

# La rage: une maladie encore présente en France!

D.Floret, H.Bourhy, H. Peigue-Lafeuille

Bryan, 3 ans, né au Gabon, en France depuis 1 an

Vacances au Gabon 2 mois, retour mi-août

Début 15/10: fièvre, troubles du comportement, vomissements

Hospitalisation aux urgences 17/10:

- alternance agitation incontrôlable, calme

- conscience normale- troubles de l'équilibre- dysarthrie

- mydriase bilatérale réactive

- « vomissements » **Protidémie: 91g/l**

- LCR:10GB:mm<sup>3</sup>- glycorachie et protéinorachie normales

- EEG: pas d'anomalies évidentes- **IRM normale**

Dégradation en 48 heures:

- crises d'hypotonie

- crises convulsives

**Transfert en réanimation le 20/10**

En réanimation:

- coma (Glasgow= 7)
- hypersalivation avec encombrement et hypoxie
- intubation
- EEG: ralentissement non spécifique
- angio- IRM: normale

Ré analyse de la séméiologie:

- les « vomissements » = spasmes nauséeux lorsqu'on lui proposait de l'eau
- réclamait à boire et renversait le verre

**=HYDROPHOBIE**

Lors du séjour au Gabon a joué avec des chiens (n'aurait pas été mordu)

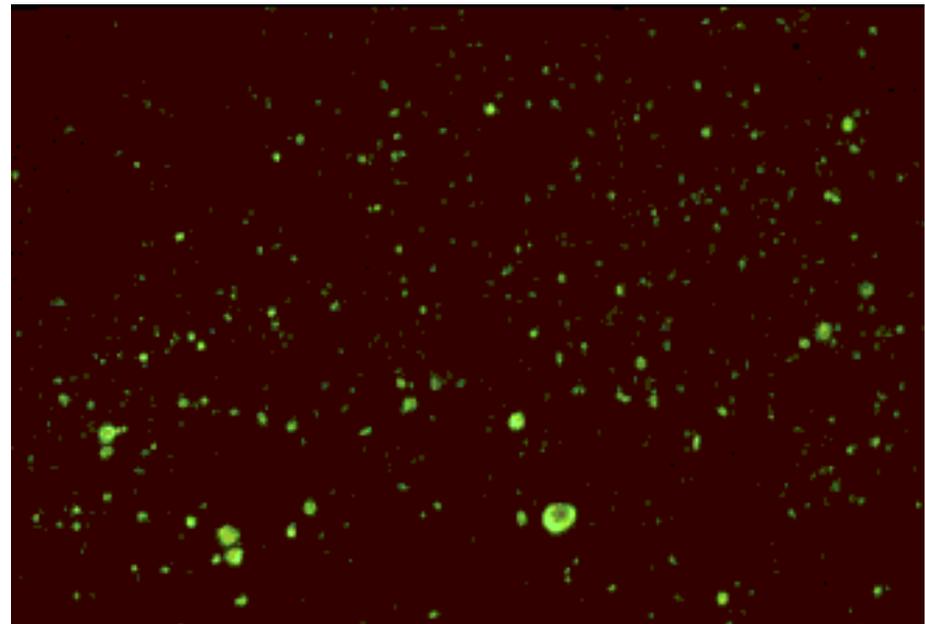
**Diagnostic présomptif de rage (20/10)**

Apparition de signes de dysautonomie (tachycardie, bradycardie plusieurs arrêts cardiaques aux stimulations)

**Décès le 24/10**

# Diagnostic (CNR de la rage)

- J6/ admission (J3/prélèvements):
  - ARN viral (RT-PCR) sur salive
  - Anticorps neutralisants dans le sérum
- J7: ARN viral (RT-PCR) sur biopsie de peau
- Biopsie cérébrale transorbitaire post mortem: antigènes rabiques (IF) dans le tissu cérébral
- *Lyssavirus* génotype 1, origine gabonaise probable

