

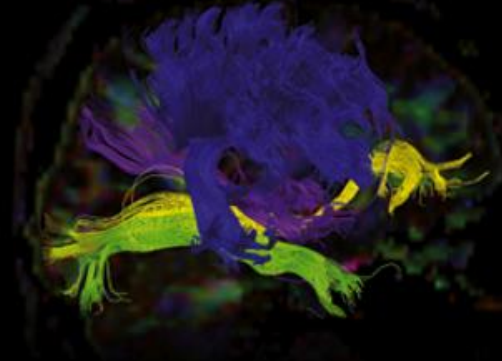
4-6 avril 2013

Paris Centre de conférence Marriott Rive Gauche

40^{ème} CONGRÈS ANNUEL
de la Société Française
de NeuroRadiologie

Président du congrès
Pr Vincent Doussel

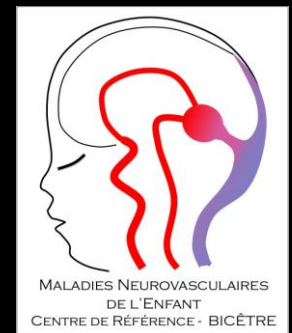
Comité d'organisation
Pr Alain Bonafé



Vascularites cérébrales



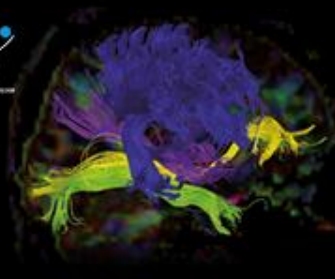
Guillaume Saliou
Neuroradiologie, C.H.U. Bicêtre
Centre National de l'AVC de l'enfant



C. Lacroix, C. Adam, neuropathologie, CHU Bicêtre

www.sfnrcongres.net

40^{ème} CONGRÈS ANNUEL 
de la Société Française
de NeuroRadiologie



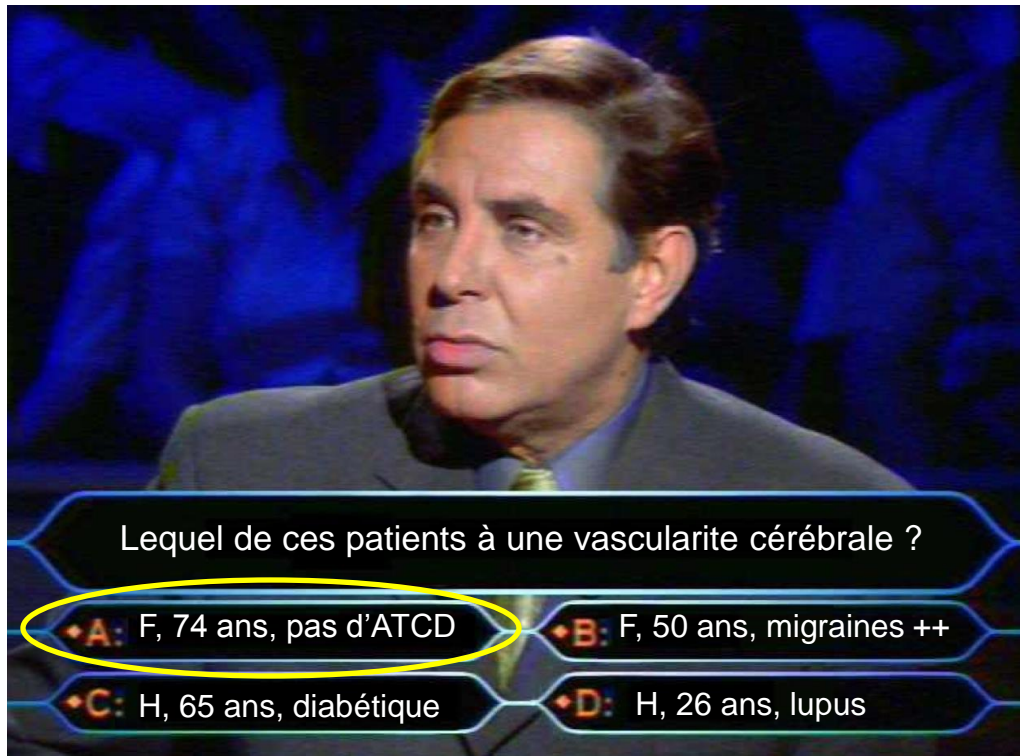
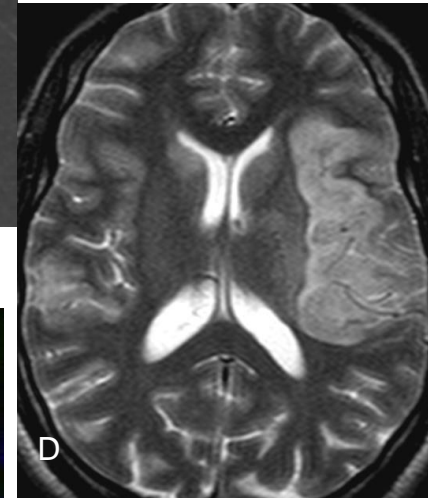
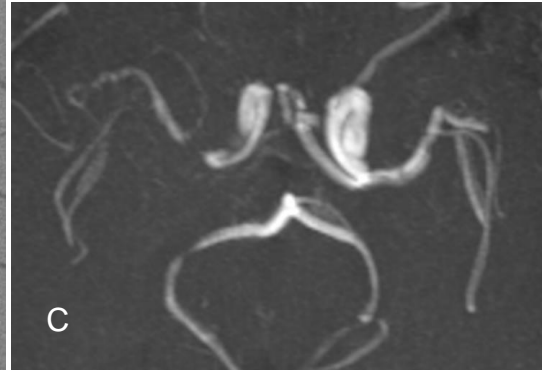
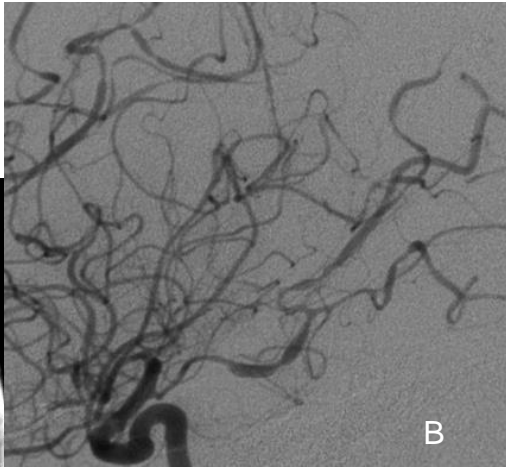
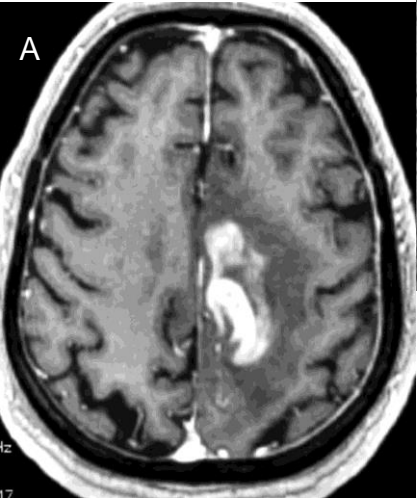
4-6 avril 2013
Paris Centre de conférence Marriott Rive Gauche
www.sfnrcongres.net

FACULTY DISCLOSURE

Guillaume Saliou est consultant pour la société Covidien

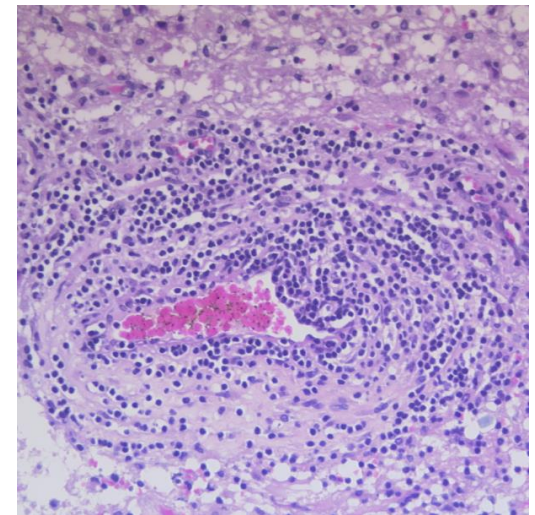
Pathologies vasculaires inflammatoires ??

4 patients, AIT/AVC +
céphalées aiguës



Angéite cérébrale

- Atteinte inflammatoire de la paroi vasculaire de cause variée : infectieuse, systémique, primitive, toxique.
- Positif : histologie
- suspecté :
 - **Céphalées (64%)**
 - Ischémie : AIT (28%) ou AVC (40%)
 - Troubles cognitifs (50%)
 - Hémorragie (HSA-Hématome) (8%)
 - Anomalie vasculaire évocatrice en imagerie



La vérité est ailleurs...

- Atteinte isolée du SNC
 - Artère/capillaires/veines
 - SNC en terme vasculaire :
 - Cerveau
 - Œil
 - Cochlée
- Atteinte diffuse du système vasculaire
 - Indirecte
 - Reins, foie, poumon, peau...
 - Directe : Aorte



Biologie « cérébrale »

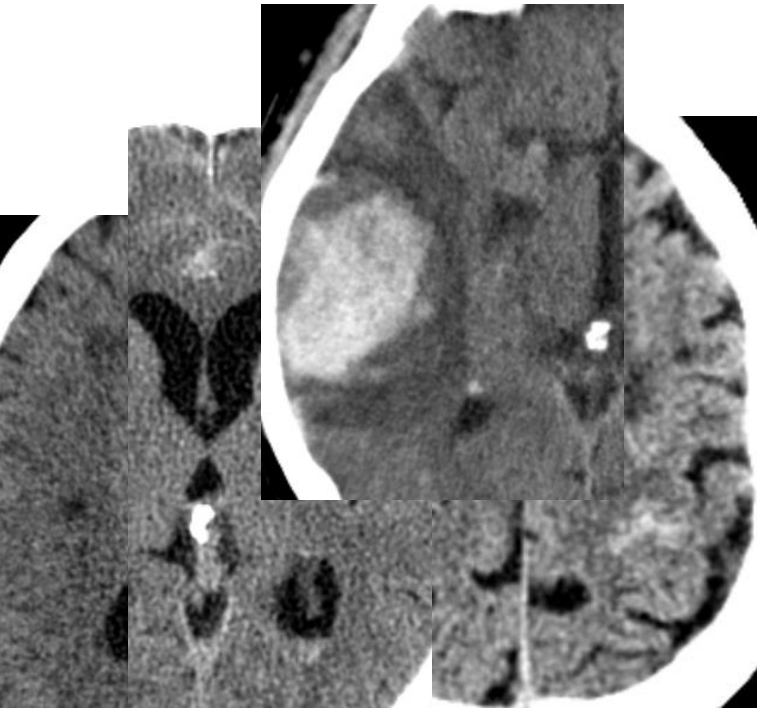
- LCS
 - Normal = 30-50% des cas !!
 - Méningite (PNN, lymphocytes ou panaché)
 - HSA
- Electrophorèse de Protéïnes et CRP
- Immunologie : FAN, AC anti-DNA, ANCA, APL, Fact Rhum, anticoagulant circulant, cryoglobuline, complément, enzyme de conversion
- Sérologie : VZV, HSV, VIH, VHC, VHB, Lyme

Imagerie : parenchyme (conséquence)

Scanner

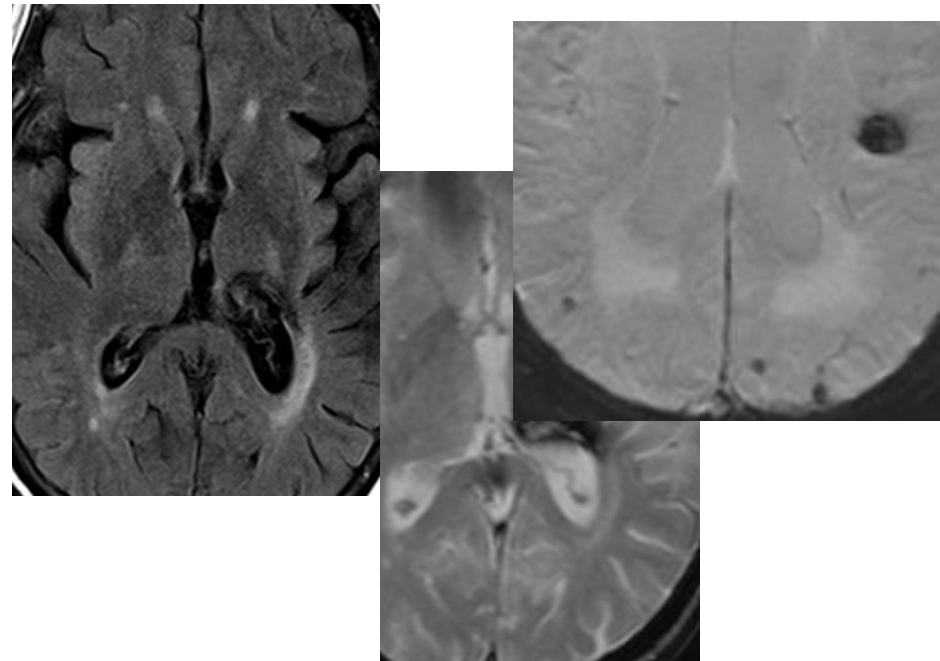
(rendement Dg <50%)

- Normal
- Infarctus anciens
- HSA-hématome



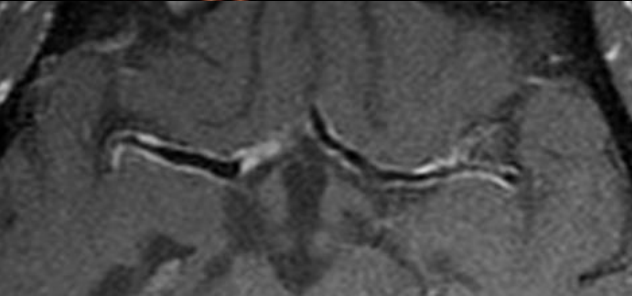
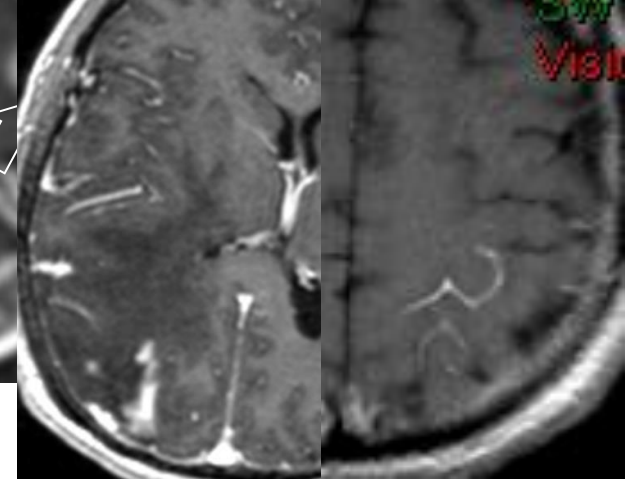
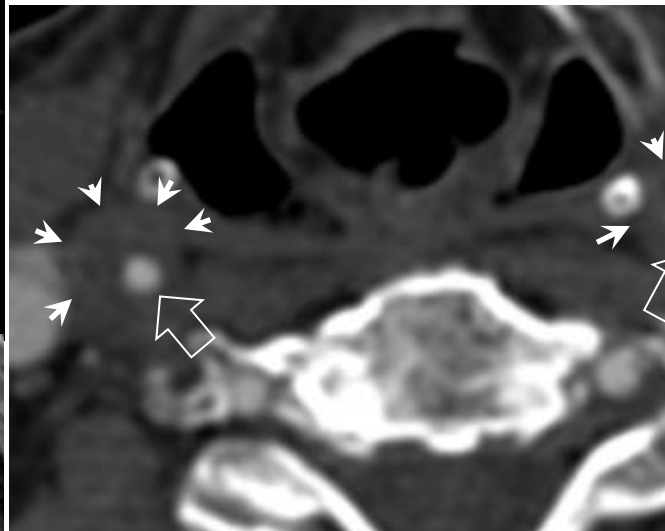
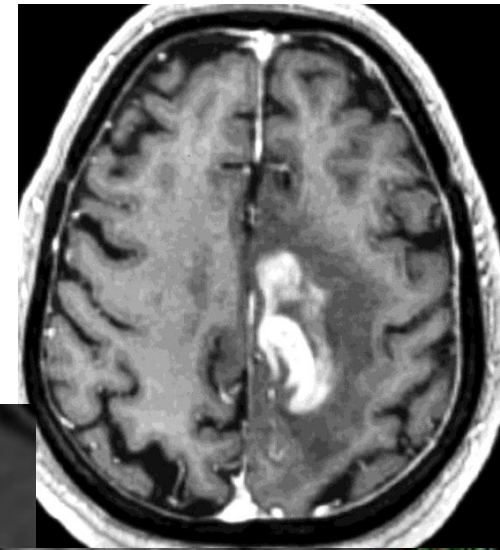
IRM +++

- Micro/macro-infarctus d'âges différents = hyperintensités T2 et FLAIR focales, hyperintensité en diffusion si récent
- Micro/macro-saignements = hypo-intensités T2 EG focales, sidérose superficielle.



