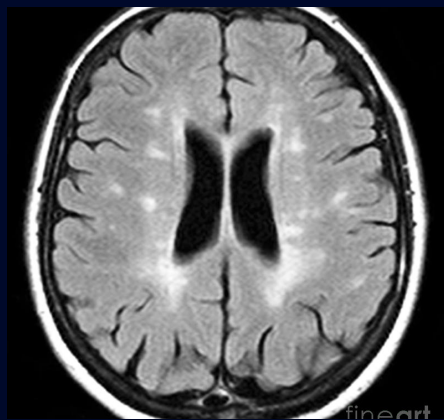




Cas de la semaine #37

29 mai 2017

Préparé par Dr Antoine GUILLONNET, fellow
Dr Louis-Xavier Pistono
Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal

Département de radiologie
Faculté de médecine

Université 
de Montréal

Histoire clinique

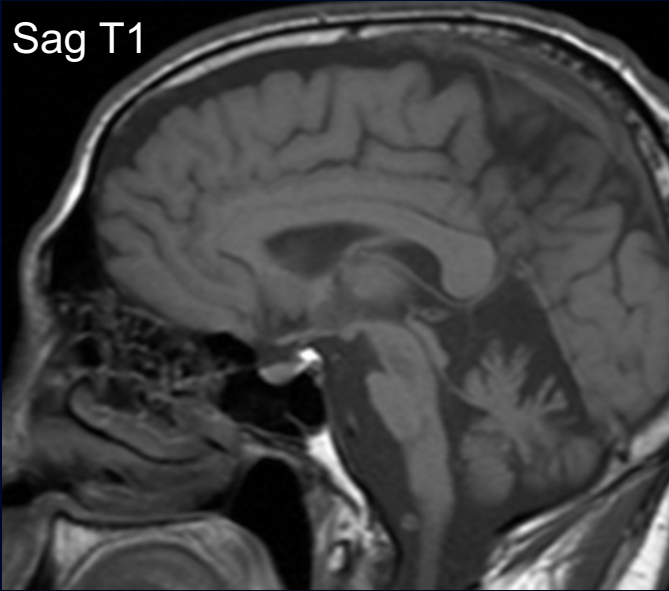
- Syndrome cérébelleux progressif sur 1 an avec nystagmus, ataxie et dysarthrie
- Apparition d'un syndrome parkinsonien depuis 6 mois
- Incontinence urinaire récente



