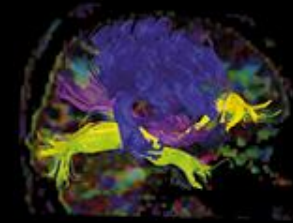


41^{ème} CONGRÈS ANNUEL
de la Société Française
de NeuroRadiologie



Présidente du congrès
Pr Alessandra Biondi

Président de la SFNR
Pr Alain Bonafé

Incidence et caractérisation des hypersignaux Flair supratentoriels chez des patients atteints de démence fronto-temporale sporadique et génétique

Ameur Fatima^{1,6}, Bertrand Anne^{1,2,3,4,5}, Caroppo Paola^{2,4,5}, Dormont Didier^{1,2,3,4,5}, Brice Alexis^{2,4,5}, Le Ber Isabelle^{2,4,5}, Colliot Olivier^{2,3,4,5}

(1) Service de Neuroradiologie Diagnostique et Fonctionnelle, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France

(2) UPMC Univ Paris 06, UMR_S975, F-75013, Paris, France

(3) INRIA, Centre Paris-Rocquencourt, France

(4) CNRS UMR 7225, F-75013, Paris, France

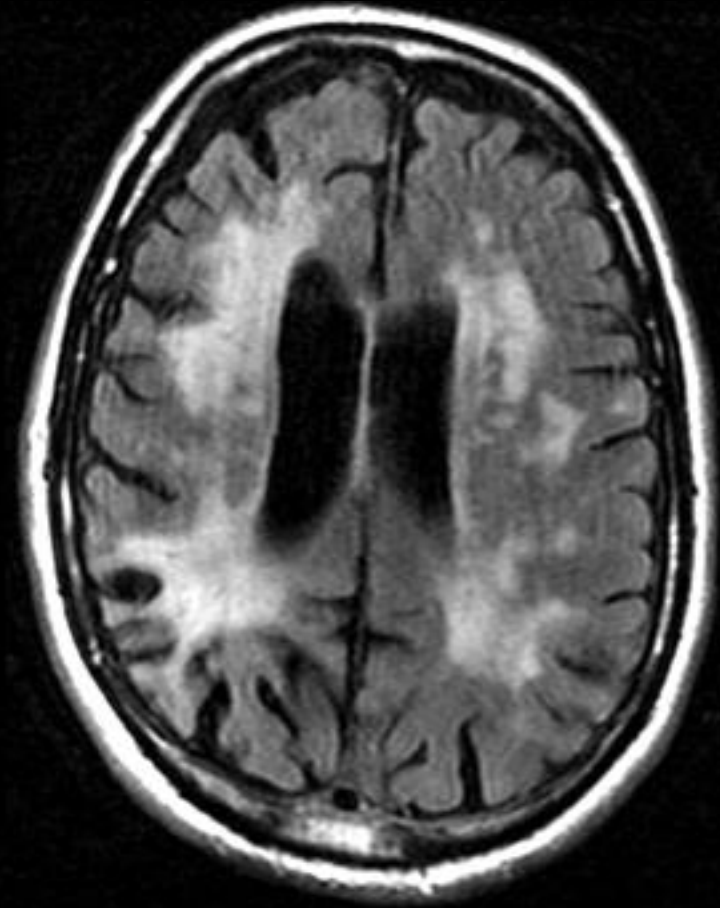
(5) Inserm, UMR_S975, CRICM, F-75013, Paris, France

(6) Service de Neuroradiologie, Hôpital Nord, Amiens, France

Dégénérescences fronto-temporales

- 2^{ème} cause de démence dégénérative
- 3 types de dépôts protéiques : Tau, TDP-43, FUS
- Formes génétiques fréquentes (1/3 des cas)
 - associées à TDP-43:
 - PGRN (chr17q21)
 - C9ORF72 (chr9p21)
 - associées à Tau :
 - MAPT (chr17q21)

- La mutation **PGRN** serait associée à des **hypersignaux FLAIR** de la substance blanche particulièrement **sévères**
- Cas isolés
- Pas de comparaison avec les autres formes génétiques ou les formes sporadiques



*Caroppo JAMA, in revision
Kelley Neurobiol Aging 2009*

Objectifs

- Etudier l'aspect de la leucopathie dans une population de patients **PGRN**
- Comparer l'aspect de la substance blanche entre **différentes formes de DLFT** :
 - PGRN
 - C9ORF72
 - Non muté (cas sporadiques)

