

Encéphalites

Pr F. Lucht – SMIT - CHU et UJM St-Etienne

DES Neurologie

08/12/2016

Encéphalites

- Quelques émergences actuelles.....
- Quelques virus sur le retour.....
- « Rappels » sur ME herpétique
- HSV trigger des encéphalites auto-immunes?
- Encéphalites chez l'immunodéprimé

PRINCIPALES ARBOVIROSES

(affections transmises par moustiques, tiques ou phlébotomes)



Flavivirus

Fièvre jaune

Dengue

West-Nile*

encéphalite japonaise*

Wesselsbron

Kyasanur forest

Alkhurma

Zika, encéphalite à tiques Europe centrale

Alphavirus

Chikungunya

O'Nyong-nyong

Mayaro

encéphalites équines*

(VEE, EEE, WEE)

Bunyaviridae

fièvre de la Vallée du Rift

fièvre de Crimée-Congo*

* : également présentes en régions tempérées

Severe Fever with Thrombocytopenia Syndrome (SFTS)

- Bunyavirus, transmission par tiques (large distribution de *Haemaphysalis longicornis* en Asie)
- Réservoir inconnu
- Emergence en Chine rurale depuis 2009
- Fièvre, vomissements, diarrhées
- Mortalité: 10 - 30% (âge, diabète)
- 1500 cas en Chine en 2012
- Possible transmission interhumaine

Variegated Squirrel BornaVirus-1

- en 2011/2013, Allemagne : 3 patients avec encéphalite admis dans le même hôpital
- Sexe masculin, 62 à 72 ans, DNID, HTA, MRC.
- Début subaigu
- Puis parésies oculaires, myoclonies
- Fréquence de MVTE (~HSV)
- Evolution vers le coma et la mort en 2-4 mois
- Les 3 possédaient des écureuils
- VSBV1 identifié par PCR dans le cerveau des 3 patients et chez un écureuil



Other new discoveries in encephalitis patients

Zhou et al. *Virology Journal* (2015) 12:197
DOI 10.1186/s12965-015-0431-0

Virology Journal

SHORT REPORT

Open Access

A novel gemycircularvirus in an unexplained case of child encephalitis



Next-Generation Sequencing for Diagnosis and Tailored Therapy: A Case Report of Astrovirus-Associated Progressive Encephalitis

M.-L. Frémond,^{1,2} P. Pérot,³ E. Muth,⁴ G. Cros,^{1,2} M. Dumarest,³ N. Mahlaoui,^{1,2,5,6} D. Scilhean,⁷ I. Desguerre,⁸ C. Hébert,⁴ N. Corre-Catelin,⁹ B. Neven,^{1,2} M. Lecuit,^{1,10,11} S. Blanche,^{1,2} C. Picard,^{1,6} and M. Eloit^{3,4}

Molecular, serological and *in vitro* culture-based characterization of Bourbon virus, a newly described human pathogen of the genus *Thogotovirus*

Amy J. Lambert  , Jason O. Velez, Aaron C. Brault, Amanda E. Calvert, Lesley Bell-Sakyl, Angela M. Bosco-Lauth, J. Erin Staples, Olga I. Kosoy

PRINCIPALES ARBOVIROSES

(affections transmises par moustiques, tiques ou phlébotomes)



Flavivirus

Fièvre jaune

Dengue

West-Nile*

encéphalite japonaise*

Wesselsbron

Kyasanur forest

Alkhurma

Zika, encéphalite à tiques Europe centrale

Alphavirus

Chikungunya

O'Nyong-nyong

Mayaro

encéphalites équines*

(VEE, EEE, WEE)

Bunyaviridae

fièvre de la Vallée du Rift

fièvre de Crimée-Congo*

* : également présentes en régions tempérées

Des cas d'encéphalites rapportés avec des virus connus

- **Lassa** (un cas récent chez une voyageuse au Libéria en Suède) sans signe hémorragique
- **Ebola** (filovirus) dans la 2eme semaine de la maladie ou rechute tardive à plusieurs mois (confusion, troubles de l'humeur, de la mémoire). Peu d'exploration IRM, EEG, virologie dans ces pays. PCR + dans le LCR, jamais dans le sang.
- **Zika**: flavivirus transmis par *Aedes aegypti* surtout, Ouganda en 1947 et Pacifique, Amérique du Sud depuis 2013: microcéphalie (5-10%), SGB (1/10 000), encéphalite (3 cas d'évolution favorable), myélite, ADEM

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (acute disseminated encephalomyelitis ou ADEM)

- Maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central (SNC).
- Également appelée encéphalite post-infectieuse, elle est liée à un mécanisme auto-immun et s'installe typiquement dans les suites d'une infection après un intervalle libre de deux à 30 jours.
- L'ADEM est caractérisée cliniquement par un tableau d'encéphalopathie aiguë avec signes neurologiques multifocaux.
- Il n'existe pas de marqueur spécifique de la maladie
- L'imagerie par résonance magnétique cérébrale est essentielle au diagnostic, permettant de mettre en évidence des lésions multifocales de la substance blanche du SNC sur les séquences T2 et FLAIR.
- Le traitement de l'ADEM est basé sur les corticoïdes fortes doses, éventuellement associés aux immunoglobulines polyvalentes ou aux échanges plasmatiques.
- Le pronostic est généralement favorable sous traitement, des récurrences peuvent néanmoins survenir dans l'évolution.

Encéphalite japonaise

- Le virus de l'encéphalite japonaise est la cause la plus importante d'encéphalite virale en Asie.
- Il s'agit d'un flavivirus transmis par les moustiques et appartenant au même genre que les virus de la dengue, de la fièvre jaune et du Nil occidental.
- Le premier cas d'encéphalite japonaise a été documenté en 1871 au Japon.
- L'incidence annuelle de la maladie clinique varie de **1 jusqu'à supérieur à 10 cas pour 100 000 habitants.**
- Elle peut être bien plus élevée en cas d'épisode épidémique.
- Un examen des articles publiés a permis d'estimer à près de **68 000 le nombre de cas cliniques d'encéphalite japonaise chaque année dans le monde.**
- On estime qu'il y a de **13 600 à 20 400 décès par an.**
- La maladie touche principalement les enfants.
- La plupart des adultes des pays d'endémie sont naturellement immunisés

Signes et symptômes

- La plupart des infections par le virus de l'encéphalite japonaise sont bénignes (avec de la fièvre et des céphalées) ou sans symptômes apparents
- Dans environ 1/250, elles entraînent une maladie grave.
- Celle-ci se manifeste par l'apparition brutale d'une forte fièvre, des céphalées, une raideur de la nuque, une désorientation, le coma, des convulsions, une paralysie spastique et la mort, le taux de létalité pouvant atteindre 30% des cas symptomatiques.
- Parmi ceux qui survivent, de 20 à 30% gardent des problèmes intellectuels, comportementaux ou neurologiques permanents, comme une paralysie, des convulsions récurrentes ou des troubles phasiques.

Transmission

- **Asie du Sud-Est et du Pacifique occidental, comptant plus de 3 milliards d'habitants.**
- L'encéphalite japonaise est transmise à l'homme par les **piqûres de moustiques infectés du genre *Culex*** (principalement *Culex tritaeniorhynchus*).
- Virémie insuffisante chez l'homme pour contaminer les moustiques
- Le cycle de transmission du virus se déroule entre les moustiques, les porcs et/ou les oiseaux aquatiques (cycle enzootique).
- On trouve principalement cette maladie en **milieu rural et périurbain**
- Dans la plupart des **régions tempérées d'Asie**, le virus de l'encéphalite japonaise (VEJ) se transmet surtout au cours de la **saison chaude**, pendant laquelle on peut observer de grandes épidémies.
- En zone **tropicale et subtropicale**, la transmission peut intervenir toute **l'année**, mais s'intensifie souvent pendant la saison des pluies et la période précédant les récoltes dans les régions de riziculture.

Les recommandations pour les voyageurs

- Vaccin IXIARO© dès l'âge de 2 mois.
- Le Haut Conseil de la santé publique ne recommande pas la vaccination systématique contre l'encéphalite japonaise pour tous les voyageurs qui se rendent en Asie ou en Océanie.
- Séjour en zone endémique (quelle qu'en soit la durée), avec exposition en milieu extérieur (cyclisme, camping, randonnée, travail à l'extérieur), plus particulièrement dans les zones rurales : zones où l'irrigation par inondation est pratiquée (rizières), à proximité d'élevages de porcs, en période d'épidémie (ou de circulation accrue du virus chez l'animal dans les pays à couverture vaccinale élevée chez l'homme).
- Expatriation dans un pays situé dans la zone de circulation du virus.

