

Borréliose de Lyme

Juin 2018

Agent étiologique

→ La borréliose de Lyme est due à une infection par *Borrelia burgdorferi sensu lato* (*Bb sl*).

Forme localisée précoce de la borréliose de Lyme : l'érythème migrant

Description clinique

La forme classique est une macule érythémateuse, de forme ronde à ovale, de plusieurs centimètres de diamètre à croissance centrifuge (atteignant le plus souvent un diamètre supérieur à 5 cm) avec un éclaircissement central, généralement sans prurit. Il apparaît au site de la piqûre **après une durée d'incubation de 3 à 30 jours**.

Une réaction locale précoce prurigineuse et transitoire n'est pas un érythème migrant, mais la conséquence d'une réaction à la salive de la tique.

S'il est associé à des signes généraux (myalgies, fébricule, voire fièvre, fatigue, etc.) ou à d'autres signes cliniques (rhumatologiques, neurologiques, dermatologiques, etc.) : atteintes disséminées précoces. Par ailleurs, il faut évoquer les autres MVT.

Stratégie diagnostique

Le diagnostic d'érythème migrant est clinique, et peut être facilité à l'anamnèse par la notion de piqûre de tique récente (datant de quelques jours à quelques semaines), mais dont l'absence ne doit pas conduire à réfuter le diagnostic.

Il est recommandé **de ne pas faire de sérologie sanguine, ni de PCR *Bb sl*** sur le sang ou les urines devant un érythème migrant isolé, en raison d'une mauvaise valeur prédictive négative (pouvant conduire par erreur à écarter le diagnostic).

En cas de doute clinique, il est recommandé de mesurer la lésion et de revoir le patient 48 à 72 heures plus tard : une augmentation progressive du diamètre de la lésion est suffisante pour affirmer le diagnostic et traiter.

Traitement et surveillance

→ En cas d'érythème migrant isolé sans autre signe clinique, l'antibiothérapie est indispensable et doit être débutée rapidement. Le traitement recommandé est :

- doxycycline¹ ou amoxicilline pendant 14 jours en première intention ;
- azithromycine pendant 7 jours si la première ligne impossible.

Avant et après traitement, il est recommandé de demander au patient de prendre en photo l'érythème migrant aux différentes phases d'évolution.

La réponse au traitement est en général excellente, avec une disparition rapide et complète de l'érythème migrant entre 1 semaine et 1 mois après le début de l'antibiothérapie.

En l'absence de réponse clinique après 1 mois, il est recommandé de s'assurer de la bonne observance du traitement par le patient et de discuter un diagnostic différentiel.

Il est recommandé de surveiller et revoir les patients traités pour un érythème migrant simple en cas d'évolution atypique, de symptômes persistants ou d'apparition de nouveaux symptômes.

L'échec thérapeutique nécessite un examen spécialisé, notamment par un dermatologue.

1. La doxycycline est contre-indiquée chez l'enfant de moins de 8 ans et la femme enceinte aux 2^e et 3^e trimestres en raison d'un risque de coloration des dents de lait de l'enfant né ou à naître.

Formes disséminées précoces de la borréliose de Lyme (< 6 mois après l'apparition des premiers symptômes)

→ Devant des formes disséminées, il est recommandé de pratiquer un examen clinique complet, de rechercher une atteinte cardiaque, rhumatologique et neurologique.

