



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Méningo-encéphalites de l'enfant

Dr Cabasson



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Généralités

Diagnostic pas exceptionnel

Assez facile à faire

Repose sur un triptyque paraclinique LCR-EEG-IRM

De nombreux diagnostics différentiels

De nombreuses façons de les classer : mécanisme, sévérité, site des anomalies cérébrales...

Clinicien peut être un peu perdu initialement



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Critères diagnostiques

Trouble de la conscience aigu associé à deux des éléments suivants

Fièvre

Signe neurologique focal non expliqué par ailleurs

Pléiocytose dans le LCR

Anomalies IRM

Anomalies électroencéphalographiques

Critères sensibles mais peu spécifiques ...



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Encéphalites « réplicatives »

Lié à l'atteinte cytopathogène directe du virus

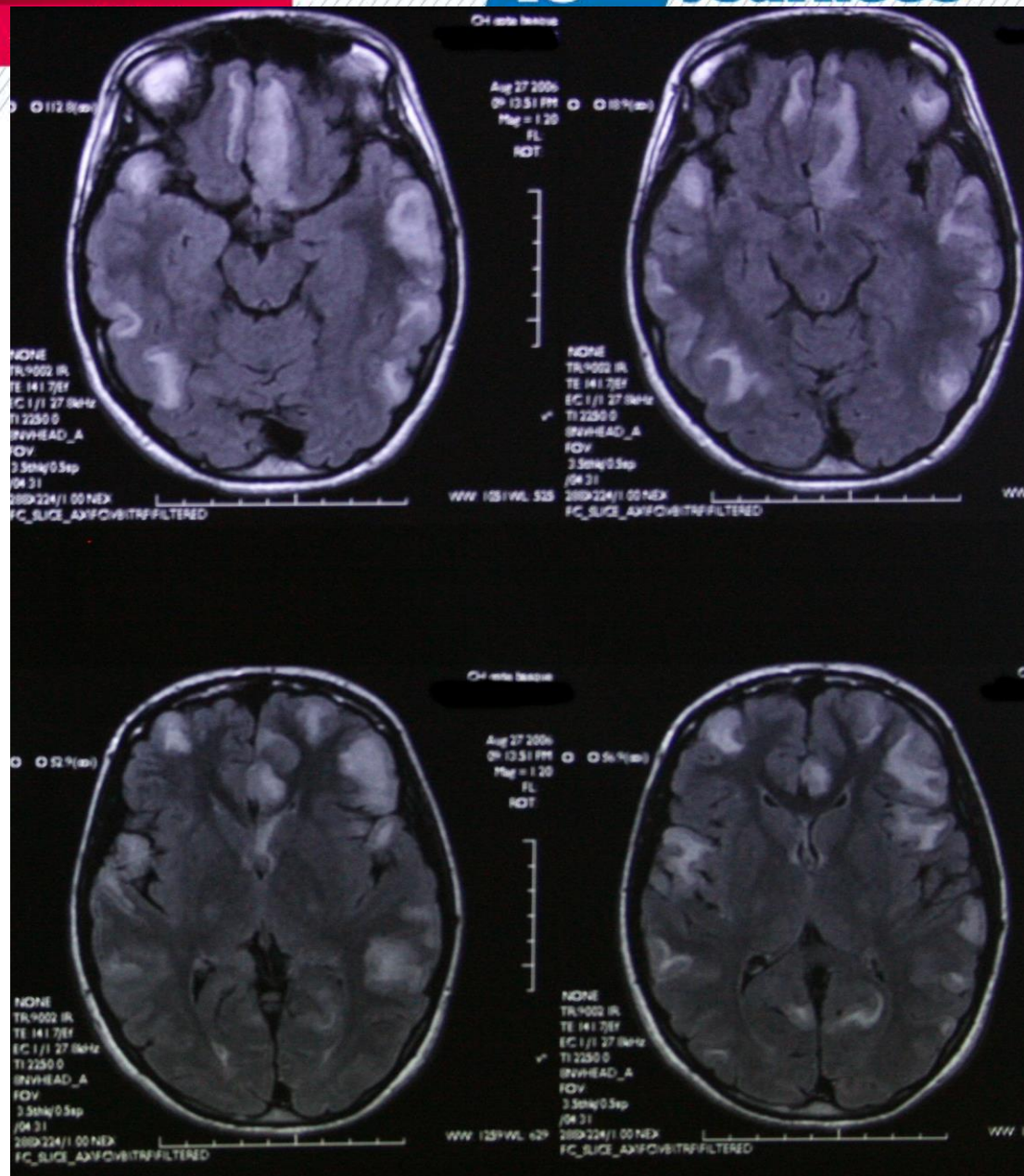
Plutôt tableau sévère, avec atteinte substance grise en IRM, des convulsions

Doser l'INF α dans le LCR +++

Paradigme : encéphalite herpétique à HSV1

Mais penser d'autres virus : adénovirus, CMV, rougeole, entérovirus, EBV, VIH, HHV-6, VZV, VRS, grippe... ainsi qu'au Lyme et à *M. pneumoniae*

N.B : La plupart de ces germes peuvent être à l'origine d'une encéphalite « post-infectieuse »





27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Encéphalite HSV1

Souvent chez le nourrisson

ATTENTION A LA CRISE HYPERTHERMIQUE AVANT UN AN ...

