

# Les pièges diagnostiques de la SEP

## Principaux diagnostics différentiels

■ Une nouvelle mise à jour des critères diagnostiques de la sclérose en plaques a été publiée cette année (1). Ces critères, appliqués de façon adéquate, permettent de poser le diagnostic de façon plus simple et plus précoce. À l'inverse, la négligence de certains éléments cliniques ou radiologiques atypiques, ou "drapeaux rouges", peut conduire à une erreur diagnostique (2). À ce jour, aucun consensus n'a été établi pour définir un bilan paraclinique systématique en cas de suspicion de SEP mais la reconnaissance d'un de ces drapeaux rouges doit faire remettre en cause le diagnostic et approfondir les investigations paracliniques. Mikael Cohen et Christine Lebrun\*

**L**e but de cet article est de décliner les principaux diagnostics différentiels le plus fréquemment rencontrés en pratique quotidienne, ainsi que d'évoquer quelques entités particulières émergentes.

### PREMIÈRE LECTURE DE L'IRM CÉRÉBRALE : LES POINTS CLÉS

À l'heure actuelle, les anomalies découvertes en IRM cérébrale constituent souvent le motif principal de consultation neurologique, en l'absence même de symptômes concordants. Devant la présence d'hypersignaux de la substance blanche, le diagnostic de SEP est le plus souvent évoqué par le compte rendu radiologique, motivant une consultation spécialisée.

Une première lecture attentive des clichés, associée au recueil des données cliniques, permet d'emblée de s'orienter entre les diffé-

#### Points clés pour évoquer le diagnostic de sclérose en plaques

- S'assurer de disposer de l'ensemble des séquences nécessaires sur l'IRM d'évaluation.
- Ne prendre en compte que les anomalies de signal de taille > 3 mm sur la séquence T2 FSE.
- N'appliquer les critères diagnostiques que si les anomalies de signal sont évocatrices d'une pathologie démyélinisante.
- S'assurer que les anomalies découvertes peuvent être reliées au motif initial de réalisation de l'examen.

rents cadres étiologiques. Il est souhaitable de disposer au minimum de séquences pondérées en T1 sans et avec injection de gadolinium (T1-Gd) et en T2 fast spin-écho (préférable au T2 FLAIR pour l'exploration de la fosse postérieure), en coupes axiales. Des coupes sagittales, pondérées en T2, permettent le cas échéant d'analyser le signal du corps calleux. Les séquences de diffusion et en écho de gradient viendront compléter l'expertise d'anomalies d'origine microvasculaire.

On peut schématiquement distinguer **quatre grands cadres étio-**

#### logiques :

- les hypersignaux évocateurs d'un processus démyélinisant acquis,
- les hypersignaux vasculaires,
- les hypersignaux évocateurs d'une maladie démyélinisante métabolique ou génétique,
- et les hypersignaux non spécifiques.

Les caractéristiques sont résumées dans le **tableau 1**. La présence d'anomalies de signal au niveau du corps calleux ou de la moelle épinière sont des éléments importants qui orientent le plus souvent vers une pathologie démyélinisante.

\*Centre de recours SEP, CHU de Nice

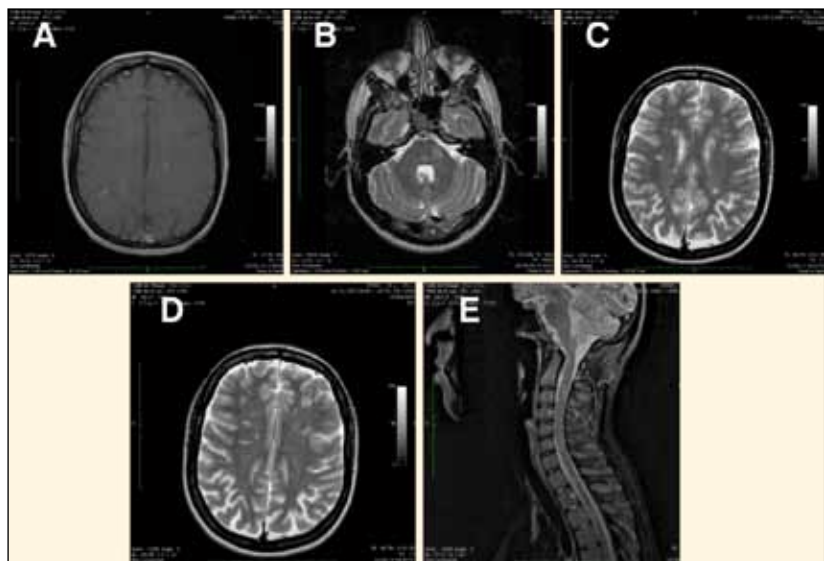
**Tableau 1 - Caractéristiques principales de l'IRM encéphalique en fonction des différentes étiologies.**

	<b>Pathologies démyélinisantes acquises</b>	<b>Pathologies micro-vasculaires</b>	<b>Pathologies métaboliques ou génétiques</b>	<b>Anomalies non spécifiques</b>
<b>Séquence T1</b>	Hyposignaux hétérogènes	Non visibles le plus souvent	Hyposignaux	Non visibles
<b>Séquence T2</b>	- Hypersignaux Taille > 3 mm  - Périventriculaires, juxtacorticaux, fosse postérieure  - Forme arrondie ou ovale, perpendiculaire aux ventricules	- Hypersignaux  - Sous-corticaux, noyaux gris centraux, centropontiques	Hypersignaux d'allure bilatérale et symétrique	- Hypersignaux ponctiformes  - Taille < 3 mm  - Substance blanche profonde
<b>Séquence T1-Gd</b>	Lésions rehaussées si actives	Non rehaussées le plus souvent	Non rehaussées	Non rehaussées
<b>Divers</b>	- Atteinte du corps calleux  - Importance de l'IRM médullaire	Intérêt des séquences de diffusion et T2*	L'atteinte de certaines topographies oriente le diagnostic (corps calleux, pédoncules cérébelleux...)	Fosse postérieure et moelle épinière épargnées

**SITUATION 1 :  
L'IRM MONTRE UN  
ASPECT TYPIQUE  
D'UNE PATHOLOGIE  
DÉMYÉLINISANTE  
ACQUISE**

• Si l'IRM objective des hypersignaux de taille supérieure à 3 mm, arrondis ou ovales, situés en topographie périventriculaire, juxtacorticale et infratentorielle, le diagnostic de pathologie démyélinisante acquise est le plus probable. En complément, la présence d'hypersignaux du corps calleux ("doigts de Dawson"), ou d'hypersignaux médullaires sont des arguments importants pour renforcer l'hypothèse diagnostique (Fig. 1).

