

UN ANTICORPS PEUT EN CACHER UN AUTRE

Pascale Chrétien
Laboratoire d'Immunologie
Hôpital Bicêtre

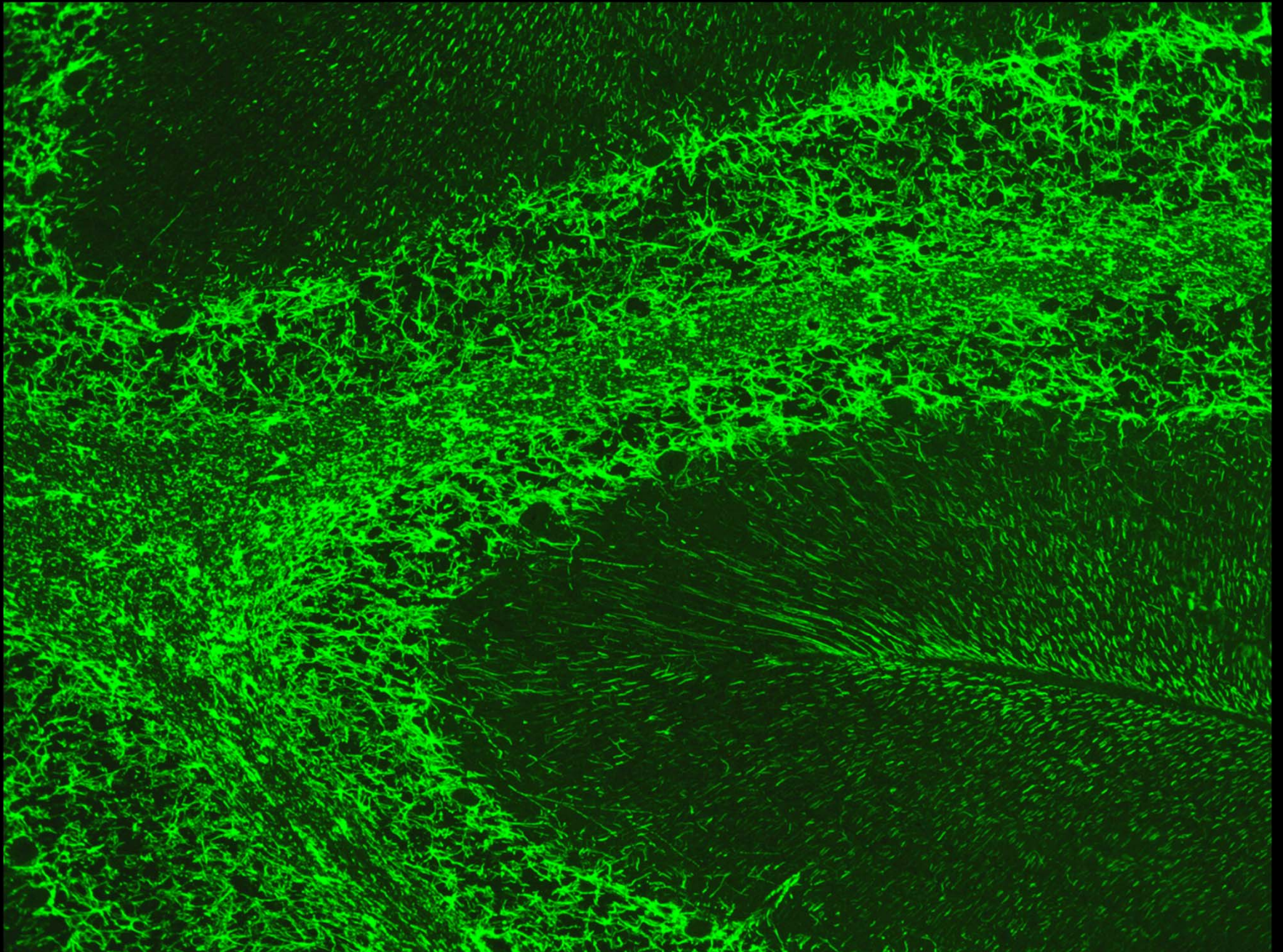
- Mi avril jeune fille de 14 ans consulte au SAU de Béclère pour céphalées fièvre et vomissements sans signes neurologiques associés. Diagnostic de gastro-entérite. Retour au domicile.
- Quelques jours plus tard retour aux urgences pour majoration des céphalées avec cervicalgies et apparition de troubles visuels(diplopie) de tremblements et de troubles de l'équilibre. Diagnostic de méningite virale.
- PL 532 éléments avec 97% de lymphocytes- glycorachie 2,3 mmol/l- protéinorachie 0,98g/l. CRP négative PCR entérovirus négative. Scanner éliminant saignement intracrânien, et thrombus cérébral.
- Retour au domicile.
- Aggravation état retour aux urgences et transfert en neuropédiatrie à Bicêtre

