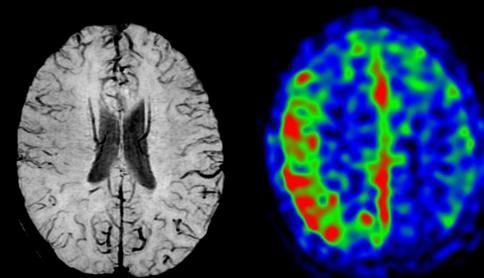
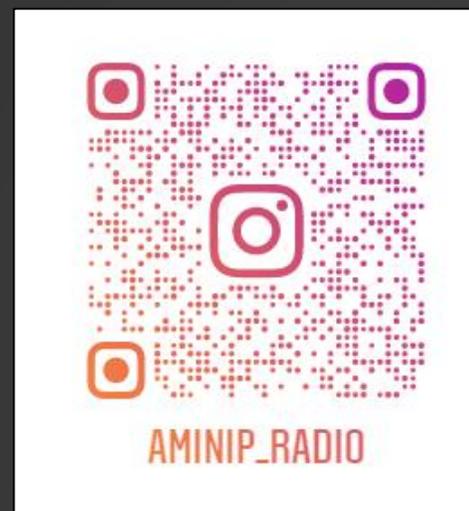


# STAR 1 - JEDI



**Dr. Charles-Joris Roux**

PH neuroradiopédiatrie  
Necker, Paris, France





AMINIP\_RADIO

## Le très jeune Hastom, 4 ans



*Semble très mature pour son âge, trop même*

# Hastom, 4 ans, troubles de l'interaction d'apparition brutale, agitation inhabituelle

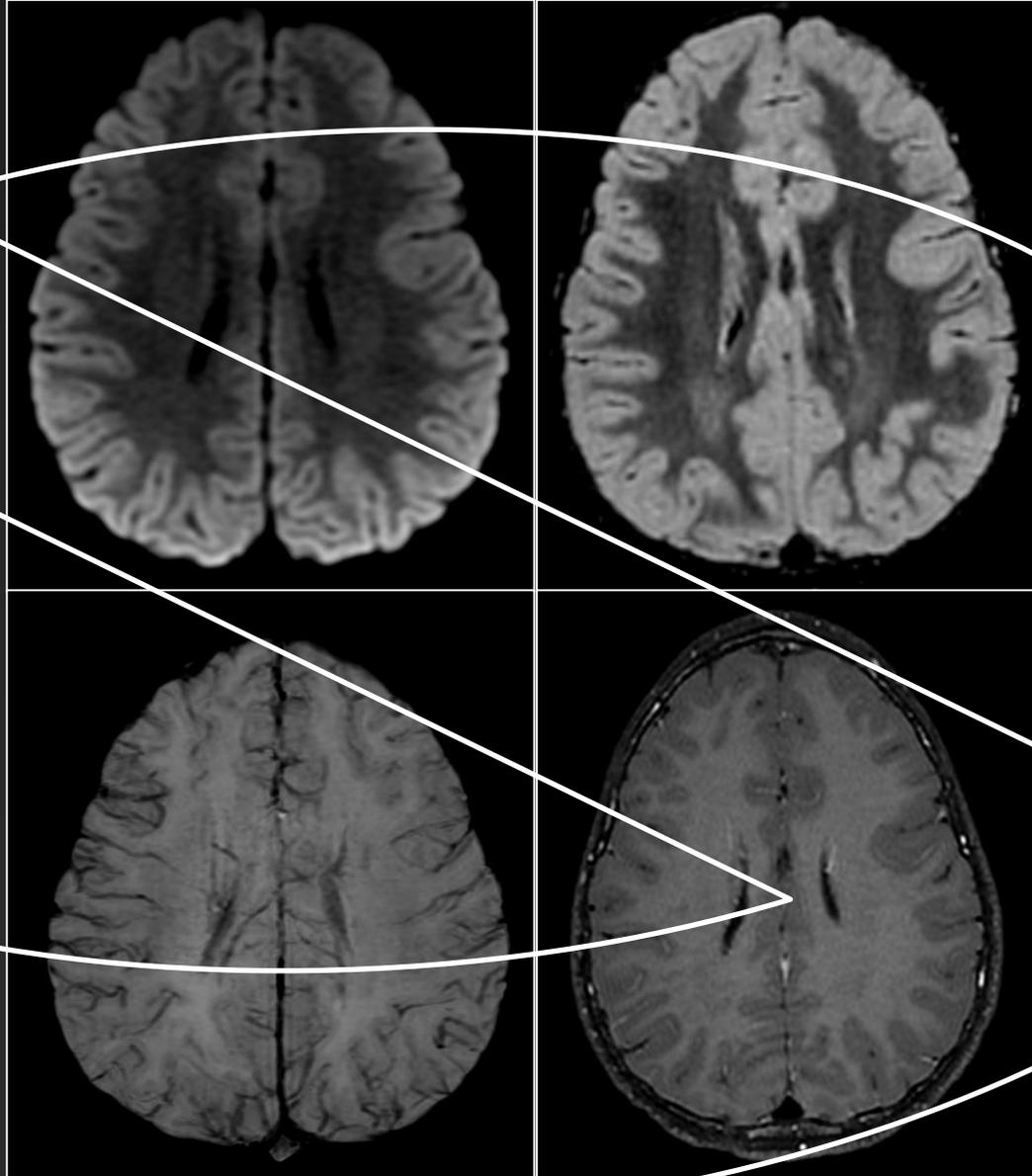
## **Hastom, 4 ans :**

*Depuis 3 jours, agitation importante avec troubles de l'interaction, mâchonnements.*

*1 épisode de crise convulsive partielle 15 jours auparavant*

## **QUESTION 1 :**

**Où se trouve l'anomalie ?**



# Hastom, 4 ans, troubles de l'interaction d'apparition brutale, agitation inhabituelle

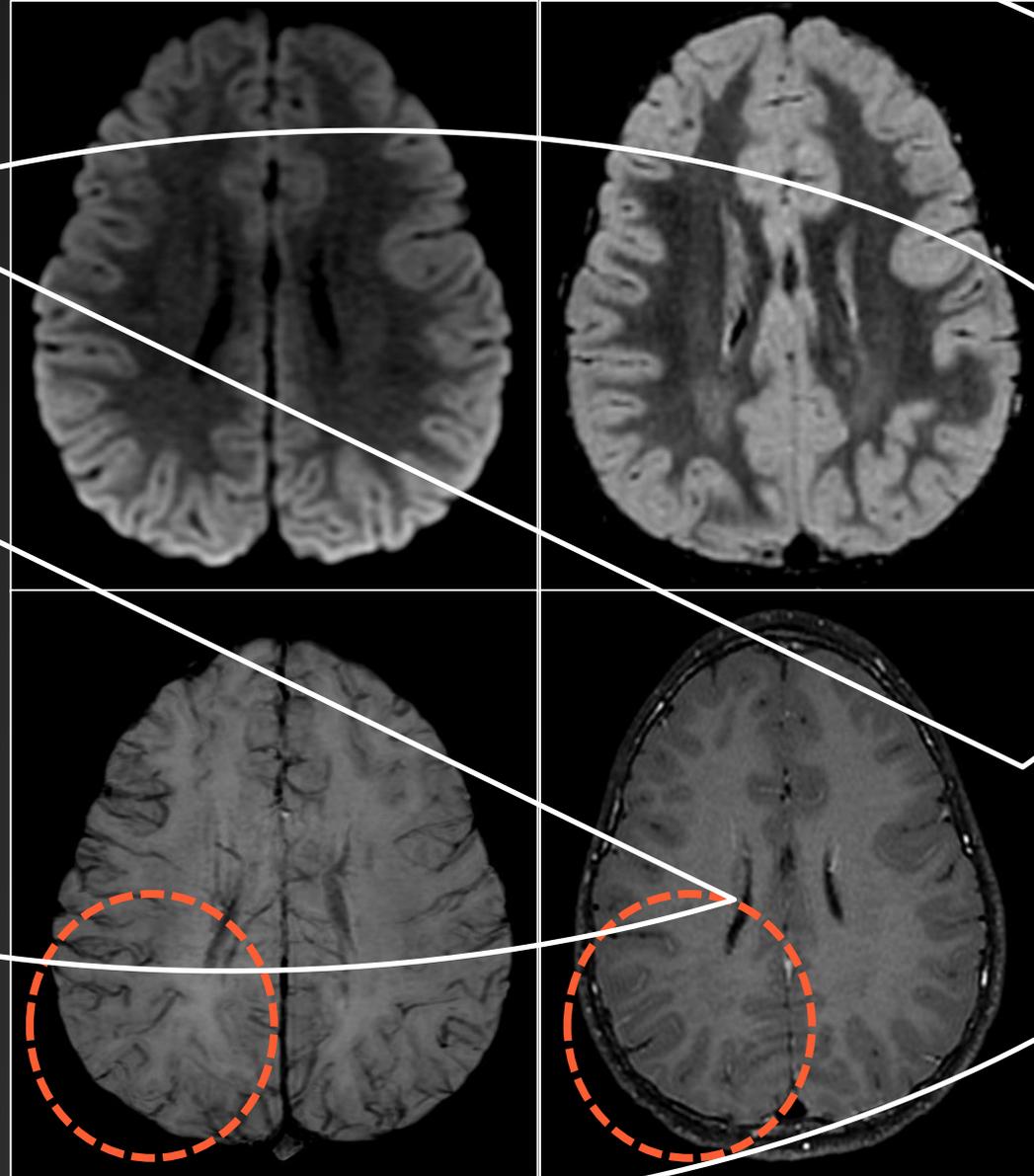
## **Hastom, 4 ans :**

*Depuis 3 jours, agitation importante avec troubles de l'interaction, mâchonnements.*

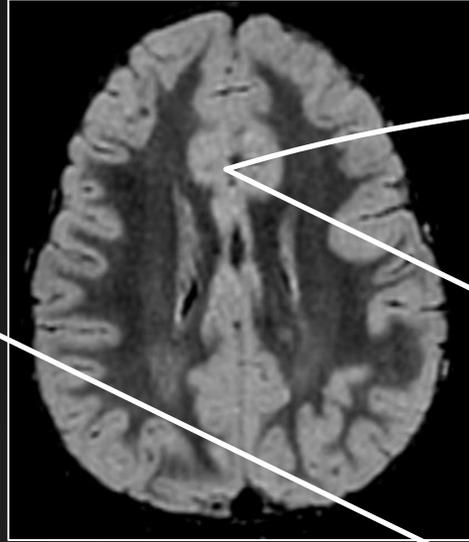
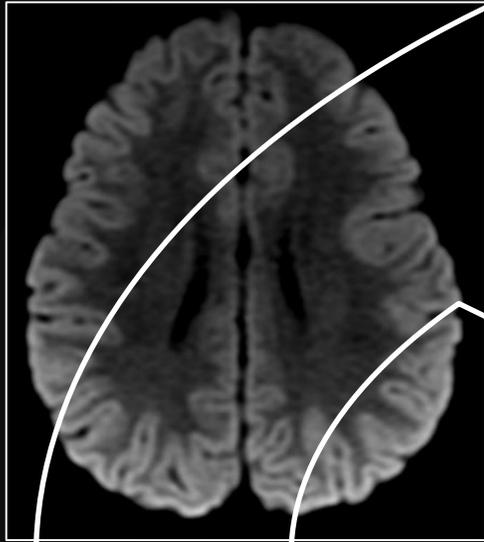
*1 épisode de crise convulsive partielle 15 jours auparavant*

