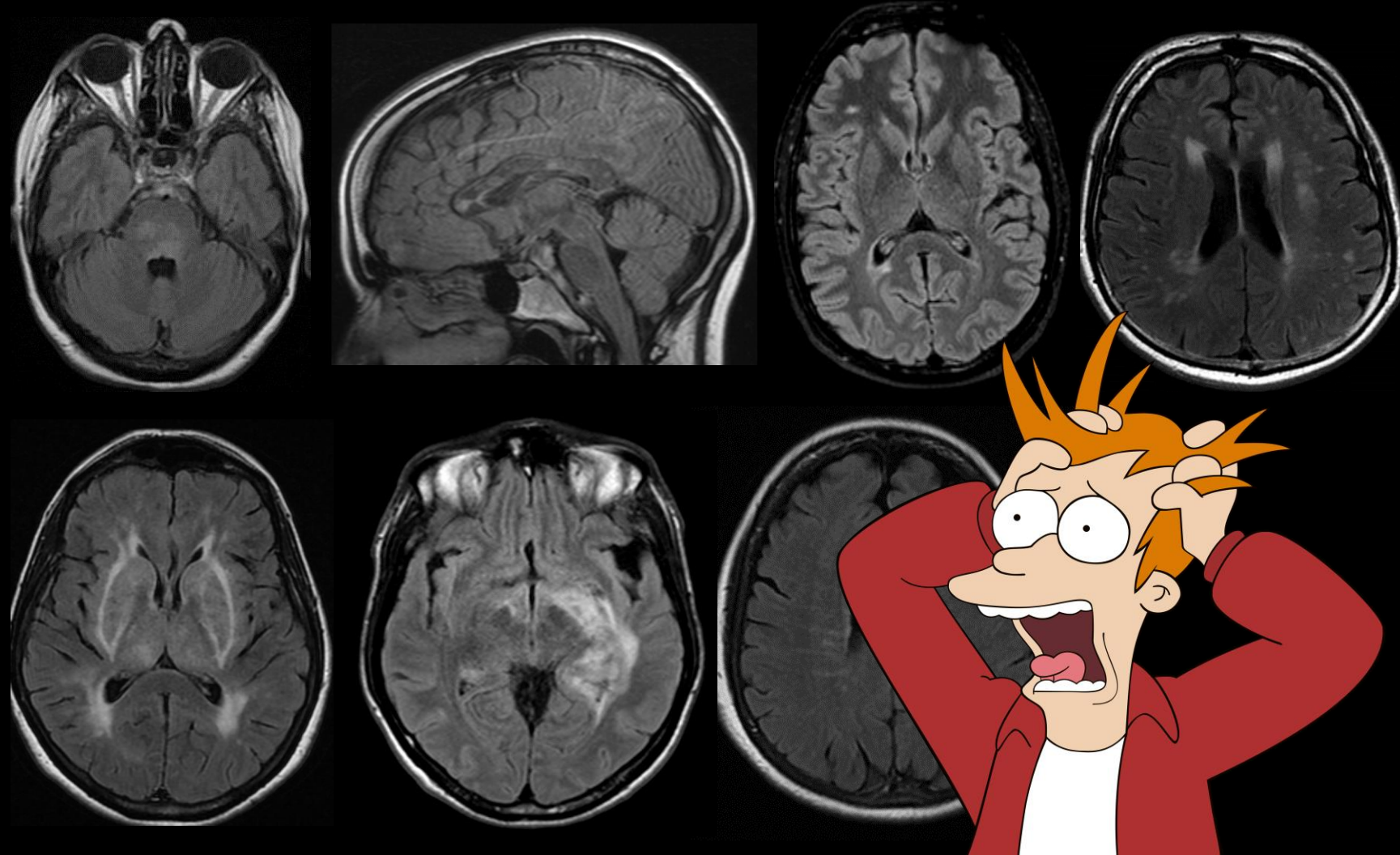


SEP et IRM : Diagnostics différentiels

Dr Basile Wittwer – Service de neurologie CHR Mercy
Dr Rémi Duprès – Service de radiologie CHR Mercy

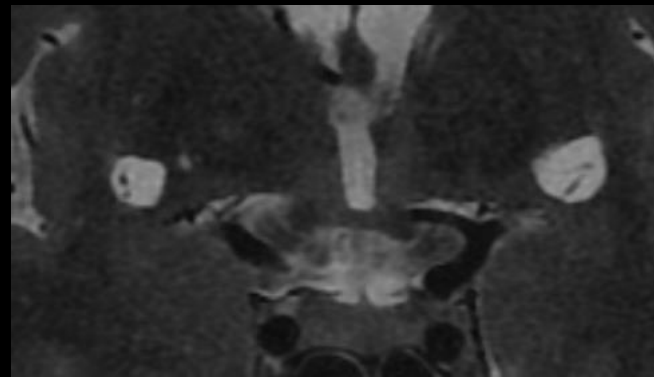
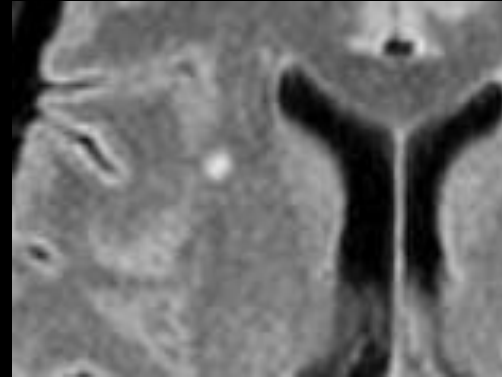
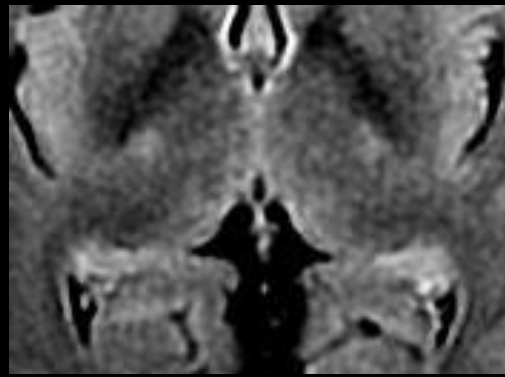
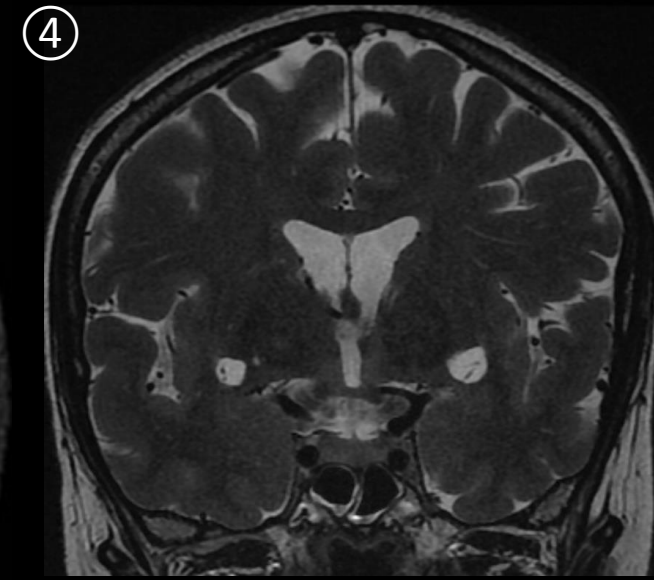
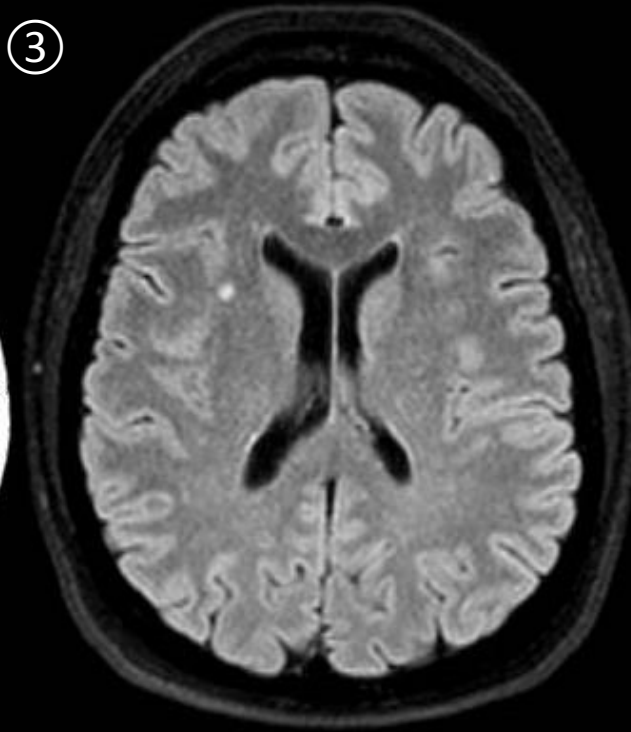
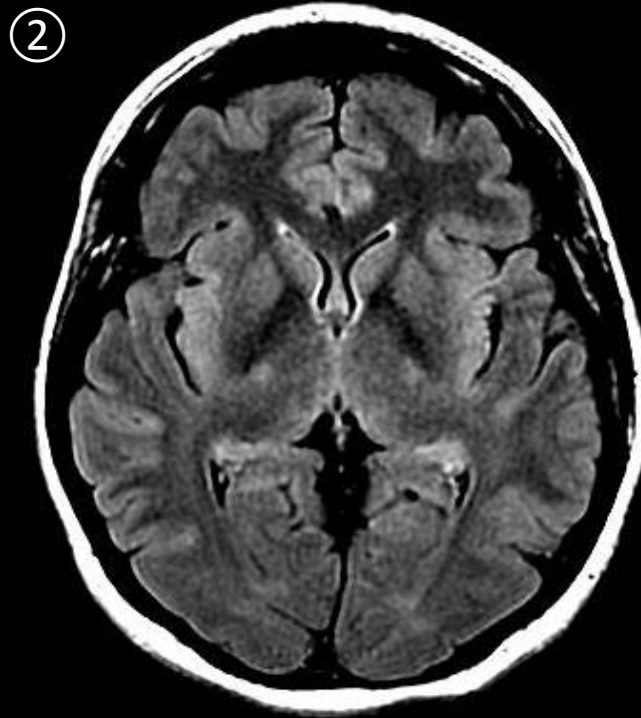
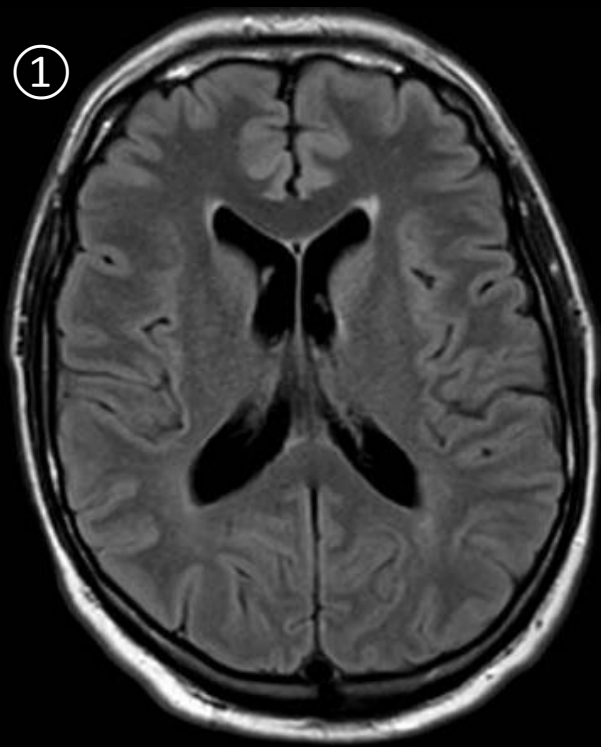
SEP et IRM : Diagnostics différentiels ... des hypersignaux de substance blanche ?!



Ce n'est pas une SEP car ...

Cas n°1

4 patients différents ... tous asymptomatiques

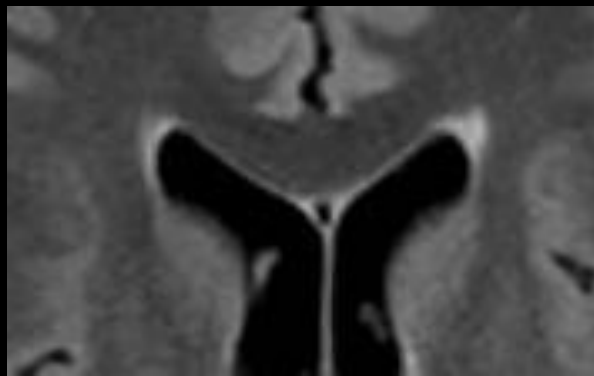
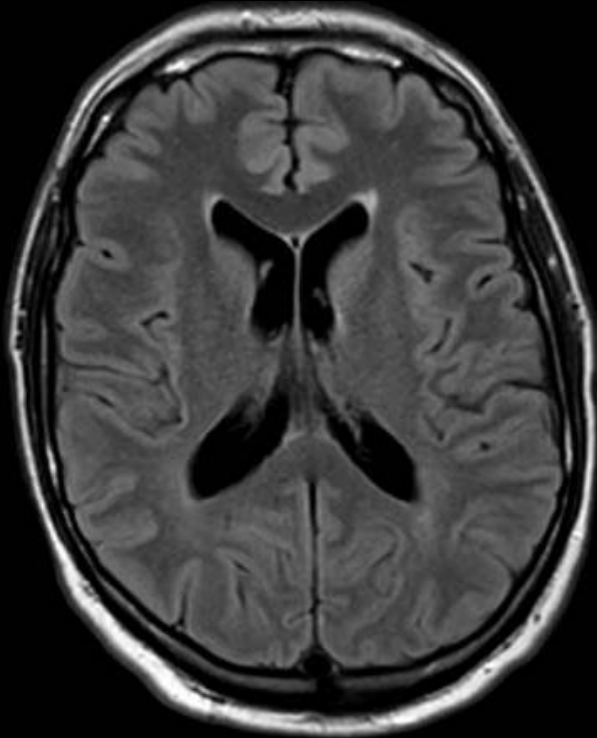


Ce n'est pas une SEP car ... c'est physiologique !

Cas n°1

Anomalies de signal autour des cornes frontales et occipitales

①



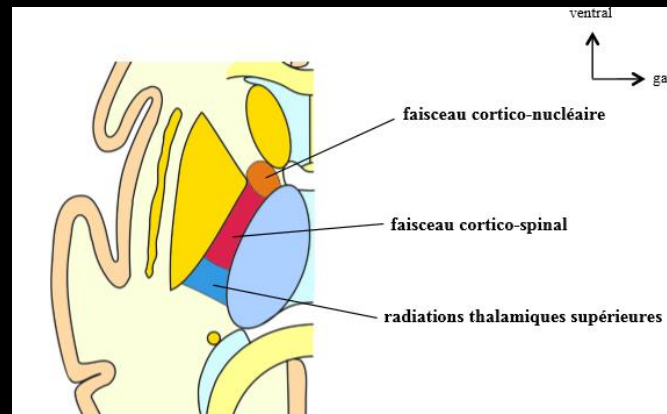
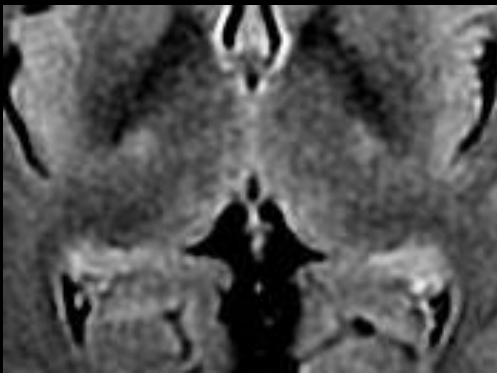
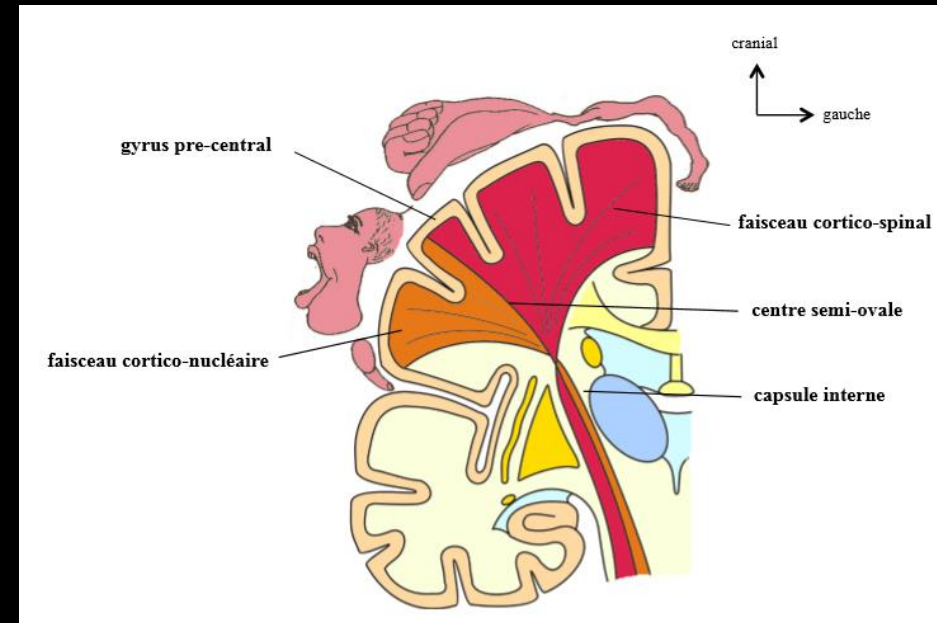
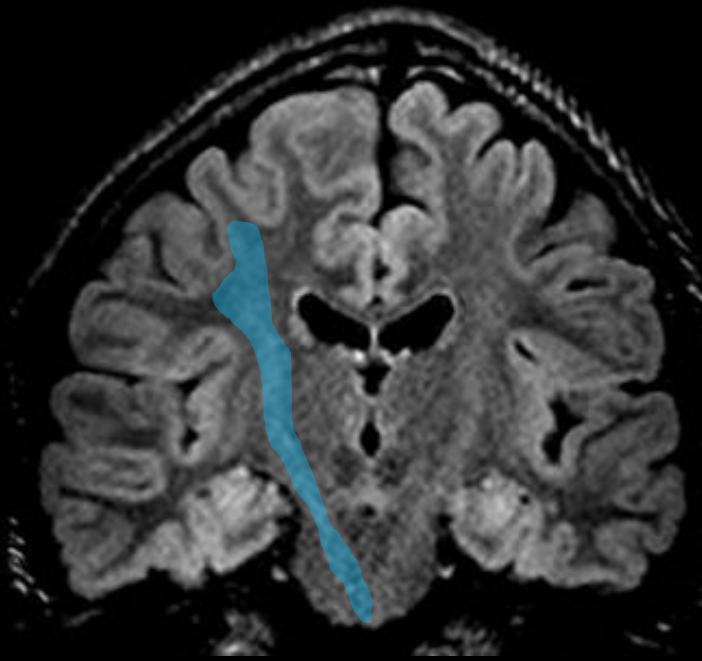
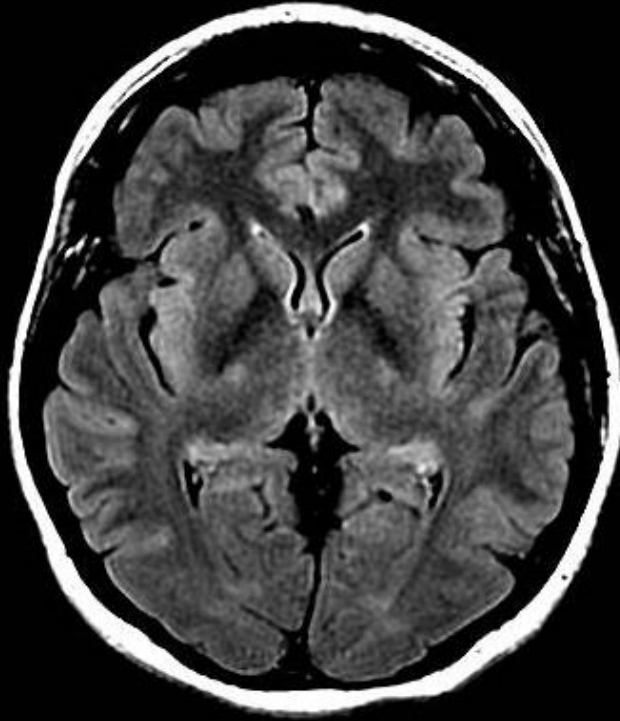
- Hypersignaux T2 et FLAIR de la substance blanche périventriculaire en regard des cornes frontales (+++) et occipitales des ventricules latéraux, bilatéraux et symétriques
- Physiologique à tous les âges, même chez des sujets jeunes, mais s'accroît avec l'âge du patient
- Correspondent à une raréfaction de la substance blanche induite par une filtration accrue de LCS du fait d'une rupture épendymaire avec démyélinisation et gliose

Ce n'est pas une SEP car ... c'est physiologique !

Cas n°1

Faisceau cortico-spinal

②



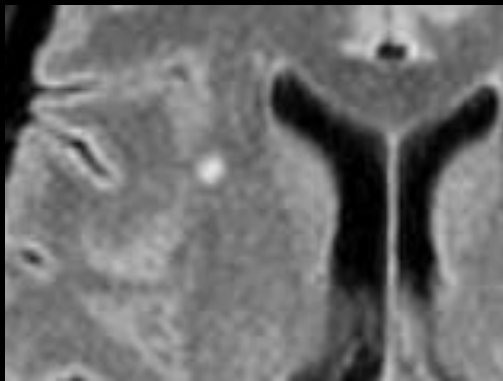
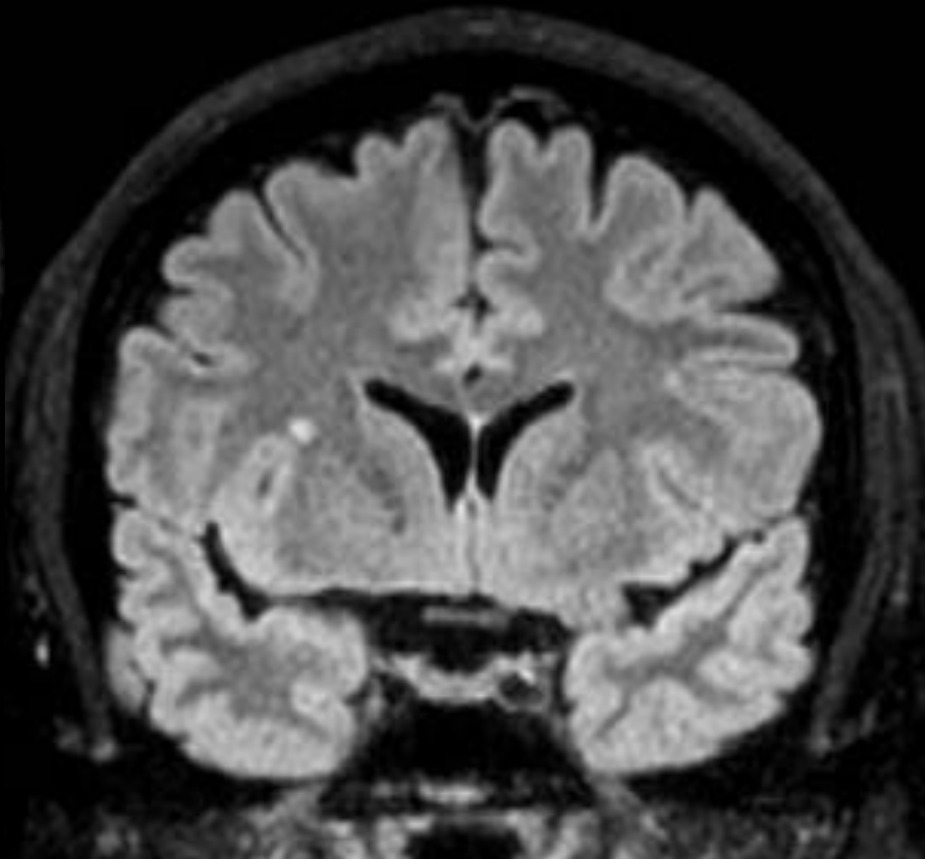
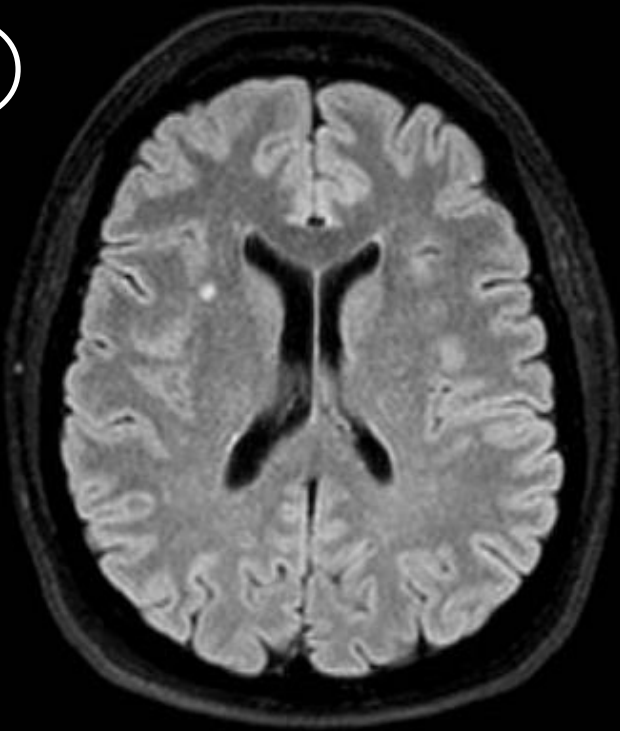
- Signal hyperintense nodulaire bilatéral et symétrique sur les coupes axiales en pondérations T2 et FLAIR au sein des bras postérieurs des capsules internes
- Tractus suivi jusqu' dans le tronc cérébral sur les coupes frontales

Ce n'est pas une SEP car ... c'est physiologique !

Cas n°1

Hypersignaux aspécifiques

③



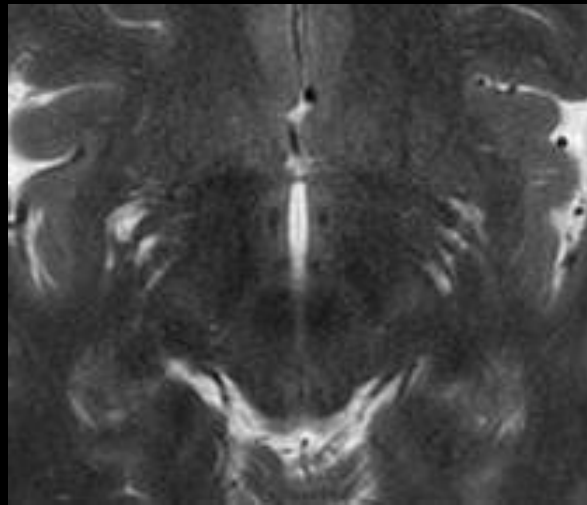
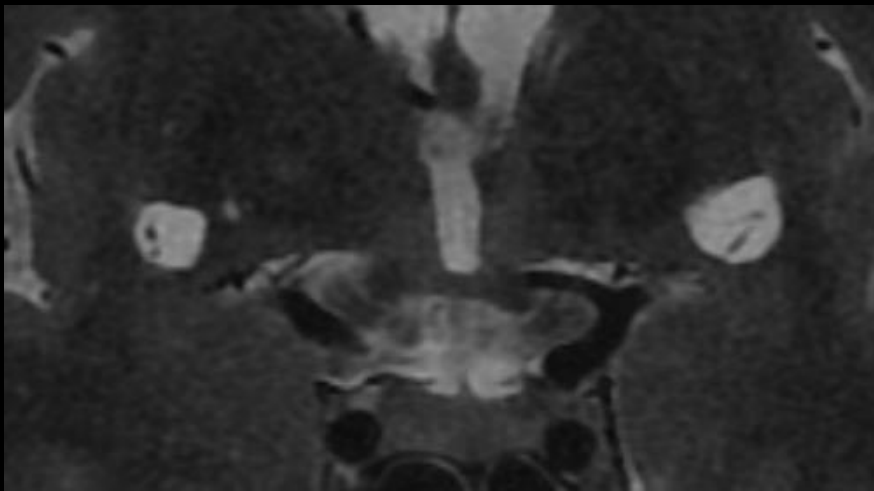
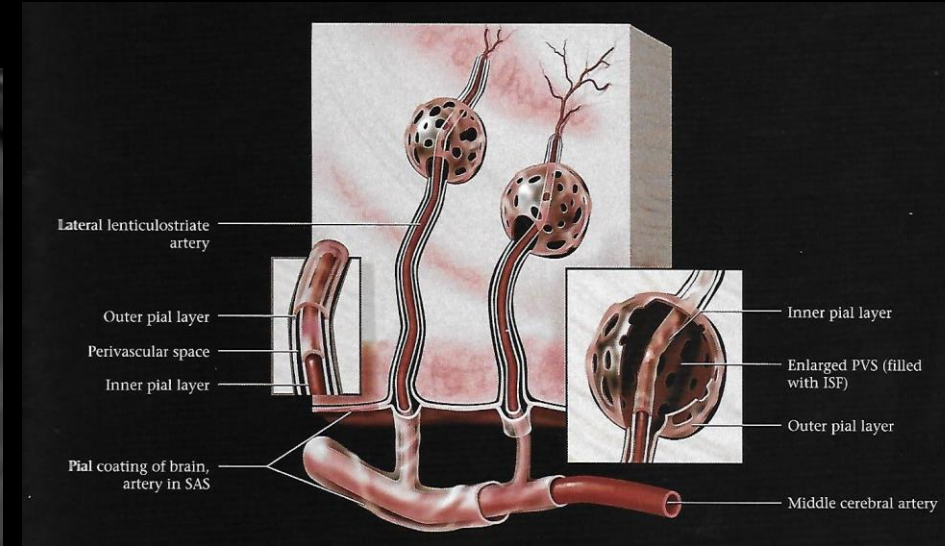
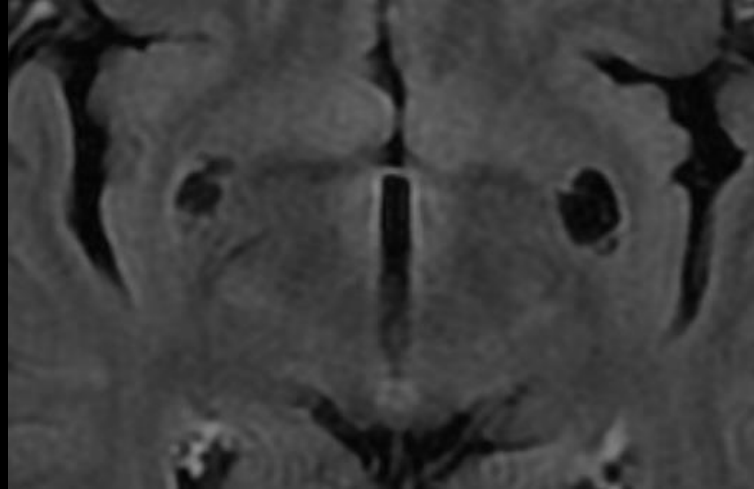
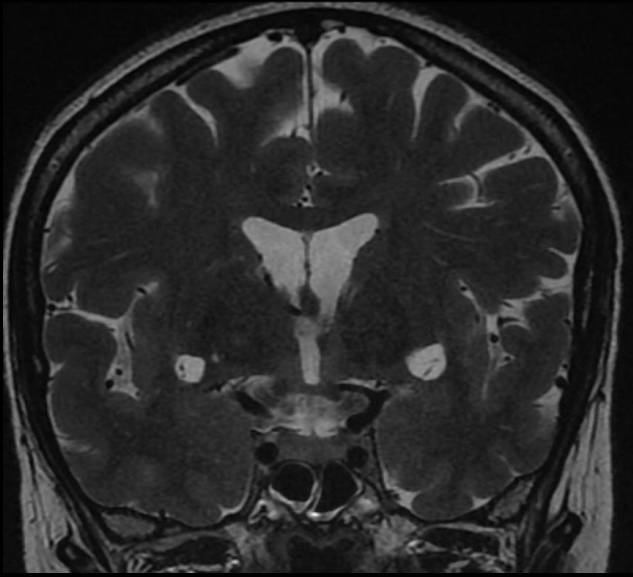
- Hypersignaux de taille inférieure à 3 mm, situés dans la substance blanche profonde, épargnant les régions périventriculaires, la fosse postérieure, le corps calleux et la moelle épinière
- Règle = 1 HS toléré par décade

Ce n'est pas une SEP car ... c'est physiologique !

