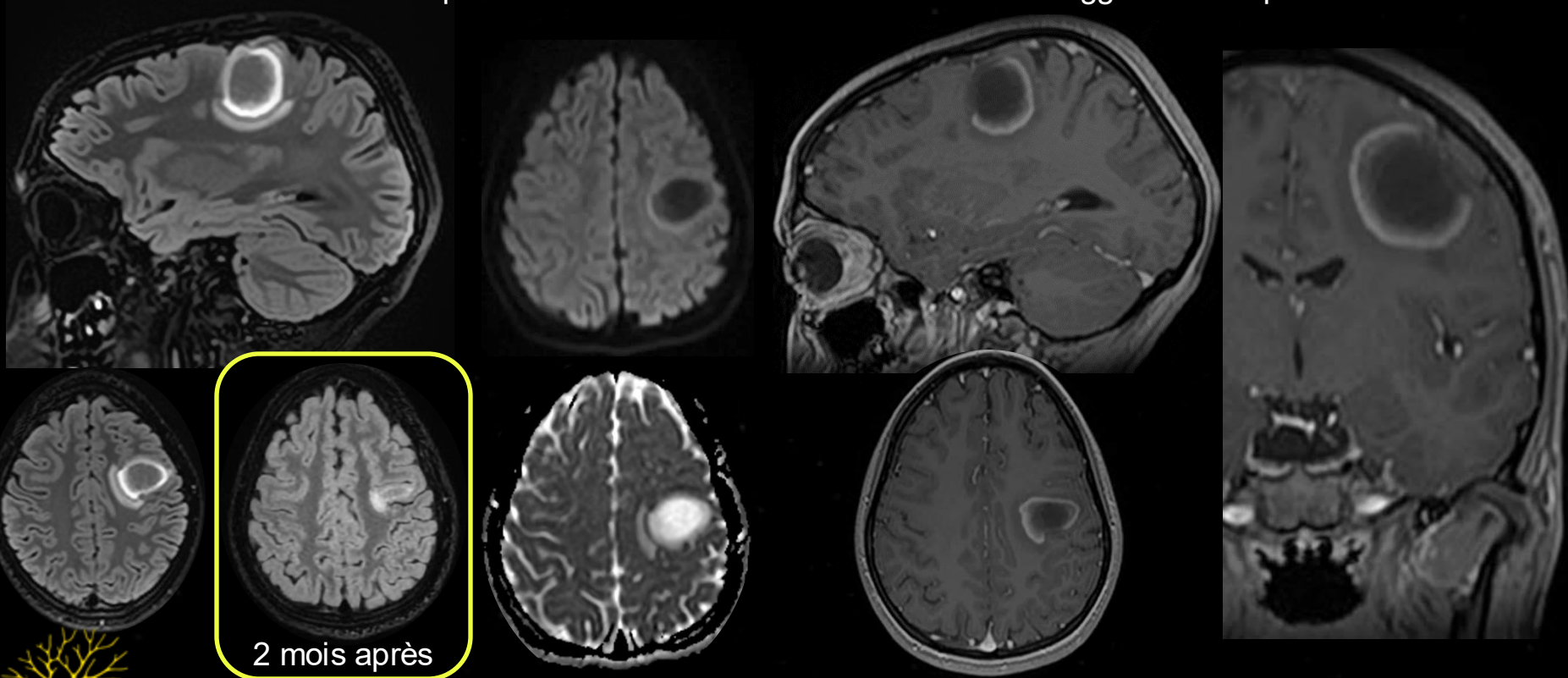


STAR 5 – Cas cliniques (à rapporter à la maison)

Pathologies démyélinisantes du système nerveux central

Dr SAMOYEAU Thomas
Chef de Clinique Assistant
Hôpital Necker – Enfants malades
07/07/2025

Patiente de 15 ans présentant une faiblesse de la main droite d'aggravation rapide



Lésion démyélinisante « tuméfiante » / Sclérose concentrique de Baló



Pic entre 20 et 50 ans



+ Fréquent en Asie (Baló)