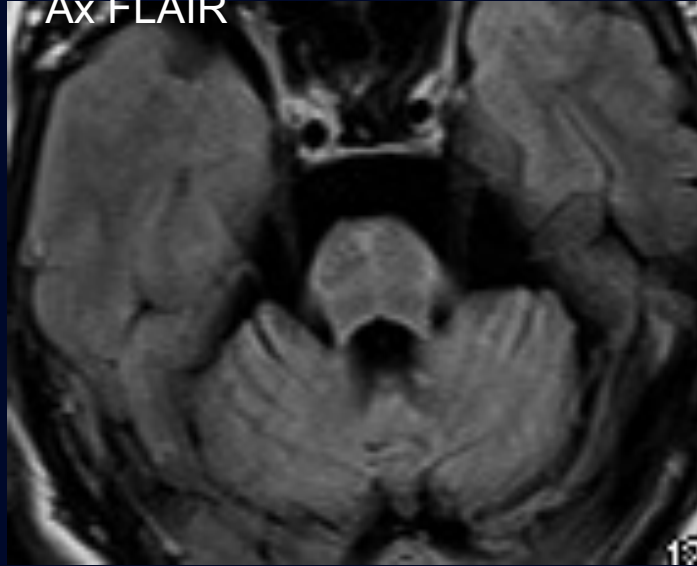
58 ans

IRM cérébrale C-

Sag T1



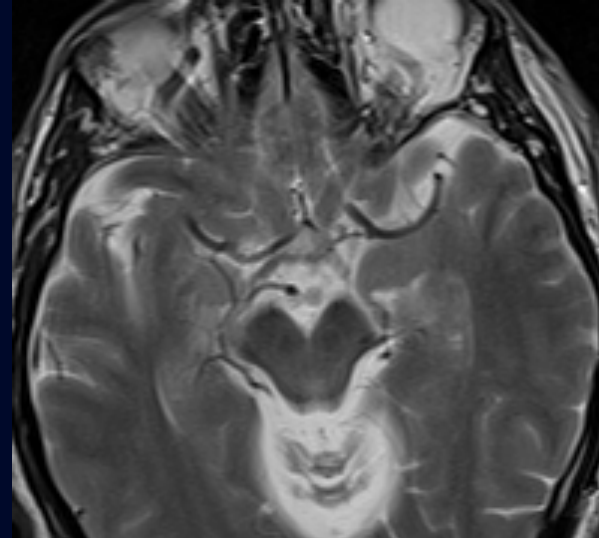
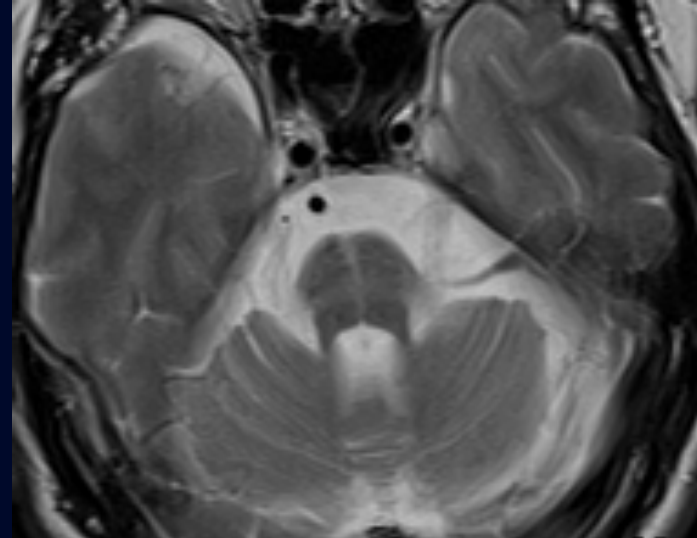
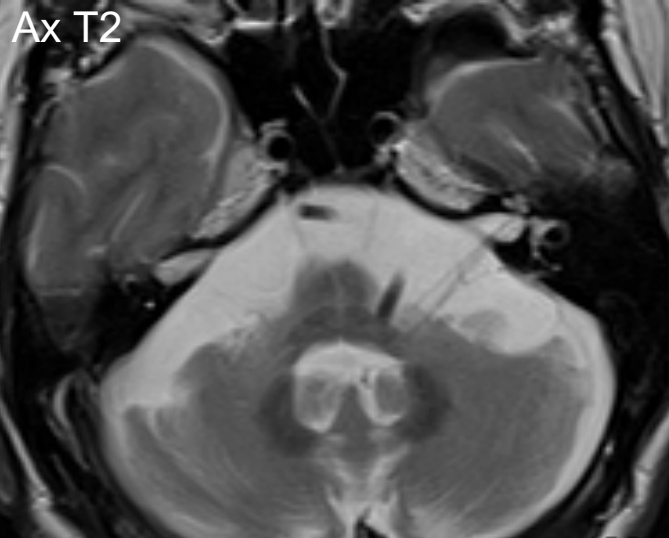
Ax FLAIR



De plus:

- Pas d'anomalie de l'étage supratentoriel
- Pas de restriction de la diffusion
- Pas d'artefact de susceptibilité magnétique sur la séquence T2*

