



ESJ Natural/Life/Medical Sciences

Agbotsou Komi Ignéza

Service de Neurologie, Centre Hospitalier de
Valence (France)
Faculté des Science de la Santé, Université de Lomé
(TOGO)

Kombate Damelan

Faculté des Sciences de la Santé, Université de Kara
(TOGO)

Adigo Amégninou Mawuko Yao

Service de Radiologie et Imagerie Médicale, CHR
de Bè de Lomé (Togo)

Beschet Albert

Service de Neurologie, Centre Hospitalier de
Valence (France)

Chan Victor

Service de Neurologie, Centre Hospitalier de
Valence (France)

Submitted: 11 July 2020


Accepted: 30 September 2020

Published: 31 October 2020

Corresponding author:

Komi Ignéza Agbotsou

DOI: 10.19044/esj.2020.v16n30p164

 Copyright 2020 Ignéza Agbotsou et al.
Distributed under Creative Commons CC-BY 4.0
OPEN ACCESS

Méningo-Encéphalite Herpétique Complicquée D'un Syndrome De Klüver-Bucy: A Propos D'un Cas

Résumé

Le syndrome de Klüver-Bucy est un syndrome neuropsychologique très rare qui résulte d'une atteinte temporelle bilatérale et caractérisé par une hyperoralité, une hypersexualité, une placidité émotionnelle, une agnosie visuelle, une hypermétamorphosie et un changement du comportement alimentaire. Les étiologies du syndrome de Klüver-Bucy sont multiples parmi lesquelles les causes infectieuses notamment une méningo-encéphalite herpétique. Le pronostic fonctionnel est généralement sombre même si un traitement adapté de la cause est effectué précocement. Nous rapportons le cas d'un patient de 31 ans qui était admis pour des céphalées inhabituelles fébriles et une confusion de survenue aiguë chez qui l'électroencéphalogramme et l'IRM cérébrale étaient en faveur d'une méningo-encéphalite herpétique. Le PCR HSV1 était positif dans le LCR. Dans les suites, il a présenté un tableau neuropsychologique compatible avec un syndrome de Klüver-Bucy dont l'évolution restait sans grande amélioration malgré un traitement étiologique et symptomatique précoces et adéquats. Le syndrome de Klüver-Bucy compliquant une méningo-encéphalite herpétique est le plus souvent de mauvais pronostic fonctionnel même si une prise en charge adéquate de la méningo-encéphalite herpétique est faite.

Subject: Medicine, Neurologie

Mots clés : Syndrome de Klüver-Bucy, méningo-encéphalite, HSV

Herpetic Meningo-Encephalitis Complicated Of Klüver-Bucy Syndrome : A Case Reporte

Agbotsou Komi Igneza,

Service de Neurologie, Centre Hospitalier de Valence (France)
Faculté des Science de la Santé, Université de Lomé (TOGO)

Kombate Damelan,

Faculté des Sciences de la Santé, Université de Kara (TOGO)

Adigo Amégninou Mawuko Yao,

Service de Radiologie et Imagerie Médicale, CHR de Bè de Lomé (Togo)

Beschet Albert,

Chan Victor,

Service de Neurologie, Centre Hospitalier de Valence (France)

Abstract

Klüver-Bucy syndrome is a very rare neuropsychological syndrome that results from bilateral temporal impairment and characterized by hyperorality, hypersexuality, emotional placidity, visual agnosia, hypermetamorphose and a change in dietary behaviour. The etiologies of Klüver-Bucy syndrome are multiple, including infectious causes including herpetic meningo-encephalitis. The functional prognosis is generally bleak even if treatment of the cause is done early. We report the case of a 31-year-old patient who was admitted for febrile unusual headaches and acute occurrence confusion in whom electroencephalogram and brain MRI were in favor of herpetic meningo-encephalitis. PCR HSV1 was positive in the LCR. In the suites, he presented a neuropsychological picture compatible with Klüver-Bucy whose evolution remained without much improvement despite an early and adequate etiological and symptomatic treatment. The syndrome of Klüver-Bucy complicating a herpetic meningo-encephalitis is most often of bad functional prognosis even if adequate management of herpetic meningo-encephalitis is made.

