كلية الطب والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE - MARRAKECH
جامعة القاضي عياض
UNIVERSITÉ CADI AYYAD

Année 2021 **Thèse N°225**

Profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de l'encéphalomyélite aigue disséminée au niveau du service de pédiatrie A du CHU Mohammed VI de Marrakech

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE **24 / 11 / 2021**

PAR

Mr. Aymane GALLOULI

Né le 28 Juin 1995 à Rabat

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

ADEM - Encéphalite - Enfants

JURY

M^r^.	**M. BOUSKRAOUI** Professeur de Pédiatrie et Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech	**PRÉSIDENT**
M^r^.	**N. RADA** Professeur de Pédiatrie	**RAPPORTEUR**
M^me^.	**G. DRAISS** Professeur de Pédiatrie	**JUGES**
M^r^.	**M. BOURROUS** Professeur de Pédiatrie	

بسم الله الرحمن الرحيم

رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ
الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَىٰ وَالِدَيَّ
وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ
وَأَصْلِحْ لِي فِي ذُرِّيَّتِي صلے
إِنِّي تُبْتُ إِلَيْكَ وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ

سورة الاحقاف الاية (15)

Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale,
je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.
Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
Les médecins seront mes frères.
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dés sa conception.
Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948

LISTE DES
PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anésthésie- réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ADALI Imane	Psychiatrie	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AGHOUTANE ElMouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique

AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	JALAL Hicham	Radiologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
ALJ Soumaya	Radiologie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMAL Said	Dermatologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KISSANI Najib	Neurologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LAOUAD Inass	Néphrologie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirumaxillo faciale
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MAOULAININE Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Neonatologie)
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENELKHAIAT BENOMARRidouan	Chirurgie - générale	MOUFID Kamal	Urologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie

BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	OUALI IDRISSI Mariem	Radiologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUSS Youssef	Anésthésie- réanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSI EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB AhmedRhassane	Anesthésie- réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SORAA Nabila	Microbiologie - Virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie

EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSI SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZYANI Mohammed	Médecine interne
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embyologie cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	KADDOURI Said	Médecine interne
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELHADJ Ayoub	Anesthésie -Réanimation	MARGAD Omar	Traumatologie -orthopédie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio- vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique

EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Pédopsychiatrie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Chirurgie générale
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio vasculaire	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	HAJHOUJI Farouk	Neurochirurgie
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	HAJJI Fouad	Urologie
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	Hammoune Nabil	Radiologie
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	HAZIME Raja	Immunologie
AMINE Abdellah	Cardiologie	JALLAL Hamid	Cardiologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	LAHLIMI FatimaEzzahra	Hématologie clinique
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LALYA Issam	Radiothérapie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCH Asmae	Microbiologie-virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MAOUJOUD Omar	Néphrologie

BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BELLASRI Salah	Radiologie	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BENCHAFAI Ilias	Oto-rhino-laryngologie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RAGGABI Amine	Neurologie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHETTATI Mariam	Néphrologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RHARRASSI Isam	Anatomie-pathologique
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
DOUIREK Fouzia	Anesthésie- réanimation	ROUKHSI Redouane	Radiologie
EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio-organique	SALLAHI Hicham	Traumatologie-orthopédie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	SBAI Asma	Informatique
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELATIQI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	WARDA Karima	Microbiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	YAHYAOUI Hicham	Hématologie
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation	ZOUITA Btissam	Radiologie
EL-QADIRY Rabiy	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire

LISTE ARRÉTÉÉ LE 23/06/2021

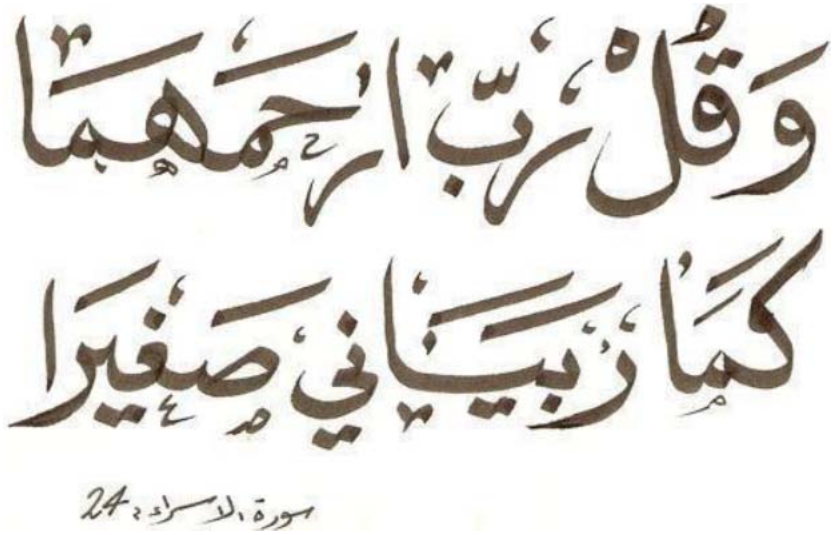
DÉDICACES

A mes très chers parents.
Mon père Elmahjoub et ma mère Mimouna

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être. J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi. Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour. Vous résumez si bien le mot parents qu'il serait superflu d'y ajouter quelque chose. Que Dieu vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant mon chemin.

Les meilleurs parents du monde

I love you



REMERCIEMENTS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

PROFESSEUR MOHAMMED BOUSKRAOUI

Doyen de la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech,
Professeur de l'enseignement supérieur et chef de service de pédiatrie A au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours suscité notre admiration. Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous avez réservé. Veuillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE

PROFESSEUR NOUREDDINE RADA

Professeur de l'enseignement supérieur en pédiatrie au CHU Mohammed VI de Marrakech

Il m'est impossible de dire en quelques mots ce que je vous dois. Je suis très touché par L'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail. Vous m'avez éblouie par votre sérieux, votre sympathie, votre modestie, votre honnêteté, et toutes vos qualités humaines, professionnelles jointes à votre compétence et votre dévouement pour votre profession, qui seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission.

Je vous remercie également pour votre présence et votre disponibilité qui m'a été précieuses, vous avez pu me supporter malgré mes défauts. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période. Veuillez accepter, cher maître, l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous m'avez accordée.

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE

PROFESSEUR GHIZLANE DRAISS

Professeur de l'enseignement supérieur en pédiatrie au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Je tiens à vous exprimer ma profonde gratitude pour la bienveillance et la simplicité avec lesquelles vous m'avez accueilli.

Que cette thèse soit le témoignage de notre profond respect, notre reconnaissance et nos chaleureux remerciements.

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE

PROFESSEUR BOURROUS MONIR

Professeur de l'enseignement supérieur en pédiatrie au CHU Mohammed VI de Marrakech

Vous avez spontanément accepté de faire partie de notre jury. Je resterai infiniment sensible à l'insigne honneur que vous m'avez fait en acceptant de juger mon travail de thèse. Votre modestie et votre courtoisie demeurent pour moi des qualités exemplaires. Veuillez accepter, cher Maître, l'expression de ma reconnaissance et mon profonde estime. Qu'il me soit permis, cher maître, de vous présenter à travers ce travail le témoignage de mon grand respect et l'expression de ma profonde reconnaissance.

LISTE DES ABRÉVIATIONS

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ADEM	Encéphalomyélite aigue disséminée
ADEMON	ADEM-névrite optique
AHEM	Encéphalomyélite aigue hémorragique
BHE	Barrière hématoencéphalique
CHU	Centre hospitalier universitaire
COVID-19	Coronavirus disease 19
CRP	Protéine C réactive
DTC	Diphtérie-Tétanos-Coqueluche
EAE	Encéphalite allergique experimental
EEG	Electroencéphalogramme
EMC	Etat de mal convulsive
FO	Fond d'œil
FLAIR	Fluide Attenuated Inversion Recovery
HIV	Human immunodeficiency virus
HSV	Herpès simplex virus
IRM	Imagerie par résonnance magnétique
IPMSSG	International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group
LCR	Liquide céphalorachidien
MDEM	Encéphalomyélite disséminée multiphasique
MBP	Protéine basique de myéline
MOG	Glycoprotéine d'oligodendrocyte de myéline
NFS	Numération de la formule sanguine
NGC	Noyaux gris centraux
NMO	Neuromyélite optique

NO	Névrite optique
PCR	Polymerase Chain Reaction
PNI	Plan national d'immunisation
ROT	Reflex ostéotendineux
SARS-COV-2	Severe acute respiratory syndrome coronavirus 2
SDA	Syndromes démyélinisants aquis
SEP	Sclérose en plaque
SNC	Système nerveux central
TDM	Tomodensitométrie
VS	Vitesse de sédimentation

LISTE DES TABLEAUX

LISTE DES TABLEAUX

Tableau (I) : Syndromes présents chez les malades selon la sémiologie analytique.

Tableau (II) : Syndromes présents chez nos malades selon la sémiologie topographique.

Tableau (III) : Anomalies du signal des lésions à l'IRM cérébrale.

Tableau (IV) : Répartition topographique des lésions à l'IRM cérébrale.

Tableau (V) : Les différents anticonvulsivants utilisés dans notre étude.

Tableau (VI) : Différents sous-types de l'ADEM.

Tableau (VII) : Age moyen et extrêmes d'âge des différentes séries.

Tableau (VIII) : Sex-Ratio des différentes études.

Tableau (IX) : Répartition saisonnière.

Tableau (X) : Pourcentage de patients avec antécédent d'infection récente.

Tableau (XI) : Agents infectieux impliqués dans l'ADEM post-infectieuse.

Tableau (XII) : Symptomatologie rapportée par les différentes études de la littérature.

Tableau (XIII) : Différentes anomalies retrouvées à l'examen neurologique.

Tableau (XIV) : Localisation topographiques des lésions décrites à l'IRM cérébrale.

Tableau (XV) : Comparaison des caractéristiques de l'ADEM et de l'encéphalite infectieuse.

Tableau (XVI) : Comparaison des caractéristiques de l'ADEM et de la SEP.

LISTE DES FIGURES

LISTE DES FIGURES

Figure (1) : Répartition des patients selon les tranches d'âge.

Figure (2) : Répartition des patients selon le sexe.

Figure (3) : Répartition des différents antécédents infectieux.

Figure (4) : Répartition des patients selon l'origine géographique.

Figure (5) : Répartition des patients selon la saison.

Figure (6) : Répartition des patients selon les années.

Figure (7) : Répartition des patients selon le mode de début de la symptomatologie.

Figure(8) : Différents motifs de consultation.

Figure (9) : IRM cérébrale montrant des lésions multiple, disséminées, asymétriques, de tailles variables (1 à 2 cm), en hypersignal dans les séquences T2 FLAIR (A) et T2 (B).

Figure (10) : IRM cérébrale en séquence T1 injectée, sur une coupe axiale (A) et une coupe coronale (B), montrant une lésion en plage, avec un aspect pseudotumoral, rehaussée d'une manière hétérogène.

Figure (11) : IRM cérébrale montrant des lésions multiples de la substance blanche, visibles au niveau des capsules internes et en paraventriculaire, en hypersignal dans les séquences T2 FLAIR (A) et T2 (B) et en hyposignal en T1 (C).

Figure (12) : IRM cérébrale montrant à l'étage sous-tentoriel une lésion du pédoncule cérébelleuse, en hypersignal dans la séquence T2 FLAIR (A) et T2 (B).

Figure (13) : IRM médullaire en séquence T2, sur une coupe sagittale, montrant une moelle cervicale élargie, œdématiée, avec multiple lésions en hypersignal.

PLAN

INTRODUCTION ..... **- 1 -**
PATIENTS ET MÉTHODES ..... **- 3 -**
I. Type de l'étude : ..... **- 4 -**
II. Lieu et durée de l'étude : ..... **- 4 -**
III. Objectif de l'étude : ..... **- 4 -**
IV. Critères d'inclusion : ..... **- 4 -**
V. Méthode de recueil : ..... **- 5 -**
1. Paramètres anamnestiques : ..... - 5 -
2. Paramètres cliniques : ..... - 5 -
1. Paramètres paracliniques : ..... - 5 -
2. Paramètres thérapeutiques : ..... - 6 -
3. Paramètres évolutifs : ..... - 6 -
VI. Analyse des données : ..... **- 6 -**
VII. Ethique : ..... **- 6 -**
RÉSULTATS ..... **- 7 -**
I. Profil épidémiologique : ..... **- 8 -**
1. Âge : ..... - 8 -
2. Sexe : ..... - 8 -
4. Antécédents : ..... - 9 -
5. Origine géographique : ..... - 10 -
6. Saison : ..... - 11 -
7. Répartition selon les années : ..... - 12 -
II. Profil clinique : ..... **- 12 -**
1. Mode de début : ..... - 12 -
2. Symptomatologie : ..... - 13 -
3. L'examen général : ..... - 14 -
4. L'examen neurologique : ..... - 14 -
5. Approche syndromique : ..... - 17 -
III. Profil paraclinique : ..... **- 18 -**
1. Analyse du liquide céphalo-rachidien : ..... - 18 -
2. Syndrome inflammatoire biologique : ..... - 19 -
3. Numération de la formule sanguine (NFS) : ..... - 19 -
4. Imagerie : ..... - 19 -
5. Autres explorations : ..... - 22 -

IV. Prise en charge thérapeutique : ..... - 26 -
1. Hospitalisation : ..... - 26 -
2. Corticothérapie : ..... - 26 -
3. Immunoglobulines : ..... - 26 -
4. Plasmaphérèse : ..... - 26 -
5. Biothérapie : ..... - 26 -
6. Autres traitements : ..... - 26 -

V. Profil évolutif : ..... - 28 -

DISCUSSION ..... - 29 -

I. Généralités : ..... - 30 -
1. Critères diagnostiques de l'ADEM : ..... - 30 -
2. Sous-type d'ADEM : ..... - 31 -
3. Physiopathologie : ..... - 32 -

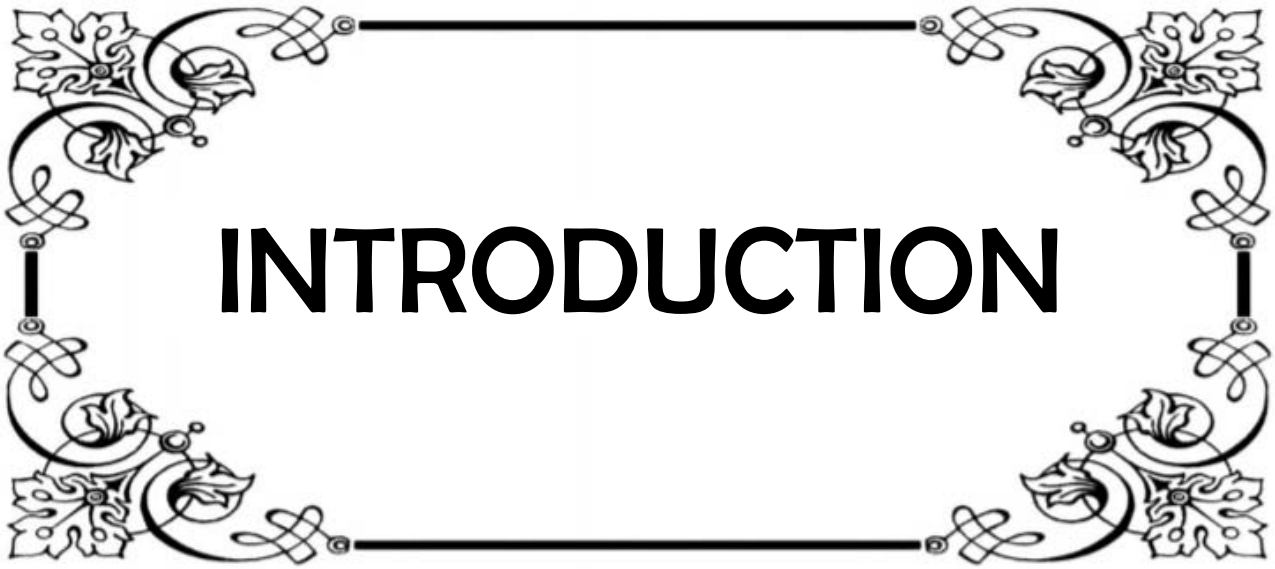
II. Epidémiologie : ..... - 33 -
1. Age : ..... - 33 -
2. Sexe : ..... - 33 -
3. Saison : ..... - 34 -
4. Antécédents : ..... - 34 -

III. Présentation clinique : ..... - 37 -
1. Mode de début : ..... - 37 -
2. Symptomatologie : ..... - 37 -
3. Examen clinique : ..... - 39 -

IV. Paraclinique : ..... - 41 -
1. Analyse du liquide céphalo-rachidien : ..... - 41 -
2. Syndrome inflammatoire biologique : ..... - 42 -
3. Numération de la formule sanguine : ..... - 42 -
4. Biopsie cérébrale : ..... - 43 -
5. Imagerie : ..... - 43 -
6. EEG : ..... - 45 -

V. Prise en charge thérapeutique : ..... - 46 -
1. Corticothérapie : ..... - 46 -
2. Immunoglobulines : ..... - 47 -
3. Plasmaphérèse : ..... - 47 -
4. Biothérapie : ..... - 47 -

5. Les immunosuppresseurs : ..... - 48 -
6. Autres traitements : ..... - 48 -
VI. Profil évolutif : ..... - 48 -
VII. Diagnostics différentiels : ..... - 50 -
1. L'encéphalite infectieuse : ..... - 50 -
2. Les syndromes démyélinisants acquis : ..... - 51 -
3. Autres diagnostics différentiels ..... - 52 -
CONCLUSION ..... - 53 -
ANNEXES ..... - 53 -
RESUMES ..... - 53 -
REFERENCES ..... - 53 -


INTRODUCTION

De nombreuses appellations sont utilisées pour décrire un même syndrome : encéphalite post-infectieuse, encéphalite post-vaccinale ou encore encéphalite périveineuse[1]. Le terme encéphalomyélite aiguë disséminée est plus approprié car le facteur déclenchant peut être absent et les mécanismes physiopathologiques sont actuellement imparfaitement connus[2].

L'encéphalomyélite aigue disséminée (Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)) est définie par une atteinte inflammatoire démyélinisante multifocale intéressant principalement la substance blanche du système nerveux central (SNC) [3]. Elle est médiée par un mécanisme auto-immun et s'installe en général dans les suites d'une infection ou d'une vaccination [4].

Le tableau clinique est brutal et associe une encéphalopathie et multiples signes de focalisation. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est essentielle au diagnostic, montrant des lésions diffuses ou multifocales de la substance blanche du SNC [5]. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) permet d'exclure une infection du SNC et peut montrer des anomalies aspécifiques (pléiocytose, hyperprotéinorachie). Le diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques et radiologiques, cela en l'absence d'antécédent neurologique inexpliqué ou compatible avec un événement démyélinisant antérieur, d'infection du SNC ou d'autre pathologie systémique.

L'évolution de l'ADEM est le plus souvent monophasique, mais des formes à rechute ont été décrites. L'évolution est généralement favorable sous traitement immunomodulateur[4], [6], [7].

Le but de ce travail est de fournir des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques thérapeutique et évolutives de l'ADEM chez l'enfant, à travers une étude descriptive et rétrospective menée au service de pédiatrie A de l'hôpital mère et enfant du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech sur une durée de 10 ans.

PATIENTS ET MÉTHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur 25 cas d'encéphalomyélite aigue disséminée.

II. Lieu et durée de l'étude :

Cette étude a été réalisée au sein du service de Pédiatrie A à l'hôpital mère et enfant du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 10 ans. Allant de Janvier 2010 au Décembre 2020.

III. Objectif de l'étude :

Etudier le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif des enfants atteints d'encéphalomyélite aigue disséminée.

IV. Critères d'inclusion :

Sont inclus dans l'étude, tous les patients ayant comme diagnostic de sortie, une encéphalomyélite aigue disséminée diagnostiquée sur un faisceau d'arguments :

- **Cliniques :**

□Apparition des symptômes de façon aigue/subaigüe.

□Patient sans antécédent neurologique expliquant son tableau clinique.

□Antécédent d'infection ou de vaccination récentes.

□ Présence de symptômes constitutionnels (malaise, fièvre, céphalée, léthargie, nausée, vomissement) et/ou signes et symptômes neurologiques multifocaux.

- **Biologiques :**

□ Etude du liquide céphalo-rachidien (LCR) : Peut être anormal (pléiocytose lymphomonocytaire, protéinorachie…).

- **Radiologiques :**

 Neuroimagerie démontrant une/des lésion(s) focale(s) ou multifocale(s), impliquant essentiellement la substance blanche, évocatrices d'une encéphalomyélite aigue disséminée.

V. Méthode de recueil :

Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque patient comportant les éléments suivants (annexe 1) :

1. Paramètres anamnestiques :

- Âge.
- Sexe.
- Origine : rural ou urbain.
- Saison.
- Antécédents personnels (vaccination récente, infection ou contage récent…).

2. Paramètres cliniques :

- Le mode de début.
- Le motif de consultation.
- Présence des signes généraux.
- Présence des signes neurologiques.

1. Paramètres paracliniques :

- **Bilan biologique :**
  - Syndrome inflammatoire biologique.
  - Etude du LCR.
- **Bilan radiologique :**
  - Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébro-médullaire.
  - Tomodensitométrie (TDM) cérébrale.
- **Autres explorations :**
  - Electroencéphalogramme (EEG).

- Fond d'œil (FO).

2. Paramètres thérapeutiques :

Les modalités de prise en charge thérapeutique instaurées chez les patients : Corticothérapie, immunoglobulines, plasmaphérèse, biothérapie…

3. Paramètres évolutifs :

L'évolution est jugée en fonction de la présence ou l'absence d'amélioration clinique, ainsi que la survenue de rechutes.

VI. Analyse des données :

- L'analyse statistique des données a été réalisée avec Microsoft Office Excel 2016.
- Les variables qualitatives sont exprimées en pourcentages.
- Les variables quantitatives sont exprimées en moyennes avec des limites.

VII. Ethique :

L'étude a été réalisée après l'obtention de l'autorisation du comité de thèse de la faculté de Médecine et de pharmacie de Marrakech.

L'anonymat, la confidentialité des informations des patients et la non divulgation du secret médical ont été respectés lors du recueil des données.

RÉSULTATS

I. Profil épidémiologique :

1. Âge :

L'âge moyen des patients de notre série était de 5 ans et 3 mois, avec des extrêmes d'âge allant de 1 an à 13 ans.

