

MALADIES CÉRÉBRALES LIÉES À LA DÉPOSITION D'AMYLOÏDE

Louis Patenaude-Veilleux MD (R4), Maxime St-Amant MD — Centre Hospitalier Universitaire de Sherbrooke

RÉSUMÉ

La protéine β -amyloïde (β A) est omniprésente dans le système nerveux central mais son accumulation pathologique résulte en 4 pathologies distinctes dont les caractéristiques radiologiques reflètent leur pathophysiologie. La β A est impliquée dans les dommages neuronaux caractérisant la maladie d'Alzheimer et dont la distribution typique peut être différenciée des autres types de démence grâce à des méthodes d'imagerie anatomique et moléculaire. Les hémorragies vues dans l'angiopathie amyloïde reflètent les dommages vasculaires causés par l'accumulation de β A dans les parois des vaisseaux. Les rares formes inflammatoires d'angiopathie amyloïde démontrent de l'inflammation corticale et sous-corticale secondaire à l'accumulation vasculaire de β A. Dans l'amyloïdome cérébral, l'accumulation macroscopique de β A mime une atteinte néoplasique.

OBJECTIFS

- Discuter de la pathophysiologie des pathologies du système nerveux central reliées à la protéine β -amyloïde
- Identifier les caractéristiques radiologiques des pathologies du système nerveux central reliées à la protéine β -amyloïde

INTRODUCTION

La déposition de β -amyloïde (β A) dans le système nerveux central caractérise certaines pathologies fréquentes comme la maladie d'Alzheimer et l'angiopathie amyloïde cérébrale, mais aussi certaines maladies rares telles l'angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire et l'amyloïdome cérébral. Ces maladies partagent une pathophysiologie commune, soit l'accumulation anormale de β A dans le cerveau. Il est important de connaître les trouvailles radiologiques associées à ces pathologies afin de les diagnostiquer à l'aide d'une utilisation appropriée des différentes modalités d'imagerie.

PROTÉINE BÊTA-AMYLOÏDE

La β A est un produit du clivage de la protéine précurseur de l'amyloïde. Cette dernière est clivée principalement en deux isoformes, la β A₄₀ retrouvée dans les plaques séniles associées à la maladie d'Alzheimer, et la β A₄₂ retrouvée chez les patients atteints d'angiopathie amyloïde cérébrale.

