DES INTERUNIVESITAIRE DE RADIOLOGIE

Cours de spécialité

Secteur de Neuroradiologie

Vasculopathies cérébrales

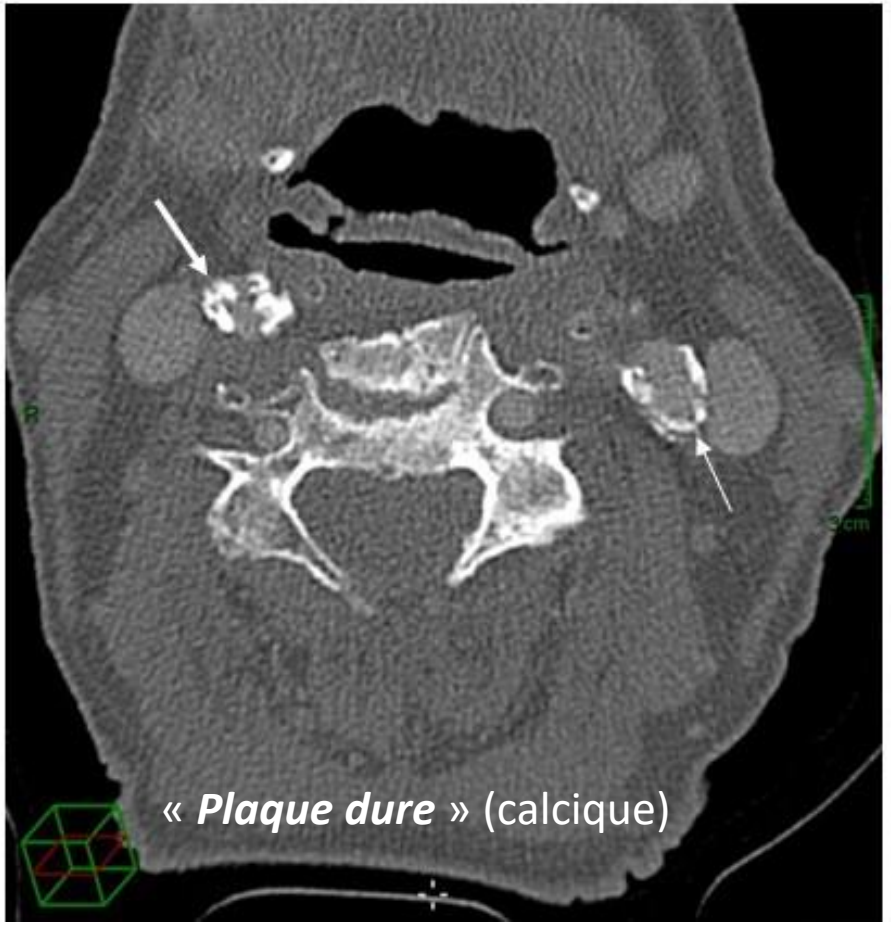
Dr Thierry Duprez
Professeur Clinique
Chef de Clinique
Université catholique de Louvain
Cliniques universitaires Saint-Luc
thierry.duprez@uclouvain.be
http://www.saintluc.be

Vendredi 12 février 2021

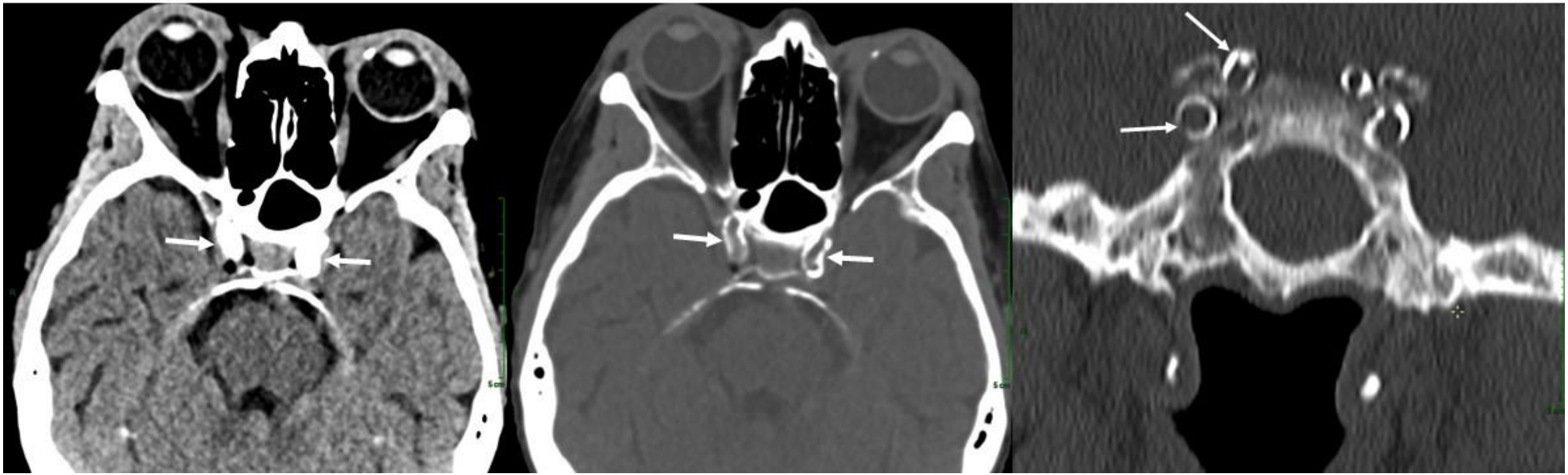
Athérosclérose

Athérome : modifications de contenu de la paroi **-> réduction de calibre**

sclérose : modifications de consistance **-> durcissement**



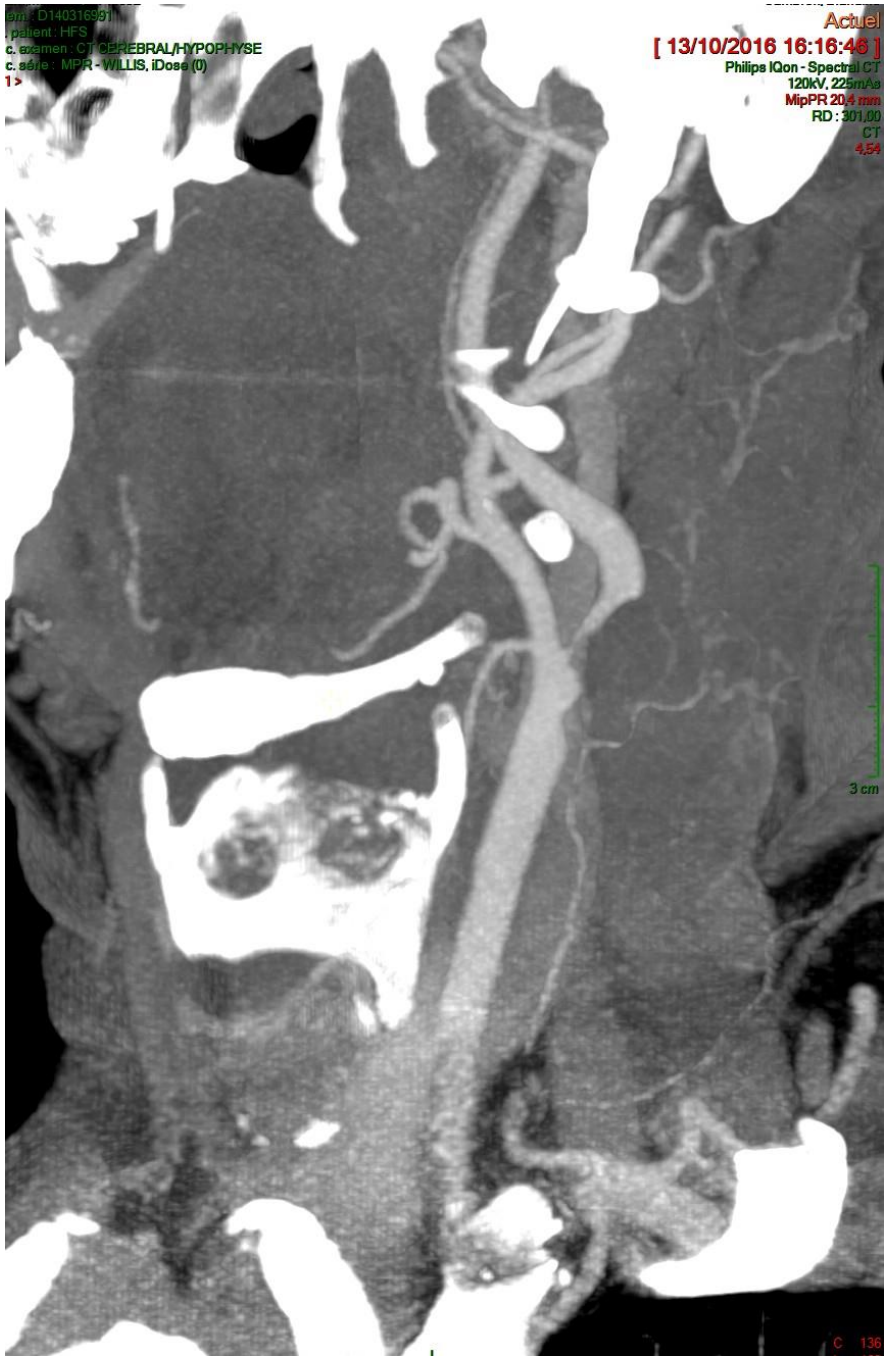
« *plaques calciques* » ou «*athéromatose calcifiante* » ou « *plaques athéromateuses calcifiées* »

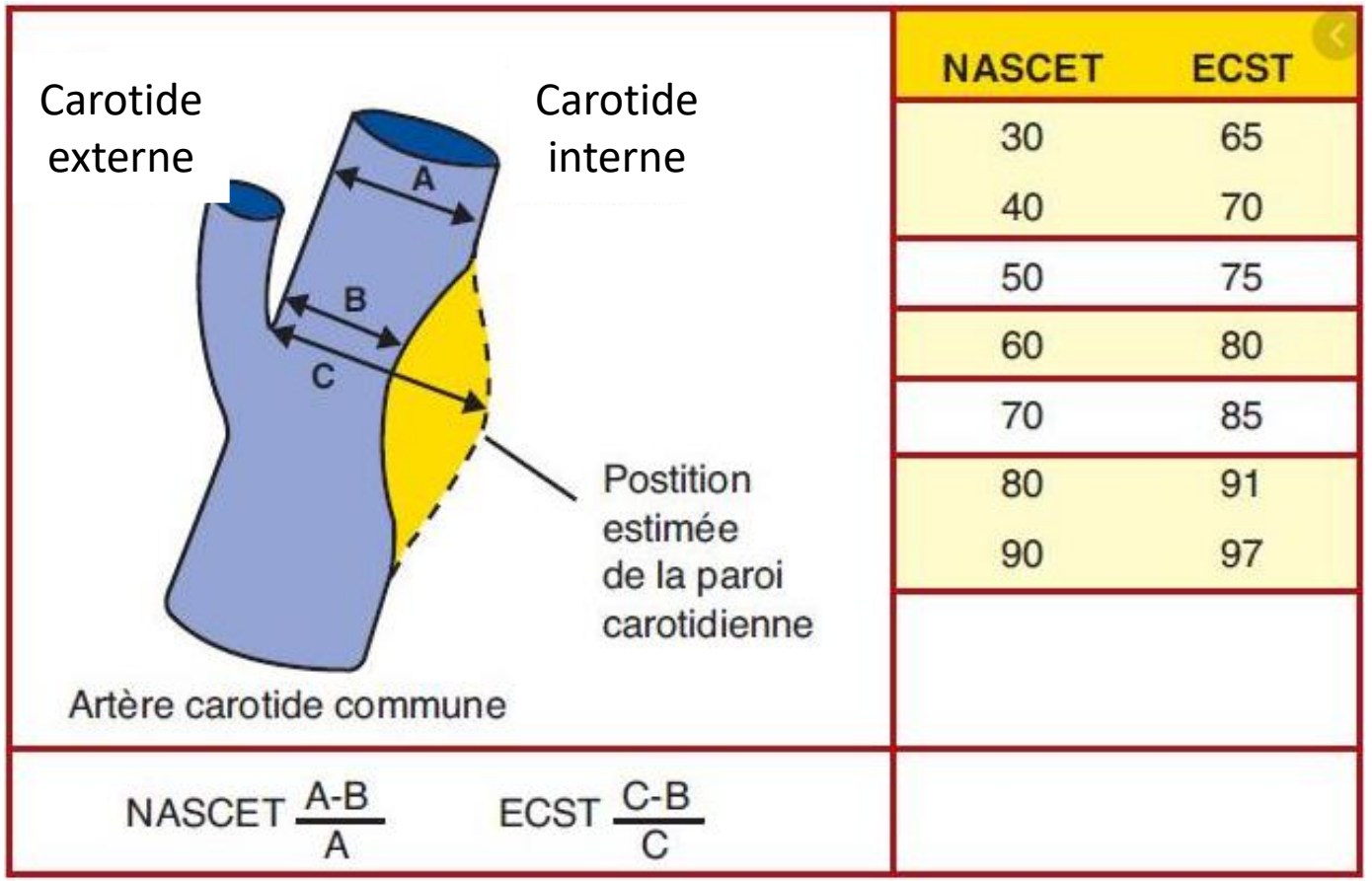


« ***Plaque dure*** » (calcique)

Grands vaisseaux exo/endocrâniens: arthérosclérose

Petits vaisseaux : artér**iolo**sclérose endocrânienne (***SVD****: Small Vessels Disease*)





NASCET	ECST
30	65
40	70
50	75
60	80
70	85
80	91
90	97

North **A**merican **S**ymptomatic **C**arotid **E**ndarteriectomy **T**rial

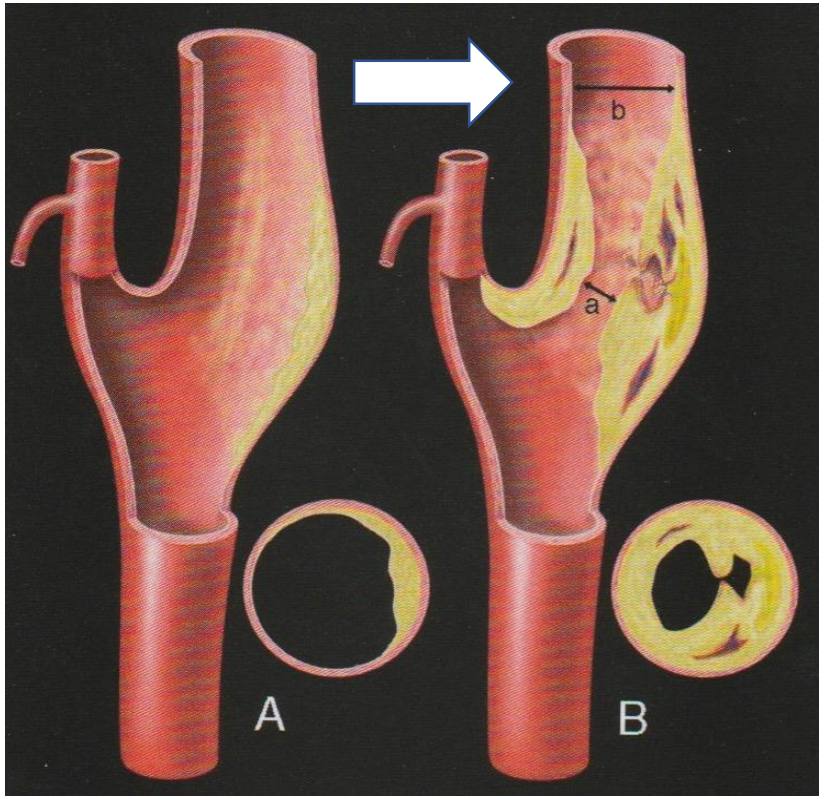
European **C**arotid **S**urgical **T**rial

« ***Plaque molle*** » (cholestérolique)

Processus au long cours: incidence augmente avec l'âge *('On a l'âge de ses artères')*

Physiopathologie multifactorielle:

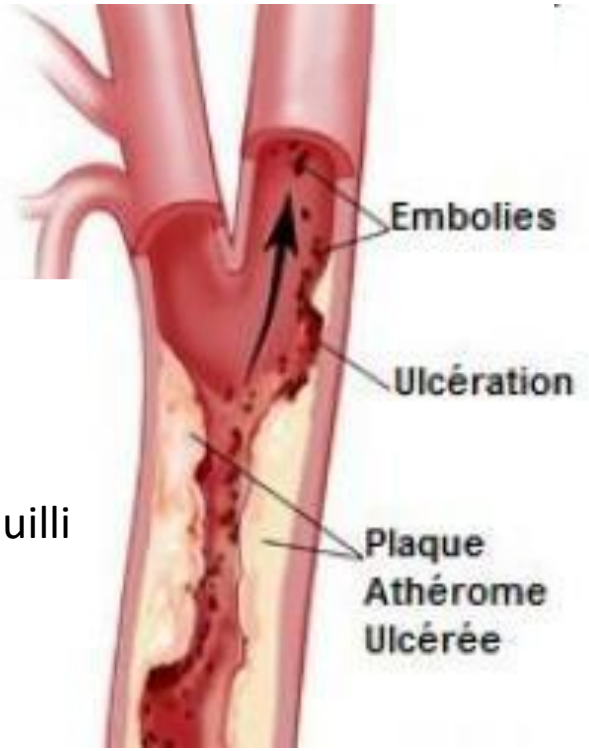
- **Accumulation de lipides**
- **Inflammation**
- **Oxydation** des low density lipoprotéïnes (LDL)
  -> expression de gênes inflammatoires
  - molécules d'adhésion
  - métalloprotéinases matricielles
  - néo-angiogenèse



© Anne G. OSBORN

Facteurs de risque vasculaires (FRCV)

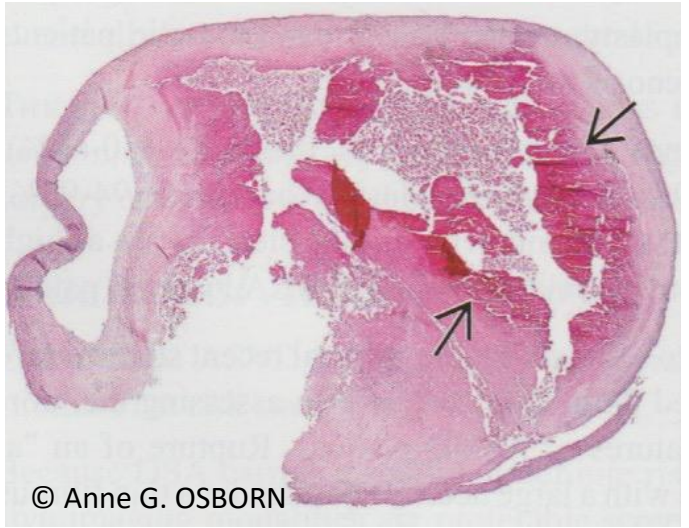
- Age
- Obésité (*BMI*)
- Diabète type II
- hyperlipidémie
- HTA systémique au long cours
- Tabagisme



Loi de Bernouilli

Rupture de plaque

- fragmentation →libération d'embols en distalité
- Hémorragie intraplaque → sténose critique → (dissection)

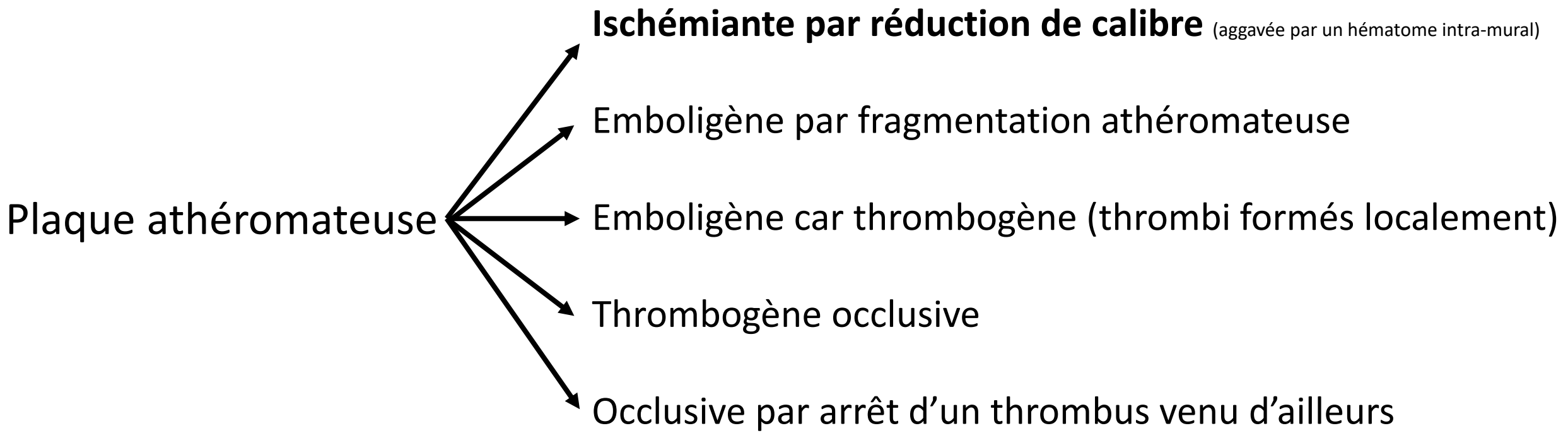


DD

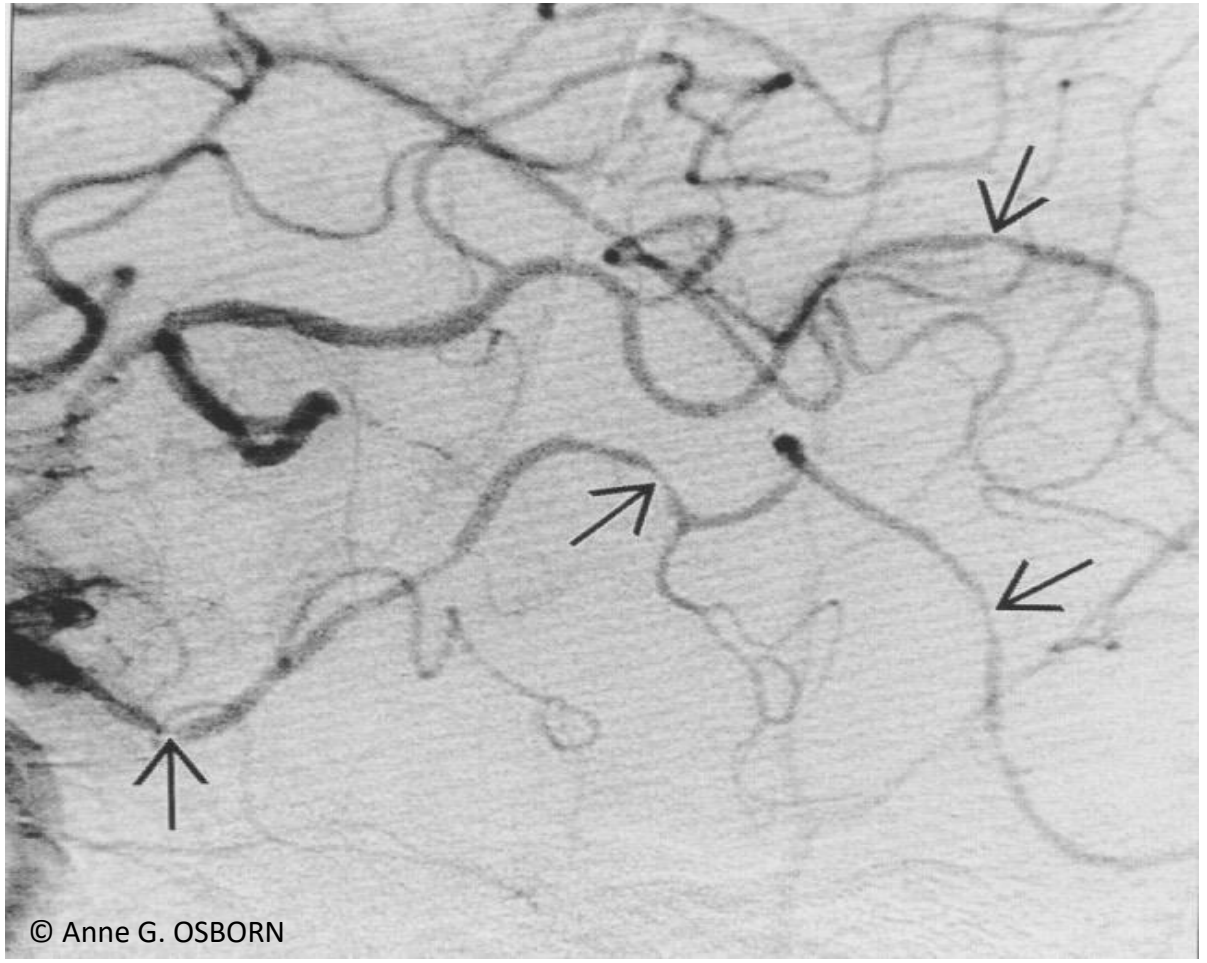
Vasospasme

Dissection

Dysplasie fibro-musculaire (DFM)


Plaque athéromateuse
Ischémiante par réduction de calibre (aggavée par un hématome intra-mural)
Emboligène par fragmentation athéromateuse
Emboligène car thrombogène (thrombi formés localement)
Thrombogène occlusive
Occlusive par arrêt d'un thrombus venu d'ailleurs

