

INFECTIONS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL CHEZ L'ENFANT

J.F. Chateil, M Brun, A Villette, P Pietrera, B Maugey

L'expression de la pathologie infectieuse au niveau de l'encéphale et de la moelle peut être très diverse [1].

Nous exposerons successivement :

- les infections de survenue anténatale ;
- les infections post-natales, qu'elles soient bactériennes, virales ou parasitaires.

1 INFECTIONS ANTENATALES

Les effets d'une infection sur l'encéphale du fœtus dépendent du terme de la grossesse. La réaction inflammatoire est également absente ou nettement moins marquée qu'après la naissance. Lors du premier trimestre, l'agression infectieuse est responsable essentiellement de malformations cérébrales, tandis qu'au 3^e trimestre, les lésions clastiques prédominent. Les germes classiquement en cause sont variés, rassemblés sous l'acronyme TORCH : Toxoplasmose, « Others », Rubéole, Cytomégalovirus, Herpes simplex virus ; « others » peuvent être : hépatite B, syphilis, virus varicelle-zona, HIV, et parvovirus B19. Les autres infections virales du fœtus sont exceptionnelles [2, 3].

L'infection peut se transmettre par voie trans-placentaire (toxoplasmose, CMV, rubéole, syphilis..), ou par voie ascendante du col vers la cavité amniotique (bactéries).

1.1 Infection à CMV

L'infection à CMV est la plus fréquente. Les points d'appel en anténatal sont le retard de croissance intra-utérin, les calcifications intracérébrales et hépatiques, une microcéphalie, une dilatation ventriculaire, une anomalie de la gyration corticale, une anasarque fœtale.

Le mécanisme d'action du CMV sont discutés : affinité particulière pour les cellules de la matrice germinale, lésions de la paroi des vaisseaux. Les conséquences sont les troubles de la migration neuronale, la présence de calcifications péri-ventriculaires, d'un retard de myélinisation.

En anténatal, les anomalies visibles en échographie au niveau du cerveau sont l'existence d'une dilatation ventriculaire, de kystes sous-épendymaires, d'une hyper-échogénicité périventriculaire, de calcifications [4].

L'IRM fœtale permet de mieux analyser les troubles de la gyration, une hypoplasie cérébelleuse, les anomalies de la substance blanche [5].

En période néonatale, l'échographie transfontanellaire peut également retrouver un aspect « en candélabre » des artères lenticulostrées. Cet aspect n'est pas spécifique du CMV, il est retrouvé dans d'autres infections anténatales, chez des enfants porteurs d'une trisomie, d'autres lésions d'origine toxique ou ischémique. Parfois, aucune étiologie n'est retrouvée [6]. Les autres anomalies sont les mêmes qu'en anténatal, avec des troubles de la gyration (lissencéphalie, pachygyrie..), hypoplasie cérébelleuse, retard de myélinisation, calcifications périventriculaires.

Le diagnostic biologique par PCR est capital, il peut être réalisé secondairement sur les prélèvements sanguins faits à la naissance pour le dépistage de la phénylcétonurie [7].

1.2 Rubéole

La rubéole se traduit par un retard de croissance intra-utérin, une microcéphalie, une microphthalmie, une cataracte, des calcifications hépatiques, des malformations cardiaques [1]. L'infection anténatale est rare. En imagerie, les signes non spécifiques au niveau cérébral sont une ventriculomégalie, des kystes sous épendymaires, des calcifications des noyaux gris centraux. À la naissance, des malformations de l'oreille moyenne peuvent être dépistées.

1.3 Toxoplasmose

L'infection est en rapport avec *Toxoplasma gondii*. L'incidence de l'infection anténatale a nettement diminué ces dernières années, du fait du dépistage sérologique systématique et du traitement préventif alors institué chez la mère (spiramicine). Le diagnostic de l'atteinte fœtale est faite par PCR sur le liquide amniotique, une sérologie précoce négative ne permettant toutefois pas d'éliminer l'infection [8].

L'action du parasite sur le cerveau se traduit pas une infiltration inflammatoire des méninges, avec des lésions granulomateuses intra parenchymateuses. Les conséquences sont l'existence de calcifications intra cérébrales, essentiellement sous épendymaires, une hydrocéphalie par sténose secondaire de l'aqueduc de Sylvius, des cavités porencéphaliques. Les autres lésions sont oculaires, avec un risque de ré-évolution tardive.

1.4 Syphilis congénitale

Elle est actuellement rare. La transmission est transplacentaire, durant le 2nd et le 3^e trimestre de la grossesse. Le diagnostic échographique in utero doit être suspecté en présence d'une hépato-splénomégalie, d'un contenu intestinal échogène, une anasarque [9]. À la naissance, les manifestations cutanées, viscérales ou neurologiques peuvent être au premier plan. Au niveau cérébral, il existe une infiltration inflammatoire des méninges. Cet aspect peut être visible en imagerie, avec une atteinte parenchymateuse par le biais des espaces de Virchow Robin, avec possibilité d'accidents ischémiques. Le diagnostic étiologique fait appel aux études sérologiques, parfois difficiles à interpréter [10]. Les signes osseux sont également classiques avec une atteinte juxta métaphysaire.

