

# ENCEPHALITE POST-INFECTIEUSE EN PEDIATRIE

Mise au point



Service de Radiopédiatrie - CHU de NANTES

MINEUR Géraldine, LE FRANCOIS Thomas, QUERE Marie-Pierre, DUPAS Benoît

- **ÉPIDÉMIOLOGIE**
- **PHYSIOPATHOLOGIE**
- **DIAGNOSTIC**
- **EVOLUTION**
- **FORMES PARTICULIÈRES**
- **DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS**
- **TRAITEMENT**



# EPIDÉMIOLOGIE

- Chez l'enfant essentiellement mais également chez l'adulte
- Sex ratio=1 sauf selon 2 études avec  > 
- Souvent < 10 ans (âge moyen entre 5 et 8 ans)
- Incidence: 0,4/100000/an
- Saisonnier: pic en hiver et au printemps
- ADEM décrite selon de nombreuses terminologies:
  - Encéphalite post-infectieuse
  - Encéphalite périveineuse
  - Encéphalite post-vaccinale



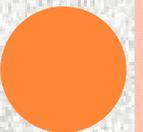
Infections	Vaccinations
<p><i>Virus</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Rougeole (1/1000)<sup>a</sup></li> <li>- Rubéole (1/20 000)<sup>a</sup></li> <li>- Varicelle (1/10 000)<sup>a</sup></li> <li>- Oreillons</li> <li>- Influenza A ou B</li> <li>- HIV</li> <li>- HTLV1</li> <li>- Hépatites A ou B</li> <li>- HSV, EBV, CMV, HHV6</li> <li>- Coxsackie</li> <li>- Coronavirus</li> </ul> <p><i>Bactéries</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Streptocoque <math>\beta</math> hémolytique</li> <li>- Chlamydiae</li> <li>- Campylobacter</li> <li>- Mycoplasma pneumoniae</li> <li>- Légionella</li> <li>- Leptospira</li> <li>- Borrelia burgdorferi</li> <li>- Rickettsia rickettsii</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>*Rage</li> <li>- Vaccin neural type Simple (1/300—1/7000)<sup>a</sup></li> <li>- Vaccin non neural (<i>human diploid cell</i>) (&lt;1/75 000)<sup>a</sup></li> <li>*Diphtérie-tétanos-coqueluche (0,9/100 000)<sup>a</sup></li> <li>*Poliomyélite</li> <li>*Variole (3/665 000)<sup>a</sup></li> <li>*Rougeole (vaccin vivant) (0,1/100 000)<sup>a</sup></li> <li>*Encéphalite japonaise (0,2/100 000)<sup>a</sup></li> <li>*VHB (10 cas décrits)<sup>a</sup></li> <li>*Influenza</li> <li>*Fièvre jaune</li> </ul> <p><sup>a</sup> La fréquence est indiquée entre parenthèses quand elle est connue.</p>

## Agents pathogènes les plus fréquemment retrouvés



# PHYSIOPATHOLOGIE

- Facteur déclenchant: infection ou vaccination
- Mécanisme auto-immun
- Modèle animal = encéphalomyélite allergique autoimmune expérimentale
- ➔ **Mimétisme moléculaire entre Antigène myélinique et Antigène de l'agent infectieux en cause responsable d'une démyélinisation multifocale**
- Anatomopathologie:  
invasion périveineuse de lymphocytes T et de macrophages avec démyélinisation périveineuse



# Le diagnostic d'adem repose sur:

- **Le contexte et les signes cliniques**
- **L'étude du LCR**
- Les sérologies sanguines
- L'EEG
- **Les données de l'IRM**



# LA CLINIQUE

## **Signes d'encéphalite de début brutal ou subaigu:**

Troubles du comportement, troubles de conscience allant jusqu'au coma  
Comitialité, Fièvre, Syndrome méningé

## **Déficits neurologiques multifocaux d'origine centrale:**

Moteur, Cérébelleux/Ataxie

Paires crâniennes, Névrite optique (**bilatérale++**)

Troubles sensitifs (hémiparesthésie)

Atteinte du Tronc cérébral (troubles respiratoires+++)

## **Signes de myélite aiguë:**

Tétra/paraplégie

Troubles vésico-sphinctériens

Sensitifs

Abolition des ROT

**Atteinte du système nerveux périphérique** (rare chez l'enfant)



# Le diagnostic d'encéphalite post infectieuse est évoqué devant le contexte

## LES CRITÈRES DE L'INTERNATIONAL PEDIATRIC MS STUDY GROUP (2007)

Existence d'un épisode infectieux 2 à 30 jours avant installation des symptômes

Existence d'une vaccination jusqu'à 3 mois avant l'épisode neurologique

Pas d'antécédent neurologique personnel: 1er événement clinique présumé d'origine inflammatoire ou démyélinisante

Aucune autre étiologie ne peut expliquer l'épisode



# L'ETUDE DU LCR

**Intérêt fondamental = éliminer l'encéphalite virale ou bactérienne**

- examen direct, culture bactérienne
- PCR herpès virus: *à répéter*
- autres PCR virales ou bactériennes

## **Anomalies non spécifiques:**

- hyperprotéinorrhachie
- pléiocytose lymphocytaire
- +/- bandes oligoclonales/ synthèse intrathécale transitoire d'IgG



# AUTRES EXPLORATIONS

## ○ Biologie

- Sérologies sanguines:
  - EBV, VZV, CMV, HSV 1 et 2, Oreillons, Rougeole, Mycoplasme, Chlamydiae, Lyme, virus paragrippaux,
- Virologie nasale et des selles

## ○ Exploration fonctionnelle:

- EEG:
  - non spécifique, ondes lentes
  - authentifie la souffrance cérébrale
  - peut orienter vers une encéphalite virale (herpès)



# IRM

## QUAND?

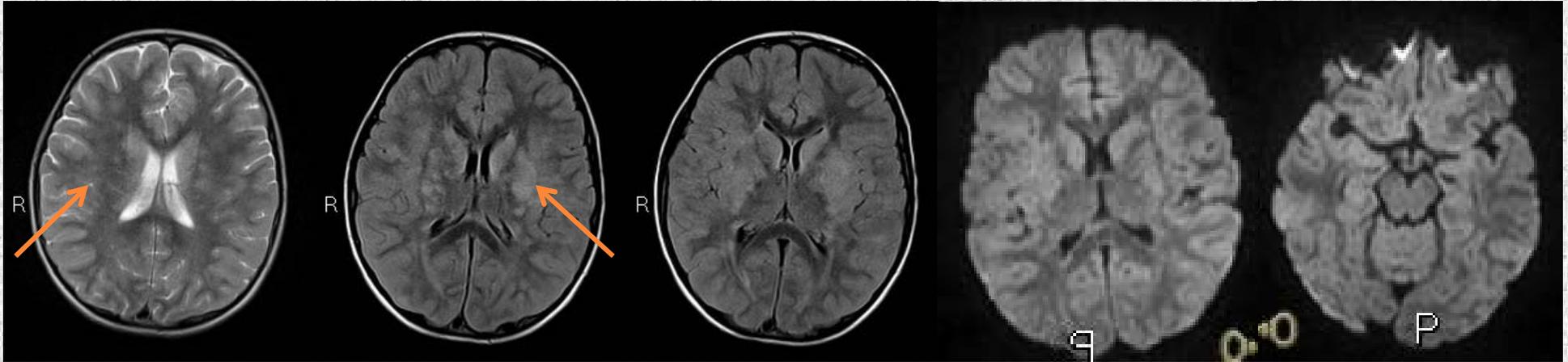
À la phase aiguë  
En cas de normalité, à  
reproduire quelques  
jours après le début des  
symptômes



Il peut exister un retard  
d'apparition des lésions IRM  
allant de 2 à 25 jours par  
rapport au début des  
symptômes



Enfant de 7 ans trouble de conscience fébrile, IRM J1 normal, IRM J4



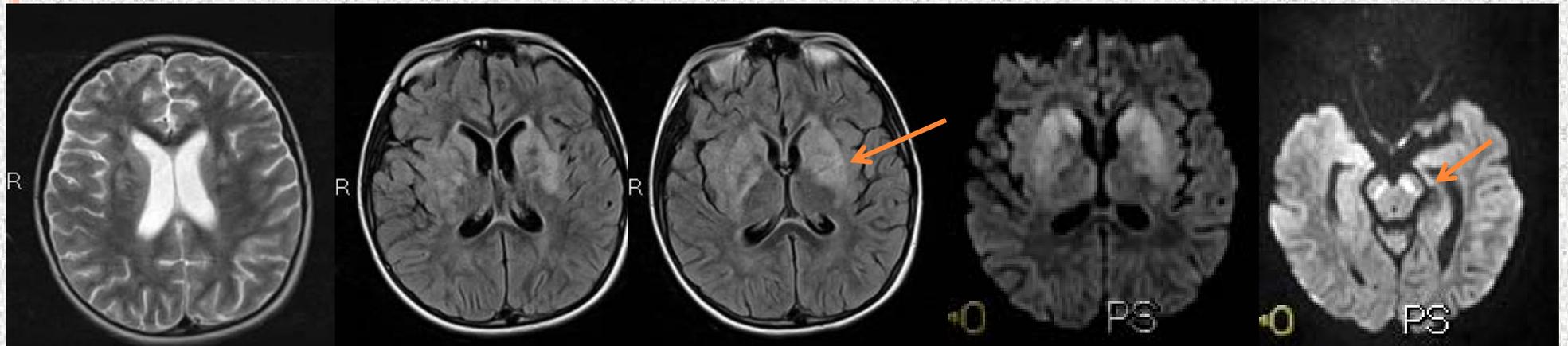
T2 spin écho

Flair axial

Diffusion b1000

Apparition d'hypersignaux T2/Flair des couronnes radiantes, des noyaux lenticulaires. Diffusion normale

Irm à J16



T2 spin écho

Flair axial

Diffusion b1000

Majoration des hypersignaux T2/Flair. Apparition d'hypersignaux b1000 des noyaux lenticulaires et des loci niger à l'étage mésencéphalique

## Protocole de base

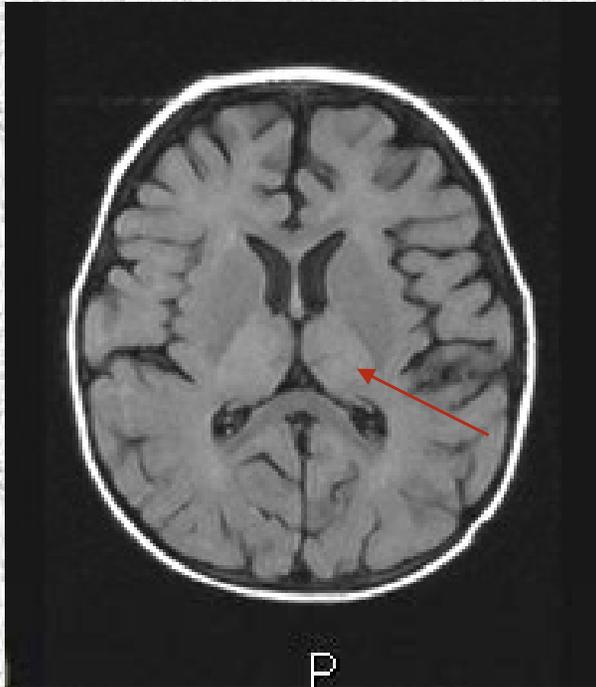
- Examen réalisé sur l'**encéphale** **et** la **moëlle**
- Séquences fondamentales :
  - Pondération T2: DP- T2 SE
  - Inversion récupération FLAIR (encéphale) STIR (moelle)
  - T1 SE sans et après injection de Gadolinium



