

Imagerie Moléculaire & Fonctionnelle



CAS CLINIQUE DE LA SEMAINE

Une histoire de mouvements

Découvrez





01 Contexte clinique

- Femme de 56 ans.
- Altération de l'état général avec perte de poids récente (7 kgs en 2 mois), asthénie, anorexie.
- Installation progressive de mouvements anormaux depuis 2 mois.
- Antécédents de fausses couches spontanées (2).

02 Examen clinique

- Mouvements choréiques de l'hémicorps gauche.

03 Biologie

Thrombopénie à 106 Gi/L

Bilan auto-immun positif :

- Anticorps anti AND natifs, anti-antigènes nucléaires solubles, anti-phospholipides.
- Anticoagulant circulant de type lupique.

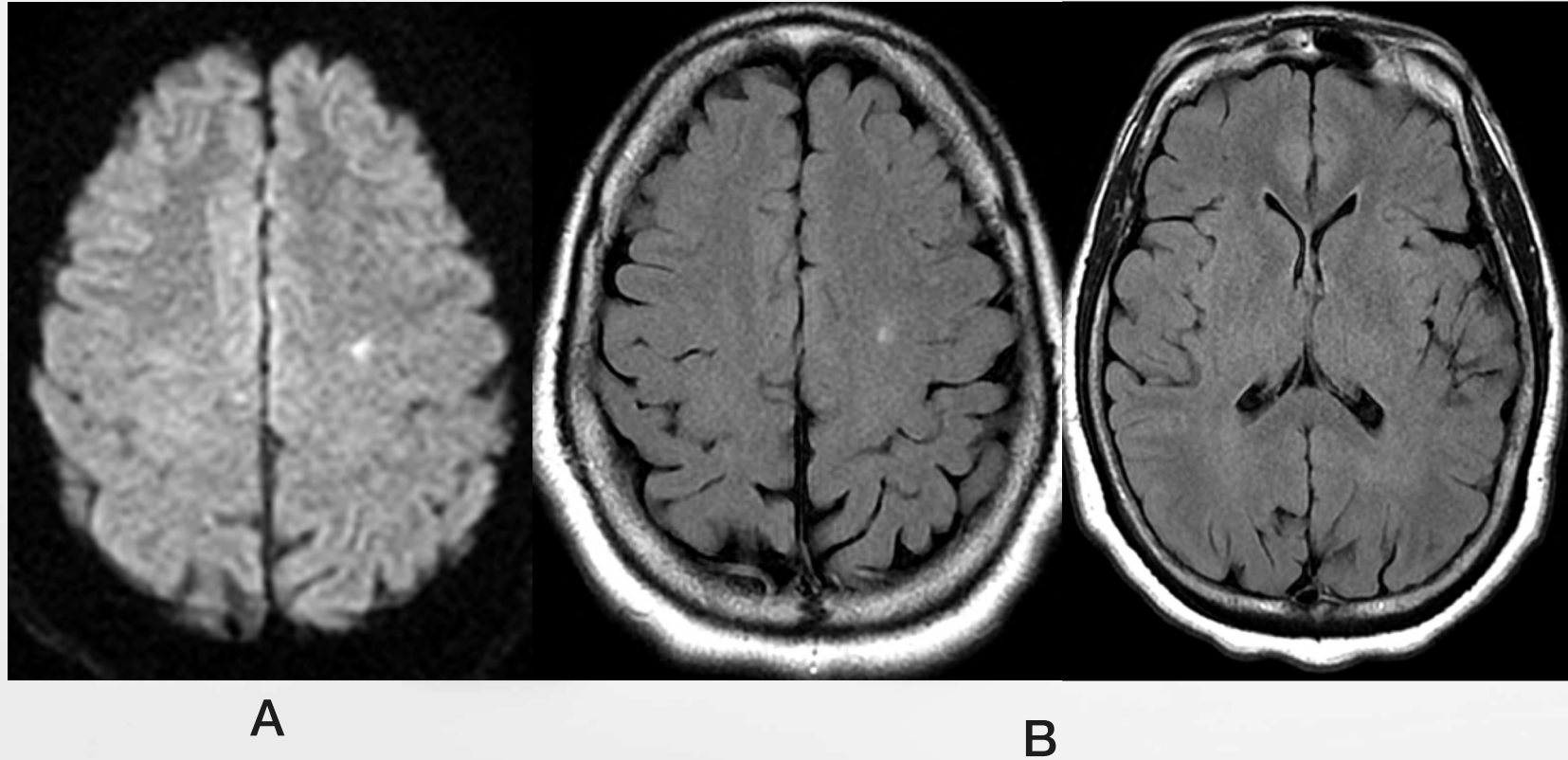
04 Analyse du LCR

Liquide clair sans élément.

Protéinorachie et glycorachie normales.

