

# La neuromyéélite optique aiguë ou syndrome de Devic chez un enfant de six ans

D. YE<sup>1</sup>, L. C. LOUGUE/SORGHO<sup>2</sup>, N. MEDA<sup>3</sup>, K. L. KAM<sup>1</sup>,  
I. SANOU<sup>1</sup>, J. KABORE<sup>4</sup>, A. TRAORE<sup>1</sup>, A. SAWADOGO<sup>1</sup>

## Résumé

A partir d'une observation d'un enfant présentant une paraplégie flasque associée à une cécité bilatérale survenue après un épisode fébrile, les auteurs évoquent le diagnostic d'une neuromyéélite optique aiguë ou syndrome de Devic. Une revue de la littérature a permis d'évoquer les difficultés du diagnostic étiologique, la thérapeutique non encore codifiée et le pronostic toujours réservé de cette pathologie.

**Mots-clés :** *paraplégie, cécité bilatérale, enfant, syndrome de Devic, Burkina Faso.*

## Acute optic neuromyelite or Devic syndrome for a six years-old child

### Abstract

The case of a six (06) years old child with flaccid paraplegia associated with acute retrobulbar neuritis is report.

The authors discussed the diagnosis with Devic's disease, though a review of literature.

They emphasize the difficulties to establish the aetiology, and therapeutics not yet codified. The prognosis is still reserved.

**Keywords :** *Paraplegia, Bilateral blindness, Child, Devic syndrom, Burkina Faso.*

1. Service de Pédiatrie, Centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso.

2. Service de Radiologie, Centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso.

3. Service d'Ophthalmologie, Centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso.

4. Service de Médecine interne, Centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso.

## Introduction

La neuromyéélite optique aiguë (NMOA) est une affection démyélinisante du système nerveux central, caractérisée par l'association d'une névrite optique et d'une myéélite transverse d'étiologie encore peu connue, pouvant être virale ou auto-immune ; certains la considèrent comme une forme particulière de la sclérose en plaques (BAYOUDH *et al.*, 1994 ; SAAD *et al.*, 1997).

En 1870, CLIFFORD Albery, cité par BAYOUDH, rapporte les premières observations. C'est en 1894 que Devic a présenté un travail d'ensemble sur la question (BAYOUDH *et al.*, 1994).

C'est une affection dont l'incidence serait élevée dans la population asiatique (7,6 % au Japon) ; elle est par contre considérée comme rare en France.

Dans la littérature, tant européenne qu'africaine, quelques cas sporadiques sont rapportés par certains auteurs. L'incidence demeure en fait inconnue chez l'enfant (DELARA *et al.*, 1995).

Dans notre service de pédiatrie, nous rapportons cette observation dans le but de faire le point sur cette affection, de mentionner les difficultés d'exploration dans notre pratique quotidienne, de souligner l'évolution favorable constatée sous corticoïdes telle que déjà rapportée par THOMAS *et al.*, 1987.

## Observation

Michel, sexe masculin, âgé de 6 ans, est hospitalisé dans le service de pédiatrie en juillet 1998 pour paraplégie flasque, d'installation brutale, associée à une perte de l'acuité visuelle.

Michel, sans antécédents pathologiques particuliers, a cependant présenté 10 jours auparavant des céphalées, une fièvre non chiffrée traitée par de l'acide acétyl salicylique. Vingt et quatre heures plus tard, sont apparus un déficit moteur des membres inférieurs, entraînant une impotence fonctionnelle totale, et une cécité bilatérale.

A l'examen clinique, on note une température de 37 °2, une paraplégie flasque, symétrique, avec abolition des réflexes ostéotendineux, une hypoesthésie dont la limite supérieure se situe au niveau de D2, des troubles sphinctériens à type d'incontinence d'urines.

En outre, on note une cécité bilatérale, une dilatation pupillaire et une abolition du réflexe photomoteur.

Le diagnostic de la neuromyéélite optique a été évoqué devant ces signes.

La radiographie standard du crâne et du rachis lombosacré est normale.

L'examen ophtalmologique retrouve une cécité bilatérale avec mydriase et aréflexie, les papilles et les vaisseaux sont normaux, sans hémorragie ni exsudat.

L'hémogramme montre 12 500 globules blancs par millilitre avec 57 % de lymphocytes, 26 % de polynucléaires neutrophiles ; le taux d'hémoglobine est à 11,8 %, les plaquettes à 237 000/ml ; l'azotémie est à 188 micromol/l (normale 120 à 420) et la glycémie à jeun à 4,95 mmol/l (normale 4,16 à 5,9) ; la cytologie du LCR retrouve 3 éléments par millimètre cube ; la glycorachie est à 0,60 g/l et la protéinorachie à 0,50 g/l. La sérologie VIH est négative.