Imagerie : vaisseaux (maladie)

- Angio-scanner/IRM : encéphalique + cervical (Carotides primitives ?)
 - Sténoses/dilatations (se méfier du TOF ++)
anévrismes
 - Épaississement parois vasculaires
 - Prise de contraste parois vasculaires
 - Prises de contraste méningées ou corticales



Horton,
T1 Gado

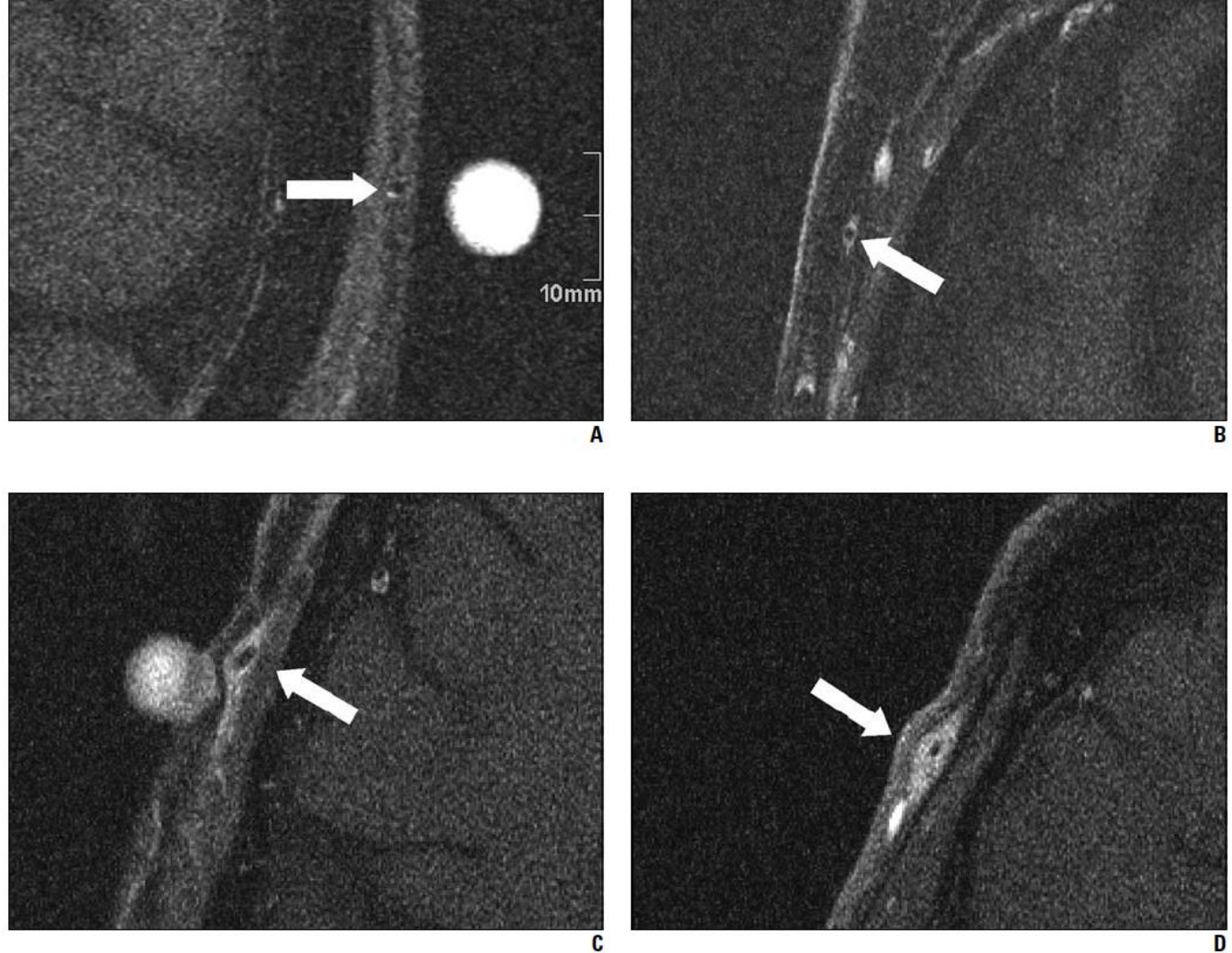


Fig. 1.—Contrast-enhanced MR images of 4 patients with various degrees of mural enhancement of temporal artery (*arrows*). No or slight enhancement is considered physiologically normal, whereas prominent or strong mural enhancement indicates mural inflammation. Nitroglycerine capsule used as fiducial marker appears as white ball in **A** and **C**.

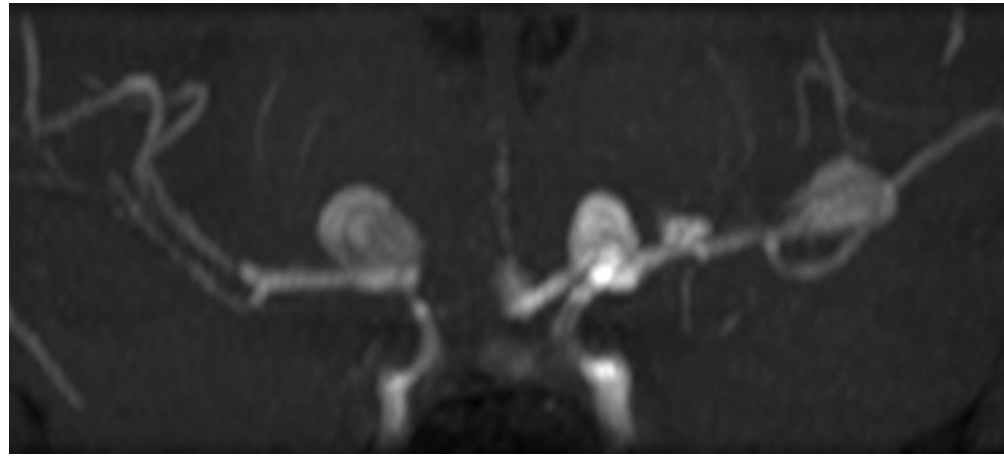
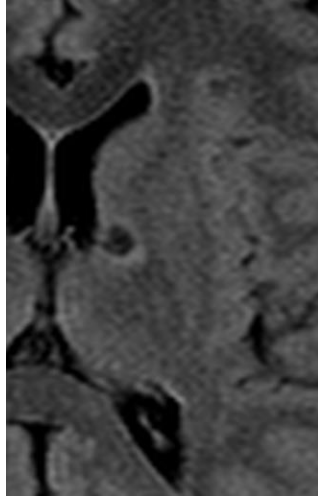
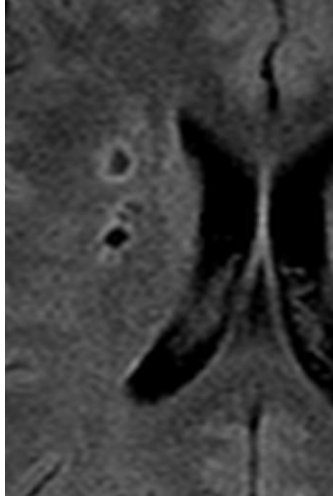
A, No enhancement (73-year-old woman).

B, Slight enhancement (65-year-old man).

C, Prominent enhancement (68-year-old man).

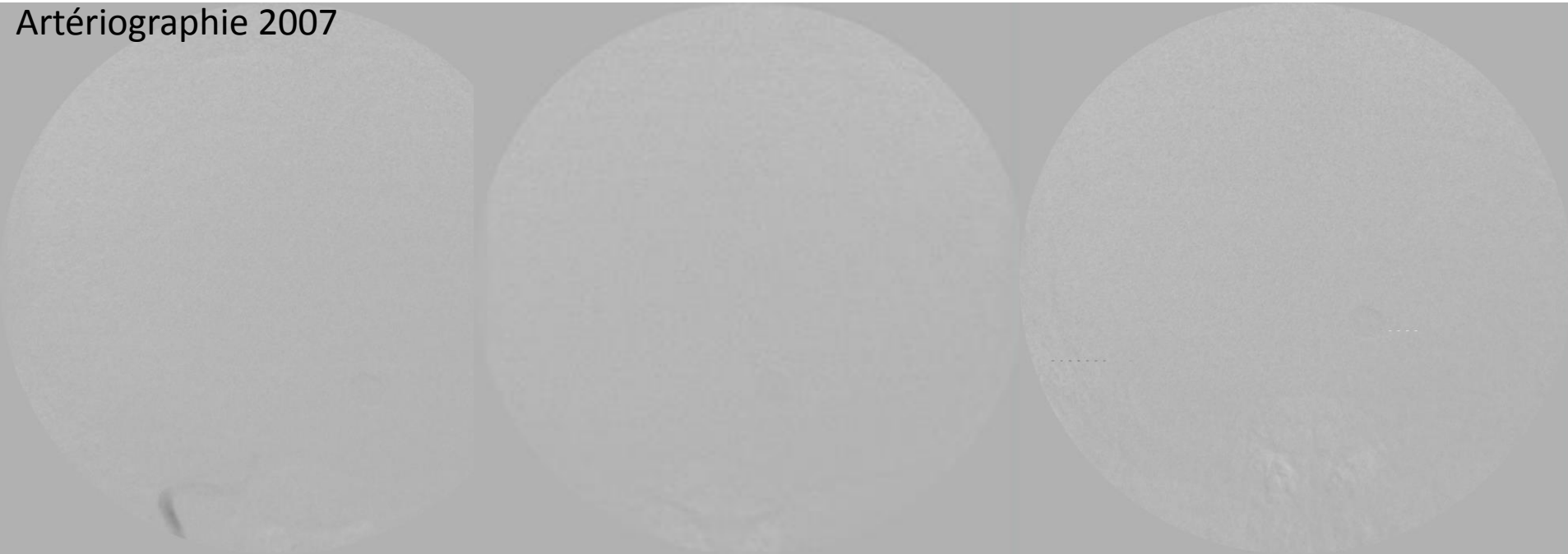
D, Strong enhancement (68-year-old man).

Bley TA, Wieben O, Uhl M, Thiel J, Schmidt D, Langer M. High-resolution MRI in giant cell arteritis: imaging of the wall of the superficial temporal artery. AJR Am J Roentgenol. 2005 Jan;184(1):283-7.

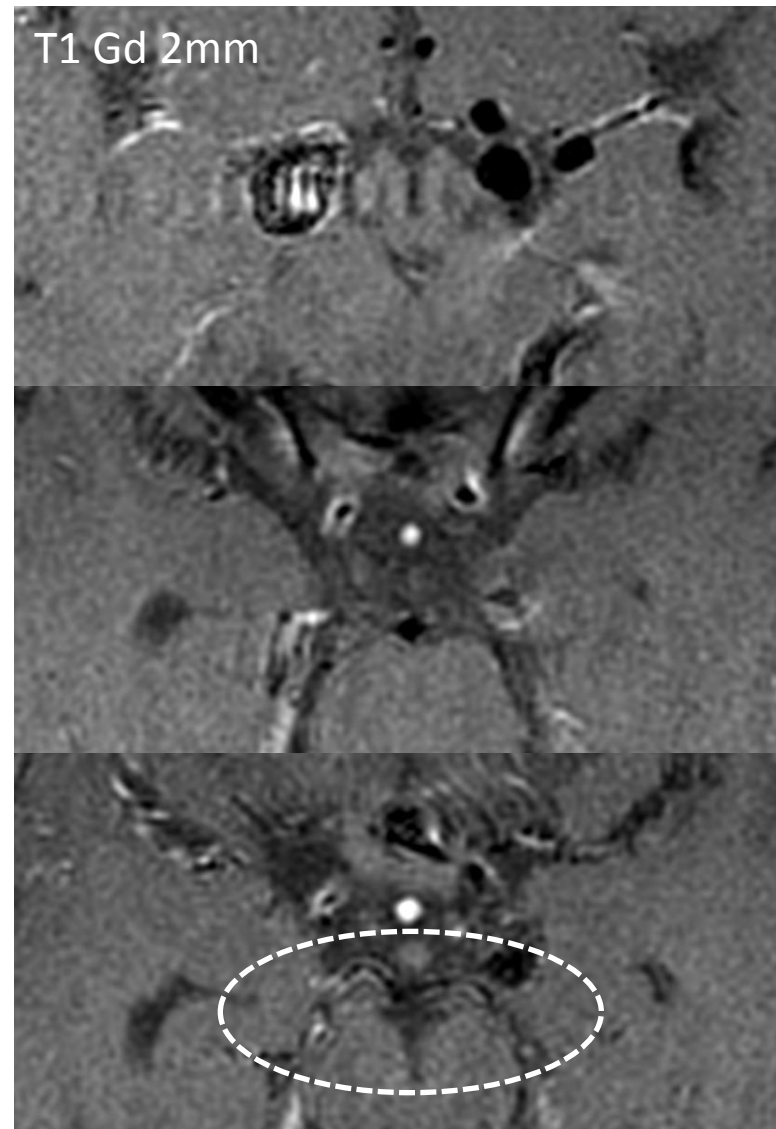
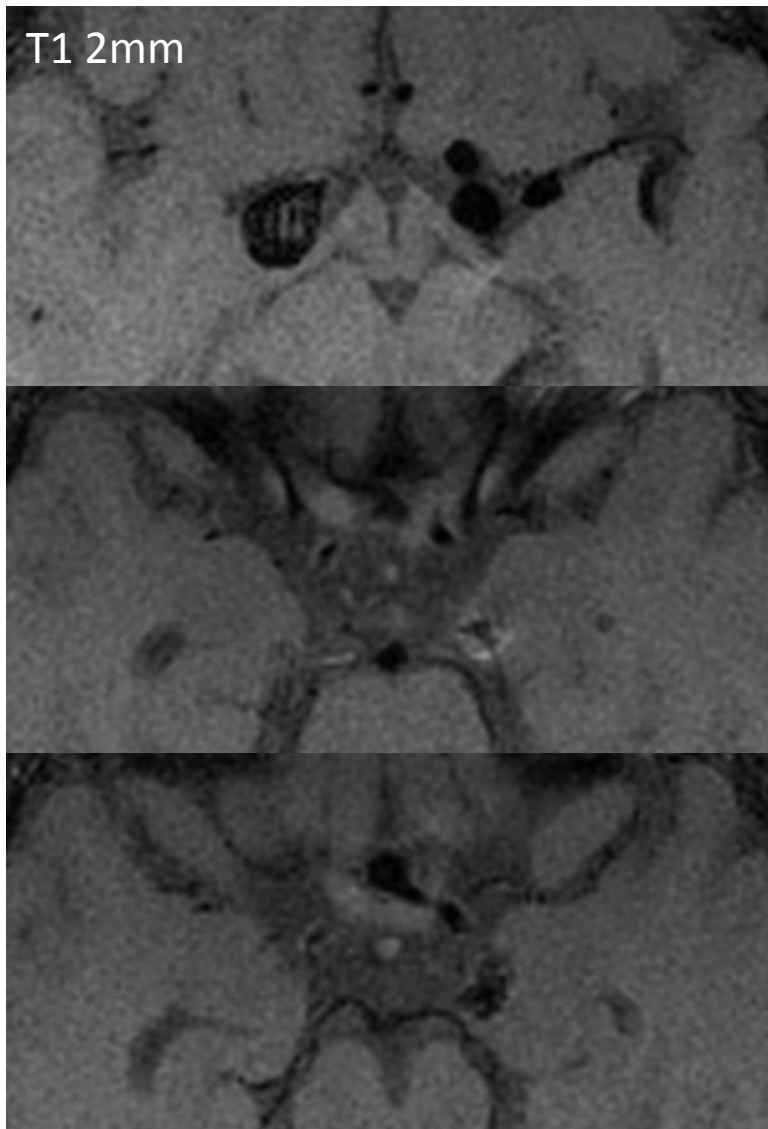


Angéite auto-immune

Artériographie 2007



Garçon, 12 ans, AVC/AIT à répétition (ischémiques et hémorragiques)



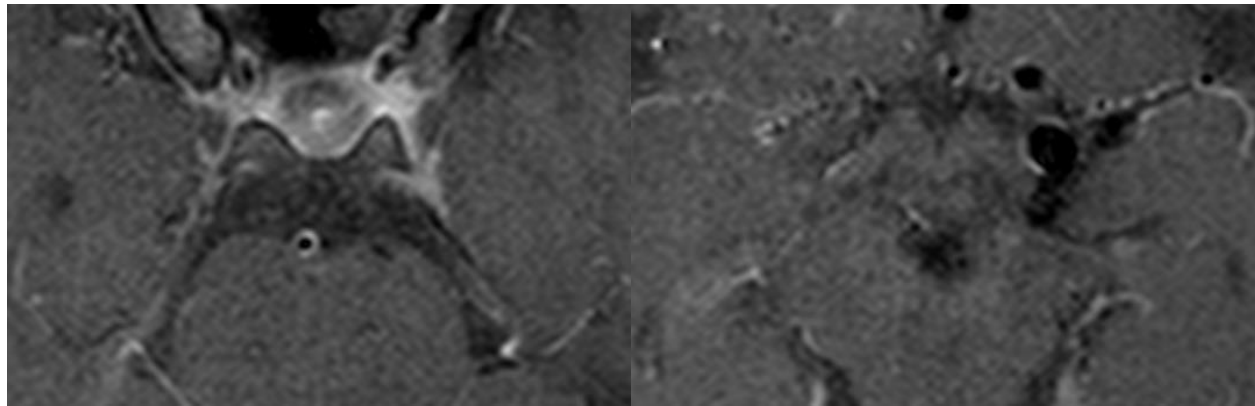
1. Küker W et al. Vessel wall contrast enhancement: a diagnostic sign of cerebral vasculitis. *Cerebrovasc Dis*, 2008.
2. Saam T et al. High resolution black-blood contrast-enhanced T1 weighted images for the diagnosis and follow-up of intracranial arteritis. *Br J Radiol*, 2010.

