

PRISE EN CHARGE INTERDISCIPLINAIRE EN RÉADAPTATION D'UNE ENCÉPHALITE DU TRONC CÉRÉBRAL DE BICKERSTAFF ASSOCIÉE À UN SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

LOMBET C (1), GÉRARD V (1), LEMAIRE C (1)

RÉSUMÉ : L'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff, le syndrome de Miller-Fisher et le syndrome de Guillain-Barré sont des pathologies apparentées qui font désormais partie d'un spectre clinique continu. Nous décrivons le cas d'une patiente âgée de 24 ans présentant une paraparésie évoluant rapidement en tétraparésie flasque, une aréflexie, une ophtalmoplégie, de la somnolence, un fléchissement cognitif et des troubles mnésiques, faisant évoquer un chevauchement entre l'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff et le syndrome de Guillain-Barré. Par cet exemple clinique, nous insistons sur l'importance d'une prise en charge interdisciplinaire en réadaptation. En effet, une approche multimodale est nécessaire pour aborder cette combinaison de symptômes neurologiques périphériques et centraux. Nous montrons l'intérêt que peut avoir une prise en charge précoce sur l'autonomie et la qualité de vie de tels patients.

MOTS-CLÉS : *Encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff - Syndrome de Miller-Fisher - Syndrome de Guillain-Barré - Réadaptation - Traitement*

INTERDISCIPLINARY REHABILITATION OF A PATIENT WITH ASSOCIATED BICKERSTAFF BRAINSTEM ENCEPHALITIS AND GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

SUMMARY : Bickerstaff brainstem encephalitis, Miller-Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome are related conditions and are now considered as part of a continuous clinical spectrum. In this report, we describe the case of a 24-year-old female patient showing paraparesis rapidly evolving into flaccid tetraparesis, areflexia, ophthalmoplegia, drowsiness, cognitive impairment and memory loss leading to the diagnosis of Bickerstaff brainstem encephalitis and Guillain-Barré syndrome overlap. With this example, we emphasize the importance of interdisciplinary rehabilitation care. Indeed such a combination of peripheral and central neurological deficits requests a multimodal approach. We show that early care benefits the autonomy and the quality of life of such patients.

KEYWORDS : *Bickerstaff brainstem encephalitis - Miller-Fisher syndrome - Guillain-Barré syndrome - Rehabilitation - Therapy*

INTRODUCTION

L'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff est une pathologie apparentée au syndrome de Guillain Barré et au syndrome de Miller-Fisher (1). C'est une maladie neurologique acquise, post-infectieuse, associant ophtalmoplégie extrinsèque, ataxie, aréflexie des membres inférieurs, signe de Babinski et troubles de la conscience (somnolence, stupeur ou coma). Cette affection, d'évolution le plus souvent favorable, appartient au groupe des maladies rares, bien que son incidence précise ne soit pas connue.

Plusieurs rapports de cas sont décrits dans la littérature et quelques études ont été réalisées, mais peu d'auteurs ont souligné l'importance de la prise en charge interdisciplinaire en réadaptation. Pourtant, chez les patients atteints d'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff, on retrouve, la plupart du temps, une combinaison de symptômes neurologiques périphériques

et centraux dont la prise en charge requiert une approche multimodale.

Notre objectif, en rapportant cette observation clinique, est d'insister sur l'intérêt d'une hospitalisation précoce en réadaptation, suivie d'une prise en charge ambulatoire à plus long terme.

HISTOIRE CLINIQUE

Une femme de 24 ans, sans antécédent particulier, a été hospitalisée successivement en neurologie, aux soins intensifs et en réadaptation en raison de la survenue d'une tétraparésie flasque, d'une aréflexie, d'une ophtalmoplégie, de somnolence, d'un fléchissement cognitif et de troubles mnésiques.