Cas n°1

Espaces Périvasculaires de Virchow-Robin

4



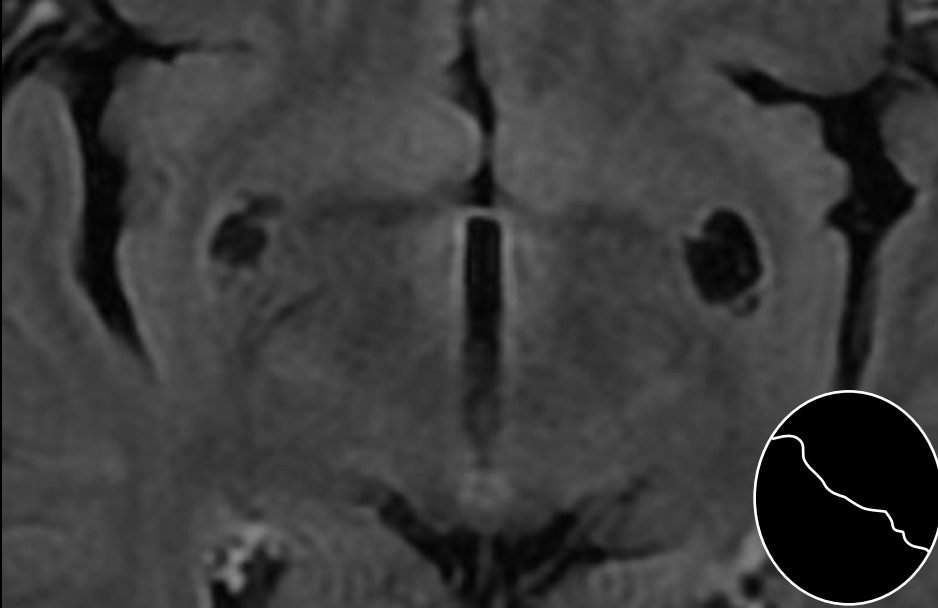
- Piégeage de liquide interstitiel au sein des EPVR
- Localisation la plus fréquente = partie antérieure et inférieure du noyau lenticulaire, le long des artères lenticulo-striées; mais peuvent se rencontrer partout
- Signal liquidien pur

Ce n'est pas une SEP car ... c'est physiologique !

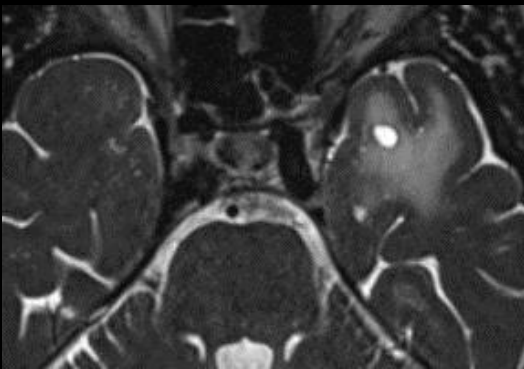
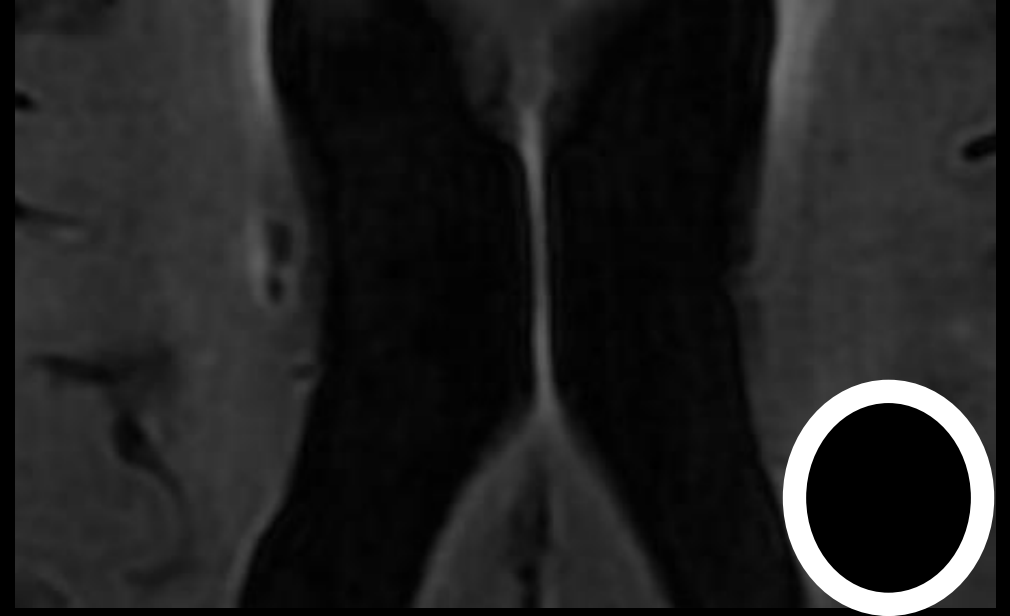
Cas n°1

Espaces Périvasculaires de Virchow-Robin

④



≠



EPVR :

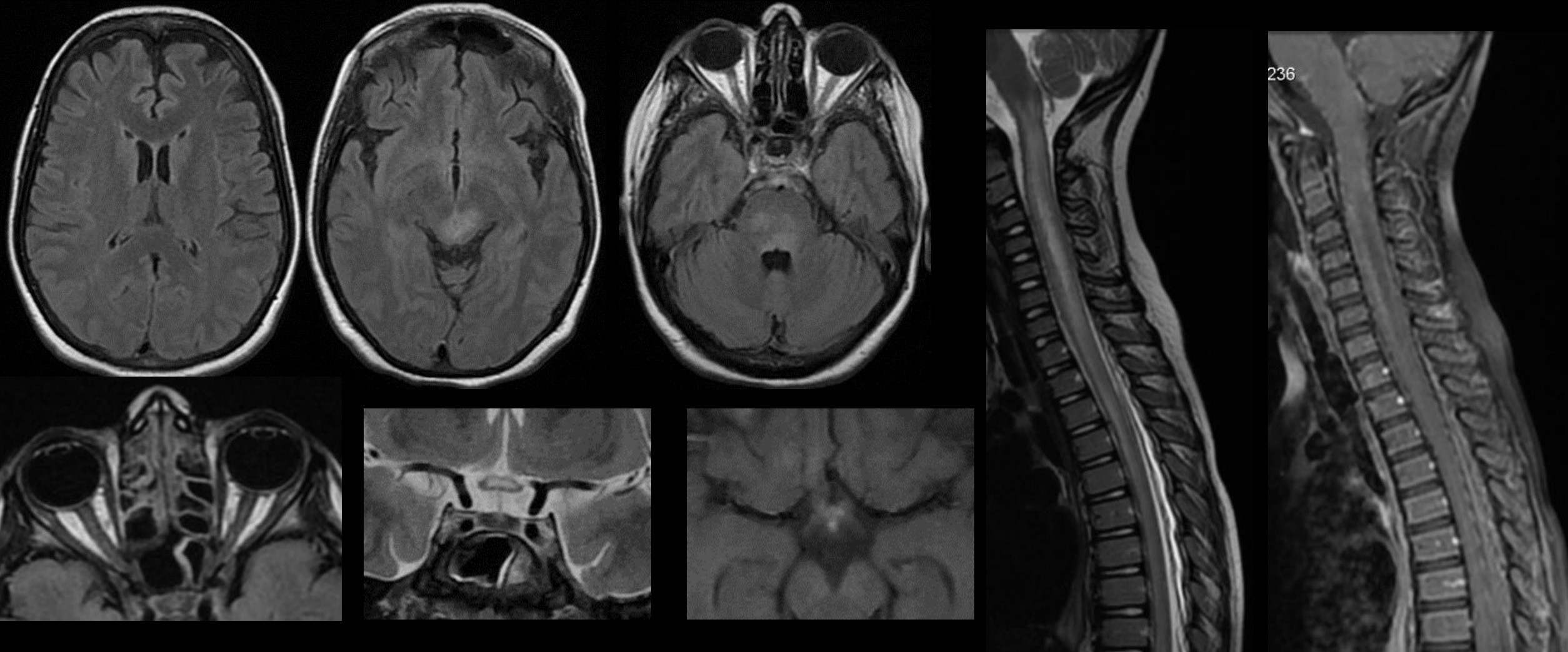
- Signal liquidien pur
- Vaisseau traversant
- Pas d'hypersignal périphérique *

Lacune : gliose périphérique

* Présent néanmoins dans moins de 10% des cas, et notamment au niveau temporo-polaire

Ce n'est pas une SEP, mais ...

Cas n°2

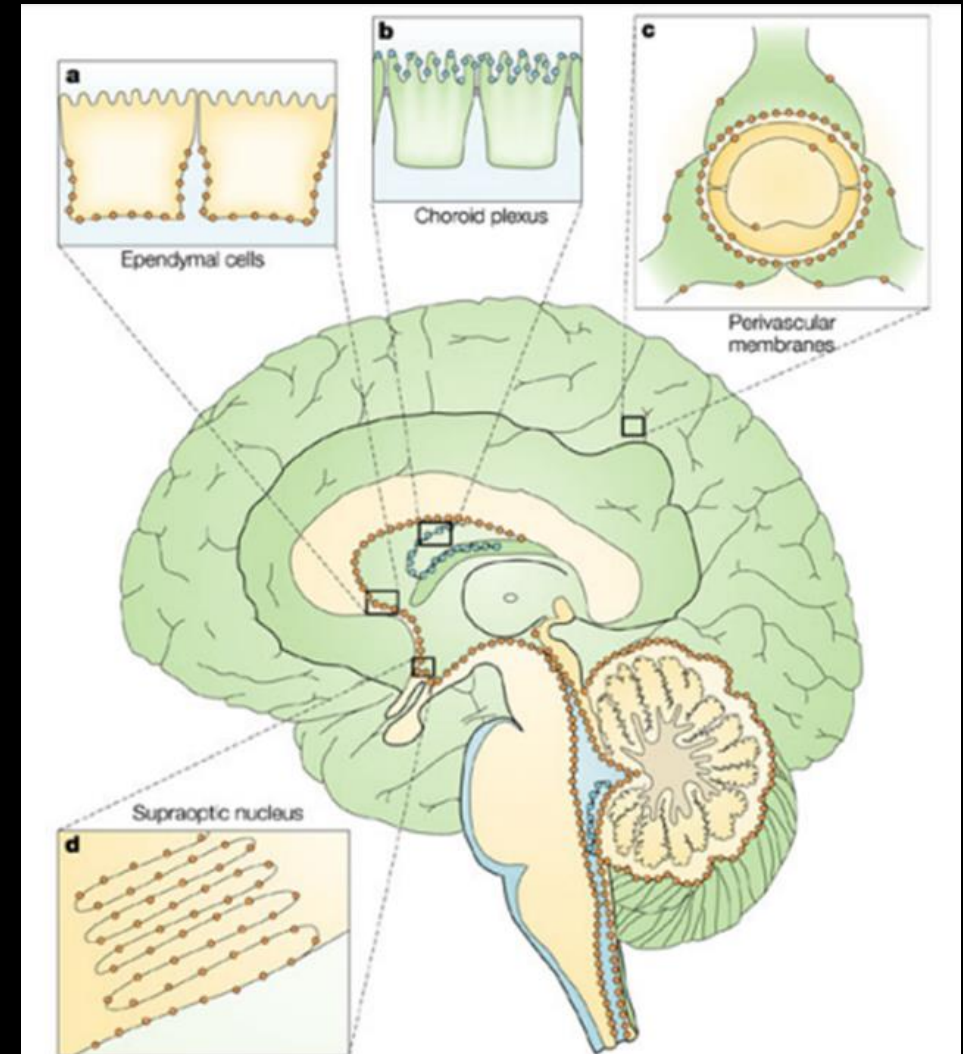


Patiente de 42 ans présentant de façon rapidement progressive une baisse de l'acuité visuelle et une tétraparésie s'aggravant

Cas n°2

Spectre NMO

- Pathologie inflammatoire démyélinisante du SNC
- Rare 1:100000
- 5-9 F / 1H
- Âge moyen début : 40 ans
- Atteinte médullaire/ophtalmo : Pronostic défavorable / SEP
- Perte d'expression astrocytaire de l'aquaporine 4, principal canal hydrique du SNC par des l'auto-anticorps NMO-IgG/anti-aquaporine 4 (AQP4)



Ce n'est pas une SEP, mais ... ça reste inflammatoire

Cas n°2

Spectre NMO

Anti-AQP4 positifs

Au moins 1 atteinte clinique caractéristique

Test positif pour les anticorps anti-AQP4 par la meilleure méthode de détection (cell-based assay fortement recommandée)

Exclusion des diagnostics différentiels

Anti-AQP4 négatifs

Au moins 2 atteintes cliniques caractéristiques dont :

- Au moins un épisode de NO, LETM ou Syndrome de l'area postrema
- Dissémination dans l'espace (au moins 2 territoires caractéristiques)
- Caractéristiques IRM remplies.

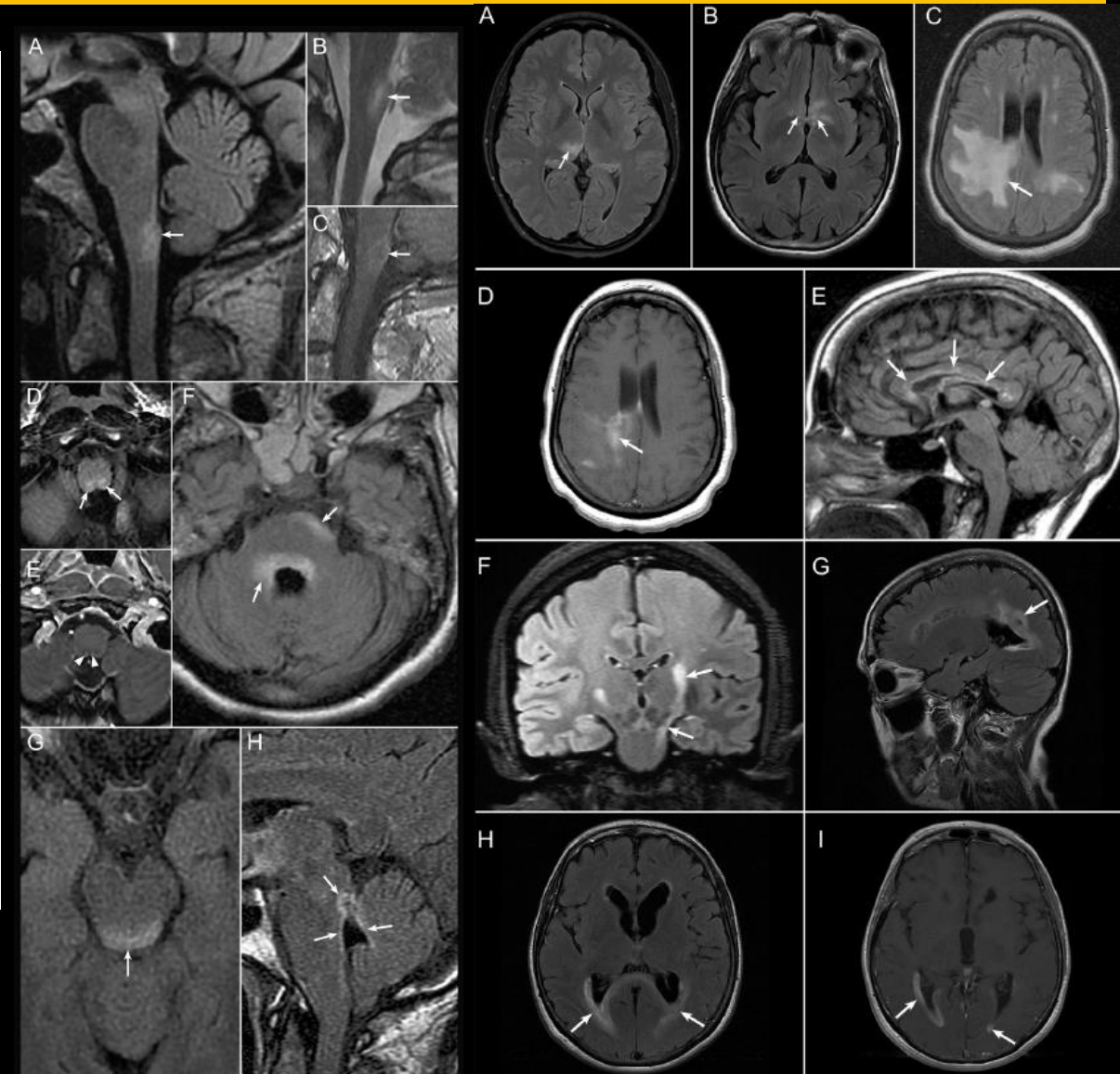
Test négatif pour les anticorps anti-AQP4 par la meilleure méthode de détection ou test non disponible.

Exclusion des diagnostics différentiels.

Atteintes cliniques caractéristiques

1. Névrite optique
2. Myélite aiguë
3. Syndrome de l'area postrema
4. Syndrome du tronc cérébral aigu
5. Narcolepsie symptomatique ou syndrome d'encéphalopathie clinique
6. Syndrome encéphalique symptomatique

Critères diagnostic 2015 Wingerchuk et Al.



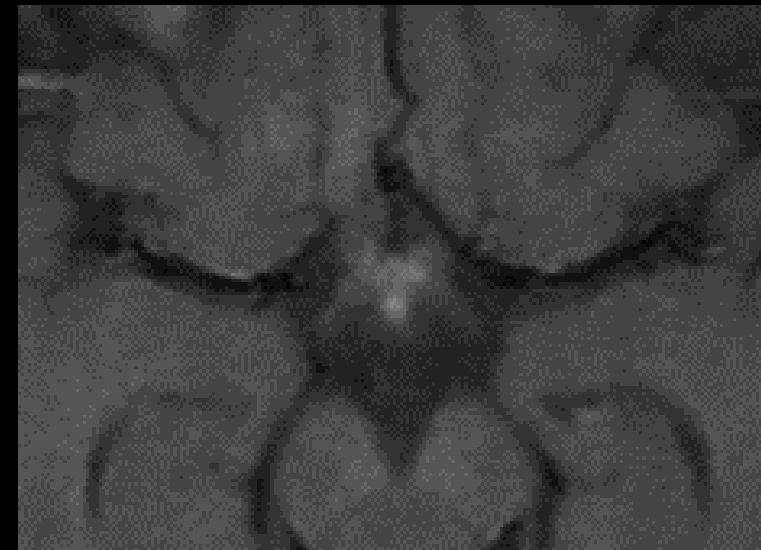
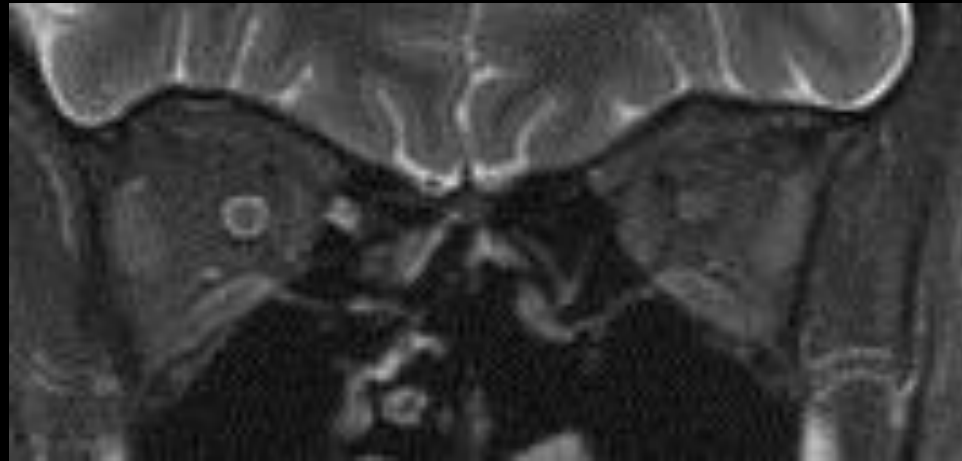
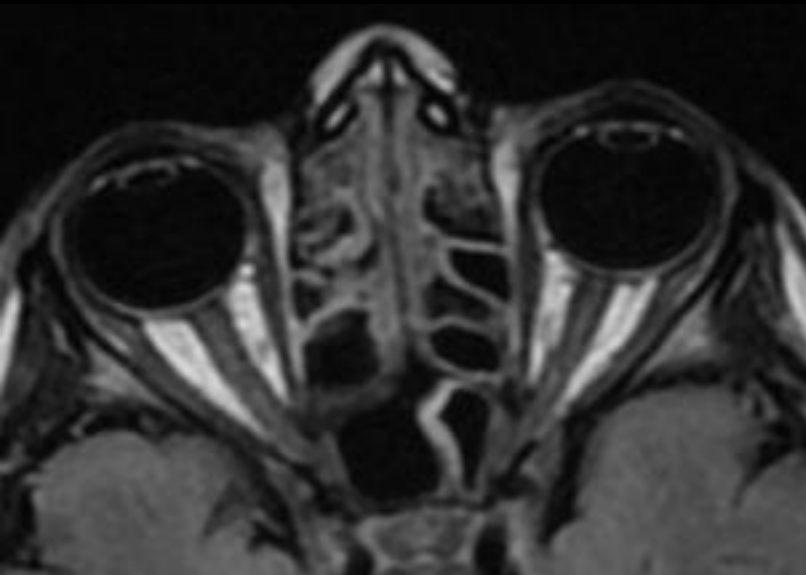
Ce n'est pas une SEP, mais ... ça reste inflammatoire

Cas n°2

Spectre NMO

- **Atteinte neuro-ophtalmique**

- Hypertrophie et hypersignal T2 avec prise de contraste du nerf optique
- Atteinte bilatérale et extension au chiasma suggestif de NMO
- Atrophie des nerfs optiques visible à la phase tardive de la maladie

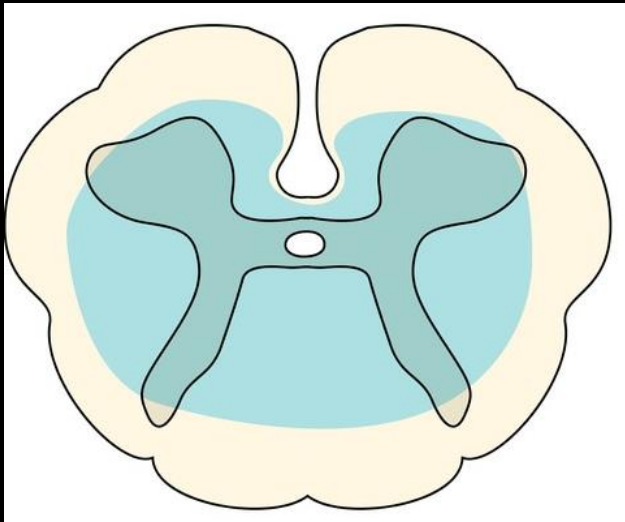
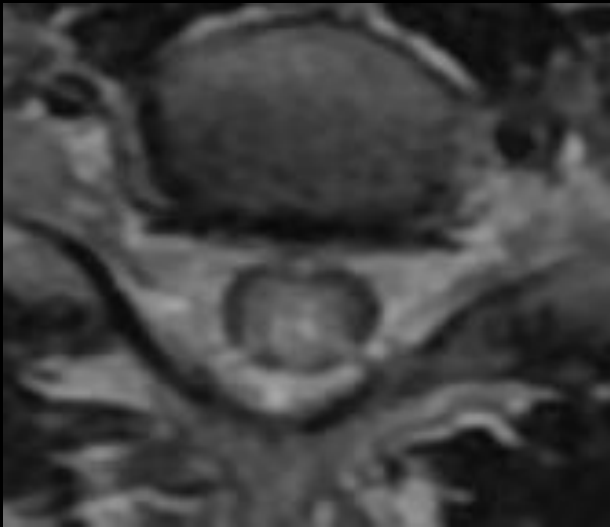


Cas n°2

Spectre NMO

• Atteinte médullaire :

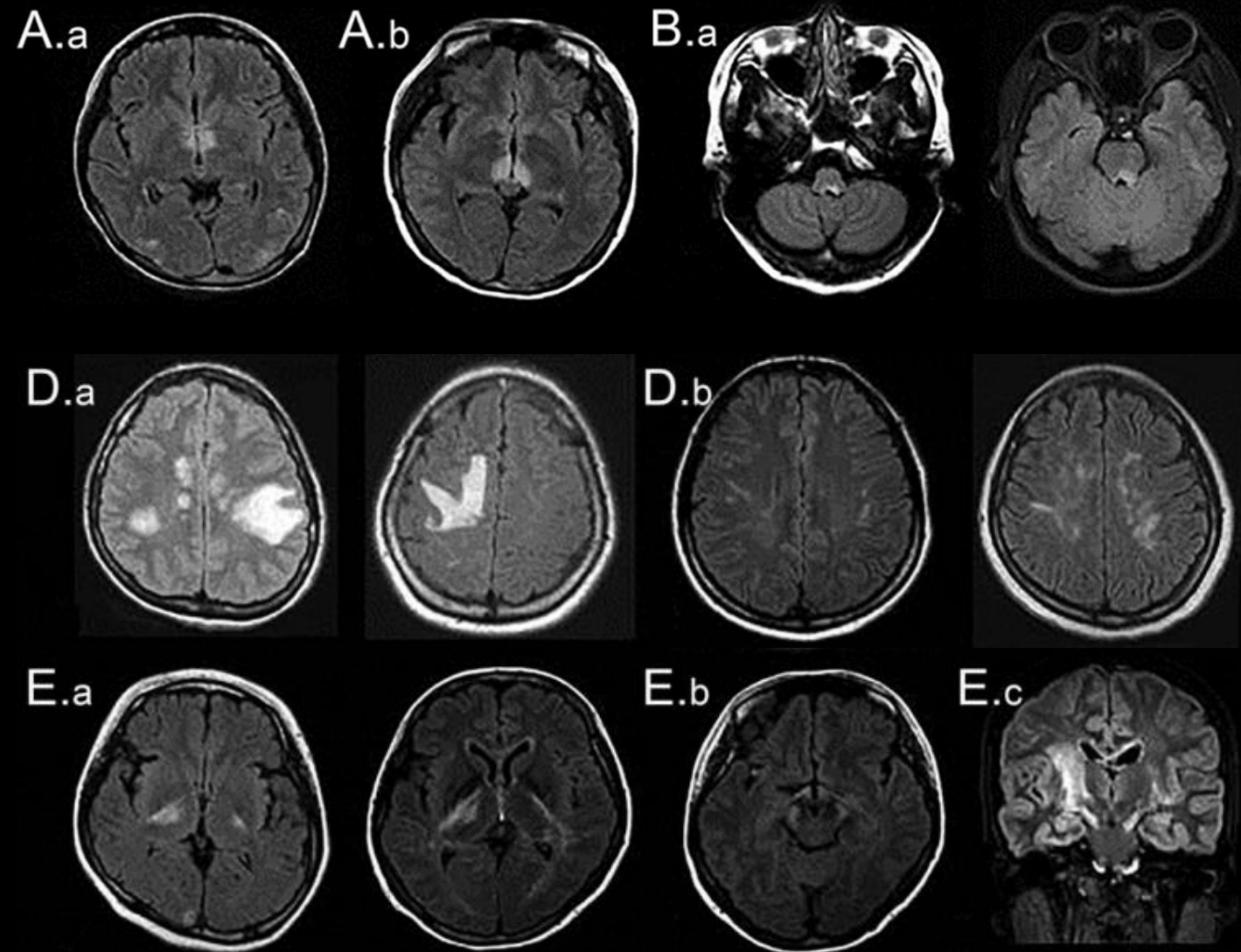
- Localisation cervico-thoracique +++
- A la phase aiguë, aspect tuméfié de la moelle avec hypersignal T2 centro-médullaire étendu sur au moins 3 métamères; rehaussement 'patchy'
- A la phase chronique, atrophie du cordon médullaire avec évolution vers la cavitation et la nécrose



Cas n°2

Spectre NMO

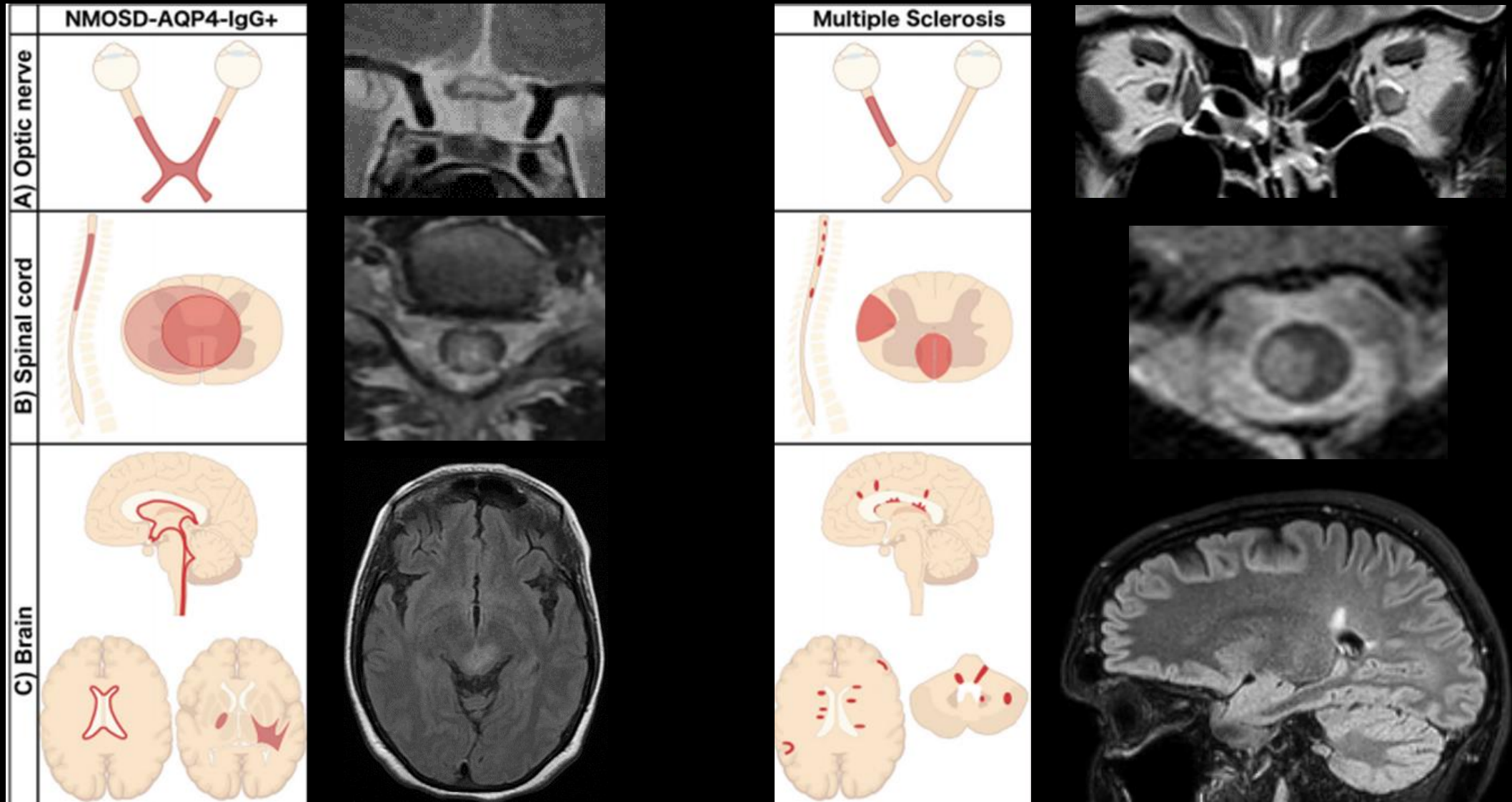
- Atteinte parenchymateuse cérébrale :
- Classiquement, absence d'atteinte encéphalique ... en réalité, 4 types d'atteintes possibles :
 - **Lésions localisées aux sites de distribution des aquaporines 4 :**
 - Périventriculaire (mais pas de Dawson's fingers)
 - Substance grise périaqueducale
 - Hypothalamus
 - Protubérance
 - Corps calleux
 - **Lésions > 3cm de diamètre de la substance blanche hémisphérique :**
 - Orientation radiaire
 - Atteinte possible du cortex
 - **Hypersignaux punctiformes de la substance blanche profonde**
 - **Atteinte du faisceau cortico-spinal**



Ce n'est pas une SEP, mais ... ça reste inflammatoire

Cas n°2

Spectre NMO



Cas n°2

Spectre NMO

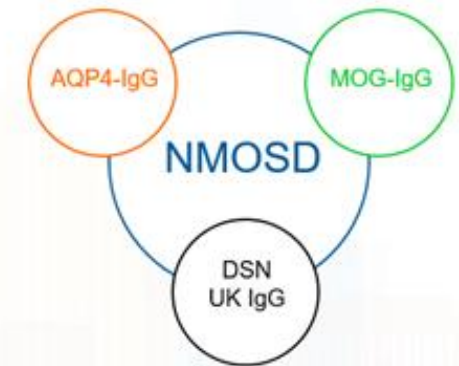
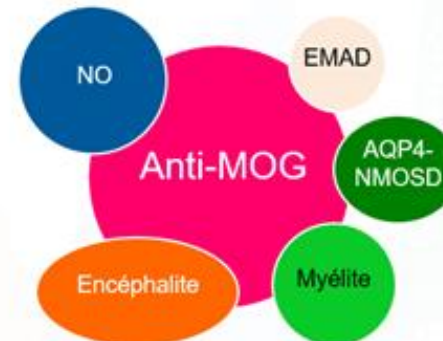
- **Anticorps anti-MOG +**
(Myelin-associated protein)
 - ADEM/ SEP de l'enfant
 - Neuropathies optiques « atypiques »
 - < 10% BOC
 - Corticosensibilité ++

Entité nosologique ?

