*J. Neuroradiol.*, 2006, *33*, 194-200
© Masson, Paris, 2006

# PRÉSENTATION ATYPIQUE D'ADEM

## À propos de deux observations chez l'adulte

S. GALLAS [1], F. POMBOURCQ [1], C. DELCOURT [1], O. TOUBAS [1], P.Y. LE BERRUYER [2], V. DOUSSET [3], L. PIEROT [1]

*(1) Service d'imagerie médicale diagnostique et thérapeutique, Hôpital Maison Blanche, CHU Reims.*
*(2) Service de médecine interne, Hôpital Maison Blanche, 45 Rue Cognacq Jay, 51100 Reims cedex.*
*(3) Service de Neuroradiologie, Hôpital Pellegrin, CHU Bordeaux.*

RÉSUMÉ

L'ADEM ou Acute Disseminated EncephaloMyelitis est un syndrome rare et grave de démyélinisation aiguë qui se rencontre chez les jeunes enfants, en général secondairement à une vaccination ou à une affection virale. Toutes les étiologies ne sont pas connues, et de multiples mécanismes physiopathologiques sont à l'origine de cette réaction immunitaire dirigée contre la substance blanche. À propos de deux observations de déficit évolutif et d'altération de la vigilance, nous rapportons notre expérience de ce syndrome qu'il faut aussi savoir évoquer chez l'adulte, même en l'absence de cause infectieuse évidente, et qu'il faut savoir traiter rapidement pour éviter une évolution fulgurante.

*Mots-clés :* Système nerveux central, Affection démyélinisante, encéphalomyélite, IRM.

*SUMMARY*

***ADEM: a rare and serious demyelinating disorder of adults***

*Acute Disseminated Encephalomyelitis is a serious demyelinating disorder of childhood that typically occurs following vaccination or a viral prodrome. Some etiologies remain unrecognized, and multiple mechanisms of immune response may explain the pathophysiology of this syndrome. Based on a report of two adult cases presenting with neurologic deficit and ataxia, we report our experience with this syndrome that may affect adults without evident infectious disorder. Prompt treatment is important to avoid rapid progression.*

Key words: *Central nervous system, demyelination, encephalomyelitis, MR Imaging.*

## INTRODUCTION

L'ADEM est une pathologie rare de démyélinisation aiguë du système nerveux central que l'on rencontre plus souvent chez les enfants secondairement à une cause infectieuse ou à une vaccination. Cette pathologie monophasique présente un bon pronostic à long terme quand elle est rapidement traitée par corticoïdes et immunosuppression. Les adultes peuvent aussi être atteints, mais le diagnostic est parfois difficile et peut simuler une autre pathologie infectieuse. À l'aide de deux observations d'adultes, l'une dans un contexte de méningite purulente et l'autre dans les suites d'une infection cutanéo muqueuse à herpès, nous évoquons les différences entre l'ADEM et un premier épisode de sclérose en plaques puis proposons les diagnostics différentiels à évoquer.