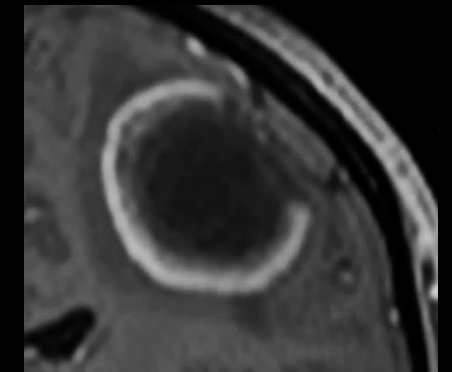
Symptôme $\propto$ effet de masse, épilepsie, troubles de conscience



- Atteinte des fibres sous-corticales
- « **Bulbe d'oignon** » alternance (hyper et en iso/hypoT2)
- Démyélinisant = « **anneau ouvert** » respectant le cortex
- Restriction de la diffusion sur la bande de démyélinisation
- Dissociation entre la taille de la lésion et l'effet de masse
- Souvent unique

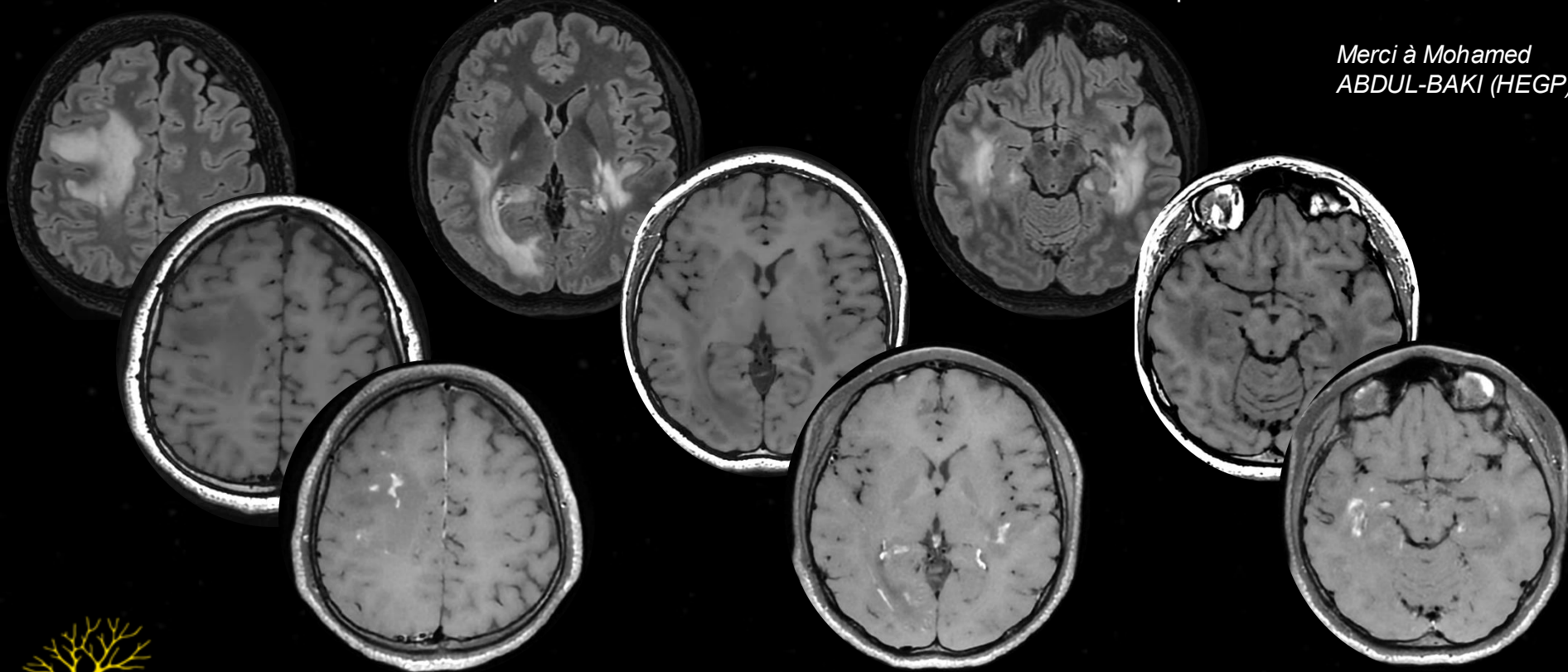


Association aux anticorps **anti-MOG** (IgG)



