

PATHOLOGIE DE LA SUBSTANCE BLANCHE

W. TIBERMACHINE M. BOUAROURA HE. BENMAMAR MR. SAKER

SERVICE D'IMAGERIE MEDICALE
CHU CONSTANTINE

PLAN

- I. INTRODUCTION
- II. GENERALITES
 1. DEFINITIONS
 2. RAPPEL ANATOMIQUE
- III. TECHNIQUES D'IMAGERIE
- IV. PATHOLOGIE
 1. AFFECTIONS DEMYELINISANTES
 2. AFFECTIONS DYSMYELINISANTES
- V. CONCLUSION

I. INTRODUCTION

- ▶ La découverte d'anomalies de la substance blanche est fréquente en IRM cérébrale.
- ▶ Cependant il est parfois difficile, en pratique quotidienne, de différencier des anomalies liées à une affection démyélinisante primitive ou secondaire, impliquant des prises en charge différentes.
- ▶ Certains critères morphologiques et topographiques de ces lésions et une bonne corrélation aux données anamnestiques, cliniques et épidémiologique permettent d'orienter le diagnostic,

II. GENERALITES

1. DEFINITIONS :

- ▶ La substance blanche remplit l'espace compris entre le cortex cérébral, les ventricules et les noyaux gris.
- ▶ La myéline est une substance lipido-protidique, la myéline élabore des enveloppes multilamellaires autour des axones qui constituent l'essentiel de la substance blanche.
- ▶ Le processus de démyélinisation est caractérisé par une libération des constituants biochimiques normaux de la myéline et par l'apparition secondaire de lipides simples

II. GENERALITES

2. RAPPEL ANATOMIQUE :

► Topographiquement on distingue 3 régions :

1. Sous corticale
2. Profonde
3. Péri ventriculaire



II. GENERALITES

2. RAPPEL ANATOMIQUE :

▶ 3 types de fibres :

- a. **Fibres comissurales** : font communiquer les deux hémisphères cérébraux (Corps calleux, comissures antérieures et postérieures, fornix..)
- b. **Fibres d'association** : connectent les différents territoires corticaux d'un même hémisphère (fibres arquées ou fibres en U)
- c. **Fibres de projection** : associant le cortex cérébral et des structures sousjacentes.

▶ Le terme capsule désigne la bande de substance blanche qui chemine entre les noyaux gris centraux. On distingue : la capsule interne, la capsule externe et la capsule extrême.

III. TECHNIQUES D'IMAGERIE

1. IRM

- **Examen de première intention.**
- **Protocole d'acquisition** : Coupes axiales et sagittales
- ▶ Séquence T1 FSE, T1 avec injection
- ▶ Séquence T2, T2 FLAIR
- ▶ Séquence de diffusion avec cartographie de l'ADC
- ▶ Séquence avec saturation de la graisse STIR
- **En cas de pathologie, l'exploration dans le plan axial pourra être complétée par une acquisition coronale**

IV. PATHOLOGIE

1. AFFECTIONS DEMYELINISANTES
2. AFFECTIONS DYSMYELINISANTES
(LEUCODYSTROPHIES)

DEMYELINISANTES

```
graph TD; A([DEMYELINISANTES]) --> B[PRIMITIVE]; A --> C[SECONDAIRE]; A --> D[DIVERS]; B --- B1[SEP]; B --- B2[NMO]; B --- B3[SCB]; B --- B4[MARBURG]; B --- B5[SCHILDER]; C --- C1[ISCHEMIQUE]; C --- C2[INFECTIEUSES]; C --- C3[CARENTIELLES]; C --- C4[TOXIQUES]; D --- D1[SUSAC]; D --- D2[CLIPPERS]; D --- D3[SARCOIDOSE]; D --- D4[GL]; D --- D5[PLONGEURS];
```

PRIMITIVE

SEP
NMO
SCB
MARBURG
SCHILDER

SECONDAIRE

ISCHEMIQUE
INFECTIEUSES
CARENTIELLES
TOXIQUES

DIVERS

SUSAC
CLIPPERS
SARCOIDOSE
GL
PLONGEURS

PRIMITIVES

SEP

▶ Epidémiologie :

- ▶ Etiologie inconnue mais probablement auto-immune.
- ▶ 25 à 60 cas pour 100 000 habitants en France
- ▶ Prédominance féminine 3F/2H
- ▶ Entre 20 et 40 ans

SEP

▶ Anatomie pathologique :

- ▶ Lésions démyélinisantes focales,
- ▶ multiples et diffuses arrivant a plusieurs centimètres de diamètre.
- ▶ Les plaques actives apparaissent ovalaires, centrées sur une veine,
- ▶ En périphérie il y a :
 1. Rupture de la barrière hématoencéphalique,
 2. Infiltration peri vasculaire de lymphocytes et de monocytes et œdème
 3. Fragmentation de la myéline au centre de la plaque avec une préservation axonale variable.
- ▶ Au cours de l'évolution, les lymphocytes sont progressivement remplacés par des macrophages chargés de corps gras et les altérations de la BHE disparaissent.

SEP

▶ Clinique :

- ▶ Forme rémittente dans 70% des cas.
- ▶ Formes d'emblée progressives, secondairement progressives et malignes
- ▶ **Les signes inauguraux les plus évocateurs sont :**
- ▶ La névrite optique rétrobulbaire (NORB),
- ▶ La myélite aiguë avec para parésie et troubles sensitifs installés entre quelques heures et quelques jours,
- ▶ les atteintes du tronc cérébral (paralysies oculomotrices, ophtalmologie internucléaire, paralysie faciale, névralgie faciale, syndrome vestibulaire)

SEP

▶ Imagerie :

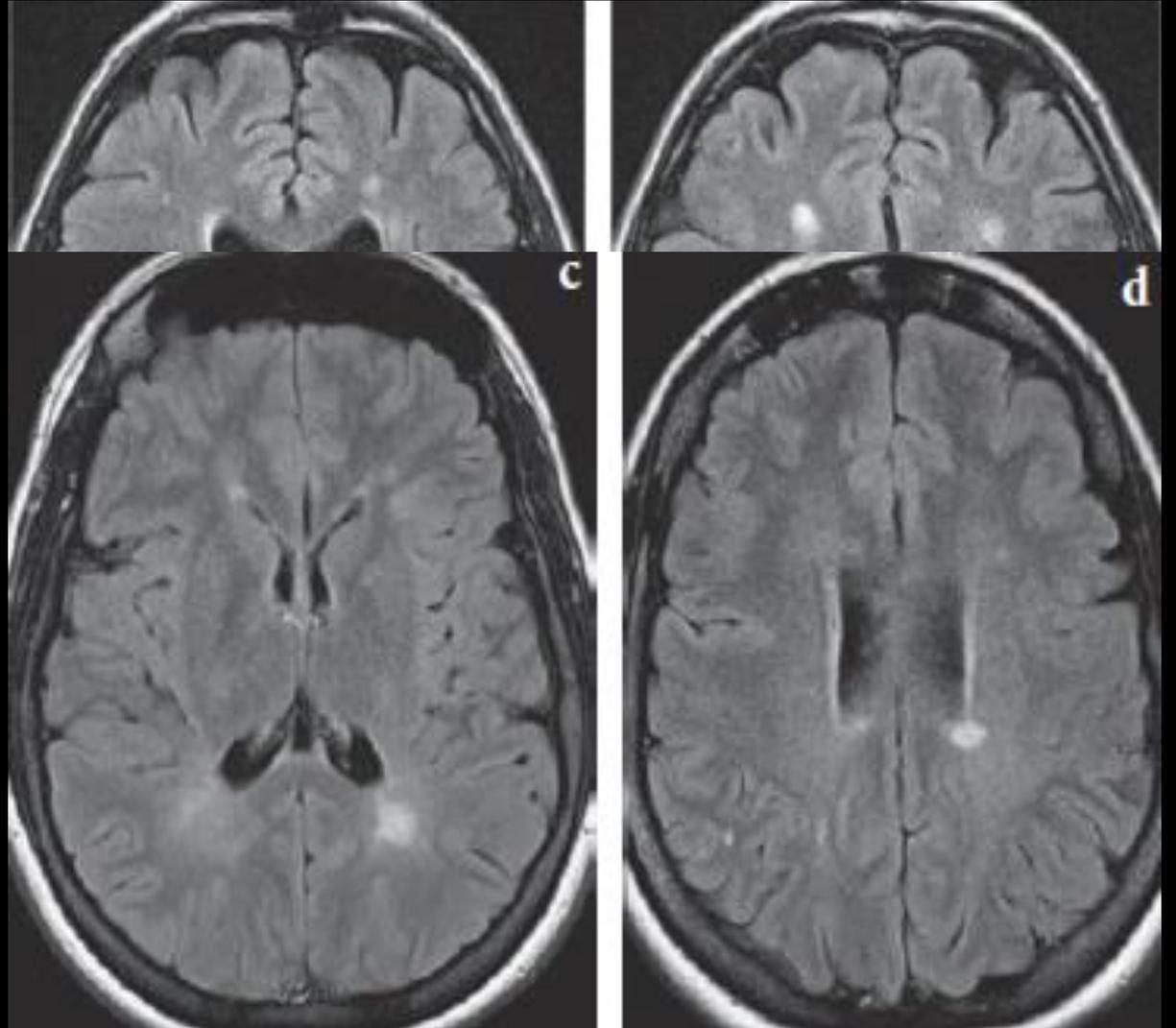
- ▶ lésions focales multiples au sein de la substance blanche periventriculaire sus et sous-tentorielle, hyperintenses en densité protonique, en T2 et en FLAIR et hypointenses en T1.
- ▶ **Les lésions évocatrices sont caractérisées par leur :**
 1. **topographie,**
 2. **morphologie**
 3. **évolutivité**

SEP

▶ Imagerie :

Des lésions :

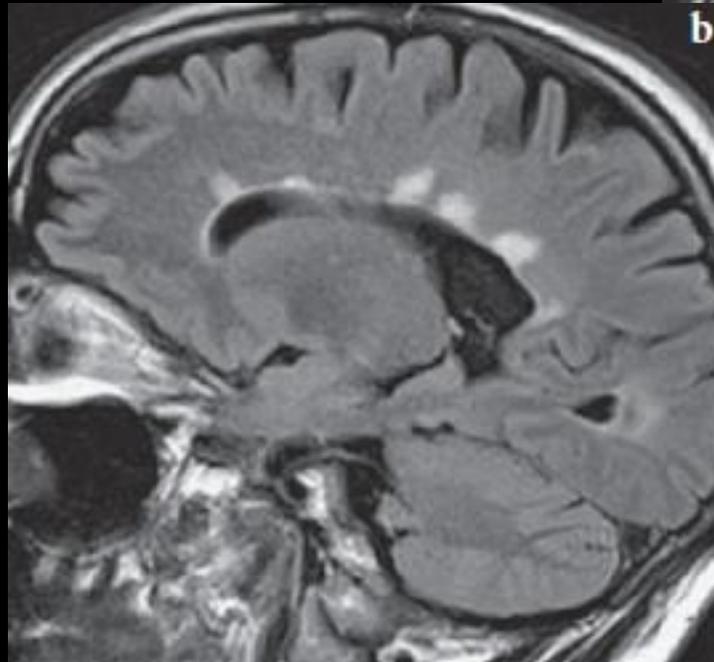
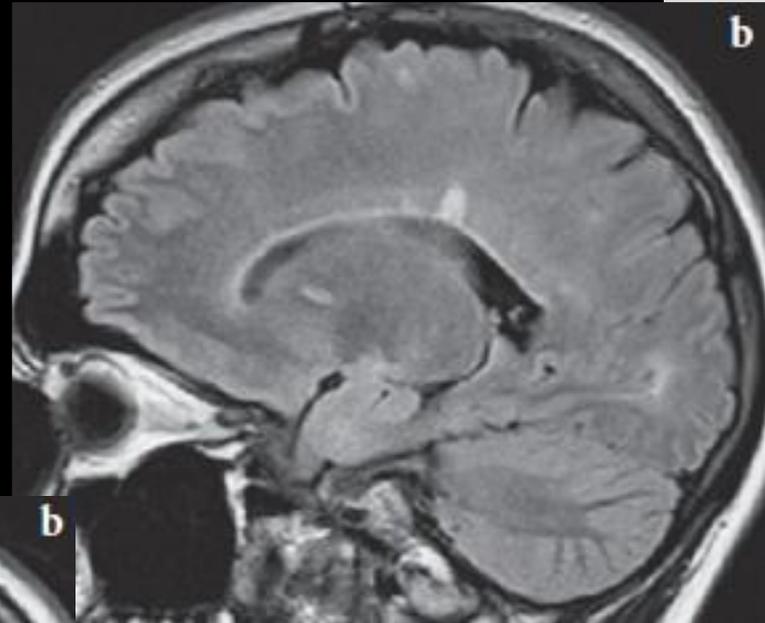
- ▶ Focales
- ▶ De plus de 3 mm de diamètre
- ▶ De forme ovoïde,
- ▶ Localisées au contact des angles latéraux et du toit des ventricules latéraux (plaques juxtaventriculaires)
- ▶ Sont quasi pathognomoniques.



SEP

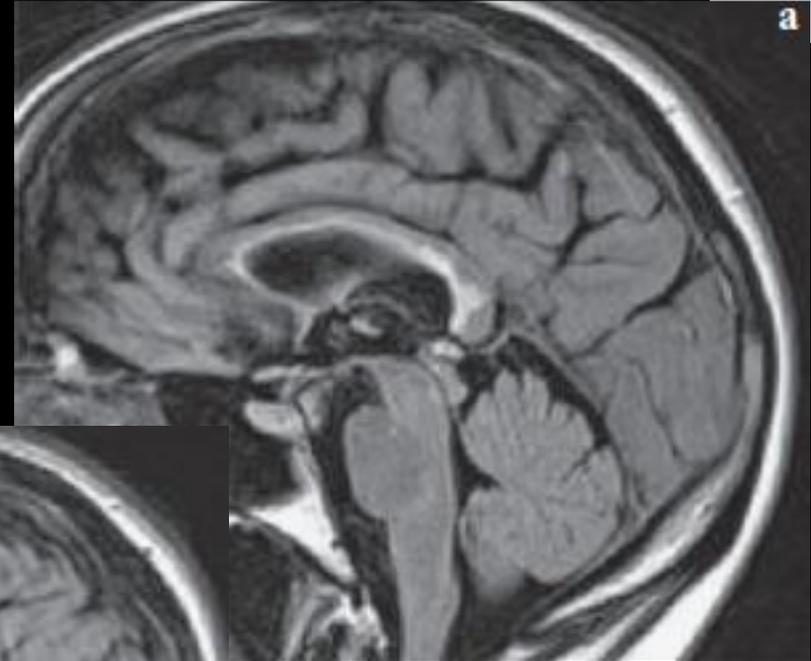
► Imagerie :

- les plaques du toit ventriculaire donnent le classique aspect en « crête-de-coq » visualisées sur les coupes sagittales



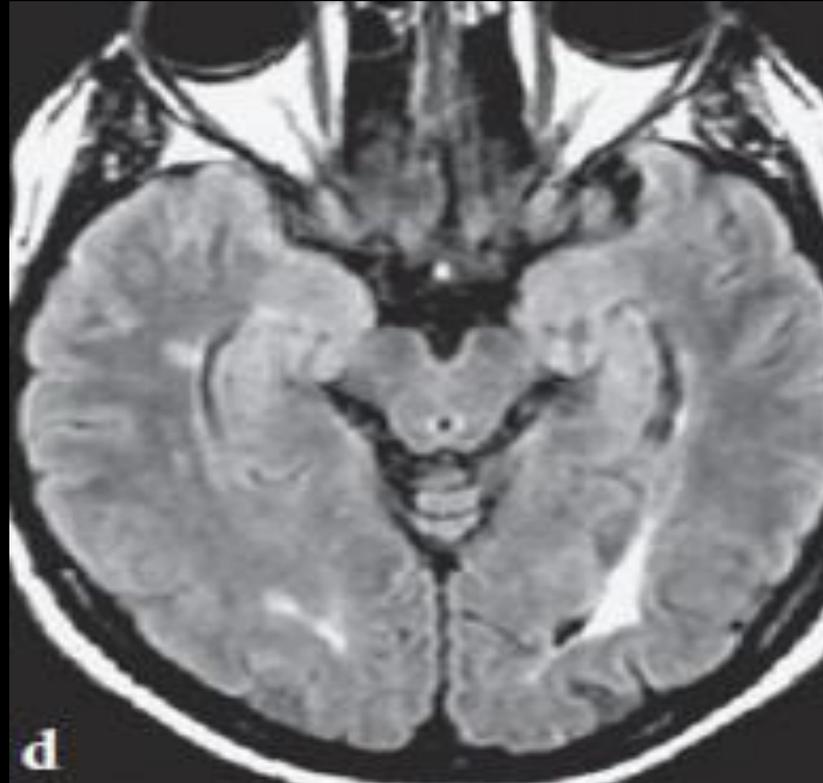
SEP

- ▶ portion médiane et surtout paramédiane du corps calleux,
- ▶ plus particulièrement au niveau de sa partie inférieure,



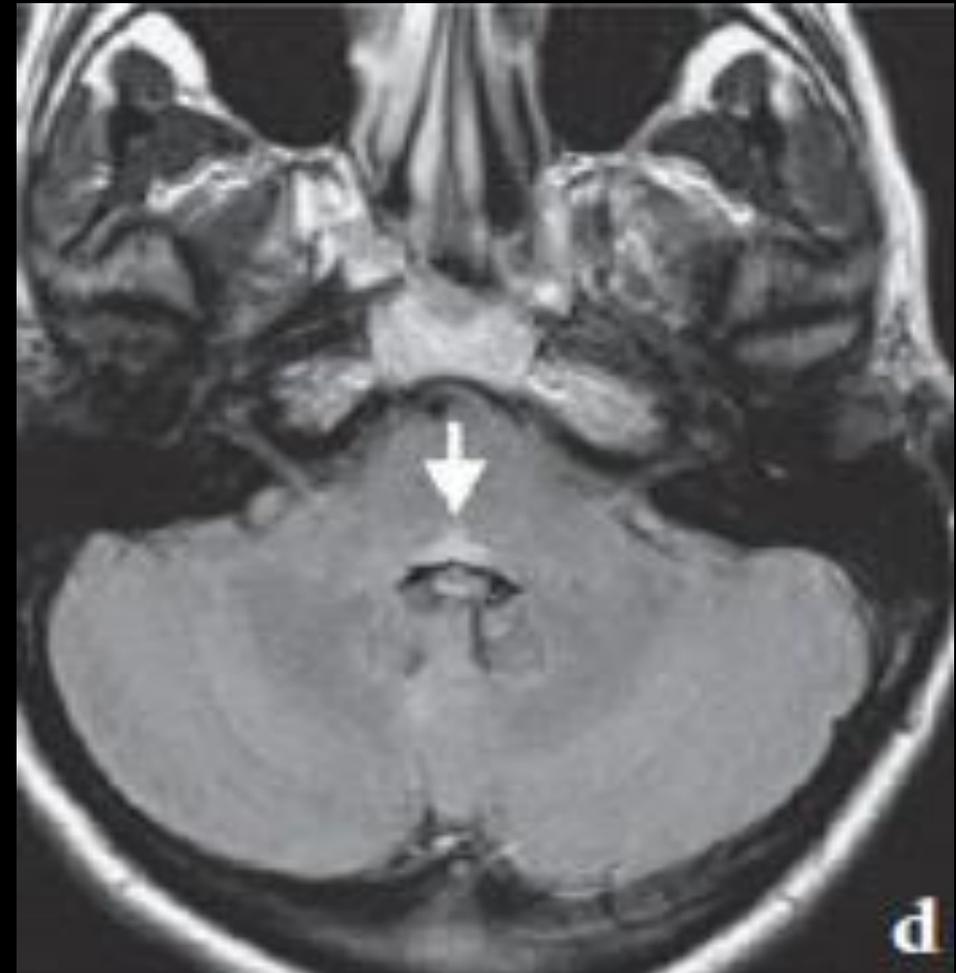
SEP

- ▶ substance blanche en dehors des cornes temporales



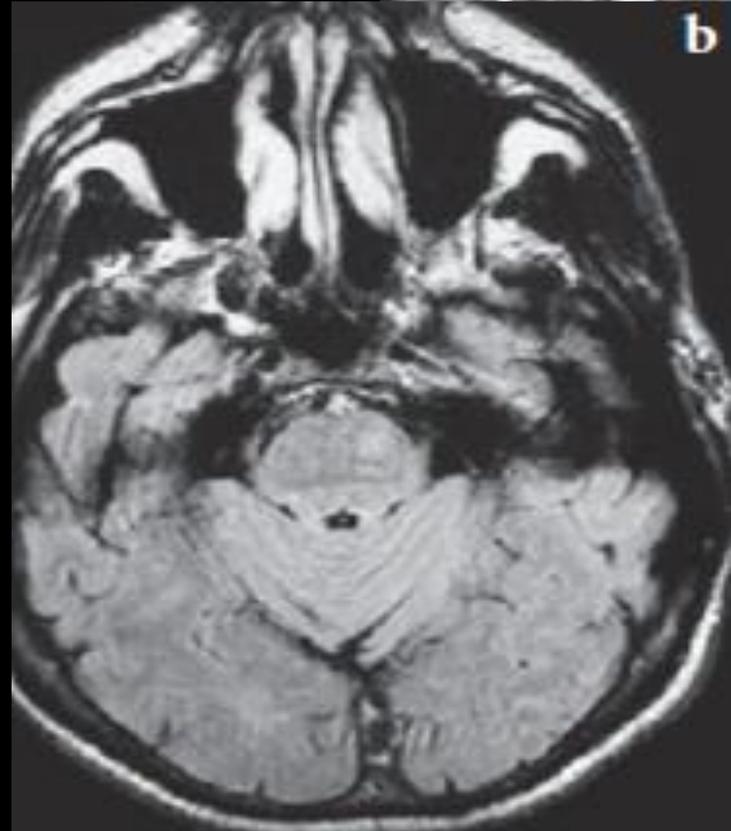
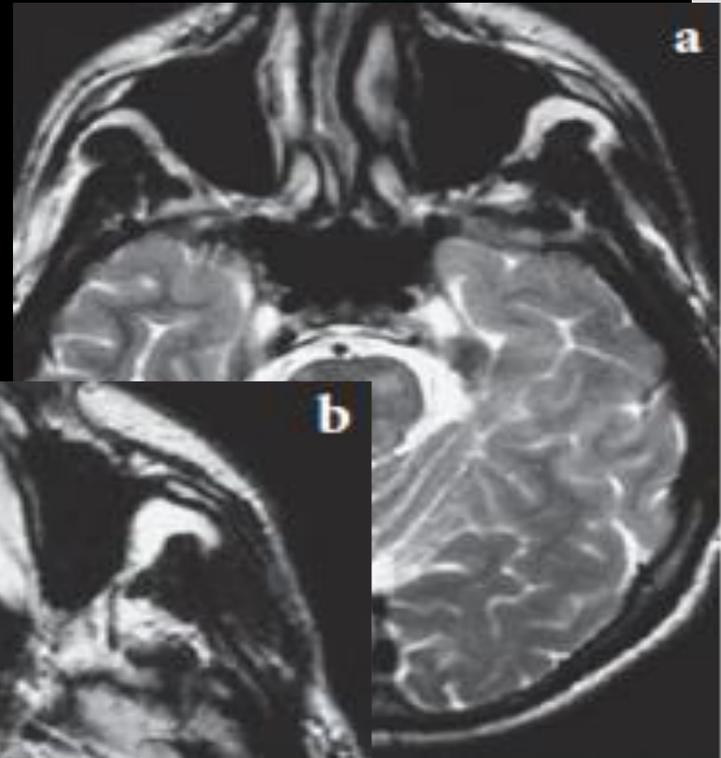
SEP