Athérosclérose → Athériolosclérose



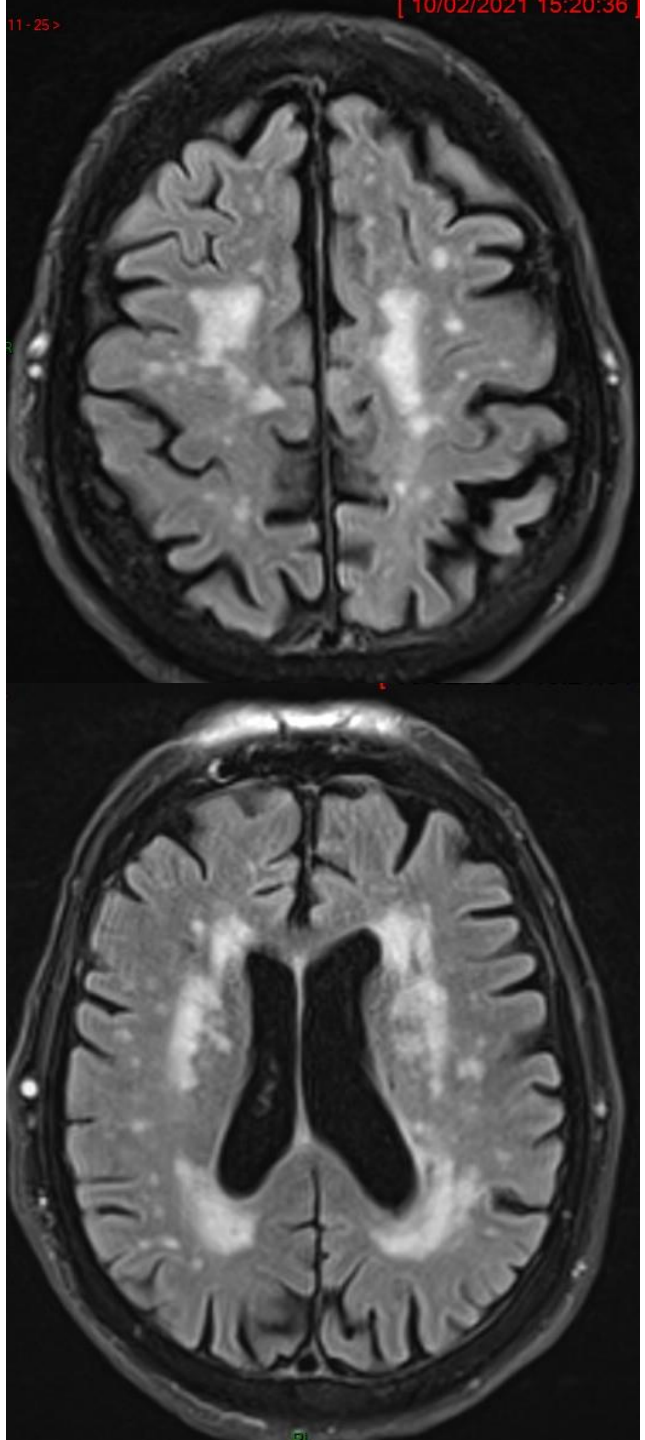
SVD: *S*mall *V*essel *D*isease

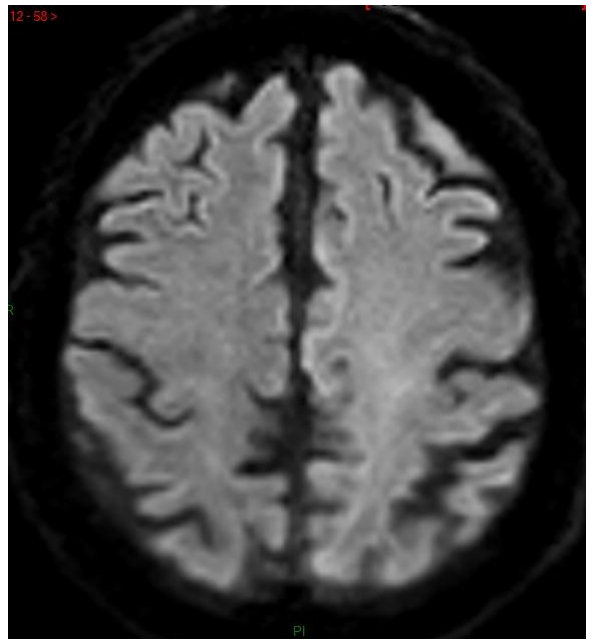
SVD: *Small Vessel Disease*

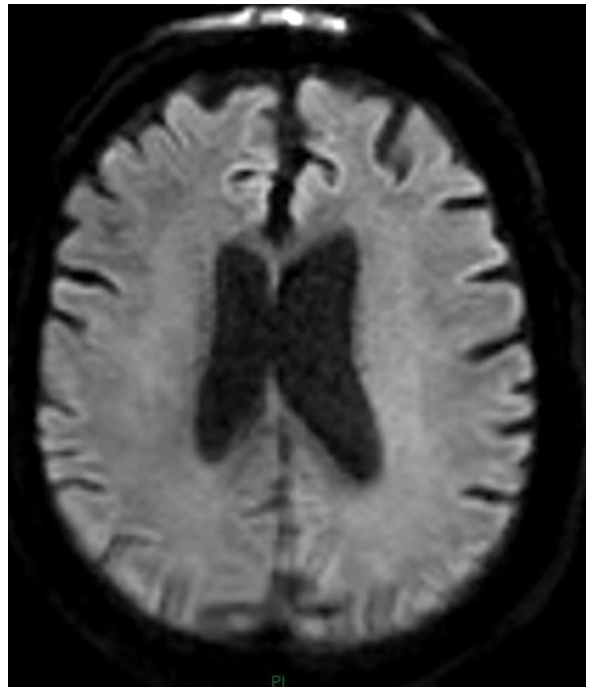
Perforantes de la substance blanche

'*Leucoraiose*'

- Démyélinisation
- Perte axonale
- Fluide interstitiel (LCR)
- Gliose
- Spongiose
- EPV élargis

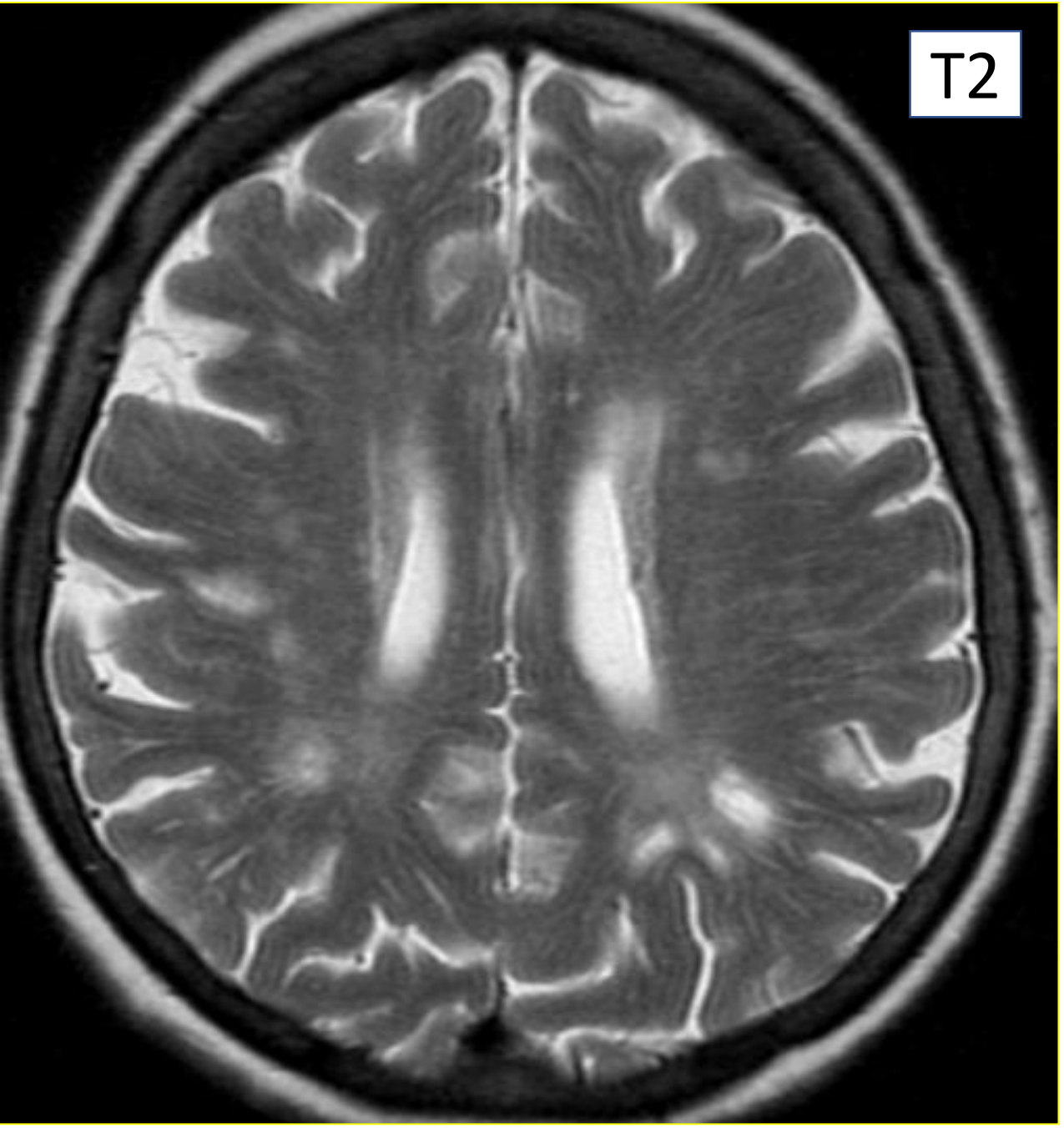


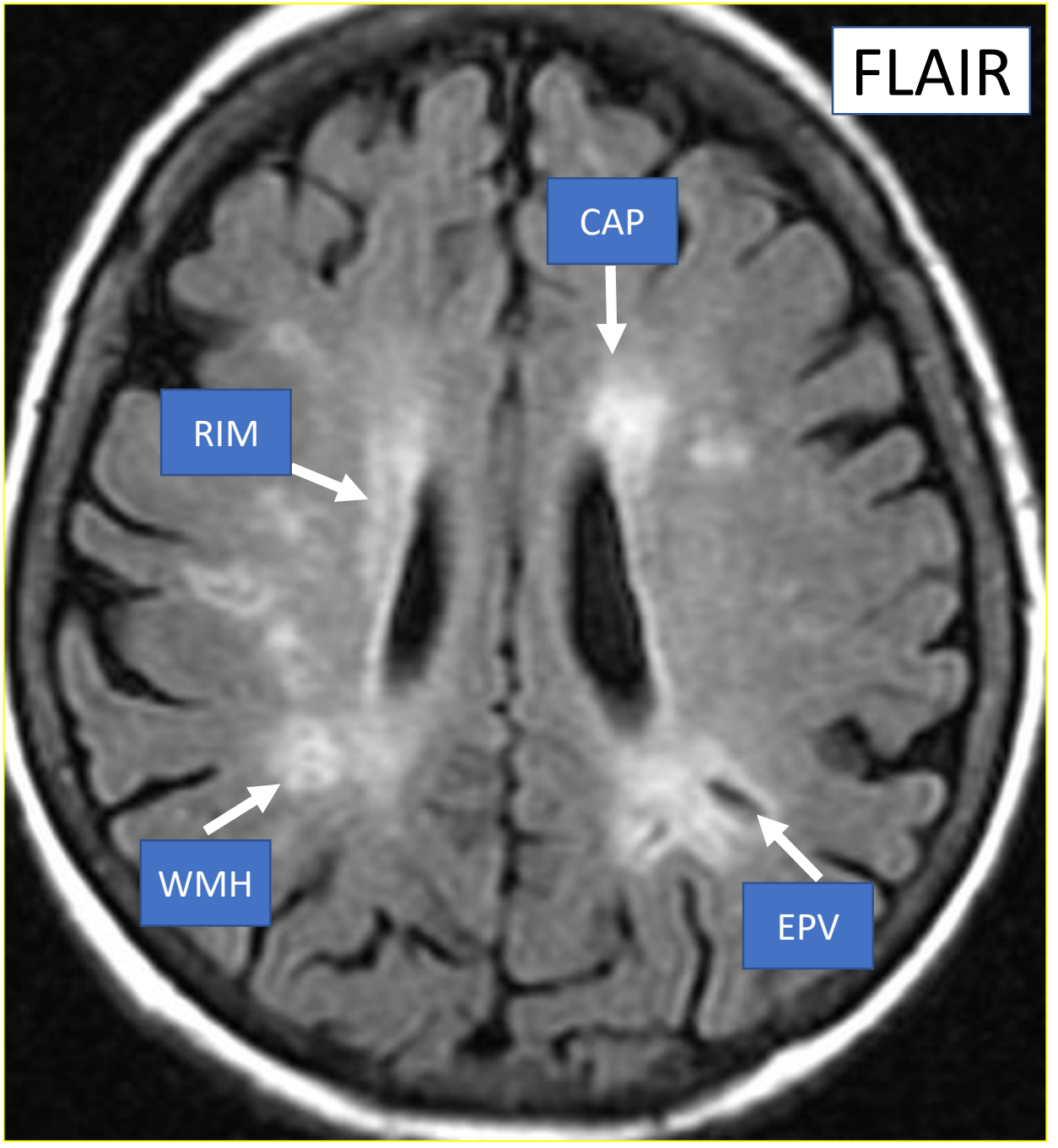


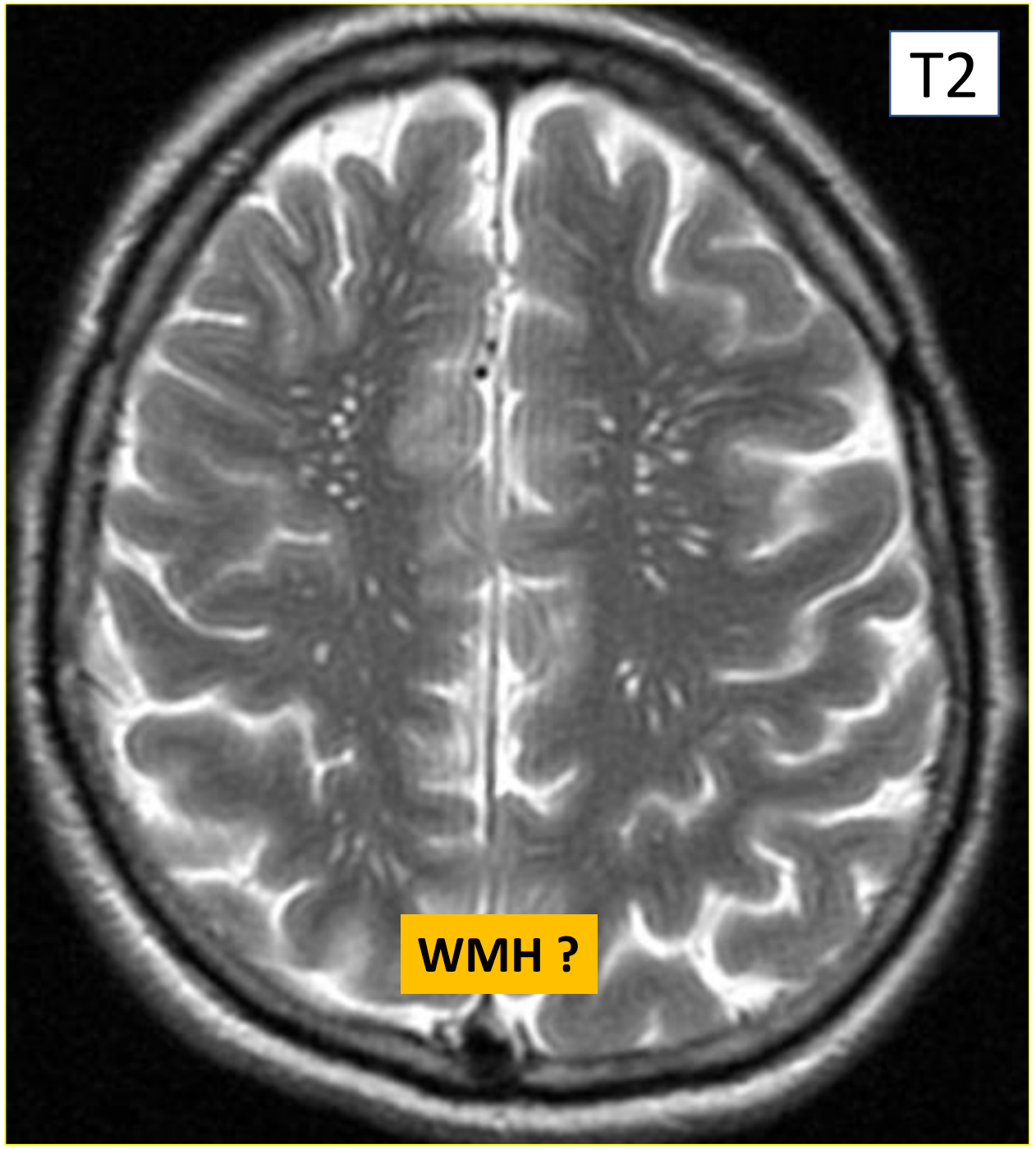


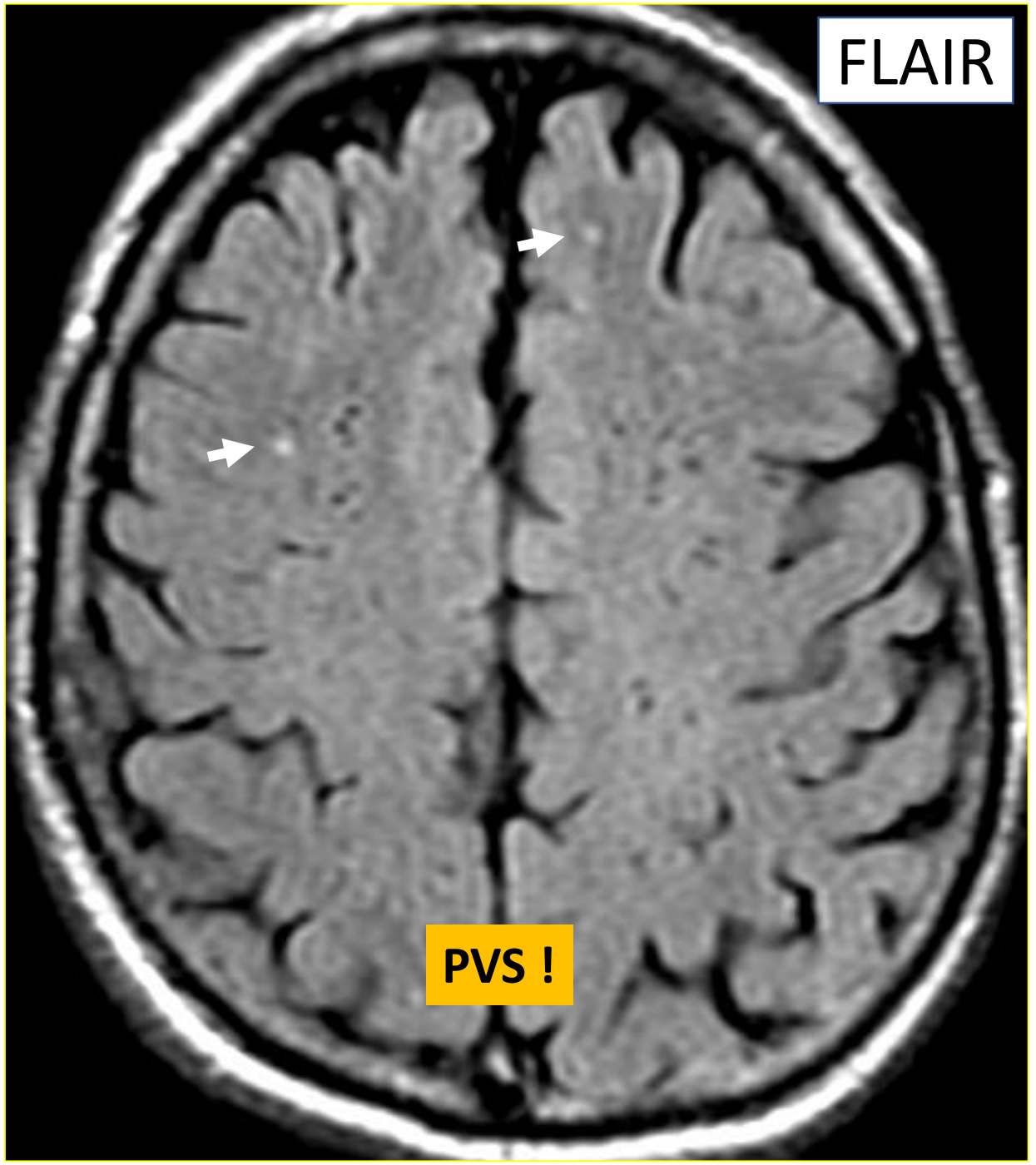
ASVD: *Age-related Small Vessel Disease*

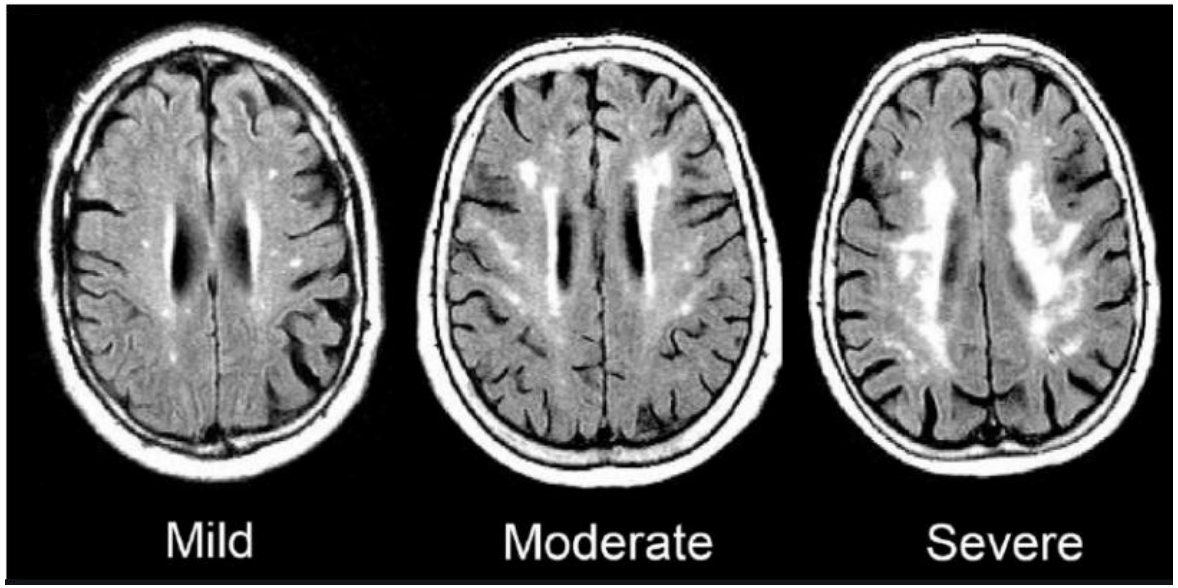
'On a l'âge de son cerveau'

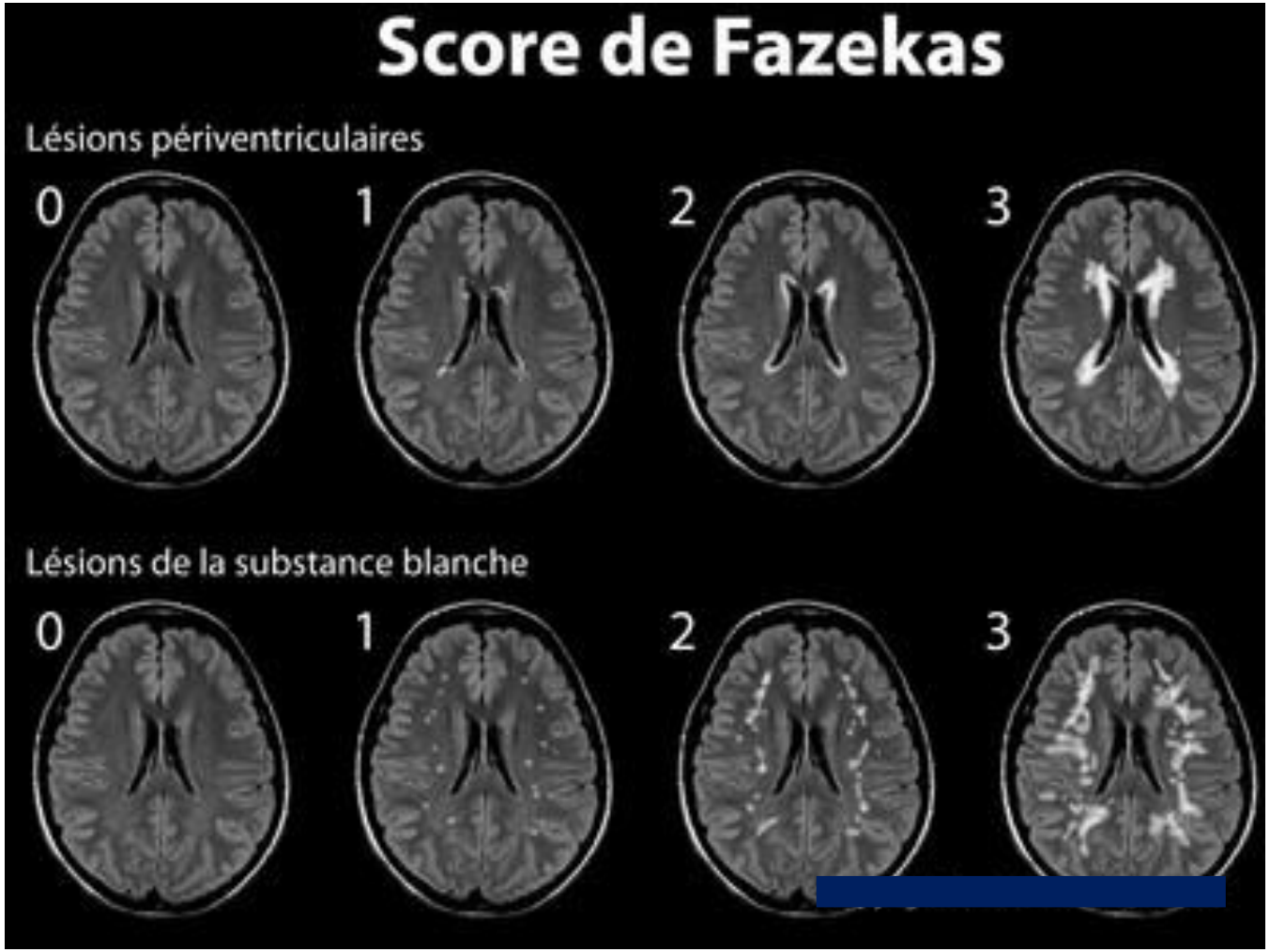

T2


FLAIR
CAP
RIM
WMH
EPV


T2
WMH ?


FLAIR
PVS !