- Clinique : neuropathie optique fréquente sans atteinte chiasmatique $\pm$ bilatérale, atteinte vésico-sphinctérienne plus sévère
- Évolution plus favorable, plus souvent monophasique
- Bonne réponse thérapeutique
- Concept de MONEM : anti-MOG associated Optic Neuritis, Encephalitis and Myelitis

vs

- Nosologie : maladies auto-immunes
- Critères NMOSD 2015
 - Diagnostic clinique
 - Localisations en IRM identiques
 - LCR : pléiocytose et absence de BOC



NO : neuropathie optique ; EMAD : encéphalomyélite aiguë disséminée ; DSN : double séro négatif IgG non connue.

→ 2 entités séparées avec des similarités, en tout cas différentes de la SEP

Cas n°2

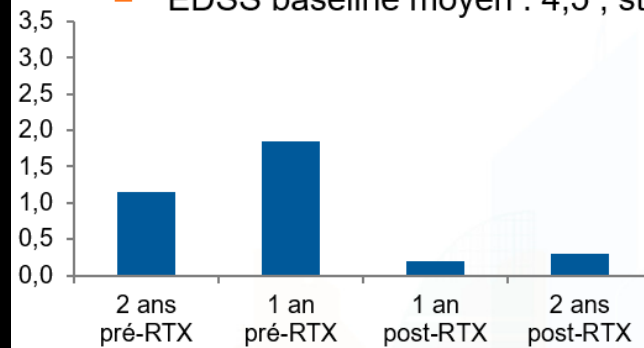
Spectre NMO

- Principes du traitement :
 - _ Poussées
 - Souvent urgence car sévérité ++
 - SMD IV hautes doses
 - +/- EP
 - _ Traitement de fond
 - **RITUXIMAB ++**
 - Azathioprine, Mycophénolate mofétil, méthotrexate, mitoxantrone

Neuromyéélite optique (NMO) et rituximab (RTX)

Étude multicentrique rétrospective italienne

- 17 centres - 80 patients NMOSD traités par rituximab (61 femmes/19 hommes), âge moyen : 44 ans (10-73)
 - Durée médiane de suivi : 2,03 ans
 - 51 % naïfs de traitement
 - 89,1 % n'avaient pas représenté de poussées dans la première année et 73,5 % à la fin de la 3^e année
 - EDSS baseline moyen : 4,5 ; stable pendant le suivi



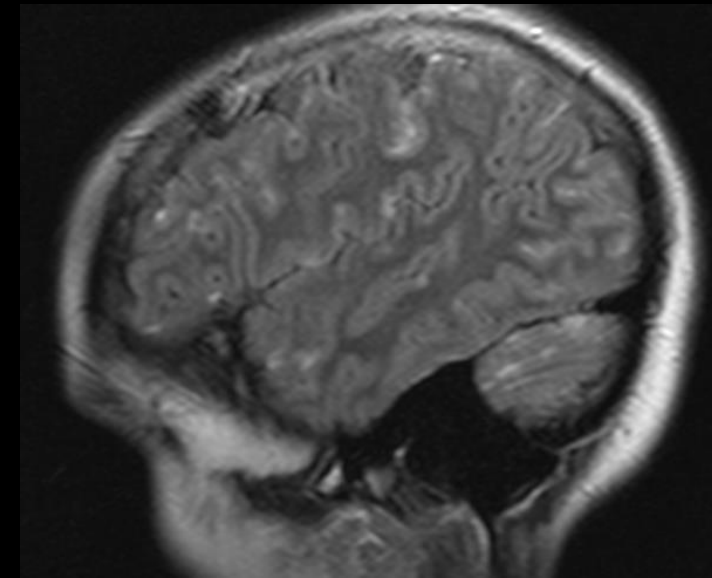
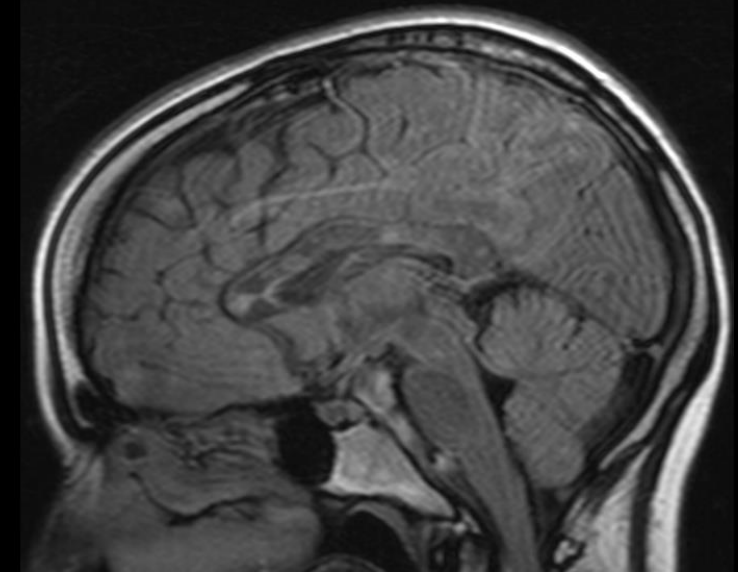
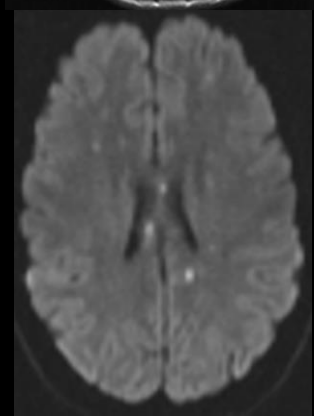
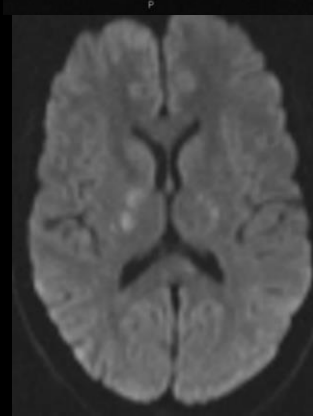
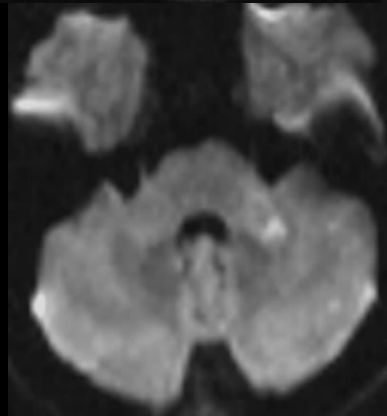
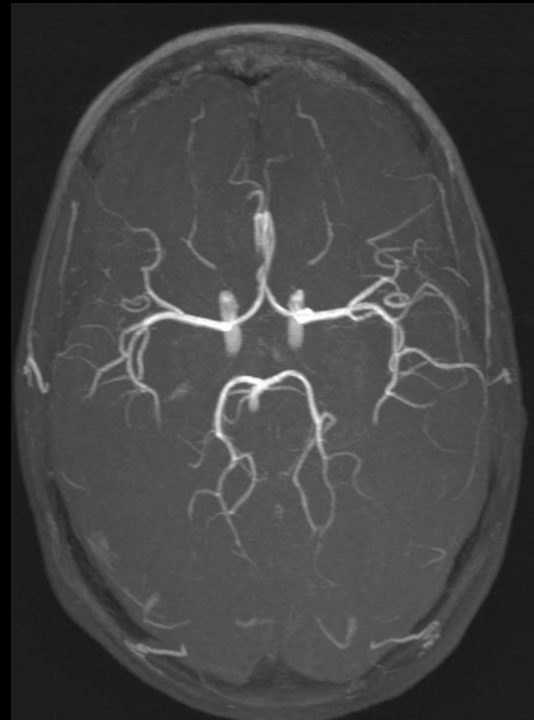
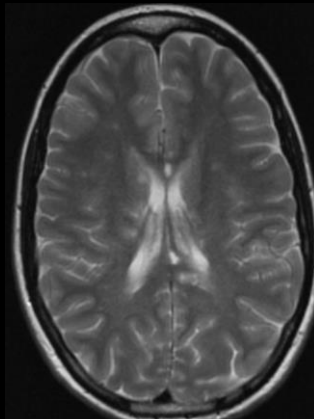
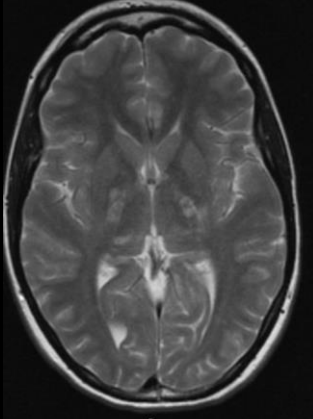
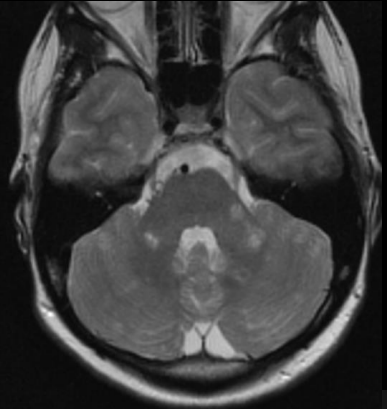
TAP = 1,13 2 ans avant le rituximab
TAP = 1,85 dans l'année avant le rituximab
TAP = 0,19 dans la 1^{re} année après le rituximab
avec une réduction de risque relatif de 90 %
TAP = 0,27 dans la 2^e année après le rituximab

- Confirmation de l'efficacité du rituximab dans NMO
- 25 % des patients rechutent malgré le rituximab
- Protocoles différents - nécessité de standardiser

Ce n'est pas une SEP, mais ...

Cas n°3

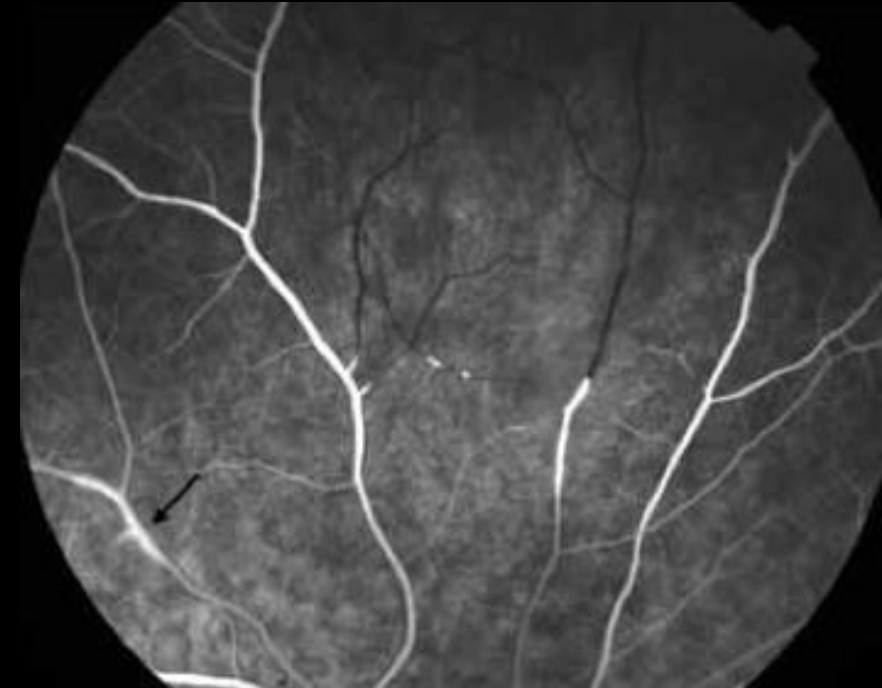
- Patiente de 28 ans sans ATCD
- Apparition progressive d'un ralentissement idéo-moteur, vertige et surdité bilatérale
- Apyrexie. Pas de signe de focalisation
- Ponction lombaire normale. Pas de syndrome inflammatoire biologique



Cas n°3

Syndrome de Susac

- Microvasculopathie d'origine dysimmune présumée
- Sex ratio F/H = 5,5/1, Âge moyen 30 ans
- Triade diagnostique
 - Atteinte Neuro : Encéphalopathie, LCR
 - Atteinte Ophtalmo : OBACRs
 - Atteinte ORL : Hypoacousie de perception aigüe, bilatérale, asymétrique
- Traitement (?) : Immunosuppresseurs, Ig IV, vasculaires

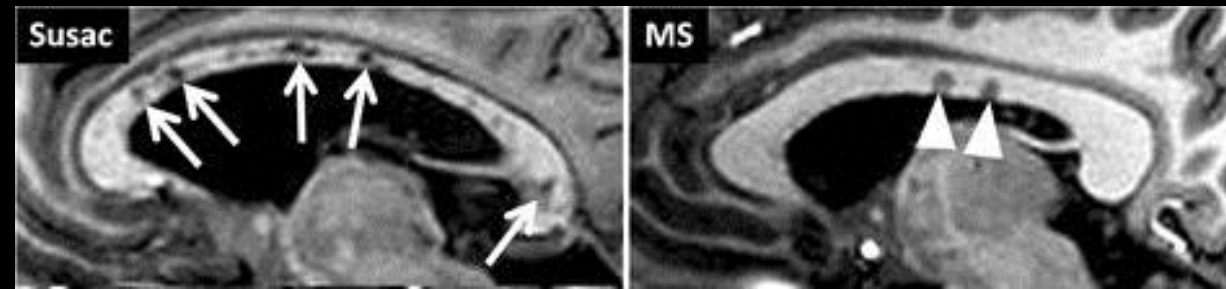
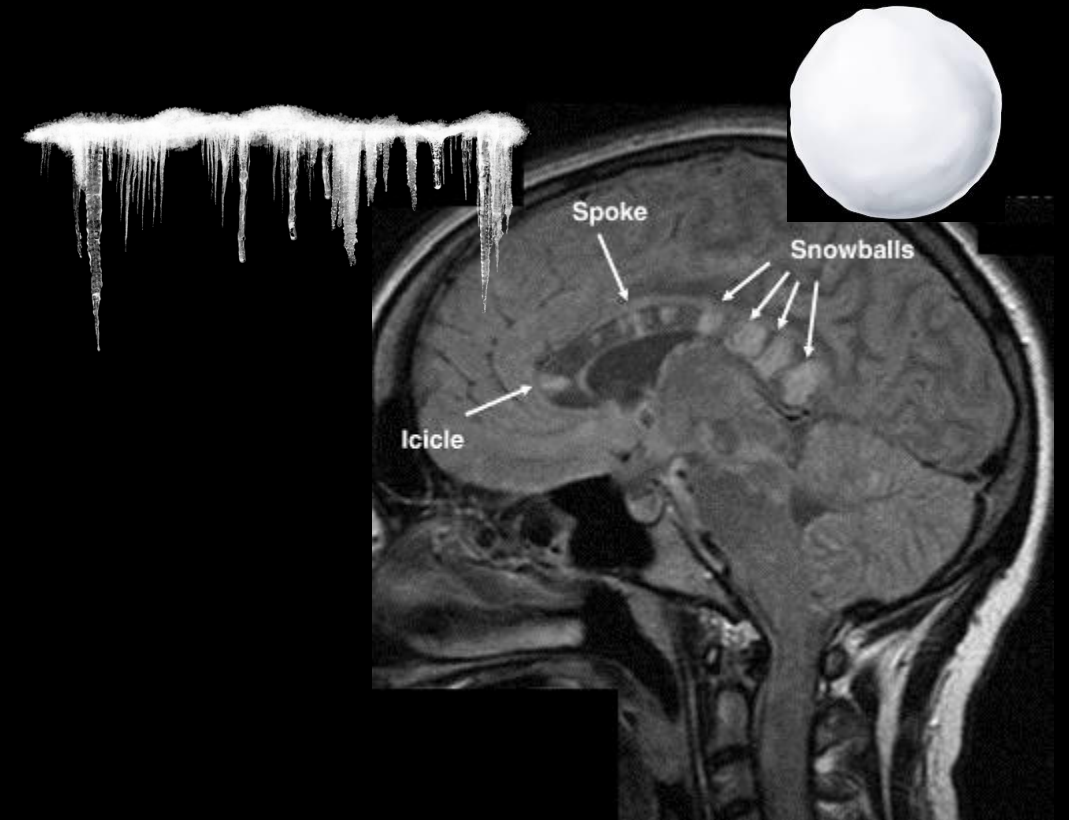


Ce n'est pas une SEP, mais ... c'est dysimmunitaire

Cas n°3

Syndrome de Susac

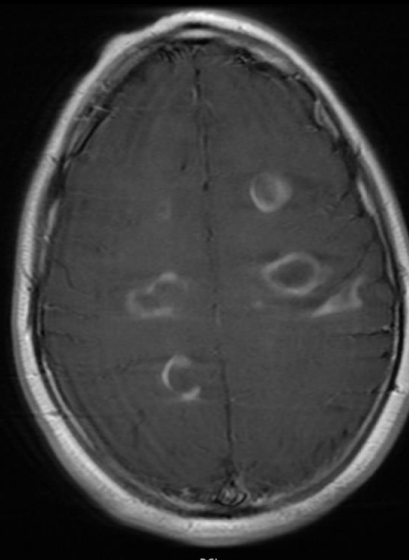
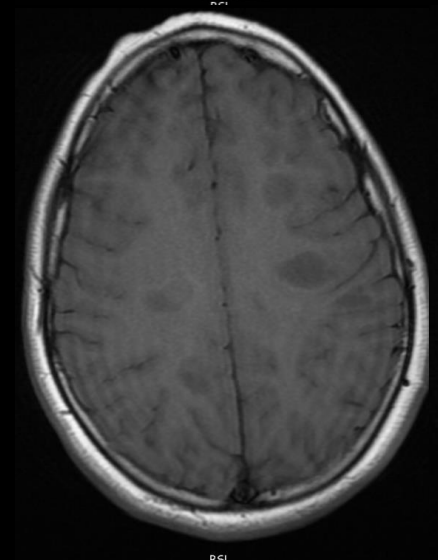
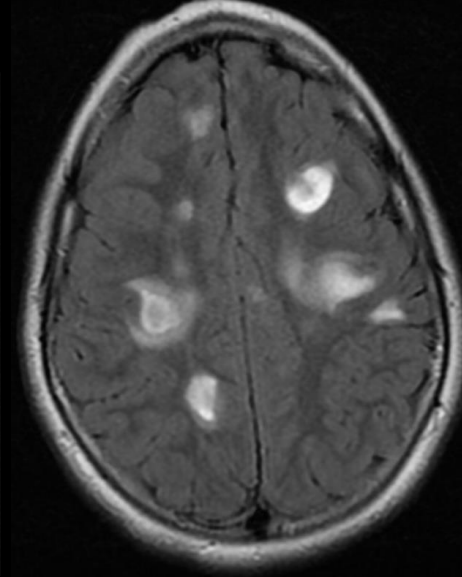
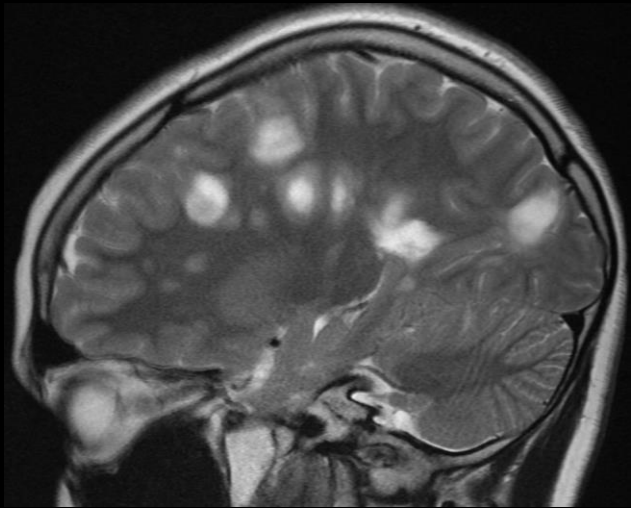
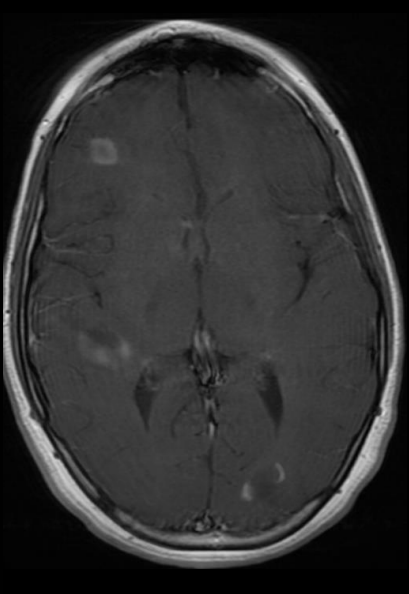
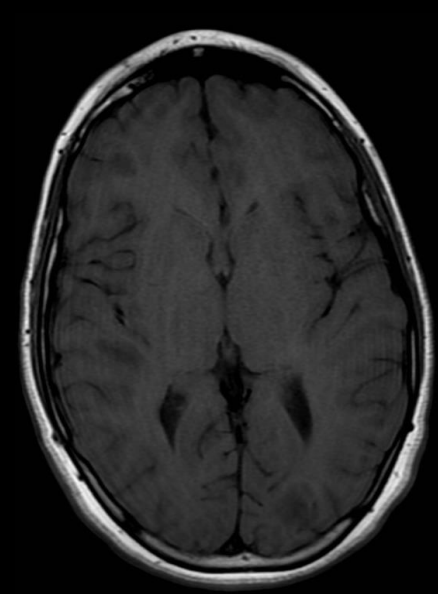
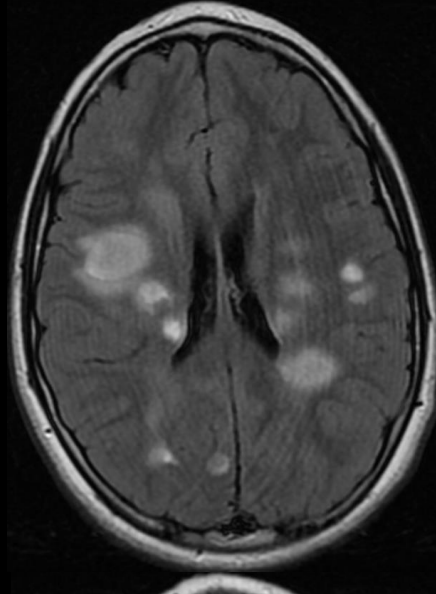
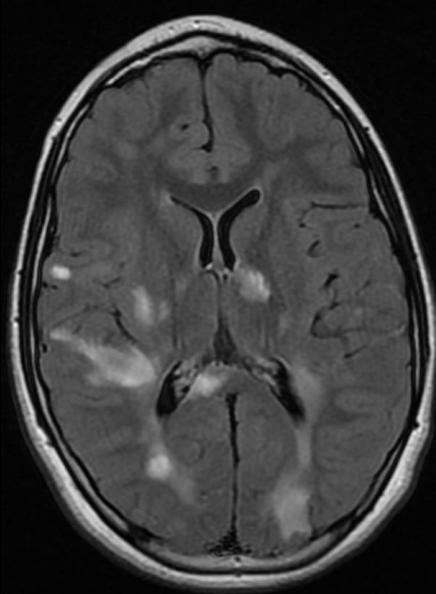
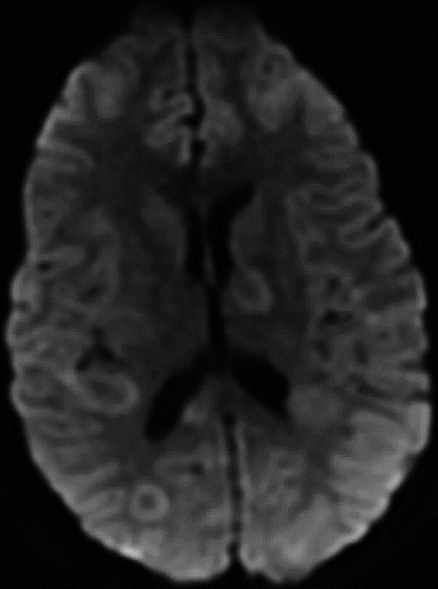
- Multiples petites lésions de la substance blanche avec une prédilection pour le corps calleux
- **Atteinte du corps calleux :**
 - Atteinte des fibres centrales du corps et du splénium du corps calleux, sans atteinte de la périphérie
 - Petites lésions rondes (3 à 7mm)
 - Aspect en boules de neige en T2 et FLAIR à la phase aiguë
 - Trous noirs en T1 à la phase chronique
 - Atteinte fréquente du plancher du corps calleux plutôt que de l'interface calloso-septale donnant un aspect de 'stalactite'
- **Atteinte possible de la substance blanche périventriculaire, des centres semi-ovales, du cervelet et du tronc cérébral; atteinte de la capsule interne en 'collier de perles'**



Ce n'est pas une SEP, mais ...

Cas n°4

- Garçon de 10 ans
Pas d'ATCD personnels
ni familiaux notables
- Adressé aux SAU pour
PF droite évoluant
depuis 10j associée à
une parésie du MIG
apparue qq jours après



Cas n°4

Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée

EncéphaloMyélite Aiguë Disséminée / Acute Disseminated EncephaloMyelitis

- Pathologie inflammatoire SNC **monophasique**
- **Enfant ++**, jeune adulte
- **Contexte post-infectieux/vaccination récente**
- Clinique :
 - Encéphalite : Céphalées, fièvre, somnolence, crises épileptiques
 - Atteinte médullaire
 - Formes sévères 15-25%

Tableau 1.

Données épidémiologiques de l'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) de l'enfant comparées à celles de la sclérose en plaques (SEP) pédiatrique.

	EMAD	SEP [1]
Âge moyen de début	6,5 ± 1,5 ans	13,7 ± 2,4 ans
Sex-ratio (femme/homme)	1/1	2,78/1
Incidence moyenne	0,07 à 0,4 pour 100 000 [2]	?

Tableau 2.

Données épidémiologiques de l'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) de l'adulte comparées à celles de la sclérose en plaques (SEP) de l'adulte.

	EMAD [12]	SEP [13]
Âge moyen de début	35,9 ± 15,4 ans	30 ± 10 ans
Sex-ratio (femme/homme)	1,33/1	2/1
Incidence moyenne	?	4/100 000 par an [14]

Cas n°4

Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée

Tableau 4.

Incidence des encéphalomyélites aiguës disséminées (EMAD) en fonction des vaccins (d'après [31]).

Vaccin	Incidence rapportée d'EMAD
Rougeole	1 à 2/million
Vaccin vivant	
Rage	1/300–1/7 000
Vaccin Semple sur cellules neurales	1/25 000
Vaccin sur embryon de canard	1/75 000
Vaccins sur cellules diploïdes	
Encéphalite japonaise B entre 1993-1999	0,2/100 000 au Japon 0/813 000 aux États-Unis
Variole (lors du programme de vaccination à New-York entre 2002 et 2004)	3/665 000
Diphtérie/coqueluche/tétanos	0,9/100 000
Hépatite B	8 cas en 10 semaines 4 cas de myélite en 3 mois

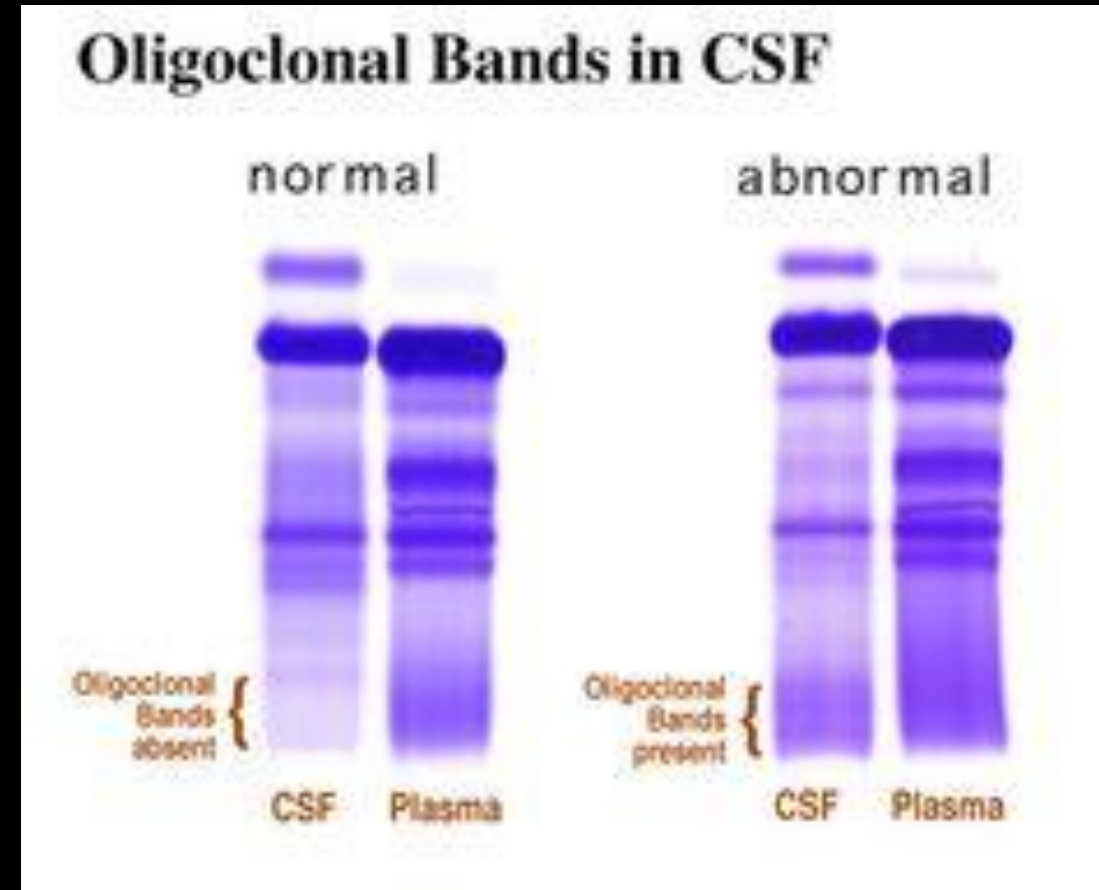
- Concernant les EMAD post-vaccinales, leur incidence est estimée de 0,1 à 0,2/100 000 personnes vaccinées
- Leur fréquence a diminué depuis l'abandon des vaccins produits par cultures sur tissus cérébraux

NB : L'incidence est de 0,1 à 0,2 pour 100 000 vaccins vivants antirougeole, ce qui est bien inférieur au risque d'encéphalomyélite post-infectieuse pour la rougeole elle-même (supérieur à 100 pour 100 000)

Cas n°4

Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée

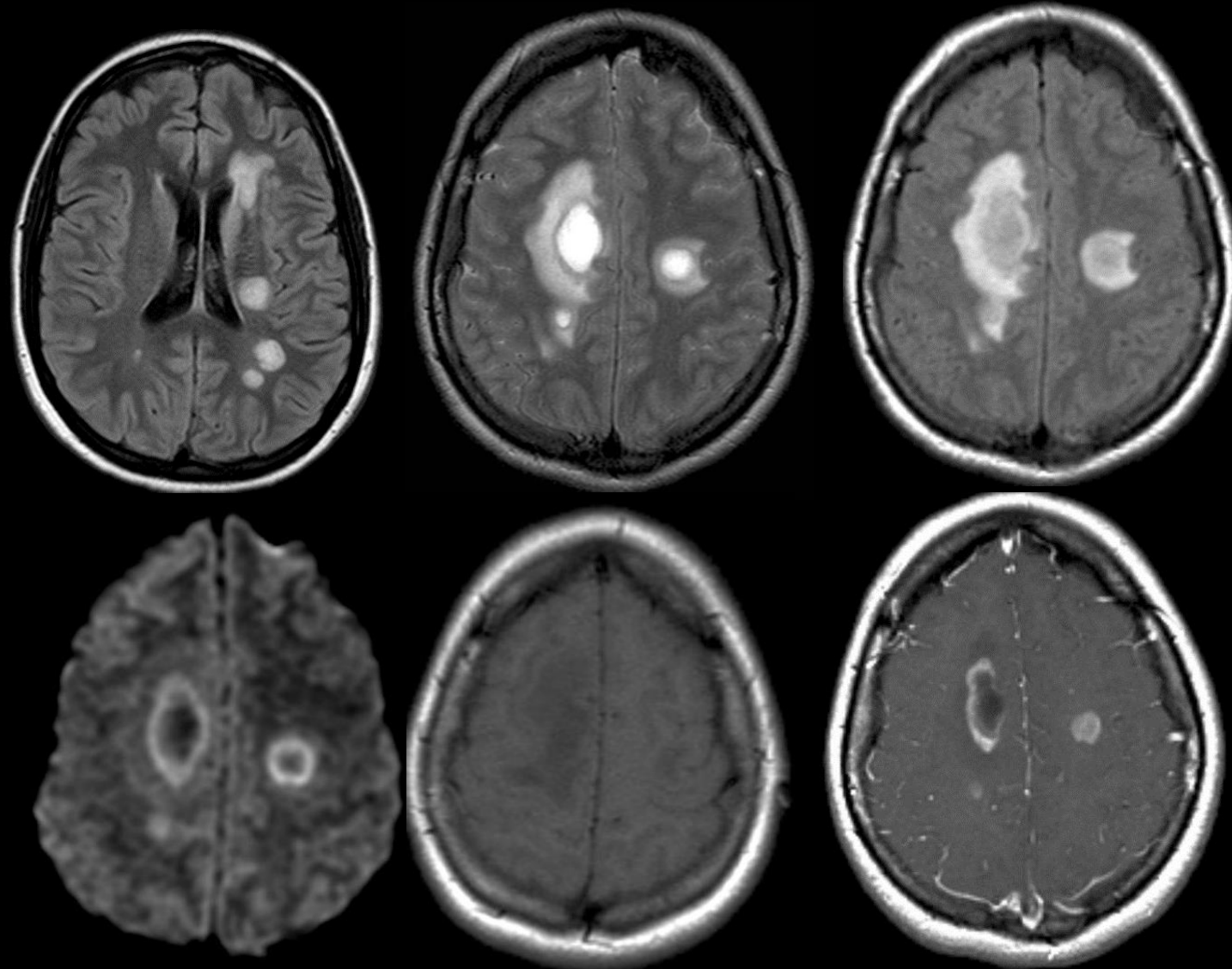
- LCR
 - Souvent inflammatoire, pléiocytose/hyperprotéinorachie modérées
 - Synthèse intrathécale IgG < 20%
- Anticorps anti-MOG+ (enfant ++)
 - 27-47%



Cas n°4

Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée

- Aspects variables de petites lésions à des lésions œdémateuses beaucoup plus importantes, sans effet de masse par rapport à leur taille, de la substance blanche sous- et sus-tentorielle
- Atteinte bilatérale mais asymétrique
- Atteinte du cortex, des NGC et du tronc cérébral peu fréquente mais évocatrice
- Pas d'atteinte du corps calleux
- Atteinte médullaire dans 1/3 des cas
- Rehaussement lésionnel en anneau ouvert; peut être absent



Cas n°4

Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée

Critères diagnostiques de l'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) selon l'International Pediatric MS Study Group (IPMSSG) (d'après [73]).

