



Rhombencéphalite auto-immune chez un enfant à l'Hôpital National Amirou Boubacar Diallo de Niamey (NIGER).

Autoimmune rhombencephalitis in a child at the Amirou Boubacar Diallo National Hospital of Niamey (NIGER).

Ali Bandiaré MM^{1*}, Donamou J², Hassane Djibo F³, Boureima M Soumana⁴, Niandou M¹, Sabo R¹.

Reçu le 16-10-2025

Accepté le 12-12-2025

Publié le 30-01-2026

Mots-clés

Rhombencéphalite ; Auto-immune ; Anti-aquaporine 4 ; Enfant , Niger.

Résumé

Introduction : La rhombencéphalite auto-immune pédiatrique représente un défi diagnostique et thérapeutique majeur caractérisée par des manifestations d'aggravation progressive souvent sévères voire réanimatoires. La sémiologie IRM est d'importance majeure de même que l'approche multidisciplinaire et la précocité du traitement en sont des éléments de pronostic. L'objectif de ce cas clinique est de mettre en lumière les défis diagnostiques et thérapeutiques rencontrés dans la prise en charge d'une rhombencéphalite auto-immune pédiatrique à l'Hôpital National Amirou Boubacar Diallo de Niamey (HNABD)

Observation : Un garçon de 9 ans a présenté une toux émetisante évoluant vers des convulsions et un syndrome bulbaire (ataxie, troubles de la déglutition). L'IRM a révélé une rhombencéphalite associée à des anticorps anti-aquaporine 4 positifs. Une immunothérapie intensive (corticoïdes, immunoadsorption, rituximab) a permis une amélioration clinique et l'extubation à J35.

Conclusion : Ce cas clinique relève la nécessité de faire une démarche étiologique à la recherche d'une cause auto-immune à anticorps anti-aquaporine 4 devant toute rhombencéphalite atypique de l'enfant. Une immunothérapie précoce et agressive peut être déterminante pour la récupération fonctionnelle.

Keywords

Rhombencephalitis; Autoimmune; Anti-aquaporin-4; Immunoadsorption; Child ; Niger.

Abstract

Introduction : Pediatric autoimmune rhombencephalitis represents a major diagnostic and therapeutic challenge, characterized by progressively worsening manifestations that are often severe or require intensive care. MRI findings are of major importance, while a multidisciplinary approach and early treatment are key prognostic factors. The objective of this case report is to highlight the diagnostic and therapeutic challenges encountered in the management of pediatric autoimmune rhombencephalitis.

Case Report : A 9-year-old boy presented with an emetic cough progressing to seizures and bulbar syndrome (ataxia, swallowing disorders). MRI revealed rhombencephalitis associated with positive anti-aquaporin-4 antibodies. Intensive immunotherapy (corticosteroids, immunoadsorption, rituximab) allowed for clinical improvement and extubation on day 35.

Conclusion : This case report highlights the necessity of conducting an etiological work-up for an anti-aquaporin-4 autoimmune cause in any atypical pediatric rhombencephalitis. Early and aggressive immunotherapy can be determinant for functional recovery.

Introduction

La rhombencéphalite est une inflammation du tronc cérébral et du cervelet [1]. Ses étiologies sont multiples et le diagnostic différentiel est large. Il inclut historiquement des causes infectieuses graves comme la listériose [2] ou virales comme l'herpès [3], ainsi que des maladies inflammatoires systémiques comme la maladie de Behçet [4].

Cependant, la rhombencéphalite auto-immune représente une entité spécifique et un défi diagnostique majeur [5]. La problématique réside dans la reconnaissance précoce de cette affection, particulièrement chez l'enfant où la présentation clinique diffère de l'adulte, afin d'initier un traitement immunomodulateur efficace basé sur une approche multidisciplinaire [6]. L'objectif de ce cas clinique est de mettre en lumière les défis diagnostiques et thérapeutiques rencontrés dans la prise en charge d'une rhombencéphalite auto-immune pédiatrique.