1.5 Encéphalite herpétique néonatale

Elle correspond le plus souvent à une contamination du nouveau-né lors de l'accouchement lorsque la mère est porteuse de infection génitale à *Herpes virus type 2*. Les signes cliniques surviennent quelques jours après la naissance : soit signes d'atteinte viscérale (cyanose, détresse respiratoire...), soit de méningo-encéphalite avec des crises convulsives. Ceci est en rapport avec l'effet cytopathogène direct du virus, responsable d'une nécrose cellulaire, d'une inflammation.

L'imagerie cérébrale montre tout d'abord une réduction de la diffusion de l'eau [11, 12]. Puis apparaissent des lésions plus diffuses prédominant dans la substance blanche, puis au niveau du cortex ; l'atteinte du tronc cérébral est également possible [13]. Ceci est responsable de lésions diffuses, pouvant ensuite se traduire par une encéphalomalacie multikystique.

2 INFECTIONS BACTERIENNES

Plusieurs tableaux peuvent être réalisés avec les infections bactériennes : méningite, abcès cérébral, encéphalite, empyème. En fonction du tableau clinique, l'imagerie peut être au second plan, non nécessaire à la prise en charge en urgence, ou au contraire être utile au diagnostic des complications.

2.1 Physiopathologie

De très nombreuses maladies infectieuses peuvent avoir une expression neurologique. L'atteinte du système nerveux central peut se faire :

- par voie hématogène : c'est la plus fréquente ;
- par passage à partir des plexus choroïdes
- par contiguïté lors des infections des cavités aériques de la face ou de la voûte ;
- par inoculation directe.

Il existe une hyperhémie de la pie mère, avec congestion vasculaire. L'infection s'étend le long des espaces méningés, s'étendant au parenchyme cérébral par le biais des espaces vasculaires. Il existe une inflammation de la paroi vasculaire, avec des foyers de nécrose, une obstruction de la lumière et parfois des infarctus. L'atteinte vasculaire est à la fois artérielle et veineuse, cette dernière étant plus fréquente. Secondairement, l'extension de l'infection à partir des vaisseaux peut entraîner la formation d'un foyer infectieux intra parenchymateux (œdème, micro-hémorragies ou stase veineuse), responsable d'une cérébrite puis abcès cérébral. La présence d'un exsudat fibrineux provoque une obstruction des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal (LCS), avec un risque d'hydrocéphalie. L'inflammation et l'infection de l'épendyme traduit la ventriculite, avec une prolifération gliale, la présence secondaire de thrombose responsable de lésions ischémiques de la substance blanche adjacente.

2.2 Méningites aiguës à pyogène

Trois germes sont le plus souvent en cause : *hémophilus influenzae*, le méningocoque, le pneumocoque. Chez le nouveau-né, la fréquence des infections à streptocoque et à *E. Coli* est plus grande. Ces méningites surviennent essentiellement dans les deux premières années de la vie pour décroître secondairement. La contamination se fait essentiellement par voie hématogène. La recherche d'une brèche ostéoméningée est impérative dans les méningites récidivantes à pneumocoque.

2.2.1. Clinique

Il faut opposer le grand enfant et le nourrisson :

- Chez le nourrisson, les signes sont souvent peu typiques : troubles du comportement, avec somnolence ou irritabilité, gémissements. La fièvre n'est pas toujours très élevée. Le bébé refuse de boire ; il peut exister des vomissements. Les signes neurologiques sont inconstants : convulsions, troubles de conscience. A l'examen, la tension de la fontanelle est classique. La raideur méningée n'est pas toujours évidente. Il peut exister des troubles vaso-moteurs. L'existence d'un purpura est rare, mais impose la ponction lombaire, qui est le geste diagnostique essentiel. L'échographie transfontanellaire, si elle est réalisée, peut montrer un élargissement modéré des espaces péri cérébraux, avec un aspect échogène à la périphérie du cerveau, qui peut traduire la congestion vasculaire au niveau des méninges.

- Chez le grand, le tableau est souvent plus caractéristique, associant fièvre, céphalées, vomissements, photophobie, éventuellement des troubles de la conscience. L'existence de ce syndrome méningé impose la ponction lombaire, qui va permettre le diagnostic. L'imagerie, à ce stade non compliqué, a peu d'indications ++++. La TDM ou l'IRM sont en règle normales. Il ne faut surtout pas retarder la prise en charge clinique, le traitement, sous prétexte d'attendre la réalisation d'une imagerie préalable. Si celle-ci est réalisée en urgence, il peut exister une visibilité discrète des espaces sous-arachnoïdiens ou au contraire un effacement des sillons et un aspect fin, voire collabé des ventricules. Une prise de contraste méningée peut également être notée, mieux visible en IRM.

2.2.2 Evolution - complications

Lorsque la méningite est traitée à temps avec une antibiothérapie adaptée, l'évolution est en général favorable. Chez le nourrisson, un suivi échographique par voie transfontanellaire est habituel, pour s'assurer de l'absence de complications. Si la régression des signes est insuffisante, s'il persiste des anomalies au niveau du liquide céphalo-rachidien, l'imagerie doit en permettre le diagnostic étiologique.

* **L'apparition d'une hypertension intracrânienne aiguë ou subaiguë** peut correspondre à plusieurs mécanismes :

- **L'œdème cérébral** se traduit par l'aggravation du tableau clinique, l'apparition de troubles de la conscience. En échographie, il existe un effacement des sillons. L'étude du parenchyme peut montrer une perte de la différenciation entre la substance blanche et le cortex. La mesure des index de résistance vasculaire en Doppler peut retrouver une baisse du flux diastolique.