Démence ‘sous-corticale’
*SAE (**S**ubcortical **A**rteriolosclerotic **E**ncephalopathy)*
Maladie de Binswanger

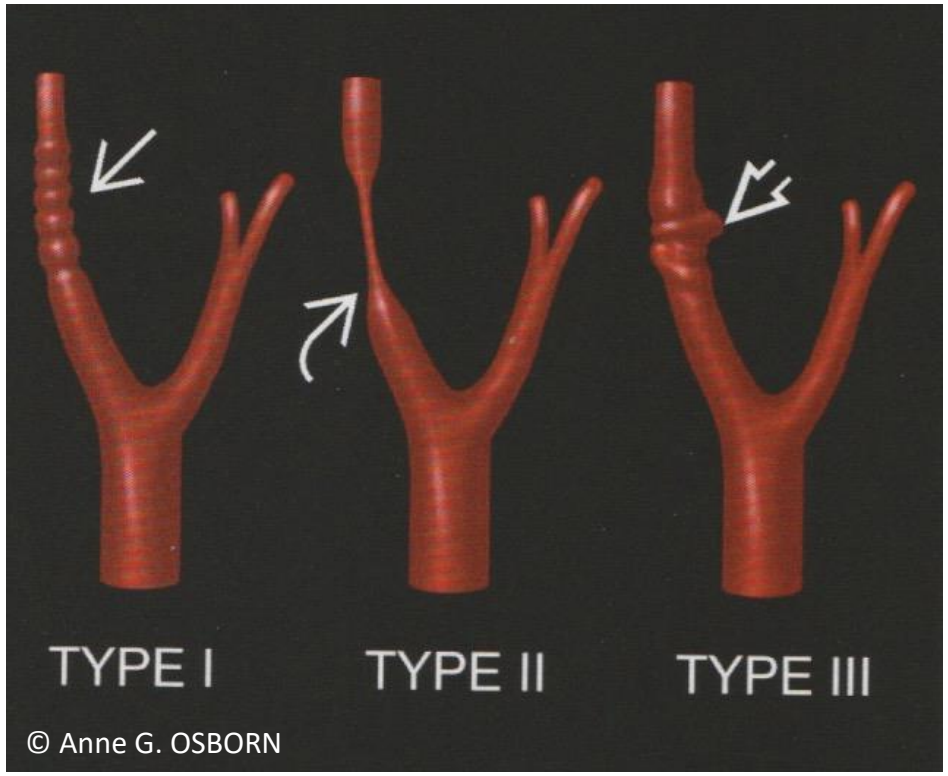
Dysplasie Fibro-Musculaire ‘DFM’

Art. **rénales**

Art. **exocrâniennes**

Art. **endocrâniennes**

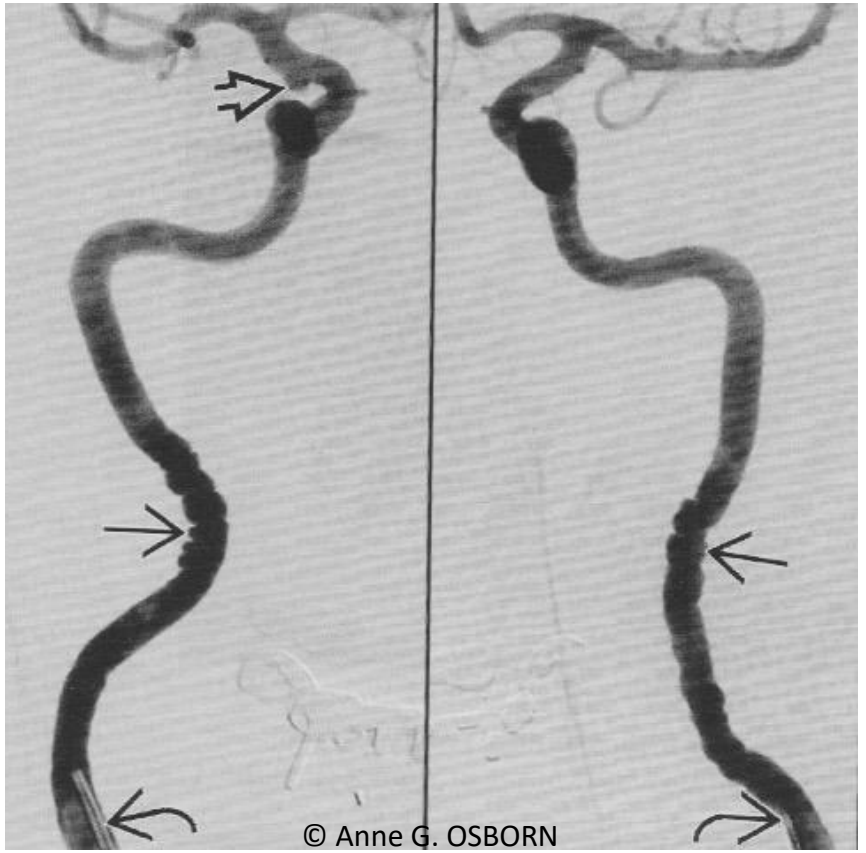
ACI > AV



FMD: *Fibro-Muscular Dysplasia*

1 ou plusieurs vaisseaux

Risque anévrysmal



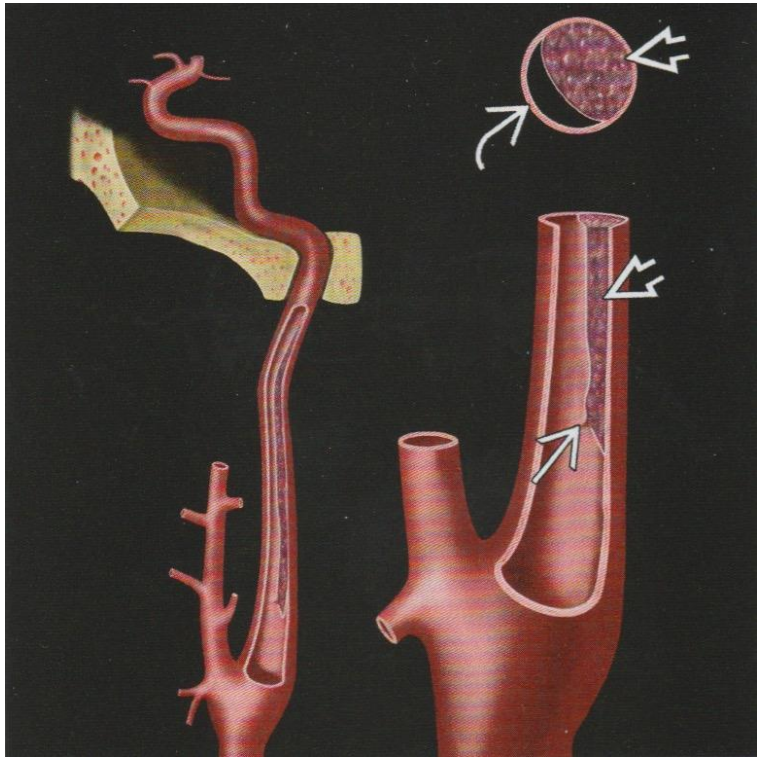
Dissection artérielle

Pathologie du **sujet jeune**

(*AVC ischémique chez une jeune adulte → penser dissection*)

Forme classique: déchirure – fausse lumière – ré-entrée - 'flap' occlusif

Forme compliquée: anévrysme disséquant ('outpouching')

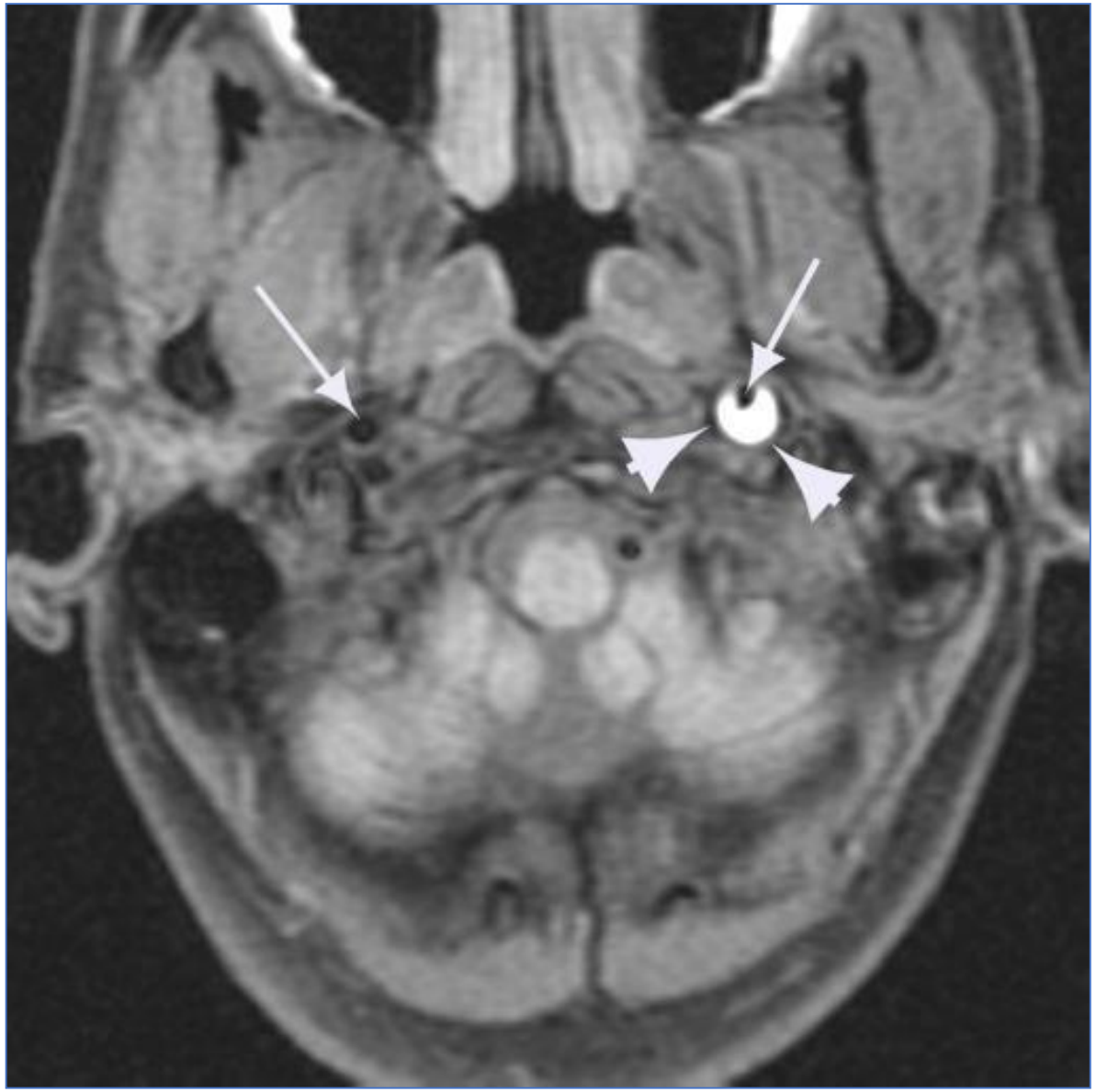


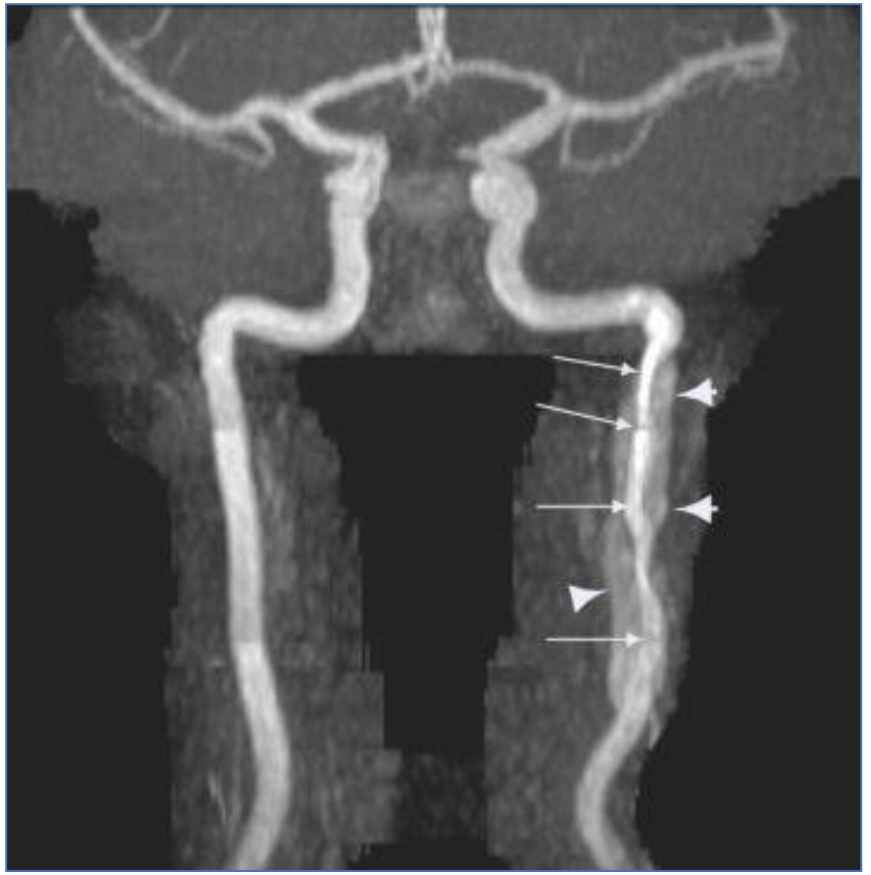
© Anne G. OSBORN

'Traumatique' AVP – acc. sport – 'iatrogène' (ostéopathe)

'Spontanée' non traumatique mais avec 'facteurs de risque':

*activité physique intense
*hypertension systémique
*migraine
*vasculopathies: DFM, Marfan, connectivite (Ehlers-Danlos)





1. Elargissement du vaisseau
2. Réduction de la lumière fluente
3. Excentration de la lumière fluente
4. Croissant mural (fausse lumière)

Bon pronostic…

90% de retour à la normale de la lumière
1% de **récidive** endéans le premier mois
1%/an

…Complications

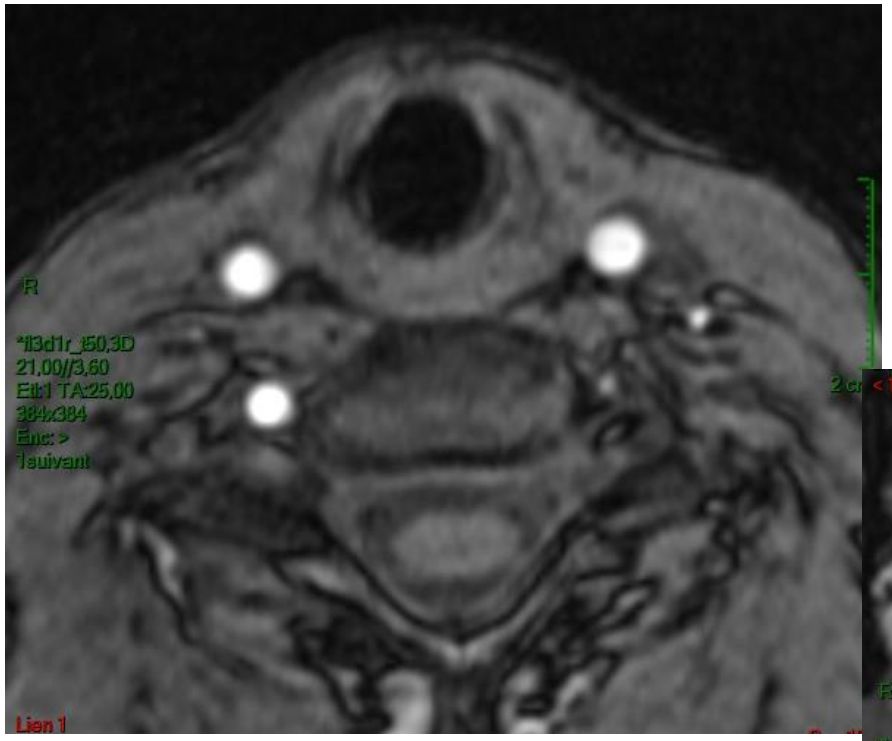
AVC ischémique aigu
Anévrysme disséquant
Claude Bernard Horner
Acouphènes pulsatiles
Céphalées – **douleurs locales**

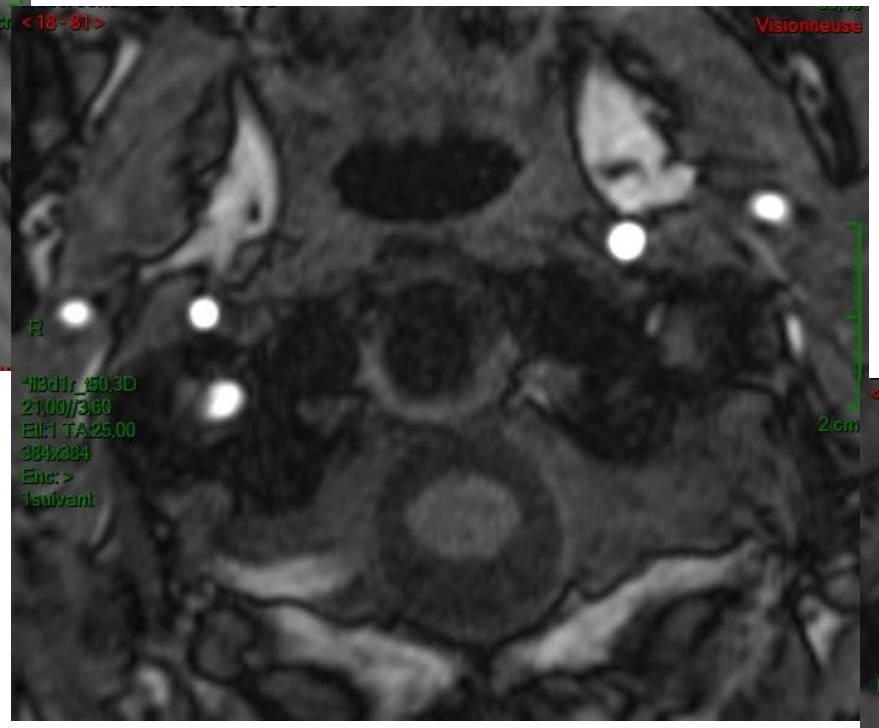
Contrôles

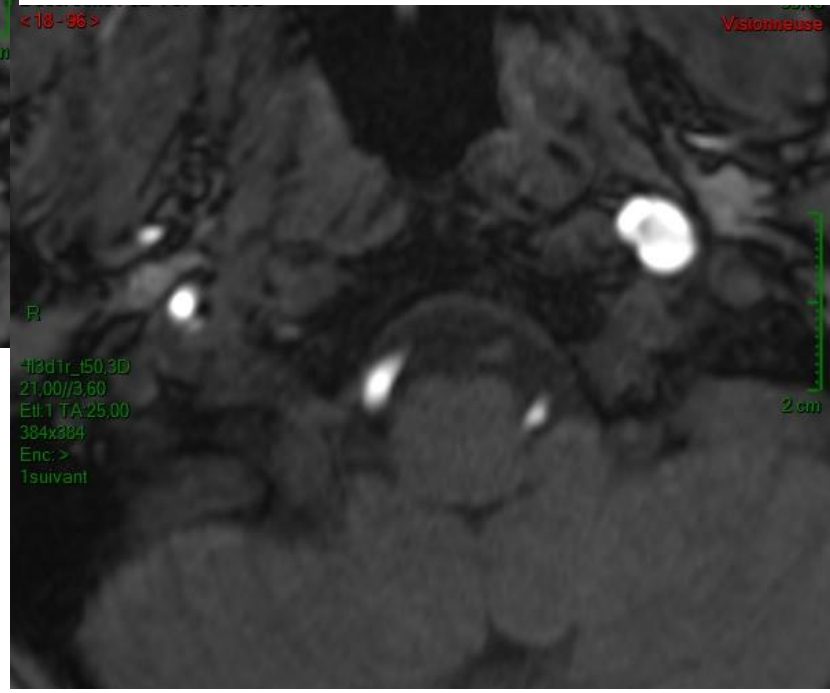
Traitement

Contrôle tensionnel
AC 6 mois / AAP
(Stenting)

