

## Encéphalomyélite aiguë disséminée

### Critères diagnostiques d'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) :

Encéphalopathie subaigüe (altération de la conscience, de la mémoire ou troubles cognitifs)
D'installation récente (1 semaine à 3 mois) sans épisode antérieur
D'évolution favorable (un déficit résiduel peut cependant persister)
IRM : lésions inflammatoires aiguës comprenant au moins une lésion volumineuse (1 à 2 cm de diamètre) mais rarement de façon unique, supra, infra-tentorielle ou les 2, rehaussées ou non par le gadolinium, pouvant être accompagnées d'une atteinte des noyaux gris centraux

### Critères permettant de différencier une SEP d'une EDAM monophasique:

<b>Diagnostic d'encéphalomyélite aiguë disséminée monophasique avec une sensibilité de 83% et une spécificité de 95% si il existe au moins 2 des 3 critères suivants :</b>
<u>Présence de symptômes atypiques pour une SEP :</u> Altération de la conscience, hypersomnie, crise d'épilepsie, troubles de la vigilance ou cognitif, hémiplégie, tétraplégie, aphasie, neuropathies optiques bilatérales
<u>Absence de profil oligoclonal dans le LCR</u>
<u>Atteinte de la substance grise</u> (noyaux gris centraux ou cortex)

#### **Réf. :**

Miller DH et AL. Differential diagnosis of suspected Multiple sclerosis. Mult Scler 2008  
De Seze J et al. Acute fulminante demyelinating disease. Arch Neurol 2007  
Gout O. Encéphalomyélite aiguë disséminée. Rev Neurol 2002

Les caractéristiques typiques habituellement reconnues sont cliniques, radiologiques et biologiques, mais la distinction d'avec la sclérose en plaques (SEP) ou d'autres maladies inflammatoires du système nerveux est parfois difficile.

### Caractéristiques cliniques

- Survenue aiguë de signes neurologiques centraux multifocaux (rarement monofocaux) sans histoire préalable de manifestation neurologique chez un enfant ou un adolescent le plus souvent.
- Association très fréquente de signes d'encéphalopathie avec troubles de la vigilance, troubles du comportement.
- Des crises d'épilepsie ne sont pas rares (13 à 29% selon les séries).
- Également fièvre, céphalées, nausées et syndrome méningé.
- Les manifestations font habituellement suite à une infection virale ou une période de plusieurs jours avec fièvre, malaise général, myalgies, nausées, anorexie.

### Caractéristiques radiologiques

- Une ou plusieurs lésions de la substance blanche supra ou infra-tentorielle (cervelet, tronc cérébral), de la substance grise (noyaux gris, cortex).
- Lésions en hypersignal T2, parfois en hyposignal T1, classiquement de même âge et rehaussées par le produit de contraste.

### Caractéristiques du LCR

Le LCR peut-être normal, mais :

- les leucocytes peuvent être de plusieurs centaines par  $\text{mm}^3$ .
- la protéinorachie peut être supérieure à 2 g/l.
- des bandes oligoclonales sont présentes dans moins de 10% des cas.