

Ac anti-NMDA R

A propos de deux cas

Dr P. CHRETIEN



Mario né le 27/12/2000

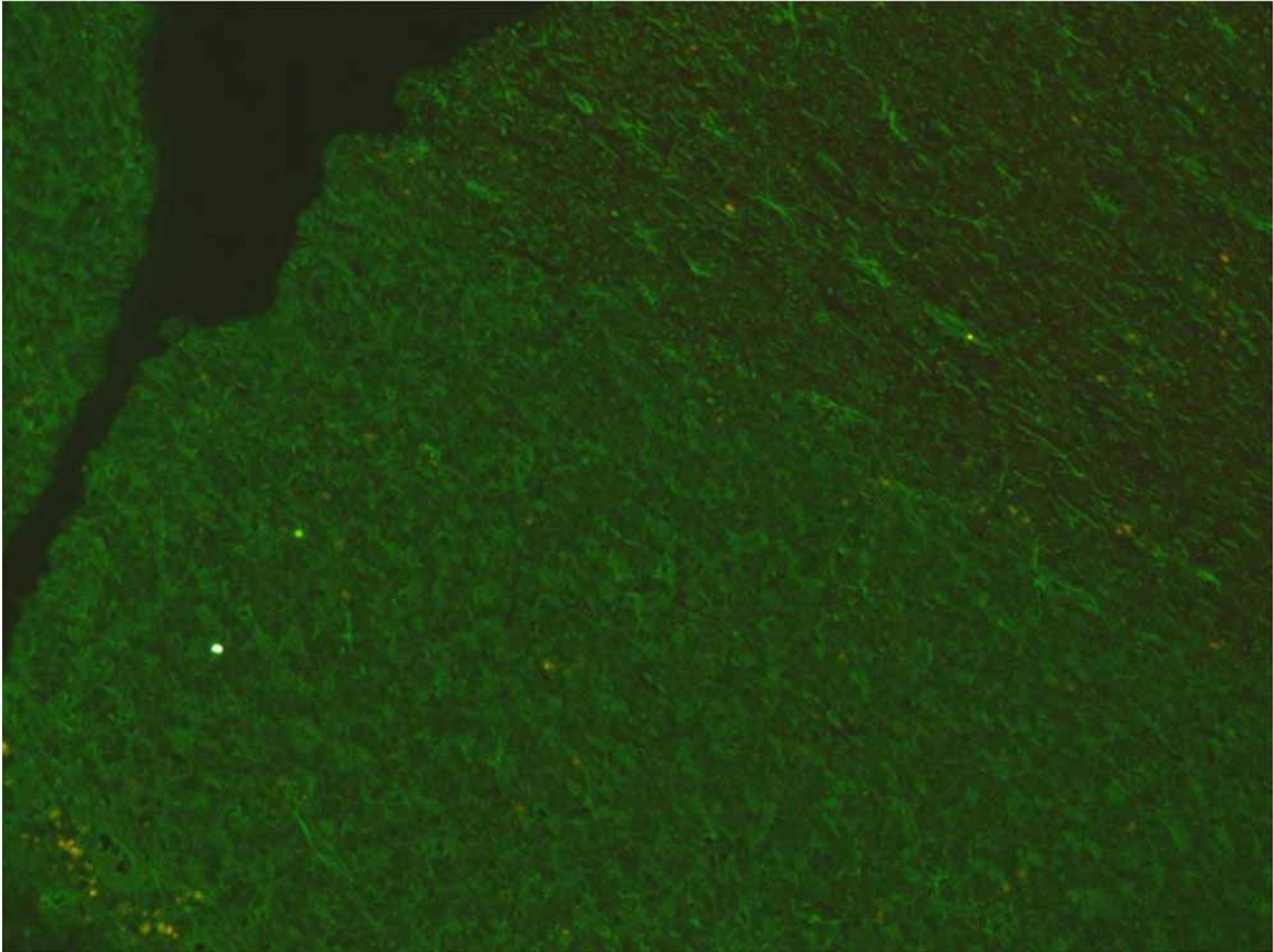
→28/09/11: survenue mouvements anormaux hémicorporels G à l'âge de 11 ans
→ Hospitalisation initiale à Evry
(Clonies hémicorps G, déficit moteur post critique mouvements choréiques),
début traitement par Urbanyl
transfert à Bicêtre le 12/10/11 dans le service de neurologie pédiatrique

