

UNE MENINGOENCEPHALITE LYMPHOCYTAIRE AU RETOUR DE VOYAGE

Hugo Carballo¹, Benjamin Crichi¹, Ramona Stan¹, Molka Tougorti¹, Asma Melhani¹, Clara Richard de Vesvrotte¹, Wafaa Mounfaloti¹, Alberto Picca², Dimitri Psimaras², Baptiste Hervier¹

(1) Médecine interne, Hôpital Saint-Louis AP-HP, Paris;

(2) Service de neurologie 2-mazarin, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

Introduction

L'encéphalite auto-immune (EAI) comprend les encéphalites associées à des anticorps dirigés contre les protéines de surface des cellules neuro-gliales et les encéphalites associées à des anticorps dirigés contre des protéines neuronales intracellulaires. Dans le premier cas, il s'agit d'un groupe de pathologies médiées par les anticorps avec une dysfonction neuronale de bon pronostic après traitement. Dans le deuxième cas, ce sont des pathologies médiées par les lymphocytes avec une perte neuronale précoce et donc une récupération faible après traitement. Les diagnostics différentiels des EAI sont nombreux rendant complexe le diagnostic positif.

Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente de 74 ans, autonome sans antécédent ni trouble cognitif connu, ayant initialement présenté au retour d'un voyage au Maroc 6 mois auparavant, un syndrome grippal non documenté. A la suite de la résolution spontanée de l'épisode infectieux, la patiente a secondairement développé une confusion, des troubles du langage, une dysarthrie, une anorexie et des troubles d'équilibre d'aggravation progressive. L'examen clinique retrouvait, outre une désorientation temporo-spatiale, un syndrome dysexécutif, un manque du mot, des persévérations verbales et gestuelles, une marche avec une base élargie, des réflexes ostéotendineux présents vifs aux membres inférieurs, et un Babinski gauche. Le MMSE était à 17/30 et le MoCa à 10/30. Une IRM cérébrale était initialement sans anomalie. Les sérologies et PCR virales sanguines ne montraient pas d'infection récente, il a été retrouvé à la ponction lombaire une méningite lymphocytaire (98%) persistante, une normoglycorachie avec bilan infectieux exhaustif négatif. Une nouvelle IRM cérébrale a montré une leucopathie péri-ventriculaire, une pachyméningite et une leptoméningite diffuses, l'EEG un tracé d'encéphalopathie franche et le TEP-TDM cérébral un hypermétabolisme striatal et mésiotemporal. La recherche d'anticorps associés aux EAI dans le LCR par IF a finalement montré la présence d'anticorps anti-GFAP. La patiente a été traitée par 5 bolus d'un gramme de Solumedrol avec relais par une corticothérapie orale à 1 mg/kg maintenue pour 4 semaines avant une décroissance progressive. On notait une amélioration significative de l'ensemble de la symptomatologie dès la 1^{ère} semaine de traitement et, lors de la réévaluation à 3 mois de traitement, une nette diminution des hypersignaux de la substance blanche péri-ventriculaire à l'IRM et une normalisation des hypermétabolismes cérébraux au TEP-TDM cérébral, accompagnant le maintien de l'excellente réponse clinique.

Discussion

Le cas présenté ici répond classiquement à l'épidémiologie de l'astrocytopathie auto-immune à anti-GFAP décrite depuis 2016 (1) avec une infection inaugurale dans la majorité des cas (2), l'évolution subaiguë des symptômes, une cortico-sensibilité certaine et l'absence d'atteinte périphérique ou visuelle. Cependant, plusieurs points peuvent être soulignés : l'association à une néoplasie, présente dans 20% des cas, n'a pas été retrouvée chez la patiente. De plus, l'absence de coexistence d'autres anticorps spécifiques des EAI pourtant fréquemment retrouvée. Enfin, la réalisation de la TEP-TDM cérébrale a été déterminante dans le diagnostic positif et sa sensibilité dans le diagnostic des EAI a été montrée (3), tandis qu'une IRM cérébrale normale n'écarte pas le diagnostic d'EAI. La place de la TEP-TDM cérébrale, disponible en centre expert, dans le suivi sous traitement doit aussi être précisée, car le risque de rechute de cette EAI à la baisse la corticothérapie n'est pas négligeable (20-50%).

Conclusion

L'EAI à anticorps anti-GFAP, résultant d'une dysfonction neuronale par atteinte d'anticorps visant une protéine de surface des astrocytes, est une affection rare qui se manifeste le plus souvent par un tableau de méningoencéphalite. Son diagnostic impose un bilan étiologique néoplasique exhaustif. La TEP-TDM cérébrale est un examen prometteur dans le diagnostic positif et sa place dans le suivi de la maladie doit aussi être précisée.