- ▶ plancher du quatrième ventricule



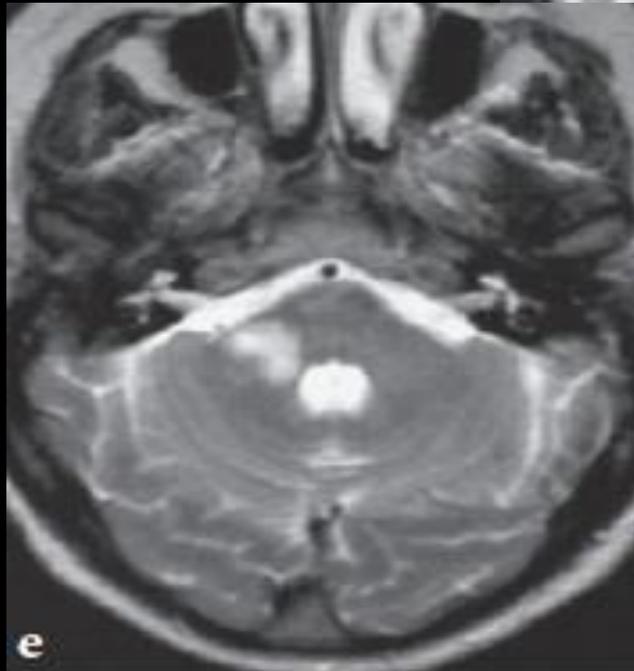
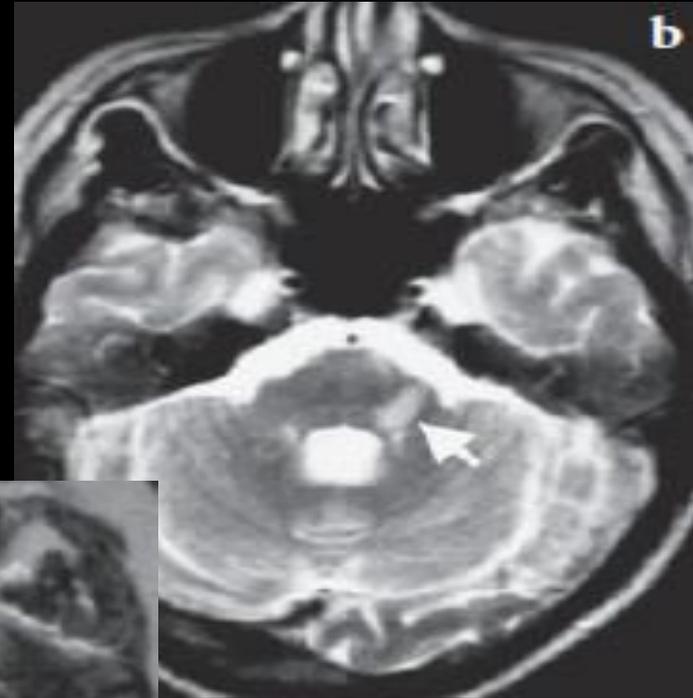
SEP

- ▶ régions antero et posterolaterales de la protuberance



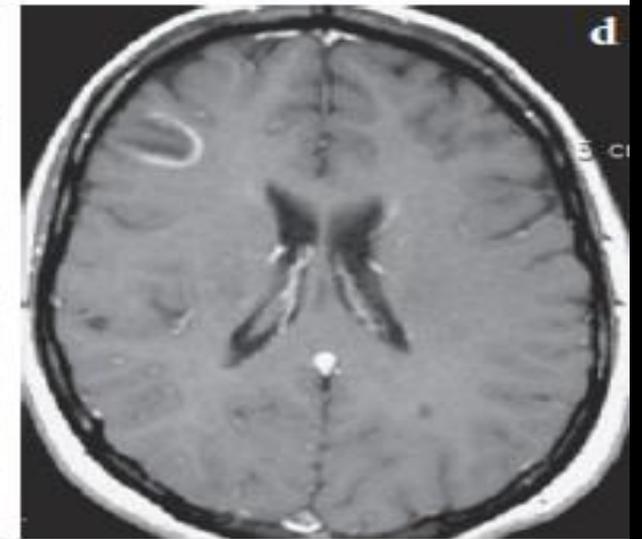
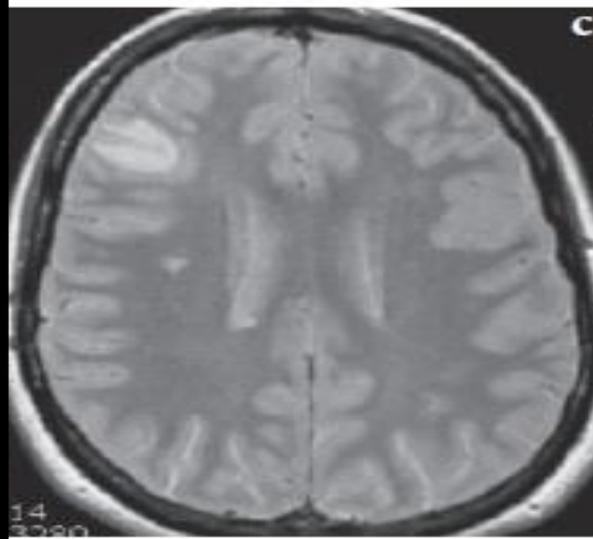
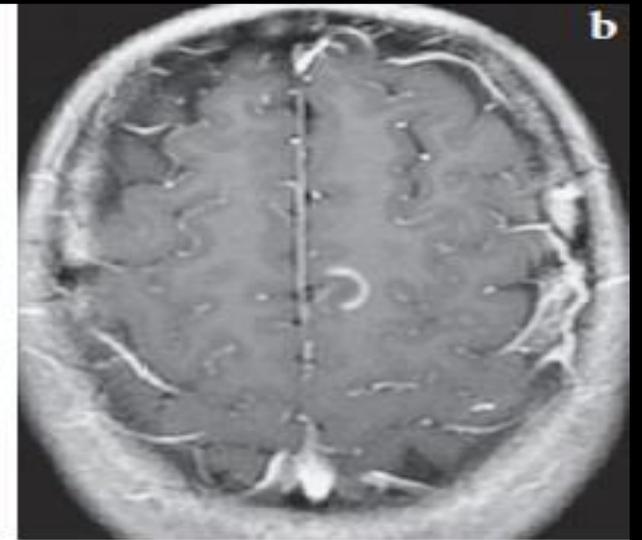
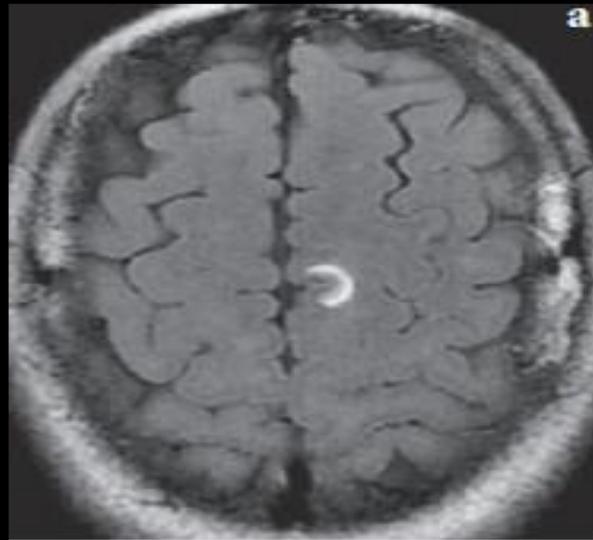
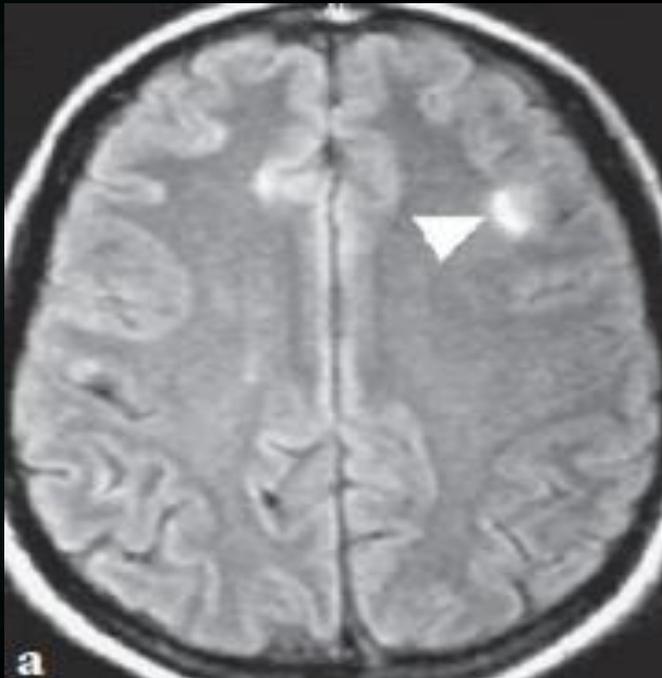
SEP

- ▶ substance blanche cérébelleuse
- ▶ surtout les pédoncules cérébelleux moyens



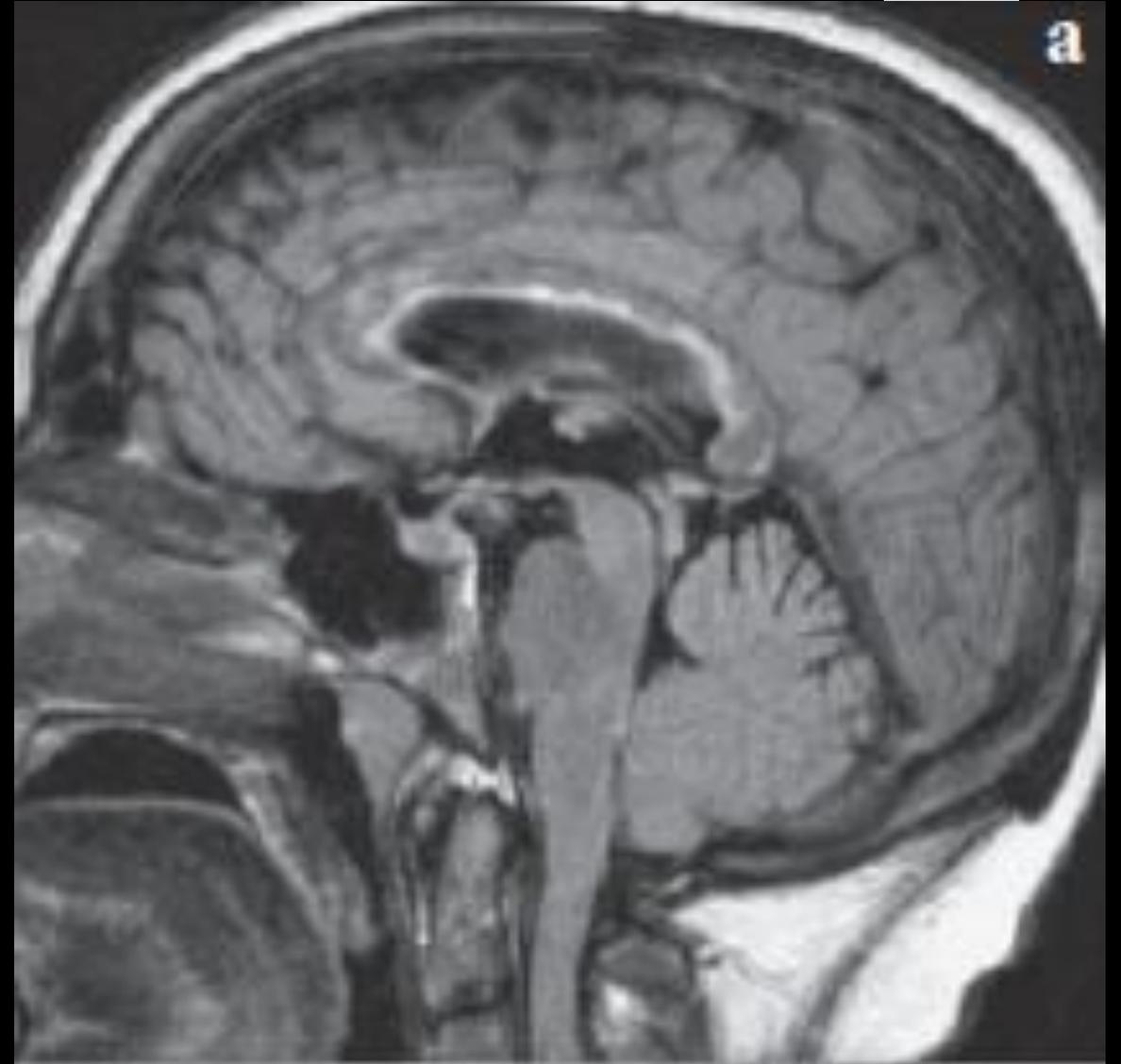
SEP

- ▶ Lesions sous corticales des fibres arquées
- ▶ Certaines lésions en forme de « coup d'angle » (*open ring*)



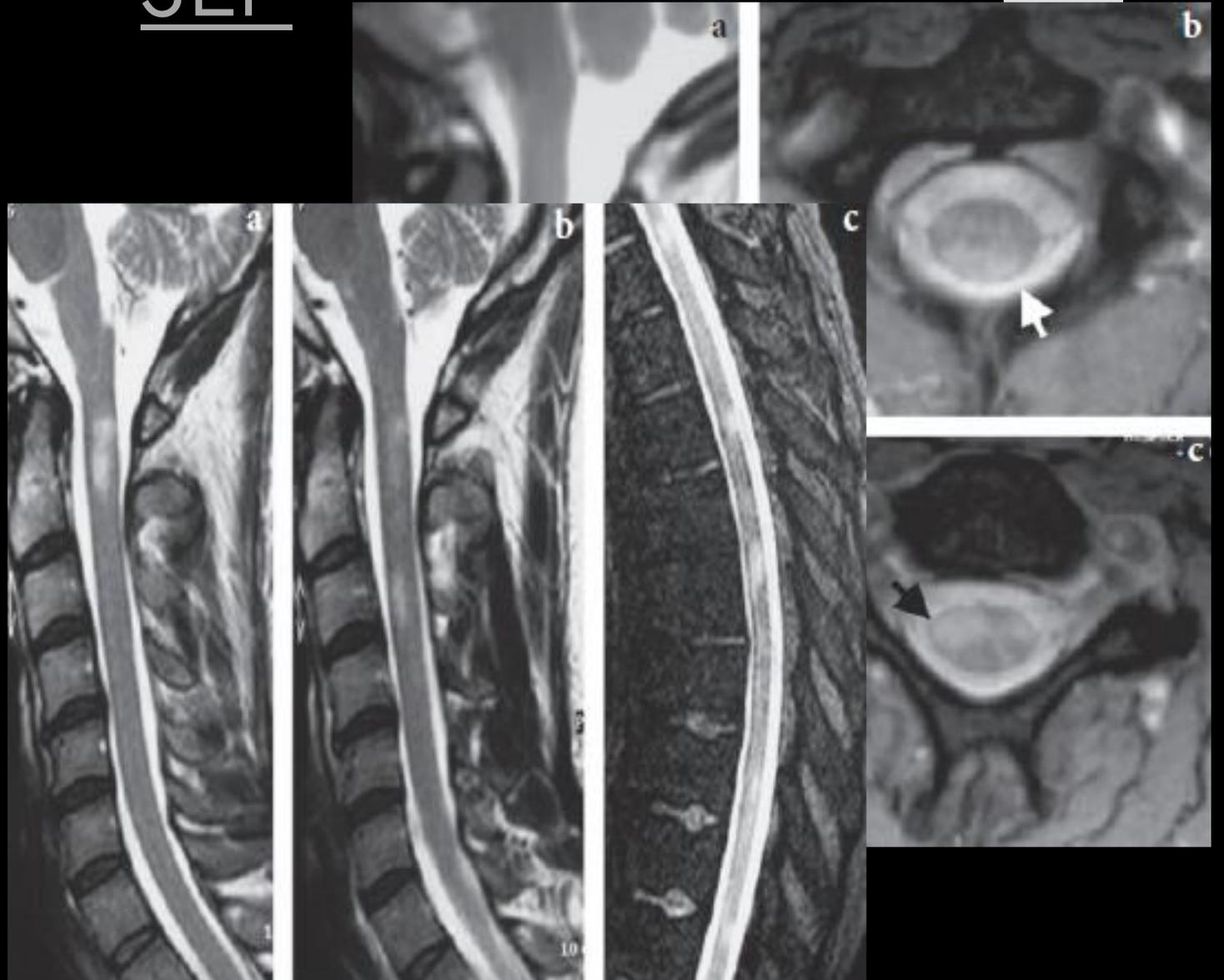
SEP

- ▶ les irrégularités de la face inférieure d'un corps calleux atrophie



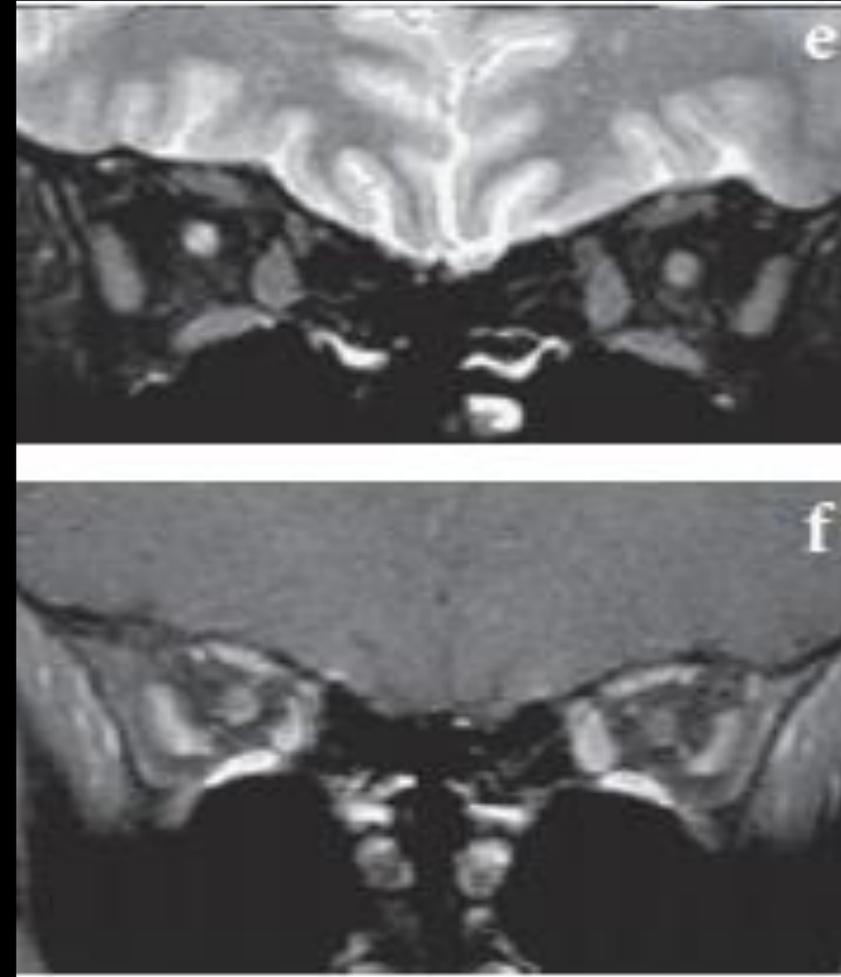
SEP

- ▶ L'association de lésions médullaires aux anomalies focales de la substance blanche encéphalique, constitue un élément fondamental pour orienter le diagnostic vers la SEP.
- ▶ Les plaques médullaires sont notées dans plus de 75 % des cas,
- ▶ Moelle cervicale au niveau des cordons latéraux et postérieur



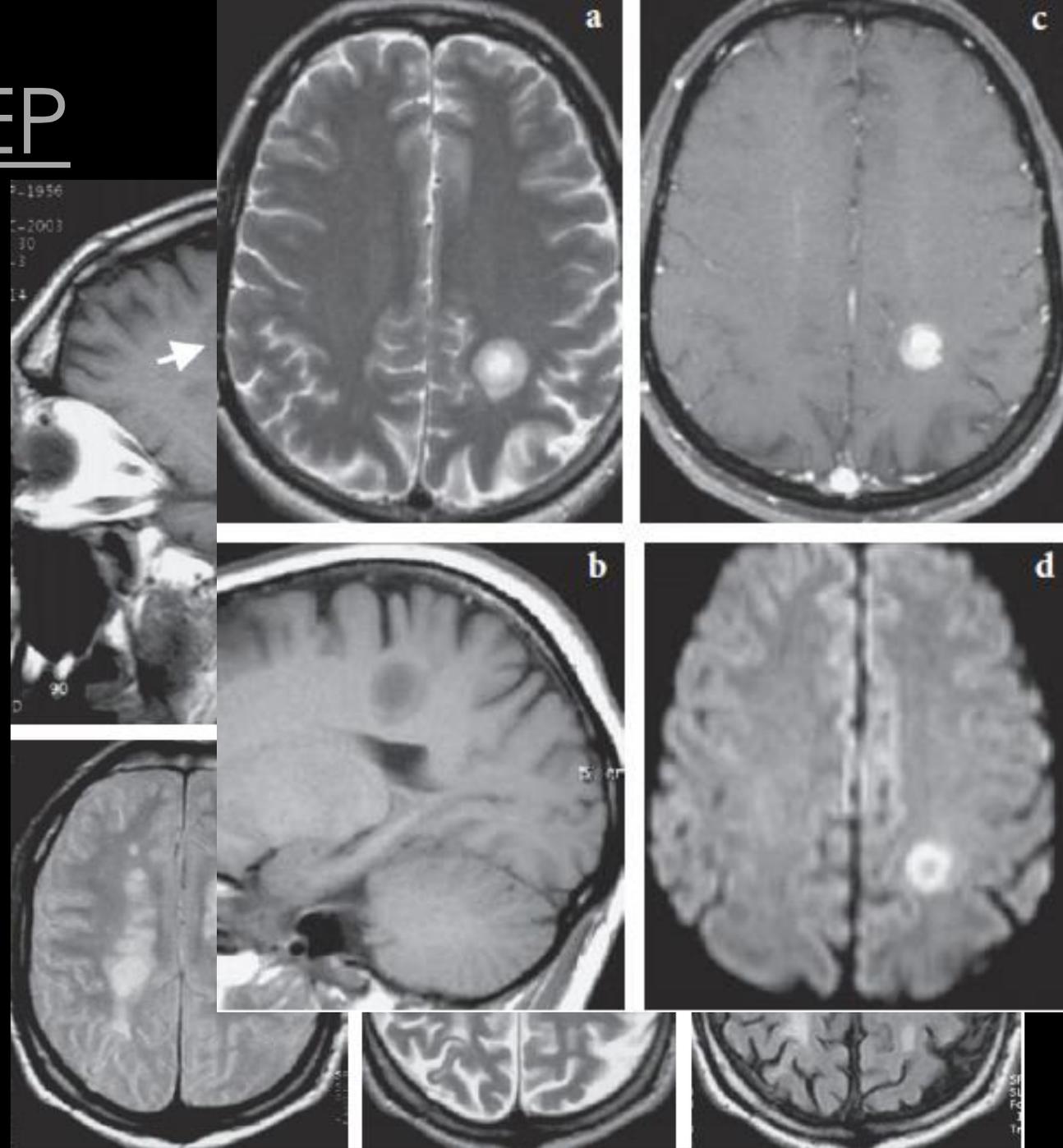
SEP

- ▶ Dans le cadre d'une NORB, la mise en évidence des phénomènes inflammatoires au niveau du nerf optique est possible dans 75 % des cas en séquence STIR, sous la forme d'une zone de signal hyperintense
- ▶ En T1 après injection de gadolinium et saturation du signal de la graisse, une prise de contraste localisée peut être décelée au sein du nerf optique
- ▶ De telles anomalies de signal sont notées au niveau de la portion intracrânienne du nerf optique, au niveau du chiasma ou du tractus optique



