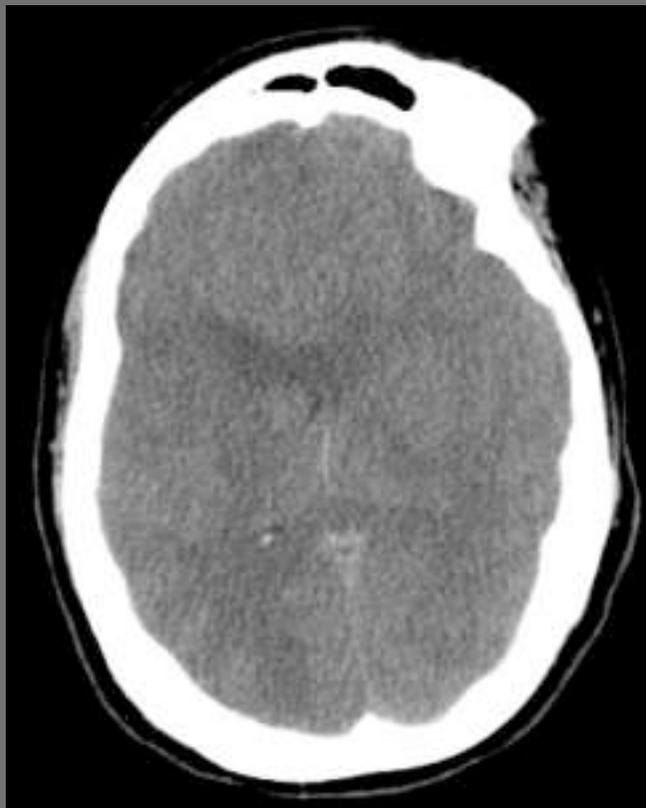


IRM du vieillissement cérébral normal et pathologique

Institut des sciences cognitives- SFR-RA

Mardi 12 mai 2009



Claire Houzard, Pierre Krolak-Salmon, François Cotton

Contexte	4
Recommandations	4
1. Introduction	4
1.1 Thème des recommandations	4
1.2 Patients concernés	4
1.3 Professionnels concernés	4
1.4 Méthode de travail	4
1.5 Définition de la démarche	7
1.6 Généralités sur la crise et l'âge	7
2. Diagnostic de la maladie d'Alzheimer	9
2.1 Critères diagnostiques	9
2.2 Évaluation initiale	9
2.3 Conduite à tenir après l'évaluation initiale	9
2.4 Évaluation neuropsychologique spécialisée	10

4. Diagnostic précoce et annonce du diagnostic	12
4.1 Diagnostic précoce	12
4.2 Annonce du diagnostic	13
4.3 Plan de soins et d'aides	13

► Imagerie

Une imagerie cérébrale systématique est recommandée pour toute démence de découverte récente. Le but de cet examen est de ne pas méconnaître l'existence d'une autre cause (processus expansif intracrânien, hydrocéphalie à pression normale, séquelle d'accident vasculaire, etc.) et d'objectiver une atrophie associée ou non à des lésions vasculaires. Si une imagerie cérébrale a été récemment pratiquée, il n'est pas recommandé de la répéter en l'absence d'éléments susceptibles de la motiver.

Cet examen est une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) avec des temps T1, T2, T2* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser l'hippocampe. À défaut une tomodensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste est réalisée.

La réalisation systématique d'une imagerie par tomographie d'émission monophotonique (TEMP), d'une scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [¹²³I] (DATscan®) ou d'une imagerie par tomographie à émission de positrons (TEP) n'est pas recommandée pour porter un diagnostic positif de maladie d'Alzheimer.

Une TEMP, voire une TEP, peut être demandée en cas de démence atypique, ou s'il existe un doute sur une dégénérescence fronto-temporale ou autre atrophie focale. Un DATscan® peut être envisagé s'il existe un doute sur une démence à corps de Lewy.

I- Vieillessement cérébral normal

II- Aspects pathologiques du sujet âgé

- Pathologie vasculaire: ⇒ Leucoaraïose

⇒ Ischémie, lacunes, état criblé, **démence vasculaire +++**

⇒ hémorragie, hypertension

⇒ angiopathie amyloïde

- Pathologie traumatique

- Pathologie neuro-dégénérative:

⇒ **Maladie d'Alzheimer +++**

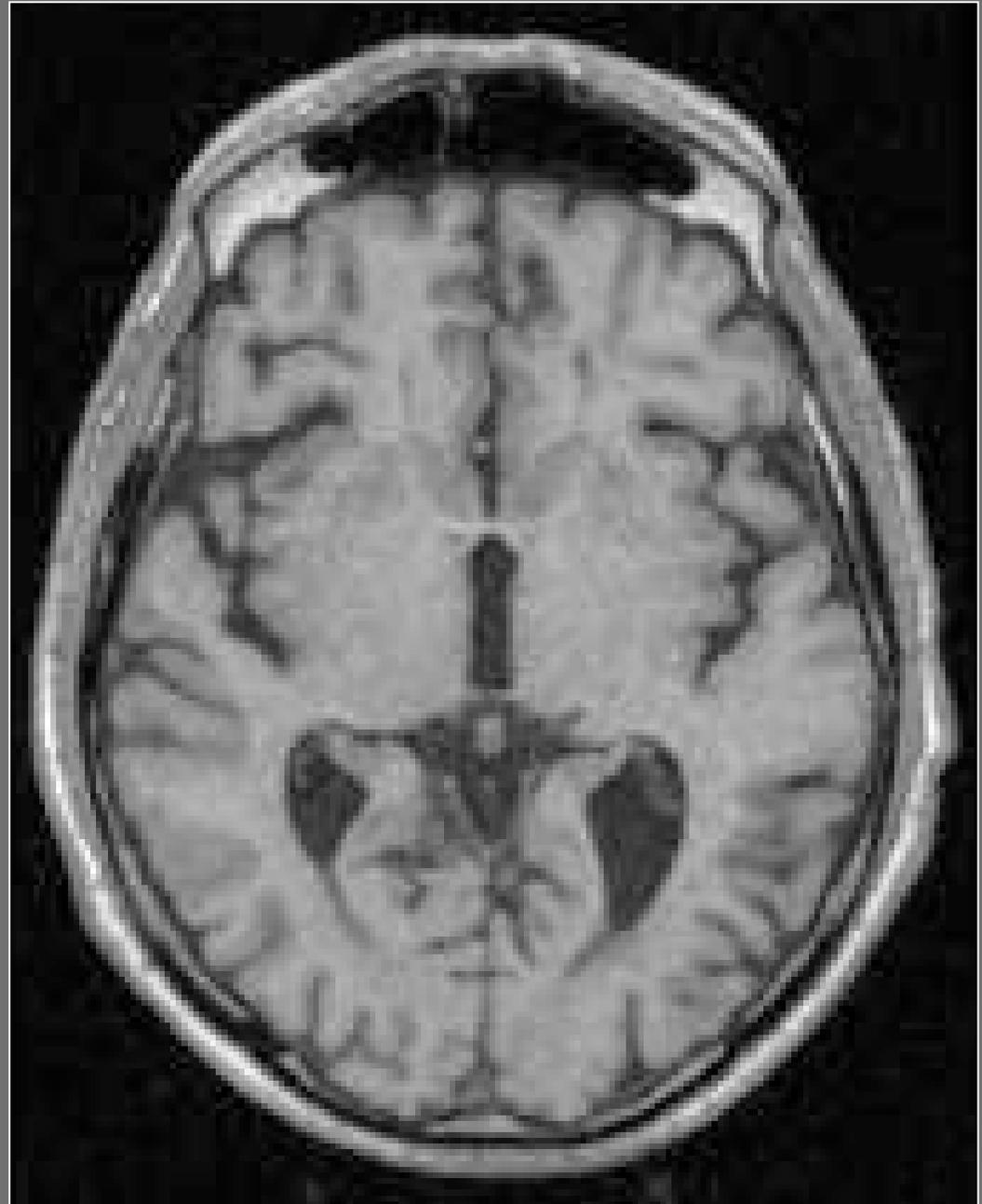
⇒ Atrophies focales

⇒ Démence cortico-sous-corticales

- Pathologie tumorale: méningiome, métastases, gliomes...

Femme de 29 ans

Normal ou pathologique

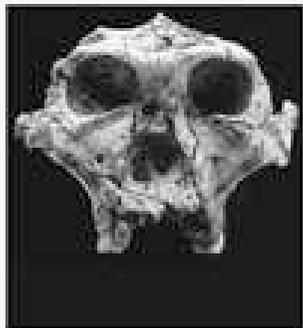


Poids/Volumes du cerveau

Auteur, Année	Femmes	Différence
	70-80 ans	%
Marshall, 1892	1170	-5,6
Handmann, 1906	1175	-6,2
Chernyshev, 1911	1175	-5,6
Ellis, 1920-21	1172	-5,6
Mühlmann, 1927	1145	-9,5
Rösse, Roulet, 1932	1150	-6,7
Bürger, 1957	1060	-14,5
Takahashi, 1961	(30-60a)	
Pakkenberg, 1964	1222	-10,6
Spann, 1965	1211	-8,6
Tomlinsson, 1968	1213	
Chrzanowska, 1973	1219	-7,1
Dekaban, 1978	1213	-7,4
Ho, 1980		
Miller, 1980 (Hémi)	462 (100a)	1,9%/10a
Hubbard, 1983		
Skullerud, 1985	1223	-5,3
G u r , 1991(hémisphères)	1024	-3,2
Blatter, 1995	1286 (56-65a)	-5
Matsumae, 1996	1137±12 (61-79a)	-2,2%
Svennerholm, 1997	1257	-7,6
Gey, 2002		



Capacité crânienne des hominidés



410 cm³

Australopithecus



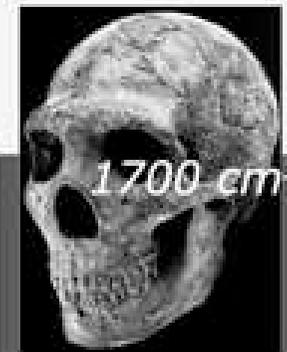
510 cm³

Paranthropus



900 cm³

Homo erectus



1700 cm³

Neanderthal



1400 cm³

Sapiens

La capacité crânienne des hominidés a triplée en 3 millions d'années, essentiellement en relation avec le développement des régions associatives (préfrontales, pariétales...).

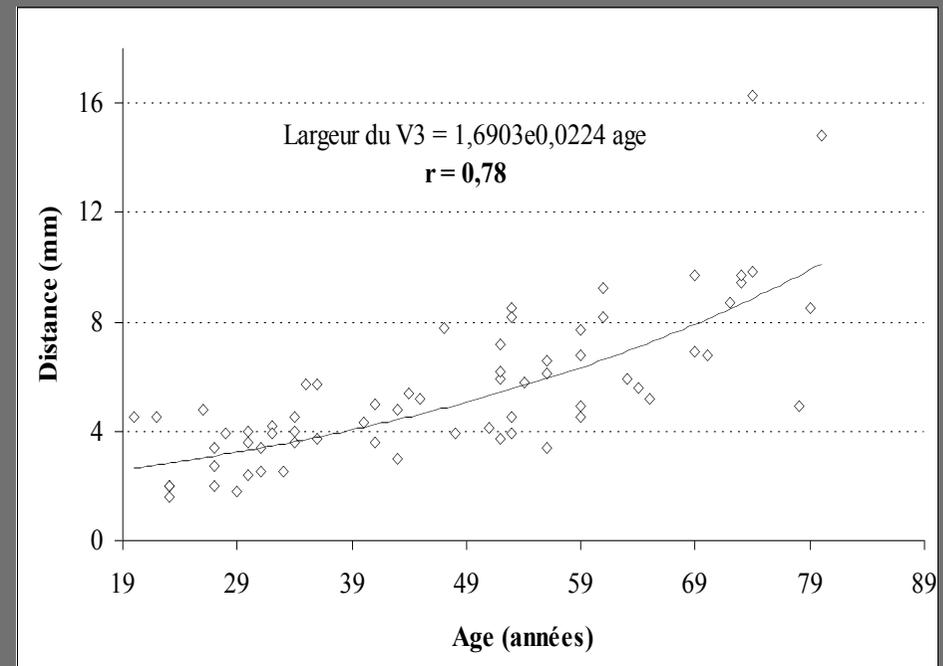
Évolution du liquide cérébro-spinal avec l'âge

La quantité de liquide cérébro-spinal augmente avec l'âge:

- Les sillons cérébraux s'élargissent:
perte neuronale corticale ou perte de substance blanche
- Les ventricules s'élargissent

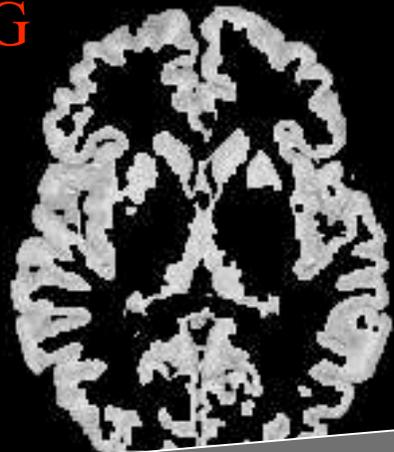
Indices utilisés en IRM:

Largeur du troisième ventricule
Brain Parenchymal fraction
[BPF], Volume normalisé +++



Exemple de segmentation et normalisation automatisée

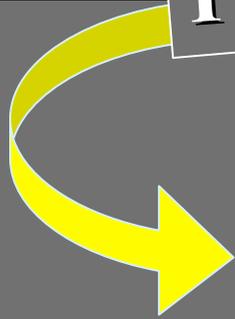
SG



SB



PRUDENCE DANS LA SEGMENTATION



Parenchyme



Parenchyme/voûte:
= normalisé



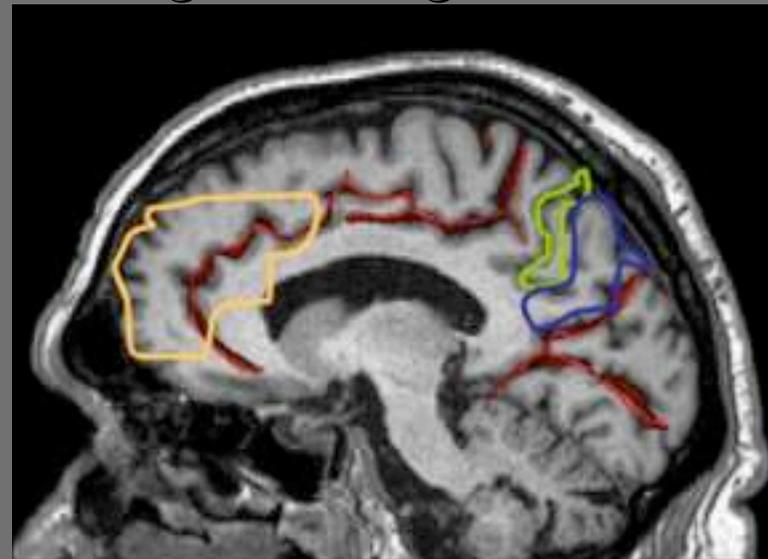
Évolution du parenchyme cérébral avec l'âge

- Le parenchyme cérébral diminue avec l'âge surtout après 50-60 ans (souvent stable jusqu'à 50 ans par augmentation de la SB) avec une courbe exponentielle après 70-80 ans
- La myélinisation semble continuer même chez l'adulte.

