

Imagerie du Status Epilepticus

P. Dérot, R. Duprès, S. Planel, F. Filippitzi, E. Schmitt, S. Bracard

Service de Neuroradiologie – CHRU Nancy

Problématique

- Alerte thrombolyse ... IRM cérébrale en urgence ... un hypersignal diffusion, mais de topographie curieuse ... Et si c'était d'origine critique ?!
- Alors que le contexte anamnestique est un peu flou, c'est parfois l'IRM qui va pouvoir orienter le diagnostic de l'épisode clinique vers une cause ictale.
- Majoritairement réalisée dans un contexte d'urgence, l'analyse des anomalies de signal doit être rigoureuse, afin d'éviter les errances diagnostiques pouvant mener à des prises en charge thérapeutiques inadaptées.
- Dans des cas plus simples, la comitialité est connue ou reconnue et l'analyse de l'imagerie en est d'autant facilitée.
- L'IRM cérébrale aura alors pour buts de faire le diagnostic positif du status epilepticus et éventuellement d'en retrouver la cause.

Objectifs

- Connaître les bases physiopathologiques du status epilepticus
- Connaître ses aspects classiques en imagerie
- Savoir distinguer ses diagnostics différentiels





Définitions

- **L'Etat de Mal Epileptique (EME)** est défini, de façon générale, par des crises continues ou par la succession de crises sans amélioration de la conscience sur une période de 30 minutes
- **L'EME larvé** correspond à l'évolution défavorable d'un EME tonico-clonique généralisé non traité ou traité de façon inadéquate. Il se caractérise par l'atténuation, voire la disparition des manifestations motrices chez un patient comateux contrastant avec la persistance d'un EME électrique
- **L'EME réfractaire** n'a pas de définition consensuelle. En général, on peut définir un EME comme réfractaire lorsqu'il existe une résistance à au moins deux médicaments antiépileptiques différents administrés à posologie adaptée
- L'incidence annuelle des EME convulsifs et non convulsifs est comprise entre 10 et 41 pour 100 000 habitants
- Elle est plus élevée chez l'enfant et chez les adultes de plus de 60 ans
- Les lésions cérébrales apparaissent expérimentalement chez le primate au bout de 60 à 90 minutes dans l'EME convulsif généralisé
- Le retentissement systémique de l'EME convulsif (hypertension puis hypotension, hyperthermie, hypoxie, hyperglycémie puis hypoglycémie, acidose métabolique et parfois mixte) peut majorer le risque de ces lésions
- La mortalité des EME est mieux étudiée que leur morbidité. Elle est comprise entre 8 et 39 % des cas (décès survenant dans les 30 premiers jours après le début de l'EME)



Etiologies

- Les EME surviennent dans 39 à 50 % des cas chez un patient porteur d'une maladie épileptique
- Une récurrence chez un même patient est observée dans 6 à 13 % des cas
- **Chez le patient épileptique connu :**
 - la première cause d'EME est un **sevrage de médicaments antiépileptiques** relatif ou absolu par non-observance thérapeutique, **adjonction d'un traitement inducteur enzymatique** ou **au cours du changement de médicament antiépileptique**
 - les principales autres causes sont l'intoxication ou le sevrage alcoolique, la prescription de médicaments proconvulsivants et les infections intercurrentes
 - en l'absence de facteur déclenchant évident, en cas de doute étiologique ou d'EME persistant, l'enquête doit être identique à celle réalisée devant un EME inaugural, du fait de l'intrication fréquente des étiologies
- **En cas d'EME inaugural**, les principales étiologies sont :
 - les **souffrances cérébrales aiguës**, qu'elles soient structurelles (méningoencéphalites, accidents vasculaires cérébraux, traumatismes...) ou fonctionnelles (hyponatrémie aiguë, intoxications médicamenteuses ou par substances illicites...)
 - plus rarement, car dans ces cas le patient peut déjà avoir présenté des crises, les **lésions cérébrales subaiguës** évolutives (comme les tumeurs, la toxoplasmose cérébrale), les affections dégénératives ou les lésions cicatricielles (comme les séquelles d'accident vasculaire cérébral et de traumatisme)
- **Dans moins de 10 % des cas, l'enquête est négative**

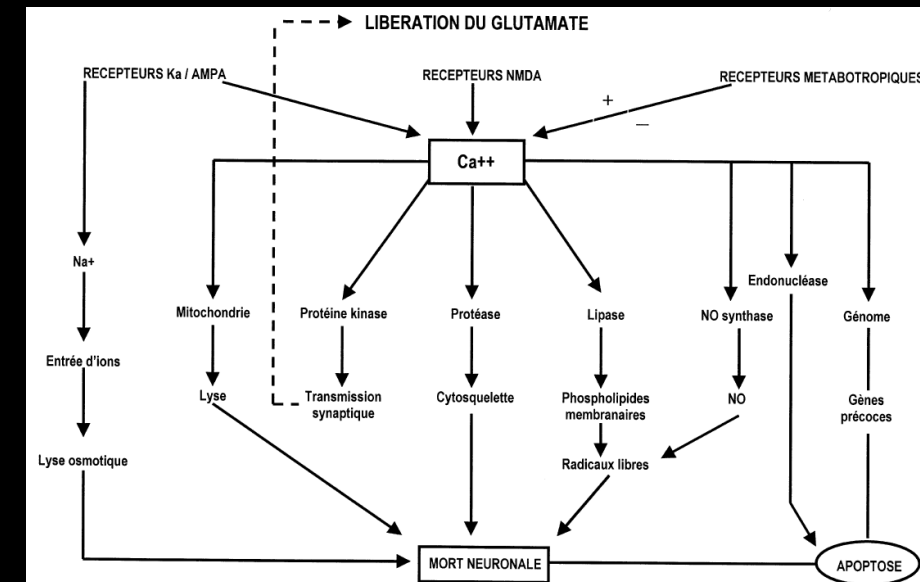
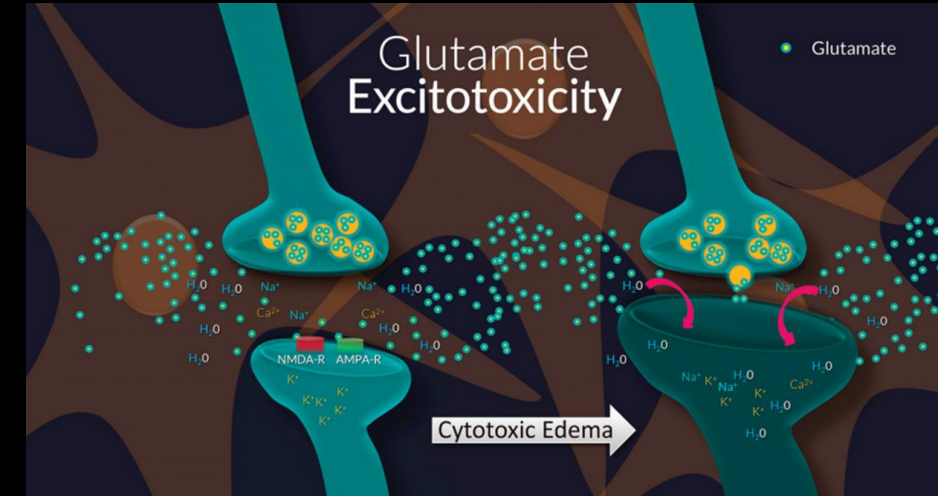


Introduction – Physiopathologie – Imagerie – Diagnostics différentiels

- Les anomalies de signal traduisent un **œdème cortical et sous-cortical, probablement d'origine mixte, vasogénique et cytotoxique**
- Il existe au cours de l'EME une **augmentation du débit sanguin et de la perméabilité vasculaire** à l'origine d'un **œdème vasogénique** pouvant intéresser la substance blanche sous-corticale
- Cet œdème est dû à l'**altération des pompes Na⁺/K⁺** à l'origine de l'entrée de sodium et d'eau dans la cellule à l'origine de son gonflement et de la réduction de l'espace extra-cellulaire
- L'augmentation de la perfusion cérébrale répond à un métabolisme accru du cortex en cas de crise où il existe une augmentation de la consommation d'oxygène et de glucose
- **Si cette augmentation du flux sanguin est insuffisante**, une acidose lactique, des perturbations des échanges ioniques, une baisse des réserves énergétiques sont à l'origine d'un **œdème cytotoxique cortical**

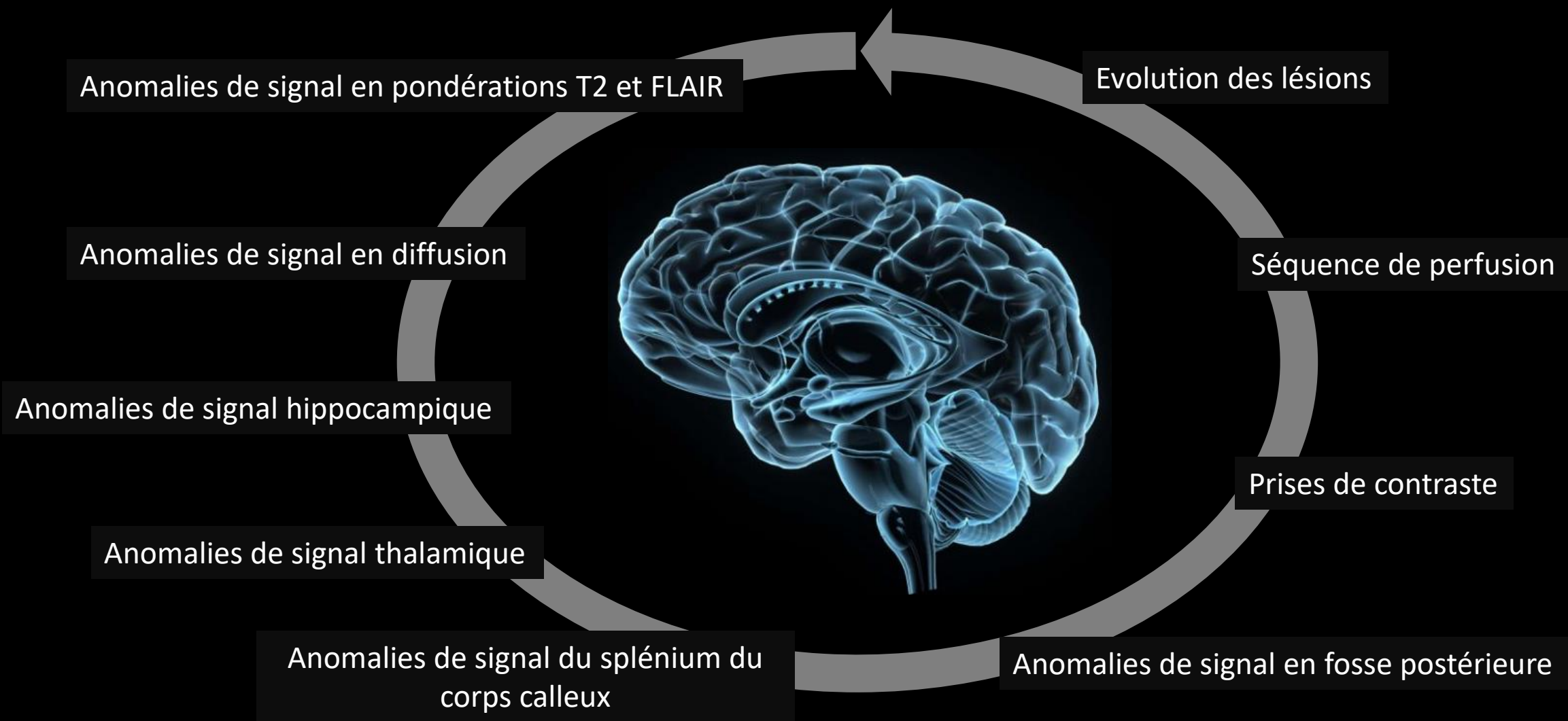
The spectrum of peri-ictal MRI changes; four illustrative cases. Jennifer Williams et al. Seizure 50 (2017) 189–193

Cytotoxic Lesions of the Corpus Callosum That Show Restricted Diffusion: Mechanisms, Causes, and Manifestations. Jay Starkey et al. RadioGraphics 2017;37:562–576





Atteintes

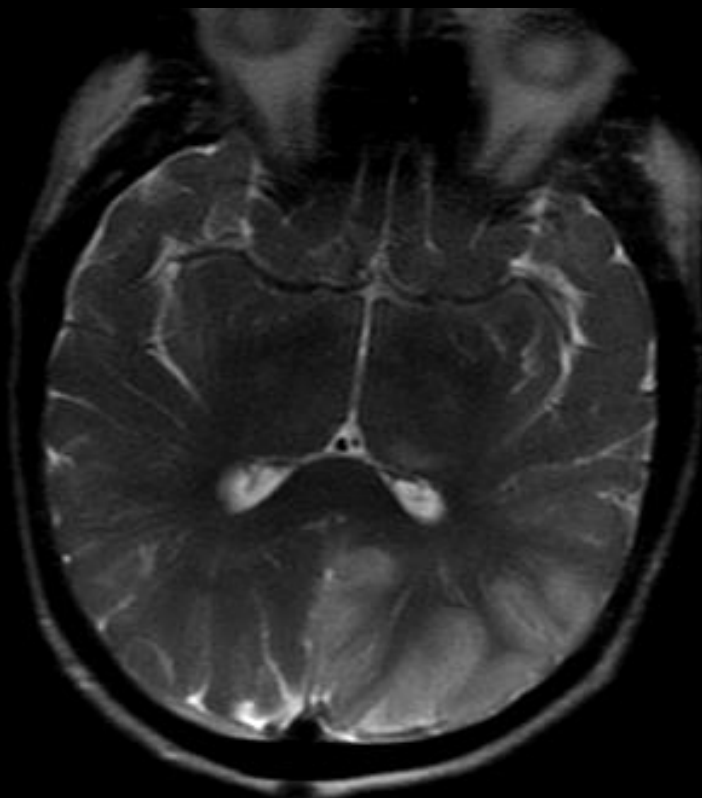




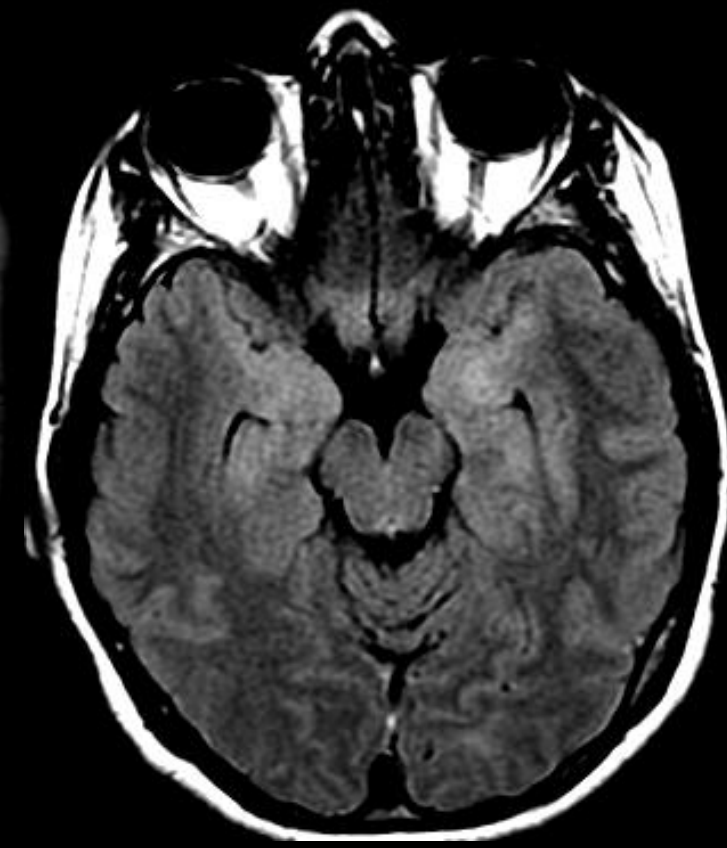
Atteintes

Anomalies de signal en pondérations T2 et FLAIR

- L'atteinte la plus fréquente est celle de **localisation cortico-sous-corticale à prédominance corticale à l'étage sus-tentorial**, sous forme d'un hypersignal T2 et FLAIR, présentant souvent un **aspect légèrement tuméfié**
- **Discret effet de masse possible** par œdème local-régional
- Ces lésions peuvent être bilatérale et symétrique en cas d'EME généralisé, ou focal et unilatéral en cas d'EME partiel ou secondairement généralisé
- Elles correspondent géographiquement à l'hypermétabolisme de la TEP et aux zones d'intensité maximale en EEG