Observation

Un garçon de 9 ans, sans antécédents médicaux notables et à jour dans ses vaccinations, a présenté une asthénie suivie d'une toux sèche émetisante après une fête familiale. Malgré des hospitalisations successives pour réhydratation et traitements symptomatiques, son état clinique ne s'est pas amélioré. Une fibroscopie réalisée lors de la deuxième hospitalisation n'a révélé aucune anomalie. Cependant l'état de l'enfant s'est aggravé avec l'apparition de convulsions dans un contexte d'hyponatrémie (128 mmol/L). Les examens d'imagerie initiaux, y compris un scanner cérébral et thoraco-abdomino-pelvien, sont normaux. Malgré la correction de l'hyponatrémie et une antibiothérapie empirique, des symptômes neurologiques tels que des troubles de la déglutition, un nystagmus et une ataxie sont apparus, pas de raideur méningée ou de syndrome extrapyramidal, reflexes

ostéotendineux bilatéraux et symétriques, non vifs, pas de déficit sensitivomoteur. Les bruits du cœur étaient réguliers, pas de souffle cardiaque, murmure vésiculaire bilatéral et symétrique, rales transmis diffus. La polypnée avec tirage intercostal était retrouvée, l'abdomen était souple, dépressible, indolore et il n'y avait de masse palpable, ni d'hépatosplénomégalie et les orifices herniaires étaient libres.

Des Investigations Complémentaires ont été menées avec la réalisation d'une IRM cérébrale qui a mis en évidence des hypersignaux en séquence T2 au niveau du tronc cérébral, suggérant une rhombencéphalite ; **Figure 1**.

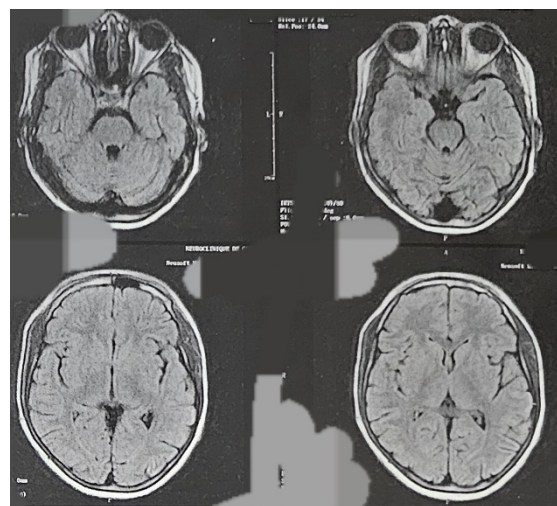


Figure 1 : Aspect IRM en faveur d'une lésion démyélinisante localisée au niveau du bulbe du tronc cérébral.

Affiliations :

1-Service d'anesthésie-réanimation de l'hôpital National Amirou Boubacar Diallo de Niamey (Niger)

2-Service d'anesthésie-réanimation de l'hôpital national Ignace Deen (Guinée)

3-Service de neurologie de l'hôpital National Amirou Boubacar Diallo de Niamey (Niger)

4-Service de pédiatrie de l'hôpital National Amirou Boubacar Diallo de Niamey (Niger)

***Auteur correspondant :** Ali Bandiaré Murtala Mohamed. Email : murmo501@hotmail.com

Les analyses biologiques ont montré un taux de cortisol élevé (24,6 µg/100 ml) et une CRP à 24 mg/l, tandis que le bilan infectieux est resté négatif.

Un bilan auto-immun à la recherche d'auto-anticorps, notamment ceux dirigés contre l'aquaporine 4, a été demandé et est revenu positif (+).

Une prise en charge réalisée par une corticothérapie intraveineuse à forte dose, suivie de séances d'immunoadsorption et de l'administration de rituximab. Après dix séances d'immunoadsorption, une amélioration clinique progressive a été observée, avec le retour des réflexes de toux et la reprise de la déglutition. L'extubation a été réalisée au 35^e jour, et l'enfant a été transféré en service de neuropédiatrie pour un suivi spécialisé.

Discussion

La rhombencéphalite auto-immune est une pathologie rare mais potentiellement sévère, nécessitant une reconnaissance rapide pour optimiser le pronostic. Dans les encéphalites auto-immunes, les anticorps se lient à des protéines de surface cellulaire et provoquent un dysfonctionnement cérébral supposé réversible [7]. Les encéphalites auto-immunes sont liées à des anticorps dirigés contre les antigènes de surface neuronaux. Ces encéphalites touchent le système limbique, le tronc cérébral, le cervelet ou encore la moelle spinale et ont une présentation aiguë ou subaiguë généralement associée à une inflammation du LCS et des anomalies de signal IRM en séquence FLAIR [8]. Chez l'enfant, la présentation clinique peut être trompeuse, avec des symptômes initiaux non spécifiques (troubles du comportement, du sommeil ou du mouvement) retardant le diagnostic, comme soulignées par les recommandations récentes des experts pédiatriques [6].

