

Cas de la semaine # 207

22 mars 2021

Préparé par Dr Simon Nepveu ^{R3}

Dr Andrée-Anne Pistono ^{MD FRCPC}

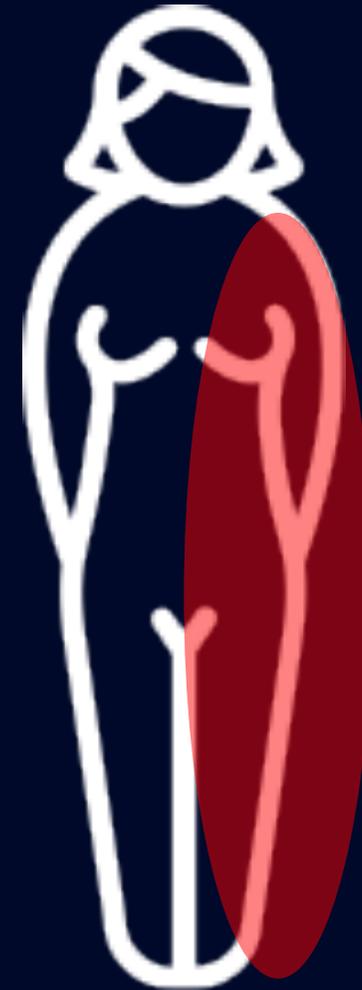
HMR



Histoire Clinique

- Se présente à l'urgence pour mouvements involontaires de l'hémicorps gauche depuis 10 jours.
- Pas de déficit neurologique associé.
- Connue pour fibrillation auriculaire, hypertension et diabète de type II.

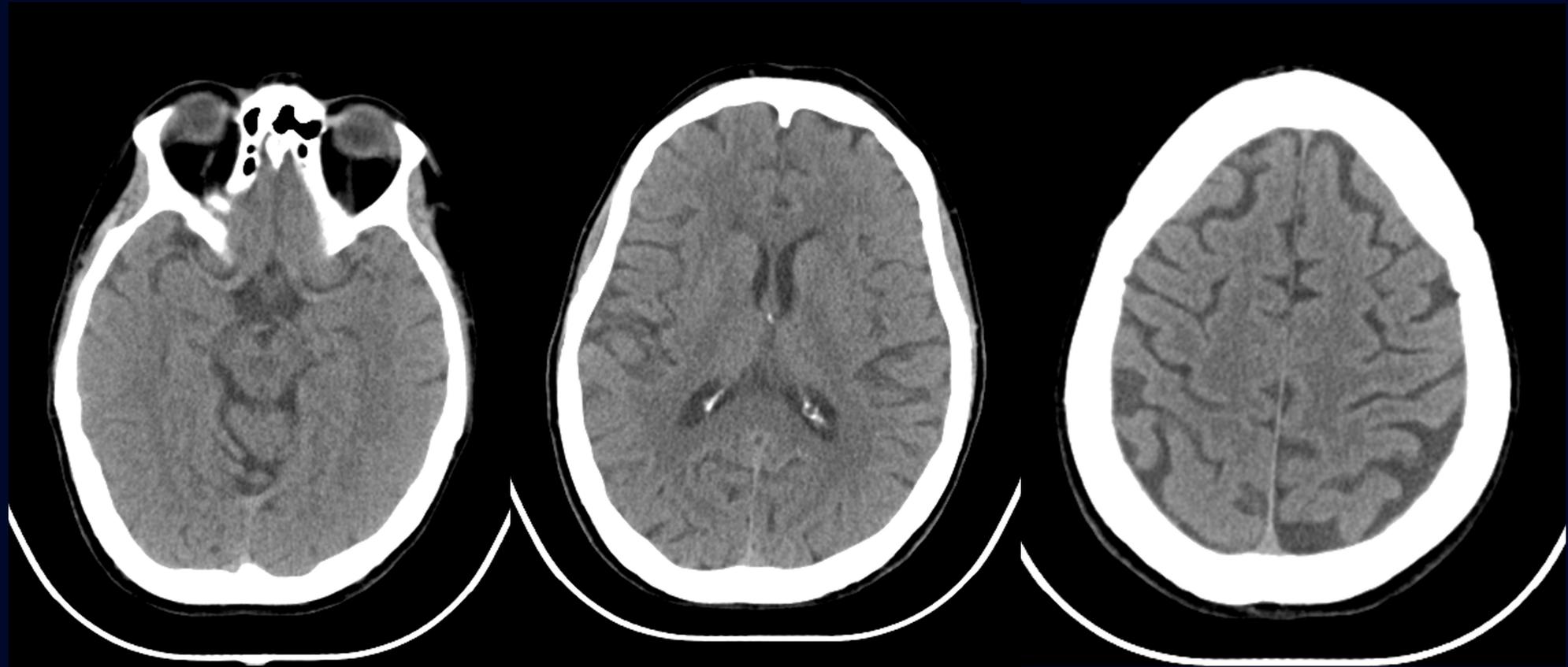
Tomodensitométrie cérébrale demandée pour éliminer processus intra-cranien



