



# SPECTRE DES NMO :

# NMOSD

Stéphane Kremer – François Cotton – Jérôme de Sèze  
Service de Radiologie 2 - CHU de Strasbourg

# Objectifs

- Physiopathologie et Définitions et de la NMOSD**
- Imagerie conventionnelle et NMOSD**
- Techniques avancées et NMOSD**

# Physiopathologie

## ❑ Médiée par AC anti-aquaporine 4 :

- Canaux hydriques du SNC
- Pieds astrocytaires de la BHE

## ❑ Anatomopathologie :

- fixation de l'AC sur AQP4->destruction astrocyte->destruction oligodendrocyte->démyélinisation
- Perte AQP4 précède la démyélinisation
- SEP : démyélinisation précède la perte d'AQP4
- lésions chroniques : démyélinisation et nécrose SB+SG, épaissement de la paroi des vx

Current concept of neuromyelitis optica (NMO) and NMO spectrum disorders

Anu Jacob,<sup>1</sup> Andrew McKeon,<sup>2</sup> Ichiro Nakashima,<sup>3</sup> Douglas Kazutoshi Sato,<sup>3</sup> Liene Elson,<sup>1</sup> Kazuo Fujihara,<sup>3</sup> Jerome de Seze<sup>4</sup>

*J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;**84**:922–930.

# Définitions

<b>NMOSD avec anticorps anti-AQP4</b>	<b>NMOSD séronégatifs ou sérologie anti-AQP4 inconnue</b>
1. Au moins une manifestation clinique* de NMOSD	• Au moins 2 manifestations cliniques* différentes de NMOSD
	• Au moins une névrite optique, une myélite aiguë transverse longitudinale étendue ou un syndrome de l'area postrema
	• Lésion(s) IRM en rapport avec les manifestations cliniques

**\* Manifestations cliniques de NMOSD :**

1. névrite optique
2. myélite aiguë
3. syndrome de l'area postrema
4. atteinte du tronc cérébral
5. narcolepsie symptomatique ou syndrome d'encéphalite aiguë avec lésion(s) IRM
6. syndrome encéphalique symptomatique avec lésion(s) IRM

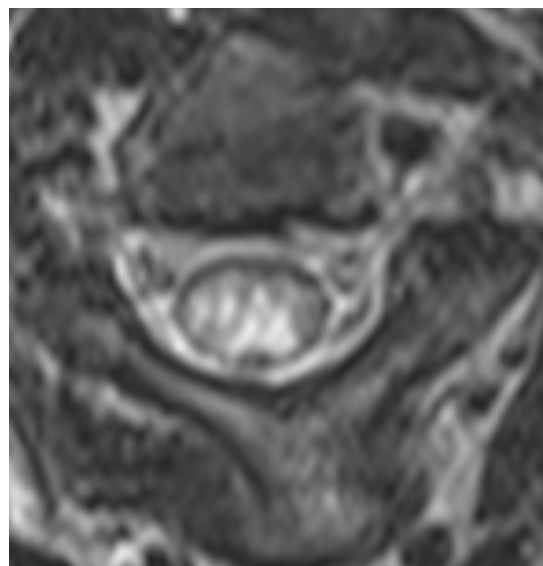
**Critères diagnostiques 2014 des maladies appartenant au spectre de la neuromyélite optique (NMOSD), Wingerchuck et al., 2015**

*Ces critères sont appliqués en l'absence d'autre explication pour le syndrome clinique.*

# **Imagerie conventionnelle**

# Moelle

- ❑ Lésions hétérogènes en hypersignal T2
- ❑ hyposignal T1
- ❑ centromédullaire
- ❑ étendu > 3 segments vertébraux, > 1/2 moelle
- ❑ PDC hétérogène +++
- ❑ évolution : atrophie, dilatation canal épendyme



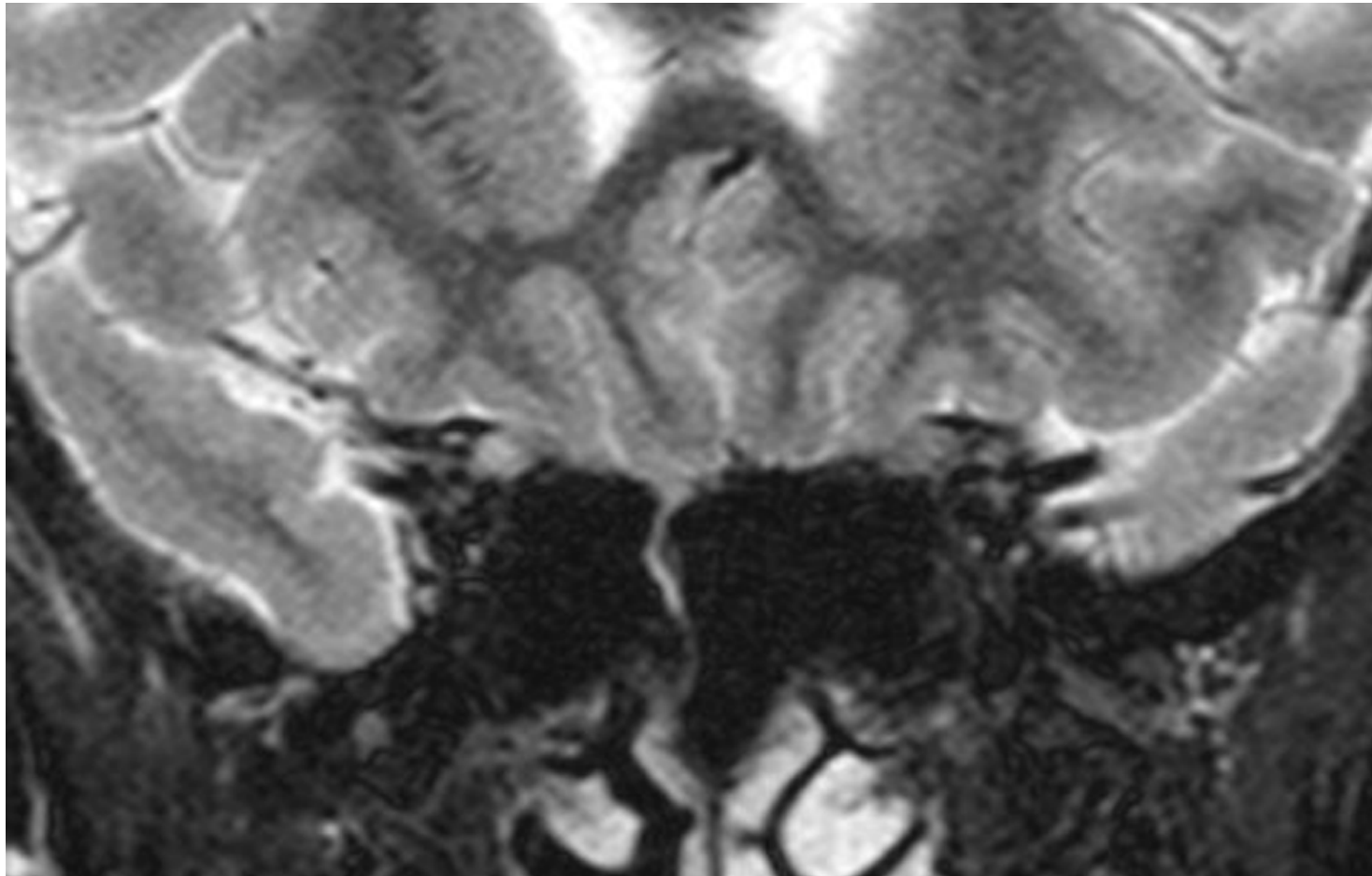
"Bright spotty lesions" on spinal magnetic resonance imaging differentiate neuromyelitis optica from multiple sclerosis