• La situation clinique implique le plus souvent un sujet jeune, et correspond le plus souvent à une évolution rémittente (ou plus rarement progressive d'emblée). Dans ce cas, le diagnostic de SEP est le plus probable et les critères diagnostiques de McDonald (cités en introduction) peuvent être appliqués.



**Figure 1 - Exemple d'IRM montrant des anomalies évocatrices de SEP. A : séquence T1 avec injection de gadolinium montrant plusieurs lésions rehaussées. B, C, D, E : séquence T2 fast spin-écho montrant des lésions périventriculaires, juxtacorticales, au niveau de la fosse postérieure et de la moelle cervicodorsale.**

• Si l'imagerie est fortement suggestive d'une pathologie démyélinisante, mais que la situation clinique ne peut pas être reliée aux anomalies de signal (bilan de céphalées isolées, de traumatisme crânien, d'adénome hypo-

physaire...), le diagnostic de "syndrome radiologiquement isolé" doit alors être évoqué (3).

**QUAND FAUT-IL ÉVOQUER UN  
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ?**

L'évaluation initiale du patient

doit toujours inclure la recherche de “drapeaux rouges” cliniques ou radiologiques dont la présence doit faire évoquer un diagnostic différentiel et inciter à un bilan paraclinique plus approfondi.

#### Les principaux diagnostics différentiels discutables sont :

- l'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD),
- les aquaporinopathies,
- et les maladies de système.

Certains diagnostics moins fréquents, mais dont la description est plus récente, seront également abordés.

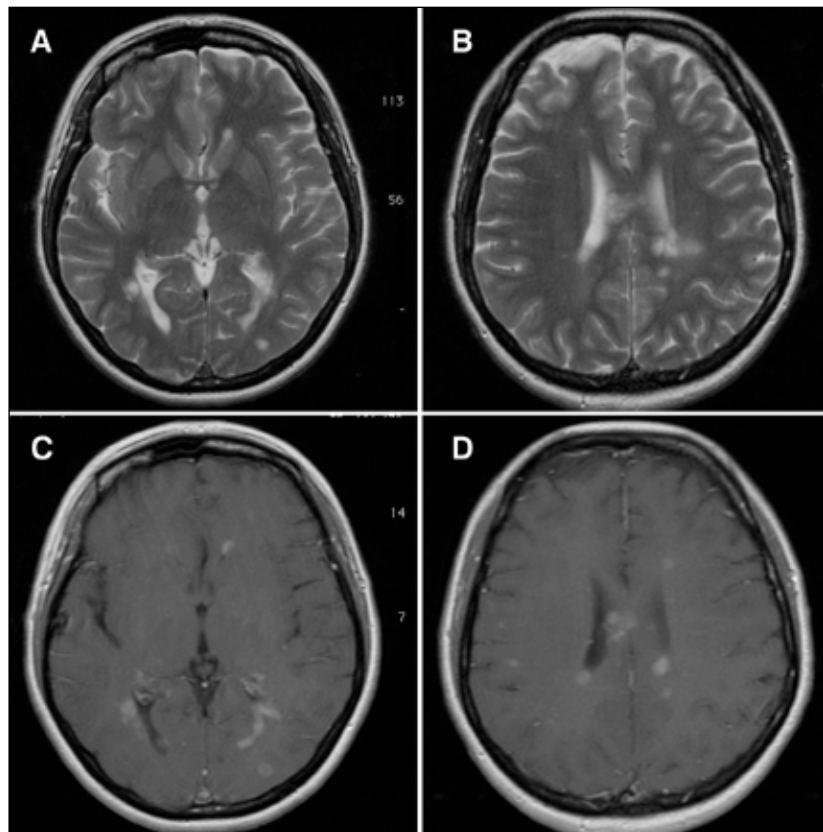
#### ■ L'encéphalomyélite aiguë disséminée

Il s'agit d'un événement démyélinisant multifocal, aigu et souvent sévère, survenant le plus souvent dans les suites d'un épisode infectieux ou vaccinal retrouvé rétrospectivement à l'anamnèse.

**Sur le plan clinique**, la présence de certains symptômes atypiques, tels que des troubles de vigilance, une épilepsie ou des troubles du langage, oriente en faveur du diagnostic.

**La présentation radiologique** se distingue souvent par la présence d'anomalies de signal de grande taille, affectant à la fois la substance blanche mais également le cortex et les noyaux gris centraux. La majorité des lésions présente un rehaussement après injection de gadolinium, témoignant du caractère récent et synchrone de l'épisode (Fig. 2).

**La ponction lombaire** ne retrouve des bandes oligoclonales que dans environ 20 % des cas (environ 80 % en cas de premier événement dans le cadre d'une SEP). Des critères, proposés par de Sèze



**Figure 2** - Exemple d'IRM montrant des lésions en T2-FSE (A et B), se rehaussant en majorité après injection de gadolinium (C et D), pouvant évoquer une ADEM.

#### Points clés concernant les aquaporinopathies

- Doser les anticorps anti-NMO devant un tableau de névrite optique sévère et/ou bilatérale, ainsi que devant un tableau de myélite transverse extensive.
- Certaines lésions encéphaliques atypiques (lésions périventriculaires ou calleuses pseudo-tumorales, lésions péri-aqueduales) peuvent également révéler une aquaporinopathie.
- Penser à répéter les dosages d'anticorps anti-NMO (dans un laboratoire labellisé) en cas de forte suspicion (examen très spécifique mais peu sensible).

et collaborateurs (4), basés sur les données cliniques, radiologiques et biologiques, permettent de distinguer une ADEM devant un tableau de premier événement démyélinisant aigu sévère avec une sensibilité de 83 % et une spécificité de 95 %. A noter que ces critères semblent moins performants pour distinguer une ADEM d'une SEP de forme pseudo-tumorale (5).