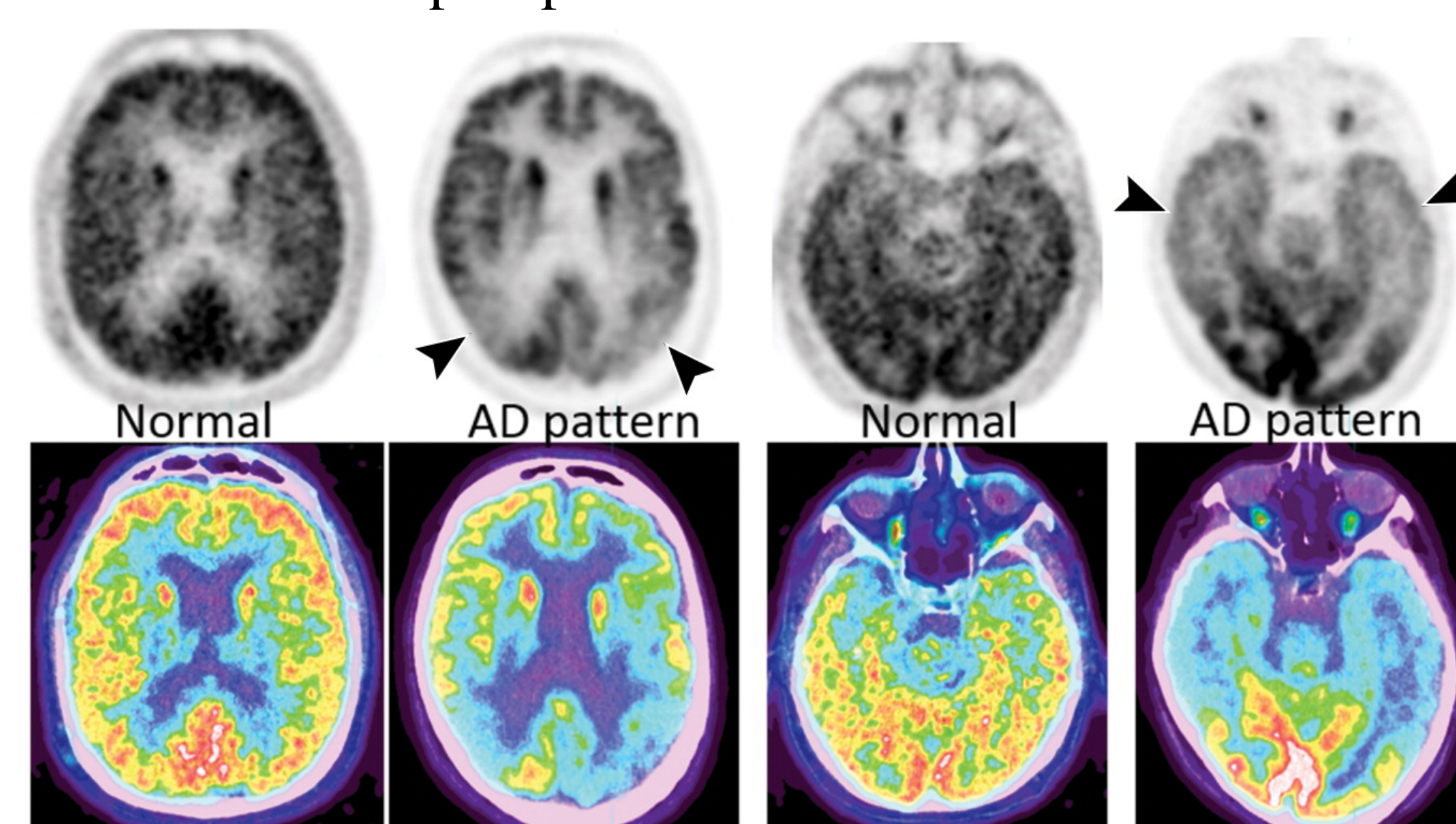
MALADIE D'ALZHEIMER

PATHOPHYSIOLOGIE

L'accumulation de β A forme des plaques amyloïdes, alors que l'hyperphosphorylation de la protéine tau forme des dégénéscences neurofibrillaires, deux processus présumément impliqués dans une cascade menant à une perte neuronale progressive.

IMAGERIE

Elle se manifeste par une atrophie corticale temporopariétale avec atrophie hippocampique progressive. La TEP-FDG démontre un hypométabolisme temporopariétal.



