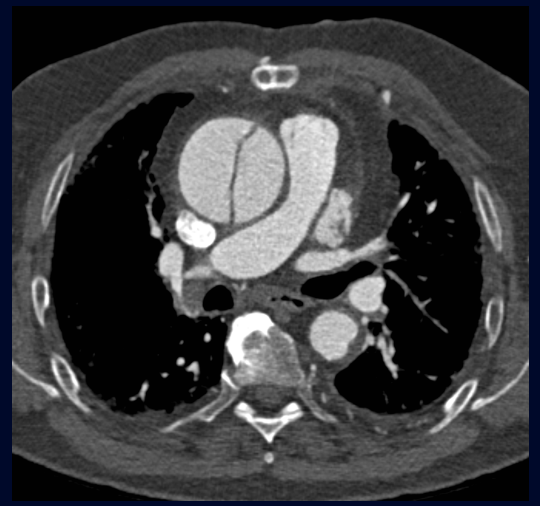
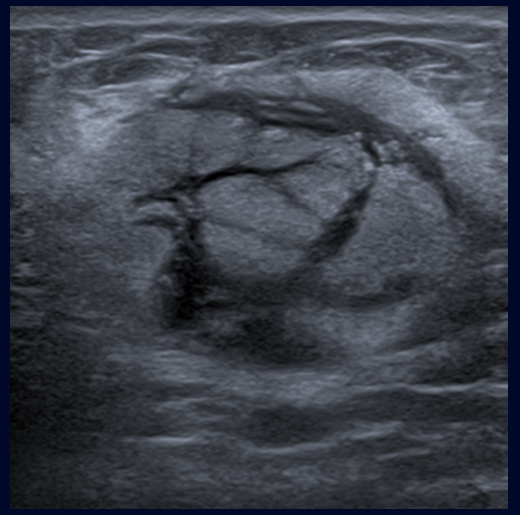
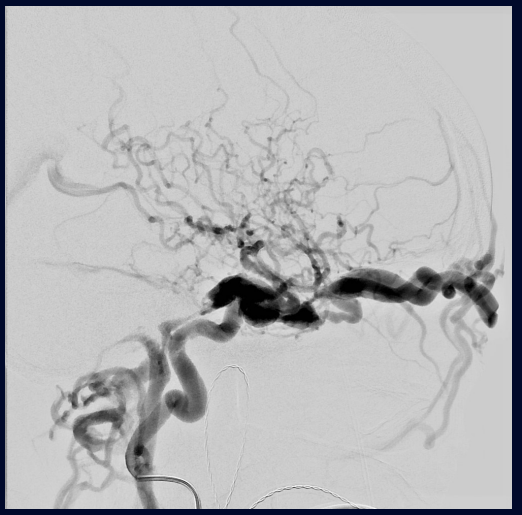




Cas de la semaine #144

21 octobre 2019

Préparé par Dr Jean Cournoyer-Rodrigue R5

Dre Manon Bélair MD FRCPC

CHUM

Département de radiologie, radio-oncologie et médecine nucléaire
Faculté de médecine

Université de Montréal

Histoire Clinique

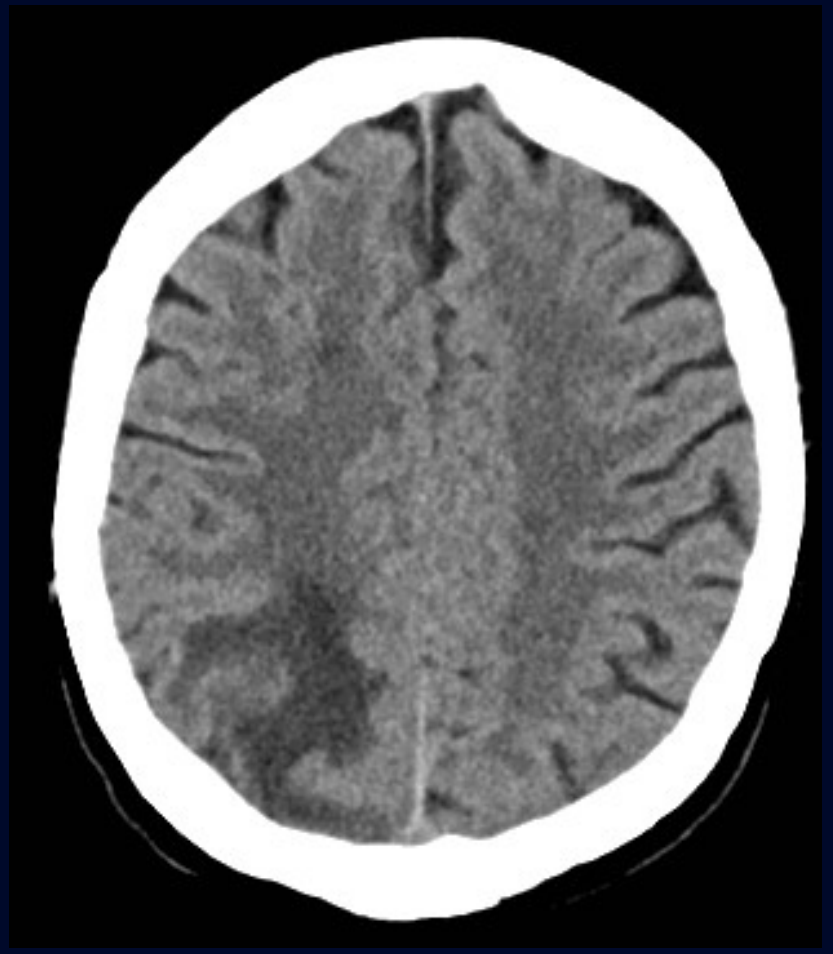
Se présente pour une hypertension artérielle sévère et céphalée