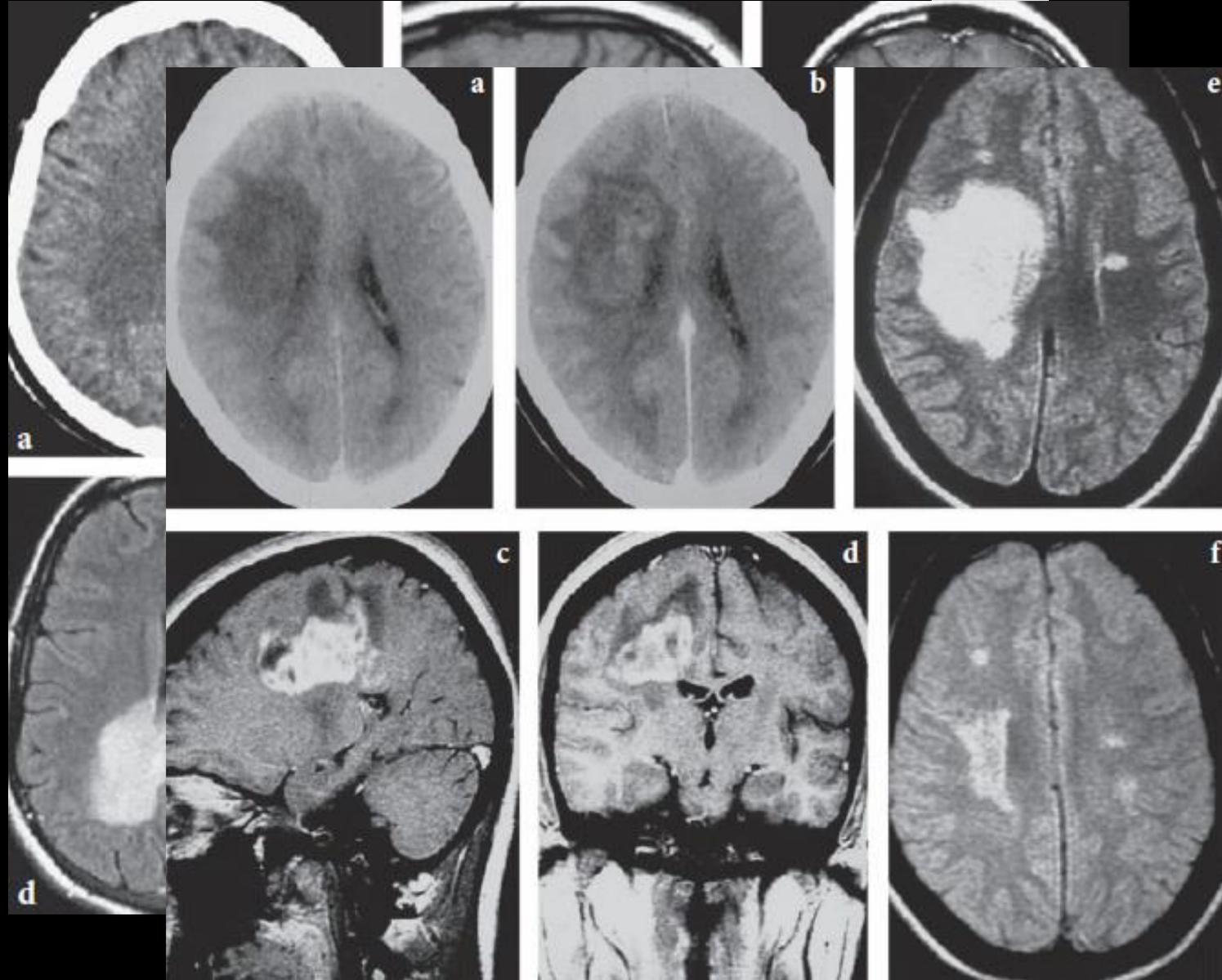
SEP

- ▶ Les plaques aiguës présentent parfois en T2 le classique aspect en « cible » ou en « cocarde » :
- ▶ Une partie centrale fortement hyperintense
- ▶ Une périphérie moins hyperintense, au contour externe flou,
- ▶ un fin liseré hypointense sépare parfois la zone centrale de la zone périphérique
- ▶ L'injection de gadolinium détermine une prise de contraste annulaire au niveau de cette interface
- ▶ On note une restriction de la diffusion au niveau de ces plaques



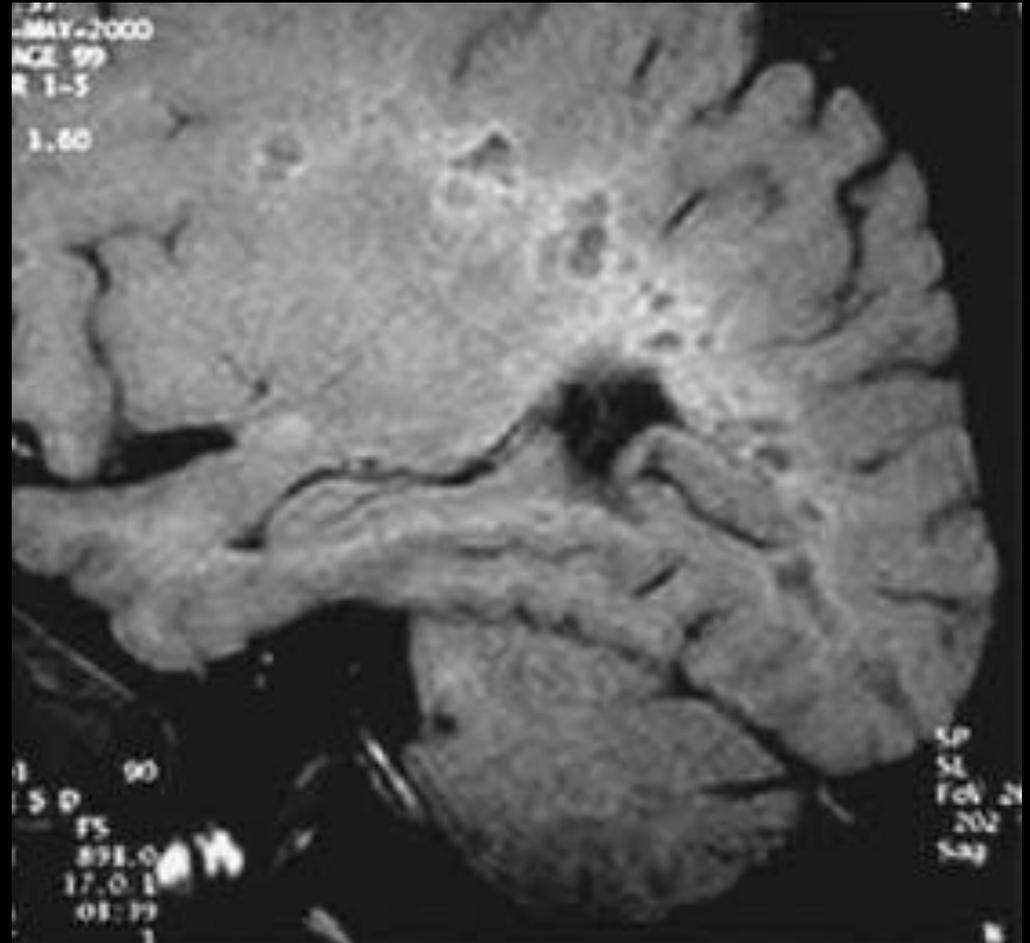
SEP

- ▶ Les plaques aiguës peuvent présenter un effet de masse et simuler un processus tumoral ou ischémique.
- ▶ L'IRM permet un diagnostic différentiel dans la plupart des cas, en démontrant d'autres lésions typiques ;
- ▶ les données cliniques, l'analyse du LCS et l'évolution sous corticothérapie contribuent à établir définitivement le diagnostic différentiel



SEP

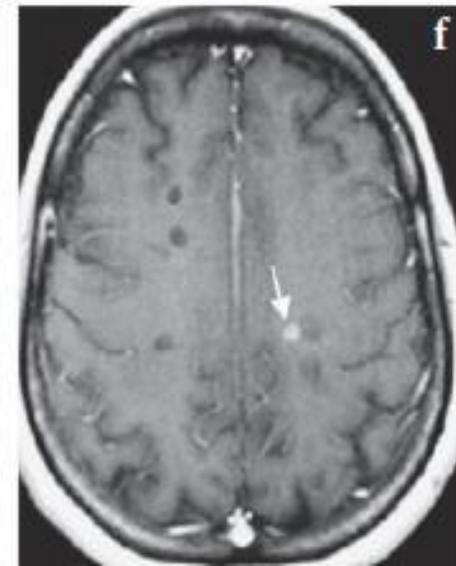
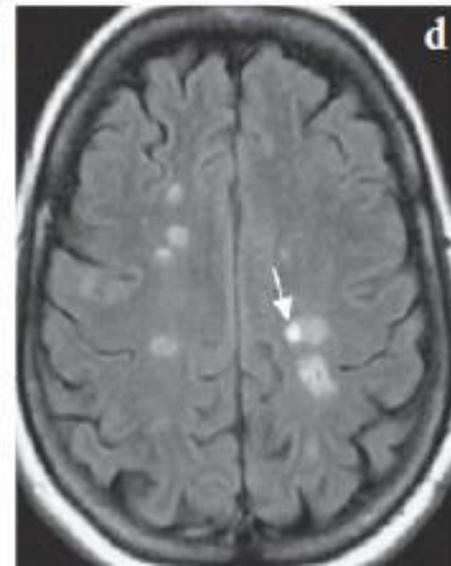
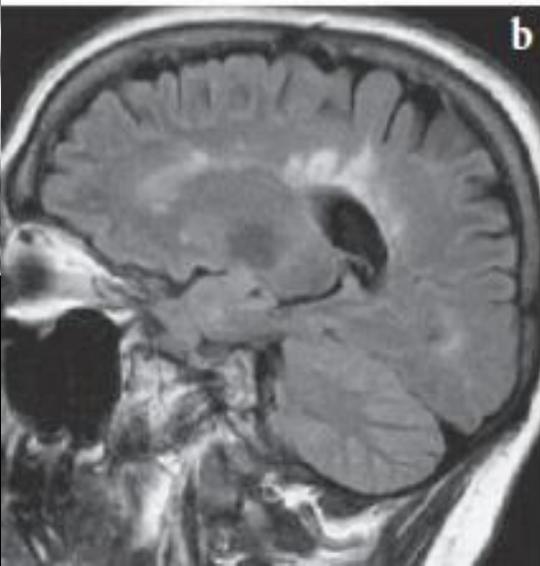
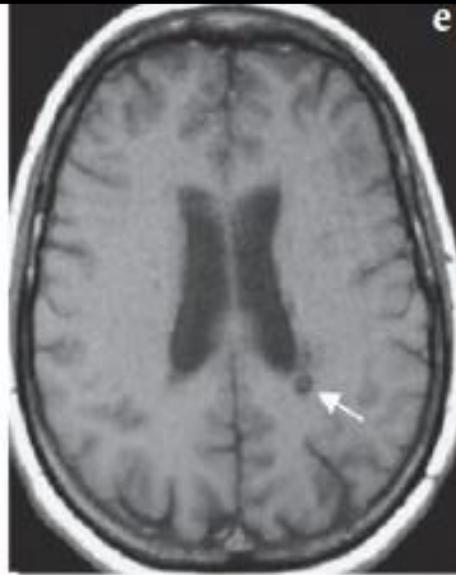
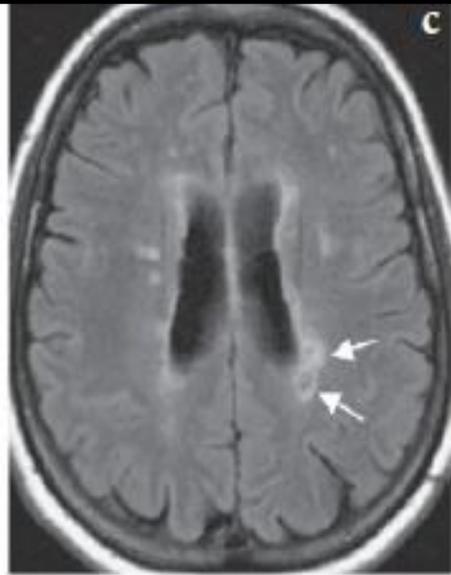
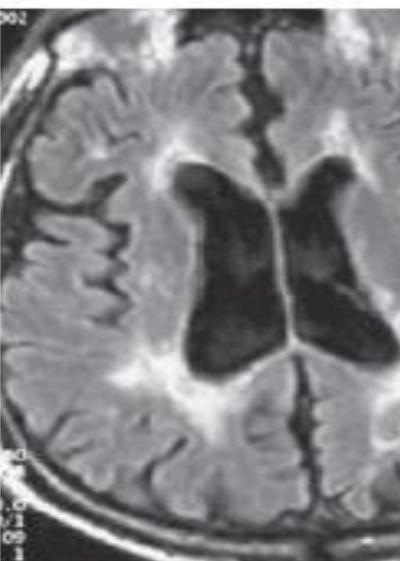
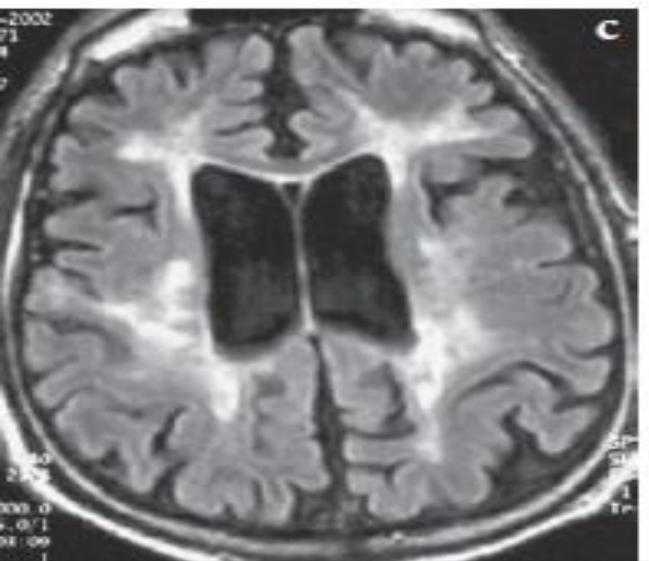
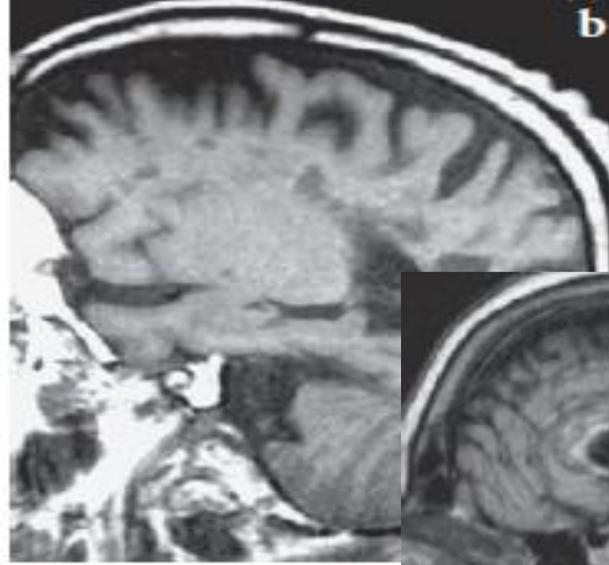
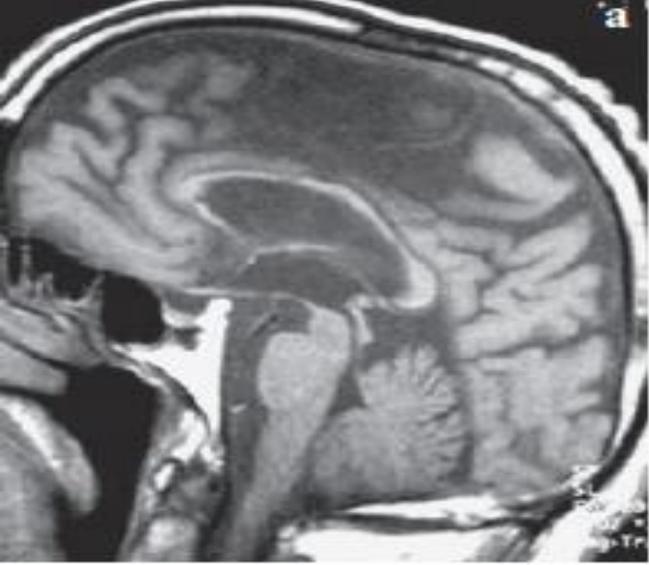
- ▶ Les plaques anciennes présentent divers aspects.
- ▶ Certaines lésions apparaissent avec des limites nettes, sont en signal fortement hypointense en T1 (*black holes*), hyperintense en T2 et hypointense en FLAIR, avec souvent un liseré périphérique spontanément hyperintense en T1, qui ne doit pas prêter à confusion avec une prise de contraste sur les coupes après injection de gadolinium
- ▶ Les lésions anciennes ne présentent aucun rehaussement et pas d'effet de masse.

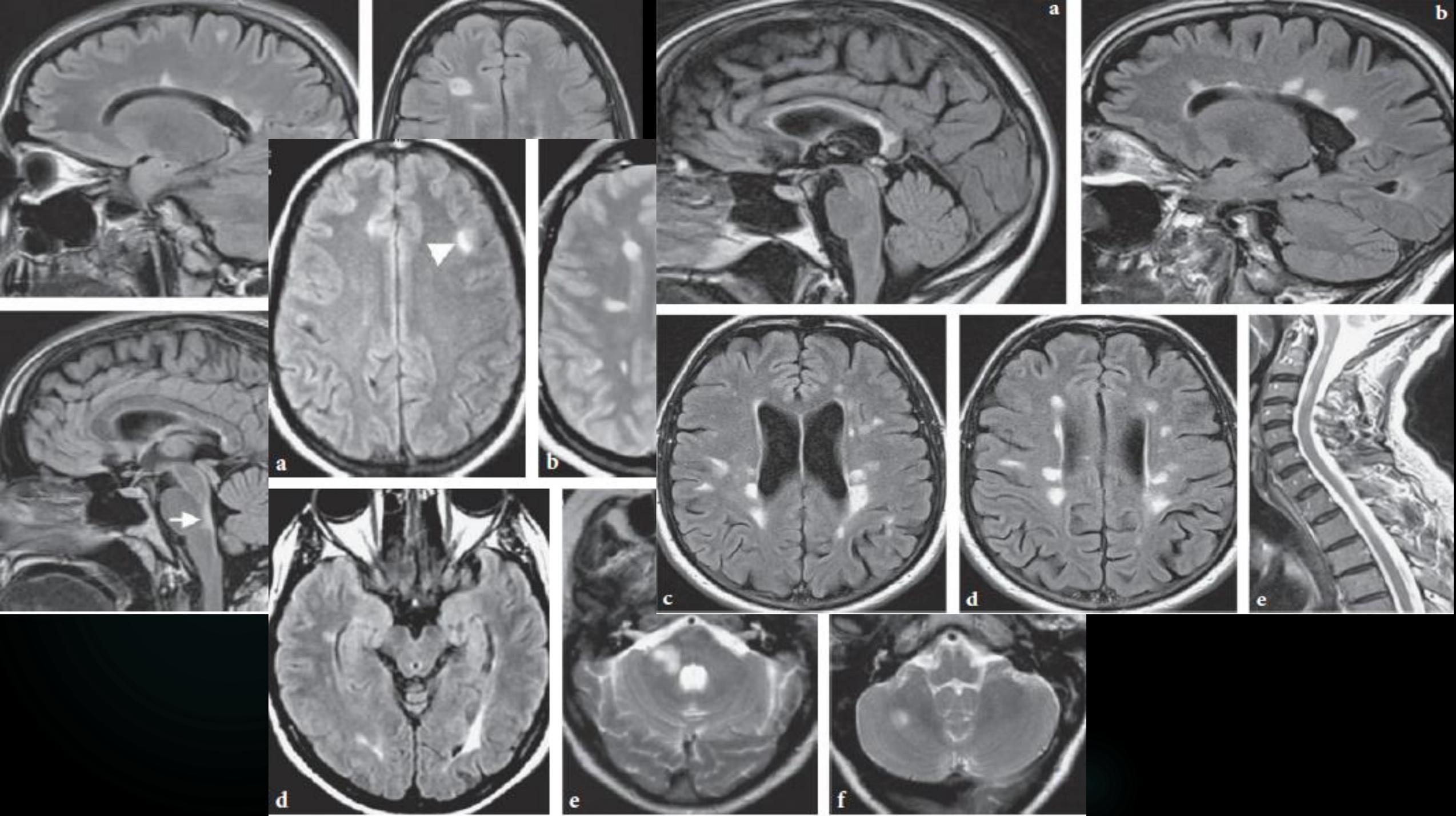


SEP

Tableau 16.2 Critères diagnostiques de la sclérose en plaques. Révision 2010 des critères de McDonald [343, 444, 445].