EMAD monophasique

Premier événement clinique avec une cause présumée inflammatoire ou démyélinisante, de début aigu ou subaigu qui affecte plusieurs zones du système nerveux central ; la présentation clinique doit être polysymptomatique et doit comprendre une encéphalopathie définie par un ou plusieurs des signes suivants :

- changement de comportement (confusion, irritabilité, etc.)
- trouble de conscience (léthargie, coma)
- événement s'améliorant cliniquement et/ou sur l'IRM mais persistance de troubles résiduels
- patient sans antécédent d'évènement démyélinisant
- aucune autre étiologie ne pouvant expliquer l'épisode
- nouveaux symptômes, signes, lésions IRM ou fluctuations survenant dans les 3 mois de l'épisode initial

- imagerie cérébrale montrant des lésions focales ou multifocales impliquant la substance blanche sans argument pour des lésions antérieures

- IRM cérébrale révélant sur les séquences T2 ou FLAIR de larges lésions (> 1 ou 2 cm) multifocales, en hypersignal, localisées dans la substance blanche sus- et/ou sous-tentorielle ; la substance grise des ganglions de la base et du thalamus sont fréquemment touchés

- dans de rares cas, IRM cérébrale ne révélant qu'une large et unique lésion (1 à 2 cm) siégeant dans la substance blanche

- IRM médullaire pouvant révéler une ou des lésion(s) intramédullaire(s) avec rehaussement après gadolinium inconstant en plus des anomalies de l'IRM cérébrale précédemment décrites

Caractéristiques permettant de distinguer encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) et sclérose en plaques (SEP).

	EMAD	SEP
Fièvre inaugurale	Fréquente	Peu fréquente
Signes et symptômes	Atteinte multifocale du système nerveux central	Souvent monosymptomatique
Évolution	Monophasique	Rémittente
Caractéristiques de la neuro-imagerie	Charge lésionnelle importante	Charge lésionnelle généralement moins importante
	Hypersignaux T2 larges de la SB bilatéraux	Hypersignaux T2 plus petits de la SB profonde
	Atteinte des thalami Épargne du corps calleux	Épargne des thalami Atteinte du corps calleux
	Lésions du même âge	Lésions d'âges différents
	Absence d'atrophie précoce	Atrophie corticale précoce
LCR	BOC généralement absentes ou transitoires	BOC fréquentes et persistantes

SB : substance blanche ; LCR : liquide céphalorachidien ; BOC : bandes oligoclonales.

Cas n°4

Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée

- Traitement :
 - SMD IV hautes doses
 - +/- EP
- Evolution
 - Surveillance ++ clinique et IRM
 - Risque conversion SEP
 - Notion d'ADEM multiphasique

EMAD récurrente

- Récurrence des symptômes et signes initiaux dans les 3 mois ou plus après le premier épisode d'EMAD sans atteinte nouvelle à l'anamnèse, l'examen clinique ou à l'IRM
- Évènement ne devant pas survenir pendant la corticothérapie et devant survenir au moins 1 mois après l'arrêt de traitement
- IRM ne révélant aucune nouvelle lésion, les lésions initiales doivent se rehausser après gadolinium
- Aucune autre explication

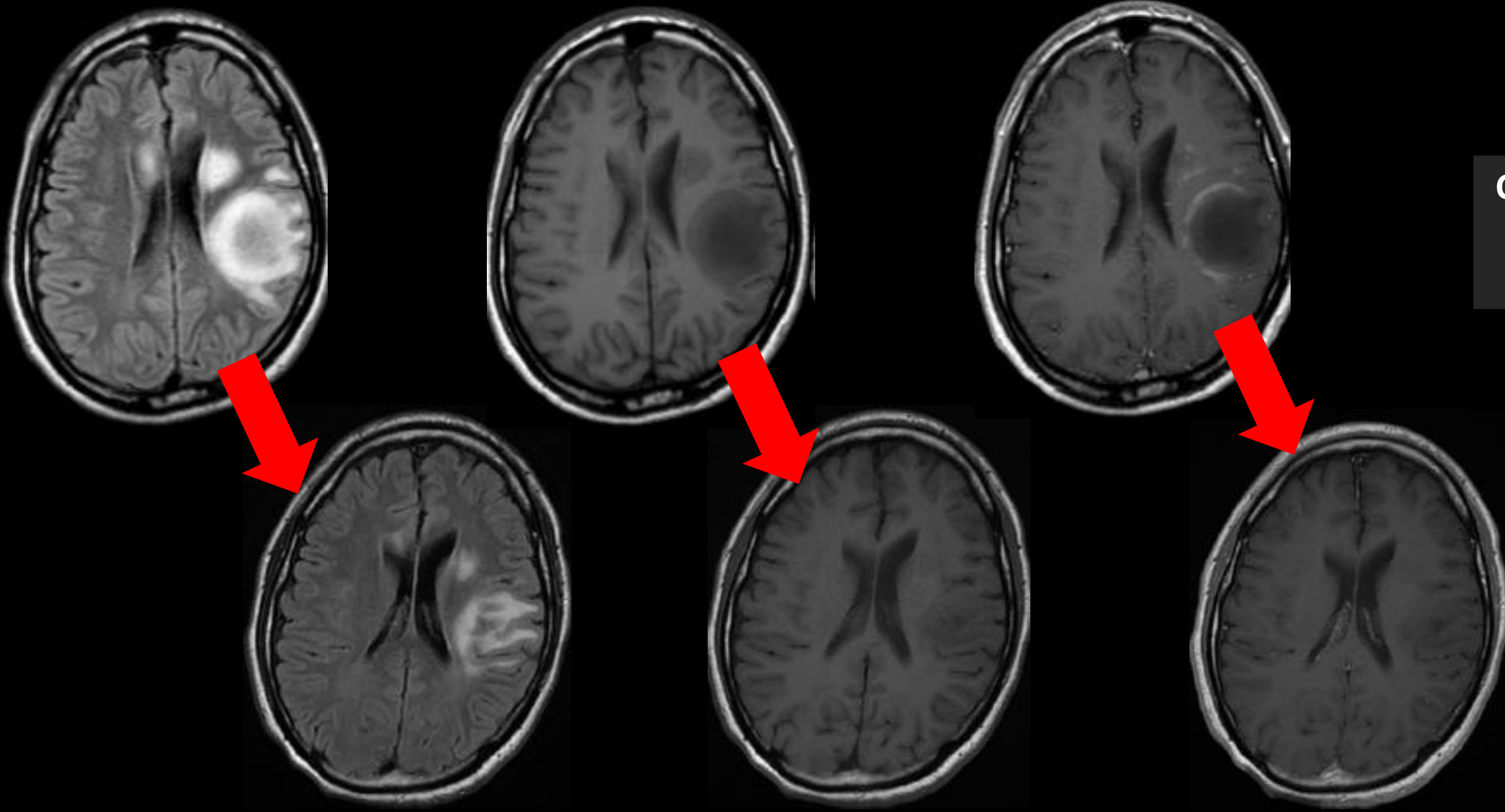
EMAD multiphasique

- EMAD suivie par un nouvel évènement clinique remplissant les critères d'EMAD, mais impliquant une nouvelle zone anatomique du système nerveux central d'après l'anamnèse, l'examen neurologique, et la neuro-imagerie
- Le nouvel évènement doit survenir au moins 3 mois après le début de l'EMAD initial et au moins 1 mois après l'arrêt de la corticothérapie
- Le nouvel évènement doit être polysymptomatique avec encéphalopathie, signes et symptômes neurologiques différents de ceux de l'épisode initial (les troubles de conscience peuvent ne pas différer de l'épisode initial)
- L'IRM cérébrale doit objectiver l'atteinte de nouvelles zones et doit montrer la résolution partielle ou complète des lésions associées au premier épisode d'EMAD

Ce n'est pas une SEP, mais ... ça reste inflammatoire

Cas n°4

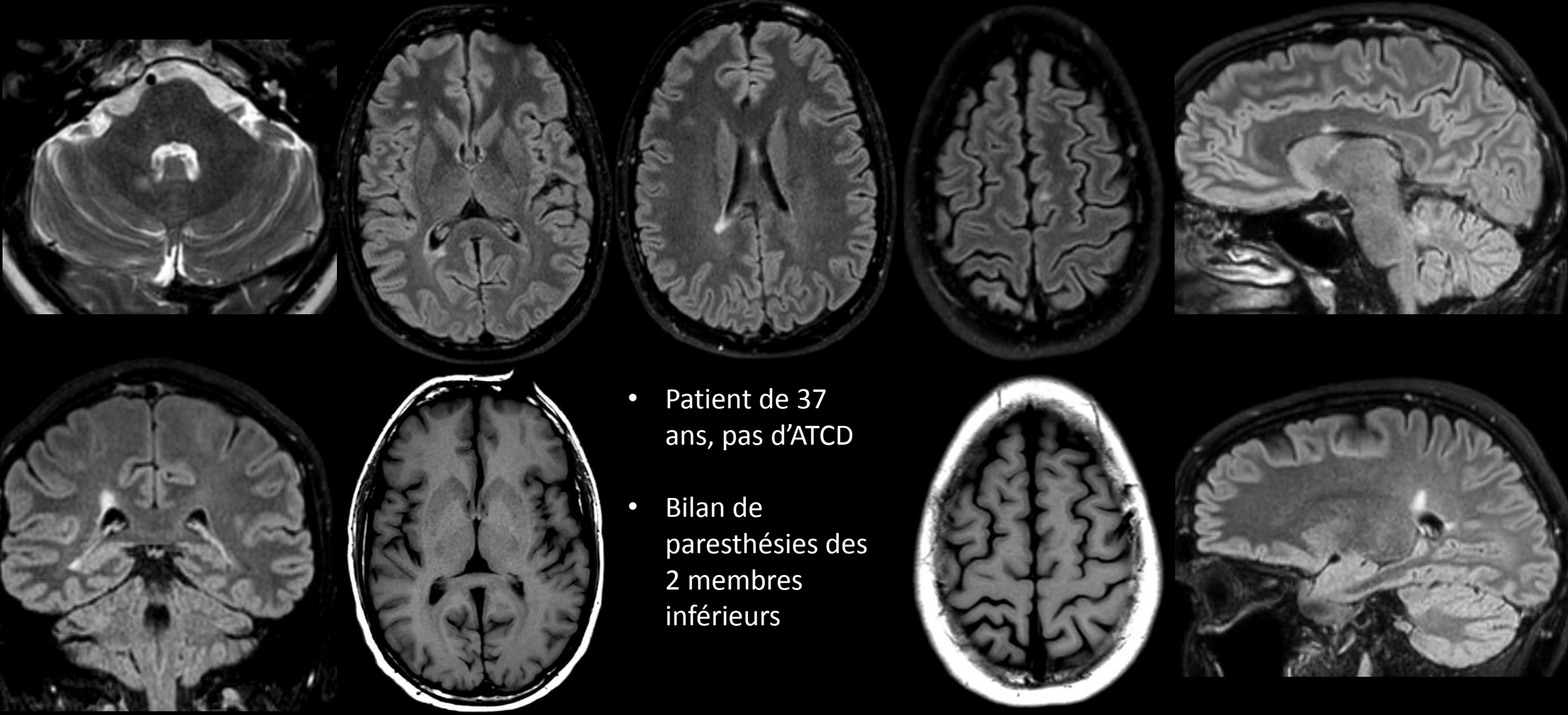
Encéphalo-Myélite Aigue Disséminée



Contrôle à 15j
après
traitement

Ce n'est pas une SEP ... quoique ...

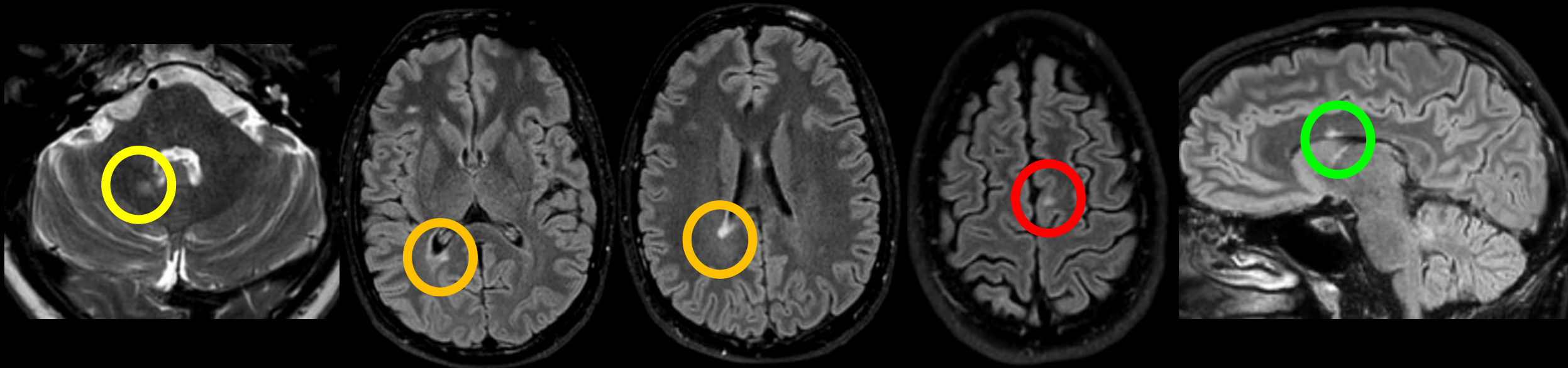
Cas n°5



Ce n'est pas une SEP ... Ah si, en fait !

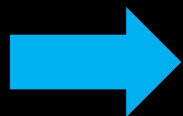
Cas n°5

Sclérose En Plaques

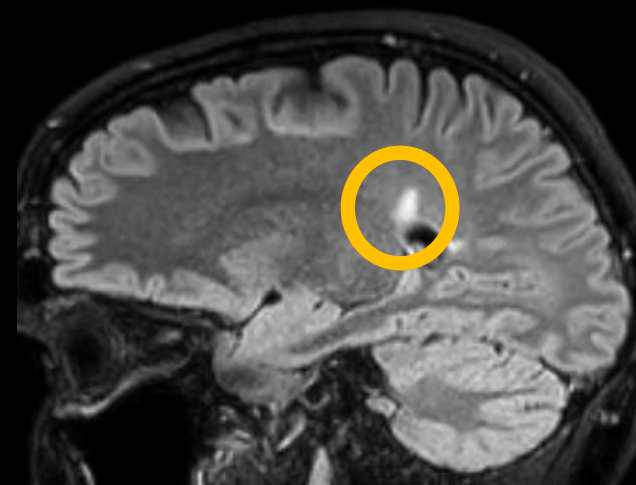


Critères de Mc Donald modifiés (2017) : au moins 2 parmi

- ≥ 1 lésion périventriculaire
- ≥ 1 lésion corticale ou juxta-corticale
- ≥ 1 lésion en fosse postérieure
- ≥ 1 lésion médullaire

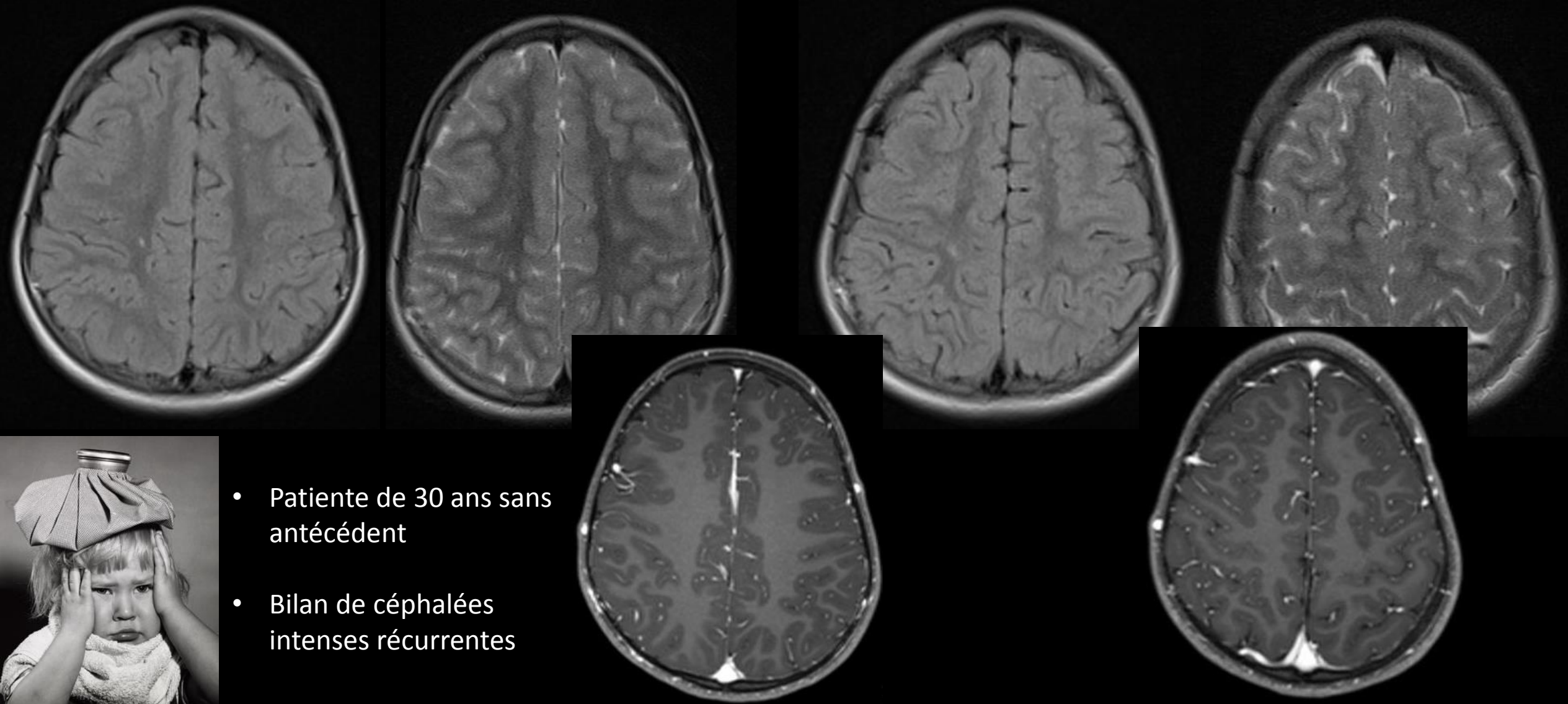


Dissémination spatiale



Ce n'est pas une SEP, pourtant ...

Cas n°6



- Patiente de 30 ans sans antécédent
- Bilan de céphalées intenses récurrentes

Cas n°6

Migraine

- **Epidémiologie :**

- 12% de la population
- Débute avant 40 ans dans 90% des cas
- Prédominance féminine à partir de la puberté (SR = 3/1)
- ATCD familiaux dans 70% des cas
- Avec (10%) ou sans aura

- **Hypersignaux de la substance blanche :**

- RR x 3,9 chez le migraineux (Swartz et Al. Méta-analyse 2004)
- Kruit et Al. (2004) : RR augmenté chez la femme
- Physiopathologie méconnue (hypoxémie ?) : MMP9, NADH ?

Cas n°6

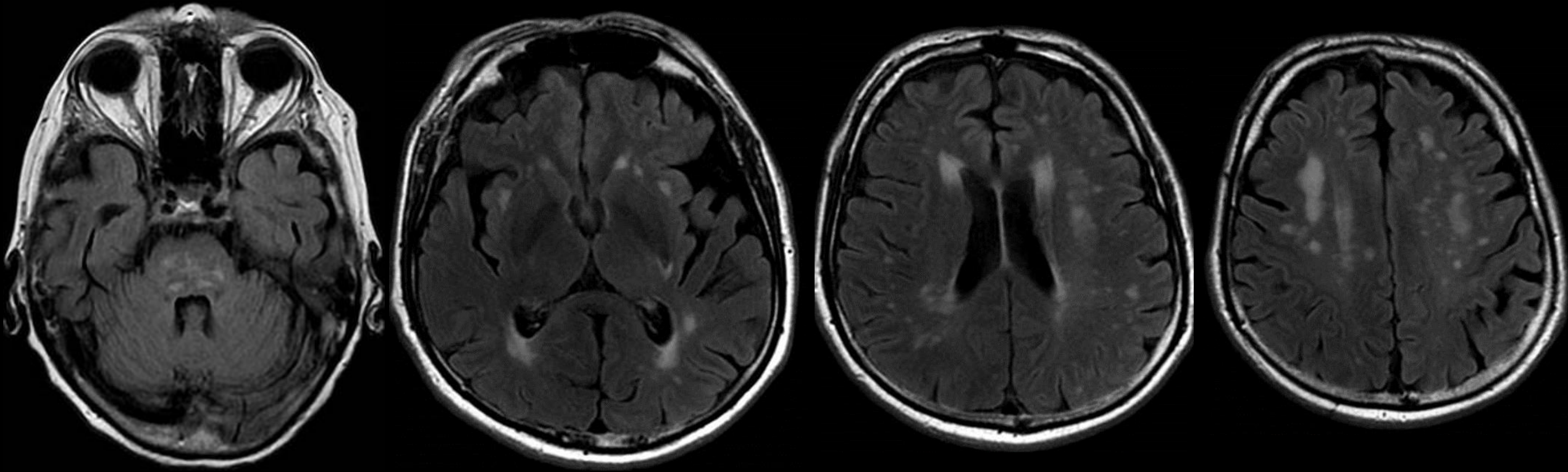
Migraine

- En cas de migraines chroniques non compliquées, l'IRM démontre de multiples **foyers hyperintenses en T2 et FLAIR disséminés au sein de la substance blanche profonde (centres semi-ovales)** dans plus d'1/3 des cas, avec très peu d'anomalies périventriculaires
- **Origine physiopathologique encore inconnue = OBNI**
- Aucun caractère pronostic, notamment péjoratif, établi ...
- Les exceptionnelles migraines compliquées par un déficit neurologique sont associées à **des lésions ischémiques corticales** (hypersignal diffusion) en raison d'une vasoconstriction marquée des artères intra- et extra-crâniennes



Ce n'est pas une SEP et ...

Cas n°7



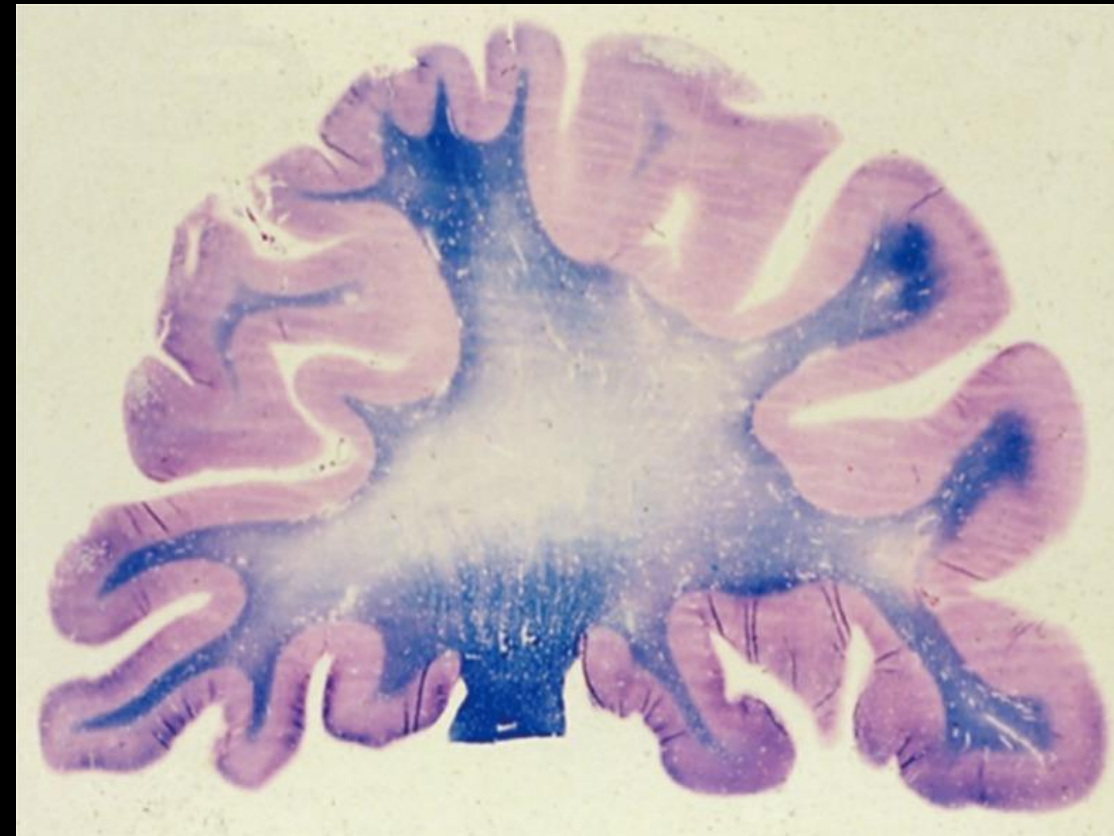
- Patient de 50 ans, hypertendu et diabétique
- Adressé pour bilan d'AIT

Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

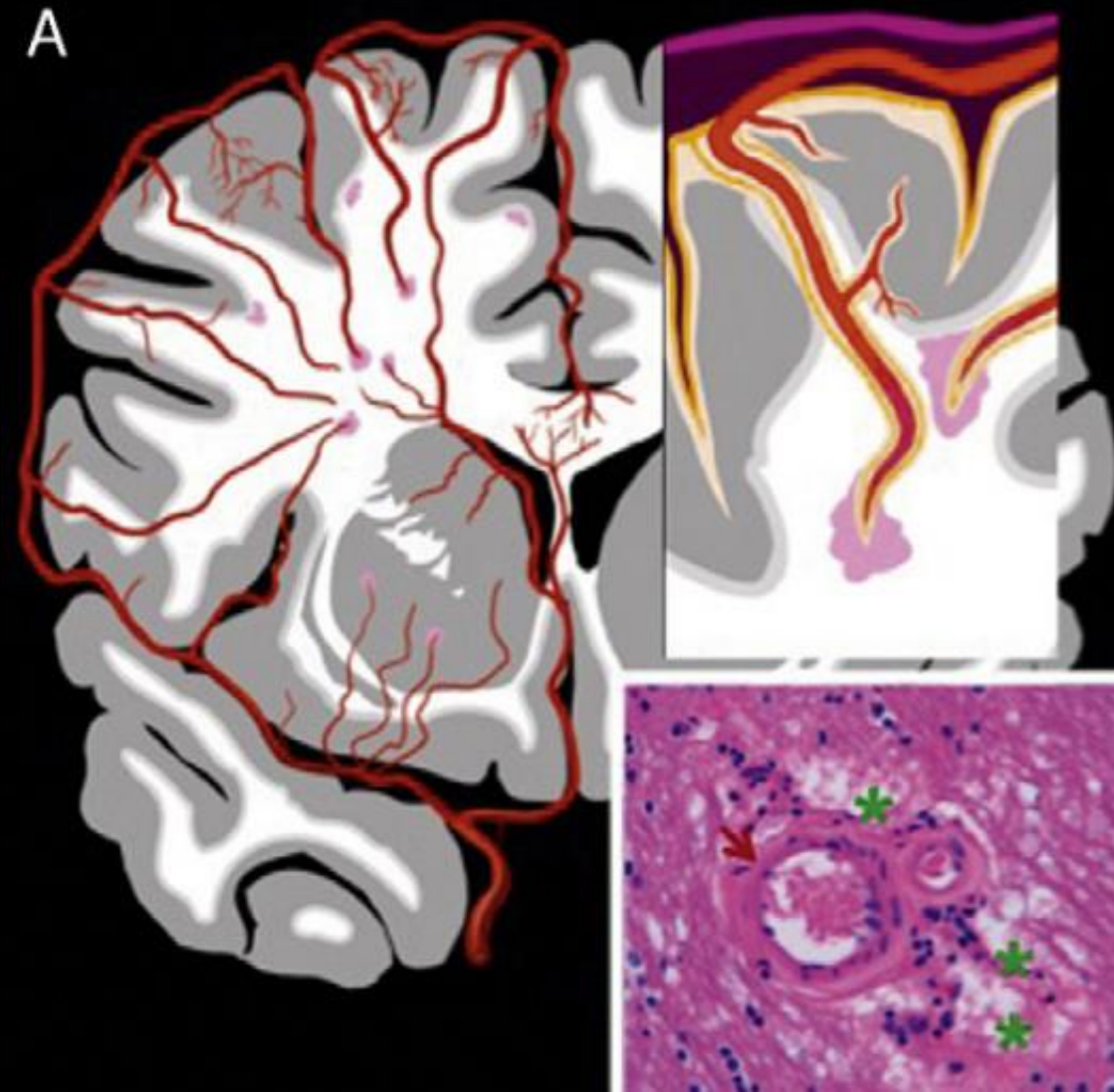
- **Leucoaraïose**, du grec *leuko*, blanc, et *araiosis*, raréfaction, est un **terme radiologique** proposé par Hachinski en 1986 pour décrire des anomalies de la substance blanche qui se traduisent par une hypodensité diffuse mal limitée en tomodensitométrie et par un hypersignal sur les séquences IRM pondérées en T2
- L'**ischémie chronique** de la substance blanche est liée à des modifications des parois des vaisseaux qui conduisent à un aspect tortueux des artérioles perforantes avec réduction de leur calibre et de leur débit, à un élargissement des EPVR et à une démyélinisation de la substance blanche
- L'HTA, le diabète, l'hypercholestérolémie et le tabagisme accélèrent la survenue de ces lésions



Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative



- **Ce n'est pas :**
 - la **macroangiopathie corticale**, liée surtout à l'athérosclérose ou à une maladie thromboembolique
 - la **microangiopathie sous corticale** « lacunaire » induite par l'HTA ou le diabète
- **C'est :**
 - la **microangiopathie sous corticale**
 - prédominant au niveau des zones de jonction vasculaire
 - dont la particularité est d'être un dénominateur commun radiologique à de multiples affections

Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

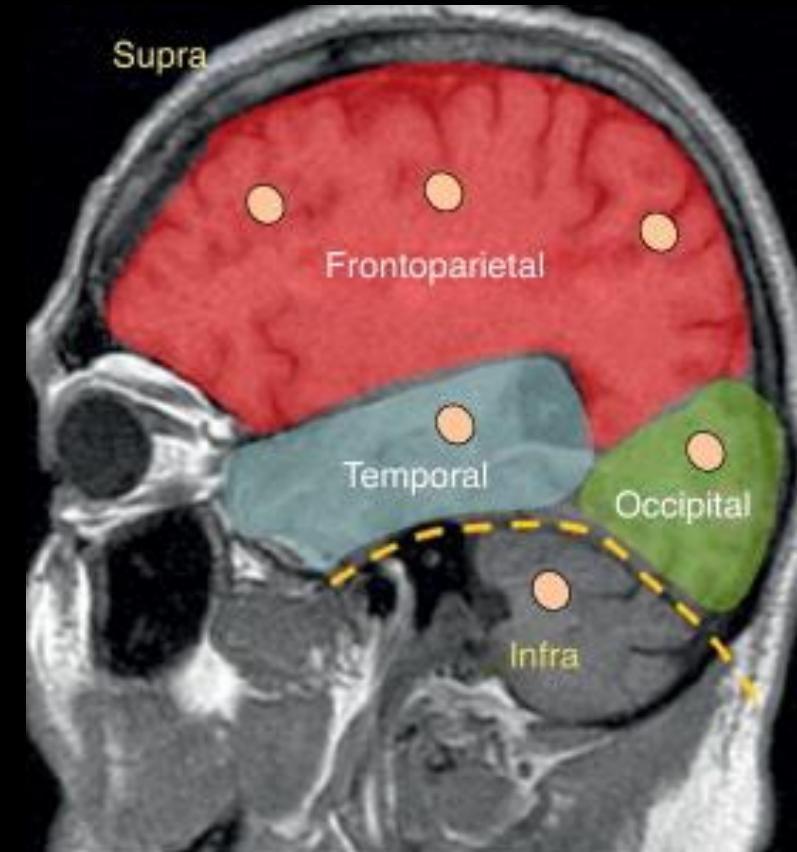
Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

- Ces phénomènes se traduisent par des anomalies de signal diffuses au niveau de la **substance blanche fronto-pariétale** sous la forme d'hypersignaux T2 et FLAIR
- La substance blanche profonde est particulièrement sensible à l'hypoperfusion car elle est exclusivement alimentée par ces longs vaisseaux perforants venant de la région leptoméningée
- Les fibres en U et le corps calleux sont en général épargnés par la leucoaraïose : les fibres en U possèdent un meilleur apport vasculaire que les fibres profondes, notamment par des artères de la convexité; la vascularisation du corps calleux est assurée par de courtes artéριοles pénétrantes

Distribution

- Régions périventriculaires
- Centres semi-ovale
- Régions sous-corticales hautes
- Région des noyaux de la base (Thalamus)
- Axe blanc du tronc cérébral (Protubérance)

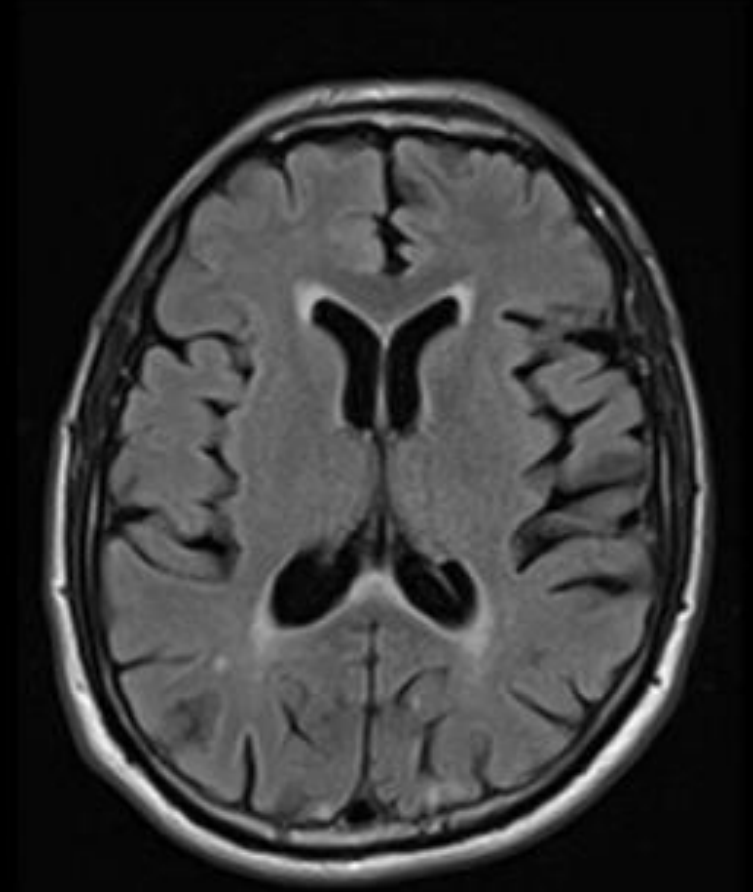
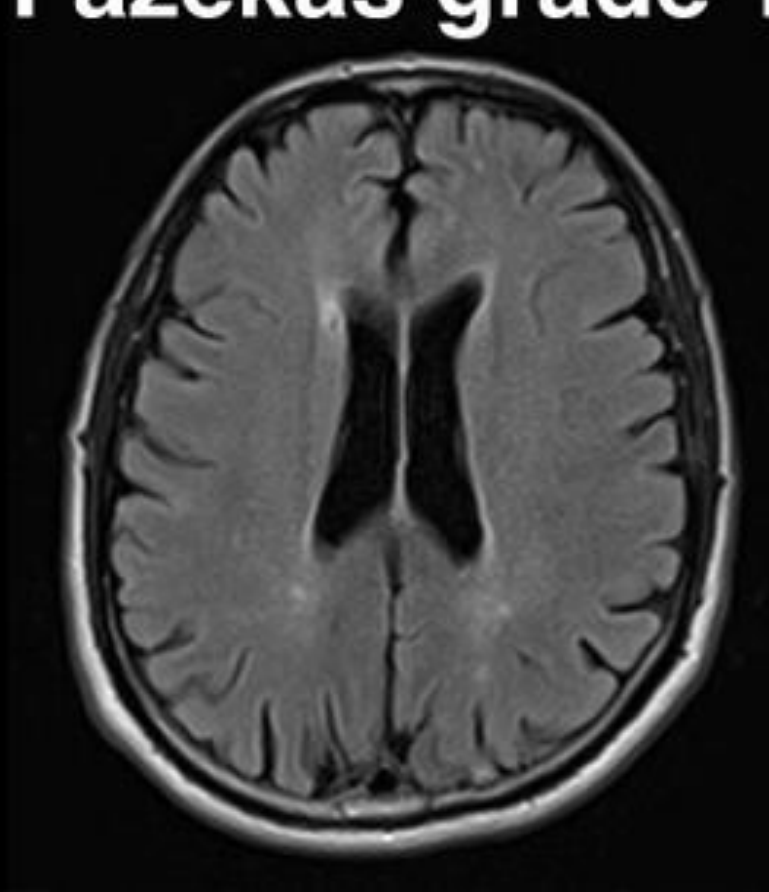
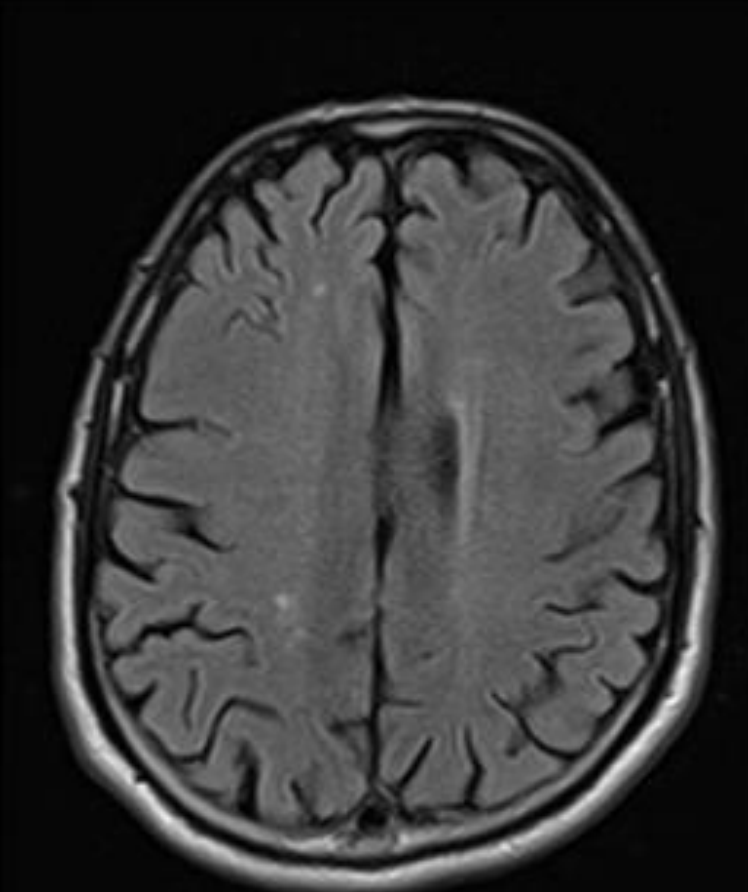


Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

Fazekas grade 1



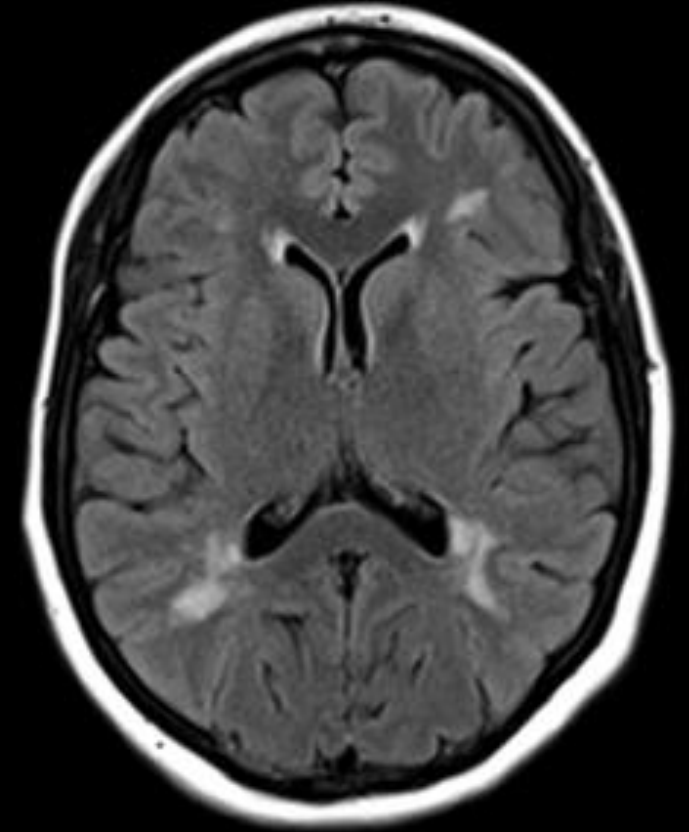
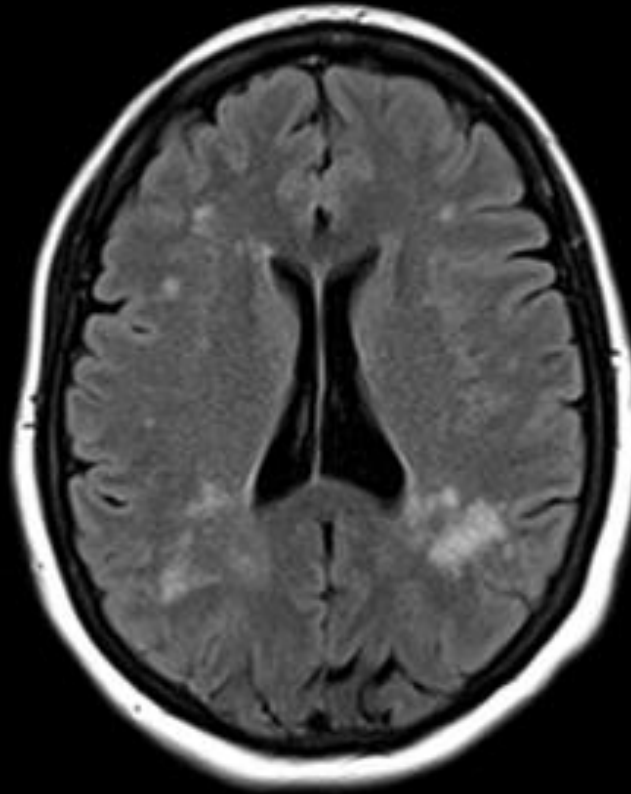
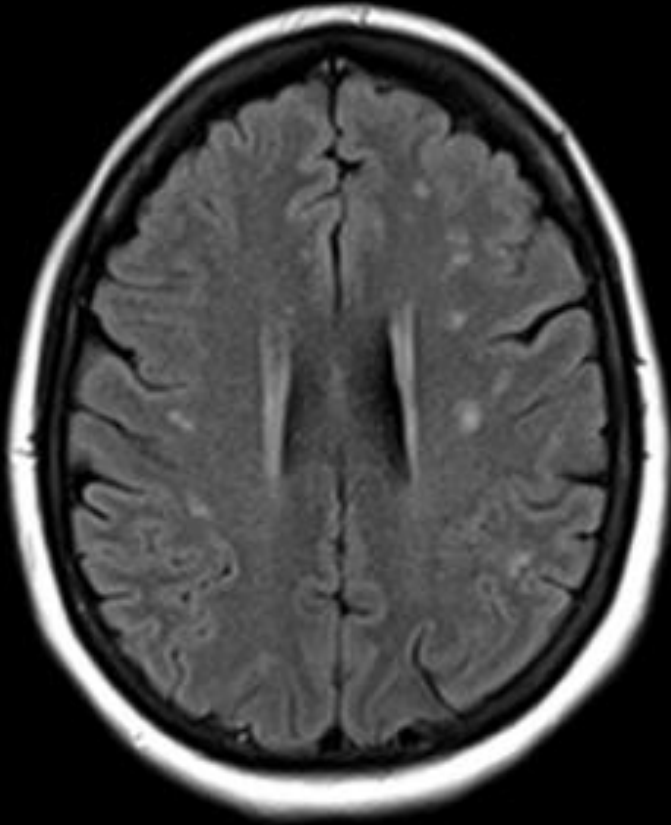
Lésions minimales (Grade 1) : lésions solitaires < 10 mm et/ou lésions groupées < 20 mm de diamètre

Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

Fazekas grade 2



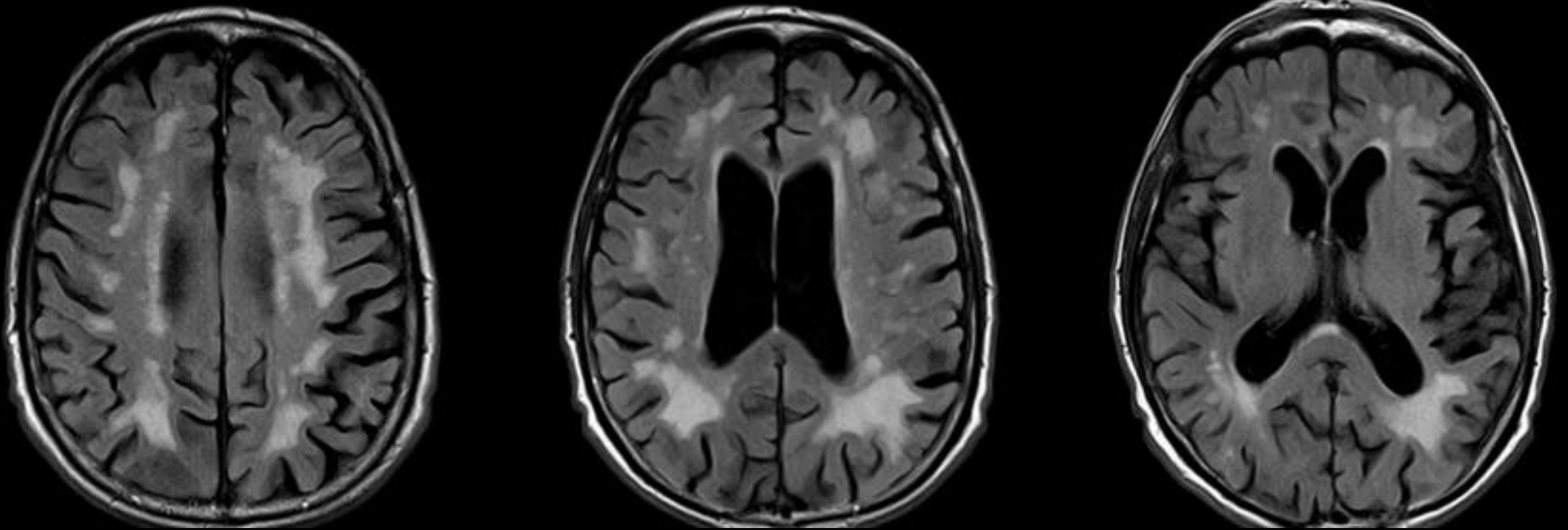
Lésions modérées (Grade 2) : lésions solitaires de 10 à 20 mm, et aires hyperintenses reliées par des «ponts» < 20 mm de Ø

Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

Fazekas grade 3



Lésions sévères (Grade 3) : lésions solitaires et aires confluentes hyperintenses > 20 mm de diamètre

Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

Lésions associées

- Infarctus sous-corticaux et lacunaires
 - Infarctus de moins de 15mm
 - Liés à l'occlusion d'une seule A perforante
- Dilatation des espaces péri-vasculaires de Virchow-Robin
- Micro-saignements
- +/- Infarctus territoriaux
 - Athérosclérose des grosses artères fréquemment associée chez les sujets hypertendus

	Recent small subcortical infarct	White matter hyperintensity	Lacune	Perivascular space	Cerebral microbleeds
Example image					
Schematic					
	DWI	FLAIR	FLAIR	T2 T1/FLAIR	T2*/SWI
Usual diameter ¹	≤ 20 mm	variable	3-15 mm	≤ 2 mm	≤ 10 mm
Comment	best identified on DWI	located in white matter	usually have hyperintense rim	usually linear without hyperintense rim	detected on GRE seq., round or ovoid, blooming
DWI	↑	↔	↔/(↓)	↔	↔
FLAIR	↑	↑	↓	↓	↔
T2	↑	↑	↑	↑	↔
T1	↓	↔/(↓)	↓	↓	↔
T2* / GRE	↔	↑	↔ (↓ if haemorrhage)	↔	↓↓

Ce n'est pas une SEP et ... c'est hyper fréquent

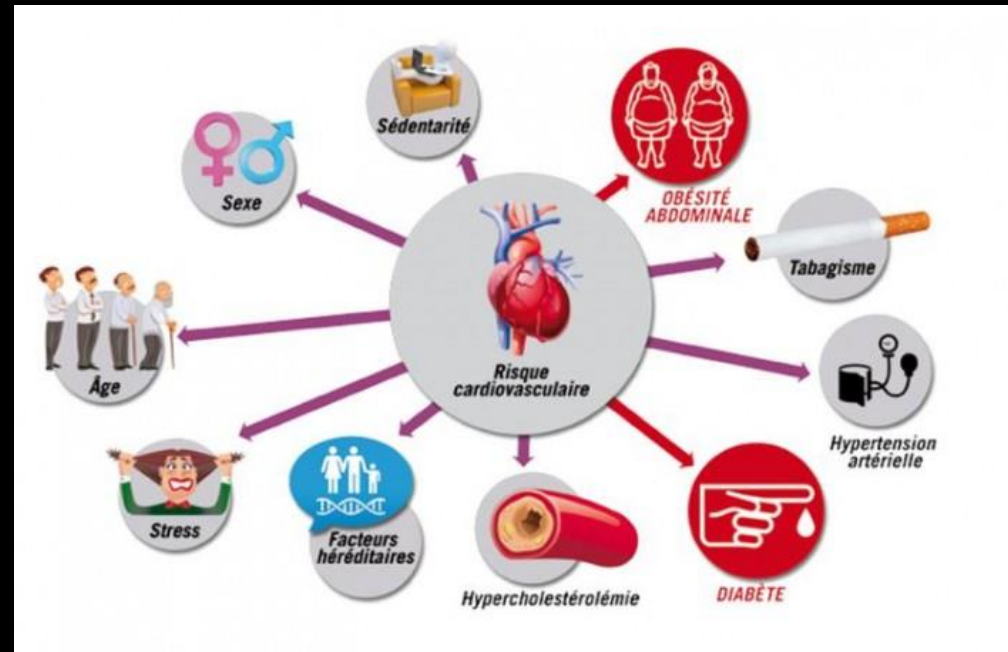
Cas n°7

Atteinte microvasculaire dégénérative

« HS de la SB incitant au contrôle des facteurs de risque cardiovasculaires »

Clinique

- Asymptomatique
- Infarctus lacunaire
 - NGC
 - TC
- Atteinte cognitive
 - Démence vasculaire ou mixte



Cas n°8



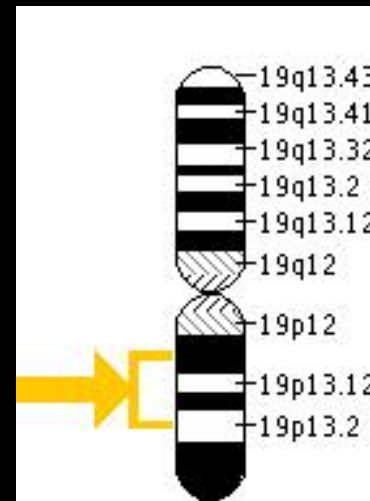
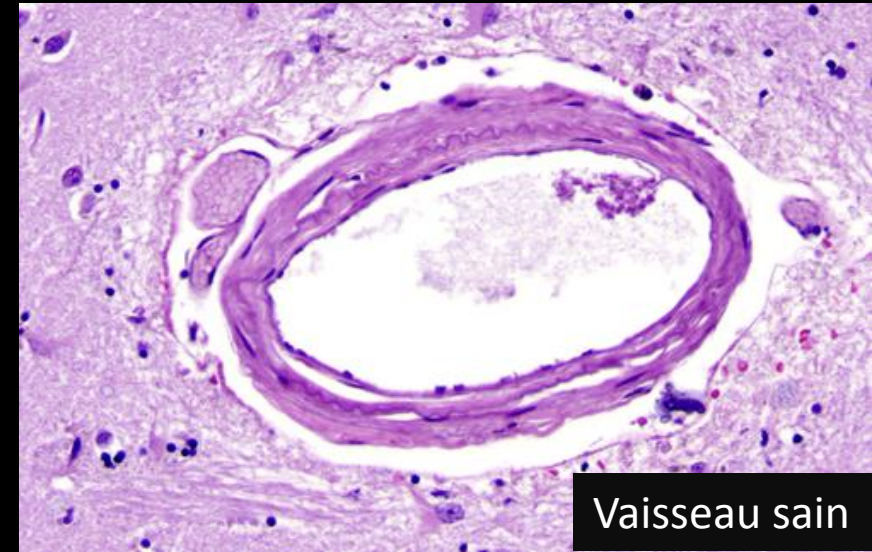
- Patiente de 40 ans sans FdRCV ayant présenté un épisode d'aphasie transitoire
- ATCDs familiaux d'AVC chez le père et la grand-mère

Ce n'est pas une SEP et ... c'est génétique !

Cas n°8

CADASIL

- Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy
- $P = 2 \text{ à } 4/100.000$; $SR = 1$
- Microvasculopathie de transmission autosomique dominante caractérisée par des infarctus lacunaires et de la substance blanche sous-corticale répétés et une démence vasculaire survenant chez des adultes jeunes ou d'âge moyen (30 à 50 ans) sans facteur de risque cardiovasculaire
- Résulte de la mutation du gène NOTCH3 sur le chromosome 19q12 à l'origine d'une sténose des artérioles et petits vaisseaux secondaire à un épaissement fibreux de la paroi vasculaire avec dépôts de la média et lésion des cellules musculaires lisses
- Diagnostic génétique !



Cas n°8

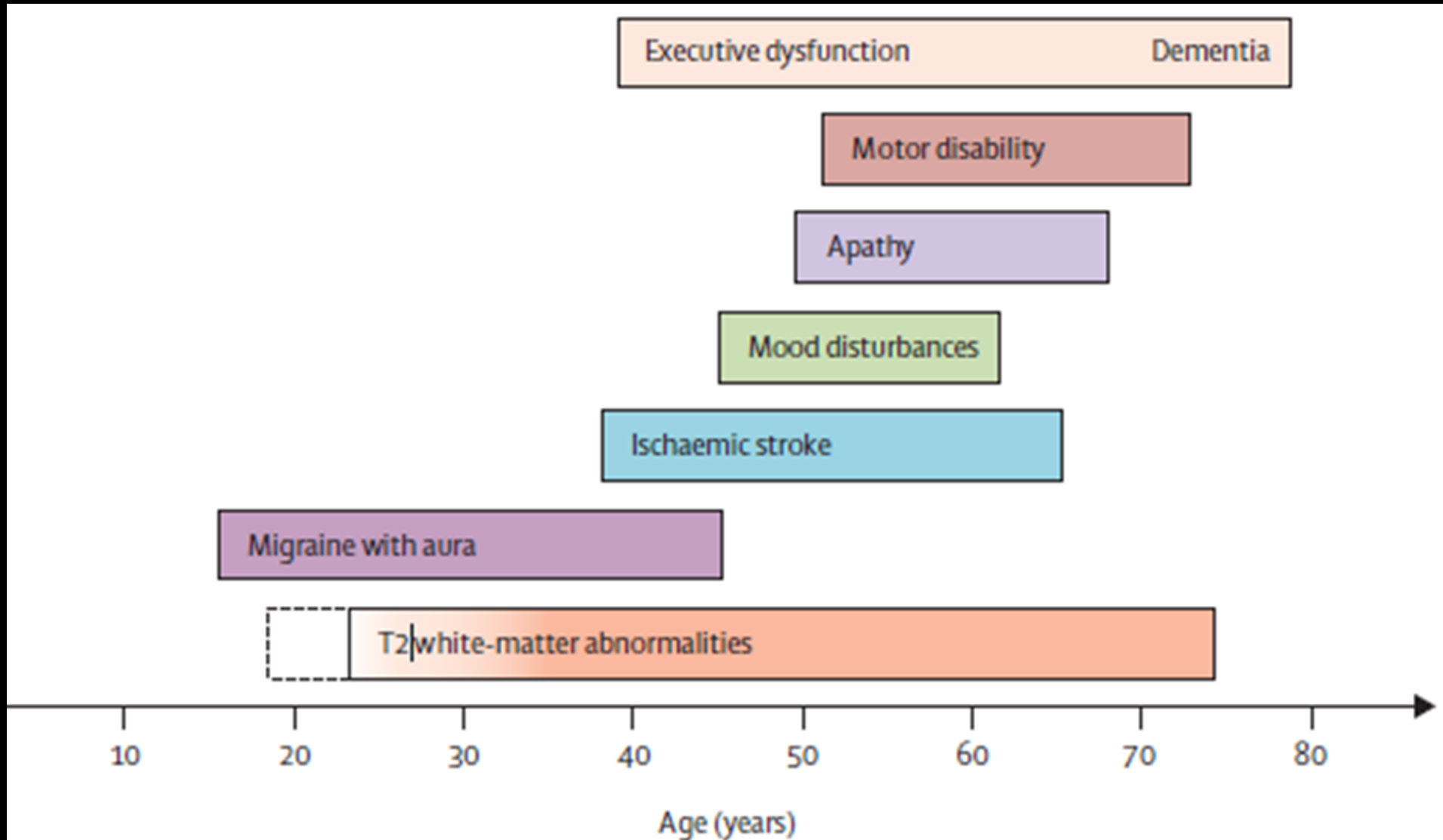
CADASIL

- **Migraine :**
 - Touche 20 à 40% des patients atteints
 - Premier symptôme. Migraine avec aura, entre 20 et 40 ans
 - Aura visuelle ou sensitive dans 50% des cas, atypies possibles (basilaires, hémiplegie, prolongées)
 - Migraine sans aura pas plus fréquente dans CADASIL que dans la population générale.
- **Accidents vasculaires :** AIT, AVC, IDM
 - Récidivants, incidence estimée de 10,4 pour 100 patients/année
 - 60 à 85 % des cas
 - Sous-cortical, lacunaire (67%)
 - Survenue à environ 50 ans, en l'absence de FDR CV par ailleurs.
- **Troubles psychiatriques :** 20 à 30%
 - Dépression +/- réactionnelle (AVC)
 - Troubles bipolaires
- **Epilepsie :** < 10%
 - Surtout secondaires aux séquelles ischémiques
- **Démence :**
 - Après 60 ans, 60% des patients présentent une détérioration cognitive.
 - Seule manifestation dans 10% des cas
- **Décès :** survenant dans la 7eme décennie

Ce n'est pas une SEP et ... c'est génétique !

Cas n°8

CADASIL



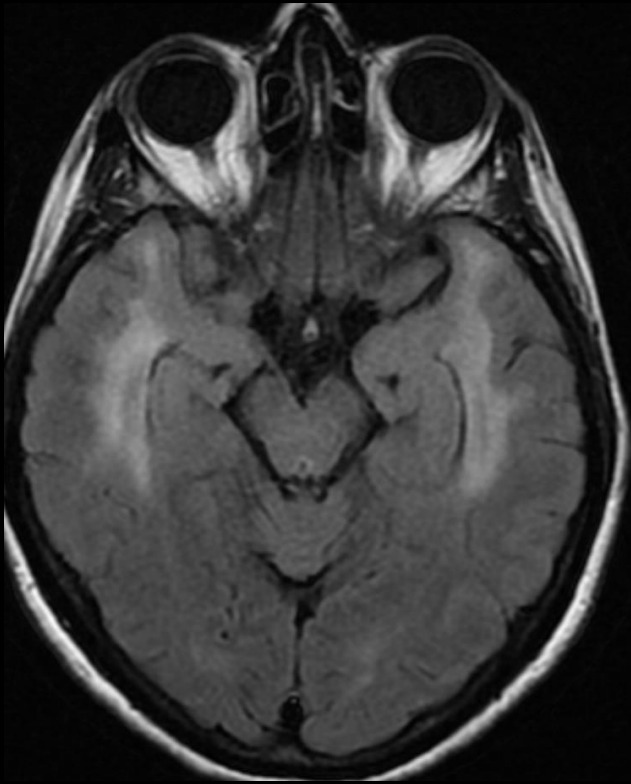
Ce n'est pas une SEP et ... c'est génétique !

