

Mise au point

Neuroradiologie diagnostique et interventionnelle

Les mouvements anormaux

Auteur :

Lounes MEDJEK, Pr

Professeur en médecine spécialité ; Imagerie Médicale ; neuroradiologie et imagerie vasculaire .
Radiologie interventionnelle vasculaire et rachidienne .

Ancien chef de service d'imagerie médicale de l'hôpital central de l'armée .

Diplôme d'oto-neuro-ophtalmologie de l'université Louis Pasteur de Strasbourg

Ancien attaché au service de Radiologie des hospices civils de Strasbourg

lmedjek@hotmail.com

Résumé :

L'imagerie cérébrale est le complément indispensable de la clinique devant des tableaux complexes et quelques fois atypiques de mouvements anormaux. Ces mouvements anormaux sont dus essentiellement à une atteinte des noyaux gris centraux, particulièrement des noyaux sous thalamiques. La gamme des étiologies est très étendue, aussi le recours à l'imagerie par résonance magnétique, reste l'élément essentiel pour le diagnostic.

Mots clés :

Mouvements anormaux, noyaux gris centraux et IRM

Les mouvements anormaux sont secondaires à une atteinte des noyaux gris centraux. Avant d'en parler, il est absolument nécessaire de procéder à un petit rappel anatomique et physiologique de ces structures anatomiques. Les noyaux gris centraux participent à la programmation et au contrôle des mouvements. Leur dysfonctionnement entraîne :

- Des troubles moteurs par production excessive de mouvements, c'est l'hyperkinésie .
- Une pauvreté de mouvements, c'est l'akinésie.
- Un ralentissement de mouvements, c'est la bradykinésie.
- Des tremblements représentés par la maladie de Parkinson.
- Des troubles cognitifs et de l'humeur.

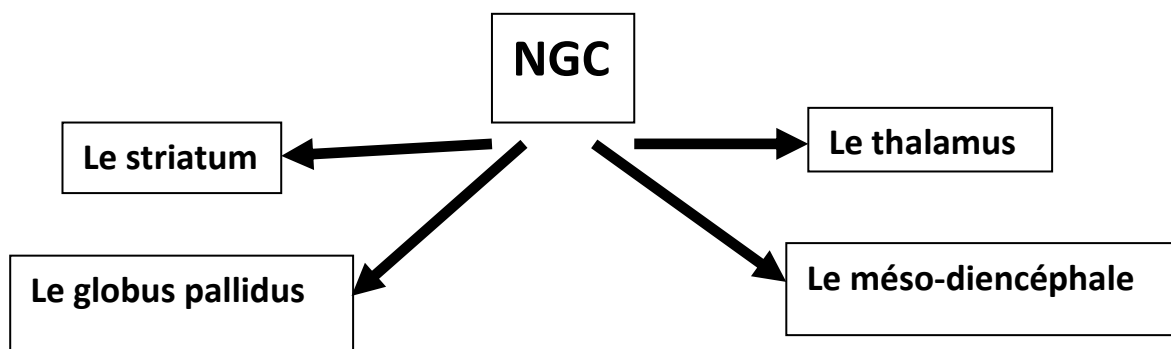


Diagramme des noyaux gris centraux

Sur le plan anatomique, le striatum est formé du noyau caudé et du putamen .

Le putamen et le globus pallidus forment le noyau lenticulaire.

Les noyaux mésodiencephaliques sont formés par les noyaux sous thalamiques (dont le corps de Luys), la substantia nigra (ou le locus niger) et le noyau rouge.

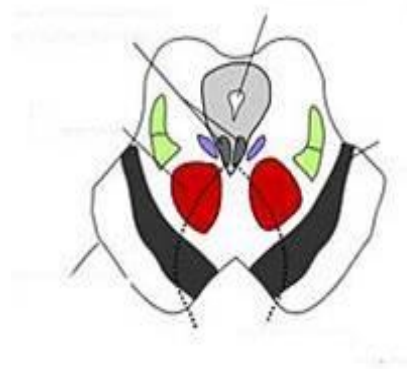
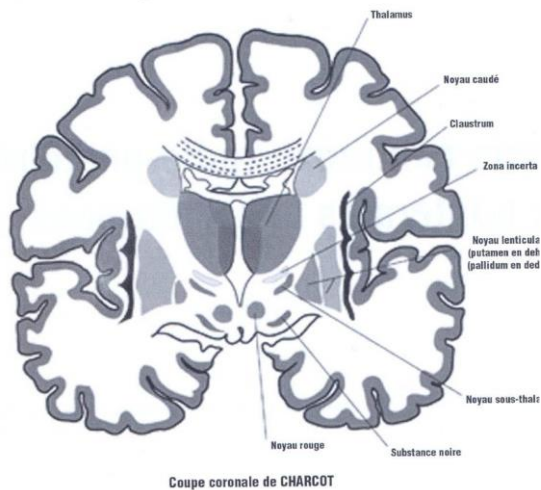


Fig 1 /. En A coupe coronale de Charcot montrant les noyaux gris centraux. En B coupe mésencéphalique montrant les noyaux sous thalamiques

Sur le plan physiologique les noyaux gris centraux produisent un neurotransmetteur, le GABA.

Seul les noyaux sous thalamiques ont des neurones excitateurs qui produisent du glutamate

Les noyaux caudés synthétisent la dopamine.