La tranche d'âge entre 2 ans et 5 ans était la plus représentée, constituant 48% de la population étudiée. (Figure 1).

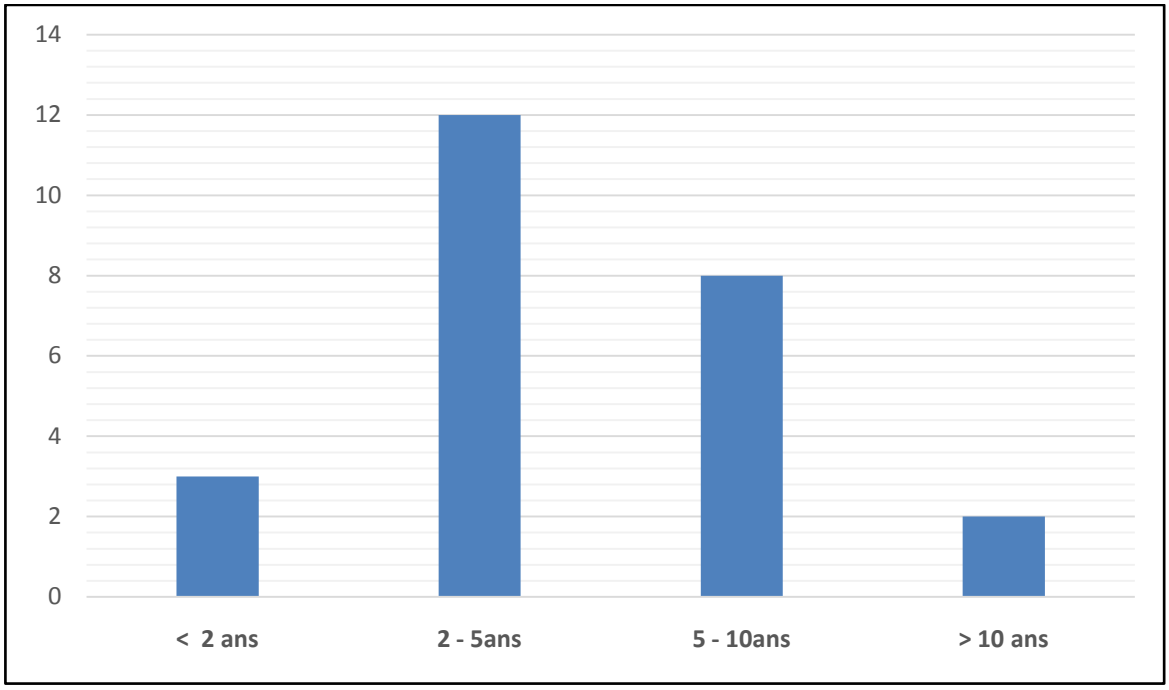


Figure (1) : Répartition des patients selon les tranches d'âge

2. Sexe :

Dans notre série, une nette prédominance masculine a été notée : 20 garçons contre 5 filles.

Le sex-ratio était de 4. (Figure 2).

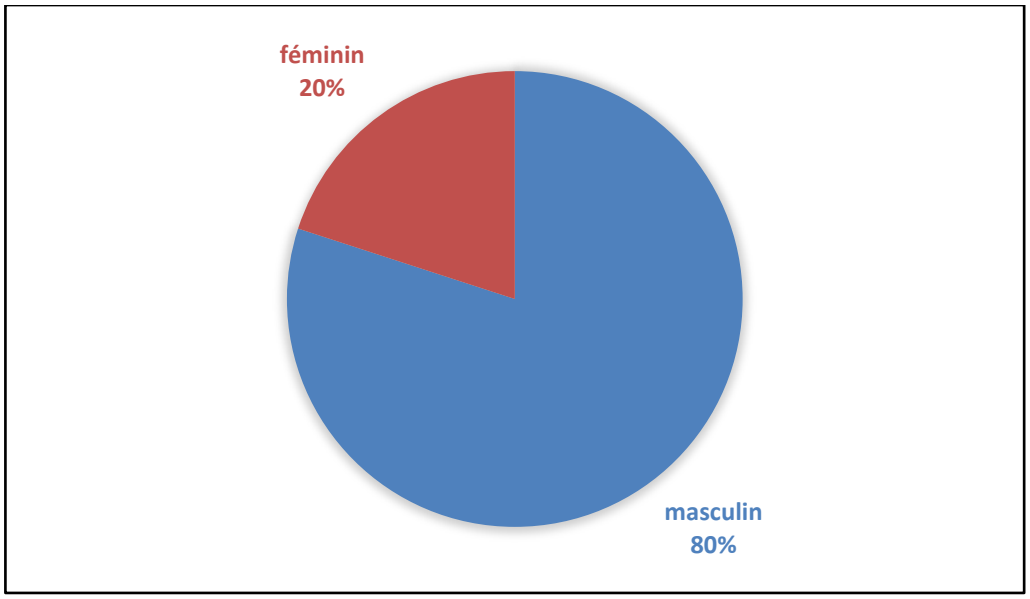


Figure (2) : Répartition des patients selon le sexe

4. Antécédents:

a) Antécédent d'infection récente :

Le nombre des patients ayant la notion d'un antécédent d'infection récente était de 16 malades, représentant 64% de la population étudiée.

Le délai moyen entre l'épisode infectieux et le début de la symptomatologie en rapport avec l'ADEM était de 12 jours avec un intervalle allant de 7 à 20 jours.

L'épisode infectieux était :

- Une infection respiratoire haute chez 5 patients.
- Une infection de la sphère ORL :
  - Angines chez 4 patients.
  - Otite moyenne aigue chez un seul patient.
- Une infection dermatologique :
  - Varicelle chez 2 patients.
  - Scarlatine chez un seul patient.
- Une infection urinaire chez 2 patients.
- Une encéphalite herpétique chez un seul malade.

A noter qu'aucun des patients hospitalisés en 2020 n'avait d'antécédent d'infection à la COVID-19.

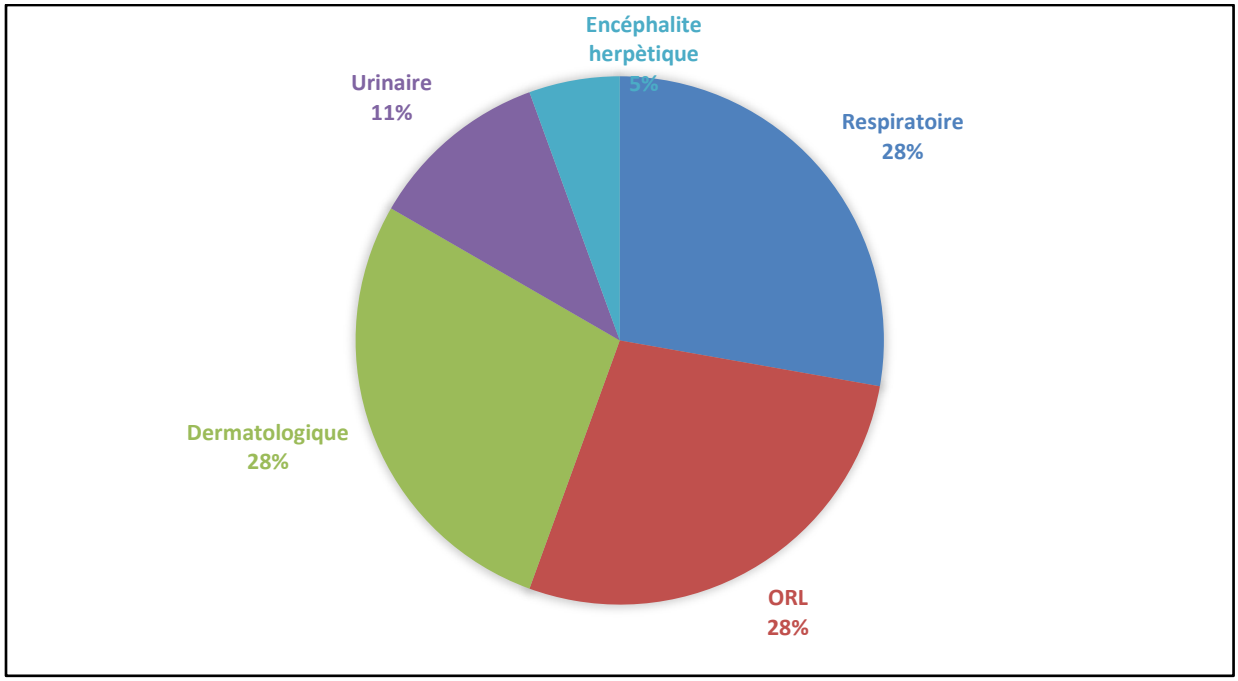


Figure (3): Répartition des différents antécédents infectieux

b) Antécédent de vaccination récente :

Trois patients (12%) dans notre étude avaient la notion d'une vaccination récente :

- Deux patients ont reçu un vaccin antirabique suite à une morsure de chien errant précédant l'apparition de la symptomatologie relative à l'ADEM (13 jours chez le premier patient et 21 jours chez le deuxième).
- Un autre malade ayant reçu dans le cadre du programme national d'immunisation (PNI) les vaccins de 18 mois (4ème dose du vaccin anti-poliomyélite oral, 1er rappel du vaccin anti Diphtérie-Tétanos-Coqueluche, 1ère dose du vaccin anti-rougeoleux) 24 heures avant le début de la symptomatologie.

c) Autres antécédents :

Excepté deux patients ayant la notion de consanguinité de 2ème degré, aucun de nos malades ne rapportait d'autres antécédents notoires.

5. Origine géographique :

La majorité des patients hospitalisés étaient d'origine urbaine (64%), contre 36% des patients provenant du milieu rural.

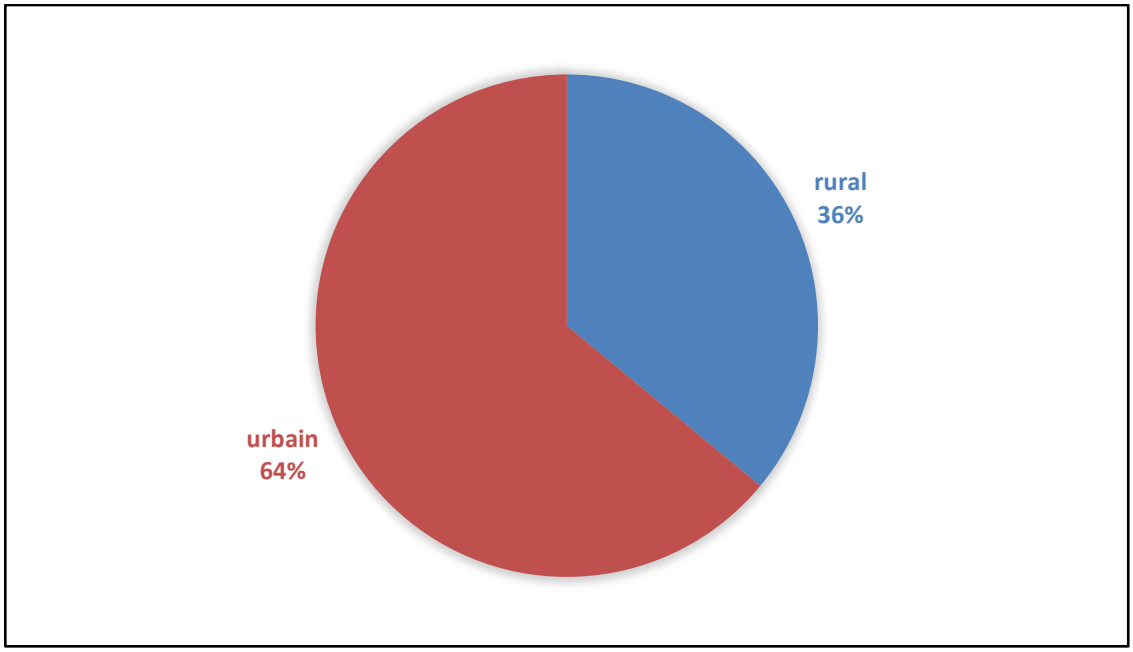


Figure (4) : Répartition des patients selon l'origine géographique

6. Saison :

La répartition saisonnière a objectivé deux pics : un pic en saison d'hiver (8 malades) et l'autre à l'été (8 malades).

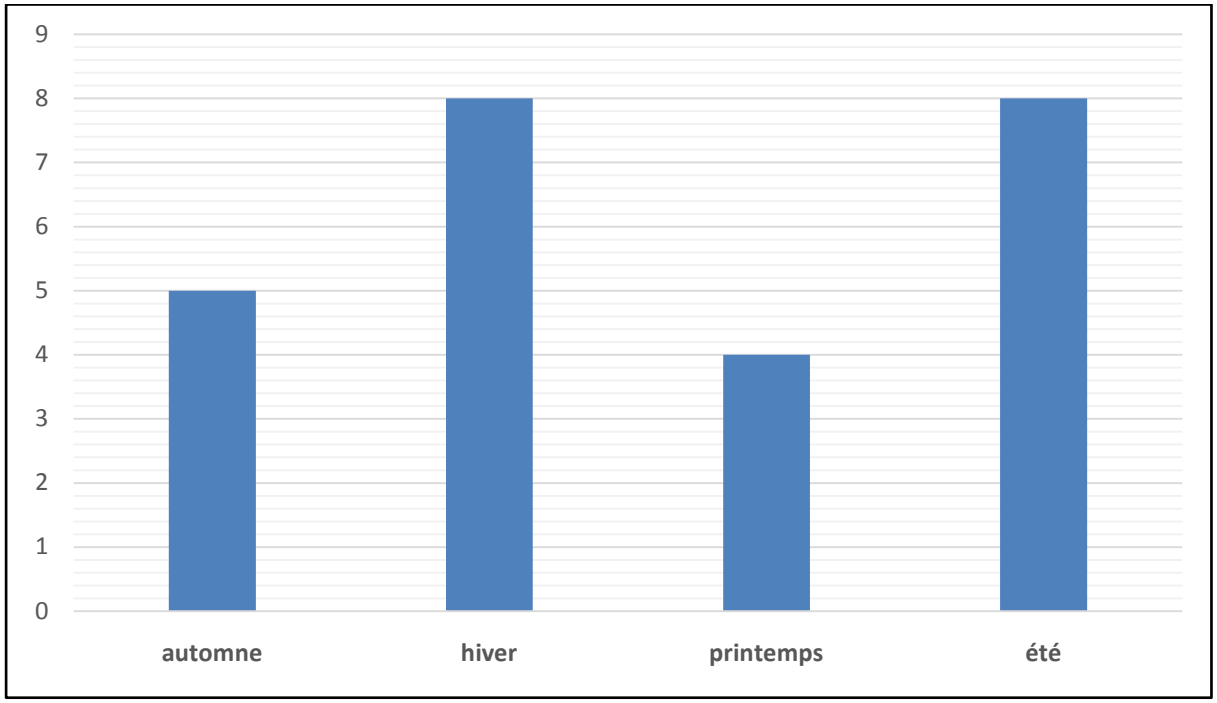


Figure (5) : Répartition des patients selon la saison

7. Répartition selon les années :

La répartition des patients selon les années de l'étude a montré un pic en 2018 (7 malades).

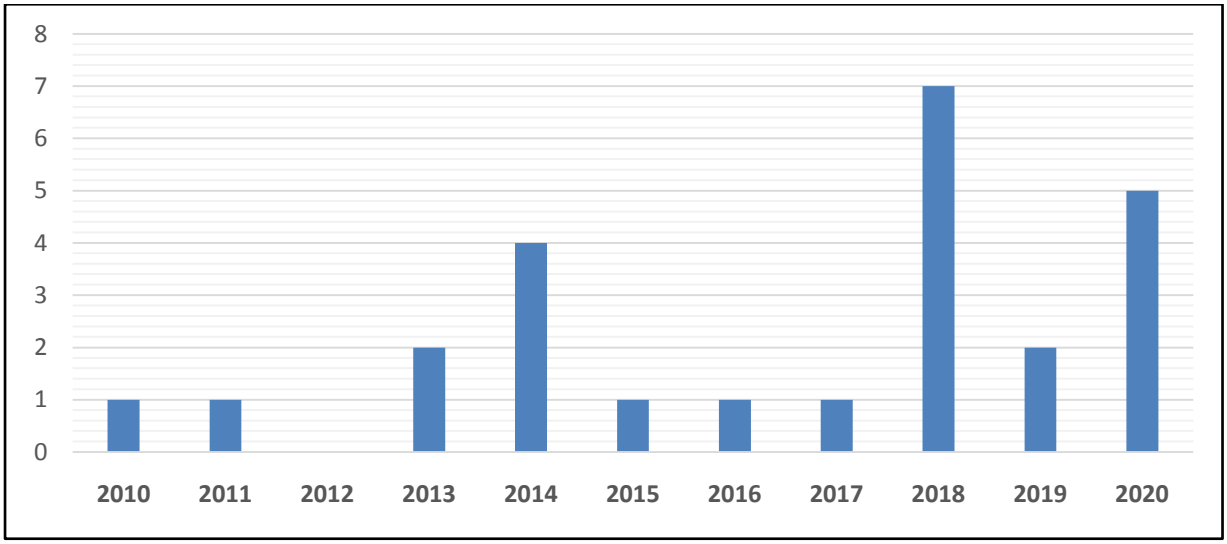


Figure (6) : Répartition des patients selon les années

II. Profil clinique :

1. Mode de début :

Le délai d'évolution de la symptomatologie avant l'hospitalisation varie entre 1 jour et 1 mois avec une moyenne de 10 jours, répartit en deux modes : un mode brutal (<7 jours) chez 16 patients (64%) et un mode progressif (> 7 jours) chez 9 malades (36%).

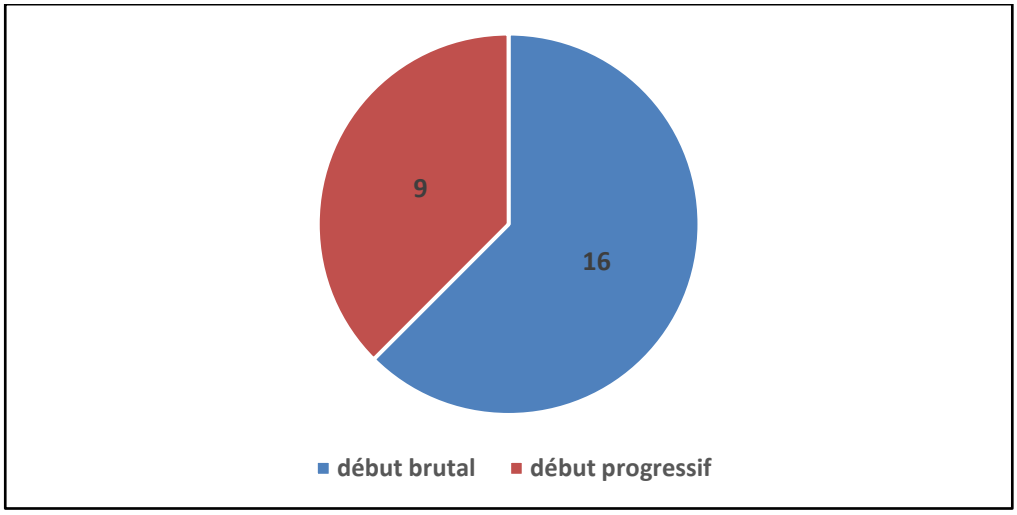


Figure (7) : Répartition des patients selon le mode de début de la symptomatologie

2. Symptomatologie :

Les patients de notre étude avaient à leur admission une présentation polysymptomatique :

- Les nausées et les vomissements étaient les symptômes les plus fréquents dans notre série, présents chez 14 patients (56% des patients).
- Une impotence fonctionnelle chez 13 patients (52%).
- Des troubles de conscience chez 13 malades (52%).
- Douze patients (48%) avaient des céphalées.
- Une lourdeur des membres était décrite par 9 patients (36%).
- Neuf malades (36%) ont présenté des convulsions.
- Des troubles visuels ont été rapportés par 8 patients (32%).
- Des troubles vésico-sphinctériens ont été rapportés par 6 patients (24%), dont 3 avaient une constipation, un patient avait une incontinence urinaire, un patient avait une dysurie et un patient avait une incontinence urinaire et fécale.
- Des troubles de comportement ont été décrits chez 4 malades (16%), représentés essentiellement par une agitation (3 patients), un refus d'alimentation (2 patients) et une irritabilité (1 patient).
- Deux patients (8%) avaient un vertige.
- Des paresthésies ont été rapportées par un malade (4%).
- Un seul patient (4%) a présenté des hallucinations.
- Une confusion a été également rapportée chez un seul malade (4%).

