

Comparable à un ciel étoilé, les phénotypes de maladies neurologiques comme la sclérose en plaque et la neuromyéélite optique sont variés. On recherche les biomarqueurs communs. Par exemple, les anti-AQP4 (Aquaporines) provoquent la neuromyéélite optique chez le rat. Les anticorps anti-MOG semblent impliqués dans des maladies similaires.

Mme Noix, 29 ans, présente une baisse de l'acuité visuelle (BAV) bilatérale sur 2 jours avec des céphalées rétro-orbitaires ainsi qu'une atteinte du cervelet.

A L'IRM on trouve des lésions mal définies au niveau du mésencéphale et du cervelet, ce qui indique quelque chose de démyélinisant. L'analyse du LCR est aussi dans cette optique, avec une augmentation des protéines et de l'inflammation.

A ce stade, on ne croit pas trop à la sclérose en plaque, ni à la neuromyéélite optique, car l'atteinte de la moelle et du mésencéphale n'est pas typique.

L'examen par Immuno-assay des anti-MOG est très positif chez la patiente.

La glycoprotéine MOG se trouve sur la dernière couche de myéline et renforce sa structure.

Les maladies associées au anticorps anti-MOG

- 80x moins fréquent que la SEP, elles sont de description récente.
- Maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central uniquement
- Pédiatrique et adulte, avec présentation clinique variable selon l'âge
- Diagnostic entre 40-50 ans
- Généralement récurrente, elle peut être monophasique chez l'enfant

En effet, Mme Noix a un antécédent: à 9 ans, on lui diagnostique une encéphalomyéélite aiguë démyélinisante (ADEM), qui se traduit chez elle par un état fébrile, des vomissements, une crise d'épilepsie et une diplopie par atteinte du VI-ème nerf crânien.

Elle est traitée avec du solumédrol et des corticoïdes, sans séquelle.

L'ADEM est une maladie pédiatrique provoquée par une infection virale ou une vaccination (ROR). Elle a une très bonne réponse aux corticoïdes. Elle n'est généralement pas récurrente mais peut être la première manifestation d'une maladie récurrente aux anticorps anti-MOG ou à une sclérose en plaque (SEP).

60% des ADEM ont des anticorps anti-MOG, sans forcément impliquer une récurrence!

Premières manifestations de la maladie associées aux anticorps anti-MOG:

- ADEM: 18%
- Névrite optique unilatérale: 31%
- Névrite optique bilatérale: 24%
- Ainsi que la myéélite transverse et ses composites

Diagnostic

- Syndrome clinique suggestif avec des lésions démyélinisantes à l'IRM cérébrale ou médullaire.
- Présence d'anticorps anti-MOG, reconnaissant la protéine native dans le sérum.

Les coupes histologiques prélevées sur des patients décédés de la maladie révèlent une inflammation et une démyélinisation autour des petits vaisseaux, avec des dépôts de complément activé et une infiltration de cellules lymphocytaires T principalement.

La pathogénicité des auto-anticorps anti-MOG n'est pas prouvée, cela pourrait être un simple marqueur biologique de la maladie. Le lien pathologique entre les anti-AQP4 et la névrite optique, est lui, en revanche, prouvé.

C'est une entité et une physiopathologie différente de la SEP, sans progression entre les poussées, sans lésions asymptomatiques et à meilleur pronostic...Le traitement est donc aussi différent.

Le traitement aigu se fait par corticoïdes. La persistance d'anti-MOG après le premier traitement aux corticoïdes est peut-être un facteur de mauvais pronostic, qui pousse alors à l'immunosuppression orale.

Mme Noix, elle, a fait deux poussées, c'est donc une maladie anti-MOG récurrente. Elle suit un traitement de corticoïdes avec un schéma dégressif sur 4 mois et récupère complètement.

Q - Réponses

- Pas de manifestations périphériques, uniquement central. Pas associé à des récurrence de maladie inflammatoires.
- Peut-on trouver des anti-MOG avant la première poussée ou leur présence est-elle provoquée par la première poussée? On ne sait pas....
- Rituximab pas très efficace dans les maladies anti-MOG, chez notre patiente qui a 20 ans entre deux poussées, on privilégiera d'autres immunosuppresseurs. Il reste un dernier recours.

Où qu'on aille étudier, les diagnostics évoluent et nous avec!

