

L'IMAGE DU MOIS

Un cas de leucoencéphalopathie rapidement progressive sur angiopathie amyloïde

O. WAUTERS (1), F. SCHOLTES (2), D. DIVE (3), G. MOONEN (4)

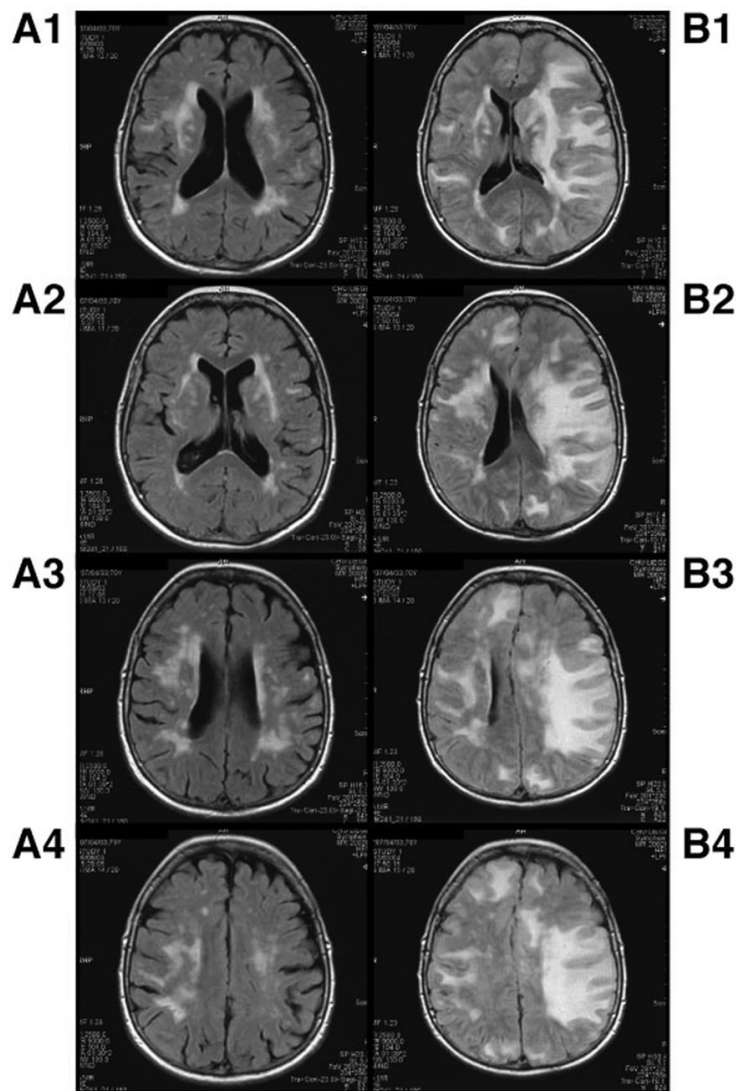


Fig. 1 : Séquence FLAIR démontrant une leucoencéphalopathie périventriculaire.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 70 ans, hypertendue, qui présente une histoire de troubles cognitifs lentement évolutifs. Une étiologie mixte, dégénérative et vasculaire, a été retenue dans un premier temps, compte tenu des données obtenues à l'aide d'une IRM de l'encéphale réalisée en septembre 2003. Cette IRM mettait en évidence une atrophie débutante au niveau des faces internes des deux lobes tempo-

raux. La séquence FLAIR (figure A1 à A4) démontrait une leucoencéphalopathie périventriculaire.

Plusieurs mois après le diagnostic de démence, la patiente présente une détérioration cognitive rapide, en quelques semaines. Celle-ci concerne, en particulier, la mémoire épisodique et l'orientation temporo-spatiale. La patiente devient grabataire en quelques jours. Dans la salle d'attente de la consultation de neurologie, elle présente une crise grand mal typique, inaugurale. La patiente est transférée au service des urgences où une somnolence importante, sans signe déficitaire focalisé, est constatée.