Formes familiales liées aux mutations des TLR3 (Zhang et al. Science 2007)

PCR HSV dans le LCR + INF α

Hématies dans le LCR évocatrices

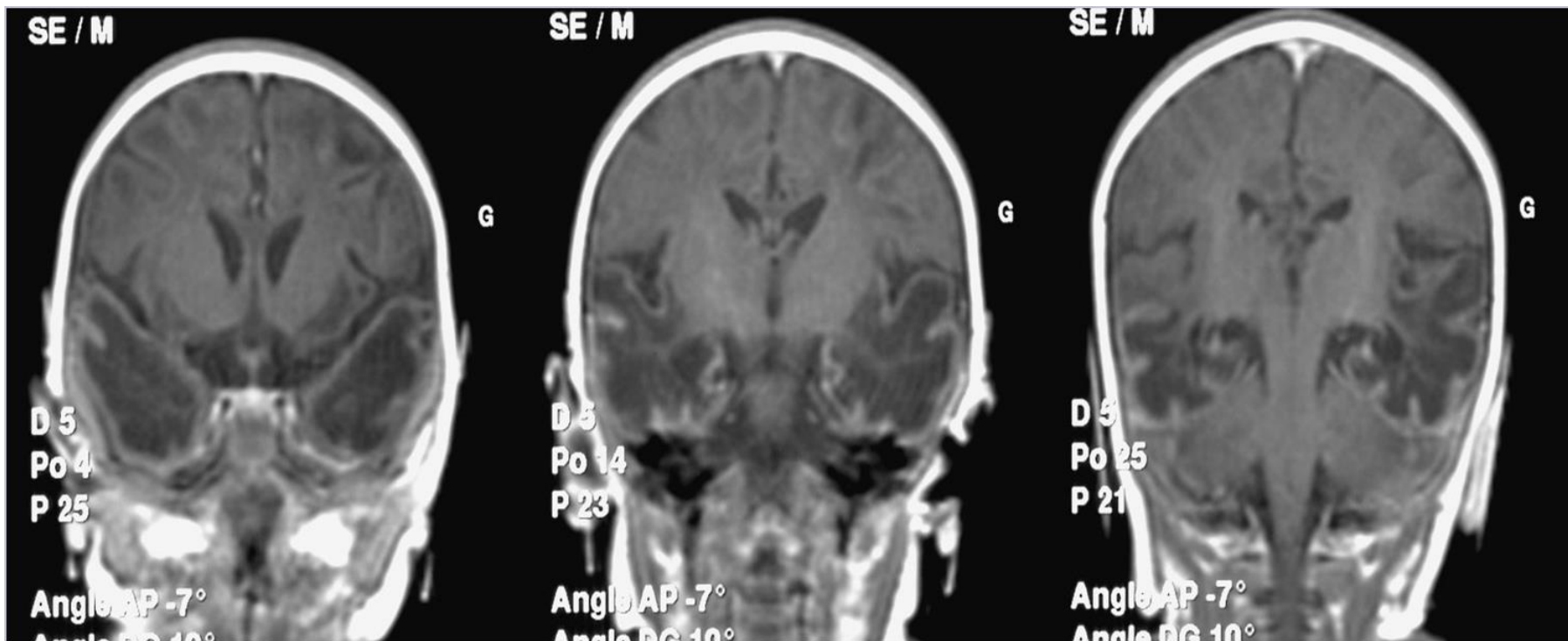
EEG : « PLEDS » ou *Periodic Lateralized Epileptiform Discharges*

Acyclovir 20 mg/kg/8h en IVL 1h30

21 jours +++

Séquelles cognitives, comportementales, comitialité...