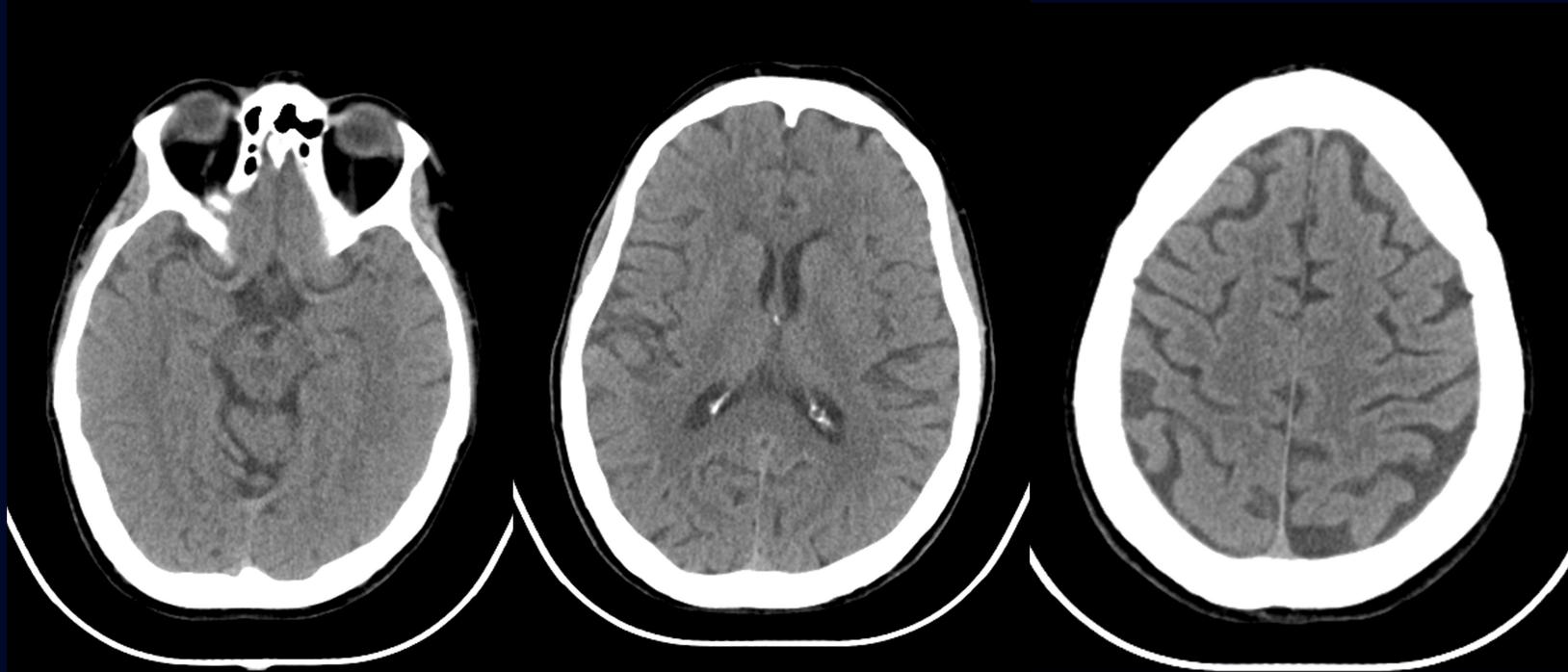
F 69 ans

Imagerie initiale

CT CÉRÉBRAL C-



Imagerie initiale



CT CÉRÉBRAL C-

Examen normal

- Pas de lésion ischémique ou hémorragique
- Pas d'effet de masse
- Pas d'hydrocéphalie
- Pas de calcification pathologique

Consultation en neurologie

ANAMNÈSE

- Pas d'antécédents de trouble du mouvement ou de maladie dégénérative. Pas de vasculite, de déficience immunitaire ou de maladie infectieuse connue
- Apparition aiguë de mouvements involontaires à l'hémicorps droit, sans facteur précipitant
- Pas de mouvements involontaires rapportés par conjoint lors des périodes de sommeil

EXAMEN PHYSIQUE

- Mouvements de grandes amplitudes, complexes et multidirectionnels aux groupes musculaires proximaux et distaux des membres supérieur et inférieur droits
- Tonus musculaire et réflexes normaux
- Épreuves cérébelleuses et démarche normaux
- Pas de dysarthrie ou déficit moteur

LABOS

- GB: $8,6 \times 10^9/L$ (N)
- CRP: 1,7mg/L (N)
- Créatine kinase: 397 U/L (H)
- Glucose: 14,4 mmol/L (H)
- Vitamine B12: 213 pmol/L (N)
- Électrolytes étendus: N
- Corps cétoniques: non détectés dans sang et urine

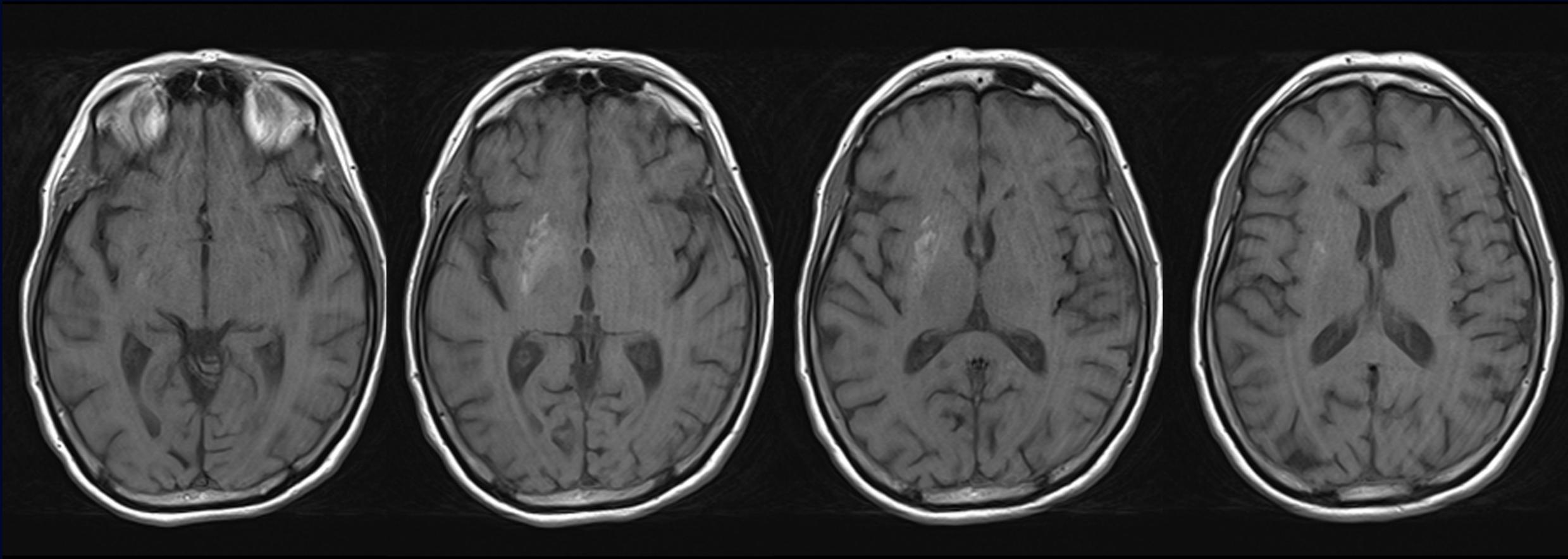
CONCLUSION: hémiballisme sur lésion ischémique sous-thalamique droite?