ANGIOPATHIE AMYLOÏDE CÉRÉBRALE

PATHOPHYSIOLOGIE

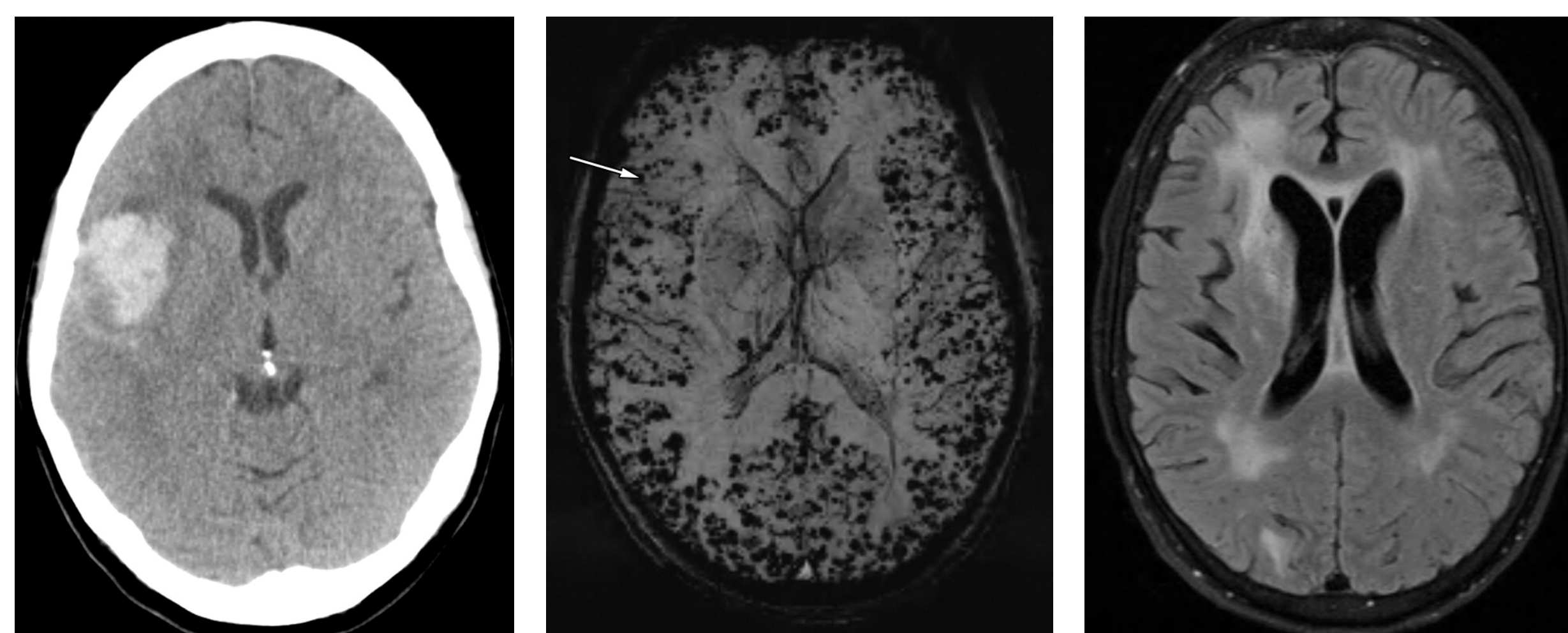
L'accumulation de β A dans la paroi des vaisseaux corticaux et leptoméningés entraîne une fragilité vasculaire.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Elle se manifeste par une démence, une dysfonction cognitive, des accidents ischémiques transitoires et des déficits neurologiques focaux dus à des hémorragies cérébrales spontanées.

IMAGERIE

Elle se caractérise par des hémorragies corticales et sous-corticales épargnant les noyaux gris centraux, une atteinte de la matière blanche et de l'atrophie cérébrale. Les séquences de susceptibilité magnétique sont les plus sensibles pour détecter les microhémorragies.



