



Cas Clinique

Encéphalite de Bickerstaff : à Propos d'un Cas

Bickerstaff encephalitis: a case report

KEITA Aboubacar Sidiki^{1*}, DIALLO Mamadou², CISSE Mamadou³, DEMBELE Adama².

RÉSUMÉ

Le syndrome de Bickerstaff est une maladie auto-immune rare, caractérisée par des lésions inflammatoires démyélinisantes du tronc cérébral et la présence dans le sang d'auto-anticorps anti GQ1b. Elle se traduit par un tableau de dysfonction aiguë du tronc cérébral survenant dans les suites d'une infection après un intervalle libre. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 70 ans, hypertendu, aux antécédents d'infarctus du myocarde, admis aux urgences pour des céphalées et une paresthésie de l'hémiface droite précédées quelques jours auparavant d'un syndrome grippal avec asthénie, fièvre à 38,2°C et courbatures. L'objectif de notre travail est de montrer l'apport de l'IRM dans le diagnostic de cette pathologie à travers l'étude d'une observation.

¹: Service d'Imagerie médicale, Hôpital Nord Franche Comté(France)

²: Service d'Imagerie médicale, Centre Hospitalier Intercommunal Elbeuf Louviers (France)

³: Service d'Imagerie médicale, Centre Hospitalier de Blois (France)

*Auteur correspondant

Dr KEITA Aboubacar Sidiki, Service d'Imagerie médicale, Hôpital Nord Franche Comté,

Trévenans, France

Email : keitadoc@gmail.com

Téléphone : + 33 605945066

MOTS CLÉS. Encéphalite de Bickerstaff ; Tronc cérébral ; IRM.

ABSTRACT

Bickerstaff syndrome is a rare autoimmune disease characterized by inflammatory demyelinating lesions of the brainstem and the presence of anti-GQ1b autoantibodies in the blood. It is characterized by acute brainstem dysfunction following an infection after a free interval. We report the observation of a 70-year-old hypertensive patient with a history of myocardial infarction, admitted to the emergency department for headaches and paresthesia of the right hemiface preceded a few days earlier by an influenza-like syndrome with asthenia, fever at 38.2°C and aches. The objective of our work is to show the contribution of MRI in the diagnosis of this pathology through the study of an observation.

INTRODUCTION

L'encéphalite de Bickerstaff est une maladie auto-immune caractérisée par des lésions inflammatoires démyélinisantes du tronc cérébral et la présence dans le sang d'auto-anticorps anti-GQ1b [1]. Elle se traduit par un tableau de dysfonction aiguë du tronc cérébral survenant dans les suites d'une infection après un intervalle libre [2]. Bickerstaff rapporte en 1957 huit observations de patients qui présentent un tableau clinique d'évolution subaiguë associant une ophtalmoplégie, une ataxie et une confusion survenant en période postinfectieuse [3]. Le cadre nosologique de ce syndrome est mal précisé mais pour certains, sa physiopathologie le rapprocherait du syndrome de Guillain et Barré et du syndrome de Miller-Fischer [4]. Par analogie, des tentatives de traitement par immunoglobulines polyvalentes humaines ont été proposées [5]. L'objectif de ce travail est de montrer l'apport de l'IRM dans le diagnostic de cette pathologie à travers l'étude d'une observation.

OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agit d'un patient de 72 ans, de sexe masculin, hypertendu connu, aux antécédents d'infarctus du

myocarde, reçu aux urgences pour des céphalées et une paresthésie de l'hémiface droite précédées quelques jours auparavant d'un syndrome grippal avec asthénie, fièvre à 38,2°C et courbatures. L'examen clinique retrouvait un score de Glasgow à 15, une paresthésie à type d'engourdissement de l'hémiface droite et de l'hémilangue droit, nuque souple, une pression artérielle à 172/91 mmhg, une température de 37,3°C, un pouls de 104. Le bilan biologique à la rentrée montrait un taux de leucocytes de 10,63 G/L, une CRP froide (0,55mg/L) et un taux d'hémoglobine normal (15,1g/dl). L'angioscanner cérébral et des troncs supra aortiques réalisés en urgence étaient normaux. Au bout de 5 jours d'hospitalisation au compte du service de neurologie, la situation clinique s'aggravait avec l'apparition d'un syndrome méningé, une fièvre persistante à 38,5°C, une bilatéralisation des paresthésies de la face et une dysarthrie bilatérale.