Résonance magnétique demandée pour compléter l'investigation

Imagerie complémentaire

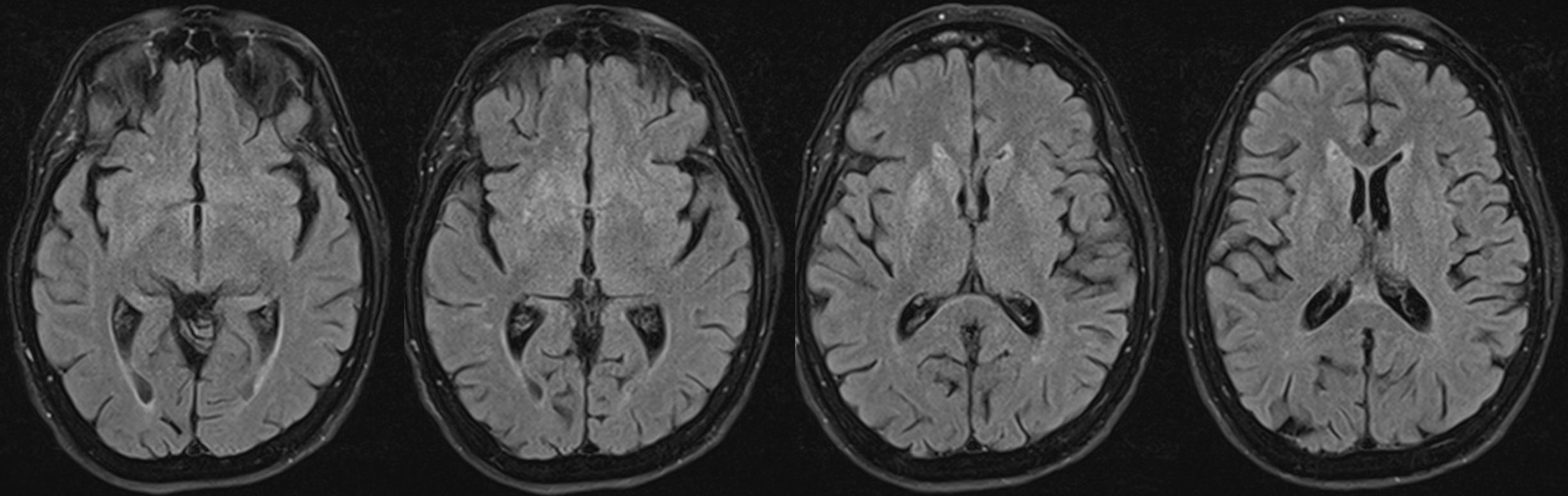
IRM C-



Séquence T1

Imagerie complémentaire

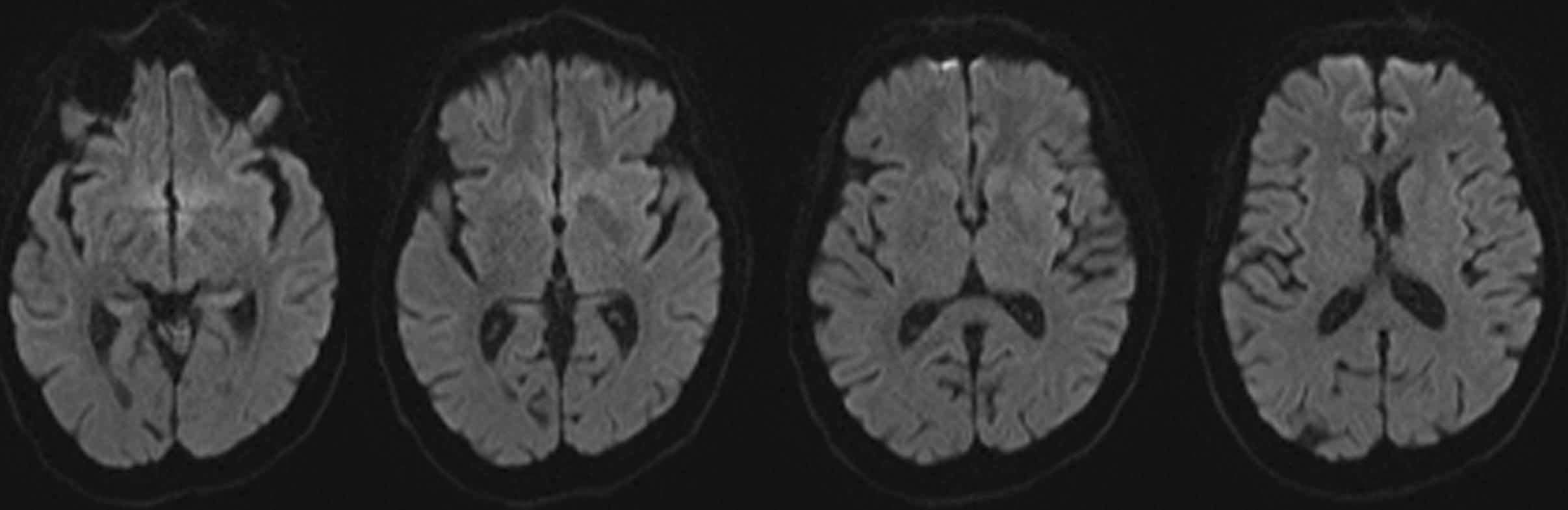
IRM C-



Séquence T2 FLAIR