Cas n°8

CADASIL

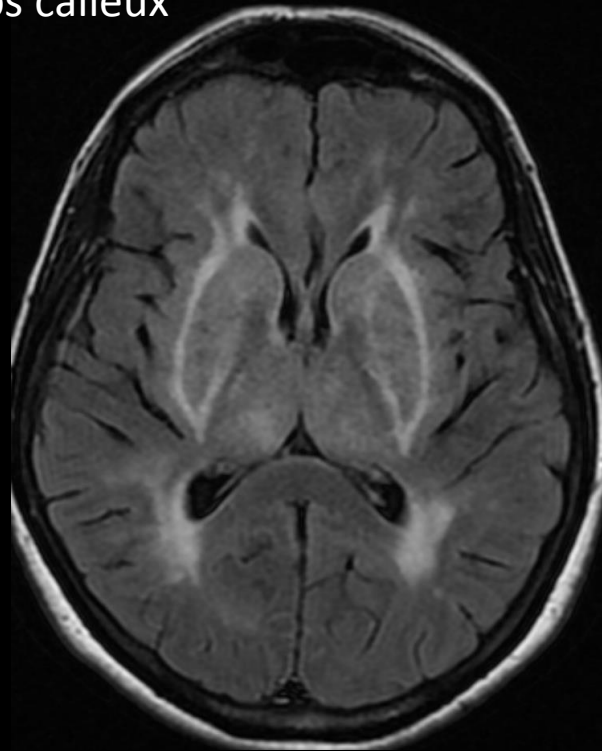
Lors de la 3ème decade :

- Hypersignaux FLAIR de la substance blanche temporale +++



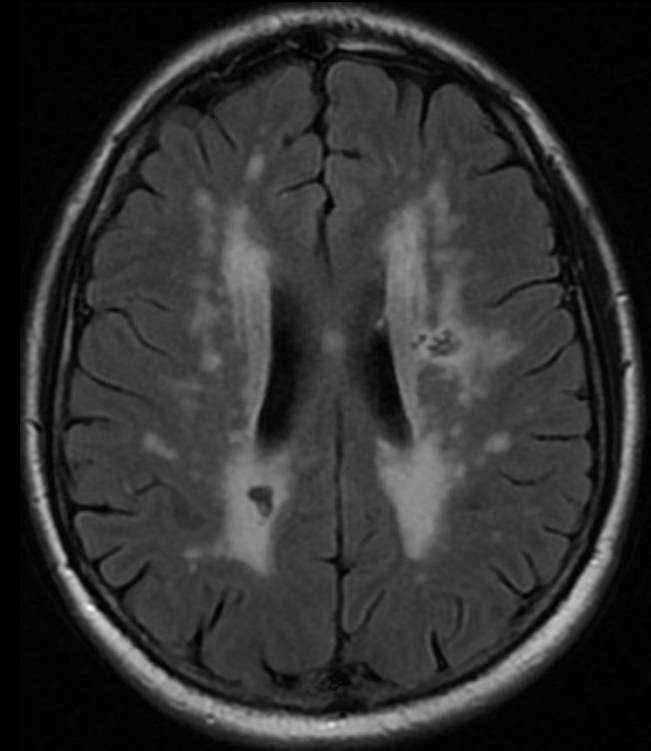
Lors de la 4ème decade :

- Progression des hypersignaux à la partie postérieure des lobes temporaux, aux lobes frontaux et pariétaux ainsi qu'aux NGC
- Atteinte des fibres en U, des capsules externes et du corps calleux



A partir de la 5ème decade :

- Poursuite de la progression de l'atteinte de la SB
- Apparition de lacunes et de microbleeds



Ce n'est pas une SEP, mais ...

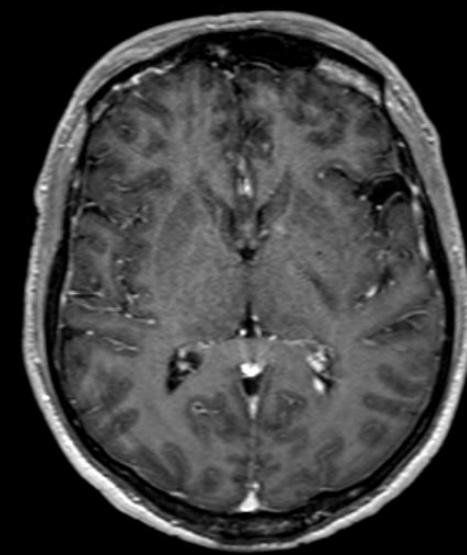
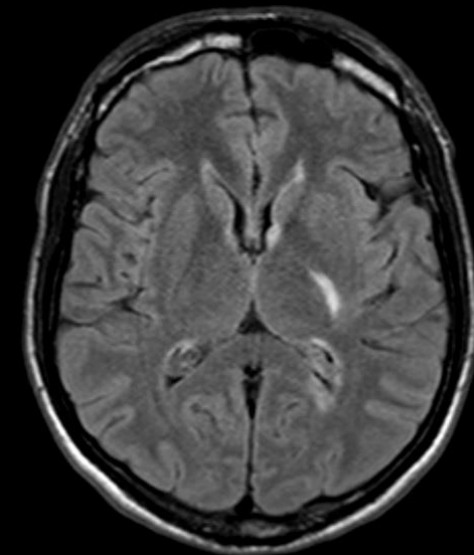
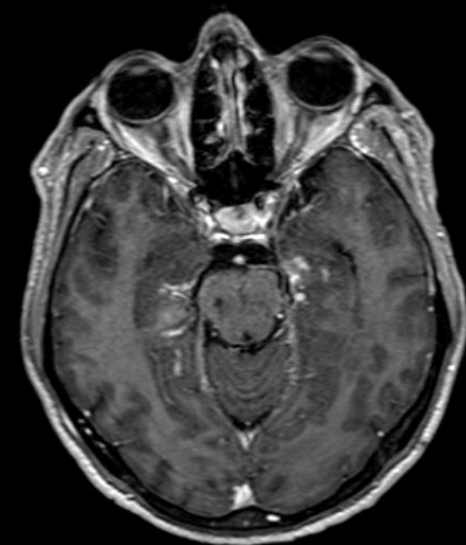
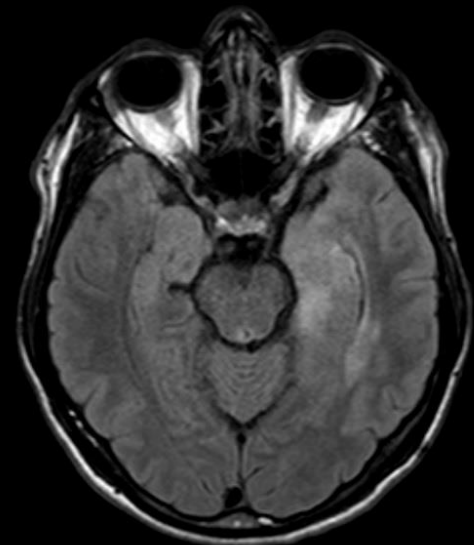
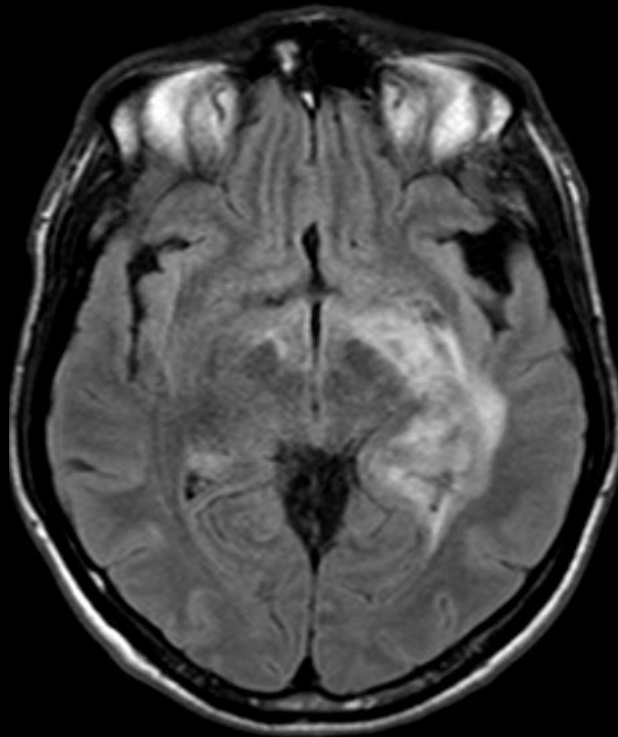
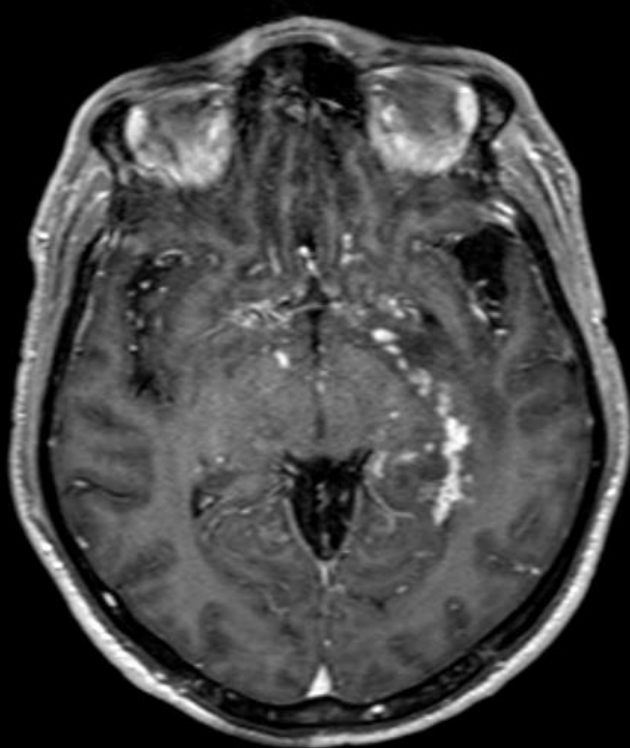
Cas n°9

Homme, 33 ans, origine maghrébine,
CCGTCs inaugurales

Troubles phasiques persistants

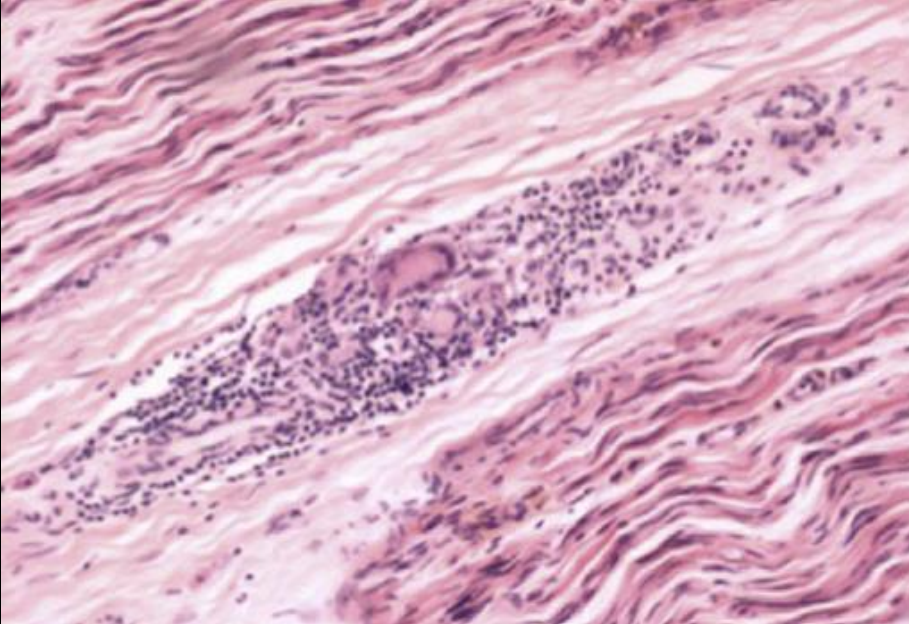
PL au SAU : 80 GB/mm³ Prot > 3g/L

Mis sous ATB + Aciclovir IV



Cas n°9

- Granulomatose
 - Tuberculose méningée ?
 - Neurosarcoïdose ?



- Enzyme de conversion de l'angiotensine
 - Sg : 83 UI/L (N < 52)
 - LCR : 3,84 UI/L (N < 0,25)
- TDM TAP : ADP médiastinales non nécrotiques, non compressives
- LBA : Alvéolite à prédominance lymphocytaire avec augmentation rapport LT4/LT8
- Pas de preuve formelle de granulome (BGSA, biopsie gg...)

Ce n'est pas une SEP, mais ... une granulomatose ?

Cas n°9

Neurosarcoïdose

- Granulomatose systémique => Granulomes épithélioïdes gigantocellulaires sans nécrose caséuse
- Adultes jeunes 20-40 ans
- Poumons, œil, peau, ganglions, rate, foie...
- Atteinte neurologique rare (5-10%)
 - Souvent révélatrice (70%)
 - Parfois unique localisation (20%)
 - Atteinte centrale (85%) > périphérique

Caractéristiques et fréquence des principales atteintes au cours des neurosarcoïdoses.

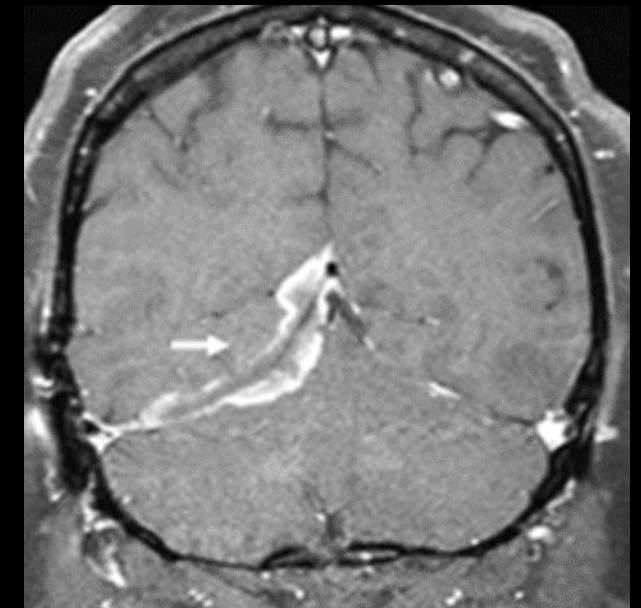
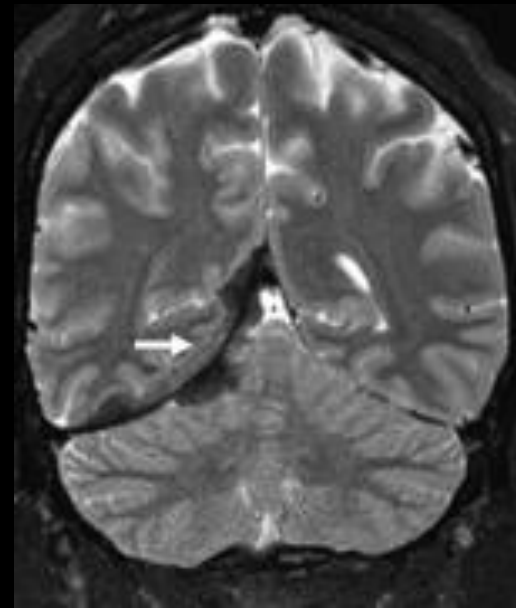
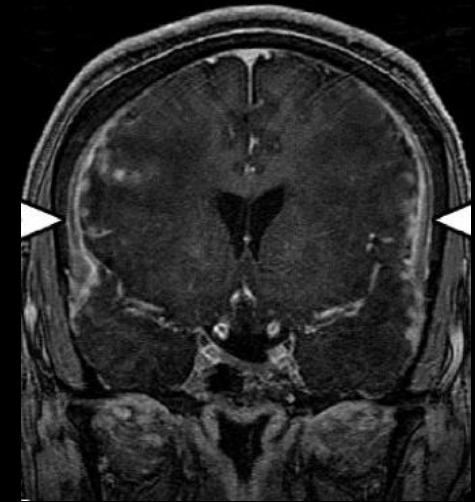
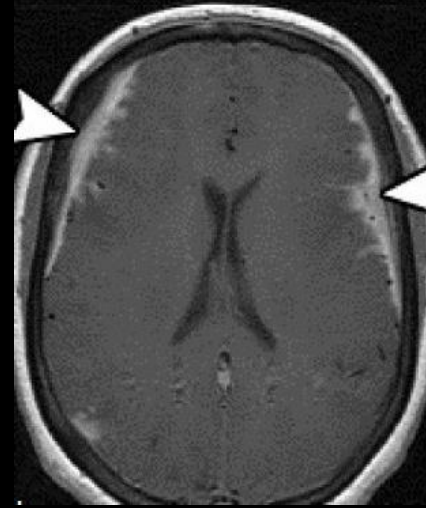
Type d'atteinte	Caractéristiques cliniques	Fréquence ^a
SNC		
Méningées	Présentation variable : troubles cognitifs, psychiatriques, épilepsie, hypertension intracrânienne, etc. Parfois asymptomatiques	85-90 % 10-50 %
Médullaires	Troubles moteurs et sensitifs de degré variable Troubles sphinctériens	3-43 %
Hypothalamo-hypophysaires	Atteintes de l'hypophyse antérieure et/ou diabète insipide	≈ 20 %
Nerfs optiques	Neuropathie rétrobulbaire, peut être associée à une atteinte ophtalmologique	3-38 %
Nerfs crâniens ^b (hors nerfs optiques)	Les plus fréquemment atteints : V, VII, plus rarement : VIII, oculomotricité, peut être bilatérale ou à bascule	11-80 %
Autres atteintes du SNC	Atteintes parenchymateuses de localisation variable, parfois pseudo-tumorales Atteintes temporales Atteintes pseudo-vasculaires	NA
SNP		
Radiculopathies	Atteintes pluri-radiculaires, pouvant confiner à un syndrome de la queue de cheval, atteintes thoraciques possibles	10-15 % NA
Musculaires	Forme nodulaire Forme aiguë Forme pseudo-myopathique	5 %
Autres atteintes du SNP	Neuropathie axonale motrice pure, sensitive pure ou sensitivomotrice Neuropathie pseudo-démýélinisante Mononeuropathie multiple (exceptionnel) Neuropathie des petites fibres	Rares

Ce n'est pas une SEP, mais ... une granulomatose ?

Cas n°9

Neurosarcoïdose

- **Atteinte pachyméningée :**
 - Épaississement pachyméningé, se rehaussant de façon homogène
- Possibles épaississements nodulaires en hyposignal T2, évocateurs mais non pathognomoniques

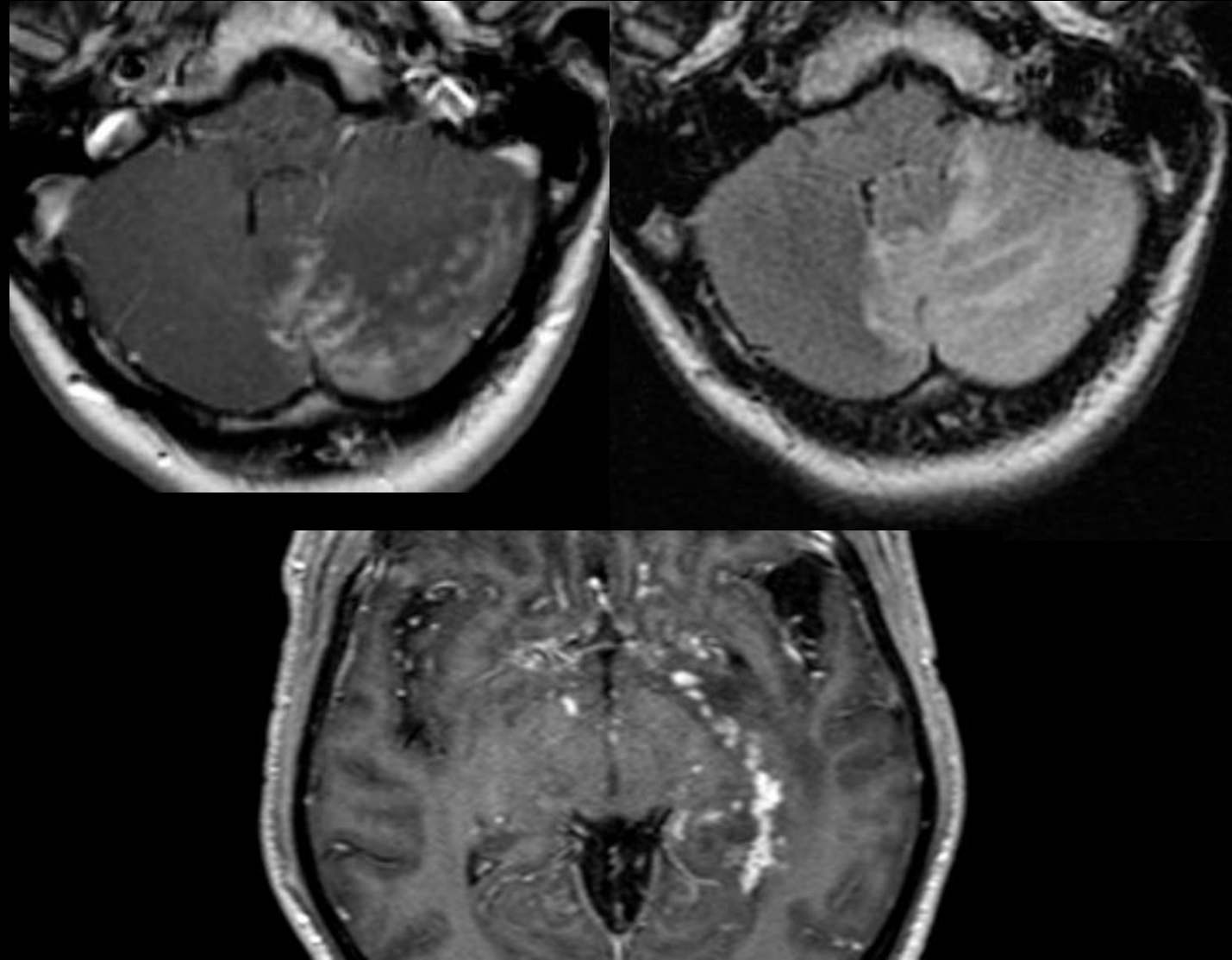


Ce n'est pas une SEP, mais ... une granulomatose ?

Cas n°9

Neurosarcoïdose

- **Atteinte leptoméningée :**
 - Leptoméningite : rehaussement fin ou nodulaire de la leptoméninge, localisé ou diffus
 - Prédomine au sein des citernes de la base
 - Atteinte périvasculaire associée possible
 - Peut être à l'origine d'une hydrocéphalie

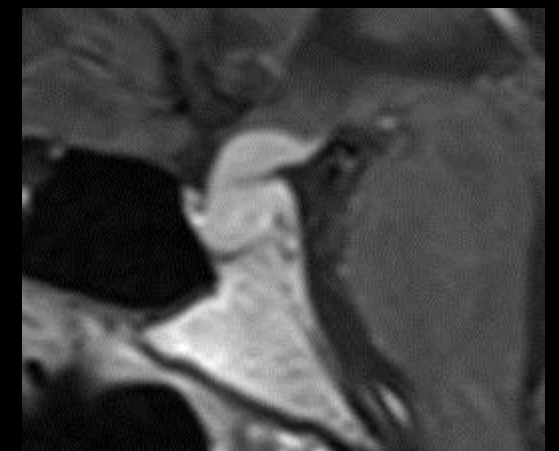
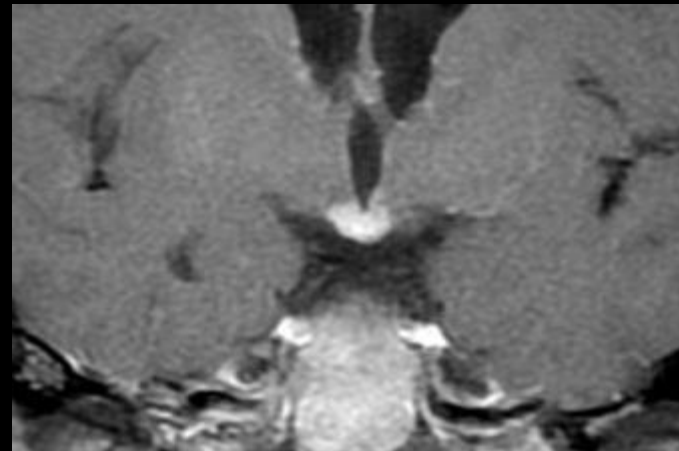
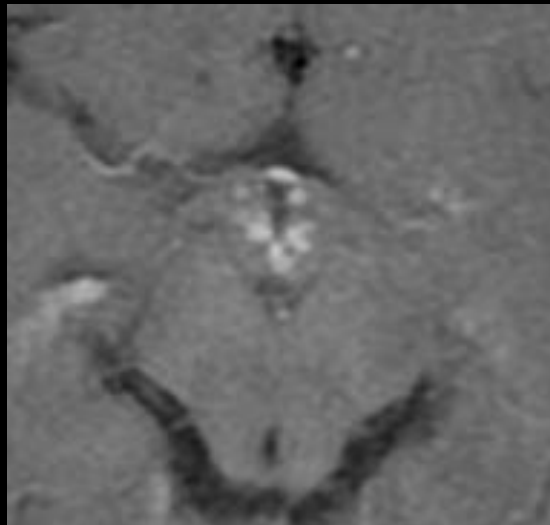
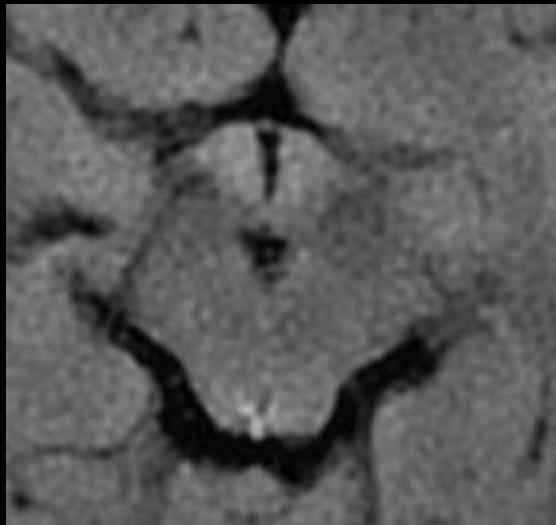
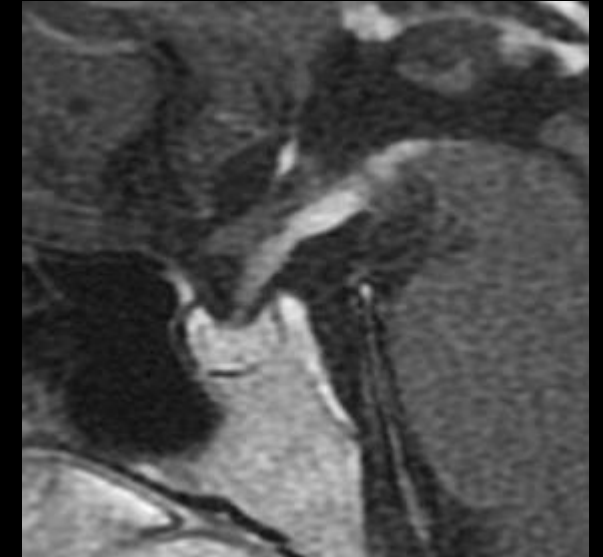
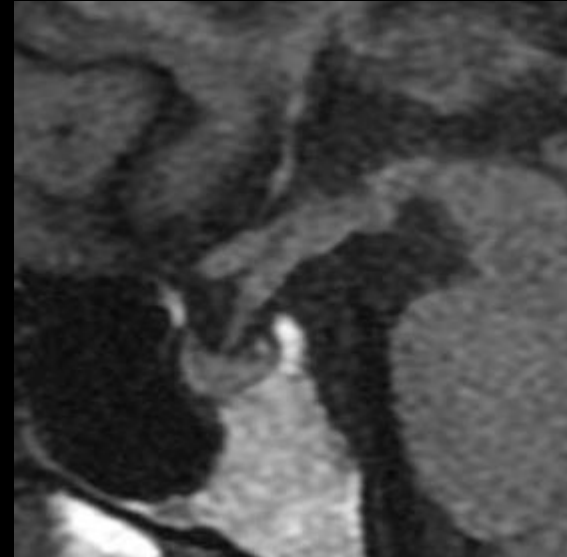


Ce n'est pas une SEP, mais ... une granulomatose ?

Cas n°9

Neurosarcoïdose

- Atteinte hypothalamo-hypophysaire :
 - Associée à l'atteinte leptoméningée ou isolée
 - Peut être limitée à l'atteinte de l'infundibulum

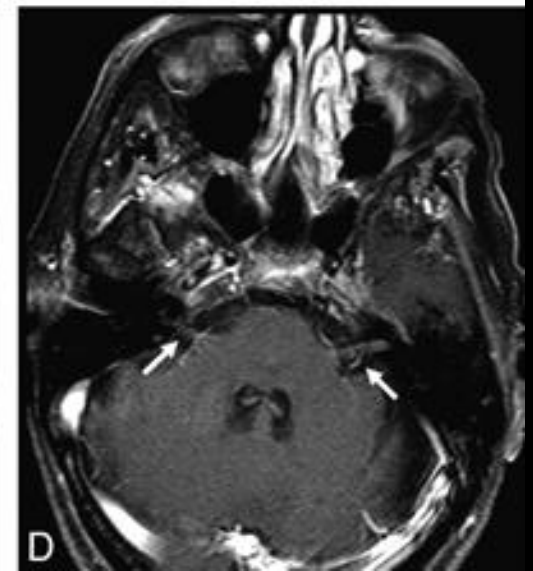
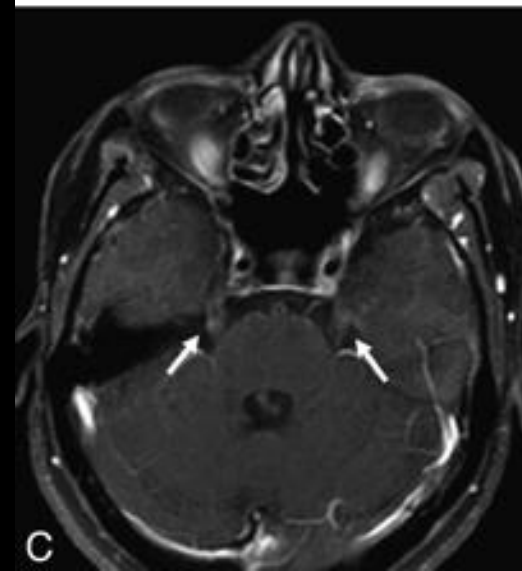
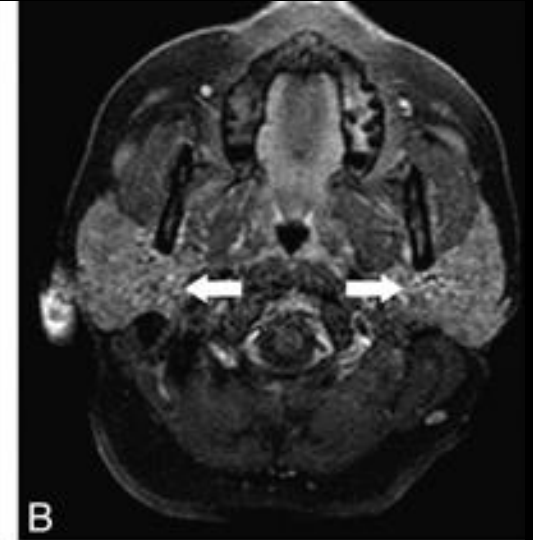
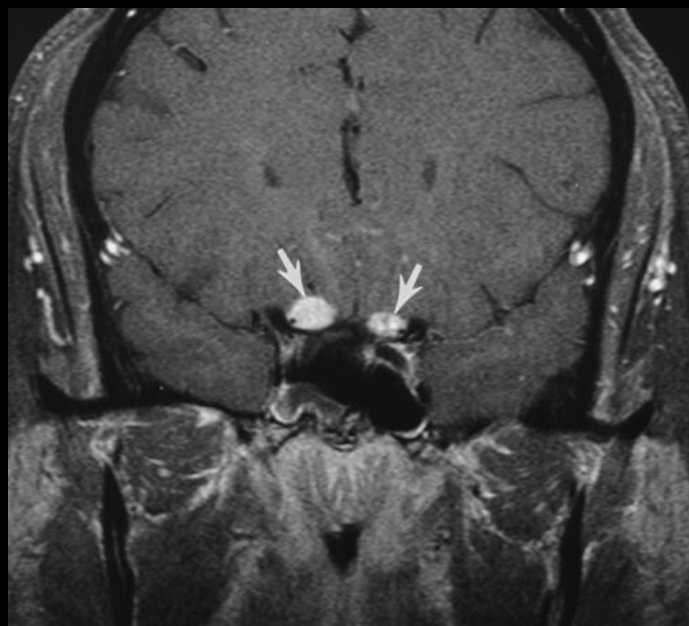
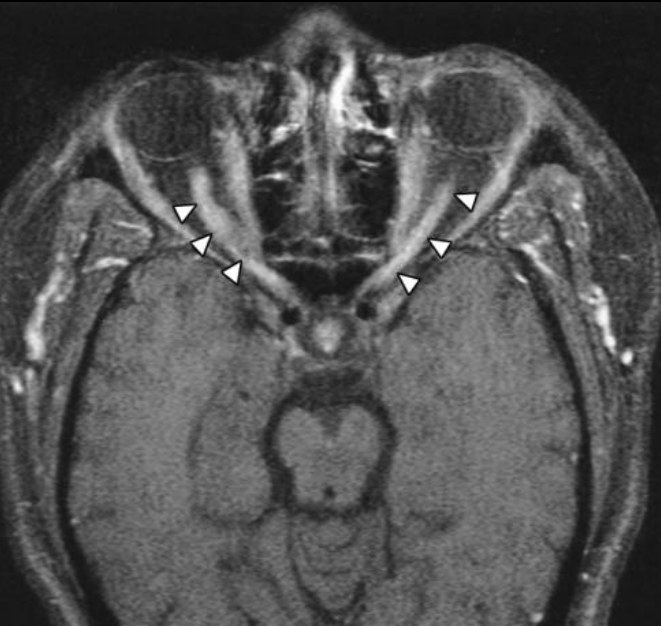


Ce n'est pas une SEP, mais ... une granulomatose ?