#### ■ Les aquaporinopathies

La problématique diagnostique des aquaporinopathies ne sera pas

détaillée dans cet article mais sera abordée en 2012 dans le cadre d'un dossier spécifique rédigé par Nicolas Collongues.

Le diagnostic de neuromyéélite optique de Devic, dont les critères diagnostiques ont été révisés en 2006 (6), doit être évoqué devant un tableau neurologique de topographie optico-spinale. Le plus souvent, la présentation clinique se démarque par la présence de neuropathies optiques sévères et possiblement bilatérales, corticorésistantes. Les épisodes médullaires correspon-

dent à des myélites transverses extensives, s'étendant généralement longitudinalement sur plus de 3 segments rachidiens en IRM (Fig. 3). La recherche d'anticorps anti-NMO est peu sensible mais hautement spécifique.

L'identification de l'aquaporine 4, cible des anticorps anti-NMO, a engendré un élargissement du spectre clinique des aquaporinopathies :

- d'une part, la présence d'anticorps anti-NMO lors d'un épisode isolé de neuropathie optique sévère ou de myélite transverse extensive témoigne d'un syndrome à haut risque, justifiant d'un traitement immunosuppresseur (7) ;
- d'autre part, les anticorps anti-NMO ont également été associés à la présence de lésions encéphaliques atypiques (Fig. 3) siégeant notamment au niveau des régions cérébrales riches en aquaporine 4 (8).

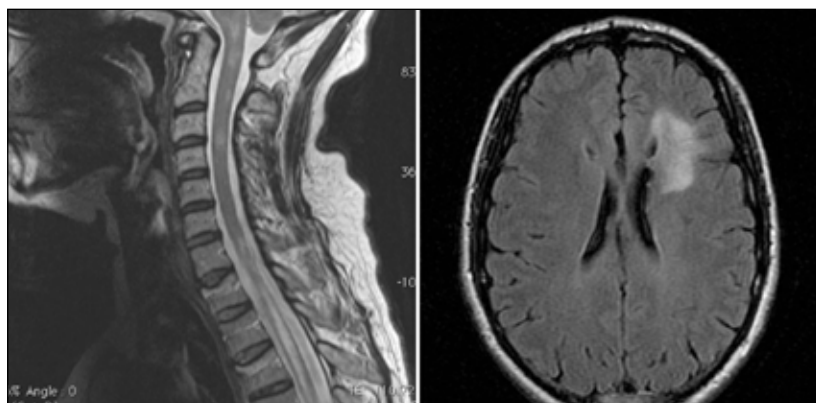
#### ■ Maladies de système

Dans ce cadre étiologique, les principaux diagnostics différentiels sont les formes neurologiques de syndrome de **Gougerot Sjögren**, la **neurosarcoïdose**, le **neuro-lupus** et le **neuro-Beçet**.

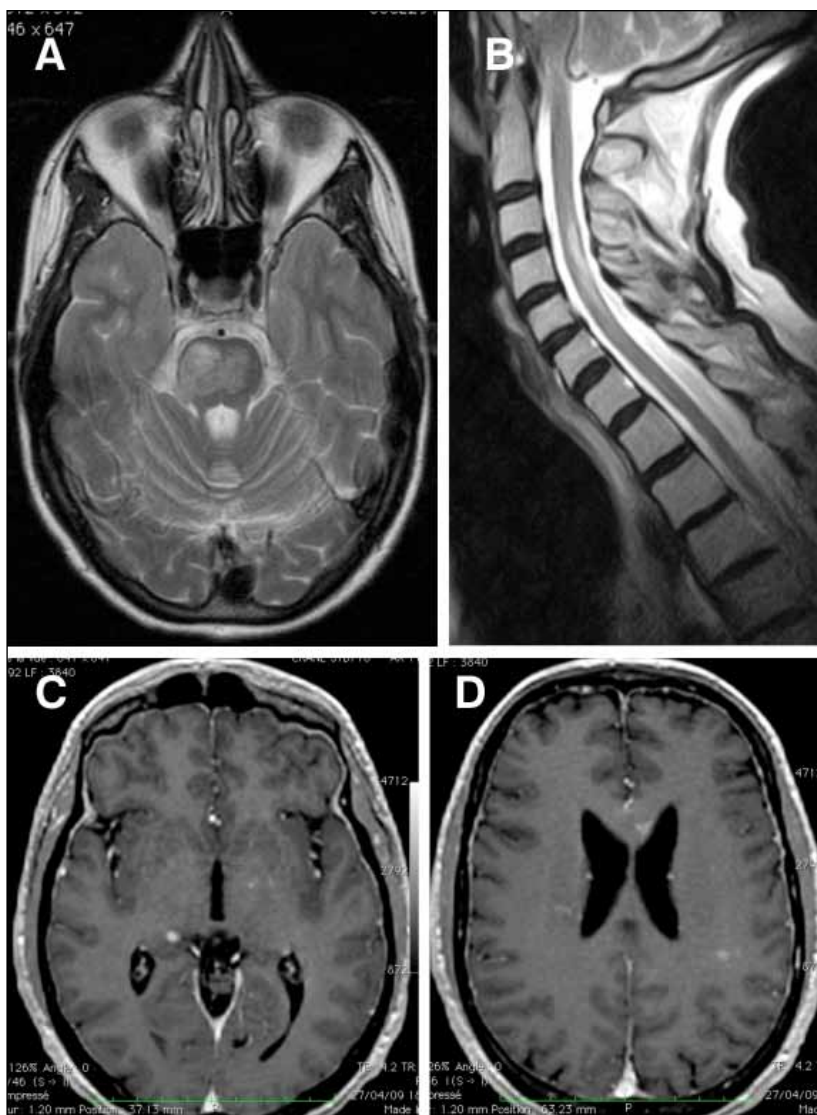
**Les drapeaux rouges cliniques** retrouvés sont souvent constitués par les signes d'accompagnement extra-neurologiques. La **neurosarcoïdose** et le **neuro-Beçet** peuvent également être suspectés chez certaines populations à risque.

