

MALADIE DU SPECTRE DES ANTICORPS ANTI-MOG AVEC LÉSIONS CÉRÉBRALES À REHAUSSEMENT ANNULAIRE CHEZ UN ENFANT IMMUNOCOMPÉTENT

LAMTIRI LAARIF Z (1), BARREA C (1)

RÉSUMÉ : Nous rapportons un diagnostic rare de lésions cérébrales à rehaussement annulaire. Il s'agit d'une patiente immunocompétente de 4 ans présentant une altération subaiguë de son état général et un trouble de la marche survenus quelques semaines après son retour d'un voyage au Bangladesh. La mise au point étiologique a mis en évidence la présence de lésions cérébrales à rehaussement annulaire à l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Un large éventail d'étiologies a été envisagé. Devant la suspicion clinique et radiologique de neurocysticercose, la patiente a initialement été traitée avec des corticoïdes. Les différentes sérologies infectieuses sont revenues négatives. Face à une évolution clinique rapidement favorable sous corticothérapie seule, des investigations biologiques supplémentaires ont été réalisées révélant la présence d'anticorps anti-myéline oligodendrocyte (MOG) au niveau du sérum et du liquide céphalo-rachidien, suggérant une MOGAD (maladie auto-immune avec anticorps anti-myéline oligodendrocyte). Ce cas clinique met en lumière la complexité du diagnostic de ces lésions cérébrales. Il attire également l'attention sur la MOGAD chez des patients immunocompétents comme une étiologie possible à rechercher de manière systématique devant ce type de lésion. En effet, la prise en compte des causes inflammatoires et auto-immunes est cruciale pour un diagnostic précis permettant un traitement ciblé plus précoce.

MOTS-CLÉS : *Lésions annulaires - Neurocysticercose - Maladie des anticorps anti-MOG*

ANTI-MOG ANTIBODY SPECTRUM DISEASE WITH ANNULAR-ENHANCING BRAIN LESIONS IN AN IMMUNOCOMPETENT CHILD

SUMMARY : We report a rare diagnosis of ring-enhanced brain lesions. We describe a case of a 4-year-old immunocompetent girl presenting with a subacute alteration of her general condition and a walking disorder a few weeks after her return from a trip to Bangladesh. The etiological work-up revealed ring-enhanced brain lesions on magnetic resonance imaging (MRI). A wide range of etiologies, including infectious, tumoral and inflammatory causes, were considered. Given the clinical and radiological suspicion of neurocysticercosis, the patient was initially treated with corticosteroids and various infectious serologies were carried out, with negative results. Following a rapidly favourable clinical course on corticosteroids alone, further biological investigations revealed the presence of anti-MOG antibodies in both serum and cerebrospinal fluid, suggesting MOGAD (myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease). This case report highlights the complexity of diagnosing ring-enhanced brain lesions. It also draws attention to MOGAD in immunocompetent patients as a rare but possible etiology, to be systematically investigated in the presence of this type of lesion. Indeed, consideration of inflammatory and autoimmune causes is crucial for accurate diagnosis, enabling earlier targeted treatment.

KEYWORDS : *Annular lesion - Neurocysticercosis - Anti-MOG antibody spectrum disease*

INTRODUCTION

Les lésions cérébrales présentant un rehaussement annulaire constituent une des anomalies les plus fréquemment retrouvées en imagerie. Les étiologies peuvent être multiples, rendant l'établissement du diagnostic difficile. L'IRM, grâce à ses différentes séquences (T1, T2, T2 Flair, restriction de la diffusion), apporte des éléments permettant d'orienter le diagnostic.