Le striatum ; possède des neurones épineux (dendrites recouvertes d'épines) qui ont un rôle modulateur ou inhibiteur sur les influx provenant du cortex.

La maladie de Parkinson

Sur le plan clinique, elle est caractérisée par la triade ; tremblements, hypertonie et akinésie. Sur le plan neuropathologique, elle se distingue par une perte de neurones pigmentés dopaminergiques de la pars compacta du locus niger. Sur le plan imagerie, la TDM et l'IRM ont peu d'utilité. L'IRM permet de différencier la maladie de Parkinson des syndromes Parkinsoniens. Elle permet aussi de guider la mise en place de sonde de stimulation des noyaux sous thalamiques, efficace sur l'akinésie et la rigidité. Dans la maladie de Parkinson de plus de 10 ans d'évolution, on peut noter un hyper signal en T2 et FLAIR siégeant au niveau de la pars compacta du locus Niger.

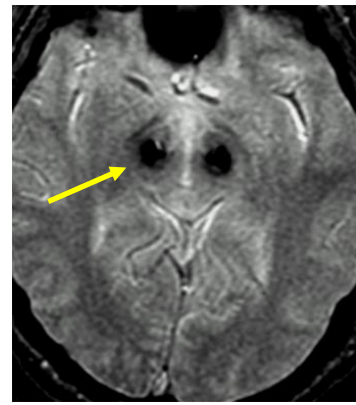
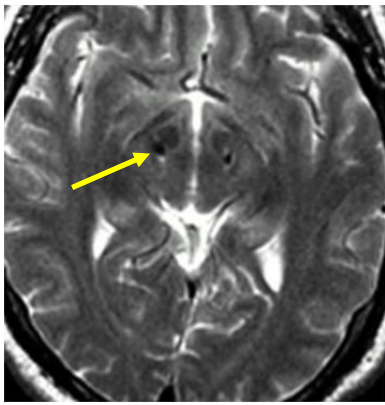


Fig 2 ; mise en place d'électrodes de stimulation, au niveau du locus niger (flèches).

Syndromes Parkinsoniens d'origine dégénérative , atrophies multi systématisées (MSA) .

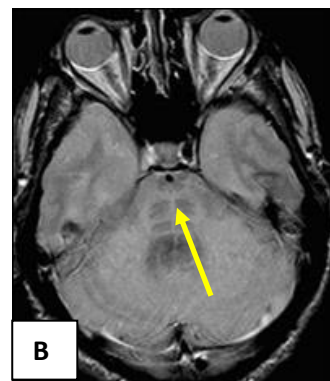
L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse, la dégénérescence nigrostriée et le syndrome de Shy-Drager représentent les atrophies multi systématisées (MSA). Sur le plan anatomopathologique elles ont en commun, une perte neuronale sévère avec gliose siégeant au niveau du striatum, particulièrement dans le putamen et un moindre degré au niveau du pallidum et le locus Niger. Sur la plan clinique les MSA se caractérisent par l'association d'une dysautonomie, des signes Parkinsoniens , des signes pyramidaux et cérébelleux .

●**L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse**

Il existe deux formes ; l'une sporadique et l'autre familiale.

Sur le plan clinique, les deux formes sont caractérisées par des syndromes parkinsoniens et cérébelleux , associés à des anomalies oculomotrices .

L'IRM montre une atrophie de la protubérance, des pédoncules cérébelleux moyens , du cervelet et du bulbe. On note sur les coupes en pondération T2 un signal intense en forme de croix siégeant au niveau de la protubérance « croix du pont » qui est du à une atrophie des faisceaux latéraux de la protubérance. Cette entité différencie l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse de la maladie de Friedreich. On note aussi un signal hyper intense des pédoncules cérébelleux moyens.



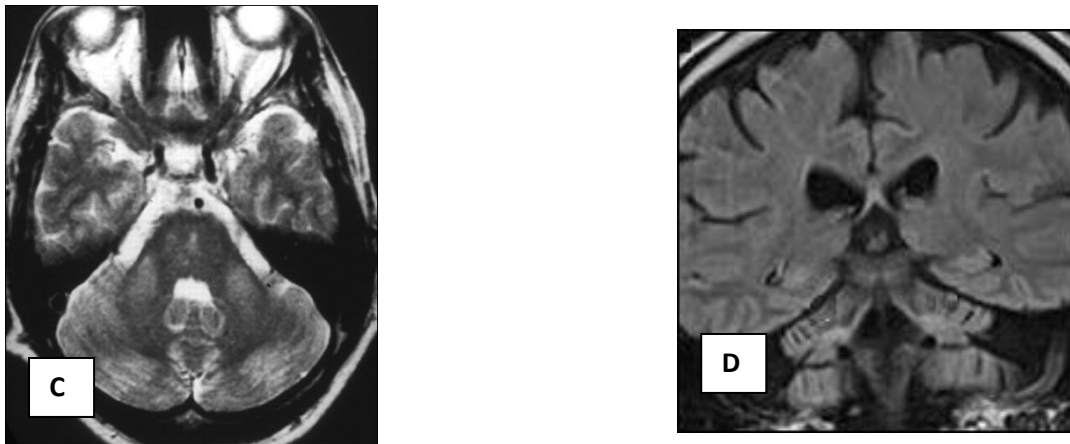


Fig 3 ; IRM d'une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. En B la « croix du pont » En C l'atrophie et l'hypersignal en FLAIR des pédoncules cérébelleux moyens .