Prédilection anatomique de la sénescence:

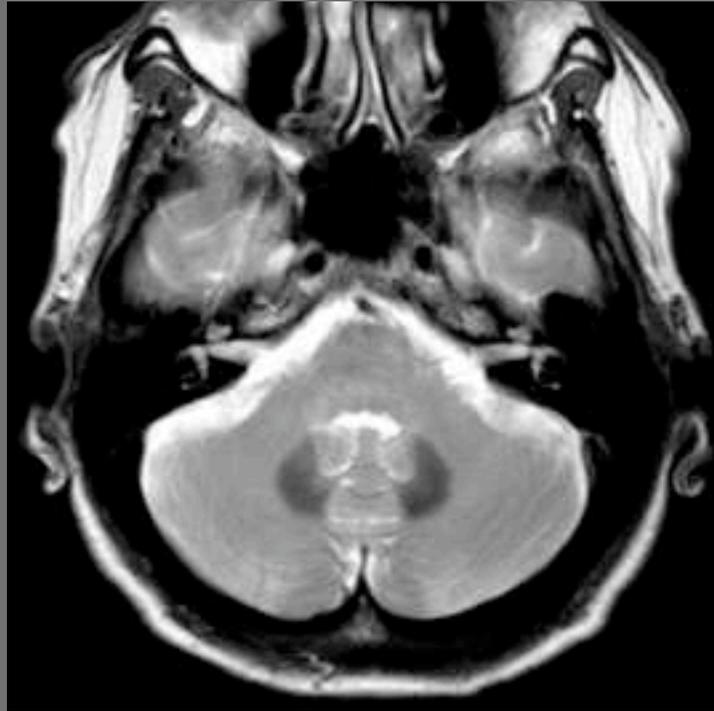
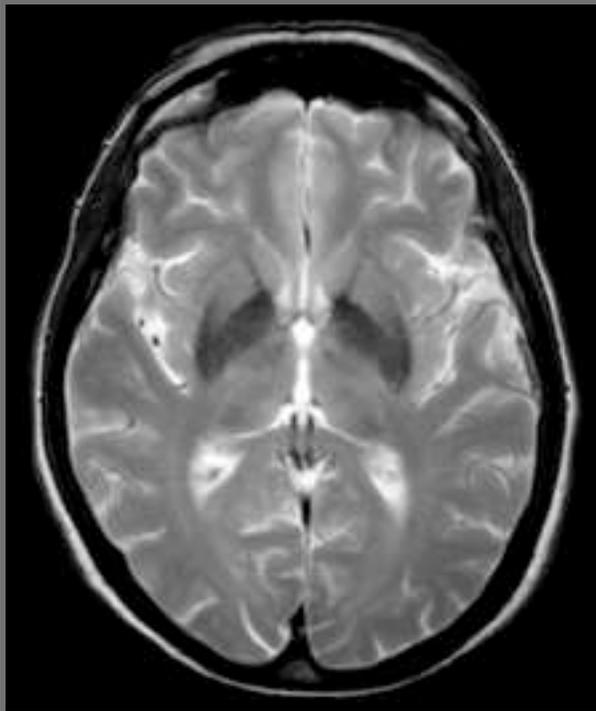
Ce sont les régions associatives essentiellement

- Régions préfrontales +++: haute intégration cognitives
- Insula
- Gyrus cingulaire antérieur
- Gyrus temporal supérieur
- Lobule pariétal inférieur
- Précuneus
- Hippocampes



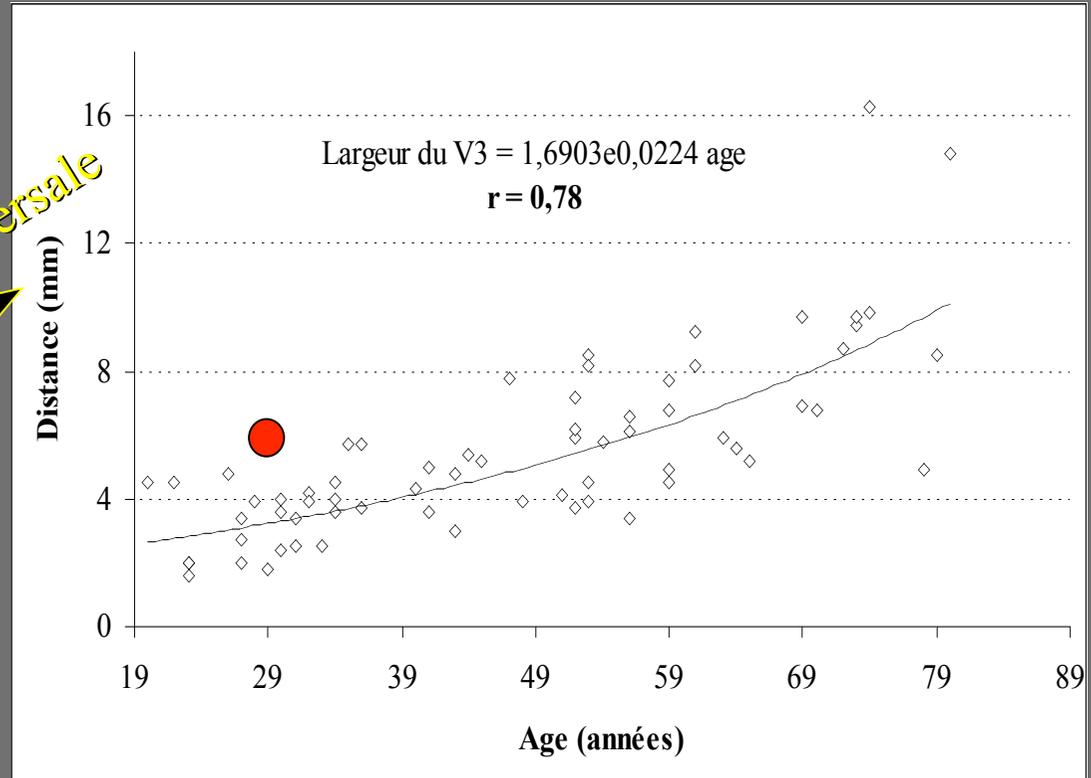
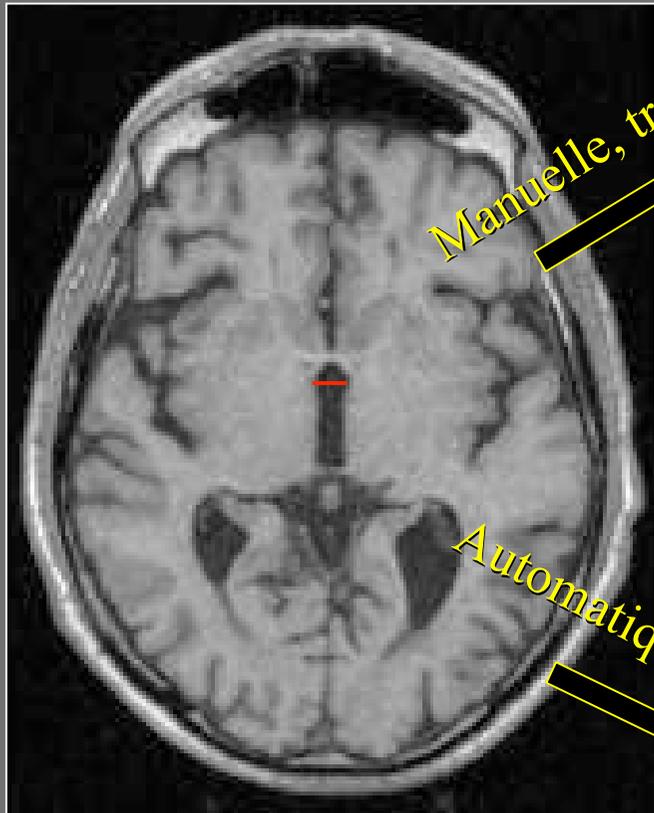
Quelques données histopathologiques

- Le nombre de neurones dans le néocortex diminue de 10% entre 20 à 90 ans (54% dans certaines régions anatomiques)
- Le nombre de cellules gliales n'est pas affecté par l'âge
- Accumulation de fer, lipofuscine, mélanine, céroïde, dépôts calciques...



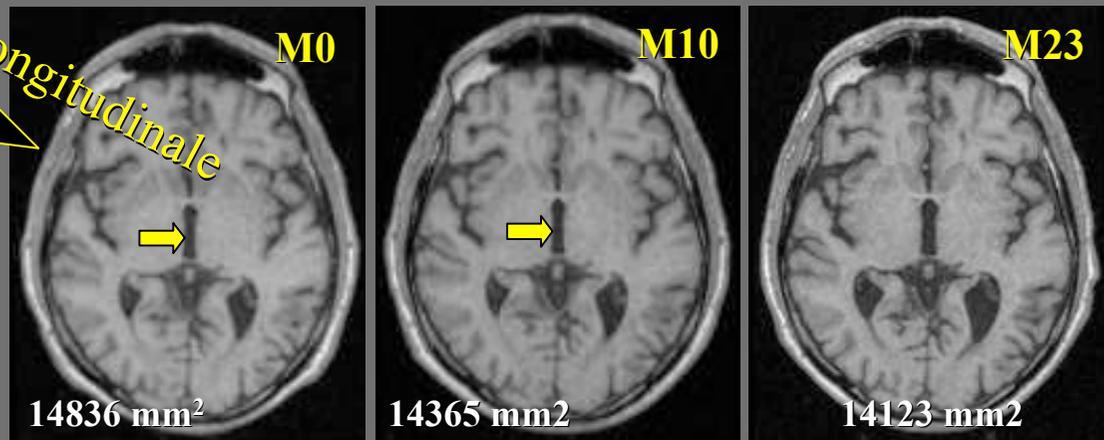
Largeur maximale du troisième ventricule:
 $3,2 \pm 1,1$ mm entre 20 et 30 ans

QUANTIFICATION



Automatique, longitudinale

Femme de 29 ans
Pathologique ?



Variabilité de la surface du parenchyme dans le plan CA-CP: - 4.92%

I- Vieillissement cérébral normal

II- Aspects pathologiques du sujet âgé

- Pathologie vasculaire: ⇒ Leucoaraïose

⇒ Ischémie, lacunes, état criblé, **démence vasculaire +++**

⇒ hémorragie, hypertension

⇒ angiopathie amyloïde, hémosidérose marginale du névraxe

- Pathologie traumatique

- Pathologie neuro-dégénérative:

⇒ **Maladie d'Alzheimer +++**

⇒ Atrophies focales

⇒ Démence cortico-sous-corticales

- Pathologie tumorale: méningiome, métastases, gliomes...

II A- Pathologie vasculaire

⇒ Leucoaraïose

⇒ Ischémie, lacunes, athéromatose, état criblé, **démence vasculaire +++**

⇒ Hémorragie, hypertension

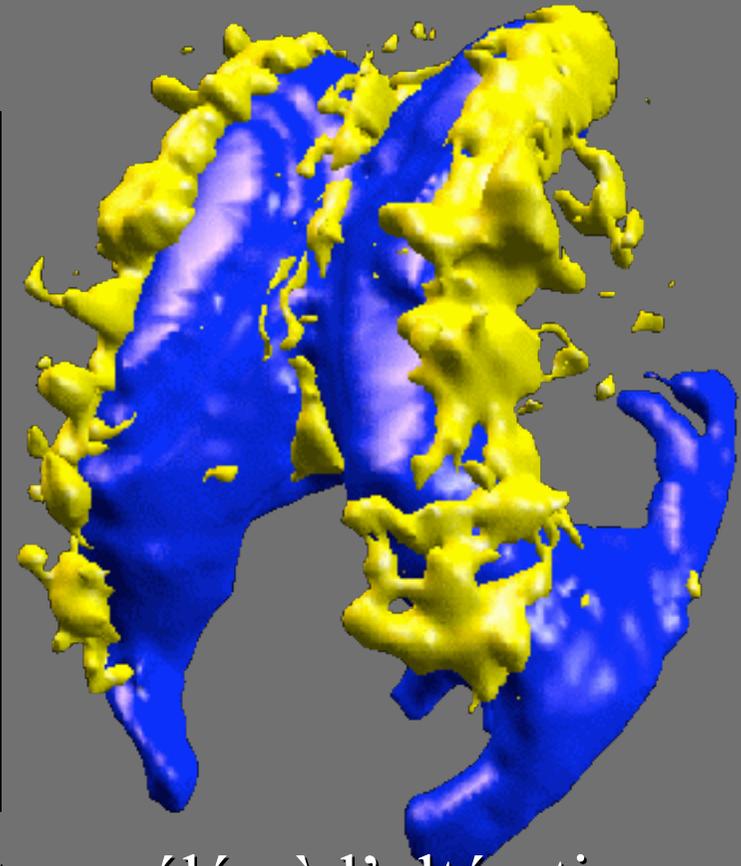
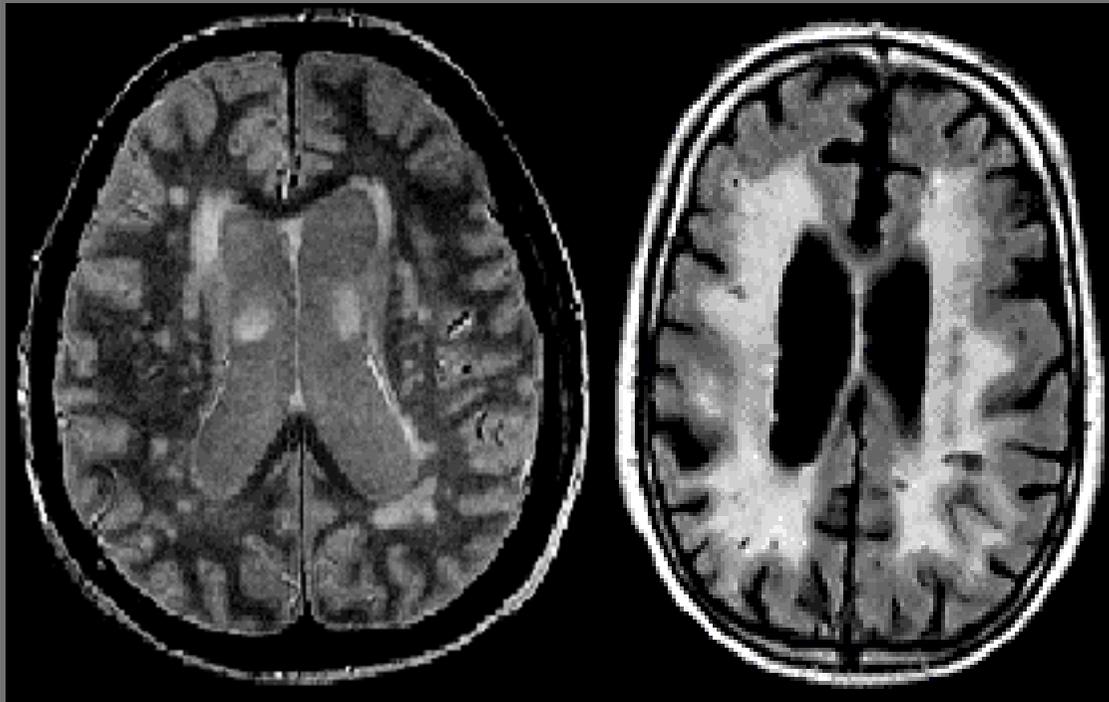
⇒ Angiopathie amyloïde

⇒ Hémosidérose marginale du névraxe



**Séquelle ischémique
dans le territoire de
L'ACP (hippocampe)**

Leuco-araïose (Hachinski 1975)



L'importance de la leuco-araïose est corrélée à l'altération des **fonctions cognitives** et aux troubles de la **marche**.

Physiopathologie: **hypoperfusion**

Intérêt des séquences **FLAIR**

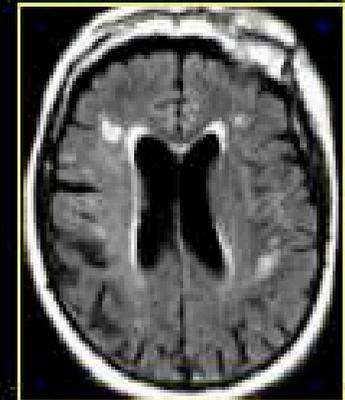
Anomalies de la substance blanche: classification de Fazekas

Fazekas F et al. AJNR 1987

Périventriculaire

« PVH »

- 0 : Absent
- 1 : Cornes
- 2 : Halo
- 3 : Irrégulières, extensives



Profonde

« DWMH »

- 0 : Absent
- 1 : Points focaux
- 2 : Confluence débutante
- 3 : Large confluence



FLAIR



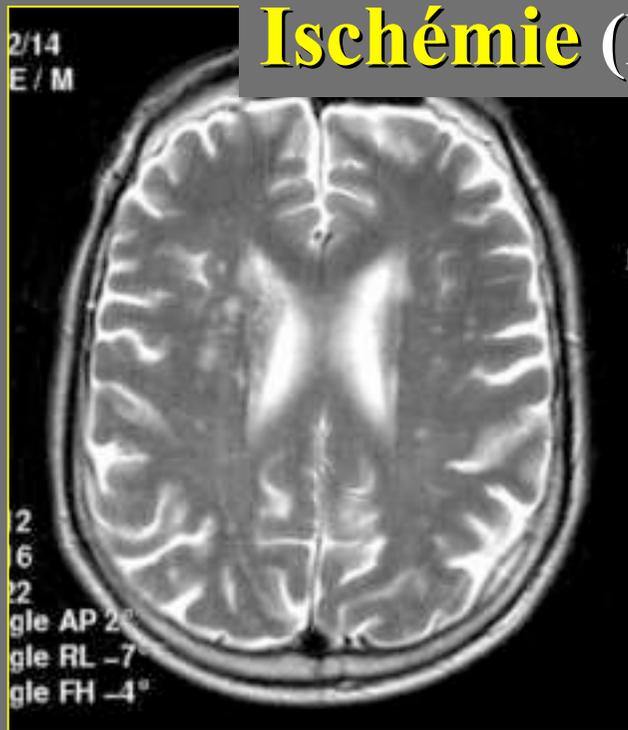
Sous-corticale

- 0 : Absent
- 1 : Punctiforme
- 2 : Points multiples
- 3 : Diffus

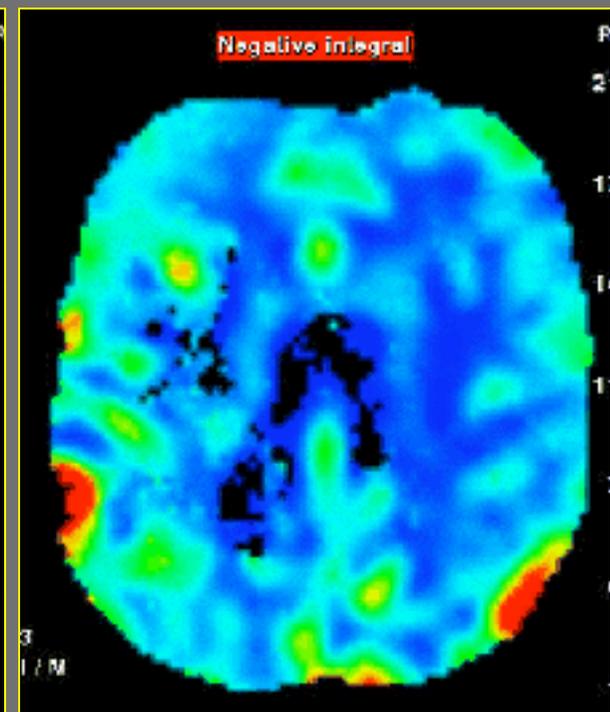
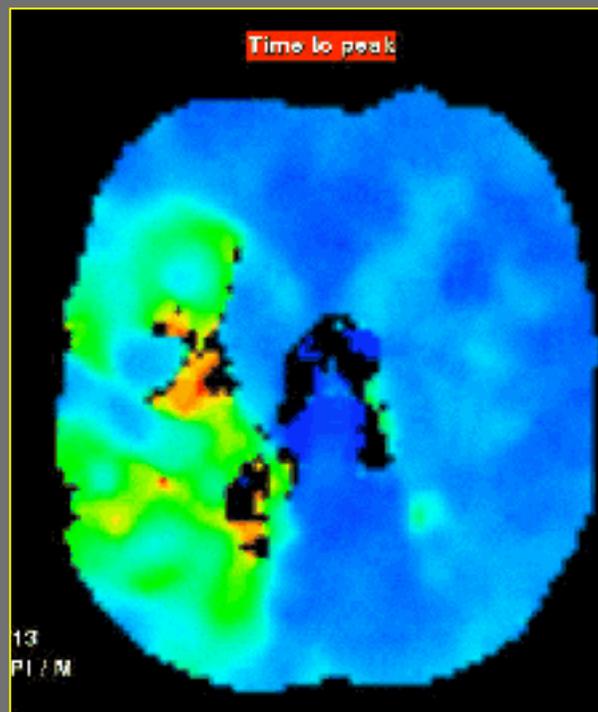
VASCULAIRE : « DWMH » ≥ 2 ou Sous-corticale ≥ 2