Matériels et Méthodes

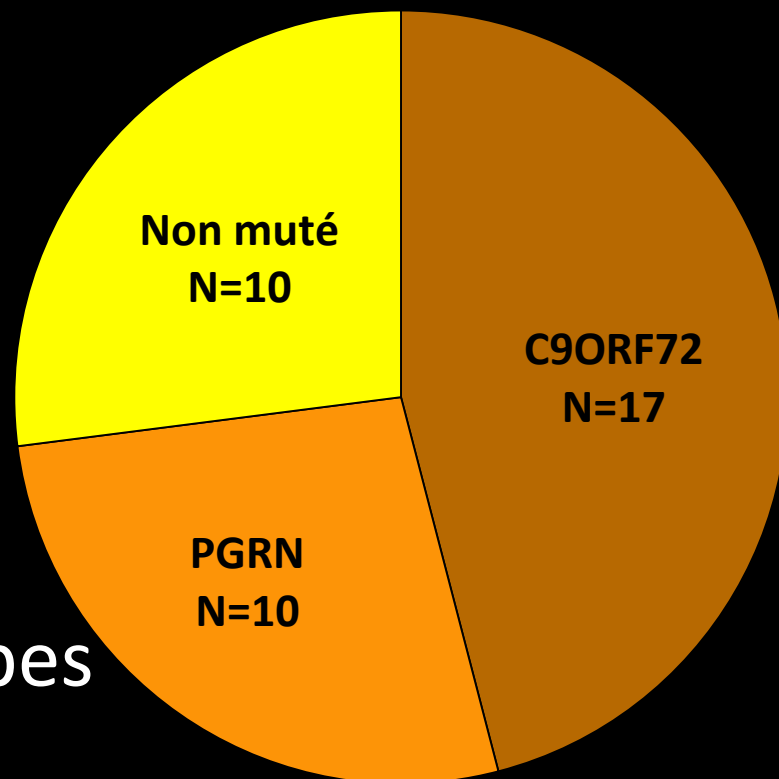
- Etude rétrospective de **37 patients**

62 ans [30 – 81]

- Diagnostic clinique selon les critères de Rascovsky

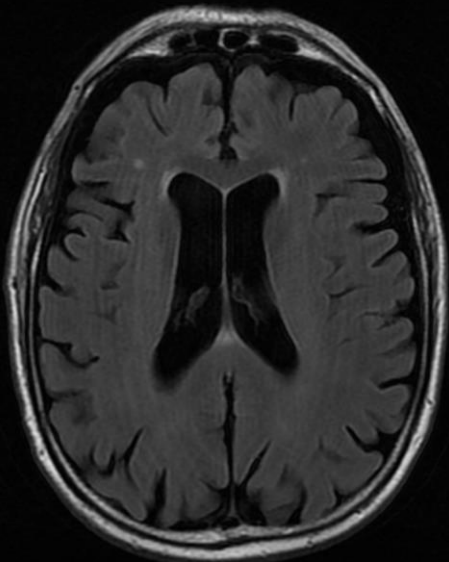
Rascovsky Brain 2011

- IRM cérébrale 1,5T avec coupes **axiales FLAIR et 3DT1**
- Analyse par deux lecteurs

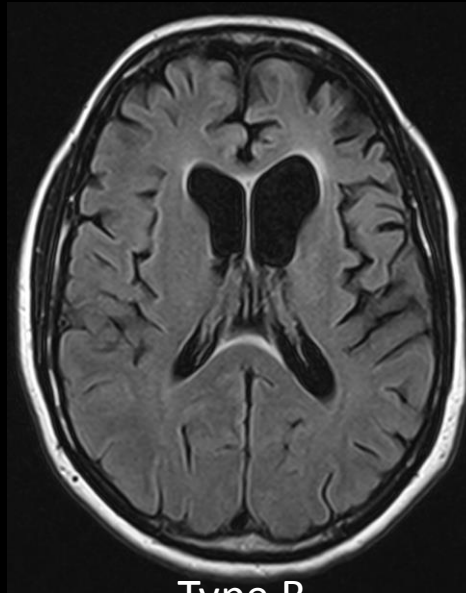


Analyse : séquence FLAIR

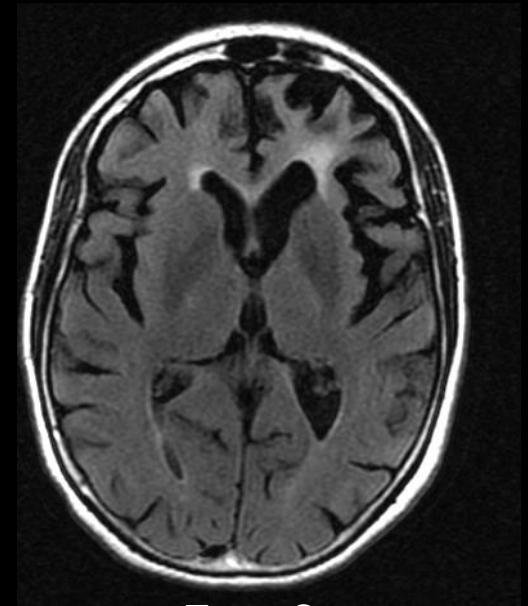
- Score de Fazekas et Schmidt
- Types d' hypersignaux :
 - A : vasculaires
 - B : vasculaires prédominant en zones d' atrophie
 - C : non vasculaires



