



**Hémosidérose du système nerveux central : apport diagnostique de l'Imagerie par Résonance Magnétique / Hemosiderosis of the central nervous system: diagnostic contribution of Magnetic Resonance Imagery**

**KONÉ Abdoulaye Chomba<sup>1,2</sup>, KONÉ Yousouf<sup>3</sup>, DOUMBIA Amadou<sup>4</sup>, STEINER Jean.<sup>1</sup> Sidibé Siaka.<sup>2</sup>**

Date de soumission : 11 août 2019 - Accepté pour publication en décembre 2020

**RESUME**

**Introduction.** L'hémosidérose du système nerveux central est une pathologie rare liée au dépôt d'hémosidérose à la surface du cerveau, des nerfs crâniens et de la moelle épinière secondaire à un saignement chronique. Nous rapportons un cas d'hémosidérose du système nerveux central chez une patiente jeune dans un tableau de méningite. A travers notre observation nous voulons décrire l'apport diagnostique de l'Imagerie par Résonance Magnétique dans cette pathologie.

**Observation.** Patiente de 39ans, sans antécédents particuliers, avait consulté au service des urgences pour des céphalées d'apparition brutale associées à des nausées. Le scanner cérébral objectivait un discret effacement des sillons corticaux et une sinusite sphénoïdale. L'Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale et médullaire objectivait un dépôt d'hémosidérose en hypersignal T2 Echo de gradient au niveau du cortex cérébral et de la moelle épinière. Le bilan étiologie du saignement chronique était négatif à l'angio-Imagerie par Résonance Magnétique du polygone de Willis. La glycorachie était à 1,5g/l pour une glycémie à 5,6g/l (hypoglycorachie), la protéinorachie était à 2,43g/l sans bactériémie mais présence de 590 éléments dont 72% de lymphocytes et 27% de polynucléaires neutrophiles.

**Conclusion.** L'Imagerie par Résonance Magnétique est une technique indispensable au diagnostic de l'hémosidérose cérébro-méningée.

**Mots-clés :**

-Hémosidérose  
-Neurologie  
-Imagerie par Résonance Magnétique.

**ABSTRACT**

**Introduction.** Hemosiderosis of the central nervous system is a rare condition related to the deposition of hemosiderin on the surface of the brain, cranial nerves and spinal cord secondary to chronic bleeding. We report a case of central nervous system hemosiderosis in a young patient in a meningitis disorder. Through our observation we want to describe the diagnostic contribution of MRI in this pathology.

**Observation.** A 39-year-old woman with no history of her own had consulted with the emergency department for sudden-onset headaches associated with nausea. The cerebral CT performed, objectified a discreet erasure of the cortical furrows and a sphenoidal sinusitis. MRI brain and medulla found a deposition of hemosiderin hypointense T2 Echo gradient in the cerebral cortex and spinal cord. The etiology of chronic bleeding was negative to the MRI angiography of the Willis polygon. Glycorachia was at 1.5g / l for a glycemia at 5.6g/l (hypoglycorachie), the protein was at 2.33g / l without bacteremia but presence of 590 elements including 72% lymphocytes and 27% neutrophils.

**Conclusion.** Magnetic Resonance Imagery is an essential technique for the diagnosis of cerebro-meningeal hemosiderosis.

**Mots-clés:**

-Hemosiderosis  
-Neurology  
-Magnetic Resonance Imagery

1. Service d'imagerie médicale du centre hospitalier général Robert Ballanger, France
2. Service d'imagerie médicale du centre hospitalier universitaire du point G, Mali
3. Service de radiologie du centre hospitalier Jacques Boutard, France
4. Service de radiologie du Centre de Santé de Référence de la commune IV de Bamako, Mali.

Auteur correspondant : Docteur KONÉ Abdoulaye, Email : [achok83@yahoo.fr](mailto:achok83@yahoo.fr)

## INTRODUCTION

L'hémosidérose du système nerveux central est un dépôt d'hémosidérine à la surface du cerveau, des nerfs crâniens et de la moelle épinière secondaire à un saignement chronique. Sa prévalence est variable en fonction des séries, elle représente environ 0,15 % des pathologies neurologiques ayant une traduction à l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) [1]. Il existe deux formes de la maladie, une idiopathique et l'autre secondaire dans laquelle une étiologie serait à l'origine du saignement. Le tableau clinique

est polymorphe d'aggravation lentement progressive. L'Imagerie par Résonance Magnétique du système nerveux, grâce à la séquence écho de gradient T2 permet de confirmer l'Imagerie par Résonance Magnétique le dépôt d'hémosidérine en hyposignal franc. Dans notre observation, la recherche étiologique était négative car l'angio-Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale et l'Imagerie par Résonance Magnétique médullaire étaient normales.

