



Paralysie faciale bilatérale au cours d’une infection à virus d’Epstein–Barr

M. Grassin, A. Rolland, N. Leboucq, A. Roubertie, Francois Rivier, Pierre Meyer

► To cite this version:

M. Grassin, A. Rolland, N. Leboucq, A. Roubertie, Francois Rivier, et al.. Paralysie faciale bilatérale au cours d’une infection à virus d’Epstein–Barr. Archives de Pédiatrie, 2017, 24 (6), pp.564 - 567. <10.1016/j.arcped.2017.03.009>. <hal-01762793>

HAL Id: hal-01762793

<https://hal.science/hal-01762793v1>

Submitted on 16 Dec 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L’archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d’enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



HAL Authorization

Paralysie faciale bilatérale au cours d'une infection à virus d'Epstein-Barr

Bilateral facial nerve palsy associated with Epstein-Barr virus infection in a 3-year-old boy

M. Grassin^{a,*}, A. Rolland^a, N. Leboucq^b, A. Roubertie^{a,c}, F. Rivier^{a,d}, P. Meyer^{a,d}

^a Service de neuropédiatrie, CHRU Gui-de-Chauliac, 80, avenue Augustin-Fliche, 34000 Montpellier, France

^b Service de neuroradiologie, CHRU Gui-de-Chauliac, 34000 Montpellier, France

^c Inserm U1051, institut des neurosciences de Montpellier, 34000 Montpellier, France

^d PhyMedExpU1046 Inserm, UMR9214 CNRS, université de Montpellier, 34000 Montpellier, France

Summary

Bilateral facial nerve palsy is a rare and sometimes difficult diagnosis. We describe a case of bilateral simultaneous facial nerve palsy associated with Epstein-Barr virus (EBV) infection in a 3-year-old boy. Several symptoms led to the diagnosis of EBV infection: the clinical situation (fever, stomachache, and throat infection), white blood cell count ($5300/\text{mm}^3$ with 70% lymphocyte count), seroconversion with EBV-specific antibodies, lymphocytic meningitis, and a positive blood EBV polymerase chain reaction (9.3×10^3 copies of EBV-DNA). An MRI brain scan showed bilateral gadolinium enhancement of the facial nerve. A treatment plan with IV antibiotics (ceftriaxone) and corticosteroids was implemented. Antibiotics were stopped after the diagnosis of Lyme disease was ruled out. The patient's facial weakness improved within a few weeks. Bilateral facial nerve palsy is rare and, unlike unilateral facial palsy, it is idiopathic in only 20% of cases. Therefore, it requires further investigation and examination to search for the underlying etiology. Lyme disease is the first infectious disease that should be considered in children, especially in endemic areas. An antibiotic treatment effective against *Borrelia burgdorferi* should be set up until the diagnosis is negated or confirmed. Further examination should include a blood test (such as immunologic testing, and serologic testing for viruses and bacterium with neurological tropism), a

Résumé

La paralysie faciale bilatérale est une affection rare de diagnostic clinique parfois difficile dont les causes sont multiples. Nous rapportons le cas d'un garçon de 3 ans qui a présenté une paralysie faciale périphérique (PFP) bilatérale au cours d'une infection à virus d'Epstein-Barr (EBV), confirmée par une sérologie témoignant d'une infection récente, une méningite lymphocytaire et une PCR (amplification génique) pour l'EBV positive dans le sang. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale a objectivé une prise de contraste des 3 portions intra-pétreuses des deux nerfs faciaux. L'évolution clinique a été lentement favorable. La PFP bilatérale est rare et, à la différence de la PFP unilatérale, elle n'est idiopathique que dans 20 % des cas ; elle nécessite de ce fait des investigations étiologiques poussées. La maladie de Lyme est le premier diagnostic à évoquer chez l'enfant, particulièrement en zone d'endémie, et un traitement antibiotique probabiliste doit être instauré jusqu'à infirmation du diagnostic. Le bilan complémentaire doit comprendre un bilan immunologique, la recherche sérologique des principaux agents infectieux neurotropes, une ponction lombaire et une imagerie cérébrale afin d'éliminer les causes graves ou curables. Une atteinte neurologique est observée dans 7 % des infections à EBV : le nerf facial est le nerf crânien le plus souvent atteint et sa paralysie est bilatérale dans 35 % des cas. La physiopathologie

* Auteur correspondant.

e-mail : manon.grassin@hotmail.fr (M. Grassin).

cerebrospinal fluid test, and an MRI brain scan to exclude any serious or curable underlying etiology. Facial bilateral nerve palsy associated with EBV is rarely described in children. Neurological complications have been reported in 7% of all EBV infections. The facial nerve is the most frequently affected of all cranial nerves. Facial palsy described in EBV infections is bilateral in 35% of all cases. The physiopathology is currently unknown. Prognosis is good most of the time.