Type A



Type B



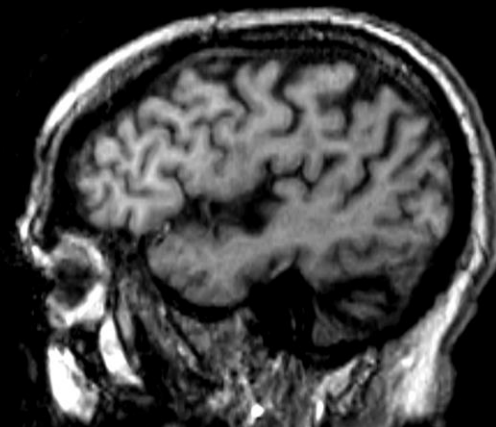
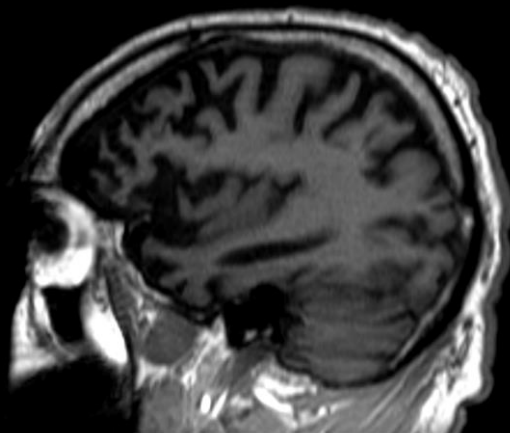
Type C

Analyse : 3DT1

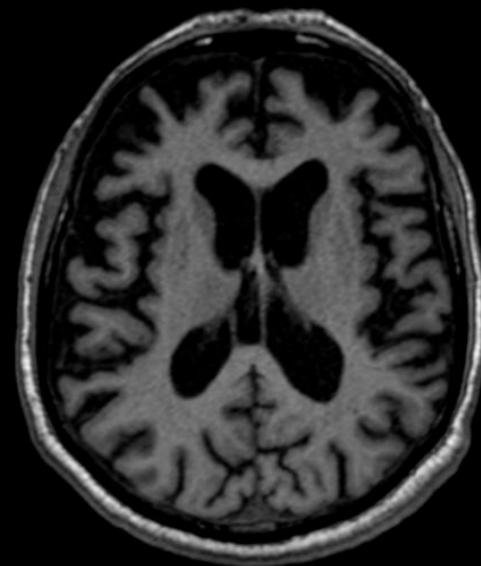
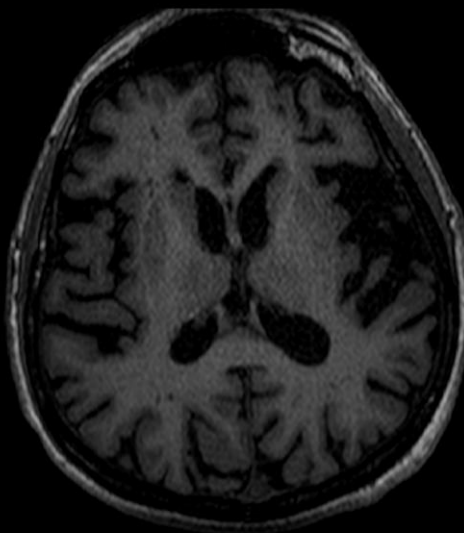
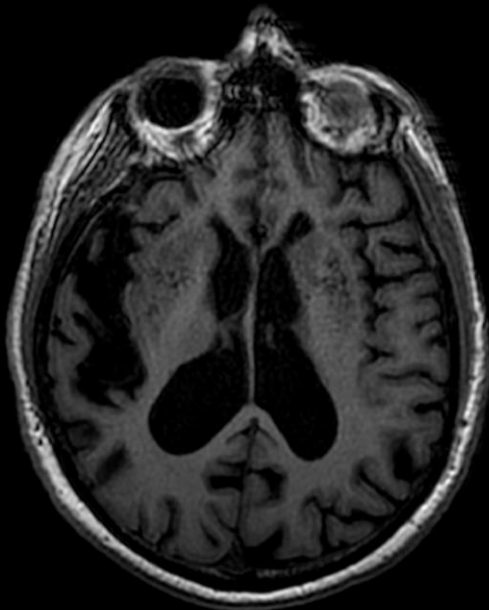
Présent