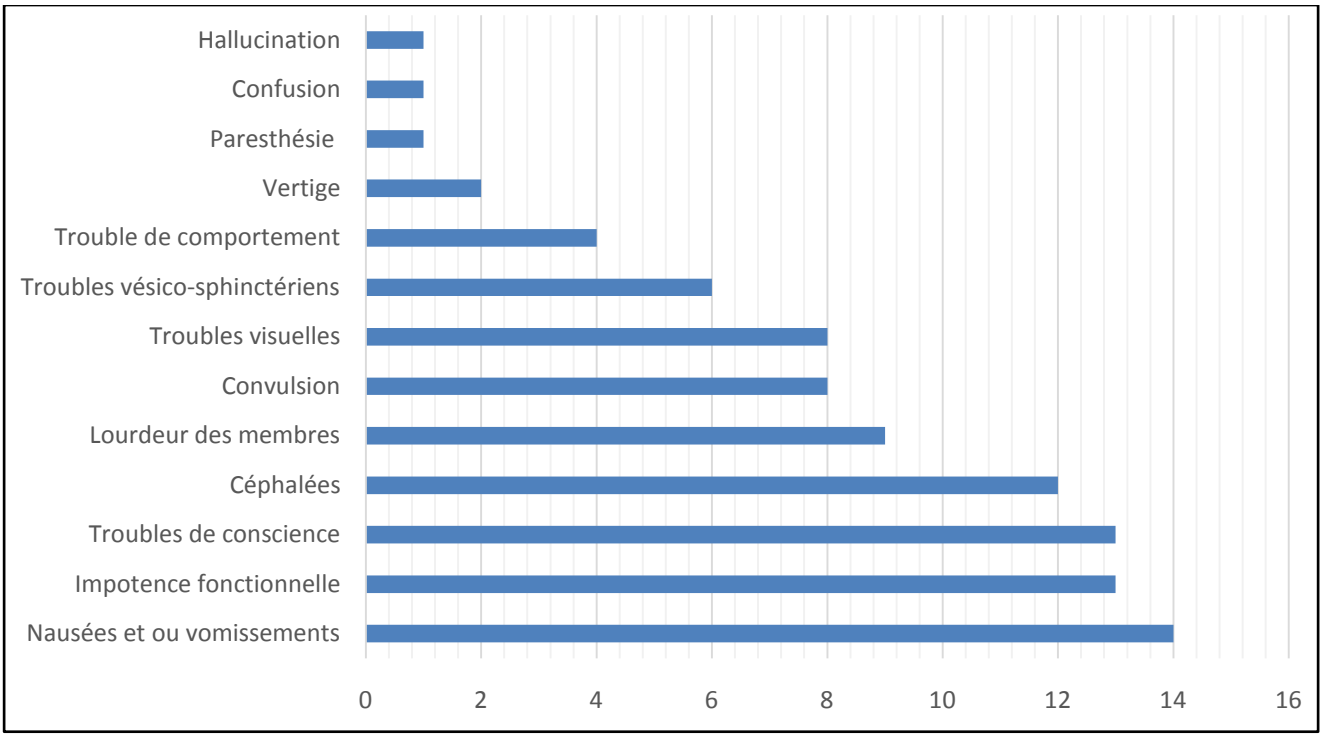


Figure (8) : Différents motifs de consultation

3. L'examen général :

L'examen général des patients effectué à l'admission a montré :

- Une fièvre chez 17 patients (68%) chiffrée de 38,5 à 40°C.
- Une altération de l'état général (faite d'anorexie, amaigrissement et asthénie) chez 9 malades (36%).
- Six malades (24%) qui avaient une instabilité hémodynamique et respiratoire à l'admission aux urgences ont été hospitalisés initialement dans un service de réanimation, puis transférés dans notre formation après stabilisation.

4. L'examen neurologique :

a) Troubles de la marche :

Dix-neuf patients (76%) de notre série avaient des troubles à l'examen de la marche :

- La marche était impossible chez 11 malades.
- Une marche ébrieuse constatée chez 6 patients.
- Une marche en fauchage chez 1 seul malade.
- Une marche à petits pas chez 1 seul patient.

b) Troubles de la station debout :

Un trouble de la station debout a été mentionné chez 16 patients (64%) :

- Une station debout était impossible chez 12 malades.
- Un test de Romberg positif chez 4 patients.

c) Anomalies des forces musculaires :

L'examen des forces musculaires globales et segmentaires a objectivé des anomalies chez 13 patients (52%) :

- Une tétraparésie chez 6 malades.
- Une tétraplégie chez 3 patients.
- Une hémiparésie chez 2 malades.
- Une paraparésie chez 2 patients.

d) Troubles du tonus musculaire :

Douze malades (48%) dans notre série ont présenté des anomalies du tonus musculaire :

- Une hypertonie a été constatée chez 6 malades, dont4 cas d'hypertonie plastique, et 2 cas d'hypertonie spastique.
- Une hypotonie généralisée décrite chez 6 patients.

e) Troubles des réflexes ostéotendineux (ROT) :

Des anomalies des réflexes ostéotendineux ont été objectivées chez 10 patients (40%) dont :

- Neuf patients avaient des ROT vifs (au niveau des quatre membres chez 3 patients, uniquement au niveau des membres inférieurs chez 4 patients et seulement au niveau d'un hémicorps chez 2 malades).
- Des ROT abolis aux 4 membres chez un seul malade.

f) Troubles des réflexes cutanéo-muqueux :

En dehors d'un signe de Babinski positif objectivé chez 8 patients (32%), aucun autre trouble des réflexes cutanéo-muqueux n'a été remarqué.

g) Troubles de la sensibilité :

Les troubles de la sensibilité ont été mentionnés chez un seul malade (4%) qui avait une hypoesthésie des membres inférieurs.

h) Troubles de la coordination :

L'examen de la coordination (épreuve doigt-nez, épreuve talon-genou) a révélé les anomalies suivantes :

- Une hypermétrie au niveau des quatre membres chez un patient.
- Une dyschronométrie au niveau du membre supérieur gauche chez un malade.

i) Anomalies des paires crâniennes :

L'examen des 12 paires crâniennes effectué chez les patients de notre série avait objectivé les anomalies suivantes :

- Nerf optique (II) : une anomalie a été mentionnée chez 5 malades (20%) dont :
    - Anomalies de l'acuité visuelle : Cécité chez 2 patients, une baisse de l'acuité visuelle bilatérale chez un patient et unilatérale chez un autre.
    - Anomalies du champ visuel : Hémianopsie double chez un malade.
- Nerf oculo-moteur commun (III) : Un seul patient (4%) avait un ptosis unilatéral.
- Nerf oculo-moteur externe (VI) : Un strabisme convergent unilatéral a été objectivé chez 3 malades (12%).
- Nerf facial (VII) : une paralysie faciale centrale unilatérale a été décrite chez un patient (4%).

- Nerf cochléo-vestibulaire (VIII) : 5 malades (20%) avaient un nystagmus.

j) Troubles des fonctions supérieures :

Treize patients (52%) dans notre étude ont présenté des troubles des fonctions supérieures :

- Des troubles de conscience avec un score de Glasgow inférieur à 15/15ème ont été objectivés chez 11 malades, avec des scores allant de 14/15ème à 9/15ème.
- Une aphasie a été rencontrée chez 5 patients.
- Une désorientation temporo-spatiale chez un seul malade.
- Une amnésie chez un seul malade.

k) Examen de la nuque :

Des anomalies à l'examen de la nuque ont été retrouvées chez 7 patients (28%) :

- Une association d'une raideur de la nuque, des signes de Kerning et Brudzinski positifs chez 6 patients.
- Une hypotonie de la nuque chez un nourrisson.

5. Approche syndromique :

Une attitude syndromique a été adoptée afin de regrouper l'ensemble des symptômes rapportés, ainsi que les anomalies retrouvées à l'examen clinique en différents syndromes neurologiques.

La majorité des patients (78%) ont présentés un tableau clinique polymorphe associant plus d'un syndrome. Néanmoins, un tableau monomorphe (fait d'un syndrome méningé isolé) constituait la présentation clinique chez 12% des patients.

a) Syndromes en fonction de la sémiologie analytique :

Tableau (I) : Syndromes présents chez les malades selon la sémiologie analytique

Syndrome	Nombre de patients	Fréquence (%)
Syndrome pyramidal	12	48%
Syndrome extra-pyramidal	6	24%
Syndrome cérébelleux	8	32%
Syndrome confusionnel	2	8%
Syndrome vestibulaire	5	20%
Syndrome méningé	8	32%
Syndrome d'hypertension intracrânienne	1	4%

b) Syndromes en fonction de la sémiologie topographique :

Tableau (II) : Syndromes présents chez nos malades selon la sémiologie topographique

Syndrome	Nombre de patients	Pourcentage
Syndromes hémisphériques	3	12%
- *Syndrome frontal*	2	8%
- *Syndrome occipital*	2	8%
Syndrome du tronc cérébral	9	36%
Syndrome médullaire	2	8%

III. Profil paraclinique :

1. Analyse du liquide céphalo-rachidien :

Tous les patients de notre série ont fait une ponction lombaire, dont l'analyse a montré :

- Etude macroscopique : Aspect clair chez tous les malades.
- Etude cytologique : Pléiocytose lymphocytaire chez 7 patients (allant de 15 à 130 éléments/mm^3).
- Etude biochimique : Le taux de protéinorachie moyen dans notre série était de 0,46 g/l, allant de 0.17 à 1,27 g/l. Une hyperprotéinorachie a été constatée chez 12 patients (48%).
- Etude bactériologique : L'examen direct était négatif avec une culture stérile chez tous les patients de notre série.

- Polymerase Chain Reaction (PCR): Elle a été réalisée chez 4 patients (3 étaient négatives et une était positive à Herpès simplex virus (HSV).

2. Syndrome inflammatoire biologique :

Un dosage de la protéine C réactive (CRP) a été effectué chez tous les patients inclus dans notre étude, dont des valeurs élevées (entre 11,2 à 79 mg/l) ont été trouvées chez 8 malades (32%).

La vitesse de sédimentation (VS) mesurée chez seulement 2 patients était élevée (VS à la première heure : 44 mm et 28 mm, à la deuxième heure : 74 mm et 57 mm).

3. Numération de la formule sanguine (NFS):

Une numération de la formule sanguine a été réalisée chez tous les malades objectivant :

- Trois cas d'hyperleucocytose (16 810 éléments/mm3, 20 030 éléments/mm3 et 20 490 éléments/mm3) à prédominance polynucléaires neutrophiles.
- Trois cas d'anémie hypochrome microcytaire.
- Un taux normal de plaquettes chez tous les patients.

4. Imagerie :

a) IRM cérébrale :

Dans notre série, 24 patients ont fait une IRM cérébrale, qui s'est révélée pathologique chez tous les patients. Le malade restant avait fait uniquement une TDM cérébrale.

- Caractéristiques des lésions :

i. Nombre de lésions :

Aucun patient de notre série n'a présenté de lésion unique, toutes les IRM cérébrales effectuées ont montré des lésions multiples.

ii. Formes des lésions :

Les lésions cérébrales découvertes étaient mal délimitées prenant des formes variables :

- Des lésions en plage ont été objectivées dans 71.4% des IRM cérébrales.
- 21.4% ont présenté une forme nodulaire.
- Des lésions punctiformes étaient présentes dans 14.2% des cas.

iii. Les anomalies de signal :

L'aspect du signal des lésions sur les séquences T1, T2, et T2 Fluide Attenuated Inversion Recovery (FLAIR) est résumé dans le tableau ci-dessous :

Tableau (III) : Anomalies du signal des lésions à l'IRM cérébrale

Anomalie / Séquence	Hyposignal	Isosignal	Hypersignal
T1	83,3%	16,7%	0%
T2	0%	0%	100%
T2 FLAIR	0%	0%	100%

Après injection de Gadolinium, un rehaussement des lésions a été remarqué chez 40% des patients.

iv. Siège des lésions :

Les IRM réalisées ont montré un aspect disséminé des lésions avec une distribution asymétrique dans la majorité des cas (82.4%).

L'atteinte de la substance blanche était constante chez tous les malades, des lésions de la substance grise étaient associées également dans 69,6% des cas.

La répartition topographique des lésions décrites à l'IRM est représentée dans le tableau suivant :

Tableau (IV) : Répartition topographique des lésions à l'IRM cérébrale

Siège des lésions	Nombre de cas	Fréquence (%)
Etage sus tentoriel	**22**	**100%**
• Périventriculaire	5	21,7%
• Tubercules quadrijumeaux	1	4,3%
• Cortico sous corticale	15	65,2%
- Centres semi ovales	7	30,4%
- Capsule interne	4	17,4%
- Fibres en U	3	13%
- Lobes frontaux	6	26,1%
- Lobes pariétaux	11	47,8%
- Lobes occipitaux	9	39,1%
- Lobes insulaires	1	4,3%
- Lobes temporaux	7	30,4%
• Noyaux gris centraux	12	52,2%
- Thalamus	10	43,5%
- Noyau lenticulaire	2	8,7%
- Hypothalamus	1	4,3%
Etage sous tentoriel	**9**	**39,1%**
• Tronc cérébral	8	34,8%
- Mésencéphale	3	13%
- Protubérance	4	17,4%
- Bulbe	1	4,3%
• Cervelet	6	26,1%
- Hémisphères cérébelleux	4	17,4%
- Vermis	1	4,3%
- Pédoncules cérébelleux	3	13%

v. Anomalies associées :

En dehors des lésions décrites précédemment, d'autres anomalies ont été notées :

- Une anomalie du signal méningé au niveau temporal chez un seul patient.
- Discrète dilatation du système ventriculaire sans signes de résorption trans-épendymaire dans un seul cas.

b) IRM médullaire :

Dans notre étude, 5 patients (20%) ont réalisé une IRM médullaire, qui s'est révélée normale chez 4 malades (80%).

L'IRM médullaire était anormale chez un seul patient montrant une moelle cervicale élargie, œdématiée, en hypersignal homogène sur les séquences T2 et T2 Flair, sans prise de contraste, mesurant un diamètre antéro-postérieur de 7,4 mm sur une hauteur de 3,8 cm, associée à une tuméfaction des racines L4 et S1 qui se réhaussent au Gadolinium.

c) TDM cérébrale :

Dix-huit patients (72%) dans notre série ont réalisé une TDM cérébrale ; elle était normale chez 11 patients (61,1%), des hypodensités multifocales de la substance blanche sus-tentorielle non réhaussées après injection du produit de contraste ont été visualisées chez les 7 cas restants (38,9%).

5. Autres explorations :

a) Electro-encéphalogramme :

L'EEG a été réalisé chez 10 patients (40%) dans notre série, dont la moitié des cas s'est avéré sans anomalies. Chez les 5 patients restants, les résultats étaient les suivants :

- Un tracé ralenti et pointu riche en éléments paroxystiques faits de pointes-ondes diffuses chez un malade.
- Un rythme de fond ralenti de façon diffuse.
- Un patient avait un tracé arythmique très pointu à droite.
- Un tracé marqué par un rythme de fond ralenti de manière bilatérale dans les fréquences delta dans 1 cas.
- Un EEG en faveur d'une épilepsie partielle active a été enregistré chez un patient.

b) Fond d'œil :

Trois patients (12%) dans notre étude ont fait un fond d'œil, qui s'est révélé normal dans un cas, et objectivant un œdème papillaire dans les 2 autres cas (unilatéral chez un patient et bilatéral chez l'autre).

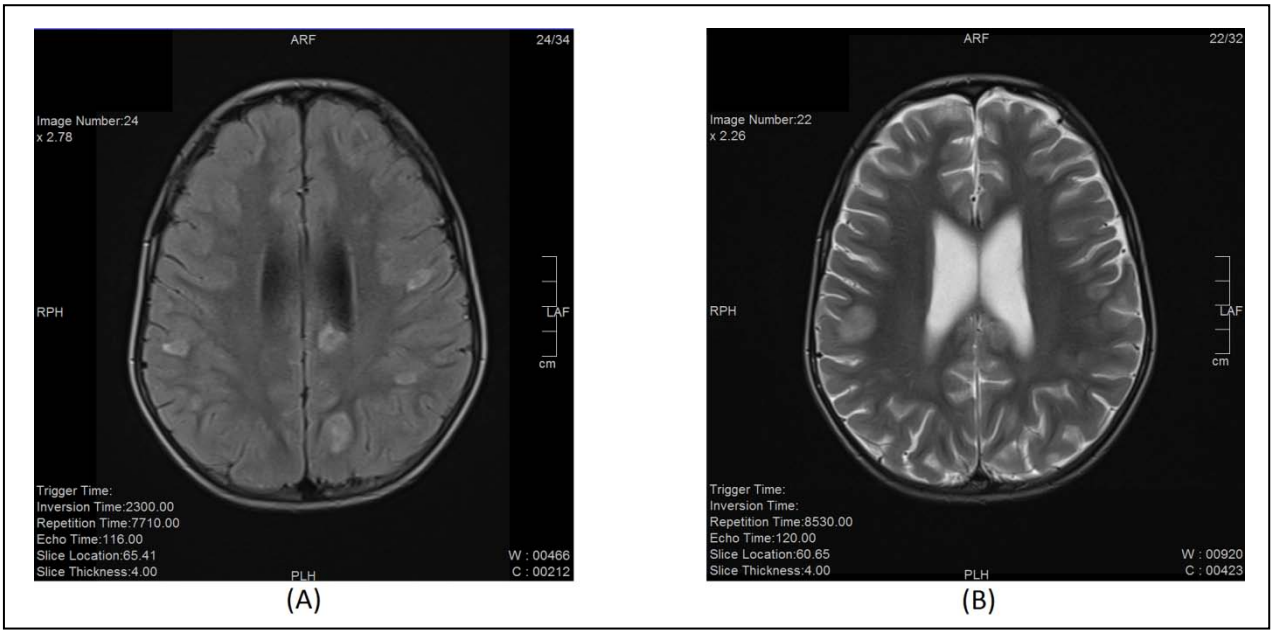


Figure (9) : IRM cérébrale montrant des lésions multiple, disséminées, asymétriques, de tailles variables (1 à 2 cm), en hypersignal dans les séquences T2 FLAIR (A) et T2 (B).

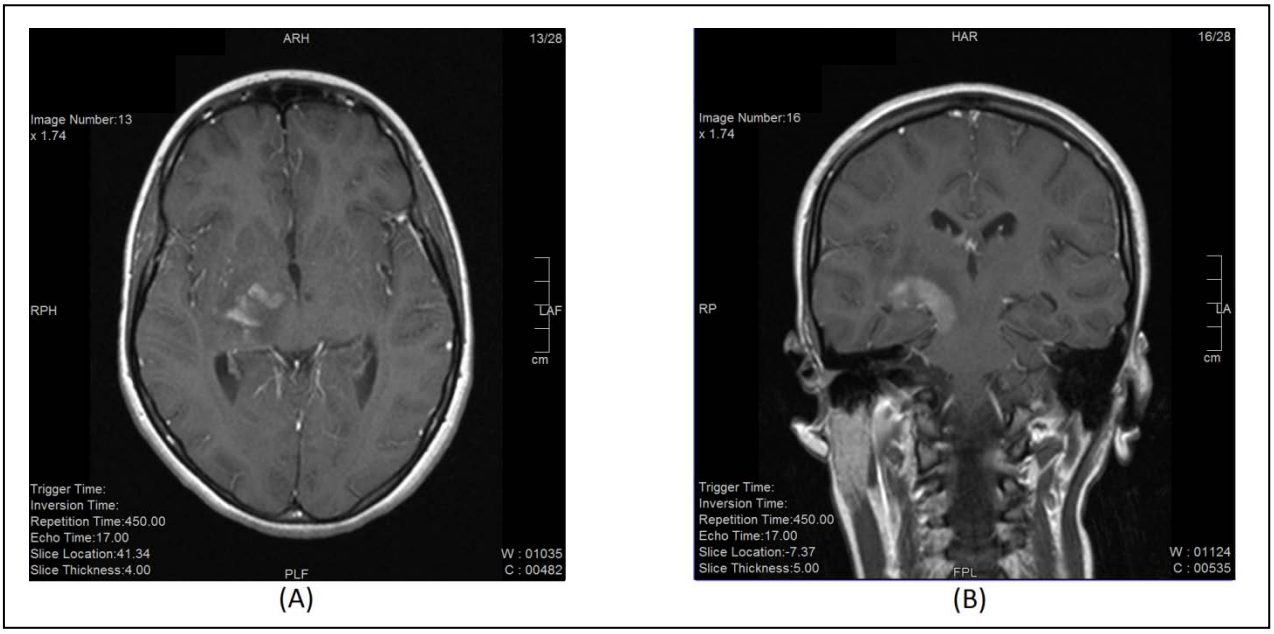


Figure (10) : IRM cérébrale en séquence T1 injectée, sur une coupe axiale (A) et une coupe coronale (B), montrant une lésion en plage, avec un aspect pseudotumorale, rehaussée d'une manière hétérogène

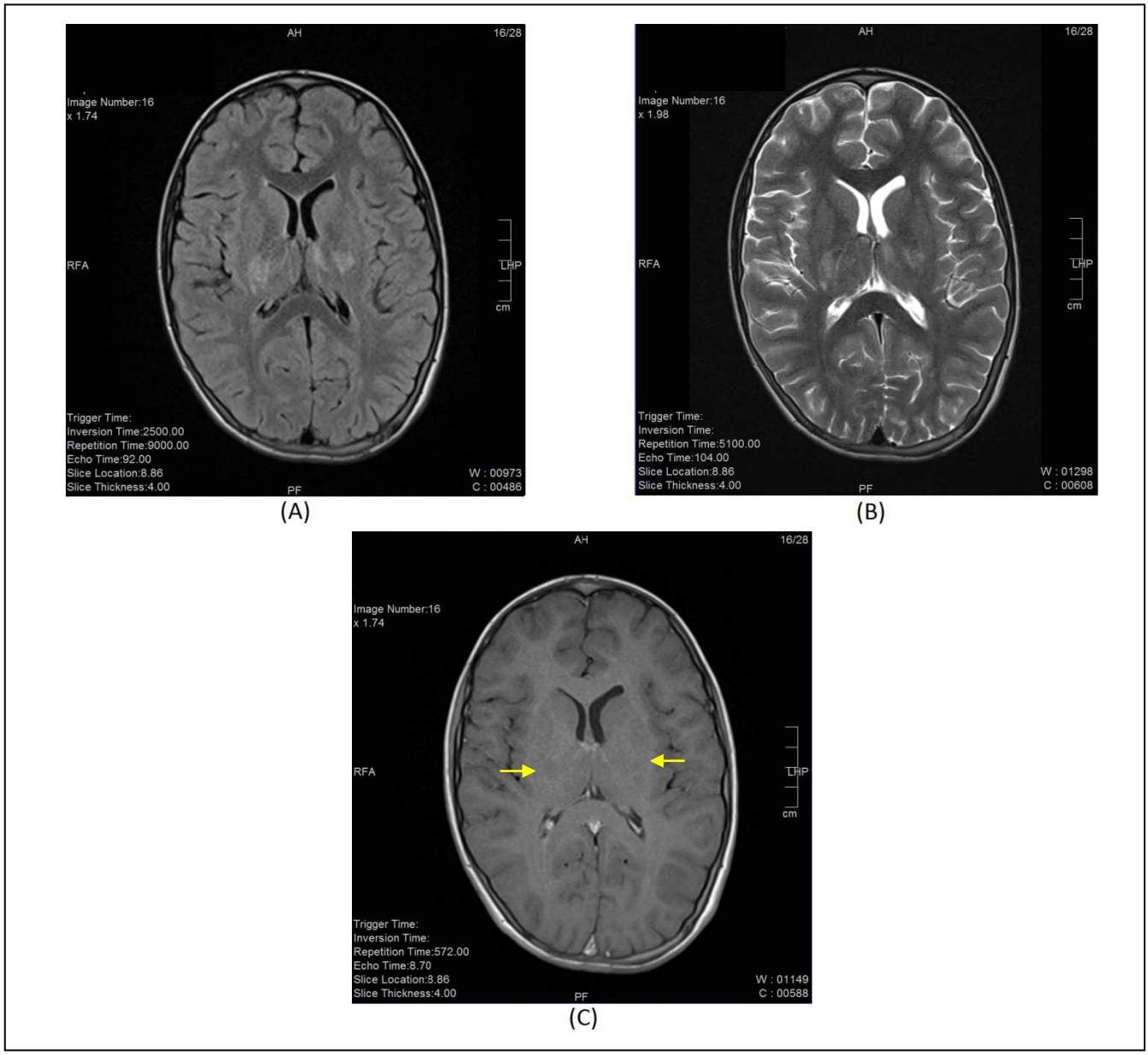


Figure (11) : IRM cérébrale montrant des lésions multiples de la substance blanche, visibles au niveau des capsules internes et en paraventriculaire, en hypersignal dans les séquences T2 FLAIR (A) et T2 (B) et en hyposignal en T1 (C).

