

ENCÉPHALOMYÉLITE AIGUË DISSÉMINÉE : discussion autour d'un cas pédiatrique

P. CHARPENTIER (1), N. DEMONCEAU (2), A. MULDER (3), F. LEBRUN (4), P. DEMARET (5)

RÉSUMÉ : L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) est une maladie du système nerveux central (SNC), atteignant principalement les jeunes enfants. Typiquement, elle s'installe dans le décours d'une infection après un intervalle libre de deux à trente jours. L'ADEM est caractérisée cliniquement par un tableau d'encéphalopathie aiguë avec des signes neurologiques multifocaux. Il n'existe pas de marqueur spécifique de la maladie. Le diagnostic se base sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques, biologiques et radiologiques comprenant l'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale. Cette dernière permet de mettre en évidence des lésions multifocales de la substance blanche du SNC. La prise en charge repose sur les corticoïdes à hautes doses, éventuellement associés aux immunoglobulines ou aux échanges plasmatiques. Le pronostic est généralement favorable sous traitement, mais des séquelles neurologiques sont possibles.

MOTS-CLÉS : Encéphalite - Encéphalomyélite - Démyélinisation - Pédiatrie - Enfant

ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS : A PEDIATRIC CASE REPORT

SUMMARY : Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is a disease of the central nervous system (CNS) mainly affecting children. It usually occurs within 2 days to 4 weeks following a triggering factor such as a viral infection or an immunization. Clinical presentation is characterized by an acute encephalopathy and by multifocal neurologic abnormalities. In the absence of specific biologic marker, the diagnosis of ADEM is based on clinical, biological and radiological data including cerebrospinal fluid (CSF) analysis and magnetic resonance imaging (MRI). Brain MRI typically shows multifocal lesions predominantly involving the white matter. Treatment is based on high doses of steroids. Intravenous immunoglobulins or plasmapheresis are sometimes required. The prognosis is usually favorable but neurological sequelae can occur.

KEYWORDS : Encephalitis - Encephalomyelitis - Demyelinating - Child - Pediatrics

INTRODUCTION

Les plaintes neurologiques sont un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques (1). Les diagnostics sont divers; parmi ceux-ci, on retrouve l'atteinte inflammatoire de l'encéphale (encéphalite), dont l'incidence annuelle mondiale est estimée à 16/100.000 chez l'enfant (2).

L'encéphalite est un syndrome neurologique grave (2, 3). Ses étiologies sont variées. La plupart des encéphalites sont infectieuses (principalement virales), mais d'autres causes sont décrites (p.ex. encéphalites immuno-médiées, toxiques ou métaboliques) (2, 3). L'étiologie n'est clairement identifiée que dans moins de 50% des cas malgré de larges investigations; ceci pose problème, car le traitement et le pronostic des encéphalites dépendent notamment de l'étiologie (2-5).

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (Acute Disseminated EncephaloMyelitis, ADEM) est une maladie inflammatoire démyélinisante multifocale du système nerveux central (SNC), atteignant principalement les enfants, et liée à

un processus auto-immunitaire, dont les mécanismes physiopathologiques sont actuellement imparfaitement connus (6-9).

Il s'agit d'un diagnostic à ne pas méconnaître devant un tableau d'encéphalopathie inexpliquée, compte tenu de la morbidité qui y est associée, et de la réponse, parfois spectaculaire, au traitement principal (corticothérapie).

Le but de cet article est de faire le point sur l'ADEM, en illustrant notre propos par un cas clinique.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 2 ans et 7 mois, sans antécédent particulier, hospitalisé pour crises épileptiques récidivantes dans un contexte fébrile. Cet enfant présente de la fièvre et un encombrement nasal depuis 24 heures lorsqu'il développe un premier épisode convulsif entreprenant l'hémicorps gauche, justifiant une hospitalisation. Lors de l'évaluation clinique initiale aux urgences, les paramètres respiratoires et cardiovasculaires sont normaux, et on observe une rhinopharyngite avec amygdalite non pultacée. L'enfant est somnolent, mais réveillable, et on observe une hypertonie modérée des membres inférieurs, sans autre anomalie neurologique.