En tomodensitométrie, la présence d'une hypodensité diffuse de la substance blanche s'accompagne d'une disparition des espaces péri cérébraux, de ventricules très fins. Cet œdème peut provoquer un engagement cérébral, de sombre pronostic.

- La constatation d'une **hydrocéphalie aiguë** survient surtout chez le nourrisson. Il peut s'agir d'une hydrocéphalie dite communicante, par trouble de la résorption du liquide céphalo-rachidien, ou non communicante, par blocage de l'écoulement du liquide céphalo-rachidien au niveau de l'aqueduc de Sylvius. L'échographie permet de poser facilement le diagnostic chez le nourrisson. L'étude Doppler aide à apprécier le retentissement cérébral. L'existence d'un liseré hyper-échogène péri ventriculaire fait discuter la possibilité d'une **ventriculite** : celle-ci est certaine s'il existe un aspect cloisonné des cavités.

En tomodensitométrie ou en IRM, l'hydrocéphalie est également évidente. Il peut exister des anomalies de densité/signal parenchymateuses en regard des cornes frontales et occipitales, témoignant de l'hyperpression. Une ventriculite se manifeste par une prise de contraste épendymaire. Il peut exister un sédiment dans les cavités ventriculaires.

- Les **épanchements péri cérébraux** sont essentiellement l'apanage des nourrissons. Ces collections ne sont pas toujours faciles à affirmer en échographie du fait de leur topographie périphérique. Le recours à la tomodensitométrie ou à l'IRM est systématique au moindre doute. Ces épanchements, de topographie sous durale, sont en général stériles. Le scanner montre un effet de masse variable en rapport avec une collection isodense ou discrètement hyperdense par rapport au liquide céphalo-rachidien. En IRM, le signal selon les séquences au niveau de la collection est variable, en fonction de sa richesse en protéines. La surveillance évolutive est nécessaire afin de juger de l'opportunité d'un drainage.

- **L'empyème sous-dural** est plus rare. Il correspond à une collection septique. Il peut être périphérique ou s'insinuer contre la faux du cerveau, la tente du cervelet. En tomodynamométrie, l'existence d'une prise de contraste en périphérie est caractéristique. Le drainage est le plus souvent indiqué.

- La constitution d'un **abcès intra parenchymateux** est également rare. Chez le nourrisson, *Proteus mirabilis* est le plus souvent en cause. L'échographie, la tomodynamométrie ou l'IRM en permettent le diagnostic.

*** Autres complications :**

- La **thrombose du sinus latéral ou du sinus longitudinal supérieur, de veines corticales** est rare. Chez le nouveau-né et le nourrisson, le diagnostic peut parfois être évoqué en Doppler, qui montre l'interruption du flux. En tomodynamométrie, à la phase initiale, il existe une hyperdensité spontanée des structures veineuses. Secondairement, l'absence de rehaussement après injection est également habituelle (signe du « delta »). L'IRM est également performante pour confirmer ce diagnostic, mais selon l'âge du thrombus le diagnostic est plus ou moins facile en T1 et T2. L'imagerie de phase 2D ou 3D, les séquences « temps de vol » spécifique 3D sont utiles pour mieux étudier les flux veineux.

- Les **ramollissements cérébraux**, également rares, peuvent être en rapport avec la vascularite artérielle ou être d'origine veineuse. Ces infarctus peuvent être secondairement hémorragiques. Les infarctus artériels peuvent être systématisés, ou plus limités mais volontiers multiples, au niveau de la substance blanche, du tronc cérébral, des noyaux gris centraux. Les infarctus veineux sont de topographie para sagittale, ou encore au niveau des thalamus. L'IRM avec l'imagerie de diffusion permet aisément le diagnostic des infarctus artériels, peut être plus difficile à interpréter pour les infarctus veineux.

2.2.3 Méningite tuberculeuse

Elle est actuellement rare, mais son pronostic reste redoutable. Elle complique une primo-infection méconnue, avec diffusion initiale du germe à tout l'organisme, y compris au niveau méningé ; l'atteinte à ce niveau devient patente dans les semaines ou mois suivant l'inoculation du germe. Sur le plan anatomique, les lésions prédominent au niveau des citernes de la base du cerveau, avec des granulomes, une fibrose importante des méninges. Il existe ensuite une vascularite sévère, en particulier au niveau des noyaux gris centraux, puis des tuberculomes spécifiques prédominant à la convexité du cerveau ou dans les régions péri-ventriculaires.

- Cliniquement, les troubles du comportement sont souvent révélateurs, chez un enfant entre 6 mois et 3 ans : irritabilité, apathie, associées à des céphalées. La fièvre est inconstante. Une atteinte des nerfs crâniens est plus rare. En quelques jours, apparaissent des troubles de conscience, des paralysies oculomotrices.

- Le diagnostic repose sur l'anamnèse, la ponction lombaire (méningite lymphocytaire avec hypoglycorachie), la radiographie pulmonaire, l'étude du fond d'œil. En imagerie, le scanner peut montrer l'infiltration des citernes de la base, avec une prise de contraste intense à ce niveau. Celle-ci peut s'étendre dans les vallées sylviennes. L'IRM peut également montrer ces anomalies sur les séquences pondérées en T1, sans et après injection. Il existe fréquemment un certain degré d'hydrocéphalie. L'atteinte parenchymateuse peut également être visible avec des lésions punctiformes siégeant à la jonction substance blanche - substance grise, prenant le contraste, ou encore avec des infarctus localisés (noyaux gris). L'IRM est plus sensible pour la détection de telles lésions. Les tuberculomes se présentent comme des masses prenant le contraste en anneau, avec un œdème péri lésionnel [14-18].

