Présentation DIU de déglutition 2019-2020

présentation clinique d'une observation de patiente traitée pour encéphalite anti NMDA ayant présenté une odynophagie et trouble de déglutitions et revue de la littérature

Dr Najoua BELHAJ

Interne ORL

Service ORL Hopital des spécialités de RABAT MAROC

DIU déglution 2019-2020

DIU DEGLUTITION 2019 2020

PLAN

- Représentation de L HDLM
- EXAMEN CLINIQUE
- Bilan paraclinique
- CAT
- Discussion de la pathologie
- Take home message
- Références

DIU DEGLUTITION 2019 2020

HDLM

- patiente de 46 ans habitant Rabat mariée mère de de 01 enfant femme au foyer
- Antécédents :
    - Medicaux: diabète + HTA

      Encépahlite anti NMDA (patiente sous dépakine et benzodiazepines en cas d'agitation)

      hospitalisée en réanimation le mois 09/2019 pour prise en charge d'une etat de malépileptique avec intubation orotrachéale pendant 5 jours
    - Chirugicaux : RAS
    - Toxiques :RAS
    - Familiaux :pas de cas similaires dans la famille

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Histoire de la maladie

- Patiente admise aux urgences ORL pour prise en charge d'une dysphonie d'aggravation progressive avec dyspnée inspiratoire d'aggravation progressive et une dysphagie
- La patiente avait consulté 20 jours avant son admission chez son neurologue qui l' a mis sous corticothérapie
- Vu la non amélioration et l'aggravation du tableau clinique l'apparition de la fièvre et une altération de l'état général ,patiente hospitalisée dans notre formation
- L'examen ORL et général

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Examen général et ORL :

- Général:
- Patient saturation à96% à lO2(3l/min);GCS à15;FC:110bat/min;T° 38,5
- Poids :69 kg taille 1,66,IMC :25,conjonctives normo colorés
- Sur le plan neuro :
- Pas de déficit sensitivo moteur ,pas de paralysies des paires crâniennes ,pas de syndrome cérébelleux pas ‘autre signe neurologique associé
- Examen ORL:
- Oropharyngée :pas de LOB

muqueuse d’aspect normal, pas de mucite ,bon état bucco dentaire

Langue d’aspect et de mobilité normale

Loge amygdalienne d’aspect sain

Bombement de l’oropharynx

Palais d'aspect sain

Reflexe nauséeux et pas de paralysie des voile du palais

bonne tonicité jugale pas de stase alimentaire au niveau jugale,as d’hypersalvation

bonne tonicité linguale

DIU DEGLUTITION 2019 2020

- Nasofibroscopie :
  - Muqueuse nasale saine et des cornets sain ,cavum libre
  - Bombement de l'oropharynx au niveau de sa paroi postérieure
  - Base de lague sain.
  - Vallécules d'aspect sain pas de stase salivaire.
  - Epiglotte d'aspect sain sur deux faces
  - Zone des 3 replis saine ; 2 CV+BV de mobilité normale ,
  - Inflammation des 2 bandes ventriculaires et 2 aryténoïdes avec un bombement .
  - Pas stase salivaire dans 2 sinus piriformes .
  - Zone retro cricoaryténoidienne inflammeé .

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Nasofibroscopie

- Essai alimentaire avec du yaourt
  - la posture de la tête et rachis était correcte
  - ascension linguale respectée pas de refus pharyngonasal pas d'insuffisance vélaire
  - ascension laryngé non retardé pas de retard de propulsion lingual
  - Pas de stase du yaourt retrouvé au niveau vallécule ou du sinus piriformes.
  - Pas de passage sous glottique visible à la limite de l'examen nasofibroscopique

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Examen paraclinique

- **<u>TDM cervico-thoracique</u>**:

  Epaississement circonférentiel de l'oesophage cervico-thoracique de 12 mm d'épaisseur d'environ 112 mm d'hauteur arrivant en haut jusqu'à l'étage sus glottique et glottique en réalisant un effet de masse .