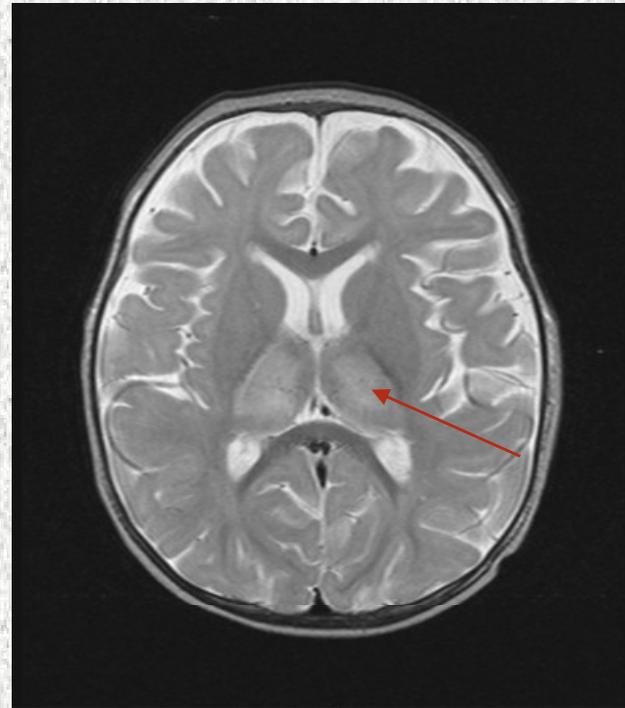
Attention aux séquences rapides en pondération T2 en pédiatrie qui sont moins sensibles et peuvent occasionner des faux négatifs



# Le Flair n'est pas forcément plus informatif que le T2



Séquence Flair axial



Séquence pondérée T2 spin écho

*Enfant de 10 mois, état de mal convulsif partiel de l'hémicorps G dans les suites d'une infection ORL traitée par antibiothérapie. L'IRM réalisée montre un hypersignal des thalami plus net sur la séquence pondérée T2 que sur le Flair.*

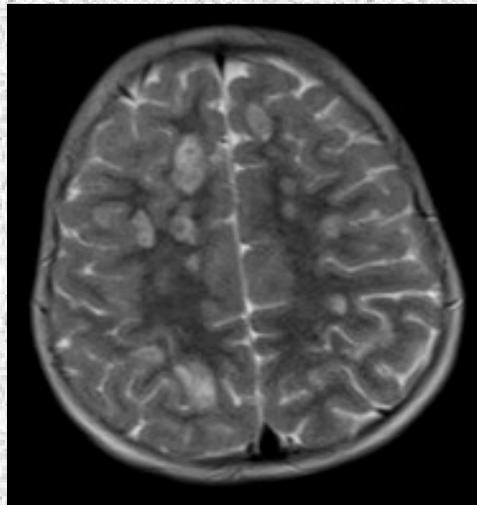
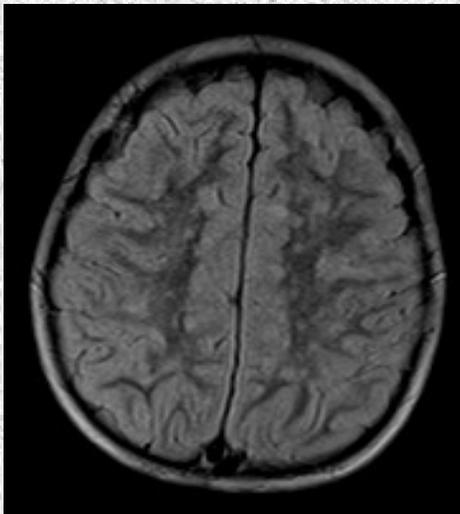
*Le diagnostic d'ADEM a été retenu, devant l'hypercellularité du LCR et l'absence d'agent infectieux retrouvé dans le LCR ou le sang,*



## Sémiologie IRM: aspécifique

- Hypersignaux T2 et Flair de la substance blanche ou grise
  - multifocaux
  - mal délimités, floconneux, parfois confluent
  - bilatéraux mais **asymétriques**
  - punctiformes ou grandes lésions > 1-2cm, voire forme pseudo-tumorale,

*T2 spin écho axial*

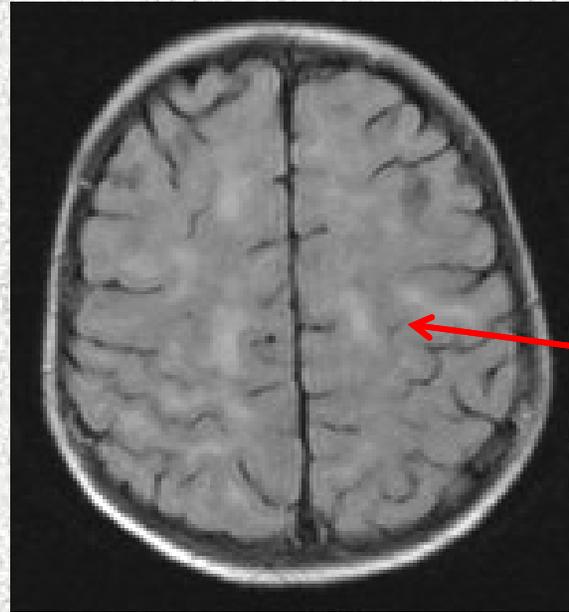
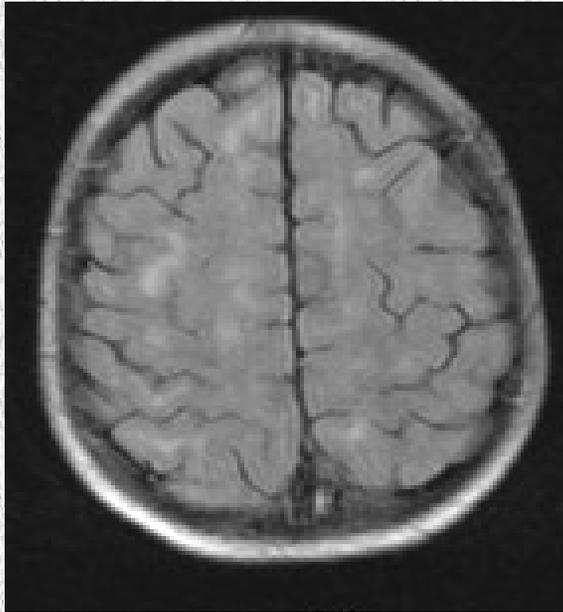


*Flair axial*



## ○ Topographie lésionnelle encéphalique

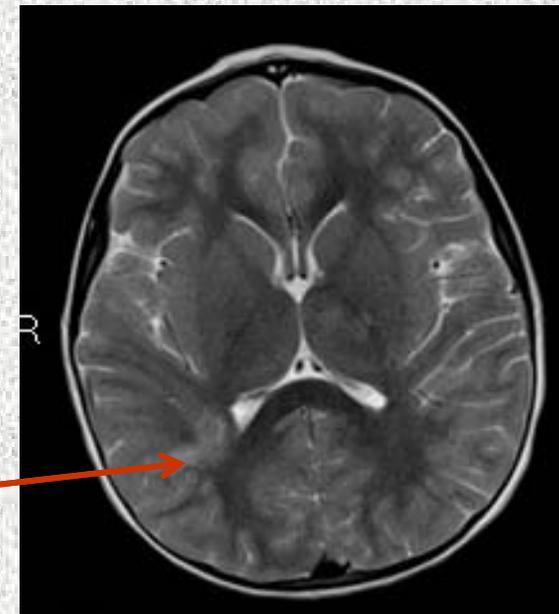
- Substance blanche sous-corticale des hémisphères cérébraux +++



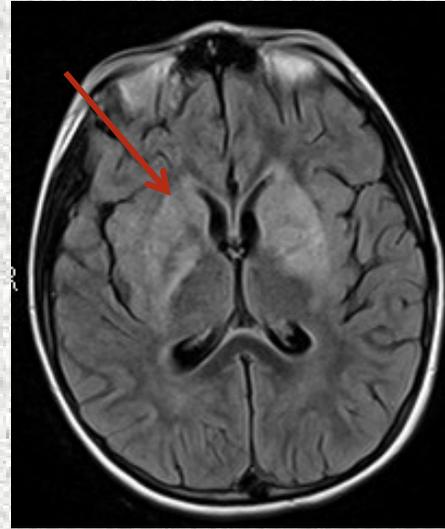
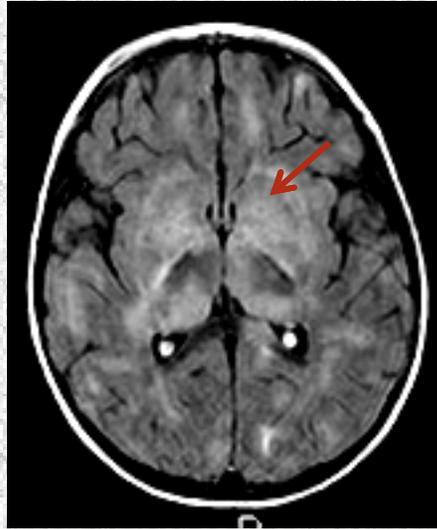
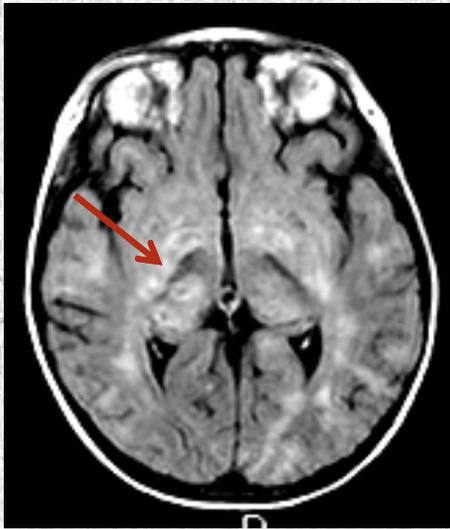
*T2 spin écho axial*

*T2 spin écho axial*

- Substance blanche périventriculaire  
(30 à 60 %)



