



Introduction

- L'encéphalite à anti-VGKC (LGI1 et caspr2) est la deuxième plus fréquente encéphalite auto-immune, après celle à NMDA.
- L'encéphalite à anticorps anti-LGI1 apparaît en moyenne vers l'âge de 60 ans et se manifeste généralement soit par un déclin cognitif rapidement progressif soit par des crises épileptiques focales très fréquentes (80% des malades), dont les plus spécifiques sont des crises dystoniques facio-brachiales, considérées comme pathognomoniques de l'affection. Un tableau d'épilepsie partielle continue, décrit dans d'autres encéphalites auto-immunes, reste exceptionnel dans celle à anticorps anti-LGI1(1).
- Nous rapportons à ce propos le cas d'une jeune femme, ayant présenté un tableau d'épilepsie partielle continue avec des AC anti VGKC positifs.

Discussion

- Les encéphalites auto-immunes sont des maladies rares du système nerveux central qui atteignent de façon prédominante les structures limbiques (hippocampe, amygdale) et sont associées à des anticorps ciblant des protéines neuronales ou gliales(2).
- L'encéphalite à anticorps anti-VGKC(3), particulièrement à LGI1 est la deuxième plus fréquente encéphalite auto-immune, après celle à anticorps anti-NMDA. Elle se caractérise sur le plan clinique par un déclin cognitif rapidement progressif et des crises épileptiques focales très fréquentes dont les plus spécifiques sont des crises dystoniques facio-brachiales, considérées comme pathognomoniques de l'affection(4).
- Ces crises se caractérisent par des mouvements très brefs, soudains et semblables à des secousses d'un ou de plusieurs membres, du cou et des muscles faciaux, pouvant se répéter jusqu'à cent fois par jour. Elles sont généralement très sensibles aux stéroïdes, moins aux médicaments antiépileptiques(5).
- D'autres types de crises ont également été rapportés, notamment des crises temporales classiques ou des crises généralisées .
- Notre patiente a présenté un tableau d'encéphalite à LGI1, avec des crises à prédominance facio-brachiales, répétitives, mais sans le caractère dystonique classique, ressemblant plus à la description d'une épilepsie partielle continue.
- L'épilepsie partielle continue (EPC), dont l'étiologie principale est l'encéphalite de Rasmussen(6), a été décrite dans un bon nombre d'encéphalites auto-immunes notamment celles à anticorps anti-NMDA(7), anti-Hu(8), anti-glutamate(9), anti-GABA(10) et Hashimoto(11).
- Par contre, nous n'avons retrouvé aucun cas dans la littérature qui rapporte l'association d'une épilepsie partielle continue et d'une encéphalite à LGI1.

Conclusion

L'encéphalite à anticorps anti-LGI1 est une maladie auto-immune rare. Bien que les crises dystoniques brachiofaciales représentent le type de crise le plus caractéristique, d'autres types de crises peuvent être rencontrés. Bien que exceptionnelle, l'épilepsie partielle continue peut en être un mode de révélation.

Description du cas

Femme de 36 ans, sans antécédents pathologiques, hospitalisée au service pour des crises cloniques de l'hémicorps droit, quasi-continues, évoluant depuis 3 semaines, associées à des troubles du langage, résistantes à différents traitements antiépileptiques. Ce tableau a été précédé un an auparavant par des crises généralisées qui étaient sensibles au lévétiracetam.

- Lors de l'examen neurologique, la patiente avait des crises essentiellement bucco-faciales droites continues, était consciente mais le contact était impossible à cause de gros troubles du langage, à la fois sur l'expression et la compréhension, sans déficit moteur évident et sans anomalies des réflexes.
- L'IRM avait mis en évidence une large plage fronto-temporo-insulaire gauche en hypersignal T2, Flair et diffusion, sans prise de contraste (Figure 1).
- Le LCR était normal sur le plan cytochimie et la PCR Multiplex négative.
- Le bilan biologique ne montrait pas de syndrome inflammatoire biologique.
- Le bilan immunologique comportant: anticorps antinucléaires, anti-DNA, anti-phospholipides, et le panel des anticorps onconeuraux (anti HU, RI, YO, Ma2, amphiphysine, CV2) était négatif. Les anticorps anti-VGKC étaient franchement positifs à 111 pmol/l ($N < 72$ pmol/l). L'analyse dissociée LGI1/CASPER n'a pas été effectuée.
- La patiente a été mise sous bolus de Solumedrol (1g/j) pendant 10 jours, ensuite cure d'immunoglobulines, avec relai par corticoïdes par voie orale ultérieurement.
- L'évolution a été marquée par une amélioration spectaculaire, avec réduction considérable du nombre de crises, et une amélioration progressive des troubles du langage.
- A un mois de suivi, la patiente était libre de toute crise, gardait un léger manque du mot. L'IRM de contrôle montrait un nettoyage quasi-complet de la lésion (Figure 2).