Tadahiro Yonezu, Shoichi Ito, Masahiro Mori, Yoshitsugu Ogawa, Takahiro Makino, Akiyuki Uzawa and Satoshi Kuwabara

*Mult Scler* published online 4 July 2013

# Nerfs optiques

- ❑ Phase aiguë : segment étendu nerf oedématié avec PDC, plus souvent bilatéral ou avec extension chiasma
- ❑ Phase chronique : atrophie et hypersignal



# Cerveau

Year	First author (Ref)	Country	No. of patients	Female (%)	onset (years)	Follow-up (years)	NMO IgG/AQP4 Ab (% seropositive)	Lesions on brain MRI (%)
Adult NMO series								
2006	Pittock [17]	USA	60	88	37	6	68	60
2007	Cabrera-Gómez [18]	Cuba	29	90	32	10	33 Afro-Caribbean 54–62 Caucasian	66
2008	Li [19]	China	33	88	40	4	52	85
2008	Lekha [20]	India	14 <sup>a</sup>	35	41	6	14	36
2009	Bichuetti [21]	Brazil	41	71	33	4.3	41 (7/17 tested)	59
2010	Wang [22]	China	40	90	42	0.8	NR	56 (20/36)
2010	Lu [23]	China	29	90	37	2	84	79
2010	Min [24]	South Korea	25	100	33	0.4	64	56
2010	Matsushita [25]	Japan	38	84	35	12	63	45
2010	Sahraian [26]	Iran	44	75	27	5	31 (4/12)	5
2011	Collongues [27]	France	125	75	35	11	54 (60/111)	24
2011	Asgari [28]	Denmark	42	74	36	'Onset'	62	56
2011	Kim [29]	South Korea	17	82	34	5	79	65
2011	Chotik-anuchit [30]	Thailand	43	93	NR	NR	NR	40 (12/30)
Pediatric NMO series								
2008	Lotze [31]	USA	9	100	14	4	78	100
2008	Banwell [32]	Multi-natl.	17	50	10	3	47	53
2008	McKeon [33]	Multi-natl.	58	88	12	1	100	66
2010	Collongues [34]	France	12	75	14	19	67	50
2010	Huppke [35]	Germany	7	66	10	3	29	57
2011	Peña [36]	Venezuela	6	83	11	NR	80	66
AQP4 Ab seropositive series								
2006	Nakashima [37]	Japan	14	NR	36	11	100	43
2009	Ito [38]	Japan	18	100	38	NR	100	89
2010	Kister [39]	USA	21	100	36	7	100	90
2010	Kim [40]	South Korea	78	91	32	6	100	79
2011	Downer [41]	England	24	88	44	NR	100	75

REVIEW ARTICLE

## Conventional brain MRI in neuromyelitis optica

J. A. Cabrera-Gomez<sup>a</sup> and I. Kister<sup>b</sup>

## MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder

An international update



# Cerveau

## ❑ Hypersignaux T2 de la SB :

- hypersignaux aspécifiques (> 50%)
- hypersignaux SEP like (10-30%)
- lésions spécifiques péri-épendymaires (aquaporine 4 +++)  
(<10%) : périventriculaires, hypothalamus, tronc cérébral
- hypersignal T2 diffus et hétérogène du splénium (60%)
- lésions pseudotumorales des hémisphères cérébraux avec ADC  
augmenté
- hypersignaux étendues le long des faisceaux cortico-spinaux

## ❑ +/- PDC (9-36%)

- Hétérogène, mal limitée : « cloud like »
- PDC linéaire épendymaire

## ❑ Hypersignal cortical +/- PDC leptoméningées : rare +++

Brain MRI abnormalities in Brazilian patients with neuromyelitis optica

Cíntia Elias Pires<sup>ab\*</sup>, Christianne Martins Correa da Silva<sup>a</sup>, Fernanda Cristina Rueda Lopes<sup>ab</sup>, Jee-Eun Kim<sup>a</sup>, Sung-Min Kim<sup>b</sup>, Suk-Won Ahn<sup>c</sup>, Bung Chan Lim<sup>d</sup>, Jong Hee Chae<sup>d</sup>, Yoon-Ho Hong<sup>e</sup>, Fabíola Rachid Malfetano<sup>a</sup>, Valéria C.S.R. Pereira<sup>a</sup>, Tadeu Kubo<sup>b</sup>, Paulo R.V. Bahia<sup>a</sup>, Soniza Vieira Alves-Leon<sup>a</sup>, Emerson L. Gasparetto<sup>ad</sup>

Journal of the Neurological Sciences 302 (2011) 43–48

Brain abnormalities in neuromyelitis optica

Kyung-Seok Park<sup>b</sup>, Jung-Joon Sung<sup>a\*</sup>, Kwang-Woo Lee<sup>a</sup>