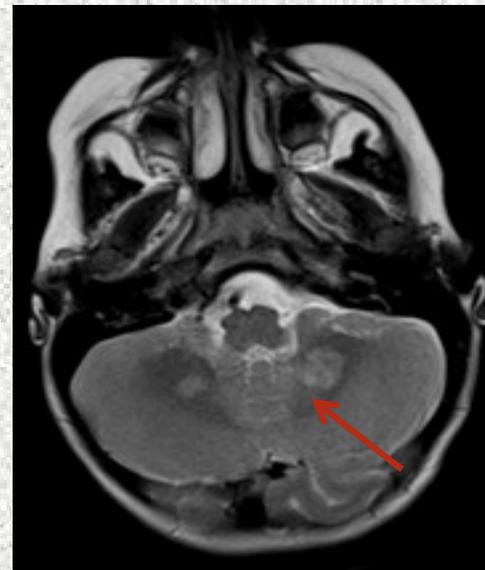
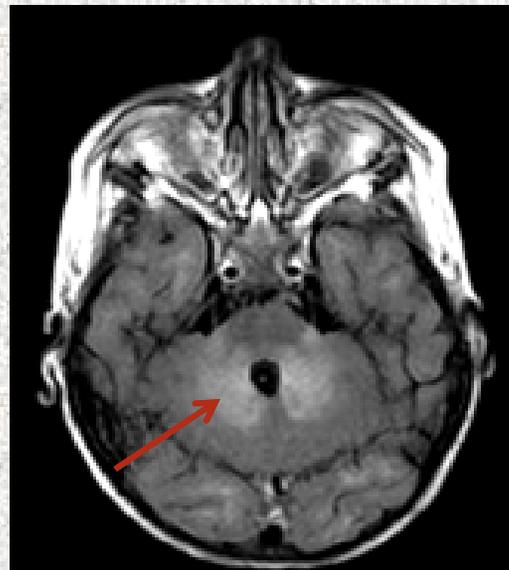
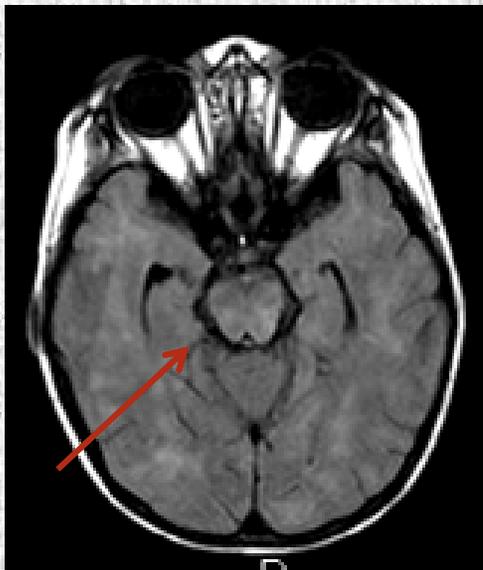
- Substance grise profonde: striatum, thalamus pallidum



*Flair axial*

*T2spin écho axial*

- Substance blanche fosse postérieure (cervelet, tronc cérébrale)

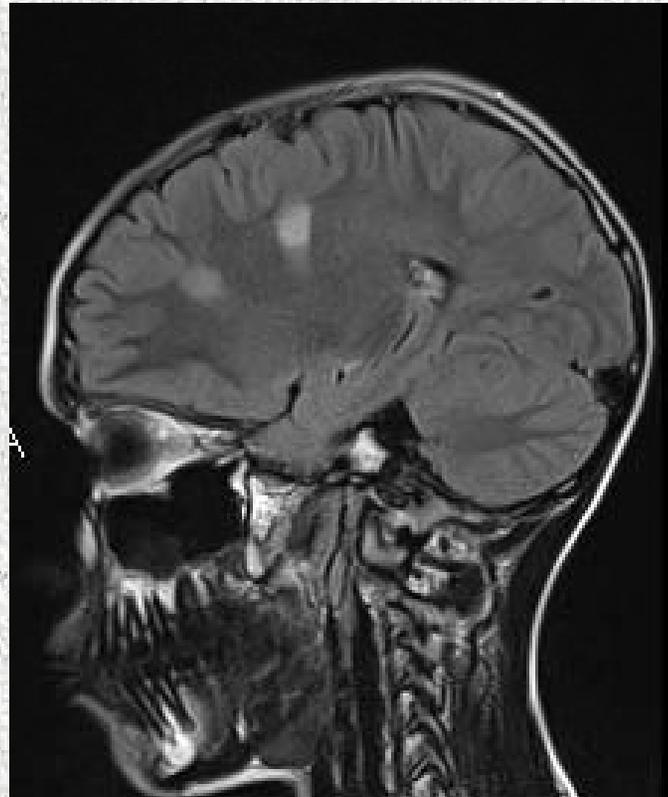


*Flair axial*



# Habituellement, respect de l'interface calloso-septal:

→ ces lésions perpendiculaires au corps calleux renvoient plutôt au diagnostic différentiel de SEP

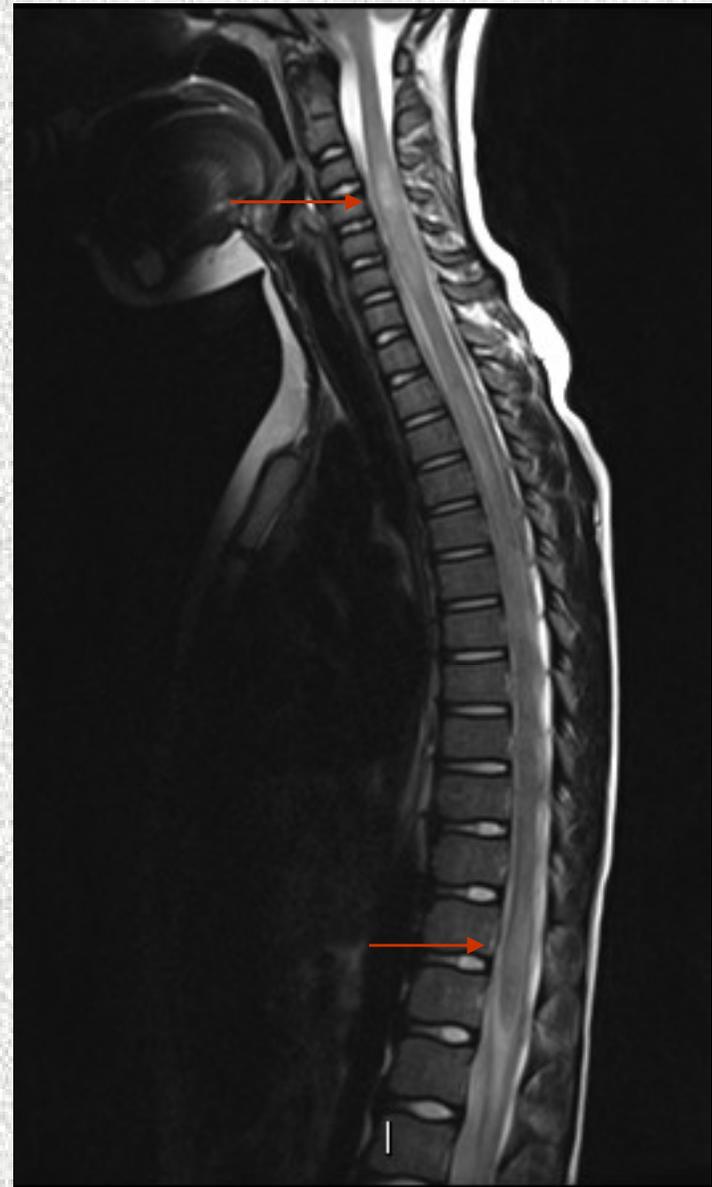


*Flair sagittal: sclérose en plaque*



## ○ Topographie lésionnelle spinale

- Atteinte thoracique fréquente
- Hypersignal T2 hyposignal T1 intramédullaire segmentaire plus ou moins étendu, pouvant être multifocal
- Elargissement focal du cordon médullaire
- Prise de contraste possible

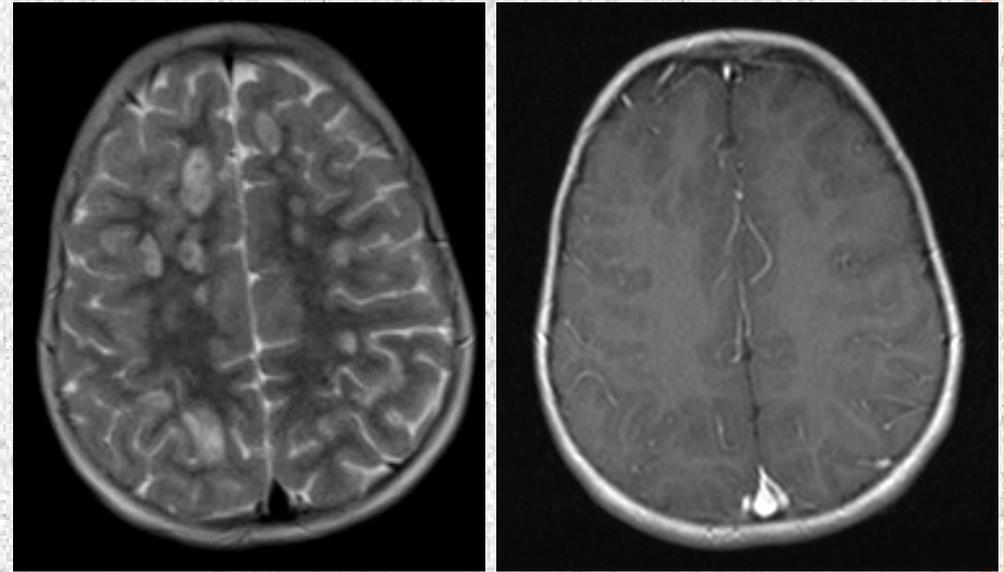


*T2 turbo spin écho sagittal*



T2 Spin écho

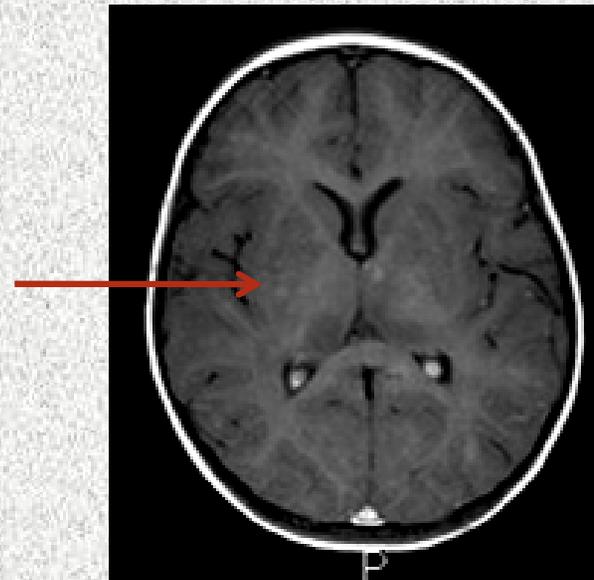
T1 après IV



*Absence de réhaussement lésionnel*

## ○ Injection de gadolinium

- Prise de contraste **Variable**
- La plupart du temps, pas de réhaussement des lésions
- Prise de contraste punctiforme, annulaire, nodulaire ou gyriforme
- Possible réhaussement des Nerfs crâniens
- Habituellement pas de réhaussement méningé (diagnostics différentiels)