Imagerie complémentaire

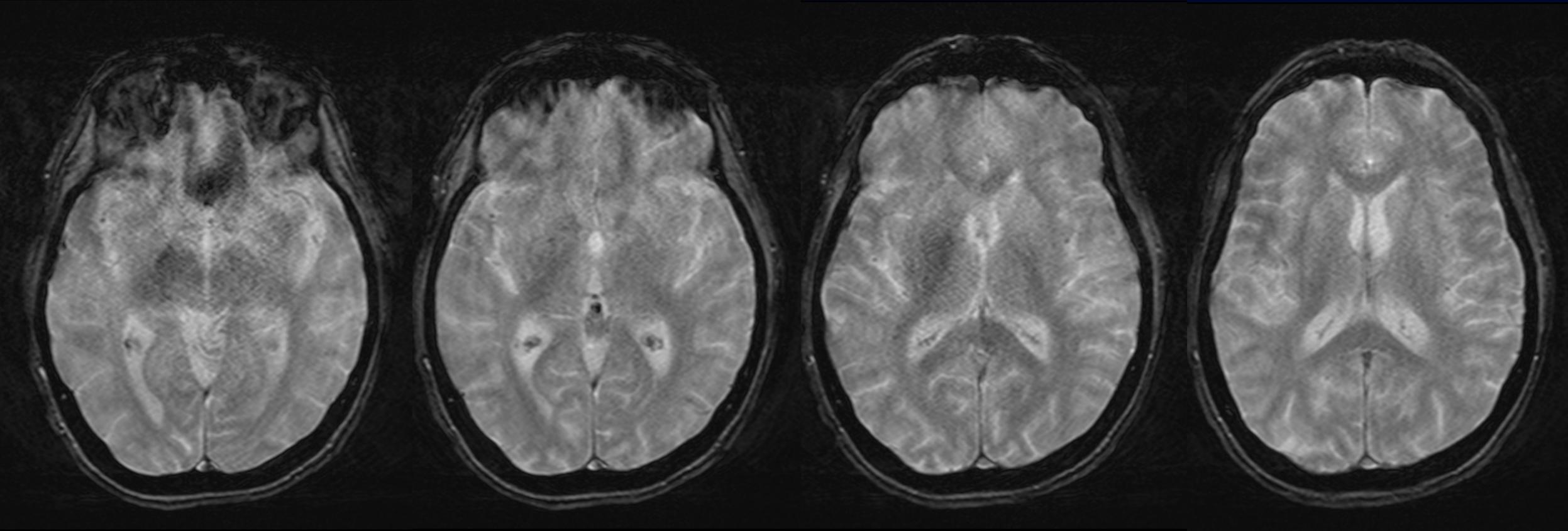
IRM C-



Séquence de diffusion B=1000 (DWI)

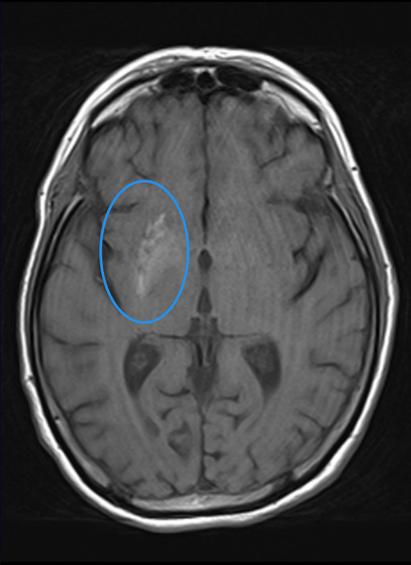
Imagerie complémentaire

IRM C-

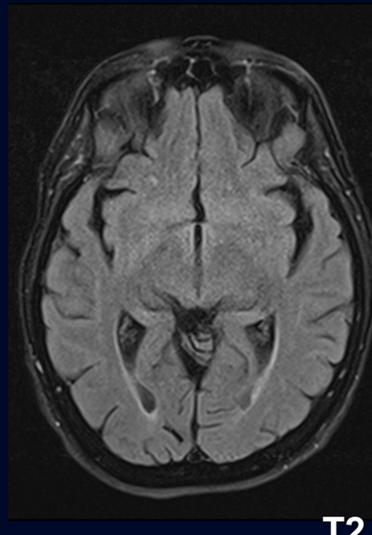


Séquence d'écho de gradient (T2*GRE)

