

Lésion bithalamique. A propos d'un cas

Bithalamic lesion. Report of a case

J. Lechien¹, J. Stricker², P. Foulon², S. Jeanette², G. Bruninx³ et A. Esposito⁴

Services ¹de Neurochirurgie, ²de Neurologie, ³d'Imagerie médicale, ⁴de Réadaptation, C.H.U. de Charleroi

RESUME

Le thalamus est une structure paire de forme ovoïde ; il est situé à la base du cerveau et présent de part et d'autre du troisième ventricule. C'est un relais important pour de nombreuses boucles cortico-sous-corticales majeures dans la motricité, la vigilance, l'humeur, les émotions, la mémoire, l'apprentissage et l'attention. Sa vascularisation est complexe et présente de nombreuses variantes anatomiques dont la présence d'un tronc commun pour les artères thalamiques paramédianes, aussi appelé artère de Percheron. Cette variante anatomique rare est à la base de l'existence de lésions vasculaires bithalamiques paramédianes responsables d'un tableau clinique extrêmement polymorphe. Le cas d'une patiente présentant un infarctus bithalamique responsable d'un tableau clinique dominé par une aphasie, une confabulation, une importante somnolence et une hémiparésie est décrit et est confronté à une revue de littérature exposant les aspects cliniques et neuropsychologiques de ce type de lésion.

Rev Med Brux 2010 ; 31 : 539-43

ABSTRACT

The thalamus is a pair structure of oval shape situated on the base of the brain and present on both sides of the third ventricle. It is a relay in many of buckles cortico-sub-cortical which are important in the motricity, the attentiveness, the humor, the feelings, the memory, the learning and the attention. Its vascularization is complex and present a lot of anatomic variants of which the presence of a common origin for paramedian thalamics arteries, so called Percheron's artery. This rare anatomic variant is at the root of the existence of paramedian bithalamic infarction responsible for an extremely polymorphous clinical syndrome. In this article we describe the case of a patient with bithalamic infarction responsible for a clinical picture dominated by aphasia, confabulation, significant drowsiness and hemiparesis. The case of this patient is compared with a literature review outlining the clinical and neuropsychological aspects of this type of lesion.

Rev Med Brux 2010 ; 31 : 539-43

Key words : bithalamic, thalamic lesion, thalamic vascularisation, Percheron artery

INTRODUCTION

Le thalamus est une structure paire de forme ovoïde. Il est situé à la base du cerveau et présent de part et d'autre du troisième ventricule. Son anatomie est caractérisée par la présence d'une centaine de noyaux regroupés en différentes régions délimitées par la lame médullaire interne. C'est une région importante caractérisée par de multiples fonctions dont une zone de relais-contrôle essentielle entre les informations sensitivo-sensorielles provenant du corps et les différentes aires corticales. Le thalamus est un relais important pour de nombreuses boucles cortico-sous-

corticales majeures dans la motricité, la vigilance, l'humeur, les émotions, la mémoire, l'apprentissage et l'attention. Les corps genouillés sont quant à eux des relais le long des voies visuelles et auditives. La vascularisation du thalamus est complexe et présente de nombreuses variantes anatomiques dont la présence d'un tronc commun pour les artères thalamiques paramédianes, aussi appelé artère de Percheron (figure 1). Cette variante anatomique rare est à la base de l'existence de lésions vasculaires bithalamiques paramédianes responsables d'un tableau clinique extrêmement polymorphe. Le cas d'une patiente présentant un infarctus bithalamique sera

