

Hypersignaux de la substance blanche d'origine vasculaire

Vascularites primitives et secondaires du système nerveux central

Mikael Cohen

Introduction

- Découverte d'hypersignaux vasculaires de la SB devant une symptomatologie d'évolution subaiguë ou chronique: problématique fréquente
 - Problématique de diagnostic différentiel avec une pathologie démyélinisante
- Vascularites: une des étiologies possibles
 - Relativement rare
- Situations plus rares
 - Tableau neurologique d'installation brutale
 - Contexte de vascularite ou de vasculopathie déjà documenté

Découverte d'hypersignaux de la substance blanche

- Anomalies IRM = motif fréquent de consultation spécialisée!
- Raisonnement clinique puis radiologique
 - Terrain (âge, sexe, FDRCV)
 - Anamnèse (type de symptômes, mode d'installation)
 - Lecture appropriée de l'IRM
- Possibilité d'évoquer une hypothèse diagnostique qui sera le plus souvent correcte
 - Confirmation par le bilan paraclinique

Analyse clinico-radiologique

```
graph TD; A[Analyse clinico-radiologique] --> B[Pathologie démyélinisante (acquise ou génétique)]; A --> C[Pathologie vasculaire]; A --> D[Anomalies non spécifiques]; C --> E[Maladie athéromateuse]; C --> F[Coagulopathie]; C --> G[VASCULARITES]; C --> H[Vasculopathies, CADASIL,...];
```

Pathologie démyélinisante
(acquise ou génétique)