Pas d'antécédent médical particulier

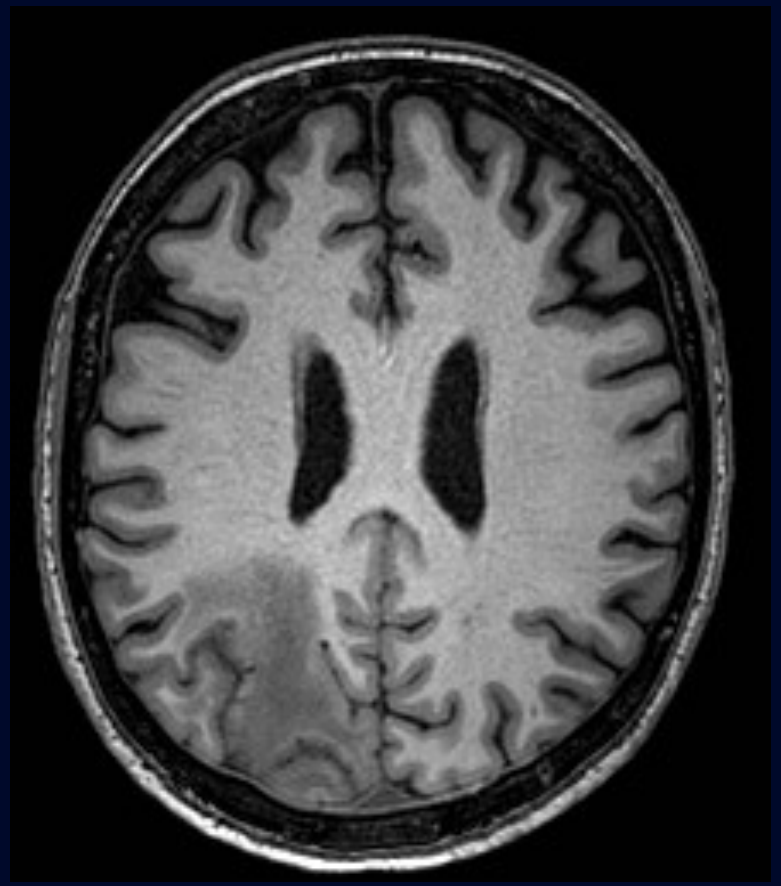
60 ans

Caucasienne

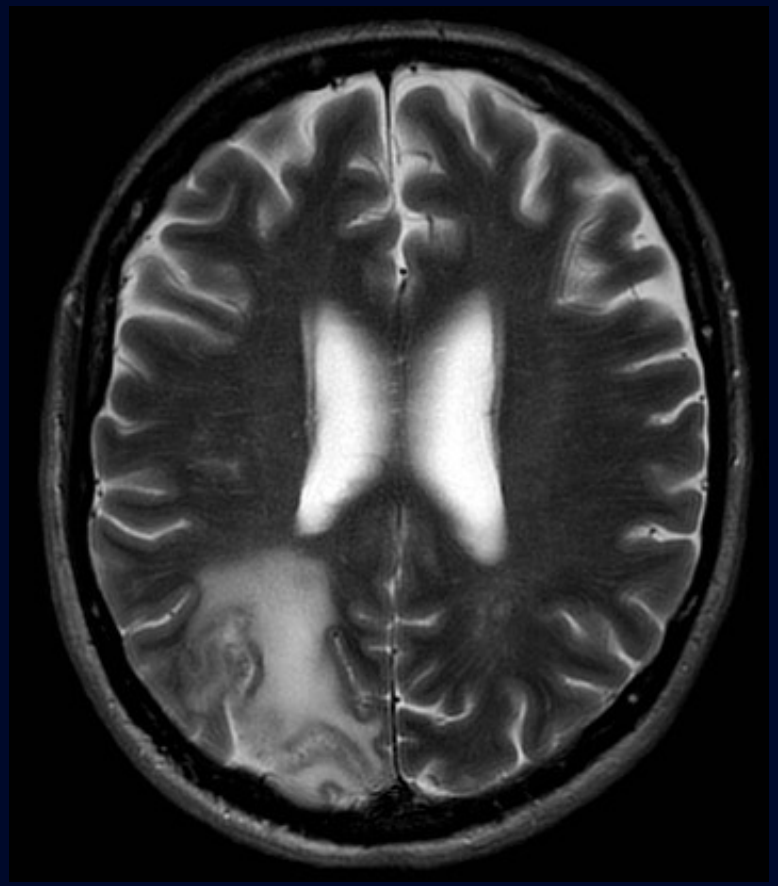
CT cérébral C-



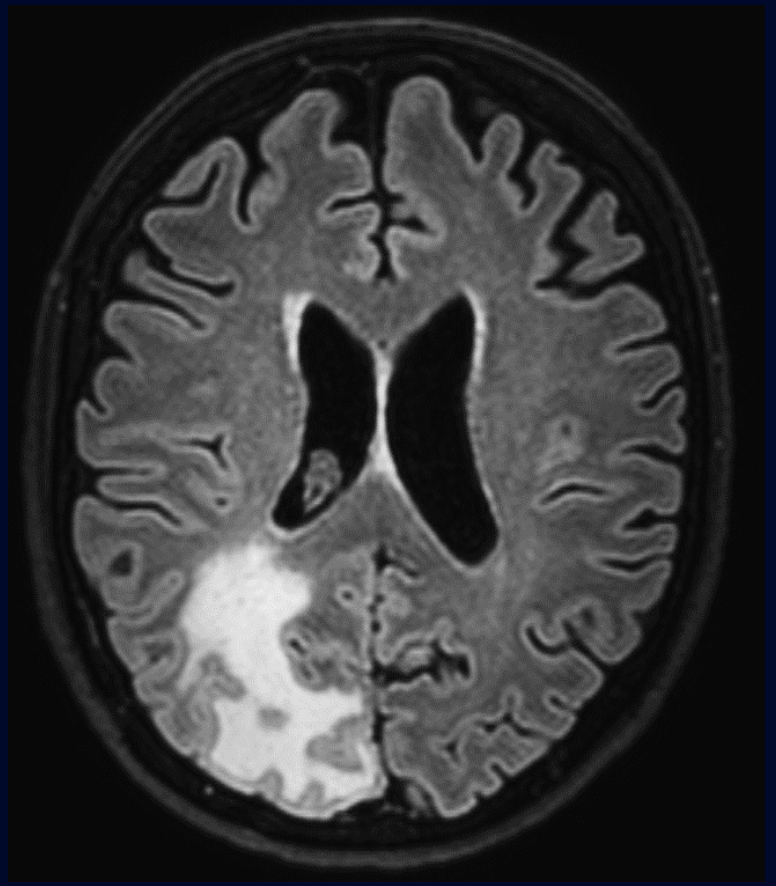
IRM cérébrale C- / C+ Lendemain



T1

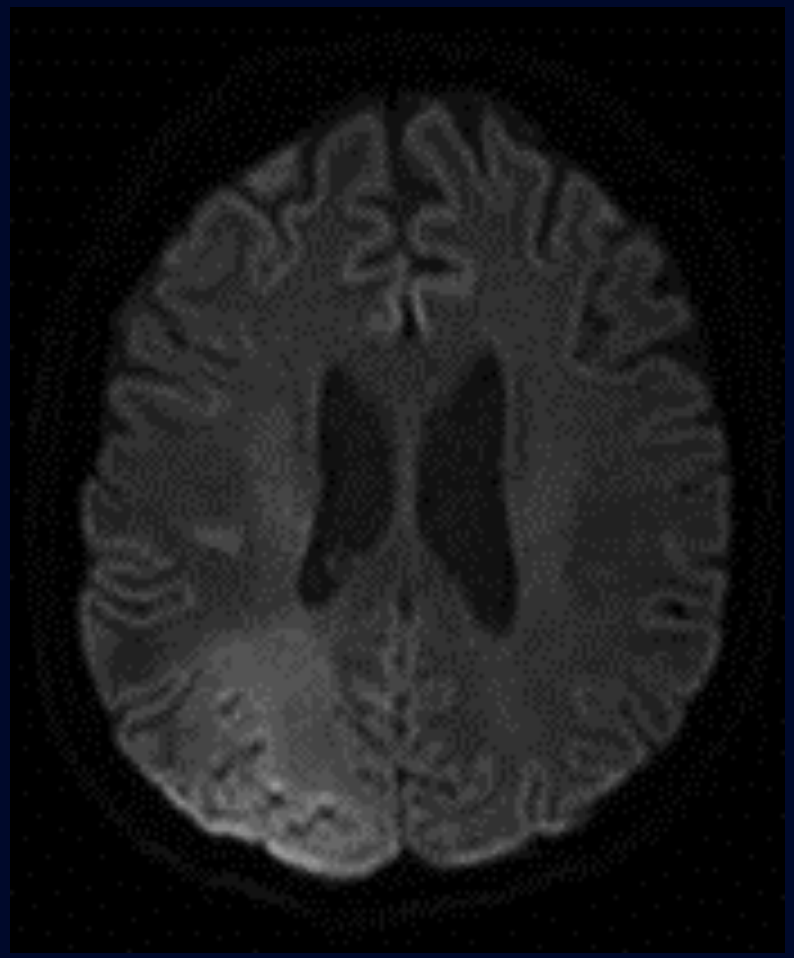