Erythème migrant à localisation multiple	Description clinique	Plus rare que l'érythème migrant isolé, il est possible d'observer des érythèmes migrants de localisations multiples, parfois très à distance du site de la piqûre de tique, dans les jours ou semaines après la piqûre. Mêmes caractéristiques cliniques que celles de l'érythème migrant isolé. Peut être accompagné d'autres symptômes (fièvre, asthénie, céphalées, myalgies, etc.). Signe de dissémination précoce de la maladie. En cas de symptômes extra-cutanés (articulaires, cardiaques, ophtalmologiques, neurologiques) associés à un érythème migrant multiple, se reporter aux paragraphes correspondants.
	Stratégie diagnostique	Le diagnostic d'érythème migrant multiple est clinique et repose sur l'aspect des lésions, et surtout la notion de leur extension progressive centrifuge La réalisation de la sérologie n'est pas recommandée.
	Stratégie thérapeutique	Le traitement doit être débuté en cas de suspicion clinique forte (notion de piqûre de tique quelques jours à semaines avant, identifiée par le patient) Le traitement de première intention recommandé en l'absence d'atteinte extra-cutané : doxycycline (200 mg/j en 1 ou 2 prises) ou amoxicilline (1 à 2 g 3 fois par jour) pour une durée de 21 jours. Chez l'enfant de moins de 8 ans et la femme enceinte le traitement de première intention recommandé est l'amoxicilline (1 à 2 g 3 fois par jour chez l'adulte ; 50 à 100 mg/kg/j en 3 prises chez l'enfant) pour une durée de 21 jours. → En 2^e intention : azithromycine pendant 10 jours : • 1 000 mg le premier jour puis 500 mg/j chez l'adulte et la femme enceinte à partir du 2^e trimestre de grossesse, en une prise ; • 20 mg/kg/j sans dépasser 500 mg/j chez l'enfant, en une prise.
	Surveillance	Le pronostic après traitement est généralement bon, avec disparition des lésions cutanées. → En cas de non-régression des signes : • s'assurer de l'observance du traitement ; • demander un avis dermatologique.
Lymphocytome borrélien	Description clinique	Le lymphocytome borrélien est une lésion unique le plus souvent nodulaire ou en plaque, indolore, de couleur rouge ou violacée. Elle est plus fréquente chez les enfants et les localisations préférentielles sont le lobe de l'oreille, l'aréole mammaire, le scrotum, et plus rarement le tronc, le visage ou les membres.
	Stratégie diagnostique	Devant une suspicion de lymphocytome borrélien, la sérologie sanguine est recommandée : ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot. Il est à noter que la sérologie peut être négative dans environ 10 % des cas, selon l'ancienneté de la lésion. Dans ce cas, le contrôle de la sérologie peut être utile à 3 semaines. Comme au stade de l'érythème migrant multiple, des manifestations extra-cutanées neurologiques, articulaires, cardiaques ou ophtalmologiques peuvent être présentes et doivent être recherchées à l'examen. En cas de doute diagnostique et notamment si la sérologie est négative, un avis dermatologique est recommandé, qui conduira généralement à la réalisation d'une biopsie cutanée pour analyse histologique, éventuellement complétée par une recherche de <i>Bb s/</i> par culture/PCR. L'histologie montre un infiltrat lymphocytaire avec un aspect de pseudolymphome.
	Stratégie thérapeutique	En cas de lésion clinique de lymphocytome, il est recommandé de traiter par doxycycline (200 mg en 1 ou 2 fois par jour) ou amoxicilline¹ (1 à 2 g 3 fois par jour chez l'adulte ; 50 à 100 mg/kg/j chez l'enfant en 3 prises) pendant 21 jours. → En 2^e intention, l'azithromycine est recommandée pendant 10 jours : • 1 000 mg le premier jour puis 500 mg/j chez l'adulte et la femme enceinte à partir du 2^e trimestre de grossesse, en une prise ; • 20 mg/kg/j sans dépasser 500 mg par prise chez l'enfant, en une prise.
	Surveillance	En général, le pronostic après traitement est bon, avec disparition des lésions cutanées en 2 à 4 mois.

Formes disséminées précoces de la borréliose de Lyme (< 6 mois après l'apparition des premiers symptômes) (suite)