Une corticothérapie a été instituée avec solupred 30 mg/j pendant deux semaines, puis à une dose dégressive, soit une durée totale de 4 semaines associée au traitement adjuvant de la corticothérapie, plus un oxygenateur cérébral (Tanakan) à raison d'une dose 2 fois par jour, et des polyvitamines (15 gouttes 3 fois par jour).

Au bout de deux semaines de traitement, le malade est sorti de l'hôpital sur demande des parents. Il rejoint sa localité d'origine où il poursuit le traitement médical et la rééducation au niveau des membres inférieurs. Cinq mois après le début de la maladie, l'enfant est revu dans le service, la station debout et la marche sont possibles ; cependant, une monoparésie droite persiste avec des réflexes ostéotendineux vifs.

Sur le plan ophtalmologique, l'enfant a retrouvé une autonomie visuelle avec une acuité visuelle estimée à 6-8/10.

## Commentaires

Cette observation au début nous a intrigués ; le tableau de paraplégie flasque survenant dans un contexte fébrile nous a fait évoquer une poliomyélite antérieure aiguë ou une polyradiculonévrite mais sans signe spécifique en faveur de l'un ou de l'autre ; l'association de la cécité nous a fait penser plutôt à une neuromyéélite optique aiguë, mais sans possibilité de confirmation diagnostique. La maladie de Lyme a été entre autre évoquée ; nous n'avons cependant pas retrouvé de notion de piqure de tiques ni de signes cutanés type érythème chronique migrant ; aussi, les manifestations ophtalmologiques retrouvées sont différentes de celles retrouvées dans cette borreliose. Il faut souligner que notre contexte de travail ne nous permet pas d'éliminer la borreliose de façon formelle, la sérologie n'ayant pas pu être faite.

Il nous a donc paru intéressant de rapporter cette observation dans le but d'attirer l'attention des praticiens sur cette pathologie quelque peu rare qu'est la neuromyéélite optique aiguë ou syndrome de Devic ; lequel syndrome soulève beaucoup de polémiques quant à sa pathogénie.

En effet, depuis la première description clinique de ce syndrome en 1894, il existe de nombreux débats non seulement, autour de l'existence effective de ce syndrome, mais également autour de son étiologie (O'RIORDAN *et al.*, 1996).

Pour certains auteurs, l'association avec des virus spécifiques tels que l'herpès virus, l'échovirus, le virus de la rougeole, de la rubéole, le virus d'Epstein Barr (THOMAS *et al.*, 1987 ; RAMELI *et al.*, 1992) suggère que le virus ait un rôle important dans la pathogénie de ce syndrome. Le virus, le plus souvent non identifié, déclencherait une dysrégulation immunitaire dirigée contre certains constituants du système nerveux central, sans contamination directe des cellules nerveuses (BAYOUDH *et al.*, 1994). Pour d'autres, une cause spécifique est retrouvée dans peu ou pas de cas ; ce syndrome a été quelquefois observé au cours des maladies auto-immunes telles que le lupus érythémateux aigu disséminé (APRIL *et al.*, 1976). Il se pose toujours la question de savoir si la NMOA est une entité nosologique ou une variante de la sclérose en plaques (O'RIORDAN *et al.*, 1996).

Pour BAUDOIN *et al.* (1998), la NMOA est une entité qui doit être différente de la sclérose en plaques et les critères permettant le diagnostic de ce syndrome sont ceux définis en 1980. Ces critères sont :

- le jeune âge du patient :  $14 \pm 39$  ans ;
- la perte brutale de la vue associée à une myélite transverse, le tout évoluant vers la mort ou la récupération partielle ou totale ;
- sur le plan anatomique, les lésions siègent au niveau des voies optiques et de la corne de la moelle sous forme de démyélinisation avec inflammation et nécrose.

Des lésions cavitaires de la moelle sont quelquefois observées mais ne sont pas spécifiques du syndrome de Devic. Ces lésions ont également été retrouvées au cours d'un nouveau syndrome, différent de celui de Devic, associant une neuromyéélite optique aiguë et une atteinte endocrinienne pouvant être une aménorrhée, une galactorrhée, un diabète insipide ou une hypothyroïdie (VERSANT *et al.*, 1997).

Au vue de ces différentes hypothèses, nous constatons que l'individualité et la pathogénie du syndrome de Devic font toujours l'objet de discussion.