Les examens complémentaires initiaux sont peu contributifs. Le scanner cérébral est sans particularité. La biologie sanguine montre une hyperleucocytose ($23.180/\text{mm}^3$, formule mixte), sans syndrome inflammatoire (CRP 10mg/l).

(1) Etudiante, Université Catholique de Louvain (UCL), Bruxelles.

(2) Neuropédiatre, Département de Pédiatrie, Service de Neuropédiatrie, Centre Hospitalier Chrétien, Clinique de l'Espérance, Liège.

(3) Chef d'Unité, (4) Chef de Service, (5) Pédiatre Intensiviste, Département de Pédiatrie, Service de Soins Intensifs Pédiatriques, Centre Hospitalier Chrétien, Clinique de l'Espérance, Liège.

L'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) montre une leucorachie légèrement augmentée ($20/\text{mm}^3$ -norme : $< 5/\text{mm}^3$ -), sans globules rouges, avec une protéinorachie et une glycorachie normales (18 et 65 mg/dl, respectivement).

Les crises épileptiques récidivent à plusieurs reprises durant les premières heures d'hospitalisation, sous forme d'hypotonie généralisée avec perte de contact et mâchonnements. Un traitement anti-comitial est instauré (phénobarbital), de même qu'un traitement anti-herpétique (acyclovir), compte tenu du tableau d'encéphalite fébrile. Une antibiothérapie est également prescrite (ceftriaxone), compte tenu de la leucorachie légèrement augmentée. On observe une amélioration clinique après l'instauration de cette thérapeutique : pas de récurrence des crises, et récupération progressive d'un meilleur état général.

Différents examens complémentaires vont être réalisés durant l'hospitalisation :

- Electro-encéphalogrammes : dysrythmie lente aux dépens de l'hémisphère droit, sans activité irritative franche.
- IRM cérébrale : sur la séquence T2 FLAIR, démonstration de multiples plages hypersignal intéressant les noyaux gris centraux, principalement, la tête des noyaux caudés et les putamen (alors que les thalami semblent relativement épargnés), puis de topographie cortico-sous-corticale prédominant aux niveaux pariéto-temporal droit, fronto-orbitaire bilatéral et fronto-insulaire gauche (fig. 1A). On observe également une légère restriction de la diffusion dans la région pariéto-temporale droite où les lésions semblent atteindre leur sévérité maximale.
- IRM médullaire : normale.
- Examen ophtalmologique : sans particularité.

- Recherche de bandes oligo-clonales dans le LCR : négative.

- Bilan infectieux :

- o Hémoculture stérile.
- o Culture d'urine stérile.
- o Frottis de gorge sans particularité.
- o Virologie négative sur l'aspiration nasopharyngée.
- o PCR herpès et entérovirus sur le LCR : négatives.
- o Sérologie sanguine :
 - négative pour le mycoplasma pneumoniae, le chlamydia pneumoniae, le toxoplasma;
 - positive en IgG et en IgM pour le cytomégalo-virus (CMV) et le virus d'Ebstein-Barr (EBV).

Ces différents examens, combinés à la présentation clinique, ont fait poser le diagnostic d'ADEM survenue dans le décours d'une infection à EBV. L'acyclovir et la ceftriaxone ont été interrompus. Une corticothérapie à haute dose a été instaurée (30 mg/kg/j durant 3 jours), et bien tolérée.

L'enfant a quitté l'hôpital après 11 jours d'hospitalisation. Son examen clinique était sans particularité.

Une IRM de contrôle a été réalisée 5 mois après la sortie de l'hôpital : elle s'est révélée normale (fig. 1B). L'évolution clinique est également favorable, avec un examen neurologique normal. L'EEG montre encore quelques pointes-ondes lentes dégradées d'allure généralisée, plus marquées à droite, ce qui justifie la poursuite d'un traitement anti-épileptique, bien que l'enfant n'ait plus présenté de crise clinique.