1. Introduction

La paralysie faciale bilatérale est rare, de diagnostic clinique parfois difficile, et ses causes sont multiples. Contrairement à la paralysie faciale unilatérale, elle n'est idiopathique que dans 20 % des cas, justifiant des investigations étiologiques poussées. Nous rapportons le cas d'un enfant ayant présenté une paralysie faciale périphérique (PFP) bilatérale au cours d'une infection à virus d'Epstein–Barr (EBV).

2. Observation

Ce garçon de 3 ans, sans antécédent, a été admis dans notre service pour une PFP bilatérale. Une morsure de tique en zone d'endémie de maladie de Lyme (forêt de Fontainebleau) avait eu lieu 15 jours auparavant. Cinq jours plus tard, l'enfant avait présenté une rhinite fébrile avec des douleurs abdominales et une angine. Quelques jours plus tard, les parents avaient noté l'apparition de troubles de l'élocution et d'une béance buccale. Une première consultation au service d'accueil des urgences pédiatriques n'avait pas permis le diagnostic de paralysie faciale. Lors d'une seconde consultation quelques jours plus tard, une PFP d'emblée bilatérale, de grade IV selon la classification de House et Brackmann (Tableau 1), symétrique et isolée, a été diagnostiquée : fermeture des yeux et de la bouche impossible, difficultés à la prise alimentaire et trouble de l'élocution avec voix monotone. Un bilan sanguin a montré un nombre de globules blancs (GB) à 5,3 G/L dont 70 % de lymphocytes, un taux de protéine C réactive (CRP) et un bilan hépatique normaux. La sérologie pour l'EBV témoignait d'une infection récente, associant positivité des immunoglobulines (Ig) M et G anti-VCA (antigène de capside) et négativité des IgG anti-EBNA (antigène nucléaire). La recherche par amplification génique (PCR) dans le sang s'est avérée positive pour l'EBV (9330 copies/mL). La ponction lombaire a montré une pleiocytose (20 GB/mm³) à prédominance lymphocytaire (90 %) et l'examen direct et la culture du liquide céphalo-rachidien (LCR) ont été négatifs. Les PCR réalisées sur le LCR ont toutes été négatives (EBV, herpès [HSV], varicelle-zona [VZV], cytomégalo-virus [CMV] et parvovirus). Les sérologies de la maladie de Lyme réalisée sur le sang et le LCR au centre de référence ont

de l'atteinte est mal connue et l'évolution est le plus souvent favorable.

été négatives. Le taux d'IgG dans le LCR était à 13,4 g/L. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale (Fig. 1) a objectivé une prise de contraste de la portion intra-pétreuse des deux nerfs faciaux associée à un comblement d'aspect inflammatoire des cavités oto-mastoïdiennes. Un traitement probabiliste par ceftriaxone (50 mg/kg/jour) et aciclovir par voie intraveineuse (IV) avait initialement été instauré puis arrêté devant la négativité des sérologies dans le LCR. Une bolus IV de méthylprednisolone (15 mg/kg) avait été réalisé au premier jour, suivi d'une corticothérapie orale (2 mg/kg/jour). Un traitement symptomatique a été mis en place avec protection oculaire et kinésithérapie motrice faciale. L'enfant est rentré à son domicile au septième jour. L'évolution a été lentement favorable jusqu'à régression complète des symptômes en moins de 6 semaines.

| Tableau 1 Classification de House et Brackman. | |
|---|--|
| Grade I | Mobilité faciale et tonus normaux |
| Grade II | Dysfonction légère Au repos, visage symétrique et tonus normal Aux mouvements, légère asymétrie sans contracture avec présence possible de discrètes syncinésies |
| Grade III | Dysfonction modérée Au repos, visage symétrique et tonus normal Aux mouvements, diminution globale de la mobilité avec asymétrie non défigurante ; fermeture oculaire complète avec effort ; spasmes et syncinésie modérés |
| Grade IV | Dysfonction modérée à sévère Au repos, symétrie globalement conservée, tonus normal Aux mouvements, asymétrie importante ou défigurante ; fermeture oculaire incomplète même avec effort ; syncinésies ou spasmes sévères |
| Grade V | Dysfonction sévère Au repos, asymétrie évidente et diminution du tonus Aux mouvements, mobilité à peine perceptible au niveau de l'œil et de la bouche ; à ce stade, pas de syncinésie ni spasme possible |
| Grade VI | Paralysie faciale complète : aucun mouvement |

