

COLLOQUE
NEUROVASCULAIRE
18 OCTOBRE 2019

Cas Insolite en AVC

Ann-Marie Beaudoin, R3 Neurologie
sous la supervision de Dr François Moreau
Centre Hospitalier Universitaire de Sherbrooke

DÉCLARATION DE CONFLITS D'INTÉRÊT

**AXE D'IMAGERIE MÉDICALE DU CENTRE DE
RECHERCHE DU CHUS :** Subvention de recherche

**CENTRE D'IMAGERIE MOLÉCULAIRE DE
SHERBROOKE :** Subvention de recherche

IMEKA :

Consultante en segmentation manuelle de lésions
cérébrales sur des images d'IRM

**CENTRE DE
RECHERCHE**



 UNIVERSITÉ DE
SHERBROOKE
Faculté de médecine
et des sciences de la santé



Homme, 61 ans

ATCD avant 2018 :

- Cataractes
- Ulcère gastrique
- AVC lacunaire capsulo-lenticulaire G (1990)

Allg : nil

HDV :

- Tabac cessé
en 12/2018 (15 PA)
- ROH occ.
- Drogues : nil

Rx à domicile :

- Celexa 10 mg PO die
- Vitamine D 10 000 unités q semaine
- Vitamine B1 100 mg PO die

PRÉSENTATION DE CAS

Décembre 2018 :

Endocardite bactérienne multicompliquée

- Masse sur la valve mitrale à l'ETO
- Germe : Streptocoque Groupe C
 - Hémoc +
 - LCR +
- Embolies périphériques avec arthrites septiques multiples

Imageries cérébrales :

- Angioscan Willis (12/12/18) : N
- IRM cérébrale (18/12/18) :
 - Multiples AVC ischémiques aigus
 - Foyers de cérébrite non abcédés
 - Ventriculite purulente bilatérale sans signe d'hydrocéphalie

PRÉSENTATION DE CAS

PRÉSENTATION DE CAS

Évolution clinique favorable :

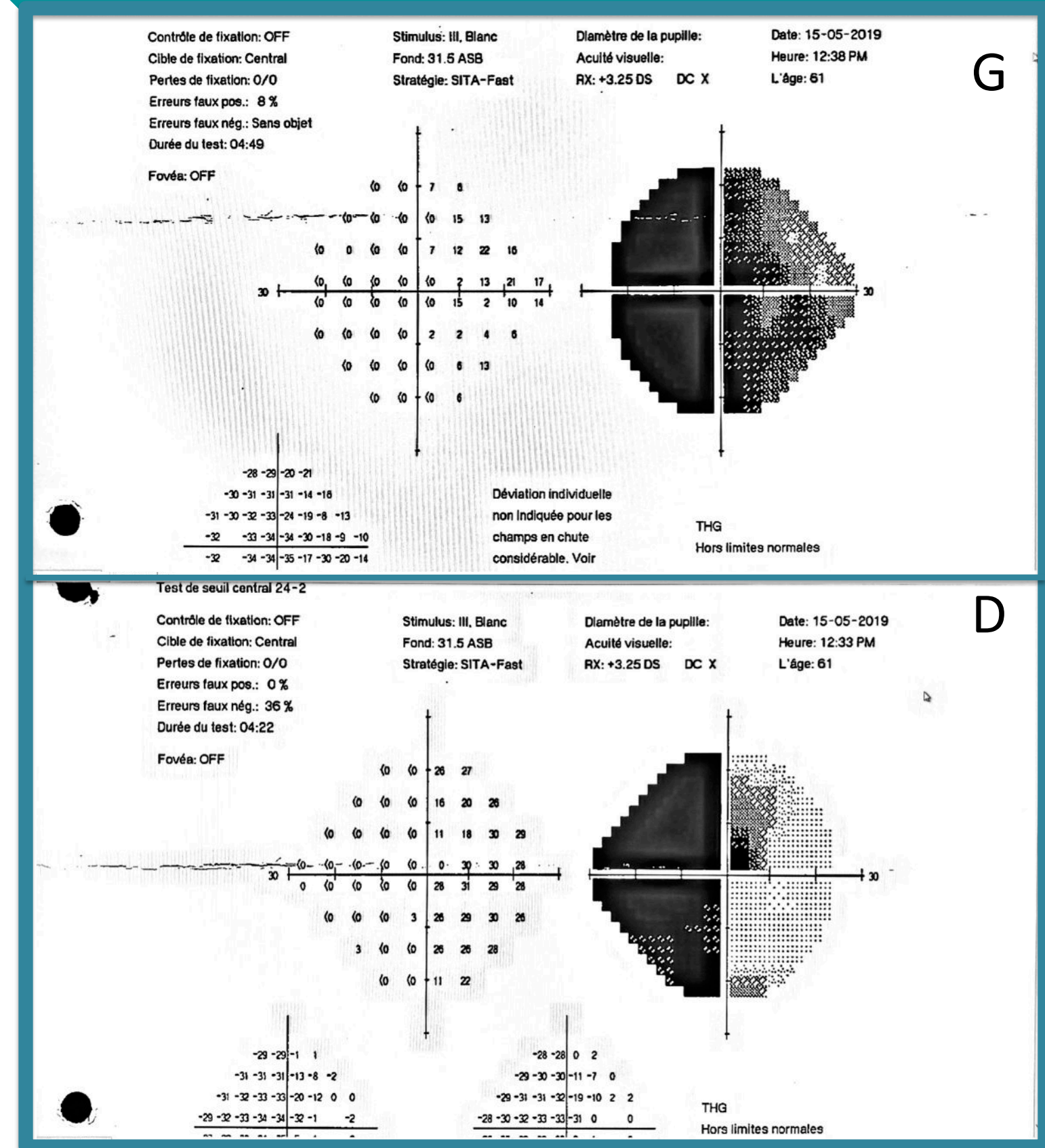
- Congé de l'hôpital le 22 janvier 2019
- Traitement avec Penicilline G pour 12 semaines
- Suivi en externe en médecine interne et infectiologie
- Résolution complète des symptômes