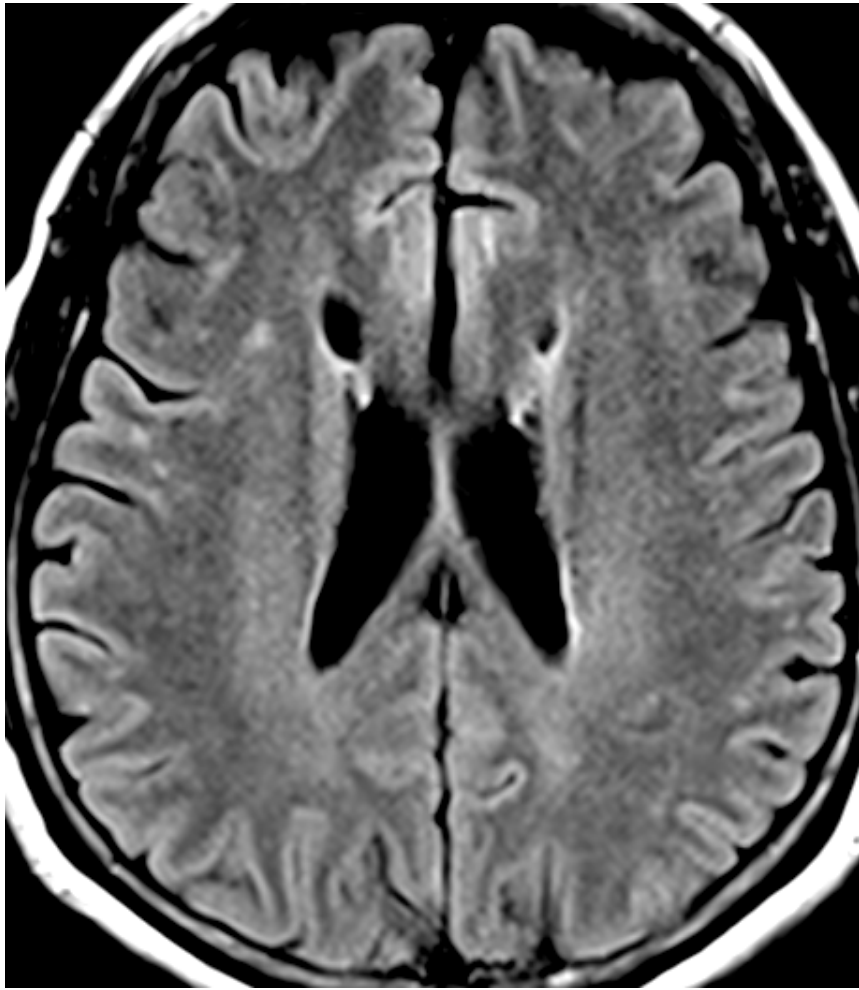
Diffuse and heterogeneous  
T2-hyperintense lesions in the  
splenium are characteristic  
of neuromyelitis optica

Multiple Sclerosis Journal  
19(3) 308–315

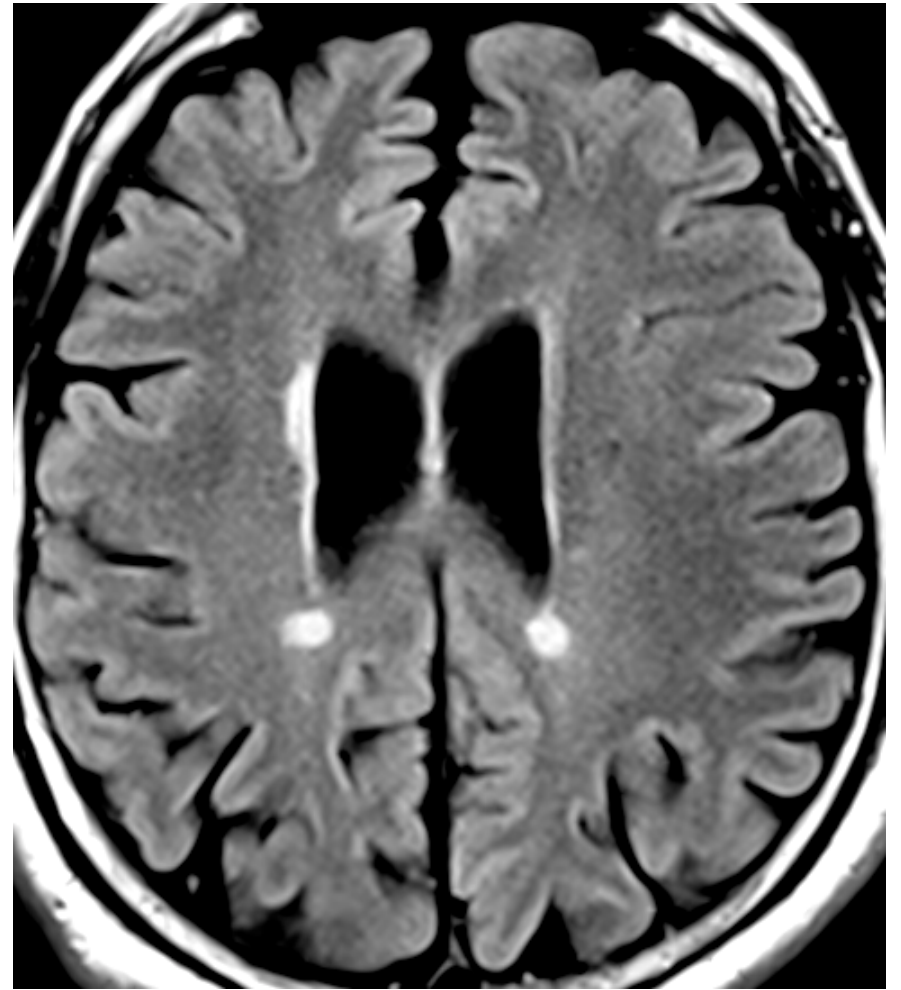
Conventional and Advanced Imaging in Neuromyelitis Optica

Takahiro Makino<sup>1</sup>, Shoichi Ito<sup>1,2</sup>, Masahiro Mori<sup>1</sup>, Tadahiyo Yonezu<sup>1</sup>, Yoshitsugu Ogawa<sup>1</sup> and Satoshi Kuwabara<sup>1</sup>