Cas n°9

Neurosarcoïdose

- **Atteinte des nerfs crâniens :**
 - Associée à l'atteinte leptoméningée ou isolée
 - Atteintes préférentielles des nerfs faciaux et optiques

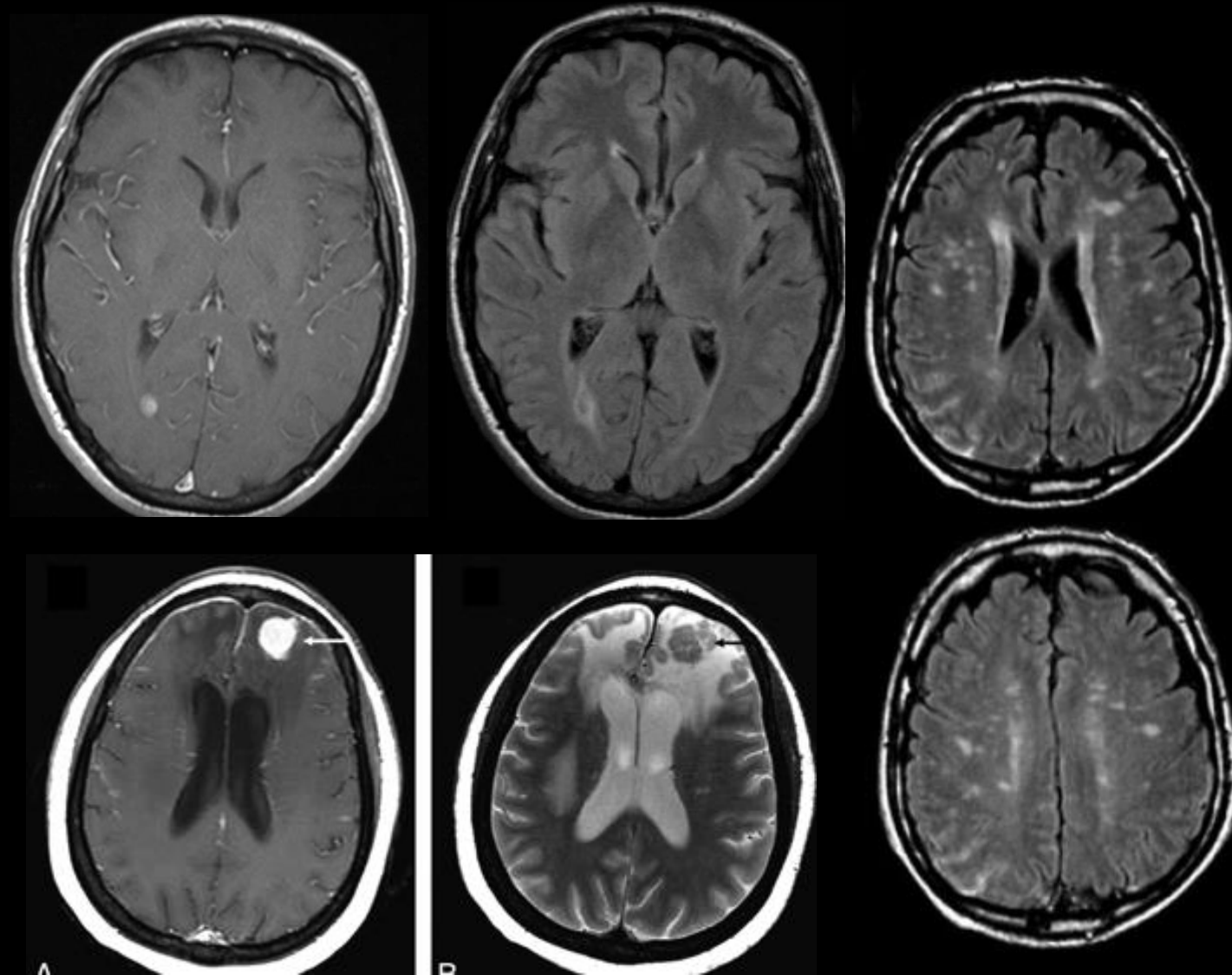


Ce n'est pas une SEP, mais ... une granulomatose ?

Cas n°9

Neurosarcoïdose

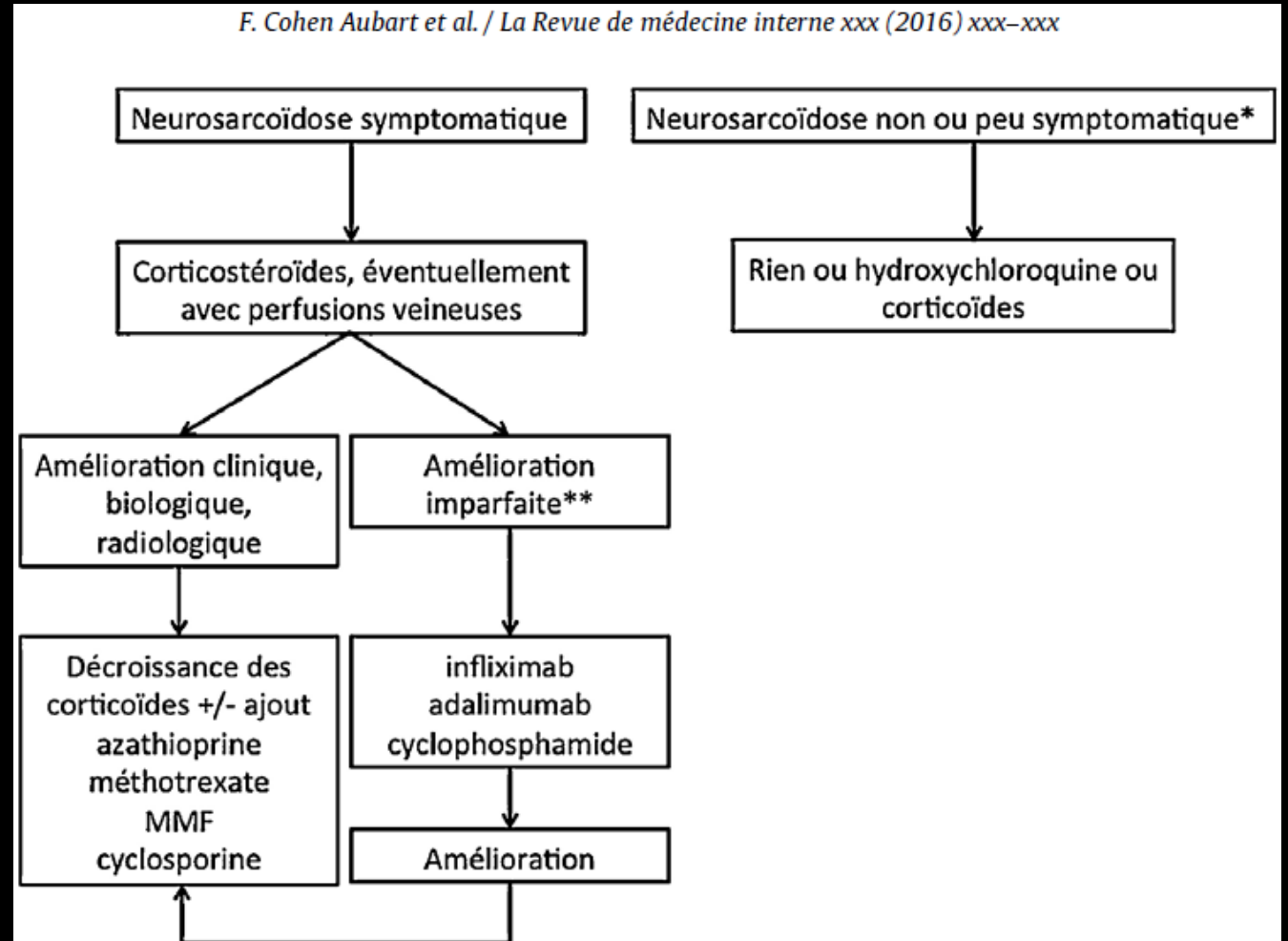
- Atteinte parenchymateuse cérébrale :
 - Extension de l'atteinte leptoméningée au niveau des espaces périvasculaire
 - Hypersignaux T2 de la substance blanche périventriculaire
 - Aspécifiques
 - Possibles hyposignaux T2 (sans hémorragie) dus à l'hypercellularité
 - Nodules ou masses se rehaussant après injection



Cas n°9

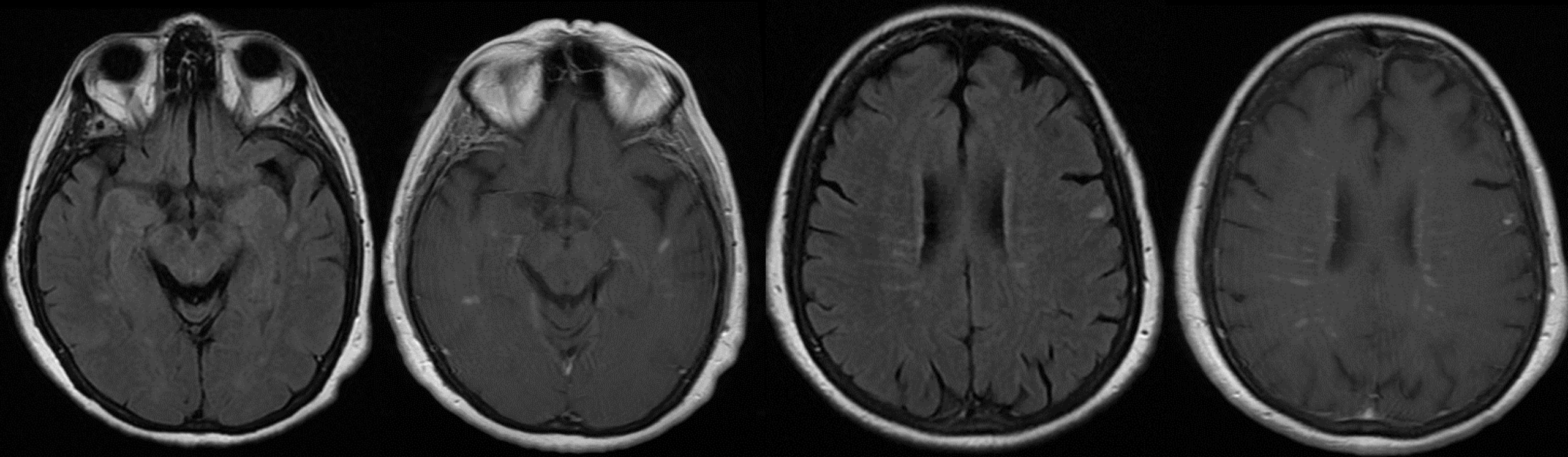
Neurosarcoïdose

- Traitement
 - _ Corticothérapie
 - _ Immunosuppresseurs



Ce n'est pas une SEP, et ...

Cas n°10

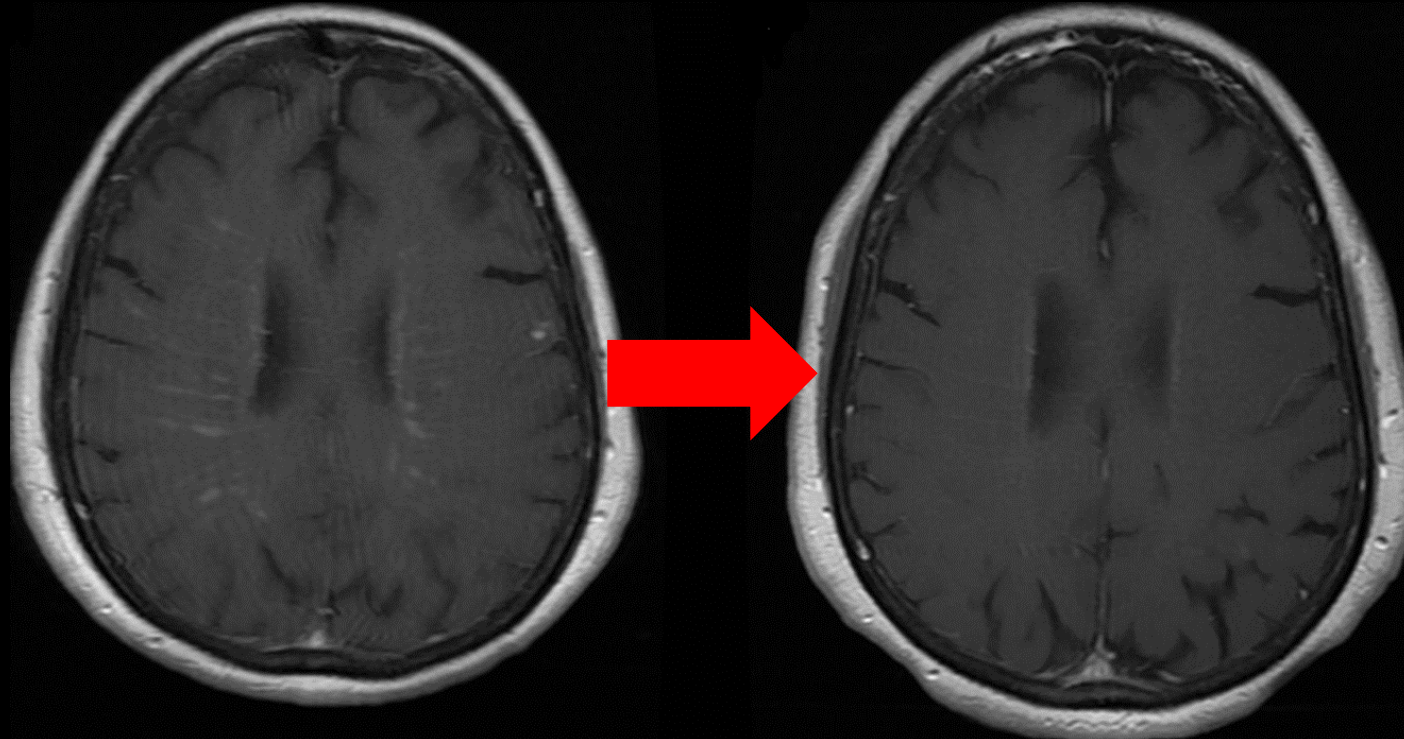


- Femme de 64 ans
- Hémiparésie gauche transitoire
- Contexte de céphalées d'aggravation progressive

- Dégradation cognitive
- Troubles de la marche
- PL : 74 cellules/mm³ Prot 0,77g/L

Cas n°10

- Sérologie Lyme positive Sg et LCR avec synthèse intrathécale d'immunoglobulines spécifiques
- Ceftriaxone IV 2g/24H pendant 21 jours

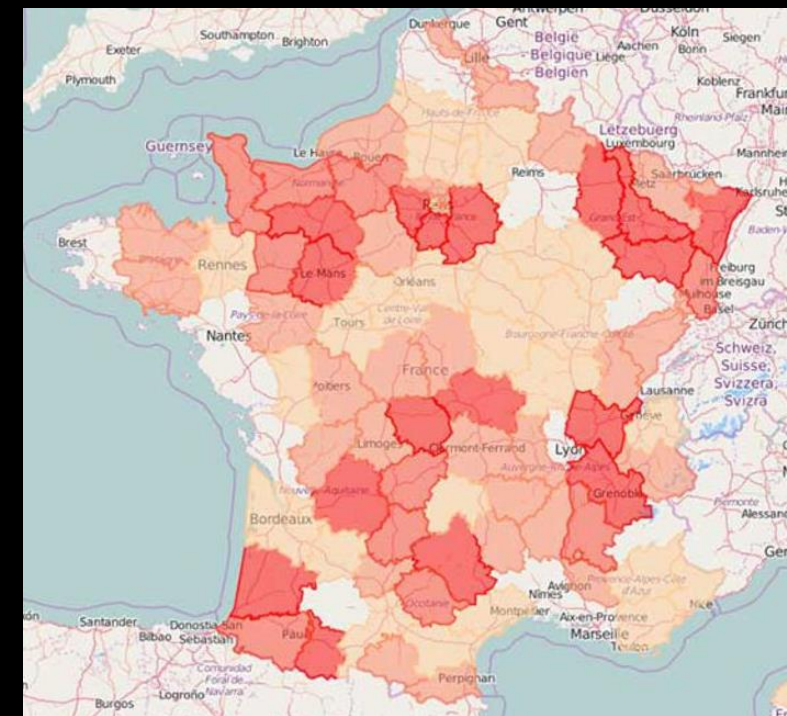


Ce n'est pas une SEP, et ... c'est infectieux

Cas n°10

Neuroborréliose

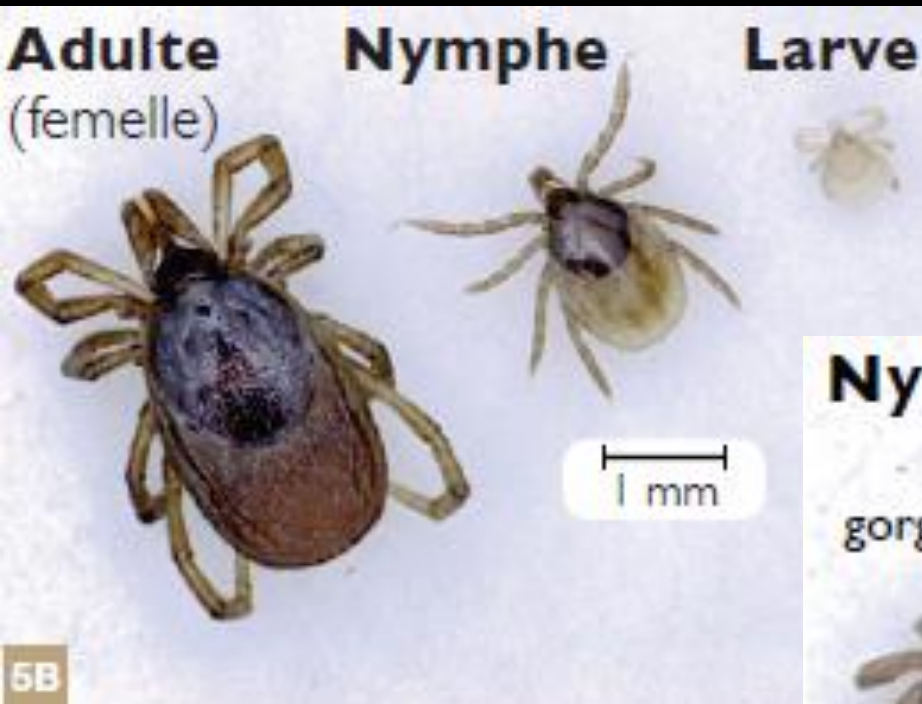
- Maladie bactérienne systémique
- **Agent pathogène** : spirochète du genre *Borrelia* (multiples espèces : *B.burgdorferi*, *B.garinii*, *B.afzelii*...)
- **Agent transmetteur** : Tique du genre *Ixodes* (*I.ricinus* en Europe)
- Réservoir très vaste
- Contamination humaine se superpose à la période d'activité maximale des tiques en fonction des conditions climatiques (entre le début du printemps et la fin de l'automne)



Ce n'est pas une SEP, et ... c'est infectieux

Cas n°10

Neuroborréliose



Phase primaire

- Localisée:

- Quelques jours à quelques semaines après la piqure
- Apparition d'un **érythème chronique migrant (de Lipschutz)**
- Durée : quelques jours à quelques mois



- Disséminée :

- Dissémination systémique
- Manifestations rhumatologiques (arthrites)
- Manifestations dermatologiques :
 - Erythème migrant multiple



Phase secondaire

- Révèle parfois la maladie, l'ECM pouvant manquer ou passer inaperçu dans 30 à 50% des cas
- Peut co-exister avec l'ECM quand celui-ci est d'évolution prolongée
- Survient le plus souvent quelques semaines à mois après la phase primaire
- **Manifestations articulaires** : arthralgies et mono- ou oligo-arthrite
- **Manifestations cardiaques** : myocardite et/ou péricardite
- **Manifestations générales** : AEG, atteintes hépatiques, oculaires, ORL ou musculaire

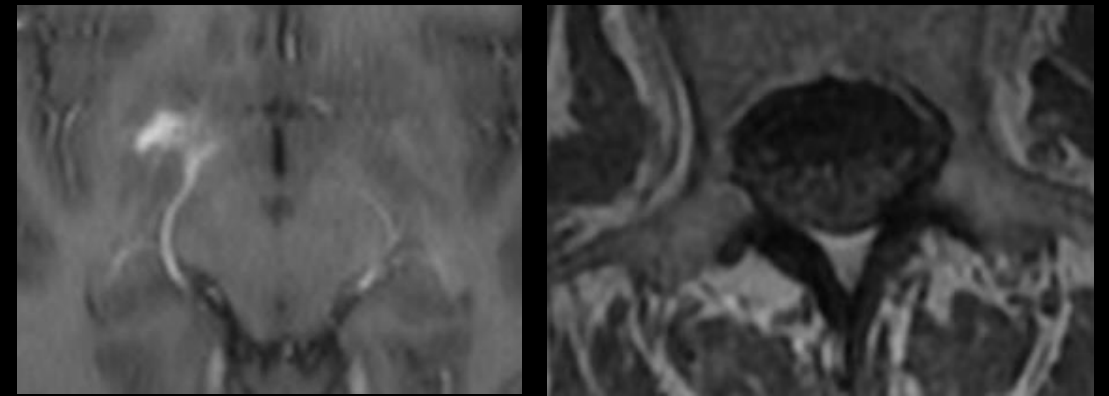
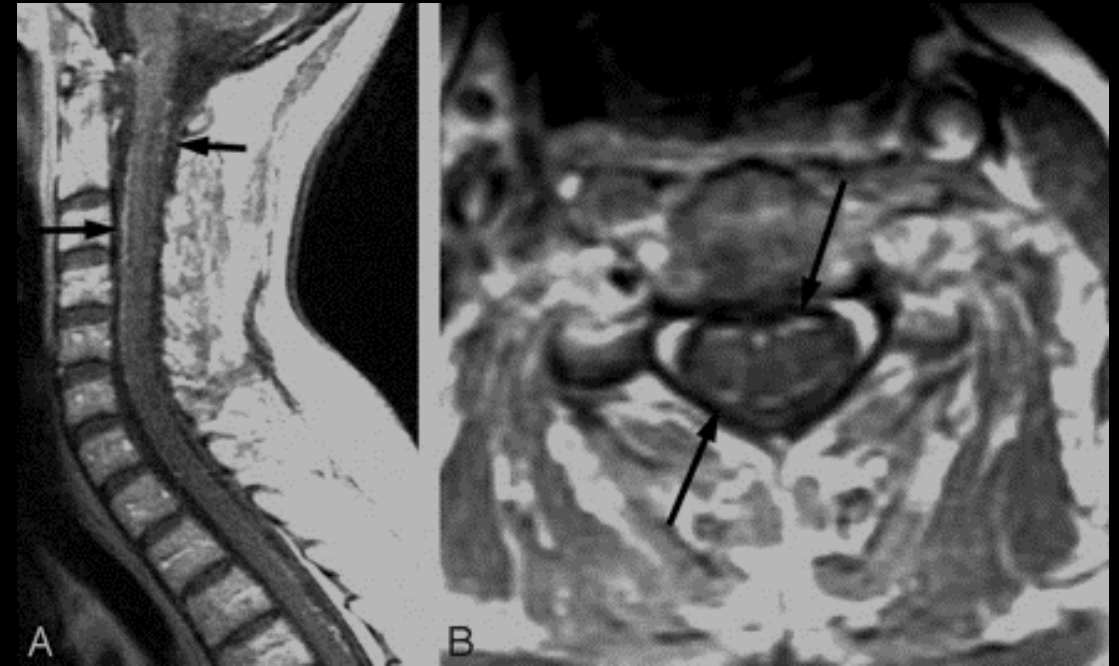
Phase secondaire

- **Manifestations neuroméningées :**
 - Méningoradiculite sensitive : débute en général dans le territoire de la pique de tique et peut s'étendre aux métamères adjacents; douleurs très importantes, notamment nocturnes, mal calmées par les antalgiques et les anti-inflammatoires
 - Atteintes motrices périphériques isolées possibles mais rares
 - Atteinte des nerfs crâniens fréquente (nerf facial+++)
 - Atteinte centrale, encéphalitique, cérébelleuses ou médullaires, possibles mais rares
 - Atteinte méningée, le plus souvent muette cliniquement

Cas n°10

Neuroborréliose

- *Très souvent normale !*
- *Méningoradiculite spinale*
 - Rehaussement leptoméningé et des racines de la queue de cheval
- *Myélite transverse aiguë*
 - Hypersignaux T2 intra-médullaires, surtout cervicaux
- *Atteinte des nerfs crâniens*
 - VII, V et III-IV-VI
 - Rehaussement important
- *Atteinte de la substance blanche*
 - Aspect aspécifique
 - Distribution essentiellement péri-ventriculaire, sous-corticale, cérébelleuse ou du TC
 - Extension périvasculaire de l'inflammation
 - Lésions en hypersignal T2 et FLAIR multifocales ou confluentes +/- en diffusion
 - Rehaussement variable
 - Aspect pseudo-tumoral et complications à type d'AVC possibles

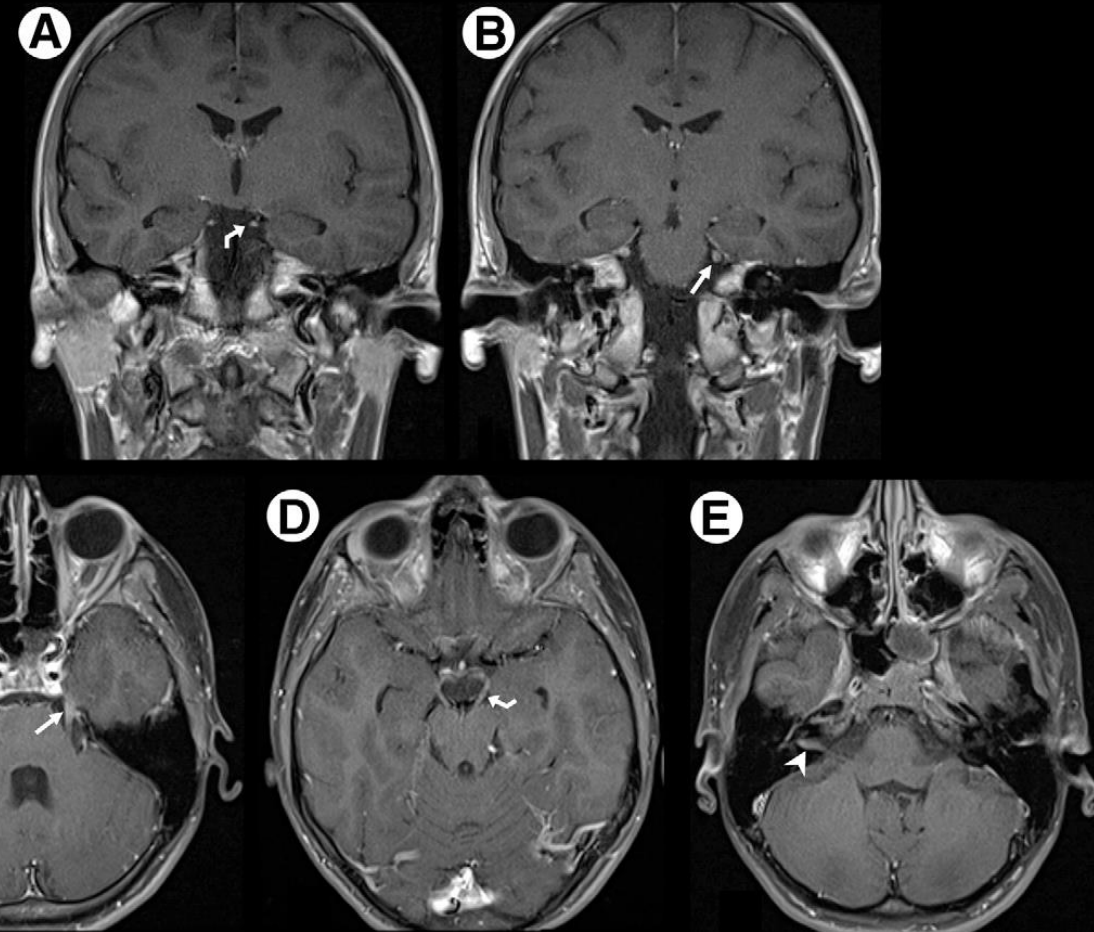


Ce n'est pas une SEP, et ... c'est infectieux

Cas n°10

Neuroborréliose

- *Très souvent normale !*
- *Méningoradiculite spinale*
 - Rehaussement leptoméningé et des racines de la queue de cheval
- *Myélite transverse aiguë*
 - Hypersignaux T2 intra-médullaires, surtout cervicaux
- *Atteinte des nerfs crâniens*
 - VII, V et III-IV-VI
 - Rehaussement important
- *Atteinte de la substance blanche*
 - Aspect aspécifique
 - Distribution essentiellement péri-ventriculaire, sous-corticale, cérébelleuse ou du TC
 - Extension périvasculaire de l'inflammation
 - Lésions en hypersignal T2 et FLAIR multifocales ou confluentes +/- en diffusion
 - Rehaussement variable
 - Aspect pseudo-tumoral et complications à type d'AVC possibles