T1 après IV

*Réhaussement punctiforme des noyaux lenticulaires*

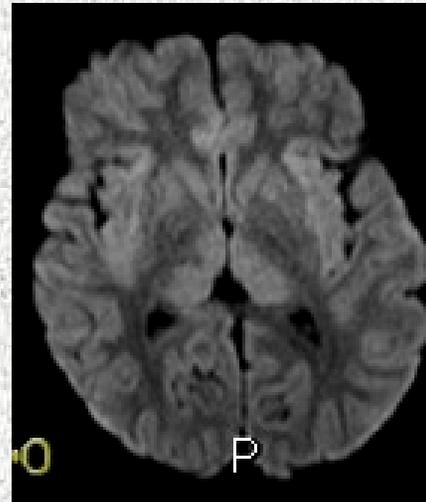


## Autres séquences utiles

### ○ La Diffusion:

→ grande variabilité <sup>(4)</sup>: peut être normale ou

- hypersignaux b1000  
↑ coefficient de diffusion  
sur la cartographie ADC

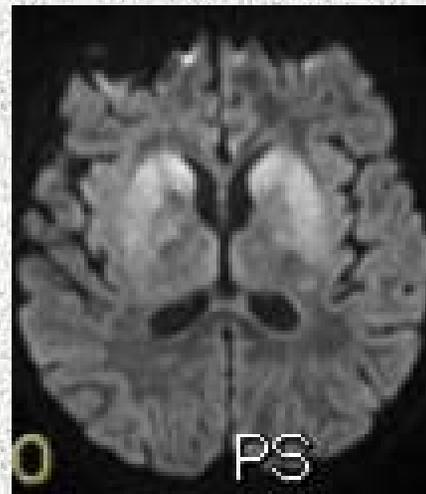


B 1000

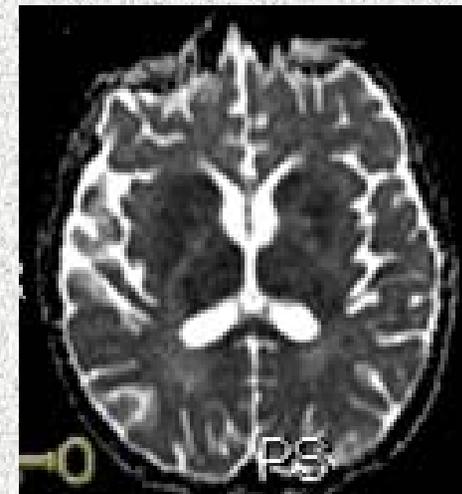


ADC

- hypersignaux b1000  
restriction de la diffusion  
sur l'ADC



PS



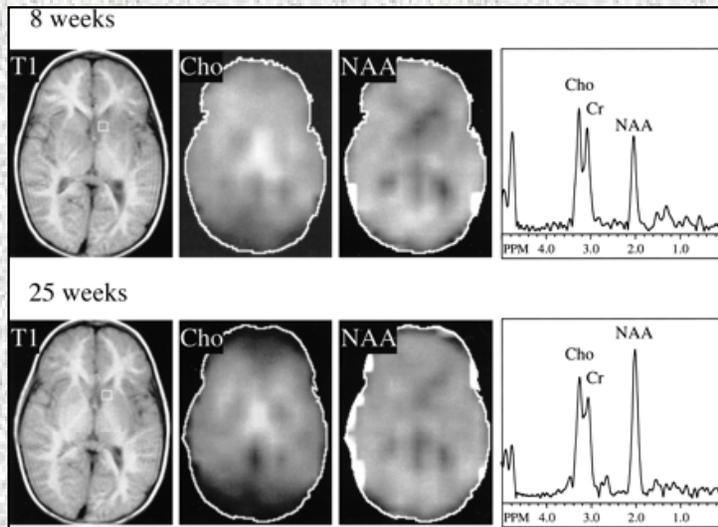
PS



Corrélation restriction en diffusion/pronostic ?

## ○ Spectroscopie:

**Chute transitoire du NAA et Choline Normale** dans les lésions en hypersignal T2, en phase aiguë (14)



*A 8 semaines, chute du NAA dans le noyau caudé G, le noyau lenticulaire et la capsule interne Dte correspondant au lésion en hypersignal T2; taux normal de choline*

*Au cours de la récupération, retour à un taux normal de NAA dans les mêmes régions; créatine et choline stables*

## ○ IRM de Perfusion:

- normale
- réduction

## ○ T2\*:

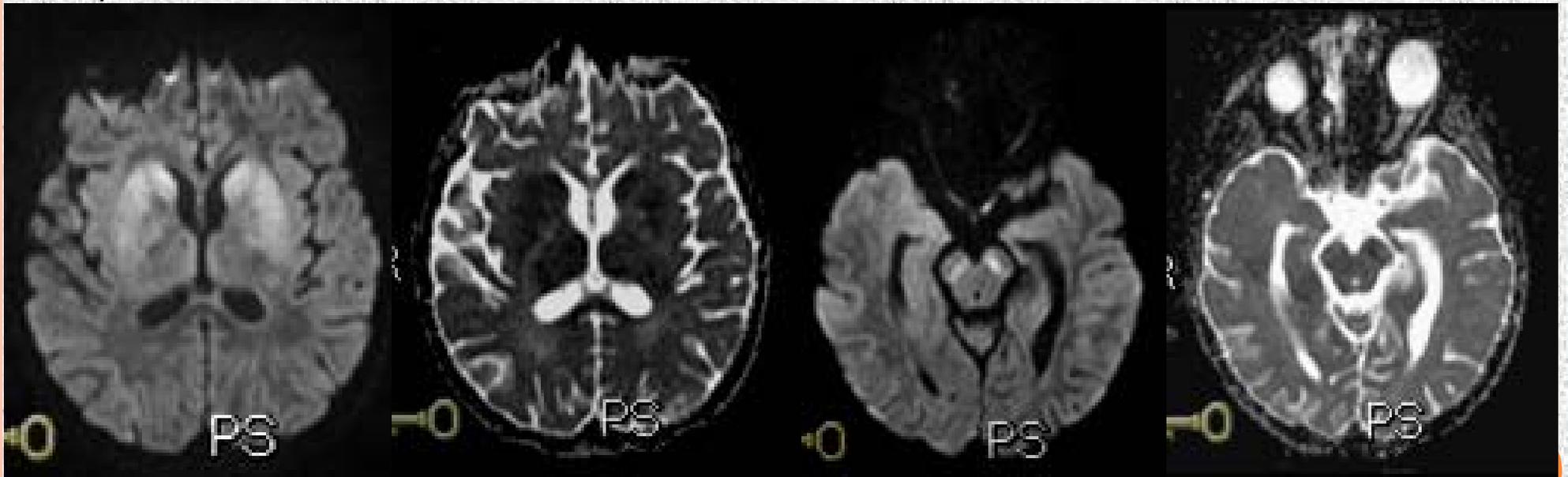
en cas de suspicion de lésions hémorragiques comme dans les ANE



## Pronostic et IRM

- Pas de corrélation entre étendue des lésions et pronostic fonctionnel
- Il semble exister un lien entre mauvais pronostic fonctionnel à distance et présence de lésions en restriction de diffusion (18)

*Enfant de 7ans, avec tableau sévère d'ADEM: tétraparésie spastique, mouvements dystoniques des 4 membres, troubles de déglutition. Actuellement récupération lente avec persistance de séquelles*



*Diffusion b1000; adc : restriction de la diffusion en regard des lésions des noyaux gris et du mésencéphale*

## Surveillance IRM

### Contrôles multiples:

- Pendant la phase de récupération
- 6 mois après la 1<sup>ère</sup> IRM
- après normalisation de l'IRM, 2 contrôles sur une période de 5 ans (4)



On considère comme faisant partie de l' épisode initial toute nouvelle lésion IRM apparue dans les 3 mois



## Evolution

**Régression** de la symptomatologie clinique et IRM avec récupération ad integrum

une régression lésionnelle totale ou partielle et l'absence de nouvelle lésion renforce le diagnostic d'ADEM

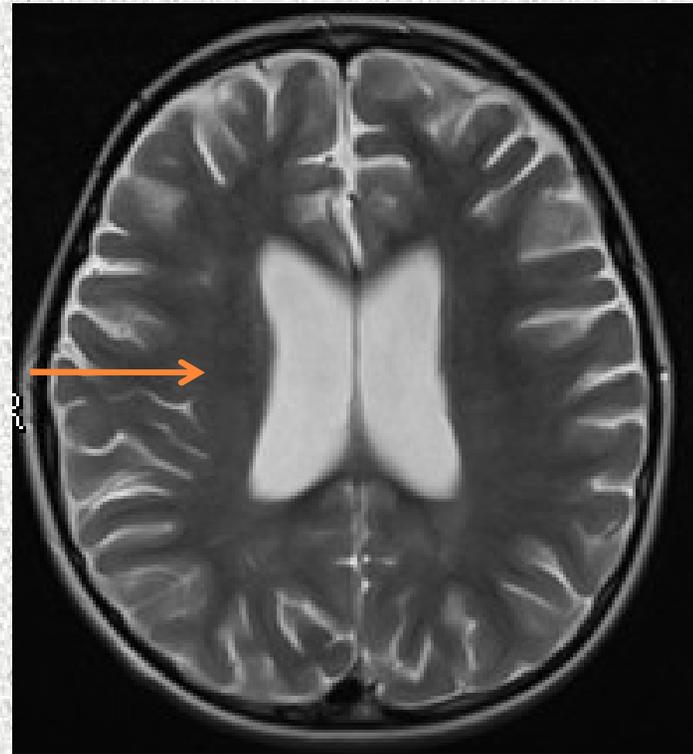
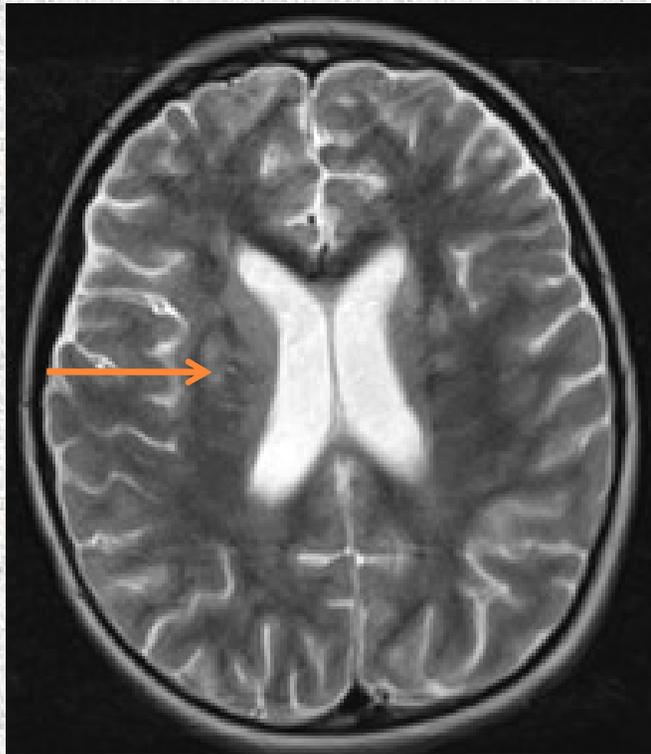
**Persistance de séquelles** pouvant être sévères, ou discrets troubles neurocognitifs plusieurs années après (trouble de l'attention, des fonctions exécutives et du comportement)

