

Encéphalomyélite Aigue Disséminée (ADEM) de l'enfant à propos d'un cas observé dans un service pédiatrique universitaire sénégalais

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) of the child about a case report in one Senegalese university pediatric department

Ly F¹, Ly Ba A.², Cissé FD¹, Camara B¹, Sall Diouf A¹, Ndiaye O.³

1 : Service de Pédiatrie. Centre Hospitalier National de Pikine, Dakar Sénégal

2 : Service de Radiologie. Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer, Dakar Sénégal

3 : Service de Pédiatrie. Centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer, Dakar Sénégal

Auteur correspondant : Fatou Ly Email : fatouly@gmail.com Cell : 00221776509950

RESUME

L'encéphalomyélite aigue disséminée (ADEM) est une maladie inflammatoire démyélinisante multifocale du système nerveux central caractérisée cliniquement par un tableau d'encéphalopathie aigüe. Il s'agit d'une affection rare souvent méconnue dont le diagnostic repose sur l'IRM. Nous rapportons ici le cas d'une fillette de huit ans, reçue pour syndromes encéphalitique, méningé et déficitaire, au décours d'un syndrome grippal. La biologie avait permis d'objectiver un syndrome inflammatoire non spécifique et une hyperprotéinorachie. Le diagnostic d'ADEM fut retenu devant la présence d'hypersignaux à l'IRM cérébrale. L'évolution était favorable sous corticoïdes et rééducation motrice. L'ADEM doit être évoquée devant tout tableau d'encéphalite aigue inexpliquée et confirmée par l'IRM cérébrale.

Mots clés : encéphalomyélite, IRM, corticoïdes

SUMMARY

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is a multifocal demyelinating inflammatory disease of the central nervous system characterized clinically by acute encephalopathy.

It is a rare and often unrecognized condition whose diagnosis is based on MRI.

We report here a case of an eight years old girl, received in a table of encephalitic, meningeal and deficient syndromes after an influenza-like illness. Biology disclosed a nonspecific inflammatory syndrome and a hyperproteinorachia. The diagnosis of ADEM was retained the presence of hypersignaux in the IRM cérébrale. The evolution was favorable under corticoids and motor rehabilitation. ADEM should be considered before any table of acute encephalitis that is unexplained and confirmed by cerebral MRI.

Key words: encephalomyelitis, MRI, corticosteroids

INTRODUCTION

L'encéphalomyélite aigüe disséminée encore appelée encéphalite post infectieuse, post-vaccinale ou périveineuse est une maladie inflammatoire démyélinisante multifocale intéressant principalement la substance blanche (SB) du système nerveux central (SNC) [1]. Plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, son incidence est estimée à 4/1000000 cas par an aux Etats Unis [2]. Elle est médiée par un mécanisme auto immun secondaire à une infection ou une vaccination [3]. Le tableau clinique, brutal, associe une encéphalopathie et des signes neurologiques focaux hémisphériques ou médullaires. L'absence de marqueur biologique spécifique confère à l'IRM une place essentielle [2]. Les

objectifs de cette présentation étaient de rappeler une affection rare et de montrer l'apport de l'IRM dans le diagnostic de l'ADEM chez l'enfant. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives ont été étudiées dans cette observation.

OBSERVATION

F S était une fille de 8 ans, 3^{ème} d'une fratrie de 3 enfants vivants bien portants. Ses antécédents anté et perinataux étaient sans particularité, avec un statut vaccinal à jour selon le Programme Elargi de vaccination (PEV) du Sénégal et un bon développement psychomoteur. Elle était admise au mois de décembre 2018, au Service d'accueil des

