

La dyskinésie paroxystique liée à une sensibilité au gluten chez le Border Terrier

Canine epileptoid cramping syndrome

Publié 12/12/2019

Ecrit par Mark Lowrie

Certaines races canines sont prédisposées à des maladies particulières, dont beaucoup sont bien connues par les vétérinaires. Mark Lowrie décrit ici une affection inhabituelle qui a été observée chez le Border terrier, dont l'étiologie est inconnue mais qui paraît répondre à un régime sans gluten.

Points Clés

La dyskinésie paroxystique liée à une sensibilité au gluten (*paroxysmal gluten-sensitive dyskinesia* ou PGSD) est une forme de dyskinésie paroxystique.

Les dyskinésies paroxystiques sont des crises isolées pendant lesquelles les mouvements sont perturbés, sans perte de conscience.

Les Border Terriers atteints de PGSD répondent bien à un régime strictement sans gluten.

Le diagnostic peut s'appuyer sur le dosage sérologique de transglutaminase-2 et des anticorps anti-gliadine.

Les dyskinésies paroxystiques ne s'aggravent en général pas et restent des maladies bénignes.

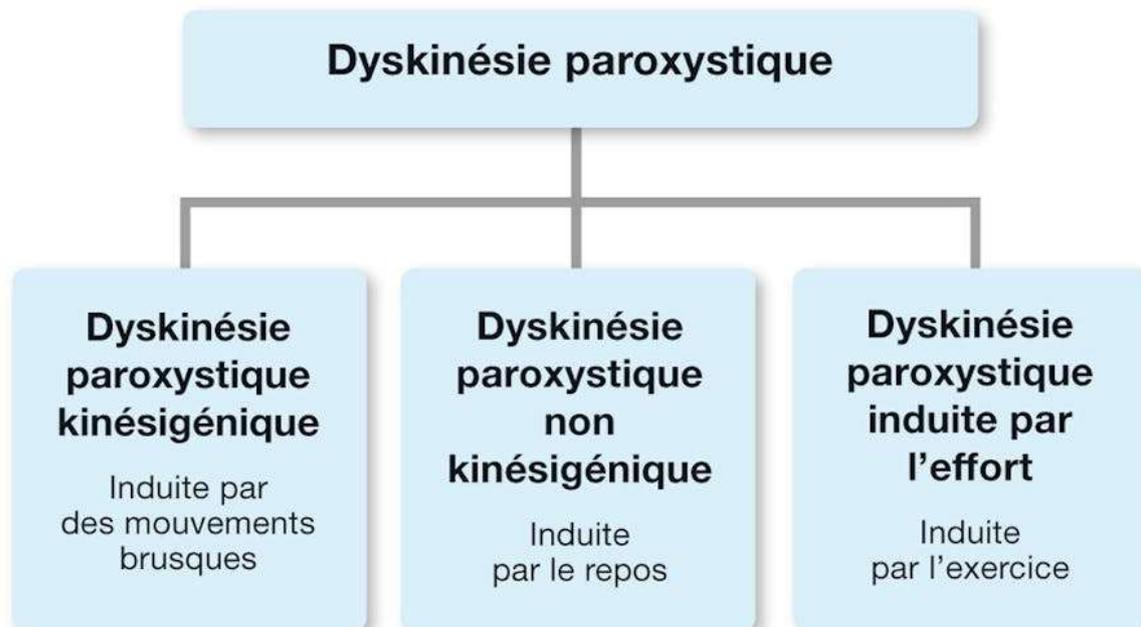
Introduction

Le syndrome des crampes épileptoïdes (*Canine epileptoid cramping syndrome* ou CECS) est connu des éleveurs et propriétaires de Border Terriers depuis le début du siècle. La maladie est parfois appelée Spike's disease, en référence au chien chez qui elle a été identifiée (Figure 1). L'appellation CECS est pourtant impropre car le mot épileptoïde sous-entend qu'il s'agit d'un trouble épileptique. Des travaux récents ont

pourtant montré que cette maladie était différente de l'épilepsie et que ce syndrome était l'expression d'une catégorie de maladies longtemps ignorées mais relativement fréquentes, les dyskinésies paroxystiques ou troubles du mouvement. C'est le terme récemment choisi de dyskinésie paroxystique liée à une sensibilité au gluten (*paroxysmal gluten-sensitive dyskinesia* ou PGSD) qui doit dorénavant être employé car il décrit mieux la maladie et sa physiopathologie.