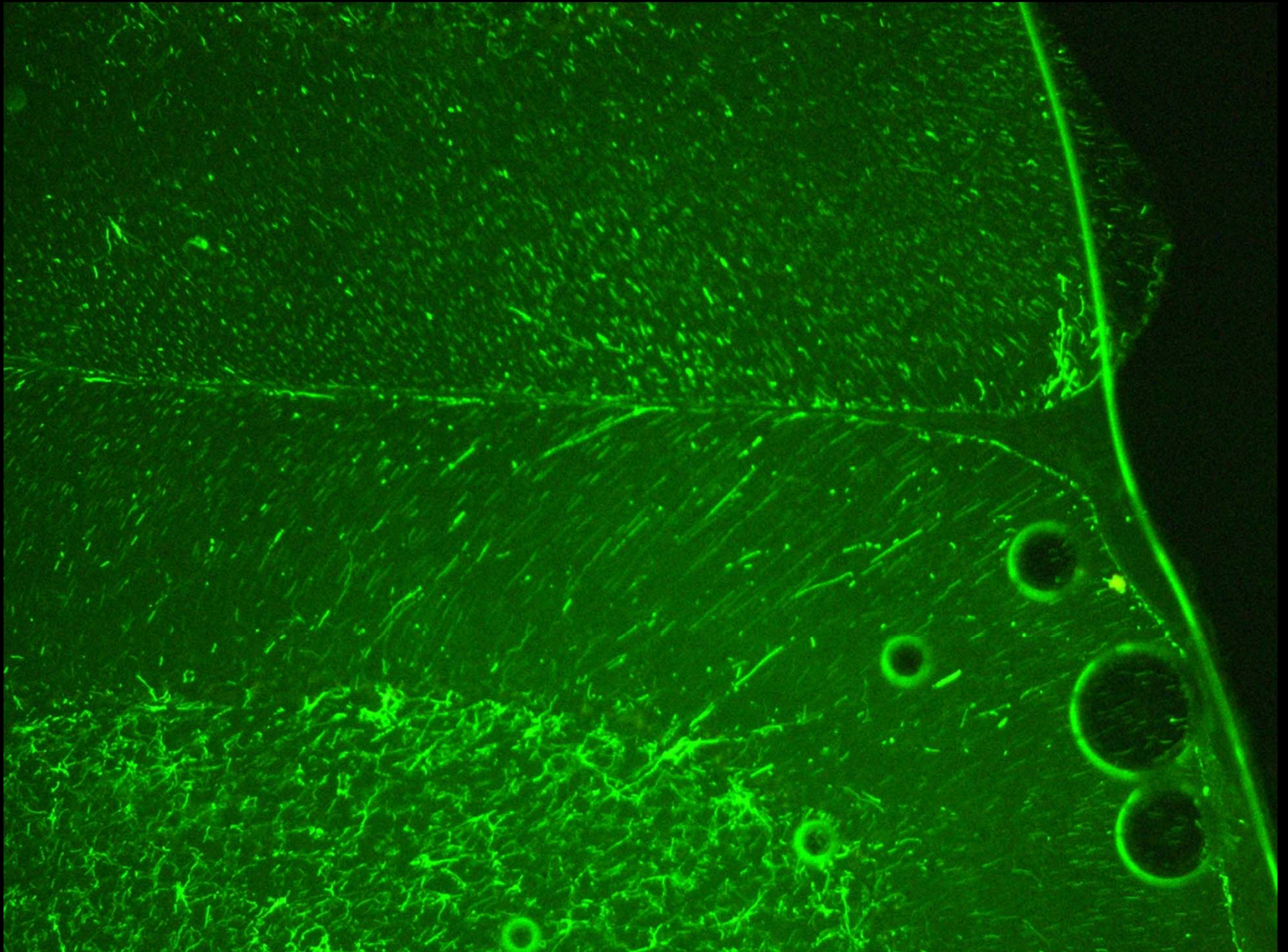
- troubles de l'élocution, perte d'autonomie, dyspraxie, désorientation spatio-temporelle, inversion du cycle nyctéméral, et polypnée.
- Marche possible avec aide, pas de syndrome pyramidal
- Etat de conscience fluctuant avec réflexe nauséux
- apparition de mouvements anormaux des yeux, de la bouche et des membres, nuque raide
- dégradation de l'état respiratoire, hypoventilation, encombrement bronchique et troubles de la conscience
- envoie en réanimation pédiatrique
- Imagerie: IRM cérébrale Normale
- EEG tracé révélant des mouvements anormaux sans épilepsie

