

Encéphalite à anti-IGLON5 : à propos d'un cas

1^{er} Auteur : Virginie HEAN, docteur, Neurologie, hôpital Nord, CHU Saint-Etienne, FRANCE

Autres auteurs, équipe:

- Lytissia MOUHLLI, docteur, Neurologie, hôpital Nord, CHU Saint-Etienne, FRANCE
- Jean-Philippe CAMDESSANCHÉ, professeur, Neurologie, hôpital Nord, CHU Saint-Etienne, FRANCE



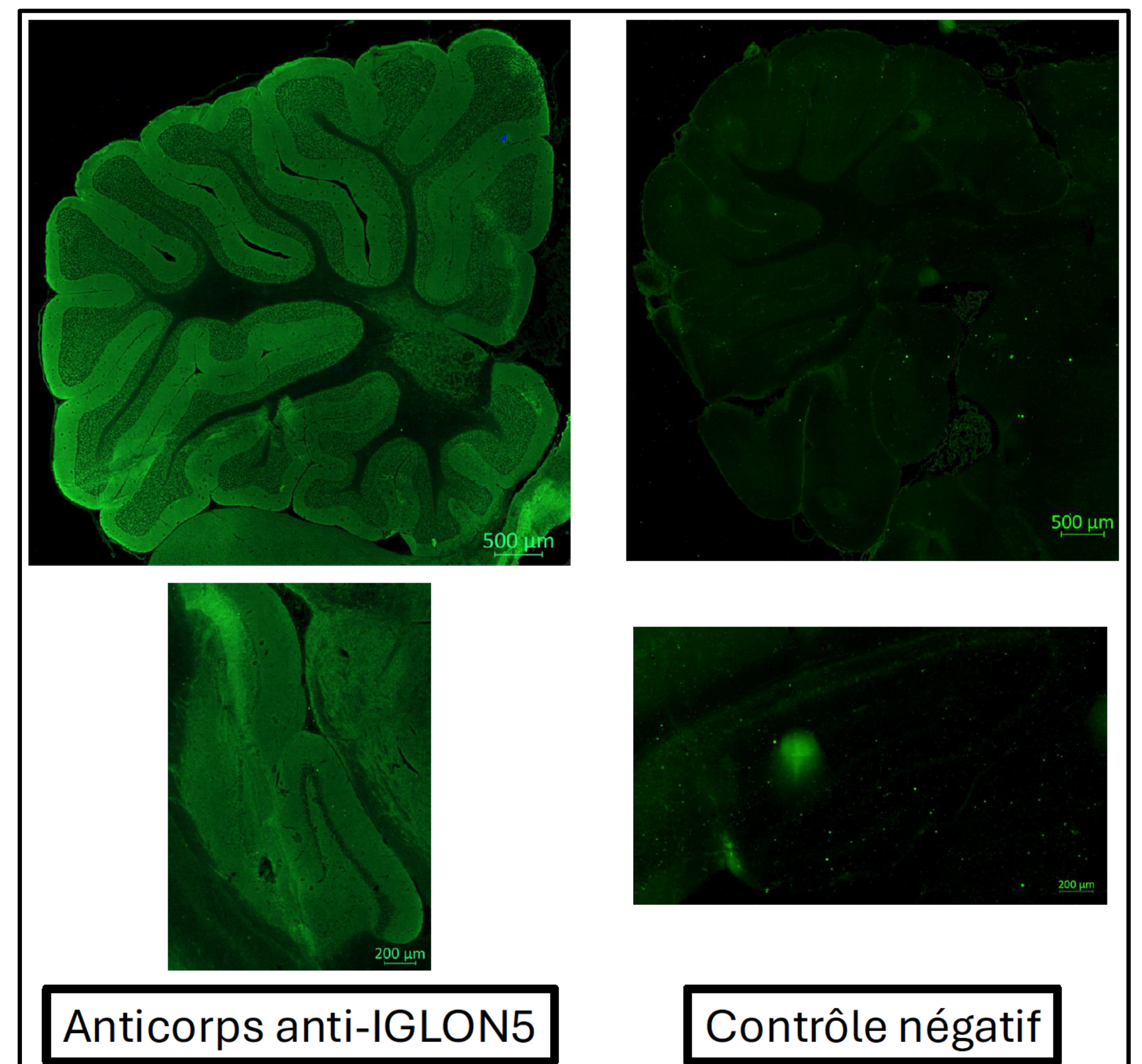
Introduction

Les encéphalites auto-immunes sont la principale cause d'encéphalite dans les pays développés. Il s'agit d'une étiologie émergente de changement subaigu de l'état de conscience, de comportement mais également de dégradation cognitive et de crises d'épilepsie.