Qu'est-ce que c'est ?

Le mot dyskinésie vient du grec ancien et signifie littéralement « mauvais mouvement », l'adjectif paroxystique décrivant le caractère intermittent du problème. Les dyskinésies paroxystiques ou troubles des mouvements forment un groupe de maladies caractérisées par des épisodes de perturbations motrices chez les chiens et les chats. Ces crises sont auto-résolutives et espacées de longues périodes de normalité.



Plusieurs types de dyskinésies paroxystiques ont été décrits chez le chien et il se révèle utile de les classer en fonction du facteur favorisante.

Une dyskinésie paroxystique peut s'observer dans n'importe quelle race canine. Si l'expression clinique est évocatrice d'une dyskinésie paroxystique, l'affection est alors classée selon le facteur déclenchant (Figure 2). La grande majorité des dyskinésies paroxystiques décrites chez le chien sont non kinésigéniques. La seule exception concerne le Braque Allemand à poil ras, chez qui des mouvements brusques peuvent induire une dyskinésie paroxystique kinésigénique. La PGSD constitue un type particulier de dyskinésie paroxystique et est associée spécifiquement à des signes évoquant une intolérance au gluten chez le Border Terrier. La PGSD n'a pas encore été observée dans une autre race. Lorsque les mêmes signes cliniques sont observés chez des chiens appartenant à d'autres races,

il s'agit d'une dyskinésie paroxystique mais pas d'une PGSD. Une dyskinésie peut être retrouvée dans n'importe quelle race canine mais certaines formes particulières de dyskinésie paroxystique sont associées à des races précises, comme le syndrome de chute épisodique chez le Cavalier King Charles et la dyskinésie paroxystique du Soft Coated Wheaten Terrier. Ces deux exemples sont cités car une mutation génétique causale a été identifiée et peut servir à confirmer le diagnostic dans ces deux races.

A quoi la dyskinésie ressemble-t-elle ?

Pendant un épisode de dyskinésie, le niveau de vigilance du chien n'est pas altéré. C'est un point clé à vérifier car toute perte de conscience ou de vigilance lors de la crise permet d'exclure la maladie lors du diagnostic différentiel. Les chiens atteints effectuent des mouvements involontaires d'un ou plusieurs membres pendant la crise, celle-ci pouvant être courte et d'intensité modérée, le chien ne montrant qu'un léger déséquilibre ou de l'incoordination au niveau d'un seul membre. Certains chiens manifestent cependant des crises plus intenses, se traduisant par une chute, avec implication de l'intégralité du corps (la conscience étant maintenue). Ces épisodes sont sources de stress important pour le chien et son propriétaire. Pendant ces épisodes aigus, des contractions musculaires intenses peuvent être notées. Si les crises modérées sont souvent assez courtes, les épisodes plus graves peuvent durer plus d'une heure. Une fois que la crise est passée, la récupération est immédiate : le chien se lève et reprend presque instantanément un comportement normal. Cela est un critère distinctif avec une crise d'épilepsie où le chien reste généralement désorienté pendant un certain temps après la crise. Il n'y a ni phase d'aura ni signes postictaux lors de dyskinésie. Les chiens sont complètement normaux entre deux crises et ne manifestent aucun trouble jusqu'à la prochaine récurrence. La fréquence, la gravité et la durée des crises varient beaucoup selon les chiens mais aussi chez un individu donné. Il est important de noter que la dyskinésie paroxystique ne met pas en danger la vie du chien et n'abrège pas son espérance de vie : les chiens concernés restent souvent en bonne santé longtemps. Une vidéo d'un exemple typique de PGSD peut être vue en ligne*.

* www.youtube.com/watch?v=hkqrFinzqx&t=21s.

La PGSD correspond à la description ci-dessus mais elle se distingue des autres dyskinésies paroxystiques par le fait que jusqu'à 50 % des Border Terriers atteints présentent aussi des signes gastro-intestinaux (GI) soit pendant, soit entre les crises. Les signes observés incluent des vomissements, des diarrhées et des borborygmes. Il arrive aussi que le chien regarde dans le vague, tout en restant réactif (Figure 3), tandis qu'il se lèche les babines et paraît avoir mal, le dos voussé et les muscles abdominaux contractés. Ce dernier signe pourrait être la manifestation clinique d'un reflux oesophagien (brûlure d'estomac), connu pour provoquer des sensations très désagréables chez l'Homme. Chez les Border Terriers atteints de PGSD, on rapporte aussi occasionnellement des signes évocateurs d'atopie, tels qu'un prurit cutané et auriculaire (Figure 4) ainsi que le léchage ou le mordillement fréquent des extrémités des pattes. L'ensemble de ces signes fait de la PGSD un cas à part parmi les autres types de dyskinésies paroxystiques.