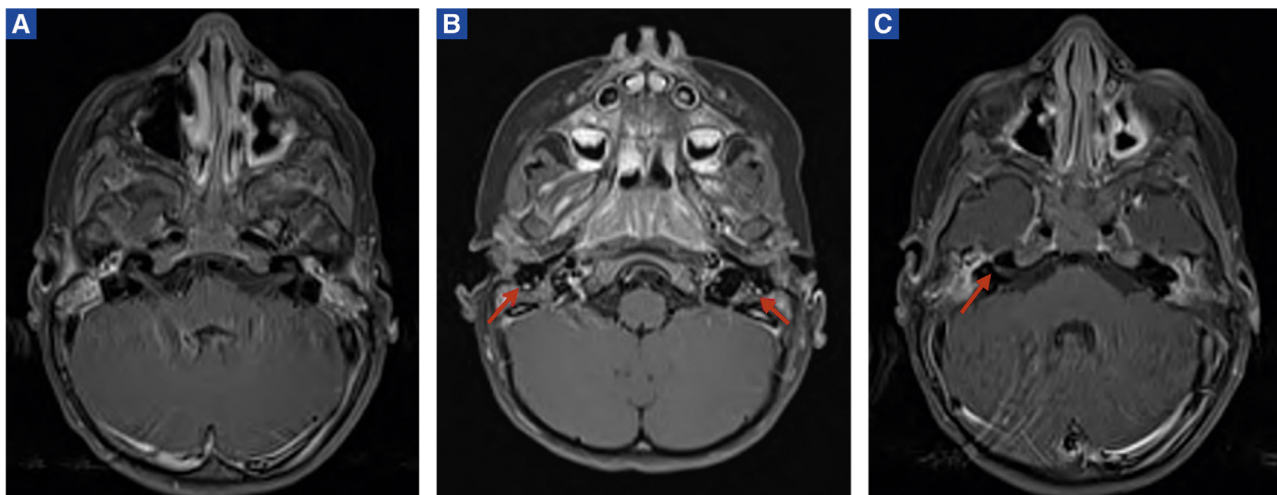


Figure 1. Imagerie par résonance magnétique cérébrale (séquences T1 avec injection de gadolinium). **A.** Comblement inflammatoire des cellules mastoïdiennes, absence de prise de contraste au niveau des portions citrinales et méatiques internes des nerfs faciaux. **B.** Aspect rehaussé des portions pétro-mastoïdiennes des 2 nerfs faciaux. **C.** Ganglions géniculés et aspect rehaussé de la portion tympanique du nerf facial droit.

3. Discussion

La PFP unilatérale est un symptôme neurologique fréquent (incidence de 20/100 000 personnes par an [1]). Elle est idiopathique dans 50 % des cas (paralysie de Bell). Dans les formes symptomatiques, la cause la plus fréquente chez l'enfant est la maladie de Lyme [2]. La fréquence diminue hors de la zone d'endémie de cette affection et en dehors des périodes de haute prévalence (mai à octobre). À l'inverse, la PFP bilatérale est un symptôme rare qui représente 0,3 à 2 % de toutes les PFP [3]. Son diagnostic clinique est difficile en raison de l'asymétrie existant souvent entre les deux côtés paralysés. Dans notre observation, de façon surprenante, c'est l'absence d'asymétrie faciale qui a entraîné un retard diagnostique. À la différence de l'atteinte unilatérale, la paralysie faciale bilatérale n'est idiopathique que dans 20 % des cas. Aussi faut-il s'attacher à éliminer les causes possibles, certaines pouvant mettre en jeu le pronostic vital [4]. Chez l'adulte, les 2 premières causes à éliminer sont la maladie de Lyme et la polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Guillain-Barré et variants). Plusieurs autres causes infectieuses telles que l'infection à EBV, à virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ou la syphilis peuvent également être responsables d'une paralysie faciale bilatérale. Une sarcoïdose, une leucémie, un diabète, une méningite (infectieuse ou néoplasique), un traumatisme ou une tumeur cérébello-pontine doivent aussi être éliminés [4,5]. Un examen clinique et neurologique complet, un bilan sanguin comportant sérologies et PCR des agents neurotropes précédemment cités, une ponction lombaire ainsi qu'une IRM cérébrale avec injection de gadolinium sont nécessaires. Le botulisme infantile qui débute par une paralysie symétrique des nerfs crâniens suivie d'une paralysie motrice descendante flasque peut également être