2007

2011

T1 coupe fine avec gado = vascularite !

IRM contrôle 2011
(4 ans de suivi)



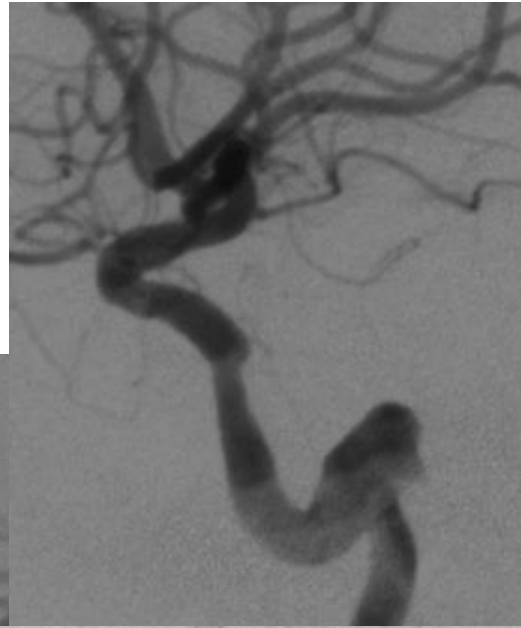
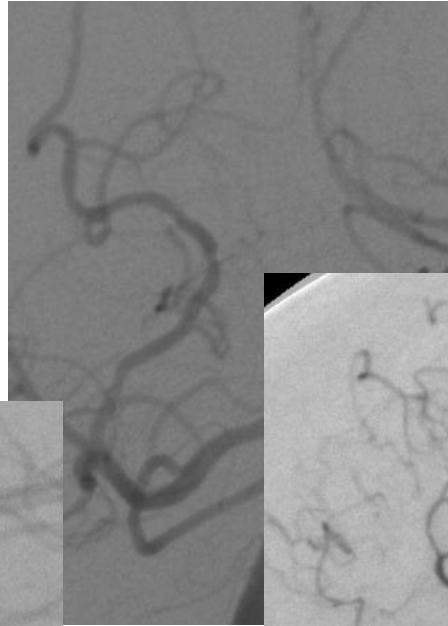
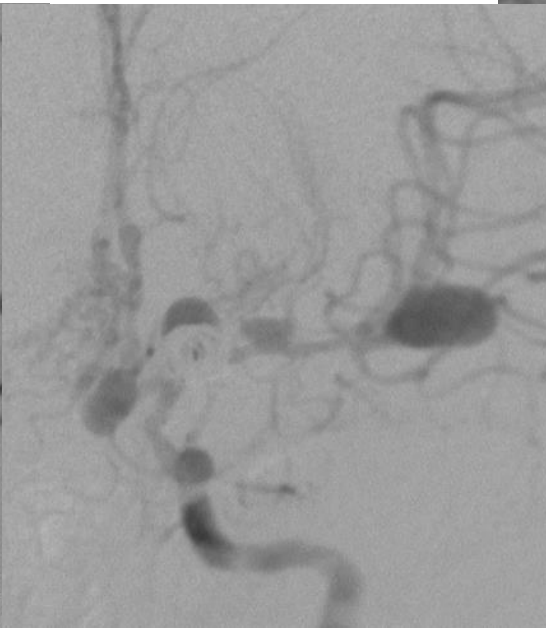
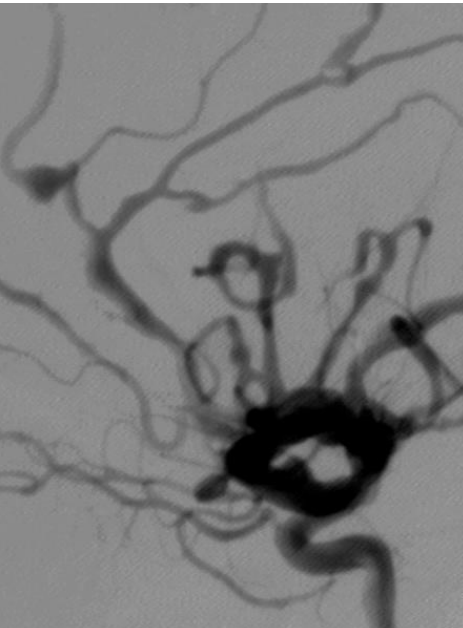
Artériographie

- « Gold standard »... en imagerie

- Irrégularités
- Sténoses, dilatation et anévrismes
- occlusion

Caillot endoluminal/hématome peuvent mimer les signes !!

Atteinte vasculaire dans un territoire différent de l'AVC (ischémique ou hémorragique)



Traitement

- Corticothérapie prolongée (orale et éventuellement bolus initiaux)
- Association le plus souvent à ttt immunosuppresseur (cyclophosphamide, azathioprine, methotrexate).
- Durée du traitement fonction de la réponse thérapeutique (définir au départ le critère principal de suivi : clinique, imagerie, LCS ?).
- Pronostic grave en général.

Classification : 3 grands types

- Angéites systémiques primitives : atteinte vasculaire systémique
- Angéites primitive du SNC : atteinte vasculaire du SNC isolée
- Angéites systémiques non primitives : atteinte vasculaire (périphérique>cerveau) dans le cadre d'autres atteintes systémiques

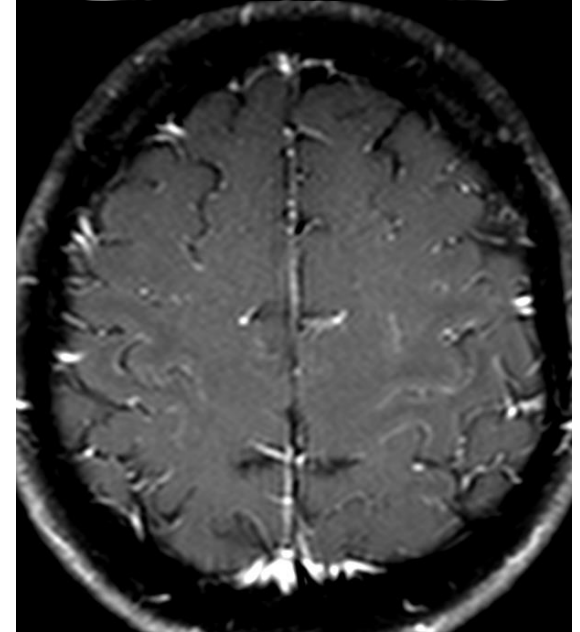
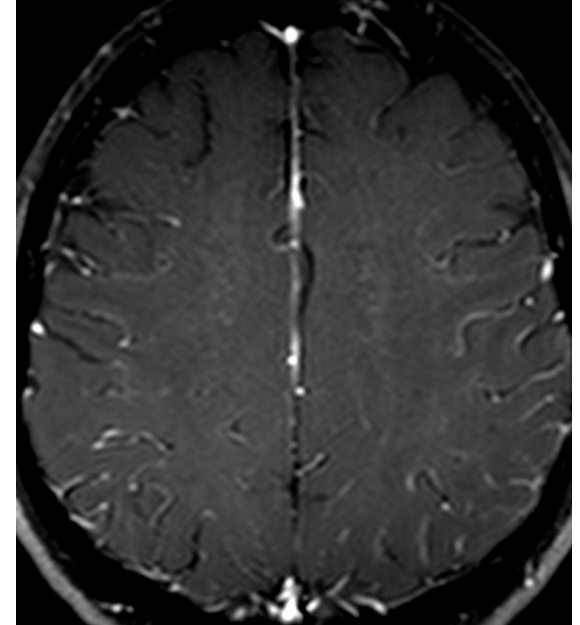
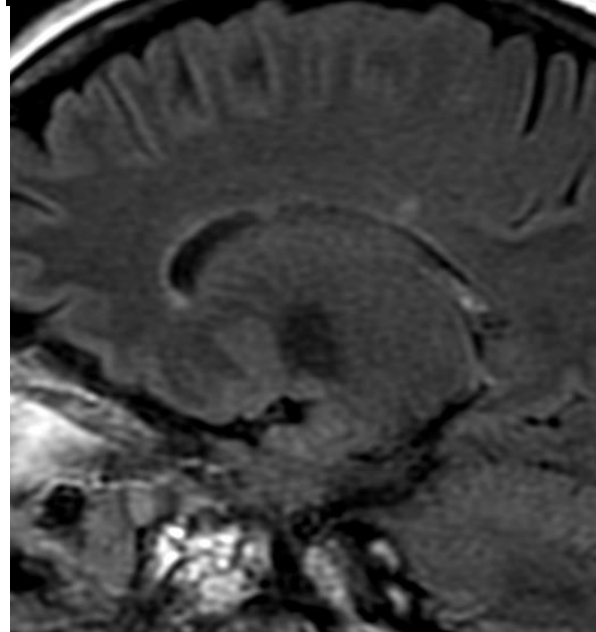
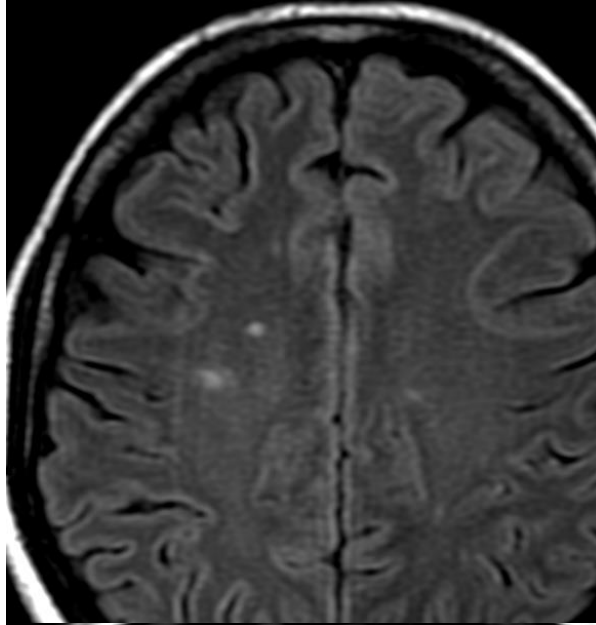
Angéites systémiques primitives

- Gros calibres :
 - Artérite à cellules géantes (Horton)
 - Takayasu
- Moyens calibres (200 μ) :
 - PAN
 - Kawasaki
- Petits calibres (50 μ) :
 - Behcet
 - Wegener
 - Sd Churg et Strauss, Cogan, PTI, Sd goodpasture

< 25% atteinte SNC

Behcet

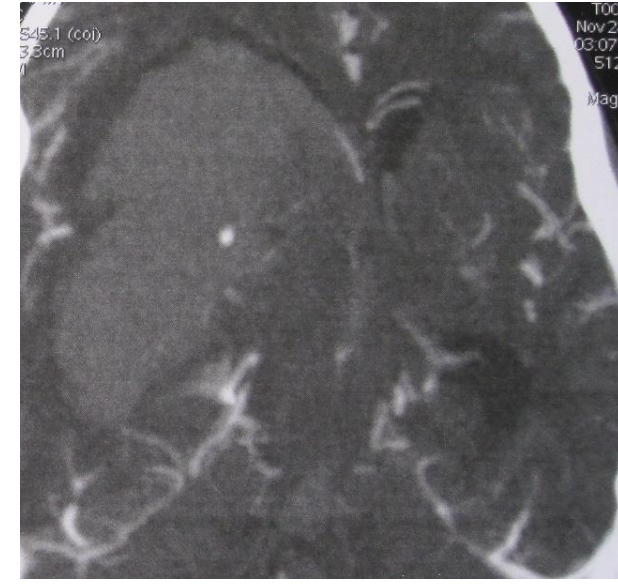
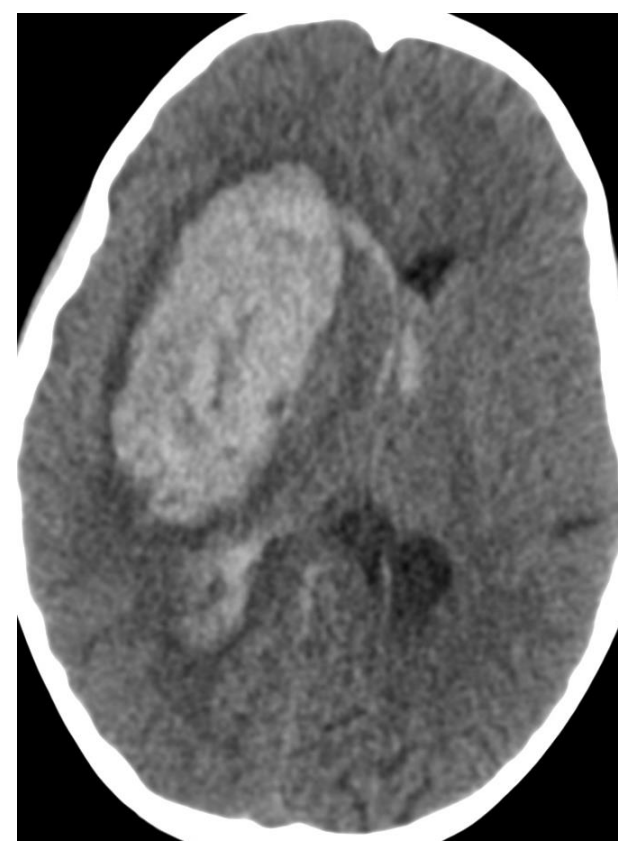
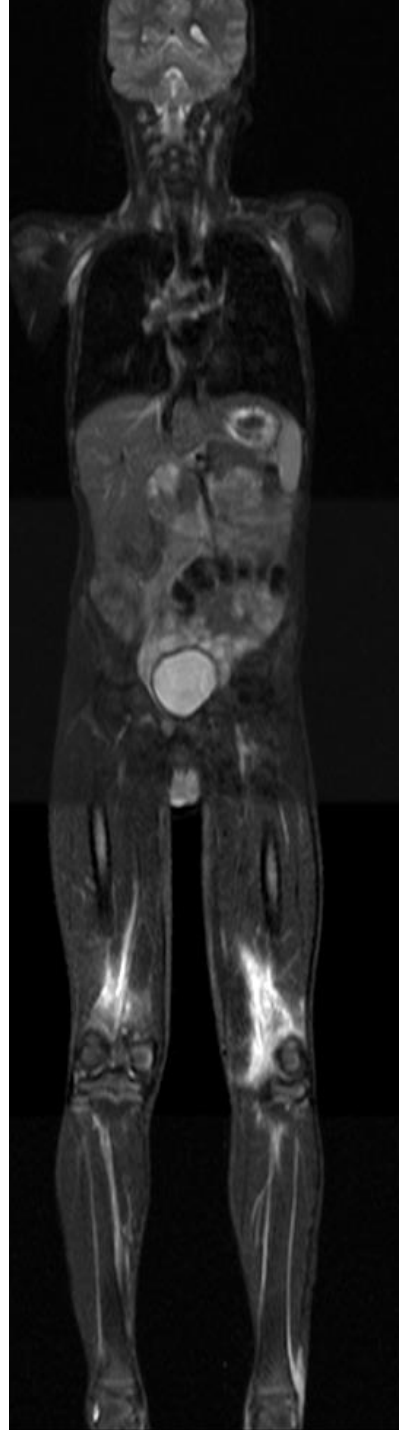
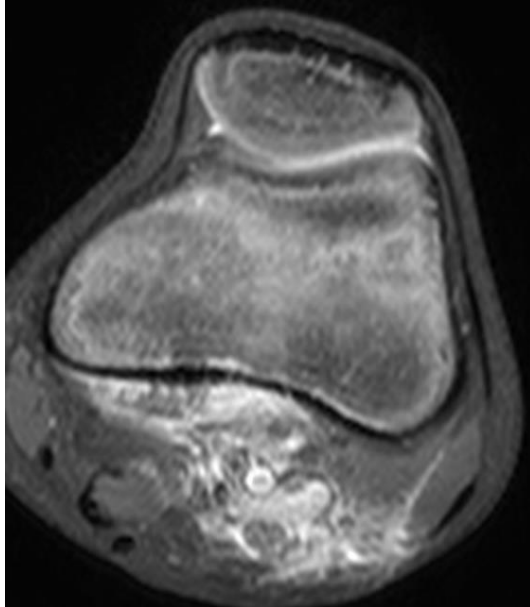
H, 32 ans



Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics and management. Lancet Neurol. 2009 Feb;8(2):192-204. doi:10.1016/S1474-4422(09)70015-8. Review.

