

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Ce cavernome cérébral est-il la cause d'un syndrome parkinsonien ?

K. BENMOUNA (1), D. DIVE (2), F. WANG (3), D. MARTIN (4), J-M. CRIELAARD (5), J-F. KAUX (6)

RÉSUMÉ : Nous rapportons le cas d'une patiente présentant un syndrome akinéto-rigide de l'hémicorps gauche dont l'exploration étiologique par résonance magnétique (IRM) a démontré la présence d'un cavernome situé au niveau de la région lenticulaire droite. L'intérêt de cette situation clinique est de déterminer si un lien physiopathologique existe entre la symptomatologie et la lésion révélée par l'IRM.

MOTS-CLÉS : *Syndrome parkinsonien - Cavernome*

IS THIS CEREBRAL CAVERNOMA THE CAUSE OF
A PARKINSONIAN SYNDROME ?

SUMMARY : We report the case of a patient presenting with an akineto-rigid syndrome of the left hemibody whose etiological exploration by magnetic resonance imaging showed the presence of a cavernoma located in the right lenticular region. The interest of this situation is to establish if there is a pathophysiological link between such symptoms and the lesion revealed by the MRI.

KEYWORDS : *Parkinsonian syndrome - Cavernoma*

INTRODUCTION

Avec une prévalence s'échelonnant entre 0,39 et 0,53%, les cavernomes encéphaliques sont des malformations vasculaires dites «angiographiquement occultes» avec une localisation majoritairement supratentorielle et lobaire. Les localisations profondes (ganglions de la base, thalamus, corps calleux,...) sont beaucoup plus rares. L'aspect typique en IRM est celui d'une lésion de type hétérogène entourée d'un halo d'hyposignal (1).

On retrouve, dans la littérature, deux cas répertoriés de syndrome parkinsonien secondaires à une lésion cavernomateuse cérébrale (2-3).

OBSERVATIONS

Nous rapportons le cas d'une patiente de 56 ans, professeur de gymnastique, consultant pour une rigidité et une akinésie à la mobilisation du membre supérieur gauche associées à une boiterie gauche, d'évolution progressive sur l'espace d'un an. La patiente décrivait une perte de force de l'ensemble de l'hémicorps gauche, ayant d'abord entrepris le membre supérieur pour s'étendre ensuite au membre inférieur.

Ses antécédents médico-chirurgicaux étaient sans particularité. Elle ne prenait aucun traitement médicamenteux. Depuis plusieurs années, elle se plaignait de cervicalgies et de lombalgies rentrant dans le cadre de lésions dégénéra-

tives pour lesquelles, elle avait bénéficié d'une prise en charge à l'École du Dos.

À l'examen clinique, la marche plantigrade montrait une discrète bradykinésie globale associée à une diminution modérée du ballant du membre supérieur gauche. Au testing musculaire, cette diminution de force au niveau du membre supérieur gauche était estimée à 4 selon la cotation de Lovett, associée à une roue dentée et à une rigidité plastique lors de la mobilisation passive. Les réflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques. Les réflexes cutanés plantaires étaient en flexion, bilatéralement. Il n'y avait pas de déficit de sensibilité épicrotique ou protopathique. Le reste de l'examen s'avérait sans particularité.

L'IRM de l'encéphale mettait en évidence un cavernome situé au versant postérieur du noyau lenticulaire droit, débordant sur la partie postérieure de la capsule interne et du thalamus droit (fig. 1). Les potentiels évoqués moteurs et somesthésiques n'objectivaient pas d'anomalie de conduction. En effet, du côté le plus symptomatique, tant les temps de conduction motrice centrale que l'amplitude des réponses évoquées lors de la stimulation corticale étaient normaux.

Afin d'évaluer la présence d'une éventuelle perturbation des voies dopaminergiques, une imagerie fonctionnelle par DaT-SPECT (DaT Scan) fut réalisée et permit de démontrer une atteinte sévère et bilatérale de la voie nigrostriée présynaptique (fig. 2).