Atteintes neurologiques précoces	Description clinique	Les atteintes neurologiques de la borréliose de Lyme (parfois nommées neuroborrélioses de Lyme), peuvent être centrales et périphériques. Elles sont de l'ordre de 5 % après un érythème migrant. Atteintes du système nerveux périphérique La forme clinique la plus fréquente : atteinte radiculaire douloureuse associée à des anomalies du liquide cébro-spinal (LCS) (réaction méningée) dans le cadre d'une méningo-radiculite, associée à des paresthésies et/ou à une hypoesthésie et/ou à une diminution ou abolition des réflexes ostéo-tendineux dans la région concernée (celle-ci correspondant le plus souvent au site de la piqûre de tique). La paralysie faciale périphérique uni ou bilatérale (très évocatrice en cas de diplopie) est la plus fréquente des atteintes des nerfs crâniens et la deuxième manifestation neurologique en fréquence de la borréliose de Lyme. Des cas d'atteinte des nerfs I, II, III, IV, V, VI, et VIII sont possibles. Ces atteintes peuvent être associées entre elles ou avec une atteinte radiculaire spinale. Des atteintes multiradiculaires et multitrunculaires et des atteintes plexiques ont aussi été décrites. Atteintes du système nerveux central Les atteintes méningitiques sont souvent muettes (révélées uniquement par la ponction lombaire), mais celles-ci peuvent aussi se manifester par des méningites aiguës typiques ou par des céphalées isolées témoignant d'une hypertension intracrânienne, surtout chez l'enfant. Elles sont le plus souvent mises en évidence lors du bilan d'une atteinte neurologique centrale ou périphérique, notamment avec la ponction lombaire. Des cas de méningomyélites et méningo-encéphalites ont aussi été décrits, associant une atteinte neurologique centrale à une méningite.
	Stratégie diagnostique	La survenue d'une atteinte du système nerveux, quelle qu'elle soit, justifie un avis neurologique spécialisé en urgence. En cas de paralysie faciale, un examen ORL est recommandé, afin d'éliminer une atteinte pétreuse et de l'oreille moyenne. La sérologie sanguine est recommandée (ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot), en cas de suspicion d'atteinte neurologique précoce et notamment en cas de paralysie faciale. Elle peut toutefois être négative. Une ponction lombaire concomitante est recommandée à la moindre suspicion d'atteinte infectieuse accessible à un traitement spécifique (infection virale, VIH, ou autre) avec cytologie et biochimie du LCS et établissement de l'index anticorps anti-<i>Bb</i> sI (comparatif LCS/sérum) selon un protocole validé. La présence d'une méningite lymphocytaire et d'une hyperprotéinorachie doit faire évoquer le diagnostic de borréliose de Lyme, ainsi que les autres étiologies. La positivité de l'index anticorps confirme le diagnostic de borréliose de Lyme. La négativité de ces tests n'élimine pas le diagnostic en phase précoce. Cependant en cas de tests négatifs répétés (sérologie sanguine et LCS et/ou cytologie négatives), des diagnostics différentiels doivent être évoqués. Cas particuliers : enfants → Chez l'enfant, en cas de paralysie faciale périphérique isolée et unilatérale, sans notion d'antériorité d'érythème migrant et sans signe méningé, même frustre, il est recommandé de pratiquer en première intention une sérologie sanguine (et non une ponction lombaire) : • en cas de sérologie positive, la ponction lombaire sera réalisée à la recherche d'une méningite ; • en cas de sérologie initiale négative, un suivi clinique rapproché est nécessaire (recherche d'autres étiologies ou apparition de nouveaux signes neurologiques), de même qu'une nouvelle sérologie sanguine de contrôle à 3 semaines. En cas de séroconversion, la ponction lombaire sera réalisée à la recherche d'une méningite.

Formes disséminées précoces de la borréliose de Lyme (< 6 mois après l'apparition des premiers symptômes) (suite et fin)