Le schéma vaccinal

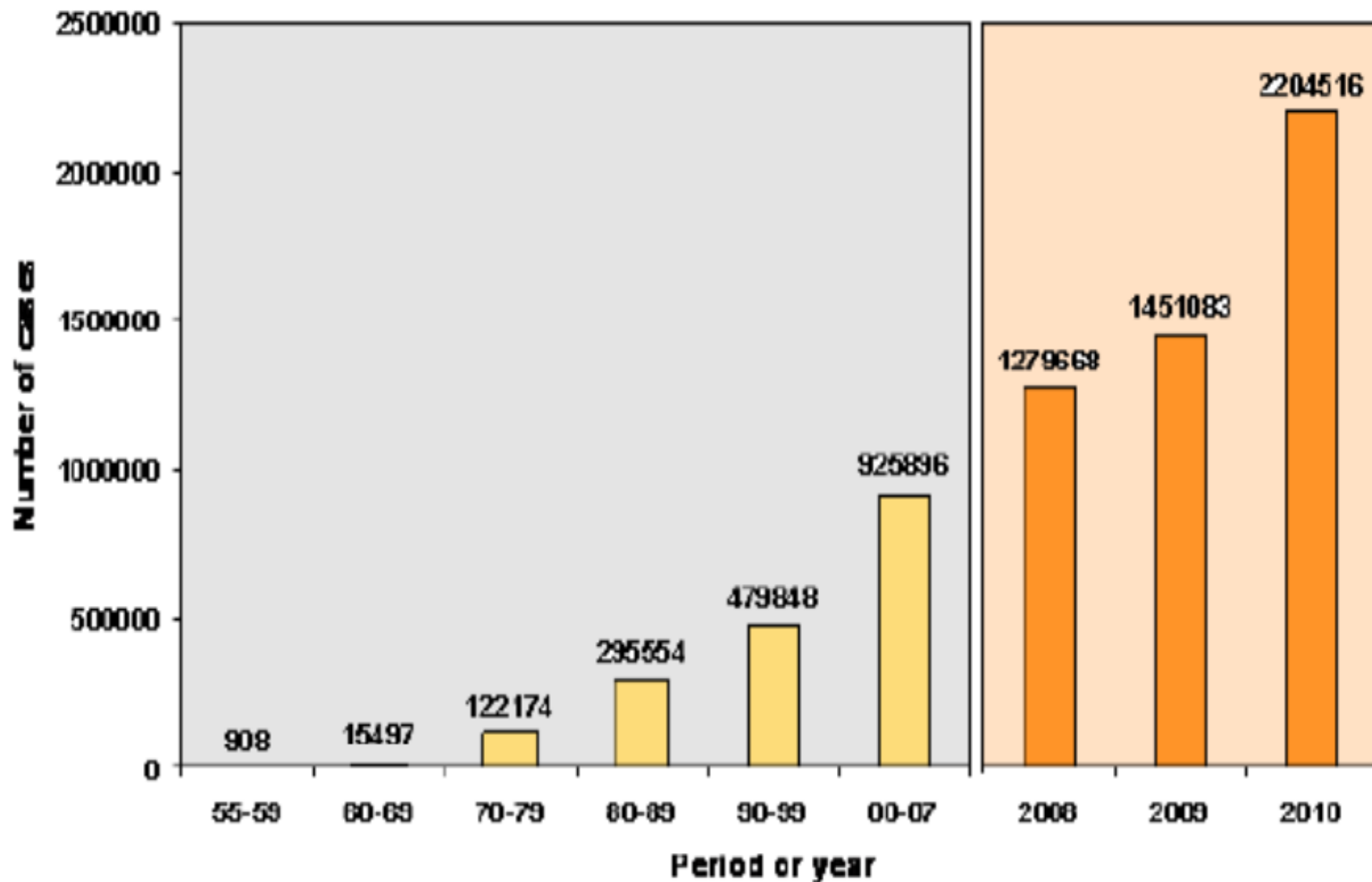
- Primo-vaccination de l'adulte : deux doses de 0,5 ml à **J0 et J28**
- Schéma rapide pour les adultes âgés de 18 à 65 ans: deux doses de 0,5 ml à J0 et J7 (schéma rapide validé depuis juin 2015)
- Primo-vaccination des enfants âgés de 2 mois à 3 ans : deux demi-doses (0,25 ml) à J0 et J28
- **Rappels: 12-24 mois si** situation d'exposition continue ou nouvelle au virus

La dengue

Countries /areas at risk of dengue transmission, 2007



Dengue, une expansion continue



Dengue, des épidémies régulières en France d'outremer



Transmission par Aedes

Formes sévères de dengue

Formes neurologiques :

- Méningo-encéphalites aiguës ++

- (Rapp et al, Presse Med 2001)

Hépatite

Myocardite

Rupture de rate

- (Rapp et al , Rev Med Interne 2002)

Purpura thrombopénique aigu

Diagnostic biologique par PCR-sang

Vaccin bientôt disponible.....mais.....pas pour le voyageur car schéma vaccinal long

Encéphalite à tiques d'Europe Centrale

MET : épidémiologie en Europe Centrale

- **Transmission : Flavivirus**
 - 1- Morsure de tique : **dès début du repas sanguin**
 - 2 - Ingestion de produits laitiers non pasteurisés
 - 3 - Co-infections : Lyme – MET ...
- **Incidence :**
 - Le retour depuis 2000
- **Prévalence variable :**
 - Pays – Régions – Zones
 - Activités des populations : ouvriers forestiers
 - Rôle de la vaccination

MET européenne

- **Risque en France:**
 - Forêts, champs à herbes hautes, buissons , arbustes
 - Alsace – Lorraine – Vosges
 - Forêt Neuhof
 - Vallées de Guebwiller
 - Vallée de Munster,

Hansmann, *Scan.J.Infect.Dis*,2006, 38:520-26



VET : Tiques en Europe Centrale

- **Mars - novembre : 2 pics mai - juin et sept- octobre**
- **Le titre du VET dans la salive de la tique:**
 - **augmente durant le repas sanguin**
- **Prévalence variable : 0,9 % Bavière - 26% Lettonie**
- **Foyers naturels**
 - **T° modérée , humidité et altitude 1000 - 1400 m**
 - **Habitats privilégiés :**
 - **Lisière des forêts et zones couvertes d'arbres à feuilles caduques , broussailles denses et herbacées basses .**
 - **Zones humides :domestiques (litière) et sauvages (feuillage au sol)**

Daniel, Eur.J.Clin.Microbiol.Infect.Dis.,2003;22:327-29



AJANA/ SURMIV



MET : Biologie

- NFS + CRP
- Virémie transitoire : PCR!
- LCR +++
 - Mime une méningite bactérienne
 - ATB inefficaces - méningite aseptique -
 - EIA = Ac : IgM +++
 - PCR +++
- Anamnèse : exposition



Hansmann, Scan.J.Infect.Dis,2006, 38:520-26
Schmolck, J.Child.Neurol.2005,20: 500-508

AJANA/ SURMIV



MET : prévention

- Protection des morsures de tiques +++



- Extirpation immédiate – précoce de la tique



Vaccination avant l'exposition

AJANA/SURMIV

Vaccin pré - exposition

V.inactivés	Ticovac *	Encepur *
Production	Cel .embryon poulet +SA	Fibroblastes d'embryon poulet
Enfant	1- 15ans : 0,25ml	1- 11ans :0,25ml
Adulte	0,5 ml immunise / tout type VET	
Protocole Sd	D1- D2 (1 à 3 mois) - D3 (9 à 12 mois)	
Rappels	À 3 ans puis tous les 5 ans (/3 ans si > 60ans)	
Vac. accélérée	D1-D2 à J14 -D3 (5 à 12 mois)	D1-D2à J7 - D3 à J21
Rappels	À 3ans puis / 5ans	À 18 mois puis/ 5ans
Efficacité	> 95% après D2 et 100% après D3	



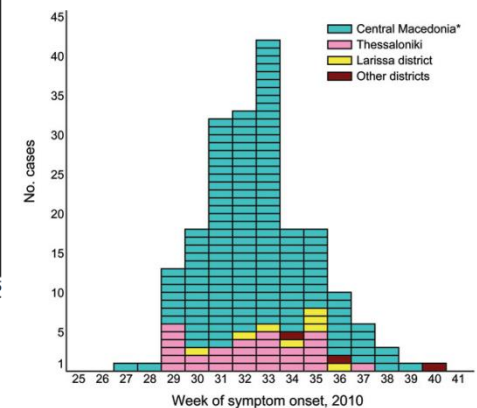
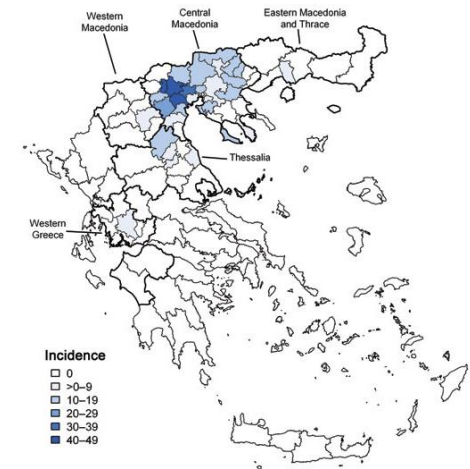
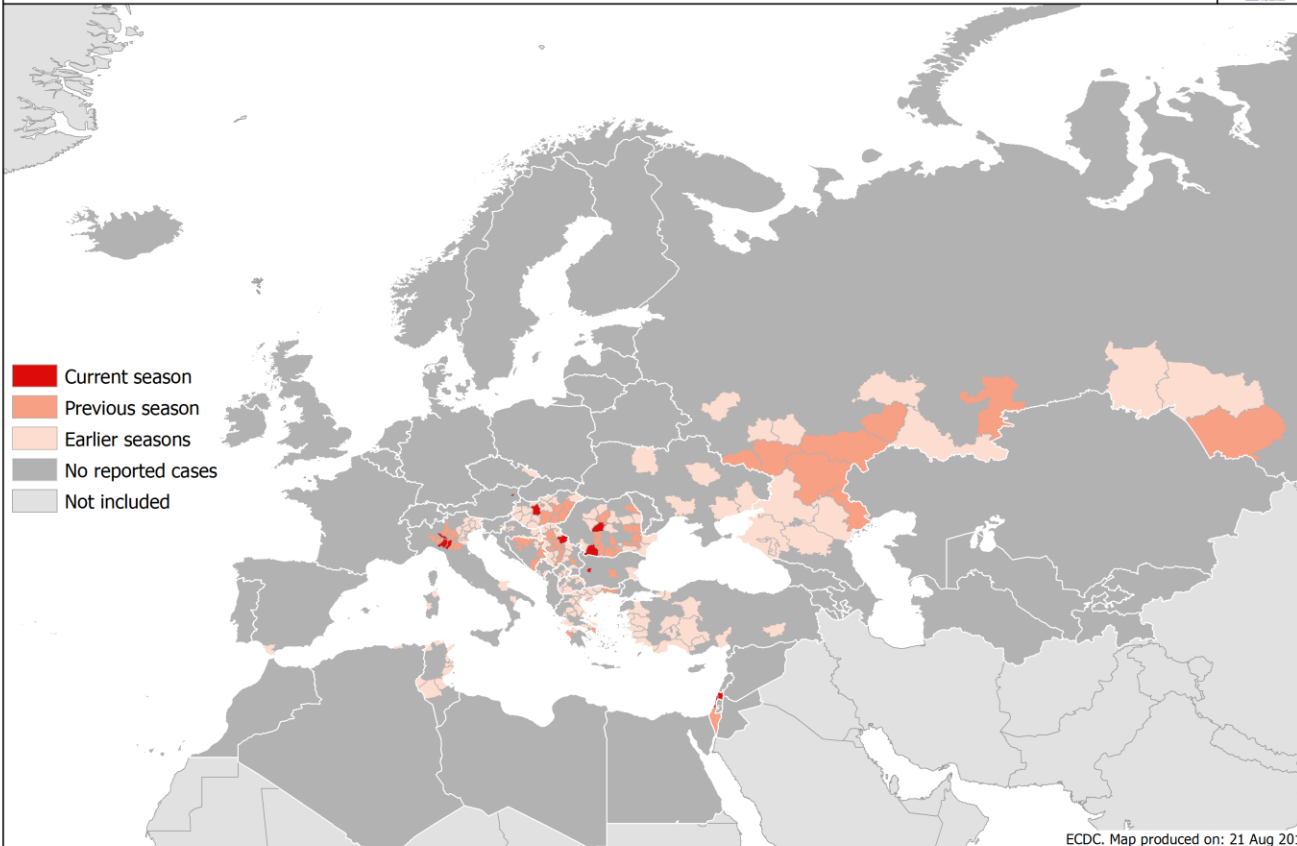
Rendt-Wagner, Vaccine ,2004, 22:2743-9
 Beran , Int.J.Med.Microbiol.,2004,293 /S37:130 -9
 Zent , Vaccine , 2003,21: 738-41