Consultation en neurologie le 21 mai 2019 :

Perte visuelle G rapidement progressive x 1 mois
et **céphalée** x 3 mois

Examen physique initial :

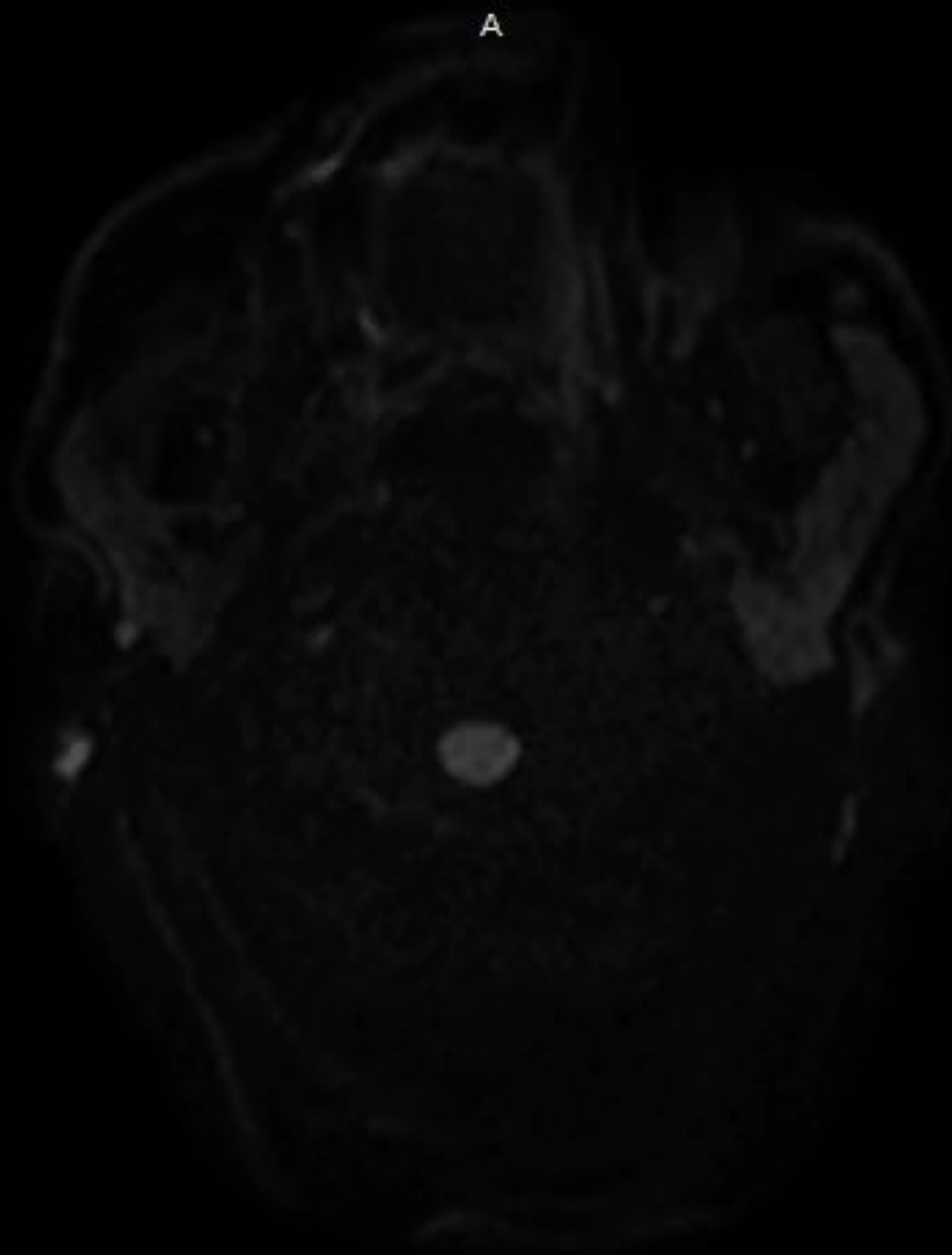
- SV normaux, afébrile
- Auscultation cardiopulmonaire N
- **Fundi N**
- **Hémianopsie homonyme G**
- **DPAR 2+ G**
- **Désaturation des couleurs de l'œil G**
- **Ataxie appendiculaire G légère**
- Examen neurologique N par ailleurs