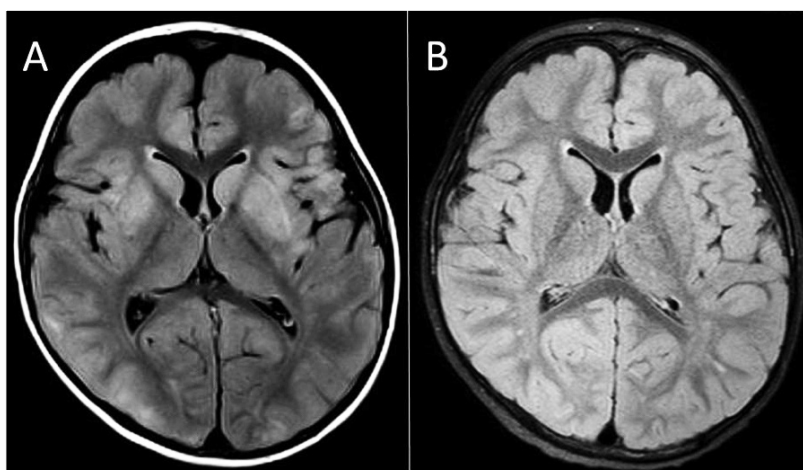


Figure 1. Imagerie par résonance magnétique (T2 FLAIR) à la phase aiguë (A) et 5 mois plus tard (B)
A : multiples plages hypersignal intéressant les noyaux gris centraux, principalement la tête des noyaux caudés et les putamen, puis de topographie cortico-sous-corticale aux niveaux pariéto-temporal droit, fronto-orbitaire bilatéral et fronto-insulaire gauche.
B : examen normalisé

DISCUSSION

Nous rapportons le cas d'un enfant ayant présenté une encéphalopathie dans le décours immédiat d'une infection à EBV, avec mise en évidence de lésions démyélinisantes multifocales à l'IRM cérébrale. Cette entité, appelée ADEM Aacute Ddisseminated EncephaloMyelitis), mérite d'être rapportée, car elle fait partie des diagnostics différentiels à évoquer devant une encéphalite, particulièrement chez l'enfant, et s'accompagne d'une morbi-mortalité non négligeable que la corticothérapie peut soulager.

EPIDÉMIOLOGIE

L'incidence annuelle mondiale de l'ADEM est estimée entre 0,2 et 0,8/100.000 chez les sujets de moins de 20 ans (6, 10). L'incidence varie avec la localisation géographique, suite à une variation des facteurs déclenchants environnementaux plutôt que sous l'effet d'une influence ethnique (6, 8). Il semble exister une prépondérance saisonnière, avec un pic en hiver et au printemps (6-8, 11).

L'ADEM atteint principalement les enfants, probablement du fait de la fréquence élevée des vaccinations et de l'exposition primaire aux antigènes microbiens dans cette population (6-8). Quatre-vingt pour cent des patients avec une ADEM ont moins de 10 ans et l'âge moyen se situe entre 5 et 8 ans (6, 8, 9). Une légère prépondérance masculine a été décrite (6-8).

PHYSIOPATHOLOGIE

Les mécanismes physiopathologiques de l'ADEM ne sont pas bien connus (7-9). On retrouve généralement un événement déclenchant, comme une infection virale ou bactérienne récente (moins de 30 jours), le plus souvent une infection non spécifique des voies respiratoires supérieures (4, 6, 7, 11). Moins de 5% des ADEM surviennent dans les 3 mois suivant une vaccination (4, 7, 8). Des cas d'ADEM ont également été décrits après une transplantation d'organe ou dans le décours de certaines pathologies hématologiques (6, 8, 12). Il arrive toutefois qu'aucun facteur déclenchant ne soit retrouvé (7, 8, 11). Les infections et les vaccins rapportés dans la littérature comme facteurs déclenchants potentiels sont repris dans le tableau I (6-8).

FORMES D'ADEM

L'ADEM est classiquement décrite comme une maladie monophasique (8, 11, 13, 14). Cependant, des rechutes ont également été décrites et se définissent par l'apparition de nouveaux symptômes et/ou de nouvelles lésions à l'IRM, moins de trois mois après l'épisode initial (6-8, 13, 14). Ces rechutes précoces sont liées à l'ADEM initiale et sont à distinguer de l'ADEM multiphasique (MDEM) (6-9). Cette dernière entité se définit par l'apparition, au moins 3 mois après le premier épisode, d'un second événement d'ADEM affectant soit de nouvelles régions du SNC cliniquement et à l'IRM, soit les mêmes régions que lors de l'épisode initial, sans qu'il y ait d'épisode ultérieur (14). Dans 80% des cas, le second épisode d'ADEM se développe dans les deux années qui suivent le premier (14). Les caractéristiques de ces deux formes d'ADEM, proposées par l'International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group (IMPSSG), sont reprises dans le tableau II (14). En cas de récurrence de la maladie après le second événement, l'évolution n'est plus compatible avec le diagnostic d'ADEM. On s'oriente alors vers une pathologie chronique comme la sclérose multiple ou la neuromyéélite optique (14).