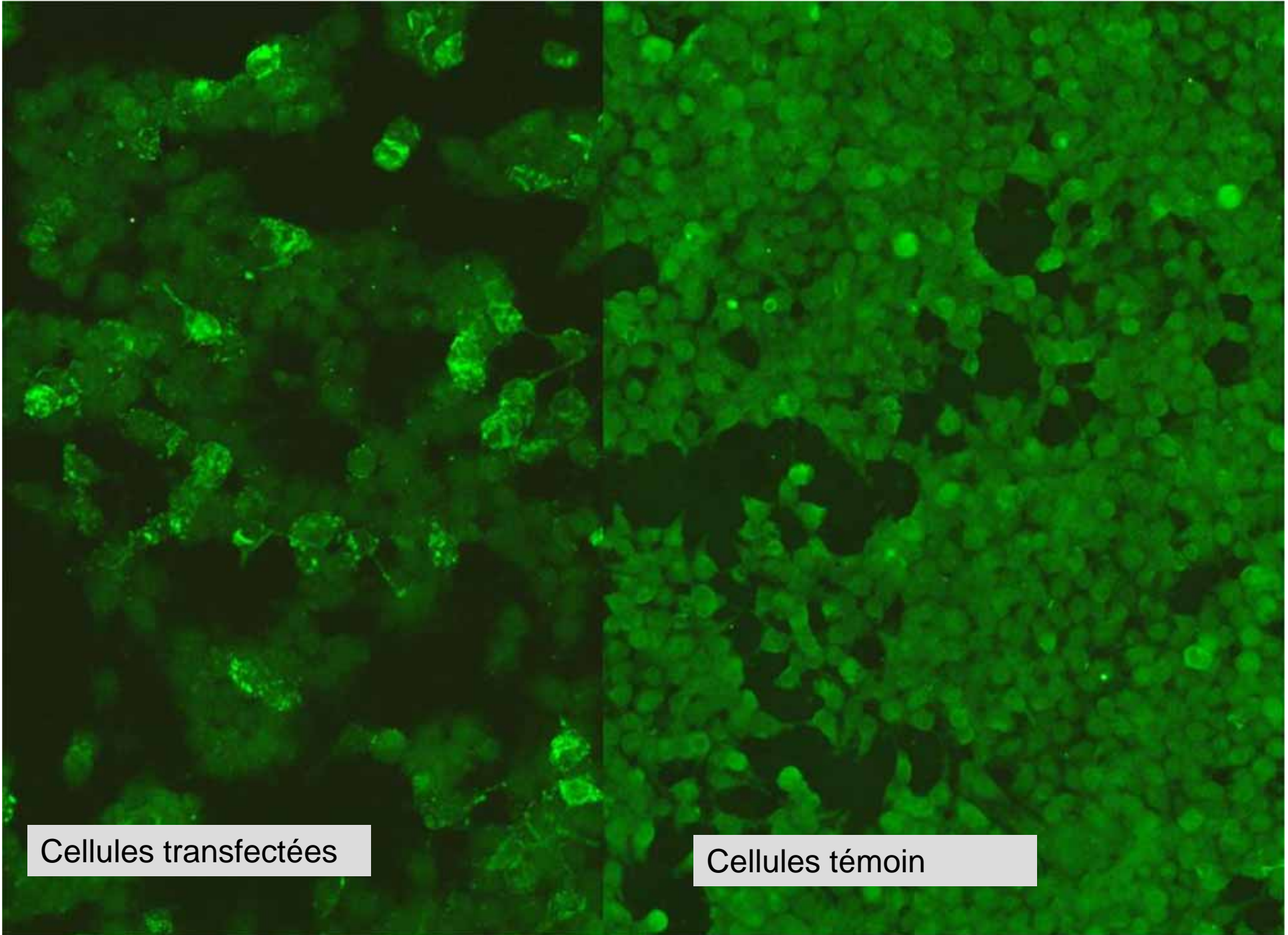
À l'arrivée dans le service:
apparition de crises avec raideur généralisée,
cris, agitation majeure, révulsion oculaire.