T2

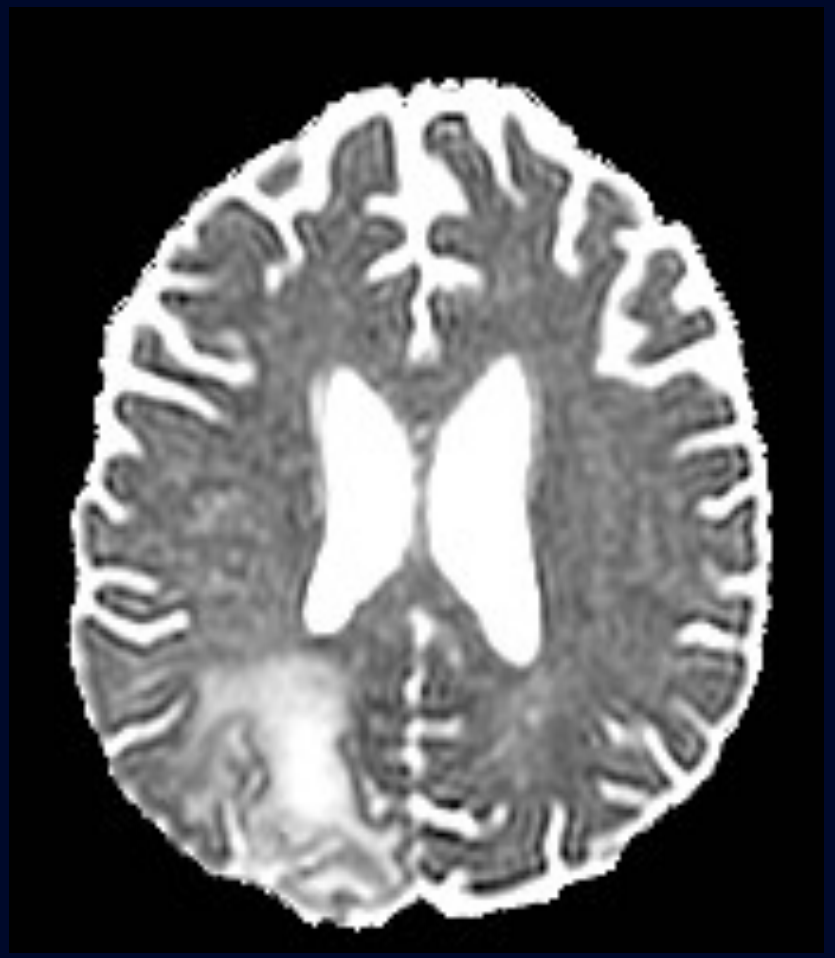


FLAIR

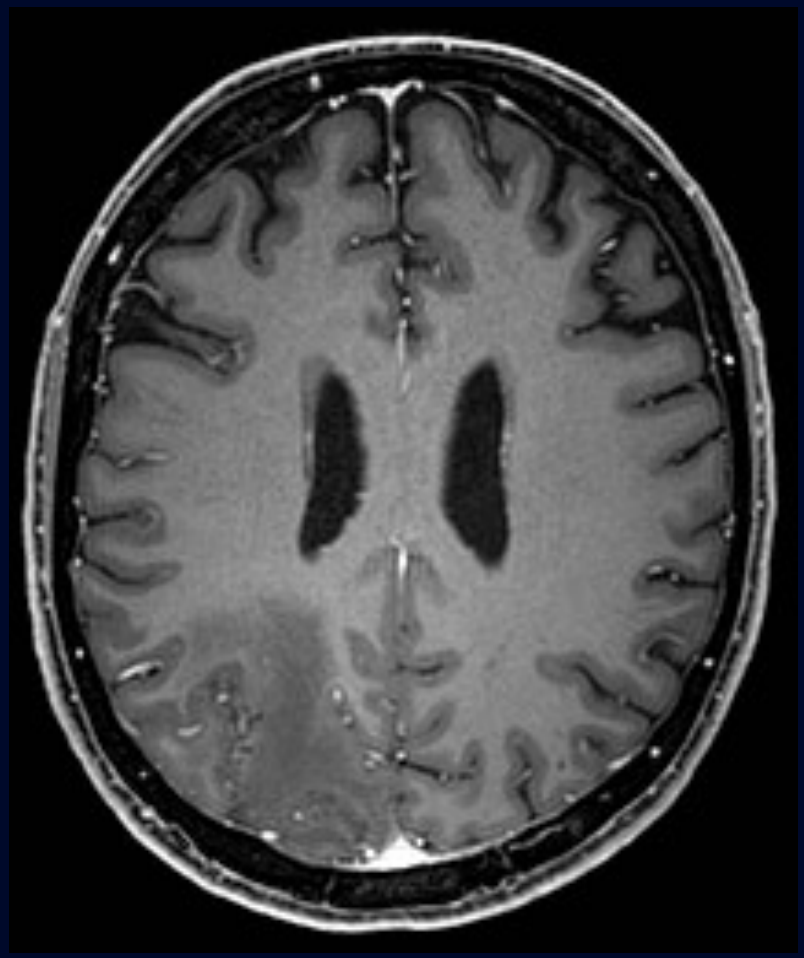
IRM cérébrale C- / C+ Lendemain



DWI

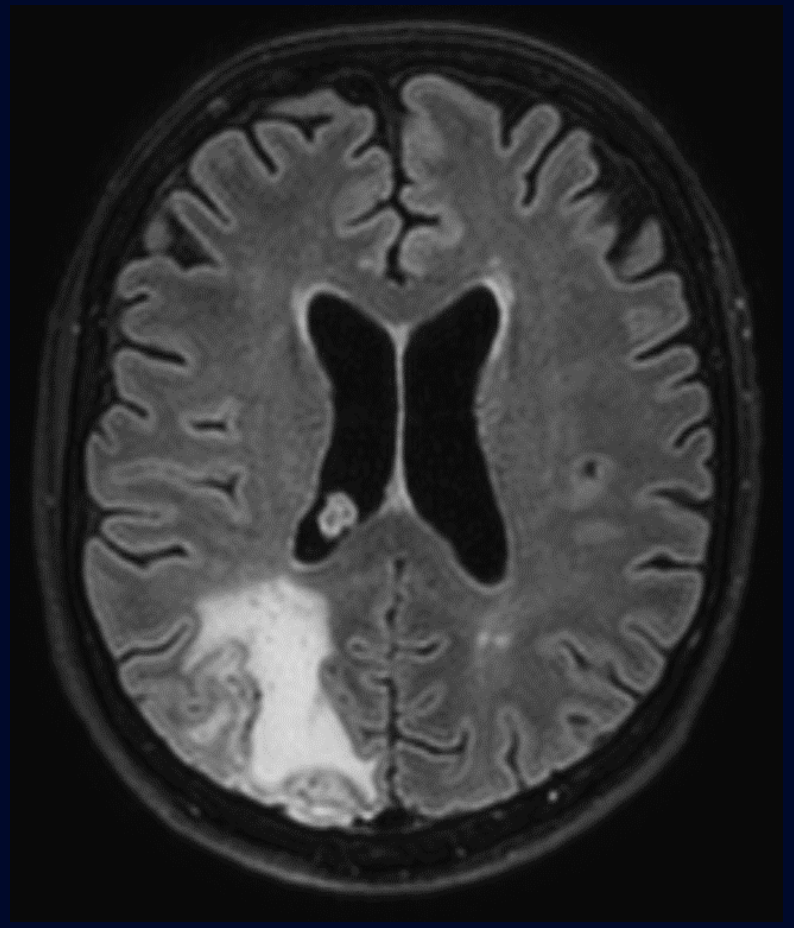


ADC

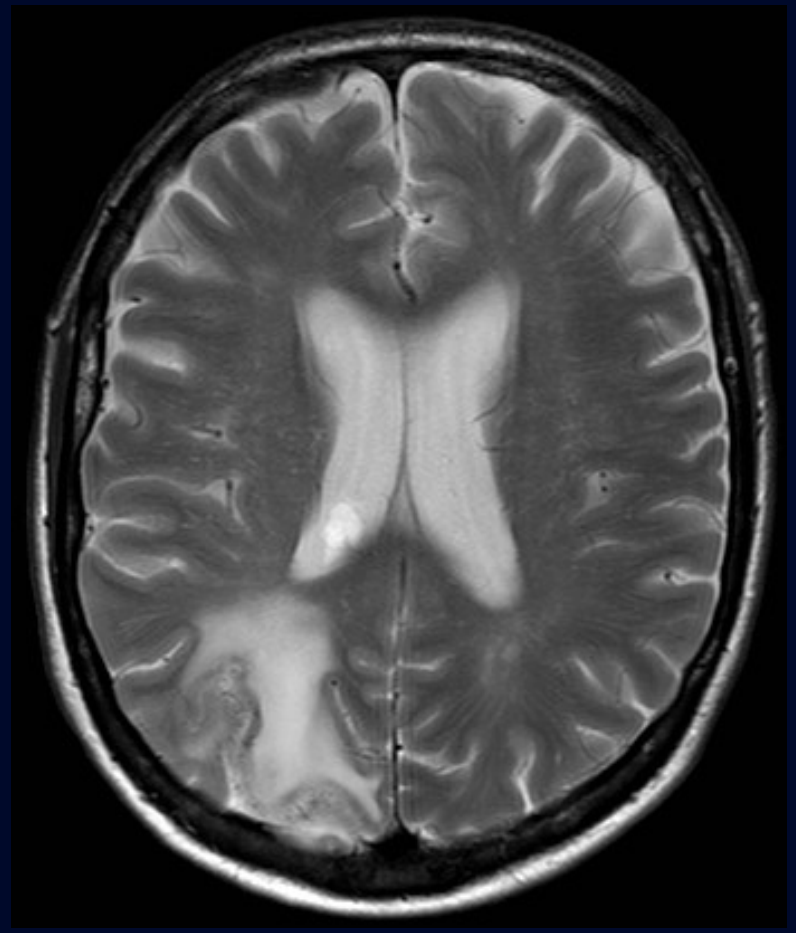


T1 C+