Au départ, la patiente a été admise en gastro-entérologie pour inappétence, diarrhées et douleurs abdominales dans les suites d'une opération de by-pass gastrique réalisée trois mois plus tôt. Le bilan au niveau digestif n'a objectivé qu'une majoration des tests hépatopancréatiques, une discrète élévation de la CRP (17,3 mg/l) et une entérite. La coproculture réalisée à la recherche de Clostridium était négative. Lors de son séjour, la patiente a développé de

(1) Service de Médecine physique et réadaptation, CHR Verviers, Belgique.

sévères troubles de la marche, associés à une apathie d'aggravation progressive. L'examen clinique montrait une aréflexie des membres inférieurs, une paraparésie, une ophtalmoplégie et un ralentissement idéatoire. Elle a été transférée en neurologie treize jours après le début des symptômes pour mise au point diagnostique.

L'électroencéphalogramme a montré des signes dysfonctionnels diffus modérés et aspécifiques. L'électromyogramme a mis en évidence des blocs de conduction au niveau des deux nerfs sciatiques poplités externes et, en détection à l'aiguille, des remaniements neurogènes aigus à prédominance distale aux membres inférieurs. Les vitesses de conduction sensitives des nerfs suraux étaient normales. Les sérologies bactériennes et virales et la recherche des anticorps anti-gangliosides étaient négatives, sauf pour les sulfatides IgM. Le scanner cérébral ainsi que l'analyse du liquide céphalo-rachidien étaient normaux. L'IRM de l'encéphale a montré un hypersignal touchant le versant postéro-interne des thalamus, de façon symétrique et entourant l'aqueduc de Sylvius.

Sur base de la clinique et des résultats des différents examens complémentaires, le diagnostic d'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff a été évoqué en première hypothèse. Des corticoïdes ont été administrés dans un premier temps avant un diagnostic plus précis. Ensuite, un traitement par immunoglobulines humaines (Multigam®) a été instauré pendant 5 jours.

Vingt jours après le début des symptômes, la patiente a été transférée aux soins-intensifs pendant six jours en raison de difficultés respiratoires. Son état est, cependant, resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire et elle n'a pas dû être intubée. La paraparésie, initialement mise en évidence, a évolué en tétraparésie sévère avec, à l'électromyogramme, des blocs de conduction motrice partiels au niveau des deux nerfs médians et des remaniements neurogènes aigus sévères dans le court abducteur du pouce droit et plus modérés dans le biceps droit. La patiente a également présenté une diplégie faciale périphérique bilatérale partielle et une rétention urinaire qui a nécessité la mise en place d'une sonde dont elle a été rapidement sevrée. Le traitement par immunoglobulines humaines a été repris pendant 5 jours et a été combiné à la prise de corticoïdes à hautes doses et de vitamines dont la thiamine.

Son évolution étant favorable, la patiente a été transférée à J+43 dans le service de réadaptation. A l'admission, elle présentait une désorientation spatio-temporelle, des troubles

mnésiques et anxieux, une dysphonie, des troubles de la déglutition, des troubles de la sensibilité superficielle et profonde, une aréflexie des quatre membres et une tétraparésie sévère. Ses troubles visuels étaient résolus.

Afin de détailler son évolution fonctionnelle, certaines composantes de la Classification Internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) ont été évaluées à l'aide de différentes échelles et à trois moments distincts (Tableau I). Après neuf mois de prise en charge interdisciplinaire en kinésithérapie, ergothérapie, logopédie et neuropsychologie, les troubles de la sensibilité superficielle et profonde, de la déglutition et la dysphonie ont été résolus. Sa réadaptation a été rendue plus difficile par la présence d'un déficit cognitif, notamment attentionnel, qui s'est partiellement amélioré au cours de l'hospitalisation (Tableau I).

En raison de la persistance de troubles moteurs et cognitifs, cette prise en charge pluridisciplinaire a été poursuivie en ambulatoire à raison de cinq fois par semaine pendant deux ans. L'imagerie par résonance magnétique, programmée un an après le début des symptômes, était normale. Comme l'évolution était positive, la fréquence des soins a été progressivement diminuée. La patiente a, ensuite, principalement bénéficié de séances de réadaptation cognitive en groupe jusqu'à ce jour, plus de quatre ans après l'apparition des symptômes. Elle est encore régulièrement suivie en consultation de médecine physique et de neurologie.

