



Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.

P-29.36

Démyélinisation combinée centrale et périphérique du système nerveux

Ines Fettache*, Anis Khira, Yacine Koubcı, Hichem Bouzenada

Neurologie, hôpital central de l'armée Dr Mohamed Seghir Nakkache, Kouba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : agnes90210@hotmail.fr (I. Fettache)

Introduction La démyélinisation combinée du système nerveux central et périphérique (CCPD) a été longtemps considérée comme une pathologie rare surtout chez l'enfant avec des présentations hétérogènes et variées en l'absence de critères diagnostiques et de consensus sur la prise en charge thérapeutique.

Observation C'est un enfant âgé de 12 ans qui a présenté un tableau de polyradiculo-neuropathie évoluant par poussée rémission (PIDC). Dans ses antécédents, on retrouve la notion d'hémiplégie droite spontanément résolutive au bout d'une semaine, l'examen clinique à la recherche de signes centraux était sans particularités néanmoins une IRM cérébromédullaire a été réalisé évoquant le diagnostic de neuromyélite optique (NMO). Le dosage des anticorps anti-AQP4 et antiMOG est revenu négatif. Le diagnostic de CCPD a été retenu et le patient a été mis sous cures mensuelles d'Immunoglobuline et rituximab avec une bonne amélioration.

Discussion Le cas de notre patient confirme l'hétérogénéité clinique, radiologique et évolutive de cette pathologie avec une présentation centrale pseudo-vasculaire inaugurale précédant de plusieurs années la présentation périphérique type PIDC avec atteinte radiologique centrale.

Conclusion Devant tout tableau de PIDC, une IRM cérébromédullaire est souhaitable même en l'absence de signes neurologiques centraux afin de rechercher cette entité.

Mots clés Combinée ; Démyélinisation ; Pédiatrique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.406>

P-29.37

Maladies neuro-inflammatoires centrales par haplo-insuffisance héréditaire en CTLA4

Xavier Ayrygnac^{1,*}, Cyrille Coustal², Radjiv Goulabchand³, Nizar Mahlaoui⁴, Bénédicte Neven⁵, Philippe Guilpain⁶, Pierre Labauge⁷¹ Neurologie, Gui de Chauliac, Montpellier² Médecine interne, CHU hôpital Saint-Éloi, Montpellier³ Médecine interne, CHU de Nîmes⁴ Ceredih, hôpital Necker AP-HP, Paris⁵ Hématologie pédiatrique, hôpital Necker AP-HP, Paris⁶ Médecine interne, CHU de Montpellier⁷ Neurologie, CHU de Montpellier

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : x-ayrygnac@chu-montpellier.fr (X. Ayrygnac)

Introduction Les déficits héréditaires en CTLA4 sont responsables de nombreuses manifestations allant de pathologies autoimmunes à des infections récurrentes et des lymphoproliférations. Une atteinte neurologique est possible mais ses caractéristiques restent à préciser.

Objectifs Décrire une série de patients français porteurs de mutations responsables d'haplo-insuffisance en CTLA4 présentant une atteinte neurologique centrale.

Patients et méthodes Nous avons interrogé le registre du CEREDIH (centre de référence des déficits immunitaires) afin d'identifier les patients porteurs d'une atteinte neurologique

centrale. Les données démographiques et cliniques ont été recueillies à l'aide des dossiers médicaux et les imageries ont été extraites de façon anonymes et relues par les auteurs afin de déterminer les principaux phénotypes cliniques et radiologiques. 67 cas ont été identifiés.

Résultats Treize patients avaient une atteinte neurologique centrale (âge moyen 24 ans). Douze avaient une mutation de CTLA4 et 1 de LRBA. Les patients présentaient des céphalées (60 %) des crises d'épilepsie (35 %) et une atteinte médullaire (15 %). En IRM, les lésions étaient de plusieurs types : lésions SEP-Like chez 20 %, lésions pseudo-tumorales uniques ou multiples chez 50 % et lésions médullaires extensives chez 15 %. L'évolution des lésions était imprévisible et la réponse aux traitements difficile à affirmer. Le traitement par abatacept semblait être efficace.

Discussion Les atteintes neurologiques centrales en lien avec une haplo-insuffisance en CTLA4 peuvent mimer des maladies neuro-inflammatoires acquises. Elles sont présentes chez 20 à 30 % des patients présentant un déficit en CTLA4. Si l'atteinte neurologique apparaît systématiquement après les autres atteintes d'organes, elle peut être précoce et survenir avant que le diagnostic ne soit posé.