N'ayant retenu aucune indication chirurgicale, un traitement d'épreuve par lévodopa associé à du bensérazide (inhibiteur périphérique de la dopa-décarboxylase) fut instauré, de façon lentement progressive jusque 200 mg de lévodopa et 50 mg de benzérazide le matin et la

(1) Assistant, (3) Chef de Service Adjoint, (5) Chef de Service, (6) Chef de Clinique Adjoint, Service de Médecine Physique, CHU de Liège.

(2) Chef de Clinique, Service de Neurologie, CHU O-A. (4) Chef de Service, Service de Neurochirurgie, CHU de Liège.

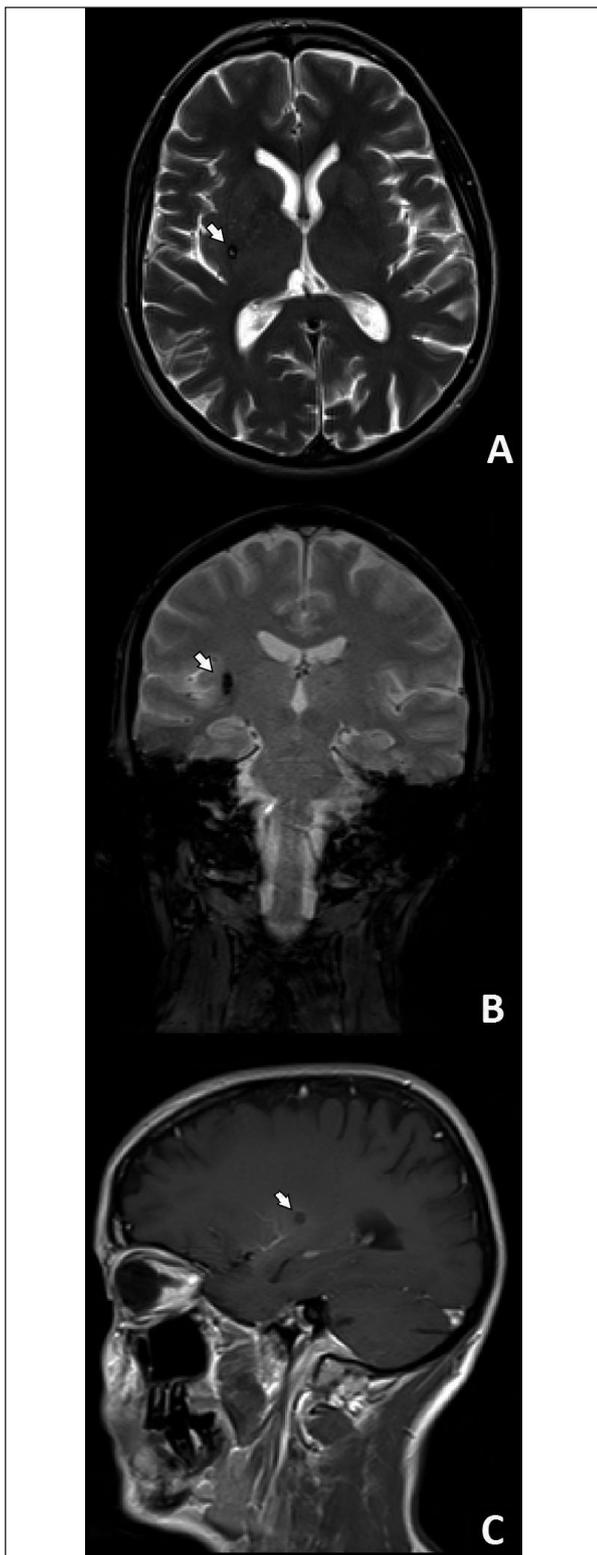


Figure 1. IRM cérébrale : mise en évidence d'une hyper-intensité focale millimétrique située sur le versant postérieur du noyau lenticulaire droit, débordant légèrement sur la partie postérieure de la capsule interne et du thalamus droit. Celle-ci est entourée d'une petite couronne hypo-intense (présente également dans toutes les autres pondérations y compris en séquence d'écho de gradient, ce qui signe la présence de résidus hémorragiques).