61 AN
1958-01-18
M

IRM tete
sReg - DWI B1000
2019-05-22 10:10:19
CH115529762

LOC: 56,87
THK: 4 SP: 5
HFS



MULTI COIL
EC: 1
SE
FA: 90
TR: 3642,44
TE: 84,76

Page: 1 of 31

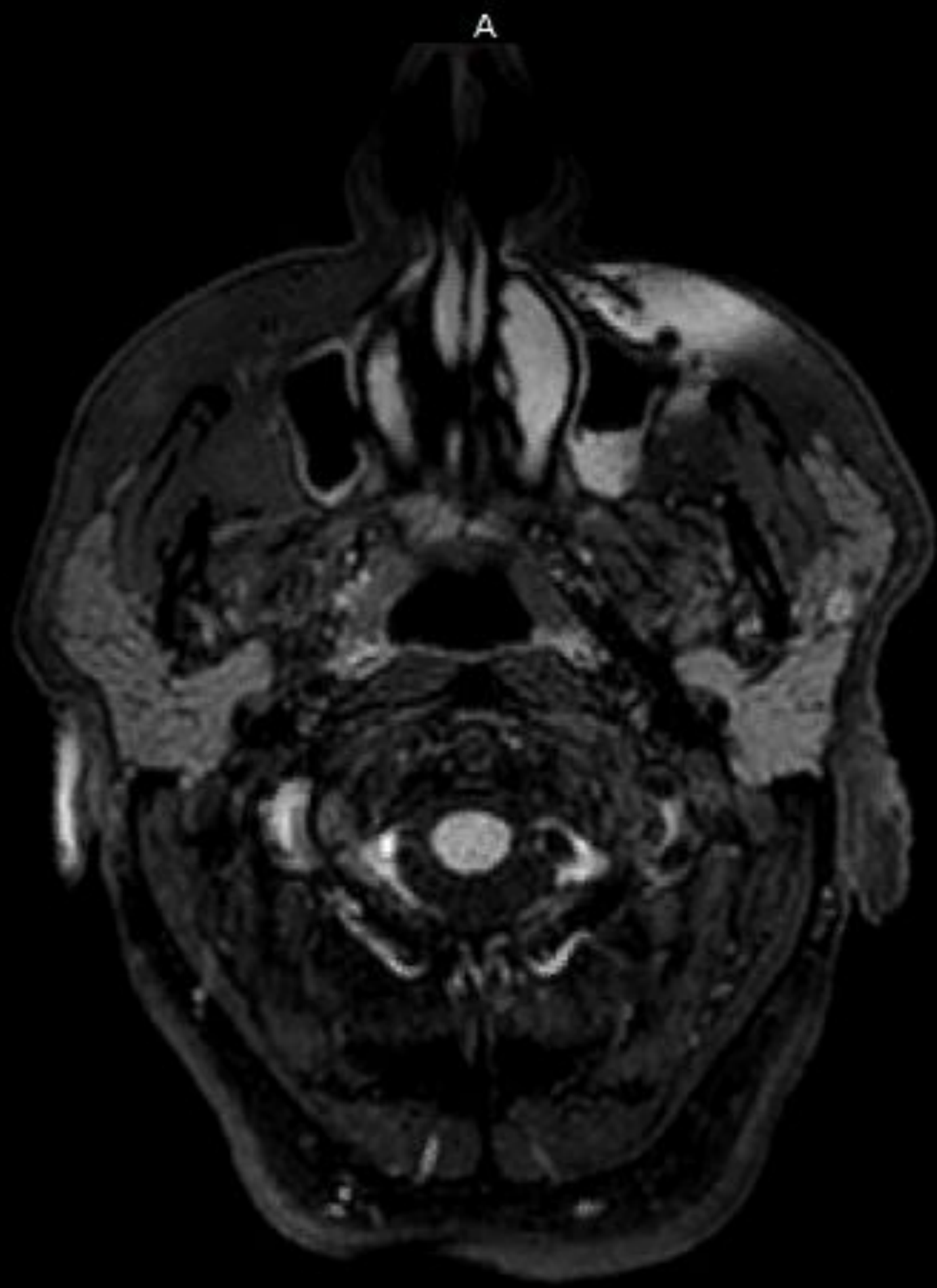
C: 2048
W: 4095
Compressed 7:1
IM: 12 SE: 606

