

Encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD)

Qu'est-ce que l'EMAD?

L'encéphalomyélite aiguë disséminée est une affection neurologique rare qui se manifeste principalement chez l'enfant, mais qu'on peut aussi diagnostiquer chez des personnes de tous âges. Elle se caractérise par une inflammation de courte durée, mais disséminée, du système nerveux central (SNC – cerveau, moelle épinière et nerfs optiques), causant des lésions à la myéline, soit la gaine protectrice qui entoure les fibres nerveuses.

Quelles sont les causes de l'EMAD?

Dans une proportion allant de 50 à 70 % des cas, l'EMAD apparaît à la suite d'une infection virale ou bactérienne; une infection des voies respiratoires supérieures en constitue souvent l'élément déclencheur. En dépit du fait que de nombreuses souches virales et bactériennes aient été associées à l'EMAD, aucune d'entre elles n'a été reconnue comme en étant la cause. Il semble donc que l'EMAD soit médiée par une réaction immunitaire à l'infection. Elle survient d'ailleurs généralement de 7 à 14 jours après cette dernière. De cette réaction immunitaire découlent l'inflammation dans le SNC, puis les lésions de la myéline.

Bien que cela soit très rare, l'EMAD peut également se manifester à la suite d'une vaccination, surtout après le vaccin contre la rougeole, la rubéole et les oreillons (RRO).

Quels sont les symptômes de l'EMAD?

Les symptômes de l'EMAD apparaissent rapidement et comportent, entre autres, fièvre, céphalées, fatigue, nausées et vomissements et, dans les cas les plus graves, convulsions et coma. Les symptômes neurologiques de l'EMAD dépendent quant à eux de la région du SNC où se situent les lésions. Ils peuvent

comprendre perte visuelle (causée par l'inflammation des nerfs optiques), confusion, faiblesse ressentie dans les bras et les jambes et troubles de l'équilibre et de la coordination. Soulignons que les symptômes de l'EMAD tendent à s'aggraver pendant plusieurs jours.

De quelle façon le diagnostic d'EMAD est-il établi?

Un diagnostic d'EMAD doit être envisagé lorsque de multiples symptômes neurologiques accompagnés de fièvre, de céphalées et d'une altération de l'état mental apparaissent peu de temps après la survenue d'une infection ou l'administration d'un vaccin.

L'imagerie par résonance magnétique

(IRM) est l'un des outils diagnostiques les plus importants de l'EMAD. Elle permet en effet d'éliminer de la liste des diagnostics possibles les infections et les maladies qui entraînent des symptômes semblables à ceux causés par l'EMAD. En règle générale, lorsqu'on est en présence de cette dernière, de multiples lésions disséminées et profondes sont visibles par IRM dans la substance blanche du cerveau.

La ponction lombaire (rachicentèse) peut également être utilisée pour exclure une origine infectieuse lorsque le diagnostic d'EMAD est envisagé, puisque celle-ci entraîne une augmentation de la numération leucocytaire (globules blancs) dans le liquide céphalorachidien.

Comment traite-t-on l'EMAD?

Les **corticostéroïdes** constituent généralement le traitement initial de l'EMAD. D'ordinaire, on administre des stéroïdes d'abord par voie intraveineuse, pendant une période de 5 à 7 jours, puis par voie orale, en diminuant la dose progressivement. Ce type de médicaments permet de réduire l'inflammation dans le SNC et de soulager la plupart des symptômes de l'EMAD. La majorité des personnes qui reçoivent un traitement par stéroïdes voient leur état s'améliorer en quelques jours et récupèrent totalement ou quasi totalement dans les six mois suivant l'apparition de l'EMAD. Chez un certain nombre de personnes, des symptômes allant de légers à modérés peuvent toutefois persister à moyen ou à long terme, tels des troubles cognitifs, de la faiblesse, une perte visuelle ou des engourdissements.

Il est possible que des personnes ne répondent pas aux stéroïdes. Dans ce cas, on pourrait procéder à l'administration **intraveineuse d'immunoglobulines**. Les immunoglobulines

sont des protéines dotées d'une fonction d'anticorps et sont soit libérées, soit synthétisées par les globules blancs, soit liées à la surface de ceux-ci. On a démontré que les immunoglobulines contribuaient à réduire la réaction immunitaire provoquée par plusieurs affections autoimmunes, telle l'EMAD.

La plasmaphérèse, ou l'échange plasmatique thérapeutique, est un autre traitement qu'on peut utiliser pour diminuer l'activité du système immunitaire. Il s'agit d'une technique qui consiste à soustraire du sang les anticorps circulants qu'on croit à l'origine de la réponse immunitaire. Enfin, dans les cas très graves d'EMAD, si aucun traitement ne semble efficace, on peut avoir recours à certains agents chimiothérapeutiques.

Il est possible que l'EMAD réapparaisse quelques mois après s'être déclarée une première fois. Le cas échéant, un nouveau traitement par stéroïdes est amorcé. Parmi les personnes qui reçoivent un diagnostic d'EMAD, rares sont celles chez qui on diagnostique plus tard la sclérose en plaques; à ce jour, aucun facteur de risque connu ne permet de savoir qui sont les personnes qui présentent un risque accru à ce propos. Finalement, le pronostic à long terme s'avère généralement très bon pour la grande majorité des personnes ayant reçu un diagnostic d'EMAD.

Sources : National Institute of Neurological Disorders and Stroke and the Cleveland Clinic. 2014

Pour nous joindre

Ligne sans frais au Canada : 1 800 268-7582

Site Web de la Société canadienne de la SP : scleroseenplaques.ca

Courriel : info@scleroseenplaques.ca