

Panencéphalite sclérosante subaiguë. Étude de 32 cas observés à Conakry, Guinée.

A. Cissé (1), I. S. Souaré (2), S. Kourouma (1), K. Béavogui (2), H. Dia (3), M. Koulibaly (4),
M. Barry (5), M. Doukouré (5) & M. Cissé (1)

(1) Service de neurologie, Hôpital Ignace Deen, Conakry, Guinée.

(2) Service de neurochirurgie, Hôpital Ignace Deen, Conakry, Guinée.

(3) Service de neuropédiatrie, Hôpital Ignace Deen, Conakry, Guinée.

(4) Service d'anatomo-pathologie, Hôpital Donka, Conakry, Guinée.

(5) Service de psychiatrie, Hôpital Donka, Conakry, Guinée.

Manuscrit n°2073. "Clinique". Reçu le 31 mai 1999. Accepté le 26 janvier 2000.

Summary: Subacute sclerosing panencephalitis. Study of 32 observed cases in Conakry, Guinea.

Thirty two cases of subacute sclerosing panencephalitis were reported. Diagnosis was based on epidemiological, clinical and electroencephalographic data; myoclonies and alterations of intellectual functions were the most frequent symptoms.

measles
subacute sclerosing panencephalitis
myoclony
hospital
Conakry
Guinea
Sub-Saharan Africa

Résumé :

Il est rapporté 32 cas de panencéphalite sclérosante subaiguë. Le diagnostic repose sur les données cliniques, épidémiologiques et électroencéphalographiques. Les myoclonies et l'altération des fonctions intellectuelles étaient les symptômes les plus fréquents.

rougeole
panencéphalite sclérosante subaiguë
myoclonie
hôpital
Conakry
Guinée
Afrique intertropicale

Introduction

La panencéphalite sclérosante subaiguë (PESS), décrite par DAWSON en 1932, est une affection observée essentiellement chez l'enfant; elle est caractérisée par une détérioration mentale, une ataxie et des secousses myocloniques. Les patients présentant une PESS ont eu une rougeole à un âge précoce; la complication neurologique ne survient que plusieurs années plus tard.

En Guinée, la rougeole sévit de façon endémo-épidémique; elle est peu influencée par une couverture vaccinale qui est faible. Elle atteint surtout les enfants jeunes, au moment critique du sevrage (7), 77 % des cas enregistrés sont âgés de 2 ans au moins. Elle provoque des complications pulmonaires, métaboliques et neurologiques graves, le décès n'est pas exceptionnel: 104 cas pour 1538 malades rougeoleux enregistrés en 1997 à Conakry (7).

C'est dans ce cadre que 32 cas de PESS ont été observés à Conakry. L'objectif de ce travail est de réévaluer cette pathologie du point de vue clinique et électrophysiologique en milieu tropical.

Patients et méthodes

Les 32 cas (21 garçons et 11 filles, sex ratio 1,9) ont été observés entre le premier janvier 1992 et le 31 décembre 1998 dans le service de neuropédiatrie du CHU de Conakry.

Ce centre est le seul point de référence du pays pour la prise en charge des enfants et adolescents souffrant de pathologies neurologiques, notamment les infirmités motrices d'origine cérébrale, acquises ou héréditaires, les maladies démyélinisantes, les myopathies et les diverses encéphalopathies.

Les critères d'inclusion ont été les suivants:

- patients ayant présenté une rougeole clinique avant l'âge de 2 ans mentionnée dans le carnet de santé.
- tableaux évocateurs: détérioration intellectuelle, mouvements anormaux à type de myoclonies ou choréo-athétosiques.
- présence de complexes périodiques lents à l'EEG.

Tous les patients ont eu au moins deux tracés électroencéphalographiques, avec parfois injection de diazépam, un examen du liquide céphalo-rachidien et un examen ophtalmologique avec appréciation du fond d'œil et de l'acuité visuelle.

Un examen tomographique a été réalisé chez 18 patients.

Résultats

Signes cliniques

Les signes et symptômes du début de l'affection sont rapportés dans le tableau I.

La durée de la maladie a varié de 3 à 76 mois, avec un âge de début de 2 à 11 ans; 30 patients n'avaient pas été vaccinés.

Tableau I.