Encéphalite HSV1

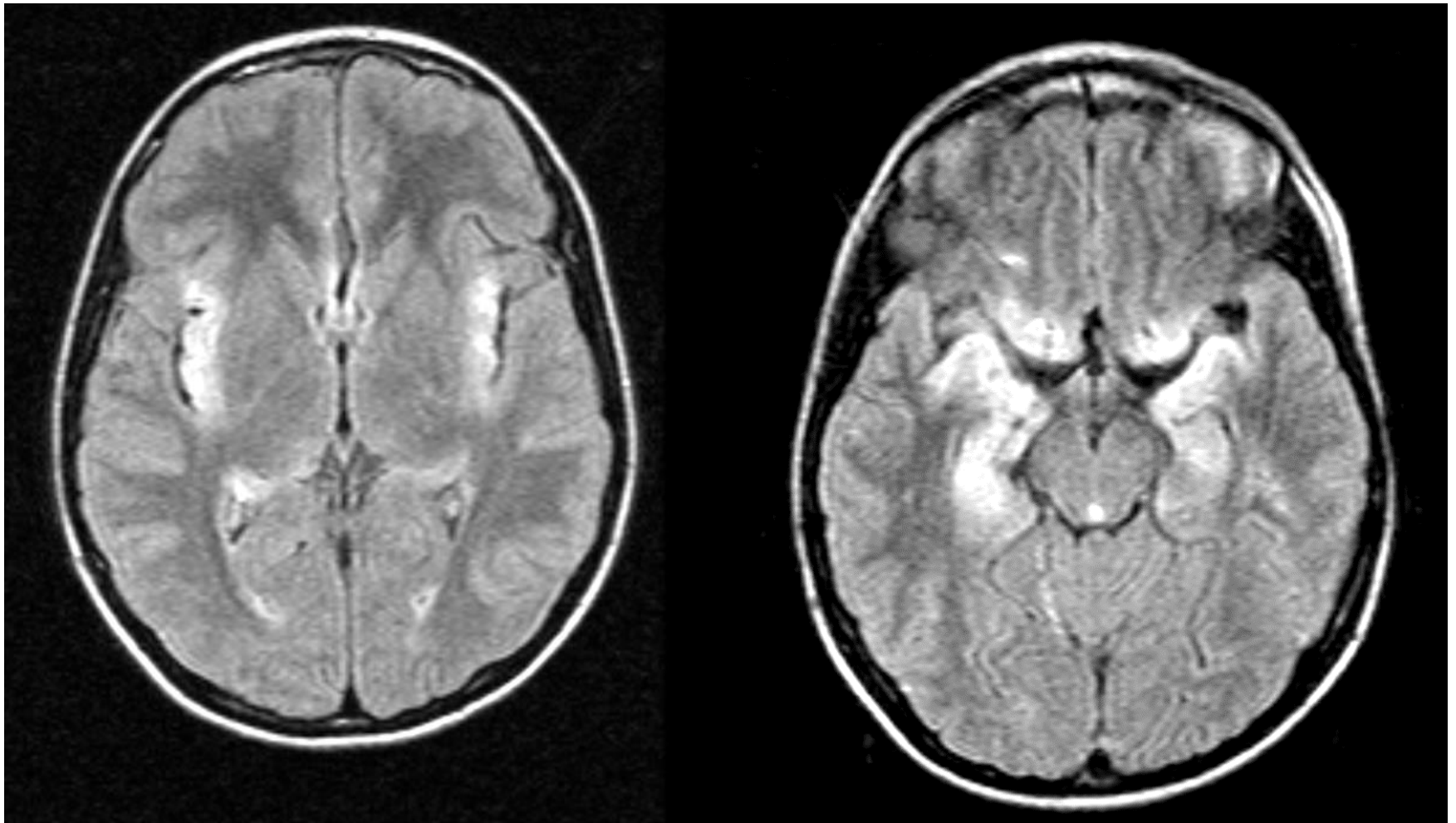




27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest





27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest





27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Encéphalites « post-infectieuses »

Moins fébrile

Moins de convulsions

Plus grand enfant

Place de l'IRM crâne **ET** moelle +++ qui peut être normale ou montrer des lésions de la substance blanche : on parle alors d'ADEM (*Acute Demyelinating Encephalomyelitis*)

Recherche de synthèse intra-thécale dans le LCR (EPP sang et LCR en parallèle)

LCR lymphocytaire, hyperprotéinorachie plutôt modérée



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



ADEM

Maladie très pédiatrique

Age moyen 6 ans

Environ 0,4/100 000 enfants

Prédominance masculine dans les cas pédiatriques, plutôt féminine chez les adultes (*Schwarz et al., Neurology 2001: 40 patients, 28 femmes, âge moyen 33 ans et demi*)

Pas de marqueur biologique périphérique

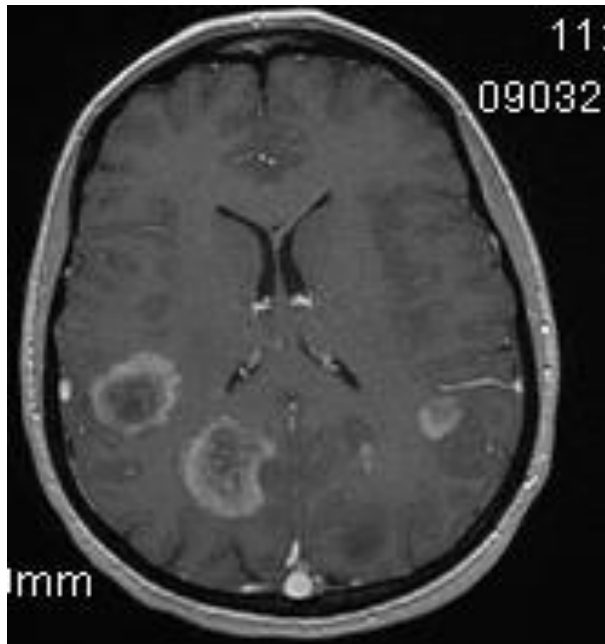
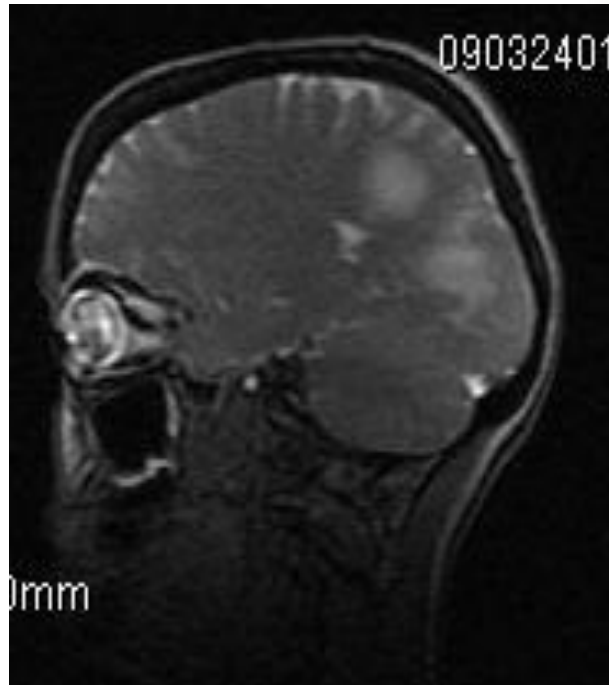
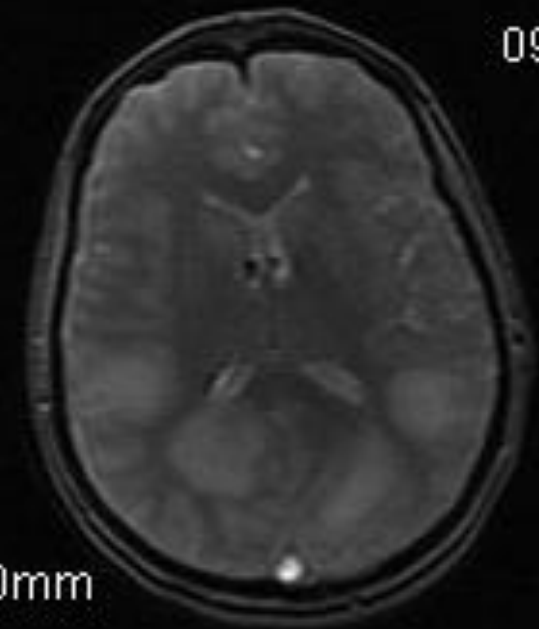
Se méfier des rares syndromes d'activation macrophagique...