Ax T2



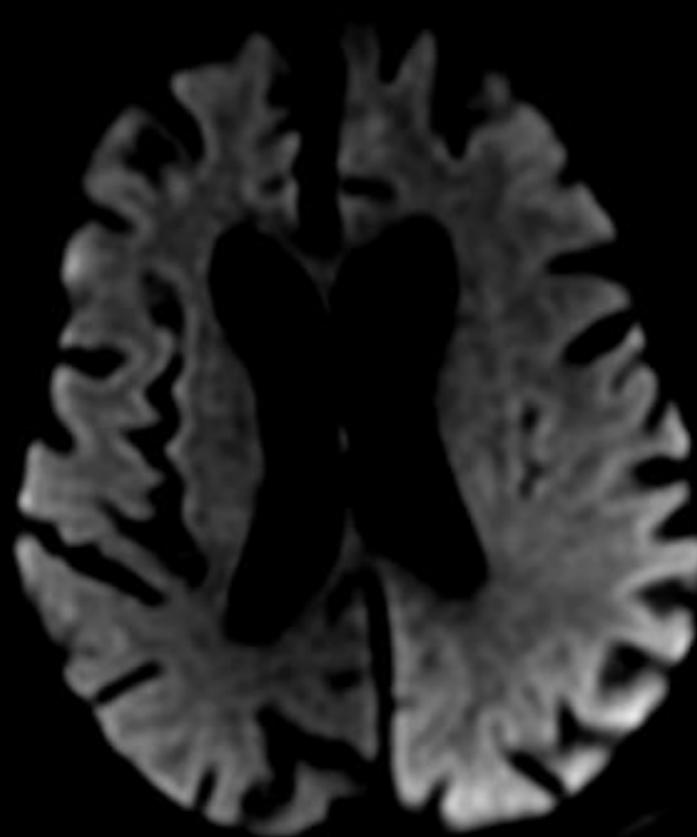
Ax FLAIR



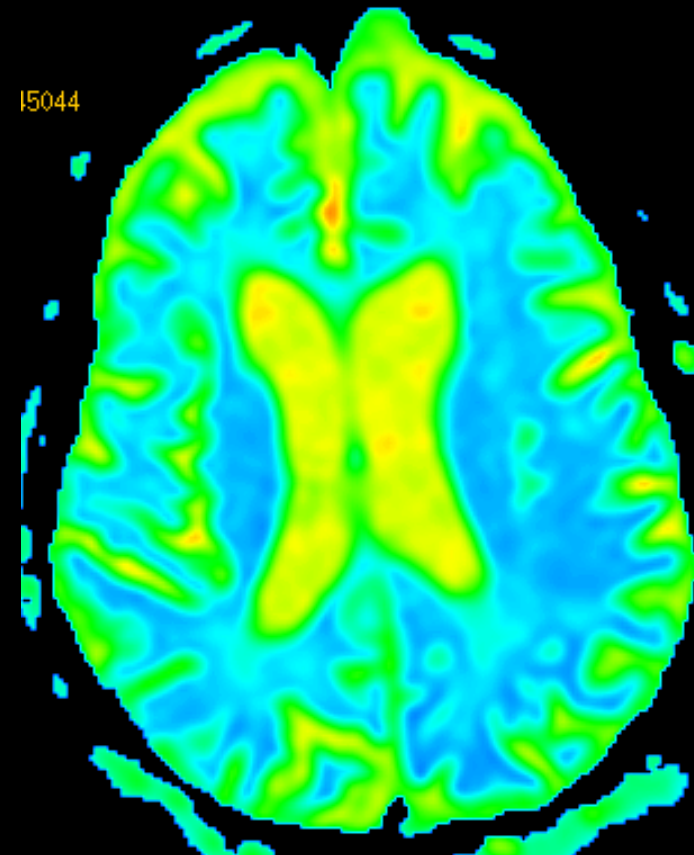
Atteintes

Anomalies de signal en diffusion

- S'y associe un hypersignal diffusion avec un ADC variable en fonction de l'importante relative œdème cytotoxique / œdème vasogénique, pouvant alors être respectivement diminué ou augmenté
- L'atteinte ne correspond pas à un territoire vasculaire artériel
- Alors que la restriction d'ADC traduit la mort neuronale dans un AVC ischémique, les modifications de signal de la diffusion et leur évolution rendent complexe la compréhension de la physiopathologie du status epilepticus
- Ces modifications sont extrêmement variables, fonction de type de crise, de sa durée et de sa persistance sub-intrante, ainsi que de l'existence d'une éventuelle lésion sous-jacente



Ax diffusion



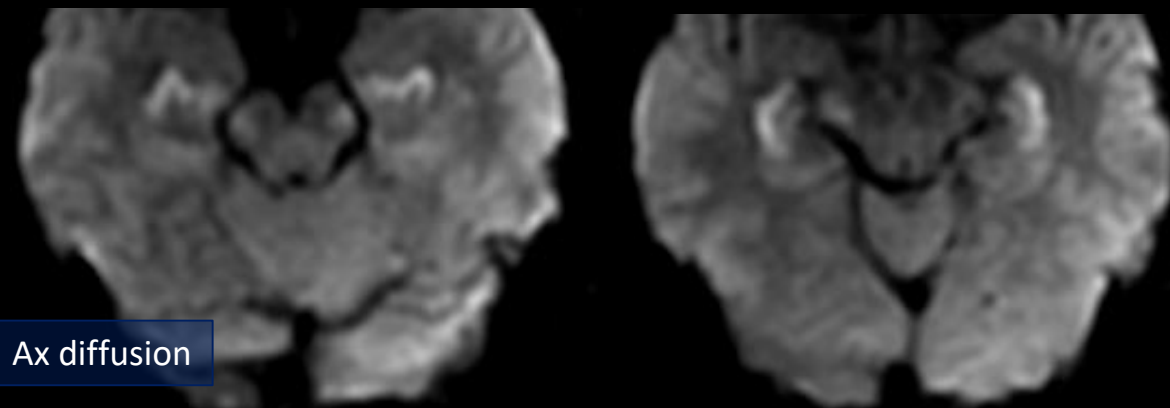
ADC



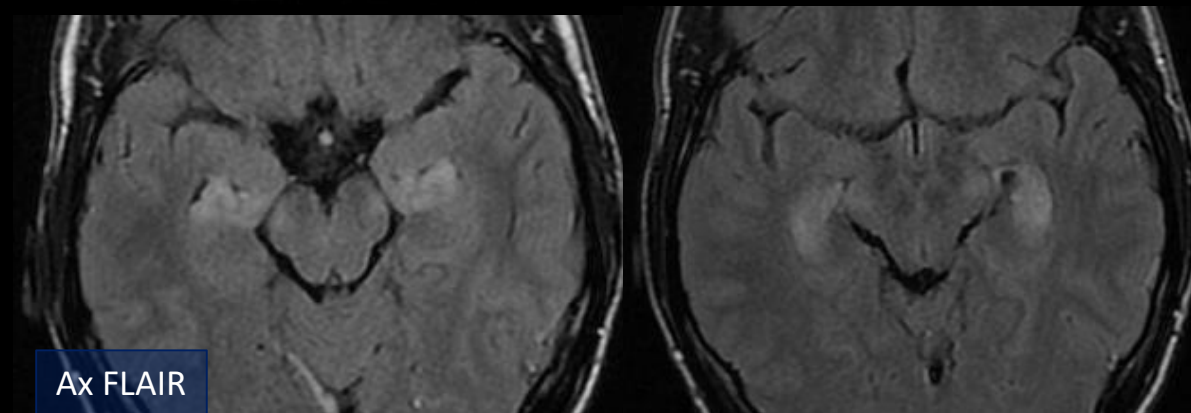
Atteintes

Anomalies de signal hippocampiques

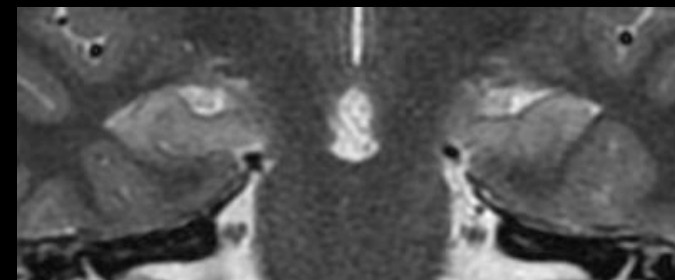
- Atteinte fréquente en raison de son implication importante, primitive ou secondaire, dans différents types de crises
- Atteinte plus fréquente en cas de crise partielle que de crise généralisée avec alors diffusivité de l'activité électrique aux zones corticales plus vulnérables
- Atteinte uni- ou bilatérale, accompagnée ou non de modification de l'ADC en diffusion



Ax diffusion



Ax FLAIR



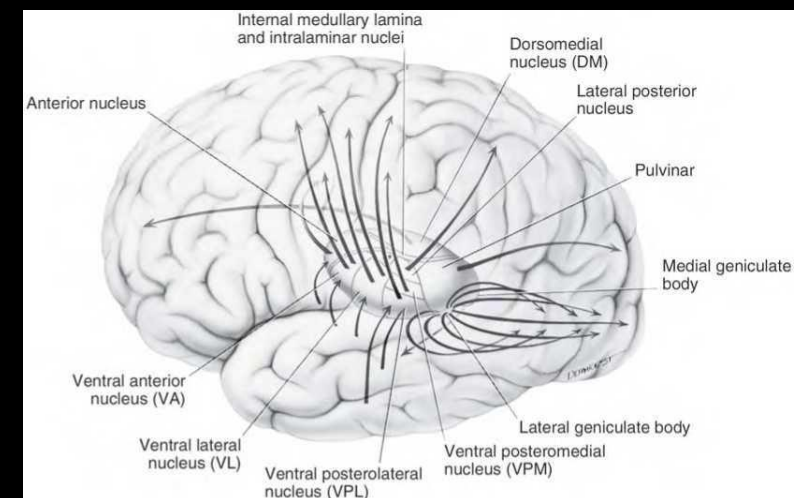
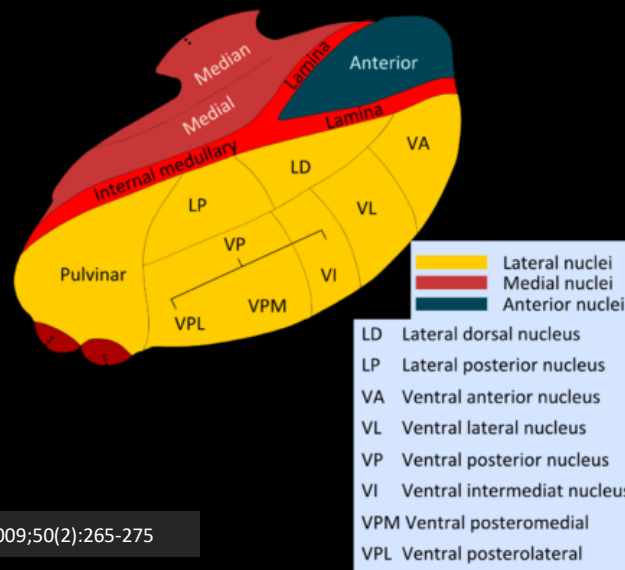
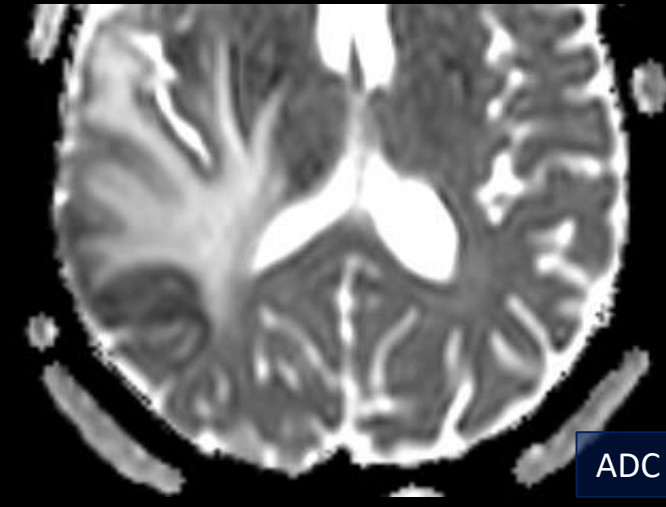
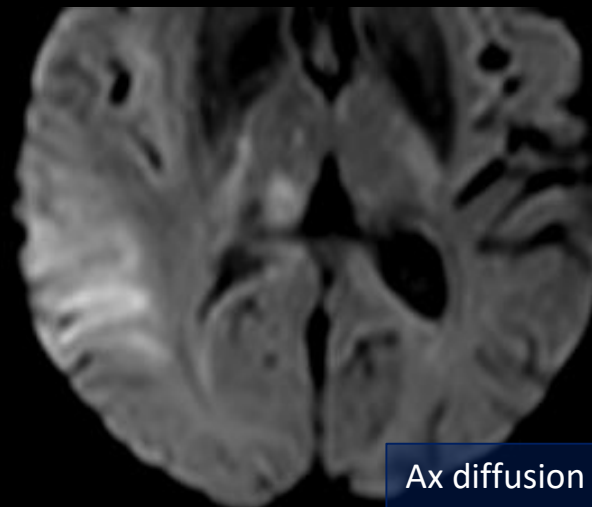
Fr T2



Atteintes

Anomalies de signal thalamiques

- Des anomalies de signal thalamique, en particulier du **noyau dorso-médian** (pulvinar) peuvent être visualisées
- Elles sont **majoritairement associées à une atteinte corticale et homolatérale à celle-ci**
- L'atteinte du pulvinar est plus fréquente lorsque le siège initial de la crise provient du **quadrant postérieur** (temporo-pariéto-occipital)
- Ces anomalies de signal seraient expliquées par le rôle du thalamus dans le **transfert d'informations entre les structures corticales et sous-corticales d'activités critiques**, et potentiellement dans la **régulation et la propagation de celles-ci**

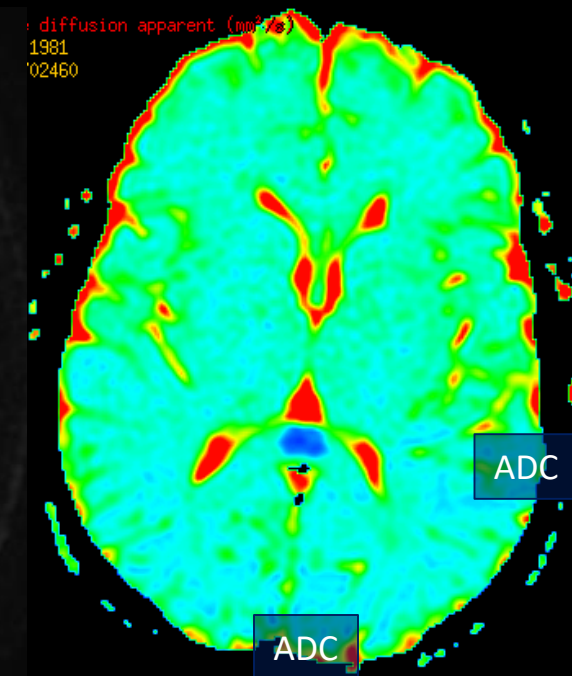
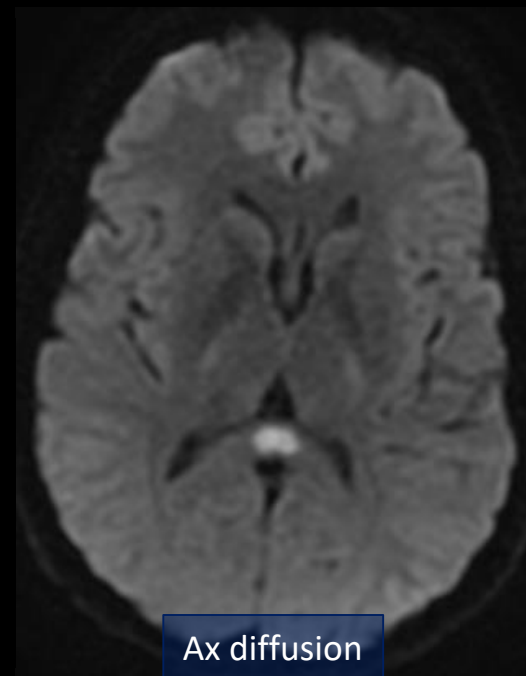
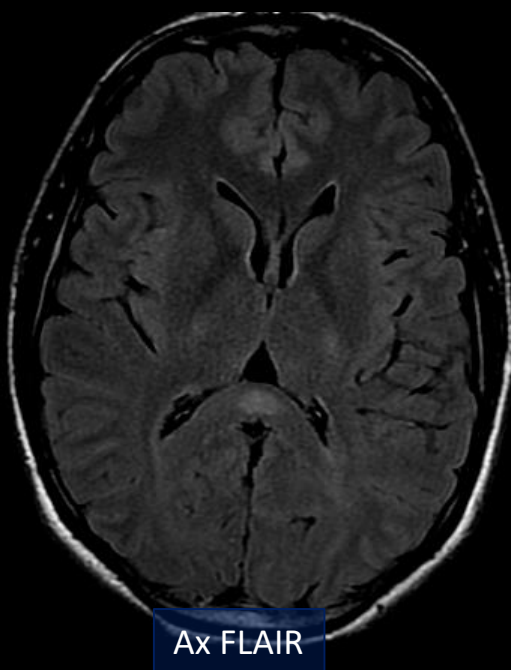




Atteintes

- Des hypersignaux diffusion, T2 et FLAIR peuvent également se voir au niveau du **splénium du corps calleux**
- La physiopathologie de cette atteinte est mal expliquée mais pourrait être le fait d'une **transmission trans-calleuse de l'activité critique** à l'hémisphère controlatéral
- Ces anomalies ne sont pourtant **pas spécifiques** et peuvent se rencontrer en cas de traumatisme (lésions axonales diffuses), encéphalite, causes toxiques ou métaboliques ...