Principales manifestations d'appel. <i>Main manifestations.</i>	
signes et symptômes	nb cas
affaiblissement mental progressif	1
changement de personnalité avec troubles dysphoriques importants	1
troubles de la personnalité associés à une détérioration mentale	5
attaques myocloniques	6
troubles de la personnalité associés à des myoclonies	6
détérioration mentale associée à des myoclonies	7
autres symptômes plus rares	6

Des symptômes peu classiques observés dans 6 cas au début de la maladie ont entraîné un retard de diagnostic. Il s'agissait de convulsions généralisées (deux fois), d'épilepsie type bravais jacksonien (deux fois), de céphalées pseudo-migraineuses (une fois), de troubles visuels dus à une chorioretinite (une fois).

Liquide céphalo-rachidien

La protéinorachie a été évaluée chez les 32 patients. Elle était normale dans 24 cas (75 %) et élevée dans 8 cas, comprise dans 6 cas entre 56 et 88 mg/dl et atteignant 304 mg/dl dans deux cas.

Examens électroencéphalographiques

Des tracés typiques ont été observés chez 26 patients (81 %) ; dans 6 cas, les tracés de fond n'étaient pas caractéristiques. On a noté chez ces patients des tracés sans dominance proprement dite avec des rythmes alpha irréguliers et des rythmes thêta de faible amplitude de 30 à 40 microvolts, isolés ou groupés parfois sous forme de bouffées paroxystiques.

L'injection de diazépam chez ces malades a fait apparaître un complexe de 1 à 2 c/s, avec une figure rapide suivie d'une onde lente de haut voltage pouvant atteindre 250 microvolts, évoquant alors un tracé typique de panencéphalite sclérosante subaiguë.

Examen tomодensitométrique

Il était normal chez 11 patients (11/18 ; soit 61 %). Dans quatre cas, il a révélé une atrophie cérébrale ; dans deux cas, une hypodensité de la substance grise cérébrale et, chez un patient, un œdème cérébral.

Évolution

Dans notre suivi, l'évolution classique fatale de la maladie en moins de 4 ans a été observée chez 21 patients (décès 66%) ; encore en vie, 7 patients et perdus de vue après la sortie de l'hôpital, 4 patients.

Discussion

La rougeole sévit selon un état endémo-épidémique en République de Guinée en raison d'une couverture vaccinale faible, de l'ordre de 29 %. Elle s'accompagne de complications graves et mortelles (104 décès sur 1538 rougeoles en 1997) parmi lesquelles les complications neurologiques occupent la deuxième place (26 cas), après les pulmonaires (7). Pour les seules années 1994 et 1995, les structures sanitaires gérées dans le cadre du programme élargi de vaccination (PEV) ont rapporté 10293 cas pour un taux d'incidence de 1,4 pour mille. Le taux d'incidence de cette affection dans le pays varie selon les tranches d'âge; ainsi, la tranche d'âge de moins de 5 ans a été la plus touchée, particulièrement celle des enfants

âgés de moins de 2 ans, avec un taux d'incidence annuel de 7,1 pour mille (2).

Les mêmes études ont observé que le taux d'incidence de la rougeole pour cette tranche d'âge a été de 11 fois supérieur à celle des enfants de 5 ans et plus (2). Cette faible couverture vaccinale s'explique par l'importance des facteurs de risque, notamment la malnutrition, la surpopulation, l'hypovitaminose A, la présence des autres maladies infectieuses nécessitant également une politique de vaccination: tétanos néonatal, poliomyélite, coqueluche, diphtérie qui ont également des taux d'incidence élevés.

D'autre part, la situation de la vaccination contre la rougeole s'est aggravée en raison de l'afflux de plus de 600 000 réfugiés venant du Libéria, de la Sierra Leone et de la Guinée Bissau confrontés à des guerres civiles depuis plus de 8 ans.

Dans notre série, 3 enfants étiquetés "n'ayant pas eu de rougeole clinique, sans carnet de santé" ont transité par ces camps de réfugiés situés à 120 km de Conakry. Les épidémies chez les enfants déplacés, non vaccinés, dans les camps de réfugiés sont très meurtrières; les exemples de la Somalie et du Soudan en sont démonstratifs (47 % de décès en 1980). (3)

Aussi le PEV ne couvre pas toutes les régions du pays, avec une rupture constante des stocks de vaccins, l'insuffisance de la chaîne de froid et surtout l'enclavement de certaines zones, inaccessibles pendant les périodes de flambée de rougeole.

Sur le plan clinique, la panencéphalite sclérosante subaiguë commence habituellement de façon insidieuse par des troubles du comportement, des atteintes des fonctions cognitives, suivis de myoclonies.

