

Cas clinique

JRPI octobre 2010

Poissy J

Service de maladies infectieuses
CH Dron-Tourcoing-Pr Yazdanpanah

Antécédents, anamnèse, clinique

- Femme de 35 ans
- Pas d'antécédent personnel, SEP chez la mère
- Pas de voyage, pas d'animaux, pas de contagé
- Assistante maternelle en école maternelle

- Consulte aux urgences pour céphalées violentes d'apparition brutale avec vomissements et frissons

- Doute sur raideur de nuque, présence d'une discrète phonophobie. Pas de signe de focalisation

Paraclinique

- CRP à 50 mg/L. Hyperleucocytose à 16 000/mm³ dont 14 000 PNN. PCT non faite
- PL:
 - 171 éléments
 - 92% de lymphocytes, 2% de monocytes, 6% de polynucléaires
 - Glycorrhachie à 0,51 gr/L pour une glycémie capillaire à 1,16 gr/L
 - Protéïnorrhachie à 0,73 gr/L
- Scanner cérébral(?!) normal

CAT initiale

- Introduction Acyclovir
- Transfert en Maladies infectieuses

Evolution initiale en maladies infectieuses (1)

- Clinique:
 - Irritation pyramidale des 4 membres (ROT)
 - Doute sur une dysmétrie cérébelleuse droite
- Paraclinique
 - Lactates rétrospectivement sur LCR congelé : 4,3mmol/L
 - PCT à J1: <0,05 ng/mL
- Thérapeutique
 - Ajout amoxicilline/gentamycine

Evolution (2)

- IRM cérébrale normale. Pas de rhombencéphalite
- Culture LCR négative, Ziehl négatif
- Méningite virale: PCR entérovirus impossible, PCR HSV négative
- Normalisation du syndrome inflammatoire en 48 heures
- Arrêt antibiothérapie et acyclovir

Evolution (3)

- J6: flou visuel
- J8: œil rouge
- Examen ophtalmo : uvéite granulomateuse
- Suspicion de
 - maladie d'Harada
 - Sarcoidose

Complément d'investigation

- ECA dans le sang
- FAN, ANCA
- Sérologie Lyme
- BGSA
- TDM thoracique

PCR Whipple

- Positive :
 - Selles
 - Sang
 - Salive
 - Urines
 - LCR non disponible. Ponction d'uvée refusée par la patiente
- FOGD secondairement: PCR et histo PAS négatives

Table 2. Demographic and Clinical Features of Classic Whipple's Disease.*

Feature	Patients with Whipple's Disease
	<i>no./total no. (%)</i>
Male sex	770/886 (87)
Arthralgia or arthritis	244/335 (73)
Diarrhea	272/335 (81)
Weight loss	223/240 (93)
Fever	128/335 (38)
Adenopathy	174/335 (52)
Melanoderma	99/240 (41)
Neurologic signs†	33/99 (33)
Ocular signs‡	6/99 (6)
Pleural effusion	26/190 (14)

Table 2. Demographic and Clinical Features of Classic Whipple's Disease.*

Feature	Patients with Whipple's Disease
	<i>no./total no. (%)</i>
Male sex	770/886 (87)
Arthralgia or arthritis	244/335 (73)
Diarrhea	272/335 (81)
Weight loss	223/240 (93)
Fever	128/335 (38)
Adenopathy	174/335 (52)
Melanoderma	99/240 (41)
Neurologic signs†	33/99 (33)
Ocular signs†	6/99 (6)
Pleural effusion	26/190 (14)

T. whipplei manifestations

Chronic infections

Classic WD characterized by histological digestive involvement

Main involvements

Weight loss
Diarrhea
Joint involvement
Hepato/Splenomegaly
Neurological involvement
Uveitis
Cardiac involvement
Pulmonary involvement

Localized infections without histological digestive involvement

Endocarditis
Neurological infection
Uveitis
Osteoarticular infection
Adenopathy
Pulmonary infection

Acute infections

Gastroenteritis
Bacteremia

Asymptomatic carriage

Stools
Saliva
Duodenal samples

T. whipplei manifestations

Chronic infections

Classic *WD* characterized by histological digestive involvement

Main involvements

- Weight loss
- Diarrhea
- Joint involvement
- Hepato/Splenomegaly
- Neurological involvement**
- Uveitis** → 11%
- Cardiac involvement
- Pulmonary involvement

Localized infections without histological digestive involvement

- Endocarditis
- Neurological infection**
- Uveitis**
- Osteoarticular infection
- Adenopathy
- Pulmonary infection

