



Syndrome de Foix-Chavany-Marie au cours d'une encéphalomyélite aiguë disséminée

I.Benderaz, M.Rahmani, N. W.Bnouhanna, M.Benabdeljlil, S.Aidi

Service de Neurologie A ; Hôpital des Spécialités, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc



DIVERS
DIV-006

Abstract

INTRODUCTION: L'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) est une affection inflammatoire auto-immune, le plus souvent post-infectieuse. Elle se manifeste par troubles de la conscience, des déficits focaux avec une atteinte médullaire fréquente. Un syndrome bioperculaire ou Syndrome de Foix-Chavany-Marie (SFCM) est rarement décrit. Il peut être isolé ou associé à d'autres symptômes. Nous rapportons un cas d'EMAD révélé par un SFCM.

CAS CLINIQUE : Il s'agit d'un patient de 19ans, détenu en prison, aux antécédents un tabagisme chronique, admis pour un déficit du membre supérieur droit avec une lourdeur de la parole ainsi que des troubles de déglutition rapidement progressifs en 3jrs, précédé 1mois avant d'un épisode infectieux. L'examen retrouve une dysarthrie, une monoplégie brachiale droite, une diplopie faciale et un réflexe nauséux aboli. Deux jours après l'hospitalisation, l'état du malade s'est aggravé, il est devenu totalement mutique, la bouche béante avec un bavage quasi-permanent. À l'examen, une diplopie facio-linguo-masticatrice invalidante avec dissociation automatico-volontaire évoquant un SFCM. L'IRM cérébrale révèle de nombreuses lésions de la substance blanche en hypersignal T2, rehaussées par le gadolinium. L'analyse du LCR est revenue normale. La recherche d'Ac anti-MOG dans le LCR était négative. Le traitement était basé sur un bolus de solumédrol de 10g suivi d'un relais oral. L'évolution sous traitement était favorable avec une récupération totale.

DISCUSSION ET: Le SFCM est caractérisé par une diplopie facio-linguo-pharyngo-laryngo-masticatrice avec une dissociation automatico-volontaire, une anarthrie ou une dysarthrie sévère. Il est le plus souvent rencontré dans les AVC, les épilepsies et les encéphalites avec des lésions operculaires antérieures ou insulaires bilatérales. L'EMAD est une cause extrêmement rare du SFCM, rapporté seulement dans 2cas. Dans le 1er cas le SFCM est expliqué par des lésions bilatérales de la corona radiata conduisant à une déconnexion fonctionnelle bi-operculaire, plutôt que des dommages structuraux directs. Notre patient présente un SFCM classique expliqué par des lésions intéressant les régions operculaires et insulaires.

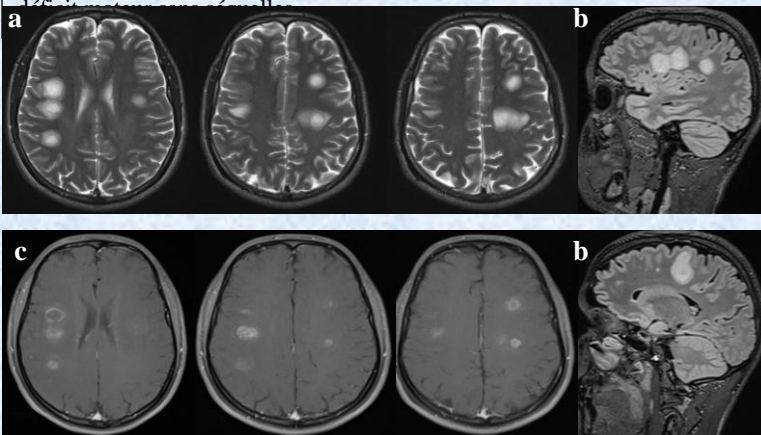
CONCLUSION : Les symptômes de l'EMAD sont multiples et polymorphe. Bien que rare, le SFCM doit faire discuter cette pathologie qui est contrairement aux autres étiologies, de bon pronostic fonctionnel en cas de traitement précoce.

Introduction

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) est une affection inflammatoire auto-immune, le plus souvent post-infectieuse. Elle se manifeste le plus souvent par des troubles de la conscience et des déficits focaux avec une atteinte médullaire fréquente. Un syndrome bioperculaire antérieur également dénommé Syndrome de Foix-Chavany-Marie (SFCM) au cours de l'EMAD est rarement décrit. Il peut être isolé ou associé à d'autres symptômes. Nous rapportons un cas d'EMAD révélé par un SFCM.

Observation

-Patient de 19 ans, détenu en prison depuis 3 mois
-Décembre 2023: déficit du membre supérieur droit, lourdeur de la parole et troubles de la déglutition rapidement progressifs en 3 jours, précédé 1mois auparavant d'un épisode grippal.
-Examen clinique: dysarthrie, monoplégie brachiale droite, diplopie faciale, réflexe nauséux aboli.
-Aggravation deux jours après l'hospitalisation: mutisme, diplopie facio-linguo-masticatrice invalidante avec dissociation automatico-volontaire évoquant un SFCM.
-IRM cérébrale: nombreuses lésions de la substance blanche multifocales en hypersignal T2 et FLAIR, de même âge, rehaussées après injection de gadolinium (figure 1).
-PL: normale, anticorps anti-MOG négatifs.
-Traitement: bolus de solumédrol 1g/jour pendant 10 jours suivi d'une corticothérapie par voie orale.
-Evolution favorable avec une récupération totale du syndrome bioperculaire et du déficit de conscience.