Pseudo-anévrysme disséquant

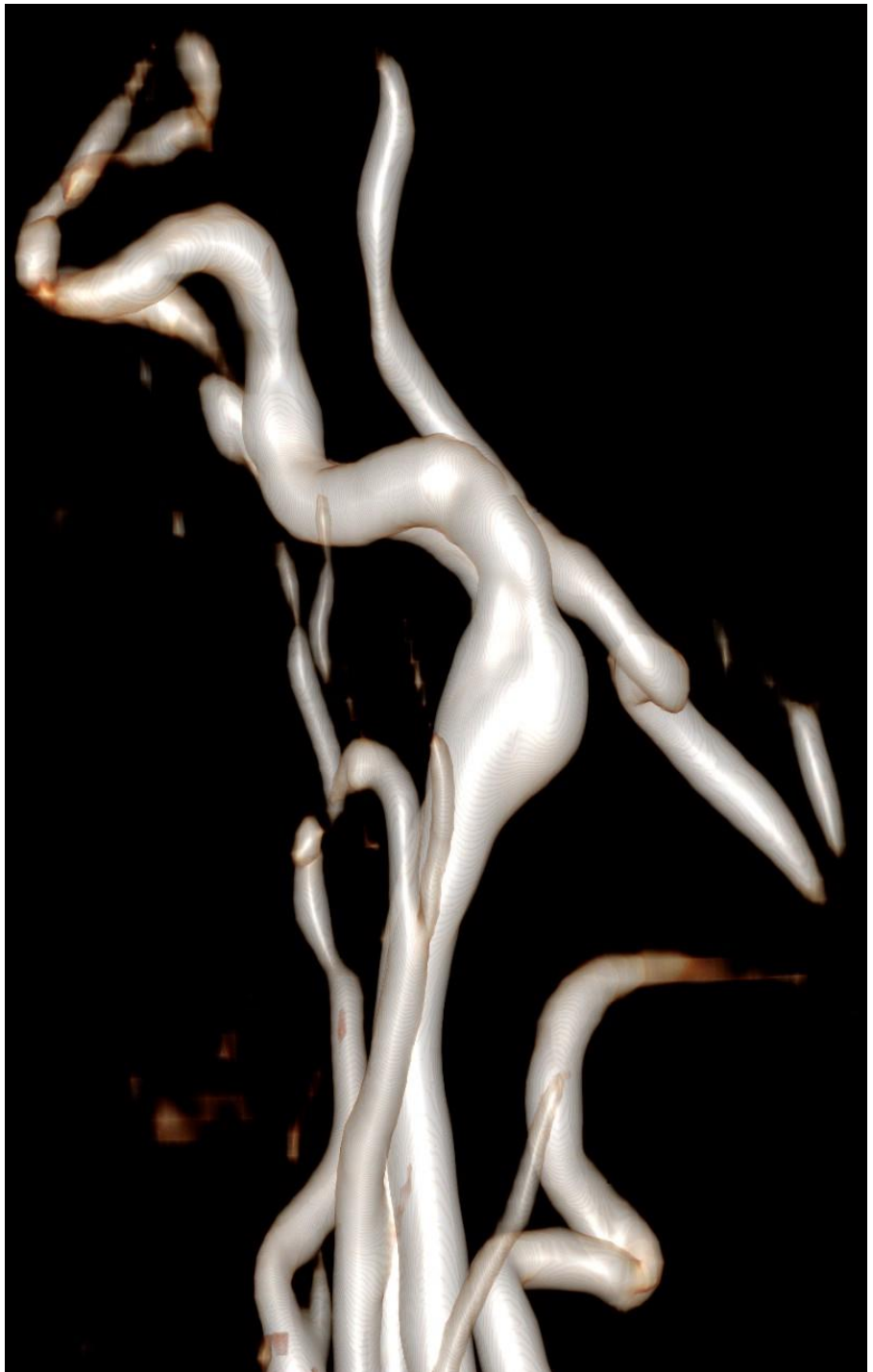


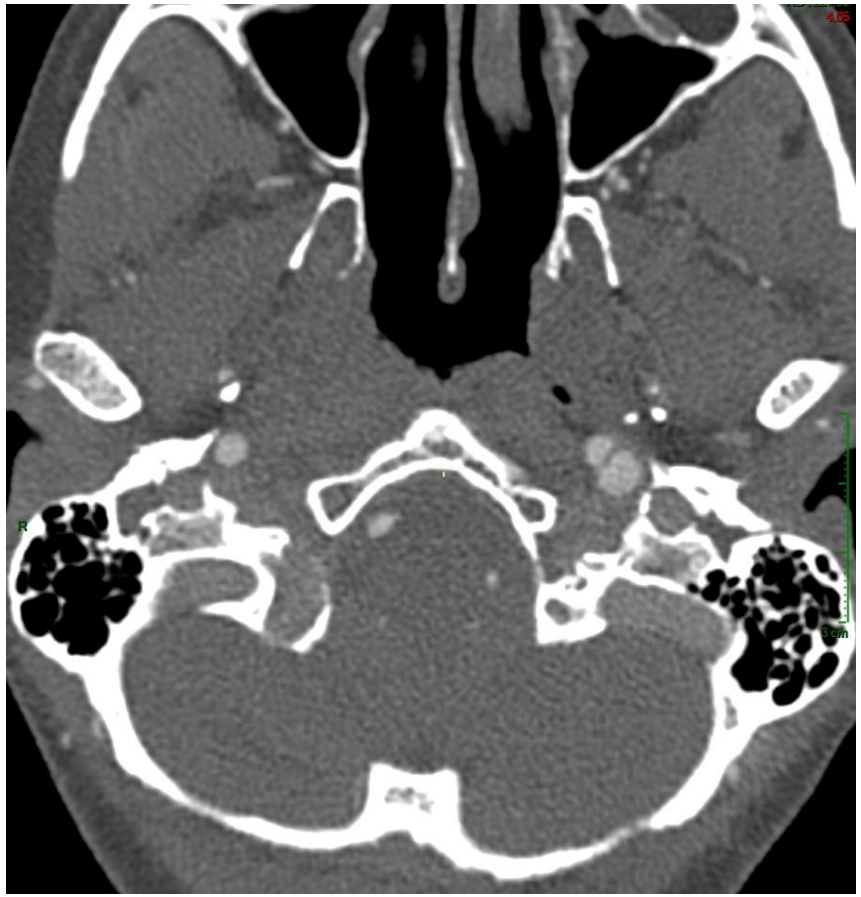




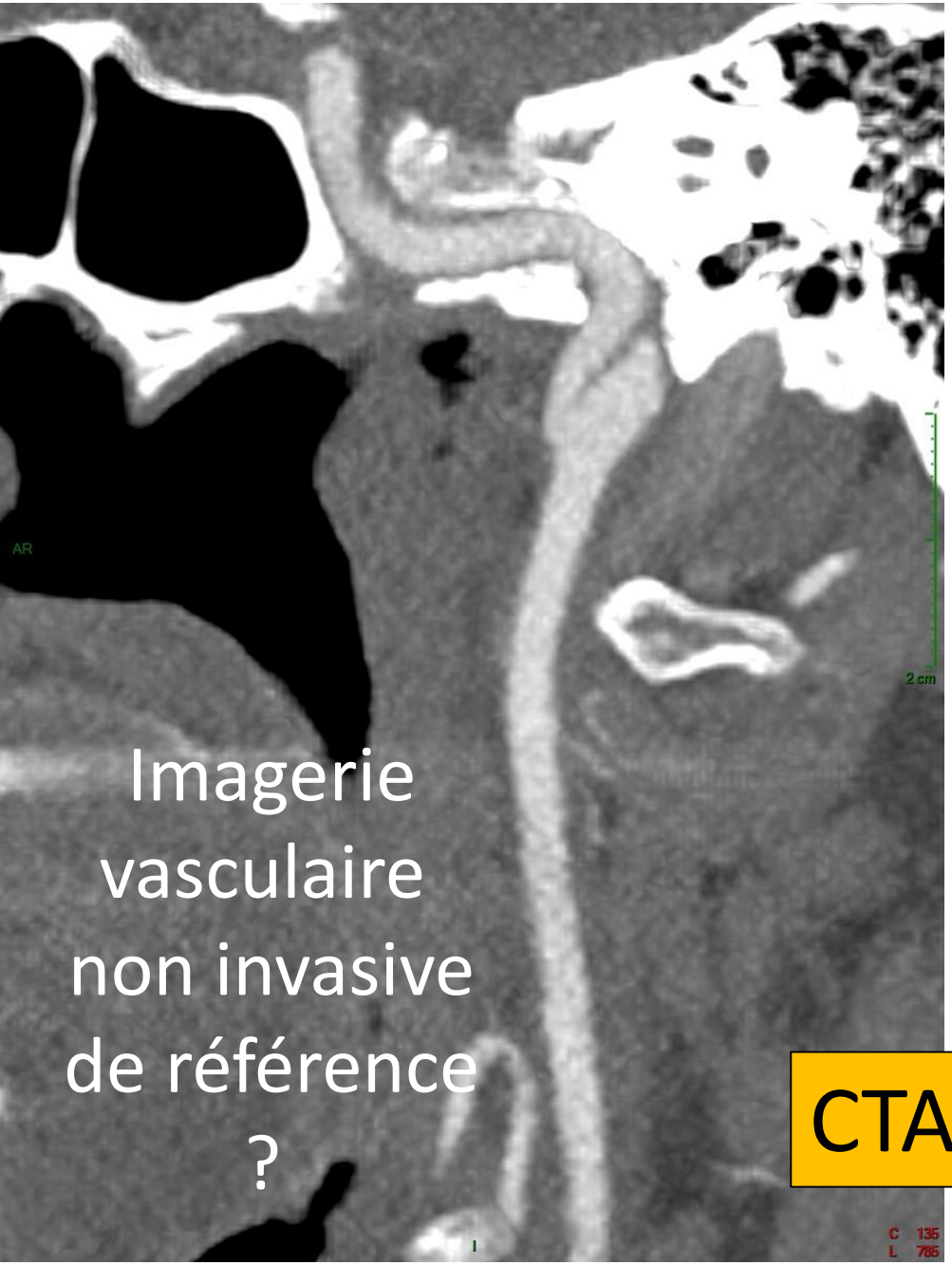
01.2021

R
*t3d1r_150 3D
21,00/3,60
Et:1 TA:25,00
384x384
Enc: >
1suivant
3 cm
C 327



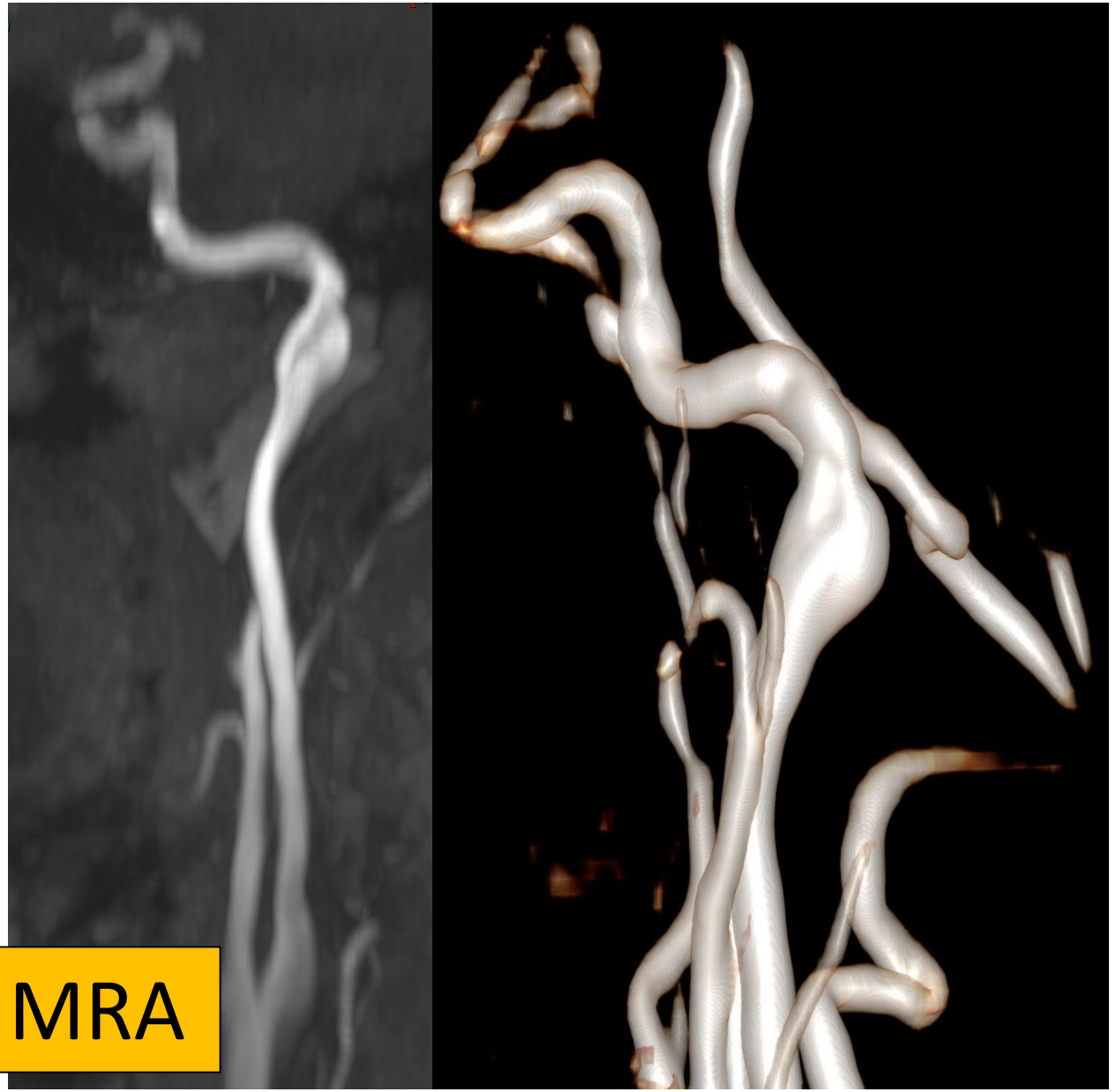


06.2026

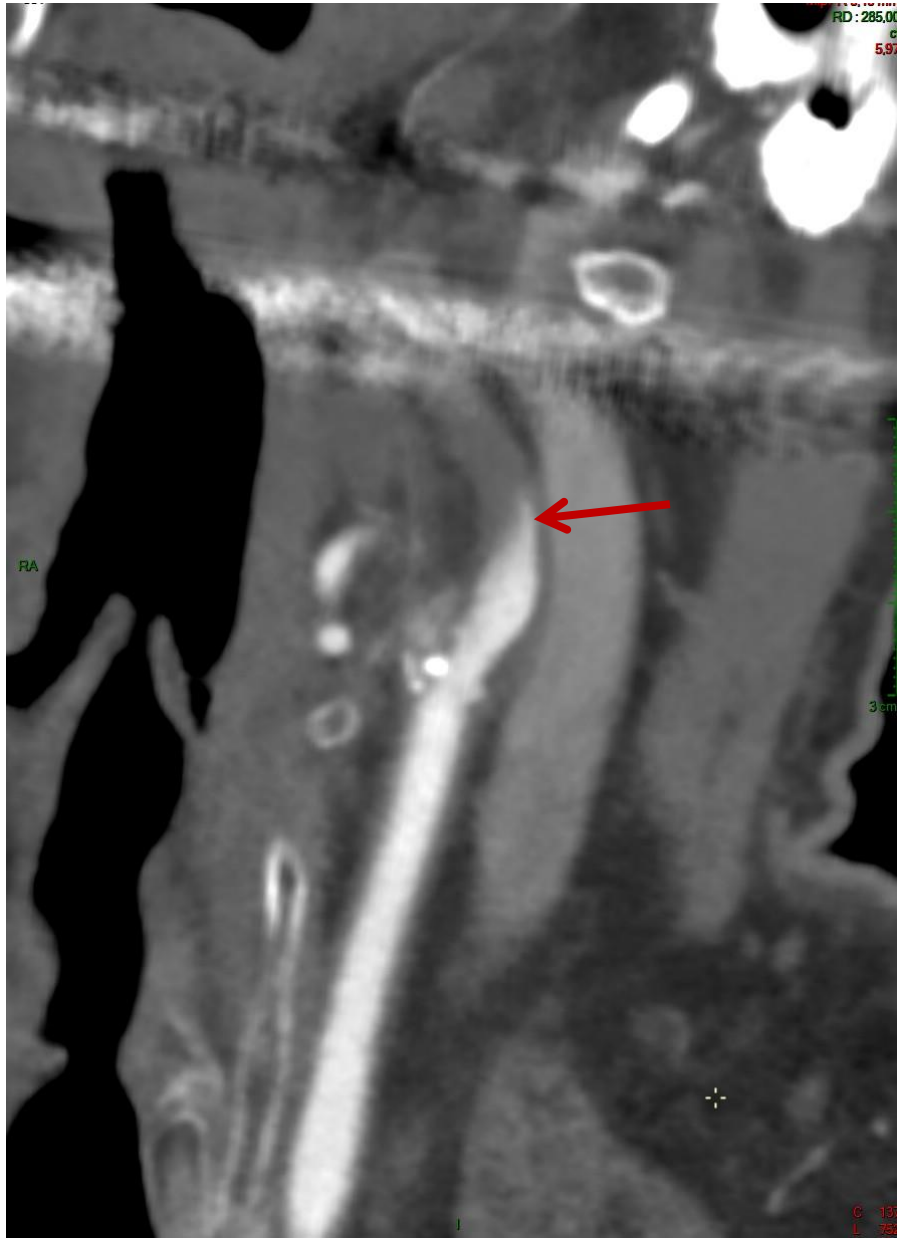


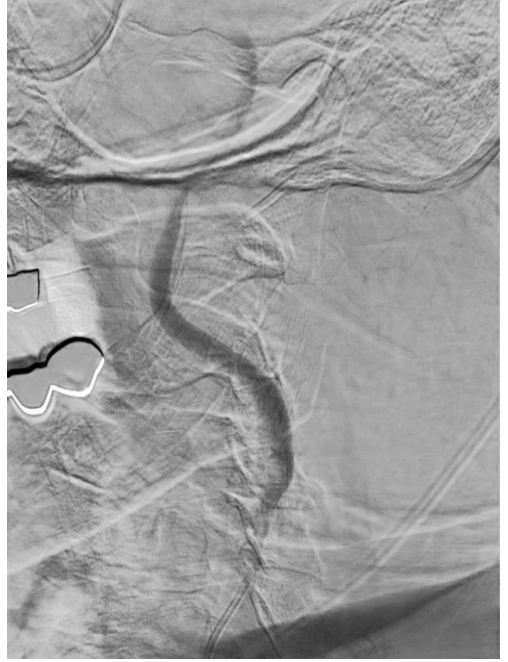
Imagerie vasculaire non invasive de référence ?

CTA >> MRA



« Bec de flûte »





Syndromes vasoconstrictifs

Vasospasme

Hémorragie Sous-Arachnoïdienne (HSA)

Migraine

(traumatisme)

(infection)

(drogues)

R.C.V.S. (*Call-Fleming syndrome*)

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome

(Femmes d'âge moyen)

Angiopathie cérébrale post-partale

Postpartum angiopathy

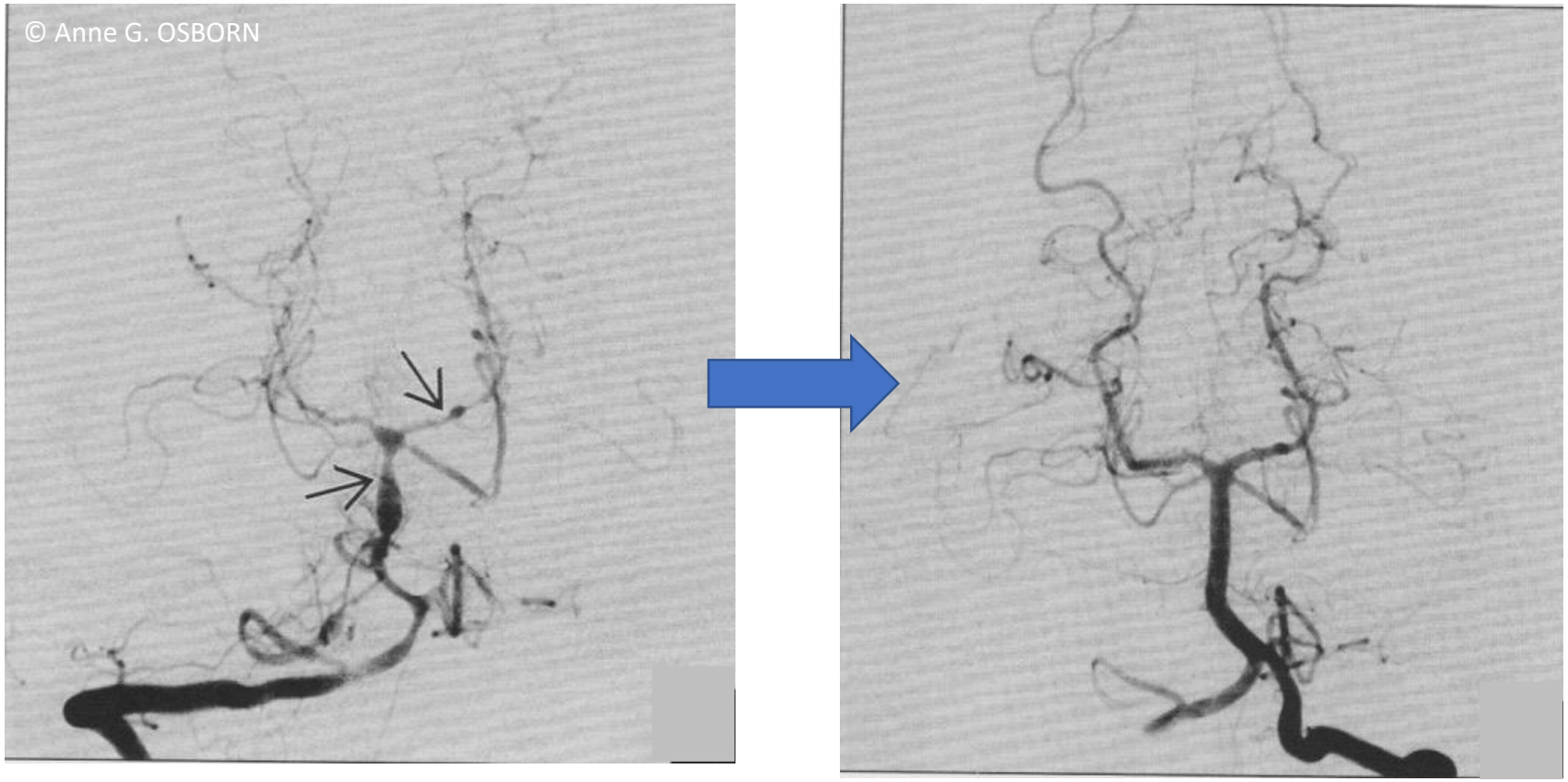
Migraineuse

'Thunderclap' headache

Hypertension systémique

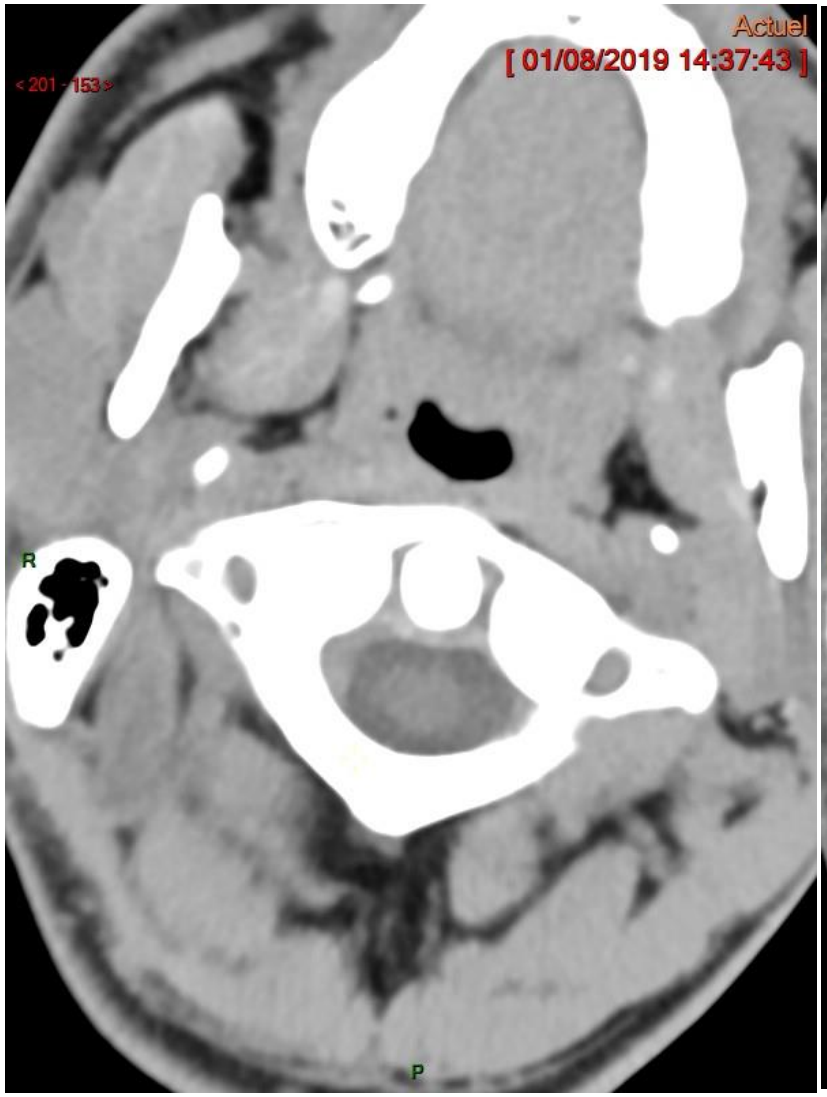
Dualité diagnostique

- **Angiographie**: diagnostic (+)
- **Imagerie parenchymateuse**: complications

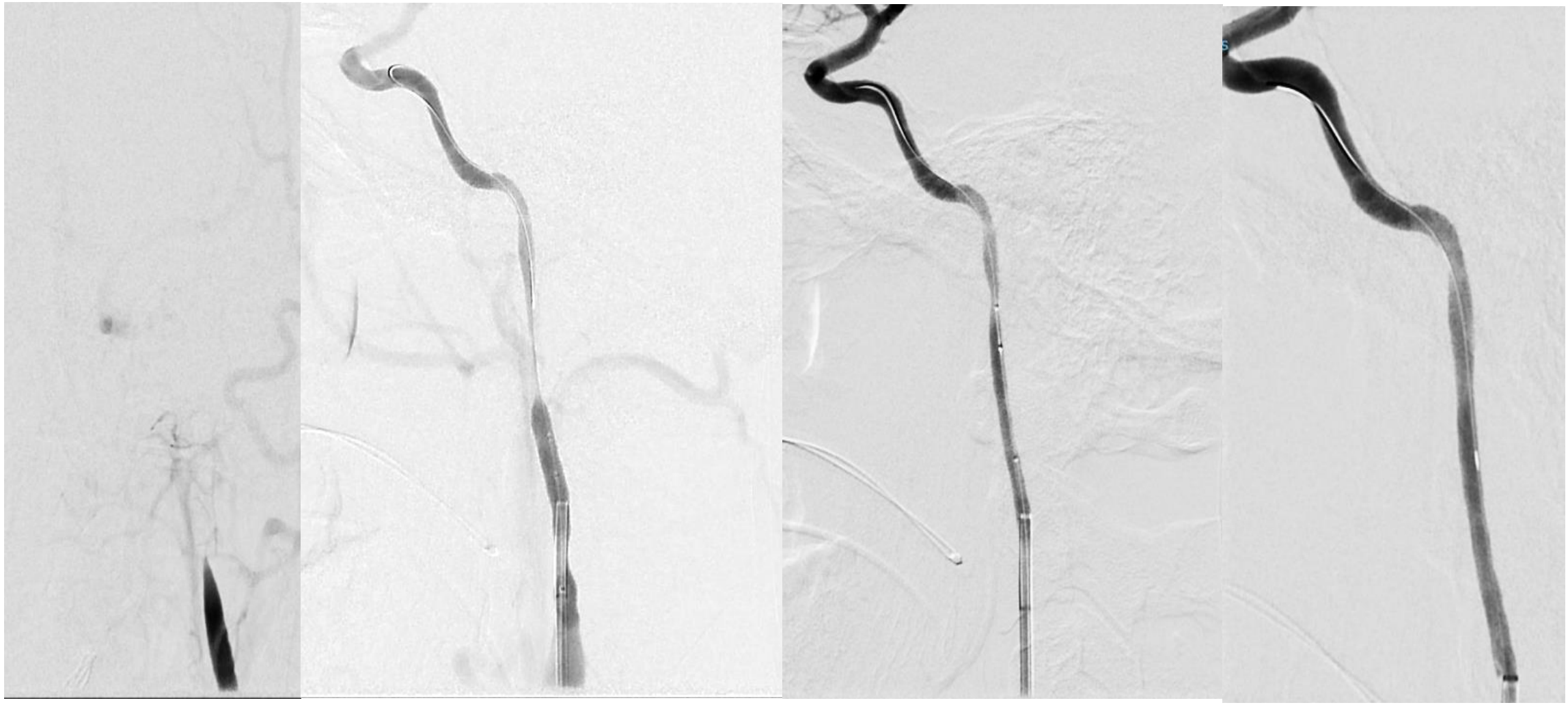


	invasivité	***vaisseaux***	***parenchyme***
IRM (DWI + MRA)	0	+	+++
CT (NCCT + CTA)	+	++	++
DSA	+++	+++	0

Homme de 21 ans : hémiparésie gauche en aggravation sur 24 heures NIHSS 6→10



Place à la sémiologie !



ACI G

ACI D

Après dilatation

SVEICA (Spontaneous vasoconstriction of extracranial internal carotid artery)
attaques récidivantes de phénomènes de vasoconstriction - mécanisme méconnu

Vasculopathies/vasculites génétiques/inflammatoires

Vasculopathies/ites **génétiques 'pures'**

Anémie falciforme

CADASIL (CARASIL)

Angiopathie amyloïde

Vasculopathies/ites à **participation génétique**

Moya-Moya

Vasculites inflammatoires systémiques auto-immunes

Behçet

LED

SAP

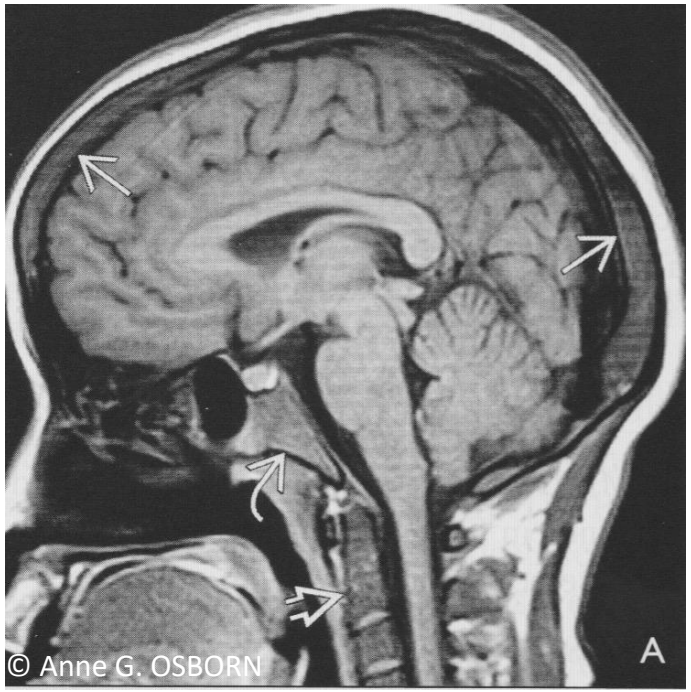
Anémie falciforme

SCD – *Sickle Cell Disease*

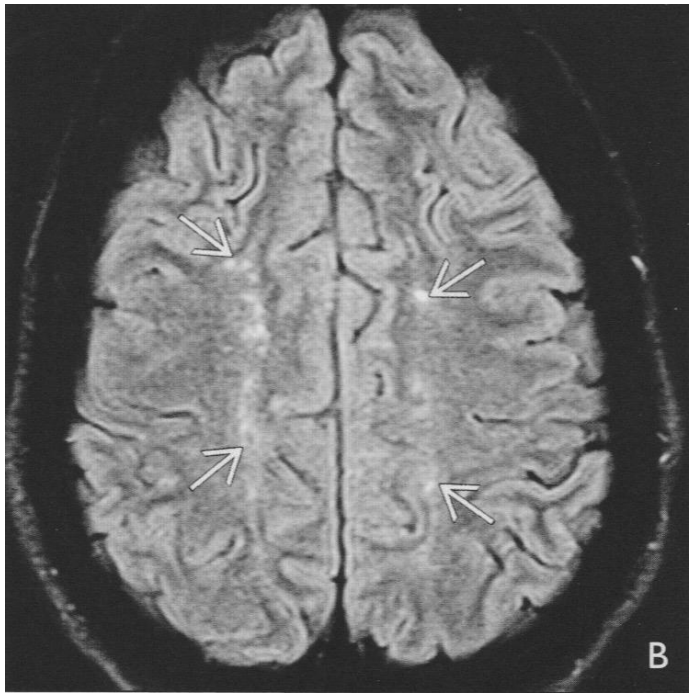
Affection génétique **autosomale récessive** touchant le gêne de l'hémoglobine

- GR déformés et rigides -> **crises vaso-occlusives systémiques**
- **état inflammatoire procoagulant de la vascularisation cérébrale** -> fibrose et sténoses

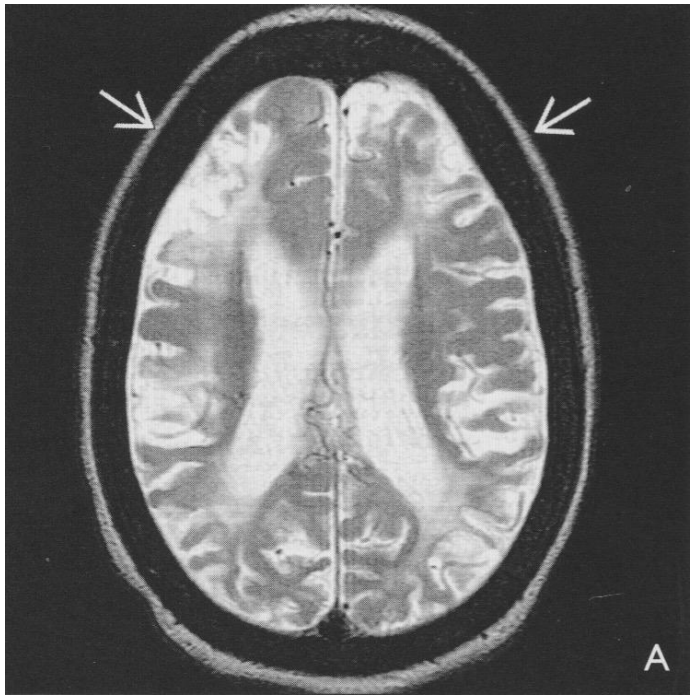
➡ stroke pédiatrique entre l'âge de 2 et 5 ans



Diploé épaisse
Moelle osseuse hyperplasique



Pattern ischémique
PROXIMAL



Pattern ischémique
DISTAL

CADASIL

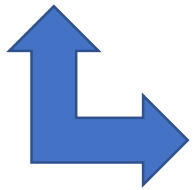
Cerebral **A**utosomal **D**ominant **A**rteriopathy with **S**ub-cortical **I**nfacts and **L**eucoencephalopathy

Maladie **génétique 'pure' autosome dominante** NOTCH 3
(30% des primodiagnostics ont une anamnèse familiale +)

Infarctus 'éloquents' ----------> diagnostic plus précoce
Infarctus 'silencieux' -> dégradation cognitive -> diagnostic plus tardif
10% épilepsie ----------> diagnostic encore plus tardif

Expression symptomatique débute en 3^{ième} décade (moyenne) -> scolarité 'normale'

Signes IRM précèdent de ± 10 ans les signes cliniques



~~'screening familial' en IRM~~

Aspécifiques:

- WMH péri-ventriculaires: *'leucoaraiose'* sévère inattendue pour l'âge
- lacunes des NGC

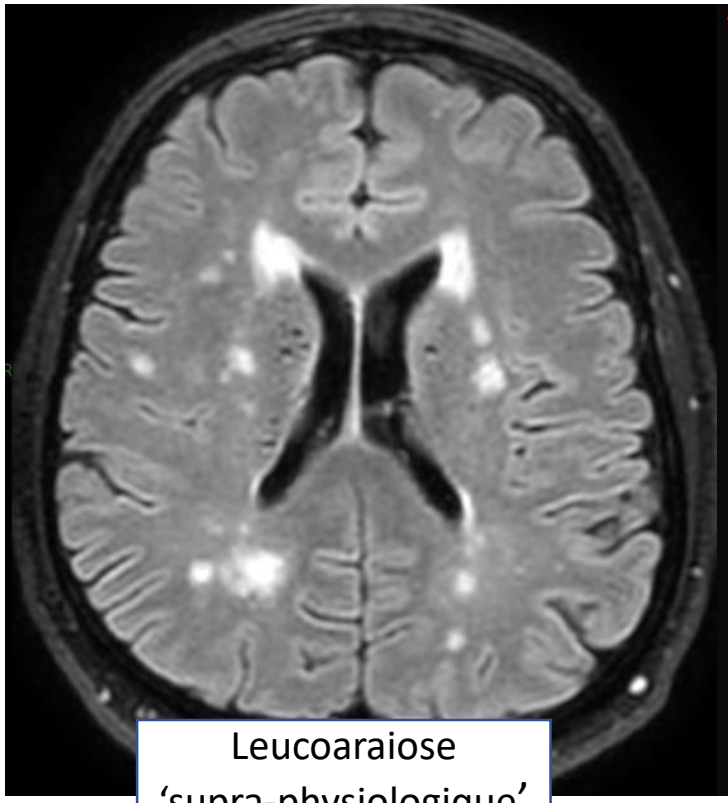
Spécifiques: *localisations de la leucoaraiose*