● **La dégénérescence nigrostriée**

Sur le plan clinique, elle est proche de la maladie de Parkinson, avec un syndrome pyramidal , une incontinence urinaire , une hypotension orthostatique ainsi qu'une résistance à la L-Dopa. Sur le plan anatomopathologique, l'atrophie domine au niveau du putamen. En IRM on note la présence d'un hyposignal au niveau du putamen (dû à des dépôts de fer) . Cette hypo intensité est corrélée à la sévérité de la rigidité.

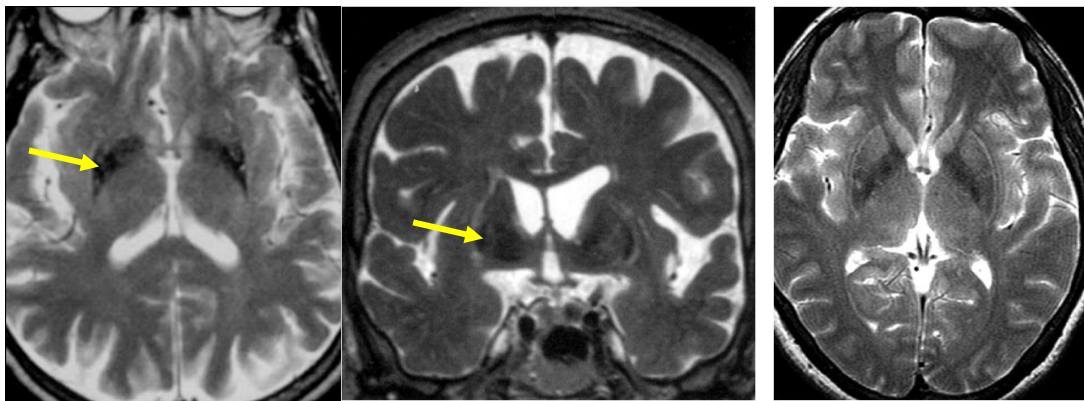


Fig. 4 ; IRM en pondération T2 montrant l'hyposignal au niveau du putamen (flèches) .

● **Le syndrome de Shy-Drager**

Sur le plan clinique, on note une hypotension orthostatique avec des signes extra pyramidaux et des manifestations neurovégétatives à type d'anisocorie, de troubles vésicaux et d'impuissance.

L'anatomopathologie est caractérisée par une perte neuronale associée à une gliose siégeant au niveau de la substantia nigra et la colonne inter médio-latérale de la moelle.

En imagerie (IRM) les lésions correspondent à celle de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse ou la dégénérescence négro-striée quand ce syndrome est associé à ces deux entités. Dans sa forme isolée, l'imagerie est normale.

•Les syndromes parkinsoniens d'origine toxiques par de l'héroïne frelatée ou monoxyde de carbone

On note une destruction de la substantia nigra (ou locus Niger).

•Les syndromes Parkinsoniens d'origine ischémique .

On note une destruction des noyaux gris centraux et sous thalamiques.

Paralysie supra nucléaire progressive ou syndrome de Steele-Richardson –Olszewski

C'est l'apanage de l'homme de 60 ans.

Sur le plan clinique, on note une paralysie oculaire de la verticalité avec rigidité, akinésie et un syndrome démentiel.

En imagerie, on note une atrophie périaqueductale avec un signal hypo intense des noyaux dentelés.

La maladie de (ou chorée) de Huntington

C'est une affection dégénérative héréditaire à transmission autosomique dominante .Elle est caractérisée par une perte neuronale siégeant au niveau du striatum. Elle se rencontre chez les sujets âgés entre 30 et 45 ans avec une évolution inexorable.

Sur le plan clinique, on note des troubles neurologiques et neuropsychiatriques avec asterix ou flapping-Trémor ainsi qu'une épilepsie .

L'imagerie montre une dilatation des cornes frontales avec une disparition des têtes des noyaux caudés. On note aussi des images hyper intense siégeant au niveau du striatum avec une prédominance au niveau des noyaux caudés. La distance inter-caudée par rapport aux cornes frontales est diminuée de moitié.

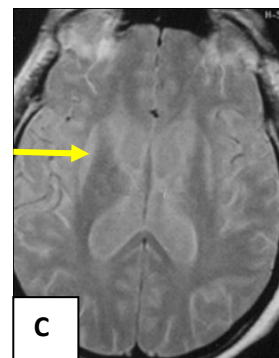
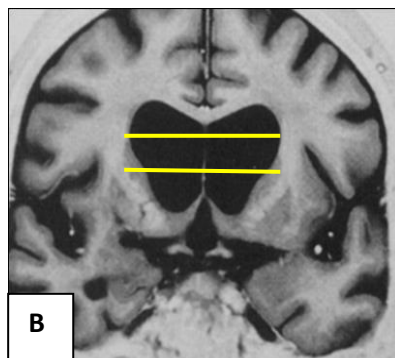
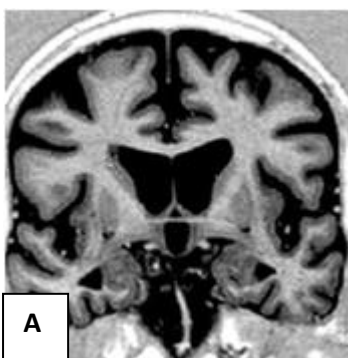


Fig 5 /. En A et B coupes coronales en pondération T1, montrant une diminution de l'index inter caudé. En C image hyper intense du striatum (flèche).