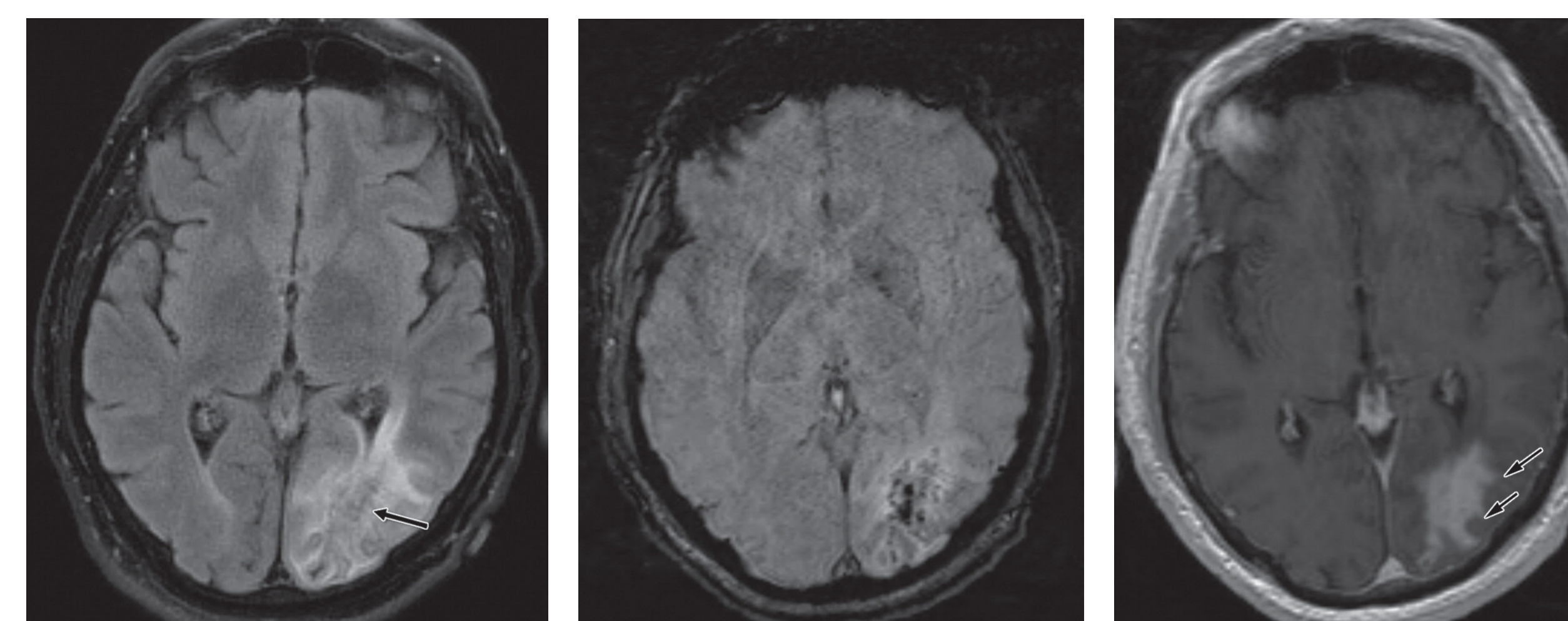
AMYLOÏDOME CÉRÉBRAL

PATHOPHYSIOLOGIE

La déposition macroscopique de β A forme de larges masses nodulaires centrées autour des vaisseaux dans la matière blanche périventriculaire.

IMAGERIE

Il se distingue par une lésion modérément à sévèrement rehaussante habituellement unique localisée dans la matière blanche supratentorielle avec oedème périphérique pouvant mimer une lésion néoplasique. La lésion peut parfois être infiltrante et mal définie. Il y a peu d'effet de masse par rapport à la taille de la lésion et des microhémorragies peuvent être vues dans la lésion.



ANGIOPATHIE AMYLOÏDE INFLAMMATOIRE

PATHOPHYSIOLOGIE

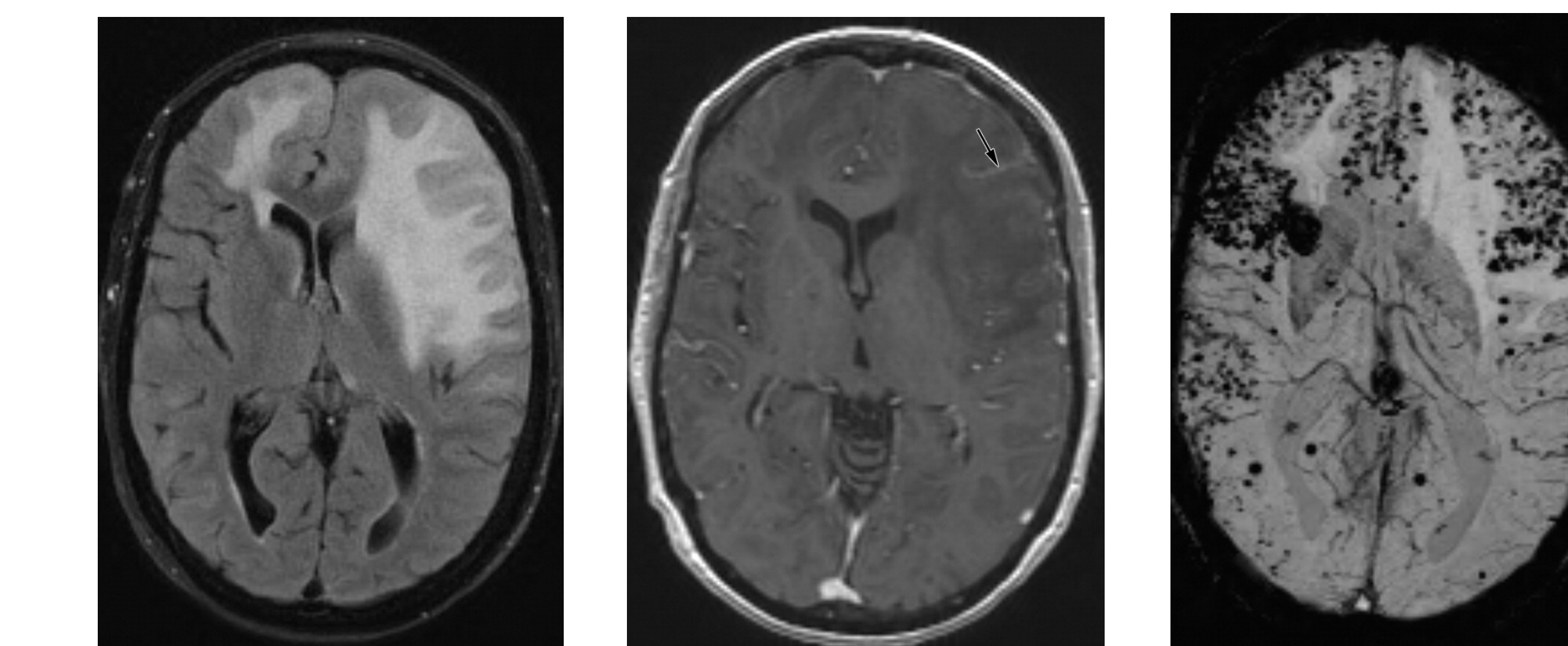
Les analyses histologiques démontrent une atteinte inflammatoire angiocentrique impliquant les vaisseaux corticaux et leptoméningés.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Elle se manifeste par un déclin cognitif, des convulsions, des céphalées, des déficits neurologiques focaux, de la confusion et des hallucinations.