AJANA/ SURMIV



West Nile en Europe

Distribution of West Nile fever cases by affected areas, European region and Mediterranean basin
Transmission season 2015 and previous transmission seasons; latest data update 20 Aug 2015

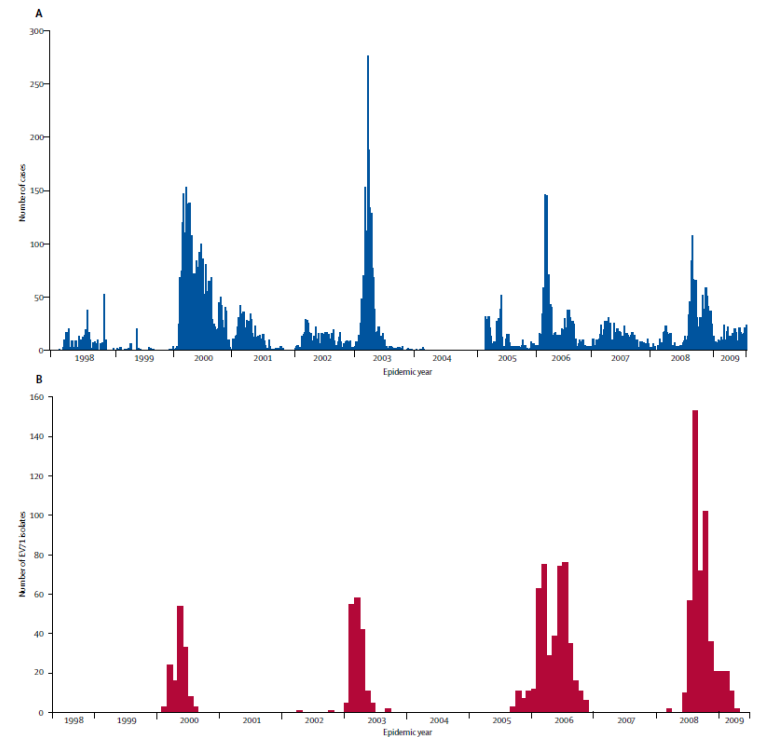
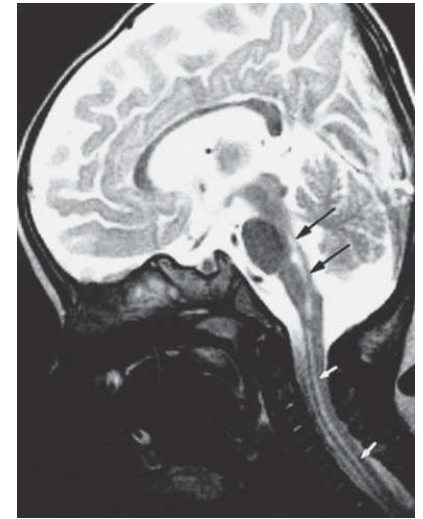


http://ecdc.europa.eu/en/healthtopics/west_nile_fever/West-Nile-fever-maps/PublishingImages/ECDC_WNF_Affected_current_and_past_season.png

Danis, EID 2011

En Asie : Enterovirus 71

- Epidémies pédiatriques de large ampleur
 - ≈ 10 cas $\rightarrow 10^5$ - 10^6 cas
 - 10-30% d'encéphalites
 - 20% séquelles : parésies, mouvements anormaux



Identification of 12 Cases of Acute Measles Encephalitis Without Rash

Sai-Zhen Zeng¹·a, Bing Zhang¹·a, Yan Zhang²·a, Le-Yun Xie¹, Jie Xiong¹, Tian Yu¹, Zhi-ping Xie², Han-chun Gao², and Zhao-Jun Duan²

+ Author Affiliations

Correspondence: Z.-J. Duan, National Institute for Viral Disease Control and Prevention, China CDC, 100 Ying-Xin St, Xuan-Wu District, Beijing 100052, China (zhaojund@126.com).

↵^a S.-Z. Z., B. Z., and Y. Z. contributed equally to this work.

Abstract

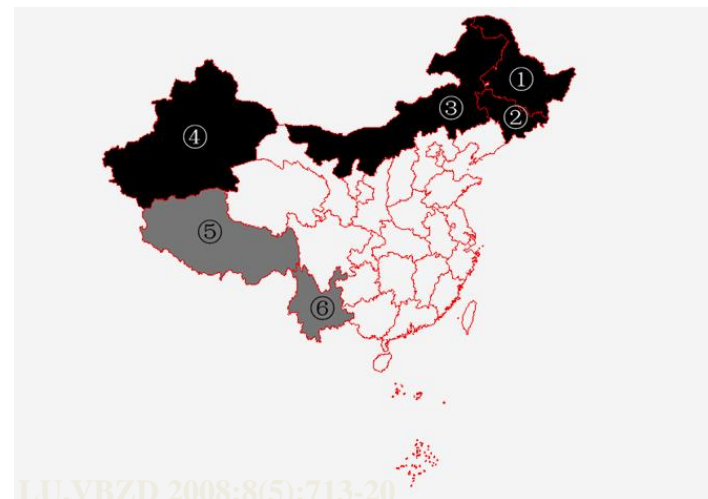
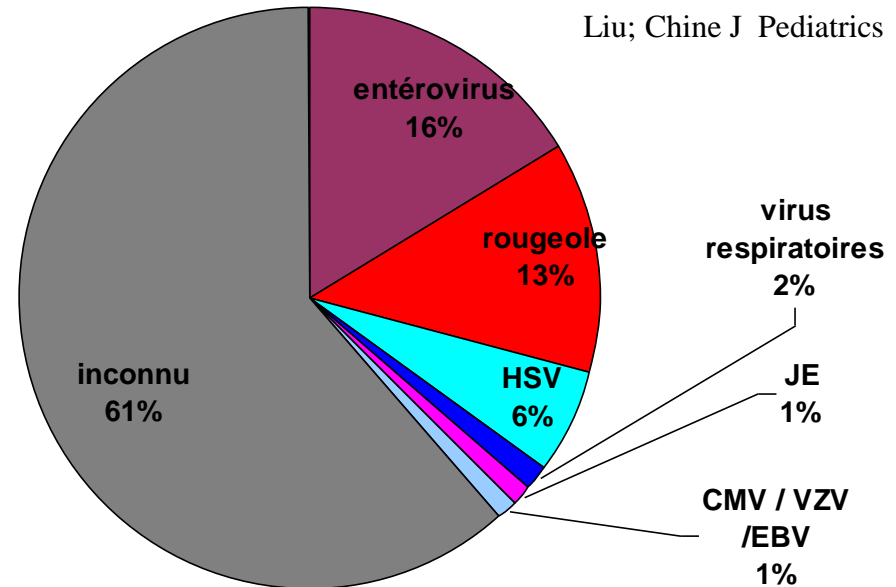
Twelve cases of acute measles encephalitis without rash were identified from October 2011 to July 2013 in Changsha city, China; 5 were found to be genotype H1 and 2 were B3. Our data suggest that screening for measles virus is necessary in children with viral encephalitis, to eliminate the disease.

Key words measles ● encephalitis ● cerebrospinal fluid ● rash

Epidémiologie des encéphalites en Chine

- Données centralisées mais...biais énormes
- Etiologie inconnue dans 63% des cas (n=1063)
- **Au Nord : TBE , Au sud : JEv**
- **Partout : rage +++**

Liu; Chine J Pediatrics 2007



Gao, PlosNTD 2010

En Asie et en Afrique : La Rage



- 55 000 cas/ an : Afrique, Inde, Chine
 - 50% cas < 15 ans (garçons ++++)
 - 99% contaminations due à un chien
 - **Létalité 100% / Efficacité vaccinale 100%**

- Nombreux moyens d'intervention... disponibles là où on en a le moins besoin

Attention

- Emergence toujours possible
- Notion de voyage pas toujours déclarée et à chercher +++++
- Attention aux NAC: les nouveaux animaux de compagnie (écureuils et autres....)
- Souvent maladies vectorielles: rôle préventif possible....



EPIDEMIOLOGIE, DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE DES ENCEPHALITES INFECTIEUSES : une RPC française