(figure 1): IRM encéphalique en séquence T2 (a), Flair (b) montrant de multiples lésions hyperintenses T2/FLAIR, bilatérales, ovoïdes, prenant le contraste (c)

Référence

1. Iplegia faciolinguo-masticatrice d'origine cortico-sous-corticale sans paralysie des membres. Foix 1926
2. Turgut AG, Tubbs RS, Turgut M (J French neurologists Charles Foix and Jean Alfred Émile Chavany and French pediatrician Julien Marie and the Foix-Chavany-Marie syndrome. Childs Nerv Syst 36, 2020
3. Foix-Chavany-Marie syndrome induced by a unilateral brain abscess. Shoji R, Kono Y, Fuchisaki H, Nakano M, Torisu Y. Intern Med 2019
4. Anterior biopercular syndrome caused by unilateral infarction. Brandão E, Ferreira A, Leal Loureiro J. Acta Médica Portuguesa. 2013
5. Opercular syndrome: a case report and review. Desai SD, Patel D, Bharani S, Kharod N. J Pediatr Neurosci. 2013
6. P.J.K. ROHAN-CHABOT et al. PARALYSE AGUË PSEUDOBULBAIRE AU COURS D'UNE ENCEPHALITE HERPÉTIQUE CHEZ UN TOXICOMANE SÉROPOSITIF
7. uysman AS, Kostermans T, Cardoen S (2021) Foix-Chavany-Marie syndrome due to bilateral opercular ischemic lesions. Acta Neurol Belg 121(5):1367-1369. <https://doi.org/10.1007/s13760-021-01751-w>
8. Ingo Utner et al. Slowly progressive Foix-Chavany-Marie syndrome as a precursor of a primary progressive aphasia. Journal of Clinical Neuroscience. 2012
9. Childhood Acute Disseminated Encephalomyelitis Presenting as Foix-Chavany-Marie Syndrome. Journal of Child Neurology 2005
10. Aparna Kathali et al. Foix-Chavany-Marie syndrome as a heralding feature of acute disseminated encephalomyelitis. Acta Neurologica Belgica (2022)

Discussion

Le SFCM, décrit en 1926 par Foix, Chavany et Julien Marie (1) est une paralysie pseudobulbaire intéressant les nerfs crâniens VII, IX, XI, XII caractérisée par une dysarthrie sévère et une dysphagie associée à une paralysie facio-linguo-masticatrice, contrastant avec une importante dissociation automatico-volontaire des muscles touchés. (2) (3)
Ce syndrome résulte de lésions de la voie pyramidale corticales ou sous corticales, le plus souvent ischémiques, bilatérales constituées simultanément ou successivement, occupant les régions périsylviennes antérieures, suffisamment localisées pour ne pas donner d'atteintes motrices ou sensitives majeures.(4) Si l'origine vasculaire est largement prédominante, quelques cas congénitaux de dysplasies corticales périsylviennes (macrogyrie, polymicrogyrie) ont été rapportés(5). L'origine infectieuse est exceptionnelle, seulement 5 cas en ont été rapportés : 3 au décours d'une encéphalite herpétique chez 2 enfants et chez un adulte séropositif, un dans les suites d'une méningoencéphalite d'allure infectieuse chez un autre enfant; et un cas de toxoplasmose cérébrale chez un patient séropositif. (6) L'origine épileptique post-critique (crises rolandiques partielles de l'enfant) est possible.(7). Enfin beaucoup plus rarement, la forme progressive du SFCM peut se voir lors d'atteinte neurodégénérative comme dans le syndrome corticobasal.(8)

L'EMAD est une cause extrêmement rare du SFCM, rapporté seulement dans 2 cas : le 1^{er} cas a été décrit chez un enfant de 10 ans dans un contexte infectieux avec de multiples lésions sous-corticales sur les régions operculaire et sylvienne.(9) Le 2ème cas a été noté chez un jeune de 26 ans suite à un épisode infectieux, avec des lésions bilatérales de la corona radiata à l'IRM, entraînant une déconnexion fonctionnelle bi-operculaire. (10)

Le traitement du SFCM en cas d'EMAD repose généralement sur de fortes doses de corticoïdes avec relais par voie orale. Par analogie avec d'autres pathologies post-infectieuses ou post-vaccinales, un traitement par immunoglobulines a également été proposé. L'évolution habituelle conduit à une récupération complète des symptômes et à une absence de récidive, comme ce fut le cas chez notre patient et les 2 autres cas rapportés.

Conclusion

Les signes cliniques de l'EMAD sont multiples et polymorphes. Bien que rare, le SFCM doit faire discuter cette pathologie qui est contrairement aux autres causes, de bon pronostic fonctionnel en cas de traitement précoce.