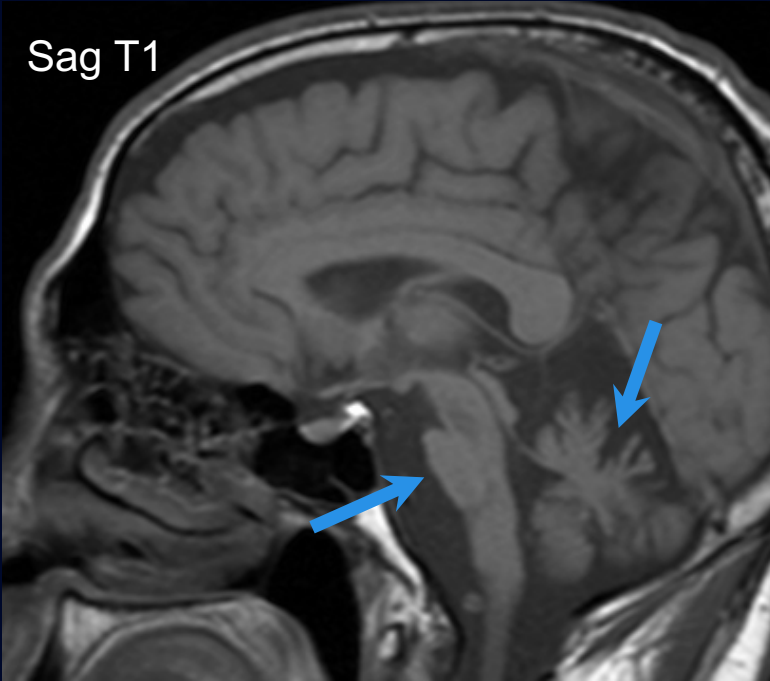
Ax T2



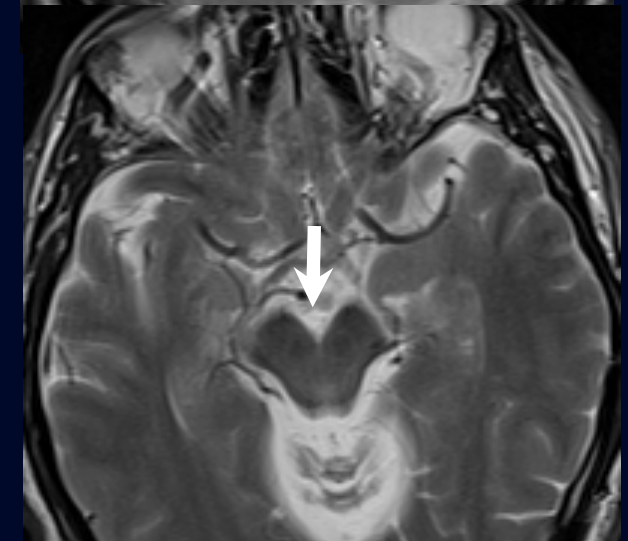
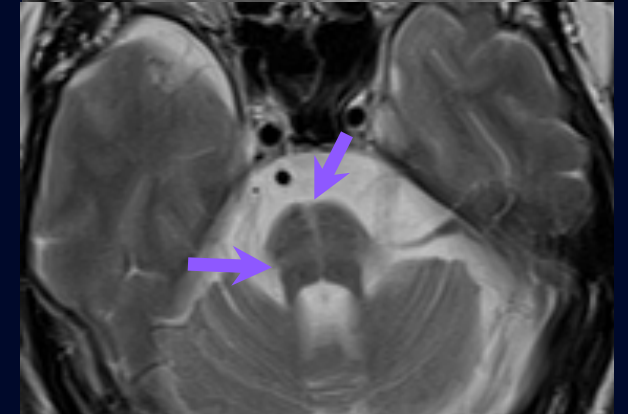
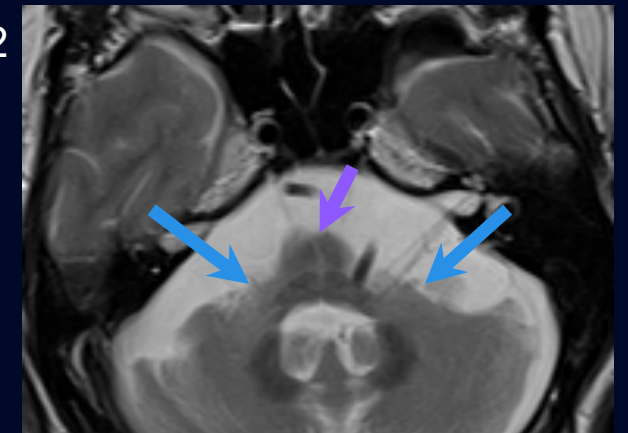
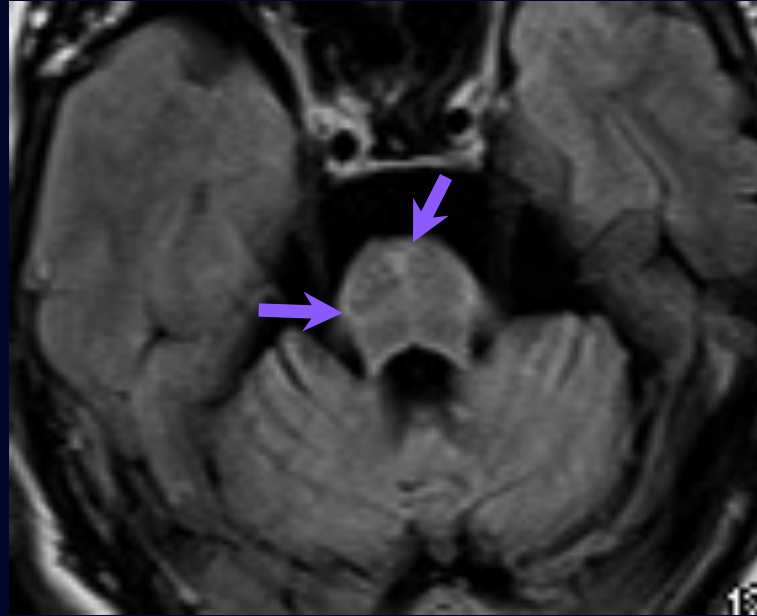
IRM cérébrale C-