- **<u>IRM cervicale</u>**:

  Formation retro pharyngée se projetant en regard de C6 se présentant en hypersignal diffusion B1000 avec un ADC bas en hypersignal T2 et hypo T1 se rehaussant en périphérie après injection de produit de contraste mesurant 9 mm de diamètre antéro-postérieur étendu en hauteur évocateur d'abcés avec une infiltration des parties molles du larynx avec une prise de contraste faisant évoquer une extension du processus inflammatoire vers le larynx en réduisant la filière laryngée, avec un rétrécissement de l'étage glotto,sus-glottique du fait de l'existence d'un important œdème d'allure inflammatoire

DIU DEGLUTITION 2019 2020

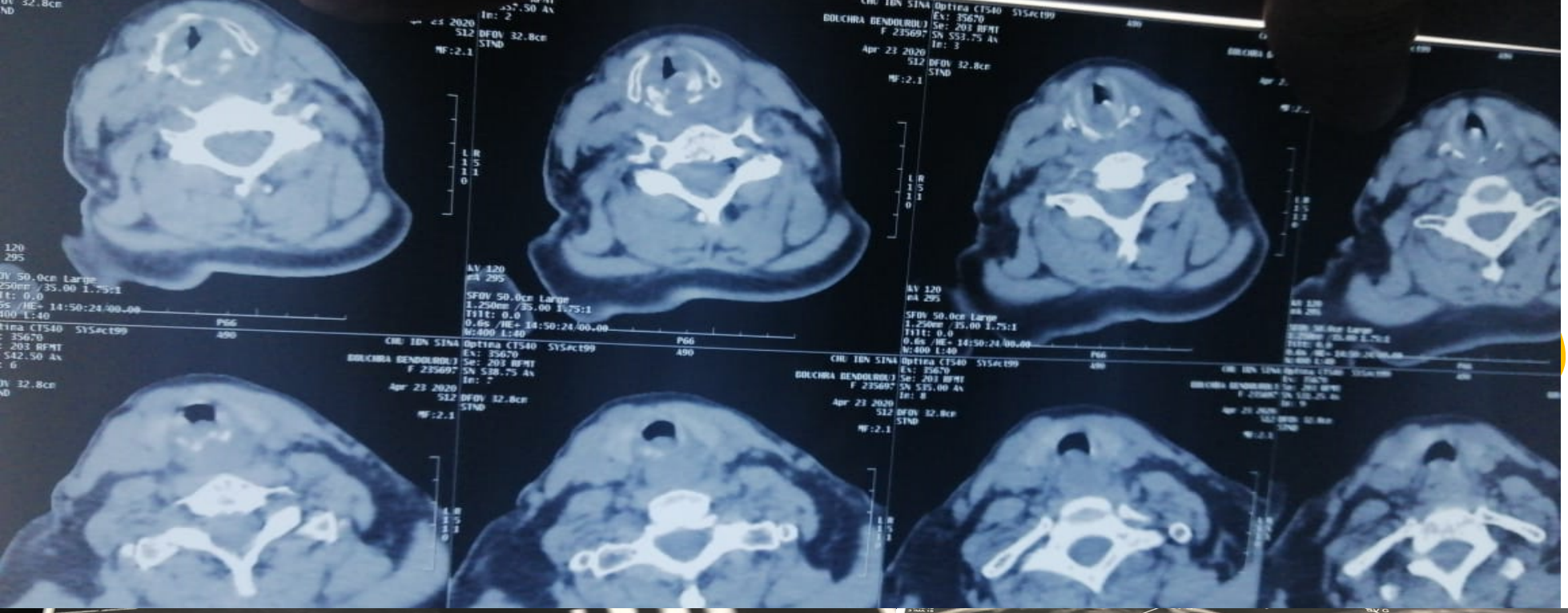

Image du sccaner cervico-thoracique

2020

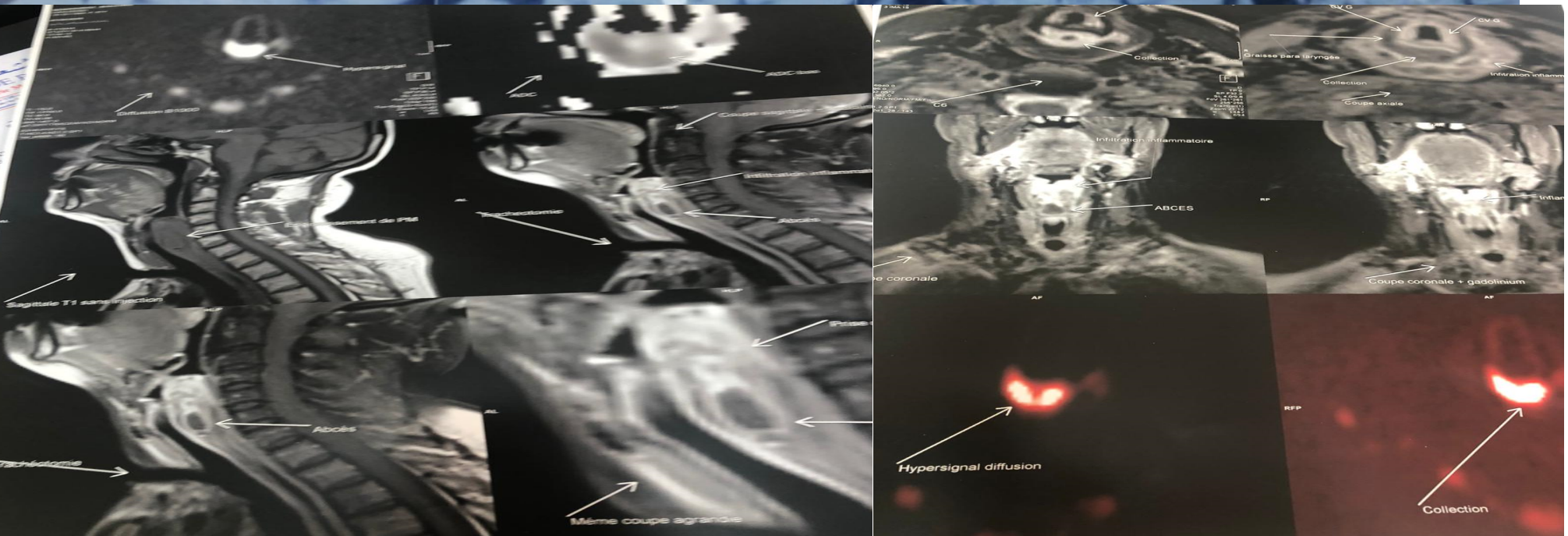

figure 2,3:coupesaxiles et cornales de l'irm cervical réalisée montrant l'abcés

CAT:

- Panendscopie +biopsie :même aspect de la nasofibroscopie
- Fibroscopie digestive et bronchique
- Anatomopathologie: remaniements inflammatoires sur les prélèvements réalisés sur l'étage glottique et bouche œsophagienne
- La patiente a présenté une dyspnée ayant nécessité une trachéotomie en urgence avec des SDLR ,
- La patiente a bénéficié d'un bilan NFS :hyperleucocytose au dépend des PNN ,avec une CRP à 320 et une VS élevée à 100
- Protidémie à 79 albunémie 34
- Les sérologies HIV et Hépatites –,TPHA –VDRL négatives
- Diabète déséquilibré avec une HbA1C à 9 et des chiffres glycémiques élevée

DIU DEGLUTITION 2019 2020

PEC thérapeutique

- Patiente mis sous de l'amoxicilline protégée à dose de 3 g par jour+gentamycine 120 mg en iv pdt 05 jours avec un schéma d'insulinothérapie adaptée au chiffre glycémiques avec concertation avec les endocrinologues