DIAGNOSTIQUE D'ENCEPHALITE LIMBIQUE AUTOIMMUNE

Les antigènes cibles des auto-anticorps sont situés dans le système limbique
Ces régions du cerveau sont impliquées dans les fonctions cognitives, dans la
mémorisation, le comportement et le sommeil

**Recherche d'Ac anti-NMDA r
Positive sur LCR (Lyon)**





Cellules transfectées

Cellules témoin

EVOLUTION CLINIQUE AU CHU DE BICETRE

Altération du comportement avec alternance phases de sommeil
et phases d'agitation,
absence de communication tout le mois de novembre.

Traitement par plasmaphérèse 4 cures en novembre
Mabthera®:31/10/2011 et 21/12
reprise du contact et reprise de la marche
Va en centre de rééducation

Persistance d'un syndrome frontal, de phases d'agitation, de désorientation,
d'hallucinations et de myoclonie

EVOLUTION

Rechute en janvier 2012 Hospitalisation pour crises convulsives :
ataxie, mouvements choréiques et dystoniques
amélioration cognitive, discours plus cohérent
syndrome frontal agitation psychomotrice
2 épisodes de coma non expliqués

Injections intrathécales de corticoïdes
Et de méthotrexate
parallèlement au traitement systémique

EVOLUTION

Amélioration clinique de la marche,
du comportement sur le plan cognitif
Diminution du syndrome frontal
et des périodes d'agitation,
VA ALLER A L'ECOLE

Dates	12/10/2011	31/01/2012	24/04/2012	14/06/2012	19/07/2012	16/08
Ac sériques	NC	NC	1/1000	1/100	1/100	1/100
Ac LCR	Positif faible	Positif faible	1/10	1/10	1/10	1/10
TTT	Mabthéra plasma-phérèse	Mabthéra Plasma-phérèse	IT	IT	IT	IT

Ya née le 02/07/1997

4 crises convulsives en 48h début septembre 2008 → Dépakine
fin septembre crises avec tremblements,
troubles de la marche, ataxie, propos délirants,
crises d'agitation, épisodes de mouvements anormaux,
épisodes d'hypertonie
TRANSFERT AU CHU DE ROUEN (tégrétol, valium, rivotril.....)

EVOLUTION

DEBUT OCTOBRE

Obnubilation, propos incohérents, confusion,
alternance d'hypotonie et d'hypertonie avec accès d'opisthotonos,
perte de l'alternance veille-sommeil, rires immotivés, écholalie,
fréquents épisodes de révulsion oculaire,
incontinence, hypersalivation, difficultés de déglutition.

→Ttt AB+ Anti-viraux+solumédrol+neuroleptiques

Amélioration début novembre

Rechute en janvier 2009 avec phases d'agitation, troubles sphinctériens,
mâchonnements, hallucinations visuelles
États de torpeur avec chute du tonus,

**Recherche d'Ac anti-NMDA r
Positive sur LCR (Lyon)**

2009 Ig IV, mabthéra® fin juin
Amélioration comportement plus calme
Octobre rechute plasmaphérèse+ mabthéra®+ Ig IV

Amélioration clinique en 2010 négativation des Ac
Rechute novembre 2010
Ajout de l'Immurel®
Mars 2012 rechute et juin 2012 transfert au CHU de Bicêtre

Cures de méthotrexate + dépomédrol en IT 3 cures
mais pas de ttt systémique associé
MAIS SYMPTOMES GLOBALEMENT STABLES

Date	Janv 2009	Août 2009	Mars 2010	Déc 2010	Déc 2011	Juin 2012	Juillet 2012	Août 2012
Taux des Ac dans le sang	?	?	?	?	+	1/1000	1/1000	1/1000
Taux des Ac dans le LCR	+	+	-	+	?	1/100	1/500	1/10
Taux de /LB (n, %)						141, 10%	158, 7%	78, 7%

Echographie abdominale : normale (janv 2009);
asymétrie ovarienne avec hypertrophie hétérogène droite
(juin 2011); ovaire droit augmenté de volume, globuleux (juillet 2012)

→Exploration par Coelio de l'ovaire
→ poursuite des injections IT
→ ajout d'un traitement par voie veineuse