A : coupes transversales en pondération pT2.

B : coupes coronales en pondération pT2, séquence écho de gradient.

C : coupes sagittales en pondération pT1 avec injection de produit de contraste.

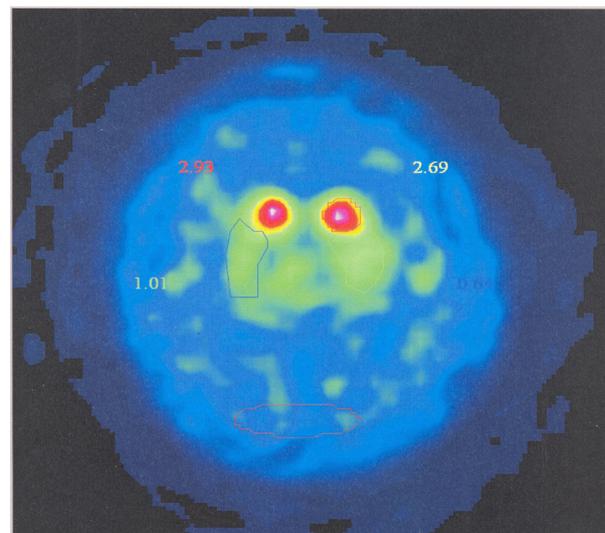


Figure 2. DaT-SPECT (Single Photo Emission Computed Tomography). Altération sévère et bilatérale de la voie nigro-striée présynaptique.

moitié de ces doses à midi et le soir. Les symptômes moteurs de la patiente s'améliorèrent progressivement. Afin de pallier les fluctuations d'effet thérapeutique, nous avons alors instauré une association thérapeutique comprenant lévodopa, carbidopa, entacapone et pramipexole (agoniste dopaminergique).

Sous traitement adapté, l'évolution clinique à 3 ans fut favorable avec une réduction nette de la bradykinésie et de la symptomatologie de déficit moteur. Les résultats de l'IRM de contrôle à 2 ans se sont avérés rassurants : la lésion cavernomateuse reste stable et ne présente pas de modification par rapport aux premiers examens.

DISCUSSION

Dans le cas de notre patiente, présentant un déficit moteur de l'hémicorps gauche et un cavernome situé au versant postérieur du noyau lenticulaire droit, c'est l'intégration des données cliniques et paracliniques qui permirent de préciser le diagnostic et de raisonner l'approche thérapeutique. En effet, nous avons pu éliminer tout argument en faveur d'un lien physiopathologique entre la lésion cavernomateuse détectée à l'IRM et les signes cliniques recueillis chez la patiente. Les données neuro-physiologiques ont permis, entre autres, de conforter, par la négative, l'origine extrapyramidale de la sémiologie déficitaire.

La maladie de Parkinson idiopathique (MPI) reste l'étiologie la plus fréquente du syndrome parkinsonien. Les estimations de prévalence

TABLEAU I. CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES DE LA MPI SELON LA UNITED KINGDOM PARKINSON'S DISEASE SOCIETY BRAIN BRANK (UKPDSBB) (6-11)