2.3. Abscesses primitives du cerveau

Ils peuvent correspondre à une greffe bactérienne intra-parenchymateuse (cérébrite), soit par contiguïté, soit par inoculation, soit par voie hémotogène (cardiopathie avec shunt droit-gauche, uropathies obstructives ou refluentes...). Il existe tout d'abord une phase pré-suppurative, puis une nécrose centrale avec formation de la cavité abscessée.

Sur le plan clinique, il faut là encore opposer le nourrisson et le grand enfant :

* Chez le nourrisson, le diagnostic est souvent tardif, devant des troubles du comportement, des signes d'hypertension intracrânienne. La topographie du ou des abcès est plutôt frontale et périventriculaire. L'échographie permet de suspecter le diagnostic en montrant une ou plusieurs formations arrondies ou irrégulières intra-parenchymateuses.

* Chez l'enfant plus grand, des céphalées, une confusion sont fréquentes. Il peut exister des signes de focalisation (crises, déficit). Il s'agit fréquemment de germes anaérobies.

En imagerie, la tomodensitométrie ou l'IRM confirment ces aspects, et retrouvent une prise de contraste périphérique, en anneau, caractéristique. EN IRM, il existe une réduction de la diffusion au sein de l'abcès avec les séquences spécifiques. En spectroscopie, la présence d'acides aminés, de lactate peut également être retrouvée. L'imagerie permet le cas échéant de guider le drainage chirurgical, à l'aide d'une séquence de neuronavigation.

3 INFECTIONS VIRALES

De nombreux virus peuvent être à l'origine d'une atteinte du système nerveux central. La réplication initiale du virus se situe au niveau du site d'inoculation, et l'atteinte du SNC se fait à l'occasion d'un épisode de virémie, avec seconde réplication à ce niveau. Rarement, l'atteinte du SNC se fait par voie ascendante depuis les nerfs périphériques (herpès, rage). L'atteinte virale est responsable d'une part d'une dégénérescence neuronale, d'autre part de lésions inflammatoires. Selon le tropisme du virus, il existe une atteinte prédominante des méninges, de la substance grise, de la substance blanche. Il faut également distinguer l'atteinte virale elle-même d'une réaction secondaire de type immune, réalisant une encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM).

3.1 Méningites virales

Les atteintes virales sont les formes les plus fréquentes et, en général, les plus bénignes des infections du système nerveux central. IL s'agit le plus souvent d'entérovirus, du virus de la rougeole. L'Herpès peut également provoquer une simple méningite, mais également une méningo-encéphalite.

Sur le plan clinique, l'apparition brutale d'une fièvre, de céphalées, de vomissements, associés à un syndrome méningé avec raideur son évocateurs et imposent la ponction lombaire. Le liquide céphalo-rachidien est clair, avec une pléiocytose à prédominance lymphocytaire. La régression spontanée est habituelle. L'imagerie est rarement indiquée dans ce cadre, sauf si l'on suspecte une méningo-encéphalite. L'IRM est alors l'examen le plus sensible.

3.2. Encéphalites virales aiguës

Elles peuvent être en rapport avec *Herpes virus*, mais dans un certain nombre de cas, l'agent causal n'est pas identifié de façon formelle.

3.2.1 Encéphalite herpétique

L'infection à *Herpes virus type 1* est la plus fréquente au delà de l'âge de 6 mois (cf infra pour le type 2). L'atteinte cérébrale peut être due à une primo-infection ou à une réactivation du virus. Celui-ci pénétrerait au niveau de la muqueuse orale ou nasale, avec une localisation au niveau du ganglion de Gasser. Après réactivation, la diffusion se fait vers les structures limbiques, lobes frontaux et temporaux préférentiellement. Le virus est directement cytopathogène, réalisant une méningo encéphalite nécrotique.

Clinique : le début est marqué par une fièvre, des céphalées, des troubles du comportement. Une crise convulsive peut être inaugurale. Secondairement, la fièvre diminue. Il existe une aggravation progressive des troubles de conscience, avec obnubilation, confusion mentale, coma. Les crises convulsives sont fréquentes, soit partielles, soit généralisées. Les signes focaux déficitaires sont inconstants.

L'E.E.G. est perturbé de façon diffuse, avec des signes en foyer uni ou bitemporal. L'apparition de complexes d'ondes lentes serait caractéristique.

- Le liquide cérébro-spinal montre une réaction cellulaire lymphocytaire, une hyperprotéinorachie modérée. Il faut également doser l'interféron α (signe de réplication virale, non spécifique) et rechercher, dans le LCS, soit le virus, soit les marqueurs spécifiques (ADN viral) en PCR.

- L'**imagerie** peut apporter des éléments complémentaires : présence de lésions œdémateuses parenchymateuses, prédominant à la partie antérieure des lobes temporaux, au niveau de l'insula. L'atteinte frontale, puis occipitale, est plus rare mais possible, de même que l'atteinte des noyaux gris centraux [19]. Les lésions sont uni ou bilatérales, parfois asymétriques. Il peut exister spontanément des zones de saignement. La prise de contraste périphérique complète cette séméiologie. Secondairement, une atrophie localisée est parfois notée. L'IRM apparaît nettement plus sensible dans la détection de ces différentes lésions ; l'imagerie de diffusion est la séquence la plus sensible précocement en montrant une diminution du coefficient de diffusion, de mauvais pronostic par rapport aux lésions œdémateuses simples [20].