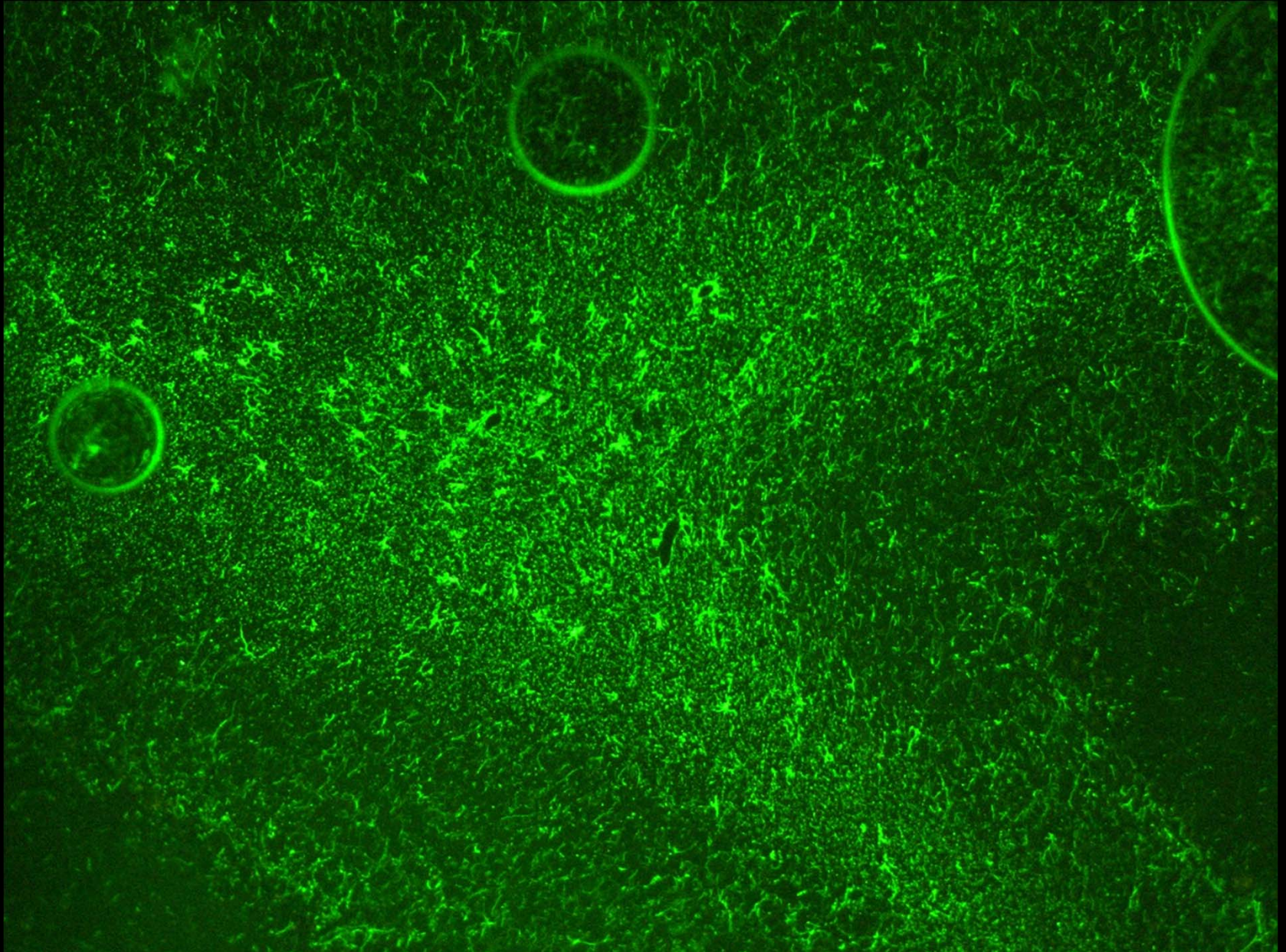
On est à 1 mois du début des signes cliniques

