



## Cas clinique

### Lésion inflammatoire pseudotumorale révélant une maladie à anticorps anti-MOG: A propos d'un cas et revue de la littérature

Pseudotumoral inflammatory lesion revealing anti-MOG antibody disease:  
About a case and review of the literature

FZ Ben Rouijel\*<sup>1</sup>, S Bouchal<sup>1</sup>, B Alami<sup>2</sup>; M Maaroufi<sup>2</sup>, F Belahsen<sup>1</sup>

#### Résumé

Les présentations cliniques et radiologiques de spectre des maladies à anticorps anti-MOG (MOGAD) les plus fréquentes, sont la névrite optique, la myélite ou une encéphalomyélite aiguë. Une lésion pseudotumorale révélant une MOGAD est rarement décrite. Mme Z.S âgée de 18 ans, admise en neurologie pour des céphalées aiguës avec une baisse de l'acuité visuelle bilatérale. La symptomatologie s'est aggravée par l'apparition de crises épileptiques. A l'examen, la patiente était confuse avec une hémiparésie droite. L'IRM encéphalique a mis en évidence un processus expansif intracrânien au niveau des régions fronto-pariétales gauches. L'examen ophtalmologique a objectivé une acuité visuelle effondrée en bilatéral et un fond d'œil montrant un œdème papillaire. L'étude du liquide cérébro-spinal était normale. Le potentiel évoqué visuel a montré un allongement de la latence de l'onde P100 en bilatérale. Le dosage des anticorps IgG anti-MOG était positif. La patiente a bénéficié d'un traitement à base d'une perfusion de 1 g de méthylprednisolone par jour pendant 5 jours

puis suivi d'un relai per os par prednisolone pendant 6 mois avec une régression du tableau neurologique et des anomalies radiologiques. Deux ans après, elle a présenté une poussée vestibulaire avec apparition de nouvelles lésions en IRM. Les anticorps anti-MOG étaient toujours positifs. Un traitement de fond par azathioprine a été instauré. Cet article met en exergue l'intérêt de rechercher les anticorps anti-MOG devant une lésion cérébrale pseudo-tumorale, avant de proposer un geste invasif.

#### Abstract

The most common clinical and radiological presentations of anti-MOG antibody spectrum disease (MOGAD) are optic neuritis, myelitis or acute encephalomyelitis. A pseudotumor lesion revealing MOGAD is rarely described. The patient was an 18-year-old woman with no relevant history, who was consulted due to a 2-week history of acute headaches with bilateral loss of visual acuity. The symptoms worsened with the onset of epileptic seizures. On examination, the patient was confused

with right hemiparesis. A brain MRI study showed an extensive frontoparietal gadolinium-enhancing lesion, suggestive of a tumefactive demyelinating lesion or an atypical glial tumor. Ophthalmological examination showed severely reduced bilateral visual acuity with papilledema. Cerebrospinal fluid analysis showed no changes, oligoclonal banding was negative. The visual evoked potential showed an increase in the latency of the P100 wave bilaterally. Cell-based assay testing for MOG-IgG-ab was positive findings. She received 5 days of intravenous methylprednisolone, with full neurological recovery, followed by oral prednisolone and rehabilitation therapy. 2 years later, she had a vestibular relapse with the appearance of new lesions on MRI. Anti-MOG antibodies were still positive. Preventive treatment with azathioprine was initiated. This article highlights the importance of testing for anti-MOG antibodies in the presence of a pseudotumor lesion of central nervous system, before any invasive procedure is proposed.

## **Introduction**

Le spectre des maladies à anticorps anti-MOG (MOGAD) est une maladie inflammatoire rare du système nerveux central touchant préférentiellement l'enfant et le jeune adulte. Le MOGAD a des caractéristiques cliniques, radiologiques, thérapeutiques et pronostiques qui le différencient des autres pathologies démyélinisantes du SNC notamment la sclérose en plaques et la neuromyéélite optique de DEVIC.

La présentation clinique des MOGAD est variable en fonction de l'âge : chez les enfants, des tableaux d'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) sont fréquemment décrits, alors que chez les adultes, il s'agit le plus souvent de névrites optiques, ou de myélites aiguës<sup>1</sup>. D'autres présentations plus rares ont également été rapportées, notamment de type encéphalitique avec des manifestations épileptiques. Le diagnostic est confirmé par le dosage dans le

sérum des anticorps anti-MOG. L'évolution est souvent monophasique. Chez l'adulte, la fréquence des récives semble plus élevée que chez l'enfant, estimée à plus de 40 % à 2 ans.