Quand les premiers signes apparaissent-ils ?

Les Border Terriers manifestent en général les premiers symptômes de PGSD dans leur jeune âge et le premier épisode intervient souvent avant l'âge de 2 ans. Chez certains chiens, les crises surviennent après une phase d'excitation, une brusque dépense d'énergie ou lorsque quelque chose surprend le chien mais certaines apparaissent sans facteur déclenchant apparent.

A quoi peut ressembler la PGSD ?

Face à un Border Terrier présentant des crises paroxystiques, il est important de caractériser précisément les épisodes. Les vétérinaires et les propriétaires confondent souvent la PGSD avec des crises d'épilepsie. Le repérage de certains signes caractéristiques peut cependant permettre d'établir un diagnostic correct de dyskinésie paroxystique, comme montré dans le Tableau 1.

Vigilance
Lors d'une crise de dyskinésie, le chien doit rester conscient (par exemple capable de regarder dans la direction de quelqu'un qui l'appelle par son nom). Le diagnostic de dyskinésie paroxystique est écarté s'il y a une baisse de vigilance.
Signes neurovégétatifs
L'absence de signes neurovégétatifs est l'un des signes les plus utiles pour distinguer une dyskinésie paroxystique d'une crise d'épilepsie. La majorité des crises d'épilepsie s'accompagne en effet de ce type de signes, le plus souvent une salivation ou une miction.
Durée et récupération
La dyskinésie paroxystique peut durer des heures mais, à la différence d'une crise d'épilepsie prolongée, l'état du chien s'améliore rapidement. Les crises d'épilepsie comprennent généralement une courte période d'ictus (habituellement inférieure à 1 minute) suivie d'une période de comportement anormal (phase post-ictale). Cependant, quand les crises se prolongent (ex. : lors de status epilepticus ou de crises en salves), le comportement peut rester perturbé pendant plusieurs heures lors de la récupération (incluant une cécité, des déambulations, une désorientation et une ataxie). Une récupération lente après une crise n'est donc pas compatible avec une dyskinésie paroxystique.
Tonus musculaire
Une crise de dyskinésie paroxystique ne doit pas être confondue avec une syncope

(évanouissement) ou une cataplexie/narcolepsie (soudaine perte de tonicité musculaire avec conscience conservée). Ces deux syndromes se distinguent de la dyskinésie paroxystique par la perte brutale du tonus musculaire. Les chiens atteints de dyskinésie paroxystique doivent garder un tonus musculaire normal voire augmenté pendant chaque épisode.

Mouvements

Comme son nom l'indique, une dyskinésie paroxystique implique la présence de mouvements anormaux d'un ou plusieurs membres. Les chiens présentant des crises paroxystiques de tremblements focalisés ou généralisés, ou de tressaillements, peuvent être considérés à tort comme atteints de dyskinésie paroxystique. Pourtant, si le chien ne montre pas de mouvement particulier pendant la crise, la PGSD peut être écartée. Les tremblements idiopathiques de la tête sont un exemple de syndrome épisodique sans mouvements anormaux : les chiens présentent alors de longues phases de tremblements de tête, soit dans un plan horizontal, soit dans un plan vertical. La myokymie se manifeste, elle, par des crises de tremblements musculaires continus, focaux ou généralisés, comme si des vers rampaient sous la peau. Lors de myoclonie, on voit un soubresaut musculaire soudain et bref (analogue à ce que provoque un choc électrique) qui se produit isolément ou à intervalles irréguliers.

Stéréotypie

Les crises d'épilepsie tendent à prendre toujours la même forme et à avoir la même durée. En revanche, la présentation et la durée des épisodes de dyskinésie paroxystique peuvent varier.

Éléments déclencheurs

Les crises d'épilepsie se déclenchent en général durant des périodes de repos ou lorsque le chien dort. À l'inverse, la dyskinésie paroxystique est souvent provoquée par l'excitation, un stimulus inattendu (ex. : une sonnerie à la porte) ou l'exercice, par exemple lorsque le chien se lève brusquement après être resté couché longtemps.