CLINIQUE

Les manifestations cliniques, d'apparition brutale ou rapidement progressive, surviennent souvent dans un contexte fébrile et associent une encéphalopathie (altération du comportement et/ou de la conscience non expliquée par la fièvre,

TABEAU I. VIRUS, BACTÉRIES ET VACCINS DÉCRITS COMME FACTEURS DÉCLENCHANTS POTENTIELS D'ADEM

Virus	Bactéries	Vaccinations
Rougeole Rubéole Oreillons Influenza A ou B HIV HTLV-1 HAV, HBV HSV, VZV, EBV, CMV, HHV-6 Coxsackie Coronavirus Enterovirus	Streptocoque Chlamydia Mycoplasma Campylobacter Legionella Leptospira Borrelia burgdoferi Rickettsia rickettsii	Rage Diphtérie-tétanos-coqueluche Poliomyélite Variole Rougeole-rubéole-oreillons Encéphalite japonaise Influenza Fièvre jaune Hépatite B
D'après (6-8). ADEM : acute disseminated encephalomyelitis; HIV : human immunodeficiency virus; HTLV : human T-lymphotropic virus; HAV : hepatitis A virus; HBV : hepatitis B virus; HSV : herpes simplex virus; VZV : varicella zoster virus; EBV : Epstein-Barr virus, CMV : cytomegalovirus; HHV-6 : human herpesvirus 6.		

TABEAU II. DÉFINITION DE L'ADEM PÉDIATRIQUE :
CRITÈRES RÉVISÉS (2012) DE L'INTERNATIONAL PEDIATRIC MULTIPLE
SCLEROSIS STUDY GROUP (IPMSSG)

Type d'ADEM	Critères diagnostiques (tous sont requis)
ADEM (monophasique)	• Premier épisode d'atteinte multifocale du SNC dont la cause présumée est une atteinte inflammatoire démyélinisante • Présence d'une encéphalopathie non expliquée par la fièvre • Absence de développement de nouveaux signes cliniques et radiologiques 3 mois ou plus après le début de l'épisode • Des lésions sont objectivées à l'IRM cérébrale durant la phase aiguë (3 premiers mois) • Anomalies typiquement retrouvées à l'IRM cérébrale : - Lésions diffuses, mal délimitées, larges (> 1-2 cm), principalement dans la substance blanche - Les lésions de la substance blanche hypointenses en T1 sont rares - Des lésions de la substance grise profonde (par exemple, les thalami ou les noyaux gris centraux) peuvent être retrouvées
ADEM multiphasique (MDEM)	• Nouvel épisode d'ADEM au moins 3 mois après le premier épisode • Impliquant au niveau clinique et à l'imagerie, soit de nouvelles régions anatomiques, soit la réapparition des lésions précédentes • Pas d'épisode ultérieur
D'après (14). ADEM, acute disseminated encephalomyelitis; SNC, système nerveux central; IRM, imagerie par résonance magnétique; MDEM, ADEM multiphasique; SEP, sclérose en plaques	

une maladie systémique ou des symptômes post-critiques) et des signes neurologiques multifocaux hémisphériques et/ou médullaires (6-9, 14). Les symptômes et signes neurologiques les plus fréquemment décrits chez les enfants sont un syndrome pyramidal (60-95%), une hémiplégie aiguë (76%), une ataxie (18-65%), une atteinte des nerfs crâniens (22-45%) dont la névrite optique (7-23%), des convulsions (13-35%), une atteinte médullaire (24%) et des troubles du langage (5-21%)(4, 7, 8). L'épilepsie est plus fréquemment observée chez les enfants de moins de 5 ans (8). La névrite optique, souvent bilatérale,

est retrouvée dans une proportion non négligeable des cas d'ADEM (jusqu'à 60%) (6-8).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il est important de considérer les diagnostics différentiels, surtout en raison du fait que le traitement classique de l'ADEM (corticothérapie à haute dose), ne doit pas être indûment prescrit. Diverses pathologies du SNC ont une présentation clinique ou radiologique similaire à l'ADEM (7, 8).

