

VASCULARITE CEREBRALE POST INFECTIEUSE : A PROPOS D'UN CAS

1^{er} Auteur : David BEN HAMOU, interne, département de médecine interne, Hôpital Lariboisière, Paris, FRANCE

Autres auteurs, équipe : département de médecine interne, Hôpital Lariboisière, Paris, FRANCE.

(William BIGOT, CCA ; Chloé COMARMOND, PH ; Kladoum NASSARMADJI, CCA ; Anthony VANJAK, CCA ; Ruxandra BURLACU, PH ; Amanda LOPES, PH ; Karine CHAMPION, PH; Stéphane MOULY, PU-PH; Damien SENE, PU-PH.)

Mise au point :

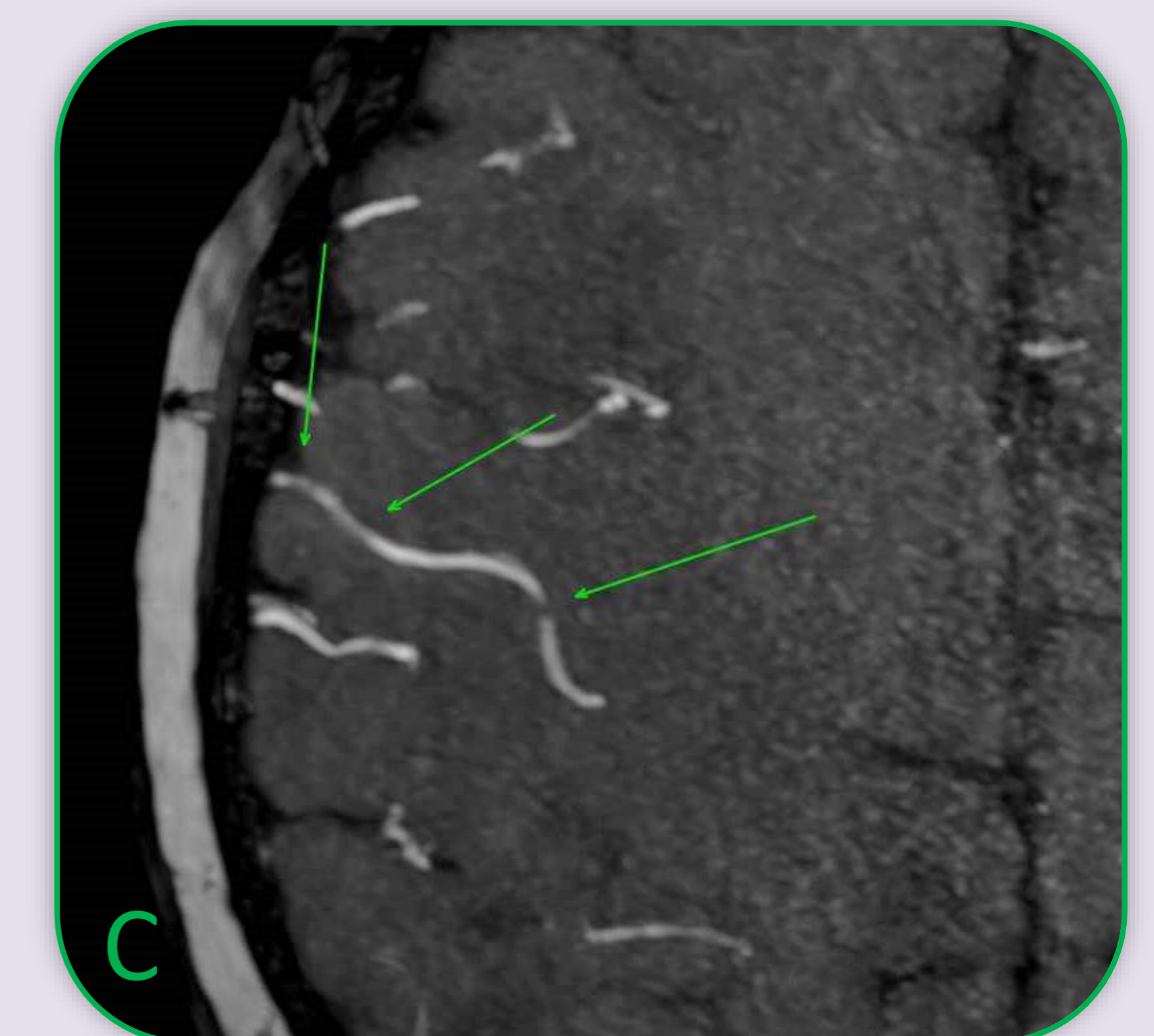
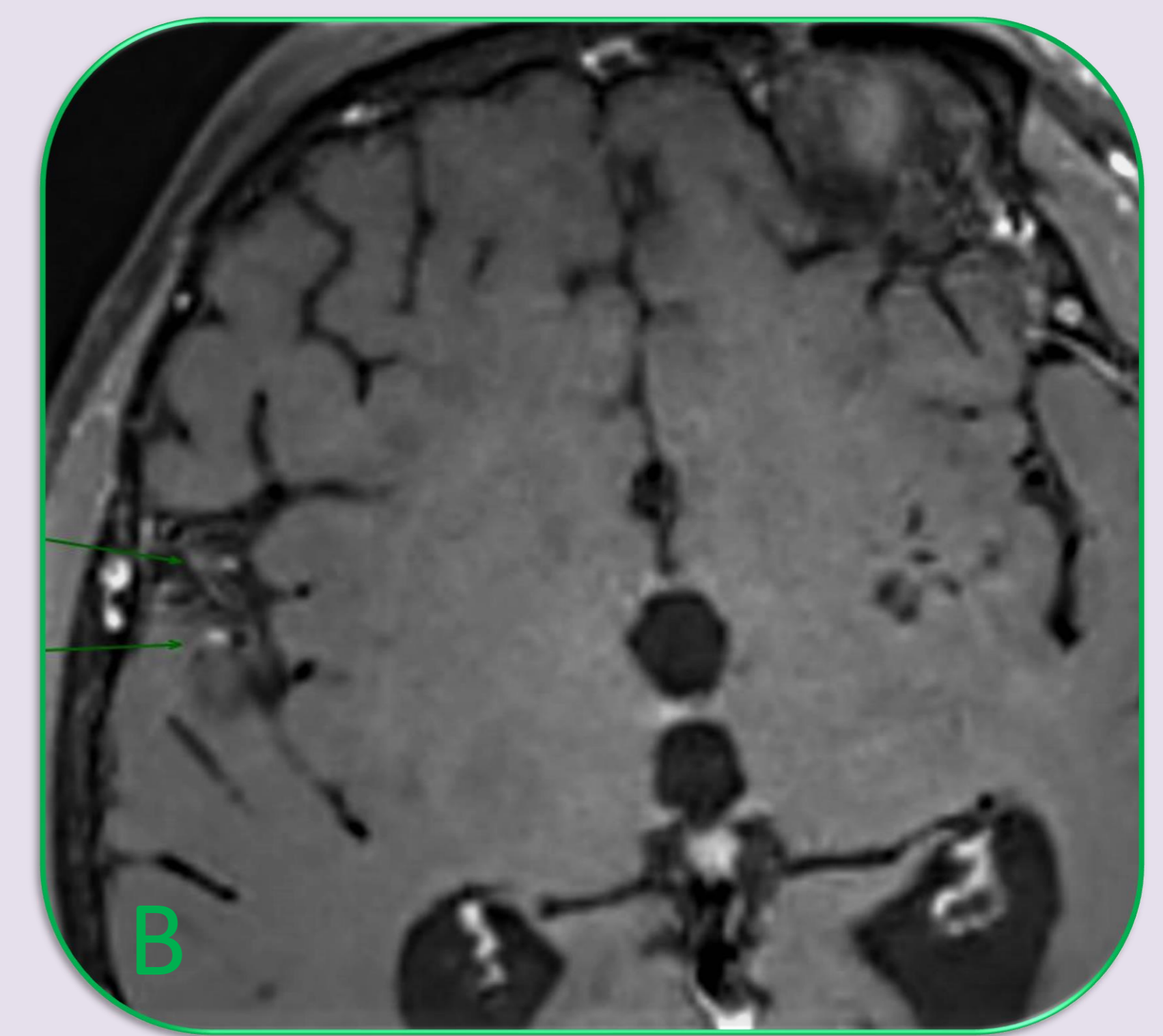