Réponse au traitement antiépileptique

Une absence complète de réponse aux médicaments antiépileptiques est rare chez les chiens présentant des crises d'épilepsie mais assez fréquente chez les chiens atteints de dyskinésie paroxystique. Chez les chiens dont on pense qu'ils sont victimes de crises d'épilepsie mais qui ne répondent pas au traitement approprié, une maladie paroxystique devrait donc être suspectée, réclamant alors une stratégie thérapeutique alternative.

Que se passe-t-il lors de PGSD ?

Comme c'est le cas pour la plupart des dyskinésies paroxystiques, la PGSD serait liée à un dysfonctionnement cérébral dans la région des ganglions de la base. Cependant, il reste beaucoup à apprendre à propos du pourquoi et du comment du déclenchement d'une dyskinésie paroxystique et la PGSD ne fait pas exception.

La majorité des cas de dyskinésie paroxystique a une origine génétique et cela a été confirmé par des études chez le Cavalier King Charles (à propos du syndrome d'hypertonie) et chez le Soft Coated Wheaten Terrier où des mutations génétiques ont été identifiées (BCAN et PIGN respectivement), pouvant servir à établir le diagnostic de la maladie dans ces deux races. Les autres races pouvant être touchées incluent le Jack Russell Terrier, le Labrador Retriever, le Chinook, le Scottish Terrier et le Norwich Terrier. Une origine familiale est donc probable.

Quelles sont les causes de la PGSD ?

Depuis la description des premiers cas de PGSD, les propriétaires et les éleveurs ont pris conscience d'une influence du régime alimentaire sur les signes cliniques présentés par les chiens affectés. Dans une étude récente basée sur un questionnaire adressé aux propriétaires, environ 50 % des répondants notaient une amélioration de l'état de leur Border Terrier avec une alimentation hypo-allergénique ou sans gluten. Une analyse méticuleuse des aliments utilisés suggérait que tous les chiens s'étant améliorés avaient en fait consommé un régime sans gluten.

En médecine humaine, la sensibilité au gluten est impliquée dans de nombreuses maladies. Parmi les affections liées au gluten les plus connues figure la maladie coeliaque, lors de laquelle le système immunitaire produit à tort des anticorps dirigés contre le gluten qui provoquent des lésions des villosités intestinales et donc un état de malnutrition. Pour repérer ces anticorps et aider au diagnostic, des tests sanguins ont été développés et ceux-ci ont permis d'identifier des patients ne montrant que des symptômes modérés et qui ignoraient donc leur maladie. Bien que la spécificité soit excellente, la sensibilité est faible et plusieurs tests sont généralement associés pour maximiser la sensibilité.

Le gluten est désormais accusé de provoquer des ballonnements, des douleurs gastro-intestinales, des migraines et de la léthargie chez de nombreux individus ne montrant pas de réaction immunitaire anormale. Ce syndrome a été nommé sensibilité au gluten non coeliaque (*non-celiac gluten sensitivity* ou NCGS) et, bien que sa prévalence réelle soit discutée, il pourrait concerner une personne sur 5. Une maladie neurologique rare a aussi été identifiée, l'ataxie au gluten, lors de laquelle des anticorps anti-gluten affectent la fonction cérébelleuse, conduisant à une démarche anormale et à des capacités motrices altérées se manifestant par une incoordination motrice, la maladie évoluant parfois progressivement mais significativement vers une situation de handicap. Dans la plupart des cas, il n'y a pas de symptôme digestif bien qu'une faible proportion des patients souffre de diarrhée et de douleurs d'estomac.

La recherche concernant la PGSD du Border Terrier est limitée pour l'heure. Six cas de suspicion de PGSD ont cependant fait l'objet d'une petite étude. Les anticorps

anti-gluten (IgG anti-gliadine et IgA transglutaminase-2) ont été mesurés par ELISA avant l'initiation d'un régime alimentaire sans gluten. Les sérologies ont été répétées à 3, 6 et 9 mois après la transition. Avant le changement de régime, les Border Terriers affectés présentaient un taux d'anticorps anti-gluten plus élevé que celui de Border Terriers sains mais les concentrations en anticorps ont diminué après le démarrage du régime et se sont normalisées 9 mois plus tard. De plus, les épisodes de dyskinésie paroxystique ont disparu chez les chiens concernés sauf chez un chien de l'étude qui avait l'habitude de consommer des crottins de cheval (riches en gluten), avant que les propriétaires ne remarquent ce comportement et ne l'empêchent. Deux autres chiens ont bien répondu mais, lorsqu'ils ont reçu par inadvertance des friandises contenant du gluten après la fin de l'étude, les crises ont récidivé. Le retour à un régime sans gluten a permis d'observer à nouveau une rémission .