**Certains aspects en imagerie** peuvent également orienter en faveur de ces diagnostics différentiels (Fig. 4).

Le **tableau 2** résume les principaux éléments cliniques et paracliniques évocateurs de ces différents diagnostics.



**Figure 3** - Exemples de lésions entrant dans le cadre d'une aquaporinopathie. A gauche, myélite cervicale étendue chez une patiente ayant une neuromyérite optique de Devic (séquence T2 FSE). A droite, lésion cérébrale périventriculaire pseudo-tumorale chez un patient ayant une forme encéphalique d'aquaporinopathie (séquence T2 FLAIR).



**Figure 4** - Exemples d'anomalies IRM retrouvées dans les maladies de système à expression neurologique. A : séquence T2 FSE ; présence d'une volumineuse lésion infratentorielle dans le cadre d'une maladie de Behçet. B : séquence T2 FSE. Présence d'une myélite cervicale chez une patiente présentant un neuro-Gougerot. C et D : séquence T1 avec injection de gadolinium ; présence de multiples lésions parenchymateuses arrondies, rehaussées par le gadolinium, correspondant à des granulomes inflammatoires dans le cadre d'une neurosarcoïdose. On note également un épaississement et un rehaussement méningé.

Tableau 2 - Résumé des caractéristiques des principales maladies de système.

	Terrain	Signes cliniques associés	Signes biologiques	Drapeaux rouges en IRM	Autres examens pertinents
<b>Neuro-Gougerot</b>	Age > 50 ans	- Syndrome sec (Schirmer) - Polyarthralgies inflammatoires - Phénomène de Raynaud	Anticorps anti-nucléaires	Myélite cervicale étendue	Biopsie des glandes salivaires accessoires
<b>Neuro-sarcoïdose</b>	Patients scandinaves, patients d'origine africaine	- Atteinte pulmonaire - Adénopathies - Atteinte oculaire (kératite, uvéite) - Neuropathie périphérique et/ou des nerfs crâniens	- Lymphopénie - Hypercalcémie - Enzyme de conversion de l'angiotensine - Méningite lymphocytaire	- Lésions arrondies (granulomes) - Rehaussement prolongé par le gadolinium - Atteinte méningée	- TDM thorax - PET-scan ou scintigraphie au gallium - Fibroscopie bronchique avec LBA - Biopsie des glandes salivaires accessoires
<b>Neuro-lupus</b>		Atteinte systémique (cutanée, rénale)	- Syndrome inflammatoire - Anticorps anti-nucléaires, anti-DNA natif, anticorps anti-phospholipides	Atteinte prédominante au niveau de la fosse postérieure et de la moelle épinière	
<b>Neuro-Behçet</b>	Bassin méditerranéen	- Atteinte cutanéomuqueuse (aphtose bipolaire, pseudo-folliculite) - Uvéite - Complications thrombotiques (thrombophlébite cérébrale)	- HLA B5 +++ - Méningite lymphocytaire aseptique	Atteinte prédominante au niveau de la fosse postérieure	

### ■ Le CLIPPERS, syndrome de description récente

Le syndrome CLIPPERS (*Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids*) est un syndrome décrit en 2010 par l'équipe de la *Mayo Clinic* à partir d'une série de 8 patients (9).

Dans cette série, l'âge des patients varie entre 16 et 86 ans. Le tableau clinique est d'apparition subaiguë, et comporte de façon quasi constante une ataxie cérébelleuse et une atteinte des nerfs oculomoteurs. Une atteinte des autres paires crâniennes et des voies longues peut également être retrouvée.

### Diagnostic des maladies de système, points clés

- Penser à rechercher la présence de signes d'accompagnement.
- Y penser devant l'association d'un terrain à risque et d'un tableau neurologique évocateur.

**La description de ce nouveau syndrome illustre la victoire de l'imagerie** : l'IRM montre de façon constante une atteinte prédominante au niveau du pont, pouvant s'étendre au niveau bulbaire. A la phase aiguë, les lésions présentent un rehaussement hétérogène après injection de gadolinium très caractéristique (Fig. 5).

**L'étude du LCR** n'est pas spécifique, montrant le plus souvent une hyperprotéinorachie modérée. La présence de bandes oligoclonales est rare.

L'ensemble des patients de la série a subi un bilan paraclinique extensif permettant d'éliminer les principaux diagnostics différentiels (étiologie néoplasique ou paranéoplasique, vascularite, neuro-

Behçet, étiologie infectieuse...).

La réponse aux corticoïdes est souvent spectaculaire, montrant une récupération quasi intégrale sur les plans clinique et radiologique, mais il est fréquent d'observer une corticodépendance nécessitant le recours à un traitement immunosuppresseur.

Quatre patients de la série ont bénéficié d'une étude anatomopathologique ayant révélé un infiltrat cellulaire majoritairement composé de lymphocytes T, mais également de lymphocytes B et d'histiocytes, avec une prédominance périvasculaire.

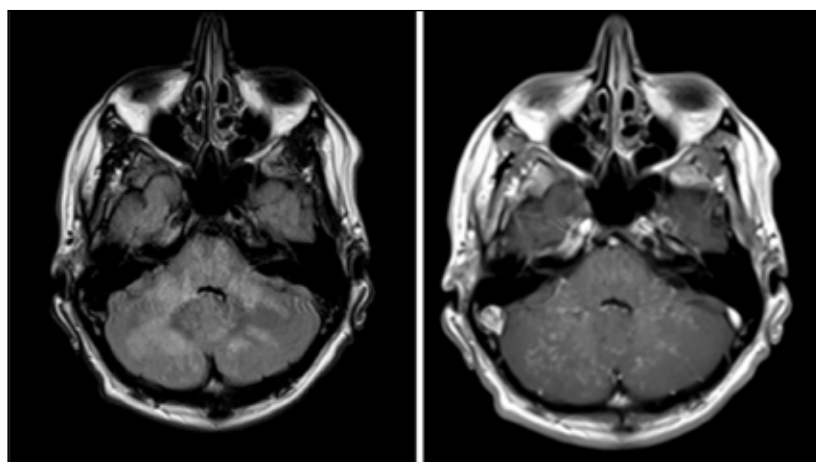
Plusieurs autres *cases reports* et petites séries ont été rapportés depuis la description de ce syndrome (10). Les cas français sont actuellement colligés dans le cadre d'un projet mené par le Club Francophone de la Sclérose en Plaques. Ce projet est dirigé par le CHU de Montpellier (Pr Pierre Labauge).