Anomalies de signal du splénium du corps calleux

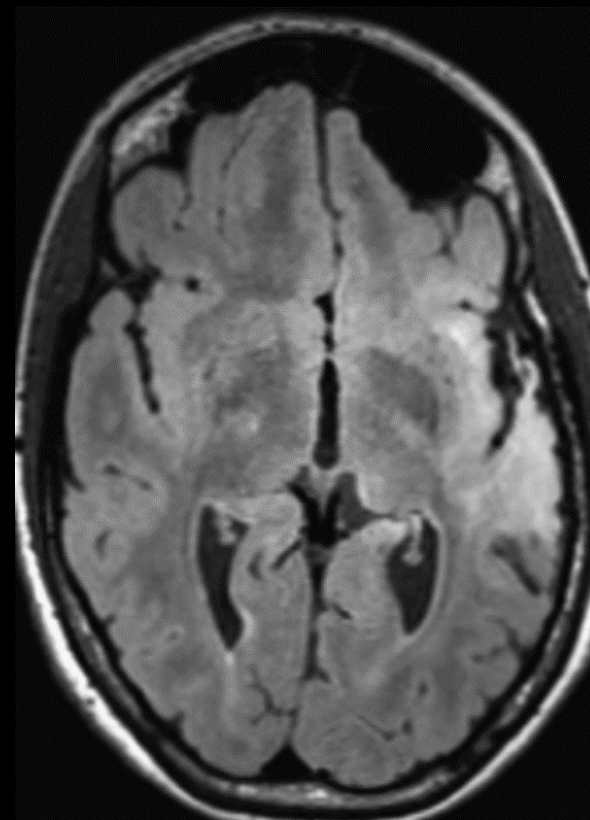
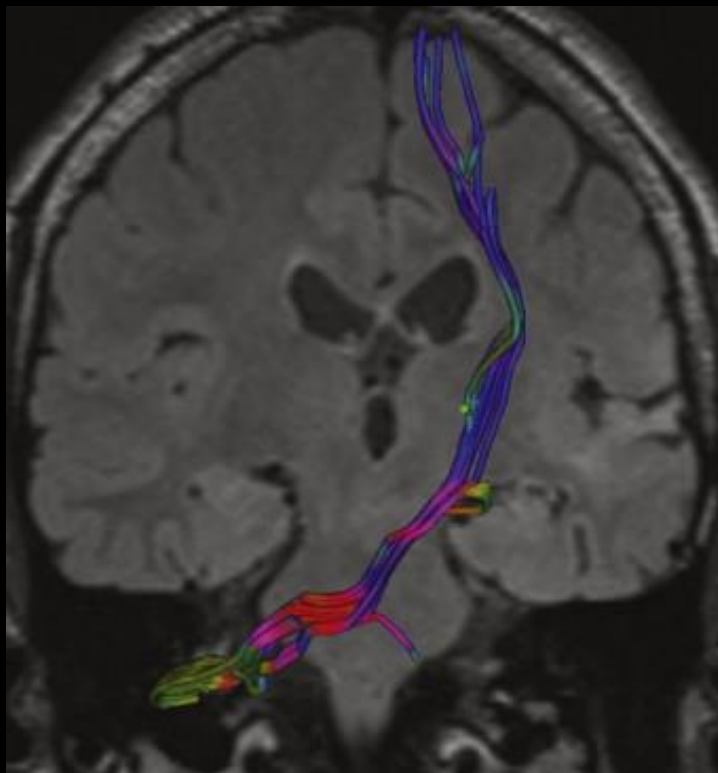




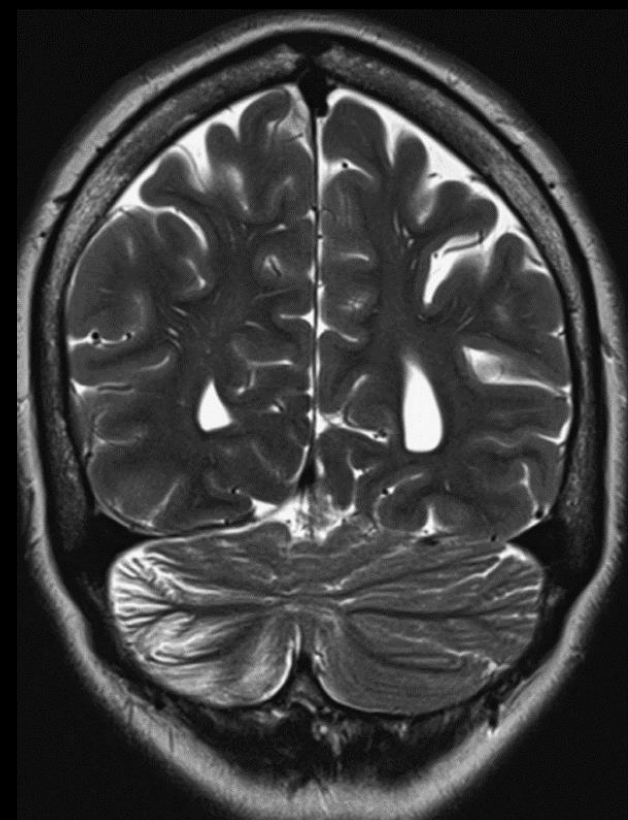
Atteintes

Anomalies de signal en fosse postérieure

- De façon plus rare, ont été décrites des anomalies de signal de l'hémisphère cérébelleux controlatéral à une atteinte corticale sus-tentorielle, en lien avec la mise en jeu des voies cortico-ponto-cérébelleuses (diaschisis cérébelleux croisé)



Ax FLAIR



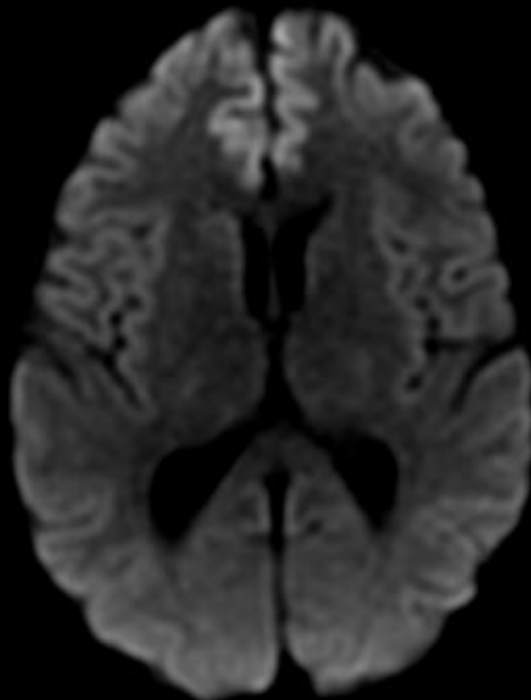
Fr T2



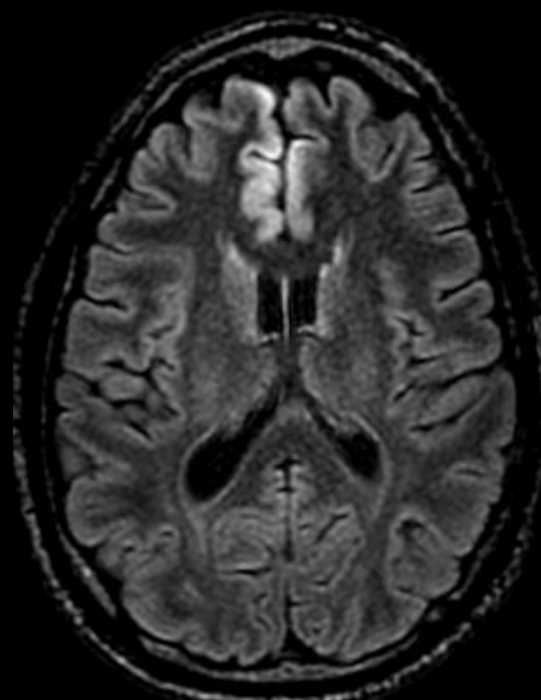
Atteintes

Prises de contraste

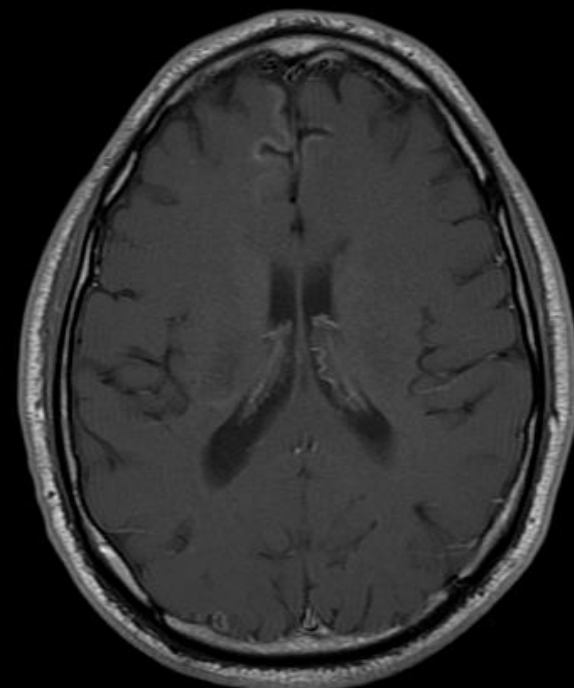
- Des prises de contrastes inconstantes, le plus souvent absentes, peuvent parfois se voir dans les zones atteintes, au niveau du **cortex** ou des **leptoméninges**
- Elles traduisent l'**augmentation de la perfusion cérébrale** et une **vasodilatation** responsables de troubles de la perméabilité membranaire et donc une **rupture de la barrière hémato-encéphalique**



Ax diffusion



Ax FLAIR



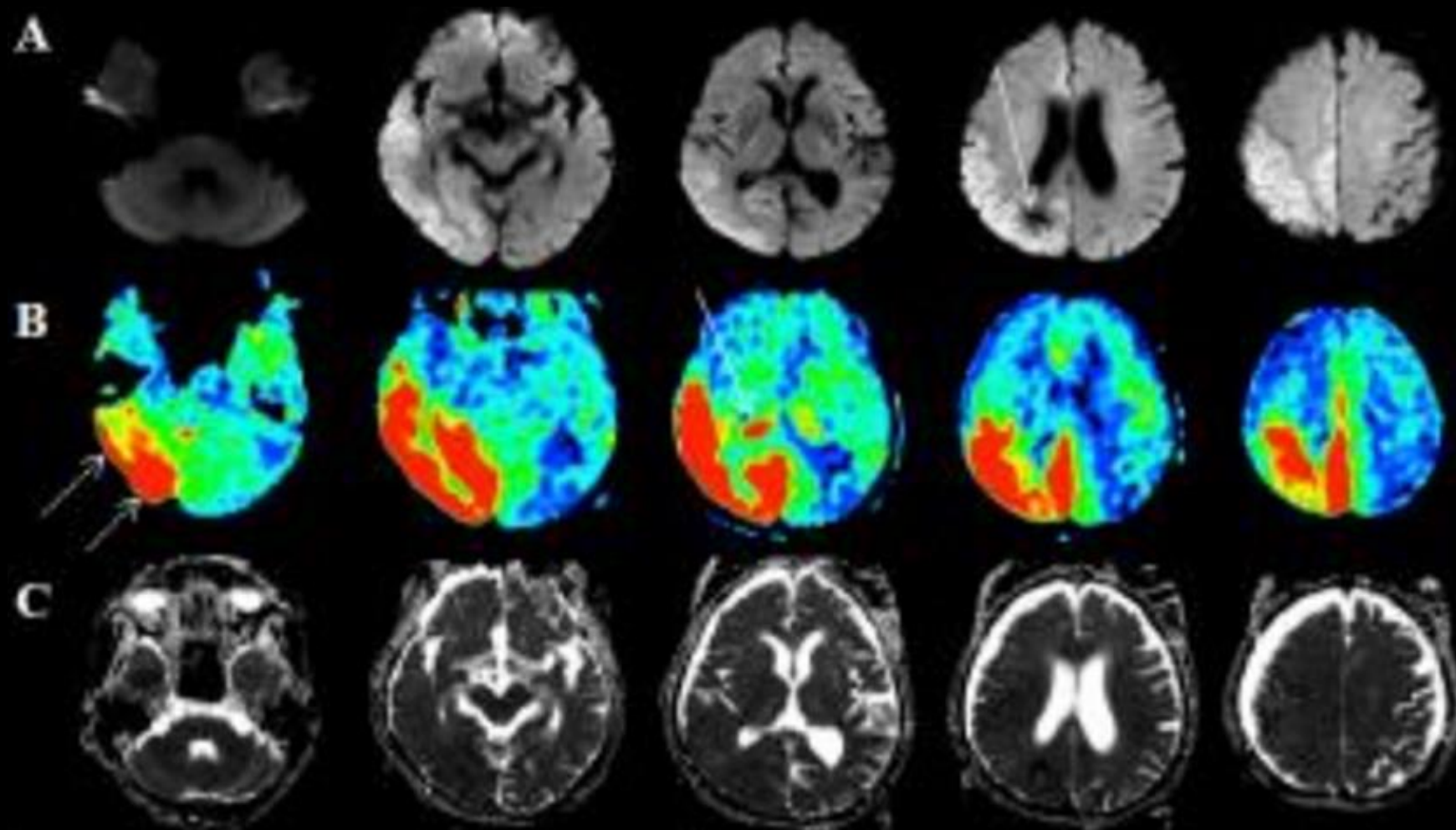
Ax T1 SE Gado



Atteintes

Séquence de perfusion

- Lors d'une crise comitiale prolongée, le cortex épileptogène hyperactif nécessite un apport en glucose et en oxygène accru, rendu possible par une **hyperperfusion**





Atteintes

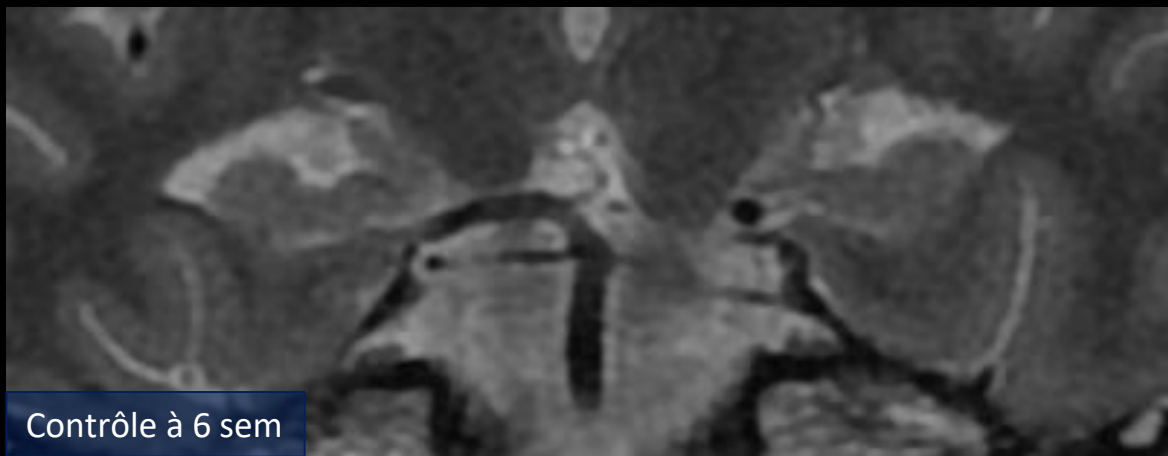
Evolution des lésions

- La disparition complète des lésions est la règle dans un délai variable selon les séries de quelques jours à plusieurs semaines, dépendant également de l'arrêt de l'activité critique électrique
- Parfois, à distance de l'épisode critique, le site lésionnel évolue vers l'atrophie corticale
- La forte concentration de récepteurs au glutamate dans les zones CA1, CA3 et CA4 de l'hippocampe les rends particulièrement vulnérable aux lésions excitotoxiques

Fr T2



J0



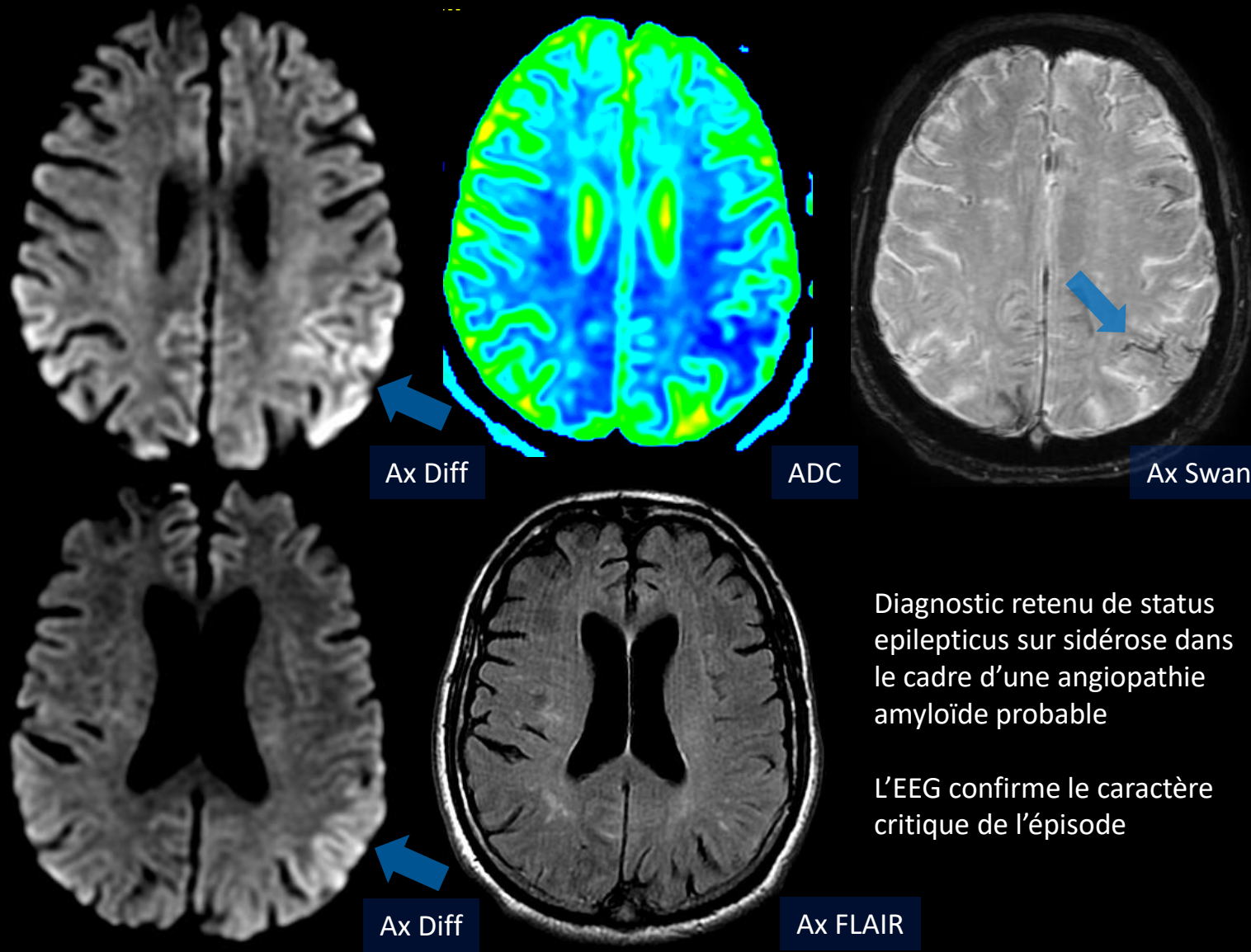
Contrôle à 6 sem



Exemples

Cas n°1

- Homme 68 ans ayant présenté de façon brutale des troubles de l'élocution et une parésie du membre supérieur droit
Obnubilation +++
- L'IRM met en évidence un hypersignal diffusion cortical pariétal gauche avec discrète restriction d'ADC, sans traduction sur le FLAIR
- Il n'existe pas d'anomalie sur la séquence de perfusion réalisée ni d'occlusion proximale sur le 3D TOF
- En revanche, plusieurs zones d'hémorragie superficielle associées à la présence de microbleeds sur le Swan évoquent une angiopathie amyloïde probable