Anomalies non spécifiques

Pathologie vasculaire

Maladie athéromateuse

Coagulopathie

VASCULARITES

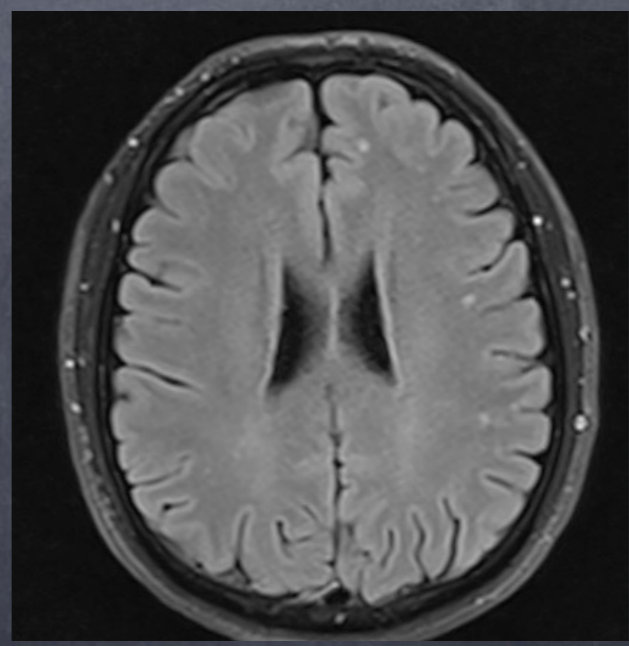
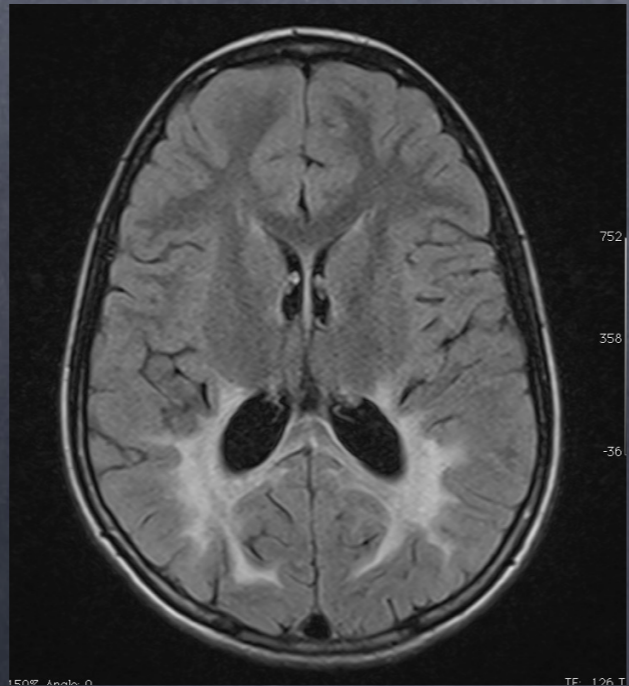
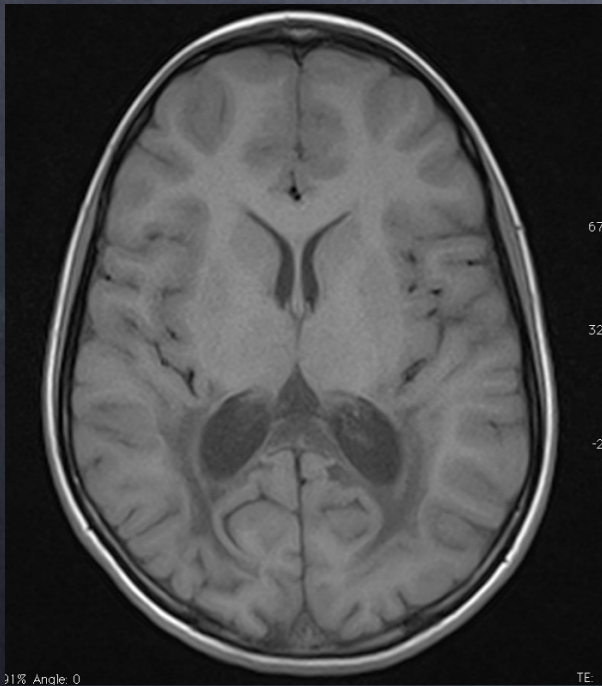
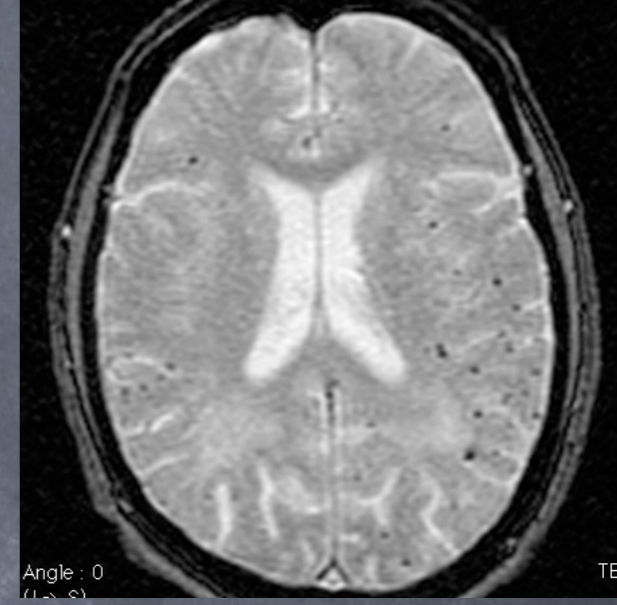
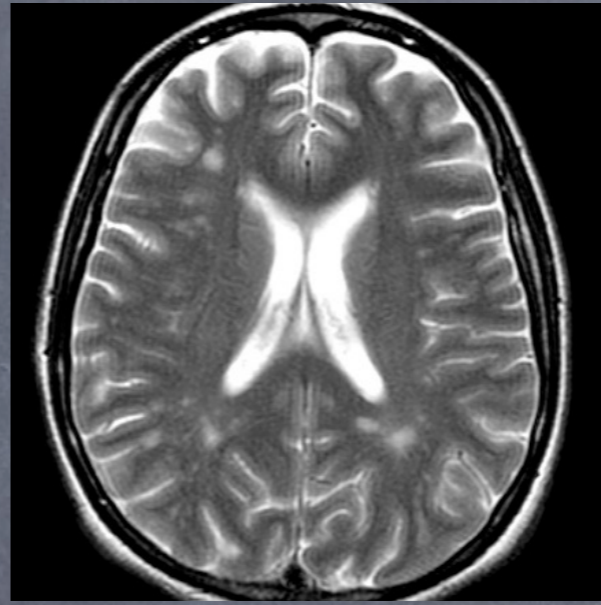
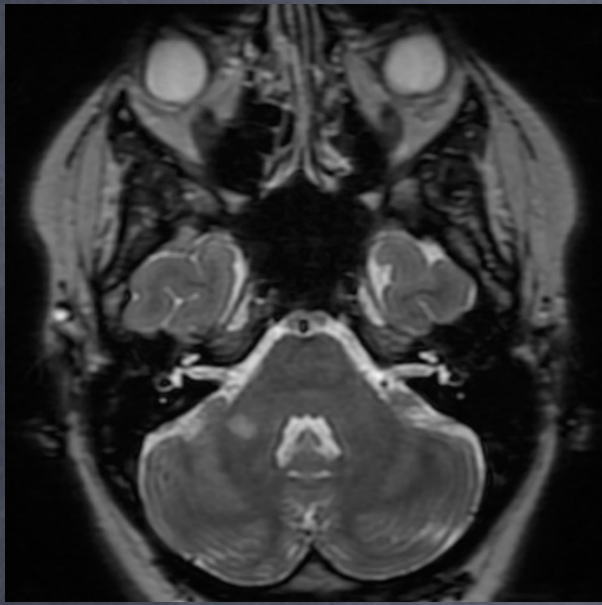
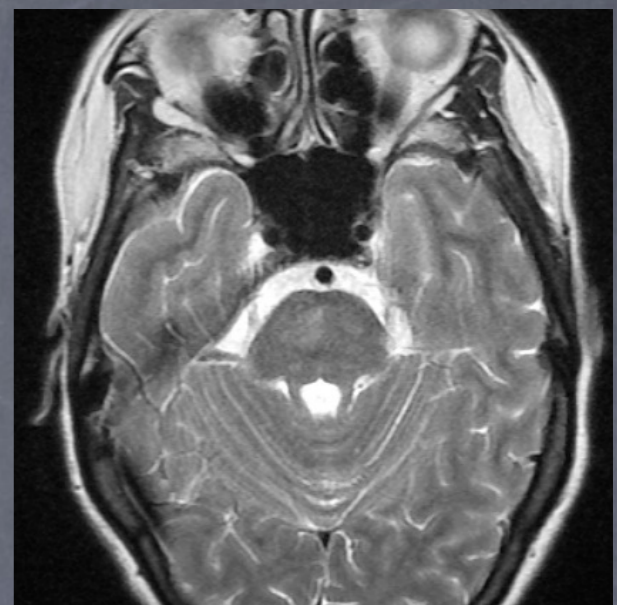
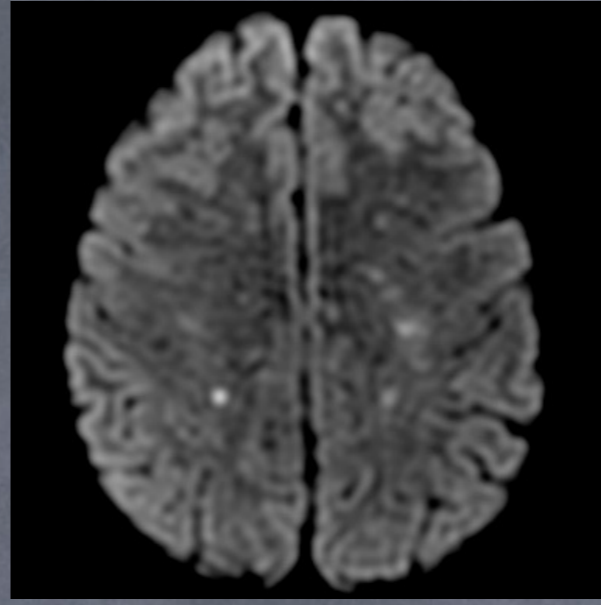
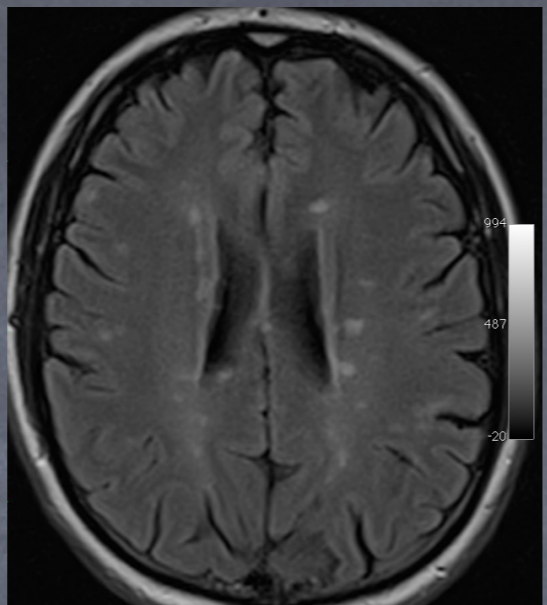
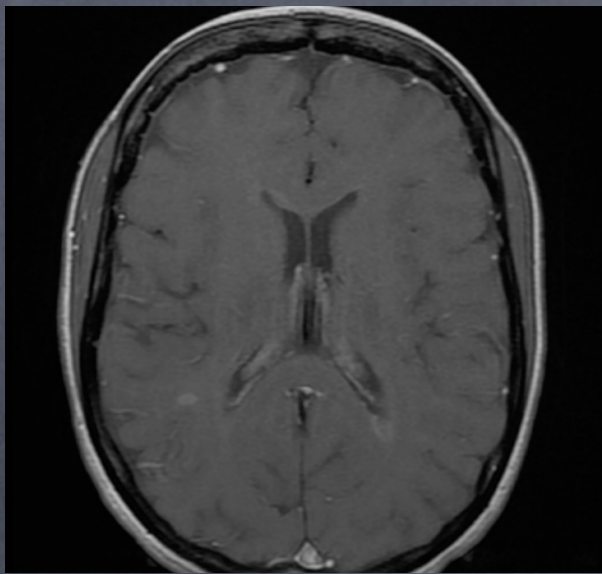
Vasculopathies, CADASIL,...