PAN

G, 12 ans

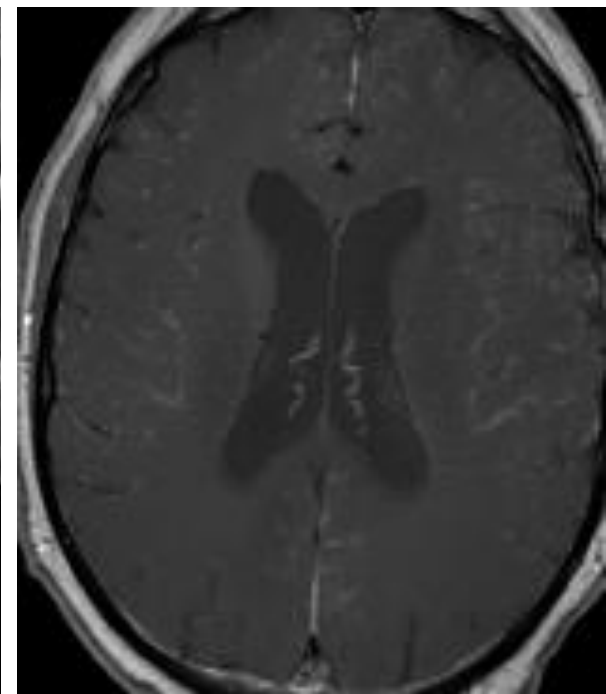
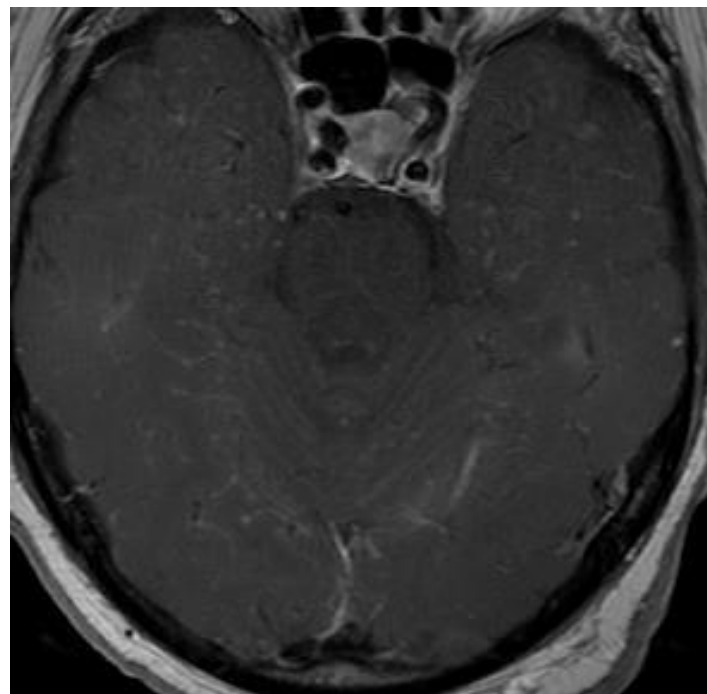
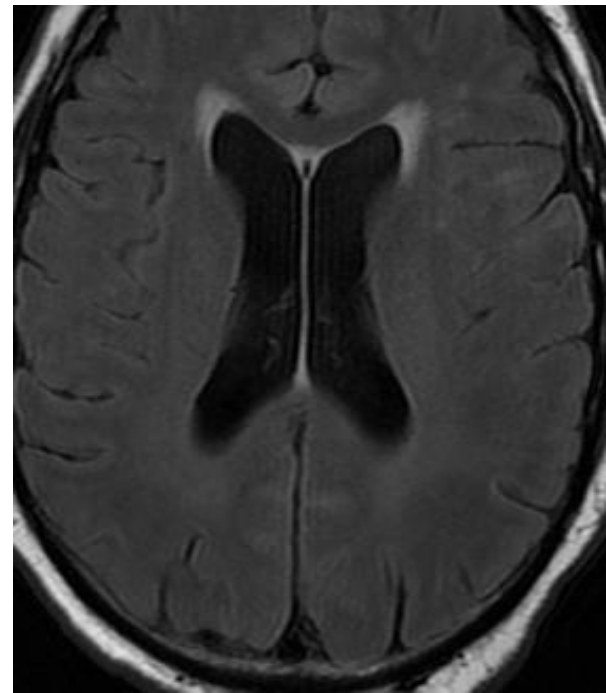
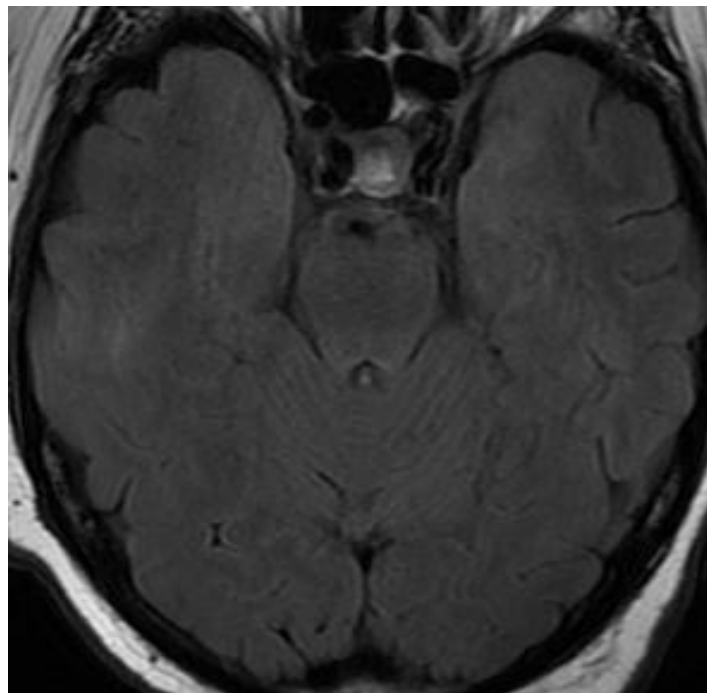


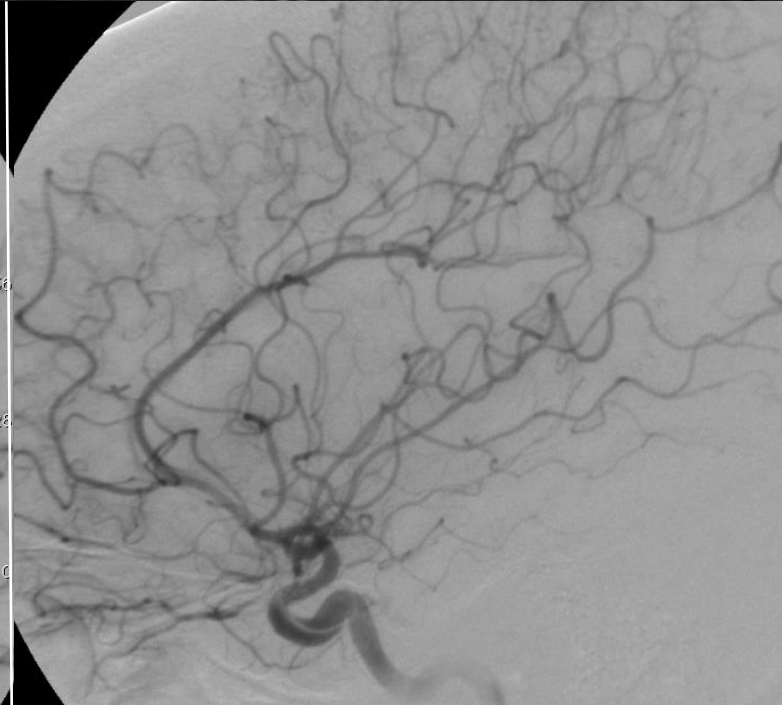
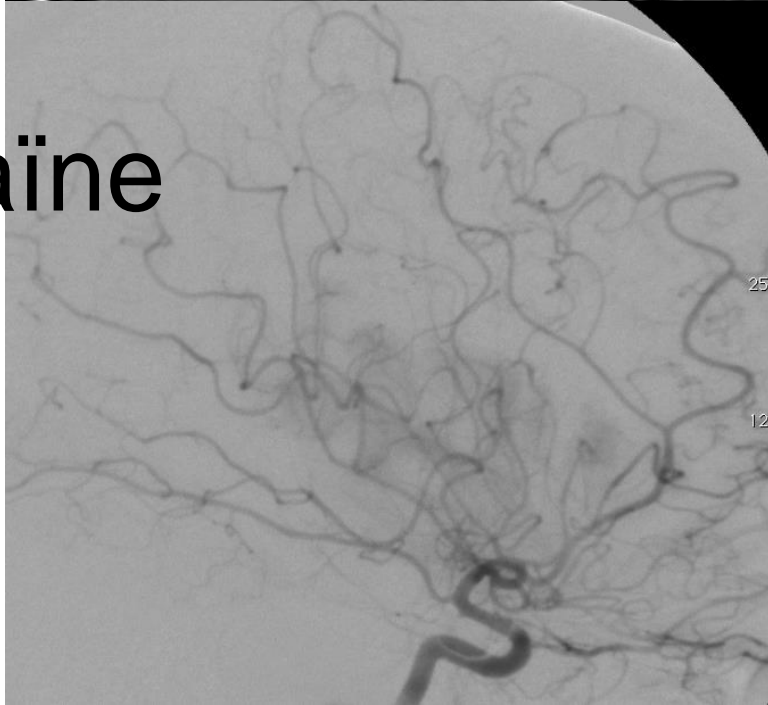
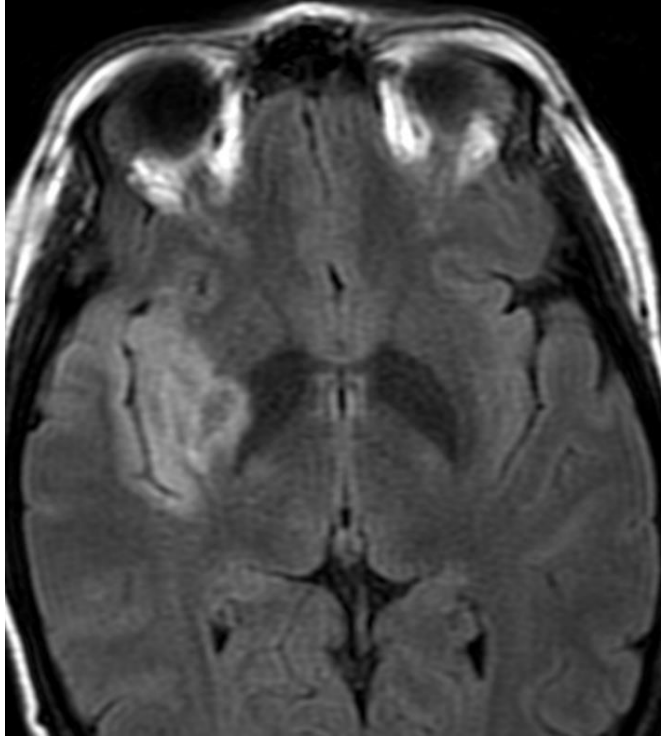
Autres angéites non primitives

- **Auto-immunes** : LEAD, Gougerot-Sjogren
- **Maladies systémiques** : Sarcoïdose, Histiocytose, MICI
- **Cancer** : Lymphomes, paranéo
- **Toxique** : sympathomimétiques, cocaïne, crack, amphétamines
- **Infections** : méningites bactériennes, TBK, HSV et VZV, VIH, VHC, parasites

Sarcoïdose

atteinte microvasculaire

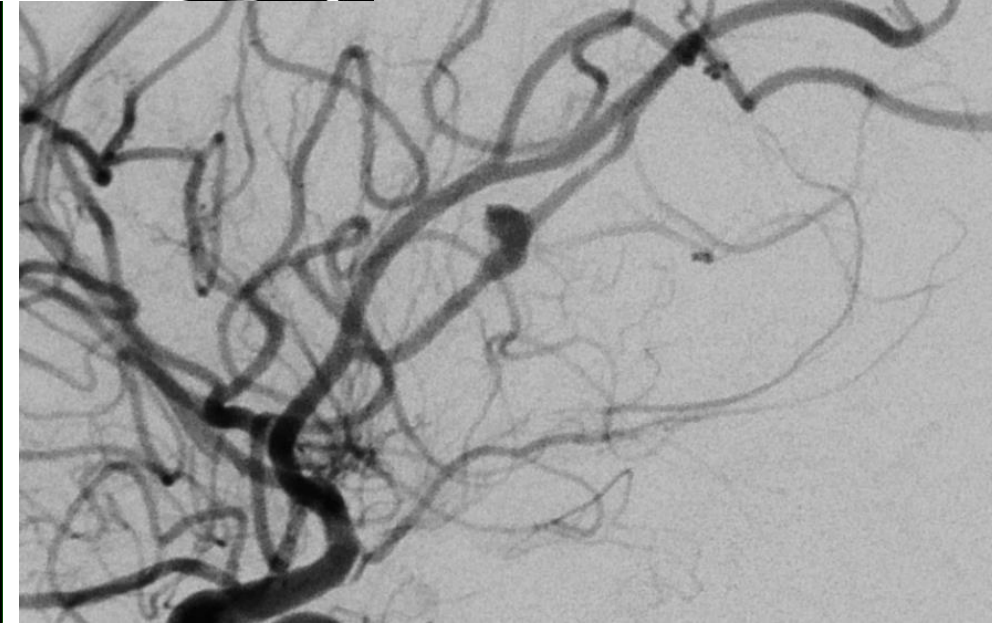
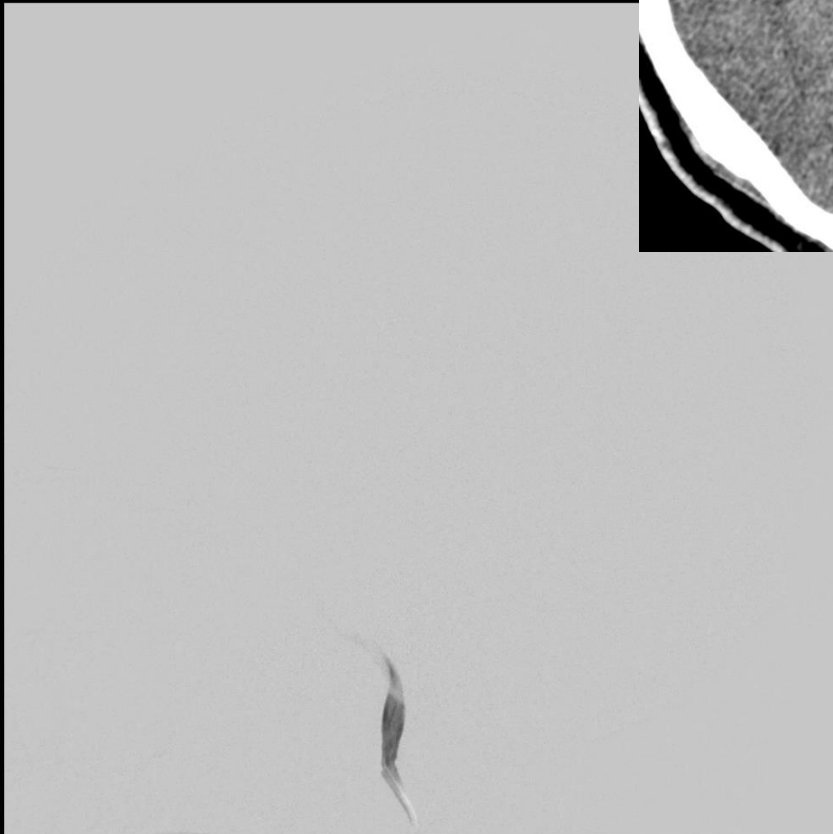