**Forme récurrente** ou multiphasique d'ADEM



Exemple: *enfant de 7ans, à gauche, au moment de l'épisode aigu et à droite, 6 mois plus tard, évolution clinique favorable*

*Disparition complète des hypersignaux T2. Pas de nouvelle lésion mais aspect un peu atrophique*

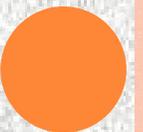


*Séquence T2 spin écho axiale*



## Formes particulières

- Encéphalomyélite aiguë nécrosante ANE
- ADEM récurrente et multiphasique



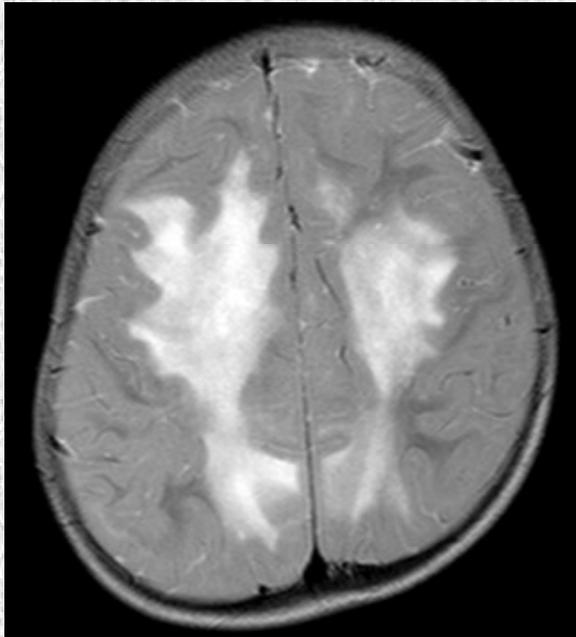
# ANE (encéphalomyélite aiguë nécrosante)

- Classiquement dans les suites d'une infections des voies aériennes supérieures
- Physiopathologie mal comprise: Altération de la perméabilité des vaisseaux, œdème vasogénique et cytotoxique par occlusion vasculaire responsable d'une nécrose tissulaire expliquant la symétrie et la topographie lésionnelle (16)
- Evolution souvent fulminante ou rapidement progressive  
Décès fréquent
- Évolution favorable possible avec utilisation précoce de thérapeutiques agressives
- Récurrence quand **prédisposition génétique** avec cas familiaux: mutation du gène RANBP2

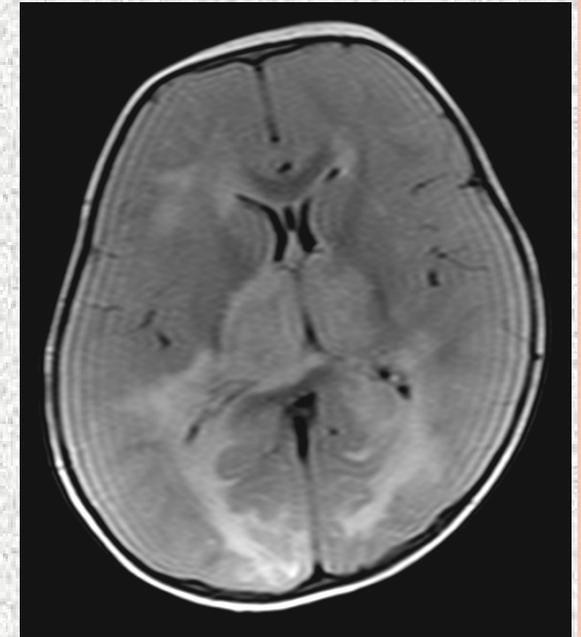
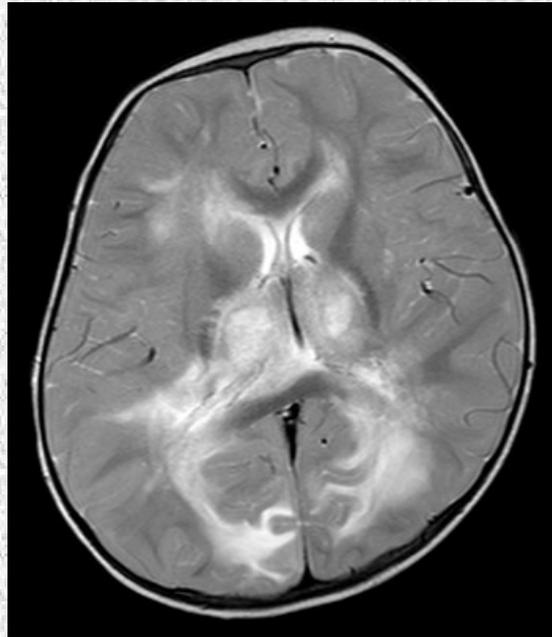


- Caractéristiques lésionnelles

- Grandes lésions en hypersignal T2 et Flair
  - Symétriques
  - Oedème périlésionnel vasogénique et cytotoxique
  - Effet de masse



*T2 spin écho  
axial*



*Flair axial*

*Enfant de 18mois, diarrhée, hyperthermie, troubles de conscience, syndrome tétrapyramidal : vastes hypersignaux de la substance blanche péri ventriculaire et des noyaux gris, lésions symétriques*

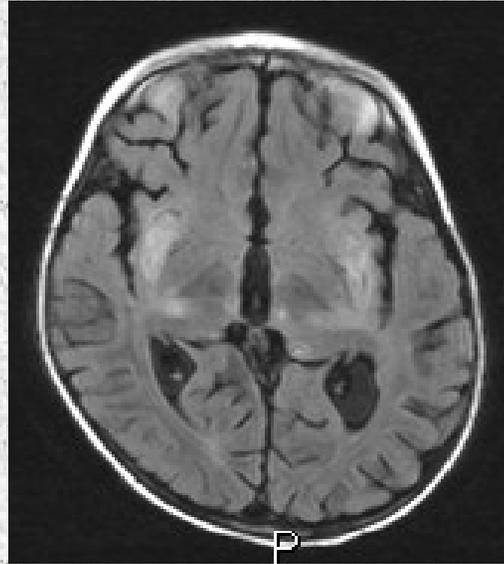
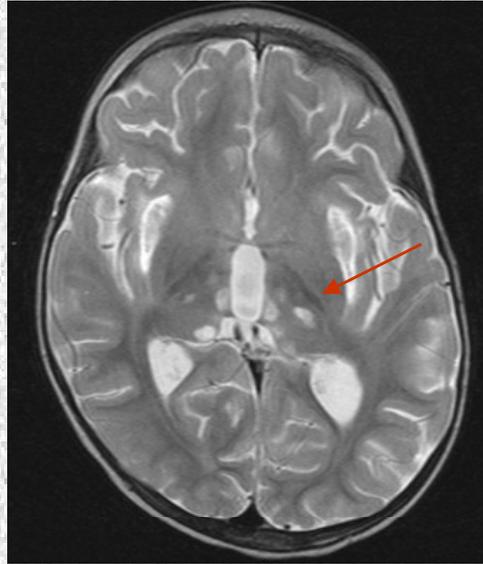


○ Topographie lésionnelle: **noyaux gris centraux+++**

Thalami

Putamen

Substance blanche  
péri ventriculaire



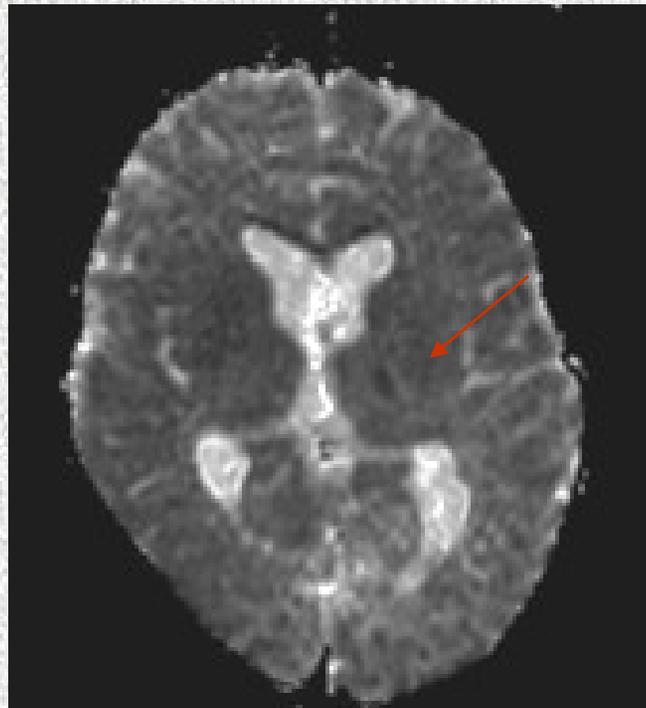
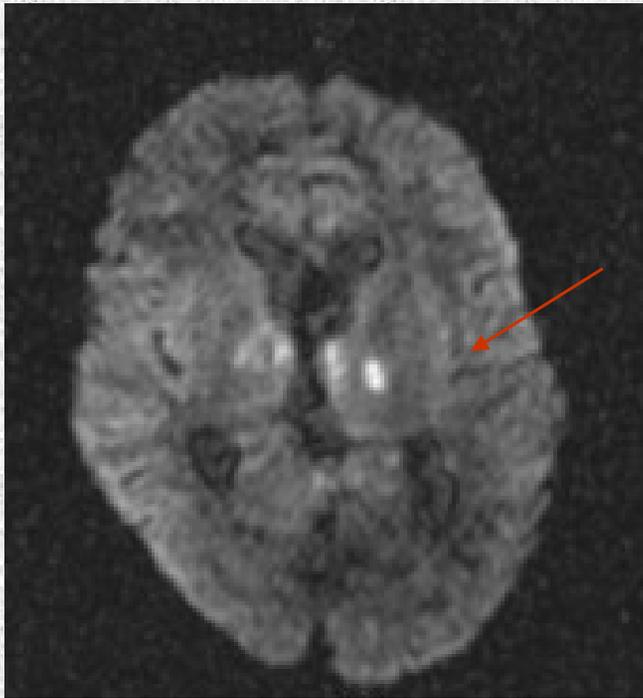
Tégumentum,  
tronc cérébrale,  
cervelet



*Enfant de 2ans,  
troubles de conscience  
d'apparition brutale et  
fièvre, diagnostic ANE*

Les séquences en diffusion semblent un élément prédictif de la perte neuronale et permettent d'envisager le pronostic

➔ **Séquelles potentielles:** Hypersignal b1000 et chute de l'ADC = œdème cytotoxique et perte neuronale