Nous rapportons le cas d'une patiente dont le tableau clinique était polymorphe avec une lésion pseudo-tumorale en IRM et un anticorps IgG anti-MOG positif, avec une revue des cas similaires décrits dans la littérature.

## **Cas clinique**

Mme Z.S âgée de 18 ans, sans antécédents pathologiques, est admise en neurologie pour des céphalées aiguës évoluant depuis 15 jours avec une baisse de l'acuité visuelle bilatérale. La symptomatologie s'est aggravée par l'apparition des crises motrices partielles intéressant le membre supérieur droit avec une généralisation secondaire. A l'examen, le score de glasgow était à 13 avec un déficit moteur brachiofacial droit. L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 2 /10 à droite et 3/10 à gauche avec un œdème papillaire, et un signe de Marcus Gunn positif des deux cotés.

L'IRM encéphalique a mis en évidence un processus intracrânien fronto-pariétal gauche prenant le contraste évoquant une tumeur (Figure 1) sans stigmatisme de névrite optique sur cette imagerie. La cytologie et la chimie du LCR étaient sans anomalie, et la recherche de bande oligoclonale était négative. L'étude des potentiels évoqués visuels a objectivé un allongement de la latence de l'onde P100 en bilatérale.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien est normal. Les sérologies (VIH, hépatite B et C, et syphilis), le bilan thyroïdien, le bilan inflammatoire sanguin et immunologique (AAN ; Anti-DNA ; enzyme de conversion) étaient normaux. La recherche des anticorps-anti NMO était négative, alors que celle des anticorps anti MOG IgG était positive avec un titre de 1/32 par le test cellulaire cell- based assay (CBA).

Un traitement antiépileptique à base de lamotrigine a été instauré avec un bolus de méthylprednisolone de 1 g par jour pendant 5 jours. Un relais par une

corticothérapie orale avec une dégression progressive sur 6 mois. L'évolution clinique était favorable avec disparition complète des signes neurologiques, et une régression partielle de la lésion sur l'IRM de contrôle faite à 6 mois (Figure 2).

Après 2 ans de premier épisode, et en période de post partum, la patiente a présenté une poussée vestibulaire régressive sous bolus de corticothérapie. L'IRM a objectivé des nouvelles lésions : bulbaire, médullaire cervicale et en regard de la corne ventriculaire occipitale droite (Figure 3). Un traitement de fond par azathioprine fut démarré sans nouvelle poussée après un recul de 14 mois.

*Est-ce que d'autres anticorps sont recherchés en dehors des anti-NMO : non seuls les anti NMO et anti-MOG étaient demandés avec le reste du bilan sus-cité.*