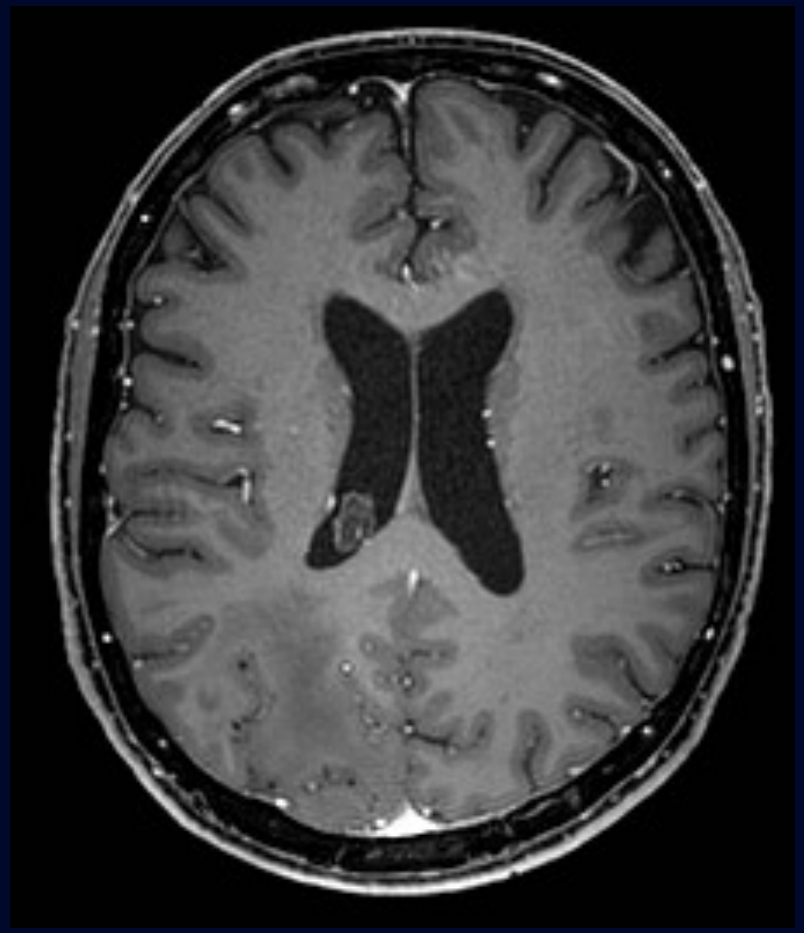
IRM cérébrale C- / C+ Contrôle 48h



FLAIR

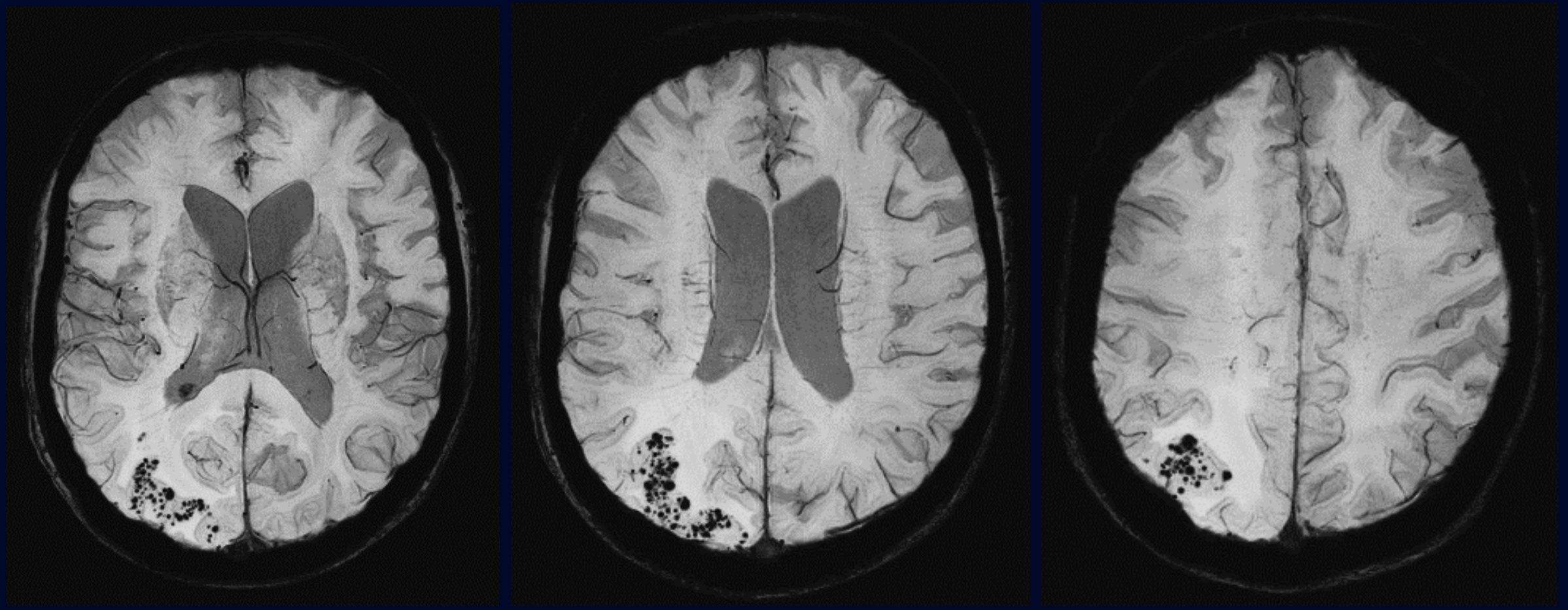


T2



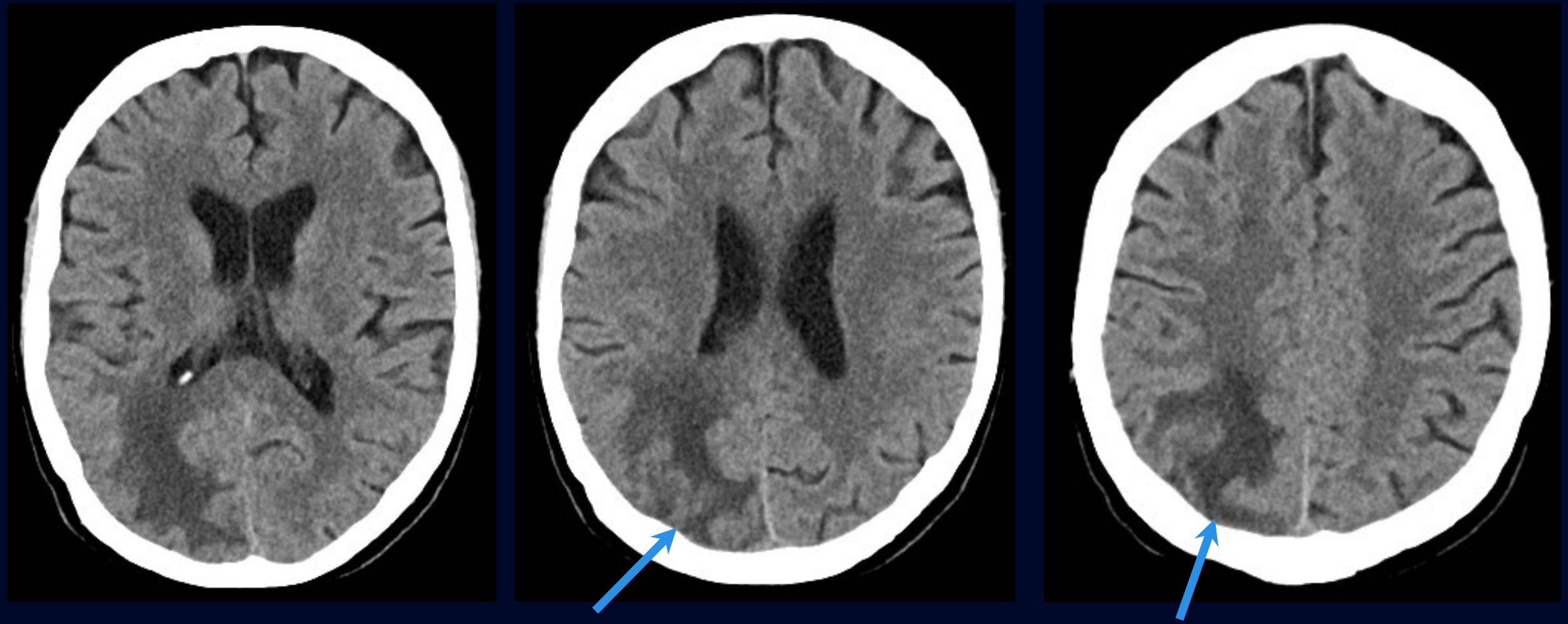
T1 C+

IRM cérébrale C- / C+ Contrôle 48h



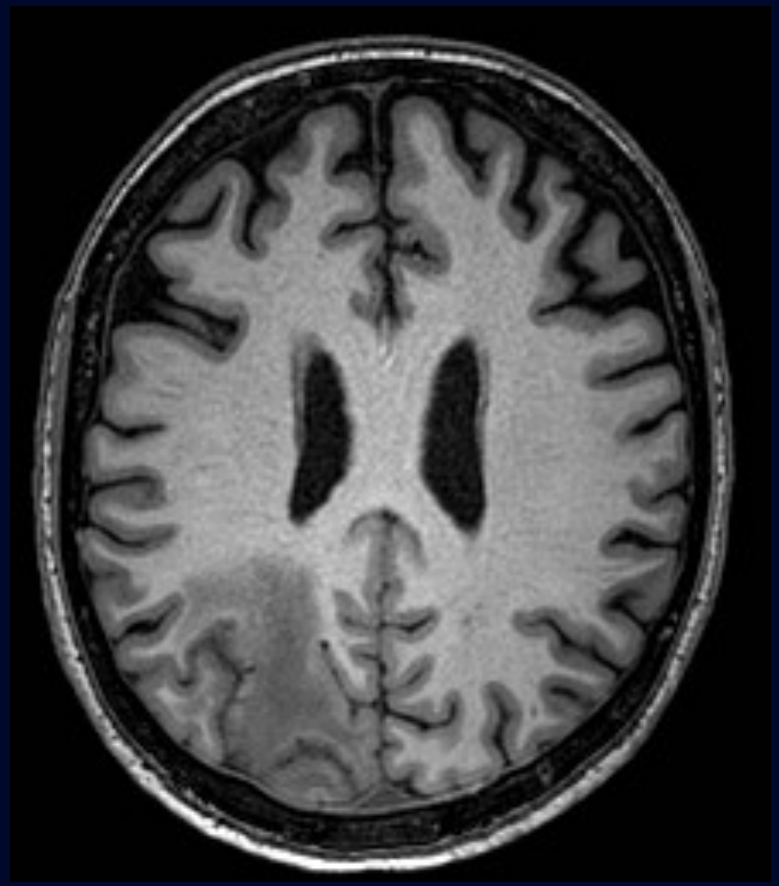