3.2.2 Encéphalite de la varicelle

Elle est très rare. Elle survient dans les 10 jours suivant l'éruption. La cérébellite aiguë isolée représente la forme la plus fréquente. Par contre, la présence d'une angiopathie est également classique, touchant la portion M1 de l'artère sylvienne. Ceci se traduit par un épisode déficitaire aigu, survenant de 1 à 4 mois après la varicelle. L'imagerie montre une atteinte ischémique prédominant au niveau des noyaux gris centraux, mais parfois également corticale. En angiographie MR, il existe un aspect irrégulier de l'artère sylvienne le plus souvent la portion M1, avec un aspect de « pseudo dissection ».

3.2.3 Autres cérébellites aiguës

En dehors de la varicelle, une atteinte aiguë cérébelleuse peut également être observée dans les infections à *Epstein Barr virus*, *coxsackie*, *poliovirus*, diphtérie, coqueluche, typhoïde... Elle peut également s'intégrer dans le cadre d'une ADEM. Le tableau clinique associe une instabilité, un syndrome cérébelleux, des mouvements oculaires anormaux, parfois un tableau neurologique plus sévère en rapport avec un œdème important du

cervelet. En IRM, il existe une atteinte cérébelleuse, de topographie variable, parfois uni-, multifocale ou diffuse, de la substance blanche et du cortex [21]. Le rehaussement après injection de produit de contraste est variable. L'évolution secondaire peut se faire vers l'atrophie, localisée ou plus globale, les séquelles cliniques étant là encore variables.

3.3 Encéphalites subaiguës

3.3.1 Encéphalite de la rougeole

Elle peut correspondre à plusieurs formes selon le mode de survenue et le mécanisme. Avec la vaccination, elle est devenue exceptionnelle, mais des formes de **panencéphalite subaiguë sclérosante** peuvent survenir après un temps de latence très long, même en cas de vaccination dans l'intervalle. Cliniquement, il existe tout d'abord des troubles du comportement, puis des mouvements anormaux : myoclonies périodiques. Il existe ensuite une détérioration intellectuelle, des mouvements extra-pyramidaux, une dégradation progressive. Les éléments du diagnostic sont le tracé E.E.G. (complexes lents périodiques), l'étude du L.C.R. (augmentation isolée des IgG).

L'imagerie montre une atteinte prédominante au niveau du cortex et de la substance blanche sous corticale, de façon bilatérale, parfois asymétrique ; une atteinte de la fosse postérieure est également possible. À la phase initiale, l'imagerie de diffusion montrerait une augmentation du coefficient de diffusion [22].

3.3.2 Encéphalite du virus HIV

L'atteinte neurologique au cours du SIDA peut correspondre à des mécanismes différents : infection du système nerveux central directement en rapport avec l'atteinte virale, et infections à germes opportunistes (cf infra).

Chez le nourrisson, infecté par voie materno-fœtale, les manifestations neurologiques sont essentiellement en rapport avec le virus lui-même. Cliniquement, il existe un retard psychomoteur, voire une perte des acquisitions. Une hypotonie axiale, une hyper-réflexivité, une spasticité apparaissent ensuite.

En imagerie, les éléments les plus souvent observés sont une atrophie corticale, la présence de calcifications au niveau des noyaux gris centraux, du pont. Il existe également des signes de leuco-encéphalite, avec atteinte diffuse de la substance blanche, une myélite fréquente au cours de l'évolution. L'IRM est l'examen le plus sensible pour mettre en évidence des lésions diffuses de la substance blanche, avec des zones de démyélinisation visibles sur les séquences pondérées en T2. Secondairement apparaissent des signes d'atrophie cérébrale [23].

L'existence de signes neurologiques aigus est plus fréquente chez le grand enfant, en rapport avec une infection à germes opportunistes. Enfin, il faut signaler que chez les enfants séro-négatifs nés de mère traitée par la zidovudine, il existe des anomalies de la substance blanche et du pont en IRM, pouvant faire discuter un dysfonctionnement mitochondrial d'origine iatrogène [24].

3.4 Encéphalomyélite aiguë disséminée post-infectieuse : ADEM

Elles correspondent à une atteinte de la myéline d'origine auto-immune. L'encéphalite succède à une maladie virale, éruptive ou non, voire après une vaccination, ou encore une infection bactérienne (mycoplasme), après un intervalle libre de quelques jours. Le pronostic est variable, généralement favorable, mais des séquelles

neurologiques sont possibles dans 10 à 30% des cas. Lorsqu'il existe une évolution d'un seul tenant, le diagnostic d'ADEM peut être retenu. S'il existe une récurrence, avec plusieurs poussées, le diagnostic final peut être celui d'une sclérose en plaques [25, 26].

Sur le plan histologique, il existe une atteinte prédominante de la substance blanche, dite de distribution « péri veineuse » mais la substance grise (noyaux gris centraux, pont, cortex) est également atteinte à des degrés variables, parfois très marquée.