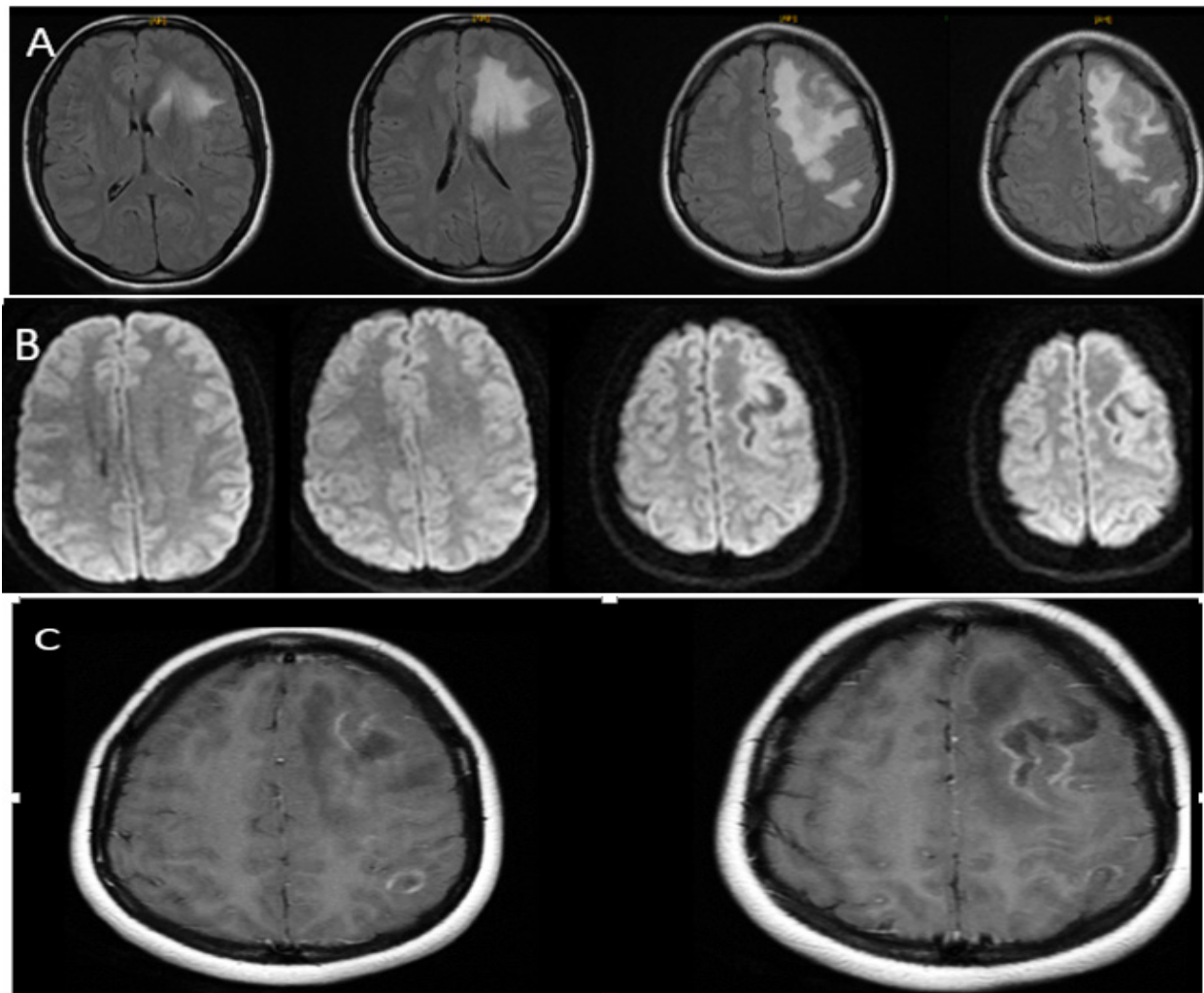


Figure 1 : IRM encéphalique coupe axiale Flair (A), Diffusion (B), et T1 injectée (C), objectivant une lésion fronto-pariétale gauche en hypersignal flair exerçant un effet de masse sur la corne antérieure homolatérale, sans restriction à la diffusion, avec une prise de contraste annulaire et gyriforme par endroit.