Conclusion En présence d'une maladie neuro-inflammatoire sans diagnostic formel, une recherche de signes évoquant un déficit immunitaire héréditaire doit être effectuée.

Mots clés Déficit immunitaire héréditaire ;

Haplo-insuffisance CTLA4 ; Maladies neuro-inflammatoires

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.407>

P-29.38

Une encéphalite dysimmune post-Covid mimant un syndrome de CLIPPERS extrapontique

Sonia Nouioua*, Fouzia Belghazi, Ferroudja Ramdanecherif, Fazia Berradj, Karima Saidi

Neurologie, EHS El Maham, Cherchell Tipaza, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sonianouioua@yahoo.fr (S. Nouioua)

Introduction L'infection pandémique à Sars-Cov-2 est largement associée à des encéphalites immunomédiées survenant pendant ou après l'infection, elles peuvent comporter des aspects clinico-radiologiques divers.

Observation Patient âgé de 72 ans aux antécédents d'HTA, de DNID et de glaucome a présenté il y a 8 mois une pneumopathie fébrile à Sars-Cov-2 de 25 %, d'évolution favorable. 3 mois après, les parents rapportent des troubles du comportement et de la thymie puis isolement, méconnaissance de l'entourage avec perte rapide de l'autonomie. L'examen neurologique retrouvait un syndrome mnésique, un syndrome dysexécutif et un parkinsonisme. L'IRM cérébrale retrouvait une plage d'hypersignal T2 flair de l'uncus temporal droit et des régions capsulo-lenticulaires bilatérales plus marquée à gauche avec une prise de contraste punctiforme centimétrique à gauche, l'étude du LCR montrait une synthèse intrathécale d'IgG, le bilan immunologique a révélé une positivité des AAN et le dosage des ANCA était négatif, le dosage des anticorps antineuronaux, les marqueurs tumoraux le scanner thoraco-abdomino-pelvien sont négatifs. 3 semaines après la 1ère cure d'immuno-globuline une aggravation des troubles cognitifs, des troubles de la posture et de la marche ont été notés, l'IRM cérébrale de contrôle objectiva une extension des lésions avec de nombreuses prises de contraste punctiformes en régions capsulolenticulaires, insulaires et temporales mimant un « Supratentorial lymphocytic inflammation with paren-

chymal perivascular enhancement responsive to steroids » SLIPPERS, un variant du syndrome de Clippers.

Discussion Les atteintes neuro-inflammatoires du SNC type encéphalites liées à la Covid-19 restent des manifestations rares avec une prévalence globale estimée à 9/1000 mais largement décrites dans la littérature, seules quelques rares cas de syndromes de Clippers ont été rapportés à ce jour. L'observation sus décrite d'une encéphalite subaiguë avec un aspect IRM Slippers like, sans toutefois la preuve de corticostéroïdité, et sans autres causes établies est de mécanisme immunomédié probable survenant dans les suites retardées de la Covid-19.

Conclusion Le Slippers, un variant du syndrome de Clippers, est une entité rare et, à notre connaissance il s'agit du premier cas rapporté dans les suites d'un Covid-19. D'autres descriptions futures sont nécessaires afin d'établir un lien de causalité.

Mots clés Clippers ; Encéphalite ; Sars-Cov-2

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.408>

P-29.39

Polyradiculonévrite aiguë et Covid-19 : à propos de 3 observations

Lagha Syrine^{1,*}, Safae Belarbi¹, Ismail Lahjomri¹, Alas Ouammou¹, Houyam Tibar², Ali Benomar², Yahya Hsaini³

¹ Neurologie, hôpital Cheikh Zayd, Rabat, Maroc

² CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc, neurologie b et neurogénétique, université Mohammed V Agdal, Rabat, Maroc

³ Neurologie, hôpital militaire d'instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : laghasyrine@gmail.com (L. Syrine)

Introduction La polyradiculonévrite aiguë (PRNA) constitue la principale manifestation neurogène de la Covid-19. Nous soulignons à travers 3 observations son polymorphisme clinico-électro-physiologique et discutons ses mécanismes physiopathologiques.