	Pathologie démyélinisante acquise	Pathologie démyélinisante génétique	Pathologie microvasculaire	Anomalies non spécifiques
Terrain	Sujet jeune F > H	Variable ATCD familiaux (non obligatoires)	Sujet > 50 ans H > F FDRCV Vascularite: sujet jeune, pas de FDRCV	Variable
Clinique	Evolution rémittente	Progressif d'emblée Paraparésie spastique Ataxie cérébelleuse Troubles cognitifs	Symptômes d'installation brutale Vascularite: céphalées, signes d'accompagnement	Non systématisé

De quelles séquences d'IRM faut-il disposer??

- De façon constante: IRM encéphalique
 - Séquences pondérées en T2 FSE, 3D FLAIR coupes axiales
 - Séquences pondérées en T1, coupes axiales, sans et avec injection de gadolinium
 - Coupes sagittales (corps calleux)
- En fonction du contexte:
 - Séquences de diffusion, T2*
 - IRM cervicodorsale

	Pathologie démyélinisante acquise	Pathologie démyélinisante génétique	Pathologie microvasculaire	Anomalies non spécifiques
Séquence T1	Hyposignaux hétérogènes	Iso ou hyposignal homogène	Iso le plus souvent	Iso
Réhaussement Gd	Oui si lésion active	Non	Non, sauf vascularites	Non
Séquence T2	<ul style="list-style-type: none"> -Taille > 3mm - Arrondis ou ovalaires -Perpendiculaires aux ventricules - Périventriculaire, juxtacortical, FP 	Atteinte bilatérale et symétrique d'emblée	Sous corticaux Noyaux gris centraux FP: centropontiques	Ponctiformes (< 3mm) Substance blanche profonde
Divers	IRM médullaire +++	Topographies particulières (corps calleux, pédoncules cérébelleux...)	Séquence de diffusion T2*	FP, moelle, corps calleux, régions PV épargnées



Bilan d'hypersignaux d'origine vasculaire

Etape 1:

s'agit-il d'une maladie athéromateuse?

- Bilan cardiaque
- Bilan vaisseaux du cou
- Fond d'oeil +++
- +/- Holter ECG, MAPA
- +/- bilan général...

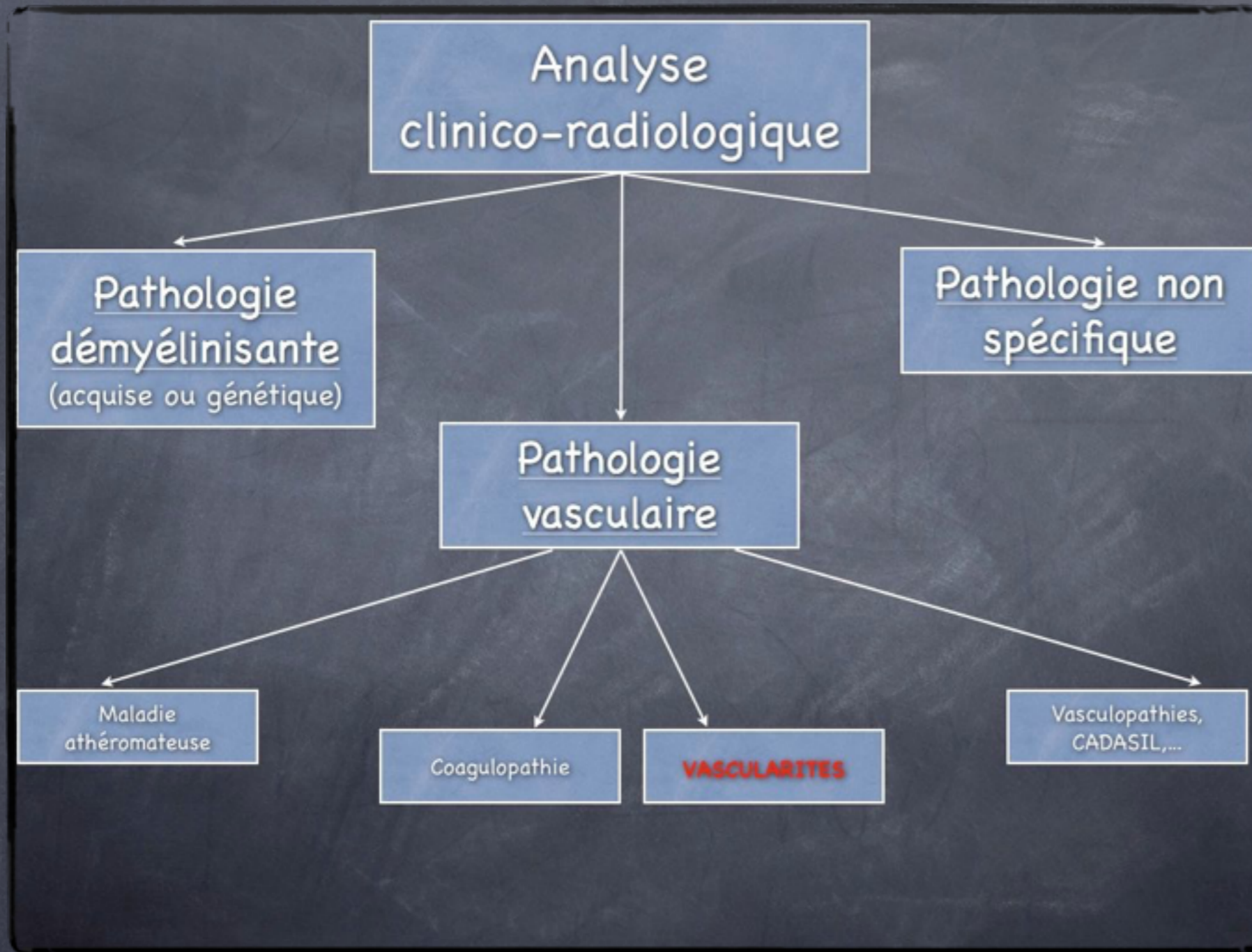


Les étiologies plus rares

	Terrain	Arguments cliniques	Arguments radiologiques	Autres examens pertinents
Pathologie athéromateuse	<p>Homme > 50 ans</p> <p>Facteurs de risque vasculaires</p>	<p>Autres atteintes liées à l'athérome (coronaropathie, artérite des membres inférieurs...)</p>		<p>Bilan cardiaque</p> <p>Bilan des vaisseaux du cou</p> <p>Fond d'oeil (rétinopathie hypertensive+++)</p>
Coagulopathie	<p>Absence de facteurs de risque vasculaire</p> <p>Sujet jeune</p> <p>Anamnèse familiale</p>			<p>Anticorps antiphospholipides</p> <p>Anticoagulant circulant</p> <p>Bilan thrombophile</p>
Vascularite	<p>Sujet jeune</p>	<p>Céphalées</p> <p>Crises convulsives</p> <p>Syndrome de Raynaud</p> <p>Livedo</p> <p>Autres atteintes systémiques (rénale, articulaire, ophtalmo...)</p>	<p>Association de lésions ischémiques et hémorragiques</p> <p>Rehaussement des lésions par le gadolinium</p>	<p>Biologie: anticorps antinucléaires, ANCA, syndrome inflammatoire</p> <p>Bilan systémique (capillaroscopie, scanner thoraco abdominal)</p> <p>Bilan ophtalmologique</p>
CADASIL	<p>Anamnèse familiale (transmission autosomique dominante)</p>	<p>Tableau de «migraines avec aura»</p> <p>Troubles psychiatriques</p> <p>Déficits neurologiques centraux d'installation aiguë</p>	<p>Atteinte des pointes des lobes temporaux</p> <p>Atteinte des capsules externes</p> <p>Microbleeds</p>	<p>Recherche de mutation du gène NOTCH3</p>