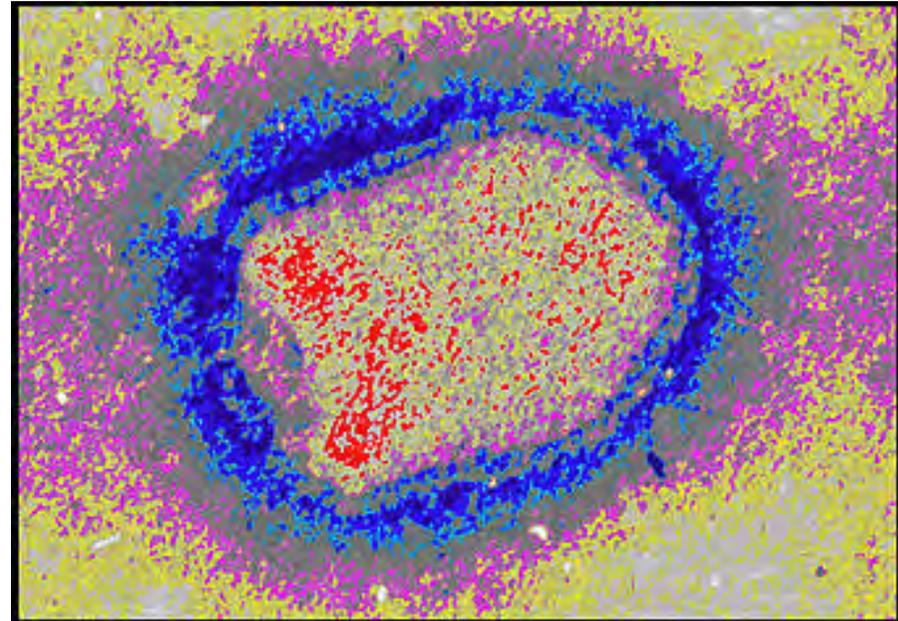


# Suites...

- Forte médiatisation...
- 154 consultations au CAR de Lyon
- Vaccination de 142 personnes
  - 5 membres de l'entourage
  - 72 membres du personnel hospitalier!!!
  - 58 enfants et 7 adultes de l'école maternelle que fréquentait l'enfant...
- Remise à jour des recommandations sur CAT autour d'un cas par le CSHPF (H.Peigue-Lafeuille)

# Le virus de la rage

- Famille des Rhabdoviridae, genre Lyssavirus
- 7 génotypes connus (1 à 7). **Génotype 1: rage des carnivores**
- Autres génotypes: hôtes la chauve- souris
- 4 cas de rage humaine liés à la chauve souris en Europe (génotypes 5 et 6)



Génotype	Nom du virus	Distribution et espèces d'origine	Autres hôtes sensibles connus
1	Virus de la rage classique	Carnivores, monde entier Chauves-souris en Amérique	Très nombreux mammifères dont l'homme
2	Lagos bat	Chauves-souris frugivores en Afrique	Chiens et chats
3	Mokola	Afrique Non retrouvé chez les chauves-souris	Musaraignes, rongeurs, chiens, chats et hommes
4	Duvenhage	Chauves-souris insectivores Afrique du Sud	Homme
5	European bat lyssavirus 1 (EBL-1)	Chauves-souris insectivores (surtout <i>Eptesicus serotinus</i> ) en Europe	Homme (Ukraine et Russie) mouton (Danemark) et fouine (Allemagne)
6	European bat lyssavirus 2 (EBL-2)	Chauves-souris insectivores (surtout du genre <i>Myotis</i> ) en Europe, et en Asie centrale	Homme (Royaume-Uni et Finlande)
7	Australian bat lyssavirus (ABL)	Chauves-souris insectivores et frugivores en Australie orientale	Homme (Australie)
En cours de classification*	Aravan et Khujand	Chauves-souris insectivores (du genre <i>Myotis</i> ) au Kyrghyzistan et Tajikistan	Aucun connu à ce jour

# La rage en France

- Déclarée indemne de rage terrestre (avril 2001).  
Depuis 1998:
  - aucun cas autochtone de rage carnivore
  - 16 animaux diagnostiqués enrégés (CNR)
    - 12 chauve- souris
    - 4 chiens importés (3 du Maroc)
- Risque contamination sur le territoire lié
  - Chauves souris (nouvelles recommandations vaccination des chiroptérologues)
  - Importation clandestine d'animaux

# Une maladie d'importation!

- Dernier cas autochtone: 1924
- Entre 1970 et 2003, 20 cas de rage diagnostiqués en France
  - Tous contractés à l'étranger
    - 40% dans un pays du Maghreb
    - 40% en Afrique noire
  - 50% sont des enfants
  - 40% âge = 5 ans

Année	Age (ans)	Pays	Animal	Incubation	Diagnostic
1970	3	Niger	Chat	9j	PM
1973	10	Gabon	Chien	11m ou 15j	AM
1976	5	Gabon	Chien	45j	AM
1976	10	Algérie	Chien	1 mois	AM
1977	2	Gabon	Chien	18j	PM
1977	4	Maroc	Chien	1 mois	PM
1980	4	Tunisie	Chien	2,5 mois	AM
1992	3	Algérie	Chien	1 mois	AM
1996	3	Madagascar	Chien	2 mois	AM
2003	3	Gabon	Chien	> 2 mois	AM

Cas pédiatriques de rage diagnostiqués depuis 1970 par le CNR

# Savoir évoquer le diagnostic

- Tableau d'encéphalite
- Tableau paralytique
- Séjour en pays d'endémie
- Hydrophobie et aérophobie:  
caractéristiques mais pas toujours  
présents ou faciles à interpréter
- La notion de morsure peut manquer  
(léchage des muqueuses ou peau lésées)

# Diagnostic intra vitam de la rage

Contactez le CNR (Institut Pasteur de Paris) [www.pasteur.fr](http://www.pasteur.fr)