#### ■ Et si c'était les médicaments ?

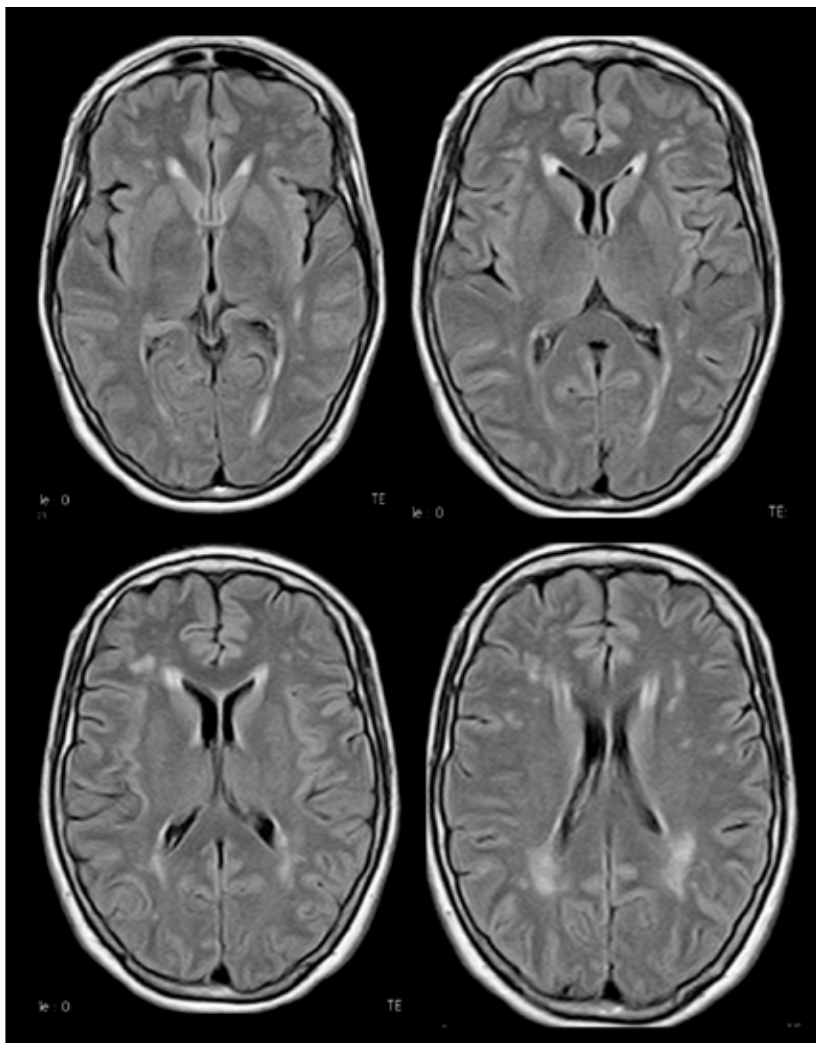
La découverte d'hypersignaux de la substance blanche dont l'aspect n'est pas typique d'une maladie démyélinisante chronique de type SEP doit inciter à la réalisation d'une enquête médicamenteuse.

En cas d'introduction récente d'un nouveau traitement, et en cas de négativité du bilan étiologique usuel, l'imputabilité médicamenteuse devra systématiquement être discutée avec le service de Pharmacovigilance. L'enquête médicamenteuse ne doit pas omettre les traitements topiques (collyres, pommades...) ainsi que les produits d'automédication qui peuvent également être impliqués.

Un des exemples les plus classiques, et maintenant bien connu, concerne les complications neu-



**Figure 5** – CLIPPERS (iconographie aimablement fournie par le Pr Labauge). A gauche, en séquence T2 FLAIR, présence d'un hypersignal hétérogène étendu affectant le pont, les pédoncules cérébelleux moyens, et les hémisphères cérébelleux. A droite, rehaussement hétérogène après injection de gadolinium.



**Figure 6** - Exemple d'hypersignaux de la substance blanche apparus lors d'un traitement par anti-TNF alpha (séquences T2 FLAIR). L'évolution est le plus souvent favorable à l'arrêt du traitement. Cet événement contre-indique de façon formelle et définitive cette classe thérapeutique.