Les étiologies plus rares

- Autres vasculopathies
 - Angiopathie amyloïde
 - Moya Moya
 - (Syndrome de Susac)
 - Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible



Les vascularites cérébrales

Vascularites cérébrales

Angéite cérébrale
primitive

Vascularites systémiques
primitives

Secondaires

Infectieuses

Maladies de système

Néoplasiques

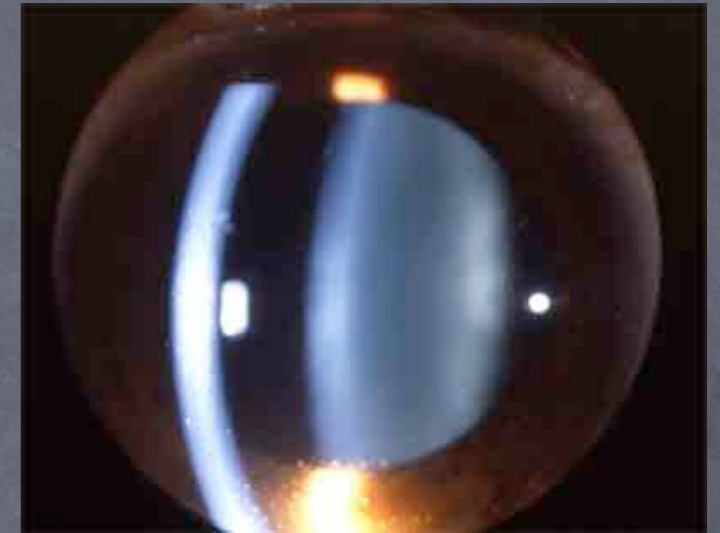
Toxiques et
médicamenteuses

Devant un tableau de vascularite du SNC...

- Enquête toxique et médicamenteuse
- Bilan d'extension clinique et paraclinique (atteintes systémiques)
- Gold standard pour l'angéite primitive du SNC: examen anatomopathologique

Bilan d'extension: l'oeil +++

- Tous les compartiments peuvent être affectés
 - Annexes
 - Chambre antérieure
 - Rétine/Choroïde
 - Nerf optique
 - Voies optiques postérieures
- Oculomotricité
- Bilan complet
 - LAF, FO, angiographie...



Bilan d'extension

- Atteintes périphériques

- Système nerveux périphérique et muscle
- Rein
- Articulations
- Peau, muqueuses, phanères
- Appareil respiratoire/ORL

- Biologie

- Syndrome inflammatoire
- Auto-anticorps
- Typage HLA,...



SYNTHESE:

Bilan devant une suspicion de vascularite

Imagerie: IRM encéphalique/médullaire

Biologie standard, inflammatoire (VS/CRP ++)

ANCA, ACAN, bilan rénal avec protéinurie, screening sérologique

(typage HLA, autres examens spécifiques,...)

Etude du LCR (cytobactériologie, chimie, immuno, sérologies/PCR)

Bilan ophtalmologique complet

(EMG, bilan respiratoire, articulaire, ORL, TAP/PET, BGSA...)