J.P. STAHL

- 1) CHU et Université Grenoble Alpes
- 2) **SPILF**, SFN, SFMU

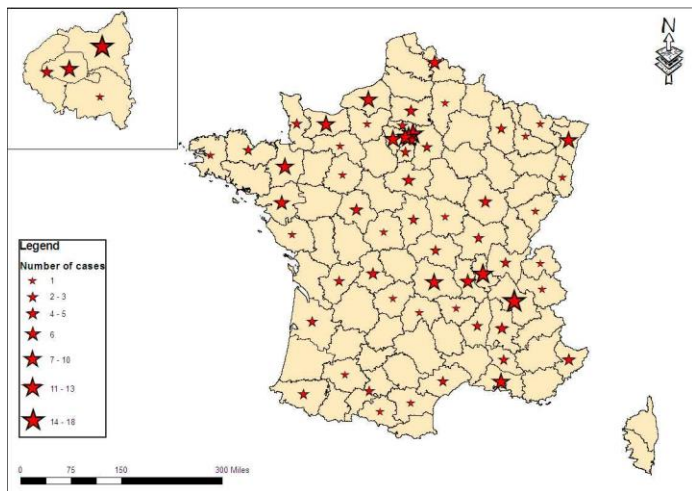
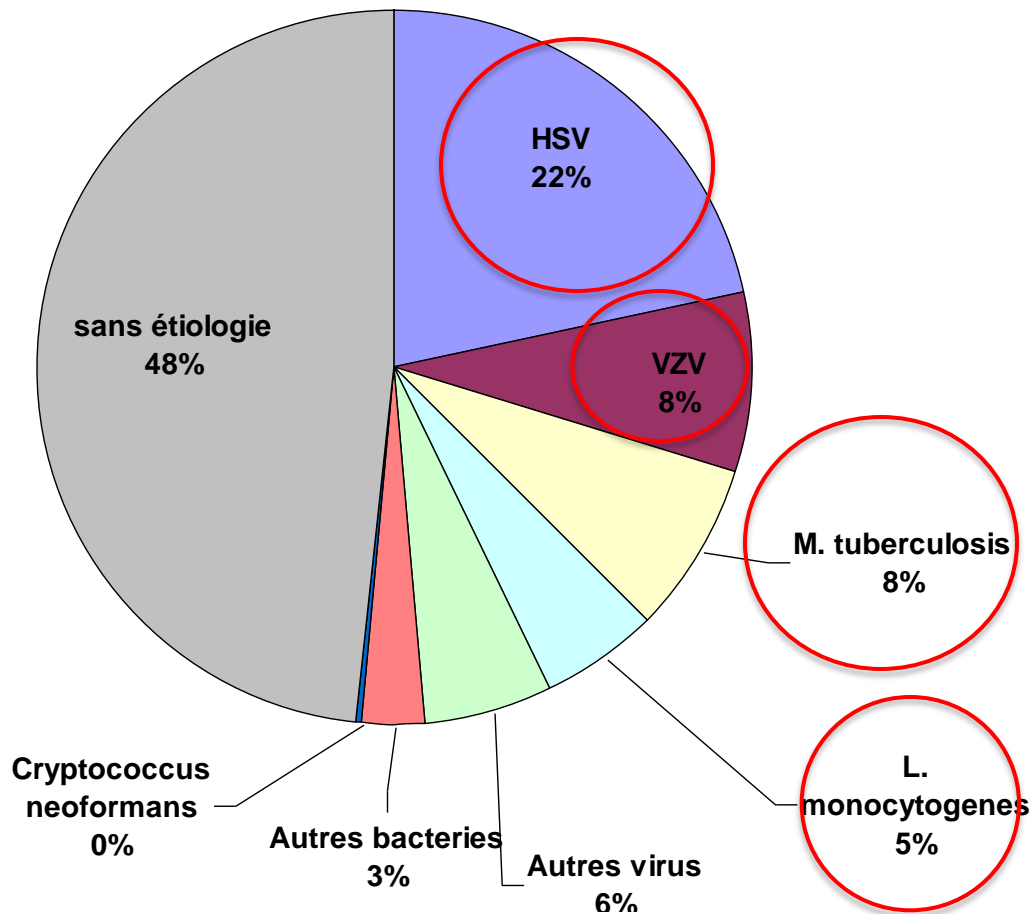
Epidémiologie des encéphalites en 2015

**La première cause
d'encéphalite sur l'ensemble
des continents est HSV**

Etude nationale, France 2007

Diagnostic étiologique pour 131 patients /253 (52%)

- Viral : n= 90 (69 %)
- Bactérien : n= 40 (30%)
- Fongique : n=1 (1%)



(Mailles, CID 2009)

Q1. Quand évoquer une encéphalite aiguë ?

RÉPONSE 1: LA CLINIQUE

Le syndrome encéphalitique infectieux = association de

- i) Symptôme(s) et signe(s) neurologique(s) témoignant d'une dysfonction du système nerveux central
 - troubles de la vigilance
 - troubles du comportement
 - troubles mnésiques antérogrades
 - signes neurologiques focaux
 - crises épileptiques

- ii) Fièvre

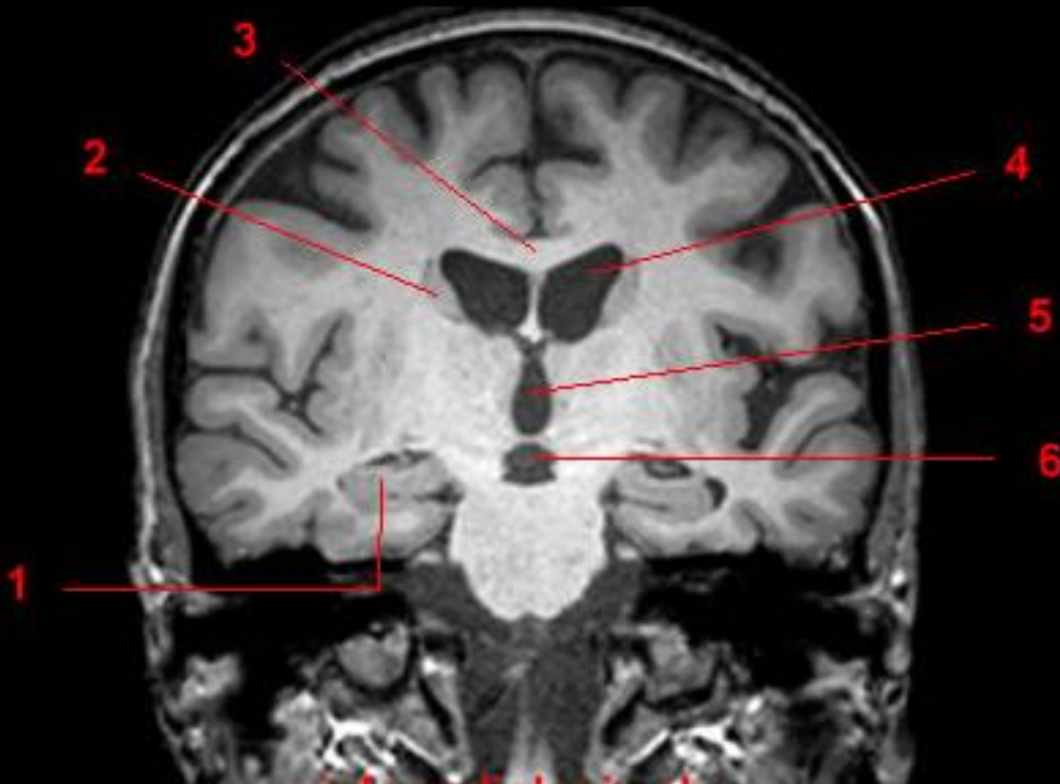
L'IMAGERIE

- L'imagerie cérébrale est **indispensable en urgence**
- **L'IRM cérébrale** doit être préférée au scanner :
 - Plus sensible pour des lésions profondes
 - Plus pertinente pour le diagnostic étiologique et les diagnostics différentiels (séquences FLAIR, diffusion, T2, T1 sans et avec gadolinium, séquences vasculaires veineuses et artérielles).

L'EEG

- Diagnostic initial: **exploration** d'un trouble de la vigilance ou du comportement, détection **d'anomalies épileptiques** sans convulsions cliniques, orientation de la **thérapeutique** symptomatique
- Suivi: évaluation des modifications de l'état neurologique
Pas d'arguments pour la répétition systématique de l'EEG

IRM. Coupe coronale T1.