OBSERVATION

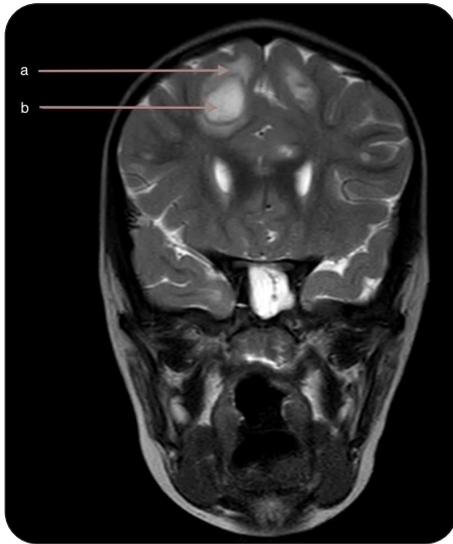
Nous décrivons ici le cas d'une fille de 4 ans qui s'est présentée au service d'urgences pédiatriques avec une fièvre intermittente évoluant depuis plus de trois semaines, accompagnée

d'une asthénie, d'un trouble de la marche, d'une hémiparésie du membre supérieur gauche et d'une perte de poids significative. Parmi ses antécédents, on retiendra un voyage récent au Bangladesh dont elle est originaire avec, à son retour, un diagnostic d'oxyurose posé, ayant nécessité un traitement par mébendazole peu de temps avant son admission à l'hôpital. Il est à noter que son état général s'est rapidement détérioré concomitamment à l'instauration de ce traitement.

À son arrivée à l'hôpital, l'examen clinique a révélé une altération de son état général, une conscience conservée et une parésie au niveau des membres inférieurs et du membre supérieur gauche. Devant ces symptômes, une IRM cérébrale a été réalisée en urgence. Les résultats ont révélé la présence de plusieurs lésions nodulaires, de différentes tailles (la plus grande atteignant 2 cm de diamètre), accompagnées d'une réaction œdémateuse modérée, réparties dans les deux hémisphères cérébraux, le cervelet, et à la jonction de la substance blanche et de la substance grise. Les lésions étaient

(1) Service de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Figure 1. Coupe coronale en T2



a : hyperintensité correspondant à de l'oedème. b : lésion nodulaire hyperintense entourée par un fin liseré hypointense.

Figure 2. Coupe coronale en T2 flair mettant en évidence des plages hyperintenses correspondant à de l'oedème vasogénique



entourées par une bordure qui se rehausse fortement après l'injection de gadolinium, donnant un aspect annulaire à ces lésions (Figures 1, 2, 3, 4). L'IRM de la moelle épinière a montré une hyperintensité du cordon médullaire s'étendant de la jonction crano-cervicale jusqu'à la 6^{ème} vertèbre cervicale, également rehaussée après injection de gadolinium (Figure 5).

Compte tenu de ses antécédents récents, de son tableau clinique et des résultats radiologiques, une neurocysticercose au stade II a été suspectée. Un traitement à base de dexamé-

Figure 3. Coupe coronale en T1 après injection de gadolinium. Flèches mettant en évidence plusieurs lésions annulaires

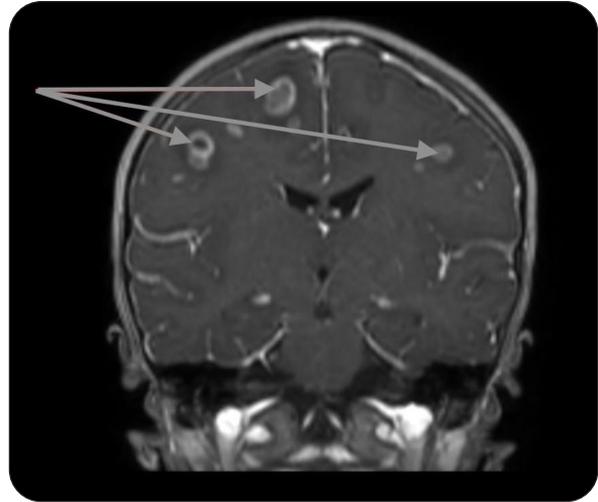
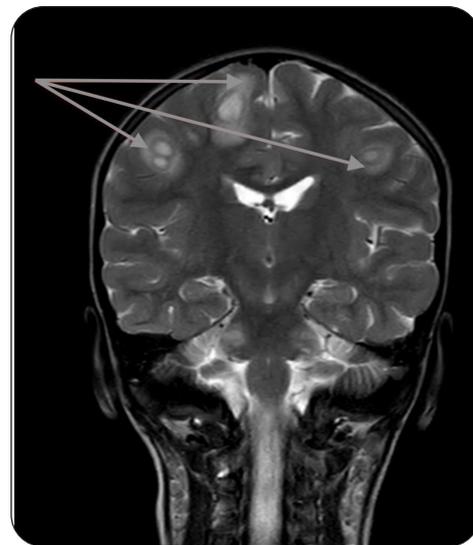