Introduction

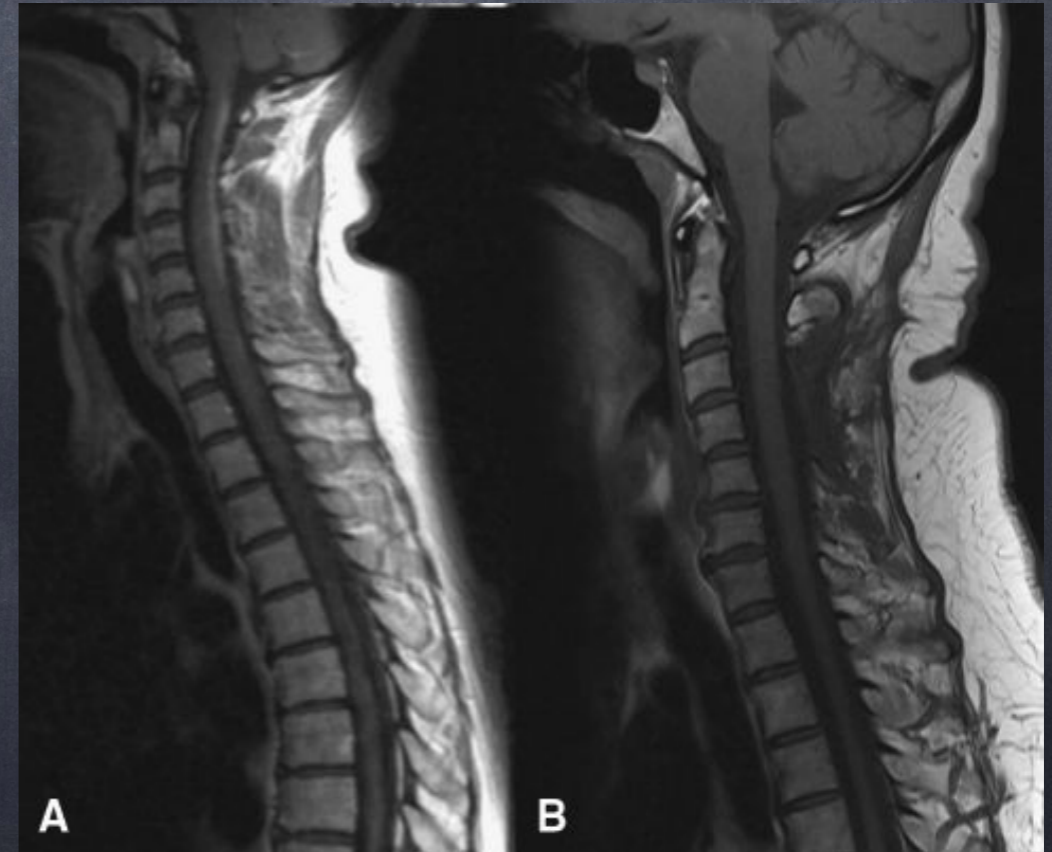
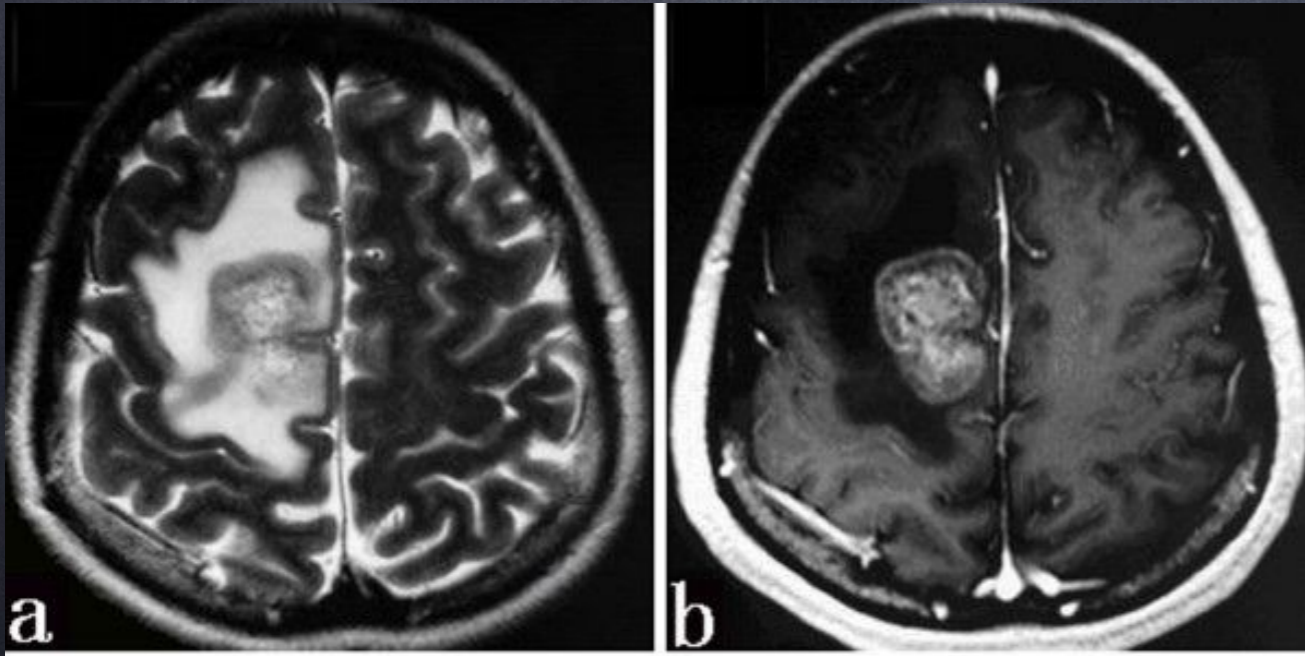
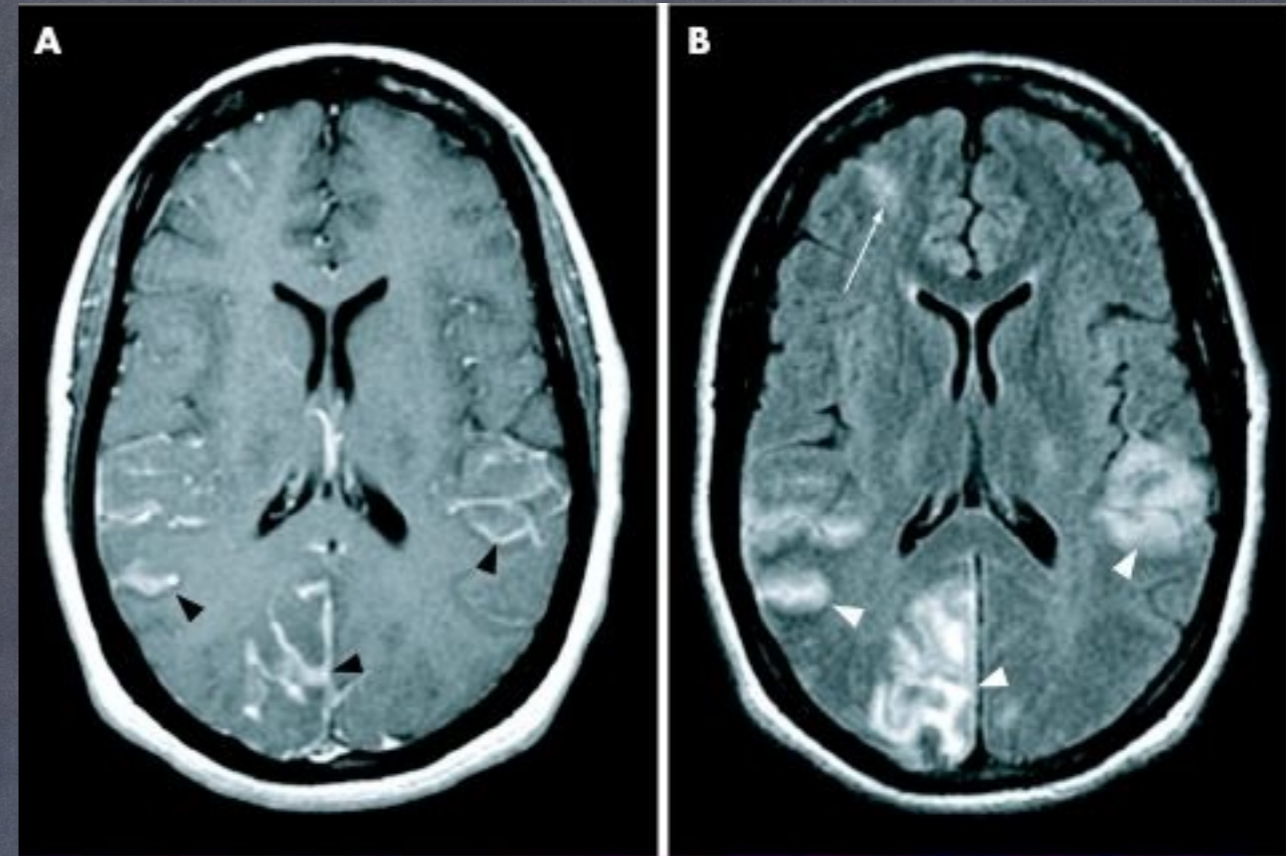
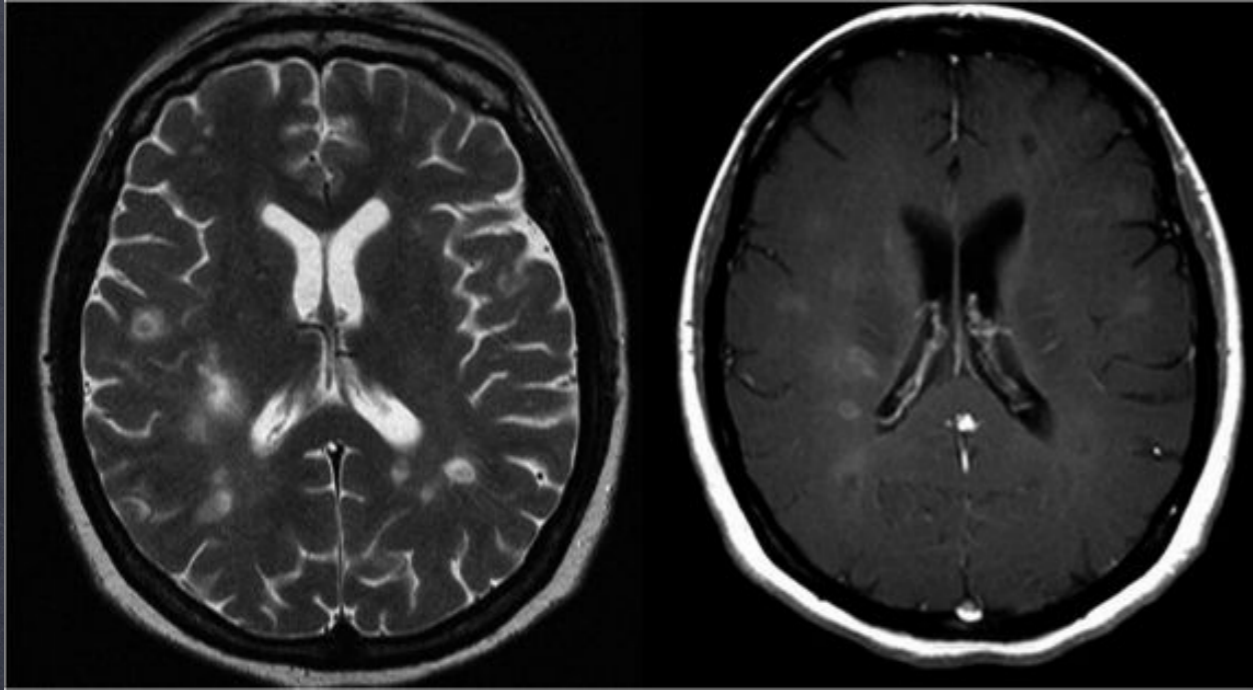
- Epidémiologie:
 - Affection rare
 - Prédominance masculine
 - Age moyen environ 45 ans
- Etiologie inconnue
- Touche les artères de petit calibre
- Maladie potentiellement grave
 - Mise en jeu du pronostic vital en l'absence de traitement