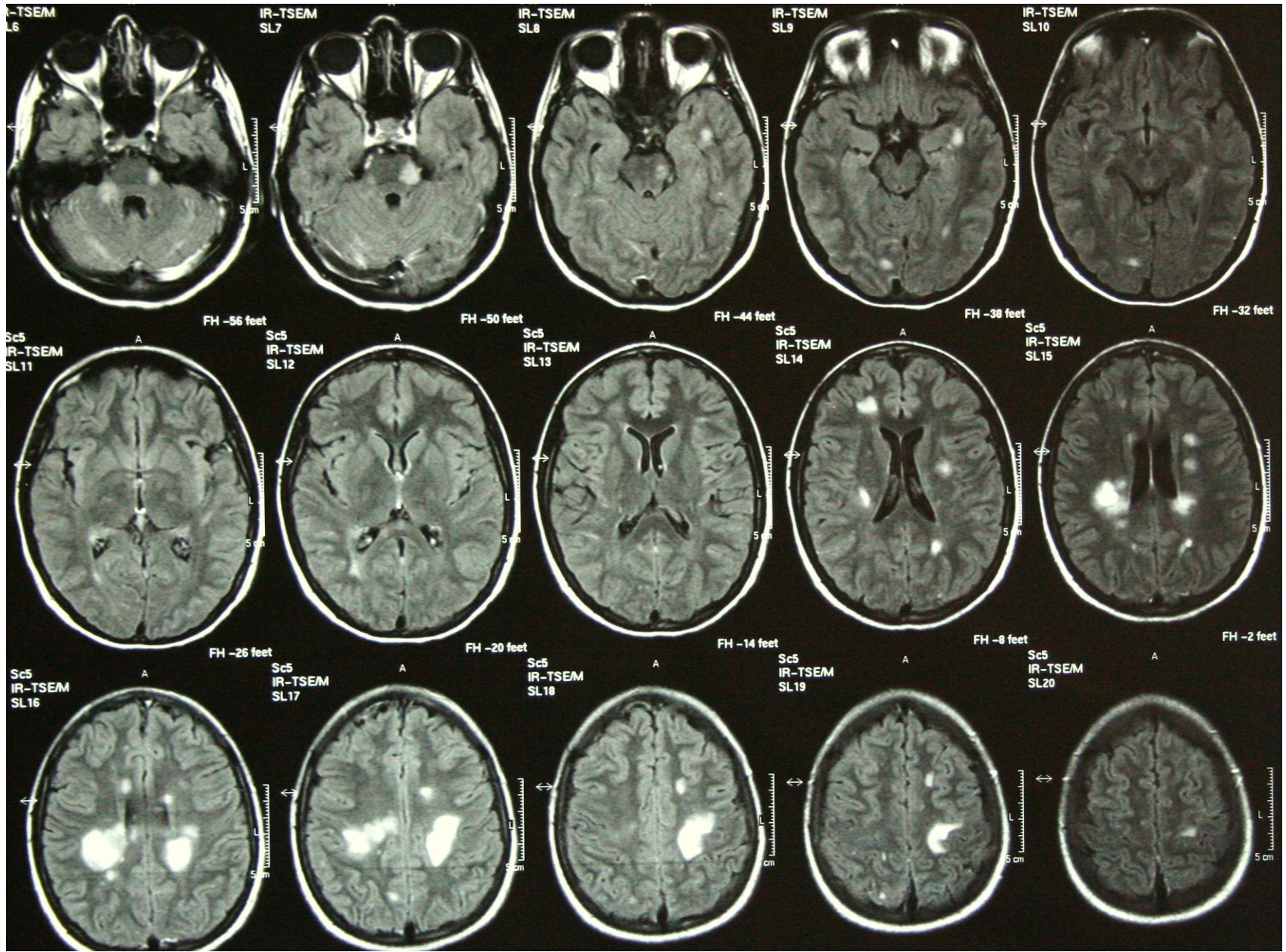


27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques





Comparaison entre ADEM et SEP (d'après Krupp et al.)