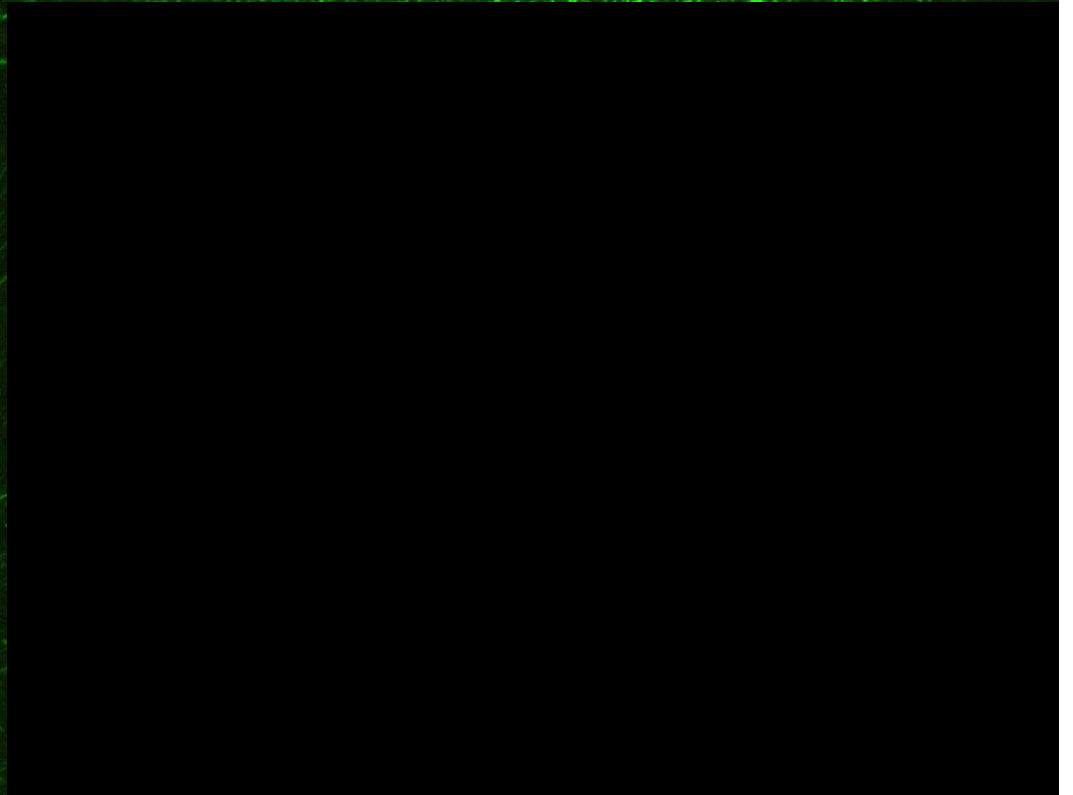
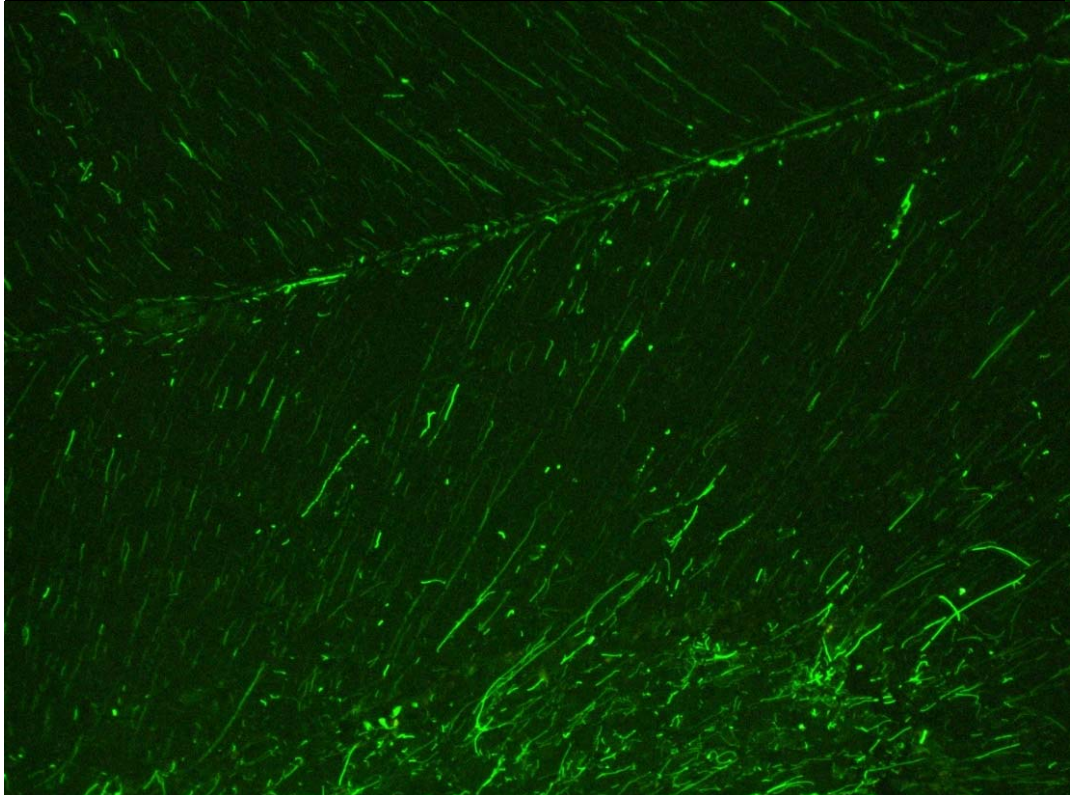