Patiente de 22 ans présentant un déficit du membre inférieur droit évoluant depuis un mois

*Merci à Mohamed
ABDUL-BAKI (HEGP)*



Acute Demyelinating Encephalo-Myelitis (ADEM)



Enfants / Adolescents (< 15 ans)



Pas de sex-ratio net (peut être prédominance masculine)



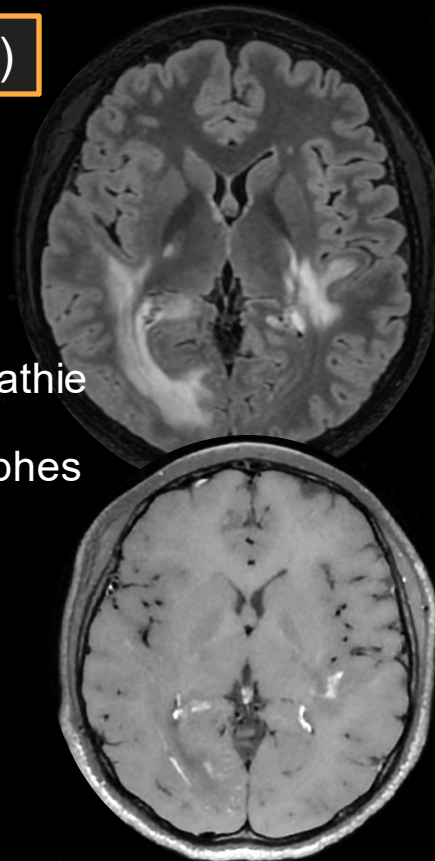
Evolution **monophasique**, symptomatologie grippale, encéphalopathie