Observation Nous rapportons 3 observations de patients âgés respectivement de 75, 83 et 68 ans ayant comme antécédent commun une infection récente à la Covid-19 avec une atteinte pulmonaire modérée chez deux d'entre eux, et admis pour une parapésie proximale associée à un syndrome radiculo-cordal pour le premier, une térapésie flasque aréflexique avec diparésie faciale et détresse respiratoire pour le deuxième, et une ataxie associée à une ophtalmoplogie et une aréflexie chez le 3^e. L'électroneuromyogramme fut en faveur d'une polyradiculonévrite démyélinisante sensitivomotrice chez nos deux premiers patients et une polyneuropathie axonale sensitive chez le troisième patient. La ponction lombaire révéla une dissociation albumino-cytologique dans les 3 cas. Le bilan étiologique fut négatif en dehors d'une sérologie Covid-19 positive chez nos 3 patients. Les anticorps anti-GM1 étaient également positifs chez notre 3^e patient. Un syndrome de Guillain-Barré a été retenu chez les deux premiers patients, et un syndrome de Miller Fisher a été retenu chez le troisième patient. L'évolution fut favorable sous immunoglobuline.

Discussion La polyradiculonévrite aiguë représente 21 % des complications neurologiques de la Covid-19. Cliniquement, elle est dominée par le syndrome de Guillain-Barré. Elle serait due à une surexpression des récepteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ACE) dans les cellules de Schwann et les oligodendrocytes centraux; ce qui suggère un

envahissement viral direct des nerfs périphériques et de la myéline en dehors du mécanisme auto-immun. Nos observations se distinguent par une atteinte sensitive prédominante.

Conclusion Le lien de causalité entre la Covid-19 et la PRNA n'est plus à démontrer. Toutefois, l'analyse clinique et électro-physiologique de cette expression peut s'avérer intéressante pour mieux comprendre les mécanismes en cause.

Mots clés Covid-19 ; Physiopathologie ; Polyradiculonévrite

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.409>

P-29.40

Amélioration de la QoL à 1 an chez les patients traités par Cladribine comprimés pour une SEP récurrente très active : analyse intermédiaire de l'étude CLARIFY-MS

Alessandra Solari¹, Xavier Montalban², Jeannette Lechner-Scott³, Fredrik Piehl⁴, Bruno Brochet^{5,*}, Birgit Keller⁶, CLARIFY MS study group

¹ Neuroepidemiology, Istituto Neurologico "Carlo Besta" | Fondazione IRCCS, Milano, Italie

² Neurologie, Vall d'Hebron University Hospital, Barcelone, Espagne

³ Neurology, John Hunter Hospital, Newcastle, Australie

⁴ Clinical neuroscience, Institut Karolinska, Stockholm, Suède

⁵ CRC SEP, service de neurologie, CHU Bordeaux Pellegrin, Bordeaux

⁶ Healthcare, Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bruno.brochet@u-bordeaux.fr (B. Brochet)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une maladie chronique invalidante avec des répercussions négatives sur la qualité de vie (QoL), notamment sur la santé physique et mentale.

Objectifs Évaluer le changement de la QoL des patients ayant une SEP récurrente (SEP-R) très active à 1 an après initiation d'un traitement par Cladribine comprimés (CladT) dans l'étude CLARIFY-MS (NCT03369665).

Patients et méthodes Les patients ont reçu CladT à une dose cumulative de 3,5 mg/kg sur une période de 2 ans. Les résultats du MSQoL-54 (Multiple Sclerosis Quality of Life-54) dans cette analyse intermédiaire à 1 an ont été évalués à l'aide d'un modèle linéaire à effets mixtes. Des analyses ont également été réalisées pour les cohortes naïves de traitement ayant déjà reçu des traitements de fond de la maladie (DMT) et les rapports ont été établis avant/après le début de la pandémie Covid-19 définie comme première cause de décès dans chaque pays.

Résultats Un total de 426 sur 482 pts ont rempli le MSQoL-54. Changement par rapport à baseline : score pour la santé physique 4,51 (IC à 95 % : 3,24–5,77, $p < 0,0001$); score pour la santé mentale 4,53 (IC à 95 % : 3,00–6,05, $p < 0,0001$). Des tendances similaires ont été observées pour les cohortes naïves de traitement ($n = 121$) ou ayant déjà reçu des DMT ($n = 305$). Concernant la tolérance, 322 patients (66,8 %) ont eu au moins un effet indésirable sous traitement. La plupart des cas de lymphopénie observés post-baseline étaient de grade 1 à 2.

Discussion Cette analyse intermédiaire à 1 an n'a révélé aucun nouveau problème de tolérance et aucune nouvelle infection grave ou opportuniste pouvant avoir un impact sur le profil bénéfice/risque de CladT dans la SEP.

Conclusion Avec seulement la moitié d'une dose thérapeutique de CladT, cette analyse montre une amélioration statistiquement significative de la santé physique et mentale des patients à 1 an.

Mots clés Cladribine ; Qualité de Vie ; Tolérance

