

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Le spectre des maladies à anticorps anti-MOG

Octobre 2022

Centre de Référence Maladies Inflammatoires Rares du
Cerveau Et de la Moelle



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



Synthèse à destination du médecin traitant

Le spectre des maladies à anticorps anti-MOG (MOGAD) est une nouvelle entité dans le spectre des pathologies inflammatoires auto-immune du système nerveux central. Elle est différente de la sclérose en plaques (SEP) et des maladies du spectre de la neuromyéélite optique (NMOSD). En effet, bien qu'elles partagent des caractéristiques cliniques, ces 3 maladies se différencient d'un point de vue physiopathologique, d'évolution et de traitement. La MOGAD est une maladie rare touchant à la fois les adultes et les enfants avec une fréquence plus importante chez ces derniers.

La présentation clinique des MOGAD est variable en fonction de l'âge : chez les enfants de moins de 10 ans, des tableaux d'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) sont fréquemment décrits, alors que chez les enfants de plus de 10 ans et les adultes, il s'agit le plus souvent de névrites optiques unis ou bilatérales, ou de myélites aiguës. D'autres présentations plus rares ont également été rapportées, notamment de type encéphalitique avec crise d'épilepsie. L'aspect radiologique permet parfois d'orienter le diagnostic : atteinte antérieure et étendue du nerf optique, péri-névrite, lésions extensives de la moelle et avec atteinte du cône, atteinte du pont par exemple.

Le diagnostic est confirmé par le dosage dans le sérum des anticorps anti-MOG. En cas de doute diagnostique, le résultat doit être confirmé dans les laboratoires de référence (Lyon et Le Kremlin Bicêtre à l'heure actuelle, [Annexe 4](#)).

L'évolution est souvent monophasique chez l'enfant mais des récurrences sont possibles. Chez l'adulte, la fréquence des récurrences semble plus élevée que chez l'enfant, estimée à plus de 40 % à deux ans. Des séquelles visuelles, vésico-sphinctériennes, cognitives et dans une moindre mesure, motrices peuvent survenir, mais de façon beaucoup moins fréquente que dans les NMOSD.

Chez l'adulte et l'enfant, les poussées sont traitées par des perfusions de corticoïdes à forte dose, souvent très efficaces, avec un relais par voie orale. Dans certaines situations, un traitement immunoactif au long cours peut être proposé, notamment lorsqu'une récurrence survient, après discussion auprès du CRMR MIRCEM ou du centre expert.

Un suivi au long cours est proposé auprès du centre de référence/centre expert au moins une fois par an. Dans l'intervalle, un suivi auprès du neuropédiatre référent, pédiatre, médecin traitant ou neurologue référent est fait tous les 6 mois. Il est important de rechercher la survenue d'une nouvelle poussée et l'apparition de complications, mais aussi en cas de traitement au long cours, l'observance et la tolérance de celui-ci.

Une prise en charge pluridisciplinaire est essentielle à mettre en place, avec les différents professionnels de santé (neurologue ou neuropédiatre, ophtalmologue, médecine physique et réadaptation, kinésithérapeute, orthophoniste, ergothérapeute, psychologue et assistante sociale...).

Contacts :

- Liste des centres MIRCEM : [Annexe 2](#)
- Site web MIRCEM : www.mircem.fr
- Site web MIRCEM Lyon : <https://www.chu-lyon.fr/centre-de-referance-des-maladies-inflammatoires-rares-du-cerveau-et-de-la-moelle>
- Liste des centres NOMADMUS : [Annexe 3](#)
- Orphanet : www.orpha.net
- APF France handicap : www.apf-francehandicap.org
- UNADEV : www.unadev.com
- Association Valentin Haüy AVH : www.avh.asso.fr
- A.R.A.M.A.V : <https://aveuglesdefrance.org/annuaire/a-r-a-m-a-v/>
- FIDEV : <https://www.fidev.asso.fr/>
- NMO France : www.nmo-france.org

- Coordonnées des centres de référence, de compétence :

Le centre de référence des maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle (MIRCEM) est composé de 3 centres de référence et 15 centres de compétences.

