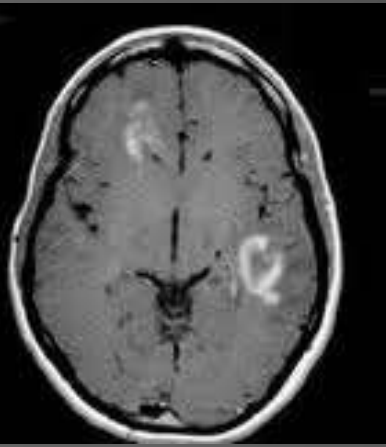


PSEUDOTUMEURS CÉRÉBRALES DÉMYÉLINISANTES



Présenté par Interne Elie Abed

Plan:

- ① I- Cas Clinique
- ② II- Revue sur la littérature

I- CAS Clinique:

⦿ Contexte:

- Mme N.E est admise le 25/01/11 pour biopsie stéréotaxique d'une masse cérébrale
- 62 ans
- FDRCV: tabac 40PA
- ATCD personnels et familiaux: RAS



Histoire:

- ⦿ Depuis 1 mois:
 - Nausée
- ⦿ Depuis 15 jours:
 - AEG
 - Faux Vertige
 - Dysarthrie
 - Faiblesse du MSD



Examen clinique:

- Signes vitaux: Normaux
- Consciente , cooperante, bien orientée
- Dysarthrie
- Examen des paires crâniennes:
hypoesthésie de l'hémiface gauche,
RAS par ailleurs
- Motricité et sensibilité normales aux 4 membres.



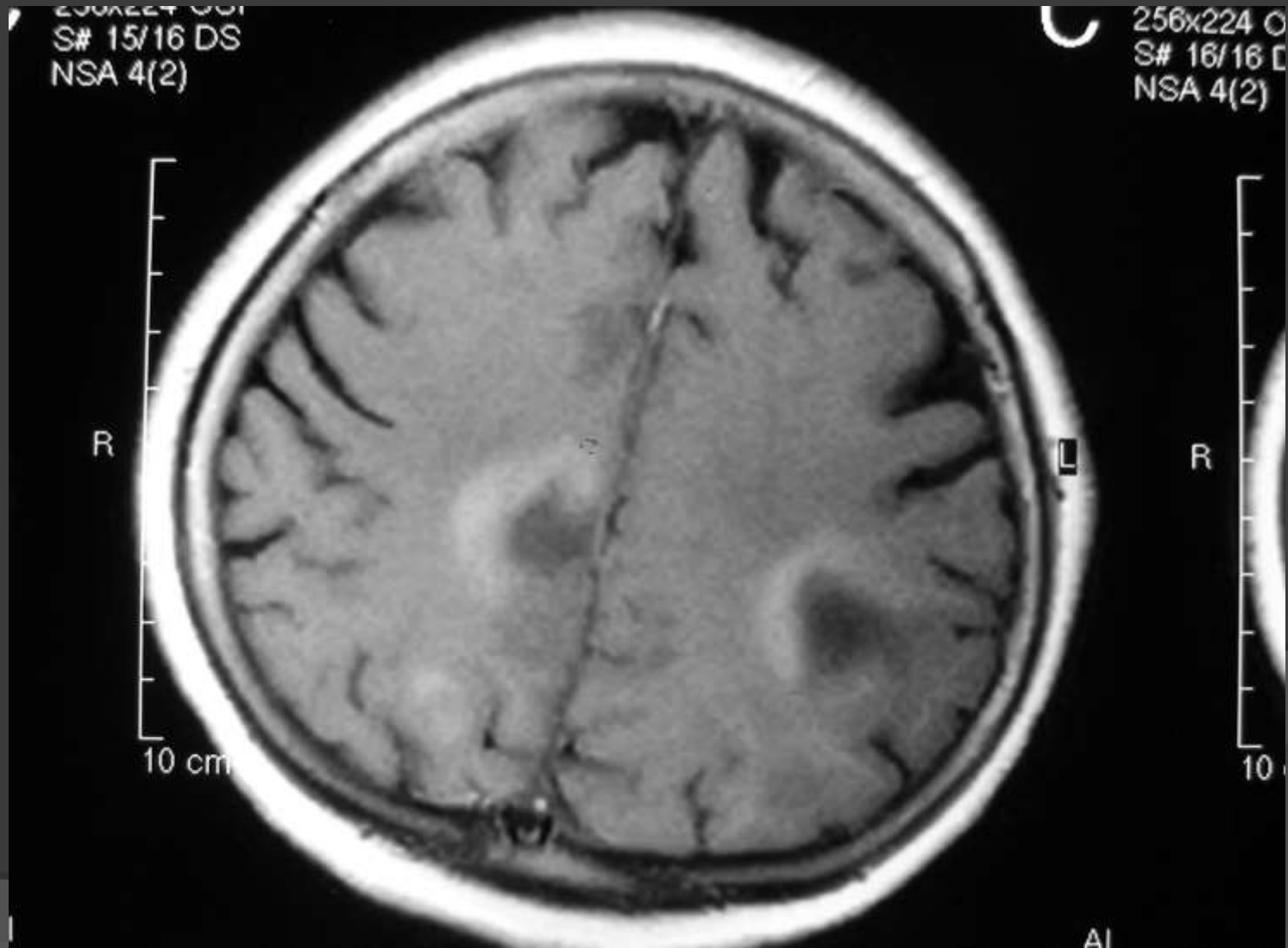
Bilan sanguin:

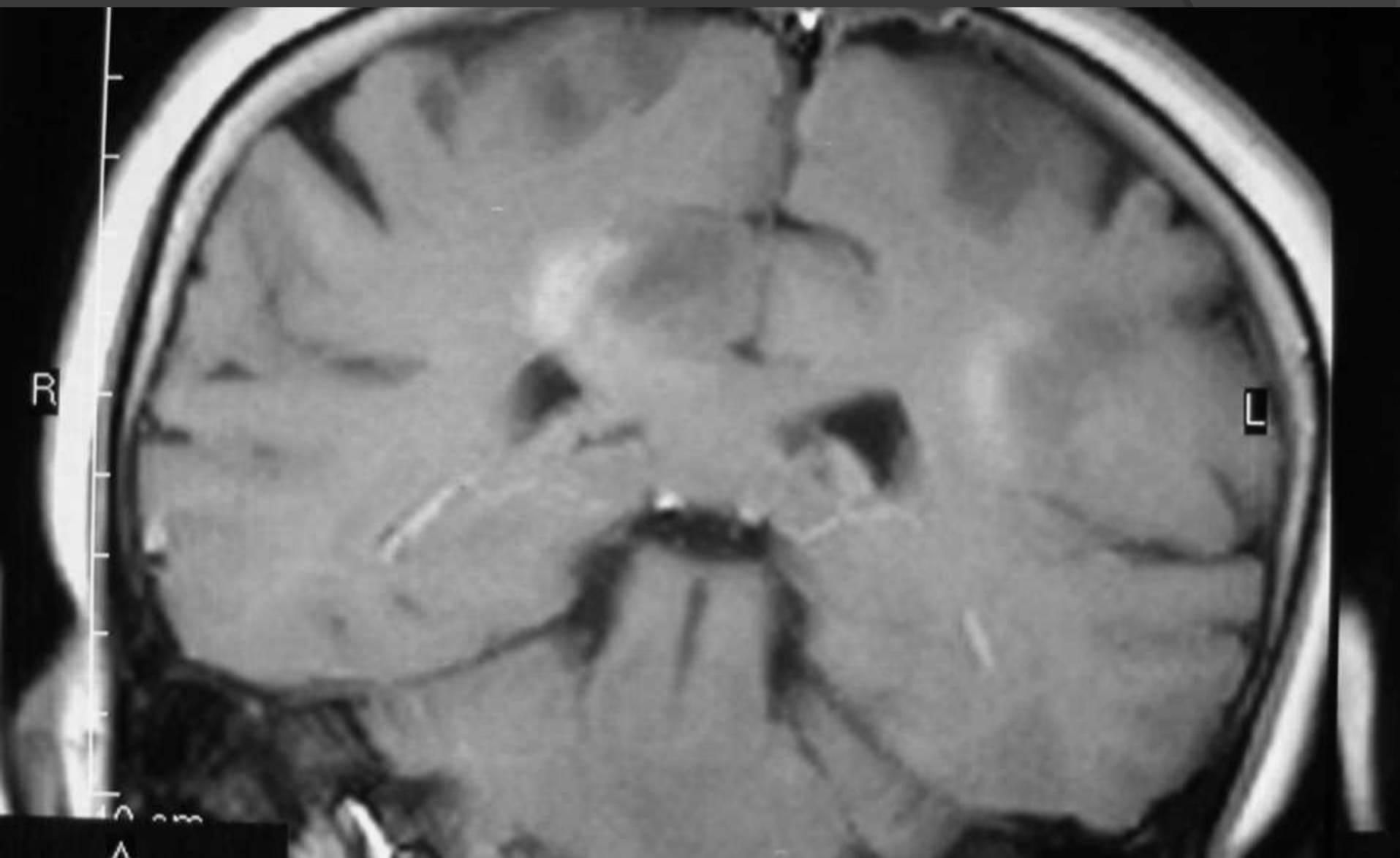
- ⦿ FNS et plaquettes **RAS** (pas de signes d'infection)
- ⦿ TP / PTT / INR **RAS**
- ⦿ Urée créat électrolytes RA glc **RAS**