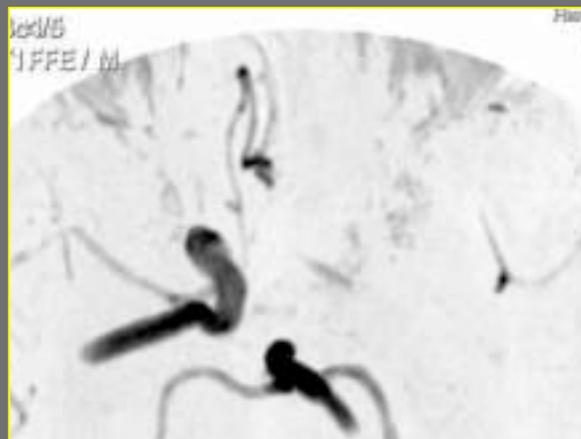
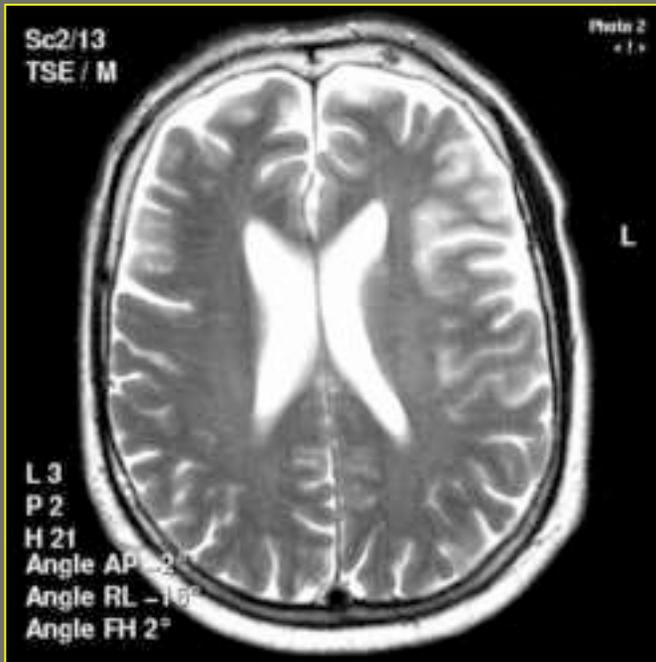
NON VASCULAIRE : « DWMH » < 2 et Sous-corticale < 2

Ischémie (Diffusion +++, echo de gradient T2)

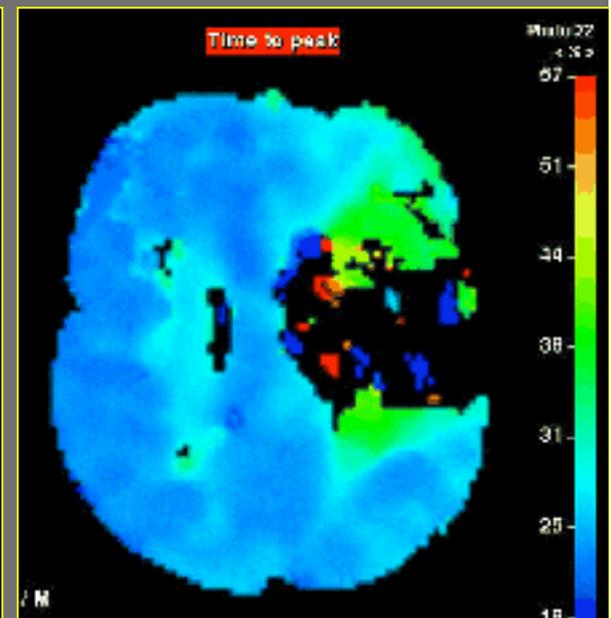
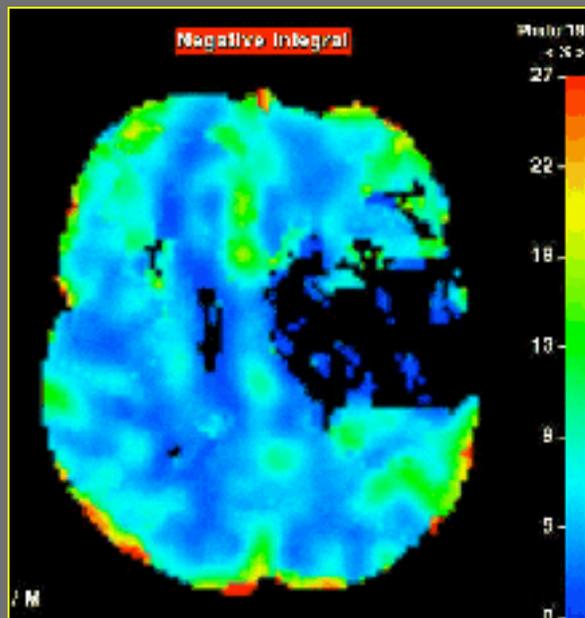


Ischémie aigue (1 h)
Pénombre +++

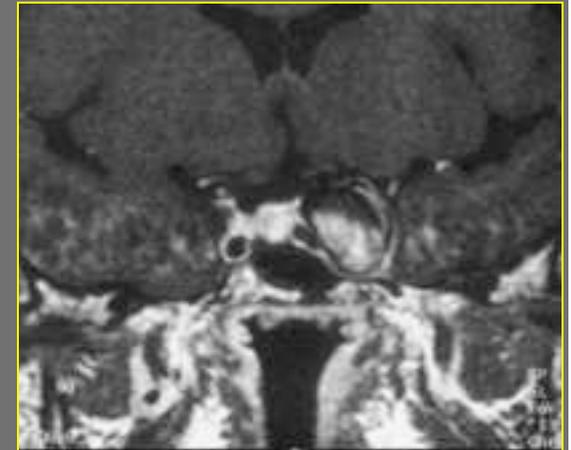
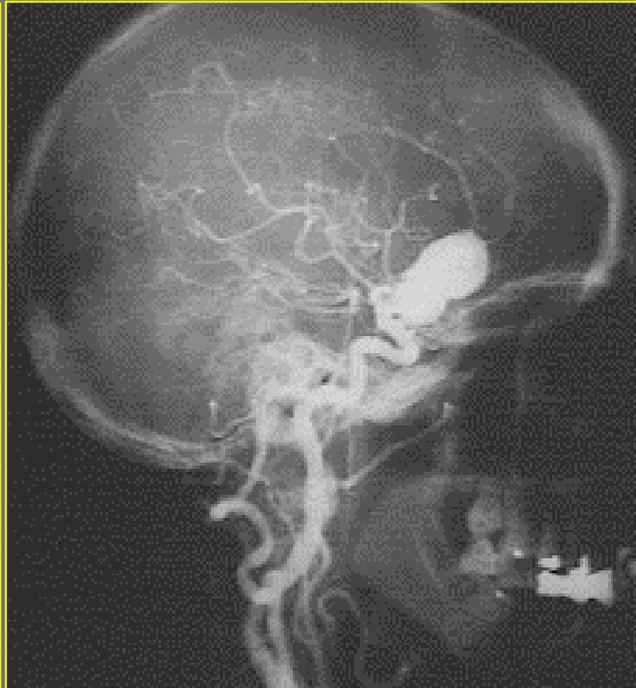
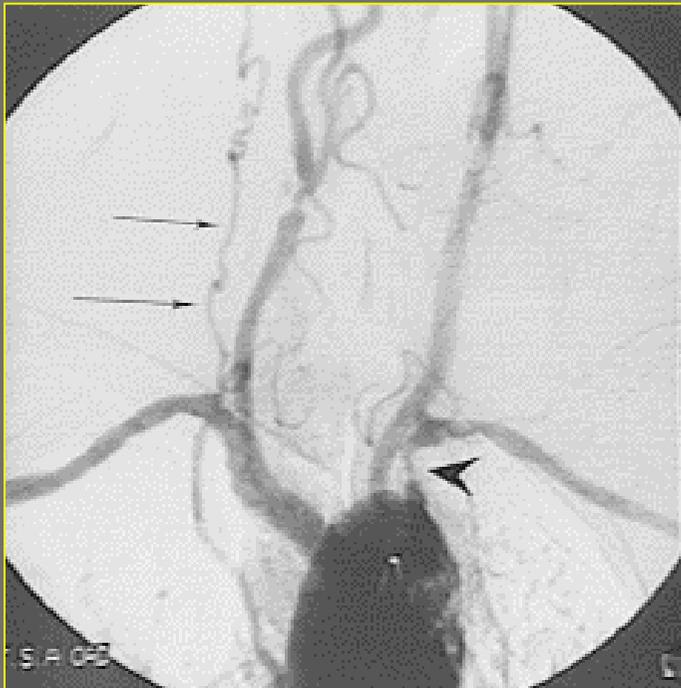




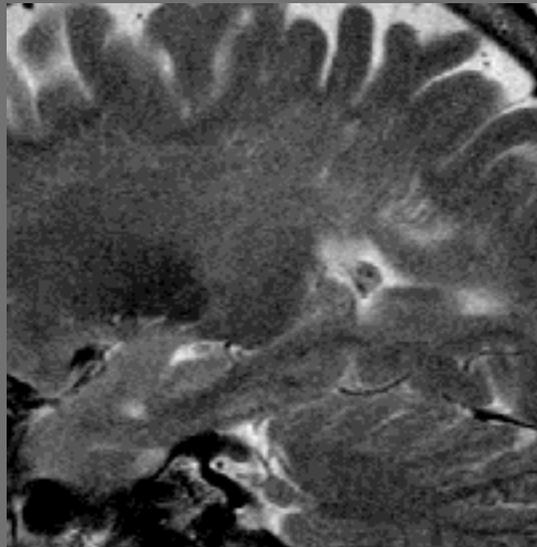
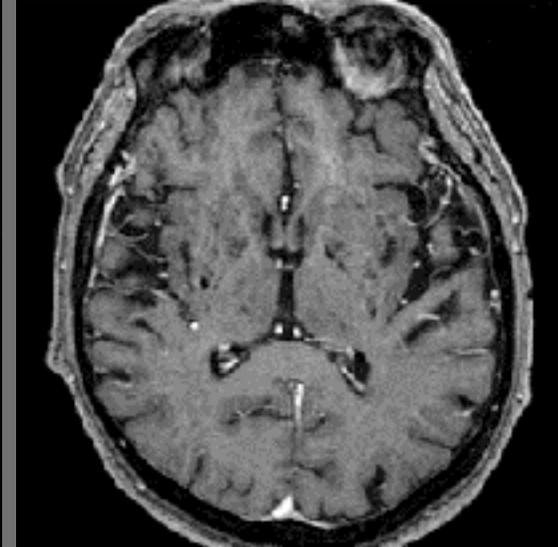
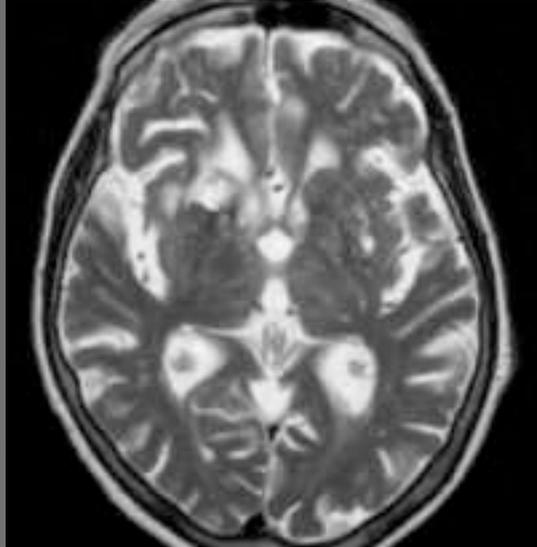
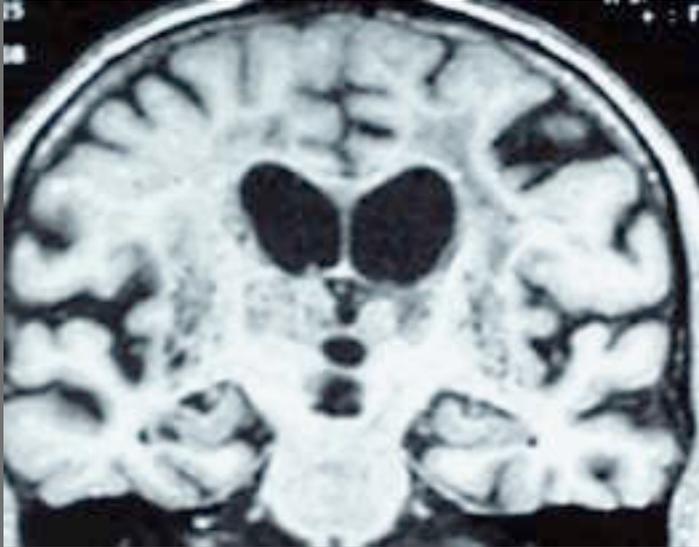
Ischémie aigue (6 h)
Pénombre +/-



Athéromatose Anévrysme (angio-IRM)

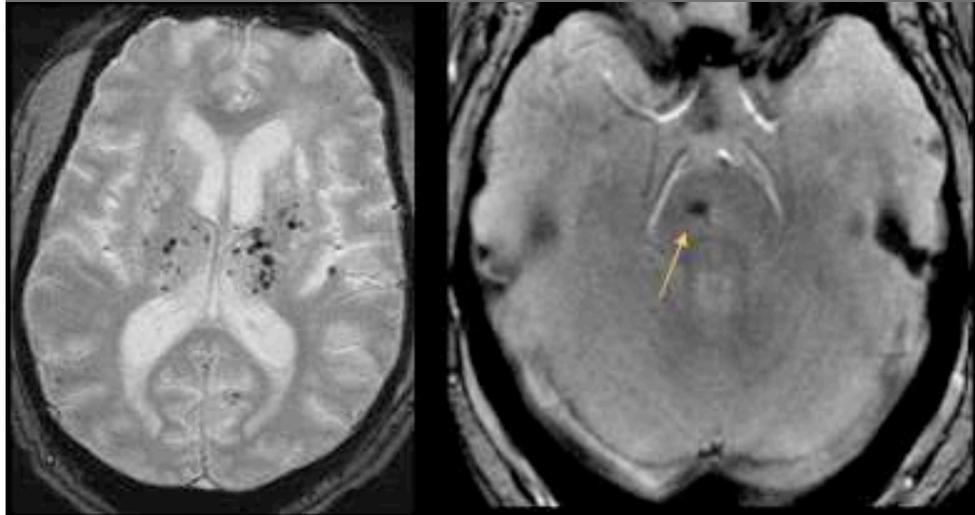


État criblé (status cribosus), relation avec l'HTA
Dilatation des espaces péri-vasculaires des NGC



Autres anomalies en IRM en relation avec l'HTA

Microsaignements ou « microbleeds »

