

D. Krir (1,3), M. Jamoussi (1,2), I. Zamali (1,3), A. Ben Hmid (1,3), M. Hidri (3), Y. Nasri (3), H. Ben Rhouma (1,2), Y. Galai (3,4), I. Kraoua (1,2), M. Ben Ahmed (1,3).

- (1) Faculté de Médecine de Tunis, Tunis, Tunisie.
- (2) Service de Neurologie pédiatrique de l'Institut National de Neurologie Mongi Ben Hmdia, Tunis, Tunisie (INNT)
- (3) Laboratoire d'Immunologie clinique, Institut Pasteur de Tunis, Tunis, Tunisie.
- (4) Faculté de Pharmacie de Monastir, Monastir, Tunisie.

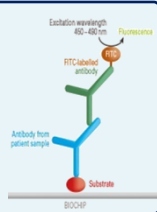
INTRODUCTION

La MOG est une glycoprotéine de type I transmembranaire constituée de 245 acides aminés ayant un poids moléculaire de 26–28 kDa exprimée spécifiquement par les oligodendrocytes [1]. C'est un constituant mineur (0,05%) de la myéline du système nerveux central (SNC) [2]. Ancrée à la surface externe de la gaine de myéline, la MOG est un acteur clé dans la préservation de l'intégrité axonale et de la conduction nerveuse. Les anticorps (Ac) anti-MOG (*Myelin oligodendrocyte glycoprotein*) ont été initialement détectés chez les enfants après des épisodes d'**encéphalomyélites démyélinisantes aiguës (ADEM)** [1]. Ils sont également impliqués dans le spectre de la **neuro-myélite optique**, expliquant ainsi jusqu'à 30 % des cas de névrites optiques (NO). Depuis **2018**, ces anticorps ont permis de définir le **spectre des maladies à Ac anti-MOG (MOGAD)**.

L'objectif de notre étude était d'**analyser les caractéristiques cliniques d'une cohorte pédiatrique tunisienne** présentant des anticorps anti-MOG.

METHODES

Nous avons inclus dans l'étude tous les patients en provenance de l'INN dont les échantillons de **sang** et de liquide céphalorachidien (**LCR**) ont été adressés au laboratoire d'immunologie de l'IPT entre **janvier 2013 et juin 2024** pour la recherche des Ac anti-MOG. Cette dernière a été effectuée par immunofluorescence sur cellules fixées (FCBA, Euroimmun®).



RESULTATS ET COMMENTAIRES

La névrite optique s'est révélée être le mode d'entrée le **plus fréquent** au sein de notre cohorte pédiatrique, que ce soit sous forme isolée ou en association avec d'autres atteintes neurologiques, suivie en fréquence par l'**encéphalomyélite aiguë disséminée**.

Bien que l'analyse statistique de l'**âge** à l'apparition des symptômes a montré une distribution **comparable** ($p = 0,238$) dans les groupes ADEM et névrite optique, avec un âge médian de **6,8 [2,7 – 9,5]** ans pour l'ADEM et de **9,14 [7 – 14]** ans pour la névrite optique, nous notons une tendance vers un âge de début **légèrement plus jeune** chez les patients atteints d'une **ADEM**. ➡ Nos données corroborent ceux de la littérature [3].

L'**immunofluorescence indirecte** a permis de détecter des anticorps anti-MOG à des titres ($\geq +$) dans le sérum de **neuf** patients avec une concordance **sérum-LCR** dans **33%** ($n=3$) des cas positifs.

Ac anti-MOG	±	+	++	+++
N	1	4	1	4

L'analyse du LCR a montré une discrète **synthèse intrathécale d'IgG (Profil 2)** chez un patient présentant une MOGAD associée à une encéphalite à Ac anti-NMDAR.

L'évolution était **monophasique** dans **60%** des cas et une **nette amélioration** sous corticoïdes seuls ($n = 6$) ou associés aux immunoglobulines intraveineuses ($n=4$) avait été observée chez **tous** les enfants.

Quatre patients ont présenté **au moins une rechute**, définie par la survenue d'un nouvel épisode clinique survenant à plus d'un mois de l'épisode initial (3 mois en cas d'une ADEM), avec un âge médian de **9,7 [3,5 – 16,2]** ans. **Trois** d'entre eux étaient atteints d'une **ADEM** et **un** enfant présentait une **névrite optique rétrobulbaire (NORB)**.