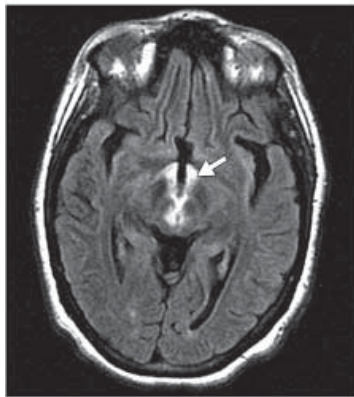
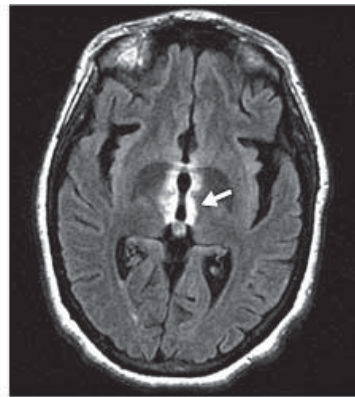
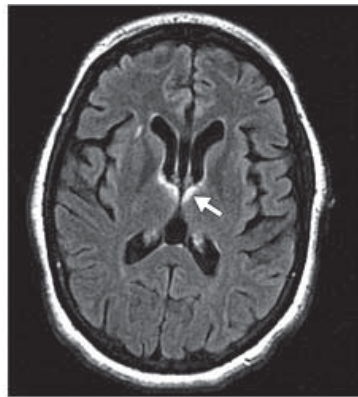
Y. Barnett, I.J. Sutton, M. Ghadiri, L. Masters, R. Zivadinov, and M.H. Barnett



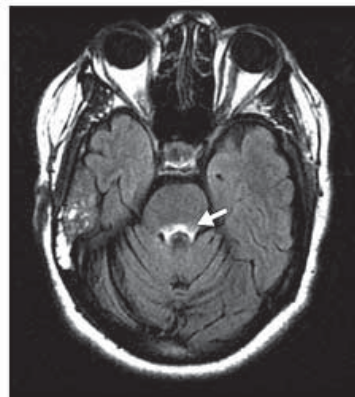
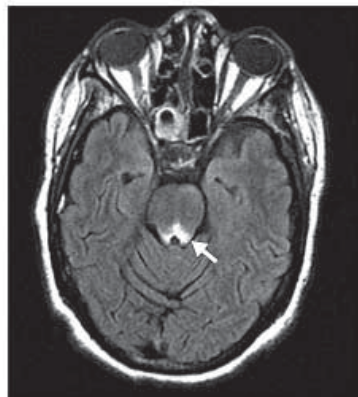
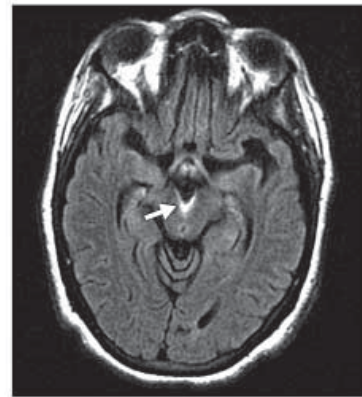
**aspécifiques**



**SEP like**



## Lésions spécifiques : régions riches en AQP4

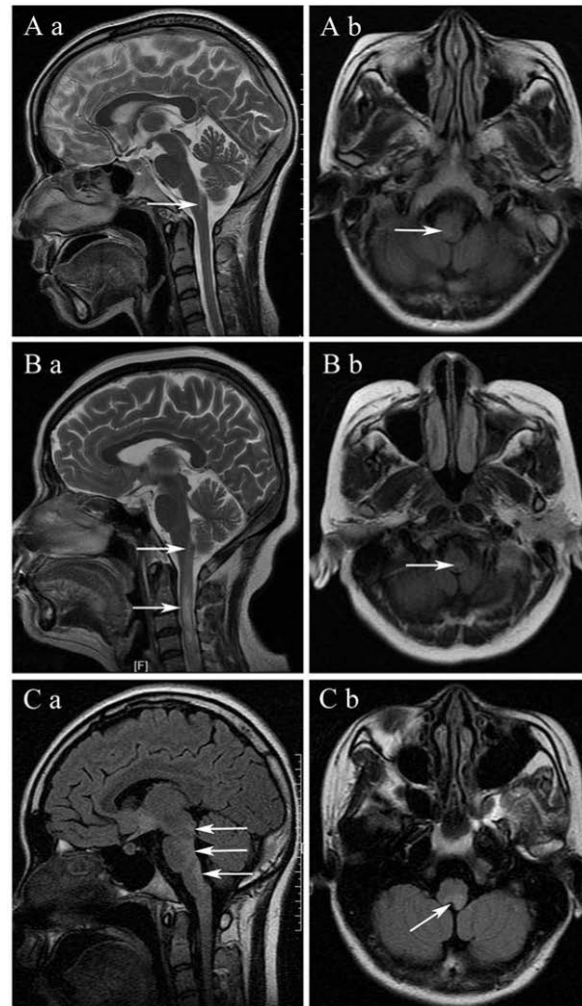


*Arch Neurol.* 2006;63:964-968

### Neuromyelitis Optica Brain Lesions Localized at Sites of High Aquaporin 4 Expression

Sean J. Pittock, MD; Brian G. Weishenker, MD; Claudia F. Lucchinetti, MD; Dean M. Wittgerick, MD;  
John R. Corboy, MD; Vanda A. Lennon, MD, PhD