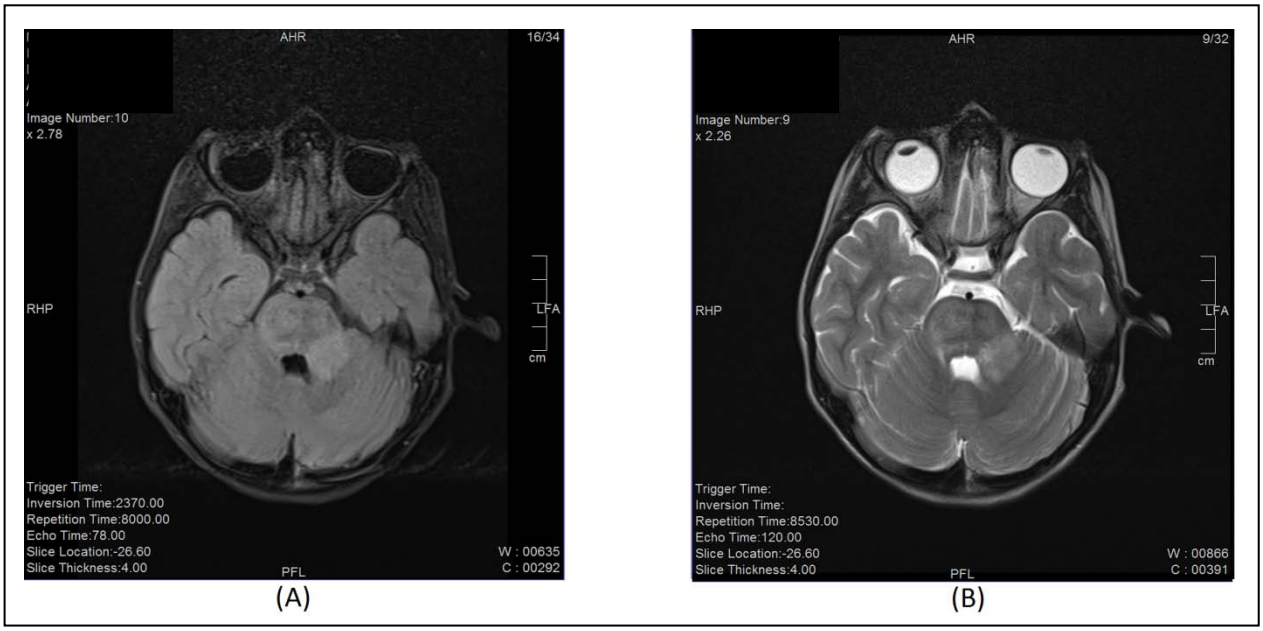


Figure (12) : IRM cérébrale montrant à l'étage sous-tentoriel une lésion du pédoncule cérébelleux, en hypersignal dans la séquence T2 FLAIR (A) et T2 (B)

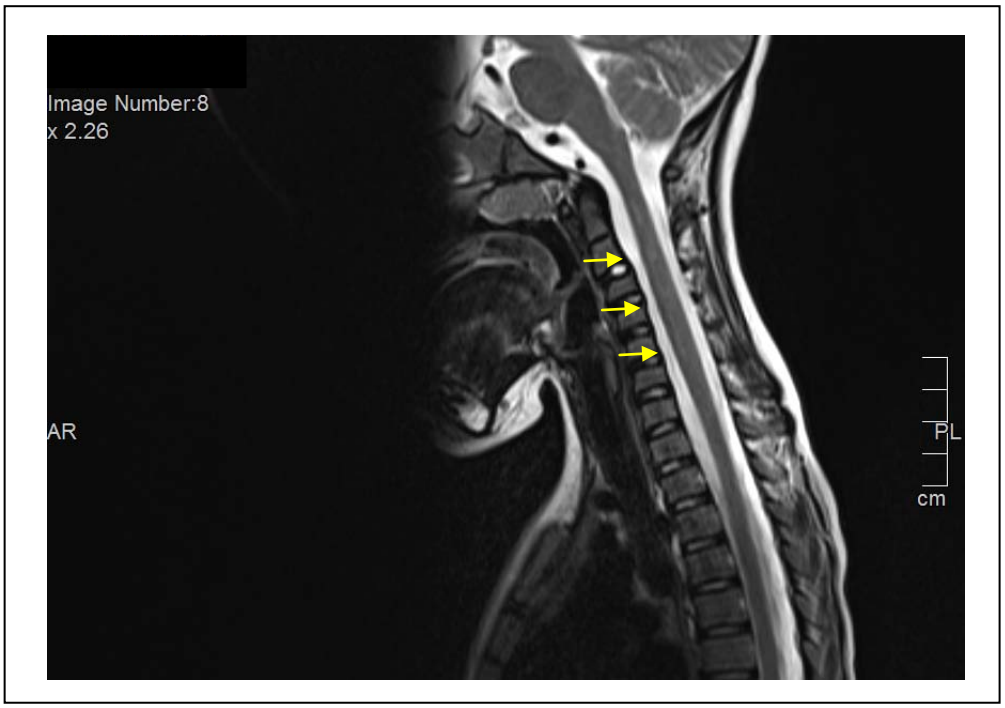


Figure (13) : IRM médullaire en séquence T2, sur une coupe sagittale, montrant une moelle cervicale élargie, œdématiée, avec multiple lésions en hypersignal.

IV. Prise en charge thérapeutique :

1. Hospitalisation :

Tous les patients de notre série ont été hospitalisés au service de pédiatrie A du CHU Mohammed VI de Marrakech.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 15,6 jours avec des limites allant de 8 à 32 jours.

2. Corticothérapie :

Une corticothérapie a été prescrite chez tous les patients de notre étude :

- 23 patients (92%) ont reçu 3 bolus de Méthylprednisolone à la dose de 1g/1,73m²/j, dont deux ont nécessité une 2ème reprise (vu l'absence d'amélioration).
- Un relais par voie orale par la Prednisone a été instauré chez 23 patients (92%) à la dose de 1 à 2 mg/kg/j, suivie d'une dégression, d'une durée totale moyenne de 10 semaines (limites allant de 6 semaines à 6 mois).

3. Immunoglobulines :

Deux patients ont reçu une perfusion d'immunoglobulines polyvalents à la dose de 1 g/kg/j pendant 2 jours.

4. Plasmaphérèse :

Quatre séances d'échanges plasmatiques sont été faites chez un seul patient devant la non amélioration des signes cliniques sous corticothérapie.

5. Biothérapie :

Une patiente dans notre série a reçu des anticorps monoclonaux anti-CD 20 (Rituximab).

6. Autres traitements :

Quatre patients (16%) ont reçu une antibiothérapie (Tableau 5).

Tableau (V) : Antibiothérapie reçue par les patients

Patients	Molécule	Dose	Durée	Indication
N°5	Ceftriaxone Amikacine	80 mg/kg/j 15 mg/kg/j	7 jours 3 jours	Examen bactériologique des sécrétions broncho-pulmonaires positif
N°6	Colistine Tigécycline	60.000 UI/kg/j 1,2 mg/kg/12 h	10 jours 10 jours	Infection respiratoire nosocomiale à Acinetobacter Baumannii
N°17	Ceftriaxone	100 mg/kg/j	10 jours	Syndrome méningé fébrile
N°19	Ceftriaxone Amoxicilline +Acide clavulanique	50 mg/kg/j 80 mg/kg/j	10 jours 10 jours	Pyélonéphrite aigue Otite moyenne aigue

Les anticonvulsivants ont été utilisés chez 8 patients (32%) (Tableau 6).

Tableau (VI) : Les différents anticonvulsivants utilisés dans notre étude

Anticonvulsivant	Nombre de patients	Posologie
Benzodiazépine	3	0,5 mg/kg
Valproate de sodium	8	15 – 40 mg/kg/j
Phénobarbital	1	3 mg/kg/j
Carbamazépine	1	20 mg/kg/j
Clonazépam	1	0.03 mg/kg/j

Devant une suspicion d'une encéphalite herpétique, 3 patients ont reçu l'Aciclovir à une dose de 20 mg/kg/j pendant 20 jours.

Un seul patient a été mis sous héparine de bas poids moléculaire devant la suspicion d'une thrombophlébite cérébrale.

Neuf malades ont fait une kinésithérapie motrice.

V. Profil évolutif :

Le tableau évolutif des patients a été jugé en fonction de la présence ou l'absence d'une amélioration clinique, la survenue de rechutes et la persistance des séquelles.

L'évolution était jugée favorable chez la quasi-totalité des patients (96%).

Une rechute est survenue chez 3 malades (2 patients avec un seul épisode et un patient avec 2 épisodes), la durée moyenne entre la rémission et la rechute était de 25 jours, avec un intervalle allant de 7 jours à 1 mois et demi.

Seize patients n'ont gardé aucune séquelle, chez les neuf restants les séquelles étaient :

- Une hypertonie séquellaire chez 4 patients.
- Une impotence fonctionnelle séquellaire chez 3 malades.
- Des convulsions séquellaires rebelles aux anticonvulsivants chez 2 patients.
- Un strabisme convergent chez 2 malades et une baisse de l'acuité visuelle chez un patient.
- Une aphasie chez un seul malade.

Durant leur hospitalisation dans notre service, aucun malade dans notre série n'a nécessité un transfert en milieu de réanimation ou de soins intensifs.

Aucun cas de décès n'a été enregistré chez les patients de notre étude au cours de leur suivi.

DISCUSSION

I. Généralités :

Plus d'un siècle après les premières descriptions de la sclérose en plaques (SEP), la cause exacte de la maladie reste inconnue. Cela explique les descriptions de formes cliniques ou neuropathologiques particulières appelées «formes frontières de SEP ». Dans ce sous-groupe oscillant entre diagnostics différentiels et formes cliniques particulières de SEP, sont habituellement comprises les formes pseudo-tumorales, la neuromyélite optique (NMO) de Devic et l'encéphalomyélite aiguë disséminée[8].

Alors que la première fois rapportée par le neurologiste Pierre Marie était en 1893 [9], la compréhension de la physiopathologie de l'ADEM et sa définition n'ont cessé d'évoluer[9].

Dans un effort pour caractériser l'éventail des syndromes de démyélinisation aigus, le groupe international d'étude de la sclérose en plaques pédiatrique (International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group (IPMSSG)) a établi, en 2007 puis actualisé en 2013, des critères diagnostiques, cliniques et radiologiques consensuels définissant l'ADEM comme un syndrome de démyélinisation aiguë qui se présente cliniquement avec une encéphalopathie et des symptômes polyfocaux du SNC montrant une démyélinisation à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau [10], [11].

1. Critères diagnostiques de l'ADEM[12] :

La description de l'ADEM en une seule entité clinique est difficile. Récemment, le groupe international d'étude de la sclérose en plaques pédiatrique (IPMSSG) a proposé des critères diagnostiques pour l'ADEM :

-Première manifestation clinique polyfocale du SNC avec une cause inflammatoire présumée.

-Encéphalopathie qui ne peut être expliquée par la fièvre.

-L'IRM montre généralement des lésions diffuses, mal délimitées, de grande taille (>1-2 cm), touchant principalement la substance blanche cérébrale ; des lésions de la substance grise profonde (par exemple, le thalamus ou les ganglions de la base) peuvent être présentes.

-Aucun nouveau symptôme, signe ou lésion à l'IRM après trois mois.

Cependant, ces critères restent très larges confirmant la difficulté à regrouper un tableau clinique unique autour de cet acronyme.

2. Sous-type d'ADEM :

L'ADEM est une entité hétérogène, il est préférable de la considérer comme un "syndrome" plutôt qu'un trouble spécifique[11]. Les caractéristiques cliniques regroupées sous le terme d'ADEM suivent généralement une évolution monophasique de la maladie, bien que la confirmation de l'ADEM monophasique soit rétrospective et nécessite une observation prolongée [11].

La catégorisation en sous-types de l'ADEM se fait principalement de manière rétrospective, car les distinctions entre les sous-types sont principalement liées aux épisodes de rechute, et deviennent plus claires lorsque le suivi à long terme permet de déterminer les signes cliniques des rechutes et les changements d'imagerie [13].

Un résumé des sous-types d'ADEM, notamment l'ADEM monophasique, l'ADEM multiphasique (MDEM), l'ADEM-névrite optique (ADEMON) et l'encéphalomyélite aiguë hémorragique (AHEM) est présenté dans le tableau ci-dessous (Tableau 7).

Tableau (VII) : Différents sous-types de l'ADEM

Sous-type	Description
ADEM monophasique	Un seul épisode d'ADEM sans autres événements démyélinisants ni nouvelles lésions à l'IRM en dehors de la période aiguë de 3 mois suivant l'apparition des symptômes. Si des rechutes surviennent dans les 3 mois elles feront partie du même épisode[10].
ADEM multiphasique	Deux épisodes d'ADEM séparés par un intervalle de temps d'au moins 3 mois. Le deuxième épisode peut comporter des symptômes, signes et lésions à l'IRM identiques et/ou nouveaux par rapport au premier épisode. Ce diagnostic est limité à deux épisodes d'ADEM. Trois ou plus suggèrent un diagnostic ultime de SEP, de NMO ou d'un autre trouble[10], [13].
ADEMON	ADEM monophasique ou multiphasique plus un ou plusieurs épisodes récurrents de névrite optique (NO). Sans survenue d'aucune autre atteinte démyélinisante. Le plus souvent, il s'agit d'une ADEM monophasique suivie d'une NO récurrente[15].
AHEM	Une présentation fulminante sévère de l'ADEM avec une détérioration rapide et une mortalité fréquente, associée à des hémorragies et des nécroses multifocales en plus des lésions démyélinisantes typiques[16], [17].

3. Physiopathologie :

Même si son mécanisme est incomplètement élucidé, il est admis que l'ADEM est une maladie auto-immune. Le modèle d'encéphalite allergique expérimentale (EAE), consistant à injecter par voie parentérale du tissu cérébral chez l'animal, reproduit les lésions histologiques et l'évolution monophasique de l'ADEM. Certaines souches de vaccins contre la rage (type Semple) ou contre l'encéphalite japonaise, cultivées à partir de tissu cérébral animal, sont associées avec des incidences élevées d'ADEM. Cela renforce l'analogie entre l'EAE et l'ADEM [18].

Un des mécanismes permettant d'expliquer les lésions d'ADEM est lié à l'homologie de structure entre facteur déclenchant (agent infectieux, vaccin) et antigènes myéliniques de l'hôte. On parle de mimétisme moléculaire : l'antigène viral ou vaccinal, pris en charge par les cellules présentant l'antigène au site d'inoculation, induit la formation de lymphocytes T auto-réactifs contre certains antigènes myéliniques qui activent à leur tour des lymphocytes B spécifiques de l'antigène. Après avoir traversé la barrière hématoencéphalique (BHE), les lymphocytes activés rencontrent l'antigène myélinique présumé étranger à l'organisme et induisent une réaction inflammatoire contre celui-ci. La réponse immune, anormalement dirigée contre certaines protéines myéliniques, protéine basique de myéline (MBP) et glycoprotéine d'oligodendrocyte de myéline (MOG), conduit à des lésions inflammatoires et de démyélinisation du SNC [13].

Une autre hypothèse implique une infection du SNC par un pathogène neurotrope, entraînant des lésions cérébrales, une rupture de BHE et le passage dans la circulation d'antigènes du SNC. Ces auto-antigènes libérés conduisent à une activation des lymphocytes T qui envahissent le SNC et produisent la réaction inflammatoire. Il est possible que toutes les ADEM ne relèvent pas du même mécanisme ou que les deux mécanismes puissent s'associer [1], [18].

Cependant, L'hypothèse d'une prédisposition génétique liée à la mutation du gène SCN1A a également été avancée [19].

II. Epidémiologie :

1. Age :

L'ADEM est plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte à cause de la plus grande fréquence des vaccinations et de l'exposition aux antigènes infectieux [20]-[22], avec un âge moyen d'apparition situé entre 3,6 et 7 ans [13].

L'âge moyen des patients de notre série était de 5 ans et 3 mois, avec des extrêmes d'âge allant de 1 à 13 ans.

Les résultats de la série de Hynson et al [23] et de Tenembaum et al [24] sont les plus proches de notre étude concernant l'âge médian.

Tableau (VIII) : Age moyen et extrêmes d'âge des différentes séries

Série	Hynson et al [23]	Tenembaum et al [24]	Leake et al [21]	Pratibha et al [25]	Erol et al [26]	Notre série
Nombre de patients	31	84	42	52	15	25
Moyenne d'âge	5,9 ans	5,3 ans	6,5 ans	6,1 ans	3,5 ans	5,3 ans
Extrêmes d'âge	2 -16ans	0,4-16 ans	0,8-18 ans	1 -12 ans	0,5-16 ans	1-13 ans

2. Sexe :

Une légère prédominance masculine est rapportée dans la littérature [24], [27], [28].

Dans notre série, le sex-ratio était de 4, ce qui est plus élevé par rapport aux résultats de la majorité des études. Mais il reste proche des résultats retrouvées dans la série de Hung et al [29].

Tableau (IX) : Sex-Ratio des différentes études

Série	Murthy et al [27]	Tenembaum et al [24]	Elkhayat et al [28]	Pratibha et al [25]	Hung et al [29]	Notre série
Sexe-ratio (Garçons/Filles)	1,60	1,80	1,10	2,71	4,6	4
Nombre de patients	18	84	21	52	28	24

3. Saison :

La distribution saisonnière dans la littérature est controversée. Un pic en hiver a été rapporté par les séries d'Erol et al [26] et de Murthy et al [27]. Un pic en printemps a été trouvé dans la série d'Elkhayat et al [28]. Alors que dans les séries de Taghdiri et al [30] et de Hung et al [29] aucune prédominance n'a été motionnée.

Dans notre série, la répartition saisonnière a objectivé deux pics, un en hiver et l'autre en été.

Tableau (X) : Répartition saisonnière

Série	Erol et al [26]	Murthy et al [27]	Elkhayat et al [28]	Taghdiri[30]	Notre série
Hiver	53.3%	50%	9.5%	20.7%	32%
Printemps	20%	33.3%	52.4%	24.1%	16%
Eté	26.6%	5.5%	23.8%	27.6%	32%
Automne	0%	11.1%	14.3%	27.6%	20%

4. Antécédents :

a) Antécédent d'infection récente :

L'ADEM est l'une des formes d'encéphalite auto-immune. Elle est également appelée encéphalomyélite post-infectieuse, car elle survient souvent après une infection.

La majorité des cas d'ADEM en pédiatrie (entre 58.3 et 86 %) sont précédés par un épisode infectieux [26], [29], [31]-[33]. Dans notre série le nombre des patients ayant la notion d'un antécédent d'infection récente était de 16 malades, représentant 64% se qui rejoint les données de la littérature.

Tableau (XI) : Pourcentage de patients avec antécédent d'infection récente

Série	De Mol et al [31]	Yamaguchi et al [32]	Erol et al [26]	Suppiej et al [33]	Hung et al[29]	Notre série
Pourcentage	58%	62%	86%	58.3%	86%	64%

L'infection survient généralement avant l'apparition des symptômes d'environ 2 jours à 4 semaines [34]. Dans notre étude, la durée entre l'épisode infectieux et le début de la symptomatologie était de 12 jours en moyenne, avec un intervalle allant de 7 à 20 jours. Ces résultats sont très proches de ceux retrouvés par la série de Tenembaum et al [24] (une moyenne de 12,1 jours et un intervalle de 2 à 30 jours) et la série de Murthy et al [27] (une moyenne de 10 jours et un intervalle de 2 et 28 jours).

Dans la plupart des cas, l'infection se localise dans les voies respiratoires supérieures. Or, l'ADEM peut également suivre un épisode de gastro-entérite, une infection dermatologique ou autre type d'infection.[35]

Parmi les patients ayant un antécédent d'épisode infectieux récent dans notre étude, une infection respiratoire haute était présente chez 32%. Ce taux est similaire aux résultats rapportés par d'autres études : 33% dans la série de Nishiyama et al [36], 31,6% dans la série de Torisu et al [37] et 35% dans la série de Tenembaum et al [24].

Aucun patient dans notre série n'avait d'antécédent récent de gastroentérite, alors que d'autres séries rapportent une fréquence de 5,3% à 23,1% d'antécédent de gastroentérite parmi l'ensemble des patients avec antécédent d'épisode infectieux récent [26], [36], [37].

Une infection dermatologique a été mentionnée chez 20% des cas avec antécédents d'infection récente, ce qui est proche du taux rapporté par les séries d'Anlar et al [38] et de Pratibha et Al [25] (14.3% et 25% respectivement)

Un patient dans notre étude avait un antécédent d'encéphalite herpétique précédant le début de la symptomatologie d'ADEM. Deux cas pareils ont été rapportés par la série de Tenembaum et al [24] et un autre par Grezzana et al [39].

Les agents infectieux principalement associés sont des virus. Mais, des bactéries et des parasites peuvent également être impliqués (tableau 11) [35].

Tableau (XII) : Agents infectieux impliqués dans l'ADEM post-infectieuse

Bactérie	Virus	Parasites
Mycoplasma pneumoniae Campylobacter jejuni Chlamydia pneumoniae Borrelia burgdorferi Legionella pneumonia Leptospira spp. Haemophilus influenza type b Streptococcus pyogenes Rickettsia sp.	Cytomegalovirus Epstein-Barr virus Herpes simplex virus Human herpesvirus 6 Influenza Hepatitis A and C HIV Enterovirus Coronavirus Virus ourlien Virus de la rougeole Virus de la rubéole Coxsackie virus B Varicelle-zona virus Virus de la dengue	Toxoplasma gondii Plasmodium falciparum Cryptococcusneoformans

Des cas d'ADEM ont été rapportés chez des patients ayants un antécédent d'infection au SARS-CoV-2 (COVID-19). Dans la série de Paterson [40], 9 malades parmi 43 qui avaient des manifestations neurologiques associées à la COVID-19 présentaient une ADEM, et 1 seul cas d'ADEM parmi 64 dans la série de Kremer et al [41]. Plusieurs études de cas ont également signalé l'association de COVID-19 et l'ADEM [42]-[44].