Susceptibility-weighted imaging (SWI)

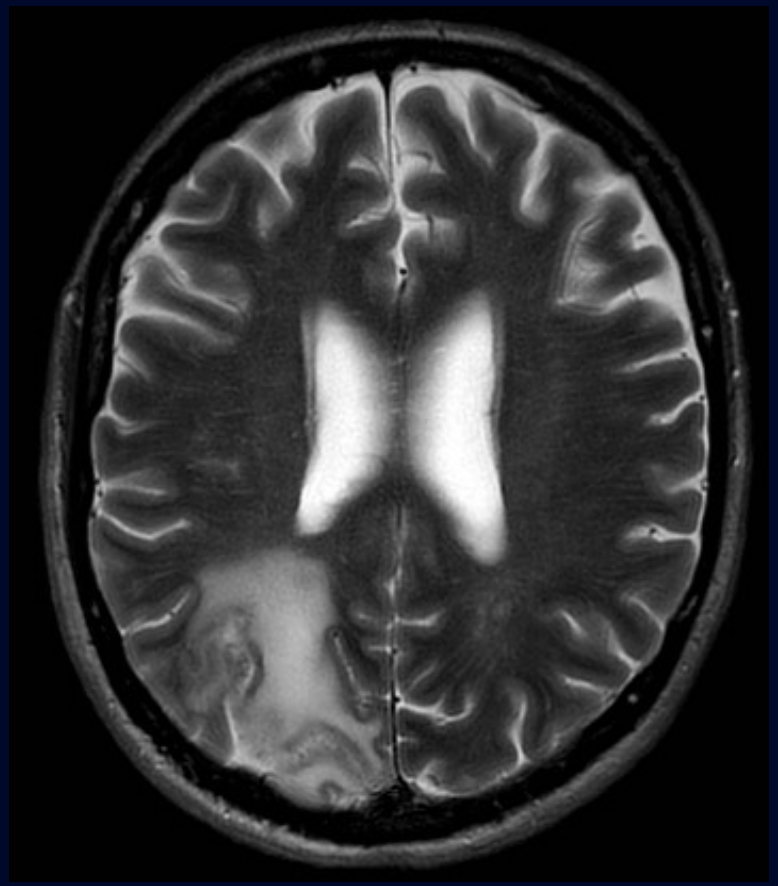
CT cérébral C-

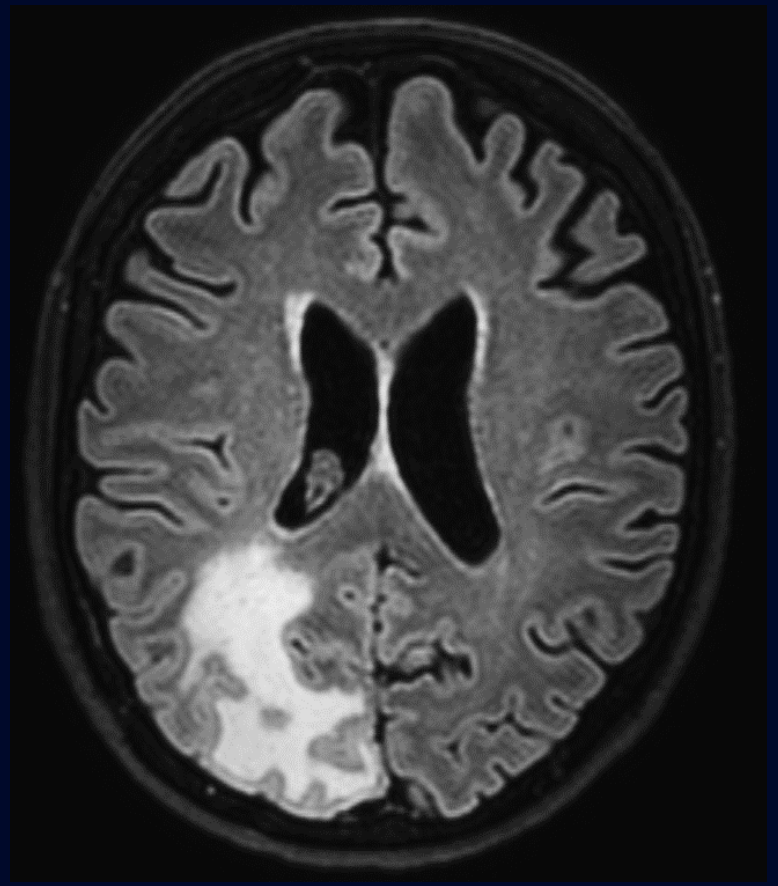


Hypodensité confluente sous-corticale pariétale droite avec
suspicion de zones de perte de différentiation cortico-sous-corticale