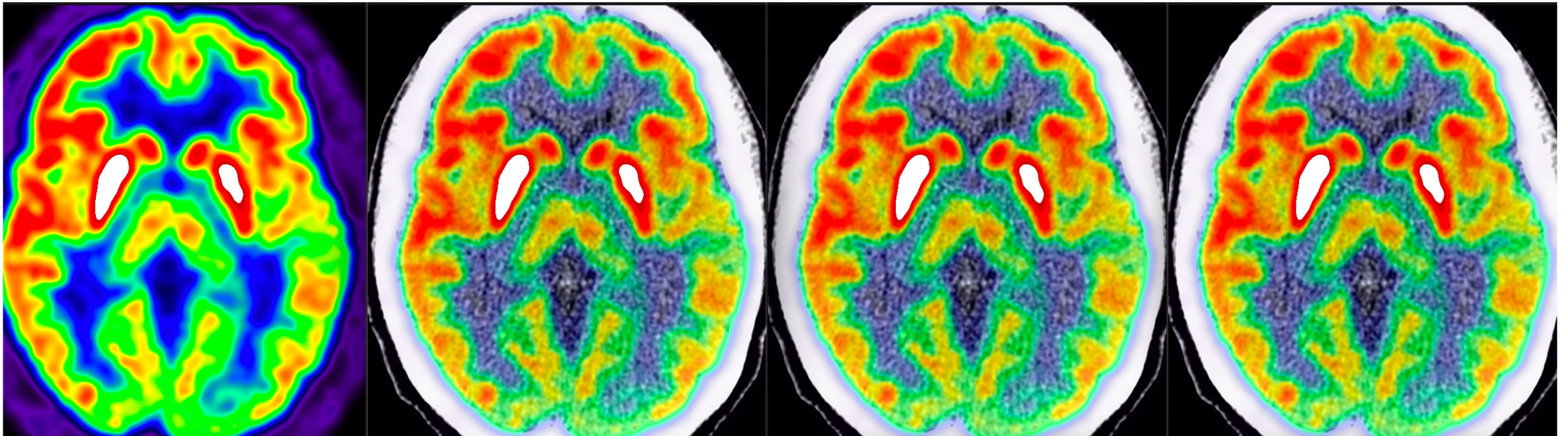
→ **IRM cérébrale**

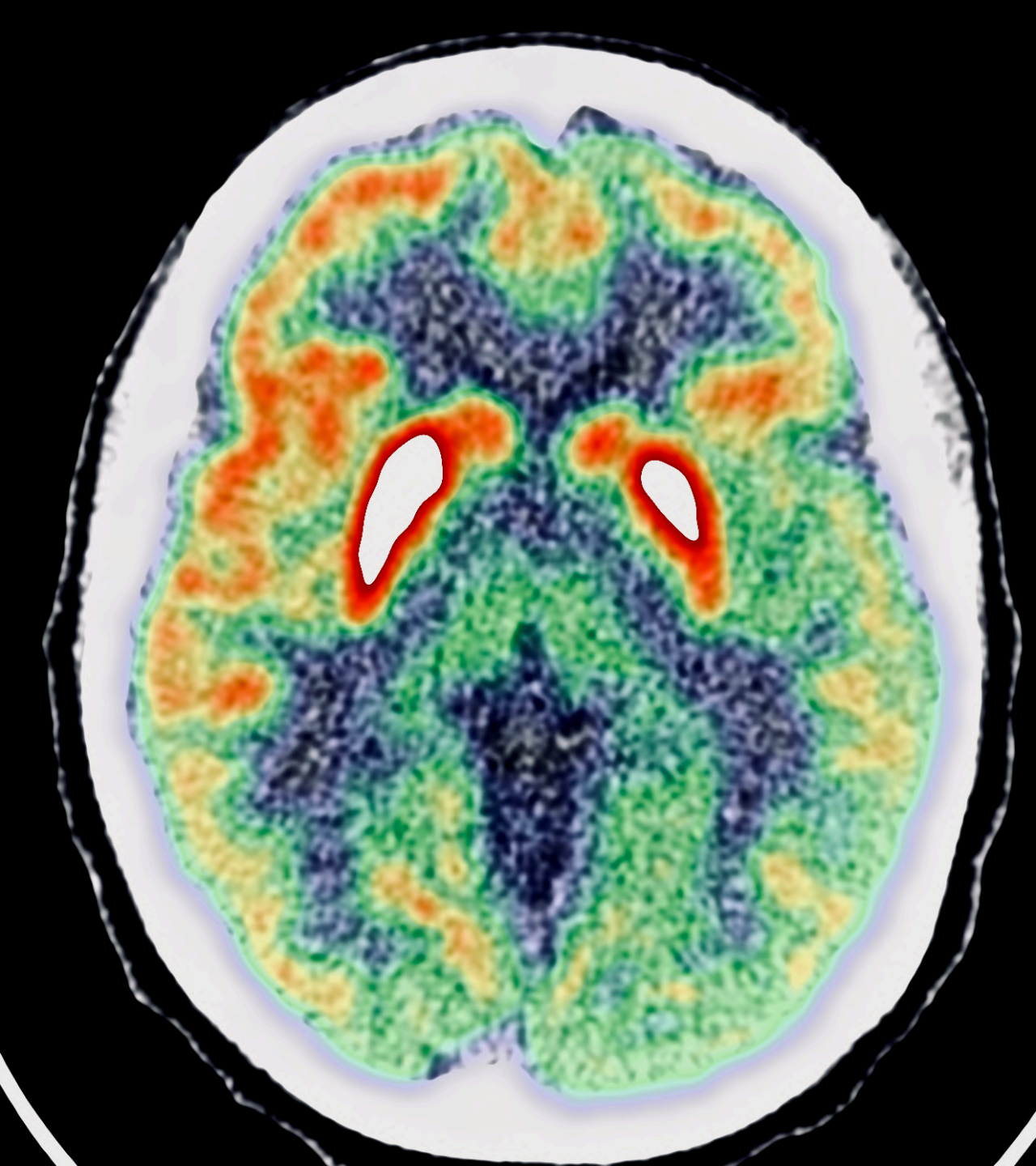
- ✓ Hypersignal ponctiforme frontal gauche en séquence de diffusion (A) et FLAIR (B) évocateur d'une **lésion ischémique récente** (n'expliquant pas la symptomatologie).
- ✓ Pas d'anomalie des noyaux gris centraux.



TEP-FDG cérébrale

Hypermétabolisme bi-striatal intense à légère prédominance droite.





DIAGNOSTIC RETENU :

Chorée dans le cadre d'un neurolupus

Patiente aux antécédents de FCS et d'infarctus cerebral ponctiforme sur l'IRM avec des APL à titre élevé (confirmation à 12 semaines nécessaire pour poser le diagnostic de syndrome des antiphospholipides).

[En savoir plus](#)



Noyaux Gris Centraux

Définition.

Les noyaux gris centraux désignent les noyaux de substances grises en **profondeur** des hémisphères cérébraux inférieurs.

Termes à connaître.

Noyau lentiforme : regroupe l'ensemble putamen et pallidum.

Corps strié : désigne l'ensemble noyau caudé, putamen et pallidum.

Néostriatum : correspond à l'ensemble noyau caudé et putamen.

Thalamus : noyau ovoïde s'étendant le long de la paroi des ventricules latéraux. Relais pour la plupart des voies sensitives.

Rôle.