IRM:

(14/01/11)

- ⦿ avec injection de Gadolinium





◎ Résultats:

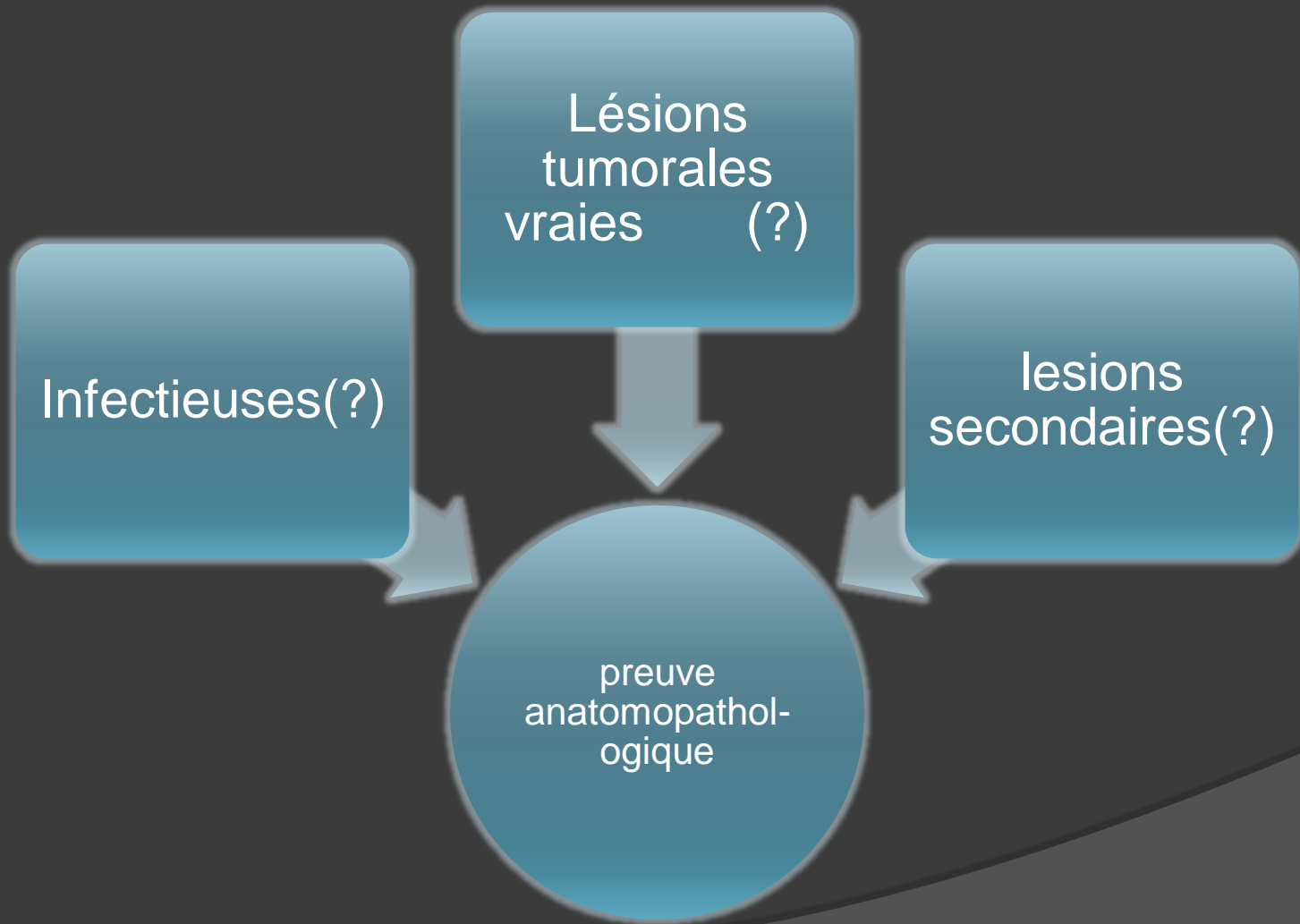
Trois masses cérébrales lobulaires pariétales,

- . une supérieure droite de 10mm
- . deux inférieures bilatérales de 35mm,

- . pseudo kystiques,
- . fixant le contraste en anneaux épais périphériques,

. non accompagnées d'un oedème péri-lésionnel,

- . d'aspects non spécifiques



Lésions
tumorales
vraies (?)

Infectieuses(?)

lésions
secondaires(?)

preuve
anatomopathol-
ogique

PET CT le 18/01/11

- Résultat: L'examen PET CT du corps entier est considéré négatif



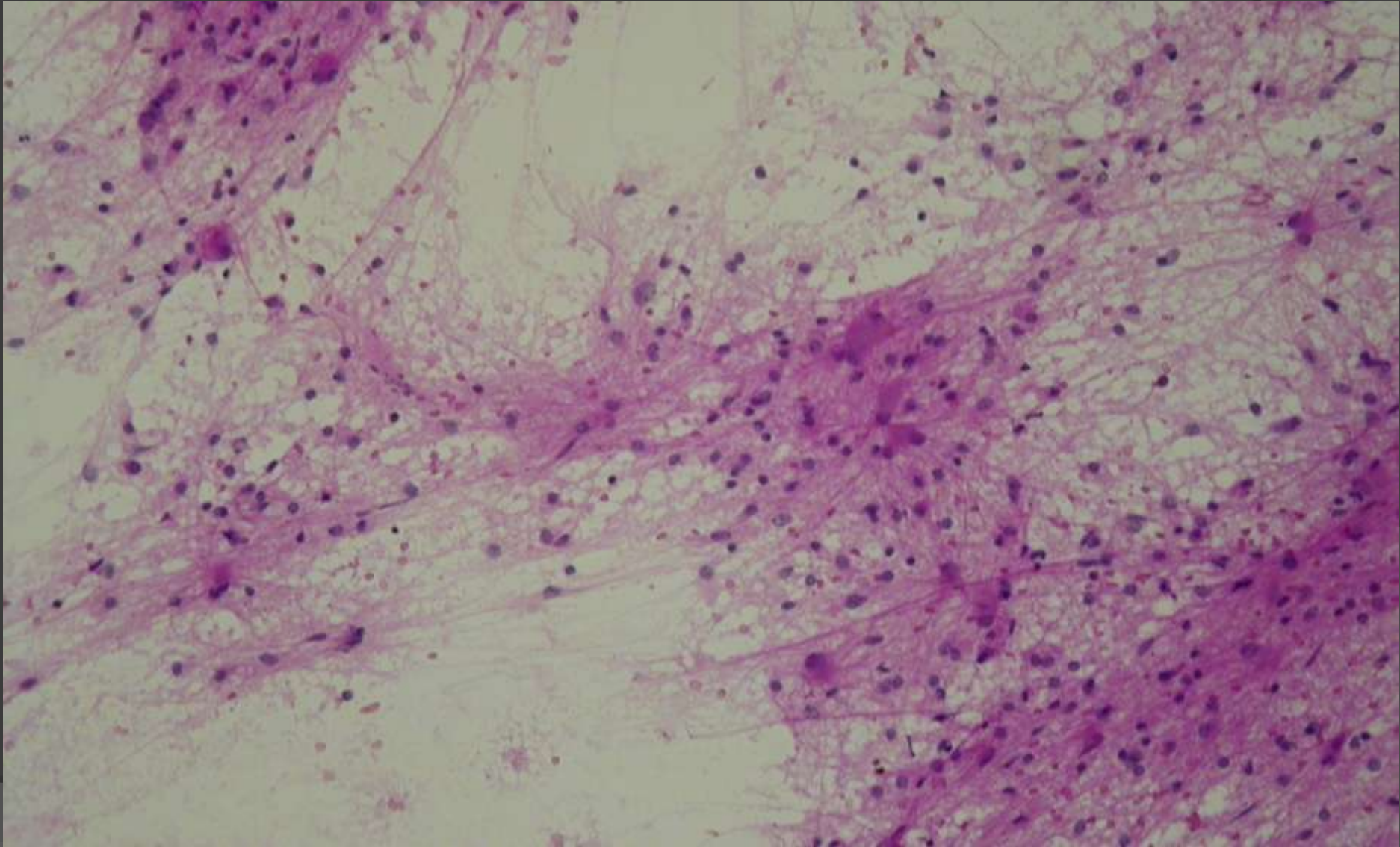
Macroscopie:

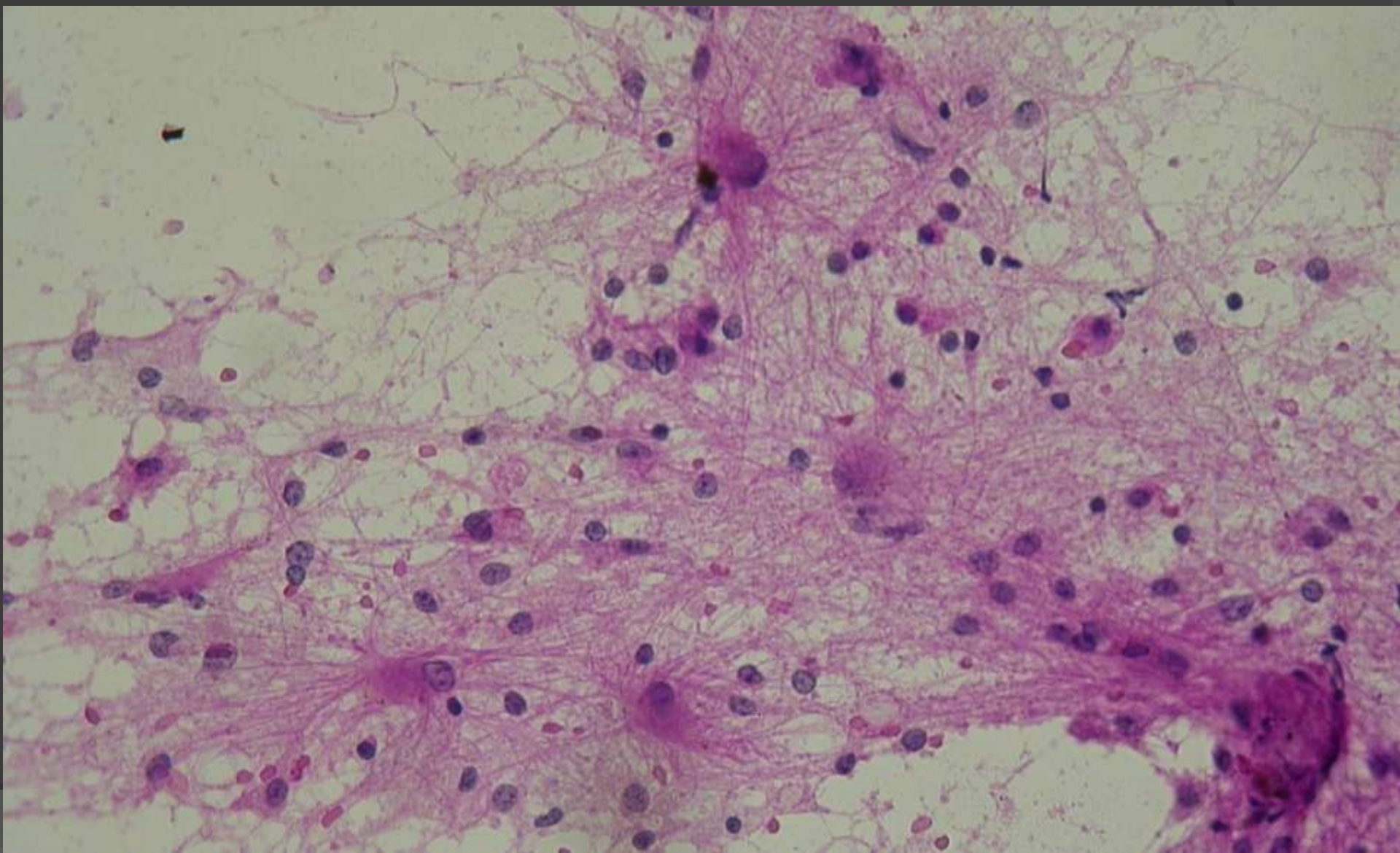
- Description : (Le 25/01/11)

Le spécimen reçu est constitué de 4 prélèvements étagés, de 1 a 3mm ,adressés pour une évaluation extemporanée par écrasis et examinés en totalité en routine.

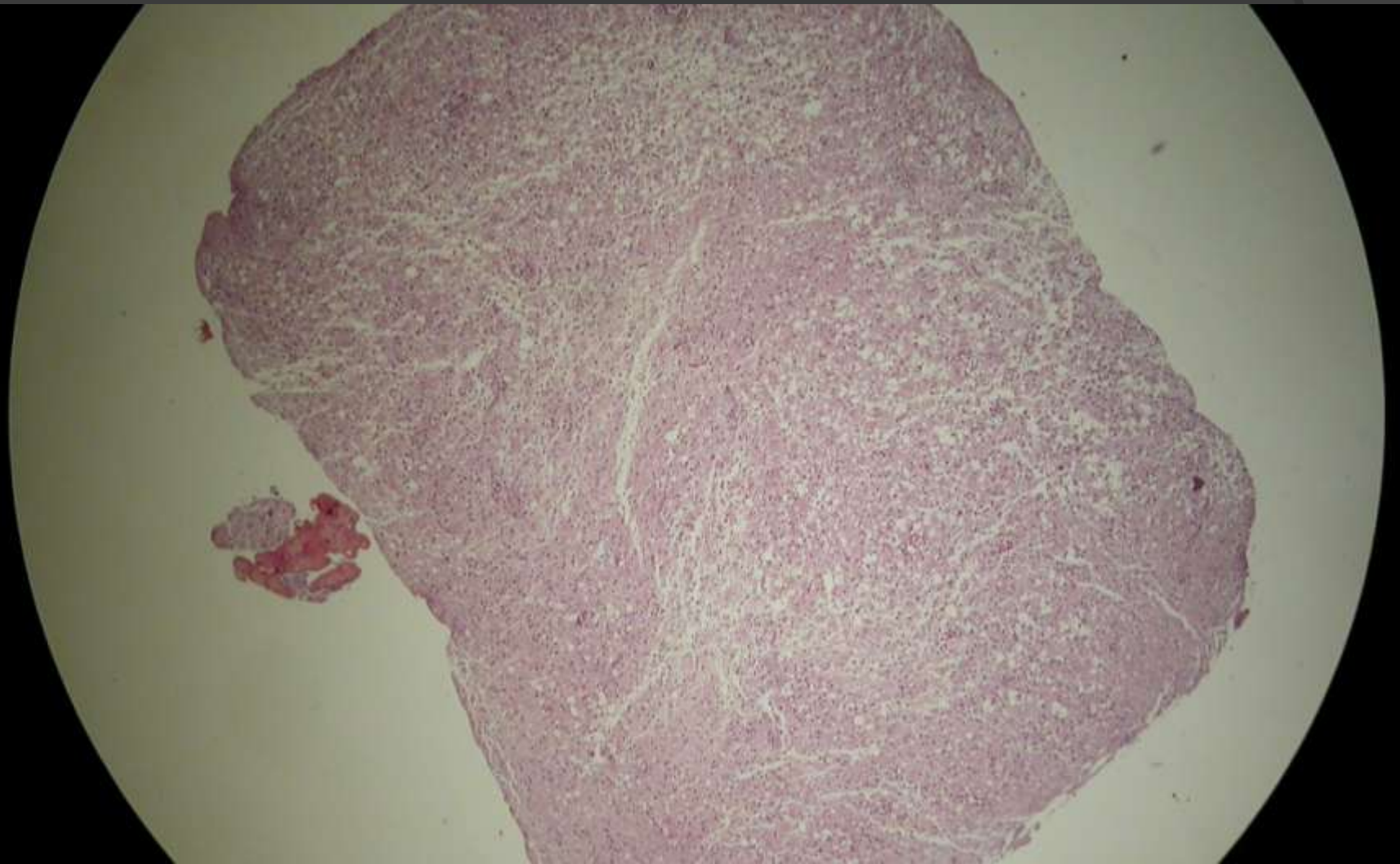


Microscopie:

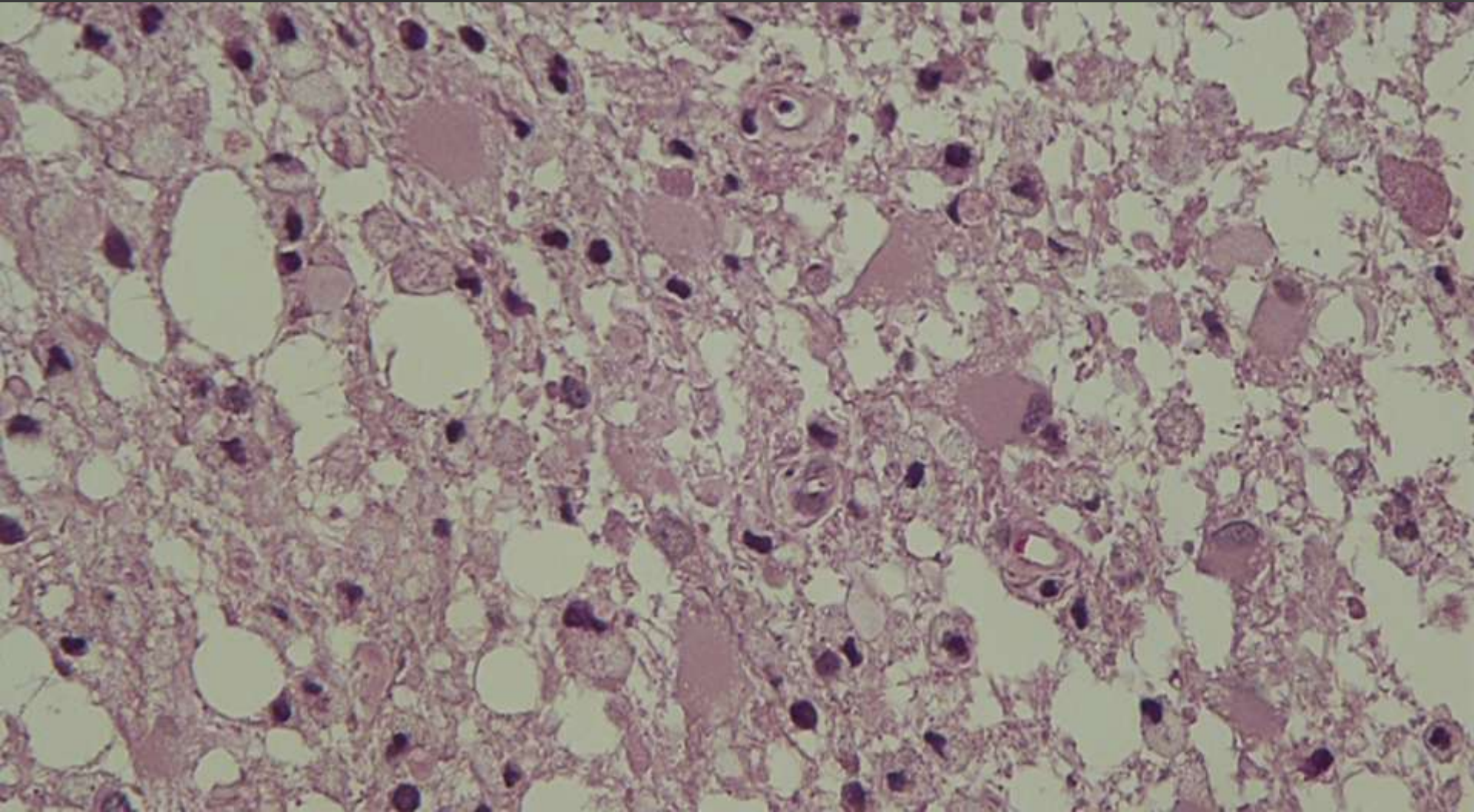




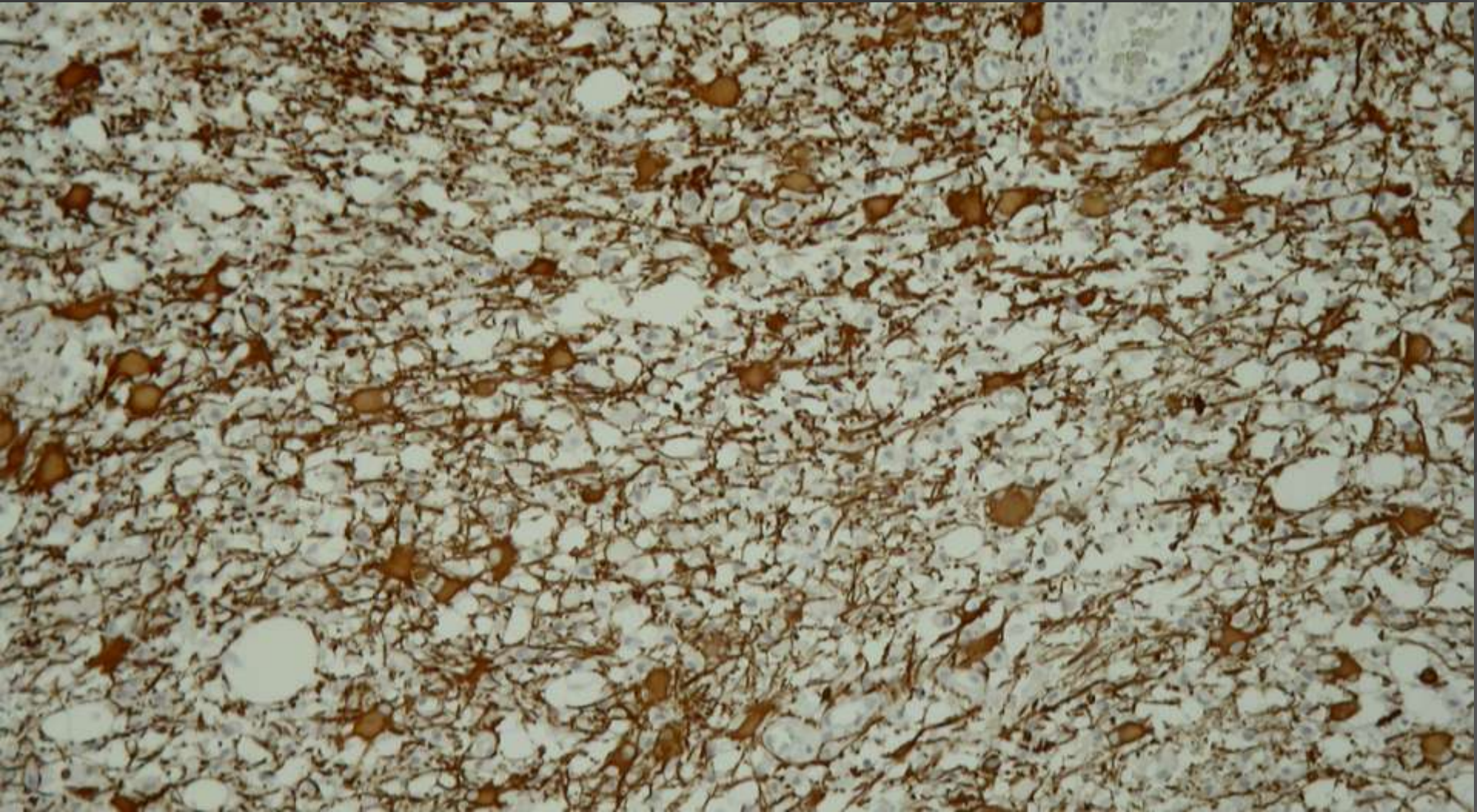
HE



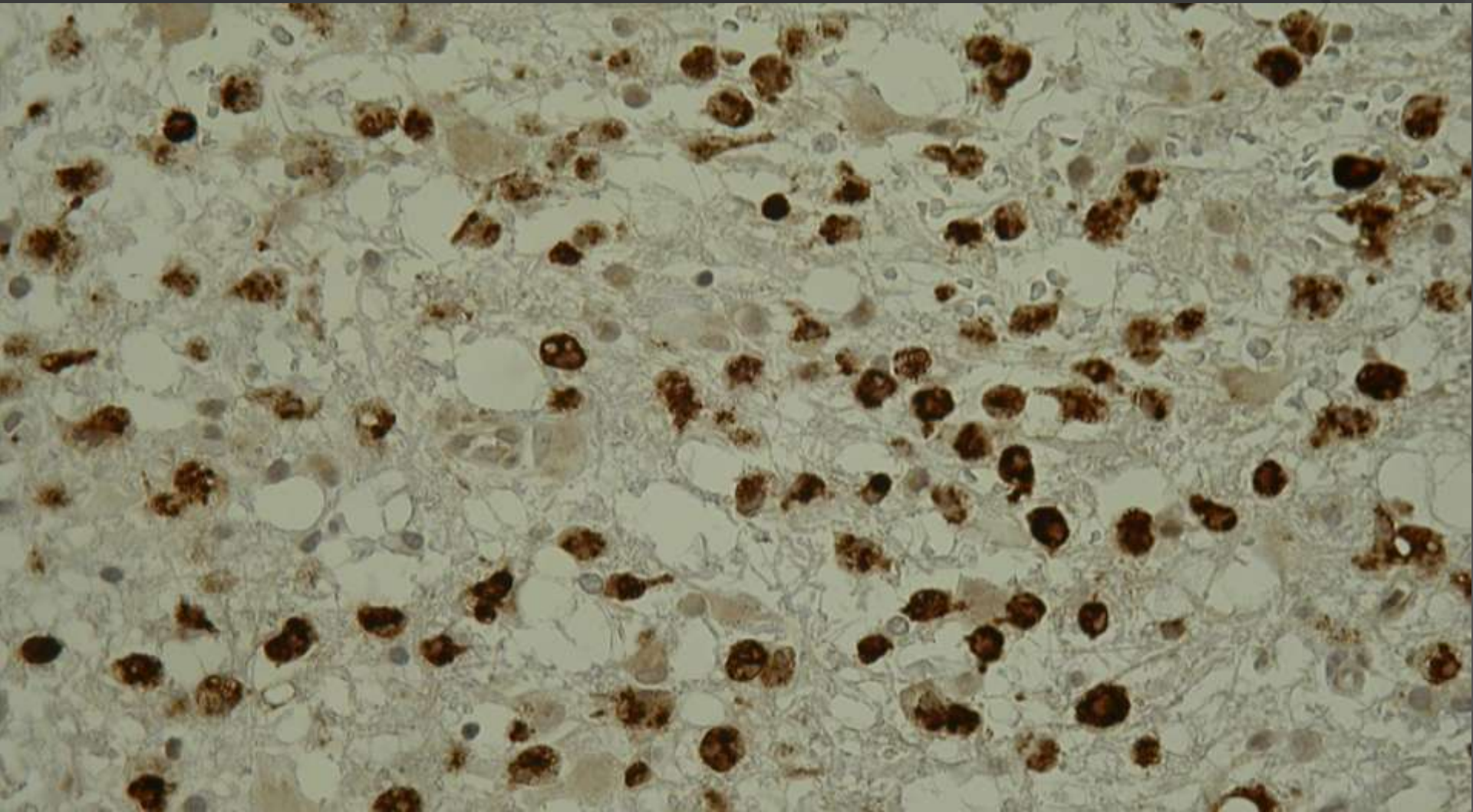
HE



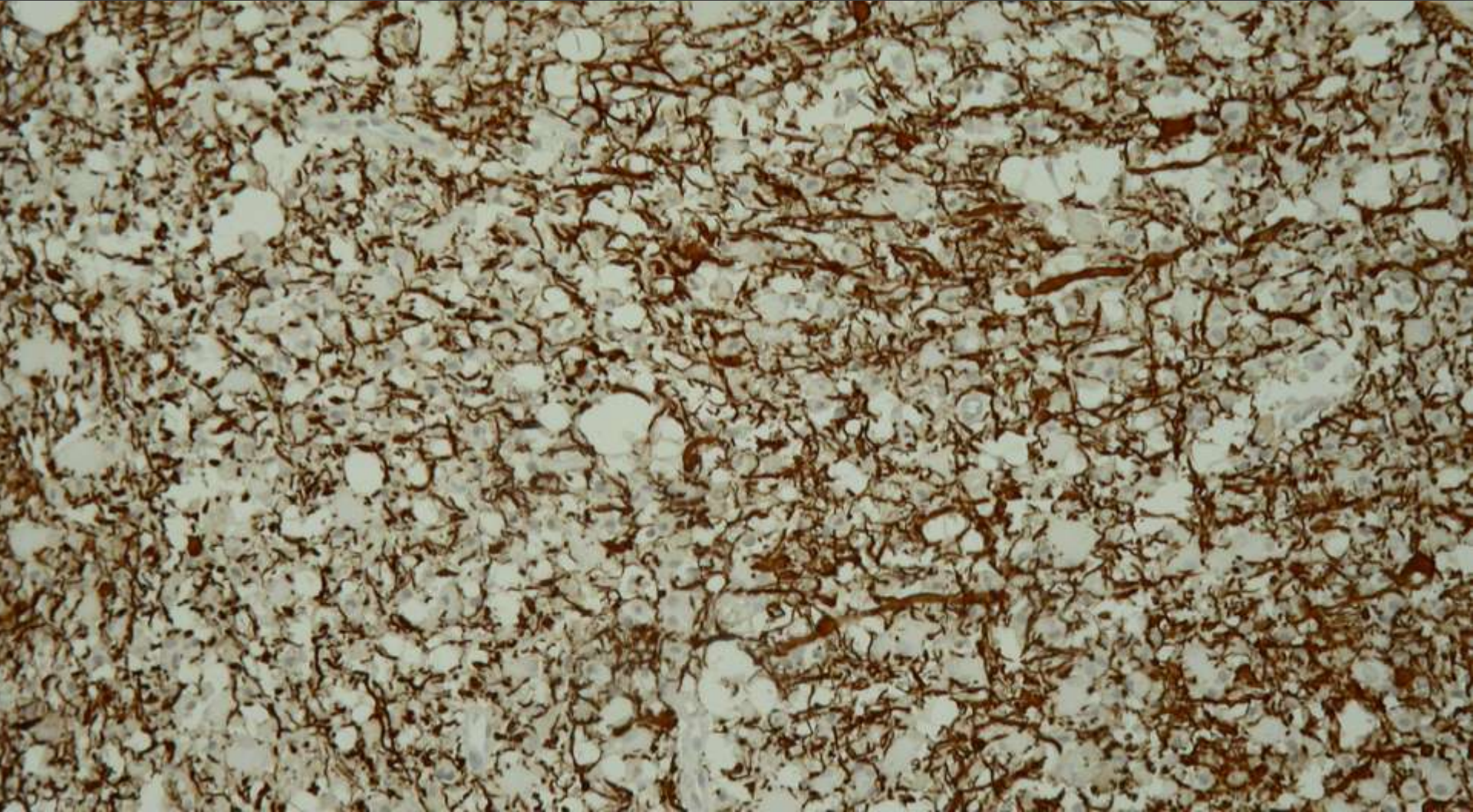
GFAP



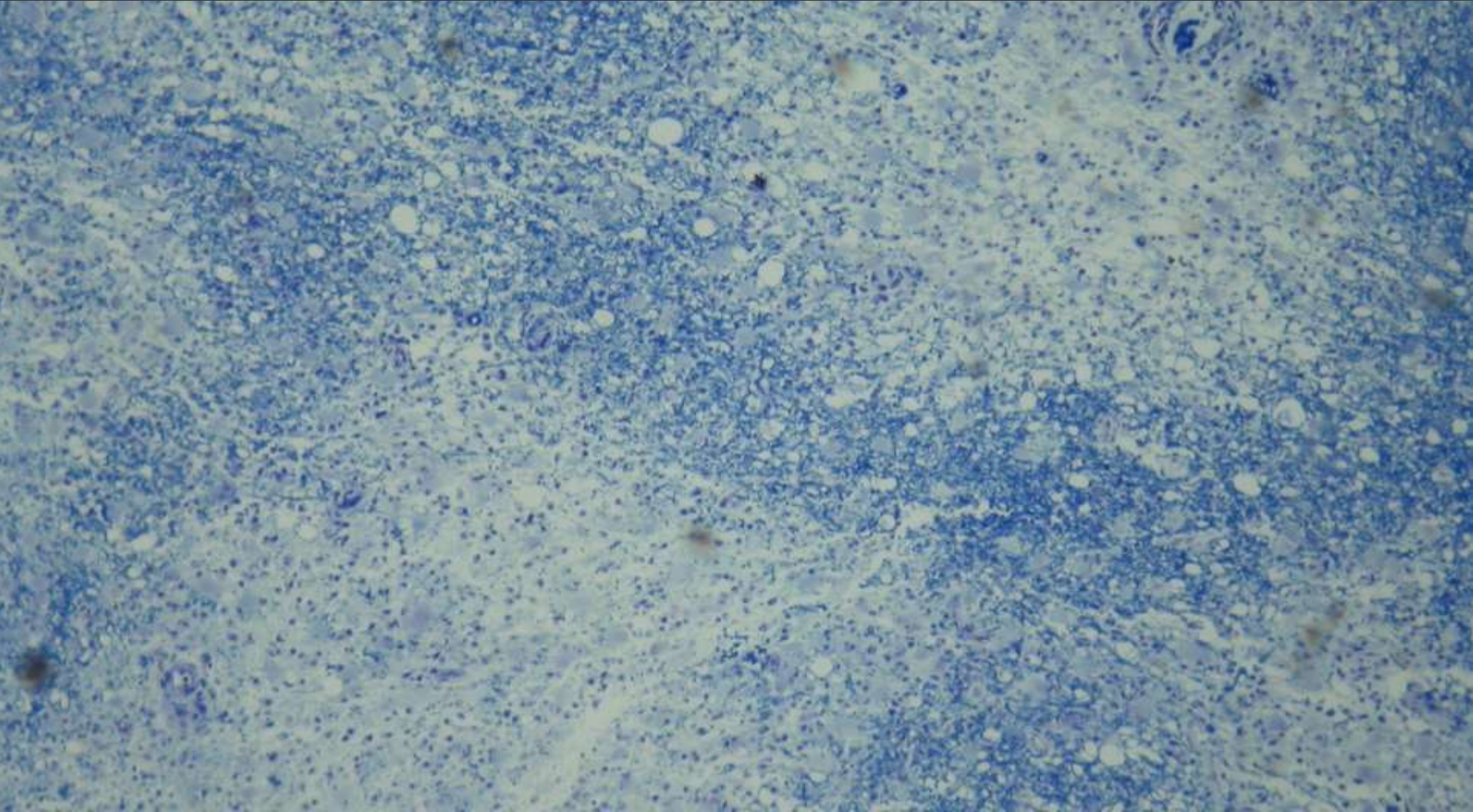
CD68



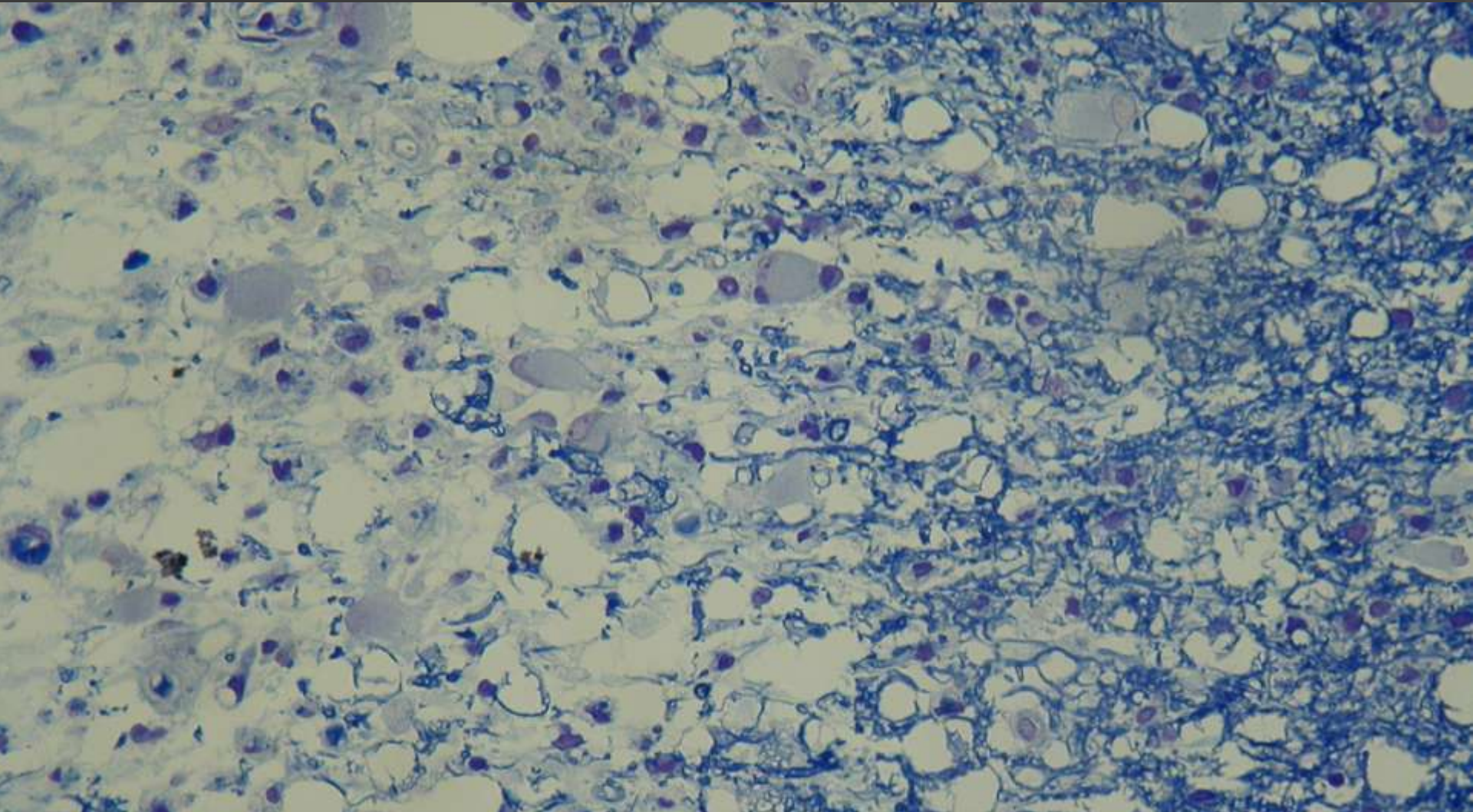
NF



Luxol Bleu



Luxol Bleu



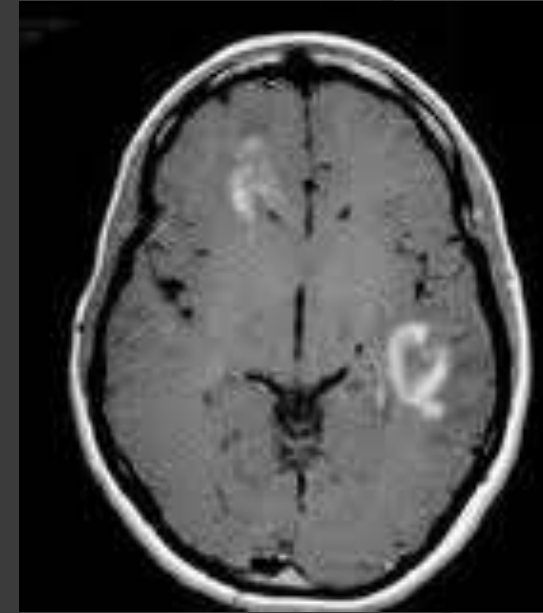
● Diagnostic:

Pseudotumeurs
cérébrales démyélinisantes

II- Pseudotumeurs cérébrales démýélinisantes

Plan:

- ①- Définition
- ②- Epidémiologie
- ③- Signes et symptômes:
- ④- Imagerie
- ⑤- Histopathologie
- ⑥- Marqueurs spécifiques/immunohistochimie
- ⑦- Diagnostiques différentiels
- ⑧- Traitement et pronostic
- ⑨- Conclusion



1- Définition

- Il s'agit d'une entité bien connue que les neuropathologistes traitent avec difficulté vu sa ressemblance clinique et para clinique avec une tumeur cérébrale.
- Classiquement, la lésion se présente comme une masse dans le cerveau simulant une tumeur à l'imagerie.
- Même sur des lame fixées effectuées par les pathologistes, le diagnostic peut être trompant , avec beaucoup de sections qui ressemblent à une Tumeur ou a un processus infectieux.
- Seulement avec l'aide de marqueurs spécialisés que le diagnostic est posé avec certitude.

2- Epidemiologie

- Incidence: Rare
- Age: tout âge
- Sexe: pas de différence



3- Signes et symptômes:

- Flou visuel; une douleur au mouvement des yeux
- Vision double
- Picotements dans les jambes, les bras, la poitrine ou le visage(neuropathie)
- Faiblesse des bras ou des jambes
- Dysarthrie
- Fatigue
- Faux vertige