<p>Etape 1 : Diagnostic d'un syndrome parkinsonien.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bradykinésie (lenteur à l'initiation d'un mouvement volontaire avec une réduction progressive de vitesse et d'amplitude lors de mouvements répétés). - Et au moins l'un des trois symptômes suivants : <ul style="list-style-type: none"> - rigidité. - tremblement de repos (4 à 6 Hz). - instabilité posturale non causée par un trouble primaire d'origine visuelle, vestibulaire, cérébelleuse ou proprioceptive.
<p>Etape 2 : Critères d'exclusion de la MPI.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Histoire d'accidents vasculaires cérébraux avec progression en "marche d'escalier" du syndrome parkinsonien. - Histoire de traumatismes crâniens répétés. - Histoire d'encéphalite documentée. - Crises oculogyres. - Traitement par neuroleptiques au moment du début des symptômes. - Existence de plus d'un autre cas dans la famille proche - Rémission prolongée. - Signes strictement unilatéraux après 3 ans d'évolution. - Paralysie supranucléaire du regard. - Signes cérébelleux. - Dysautonomie sévère précoce. - Démence sévère précoce avec troubles du langage, de la mémoire et apraxie. - Signe de Babinski. - Existence d'une tumeur cérébrale ou d'une hydrocéphalie communicante sur la scanographie cérébrale. - Réponse négative à la dopathérapie. - Exposition au MPTP (méthylphényl-tétrahydropyridine).
<p>Etape 3 : Critères diagnostiques positifs en faveur du diagnostic de MPI (trois ou plus sont nécessaires).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Début unilatéral. - Présence d'un tremblement de repos. - Aggravation progressive. - Asymétrie persistante des signes cliniques avec symptômes du côté initialement atteint montrant une grande sensibilité à la dopathérapie. - Excellente réponse à la dopathérapie (de l'ordre de 70 à 100%) durant 5 ans ou plus. - Mouvements anormaux involontaires sous dopathérapie d'intensité sévère. - Evolution clinique sur > 10 ans.

sont variables d'une étude à l'autre, elles représentent globalement 1,5% de la population de plus de 60 ans (4-5). Classiquement, l'apparition de la phase symptomatique de la MPI est observée vers l'âge de 50 ans, avec 5 stades évolutifs de durée variable. Les premiers signes apparaissent souvent de manière progressive et asymétrique et sont caractérisés par la triade symptomatique : tremblement de repos, bradykinésie, rigidité (4).

Selon la United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Brank (UKPDSBB), le diagnostic de MPI est essentiellement clinique et repose sur trois étapes (tableau I). Après avoir

formulé le diagnostic clinique de syndrome parkinsonien, sur base de la triade symptomatique; la deuxième étape vise à exclure les diagnostics autres que celui de MPI (absence de symptôme atypique et d'étiologie plaidant en faveur d'un syndrome parkinsonien secondaire). Enfin, la troisième étape permet de confirmer le diagnostic positif de MPI : des critères cliniques tels que le tremblement de repos, l'asymétrie des symptômes et la réponse favorable au traitement par L-dopa sont corrélés à des valeurs prédictives positives élevées (4-6). La sensibilité et la spécificité de cette méthode diagnostique ont été respectivement évaluées à 98,6% et 91,1% (7-8).

La DaT-SPECT est indiquée pour visualiser la distribution du transporteur de la dopamine (DaT) au sein du striatum, après injection de Ioflupane I 123 au moyen d'une SPECT (Single Photo Emission Computed Tomography). Cet examen est une méthode sensible qui permet, lorsqu'il est normal, d'exclure une dysfonction des voies nigrostriées (9). Dans le cas de notre patiente, la découverte d'un cavernome au niveau du versant postérieur du noyau lenticulaire droit est considérée comme fortuite, en particulier, parce que la dénervation dopaminergique striatale quantifiée par DaT Scan est bilatérale. De plus, la localisation postérieure de la lésion cavernomateuse rend peu probable une implication de celle-ci dans la symptomatologie.

Les cavernomes sont caractérisés par une évolution dynamique, essentiellement corrélée à la survenue d'hémorragies extra- ou intracavernomateuses, représentant un risque majeur pour le patient. La présentation clinique dépend, donc, surtout de la localisation, mais aussi de l'évolutivité de la lésion. Lorsque la lésion est supratentorielle, la clinique se caractérise essentiellement par la survenue d'hémorragies, de crises épileptiques et de déficits neurologiques progressifs. Le risque de saignement annuel est estimé entre 0,25 et 1,1% (10). Classiquement, aucune sanction chirurgicale n'est proposée pour les lésions restant asymptomatiques, un simple suivi radiologique et clinique est de mise.

Nous avons pu répertorier, dans la littérature, deux cas de syndrome parkinsonien secondaires à une lésion cavernomateuse.