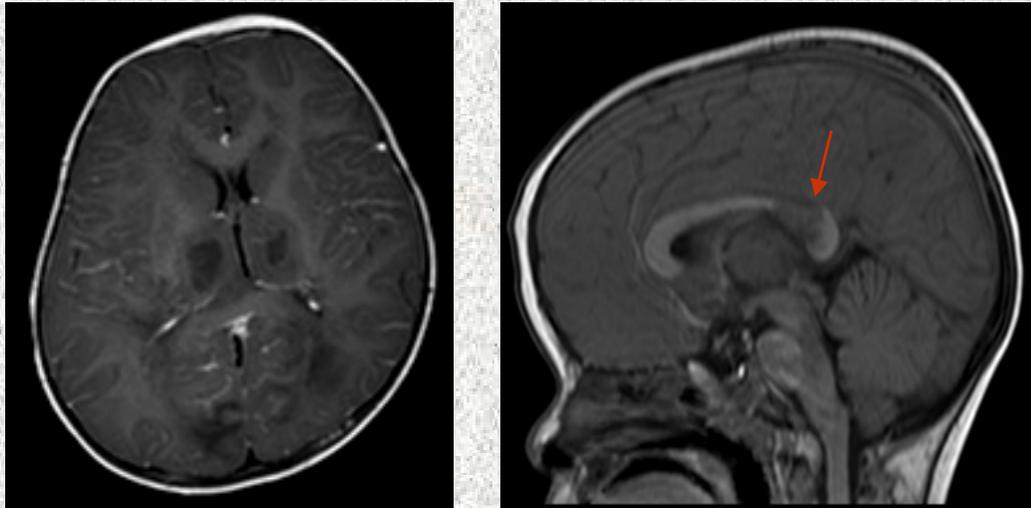


*B1000 et adc:  
Restriction de la  
diffusion en regard  
des lésions  
thalamiques en  
rapport avec un  
oedeme cytotoxique*

➔ **Régression lésionnelle sans destruction du parenchyme :**  
lésions en hypersignal b1000 avec augmentation de l'ADC correspondant à un œdème vasogénique  
(15), (16)

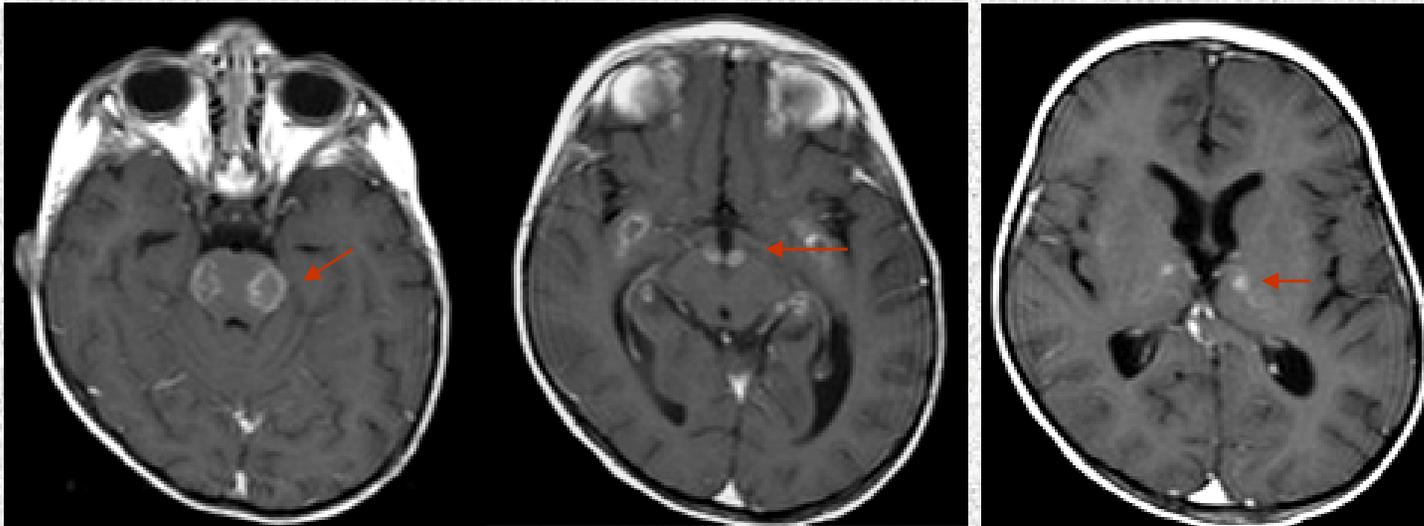


## Lésions nécrotiques avec remaniements hémorragiques (ANE)



*T1seGado:  
Nécrose bi thalamique et  
du 1/3 postérieur du corps  
calleux*

*+/- Prises de contraste annulaires autour des zones  
hémorragiques (typiquement dans la 2ème semaine)*



*T1seGado: prises de  
contraste multiples,  
annulaires et symétriques  
des thalami, des  
tubercules mammillaires,  
des insulas et de la  
protubérance.*



# ADEM récurrente et multiphasique

SELON CRITÈRES L'INTERNATIONAL PEDIATRIC MS STUDY GROUP (2007)

## **ADEM récurrente:**

- Nouvel épisode clinique avec récurrence des symptômes initiaux au moins 3 mois après le 1<sup>ère</sup> épisode
- Survient au moins 1 mois après arrêt de la corticothérapie
- Pas de nouvelle lésion IRM (les lésions initiales peuvent avoir augmenté en taille)
- Aucune autre étiologie retrouvée

## **ADEM multiphasique:**

- Nouvel épisode clinique polysymptomatique ayant les critères d'ADEM **et** touchant de nouvelles régions du SNC
- Au moins 3 mois après l'épisode initial **et** au moins 1 mois après la fin de la corticothérapie
- IRM: nouvelles lésions et résolution complète ou partielle des lésions de l'épisode initial

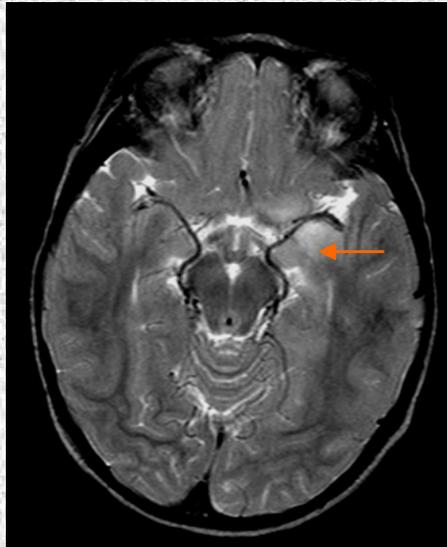


## Diagnostics différentiels

- Encéphalite infectieuse
- 1<sup>ère</sup> poussée de SEP et ses variants
- Maladie inflammatoire systémique (neurosarcoïdose...)
- Maladies métaboliques/génétiques/leucodystrophies
- Mitochondriopathies
- Tumeurs

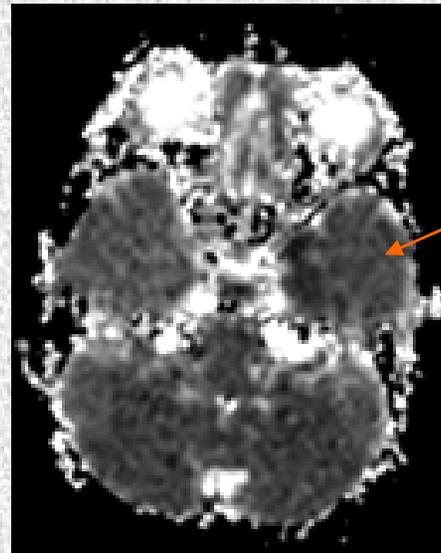
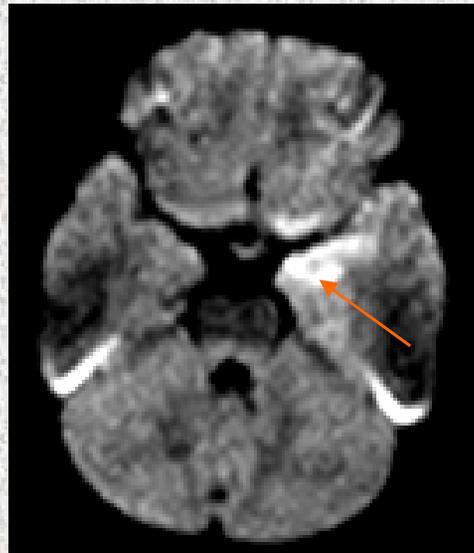
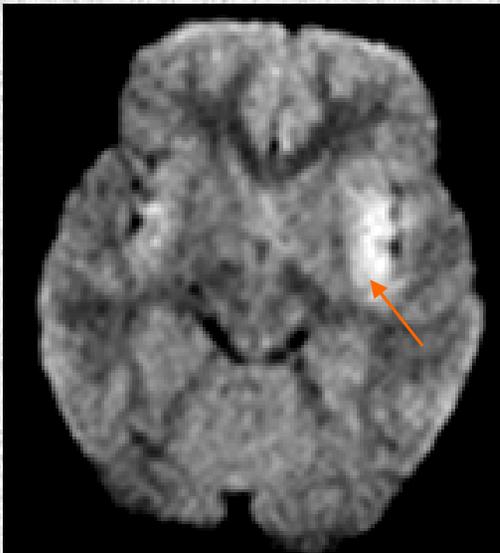


## ○ Encéphalite infectieuse



*Enfant de 2 ans trouble de conscience, convulsion  
A l'IRM, présence d'hypersignaux T2 en région  
temporale interne G et insulaires prédominants à G*

*Hypersignaux b1000 en diffusion, de même topographie avec chute de l'ADC en région temporale interne G.*