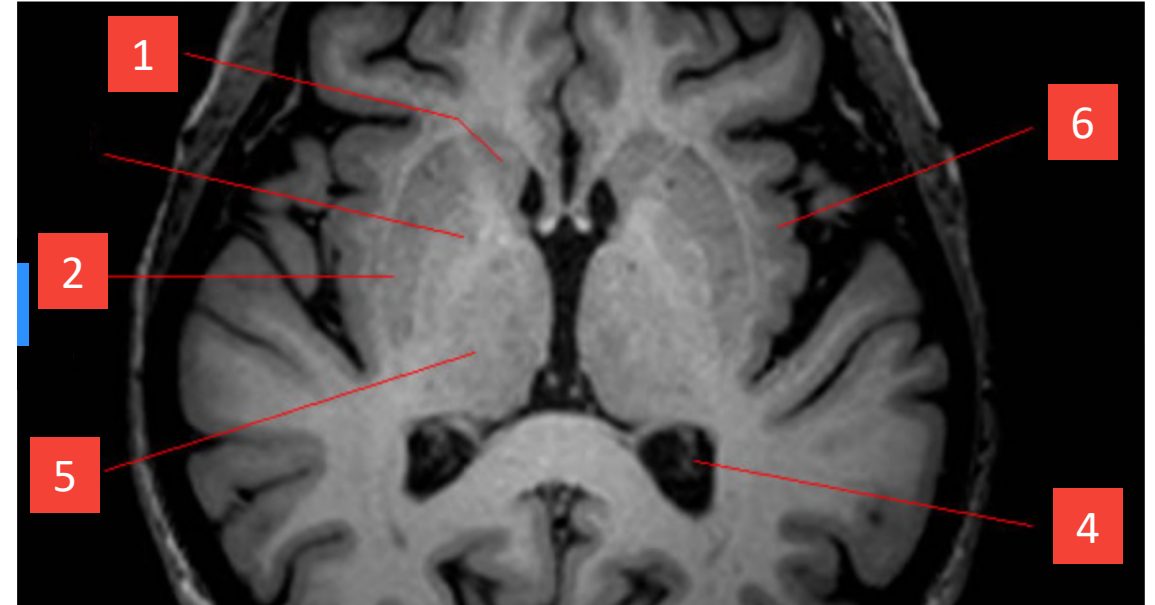
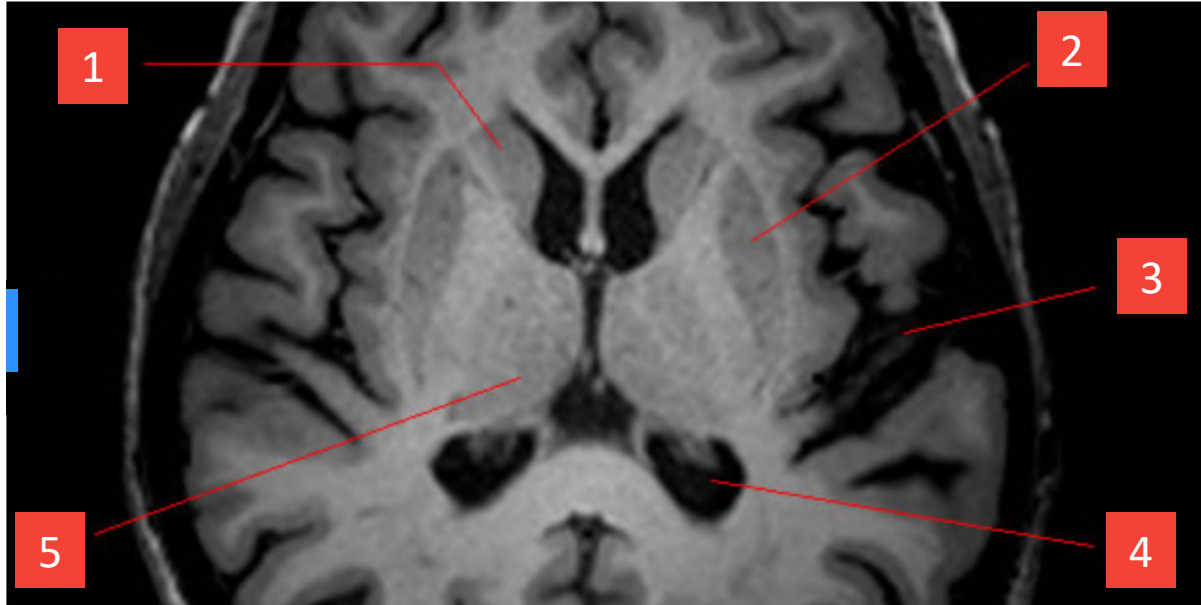
Les NGC participent au contrôle :

- ✓ de la motricité involontaire,
- ✓ du tonus musculaire
- ✓ et de l'harmonisation de la motricité volontaire.

Des dysfonctionnements de ce système sont à l'origine de pathologies

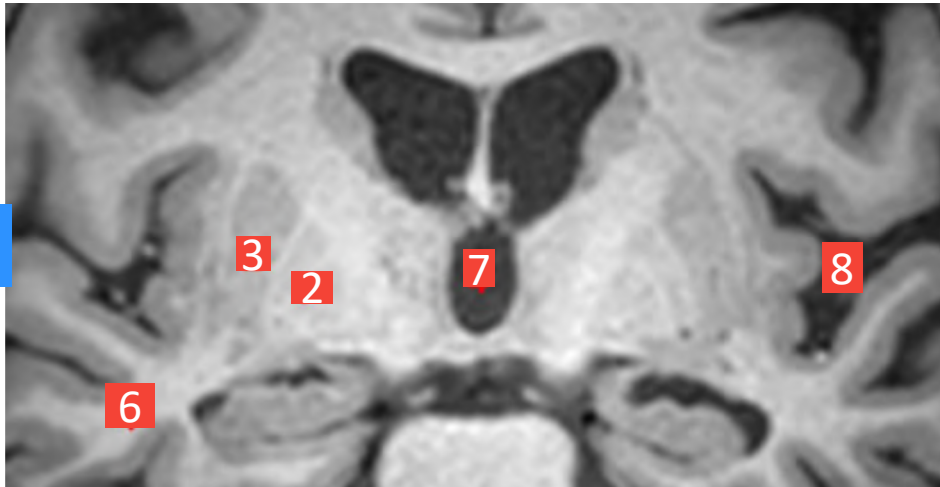
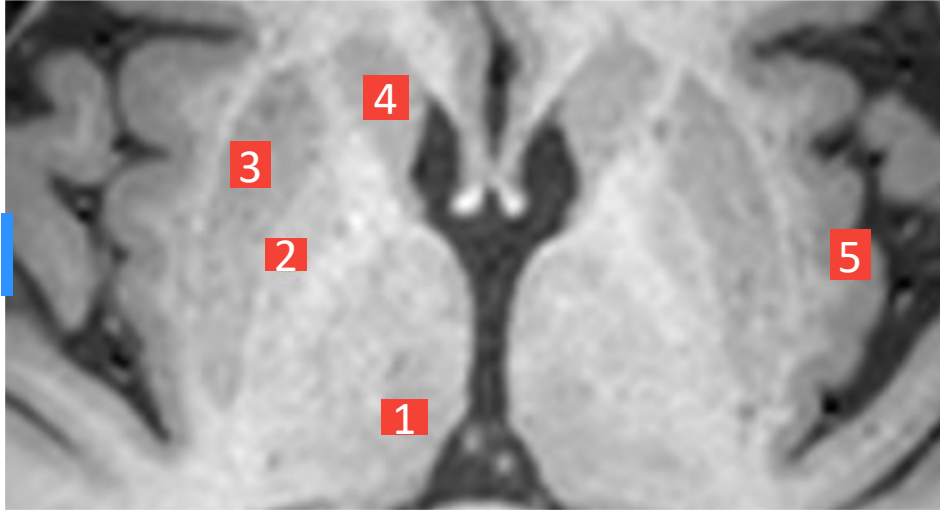
“extrapyramidales” comme la maladie de Parkinson, la chorée ou l'hémiballisme.

Noyaux Gris Centraux



- 1, Noyau caudé.
- 2, Putamen.
- 3, Fissure latérale de Sylvius.
- 4, Ventricule latéral.
- 5, Thalamus.
- 6, Insula.

Noyau lenticulaire (putamen, globus pallidus)



Illustrations.