Nombre de poussées	Signes de localisation cliniques	Examens complémentaires nécessaires pour le diagnostic
2 ou plus	2 ou plus	Aucun
2 ou plus	1	Dissémination spatiale démontrée en IRM par au moins une lésion en signal hyperintense en T2 dans au moins 2 des 4 régions du système nerveux central (périvericulaire, juxtacorticale, infratentorielle ou au niveau de la moelle épinière); ou attendre un nouvel événement clinique.
1	2 ou plus	Dissémination temporelle démontrée par : (1) la présence simultanée de lésions asymptomatiques avec et sans prise de contraste (2) ou une nouvelle lésion hyperintense en T2 et/ou rehaussée par l'injection de gadolinium sur une IRM de contrôle sans référence de délai par rapport à l'examen initial; ou attendre un nouvel événement clinique.
1 forme monosymptomatique	1	1. Dissémination spatiale démontrée par l'IRM (voir ci-dessus) 2. Plus dissémination temporelle démontrée par l'IRM (voir ci-dessus)
0 forme progressive	1	1. Évolution clinique progressive sur une période de 1 an 2. Plus deux ou trois critères suivants : a) Dissémination spatiale cérébrale par la mise en évidence en T2 d'une ou plusieurs lésions dans les topographies suivantes : périvericulaire, juxtacorticale, infratentorielle b) Dissémination spatiale au niveau de la moelle épinière avec visualisation d'au moins deux lésions en T2 c) LCS positif (bandes oligoclonales et/ou augmentation de l'index IgG)

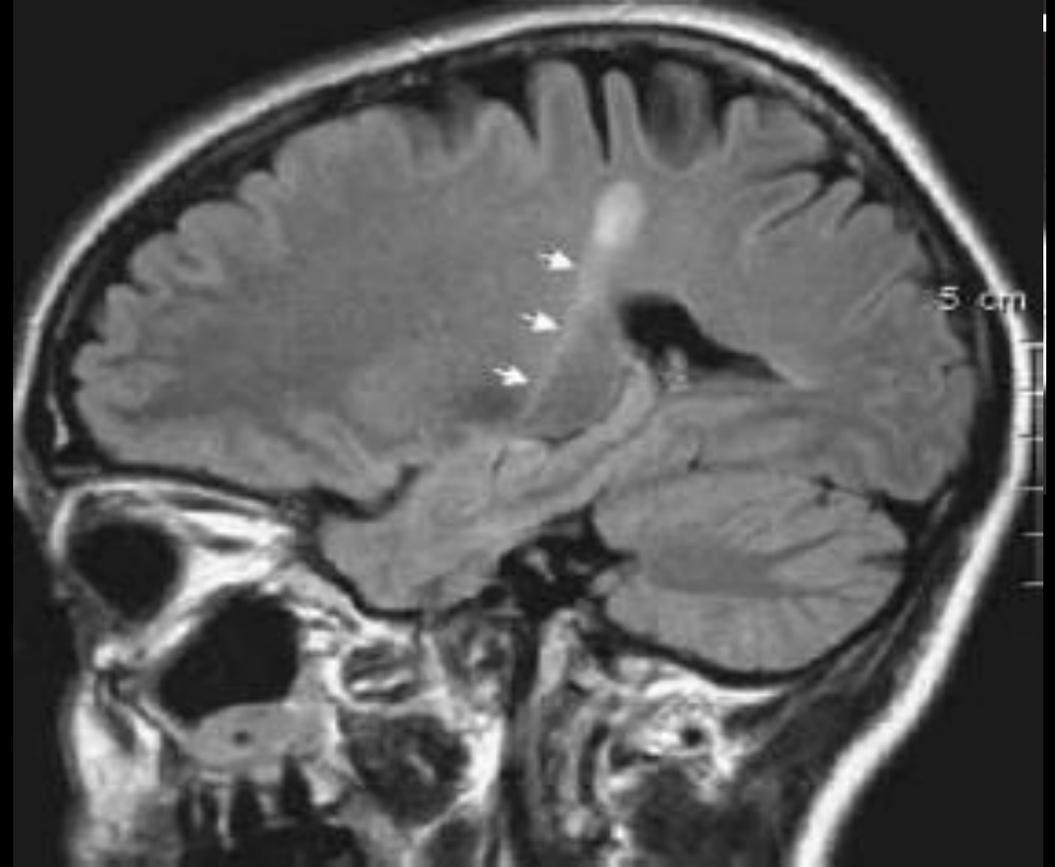
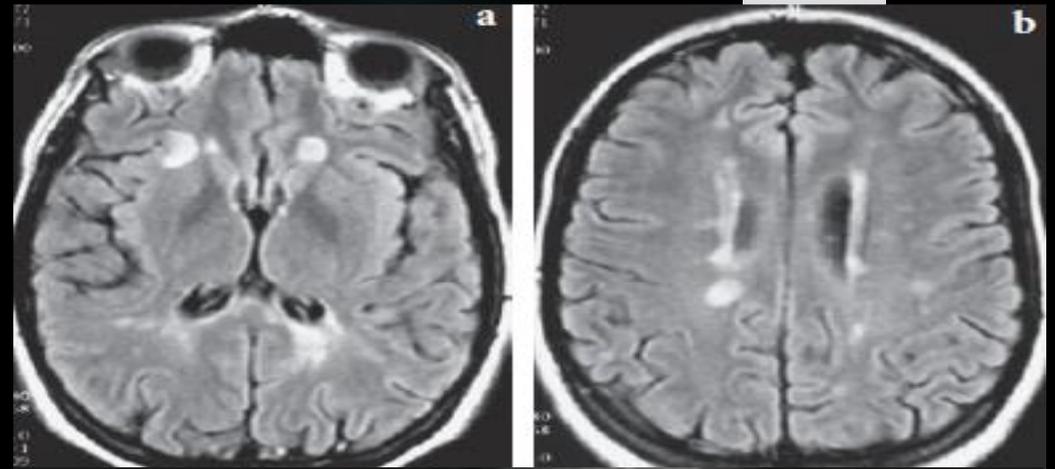




SEP

Evolution :

- Une régression des plaques est possible sous traitement
- L'évolution peut s'accompagner de complications
- La gravité dépend de la charge lésionnelle et du siège des lésions
- L'atrophie cortico-sous-corticale, l'atrophie du corps calleux et l'atrophie médullaire sont corrélées au handicap



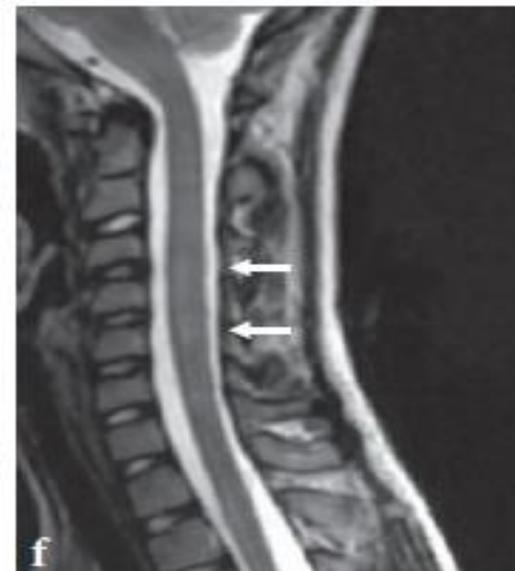
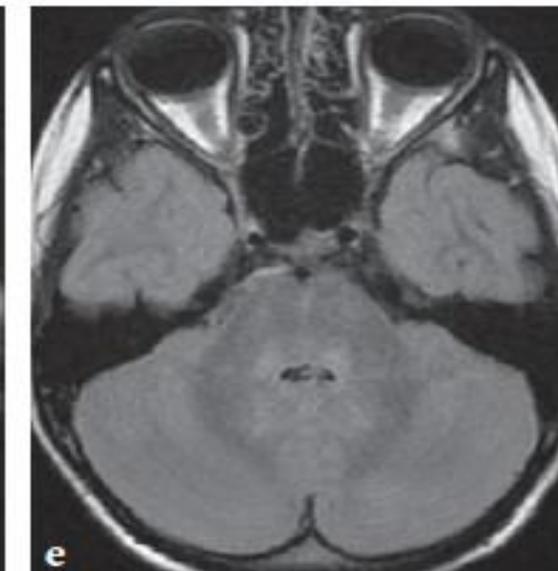
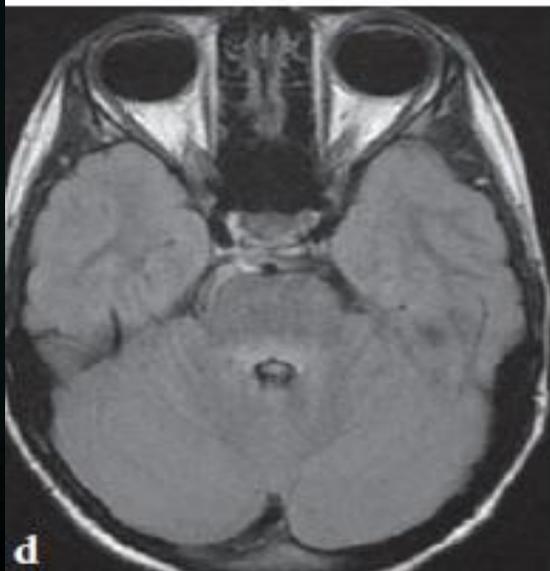
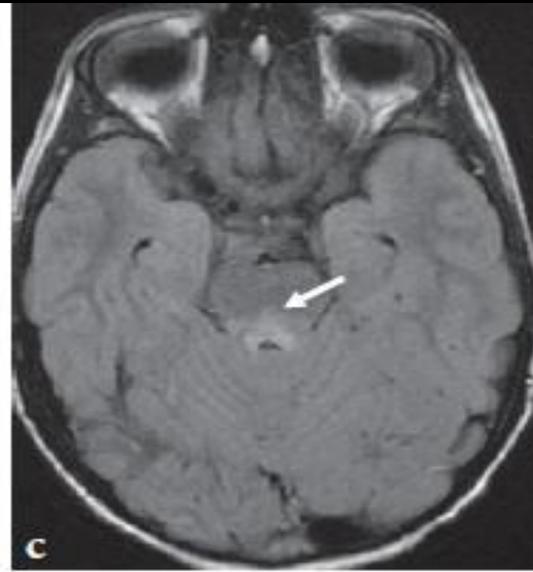
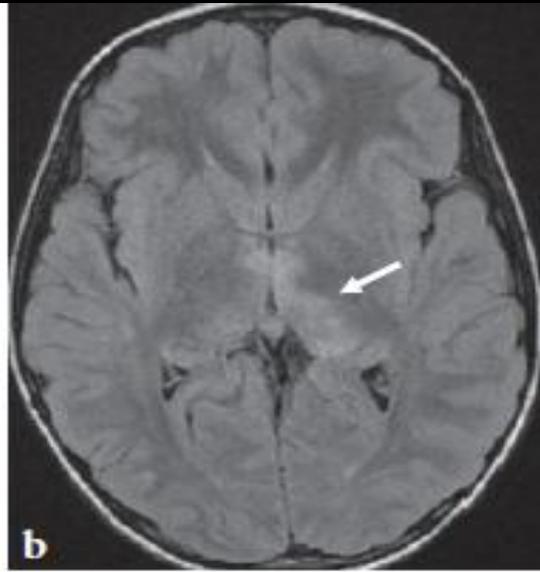
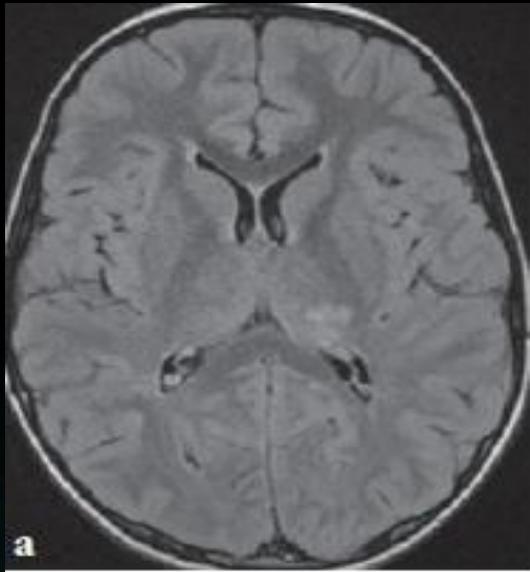
NMO

- ▶ Affection demyelinisante inflammatoire rare évoluant par poussées et qui associe classiquement en moins de 2 ans, une névrite optique bilatérale et une myélite,
- ▶ La découverte des anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4) a permis d'individualiser la NMO.
- ▶ La lésion médullaire revêt un aspect pseudotumoral avec un signal hyperintense en T2 et une prise de contraste et s'étend sur 3 niveaux vertébraux (ou plus), avec possibilité d'extension vers le tronc cérébral
- ▶ L'IRM cérébrale et orbitaire confirme la névrite optique avec hypersignal du nerf en T2 STIR avec prise de contraste du nerf à la phase aiguë et atrophie à la phase séquellaire.

NMO

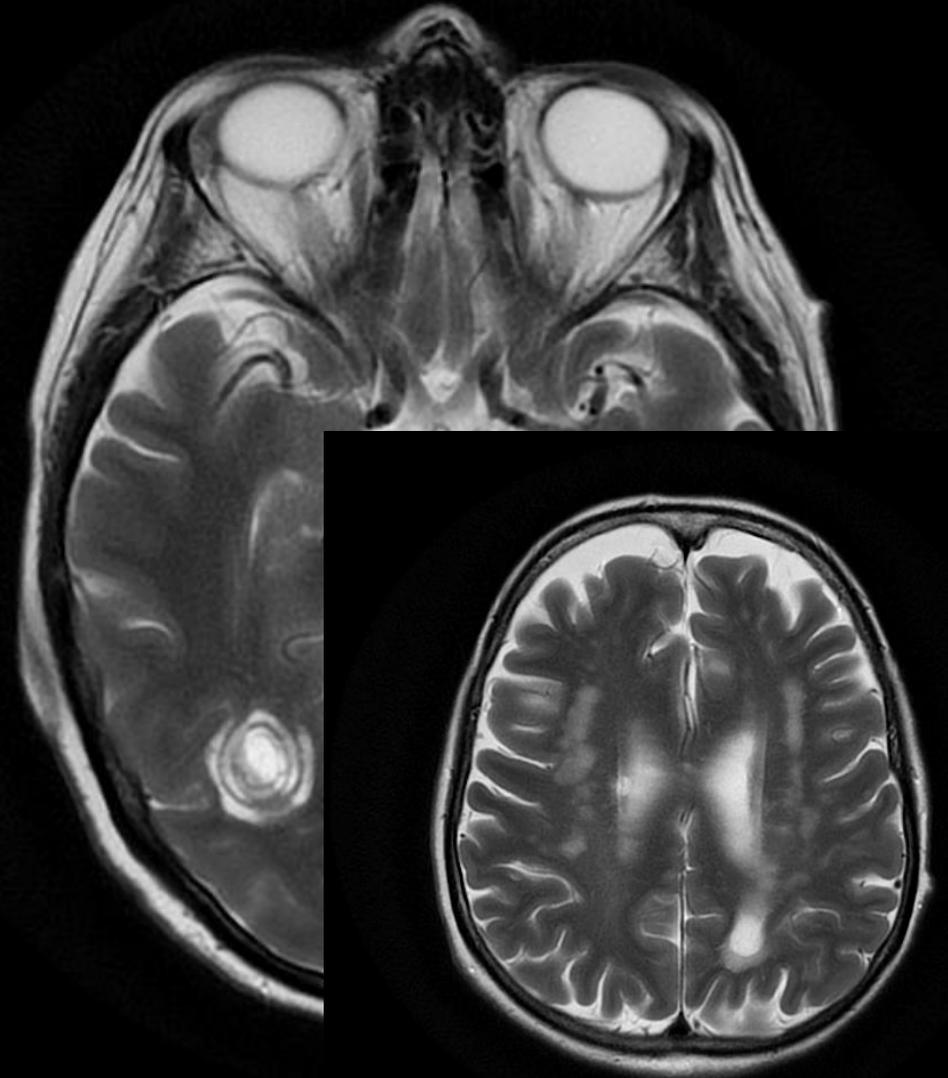
- ▶ Peut atteindre la substance blanche en particulier les zones d'échange et de régulation hydro électrolytiques exprimant l'aquaporine 4 :
- ▶ l'hypothalamus et des thalami,
- ▶ autour de l'épendyme du V3,
- ▶ de l'aqueduc de Sylvius,
- ▶ du V4
- ▶ au niveau de la partie postérieure du bulbe,
- ▶ l'area postrema

NMO



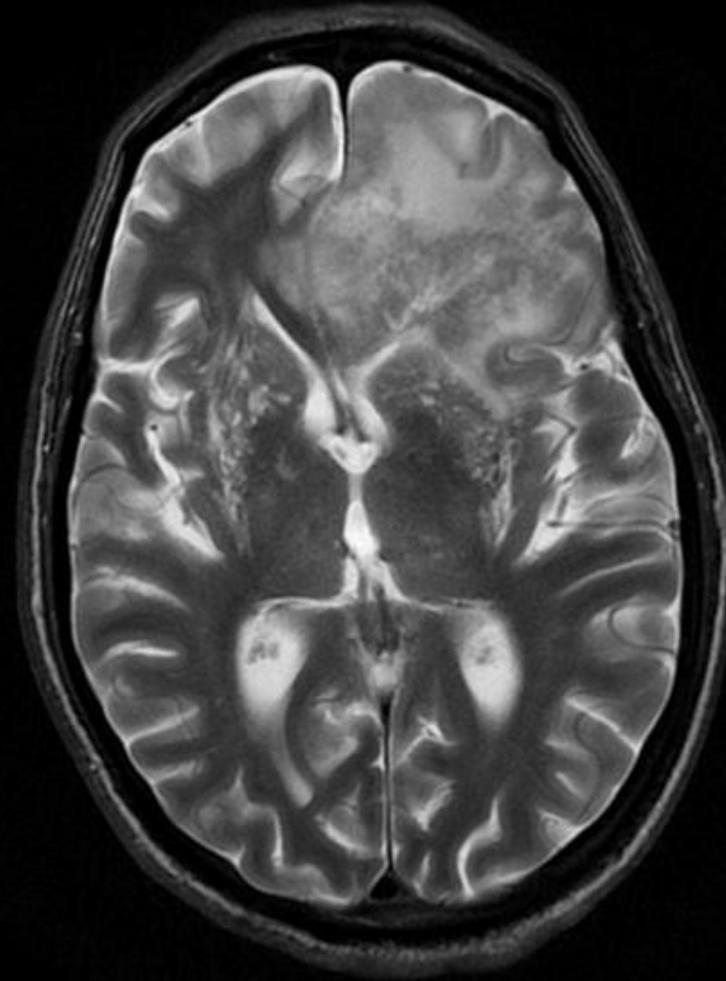
SCB

- ▶ La sclerose concentrique de Balo (SCB) est considérée comme une variante agressive aigue de SEP qui touche les adultes jeunes, le plus souvent de sexe masculin
- ▶ l'IRM demontre une lésion parfois unique de plusieurs centimètres de diamètre, dont la partie périphérique est formée de multiples couches concentriques avec alternance bandes hypo et hyperintense en T2
- ▶ une prise de contraste annulaire périphérique est possible une restriction de la diffusion de l'eau peut être notée en périphérie de la lésion
- ▶ Les lésions se localisent au niveau de la substance blanche des hémisphères cérébraux, du cervelet, du tronc cérébral et de la moelle épinière.