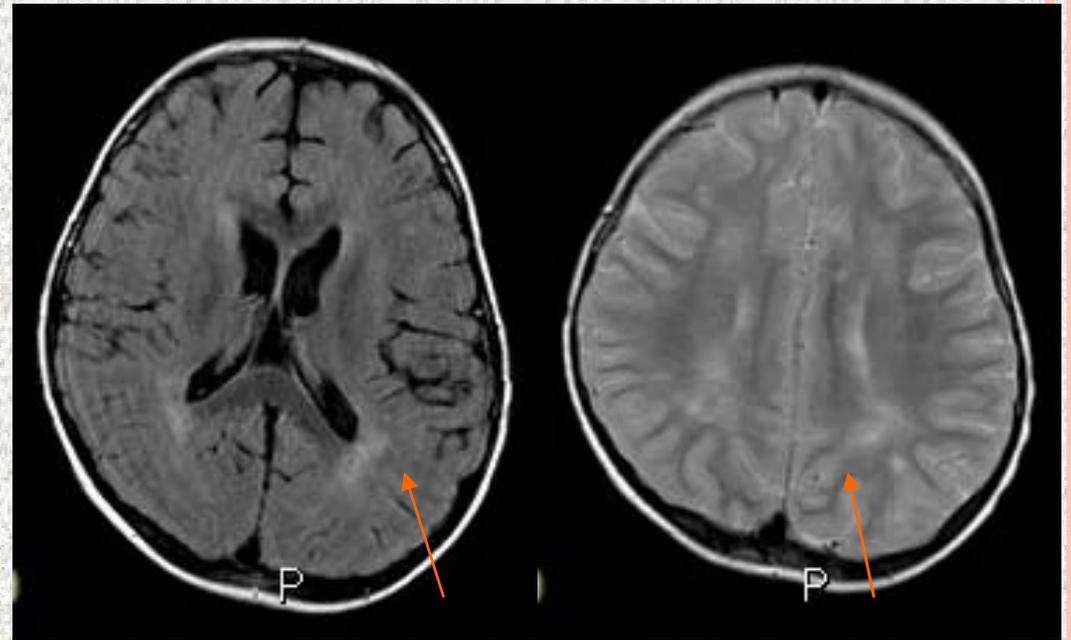


*Ces lésions sont évocatrices d'encéphalite herpétique (PCR positive à HSV)*

## ○ Maladie mitochondriale

Mutation du gène du complexe  
III de la chaîne respiratoire

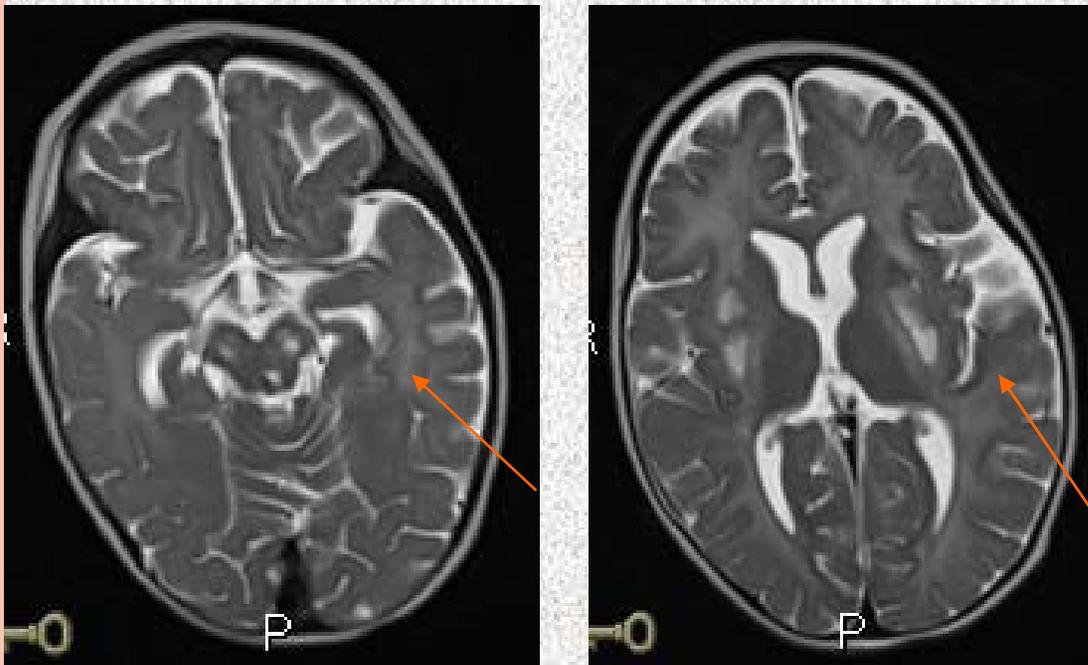
*IRM: hypersignaux T2 et Flair diffus de la  
substance blanche avec zones de nécroses  
occipitales et atrophie*



T2 spin écho

Flair

## ○ Maladie métabolique



T2 spin écho

**Le contexte écarte le diagnostic  
d'ADEM:**

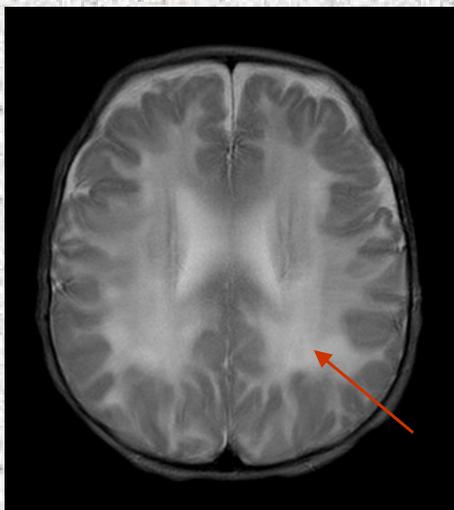
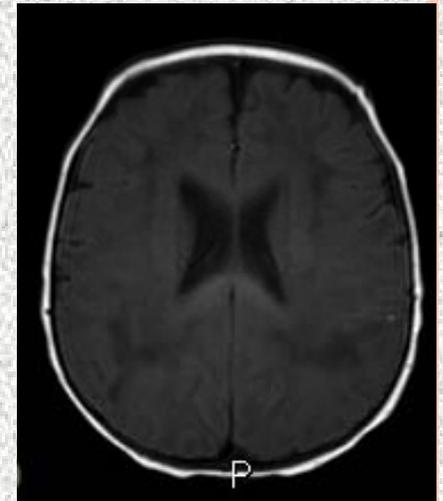
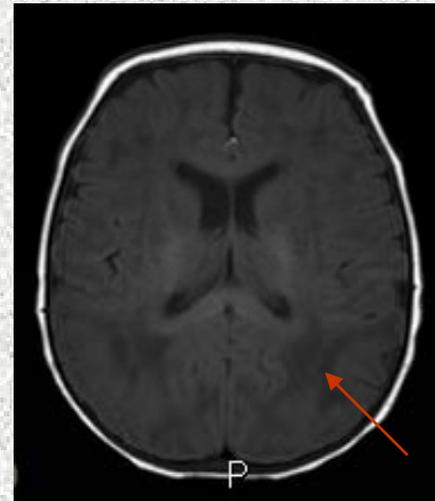
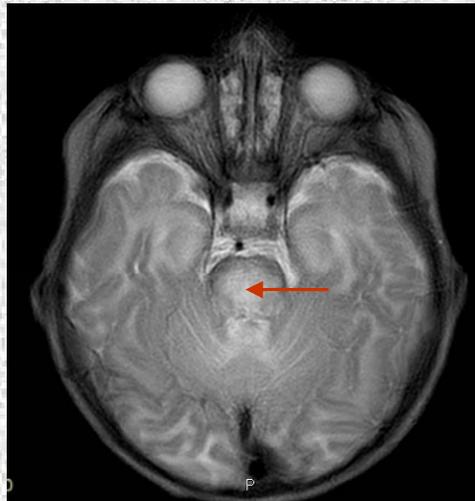
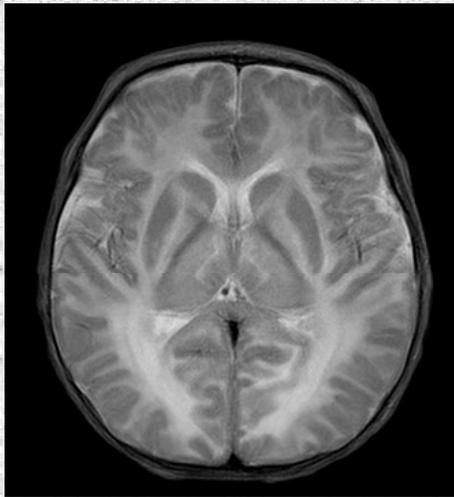
Enfant de 18 mois avec notion de  
RCIU, hypotrophie  
harmonieuse, microcéphalie et retard  
psycho-moteur

*Hypersignaux T2 des  
noyaux lenticulaires et du  
mésencéphale*



## ○ Leucodystrophie

Exemple: maladie de Canavan liée à un déficit en Aspartoacylase, maladie neurodégénérative de transmission autosomique récessive



*T2 spin écho*

*T1 spin écho*

**Contexte différent de l'ADEM:** garçon de développement normal jusqu'à 3 mois puis retard de développement, augmentation du périmètre crânien



# ENJEU: DIFFERENCIER UNE 1<sup>ÈRE</sup> POUSSÉE DE SEP ET UNE ADEM

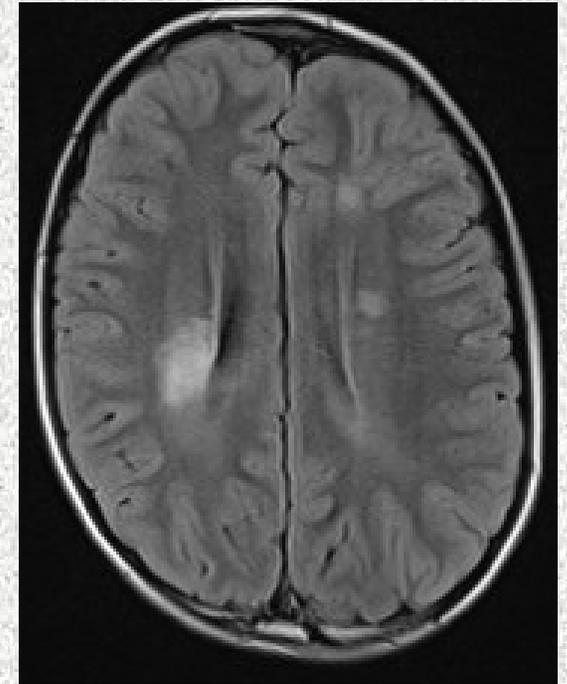
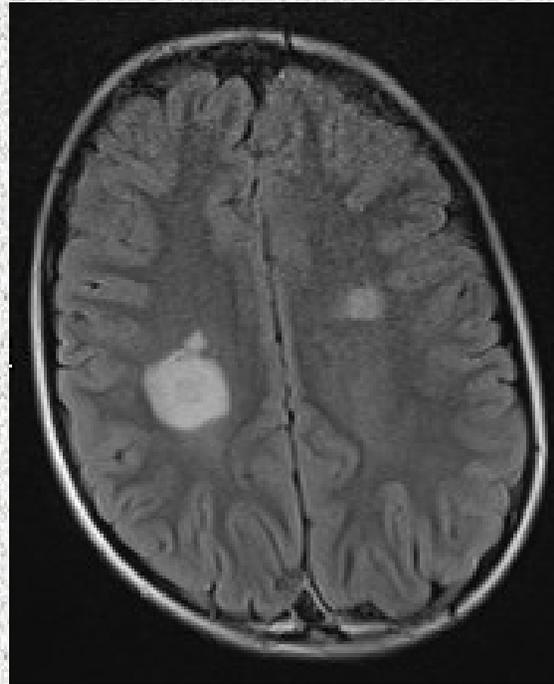
## Critères clinico-biologiques

- Absence de critères en faveur d'une ADEM selon le Pédiatric MS study group
- Âge > 10ans
- Névrite optique unilatérale
- Synthèse d'IgG intrathécale/ bandes oligoclonales
- Cellularité (LCR) < 50 éléments



En IRM, éléments proposées pour en faveur d'une SEP:

- Hypersignaux T2 de la SB périventriculaire et du corps calleux
- Lésions perpendiculaires au corps calleux
- Lésions bien délimitées
- Rares lésions de la substance grise corticale et des NGC
- Spectroscopie: *Chute du NAA et ↗ Choline dans les lésions actives*



*Flair axial: SEP*



- Critères IRM de SEP *Barkhof/MacDonald* (pour les adultes) et de *KIDMUS* (pour la pédiatrie): faible sensibilité mais spécificité élevée

- Nouveaux critères IRM en faveur d'une SEP chez l'enfant, proposés par l'équipe de *D.J.A Callen* (2009) : spécificité élevée (98%), meilleure sensibilité (85%)

**➔ MAIS non spécifique pour différencier SEP et ADEM**

KIDMUS	MCDONALD	CALLEN
Tous les critères présents:	Au moins 3 critères:	Au moins 2 critères:
$\geq 1$ lésion perpendiculaire au corps calleux	$\geq 9$ lésions hyperT2 Ou $\geq 1$ lésion réhaussée après IV	$\geq 5$ lésions hyperT2
Lésions bien délimitées	$\geq 3$ lésions périventriculaires	$\geq 2$ lésions périventriculaires
	$\geq 1$ lésion juxtacorticale	$\geq 1$ lésions du tronc cérébral
	$\geq 1$ lésion infratentorielle (ou spinale)	

Critères proposés par l'équipe de *D.J.A Callen* (2009) pour différencier une 1<sup>ère</sup> poussée de SEP d'une ADEM (9)

2 critères au moins en faveur d'une SEP:

- Absence de lésion bilatérale diffuse
- Présence de « trous noirs » (black holes)
- Présence de 2 lésions périventriculaires ou plus

→ *Sensibilité: 81% et Spécificité: 95%*



*En haut T1 axial*

*En bas Flair axial*

En conclusion, Pas de critère clinique, biologique ou IRM significatif pour établir avec certitude un diagnostic de 1<sup>ère</sup> poussée de SEP versus ADEM

**Facteur prédictif semblant le + puissant: le suivie à distance**

 apparition de nouvelles lésions IRM sans traduction clinique sur l'IRM de contrôle systématique à 3 et 6 mois du 1er épisode



Problème au cours d'ADEM multiphasique, combien d'épisodes tolérés avant d'évoquer une SEP???