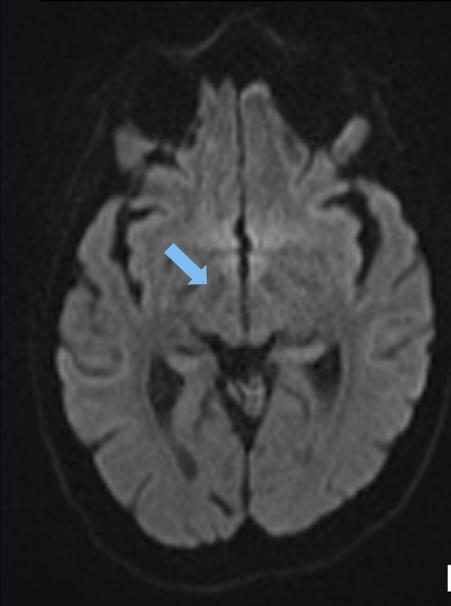
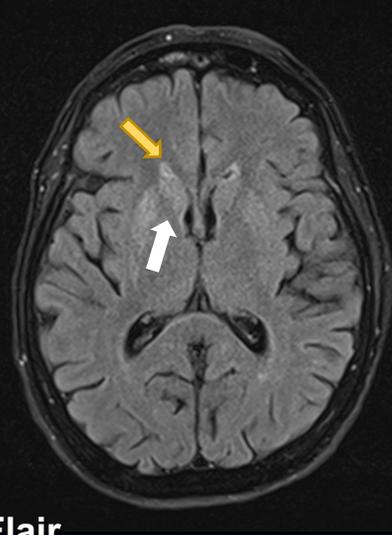
Description IRM



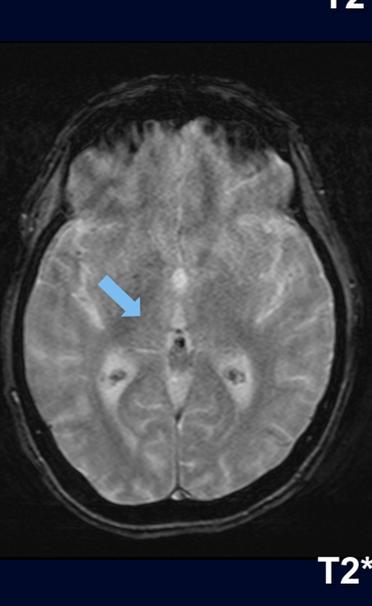
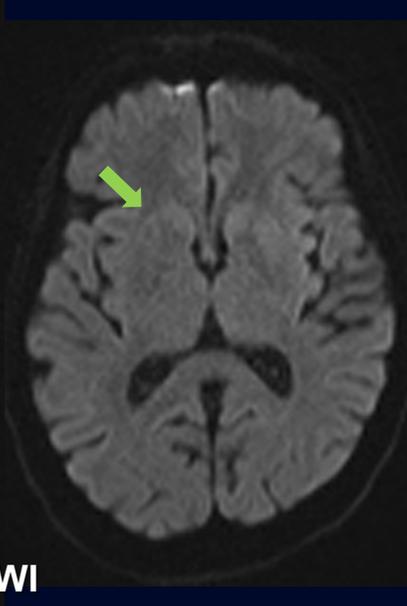
T1



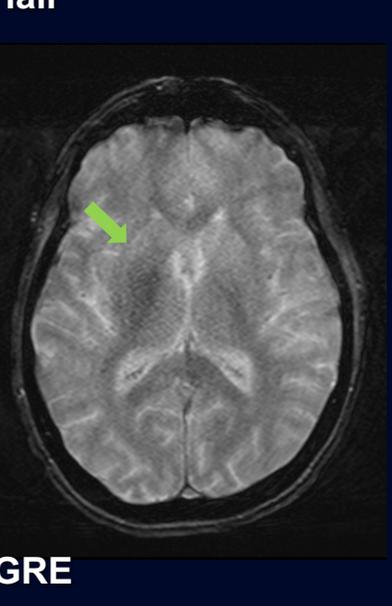
T2 Flair



DWI



T2* GRE



Anomalie en hypersignal T1 centrée sur le **noyau lenticulaire droit**

– Putamen et globus pallidus – (cercles bleus)

Anomalies en hypersignal T2 Flair associées:

- discrète extension à la tête du noyau caudé droit (flèche orange)
- pas d'effet de masse
- pas d'implication du bras antérieur de la capsule interne (flèche blanche)

Pas de foyer de restriction (DWI) ni susceptibilité paramagnétique (T2* GRE)

associé au noyau lenticulaire droit (flèches vertes), ni anomalie au noyau sous-thalamique (flèches bleues).

Reste de l'examen normal.

Synthèse radiologique

Anomalie en hypersignal T1 centrée sur le noyau lenticulaire droit:

- Atteinte unilatérale et contralatérale aux symptômes moteurs.
- Pas de saignement (hémosidérine), foyer de restriction, ni calcification ou effet de masse associée.
- Pas d'anomalie ailleurs au tronc cérébral, aux hémisphères cérébraux ou au cervelet.

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1 aux noyaux gris centraux

Lésion hémorragique

Atteinte métabolique/toxique

Atteinte infectieuse

Dépôts phosphocalciques

Autres

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1
aux noyaux gris centraux

LÉSION HÉMORRAGIQUE →

Atteinte métabolique/toxique

Atteinte infectieuse

Dépôts phosphocalciques

Autres

Saignement hypertensif

En lien avec pics hypertensifs avec prédilection pour le striatum (putamen et noyau caudé)

- ✓ HyperT1 si subaigu (metHb)
- ✓ Atteinte unilatérale fréquente
- ✓ Oedème vasogénique hyperT2
- ✓ Anomalie de restriction associée seulement si hyperaigu.