Dans notre série, aucun des enfants hospitalisés dans l'année 2020 n'avait d'antécédent d'infection à la COVID-19.

b) Antécédent de vaccination récente :

L'ADEM a été associée à de nombreux vaccins (contre l'hépatite B, la coqueluche, la diphtérie, le tétanos, la rougeole, les oreillons, la rubéole, le pneumocoque, la varicelle, la grippe, l'encéphalite japonaise et la poliomyélite) [21], [41], [45]. Mais la seule association épidemiologiquement et pathologiquement prouvée entre l'ADEM avec la vaccination est avec le vaccin antirabique [46], [47].

La prévalence de survenue d'ADEM en post-vaccination est de 1,16 cas pour 1 million de dose vaccinale [48], cette prévalence devient 1 sur 220 personnes en cas de vaccination antirabique (type Semple) [47].

Une vaccination précédent le début de la symptomatologie d'ADEM a également été rapportée dans la littérature (4-18% des cas) [26], [29], [31]-[33].Dans notre étude 12% de nos patients avaient un antécédent de vaccination récente.

Deux patients avaient un ADEM post vaccin antirabique dans notre série, ce vaccin est fréquemment incriminé comme cause d'ADEM dans la littérature. Un antécédent de vaccination antirabique a été rapporté chez 4 malades dans une cohorte de 102 cas d'ADEM [49], et chez 3 patients parmi 52 cas dans la série de Pratibha et al [25] .

Un autre patient a reçu dans le cadre du programme national d'immunisation (PNI) les vaccins de 18 mois (4ème dose de vaccin anti poliomyélite oral, 1ère dose de vaccin anti-DTC, 1ère dose de vaccin anti-rougeoleux). Ces différents vaccins ont été rapportés comme antécédent dans d'autres études :

- Vaccin anti poliomyélite : 3 cas dans la série de Elkhayat et al [28] et 4 dans la série de Torisu et al [37].
- Vaccin anti-DTC : rapporté chez un patient dans la série d'Iype et al [49].
- Vaccin anti rougeoleux : Un cas a été rapporté dans l'étude d'Iype et al [49].

III. Présentation clinique :

1. Mode de début :

L'encéphalomyélite aiguë disséminée se présente généralement comme une affection aiguë, qui atteint son apogée en quelques jours [50]. Dans les séries de Hynson et al[23], Nishayama et al[36] et Tenembaum et al[24], le mode de début était brutal pour la majorité des patients, ce qui était le cas dans notre étude.

2. Symptomatologie :

La présentation clinique de l'ADEM est polysymptomatique. Les troubles débutent souvent par des signes généraux (céphalées, nausées, vomissements...), puis des symptômes d'encéphalopathie et des déficits neurologiques focaux apparaissent (troubles sensitifs, trouble de comportement, impotence fonctionnelle, baisse de l'acuité visuelle, convulsions…). [13], [51]

a) Signes généraux :

- Dans notre étude, 56% des patients présentaient des nausées et/ou vomissements. Ce taux rejoint les séries de Leake et al [21] et d'Anlar et al [38] (57% et 48% respectivement).

- Des céphalées ont été rapportées chez 48% des patients, ce qui est proche des résultats des séries de Hynson et al [23] (52%) et Hung et al [29] (54%).

b) Signes d'encéphalopathie :

- Des troubles de conscience ont été présentes chez 52% des patient de notre étude, ce taux est similaire aux résultats rapportées par Hung et al [29] et Leake et al [21].

- Des troubles de comportement ont été décrits chez 3,8 à 46% des patients dans les différentes séries [23], [25], [26], [29]. Dans notre cas, ils étaient présents chez 16%.

c) Signes focaux :

-Une impotence fonctionnelle était le symptôme le plus rapporté à travers plusieurs études [24], [25], [38]. Dans notre étude, elle était présente chez 52%.

- Des troubles sensitifs ont été décrits par 4% de nos patients, ce qui rejoint les résultats rapportées par Hynson et al [23] (3%), Tenembaum et al [24] (2%) et Nishiyama et al [36] (8%).

- Dans notre série, 36% des patients avaient des convulsions, ce taux est similaire à ceux rapportés par les séries de Nishiyama et al [36], Hung et al [29] et Pratibha et al [25].

- Des troubles vésico-sphinctériens ont été mentionnés par 24% des malades, rejoignant les résultats de Nishiyama et al [36] (29%).

- Des troubles visuels ont été rapportés par 32% de nos malades, joignant les séries de Tenembaum et al[24] et Pratibha et al [25] (23% et 21,1% respectivement).

Tableau (XIII) : Symptomatologie rapportée par les différentes études de la littérature

Symptomatologie	Tenembaum et al [24]	Hynson et al [23]	Pratibha et al [25]	Leake et al [21]	Murthy et al [27]	Erol et al [26]	Hung et al [29]	Nishiyama et al [36]	Notre étude
Céphalées	32%	52%	32,7%	41%	22,5%	26,7%	54%	25%	48%
Convulsion	35%	13%	36,5%	19%	16,5%	26,7%	36%	38%	36%
Trouble de conscience	69%	68%	_	60%	44,5%	66,7%	54 %	-	52%
Trouble de comportement	-	42%	3,8%	66%	_	33,3%	46%	-	16%
Confusion	-	-	-		_	13,3%	-	-	4%
Hallucination	-	-	-		_	_	-	-	4%
Nausées/ Vomissements	32%	35%	32,7%	57%	27,5%	20%	43%	29%	56%
Impotence fonctionnelle	76%	23%	76,9%	50%	38 ,5%	_	36%	38%	52%
Trouble sensitif	2%	3%	_	11%	-	-	-	8%	4%
Troubles vésico-sphinctériens	-	-	7,7%	-	-	-	-	29%	24%
Troubles visuelles	23%	13%	21,1%	-	11%	_	21%	13%	32%

3. Examen clinique :

a) L'examen général :

La fièvre est le symptôme majeur à l'examen général chez les patients atteint d'encéphalomyélite aigue disséminée, elle est présente chez la majorité des cas [13]. Dans notre série la fièvre a été constatée chez 68% des patients, ce qui rejoint les résultats des autres séries : 63% dans la série de Nishiyama et al [36], 67% dans la série de Leake et al [21] et 73% dans la série de Torisu et al [37].

b) L'examen neurologique :

Le tableau clinique est généralement polymorphe, traduisant la multifocalité de l'atteinte démyélinisante qui caractérise l'ADEM. Or, une présentation monomorphe est également décrite [27], [38], [52].

Le tableau suivant résume les résultats de l'examen neurologique dans les différentes séries de la littérature (Tableau 14).

Tableau (XIV) : Différentes anomalies retrouvées à l'examen neurologique

Anomalies	Hynson et al [23]	Pratibha et al [25]	Tenembaum et al [24]	Murthy et al [27]	Nishiyama et al [36]	Hung et al [29]	Notre série
Anomalie de la marche	–	–	–	–	42%	–	78%
Trouble de la station debout	65%	11,5%	50%	38,5%	33%	36%	64%
Diminution des forces musculaires	23%	76,9%	76%	38,5%	38%	36%	52%
Trouble du tonus musculaire :	–	–	–	–	–	–	48%
- *Hypertonie*	–	15.4%	4,8%	–	–	–	24%
- *Hypotonie*	–	–	–	–	–	–	24%
Troubles des ROT :	–	80,7%	95%	–	–	–	40%
- *ROT vifs*	–	80,7%	95%	–	–	–	36%
- *ROT abolis*	–	–	–	–	–	–	4%
Babinski positif	–	80,7%	–	–	–	–	32%
Troubles de la sensibilité	–	–	2%	27,5%	8%	7%	4%
Trouble de coordination	–	–	8,3%	–	–	–	8%
Anomalies de l'examen des paires crâniens :	–	38,7%	44%	22,5%	38%	21%	48%
- *Nerf olfactif*	–	–	–	–	–	–	0%
- *Nerf optique*	13%	9,6%	23%	5,5%	–	7%	20%
- *Nerf oculo-moteur commun*	23%	7,7%	–	5,5%	13%	14%	4%
- *Nerf pathétique*	–	–	–	–	–	–	0%
- *Nerf trijumeau*	–	–	–	–	–	–	0%
- *Nerf oculomoteur externe*	–	11,5%	–	5,5%	8%	–	12%
- *Nerf facial*	16%	26,9%	–	5,5%	8%	–	4%
- *Nerf vestibulaire*	–	–	–	11%	13%	–	20%
- *Nerf glosso-pharyngien*	6%	–	–	–	8%	–	0%
- *Nerf vague*	–	–	–	–	–	–	0%
- *Nerf accessoire*	–	–	–	–	–	–	0%
- *Nerf grand hypoglosse*	–	–	–	–	–	–	0%
Troubles des fonctions supérieures :	–	–	–	–	–	–	44%
▪ *Score de Glasgow < 15/15*	68%	–	69%	44,5%	–	54%	44%
▪ *Désorientation Temporo-spatiale*	–	–	–	–	–	–	4%
▪ *Aphasie*	23%	11,5%	21%	5,5%	–	–	20%
▪ *Dysarthrie*	–	–	–	–	25%	7%	0%
▪ *Amnésie*	–	–	–	–	–	–	4%
▪ *Agnosie*	-	-	-	-	-	-	0%
Raideur de la nuque	26%	25%	43%%	-	-	18%	28%

Des signes focaux déficitaires sont fréquents. On retrouve à l'examen neurologique un syndrome pyramidal uni- ou bilatéral dans 60 à 95 % des cas [2], [7], [21], une atteinte des paires crâniennes dans 23 à 50 % des cas [2], [7], [21]. L'atteinte visuelle est caractérisée par une neuropathie optique uni ou bilatérale et retrouvée chez 7 à 28% des patients [5], [23], [53].

Le syndrome médullaire est rapportée de manière variable (2 à 43 % des cas)[7], [24], [27], [38]. Elle se manifeste par une para- ou tétraplégie aiguë avec abolition des réflexes ostéotendineux et des troubles sensitifs et vésico-sphinctériens. Cette atteinte était présente dans 8 % des cas de notre série.

IV. Paraclinique :

1. Analyse du liquide céphalo-rachidien :

L'intérêt de l'analyse du LCR est essentiellement à visée diagnostic différentiel avec une pathologie infectieuse. Pourtant, elle peut objectiver des signes inflammatoires (Pléiocytose et/ou hyperprotéinorachie). [13]

L'étude bactériologique dans notre série (examen direct et culture) était négative chez tous les patients, ce qui a été rapporté par les séries de Murthy et al [27] et Leake et al[21].

Dans les séries de Leake et al [21] et Murthy et al [27], le résultat était négatif dans toutes les PCR faites dans le LCR. Dans notre étude la PCR a été faite chez 3 patients, deux étaient négatives et une était positive à HSV 1et 2 chez un patient qui avait un antécédent d'encéphalite herpétique, ce qui est expliqué parla possibilité d'identifier l'agent pathogène en cause d'ADEM post-infectieuse par PCR du LCR [54], [55]

Dans notre série, une hyperprotéinorachie a été retrouvée chez 48% de nos patients, ce qui est proche des résultats des autres études : 43% dans la série de Hung et al [29], 45,2% dans la série de Hynson et al [23], 50% dans la série d'Elkhayat et al [28]et 55% dans la série Murthy et al [27].

Une Pléiocytose à prédominance lymphocytaire a été mentionnée chez 28% des cas dans notre étude, ce qui rejoint les séries d'Elkhayat et al [28], Erol et al [26] et Torisu et al [37] (25%, 33% et 35% respectivement).

2. Syndrome inflammatoire biologique :

Une CRP élevée a été objectivée chez 32% de nos patients, ce qui est proche des résultats retrouvés par l'étude de Elkhayat et al [28] (35,3%). Par contre dans la série de Tenembaum et al [24], le dosage était normal chez tous les patients.

La VS mesurée dans la série d'Erol et al [26] était élevée chez 76% des patients, contre seulement 7% dans la série de Tenembaum et al [24]. Dans notre étude, la VS a été mesurée chez seulement deux malades et elle a été élevée chez les deux.

3. Numération de la formule sanguine :

La numération de la formule sanguine est normale dans la majorité des cas d'ADEM [26]-[28], mais elle peut également montrer des anomalies.

- **Dosage des leucocytes** :

Une hyperleucocytose ou une leucopénie peuvent être objectivées.

Une hyperleucocytose neutrophile a été rapportée par la série de Torisu et al [37], Erol et al [26], Murthy et al [27] et Elkhayat et al[28] (62%, 46.7%, 38,9% et 11.8% respectivement), le résultat d'Elkhayat et al[28] est le plus proche de celui de notre série (12%).

Une leucopénie a été retrouvée chez 11,8% dans la série d'Elkhayat et al [28] et chez 6,7% des cas dans la série de Torisu et al [37]. Aucun malade dans notre série n'a présenté une leucopénie.

A noter qu'une lymphopénie a été observée dans la série d'Elkhayat et al [28] chez 47% des patients et dans 52% des cas dans la série de Dale et al [5].

- **Dosage de l'hémoglobine** :

Une anémie hypochrome microcytaire a été rapportée par l'étude d'Elkhayat et al [28] chez 35% des patients. Dans notre série, elle a été présente chez 16% des patients, Ce résultat peut être dû à une incidence élevée de l'anémie dans la région de Marrakech, en particulier du type hypochrome microcytaire causée par une carence en fer. En effet, Nouaouri et al [56] ont affirmé que l'incidence de l'anémie ferriprive atteignait 44 % dans une étude de la population pédiatrique de la région de Marrakech.

- **Taux des plaquettes :**

Un taux normal de plaquettes a été objectivé chez tous les patients de notre série, ce qui rejoint le résultat de la série de Leake et al [21]. Par contre, la série d'Elkhayat et al [28] rapporte une thrombocytose chez 29,4% des malades et une thrombopénie chez 5,9%.

4. Biopsie cérébrale :

La biopsie cérébrale peut être nécessaire, notamment dans certaines formes pseudo tumorales, pour éliminer une autre maladie inflammatoire, une tumeur ou encore un abcès.

Les lésions histologiques d'ADEM sont caractérisées par des zones multiples d'inflammation et de démyélinisation péri veineuse de la substance blanche du SNC. Elles sont retrouvées dans les hémisphères cérébraux, les nerfs optiques, le tronc cérébral, la moelle épinière, le cervelet ainsi que dans la substance grise corticale et profonde (noyaux gris centraux, thalamus). Les modifications histologiques précoces siègent autour des petites veines du SNC et montrent une hyperémie, un œdème endothélial, un infiltrat inflammatoire lymphocytaire et macrophagique. Les lésions observées plus tardivement retrouvent des zones de démyélinisation de la substance blanche adjacente. Les axones sont le plus souvent épargnés et les artères ne sont pas touchées. Toutes les lésions sont du même âge. [57], [58]

5. Imagerie :

a) IRM cérébrale :

L'IRM cérébrale avec injection de Gadolinium est l'examen de choix. L'ADEM est caractérisée par des lésions apparaissant en hypersignal sur les séquences pondérées T2 et T2 FLAIR. Les lésions sont typiquement multiples, de grande taille (>1 à 2 cm), disséminées, mal délimitées, asymétriques et prédominantes dans la substance blanche [2].

Dans notre étude, la totalité des IRM cérébrales faites ont montré des lésions multiples, ce qui rejoint les résultats retrouvés dans les séries de Tenembaum et al [24], Anlar et al [38] et Murthy et al [27]. Ce dernier rapporte une moyenne de 16,8 lésions par patient.

Des lésions en hypersignal sur les séquences T2 et T2 FLAIR ont été objectivées chez tous les malades, ce résultat concorde avec les résultats de la série de Murthy et al [27].

Un rehaussement des lésions après injection de Gadolinium a été constaté dans 40% des cas dans notre étude, ce qui est proche des résultats de la série de Pratibha et al [25] (45%) et la série de Torisu et al [37] (33,3%).

L'IRM montre le plus souvent des lésions de la substance blanche sus tentorielle (80 à 100%) [26], [37], avec une atteinte du tronc cérébral (17,3% à 60%) [25], [26] et cérébelleuse (13 à 33,3%) [26], [27], avec une atteinte possible des noyaux gris centraux (40 à 64%)[23], [26].

La variabilité de la présentation topographique à l'IRM est confirmée par les résultats des différentes séries de la littérature (Tableau 15). Les résultats de notre étude confirment également cette variabilité topographique.

Tableau (XV) : Localisation topographiques des lésions décrites à l'IRM cérébrale

Siège des lésions	Hynson et al [23]	Pratibha et al [25]	Erol et al [26]	Hung et al [29]	Torisu et al [37]	Murthy et al [27]	Notre série
Etage sus tentoriel	–	–	80%	–	100%	–	100%
• *Périventriculaire*	29%	19,3%	13,3%	25%	46%	60%	21,7%
• *Cortico sous corticale*	90%	–	60%	72%	92%	–	65,2%
– *Centres semi ovales*	–	6%	–	–	–	–	30,4%
– *Capsule interne*	–	10%	6,7%	–	23%	7%	17,4%
– *Corp calleux*	29%	13,5%	–	25%	12%	7%	0%
– *Lobes frontaux*	48%	30,7%	40%	54%	–	100%	26,1%
– *Lobes pariétaux*	32%	53,8%	33,3%	46%	–	93%	47,8%
– *Lobes occipitaux*	–	19,2%	6,7%	29%	–	40%	39,1%
– *Lobes temporaux*	–	19,1%	13,3%	11%	–	53%	30,4%
• *Noyaux gris centraux*	61%	–	40%	64%	–	–	52,2%
– *Thalamus*	32%	30,7%	20%	43%	23%	27%	43,5%
– *Les ganglions de la base*	39%	17,3%	20%	54%	31%	20%	13%
Etage sous tentoriel	–	–	46,7%	–	–	–	39,1%
• *Tronc cérébral*	42%	17,3%	60%	46%	23%	47%	34,8%
• *Cervelet*	–	26,9%	33,3%	29%	31%	13%	26,1%
– *Pédoncules cérébelleux*	–	8%	–	–	–	–	13%

b) IRM médullaire :

L'atteinte médullaire est moins fréquente que l'atteinte cérébrale au cours de l'ADEM (9 à 28% des cas). Les lésions médullairessont souvent larges, Œdémateuses et elles peuvent s'étendre en hauteur sur plusieurs corps vertébraux avec une prise de contraste variable [13].

Dans notre série, seulement 20% des IRM médullaires faites étaient pathologiques. Des résultats proches ont été mentionnés par d'autres études : 18% dans la série de Hung et al [29], 17% dans la série de Nishiyama et al [36] et 16% dans la série de Hynson et al [23].

c) TDM cérébrale :

Le scanner cérébral est en général normal au début. Des hypodensités multiples peuvent apparaître dans les cinq à 14 jours dans la substance blanche. Un rehaussement après injection de produit de contraste peut être également objectivé [59].

Selon notre étude, la TDM cérébrale était normale pour la majorité des cas (61,1%), et elle a montré des hypodensités multiples de la substance blanche non rehaussées après injection de produit de contraste chez les 38,9% restants. Ces résultats sont proches des résultats rapportés par la série de Leake et al [21].

6. EEG :

L'électroencéphalogramme ne révèle pas d'anomalies spécifiques de l'ADEM, mais peut montrer un ralentissement général ou focalisé du rythme de fond ou des décharges épileptiques [13].

Nous avons réalisé l'électroencéphalogramme chez 10 patients pendant l'épisode aigue de la maladie, 6 avaient un tracé normal (60%). Les 4 autres tracés présentaient des anomalies (40%). Un tracé ralenti chez 2 patients (20%), un tracé arythmique chez un malade (10%) et un tracé en faveur d'une épilepsie partielle active chez un autre (10%).

Dans la série de Elkhayat et al [28], un EEG a été demandé pour les 15 patients. Il était anormal dans 10 cas sur 15. Le résultat le plus fréquent était un ralentissement de fond diffus, observé dans 9 cas. Dans un cas, il y avait une décharge épileptiforme généralisée.

Un EEG a été réalisé durant la phase aiguë de la maladie chez 51 patients dans la série de Tenembaum et al [24]. Une activité de fond lente et diffuse a été observée chez 40 (78%), des activités lentes focales dans cinq cas (10%) et des pointes focales dans un cas (2%). Cinq enregistrements (10 %) étaient sans anomalies.

V. Prise en charge thérapeutique :

Les essais cliniques contrôlés permettant l'application des critères de type A ou de type B proposés par l'académie américaine de neurologie (American Academy of Neurolog) et le conseil de la sclérose en plaques pour les directives de pratique clinique (Multiple Sclerosis Council for Clinical Practice Guideline) n'ont pas encore été menés dans l'ADEM [60].

Actuellement, les corticostéroïdes à forte dose par voie intraveineuse sont, sur la base d'une preuve empirique (recommandation de type C), largement acceptés comme traitement de première ligne [60]. L'objectif est d'abréger la réaction inflammatoire du SNC dès que possible et d'obtenir une amélioration clinique accélérée. Il s'agit le plus souvent d'une forte dose de Méthylprednisolone (1g/1.73m²/jour) ou de Dexaméthasone (1mg/kg/jour) pendant 3 à 5 jours, suivie d'une dégression prolongée (4 à 6 semaines) des corticostéroïdes par voie orale. Une étude a comparé les résultats des patients traités avec de la Méthylprednisolone (n=21) à ceux traités à la Dexaméthasone (n=25) a trouvé une amélioration statistiquement significative chez les patients traités par la Méthylprednisolone [24].

Plusieurs études de cas ont rapporté les effets bénéfiques de la plasmaphérèse [61], les immunoglobulines intraveineuses [60], [62], [63]et les immunosuppresseurs [63], [64] qui doivent être considérés comme des thérapies alternatives si la corticothérapie n'a pas d'effet clinique ou s'il existe des contre-indications relatives ou absolues aux corticostéroïdes. Chez des enfants présentant une ADEM multiphasique, la biothérapie semble diminuer la fréquence des rechutes [65].