- 1, Thalamus.
- 2, Globus pallidus.
- 3, Putamen.
- 4, Noyau caudé.
- 5, Insula (côté gauche)
- 6, Lobe temporal droit.
- 7, IIIème ventricule.
- 8, Fosse latérale de Sylvius (côté gauche).

Anatomie et fonctions.

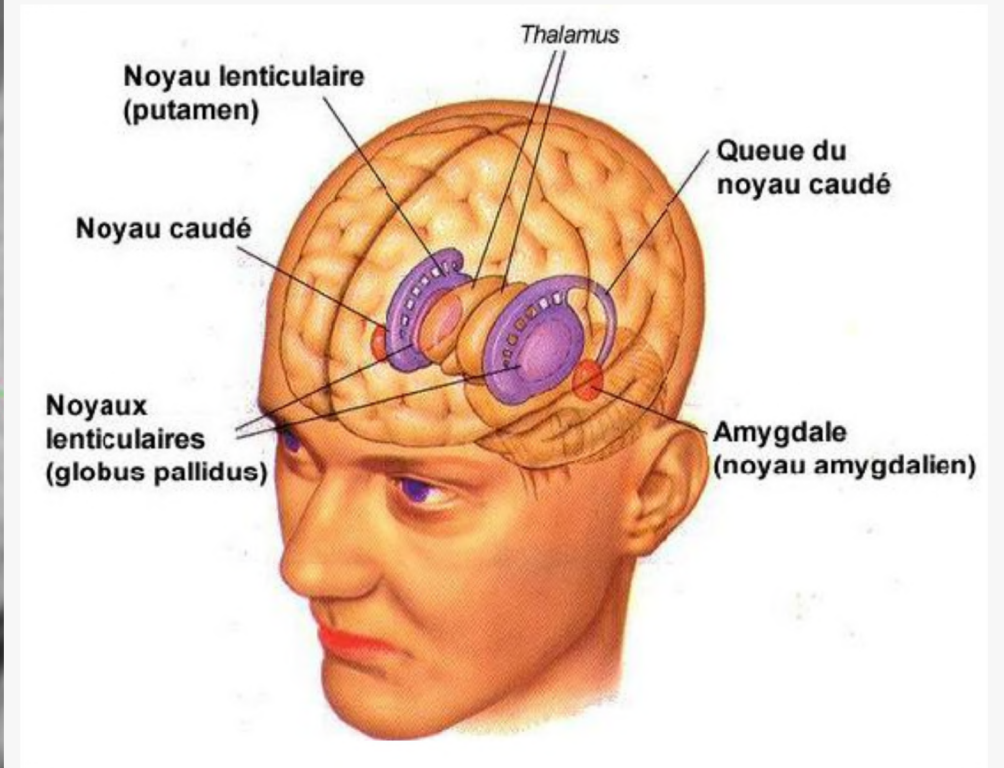
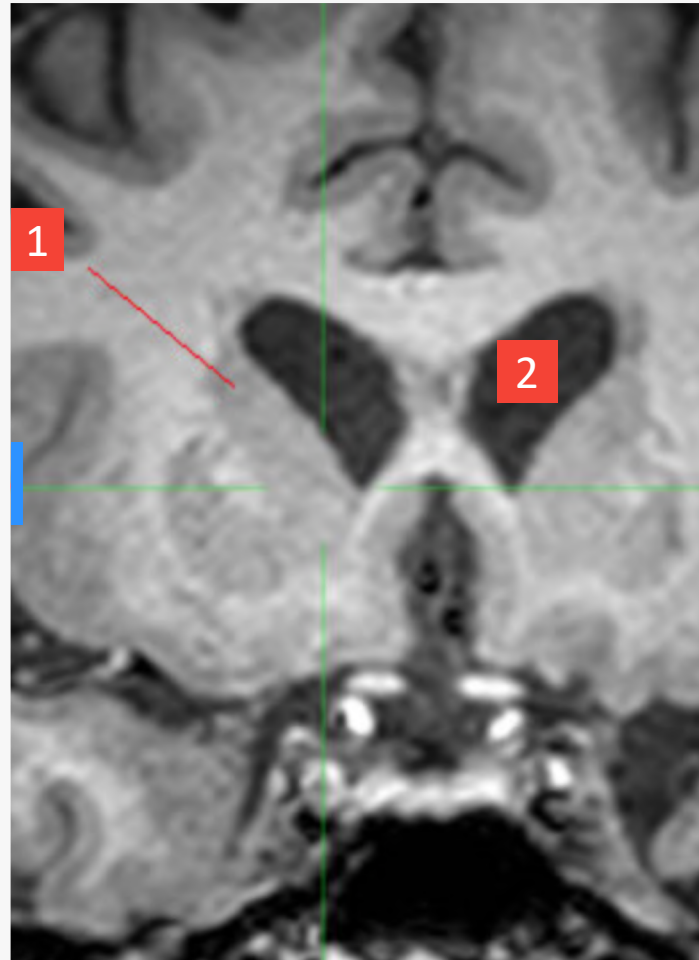
- ✓ Le noyau lenticulaire est formé par le putamen et le pallidum.
- ✓ Le putamen forme la partie externe du noyau lenticulaire ; le pallidum la partie interne.
- ✓ Le noyau lenticulaire est limité latéralement par la capsule externe et médialement par la capsule interne.
- ✓ Le putamen reçoit des informations provenant du cortex cérébral qu'il traite et retransmet au pallidum. Ces informations sont à nouveau conditionnées au cortex moteur cérébral via le thalamus.

Noyau caudé (tête, corps, queue)

- ✓ Le noyau caudé a une forme de C.
- ✓ Une partie du noyau caudé entoure le thalamus.

Illustrations.