1. Hippocampe

2. Noyau caudé

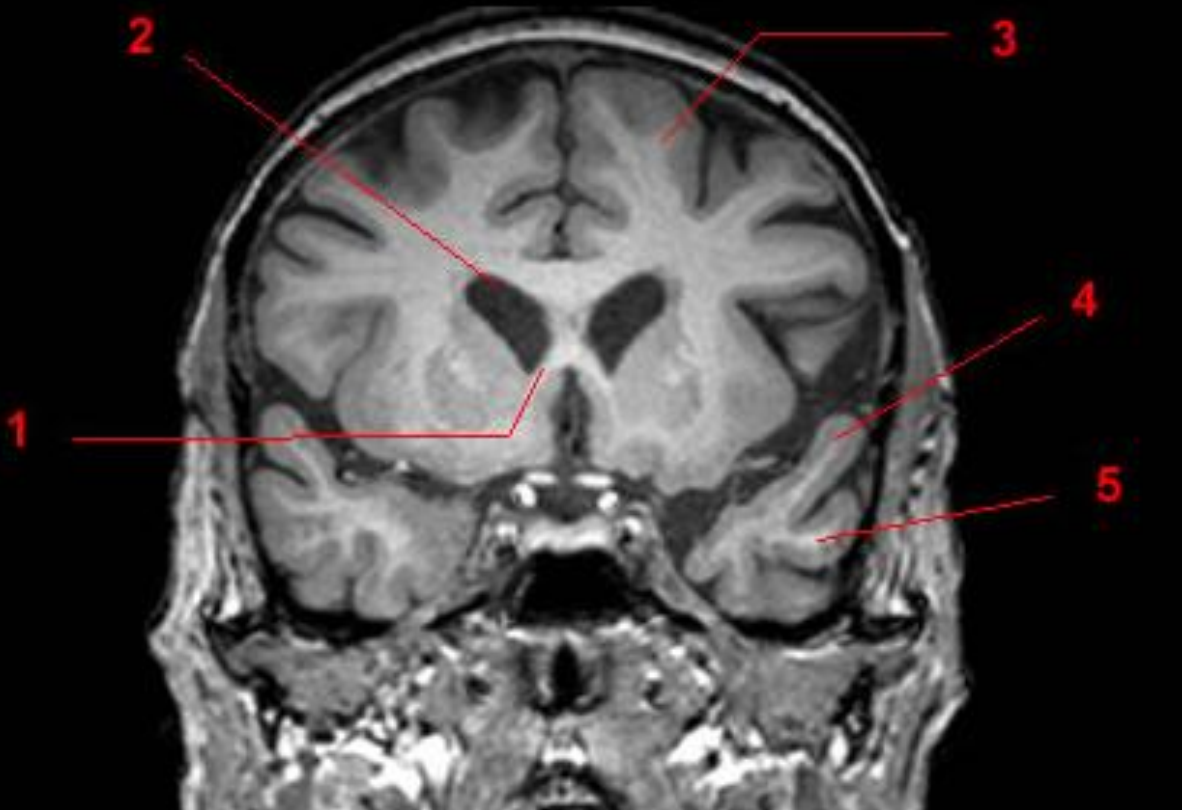
3. Corps calleux

4. V. latéral

5. V. III

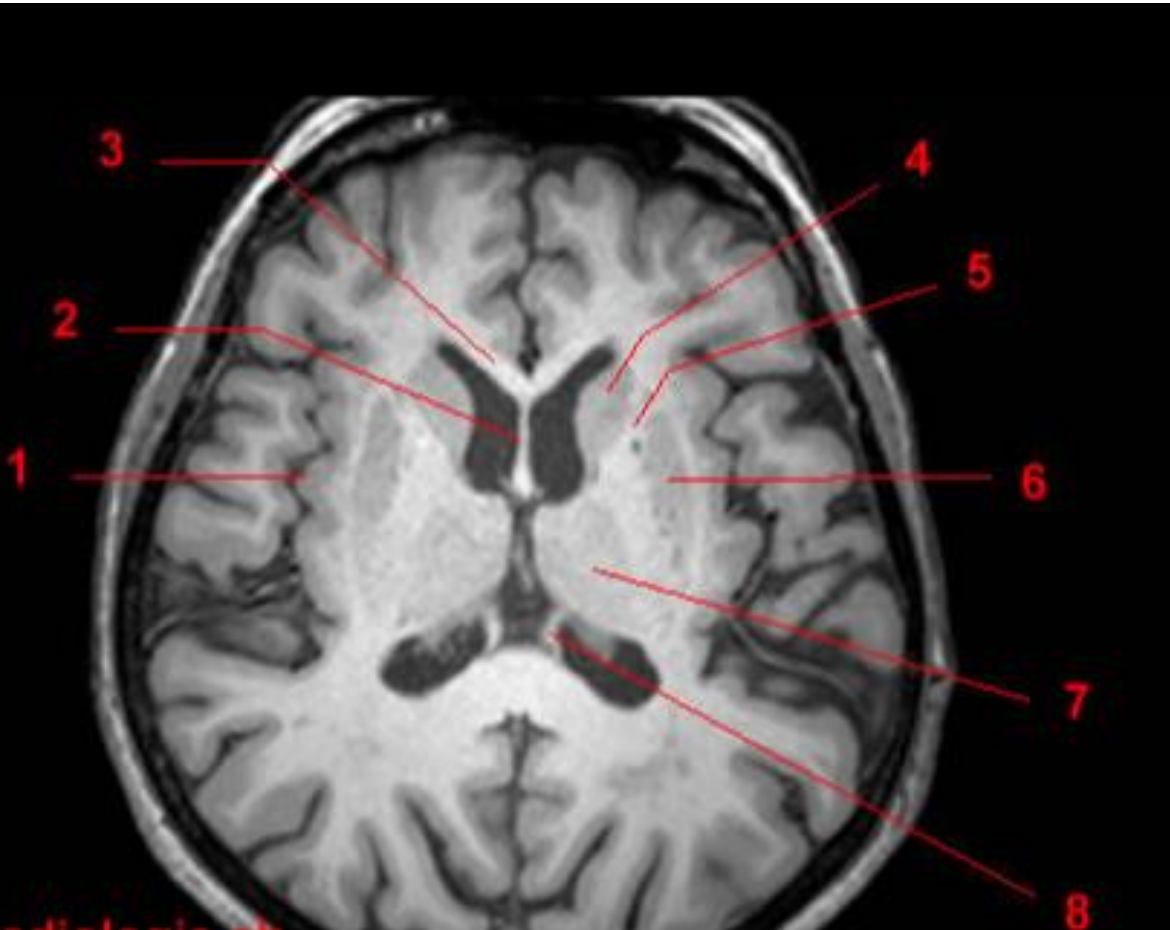
6. Citerne interpédonculaire

IRM. Coupe coronale T1



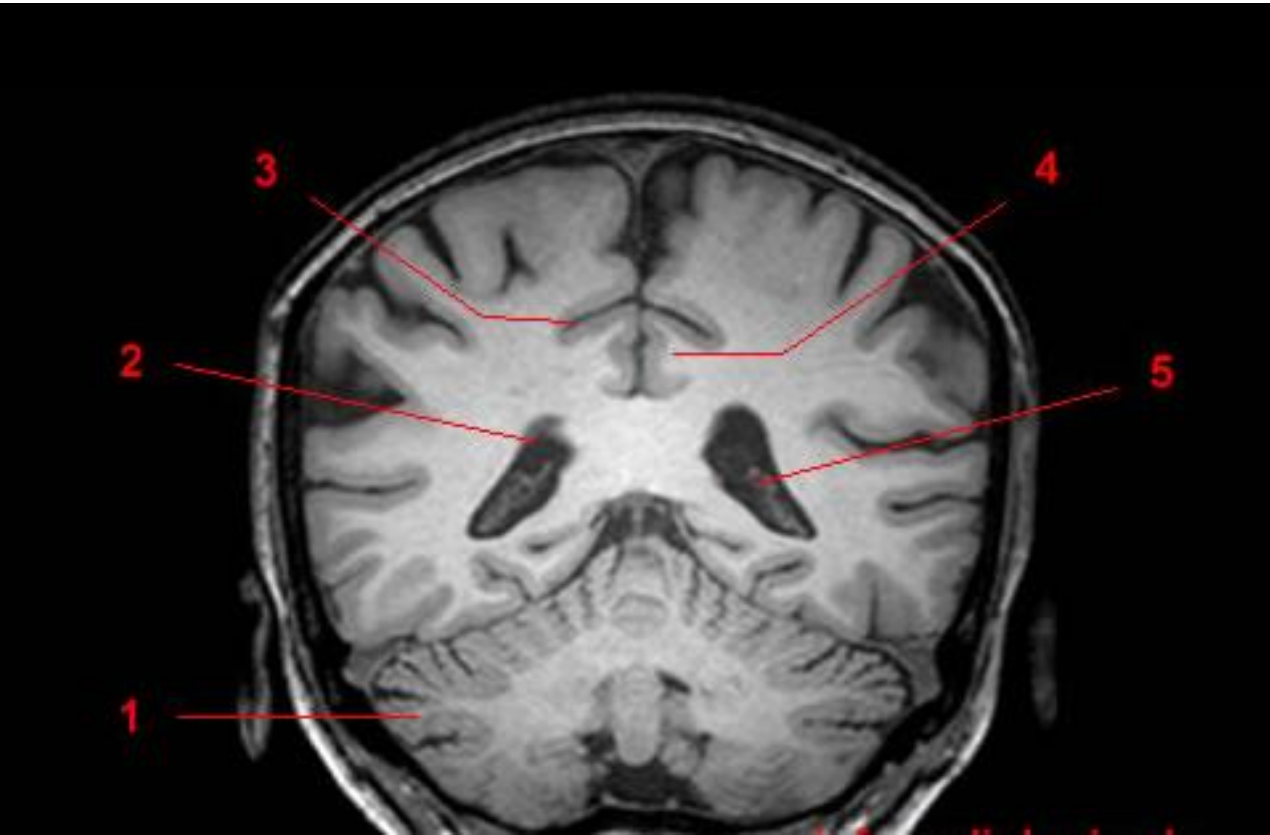
1. Rostre corps calleux
2. V. latéral
3. Gyrus frontal supérieur
4. **Gyrus temporal supérieur**
5. **Gyrus temporal moyen**

IRM. Coupe axiale T1.



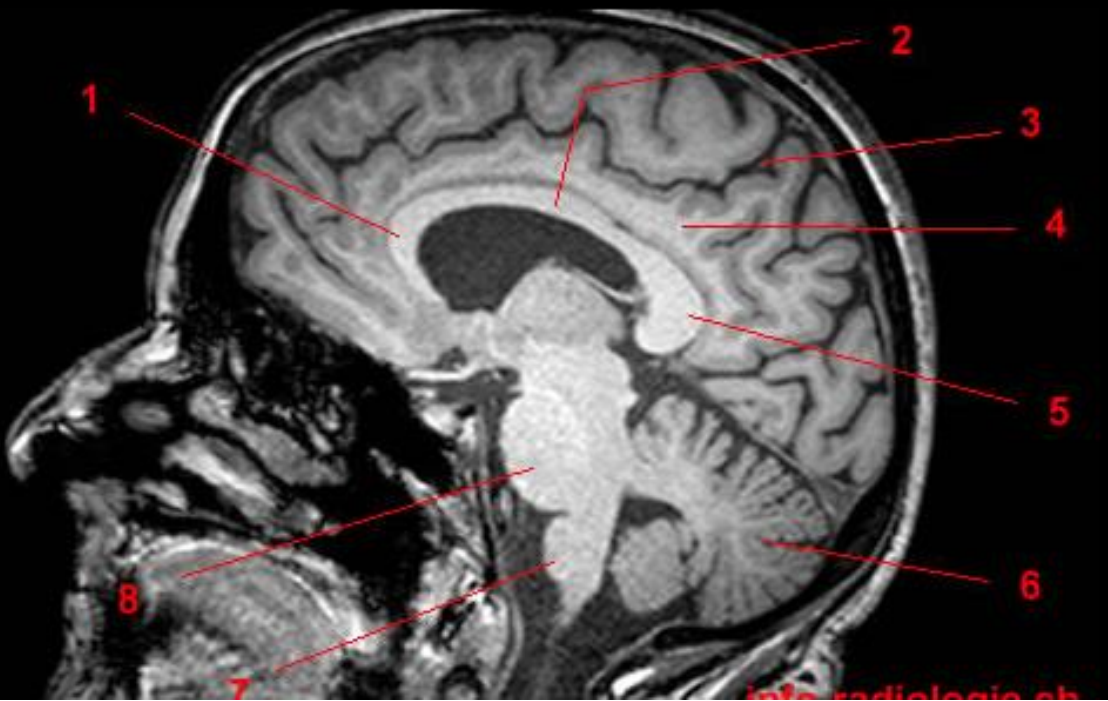
1. **Insula** (lobe au fond du sillon latéral)
2. Septum pellucidum
3. Genou corps calleux
4. Noyau caudé
5. Capsule interne
6. Putamen
7. Thalamus
8. Pilier du fornix