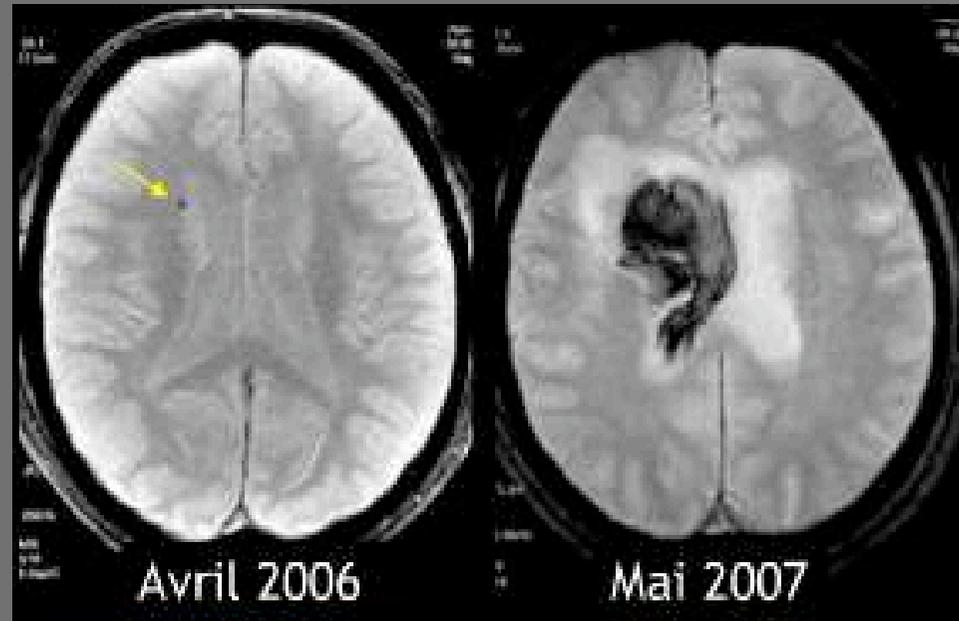


* **Localisation anatomique:**

Tronc cérébral et NGC

* Marqueurs de fragilité vasculaire

* Intérêt des séquences en EGT2

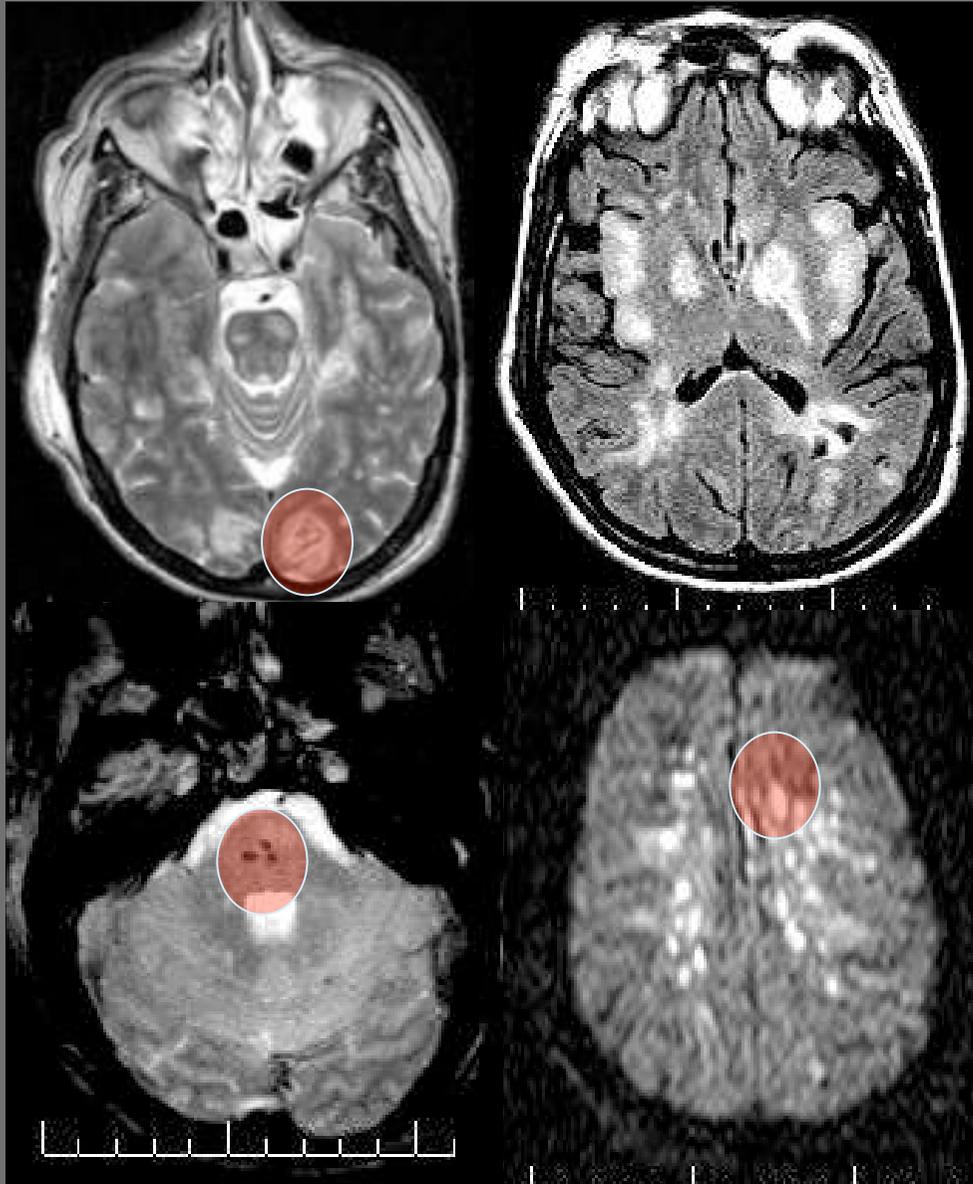


Avril 2006

Mai 2007

Encéphalopathie hypertensive

- Tronc cérébral
- Noyaux gris centraux
- Régions postérieures



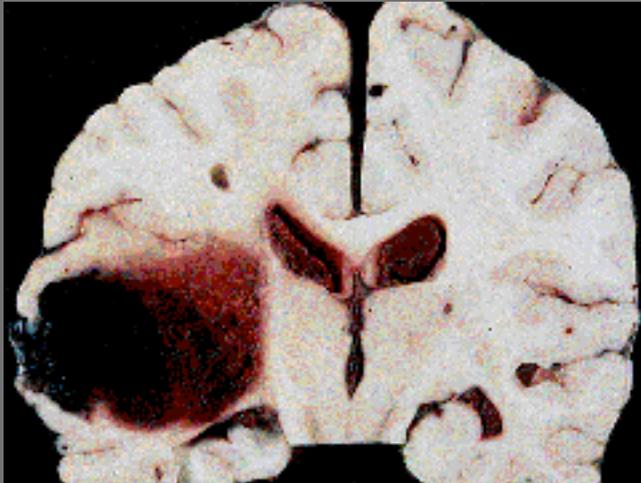
Cotton F et al. Neuroradiology. 2005

www.urmc.rochester.edu/neuroslides

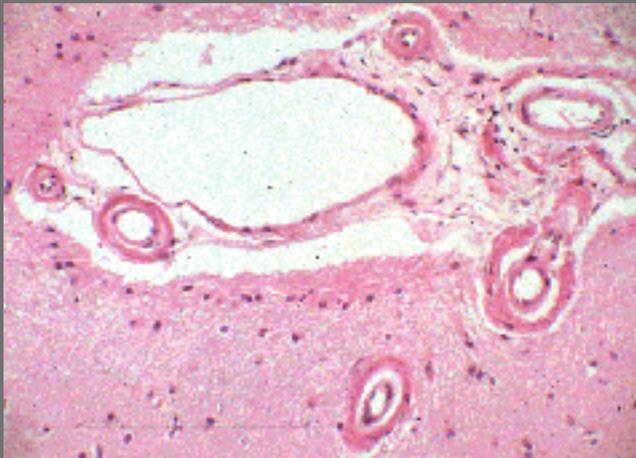
Angiopathie amyloïde

1ère cause d'hématome spontané du sujet âgé

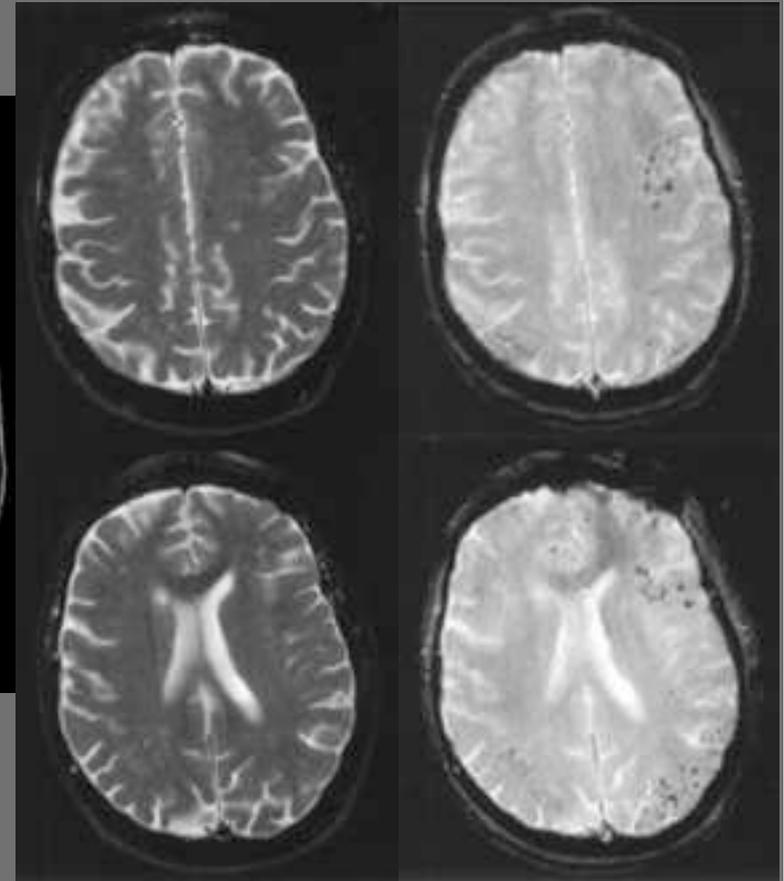
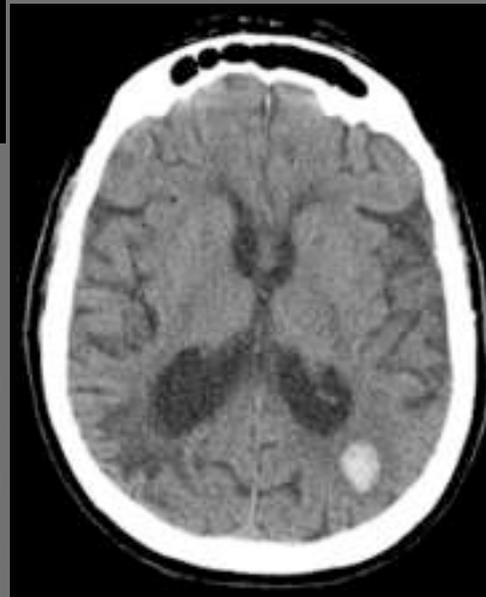
- Jonctions cortico-sous-corticales
- Respect du tronc cérébral
- Respect des noyaux gris centraux



Hématome lobaire

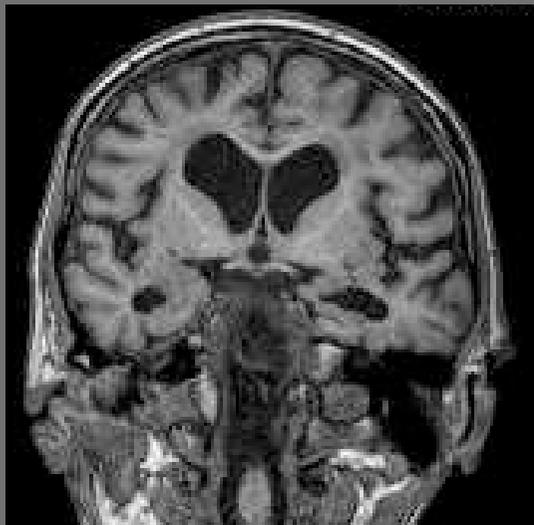
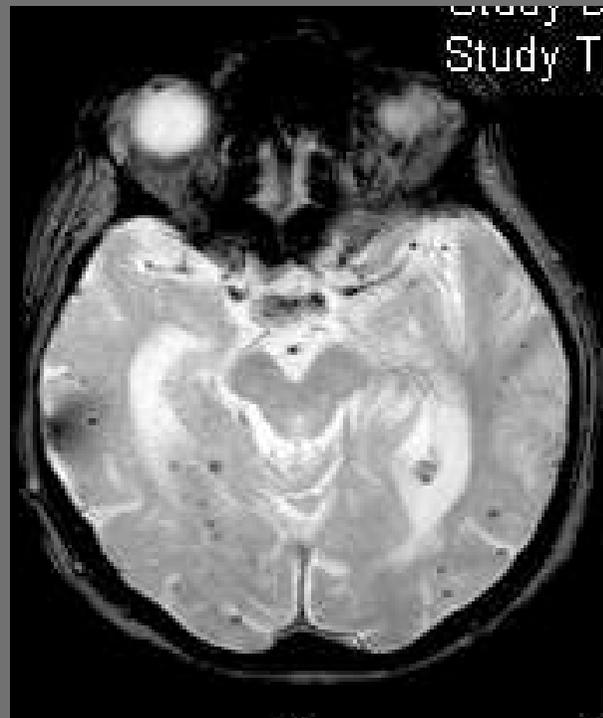
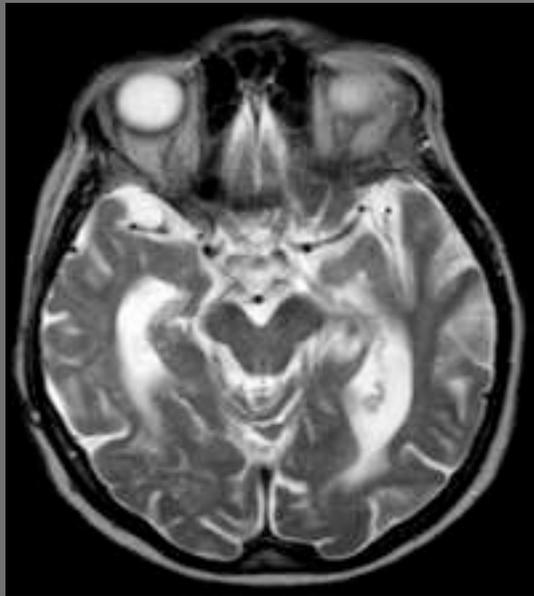


Infiltration murale par les protéines β A4 amyloïdes



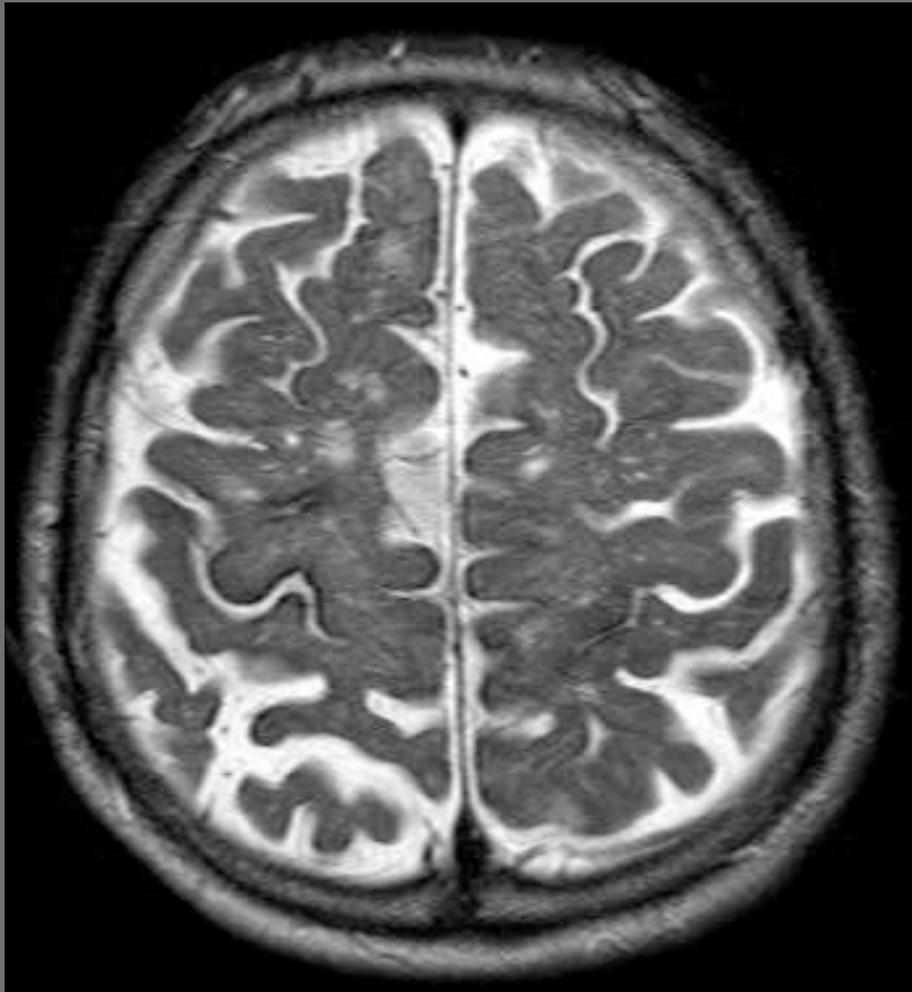
echo de gradient T2

Association fréquente de la maladie d'Alzheimer et de l'angiopathie amyloïde



Hémosidérose marginale du névraxe

Homme de 50 ans,
trouble des fonctions cognitives et syndrome pyramidal progressif



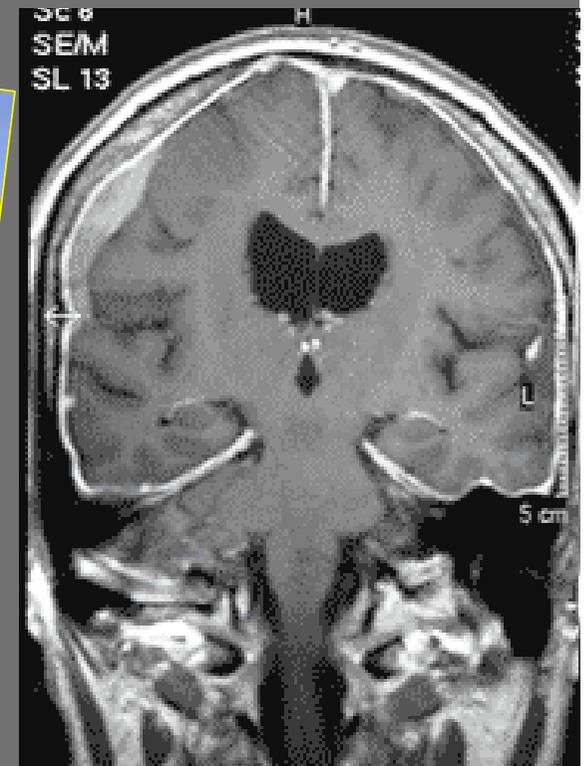
SET2



EGT2

II B- Pathologie traumatique

Hématome sous dural

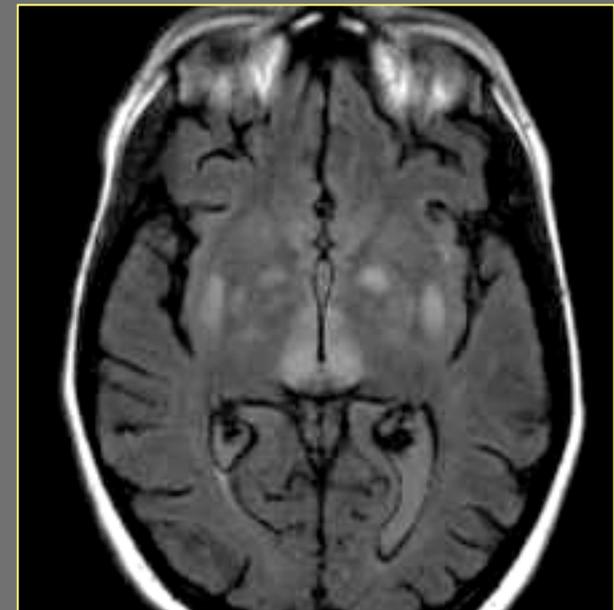
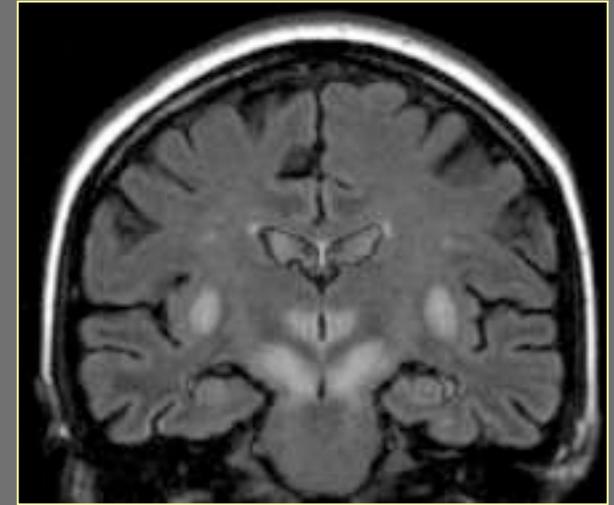
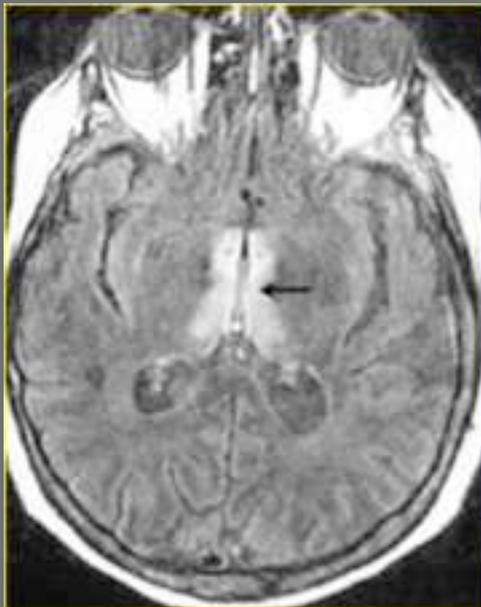
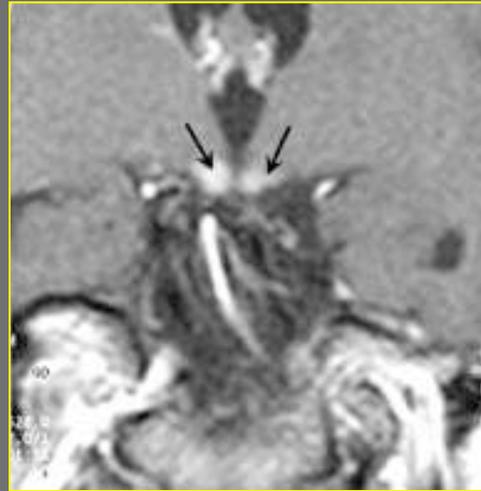