évoqué devant une paralysie faciale bilatérale [6]. Chez l'enfant, du fait de sa fréquence, la neuroborréliose est la principale cause à évoquer devant une PFP bilatérale, d'autant qu'un traitement curatif existe. Il est justifié de mettre en place une antibiothérapie probabiliste en attente du résultat des sérologies réalisées sur le LCR et le sang.

Christen et al., dans une étude réalisée en Allemagne sur 27 cas de PFP chez l'enfant, avaient rapporté 16 cas de maladie de Lyme confirmés par la présence d'IgM dans le LCR. Parmi eux, 3 patients avaient une PFP bilatérale. Aucune PFP bilatérale n'avait été rapportée chez les 11 autres patients [2]. Dans notre observation, une morsure de tique en zone d'endémie avait été constatée 15 jours auparavant. Le délai d'apparition d'une neuroborréliose, qui est de quelques semaines à quelques mois, était court mais non exceptionnel [7].

Le diagnostic d'infection récente à EBV a finalement été retenu chez notre patient sur la conjonction d'arguments cliniques (angine 15 jours auparavant) et paracliniques (sérologie spécifique, charge virale sanguine). Il est à noter que la négativité de la recherche d'EBV par PCR dans le LCR n'exclut pas le diagnostic : en effet, cette dernière est le plus souvent négative en cas d'atteinte neurologique due à l'EBV [8]. En cas d'infection à EBV chez l'enfant, le risque d'atteinte neurologique est de 0,5 à 7,5 %, que ce soit en cas de primo-infection, de réactivation ou même d'infection chronique active [8]. Le spectre clinique est très varié : méningite, encéphalite, atteinte des paires crâniennes, polyneuropathie, polyradiculonévrites, hallucinations (ou syndrome d'Alice au pays des merveilles), cérébellite, multinévrites [8,9]. En cas d'atteinte des paires crâniennes, le nerf facial est le plus souvent atteint. Le pronostic est généralement bon et l'évolution spontanément favorable sans traitement [8,9]. Chez l'adulte, plusieurs cas de PFP bilatérale à EBV ont été rapportés [10,11]. À notre

connaissance, un seul cas pédiatrique de PFP bilatérale à EBV a été rapporté en Europe [12]. Une revue japonaise de 2003 avait montré que les paralysies faciales à EBV chez l'enfant étaient bilatérales dans 36 % des cas [13]. La physiopathologie des atteintes neurologiques au cours de l'infection à EBV est encore méconnue. Deux mécanismes sont communément discutés : une infection directe par le virus ou une réaction inflammatoire post-infectieuse à médiation immunologique. La négativité de la PCR EBV dans le LCR dans une grande majorité des cas suggère l'absence de virus dans le LCR ou sa présence à un taux extrêmement faible, ce qui plaide en faveur de l'hypothèse immunologique [8]. De plus, l'EBV est à l'origine d'une stimulation polyclonale des cellules B présentes dans le sang avec synthèse d'auto-anticorps contre divers tissus [14]. Ces auto-anticorps pourraient être à l'origine d'une réaction auto-immune responsable de la symptomatologie neurologique. Par ailleurs, lors d'atteintes neurologiques de type polyradiculonévrite aiguë à *Campylobacter* et CMV, un phénomène de mimétisme moléculaire à l'origine d'une synthèse d'anticorps anti-ganglioside a été décrit. Devant les similitudes entre CMV et EBV, l'hypothèse d'un processus similaire peut être envisagée pour les atteintes neurologiques liées à EBV [15]. Néanmoins, la primo-infection à EBV ayant été quasiment concomitante de l'atteinte neurologique chez notre patient, elle ne permet pas d'exclure l'hypothèse d'une infection directe, d'autant que la charge virale sanguine était positive lors de la phase aiguë.