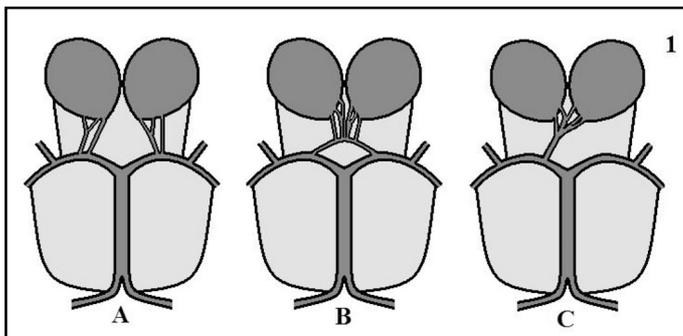
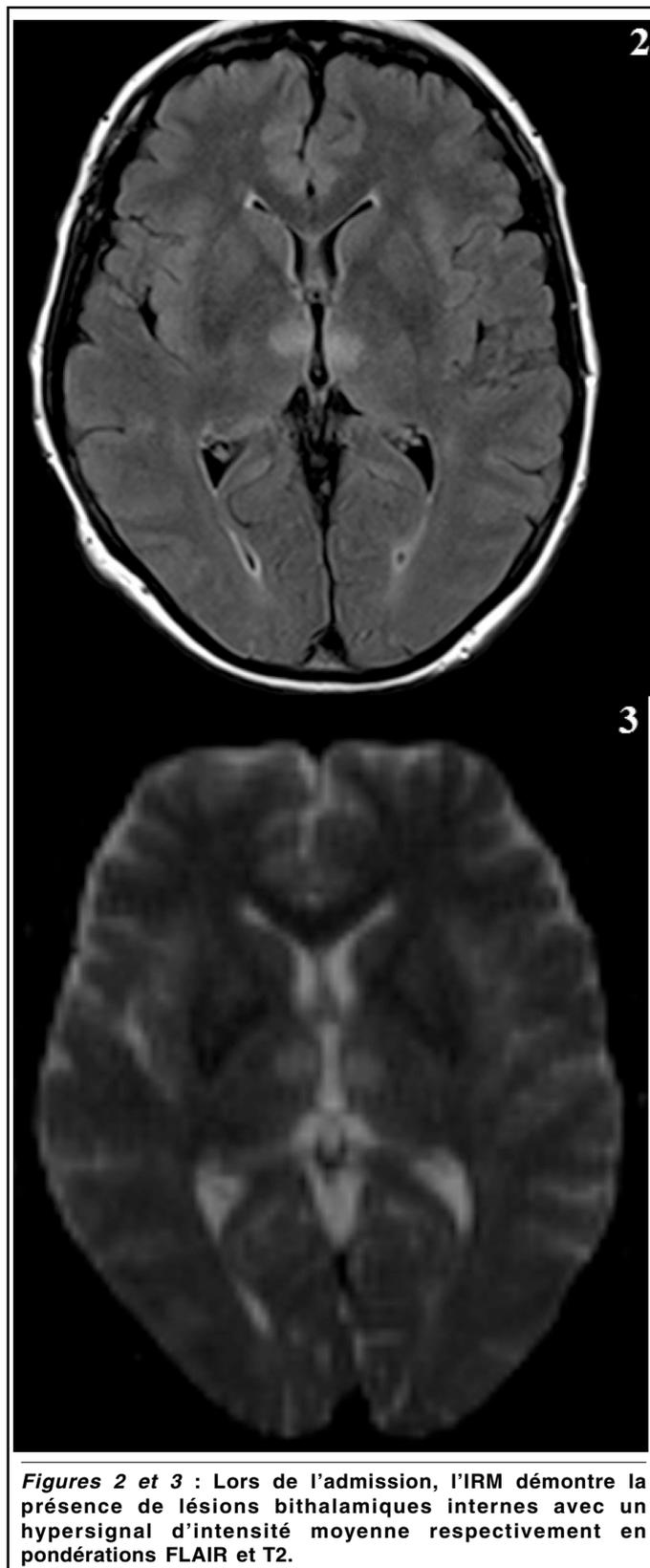


Figure 1 : A) Dans la plupart des cas, la vascularisation de la partie médiane du thalamus est assurée par un ensemble de petites artères perforantes issues du segment proximal de l'artère cérébrale postérieure. B) Un certain nombre de patients peuvent présenter une arcade artérielle de laquelle se détache des artères perforantes à destination des parties paramédianes des thalamus. C) L'artère de Percheron est un tronc commun pour la vascularisation médiale des deux thalamus.

confronté à une revue de littérature exposant les aspects cliniques et neuropsychologiques de ce type de lésion.