Atteintes neurologiques précoces (suite & fin)	Stratégie thérapeutique	Les corticoïdes ne sont pas indiqués dans les paralysies faciales isolées à <i>Bb sl</i>. Chez l'adulte et l'enfant de plus 8 ans (en présence ou absence de réaction méningée), le traitement recommandé en cas d'atteinte neurologique précoce est la ceftriaxone (2 g/j par voie parentérale chez l'adulte ; 100 mg/kg/j chez l'enfant sans dépasser 2 g/j) ou la doxycycline per os (200 mg/j chez l'adulte ; 4 mg/kg par jour chez l'enfant sans dépasser 200mg/j), pendant 21 jours. Pour le cas particulier de l'enfant avec paralysie faciale périphérique isolée et en l'absence de réaction méningée, il peut être proposé un traitement per os par amoxicilline 100 mg/kg/j réparti en 3 prises toutes les 8 heures, pendant 21 jours. Il existe un certain nombre d'études en faveur d'une bonne tolérance de la doxycycline chez l'enfant de moins de 8 ans. Un traitement par doxycycline pourrait être discuté au cas par cas avec des pédiatres infectiologues dans certaines circonstances particulières (contre-indication aux bêta-lactamines) au cours de la forme disséminée de la borréliose de Lyme, après information des parents de l'absence d'AMM en France de cette molécule chez l'enfant de moins de 8 ans.
	Surveillance	L'évolution est généralement favorable sous traitement, mais il existe un risque de séquelles, notamment en cas de paralysie faciale. Une prise en charge rééducative (kinésithérapie, orthophonie et ophtalmologique en cas de paralysie faciale périphérique) doit être proposée concomitamment au traitement antibiotique, dès le diagnostic. Aucun examen de contrôle n'est indiqué quand l'évolution est favorable.

Formes articulaires, cardiaques et ophtalmologiques

Atteintes articulaires	Description clinique	La borréliose de Lyme peut donner lieu à des atteintes articulaires précoces et tardives avec un délai de 4 jours à plusieurs années après l'érythème migrant. C'est une des atteintes les plus fréquentes. L'atteinte articulaire précoce se manifeste sous forme de monoarthrite (parfois d'oligoarthrite) clinique des grosses articulations, survenant de façon plus fréquente au niveau des genoux. Le tableau est caractérisé par des épisodes inflammatoires spontanément résolutifs en quelques semaines, évoluant par poussées, avec épanchement articulaire plus ou moins important. L'articulation la plus proche du site de la piqûre est touchée préférentiellement. L'évolution sans traitement se fait par poussées, avec des douleurs modérées contrastant avec le volume de l'épanchement, sans impotence fonctionnelle majeure.
	Stratégie diagnostique	Il est recommandé de prendre un avis rhumatologique, en particulier pour la ponction articulaire. Devant une mono ou oligoarthrite survenant dans les 6 mois après une piqûre de tique, le diagnostic de borréliose de Lyme articulaire repose sur la notion d'une piqûre avérée de tique récente, un érythème migrant récent, et/ou une sérologie sanguine positive, associée si besoin à la ponction de liquide articulaire pour une PCR. La sérologie sanguine est recommandée : ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot. → Le diagnostic peut être évoqué dans les situations suivantes : • sérologie sanguine positive et PCR sur liquide articulaire négative (et en l'absence d'autre cause) ; • sérologie sanguine positive et PCR sur liquide articulaire non faite (et en l'absence d'autre cause) ; • PCR sur liquide articulaire positive à <i>Bb sl</i>.

Formes articulaires, cardiaques et ophtalmologiques (suite)