Ax T2

Sag T1



Ax FLAIR



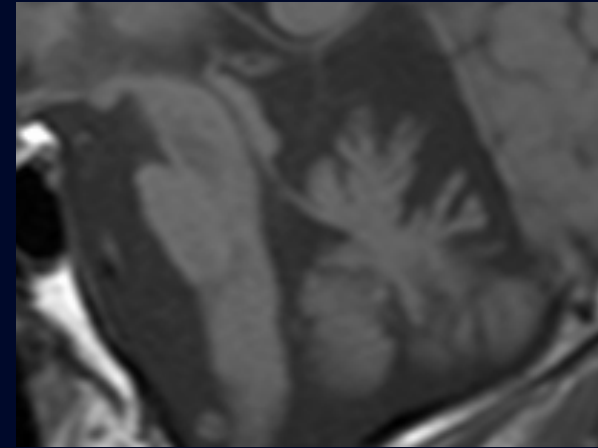
- Atrophie pontique, cérébelleuse et des pédoncules cérébelleux moyens
- Hypersignal T2 et FLAIR du pont touchant les faisceaux ponto-cérébelleux
- Pas d'anomalie mésencéphalique

Synthèse radiologique

- Hypersignal T2 et FLAIR des faisceaux ponto-cérébelleux réalisant le “hot cross bun sign”



- Atrophie pontique et cérébelleuse
- Pas d'anomalie du mésencéphale ou supratentorielle



Diagnostic différentiel

Atrophie ponto-cérébelleuse :

- Atrophie cérébelleuse secondaire (alcool, intoxication au lithium...)
- Ataxie de Friedreich
- Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse héréditaire
- Atrophie cérébelleuse héréditaire

Hypersignaux en croix du pont :

- Pas de réel diagnostic différentiel

Autres syndromes parkinsoniens :

- Paralyse supranucléaire progressive → élargissement de l'espace interpédonculaire
- Dégénérescence cortico-basale → atrophie frontopariétale
- Maladie de Parkinson

Ataxie cérébelleuse :

- FXTAS (syndrome ataxie / tremblement associé à l'X fragile) → hypersignaux des pédoncules cérébelleux
- ...

Diagnostic final:

Atrophie multi-systèmes de type MSA-C

- Syndrome cérébelleux et parkinsonien
 - Atrophie du pont, du cervelet et des pédoncules cérébelleux moyens
 - Hypersignal des fibres transversales du pont, du raphé médian du pont et des faisceaux latéraux du pont mélangés aux fibres des pédoncules cérébelleux moyens
- Réalise le signe de la croix du pont ou « *hot cross bun sign* »
- Absents dans notre cas :
hyposignal T2 putaminal postérieur, atrophie des noyaux olivaires du pont



Atrophie multi- systèmes

MSA

(Multi-system atrophy)

- Maladie **neurodégénérative sporadique rare** du groupe des synucléinopathies (avec la maladie de Parkinson et la démence à corps de Lewy)
- Neuropathologie : dégénérescence striatonigree et olivo-ponto-cérébelleuse
- Apparition autour de 40-60 ans
- Clinique : association de symptômes
 - dysautonomiques,
 - parkinsoniens,
 - pyramidaux,
 - cérébelleux

Atrophie multi- systèmes

Classification

- **MSA-C** (ancienne atrophie olivo-ponto-cérébelleuse)
 - prédominance de symptômes **cérébelleux**
- **MSA-P** (ancienne dégénérescence nigrostriée)
 - prédominance de symptômes **parkinsoniens**
- *Un patient peut évoluer d'un type à l'autre au cours du temps*
- *Le syndrome de Shy-Drager ou **MSA-A** n'est plus considéré comme un sous-type de MSA, les symptômes autonomiques pouvant toucher les MSA-P et C*

Pronostic + traitement

- Pas de traitement
- 10 ans d'évolution en moyenne jusqu'au décès

Références

Gilman S, Wenning GK, Low PA et-al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. Neurology. 2008;71 (9): 670-6.

Dietemann JL. Neuro-imagerie diagnostique 2e édition. p. 660-2

Osborn A. Brain 2nd edition

Matsusue E, Fujii S, Kanasaki Y et-al. Cerebellar lesions in multiple system atrophy: postmortem MR imaging-pathologic correlations. AJNR Am J Neuroradiol. 2009;30 (9): 1725-30

Ozawa T, Paviour D, Quinn NP et-al. The spectrum of pathological involvement of the striatonigral and olivopontocerebellar systems in multiple system atrophy: clinicopathological correlations. Brain. 2004;127 (Pt): 2657-71