## OBSERVATION

Une patiente de 39 ans, sans antécédent particulier, était admise aux urgences pour des céphalées brutales associées à des nausées. Elle était apyrétique mais présentait un syndrome inflammatoire biologique avec une hyperleucocytose à 16 030 globules blancs/mL dont 14 700 polynucléaires neutrophiles.

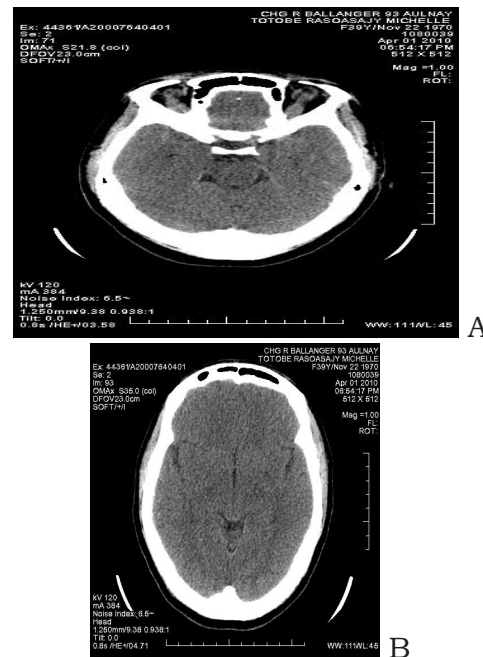
Le scanner cérébral était normal en dehors d'une sinusite sphénoïdale droite motivant un traitement à base de prednisone et amoxicilline-acide clavulanique. Dix jours plus tard, elle consultait à nouveau pour syndrome dépressif sur fond de céphalées. A l'examen clinique on retrouvait un syndrome méningé (signes de Kernig et de Brudzinski positifs), des acouphènes bilatéraux sans fièvre. Il y avait une persistance du syndrome inflammatoire avec une CRP à 50 et normalisation de l'hyperleucocytose à la biologie. La glycorachie était à 1,5g/L pour une glycémie à 5,6g/L (hypoglycorachie), la protéinorachie était à 2,43g/L sans bactériémie mais présence de 590 éléments dont 72% de lymphocytes et 27% de polynucléaires neutrophiles.

Une probable méningite bactérienne était évoquée en raison de l'antibiothérapie pour sinusite sphénoïdale droite. La seconde hypothèse évoquée était une méningite tuberculeuse mais le Quantiféron réalisé était normal. En plus les données cliniques (début brutal et absence d'altération de l'état général) n'étaient pas en faveur de l'étiologie tuberculeuse.