Diagnostic retenu de status epilepticus sur sidérose dans le cadre d'une angiopathie amyloïde probable

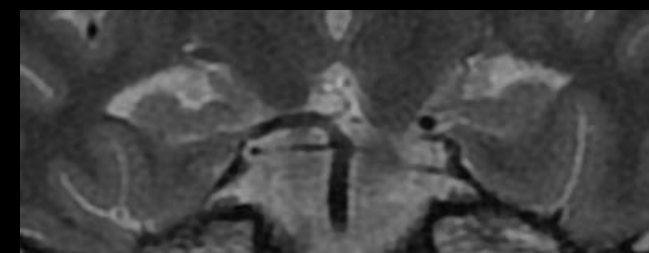
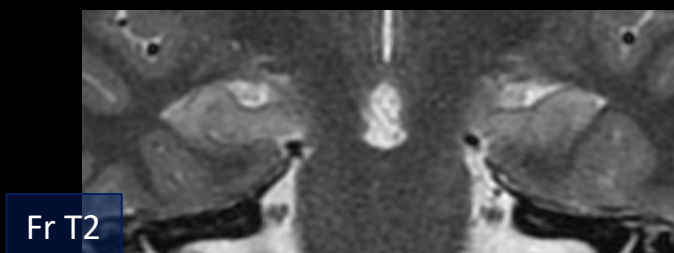
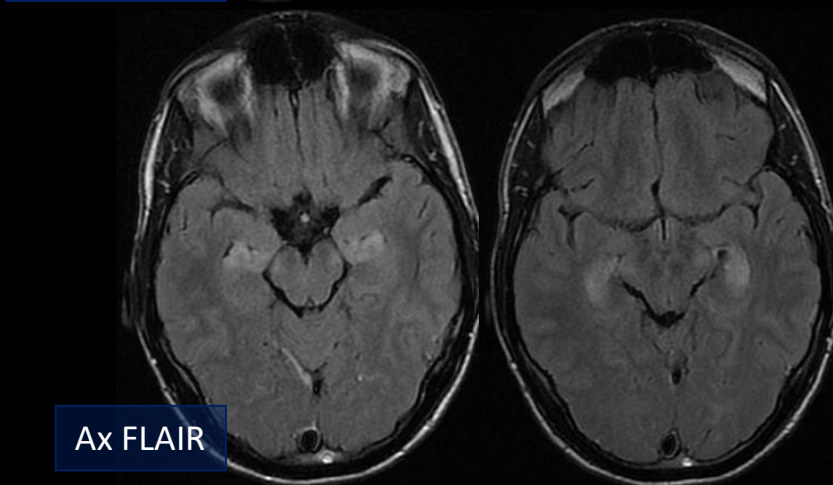
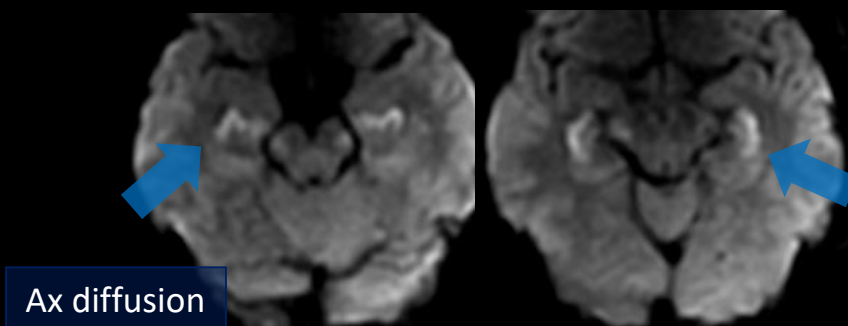
L'EEG confirme le caractère critique de l'épisode



Exemples

Cas n°2

- Jeune homme de 20 ans consommateur de cannabis hospitalisé pour état de mal épileptique
- Hypersignaux diffusion et FLAIR bilatéraux et symétriques des régions hippocampiques qui paraissent augmentées de volume sur la séquence frontale T2, avec régression complète des anomalies à 6 semaines

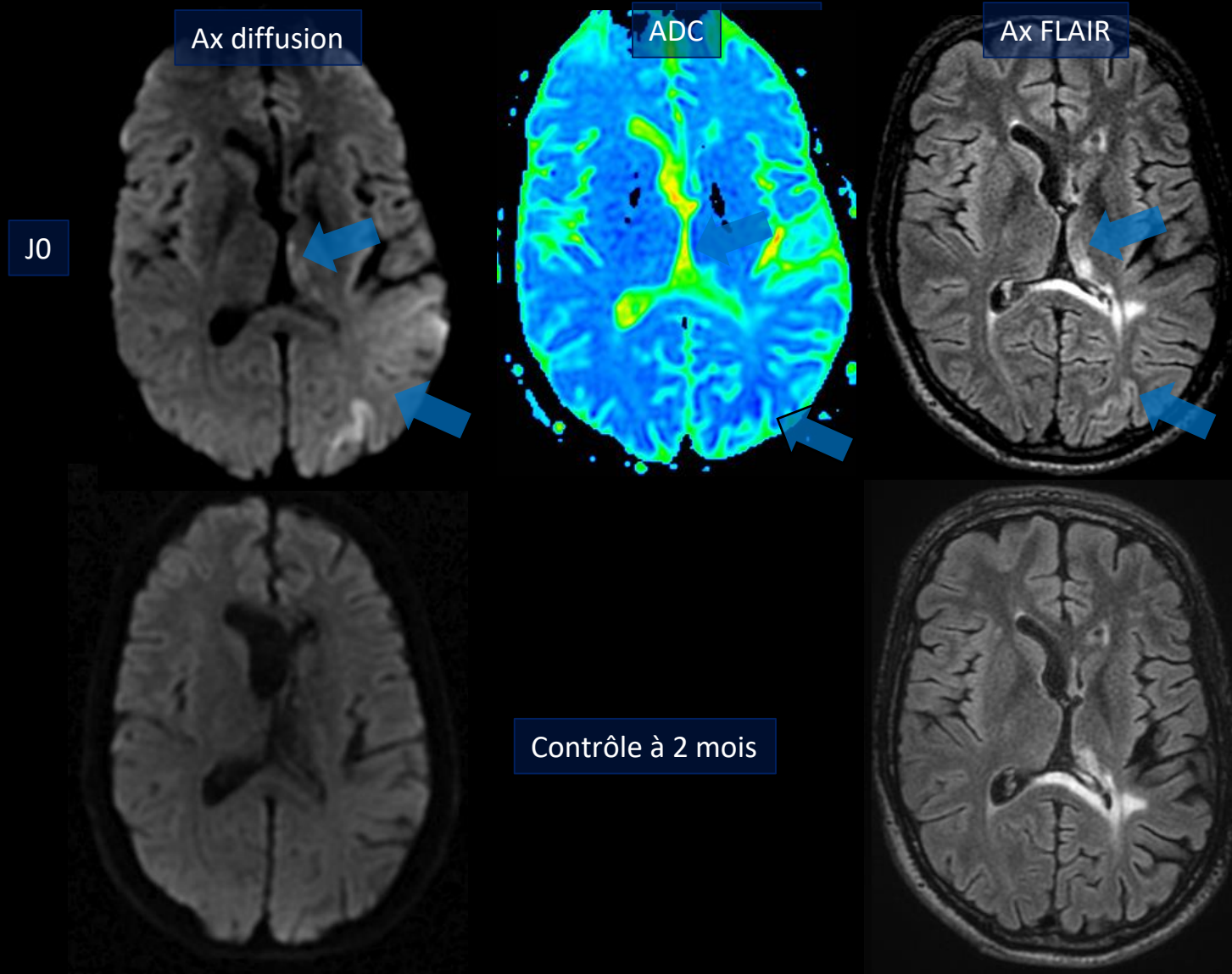




Exemples

- Etat de mal épileptique partiel chez un patient de 36 ans opéré d'un neurocytome du ventricule latéral gauche il y a 4ans
- Hypersignal diffusion et FLAIR cortical pariéto-occipital gauche et du thalamus gauche, sans restriction d'ADC
- Contrôle à 2 mois mettant en évidence une régression complète des anomalies de signal en lien avec le status epilepticus

Cas n°3

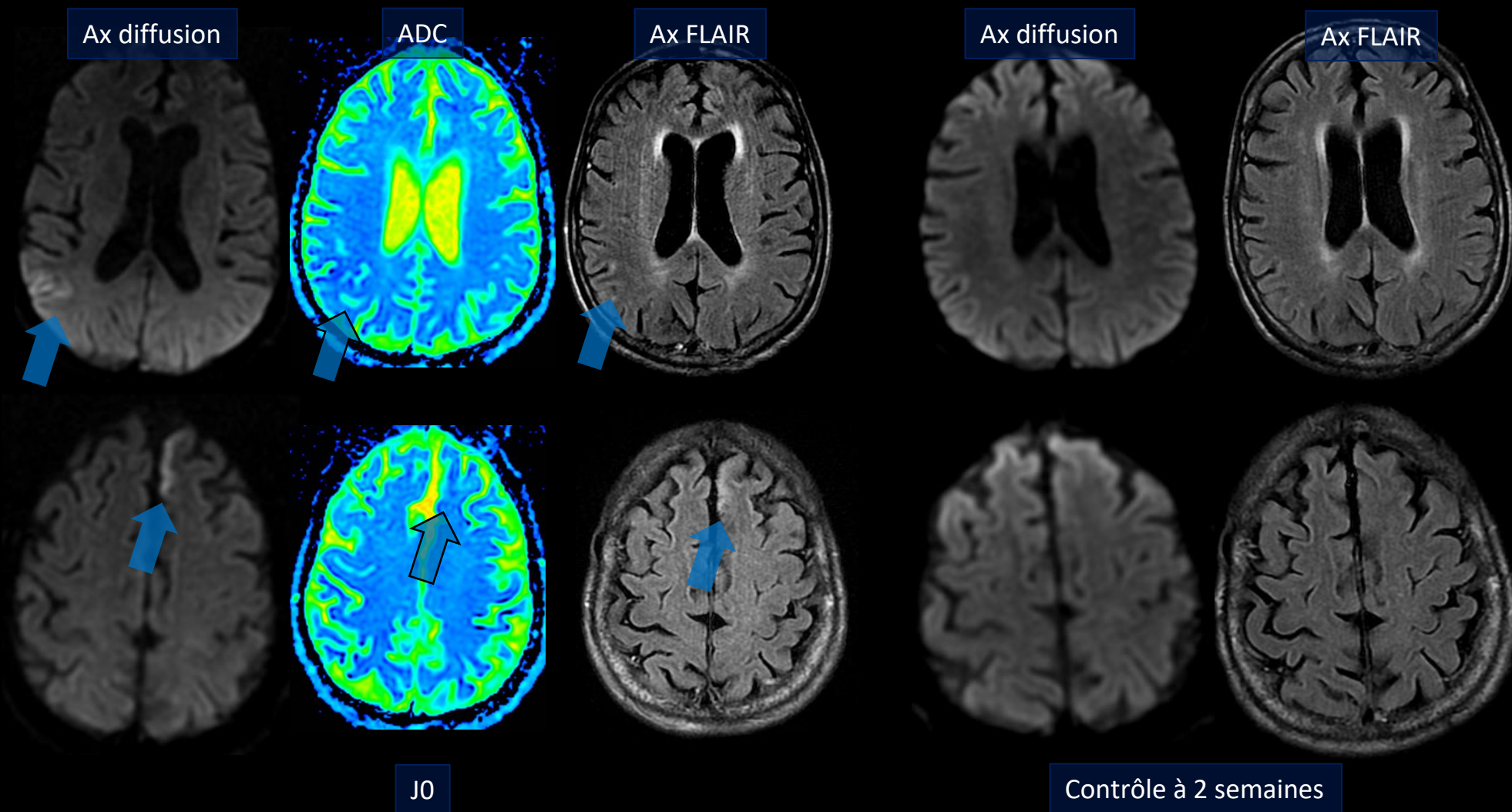




Exemples

Cas n°4

- Patiente éthylique chronique de 67ans ayant présenté plusieurs crises tonico-cloniques partielles et généralisées. Déficit du membre supérieur droit de résolution spontanément favorable
- Hypersignal FLAIR et diffusion avec restriction d'ADC du cortex en région pariétale postérieure droite et frontale supérieure gauche
- Complètement résolutif sur un contrôle à 2 semaines

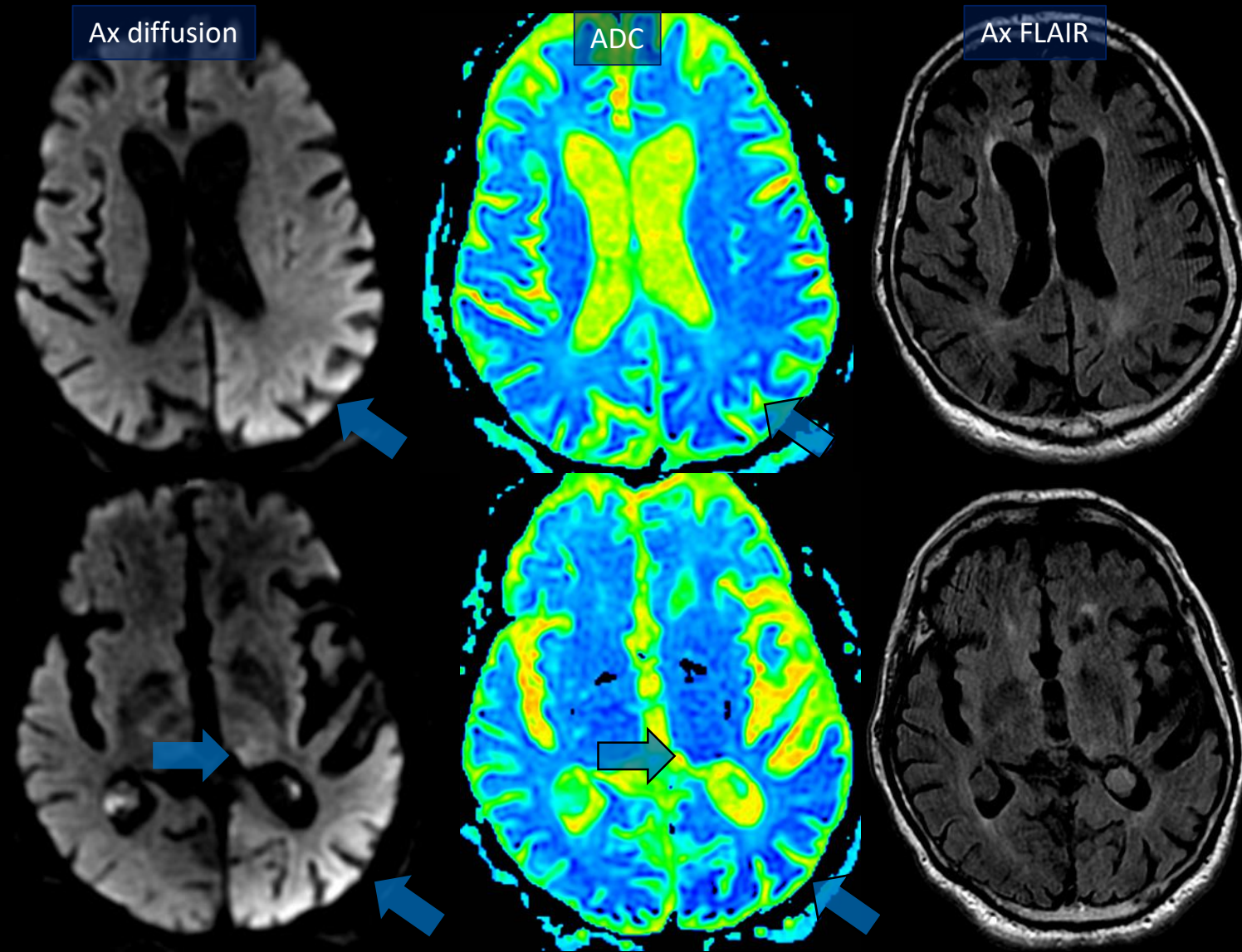




Exemples

- Patient de 95 ans ayant présenté une hémiparésie droite avec mouvements myocloniques de la mâchoire et du membre supérieur droit cédant avec ½ ampoule de Rivotril dans un contexte d'agitation et de confusion
- Hypersignal diffusion du cortex de la partie postérieure de l'hémisphère gauche et thalamique gauche avec restriction d'ADC, sans traduction sur les séquences T2 et FLAIR, non systématisé à un territoire artériel, en faveur d'une origine post-critique

