



# Encéphalite à anticorps du complexe VGKC : spectre des présentations cliniques

M.Mhiri, A.Abbes, R.Ben Dhia, N.Gouta, M.Frih-Ayed Service de Neurologie-CHU Fattouma Bourguiba-Monastir

Poster n°: P05

#### Introduction:

L'encéphalite limbique (EL) est généralement considérée comme un phénomène paranéoplasique ou auto-immun. L'association entre LGI1 et l'encéphalite limbique a été identifiée récemment en montrant que l'encéphalite à anticorps VGKC-complexe/LGI1 envahit généralement la zone temporale médiane et provoque des dysfonctionnements de la mémoire et des crises d'épilepsie. Les crises dystoniques faciobrachiales sont caractéristiques de l'encéphalite à complexe VGKC/anticorps anti-LGI1 avec hyponatrémie.

## **Observations:**

Nous présentons ici un examen rétrospectif de nos 4 cas d'encéphalite à complexe VGKC/anticorps anti-LGI1, ainsi qu'une description de l'issue globale du traitement. Un patient est positif au VGKC et présente une encéphalopathie hépatique. Les crises dystoniques faciobrachiales étaient présentes dans 50% des cas. Alors que le syndrome de sécrétion inapproprié d'ADH et l'hyponatrémie sont trouvés chez tous nos patients.

Les données démographiques, cliniques et thérapeutiques des patients sont representés dans le tableau 1.

### Discussion:

Les crises focales brachio-faciales dystoniques sont caractéristiques des EL et sont souvent inauguratrices du tableau. [1] l'EL se manifeste à tout âge.

Dans notre série, le diagnostic d'EL a été posé chez des patients âgés.

L'hyponatrémie par sécrétion inadaptée d'ADH était documentée chez tous nos patients. Le mécanisme de SIADH est encore mal illustré. Une hypothèse suppose une inflammation de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Les données de l'imagerie ont été bien étudiés dans des études antérieures. L'atteinte temporale est documentée chez 74% des patients, parfois une atrophie hippocampique est notée chez 14% des patients. [2] un EEG normal n'exclut pas le diagnostic. LE traitement consiste à une corticothérapie, immunoglobulines et plasmaphérèse en première ligne et au rituximab ou cyclophosphamide en deuxième ligne. Dans notre série, la réponse clinique était insuffisante au traitement de première ligne. [3]

#### **Conclusion:**

L'encéphalite auto-immune peut se manifester à un âge avancé et se présenter sous la forme de Mouvements anormaux, de troubles cognitifs ou de symptômes neuropsychiatriques dans un groupe d'âge où l'on soupçonne souvent en premier lieu des maladies neurodégénératives non traitables. Les modalités thérapeutiques sont variables comprenant corticothérapie IV, Immunoglobulines et plasmaphérèse. Un diagnostic précoce permet une meilleure efficacité thérapeutique.

### Références:

1. Irani SR, Gelfand JM, Bettcher BM, Singhal NS, Geschwind MD. Effect of Rituximab in Patients With Leucine-Rich, Glioma-Inactivated 1 Antibody—Associated Encephalopathy. JAMA Neurol. 1 juill 2014;71(7):896.

2. van Sonderen A, Thijs RD, Coenders EC, Jiskoot LC, Sanchez E, de Bruijn MAAM, et al. Anti-LGI1 encephalitis: Clinical syndrome and long-term follow-up. Neurology. 4 oct 2016;87(14):1449-56.

3. Lancaster E, Martinez-Hernandez E, Dalmau J. Encephalitis and antibodies to synaptic and neuronal cell surface proteins. Neurology. 12 juill 2011;77(2):179-89.

	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4
Age (ans)	77	85	53	66
Sexe	F	H	F	Н
Crises épileptiques et ou mouvements anormaux	Crises myocloniques et mouvements anormaux dystoniques	Crises myocloniques	Mouvements anormaux dystoniques brachio-faciales	Non
Examen neurologique	Trouble neurocognitif	<ul> <li>Trouble neurocognitif</li> <li>Syndrome extrapyramidal</li> </ul>	-Aphasie -Membre supérieur	Trouble neurocognitif majeur avec syndrome frontal
Troubles cognitifs	Amnésie antérograde	Oui	Oui	Oui
roubles du comportement	Oui	Oui	Oui	Oui
IRM cérébrale	Hypersignal Flair en temporal droit	Normale	Normale	Hypersignal périventriculaire bilatéral et symétrique
EEG	Ondes lentes bifrontales	Ralentissement diffus	Ralentissement du rythme de fond avec des ondes lentes diffuses	Non Fait
Ponction Lombaire				
EB Prot	<1 0,57	10 0,4	<1 0,56	<1 0,4
SIADH	oui	Oui	oui	Oui
VGKC	Positif à 719UI	Positif à 418	positif	Positif à 80
TDM-TAP	Normale	Non faite	Normale	Non faite
Traitement	Corticothérapie en IV Cure des immunoglobulines	Cure d'immunoglobulines	Cure d'immunoglobulines	Traitement symptomatique