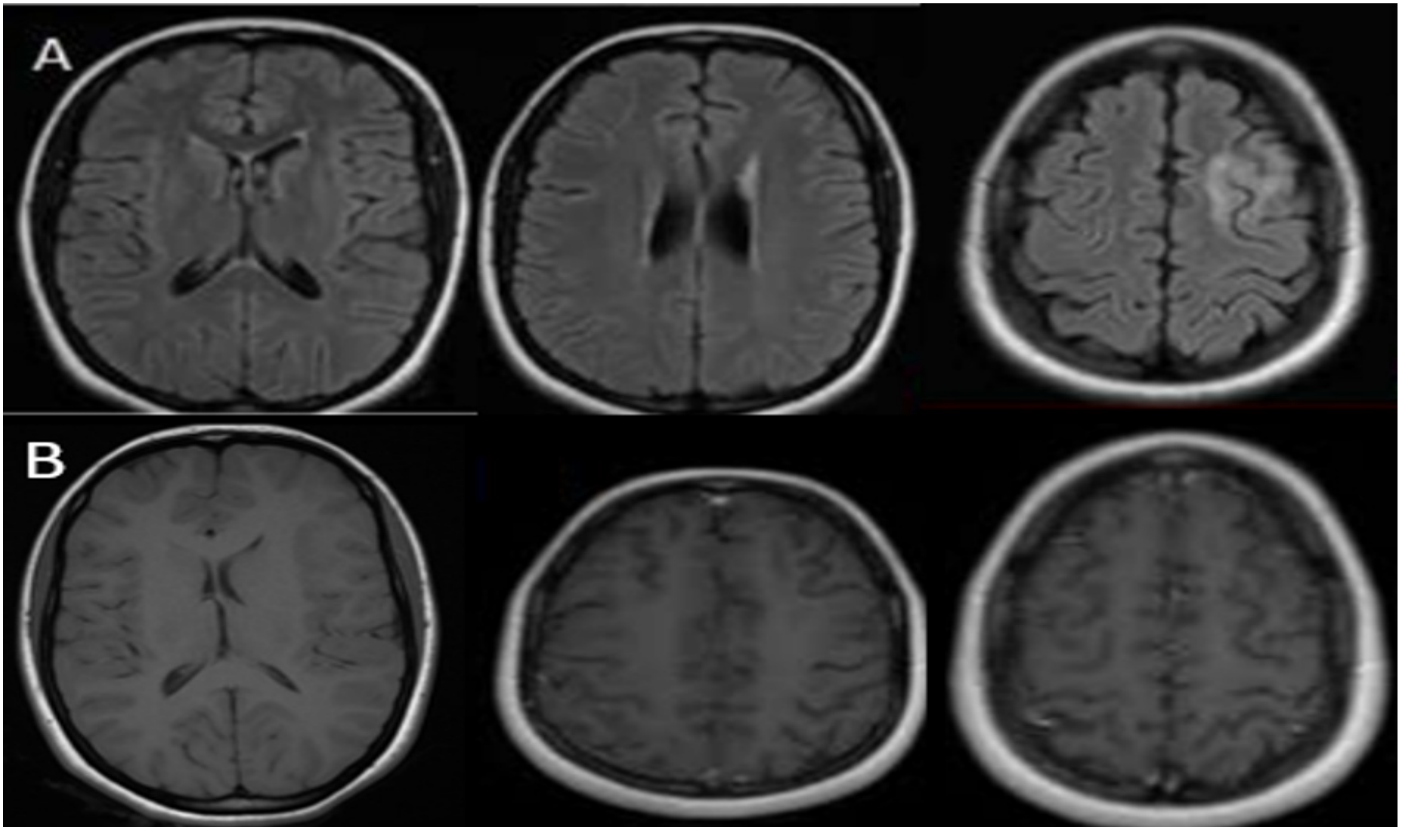


Figure 2 : IRM cérébrale du contrôle (à 6 mois) : coupe axiale Flair (A), T1 injectée (B): nette régression des lésions, sans prise de contraste.