Prélèvements	Durée d'évolution clinique		Température de conservation
	0-8 jours	>8 jours	
Salive (1ml ou écouvillon)	+++	+++	-20°C
Urine (1ml)	En cours d'évaluation	En cours d'évaluation	-20°C
Biopsie de peau (au niveau de la nuque)	+++	++	-20°C
Sérum (500ul)	+	++	-20°C
Liquide céphalorachidien	(+)	(+)	-20°C

Sensibilité des tests (CNR):

-IF sur peau: 86%

-RT- PCR sur salive: 38%

-Anticorps rabiques: 38%

# Diagnostic post mortem

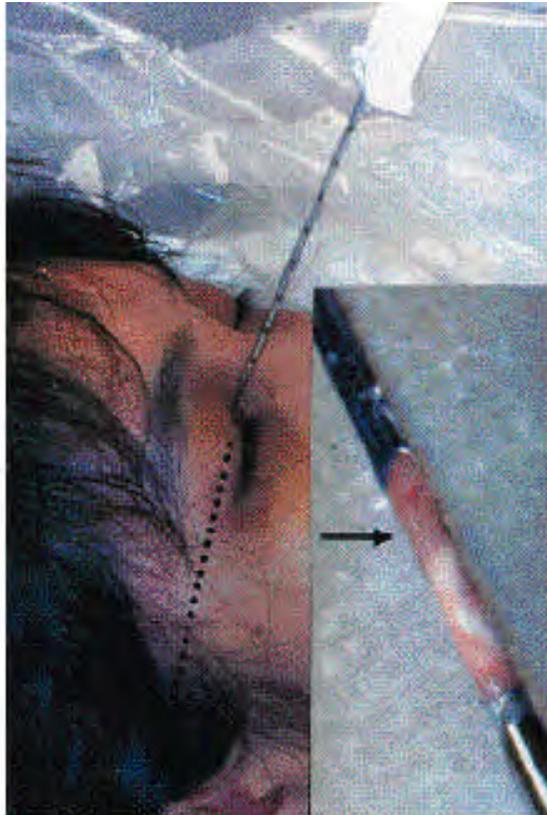


Figure 1: Introduction of trucut needle (rabid case)  
The tip of the needle is in the superior orbital fissure. Inset shows core of cerebellar tissue

Biopsie trans-orbitaire  
(*Trong R Lancet 1999*)

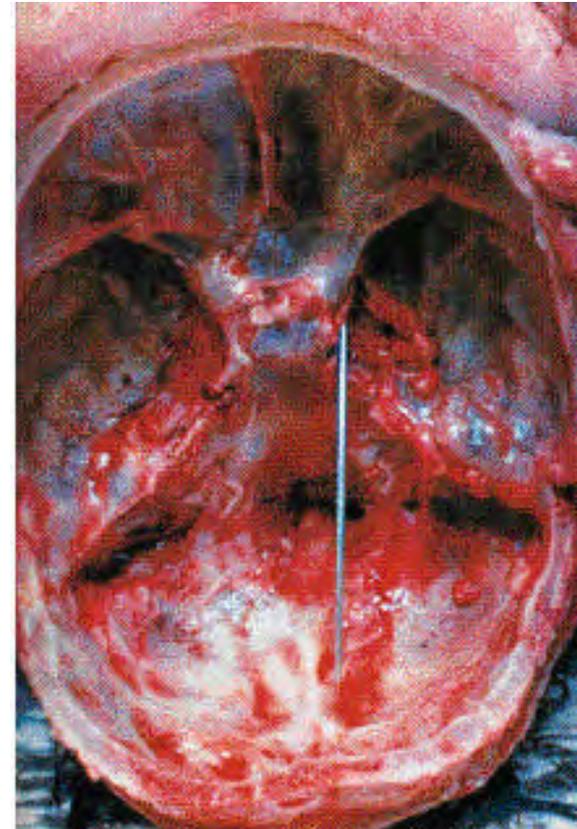


Figure 2: Course of trucut needle in the cranial cavity (non-rabid case)

Mise en évidence de l'antigène viral (IF) indispensable au diagnostic

# L'hystérie!

- Habituelle...
- Pas de transmission interhumaine sauf greffe cornée ou organes transplantés (*Dietszbold B Lancet 2004- Hellenbrandt Eurosurveillance 2005*)
- Difficile refuser prophylaxie (vaccination ± sérothérapie) aux sujets exposés: contact direct avec liquides biologiques (salive, liquide lacrymal, liquides de régurgitation, LCR)

# Pronostic

- Classiquement, toute rage déclarée est mortelle
- 5 évolutions favorables (4 avec séquelles) rapportées chez sujets vaccinés ou après prophylaxie post-exposition
- Une observation troublante: fillette mordue par chauve-souris. Mesures de réanimation (+ Ribavirine), guérison totale (*Willoughby RE, MMWR 2004*)

# Conclusion

- Y penser...
- Se donner les moyens du diagnostic
- Intérêt de la **vaccination antirabique** recommandée pour **les voyageurs en cas de séjour prolongé ou aventureux et en situation d'isolement dans un pays à haut risque en particulier chez les jeunes enfants dès l'âge de la marche**