Atteintes articulaires (suite & fin)	Stratégie thérapeutique	Traitement recommandé : doxycycline (200 mg/j chez l'adulte ou 4 mg/kg/j en 2 prises chez l'enfant de plus de 8 ans, sans dépasser 200 mg), pendant 28 jours. En cas de contre-indications à la doxycycline (enfant de moins de 8 ans ou femme enceinte aux 2^e et 3^e trimestres) : une céphalosporine de 3^e génération injectable sera proposée : ceftriaxone (2 g/j par voie parentérale chez l'adulte ; 100 mg/kg/j chez l'enfant sans dépasser 2 g/j) pendant 28 jours.
	Surveillance	Il est recommandé un suivi de l'observance et une réévaluation clinique mensuelle par le médecin traitant. L'évolution de l'épanchement est lente : disparition au bout de 3 mois à 6 mois. → En cas de récurrence des symptômes ou de nouveaux symptômes : • rechercher un diagnostic différentiel ; • prendre un avis rhumatologique sur l'intérêt d'un nouveau prélèvement de liquide articulaire ; • si la PCR est toujours positive 3 semaines après la fin du traitement antibiotique, une deuxième ligne de traitement antibiotique doit être proposée avec une molécule différente de la première. L'arthrite réfractaire est définie comme ayant résisté à deux cures d'antibiotiques bien conduites avec une PCR sur le liquide intra-articulaire négative. Dans cette situation, un diagnostic différentiel doit être évoqué et un avis spécialisé est indispensable. Les infiltrations intra-articulaires de corticoïdes peuvent constituer un traitement d'appoint des arthrites réfractaires après deux lignes d'antibiothérapie, sur avis spécialisé. → Ces thérapeutiques ne doivent pas être proposées : • tant que la PCR est positive dans le liquide synovial ; • moins de 3 semaines après la fin d'un traitement antibiotique. Le traitement par corticothérapie générale n'est pas recommandé.
Atteintes cardiaques	Description clinique	La forme cardiaque principale de borréliose de Lyme est le bloc auriculo-ventriculaire, survenant de 4 jours à 7 mois après la piqûre de tique. Les signes cliniques rapportés par les patients sont des douleurs thoraciques, des palpitations, une dyspnée, voire des syncopes. L'ECG peut retrouver de troubles de la conduction de type bloc auriculo-ventriculaire ou des troubles du rythme. Il a été rapporté des péricardites, des myocardites et des pancardites.
	Stratégie diagnostique	En cas de tableau clinique compatible et de notion de piqûre de tique, il est recommandé de réaliser une sérologie sanguine de borréliose de Lyme : ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot. En cas de sérologie positive et de troubles de la conduction de type bloc auriculo-ventriculaire ou des troubles du rythme, il est recommandé de recourir à un avis spécialisé en cardiologie.
	Stratégie thérapeutique	Pas séparable de celui des autres manifestations secondaires qui ont permis leur découverte. Si une surveillance cardiologique est nécessaire en hospitalisation, un traitement en intraveineuse par ceftriaxone (2 g/j par voie parentérale chez l'adulte ; 100 mg/kg/j chez l'enfant sans dépasser 2 g/j) sera débuté, avec un relais per os dès que possible par doxycycline (200 mg/j chez l'adulte sauf chez la femme enceinte aux 2^e et 3^e trimestres de grossesse ; 4 mg/kg/j chez l'enfant à partir de 8 ans), ou amoxicilline (3 g/j chez l'adulte et 100 mg/kg/j chez l'enfant), pour une durée totale de 21 jours. Si le patient peut être traité en ambulatoire, un traitement par doxycycline ou amoxicilline <i>per os</i> sera débuté pour une durée de 21 jours. Le recours à un pacemaker temporaire peut être indiqué selon avis spécialisé. Le traitement des cardiopathies dilatées chroniques associées à un antécédent de borréliose de Lyme n'est pas recommandé au vu du manque actuel de preuve de lien de causalité.
	Surveillance	L'évolution est en général favorable en quelques semaines. Aucune surveillance spécifique n'est nécessaire.

Formes articulaires, cardiaques et ophtalmologiques (suite et fin)

