

Article original

Apport de la scintigraphie de perfusion cérébrale dans l'exploration du syndrome cortico-basal

Contribution of cerebral perfusion scintigraphy in the exploration of cortico-basal syndrome

P. Decazes^a, M. Teichmann^b, F. Di Stefano^b, M.-O. Habert^a, A. Kas^{a,*}

^a Service de médecine nucléaire, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 75013 Paris, France

^b Service de neurologie, centre de référence « Démences Rares », groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 75651 Paris cedex 13, France

Reçu le 22 août 2014 ; accepté le 2 février 2015

Disponible sur Internet le 13 mars 2015

Résumé

Contexte. – Le syndrome cortico-basal (SCB), syndrome neurologique complexe d'origine dégénérative, peut avoir plusieurs étiologies dont la dégénérescence cortico-basale (DCB) et la maladie d'Alzheimer (MA). L'objectif de cette étude était d'étudier les anomalies de perfusion cérébrale en fonction du profil des biomarqueurs (BM) du LCR dans le SCB.

Matériel et méthodes. – Quinze patients répondant aux critères cliniques de SCB ont eu une scintigraphie cérébrale de perfusion au ^{99m}Tc-ethyl cysteinate dimer (^{99m}Tc-ECD) (740 à 925 MBq) et un dosage des biomarqueurs (Aβ42, tau et p-tau) dans le LCR. Les scintigraphies cérébrales de plusieurs sous-groupes de sujets ont été comparées avec le logiciel SPM8 : 1) 5 patients présentant un SCB avec un profil des biomarqueurs en faveur de MA (SCB-MA) ; 2) 10 patients présentant un SCB avec un profil des biomarqueurs écartant la MA (SCB-nonMA) ; 3) 24 témoins sains (Tem-N) ; 4) 24 patients présentant une forme typique amnésique de MA (Tem-MA).

Résultats. – Comparé au groupe Tem-N, le groupe SCB entier (non MA et MA) présentait une hypoperfusion corticale asymétrique prédominant au niveau du cortex pariéto-frontal gauche, le groupe SCB-MA une hypoperfusion relativement symétrique prédominant dans le cortex associatif postérieur et le groupe SCB-nonMA une hypoperfusion plus asymétrique avec une atteinte périrolandique, préfrontale et périsylvienne gauche. La comparaison avec les Tem-MA ne retrouvait, pour le groupe SCB-MA, pas de différence significative et, pour le groupe SCB-nonMA, une hypoperfusion périrolandique bilatérale asymétrique.

Conclusion. – Dans les SCB liés à la MA, l'hypoperfusion est symétrique et prédomine dans le cortex associatif postérieur, alors que dans les SCB non MA, l'hypoperfusion est plus asymétrique et antérieure avec une atteinte périrolandique.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Dégénérescence cortico-basale ; Marqueurs biologiques ; Maladie d'Alzheimer ; Scintigraphie de perfusion ; Imagerie cérébrale

Abstract

Context. – The cortico-basal syndrome (CBS), a complex clinical neurodegenerative disorder, may have multiple aetiologies including corticobasal degeneration (CBD) and Alzheimer's disease (AD). The aim of this study was to explore the brain perfusion profile in CBS patients according to the biological profile of CSF biomarkers (BM).

Materials and methods. – Fifteen patients fulfilling clinical criteria of CBS underwent a brain perfusion scintigraphy with ^{99m}Tc-ECD and a lumbar puncture to determine the biochemical profile of CSF biomarkers (BM). Several groups were compared with SPM8 software: 1) 5 patients with SCB and with an AD CSF profile (CBS-AD); 2) 10 patients with CBS and not having an AD CSF profile (SCB-nonAD); 3) 24 healthy controls (Wit-N); 4) 24 typical amnesic (AD).

Results. – Compared to the group Wit-N, the entire SCB group (non-AD and AD) showed an asymmetric cortical hypoperfusion with the left parietal-frontal cortex predominance, the SCB-AD group a symmetrical hypoperfusion in the association posterior cortex and the SCB-nonAD group a more asymmetrical hypoperfusion with a peri-rolandic, prefrontal and left perisylvian involvement. The comparisons with the typical

* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : pierre.decazes@gmail.com (P. Decazes), aurelie.kas@gmail.com (A. Kas).

amnesic AD found no significant difference for the SCB-AD group and, for the SCB-nonAD group, an asymmetric bilateral peri-rolandic hypoperfusion.

Conclusion. – For the SCB related to AD, the hypoperfusion is symmetrical and mainly in the association posterior cortex, whereas for the SCB non-related to AD pathology, the hypoperfusion is more asymmetrical and anterior with a peri-rolandic involvement.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Corticobasal degeneration; Biomarkers; Alzheimer's disease; Perfusion scintigraphy; Brain imaging

1. Introduction

Caractérisée pour la première fois en 1968 par Rebeiz et al. [1], la dégénérescence cortico-basale associe un syndrome clinique à des anomalies neuropathologiques à type d'inclusions intracellulaires tau-positives, des neurones corticaux ballonnés, une perte de neurones fronto-pariétaux, une gliose et une dégénérescence nigrée et des ganglions de la base [1]. Cette tauopathie est liée à une répétition de 4 microtubules liés (4R-tau) [2].