Ces encéphalites résultent d'une inflammation ou d'une dysfonction d'une partie du cerveau causées par des auto-anticorps. Le pronostic dépend du type d'anticorps et de la rapidité de mise en place d'un traitement.

L'encéphalite à anticorps anti-IGLON5 est une maladie auto-immune rare avec à la fois une composante inflammatoire et une composante neurodégénérative. Elle fait également partie des tauopathies puisque les anticorps entraînent une accumulation de protéine Tau.

Le traitement repose sur la mise en place d'un traitement immunosuppresseur agressif et leur pronostic est sombre.



Annexe 1 : immunofluorescence sur lames de cervelet et d'hippocampe du LCR de la patiente et contrôle négatif

Observation

Une patiente de 67 ans avec comme unique antécédent un syndrome anxiodépressif résolutif sous traitement 5 ans auparavant a installé de manière insidieuse sur 2 mois des troubles du comportement, une insomnie avec sueurs nocturnes, des mouvements choréiques du membre supérieur gauche et une perte de poids. La réintroduction d'un traitement antidépresseur n'a rien apporté.

L'IRM cérébrale injectée ne retrouvait pas d'anomalie. L'aggravation progressive a imposé une hospitalisation. L'examen clinique retrouvait surtout les mouvements choréiques du membre supérieur gauche fluctuants ainsi qu'un comportement opposant.

Sur le plan biologique, les anticorps onconeuronaux étaient négatifs de même que les anticorps anti-NMDAR, anti-LGI1 et CASPR2. La sérologie Lyme était positive en IgG dans le sang avec un index en faveur d'une synthèse intrathécale d'immunoglobulines et de principe un traitement antibiotique par CG3 par voie sous cutanée a été institué pendant 21 jours sans bénéfice. La ponction lombaire retrouvait 2 éléments nucléés et 3 bandes oligoclonales. Les marqueurs neurodégénératifs étaient en faveur d'une lyse neuronale modérée avec une augmentation de la protéine tau totale. L'IL6 était discrètement augmentée.

Elle a bénéficié d'un PET-TDM cérébral retrouvant un aspect hétérogène du métabolisme du cortex cérébral avec une hyperfixation diffuse des noyaux gris centraux en faveur d'une encéphalite. Le PET-TDM corps entier, lui, ne retrouvait pas d'argument pour une néoplasie.

Le diagnostic d'encéphalite auto-immune a été retenu et a conduit à un traitement par deux cures d'immunoglobulines intraveineuses puis des échanges plasmatiques permettant une certaine stabilisation des troubles.

Il a été décidé de réaliser une seconde ponction lombaire avec réalisation d'un panel neuropile. Ce panel est revenu positif pour les anticorps anti-IGLON5.

La patiente a bénéficié d'une polysomnographie retrouvant une insomnie avec un temps de sommeil diminué, une latence d'endormissement et une carence en sommeil paradoxal.

Le traitement de fond a associé 2 grammes de rituximab et 6 cures de cyclophosphamide selon les recommandations du centre référent.

A l'issue de ce traitement, l'état de la patiente s'est stabilisé. Elle est maintenant autonome pour les principaux actes de la vie quotidienne. Il persiste néanmoins des troubles du comportement avec une anxiété importante.

Discussion

Les symptômes des encéphalites à anticorps anti-IGLON5 peuvent être très variés en fonction des zones du système nerveux central touchées. Les troubles du sommeil et notamment les parasomnies sont souvent au premier plan. Il existe fréquemment des atteintes bulbaires, des troubles de l'équilibre ainsi que des mouvements anormaux. Il est également possible de retrouver une dysautonomie, des troubles oculomoteurs et des symptômes neuropsychiatriques. Une atteinte du système nerveux périphérique serait également présente chez certains patients. La réalisation d'un électroencéphalogramme de manière systématique semble adaptée devant le risque de crises infracliniques.