Atteintes ophtalmologiques	Description clinique	Rare (1 % des formes disséminées), peut atteindre toutes les structures anatomiques de l'œil. Baisse d'acuité visuelle, une diplopie, des douleurs oculaires et des troubles de l'accommodation. Les principales manifestations ophtalmologiques sont l'uvéite et la neuropathie optique (rétro-bulbaire ou inflammatoire antérieure aiguë), de diagnostic souvent difficile et retardé. L'examen ophtalmologique peut retrouver une uvéite (antérieure, postérieure ou panuvéite), une conjonctivite au stade précoce, une kératite, une rétinopathie, une épisclérite ou une neuropathie ophtalmique.
	Stratégie diagnostique	Une sérologie sanguine doit être effectuée : ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot. Elle est généralement positive. Une PCR à la recherche de <i>Bb s/</i> dans l'humeur aqueuse et une recherche d'anticorps dans le LCS sont recommandées en seconde intention en cas de doute diagnostique. La ponction de l'humeur aqueuse sera faite en milieu spécialisé et sur avis d'un ophtalmologue.
	Stratégie thérapeutique	Avis ophtalmologique spécialisé est indispensable, particulièrement si l'atteinte est postérieure ou accompagnée d'une neuropathie. Pas de protocole consensuel à ce jour pour le traitement des différentes atteintes ophtalmologiques. Comme au cours de la syphilis, les uvéites et les atteintes neuro-ophtalmologiques sont considérées comme des atteintes neurologiques de borréliose de Lyme. Le traitement repose sur l'antibiothérapie recommandée en cas d'atteinte neurologique de borréliose de Lyme, associée à un traitement corticoïde, à discuter par les spécialistes. Un traitement corticoïde local est recommandé en cas de conjonctivite, épisclérite, sclérite et uvéite, surtout antérieure. Un traitement corticoïde systémique est proposé dans les formes sévères postérieures et neuro-ophtalmologiques. Un agent cycloplégique peut être ajouté si l'inflammation est importante, ainsi que la vitamine A.
	Surveillance	La surveillance doit être effectuée en ophtalmologie. L'évolution dépend de la structure anatomique oculaire touchée et de l'intensité de l'atteinte initiale. Elle est généralement favorable sous traitement mais des baisses d'acuité visuelle séquellaires peuvent persister.

Formes disséminées tardives de la borréliose de Lyme (> 6 mois après l'apparition des premiers symptômes)

Acrodermatite chronique atrophiante (ACA)	Description clinique	Cette manifestation cutanée apparaît plusieurs mois ou années après la piqûre de tique. Elle s'observe typiquement chez des patients de plus de 50 ans, et seuls d'exceptionnels cas ont été rapportés chez l'enfant. On distingue une phase initiale inflammatoire puis une phase atrophique de la maladie. La maladie débute par un érythème violacé plus ou moins œdémateux, souvent homogène et diffus, parfois plus irrégulier et émiétté, prédominant sur la face dorsale d'une extrémité et en regard des surfaces articulaires, sur un seul membre le plus souvent. L'évolution se fait vers une atrophie cutanée majeure avec peau fine et luisante en « papier à cigarette » et réseau veineux trop bien visible, avec dans 50 % des cas une douleur d'allure neuropathique du même côté (allodynie). Des troubles articulaires et tendineux peuvent s'observer après évolution prolongée sans traitement.
	Stratégie diagnostique	La sérologie sanguine est recommandée : ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot. En cas de sérologie sanguine positive, le diagnostic est confirmé. Une sérologie sanguine négative à ce stade de la maladie n'est pas en faveur du diagnostic d'ACA chez les patients immunocompétents. Des diagnostics différentiels doivent alors être évoqués. Un avis dermatologique est recommandé au moindre doute, qui pourra conduire à la réalisation d'une biopsie cutanée pour examen histologique et recherche de <i>Bb</i> s/ par culture/PCR si besoin.
	Stratégie thérapeutique	▶ Traitement de 1^{re} intention : doxycycline (200 mg/j chez l'adulte sauf chez la femme enceinte aux 2^e et 3^e trimestres de grossesse ou 4 mg/kg en 2 prises chez l'enfant de plus de 8 ans) pendant 28 jours. ▶ Traitement de 2^e intention : céphalosporine de 3^e génération injectable (ceftriaxone 2 g/j) pendant 28 jours. En cas de contre-indication aux cyclines et de suspicion d'allergie aux bêta-lactamines, un avis allergologique spécialisé doit être pris. Le port de chaussettes de contention est indiqué afin d'éviter les conséquences de la stase veineuse.
	Surveillance	L'amélioration des lésions après traitement est lente, d'autant plus que les symptômes sont présents depuis longtemps. En cas de neuropathie périphérique associée, elle peut disparaître après traitement mais peut aussi se constituer en séquelles. L'amélioration (disparition des signes inflammatoires) peut être constatée plusieurs mois après le traitement initial. La douleur neuropathique peut régresser complètement, ou parfois persister au long cours malgré l'amélioration des lésions cutanées, au même titre qu'une douleur post-zostérienne, et justifier alors de traitements antalgiques à visée antineuropathique. Une première consultation de suivi à 3 mois est recommandée après la fin du traitement. Le suivi régulier de l'évolution par photographie des lésions est utile. En cas d'absence complète d'amélioration 3 à 6 mois après traitement, un avis dermatologique doit être pris. Les cures d'antibiothérapies itératives ne sont pas recommandées. → Il faut informer le patient du fait : • que le caractère atrophique de la peau est une séquelle et non le signe d'une infection active, et qu'elle ne doit donc pas donner lieu à la reprise de l'antibiothérapie ; • qu'une insuffisance veineuse séquellaire peut être à l'origine de poussées de dermite de stase (grosse jambe rouge non fébrile), ne nécessitant pas de traitement antibiotique et pouvant être prévenues par le port de contention élastique.