CAS CLINIQUE

Une femme de 62 ans est admise en urgence dans le Département de Neurologie pour une aphasia brutale au réveil. La patiente présentait une importante confabulation et somnolence ; on trouvait comme facteur de risque à l'hétéroanamnèse de son mari et médecin traitant, une légère dyslipidémie isolée. A l'examen, celle-ci présentait une hémiparésie droite ainsi qu'une aphasia non fluente sans dysarthrie. L'IRM cérébrale, réalisée le jour de l'admission, démontre des lésions thalamiques internes en miroir, un hypersignal en pondération T2, un hyposignal en pondération T1, avec une diffusion restreinte et un coefficient de diffusion apparent abaissé (figures 2, 3 et 4). Pas de rupture de barrière hémato-encéphalique démontrée après recours au contraste intraveineux (gadolinium). L'angio-IRM démontre des artères déroulées de calibre régulier sans lésion athéromateuse focale. Cet examen évoque une souffrance aiguë avec œdème cytotoxique vraisemblablement hypoxique ou ischémique sans pour autant exclure une encéphalopathie de Gayet-Wernicke ni une étiologie tumorale. Nous trouvons une vitesse de sédimentation légèrement élevée (24 mm/h) à l'admission et stabilisée au cours du séjour de la patiente. Aucune anomalie martiale, vitaminique et hormonale n'est observée. Les marqueurs tumoraux sont normaux et l'examen physico-chimique du sang est sans anomalie. Une légère cytolyse est apparue au cours du séjour de la patiente tandis que sa ponction lombaire montre une hypoalbuminorrhachie (2.640 mg/dl) accompagnée d'un taux d'IgG (653,7 mg/dl) légèrement inférieur aux normes. Les examens cardiaques ne montrent aucune affection particulière tandis que l'échographie des vaisseaux du cou met en exergue un *kinking* carotidien bilatéral et l'absence d'athérosclérose significative. Les tests neuropsychologiques mettent en exergue une désorientation spatio-temporelle associée à des troubles mnésiques antérogrades, rétrogrades et une



Figures 2 et 3 : Lors de l'admission, l'IRM démontre la présence de lésions bithalamiques internes avec un hypersignal d'intensité moyenne respectivement en pondérations FLAIR et T2.

altération de la mémoire épisodique affectant la phase d'encodage d'une tâche d'apprentissage sur matériel verbal ainsi que les capacités de reconnaissance sur matériel visuo-spatial. Des troubles du langage, attentionnels et du traitement de l'information sont également présents. L'hypothèse de l'encéphalopathie carenentielle est infirmée par l'absence d'intoxication alcoolique chronique, la normalité des dosages vitaminiques et l'absence de malabsorption. L'hypothèse infectieuse est également écartée suite à l'examen

