

PRINCIPAUX DANGERS:

ERRANCE MEDICALE ou CONFUSION DIAGNOSTIQUE

L'encéphalite anti-NMDAr peut s'apparenter, selon les symptômes (hallucinations, délires, paranoïa,...) à des maladies psychiatriques. Les patients sont alors transférés en services psychiatriques avec un mauvais diagnostic (schizophrénie, bipolarité, dépression sévère). Une recherche fine et approfondie de troubles neurologiques doit être réalisée, ceux-ci pouvant apparaître en seconde intention, plusieurs mois après les premiers symptômes.

Le patient peut faire face à une longue errance médicale dans le cas d'un coma prolongé, pendant lequel la recherche de maladies auto-immunes n'est pas systématique.

En cas de doute, une ponction lombaire peut apporter des éléments diagnostics cruciaux.

ET APRES ?

Les séquelles motrices sont très rares. Les atteintes cognitives et psychologiques sont fréquentes en particulier chez l'enfant, nécessitant une rééducation longue. Des troubles du comportement peuvent persister (impatience, colère, désinhibition, hyperactivité, difficultés d'apprentissage) et nécessiteront une prise médicamenteuse de régulation émotionnelle.

Il peut être difficile de rebondir psychologiquement, en cas d'amnésie résultant d'un coma prolongé, où il convient de reconstituer les parties manquantes d'une partie de sa vie. A contrario, certains patients présentent une mémoire précise de phases traumatisantes ou de douleurs psychologiques liées aux hallucinations, provoquant des angoisses ou anxiété.

Il est important d'avoir un suivi régulier avec des spécialistes, médecins ou psychologues.

NE RESTEZ PAS DANS LA DETRESSE

L'association ENMDAR est disponible pour répondre à vos questions, organiser des groupes de paroles et vous aider dans vos démarches.

L'annonce du diagnostic est souvent violente. Elle peut déclencher un choc émotionnel intense et provoquer une souffrance profonde.

Le long cours est également difficile à vivre : un contrecoup peut survenir après un combat dans lequel nous avons déployé beaucoup d'énergie physique et mentale.

Si vous ressentez un mal-être, ne restez pas dans la détresse. Il est possible d'échanger avec un(e) psychologue de la Filière Nationale de Santé BRAIN-TEAM, spécialisée dans les maladies rares du système nerveux central.

Vous pouvez envoyer un mail à l'adresse ci-dessous en précisant vos coordonnées. Vous serez contactés dans les plus brefs délais.

psychologues@brain-team.fr

Nota Bene : les psychologues de la Filière BRAIN-TEAM sont là pour vous soutenir dans un moment de crise. Si vous avez besoin d'un accompagnement plus long, elles vous aideront à identifier un professionnel qui pourra vous accompagner sur le long court.

ENSEMBLE, NOUS SOMMES PLUS FORTS

L'association ENMDAR a pour objet d'informer, de sensibiliser le grand public, les professionnels, les pouvoirs publics, d'accompagner les familles touchées par l'encéphalite anti-NMDAr, de récolter des dons pour faire avancer la recherche.



Contact



Association ENMDAR
32 rue de Toul – 75012 PARIS



contact@enmdar.org



www.enmdar.org

EVOLUTION ET FACTEURS PRONOSTIQUES

- La mortalité est estimée entre 4 et 10%. Elle est généralement causée par des complications infectieuses, cardio-respiratoires ou des états de mal épileptique.
- Si une amélioration rapide de certains symptômes peut être observée chez certains patients, la récupération est généralement longue, sur plusieurs mois ou années, et variable d'un patient à l'autre. La durée médiane entre le début du traitement et l'amélioration des symptômes est de 3 mois. On évalue la récupération à environ 2 ans.
- Le pronostic à long terme est plus favorable lorsqu'une tumeur est décelée et le taux de rechute est faible.
- Des rechutes peuvent survenir chez 8 à 10% des patients et 1/3 d'entre eux peuvent présenter plusieurs rechutes. Leur délai d'apparition est très variable, allant de quelques mois à plusieurs années. Elles sont habituellement moins sévères que l'épisode initial. Elles justifient parfois l'utilisation d'un traitement immunosuppresseur pendant un ou deux ans suivant la guérison.

LES AIDANTS

L'encéphalite anti-NMDAr touche aussi violemment les proches au quotidien, appelés aidants.

La récupération longue du patient (enfant, conjoint, parent) et une présence quotidienne de l'aidant occasionnent une fatigue physique et morale.

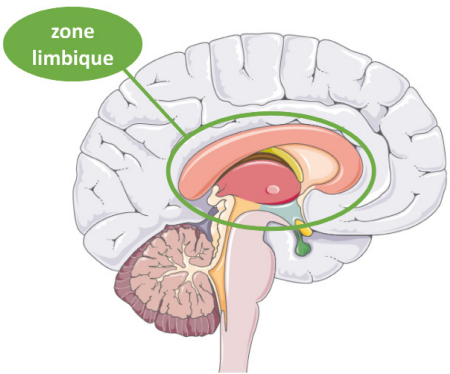
Avec les professionnels de santé, il sera opportun de mettre en place des aides ou un répit familial permettant de tenir sur le long terme.



enmdar
encephalite anti nmdar

ENCÉPHALITE ANTI-NMDAr

L'ENCEPHALITE ANTI-NMDAR

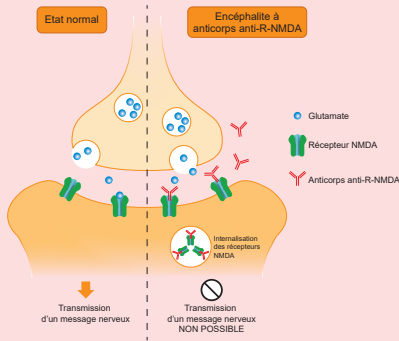


L'encéphalite à anticorps anti récepteurs NMDA (N-méthyl-D-aspartate) est une maladie auto-immune, résultant d'un dysfonctionnement du système immunitaire.