Keywords : Klüver-Bucy Syndrome, Meningo-Encephalitis, HSV

Introduction

Le syndrome de Klüver-Bucy est un syndrome neuropsychologique qui résulte d'une atteinte temporelle bilatérale et caractérisé par une hyperoralité, une hypersexualité, une placidité émotionnelle, une agnosie

visuelle, une hypermétamorphose et un changement du comportement alimentaire (Lin HF et al, 2011, Conlon et al, 1988). Il est très rare et est de pronostic fonctionnel souvent grave. Il constitue la séquelle neuropsychologique fréquemment observée dans les suites d'une méningo-encéphalite même traitée précocement. L'intérêt de notre observation est de présenter la sémiologie clinique et para-clinique d'un cas de méningo-encéphalite compliquée d'un syndrome de Klüver-Bucy et l'évolution clinique de ce syndrome.

Observation médicale

Il s'est agi d'un patient de 31 ans, sans antécédents particuliers, qui était admis pour des céphalées intenses, d'installation aiguë, inhabituelles, en casque associées à des nausées et des vomissements dans un contexte fébrile suivi d'un état confusionnel, le tout évoluant depuis 2 jours avant son admission. L'examen clinique avait noté une température à 38,4°C, une tension artérielle à 120/65mmHg, une conscience obnubilée avec un score de Glasgow Coma Scale à 13/15, une absence de syndrome méningé et du déficit sensitivo-sensoriel et moteur des membres. Les reflexes ostéo-tendineux étaient normaux, le réflexe cutanéoplantaire était en flexion bilatérale. L'examen cardio-respiratoire était sans particularité de même que l'examen oto-rhino-laryngologique. L'examen des autres appareils était normal. Un scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste iodé était normal.

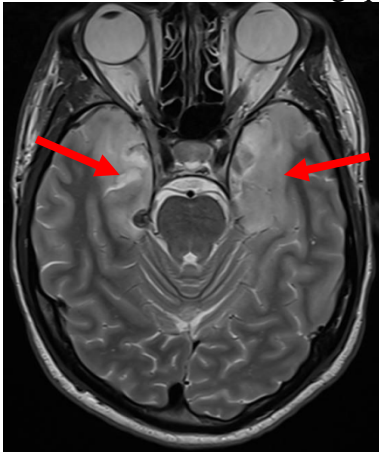
L'ionogramme sanguin était normal de même que la fonction rénale, un syndrome inflammatoire biologique était objectivé avec une C Protéine Réactive à 65mg/l et le bilan hépatique était normal. La ponction lombaire avec l'étude du LCR, mettait en évidence un LCR claire, une hyperproteïnorrhée à 1.1g/l une hyperleucocytose à 115/mm³ à prédominance lymphocytaire avec 85% de lymphocytes. La recherche de l'ADN du Virus Herpes Simplex 1 par Polymerase Chain Reaction (PCR) était positive dans le LCR.

Il a bénéficié d'un traitement antiviral par aciclovir (10mg/kg/8heures) pendant 3 semaines, un antalgique simple et un antipyrétique à base de paracétamol 1 g toutes les 8heures jusqu'à la sédation des douleurs céphaliques et de la normalisation de la température.

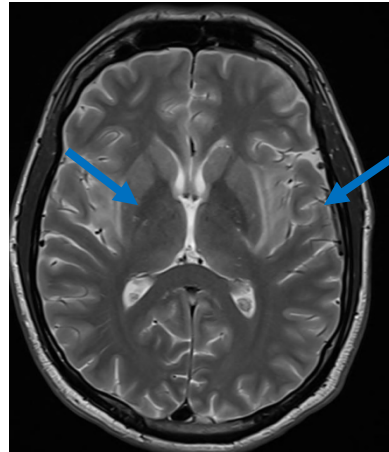
L'évolution immédiate et précoce, après une semaine d'hospitalisation, était favorable marquée par la régression des céphalées inhabituelles, de la fièvre avec une décroissance de la C Protéine Réactive à 4mg/l et une absence de complication. Il n'y avait pas de complication à type de déficit sensitivo-sensoriel ou moteur des membres ni de trouble phasique. Par contre, tardivement, après trois semaines, il a présenté, d'installation aiguë, un tableau clinique comportant une astéréognosie, une prosopagnosie avec une agnosie

visuelle, des troubles mnésiques avec un MMS à 14/30 (perte de points au niveau de l'orientation, le rappel et du langage), une akathisie, un besoin d'explorer l'environnement avec un émoussement émotionnel et un trouble du comportement oral compatible avec un syndrome de Klüver-Bucy.