urgences (SAU) du Centre Hospitalier National de Pikine (CHNP) pour une impotence fonctionnelle des membres supérieur et inférieur gauche d'installation brutale, une semaine après un syndrome grippal. L'examen clinique avait permis de relever un syndrome méningé fait d'une raideur de la nuque, une hémiplégie gauche totale flasque avec une cotation musculaire à 0/5 au membre inférieur gauche et à 1/5 au membre supérieur gauche, une amygdalite et un syndrome de réponse inflammatoire systémique (SRIS) avec une fièvre à 38°7 une tachycardie à 120 b/mn. La numération formule sanguine (NFS) avait permis d'objectiver un syndrome inflammatoire non spécifique avec une hyperleucocytose à prédominance neutrophile (78,5%) et une C Reactive Proteine positive à 24 mg/l. L'analyse cytochimique du liquide cérébro spinal montrait une cytologie inférieure à 1 élément/mm³, une hyperproteinorachie (0,79 g/l) et une glucorachie normale (0,69 g/l). Le scanner cérébral était normal. Dans le doute, l'IRM cérébrale avait permis de retrouver des hypersignaux T2 et Flair nodulaires, bien limités, de la SB et de la SG, bilatéraux, asymétriques, sans œdème périlésionnel, réhaussés, sous et sus-tentoriels (figures 1).

C'est devant ce faisceau d'arguments cliniques et paracliniques que le diagnostic d'encéphalomyélite aigüe disséminée était retenu.

Sur le plan thérapeutique, elle avait reçu trois bolus de 600 mg/J de méthylprédnisolone suivi de 1 mg/kg de prednisolone en relais, 20 mg/kg de ciprofloxacine en deux doses quotidiennes, 15 mg/kg/J en dose unique d'amikacine et 30 mg/kg/J d'acyclovir en trois prises.

Sur le plan évolutif, en dépit du traitement, un coma était survenu deux jours après l'hospitalisation avec un score de glasgow à 10/15 suivi six jours après d'une reprise de la conscience, d'une disparition du syndrome méningé et du SRIS. Au bout d'un mois de corticothérapie dégressive (prédnisone 0,5 mg/kg) et de kinésithérapie motrice on notait une récupération progressive des forces musculaires passées à 4/5 au membre supérieur gauche et à 3/5 au membre inférieur gauche. La récupération complète a été obtenue au bout de 3 mois sans séquelles neurologiques. La plupart des hypersignaux avait disparu et laissé place à des cavités porencéphaliques et à une discrète atrophie (figures 2).

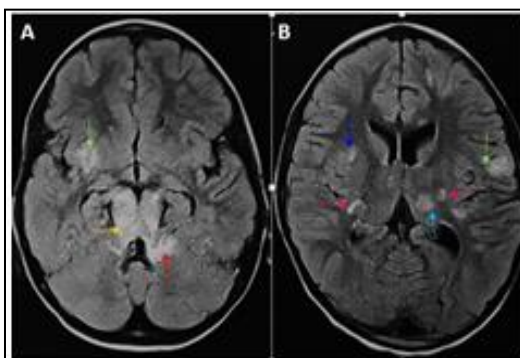


Figure 1 : IRM cérébrale en coupe axiale séquence Flair sans injection.

A : hypersignaux mésencéphalique (→), pédonculaire cérébelleux supérieur gauche (→) et temporal droit (→).

B : hypersignaux thalamique droit (→), cortico-sous-cortical temporal gauche (→), capsulaire interne bilatérale (→) et capsulaire externe droite (→).

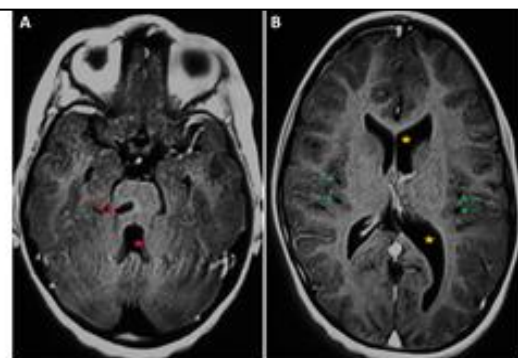


Figure 2 : IRM cérébrale en coupe axiale séquence T1 avec injection de gadolinium.

A : hyposignaux non rehaussés de la protubérance (→), élargissement du V4 (★).

B : hyposignaux non rehaussés cortico-sous-corticaux bi-temporaux (→), élargissement des ventricules latéraux (★).