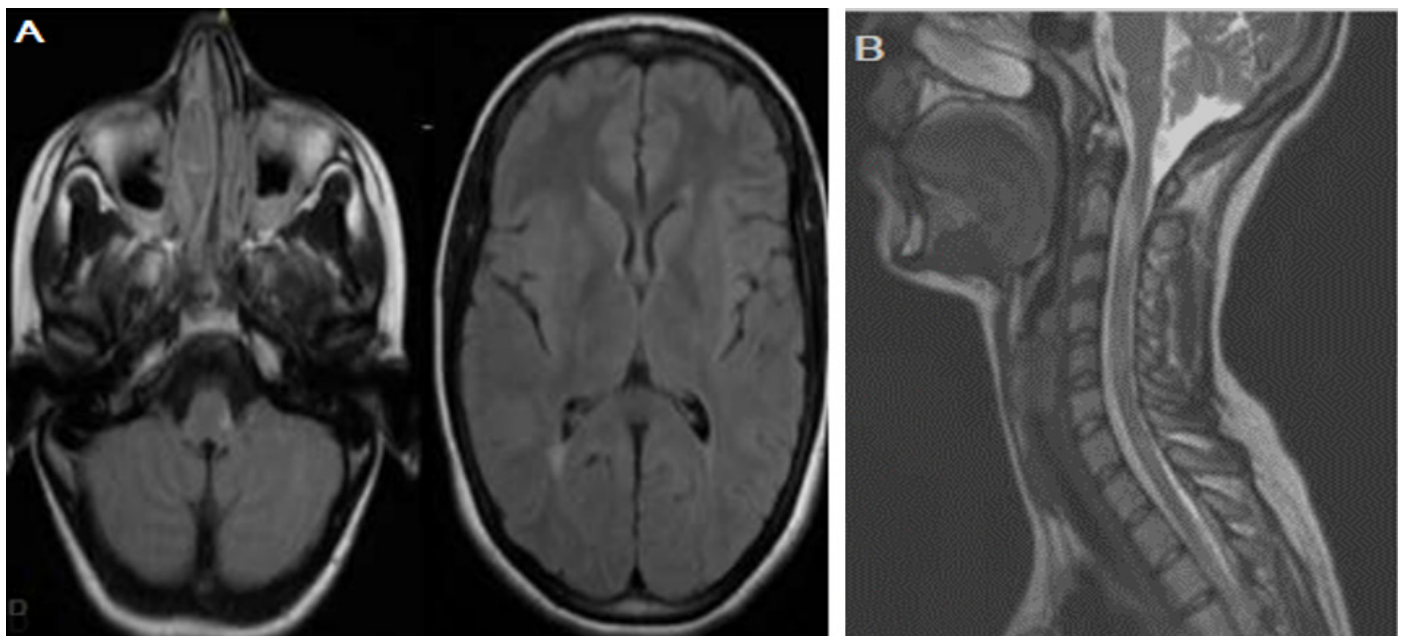


Figure 3 : IRM cérébrale et médullaire cervicale : coupe axiale Flair (A) a objectivé une lésion bulbaire et une lésion en regard de la corne occipitale droite. La coupe sagittale T2(B) a montré une lésion médullaire cervicale en regard de C2-C3



## Discussion

Les présentations cliniques classiques des MOGAD sont la névrite optique, la myélite chez l'adulte alors que chez l'enfant le tableau d'encéphalomyélite est le plus fréquent<sup>2-3</sup>. Le spectre clinico-radiologique de MOGAD s'étend de plus en plus, au-delà du nerf optique et de la moelle épinière, ainsi, les lésions du tronc cérébral ou encéphalique peuvent inaugurer cette la maladie.

La névrite optique est souvent bilatérale avec une baisse d'acuité visuelle sévère avec douleur périorbitaire et un œdème papillaire. L'imagerie révèle une atteinte étendue du nerf optique et un rehaussement de la gaine périorbitaire. Le chiasma optique est le plus souvent épargné dans la MOGAD à la différence des névrites optique à AQP4<sup>4 5</sup>.

La myélite à anti-MOG est souvent étendue sur le plan longitudinal, et plus volontiers confinée à la substance grise générant un aspect en H sur les coupes axiales. Ces myélites peuvent intéresser l'étage cervical, ou thoracique, mais l'atteinte du cône médullaire est évocatrice d'une myélite à MOGAD<sup>5,6,9</sup>.

L'atteinte encéphalique est un mode de présentation plus fréquente chez l'enfant mais rare chez l'adulte. On retrouve essentiellement deux types d'encéphalites : les encéphalites aiguës disséminées EMAD et les encéphalites corticales (FLAMES).<sup>2,6</sup> Les encéphalites corticales sont révélées par des convulsions, des troubles de comportement ou de la vigilance, des céphalées et parfois une fièvre mimant un tableau de méningo-encéphalite. L'imagerie révèle un hypersignal T2/FLAIR cortical, associé parfois à une prise de contraste leptoméningée<sup>8-9</sup>.

Pour les présentations EMAD, les lésions radiologiques sont multifocales, de grandes tailles confluentes, intéressant la substance blanche mais aussi la substance grise, et qui se rehaussent presque tous de la même façon après injection du produit de contraste.<sup>10</sup>

Il est parfois difficile de faire la distinction entre le caractère inflammatoire ou tumorale d'une lésion expansive en IRM, et l'orientation étiologique

se base sur la clinique, et la biologie et si besoin sur l'anatomopathologie. Devant des lésions inflammatoires pseudotumorales, le diagnostic étiologique est large et regroupe les lésions inflammatoires, infectieuses, et vasculaires<sup>11</sup>. Les lésions inflammatoires pseudotumorales de la SEP sont une entité rare mais bien documentée dans la littérature. Les lésions inflammatoires pseudotumorales dans la neuromyélite optique sont exceptionnelles, ainsi que dans le MOGAD (3). Notre patiente s'est présentée avec un état de mal épileptique, avec une lésion cérébrale expansive évoquant en premier une tumeur. Cependant, la présence de névrite optique bilatérale avec un œdème papillaire, nous a fait évoquer le MOGAD.<sup>12</sup>