La prise en charge thérapeutique de la paralysie faciale comprend classiquement une corticothérapie courte, associée à un traitement antiviral et une rééducation par kinésithérapie motrice. Trois récentes revues de la *Cochrane* portant sur l'efficacité de chacun de ces traitements sur la récupération motrice d'une paralysie de Bell ont montré :

- l'absence de preuve de bonne qualité démontrant le bénéfice de la kinésithérapie (électrostimulation, gymnastique faciale ou acupuncture) [16] ;
- un bénéfice significatif de la corticothérapie par diminution de l'œdème et de l'inflammation du nerf facial [17] ;
- et des preuves de faible qualité concernant le bénéfice de l'ajout d'un traitement antiviral à la corticothérapie [18].

Dans le cadre des paralysies faciales par réactivation du VZV (ou syndrome de Ramsay-Hunt), le traitement antiviral associé à une corticothérapie a fait preuve d'efficacité.

4. Conclusion

La paralysie faciale bilatérale est un phénomène rare, de diagnostic clinique difficile. Un large bilan complémentaire doit être réalisé afin d'identifier une cause grave sous-jacente car elle n'est idiopathique que dans 20 % des cas. La 1^{re} cause infectieuse à évoquer et à traiter chez l'enfant est la maladie de Lyme, justifiant une antibiothérapie adaptée dans l'attente

des résultats microbiologiques. L'infection à EBV est également une cause de PFP bilatérale, rarement décrite chez l'enfant, et généralement de bon pronostic. Le diagnostic repose avant tout sur la sérologie, très spécifique en phase aiguë, et sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Jackson CG, Von Doersten PG. The facial nerve. Current trends in diagnosis, treatment, and rehabilitation. *Med Clin North Am* 1999;83:179–95.
- [2] Christen HJ, Bartlau N, Hanefeld F, et al. Peripheral facial palsy in childhood – Lyme borreliosis to be suspected unless proven otherwise. *Acta Paediatr Scand* 1990;79:1219–24.
- [3] Stahl N, Ferit T. Recurrent bilateral peripheral facial palsy. *J Laryngol Otol* 1989;103:117–9.
- [4] Keane JR. Bilateral seventh nerve palsy: analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology* 1994;44:1198–202.
- [5] Pothiwala S, Lateef F. Bilateral facial nerve palsy: a diagnosis dilemma. *Case Rep Emerg Med* 2012;2012:458371.
- [6] Brook I. Infant botulism. *J Perinatol* 2007;27:175–80.
- [7] Société de pathologie infectieuse de langue française. Pilly : zoonose; 2016. <http://www.infectiologie.com/UserFiles/File/formation/ecnpilly/ecnpilly2016-ue6-169-web.pdf>.
- [8] Häusler M, Ramaekers VT, Doenges M, et al. Neurological complications of acute and persistent Epstein–Barr virus infection in paediatric patients. *J Med Virol* 2002;68:253–63.
- [9] Portegies P, Corssmit N. Epstein–Barr virus and the nervous system. *Curr Opin Neurol* 2000;13:301–4.
- [10] Coddington CT, Isaacs JD, Siddiqui AQ, et al. Neurological picture. Bilateral facial nerve palsy associated with Epstein–Barr virus infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:1155–6.
- [11] Diedler J, Rieger S, Koch A, et al. Bilateral facial palsy: Epstein–Barr virus, not Lyme disease. *Eur J Neurol* 2006;13:1029–30.
- [12] Schaller P, Arnoux A, Laeng R, et al. EBV - Infektion als Ursache einer Otomastoiditis mit peripherer Fazialisparese beim Kind. *Schweiz Med Wochenschr Suppl* 2000;130(Suppl. 116):87–9.
- [13] Terada K, Niizuma T, Kosaka Y, et al. Bilateral facial nerve palsy associated with EBV infection with a review of the literature. *Scand J Infect Dis* 2004;36:75–7.
- [14] Garzelli C, Taub FE, Scharff JE, et al. Epstein–Barr virus-transformed lymphocytes produce monoclonal autoantibodies that react with antigens in multiple organs. *J Virol* 1984;52:722–5.
- [15] Meyer P, Soëte S, Raynaud P, et al. Polyradiculonévrite aiguë et glomérulonéphrite extramembraneuse au décours d'une primo-infection à Epstein–Barr virus chez une patiente de 12 ans. *Arch Pediatr* 2010;17:1535–9.
- [16] Teixeira LJ, Valbuza JS, Prado GF. Physical therapy for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2011;CD006283.
- [17] Madhok VB, Gagyor I, Daly F, et al. Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2016;7:CD001942.
- [18] Gagyor I, Madhok VB, Daly F, et al. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2015;CD001869.