Clinique

- Atteinte isolée du système nerveux central
- Manifestations non spécifiques
- Evolution
 - Installation aiguë ou subaiguë
 - Aggravation par paliers ou parfois évolution rémittente
- Symptomatologie
 - Céphalées
 - Déficit neurologiques focaux
 - Epilepsie
 - Troubles cognitifs
 - Troubles de conscience

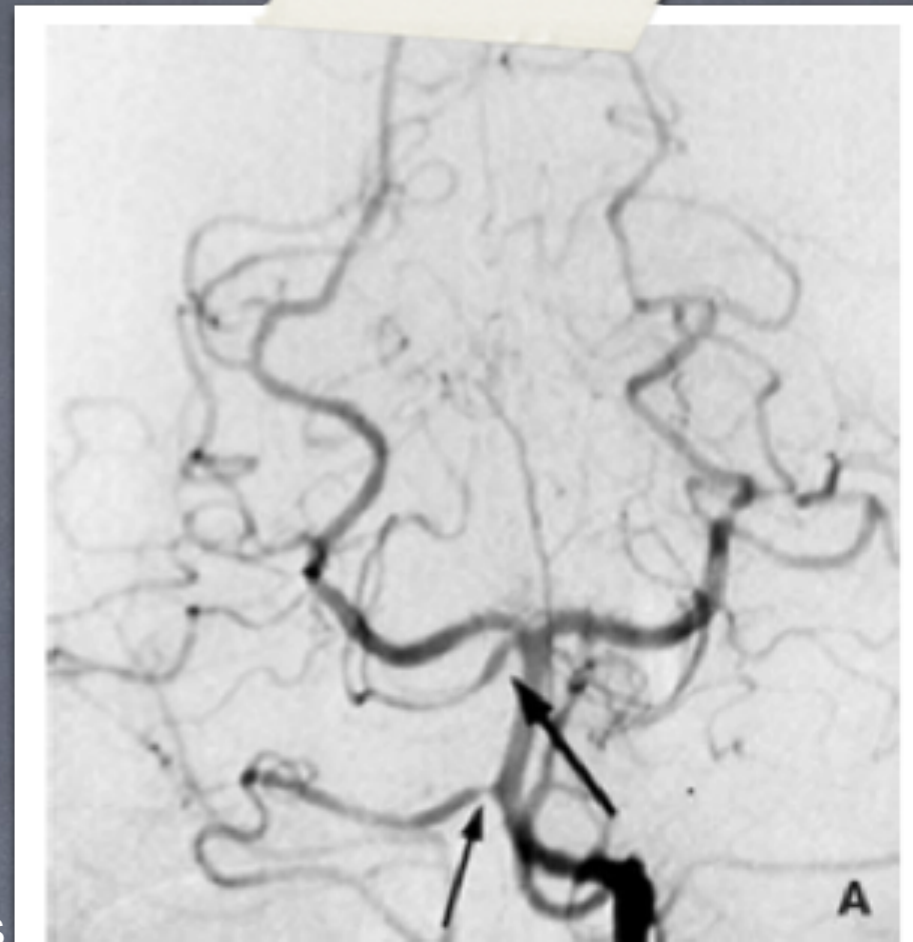
Formes cliniques

- Forme focale
 - Atteinte hémisphérique
 - Médullaire, cérébelleuse
- Formes diffuses
- Formes hémorragiques



Imagerie

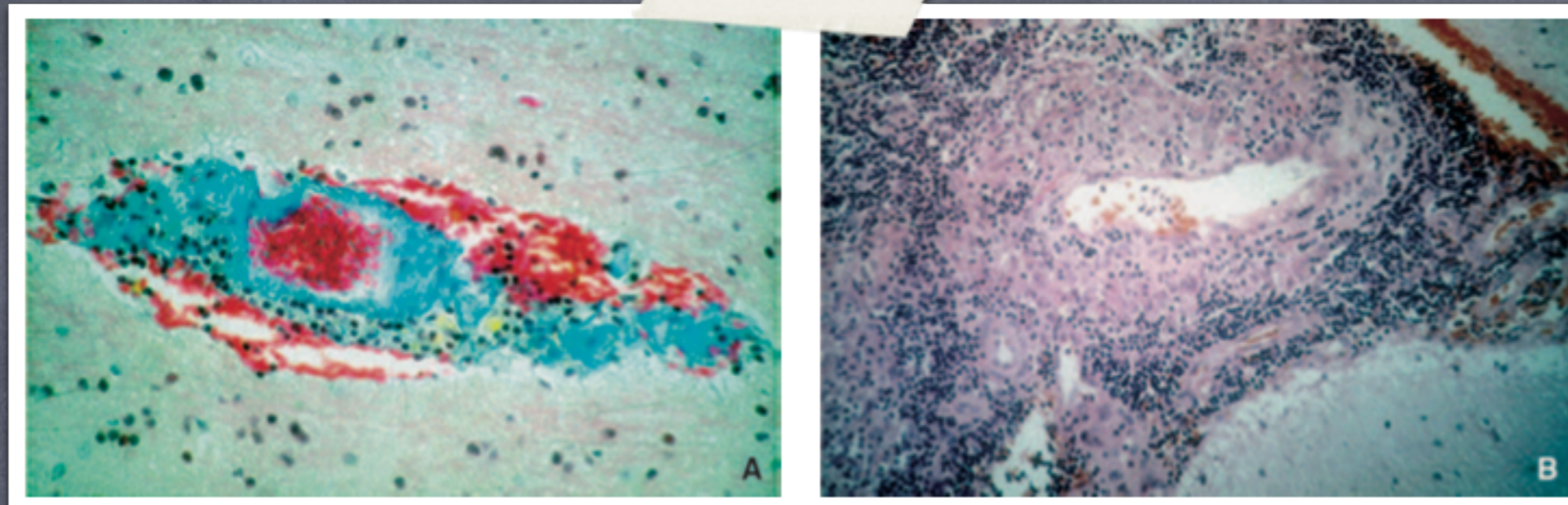
- TDM/IRM:
 - Non spécifique
 - Association de lésions ischémiques et hémorragiques
 - Atteinte des leptoméninges
- Angiographie conventionnelle
 - Images en «chapelet de saucisses»
 - Non spécifique
- SPECT
 - Anomalies de perfusion diffuses