Complications neurologiques urgentes hors traumatisme, imputables à l'alcool

Gayet-Wernicke

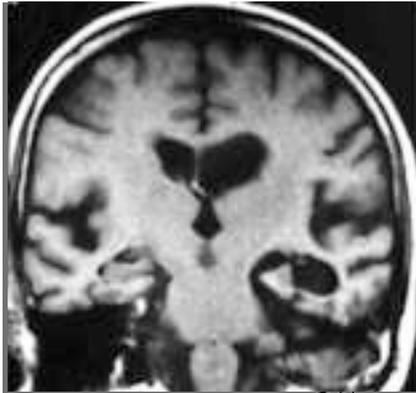


Syndrome de Marchiafava-Bignami

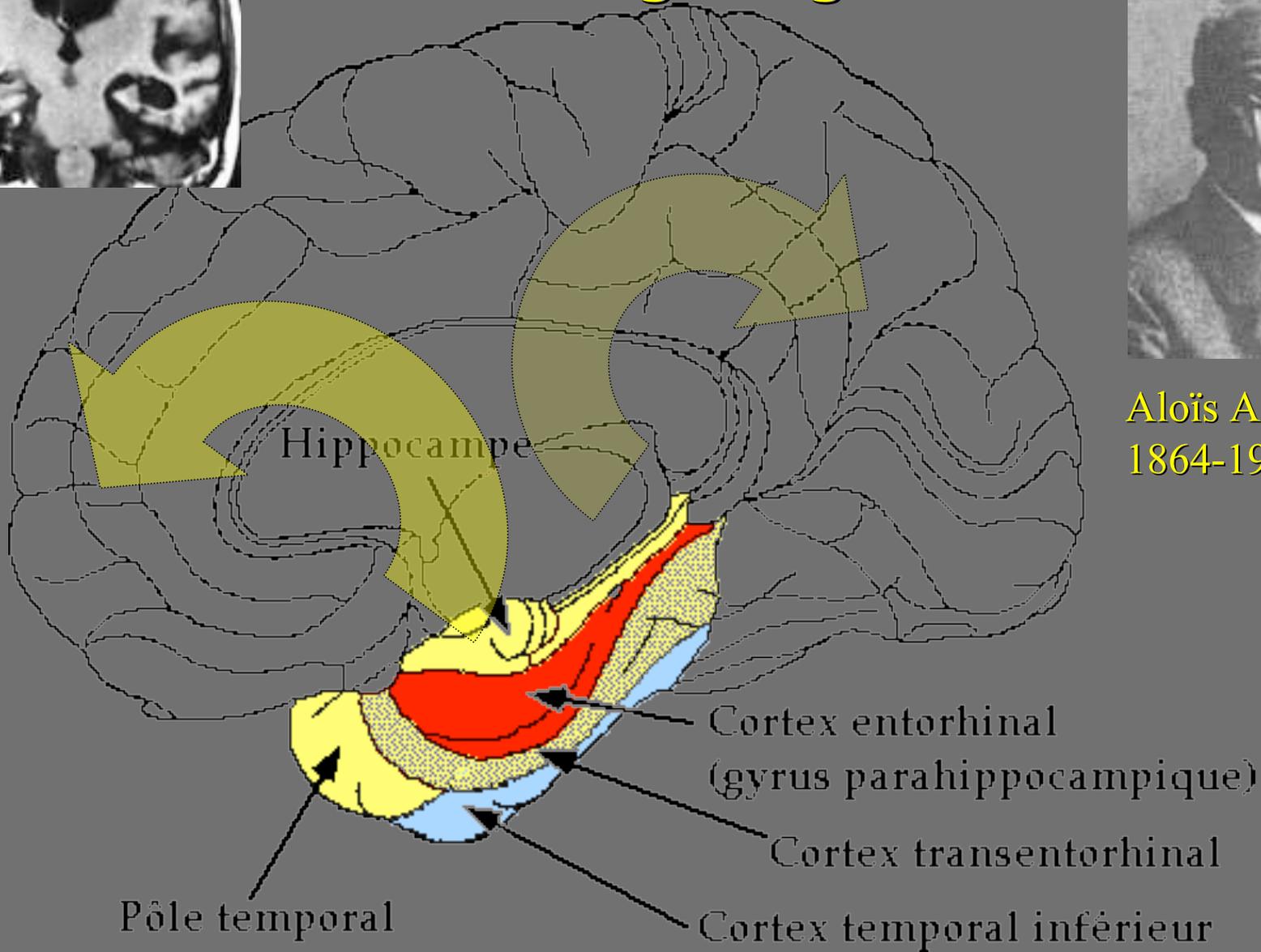


Myélinolyse

II C- Pathologie dégénérative

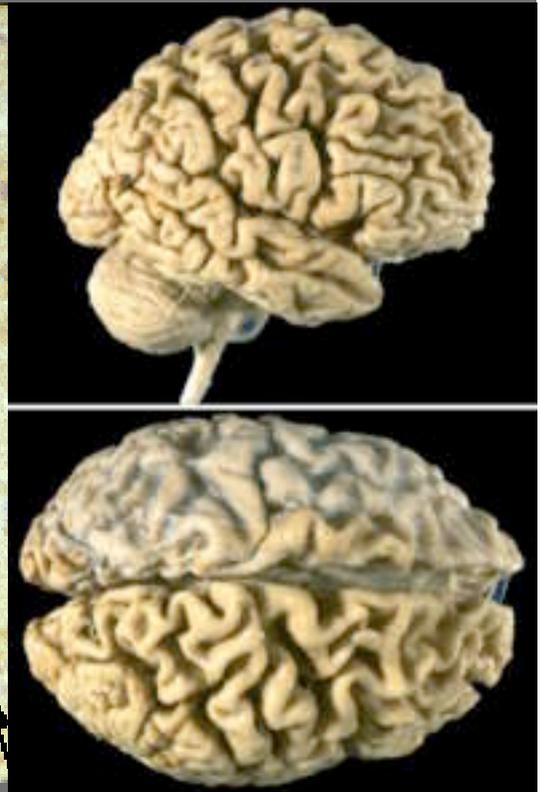
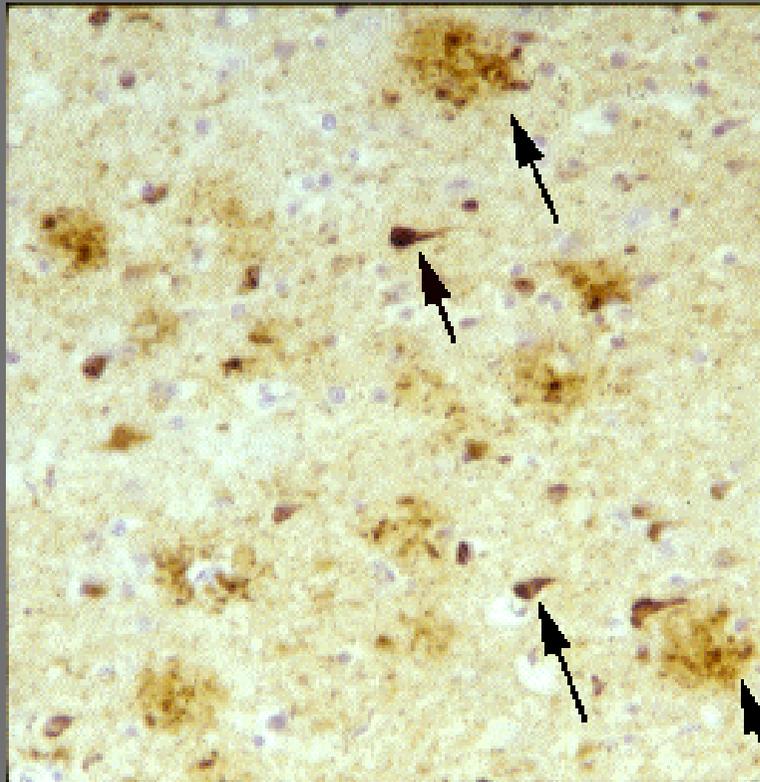


Alois Alzheimer
1864-1915



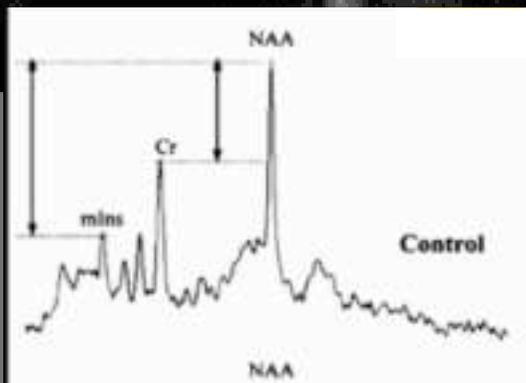
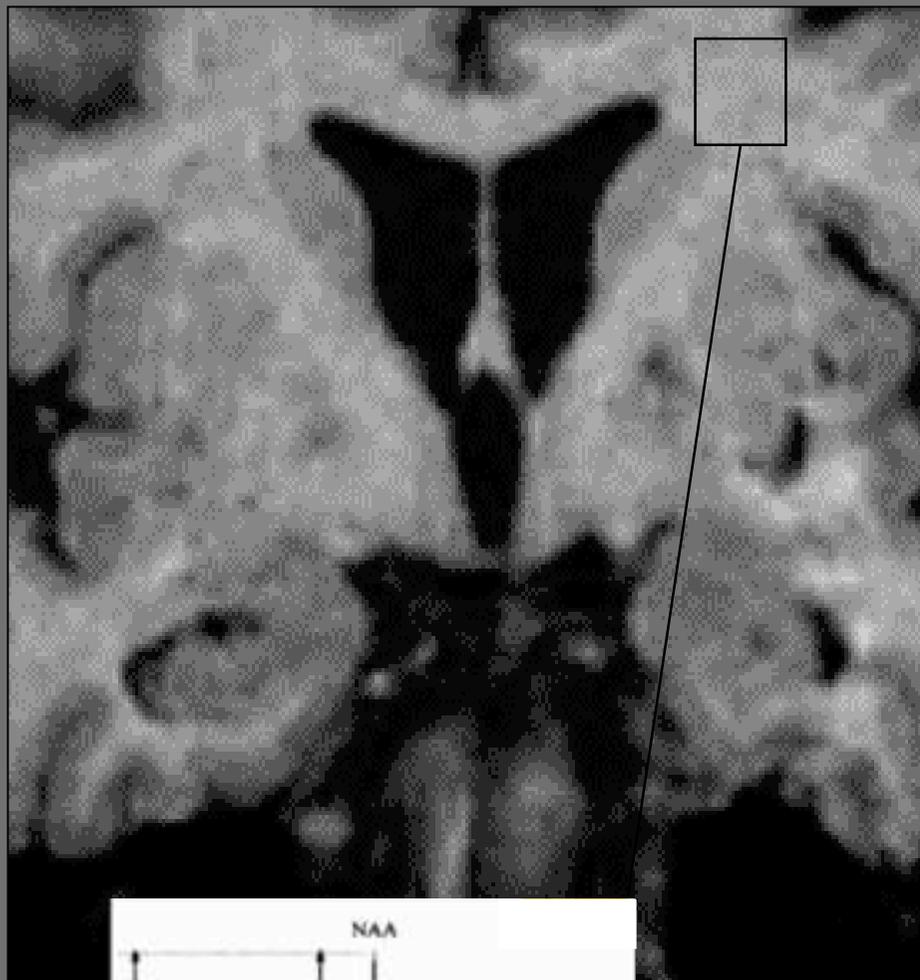
Lésions histologiques de la Maladie d'Alzheimer

- Plaques séniles
- Dégénérescence neurofibrillaire
- Perte neuronale et synaptique

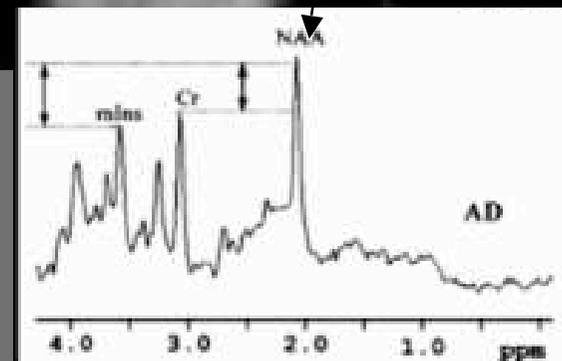


Témoin apparié

MA (70 ans)



Spectroscopie ^1H :
NAA
= Marqueur axonal

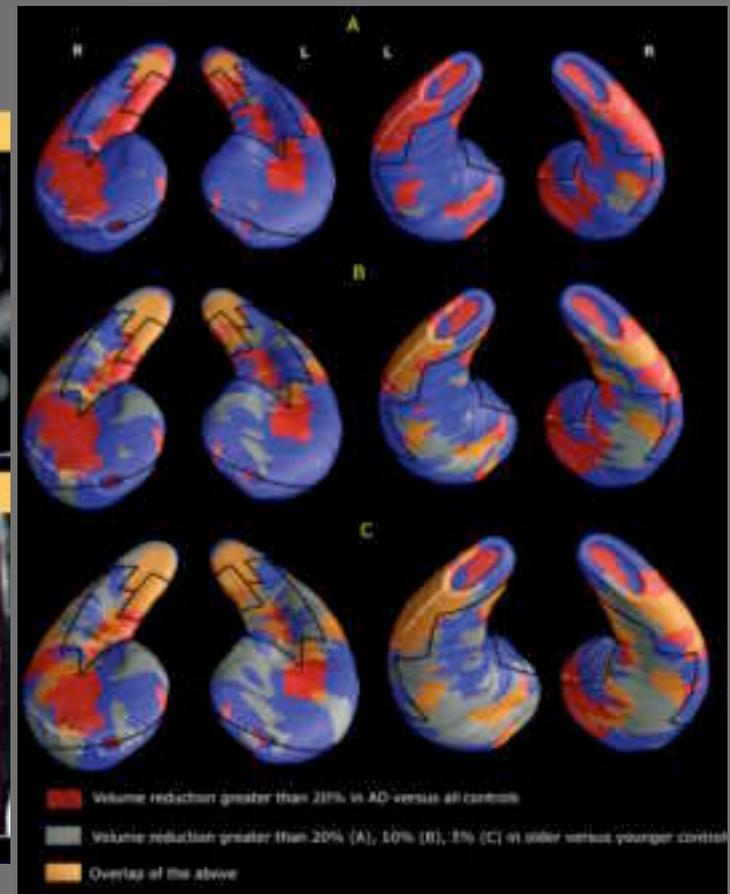
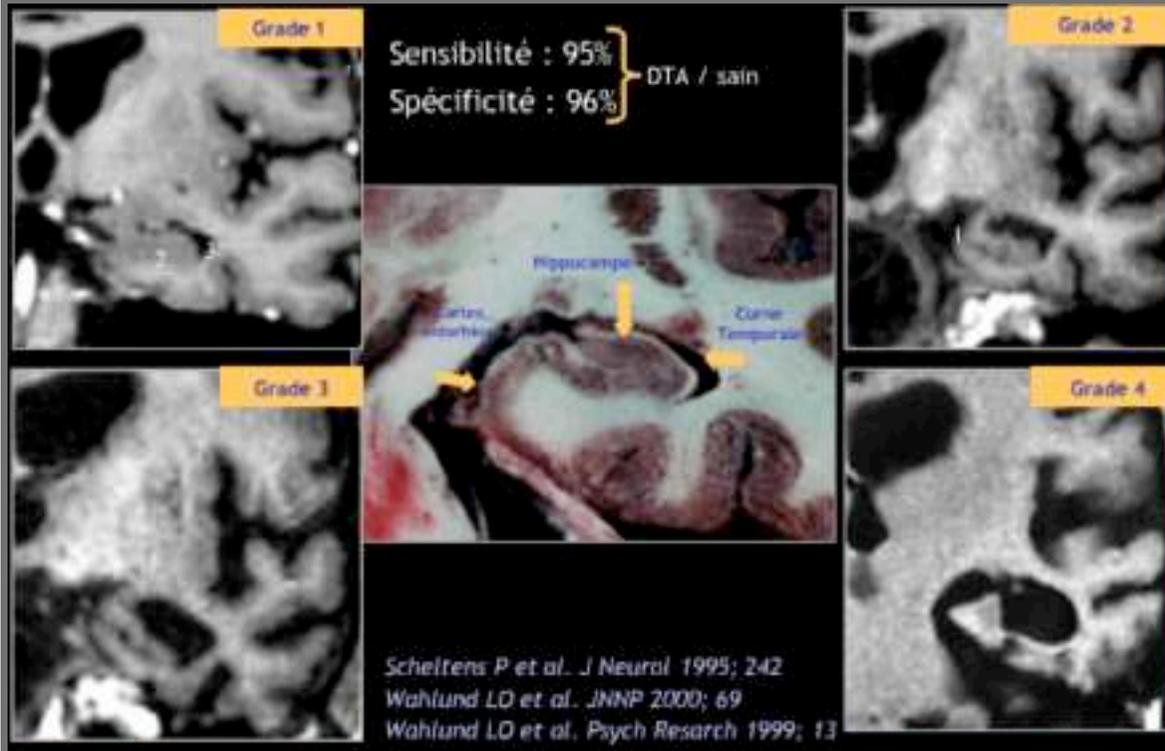