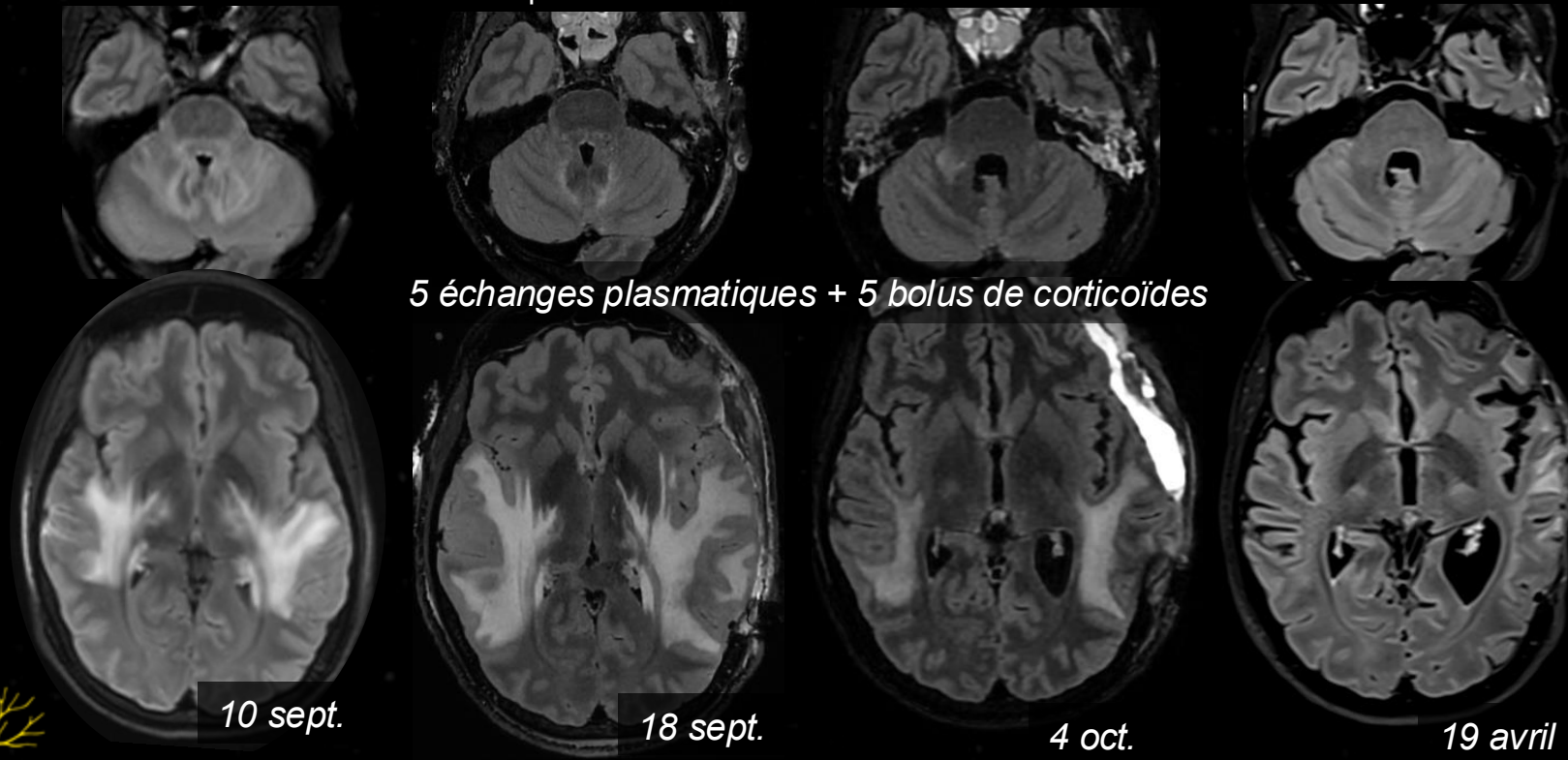
- Lésions variables (ponctuées ou tuméfiées) souvent monomorphes
- Atteinte médullaire + rare (1/3 cas)
- Atteinte des noyaux gris centraux / **thalami** / cortex
- Pas (ou peu) d'atteinte **calloso-septale** (DDx de SEP)
- Pas (ou peu) de **T1 black hole** (DDx de SEP)



50% (voir plus) associés à des **anticorps anti-MOG** (IgG)