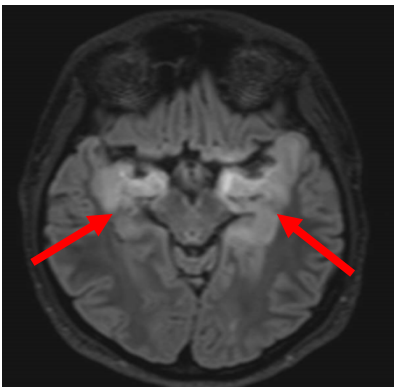
Une IRM cérébrale (figure 1), effectuée après 3 semaines d'évolution et dans ce contexte d'apparition des troubles neuropsychologiques, avait mis en évidence une atteinte inflammatoire temporale antérieure, hippocampique et insulaire bilatérale compatible avec une encéphalite herpétique avec des zones de remaniements hémorragiques intra-lésionnelles modérées.



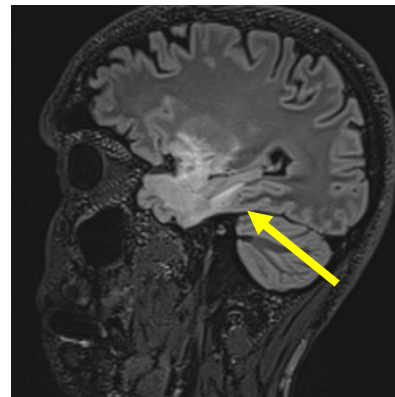
A : T2 axiale



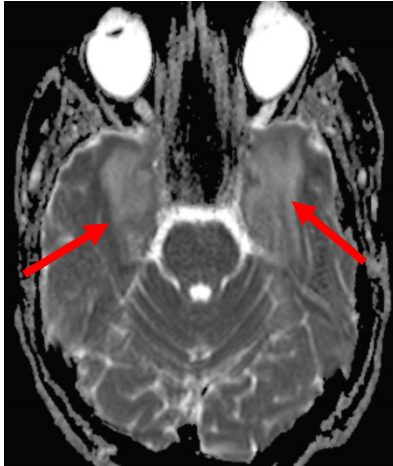
B : T2 axiale



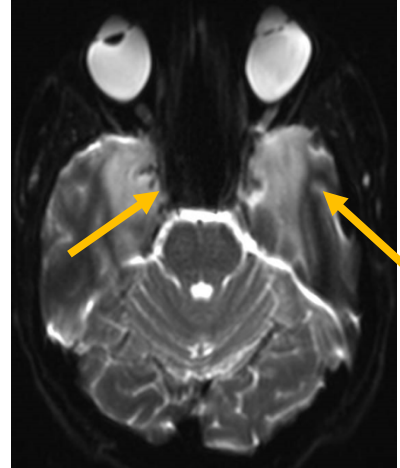
C : T2 FLAIR axiale



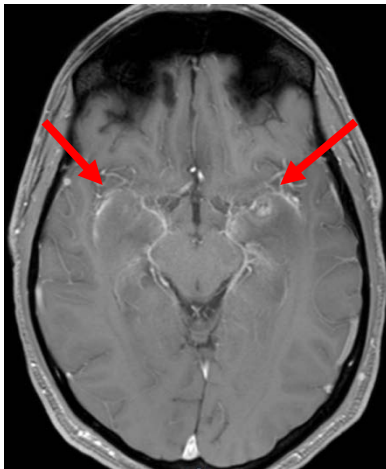
D : T2 FLAIR Sagittale



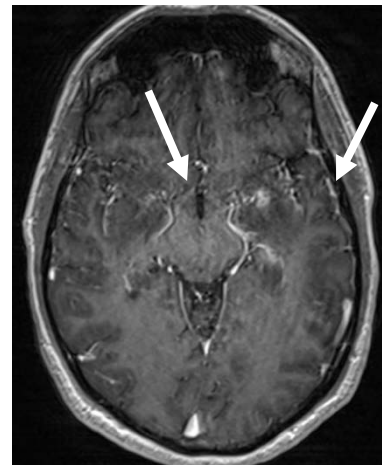
E : T2 diffusion axiale



F : T2 ADC axiale



G : T1 axiale



H : T1 axiale avec injection de gadolinium

Figure 1 : Plages d'hypersignal T2 (A, B), FLAIR (C, D) temporales antérieures, hippocampiques et insulaires bilatérales, relativement symétriques, présentant un discret hypersignal diffusion (E) sans restriction d'ADC (F), et au sein desquelles il existe des zones de remaniements en hyposignal T2 (A,B) et hypersignal T1 (G), hémorragiques, notamment au niveau hippocampique antérieur. Après injection de gadolinium (H), rehaussement modéré des lésions temporales antérieures et hippocampiques bilatérales.