	ADEM	SEP
<i>population</i>	<i>plutôt moins de 10 ans, sans prédominance sexuelle</i>	<i>adolescents, plus souvent des filles</i>
<i>syndrome grippal le mois précédent</i>	<i>très fréquent</i>	<i>variable</i>
<i>troubles de la conscience (« encephalopathy »)</i>	<i>oui, par définition</i>	<i>rare</i>
<i>événement clinique</i>	<i>fluctuation possible, jusqu'à 12 semaines</i>	<i>chaque poussée est séparée par 4 semaines</i>
<i>lésions IRM de grande taille, touchant la substance blanche et la substance grise</i>	<i>fréquent</i>	<i>rare</i>
<i>prise de contraste avec gadolinium</i>	<i>fréquent</i>	<i>fréquent</i>
<i>évolution de l'imagerie</i>	<i>normalisation, ou anomalies minimales résiduelles</i>	<i>apparition de nouvelles lésions</i>
<i>pléiocytose dans le LCR</i>	<i>variable</i>	<i>fréquente</i>
<i>bandes oligo-clonales dans le LCR</i>	<i>variable</i>	<i>fréquentes</i>
<i>amélioration après corticoïdes</i>	<i>en général</i>	<i>en général</i>



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



ADEM ou SEP ?

Alper et al. (Dev Med Child Neurol 2009) : évolution vers SEP associée à:

Présence de bandes oligo-clonales dans le LCR

« PVPOs » lésions périventriculaires, ovoïdes ou perpendiculaires au corps calleux

Callen et al. (Neurology 2009): 2 critères sur 3 en faveur de SEP

Absence de lésion bilatérales diffuses

Présence de « trous noirs », c'est-à-dire de régions hypo-intenses en séquence T1

Au moins 2 lésions péri-ventriculaires



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Traitement

Solumédrol 30 mg/kg/j 3 à 5 jours

IVL sur 3 h en surveillant TA et dextros

Permettent d'accélérer la récupération, parfois de façon spectaculaire

Pas de relais per os (discussion si myélite associée)

En cas d'échec : plasmaphérèses, IgIV...

Refaire dans tous les cas une IRM crâne et moelle à 3-6 mois en plus du suivi clinique



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Encéphalites « auto-immunes »

Emphase récente sur ces pathologies initialement bien décrites chez l'adulte

Moins para-néoplasiques que chez l'adulte

Paradigme encéphalite à auto Ac anti-R-NMDA

Tableau progressif, d'allure pseudo-psychiatrique +++, fébricule, convulsions

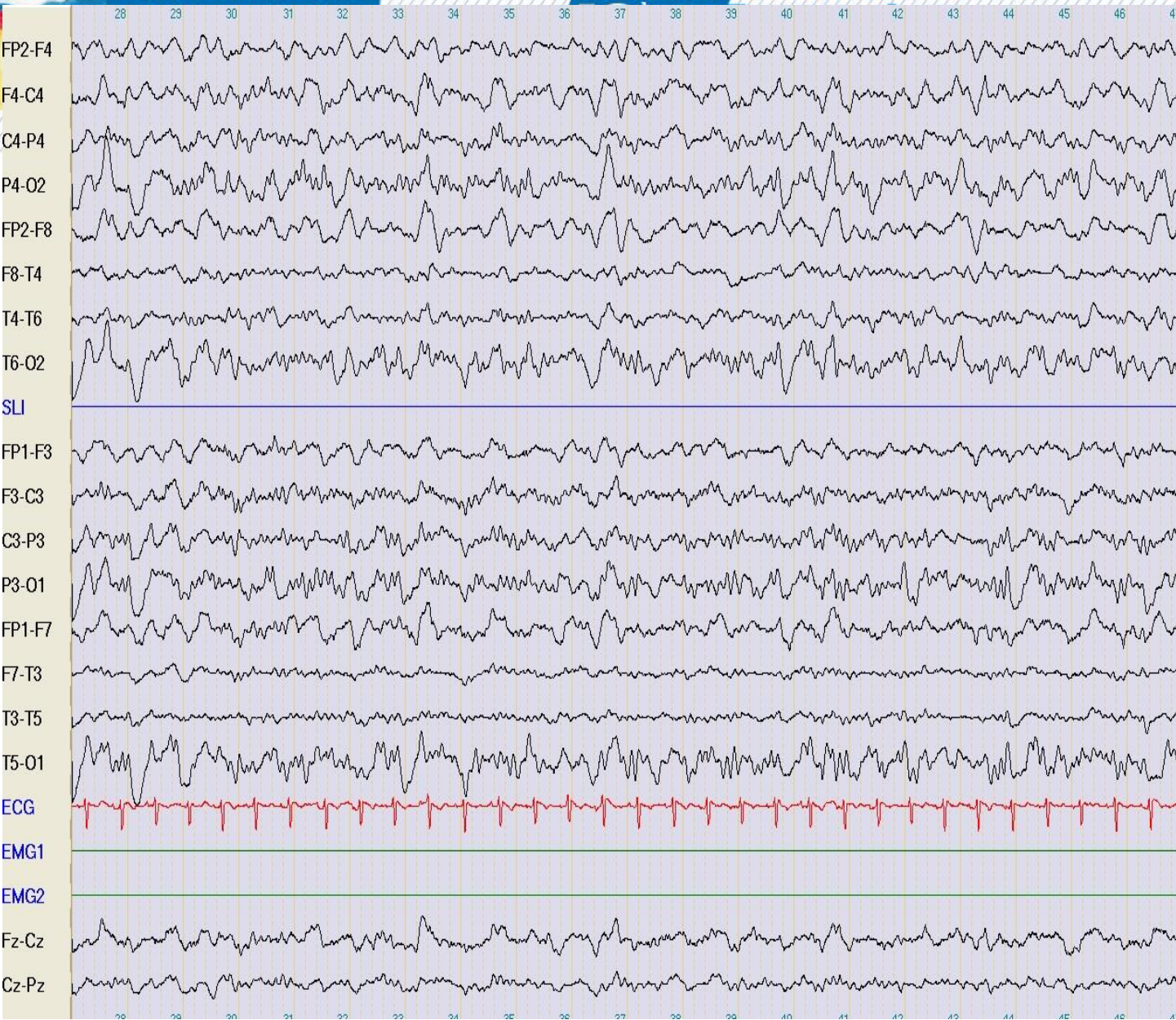
Dyskinésies bucco-faciales assez évocatrices