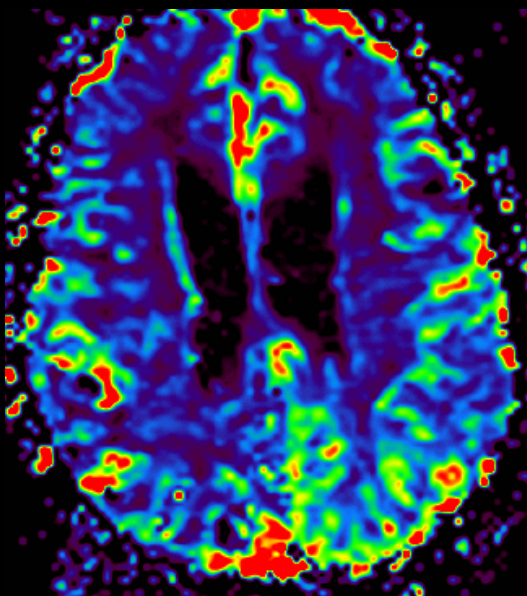
Cas n°5



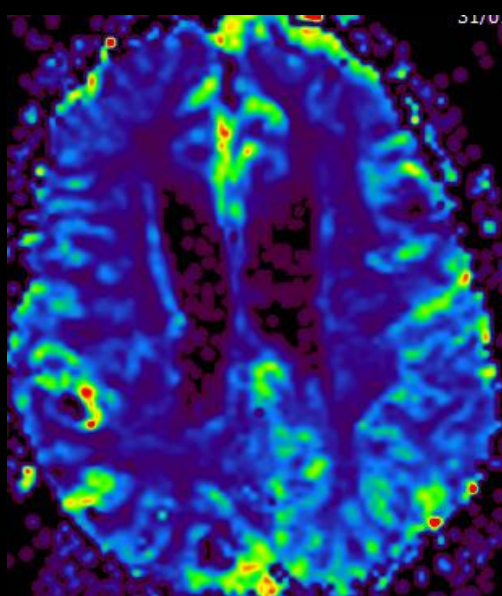


Exemples

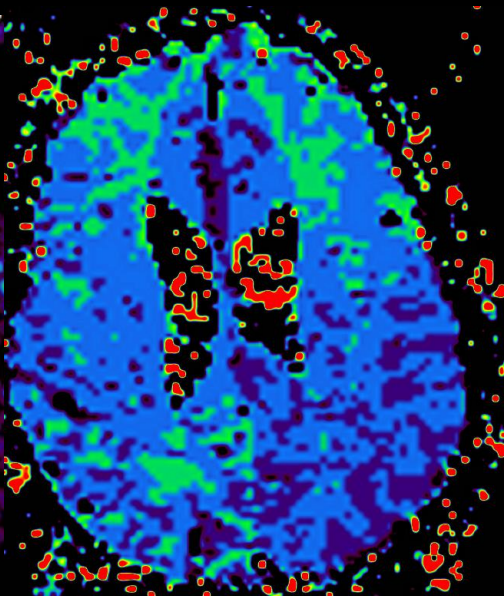
Cas n°5 suite



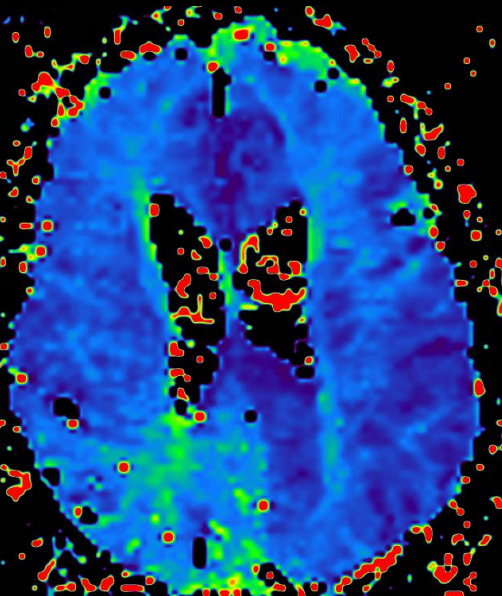
CBV



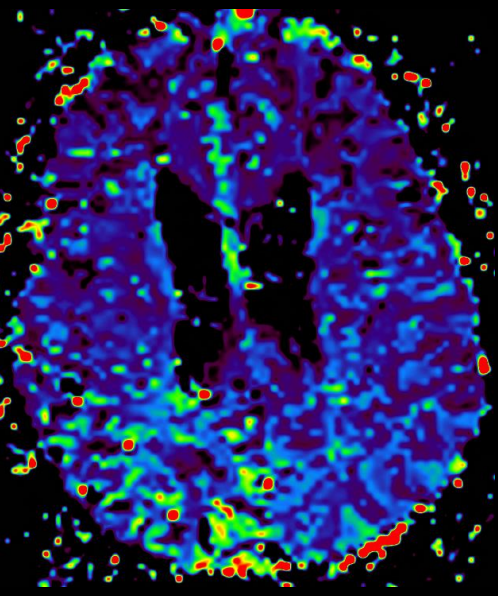
CBF



BAT



TTP



MTT

Augmentation du CBV et du CBF

Diminution des BAT, TTP et MTT



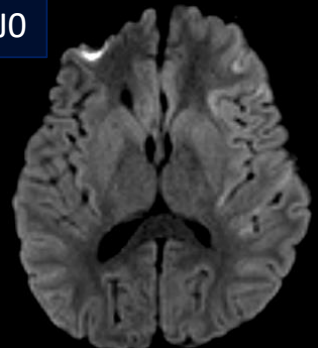
Exemples

- Désorientation temporo-spatiale et aphasia chez un patient de 15 ans opéré d'un crâniopharyngiome
- Discret hypersignal diffusion avec restriction d'ADC et aspect tuméfié du cortex en région frontale gauche
- Majoration de l'intensité des anomalies de signal corticales et apparition d'une atteinte de la tête du noyau caudé et du thalamus sur le contrôle à J3
- Régression, encore partielle, des anomalies de signal sur le contrôle à J10

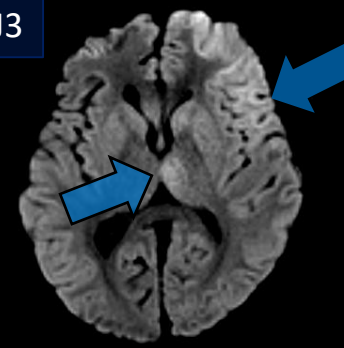
Cas n°6

Ax diffusion

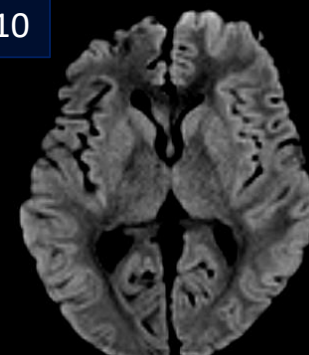
J0



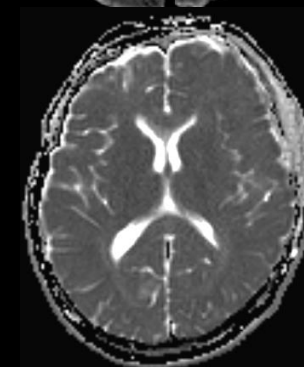
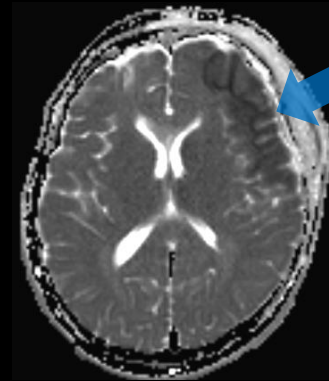
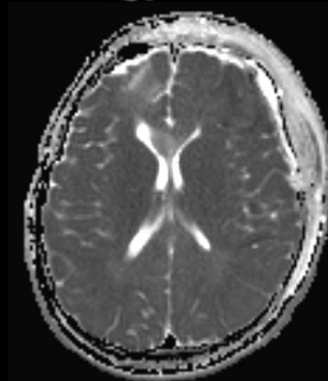
J3



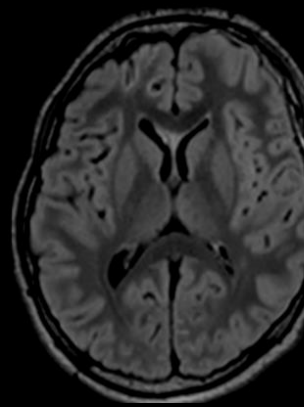
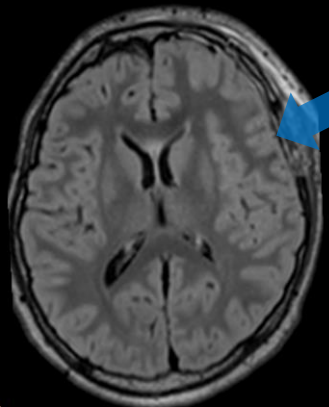
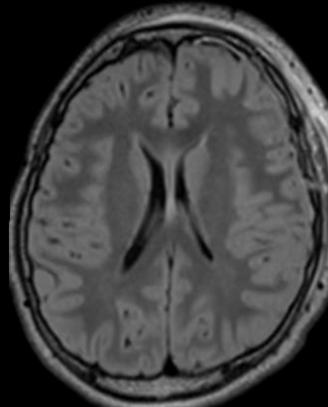
J10



ADC



Ax FLAIR



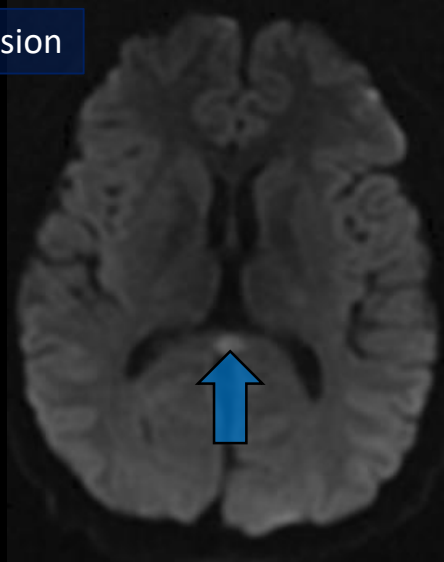


Exemples

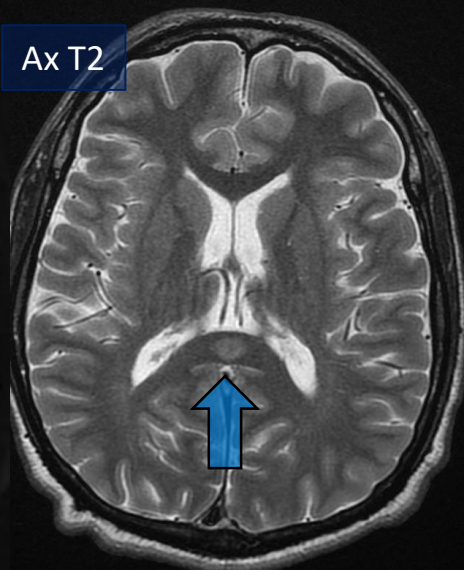
- Mouvements anormaux de la tête et des membres chez un patient de 41 ans présentant une ataxie cérébelleuse depuis l'enfance avec déficit cognitif léger
- Hypersignal diffusion avec restriction d'ADC, également en hypersignal T2 et FLAIR de localisation centrale au niveau du corps calleux
- Disparition complète avec restitution ad integrum sur l'IRM de contrôle réalisée à 1 mois

Cas n°7

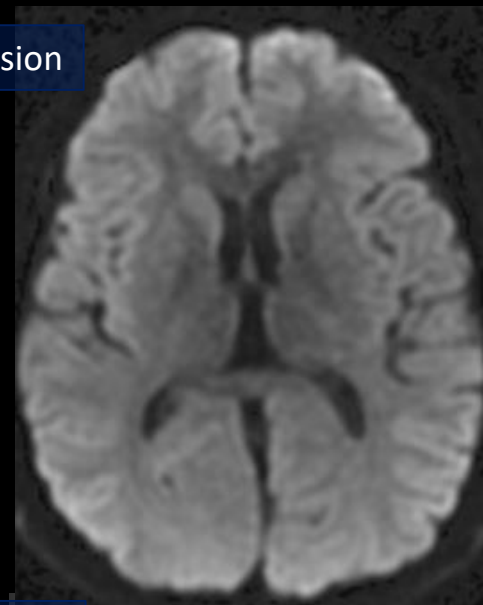
Ax diffusion



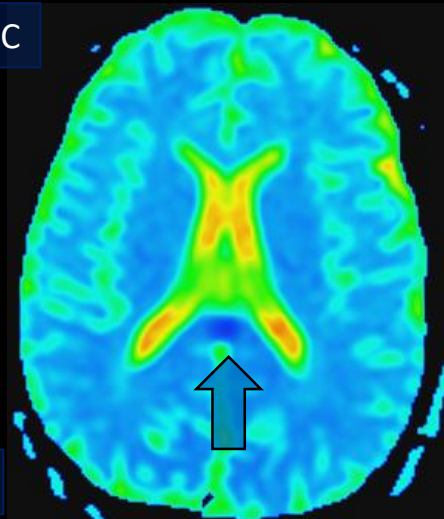
Ax T2



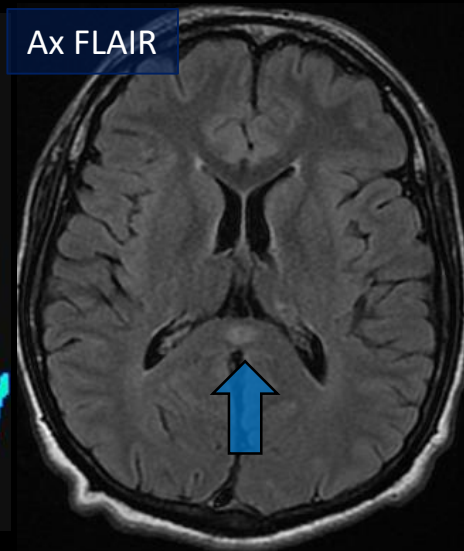
Ax diffusion



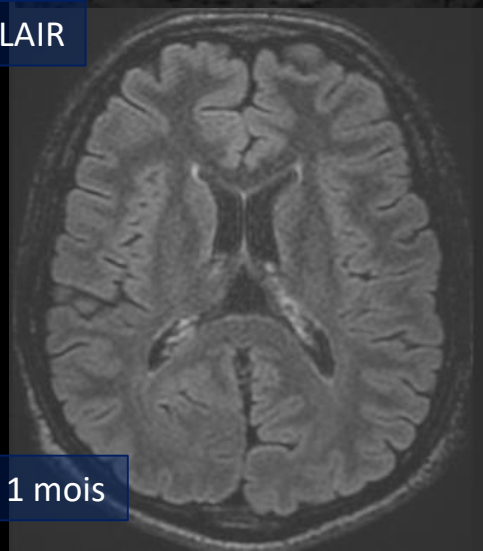
ADC



Ax FLAIR

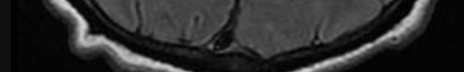
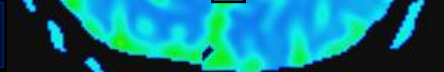