# TRAITEMENT Pas de consensus

***Initialement:*** Antibiothérapie et thérapie antivirale avant élimination de l'étiologie infectieuse (herpes+++)

***En pratique courante*** on utilise de manière empirique et par analogie avec la SEP

1) Bolus de corticoïdes: méthylprednisolone 30mg/kg/jour IV  
(max 1g/jr) pendant 3jours

2) Si aggravation ou faible réponse aux corticoïdes:  
Immunoglobulines IV + corticoïdes per os

3) Si détérioration progressive:  
Plasmaphérèse  
+/- IgIV + corticoïdes



# BIBLIOGRAPHIE

## **1. Encéphalomyélite aiguë disséminée et encéphalites post-infectieuses graves- Acute disseminated encephalomyelitis and severe post-infectious encephalitis**

**R. Sonnevile, M. Wolff**

*Réanimation (2007) 16, 452-462*

## **2. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders**

Lauren B.Krupp, MD; Brenda Banwell, MD; and Silvia Tenembaum, MD; for the International Pediatric MS Study Group

*Neurology 68 (Suppl 2) April 17, 2007*

## **3. Differential diagnosis and evaluation in pediatric multiple sclerosis**

Jin S.Hahn, MD; Daniela Pohl, MD; Mary Rensel, MD;and Sanjai Rao, DO; for the International Pediatric MS

Study Group

*Neurology 68 (Suppl 2) April 17, 2007*

## **4. Acute disseminated encephalomyelitis**

Silvia Tenembaum, MD; Tanuja Chitnis, MD; Jayne Ness, MD, PhD; and Jin S Hahn, MD; for the International Pediatric MS Study Group

*Neurology 68 (Suppl 2) April 17, 2007*

## **5. Clinical features of children and adolescents with multiple sclerosis**

J.M. Ness, MD, PhD; A.D Sadovnick, PhD; D. Pohl, MD; B Banwell, MD; and B. Weinstock-Guttman, MD; for the International Pediatric MS Study Group

*Neurology 68 (Suppl 2) April 17, 2007*



## **6. MRI features of pediatric multiple sclerosis**

B. Banwell, MD; M. Shroff, MD; J.M Ness, MD, PhD; D. Jeffrey, MD, PhD; S Schwid, MD; and B. Weinstock-Guttman, MD; for the International Pediatric MS Study Group

*Neurology 68 (Suppl 2) April 17, 2007*

## **7. Challenges in the classification of pediatric multiple sclerosis and future directions**

Anita L. Belman, MD; Tanuja Chitnis, MD; Christel Renoux, MD; and Emmanuelle Waubant, MD, PhD; for the International Pediatric MS Study Group

*Neurology 68 (Suppl 2) April 17, 2007*

## **8. Sensitivity versus specificity- Progress and pitfalls in defining MRI criteria for pediatric MS**

Tanuja Chitnis, MD; Istvan Pirko, MD

*Neurology 2009; 72; 952-953*

## **9. Rôle of MRI in the differentiation of ADEM from MS in children**

D.J.A Callen, MD, PhD; M.M.Shroff, MD; H.M Branson, MD; D.K Li, MD; T. Lotze, MD; D. Stephens, MSc; B.L Banwell, MD

*Neurology 72 March 17, 2009*

## **10. A comparison of MRI criteria for diagnosing pediatric ADEM and MS**

I.A Ketelslegers, MD; R.F. Neuteboom, MD; M. Boon, MD, PhD; C.E Catsman-Berrevoets, MD, PhD; R.Q Hintzen, MD, PhD; On behalf of the Dutch Pediatric MS Study Group

*Neurology 74 May 4, 2010*

## **11. Infection-Triggered familial or recurrent cases of acute necrotizing encephalopathy caused by mutations in a component of the nuclear pore, *RANBP2***

Derek E. Neilson and al.

*The American Journal of Human Genetics 84, 44-51, January P, 2009*



**12. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children**

R.C Dale, C. de Sousa, W.K Chong, T.C.S. Cox, B. Harding and B.G.R Neuville

*Brain* (2000), 123, 2407-2422

**13. Acute disseminated encephalomyelitis- A long term follow-up study of 84 pediatric patients**

Silvia Tenenbaum, MD; Nestor Chamoles, MD; and Natalio Fejerman, MD

*Neurology* 59 October 2002

**14. Quantitative Proton MR Spectroscopic Imaging in Acute Disseminated Encephalomyelitis**

Alberto Bizzi, Aziz M. Ulu, Thomas O. Crawford, Ted Passe, Marianna Bugiani, R. Nick Bryan and Peter B. Barker

*American Journal of Neuroradiology* 22:1125-1130 (6 2001)

**15. Acute Necrotizing Encephalopathy of Childhood: Correlation of MR Findings and Clinical Outcome**

A.M. Wong<sup>a</sup>, E.M. Simon<sup>b</sup>, R.A. Zimmerman<sup>b</sup>, H.-S. Wang<sup>c</sup>, C.-H. Toh<sup>a</sup> and S.-H. Ng<sup>a</sup>

*American Journal of Neuroradiology* 27:1919-1923, October 2006

**16. Diffusion-Weighted MR Imaging Findings of Acute Necrotizing Encephalopathy**

Sait Albayram, Zekeriya Bilgi, Hakan Selcuk, Dogan Selcuk, Halit Çam, Naci Koçer and Civan Islak

*American Journal of Neuroradiology* 25:792-797, May 2004

**17. Delayed MR Imaging Changes in Acute Disseminated Encephalomyelitis**

Jari Honkaniemia, Prasun Dastidara, Veikko Kähärää and Hannu Haapasalo

*American Journal of Neuroradiology* 22:1117-1124 (6 2001)



## **18. Présentation atypique d'ADEM- A propos de deux observations chez l'adulte**

S. GALLAS, F. POMBOURCQ, C. DELCOURT, O. TOUBAS, P.Y. LEBERRUYER, V. DOUSSET, L. PIEROT

*Journal of Neuroradiology, 2006, 33, 194-200*

## **19. Encéphalites aiguës en réanimation pédiatrique: place des bolus de corticoïdes**

M. Tardieu, K. Deiva

*Archives de Pédiatrie 2010;17:991-992*

## **20. MRI in the diagnosis of pediatric multiple sclerosis**

D.J.A Callen, MD, PhD; M.M.Shroff, MD; H.M Branson, MD; D.K Li, MD; T. Lotze, MD; D. Stephens, MSc; B.L Banwell, MD

*Neurology 72 March 17, 2009*

## **21. Le point sur...IRM de diffusion et encéphale**

O Naggara , L Létourneau-Guillon , C Mellerio , M Belair<sup>1</sup>, J-P Pruvo , X Leclerc , J-F Meder , C Oppenheim

*Journal de Radiologie Tome 91, N° 3-C2 - mars 2010 pp. 329-351*

## **22. Acute disseminated encephalomyelitis cohort study: Prognostic factors for relapse**

Yann Mikaeloff, Guillaume Caridade, Béatrice Husson, Samy Suissa, Marc Tardieu, on behalf of the Neuropediatric KIDSEP Study Group of the French Neuropediatric Society

*European Journal of Pediatric Neurology 11 (2007) 90-95*

## **23. Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after long term follow-up of presenting features**

Gulay Alper, Rock Heyman, Li wang

*Developmental Medicine and Child Neurology 2009, 51: 480-486*



## **24. Clinical spectrum and prognostic factors of acute necrotizing encephalopathy in children**

Hye-Eun Seo, Su-Kyeong Hwang, Byung Ho Choe, Min-Hyun Cho, Sung-Pa Park, and Soonhak Kwon

*Journal of Korean Medical Science* 2010; 25: 449-53

## **25. Imagerie des lésions médullaires non traumatiques et non tumorales**

S. Kremer, N.Holl, E. Schmitt, J. de Sèze, T Moser, et L-L. Dietemann

*Journal de Radiologie Tome 91, N<sup>o</sup> 9-C2- septembre 2010 pp. 967-987*



# QUESTIONS



## QUESTION 1

1) Quelles séquences IRM sont indispensables devant une suspicion d'ADEM?

- A) Séquence de perfusion
- B) T2\*
- C) T1 sans et avec injection de Gadolinium
- D) FLAIR
- E) T2 Spin Echo



## QUESTION 2

2) Quelles éléments IRM peuvent orienter vers une 1<sup>ère</sup> poussée de SEP plutôt qu'une ADEM?

- A) le respect de l'interface calloso-septal
- B) la présence de trous noirs (black hole)
- C) l'apparition sur les contrôles IRM de nouvelles lésions en hypersignal T2 sans traduction clinique
- D) la présence de 2 lésions périventriculaires ou plus
- E) l'atteinte de la substance grise ou des NGC



## QUESTION 3

3) Quel diagnostic différentiel faut-il éliminer avant de débuter la corticothérapie?

- A) Une leucodystrophie
- B) Une cytopathie mitochondriale
- C) Une poussée de SEP
- D) Une neuromyéélite optique de DEVIC
- E) Une encéphalite infectieuse en particulier de type Herpès



# REPONSES



1) Quelles séquences IRM sont indispensables devant une suspicion d'ADEM?

**C) T1 sans et avec injection de Gadolinium**

**D) FLAIR**

**E) T2 Spin Echo**



2) Quelles éléments IRM peuvent orienter vers une 1<sup>ère</sup> poussée de SEP plutôt qu'une ADEM?

**B) la présence de trous noirs (black hole)**

**C) l'apparition sur les contrôles IRM de nouvelles lésions en hypersignal T2 sans traduction clinique**

**D) la présence de 2 lésions périventriculaires ou plus**



3) Quel diagnostic différentiel faut-il éliminer avant de débiter la corticothérapie?

**E) Une encéphalite infectieuse en particulier de type Herpès**