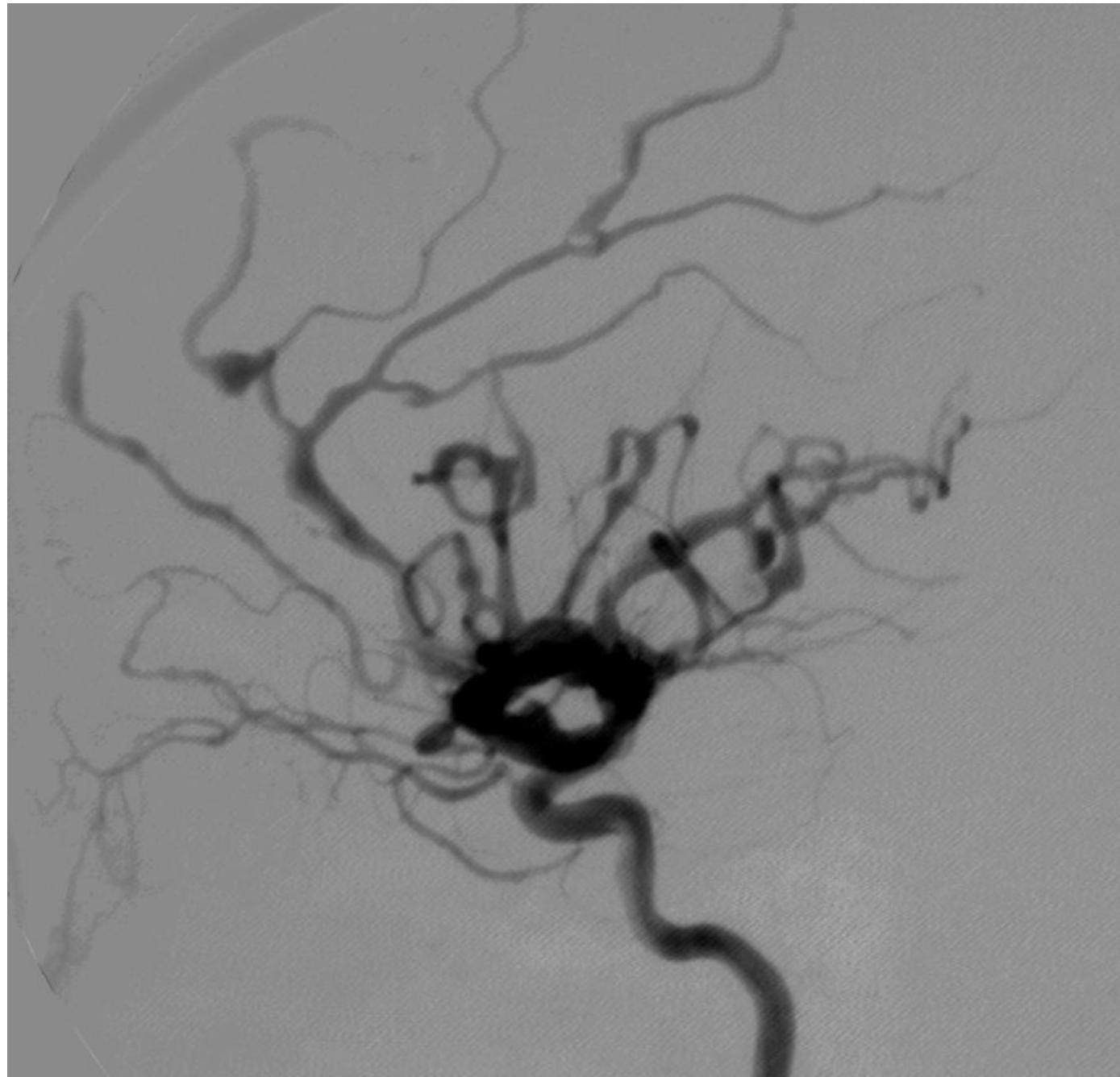
Cocaine

H, 32 ans

VIH
H, 50ans

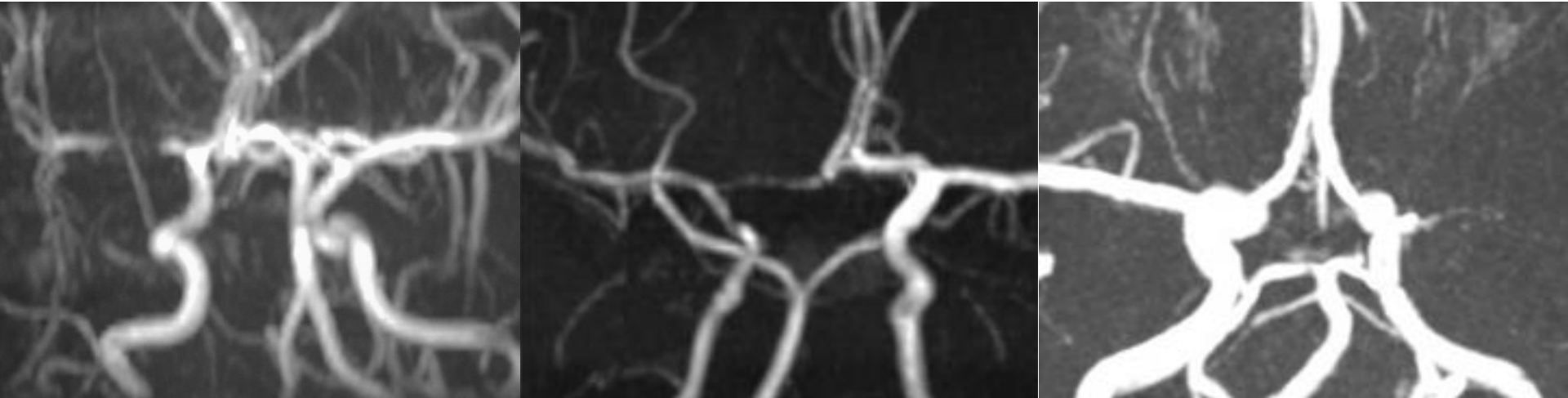


VIH



Angiopathie transitoire post virale

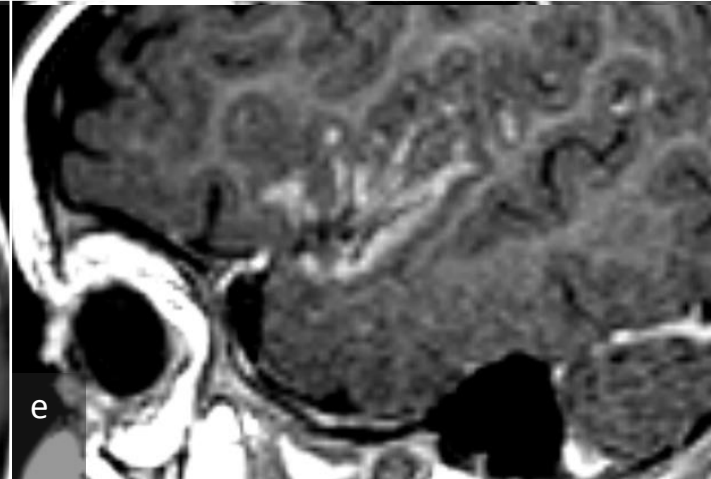
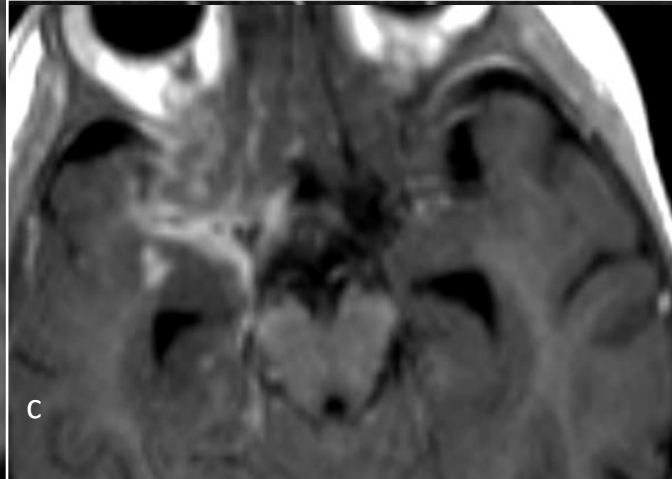
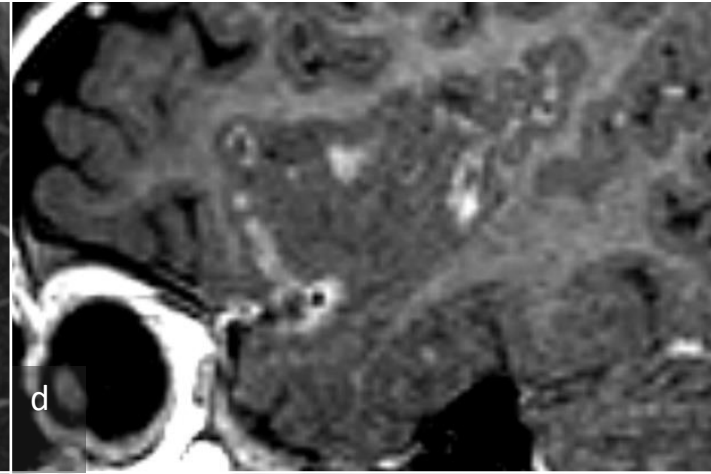
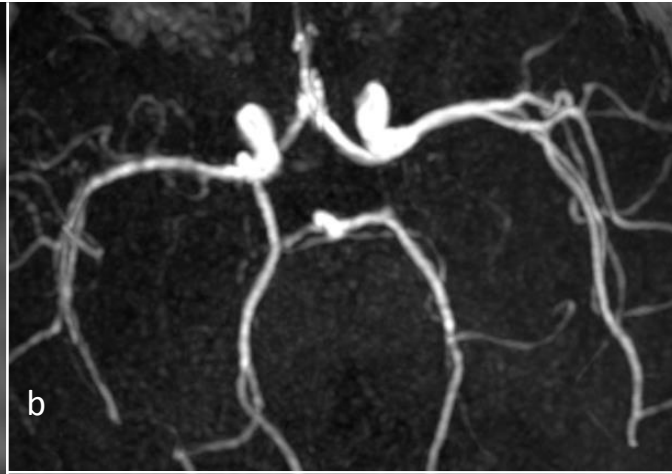
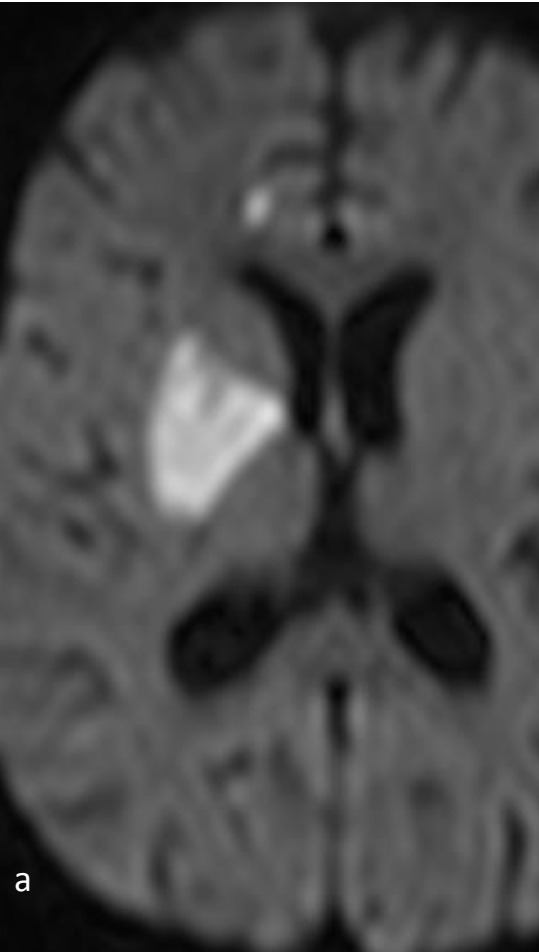
- Cause fréquente d'accident ischémique cérébral de l'enfant
- âge moyen de 5 ans
- Infarctus territoire des artères lenticulo-striées (segment M1)
- Hypothèse : inflammation post infectieuse (VZV++)



Braun et al. Brain 2009

Chabrier et al. J Child Neurol 1998

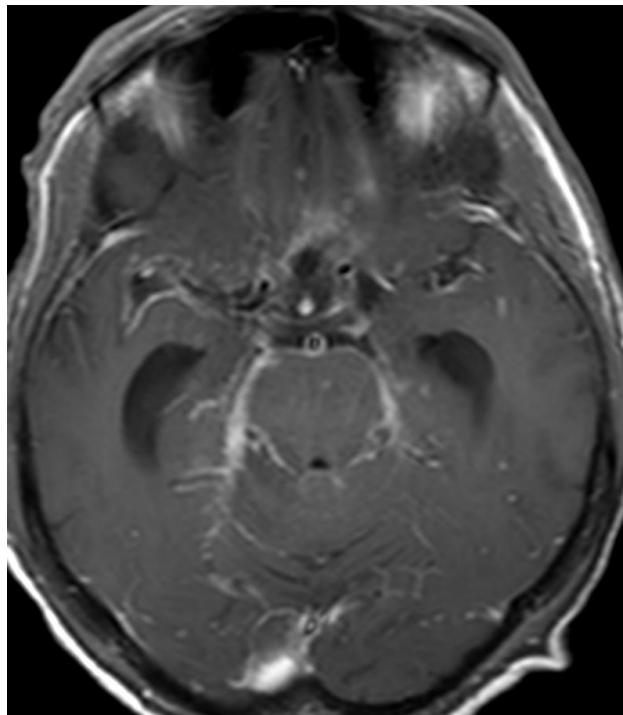
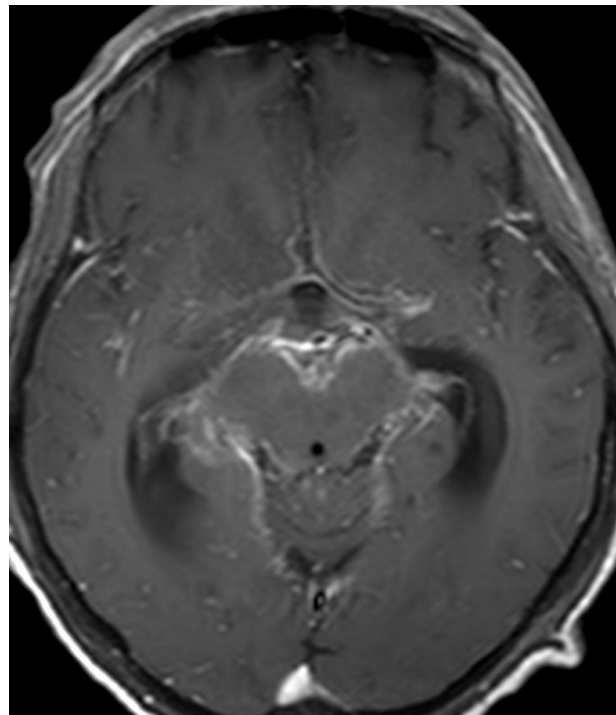
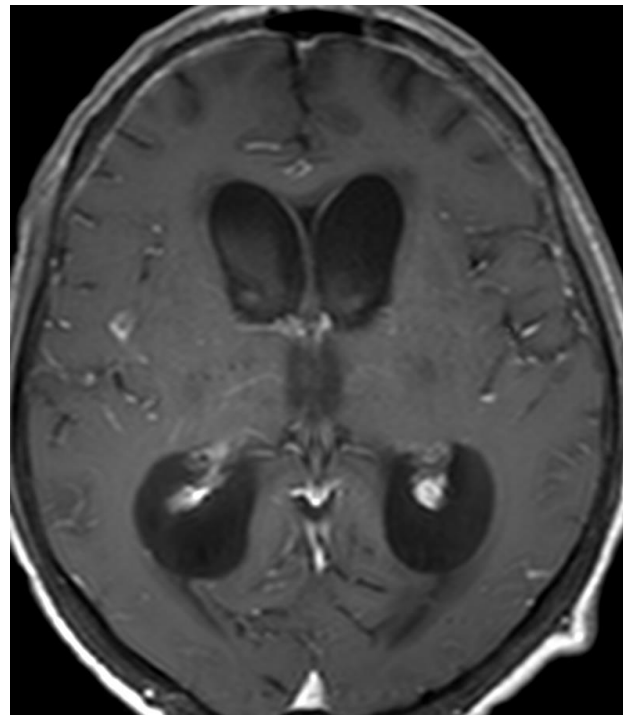
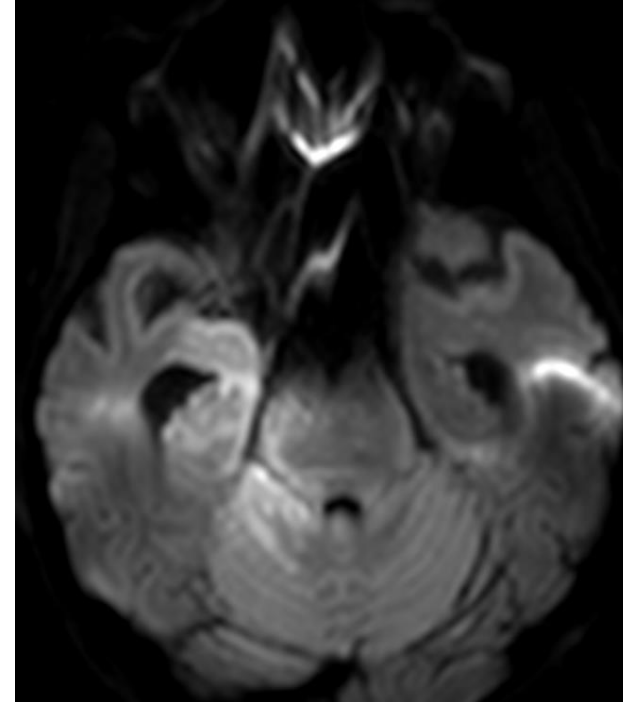
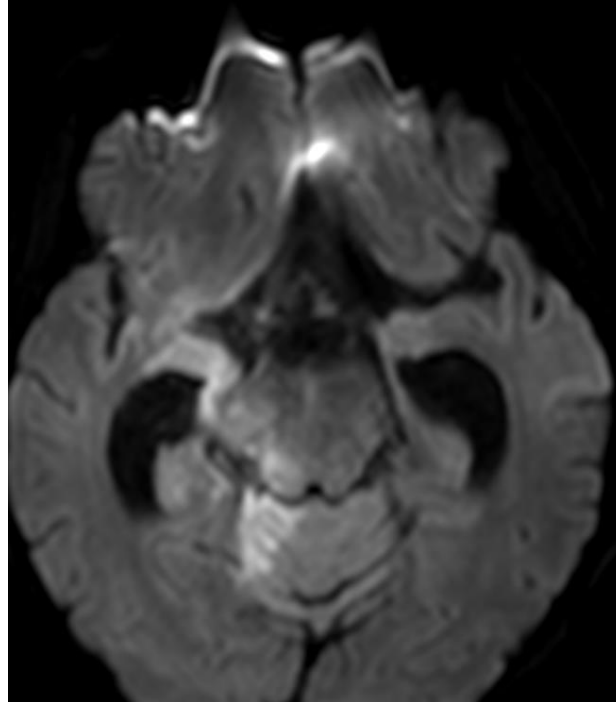
Tuberculose, g 2 ans