## **QUESTION 1 :**

**Où se trouve l'anomalie ?**

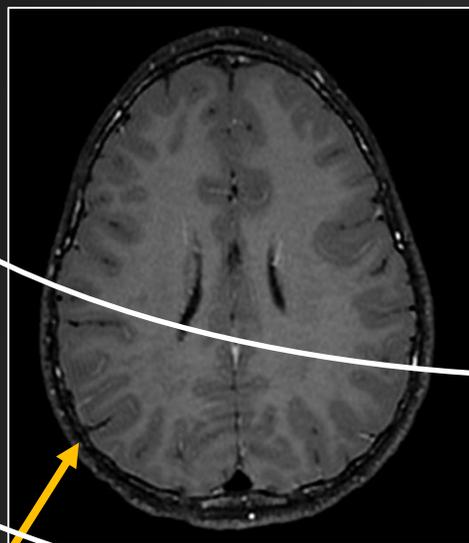
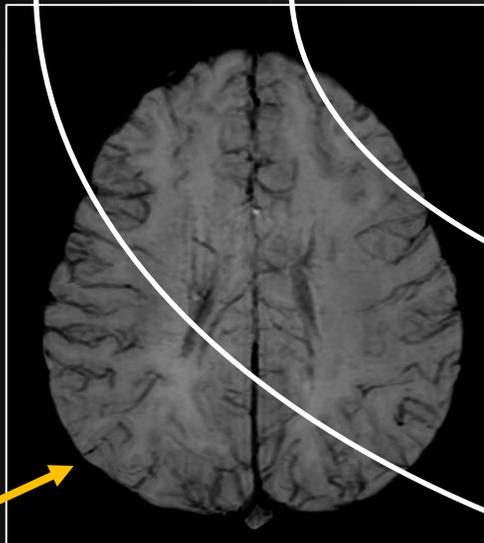
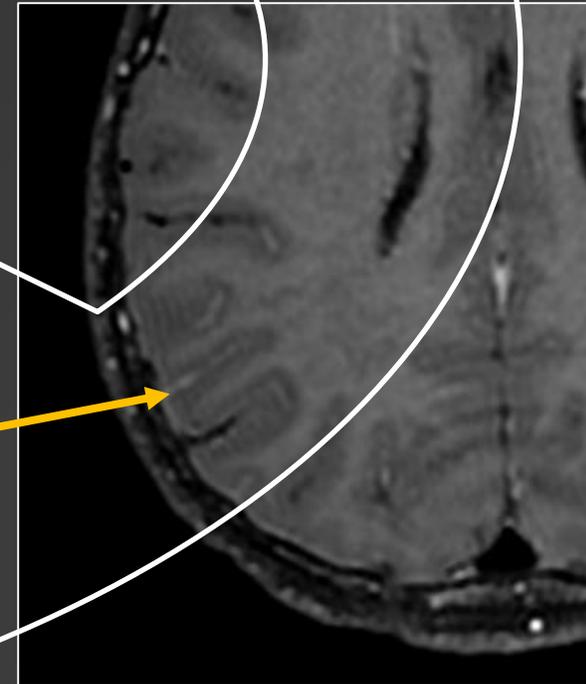
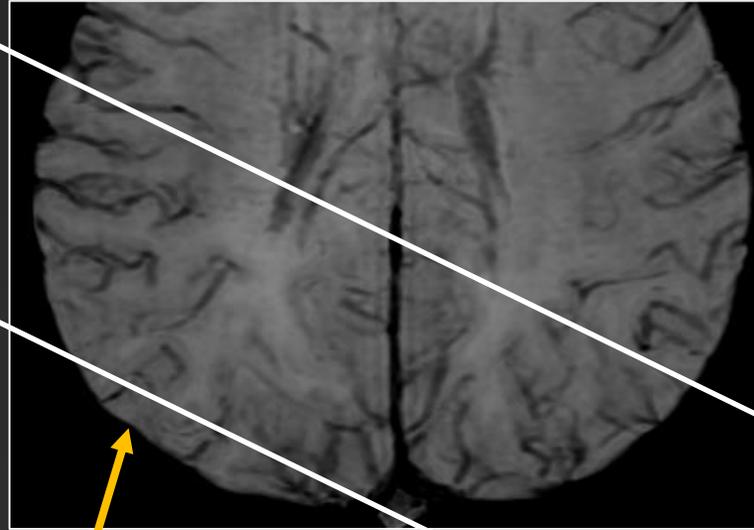


# Hastom, 4 ans



## Hastom, 4 ans

Depuis 3 jours, agitation importante avec troubles de l'interaction, mâchonnements.  
1 épisode de crise convulsive partielle 15 jours auparavant



## QUESTION 2 :

Sur une échelle de 1 à 10, à quel point êtes-vous prêts à croire tout ce que je vous dis ?

- 1 - n'importe quoi y'a rien
- 5 - mouais peut-être mais je suis sceptique quand même
- 10 - oui maître Jedi c'est vrai

*Attention : C'est un 10 aussi si vous avez déjà tiqué sur cette zone lors de la 1<sup>ère</sup> question !*



# Le jeune Samoht, 14 ans

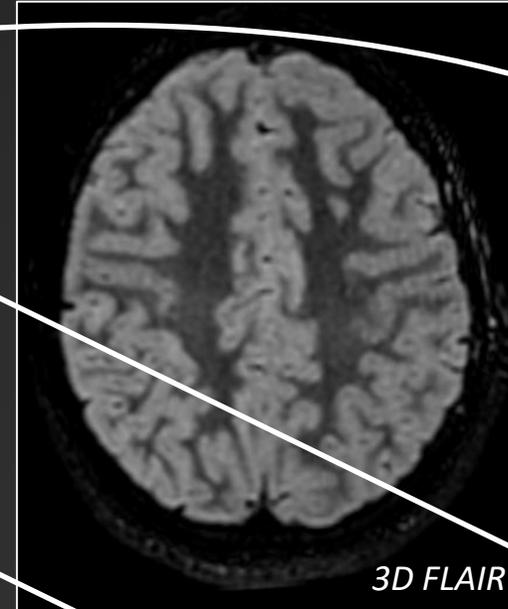
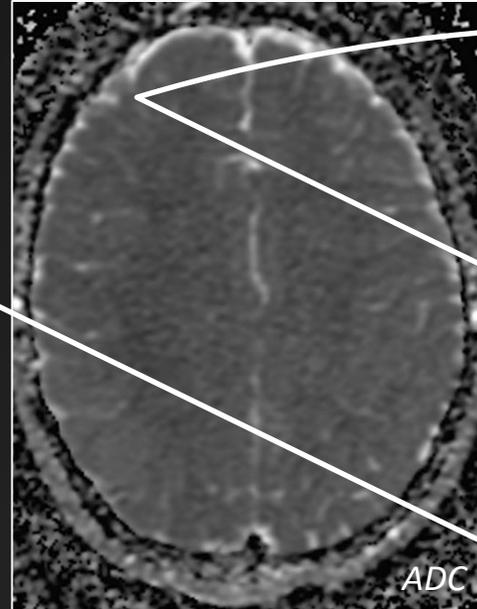
*Trop jeune pour boire de la bière, c'est mal*



# Samoh, 14 ans, récurrence de convulsion

Samoh, 14 ans

Exploration d'un 2ème épisode convulsif  
Pas de fièvre



**QUESTION 3 : A propos de cette IRM, quelle(s) réponse(s) est (sont) vraie(s) ?**

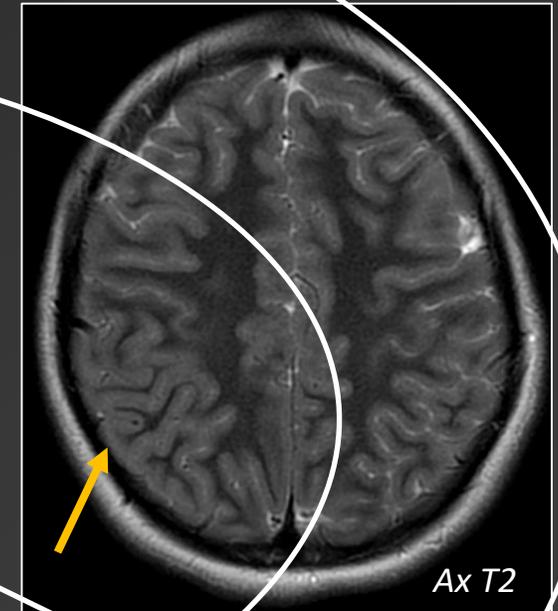
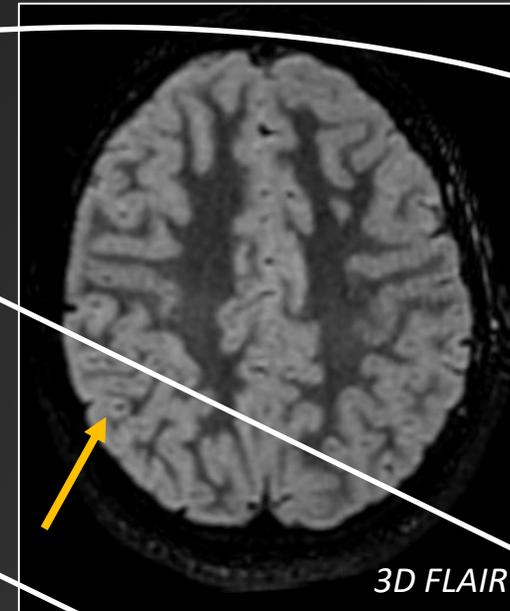
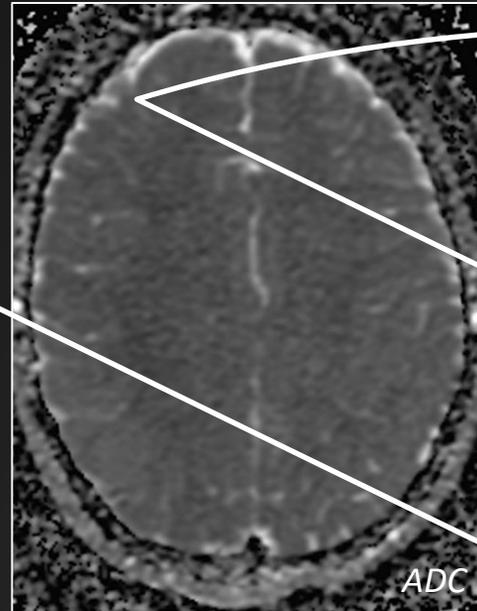
- A. L'anomalie est à droite
- B. L'anomalie est à gauche
- C. L'anomalie est au centre
- D. Il n'y a pas d'anomalie
- E. Il faut regarder au-delà de l'IRM