Les anticorps, produits naturellement par le système immunitaire, attaquent par erreur des cellules du cerveau qui expriment les récepteurs NMDA, particulièrement riches dans la zone limbique.

La zone limbique contrôle le comportement, la mémoire et les émotions (plaisir, douleur, peur, agressivité...). Son atteinte et sa désorganisation peuvent contribuer aux signes neurologiques observés pendant l'encéphalite anti-NMDAR.

Schéma d'une cellule nerveuse (ou synapse) à l'état normal et affectée par l'encéphalite anti nmdar



Dans le cas d'une tumeur, les antigènes peuvent déclencher une réaction immunitaire:la production d'anticorps.

Ces derniers peuvent pénétrer dans le cerveau, reconnaître les récepteurs NDMA et provoquer leur internalisation, empêchant la transmission d'un message nerveux d'un neurone à l'autre. Se crée alors une réaction inflammatoire.

LES SYMPTOMES

De la fièvre, des maux de tête, des nausées ou vomissements peuvent être présents : ils sont appelés prodromes et sont non spécifiques de l'encéphalite anti-NDMAR, rendant le diagnostic parfois compliqué. Ils surviennent quelques semaines voire quelques mois avant les troubles.

Des troubles psychiatriques, neurologiques, neuropsychiatriques ou cognitifs peuvent être associés à ces prodromes :

- Crises convulsives, crises épileptiques
- Catatonie : alternance d'états passifs et excitatifs
- Modification de la personnalité
- Troubles du sommeil
- Troubles du langage (mutisme, perte de mots, répétitions mécaniques)
- Troubles du rythme cardiaque
- Troubles de la tension artérielle
- Mouvements anormaux : dyskinésies bucco-faciales (grimaces, mastication)
- Hyper-salivation
- Troubles de la conscience pouvant entraîner un coma
- Troubles anxieux, insomnies, repli sur soi, retrait social
- Troubles neuropsychiatriques : paranoïas, hallucinations visuelles ou auditives, désinhibitions, délires, gestes violents

Les symptômes, leur gravité et l'ordre d'apparition varient d'une personne à l'autre.



LES CAUSES

Dans 30% des cas, une tumeur est associée (tératome ovarien chez la femme, cancer des testicules, poumons ou lymphome chez l'homme) : l'encéphalite est dite alors paranéoplasique. Chez l'enfant, cela est moins fréquent (entre 8 et 12%).

Lorsqu'aucune tumeur n'est trouvée, d'autres causes infectieuses (virus de l'herpès, rougeole...) ont été observées sans qu'un lien de cause à effet n'ait été véritablement démontré entre les deux.

La majorité des cas ne retrouve donc pas de facteur déclenchant identifié.



DIAGNOSTIC DE L'ENCEPHALITE

La ponction lombaire est l'élément clé pour pouvoir poser le diagnostic de manière formelle. Elle est réalisée pour permettre l'identification et la quantification des anticorps anti-NMDAR dans le liquide-céphalo-rachidien (LCR).

On peut néanmoins parler d'encéphalite auto-immune probable si un ensemble d'arguments cliniques (IRM, EEG) va dans ce sens mais qu'aucun anticorps n'est retrouvé.

Dans 70 à 80% des cas, l'IRM est normal.
Dans 80 à 90% des cas, l'EEG est anormal.

PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENTS

Les encéphalites anti-NMDAR doivent être prises en charge en service neurologie (adulte ou pédiatrique).

Le traitement vise à contrôler et réduire les anticorps anti-NMDAR dans le LCR.

En général, le traitement de première ligne comprend :

- des corticoïdes (suppression des défenses immunitaires)
- des immunoglobulines (injection de bons anticorps via un don de plasma)
- une plasmaphérèse (filtration et exclusion des anticorps)

Une deuxième ligne de traitements peut être décidée par les neurologues et comprendre des immunosuppresseurs tels que le Rituximab, le Tocilizumab, le Méthotrexate en intratéchale ou le Cyclophosphamide.

Il est important de rechercher la présence d'une tumeur chez tous les patients car le retrait de celle-ci permet de supprimer la source d'anticorps et d'améliorer la récupération.

Certains troubles aigus (dysautonomie ou dysfonctionnement du système nerveux autonome, agitation extrême, mouvements anormaux...) nécessitent une hospitalisation en soins intensifs en raison de la formation des équipes et du matériel à disposition dans ces services.

Des traitements complémentaires sont prescrits pour traiter les symptômes de l'encéphalite anti-NMDAR : antiépileptiques, anxiolytiques ou traitements contre les mouvements anormaux.

Les patients suivent en parallèle une rééducation intensive incluant psychomotricité, ergothérapie, kinésithérapie, orthophonie et psychothérapie, définie selon les atteintes de chaque patient.

PREVALENCE DE L'ENCEPHALITE ANTI NMDAR:

On estime la prévalence à 1,5 / 1 000 000, soit une centaine de malades par an. Les femmes sont plus durement touchées. L'âge médian se situe entre 20 et 30 ans.

Personnes atteintes d'encéphalite anti-NMDAR Répartition par sexe