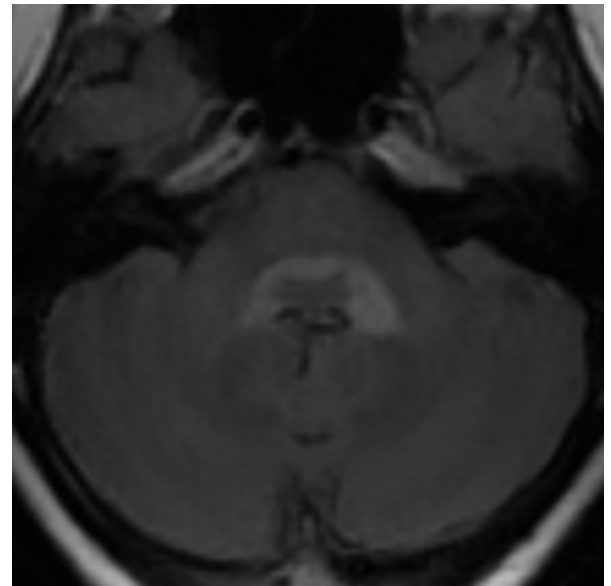
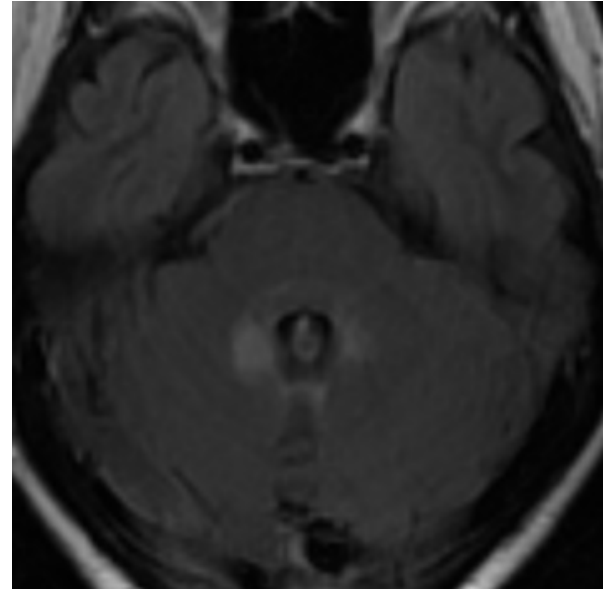
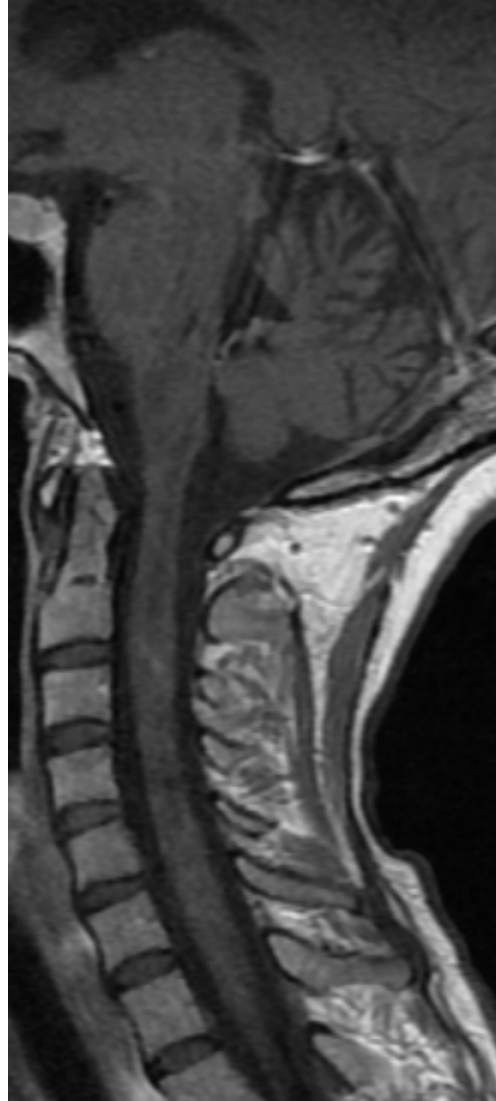
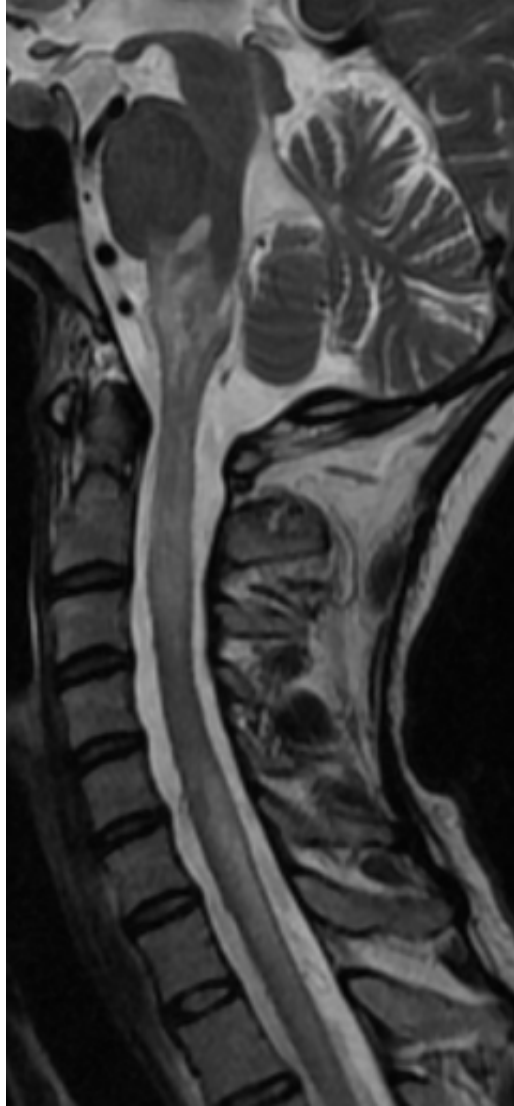
# Lésions FCP : partie postérieure TC, mal limitées, bulbe +++



**Comparative Brain Stem Lesions on MRI of Acute Disseminated Encephalomyelitis, Neuromyelitis Optica, and Multiple Sclerosis** PLoS ONE 6(8): e22766. doi:10.1371/journal.pone.0022766