1. Corticothérapie :

Dans notre série, 92% de nos patients ont reçus 3 bolus de Méthylprednisolone, la Dexaméthasone n'a été prescrite chez aucun malade. Ce qui est proche de la série de Nishiyama et al [36] dont la Méthylprednisolone a été administrée chez 96% des patients (1 seul bolus chez 25% des patients, 2 bolus chez 20,8%, 3bolus chez 41,7% et 4 bolus ou plus chez 8,3%) et la série de Suppiej et al [33] où la Méthylprednisolone a été instaurée chez 91,6% des cas pendant 3 à 5 jours.

Dans la série de Tenembaum et al [24] Un traitement par corticostéroïdes à forte dose a été administré à 80 enfants (95 %), la Dexaméthasone a été utilisée chez 51,2% des patients sur une

période de 10 jours, la méthylprednisolone a été utilisée pendant 3 à 5 jours consécutifs chez 48,8% patients.

Un relais par Prédnisolone par voie oral a été administré chez 92% de nos patients, ce taux est plus élevé par rapport aux résultats des autres séries : 57,7% dans la série de Pratibha et al [25], 61,3% dans la série de Hynson et al [23].

La période de dégression dans notre série était entre 6 semaines et 6 mois, les séries de Anlar et al [38], Pratibha et al [25], Tenembaume et al [24] et Gupte et al [66] rapportent une période de dégression de 4 à 6 semaines.

2. Immunoglobulines :

Les immunoglobulines intraveineux ont été administrés chez 8% de nos patients à la dose de 1g/kg/jour pendant 2 jours, Dans les autres séries les immunoglobulines intraveineux ont été instaurées chez 5.8% à 20,8% des cas avec une dose de 0.4g/kg/jour à 2g/kg/jour pendant une période de 1 à 5 jours [21], [23], [25], [27], [33].

3. Plasmaphérèse :

La plasmaphérèse a été utilisée chez un seul patient (4%) dans notre série, ila reçu 4 séances devant l'absence d'amélioration clinique sous corticothérapie. Ce qui rejoint la série de Nishiyama et al [36] dont un patient (4,1%) a fait une plasmaphérèse devant l'absence d'amélioration sous corticothérapie.

4. Biothérapie :

Un patient dans notre série a reçu le Rituximab (4%).

Dans la série de Hacohen et al [65], le Rituximab a été administré chez 9 malades (8,8%) (En première ligne chez 4 patients, en deuxième ligne chez 4 patients et en troisième ligne chez un seul patient).

5. Les immunosuppresseurs :

L'utilisation du cyclophosphamide a été rapportée chez quelques patients adultes présentant des variantes d'ADEM ne répondant pas aux corticostéroïdes [7], [53], [67]. Il n'existe aucune étude jusqu'à présent sur l'utilisation de médicaments immunosuppresseurs chez la population pédiatrique atteinte d'ADEM. Cependant, des données sur la sécurité et la tolérance pour le cyclophosphamide sont disponibles à partir d'une étude chez les enfants atteints de sclérose en plaque agressive réfractaire aux traitements de première ligne (46).

Dans notre série aucun patient n'a reçu les immunosuppresseurs.

6. Autres traitements :

Étant donné que les symptômes de d'ADEM ressemblent souvent à ceux d'une infection aiguë du SNC, il n'est pas rare que les enfants atteints d'ADEM soient initialement traités par des antibiotiques à large spectre et des médicaments antiviraux [13].

Dans notre série une antibiothérapie, a été instaurée chez 20% des patients, et l'Aciclovir a été prescrit chez 12% de nos malades. Dans la série de Murthy et al [27] 83,3% ont reçu une antibiothérapie et 72% ont reçu l'Aciclovir. La série de Tenembaum et al [24] rapporte que 69% des cas ont été traités initialement par l'Aciclovir.

Le traitement anticonvulsivant est également prescrit chez les patients atteint d'ADEM vu la fréquence des crises convulsives. Dans notre série, des anticonvulsivants ont été administrés chez le tiers (32%) de nos patients. Ce taux est proche de celui rapporté par la série de Tenembaum et al [24] (35%).

Les séquelles les plus rapportées sont des troubles cognitifs, une épilepsie, des déficits visuels et moteurs (faiblesse, spasticité, ataxie) et des troubles de la parole. D'où l'intérêt d'entamer un programme de rééducation précoce pour assurer la mobilisation et l'amélioration de la démarche, de la force musculaire, des capacités de coordination et des capacités cognitives [68].

VI. Profil évolutif :

La définition d'un rétablissement clinique après l'ADEM n'a pas été appliquée de manière uniforme dans la littérature. En général, les articles ont eu tendance à classer les patients dans les

catégories de récupération " complète " ou " partielle " en se basant sur les déficits rapportés lors des visites de suivi.

Le délai de rétablissement après un épisode aigu d'ADEM n'est pas bien décritet variable d'une étude à l'autre. Une durée moyenne de rétablissement de 31 jours après la sortie a été rapportée dans la série de Hung et al [29]. Alors que dans l'étude de Kim et al [69], la durée moyenne était de 26 jours à partir de la date d'apparition des symptômes.

Cependant, une autre étude suggère que le rétablissement optimal peut prendre beaucoup plus de temps, rapportant des patients avec une longue période de suivi (une moyenne de 12 ans) ayant obtenu des résultats significativement meilleurs dans les tests neuropsychologiques, par rapport aux patients ayant bénéficié d'un suivi plus court [70].

Plus de la moitié des patients traités pour ADEM ont un bon pronostic avec récupération sans séquelles [2]. Une amélioration clinique est en général observée dans les heures ou jours suivant l'instauration du traitement [23].

Dans notre étude 96% avaient une évolution favorable avec une amélioration clinique évidente, ce qui rejoint les résultats de Tenembaum et al[24] (89%).

La majorité des cas (64%) dans notre série n'ont gardé aucune séquelle, et 36% gardaient des séquelles neurologiques. Ces résultats sont proches de la série de Pratibha et al [25] et Elkhayat et al [28], qui ont rapporté une absence de séquelles chez 61,3% et 58,8% des patients respectivement, et la persistance de déficits neurologiques chez 38,7% et 41,2% respectivement. Par contre, la série de Murthy et al [27] rapporte un taux plus élevé de séquelles chez les patients à leur sortie (83,3%).

Dans notre série, 12% de nos patients ont présenté une rechute, des résultats semblables ont été rapportés par les différentes études : 5,5% dans la série de Murthy et al [27], 7% dans la série de Tenembaum et al [24], 10% dans la série de Hung et al [29], 13% dans la série de Hynson[23], 15% dans la série de Anlar et al [38], 20% dans la série de Dale et al [5] et 21% dans la série de Leake et al [21].

La mortalité liée à l'ADEM est actuellement inférieure à 5 % chez l'enfant et d'environ 8 % chez l'adulte [21], [23]. Le pronostic semble plus sévère pour les formes hospitalisées en réanimation, avec une mortalité pouvant atteindre 25 % [71]. La plupart des

études ne rapportent aucun cas de décès [5], [31], [33], [70], [72]-[74]. Or, quatre études ont mentionnés un taux de mortalité de 3% [49], [75]-[77]. Dans notre série, aucun décès n'a été enregistré.

VII. Diagnostics différentiels :

Plusieurs pathologies du SNC ont une présentation clinique et radiologique similaire à l'ADEM et doivent systématiquement être considérées dans l'approche diagnostique.

1. L'encéphalite infectieuse :

La distinction entre une encéphalite infectieuse et l'ADEM peut parfois être difficile. Lors d'une encéphalopathie aigue, la priorité est d'écarter une infection du SNC en réalisant une ponction lombaire et de débuter un traitement anti-infectieux probabiliste basé sur l'anamnèse, l'examen clinique et les résultats des premiers examens complémentaires. [2]

Les causes d'encéphalite infectieuse sont nombreuses et dominées par les virus (HSV, entérovirus, les coxasckies virus, virus de la rougeole, virus ourlien, varicelle-zona virus, Epstein-Barr virus…), dont l'encéphalite herpétique est la plus fréquente, et constitue la principale forme fatale des encéphalite virales [78]-[80].

Tableau (XVI) : Comparaison des caractéristiques de l'ADEM et de l'encéphalite infectieuse [81]

Caractéristiques	ADEM	Encéphalite infectieuse
Âge	5 ans	< 1 an et adolescent
Début	Aigu	Progressif
Troubles de conscience	D'emblée	Progressifs
Anomalies neurologiques	Peu importantes	Focales
Convulsions	EMC	Partielles, EMC
TDM	Hypodensités diffuses	Hypodensités focales
IRM	Hyper-T2 et flair de la SB ou des NGC	Hyper-T2 fronto- temporale

2. Les syndromes démyélinisants acquis :

L'ADEM pédiatrique appartient à un groupe de troubles caractérisés par l'apparition aiguë ou subaiguë de déficits neurologiques associés à des signes de démyélinisation inflammatoire du SNC, collectivement appelés syndromes démyélinisant acquis (SDA) [11], [82], [83].

Le premier événement de démyélinisation inflammatoire chez l'enfant est le plus souvent classé comme ADEM, et reste monophasique dans la plupart des cas. Pourtant, il peut s'agir d'une première manifestation de sclérose en plaque (la comparaison des caractéristiques de l'ADEM et de la SEP est résumée dans le tableau (17)) ou d'un autre SDA tel que la neuromyélite optique de Devic, la myélite transverse ou la maladie associée à l'anticorps de la glycoprotéine de l'oligodendrocyte de la myéline récemment reconnue comme une maladie multiphasique [84], [85].

Tableau (XVII) : Comparaison des caractéristiques de l'ADEM et de la SEP[10]

Caractéristiques	ADEM	SEP
Age	Plus fréquente chez l'enfant (< 10ans)	Plus fréquente chez l'adolescent
Sexe	Légère prédominance masculine	Plus fréquente chez la fille
Antécédent d'infection	Très fréquent	Rare
Signes d'encéphalopathie	Par définition	Rare dans le début de la maladie
Convulsions	Variable	Rare
Evénement isolé	Un seul événement peut fluctuer sur 12 semaines	Événements discrets séparés par au moins par 4 semaines
Grandes lésions de la matière grise et la matière blanche à l'IRM	Fréquent	Rare
Rehaussement à l'IRM	Variable	Fréquent
Résultats de l'IRM à long-terme	Les lésions disparaissent généralement ou ne présentent que des signes résiduels	Souvent montre un développement de nouvelles lésions
Pléiocytose au LCR	Variable	Très rare (< 50 /mm3)
Hyperprotéinorachie	Variable	Fréquent
Réponse aux corticoïdes	Favorable	Favorable

3. Autres diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel de l'ADEM est large et comprend, outre l'encéphalite infectieuse et les autres SDA, d'autres maladies inflammatoires et des troubles vasculaires, métaboliques et génétiques [68], [86].

Les signes ressemblant à un accident vasculaire cérébral peuvent orienter vers une vascularite du SNC, un lupus érythémateux systémique, une maladie de Behçet, un syndrome des anticorps antiphospholipides ou une encéphalomyopathie mitochondriale.[12]

Des crises d'épilepsie persistantes ou des troubles du mouvement extrapyramidaux prédominants comme la dystonie et la chorée peuvent être des symptômes d'une encéphalite à récepteurs anti-N-méthyl-D-aspartate. Cette situation se présente généralement par une IRM normale, bien qu'une atteinte de la substance blanche ait été décrite [86], [87].

Des lésions bilatérales symétriques doivent orienter le clinicien vers des maladies telles que le syndrome d'activation macrophagique primaire ou secondaire, des troubles génétiques ou métaboliques, ou une leucodystrophie[86].

Une évolution progressive de la maladie est un autre signal d'alarme et indique des troubles génétiques, métaboliques ou des maladies néoplasiques comme la gliomatose cérébrale ou le lymphome[12].

CONCLUSION

L'ADEM est une maladie inflammatoire démyélinisante du SNC, qui survient le plus souvent de façon brutale chez l'enfant suite à une infection ou une immunisation.

Le diagnostic d'ADEM n'est pas évident, vu sa présentation clinique polymorphe qui associe plusieurs signes de focalisation avec une encéphalopathie aigue, et qui diffère d'un patient à l'autre.

Ce qui rend le diagnostic plus difficile est l'existence des formes monomorphes qui peuvent mimer d'autres pathologies d'où l'intérêt de l'IRM.

L'IRM est incontournable dans la démarche diagnostique. Elle permet de poser le diagnostic initialement, et s'orienter dans les évaluations de contrôle vers un sous-type ou un autre diagnostic différentiel.

La corticothérapie est souvent considérée comme un traitement de première ligne, alors que les immunoglobulines, la biothérapie et la plasmaphérèse sont des options de deuxième ligne, indiquées en fonction de la réponse et l'évolutions des patients.

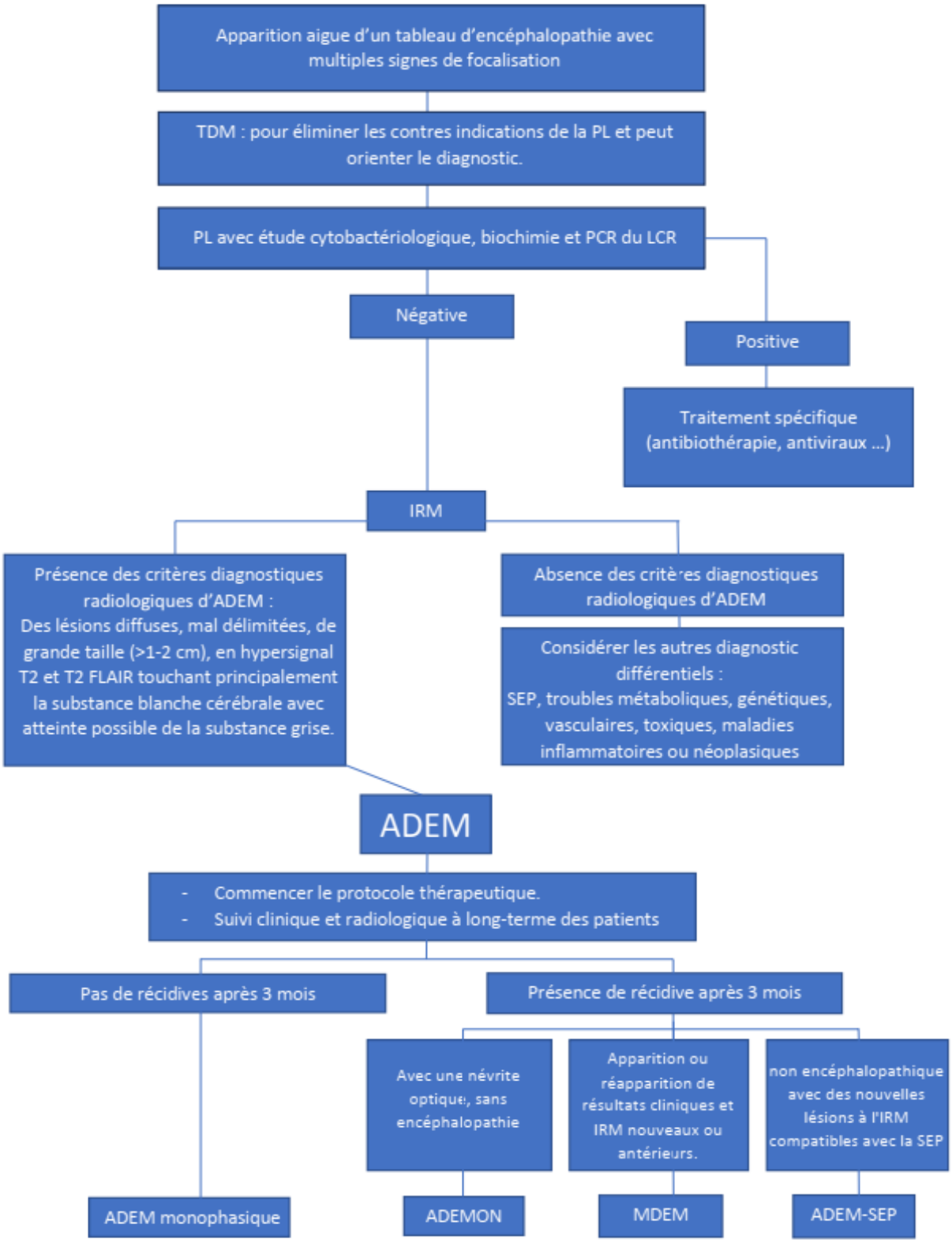
L'ADEM a généralement une évolution favorable et monophasique sous traitement immunomodulateur. Néanmoins, elle peut évoluer vers une forme récurrente (MDEM, ADEMON), comme il peut s'agir d'une présentation inaugurale d'une SEP. D'où l'intérêt d'un suivie prolongé des malades.

A la lumière des résultats constatés dans notre étude et la discussion entamée, on a proposé une démarche diagnostique (annexe 1) et thérapeutique (annexe 2) pratique de l'ADEM.

ANNEXES

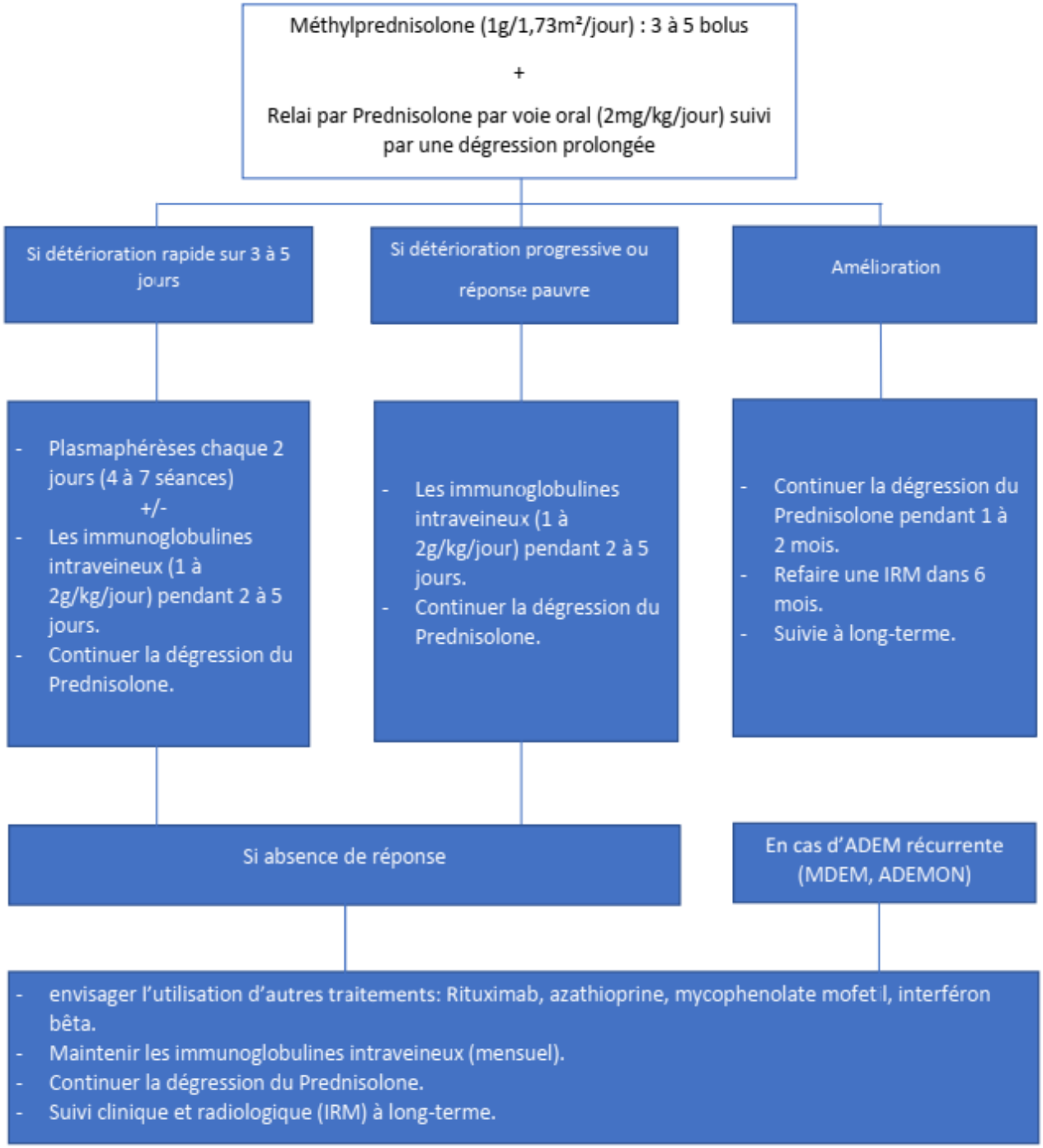
Annexe 1 :

Démarche diagnostique de l'ADEM



Annexe 2 :

Démarche Thérapeutique de l'ADEM



Annexe 3 :

Profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de l'encéphalomyélite aigue disséminée au niveau du service de pédiatrie A du CHU Mohammed VI de Marrakech

Fiche d'exploitation

Numéro d'entrée:

I. Interrogatoire :

Epidémiologie :

- Age : ans mois jours
- Sexe : Masculin ◯ Féminin ◯
- Niveau socio-économique : Bas : Moyen : Elevé :
- Adresse :
- Saison :
  - Hiver ◯
  - Eté ◯
  - Automne ◯
  - Printemps ◯

Antécédents :

- Vaccination récente : Oui ◯ Non ◯
  - Si oui, délai avant la symptomatologie :
  - Nom du vaccin :
- Episode infectieux récent : Oui ◯ Non ◯
  - Si oui, délai avant la symptomatologie :
  - Diagnostic : _
- Antécédent personnel ou familial de COVID-19 : Oui ◯ Non ◯
  - Personnel ◯ Familial ◯
  - Délai avant la symptomatologie :
- Encéphalite herpétique : Oui ◯ Non ◯
- Tuberculose : Oui ◯ Non ◯
- Notion de contage tuberculeux : Oui ◯ Non ◯
- Prise de toxiques : Oui ◯ Non ◯
  - Si oui, lesquelles :

- Pathologie neurologique : Oui ◯ Non ◯
  - Si oui, laquelle :
- Consanguinité : Oui ◯ Non ◯

Histoire de la maladie

- Début : Brutal : ◯ Subaiguë : ◯
- Durée d'évolution avant l'hospitalisation :

Motifs de consultation :