IRM cérébrale C- / C+ Lendemain

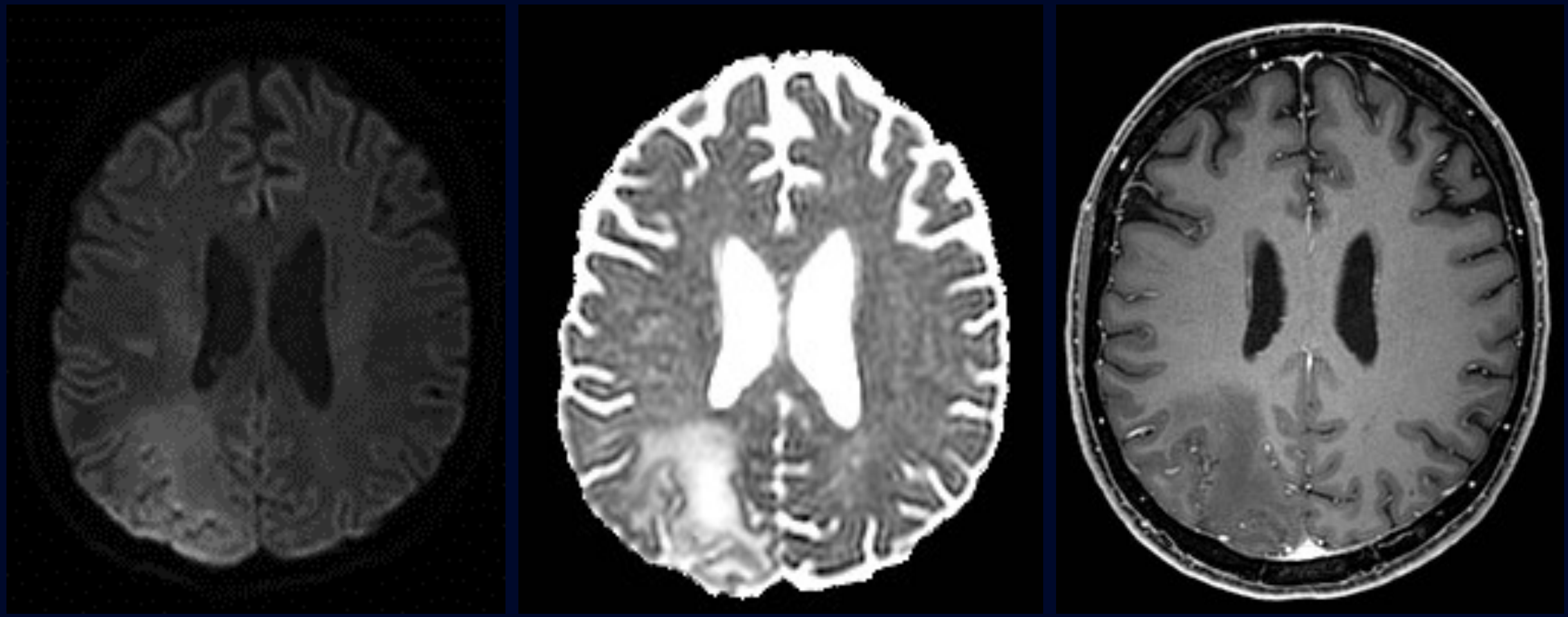






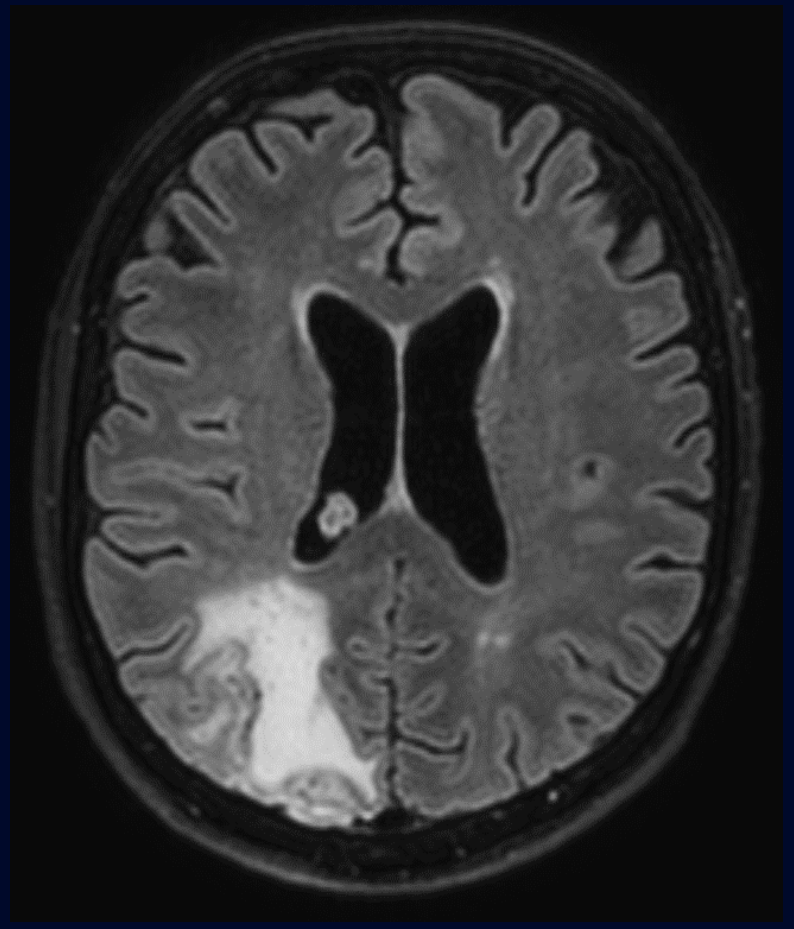
Œdème sous-cortical confluent pariétal droit avec discret effet de masse