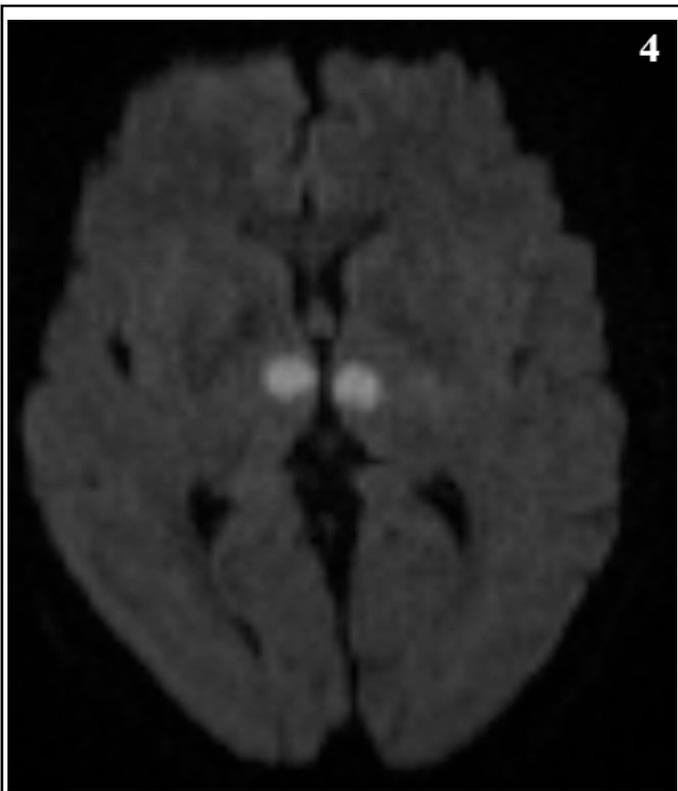


Figure 4 : Lors de l'admission, l'IRM met en exergue un abaissement du coefficient de diffusion apparent (B1600) dans les régions thalamiques médiales.

chimico-anatomopathologique négatif du LCR et l'absence d'un syndrome inflammatoire majeur. L'hypothèse d'une étiologie vasculaire sera confirmée par la résolution des perturbations de diffusion et l'apparition d'une captation pathologique après recours au contraste intraveineux. Ces éléments témoignent d'une rupture de la barrière hémato-encéphalique, observée sur l'IRM réalisée trois semaines plus tard (figure 5) ainsi que par la résolution de celle-ci sur l'examen réalisé dix semaines plus tard (figure 6). L'évolution de la patiente au cours de son séjour est caractérisée par d'importantes perturbations cognitives et spatio-temporelles.

DISCUSSION

Les lésions bithalamiques constituent une entité clinique rare¹ très polymorphe dont le diagnostic en urgence est difficile et généralement caractérisé par des étiologies multiples. Bien que l'atteinte vasculaire soit la plus fréquente, l'étiologie tumorale, l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, les maladies infectieuses, la sclérose en plaques, des cytopathies mitochondriales, la maladie de Binswanger, certaines pathologies métaboliques congénitales, la variante de la maladie de Creutzfeldt-Jacob et la maladie de Fahr peuvent entrer dans le diagnostic différentiel². Au vu d'importantes et fréquentes variations anatomiques dans la vascularisation thalamique, nous retrouvons une hétérogénéité dans la présentation clinique des atteintes vasculaires où chaque localisation lésionnelle répond à un syndrome clinique particulier. Les atteintes médiales bilatérales prédominent dans l'origine d'un tronc commun pour la vascularisation des parties