Marburg

- ▶ La maladie de Marburg est une sclérose en plaques aigue d'installation rapide avec aggravation continue et progressive
- ▶ Le plus souvent, les lésions sont multifocales et la sémiologie IRM associe des lésions compatibles avec une SEP pseudo-tumorale et une ADEM, avec une distribution similaire a celle de la SEP



ISCHEMIQUES

ATHEROSCLEROSE

- ▶ L'ischémie chronique de la substance blanche est liée à des modifications des parois des vaisseaux de la substance blanche, qui conduisent à :
 1. un aspect tortueux des artérioles avec réduction de leur calibre et de leur débit,
 2. à un élargissement des espaces périvasculaires de Virchow-Robin
 3. à une démyélinisation de la substance blanche

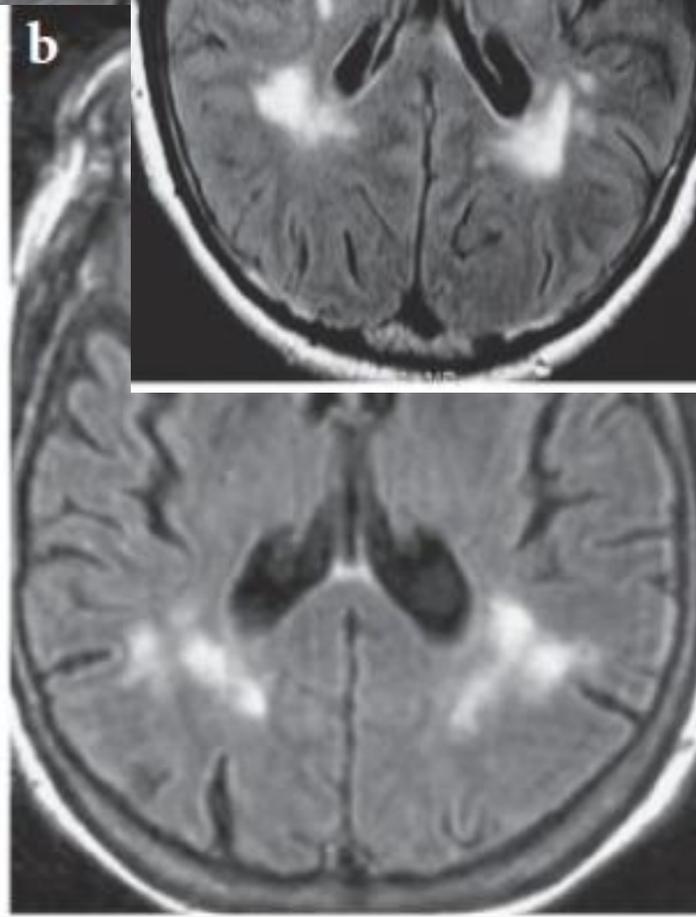
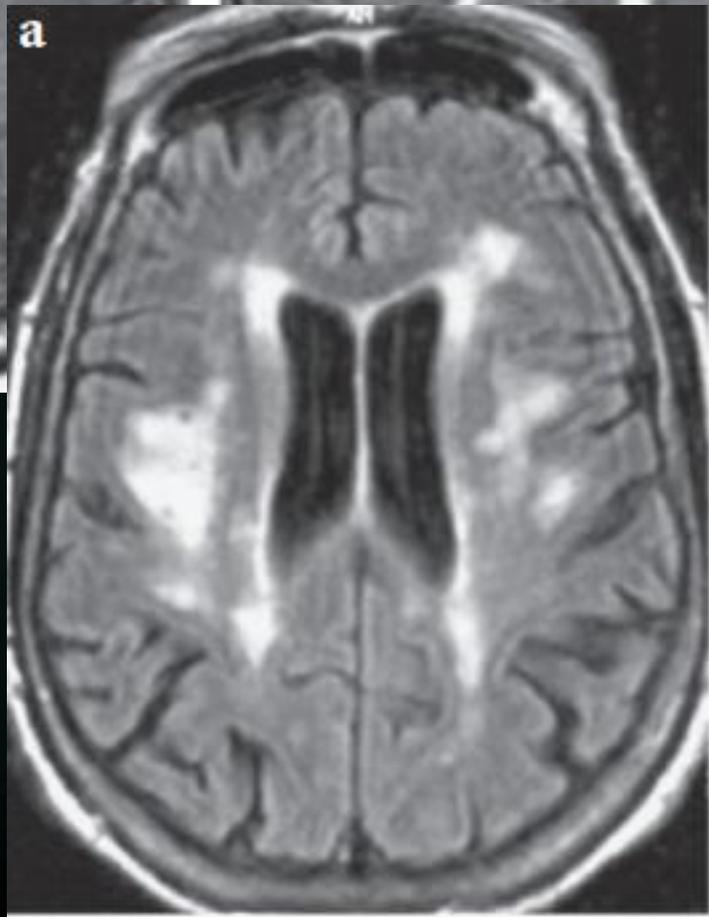
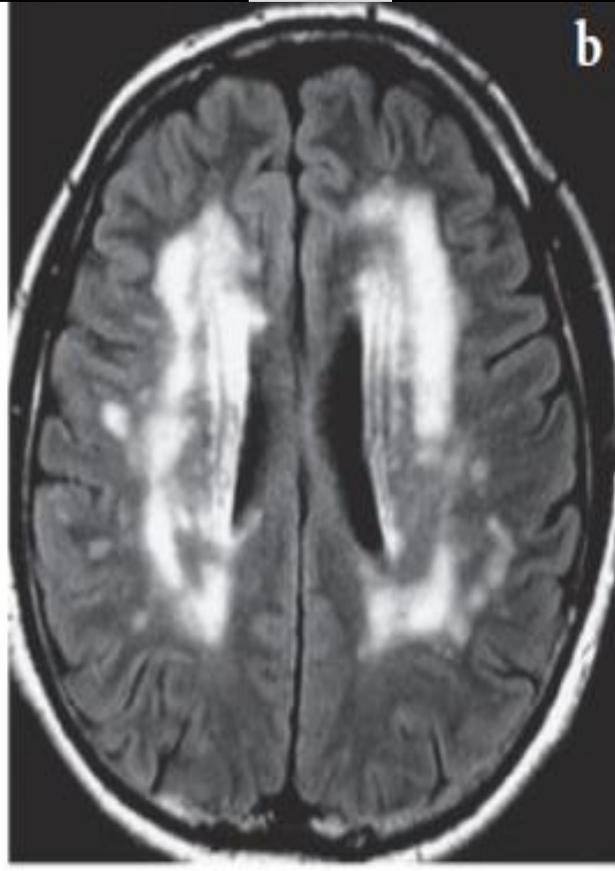
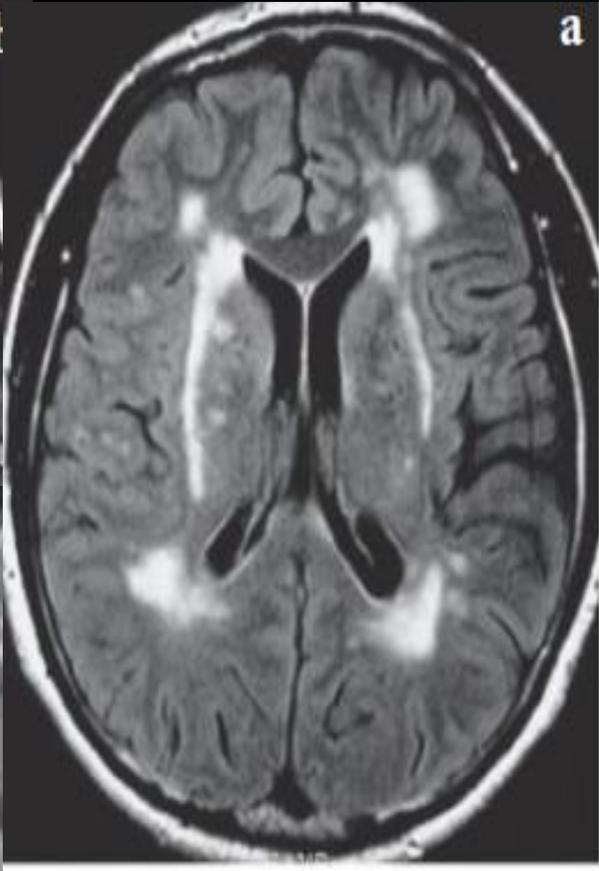
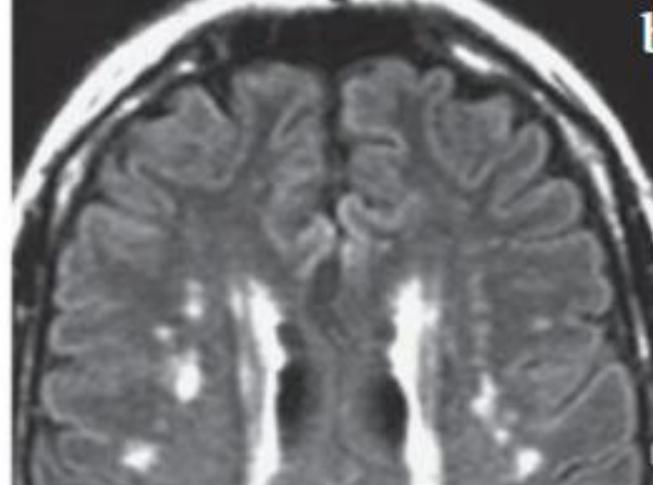
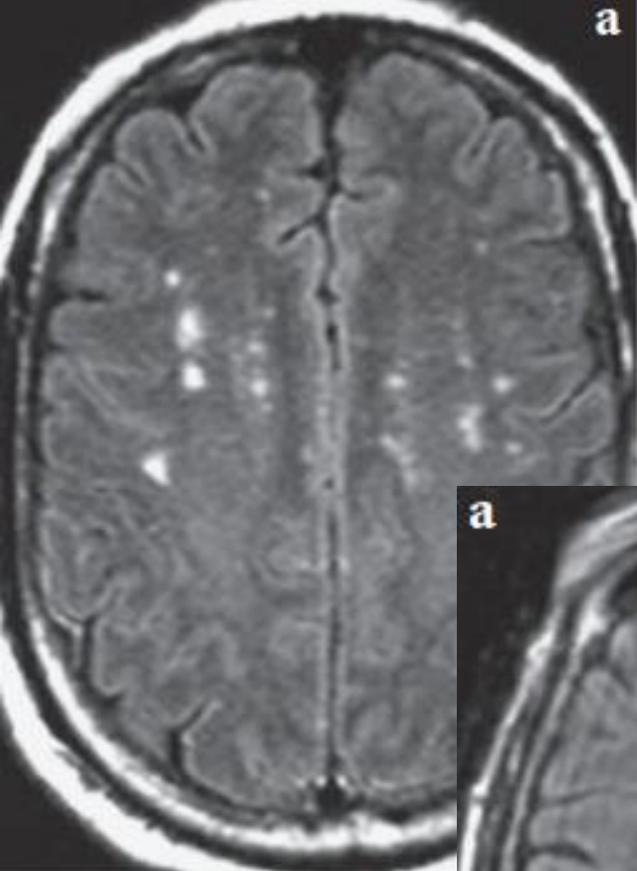
ATHEROSCLEROSE

- ▶ hyperintensités en T2 et en FLAIR
- ▶ focales au niveau du centre semi-ovale et en sous-cortical à prédominance frontale
- ▶ plus diffuses au niveau de la substance blanche postérieure pariéto-occipitale
- ▶ l'IRM démontre dans un grand nombre de cas une accentuation de l'hypersignal de la substance blanche autour des carrefours ventriculaires et en sous-cortical.
- ▶ À un stade évolué, le signal est anormal au niveau de l'ensemble de la substance blanche, ce qui aboutit parfois à une démence vasculaire sous-corticale (maladie de Binswanger).
- ▶ Peuvent être associées à des microsaignements, ceux des NGC sont secondaires à l'HTA tandis que ceux en cortico sous corticales sont secondaires à une angiopathie amyloïde

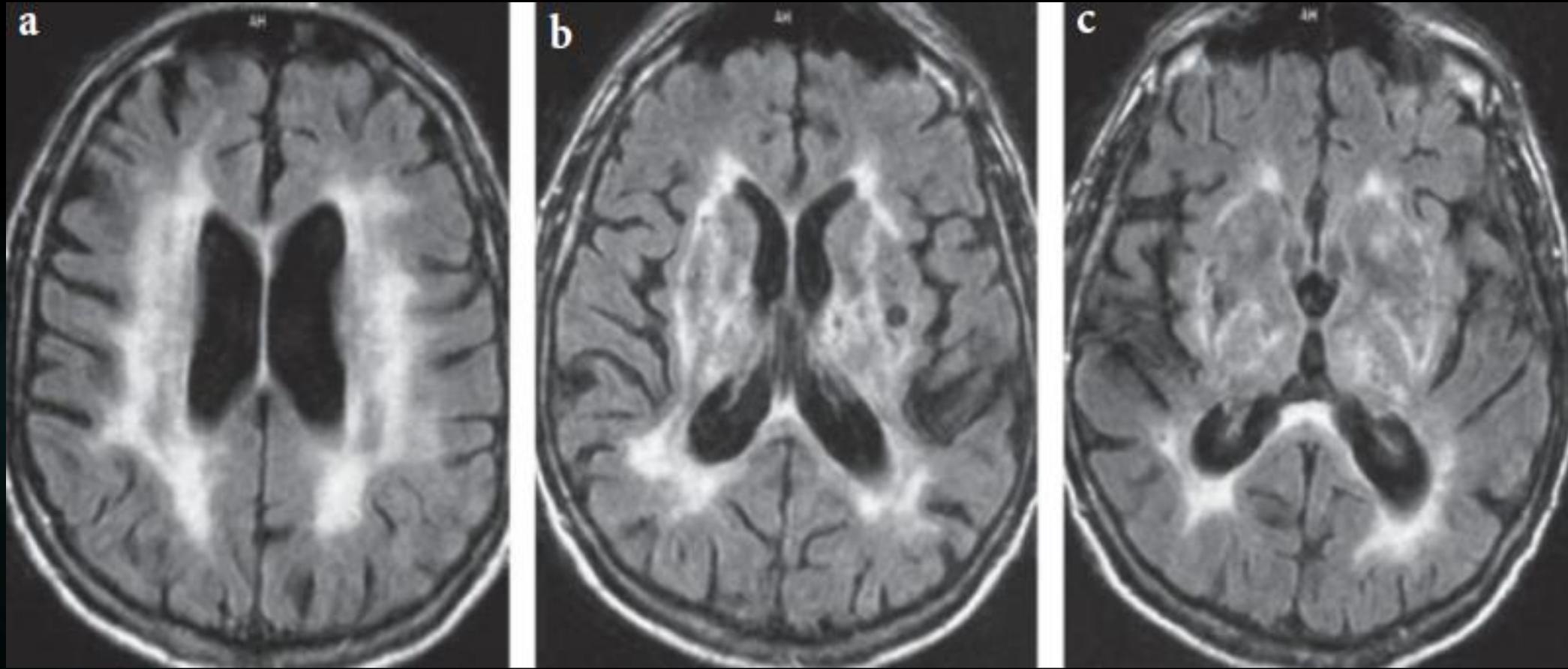
ATHEROSCLEROSE

Tableau 16.4 Les grades de Wahlund des anomalies de signal de la substance blanche et des noyaux gris liées à l'âge et aux facteurs de risque vasculaire.

Lésions de la substance blanche	<ul style="list-style-type: none">– Grade 0 : absence d'anomalies de signal– Grade 1 : anomalies focales (hypersignal en FLAIR et T2)– Grade 2 : confluence débutante– Grade 3 : atteinte diffuse
Lésions des noyaux gris	<ul style="list-style-type: none">– Grade 0 : absence d'anomalie de signal– Grade 1 : une lésion focale >5 mm– Grade 2 : plus d'une lésion focale– Grade 3 : lésions confluentes



BINSWANGER



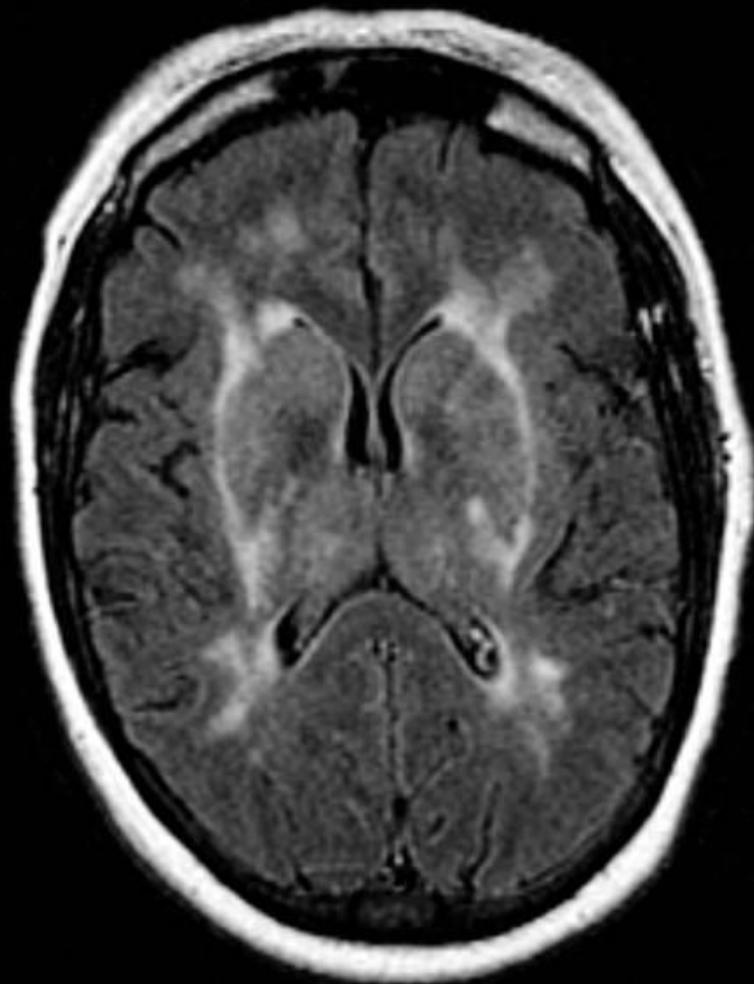
CADASIL

- ▶ Le CADASIL (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leucoencephalopathy*) est une vasculopathie héréditaire, liée à une mutation située sur le chromosome 19, qui touche les artères de petit calibre et qui conduit à des ischémies lacunaires avec paralysie pseudobulbaire
- ▶ Diagnostic repose sur l'association d'hypersignaux et de les lésions microlacunaires (hyposignal FLAIR)
- ▶ **Hypersignal :**
- ▶ Temporopolaire, frontale et capsulaire externe est caractéristique
- ▶ Atteinte de la substance blanche periventriculaire et protuberantielle fréquente
- ▶ Atteinte sous corticale rare
- ▶ **Microlacunes :**
- ▶ Sous corticales fronto temporo insulaires
- ▶ Absentes en pariéto occipital

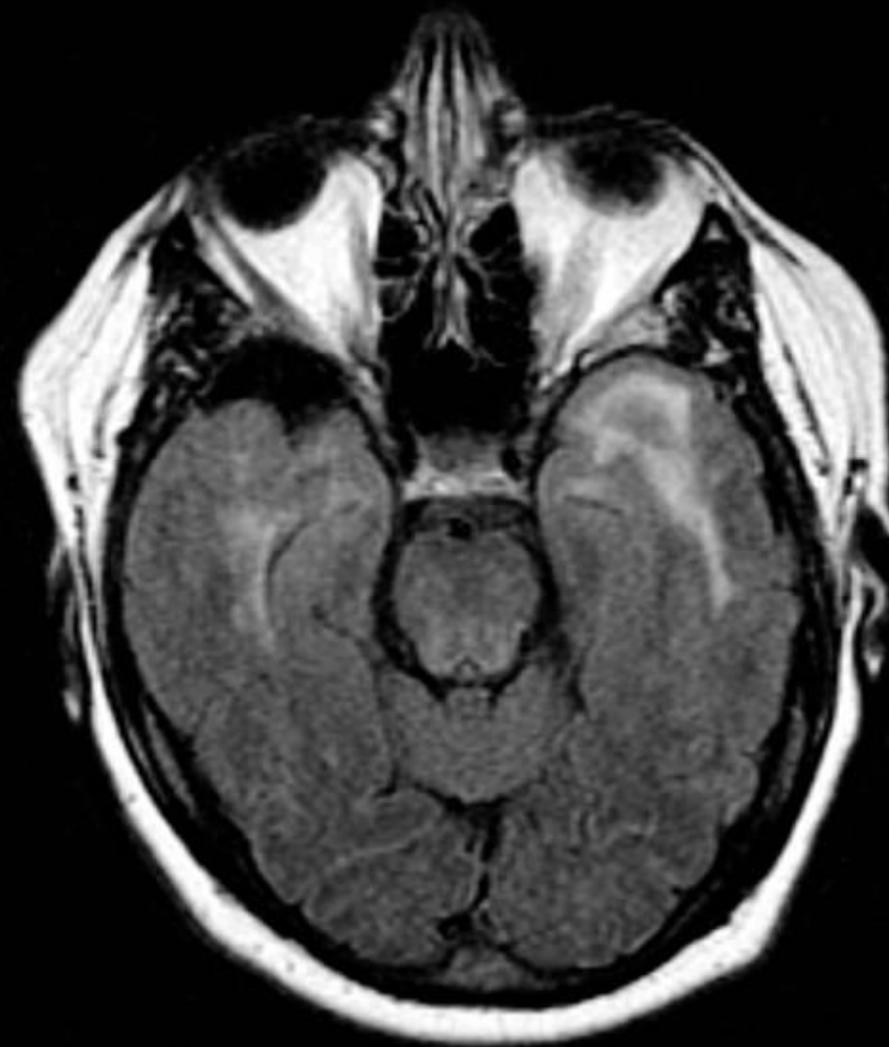
CADASIL

8

12

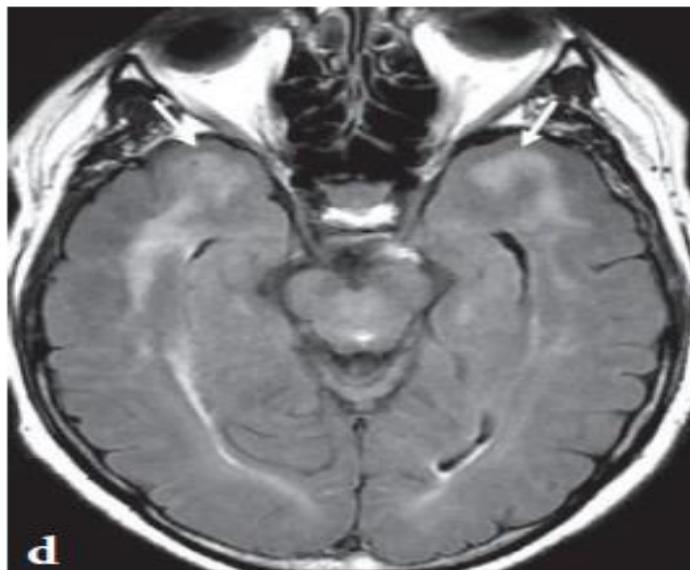
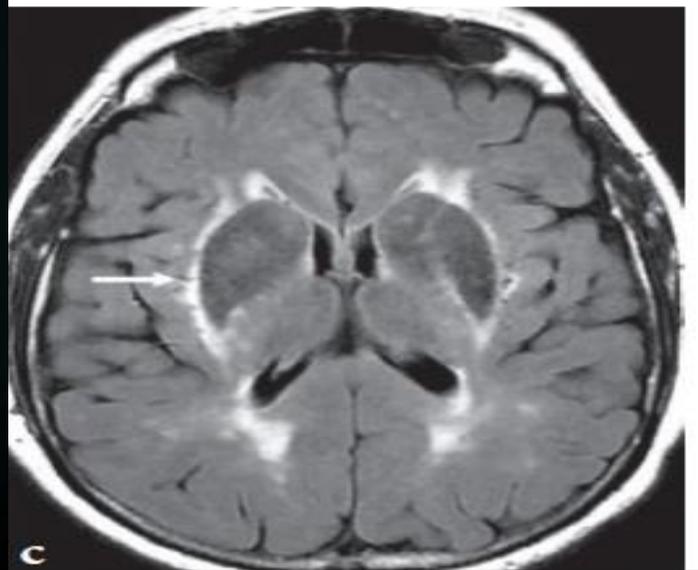
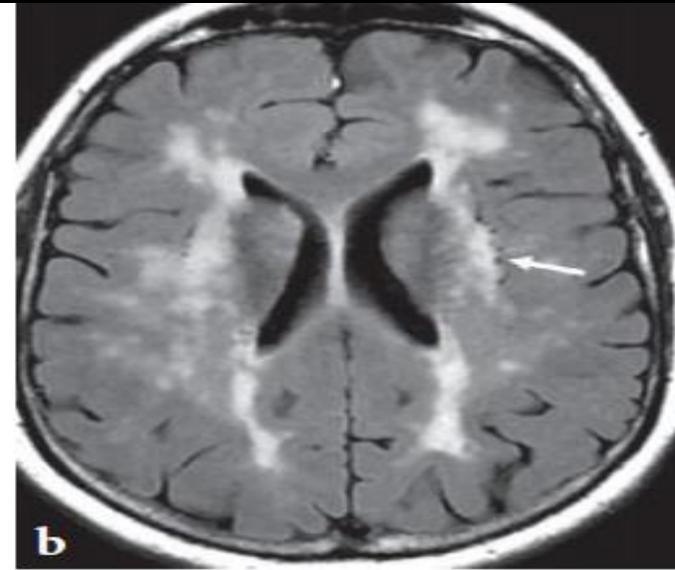
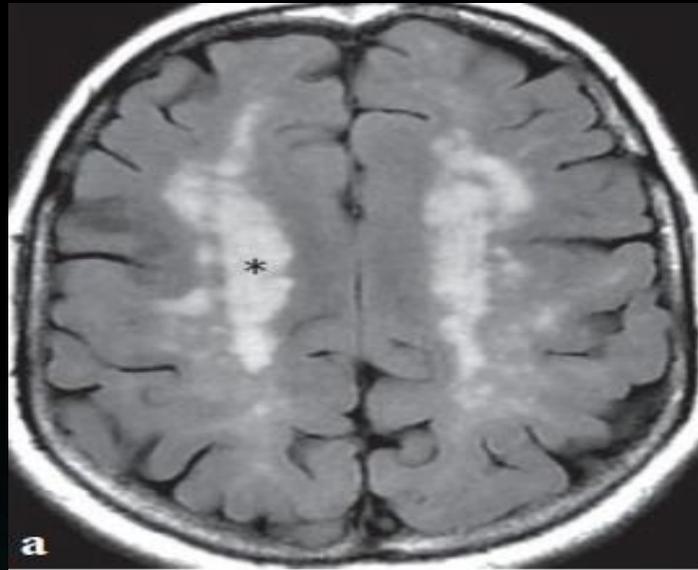