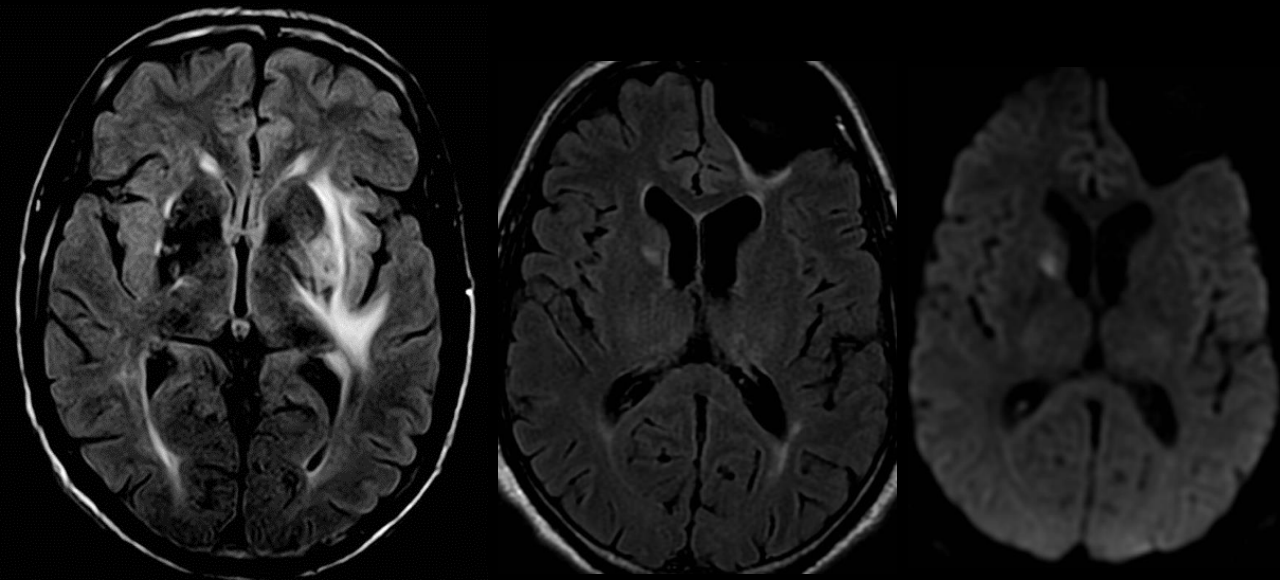
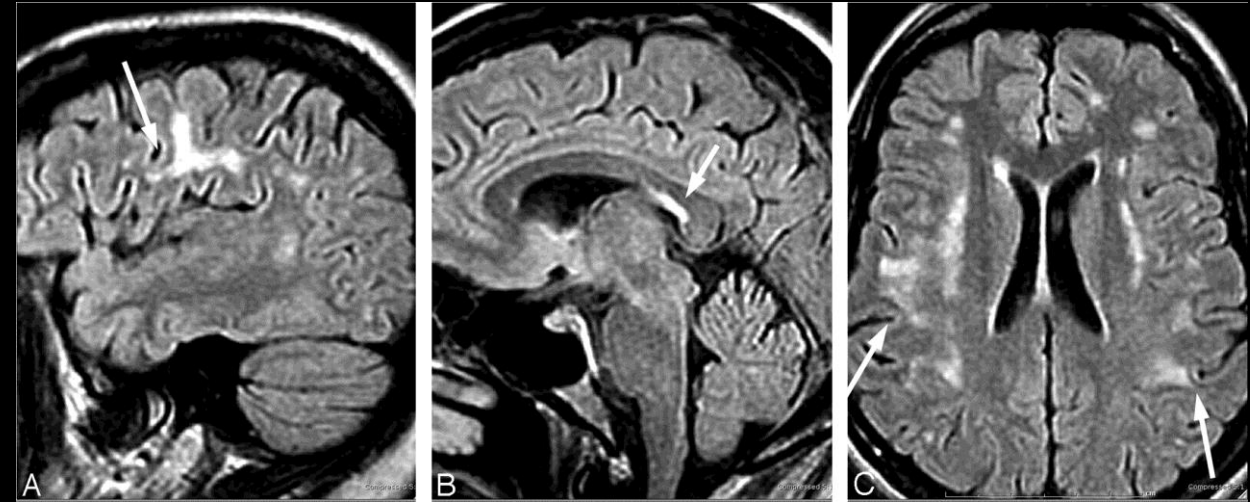


Ce n'est pas une SEP, et ... c'est infectieux

Cas n°10

Neuroborréliose

- *Très souvent normale !*
- *Méningoradiculite spinale*
 - Rehaussement leptoméningé et des racines de la queue de cheval
- *Myélite transverse aiguë*
 - Hypersignaux T2 intra-médullaires, surtout cervicaux
- *Atteinte des nerfs crâniens*
 - VII, V et III-IV-VI
 - Rehaussement important
- *Atteinte de la substance blanche*
 - Aspect aspécifique
 - Distribution essentiellement péri-ventriculaire, sous-corticale, cérébelleuse ou du TC
 - Extension périvasculaire de l'inflammation
 - Lésions en hypersignal T2 et FLAIR multifocales ou confluentes +/- en diffusion
 - Rehaussement variable
 - Aspect pseudo-tumoral et complications à type d'AVC possibles



Phase tertiaire

- Apparaît des mois ou des années après l'infection
- Evolution sur un mode **chronique**
- **Manifestations cutanées :**
 - Acrodermatite chronique atrophiante (de Pick-Herxheimer) : infiltration inflammatoire peu spécifique de la peau évoluant vers une atrophie cutanée
 - Lymphocytome cutané bénin : nodules de 1 à 2 cm de couleur rouge ou violette (lobule de l'oreille, région péri-aréolaires et scrotum)
- **Manifestations articulaires :** mono- ou oligoarthrite intéressant essentiellement les grosses articulations et notamment le genou
- **Manifestations neurologiques :**
 - Encéphalomyélites chroniques
 - Polyneuropathies sensitives axonales
 - Méningites chroniques
 - démence



Ce n'est pas une SEP, et ... c'est infectieux

Cas n°10

Neuroborréliose

• Examen diagnostiques

- Sérologie B. Burgdorferi : IgM +/- IgG positifs (ELISA)
- Confirmation par immunoblot
- Réalisables dans le sang et le LCR
- Recherche d'une **synthèse intrathécale d'anticorps spécifiques**

• Traitement

	Molécule	Voie d'administration	Posologie adulte	Posologie enfant	Durée
Phase primaire localisée					
1 ^{re} ligne	Amoxicilline	per os	1000 mg x3/j	50 mg/kg/j en 3 prises	14-21 jours
	Doxycycline ^{a,b}	per os	100 mg x2/j	4 mg/kg/j en 2 prises maximum 100 mg/prise	14-21 jours
2 ^e ligne	Céfuroxime-axetil	per os	500 mg x2/j	30 mg/kg/j en 2 prises maximum 500 mg/prise	14-21 jours
3 ^e ligne	Azithromycine ^c	per os	500 mg x1/j	20 mg/kg/j en 1 prise maximum 500 mg/prise	10 jours
Phase primaire disséminée et phase secondaire					
Paralysie faciale isolée					
	Doxycycline ^a	per os	200 mg/j	*	14-21 jours
	Amoxicilline	per os	1000 mg x3/j	*	14-21 jours
	Ceftriaxone	i.v.	2 g/j	*	14-21 jours
Autres formes de neuroborréliose					
1 ^{re} ligne	Ceftriaxone	i.v.	2 g/j	*	21-28 jours
2 ^e ligne	Pénicilline G	i.v.	18-24 MU/j	*	21-28 jours

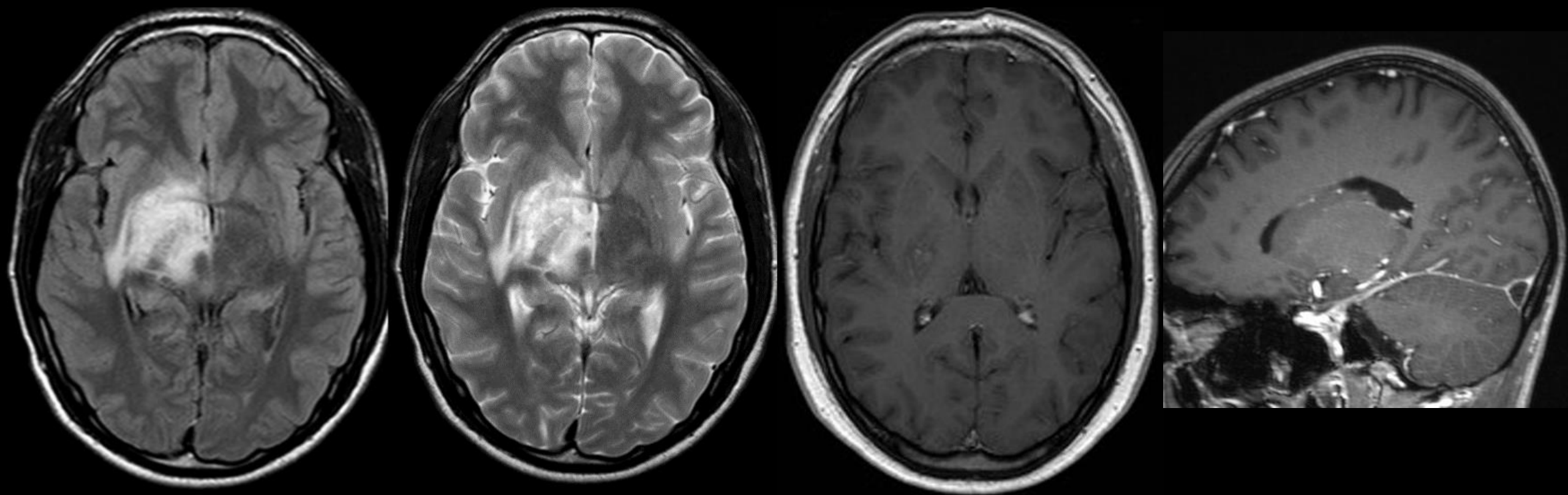
Autres formes de neuroborréliose

1 ^{re} ligne	Ceftriaxone	i.v.	2 g/j	*	21-28 jours
2 ^e ligne	Pénicilline G	i.v.	18-24 MU/j	*	21-28 jours
	Doxycycline ^a	per os	200 mg/j	*	21-28 jours

* Le traitement chez l'enfant est identique à celui de l'adulte, en tenant compte des contre-indications liées à l'âge et aux ajustements posologiques en fonction du poids et de la localisation de l'infection (ceftriaxone : 75 à 100 mg/kg/j sans dépasser 2 g/j).

Ce n'est pas une SEP, et ...

Cas n°11



Patient de 32 ans, turque, amené par sa femme pour céphalées et troubles du comportement; barrière de la langue

Cas n°11

Neurobehçet

- Maladie de Behçet
 - Vascularite systémique d'étiologie inconnue
 - « Old silk road » disease
 - **Aphthose bipolaire** : buccaux (98%) et génitaux (60-65%)
 - Ophtalmo : **Uvéite**, vascularite rétinienne
 - **Vasculaire** : Thromboses veineuses (30%) ou artérielles (3-5%)
 - Rhumato : Arthralgies (45%)

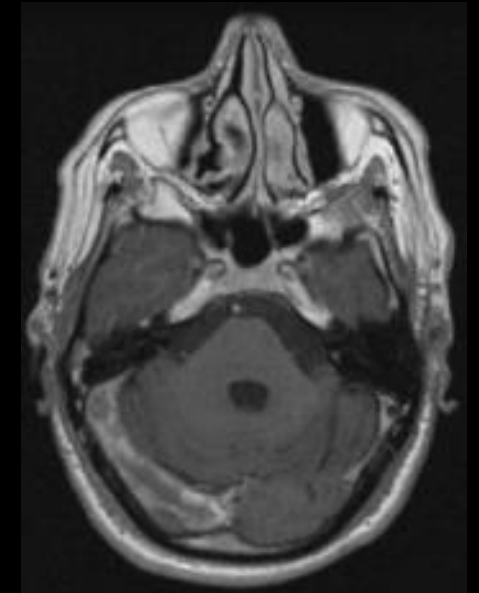
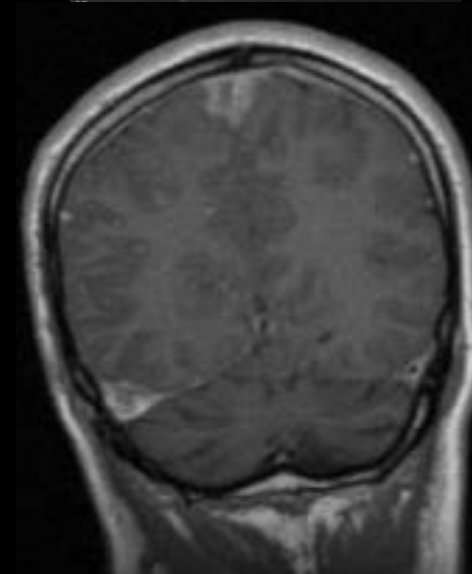
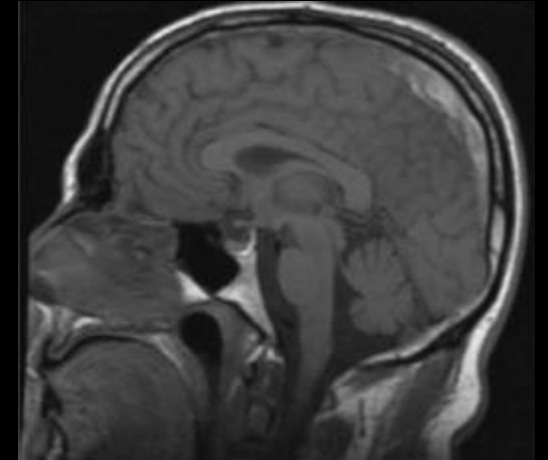


- **Atteintes neurologiques (5 à 50%)**
 - Atteinte parenchymateuse (29 à 98%)
 - Sex ratio H/F = 6
 - Céphalées, atteinte pyramidale, sd cérébelleux, tb vésico-sphinctériens
 - Tableau d'encéphalite
 - Atteinte TC (protubérance ++) et NGC
 - Atteinte médullaire
 - Myélite transverse multifocale
 - Atteinte cervicale et dorsale

Cas n°11

Neurobehçet

- **Atteintes neurologiques** (5 à 50%)
 - Atteinte extra-parenchymateuse (< 15%)
 - Thromboses veineuses cérébrales
 - Signes d'HTIC
 - Crises épileptiques
 - Début brutal ou progressif
 - NORB, atteinte du SNP
 - Rares
 - Méningite lymphocytaire aseptique
 - Symptomatologie psychiatrique
 - Céphalées



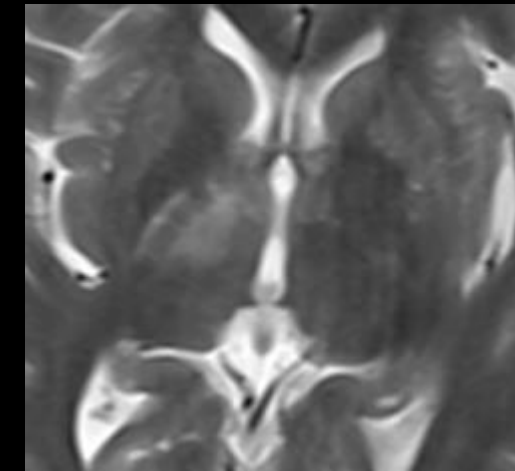
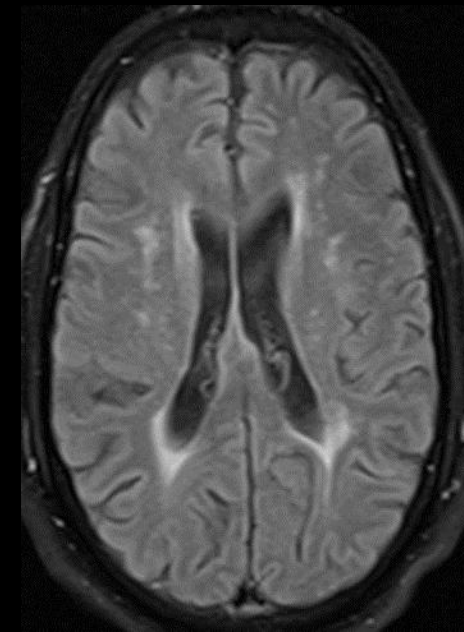
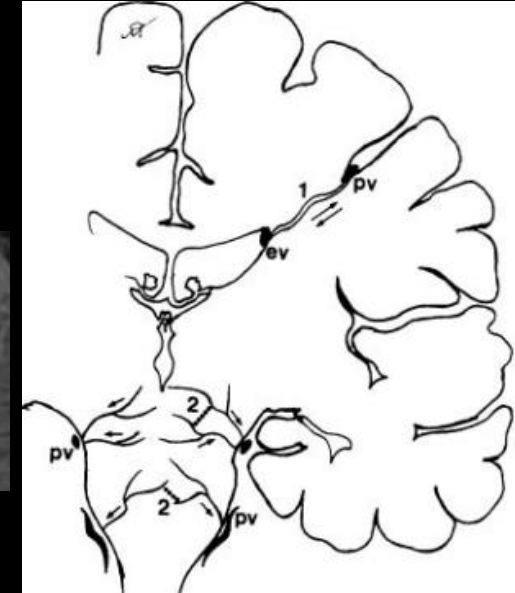
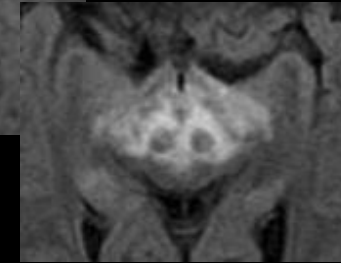
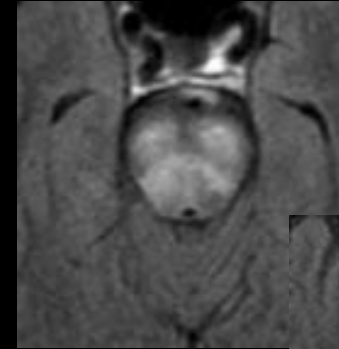
Ce n'est pas une SEP, et ... c'est encore inflammatoire

Cas n°11

NeuroBehçet

- **Atteinte parenchymateuse :**

- Atteintes les plus fréquentes
- Origine œdémateuse vasogénique
- Les lésions aiguës sont caractérisées par leur régression plus ou moins complète au cours du 1^{er} mois
- **Tronc cérébral :**
 - Siège préférentiel en raison du drainage veineux se faisant essentiellement de manières centrifuges vers les veines piales en l'absence de veines collatérales
 - La thrombose de petites veines intra-axiales du tronc cérébral va s'accompagner de lésions parenchymateuses pouvant être relativement étendues voire même hémorragiques
- **NGC :** thalamus > Nx lenticulaires > Nx caudés
- **Substance blanche hémisphérique :**
 - Multiples hypersignaux T2 nodulaires et confluent de la substance blanche profonde et périventriculaire
 - Atteinte de la capsule interne +++
 - Rehaussement modéré et patchy



Cas n°11

NeuroBehçet

- **Atteinte méningée :**
 - Lepto- ou pachyméningite possibles mais rares
- **Atteinte vasculaire :**
 - Veineuse :
 - Thrombose veineuse relativement commune
 - Serait liée soit à l'atteinte des vasa vasorum des veines soit à une anomalie de la coagulation
 - Volontiers révélées par une clinique subaiguë (HTIC)
 - Artérielle :
 - Beaucoup plus rare
 - Quelques cas de sténose, thrombose, anévrysme ou dissection
- **Atteinte médullaire :**
 - Rare (2,5 à 30% selon les séries)
 - Mauvais pronostic
 - Lésion unique ou multiple de la moelle cervicale ou thoracique
 - Extension généralement sur 2 ou plusieurs segments vertébraux



Cas n°11

Neurobehçet

- Diagnostic

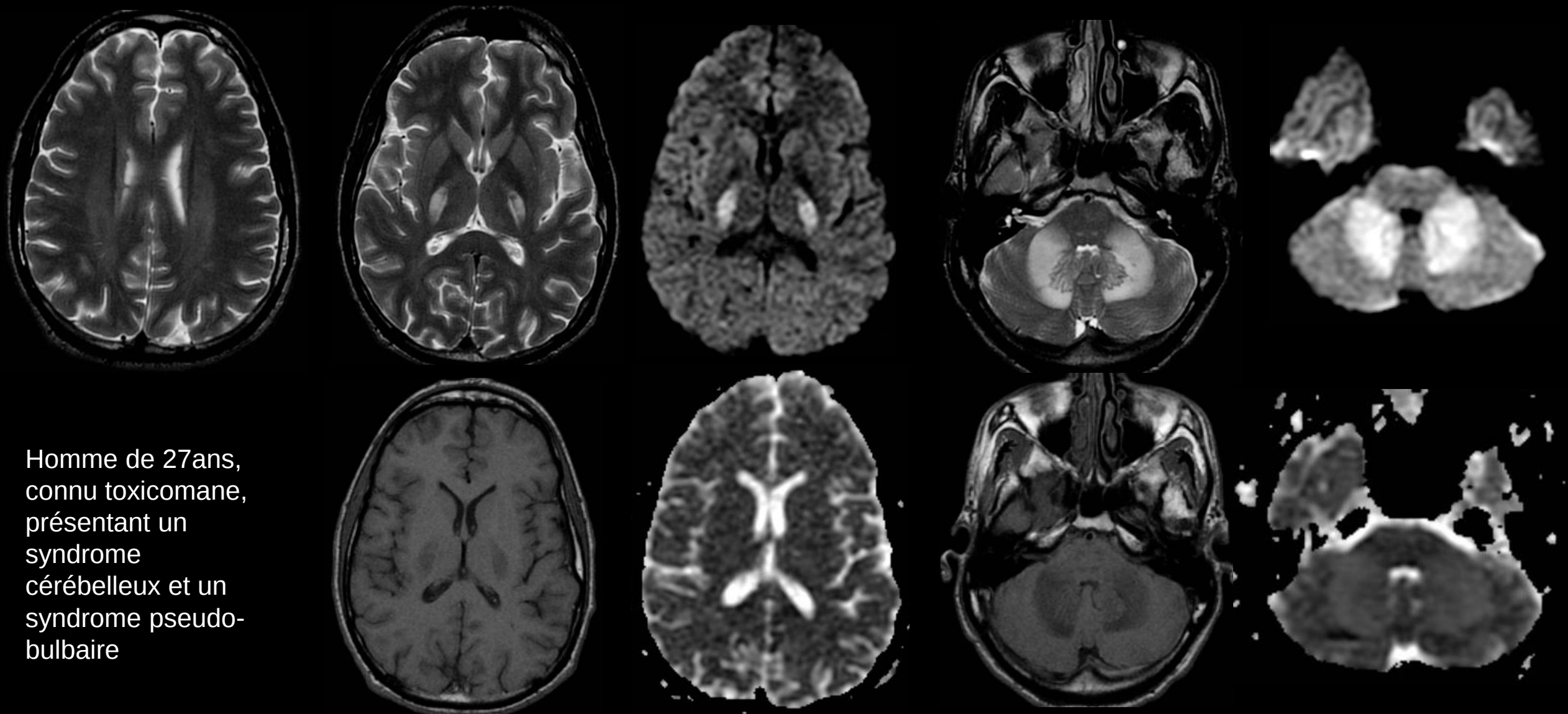
- LCR :
 - Méningite lymphocytaire aseptique ou PNN/panachée, hyperprot modérée
 - Peut être normal
 - Synthèse intrathécale d'IgG < 10-20%
- Pathergy test
- HLA-B51

- Traitement

- Corticoïdes IV puis PO
- Immunosupresseurs (Cyclophosphamide, azathioprine, Méthotrexate)
- Ttt vasculaires
- Colchicine

Ce n'est pas une SEP, et ...

Cas n°12



Homme de 27ans,
connu toxicomane,
présentant un
syndrome
cérébelleux et un
syndrome pseudo-
bulbaire

Ce n'est pas une SEP, et ... c'est illégal

Cas n°12

Chasing the dragon - toxic leukoencephalopathy

- Opiacé synthétisé à partir de la morphine extraite du pavot (pavot à opium (*Papaver somniferum*))
- Se présente généralement sous forme de poudre blanche, rose, brune ou beige
 - L'héroïne blanche est très fine et légère
 - L'héroïne brune, aussi appelée brown sugar, se présente sous forme d'une substance granuleuse brune ou grise
 - Une troisième sorte d'héroïne peut être collante comme du goudron liquide ou dure comme du charbon. Sa couleur peut varier du brun foncé au noir
- L'héroïne est en général injectée par voie intraveineuse, on parle alors de « fix » ou de « shoot ». Elle est placée dans une cuillère, mélangée avec de l'eau et avec un diluant acide dans le cas de l'héroïne brune. La préparation est aspirée dans une seringue après avoir placé un filtre (appelé coton) devant l'embout pour filtrer ce qui n'a pas été dilué
- L'héroïne est parfois injectée en association avec de la cocaïne. On parle alors de « speedball »
- Elle peut être aussi sniffée, on sépare alors la poudre en ligne pour l'aspirer dans chaque narine, là encore le plus souvent à l'aide d'une paille, ou encore fumée mélangée à du tabac dans une pipe à eau, une pipe classique, voire sous forme de cigarette



Ce n'est pas une SEP, et ... c'est illégal

Cas n°12

Chasing the dragon - toxic leukoencephalopathy

- Elle peut être **inhalisée**, ce qu'on appelle « **chasser le dragon** »
- Ce mode d'usage consiste à déposer de l'héroïne sur un papier aluminium et à la chauffer à la flamme d'un briquet
- L'évaporation produite est inspirée à l'aide d'une paille afin d'absorber une grande quantité de produit en une seule inhalation



Cas n°12

Chasing the dragon - toxic leukoencephalopathy

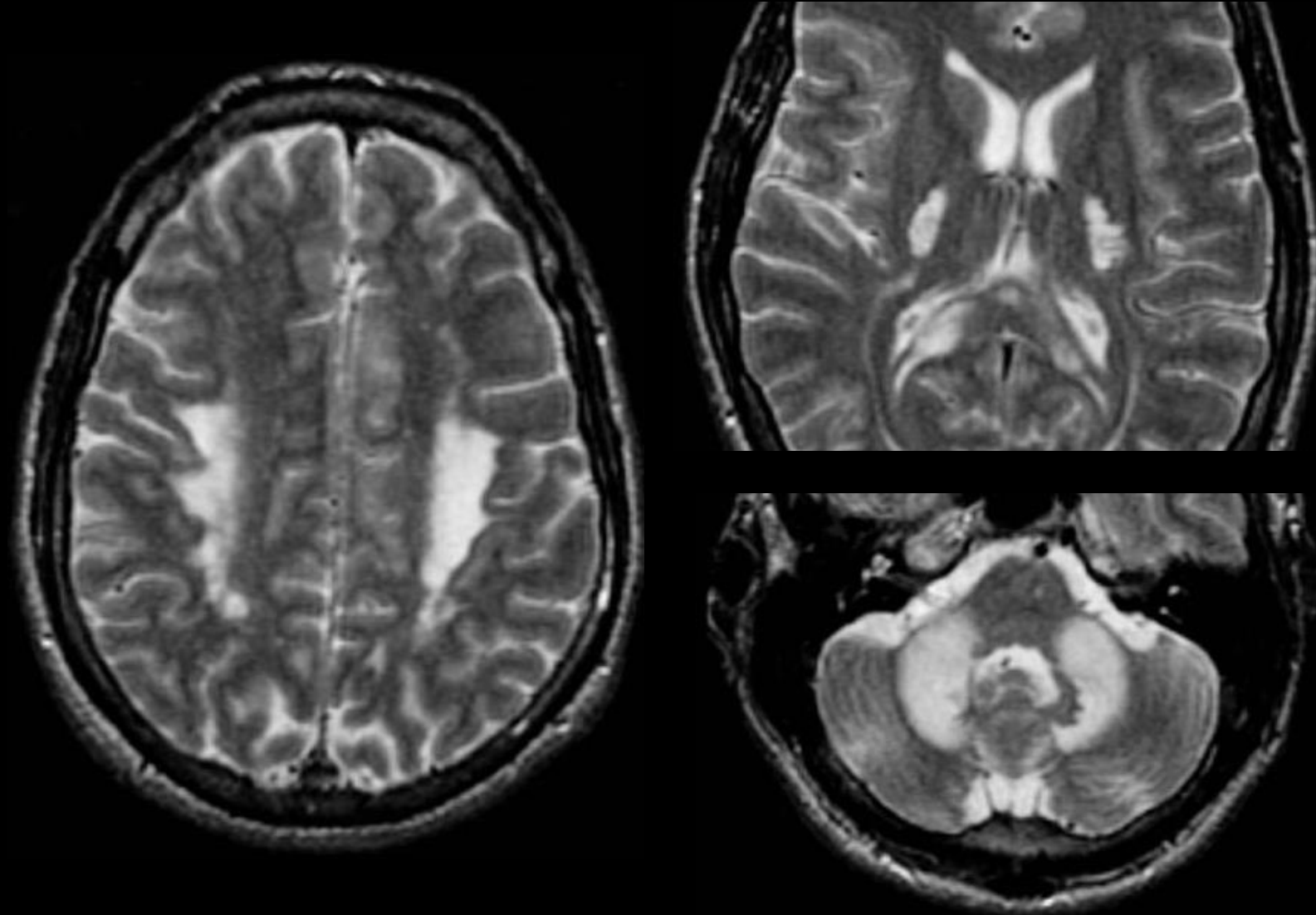
- **Présentation clinique :**
 - 3 stades :
 - Syndrome cérébelleux
 - Syndrome pyramidal et syndrome pseudo-bulbaire
 - Spasmes, parésie, décès
 - Seule une minorité de patient progresse selon les 3 stades
- Période de latence clinique possible avec dégénérescence de la substance blanche asymptomatique
- **Progression de l'atteinte plus de 6 mois après l'arrêt de la consommation**
- **Anatomopathologie :** dégénérescence spongiforme symétrique de la substance blanche cérébelleuse et cérébral ainsi que du faisceau cortico-spinal et du tractus solitaire



Cas n°12

Chasing the dragon - toxic leukoencephalopathy

- Atteinte symétrique de la substance blanche aux étages sus et sous-tentorial
- Atteinte du bras postérieur de la capsule interne
- Epargne des noyaux dentelés, des régions frontales et des fibres en U



Ce n'est pas une SEP car ...

D'un point
de vue clinique

- Cliniques :

- _ Âge > 50 ans
- _ Mode évolutif
- _ Signes « corticaux »
- _ NORB Atypique
- _ Symptômes extra-neurologiques



- Biologiques :

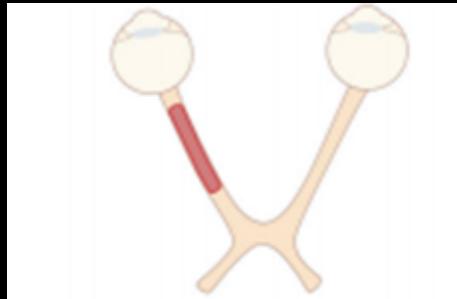
- _ Auto-anticorps
- _ Hypercellularité LCR > 50 cellules/mm³
- _ Absence de profil oligoclonal
 - < 5% SEP
 - 90% Behçet
 - 75% LES
 - 50% Sarcoidose

Ce n'est pas une SEP car ...

D'un point de vue radiologique

Atteinte unilatérale
et focale

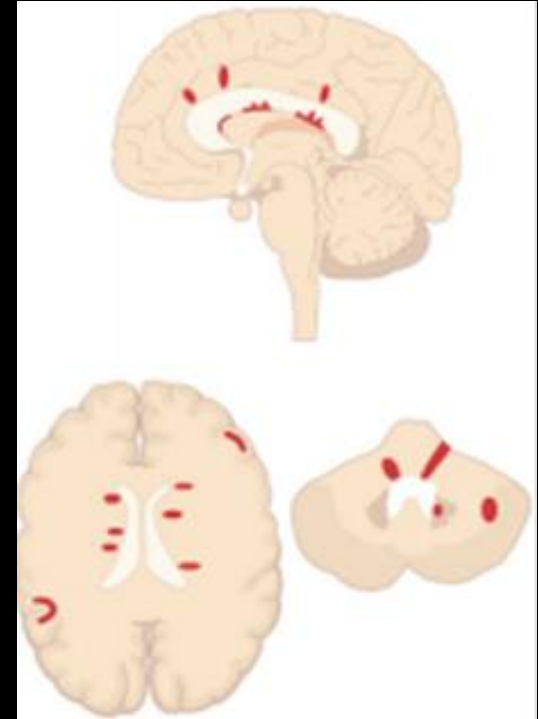
Atteinte bilatérale
et/ou étendue
Atteinte d'autres
nerfs crâniens



Plaques périphérique
prédominant sur les colonnes
latérales et postérieures
Extension <3 métamères et
<50% de la surface

Atteinte centro-médullaire
Extension >3 métamères et
>50% de la surface
Rehaussement leptoméningé

Rehaussement lepto- ou
pachyméningé
Association avec lacunes,
AVCi, hématomes...
Atteinte centropontique
et fronto-pariétale



Plaques juxta-corticales et périventriculaires, de
disposition radiaire (périvasculaire)
Dissémination temporo-spatiale