Actuellement, elle vit avec son époux et peut compter sur l'aide de sa grand-mère quand cela est nécessaire. Elle est autonome dans la réalisation des activités de la vie journalière et ne nécessite pas la mise en place d'aides à domicile. D'un point de vue cognitif, la patiente se plaint essentiellement de difficultés de mémoire et d'attention et d'un point de vue moteur, elle présente toujours quelques troubles de l'équilibre. Elle pratique le fitness comme activité physique et n'a pas encore repris son activité professionnelle de coiffeuse et de pédicure. A plus long terme, une réintégration professionnelle sera envisagée.

DISCUSSION

Dans le cas clinique présenté, le diagnostic d'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff a été retenu, mais nous allons voir que cela peut être discutable et que ce syndrome fait maintenant partie d'une entité clinique. Après avoir résumé quelques points importants des don-

Tableau I. Evolution clinique de la patiente aux différents stades de la récupération en fonction du temps.

	J + 43 jours = admission en réadaptation	J + 9 mois = sortie de réadaptation	J + 4,5 ans
EVALUATION DES DÉFICITS MOTEURS SELON L'ÉCHELLE MRC /5			
<i>Membres supérieurs</i>			
Abduction des épaules	3	5	5
Flexion des coudes	3	5	5
Extension des coudes	3	5	5
Flexion et extension des poignets	3	3	5
Flexion et extension des doigts	3	3	5
Abduction et adduction des doigts	3	3	5
<i>Membres inférieurs</i>			
Flexion des hanches	2	4	5
Extension des genoux	2	4	5
Flexion plantaire des chevilles	2	2	5
Flexion dorsale des chevilles	1	1	4
Flexion des orteils	2	2	5
Extension des orteils	0	1	4
EVALUATION DE L'ÉQUILIBRE ET LA MARCHÉ	Equilibre assis déficitaire et équilibre debout non réalisable	Bonne récupération de l'équilibre assis. Marche avec deux béquilles et deux orthèses de type Houston sur de courtes et moyennes distances sur terrain plat	Récupération du schéma de marche. Troubles de l'équilibre persistants, notamment en appui monopodal et lors des montées et descentes des escaliers
EVALUATION DES FONCTIONS COGNITIVES			
Mémoire de travail	Stockage et ressources de traitements normaux	Stockage et ressources de traitements normaux. Effet de vitesse. Mise à jour préservée mais ralentie	Stockage inchangé. Effet de vitesse. Mise à jour préservée mais ralentie. La gestion de double tâche est devenue déficitaire (< techniques d'adaptation)
Mémoire à long terme	Trouble de récupération de l'information. Stockage de qualité	Amélioration de l'encodage. Stockage de qualité. Processus de récupération volontaire déficients et de récupération automatique fonctionnels	Idem J+9 mois
Fonctions exécutives	Préservation de la flexibilité réactive verbale et de la tâche d'inhibition. Fluences sous le seuil. N'a pas d'accès organisé et rapide aux données lexicales.	Préservation de la flexibilité réactive verbale et de la tâche d'inhibition. Evocation lexicale est normale en phonémique mais déficitaire en sémantique.	Idem J+9 mois
Attention	Ralentissement de la vitesse de traitement.	Ralentissement de la vitesse de traitement en alerte phasique, en attention concentrée, en attention sélective et en attention divisée (rapidité en normes faibles mais taux d'erreur plus important).	Ralentissement de la vitesse de traitement en alerte phasique, en attention concentrée, en attention sélective et en attention divisée (ralentissement pathologique dans ses temps de réactions auditifs, vitesse de traitement normale pour l'analyse visuelle). Bonne sélection des informations.
EVALUATION DES ACTIVITÉS SELON LA MIF			
Score total dont /126	19	107	123
Score cognitif /35	6	30	33
Score moteur /91	13	77	90

MRC = Medical Research Council; MIF = mesure de l'indépendance fonctionnelle.

nées scientifiques existantes à ce sujet, nous nous attarderons sur la prise en charge par réadaptation qui a été peu évoquée dans les différents cas rapportés de la littérature. Chez notre patiente, et plus largement chez les personnes souffrant de la même pathologie et donc de symptômes variés, ce travail interdisciplinaire est primordial afin d'améliorer la qualité de vie.

1. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

L'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff (BBE pour «Bickerstaff Brainstem Encephalitis») est une pathologie neurologique acquise rare, apparentée au syndrome de Guillain Barré (GBS) ou encore au syndrome de Miller-Fisher (MFS) (1).

Le GBS est une polyradiculonévrite aiguë inflammatoire qui se présente, le plus souvent, par un déficit moteur des quatre membres bilatéral, symétrique et d'extension ascendante rapide, une aréflexie et des troubles sensitifs et végétatifs (2). On n'observe, en général, pas de signe clinique en faveur d'une atteinte du système nerveux central (SNC). Dans le MFS, les signes essentiellement décrits sont l'ophtalmoplégie, l'ataxie et l'hypo- ou aréflexie. Quand l'ataxie et l'ophtalmoplégie sont associées à une altération de la conscience et à des signes pyramidaux, on évoque plutôt une BBE (3, 4).

Ces différents syndromes ont d'abord été décrits indépendamment. En 1951, Bickerstaff et Cloake rapportent trois cas de patients souffrant d'ophtalmoplégie, d'ataxie et d'altération de la conscience. Ils pensent que ces plaintes pourraient être en lien avec une atteinte du mésencéphale (5). En 1956, Miller-Fisher présente trois histoires cliniques avec une ophtalmoplégie, une ataxie et une hyporéflexie, finalement décrites comme correspondant au MFS (6). En 1957, Bickerstaff décrit de nouveaux cas : leur point commun est une altération de la conscience. Il observe une récupération spontanée et quasi totale des déficits chez la majorité des patients. Cependant, un garçon de 14 ans décède après un épisode convulsif. Les résultats de l'autopsie mettent en évidence un processus oedémateux transitoire. Bickerstaff évoque alors la BBE et pense qu'elle peut être liée à une infection virale systémique (7). Plus tard, le syndrome de Fisher-Bickerstaff est décrit et inclut, non seulement le BBE et le MFS, mais aussi le GBS (4). La découverte des anticorps anti-GQ1B chez les patients atteints de BBE et MFS permet ensuite de déclarer que BBE, MFS et GBS font partie d'un spectre clinique continu avec une physiopathologie commune (réponse

à médiation immunologique déclenchée par un épisode infectieux) (1).

Bien que la présence d'anticorps anti-GQ1B soit retrouvée de façon variable, plusieurs exemples de chevauchement de syndromes sont détaillés dans la littérature et renforcent cette découverte. Pour illustrer ce propos, voici, parmi d'autres, deux histoires cliniques combinant MFS-BBE pour la première (4), GBS-BBE pour la seconde (3) :

1. Une patiente de 48 ans a été hospitalisée pour une odynophagie, une diplopie, une ataxie, une aréflexie et la présence de dysesthésies au niveau du bras gauche, s'étendant progressivement aux quatre membres. Elle n'avait pas de troubles de la conscience. Une dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien (LCR) a été mise en évidence et il y avait des anticorps anti-GQ1b dans le LCR et le sérum. Cette présentation était typique du MFS. Il y avait cependant un signe de Babinski bilatéral et l'IRM cérébrale montrait des signaux anormaux dans la zone du tronc cérébral entourant le quatrième ventricule. Ce tableau était également évocateur d'une BBE.