Tuberculose

H 57 ans

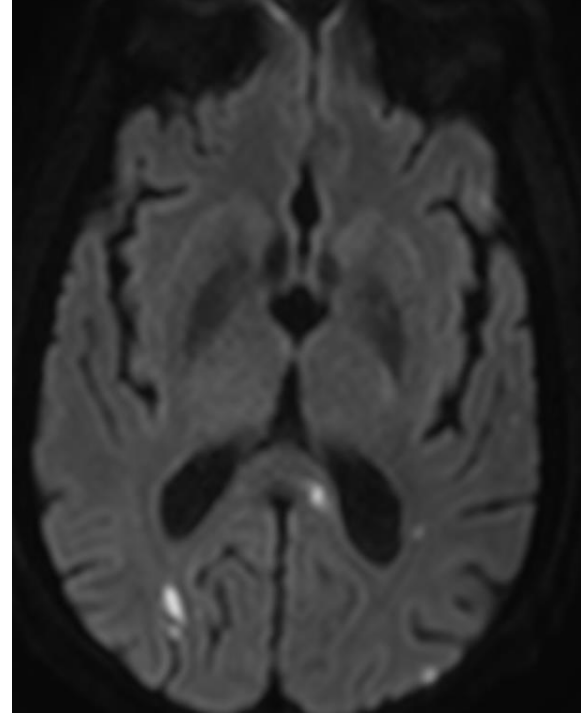
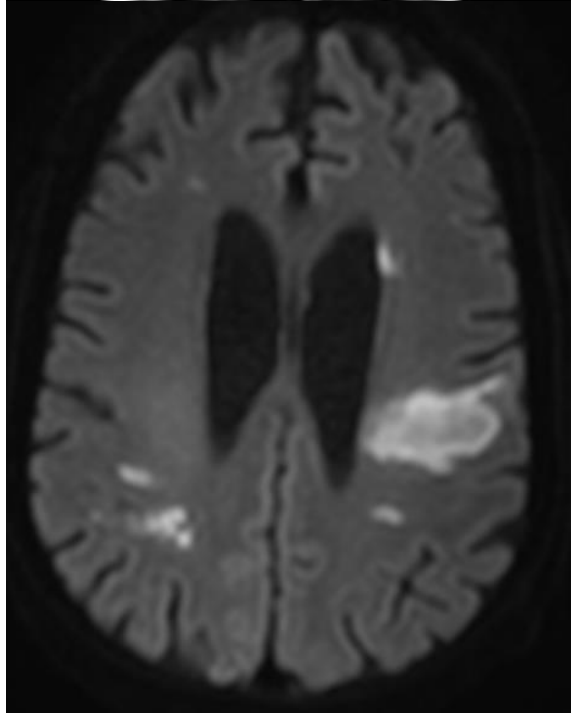
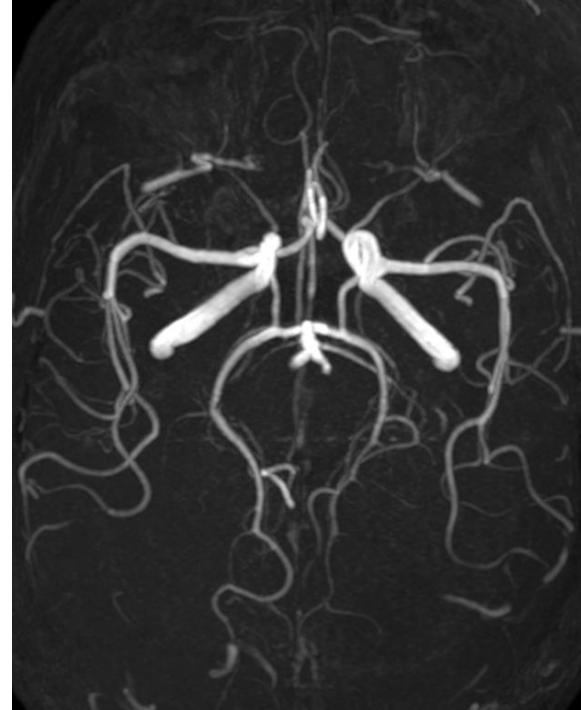
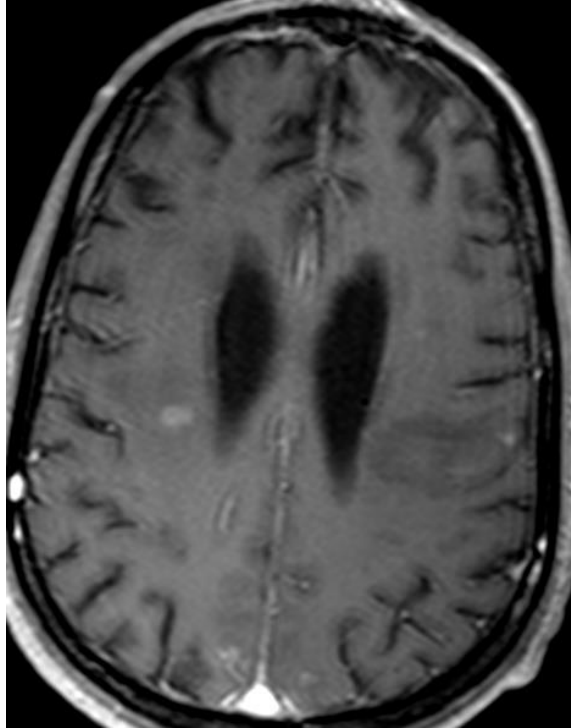
Transplanté rénal
immunodéprimé

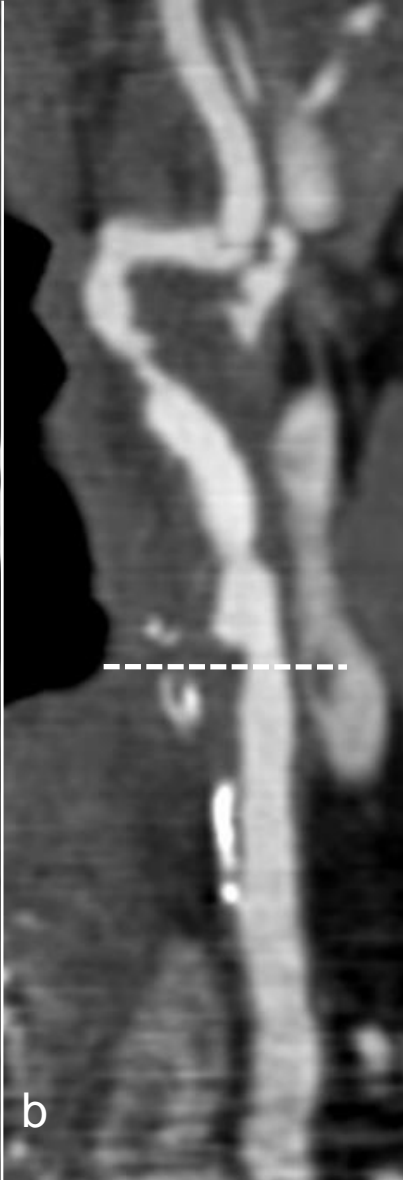
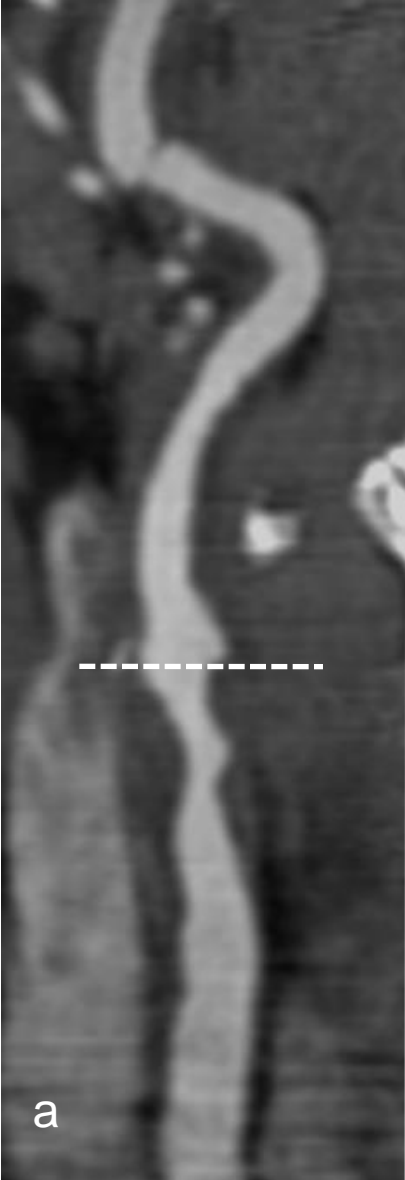


Pyocianique

P. aeruginosa

H, 60 ans





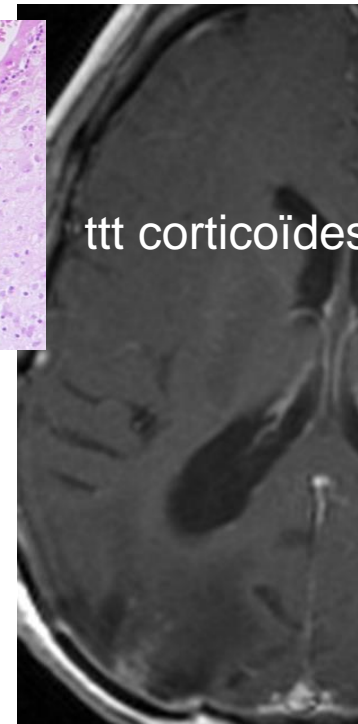
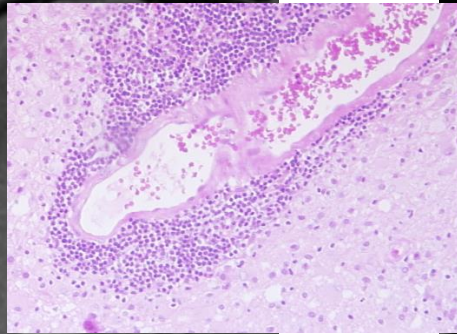
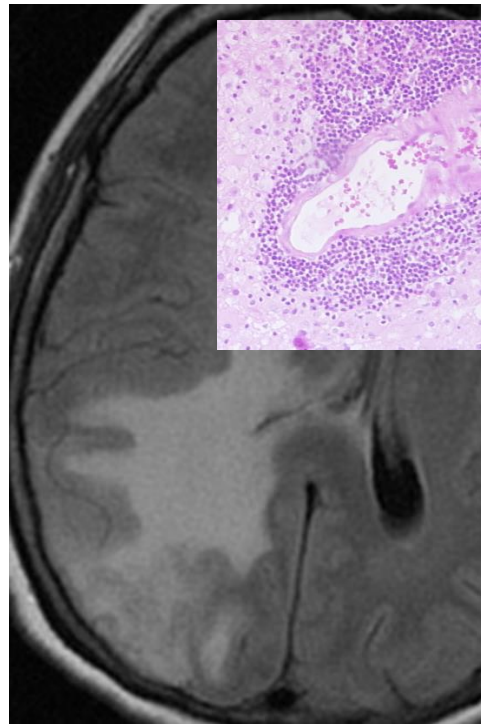
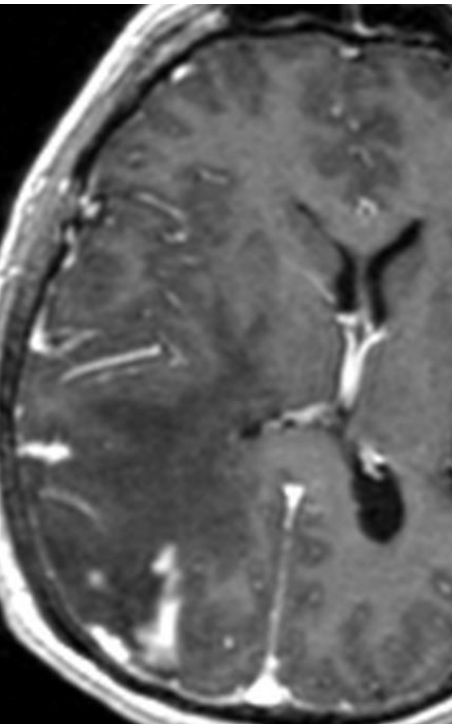
Angéite post radique

à hauteur du champ d'irradiation. Souvent

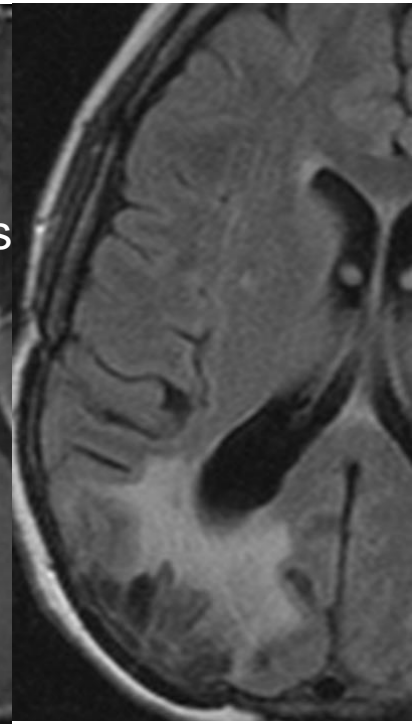
épaississement important des parois vasculaire.