Tous les patients inclus dans notre cohorte ont bénéficié d'un **traitement de fond** à base de corticoïdes seuls ($n = 8$) ou associés à un traitement immunosuppresseur; l'azathioprine ($n = 2$).

Des **séquelles neurologiques** ont été uniquement observées chez une adolescente de 17 ans ayant présenté une ADEM sévère avec atteinte du nerf optique.

CONCLUSION

Les Ac anti-MOG jouent un rôle clé dans le **diagnostic précoce** de MOGAD permettant d'instaurer un **traitement adéquat** réduisant ainsi les séquelles et les récurrences fréquentes dans la population pédiatrique.

Les caractéristiques phénotypiques de cette première cohorte pédiatrique tunisienne sont en accord avec les données publiées dans la littérature. Une étude prospective à plus grande échelle, avec un suivi évolutif plus prolongé, serait souhaitable afin d'établir un profil plus détaillé de la population pédiatrique tunisienne.

RESULTATS ET COMMENTAIRES

Nous avons colligés **77** patients présentant une suspicion clinique de MOGAD. Les Ac anti-MOG ont été retrouvés chez **10 (13%)** patients. L'âge moyen était de **7,7 [4,5 – 10,2]** ans avec un **sex ratio de 4/6**.

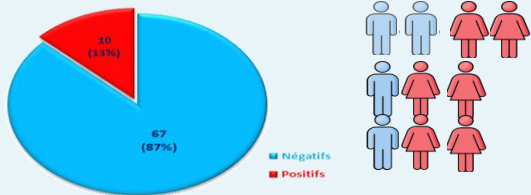


Figure 1 : Fréquence des anticorps anti-MOG dans l'échantillon étudié

Les **symptômes inauguraux** ainsi que le **diagnostic syndromique** étaient variables chez les enfants ayant des Ac anti-MOG positifs.

Symptôme inaugural	Troubles de la marche	BAV bilatérale	Céphalées	Troubles de la conscience	Ataxie cérébelleuse	Troubles oculomoteurs	Atteinte du nerf IX
N	5	6	5	3	4	4	1
%	17,85%	21,42%	17,85%	10,71%	14,28%	14,28%	3,75%

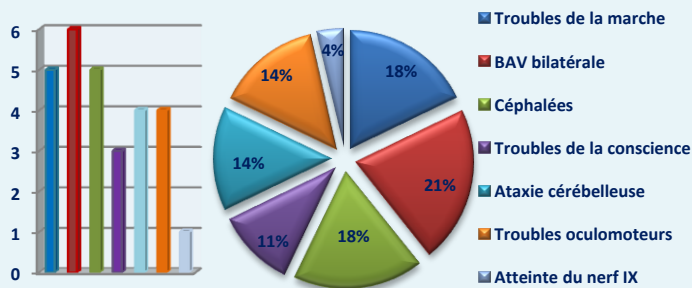


Figure2: Répartition des symptômes inauguraux chez les patients ayant des Ac anti-MOG positifs.

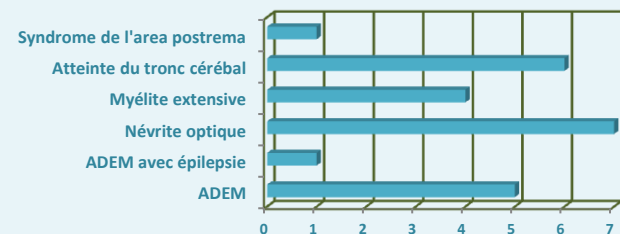


Figure 3: Diagnostic syndromique des enfants ayant des Ac anti-MOG positifs.

[1] Peschl P et al. Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein: Deciphering a Target in Inflammatory Demyelinating Diseases. *Front. Immunol.* 8:529.
 [2] Marignier R et al. Myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. *Lancet Neurol.* 2021 Sep;20(9):762-772.
 [3] Huppke P. MOG Antibodies in Pediatric Neurology. *Neuropediatrics.* 2018 Feb;49(1):1-2. doi: 10.1055/s-0037-1606545. Epub 2017 Sep 15. PMID: 28915516.
 [4] N. Gillain, et al. Bandes oligoclonales et index IgG interprété selon Reiber dans les maladies inflammatoires du système nerveux central, *Immuno-analyse & Biologie Spécialisée*, Volume 21, Issue 6, 2006.