PSD: 61 ans
cm

61 AN
1958-01-18
M

IRM tete
3D AX T2 MPR
2019-05-22 09:58:39
CH115529762

LOC: 53,72
THK: 1,66 SP: 1,66
HFS



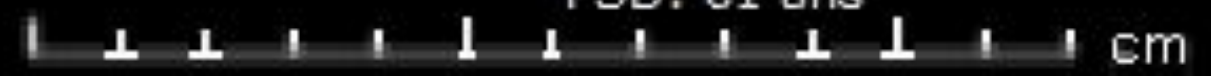
D

G

MULTI COIL
EC: 1
IR
FA: 90
TR: 4800
TE: 290,31

C: 216
W: 367
Compressed 7:1
IM: 1 SE: 302

PSD: 61 ans



Résumé du cas

Homme de 61 ans, avec antécédent d'endocardite bactérienne apparemment résolue, qui présente :

- Céphalée progressive x 3 mois
- Neuropathie optique rétrobulbaire G subaiguë
- Nouveaux AVC dans multiples territoires vasculaires différents



Diagnostic différentiel

AVC multifocaux

<p>AVC cardioemboliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Récidive d'endocardite bactérienne - Fibrillation auriculaire - Thrombus intracardiaque - Myxome cardiaque 	<p>Vasculopathies multifocales :</p> <p><u>MVAS cérébrale</u></p> <p><u>Causes inflammatoires :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Vasculite primaire du SNC - Vasculite secondaire : <ul style="list-style-type: none"> - Sarcoïdose - Vasculites systémiques - Maladies rhumatologiques <p><u>Causes vasospatiques :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - RCVS
<p>Maladies emboliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Embolies paradoxales : Présence de FOP + TVP - MVAS : embolies aortiques 	<p><u>Causes infectieuses :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Infection méningovasculaire : syphilis, tuberculose, neuroborréliose, pneumocoque - VZV - VIH - VHC - Fungi : aspergillose, cryptococcus, nocardiose, histoplasmosis
<p>Thrombophilie artérielle :</p> <ul style="list-style-type: none"> - État hypercoagulable (néoplasie) - Syndrome antiphospholipide 	<p><u>Causes néoplasiques :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Lymphome intravasculaire

Diagnostic différentiel

Neuropathie optique postérieure unilatérale

Causes ischémiques :

- Artérite à cellules géantes
- Vasculites
- Perte sanguine sévère (ex. post-opératoire)

Causes inflammatoires :

- Névrite optique (ex. SEP, NMO)
- Sarcoïdose
- Lupus érythémateux disséminé
- Polyartérite noueuse

Causes compressives :

- Tumeur (ex. méningiome)
- Apoplexie hypophysaire
- Anévrisme de l'artère ophtalmique
- Carcinomatose méningée

Causes infectieuses :

- HSV
- VZV
- Syphilis
- Lyme
- Bartonella henselae

PRÉSENTATION DE CAS

Bilans en lien avec l'endocardite bactérienne :

IRM cérébrale : résolution des foyers de cérébrite

ETT : normale

ETO : normale, sauf pour FOP avec shunt droit-gauche

CRP : < 1,0

Hémocultures : négatives à multiples reprises

Investigations subséquentes



ANGIOSCAN WILLIS

Sténoses multifocales nouvelles :

- V4 D
- BA
- ACM D > G (M1)



PONCTION LOMBAIRE

- **GB : $20 \times 10^6/L$, 88% lymphocytes**
- GR : $0 \times 10^6/L$
- **Protéines : 0,65 g/L (N : 0,12 – 0,60)**
- Glucose : 2,7 mmol/L
- Culture bactérienne : -
- Culture mycobactérie / mycose : -
- PCR Herpes : -
- Cytologie : matériel inflammatoire lymphocytaire, bénin

** Plusieurs PL avec résultats similaires*

Investigations subséquentes



BILANS SANGUINS

- FSC / Na / K : N
- Créat : N
- AST / ALT : N
- HbA1C : 5,4%
- LDL : 2,01
- CRP : < 1,0
- VS : 43
- Hémoc : -
- Anti-cardiolip. / Anti-bêta 2 glyc. / Antic. lupique : -
- Kit sérologique : -
- FAN : + 1/160 homogène
- Anti-PR3 / Anti-MPO : -
- Anti-dsDNA : -
- C3 / C4 : N
- Cryoglobulines : -
- EPPS : inflammation aiguë
- IgG : 7,72
- IgA : 1,46
- IgM : 0,21 (abaissé)
- VIH : -
- Lyme : -
- Syphilis : -
- HBV / HCV : -
- Toxoplasmose : -
- Quantiféron : -
- Histoplasma : -
- Fièvre Q : -
- Cryptococcus : -
- Bartonella : IgG -