Les encéphalopathies hépatiques

Elles sont de deux types ; les chroniques et les aiguës.

●L'encéphalopathie hépatique chronique

Il s'agit en règle générale d'une complication d'une cirrhose. Sur le plan clinique, on note des troubles du comportement avec astérisis (flapping-trémor), une rigidité extra pyramidale et une épilepsie . Sur le plan anatomopathologique, elle est caractérisée par un dépôt de manganèse ou une augmentation de la concentration en cuivre au niveau des noyaux gris centraux.

Sur le plan imagerie , on note la présence d'un hyper signal en pondération T1, siégeant au niveau du pallidum , des noyaux sous thalamiques , du noyau rouge , de la plaque quadrigéminal, le tout lié à une augmentation par quatre de la concentration en manganèse. On peut aussi rencontrer des hyper signaux au niveau des pédoncules cérébelleux moyens et de l'hypophyse qui seraient également secondaires à des dépôts de manganèse

●L'encéphalopathie aiguë

Elle est caractérisée par un œdème cérébral diffus entraînant un effacement des sillons corticaux. On peut aussi noter la présence d'une nécrose corticale laminaire.

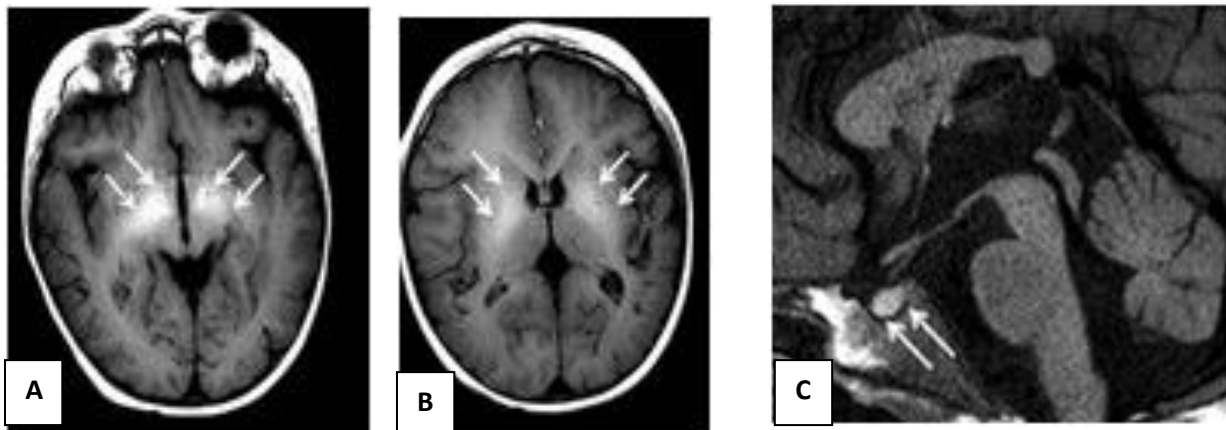


Fig. 6/. Encéphalopathie hépatique chronique ; En A et B coupes axiales en pondération T1, montrant un signal hyper intense des noyaux gris centraux. En C hypophyse hyper intense par dépôts de manganèse.

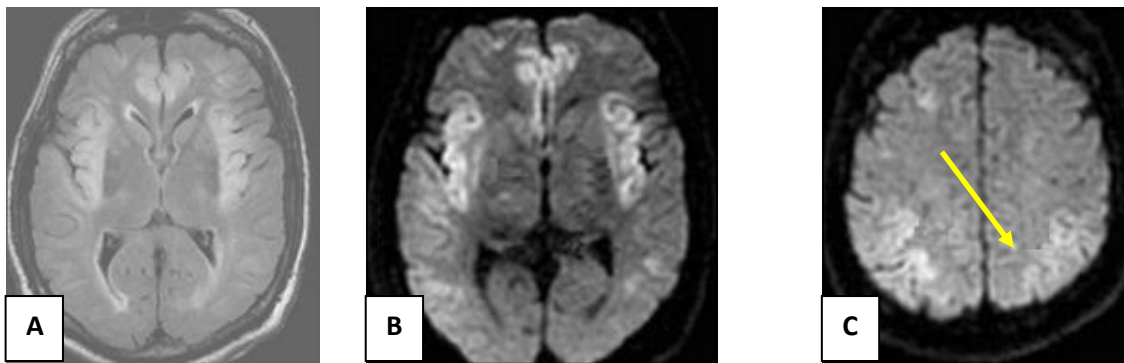


Fig 7/. Encéphalopathie hépatique aiguë ; en A effacement des sillons corticaux par un œdème cérébral diffus. En B et C nécrose laminaire corticale (flèches).

La maladie de Wilson

Il s'agit d'une dégénérescence hépato-lenticulaire. Elle est héréditaire à transmission autosomique récessive. Elle est secondaire à une surcharge en cuivre due à un déficit en céruloplasmine qui est une protéine plasmatique de transport de cuivre.