- Céphalées ◯
- Convulsion ◯
- Trouble de conscience ◯
- Trouble de comportement ◯
- Confusion ◯
- Hallucination ◯
- Nausées ◯
- Vomissements ◯
- Impotence fonctionnelle ◯
- Lourdeur des membres ◯
- Vertige ◯
- Trouble sensitif ◯
- Troubles vésico-sphinctériens ◯
  - Dysurie ◯ Incontinence urinaire ◯
  - Constipation ◯ Incontinence proctoanale ◯
- Troubles visuelles ◯
- Troubles auditifs ◯
- Autres :

II. La clinique :

Examen général :

- Instabilité hémodynamique ◯ TA= mmHg ; FC= $b.min^{-1}$
- Instabilité Respiratoire ◯ FR= $c.min^{-1}$
- Fièvre ◯ T°= °C
- Altération de l'état général ◯

Examen neurologique :

- Troubles de la marche :
  - Impossible ◯
  - En fauchage ◯
  - En steppage ◯
  - Ebrieuse ◯
- Troubles de la station debout :
  - Impossible ◯
  - Romberg positif ◯
- Diminution des forces musculaires :
  - Forces musculaires globales :
    - Ne tient pas le barré ◯
    - Ne tient pas le mangazzini ◯
  - Forces musculaires segmentaires :
    - force musculaire du membre supérieur droit diminuée ◯ (/5)
    - force musculaire du membre inférieur droit diminuée ◯ (/5)
    - force musculaire du membre supérieur gauche diminuée ◯ (/5)
    - force musculaire du membre inférieur gauche diminuée ◯ (/5)
- Troubles du tonus musculaire :
  - Membre supérieur : Droit ◯ Gauche ◯
    - Hypotonie ◯
    - Hypertonie ◯
  - Membre inférieur : Droit ◯ Gauche ◯
    - Hypotonie ◯
    - Hypertonie ◯
- Troubles des reflexes osteotendineux :
  - Membre supérieur : Droit ◯ Gauche ◯
    - Bicipital : vif ◯ abolie ◯
    - Stylo-radial : vif ◯ abolie ◯
  - Membre inférieur : Droit ◯ Gauche ◯
    - Rotulien : vif ◯ abolie ◯
    - Achiléen : vif ◯ abolie ◯
- Troubles des reflexes cutanéo-muqueux :
  - Réflexe cutanéo-plantaire : Droit ◯ Gauche ◯
    - Signe de Babinski ◯
- Troubles de la sensibilité :
  - Trouble de la sensibilité tactile :
    - Anesthésie ◯
    - Hypohysthésie ◯
    - Hyperhysthésie ◯
    - Paresthésie ◯

- ✓ Si oui, son localisation :
- Trouble de la sensibilité thermique :
  - Oui ◯, son localisation :
- Trouble de la sensibilité algique :
  - Oui ◯, son localisation :
- Trouble de la sensibilité profonde :
  - Oui ◯, son localisation :

❖ Troubles de coordination :

- Epreuve doigt-nez : Hypermétrie ◯ Dyschronométrie ◯
- Epreuve talon-genou : Hypermétrie ◯ Dyschronométrie ◯

❖ Atteintes des paires crâniennes :

- Nerf olfactif (I) :
  - Anosmie ◯
  - Hyposmie ◯
  - Hyperosmie ◯
  - Parosmie ◯
- Nerf ophtalmique (II) :
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Baisse de l'acuité visuelle ◯
  - Baisse du champ visuelle ◯
- Nerf oculomoteur commun (III) :
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Ptosis ◯
  - Mydriase ◯
  - Myosis ◯
  - Strabisme divergent ◯
- Nerf pathétique (IV)
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Regard pathétique ◯
- Nerf trijumeaux (V) :
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Anesthésie ◯
  - Hypoesthésie ◯
  - Hyperesthésie ◯
  - Paresthésie ◯
- Nerf oculomoteur externe (VI) :
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Strabisme convergent ◯
- Nerf facial (VII) :
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Paralysie facial centrale ◯

- Paralysie faciale périphérique ◯
- Nerf vestibulaire (VIII) :
  - Droit ◯ Gauche ◯
  - Acouphènes ◯
  - Hypoacousie de perception ◯
  - Nystagmus ◯
- Nerf glosso-pharyngien (IX) :
  - Trouble de déglutition ◯
  - Asymétrie voile du palais ◯
  - Agueusie ◯
  - Dysgueusie ◯
- Nerf vague (X) :
  - Troubles respiratoire ◯
  - Dysphonie/ aphonie ◯
- Nerf accessoire (XI) :
  - Impossibilité d'haussement des épaules ◯
- Nerf grand hypoglosse (XII) :
  - Atonie de la langue ◯
  - Déviation droite de la langue ◯
  - Déviation gauche de la langue ◯

❖ Examen de la nuque :

- Raideur de la nuque ◯
- Kerning ◯
- Brudzinski ◯

❖ Troubles des fonctions supérieures :

- Vigilance : score de Glasgow /15
  - Coma ◯
    - ✓ Si oui, stade : I ◯ II ◯ III ◯ IV ◯
- Désorientation temporo-spatiale ◯
- Trouble du comportement ◯
- Aphasie ◯
- Dysarthrie ◯
- Amnésie ◯
- Apraxie ◯
- Agnosie ◯

Autres :

Conclusion syndromique :

Localisation : Droit ◯ / Gauche ◯

Membre supérieur ◯ / membre inférieur ◯

❖ Syndrome pyramidal ◯

❖ Syndrome extrapyramidal ◯

- ❖ Syndrome cérébelleux ◯
- ❖ Syndrome hémisphérique ◯
  - o Syndrome frontal ◯
  - o Syndrome occipital ◯
  - o Syndrome temporal ◯
  - o Syndrome pariétal ◯
- ❖ Syndrome médullaire ◯
- ❖ Syndrome confusionnel ◯
- ❖ Syndrome méningé ◯
- ❖ Autres :

III. Paraclinique :

- ➢ Biologie :
  - ❖ Syndrome inflammatoire :
    - ▪ VS=
    - ▪ CRP=
    - ▪ Fibrinogène=
  - ❖ Etude du LCR :
    - ▪ Aspect : Clair : ◯ Louche : ◯
    - ▪ Cellules : Taux normal ◯ Taux élevé ◯
      - o Si élevé : PNN ◯ Lymphocytes ◯
    - ▪ Protéines : g/L
    - ▪ Glucose : g/L
    - ▪ Examen direct :
    - ▪ Culture :
    - ▪ PCR : Positive ◯ Négative ◯
      - o Si positive : CMV ◯ HSV1/2 ◯ Enterovirus◯ Autres :
  - ❖ Sérologies : Positive ◯ Négative ◯
    - ▪ Si oui : VIH ◯ EBV ◯ VHB ◯ VHC ◯ HSV ◯ CMV ◯ VZV ◯
      - o Autre :
  - ❖ NFS :
    - ▪ GB= Lym= PNN=
    - ▪ Hg= VGM= TCMH=
    - ▪ Plq=

- ➢ Radiologie et explorations fonctionnelles :
  - ❖ IRM cérébro-médullaire : ◯
    - o Résultat :

- ❖ TDM cérébrale : ◯
  - o Résultat :
- ❖ EEG : ◯
  - o Résultat :
- ❖ Autres :

II. Prise en charge thérapeutique :

- ❖ Corticothérapie : ◯
  - ▪ Bolus de méthylprédnisolone ◯
    - Nombre : 3
    - Dose : 1g/1.73m²/jour
  - ▪ Prédnisone◯
    - Dose de début : 2mg/kg/jour
    - Durée :
- ❖ Immunoglobulines : ◯
  - ▪ Molécule :
  - ▪ Dose :
  - ▪ Durée :
- ❖ Plasmaphérèse : ◯
  - ▪ Nombre de séances :
- ❖ Biothérapie : ◯
  - ▪ Molécule :
  - ▪ Dose :
  - ▪ Durée :
- ❖ Antibiothérapie ◯
  - ▪ Indiction :
  - ▪ Molécule :
  - ▪ Dose :
  - ▪ Durée :
- ❖ Autres traitements :

III. Evolution :

- ❖ Favorable : oui ◯ non ◯
- ❖ Rechute : oui ◯ non ◯
- ❖ Séquelles : oui ◯ non ◯
  - o Si oui, lesquelles :
- ❖ Décès : oui ◯ non ◯

RESUMES

Résumé

Introduction : L'encéphalomyélite aigue disséminée (ADEM) est une maladie démyélinisante du système nerveux central de cause présumée auto-immune souvent précédée d'une infection virale ou d'une vaccination.

Objectif de l'étude : L'objectif est de décrire les caractéristiques épidémiologique, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des enfants atteints de l'ADEM.

Patients et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective de 25 cas d'ADEM hospitalisés au service de Pédiatrie A à l'hôpital mère et enfant du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohammed VI de Marrakech, durant la période allant du mois de Janvier 2010 au mois de Décembre 2020.

Résultats : L'âge moyen des patients était de 5 ans et 3 mois, avec des extrêmes allant de 1 à 13 ans. Le sexe ratio H/F était de 4. Un antécédent d'infection récente était présent chez 64% des cas, et de vaccination récente chez 12%. La répartition saisonnière a objectivé un pic en hiver et un autre en été. Le mode de début était brutal chez la majorité des patients (64%). Les principaux symptômes étaient les nausées/vomissements (56%), les troubles de conscience (52%), l'impotence fonctionnel (52%), et les céphalées (48%). L'examen clinique a retrouvé une fièvre chez 68% des patients, un tableau clinique polymorphe chez 76% des patients et une présentation monomorphe chez 12%, le syndrome pyramidal, le syndrome cérébelleux et le syndrome méningé étaient les plus fréquents (48%, 32% et 32% respectivement). Sur le plan paraclinique, l'étude biochimique et cyto-bactériologique du LCR était informative en éliminant une infection neuroméningée dans tous les cas, et elle a montré une pléiocytose chez 28% des patients et une hyperprotéinorachie chez 48% des cas. L'IRM cérébrale réalisée chez 24 patients était pathologique pour 100% des cas pour lesquelles elle montrait des lésions multiples, diffuses, et multifocales de la substance blanche en hypersignal T2 et T2 FLAIR, avec un rehaussement dans 40% des cas. Les boulus de Méthylprednisolone ont été prescrits chez 92% des malades, la Prednisone chez 92%, les immunoglobulines chez 8%, la plasmaphérèse chez 4%. Une amélioration clinique a été constatée chez 96% des patients avec une récupération totale sans séquelle chez 64% et une rechute est survenue chez 12%.

Discussion : Les critères diagnostiques sont fondés sur les éléments cliniques et les examens radiologiques notamment l'IRM. Le tableau clinique associe des signes d'encéphalopathie aigue et des signes et symptômes neurologiques multifocaux, L'IRM montre habituellement des lésions multiples de la substance blanche, diffuses, mal limitées, asymétriques, en hypersignal T2. L'évolution est généralement favorable sous traitement immunomodulateur.

Conclusion : Les résultats de notre étude concordent avec ceux de la littérature : L'encéphalomyélite aiguë disséminée est un trouble à médiation immunitaire du système nerveux central, qui survient le plus souvent chez l'enfant, caractérisé par des signes neurologiques polyfocaux et des résultats d'imagerie par résonance magnétique (IRM) typiques, avec une évolution généralement favorable sous traitement immunomodulateur.

Abstract

Introduction: Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is a demyelinating disease of the central nervous system presumed autoimmune, often preceded by viral infection or vaccination.

Objective of the study: The objective is to describe the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary characteristics of children with ADEM.

Patients and methods: This is a retrospective study of 25 cases of ADEM hospitalized in the department of Pediatrics A at the mother and child hospital of Mohammed VI University Hospital of Marrakech, during the period from January 2010 to December 2020.

Results: The average age of the patients was 5 years and 4 months, with extremes ranging from 1 to 13 years. The sex ratio M/F was 4. 64% of the patients had a history of recent infection and 12% had been recently vaccinated. The seasonal distribution showed a peak in winter and another in summer. The mode of onset was abrupt in the majority of patients (64%). The main symptoms were nausea/vomiting (56%), consciousness disorders (52%), muscle weakness (52%), and headache (48%). 68% of the patients had a fever, 76% had a polymorphic clinical presentation, and 12% had a monomorphic form. Pyramidal syndrome, cerebellar syndrome, and meningeal syndrome were the most frequent (48%, 32%, and 32% respectively). At the paraclinical evaluation, the biochemical and cyto-bacteriological study of the Cerebrospinal fluid (CSF) was informative in eliminating a neuromeningeal infection in all cases, and showed pleocytosis in 28% of patients and hyperproteinorachia in 48% of cases. Brain MRI performed in 24 patients was pathological in 100% of cases, showing multiple, diffuse, multifocal white matter lesions in T2 and T2 FLAIR hypersignal, with enhancement in 40% of cases. Methylprednisolone boluses were prescribed in 92% of patients, Prednisone in 92%, immunoglobulins in 8.3%, plasmapheresis in 4%. Clinical improvement was observed in 96% of patients with total recovery without sequel in 64% and relapse occurred in 12%.

Discussion: The diagnostic criteria are based on clinical elements and radiological examinations, especially MRI, especially MRI. The clinical picture associates signs of acute encephalopathy and

multifocal neurological signs and symptoms, MRI usually shows multiple diffuse, poorly limited, asymmetric, T2 hypersignal white matter lesions. The evolution is usually favorable with immunomodulatory treatment.

Conclusion: The results of our study are consistent with those in the literature: Acute disseminated encephalomyelitis is an immune-mediated disorder of the central nervous system, occurring most often in children, characterized by polyfocal neurological signs and typical magnetic resonance imaging (MRI) findings, with a generally favorable evolution under immunomodulatory treatment.

ملخص

مقدمة: التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر هو مرض مزيل للميالين في الجهاز العصبي المركزي يُفترض أنه مناع ي ذاتي، وغالبًا ما يسبقه عدوى أو تلقيح.

الهدف من الدراسة: الهدف هو وصف الخصائص الوبائية،السريرية، العلاجية والتطورية للأطفال المصابين بمرض التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر.

المرضى والطرق: درسنا بشكل رجعي 25 حالة من الأطفال المصابين بإلتهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر في قسم طب الأطفال "أ" في مستشفى الأم والطفل بالمستشفى جامعة محمد السادس بمراكش، خلال الفترة من يناير 2010 ودجنبر 2020.

نتائج: متوسط عمر المرضى كان 5 سنوات وأربعة أشهر، مع قيم قصوى عمرية تتراوح من سنة إلى 13 سنة، نسبة الذكور كانت أعلى من الإناث بأربعة أضعاف، كان ل ٪ 64 من المرضى في سلسلتنا سابقة مرضية لعدوى، بينما ٪ 12 كانت لهم سابقة تلقيح، توزيع المرضى حسب الفصول أظهر ارتفاعا في فصل الشتاء وآخر في فصل الصيف. نمط البداية كان حادا لدى أغلب المرضى (٪64). الأعراض الرئيسية كانت الغثيان والتقيؤ لدى ٪56، اضطراب الوعي (٪52)، ضعف الأطراف (٪52) وآلام الرأس (٪48). ٪68 من المرضى عانوا من الحمى، ٪76 كانت لديهم أعراض سريرية تشمل أكثر من متلازمة عصبية، بينما ٪12 أظهروا أعراض تندرج تحت متلازمة عصبية واحدة. المتلازمة الهرمية، متلازمة المخيخ و متلازمة السحايا كانت الأكثر ترددا (٪48 ، ٪32 و ٪32 على لتوالي). أما على مستوى الاختبارات، فقد أقصت دراسة الخصائص البيوكميائية، الخلوية والبكتيرية للسائل النخاعي وجود عدوى عصبية لدى جميع المرضى، كما أظهرت ارتفاعا في نسبة الكريات البيضاء لدى ٪28 من الحالات وارتفاعا في تركيز البروتينات عند ٪48 من المرضى. أجري التصوير المغناطيسي ل 24 مريضا، وقد أظهر لدى جميعهم علامات مرضية تتجلى في بقع عديدة، منتشرة، متعددة البؤر، تصيب بشكل رئيسي المادة البيضاء للدماغ، وتظهر بإشارة مرتفعة في التوقيت الأفقي والتوقيت الأفقي مع إستعادة السائل الموهن بالإنقلاب، مع إشارة تعزيز موجبة في ٪40 من الحالات. وصف الميتيلبردنيزلون ل ٪92 من المرضى، البردنيزولون لدى ٪92، الغلوبينات المناعية ل ٪8واستخراج البلازما لدى ٪4. لوحظ تحسن سريري عند ٪96 من مرضانا، مع تعافي تام بدون آثار متبقية لدى ٪64 بينما حصلت إنتكاسة لدى ٪12 فقط.

مناقشة: ترتكز مقومات تشخيص المرض على النتائج السريرية والإشعاعية لمرضى، بالخصوص نتائج الرنين المغناطيسي. الصورة العامة لمرض إلتهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر عادة ما تشمل أعراض إلتهاب حاد للدماغ وعلى إصابة متعددة البؤر. الرنين المغناطيسي غالبا ما يظهر بقع متعددة، منتشرة، يحدود غير واضحة، غير متماثلة في كل من التوقيت الأفقي والتوقيت الأفقي مع إستعادة السائل الموهن بالإنقلاب على مستوى المادة البيضاء للدماغ. معاينة الرضى غالبا ما تظهر تحسننا ملحوظا تحت أدوية معدلة للمناعة.

خاتمة: نتائج الدراسة التي قمنا بها تتماشى مع النتائج المنشورة من قبل مختلف الدراسات: داء إلتهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر هو مرض ناتج عن إضطراب مناعي، يهاجم الجهاز العصبي المركزي، ويصيب الأطفال في أغلب الأحيان. يتصف هذا المرض بكونه يظهر أعراض لإصابة متعددة البؤر في الدماغ التي تتأكد بالرنين المغناطيسي. تطور حالة المرضى يكون إيجابية في أغلب الحالات تحت علاج معدل للمناعة.

REFERENCES

1. R. Johnson.
Viral Infections of the Nervous System
2nd Ed Phila. Lippincott-Raven, vol. 1, p. 433, 1998.

2. S. Tenembaum, T. Chitnis, J. Ness, et J. S. Hahn.
Acute disseminated encephalomyelitis
Neurology, vol. 68, nº 16 suppl 2, p. S23-S36, avr. 2007
doi: 10.1212/01.wnl.0000259404.51352.7f.

3. J. Yuan, S. Wang, X. Guo, et W. Hu.
Acute Disseminated Encephalomyelitis following Vaccination against Hepatitis B in a Child: A Case Report and Literature Review
Case Rep. Neurol. Med., vol. 2016, 2016
doi: 10.1155/2016/2401809.

4. T. Menge, B. Hemmer, S. Nessler, H. Wiendl, O. Neuhaus *et al.*
Acute Disseminated Encephalomyelitis: An Update
Arch. Neurol., vol. 62, nº 11, p. 1673-1680, nov. 2005
doi: 10.1001/archneur.62.11.1673.

5. R. C. Dale.
Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children
Brain, vol. 123, nº 12, p. 2407-2422, déc. 2000
doi: 10.1093/brain/123.12.2407.

6. C.-H. Lin, J.-S. Jeng, S.-T. Hsieh, P.-K. Yip, et R.-M. Wu.
Acute disseminated encephalomyelitis: a follow-up study in Taiwan
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, vol. 78, nº 2, p. 162, févr. 2007
doi: 10.1136/jnnp.2005.084194.

7. S. Schwarz, A. Mohr, M. Knauth, B. Wildemann, et B. Storch-Hagenlocher.
Acute disseminated encephalomyelitis: A follow-up study of 40 adult patients
Neurology, vol. 56, nº 10, p. 1313-1318, mai 2001
doi: 10.1212/WNL.56.10.1313.

8. J. de Seze.
Formes frontières de la sclérose en plaques
Revue neurologique, vol. 162, n° 1, p. 137-143 – janvier 2006
doi : RN-01-2006-162-1-0035-3787-101019-200509421

9. D. Chabas et E. L. Waubant.
Demyelinating Disorders of the Central Nervous System in Childhood.
Cambridge University Press, 2011.
doi:10.1017/CBO9780511974373

10. L. B. Krupp, B. Banwell, et S. Tenembaum.
Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders
Neurology, vol. 68, nº 16 suppl 2, p. S7-S12, avr. 2007
doi: 10.1212/01.wnl.0000259422.44235.a8.

11. L. B. Krupp, M. Tardieu, M. P. Amato, B. Banwell, T. Chitnis *et al.*
International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007definitions
Mult. Scler. J., vol. 19, nº 10, p. 1261-1267, sept. 2013
doi: 10.1177/1352458513484547.

12. R. B. Paolilo, K. Deiva, R. Neuteboom, K. Rostásy, et M. Lim.
Acute Disseminated Encephalomyelitis:Current Perspectives
Children, vol. 7, nº 11, nov. 2020
doi: 10.3390/children7110210.

13. J. Cole, E. Evans, M. Mwangi, et S. Mar.
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: An Updated Review Based on Current Diagnostic Criteria
Pediatr. Neurol., vol. 100, p. 26-34, nov. 2019
doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2019.06.017.

14. C. Xiong, Y. Yan, Z. Liao, S. Peng, H. Wen *et al.*
Epidemiological characteristics of acute disseminated encephalomyelitis in Nanchang, China: a retrospective study
BMC Public Health, vol. 14, nº 1, p. 111, déc. 2014
doi: 10.1186/1471-2458-14-111.

15. P. Huppke, K. Rostasy, M. Karenfort, B. Huppke, R. Seidl *et al.*
Acute disseminated encephalomyelitis followed by recurrent or monophasic optic neuritis inpediatric patients
Mult. Scler. J., vol. 19, nº 7, p. 941-946, juin 2013
doi: 10.1177/1352458512466317.

16. **M. N. Hart et K. M. Earle.**
Haemorrhagic and perivenous encephalitis: a clinical-pathological review of 38 cases.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, vol. 38, nº 6, p. 585-591, juin 1975
doi: 10.1136/jnnp.38.6.585.

17. **D. S. Russell.**
The Nosological Unity of Acute Haemorrhagic Leucoencephalitis and Acute Disseminated Encephalomyelitis
Brain, vol. 78, nº 3, p. 369-NP, sept. 1955
doi: 10.1093/brain/78.3.369.