Dans le premier cas (2), le patient âgé de 56 ans, consultait pour un tremblement de la main gauche d'apparition rapide. L'exploration iconographique témoignait de la présence d'un cavernome situé au niveau des ganglions de la

base à droite. Le patient refusant une résection chirurgicale de la lésion, un essai de dopathérapie avait été mis en route, mais n'avait permis d'obtenir aucune amélioration clinique.

Dans le deuxième cas (3), une patiente de 55 ans présentait des symptômes d'hémi-parkinsonisme secondaire à une lésion cavernomateuse située au niveau de la région pinéale. Ces symptômes étaient d'apparition rapide et résistants à la dopathérapie, motivant une intervention chirurgicale. L'examen neurologique, un mois après l'opération, démontrait une amélioration notable des symptômes extra-pyramidaux.

Dans le cas clinique que nous rapportons, plusieurs éléments nous permirent de poser le diagnostic de MPI. D'une part, la symptomatologie motrice déficitaire très nettement prédominante au niveau de l'hémicorps gauche et caractérisée par une rigidité extrapyramidale, avait très bien répondu à l'instauration d'un traitement par L-Dopa. D'autre part, les données neurophysiologiques démontrèrent que la lésion cavernomateuse n'intervenait pas dans le déterminisme du déficit moteur.

La lésion cavernomateuse décelée à l'IRM était donc de découverte fortuite et ne nécessitait aucune thérapeutique spécifique, sous réserve de son évolution.

CONCLUSION

Le diagnostic de MPI repose essentiellement sur des critères cliniques et anamnestiques. Un syndrome parkinsonien secondaire à une lésion cérébrale peut cependant avoir une présentation clinique fort semblable à celle de la MPI. Il convient donc, dans l'approche diagnostique, de rester vigilant à cette étiologie pourtant rare.

L'observation rapportée dans cet article illustre le fait qu'on ne peut exclure le diagnostic de MPI par la simple mise en évidence d'un cavernome encéphalique. L'approche thérapeutique sera donc tributaire d'arguments en faveur ou non d'un lien physiopathologique entre la symptomatologie et la lésion cérébrale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Houtteville JP.— Cavernomes encéphaliques. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), *Neurologie*, 1999, 1-490-E-10, 11.
2. Ertan S, Benbir G, Tanriverdi T, et al.— Parkinsonism caused by cavernoma located in basal ganglion. *Parkinsonism Relat Disord*, 2005, **8**, 517-519.
3. Sanjay Vhora McH, Shigeaki Kobayashi, Hiroshi Okudera.— Pineal cavernous angioma presenting with Parkinsonism. *J Clin Neur*, 2001, **8**, 263-266.

4. Viallet F, Gayraud D, Bonnefoi B, et al.— Maladie de Parkinson idiopathique : aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Neurologie*, 2010, 17-060-A-50.
5. De Rijk MC, Launer LJ, Berger K, et al.— Prevalence of Parkinson's disease in Europe : a collaborative study of population-based cohorts. *Neurologic Diseases in the Elderly Research Group. Neurology* 2000, **54**, S21-S23.
6. Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L, Lees AJ.— Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinico-pathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992, **55**, 181-184.
7. Tolosa E, Wenning G, Poewe W.— The diagnosis of Parkinson's disease. *Lancet Neurol*, 2006, **5**, 75-86.
8. Hughes AJ, Daniel SE, Ben Shlomo Y, Lees AJ.— The accuracy of diagnosis of parkinsonian syndromes in a specialist movement disorder service. *Brain*, 2002, **125**, 861-870.
9. Kägi G, Bhatia KP, Tolosa E.— The role of DAT-SPECT in movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2010, **81**, 5-12.
10. Robinson JR, Awad IA, Little JR.— Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg*, 1991, **75**, 709.
11. Hughes AJ, Ben-Schlomo Y, Daniel SE, Lees AJ.— What features improve the accuracy of clinical diagnosis in Parkinson's disease : a clinicopathologic study. *Neurology*, 1992, **42**, 1142-1146.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr J.F Kaux, Service de Médecine Physique, CHU de Liège, Avenue de l'Hôpital, B35, 4000 Liège, Belgique.
Email : jfkaux@chu.ulg.ac.be