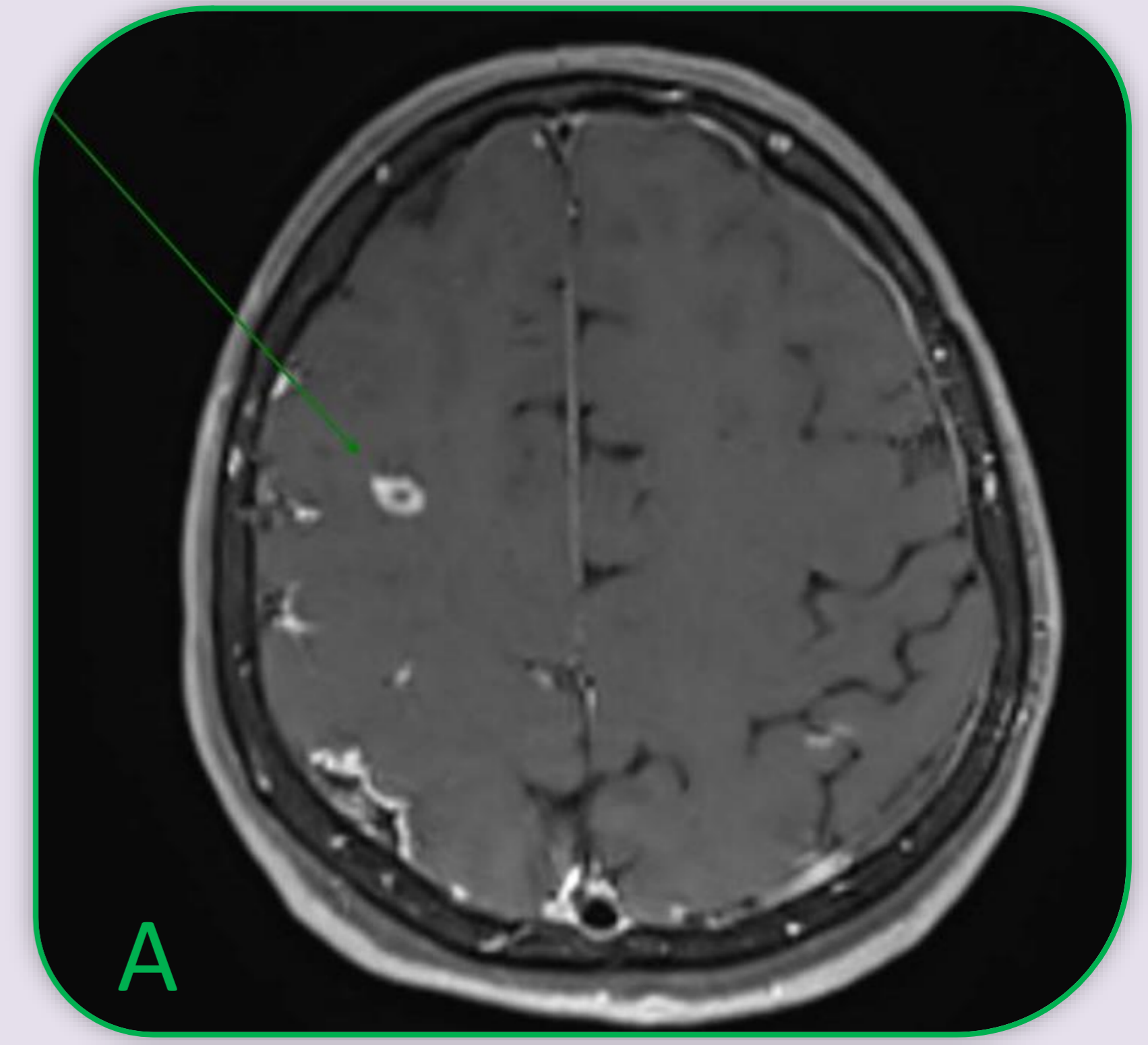
Le traitement des vascularites cérébrales secondaires à une infection bactérienne est basé sur une corticothérapie. Nous décrivons un cas de vascularite cérébrale secondaire à une méningo-encéphalite à pneumocoque cortico-dépendante traitée par cyclophosphamide.