W 485 : L 250



W 485 : L 250

CADASIL

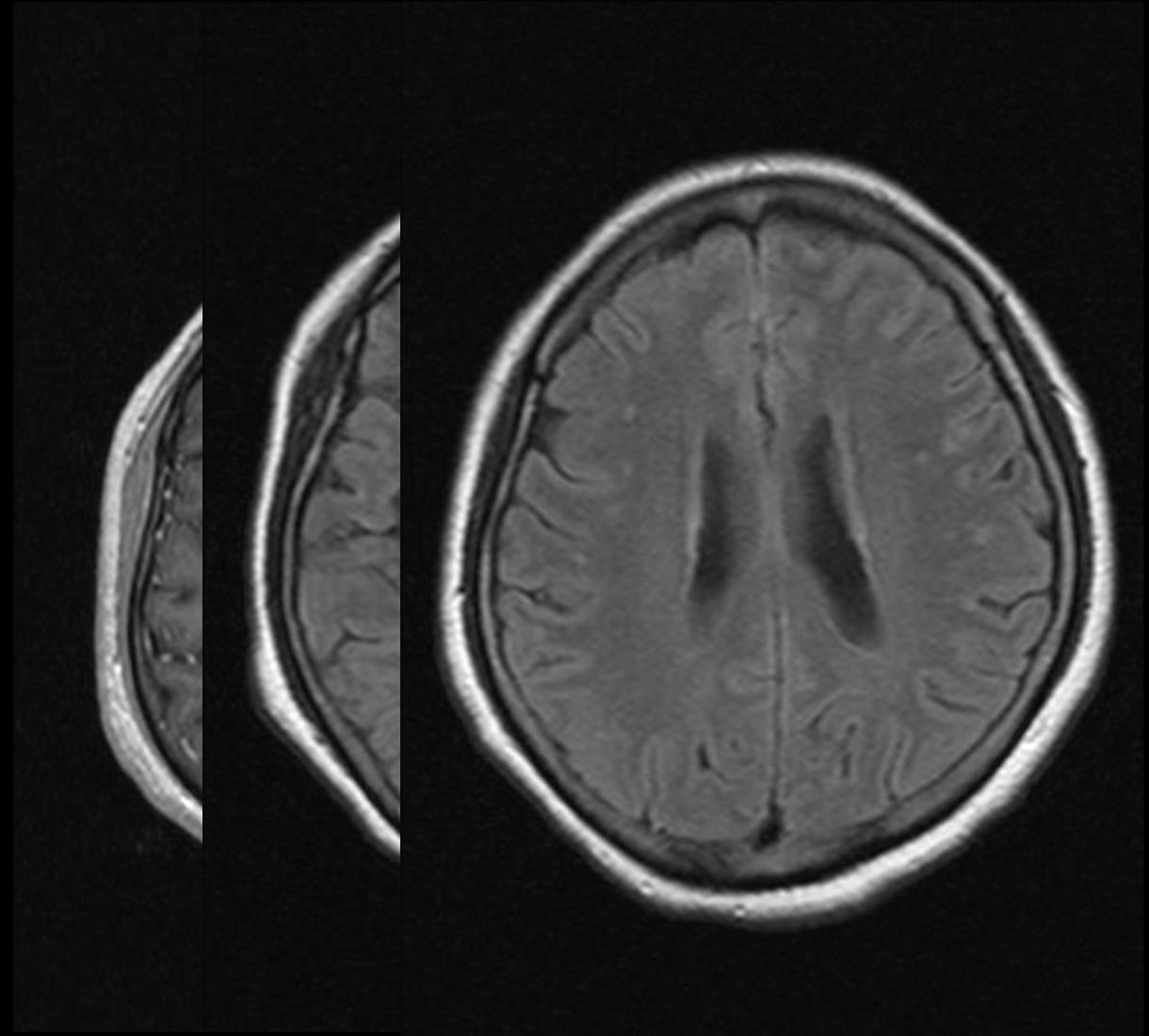


VASCULARITES

- ▶ Inflammation des vaisseaux a destinée cerebrale d'origine multiple (infectieuses, autoimmunes, toxiques ou angeites systemiques)
- ▶ Associe des lesions de la substance blanche et des noyaux gris centraux

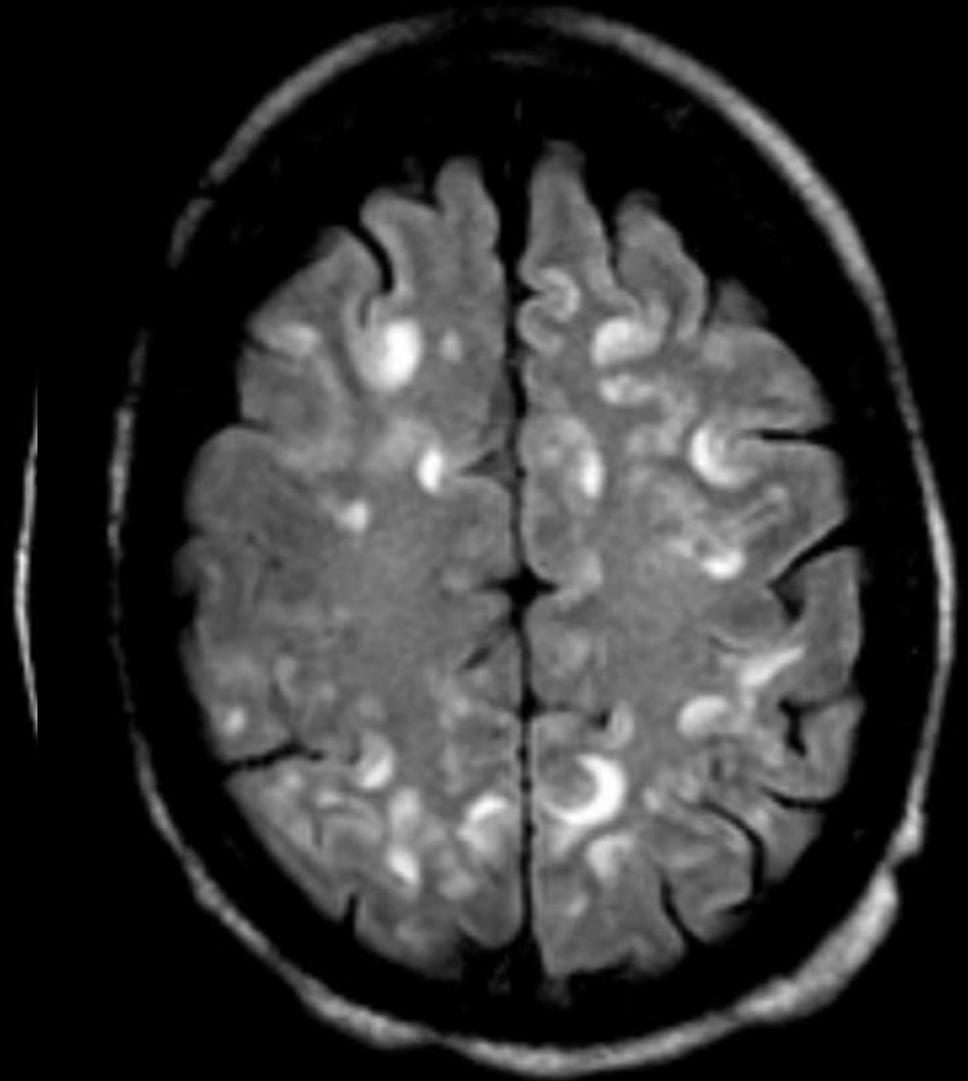
WEGENER

- ▶ Epaissement meninge dural,
- ▶ lésions ischémiques corticales
- ▶ une atrophie cérébelleuse et une hypertrophie de l'hypophyse et de la tige pituitaire sont possibles
- ▶ Anomalies de signal au sein de la substance blanche:
- ▶ Des prises de contraste punctiformes et linéaires sont identifiées au niveau de la substance blanche sus-tentorielle et du tronc cérébral ;
- ▶ ces anomalies traduisent des phénomènes inflammatoires au niveau des parois vasculaires et du tissu nerveux adjacent



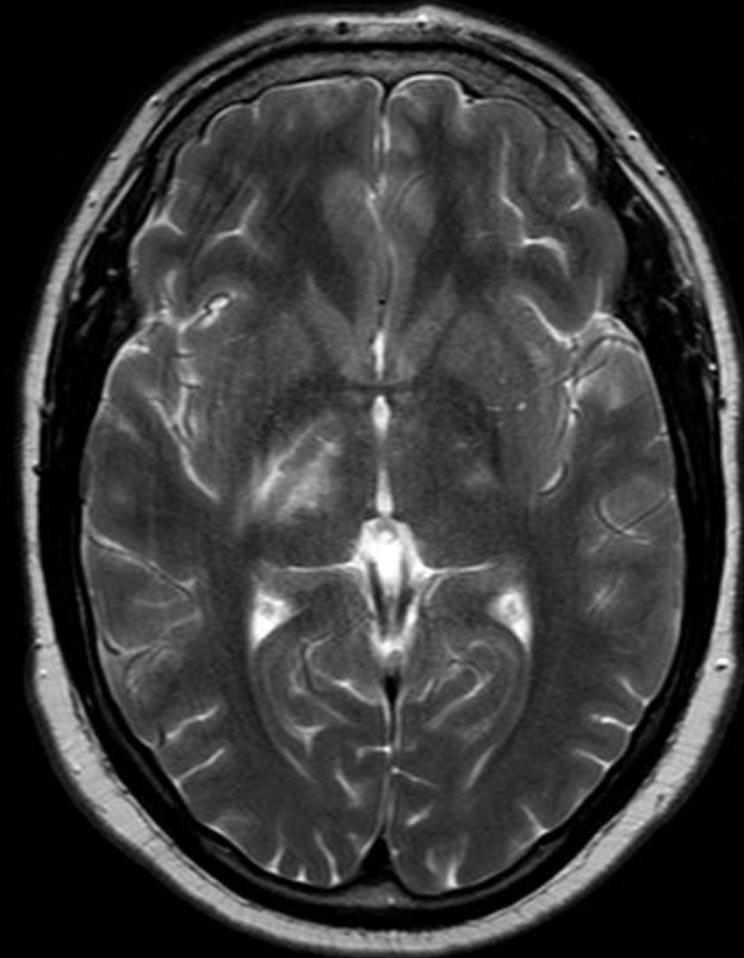
LED

- ▶ Associe des lésions demyelinisantes de nature ischémique et de nature inflammatoire « SEP LIKE »
- ▶ Peut atteindre toute la substance blanche, le cortex, les NGC ainsi que le tronc cérébral



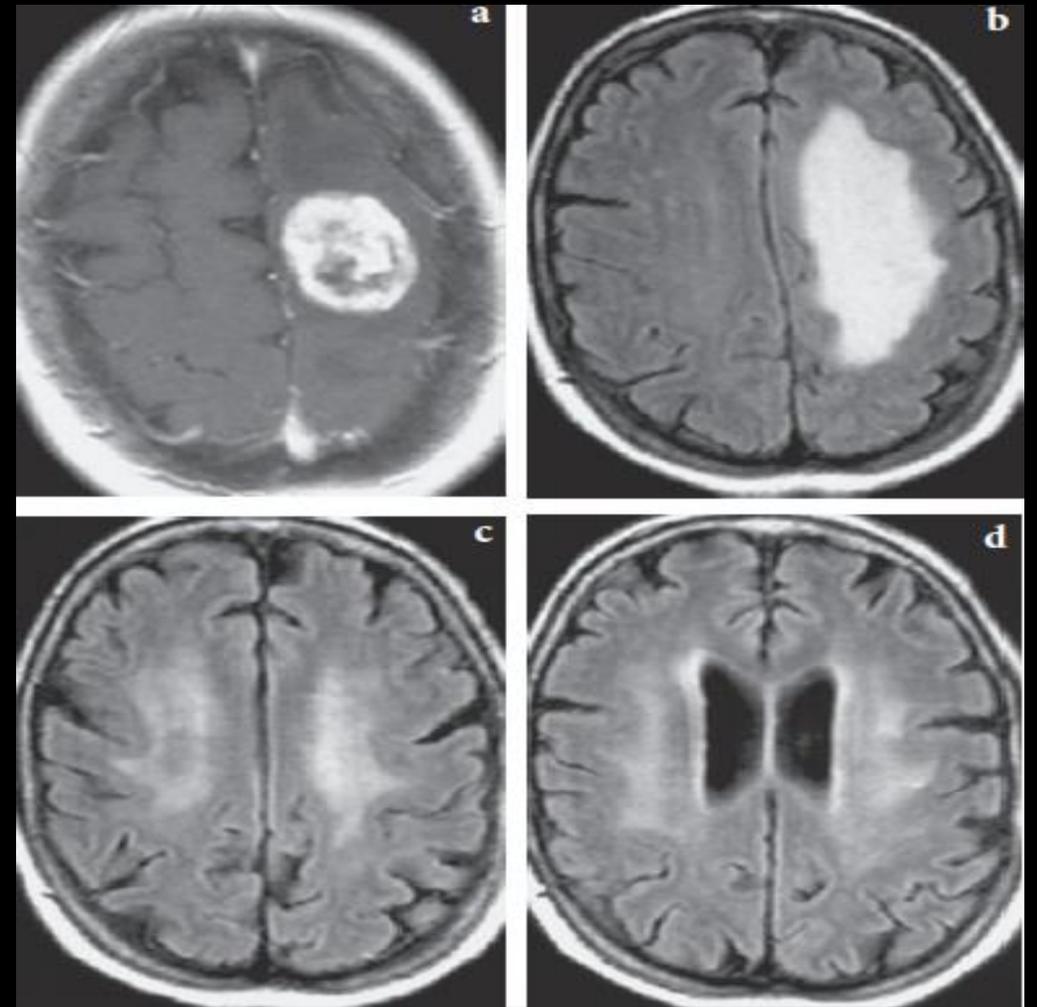
BEHCET

- ▶ Dans le neuro-Behcet, de petits foyers hyperintenses en T2 sont souvent identifiés au niveau de la substance blanche sustentorielle,;
- ▶ des anomalies de signal sont également identifiées au niveau des noyaux gris ; ces lésions peu spécifiques,
- ▶ Sont associées a des lésions plus spécifiques et souvent symptomatiques au niveau du tronc cérébral et du mésencéphale
- ▶ Certains auteurs ont insiste sur la fréquence d'un signal hyperintense linéaire au niveau du bras postérieur de la capsule interne;
- ▶ une évolution par poussée est possible;
- ▶ l'evolutivite des lésions traduit la gravite de la vascularite



POST RADIQUE

- ▶ Les demyelinisations postradiques sont des complications tardives relativement fréquentes de la radiothérapie. La radiothérapie de l'encephale peut induire trois grands types de complications :
- ▶ les effets secondaires aigus sans traduction radiologique
- ▶ les effets secondaires subaigus : anomalies de signal en IRM (hypointensité en T1, hyperintensité en T2) au niveau des noyaux gris, des pédoncules cérébraux et de la substance blanche profonde, en rapport avec un œdème vasogénique du à l'ouverture de la BHE
- ▶ les effets secondaires tardifs : représentés par la radionécrose localisée et la démyélinisation diffuse



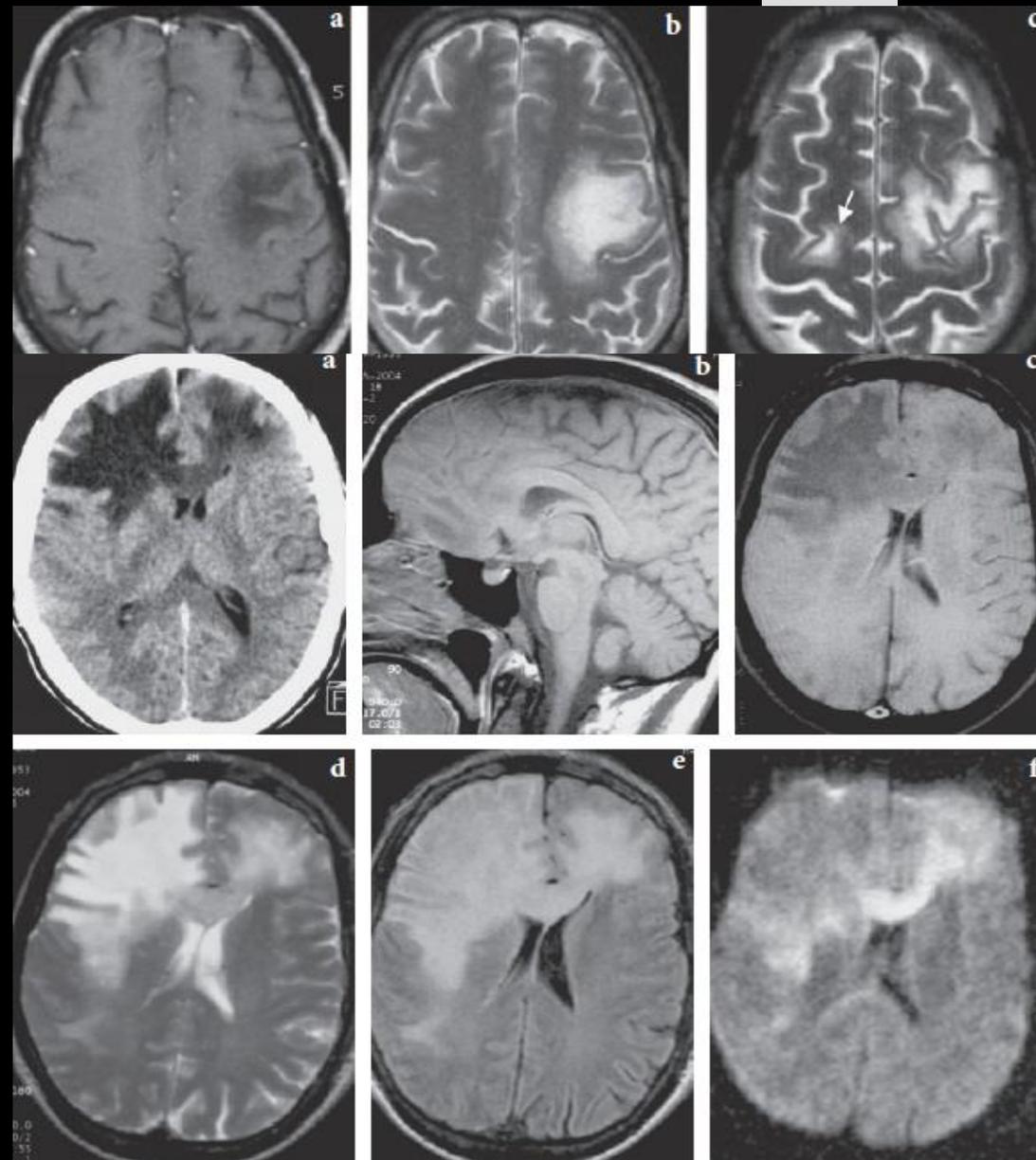
AUTRES

- ▶ Migraines
- ▶ Intoxications alcooliques chroniques
- ▶ Hyperuricemie...