L'IRM cérébrale joue un rôle crucial dans la détection des anomalies caractéristiques [9],

bien que la confirmation diagnostique repose sur l'identification d'auto-anticorps spécifiques. La prise en charge repose sur une immunothérapie précoce, incluant en première ligne des corticostéroïdes à forte dose et des immunoglobulines intraveineuses ou des échanges plasmatiques si les conditions techniques les permettent [10].

Dans certains travaux, il a été démontré que l'usage des agents biologiques comme le rituximab, un anticorps monoclonal ciblant les lymphocytes B CD20+, peut être chez l'enfant dans les formes réfractaires de rhombencéphalite auto-immune [11]. Une revue de la littérature souligne l'importance d'une approche thérapeutique agressive pour améliorer la récupération clinique et fonctionnelle [1-5, 10, 11]. Ce cas illustre l'importance d'une collaboration multidisciplinaire impliquant pédiatres, neurologues, radiologues, médecins réanimateurs, urgentistes, kinésithérapeutes, diététiciens, psychologues pour une prise en charge optimale. La surveillance à long terme est essentielle pour détecter d'éventuelles rechutes et/ou complications, pour adapter le traitement en conséquence.

Conclusion

La rhombencéphalite auto-immune pédiatrique représente un défi diagnostique et thérapeutique majeur. Une reconnaissance précoce et une intervention thérapeutique rapide sont essentielles pour améliorer le pronostic. Ce cas souligne la nécessité d'une vigilance clinique accrue face à des symptômes neurologiques inexpliqués chez l'enfant, et l'importance d'une approche multidisciplinaire, une démarche étiologique à la recherche d'une cause auto-immune à anticorps anti-aquaporine 4 dans la gestion de cette pathologie complexe. Une immunothérapie précoce et agressive peut être déterminante pour la récupération fonctionnelle.

Conflit d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Références

1. Jubelt B, Mihai C, Li T, Veerapaneni P. Rhombencephalitis / brainstem encephalitis. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2011;11(6):543–52.
2. Armstrong RW, Fung PC. Brainstem encephalitis (rhombencephalitis) due to *Listeria monocytogenes*: case report and review. *Clin Infect Dis*. 1993;16(5):689–702.
3. Miura S, Kurita T, Noda K, Nagasato K, Aizawa H. Symmetrical brainstem encephalitis caused by herpes simplex virus. *J Clin Neurosci*. 2009;16(4):589–90.
4. Koçer N, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, et al. CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999;20(6):1015–24.
5. Moragas M, Martínez-Yélamos S, Majós C, Fernández-Viladrich P, Rubio F, Arbizu T. Rhombencephalitis: a series of 97 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2011;90(4):256–61.
6. Cellucci T, Van Mater H, Graus F, Muscal E, Gallentine W, Klein-Gitelman MS, et al. Clinical approach to the diagnosis of autoimmune encephalitis in the pediatric patient. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2020;7(2):e663.
7. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, Benseler S, Bien CG, Cellucci T, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet Neurol*. 2016;15(4):391–404.
8. Venkatesan A, Tunkel AR, Bloch KC, Loring AS, Sejvar J, Bitnun A, et al. Case definitions, diagnostic algorithms, and priorities in encephalitis: consensus statement of the international encephalitis consortium. *Clin Infect Dis*. 2013;57(8):1114–28.
9. Trindade RA, Faistauer A, Pérez JA, Vedolin LM, Duarte JA. Rhombencephalitis: pictorial essay. *Radiol Bras*. 2016;49(5):329–36.
10. Abboud H, Probasco JC, Irani S, Ances B, Benavides DR, Bradshaw M, et al. Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021;92(7):757–68.
11. Dale RC, Brilot F, Duffy LV, Twilt M, Waldman AT, Narula S, et al. Utility and safety of rituximab in pediatric autoimmune and inflammatory CNS disease. *Neurology*. 2014;83(2):142–50.