# Samoh, 14 ans, récurrence de convulsion

Samoh, 14 ans

Exploration d'un 2ème épisode convulsif  
Pas de fièvre



**QUESTION 3 : A propos de cette IRM, quelle(s) réponse(s) est (sont) vraie(s) ?**

- A. L'anomalie est à droite**
- ~~B. L'anomalie est à gauche~~
- ~~C. L'anomalie est au centre~~
- ~~D. Il n'y a pas d'anomalie~~
- ~~E. Il faut regarder au-delà de l'IRM~~

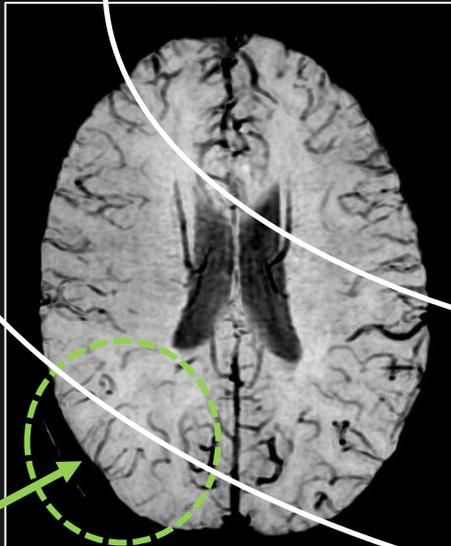
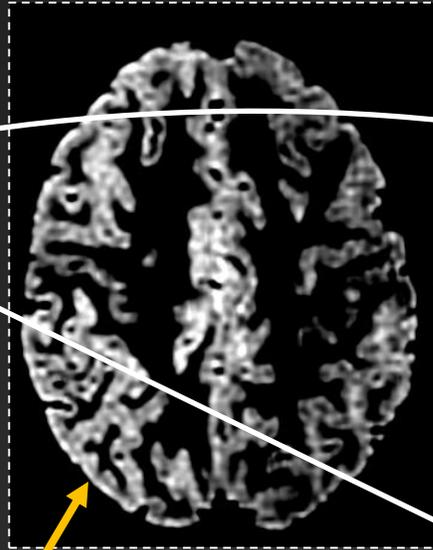
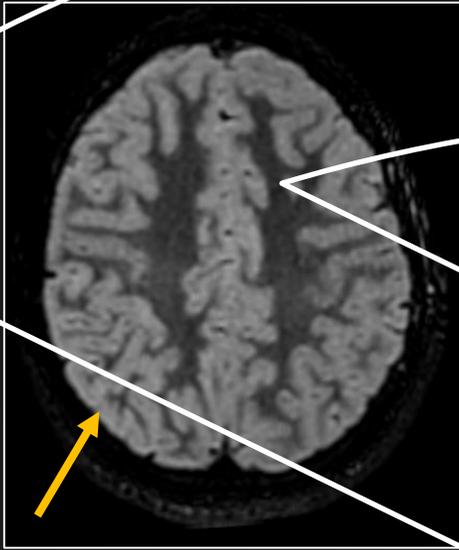
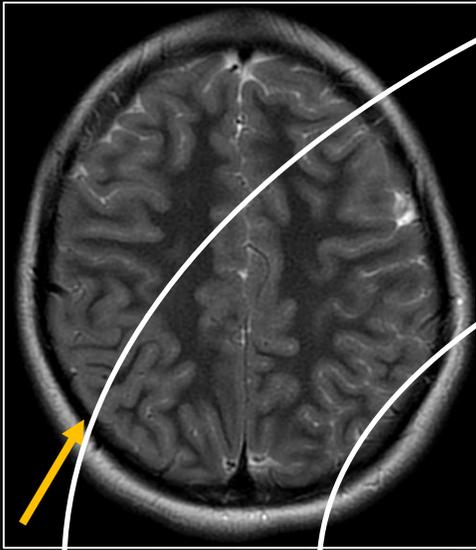


# Samoh, 14 ans, récurrence de convulsion

Samoh, 14 ans

Exploration d'un 2ème épisode convulsif sans  
contexte fébrile.

EEG: foyer épileptique temporal droit



- Informations cliniques / EEG
- Travailler ses fenêtres, même en ~~IRM~~
- Exploiter les propriétés de la SWI

## Question 4 : Texte à trous

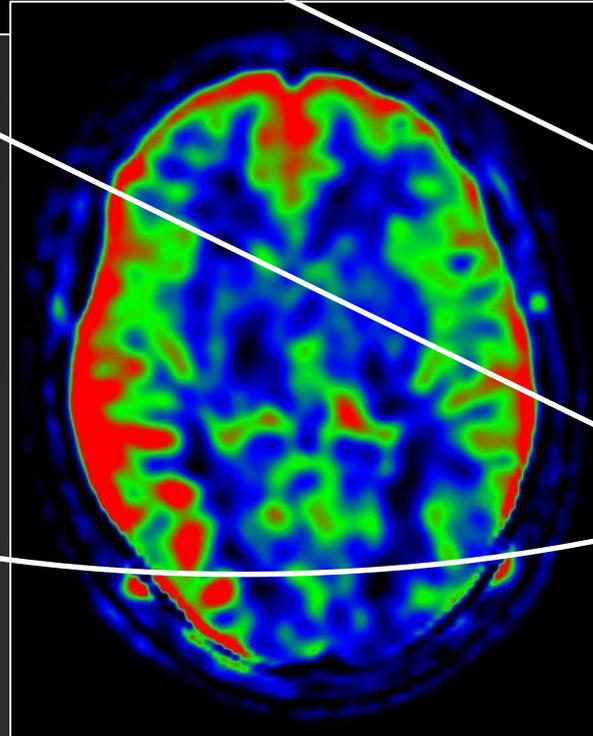
### QUESTION 4 : Complétez cette phrase :

La séquence complémentaire la plus susceptible de sensibiliser le diagnostic est la séquence [...], évidemment.

## Question 4 : Texte à trous

QUESTION 4 : Complétez cette phrase :

La séquence complémentaire la plus susceptible de sensibiliser le diagnostic est la séquence **[ASL]**, évidemment.

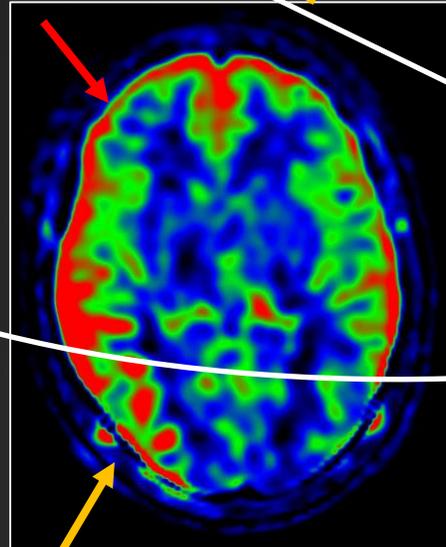
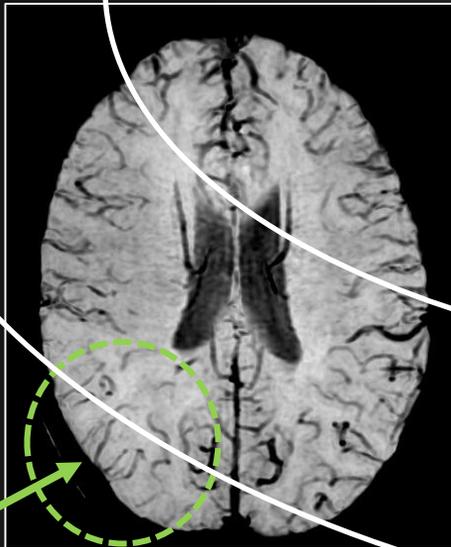
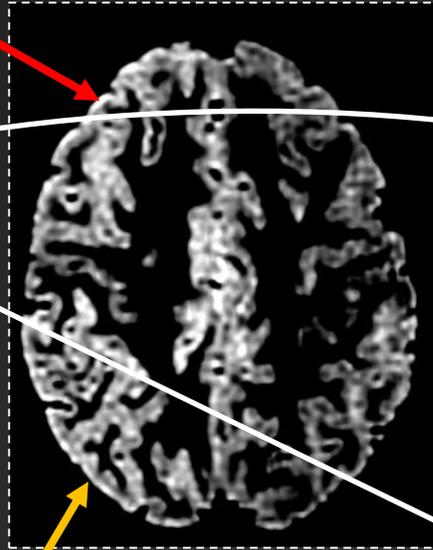
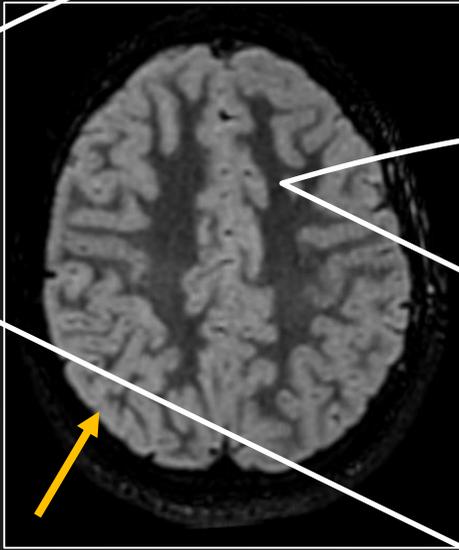
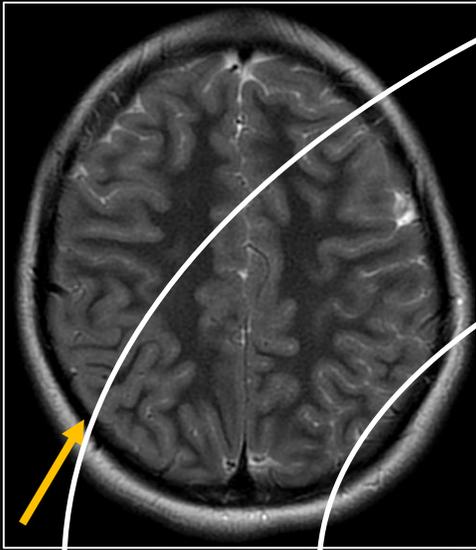


# Samoh, 14 ans, récidence de convulsion

Samoh, 14 ans

Exploration d'un 2eme épisode convulsif sans  
contexte fébrile.