Investigations subséquentes



DOPPLER VEINEUX MI

- Absence de TVP / TVS



TEP PANCORPOREL

- Aucun indice de maladie systémique inflammatoire
- Aucun indice de néoplasie
- Aucun indice de sarcoïdose

Vasculitis	
Example	
Shape	Concentric (occasionally eccentric)
Distribution	Medium- to small-sized arteries
Signal intensity	Isointense and homogenous on T2
Wall Enhancement	Dependent on stage (+++ → -)
Outer diameter	-
Others	-
Resolution	Resolution with treatment

Atherosclerosis	
Example	
Shape	Eccentric
Distribution	Any artery (higher predilection at bifurcations of arteries)
Signal intensity	<p>Dependent on components:</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> </div> <div style="text-align: center;"> </div> </div>
Wall Enhancement	Dependent on stage (+++ → +)
Outer diameter	Positive or negative remodelling
Others	<p>Intraplaque haemorrhage</p>
Resolution	<30%

Crédit image : Wey Tan H, Chen X, Maingard J et al. Intracranial Vessel Wall Imaging with Magnetic Resonance Imaging: Current Techniques and Applications. World Neurosurgery, 2018; 112: p. 194.

« VESSEL WALL IMAGING »

Vaisseau normal :

- Paroi régulière
- Épaisseur uniforme
- Absence de rehaussement

Vasculite :

- Paroi régulière
- Épaississement mural segmentaire de plusieurs vaisseaux
- Atteinte concentrique
- Iso ou hypointense et homogène en séquence T2
- Rehaussement du tissu périadventice ; varie avec le stade et diminue avec le traitement et le temps

MVAS :

- Paroi irrégulière
- Atteinte excentrique (en « croissant »)
- Hyperintense et hétérogène en séquence T2
- Rehaussement de la plaque en séquence T1 post-contraste

« **VESSEL WALL IMAGING** »

Rehaussement des parois de l'**artère vertébrale D** en intradural.

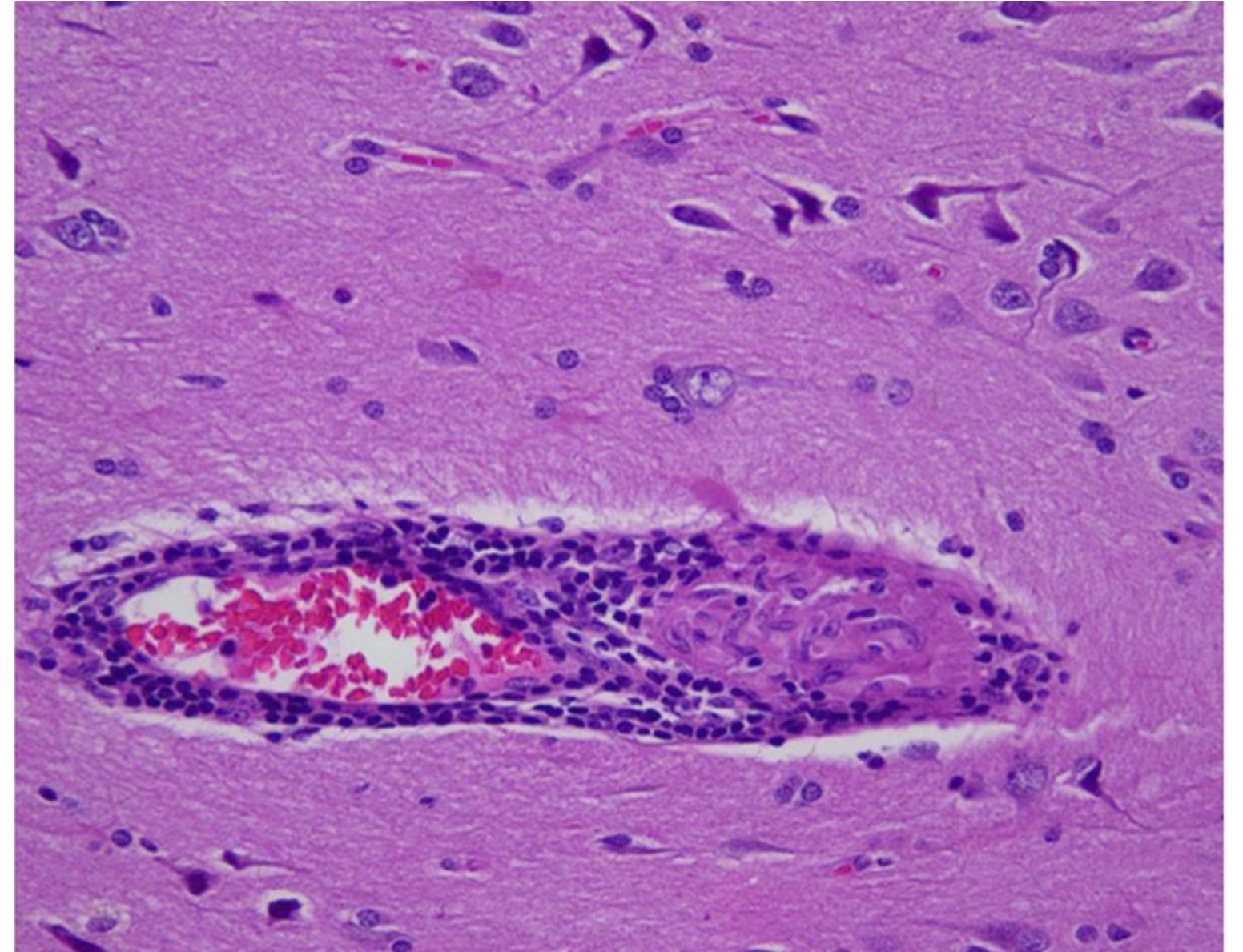
Rehaussement des **CI** supraclinoïdiennes.