2. Un homme de 65 ans, après avoir présenté de la fièvre et une éruption cutanée, a souffert de faiblesse musculaire d'évolution ascendante et aiguë. Il avait une aréflexie et les réflexes plantaires étaient en flexion. Son état s'est dégradé très rapidement jusqu'à nécessiter une intubation et une ventilation mécanique. Il a également présenté des troubles végétatifs, une ophtalmoplégie et une diplégie faciale. Son déficit moteur s'est aggravé et il n'a finalement plus été capable de communiquer. Cliniquement, son évolution suggérait un «locked in syndrome». Le diagnostic initial de GBS a été associé à celui de BBE vu l'altération de la conscience. Le patient a lentement récupéré après plusieurs cures d'immunoglobulines intraveineuses.

Même si l'objectif de cet article n'est pas de développer les méthodes diagnostiques, nous souhaitons néanmoins reprendre les résultats d'une étude réalisée sur 62 sujets atteints de BBE (8). Les critères d'inclusion étaient les suivants : ophtalmoplégie et ataxie depuis 4 semaines et altération de la conscience ou hyperréflexie. Nonante-deux pour cent des patients avaient des antécédents d'infection. En plus de l'ophtalmoplégie, de l'ataxie et de l'altération de la conscience, la diplégie faciale (45 %), la paralysie bulbaire (34 %) et un signe de Babinski positif (40 %) ont été décrits. Les anticorps anti-GQ1B étaient positifs dans 66 % des cas et l'IRM cérébrale montrait des lésions chez 30 % des patients. Dans une autre étude réalisée sur 581 sujets (9), une dissociation

albumino-cytologique a été mise en évidence dans le LCR entre la troisième et la quatrième semaine chez 46 % des individus atteints de BBE et les anticorps anti-GQ1B étaient présents dans 68 % des cas.

Quelques autres études ont été réalisées et ont permis de mieux connaître ces différents syndromes. Néanmoins, afin de préciser davantage les approches diagnostiques et thérapeutiques de cette entité clinique, des recherches supplémentaires sont nécessaires. Cet article s'intéresse plutôt au processus de réadaptation.

2. APPROCHE INTERDISCIPLINAIRE EN RÉADAPTATION

Bien que Bickerstaff ait observé une récupération spontanée et quasi-totale chez la majorité des cas cliniques rapportés en 1957 (7), nous pensons que l'approche interdisciplinaire en réadaptation doit faire partie de la prise en charge des patients présentant des limitations fonctionnelles. Cette approche étant globale et multimodale, elle est intéressante, notamment, chez les sujets qui souffrent de troubles du système nerveux périphérique (SNP) et du SNC, comme c'est le cas de la patiente décrite. Pour renforcer cette démarche, nous nous sommes penchés sur la définition de la médecine physique et la réadaptation (MPR) proposée par l'Union Européenne des Médecins Spécialistes (UEMS) (10) et basée sur la CIF : «*La MPR est une spécialité indépendante impliquée dans la promotion du fonctionnement physique et cognitif, des activités (y compris le comportement) et de la participation (y compris la qualité de vie). Elle intervient sur les facteurs personnels et environnementaux. Elle est responsable de la prévention, du diagnostic, du traitement et de l'organisation de la réadaptation des personnes présentant une affection médicale invalidante et des comorbidités, quel que soit leur âge*». Son objectif principal est d'augmenter la qualité de vie, en améliorant la fonction et en limitant les conséquences fonctionnelles des maladies (10, 11).

Rapidement après son admission dans le service de réadaptation, c'est cet objectif qui a été fixé avec la patiente, son entourage et l'équipe interdisciplinaire. L'étroite collaboration avec la neuropsychologue et la psychologue a permis d'optimiser sa prise en charge. Régulièrement, lors des réunions hebdomadaires avec ses thérapeutes et lors des réunions de familles, les objectifs ont été réévalués. Comme déjà détaillé dans le tableau ci-dessus, l'évolution de celle-ci a été marquée par une récupération progressive de son déficit moteur, son endurance et

son autonomie. Ce travail interdisciplinaire a commencé précocement dès l'apparition des premiers symptômes, a été intensifié à son admission en réadaptation et a été poursuivi en ambulatoire. La patiente a continué à progresser à plus long terme.