Devant ce tableau, une méningite virale était suspectée, l'analyse du liquide céphalo-rachidien a été réalisée, elle montrait une pléiocytose lymphocytaire, une protéinorachie de 0,54g/L et une glycorachie 3,1 mmol/L. L'examen bactériologique direct et la culture du LCR étaient négatifs. Les examens bactériologiques et virologiques étaient tous négatifs (PCR multiplex, PCR

universelle bactérienne, PCR HSV, sérologies virales notamment CMV, Campylobacter, Lyme, HIV, syphilis, sars cov 2, West Nile Virus, Leptospirose, fièvre Q, maladie des griffes du chat, tularémie). Le taux des anticorps antigangliosides (anti-GQ1b) était négatif.

Une IRM a été réalisée et elle objectivait des lésions en hypersignal T2 et Flair : du pédoncule cérébral droit, pédoncule cérébelleux moyen droit, hémisphère cérébelleux droit, bulbaire et du cordon médullaire en regard de C1, avec présence de deux remaniements hémorragiques au niveau hémisphérique cérébelleux droit et un remaniement hémorragique du toit du V4 à gauche, prenant modérément le contraste sans restriction de la diffusion

Le profil évolutif, la négativité de l'enquête infectieuse et la distribution des lésions en IRM ont fait évoquer le diagnostic d'encéphalite de Bickerstaff.

L'évolution clinique du patient était favorable sous traitement avec disparition des déficits neurologiques et disparition complète des lésions sur l'IRM de contrôle.

DISCUSSION

L'encéphalite de Bickerstaff est une démyélinisation aiguë du tronc cérébral survenant dans les suites d'une infection. Sa physiopathologie reste peu claire, néanmoins des mécanismes auto-immuns secondaires à une infection bactérienne sont évoqués [6,7]. Certains auteurs considèrent cette entité comme une variante de l'encéphalomyélite aiguë disséminée (une maladie inflammatoire démyélinisante intéressant principalement la substance blanche et s'installant en général dans les suites d'une infection ou d'une vaccination) [7,8]. Notre observation est en accord avec les données de la littérature, car le patient a présenté un épisode infectieux syndrome grippal, céphalées, fièvre courbatures avant son admission. Il n'existe pas de marqueur biologique spécifique de la maladie et le diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques et radiologiques [6,8].

Le tableau clinique associe typiquement une ophtalmoplégie, une ataxie et une confusion survenant en période post-infectieuse [6,8,9]. Un facteur déclenchant infectieux est retrouvé dans 92 % des cas et une sérologie *Campylobacter jejuni* est positive dans 22 % des observations [7,10]. L'analyse du LCR est fondamentale et permet tout d'abord d'exclure une méningo-encéphalite infectieuse nécessitant un traitement spécifique. Elle peut montrer des anomalies non spécifiques à type de pléiocytose lymphocytaire dans 40 % des cas, hyperprotéinorachie dans 59 % des cas et une dissociation albumino-cytologique dans 19 % des cas [7,8]. Des anticorps antigangliosides (anti-GQ1b) sériques sont retrouvés dans deux tiers des cas comme dans notre observation. Néanmoins, leur absence ne permet pas d'éliminer ce diagnostic [6,8,9]. L'encéphalite de Bickerstaff présente des analogies avec le syndrome de Miller-Fischer (forme clinique de syndrome de Guillain-Barré associant ophtalmologie, ataxie, aréflexie, dissociation albumino-cytologique et présence d'anticorps anti-G1b). Toutefois, la présence d'un

syndrome pyramidal, de troubles de conscience ou des anomalies de signal du tronc cérébral à l'IRM permet de retenir le diagnostic de l'encéphalite de Bickerstaff [8,9]. L'IRM montre dans seulement 30 % des cas des anomalies de signal à type d'hypersignal T2 et FLAIR du tronc cérébral, du cervelet ou du thalamus, ce qui était le cas dans notre observation. La prise de contraste est inconstante, par contre dans notre cas nous avons retrouvé une prise de contraste nodulaire du tronc cérébral.