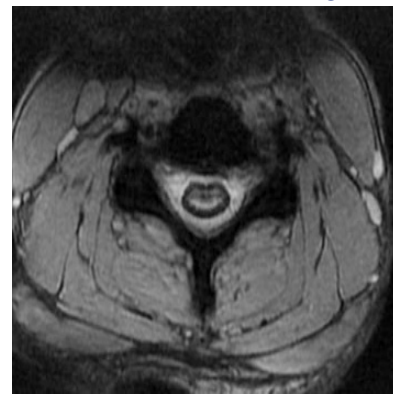
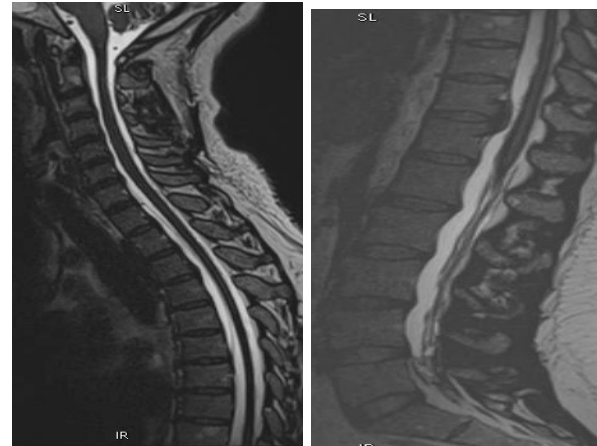
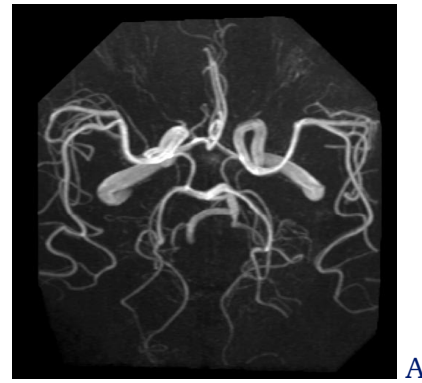
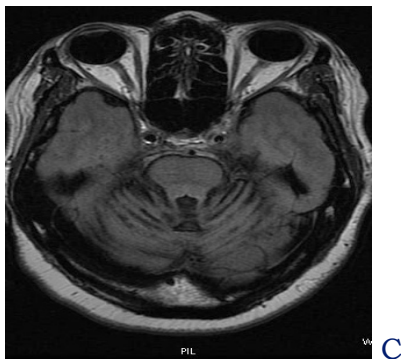
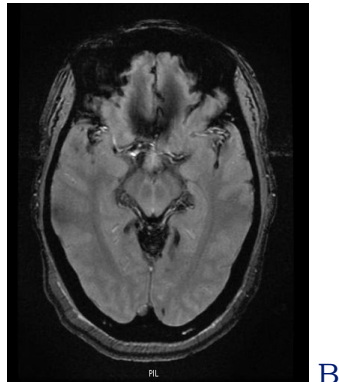
Le scanner cérébral sans injection de produit de contraste iodé mettait en évidence un discret effacement des sillons corticaux (fig.1). L'Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale (fig.2) montrait en écho de gradient T2 un hyposignal franc des espaces sous arachnoïdiens à l'étage supra et infra tentoriel traduisant un saignement chronique. Absence d'hématome cérébral récent sur la séquence T1.

Une ponction lombaire de contrôle réalisée un mois après ramenait un LCS stérile. L'évolution clinico-biologique de la patiente au cours de son hospitalisation était favorable sous antibiothérapie (Ceftriaxone et Amoxicilline).

Une Imagerie par Résonance Magnétique médullaire (fig.3 image B et C) réalisée pour de bilan d'extension et la recherche étiologique était normale.



**Fig. 1** : Scanner cérébral en coupe axiale passant par l'étage sous tentoriel A. et sus tentoriel B. montrant un effacement des sillons encéphaliques/ CT scan in axial section passing through the floor under tentoriel A. and sus tentoriel B. showing an erasure of the encephalic grooves.



40

 Revue Internationale des Sciences Médicales d'Abidjan - RISM -  
 Rev int sc méd Abj - RISM-2021;23, 1:38-42. ARTICLE ORIGINAL / ORIGINAL ARTICLE

**Figures 2 :** Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale en coupes axiales : A. séquence T2 FSE ; B. Séquence T2 écho de gradient ; C. Séquence T1. Hémosidérose avec hyposignal des sillons cérébelleux sur les séquences T2 et T1 (A et C). Il existe également un hyposignal des espaces sous arachnoïdiens péri mésencéphaliques, des vallées sylviennes, des citernes rétro-pulviniennes, de la scissure calcarine ainsi que des sillons des lobes occipitaux en T2 Echo de gradient (B)/ *Brain MRI in axial sections: A. T2 FSE sequence; B. T2 gradient echo sequence; C. T1 sequence. Haemosiderosis with hypointensity of cerebellar furrows on T2 and T1 sequences (A and C). There is also a hypointensity of peri-mesencephalic arachnoid spaces, Sylvian valleys, retro-pulvinaric cisterns, calcarine fissure, and occipital lobe furrows in T2 gradient echo (B).*