Chez notre malade, nous n'avons pas retrouvé de pathologies infectieuses telles que la rougeole, la rubéole ou les oreillons ; aucune notion de vaccination n'a été non plus retrouvée dans les jours précédant le début de la maladie ; seule une symptomatologie infectieuse d'allure grippale a été observée.

Si le jeune âge demeure un des critères de diagnostic selon BAUDOIN *et al.* (1998), dans les différentes observations rapportées, cet âge est variable : il se situerait avant 25 ans pour certains auteurs ; pour d'autres, l'âge serait compris entre 5 et 66 ans (CHISTOPER

cité par BAYOUDH *et al.*, 1994 ). Les cas rapportés par BAYOUDH *et al.* (1994), IGARASHI *et al.* (1994), SAAD *et al.* (1997), THOMAS *et al.* (1987) avaient leur âge compris entre 8 et 12 ans.

Sur le plan clinique, le mode de début est variable : si chez notre malade, la paraplégie a été constatée avant la baisse de l'acuité visuelle, l'atteinte ophtalmologique précède le plus souvent l'atteinte médullaire (DAVIS *et al.*, 1996 ; IGARASHI *et al.*, 1994 ; SAAD *et al.*, 1997) ; dans les observations de BAYOUDH *et al.* (1994) ou IGARASHI *et al.* (1994), l'atteinte médullaire a précédé de 3 à 9 mois les manifestations ophtalmologiques.

Les signes oculaires sont caractérisés par l'apparition d'une vision floue et d'un trouble de la perception de la lumière ; l'atteinte est en général asymétrique mais toujours bilatérale (BAYOUDH *et al.*, 1994). Elle se manifeste sous forme de papillite oedémateuse inflammatoire ou de névrite retrobulbaire ; quelquefois une dyschromatopsie est observée ou une altération du champ visuel à type de scotome ou d'hémianopsie bitemporale. Les troubles pupillaires sont fréquents et représentés essentiellement par une mydriase telle que observée chez notre malade.

L'atteinte médullaire apparaît rarement le premier, parfois simultanément mais le plus souvent suit le syndrome oculaire (BAYOUDH *et al.*, 1994 ; SAAD *et al.*, 1997).

Cette atteinte médullaire, telle que observée chez notre malade, se manifeste sous forme de paraplégie flasque d'installation brutale, quelquefois sous forme de tétraplégie et rarement une hémiplégie (BAYOUDH *et al.*, 1994).

Les examens complémentaires sont peu spécifiques dans la NMOA.

Le LCR chez notre malade ne montre aucune anomalie au niveau de la cytologie et la chimie ; cependant, une sécrétion thécale de gamma globulines a été mise en évidence par deux auteurs cités par BAYOUDH *et al.* (1994).

L'hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire, observée à l'hémogramme témoignant probablement d'une infection virale, est également non spécifique.

L'EEG peut objectiver des anomalies à type de tracé lent dans les fréquences thêta et delta, mais jamais d'anomalies paroxystiques. Le scanner montrerait une fois sur 8 des anomalies à type de plaques hypodenses. L'IRM met en évidence des lésions démyélinisantes avec inflammation et nécrose (BAYOUDH *et al.*, 1994 ; THOMAS *et al.*, 1997). Ces examens neuroradiologiques n'ont malheureusement pas pu être faits chez notre malade.

Sur le plan évolutif, la neuropathie optique de même que la myélite vont connaître d'abord une phase d'aggravation puis une récupération pouvant être partielle ou totale en quelques semaines ou plusieurs mois.

L'évolution à moyen terme chez notre malade semble favorable.

Dans le cas rapporté par BAYOUDH *et al.* (1994), après 5 ans d'évolution, le malade présentait toujours une paraplégie flasque et une acuité visuelle à 1/10.

Si le patient de THOMAS *et al.* (1987) est totalement guéri sous corticoïdes, d'autres ont eu plutôt une évolution traînante (BAYOUDH *et al.*, 1994).

L'évolution clinique favorable est extrêmement rare et les bénéfices tirés de la corticothérapie ou d'un autre immunosuppresseur sont controversés (APRIL *et al.*, 1976 ; MANDLER *et al.*, 1993).

L'évolution de la maladie elle-même pose des problèmes nosologiques. En effet, DEVIC, cité par BAYOUDH *et al.* (1994), incluait dans la définition de la NMOA, l'absence de récurrence, de rechute ou de nouvelle atteinte neurologique. Cette notion d'évolution monophasique constitue un critère essentiel préchant pour l'autonomie de la maladie en la différenciant de la sclérose en plaques (BAYOUDH *et al.*, 1994) ; ceux qui considèrent la NMOA comme une forme particulière de la sclérose en plaques prévoient plutôt le risque d'évolution par poussées (BAYOUDH *et al.*, 1994).