EEG: foyer épileptique temporal droit

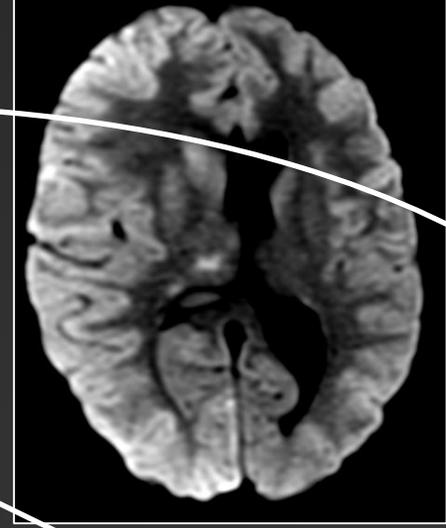
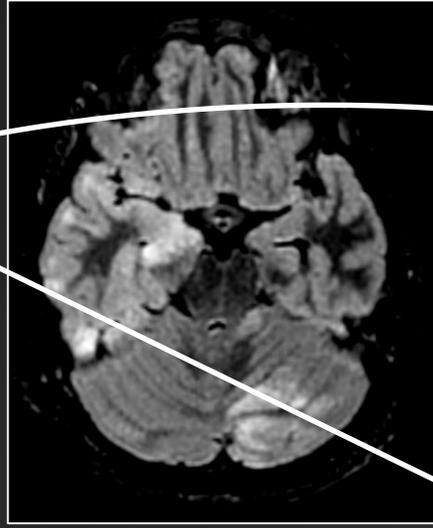
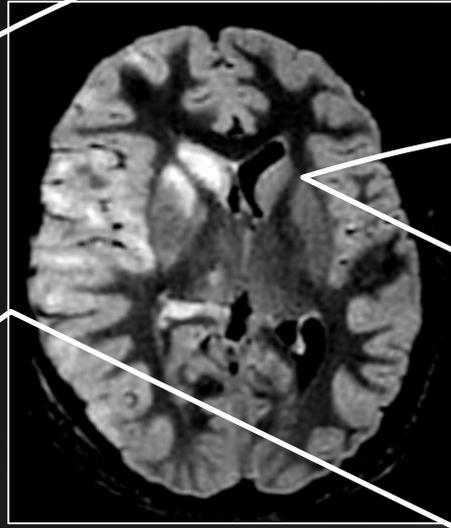
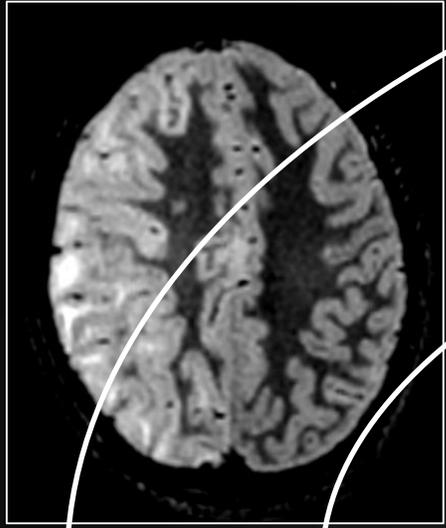


ASL → Séquence de perfusion sans  
injection

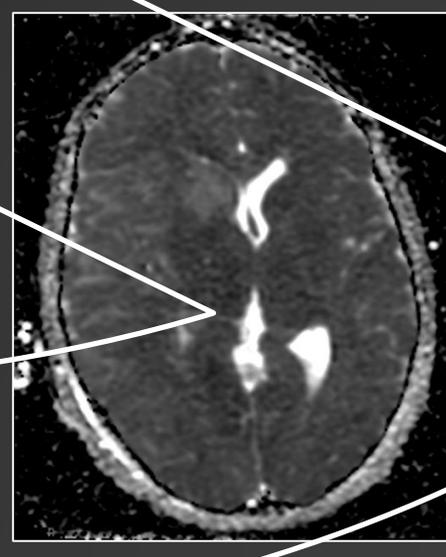
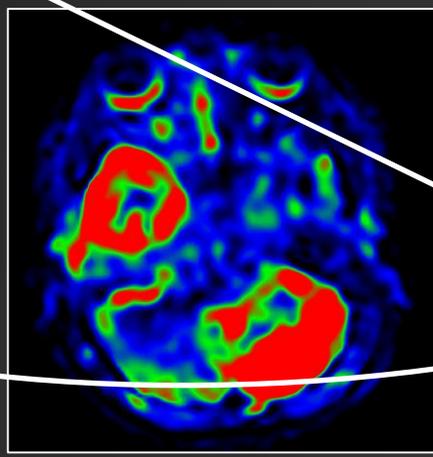
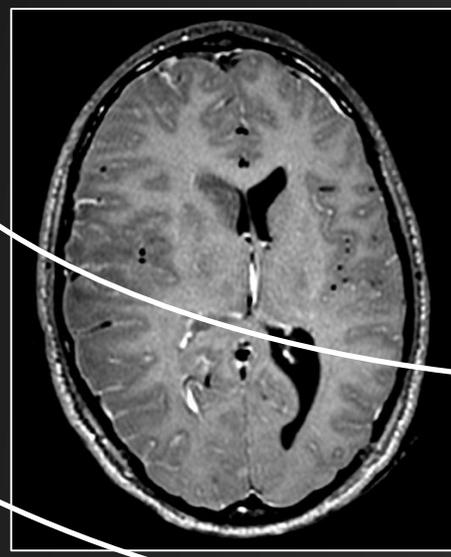
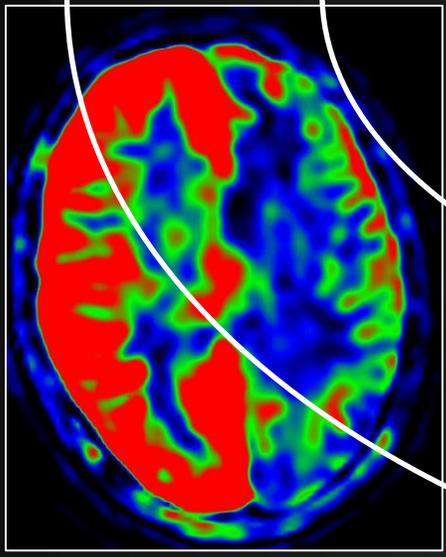


Vous confirme la présence d'une  
anomalie suspectée sur les séquences  
morphologiques, voire dépiste une  
anomalie non visible en morpho !!

*Samot, 14 ans, ne fait pas d'effort → passage en état de mal réfractaire*

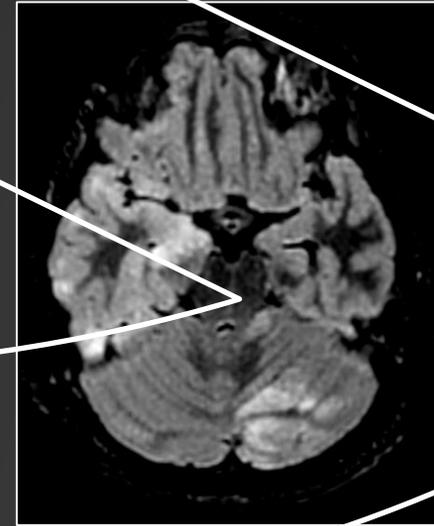
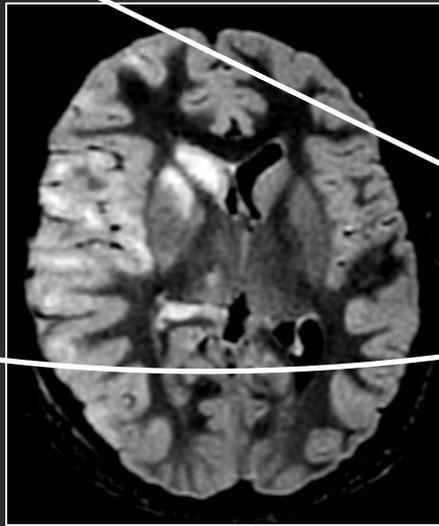
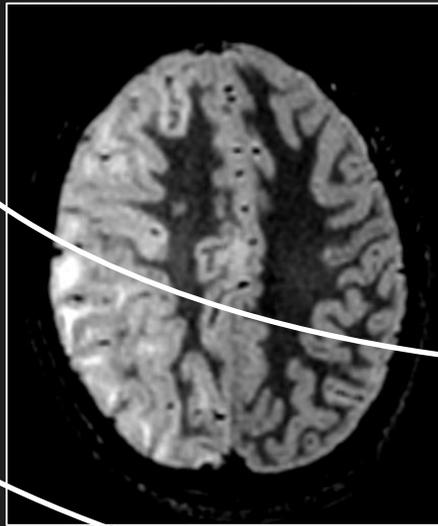


**Samot, 14 ans**  
2<sup>ème</sup> IRM à J12 de la première



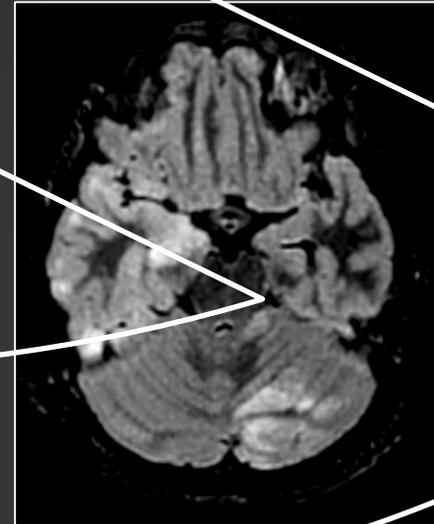
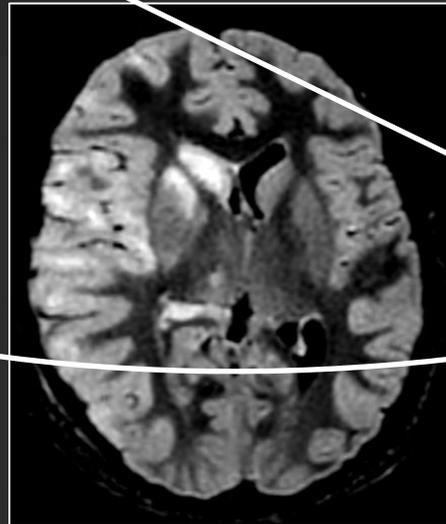
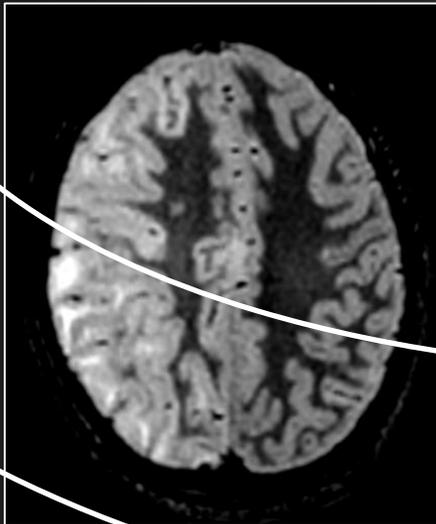
## QUESTION 5 : Cette IRM est-elle normale ?

