



Infection chronique active par l’EBV compliquée d’anévrismes multiples : à propos d’un cas

B. Talamoussa (1) ; O. Jamal (1) ; Z. Elbougrini (1) ; I. El Kassimi (1) ; N. Sahel (1) ; M. Zaizaa (1) ; N. Bahadi (1) ; A. Farah (1) ; J. Khalil (1) ; A. Tahir (1) ; M. Biyat (1) ; A. Rkiouak (1) ; Y. Sekkach (1) (1) Médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INTRODUCTION

L’infection chronique active par l’EBV (CAEBV) est un syndrome rare et hétérogène caractérisé par des symptômes de mononucléose infectieuse récurrents ou persistants plus de 3 mois avec virémie EBV élevée chez des patients jeunes sans immunodépression, malignité ni dysimmunité connue . L’objectif de ce travail est de décrire le cas d’un patient avec une CAEBV ainsi que les challenges diagnostiques et thérapeutiques qui en ont découlé.

OBSERVATION

Il s’agit d’un patient âgé de 23 ans, sans antécédents médicaux, chirurgicaux ou toxiques, hospitalisé pour une fièvre prolongée d’étiologie indéterminée évoluant depuis avril 2016. Le début du tableau clinique était marqué par l’apparition progressive d’un syndrome fébrile intermittent (38 à 40°C), associé à des frissons, sueurs nocturnes, céphalées frontales, cervicalgies mécaniques, myalgies diffuses et mouvements involontaires de type choréo-athétosique. L’examen clinique retrouvait un patient en bon état général, stable sur les plans hémodynamique, respiratoire et neurologique. Il existait une conjonctivite bilatérale, un œdème périorbitaire et labial, une hépatomégalie (15 cm de flèche hépatique), une splénomégalie (3 cm sous-costale) et des adénopathies cervicales infracentimétriques. Le bilan biologique montrait une pancytopénie (thrombopénie à 56 000/mm³, anémie normochrome normocytaire arégénérative à 11 g/dL, leucopénie à 3400/mm³), un syndrome inflammatoire modéré (CRP à 20 mg/L), une cytolyse hépatique à 12 fois la normale, une cholestase modérée, une hyperferritinémie (2773 ng/mL) et une électrophorèse des protéines sériques à profil oligoclonal. Le bilan infectieux était négatif à l’exception d’une sérologie EBV positive (IgM et IgG anti-VCA, IgG anti-EA, IgG anti-EBNA) avec une charge virale à 34 900 copies/mL. La sérologie CMV était également positive, mais sans virémie détectable. Les investigations immunologiques (connectivites, hépatites auto-immunes, vascularites) étaient négatives. L’immunophénotypage lymphocytaire révélait une baisse des cellules NK et une expansion anormale de lymphocytes T CD3+ CD4– CD8– (670/mm³ ; N <150/mm³). Le myélogramme montrait une moelle riche, sans bloc de maturation, avec présence de plasmocytes dystrophiques (9 %), promyélocytes à granulations toxiques (12 %), et de nombreux macrophages activés avec images d’hémophagocytose (Figure1). Une population atypique de grandes cellules à chromatine mottée était observée (3 %). La biopsie ostéomédullaire objectivait une moelle discrètement hypoplasique, sans infiltration tumorale ni signes de malignité. Les examens morphologiques mettaient en évidence une hépatosplénomégalie, des adénopathies