- Pour sa dysphagie après l'admission la patient était dysphagiques au solides et notion d'odynophagie ,la patiente a bénéficié d'un régime alimentaire basée sur une alimentation mixée (soupes purées(semi-liquide de forte viscosité); yaourt; compotes)
- On n'a pas introduit des CNO ni de l'alimentation entérale ni parentérale car l'apport était suffisant
- L'évolution est marquée par une amélioration de la dysphagie ,la patiente après 10 jours d'antibiothérapie a commencé a prendre des soupes des morceaux de pain et des solides sans problèmes
- La patiente sous ATB en IV et après équilibre de son diabète 10 jours après une régression des signes et des marqueurs de l'inflammation

DIU DEGLUTITION 2019 2020

- Une Nasofibroscopie de control et une pan endoscopie de control réalisée objectivant une nette régression des signes inflammatoires avec une mobilité conservée
- IRM de control 12 jours d'hospitalisation disparition de l'image d'abés et de la collection
- La patiente a été décanulée avec une surveillance ,après deux jours de sevrage de la trachéotomie par obturation sous surveillance rapprochée ,examen nasofibroscopique et test de déglutiio sous naso
- L'évolution était bonne

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Discussion

- Les encéphalites aux anticorps anti-récepteur NMDA ont été caractérisées pour la première fois en 2007 chez 12 femmes (Dalmau et al. 2007), deux ans seulement après la description clinique des premiers cas (Vitaliani et al. 2005).
- Elles semblent être non seulement la plus fréquente des encéphalites auto-immunes (Granerod et al. 2010) mais également aussi fréquente que les encéphalites infectieuses chez les moins de 30 ans (Gable et al. 2012). L'incidence exacte des encéphalites auto-immunes à anticorps anti-NMDAR est encore inconnue, mais semble avoisiner 1 cas sur 250 000 personnes par an, c'est à-à-dire 4% des encéphalites (Granerod et al. 2010).