- A. Elle est normale
- B. Elle n'est pas normale
- C. Mhhhh possible
- D. Au secours Obi-Wan Kenobi, vous êtes mon seul espoir

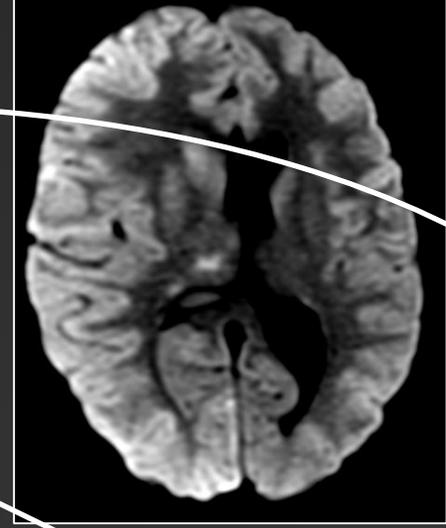
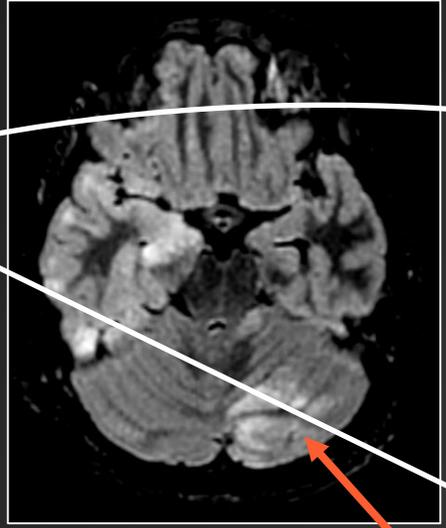
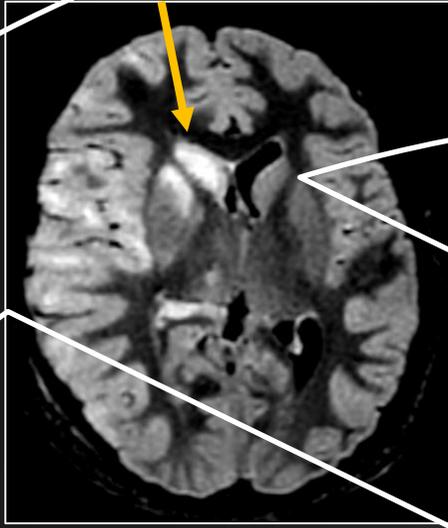
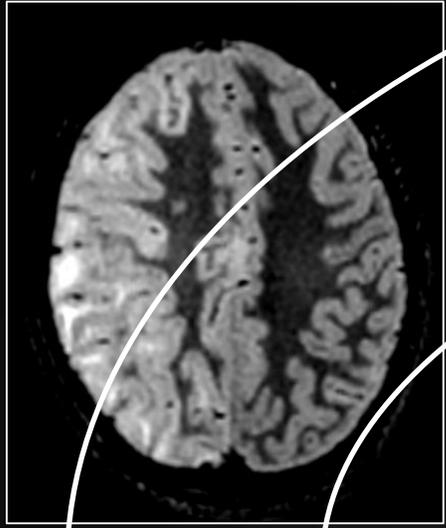


## QUESTION 5 : Cette IRM est-elle normale ?

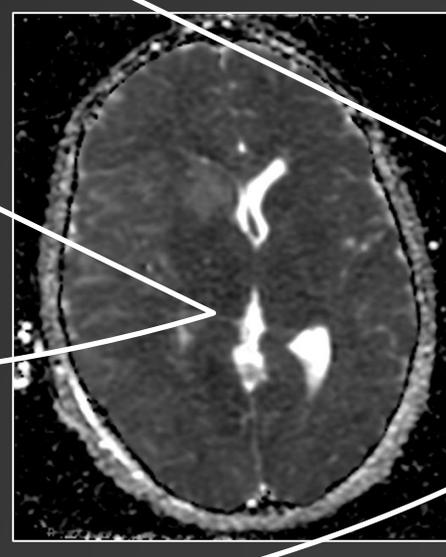
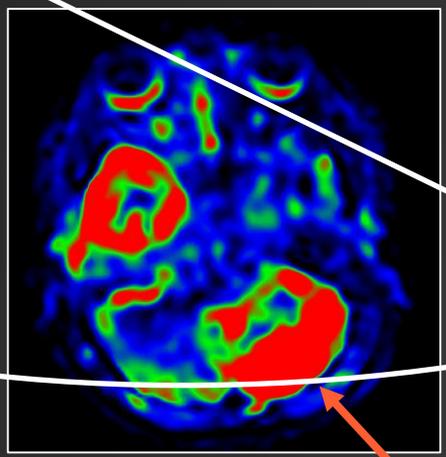
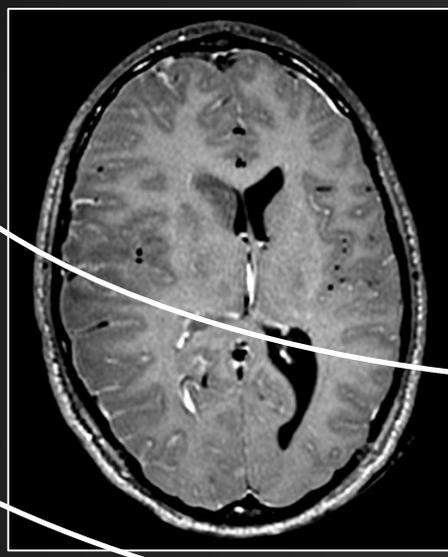
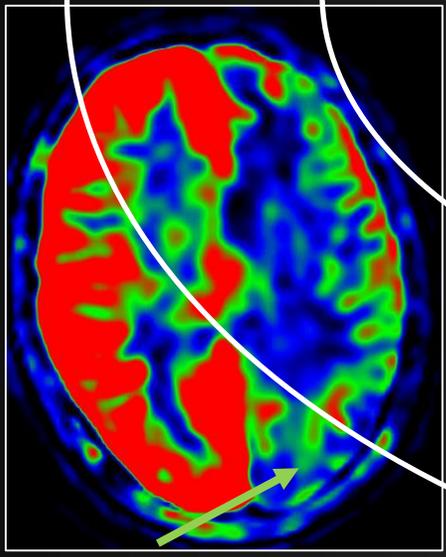
- A. Elle est normale
- B. Elle n'est pas normale**
- C. Mhhhh possible
- D. Au secours Obi-Wan Kenobi, vous êtes mon seul espoir



*Samoh, 14 ans, ne fait pas d'effort → passage en état de mal réfractaire*



**Samoh, 14 ans**  
2<sup>ème</sup> IRM à J12 de la première



## ET alors, une idée du diagnostic ?

*C'est le même pour Hastom et Sohmat, en même temps c'est peut être la même personne...*

### QUESTION 6:

Sur une échelle de 1 à 10 [1=mais alors j' y crois pas du tout ; 5 = mouais bof ; 10 = oui j'y crois très très fort], quel est votre degré de confiance pour les diagnostics proposés ci dessous ?

- Encéphalite anti R-NMDA
- Encéphalite anti-VGKC
- Invagination intestinale aigue
- MOGopathie
- Encéphalite Herpétique

## ET alors, une idée du diagnostic ?

*C'est le même pour Hastom et Sohmat, en même temps c'est peut être la même personne...*

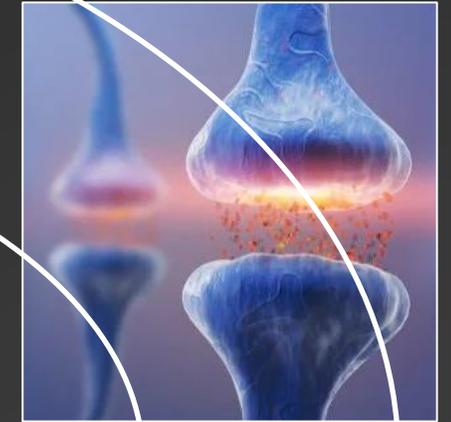
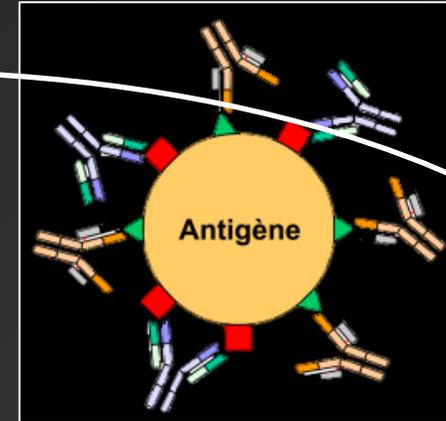
### QUESTION 6:

Sur une échelle de 1 à 10 [1=mais alors j' y crois pas du tout ; 5 = mouais bof ; 10 = oui j'y crois très très fort], quel est votre degré de confiance pour les diagnostics proposés ci dessous ?

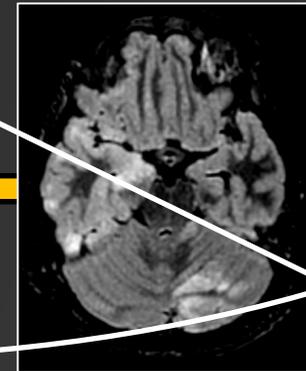
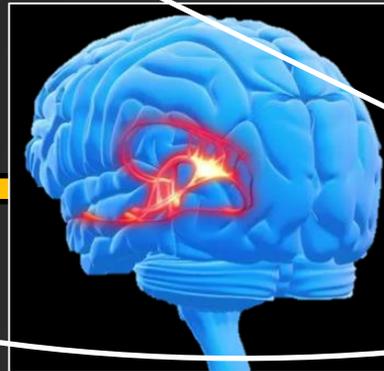
- **Encéphalite anti R-NMDA**
- Encéphalite anti-VGKC
- Invagination intestinale aigue
- MOGopathie
- Encéphalite Herpétique

# Encéphalites auto immunes

- Groupe de maladies neurologiques rares caractérisées par des signes neurologiques centraux associés à des **anticorps ciblant des protéines exprimées à la surface des neurones**.
- Les anticorps retrouvés déterminent différentes formes d'encéphalites auto-immune, chacune ayant des caractéristiques cliniques et pronostiques propres.



- Symptomatologie **subaiguë**, avec prodrome infectieux fréquent
- **Signes limbiques** (amnésie antérograde, troubles comportementaux, épilepsie temporale) prédominants mais grande variété de symptômes



## --> Reflet sur l'imagerie

- Atteinte limbique classique
- Atteinte extra limbique possible (cortex, striatum, mésencéphale, moelle, système nerveux périphérique...)