Figure 4. Coupe coronale en T2. Flèches mettant en évidence des lésions nodulaires hyperintenses, entourées d'un fin liseré hypointense et d'un important oedème hyperintense réactionnel



thasone à faible dose (0,3 mg/kg/j) a été initié le jour suivant son admission, remplacé par la méthylprednisolone à partir du 16^{ème} jour d'hospitalisation. Le traitement antiparasitaire n'a pas été instauré immédiatement en raison du risque d'aggravation de l'oedème cérébral associé à la mort du parasite.

Au niveau biologique, l'examen initial a révélé un léger syndrome inflammatoire. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) a montré l'absence de pléiocytose, une glycorachie et une protéinorachie normales. Les premiers

résultats sérologiques pour divers agents infectieux, dont la toxoplasmose, le **tréponème (Treponema?) pallidum**, le *chlamydia pneumoniae*, le **mycoplasme (Mycoplasma ?) pneumoniae**, le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et le cytomégalovirus (CMV), sont revenus négatifs. Les anticorps contre le virus Epstein-Barr (EBV) suggéraient une infection passée. Le test au Quantiféron était également négatif excluant une tuberculose latente ou active. Une recherche de parasites a été effectuée, mais les résultats n'ont été disponibles que plusieurs semaines plus tard. Les tests sérologiques pour *Echinococcus granulosus*, *Schistosoma* species, *Dasciola hepatica*, *Toxocara*, et *Taenia Solium* (sur le sang et le liquide céphalo-rachidien) se sont révélés négatifs, bien qu'un test Elisa pour *Echinococcus granulosus* ait montré un faible résultat douteux (1,2 avec une norme < 1,1), qui a été ensuite infirmé par Western-Blot.

Sur le plan clinique, la patiente a présenté une amélioration remarquable sous corticothérapie seule, avec un retour à la normale de l'examen clinique au 15^{ème} jour d'hospitalisation. Une IRM de contrôle au J21 a révélé une disparition presque totale des nodules et des lésions annulaires, ainsi que la persistance de certaines anomalies diffuses en hypersignal

Figure 5. IRM médullaire, coupe sagittale en T2. Flèche mettant en évidence une hyperintensité du cordon médullaire s'étendant de la jonction crano-cervicale jusqu'à la 6^{ème} vertèbre cervicale

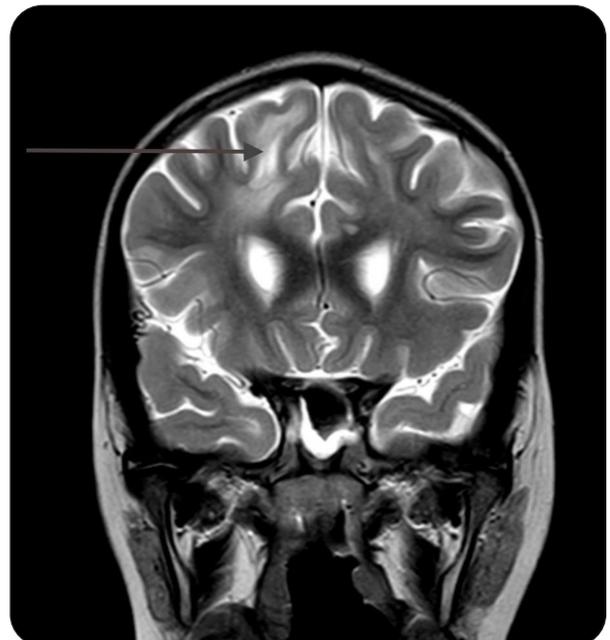


FLAIR dans la substance blanche, suggérant la persistance d'un œdème vasogénique réactionnel (Figure 6). Au vu de cette amélioration clinique sous corticothérapie à faible dose, de la quasi-disparition des lésions nodulaires, et de la négativité répétée de la sérologie pour *Taenia Solium*, l'origine parasitaire infectieuse a été écartée.