INFECTIEUSES

LEMP

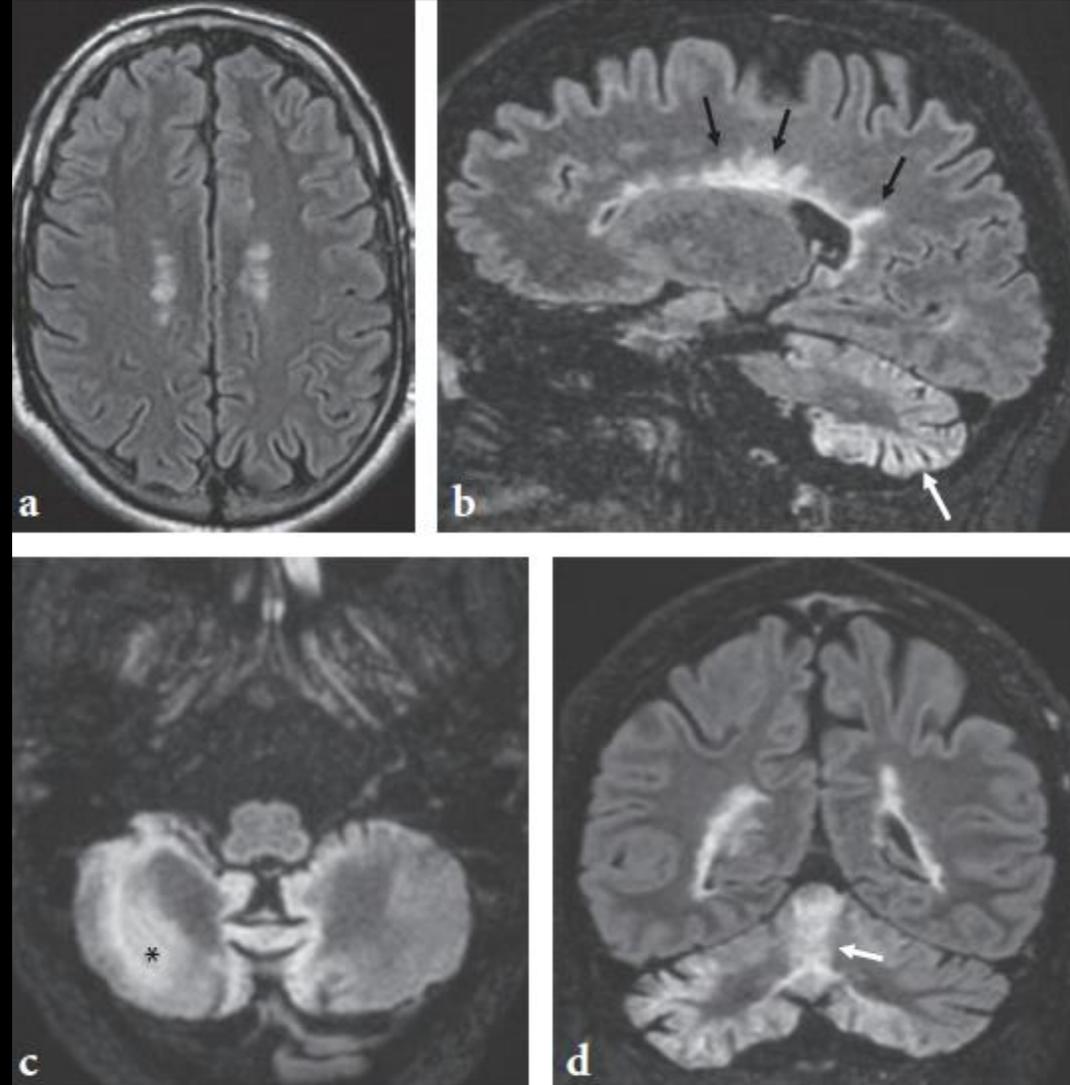
- ▶ La leucoencephalopathie multifocale progressive est liée à une infection des oligodendrocytes par une réactivation d'une infection latente par un Papovavirus (le virus JC) dans un contexte d'immunodépression (sida, leucoses, tuberculose, traitements immunosuppresseurs, *Tysabri*)
- ▶ larges plages multifocales de signal hypointense en T1, hyperintense en T2 et en FLAIR ;
- ▶ ces lésions sont bilatérales et asymétriques,
- ▶ débutent et prédominent initialement dans les régions sous-corticales au niveau des fibres en « U » en pariéto-occipital, pour s'étendre vers les régions antérieures, le tronc cérébral et le cervelet
- ▶ Une prise de contraste est exceptionnelle



NGC

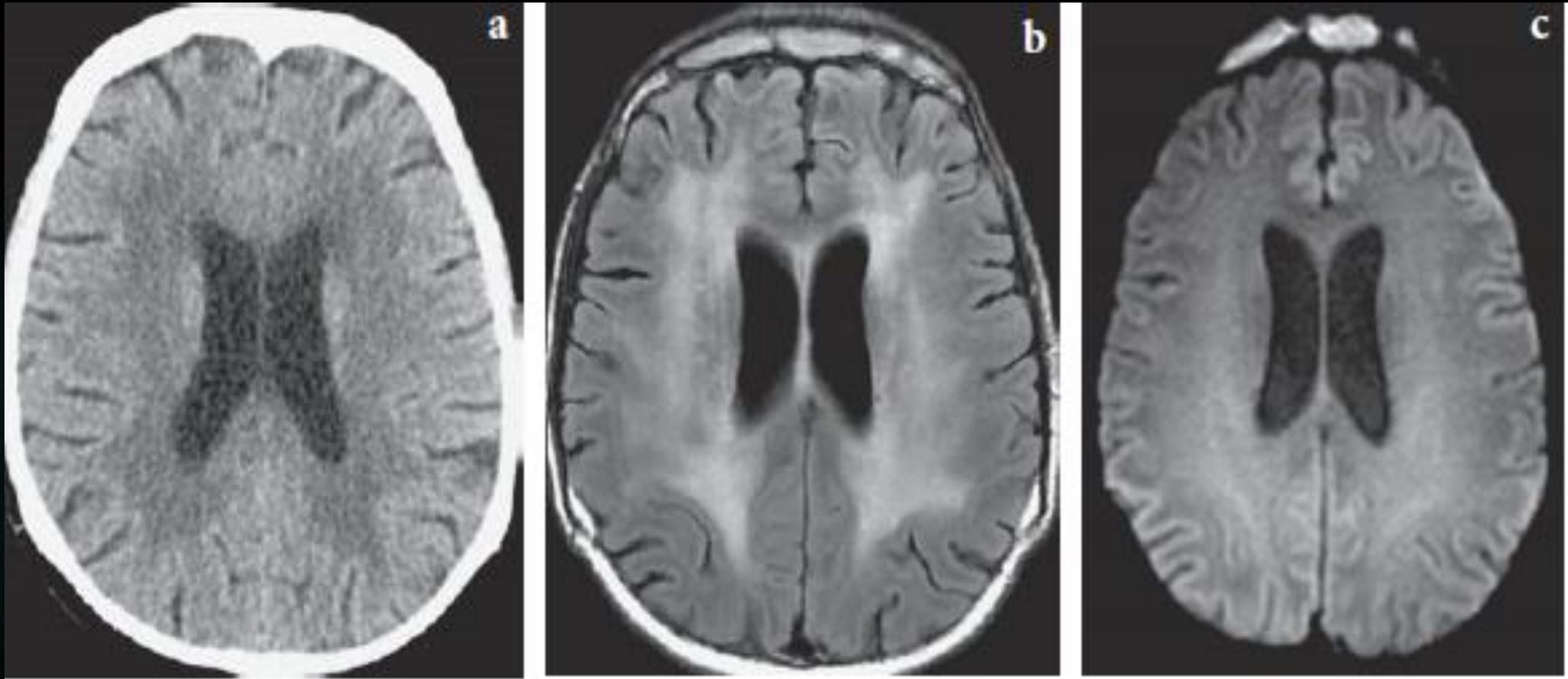
-La NCG du cervelet est nettement plus rare que la LEMP, mais son diagnostic est probablement sous-estimé.

-La mise en évidence d'une atrophie cerebelleuse et/ou d'un signal hyperintense cortical hemispherique et/ou vermien permet d'evoker le diagnostic qui sera confirme par une PCR VJC positive au sein du LCS



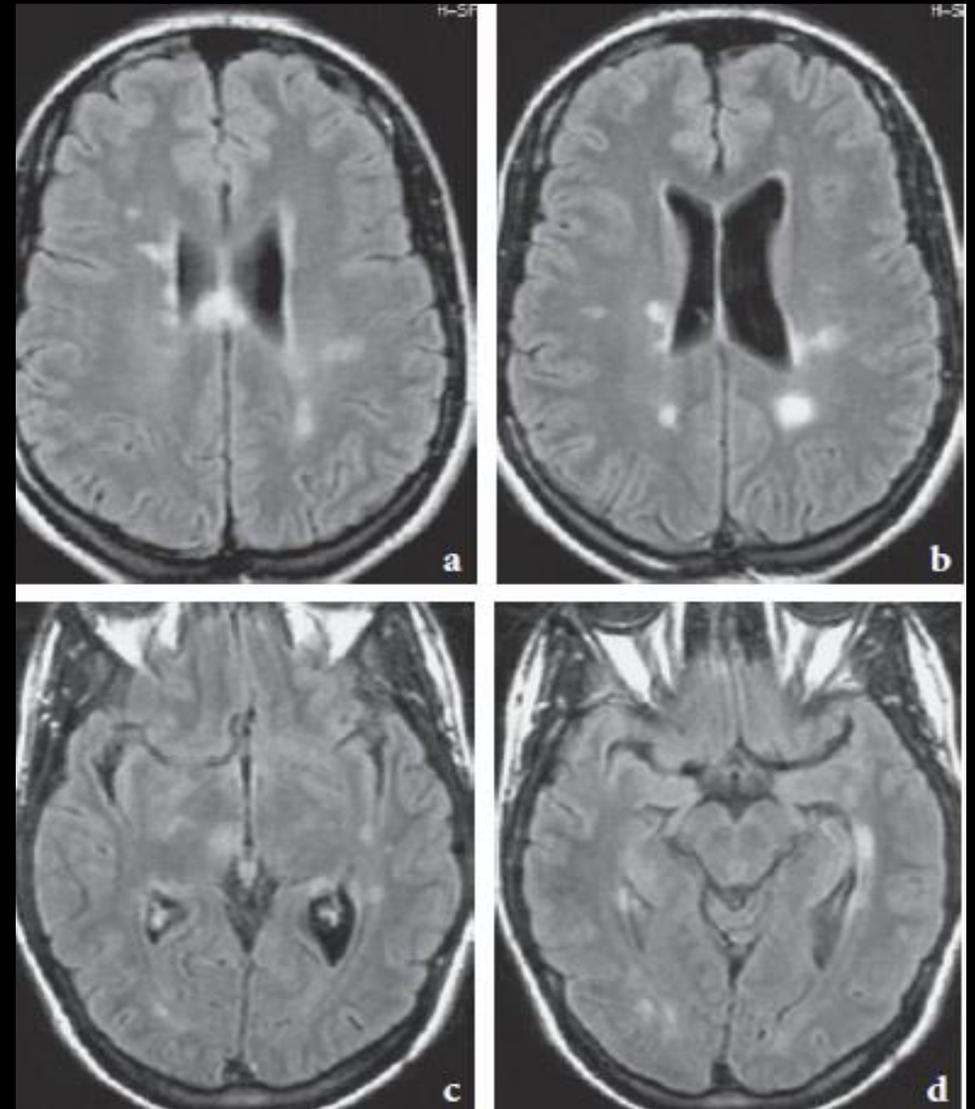
VIH

- ▶ A pour particularité le respect des fibres en U



ADEM

- ▶ L'encephalomyelite aigue disseminee (EMAD ou ADEM) d'origine auto-immunitaire touche principalement l'enfant et l'adolescent et complique certaines infections ou vaccinations.
- ▶ L'IRM visualise de multiples plages hyperintenses en densite de proton, en T2 et en FLAIR au niveau de :
 - ▶ la substance blanche sus-tentorielle,
 - ▶ du tronc cerebral et du cervelet,
 - ▶ niveau des noyaux gris. (Thalami++)
- ▶ La substance blanche periventriculaire peut être préservée
- ▶ Les lésions les plus larges peuvent induire un effet de masse.
- ▶ Une prise de contraste annulaire ou nodulaire est habituellement notée



AUTRES

▶ CMV

▶ PESS

▶ LYME

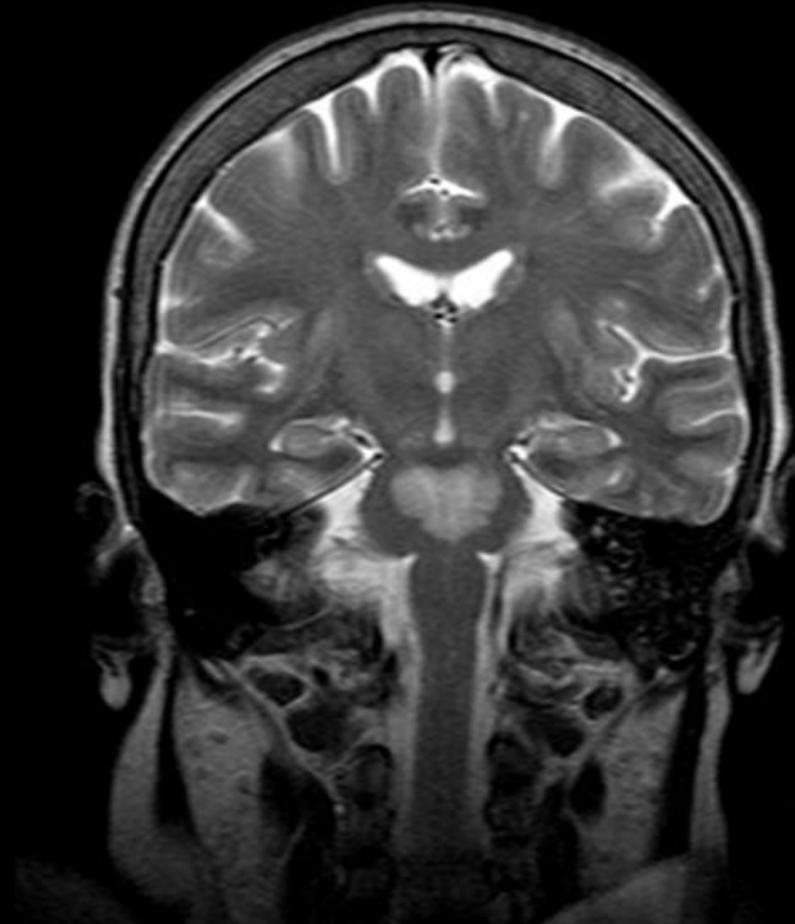
▶ HEPATITES VIRALES ...



TOXIQUES ET
CARENTIELLES

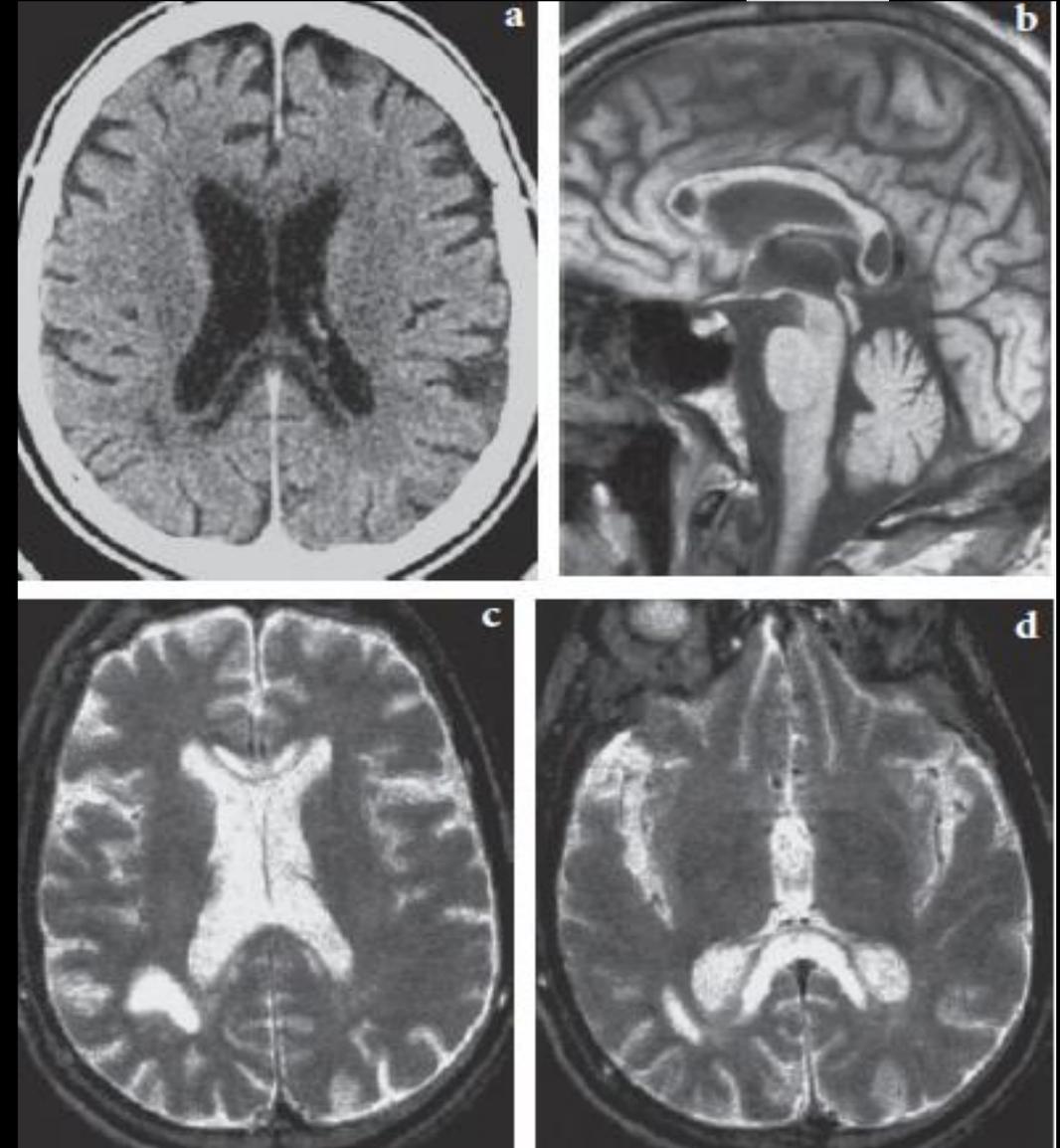
Myelinolyse centropontique

- ▶ La myelinolyse centropontique (MCP) correspond à une démyélinisation de la partie centrale du pont, dans un contexte d'hyponatremie corrigée trop rapidement
- ▶ L'IRM démontre une zone en signal hypointense en T1 et hyperintense en T2 au niveau de la partie centrale du pont,
- ▶ de forme triangulaire à base postérieure en cas de lésion débutante, ou de forme arrondie en cas de lésion étendue plus ancienne ;
- ▶ une collerette de substance blanche intacte (hypointense en T2) délimite la lésion du pont et la sépare de l'espace sous-arachnoïdien



MARCHIAFAVA-BIGNAMI

- ▶ La maladie de Marchiafava-Bignami est une complication rare de l'alcoolisme chronique et se traduit par une demyelinisation aiguë, voire une nécrose de la partie centrale du Corps calleux, avec prédominance des lésions au niveau du genou et du splénium
- ▶ En IRM, le corps calleux présente un signal hypointense en T1 et hyperintense en densité de proton, en T2 et en FLAIR au niveau de la couche centrale, avec prédominance des anomalies au niveau du genou et du splénium ;
- ▶ A la phase aiguë, une prise de contraste est possible



GAYET-WERNICKE

- ▶ L'encephalopathie de Gayet-Wernicke (ou encéphalopathie de Wernicke-Korsakoff) résulte d'une carence en thiamine,
- ▶ Atteinte des :
 1. corps mamillaires,
 2. autour du troisième ventricule
 3. l'aqueduc de Sylvius,
- ▶ Ces lésions sont hyperintenses en T2 et en FLAIR et des prises de contraste en T1 après injection de gadolinium



AUTRES

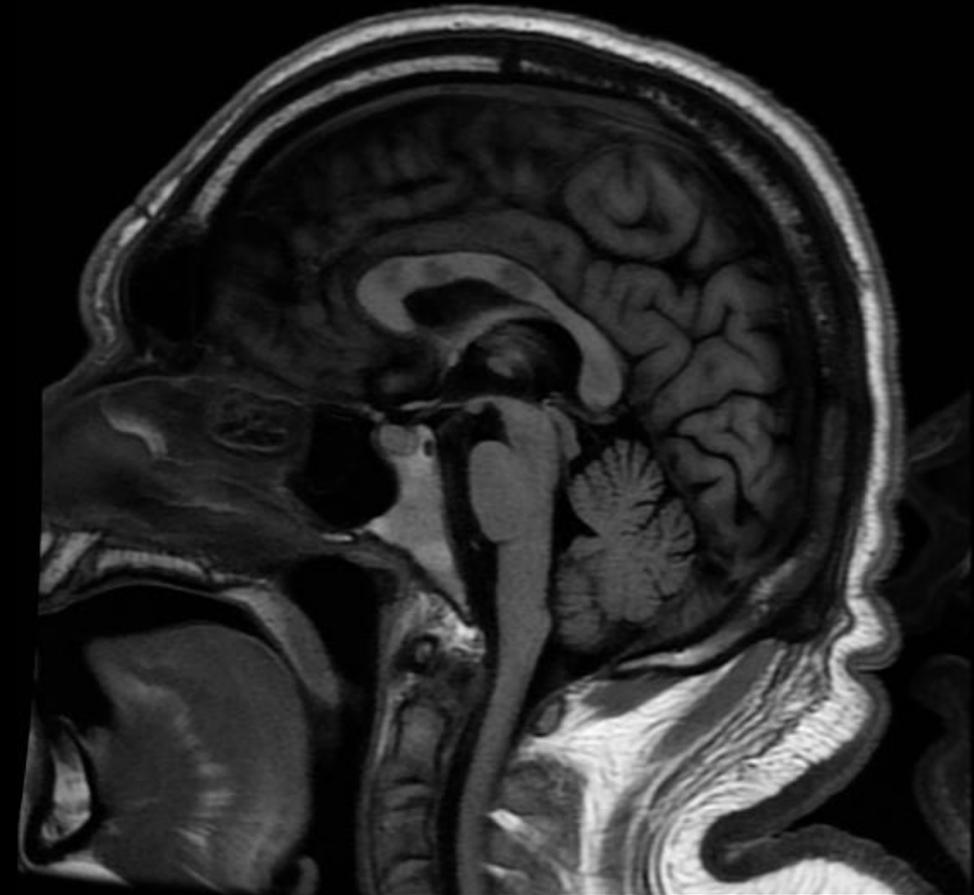
- ▶ Chimiotherapie
- ▶ Antiepileptiques
- ▶ Heroine, cocaïne, cannabis
- ▶ Toluene
- ▶ Plomb...