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Discussion :

- L'encéphalite aux récepteurs anti-NMDA(récepteurs *N*-méthyl D-aspartate) est un trouble grave, traitable et potentiellement réversible présentant des déficits de mémoire, des symptômes psychiatriques et des convulsions, avec des mouvements anormaux les plus fréquents et typiques sont les dyskinésies orofaciales pouvant se compliquer de lésions labiales ou linguales secondaires aux morsures répétées : ouverture–fermeture forcée de la bouche, protraction de la langue, mimiques anxieuses, voire de terreur, bruits buccaux divers, cris. Il s'agit parfois de mouvements plus diffus, choréiques ou athétosiques des extrémités ou du bassin ou encore d'une hypertonie et de postures dystoniques, jusqu'à l'opisthotonos. Initialement décrite chez de jeunes patientes atteintes de tératome ovarien, la maladie est quant à elle de plus en plus reconnue également chez les femmes sans tumeurs, chez les hommes et chez les enfants. La présence d'auto-anticorps anti-récepteur glutamate (type NMDA) dans le sérum ou le LCR est spécifique de ce trouble nouveau et largement sous-diagnostiqué.
- Il existe cependant des différences de mode d'entrée dans la pathologie selon l'âge et le sexe ,L'autre différence réside dans le type de tumeurs éventuellement associées
- La reconnaissance précoce est cruciale car le pronostic dépend en grande partie d'une immunothérapie adéquate et, dans les cas paranéoplasiques, de l'ablation complète de la tumeur.
- L'immunofluorescence indirecte utilisant des récepteurs de glutamate de type NMDA exprimés de manière recombinante dans des cellules humaines est une méthode hautement compétente pour diagnostiquer une encéphalite anti-récepteur NMDA.

DU DEGLUTITION 2019 2020

- Prodromes :Il peut s'agir de fièvre, maux de tête, nausées, vomissement, dysphagie , altération de l'état général. 50 à 70% des patients présentent des prodromes survenant quelques jours à quelques semaines avant les premiers symptômes neuropsychiatriques (Dalmau et al. 2011; Florance et al. 2009; Peery et al. 2012; Zekeridou et al. 2015). Ces prodromes peuvent fréquemment passer inaperçus.

- PHASE INITIALE:

Les prodromes sont suivis d'une phase d'installation aigue ou subaigüe, incluant un ou plusieurs symptômes psychiatriques, isolés ou directement associés à des troubles neurologiques. 60 à 80% des patients présentent en premier lieu des signes psychiatriques et consultent ou sont hospitalisés en première intention dans un service spécialisé en psychiatrie (Bost 2016; Dalmau et al. 2008; Sarosh R Irani et al. 2010; Maat et al. 2012; Titulaer et al. 2013) . Pour les cas pédiatriques (moins de 18 ans), les troubles neurologiques (dyskinésies ou épilepsies) sont le plus souvent décrits comme mode d'entrée dans la maladie (Armangue et al. 2013). Au contraire, les patients plus âgés présentent plutôt une perte de la mémoire (Titulaer et al. 2013). Il existe également des différences selon le sexe, avec une entrée dans la maladie marquée par des signes psychiatriques chez les femmes et plutôt par des crises d'épilepsies chez les hommes (Bost 2016; Viaccoz et al. 2014).

DIU DEGLUTITION 2019 2020

- **PHASE D'ETAT** :Généralement, des symptômes neurologiques apparaissent rapidement dans le décours naturel de la pathologie s'ils ne sont pas présents dès le départ. Les patients présentent alors des troubles cognitifs ; une confusion, des troubles du langage, des troubles mnésiques (principalement de la mémoire antérograde), des mouvements anormaux (notamment des 10 dyskinésies bucco-faciales) et des troubles dysautonomiques (hyperthermie, troubles du rythme cardiaque, hyper sialorrhée, troubles de la tension artérielle, incontinence urinaire, insuffisance respiratoire, troubles de la conscience, troubles de la déglutition).
- Les enfants présentent plus fréquemment des convulsions et des mouvements anormaux (70 à 80% des cas) mais moins de troubles dysautonomiques (Favier 2015; Florance et al. 2009).

DIU DEGLUTITION 2019 2020

- une encéphalite fréquente
- – Age < 30 ans: encéphalite Anti NMDA: 2ème étiologie après encéphalites virales
- Encéphalite auto-immunes:Anticorps dirigé contre la sous unité NR2 du récepteur au glutamate de type NMDA : antigène situé sur la surface membranaire, au niveau des dendrites et des axones (neuropile)
  - Rôle pathogène de l'anticorps:

    Internalisation des récepteurs au glutamate au niveau de la synpase – Dysrégulation des voies glutamatergiques et dopaminergiques.