Formes disséminées tardives de la borréliose de Lyme (> 6 mois après l'apparition des premiers symptômes) (suite)

Atteintes neurologiques tardives	Description clinique	Rares, définies par une évolution chronique, sur plus de 6 mois. Elles justifient une prise en charge spécialisée en neurologie. Atteintes du système nerveux central, comprenant : - encéphalomyélite chronique progressive caractérisée par des syndromes neurologiques focaux, parfois sévères : monoplégies, paraplégies, syndromes cérébelleux, syndromes vestibulaires, troubles sphinctériens, tous signes pouvant être associés. L'IRM peut montrer en T2 des lésions hyperintenses, uniques ou multifocales, distinctes des lésions de la SEP et des affections vasculaires, touchant la substance blanche de l'encéphale, le tronc cérébral et la moelle. L'IRM peut être normale. Le diagnostic repose alors sur l'étude du LCS ; - encéphalites avec troubles cognitifs réalisant un tableau de démence curable, ou de dégradation des apprentissages chez l'enfant et/ou de manifestations psychiatriques (dépressives ou psychotiques), pouvant comporter par ailleurs un syndrome cérébelleux, des crises convulsives, et un déficit moteur focal. Non traitées, elles sont la source de handicaps moteurs et mentaux définitifs ; - hydrocéphalies chroniques ; - vascularites cérébrales, responsables d'infarctus cérébraux ou d'hémorragies (cérébrales ou sous-arachnoïdiennes). Atteintes du système nerveux périphérique, comprenant : - polyneuropathie sensitive asymétrique, caractérisée cliniquement par des douleurs et des paresthésies des membres inférieurs, souvent associée à une acrodermatite atrophiant chronique.
	Stratégie diagnostique	→ Elle repose sur : - l'anamnèse : notion de piqûre de tique, d'érythème migrant ; - la sérologie (ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot) qui est généralement positive, particulièrement en IgG ; - les examens complémentaires, qui peuvent comprendre, orientés par l'examen clinique neurologique, une IRM cérébrale et/ou médullaire, un électroencéphalogramme en cas de manifestations centrales, un électroneuromyogramme en cas d'atteinte périphérique ; - l'étude du liquide cérébro-spinal en milieu spécialisé qui est fondamentale pour le diagnostic, montrant une hypercellularité lymphocytaire +/- une hyperprotéinorachie, sans hypoglycorachie ; - le taux d'anticorps du LCS en IgG anti-<i>Bb</i> s/ doit être étudié de façon comparative au taux sanguin selon un protocole validé pour définir l'index anticorps anti-<i>Bb</i> s/ et attester ainsi de la sécrétion intrathécale spécifique d'anticorps anti-<i>Bb</i> s/, - la positivité de l'index anticorps établit le diagnostic, - l'absence de production intrathécale ne suffit pas à éliminer formellement une forme neurologique tardive de borréliose de Lyme (une absence de production intrathécale d'anticorps peut s'observer en cas d'ACA associée à une forme neurologique tardive de borréliose de Lyme). Ces patients devront bénéficier d'un bilan complémentaire en centre spécialisé.
	Stratégie thérapeutique	- Traitement 1^{re} intention : ceftriaxone par voie parentérale en une injection (2 g/j chez l'adulte ; 100 mg/kg/j chez l'enfant sans dépasser 2 g/j) pendant 28 jours. - Traitement de 2^e intention : doxycycline à la dose de 200 mg/j chez l'adulte ou 4 mg/kg/j chez l'enfant pendant 28 jours. La pénicilline G intraveineuse peut aussi être utilisée à la posologie de 24 MUI/j pendant 28 jours. → Des prises en charge non médicamenteuses doivent être associées selon les besoins : - rééducation motrice (kinésithérapie, ergothérapie) ; - rééducation cognitive, orthophonie ; - prise en charge de la douleur ; - soutien psychologique ; - prise en compte de l'impact social (activité professionnelle) et du handicap.