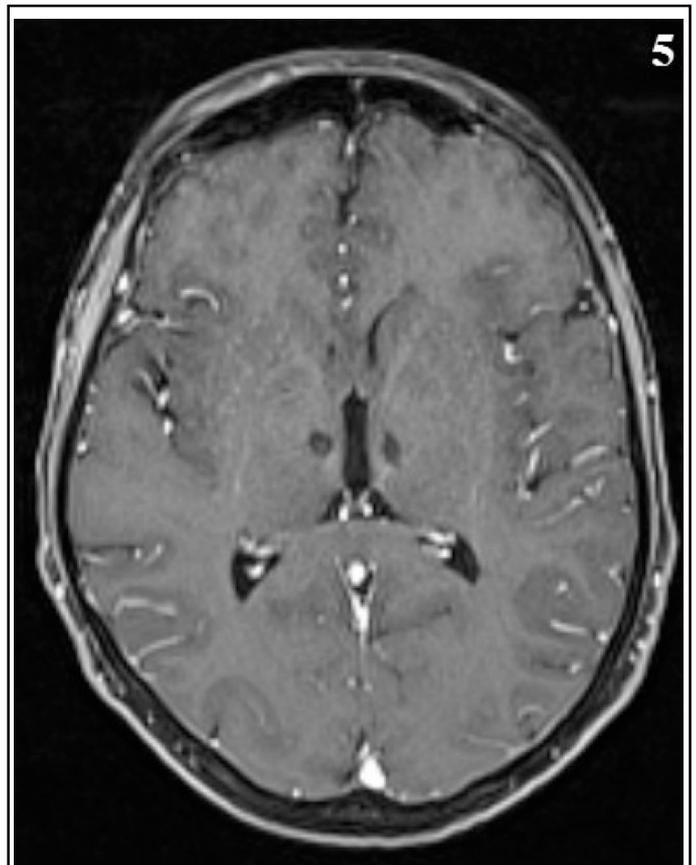


Figure 5 : 3 semaines après l'admission, on constate l'apparition d'une captation pathologique en T1 avec injection de gadolinium au sein des parties thalamiques médiales.

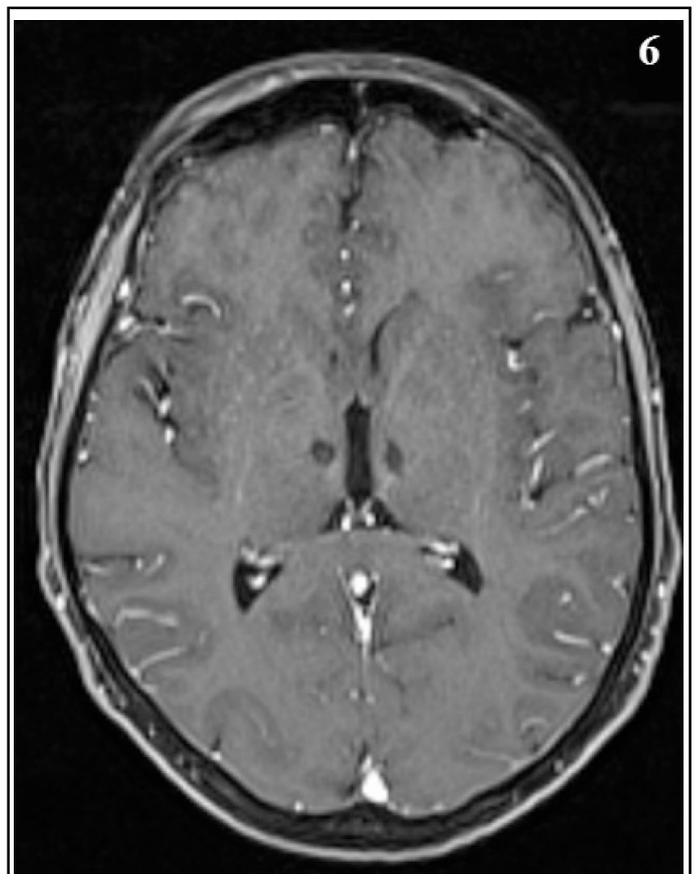


Figure 6 : 10 semaines après, on observe une résolution de la captation pathologique en T1 avec injection de gadolinium des régions thalamiques médiales.