DISCUSSION

Les encéphalites post infectieuses parfois regroupées sous le terme d'ADEM surviennent le plus souvent dans les suites d'une infection banale et sont caractérisées par des lésions inflammatoires démyélinisantes prédominant dans la substance blanche du SNC [1]. Ses mécanismes physiopathologiques sont imparfaitement connus et le facteur déclenchant peut aussi manquer [4]. Sur le plan épidémiologique, la distribution géographique mondiale de l'ADEM n'est pas bien connue. Elle est estimée à 4/1000000 cas par an aux Etats Unis [2]. Elle serait plus fréquente dans les pays en développement à couverture vaccinale insuffisante, plus chez l'enfant que chez l'adulte. Une prédominance masculine a été rapportée chez l'enfant avec un sex ratio de 0,6 à 0,8, tendance moins nette chez l'adulte. Des facteurs saisonniers ont été incriminés avec 2 pics de fréquence en hiver et au printemps. La mortalité de l'ADEM est actuellement inférieure à 5% chez l'enfant contre 8% chez l'adulte [5-8].

Sur le plan étiologique, il s'agirait d'un mécanisme auto-immun lié à l'homologie de structure entre un facteur déclenchant (agent infectieux, vaccin) et des antigènes myéliniques de l'hôte [4, 8]. L'ADEM post-vaccinale survient environ 3 mois après de nombreuses vaccinations [3]. L'ADEM post-infectieuse survient au maximum 30 jours après l'apparition d'éruptions exanthémateuses (rougeole, rubéole, varicelle) ou suite à des infections des voies aériennes supérieures ou digestives [9]. L'épisode infectieux est identifié chez 75% des enfants [1, 3], 45 à 50% des adultes [6, 8]. Tadmori et al [10] rapportait une infection virale prodromique avec un délai de 6 à 60 jours. Sur le plan clinique, le début est typiquement brutal ou rapidement progressif, les symptômes se développant en quelques heures à quelques jours, 4,5 jours en moyenne [2, 11]. La symptomatologie associe des signes généraux (fièvre, malaise) et fonctionnels (nausées vomissements, céphalées...). La fièvre est présente chez 43 à 52% des enfants, 15% des adultes [8]. Tadmori rapportait une fièvre constante avec des fébricules de 38°C dans 33% des cas [10]. L'atteinte du système

nerveux périphérique (SNP) à type de syndrome polyradiculaire déficitaire aréflexique, est rapportée dans 25% des cas [5]. L'hémiplégie est présente dans 75% des cas, et le syndrome pyramidal uni ou bilatéral est noté dans 60 à 95% des cas [4]. Les troubles de la conscience sont présents dans 19 à 69% des cas, parfois associés à des convulsions dans 13 à 35% des cas [11], pouvant atteindre 55,5% selon Tadmori et al [10] et se compliquer de coma avec signes de décérébration [8]. Sonnevile et al rapportaient un glasgow à 7 avec des extrêmes allant de 4 à 13 [2]. La prévalence de l'atteinte médullaire, traduite par une para ou une tétraplégie flasque, des troubles sensitifs et vésico-sphinctériens pouvait atteindre 20 à 25% [11, 12]. La raideur méningée est rapportée dans 5 à 44% [7]. Dans cette observation, la fièvre, l'hémiplégie et les troubles de la conscience étaient présents. L'étude du LCR permet d'éliminer une méningo-encéphalite infectieuse et d'objectiver une pléiocytose lymphocytaire et une hyperprotéinorachie [13]. Tadmori et al rapportaient une réaction méningée sans syndrome inflammatoire dans huit cas [10].

Le scanner cérébral souvent normal en phase aiguë, peut montrer des hypodensités. L'IRM en séquences écho de spin T1 sans et avec injection de gadolinium, T2, Flair (fluid attenuated inversion recovery) et diffusion est l'examen de choix et doit être répétée quelques jours après le début des symptômes si elle est normale au début [4]. L'ADEM est caractérisée par des lésions de démyélinisation en hypersignal T2 et FLAIR, multiples, de grandes tailles (1-2cm), mal limitées, disséminées, bilatérales mais asymétriques, prédominant dans la SB des centres semi-ovales, la SG et la jonction SG corticale-SB hémisphérique, pouvant être périventriculaires (30 à 60%), calleuses, profondes (thalamus, noyaux gris centraux) dans 15 à 60% des cas [8] et sous-tentorielles (35%) [4]. La prise de contraste rapportée dans 6 à 40% des cas est fonction du stade inflammatoire [11, 12, 14]. Tadmori et al décrivaient des lésions de la SB (100%), de la SG (44,5%) [10] ; Sonnevile et al, une atteinte de la SB sus-tentorielle multifocale (60%) ou diffuse (30%) [2]. Chez la patiente, en plus des

lésions typiques, on notait une atteinte des noyaux dentelés. La moelle surtout thoracique peut être élargie, oedématisée, et rehaussée dans 9 à 28% des cas [12]. Sur le plan thérapeutique, elle avait bénéficié du protocole recommandé [3, 4, 10].