En dehors de ces tableaux typiques, des manifestations peu communes peuvent apparaître, seules ou associées aux signes cliniques (1, 4). Tous les cas de PESS n'ont donc pas un début univoque par des troubles intellectuels et des myoclonies; une proportion non négligeable se manifeste par des signes atypiques, notamment des convulsions généralisées et partielles, des céphalées et des troubles visuels.

Dans cette série, nous avons recensé des débuts inhabituels. Deux cas de crise d'épilepsie partielle bravais-jacksonienne ont fait évoquer dans un premier temps une tumeur cérébrale. Dans ces deux cas, ces crises partielles étaient accompagnées de céphalées d'intensité et de siège variables et surtout, pendant 3 à 4 mois, dans des périodes intercritiques, on notait des troubles de la vigilance, une modification du comportement et surtout une baisse de rendement scolaire.

Ainsi, ce tableau d'épilepsie partielle associée à des signes simulant une hypertension intracrânienne a orienté le diagnostic vers un processus expansif intracrânien au début.

Les crises généralisées retrouvées également chez deux patients ont conduit à un diagnostic de neuropaludisme (accès pernicieux, afebrile) avec un traitement anti-paludéen de longue durée. Ici également, les crises initiales survenaient souvent dans un tableau d'anémie normocytaire avec réticulose élevée. La goutte épaisse pour la recherche d'hématozoaires et le frotis de sang ont toujours mis en évidence le *Plasmodium falciparum*, dans un contexte strictement afebrile, justifiant un traitement anti-paludéen.

Cependant, progressivement et de façon insidieuse, s'est installée chez le premier patient une détérioration mentale avec des secousses myocloniques, et chez le second des perturbations de la personnalité avec des troubles dysphoriques.

Ces débuts inhabituels de la PESS ont presque toujours conduit à un retard de diagnostic; les crises convulsives partielles et surtout généralisées sont rares dans les formes de début de la maladie.

Les céphalées et les troubles oculaires peuvent survenir isolément, comme en témoigne, chez un des patients, l'apparition d'une céphalée pseudo-migraineuse à type d'hémicrânie, avec parfois des phénomènes de bascule ayant conduit à un traitement anti-migraineux.

Nos critères diagnostiques ont reposé essentiellement sur les données anamnestiques (histoire de rougeole précoce), cliniques et électro-encéphalographique. Cependant, certains de ces critères sont discutables, notamment les complexes lents (1 à 2/s) qui sont faciles à distinguer du tracé du fond quand celui-ci n'est pas encore trop altéré, mais difficile au cours de l'évolution quand le tracé se ralentit et se désorganise (6 cas).

Les données épidémiologiques (maladie endémo-épidémique), les données cliniques, l'électro-encéphalogramme permettent habituellement le diagnostic de la PEES (3, 5, 6, 8). Cependant E. DYKEN, en 1985, a souligné la nécessité d'inclure dans ces critères le dosage des anticorps anti-rougeoleux et la biopsie cérébrale dont les résultats histopathologiques dépendent du stade de la maladie (4).

Références bibliographiques

1. ANLAR B, YALAZ K & USTACELEB S - Symptomes et signes cliniques. Données du laboratoire dans 80 cas de panencéphalite sclérosante subaiguë. *Rev Neurol*, 1988, **144**, 829-832.
2. ANONYME - Annuaire des statistiques sanitaires, système national d'informations sanitaires. Ministère de la santé publique, R. Guinée Conakry, février 1999
3. BORDERON JC & BARTHEZ MA - Rougeole, *Encycl Méd chir* (Paris France). Pédiatrie 4-290-A-10. Maladies infectieuses 8-050-G-10- 1995, 17p.
4. DYKEN PR - Subacute sclerosing panencephalitis, current status. *Pediatr clin North Am*, 1985, **3**, 179-196.
5. GRAVES MC - Subacute sclerosing panencephalitis. *Neurol clin*, 1984, **2**, 267-280.
6. IBRAHIM MM & JEAUVONS PM - The value of EEG in the diagnosis of subacute sclerosing panencephalitis. *Dev Med child Neurol*, 1974, **16**, 295-307.
7. KONE K - Evaluation de la couverture vaccinale rougeole. *Bull Min santé*, Conakry 1997, **2**, 34-39
8. MARTIN JJ, RANCUREL G & HAUW JJ - Troubles du comportement, crises convulsives et coma d'évolution rapide à l'âge de 19 ans. *Rev neurol*, 1985, **141**, 501-506.