thalamiques médiales appelé également artère de Percheron³. La clinique est étroitement corrélée aux atteintes spécifiques affectant les noyaux du thalamus. En effet, l'artère paramédiane vascularise essentiellement le noyau dorsomédian, une partie de la lame médullaire interne et les noyaux intralaminaires (central latéral, centromédian et parafasciculaire). Cette artère peut également vasculariser le noyau paraventriculaire, la partie médiale du noyau ventropostérolatéral et la partie ventromédiale du pulvinar⁴. Sur le plan clinique, les lésions du noyau dorsomédian sont responsables d'une confusion importante, d'une apathie, de troubles mnésiques antérograde et rétrograde, émotionnels, de l'attention, d'inhibition, des fonctions exécutives et de paralysie du regard vertical. Les noyaux centromédian, parafasciculaire et paraventriculaire sont impliqués dans l'éveil, l'attention et la motivation. L'atteinte de la partie ventromédiale du pulvinar est associée à des troubles de la motivation, de l'apprentissage et émotionnels⁴. Un coma, une hypersomnolence, un mutisme et des déficits intellectuels complètent généralement le tableau clinique. De moindre prévalence, nous retrouvons également de la boulimie, une dysarthrie, une ataxie, un ou plusieurs hémisyndromes, des troubles moteurs et une anosognosie^{1,4-8}. De nombreuses boucles cortico-sous-corticales ont le thalamus comme relais. Sur le plan mnésique, outre l'implication du noyau antéro-supérieur dans le circuit de Papez, l'atteinte du noyau dorsomédian gauche est à la base d'une amnésie mamillo-thalamique antérograde et rétrograde appelée également démence thalamique⁹. Selon Heilman, le thalamus est également un point de relais important dans des circuits impliqués dans l'éveil attentionnel et l'attention sensorielle. L'apathie caractéristique des lésions du noyau dorsomédian serait liée à une dysfonction de la boucle limbique striato-pallido-thalamo-corticale. Par ailleurs, les atteintes thalamiques paramédianes et les atteintes capsulostrées sont bien connues dans l'étiologie d'hémiplégie et d'aphasie sous-corticales pouvant ressembler aux aphasies de Wernicke. Ces aphasies peuvent être accompagnées de paraphrasies verbales, de dysarthrie et d'hypophonie¹⁰. Enfin, l'aphasie ne serait pas seulement due à la désafférentation du cortex frontopariétal mais également à une altération de la mise en œuvre des capacités langagières impliquant de multiples boucles cortico-striato-pallido-thalamiques dont les lésions perturberaient de nombreux aspects de la communication, de l'attention et de l'exécution de la parole. Dans les étiologies vasculaires, nous retrouvons l'embolie vasculaire, la thrombose de la veine cérébrale profonde ainsi que la thrombose des sinus veineux¹¹. La présence d'une fistule artério-veineuse dans la fosse cérébrale postérieure est également associée à ce type de lésion¹². Bien que l'embolie vasculaire trouve son origine au cœur dans la majeure partie des cas¹³, il faut exclure une origine athéromateuse. Un infarctus bithalamique peut être partie intégrante du syndrome " *top of the basilar* " lequel est généralement causé par un anévrisme, des embolies ou une thrombose affectant partiellement ou totalement la lumière du

vaisseau¹⁴. De plus, les origines vasculaires coïncident bien avec la présence de facteurs de risque tels l'âge, le sexe, le tabac, l'hypertension artérielle, les dyslipidémies, le diabète et certaines affections cardiaques¹. L'angio-IRM est fondamentale pour le diagnostic bien que la démonstration radiologique de la présence d'un infarctus reste difficile¹⁵. L'évaluation neuropsychologique fait appel à de nombreux tests afin d'évaluer les atteintes cognitivo-comportementales, mnésiques, spatiotemporelles, linguistiques et frontales¹. La récupération complète est exceptionnelle^{8,16} et la plupart des patients évoluent vers un état démentiel définitif⁴. Il est fondamental d'instaurer une réhabilitation neurologique qui a pour but une récupération partielle des déficits neuropsychologiques, une meilleure autonomie du patient et une amélioration de la qualité de vie¹⁷.