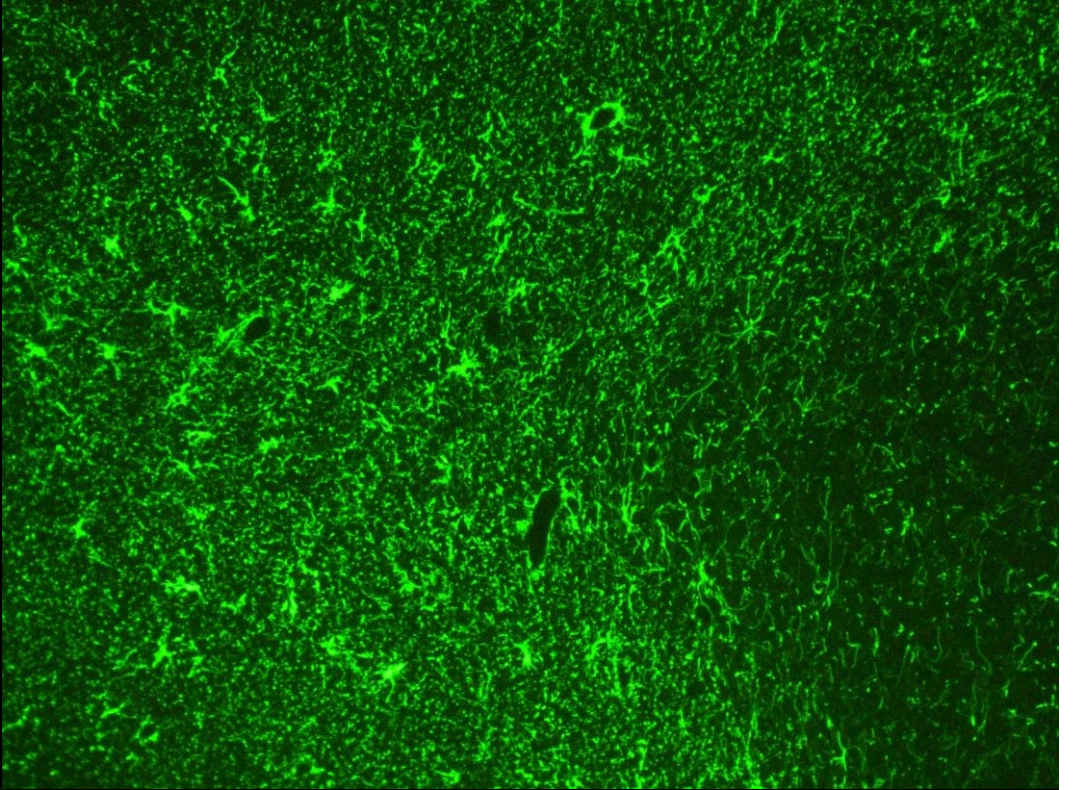
BILAN BIOLOGIQUE