Lymphocytose dans le LCR

Dosage des auto Ac dans le LCR et dans le sang (J. Honnorat, CH Bron, Lyon)

Traitement mal codifié : IgIV, Solumédrol, plasmaphérèses, Rituximab (Mabthéra[®]), Cellcept (Zekeridou et al., *J Neurol* 2015 : 56 % de récupération complète à 2 ans en médiane)

Egalement anti VGKC, anti GAD65, anti TPO (Hashimoto)



EEG encéphalite à auto Ac anti R-NMDA



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

d'Urger

Epilepsia, 54(Suppl. 6):54–56, 2013
doi: 10.1111/epi.12278

STATUS EPILEPTICUS 2013

FIRES and IHHE: Delineation of the syndromes

*†‡Rima Nabbout

*Department of Pediatric Neurology, Referral Center for Rare Epilepsies, Necker Infants Maladies Hospital, APHP, Paris, France; †Inserm, U663, Paris, France; and ‡University Paris Descartes; CEA, Gif sur Yvete, France

FIRES a/k/a DESC

SUMMARY

Idiopathic hemiconvulsion hemiplegia and epilepsy syndrome (IHHE) and febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES) are rare epileptic syndromes characterized by the occurrence of status epilepticus in a previously healthy child during or closely after a febrile episode. In both syndromes, there is no evidence of central nervous system infection (encephalitis) and the etiology remains unclear. Treatment is disappointing, particularly in FIRES, except for a response to ketogenic diet (KD) in half of patients.

In IHHS, children develop hemispheric brain atrophy with contralateral hemiplegia, epilepsy, and a variable degree of cognitive deficit. Patients with FIRES develop refractory epilepsy with severe cognitive deficit affecting the temporal and frontal lobe functions. The role of inflammation is hypothesized with a vicious circle involving inflammation and seizure activity facilitated by brain maturation putting them under the concept of “acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus.”

KEY WORDS: Epilepsy, Fever, Inflammation, Status epilepticus, Ketogenic diet.

Febrile infection-related Epilepsy Syndrome ou Febrile induced Refractory Epileptic Status (*Nabbout, Epilepsia 2013*)

Anciennement Devastating Epilepsy in School-aged Children (*Mikaeloff et al., Epilepsy Res 2006*)

Tableaux d'encéphalites « banales » initialement, avec PL subnormale, IRM subnormale, et Etat de Mal convulsif cataclysmique +++

Bilan infectieux, inflammatoire, métabolique normal par définition

Assez bonne réponse au régime cétogène

Iatrogénie de la réanimation +++ (barbituriques)



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Diagnostic différentiels

Innombrables !

Fièvre + convulsions + altération de l'état de conscience + hypoglycémies

.... décompensation d'un déficit en MCAD

L'adage de JM Saudubray ...

« avez-vous pensé à doser l'ammoniémie? »

