



# Un cas de NORSE secondaire à une encéphalite à anti-LGI1

J. Maskaoui, K. Byaz, H. Khattab, K. Haddou Ali, S. Bellakhdar, B. EL Moutawakil, MA. Rafai, H. EL Otmami

EPL-001

Service de neurologie et d'explorations neurophysiologiques cliniques, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca



## Introduction:

Le New-Onset Refractory Status Epilepticus (NORSE) est un concept rare, grave et récent défini par un état de mal épileptique réfractaire survenant sans antécédents d'épilepsie ni cause identifiable structurelle, toxique ou métabolique aiguë claire. Son traitement habituel, basé sur les médicaments antiépileptiques et les anesthésiques, est souvent inefficace. Une meilleure identification de ses étiologies dominées par les affections auto-immunes et infectieuses peuvent améliorer le pronostic. Cependant, même après un examen approfondi, environ la moitié des cas restent inexpliqués (NORSE cryptogénique). Etant donné que les approches thérapeutiques standards échouent souvent, d'autres stratégies telles que l'immunothérapie doivent être discutées.

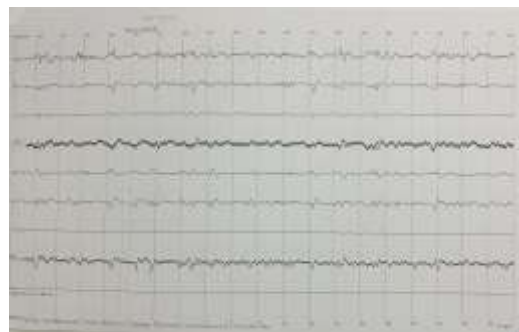
## Observation :

Nous rapportons le cas d'un homme de 70 ans, sans aucun facteur de risque connu pour le développement d'une épilepsie, qui a été admis aux urgences suite à plusieurs crises épileptiques généralisées sévères, évoluant vers un état de mal épileptique. Le patient avait présenté 3 mois auparavant un ensemble de symptômes caractéristiques d'une encéphalite limbique, notamment des troubles de la mémoire récente, une désorientation spatiale, des troubles psycho-comportementaux, aggravés rapidement de crises convulsives.

Malgré un traitement initial associant plusieurs médicaments antiépileptiques (lamotrigine, carbamazépine et clobazam) seul le recours à une anesthésie générale a permis le contrôle des crises avec à l'EEG initial un tracé de bouffées suppressives indiquant un sevrage progressif.

Le bilan étiologique structurel, infectieux et métabolique comprenant une IRM, une ponction lombaire avec recherche de la protéine 14-3-3, n'ont révélé aucune cause évidente.

L'EEG de contrôle a montré une disparition de bouffées suppressives et l'apparition d'un rythme de fond sur quoi on note une activité de pointes et de figures pointues périodiques de répartition unilatérale (type Pleds) ou généralisée (GPleds). Face à la suspicion d'une encéphalite auto-immune, le patient a reçu des corticoïdes et des immunoglobulines intraveineuses, ce qui a permis un arrêt rapide des crises et son réveil. Une encéphalite auto-immune à anticorps anti-LGI1 a été secondairement confirmée.



**Figure 1 :** activité de pointes et de figures pointues périodiques type Pleds et GPleds

## Discussion :

Le Syndrome de NORSE est caractérisé par une condition épileptique sévère sans antécédents neurologiques, résistant aux traitements conventionnels avec au moins deux médicaments anticonvulsivants administrés par voie parentérale, incluant une benzodiazépine. L'admission en unités de soins intensifs avec induction d'une anesthésie générale est souvent nécessaire.

Il présente une variété d'étiologies, qui peuvent être classées en quatre catégories principales : auto-immune, infectieuse, génétique et toxique. Mais, malgré des investigations diagnostiques approfondies, la moitié des cas de NORSE restent d'origine inconnue. Cependant, une proportion importante est associée à des processus auto-immuns, notamment des encéphalites auto-immunes liées à des anticorps contre le récepteur N-méthyl-D-aspartate (NMDA) et le complexe des canaux potassiques voltage-dépendants (VGKC), notamment les sous-unités LGI1 et Caspr2. Ces anticorps sont associés à des manifestations cliniques spécifiques telles que l'encéphalite limbique, le syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (SIADH) et des crises dystoniques facio-brachiales.

L'hypothèse d'une origine auto-immune est soutenue par la réponse à l'immunothérapie chez certains patients, tandis que les médicaments antiépileptiques ont souvent des résultats insatisfaisants. Un traitement immunothérapeutique précoce, incluant des corticoïdes, des immunoglobulines intraveineuses, des échanges plasmatiques voire des agents immunosuppresseurs plus puissants comme le rituximab ou le cyclophosphamide, est recommandé pour améliorer les résultats cliniques, réduire le risque de séquelles neurologiques et diminuer la mortalité associée au syndrome NORSE.

## Conclusion :

Le NORSE représente un défi clinique et thérapeutique complexe, avec environ 50% des cas restant cryptogéniques malgré des investigations étendues. Bien que sa pathogenèse exacte reste mal comprise, des études récentes suggèrent un lien avec des mécanismes immunologiques. Les traitements conventionnels sont souvent inefficaces et l'immunothérapie émerge comme une option stratégique permettant une amélioration du pronostic.

## Références :

1. Vogrig, Alberto, et al. "Seizures, epilepsy, and NORSE secondary to autoimmune encephalitis: a practical guide for clinicians." *Biomedicine* 11.1 (2022): 44.
2. Wickström, Ronny, et al. "International consensus recommendations for management of new onset refractory status epilepticus (NORSE) including febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): summary and clinical tools." *Epilepsia* 63.11 (2022): 2827-2839.
3. Sculier, Claudine, and Nicolas Gaspard. "New onset refractory status epilepticus (NORSE)." *Seizure* 68 (2019): 72-78.