Ax FLAIR



J0

Contrôle à 1 mois

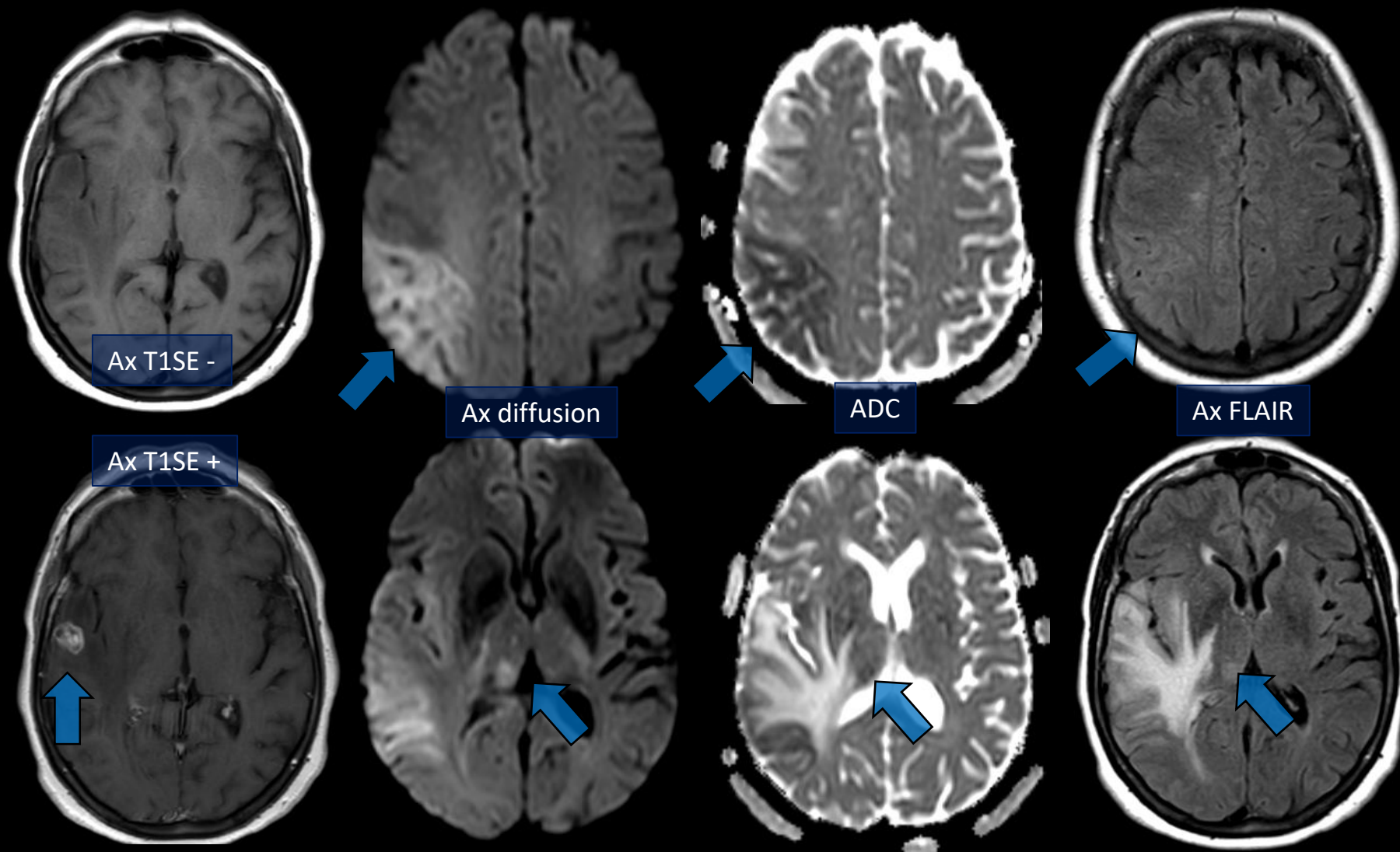




Exemples

Cas n°8

- Survenue brutale d'une hémiparésie gauche associée à des troubles phasiques
- Découverte d'une lésion secondaire temporale droite rehaussée après injection, associée à un oedème vasogénique périlésionnel en hypersignal FLAIR, sans traduction sur la diffusion et avec augmentation de l'ADC
- Hypersignal diffusion à prédominance corticale temporo-pariétal droit, avec restriction d'ADC et très discret hypersignal FLAIR, associé à une atteinte thalamique homolatérale, d'origine post-critique

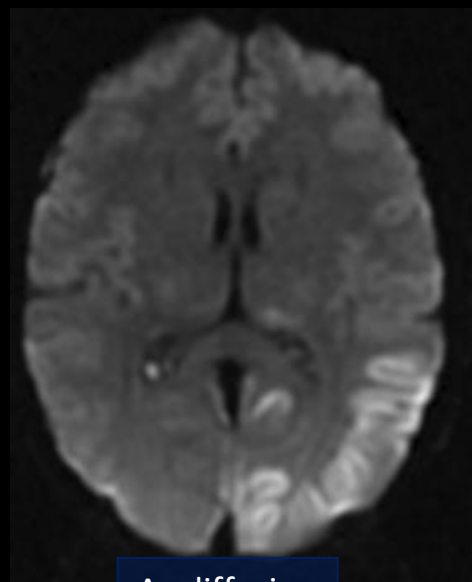




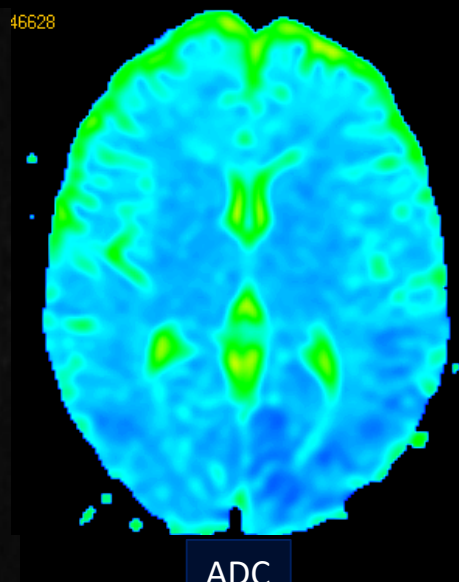
Exemples

Cas n°9

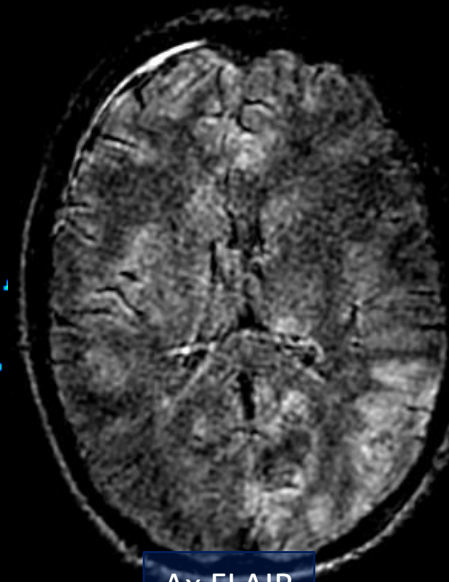
- Etat de mal épileptique partiel hémicorporel droit secondairement généralisé inaugural chez une patiente de 46 ans présentant des antécédents psychiatriques. Prise en charge en réanimation initiale avec instauration d'un traitement anti-épileptique mais persistance de dyskinésies orofaciale et brachiale droites avec troubles phasiques
- Hypersignal diffusion franc cortical fronto-pariétal gauche non systématisé à un territoire vasculaire, avec restriction d'ADC et hypersignal sur les pondérations T2



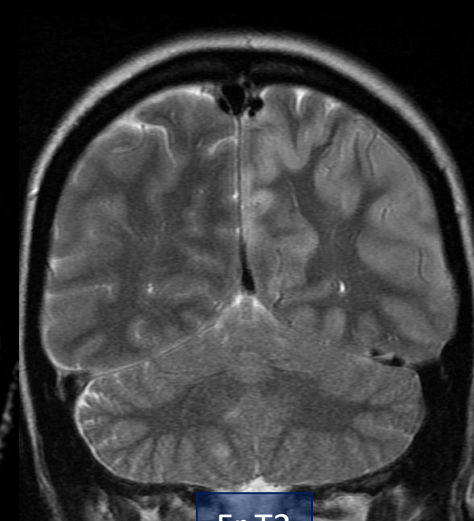
Ax diffusion



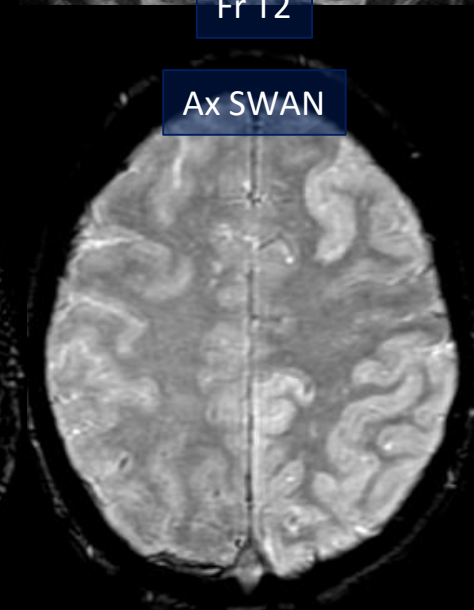
ADC



Ax FLAIR



Fr T2



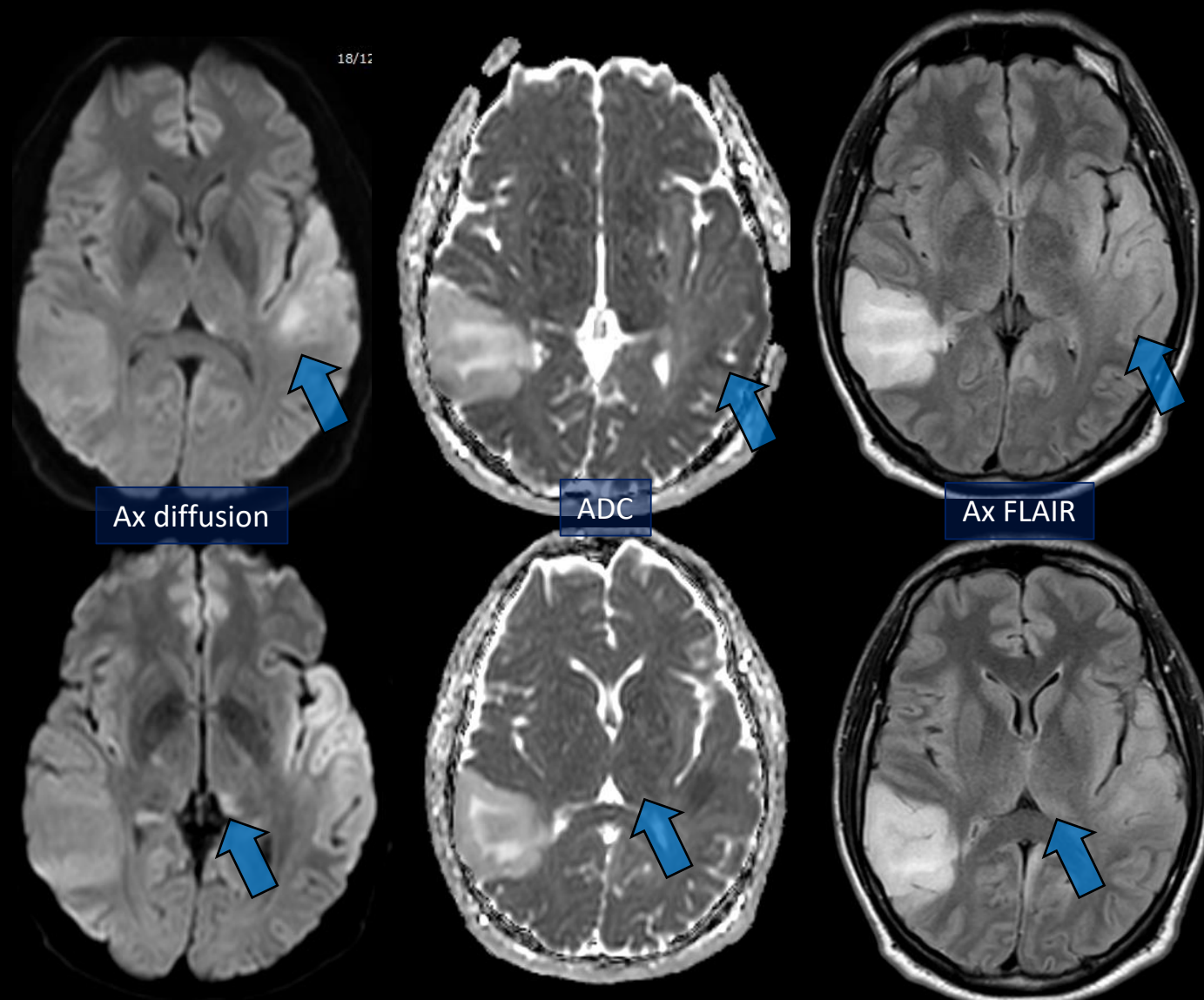
Ax SWAN



Exemples

Cas n°10

- Crises comitiales chez une patiente suivie pour un gliome de bas grade
- Lésion gliale pariétale droite sous forme d'une infiltration tissulaire cortico-sous-corticale en hypersignal FLAIR franc, en discret hypersignal diffusion avec augmentation de l'ADC
- Hypersignal diffusion cortico-sous-cortical à prédominance corticale temporo-insulaire gauche avec restriction d'ADC et hypersignal FLAIR d'origine critique. Atteinte associée du pulvinar homolatéral



AVC ischémique

Encéphalopathie
anoxo-ischémique

Gliomatose ou
lésion gliale

Encéphalopathie
hypoglycémique

Dysplasie corticale

Maladie de
Creutzfeldt-Jakob

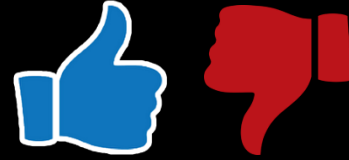
Méningo-
encéphalite/Encéphalite



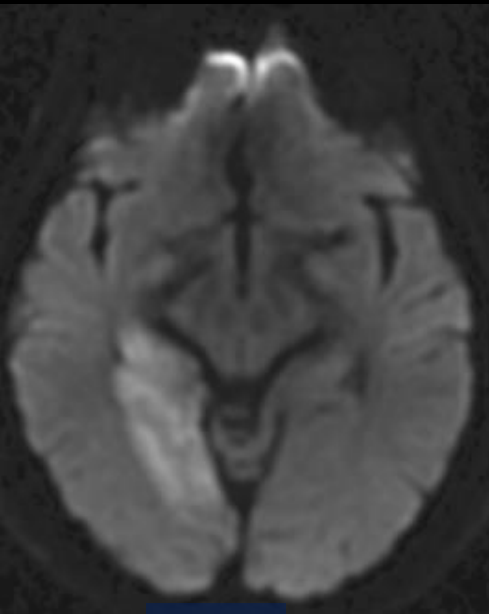


AVC

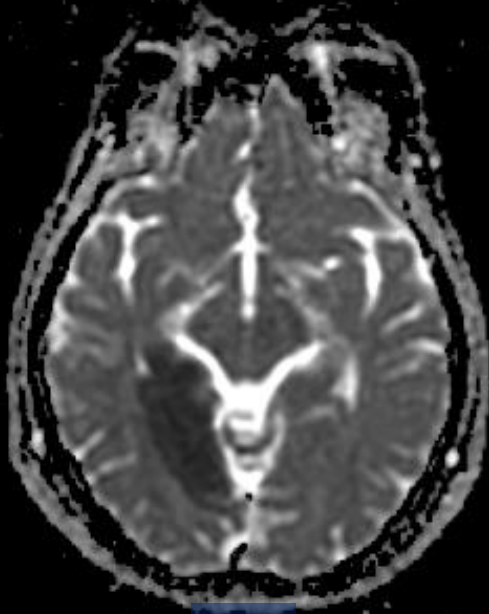
- Hypersignaux diffusion, T2 et FLAIR cortico-sous-corticaux, baisse de l'ADC
- Crises partielles possibles à la phase aiguë en cas d'infarctus corticaux



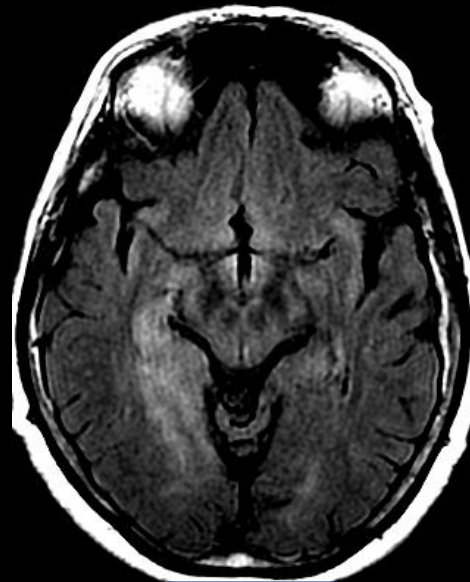
- Systématisation artérielle
- Occlusion artérielle visible sur le 3D TOF si proximale
- Anomalies non régressives, évoluant vers l'atrophie avec anomalies de signal résiduelles