**Figure 3:** D: Angio-Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale normale, polygone de Willis en séquence 3D TOF. E, F et G : Imagerie par Résonance Magnétique médullaire. Coupe sagittale STIR à l'étage cervical en (E), coupe sagittale STIR à l'étage lombaire (F) et coupe axiale STIR centrée sur la vertèbre C3 (G). Liseré en hyposignal marginal bordant la moelle cervicale associé un discret hyposignal linéaire au sein des espaces épiduraux traduisant une hémosidérose. Par ailleurs absence de processus expansif intra médullaire/ *D: Normal cerebral MRI angiography, Willis polygon in 3D TOF sequence. E, F and G: medullary MRI. Sagittal section STIR at the cervical level in (E), STIR sagittal section at the lumbar level (F) and STIR axial section centered on the C3 vertebra (G). Marginal border hypointensity bordering the cervical cord associated with a discrete linear hypointensity within the epidural spaces translating a hemosiderosis. Moreover, there is no expansive intramedullary process.*

## DISCUSSION

L'incidence de l'hémosidérose est estimée à 0,15% selon une série de 8 800 Imagerie par Résonance Magnétique cérébrales consécutives, soit 13 cas<sup>[1]</sup>.

Dans notre cas, le tableau clinique était marqué par des céphalées, des nausées suivi d'un syndrome dépressif. Cette symptomatologie diffère de la triade (surdité de perception, syndrome cérébelleux et atteinte pyramidale) classiquement rapportée dans la littérature<sup>[2,3,4]</sup>. Une surdité progressive associées à des céphalées chroniques ont été rapportées par Maolla et al.<sup>[3]</sup>. Les différentes analyses du liquide cérébro-spinal (LCS) chez notre patiente mettaient en évidence une hyper-protéinorachie, une hypoglycorachie sans bactériémie. Le LCS n'était pas hémorragique dans notre observation comme dans celle de Florian Javeri et al.<sup>[5]</sup>. Selon certains auteurs, le LCS serait anormal dans 75 % des cas, xanthochromatique ou hémorragique<sup>[4,6]</sup>. L'amélioration clinique de notre patiente et la normalisation progressive du LCS au cours de l'antibiothérapie seraient en faveur d'une méningite associée.

L'imagerie de l'hémosidérose cérébro-spinale repose sur sur l'Imagerie par Résonance Magnétique selon plusieurs auteurs<sup>[2-5,7]</sup>. Le scanner cérébral n'est pas indiqué selon Lannareix et al.<sup>[4]</sup>. Chez notre patiente, elle n'avait mis en évidence qu'un effacement des sillons corticaux.

Notre protocole Imagerie par Résonance Magnétique était composé des séquences pondérés en T1 sans saturation de la graisse (FAT SAT) en coupe sagittale sur le crâne et rachis, pondérés en T2 FSE, T2 écho de gradient, axiale diffusion sur le crâne, TOF sur le polygone de Willis, ARM après injection de gadolinium et la séquence STIR sur le rachis en coupes sagittale et axiale.

Sur les séquences pondérées en écho de gradient T2, on observait un hyposignal leptoméningé intéressant l'étage supra et infra tentoriel ; autour des nerfs crâniens et de la moelle épinière.

A l'étage supra tentoriel, l'hyposignal était plus visible dans les scissures sylviennes et inter hémisphériques ainsi que dans la

région chiasmaticque. Cet aspect Imagerie par Résonance Magnétique traduisait une hémosidérose et a été décrit par plusieurs auteurs<sup>[3-5,7]</sup>. Des hyposignaux sont parfois notés sur le trajet des nerfs crâniens<sup>[4]</sup> comme c'était le cas chez notre patiente. La séquence en écho de gradient T2 est la plus performante pour la détection de l'hémosidérose grâce à sa grande sensibilité pour la détection de l'effet de susceptibilité magnétique.

La séquence pondérée en T1 peut être normale ou révéler une atrophie corticale ou cérébelleuse<sup>[8]</sup>. Dans notre observation, elle mettait en évidence un effacement des sillons corticaux sans hémorragie récente ni atrophie cérébelleuse associées. L'exploration Imagerie par Résonance Magnétique devra impérativement inclure l'ensemble du névraxe afin d'évaluer l'extension de l'hémosidérose et de faire le bilan étiologique. L'Imagerie par Résonance Magnétique lombaire révélait dans notre cas un discret hyposignal marginal étagée de moelle et l'angio-Imagerie par Résonance Magnétique du polygone de Willis était normal.