Coupe coronale IRM T1



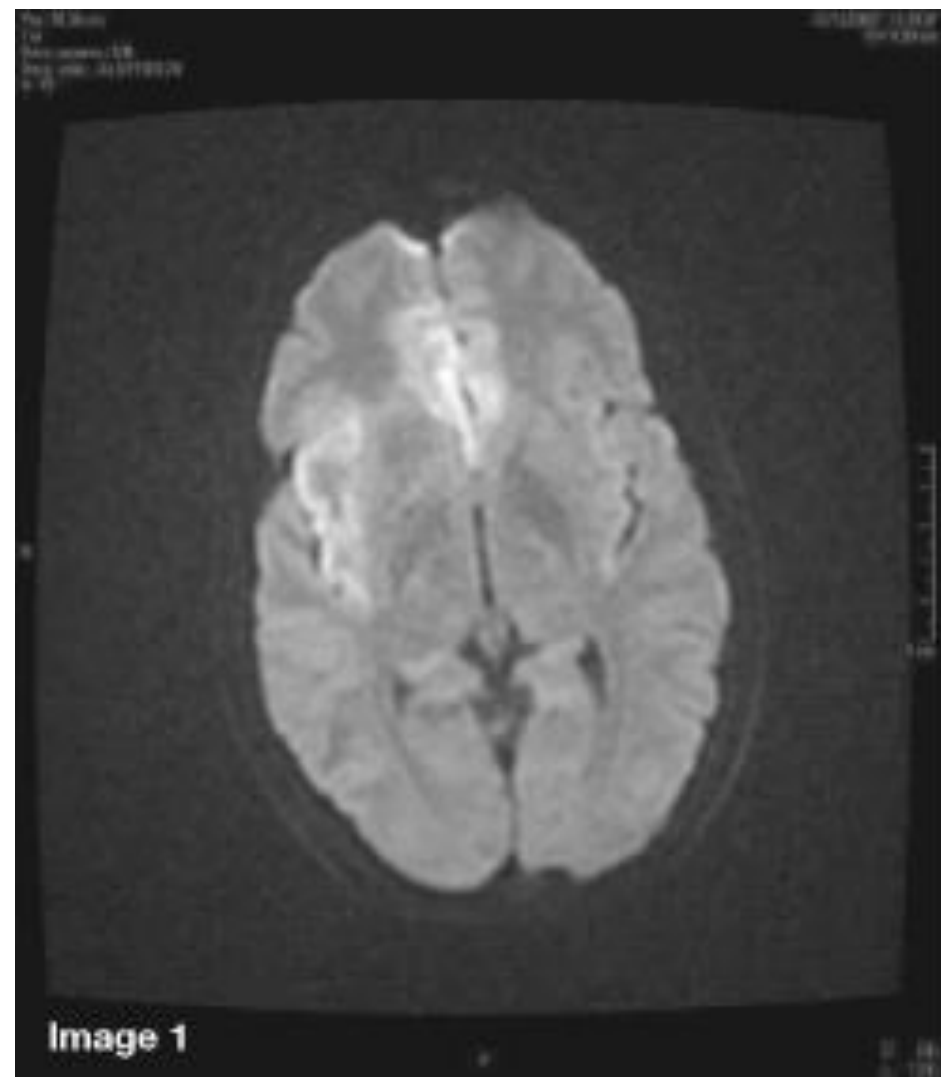
1. Hémisphère cérébelleux
2. V. latéral
3. **Sillon cingulaire**
4. **Gyrus cingulaire**
5. Plexus choroïde

Coupe axiale IRM T1



1. Genou corps calleux
2. Tronc corps calleux
3. Sillon cingulum
4. **Cingulum**
5. Splénium corps calleux
6. Cervelet
7. Bulbe
8. Pont

Quel est votre diagnostic?



Séquence de diffusion

Hypersignaux de l'insula et du girus cingulaire

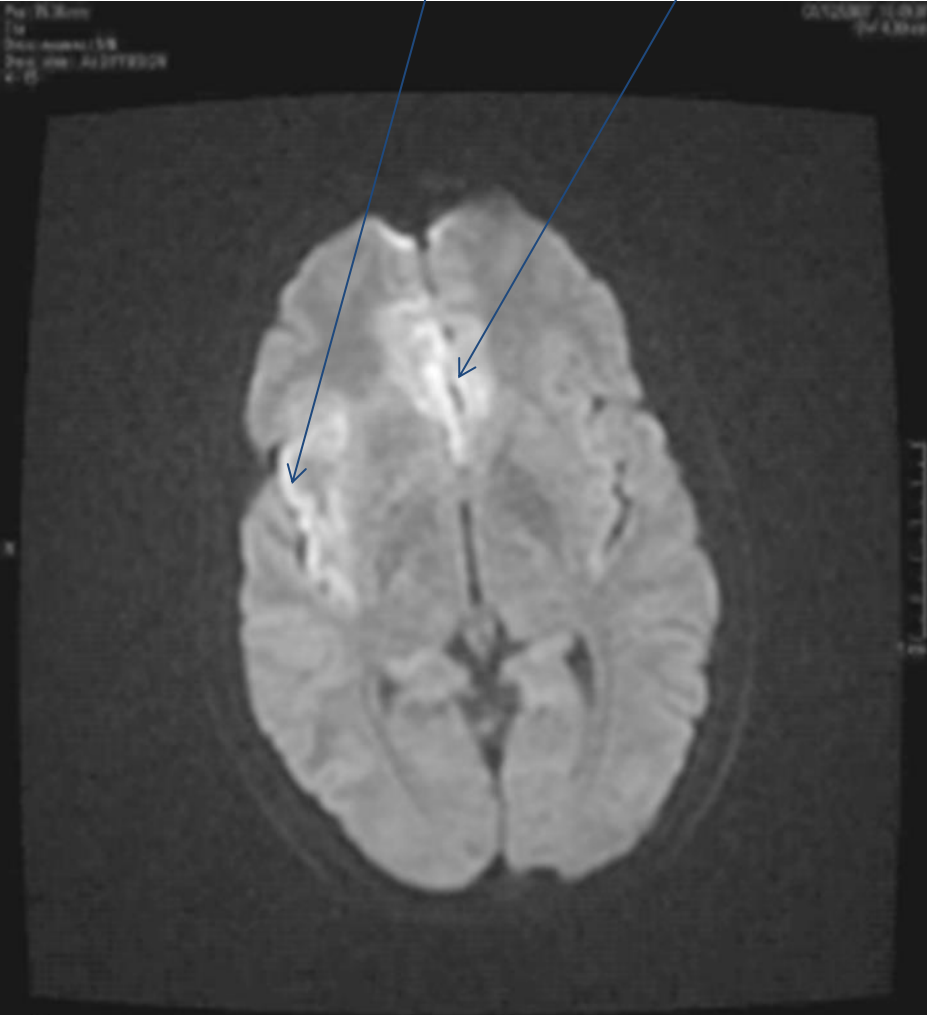


Image 1

séquence FLAIR

Hypersignal de la face interne du lobe temporal droit.

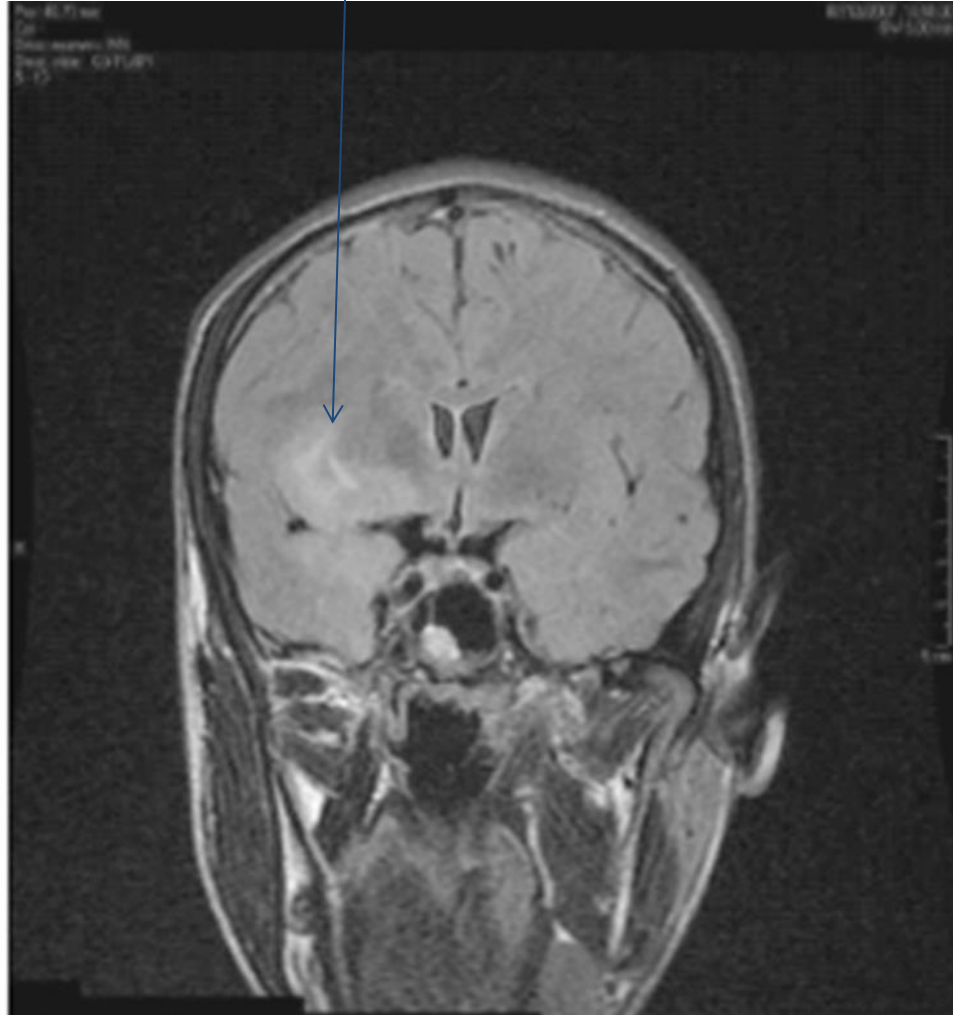
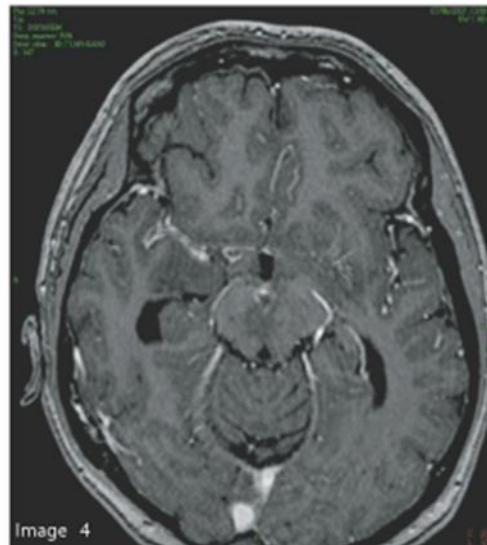
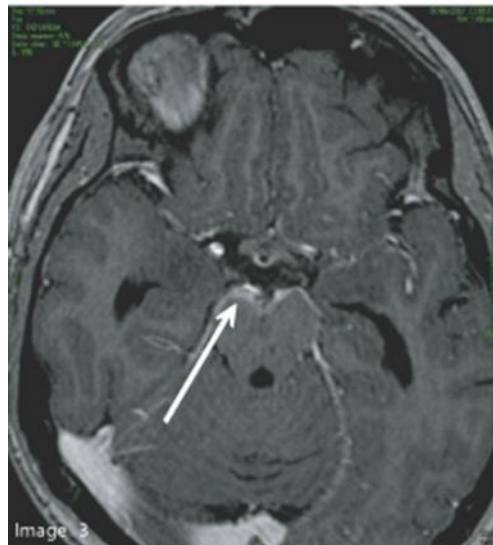


Image 2

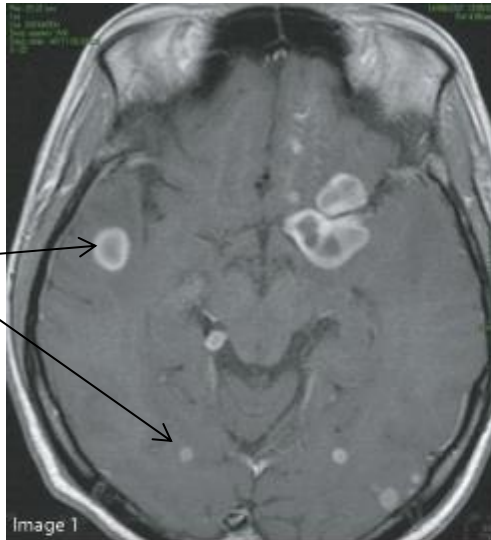
Réponse: topographie évocatrice de
méningoencéphalite herpétique

Quel est votre diagnostic?