Sur le plan clinique on note des tremblements, une dysarthrie avec dystonie, des troubles de la coordination, du sommeil et du comportement. On peut aussi observer un syndrome extra pyramidal et un anneau cornéen de Kayser-Fleicher.

La biologie objective une réduction de la concentration en céruloplasmine et une augmentation de la cuprémie et de la cuprurie.

Sur le plan imagerie, on note la présence d'hyper signaux au niveau des noyaux gris centraux du à une perte neuronale secondaire à une toxicité du cuivre .

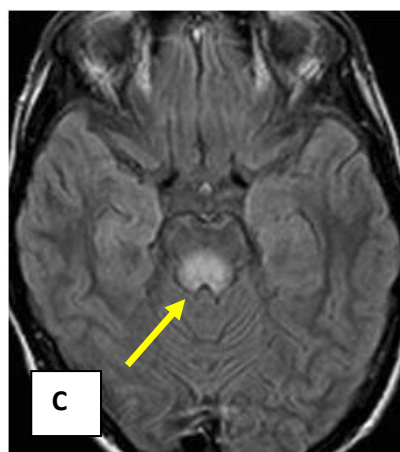
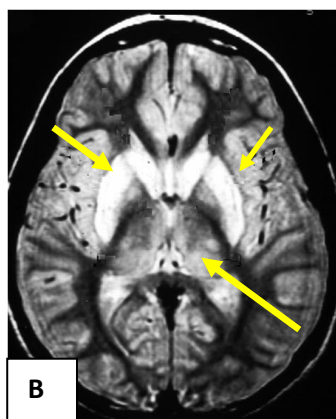
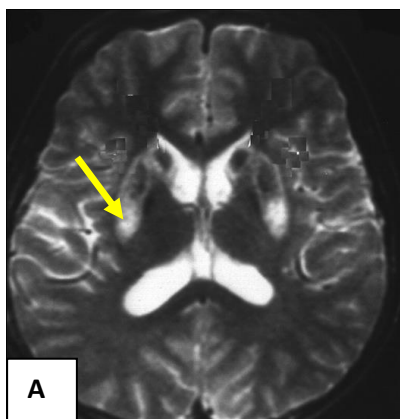


Fig 8 /. En A et B coupes en pondération T2 montrant un hyper signal au niveau des noyaux gris centraux (flèches jaunes). En C coupe en séquence FLAIR montrant un hypersignal périaqueductal. En D coupe en pondération T2 montrant des hypersignaux au niveau des pédoncules cérébelleux moyens .

Maladie de Leigh

Elle est caractérisé par un trouble du métabolisme des pyruvates, des hydrogénases et cytochrome C. Il s'agit d'un déficit héréditaire à transmission autosomique récessif. L'altération du métabolisme des pyruvates va entraîner une acidose lactique qui est responsable d'une encéphalopathie nécrosante sub aigue.

Sur le plan anatomopathologique, on note des lésions démyélinisantes et nécrotiques entraînant des cavitations.

Sur le plan clinique la maladie de Leigh débute dans l'enfance avec la possibilité d'observer des formes adultes. On observe un retard psychomoteur, une ataxie, une hypotonie. Il s'y associe une ophtalmoplégie , des troubles visuels et auditifs , des mouvements anormaux ainsi qu'une épilepsie.

En imagerie, les coupes en pondération T2 et FLAIR montrent la présence d'hypersignaux au niveau ; du putamen, en périaqueductal , en juxta ventriculaire sous tentoriel , avec des localisations cérébelleuses et au niveau du cordon postérieur de la moelle .

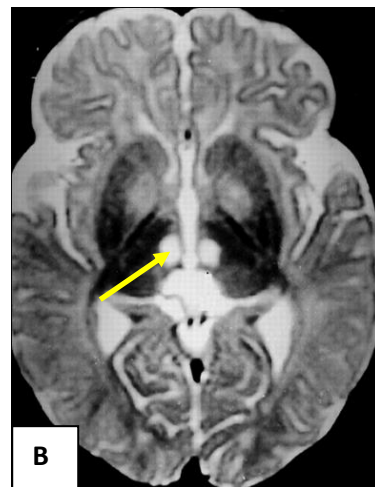
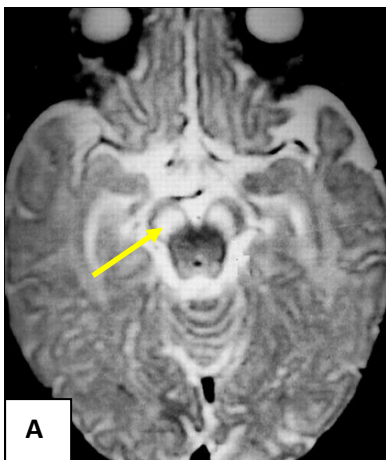


Fig. 9/. En A coupe en pondération T2 montrant un signal hyper intense du locus Niger . En B hyper signal bilatéral et symétrique des thalamus en C hyper signal des noyaux lenticulaire et noyau caudé gauche. En C hyper signal du cordon postérieur de la moelle.

La maladie d'Hallervorden-Spatz

C'est une affection rare. Elle est héréditaire à transmission autosomique récessive. Elle est caractérisée par un dépôts de fer dans les noyaux gris centraux .