Une nouvelle analyse du LCR a été effectuée le 16^{ème} jour, à la recherche d'une possible maladie inflammatoire. Cette analyse a confirmé la présence d'anticorps anti-myéline oligodendrocyte glycoprotéine (MOG), dans le LCR mais aussi dans le sang, soutenant le diagnostic d'une maladie du spectre des anticorps anti-MOG (MOGAD).

La patiente a été réévaluée 3 mois après sa sortie d'hospitalisation. La méthylprednisolone avait été progressivement réduite quelques semaines auparavant selon un schéma dégressif lent. L'imagerie de contrôle a montré une réduction significative des lésions en hypersignal FLAIR et aucune nouvelle lésion. L'examen clinique était normal, confirmant l'efficacité du traitement et l'amélioration continue de la patiente.

Figure 6. Coupe coronale en T2. Régression quasi complète de la lésion nodulaire hyperintense et de l'œdème réactionnel



DISCUSSION

Le défi associé à ce cas est la présence de lésions présentant un aspect annulaire après injection de produit de contraste chez une jeune patiente immunocompétente. En effet, les étiologies pour ce type de lésion sont très étendues, et peuvent être divisées en trois grandes catégories : infectieuse, inflammatoire et tumorale. La cause tumorale, essentiellement chez les adultes, est la plus fréquente des causes dans les pays développés contrairement aux pays en développement où l'origine infectieuse prédomine (1).

L'IRM cérébrale est un outil indispensable dans le diagnostic différentiel des étiologies possibles. En effet, certaines caractéristiques radiologiques peuvent orienter le clinicien dans sa démarche diagnostique, mais l'interprétation de ces images doit toujours être corrélée à l'histoire clinique et aux antécédents du patient.

Les causes néoplasiques incluent les glioblastomes, les gliomes, les lymphomes et les métastases cérébrales (2). Les lésions sont bien circonscrites, rondes, avec une paroi plus épaisse, irrégulière et parfois multiloculée après injection de produit de contraste. Elles peuvent être de taille différente, avec un œdème vasogénique péri-lésionnel. La localisation est variable en fonction de l'origine primitive ou métastatique. En effet, les métastases sont fréquemment retrouvées au niveau ou à proximité de la jonction corticale - substance blanche (1-3), contrairement aux tumeurs primitives qui sont essentiellement retrouvées au niveau de la substance blanche profonde. Le signal IRM dépendra de la cellularité, du rapport noyau/cytoplasme et de la présence ou non d'un processus hémorragique. Il n'y a pas de restriction de la diffusion, sauf en cas de lésion hautement cellulaire. Au vu des antécédents sans particularité de la patiente et de son âge, cette hypothèse faisait partie des causes possibles, mais non prioritaires.

Les causes infectieuses sont également fréquemment responsables de ce type de lésion. Les abcès cérébraux, la neurosyphilis et la neurocysticercose sont généralement retrouvés chez les patients immunocompétents, contrairement à la nocardiose, la tuberculose, la cryptococcose, l'aspergillose ou la toxoplasmose, plus souvent rencontrées chez le patient immunocompromis (4).

Les abcès cérébraux résultent d'une infection du parenchyme cérébral par un pathogène pouvant être une bactérie (majoritairement chez le patient immunocompétent), un parasite ou un

champignon (majoritairement chez le patient immunodéprimé), débutant par un foyer d'encéphalite et évoluant vers une lésion collectée et encapsulée (4). Ils peuvent être secondaires à une dissémination hématogène (fréquemment dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne) ou résulter d'une infection par continuité (otite, mastoïdite...) (3). Les lésions sont souvent situées à la jonction entre les substances blanche et grise (3). Elles sont rondes, multiples, avec une paroi régulière, fine et annulaire après injection de produit de contraste (3, 4). Elles apparaissent hypointense en T1 et hyperintense avec un fin liseré hypointense en T2 et T2 Flair (4). On note la présence également d'une hyperintensité péri-lésionnelle, bien visible sur les séquences Flair, correspondant à un œdème vasogénique. Sur la séquence en diffusion, les abcès présentent une restriction de la diffusion, contrairement aux métastases cérébrales.