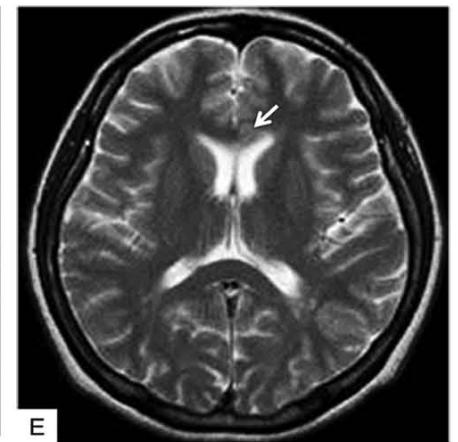
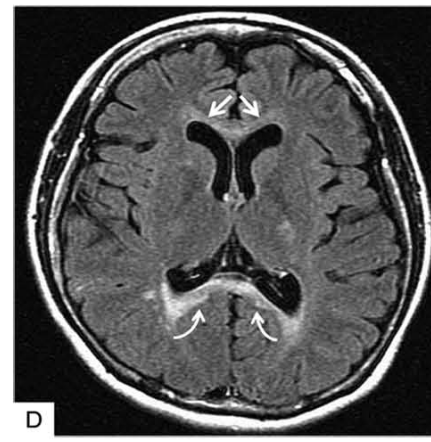
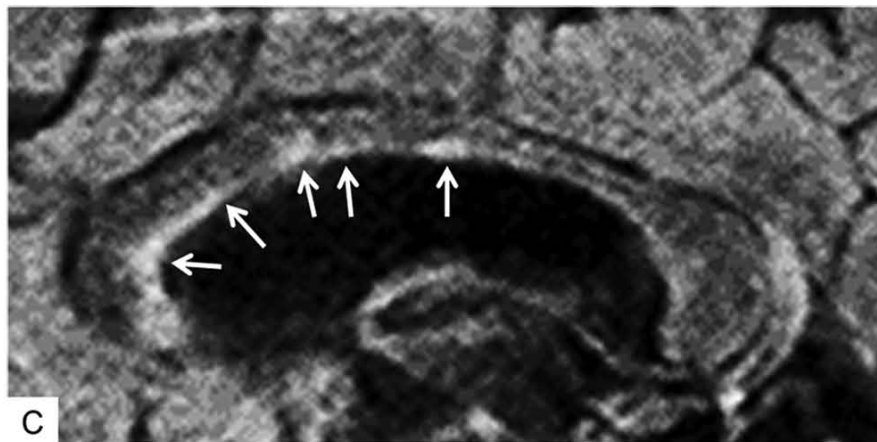
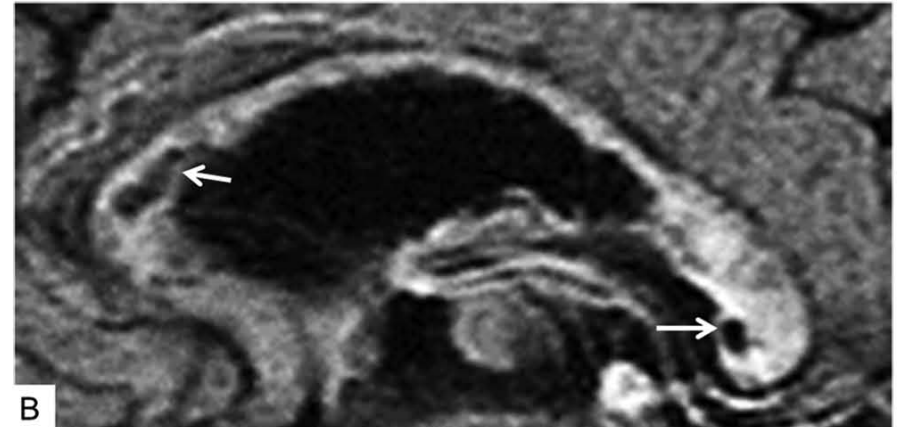
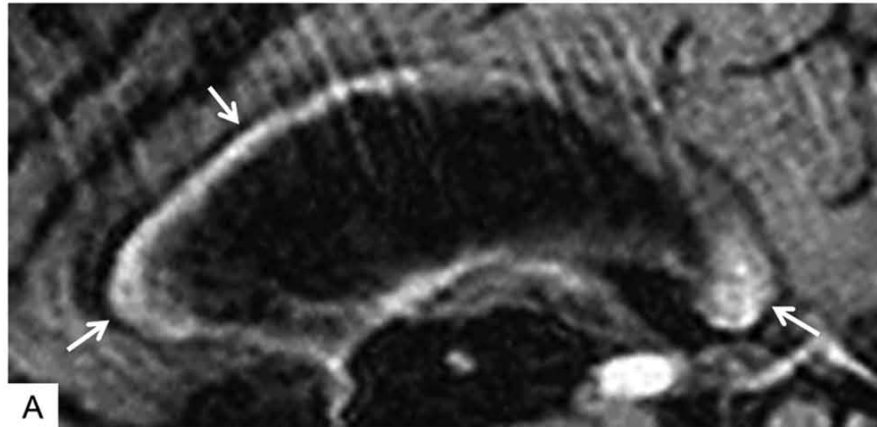
Zhengqi Lu<sup>1</sup>, Bingjun Zhang<sup>1</sup>, Wei Qiu<sup>1</sup>, Zhuang Kang<sup>2</sup>, Liping Shen<sup>1</sup>, Youming Long<sup>1</sup>, Junqi Huang<sup>3\*</sup>, Xueqiang Hu<sup>1\*</sup>

