



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Forme inflammatoire d'angiopathie cérébrale du sujet âgé



Cerebral inflammatory angiopathy in the elderly

J.-C. Bourgeois (Médecin assistant spécialiste en gériatrie)^{a,*}, N. Dobigny (Géronte)^a, B. Colson (Géronte)^b, C. Ozsancak (Neurologue, chef de service)^c, C. Magni (Neuroradiologue)^d

^a Service de soins de suite et de réadaptation gériatrique, centre hospitalier régional d'Orléans, 1, rue Porte-Madeleine, 45032 Orléans, France

^b Service de médecine aiguë gériatrique, centre hospitalier régional d'Orléans, 1, rue Porte-Madeleine, 45032 Orléans, France

^c Service de neurologie et unité neuro-vasculaire, centre hospitalier régional d'Orléans, 1, rue Porte-Madeleine, 45032 Orléans, France

^d Service de neuroradiologie, centre hospitalier régional d'Orléans, 1, rue Porte-Madeleine, 45032 Orléans, France

Disponible sur Internet le 4 novembre 2014

MOTS CLÉS

Angiopathie amyloïde cérébrale de forme inflammatoire ;
Démence d'évolution rapidement progressive ;
Démence curable ;
Personne âgée

Résumé Une femme de 86 ans présente un déficit neurologique focal transitoire suivi d'une perte d'autonomie rapidement progressive avec ralentissement psychomoteur, troubles de la vigilance et survenue d'une crise d'épilepsie. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique met en évidence un hypersignal de la substance blanche asymétrique en séquence FLAIR, un effet de masse et de nombreux microsaignements bilatéraux. L'ensemble des données cliniques et paracliniques conduit au diagnostic de probable angiopathie amyloïde de forme inflammatoire (CAAi). Un traitement par corticoïdes est débuté et permet une rapide amélioration clinique. La CAAi est une maladie rare définie par des dépôts de protéines β -amyloïdes au sein des parois des vaisseaux cérébraux associés à une inflammation périvasculaire. Des critères diagnostiques ont récemment été proposés par Chung et al. Reconnaître cette forme rare d'angiopathie amyloïde cérébrale est crucial au vu de l'efficacité de la corticothérapie et/ou des traitements immunosuppresseurs.

© 2015 Publié par Elsevier Masson SAS.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jean-christophe.bourgeois@chr-orleans.fr (J.-C. Bourgeois).

KEYWORDS

Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation;
Rapidly progressive dementia;
Treatable dementia;
Elderly

Summary An 86-year-old woman presents with transient focal neurological signs followed by a rapidly progressive loss of autonomy with psychomotor slowing down, awareness disorders and seizures. Brain magnetic resonance imaging shows FLAIR white matter asymmetric hyperintensities, mass effect and multiple bilateral *microbleeds*. Clinical data and radiological findings lead to the diagnosis of probable cerebral amyloid angiopathy-related inflammation (CAAi). Corticosteroid therapy begins and provides rapid improvement of the clinical features. CAAi is a rare disease defined by the deposition of β amyloid proteins within the walls of brain vessels associated with perivascular inflammation. Diagnostic criteria were recently proposed in the literature. Identifying this rare type of cerebral amyloid angiopathy is crucial considering the efficiency of corticosteroids and/or immunosuppressive treatments.

© 2015 Published by Elsevier Masson SAS.

L'angiopathie amyloïde cérébrale est une maladie des petits vaisseaux du cerveau liée à l'âge. Elle est caractérisée par l'accumulation progressive de peptides β -amyloïdes au sein de la paroi des artères de petit et moyen calibre, des artérioles et des capillaires du cortex cérébral et des leptoméninges. La manifestation pathologique la plus commune de cette maladie est la survenue d'hémorragies intracrâniennes. Elle concerne des patients de plus de 60 ans, avec une majorité de plus de 70 ans, selon des études de séries autopsiques [1]. L'âge avancé est en effet le plus grand facteur de risque connu de développer une angiopathie amyloïde cérébrale [2].

La forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde cérébrale est rare et affecte des patients âgés. Sa présentation clinique est inhabituelle : déclin cognitif aigu ou subaigu accompagné de céphalées, de modifications du comportement, de crises comitiales et de déficits neurologiques focaux. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM) est particulière : il existe un hypersignal de la substance blanche généralement asymétrique en séquences T2 ou FLAIR avec ou sans effet de masse. Sur les séquences pondérées en T2 des images d'hémorragies lobaires anciennes ou de multiples microsaignements (ou *microbleeds*) corticaux et sous-corticaux sont parfois décrits. Les principaux diagnostics différentiels sont les infections (particulièrement la leucoencéphalopathie progressive multifocale ou LEMP), la neurosarcoïdose, les pathologies auto-immunes et les pathologies malignes. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique qui révèle une inflammation périvasculaire avec des cellules géantes mononucléaires ou multinucléées associées à des dépôts protéiques β -amyloïdes dans les parois vasculaires et/ou une vasculite. Ce syndrome présente des similitudes avec la méningo-encéphalite développée dans la maladie d'Alzheimer après immunisation contre la protéine β -amyloïde humaine [3,4].

Connaître l'existence d'une forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde cérébrale et savoir évoquer ce diagnostic devant une symptomatologie clinique et neuroradiologique inhabituelle est capital, car contrairement aux autres formes d'angiopathie amyloïde cérébrale et aux étiologies les plus fréquentes de syndrome démentiel, il existe un traitement curatif.

Cas clinique

Nous rapportons le cas d'une patiente de 86 ans, autonome à domicile, aux antécédents de dyslipidémie, de lithiase uréterale avec pose d'une sonde JJ et de coxarthrose droite invalidante nécessitant l'aide d'une canne à la marche. Aucun trouble cognitif n'est connu ou suspecté. En raison de sa coxarthrose invalidante, la patiente bénéficie d'une prise en charge chirurgicale avec mise en place d'une prothèse totale de hanche droite. Au décours de la chirurgie orthopédique, les troubles de la marche s'aggravent avec survenue de chutes à répétition. Son traitement journalier comprend du spironolactone 12,5 mg, de l'altizide 7,5 mg, du calcium 500 mg, du colécalciférol 400 UI et de l'énoxaparine 4000 UI. Un mois plus tard, des troubles d'élocution apparaissent brutalement et régressent en moins d'une heure. L'examen neurologique et le scanner cérébral réalisés trois jours plus tard sont normaux ; l'hypothèse d'un accident ischémique transitoire est évoquée. L'échodoppler des vaisseaux cervicaux montre un épaississement athéromateux modéré, sans sténose significative des axes carotidiens. Un traitement anti-agrégant plaquettaire par acide acétylsalicylique 75 mg est introduit en prévention secondaire. Le mois suivant, la perte d'autonomie s'accroît et motive l'hospitalisation en gériatrie pour bilan étiologique.

À l'examen d'entrée, il existe un ralentissement psychomoteur modéré, une vigilance fluctuante et une aphasie dynamique sans autre déficit neurologique focal. En cours d'hospitalisation est survenue une crise partielle avec clonies du membre supérieur gauche, secondairement généralisée. Les anomalies triphasiques de l'électroencéphalogramme, organisées en bouffées rythmiques presque continues, compatibles avec un état de mal partiel, ont motivé l'introduction d'un traitement anti-épileptique par lévétiracétam. Le bilan biologique retrouve un syndrome inflammatoire biologique secondaire à une infection urinaire à *Escherichia coli*. Le scanner cérébral montre une hypodensité de la substance blanche sous-corticale, prédominant dans les régions frontale droite et occipitale gauche, associée à un effet de masse sur les ventricules latéraux (Fig. 1). L'IRM met en évidence un hypersignal de la substance blanche asymétrique en séquence FLAIR (Fig. 2), un effet de masse et de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3325957>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3325957>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)