IMAGERIE

Elle est caractérisée par un oedème cortical et sous-cortical confluent sans infarctus, contrairement à la vasculite. L'œdème est typiquement multifocal et asymétrique, la distinguant du syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible. Des microhémorragies et un rehaussement leptoméningé peuvent être observés dans les régions oedémateuses.



CONCLUSION

L'accumulation anormale de β A dans le cerveau cause plusieurs pathologies neurologiques aux manifestations radiologiques distinctes. La maladie d'Alzheimer est la cause de démence la plus fréquente alors que l'angiopathie amyloïde cérébrale est une cause commune d'hémorragie cérébrale. L'angiopathie amyloïde inflammatoire et l'amyloïdome cérébrale sont des maladies rares mimant certaines atteintes inflammatoires et néoplasiques. Une bonne connaissance des caractéristiques radiologiques de ces pathologies reliées à la β A permet de les considérer dans le diagnostic différentiel lorsque ceci est approprié.

ÉLÉMENTS CLÉS

- L'accumulation de β A dans le cerveau joue un rôle important dans la maladie d'Alzheimer, initiant une cascade menant ultimement à la dégénérescence neurofibrillaire.
- L'imagerie anatomique et moléculaire permet maintenant d'identifier certaines anomalies typiques de la maladie d'Alzheimer alors que traditionnellement elle était utilisée pour exclure certaines autres causes de démence.
- Les lésions classiques associées à l'angiopathie amyloïde cérébrale sont les hémorragies lobaires, une atteinte de la matière blanche, les microhémorragies et les infarctus sous-corticaux, et sont dues à une fragilité vasculaire engendrée par la déposition de β A dans la média des vaisseaux.
- Les critères de Boston combinent les paramètres cliniques, radiologiques et pathologiques afin d'aider au diagnostic de l'angiopathie amyloïde cérébrale.
- Bien que la déposition de β A dans la paroi des vaisseaux soit impliquée dans les formes classiques et inflammatoires de l'angiopathie amyloïde, la réaction inflammatoire associée permet de les distinguer à l'imagerie et à la pathologie.
- L'amyloïdome cérébral est caractérisé par une lésion solide rehaussante centrée sur la matière blanche et entourée d'œdème, et peut mimer certaines conditions comme un lymphome, une néoplasie primaire et une vasculite.

RÉFÉRENCES

- Miller-Thomas, M. M., Sipe, A. L., Benzinger, T. L. S., McConathy, J., Connolly, S., Schwetky, K. E., (2016). Multimodality Review of Amyloid-related Diseases of the Central Nervous System. *RadioGraphics*, 36:1147-1163. doi: 10.1148/rg.2016150172
- Linn J., Halpin A., Demaerel P., Ruhland J., Giese A. D., Dichgans M., van Buchem M. A., Bruckmann H., Greenberg S. M., (2010) Prevalence of superficial siderosis in patients with cerebral amyloid angiopathy. *Neurology*. 74(17):1346-50. doi:10.1212/WNL.0b013e3181dad605