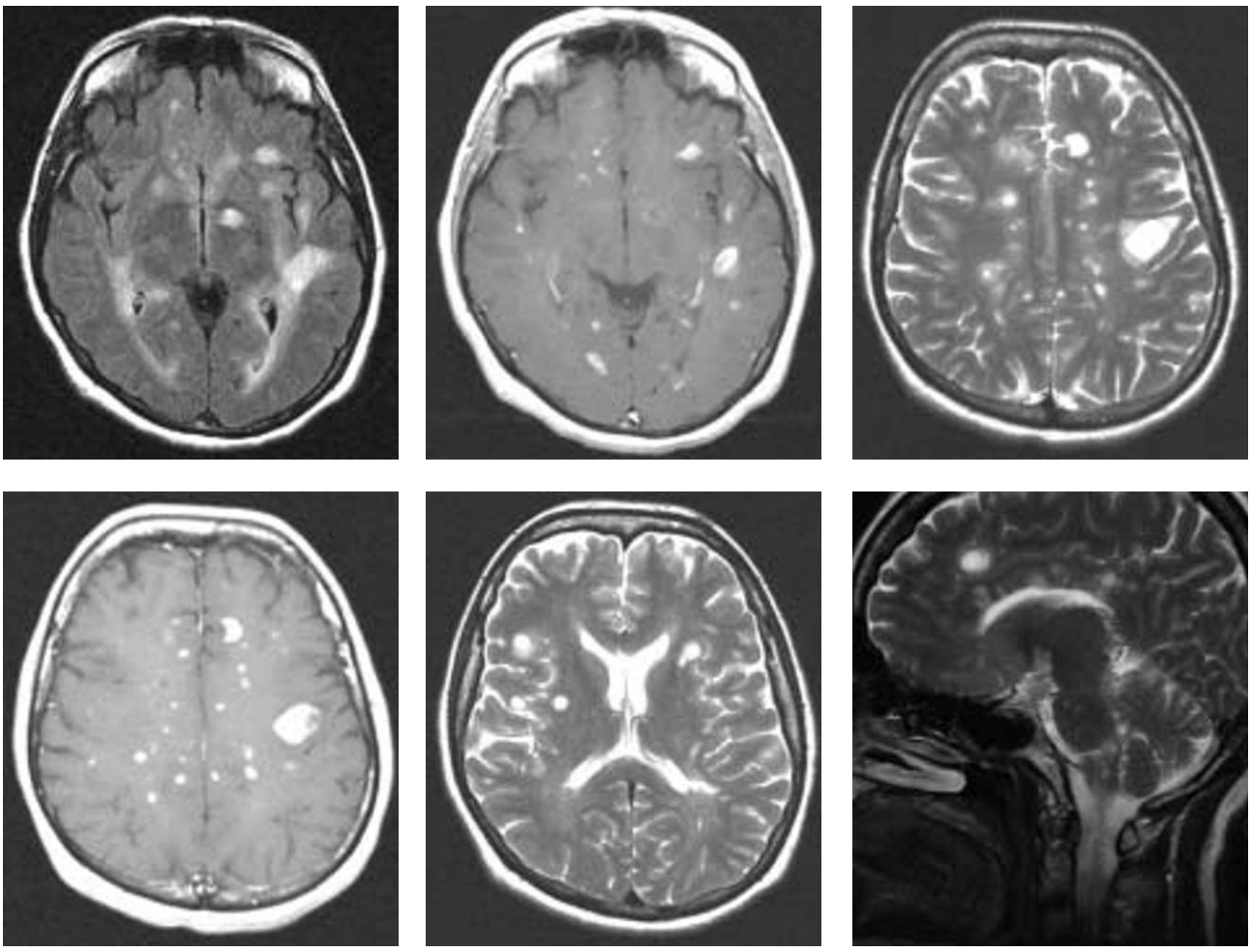
## OBSERVATIONS

### Observation 1

Il s'agit d'une femme de 52 ans, hospitalisée pour suspicion d'accident vasculaire cérébral devant des troubles de l'élocution et d'un déficit du membre inférieur gauche évoluant depuis 48 heures. La symptomatologie commence par une angine suivie d'une paralysie faciale droite, et des chutes à répétition par instabilité gauche. Puis apparaissent des troubles de l'élocution, un déficit permanent du membre inférieur gauche, un déficit des releveurs du pied. Dans ces antécédents médicaux, on note une poussée d'herpès il y a 15 jours. L'examen clinique confirme le déficit neurologique prédominant au membre inférieur gauche et respectant les membres supérieurs, avec une paralysie faciale droite. Il n'y a ni déficit sensitif, ni de syndrome cérébelleux, ni syndrome vestibulaire. Biologiquement, aucun syndrome inflammatoire n'est mis en évidence. Le scanner cérébral et l'IRM cérébrale (Imagerie par Résonance Magnétique) vont mettre en évidence des lésions nodulaires et micronodulaires réparties dans la substance blanche sustentorielle et dans la fosse postérieure, toutes rehaussées par l'injection de produit de contraste *(figure 1)*.