# Encéphalites auto immunes

Deux groupes

Groupe I : antigène intra-cellulaire

- Néoplasie sous jacente **fréquente** (syndrome paranéoplasique)
- **Mauvaise** réponse au traitement (Immunomodulateurs, Rituximab, Corticothérapie)
- Atteinte neuronale souvent **irréversible**

- **Anti – Hu** : la plus fréquente, CBPC associé dans 75% des cas, épilepsie partielle (*epilepsia partialis continua*).
- **Anti – Ma/Ta, Anti – CV2, Anti – GAD, Anti – amphiphysine...**

Groupe II : antigène de surface

- Néoplasie sous jacente **rare**
- **MAI sous-jacente, infection virale ou vaccination récente**
- **Bonne** réponse au traitement
- Atteinte neuronale souvent **réversible**, bon pronostic neurologique

- **Anti N-NMDA: la plus fréquente, jeunes femmes, enfants**
- **Anti – VGKC** : AC dirigés contre la Leucine-rich Glioma Inactivated 1 (LGI1)
- **Anti – VGCC, Anti – GABA<sub>r</sub>, Anti – AMPA<sub>r</sub>...**

# Encéphalite anti R-NMDA

## Généralités

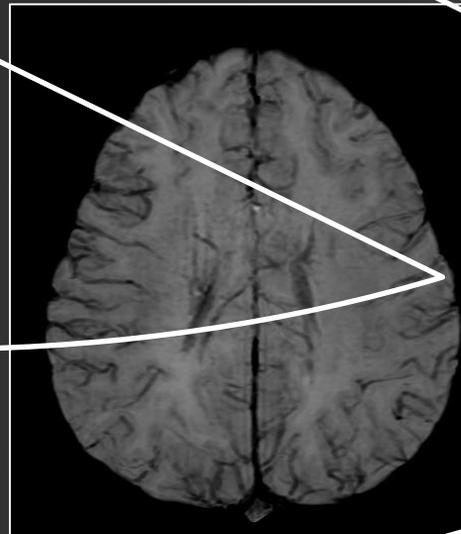
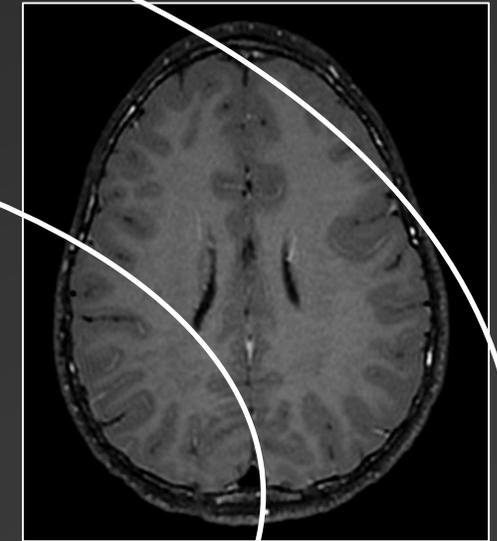
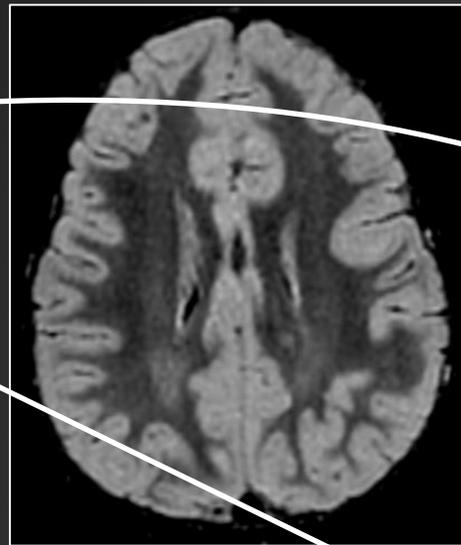
- Anti-N-methyl-D-aspartate receptor
- De loin la plus **fréquente** du type II

## Clinique

- Maladie pluriphasique : psychose, perte de mémoire, crises convulsives, altération du langage jusqu'à la catatonie, mouvements anormaux, instabilité respiratoire, dysautonomie

## Imagerie

- **IRM normale dans 2/3 des cas +++**
- **Encéphalite limbique** dans 1/3 des cas
  - Rehaussement structures limbiques (20%)
  - Atteinte **bilatérale** (60%)
  - **Pas de remaniements hémorragiques** ( $\neq$  HSV)
- Atteinte extra-limbique rare (5%)



## Encéphalite anti R-NMDA

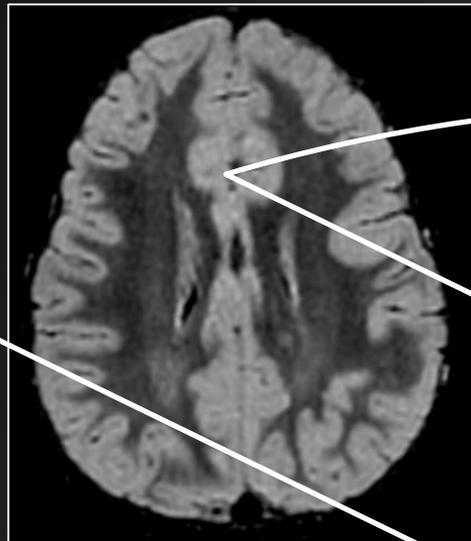
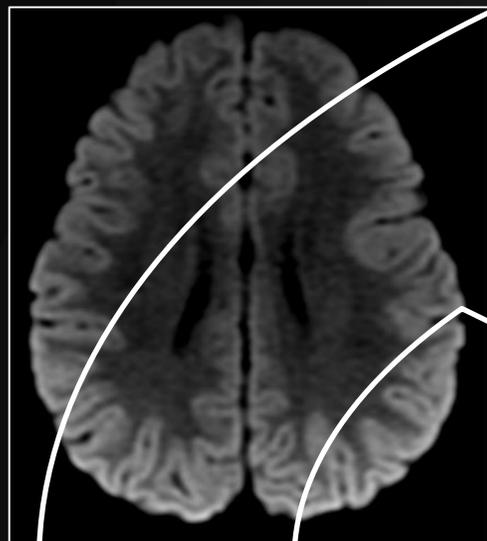
- Normale dans  $> 2/3$  des cas
- Mais analyse fine nécessaire !

## MESSAGE 1 NMDA :



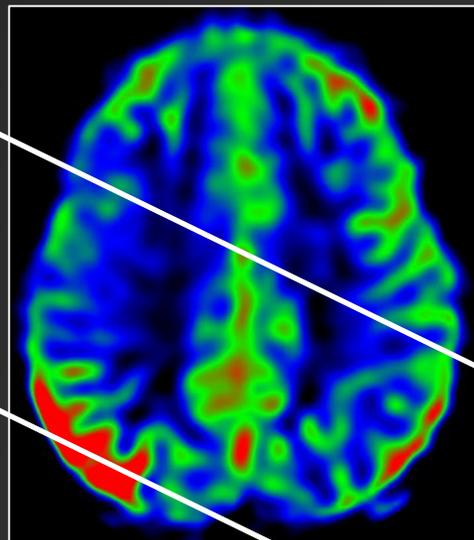
**IRM (morpho)  
souvent normale**

# Encéphalite anti R-NMDA de l'enfant

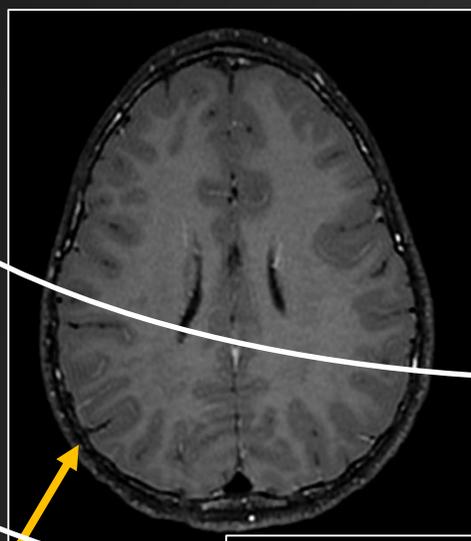
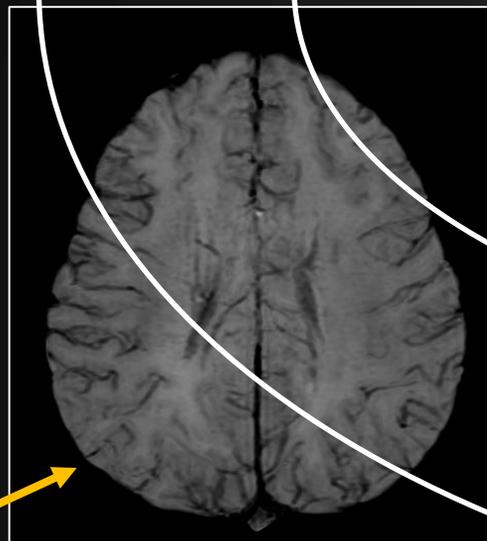


**Hastom, 4 ans**

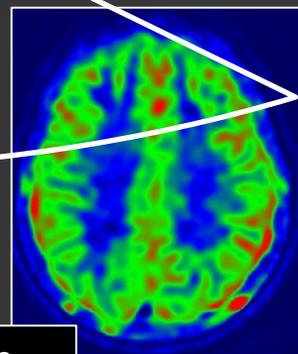
Depuis 3 jours, agitation importante avec troubles de l'interaction, mâchonnements.  
1 épisode de crise convulsive partielle 15 jours auparavant



- Atteintes extralimbiques fréquentes
- IRM morphologiques souvent normales
- ASL : Augmente sensibilité de détection +++
- Hyperdébit ASL : reflet activité épileptogène +/- encéphalite elle-même
- Hypodébit ASL possible