Absent

Gradient d'atrophie
antéro -postérieur



Gradient d'atrophie
gauche-droite

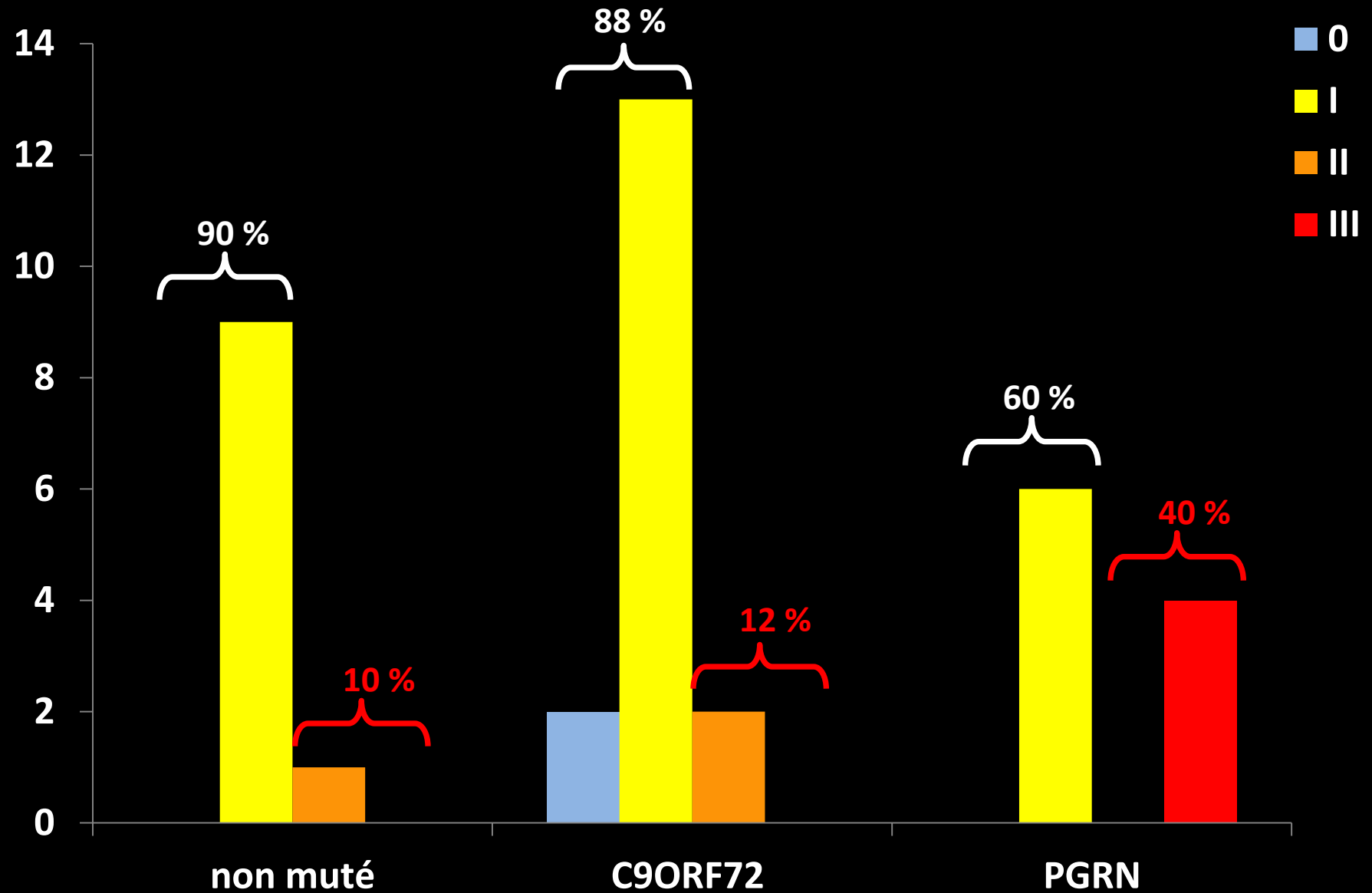


Concordance inter observateurs

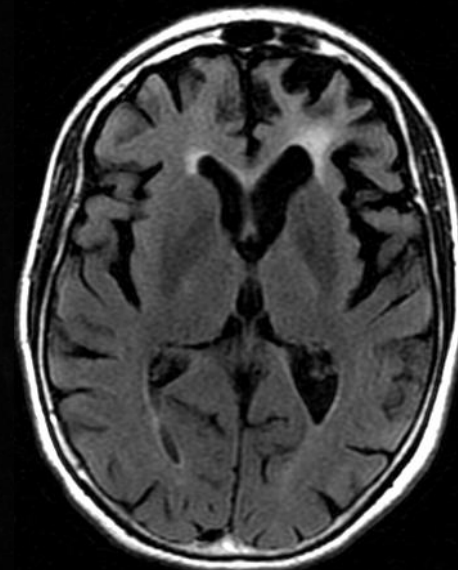