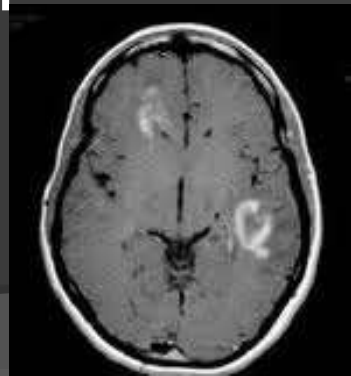
4- Imagerie

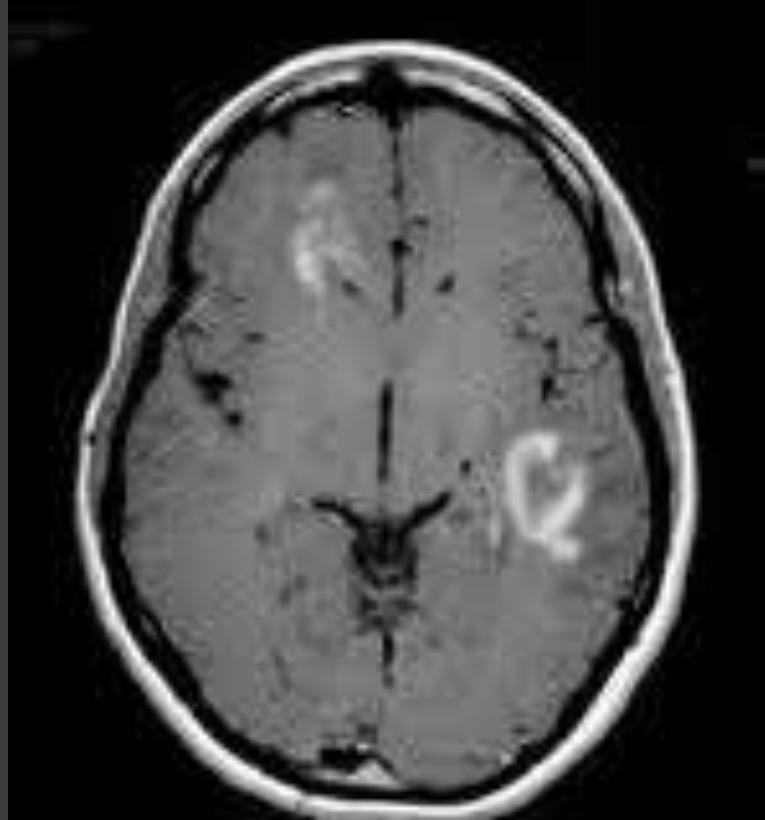
Open-ring imaging sign: highly specific for atypical brain demyelination.

Masdeu JC, Quinto C, Olivera C, Tenner M, Leslie D, Visintainer P.

Departments of Neurology, New York Medical College (St. Vincent's Hospital and Westchester Medical Center), Valhalla, NY , USA.

- OBJECTIF: Tester la spécificité de la démyélinisation sur l'imagerie
- CONTEXTE: L'anneau de démyélinisation peut simuler au scan ou a l'IRM un néoplasme ou une infection





1- Anneau partiellement ouvert prenant le contraste,

2- Pas d'oedeme

3- Pas d'effet de masse

- Résultat: Si les lésions avaient la même incidence dans la population, en présence d'une démyélinisation à anneau ouvert, le diagnostic serait cinq fois plus susceptible que les tumeurs et 17 fois plus que les infections.
- Conclusion: Le signe d'anneau ouvert est souvent présent dans les pseudo tumeur démyélinisantes (spécificité élevée) et contribue à les différencier des tumeurs et des infections.

5- Histopathologie:

Acute focal demyelinating disease simulating brain tumors: histopathologic guidelines for an accurate diagnosis.

Sugita Y, Terasaki M, Shigemori M, Sakata K, Morimatsu M.

Department of Pathology, Kurume University School of Medicine, Kurume-shi, Fukuoka-ken, Japan

- L'objet de l'étude était de déterminer les « guidelines » histopathologiques pour le diagnostic précis des cas de maladies démyélinisantes qui simulent les tumeurs cérébrales.

1- Astrocytes gémistocytiques atypiques dans la substance blanche, bien différenciés et suffisamment éloignés les un des autres.

2- La distribution uniforme des macrophages alignés le long des axones, avec parfois des collections focales entourant les vaisseaux sanguins avec absence de toute nécrose de coagulation

Clés diagnostic:

3- l'infiltration péri vasculaire inflammatoire chronique, en particulier un mélange de lymphocytes et les macrophages, favorise le diagnostic de la plaque de démyélinisation. Dans ce cas, les lymphocytes seront principalement des cellules T.

4- la prolifération astrocytaire pléomorphes avec un manque de prolifération endothéliale vasculaire doit faire suspecter que la lésion ne peut pas être une tumeur au cerveau.

- ⦿ Ces clés diagnostic devraient être considérés lors du diagnostic de cas soupçonnés être des processus de démyélinisation plutôt que des tumeurs cérébrales.
- ⦿ La présence de la plage de démyélinisation doit ensuite être confirmé par les modalités de coloration avec des marqueurs spécifiques de la myéline et des axones.

6- Immunohistochimie

Demyelinating pseudotumor.

Erana-Rojas IE, Barboza-Quintana A, Ayala AG, Fuller GN.

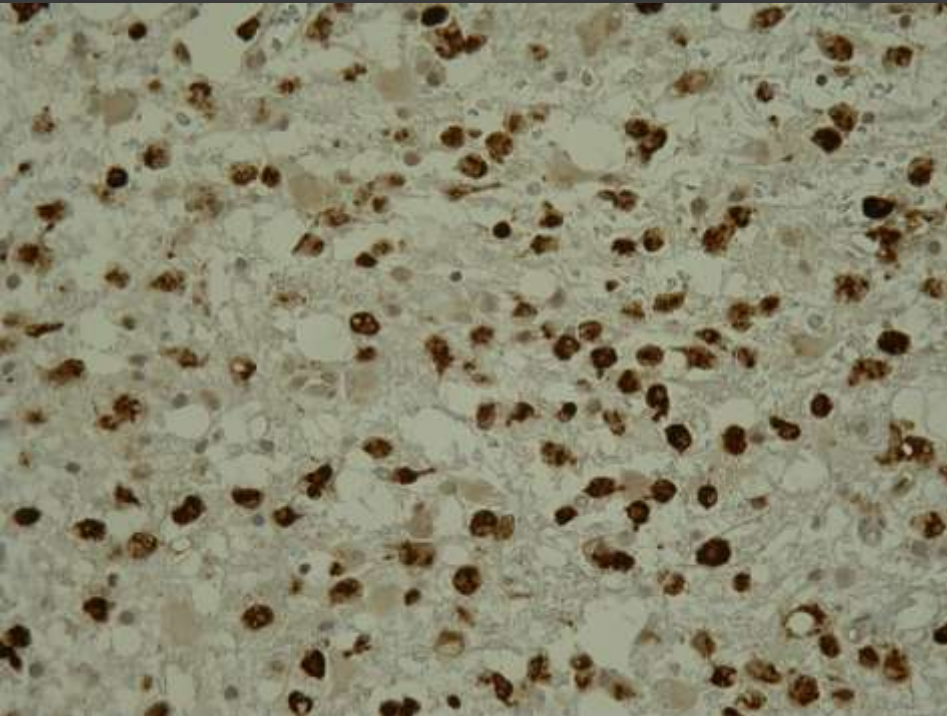
Department of Pathology, Hospital San Jose-Tec de Monterrey, Monterrey, Nuevo Leon, Mexico; and the Department of Pathology, The University of Texas M. D. Anderson Cancer Center, Houston, TX.

- Cas de deux patientes de sexe féminin, âgées de 23 et 37, qui présentaient les caractéristiques cliniques et radiologiques d'un processus occupant de l'espace fortement évocateur d'une néoplasie.
- Chez les deux patients, l'IRM a montré un anneau pariétal, partiellement ouvert et prenant le contraste

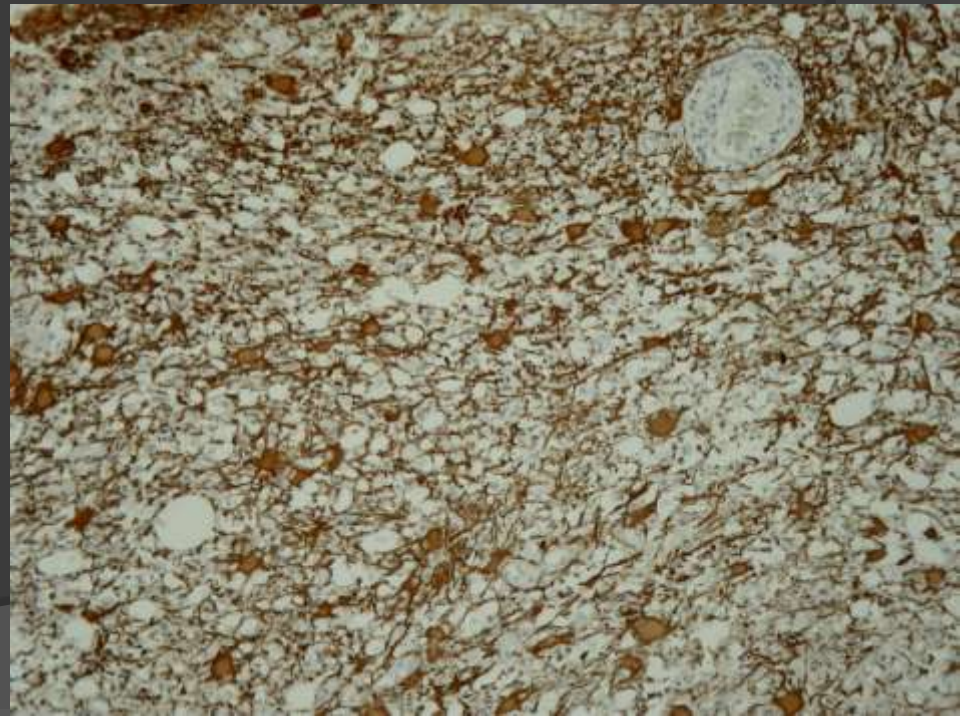
- ① Les extemporanés chez ces 2 patientes ont présenté des caractéristiques histologiques qui suggèrent fortement une tumeur gliale, notamment marquée par l'hypercellularité, une composante astrocytaire proéminente, et des mitoses facilement identifiables.