Sur le plan clinique, son évolution est lente . Elle débute autour de la deuxième décennie avec un symptôme majeur, représenté par la dystonie (rencontrée dans 88% des cas) . On note aussi une anomalie de posture et des mouvements anormaux qui gênent la marche. Des mouvements choréathétosiques sont rencontrés dans 50% des cas. On note aussi un syndrome pyramidal dans 70% des cas. L'opistotonos des muscles de la face sont à l'origine de troubles de la déglutition.

En Imagerie, le signes caractéristique est un hyposignal au niveau des noyaux lenticulaire , donnant un aspect « d'œil de tigre » .

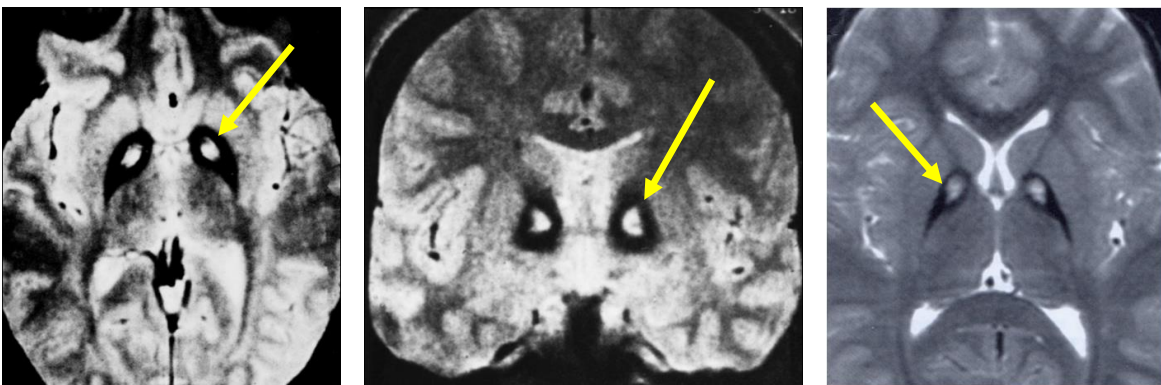


Fig. 10/. Coupes en pondération T2 montrant l'hyposignal des pallidums , donnant un aspect en œil de tigre (flèches) .

La sclérose latérale amyotrophique

C'est une affection dégénérative du motoneurone de la moelle et des noyaux du tronc cérébral. Elle est associée à une atteinte des voies motrices centrales. L'imagerie montre ; un signal hyper intense bilatéral et symétriques des faisceaux pyramidaux. Un signal hypo intense du cortex au niveau du cortex moteur pré rolandique. Il est possible d'observer un signal hyper intense en pondération T1 au niveau des cordons postérieurs de la moelle . En séquence de diffusion ces lésions sont hyper intenses avec une augmentation de l'ADC .

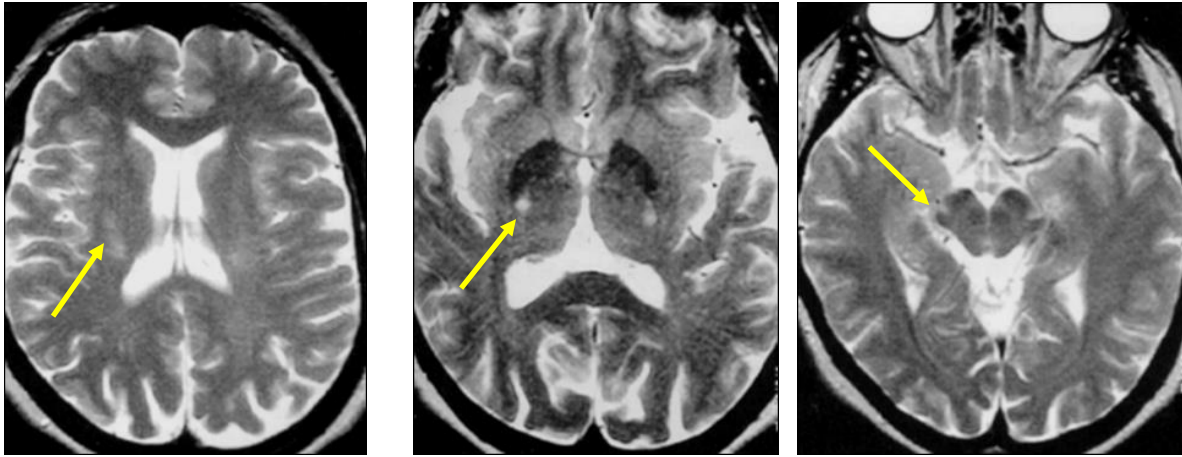


Fig. 11/. Coupes axiales en pondération T2 montrant les hypersignaux au niveau des faisceaux pyramidaux (flèches) .

Atrophies cérébelleuses héréditaires ou maladie de Friedreich

C'est l'atrophie cérébelleuse la plus fréquente. Elle débute à l'adolescence ou chez l'adulte jeune, par des troubles de la marche et une dysarthrie. L'imagerie objective une atrophie cérébelleuse, vermiennne et du tronc cérébral.