Comme nous le constatons, le parcours peut être long et les situations sont variables d'un sujet à l'autre en ce qui concerne la sévérité de la présentation clinique, mais aussi l'évolution. D'après les différents cas décrits, ce qui les distingue en termes de réadaptation, c'est la durée de récupération et les séquelles. Pour reprendre le modèle de la CIF, il est important de rappeler que l'évolution d'un patient va, entre autres facteurs, être influencée par des facteurs personnels et environnementaux, comme le mode de vie, les habitudes, l'organisation sociale, les relations,... Ceci pourrait, en partie, expliquer les différents résultats obtenus, indépendamment de la pathologie initiale. Concernant le pronostic, selon Bickerstaff (7), l'observation des différents cas montre que les patients semblent davantage décéder lorsque certains facteurs de gravité sont présents (convulsions, insuffisance respiratoire,...). De plus, dans l'étude réalisée sur les 62 sujets (8), les auteurs ont remarqué que lorsque la BBE est associée à une faiblesse flasque, la récupération est plus lente et plus souvent partielle. Malgré ces observations, nous manquons actuellement de données pour établir un pronostic et déterminer des attentes fonctionnelles réalistes et précises.

CONCLUSION

Nous avons décrit la situation et l'évolution d'une patiente chez qui le diagnostic d'encéphalite du tronc cérébral de Bickerstaff a été posé. Nous avons résumé quelques points clés de la littérature à ce sujet et nous avons détaillé l'importance de la prise en charge interdisciplinaire en rappelant la définition de la médecine physique et réadaptation proposée par l'UEMS et en intégrant la CIF. L'objectif de ce rapport était d'insister sur l'intérêt d'une hospitalisation précoce et personnalisée en réadaptation dont la patiente, son entourage et l'équipe interdisciplinaire sont les acteurs. En effet, celle-ci a permis d'améliorer l'autonomie de la patiente et, *in fine*, d'augmenter sa qualité de vie. C'est une pathologie neurologique rare et nous manquons actuellement de données scientifiques. Il est, pourtant, important de mieux la connaître, notamment parce que de nombreux soignants spécialisés dans des domaines différents sont susceptibles de la rencontrer.

BIBLIOGRAPHIE

1. Shahrizaila N, Yuki N. Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome : anti-GQ1b antibody syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;**84**:576-83.
2. Head VA, Wakerley BR. Guillain-Barré syndrome in general practice : clinical features suggestive of early diagnosis. *Br J Gen Pract* 2016;**66**:218-9.
3. Tan CY, Ahmad SB, Goh KJ, et al. Overlap of Bickerstaff brainstem encephalitis/Guillain-Barré syndrome simulating brain death. *Neurol India* 2018;**66**:1475-80.
4. Jing CY, Wang Z, Chu CJ, et al. Miller-Fisher syndrome complicated by Bickerstaff brainstem encephalitis : A case report. *Medicine* 2018;**97**:1-3.
5. Bickerstaff ER, Cloake PC. Mesencephalitis and rhombencephalitis. *Br Med J* 1951;**2**:77-81.
6. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophtalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med* 1956;**255**:57-65.
7. Bickerstaff ER. Brain-stem encephalitis ; further observations on a grave syndrome with benign prognosis. *Br Med J* 1957;**1**:1384-7.
8. Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis : clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. *Brain* 2003;**126**:2279-90.
9. Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum : clinical analysis of 581 cases. *J Neurol* 2008;**255**:674-82.
10. Gutenbrunner C, Lemoine F, Yelnik A, et al. The field of competence of the specialist in physical and rehabilitation medicine (PRM). *Ann Phys Rehabil Med* 2011;**54**:298-318.
11. Stucki G, Cieza A, Melvin J. The international classification of Functioning, Disability and Health : A unifying model for the conceptual description of the rehabilitation strategy. *J Rehabil Med* 2007;**39**:279-85.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr C. Lombet, Service de Médecine physique et réadaptation, CHR Verviers, Belgique.
Email : charlotte.lombet@student.uclouvain.be