(1) Etudiante en 4ème Doctorat, (2) Assistant, Service de Neurochirurgie, (3) Chef de clinique, (4) Professeur ordinaire, Chef de Service, Service de Neurologie, CHU Sart-Tilman, B-4000 Liège.

Le CT-scanner cérébral démontre une leucoencéphalopathie majeure (hypointensités périventriculaires).

Quelques heures après l'admission, la vigilance se dégrade nettement. Une IRM de l'encéphale, réalisée le lendemain (séquence FLAIR : figure B1 à B4) confirme la présence de lésions étendues de la substance blanche des deux hémisphères cérébraux, prédominant à gauche. Elles sont associées à un œdème qui exerce un effet de masse. Celui-ci est responsable d'une compression du ventricule latéral gauche et d'une déviation de la ligne médiane vers la droite. L'ensemble du tableau clinique et neuroradiologique est compatible avec une leucoencéphalopathie sévère, rapidement progressive. Un traitement par corticoïdes à très forte dose est débuté (méthylprednisolone, 2 gr IV par 24 heures).

L'évolution à court terme se révèle très défavorable : la patiente développe une ischémie mésentérique ainsi qu'une thrombose artérielle distale du membre inférieur gauche. Le décès survient dans les heures qui suivent cette détérioration systémique.

Une autopsie est réalisée. L'examen microscopique du cerveau montre une leucoencéphalopathie sévère, bilatérale, avec multiples séquelles de micro-infarctus et de micro-hémorragies corticales, associées à de nombreux micro-foyers d'hémorragie récente. Cet aspect est la manifestation anatomo-pathologique typique d'une angiopathie amyloïde cérébrale. Ce diagnostic est confirmé par la démonstration histologique d'une angiopathie amyloïde sévère, sténosante, avec dépôts de bêta-amyloïde (1).

L'histoire clinique de cette patiente est particulière dans la mesure où l'affection sous-jacente s'est initialement exprimée par un tableau démentiel lentement évolutif. La détérioration clinique aiguë est imputable à la décompensation de la leucoencéphalopathie tant dans sa composante oedémateuse que micro-hémorragique.

L'amyloïdose des vaisseaux cérébraux (angiopathie amyloïde) se présente classiquement sous la forme d'une hémorragie lobaire (1, 2). Elle est la conséquence d'une fragilisation des artères, leptoméningées et corticales, de petit et moyen calibre, par un dépôt d'amyloïde dans la paroi (3).

Quand l'angiopathie amyloïde se présente sous forme d'une leucoencéphalopathie progressive, son diagnostic est difficile. La réalisation d'une étude IRM avec séquences Flash-2D permet d'obtenir des arguments diagnostiques importants grâce à l'observation de multiples foyers micro-hémorragiques. L'instauration précoce d'une corticothérapie à haute dose permet d'obtenir une évolution favorable dans les situations les plus classiques (3). Dans le cas présenté, la maladie fut rapidement progressive avec décompensation oedémateuse et hémorragique, conduisant au décès.

En résumé, l'angiopathie amyloïde, qui se présente habituellement sous forme d'hémorragie lobaire, peut plus rarement se manifester par une leucoencéphalopathie. Dans ce cas, une décompensation aiguë peut survenir et se révéler particulièrement sévère. Un traitement par corticoïdes à haute dose doit être instauré précocement, car il peut permettre de contrôler la situation. Le diagnostic d'angiopathie amyloïde doit donc toujours être évoqué, même s'il est rare, devant une leucoencéphalopathie progressive.

RÉFÉRENCES

1. Yamada M.— Cerebral amyloid angiopathy : An overview. *Neuropathology*, 2000, **1**, 8-22
2. Caulo M, Tampieri D, Brassard R, et al.— Cerebral amyloid angiopathy presenting as nonhemorrhagic diffuse encephalopathy : neuropathologic and neuroradiologic manifestations in one case. *Am J Neuroradiol*, 2001, **22**, 1072-1076
3. Oh U, Gupta R, Krakauer JW, et al.— Reversible leukoencephalopathy associated with cerebral amyloid angiopathy. *Neurology*, 2004, **62**, 494-497