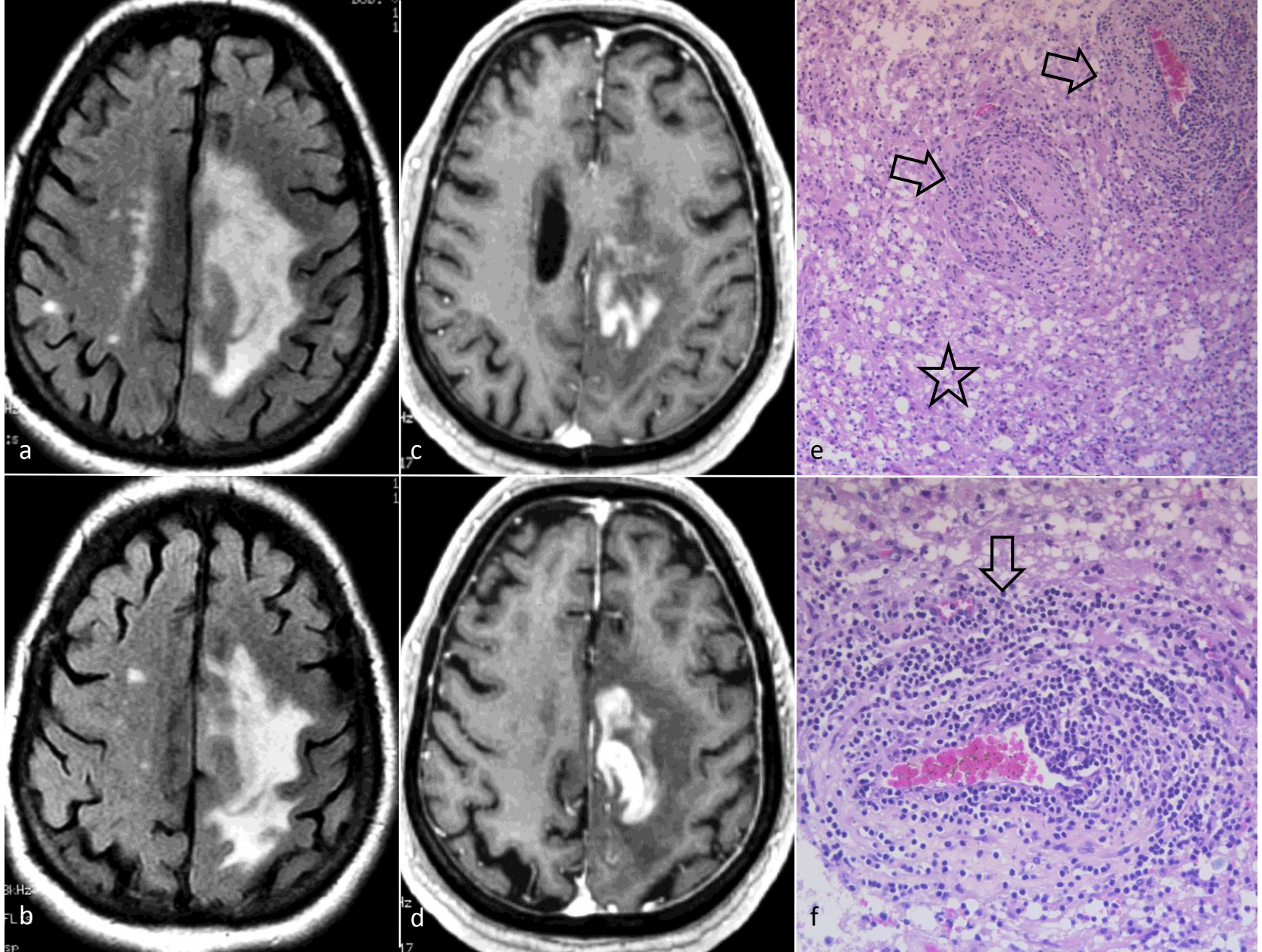
Angéite primitive du SNC

- Dg d'élimination...
- ... ou histologique : infiltrat inflammatoire non spécifique granulomateux, lymphocytaire ou nécrotique



ttt corticoïdes





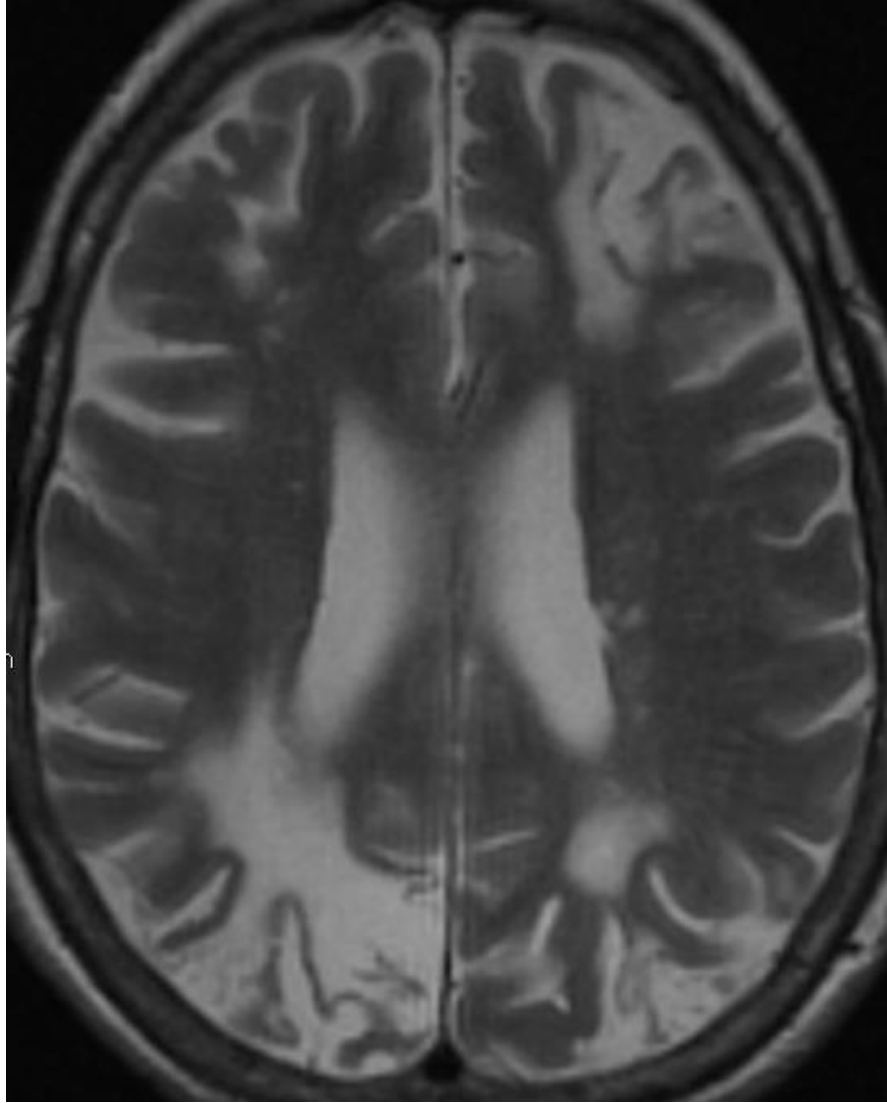
F, 74 ans, hémiparésie droite progressive. **Angéite primitive du système nerveux central** : épaissement de la paroi des artères et infiltrat lymphocytaire T intra- et périvasculaire + nécrose du parenchyme.

... angiopathies non inflammatoires du SNC

- Sneddon
- Susac
- ...

Syndrome de Sneddon

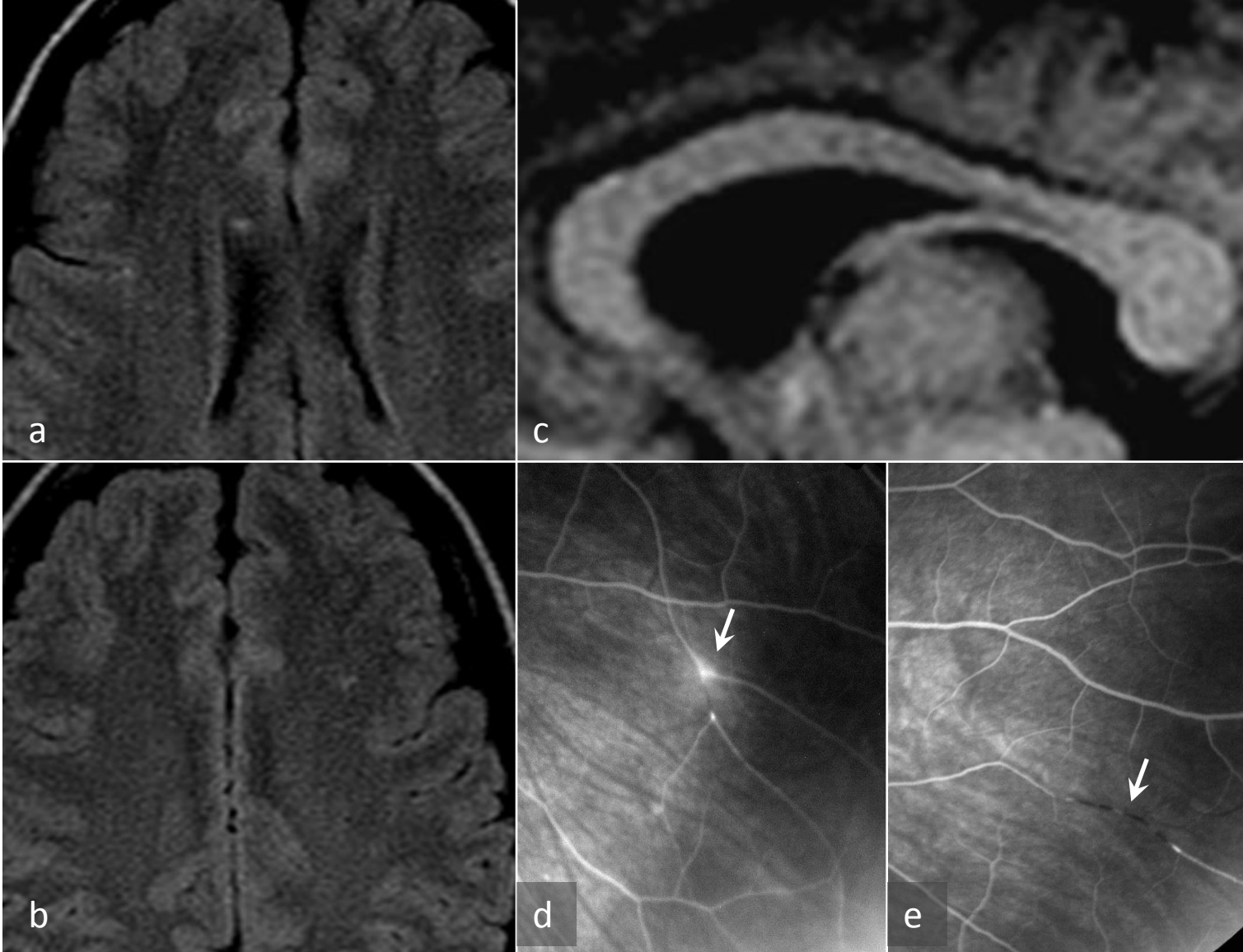
- **Infarctus multifocaux** et **livedo** du sujet jeune.
- Symptôme le plus fréquent : **céphalées**. Peut mimer une migraine avec aura.
- Bilan : recherche d'anticoagulant circulant, antiphospholipides, anticardiolipides, antibeta2GP1.



syndrome de Sneddon : F 45 ans, livedo actif, HTA, valvulopathie aortique, atteinte neurologique (troubles neuropsychiques, faiblesse du membre supérieur droit, troubles phasiques et de l'équilibre) et ATCD obstétricaux (toxémie gravidique x2). Pas de SAPL mais AAN +. *Remerciement Dr Toulgoat, , hôpital de Nantes.*

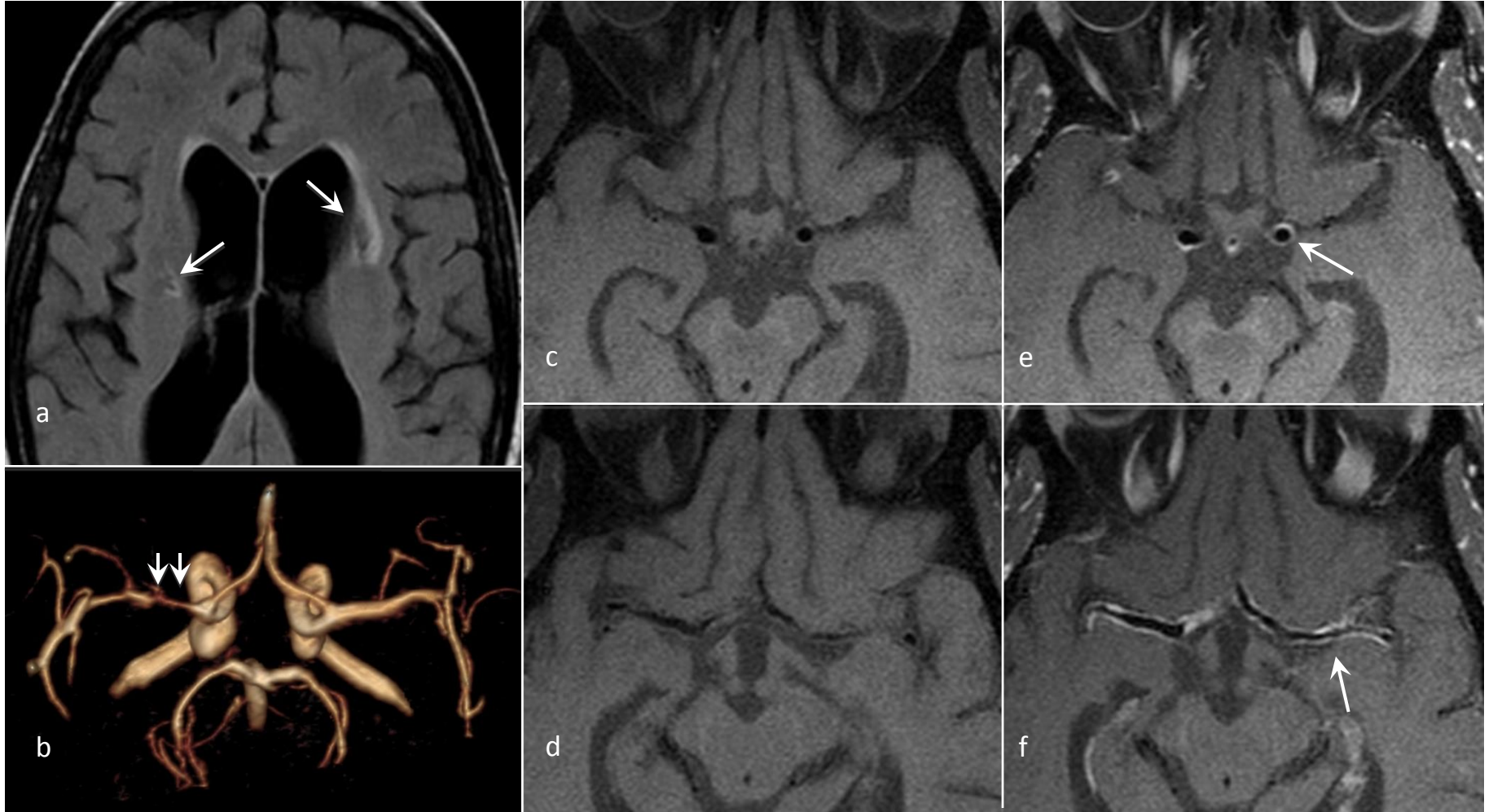
Syndrome de Susac

- syndrome SICRET (Small Infarction of Cochlear Retinal and Encephalic Tissu).
- Microangiopathie responsable d'occlusion des petits vaisseaux rétiniens, cérébraux et cochléaires.
- Femme jeune.
- Symptômes : petits infarctus cérébraux, altération auditive et visuelle.



F, 34 ans présentant : **syndrome de Susac**. L'angiographie rétinienne à la fluoréscéïne : extravasation du produit de contraste + lésions évocatrices de vascularite artérielle périphérique (flèche, occlusion vasculaire).

Au total



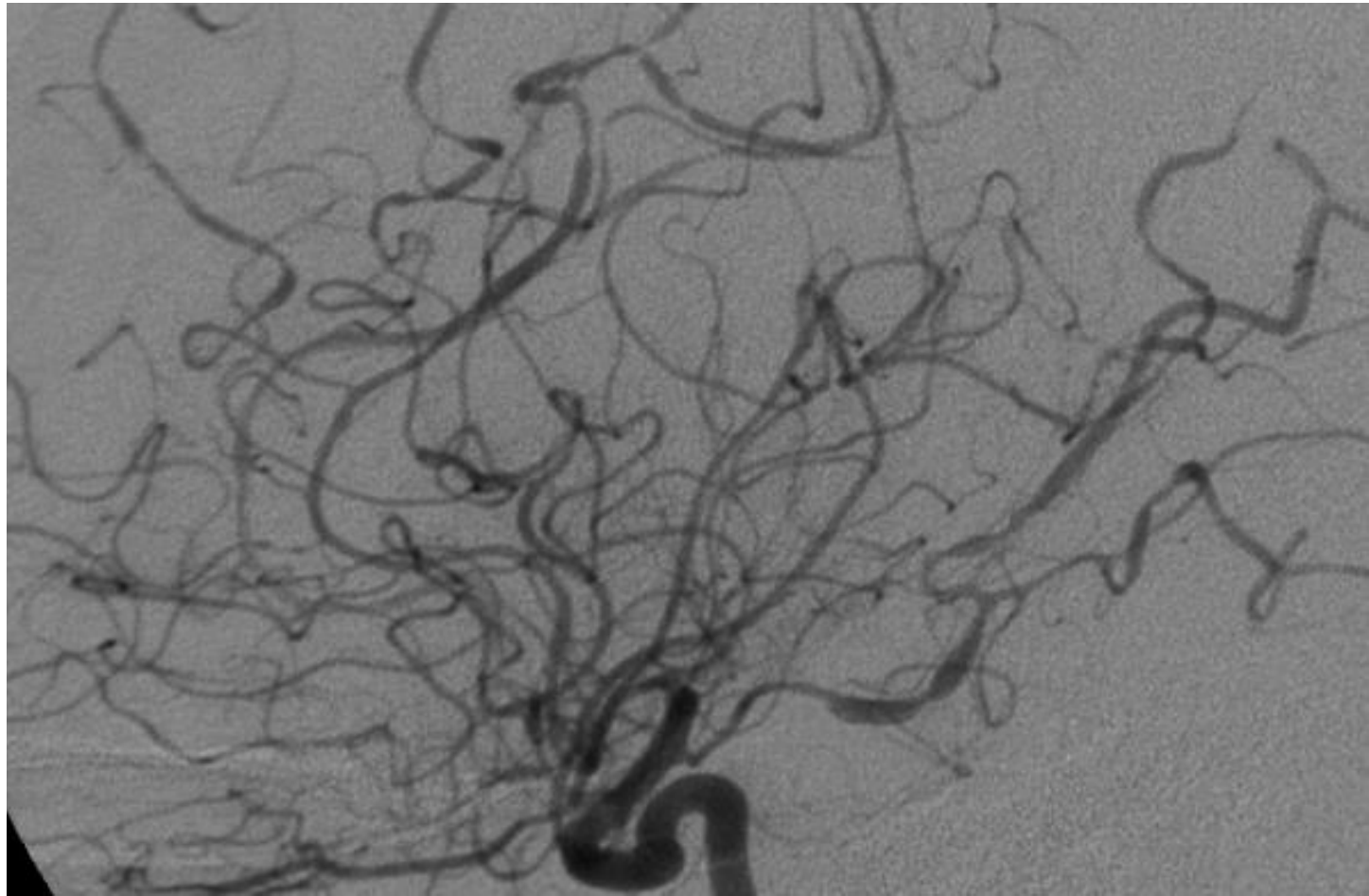
Patiente greffé rénal pour vascularite systémique auto-immune. AIT.