Concernant la stratégie diagnostique, on réalise une IRM avec injection au stade aigu et pendant la récupération. Alors que dans l'intervalle, des contrôles courts peuvent être réalisés en FLAIR uniquement [6,9]. Le traitement spécifique n'est pas codifié. L'utilisation de la corticothérapie ou semble donner des résultats cliniques satisfaisants. Le recours aux échanges plasmatiques, par analogie aux syndromes de Guillain-Barré et Miller-Fisher, a également permis des évolutions cliniques favorables dans certaines circonstances. L'évolution est favorable avec récupération sans séquelles dans deux tiers des cas environ [6,8,9]. Enfin, l'administration d'immunoglobulines polyvalentes IV a récemment été proposée dans la prise en charge de formes sévères [5].

Cette observation illustre la difficulté du diagnostic de l'encéphalite de Bickerstaff. Il s'agit certes d'un diagnostic d'élimination mais qu'il faut savoir évoquer devant tout tableau de dysfonction aiguë du tronc cérébral, notamment après un syndrome infectieux avec négativité des différentes démarches étiologiques et l'absence d'argument (PL, EMG) pour un syndrome de Guillain-Barré et/ou de Miller-Fischer. Malgré une évolution le plus souvent sans séquelles neurologiques dans 66 % des cas à six mois [9], un traitement spécifique par corticoïdes et/ou immunoglobulines polyvalentes humaines pourrait permettre d'en limiter la gravité et de raccourcir son évolution dans l'espoir d'une récupération plus rapide et sans séquelle comme dans le cas présent.

L'IRM cérébrale est incontournable dans la stratégie diagnostique. L'amélioration clinique est spectaculaire après traitement, d'où l'intérêt de ne pas méconnaître ce diagnostic.

CONCLUSION

L'intérêt de cette observation réside dans sa rareté, la place de l'IRM dans le diagnostic et sur l'amélioration clinique rapide et spectaculaire sous traitement.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

APPROBATION

Tous les auteurs ont approuvé la version finale du manuscrit avant sa soumission.

RÉFÉRENCES

1. Masson E. Syndrome de Bickerstaff : à propos d'un cas [Internet]. EM-Consulte. [cité 22 mars 2022]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/1439378/syndrome-de-bickerstaff--a-propos-d-un-cas>.
2. Nejhy W, Zamiati W, Lezar S, Adil A. Encéphalite de Bickerstaff : à propos de deux cas. J Radiol. déc 2011;92(12):1135-8.

3. Bickerstaff ER. Brain-stem encephalitis; further observations on a grave syndrome with benign prognosis. *Br Med J* 1957;5032:1384-7.
4. Yuki N, Wakabayashi K, Yamada M, Seki K. Overlap of GuillainBarre syndrome and Bickerstaff's brainstem encephalitis. *J Neurol Sci* 1997;145(1):119-21.
5. Yuki NOM, Hirata K. Bickerstaff's brainstem encephalitis subsequent to *Campylobacter jejuni* enteritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;68:680-1.
6. Gréziš G, Tamion F, Lamia B, Girault C, Delangre T, Bonmarchand G. La rhombencéphalite postinfectieuse : le syndrome de Bickerstaff. *Rev Médecine Interne*. sept 2005;26(9):748-50.
7. Sonnevile R, Wolff M. Encéphalomyélite aiguë disséminée et encéphalites post-infectieuses graves. *Rev Reanim* 2007;16(Issue 6):452-62.
8. Roos RP, Soliven B, Badruddin A, Baron JM. An elderly patient with Bickerstaff brainstem encephalitis and transient episodes of brainstem dysfunction. *Arch Neurol* 2008;65(6):821-4.
9. Odaka M, Yuki N, Hirata K, Kuwabara S. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. *Brain* 2003;126(10):2279-90.
10. Hussain AM, Flint NJ, Livsey SA, Wong R, Spiers P, Bukhari SS. Bickerstaff's brainstem encephalitis related to *Campylobacter jejuni* gastroenteritis. *J Clin Pathol* 2007;60(10):1161-2.