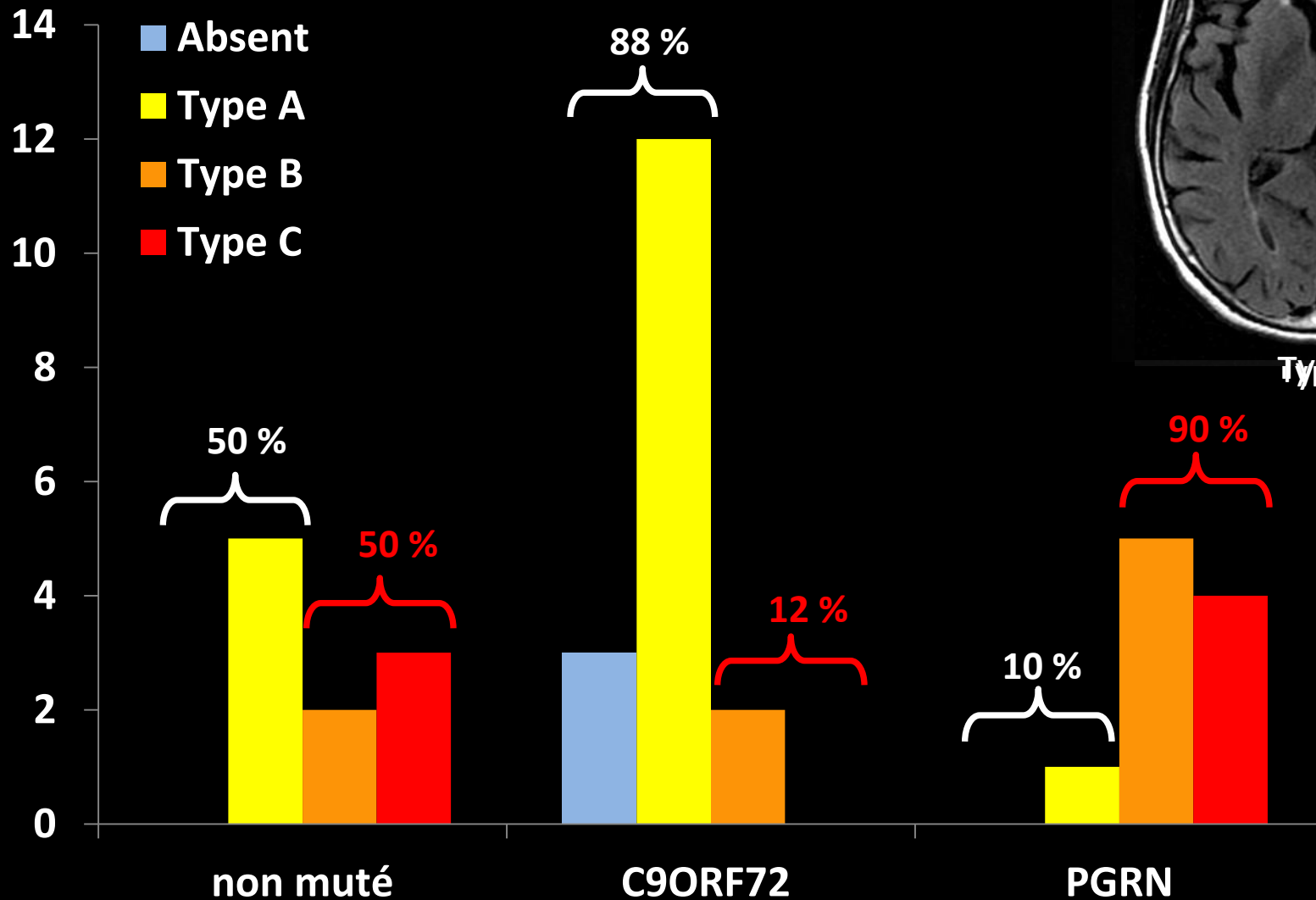
Hypersignaux Flair	Fazekas et Schmidt	Gradient A-P	Gradient G-D
0.787	0.499	0.779	0.731
IC [0.557-0.907]	IC [0.159-0.679]	IC [0.615-1]	IC [0.517-0.945]