Réponse: tuberculose cérébro-méningée.

IRM cérébrale,
T1 tuberculomes
multiples.

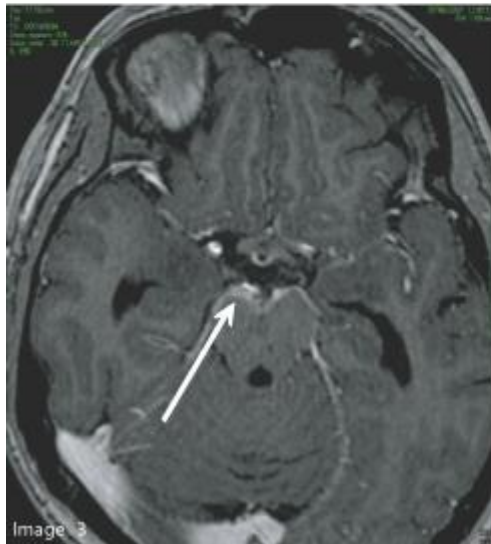


IRM cérébrale, T1
gadolinium

abcès tuberculeux.

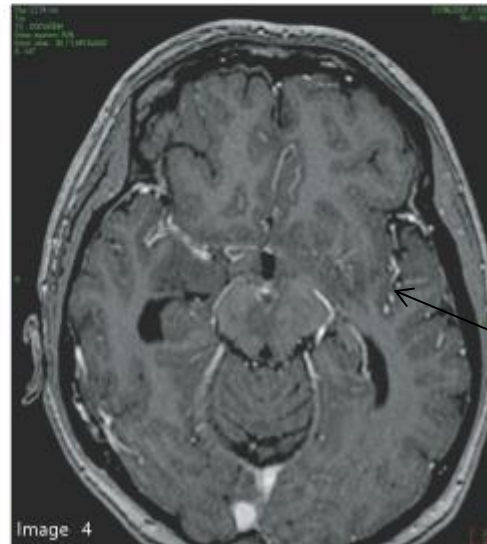


IRM
cérébrale,
T1gadolinium
prise de
contraste
(flèche) des
méninges de
la base.



IRM cérébrale,
séquence T1
gadolinium

vascularite
cérébrale
tuberculeuse



Autre aspect typique d'une
méningite tuberculeuse?

Hydrocéphalie

Une hydrocéphalie fébrile est une tuberculose méningée ou cérébroméningée (cryptococcose aussi chez le Sidéen)

Réponse 1 : LA BIOLOGIE DU LCS

- La cellularité du liquide cébrospinal (LCS) est anormale si **> 4 éléments nucléés/mm³**
- **Au moins 120 gouttes de LCS**
 - 20 pour la biochimie et 20 pour la cytologie
 - 60 pour la microbiologie
 - 20 à conserver pour un éventuel complément d'investigation
- Glycorachie **impérativement associée à une mesure de la glycémie** concomitante (capillaire par dextro ou veineuse)
=> hypoglycorachie si $< 0,4 \times$ glycémie

Réponse 1 : DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- Bactériologie standard
- Recherche spécifique de BK, HSV, VZV, Entérovirus
- PCR = gold standard pour HSV, VZV, Enterovirus
- Hémocultures (4 flacons) => *Listeria*, diagnostics bactériologiques autres

Pourquoi la PCR est devenue un gold standard ?

	Biopsie +	Biopsie -
PCR +	53	3
PCR -	1	44

Sensibilité	98 %
Spécificité	94 %
VPP	95 %
VPN	98 %

Q2. Conduite à tenir (CAT) initiale (H0-H48) ?

Réponse 2: traitement empirique

- **Traitement anti-infectieux empirique :**

- Amoxicilline (200 mg/kg/j)

- Aciclovir (10 mg/kg x 3/j)

- Gentamicine en discussion

- **Traitements associés :**

- Neuroprotection (ACSOS)

- Stéroïdes => à discuter (*PHRC Dex-Enceph en cours*)

- Glycérol => non

- Anticonvulsivants => pas en prévention primaire

Q3. CAT à 48 h si diagnostic étiologique obtenu ?

Réponse 3: traitement

- HSV documenté : poursuite aciclovir 10 mg/kg x 3/j, pendant 14 à 21 jours
- VZV documenté: poursuite aciclovir 15 mg/kg x 3/j, pendant 14 à 21 jours
- Listériose documentée:
amoxicilline (200 mg/kg/j en 4 à 6 perf, ou en continu) pendant 21 j

+

gentamicine (3 à 5 mg/kg/j en une seule injection) pendant 7 j
Si allergie **vraie** aux bêtalactamines => cotrimoxazole

Réponse 3: surveillance

- Si évolution clinique favorable et diagnostic étiologique obtenu, il n'est pas recommandé de refaire un examen du LCS
- **En cas d'évolution défavorable après 48 h sous traitement adapté, imagerie +/- nouvelle ponction lombaire**
- EEG en cas de persistance ou apparition de troubles de la vigilance, ou mouvements anormaux

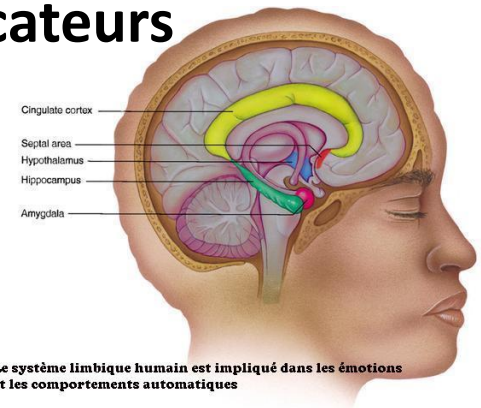
Q4. Diagnostic étiologique non fait à 48 h, quelle CAT ?

Réponse 4 : explorations complémentaires

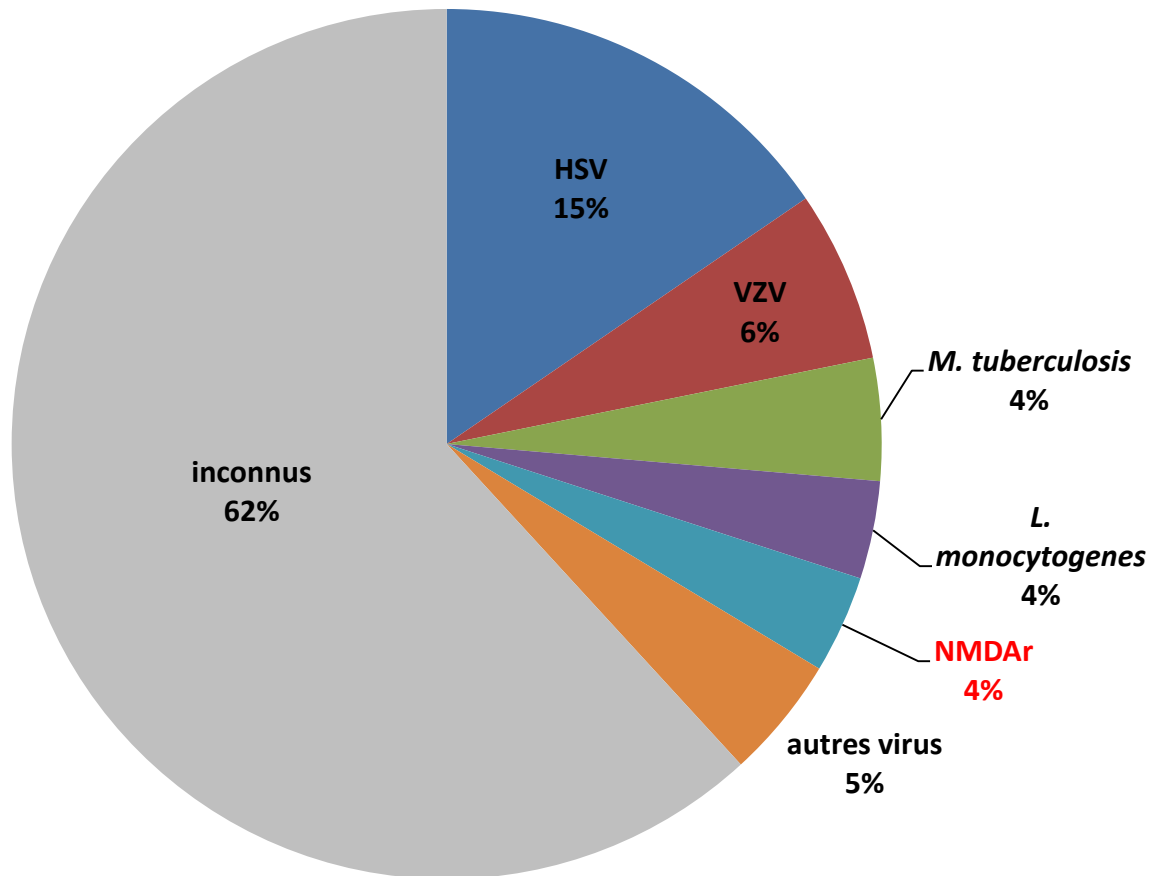
- HSV éliminé ?
VPN de la PCR HSV > 98% *si LCS obtenu au moins au 4e jours après le début des symptômes neurologiques*
Si LCS précoce (< J4) => refaire la ponction lombaire +++
- Est-ce une **encéphalite auto-immune** ?
- Rechercher d'autres étiologies plus rares, en fonction des facteurs de risque
(Q5 dans quelques secondes !)