- Recherche des Ac anti-NMDAr, AMPA1 et 2, CASPR2, LGI1 négatifs sur hippocampe de rongeur et sur cellules transfectées.
- Ac anti-MOG et AQP4 négatifs
- Recherche des Ac onconeuronaux dans le sang et le LCR sur cerveau/cervelet de primate: aspect évocateur d'Ac anti-GFAP sur LCR
- Présence d'Ac anti-GFAP: Pr Honorat Lyon sud et INSERM U1184 MIRCEM Pr Deiva Bicêtre



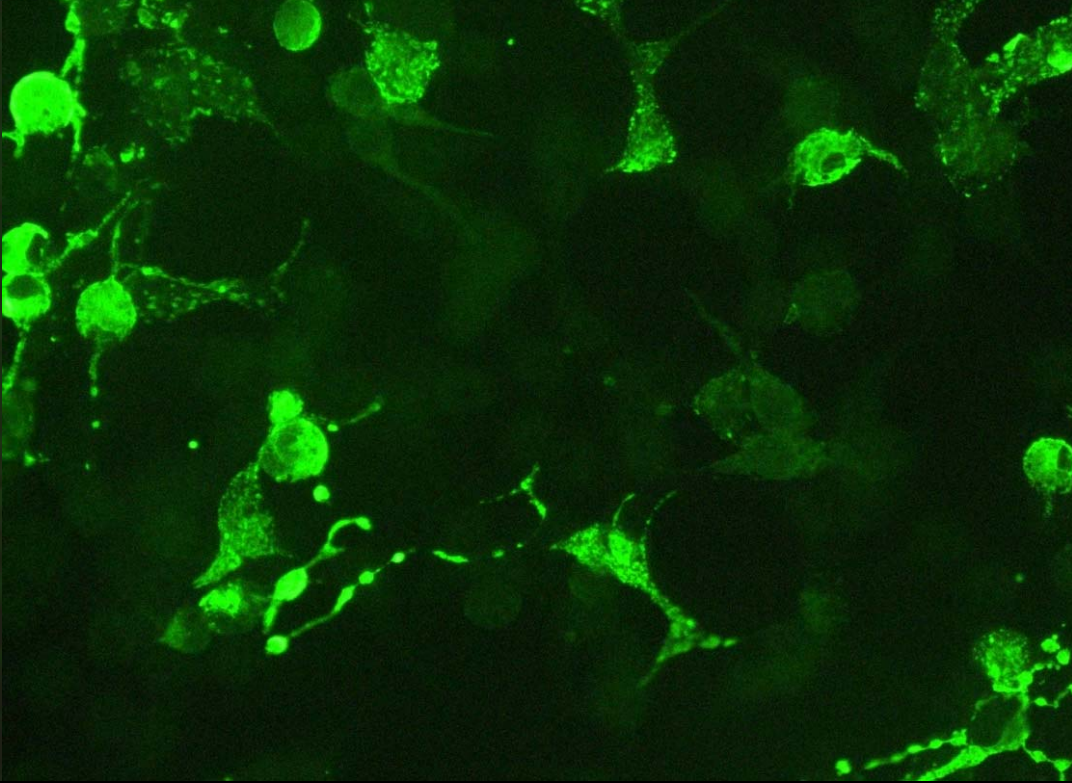
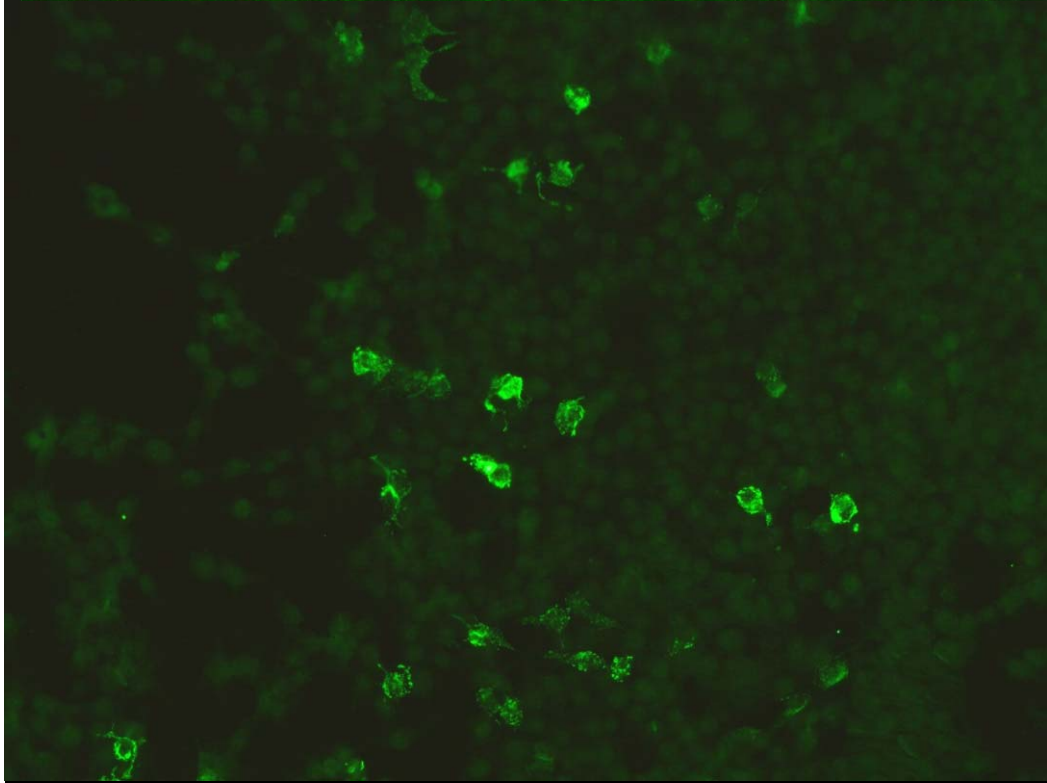
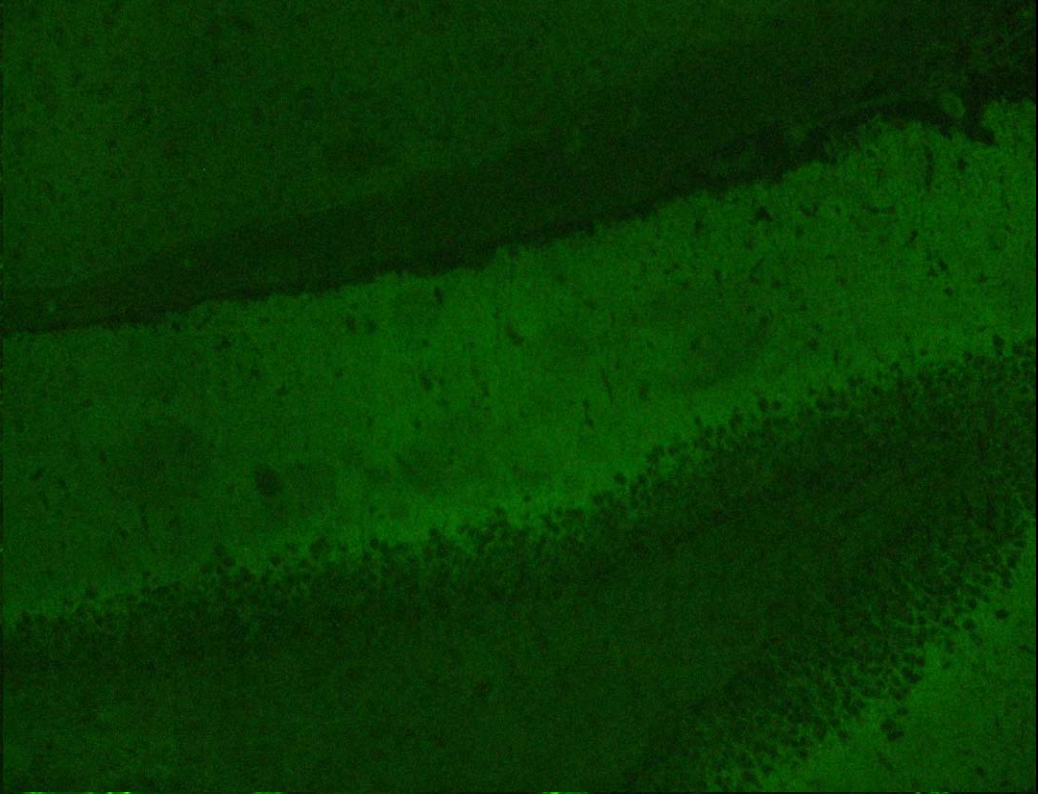
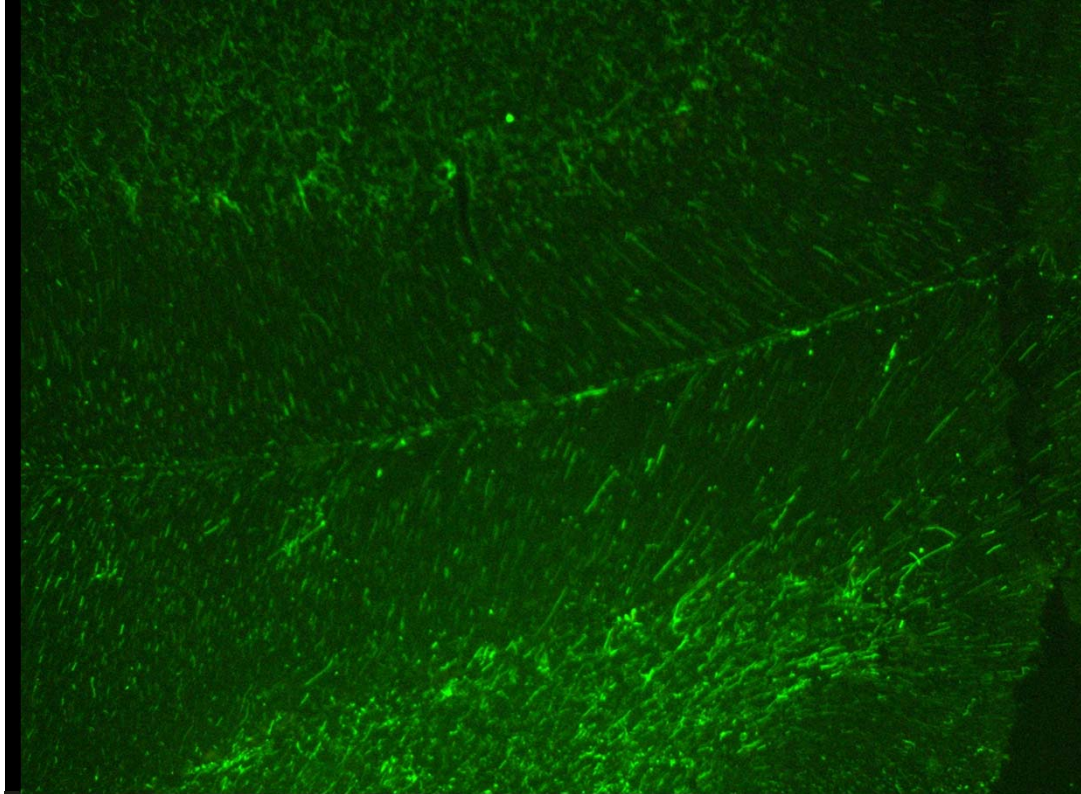