La neurocysticercose est également une des causes les plus fréquentes de lésion annulaire rehaussante. C'est une infection parasitaire causée par le *Taenia Solium*, espèce de *Taenia* dont l'hôte intermédiaire est le porc et l'hôte définitif est l'être humain (1). La contamination se fait suite à l'ingestion d'aliments insuffisamment cuits ou à la consommation d'eau contaminée (1-5). Le cycle de vie du *Taenia Solium* est divisé en trois grandes phases : l'œuf, la larve et le ver adulte (5). Chez l'Homme, l'infection peut entraîner une Tæniase intestinale si la personne consomme de la viande de porc contenant des larves enkystées ou une cysticercose si elle ingère des œufs excrétés dans les matières fécales d'un humain (4). Les symptômes de la neurocysticercose dépendent du nombre, de la viabilité des kystes, de la localisation des lésions au niveau cérébral et de la réponse immunitaire de l'hôte (4-5). Ils peuvent comprendre des convulsions, une hydrocéphalie et une majoration de la pression intracrânienne entraînant des céphalées, des nausées et/ou vomissements et une altération de la conscience (1, 3, 5). Les critères radiologiques sont variables et dépendent du stade de l'infection.

Malgré la faible prévalence en Europe de cette pathologie, l'histoire récente de voyage au Bangladesh où notre patiente a séjourné auprès de membres de sa famille dans des conditions sanitaires précaires, l'histoire d'oxyurose et la présence de lésions annulaires multiples accompagnées d'un œdème important à l'IRM plaident initialement pour une neurocysticercose probable au stade II et plaçaient ce diagnostic comme étant le plus probable. Le «gold standard» pour la confirmation du diagnostic est la réalisation d'un prélèvement histologique

(5). Cependant, au vu du risque de majoration de l'œdème cérébral, une biopsie n'a pu être réalisée. Le diagnostic, suggéré par imagerie, n'a pu être confirmé par les tests sérologiques et antigéniques répétés sur le sang et le LCR, car ces derniers se sont avérés tous négatifs. En outre, devant l'amélioration clinique de la patiente sous corticothérapie seule et la quasi normalisation de l'IRM à l'examen de contrôle, l'étiologie infectieuse a été écartée.

Les maladies inflammatoires, comprenant les maladies démyélinisantes du système nerveux central, la sarcoïdose, la maladie de Behcet ... (2), peuvent également être une cause moins fréquente de lésions annulaires. Les maladies démyélinisantes présentent des caractéristiques radiologiques variables. Classiquement, on retrouve des lésions nodulaires, hyperintenses en signal T2, avec un grand axe supérieur à 2 cm, entourées par un œdème périlésionnel. La prise de contraste est fréquente, mais hétérogène, mal délimitée (6). La présence de lésions annulaires est plus rare, mais possible, avec majoritairement des anneaux incomplets ou ouverts à l'IRM cérébrale, contrairement aux causes tumorales ou infectieuses. Les anneaux fermés, comme ceux présents chez notre patiente, sont retrouvés dans un nombre infime de cas (7).

Dans le cas présent, la bonne réponse à la corticothérapie a orienté, dans un second temps, vers une étiologie inflammatoire. La recherche d'anticorps sur le sang et sur le LCR a permis de mettre en évidence la présence d'anticorps anti-MOG, plaidant pour une MOGAD (maladie auto-immune avec anticorps anti-myéline oligodendrocyte).

Le spectre des maladies avec anticorps anti-MOG (MOGAD) est une nouvelle entité dans le spectre des pathologies inflammatoires auto-immunes du système nerveux central (8). Elle partage certaines caractéristiques cliniques avec la sclérose en plaques (SEP) et les maladies du spectre de la neuromyérite optique, mais elle diffère sur le plan physiopathologique et évolutif. Contrairement à la SEP, l'incidence est plus élevée dans la population pédiatrique (9). Le tableau clinique est variable en fonction de l'âge, le plus commun étant la névrite optique (plus fréquemment retrouvée chez les patients âgés de plus de 11 ans), suivi de la myélite transverse avec atteinte extensive et multi-étagée. En pédiatrie, le tableau d'encéphalomyélite aiguë disséminée est le plus fréquent avec présence à l'IRM de lésions étendues hyper-intenses sur les séquences T2 - T2 Flair au niveau de la substance grise corticale, de la substance blanche sous-corticale, de la substance blanche

profonde et au niveau des noyaux gris (8, 10). Un rehaussement après injection de produit de contraste est possible, prenant un aspect irrégulier et hétérogène. Une présentation annulaire peut être observée essentiellement dans les lésions actives (10).