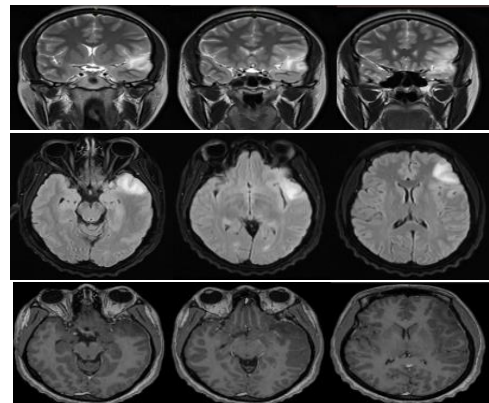


Figure 1: IRM cérébrale coupes coronales T2 (a) et axiales FLAIR (b) montrant une plage en hypersignal T2 et FLAIR fronto-temporo-insulaire gauche, sans rehaussement après injection de PC (c)

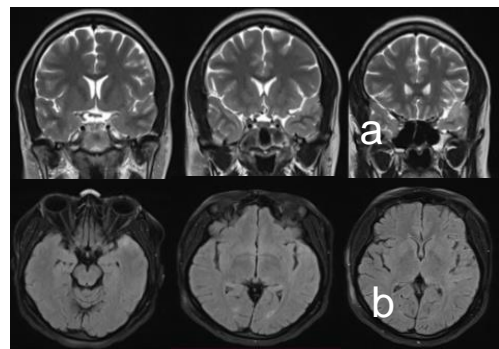


Figure 2: IRM cérébrale de contrôle à 2 mois coupes coronales T2 (a) et axiales FLAIR (b) montrant une régression quasi-complète de la lésion, persiste un léger hypersignal temporal

Références

- (1) Goodfellow JA, Mackay GA. Autoimmune encephalitis. J R Coll Physicians Edinb. 2019 ; 49(4) : 287-294.
- (2) Graus F, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. Lancet Neurol. 2016 ; 15(4):391-404
- (3) Ghimire P, et al. Anti-LGI1, anti-GABABR, and Anti-CASPR2 encephalitis in Asia: A systematic review. Brain Behav. 2020;10(10):e01793.
- (4) Van Sonderen A, et al. Anti-LGI1 encephalitis: Clinical syndrome and long-term follow-up. Neurology. 2016 4;87(14):1449-1456.
- (5) Baumgartner T, et al. Seizure underreporting in LGI1 and CASPR2 antibody encephalitis. Epilepsia. 2022 ; 63(9) : e100-e105
- (6) Varadkar S, et al. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. Lancet Neurol. 2014;13(2):195-205.
- (7) Seth V, et al. Epilepsia partialis continua as the presenting feature of anti-NMDA receptor encephalitis in a young male. Neurol Sci. 2021;42(9):3911-3913.
- (8) Jacobs DA, et al. Complex partial status epilepticus associated with anti-Hu paraneoplastic syndrome. J Neurol Sci. 2003 ; 15 : 213(1-2) : 77-82.
- (9) Kato Y, et al. Autoimmune encephalitis with anti-glutamate receptor antibody presenting as epilepsy partialis continua and action myoclonus: a case report. Rinsho Shinkeigaku. 2007 ;47(7):429-33.
- (10) Ratuszny D, et al. Anti-GABA-A Receptor Antibody-Mediated Epilepsia Partialis Continua After Treatment With Alemtuzumab: A Case Report. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2023; 18;10(4): e200123.
- (11) Rukmangadachar LA, Dandapat S, Bit-Ivan EN, Peng YY. Hashimoto's encephalopathy - presenting with epilepsy partialis continua and a frontal lobe lesion. Clin Case Rep. 2017 5;6(1):136-142.