Les encéphalites auto-immunes

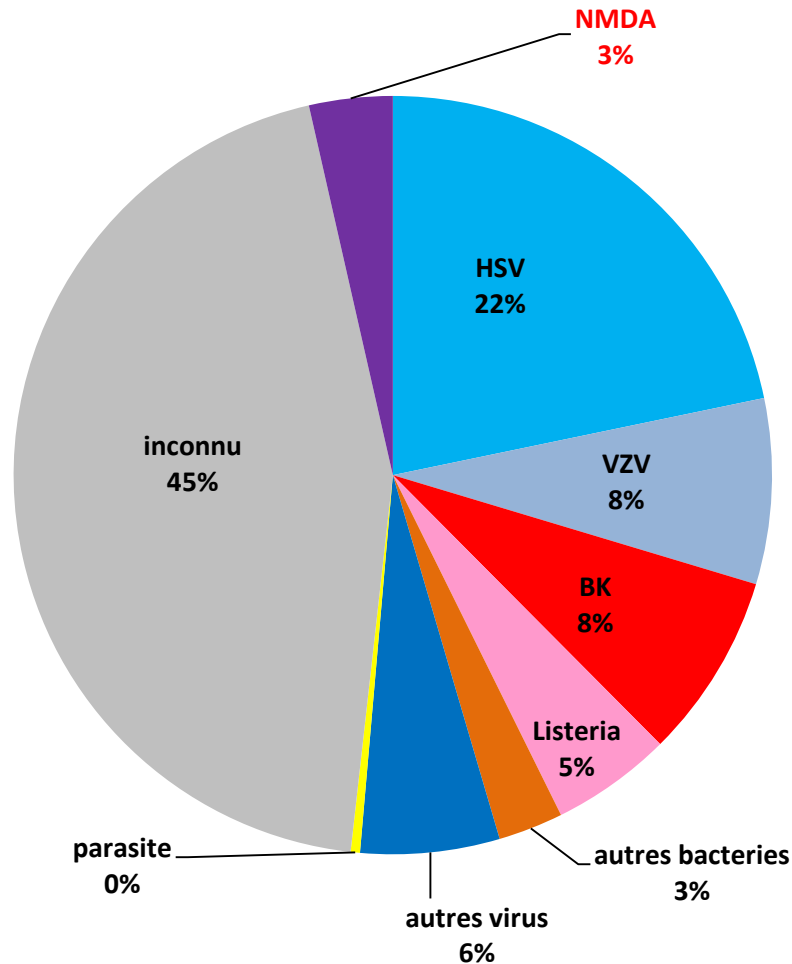
- 1^{ère} description en 2006
- Auto-Ac dirigés contre les membranes neuronales
- Atteinte limbique
- Mimiqueurs des encéphalites infectieuses
- NMDAr, LG1i, CASPr2, anti-neuropile, anti-GABA, anti-AMPA, etc etc.
- Diagnostic : LCR !!! (pas le sérum)
- Centre de référence : Hôpital neurologique Lyon
- **Mouvements anormaux stéréotypés très évocateurs**



Bilan global sur 108 patients avec un LCR disponible



Bilan extrapolé à la cohorte complète



Attention aux encéphalomyélites aiguës autoimmunes, particulièrement si:

- Femme jeune
- Mouvements anormaux
- Hallucinations
- Présentation psychiatrique

Signes cliniques

- Déficits de mémoire, y compris une perte de la mémoire à court terme;
- Troubles du sommeil;
- Troubles de la parole: le patient n'est plus capable de produire un langage cohérent ou pourrait être totalement incapable de communiquer;
- Trouble cognitifs ou de comportement – pensée confuse, **hallucinations, pensées délirantes, comportements désinhibés**;
- Crises épileptiques;
- **Troubles du mouvement** – généralement des bras et des jambes, de la bouche et de la langue- mais peut inclure des spasmes violents du corps entier, que le patient est incapable de maîtriser au contraire catatonie
- Perte de conscience
- Dysautonomie
- Hypoventilation centrale
- Troubles de la vision et/ou de l'audition

Données

- Anti-NMDAR et HSV 1: EEG pathologique dans 72% des cas
- 30% des encéphalites à HSV ont des AC anti-NMDAR
- HSV: trigger?
- Peuvent être paranéoplasiques

Q5. Faut il chercher d'emblée des causes infectieuses plus rares ?

Réponse 5 : oui, mais *avec discernement !*

- Facteurs liés à l'hôte (immunodépression, enfant)
- Vaccinations
- **Facteurs géographiques / saisonniers spécifiques**
- **Contages (morsures, exposition BK, comportement sexuel à risque, épidémies, visite d'un pays pendant une épidémie, simple possession d'un animal)**
- Existence de signes/symptômes extra-neurologiques
- Caractéristiques biologiques
- Caractéristiques d'imagerie

Encéphalites chez l'immunodéprimé

Les étiologies

- VZV, CMV, HHV7, **HHV6**
- JCV (LEMP), West Nile
- Listeria, BK
- Cryptocoques, Coccidioides, Histoplasma, Toxoplasma
- HIV

IDSA guidelines, C.I.D. 2008, 47:303-27

Encéphalite à HHV6

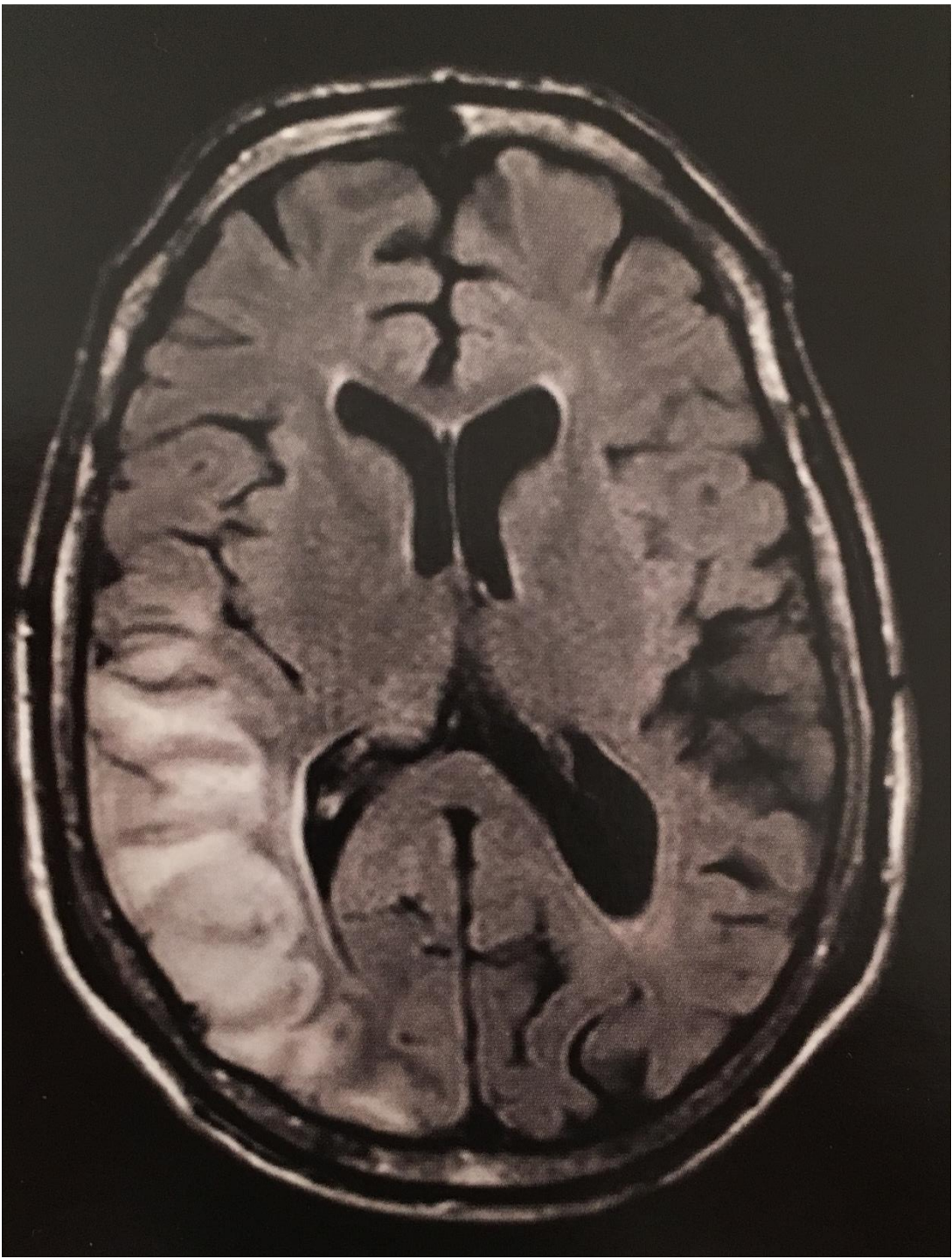
- HHV6 ubiquitaire
- Séroprévalence de 90%
- Contamination inapparente dans l'enfance; exanthème subit rare
- Les cellules gliales du SNC: réservoir de latence, en particulier lobe temporal
- Réactivation chez le greffé de moelle

Atteintes neurologiques

- Convulsions fébriles de l'enfant et épilepsie temporelle (Kawamura JID 2015)
- Lien HHV6 et SEP?
- Primoinfection et AESD (*Acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion*) ?
- Encéphalite +++

PALE: Post-Transplant Acute Limbic Encephalitis

- Variant HHV-6B
- 0.11-6% des greffes de CSH
- 4.9-21.4% des greffes de sang de cordon
- Dysfonction hippocampique aiguë avec syndrome confusionnel, troubles du sommeil et troubles mnésiques de la mémoire antérograde
- Mais moins typiques: céphalées chroniques, crises convulsives, troubles de conscience, SIADH, déclin cognitif
- Corrélation avec PCR-HHV6 sang > PCR-LCS mais PCR-HHV6 + dans le LCR ne suffit pas à en faire le diagnostic
- Survenue dans les 4 semaines post-greffe
- Réponse à Ganciclovir ou foscavir ou les deux (Camus Bone Marrow Transplant 2015)



IRM: séquence FLAIR
Hypersignal cortico-sous-
cortical de la région temporo-
occipitale droite.
Merci à JP Stahl