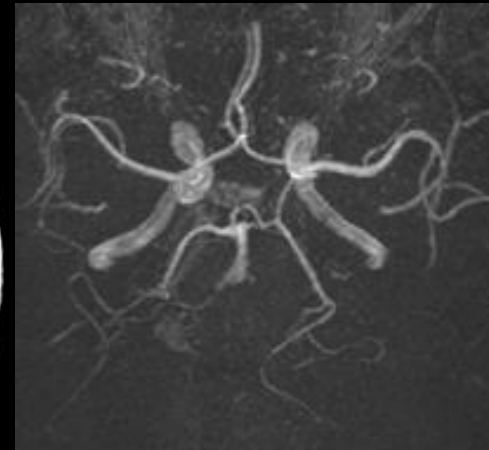
Ax Diff



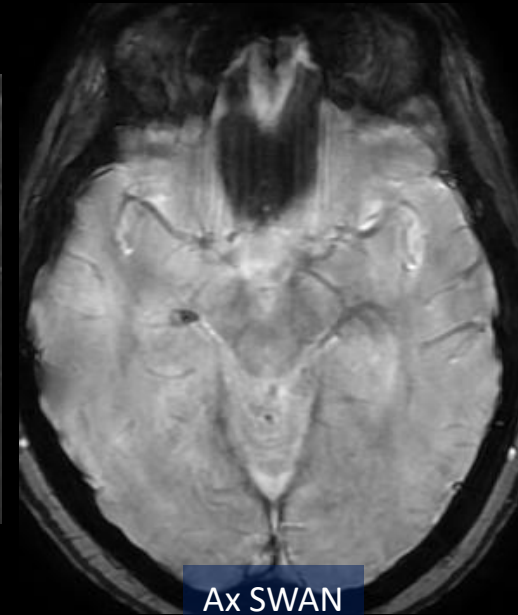
ADC



Ax FLAIR



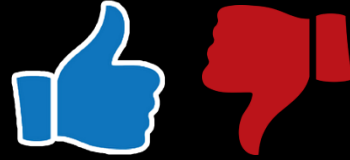
3D TOF



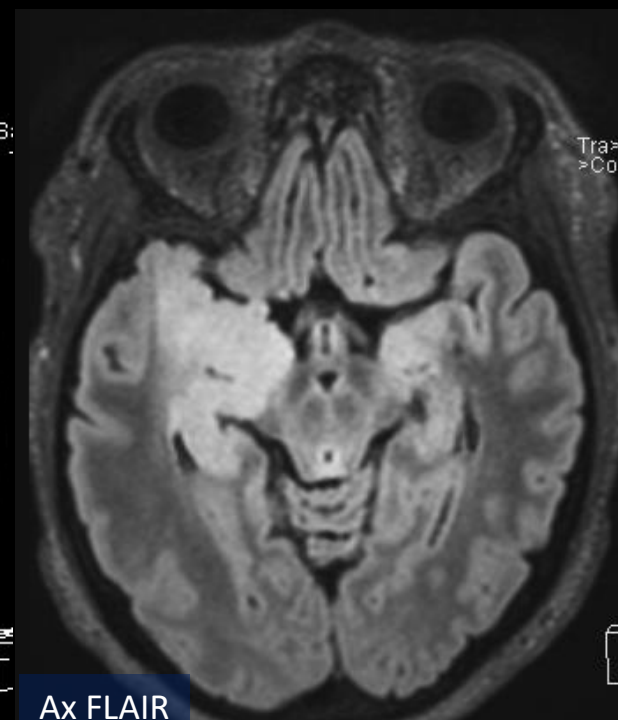
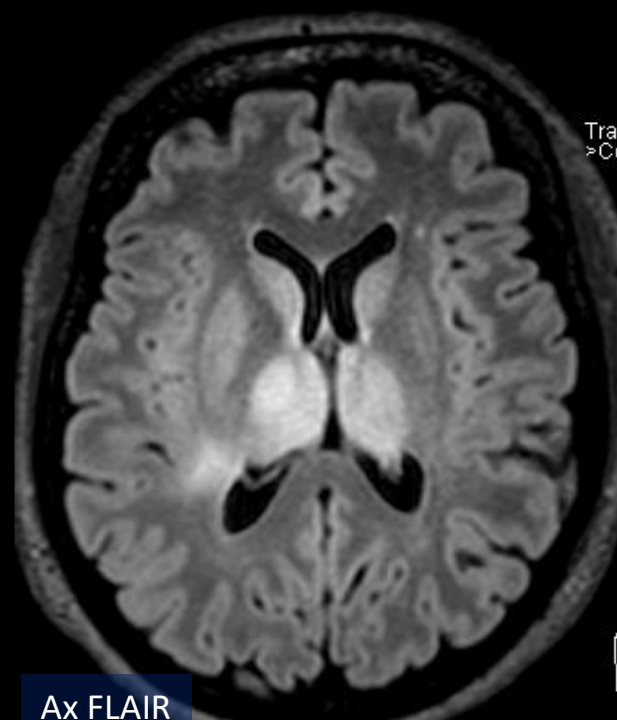
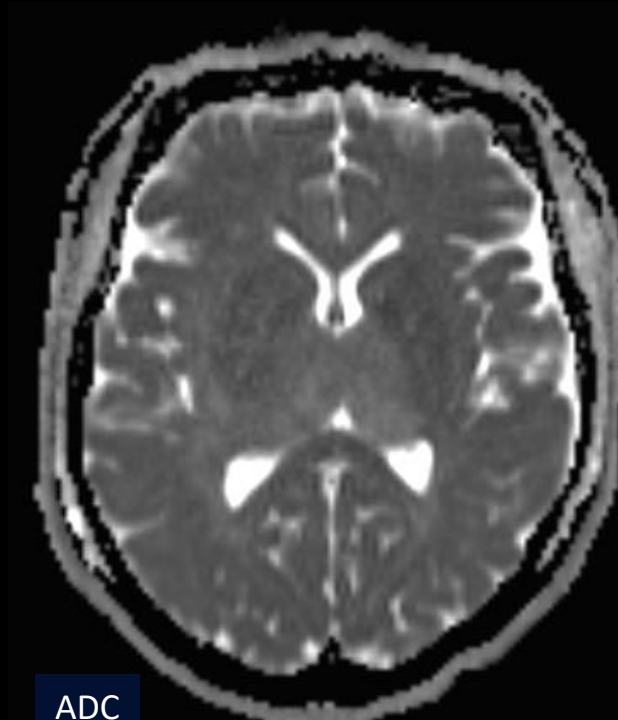
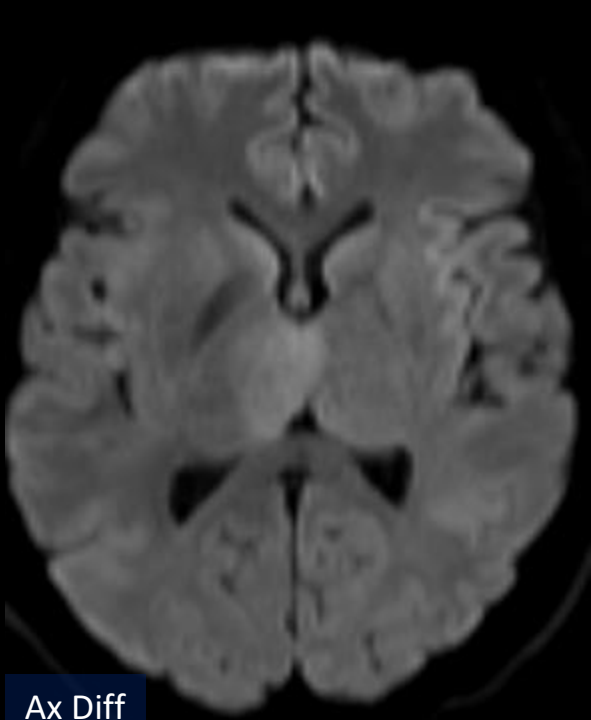
Ax SWAN

Gliomatose

- Hypersignaux T2 cortico-sous-corticaux avec aspect tuméfié du cortex, peu d'effet de masse
- Une crise d'épilepsie peut en être un signe révélateur

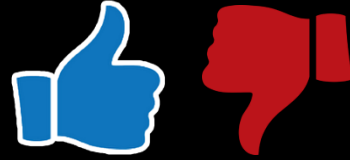


- Epaissement cortical en général plus marqué
- Atteinte peu fréquente des noyaux gris centraux
- Prédominance de l'œdème vasogénique, sans restriction de diffusion

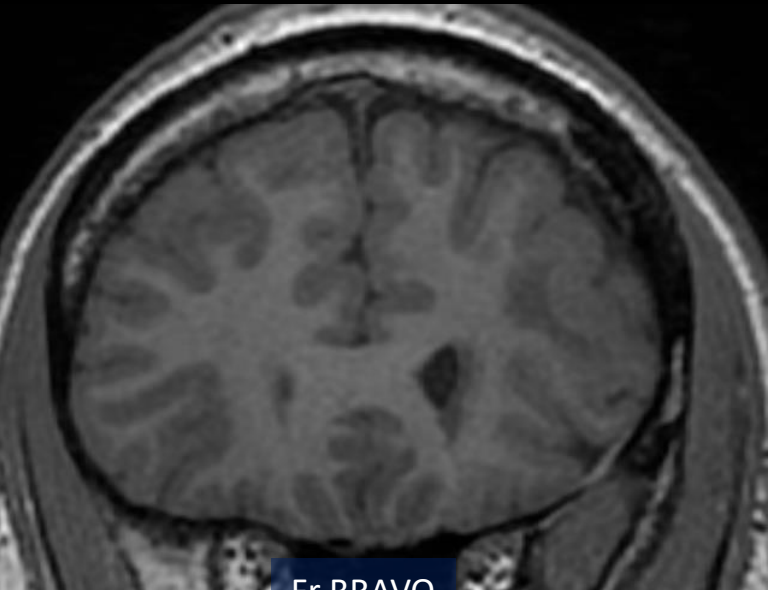


Dysplasie corticale

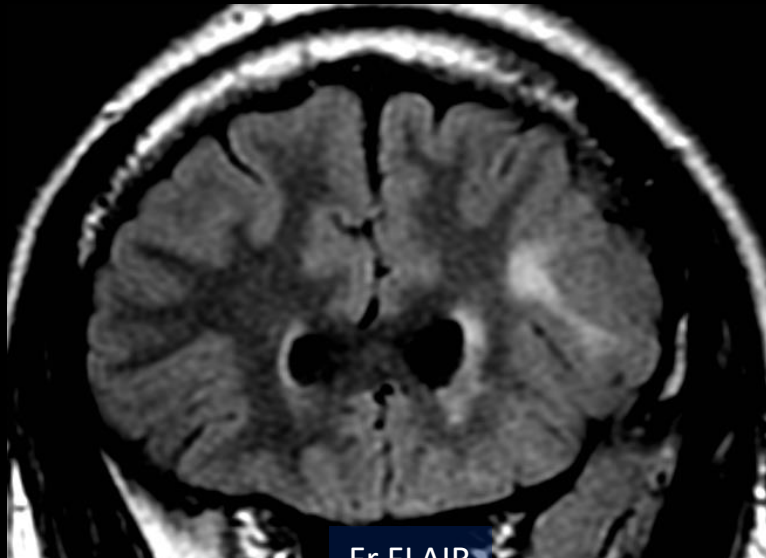
- Cause la plus fréquente d'épilepsie avant 15 ans
- Epaissement et bombement localisé du cortex avec hypersignaux T2 et FLAIR pouvant s'étendre à la SB (gliose)



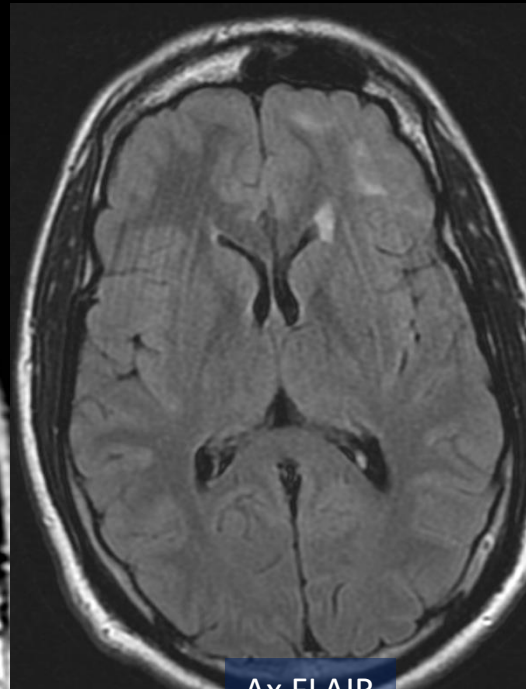
- Anomalie focale, unilatérale et unique le plus souvent
- Stable sur l'examen de contrôle



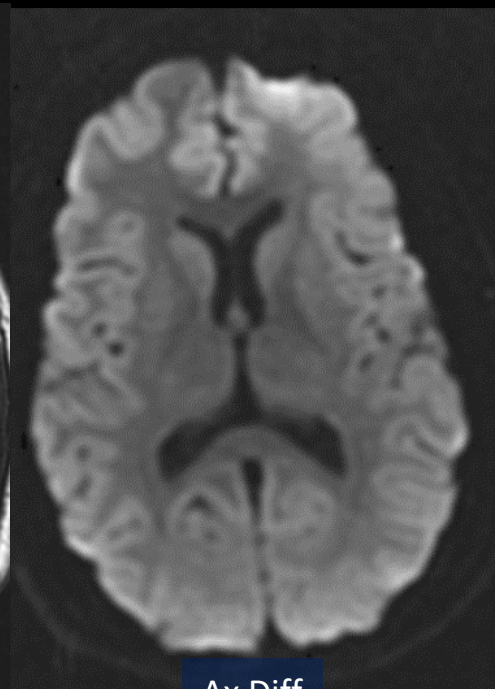
Fr BRAVO



Fr FLAIR



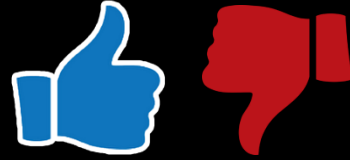
Ax FLAIR



Ax Diff

MEH

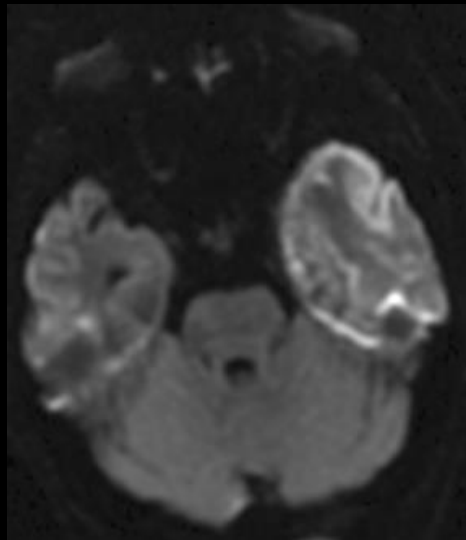
- Crises d'épilepsies faisant partie des signes cliniques révélateurs
- Hypersignaux corticaux souvent bilatéraux et préférentiellement au niveau du système limbique



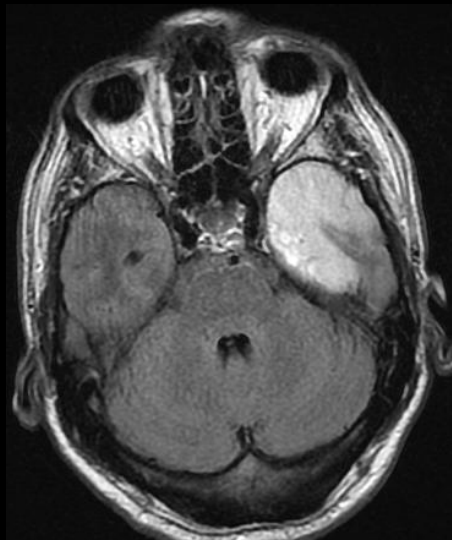
- Contexte clinique fébrile et syndrome méningé
- Anomalies biologiques associées
- Remaniements hémorragiques possibles en cas d'encéphalite herpétique