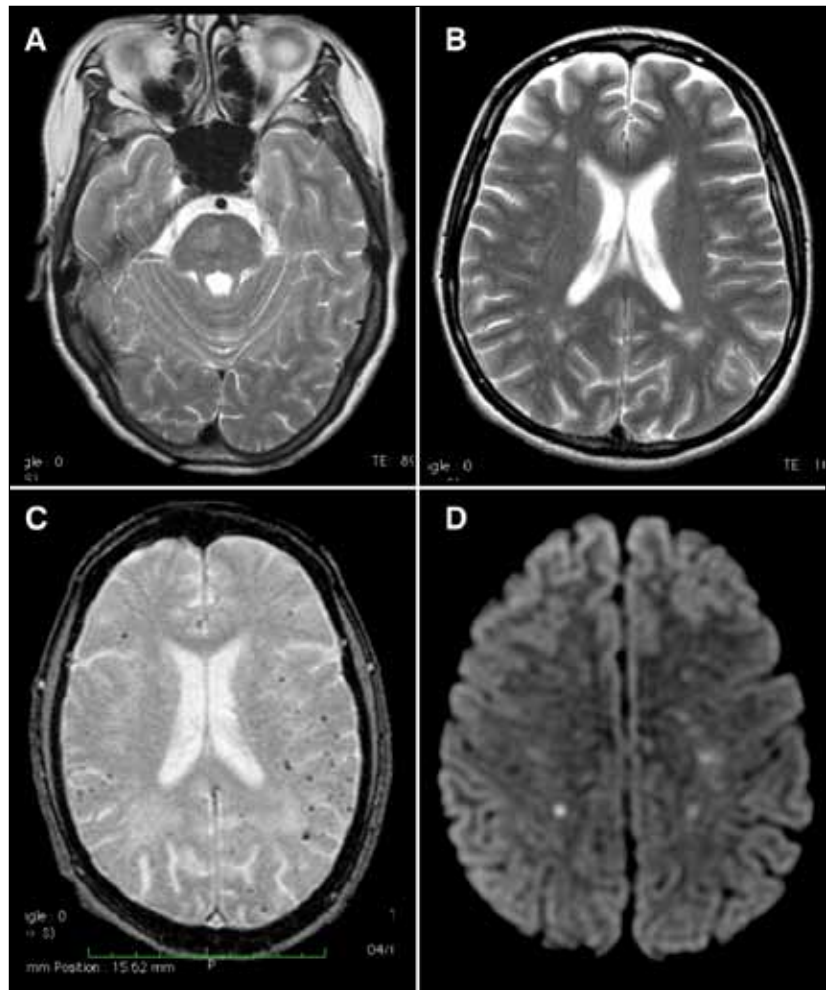
rologiques liées aux anti-TNF alpha. L'incidence de ces effets secondaires augmente en raison de l'utilisation grandissante de cette classe thérapeutique en gastro-entérologie et en rhumatologie. Les anti-TNF alpha peuvent engendrer des événements démyélinisants isolés, ou plus rarement des événements inauguraux dans le cadre d'une sclérose en plaques (Fig. 6). La détection de ces événements est importante car ils constituent de façon constante une contre-indication formelle et définitive à cette famille médicamenteuse (11, 12).

## SITUATION 2 : L'IRM MONTRE DES ANOMALIES ORIENTANT VERS UNE ÉTIOLOGIE VASCULAIRE

Lorsqu'un patient est adressé en consultation spécialisée pour suspicion de maladie démyélinisante, les anomalies de signal d'étiologie microvasculaire constituent un des principaux pièges diagnostiques.

**Sur le plan clinique**, l'anamnèse montre généralement un patient plus âgé, présentant parfois des facteurs de risque cardiovasculaire avérés. La plainte fonctionnelle consiste en des symptômes souvent paroxystiques ou d'installation subaiguë, parfois associés à des céphalées.

**Les points clés, lors de la lecture de l'IRM**, résident en la présence d'hypersignaux prédominant dans les régions sous-corticales, les capsules externes, les noyaux gris centraux. Lorsque la fosse postérieure est impliquée, l'atteinte siège au niveau des régions centropon-



**Figure 7** - Hypersignaux vasculaires. A et B : séquence T2 FSE montrant des anomalies de signal affectant les régions centropontiques et sous corticales, épargnant les régions périventriculaires. C : séquence T2\* montrant de multiples hyposignaux correspondant à des microsaignements. D : séquence de diffusion montrant de multiples hypersignaux correspondant à des lésions ischémiques récentes.

tiques (territoire des artères perforantes). La moelle épinière est exceptionnellement impliquée (uniquement dans le contexte des vascularites et de certaines coagulopathies).

L'exploration radiologique des hypersignaux vasculaires nécessite en complément la réalisation d'une séquence de diffusion, permettant de mettre en évidence d'éventuelles lésions récentes, et une séquence T2\* à la recherche de microsaignements (ou *microbleeds*) apparaissant en hyposignal (Fig. 7).

## QUELLE STRATÉGIE ADOPTER DEVANT DES HYPERSIGNAUX VASCULAIRES ?

Devant des hypersignaux vasculaires de la substance blanche, plusieurs grands cadres peuvent être distingués en fonction du contexte clinique.

Si le tableau survient chez un patient d'âge supérieur à 50 ans, présentant un terrain à risque sur le plan vasculaire, la réalisation d'un bilan cardiovasculaire de première intention est le plus souvent suffisante. Chez les patients plus

Tableau 3 - Orientation diagnostique devant des hypersignaux vasculaires.

	Terrain	Arguments cliniques	Arguments radiologiques	Autres examens pertinents
<b>Pathologie athéromateuse</b>	- Homme > 50 ans - Facteurs de risque vasculaire	Autres atteintes liées à l'athérome (coronariopathie, artérite des membres inférieurs...)		- Bilan cardiaque - Bilan des vaisseaux du cou - Fond d'œil (rétinopathie hypertensive+++)
<b>Coagulopathie</b>	- Absence de facteurs de risque vasculaire - Sujet jeune - Anamnèse familiale			- Anticorps antiphospholipide - Anticoagulant circulant - Bilan thrombophile
<b>Vascularite</b>	Sujet jeune	- Syndrome de Raynaud - Livedo - Autres atteintes systémiques (rénale, articulaire...)	- Association de lésions ischémiques et hémorragiques - Rehaussement des lésions par le gadolinium	- Biologie : anticorps anti-nucléaires, ANCA, syndrome inflammatoire - Bilan systémique (capillaroscopie, scanner thoraco-abdominal) - Fond d'œil (vascularite rétinienne)
<b>CADASIL</b>	Anamnèse familiale (transmission autosomique dominante)	- Tableau de migraines avec aura - Troubles psychiatriques - Déficits neurologiques centraux d'installation aiguë	- Atteinte des pointes des lobes temporaux - Atteinte des capsules externes - <i>Microbleeds</i>	Recherche de mutation du gène <i>NOTCH3</i>

jeunes ne présentant pas de facteur de risque vasculaire, ou en cas de négativité du bilan de première intention, la recherche d'une coagulopathie est alors justifiée.

Les tableaux vascularitiques se distinguent souvent par la présence de signes cliniques de vascularite systémique (phénomène de Raynaud, livedo, etc.) et motivent la réalisation d'un bilan paraclinique approfondi d'emblée. La réalisation d'une biopsie cérébro-méningée peut parfois s'avérer nécessaire en cas de suspicion d'angéite cérébrale primitive.