Epidémiologie :

La prévalence des complications vasculaires des méningites à pneumocoque est estimée à 10,5% (étude chez 162 patients atteints de méningite à pneumocoque retrouvant 17 cas de vascularites cérébrales).¹

Observation :

Une femme de 54 ans est hospitalisée dans un service de réanimation en mars 2020 pour des céphalées fébriles et un trouble de la vigilance. La ponction lombaire (PL) mettait en évidence une **méningite** (490 éléments/mm³, protéinorachie 3,30 g/l ; glycorachie 0,22 g/L Glycémie à 0,9 g/L) à **Streptococcus pneumoniae sauvage**. L'IRM cérébrale (IRMc) montrait des hypersignaux évocateurs d'**encéphalite** bipariétale. Un traitement par céfotaxime puis amoxicilline a été instauré pour une durée totale de 10 jours, de la dexaméthasone était introduite dès les premières heures. L'évolution après J14 était marquée par des pics fébriles, une aphasie, des troubles de la vigilance et des convulsions malgré la diminution de la cellularité et l'absence de germe à la PL (97 éléments/mm³, 1,8 g/L de protéinorachie, glycorachie 0,52 g/L, glycémie normale). Une angio-TDM cérébrale montrait un **aspect irrégulier des artères** sylviennes et cérébrales antérieures. L'IRMc montrait une **prise de contraste de la paroi des vaisseaux intracrâniens** ainsi que des **lésions ischémiques** fronto-pariétale droite et thalamique gauche (**image A**). Le diagnostic de **vascularite cérébrale secondaire** a ainsi été retenu. Un traitement par prednisone 60 milligrammes par jour (1 mg/kg/j) a été instauré en avril 2020 permettant l'apyrexie, l'amélioration des troubles neurologiques, la diminution des prises de contraste à l'IRMc ainsi que l'amélioration progressive de la ponction lombaire (16 éléments/mm³, protéinorachie 1,2 g/L). Après un an de suivi, la patiente, sous 7,5 mg/j de prednisone, présentait une confusion et des troubles de l'équilibre. La PL montrait une **hypercellularité lymphocytaire** (16 éléments/mm³, protéinorachie 0,46 g/L), sans germe retrouvé. L'IRMc montrait de **nouveaux hypersignaux** associés à des **prises de contraste des parois artérielles** (**image B**). Un bilan étiologique exhaustif a éliminé une maladie systémique ou infectieuse. Une reprise de la corticothérapie à 60 mg/j a permis une récupération de l'état neurologique et l'IRMc montrait une régression partielle des lésions précédemment décrites mais aussi l'apparition de nouvelles sténoses artérielles. Devant ce **tableau de vascularite cérébrale corticodépendante**, un traitement par **bolus mensuel de cyclophosphamide** (1g) a été introduit. A quatre semaines de la sixième cure de cyclophosphamide, sous 12,5 mg/j de prednisone, l'examen neurologique était normal, la ponction lombaire montrait 8 leucocytes/mm³ et une hyperprotéinorachie à 0,87 g/L. L'IRM cérébrale montrait une stabilité des sténoses artérielles précédemment décrites mais aussi l'apparition de sténoses des branches distales de l'artère cérébrale moyenne droite (**image C**). L'artériographie alors réalisée, retrouvait des sténoses diffuses des artères intracrâniennes.