Acute infections

- Gastroenteritis
- Bacteremia

Asymptomatic carriage

- Stools
- Saliva
- Duodenal samples

Table. Characteristics of 19 patients with Whipple disease uveitis documented by presence of *Tropheryma whipplei* in a diseased eye*

Patient no.	Age, y/sex	Class	Location	Postoperative uveitis	Use of local or systemic steroids	Microscopy, PAS stain	EM	PCR	Reference
1	52/M	I	B	-	No	+	+	ND	(3)
2	60/M	A	B	-	No	+	+	ND	(5)
3	56/M	A	B	+	Yes	+	ND	ND	(4)
4	47/M	A	B	-	Yes	+	ND	ND	(4)
5	65/M	A	B	+	Yes	+	+	+	(6)
6	59/F	A	B	+	Yes	+	+	+	(7)†
7	53/F	Pa	U	-	Yes	+	ND	+	(7)†
8	65/M	I	U	+	Yes	+	ND	+	(7)†
9	NR/NR	NR	NR	NR	NR	ND	ND	+	(8)
10	65/M	I	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
11	81/M	P	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
12	35/M	P	U	NR	NR	ND	ND	+‡	(7)
13	46/M	P	U	-	No	ND	ND	+‡	(7)
14	3/F	A	U	-	No	ND	ND	+‡	(7)
15	90/F	A	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
16	69/M	P	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
17	20/F	A	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
18	74/F	Pa	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
19	78/F	P	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)

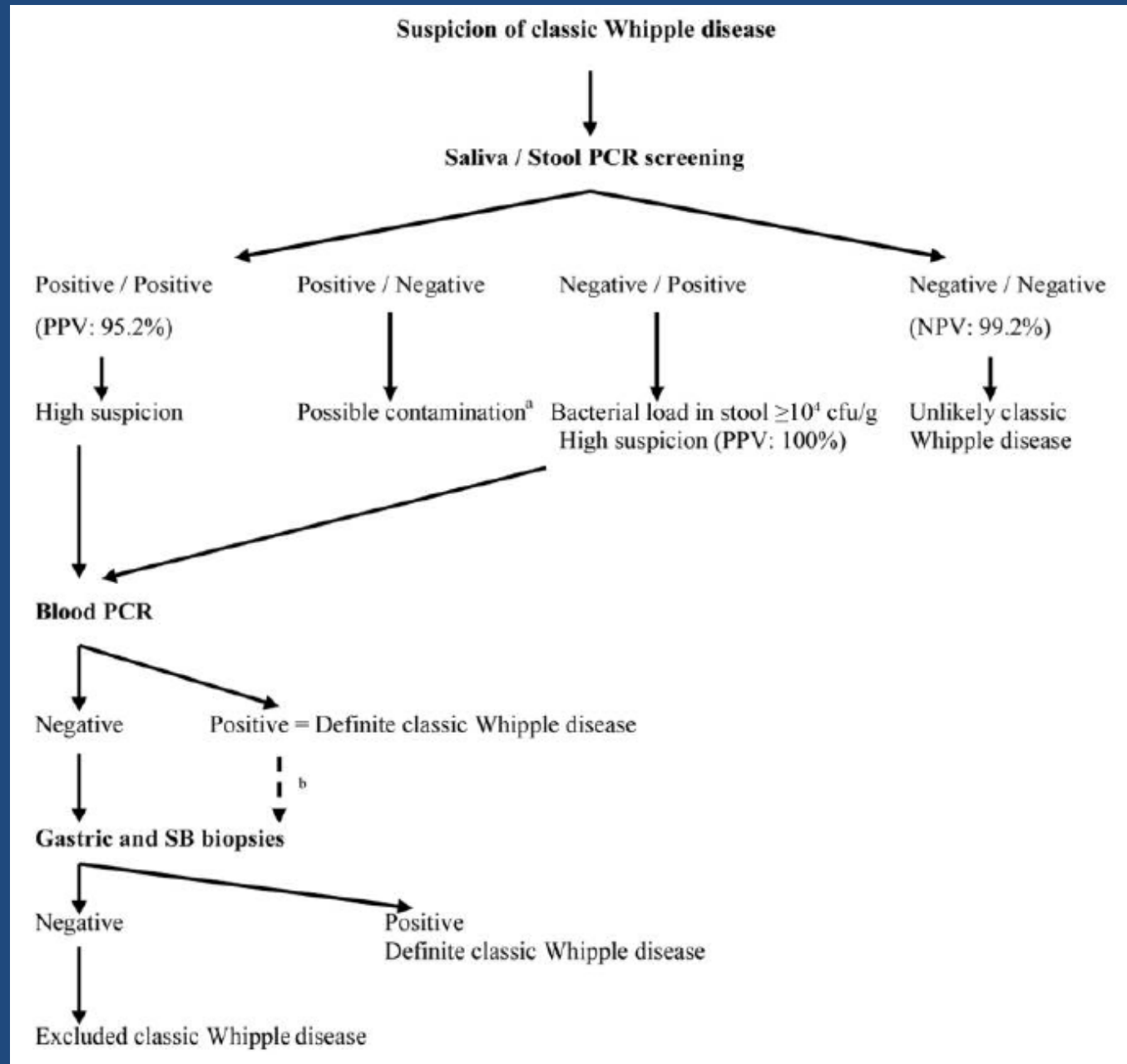
*PAS, periodic acid-Schiff; EM, electron microscopy; I, intermediate; B, bilateral; ND, not done; A, anterior; Pa, panuveitis; U, unilateral; NR, not reported; P, posterior.