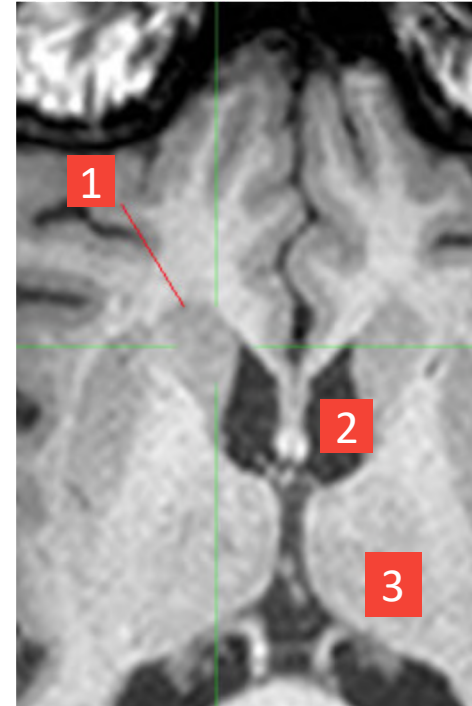
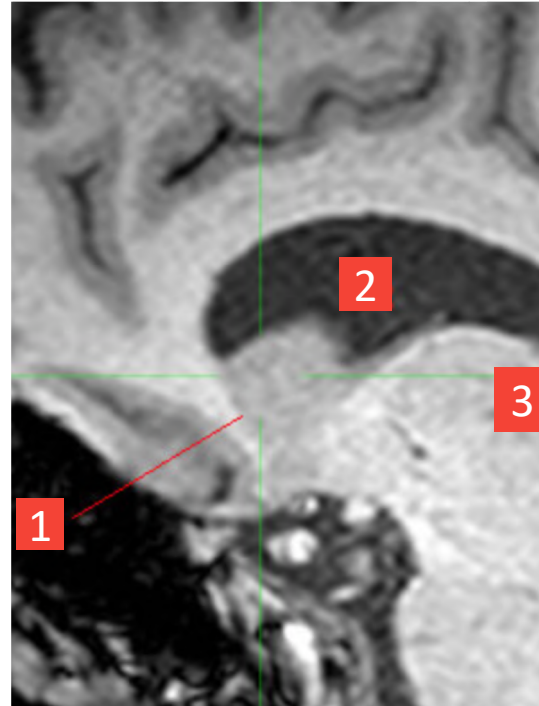
- 1, Noyau caudé.
- 2, Ventricule latéral.



Tête du noyau caudé

La tête du noyau caudé délimite latéralement la corne frontale du ventricule latéral.

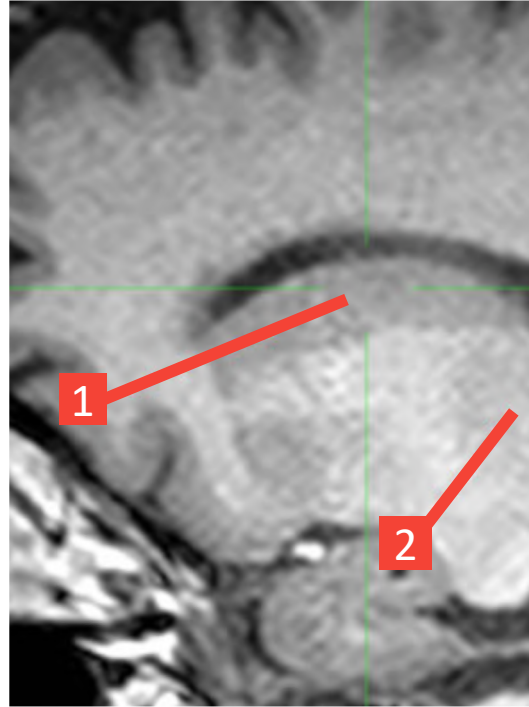
- 1, Tête du noyau caudé.
- 2, Ventricule latéral.
- 3, Thalamus.



Corps du noyau caudé

La corps du noyau caudé répond au corps ventriculaire.

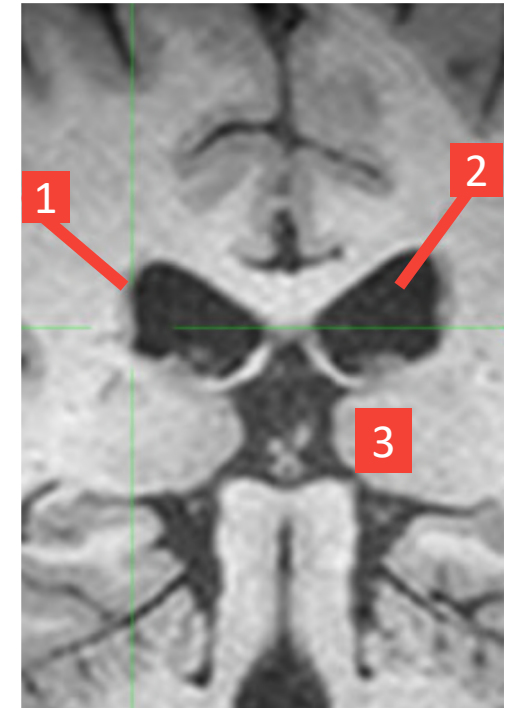
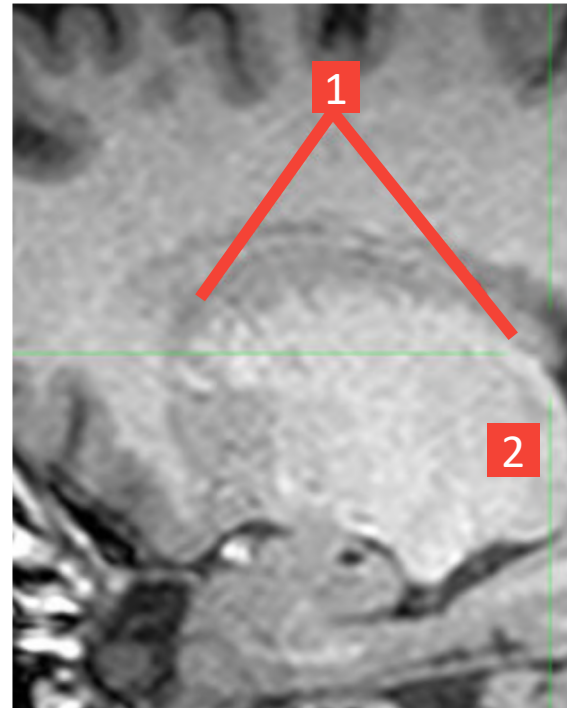
- 1, Corps du noyau caudé.
- 2, Thalamus.
- 3, Ventricule latéral.



Queue du noyau caudé

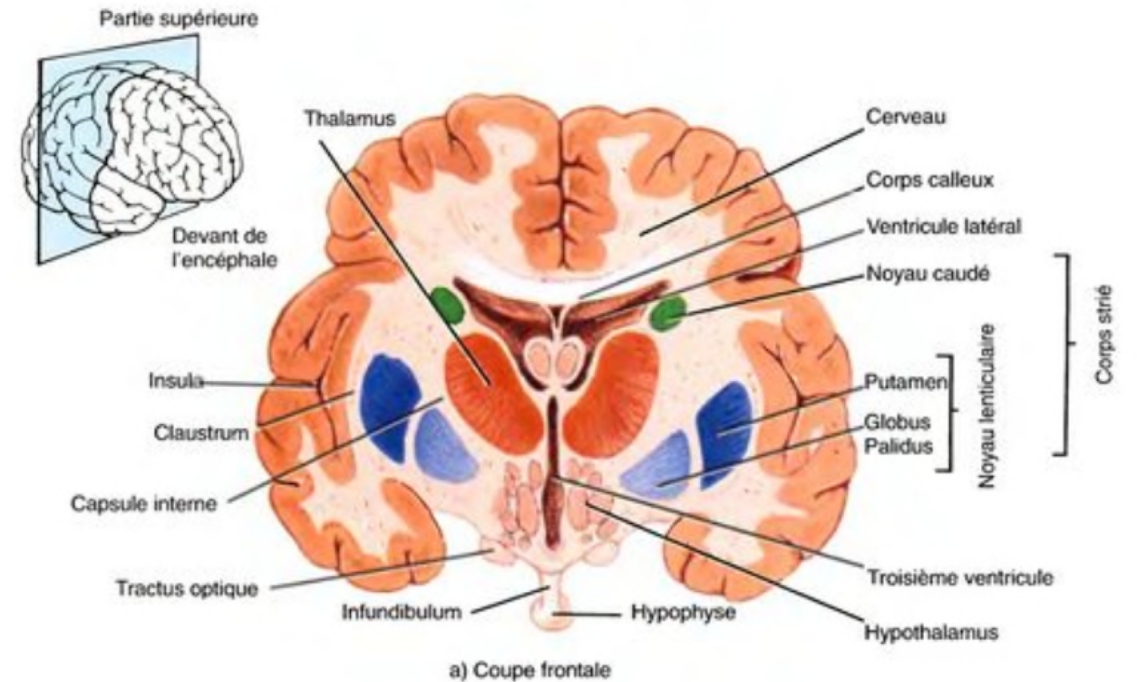
La queue du noyau caudé suit la courbure du système ventriculaire pour se retrouver sur le toit au départ de la corne inférieure.