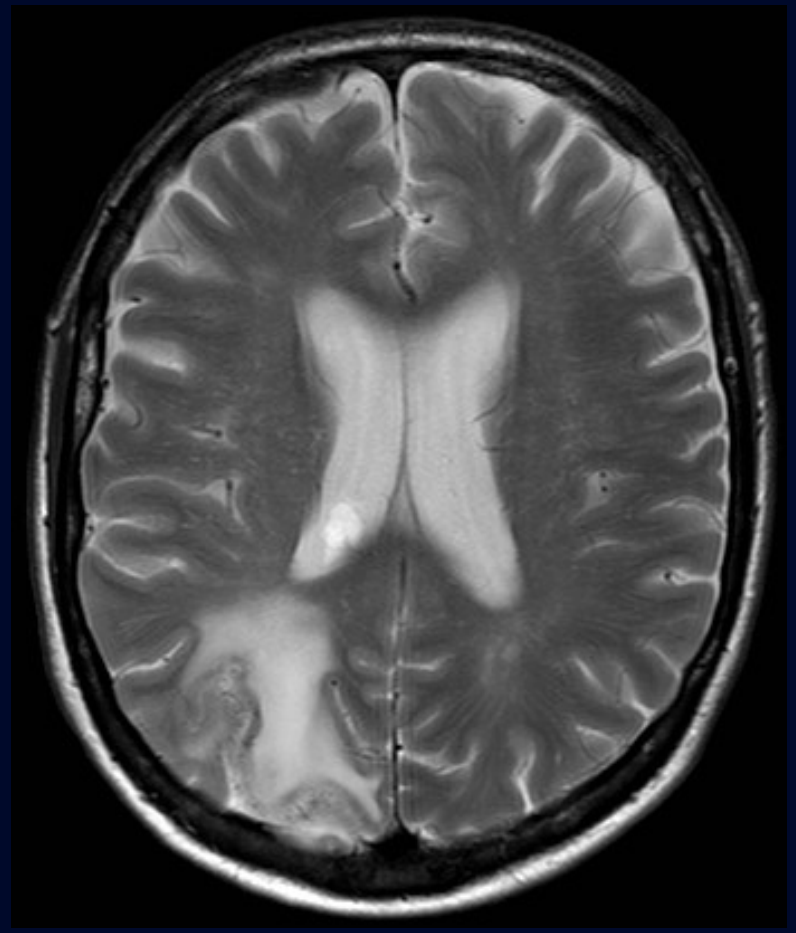
IRM cérébrale C- / C+ Lendemain

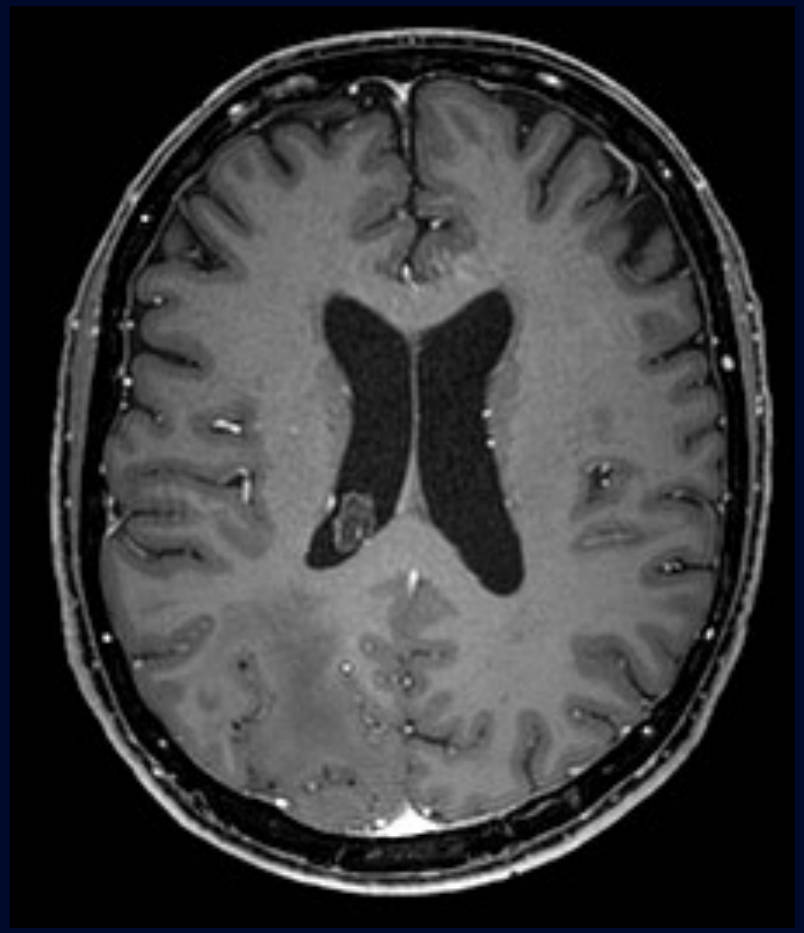


Léger T2 shine through, sans rehaussement associé

IRM cérébrale C- / C+ Contrôle 48h

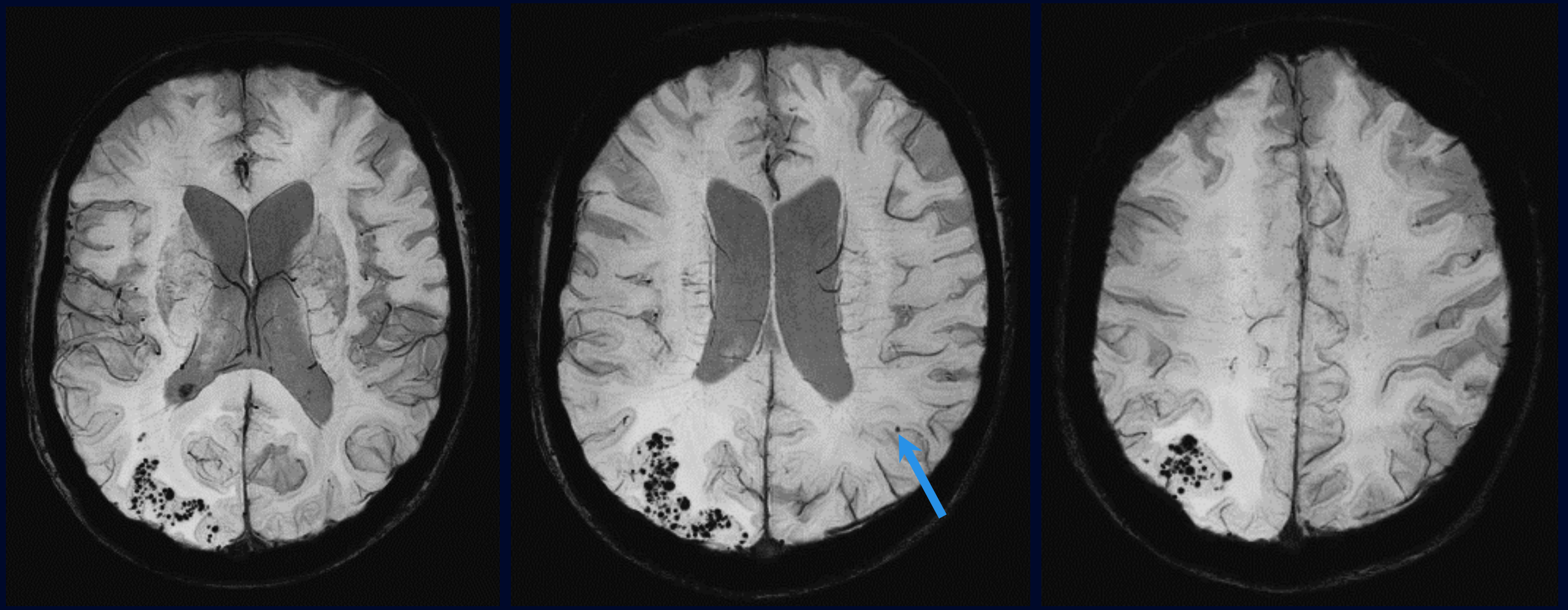






Stabilité de l’œdème, sans rehaussement associé

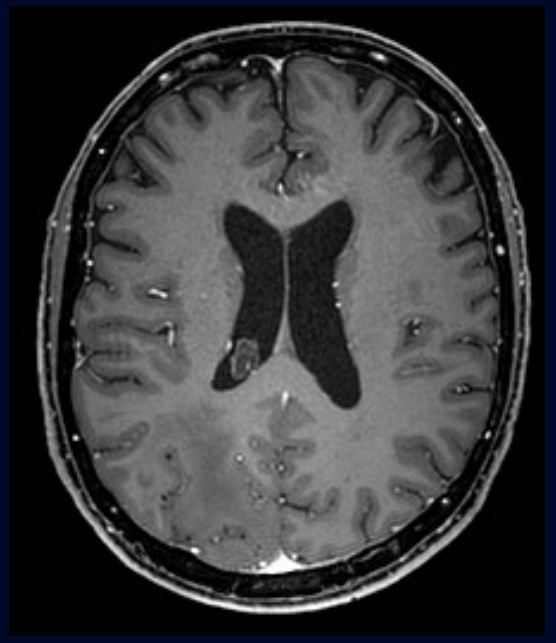
IRM cérébrale C- / C+ Contrôle 48h

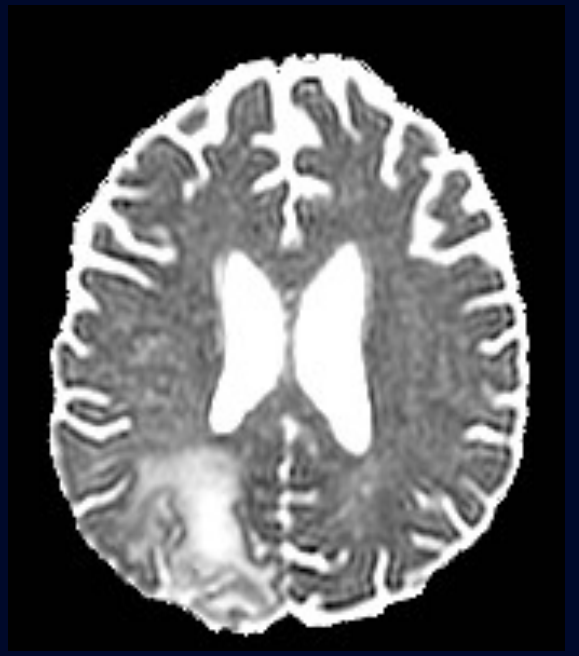


Multiples foyers punctiformes de susceptibilité paramagnétique
à distribution cortico-sous-corticale