- × Implique la capsule externe
- × "Black Dots" en lien avec hemosidérine (saignement) sur T2*GRE à l'IRM
- × Hyperdense au CT C-

Lésion ischémique avec transformation hémorragique

Présentation radiologique similaire au saignement hypertensif

- × MAIS anomalie de restriction associée si aigu/subaigu

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1 aux noyaux gris centraux

Lésion hémorragique

ATTEINTE MÉTABOLIQUE/TOXIQUE (1) →

Atteinte infectieuse

Dépôts phosphocalciques

Autres

Empoisonnement au monoxyde de carbone

Hypoxie cellulaire avec atteinte préférentielle au globus pallidus

✓ HyperT1 si hémorragique

✓ HyperT2

× Atteinte bilatérale

× Souvent HypoT1 en lien avec nécrose

× Restriction de diffusion à l'IRM si aigu ou subaigu (oedème cytotoxique)

Hyperalimentation

Atteinte globus pallidus en lien avec dépôts de manganèse qui donne des anomalies HyperT1

× Atteinte bilatérale

× Contexte de nutrition parentérale

× HypoT2

Encéphalopathie hépatique

Affecte surtout globi pallidi et substance noire dans sa forme chronique

✓ HyperT1

✓ Pas d'hyperdensité au CT C-

× Atteinte bilatérale

× Contexte d'insuffisance hépatique

× Rarement hyperT2 dans forme chronique

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1 aux noyaux gris centraux

Lésion hémorragique

ATTEINTE MÉTABOLIQUE/TOXIQUE (2) →

Atteinte infectieuse

Dépôts phosphocalciques

Autres

Hyperglycémie

Forme chronique avec anomalie hyperT1 à l'IRM surtout striato-lenticulaire

- ✓ Unilatéral, rarement bilatéral
- ✓ +/- Restriction associée à l'IRM
- ✓ +/- Hémosidérine (saignement) à l'IRM
- × Souvent hyperdensité associée au CT C-
- × Atteinte généralement hyperT2 matière blanche lobes frontaux, protubérance et cervelet

Maladie de Wilson

Maladie génétique autosomale récessive causant une diminution de l'excrétion du cuivre et une insuffisance hépatique

- ✓ Anomalie hyperT1 avec prédilection pour la périphérie du putamen
- × Atteinte surtout bilatérale
- × Anomalie paramagnétique en lien avec dépôts de cuivre
- × HyperT2 surtout aux noyaux rouges et substance noire

Signe de "Face of Giant Panda"

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1 aux noyaux gris centraux

Lésion hémorragique

Atteinte métabolique/toxique

ATTEINTE INFECTIEUSE



Dépôts phosphocalciques

Autres

Encéphalite VIH

HyperT1 en lien avec calcifications noyaux gris centraux bilatéraux, substance blanche frontale et cervelet dans la forme congénitale.

× **Forme acquise présente rarement des calcifications mais plutôt une atrophie cérébrale aux lobes frontaux**

Encéphalite japonaise

Infection virale à Flavivirus avec anomalie de signal hyperT2 prédominant surtout aux thalami . Y penser quand patient d'Asie du Sud-Est et dans un contexte de neurocysticercose (co-infection)

✓ **Hyper T1 seulement si hémorragique**

× **Atteinte aux noyaux lenticulaires plus rare**

× **Hémosidérine sur T2* GRE à l'IRM.**

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1 aux noyaux gris centraux

Lésion hémorragique

Atteinte ischémique/toxique

Atteinte infectieuse

DÉPÔTS PHOSPHOCALCIQUES →

Autres

Physiologique

Calcifications normales avec vieillissement. Asymptomatique

Maladie de Fahr

Maladie dégénérative rare en lien avec des dépôts neurofibrillaires calcifiés. Cause une dystonie et un parkinsonnisme

✓ Affecte surtout globi pallidi

- × Atteinte aussi des noyaux dentelés
- × Atteinte bilatérale
- × Calcifications hyperT1 à l'IRM et hyperdenses au CT C-
- × Calcifications peuvent être HyperT2 mais le plus souvent hypo T2 à l'IRM (varie selon le stade de calcification)

Diagnostic différentiel

Anomalie en hypersignal T1 aux noyaux gris centraux

Lésion hémorragique

Atteinte ischémique/toxique

Atteinte infectieuse

Dépôts phosphocalciques

AUTRES



Neurofibromatose type I

Mutation du gène NF1 supresseur de tumeur engendrant une phacomatose.

✓ - Anomalies hyperT2 classiquement globi pallidi et substance blanche cérébelleuse mais aussi thalamus, hippocampe et tronc cérébral

“FASI” (focal areas of signal intensity)

× Anomalies HyperT1 associées:

- Au FASI mais surtout chez les enfants, avec résolution à l'âge adulte.

- Dépôts de gadolinium si multiples IRM C+

× Souvent associé à des gliomes optiques et neurofibromes plexiformes

Diagnostic différentiel

En prenant en compte les antécédents médicaux de la patiente, le tableau radiologique et les symptômes neurologiques d'hémiballisme:

TOP 3

- Hyperglycémie
- Maladie de Wilson
- Lésion ischémique lenticulaire

Diagnostic final*

* Basé sur les symptômes cliniques, les anomalies radiologiques et l'hyperglycémie

**Hémiballisme secondaire
à une hyperglycémie
sans cétose**

Hémiballisme secondaire à une hyperglycémie sans cétose

Ou "Striatopathie diabétique"

Rare complication de l'hyperglycémie sans cétose

Seconde cause d'hémiballisme après l'AVC classiquement du noyau sous-thalamique contralatéral

Triade

1. Hémiballisme
2. Hypodensité au CT ou hypersignal T1 à IRM au striatum contralatéral
3. Hyperglycémie

Prévalence

Prévalence 1 / 100,000 (sous-estimée?)