Etude du LCR

- Pression d'ouverture augmentée
- Méningite lymphocytaire aseptique
- Hyperprotéïnorachie (> 1g/L)
- Rarement
 - Elevation index IgG et/ou BOC

Anatomopathologie



EMC Neurologie

- Angéite granulomateuse le plus souvent
- Foyers de nécrose
- Atteinte segmentaire, artères de petit calibre le plus souvent

Critères diagnostiques

1. Céphalées et déficits neurologiques focaux évoluant depuis > 6 mois
2. Angiographie cérébrale évocatrice
3. Exclusion de toute affection systémique
4. Confirmation anatomopathologique

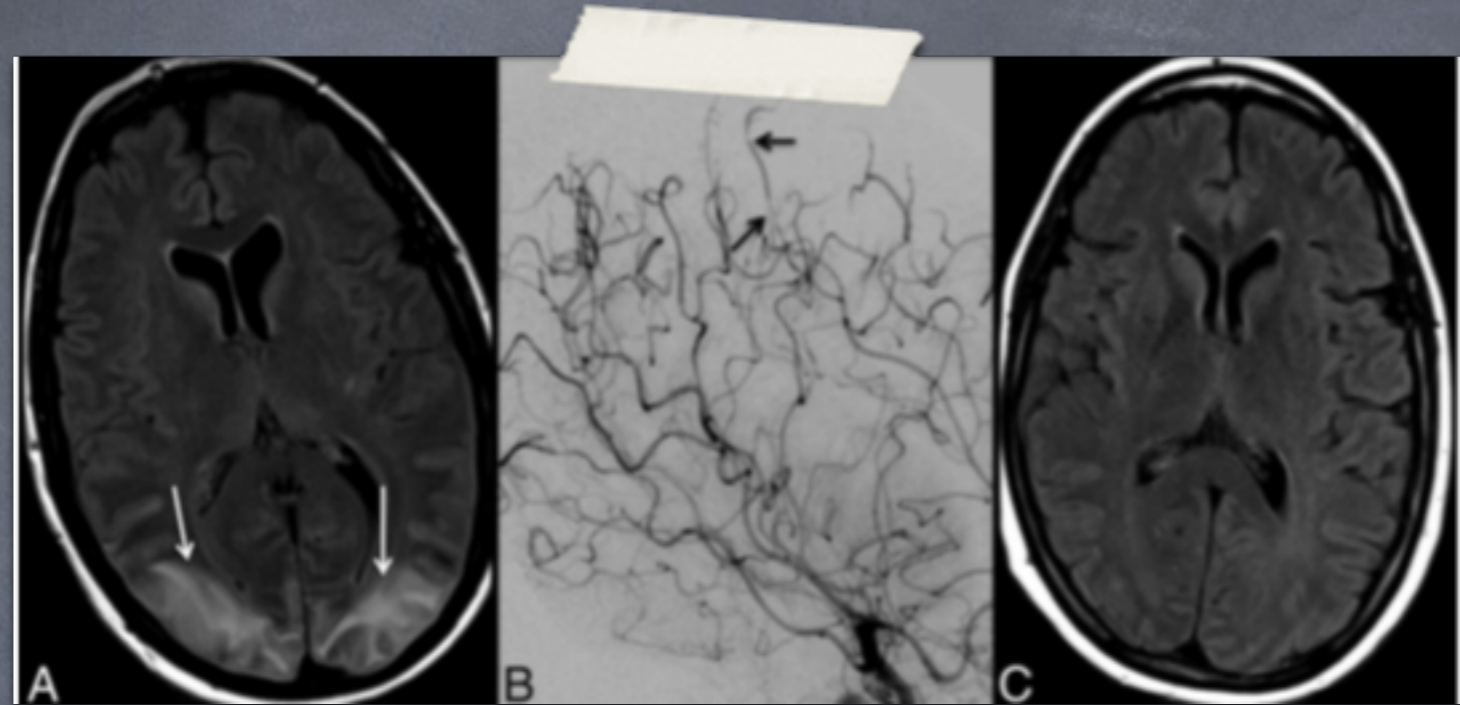
Traitement

- Corticoïdes
 - Bolus IV +/- relais per os
- Immunosuppresseurs
 - Cyclophosphamide IV +++
 - Azathioprine
- Pas de consensus sur le schéma thérapeutique

Angéite cérébrale primitive

Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible = diagnostic différentiel ++

- Prédominance féminine
- Céphalées en coup de tonnerre
- Episode monophasique
- LCR normal
- Anomalies radiologiques réversibles en 12 semaines



Triggers of Secondary RCVS

Vasoactive medications

Sympathomimetic drugs, bromocriptine, ergotamine, pseudoephedrine, selective serotonin-uptake inhibitors, interferon, triptans, diet pills, nonsteroidal anti-inflammatory drugs

Vasoactive recreational drugs

Alcohol, amphetamines, cannabis, cocaine, ecstasy, nicotine

Pregnancy and postpartum states

Blood products

Blood transfusions, erythropoietin, intravenous immunoglobulin

Headache disorders

Migraines

Tumors

Pheochromocytoma

Paraganglioma

Trauma

Carotid dissection, unruptured cerebral aneurysm

Head and neck surgery

Various medical conditions

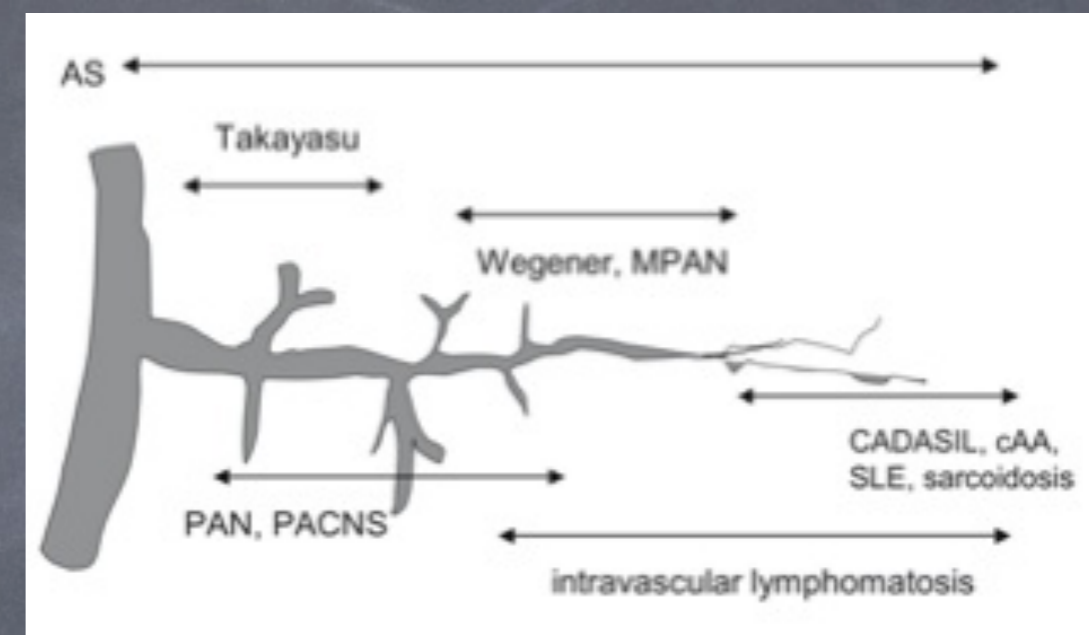
Hemolysis, elevated liver enzymes, low platelets

