

Sandra Bigi, Bern, Kevin Rostásy, Datteln

Update Neuroimmunology

Bettina Henzi, Berne

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Les conférenciers décrivent, à l'aide de cas éloquentes, les diagnostics différentiels les plus importants et les investigations de maladies neuro-immunologiques de l'enfant et de l'adolescent.

Sandra Bigi illustre les difficultés diagnostiques initiales d'une encéphalite à anticorps anti-récepteurs NMDA avec le cas d'une patiente de 14 ans chez qui sont apparus, pendant les dernières semaines, des difficultés à se concentrer, des mouvements involontaires et des épisodes psychotiques. Les symptômes étant peu spécifiques, le diagnostic est souvent retardé. On peut grossièrement diviser les maladies du système nerveux central, provoquées par des anticorps, en syndromes paranéoplasiques et encéphalites auto-immunes. Les formes auto-immunes, dont l'encéphalite à anticorps anti-récepteurs NMDA sont significatives pour la population pédiatrique. Contrairement aux syndromes paranéoplasiques, les anticorps des encéphalites auto-immunes ont souvent un effet directement pathogène, dans le sens d'une réaction anticorps-antigène, les antigènes étant soit des protéines de la surface neuronale, soit des récepteurs synaptiques. Les troubles de la fonction synaptique sont considérés comme étant à l'origine des symptômes cliniques.

Diagnostiquées précocement, les encéphalites auto-immunes avec anticorps répondent bien au traitement, mais tendent dans 20% des cas à récidiver. La présentation d'une encéphalite auto-immune avec anticorps est généralement subaiguë, progressive, avec des symptômes fluctuants et en partie non-spécifiques. Il faut exclure une origine infectieuse. Une présentation évocatrice avec développement de symptômes psychotiques, de troubles neurocognitifs, de mouvements anormaux choréiformes ou d'un état épileptique devraient faire suspecter une encéphalite auto-immune avec anticorps, p.ex. une encéphalite à anticorps anti-récepteurs NMDA. Le dosage correct, en parallèle, des anticorps

sanguins/LCR est indispensable à un diagnostic rapide.

Le traitement des encéphalites auto-immunes avec anticorps consiste en première ligne à éliminer l'anticorps responsable. On se sert de stéroïdes à hautes doses, complétés selon la gravité des symptômes par des IgIV et/ou la plasmaphérèse. L'escalade thérapeutique en cas de réponse insuffisante est d'une grande importance pronostique et doit s'effectuer sans tarder. Après une convalescence durant souvent plusieurs mois le pronostic est bon dans 80% des cas.

Kevin Rostásy nous parle ensuite des anticorps anti-MOG (glycoprotéine myéline oligodendrocyte) chez les enfants avec des maladies inflammatoires démyélinisantes monophasiques ou récidivantes, et des obstacles s'opposant au diagnostic de ces entités aux symptômes se chevauchant partiellement.

Font partie des maladies avec anticorps anti-MOG: l'encéphalite aiguë disséminée, la neuromyérite optique et les NSMOD (Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder) anticorps anti-aquaporine 4-négatifs. Depuis 2015 sont en vigueur de nouveaux critères diagnostiques pour les NMSOD. Classiquement le diagnostic de neuromyérite optique était considéré comme confirmé par la présence d'anticorps anti-aquaporine 4. Il ne sont néanmoins que rarement mis en évidence chez l'enfant et les nouveaux critères diagnostiques tiennent compte de cette problématique.

Une large palette de pathologies peut imiter une maladie démyélinisante. Derrière une myélite transverse peut se cacher un gliome, ou lors de lésions diffuses sous-corticales il peut s'agir d'un syndrome lymphoprolifératif lié à l'X. Il est par ailleurs difficile de différencier les maladies démyélinisantes entre elles. L'anticorps anti-MOG est une aide. La présence d'anticorps anti-MOG parle en défaveur d'une sclérose en plaques chez un enfant

présentant un premier épisode démyélinisant. Des taux élevés d'anticorps anti-MOG se trouvent surtout chez les enfants avec une encéphalite aiguë disséminée. Une diminution des taux atteste d'un pronostic favorable et d'une évolution monophasique. Un taux élevé persistant d'anticorps anti-MOG lors d'une neuromyérite optique est l'indice d'une évolution récidivante.

Sandra Bigi et Kevin Rostásy nous ont donné une vue d'ensemble intéressante sur un domaine qui ces dernières années a gagné en importance et en ampleur. Bien que rares en pédiatrie, il vaut la peine d'attirer l'attention sur ces maladies, ce que les deux orateurs ont très bien réussi.

Correspondance

bettina.henzi@insel.ch