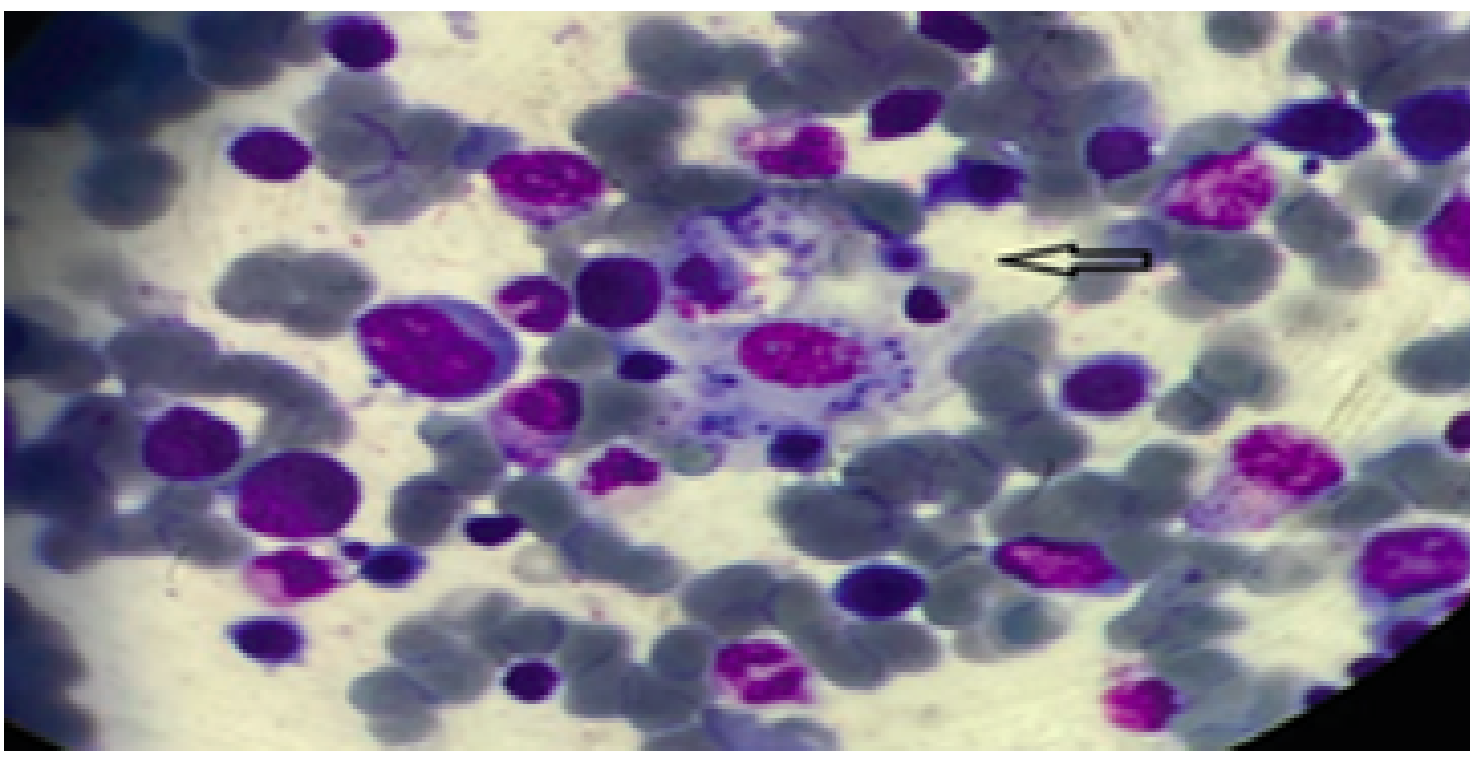


Fig1.:Très nombreux macrophages activés avec des images d’hémophagocytose

profondes (sus et sous-diaphragmatiques), un hypermétabolisme striatal au TEP-Scan (Figure 2), et une IRM cérébrale sans anomalie. L’étude histologique après cœlioscopie retrouvait une hépatite active sévère avec fibrose portale et infiltration lymphocytaire, sans granulome ni malignité, avec une charge virale EBV tissulaire élevée. La biopsie ganglionnaire montrait une lymphadénite chronique non spécifique. Le diagnostic de CAEBV a été retenu selon les critères proposés par Okano et al. en 2005. Le patient a été traité par plusieurs protocoles immunosuppresseurs (corticothérapie, cyclophosphamide, ciclosporine, immunoglobulines intraveineuses) sans amélioration clinique. Une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques était envisagée. L’évolution a été marquée par la survenue de lésions anévrysmales multiples intéressant les artères cérébrales, coronaires, hépatiques, spléniques, mésentériques et iliaques(Figure3). En mai 2018, le patient a présenté une hémorragie cérébrale par rupture anévrysmale, suivie en novembre 2018 d’un second épisode fatal.