Ce que l'interniste doit retenir

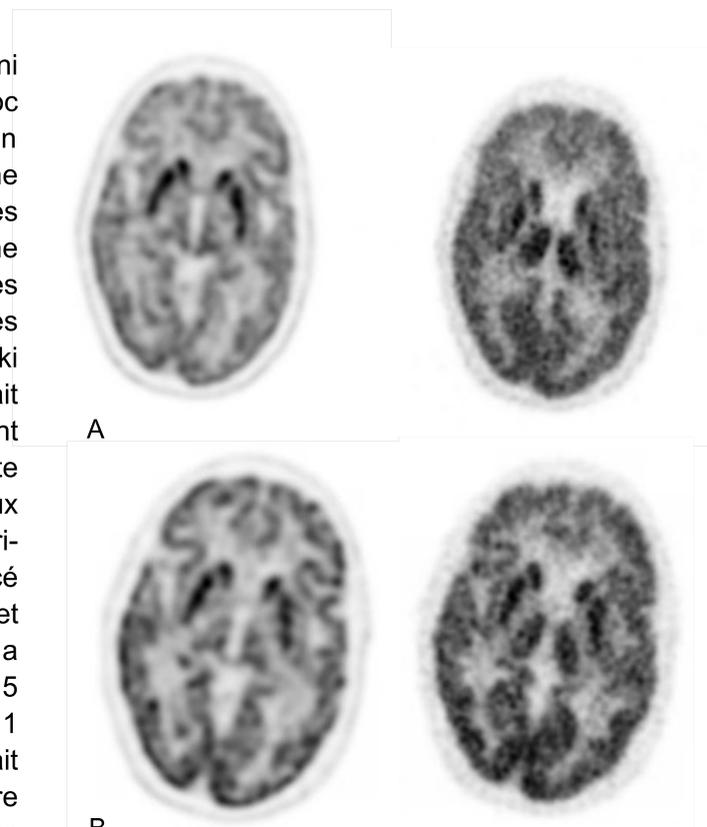
	Principaux anticorps	Compartiment où doser les Ac	Association à des tumeurs	Fréquemment
Anticorps anti-neuronaux	NMDAR	LCS > Sérum	40 %	Téatome ovarien
	LGI1	Sérum > LCS	< 10 %	Thymomes
	ANNA1/HU	Sérum et LCS	85 %	Cancers pulmonaires
Anticorps anti-gliales	GFAP	LCS	20 %	Téatome ovarien
	AQP4	Sérum	< 5%	Adénocarcinome
	MOG	Sérum	< 1%	Téatome ovarien

Références :

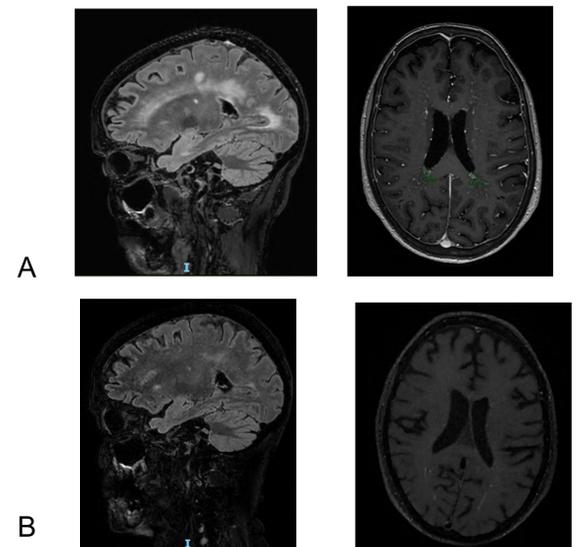
(1) Fang B, McKeon A, Hinson SR, et al. Autoimmune Glial Fibrillary Acidic Protein Astrocytopathy: A Novel Meningoencephalomyelitis. *JAMA Neurol.* 2016 Nov 1;73(11):1297-1307. doi: 10.1001/jamaneurol.2016.2549. PMID: 27618707.

(2) Gravier-Dumonceau A, Ameli R, Rogemond V, et al. Glial Fibrillary Acidic Protein Autoimmunity: A French Cohort Study. *Neurology.* 2022. Feb 8;98(6):e653-e668. doi: 10.1212/WNL.0000000000013087. Epub 2021 Nov 19. PMID: 34799461; PMCID: PMC8829963.

(3) S. Bergeret, C. Birzu, P. Meneret, et al. Profil métabolique cérébral des encéphalites auto-immunes séropositives en TEP FDG. *Médecine Nucléaire.* Volume 47, Issue 2, 2023, Pages 44-45, ISSN 0928-1258, <https://doi.org/10.1016/j.mednuc.2023.01.011>.



Imagerie PET-Scan : A. au diagnostic B. 3 mois post corticothérapie



IRM cérébrale : A. au diagnostic B. 3 mois post corticothérapie