Table. Characteristics of 19 patients with Whipple disease uveitis documented by presence of *Tropheryma whipplei* in a diseased eye*

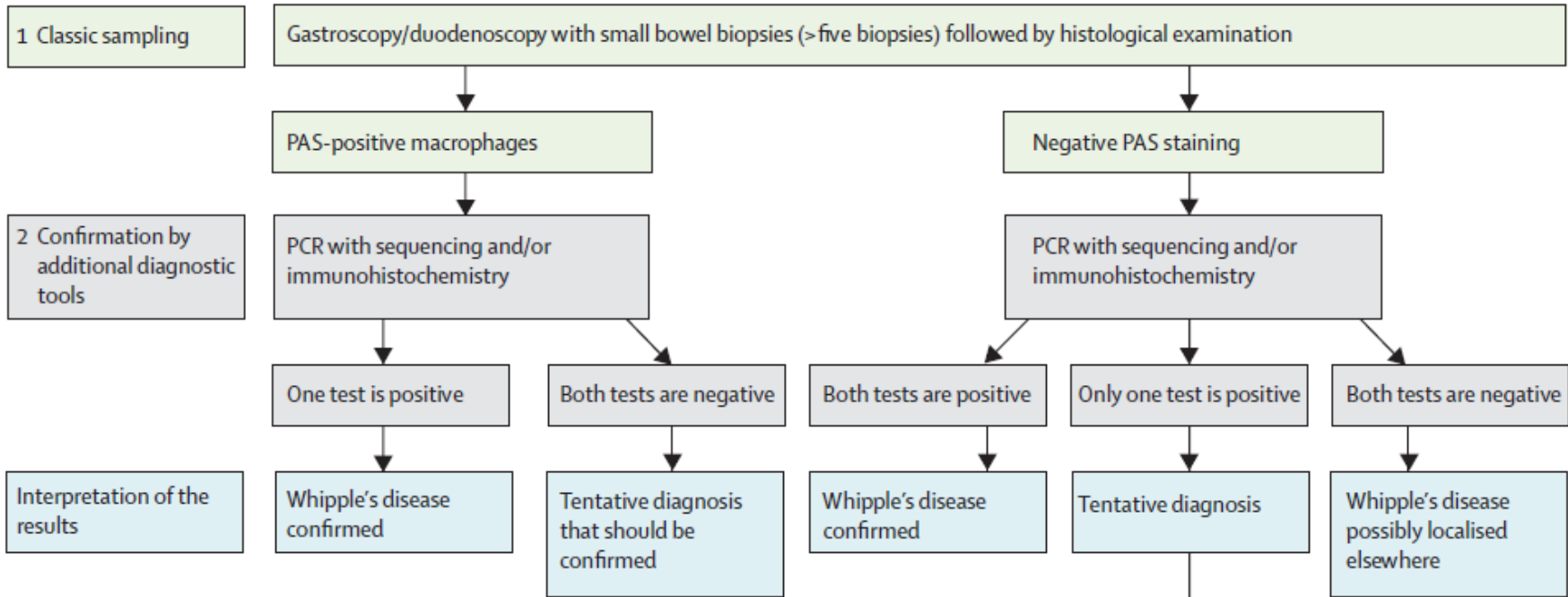
Patient no.	Age, y/sex	Class	Location	Postoperative uveitis	Use of local or systemic steroids	Microscopy, PAS stain	EM	PCR	Reference
1	52/M	I	B	-	No	+	+	ND	(3)
2	60/M	A	B	-	No	+	+	ND	(5)
3	56/M	A	B	+	Yes	+	ND	ND	(4)
4	47/M	A	B	-	Yes	+	ND	ND	(4)
5	65/M	A	B	+	Yes	+	+	+	(6)
6	59/F	A	B	+	Yes	+	+	+	(7)†
7	53/F	Pa	U	-	Yes	+	ND	+	(7)†
8	65/M	I	U	+	Yes	+	ND	+	(7)†
9	NR/NR	NR	NR	NR	NR	ND	ND	+	(8)
10	65/M	I	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
11	81/M	P	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
12	35/M	P	U	NR	NR	ND	ND	+‡	(7)
13	46/M	P	U	-	No	ND	ND	+‡	(7)
14	3/F	A	U	-	No	ND	ND	+‡	(7)
15	90/F	A	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
16	69/M	P	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
17	20/F	A	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
18	74/F	Pa	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)
19	78/F	P	U	+	Yes	ND	ND	+‡	(7)