- Ultérieurement l'immunomarquage a montré que l'hypercellularité a été principalement causée par l'infiltration macrophagique (HAM-56 et CD68) et une astrocytose réactive associée (GFAP).

CD-68:



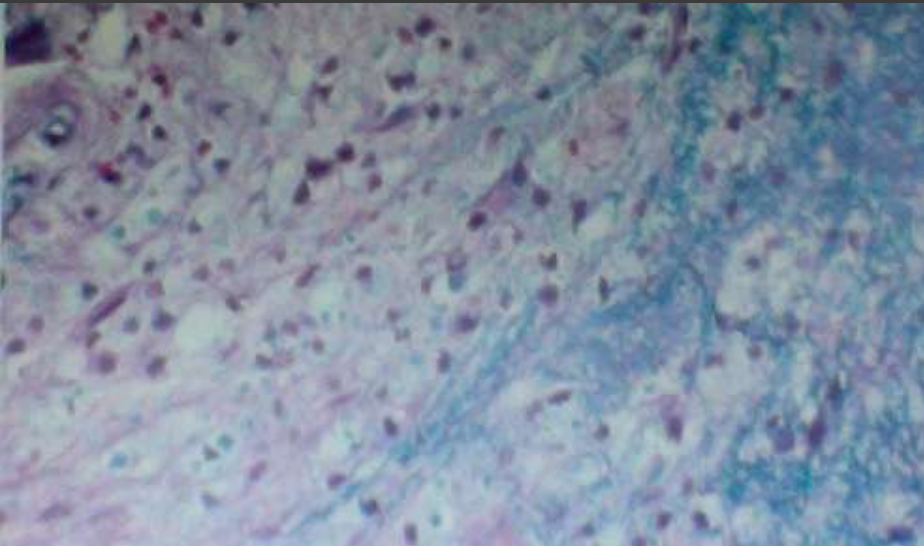
GFAP:



- ◎ D'autres tests de confirmation

- pour la myéline (Luxol-fast- bleu), qui a démontré une perte focale de la myéline

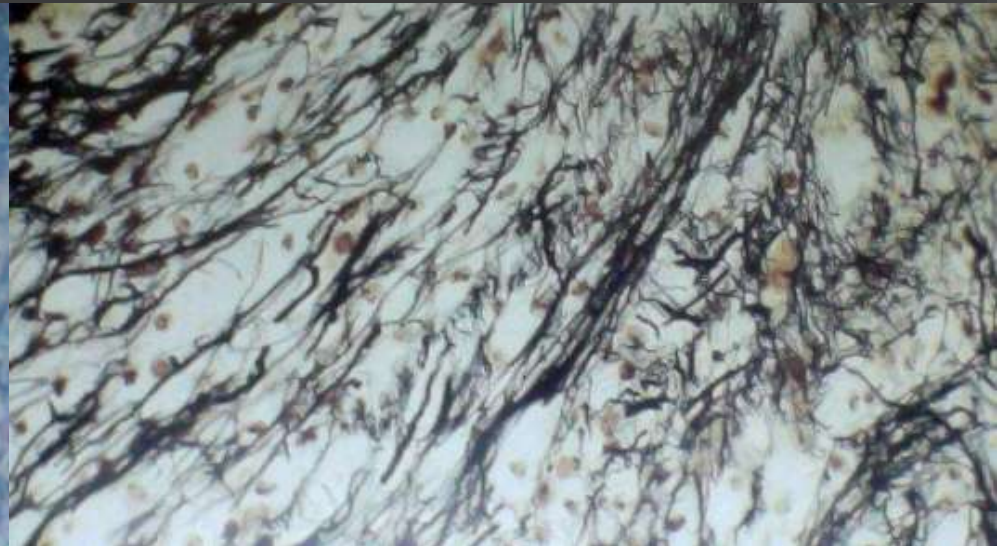
- pour les axones (Coloration a l'argent et neurofilaments), qui a montré une préservation des axones dans les zones de perte de myéline.



MYELINE:

Luxol fast blue: Myeline en bleu.

Myeline dans le cytoplasme des macropages



AXONE:

Bielschowsky: axone noir

Pas d'atteinte axonale dans les regions de demyelination

Ensemble, les colorations spéciales ont confirmé la nature de démyélinisation de la lésion.

- ⦿ Donc , les marqueurs Immunohistochimiques pour les astrocytes (GFAP) et pour les macrophages (HAM-56) sont utiles dans l'évaluation des biopsies.
- ⦿ En outre il est nécessaire d'effectuer des colorations spéciales (pour la myéline et des axones) qui révèlent la perte de myéline avec préservation relative des axones permettant alors un diagnostic correct.

7- Diagnostiques différentiels

Demyelinating disease versus tumor in surgical neuropathology. Clues to a correct pathological diagnosis.

Zagzag D, Miller DC, Kleinman GM, Abati A, Donnenfeld H, Budzilovich GN.

Department of Pathology, New York University Medical Center, NY 10016.

1- PseudoT vs Tumeur cérébrale :

- symptômes mimant une tumeur cérébrale
- imagerie : compatible avec une tumeur cérébrale
- l'hypercellularité avec présence d'astrocyte et des mitoses peut confondre le diagnostic avec une tumeur astrocytaire

*Deep white matter infarction: correlation of MR imaging and histopathologic findings.
Marshall VG, Bradley WG Jr, Marshall CE, Bhoopat T, Rhodes RH.
MR Imaging Laboratory, Huntington Medical Research Institutes, Pasadena, CA 91105.*

2- Pseudo Tumeur vs accident cérébral ischémique:

- Nécrose au centre de la lésion
- Démyélinisation
- Perte axonale
- Prolifération astrocytaire , a distance (pls cm) de l'infarctus central ,ou les astrocytes sont orientés le longs des axones dégénérés. (on l'appelle une gliose isomorphe, qui présente un signal hyper intense en T2)

8- Traitement et pronostic:

- Cortico stéroïdes
- Evolution dans la majorité des cas est favorable avec dans certains cas disparition complète de la lésion a l'IRM.

9- Conclusion:

- ⦿ Les pseudotumeurs cérébrales posent un problème de diagnostic différentiel clinique et radiologique.
- ⦿ La biopsie stéréotaxique demeure à ce jour le moyen le plus fiable pour affirmer le diagnostic et exclure les autres éventualités diagnostiques impliquant des considérations thérapeutiques et pronostic radicalement différentes.
- ⦿ « **Devant toute suspicion, l'approche immunohistochimique démontrée permettra de réduire le risque d'erreur diagnostic ainsi que le risque de procéder ultérieurement par des traitements inappropriés et préjudiciables pouvant aller même à une craniotomie. »**

MERCI

Références:

- ◉ **Hunter SB, Ballinger WE Jr, Rubin JJ.**
- ◉ **Masdeu JC, Quinto C, Olivera C, Tenner M, Leslie D, Visintainer P.** Departments of Neurology, New York Medical College (St. Vincent's Hospital and Westchester Medical Center), Valhalla, NY , USA.
- ◉ **Sugita Y, Terasaki M, Shigemori M, Sakata K, Morimatsu M.** Department of Pathology, Kurume University School of Medicine, Kurume-shi, Fukuoka-ken, Japan
- ◉ **Erana-Rojas IE, Barboza-Quintana A, Ayala AG, Fuller GN.** Department of Pathology, Hospital San Jose-Tec de Monterrey, Monterrey, Nuevo Leon, Mexico; and the Department of Pathology, The University of Texas M. D. Anderson Cancer Center, Houston, TX.
- ◉ **Zagzag D, Miller DC, Kleinman GM, Abati A, Donnenfeld H, Budzilovich GN.** Department of Pathology, New York University Medical Center, NY 10016
- ◉ **Marshall VG, Bradley WG Jr, Marshall CE, Bhoopat T, Rhodes RH.** MR Imaging Laboratory, Hunington Medical Research Institutes, Pasadena, CA 91105.