Rehaussement des **ACM proximales** bilatérales, réduites de calibre p/r à l'angioscan de 12/18.

Branches plus distales perméables sans rehaussement ni épaissement.

BIOPSIE CÉRÉBRALE

- 2 lésions granulomateuses, non nécrosantes dans le parenchyme cérébral
- Pas de dommage vasculitique
- Colorations négatives (Gram, Grocott, Ziehl, Fite-Faraco)



Crédit image : Hajj-Ali TA, Langford CA. Primary angiitis of the central nervous system. Kelley's Textbook of Rheumatology, 9th ed, Firestein GS, Dudd RC, Gabriel SE, et al (eds), Saunders, Philadelphia 2013, Vol 2, p. 1519

Diagnostics différentiels

AVC multifocaux

AVC cardioemboliques : <ul style="list-style-type: none">- Récidive d'endocardite bactérienne- Fibrillation auriculaire- Thrombus intracardiaque- Myxome cardiaque	Vasculopathies multifocales : <ul style="list-style-type: none">- MVAS cérébrale <p><u>Causes inflammatoires :</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Vasculite primaire du SNC- Vasculite secondaire
Maladies emboliques : <ul style="list-style-type: none">- Embolies paradoxales : Présence de FOP + TVP- Embolies aortiques	<p><u>Causes vasospastiques :</u></p> <ul style="list-style-type: none">- RCVS <p><u>Causes infectieuses :</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Virus- Bactéries- Mycobactéries- Fungi
Thrombophilie artérielle : <ul style="list-style-type: none">- État hypercoagulable- SAP	<p><u>Causes néoplasiques :</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Lymphome intravasculaire

Neuropathie optique postérieure

Causes ischémiques : <ul style="list-style-type: none">- Artérite à cellules géantes- Vasculites- Perte sanguine sévère (ex. post-opératoire)	Causes inflammatoires : <ul style="list-style-type: none">- Névrite optique- Sarcoidose- LED- Polyartérite noueuse
Causes compressives : <ul style="list-style-type: none">- Tumeur- Apoplexie hypophysaire- Anévrisme de l'artère ophtalmique- Carcinomatose méningée	Causes infectieuses : <ul style="list-style-type: none">- HSV- VZV- Syphilis- Lyme- Bartonella henselae

VASCULITE ISOLÉE DU SNC

Avec atteinte des vaisseaux proximaux

Maladie hétérogène avec différents sous-types histopathologiques :

- 1) **Granulomateuse** : 58%
 - Dépôt de bêta-amyloïde : 50%
- 1) Lymphocytaire : 28?
- 2) Nécrosante : 14%

Étiologie inconnue, mais vasculite post-infectieuse est décrite, par ex. post méningite.

Classification selon le type de vaisseaux atteints :

1) Vasculite des gros vaisseaux (proximaux) :

- Angiographie souvent +
- Biopsie peut être -
- AVC ischémiques à la présentation

1) Vasculite des petits vaisseaux (distaux) :

- Angiographie peut être -
- Biopsie souvent +
- Rehaussement leptoméningé fréquent à l'IRM, en l'absence d'AVC ischémique

Cohorte de la Mayo Clinic (2015) :

- Gros vaisseaux : 9,7%
- Petits vaisseaux : 34,5%
- Atteinte mixte : 55,8%

VASCULITE ISOLÉE DU SNC

Avec atteinte des vaisseaux proximaux

Manifestations cliniques :

- Céphalée : 60% ; subaiguë et insidieuse
- Atteinte cognitive progressive : 54%
- AVC et ICT : 30-50%
- Autres...
 - Atteinte des NC
 - Ataxie
 - Convulsions
 - Myélopathie
 - AEC jusqu'au coma
- Sx systémiques rares : 9%

VASCULITE ISOLÉE DU SNC

Avec atteinte des vaisseaux proximaux

Investigations :