*PAS, periodic acid-Schiff; EM, electron microscopy; I, intermediate; B, bilateral; ND, not done; A, anterior; Pa, panuveitis; U, unilateral; NR, not reported; P, posterior.

Algorithmes diagnostiques

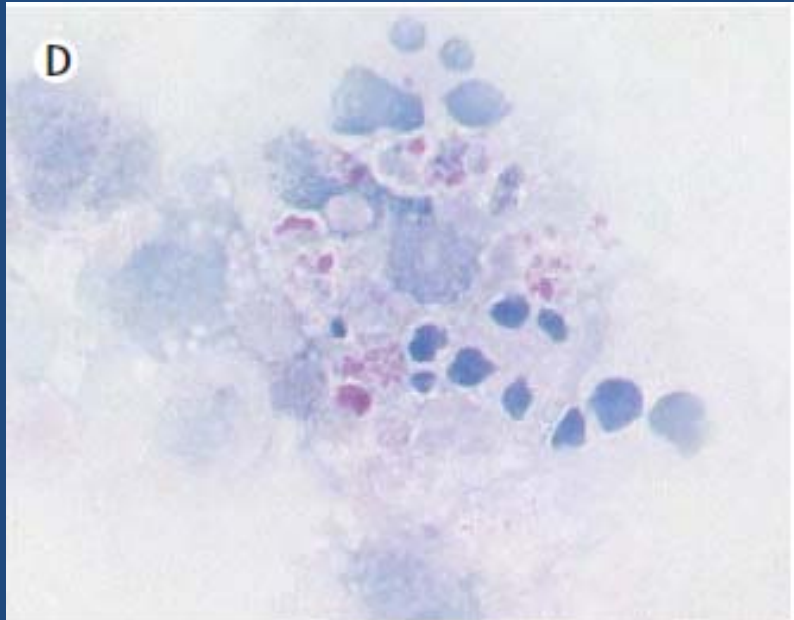


Classic diagnosis

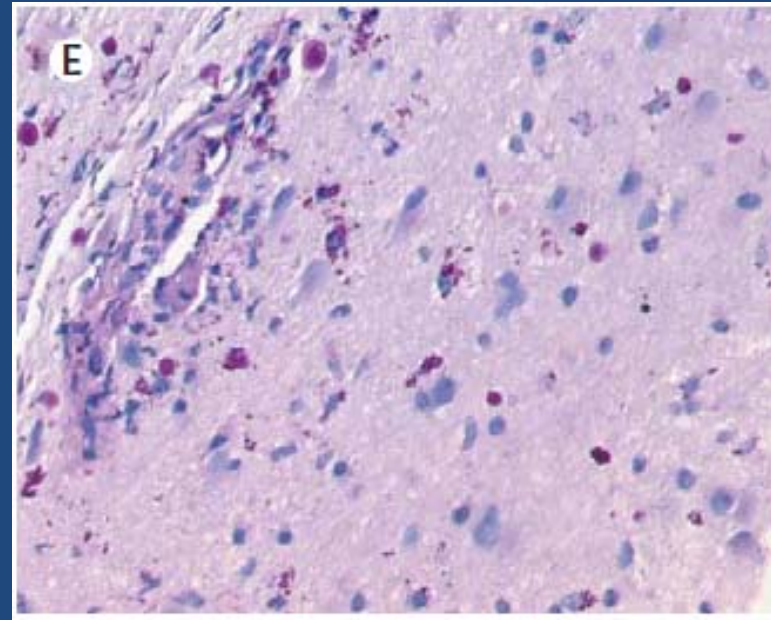


Alternative diagnosis





LCR



Cerveau

Traitement

- Controversé
- Référence:
 - Attaque: pénicilline G + streptomycine deux semaines
 - Entretien: relais Triméthoprime/Sulfaméthoxazole
 - Nombreuses rechutes décrites
 - Données d'efficacité *in vitro* contradictoires
- Intérêt à confirmer de l'association doxycycline+hydroxychloroquine