Le diagnostic d'encéphalite auto-immune à anticorps anti-NMDAR est posé devant un tableau neuropsychiatrique évocateur associé à la présence dans le liquide céphalorachidien (LCR) d'anticorps dirigés contre la sous-unité GluN1 des récepteurs NMDA. Les anticorps anti-récepteur NMDA sont généralement retrouvés dans le sérum et dans le LCR.

- Références :https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2019/01/20181129-9-EAI-S_DEMERET.pdf

DU EVOLUTION 2019 2020

- Le traitement :un traitement symptomatique, l'exérèse de la tumeur quand elle est présente, et une immunothérapie. L'instauration rapide d'un traitement immunomodulateur et la résection de la tumeur si elle est présente permet une récupération complète ou une amélioration des symptômes avec des séquelles minimes dans près de 80% des cas (Titulaer et al. 2013).
- Le délai médian entre le début des symptômes et l'instauration du traitement est d'environ un mois dans l'étude de Titulaer (Titulaer et al. 2013), 20 jours dans la série (Bost 2016). Le traitement de première ligne consiste en une corticothérapie associée à des immunoglobulines polyvalentes en intra-veineuse et/ou une plasmaphérèse.
- Si aucune amélioration n'est observée, un traitement de seconde ligne plus agressif basé sur des agents cytotoxiques (rituximab et/ou le cyclophosphamide) doit être instauré pour améliorer les chances de récupération.
- Un traitement immunosuppresseur est généralement proposé pendant l'année suivant le diagnostic pour éviter le risque de rechute. L'immunosuppresseur utilisé est le mycophénolate mofétil ou l'azathioprine (Dalmau et al. 2011).

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Conclusion

- Devant un tableau de dysphagie ou d'odynophagie chez un patient suivie pour une pathologie neurologique
- Un examen orl et neurologique doivent être fait de façon concomitante pour éviter de passer à coté d'autres causes pouvant expliquer ces troubles de déglutition pouvant être inflammatoires infectieuses ou tumorales

DIU DEGLUTITION 2019 2020

Références

- Dalmau J, Graus F, « Antibody-mediated encephalitis » [archive] *N Engl J Med*. 2018;378:840-51. PMID 29490181
- A. Zekeridou, E. Karantoni, and A. Viaccoz, Treatment and outcome of children and adolescents with N-methyl-d-aspartate receptor encephalitis, Journal of Neurology, vol.51, issue.1, pp.1-8, 2015.
- S. Wright, Y. Hacohen, and L. Jacobson, N-methyl-D-aspartate receptor antibody-mediated neurological disease: results of a UK-based surveillance study in children, Archives of Disease in Childhood, vol.10, issue.(Pt 6), pp.521-527, 2015.
- M. Titulaer, L. Mccracken, and I. Gabilondo, Treatment and prognostic factors for long-term outcome in patients with anti-NMDA receptor encephalitis: an observational cohort study, The Lancet Neurology, vol.12, issue.2, pp.157-65, 2013.
- T. Armangue, M. Titulaer, and I. Málaga, Pediatric Anti-N-methyl-D-Aspartate Receptor Encephalitis???Clinical Analysis and Novel Findings in a Series of 20 Patients, The Journal of Pediatrics, vol.162, issue.4, pp.850-856, 2013.
- N. Florance, R. Davis, and C. Lam, Anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) encephalitis in children and adolescents, Annals of Neurology, vol.79, issue.1, pp.11-19, 2009.
- A. Didelot, V. Navarro, and J. Honnorat, Rôle Du Système Immunitaire Dans Les Encéphalites Limbiques, Epilepsies, vol.22, issue.4, pp.281-288, 2010.
- J. Granerod, H. Ambrose, and N. Davies, Causes of encephalitis and differences in their clinical presentations in England: a multicentre, population-based prospective study, The Lancet Infectious Diseases, vol.10, issue.12, pp.835-879, 2010.
- Titulaer MJ, McCracken L, Gabilondo I et al. Treatment and Prognostic Factors for Longterm Outcome in Patients with anti-N-Methyl-D-Aspartate (NMDA) Receptor Encephalitis: a Cohort Study. Lancet Neurology. 2013 ; 12 (2): 157–65.
- Ances BM, Vitaliani R, Taylor RA, et al (2005) Treatmentresponsive limbic encephalitis identified by neuropil antibodies: MRI and PET correlates. Brain 128:1764–77 3.
- Dalmau J, Gleichman AJ, Hughes EG, et al (2008) Anti-NMDAreceptor encephalitis: case series and analysis of the effects of antibodies. Lancet Neurol 7:1091–8

DIU DEGLUTITION 2019 2020