- 1, Queue (+ tête) du noyau caudé.
- 2, Thalamus.
- 3, Ventricule latéral.

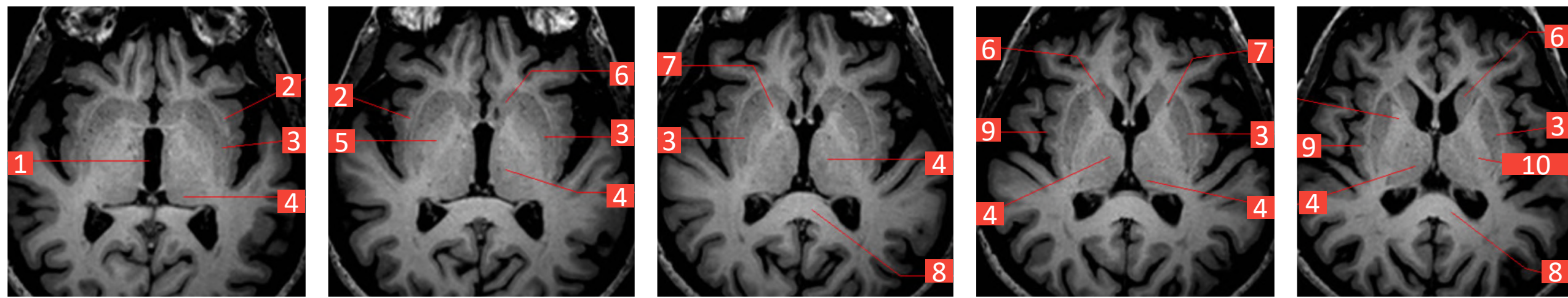


Thalamus

- ✓ Le thalamus est constitué de multiples noyaux gris centraux et sert d'intégrateur/de "relais intelligent" dans la **transmission des informations sensorielles** (visuelles, auditives, gustatives et tactiles/de la douleur) vers le cortex cérébral.
- ✓ Le thalamus est également impliqué dans la **motricité extrapyramidale** et la **coordination des mouvements**.
- ✓ Le thalamus joue un rôle important dans l'**éveil**, l'**attention**.
- ✓ Sa vascularisation est assurée par des branches venant de l'artère communicante postérieure, de l'artère basilaire et des artères cérébrales postérieures.



Thalamus



1, IIIème ventricule.

2, Capsule extrême.

3, Putamen.

4, Pulvinar (Thalamus).

5, Globus pallidum

6, Noyau caudé.

7, Bras antérieur de la capsule interne.

8, Splénium du corps calleux.

9, Insula.

10, Bras postérieur de la capsule interne.

Chorée

Mouvement involontaire, arythmique, interférant avec le mouvement normal, gracieux, fin, brusque, imprévisible.

du latin choreus, issu du grec ancien χορείος, khoreîos.



A ne pas confondre avec...

Tremblement :

Oscillation rythmique involontaire de tout ou partie du corps autour de la position d'équilibre.

Myoclonies :

Secousses musculaires brusques, brèves.

Dystonie :

Contraction musculaire soutenue entraînant des mouvements répétitifs ou des postures anormales.

Ballisme :

Mouvement involontaire, ample, proximal, violent, explosive, assez stéréotypé.

Tics :

Mouvements stéréotypés, brefs, soudains, caricatures de gestes normaux, pouvant être contrôlés par la volonté.

FORMES HEREDITAIRES

- ✓ Maladie de **Huntington**
- ✓ Huntington-like 1 et 2 (chromosomes 20 et 1)
- ✓ Chorée bénigne héréditaire (Chr 14)
- ✓ Chorée senile
- ✓ Anomalies métaboliques héréditaires
- ✓ Neuroacanthocytose
- ✓ Syndrome de McLeod
- ✓ Maladie de **Wilson**
- ✓ Atrophie dentato-rubra-pallido-luysienne (DRPLA)

FORMES ACQUISES

- ✓ Chorées auto-immunes (Sydenham, LED, SAPL, vascularite, paranéoplasiques, grossesse)
- ✓ Chorées infectieuses (HIV, BK, MCJ)
- ✓ Chorées médicamenteuses (L-dopa, stéroïdes, contraceptifs oraux)
- ✓ Chorées par lésions des noyaux gris centraux (vasculaires, post-pump CEC, tumeurs)
- ✓ Chorées métaboliques (dégénérescence hépato-cérébrale, troubles métaboliques type hypoglycémie-IR, hyperthyroïdie, hyperglycémie sans cétose)