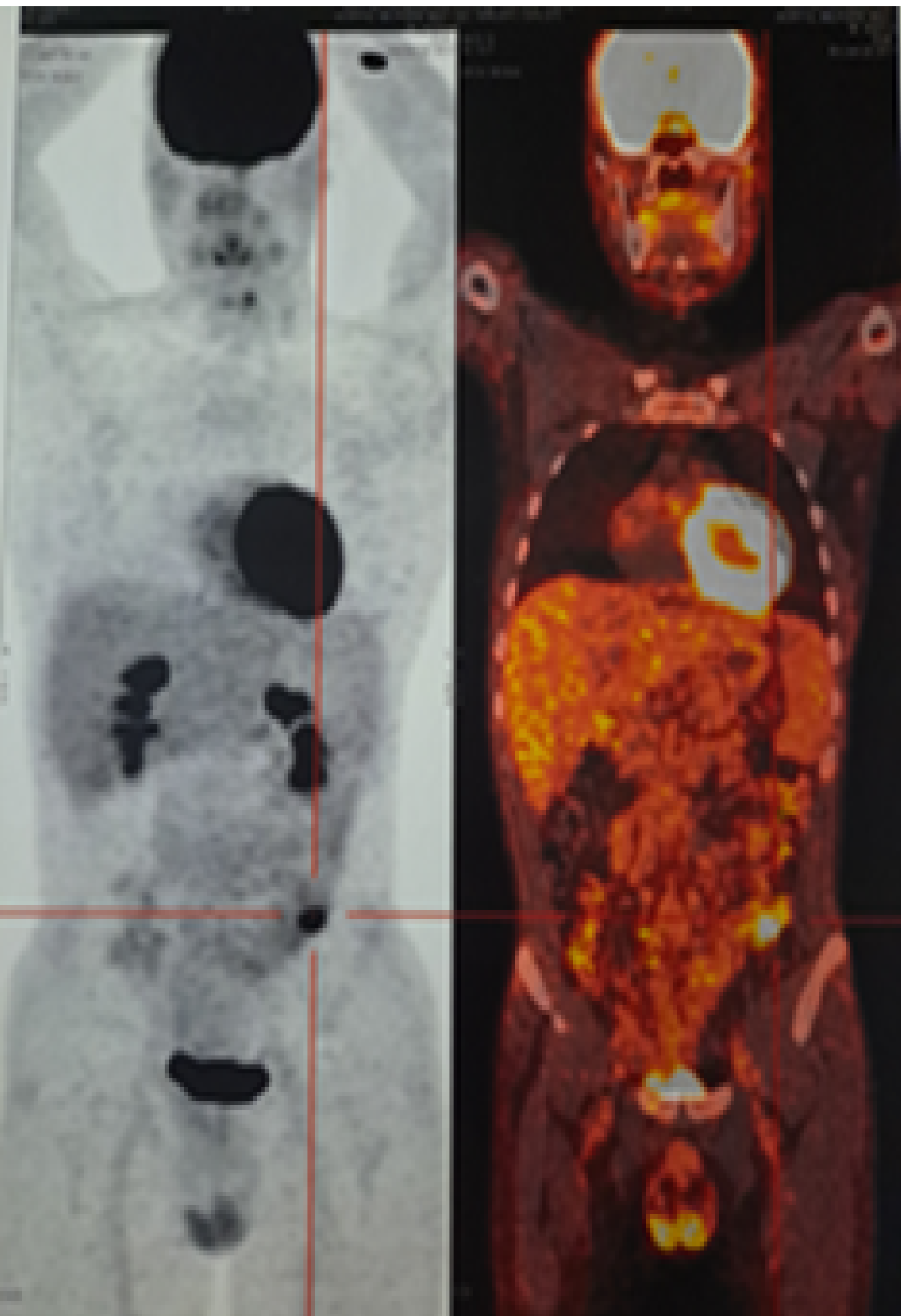


Fig 2: hypermétabolisme striatal au PET SCAN



Fig3: RECONSTRUCTION 3D DE L’ANGO-TDM TAP :Anévrismes des Artères Abdominales

CONCLUSION

CAEBV doit être évoquée devant une symptomatologie de type mononucléose infectieuse persistante associée à virémie ou une charge virale tissulaire élevée et un profil sérologique atypique . Le diagnostique repose sur la combinaison d’arguments cliniques, virologiques, immunologiques et histologiques. Le pronostic demeure sombre en l’absence d’allogreffe, seul traitement curatif actuellement reconnu. Cette observation illustre la gravité et la complexité diagnostique de cette infection rare, soulignant la nécessité d’un diagnostic précoce et d’une prise en charge multidisciplinaire.