Quantification de l'atrophie hippocampique

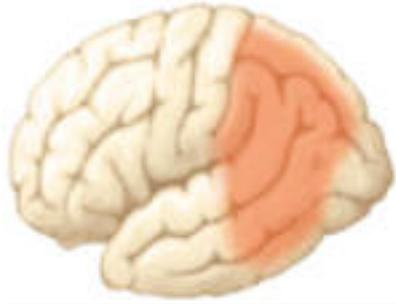
Méthodes visuelles, qualitatives



Quantification automatisée

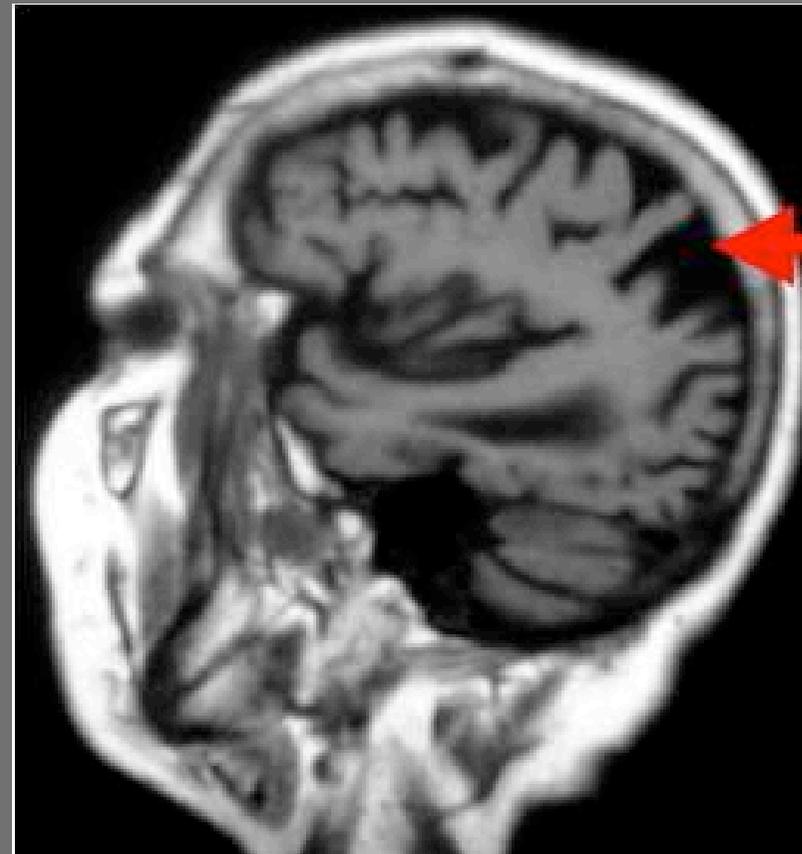
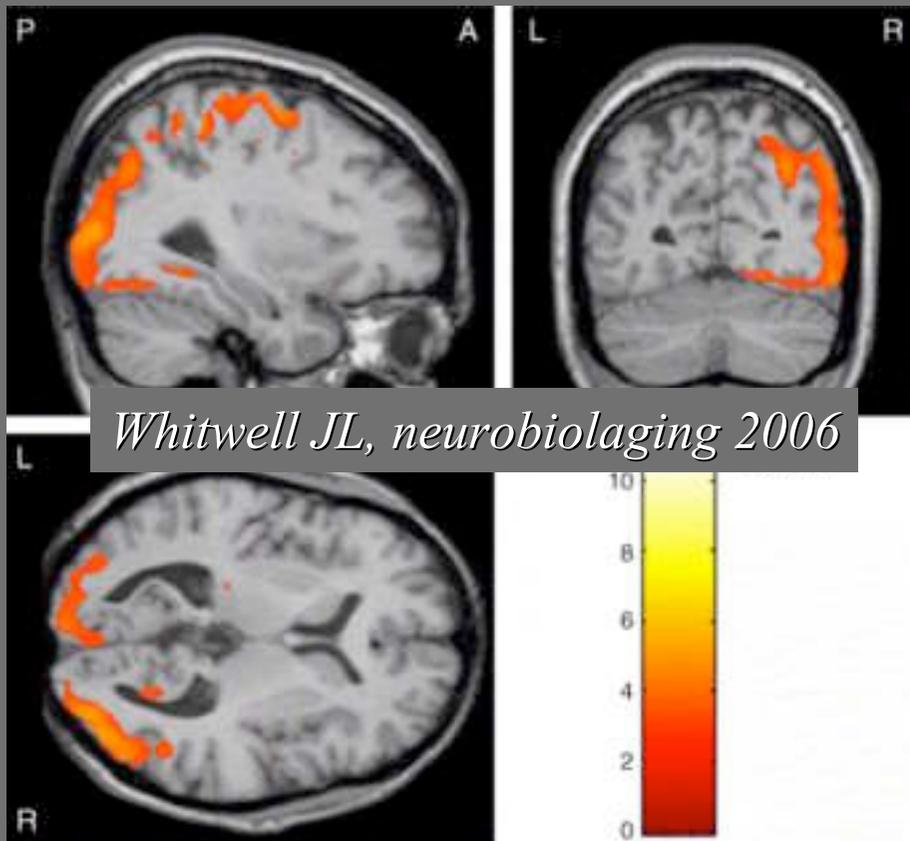


Frisoni G, Brain 2008



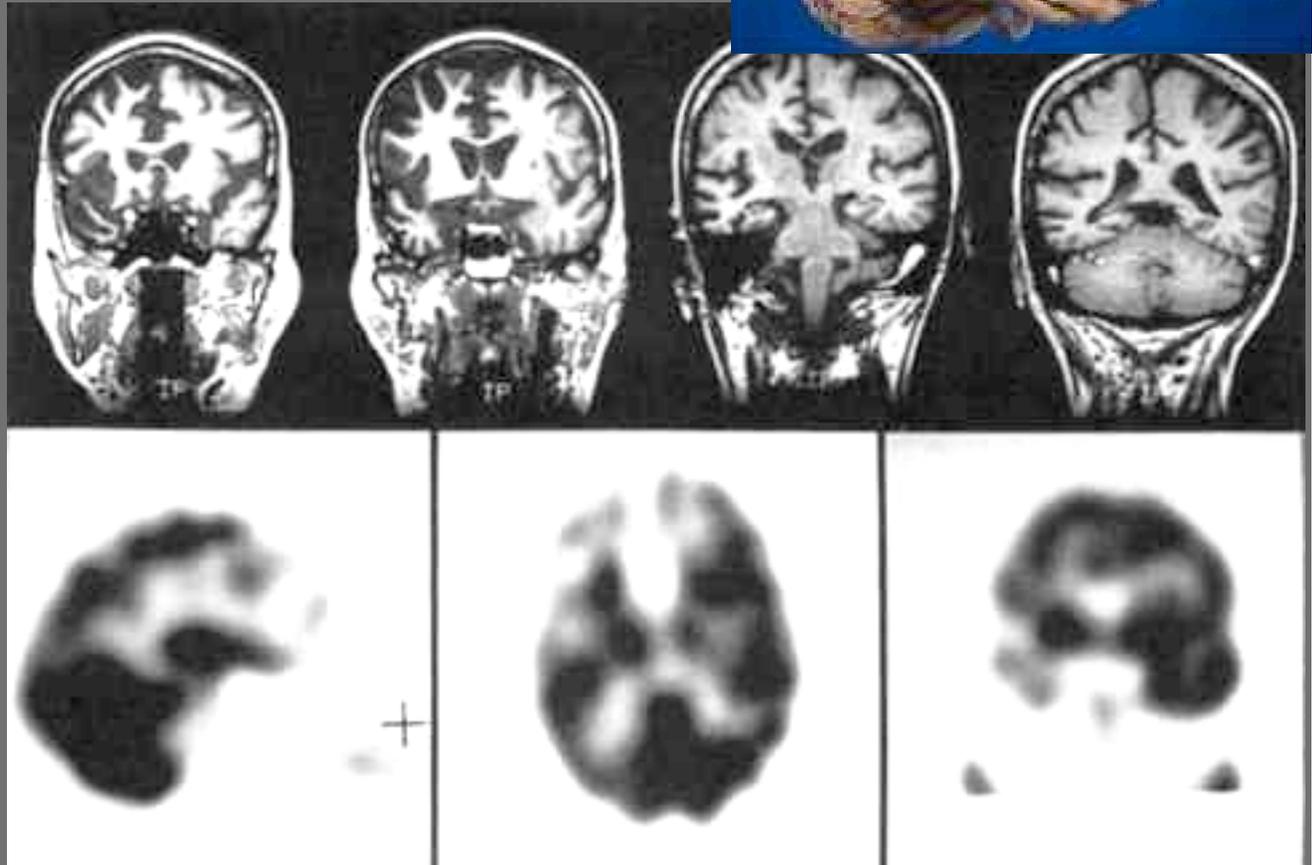
Atrophie corticale postérieure ou syndrome de Benson (1988)

Clinique: Trouble des fonctions supérieures+agnosie visuelle+apraxie...



IRM: - Atrophie pariéto-occipitale prédominant à droite
- Hippocampes préservés

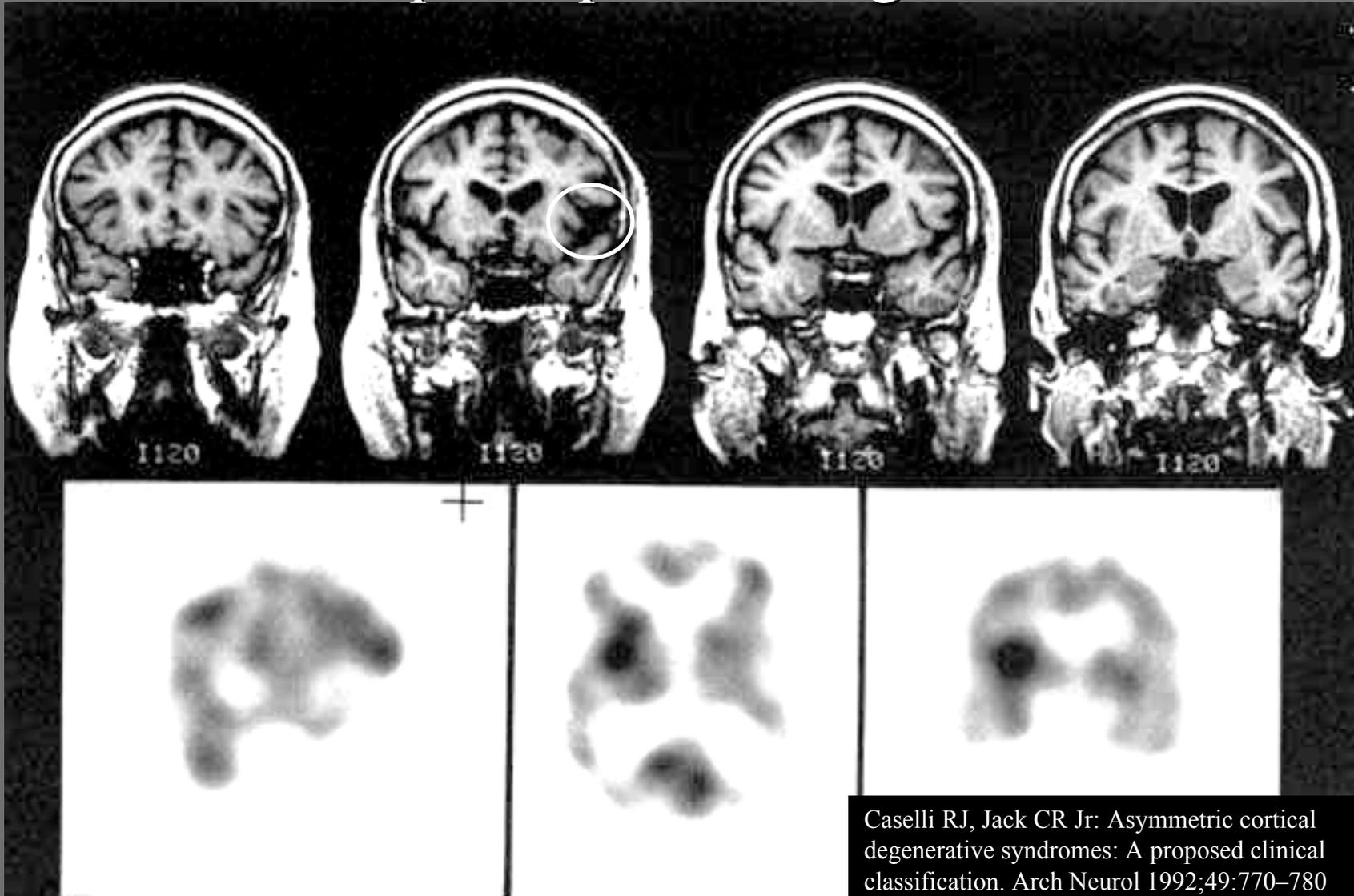
Atrophie focale: FRONTO-TEMPORALE



- Respect des hippocampes
- Atrophie fronto-temporale

Aphasie progressive non fluente:

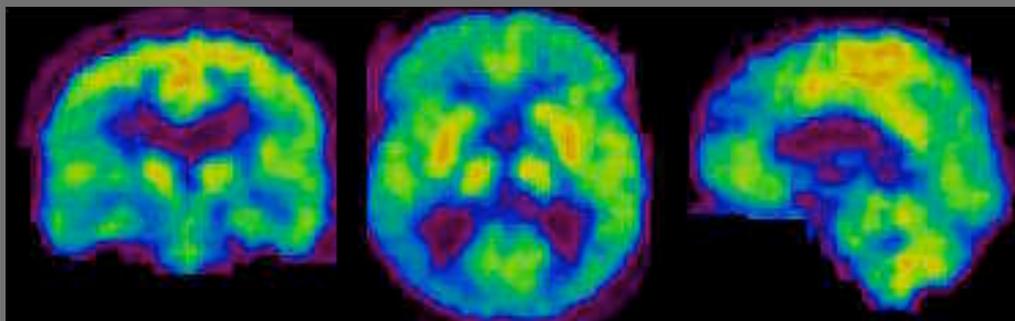
Atrophie operculaire gauche



Caselli RJ, Jack CR Jr: Asymmetric cortical degenerative syndromes: A proposed clinical classification. Arch Neurol 1992;49:770-780

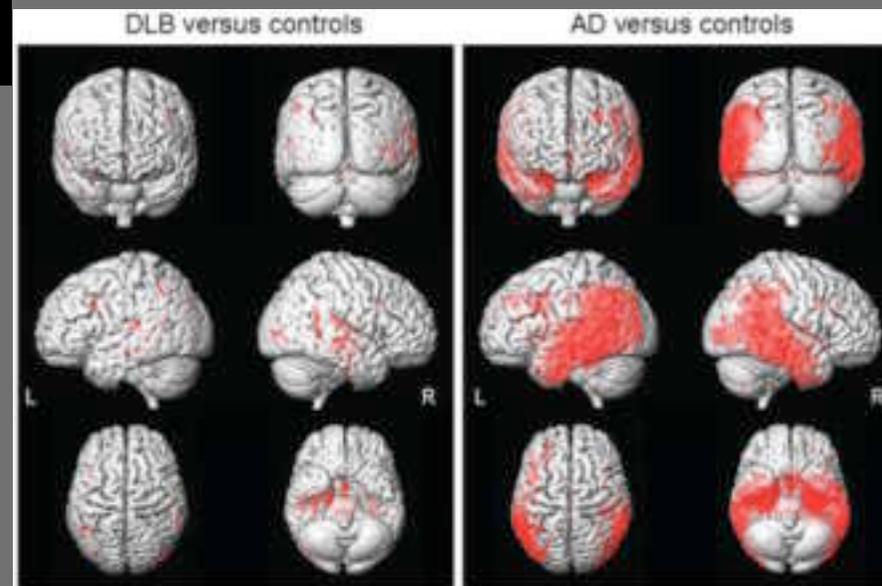
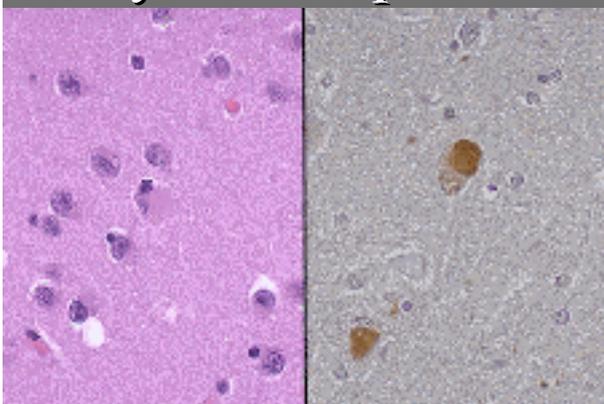
Démence cortico-sous-corticale