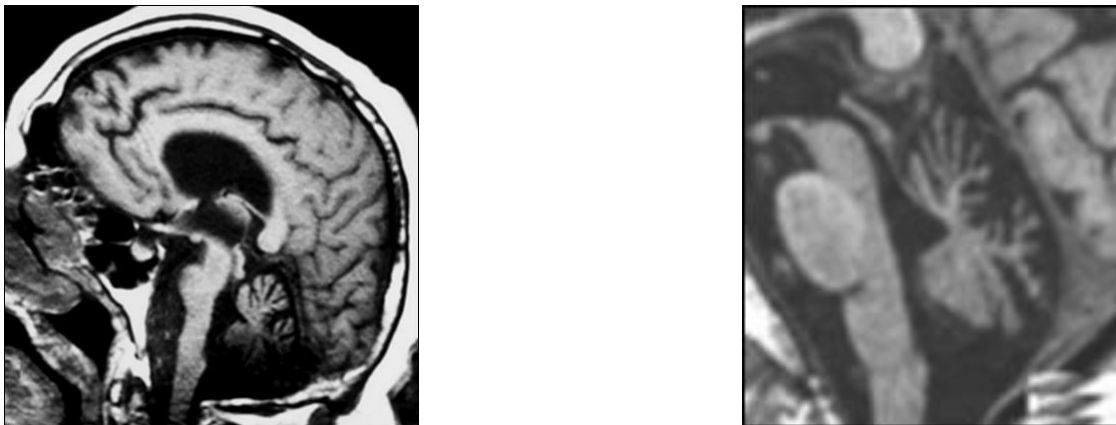


Fig 12/. Atrophie cérébelleuse, vermiennne et du tronc cérébral dans la maladie de Friedreich

L'hémichorée et l'hémiballisme au cours du diabète :

L'hyperglycémie sévère entraîne des mouvements anormaux . Sur le plan anatomopathologique, les lésions sont secondaires à l'hyperviscosité sanguine avec l'installation d'un œdème cytotoxique.

L'imagerie montre en TDM une hyperdensité du putamen et du noyau caudé. En IRM un hypersignal en T1 du putamen et noyaux caudé et hypo intense en T2. L'imagerie de diffusion montre un hypersignal avec une réduction de l'ADC.

Chorée de Sydenham ou danse de saint Guy

Elle est due à un mécanisme auto-immunitaire suite à une infection à streptocoque .

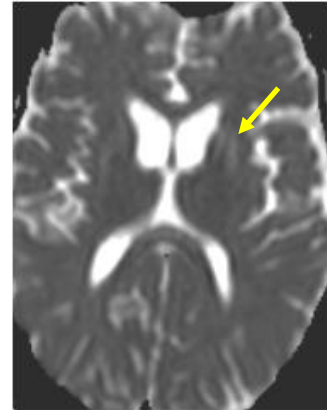
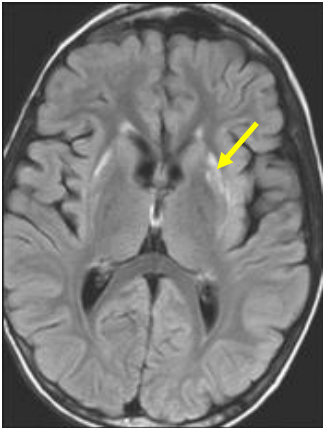


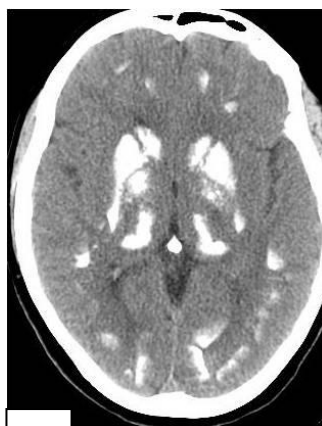
Fig 13/. Lésion hyper intense du putamen et du noyau caudé (flèches).

La maladie de Fahr

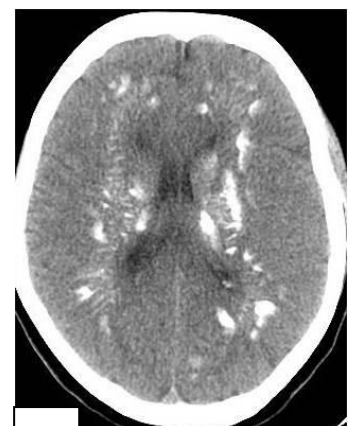
Elle peut être sporadique ou familiale. Elle est caractérisée par des calcifications bilatérales et symétrique des noyaux gris centraux sus et sous tentoriels. On peut aussi observer des calcifications radiaires de la substance blanche (ces calcifications peuvent être à l'origine de troubles cognitifs). Dans la maladie de Fahr, le bilan phosphocalcique et le dosage de la parathormone sont normaux . Sur le plan clinique, on note un retard psychomoteur et un syndrome extra pyramidal . L'imagerie montre en TDM, des calcifications des noyaux gris centraux. En IRM on note la présence d'images hyper intenses en T1 des noyaux gris centraux et hypo intenses en T2 et surtout en écho de gradient



A



B



C

pondéré
T2 (T2*).

Fig. 14/. TDM montrant des calcifications des noyaux gris centraux en A et B, et de la substance blanche en C.