Depuis la présentation clinico-pathologique originelle, il devint évident que le spectre cortico-basal inclut un syndrome clinique et une entité histopathologique qui ne se recoupent que parfois. Ainsi, un nombre croissant de preuves suggère que ce syndrome est associé à différentes pathologies neurologiques incluant non seulement la typique tauopathie de la dégénérescence cortico-basale mais aussi la maladie d'Alzheimer (MA) [3–8], la paralysie supra-nucléaire progressive (PSP) [9–11], la maladie de Pick [5], des formes de dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) [11,12], la démence à corps de Lewy (DCL) [13] et la maladie de Creutzfeldt-Jacob [5,14]. Pour cette raison, le terme de « syndrome cortico-basal » (SCB) a été proposé [15] pour décrire les caractéristiques cliniques de ce syndrome et remplace le terme de « dégénérescence cortico-basale » (DCB) maintenant réservé pour décrire les caractéristiques neuropathologiques typiques.

Le SCB est un syndrome neurodégénératif complexe caractérisé par des détériorations cognitives et motrices [16]. L'atteinte motrice commence habituellement de façon unilatérale par un bras [17], la plainte incluant maladresse, incoordination, raideur ou secousses [17] et progresse sur deux ans avec l'atteinte des autres membres et, parfois, une atteinte généralisée [18]. Les patients présentent classiquement un syndrome parkinsonien [19] qui ne répond pas à la lévodopa [16]. D'autres troubles moteurs peuvent être observés comme des myoclonies [18–20] ou une dystonie [17,19–21]. Des signes d'atteinte corticale sont généralement présents [19] et incluent une apraxie souvent idéo-motrice [22], un phénomène du membre étranger [18] et une perte de la sensibilité corticale [19]. Enfin, bien qu'auparavant considérées comme relativement préservées dans la maladie [17], il est maintenant admis que les fonctions cognitives peuvent être altérées [19,23] avec des troubles du langage comme une aphasie progressive non fluente [9,15,24] ou une apraxie de la parole [25,26], un syndrome frontal [27,28] ou un déficit visuo-spatial [16].

Cependant, les caractéristiques de ce syndrome restent débattues et plusieurs classifications diagnostiques ont été

proposées [4,18,21]. Récemment, une étude comparative de trois classifications existantes a abouti à l'établissement des « critères de Cambridge modifiés » [16] (Tableau 1). Mais, si les critères cliniques permettent de poser le diagnostic de SCB, la clinique ne permet souvent pas de différencier les différentes étiologies [29] rendant nécessaire la détermination d'outils paracliniques pour le diagnostic étiologique en vue de la prise en charge thérapeutique optimale.

En imagerie morphologique, le scanner et l'IRM peuvent être normaux au stade précoce de la DCB [30], puis une atrophie corticale [31,32] asymétrique des régions frontales postérieures et pariétales associée à une dilatation des ventricules peut être observée [32]. En IRM pondérée T2, il y a un signal hyperintense de l'atrophie corticale et de la substance blanche sous-jacente [32].

L'imagerie par tomographie par émission de positons (TEP) au ^{18}F -fluorodésoxyglucose (FDG) retrouve dans la DCB un hypométabolisme marqué asymétrique controlatéral au côté le

Tableau 1
Critères modifiés de Cambridge [16] pour le diagnostic de syndrome cortico-basal (SCB).
Cambridge modified criteria [16] for the diagnosis of CBS.

Critères nécessaires	<i>Début insidieux et évolution progressive</i> <i>Mauvaise réponse au traitement par lévodopa</i> Au moins 25/250 mg de carbidopa/lévodopa 3 fois par jour pendant au moins 2 mois Mauvaise réponse retenue si absence d'amélioration patente ou efficacité transitoire (moins d'un an)
Critères majeurs et mineurs	<i>Profil moteur</i> Syndrome akinéto-rigide Myoclonie focale ou segmentaire Dystonie asymétrique <i>Atteinte du cortex sensitivo-moteur</i> Apraxie d'un membre Phénomène du membre étranger Absence de sensibilité corticale ou dyscalculie <i>Atteinte cognitive</i> Trouble de la parole (incluant aphasie, dysarthrie et dysgraphie) Dysfonction frontale exécutive (incluant les signes de désinhibition frontale, la diminution de la fluence verbale et les autres test anormaux des fonctions frontales) Déficit visuo-spatial
Pour le diagnostic de syndrome cortico-basal, le patient doit remplir	Tous les critères nécessaires 2 critères majeurs (en gras) 2 critères mineurs

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4243612>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4243612>

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