En fait, le devenir des NMOA demeure inconnu dans les vingt ou trente années qui suivent le début de la maladie (BAYOUDH *et al.*, 1994).

## Conclusion

La NMOA est une affection dont la fréquence demeure inconnue.

Le diagnostic est souvent basé sur la clinique par l'expérience neuropédiatrique des auteurs. La polémique demeure quant à sa pathogénie, son individualité et son évolution à moyen et long terme.

Une étude multidisciplinaire incluant les pédiatres, les neurologues et les ophtalmologues s'avère nécessaire pour mieux appréhender la question.

## Références bibliographiques

APRIL R. S., VANSONNENBERG E., 1976. A case of neuromyelitis optica (Devic's syndrome) in systemic lupus erythematosus. Clinicopathologic report and review of the literature. *Neurology*, 26 (11) : 1066-70.

BAUDOIN D., GAMBARELLI D., GAYRAUD D., BENZA P., NICILI F., SUDAN N., GASTAUT J. L., VIALLET F., 1998. Devic's neuromyelitis optica : a clinicopathological review of literature in connection with a case showing fatal. *Clin neuropathol*, 17 (4) : 175-83.

**BAYOUDH F., BARRAK S., BEN FREDJ N., GANNOUNI S., BEN ISMAIL H., HAMDI M., 1994.** La neuromyéélite optique aiguë ou Maladie de Devic. A propos d'une observation. Revue maghrébine de pédiatrie, 14 (5) : 161-163.

**DAVIS R., THIELE E., BARNES P., RIVIELLO J., 1996.** Neuromyelitis Optica in childhood : case report with sequential MNI Findings. Journal of child Neurology, 11 (2) : 164-167.

**DELARA F., TARTAGLIO L., FRIEDMAN D., 1995.** Spinal cord multiple sclerosis and Devic neuromyelitis optica in children. AJNR, 16 : 1557-1558.

**IGARASHI Y., OYACHI H., HASHIMOTO M., OHWADA Y., MITO Y., 1994.** Neuromyelitis optica., Ophthalmologica, 208 : 226-229.

**MANDLER R. N., DAVIS LE., JEFFERY DR, KORNFELD M., 1993.** Devic's neuromyelitis optica : a clinicopathological study of 8 patients. Ann. Neurol., 34 (2) : 162-8.

**O'RIODAN J. I., GALLAGHER H. L., THOMPSON A. J., HOWARD R. S., KINGSLEY D. P., THOMPSON E. J., McDONALD W. I., MILLER D. H., 1996.** Clinical, CSF, and MRI findings Devic's neuromyelitis optica. J Neurol Neurosurg Psychiatry, (4) : 382-7.

**RAMELI G. P., DEONNA T., ROULET E., ZWINGLI I., 1992.** Myélite transverse et neuromyéélite optique chez l'enfant. À propos de trois observations. Schweiz. Rundschau Med. (PRAXIS), 81 (20) : 661-663.

**SAAD J., ADAMSBAUM C., TERDJMAN P., PONSOT G., 1997.** Quid ? J Radiol, 78 : 465-467.

**THOMAS W., ARNOLD M. D., GARY J., MEYERS M. D., 1987.** Neuromyelitis optica (Devic syndrome) in a 12 year old male with complete recovery following steroids. Pediatric Neurology, 3 : 313-315.

**VERNANT J. C., CABRE P., SMADJA D., MERLE H., CAUBARRERE I., MIKOL J., POSER C. M., 1997.** Recurrent optic neuromyelitis with endocrinopathies : a new syndrome. Neurology, 48 (1) : 58-64.

Une étude multidisciplinaire incluant les pédiatres, les neurologues et les ophtalmologues a été nécessaire pour mieux appréhender la question.

## Références bibliographiques

APRIL R. S., YANSONNEBERG E., 1976. A case of neuromyelitis optica (Devic's syndrome) in systemic lupus erythematosus. Clinicopathologic report and review of the literature. Neurology, 26 (11) : 1066-70.

BAUDOIN D., CAMBARELLI D., CAYRARD D., BENSAP. NICOLI F., SUBIANI, CASTANI L. L., VIALLI F., 1998. Devic's neuromyelitis optica : a clinicopathological review of literature in connection with a case showing fatal. Clin neuropathol., 17 (4) : 173-83.