EVOLUTION

- Tt de la méningoencéphalite par Ig IV et corticoïdes puis plasmaphérèse
- envoie en réanimation pédiatrique pour trouble respiratoire majeur
- Début juin enfant est éveillé avec contact et suivi oculaire, serre la main mais reste confuse et ne parle pas
- Persistance d'une hémiparésie gauche
- Agressivité au cours de la journée
- Aggravation du comportement: troubles du sommeil, troubles visuels, hallucinations, impulsivité alimentaire
- PL diagnostic recherche d'Ac anti-GFAP et Ac anti-NMDAr vu le contexte clinique



EVOLUTION

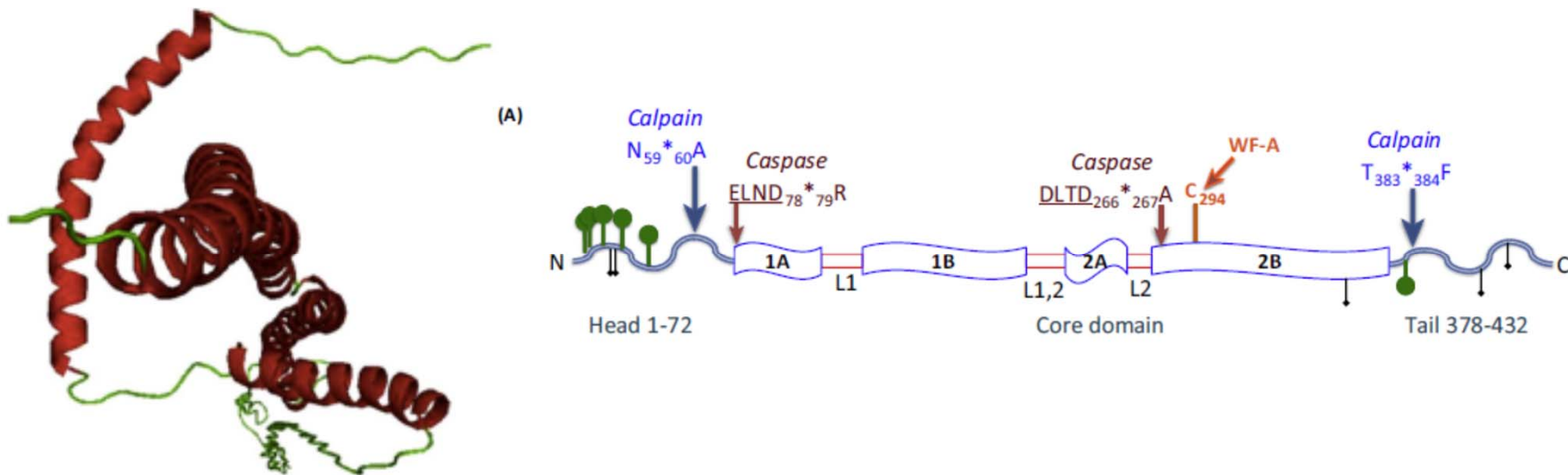
- Traitement par Rituximab®
- Amélioration franche de son état de son comportement, de ses impulsivités alimentaires,
- Comportement redevenu Normal à la consultation en Aout 2019
- État normal en septembre

CONCLUSION

- La coexistence de deux anticorps différents est rare mais ne doit pas être écartée
- Ne pas hésiter à multiplier les recherches malgré le faible écart de temps entre les différents prélèvements
- Etre à l'écoute des cliniciens et données cliniques (modification du comportement chez cette jeune fille)
- Ne pas hésiter à multiplier les substrats de recherche.

La Protéine GFAP

- Glial Fibrillary Acidic Protein
- Protéine de 50kDa avec plusieurs isoformes
- Présente dans les astrocytes
- Filament intermédiaire de type III
- Rôle dans le squelette des cellules gliales



Ac anti-GFAP

- Découvert en 2015 chez 16 patients (Fang et Al 2015, Trends in Neurosciences Vol38 n°6)
- Etude de 16 cas Lennon JAMA neurol, 2016: 73(11)1297-1307
- Etude de 102 patients (Flanagan et Al Ann Neurol 2017; 81:2918-309)
- Cliniquement: méningoencéphalite rarement atteinte du SNP
- Paranéoplasique dans 34% cas
- Parfois associé à d'autres autoanticorps
- Recherche dans le LCR plus sensible que dans le sérum