Démence à corps de Lewy



Brain, Whitwell, 2007

Clinique: Syndrome démentiel
+ difficultés visuo spatiales
+ syndrome parkinsonien



IRM: - Relatif respect des hippocampes et des régions centrales
- Atrophie occipitale
- Atrophie putaminale

Démence cortico-sous-corticale

Dégénérescence cortico-basale



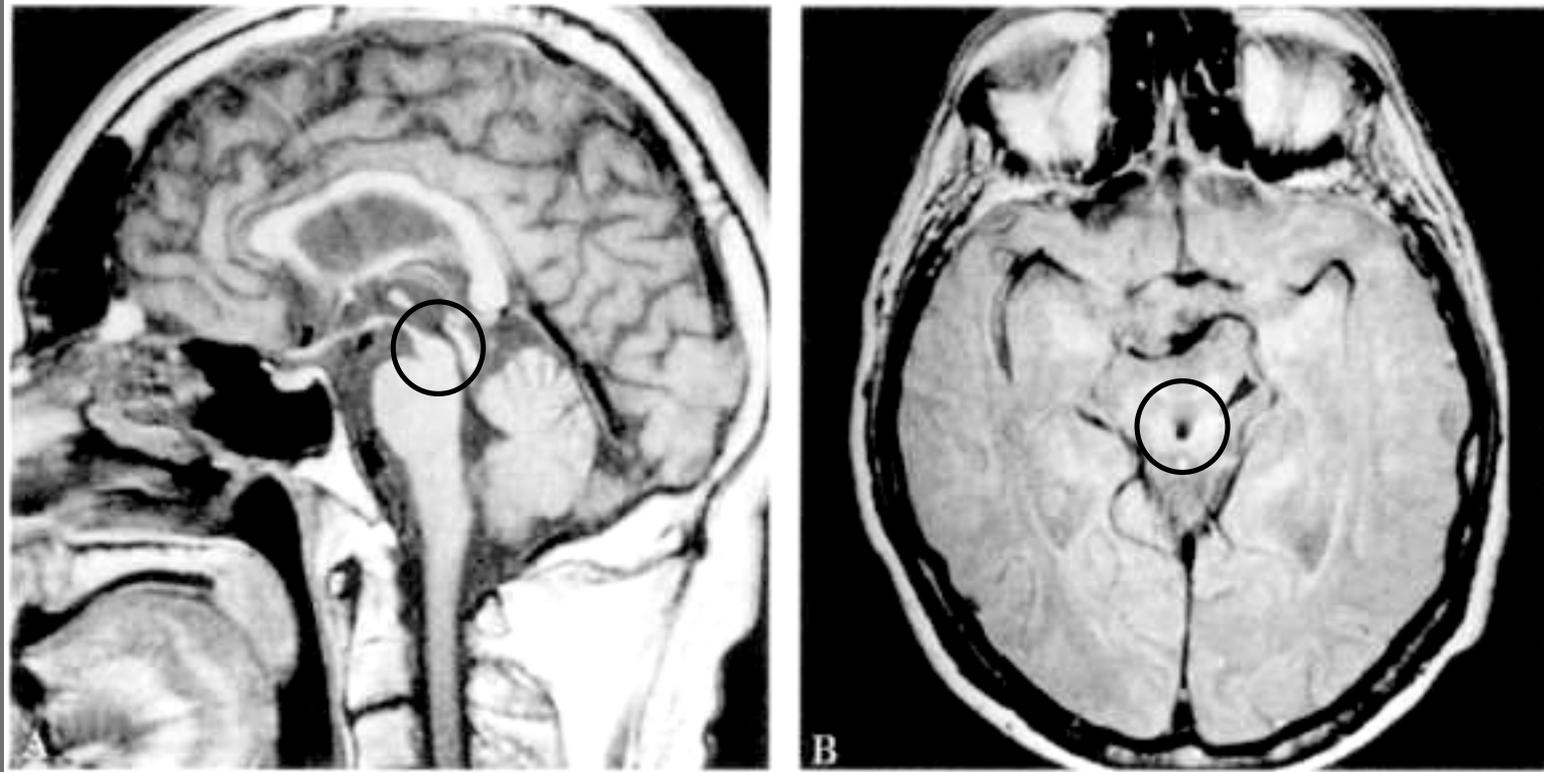
Homme, 55 ans, syndrome akinéto-rigide progressif (sous-cortical)
avec apraxie idéomotrice (cortical)

IRM: atrophie asymétrique des régions frontales POST et pariétales

Démence sous-corticale

Paralysie supra-nucléaire, Maladie de Huntington, Parkinson

Soliveri P, neurology 1999



Homme, 59 ans, paralysie supra-nucléaire progressive

IRM: atrophie du mésencéphale; hypersignaux du tegmentum

II D- Pathologie tumorale

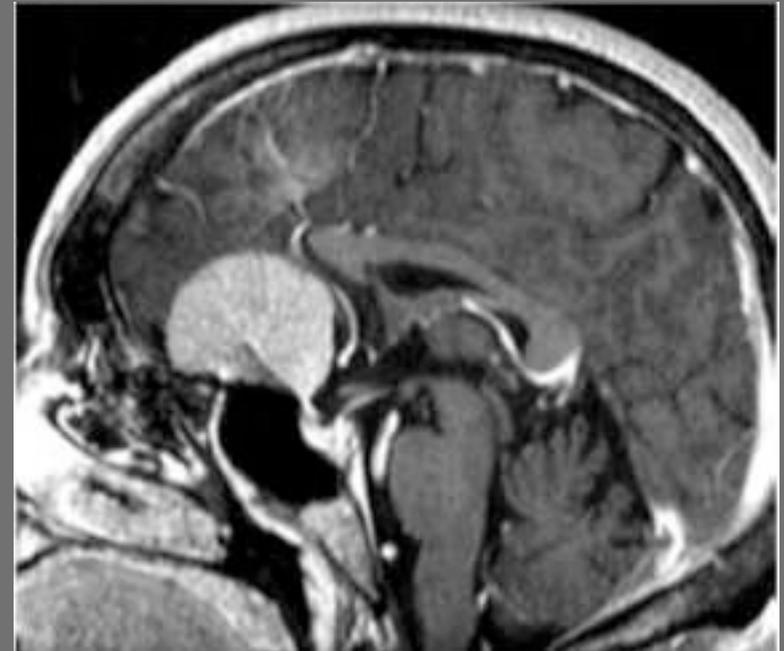
Les tumeurs susceptibles d'être responsables d'une démence sont:
d'évolution LENTE
VOLUMINEUSES
de siège **FRONTAL OU TEMPORAL**

Bénin:

Méningiome +++

Malin:

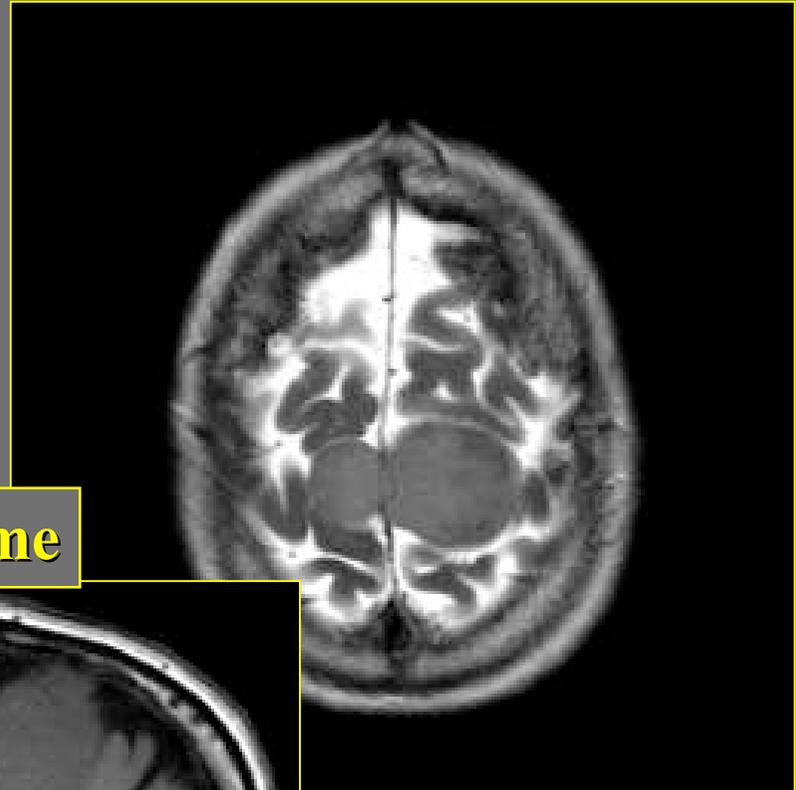
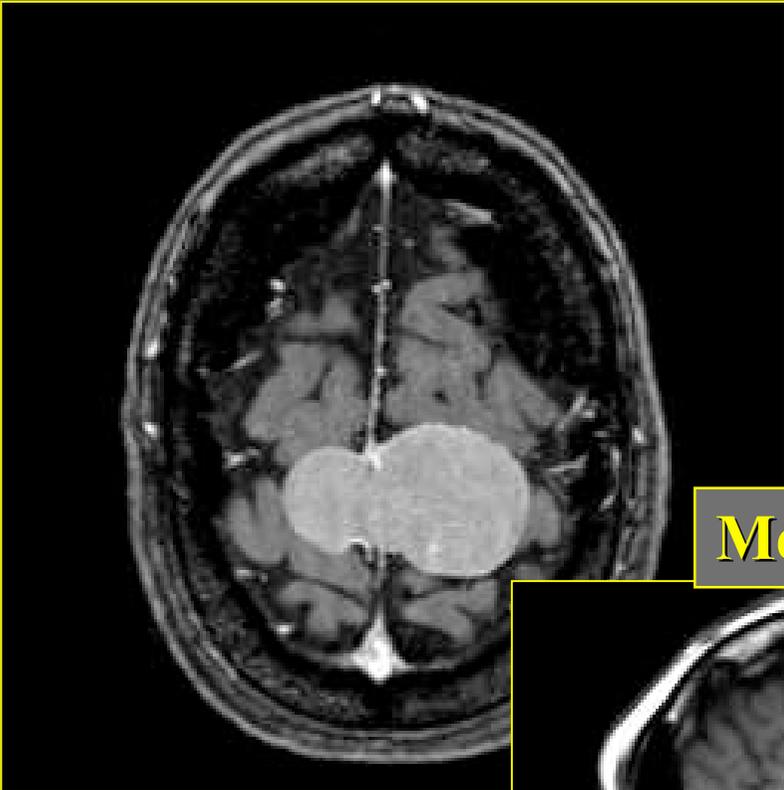
Gliomes/gliomatose, lymphome, métastase



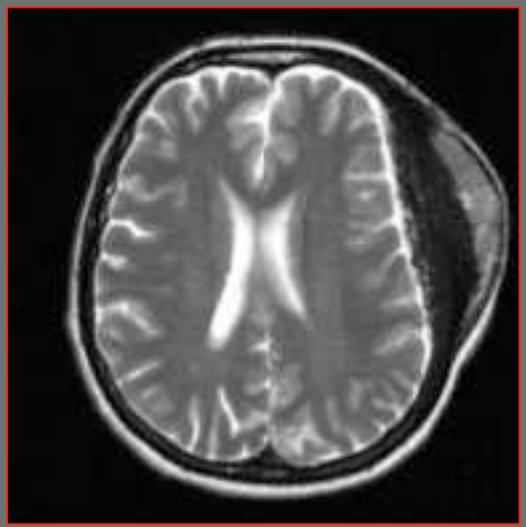
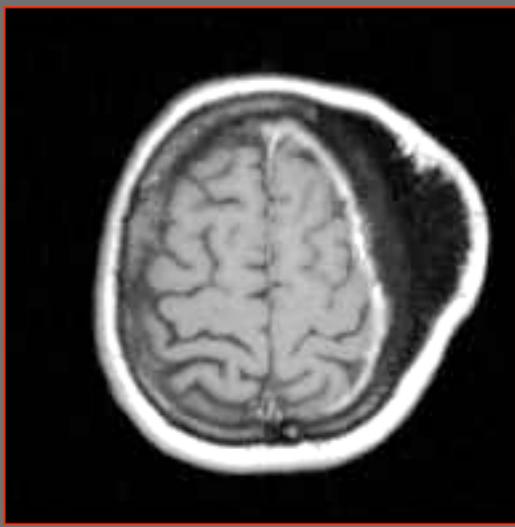
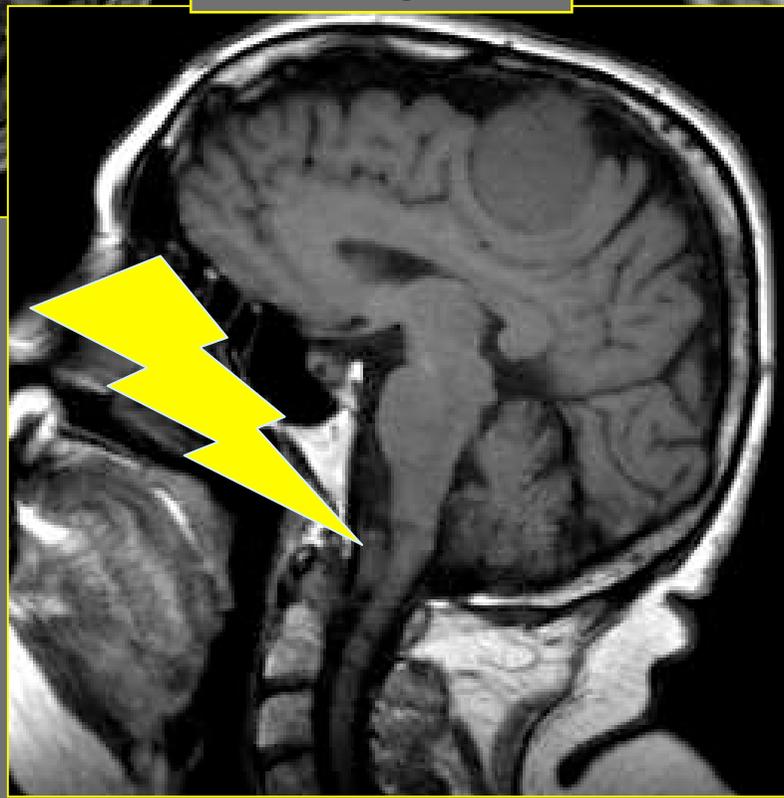
Femme de 60 ans,
Syndrome psychotique,
trouble des fonctions
exécutives évoluant
depuis 15 ans