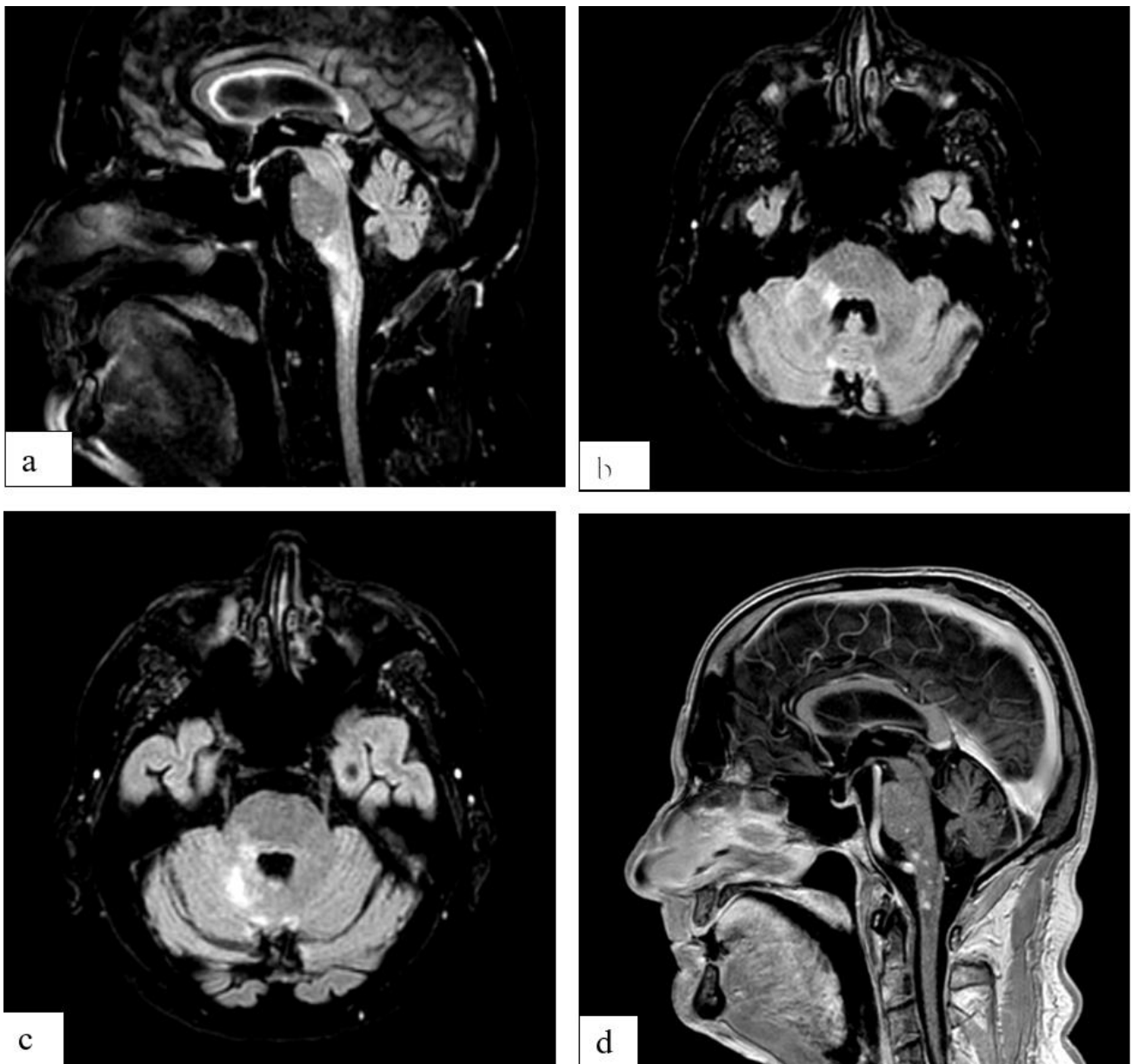


Figure 1. Hypersignal FLAIR intéressant le bulbe rachidien (a), le pédoncule cérébelleux moyen droit (b) et l'hémisphère cérébelleux droit (c). Prise de contraste nodulaire du bulbe et du cordon médullaire en regard de C1 après injection de produit de gadolinium.

a : séquence sagittale T2 Flair ; b : séquence axiale T2 Flair ; c : séquence axiale T2 Flair ; d : séquence sagittale T1 + C.