



Centre de référence des Maladies Inflammatoires
Rares du Cerveau et de la Moelle (MIRCEM)

Maladie des anticorps anti-MOG (*anticorps anti-myélin-oligodendrocyte-glycoprotéine*)

Il s'agit d'une maladie auto-immune, touchant uniquement le système nerveux central, et connue depuis peu grâce aux progrès des techniques d'immunologie (et notamment aux tests cellulaires ou « cell-based assay »). Elle appartient au spectre de la Neuromyérite Optique (NMO) mais avec une présentation clinique, un mode évolutif et une réponse au traitement qui lui sont propres et en font une entité à part entière, différente de la NMO à anticorps anti-AQP4 et de la sclérose en plaques.

Des symptômes évocateurs

La maladie évolue par poussées, touchant uniquement le système nerveux central (cerveau, moelle épinière, nerf optique). Ces poussées peuvent être parfois très sévères, mais ont, le plus souvent, un bon pronostic de récupération après mise en route du traitement de la poussée.

Les manifestations les plus fréquentes sont les suivantes :

- Encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), surtout chez l'enfant de moins de 10 ans.

(voir fiche « encéphalomyélite aiguë disséminée »)

Ces ADEM peuvent être mono ou multiphasiques, avec des tableaux très bruyants, mêlant plusieurs symptômes, avec des atteintes à la fois du cerveau, de la moelle épinière et du nerf optique.

- Névrite optique (voir fiche « neuropathie optique inflammatoire »).

Il s'agit du symptôme le plus fréquent chez l'adulte (>60%).

- Myélite transverse (voir fiche « myélite transverse »).

- Encéphalopathie avec crises d'épilepsie

- Atteintes du tronc cérébral avec des troubles de l'équilibre, des troubles de la parole, des troubles de déglutition, une vision double ...

Ces symptômes peuvent être isolés ou s'associer entre eux.

Il n'y a pas d'évolution de la maladie entre les poussées.

Le diagnostic

Le diagnostic s'appuie sur la clinique et surtout sur la recherche des anticorps anti-MOG qui doit s'effectuer grâce à la technique de cell-based-assay. Le laboratoire de référence en France est situé à Lyon.



Centre de référence des Maladies Inflammatoires
Rares du Cerveau et de la Moelle (MIRCEM)

Maladie des anticorps anti-MOG (*anticorps anti-myelin-oligodendrocyte-glycoprotein*)

Le diagnostic

Actuellement tout enfant présentant un syndrome démyélinisant aigu doit bénéficier de la recherche d'anticorps anti-MOG. Chez l'adulte, les anticorps seront recherchés chez les patients présentant les symptômes cités ci-dessus, et devant tout tableau clinique démyélinisant sans cause retrouvée.

Il convient, bien entendu, d'éliminer les diagnostics différentiels, par la réalisation d'une IRM cérébrale et médullaire, d'une ponction lombaire et de prélèvements sanguins, mais la spécificité de ces anticorps est très importante, facilitant le diagnostic.

Il est très important de contrôler ces anticorps à distance de l'épisode clinique, notamment chez l'enfant. En effet, ceux-ci peuvent disparaître et leur disparition est associée à une maladie monophasique (avec un seul épisode), alors que la persistance des anticorps semble lié à un risque de rechute plus important au cours du temps.

Les traitements

Le traitement de la poussée repose sur la corticothérapie intraveineuse à forte dose.

Celui-ci permet, le plus souvent, une très bonne amélioration des symptômes.

En l'absence d'efficacité suffisante de la corticothérapie, il peut être proposé des échanges plasmatiques qui consistent à épurer le sang des différentes cellules inflammatoires responsables de l'attaque inflammatoire.

Ces traitements doivent être proposés le plus rapidement possible après les différents examens afin de limiter le risque de séquelle au long cours.

Ce traitement de la poussée est généralement relayé par une corticothérapie par voie orale, dont la dose est dépendante du poids, et qui se poursuit sur 3 à 6 mois.

Du fait du caractère récent de cette maladie et de sa rareté, il n'existe, à l'heure actuelle, aucun traitement au long cours validé.

L'attitude consensuelle, à l'échelle internationale, est de proposer un traitement au long cours (dit traitement de fond), après une deuxième poussée, c'est-à-dire après avoir fait la preuve du caractère récidivant de la maladie.

Il n'y a pas eu, à ce jour, d'essai thérapeutique dans cette maladie, et les connaissances à notre disposition proviennent d'études observationnelles, rétrospectives, sur un nombre restreint de patients. Ces études permettent tout de même de mettre en avant l'efficacité des immunosuppresseurs dit à « large spectre », tels que le mycophénolate mofétil ou l'azathioprine. Les immunoglobulines intra-veineuses polyvalentes semblent également avoir une efficacité intéressante dans cette maladie.

Le but du traitement de fond est de limiter le risque de nouvelle poussée et donc de séquelles et/ou de handicap à long terme. La durée de ce traitement est à déterminer au cas par cas avec le neurologue.