3 mois après



Restitution ad integrum en ASL, pas de séquelle morphologique IRM, ni clinique

**MESSAGE 2 NMDA :**

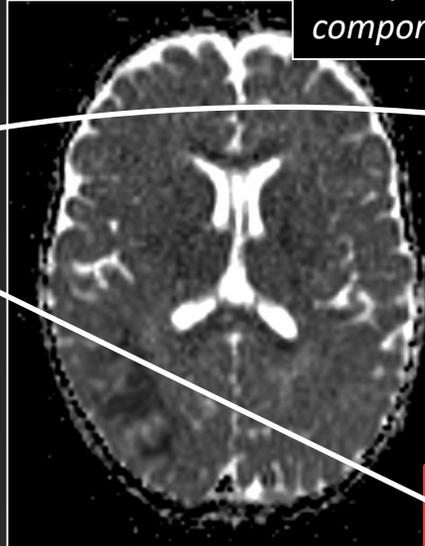
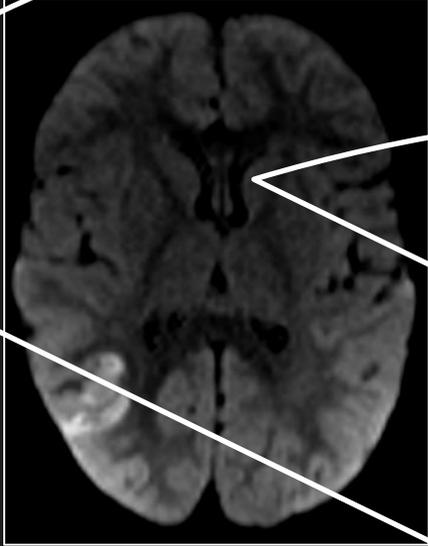
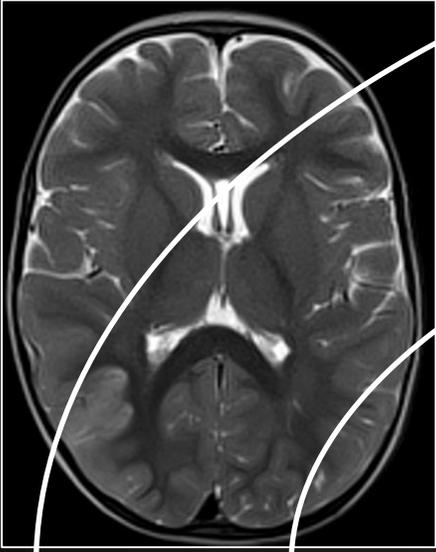


**ASL sensibilise  
diagnostic**

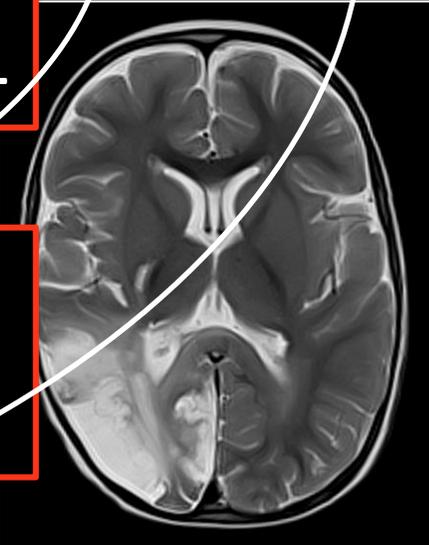
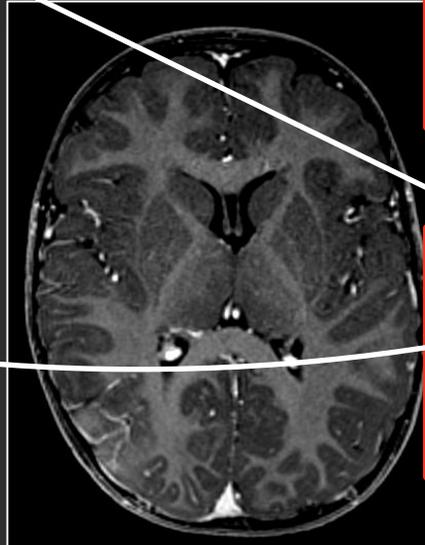
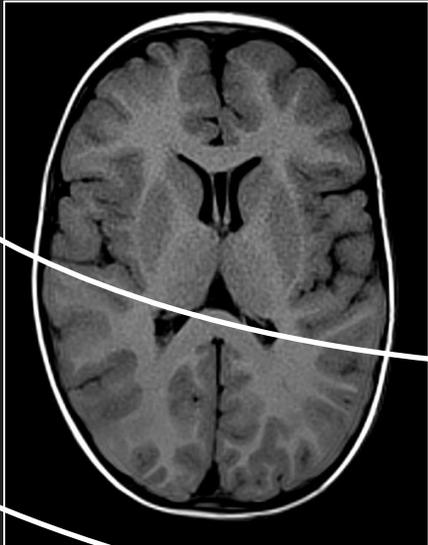
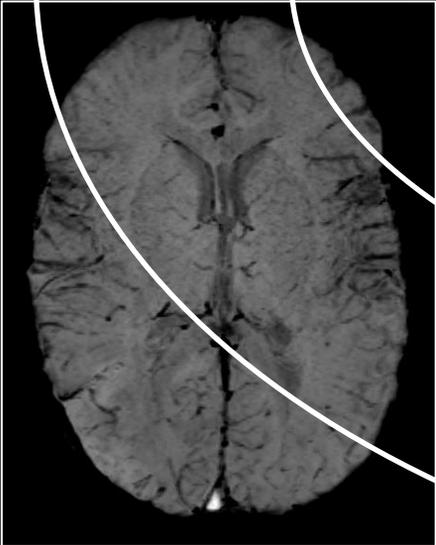
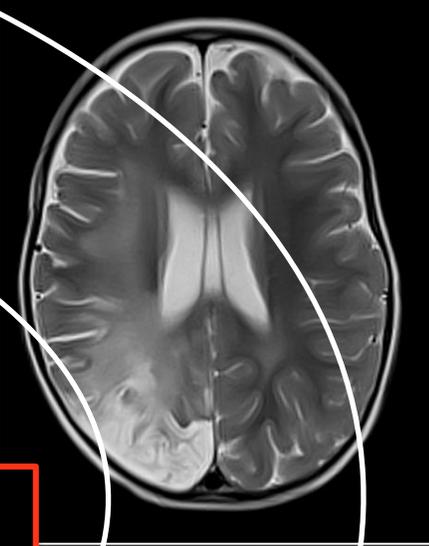
# Autre exemple de R-NMDA

Leia, 1 an 8 mois

Hémiplégie gauche, dystonie, troubles du comportement depuis quelques jours



2 mois après



**MESSAGE 3 NMDA :**  
🎵 Limbique ou extralimbique ++

**MESSAGE 4 NMDA :**  
🎵 Réversible mais pas toujours !

# Encore un autre exemple...

**Séli, 1 ans 11 mois**  
Encéphalite herpétique

Détérioration  
clinique 6  
semaines plus  
tard...

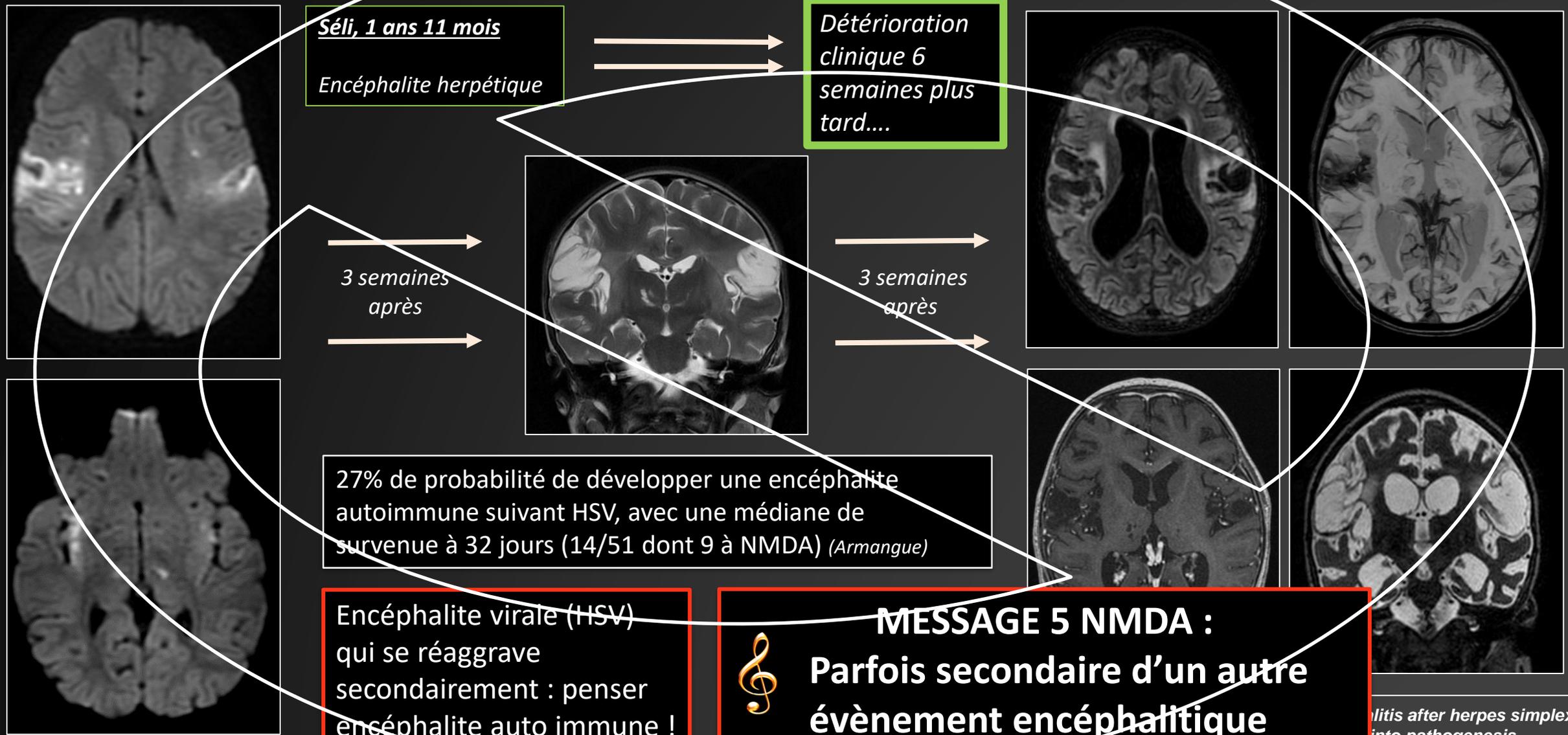
3 semaines  
après

3 semaines  
après

27% de probabilité de développer une encéphalite autoimmune suivant HSV, avec une médiane de survenue à 32 jours (14/51 dont 9 à NMDA) (Armangue)

Encéphalite virale (HSV)  
qui se réaggrave  
secondairement : penser  
encéphalite auto immune !