Antiphospholipid antibody syndrome

Thrombotic thrombocytopenic purpura

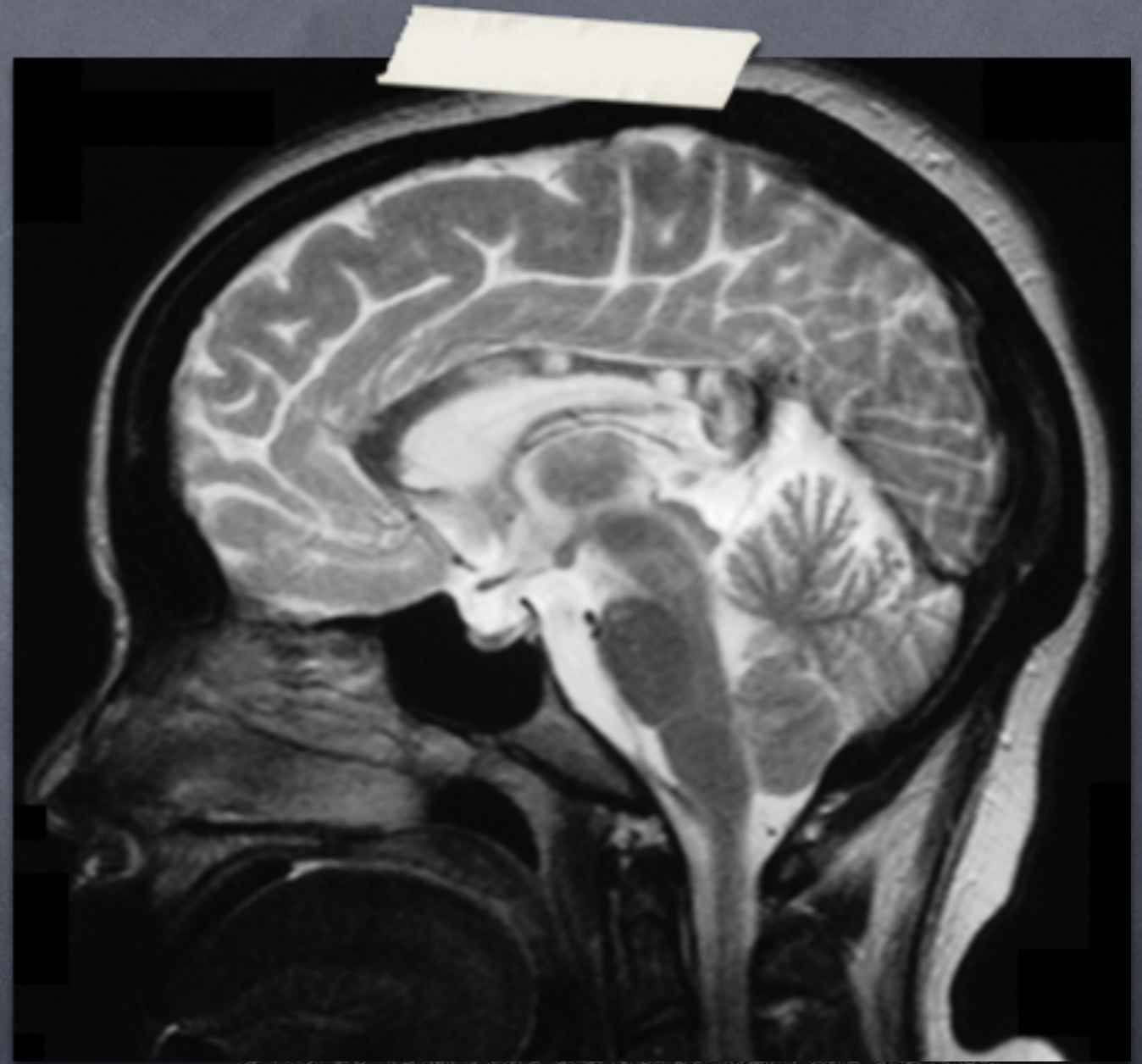
Vascularites systémiques primitives

- Péri artérite noueuse
- Vascularites à ANCA
- Maladie de Horton
 - Tableau clinique classique
 - Manifestations moins fréquentes
 - AIT ou AIC carotidien ou vertébro basilaire
 - Cécité monoculaire transitoire
 - Diplopie (III ischémique)
 - VS/CRP et BAT +++
 - Corticoïdes avant résultat de la BAT si forte suspicion!



Syndrome de Susac

- SICRET: **S**mall **I**nfarction of **C**ochlear, **R**etinal and **E**ncephalic **T**issue
- F/H = 5, entre 18 et 40 ans
- Atteinte cochléaire
 - Surdit  de perception (bilat rale)
- Atteinte r tinienne
 - Occlusions art riolaires au FO
- Microvascularite du SNC
 - Jusqu'  l'enc phalopathie
 - Atteinte centro-calleuse
- LCR: non sp cifique
- Traitement
 - Cortico ides
 - Immunosuppresseurs, IgIV



Secondaires
Infectieuses

Bactéries	Virus	Parasites
Méningite bactérienne (haemophilus) Tuberculose Syphilis Lyme	HSV CMV VIH	Cysticercose Toxoplasmose Mycoses

Secondaires Maladies de système

- Lupus érythémateux
- Syndrome de Gougerot Sjögren
- Maladie de Behçet
- Sarcoïdose
- Polyarthrite rhumatoïde
- Sclérodermie
- RCH, maladie coeliaque
- Syndromes de chevauchement

Secondaires

Toxiques et médicaments

• Toxiques

- Cocaïne, crack
- Héroïne
- Amphétamines

• Médicaments

- Amines sympathomimétiques
- Anti TNF alpha
- Contraceptifs oraux



Diagnostic difficile car différents mécanismes physiopathologiques potentiels

Conclusion

1. Les vascularites du SNC restent des manifestations peu fréquentes
2. Importance du bilan d'extension pour préciser le cadre étiologique de la vascularite
3. Enquête toxique et médicamenteuse +++ (déclaration CRPV)
4. L'angéite cérébrale primitive est une pathologie rare mais potentiellement grave (traitement agressif...)