- Bilans sanguins extensifs
- Ponction lombaire :
 - Anormale dans 80-90% des cas
 - Protéïnorrhée
 - Pléiocytose lymphocytaire légère à modérée
- IRM cérébrale :
 - Sensibilité 90-100% pour toutes anomalies (AVC, rehaussement, etc.)
 - Faible spécificité (↑ par VWI)
- Angiographie cérébrale :
 - Sensibilité 40-90%
 - Spécificité 30%
- Biopsie du cortex + leptoméninges :
 - Gold standard
 - Sensibilité 53-78% (↑ si faite sur zone anormale à l'IRM)

VASCULITE ISOLÉE DU SNC

Avec atteinte des vaisseaux proximaux

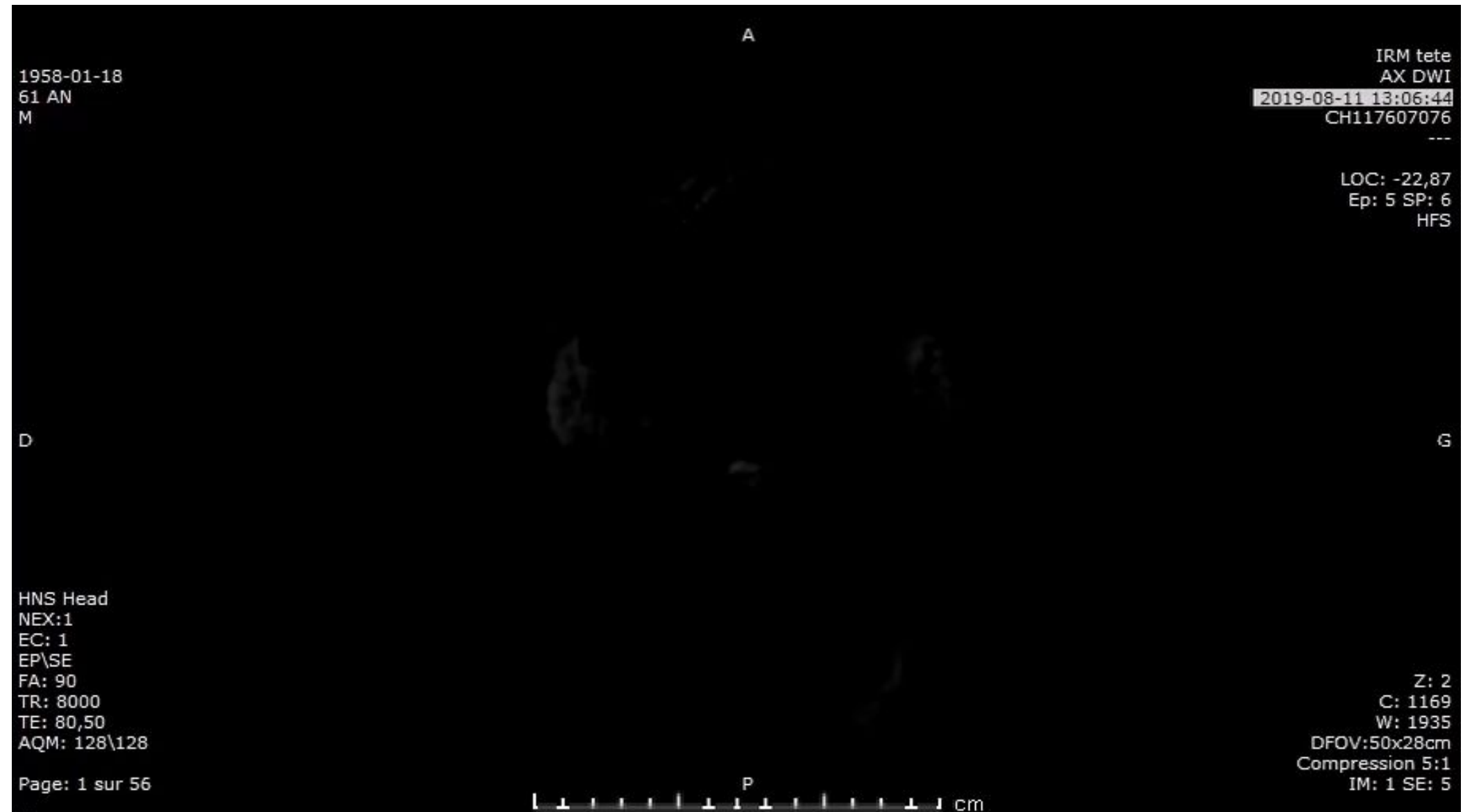
Traitement :

- Corticothérapie à haute dose :
 - Prednisone 1 mg/kg/jour PO
 - Solumedrol 1g IV die x 3 jours si cas sévère
- Cyclophosphamide :
 - 2 mg/kg/jour PO x 3-6 mois
 - Puis changement d'immunosuppresseur (Azathioprine, Cellcept) ad 12-18 mois
- Aspirine :
 - 80 mg PO die, suggérée si atteinte des moyens/gros vaisseaux
- Protection osseuse :
 - Calcium
 - Vitamine D
 - Bisphosphonate
- Prévention des infections :
 - Bactrim 80-400mg PO die