Hémiballisme

Unilatéral dans 90% des cas

- 60% bras et jambe contralatéral à la lésion
- 22% bras, jambe et face
- 13% bras uniquement
- Plus rarement atteinte isolée du tronc ou de la face

Épidémiologie

Femme (1:1.7)

60-70ans

Origine asiatique

DB type II

Hyperglycémie

Cas rapportés en moyenne:

- HbA1c = 13% (N*: <7)
- Glycémie = 23 (N*: 7- 10)

*patient diabétique

Imagerie

- 90% des cas présentent une atteinte unilatérale du striatum
- 15% des anomalies ne sont visibles qu'à l'IRM

Données tirées de refer. 2

Hémiballisme secondaire à une hyperglycémie sans cétose

Pathophysiologie

Atteinte hypoxique perturbant l'homéostasie du GABA dans les neurones du striatum (noyaux lenticulaire et caudé)

↳ Baisse de l'inhibition des neurones thalamiques et du noyau sous-thalamique

↳ Excitation thalamocorticale causant l'hémiballisme contralatéral

Mécanisme exact encore inconnu

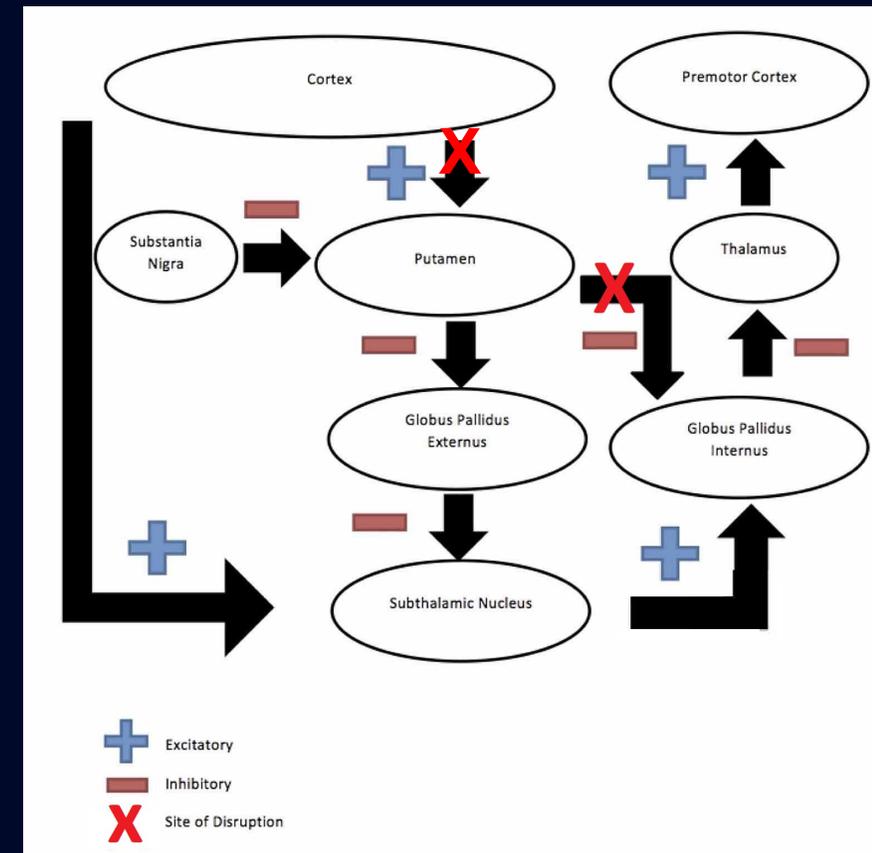
Hyperglycémie contribuerait à une hypoperfusion cérébrale par:

1. Altération des mécanismes d'autorégulation vasculaire cérébrale
2. Altération de la barrière hémato-encéphalique secondaire à l'hyperviscosité sanguine

Diffère de l'acétose diabétique qui donne rarement des dyskinésies

(acétoacétate des corps cétoniques permettant au foie de régénérer du GABA)

Schéma de la dérégulation du mouvement lors d'une atteinte putaminale



Hémiballisme secondaire à une hyperglycémie sans cétose

Imagerie

4 hypothèses pour la présentation radiologique:

- Hémorragie pétechiale
HyperT1/HyperT2 (metHb) et hyperdense CT (sang)
- Dépôt minéral (calcium, magnésium)
Hyper T1, signal paramagnétique et hyperdense CT
- Destruction myéline
HyperT1, CT normal
- Infarcissement avec astrocytose
HyperT1 (astrocytose) , restriction associée

TEP : diminution métabolisme du glucose au striatum

SPECT: hypoperfusion au striatum

RAPPEL

Caractéristiques Scan / IRM

Anomalie striato-lenticulaire

CT C-
Hyperdense

IRM C-
Hyper T1
Hyper T2
+/- Restriction
+/- Susceptibilité paramagnétique

Sensibilité
IRM > CT
95% vs 79%

**Temps moyen avant résolution
des anomalies post traitement**
IRM : 6 mois
CT: 2 mois

**Disparition des
symptômes avant
résolution à l'imagerie**

Hémiballisme secondaire à une hyperglycémie sans cétose

Pathologie

Peu de corrélation radiohistologique dans la littérature (<10)

- Tous présentent une astrocytose
- Une majorité ont des hémorragies pétéchiiales
- Peu des calcifications

Traitement

Première ligne

Correction de la glycémie et hydratation pour corriger les déséquilibres électrolytiques

Deuxième ligne

Si persistance de dyskinésie malgré la normalisation de la glycémie:

- Antipsychotiques *Haldoperidol encore le plus utilisé*
- Agoniste du GABA
- Inhibiteur sélectif de la recapture de la sérotonine
- Antagoniste des récepteurs dopaminergiques

Troisième ligne

Pallidotomie postéroventrale stéréotaxique

Pronostic

- Favorable, résolution des symptômes moteurs entre 2 et 14 jours en moyenne

- Jusqu'à 20% de récurrence d'hémiballisme

- Quelques cas d'atteinte jugée permanente en lien avec délai de traitement.