Enfin, la découverte d'hypersignaux vasculaires de la substance blanche aboutira plus rarement à suspecter une pathologie génétique (notamment le CADASIL) devant un tableau clinico-radiologique évocateur.

Le **tableau 3** reprend les grandes caractéristiques cliniques et radiologiques de ces différents cadres étiologiques.

### SITUATION 3 : L'IRM ÉVOQUE UNE PATHOLOGIE MÉTABOLIQUE OU GÉNÉTIQUE

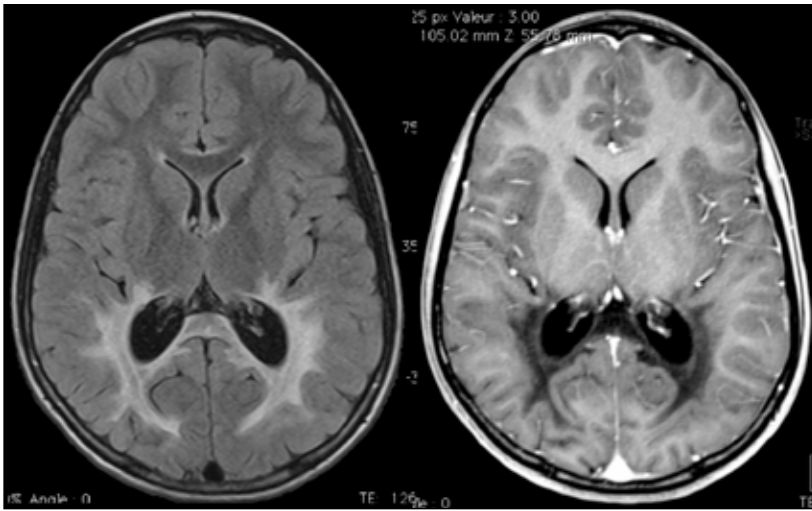
Les pathologies génétiques de la substance blanche (leucodystrophies) sont révélées le plus souvent durant l'enfance mais peuvent également être diagnostiquées chez l'adulte, voire chez la personne âgée. Chez l'adulte, la rentabilité diagnostique est faible, et, dans la majorité des cas, l'étiologie exacte ne pourra pas être précisée (13).

Les leucodystrophies constituent un vaste domaine qui ne pourra pas être abordé en détail dans cet

article, mais quelques points clés seront précisés afin de s'orienter en faveur de ce cadre étiologique. La plupart de ces pathologies ne disposent pas de traitement curatif à ce jour, mais l'identification de la pathologie permet d'effectuer un conseil génétique pour les apparentés.

**Sur le plan clinique**, l'anamnèse familiale peut être évocatrice, mais n'est pas toujours retrouvée pour diverses raisons (mode de transmission de la maladie, pénétrance incomplète, difficulté à obtenir une anamnèse familiale détaillée...). Les principaux modes d'entrée sont constitués par les tableaux ataxo-spasmodiques, les troubles psychiatriques et cognitifs. L'évolution est le plus souvent progressive mais une décompensation brutale des symptômes à l'occasion d'événements intercur-





**Figure 8** - Adrénoleucodystrophie liée à l'X. A gauche, en séquence T2 FLAIR, présence d'hypersignaux de la substance blanche affectant les régions périventriculaires et le corps calleux, d'aspect bilatéral et symétrique, sans rehaussement après injection de gadolinium (à droite).

rents (traumatiques, infectieux...) peut mimer une évolution rémittente récurrente et faussement évoquer un diagnostic de sclérose en plaques.

**Sur le plan radiologique**, les anomalies de signal sont le plus souvent étendues, confluentes, bilatérales et symétriques. En séquence T1, l'aspect est le plus souvent en hyposignal homogène, sans rehaussement après injection de gadolinium. La moelle épinière est le plus souvent épargnée (Fig. 8). La chronologie de réalisation de l'IRM par rapport au début des symptômes est un élément important à prendre en considération. En effet, certains patients présentant une SEP active peuvent présenter à un stade tardif des lésions confluentes, bilatérales et symétriques, d'aspect "pseudo-leucodystrophique". Le plus souvent, à ce stade, les lésions ne sont pas rehaussées après injection mais présentent un hyposignal en T1 d'allure hétérogène.

**Sur le plan biologique**, l'étude du LCR permet d'éliminer une patho-

logie inflammatoire. Un bilan métabolique et enzymatique sera réalisé en 1<sup>re</sup> intention, éventuellement complété dans un deuxième temps par des analyses génétiques ciblées selon la pathologie suspectée.

#### SITUATION 4 : L'IRM MONTRE DES HYPERSIGNAUX NON SPÉCIFIQUES

Ce cas de figure se rencontre le plus souvent chez un patient ayant réalisé une IRM cérébrale pour un motif non systématisé, et donc non justifié.

L'examen montre alors des hypersignaux de taille inférieure à 3 mm, situés dans la substance blanche profonde, épargnant les régions périventriculaires, la fosse postérieure, le corps calleux et la moelle épinière (Fig. 9).

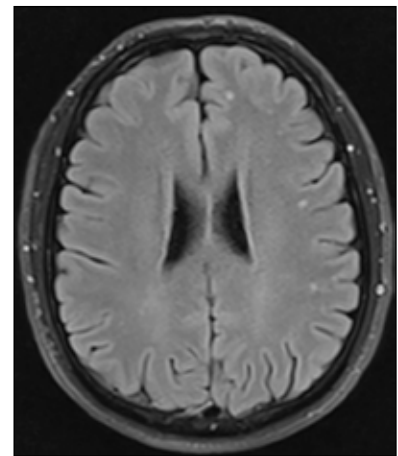
Cette situation ne nécessite aucun bilan ni surveillance particulière.