RENDEZ-VOUS DE SUIVI EN NEUROLOGIE

Présentation clinique :

- Peu symptomatique
- Ralentissement psychomoteur
- Troubles cognitifs progressifs
- Troubles d'équilibre



« VESSEL WALL IMAGING »

Détérioration du tableau neurologique vasculaire :

- Atteinte nouvelle de l'**artère vertébrale G** et des **ACP bilatérales** proximales
- Augmentation de l'atteinte de la terminaison carotidienne G.

Apparition de **quelques petits AVC** **ischémiques punctiformes** p/r au 11/08.



POINTS CLÉS À RETENIR

Vasculite isolée du SNC :

Suivi rapproché nécessaire, car :

- Maladie peut progresser lentement
- Symptômes neurologiques insidieux
- Réponse au traitement est imprévisible
- Un diagnostic sous-jacent peut être révélé au suivi

Vessel Wall Imaging :

Outil permettant de mieux évaluer les vaisseaux intracrâniens proximaux et de faire la distinction entre l'atteinte vasculitique vs athérosclérotique.

RÉFÉRENCES

Birnbaum J & Hellmann DB. Primary Angiitis of the Central Nervous System. *Neurological Review*, 2009; 66: 704-708.

Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC and Pomeroy SL. *Bradley's Neurology in Clinical Practice*, Seventh Edition. Elsevier, 2016.

De Boysson H, Boulouis G, Aouba A et al. Adult primary angiitis of the central nervous system: isolated small-vessel vasculitis represents distinct disease pattern. *Rheumatology*, 2017; 56: 439-444.

Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, Molloy E and Calabrese LH. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurology*, 2011; 10: 561-572.

Khalki H, Deham H, Taghouti A, Yahyaoui G, Mahmoud M. Vascularite cérébrale : une complication rare de la méningite à *Streptococcus pneumoniae*. *Médecine et maladies infectieuses*, 2016; 46: 166-171.

Khedher A, Sma N, Slama D et al. Cerebral Vasculitis Complicating Pneumococcal Meningitis. *European Journal of Case Reports in Internal Medicine*, 2018; 5: doi: 10.12890/2018_000819.

RÉFÉRENCES

Mossa-Basha M, Alexander M, Gaddikeri S, Yuan C and Gandhi D. Vessel wall imaging for intracranial vascular disease evaluation. J Neurointerv Surg, 2016; 8(11): 1154-1159.

Pugin D, Copin JC, Goodyear MC et al. Persisting Vasculitis After Pneumococcal Meningitis. Neurocritical Care, 2006; 4: 237-240.

Salvarani et al. An Update of the Mayo Clinic Cohort of Patients With Adult Primary Central Nervous System Vasculitis, Description of 163 patients. Medicine, 2015; 94(21): 1-15.

Salvarani C, Brown Jr RD and Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis. The Lancet, 2012; 380: 767-777.

Wey Tan H, Chen X, Maingard J et al. Intracranial Vessel Wall Imaging with Magnetic Resonance Imaging: Current Techniques and Applications. World Neurosurgery, 2018; 112: 186-198.



Questions & Commentaires

Matériel supplémentaire

VASCULITE ISOLÉE DU SNC

Avec atteinte des vaisseaux proximaux

Critères diagnostiques :

- 1) Déficit neurologique ou psychiatrique acquis, non expliqué par un autre Dx
- 1) Caractéristiques classiques de vasculite au sein du SNC à l'angiographie ou à la pathologie
- 2) Absence de vasculite systémique ou d'autre maladie pouvant causer ou mimer les caractéristiques angiographiques ou histopathologiques de la vasculite isolée du SNC

VASCULITE ISOLÉE DU SNC

Avec atteinte des vaisseaux proximaux

Pathophysiologie :

- Cause inconnue
- Infestions proposées comme éléments déclencheurs, ex. post méningite à *Strep. pneumoniae*.

Vasculite du SNC post-infectieuse :

- Production de cytokines pro-inflammatoires (TNF, IL-1, IL-6)
- Réponse immunitaire causée par l'infection avec :
 - Inflammation vasculaire chronique
 - Production d'auto-anticorps
- Vasculite réactionnelle par contiguïté possible

REPRISE DES INVESTIGATIONS

Angioscan Willis :

Sténoses vasculaires intracrâniennes proximales ont progressé !

ETO : Normale

FOP avec shunt droit-gauche significatif

Scintigraphie VQ : négative

Doppler veineux des MI : négatif

TEP pancorporel : négatif

Cohorte de la Mayo Clinic (2015) :

- Rechute : 44/159 patients traités (27,7%)
- Décès : 28/163 (15%)