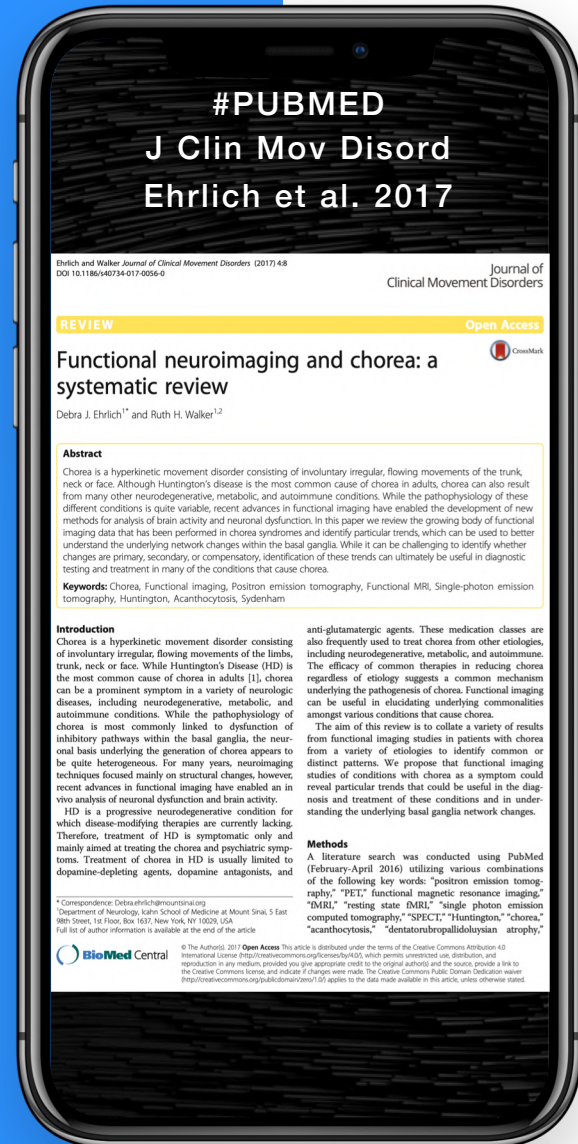
La chorée est l'une des formes les mieux documentées de **neurolupus** et son association à des APL ou à un SAPL est classique.

- ✓ Rare : prévalence estimée de 1 à 4% des patients avec lupus systémique, mais semble volontiers inaugurale.
- ✓ Peut être unilatérale ou généralisée.
- ✓ IRM cérébrale le plus souvent normale, de rares cas faisant état d'un hypersignal T2 unilatéral du noyau caudé chez des patients ayant une chorée unilatérale.
- ✓ Pathogénie reste méconnue.
- ✓ Hypothèse soulevée d'un mécanisme ischémique chez les patients ayant de hauts titres d'APL.
- ✓ Il est cependant admis que l'imagerie cérébrale ne montre que rarement des lésions ischémiques des noyaux gris centraux et qu'un mécanisme auto-immune reposant sur une toxicité neuronale médiée par des auto-anticorps est probable.
- ✓ Cette hypothèse est appuyée par l'hypermétabolisme striatal observé dans ce cas clinique.
- ✓ Plusieurs cas similaires ont été publiés, y compris chez des patients avec lupus systémique sans APL et avec une **réversibilité des anomalies en TEP après remission clinique**.

Revue TEP-FDG et Chorée

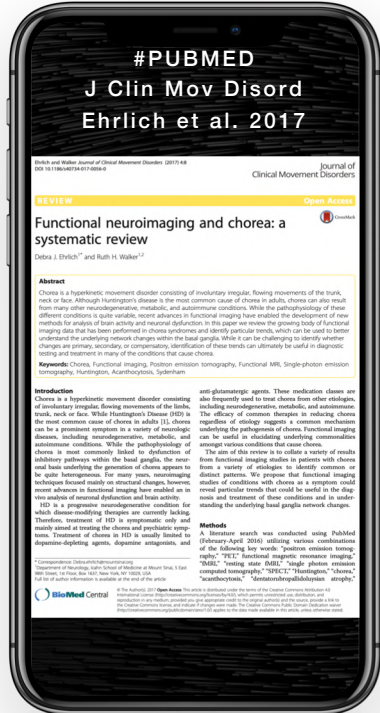
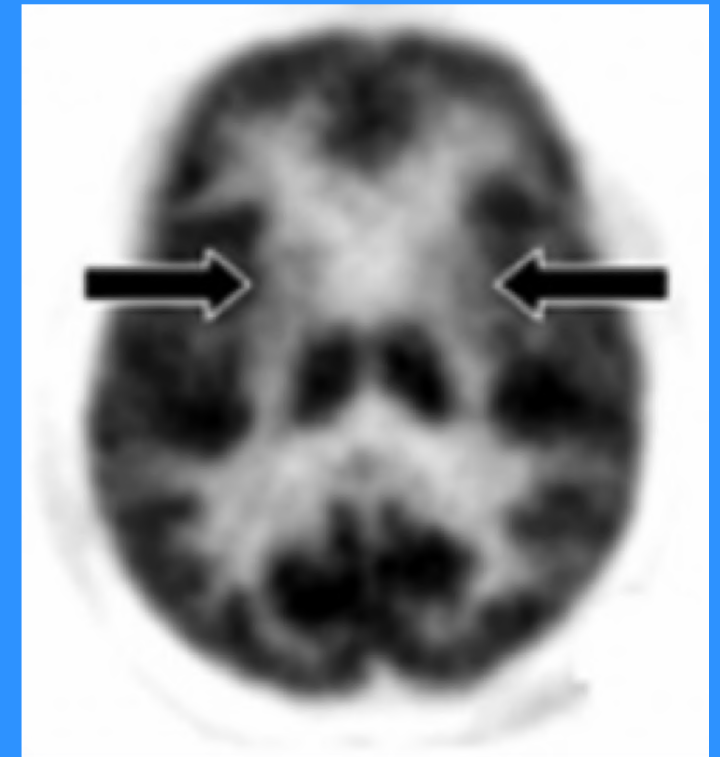
Maladie de Huntington

- ✓ Diminution progressive du métabolisme du glucose dans le **caudé**, le **putamen**, le thalamus, l'insula, le gyrus cingulaire postérieur ainsi que le cortex préfrontal et occipital.
- ✓ Augmentation du métabolisme du glucose constatées dans le cervelet, pons, hippocampe et cortex orbito-frontal.
- ✓ Ces résultats sont **indépendants de la perte de volume** et suggèrent l'existence de changements progressifs dans la **connectivité du réseau métabolique** à la fois dans les noyaux gris centraux et dans d'autres régions du cerveau, pouvant **précéder l'apparition clinique** de nombreuses années.



HYPOMétabolisme striatal = troubles neurodégénératifs avec chorée (pré)symptomatique. Probable corrélation à une perte neuronale.

- ✓ Maladie de Huntington
- ✓ Syndrome de McLeod
- ✓ Chorée-acanthocytose (ChAc)
- ✓ Atraxie spinocérébelleuse 17 (SCA17)
- ✓ Chorée bénigne héréditaire
- ✓ Atrophie dentorubropallidolusian (DRPLA)

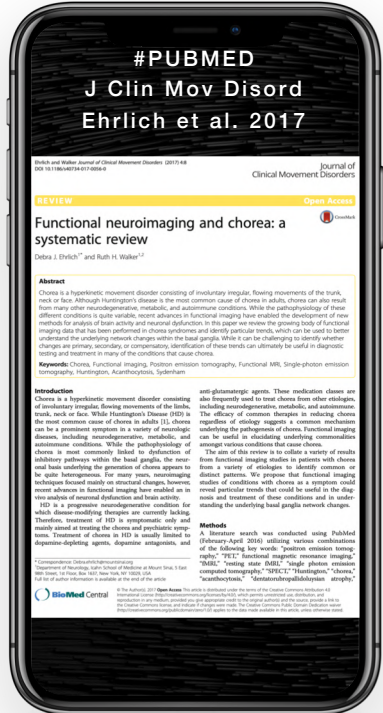


HYPERmétabolisme striatal = étiologies transitoires.

