

Disponible en ligne sur

SciVerse ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Encéphalite limbique à anticorps antirécepteur-NMDA : à connaître et à reconnaître

Anti-NMDAR paraneoplastic encephalitis

M. Tapin^a, R. Faucher^b, V. Poirier^a, S. Curinier^c, E. Merlin^{a,*}

^a *Inserm CIC 501, pôle pédiatrique NHE, CHU de Clermont-Ferrand, 1, place Lucie-et-Raymond-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand, France*

^b *Service de psychiatrie, centre hospitaliers Moulins-Yzeure, 10, avenue du Général-de-Gaulle, BP 609, 03006 Moulins, France*

^c *Service de gynécologie-obstétrique, CHU de Clermont-Ferrand, Clermont-Ferrand, France*

Nous avons lu avec un grand intérêt l'article de Mollier-Saliner et al. [1], relatant deux cas d'encéphalite limbique paranéoplasique chez l'enfant. Nous rapportons une présentation caractéristique d'encéphalite limbique paranéoplasique à anticorps antirécepteur NMDA, (N-méthyl-D-aspartate), dont la sémiologie d'apparence pléiomorphe doit faire évoquer précocement cette entité.

Après s'être plainte de céphalées et nausées, puis avoir dit à sa mère des allégations d'abus sexuel et de prise de toxiques, une jeune fille de 15 ans sans antécédent avait été admise pour un refus alimentaire et une insomnie totale. L'adolescente avait d'abord été hospitalisée en psychiatrie puis transférée en pédiatrie pour un tableau complexe associant agitation, anxiété, refus alimentaire, insomnie, hyper-sexualité et hallucinations visuelles et auditives. Elle alternait alors entre des phases d'agitation et de catatonie, et ne répondait ni aux ordres simples ni aux stimulations douloureuses. Son examen somatique était normal hormis des réflexes ostéotendineux vifs et symétriques. L'évolution avait été marquée par une perte de la marche associée à une dysautonomie : des troubles sphinctériens (une alternance d'incontinence urinaire et de globe vésical), des pics hyperthermiques et un accès de bradycardie. Des troubles du langage s'étaient installés : une dysarthrie, une réduction du champ lexical, une écholalie puis un mutisme total. Il n'y avait pas de dysnatrémie. Pendant l'hospitalisation, l'adolescente avait

présenté deux crises convulsives généralisées tonico-cloniques.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale était normale et l'électroencéphalogramme (EEG) avait montré un ralentissement global de l'activité cérébrale. Le liquide céphalo-rachidien (LCR) clair contenait 13 lymphocytes/ μ L et la protéinorachie était à 0,31 g/L. Son analyse bactériologique et les recherches de virus et de mycoplasme par réaction en chaîne par polymérase (PCR) avaient été négatives. La sérologie pour le mycoplasme dans le sang était positive en immunoglobulines M (IgM). Le bilan métabolique (chromatographies, porphyrines urinaires, céruléoplasmine), endocrinien et toxicologique était normal. La radiographie thoracique était normale et l'échographie abdomino-pelvienne avait révélé un épanchement modéré en regard d'un ovaire gauche charnu, siège d'un kyste et d'une calcification. Les taux d'alpha-fœto-protéine et de β -hCG (bêta-hormone chorionique gonadotrope) étaient normaux. Finalement, le diagnostic d'encéphalite limbique paranéoplasique avait été confirmé par la forte positivité des anticorps antirécepteur-NMDA (N-méthyl-D-aspartate) dans le sérum et le LCR. L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse ovarienne totale avait conclu à un tératome mature de grade 1. L'évolution avait été lentement favorable après des bolus de corticoïdes puis, en l'absence de réponse clinique 1 mois plus tard malgré 2 doses de rituximab, des perfusions bimensuelles de cyclophosphamide selon le protocole commun aux centres de référence des syndromes neurologiques paranéoplasiques (Lyon) et des maladies neuro-inflammatoires de l'enfant (Bicêtre).