Formes disséminées tardives de la borréliose de Lyme (> 6 mois après l'apparition des premiers symptômes) (suite et fin)

Atteintes neurologiques tardives (suite & fin)	Surveillance	La surveillance repose sur la clinique, l'imagerie, l'étude éventuelle du LCS en cas d'évolution défavorable, en sachant que la cellularité peut rester anormale pendant plusieurs mois après l'arrêt du traitement (3 à 6 mois). Le suivi sérologique, même dans le LCS, n'a pas d'intérêt car il ne permet pas de prédire l'évolution clinique. L'évolution est favorable sous traitement en quelques semaines dans la majorité des cas, voire mois (88 % des signes neurologiques objectifs disparaissent à 12 mois et 95 % à 33 mois ; et 50 à 90 % des signes subjectifs, comme la fatigue, disparaissent en 5 ans). En cas d'échec ou de rechute, un retraitement peut être discuté de même qu'un diagnostic différentiel avec discussion pluridisciplinaire en centre spécialisé. Une mise en route tardive du traitement semble associée à davantage de séquelle. Les symptômes et une pléiocytose modérée peuvent persister plusieurs mois (3 à 6 mois). La persistance des IgG sériques et intrathécales au long cours est possible. Il faut considérer la possibilité de réinfection chez les personnes exposées aux tiques, les anticorps n'étant pas protecteurs. Il peut persister des troubles chroniques consécutifs avec au premier plan des pertes de mémoire, des troubles de la concentration, la dépression, des douleurs d'allure neuropathique, la fatigue chronique et des céphalées chroniques. La production intrathécale n'est pas un élément de suivi thérapeutique. Impact psychosocial Les formes neurologiques tardives de borréliose de Lyme sont une source d'arrêts provisoires ou définitifs du travail, de mise en invalidité, d'arrêts ou d'adaptations scolaires, de nécessité de réaménagement de la vie journalière du patient. La reprise du travail ou le retour à une scolarité normale sont des objectifs majeurs de la prise en charge.
Troubles psychiatriques	Description clinique	Il est recommandé d'évaluer la souffrance psychique, l'impact social et professionnel et le risque suicidaire. Seuls des cas cliniques et des petites séries de cas rapportent ces manifestations psychiatriques. Aucune étude observationnelle de bon niveau de preuve n'a été retrouvée. → Les principales manifestations psychiatriques associées à une borréliose de Lyme disséminée tardive citées sont : • principalement des troubles anxieux et de l'humeur ; • plus rarement des troubles psychotiques.
	Stratégie diagnostique	Devant tout tableau psychiatrique initial ou atypique dans son évolution, une origine organique doit être recherchée lors d'un bilan somatique général. En cas de tableau psychiatrique atypique associé à d'autres symptômes et à une exposition aux tiques, il est recommandé de pratiquer une sérologie de borréliose de Lyme : ELISA dans un premier temps, puis en cas de résultat positif ou douteux, réalisation du Western Blot. Il est recommandé de prendre l'avis d'un psychiatre ou d'un pédopsychiatre.
	Stratégie thérapeutique	Le spécialiste en maladies infectieuses sera sollicité afin de proposer un traitement antibiotique adapté si le diagnostic de borréliose de Lyme disséminée tardive se confirme. Le traitement sera identique à celui de la forme neurologique tardive de borréliose de Lyme.