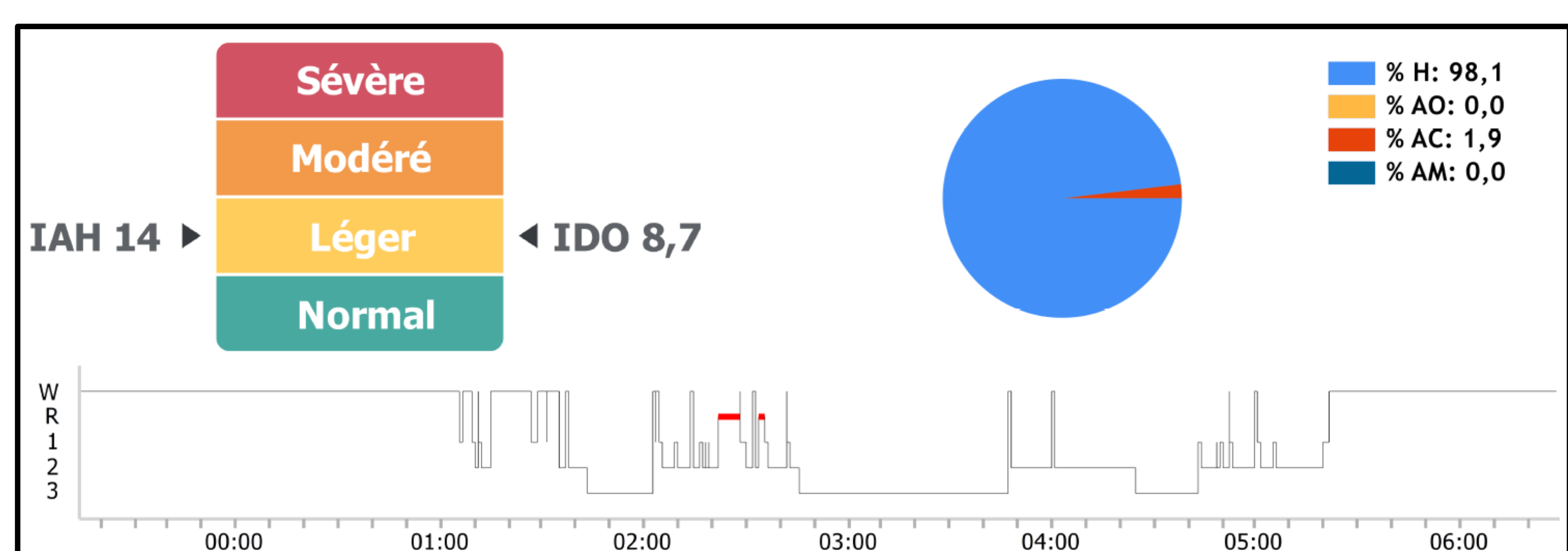
La partie neurodégénérative de la maladie pourrait être tardive d'où l'importance de traiter rapidement. Le mécanisme semble néanmoins différent des tauopathies classiques et nécessite d'être mieux identifié.

Le pronostic reste sombre malgré un traitement bien conduit et repose sur les corticoïdes, les immunoglobulines intraveineuses et les échanges plasmatiques à la phase initiale. Le traitement d'entretien repose sur les immunosuppresseurs. La clinique ne permet pas toujours d'identifier la pathologie avant réception des anticorps devant le grand nombre de tableaux possibles mais cela ne doit pas retarder l'introduction des traitements de première ligne.

Conclusion

L'encéphalite à anticorps anti-IGLON5 est de description récente et de nombreuses questions demeurent à son sujet : sa cause ? Les facteurs de risques ? L'existence d'autres mécanismes entraînant la neurodégénérescence ? Quelle est la réponse au traitement ?

Chez notre patiente, l'état s'est stabilisé mais la patiente n'est pas revenue à son état de base contrairement à d'autres encéphalites auto-immunes ce qui suggère un fonctionnement différent et fait que la question de la thérapeutique et de sa rapidité de mise en place est cruciale.



Annexe 3 : polysomnographie