CONCLUSION

Les lésions bithalamiques représentent un groupe de lésions rares et difficiles à diagnostiquer. La clinique dépend de la localisation de la lésion affectant généralement plusieurs noyaux et étant très polymorphe suite aux nombreuses variantes anatomiques vasculaires. Le diagnostic repose essentiellement sur l'évolution du signal lésionnel en IRM. Il doit être suspecté devant toute association partielle ou complète d'une confusion, d'une hypersomnie, d'une paralysie verticale du regard et de troubles mnésiques aigus. Parmi les différentes étiologies, la cause vasculaire est la plus fréquente et est associée à de nombreux facteurs de risque. Le traitement et le suivi font appel à une équipe multidisciplinaire comprenant le neurologue, le cardiologue, le radiologue et le rééducateur. L'évolution neuropsychologique est généralement médiocre et un très grand nombre de patients évoluent vers un état démentiel définitif.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kumral E, Evyapan D, Balkir K, Kutluhan S : Bilateral thalamic infarction. Clinical, etiological and MRI correlates. *Acta Neurol Scand* 2001 ; 103 : 35-42
2. Linn J, Hoffmann LA, Danek A, Brückmann H : [Differential diagnosis of bilateral thalamic lesions]. *Rofo* 2007 ; 179 : 234-45
3. Kraft P, Waschbisch A, Wendel F, Muellges W, Classen J : Why it's important to know Percheron's artery : solitary carotid stenosis as a unique cause of anterior, posterior and bithalamic ischemia. *J Neurol* 2009 ; 256 : 1558-60
4. Schmahmann JD : Vascular syndromes of the thalamus. *Stroke* 2003 ; 34 : 2264-78
5. Karussis D, Leker RR, Abramsky O : Cognitive dysfunction following thalamic stroke : a study of 16 cases and review of the literature. *J Neurol Sci* 2000 ; 172 : 25-9
6. Gentilini M, De Renzi E, Crisi G : Bilateral paramedian thalamic artery infarcts : report of eight cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987 ; 50 : 900-9

7. Benabdeljlil M, El Alaoui Faris M, Kissani N *et al.* : Troubles neuropsychologiques après infarctus bi-thalamique par thrombose veineuse profonde. *Rev Neurol (Paris)* 2001 ; 157 : 62-7
8. Krolak-Salmon P, Croisile B, Houzard C, Setiey A, Girard-Madoux P, Vighetto A : Total recovery after bilateral paramedian thalamic infarct. *Eur Neurol* 2000 ; 44 : 216-8
9. Segarra JM : Cerebral vascular disease and behavior, I : the syndrome of the mesencephalic artery (basilar artery bifurcation). *Arch Neurol* 1970 ; 22 : 408-18
10. Guberman A, Stuss D : The syndrome of bilateral paramedian thalamic infarction. *Neurology* 1983 ; 33 : 5406
11. Ameridou I, Spilioti M, Amoiridis G : Bithalamic infarcts : embolism of the top of basilar artery or deep cerebral venous thrombosis ? *Clin Neurol Neurosurg* 2004 ; 106 : 345-7
12. Matsumura A, Oda M, Hozuki T, Imai T, Shimohama S : Dural arteriovenous fistula in a case of dementia with bithalamic MR lesions. *Neurology* 2008 ; 71 : 1553
13. Weidauer S, Nichtweiss M, Zanella FE, Lanfermann H : Assessment of paramedian thalamic infarcts : MR imaging, clinical features and prognosis. *Eur Radiol* 2004 ; 14 : 1615-26
14. Barkhof F, Valk J : " Top of the basilar " syndrome : a comparison of clinical and MR findings. *Neuroradiology* 1988 ; 30 : 293-8
15. Ghika-Schmid F, Bogousslavsky J : The acute behavioral syndrome of anterior thalamic infarction : a prospective study of 12 cases. *Ann Neurol* 2000 ; 48 : 220-7
16. Bogousslavsky J, Regli F, Uske A : Thalamic infarcts : clinical syndromes, etiology, and prognosis. *Neurology* 1988 ; 38 : 837-48
17. Forn C, Mallol R : The cognitive rehabilitation process in a case of bithalamic infarction. *Rev Neurol* 2005 ; 41 : 209-15

Correspondance et tirés à part :

J. LECHIEN
C.H.U. de Charleroi
Service de Neurologie
Boulevard Paul Janson 92
6000 Charleroi
E-mail : jerome.lechien@ulb.ac.be

Travail reçu le 1^{er} mars 2010 ; accepté dans sa version définitive le 5 août 2010.