A la phase initiale, le début est le plus souvent brutal : fièvre, céphalées, troubles de conscience, convulsions. Il peut exister des déficits, dont l'origine peut être également médullaire (encéphalomyélite). L'E.E.G. montre des ondes lentes diffuses. La ponction lombaire retrouve un liquide clair avec lymphocytose, hyper-protéinorachie variable avec absence d'élévation oligoclonale des IgG et une absence de signe de replication virale.

L'imagerie, et en particulier l'IRM, montre en règle générale de multiples lésions disséminées dans la substance blanche, bien visibles sur les séquences pondérées en FLAIR et T2 sous la forme de zones sous-corticales en hypersignal. La substance blanche périventriculaire est lésée dans la moitié des cas, contrairement à ce qui est observé dans la sclérose en plaques. Classiquement, l'imagerie de diffusion peut montrer à la phase aiguë une restriction de la diffusion, puis une augmentation de la diffusion à la phase subaiguë, mais cet aspect n'est pas univoque [27]. Le rehaussement après injection est modéré ou absent.

L'évolution peut être suivie en imagerie, après traitement rapide par corticothérapie. Cliniquement, la plupart des enfants ont une évolution favorable [28]. En imagerie, il existe en général une diminution progressive puis une disparition des lésions [29], mais il peut persister des images séquellaires.

4. INFECTIONS PARASITAIRES ET FUNGIQUES

L'atteinte parasitaire cérébrale est rare en Europe. Elle peut être favorisée par une immunosuppression, en particulier acquise dans le cadre d'une chimiothérapie.

4.1 Cysticercose

Elle est due à l'ingestion de larves de *Taenia Solium*. L'infection cérébrale peut atteindre les méninges, le système ventriculaire, le parenchyme avec formation de kystes. La cysticercose est commune en Europe de l'Est, en Asie, au Mexique, en Amérique latine, en dehors de tout contexte d'immunodépression.

Cliniquement, la survenue de crises convulsives est révélatrice dans la plupart des cas. Il peut exister des céphalées, des vomissements, des signes déficitaires.

L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic. En TDM, il existe parfois des calcifications anulaires. L'aspect caractéristique est constitué par une image kystique, de petite taille, avec une prise de contraste en anneau, situé dans la substance grise. En IRM, il existe un oedème péri-lésionnel bien visible sur les images pondérées en T2. La séquence FLAIR est également utile pour mettre le scolex en évidence sous la forme d'un hypersignal punctiforme. Lorsque la larve est morte, la lésion se calcifie progressivement [30, 31]. La localisation intra-ventriculaire peut provoquer une hydrocéphalie aiguë. L'atteinte méningée est moins spécifique, avec un épaissement des méninges basilaires.

4.2 Echinococcose

L'atteinte cérébrale au cours des hydatidoses est rare (2 à 3 %). La plus fréquente est celle en rapport avec *echinococcus granulosus*. Le plus souvent, il existe une localisation kystique unique au niveau de la substance blanche. La croissance est lente, et les signes cliniques sont en rapport avec la topographie de la lésion : hypertension intracrânienne chronique, signe de focalisation.

En imagerie, il existe une masse arrondie ou ovalaire, le plus souvent hémisphérique. Les calcifications au niveau de la paroi sont plus rares que dans les autres organes. Le contenu du kyste est de signal similaire à celui du LCR. Il existe une prise de contraste modérée au pourtour de la lésion. La présence d'un décollement de la membrane prolifère serait évocatrice, mais elle est rare ; l'endocyste est visible sous forme d'un liséré spontanément hyperintense en T1, le péricyste est un hyposignal T2 et se rehausse après injection [32]. De même, les formes multiloculaires sont rares. Des atteintes intracanales rachidiennes sont possibles [33]. Si ce diagnostic est évoqué, il faut rechercher d'autres localisations viscérales: échographie abdominale, radiographie thoracique. La sérologie spécifique n'est pas toujours positive.

4.3 Toxoplasmose acquise

L'infection par *toxoplasma gondii* est rarement primitive et survient essentiellement sur un terrain immunodéprimé. Proportionnellement, l'atteinte à l'âge pédiatrique est plus rare que chez l'adulte. Les signes neurologiques sont peu spécifiques : céphalées, désorientation, troubles de conscience, signes déficitaires. En TDM, les lésions sont uniques ou multiples. Elles peuvent être calcifiées en périphérie. L'effet de masse est proportionnel à la taille des lésions. Une prise de contraste nodulaire ou en annulaire est habituelle, mais elle peut être absente ou très hétérogène. L'IRM est plus sensible dans la détection de ces lésions, en particulier au niveau du cortex, où de multiples localisations sont observées.

4.4 Toxocarose

L'infection par *Toxocara canis* peut survenir en l'absence de déficit immunitaire. Les signes cliniques sont le plus souvent des crises convulsives, l'imagerie n'est pas spécifique, montrant des lésions annulaires rehaussées après injection avec œdème périphérique [34].

4.5 Infections fongiques

Elles surviennent essentiellement dans le cadre de l'immunosuppression [35], avec des germes opportunistes d'origine respiratoire ou digestive.

La **candidose cérébrale** peut être responsable d'une méningite, d'un abcès cérébral, d'une diffusion de type granulomateux. L'imagerie est peu spécifique et les aspects observés dépendent du type de l'atteinte : épaissement méningé avec prise de contraste, micro abcès diffus, abcès de grande taille avec paroi épaisse. Les autres germes qui peuvent être en cause sont les **cryptococcus**, les **coccidioides**, les **blastomyces**. Le plus souvent, les signes ne sont pas spécifiques, tant sur le plan clinique qu'en imagerie. Il peut exister une méningite, des abcès cérébraux.