DIVERS

SUSAC

10

- ▶ Le syndrome de Susac (ou vasculopathie retino-cochleo-cerebrale) est une microangiopathie plus frequente chez la femme jeune
- ▶ se traduit en IRM par de multiples foyers hyperintenses en T2 et en FLAIR au niveau de la substance blanche sus et sous-tentorielle,
- ▶ nette predilection pour le corps calleux ;
- ▶ une atteinte associee des noyaux gris est frequente
- ▶ un rehaussement des lesions et des prises de contraste leptomeningees, notamment suprasellaires, sont frequentes.
- ▶ L'imagerie de diffusion demontre souvent des lesions avec diminution de l'ADC, en rapport avec des micro-infarctus



W 2274 : L 1137

CLIPPERS

6

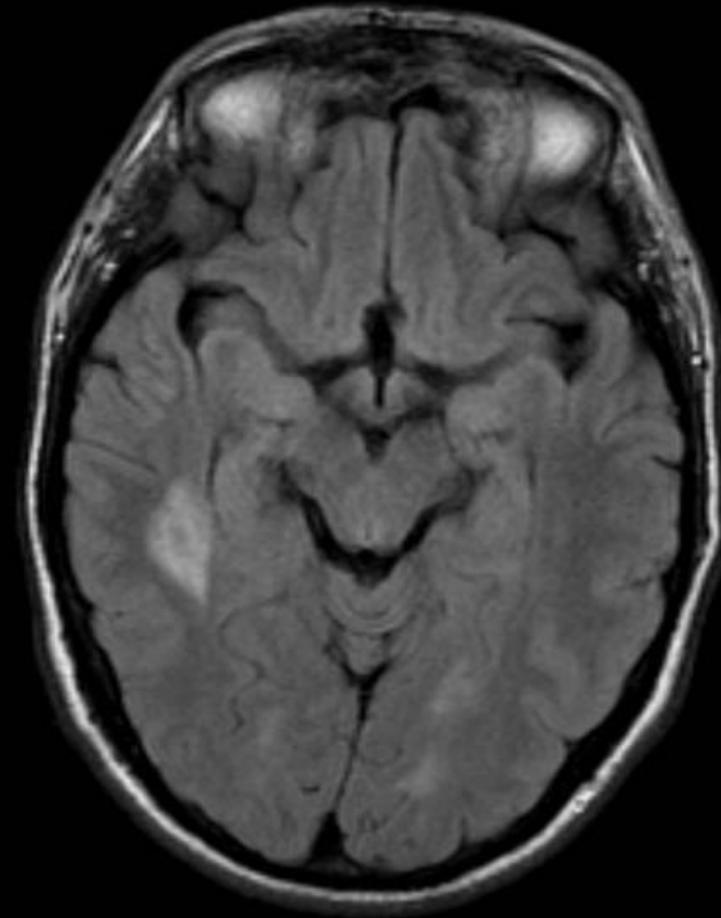
- ▶ Le syndrome CLIPPERS (*Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids*) est une affection de description récente, probablement de nature auto-immune
- ▶ L'IRM démontre en T2 de multiples foyers hyperintenses punctiformes au niveau du tronc cérébral, du cervelet et de la substance blanche periventriculaire et sous-corticale supratentorielle, avec de multiples prises de contraste punctiformes ou linéaires, principalement au niveau du pont et de la substance blanche cérébelleuse
- ▶ La clinique et les anomalies IRM régressent sous corticothérapie



SARCOIDOSE

8

- ▶ La sarcoidose atteint le système nerveux dans 5 % des cas.
- ▶ Au niveau du système nerveux central, l'atteinte initiale touche les leptomeninges avec arachnoidite, infiltration granulomateuse perivascularaire et extension parenchymateuse le long des espaces perivascularaires de Virchow-Robin



LEUCODYSTROPHIES

(Affections dysmyélinisantes)

- ❖ Affections génétiques liées à un déficit enzymatique connu ou non,
- ❖ Touche la formation ou la maintenance de la myéline,
- ❖ 30 % sont d'étiologie indéterminée,
- ❖ Le caractère familial de la pathologie est inconstant
- ❖ 03 mécanismes conduisent aux anomalies de la SB:
 - Hypo myélinisation liée à un déficit de la formation de la myéline
 - Démyélinisation (destruction de la myéline)
 - Raréfaction (diminution globale de la substance blanche)

LEUCODYSTROPHIES

```
graph TD; A[LEUCODYSTROPHIES] --> B[LES LEUCODYSTROPHIES AVEC DEFICIT METABOLIQUE CONNU :]; A --> C[LES LEUCODYSTROPHIES SOUDANOPHILES :]; A --> D[LES LEUCODYSTROPHIES OU LES LESIONS MYELINIQUES SONT SECONDAIRES :];
```

LES LEUCODYSTROPHIES AVEC DEFICIT METABOLIQUE CONNU :

***les maladies peroxysomales**

- Adrenoleucodystrophie,
- maladie de Refsum
- syndrome de Zellweger

***leucodystrophie métachromatique,**

***la maladie de Krabbe**

***la maladie de Pelizaeus-Merzbacher**

***la maladie de Canavan ;**

LES LEUCODYSTROPHIES SOUDANOPHILES :

- leucodystrophie orthochromatique simple,
- leucodystrophie orthochromatique pigmentée,
- leucodystrophie orthochromatique cavitaire,
- le syndrome de Cockayne ;

LES LEUCODYSTROPHIES OU LES LESIONS MYELINIQUES SONT SECONDAIRES :

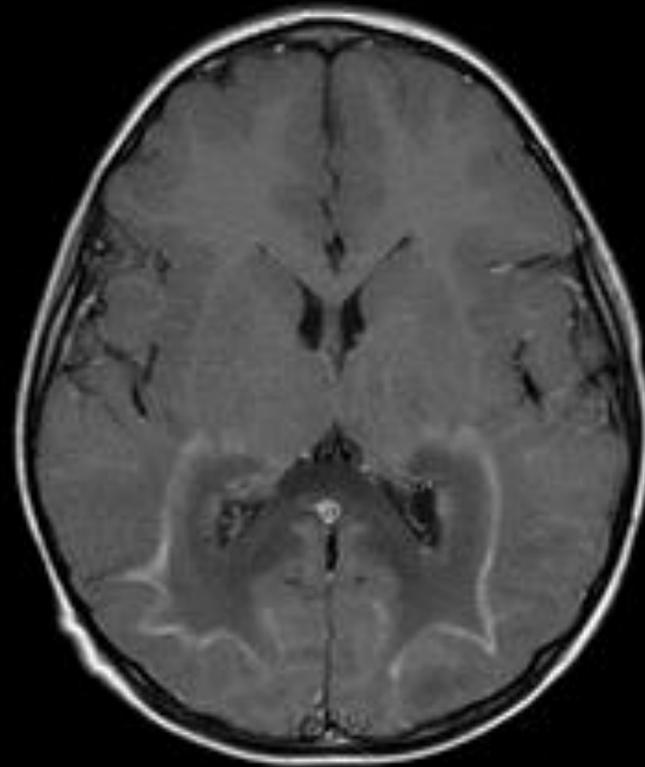
- Alexander,
- MELAS
- xanthomatose cerebrotendineuse,
- CACH
- LASP

ADRÉNOLEUCODYSTROPHIE

- ▶ affection hereditaire recessive liée a l'X
- ▶ associe une démyélinisation progressive et une atrophie corticosurrenalienne.
- ▶ L'ALD est une maladieperoxysomale due a un deficit en acyl-CoA-synthetase et qui conduit a une accumulation des acides gras a très longue chaine
- ▶ l'affection est révélée chez l'enfant entre l'âge de 4 et 8 ans
- ▶ Des troubles du comportement (fatigabilité, déficits cognitifs avec baisse des performances scolaires), des troubles visuels et auditifs, une dysarthrie, des crises d'epilepsie, un syndrome pyramidal ou encore un syndrome cérébelleux avec hypotonie constituent les signes cliniques révélateurs les plus fréquents ,
- ▶ une insuffisance surrénalienne est associée dans 50 % des cas

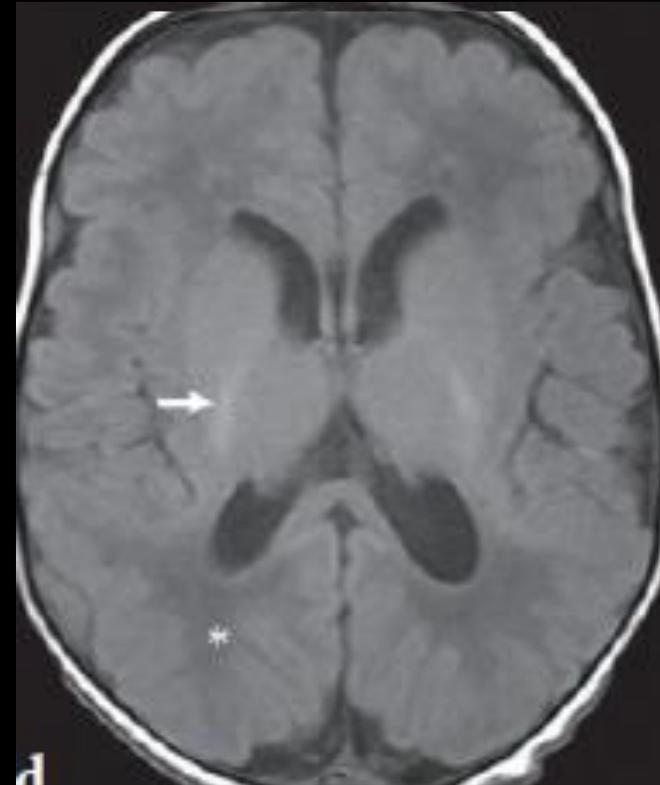
ADRÉNOLEUCODYSTROPHIE

- ▶ La scanographie et l'IRM montrent classiquement des anomalies au sein de la substance blanche des régions pariéto-occipitales et du splénum du corps calleux, sous la forme de larges plages hypodenses en scanographie, hypointenses en IRM en T1, hyperintenses en FLAIR et en T2, avec possibilité de prises de contraste linéaires à la périphérie des anomalies de densité et de signal



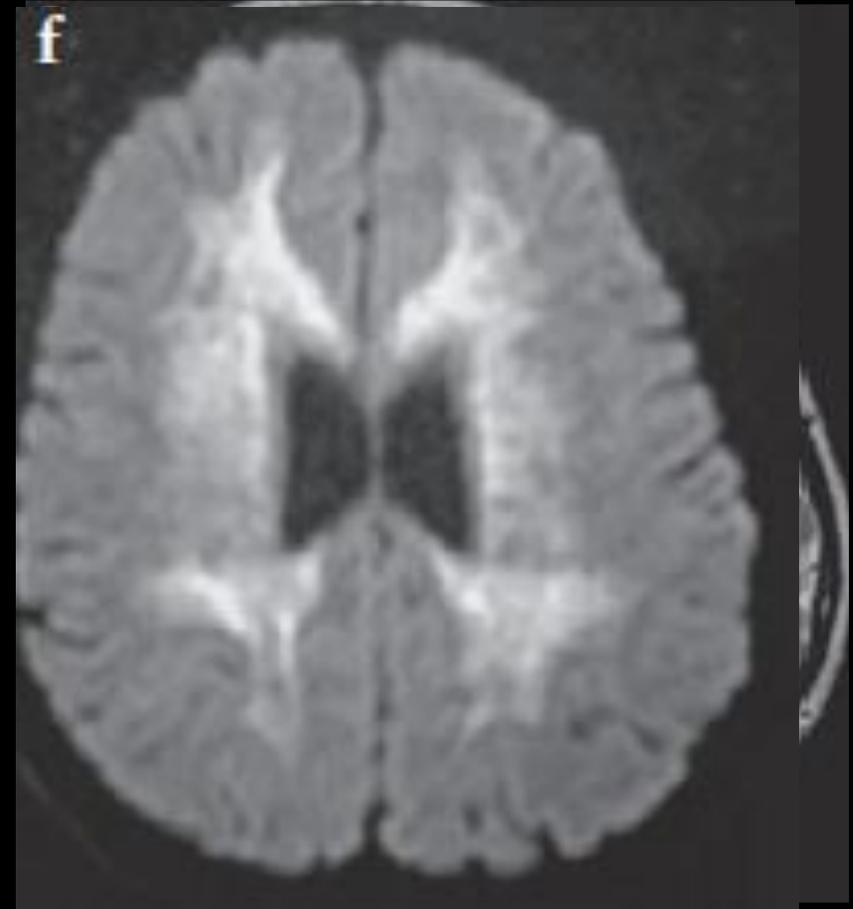
Syndrome de Zellweger

- ▶ L'IRM démontre une démyélinisation et une gliose modérée (hypo intense en T1 et hyper intense en T2) au niveau de la substance blanche periventriculaire mais aussi autour des noyaux dentelés du cervelet, associées à des troubles de la migration neuronale (pachygyrie, polymicrogyrie, heterotopie de substance grise) et parfois à une atrophie cérébrale supratentorielle et cérébelleuse



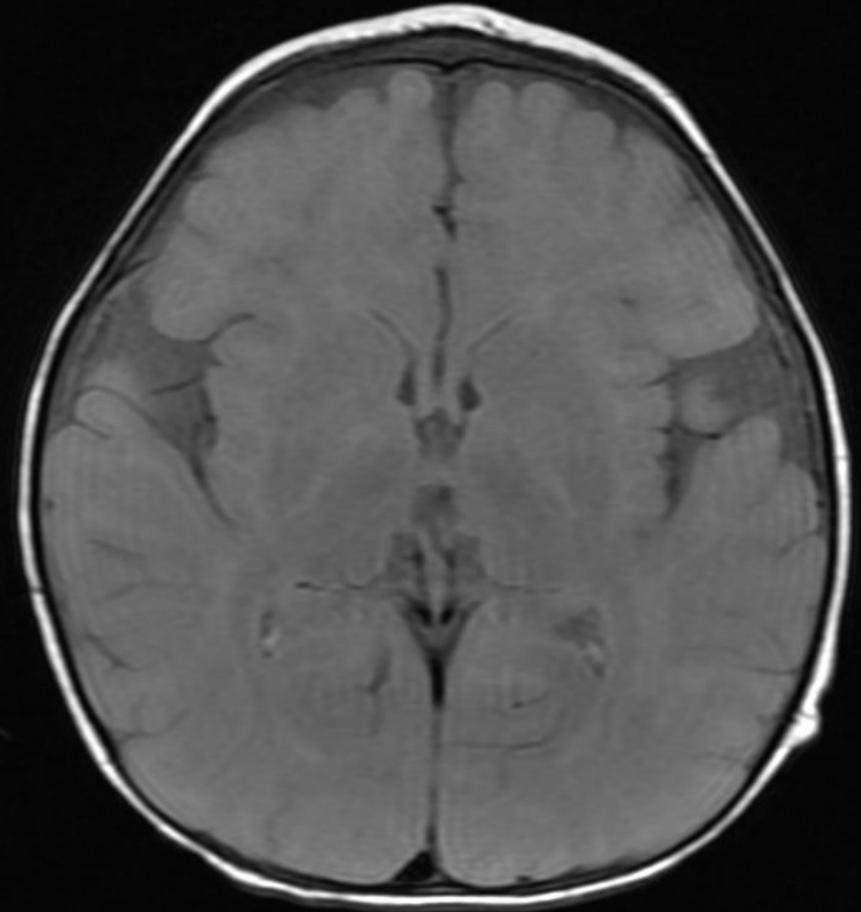
Leucodystrophie métachromatique

- ▶ La leucodystrophie métachromatique est une sphingolipidose
- ▶ En IRM, l'on note de larges plages hyperintenses T2 et hypointenses en T1, confluentes et symétriques au niveau de la substance blanche des deux hémisphères cérébraux associées à une atteinte du corps calleux et une atteinte des faisceaux pyramidaux au niveau des capsules internes et du tronc cérébral ;
- ▶ l'injection de contraste ne détermine aucune prise de contraste,
- ▶ Les fibres sous-corticales en « U » apparaissent conservées



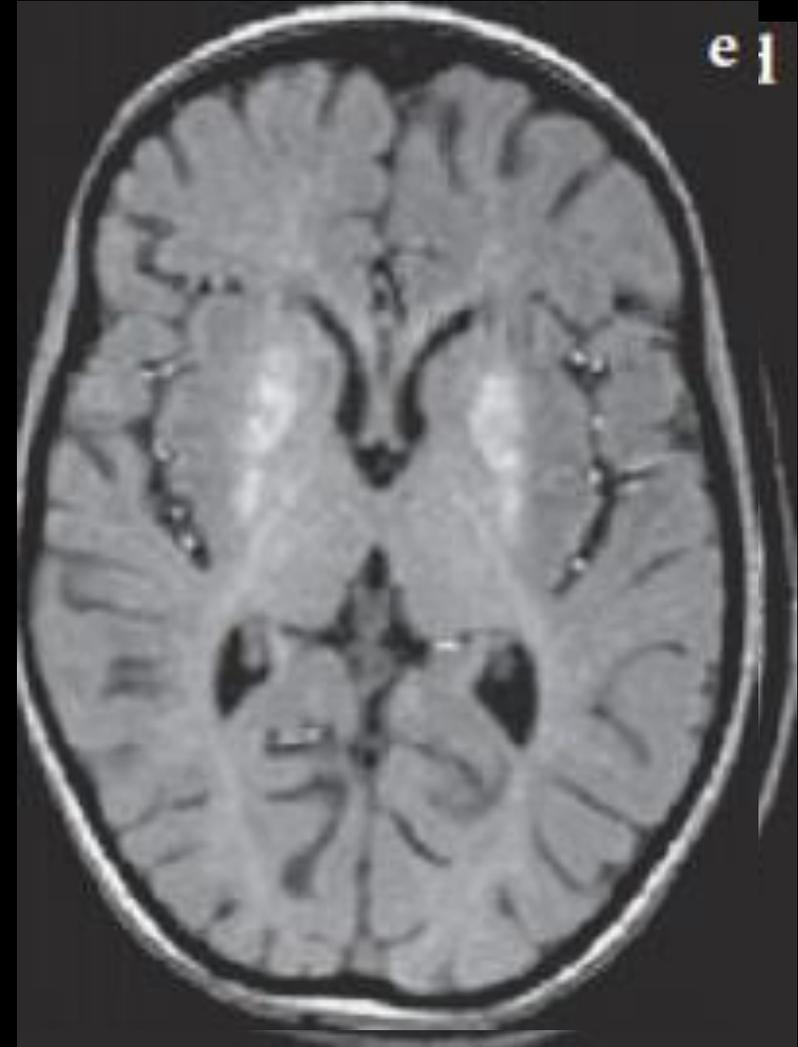
Maladie de Krabbe ou leucodystrophie à cellules globoïdes

- ▶ L'IRM visualise sur le T2 des plages hyperintenses diffuses au sein de la substance blanche periventriculaire avec préservations fibres sous-corticales en (U) (fibres « arquées ») ; ces mêmes régions sont en signal hypo intense en T1. Un aspect « peigne » ou « tigre » de la substance blanche periventriculaire est possible, similaire à celui observé dans la LDM
- ▶ Des prises de contrastes peuvent exceptionnellement être notées à la jonction de la substance blanche profonde et des fibres « arquées ».
- ▶ Les noyaux gris sont en signal légèrement hyper intense en T1 et hypo intense en T2



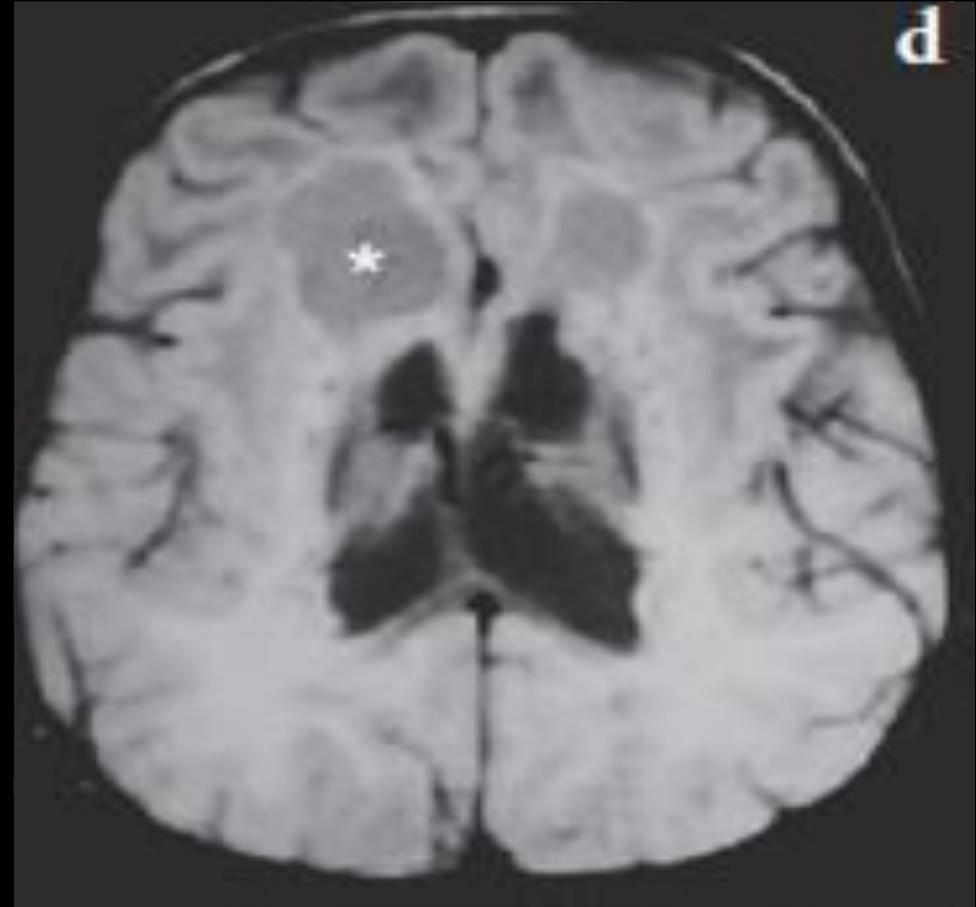
Le syndrome de Cockayne

- ▶ Leucodystrophie soudanophile, héréditaire de transmission autosomique récessive
- ▶ La scanographie démontre des calcifications au niveau des noyaux gris, au niveau de la substance blanche sous-corticale et au niveau du noyau dentelé du cervelet. L'IRM visualise en T2 un signal hyper intense diffus au niveau de la substance blanche periventriculaire et profonde ; les calcifications apparaissent hypo intenses sur les coupes en T2 et parfois hyper intenses en T1



Maladie d'Alexander

- ▶ La maladie d'Alexander n'est pas une affection hereditaire.
- ▶ L'imagerie note une substance blanche hypodense en scanographie, hypointense en T1 et hyperintense en T2 au niveau de la substance blanche frontale avec extension vers les regions parietales, temporales et les capsules externes avec atteinte des fibres sous-corticales en « U » ; l'atteinte occipitale et cerebelleuse n'est pas presente au debut de l'evolution avec notamment respect des radiations optiques et des capsules internes, mais les noyaux gris sont atteints ; la progression des lesions s'accompagne de cavitations au sein de la substance blanche



Références :

- [1] Aalto A, Sjöwall J, Davidsson L et al. Brain magnetic resonance imaging does not contribute to the diagnosis of chronic neuroborreliosis. *Acta Radiol* 2007 ; 48 : 755–62.
- [2] Abreu MR, Jakosky A, Folgerini M et al. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus : correlation of brain MR imaging, CT, and SPECT. *Clin Imaging* 2005 ; 29 : 215–21.
- [3] Achiron R, Pinhas-Hamiel O, Lipitz S et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal cerebral ventriculitis associated with asymptomatic maternal cytomegalovirus infection. *Prenat Diagn* 1994 ; 14 : 523–6.
- [4] Afifi AK, Bell WE, Menezes AH, Moore SA. Myelinoclastic diffuse sclerosis (Schilder's disease) : report of a case and review of the literature. *J Child Neurol* 1994 ; 9 : 398–403.
- [5] Agarwal R, Sze G. Neuro-Lyme disease : MR imaging findings. *Radiology* 2009 ; 253 : 167–73.
- [6] Akbar N, Lobaugh NJ, O'Connor P et al. Diffusion tensor imaging abnormalities in cognitively impaired multiple sclerosis patients. *Can J Neurol Sci* 2010 ; 37 : 608–14 75.
- [7] Alkan A, Korkmaz L, Sigirci A et al. Subacute sclerosing panencephalitis : relationship between clinical stage and diffusionweighted imaging findings. *J Magn Reson Imaging* 2006 ; 23 : 267–72.
- [8] Alkan A, Sarac K, Kutlu R et al. Early- and late-state subacute sclerosing panencephalitis : chemical shift imaging and singlevoxel MR spectroscopy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003 ; 24 : 501–6.
- [9] Alper G, Heyman R, Wang L. Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after longterm follow-up : comparison of presenting features. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; 51 : 480–6.
- [10] André M, Monin P, Moret C et al. Pelizaeus-Merzbacher disease. Contribution of magnetic resonance imaging to an early diagnosis. *J Neuroradiol* 1990 ; 47 : 265–9.
- [11] Anlar B, Saatci I, Kose G, Yalaz K. MRI findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Neurology* 1996 ; 47 : 1278–83.
- [12] Arbelaez A, Pajon A, Castillo M. Acute Marchiafava-Bignami disease : MR findings in two patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003 ; 24 : 1955–7.