L'électroencéphalogramme effectué à la recherche des anomalies épileptiques avait noté des activités lentes de haut voltage rythmique diphasiques plus marquées en région temporale droite. Il avait bénéficié d'un traitement antiépileptique par du carbamazépine (10mg/kg/jour), un traitement antidépresseur par du fluoxétine 20mg/jour et d'une rééducation neuropsychologique. Le traitement par acyclovir avait été arrêté. Après 3 mois d'évolution, il y avait une amélioration légère des troubles du comportement ;

par contre, persistaient les troubles mnésiques, l'astéréognosie et la prosopagnosie.

Discussion

Le diagnostic d'une méningo-encéphalite herpétique est suspecté à la clinique devant les signes cliniques associant une fièvre, des céphalées, une altération de la vigilance et ou des signes neurologiques focaux correspondant aux atteintes du système nerveux central (Kenneth, 2004). Cette suspicion sera confirmée par des examens complémentaires notamment la ponction lombaire avec la recherche d'ADN de HSV par Polymerase Chain Reaction (PCR) dans le LCR, l'électroencéphalogramme recherchant les signes de souffrance cérébrale plus ou moins spécifiques d'une méningo-encéphalite herpétique avec la présence d'anomalies pseudo-périodiques focales temporales plus spécifiques (Solomon et al, 2007) et l'Imagerie par Résonance Magnétique, la technique de neuro-imagerie de référence, qui est bien plus sensible que la tomodensitométrie (Venkatesan et al, 2013).

Les étiologies du syndrome Klüver - Bucy sont multiples et variées. Elle comprend la maladie de Picks, l'adrénoleucodystrophie, le glioblastome, les accidents vasculaires, les traumatismes crâniens, les causes infectieuses, en post-chirurgicale après une lobectomie temporelle bilatérale, les encéphalopathies métaboliques et post-radiques, le lupus érythémateux disséminé, l'encéphalomyélite aiguë disséminée, la maladie d'Alzheimer, la chorée de Huntington et la maladie de Parkinson (Cummings et al, 1981, Ghika-Schmid et al, 1995, Drachman et al, 1962). L'étiologie fréquemment retrouvée, comme chez notre patient, reste une encéphalite herpétique (Lin HF et al, 2011, Conlon, 1988, Ghika-Schmid et al, 1995).

Le tableau clinique du syndrome de Klüver-Bucy est classiquement dominé par une astéréognosie, une prosopagnosie, des troubles mnésiques, une placidité émotionnelle ou un émoussement affectif, une hypermétamorphose avec tendances orales à porter à la bouche les objets de façon compulsive, un besoin d'explorer l'environnement, une boulimie et une hypersexualité, une akathisie et une disparition de la peur (Lin HF et al, 2011, Conlon et al, 1988, Cogen et al, 1979). Il est rarement complet et la présence de trois des symptômes suivants est suffisant pour retenir le diagnostic: hyperoralité, hypersexualité, placidité émotionnelle, agnosie visuelle, hypermétamorphose et changement du comportement alimentaire (Lin HF et al, 2011, Conlon et al, 1988). Notre patient a présenté une sémiologie neuropsychologique avec une astéréognosie, une prosopagnosie avec une agnosie visuelle, des troubles mnésiques, une akathisie, un émoussement émotionnel et un trouble du comportement oral répondant aux critères diagnostiques du syndrome de Klüver - Bucy. Le syndrome de Klüver - Bucy résulte d'une interruption des connexions entre les structures hippocampiques

impliquées dans la mémoire et les voies visuelles en rapport avec une atteinte temporelle bilatérale (, Conlon et al, 1988, Ghika-Schmid et al, 1995). Il a été découvert chez l'homme après lobectomie temporelle par H Terzian et G.D Ore (1955) et plus tard par Marlowe WB et al (1975). Les crises convulsives, non retrouvées chez notre patient, ont été décrites dans de rare cas dans la littérature (Conlon et al, 1988).