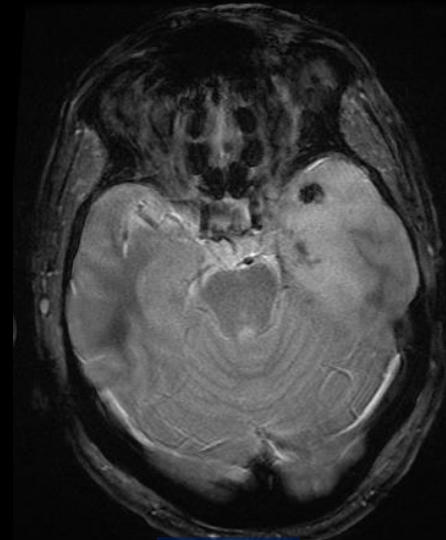
Fr T2



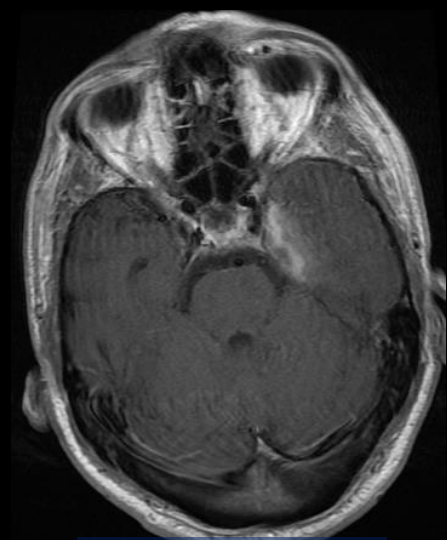
Ax diffusion



Ax FLAIR



Ax T2*

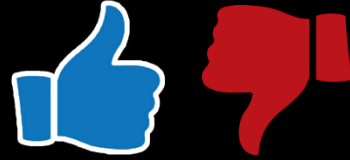


Ax T1 Gadolinium

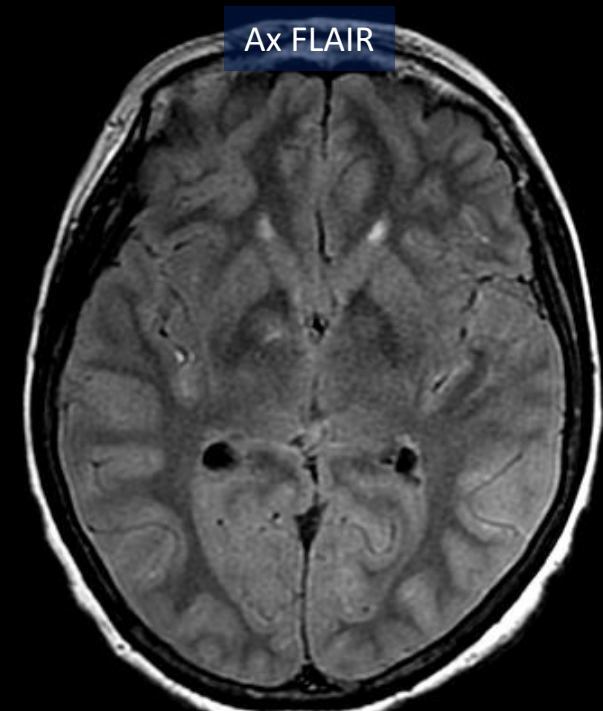
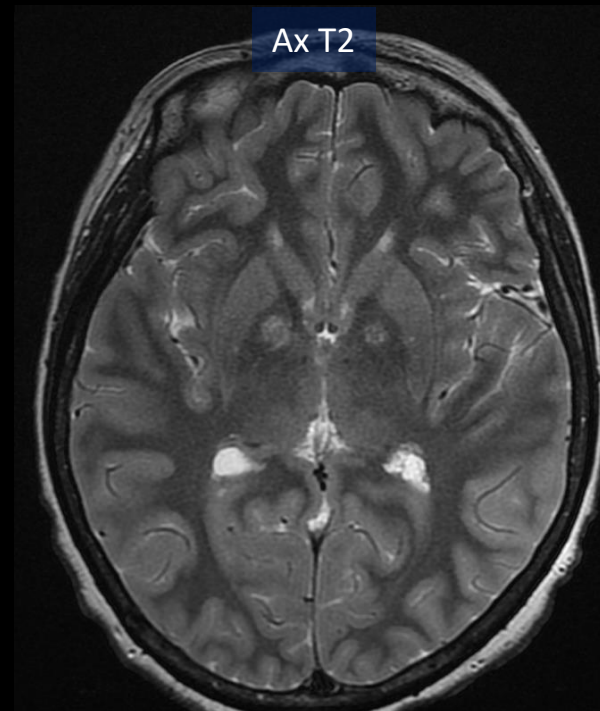
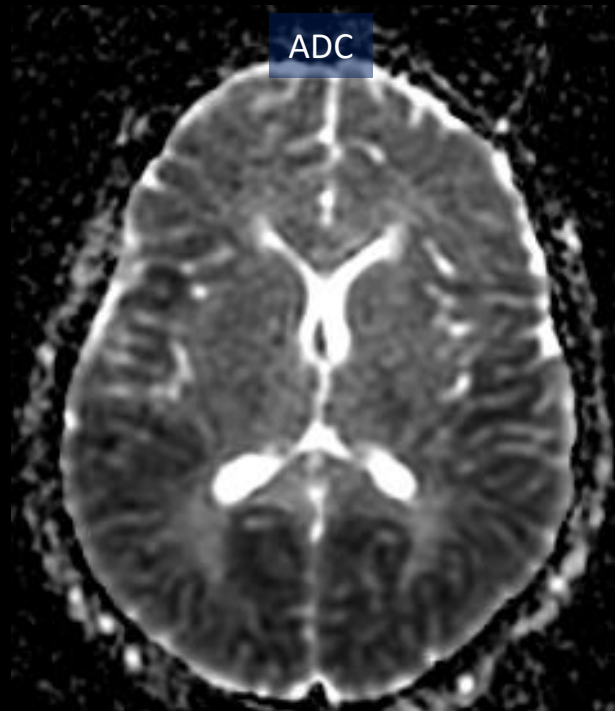
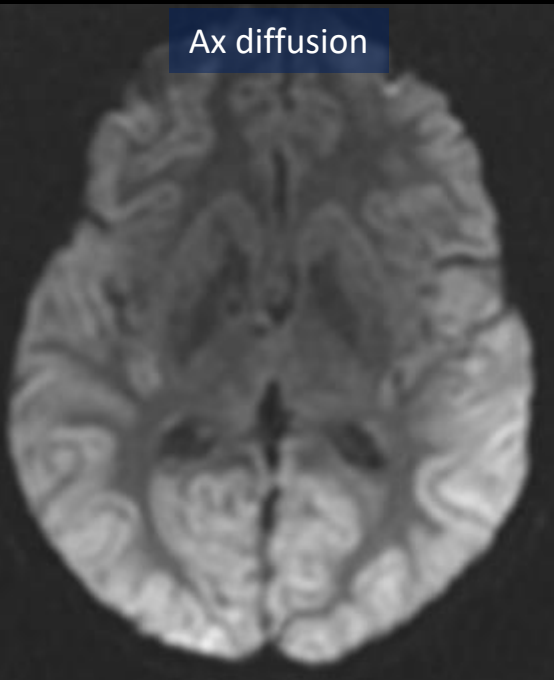


Encéphalopathie anoxo-ischémique

- Hypersignal diffusion avec restriction d'ADC de l'atteinte corticale
- Atteinte corticale péri-rolandique, thalamique et hippocampique



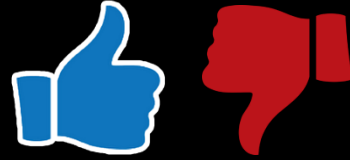
- Atteinte bilatérale et symétrique
- Atteinte des ganglions de la base
- Respect de la substance blanche



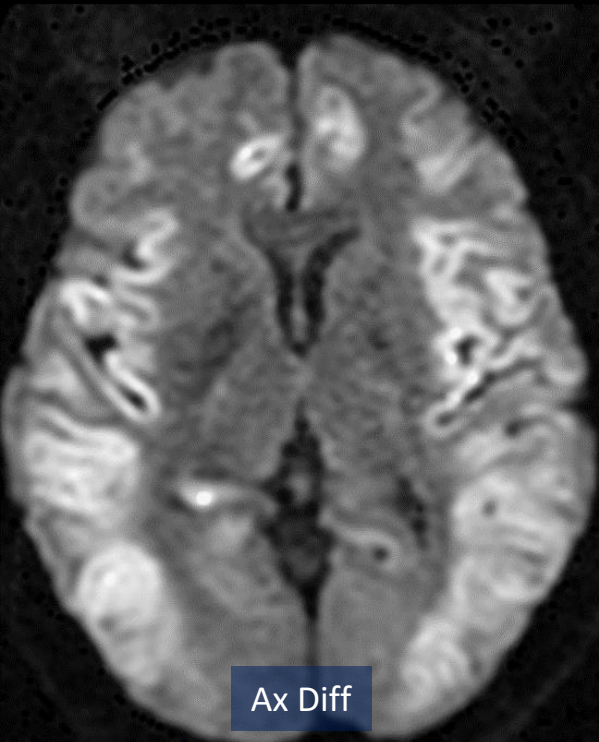


Encéphalopathie hypoglycémique

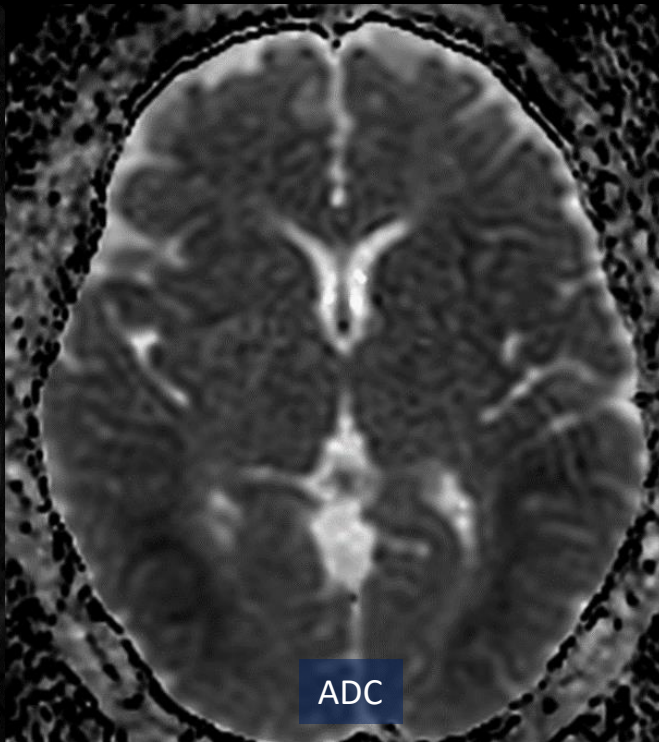
- Atteinte corticale, en particulier pariéto-occipitale et hippocampiques
- Atteinte du splénium du corps calleux ('boomerang sign')



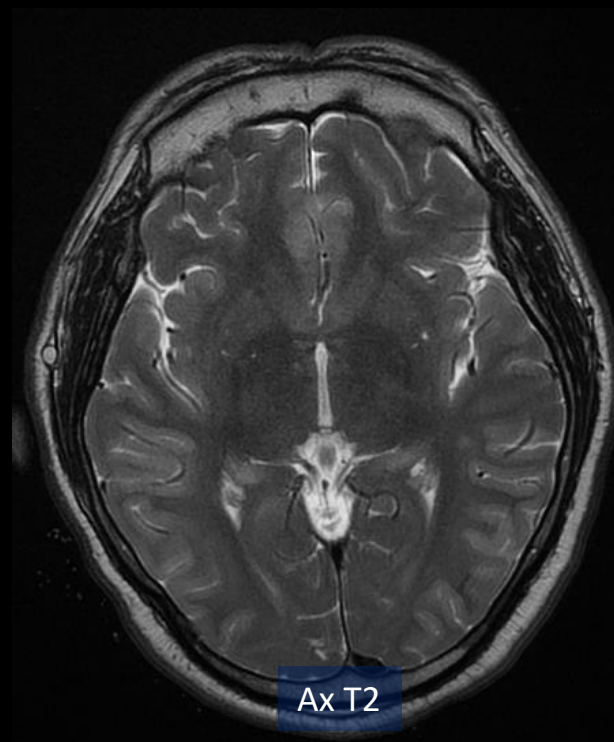
- Atteinte capsulaire interne; respect du thalamus
- Atteinte bilatérale et symétrique
- Pas d'atteinte de la substance blanche



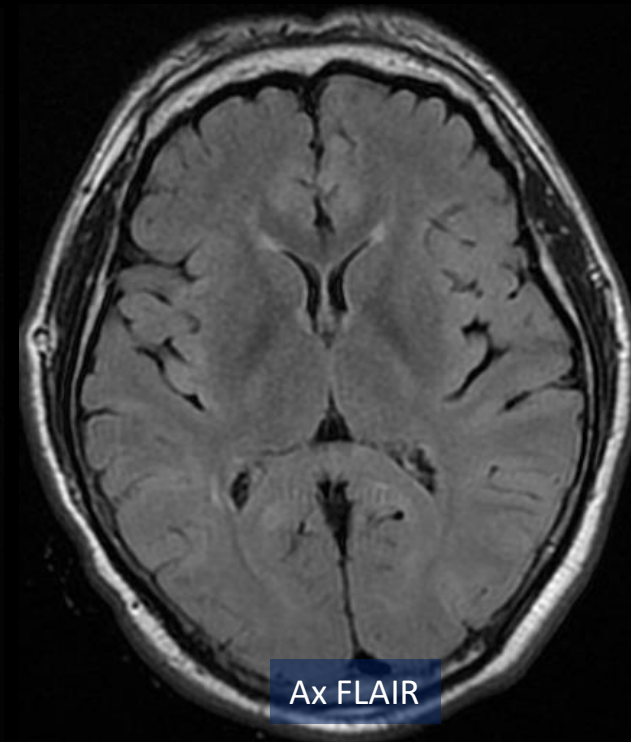
Ax Diff



ADC

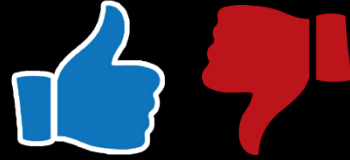


Ax T2



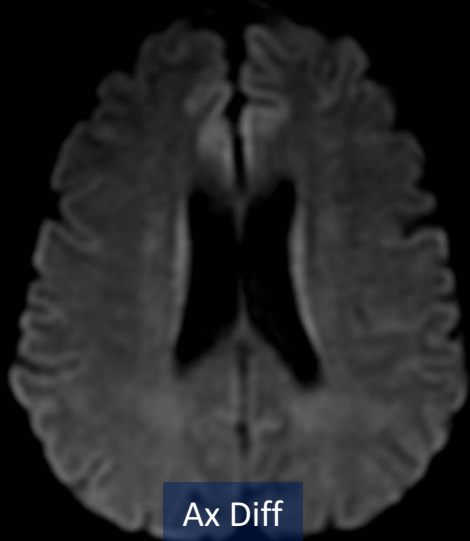
Ax FLAIR

Maladie de Creutzfeldt-Jakob

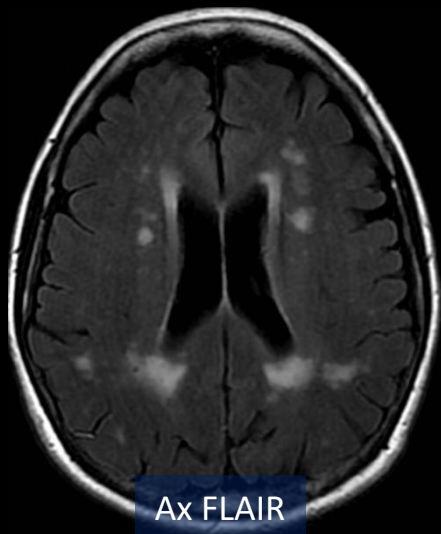


- Atteinte du thalamus ('pulvinar sign'; 'hockey stick sign')
- Atteinte corticale la plus précoce
- Atrophie corticale au décours

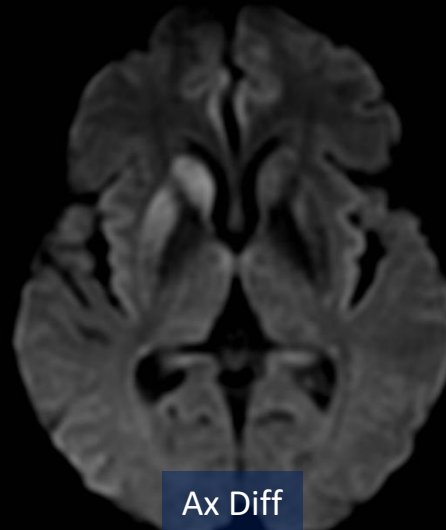
- Atteinte des ganglions de la base (putamen et noyau caudé)
- Atteinte possiblement bilatérale
- Persistance et majoration des anomalies de diffusion
- Contexte de démence rapidement progressive; myoclonies



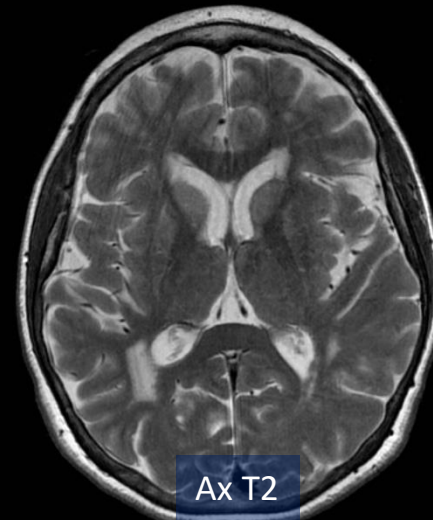
Ax Diff



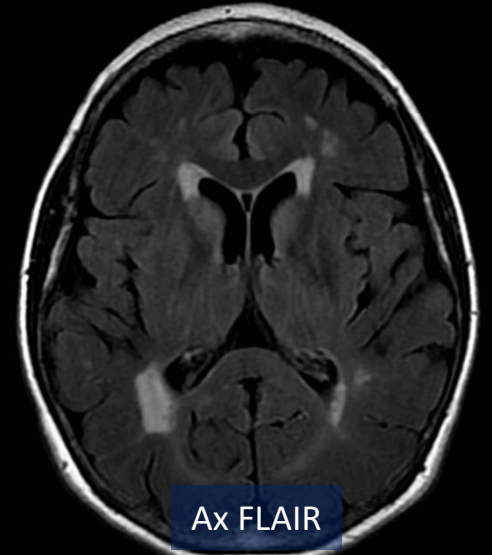
Ax FLAIR



Ax Diff



Ax T2



Ax FLAIR



Conclusion

- L'IRM péri-ictale démontre plusieurs types d'atteintes lésionnelles
- Classiquement une origine comitiale pourra être évoquée devant des hypersignaux sur les pondérations T2 au niveau cortico-sous-cortical à prédominance corticale sus-tentorial focaux ou diffus, temporaux internes et thalamiques (particulièrement au niveau du pulvinar), associés ou limités à des hypersignaux en diffusion avec un ADC variable
- Ces anomalies seront concordantes avec le territoire clinique et électroencéphalographique
- Majoritairement, elles disparaîtront totalement dans un délai variable, fonction notamment l'arrêt réel de l'activité électrique neuronale anormale; elles pourront également laisser place à des zones de gliose avec atrophie focale
- Les diagnostics différentiels sont nombreux d'un point de vue imagerie et il sera bien entendu essentiel, outre l'analyse sémiologique précise des lésions, de corrélér l'imagerie au contexte clinico-anamnestique



QCM

Introduction – Physiopathologie – Imagerie – Diagnostics différentiels

1- Concernant l'aspect clinico-physiopathologique du status epilepticus :

- a) L'état de mal épileptique est défini généralement par des crises continues ou par la succession de crises sans amélioration de conscience sur une période de 30min
- b) Une crise comitiale prolongée ou un état de mal épileptique peuvent avoir une traduction en IRM
- c) L'EME est à l'origine d'une augmentation du débit sanguin cérébral et de la perméabilité vasculaire, eux même à l'origine d'un œdème cytotoxique
- d) Si l'augmentation de la perfusion cérébrale est insuffisante, un œdème cytotoxique peut apparaître
- e) Les anomalies de signal visibles en IRM traduisent un œdème d'origine mixte, vasogénique et cytotoxique

2- Concernant les aspects en imageries du status epilepticus :

- a) L'atteinte la plus fréquente concernent les localisations corticales à l'étage sus-tentorial
- b) L'ADC est variable en fonction de la composante relative d'œdème cytotoxique
- c) L'atteinte correspond généralement à un territoire vasculaire artériel
- d) Les atteintes hippocampiques et du pulvinar sont fréquemment rencontrées et peuvent être évocatrices du diagnostic
- e) La durée d'évolution des lésions est variable en fonction notamment de la résolution effective des manifestations épileptiques

3- Concernant les aspects différentiels du status epilepticus :

- a) L'AVC est le principal diagnostic différentiel urgent à identifier
- b) Un épaississement marqué du ruban cortical et une atteinte plus étendue de la substance blanche sous-corticale doit faire évoquer une lésion gliale
- c) Une atteinte temporale dans un contexte fébrile doit faire évoquer avant tout une méningo-encéphalite infectieuse
- d) Les encéphalopathies de types anoxo-ischémique ou hypoglycémique présentent généralement une atteinte bilatérale et relativement symétrique
- e) Des lésions IRM de status epilepticus peuvent se rencontrer de façon concomitante à l'un de ses diagnostics différentiels

Réponses vraies :
1- a, b, d, e
2- a, b, d, e
3- a, b, c, d, e