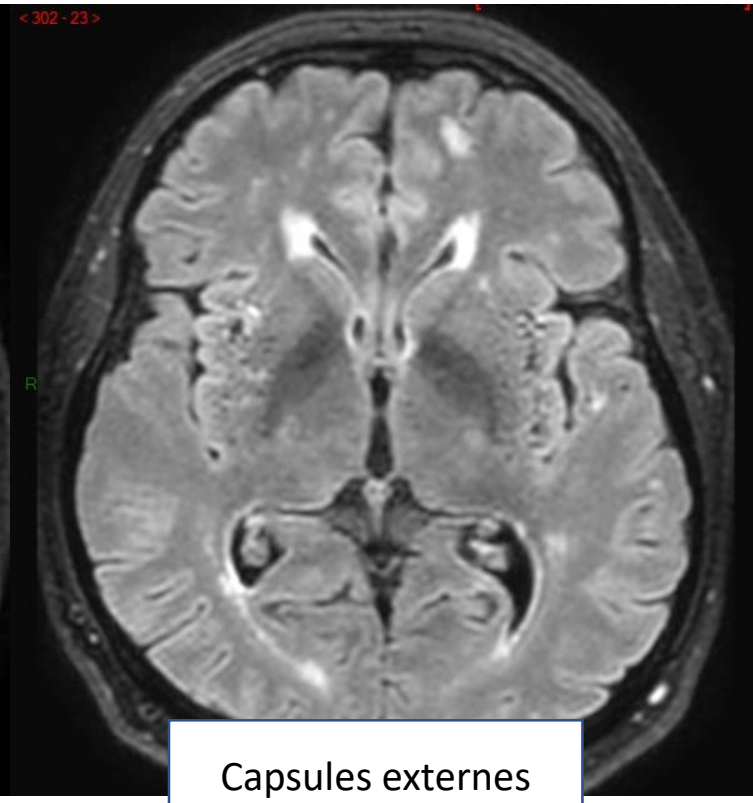
- pôle temporal antérieur
- capsule externe de manière bilatérale – pas forcément symétrique

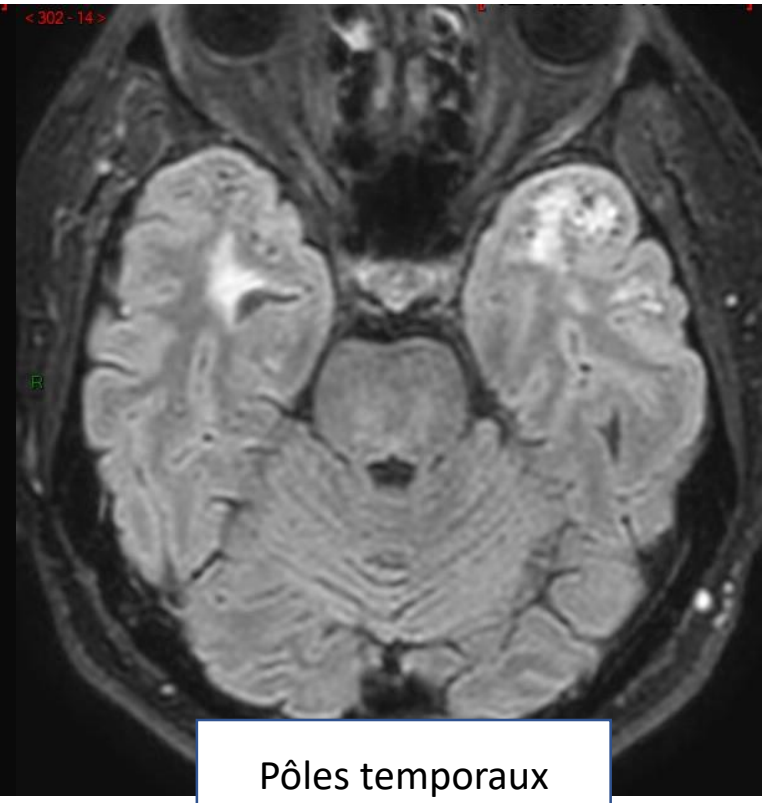
Diagnostic:
- biopsie musculaire : dépôts granulaires osmiophiles
- génétique : allèle ECS du NOTCH3

Forme récessive japonaise: CA**R**ASIL

Homme
40 ans





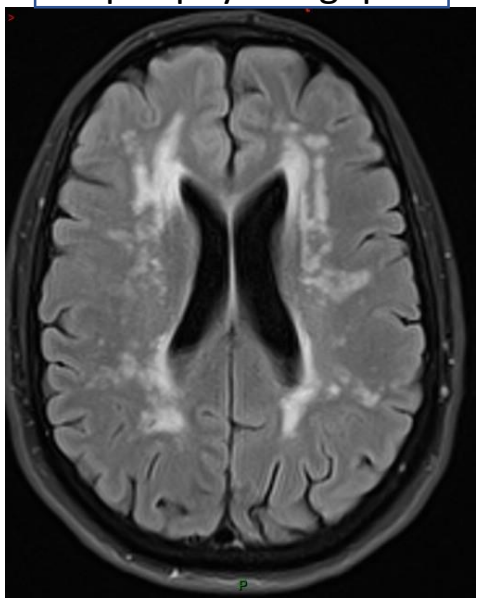


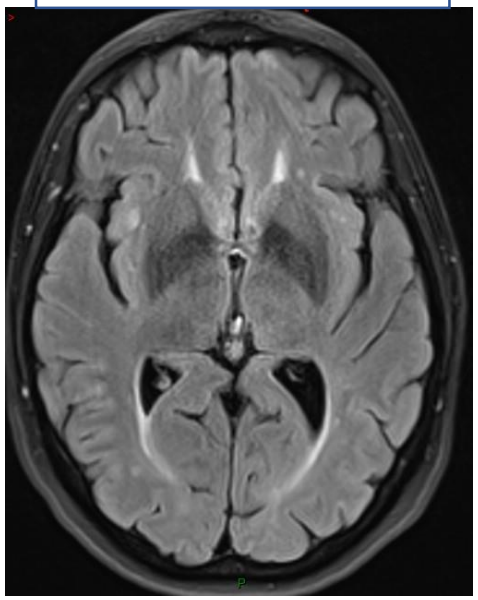
Leucoaraiose ‘supra-physiologique’

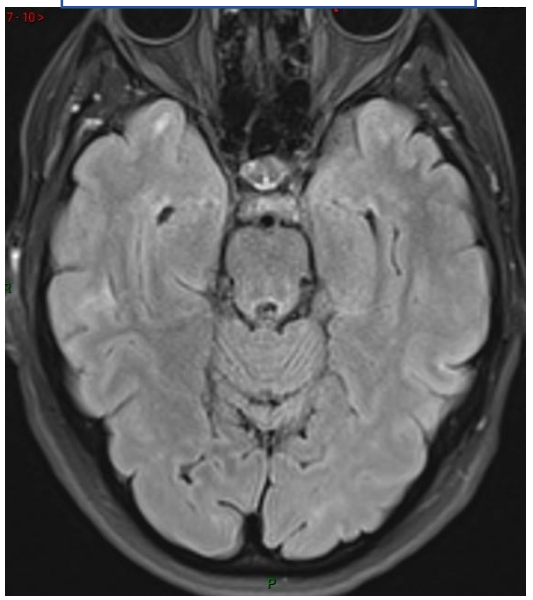
Capsules externes

Pôles temporaux

Femme
47 ans







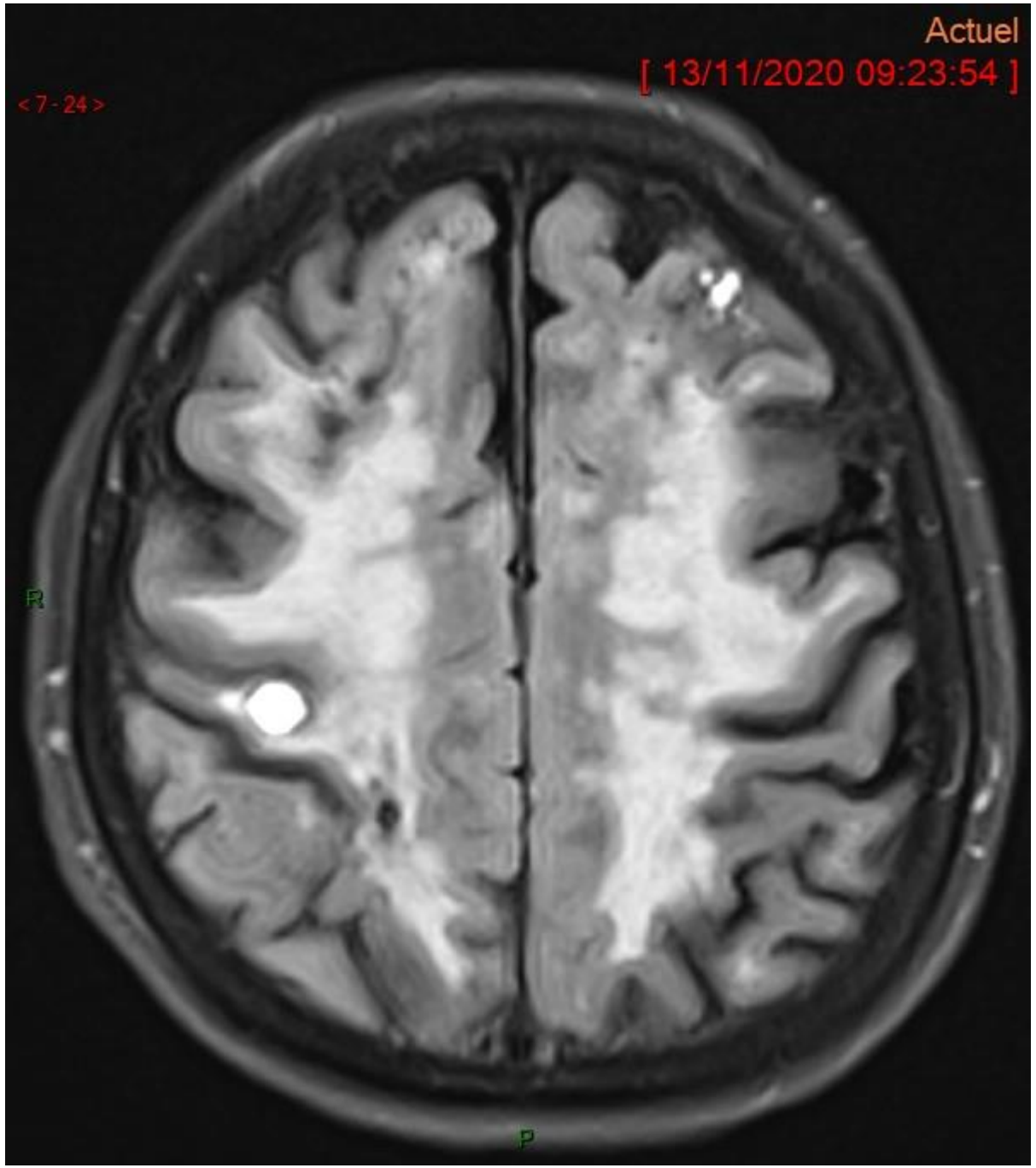
Angiopathie amyloïde cérébrale

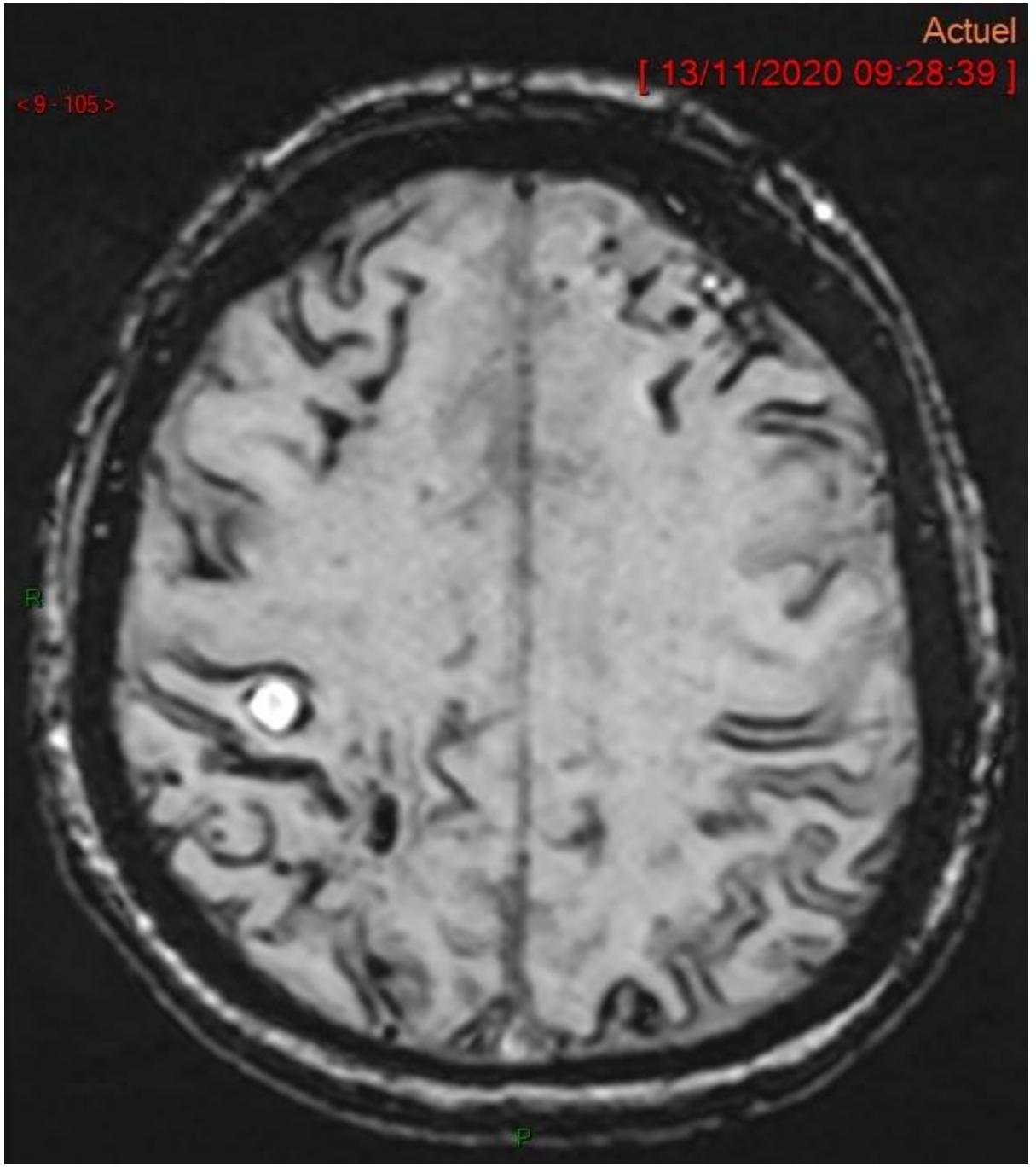
CAA : *Cerebral Amyloid Angiopathy*

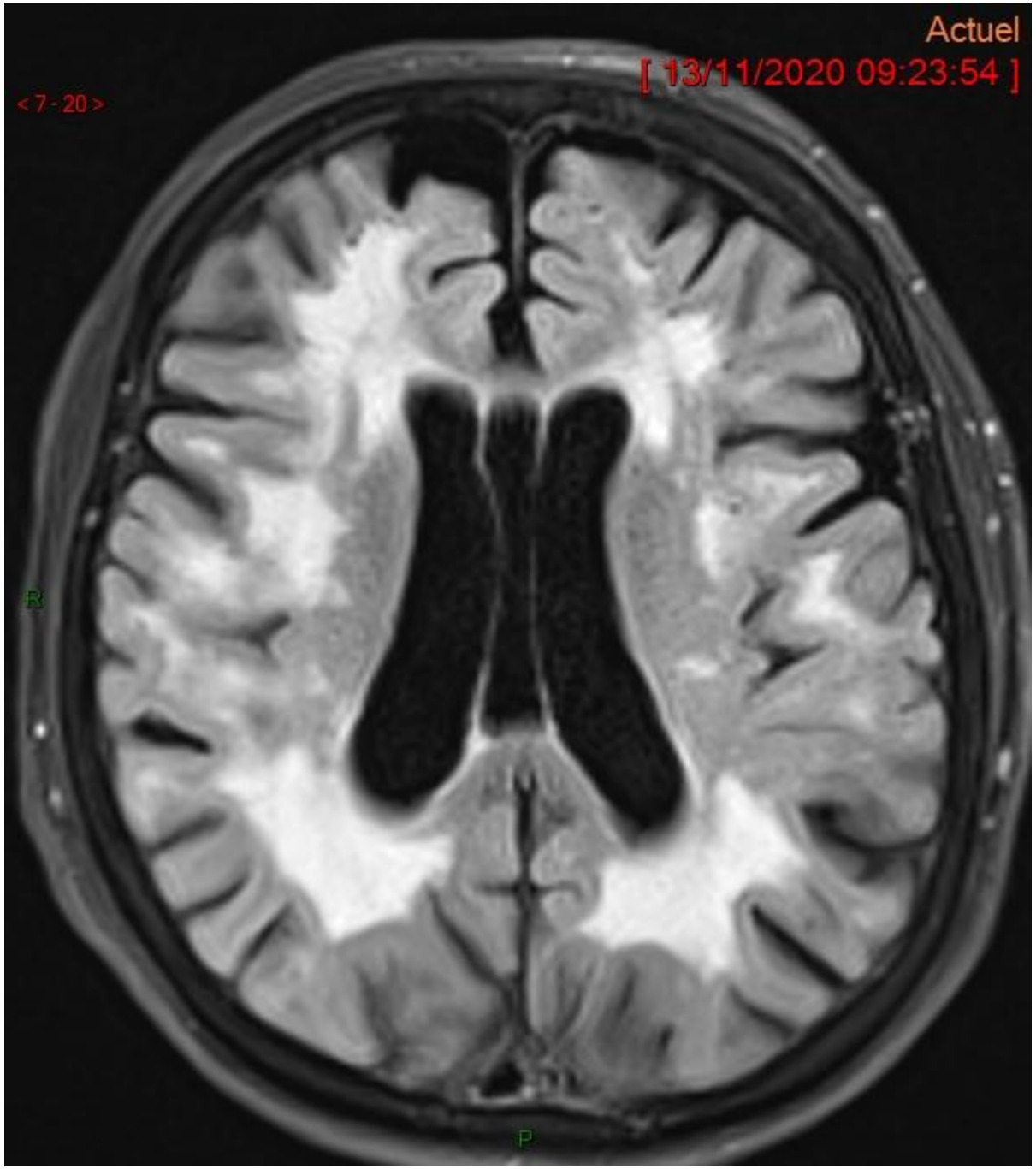
Maladie génétique : gène APP sur le chromose 21
* Héréditaire: rare
* Sporadique: allèle APOE*E4 rare avant 55 ans*

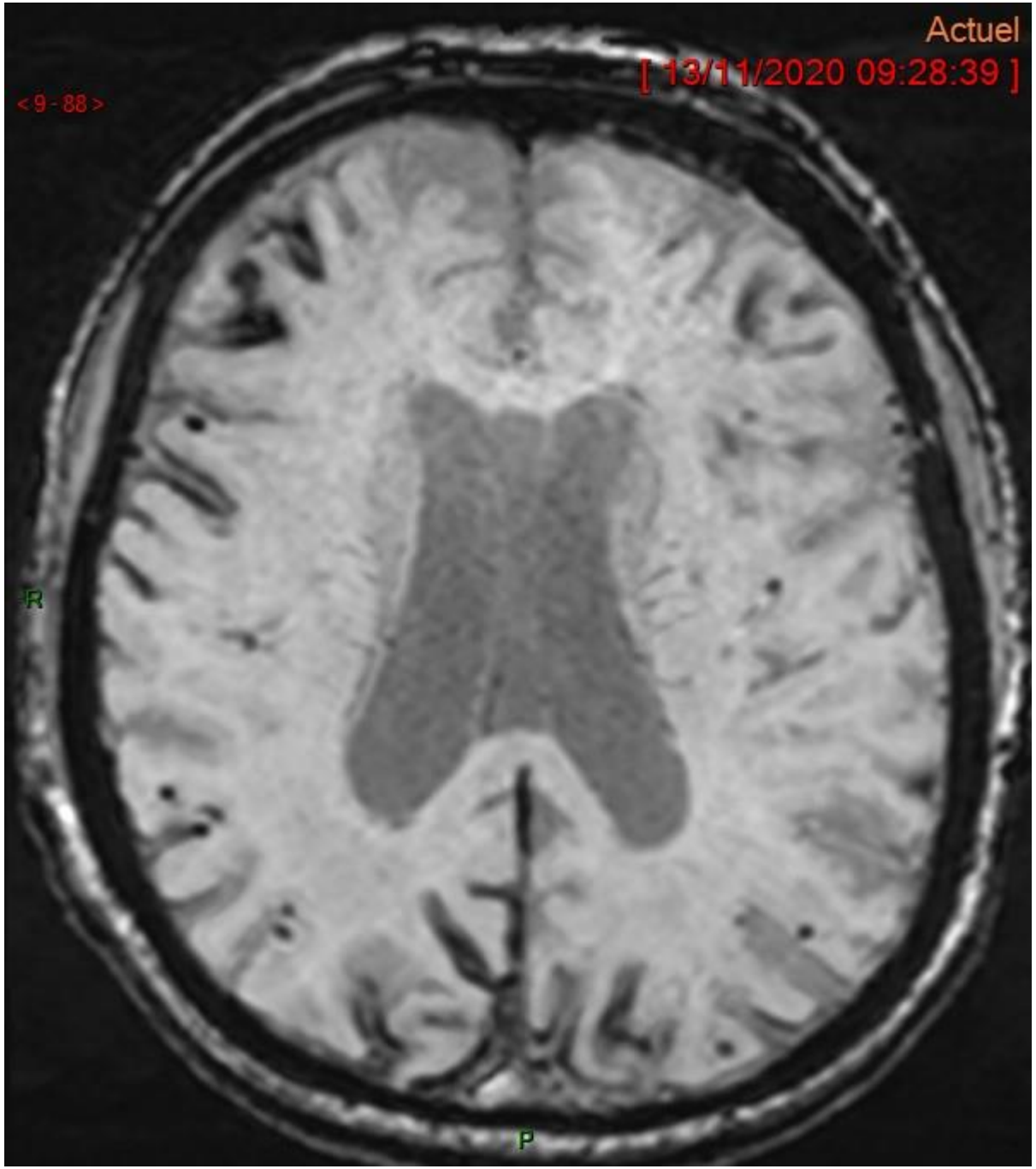
Amyloïdopathie secondaire:
* hémodialyse
* carcinome médullaire de la thyroïde
* diabète type 2

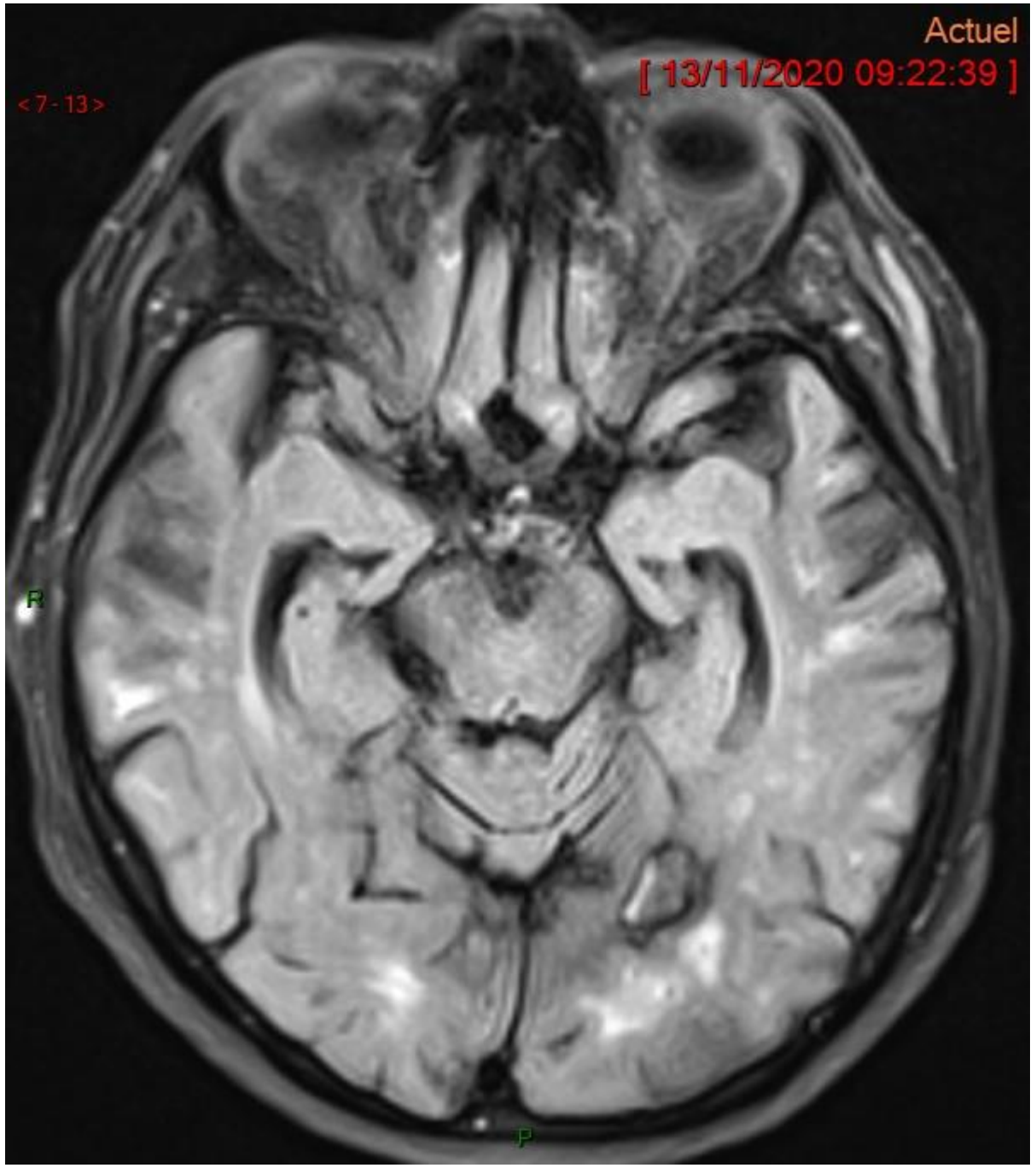
*Forme sporadique rare avant 55 ans
Forme héréditaire se présente 1 à 2 décade plus tôt.