Retour au cas

La patiente avait été hospitalisée quelques jours le mois précédent pour diabète débalancé sur non compliance à la médication:

- HbA1c à 15,6% et glucose atteignant 28 mmol/L
- Fatigue, polyurie et polydypsie
- Pas de symptômes neurologiques à ce moment

La glycémie de la patiente était mieux contrôlée lors de l'apparition de l'hémiballisme:

- Valeurs maximales à 10 mmol/L
- Patiente se dit maintenant compliant à sa médication



Pas d'hospitalisation, congé à l'urgence:

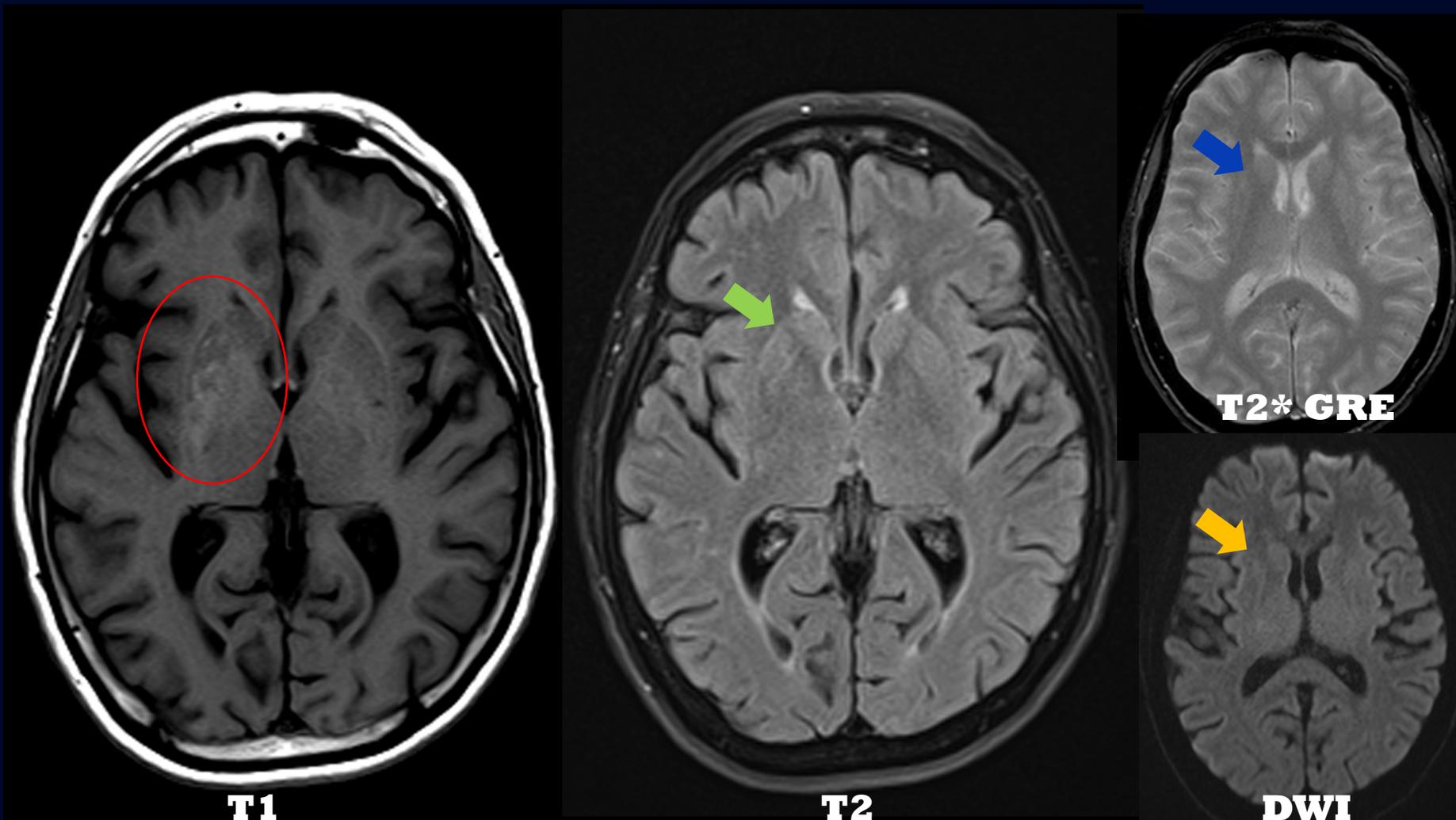
- Pas de changement dans la médication antihyperglycémiant (insuline, metformine et sitagliptine)
- Suivi clinique rapproché en neurologie avec IRM dans 2 mois

Revue une semaine plus tard, hémiballisme diminué de moitié:

- Antipsychotique PRN (Risperdal) si inconfort

SUIVI PAR IRM C-

3 mois après première IRM



Résolution quasi complète des anomalies lenticulaires en hyper T1 (cercle rouge)

Disparition des anomalies T2 associées (flèche verte)

Pas de foyer de restriction (flèche bleue) ou de microsaignement apparu (flèche orange)

Dyskinésie résolue en 1 mois

HbA1c 2 mois post-IRM de suivi : 7,6%

Références

1. Ginat DT, Meyers SP. Intracranial lesions with high signal intensity on T1-weighted MR images: differential diagnosis. *Radiographics*. 2012;32(2):499-516.
2. Chua CB, Sun CK, Hsu CW, Tai YC, Liang CY et al. "Diabetic striatopathy": clinical presentations, controversy, pathogenesis, treatments, and outcomes. *Sci Rep*. 2020;10(1):1594.
3. Rocha Cabrero F, De Jesus O. Hemiballismus. 2021 Feb 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. PMID: 32644553.
4. Bathla G, Policeni B, Agarwal A. Neuroimaging in patients with abnormal blood glucose levels. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2014;35(5):833-840.
5. Van Cauter S, Severino M, Ammendola R, Van Berkel B, Vavro H et al. Bilateral lesions of the basal ganglia and thalami (central grey matter)-pictorial review. *Neuroradiology*. 2020;62(12):1565-1605.
6. Patel AR, Patel AR, Desai S. Acute Hemiballismus as the Presenting Feature of Parietal Lobe Infarction. *Cureus*. 2019;11(5):e4675.
7. Statdx
8. Radiopeadia.org