Discussion :

La cortico-dépendance observée dans notre cas est atypique et laisse supposer un **mécanisme auto-immun d'autonomisation** de la vascularite à distance de l'évènement infectieux et a ainsi été **traitée comme une vascularite cérébrale primitive**². Le traitement, mal codifié, se base principalement sur 2 études de cohortes rétrospectives^{3,4} de 163 et 52 patients. La première ligne est une **corticothérapie seule ou associée au cyclophosphamide** en cas de cortico-dépendance ou d'atteinte d'emblée sévère. Dans notre cas, **le cyclophosphamide a été insuffisamment efficace**. Le traitement de seconde ligne pourrait comprendre les anti TNF alpha, le rituximab, le mycophénolate mofétil, ou le tocilizumab, mais des investigations supplémentaires sont nécessaires pour confirmer leur efficacité.

Concernant les **vascularites cérébrales secondaires post-infectieuses** à pneumocoque, nous avons trouvés 19 rapports de cas publiés chez l'adulte depuis 1990 (**Tableau 1**). Deux cas rapportent une cortico-dépendance avec utilisation de traitements immunosuppresseurs (cyclophosphamide dans le premier cas, cyclophosphamide puis rituximab dans le second cas) sans rémission complète au décours.

Auteurs et date	Effectif	CS initialement	Dépendance au CS*	IS**	Evolution
1996, Mukai K et al	1	Oui	Non connue	Non	Favorable
1997, Deschauer M et al	1	Non	Non connue	Non	Séquelles graves
2000, Friese S et al	1	Non	Non connue	Non	Favorable
2004, Løpes GM et al	1	Non	Non connue	Non	Décès
2006, Pugin D et al	1	Oui	Oui à 0,25 mg/kg	Oui (1)	Récupération partielle
2007, Lefebvre et al	1	Non	Non connue	Non	Décès
2009, Schut et al	6	Oui	4 échec CS/6	Non	2/3 de décès.
2012, Darling K. E. A et al	1	Oui	Echec CS	Non	Décès.
2013, Ribeiro. S et al	1	Oui	Non	Non	Favorable
2015, Regaieg. K et al	1	Oui	Non connue	Non	NC
2016, Lucas. A et al	1	Oui	Non connue	Non	Décès accidentel.
2017, Khedher A et al	1	Oui	Non	Non	Favorable
2018, Corchia A et al	1	Oui	Non	Non	Favorable
2018, Poil A. R et al	1	Oui	Non connue	Non	NC
2019, Cea. G et al	1	Oui	Non	Non	Favorable
2020, Dargazanli et al	1	Oui	Echec CS	Oui (2)	Pas de récupération
2020, Hasbun. R et al	1	Oui	Echec CS	Non	Décès
2020, Kitsuki S et al	1	Oui	Non	Non	Favorable
2020, Mizrahi A et al	1	Non	Non connue	Non	Décès

* Corticothérapie ** Immunosuppresseur

(1) Cyclophosphamide (2) Rituximab puis Cyclophosphamide, mise en place de stent suivi d'une évolution favorable.

Tableau 1 :

Immunosuppresseurs dans les cas de vascularites cérébrales post-méningite à *S.pneumoniae* depuis 1990.

Points clés :

- ❖ La vascularite cérébrale post-infectieuse doit être recherchée devant **l'aggravation ou la persistance des symptômes neurologiques** malgré une antibiothérapie efficace.
- ❖ **L'échec de la corticothérapie** en traitement de première ligne est rare.
- ❖ Le choix du traitement immunosuppresseur en cas de corticodépendance n'est pas codifié.

Références :

- [1] Lucia Boix-Palop et al ; Delayed cerebral vasculopathy in pneumococcal meningitis : epidemiology and clinical outcome. A cohort study. International journal of infectious diseases n°97, 2020 : 283-289.
- [2] Salvarani C et al ; Management of primary and secondary central nervous system vasculitis. Curr Opin Rheumatol n°28, 2016 : 21-8.
- [3] Salvarani C et al ; Adult primary central nervous system vasculitis treatment and course : analysis of one hundred sixty-three patients. Arthritis Rheumatol n°67, 2015 : 1637-1645.
- [4] De Boysson H et al ; French vasculitis study group and the french neurovascular society primary angitis of the central nervous : description of the fifty-two adults enrolled in the French cohort of patients with primary vasculitis of the central nervous system. Arthritis Rheumatol 2014.