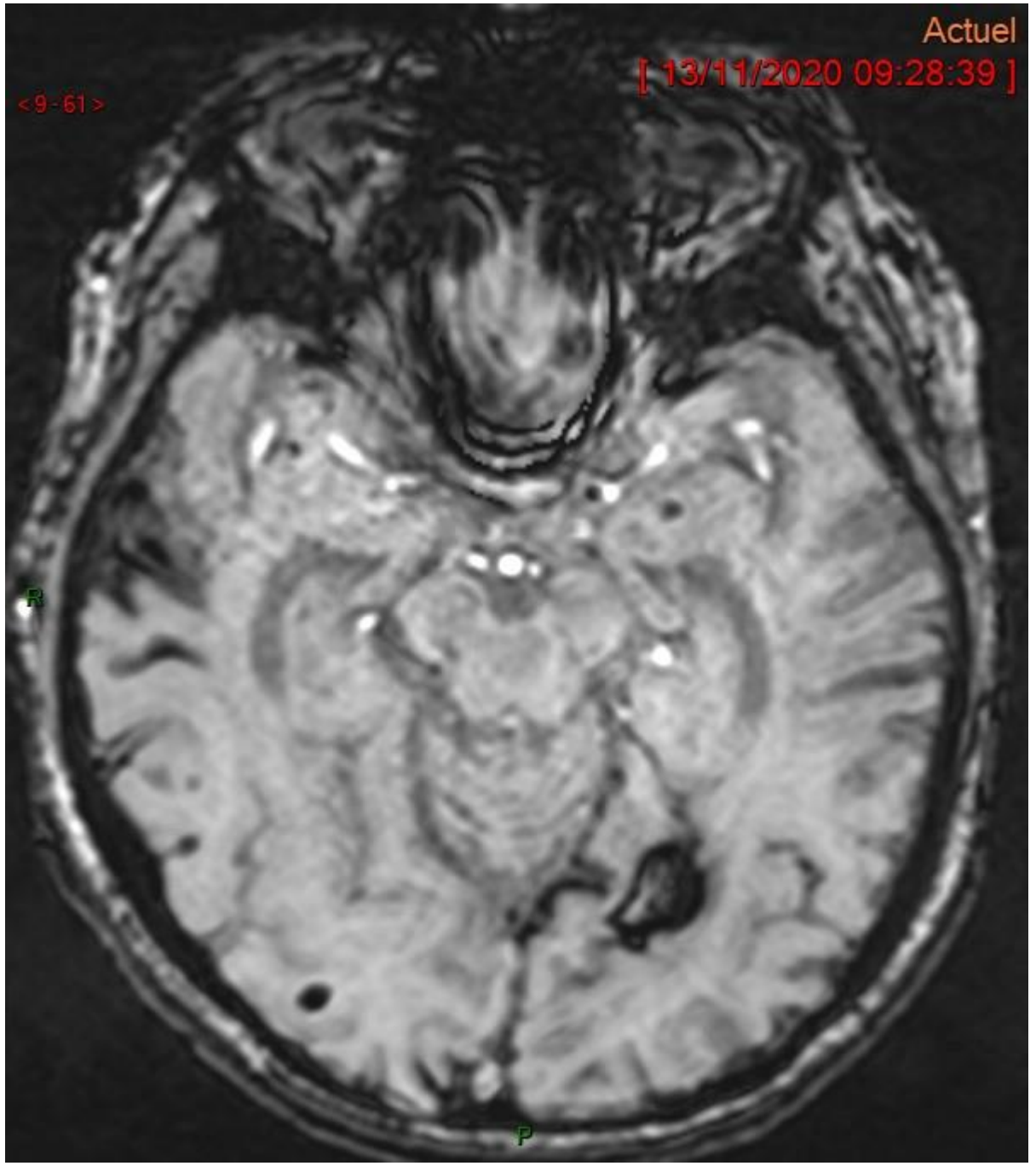

Actuel
[13/11/2020 09:23:54]
< 7 - 24 >
R
P


Actuel
[13/11/2020 09:28:39]
< 9 - 105 >
R
P


Actuel
[13/11/2020 09:23:54]
< 7 - 20 >
R
P


Actuel
[13/11/2020 09:28:39]
< 9 - 88 >
R
P


Actuel
[13/11/2020 09:22:39]
< 7 - 13 >
R
P


Actuel
[13/11/2020 09:28:39]
< 9 - 61 >
R
P

Déposition progressive de Bêta amyloïde dans les parois des vaisseaux de petit et moyens calibres, surtout les artérioles perforantes:

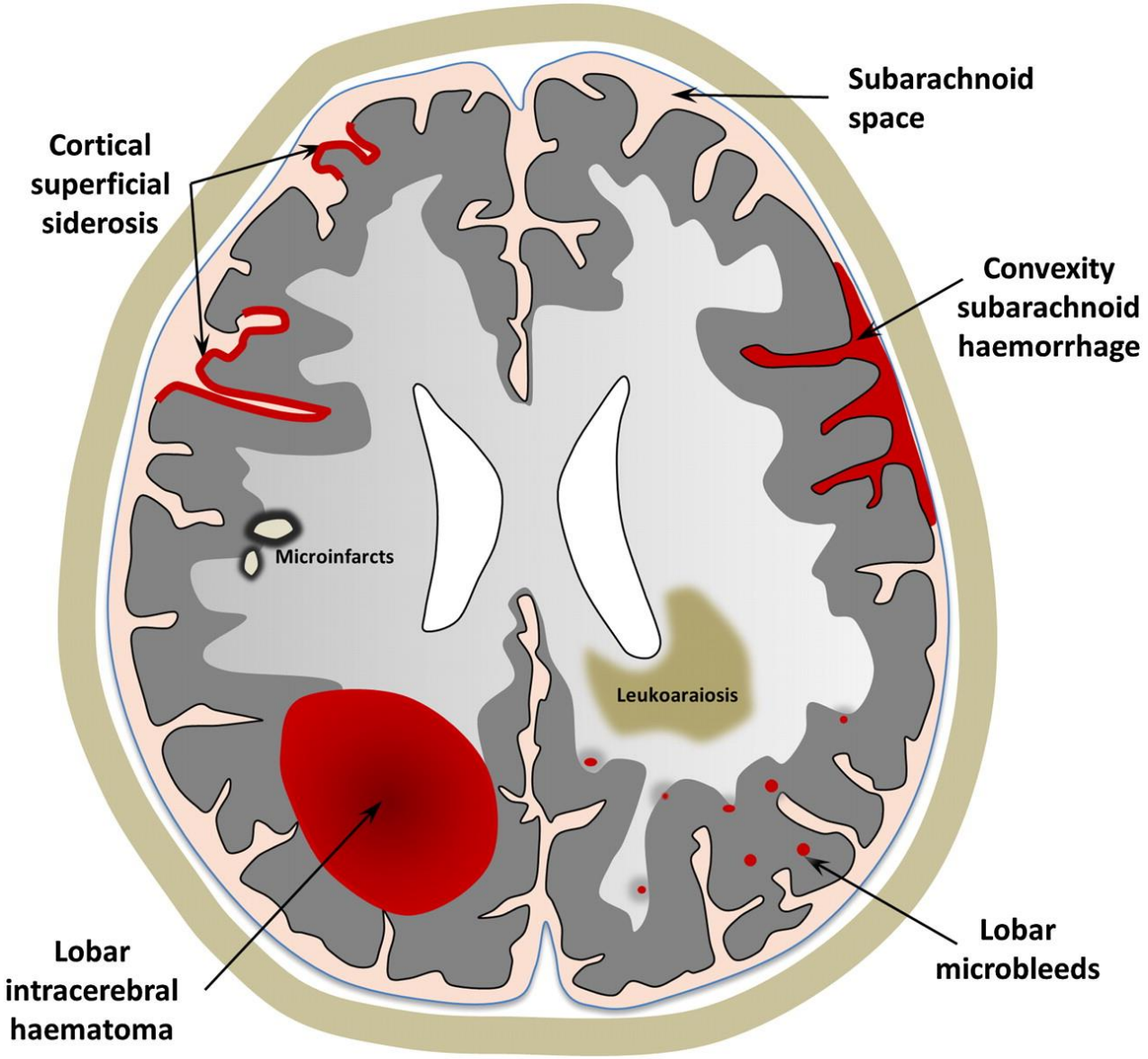
- **corticalité supra-tentorielle**
- **leptoméninges**

Epargne relative des NGC / tronc cérébral / cervelet

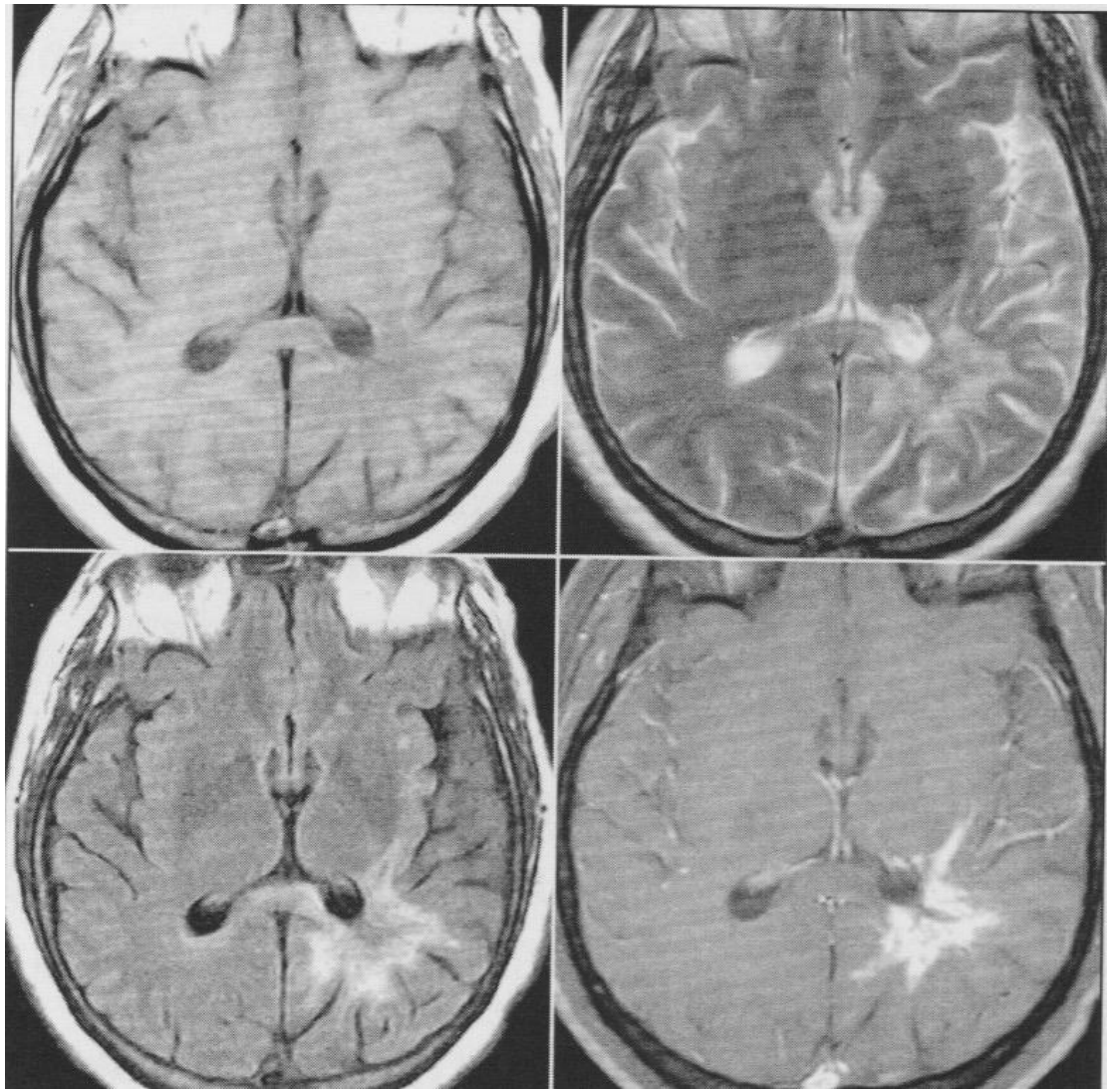
Leucoaraiose
Petits infarctus

Hématomes lobaires frontaux/pariétaux/fronto-pariétaux
Pétéchies corticales sus-tentorielles
Hémosidérose méningée

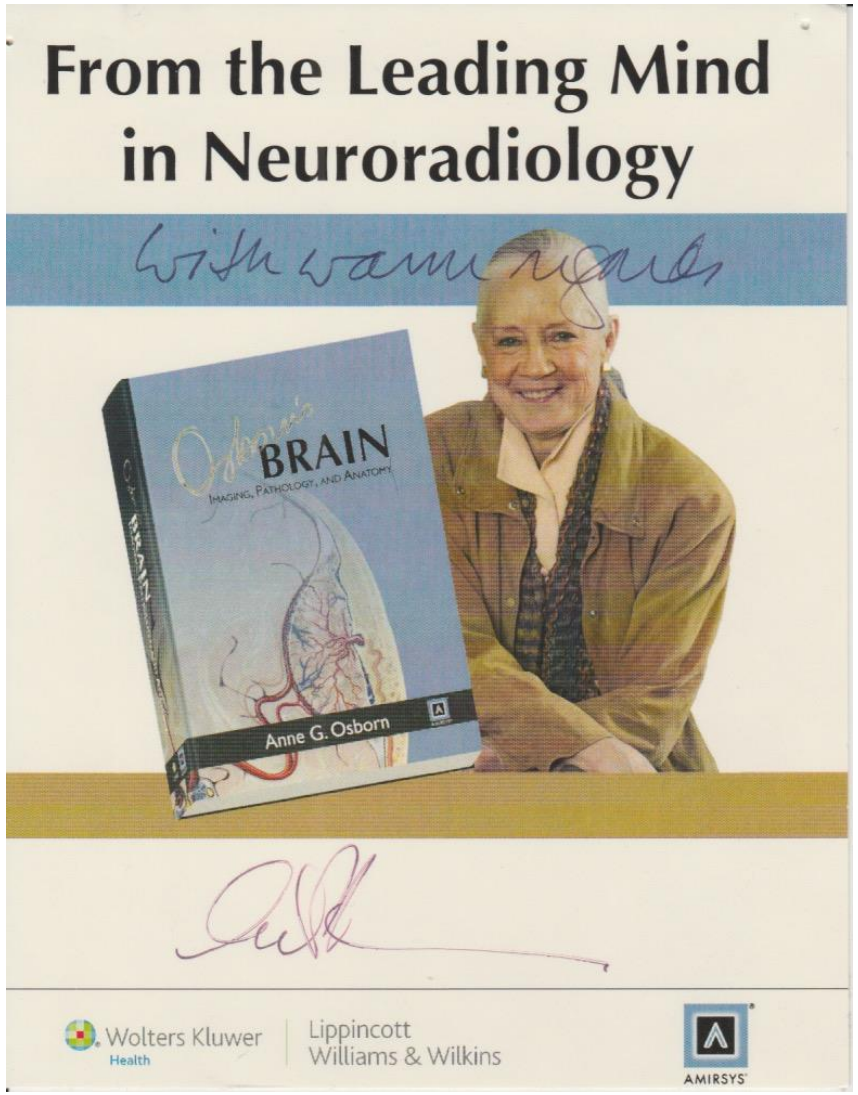
5-20% de hémorragies cérébrales
cause majeure de démence en population âgée



Formes rehaussantes d'angiopathie amyloïde (I)

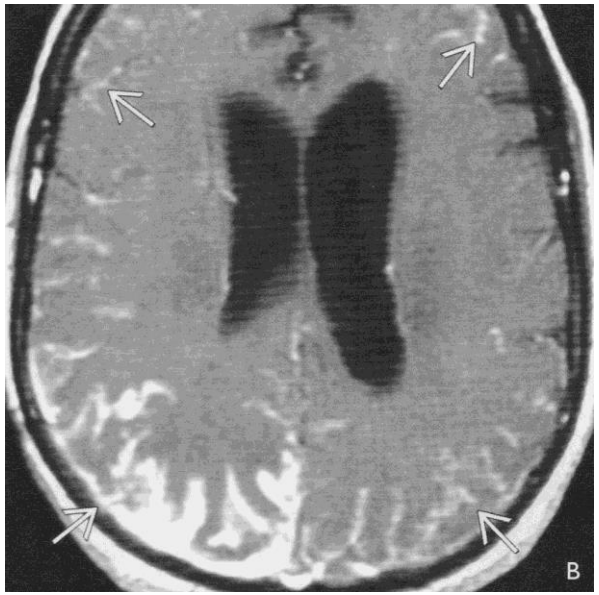


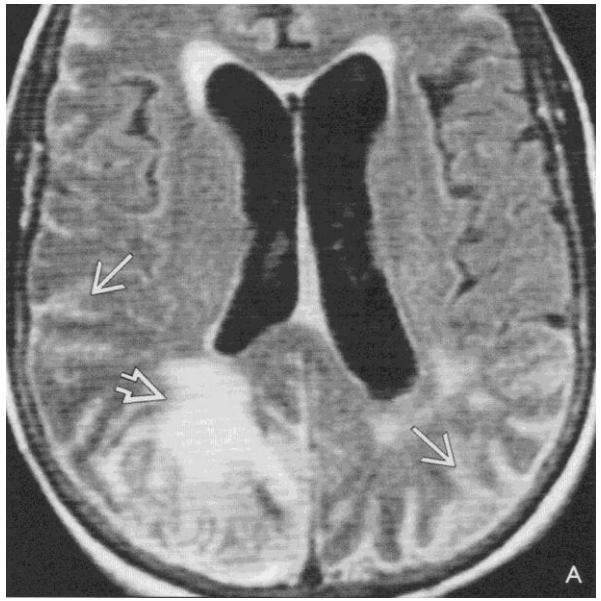
Amyloïdome

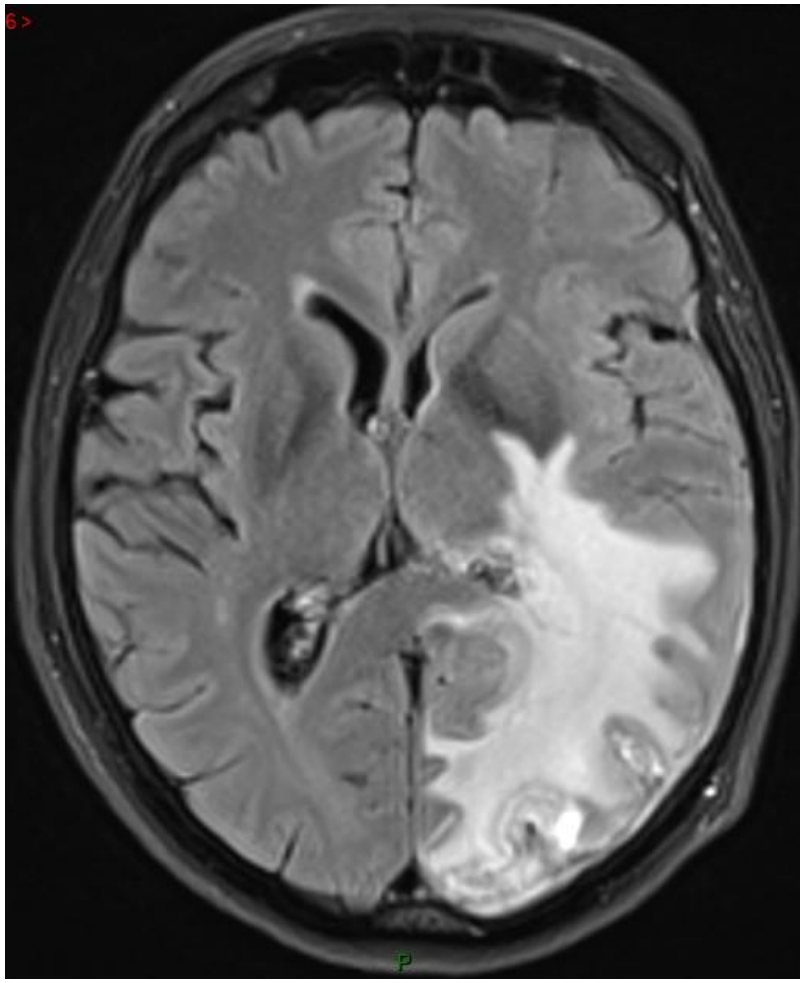


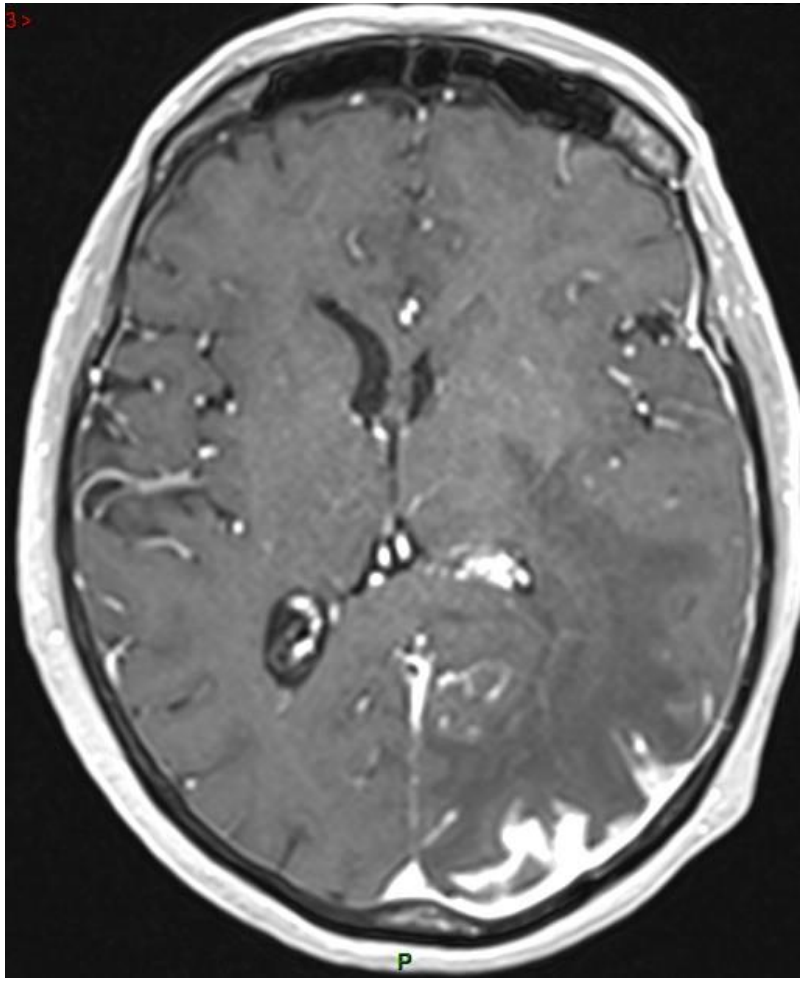
© Anne G. OSBORN

Formes rehaussantes d’angiopathie amyloïde (II)



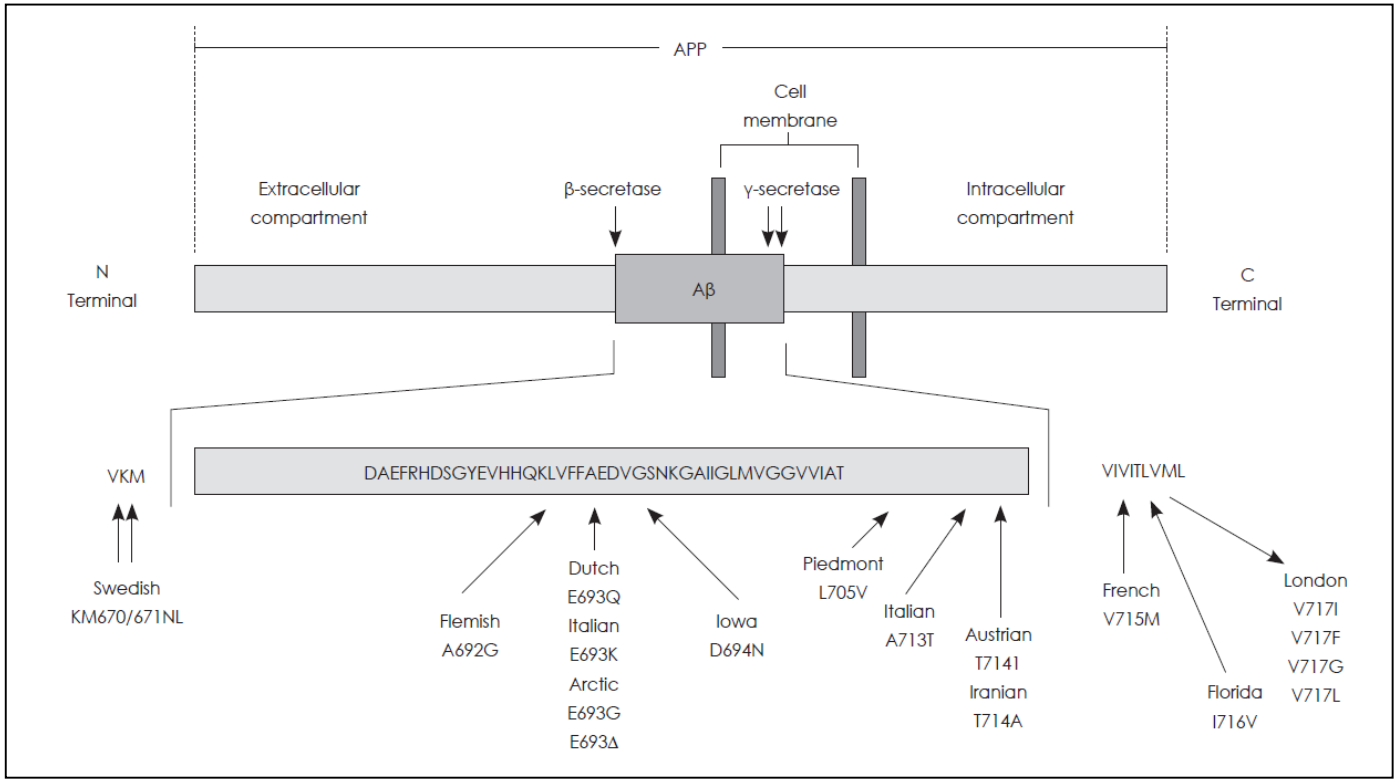




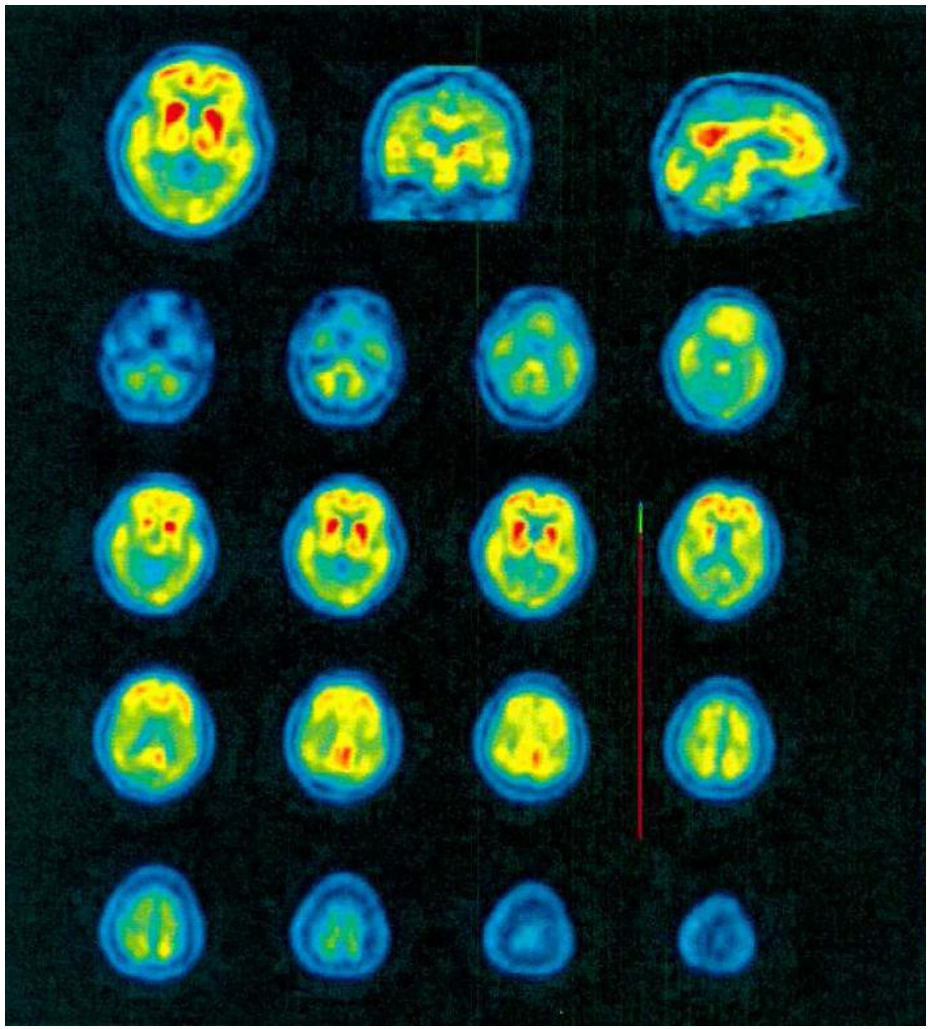


ABRA: Amyloid Bêta-related angeitis
ACAA: Acute **C**erebral **A**myloid Angiopathy

Diagnostic génétique



Médecine nucléaire:
traceurs analogues de la protéïne amyloïde 11CPiB



Clusters van verhoogde amyloid deposities thv. de frontale cortex bilateraal, temporaal voornamelijk rechts, thv. de precuneus bilateraal, hoog parietaal en thv. de basale kernen: amyloid positief onderzoek.