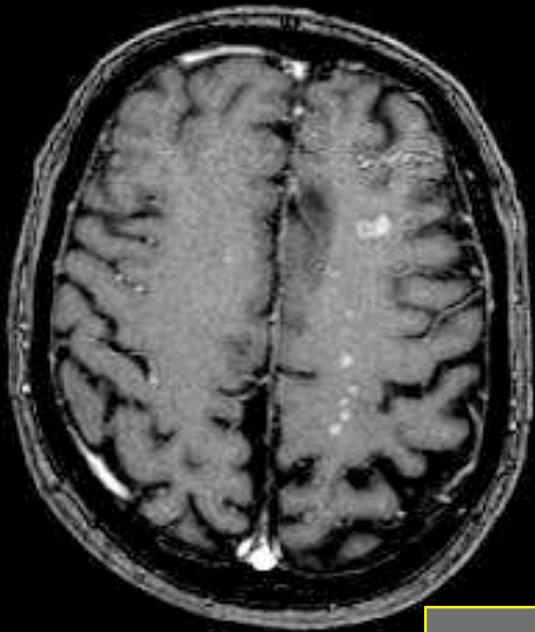
Méningiome frontal



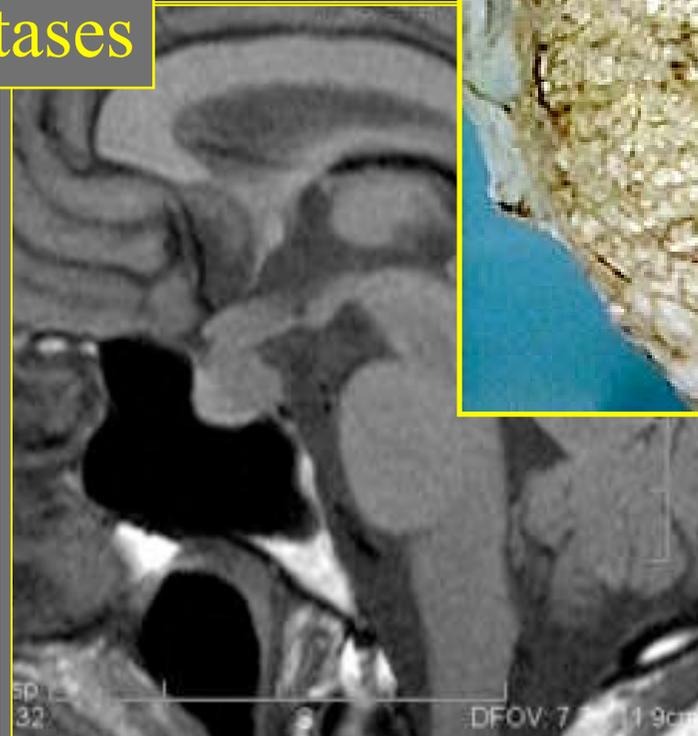


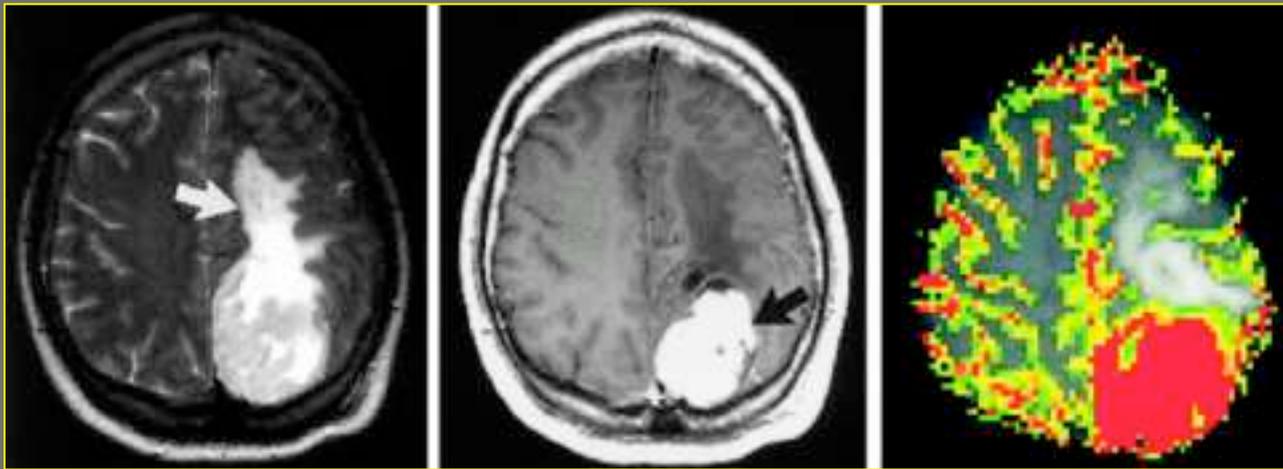
Méningiome





Métastases

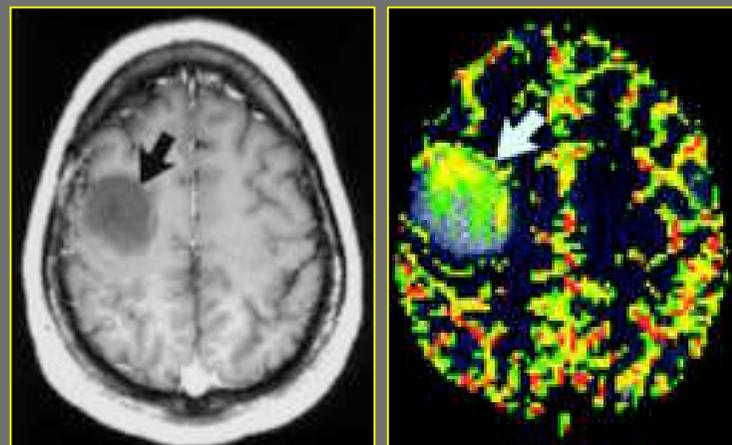




GBM

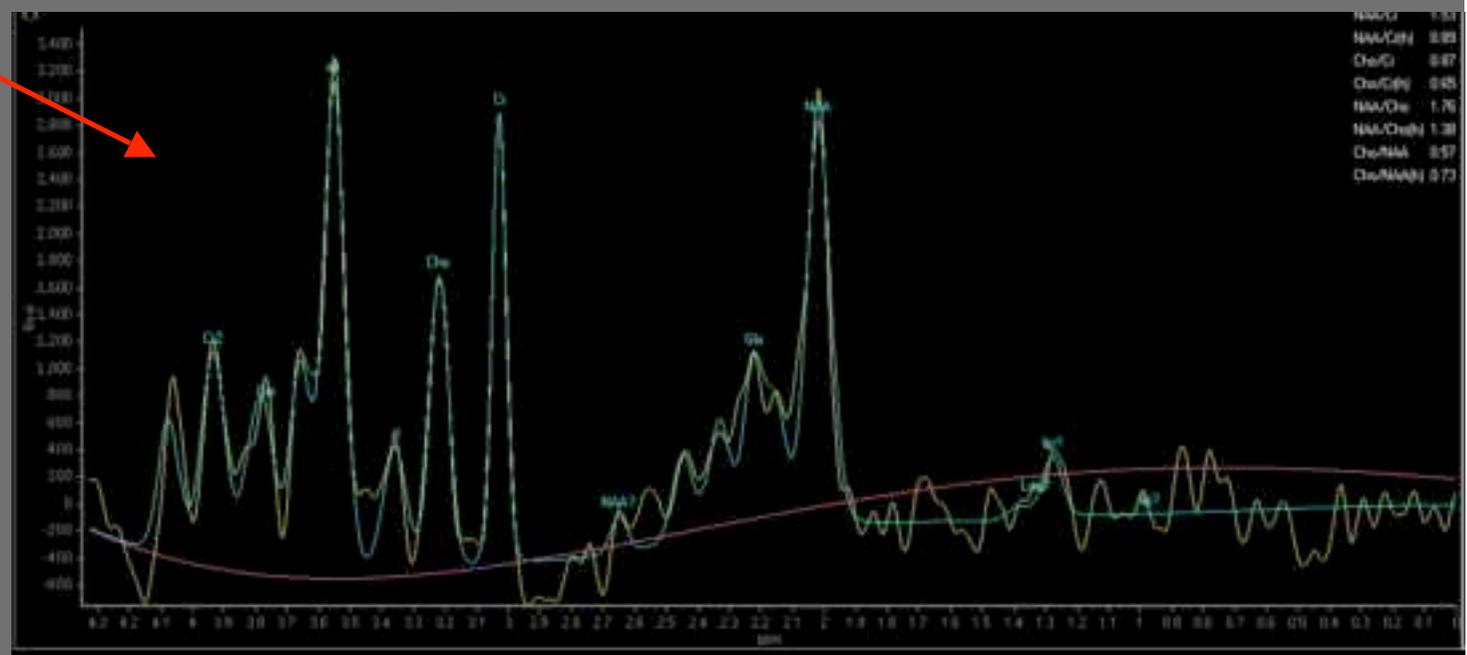
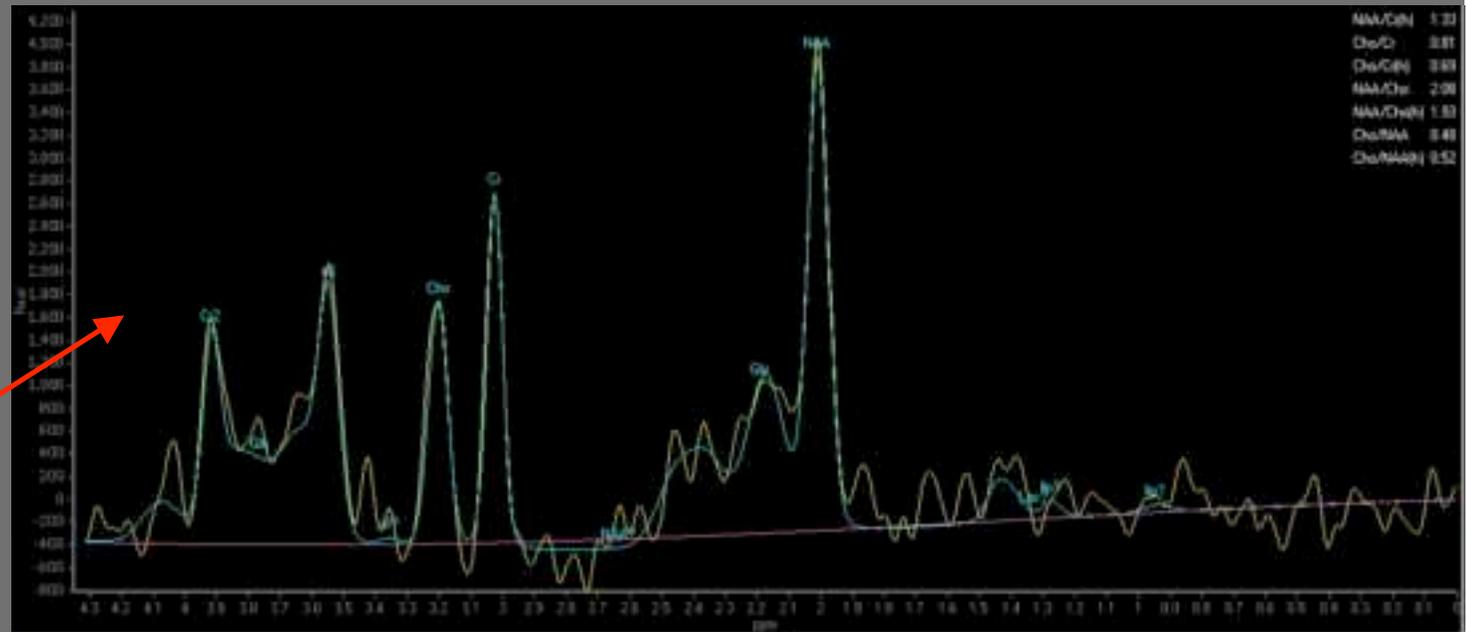
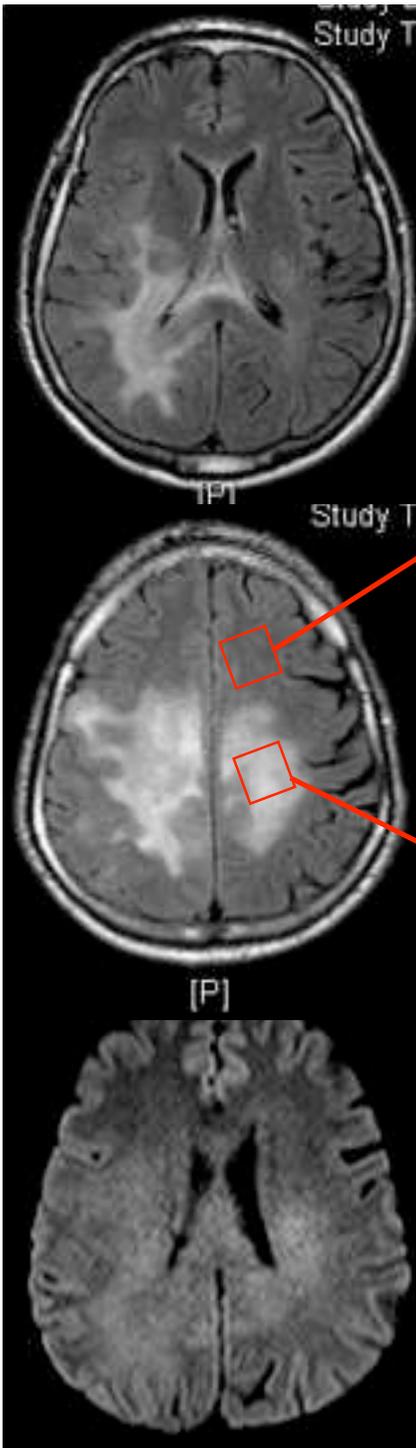


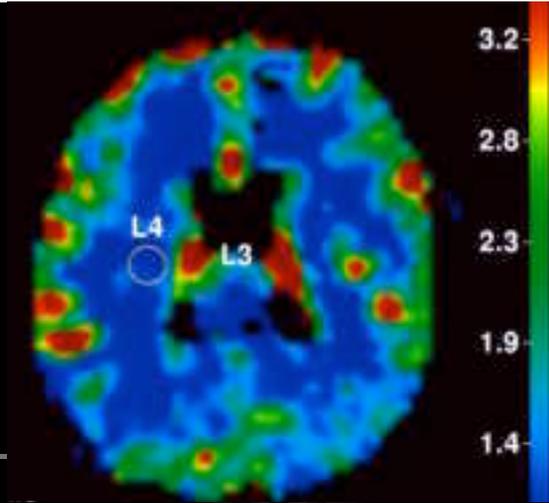
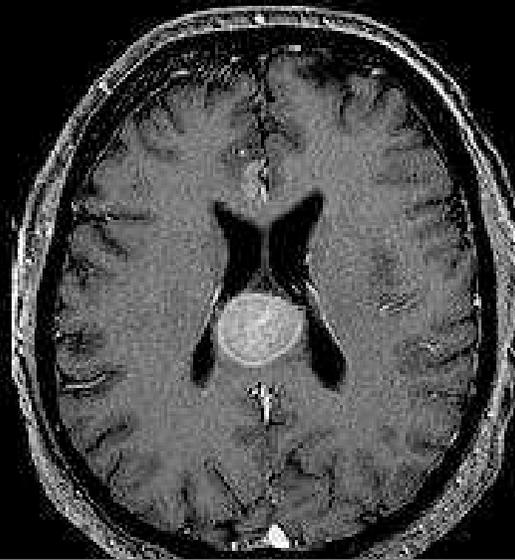
**Astrocytome
De bas grade**



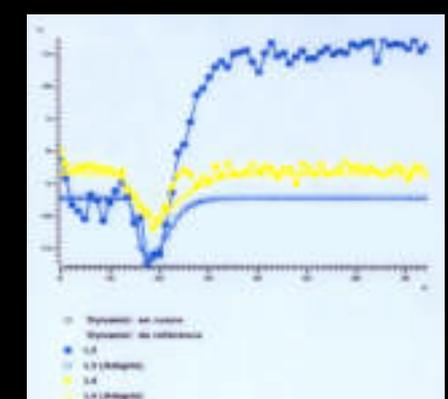
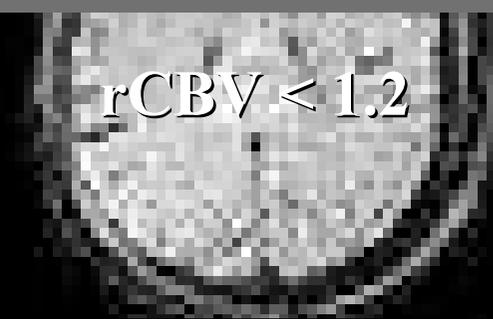
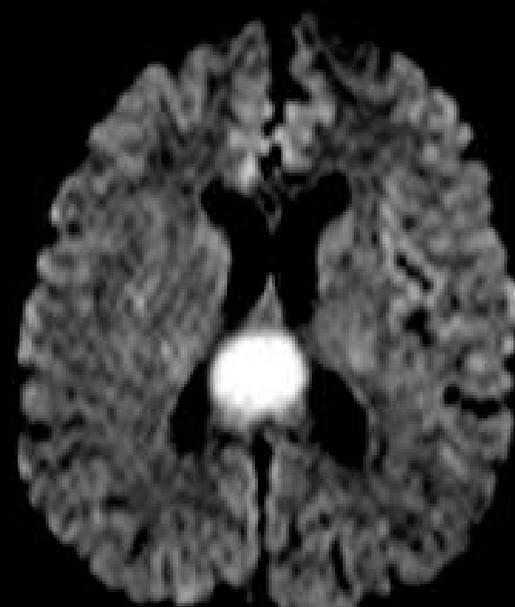
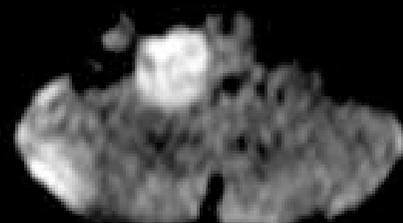
**Oligodendrogliome
anaplasique**

GLIOMATOSE CÉRÉBRALE



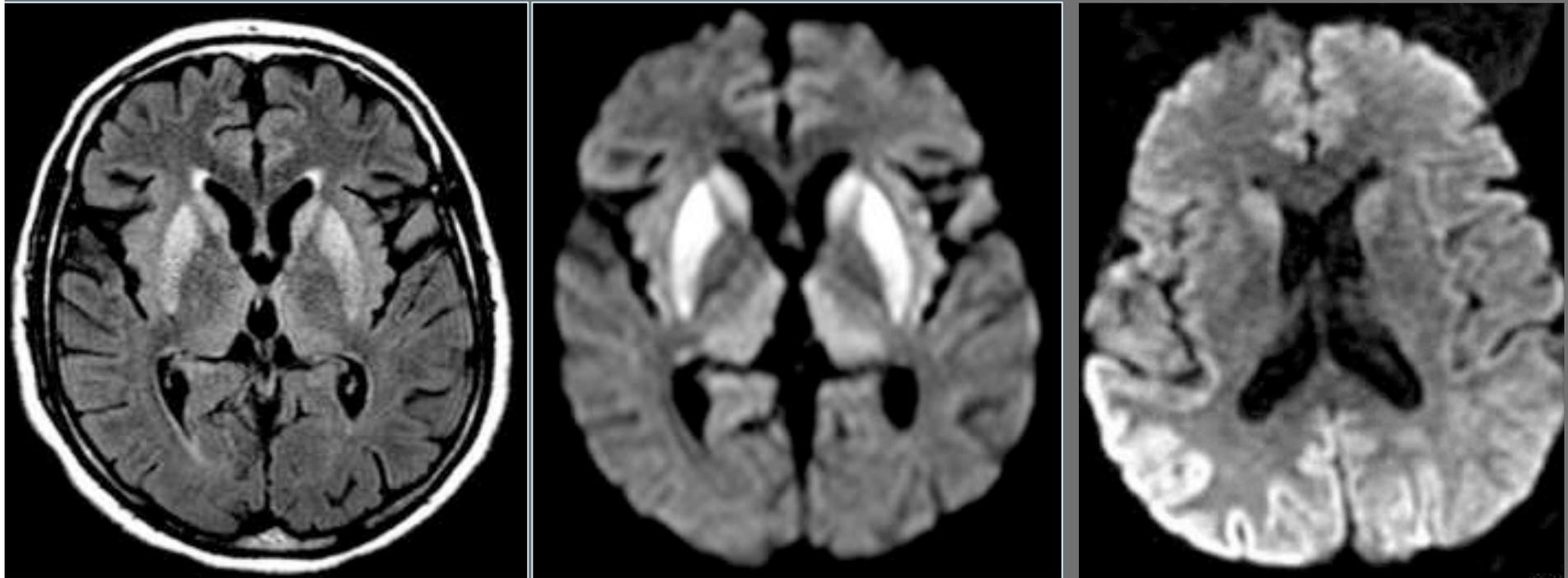


Lymphome cérébral primitif multifocal à grandes cellules B



A part ...
Maladie de Creutzfeldt-Jacob

Syndrome démentiel d'évolution rapide



Intérêt des séquences de diffusion par l'atteinte du néostriatum et du cortex

CONCLUSION