Fièvre + crises partielles avant un an

....syndrome de Dravet

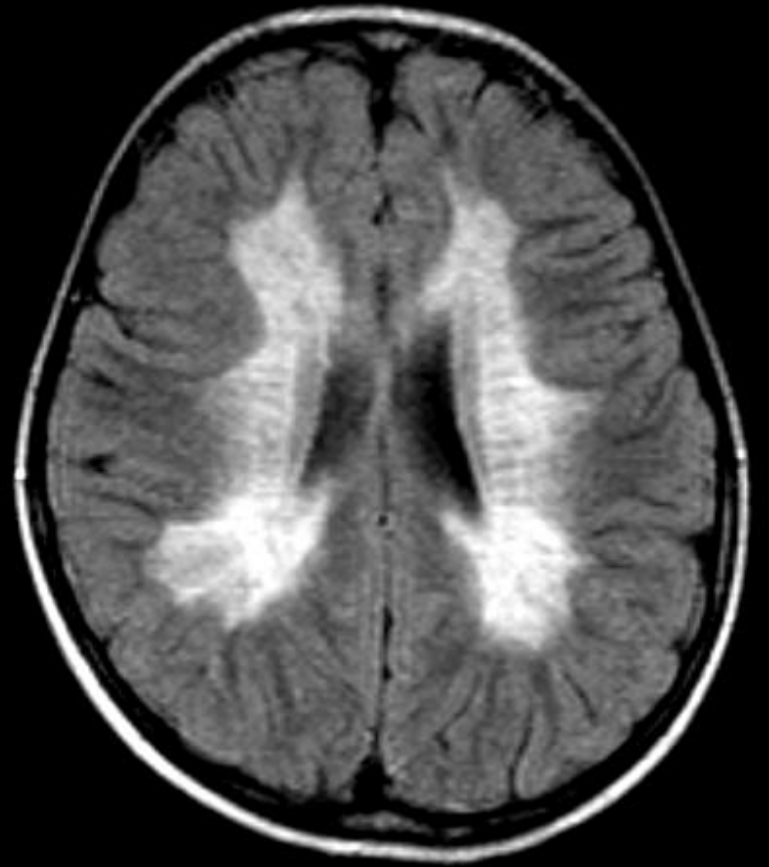


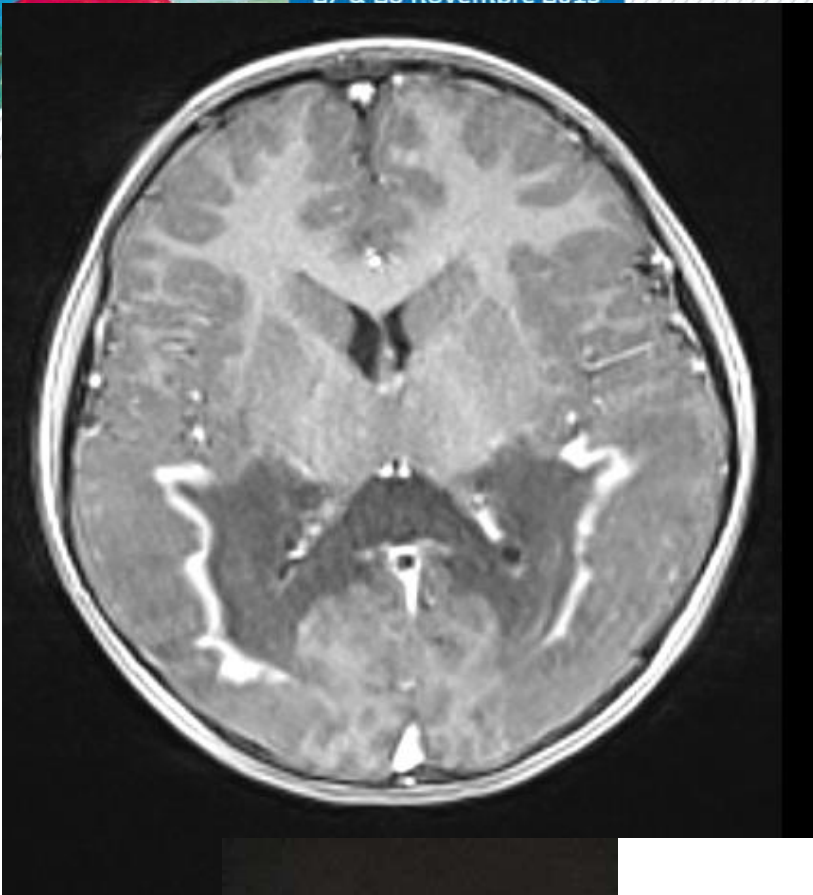
27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