La positivité des anticorps anti-MOG n'est pas toujours suffisante pour un diagnostic correct de MOGAD, même avec la technique cellulaire CBA. Il existe des faux positifs de la sérologie anti-MOG surtout devant une présentation clinique ou une imagerie non classique. Une fausse positivité IgG MOG peut survenir chez les patients atteints de divers affections neurologiques : néoplasiques, génétiques, métaboliques ou vasculaires.<sup>5</sup>

Des IgG MOG faussement positifs sont fréquents dans certaines situations cliniques et paracliniques atypiques de MOGAD<sup>13</sup> : une présentation hyperaigue faisant évoquer en premier une origine ischémique, la présence des signes d'atteinte du système nerveux périphérique, la présence des signes systémiques, une évolution chronique, ou la présence de bandes oligoclonales dans le LCR. En IRM, la présence d'anomalies cérébrales et médullaires typiques de SEP, la persistance de lésions ou apparitions de nouvelles lésions asymptomatiques ou présence du signe de la veine centrale sont des drapeaux rouges pour le MOGAD.

On a fait une revue de la littérature sur PubMed entre l'année 2005 et 2023, en utilisant les termes (Lésion démyélinisante pseudo-tumorale) les articles en français, anglais et espagnol. On a trouvé que 2 cas des lésions pseudo-tumorales sur MOGAD (Tableau 1):

Le premier cas est une jeune fille de 6 ans, qui se présente pour un syndrome d’hypertension intracrânienne, et dont l’IRM cérébrale avait objectivé une lésion frontale droite expansive avec une prise de contraste d’allure tumorale. L’étude histologique était en faveur d’une lésion inflammatoire démyélinisante. Un an après, la patiente a présente une paralysie faciale, une somnolence et une faiblesse des membres. L’IRM de contrôle a objectivé une récurrence de la lésion, avec un rehaussement hétérogène. La sérologie anti-MOG IgG était positive. La patiente a reçu un traitement par méthyprednisolone avec bonne évolution. <sup>8</sup>

Le 2<sup>ème</sup> cas est celui d’un patient de 45 ans qui a présenté des troubles cognitifs avec une apathie progressive, suivis de céphalées d’une paralysie faciale centrale gauche et une parésie du membre inférieure gauche. L’imagerie cérébrale montre une lésion expansive de la substance blanche hémisphérique droite avec un rehaussement hétérogène. L’ensemble de tests biologiques inflammatoires, et infectieuses étaient négatives. Une biopsie cérébrale a révélé une pathologie démyélinisante inflammatoire, avec des IgG anti-MOG positifs. <sup>8</sup>

Tableau I : Données des cas de littérature des MOGAD avec lésions pseudo tumorales en IRM

Référence	Age	Sexe	Clinique	Imagerie	Biologie/ LCR	Anapath	Traitement	Evolution
<sup>8</sup>	6	F	Syndrome d’HTIC apyrétique Rechute après 1 an par un déficit moteur du membre inférieur paralysie faciale et dysphagie	Lésion pseudo-tumorale frontale droite étendue aux noyaux gris centraux avec prise de contraste	IgG MOG positif BOC négatif	Biopsie cérébrale : lésions inflammatoire démyélinisante	Traitement par méthyprednisolone.	Favorable
<sup>8</sup>	45	M	Trouble cognitif et apathie progressive, puis PFC gauche mono parésie crurale gauche et céphalées	Grande lésion de la SB et NGC en hypersignal T2/ FLAIR avec une prise de contraste hétérogène.	IgG MOG positif. BOC négatif	Lésions inflammatoire démyélinisantes	Méthyprednisolone et Rituximab.	Favorable
Notre cas	18	F	Crises convulsives et névrite optique bilatérale rechute par unepoussée vestibulaire après 2 ans	Processus expansif frontopariétale gauche prenant le contraste	IgG MOG positif. BOC négatif	Non faite	Méthyprednisolone Corticothérapie orale azathioprine	Favorable

## Conclusion

Le spectre des maladies à anticorps anti-MOG (MOGAD) est une pathologie auto-immune du système nerveux central de découverte récente, différente de la SEP et de la neuromyéélite optique, ayant une sémiologie clinique et radiologique, une évolution et une réponse aux traitements, qui lui sont propres.