Contrairement à l'observation de Maolla KS et al.<sup>[3]</sup>, le bilan étiologique Imagerie par Résonance Magnétique était négatif chez notre patiente. Dans la moitié des cas d'hémosidérose aucune étiologie n'est retrouvée<sup>[4]</sup>.

Si dans l'hémosidérose idiopathique aucune étiologie n'est identifiée, par contre plusieurs étiologies ont été rapportées pour l'hémosidérose secondaire. Selon les données de la littérature, les causes peuvent être tumorales, post opératoires, traumatiques ou dues aux malformations vasculaires<sup>[2, 3, 5]</sup>. L'angiopathie amyloïde est une étiologie fréquente de la sidérose superficielle chez les patients âgés<sup>[2]</sup>.

Notre patiente ne présentait pas d'antécédents traumatiques ou neurochirurgicaux à l'interrogatoire et l'angiographie cérébrale était normale. En dehors du traitement de l'étiologie de l'hémorragie, aucune autre thérapeutique ne semble réellement efficace.

## CONCLUSION

L'hémossidérose du système nerveux central est une entité neurologique rare avec une symptomatologie polymorphe. L'imagerie à travers l'imagerie par Résonance Magnétique apporte une aide précieuse au diagnostic positif et étiologique.

**Conflit d'intérêt :** Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

### Adresses et contributions des auteurs

**KONÉ Abdoulaye Chomba :** [achok83@yahoo.fr](mailto:achok83@yahoo.fr),

**KONÉ Youssouf :** [konezim01@gmail.com](mailto:konezim01@gmail.com),

**DOUMBIA Amadou :** [amadoudoumbia10@yahoo.fr](mailto:amadoudoumbia10@yahoo.fr),

**STEINER Jean :** [jean.stener@gmx.fr](mailto:jean.stener@gmx.fr)

**Sidibé Siaka :** [sidibes@gmail.com](mailto:sidibes@gmail.com).

- **KONÉ Abdoulaye Chomba :** collecte et analyse des données, et rédaction du manuscrit.
- **KONÉ Youssouf :** analyse des données
- **DOUMBIA Amadou :** collecte des données
- **STEINER Jean.** Correction du manuscrit
- **SIDIBE Siaka :** correction et révision du manuscrit

## RÉFÉRENCES

1. **Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, Kappeler P, Fazekas G.** Superficial siderosis of the central nervous system: MR findings and clinical significance. *Neuroradiology* 1996; 38: S51-S56.
2. **Arion S, Krolak-Salmon P, Cotton F.** L'hémossidérose superficielle du névraxe, une entité probablement sous-estimée-Superficial siderosis, an underestimated entity. *Journal of Neuroradiology* 2011; 38 (4): 223-231.
3. **Maolla KS, Sakka S, Hdiji O, Haj Kacem H, Farhat N, Damak M, Mhiri C.** Hémossidérose cérébrale: une cause méconnue de démence cérébrale. *NPG Neurologie-Psychiatrie-Gériatrie* 2018; 18 (108):372-375.
4. **Lannareix V, Basseka H, Catalaa I, Sevely A, Marson F, Manelfe C.** Sidérose superficielle du système nerveux central: A propos d'un cas. *J Radiol* 2002; 83:1850-2.
5. **Florian Javeri, Arnaud Roumi, Isabelle Gerardin, Céline Guidoux, Lucie Cabrejo, Philippa Lavallée, Pierre Amarenco.** Hémossidérose du névraxe post chirurgicale traitée par défériprome. *Revue Neurologique* 2016, 172, Supplement 1, page A72.
6. **Fearnley J.M, Stevens J.M, Rudge P.** Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995; 118: 1051-66.
7. **Marin H, Vargas MI, Bogorin A, Lenz V, Warter JM, Jacques C, Bin JF, Tritschler JL, Eber AM, Veillon F, Dietemann JL.** Sidérose cérébrale et médullaire à propos de deux observations. *J Neuroradiol*, 2003,30,60-64.
8. **Bombois S, Lucas C, Deplanque D, Rogelet P, Leys D.** Hémossidérose marginale du névraxe. *Rev Neurol* 2003;159: 659-662.