L'évolution de la maladie peut être monophasique ou associée à des rechutes. La névrite optique est la manifestation la plus fréquemment retrouvée dans les formes récidivantes, quel que soit le mode de présentation initiale (9). Le traitement repose sur l'administration de corticoïdes à forte dose, en intraveineux, suivie d'un relai oral. Des traitements immunoactifs (immunosuppresseurs ou immunomodulateurs) peuvent être proposés dans les cas récidivants (9).

IMPLICATION CLINIQUE

Ce cas clinique souligne l'importance de la persistance d'un esprit critique devant un tableau clinique. En effet, l'imagerie cérébrale associée à l'histoire clinique de la patiente ont été des éléments clé dans l'orientation diagnostique et l'instauration d'une prise en charge. Cependant, la réponse clinique rapidement favorable à un traitement symptomatique a amené à reconsidérer le diagnostic initial et répéter les examens paracliniques et notamment l'analyse du LCR, aboutissant au diagnostic final. Ainsi, devant des lésions d'aspect annulaire à l'IRM cérébrale, en plus des causes infectieuses et tumorales régulièrement envisagées, les étiologies inflammatoires doivent faire partie intégrante du bilan initial afin d'instaurer une prise en charge précoce et adaptée et d'assurer un suivi clinique approprié.

CONCLUSION

Une lésion cérébrale avec rehaussement annulaire est une lésion peu spécifique sur les examens de radiologie, ouvrant un diagnostic différentiel étendu. Bien que moins fréquentes, les causes inflammatoires et auto-immunes peuvent se présenter initialement comme des lésions annulaires à l'IRM cérébrale. La recherche systématique de ces étiologies doit faire partie de la démarche diagnostique afin de ne pas retarder la prise en charge qui reste spécifique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Cacciaguerra L, Sechi E, Rocca MA, et al. Neuroimaging features in inflammatory myelopathies: a review. *Front Neurol* 2022;13:993645.
2. Lindsey M, Harrison N, Bridges J, et al. A brain ring-enhancing lesion. *Am J Med Sci* 2018;356:304-8.
3. Garg R, Sinha M. Multiple ring-enhancing lesions of the brain. *J Postgrad Med* 2010;56:307.
4. Grandmaison G, Aellen J, Erard V. Origine infectieuse des lésions cérébrales à rehaussement annulaire. *Rev Med Suisse* 2015;11:1849-57.
5. Singhi P, Saini AG. Pediatric neurocysticercosis. *Indian J Pediatr* 2019;86:76-82.
6. Ataka T, Kimura N, Matsubara E. A case of myelin oligodendrocyte glycoprotein-antibody-associated disease presenting with tumefactive demyelinating lesion. *Mult Scler Relat Disord* 2020;43:102191.
7. Bartels F, Lu A, Oertel FC, Finke C, et al. Clinical and neuroimaging findings in MOGAD—MRI and OCT. *Clin Exp Immunol* 2021;206:266-81.
8. Brayo P, Hartsell FL, Skeen M, et al. The clinical presentation and treatment of MOG antibody disease at a single academic center: a case series. *J Neuroimmunol* 2019;337:577078.
9. Santoro JD, Beukelman T, Hemingway C, et al. Attack phenotypes and disease course in pediatric MOGAD. *Ann Clin Transl Neurol* 2023;10:672-85.
10. Denève M, Biotti D, Patsoura S, et al. MRI features of demyelinating disease associated with anti-MOG antibodies in adults. *J Neuroradiol* 2019;46:312-8.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Lamtiri Z, Service de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Email : lamtiri_zohour@hotmail.fr