**MESSAGE 5 NMDA :**  
Parfois secondaire d'un autre  
évènement encéphalitique



Encephalitis after herpes simplex into pathogenesis

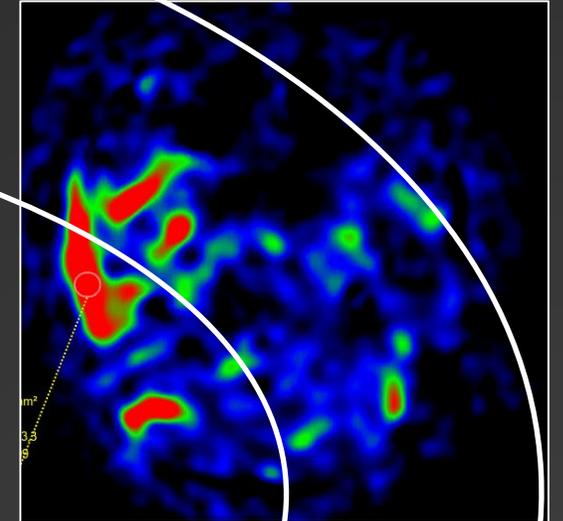
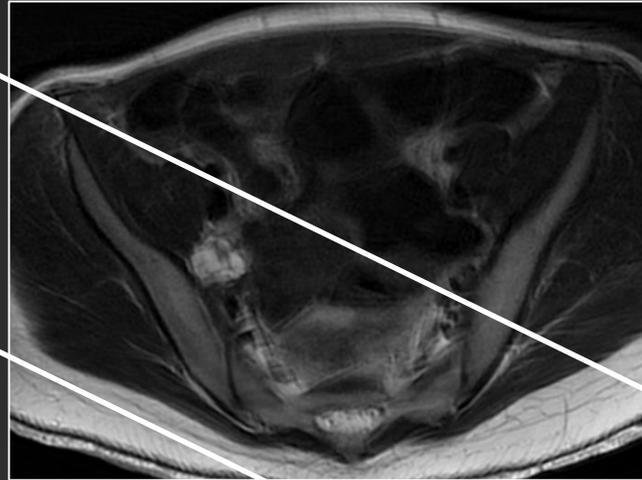
Armangue et al. (2018) Lancet Neurol 17:760-72

# Et un dernier pour la route...

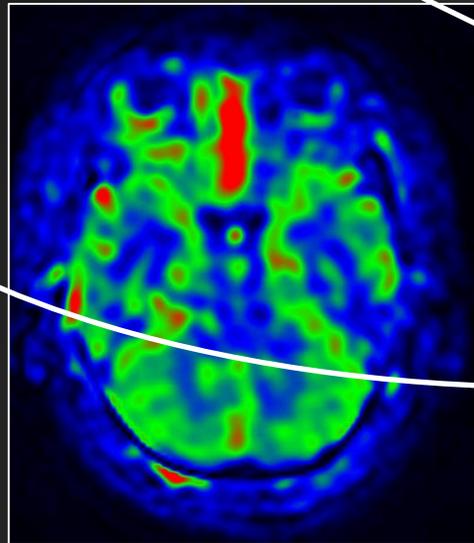
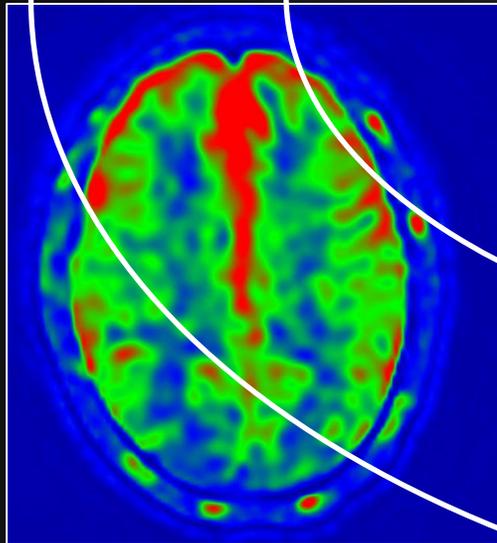


**Raphaëlle, 12 ans**

Déficit du membre inférieur gauche depuis 2 jours avec trois épisodes de convulsion. EEG: foyer frontal droit.



A noter: Hyperdébit ASL majeur parotide droite...



## MESSAGE 6 NMDA



- Recherche de tumeur ovarienne systématique (US +/- IRM).
- Mais nettement moins fréquente chez l'enfant (10% vs 45% femme jeune)

Question bonus !

QUESTION 7 :

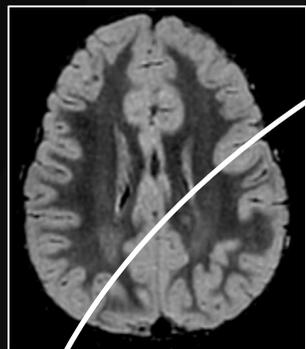
**CLASSEZ CES RANGS HIERARCHIQUES PAR ORDRE**



(CROISSANT) **D'IMPORTANCE?**

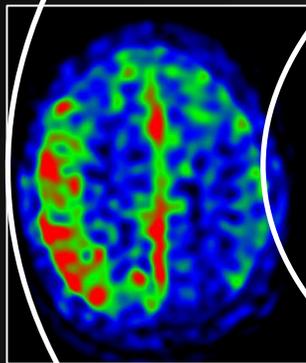


# Synthèse Encéphalites Auto Immunes Anti R-NMDA de l'enfant



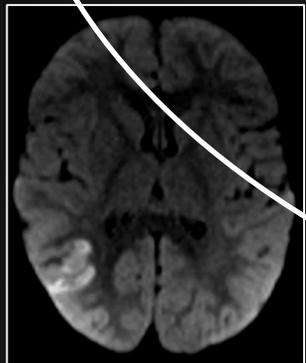
1

IRM souvent normale



2

ASL pour sensibiliser détection

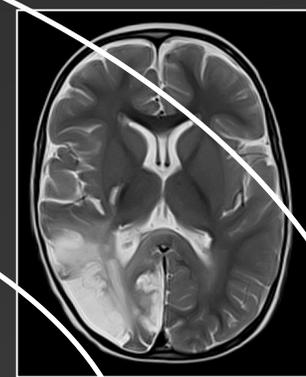


3

Atteinte extralimbique fréquente chez l'enfant

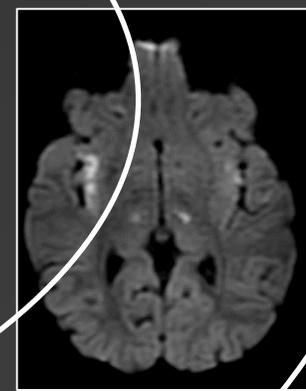
4

Non réversible systématiquement



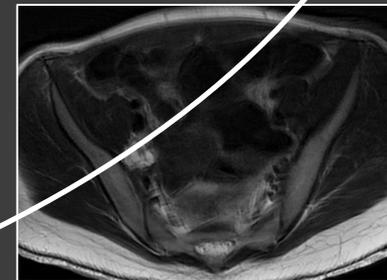
5

Secondaire à autre encéphalite (herpétique par ex)



6

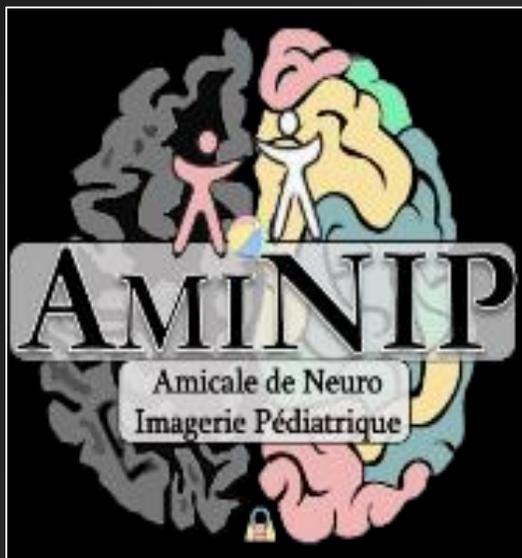
Tératome ovarien moins fréquent chez l'enfant



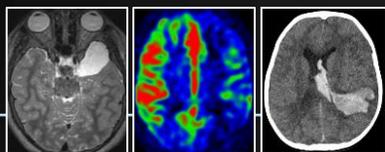
**Dr Charles-Joris Roux**

*Neuroradiopédiatre  
Hôpital Necker*

**charles-joris.roux@aphp.fr**  
**Amicale.nip@gmail.com**



*Retrouvez nous sur  
Instagram !!*



*Merci de votre attention*

**STAR 1 - JEDI**





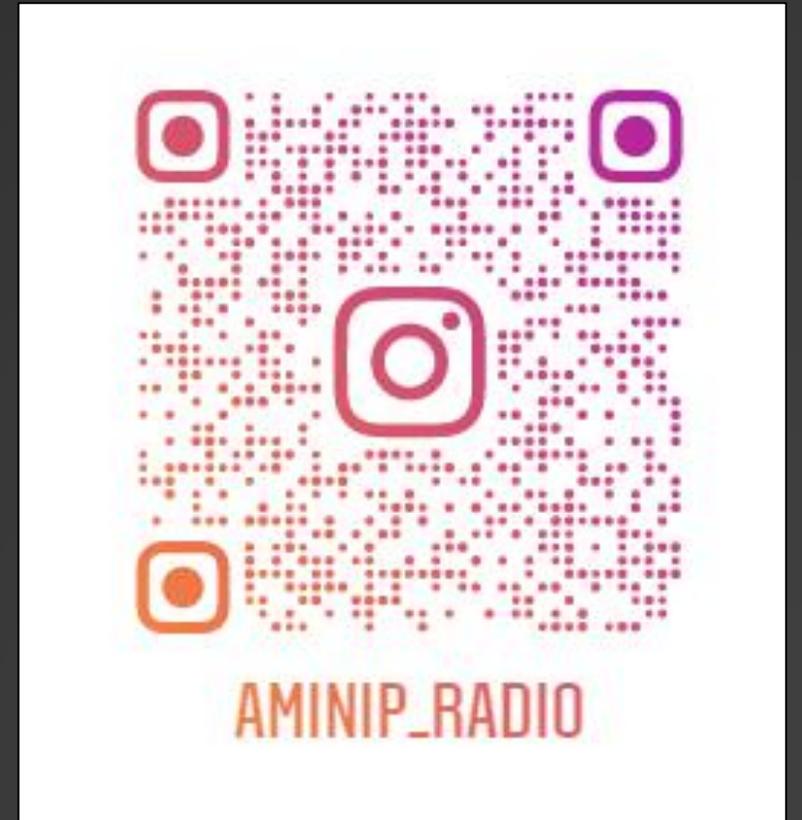
***AmiNIP : Amicale de Neuro Imagerie Pédiatrique***

*Cas cliniques, focus anatomiques,  
journées de formation... :  
infos à retrouver sur Instagram*



***2<sup>ème</sup> édition des journées de  
l'AmiNIP***

***JEUDI 22 et VENDREDI 23 JUIN  
à PARIS***



# L' **A**micale de **N**euro **I**magerie **P**édiatrique : Qui sommes-nous ??



- Association ouverte à tous les radiologues intéressés par la neuro radio pédiatrique
- Buts → formation, échange de cas, recherche
- Comment : réseaux sociaux, congrès annuel (juin 2023), visioconférences : *toutes les idées sont les bienvenues !!*

*Rejoignez-nous !!  
(Adhésion : Helloasso)*