Diagnostic différentiel des (micro)-bleeds

- HTA systémique (sévère – longue durée)
- Micro-infarctus hémorragiques
- Micro-cavernomatose multiple
- Micro-métastases hémorragiques
- **Angiopathie cérébrale amyloïde**

Vasculites (angéites) inflammatoires systémiques auto-immunitaires

Artérite à cellules géantes
Takayasu
Wegener
Churg-Strauss
PAN
Purpura de Henoch-Schönlein
Vasculite d'hypersensibilité

ACR 1990

Vasculite à immuns complexes
Vasculite à cryoglobulines
Vasculite à ANCA
Polyangéïte nécrosante (VS PAN)

CHCC 2007

Behçet

LED

SAP

MALADIE de BEHCET

Vasculite **inflammatoire chronique** 'idiopathique' (**auto-immune**) à décours **rémissions/rechutes**

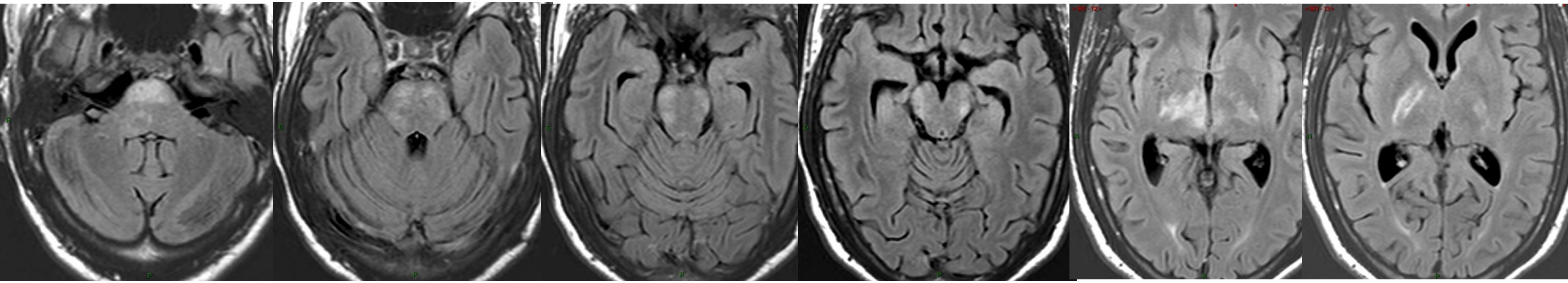
Lésions muqueuses ulcératives: aphtose buccale et génitale essentiellement

+/- 25% d'atteinte du SNC

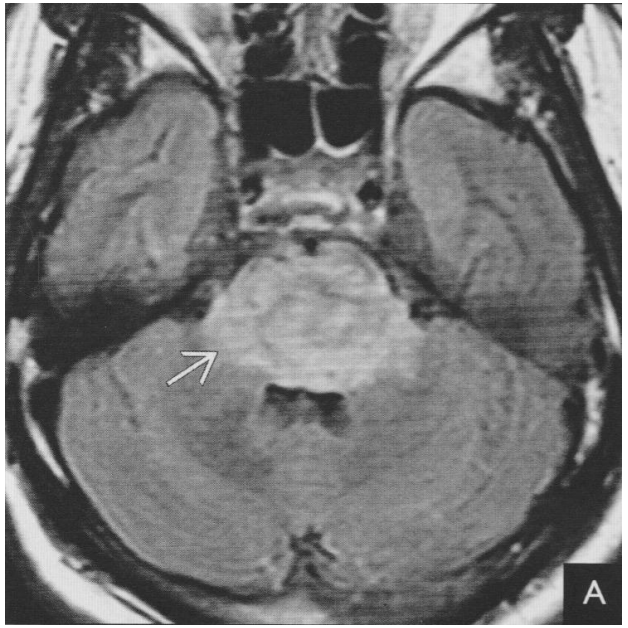
- **forme parenchymateuse**: **TC > NGC > SB hémisphérique**
- atteintes non parenchymateuses
  - occlusion artérielles
  - occlusions veineuses
  - anévrysmes

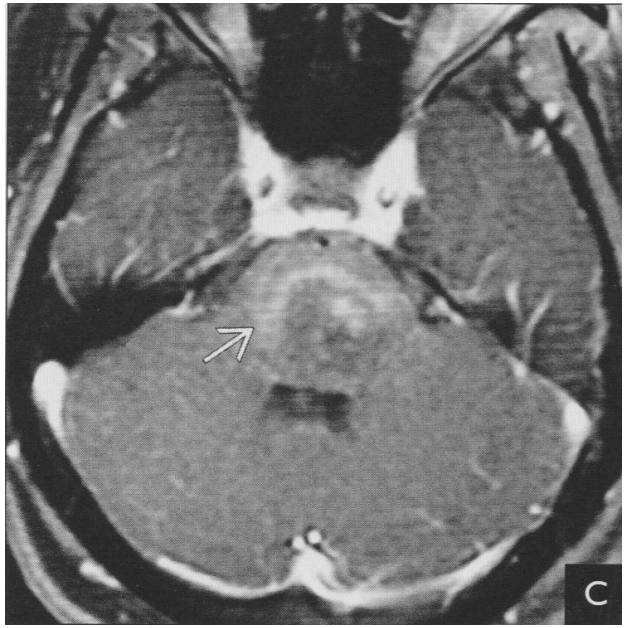
DD 'rapide':

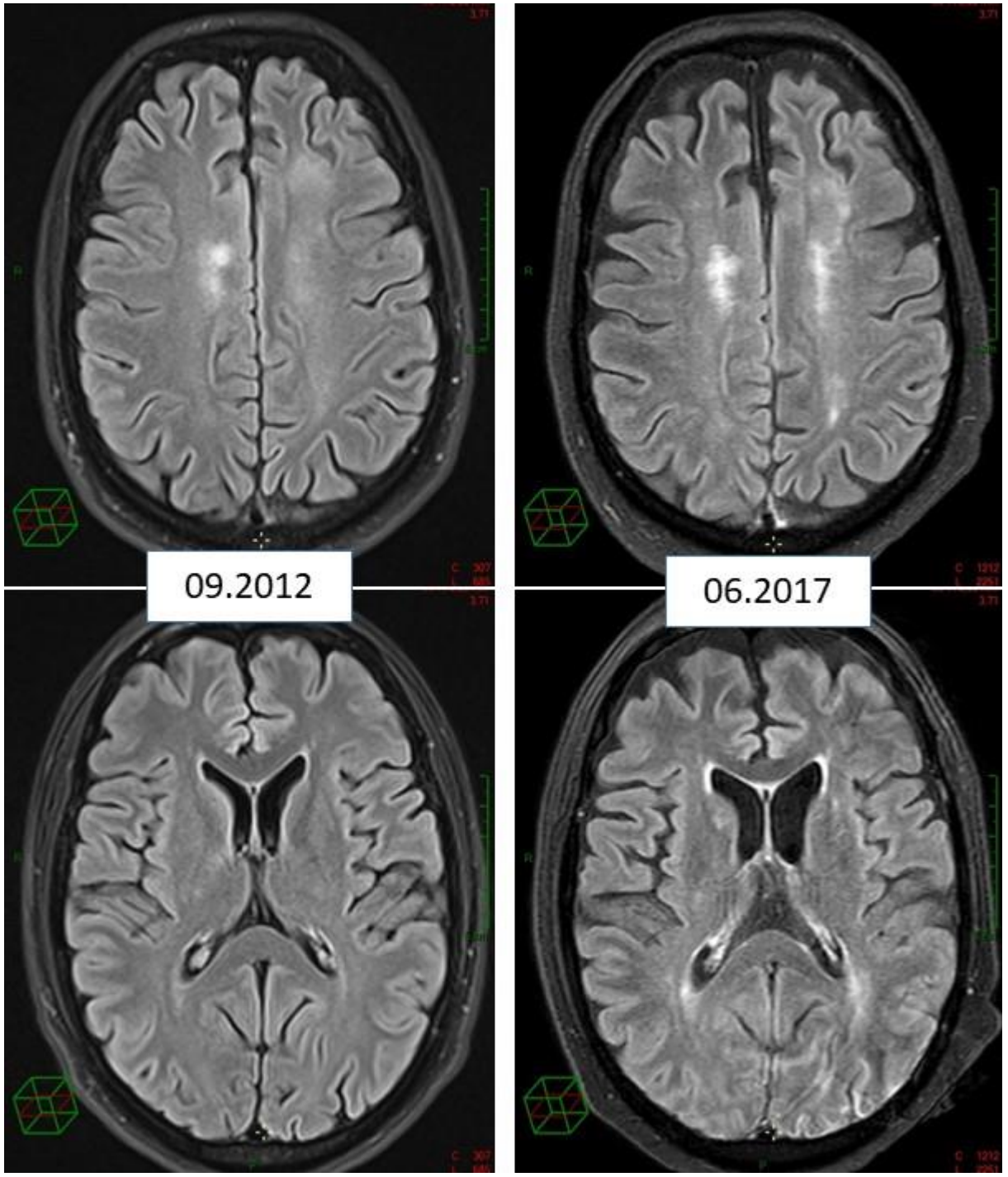
- Sclérose en plaques: PAS de bandes oligoclonales
- Sarcoïdose : PAS de majoration de l'ACE

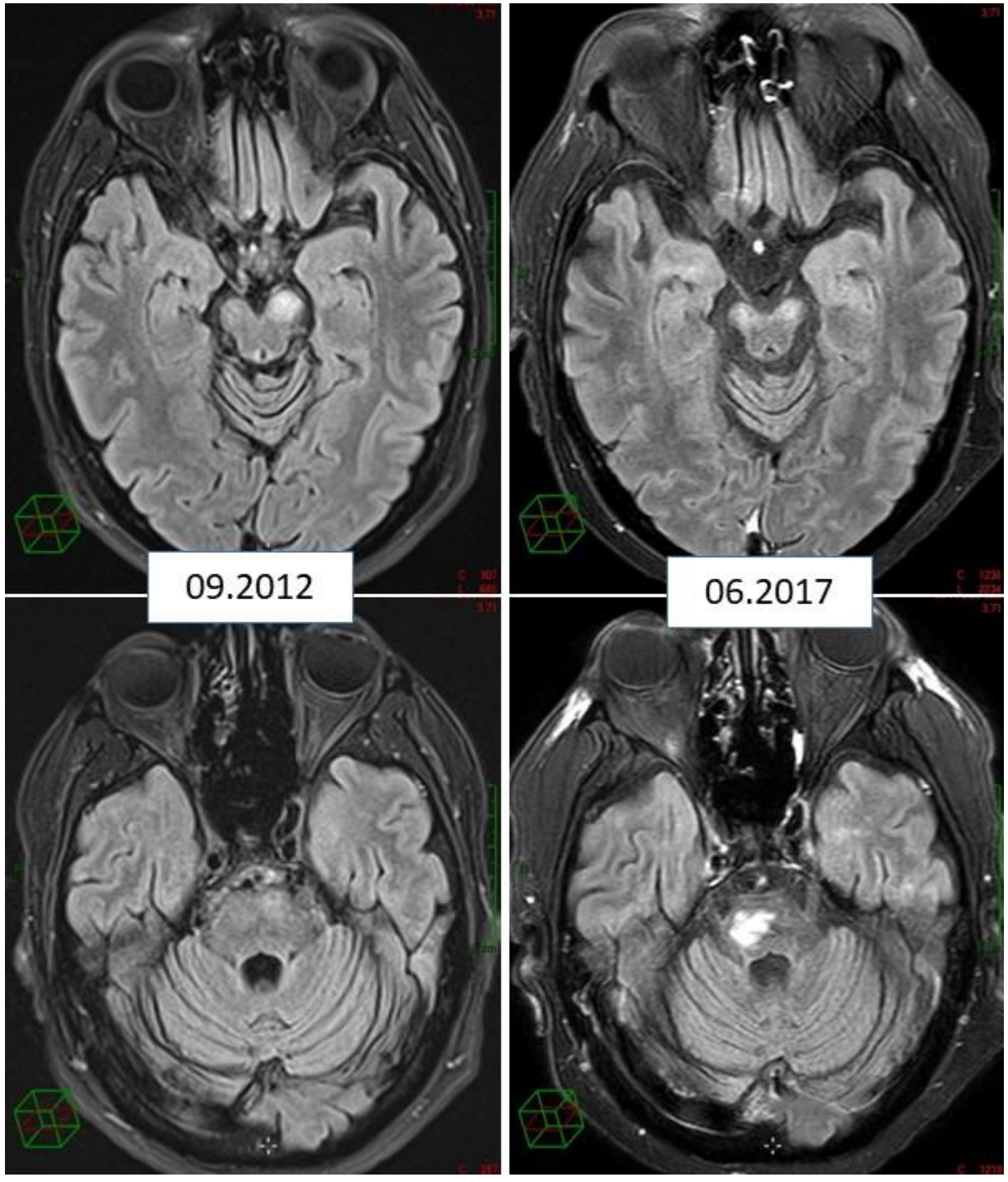


Homme 42 ans






09.2012
06.2017


09.2012
06.2017

LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINE (LED)

SLE = *Systemic Erythematous Lupus*

Pathogénie complexe

- auto-Ac circulants
- complexes immuns circulants
- anomalies du complément
- dysfonction des lymphocytes T suppresseurs
- cytokines

Maladie auto-immune systémique avec participation neurologique dans 30-40% des cas

- **NSLE** : neurolupus (somatique)
- **NPSLE**: lupus psychiatrique (fonctionnel)

Neuro-lupus = angéïte inflammatoire auto-immune
'Basique': angéïte auto-immune
'Associé':

- coagulopathie (syndrome anti-phospholipides)
- athérogénèse accélée par la corticothérapie

Sténoses artérielles (petites et moyennes artères) → *angéïte*

Thrombi fibrineux sans vasculite histologique → *coagulopathie*

IRM du patient lupique:

- Normale
- Pathologique aspécifique
  - atrophique aspécifique
  - leucoaraiose: Fazekas 1→3

Pathologique avec pistes de 'spécificité'

* prises de contraste en phase aiguë ('poussée'): *maladie 'active'*
* thrombophlébites (overlay avec le syndrome anti-phospholipides)
* PRES

SYNDROME ANTI-PHOSPHOLIPIDES

APS = *Anti-Phospholipid Syndrome*

Angéïte inflammatoire auto-immune en overlapping avec le SLE 25-40%

IRM

- ~~Normale~~ MOINS souvent normale
- Pathologique aspécifique
  - atrophique ~~aspécifique~~ pariétale bilatérale
  - leucoaraiose: charge lésionnelle plus lourde

Pathologique avec pistes de 'spécificité'

* prises de contraste en phase aiguë ('poussée'): *maladie 'active'*

* thrombophlébites (overlay avec le syndrome anti-phospholipides)

* PRES

Pistes de spécificité APS vs LED

* combinaison d'infarctus d'âge différents

* combinaison d'infarctus artériels **et** veineux

Présentations cliniques de l'APS:

- *Livedo reticularis* : syndrome de Sneddon
- Contexte de grossesse : perte du fœtus
- MID (Multi Infarct Dementia)
- Syndrome HELLP: **H**emolysis **E**levated **L**iver enzyms **L**ow **P**latelets
- Forme hyperaiguë 50% de mortalité

Diagnostic de syndrome anti-phospholipide

1 critère **clinique**

+

1 critère **biologique**

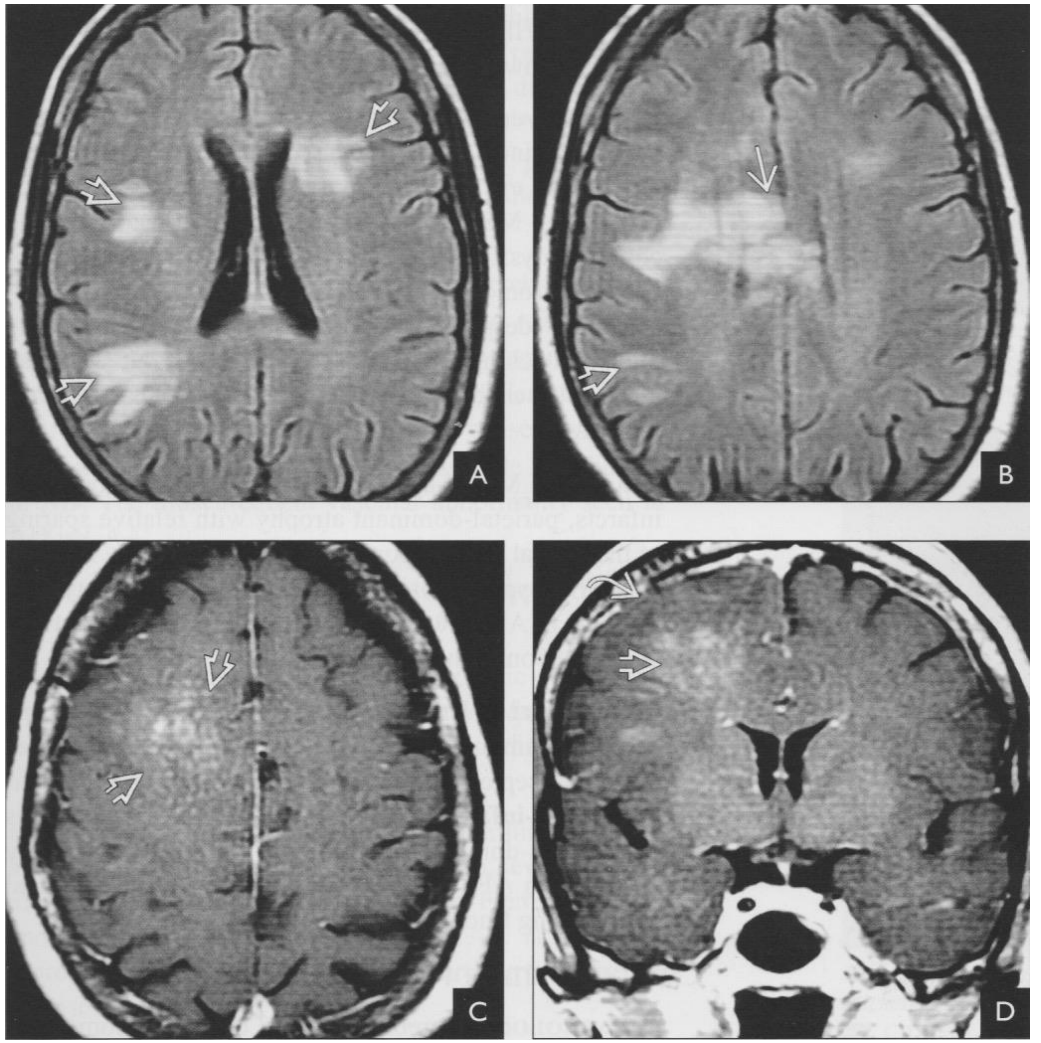
- Anticoagulant lupique persistant
- Auto-Ac anti phospholipides (anti-cardiolipine)
- Auto-Ac anti Bêta2-glycoprotéine

+

0 critère radiologique

Vasculite?

Nécrose hémorragique
Cortex + NGC



‘Œdème migratoire’
Prises de contraste

PRES

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome

Hypertension artérielle

+

Dysfonction de la vasoconstriction autonome

↓

Hyperperfusion rCBF majoré

↓

Fuite de liquide et macromolecules sériques dans l'interstitium

↓

Oedème **VASOGENIQUE** et NON CYTOTOXIQUE

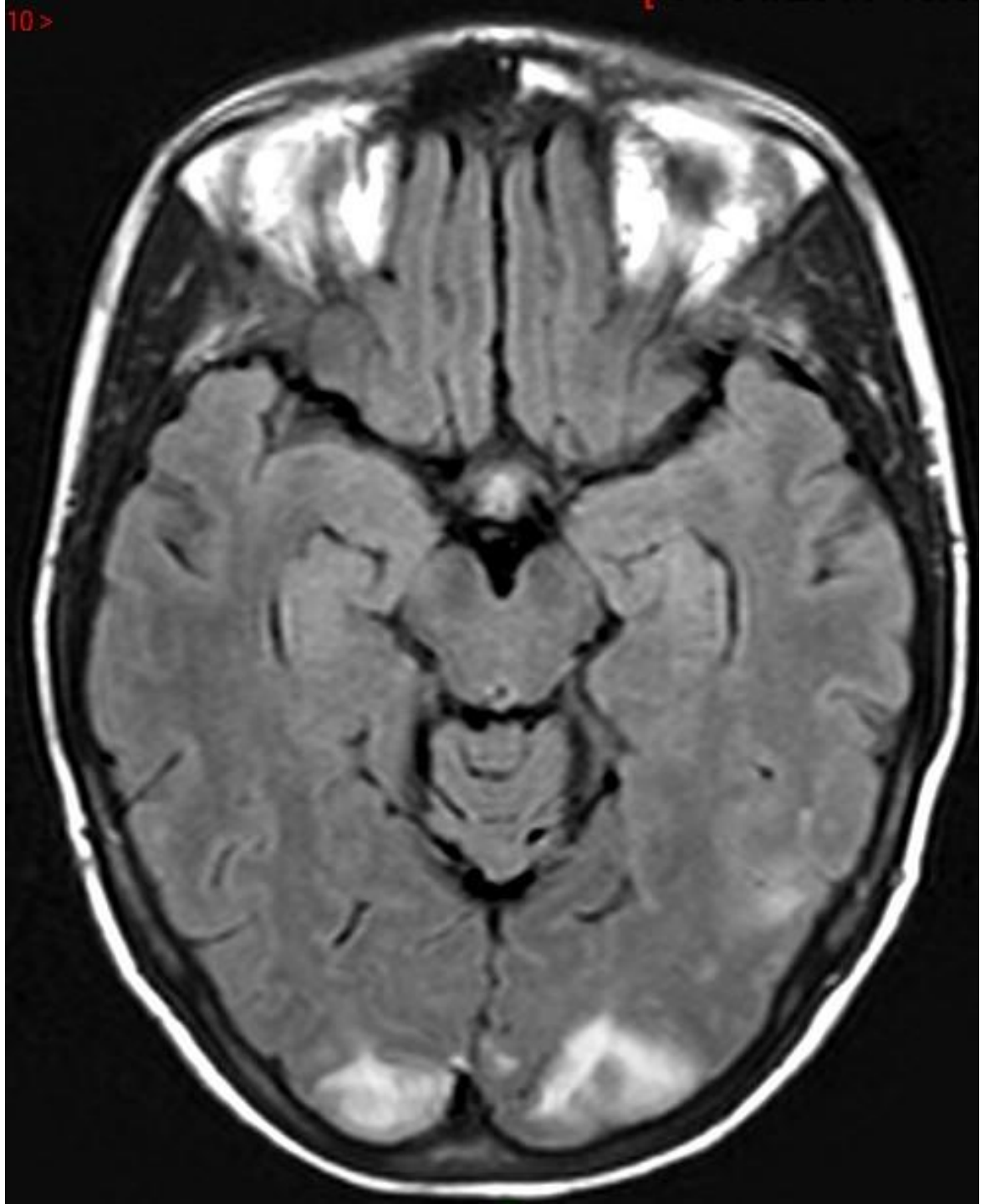
PRES *'pur'*

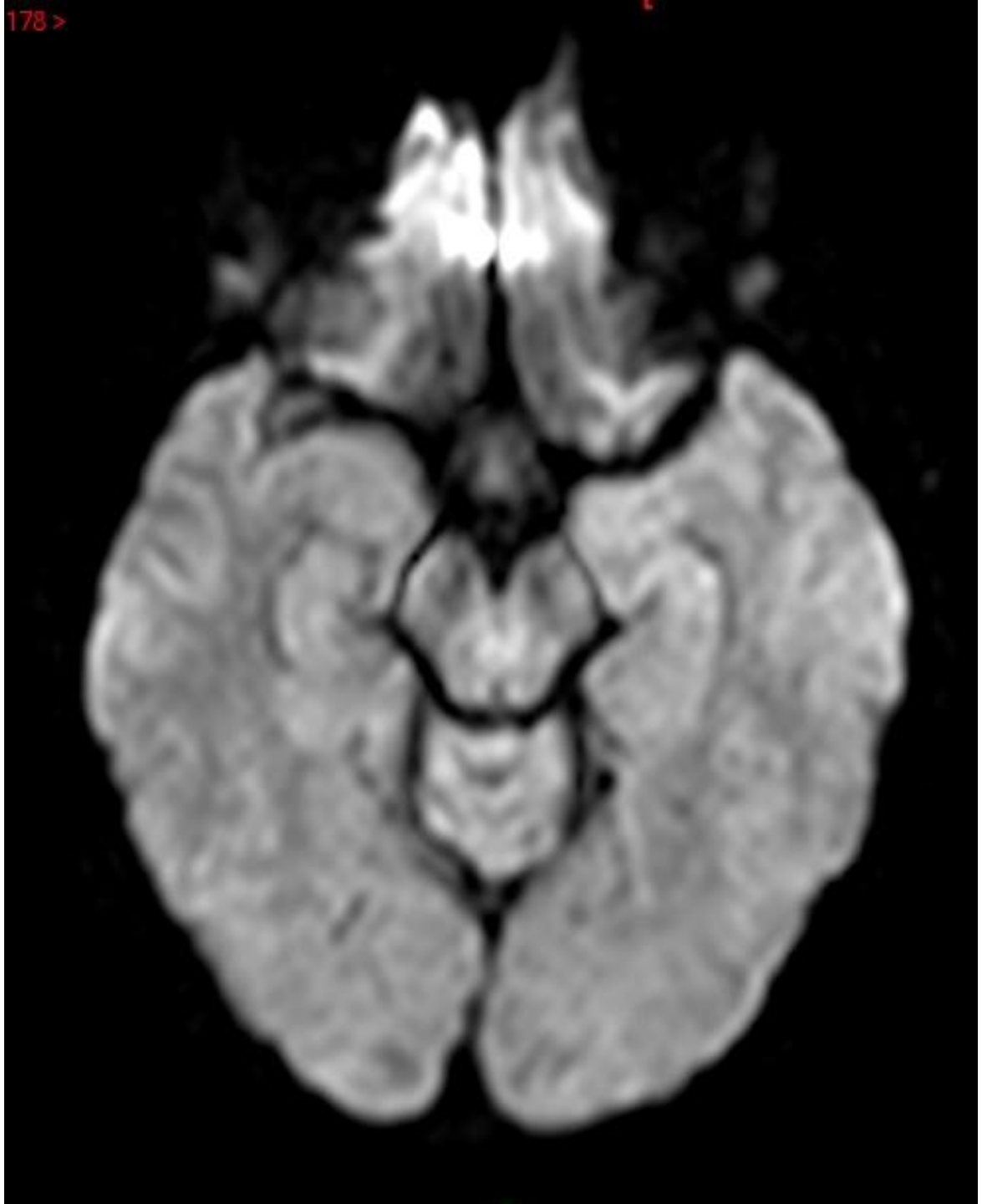
- Poussée hypertensive
- Drogues neurotoxiques pour le SNA