L'état de la patiente s'aggrave avec l'apparition d'un syndrome pyramidal et d'une atteinte sphinctérienne, ainsi que des troubles de la sensibilité proprioceptive et profonde. La ponction lombaire retrouve 2 leucocytes par $mm^3$, 0 hématies et est stérile après 48 heures. Il y a une hyperprotéinorachie à 0,526 g/L. L'examen cytologique ne révèle pas d'anomalies cytologiques significatives. Toutes les sérologies sont négatives (hépatite B, C, VIH, cryptosporidiose, distomatose, hydatidose, trichinellose, candidose, larva migrans viscérale, sérologies HSV1 et 2, CMV, EBV, VZV, HHV6, sérologie de Lyme, interféron alpha négatif, dosage ACE négatif, arbovirose, anti alpha virus, antiflavivirus, cysticercose négatifs). Le complément sérique est normal, et la recherche d'autoanticorps négative. L'exploration médullaire confirme une atteinte cervicale associée. Devant cette altération clinique rapide, ces prises de contraste multiformes, et l'absence d'élément

*Tirés à part :* S. GALLAS, à l'adresse ci-dessus.



**a** | **b** | **c**
**d** | **e** | **f**

FIG. 1. – IRM cérébrale initiale. a : axial T2 Flair. b, d : axial T1 gadolinium. c, e : axial FSE T2. f : sagittal T2 FSE. Multiples hypersignaux de la substance blanche avec prise de contraste nodulaires.

FIG. 1. – *Initial cerebral MRI. a: Flair T2 weighted sequence. b, d: T1 post gadolinium weighted sequence. c, e: axial Fast Spin Echo T2 weighted sequence. f: sagittal Fast Spin Echo T2 weighted sequence. Multiple lesions in the cerebral white matter with nodular enhancement.*

d'orientation, une biopsie stéréotaxique cérébrale est proposée afin d'éliminer une étiologie tumorale. L'étude anatomopathologique révèle la présence de cellules inflammatoires sans cellules tumorales. Le diagnostic d'encéphalite inflammatoire est alors posé, avec instauration rapide d'une corticothérapie (1 mg/kg/jour puis entretien à 0,5 mg/kg/24 h). Sur le plan moteur, dès l'instauration du traitement, les troubles sont régressifs au membre inférieur gauche, avec disparition des signes sphinctériens. L'amélioration clinique va être progressive mais constante. À 3 mois des symptômes initiaux, la patiente ne présente plus qu'un léger déficit sensitif du membre inférieur gauche. Son IRM de contrôle est très rassurante avec disparition de l'activité inflammatoire et la régression de l'hypersignal en T2 *(figure 2)*.

## Observation 2

Il s'agit d'une patiente de 22 ans, hospitalisée pour méningite purulente à pneumocoque avec sepsis sévère. Depuis une semaine cette patiente présente un syndrome fébrile avec des céphalées ne cédant pas sous traitement symptomatique. Il est à noter dans les antécédents de la patiente, un lymphome de Hodgkin stade IV, en rémission depuis 2 ans, traité par radiothérapie sus et sous diaphragmatique avec irradiation cervicale haute mais respect du territoire encéphalique. À l'entrée dans le service, l'examen neurologique est sans particularité malgré un syndrome méningée franc, l'hémodynamique est conservée, la ponction lombaire met en évidence 350 leucocytes dont 90 % de polynucléaires, une hyperprotéinorachie à 5,06 mg/l, une glycorachie à 0,05 g/l et un examen direct positif à diplocoque Gram +. La culture est positive à pneumocoque de sensibilité normale. Un traitement antibiotique adapté est rapidement mis en route par voie intra veineuse. Devant la majoration des signes cliniques, et l'apparition de troubles de vigilance, de troubles sphinctériens et d'un coma, une hospitalisation en réanimation médicale est effectuée. Un scanner cérébral *(figure 3)* et une IRM *(figure 4)* sont réalisés en urgence devant l'aggravation de cette méningite. Le scanner cérébral met en évidence des images hypodenses sous corticales diffuses supra tentorielles témoignant d'une importante atteinte de

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/4234761

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/4234761

Daneshyari.com