# Lésions cervicales avec extension au tronc cérébral



Remerciements Jérôme de Sèze

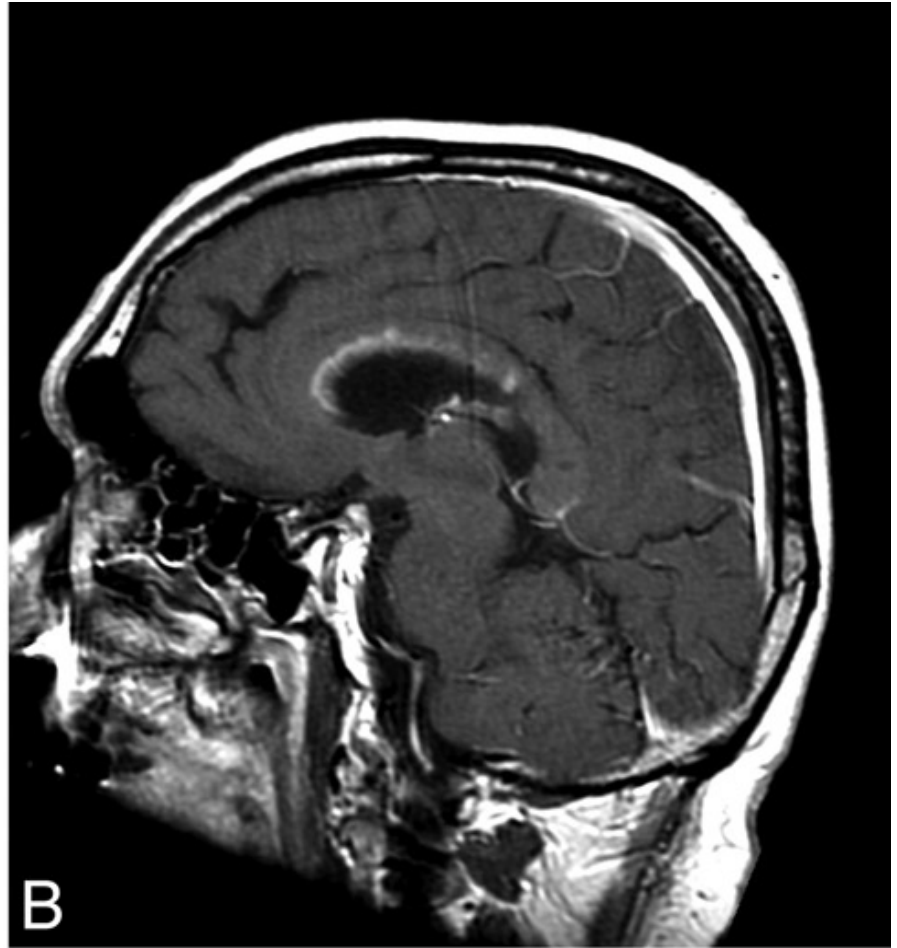
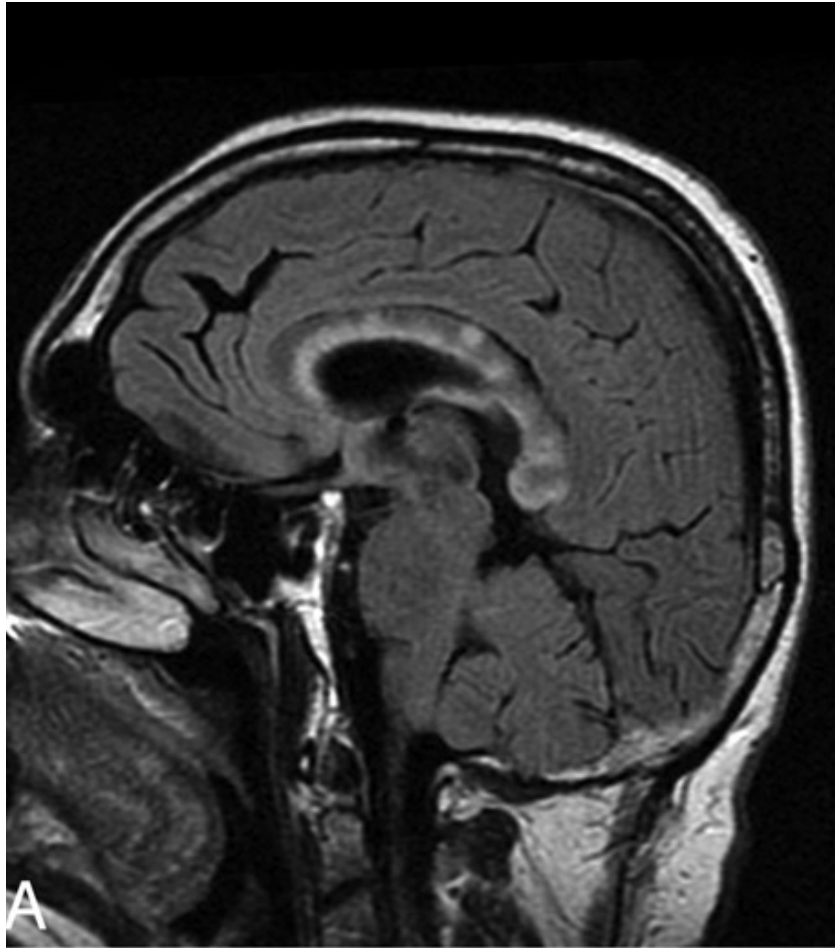
# Hypersignal T2 diffus et hétérogène du splénium



**Diffuse and heterogeneous  
T2-hyperintense lesions in the  
splenium are characteristic  
of neuromyelitis optica**

*Multiple Sclerosis Journal*  
19(3) 308–315

# Lésions pseudotumorales avec augmentation de l'ADC



## Conventional and Advanced Imaging in Neuromyelitis Optica

Y. Barnett, I.J. Sutton, M. Ghadiri, L. Masters, R. Zivadinov, and M.H. Barnett

# Lésions des faisceau cortico-spinaux

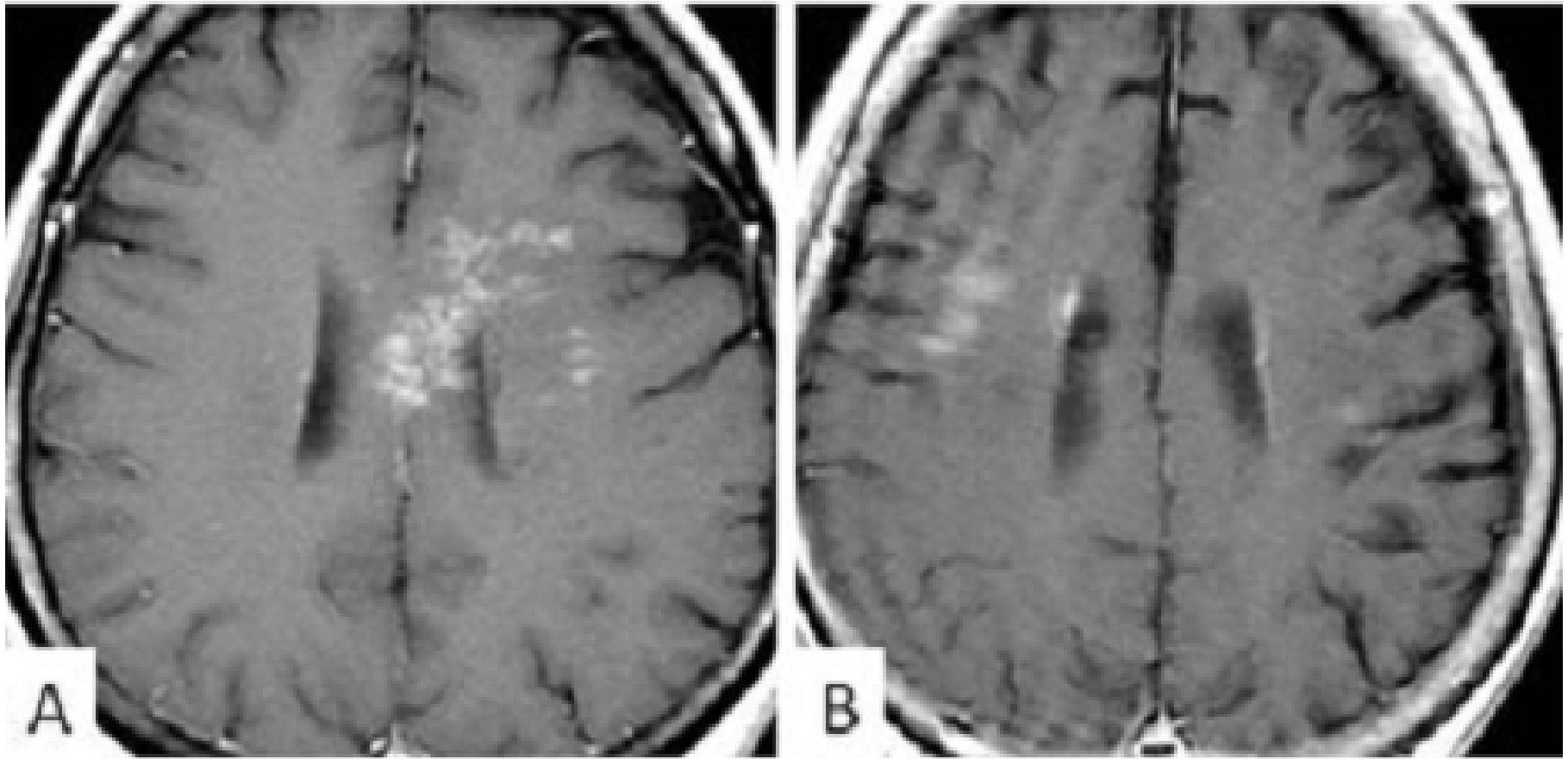
## **Brain Abnormalities in Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder**