Ce tableau est typique d'encéphalite à anticorps antirécepteur NMDA, qu'elle soit auto-immune (généralement post-virale) ou paranéoplasique. Il doit être reconnu sur les éléments sémiologiques caractéristiques contrastant avec un tableau paraclinique plutôt pauvre : phase prodromique, troubles du langage, dystonie (en particulier péri-orale, toujours présente et pathognomonique), alternance agitation-catatonie, dysautonomie etc. (fig. 1). Le diagnostic est confirmé par la présence des auto-anticorps. Rarement paranéoplasique chez l'enfant, ce syndrome peut cependant révéler un lymphome de Hodgkin, un neuroblastome ou plus fréquemment un tératome

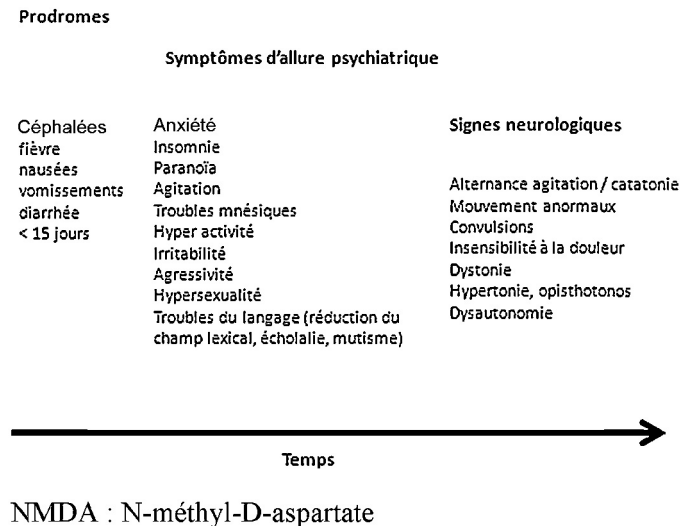


Figure 1. Tableau clinique typique d'encéphalite à anticorps antirécepteurs N-méthyl-D-aspartate (NMDA).

ovarien chez l'adolescente [2]. L'exérèse, indispensable à la guérison, doit justifier une exploration ciblée de l'ovaire dès lors que le diagnostic a été évoqué. La chirurgie ne dispense cependant pas toujours d'un traitement immunosuppresseur agressif dans l'espoir d'une guérison sans séquelles. Le long délai de récupération de la sidération cérébrale pose la question du rythme de l'escalade thérapeutique en l'absence de réponse clinique rapide, alors que l'évolution spontanément favorable est fréquente après l'exérèse de la tumeur.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Mollier-Saliner J, Thouvenin S, Darteyre S, et al. Encéphalites limbiques paranéoplasiques de l'enfant : à propos de 2 observations. *Arch Pediatr* 2013;20:386–90.
- [2] Dalmau J, Lancaster E, Martinez-Hernandez E, et al. Clinical experience and laboratory investigations in patients with anti-NMDAR encephalitis. *Lancet* 2011;10:63–74.

*Auteur correspondant.

e-mail : e_merlin@chu-clermontferrand.fr

Reçu le : 21 juin 2013. Accepté le : 14 août 2013.

Disponible en ligne 3 octobre 2013

0929-693X/\$ - see front matter © 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.arcped.2013.08.017> Archives de Pédiatrie 2013;20:1255-1256

Prise en charge de la diarrhée aiguë du nourrisson dans les centres de santé intégrés de Brazzaville, Congo

Management of acute infantile diarrhea in integrated health centers in Brazzaville, Congo

J.-R. Mabiala Babela*, C.-F. Mboussa, G. Moyen

Service de pédiatrie nourrissons, département de médecine, centre hospitalier et universitaire de Brazzaville, faculté des sciences de la santé, université Marien Ngouabi, Brazzaville, Congo

La diarrhée aiguë (DA) est l'une des principales causes d'hospitalisation des enfants au Congo [1]. Cette forte prévalence hospitalière peut s'expliquer en partie par des défaillances dans la prise en charge ambulatoire. Avant d'être hospitalisés, les enfants sont vus en consultation dans un centre de santé intégré (CSI) dans plus de la moitié des cas, premier niveau des formations sanitaires au Congo [2]. Or, la vocation préventive et curative dévolue à ces centres fait d'eux le filtre vers les hôpitaux de base et les hôpitaux généraux. Cette étude avait pour but d'évaluer la qualité de la prise en charge de la diarrhée aiguë du nourrisson admis en consultation dans les CSI de Brazzaville.

Une étude transversale a été réalisée entre le 1^{er} février et le 31 juillet 2012. Cette étude s'est déroulée dans les trois CSI de la circonscription socio-sanitaire de Poto-poto choisie par tirage au sort parmi les 7 que compte la ville de Brazzaville. Ainsi, le même enquêteur a passé 2 mois dans chacun des CSI. L'étude a consisté à observer la prise en charge des nourrissons admis pour une DA au niveau de l'unité de consultations curatives. Ces consultations étaient assurées par des infirmiers diplômés d'état. Seul le médecin chef du CSI était au courant de l'enquête.