#### CONCLUSION

Le diagnostic de sclérose en plaques, définie selon les critères de McDonald, est aisé devant une

#### Examens de 1<sup>re</sup> intention devant une leucodystrophie

- Acides gras à très longue chaîne (adrénoleucodystrophie liée à l'X)
- Chromatographie des acides organiques
- Chromatographie des acides aminés (anomalies du cycle de l'urée)
- Homocystéine
- Bilan enzymatique (maladies lysosomales)



**Figure 9** - Hypersignaux non spécifiques (séquence T2 FLAIR).

situation clinique et radiologique évocatrice. Il est cependant indispensable de s'assurer de l'absence d'atypies cliniques ou radiologiques qui doivent remettre en cause le diagnostic et faire réaliser un bilan paraclinique orienté en fonction du contexte. ■

**Mots-clés :** Sclérose en plaques, Critères diagnostiques, Diagnostic différentiel, Clinique, IRM, Encéphalomyélite aiguë disséminée, Aquaporinopathies, Maladies de système, Gougerot-Sjögren, Neurosarcoïdose, Neuro-lupus, Neuro-Behçet, Syndrome CLIPPERS, Hypersignaux vasculaires, Maladies génétiques, Leucodystrophies



## À retenir

### Sur le plan clinique

- S'assurer de la pertinence du motif de réalisation de l'IRM.
- L'évaluation globale permet d'emblée de s'orienter vers une pathologie démyélinisante ou vasculaire.
- Certains éléments cliniques permettent d'affiner l'hypothèse diagnostique (anamnèse familiale, mode évolutif, signes extra-neurologiques, anamnèse médicamenteuse incluant topiques et automédication).
- Une IRM réalisée pour un motif non justifié révélera le plus souvent des anomalies de signal non spécifiques, ne nécessitant pas de prise en charge. Plus rarement, en cas de découverte d'hypersignaux typiques d'une

maladie démyélinisante, le diagnostic de syndrome radiologiquement isolé doit être évoqué.

### Sur le plan radiologique

- S'assurer de la qualité technique de l'examen (disposer des séquences nécessaires et compléter l'IRM si besoin en fonction du contexte).
- Apprécier l'allure générale des anomalies de signal avant d'appliquer les critères diagnostiques des maladies démyélinisantes.
- La présence de lésions étendues, bilatérales et symétriques, au début de l'évolution de la maladie, oriente fortement en faveur d'une leucodystrophie.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Polman CH, Reingold SC, Banwell B et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol* 2011 ; 69 : 292-302.
2. Charil A, Yousry TA, Rovaris M et al. MRI and the diagnosis of multiple sclerosis: expanding the concept of "no better explanation". *Lancet Neurol* 2006 ; 5 : 841-52.
3. Lebrun-Frenay C, Bensa C, Debouverie M et al. Association between clinical conversion to multiple sclerosis in radiologically isolated syndrome and magnetic resonance imaging, cerebrospinal fluid, and visual evoked potential: follow-up of 70 patients. *Arch Neurol* 2009 ; 66 : 841-6.
4. de Seze J, Debouverie M, Zephir H et al. Acute fulminant demyelinating disease: a descriptive study of 60 patients. *Arch Neurol* 2007 ; 64 : 1426-32.
5. Bozzolo E, Bourg V, Chanalet S, Lebrun C. [De Seze et al. criteria: application to a series of 14 patients presenting a first severe acute demyelinating event]. *Rev Neurol (Paris)* 2009 ; 165 : 38-47.
6. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ et al. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006 ; 66 : 1485-9.
7. Sellner J, Boggild M, Clanet M et al. EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica. *Eur J Neurol* 2010 ; 17 : 1019-32.
8. Chan KH, Tse CT, Chung CP et al. Brain involvement in neuromyelitis optica spectrum disorders. *Arch Neurol* 2011 ; 68 : 1432-9.
9. Pittock SJ, Debroyne J, Krecke KN et al. Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS). *Brain* 2010 ; 133 : 2626-34.
10. Taieb G, Wacogne A, Renard D et al. A new case of chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids with initial normal magnetic resonance imaging. *Brain* 2011 ; 134 (Pt 8) : e182.
11. Fernández-Espartero CM, Pérez-Zafriila B, Naranjo A et al. Demyelinating Disease in Patients Treated with TNF Antagonists in Rheumatology: Data from BIOBADASER, a Pharmacovigilance Database, and a Systematic Review. *Semin Arthr Rheum* 2010 ; 40 : 330-7.
12. Cohen M, Baldin B, Thomas P, Lebrun C. Evènements neurologiques sous traitement par anti-TNF alpha. *Rev Neurol (Paris)* 2011 Nov, Epub ahead of print.
13. Labauge P. Magnetic resonance findings in leucodystrophies and MS. *Int MS J* 2009 ; 16 : 47-56.

## À LIRE



### PROCOG-SEP Programme de remédiation cognitive chez les patients atteints de sclérose en plaques

Hélène Brissart et Marianne Leroy  
Préface de Marc Debouverie  
Editions Solal, Collection La neuropsychologie en pratique  
2011, 150 pages + CD-Rom / [www.editions-solal.fr](http://www.editions-solal.fr)

Cette méthode en 12 séances développée par deux neuropsychologues est destinée aux patients atteints de SEP et ayant des déficits cognitifs légers à modérés. Le programme a été mis en place et testé depuis 2005 avec le réseau LORSEP (Lorraine), en partenariat avec la Fondation d'entreprise Prévadiès, et il se développe actuellement dans d'autres réseaux spécialisés dans la SEP : ALSACEP en Alsace, SINDEFI SEP en Ile-de-France, SEP Auvergne.



### LE CERVEAU FAIT DE L'ESPRIT : ENQUÊTE SUR LES NEURONES MIROIRS

Vilayanur Ramachandran  
Traduit de l'américain  
Editions Dunod, Collection Quai des Sciences  
2011, 396 pages  
[www.dunod.com](http://www.dunod.com)

Au sommaire de cet ouvrage rédigé par le neurobiologiste V. Ramachandran : Membres fantômes et cerveaux plastiques ; Voir et savoir ; Couleurs musicales et numériques : la synesthésie ; Ces neurones qui ont modelé la civilisation ; Où est Steven ? l'énigme de l'autisme ; Le pouvoir du babillage : évolution du langage ; Beauté et cerveau : émergence de l'esthétique ; L'art au cœur du cerveau : les lois universelles ; Le grand singe et son âme : l'introspection.