Changements compensatoires dans le striatum conduisant à la résolution finale de la chorée.

Et/ou reflet d'une activité accrue de la voie cortico-striatale afférente.

- ✓ **Chorée de Sydenham** : captation accrue du ¹⁸F-FDG dans le striatum pendant la phase active de la maladie, suivie d'une diminution ou d'un retour à la normale après la résolution complète des symptômes.
- ✓ **SAPL primaire** : métabolisme du glucose était accru dans les noyaux caudé et lentiforme du côté controlatéral du côté de la chorée prédominante, le métabolisme étant redevenu normal après traitement (méthylprednisolone).
- ✓ Chorée généralisée et **hyperthyroïdie** : hypermétabolisme des ganglions de la base en aiguë.
- ✓ Hémichoréa-hémiballisme consécutif à une **hyperglycémie non cétotique** : augmentation du métabolisme du glucose dans les ganglions de la base controlatéraux à la phase initiale.



Points essentiels sur la chorée neurolupique

01

La chorée

associée au lupus et/ou au syndrome des anti-phospholipids est rare mais souvent inaugurale de la maladie auto-immune.

02

Le mécanisme

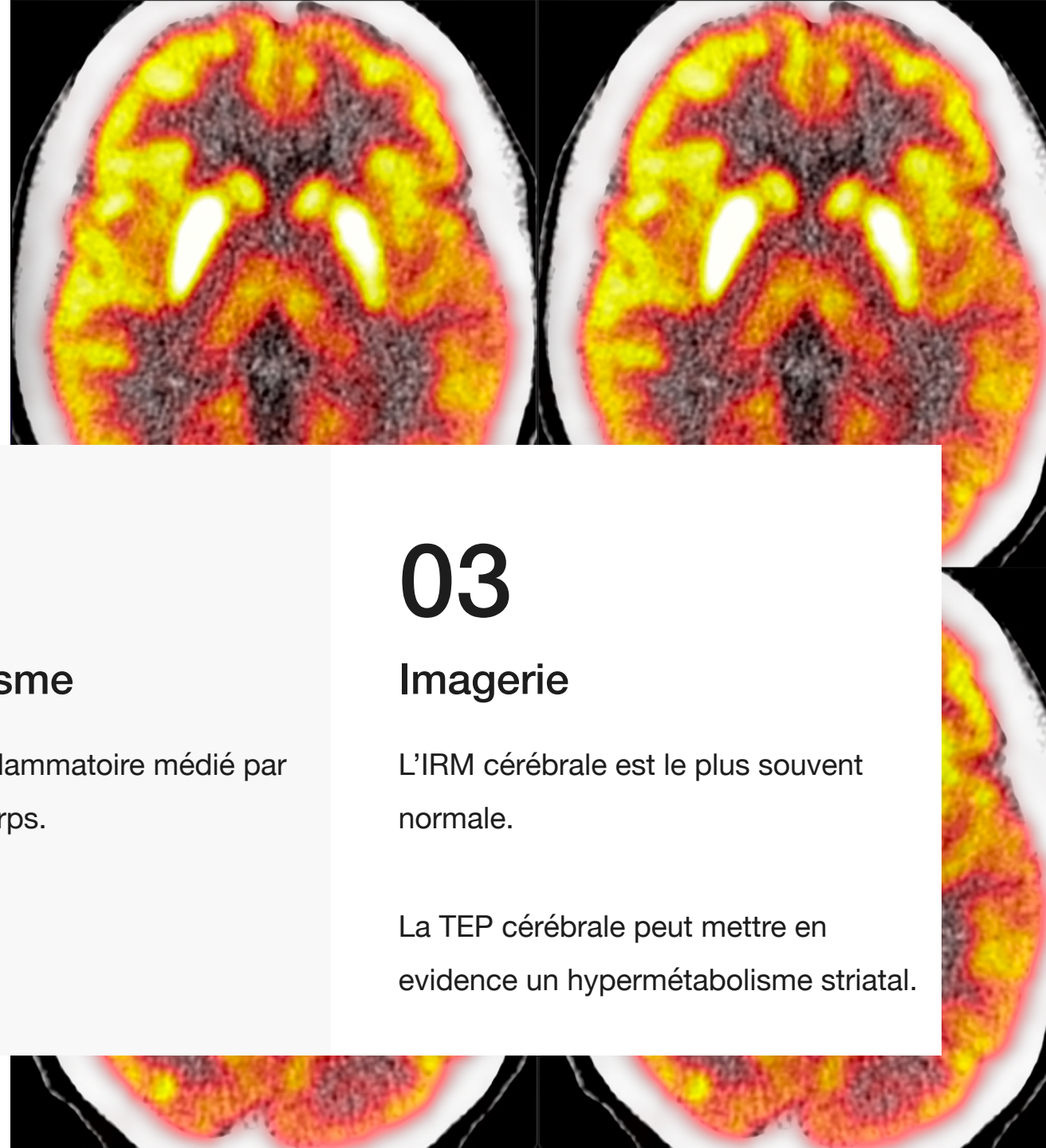
suspecté est inflammatoire médié par des auto-anticorps.

03

Imagerie

L'IRM cérébrale est le plus souvent normale.

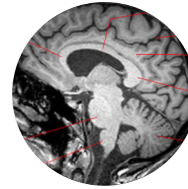
La TEP cérébrale peut mettre en évidence un hypermétabolisme striatal.



Références



Apport de la TEP cérébrale dans le diagnostic d'une chorée lupique associée à des anticorps antiphospholipides. Pratique Neurologique-FMC 2019. Meppiel, E., Queneau, M., Bonardel, G., Farid, K., & De Broucker, T.



www.info-radiologie.ch/atlas_irm_cerveau.php



Reduction of glucose metabolism in basal ganglia diagnosed with FDG-PET scan : a neuroacanthocytosis case. Clin Nucl Med 2010. Selcuk NA, Fenercioglu A.



Functional neuroimaging and chorea : a systematic review. Journal of Clinical Movement Disorders 2017. Debra J. Ehrlich, Ruth H. Walker.



FDG PET brain imaging in neuropsychiatric lupus erythematosus with choreic symptoms. Clin Nucl Med 2009. Krakauer M, Law I.



Glucose Hypermetabolism in Contralateral Basal Ganglia Demonstrated by Serial FDG PET/CT Scans in a Patient With SLE Chorea. Clin Nucl Med. 2017. Niu N, Cui R.



Decreased metabolism in the cerebral Cortex in early-stage Huntington's disease : a possible biomarker of disease progression ? J Clin Neurol 2013. Shin H, Kim HM, Lee SJ, Lee KH, Kim MJ, Kim SJ et al.



imf-ccn.com