➤ Centres de référence

Site coordonnateur

Le Kremlin Bicêtre - Pr Kumaran DEIVA ; Tél : 01 45 21 31 12 ; Email : kumaran.deiva@aphp.fr
Service de neuropédiatrie, AP-HP. Université Paris Saclay, hôpital Bicêtre
78 avenue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin Bicêtre

Sites constitutifs

Lyon - Pr Romain MARIGNIER ; Tél : 04 72 35 75 22 ; Email : mircem.lyon@chu-lyon.fr
Service de neurologie, Sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuroinflammation, Hospices Civils de Lyon, Hôpital Pierre Wertheimer 59 boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex

Paris 13^e - Dr Anne-Caroline PAPEIX ; Tél : 01 42 16 18 13
Département de Neurologie, Sclérose en plaques et pathologies inflammatoires, AP-HP. Sorbonne Université - Hôpital Pitié Salpêtrière 47-83 boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

➤ Centres de compétences pédiatriques

Amiens - Dr Anne-Gaëlle LE MOING ; Tél : 03 22 08 76 70
Service de Neurologie Pédiatrique, CHU Amiens-Picardie, Hôpital Nord place Victor Pauchet, 80054 Amiens Cedex 1

Besançon - Dr Caroline PARIS ; Tél : 03 81 21 84 29

Service de médecine pédiatrique, CHRU Besançon, Hôpital Jean Minjot 3 boulevard Alexandre Fleming, 25030 Besançon

Bordeaux - Dr Jean Michel PEDESPAN ; Tél : 0 5 57 82 28 28
Service de Pédiatrie médicale, CHU Bordeaux place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux Cedex

Brest - Dr Sylviane PEUDENIER ; Tél : 02 98 22 33 89
Service de Pédiatrie, CHU Brest, Hôpital Morvan 2 avenue Foch, 29609 Brest Cedex

Lille - Dr Jean-Christophe CUVELIER ; Tél : 03 20 44 40 57
Service de neurologie pédiatrique, CHU Lille 2 avenue Oscar Lambret, 59037 Lille Cedex

Marseille - Dr Anne LEPINE ; Tél : 04 91 38 68 08
Service de Neurologie Pédiatrique, CHU Timone 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, cedex 05

Montpellier - Dr Pierre MEYER ; Tél : 04 67 33 77 37
Service de Pédiatrie spécialisée, CHU Montpellier, Hôpital Gui de Chauliac 80 avenue Augustin Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5

Nancy - Dr Hélène VINCENT ; Tél : 03 83 15 47 47
Service de Pédiatrie, Enfants & adolescents, CHU Nancy rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-Lès-Nancy Cedex

Paris 12^e - Dr Florence RENALDO ; Tél : 01 44 73 65 75
Service de Neuropédiatrie, AP-HP. Sorbonne Université, Hôpital d'Enfants Armand Trousseau 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris

Paris 15^e - Pr Isabelle DESGUERRE ; Tél : 01 44 49 41 42
Service de Neurologie pédiatrique, AP-HP. Centre - Université Paris Cité, Hôpital Necker Enfants Malades 149 rue de Sèvres, 75015 Paris

Paris 19^e - Pr Stéphane AUVIN ; Tél : 01 40 03 57 07
Service de neurologie pédiatrique et maladies métaboliques, AP-HP. Nord - Université Paris Cité, Hôpital Robert Debré 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris

Strasbourg - Dr Anne DE SAINT-MARTIN ; Tél : 03 88 12 73 17
Service de Neuropédiatrie, CHU Strasbourg, Hôpital de Hautepierre 1 avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex

Toulouse - Dr Emmanuel CHEURET ; Tél : 05 34 55 74 08
Service de Pédiatrie, Neurologie et infectiologie, Hôpital des enfants 330 avenue de Grande Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 9