Weighted Kappa

Score Fazekas et Schmidt

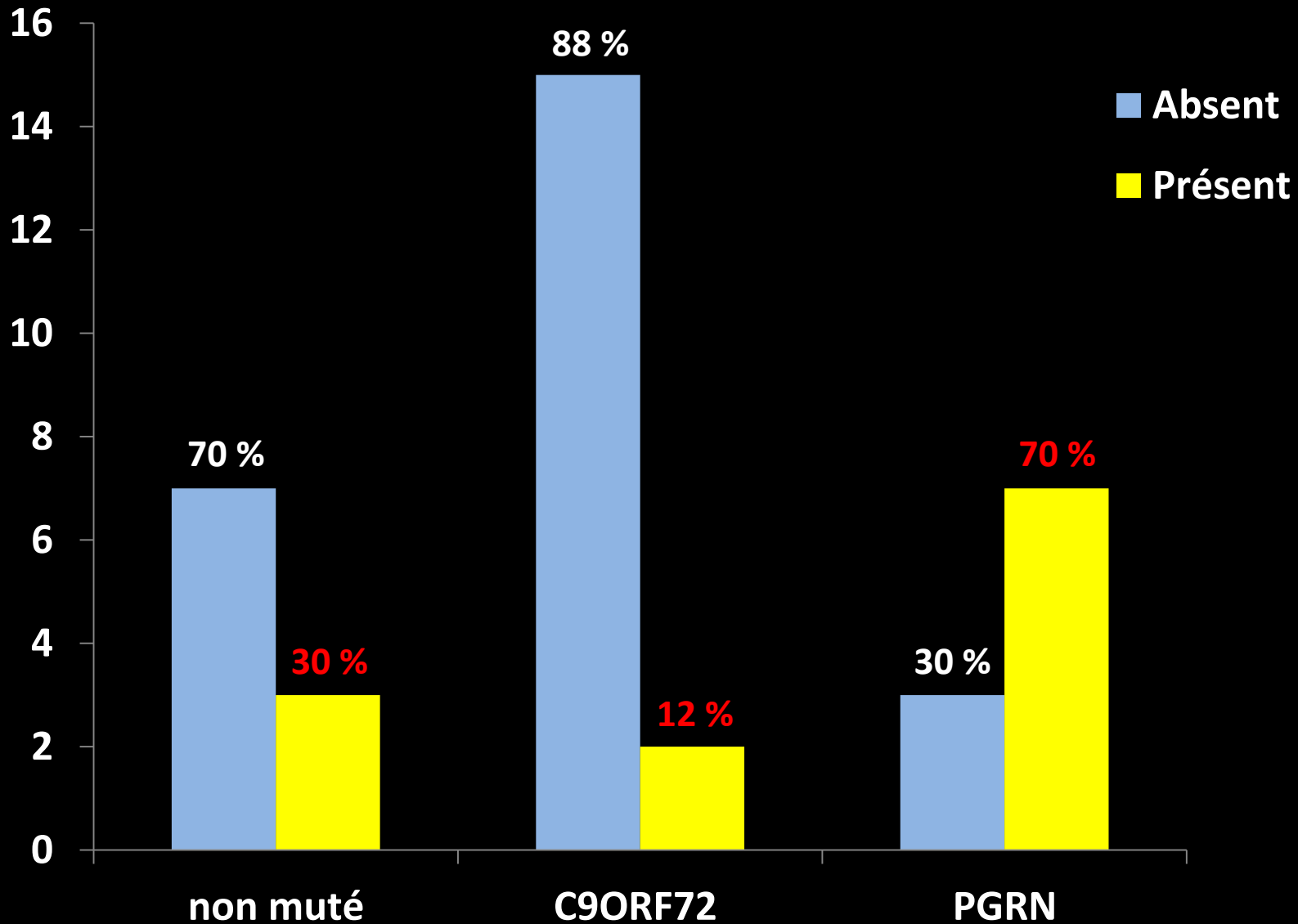


Types d'hypersignaux Flair

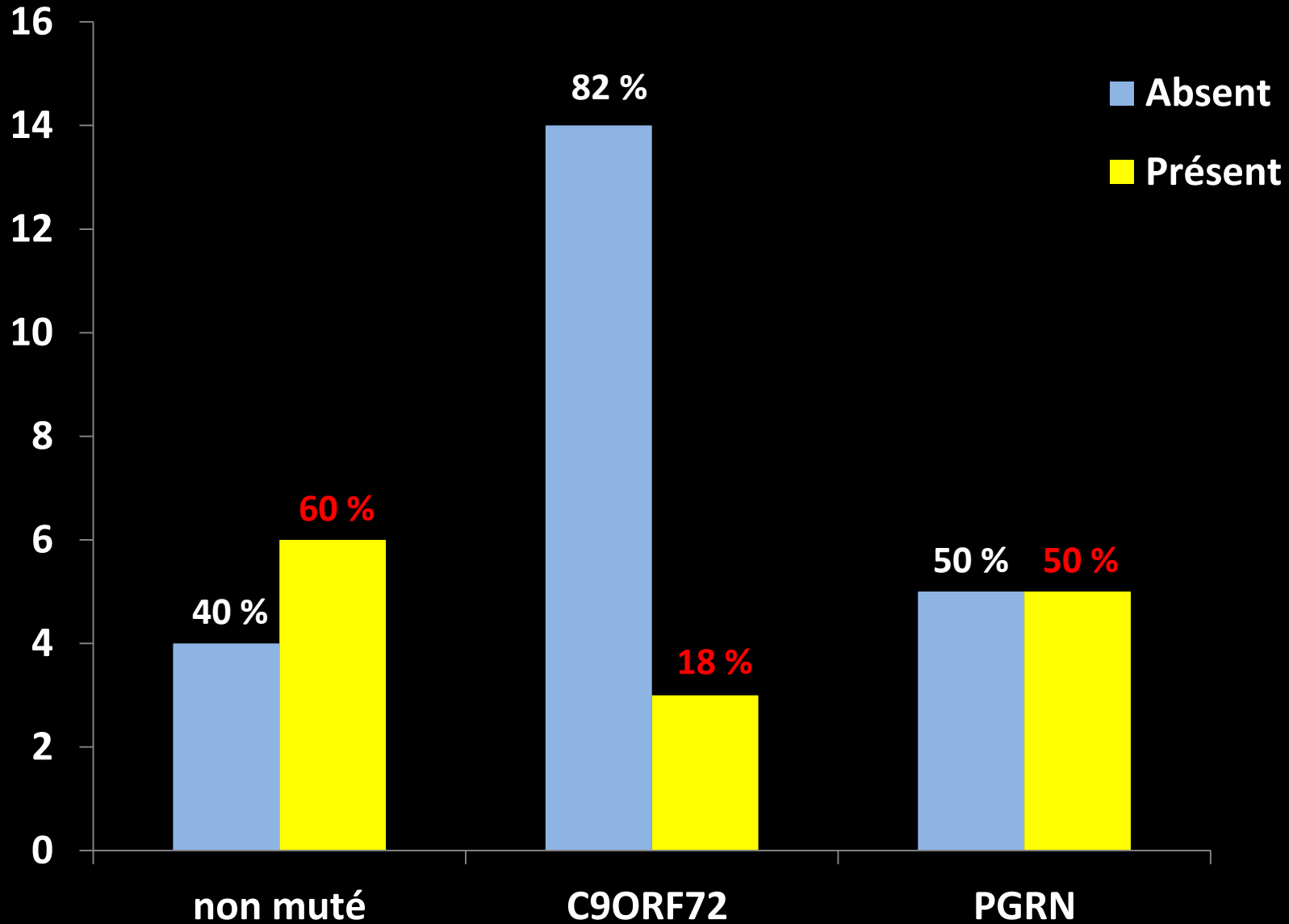


Type B

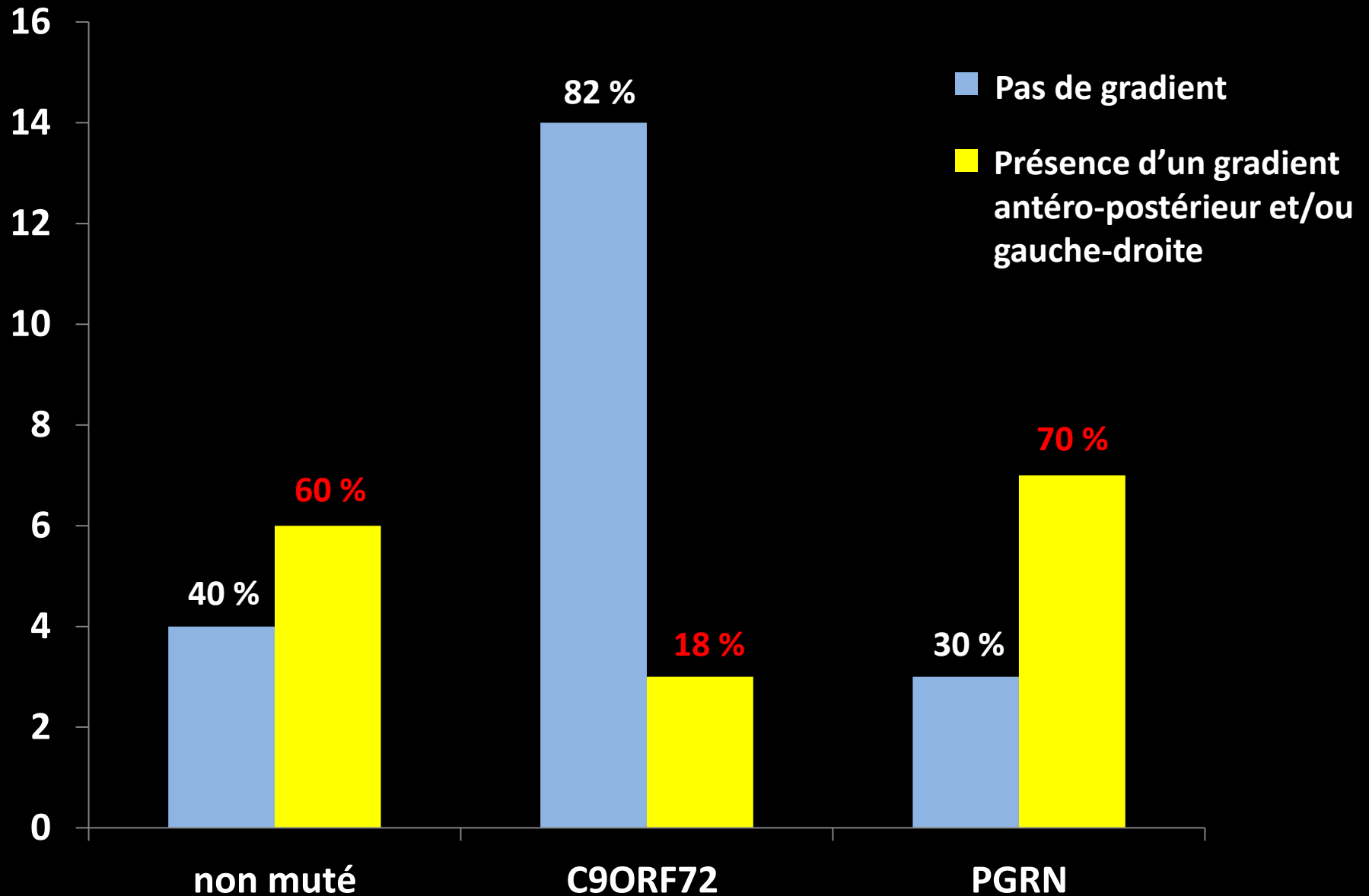