Prise de contraste des vaisseaux : **diagnostic d'angéite cérébrale !**

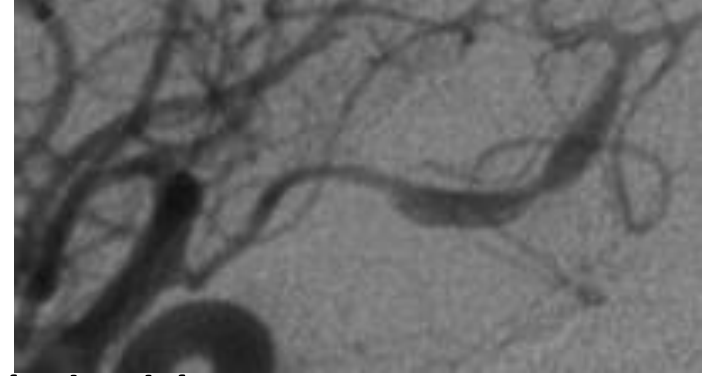
Diagnostic différentiel

Sd de Vasoconstriction Cérébral Réversible

SVCR



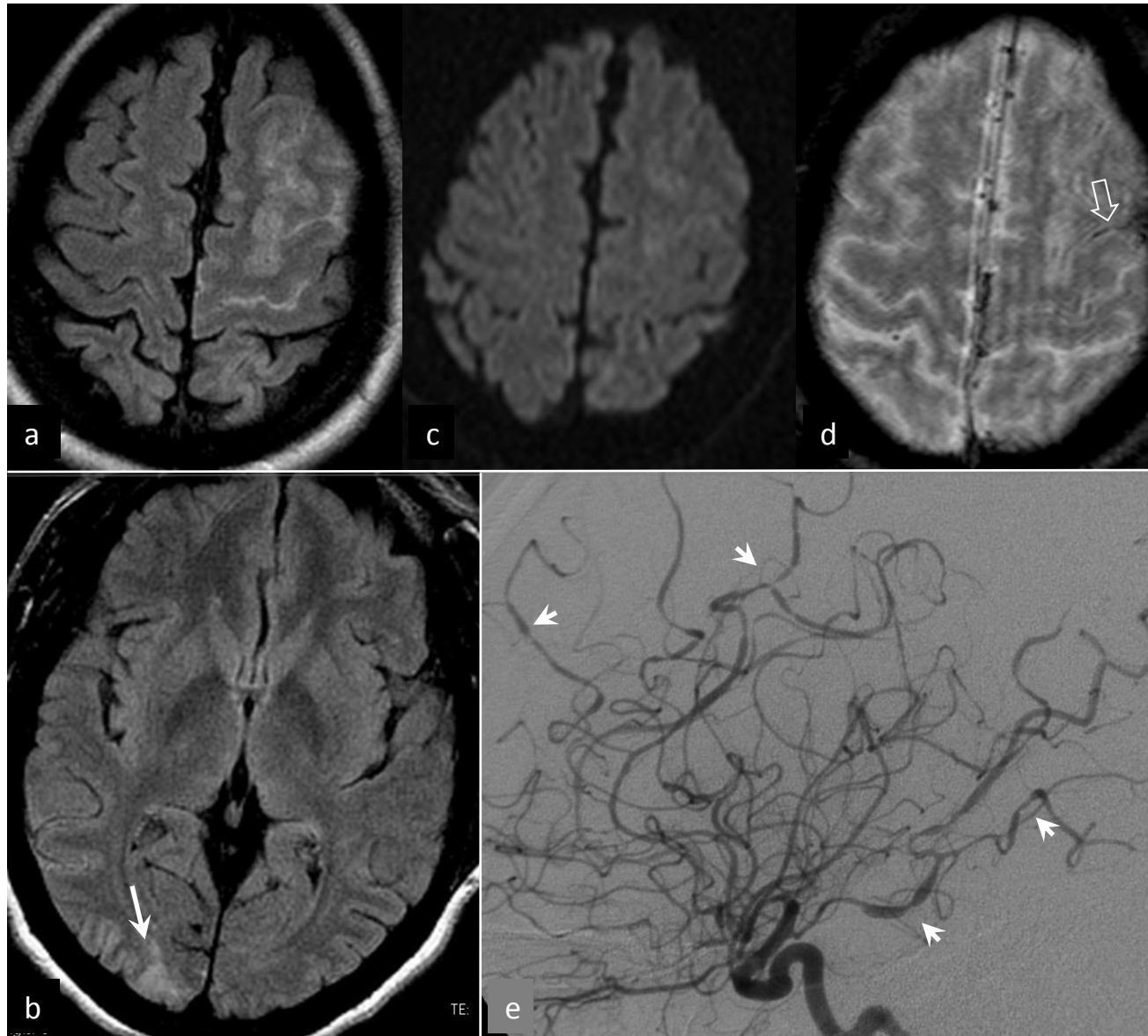
SVCR



- Syndrome **clinico-radiologique** : céphalées et sténoses segmentaires multiples intéressant les moyens et petits vaisseaux.
- Prépondérance **féminine** (2/3 des cas).
- **Réversible** en moins de 3 mois.
- **Etiologie** : **post-partum**, **toxémie gravidique**, **toxiques** (**cannabis** = première cause toxique (30% des cas), **cocaïne**, ecstasy, crack, amphétamine, LSD), **médicamenteuse** (inhibiteur de recapture de la sérotonine, décongestionnant nasal, sympathomimétiques, **anti-migraineux**), tumeur sécrétant des catécholamines (phéochromocytome), idiopathique.

SVCR

- céphalées en coup de tonnerre récidivantes sur plusieurs jours (94% des patients).
- hémorragie méningée (22%) ou intraparenchymateuse (6%).
- Crise d'épilepsie, leucoencéphalopathie postérieure réversible, AIT ou infarctus (<5% des cas).

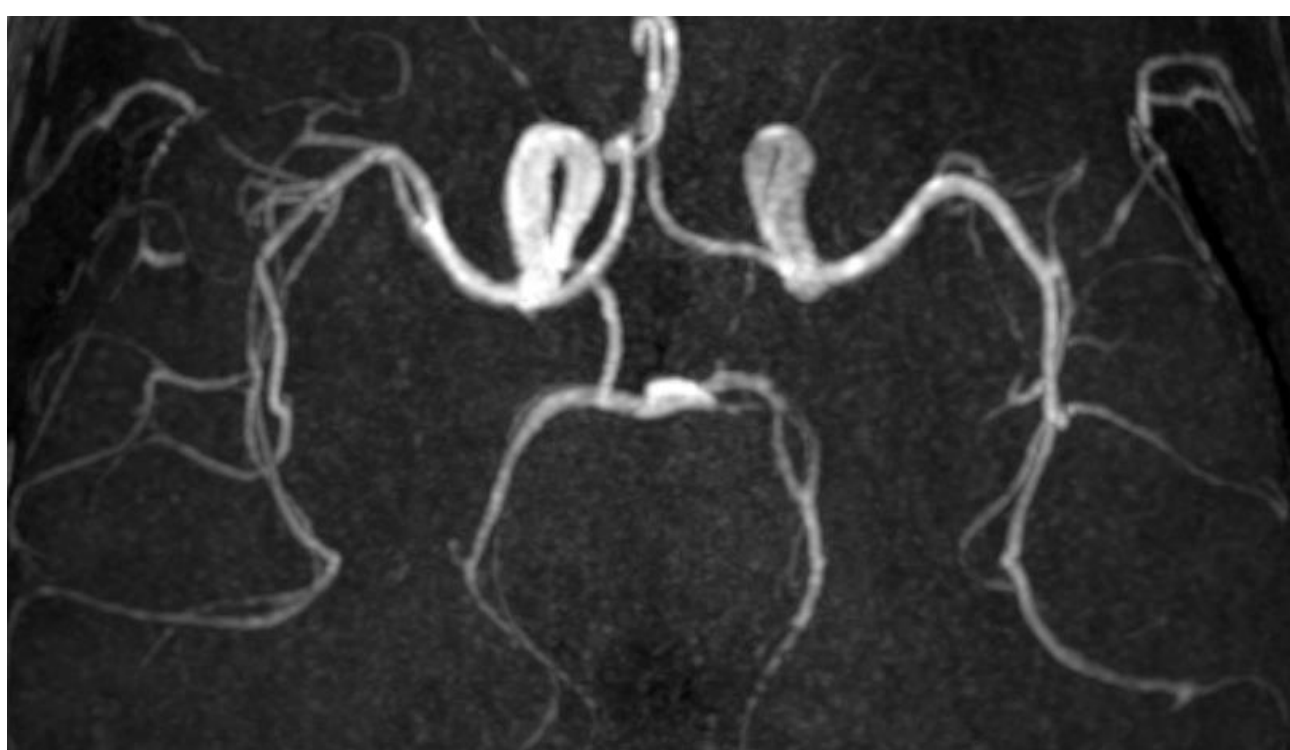
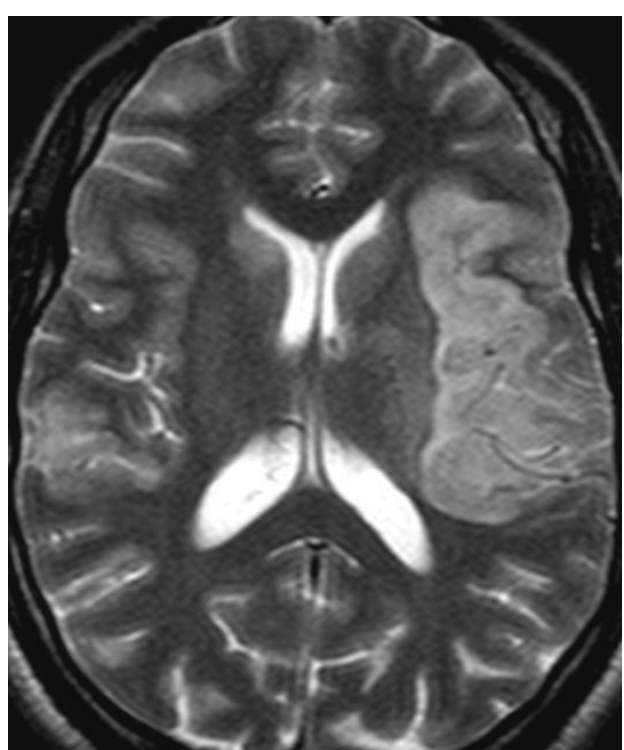


syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible chez une patiente en post-partum.

Ce qui est rare n'est pas fréquent !

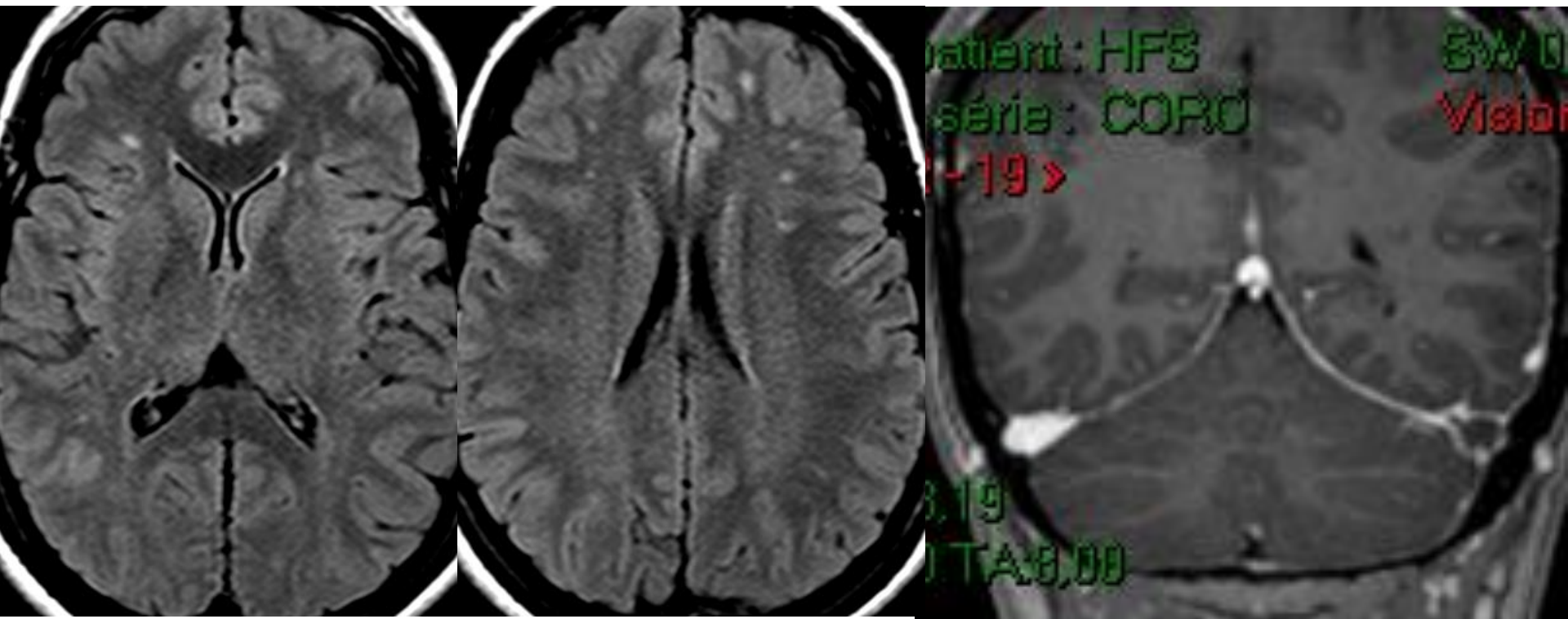
Angéites cérébrales parfois confondu avec retentissement cérébral d'une atteinte systémique ou atteinte vasculaire indirecte !

- Atteinte rénale et HTA : hématomes et AVC lacunaires
- Atteintes cardiaques : embolies (LEAD)
- Modification thrombotiques : anticoagulant lupique, SAPL...
- Conséquences immunodépression : LEMP, abcès cb, endocardites, angéites infectieuses
- Toxicité des ttt : PRESS/SVCR (méthotrexate)...
- Thrombophlébite Cb (behcet)
- AVC sur angéite cervicale sténosante (affection giganto-cellulaires...)



LEAD chez un patient de 26 ans. Infarctus cérébraux récents dans les territoires sylvians. ACM régulières, non occluses, de calibre normal : **cardiopathie lupique ? SAPL ?**

39 ans, **neurobehcet**, céphalées rapidement progressives,
crise d'épilepsie, déficit neuro...
...thrombose veineuse cérébrale



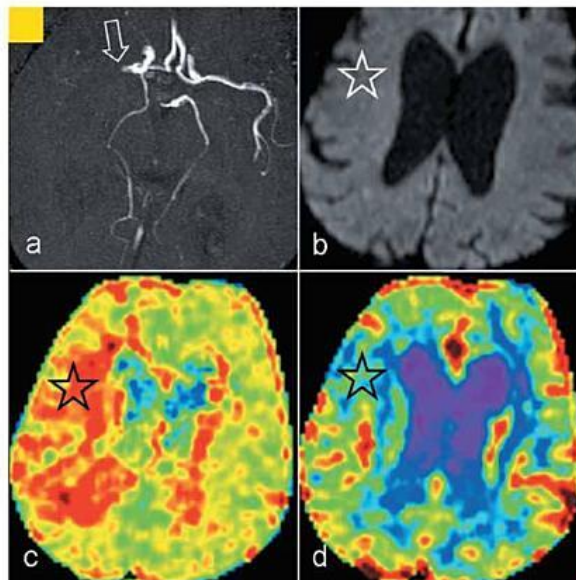
Conclusion

- Dg de certitude : histologie... mais T1 Gado coupes fines ($\leq 2\text{mm}$) très évocateur +++
- Lésions cérébrales : parfois conséquence d'une angéite systémique sans angéite cérébral
- SVCR : trouble vasomoteur à reconnaître

Matériel protégé par le droit d'auteur

Guillaume Saliou,
Marie Théaudin, Claire Join-Lambert Vincent,
Raphaëlle Souillard-Scemama

Guide pratique des urgences neurovasculaires



 Springer

Matériel protégé par le droit d'auteur

Traité
de Neurologie

Sous la direction de
JEAN-MARC LÉGER
JEAN-LOUIS MAS

ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBRAUX

COORDINATEURS

M.-G. BOUSSER

J.-L. MAS

doin