

## Présentation atypique d'une GEPA simulant un syndrome de Guillain-Barré

Z. Elbougri (1); N. Sahel (1) ; B. Talamoussa (1) ; N. Bahadi (1) ; F. Maatalaoui (1) O. Jamal (1) ; M. Zaizaa (1); A. Rkiouak (1) Y. Sekkach (1)

(1) Médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

### Introduction:

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) est une vascularite très rare qui atteint les vaisseaux de petit et moyen calibre, elle appartient au groupe des vascularites nécrosantes associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA).

Nous rapportant un cas de GEPA révélée par un syndrome de Guillain-Barré (SGB)-like.

### Observation:

Il s'agit d'un patient de 70 ans, admis pour une lourdeur des quatre membres évoluant depuis 15 jours, débutant initialement par les membres inférieures puis rapidement extensive aux membres supérieurs, évoluant dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général.

L'examen clinique a objectivé une tétraparésie flasque aréflexique à prédominance distale et une hypoesthésie superficielle algique et proprioceptive.

L'étude du liquide cébrospinal n'a pas montré de dissociation albuminocytologique.

L'imagerie cérébro-médullaire a été normale.

L'électroneuromyogramme a objectivé une polyneuropathie sensitivomotrice axonale longueur dépendante sévère avec participation démyélinisante.

Au bilan biologique l'hémogramme a objectivé une hyperleucocytose à PNN, une hyperéosinophilie à  $5300/\text{mm}^3$ , une anémie normochrome normocytaire arégénérative, une monocytose, une thrombocytose et une myélémie sur le frottis sanguin associés à un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à  $173\text{mg/l}$  et une VS à  $103\text{mm}$  la première heure.

La biopsie ostéoméduleuse, la recherche du transcrite de fusion FIP1L1-PDGFR, de la mutation JAK2 V617F et du BCR-ABL1 ont été réalisés permettant ainsi d'écarter un syndrome myéloprolifératif.

Sur le plan immunologique : les ANCA ont été positifs à spécificité anti MPO.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien et le Blondeau scan à la recherche d'une néoplasie solide et d'autres atteintes de la GEPA sont revenus sans particularité.

L'enquête infectieuse est revenue négative.

Alors le diagnostic d'une GEPA a été retenu selon les critères de classification de l'ACR /EULAR 2022 avec un FFS à 1.

Le patient a été mis sous corticothérapie pleine dose  $1\text{mg/kg/j}$  d'équivalent prednisone en association au cyclophosphamide selon le protocole des vascularites systémiques en prenant en considération l'âge du patient.

L'évolution clinico-biologique était favorable avec une récupération sensitivo-motrice progressive, normalisation du taux des PNE et régression du syndrome inflammatoire.

### Discussion:

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) est une maladie rare dont l'incidence est estimée de 4 à 20 cas par million d'habitants par an, mais il s'agit de la neuropathie paralytique aiguë la plus fréquente et la plus grave [1]. Typiquement, ce syndrome se manifeste par une paralysie ascendante et symétrique associée à des troubles sensitifs. Il n'existe pas d'examen spécifique pour poser le diagnostic d'un SGB, mais certaines anomalies biochimiques peuvent aider au diagnostic telle la dissociation cyto-albumino-rachidienne qui peut être absente chez 20 % des patients après 2 semaines d'apparition de la maladie. Par conséquent, un taux normal de protéines dans le LCR n'exclut pas le diagnostic d'un SGB [2]. L'étude de la conduction nerveuse par un ENMG peut être réalisée pour étayer le diagnostic mais n'est pas indispensable.

La GEPA a une large présentation clinique qui peut affecter plusieurs systèmes d'organes. L'atteinte du système nerveux périphérique est signalée dans 76 % des cas. La forme typique est une mononeuropathie multiple suivie d'une polyneuropathie (24%) et moins fréquemment d'une radiculopathie lombaire (3%). L'atteinte du système nerveux central reste la moins fréquente mais la plus grave en termes de morbidité et de mortalité chez les patients atteints d'une GEPA[3]

Dans des cas la polyneuropathie peut être ascendante, imitant un syndrome de Guillain-Barré.

Il existe au moins 9 cas de GEPA simulant un SGB qui ont été rapportés dans la littérature. [4]

Le traitement du syndrome de Guillain-Barré et celui de la vascularite sont complètement différents, c'est pourquoi un diagnostic correct est essentiel et les médecins doivent toujours inclure la vascularite dans leur diagnostic différentiel et procéder à un examen clinique approfondi (purpura, symptômes neurologiques, etc.) et à la recherche d'ANCA. [5]

Notre cas a eu un meilleur pronostic grâce à un bolus précoce de méthylprednisolone et de cyclophosphamide, et à l'absence d'autres atteintes d'organes.

### Conclusion:

La GEPA peut être révélée par des tableaux trompeurs d'où la nécessité des examens paracliniques pour écarter les diagnostics différentiels, poser précocement le diagnostic et instaurer rapidement le traitement des atteintes qui peuvent avoir une évolution fatale.

### Références :

1. Nguyen TP, Taylor RS. Guillain Barre Syndrome. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. StatPearls Publishing LLC; 2019
2. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barre Syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol. 2019;15 (11):671–683.
3. Ball G, Fessler B, Bridges L. Oxford Textbook of Vasculitis. 3ed. Oxford: Oxford University Press; 2014. p. 433–442
4. Hamid M, Benmoh Y, Moussavou C, Ahizone A, Bakal A, Ajamate M, Satte A, Bourazza A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presenting with acute polyneuropathy resembling Guillain–Barre syndrome. Int J Case Rep Images 2022;13:101282Z01MH2022
5. Keyzer, M., Hoorens, A., Van Dorpe, J., & Bogaert, A.-M. (2020). *Symmetric polyneuropathy after viral symptomatology – not always Guillain-Barré Syndrome. Acta Clinica Belgica*, 1–8. doi:10.1080/17843286.2020