Le spectre clinico-radiologique de MOGAD s'étend de plus en plus, au-delà du nerf optique et de la moelle épinière, ainsi, les lésions du tronc cérébral ou encéphalique peuvent inaugurer cette la maladie. Cette observation souligne l'importance de rechercher les anticorps anti-MOG devant une lésion inflammatoire pseudotumorale du système nerveux central avant de réaliser une biopsie.

## \*Correspondance

Fatima Zahra Ben Rouijel .

[benrouijel.fatimazahra@gmail.com](mailto:benrouijel.fatimazahra@gmail.com)

**Disponible en ligne :** 30 Avril 2024

1 : Service de neurologie, CHU Hassan II, Fes.

2 : Service de radiologie, CHU Hassan II, Fes

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2024

**Conflit d'intérêt :** Aucun

## Références

[1] Kepes JJ. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: intermediate entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis? A study of 31 patients. *Ann Neurol.* 1993;33(1):18-27. doi:10.1002/ana.410330105

[2] Pathologies Associées Aux Anticorps anti-MOG |

PDF | Sclérose en plaques | Maladie auto-immune. Accessed August 7, 2023. <https://fr.scribd.com/document/432255532/Pathologies-associees-aux-anticorps-anti-MOG#>

- [3] Clinical and neuroimaging findings in MOGAD–MRI and OCT. *Clinical & Experimental Immunology* | 10.1111/cei.13641. Accessed August 8, 2023. <https://sci-hub.se/10.1111/cei.13641>
- [4] Akaishi T, Sato DK, Nakashima I, et al. MRI and retinal abnormalities in isolated optic neuritis with myelin oligodendrocyte glycoprotein and aquaporin-4 antibodies: a comparative study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016;87(4):446-448. doi:10.1136/jnnp-2014-310206
- [5] Sechi E, Cacciaguerra L, Chen JJ, et al. Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease (MOGAD): A Review of Clinical and MRI Features, Diagnosis, and Management. *Front Neurol.* 2022;13:885218. doi:10.3389/fneur.2022.885218
- [6] Le spectre des maladies à anticorps anti-MOG. Haute Autorité de Santé. Accessed August 20, 2023. [https://www.has-sante.fr/jcms/p\\_3382586/fr/le-spectre-des-maladies-a-anticorps-anti-mog](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3382586/fr/le-spectre-des-maladies-a-anticorps-anti-mog)
- [7] Lei X, Guo S, Cui S, Pu Y, Zhang A, He D. Clinical Profile and Treatment Outcome in MOGAD: A Single-Center Case-Series Study in Guiyang, China. *Front Neurol.* 2022;13:830488. doi:10.3389/fneur.2022.830488
- [8] Shu Y, Long Y, Wang S, et al. Brain histopathological study and prognosis in MOG antibody-associated demyelinating pseudotumor. *Ann Clin Transl Neurol.* 2019;6(2):392-396. doi:10.1002/acn3.712
- [9] Valencia-Sanchez C, Guo Y, Krecke KN, et al. Cerebral Cortical Encephalitis in Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease. *Ann Neurol.* 2023;93(2):297-302. doi:10.1002/ana.26549
- [10] Waters PJ, Komorowski L, Woodhall M, et al. A multicenter comparison of MOG-IgG cell-based assays. *Neurology.* 2019;92(11):e1250-e1255.

doi:10.1212/WNL.0000000000007096

- [11] Hardy TA. Pseudotumoral demyelinating lesions: diagnostic approach and long-term outcome. *Curr Opin Neurol.* 2019;32(3):467-474. doi:10.1097/WCO.0000000000000683
- [12] Zhu N, Presas-Rodríguez S, Núñez-Marín F, Quirant-Sánchez B, Ramo-Tello C. Single pseudotumour lesion, a rare debut presentation of optic neuromyelitis spectrum disorder. *Neurologia.* 2021;36(5):396-398. doi:10.1016/j.nrleng.2020.07.016
- [13] Sechi E, Flanagan EP. Antibody-Mediated Autoimmune Diseases of the CNS: Challenges and Approaches to Diagnosis and Management. *Front Neurol.* 2021;12:673339. doi:10.3389/fneur.2021.673339

**Pour citer cet article :**

FZ Ben Rouijel, S Bouchal, B Alami, M Maaroufi, F Belahsen. Lésion inflammatoire pseudotumorale révélant une maladie à anticorps anti-MOG: A propos d'un cas et revue de la littérature. *Jaccr Africa* 2024; 8(2): 232-239