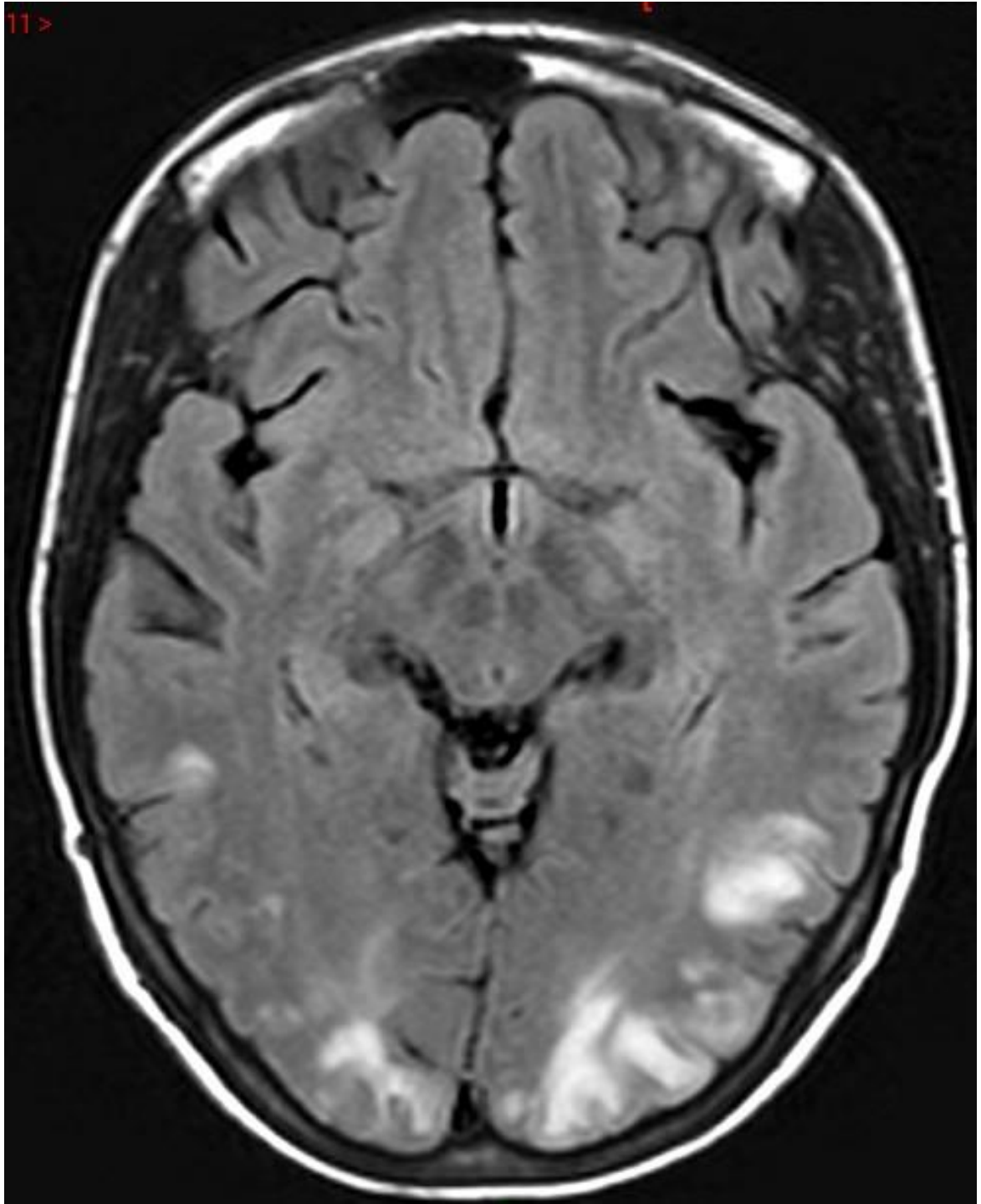
PRES *'associé'*

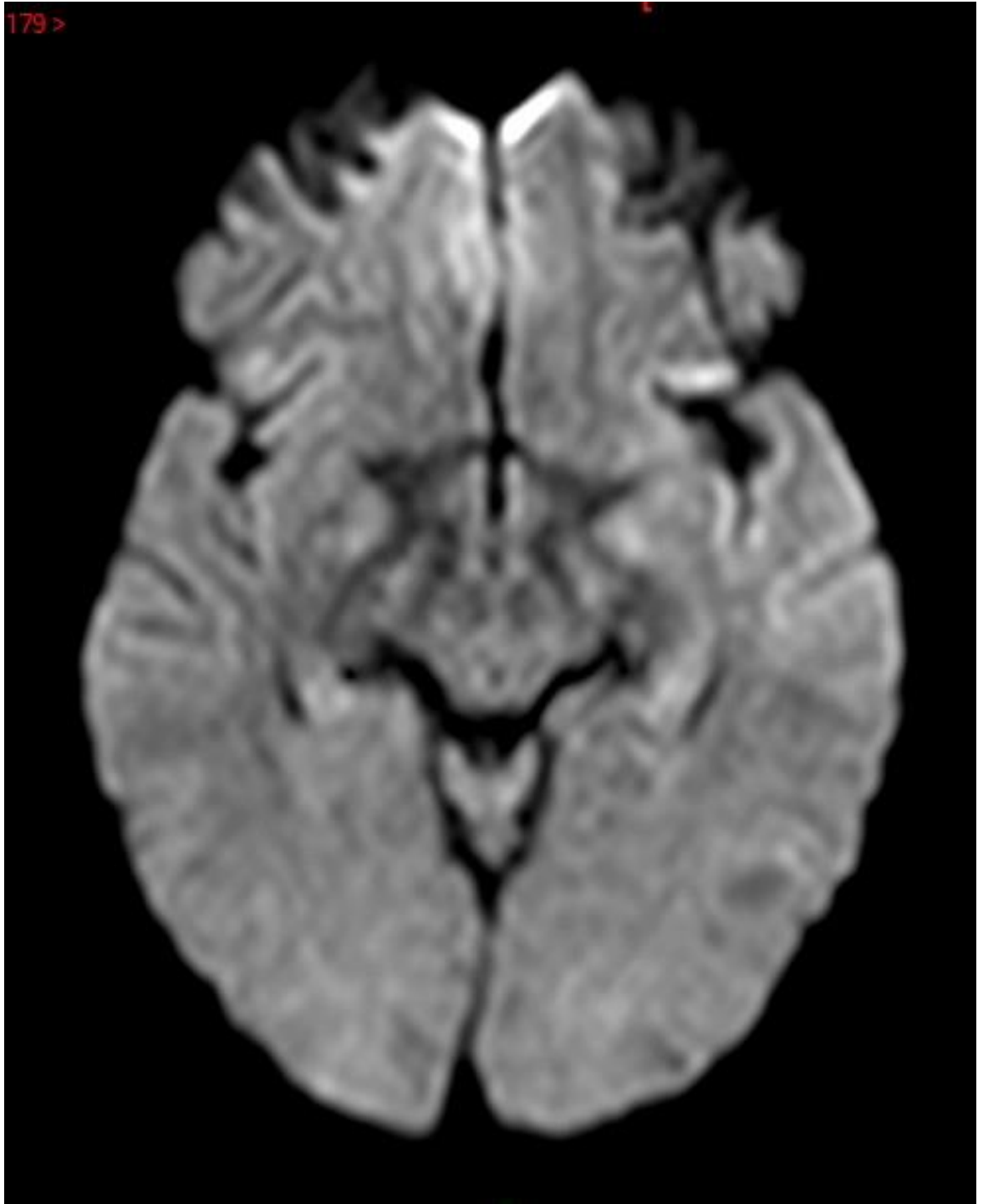
- (pré)éclampsie
- Sepsis surtout avec choc
- Néphropathies urémiques: nephrite lupique – glomérulonéphrite
- Micro-angiopathies thrombotiques: DIC – purpura TTCp – SHU

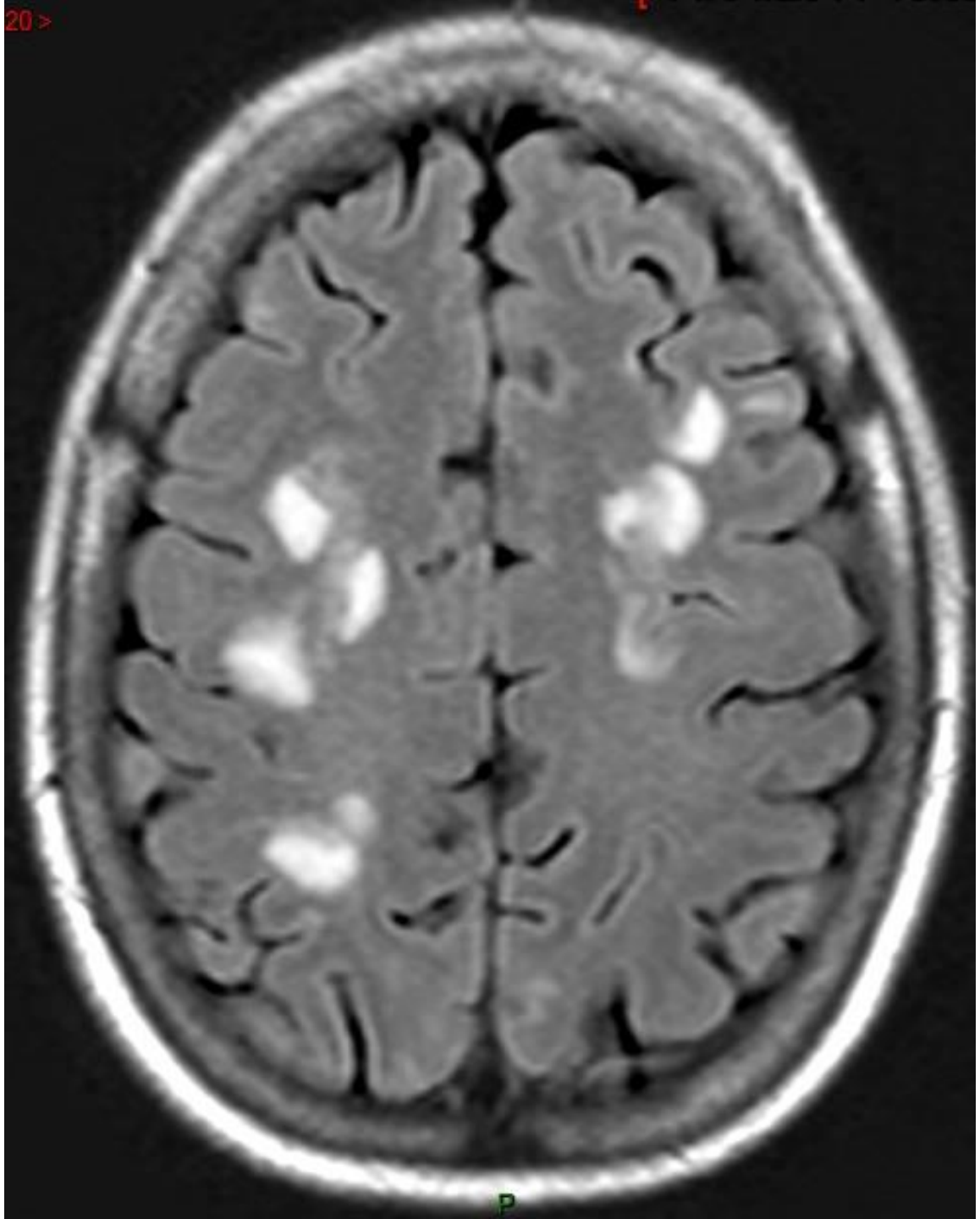
Tous âges: enfant -> veillard
Légèrement plus de femmes probablement en raison de l'association avec l'éclampsie

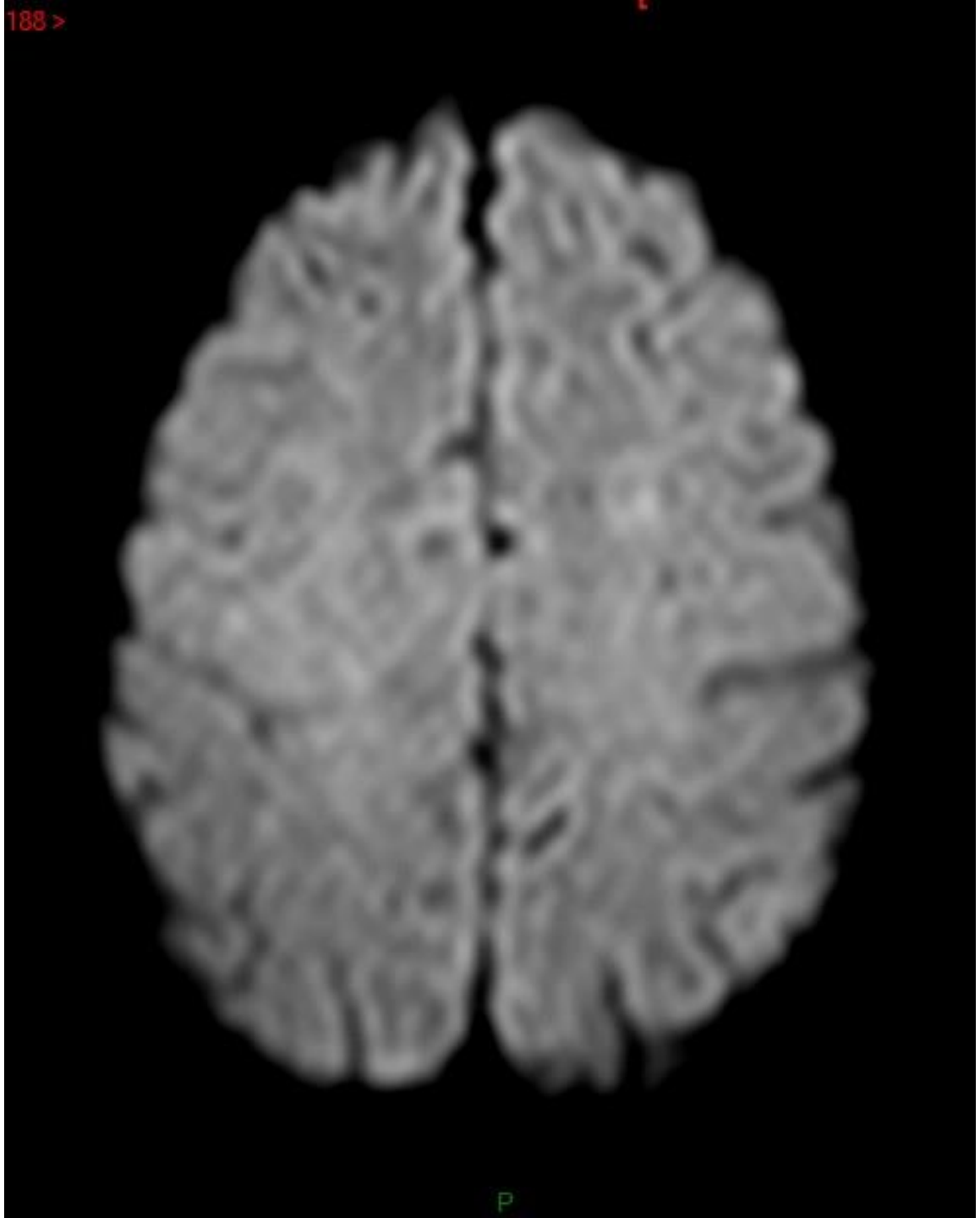

10 >


178 >

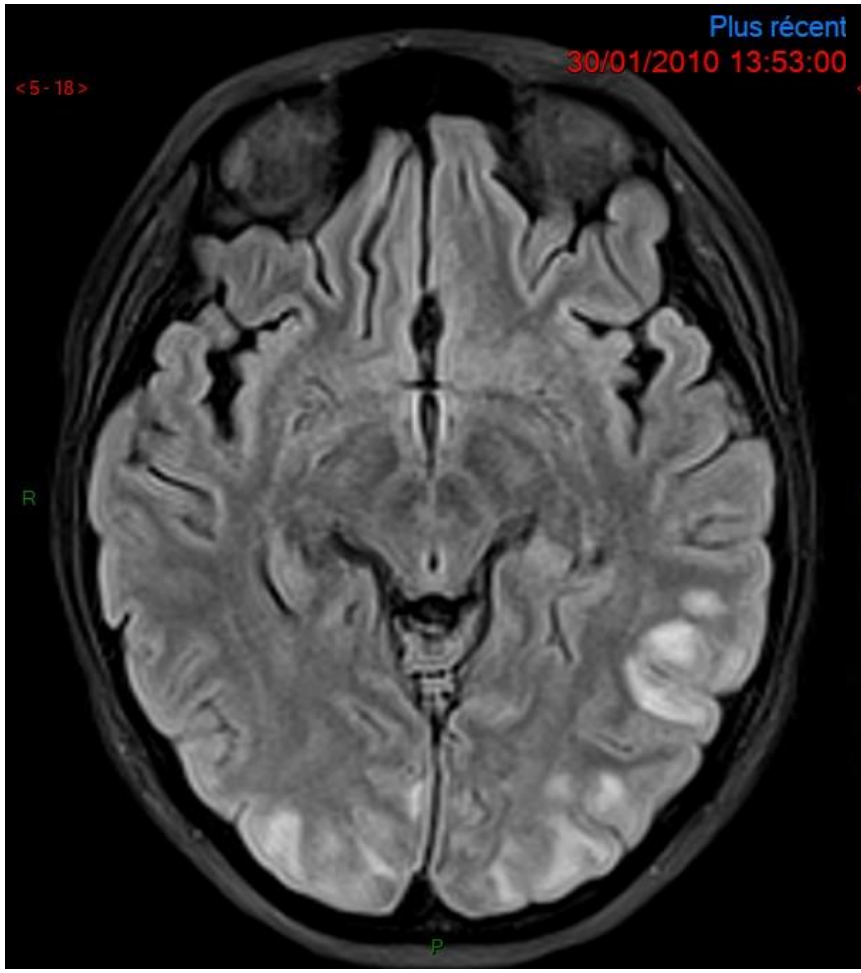

11 >

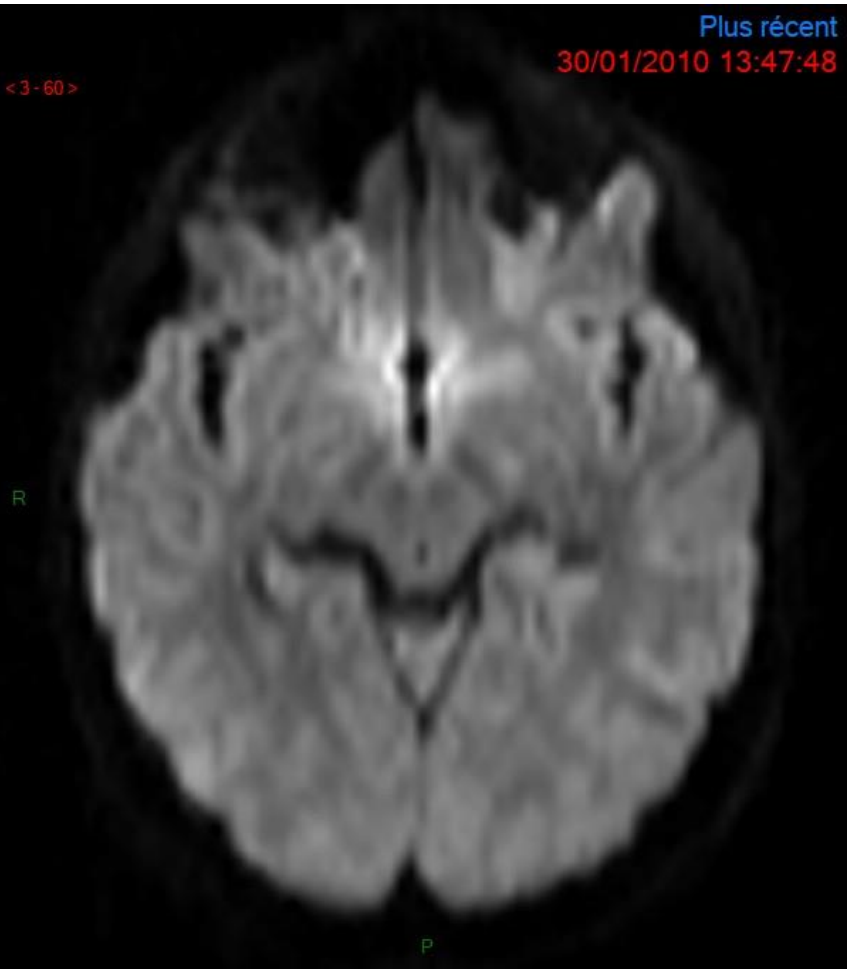

179 >


20 >
P

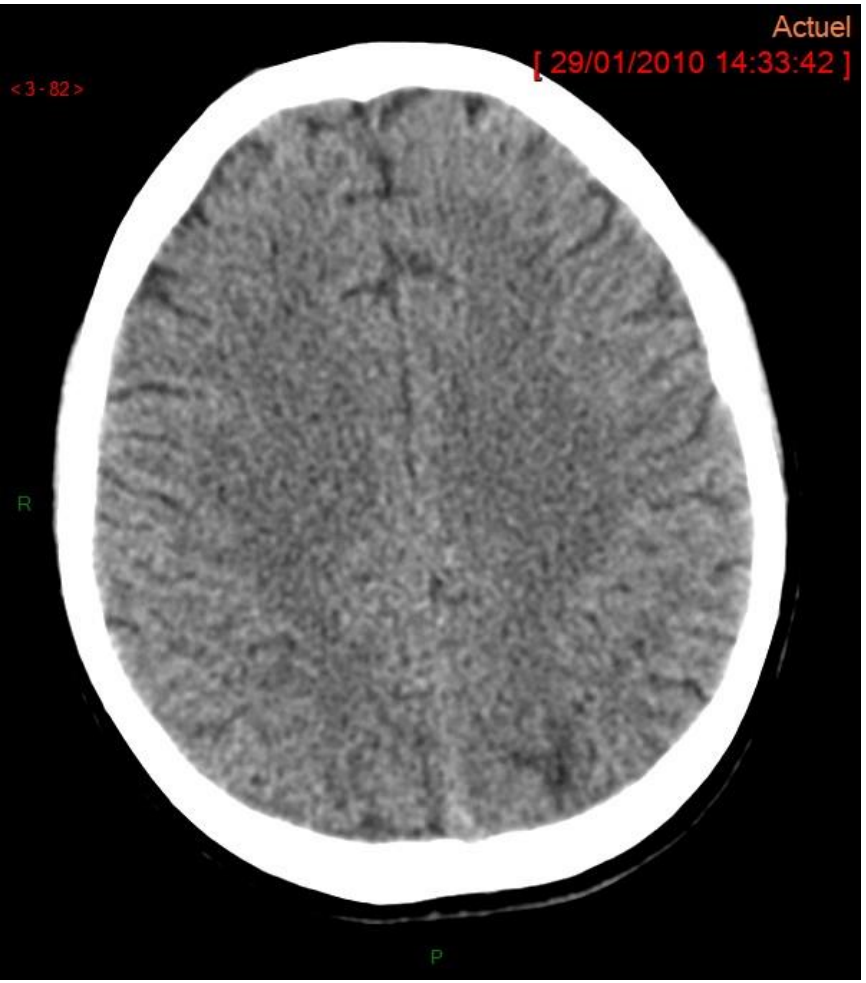

188 >
P

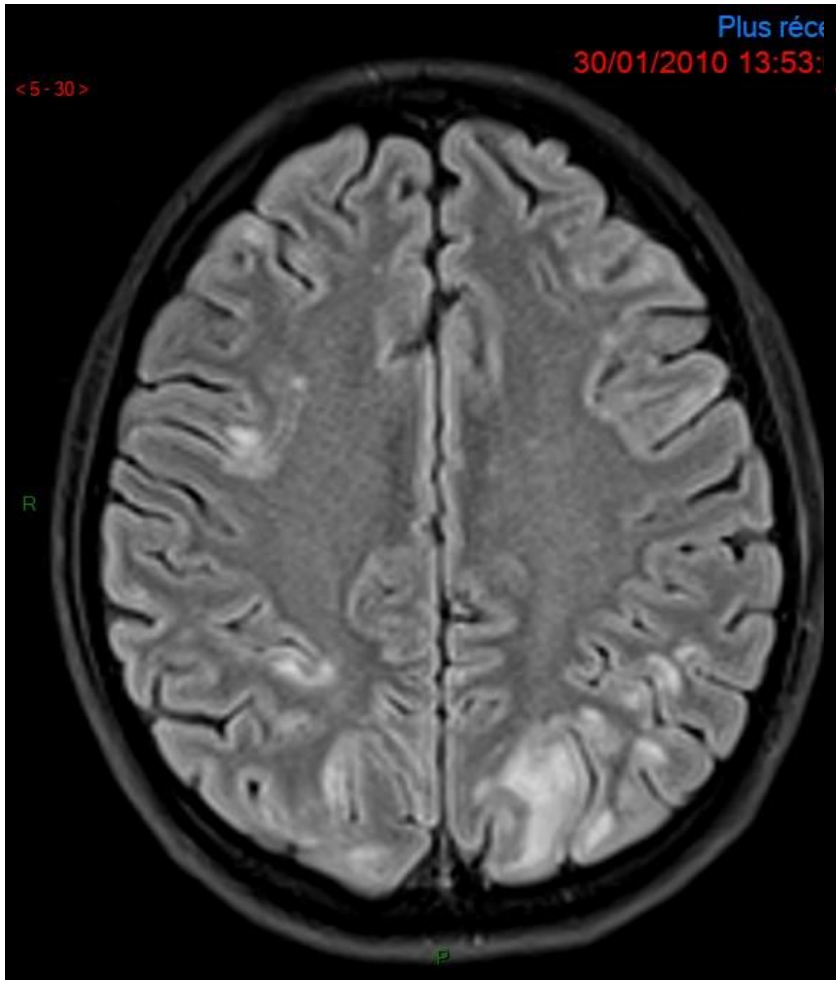
CT versus IRM ?

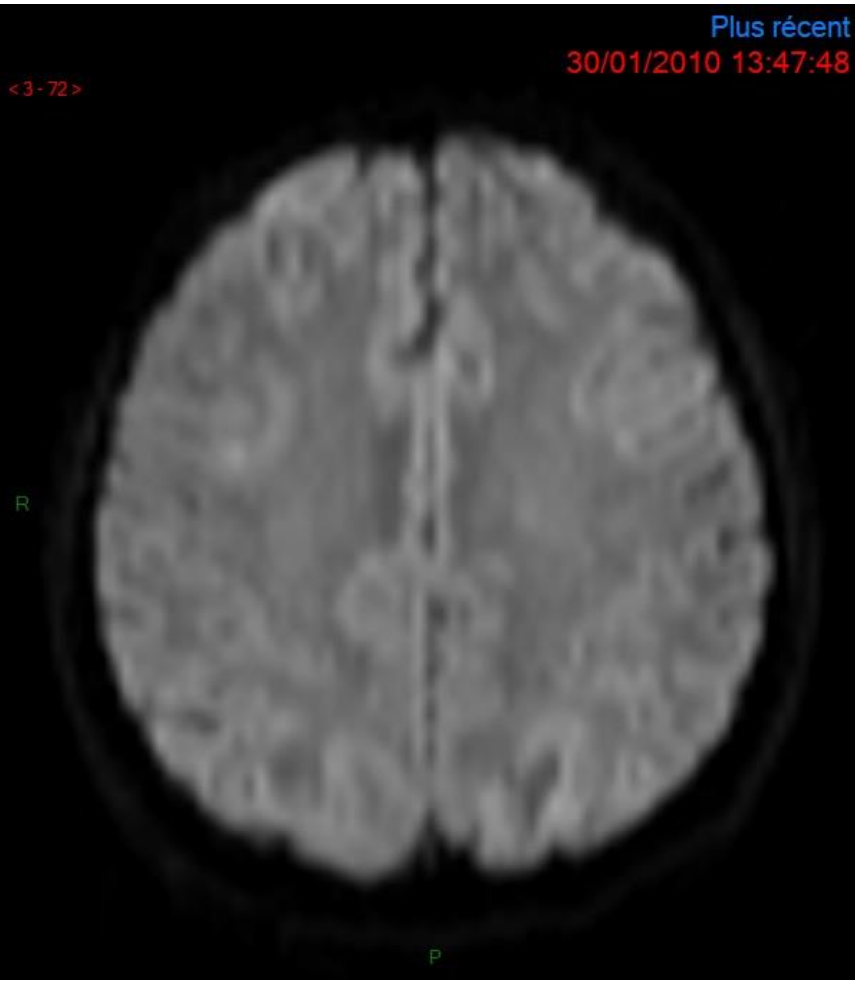




Couper le cou au canard : *'on ne voit rien en CT scanner'*


Actuel
[29/01/2010 14:33:42]
< 3 - 82 >
R
P


Plus réc
30/01/2010 13:53:
< 5 - 30 >
R
P


Plus récent
30/01/2010 13:47:48
< 3 - 72 >
R
P

Symptomes de PRES

- Céphalées
- Troubles visuels
- Altération de vigilance
- E. GM monophasique (24h)

10% de normo-tendus !

- **FLAIR vs DWI**
- Séquence de susceptibilité

5-15 des PRES sont hémorragiques

Vrai DD

- Thrombose du SSS
- Métastases
- (Encéphalopathie hypertensive)

Faux DD

- AVC bi-occipital
- Hypoglycémie
- RCVS

PRES **aigu** → PRES **tardif**