Il faut tout d'abord exclure une infection du SNC, notamment l'encéphalite herpétique où les lésions prédominent également dans la substance blanche et associent une destruction neuronale et une inflammation (6-9). L'ADEM doit également être distinguée des autres maladies pédiatriques inflammatoires démyélinisantes du SNC, incluant la sclérose en plaques (SEP) et des syndromes cliniques isolés tels que la névrite optique, la myélite transverse, la neuromyélie optique et les atteintes isolées du cervelet ou du tronc cérébral (6, 7, 9). Ces syndromes cliniques isolés peuvent survenir dans les suites d'une infection, mais ne s'accompagnent généralement pas d'encéphalopathie, ni de fièvre (7). Il existe également d'autres leucoencéphalopathies pouvant provoquer des modifications de la substance blanche à l'IRM, à savoir certaines maladies systémiques auto-immunes ou non (neurosarcoïdose, lupus), les vascularites primitives ou secondaires du SNC, les lymphomes du SNC, les leucoencéphalopathies vasculaires, toxiques, métaboliques ou tumorales et les cytopathies mitochondriales (7-10). Le caractère récidivant de certaines de ces affections neurologiques peut aider au diagnostic différentiel (9).

L'anamnèse et l'examen clinique sont nécessaires mais souvent insuffisants pour réaliser le diagnostic différentiel (6). Des examens complémentaires sont requis, dont l'analyse du LCR et l'IRM (6).

DIAGNOSTIC

Actuellement, il n'existe pas de marqueur biologique spécifique de la maladie (7, 9). Le diagnostic de l'ADEM se base, dès lors, sur des critères anamnestiques, cliniques et radiologiques et sur l'exclusion des maladies mimant l'ADEM (7, 9).

D'après la définition faite par l'IPMSSG, le diagnostic se base sur 1) l'apparition d'un premier épisode d'atteinte multifocale du SNC, dont la cause présumée est une atteinte inflam-

matoire démyélinisante, ainsi que la présence 2) d'une encéphalopathie non expliquée par la fièvre et 3) de lésions typiques à la neuroimagerie (14). La présence d'une infection antérieure récente n'est donc pas nécessaire pour le diagnostic (6, 8).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'IRM cérébrale est d'une importance centrale pour le diagnostic de l'ADEM (6, 7). C'est le test paraclinique le plus sensible pour montrer des lésions inflammatoires démyélinisantes (8). Il révèle des lésions diffuses ou multifocales, hyperintenses sur les séquences T2 et FLAIR (6-8, 14). Ces lésions sont typiquement bilatérales, asymétriques, multiples, disséminées, larges, hétérogènes et mal délimitées (4, 6-8, 14). Elles se situent essentiellement dans les régions supra- et infra-tentorielles de la substance blanche (4, 6, 8, 14). Des lésions de la substance grise peuvent être également associées, spécialement dans le thalamus et les noyaux gris centraux, souvent de manière symétrique (4, 6-8, 14). Les régions périventriculaires sont souvent épargnées, contrairement à ce que l'on retrouve dans la SEP (6, 14). L'IRM médullaire peut montrer des lésions intramédullaires confluentes, prédominantes dans la région thoracique (6, 8). Le rehaussement des lésions cérébrales et médullaires par injection de gadolinium est variable selon le stade de l'inflammation (7, 8). L'IRM initiale peut être normale et doit, dans ce cas, être répétée quelques jours après le début de la symptomatologie, les découvertes pouvant progresser sur une période courte compatible avec l'évolution de la maladie (7). Les lésions présentes à l'IRM ne semblent pas être corrélées au pronostic du patient (8).