Au plan évolutif, les lésions de l'ADEM monophasique peuvent guérir sans séquelles dans plus de 50% des cas [8], régresser partiellement dans 25-53% et disparaître complètement dans 35-75% des cas [14]. Comme pour cette patiente, l'amélioration clinique est observée dans les heures ou les jours suivant le traitement [13]. Des séquelles neurologiques à type de déficits focaux, d'ataxie, de troubles visuels, mais aussi cognitifs et du comportement sont notés dans 6 à 50% des cas [4]. Le risque de récurrence est estimé à 15 à 20% [8]. Tadmori et al signalaient une évolution favorable dans 89% des cas, tandis qu'il déplorait 1 cas d'ataxie, 1 récurrence et 1 décès par détresse respiratoire [10].

CONCLUSION

Il faut évoquer le diagnostic d'ADEM chez tout enfant présentant un passé récent d'infection et un tableau d'encéphalite aiguë inexpliquée. Devant l'absence de marqueur biologique spécifique, l'IRM cérébrale et éventuellement médullaire permet de confirmer le diagnostic. La corticothérapie débutée précocement rend l'évolution spectaculaire.

REFERENCES

1. Dale R C. Acute disseminated encephalomyelitis. *Semin Pediatr Infect Dis* 2003; 14: 90-5.
2. Sonnevile R, Wolff M. Encéphalomyélite aiguë disséminée et encéphalites post infectieuses graves *J reaurg* 2007 ; 16, 452-62.
3. Menge T, Hemmer B, Nessler S, Wiendl H, Neuhaus O, Hartung H P, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: an update. *Arch Neurol* 2005; 62:1673-80.
4. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn J S. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 2007; 68: S23-36.
5. Gout O. Acute disseminated encephalomyelitis. *Rev Neurol* 2002; 158: 114-22.
6. Murthy S N, Faden H S, Cohen M E, Bakshi R. Acute disseminated encephalomyelitis in children. *Pediatrics* 2002; 110: 21-6.
7. Gupte G, Stonehouse M, Wassmer E, Coad N A, Whitehouse W P. Acute disseminated encephalomyelitis: a review of 18 cases in childhood. *J Paediatr Child Health* 2003; 39: 336-42.
8. Schwarz S, Mohr A, Knauth M, Wildemann B, Storch-Hagenlocher B. Acute disseminated encephalomyelitis: a follow-up study of 40 adult patients. *Neurology* 2001; 56: 1313-8.
9. Glaser C A, Honarmand S, Anderson L J, Schnurr D P, Forghani B, et al. Beyond viruses: clinical profiles and etiologies associated with encephalitis. *Clin Infect Dis* 2006;43:1565-77.
10. Tadmori I, Chhaoui S , Hida M. L'encéphalomyélite aiguë disséminée chez l'enfant *Pan Afr Med J*. 2014; 19: 280-86
11. Tenenbaum S, Chamois N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology* 2002; 59: 1224-31.
12. Anlar B, Basaran C, Kose G, Guven A, Haspolat S, Yakut A. Acute disseminated encephalomyelitis in children: outcome and prognosis. *Neuropediatrics* 2003; 34: 194-9.
13. Mikaeloff Y, Suissa S, Vallee L, Lubetzki C, Ponsot G, Confavreux C, et al. First episode of acute CNS inflammatory demyelination in childhood: prognostic factors for multiple sclerosis and disability. *J Pediatr* 2004; 144: 246-52.
14. Khong P L, Ho H K, Cheng P W, Wong V C, Goh W, Chan F L. Childhood acute disseminated encephalomyelitis: the role of brain and spinal cord MRI. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 59-66.