



## Encéphalomyélite aiguë disséminée

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD ou *ADEM en anglais pour acute demyelinating encephalomyelitis*) est une maladie inflammatoire rare, démyélinisante, touchant le système nerveux central (c'est-à-dire le cerveau, la moelle épinière et les nerfs optiques).

Elle est liée à un mécanisme auto-immun, et survient classiquement après un épisode infectieux (viral ou bactérien), plus rarement après une vaccination, après un intervalle de quelques jours ou quelques semaines.

Il s'agit d'une affection touchant préférentiellement les enfants et les adolescents (et même plus souvent les enfants de moins de 10 ans).

### Des symptômes évocateurs

L'EMAD se manifeste par des symptômes neurologiques s'installant en quelques heures à quelques jours, d'aggravation progressive.

Les symptômes peuvent être multiples, faiblesse motrice, troubles de la sensibilité, troubles urinaires ou du transit, problèmes d'équilibre et de coordination, baisse de vision...

Ils sont souvent multifocaux, c'est-à-dire touchant plusieurs zones du cerveau, de la moelle épinière et possiblement les nerfs optiques. Il peut exister également des troubles du comportement et de l'humeur, des troubles de la mémoire, de la concentration et une altération de la conscience (encéphalopathie pouvant aller jusqu'au coma), des céphalées, et parfois des crises d'épilepsie. La fièvre est également un symptôme fréquent chez l'enfant.

La gravité est variable mais les patients peuvent nécessiter une admission en service de réanimation.

Le pic des symptômes survient généralement au bout de 4 à 7 jours, et les symptômes peuvent durer plusieurs semaines, avant d'obtenir une amélioration.

### Le diagnostic

Le diagnostic repose sur la clinique et l'IRM cérébrale et médullaire.

Celle-ci montre de vastes tâches blanches (démyélinisation de la substance blanche) pouvant intéresser de multiples zones du cerveau, la moelle épinière de façon étendue, ainsi que les nerfs optiques.

La ponction lombaire est cruciale pour éliminer des diagnostics différentiels, et notamment une infection, qui peut nécessiter un traitement spécifique en urgence. Celle-ci peut être normale ou montrer quelques anomalies (augmentation des globules blancs, augmentation des protéines par exemple).



## Encéphalomyélite aiguë disséminée

### Le diagnostic

Différents tests sanguins permettront également d'éliminer des diagnostics alternatifs.

Il n'existe, en effet, aucun marqueur spécifique de cette affection. L'élimination de diagnostics différentiels est donc d'une grande importance et le diagnostic nécessite un avis spécialisé dans les pathologies inflammatoires du système nerveux central.

Dans les formes pédiatriques, la présence de l'anticorps anti-MOG est fréquente et sa persistance à distance de l'épisode est prédictive du risque d'évolution vers une maladie inflammatoire démyélinisante à rechute.

### Les traitements

Le traitement de l'EMAD repose sur un consensus d'expert. Il est tout d'abord extrêmement important d'éliminer une cause infectieuse nécessitant un traitement antibiotique et/ou antiviral.

Après élimination d'une infection, le traitement repose sur la corticothérapie intraveineuse à forte dose sur 3 à 5 jours, souvent relayée par une corticothérapie par voie orale. Des échanges plasmatiques (système d'épuration du sang des molécules inflammatoires) pourront être réalisés si l'efficacité des corticoïdes reste insuffisante.

Les immunoglobulines intra-veineuses peuvent également être une alternative thérapeutique.

### L'évolution

Le pronostic est généralement favorable chez l'enfant, et globalement plus de la moitié des patients (adultes et enfants) auront une récupération totale sans séquelle.

Il ne faudra pas négliger d'évaluer les séquelles moins visibles, notamment sur le plan cognitif (attention, planification, mémoire).

Certaines formes peuvent être néanmoins très sévères.

Par ailleurs, pour la très grande majorité des enfants l'évolution sera monophasique (c'est-à-dire qu'ils ne présenteront qu'un seul épisode). La recherche des anticorps anti-MOG est un élément crucial pour l'évaluation du pronostic, et surtout leur persistance à distance de l'EMAD marque un risque d'évolution vers la rechute (sous forme d'EMAD, de névrite optique, de myélite...).

Chez les adultes, l'EMAD peut également être monophasique, peut rechuter dans le temps et peut, enfin, être le mode d'entrée dans une maladie inflammatoire du système nerveux central (avec symptômes neurologiques variés).