Tours - Pr Pierre CASTELNAU ; Tél : 02 47 47 47 57
Service de Neuropédiatrie et Handicaps, CHRU Tours, Hôpital Clocheville 49 boulevard Béranger, 37044 Tours

La Réunion - Dr Stéphanie ROBIN ; Tél : 02 62 90 57 21

Service de pédiatrie, CHU Réunion, site Félix-Guyon allée des Topazes, 97400 Réunion

Cette liste est actuelle à la date de Septembre 2022, mais évoluera dès Janvier 2023 suite aux résultats de la campagne de labellisation des centres de référence maladies rares. Merci de vous référer à la liste actualisée sur le site internet du CRMR ou de la filière BRAIN-TEAM.

- Coordonnées des centres adultes (Groupe-Expert NOMADMUS)

Bordeaux - D^r Aurélie RUET

Service de Neurologie, CHU Bordeaux - GH Pellegrin
place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux Cedex

Tél : 05 56 79 55 21 ; Fax : 05 56 79 87 02 ; Email : aurelie.ruet@chu-bordeaux.fr

Lille - P^r Hélène ZEPHIR

Service de Neurologie, CHU Lille, Hôpital Roger Salengro
2 rue Emile Laine, 59000 Lille

Tél : 03 20 44 68 46 ; Fax: 03.20 44 44 84 ; Email : Thi-helene.ZEPHIR@CHRU-LILLE.FR

Marseille - D^r Bertrand AUDOIN

Service de Neurologie, CHU Timone
264 rue Saint Pierre, 13385 Marseille cedex 05

Tél : 04 91 38 59 39 ; Fax : 04 91 38 62 56 ; Email : CRCSEP.marseille@ap-hm.fr

Montpellier - D^r Xavier AYRIGNAC

Service de Neurologie, CHU Montpellier
80 avenue Augustin Fliche, 34 295 Montpellier Cedex 5

Tél: 04 67 33 94 69 ; Fax: 04 67 33 79 80

Nantes - P^r David LAPLAUD

Service de Neurologie, Hôpital G. R. Laennec
boulevard du Professeur Jacques Monod 44800 Saint Herblain

Tél : 02 40 16 52 12 ; Email : david.laplaud@chu-nantes.fr

Nice - D^r Mickael COHEN

Service de Neurologie, Hôpital Pasteur 2
30 voie romaine - CS 51069, 06001 Nice Cedex 1

Tél : 04 92 03 98 93 ; Fax : 04 92 03 82 57 ; Email : cohen.m@chu-nice.fr

Paris – Fondation Rotschild - D^r Romain DESCHAMPS

Service de Neurologie, Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild
25 rue Manin, 75019 Paris

Tél : 01 48 03 68 52 ; Fax : 01 48 03 68 59 ; Email : rdeschamps@for.paris

Rouen - D^r Bertrand BOURRE

Service de Neurologie, CHU Rouen
37 boulevard Gambetta, 76000 Rouen

Tél : 02 32 88 67 49 ; Fax: 02 32 88 09 68 ; Email : bertrand.bourre@chu-rouen.fr

Strasbourg - D^r Nicolas COLLONGUES

Service de Neurologie, CHU Strasbourg, Hôpital Hautepierre

1 avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex

Tél : 03 88 12 85 44 ; Email : nicolas.collongues@chru-strasbourg.fr

Toulouse - D^r Jonathan CIRON

Service de Neurologie, CHU Toulouse

330 avenue de Grande Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 9

Tél: 05 61 77 91 06 ; Fax: 05 61 77 57 07 ; Email : CRC-SEP@chu-toulouse.fr

- Coordonnées des laboratoires de références

➤ **Laboratoire d'immunologie biologique**

Hôpital Bicêtre

78 rue du Général Leclerc

94270 Le Kremlin-Bicêtre

Tél : 01 45 21 36 09

➤ **Laboratoire d'auto-immunité**

Centre Hospitalier Lyon-Sud

69495 Pierre-Bénite Cedex

Tél : 04 78 86 66 85