L'analyse du LCR peut montrer des anomalies non spécifiques (hyperprotéinorachie (60%), pléiocytose lymphocytaire (64%)). Elle permet d'exclure une infection du SNC (culture et PCR négatives) (4, 6, 7, 11). Des bandes oligoclonales, secondaires à une synthèse intrathécale d'immunoglobulines, sont rarement observées et leur présence est plus fréquente lors de la SEP (6, 7, 9, 11, 14).

La biologie sanguine est généralement sans particularité, à l'exception d'une hyperleucocytose dans deux tiers des cas, et d'une majoration de la vitesse de sédimentation (6, 7, 11). Les sérologies infectieuses et les analyses microbiologiques (sécrétions respiratoires, sang, urines, selles) doivent être réalisées à des fins étiologiques, mais elles peuvent être négatives (8, 11). Les immunoglobulines G sériques anti-aquaporine

4 doivent être négatives, alors que les anticorps sériques anti-MOG (Myéline Oligodendrocyte Glycoprotein) peuvent être présents, mais le plus souvent de manière transitoire (14).

Un bilan ophtalmologique est une aide au diagnostic des maladies pédiatriques démyélinisantes (6). Les potentiels évoqués visuels sont prolongés chez presque 50% des patients présentant une névrite optique (6).

Dans de rares cas, une biopsie cérébrale peut être nécessaire (7). Les lésions histologiques de l'ADEM sont caractérisées par des zones d'inflammation et de démyélinisation périveineuse de la substance blanche du SNC et, éventuellement, des noyaux gris centraux et des thalami (7, 9). Toutes les lésions sont du même âge (7).

TRAITEMENT

Il est primordial de débiter un traitement anti-infectieux et de le maintenir jusqu'à l'exclusion d'une encéphalite infectieuse (acyclovir pour l'encéphalite herpétique, antibiothérapie si suspicion d'infection bactérienne) (7, 9). Un traitement symptomatique de l'encéphalite doit également être instauré, pour prévenir des complications pouvant péjorer le pronostic (contrôle des voies aériennes et de la respiration, traitement des convulsions et des troubles métaboliques, lutte contre l'hypertension intracrânienne) (7).

À l'heure actuelle, il n'existe pas d'étude randomisée ayant évalué le traitement optimal de l'ADEM, sa dose et sa durée (4, 9). Le traitement reste donc empirique, et est basé principalement, en raison de l'étiologie probablement immunomédiée, sur l'utilisation de corticoïdes à hautes doses sous forme de dexaméthasone 1mg/kg/j ou de bolus quotidiens de méthylprednisolone (20 à 30 mg/kg/j, maximum 1g/j par voie intraveineuse) pendant trois à cinq jours. Ce traitement initial peut éventuellement être suivi par une corticothérapie orale (prednisolone 1-2 mg/kg/jour) avec décroissance progressive sur deux à six semaines, par exemple lorsque la rémission clinique complète n'est pas obtenue après le traitement à hautes doses (4, 6-10, 15, 16).

En cas de résistance ou de contre-indication à la corticothérapie, les immunoglobulines sont utilisées à raison de 1-2g/kg répartis en deux à cinq jours (4, 6-9). Elles sont également utiles en cas de traitement d'épargne cortisonique dans les ADEM récurrentes (7).

Les immunosuppresseurs, tels que le cyclophosphamide, sont utilisés en cas d'échec de la corticothérapie et des immunoglobulines (9).

Les échanges plasmatiques sont utilisés en dernier recours, en cas de résistance ou d'ADEM fulminant, selon un schéma de sept échanges sur quatorze jours (6, 7, 9).

Aucune recommandation spécifique n'existe concernant le traitement au long cours des MDEM(9).

PRONOSTIC

Le pronostic à court terme de l'ADEM est généralement favorable sous traitement. La mortalité pédiatrique est inférieure à 5%, et on observe une récupération clinique et radiologique complète chez 50-90% des enfants en 4 à 6 semaines (4, 6-8). Le pronostic est plus sévère en cas de convulsions ou de troubles de la conscience à l'admission et la mortalité peut atteindre 25% pour les formes nécessitant une hospitalisation aux soins intensifs (7, 9).

Les séquelles neurologiques fonctionnelles les plus fréquentes sont des déficits moteurs focaux (allant de la maladresse à l'hémiplégie sévère), une ataxie, des troubles visuels et une épilepsie symptomatique (6-9). Les troubles cognitifs et comportementaux sont variables et identifiés dans 6 à 50% des patients des séries pédiatriques (7).