Le traitement par aciclovir a largement transformé le pronostic de la méningo-encéphalite herpétique en réduisant la mortalité de 70% à 20% (Venkatesan et al, 2013). Notre patient a bénéficié de ce traitement par aciclovir et dans les brefs délais mais qui n'a pas empêché la survenue de cette complication neuropsychologique. En effet, même si un traitement précoce et adéquat est effectué, il n'empêche pas la survenue du syndrome de Klüver-Bucy dans les suites d'une ménin-encéphalite herpétique. A l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement spécifique pour le syndrome de Klüver-Bucy. Le traitement est symptomatique et non consensuel. La carbamazépine est utilisée s'il existe non seulement des crises épileptiques mais aussi des troubles du comportement (Stewart, 1985). Ainsi, notre patient avait bénéficié de la carbamazépine et la fluoxétine qui l'avaient légèrement amélioré au niveau comportemental. Le leuprolide et l'halopéridol sont quelques fois utilisés pour diminuer les troubles comportementaux sexuels en dehors du traitement par les antidépresseurs, le lamotrigine et les anticholinergiques qui peuvent être aussi utiles dans le traitement des troubles comportementaux (Lin HF et al, 2011). Le pronostic du syndrome de Klüver-Bucy dépend de l'étiologie qui peut être grevé de lourde morbidité avec la persistance de séquelles lourdes notamment des troubles de comportements et cognitifs (Lin HF et al, 2011, Ghika-Schmid et al, 1995).

Conclusion

Le syndrome de Klüver-Bucy est un syndrome neuropsychologique très rare qui complique souvent une méningo-encéphalite herpétique, une urgence diagnostique et thérapeutique. Une prise en charge précoce et adaptée de la méningo-encéphalite herpétique n'épargne pas la survenue de cette complication neuropsychologique dont la prise en charge est non spécifique et de pronostic fonctionnel souvent sombre

References:

1. Lin HF, Yeh YC, Chen CF, Chang WC, Chen CS. (2011) Klüver-Bucy syndrome with severe in one case with systemic lupus erythematosus. *Kaoshiung J Med Sci.* 27 : 159-62. Doi.org/10.1016/j.kjms.2010.12.011.

2. Conlon P, Kertesz A, and Mount J. (1988) Kluver Bucy Syndrome with Severe Amnesia Secondary to Herpes Encephalitis. *Can. J. Psychiatry.* 33 (8) : 754-756. Doi.org/10.1177/070674378803300815.
3. Kenneth L Tyler. (2004) Herpes Simplex Virus Infections of the Central Nervous System: Encephalitis and Meningitis, Including Mollaret's. *Herpes.* 11 (2) : 57A-64A.
4. Solomon T, Hart II, Beeching NJ. (2007) Viral encephalitis : A clinician's guide. *Pract Neurol* : 5(7), 288-305. Doi: 10.1136/jnnp.2007.129098.
5. Venkatesan A, Tunkel AR, Bloch KC, Luring AS, Sejar J, Bitnun A, Stahl J-P, Mailles A, Drebot M, Rupprecht C.E, Yoder J, Cope J.R, Wilson M.R, Whitley R.J, Sullivan, Granerod J, Jones C, Eastwood K, Ward N.K, Durrheim D.N, Solbrig M.V, Guo-Dng L, and Glaser C.A. (2013) Case Definitions, Diagnostic Algorithms, and Priorities in Encephalitis : Consensus Statement of the International Encephalitis Consortium. *Clinical Infectious Diseases* 2013 Oct ; 57(8), 1114-1128. Doi.org/10.1093/cid/cit458.
6. Cummings JL, Duchon LW. (1981) Kluver-Bucy Syndrome in Pick Disease; clinical and pathologic correlations. *Neurology.* 31:1415-1422. Doi.org/10.1212/WNL.31.11.1415.
7. Ghika-Schmid F, Assal G, De Tribolet N, Regli F. (1995) Klüver-Bucy syndrome after left anterior temporal resection. *Neuropsychologia.* 33 (1) :101-13. Doi.org/10.1016/0028-3932(94)00097-9.
8. Drachman DA, Adams RD. (1962) Herpes simplex and acute inclusion –body encephalitis. *Arch Neuro.* 7:45-63. Doi: 10.1136/bmj.1.5502.1519.
9. Cogen, P. H., Antunes, J. L., & Correll, J. W. (1979) Reproductive function in temporal lobe epilepsy: The effect of temporal lobectomy. *Surgical Neurology.* 12 : 243–246.
10. Terzian H, Ore GD. (1955) Syndrome of Klüver and Bucy reproduced in man by bilateral removal of the temporal lobes. *Neurology* 5 (6):373-80. Doi: 10.1212/wnl.5.6.373 .
11. Marlowe WB, Mancall EL, Thomas JJ. (1975) Complete Klüver-Bucy syndrome in man. *Cortex.* 11 (1) : 53-9. Doi: 10.1016/s0010-9452(75)80020-7.
12. Stewart JT. (1985) Carbamazepine treatment of patient with KlüverBucy syndrome. *J Clin Psychiatry.* 46 (11):496-7.