Gradient antéro-postérieur



Gradient gauche-droite

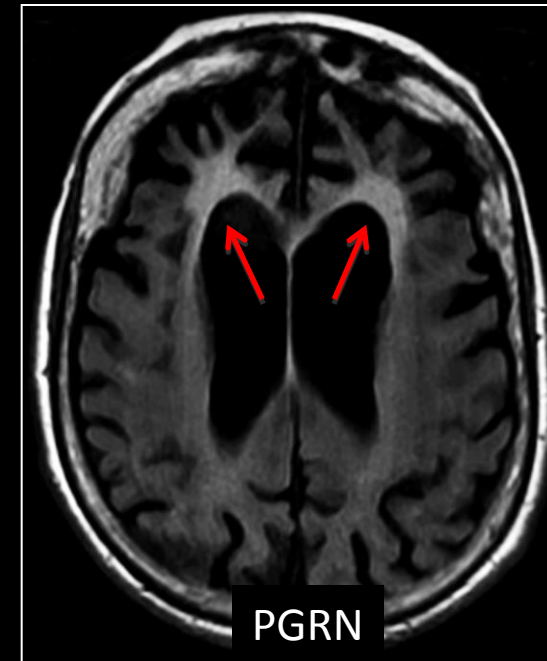
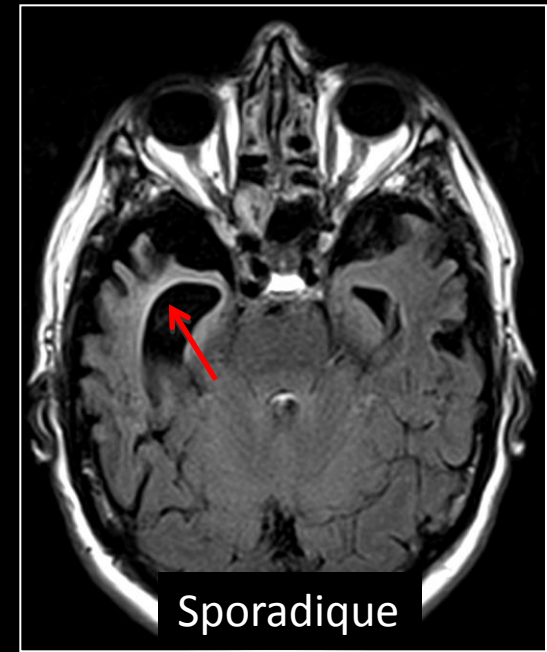


Atrophie régionale



Intérêt clinique

- Atrophie + leucopathie = **marqueur diagnostique de la DLFT**
- Atrophie + leucopathie **très marquées** : oriente vers une **mutation PGRN**



DLFT TDP-43

C90RF72

PGRN

Atrophie régionale
Leucopathie atypique

18 %

12 %

70 %

90 %