Synthèse radiologique

- Oedème sous-cortical asymétrique et unifocal
- Foyers microhémorragiques punctiformes corticaux
- Ø rehaussement
- Ø restriction à la diffusion
- Ø effet de masse





Diagnostic différentiel

Foyers de susceptibilité paramagnétique

- Hypertension chronique
- Angiopathie amyloïde
- Lésion axonale diffuse
- PRES ('Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome')
- Multiples cavernomes
- Multiples malformations artério-veineuses
- Métastases hémorragiques
- Vasculite
- Leucoencéphalopathie hémorragique aigue
- Neurocysticercose

Diagnostic différentiel

Foyers de susceptibilité paramagnétique

- ~~Hypertension chronique~~
- Angiopathie amyloïde
- Lésion axonale diffuse
- PRES ('Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome')
- ~~Multiples cavernomes~~
- ~~Multiples malformations artério-veineuses~~
- Métastases hémorragiques
- Vasculite
- ~~Leucoencéphalopathie hémorragique aigue~~
- Neurocysticercose

Diagnostics éliminés devant présence d'un oedème lobaire sous-cortical et unifocal

Diagnostic différentiel

Foyers de susceptibilité paramagnétique

- Angiopathie amyloïde
- Lésion axonale diffuse
- PRES ('Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome')
- Métastases hémorragiques
- Vasculite
- ~~Neurocysticercose~~

Diagnostic éliminé vu l'absence de calcifications au CT-scan

Diagnostic différentiel

Foyers de susceptibilité paramagnétique

- Angiopathie amyloïde
- ~~Lésion axonale diffuse~~
- ~~PRES ('Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome')~~
- ~~Métastases hémorragiques~~
- Vasculite

Diagnostics éliminés devant la présence de foyers microhémorragiques à distribution corticale et cortico-sous-corticale

Diagnostic différentiel

Foyers de susceptibilité paramagnétique

- Angiopathie amyloïde

- ~~Vasculite~~

Diagnostic éliminé devant l'absence de restriction à la diffusion

Diagnostic final

Angiopathie amyloïde inflammatoire

Angiopathie amyloïde inflammatoire

Pathophysiologie

- Déposition d'amyloïde-β dans la média et l'adventice des vaisseaux corticaux et leptoméningés
- **Angiopathie amyloïde cérébrale** (AAC) forme standard + **2 types inflammatoires**:
  - Atteinte inflammatoire reliée à l'AAC (CAA-RI – 'cerebral amyloid angiopathy related inflammation')
  - Angiite reliée à l'amyloïde-B (ABRA) ('amyloid β - related angiitis')
- Fréquemment cliniquement occulte
- Prévalence augmente avec l'âge
- Pas de critères radiologiques suffisamment spécifique pour différencier les deux types inflammatoires.

Critères de Boston modifiés

- Avant d'envisager la possibilité clinique d'une AAC de type inflammatoire, le tableau clinique doit répondre aux critères de AAC classique:
- Quatre categories d'angiopathie amyloïde cérébrale
  1. AAC Définitive
  2. AAC Probable avec évidence pathologique
  3. AAC Probable
  4. AAC Possible
- Sensibilité / Spécificité de catégorie ''AAC probable''
  - Critères de Boston: Sens 89,5% / Spec 81,2%
  - Critères de Boston Modifiés: Sens **95%** / Spec 81,2%

Critères de Boston modifiés

AAC définitive

- Évaluation post-mortem démontrant une atteinte hémorragique corticale, cortico-sous-corticale ou lobaire avec signes d'angiopathie amyloïde sévère à la pathologie

AAC probable avec évidence pathologique

- Spécimen pathologique et information clinique démontrant une atteinte hémorragique (corticale, cortico-sous-corticale ou lobaire) et un certain degré de dépôt amyloïde vasculaire.
- Analyse post-mortem non nécessaire

Critères de Boston modifiés

AAC probable

- > 55 ans
- Histoire clinique appropriée
- Trouvailles à l'IRM cérébrale
  - Multiples foyers hémorragiques restreints aux régions mentionnées précédemment (hémorragie cérébelleuse acceptée), de taille et d'âge variable, sans autre cause identifiable
  - Un seul foyer hémorragique ou hémosidérose superficielle focale ou disséminée, sans autre cause identifiable
- Confirmation pathologique non nécessaire

AAC possible

- > 55 ans
- Histoire clinique appropriée
- Trouvailles à l'IRM cérébrale
  - Un seul foyer hémorragique cortical, cortico-sous-cortical ou lobaire;
  - ou hémosidérose superficielle focale ou disséminée, sans autre cause identifiable

Critères de Boston modifiés

Autres éléments radiologiques

- Atteinte infiltrative de la matière blanche (oedème lobaire diffus)
- Rehaussement leptoméningé
- Microhémorragies
  - très sensibles pour le diagnostic
  - absentes jusque dans 30% des cas

À différencier d'un processus néoplasique infiltratif

- Biopsie nécessaire si imagerie non-diagnostique
- Inclure les leptoméninges et la jonction matière grise/blanche

TABLEAU SYNTHÈSE ANGIOPATHIE AMYLOÏDE CÉRÉBRALE

		AAC INFLAMMATOIRES	
	AAC CLASSIQUE	CAA-RI	ABRA
Âge	60 – 80 ans	Personnes âgées. Généralement plus jeune que CAA	Personnes âgées. Généralement plus jeune que CAA
Hémorragie lobaire	Présent	Absent	Absent
Microhémorragies	Présent	Présent	Présent
Rehaussement leptoméningé	Absent	Présent	Présent (le plus spécifique)

Pronostic et traitement

Pas de données pronostiques pour les AAC de type inflammatoire

Traitement

- Immunosuppresseurs
- Pas de guideline établi pour l'utilisation des antiplaquettaires et anticoagulants dans ce contexte

Références

1. Salvarani C, Morris JM, Giannini C, Brown RD, Jr., Christianson T, Hunder GG. Imaging Findings of Cerebral Amyloid Angiopathy, Abeta-Related Angiitis (ABRA), and Cerebral Amyloid Angiopathy-Related Inflammation: A Single-Institution 25-Year Experience. Medicine (Baltimore). 2016; 95(20): e3613.2016)
2. Savoiardo M, Erbetta A, Storchi G, Girotti F. Case 159: cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. Radiology. 2010; 256(1):323-7.
3. Corovic A, Kelly S, Markus HS. Cerebral amyloid angiopathy associated with inflammation: A systematic review of clinical and imaging features and outcome. International journal of stroke : official journal of the International Stroke Society. 2018; 13(3):257-67.
4. Linn J, Halpin A, Demaerel P, Ruhland J, Giese AD, Dichgans M, et al. Prevalence of superficial siderosis in patients with cerebral amyloid angiopathy. Neurology. 2010;74(17):1346-50.
5. Martucci M, Sarria S, Toledo M, Coscojuela P, Vert C, Siurana S, et al. Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: imaging findings and clinical outcome. Neuroradiology. 2014; 56(4):283-9.