Des troubles de l'attention, des fonctions exécutives et du comportement peuvent se développer à long terme chez des patients ayant présenté une récupération clinique et radiologique complète (6, 8, 9). Par conséquent, la récupération sans séquelle est incertaine (7). Les séquelles ne sont pas corrélées à l'importance ni au site des lésions à l'IRM, mais bien, pour les troubles neurocognitifs, à l'âge précoce d'apparition de l'ADEM (< 5 ans) et à la sévérité clinique de l'atteinte initiale (6, 8, 9).

CONCLUSION

L'ADEM est un diagnostic différentiel à évoquer devant un tableau d'encéphalopathie. Il s'agit d'une maladie inflammatoire démyélinisante du SNC, immunomédiée, essentiellement pédiatrique, se déclarant principalement après un épisode infectieux récent. Ses manifestations cliniques, d'apparition brutale ou rapidement progressive, surviennent souvent dans un contexte fébrile et associent une encéphalopathie et des signes neurologiques multifocaux. Son diagnostic repose essentiellement sur la clinique et sur l'IRM cérébrale, et son traitement sur la corticothérapie à haute dose.

BIBLIOGRAPHIE

1. Wier LM, Yu H, Owens PL, et al.— Overview of Children in the Emergency Department, 2010 : statistical Brief #157 In Healthcare Cost and Utilization Project (HCUP) Statistical Briefs. Rockville (MD), 2006,
2. Thompson C, Kneen R, Riordan A, et al.— Encephalitis in children. *Arch Dis Child*, 2012, **97**, 150-161.
3. Weingarten L, Enarson P, Klassen T.— Encephalitis. *Pediatr Emerg Care*, 2013, **29**, 235-241; quiz 242-234.
4. Simon DW, Da Silva YS, Zuccoli G, et al.— Acute encephalitis. *Crit Care Clin*, 2013, **29**, 259-277.
5. Armangue T, Petit-Pedrol M, Dalmau J.— Autoimmune encephalitis in children. *J Child Neurol*, 2012, **27**, 1460-1469.
6. Parrish JB, Yeh EA.— Acute disseminated encephalomyelitis. *Adv Exp Med Biol*, 2012, **724**, 1-14.
7. Sonnevile R, Wolff M.— Encéphalite aiguë disséminée et encéphalites post-infectieuses graves. *Réanimation*, 2007, **16**, 452-462.
8. Tenenbaum SN.— Disseminated encephalomyelitis in children. *Clin Neurol Neurosurg*, 2008, **110**, 928-938.
9. Pohl D, Tenenbaum S.— Treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Treat Options Neurol*, 2012, **14**, 264-275.
10. Alper G.— Acute disseminated encephalomyelitis. *J Child Neurol*, 2012, **27**, 1408-1425.
11. Murthy SN, Faden HS, Cohen ME, et al.— Acute disseminated encephalomyelitis in children. *Pediatrics*, 2002, **110**, e21.
12. Paisiou A, Goussetis E, Dimopoulou M, et al.— Acute disseminated encephalomyelitis after allogeneic bone marrow transplantation for pure red cell aplasia - a case report and review of the literature. *Pediatr Transplant*, 2013, **17**, E41-45.
13. Costanzo MD, Camarca ME, Colella MG, et al.— Acute disseminated encephalomyelitis presenting as fever of unknown origin: case report. *BMC Pediatr*, 2011, **11**, 103.
14. Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, et al.— International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders : revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler*, 2013, **19**, 1261-1267.
15. Bunyan RF, Tang J, Weinshenker B.— Acute demyelinating disorders : emergencies and management. *Neurol Clin*, 2012, **30**, 285-307, ix-x.
16. Dale RC, Brilot F, Banwell B.— Pediatric central nervous system inflammatory demyelination : acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol*, 2009, **22**, 233-240.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr P. Demaret, Clinique de l'Espérance, Service de Soins Intensifs Pédiatriques, Rue Saint-Nicolas 447-448, 4420 Montegnée, Belgique.
Email : pierre.demaret@chc.be