18. **T. Menge, B. C. Kieseier, S. Nessler, B. Hemmer, H.-P. Hartung, et O. Stüve.**
Acute disseminated encephalomyelitis: an acute hit against the brain
Curr. Opin. Neurol., vol. 20, nº 3, p. 247-254, juin 2007
doi: 10.1097/WCO.0b013e3280f31b45.

19. **S. F. Berkovic, L. Harkin, J. McMahon, J. T. Pelekanos, S. M. Zuberi *et al.***
De-novo mutations of the sodium channel gene SCN1A in alleged vaccine encephalopathy: a retrospective study
Lancet Neurol., vol. 5, nº 6, p. 488-492, juin 2006
doi: 10.1016/S1474-4422(06)70446-X.

20. **R. Anil Apak, G. Kose, H. Topaloglu, B. Anlar, G. Turanh, et E. Özdirim.**
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood: Report of 10 Cases
J. Child Neurol., vol. 14, nº 3, p. 198-201, mars 1999
doi: 10.1177/088307389901400312.

21. **J. A. D. Leake, S. Albani, A. S. Kao, M. O. Senac, G. F. Billman *et al.***
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood: Epidemiologic, Clinical and Laboratory Features
Pediatr. Infect. Dis. J., vol. 23, nº 8, p. 756-764, août 2004
doi: 10.1097/01.inf.0000133048.75452.dd.

22. **I. Alaris Elydrissi.**
L'encephalomyelite aigue disséminée à propos de 12 cas et revue de la literature
Université Mohammed V-Souissi Faculté de médecine et de pharmacie-rabat, 2013.

23. J. L. Hynson, A. J. Kornberg, L. T. Coleman, L. Shield, A. S. Harvey, et M. J. Kean.
Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children
Neurology, vol. 56, nº 10, p. 1308-1312, mai 2001
doi: 10.1212/WNL.56.10.1308.

24. S. Tenembaum, N. Chamoles, et N. Fejerman.
Acute disseminated encephalomyelitis: A long-term follow-up study of 84 pediatric patients
Neurology, vol. 59, nº 8, p. 1224-1231, oct. 2002
doi: 10.1212/WNL.59.8.1224.

25. P. D. Singhi, M. Ray, S. Singhi, et Narendra Kumar Khandelwal.
Acute Disseminated Encephalomyelitis in North Indian Children: Clinical Profile and Follow-Up
J. Child Neurol., vol. 21, nº 10, p. 851-857, oct. 2006
doi: 10.1177/08830738060210100201.

26. I. Erol, Y. Özkale, Ö. Alkan, et F. Alehan.
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children and Adolescents: A Single Center Experience
Pediatr. Neurol., vol. 49, nº 4, p. 266-273, oct. 2013
doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2013.03.021.

27. S. N. K. Murthy, H. S. Faden, et R. Bakshi.
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children
Pediatrics, vol. 110, n° 2, p. 21, août 2002
doi:10.1542/peds.110.2.e21

28. H. A. Elkhayat, O. F. El-Rashidy, I. A. Elagouza, R. Zaitoun, et Y. A. A. Abbas.
Childhood acute disseminated encephalomyelitis: an Egyptian pilot study
Acta Neurol. Belg., vol. 120, nº 3, p. 549-555, juin 2020
doi: 10.1007/s13760-017-0869-5.

29. P. C. Hung, H. S. Wang, M. L. Chou, K. L. Lin, M. Y. Hsieh, et al.
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: A Single Institution Experience of 28 Patients
Neuropediatrics, vol. 43, nº 02, p. 064-071, avr. 2012
doi: 10.1055/s-0032-1309309.

30. **M. M. Taghdiri, M. H. Amouzadeh, S. S. E. Nejad, E. Abasi, A. Alipour, et M. Akhavan.**
Epidemiological, Clinical, and Laboratory Characteristics of Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: A Retrospective Study
Iran. J. Child Neurol., vol. 13, nº 4, p. 65, autumn 2019.
doi:10.1093/brain/123.12.2407

31. **C. L. de Mol, Y. Y. Wong, E. D. van Pelt, I. A. Ketelslegers, D. P. Bakker *et al.***
Incidence and outcome of acquired demyelinating syndromes in Dutch children: update of a nationwide and prospective study
J. Neurol., vol. 265, nº 6, p. 1310-1319, juin 2018
doi: 10.1007/s00415-018-8835-6.

32. **Y. Yamaguchi, H. Torisu, R. Kira, Y. Ishizaki, Y. Sakai *et al.***
A nationwide survey of pediatric acquired demyelinating syndromes in Japan
Neurology, vol. 87, nº 19, p. 2006-2015, nov. 2016
doi: 10.1212/WNL.0000000000003318.

33. **A. Suppiej, R. Vittorini, M. Fontanin, D. De Grandis, R. Manara *et al.***
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: Focus on Relapsing Patients
Pediatr. Neurol., vol. 39, nº 1, p. 12-17, juill. 2008
doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2008.03.009.

34. **G. Alper**
Acute Disseminated Encephalomyelitis
J. Child Neurol., vol. 27, nº 11, p. 1408-1425, nov. 2012
doi: 10.1177/0883073812455104.

35. **G. Berzero, A. Cortese, S. Ravaglia, et E. Marchioni**
Diagnosis and therapy of acute disseminated encephalomyelitis and its variants
Expert Rev. Neurother., vol. 16, nº 1, p. 83-101, janv. 2016
doi: 10.1586/14737175.2015.1126510.

36. **M. Nishiyama, H. Nagase, K. Tomioka, T. Tanaka, H. Yamaguchi *et al.***
Clinical time course of pediatric acute disseminated encephalomyelitis
Brain Dev., vol. 41, nº 6, p. 531-537, juin 2019
doi: 10.1016/j.braindev.2019.02.011.

37. H. Torisu, R. Kira, Y. Ishizaki, M. Senefuji, Y. Yamaguchi *et al.*
Clinicalstudy of childhood acute disseminated encephalomyelitis, multiple sclerosis, and acute transverse myelitis in Fukuoka Prefecture, Japan
Brain Dev., vol. 32, nº 6, p. 454-462, juin 2010
doi: 10.1016/j.braindev.2009.10.006.

38. B. Anlar, C. Basaran, et G. Kose
Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: Outcome and Prognosis
Neuropediatrics, vol. 34, nº 4, p. 194-199, août 2003
doi: 10.1055/s-2003-42208.

39. C. S. Grezzana, F. E. Rocha, L. A. Mehl, M. O. Wilde, R. F. de Matos et al.
Acute disseminated encephalomyelitisafter herpes virus encephalitis: case report
Journal of Neurology & Stroke, vol. 11, nº 5, p. 142-144, oct 2021
doi: 10.15406/jnsk.2021.11.00474

40. R. W. Paterson, R. L. Brown, L. Benjamin, R. Nortley, S. Wiethoff *et al.*
The emerging spectrum of COVID-19 neurology:clinical, radiological and laboratory findings
Brain, vol. 143, nº 10, p. 3104-3120, oct. 2020
doi: 10.1093/brain/awaa240.

41. S. Kremer, F. Lersy, M. Anheim, H. Merdji, M. Schenck *et al.*
Neurologic and neuroimaging findings in patients with COVID-19: A retrospective multicenterstudy
Neurology, vol. 95, nº 13, p. e1868-e1882, sept. 2020
doi: 10.1212/WNL.0000000000010112.

42. T. Zhang, M. B. Rodricks, et E. Hirsh.
COVID-19-Associated Acute Disseminated Encephalomyelitis - A Case Report
avr. 2020.
doi: 10.1101/2020.04.16.20068148.

43. G. Novi, T. Rossi, E. Pedemonte, L. Saitta, C. Rolla *et al.*
Acute disseminated encephalomyelitis after SARS-CoV-2 infection
Neurol. - Neuroimmunol. Neuroinflammation, vol. 7, nº 5, p. e797, sept. 2020
doi: 10.1212/NXI.0000000000000797.

44. T. Parsons, S. Banks, C. Bae, J. Gelber, H. Alahmadi, et M. Tichauer.
COVID-19-associated acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)
J. Neurol., vol. 267, nº 10, p. 2799-2802, oct. 2020
doi: 10.1007/s00415-020-09951-9.

45. H. Ozawa, S. Noma, Y. Yoshida, H. Sekine, et T. Hashimoto.
Acute disseminated encephalomyelitis associated with poliomyelitis vaccine
Pediatr. Neurol., vol. 23, nº 2, p. 177-179, août 2000
doi: 10.1016/S0887-8994(00)00167-3.

46. G. M. Fenichel.
Neurological complications of immunization
Ann. Neurol., vol. 12, nº 2, p. 119-128, août 1982
doi: 10.1002/ana.410120202.

47. S. Piyasirisilp, T. Hemachudha, et D. E. Griffin.
B-cell responses to myelin basic protein and its epitopes in autoimmune encephalomyelitis inducedby Semple rabies vaccine
J. Neuroimmunol., vol. 98, nº 2, p. 96-104, août 1999
doi: 10.1016/S0165-5728(99)00065-X.

48. R. Baxter, E. Lewis, K. Goddard, B. Fireman, B. Bruce *et al.*
Acute Demyelinating Events Following Vaccines: A Case-CenteredAnalysis
Clin. Infect. Dis., vol. 63, nº 11, p. 1456-1462, déc. 2016
doi: 10.1093/cid/ciw607.

49. M. Iype, P. A. M. Kunju, G. Saradakutty, T. S. Anish, M. Sreedharan, et S. M. Ahamed.
Short term outcome of ADEM: Resultsfrom a retrospective cohort study from South India
Mult. Scler. Relat. Disord., vol. 18, p. 128-134, nov. 2017
doi: 10.1016/j.msard.2017.09.018.

50. T. Omata, K. Fujii, Y. Tanabe, H. Arai, et T. Motojima.
Acute Disseminated Encephalomyelitis: The Time UntilDiagnosis and Its Subsequent Course in Children
J. Child Neurol., vol. 29, nº 1, p. 28-30, janv. 2014
doi: 10.1177/0883073812465013.

51. S. Massa, A. Fracchiolla, C. Neglia, A. Argentiero, et S. Esposito.
Update on Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children and Adolescents
Children, vol. 8, nº 4, p. 280, avr. 2021
doi: 10.3390/children8040280.

52. N. Kabakus, E. Taskin, et M. Aydin.
Segmental myoclonus as the presenting symptom of an acute disseminated encephalomyelitis: Acase report
Eur. J. Paediatr. Neurol., vol. 10, nº 1, p. 45-48, janv. 2006
doi: 10.1016/j.ejpn.2005.11.008.

53. J. de Seze, M. Debouverie, L. Hélène, B. Christine, B. Frédéric *et al.*
Acute Fulminant Demyelinating Disease: A Descriptive Study of 60 Patients
Arch. Neurol., vol. 64, nº 10, p. 1426, oct. 2007
doi: 10.1001/archneur.64.10.1426.

54. H. Fujimoto, K. Asaoka, T. Imaizumi, M. Ayabe, H. Shoji, et M. Kaji.
Epstein-Barr Virus Infections of the Central Nervous System.
Intern. Med., vol. 42, nº 1, p. 33-40, 2003
doi: 10.2169/internalmedicine.42.33.

55. K. Riedel, V. A. J. Kempf, A. Bechtold, et M. Klimmer.
Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM) Due to Mycoplasma pneumoniae Infection in an Adolescent
Infection, vol. 29, nº 4, p. 240-242, août 2001
doi: 10.1007/s15010-001-1173-z.

56. M. Nouaouri et M. Sbihi.
PREVALENCE DE L'ANEMIE CHEZ L'ENFNAT A MARRAKECH
Faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech, 2008.

57. S. Love.
Demyelinating diseases
J. Clin. Pathol., vol. 59, nº 11, p. 1151-1159, mai 2006
doi: 10.1136/jcp.2005.031195.

58. J. Prineas et W. McDonald.
Demyelinating diseases
Greenfield's Neuropathol., p. 813—71, 2002.

59. S. A. Lukes et D. Norman.
Computed tomography in acute disseminated encephalomyelitis
Ann. Neurol., vol. 13, nº 5, p. 567-572, mai 1983
doi: 10.1002/ana.410130516.

60. E. Shahar, J. Andraus, D. Savitzki, G. Pilar, et N. Zelnik.
Outcome of Severe Encephalomyelitis in Children: Effect of High-Dose Methylprednisolone and Immunoglobulins
p. 5.

61. M. Keegan, A. A. Pineda, R. L. McClelland, C. H. Darby, M. Rodriguez, et B. G. Weinshenker.
Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: Predictors of response
Neurology, vol. 58, nº 1, p. 143-146, janv. 2002
doi: 10.1212/WNL.58.1.143.

62. S. Pradhan, R. P. Gupta, S. Shashank, et N. Pandey.
Intravenous immunoglobulin therapy in acute disseminated encephalomyelitis
J. Neurol. Sci., p. 6, 1999.

63. E. Marchioni, K. Marinou-Aktipi, C. Uggetti, M. Bottanelli, A. Pichiecchio *et al.*
Effectiveness of intravenous immunoglobulin treatment in adult patients with steroid resistant monophasic or recurrent acute disseminated encephalomyelitis
J. Neurol., vol. 249, nº 1, p. 100-104, janv. 2002
doi: 10.1007/PL00007836.

64. R. A. Apak, B. Anlar, et I. Saatci.
A case of relapsing acute disseminated encephalomyelitis with high dose corticosteroid treatment
Brain Dev., vol. 21, nº 4, p. 279-282, juin 1999
doi: 10.1016/S0387-7604(99)00011-X.

65. Y. Hacohen, Y. Y. Wong, M. Jurynczyk, S. Wright, B. Konuskan *et al.*
Disease Course and Treatment Responses in Children With Relapsing Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease
JAMA Neurol., vol. 75, nº 4, p. 478, avr. 2018
doi: 10.1001/jamaneurol.2017.4601.

66. G. Gupte, M. Stonehouse, E. Wassmer, N. Coad, et W. Whitehouse.
Acute disseminated encephalomyelitis: A review of 18 cases in childhood
J. Paediatr. Child Health, vol. 39, nº 5, p. 336-342, juill. 2003
doi: 10.1046/j.1440-1754.2003.00154.x.

67. H. Axer.
Initial DWI and ADC imaging may predict outcome in acute disseminated encephalomyelitis: reportof two cases of brain stem encephalitis
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, vol. 76, nº 7, p. 996-998, juill. 2005
doi: 10.1136/jnnp.2004.045500.

68. D. Pohl et S. Tenembaum.
Treatment of Acute Disseminated encephalomyelitis
Curr. Treat. Options Neurol., vol. 14, nº 3, p.264-275, juin 2012
doi: 10.1007/s11940-012-0170-0.

69. J. K. Kim, S.-A. Han, et S. J. Kim.
X-linked Charcot-Marie-Tooth disease with GJB1 mutation presenting as acute disseminated encephalomyelitis-like illness: A case report
Medicine (Baltimore), vol. 96, nº 49, p. e9176, déc. 2017
doi: 10.1097/MD.0000000000009176.

70. A. Suppiej, E. Cainelli, G. Casara, A. Cappellari, M. Nosadini, et S. Sartori
Long-Term Neurocognitive Outcome and Quality of Life in Pediatric Acute Disseminated encephalomyelitis
Pediatr. Neurol., vol. 50, nº 4, p. 363-367, avr. 2014
doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2013.12.006.

71. N. W. S. Davies, M. K. Sharief, et R. S. Howard.
Infection-associated encephalopathies—their investigation, diagnosis, and treatment
J. Neurol., vol. 253, nº 7, p. 833-845, juill. 2006
doi: 10.1007/s00415-006-0092-4.

72. R. F. Neuteboom, M. Boom, C. E. Catsman Berrevoets, J. S. Vles, R. H. Gooskens *et al.*
Prognosticfactorsafter a first attack of inflammatory CNS demyelination in children
Neurology, vol. 71, nº 13, p. 967-973, sept. 2008
doi: 10.1212/01.wnl.0000316193.89691.e1.

73. **P. Pavone, M. Pettoello-Mantovano, A. Le Pira, I. Giardino, A. Pulvirenti *et al.***
Acute Disseminated encephalomyelitis: A Long-Term Prospective Study and Meta-Analysis
Neuropediatrics, vol. 41, nº 06, p. 246-255, déc. 2010
doi: 10.1055/s-0031-1271656.

74. **G. Zuccoli, A. Panigrahy, G. Sreedher, A. Bailey, E. J. Laney *et al.***
Vasogenic oedema characterizes pediatric acute disseminated encephalomyelitis
Neuroradiology, vol. 56, nº 8, p. 679-684, août 2014
doi: 10.1007/s00234-014-1379-2.

75. **M. Absoud, R. Parslow, E. Wassmer, C. Hemingway, H. Duncan *et al.***
Severe acute disseminated encephalomyelitis: a paediatric intensive care population-based study
Mult. Scler. J., vol. 17, nº 10, p. 1258-1261, oct. 2011
doi: 10.1177/1352458510382554.

76. **M. Absoud, M. J. Lim, W. K. Chong, C. G. De Geode, K. Foster *et al.***
Paediatric acquired demyelinating syndromes: incidence, clinical and magnetic resonance imaging features
Mult. Scler. J., vol. 19, nº 1, p. 76-86, janv. 2013
doi: 10.1177/1352458512445944.

77. **E. M. Hennes, M. Baumann, K. Schanda, B. Anlar, B. Banu *et al.***
Prognostic relevance of MOG antibodies in childrenwith an acquired demyelinating syndrome
Neurology, vol. 89, nº 9, p. 900-908, août 2017
doi: 10.1212/WNL.0000000000004312.

78. **J. P. STAHL.**
Encéphalite herpétique : diagnostic et traitement
La Rev du Prat, nº 50, p. 773-776, 2000.

79. **A. Panagariya, R. S. Jain, S. Gupta, A. Garg, R. K. Sureka, V. Mathur**
Herpes simplex encephalitis in North West India.
Neurol. India, vol. 49, nº 4, p. 360, janv. 2001.

80. **P. Kennedy.**
VIRAL ENCEPHALITIS: CAUSES, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS, AND MANAGEMENT
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, vol. 75, nº Suppl 1, p. i10, mars 2004
doi: 10.1136/jnnp.2003.034280.

81. M. Tardieu.
Encéphalites virales aiguës. Conceptions actuelles et implications thérapeutiques
Arch Fr Pediatr, nº 43, p. 283-90, 1986.

82. B. Banwell, J. Kennedy, D. Sadovnick, D. L. Arnold, S. Magalhaes *et al.*
Incidence of acquired demyelination of the CNS in Canadian children
Neurology, vol. 72, nº 3, p. 232-239, janv. 2009
doi: 10.1212/01.wnl.0000339482.84392.bd.

83. R.Neuteboom,C.Wilbur, D. Van Pelt, M. Rodriguez et A. Yeh.
The Spectrum of Inflammatory Acquired Demyelinating Syndromes in Children
Semin. Pediatr. Neurol., vol. 24, nº 3, p. 189-200, août 2017
doi: 10.1016/j.spen.2017.08.007.

84. I. A. Ketelslegers, D. E. Van Pelt, S. Bryde, R. F. Neuteboom, C. E. Catsman-Berrevoets *et al.*
Anti-MOG antibodies plead against MS diagnosis in an Acquired Demyelinating Syndromes cohort
Mult. Scler. Houndmills Basingstoke Engl., vol. 21, nº 12, p. 1513-1520, oct. 2015
doi: 10.1177/1352458514566666.

85. Y. Hacohen, M. Absoud, K. Deiva, C. Hemingway, P. Nytrova *et al.*
Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies are associated with a non-MS course in children
Neurol. Neuroimmunol. Neuroinflammation, vol. 2, nº 2, avr. 2015
doi: 10.1212/NXI.0000000000000081.

86. K. Rostasy, B. Bajer-Kornek, S. Venkateswaran, C. Hemingway, et M. Tardieu.
Differential diagnosis and evaluation in pediatric inflammatory demyelinating disorders
Neurology, vol. 87, nº 9 Supplement 2, p. S28-S37, août 2016
doi: 10.1212/WNL.0000000000002878.

87. E. Wells, Y. Hacohen, A. Waldman, J.M. Tillema, A. Soldatos *et al.*
Neuroimmune disorders of the central nervous system in children in the molecular era
Nat. Rev. Neurol., vol. 14, nº 7, p. 433-445, juill. 2018
doi: 10.1038/s41582-018-0024-9.

قسم الطبيب

أقْسِم بِالله العَظِيم

أن أراقبَ الله في مِهْنَتِي.

وأن أصُونَ حياة الإنسان في كآفّةِ أطوَارهَا في كل الظروف والأحَوال باذلا وسْعِي في انقاذها مِن الهَلاكِ والمرَضِ والألَم والقَلَق.

وأن أحفَظَ لِلنَاسِ كرَامَتهُم، وأسْتر عَوْرَتهُم، وأكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ عَلى الدوَام من وسائِل رحمة الله، باذلا رِعَايَتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسَخِّرَه لِنَفْعِ الإِنْسَان لا لأذَاه.

وأن أُوَقّرَ مَن عَلَّمَني، وأُعَلّمَ مَن يَصْغرَني، وأكون أخا لِكُلِّ زَميلٍ في المِهنَةِ الطِّبِّيَة مُتعَاونِينَ عَلى البرِّ والتقوى.

وأن تكون حياتي مِصْدَاق إيمَاني في سِرّي وَعَلانيَتي، نَقِيَّة مِمّا يُشينهَا تجَاهَ الله وَرَسُولِهِ وَالمؤمِنين.

والله على ما أقول شهيدا

كليـــــــة الـطـب
و الصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH
جامعة القاضي عياض
UNIVERSITÉ CADI AYYAD

سنة 2021 أطروحة رقم 225

الملامح الوبائية، السريرية، العلاجية والتطورية لإلتهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر في قسم طب الأطفال أ في مستشفى محمد السادس الجامعي في مراكش

الأطروحـة

قدمت ونوقشت علانية يوم **2021/11/24**

من طرف

السيد. أيمن كلولي

المزداد في 28 يونيو 1995 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

إلتهاب الدماغ و النخاع الحاد المنتشر - إلتهاب الدماغ - أطفال

اللجنة

السيد	م. بوسكراوي أستاذ في طب الأطفال وعميد كلية الطب والصيدلة بمراكش	الرئيس
السيد	ن. راضي أستاذ في طب الأطفال	المشرف
السيدة	غ. درايس أستاذة في طب الأطفال	الحكام
السيد	م. بوروس أستاذ في طب الأطفال	الحكام