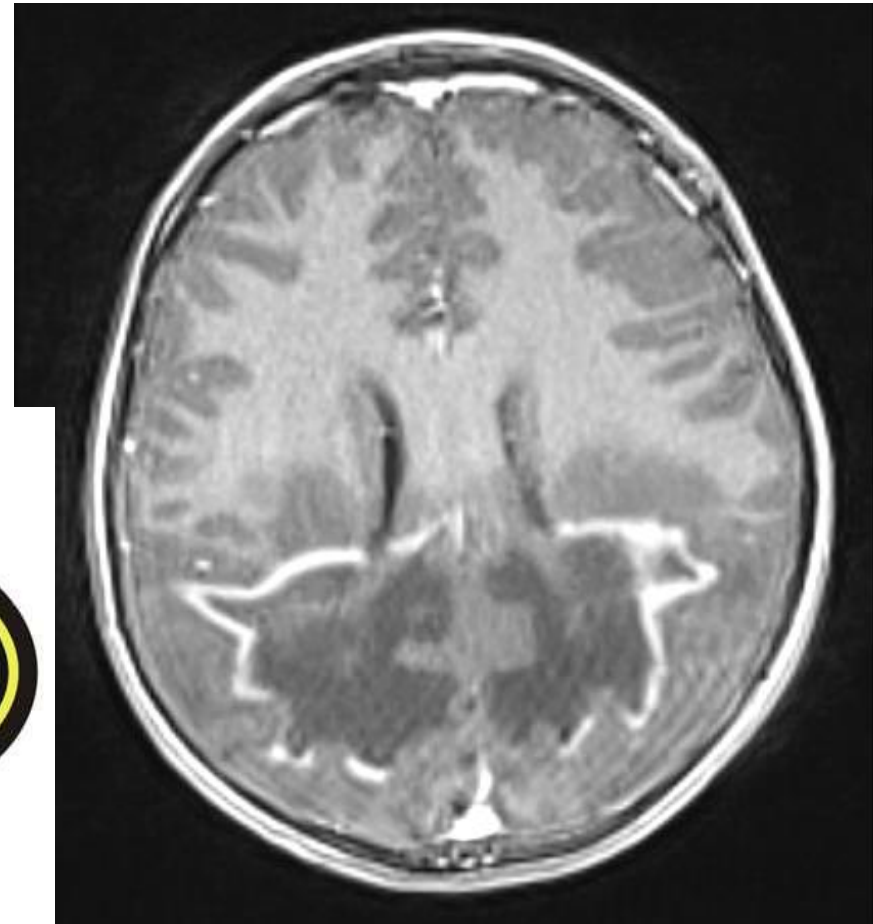
d'Urgence

Leucodystrophie métachromatique





Adrénoleucodystrophie





27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

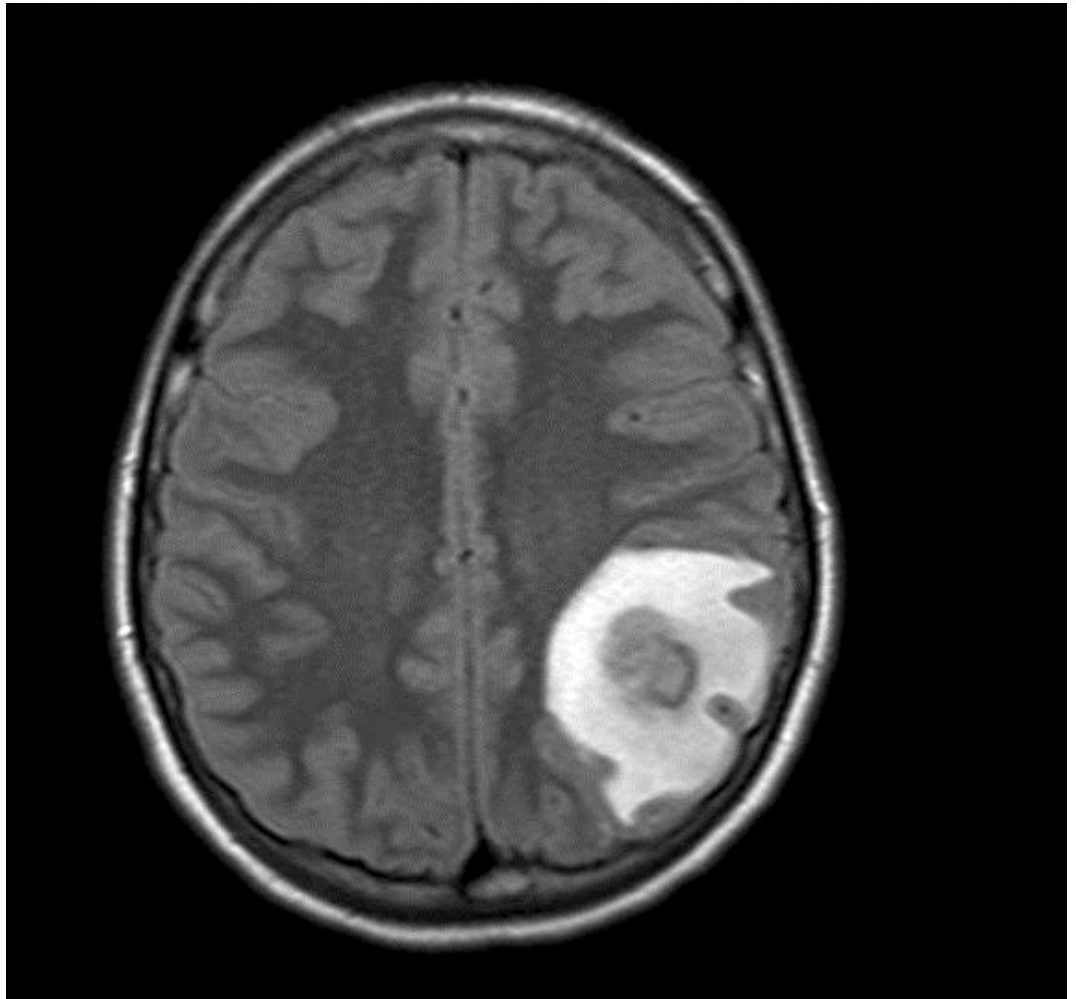
16^{èmes} Journées

d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Juliette, 14 ans
Crises partielles fébriles
Ne récupère pas entre les crises

Abcès cérébral à *S. intermedius*





27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Résumé examens complémentaires devant une encéphalite aiguë de l'enfant

Biologie standard : bilan de SAM au moindre doute (triglycérides, ferritine, fibrinogène, immunophénotypage lymphocytaire),
Penser à l'Electrophorèse des protides

Sérologies et recherches microbiologiques orientées selon le contexte clinique +++, d'où l'intérêt d'une anamnèse et d'un examen rigoureux

LCR : bactériologie, biochimie, lactatémie, $INF\alpha$, électrophorèse des protides, PCR HSV1+ **garder un tube au frigo**

IRM : crâne et moelle, sans et avec injection de gadolinium

Garder en tête le possible diagnostic différentiel



27 & 28 novembre 2015

Bordeaux
Hôtel Pullman Aquitania

16^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest



Traitement

Prise en charge en réanimation ou soins intensifs

Si ADEM : Solumédrol 30 mg/kg/j

Zovirax 60 mg/kg/j au moindre doute

Traitement spécifique orienté selon l'étiologie et le contexte
(notamment chez l'enfant immunodéprimé +++ ganciclovir pour
CMV, ribavirine pour adénovirus, pléconaril pour entérovirus ...)

IRM de contrôle 3-6 mois après si anormale

Bilan neuropsychologique dès que l'état clinique le permet