Comment diagnostiquer la PGSD ?

Pour le clinicien, les vidéos restent le meilleur moyen d'établir le diagnostic. La salle de consultation est rarement le bon endroit pour le faire dans ce contexte de maladie d'expression intermittente : les chiens sont en général normaux lorsqu'ils sont présentés chez le vétérinaire. Il est donc conseillé de demander au propriétaire de filmer son chien pendant une crise afin que le clinicien puisse étudier l'enregistrement et repérer les signes compatibles avec une dyskinésie paroxystique. Une étude rapporte que de nombreux chiens atteints de dyskinésie paroxystique avaient subi des examens neurologiques exhaustifs et les résultats s'étaient tous révélés normaux . L'examen neurologique demeure cependant utile pour vérifier l'absence d'autres maladies qui pourraient menacer le pronostic vital du chien.

Quand un Border Terrier présente des signes évocateurs de PGSD, il est recommandé de mesurer les taux d'anticorps anti-gliadine et transglutaminase-2, ce que de nombreux laboratoires proposent maintenant. Ces tests ne sont cependant utiles que si le chien ne consomme pas un régime sans gluten. Si un chien consomme déjà ce type de régime, le taux d'anticorps anti-gluten sera artificiellement abaissé et les tests donneront des résultats négatifs, même si le chien souffre réellement de PGSD. Ces tests n'ont pas été validés chez d'autres races que le Border Terrier.

Comment traiter la PGSD ?

Il est important d'insister sur le fait que la PGSD, de même que toutes les formes de dyskinésie paroxystique, ne menace pas la vie du chien (Figure 5). Bien que les crises puissent être très impressionnantes, aucun décès d'animal lors d'une crise n'a jamais été rapporté. Malgré cela, ces épisodes nuisent à la qualité de vie du chien, justifiant la mise en place d'un traitement.

La mise en place d'un régime sans gluten fait maintenant partie intégrante du traitement de la PGSD, mais seulement après qu'un test sérologique a été effectué. Le gluten est une source de protéines composée de deux chaînes d'acides aminés

(la gliadine et la gluténine), présentes dans l'endosperme des graminées telles que le blé, l'orge et le seigle. On pense souvent qu'il y a du gluten dans les protéines de maïs et de riz mais en fait, elles ne contiennent pas de gliadine. La mise en place d'un vrai régime sans gluten implique l'exclusion d'un grand nombre d'aliments qui contiennent les céréales incriminées, en évitant aussi de préférence l'avoine, dont les grains sont souvent traités dans les mêmes chaînes que le blé. Selon l'auteur, l'aliment Hypoallergenic de Royal Canin (à base de protéines hydrolysées) est le régime accessible le plus efficace pour traiter les chiens affectés. Bien que d'autres aliments puissent être intéressants aussi, ce produit a constamment permis d'améliorer l'état des Border Terriers souffrant de PGSD et c'est donc l'aliment que l'auteur utilise en priorité lors de suspicion de PGSD canine. Les dosages d'anticorps sériques restent cependant un préalable incontournable avant d'initier le nouveau régime.

Comment effectuer le suivi de la PGSD ?

Une fois que des anticorps anti-gluten ont été détectés et que le régime sans gluten a été initié, les taux d'anticorps doivent être mesurés tous les 3 mois pour s'assurer qu'ils se normalisent. Il est aussi important que le propriétaire tienne un calendrier des crises afin de vérifier que leur fréquence diminue une fois le régime en place. Si la concentration en anticorps ne baisse pas et que le chien présente toujours des crises, il est alors nécessaire de contrôler l'observance du régime et de se demander si le chien n'a pas pu aller manger ailleurs ou recevoir d'autres aliments.

Quel est le pronostic de la PGSD ?

Comme il a été dit auparavant, en dehors des crises, un chien atteint de dyskinésie paroxystique ou de PGSD est un chien heureux. Son espérance de vie n'est pas diminuée et la mise en place d'un régime sans gluten après un diagnostic confirmé par tests sérologiques devrait permettre d'obtenir une rémission durable de la maladie