Dans toutes ces infections, le diagnostic repose essentiellement sur la microbiologie des prélèvements, LCR ou ponction directe.

5) MYELITES

Le terme de myélite correspond de façon « générique » à une inflammatoire aiguë de la moelle épinière. Tout enfant présentant un syndrome médullaire aigu doit être exploré en urgence par IRM, pour écarter rapidement une compression médullaire par un hématome, un abcès ou une tumeur. Ces pathologies étant éliminées, le diagnostic de myélite doit être envisagé. Dans ce groupe, l'entité la plus fréquente est la myélite aiguë transverse (MAT). Son étiologie n'est pas connue. Des points communs cliniques et biologiques avec l'encéphalomyélite aiguë disséminée ont suggéré que la MAT puisse correspondre à la localisation médullaire de cette pathologie.

Cliniquement, une infection virale précède souvent de quelques jours la survenue, en contexte fébrile, de douleurs rachidiennes rapidement associées à des troubles moteurs. Les troubles sphinctériens et les troubles sensitifs sont souvent un peu décalés.

L'IRM médullaire doit comporter des séquences sagittales T1 et T2 explorant la totalité de la moelle avec en cas d'anomalie, des séquences axiales T2 localisées. Enfin une séquence sagittale T1 avec contraste est systématique complétée si nécessaire par des coupes T1 axiales localisées. En T1 un élargissement focal modéré de la moelle avec hyposignal peut d'emblée orienter le diagnostic. Les séquences T2 montrent un hypersignal intramédullaire segmentaire plus ou moins étendu, parfois multifocal. Après injection de produit de contraste, certaines lésions peuvent se rehausser de façon plus ou moins homogène. Sur toutes les séquences, les espaces liquidiens pérимédullaires restent visibles bien que diminués d'épaisseur en regard des zones pathologiques, ce qui peut constituer un argument pour le diagnostic différentiel avec une tumeur.

Une étude IRM cérébrale avec séquences T2 et FLAIR recherche des lésions identiques à celle de l'encéphalomyélite aiguë disséminée. Ces données d'imagerie fortement évocatrices orientent les choix thérapeutiques (corticoïdes).

L'évolution souvent longue se fait dans 30-50% des cas vers la guérison alors que 20-40% des enfants conservent des séquelles sévères [36-38].

Références

1. Barkovich AJ. Infections of the nervous system. In: Barkovich AJ, editor. Pediatric Neuroimaging. 4 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 801-60.
2. Ornoy A, Wajnberg R, Diav-Citrin O. The outcome of pregnancy following pre-pregnancy or early pregnancy alendronate treatment. *Reprod Toxicol*. 2006 Nov;22:578-9.
3. Barkovich AJ, Girard N. Fetal brain infections. *Childs Nerv Syst*. 2003 Aug;19:501-7.
4. Malinger G, Lev D, Zahalka N, Ben Aroia Z, Waternberg N, Kidron D, et al. Fetal cytomegalovirus infection of the brain: the spectrum of sonographic findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003 Jan;24:28-32.
5. Picone O, Simon I, Benachi A, Brunelle F, Sonigo P. Comparison between ultrasound and magnetic resonance imaging in assessment of fetal cytomegalovirus infection. *Prenat Diagn*. 2008 Aug;28:753-8.
6. El Ayoubi M, de Bethmann O, Monset-Couchard M. Lenticulostriate echogenic vessels: clinical and sonographic study of 70 neonatal cases. *Pediatr Radiol*. 2003 Oct;33:697-703.
7. Soetens O, Vauloup-Fellous C, Foulon I, Dubreuil P, De Saeger B, Grangeot-Keros L, et al. Evaluation of different cytomegalovirus (CMV) DNA PCR protocols for analysis of dried blood spots from consecutive cases of neonates with congenital CMV infections. *J Clin Microbiol*. 2008 Mar;46:943-6.
8. Gay-Andrieu F, Marty P, Pialat J, Sourmies G, Drier de Laforte T, Peyron F. Fetal toxoplasmosis and negative amniocentesis: necessity of an ultrasound follow-up. *Prenat Diagn*. 2003 Jul;23:558-60.