**Woojun Kim,<sup>1</sup> Su-Hyun Kim,<sup>2</sup> So-Young Huh,<sup>2</sup> and Ho Jin Kim<sup>2</sup>**

Hindawi Publishing Corporation  
Multiple Sclerosis International  
Volume 2012, Article ID 735486, 10 pages  
doi:10.1155/2012/735486



# PDC Cloud like



“Cloud-like Enhancement”  
Is a Magnetic Resonance  
Imaging Abnormality  
Specific to Neuromyelitis  
Optica

Shoichi Ito, MD, Masahiro Mori, MD,  
Takahiro Makino, MD, Sei Hayakawa, MD, and  
Satoshi Kuwabara, MD

Ann Neurol 2009;66:425–428

# **Et l'imagerie non conventionnelle ?**

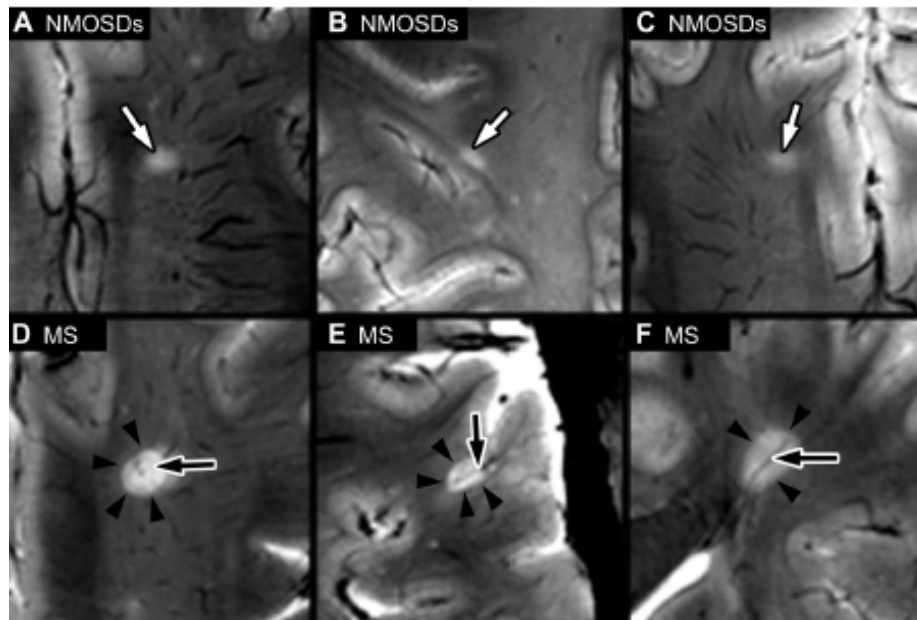
**S. Kremer et al. Advanced MRI in neuromyelitis optica spectrum disorder.  
Accepté JAMA Neurology 2015**

- ❑ **Spectroscopie ou TM : pas de modification significative**
- ❑ **Tenseur de diffusion :**
  - **lésions : anomalies plus marquées / SEP**
  - **SB (surtout radiations optiques et fx cortico-spinal) et SG (uniquement thalamus, putamen) : présence d'anomalies**
- ❑ **Volumétrie :**
  - **SB : atrophie globale**
  - **SG : pas d'atrophie globale mais atrophie plus focale (thalamus, préfrontales)**

 **Atteinte SB > SG**

# IRM 7T

- ❑ Les lésions de NMOSD sont sous corticales
- ❑ ne sont que rarement traversées par une veine
- ❑ ne sont pas entourées par un liseré hypointense



*Clinical Study*

## **Ultrahigh-Field MR (7 T) Imaging of Brain Lesions in Neuromyelitis Optica**

Ilya Kister,<sup>1</sup> Joseph Herbert,<sup>1</sup> Yongxia Zhou,<sup>2</sup> and Yulin Ge<sup>2</sup>

Tim Sinnecker  
Jan Dörr, MD  
Caspar F. Pfueller, MD  
Lutz Harms, MD  
Klemens Ruprecht, MD  
Sven Jarius, MD  
Wolfgang Brück, MD  
Thoralf Niendorf, PhD  
Jens Wuerfel, MD\*  
Friedemann Paul, MD\*

Distinct lesion morphology at 7-T MRI differentiates neuromyelitis optica from multiple sclerosis

# Conclusions : Diagnostic différentiel SEP

	NMOSD	MS
<b>Spinal cord</b>	Longitudinally extensive lesion ( $\geq 3$ vertebral segments)	Short, often multiple lesions
	Central/gray matter involvement	Peripheral/asymmetrical/often posterior
	T1 hypointensity common on acute lesions	T1 hypointensity rare
<b>Optic nerve</b>	Long-length/posterior-chiasmal lesions	Short-length lesions
<b>Brain</b>	Periependymal lesions surrounding the ventricular system (wide-based along the ependymal lining)	Dawson fingers (perpendicular to ventricles)/S-shaped U-fiber lesions, inferior lateral ventricle and temporal lobe lesions
	Hemispheric tumefactive lesions	Cortical lesions
	Lesions involving corticospinal tracts	Perivenous lesions
	"Cloud-like" enhancing lesions	Ovoid or ring/open-ring enhancing lesions

REVIEW ARTICLE

Conventional brain MRI in neuromyelitis optica

J. A. Cabrera-Gomez<sup>a</sup> and I. Kister<sup>b</sup>

Conventional and Advanced Imaging in Neuromyelitis Optica

Y. Barnett, I.J. Sutton, M. Ghadiri, L. Masters, R. Zivadinov, and M.H. Barnett

MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder

An international update