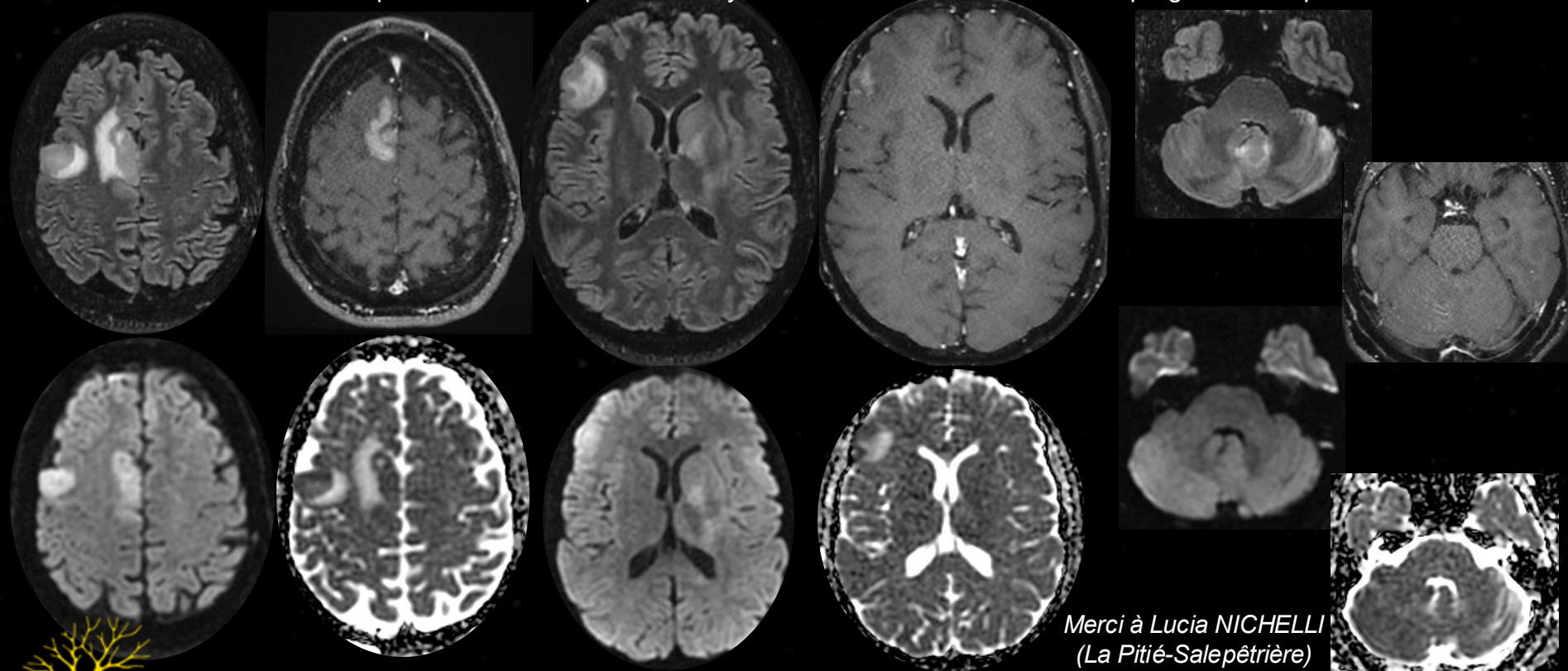
Patiente de 31 ans ayant présenté un tableau de vertige, puis de tétraplégie, puis de coma rapidement progressif, avec œdème diffus ayant nécessité une craniectomie décompressive



Merci à l'équipe de la Pitié-Salpêtrière



Patiente de 37 ans présentant des céphalées et syndrome cérébelleux d'installation progressive depuis 1 mois



Lymphome B diffus à grandes cellules



Adultes (souvent > 50 ans)



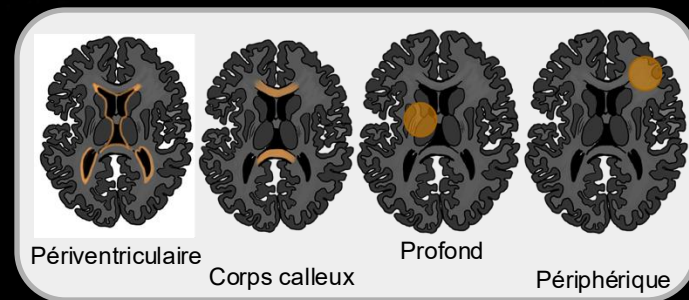
Sex ratio en faveur des hommes (2:1)



Variable, secondaire à l'infiltration / effet de masse

- Pathologie extrêmement **POLYMORPHE**
- Localisation **VARIABLE**
- Lésion hyperdense / très cellulaire en diffusion
- Rehaussement intense
- Rare remaniements hémorragiques
- Rupture de la barrière hémato-encéphalique (franchit la Ig de base)

Outre la **biopsie (indispensable)**, dosage des interleukines à la PL (IL6/**IL10** sont élevés)



Lésion **démyélinisante « pseudo-tumorale »**

- Front de démyélinisation (DWI, T1C+) en anneau ouvert
- *Peut être* responsable d'un effet de masse
- Association aux IgG anti-MOG

Lésion **démyélinisante « encéphalite-like »**

- ADEM : atteinte disséminée +/- monomorphe
- Atteinte possible des noyaux gris centraux / **thalami** (MOG)

Lésion **tumorale** « pseudo-démyélinisante » :

-  Lymphome ++ (glioblastome, métastases...)
- Lymphome : Dg différentiel systématique, extrêmement polymorphe
- A suspecter en l'absence de réponse aux traitements de 1^{ère} ligne