9. Hoarau C, Ranivoharimina V, Chavet-Queru MS, Rason I, Rasatemalala H, Rakotonirina G, et al. Syphilis congenitale. Mise au point et perspectives. *Sante*. 1999 Jan-Feb;9:38-45.
10. Mandelbrot L, Marcollet A. Syphilis au cours de la grossesse. *Rev Prat*. 2004 Feb 29;54:392-5.
11. Vossough A, Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Schwartz EM. Imaging findings of neonatal herpes simplex virus type 2 encephalitis. *Neuroradiology*. 2008 Apr;50:355-66.
12. Dhawan A, Kecskes Z, Jyoti R, Kent AL. Early diffusion-weighted magnetic resonance imaging findings in neonatal herpes encephalitis. *J Paediatr Child Health*. 2006 Dec;42:824-6.
13. Pelligra G, Lynch N, Miller SP, Sargent MA, Osiovich H. Brainstem involvement in neonatal herpes simplex virus type 2 encephalitis. *Pediatrics*. 2007 Aug;120:e442-6.
14. Uysal G, Kose G, Guven A, Diren B. Magnetic resonance imaging in diagnosis of childhood central nervous system tuberculosis. *Infection*. 2001 May-Jun;29:148-53.
15. du Plessis J, Andronikou S, Wieselthaler N, Theron S, George R, Mapukata A. CT features of tuberculous intracranial abscesses in children. *Pediatr Radiol*. 2007 Feb;37:167-72.
16. Theron S, Andronikou S, Grobelaar M, Steyn F, Mapukata A, du Plessis J. Localized basal meningeal enhancement in tuberculous meningitis. *Pediatr Radiol*. 2006 Nov;36:1182-5.
17. Przybojewski S, Andronikou S, Wilmshurst J. Objective CT criteria to determine the presence of abnormal basal enhancement in children with suspected tuberculous meningitis. *Pediatr Radiol*. 2006 Jul;36:687-96.
18. Andronikou S, Smith B, Hatherhill M, Douis H, Wilmshurst J. Definitive neuroradiological diagnostic features of tuberculous meningitis in children. *Pediatr Radiol*. 2004 Nov;34:876-85.
19. Leonard JR, Moran CJ, Cross DT, 3rd, Wippold FJ, 2nd, Schlesinger Y, Storch GA. MR imaging of herpes simplex type 1 encephalitis in infants and young children: a separate pattern of findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2000 Jun;174:1651-5.
20. Kiroglu Y, Calli C, Yuntun N, Kitis O, Kocaman A, Karabulut N, et al. Diffusion-weighted MR imaging of viral encephalitis. *Neuroradiology*. 2006 Dec;48:875-80.
21. De Bruecker Y, Claus F, Demaerel P, Ballaux F, Scirot R, Lagae L, et al. MRI findings in acute cerebellitis. *Eur Radiol*. 2004 Aug;14:1478-83.
22. Oguz KK, Celebi A, Anlar B. MR imaging, diffusion-weighted imaging and MR spectroscopy findings in acute rapidly progressive subacute sclerosing panencephalitis. *Brain Dev*. 2007 Jun;29:306-11.
23. Kauffman WM, Sivit CJ, Fitz CR, Rakusan TA, Herzog K, Chandra RS. CT and MR evaluation of intracranial involvement in pediatric HIV infection: a clinical-imaging correlation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1992 May-Jun;13:949-57.
24. Tardieu M, Brunelle F, Raybaud C, Ball W, Barret B, Pautard B, et al. Cerebral MR imaging in uninfected children born to HIV-seropositive mothers and perinatally exposed to zidovudine. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005 Apr;26:695-701.
25. Dale RC, Branson JA. Acute disseminated encephalomyelitis or multiple sclerosis: can the initial presentation help in establishing a correct diagnosis? *Arch Dis Child*. 2005 Jun;90:636-9.
26. Leake JA, Albani S, Kao AS, Senac MO, Billman GF, Nespeca MP, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: epidemiologic, clinical and laboratory features. *Pediatr Infect Dis J*. 2004 Aug;23:756-64.
27. Balasubramanya KS, Kovoov JM, Jayakumar PN, Ravishankar S, Kamble RB, Panicker J, et al. Diffusion-weighted imaging and proton MR spectroscopy in the characterization of acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiology*. 2007 Feb;49:177-83.
28. Tenenbaum S, Chamoles N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology*. 2002 Oct 22;59:1224-31.
29. Richer LP, Sinclair DB, Bhargava R. Neuroimaging features of acute disseminated encephalomyelitis in childhood. *Pediatr Neurol*. 2005 Jan;32:30-6.
30. Teitelbaum GP, Otto RJ, Lin M, Watanabe AT, Stull MA, Manz HJ, et al. MR imaging of neurocysticercosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1989 Oct;153:857-66.

31. Lucato LT, Guedes MS, Sato JR, Bacheschi LA, Machado LR, Leite CC. The role of conventional MR imaging sequences in the evaluation of neurocysticercosis: impact on characterization of the scolex and lesion burden. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007 Sep;28:1501-4.
32. Turgut M. Hydatidosis of central nervous system and its coverings in the pediatric and adolescent age groups in Turkey during the last century: a critical review of 137 cases. *Childs Nerv Syst.* 2002 Dec;18:670-83.
33. Tuzun M, Hekimoglu B. Hydatid disease of the CNS: imaging features. *AJR Am J Roentgenol.* 1998 Dec;171:1497-500.
34. Bachli H, Minet JC, Gratzl O. Cerebral toxocariasis: a possible cause of epileptic seizure in children. *Childs Nerv Syst.* 2004 Jul;20:468-72.
35. Chu WC, Lee V, Howard RG, Roebuck DJ, Chik KW, Li CK. Imaging findings of paediatric oncology patients presenting with acute neurological symptoms. *Clin Radiol.* 2003 Aug;58:589-603.
36. Andronikou S, Albuquerque-Jonathan G, Wilmshurst J, Hewlett R. MRI findings in acute idiopathic transverse myelopathy in children. *Pediatr Radiol.* 2003 Sep;33:624-9.
37. Defresne P, Hollenberg H, Husson B, Tabarki B, Landrieu P, Huault G, et al. Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors. *J Child Neurol.* 2003 Jun;18:401-6.
38. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology.* 2007 May 1;68:1474-80.