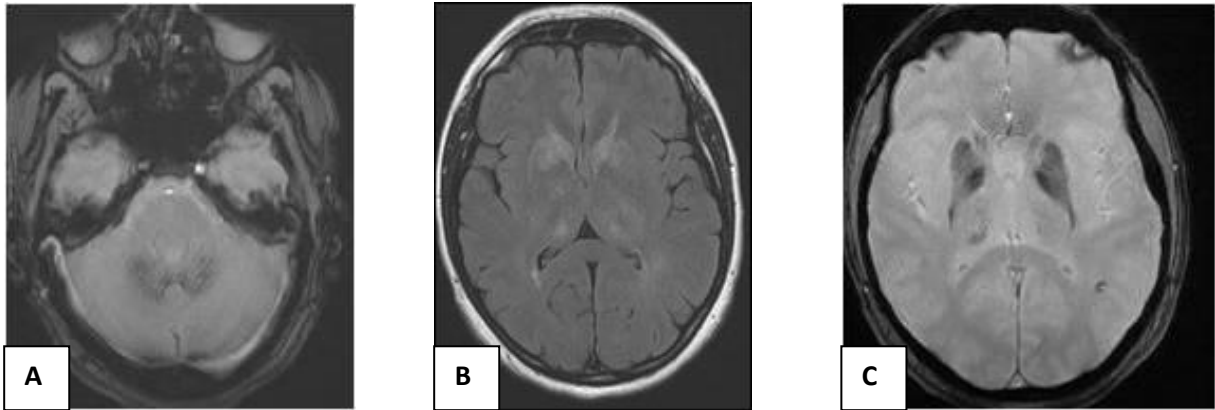


Fig 15 /. IRM montrant des hypersignaux en T1 (B) et hypo signal en T2* en A et C

Lésions d'hypoxie-anoxie

Elle est secondaire à une détresse respiratoire ou à une défaillance cardiaque qui sont responsables d'une production en excès de glutamate qui est l'origine d'une altération de l'homéostasie ionique avec un œdème cytotoxique, siégeant au niveau de la substance blanche et des noyaux gris centraux, d'où l'intérêt de la séquence de diffusion pour un diagnostic précoce.

Sur le plan clinique, on note un syndrome extra pyramidal.

L'imagerie montre ; un hypersignal en T2 et FLAIR des noyaux gris centraux. On note une atteinte du striatum et de la substance blanche dans le cas où l'anoxie-ischémie est sévère.



Fig 15 /. Images de signal hyper intense en T2 et FLAIR (en A et B) et hypo intense en pondération T1 en C.

Références :

- 1/. R Nieuwenhuys ; J Voogd ; Chr van Huijzen
The human central nervous system ; a synopsis and atlas
Springer-Verlag ; 1978 ; ISBN 3-540-08903-9
- 2/. A.G Osborn
Imaging anatomy ; brain , head and neck . Spine
Amrysis ; 2006 ; ISBN 1-931-884-29-3
- 3/. A Bernard ; C Pidaux
Anatomie et physiologie des noyaux gris centraux
Laboratoire de physiologie ; université Pierre et Marie Curie –site pitié Salpêtrière mars
2011 .
- .4/. G Serra-Tosio , G Krainik ; A Salem et al
*Coupes axiales à l'étage mésencéphalique ; les coupes neurroradiologiques : 1^{ère} partie ,
anatomie et atteintes mesencéphaliques primitives*
Feuil.Radiol ; 2006 ; 46 ; 91-99
- 5/. A Brami-Zylberberg ; E Meary ; C Oppenheim et al
Atteintes bilatérales des noyaux gris centraux
J.Radiol ; 2005 ; 86 ; 281-283
- 6/. S Cantin ; A Krainik ; V Fraix , PY Savoy et al
IRM et Parkinson
J.Radiol ; 2008 ; 26 ; 409-417
- 7/. M Hutchinson ; V Raff
Structural changes of the substantia nigra in Parkinson's disease as revealed by MR imaging
Am JNR ; 2000 ; 21 ; 697-701
- 8/. A Righini ; A Antonini ; R De Nataris et al
*MR imaging of superior profile of the midbrain ; differential diagnosis between progressive
supra nuclear palsy and Parkinson disease*
Am JNR ; 2004 ; 25 ; 927-932
- 9/. K Arai
*MRI of progressive supranuclear palsy , cortico-basal degeneration and multiple system
atrophy*
J.Neurol ; 2006 ; 43 ; 551-554
- 10/. NZ Hobbs ; J Barnes ; C Frost ; SM Henly et al
*Onset and progression of pathologic atrophy in Huntington disease ; alongitudinal MR
imaging study*
Am JNR ; 2010 ; 31(6); 1036-1041
- 11/. E Barrali , F Bonneville ; F Vuillier et al
Quid ? Wilson's disease
J. Radiol ; 2000 ; 81 ; 247-249
- 12/. J Vymazal ; M Babis ; RA Brooks et al
T1 and T2 alterations in the brains of patients with hepatic cirrhosis
Am JNR ; 1996 ; 17 ; 333-336
- 13/. SM Arnold ; R Els ; J Speer ; M Schumacher
Neuroradiology ; 2001 ; 43 ; 551-554

14/. DL Renaud ; S Kotagal

Pantothenate – kinase associated neurodegeneration (PKAN) “ eye of the tiger” sign

Pediatr Neurom ; 2007 ; 36 ; 70-71

15/. JL Dietmann

Neuro-imagerie diagnostique

Masson ; 2007 : ISBN 978-2-294-00412-4

16/. A.G Osborn

Diagnostic imaging Brain

Amysis ; 2004 ; ISBN 0-7216-2905-9