

# fiche technique

Sous la responsabilité de ses auteurs

D. Biotti\*, O. Gout\*\*

## Le syndrome CLIPPERS

Le syndrome CLIPPERS (*Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids*) a été décrit pour la première fois en 2010 par S.J. Pittock et al. (1). Depuis, une trentaine de cas ont été publiés (2).

### Clinique

- Ataxie cérébelleuse, dysarthrie ataxique et diplopie (quel qu'en soit le mécanisme) quasi constantes
- Tout autre signe de souffrance du tronc cérébral ou du cervelet est possible
- Évolution subaiguë

### Imagerie

- Très évocatrice (*figure 1*)
- IRM : hypersignaux T2 multiples, ponctiformes et curvilignes, concentrés au niveau du pont mais avec une extension possible vers la moelle haute, le cervelet ou le mésencéphale (1, 3)
- Rehaussement après injection de gadolinium
- Angiographie normale

### Liquide céphalorachidien

- Anormal dans la moitié des cas
- Hyperprotéinorrhachie et/ou pléiocytose modérée
- Synthèse intrathécale d'immunoglobulines inconstante, parfois transitoire (processus inflammatoire dynamique) [1, 4]



Figure 1. Multiples prises de gadolinium curvilignes et serpentineuses d'allure périvasculaire du tronc cérébral, du cervelet et de la moelle haute.

### Histologie

- Biopsie réalisée dans 50 % des cas de la série princeps (pont, cervelet) [1]
- Infiltration lymphocytaire de la substance blanche périvasculaire (artériolaire et veinulaire) et parenchymateuse avoisinante (1, 3, 5)
- Immunomarquage : lymphocytes T CD3+, B CD20+ et histiocytes CD68+ (1, 5)
- Pas de démyélinisation (1, 5)
- Biopsie non indispensable en cas de présentation typique (1, 6)

\*Service de neurologie D, hospices civils de Lyon, hôpital neurologique, Lyon.

\*\*Service de neurologie, fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, Paris.

## Diagnostic différentiel

- Neurosarcoïdose
- Lymphome cérébral et endovasculaire
- Granulomatose lymphomatoïde
- Vascularites cérébrales
- Encéphalite de Bickerstaff
- Manifestations paranéoplasiques
- Infections chroniques associées à des atteintes périvasculaires (tuberculose, neurosyphilis, maladie de Whipple, parasitoses)
- Gliomes
- Pathologies démyélinisantes (SEP, NMO)
- Maladie de Behçet
- Histiocytoses

## Traitement

- Bolus de corticoïdes : réponse clinique et radiologique spectaculaire et rapide (**figure 2**)
- Recours aux immunosuppresseurs nécessaire compte tenu de la corticodépendance quasi systématique (1, 3)

## Conclusion

Pour la pratique courante, le syndrome CLIPPERS doit être envisagé devant une atteinte clinique du tronc cérébral avec une IRM évocatrice et dont les autres diagnostics possibles ont été éliminés. La sensibilité et la dépendance aux corticoïdes apportent un argument diagnostique supplémentaire. La biopsie pourrait être évitée en cas de présentation "typique". ■

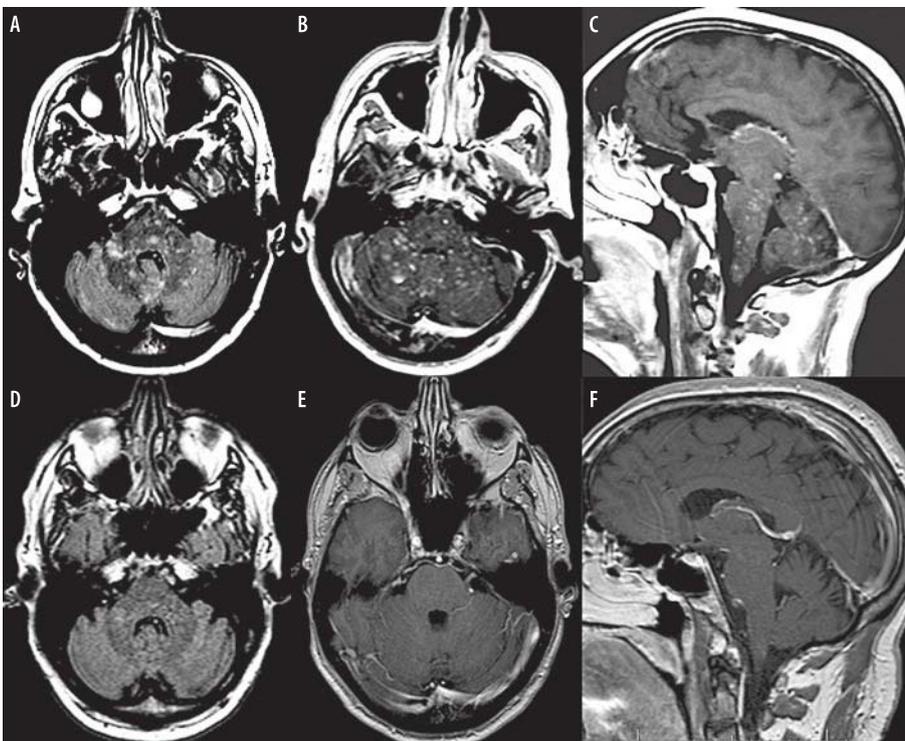


Figure 2. IRM encéphalique à l'admission (A-C) et après 1 semaine de corticothérapie (D-F).

## Références bibliographiques

1. Pittock SJ, Debruyne J, Krecke KN et al. Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS). *Brain* 2010;133(9):2626-34.
2. Taieb G, Duflos C, Renard D et al. Long-term Outcomes of CLIPPERS (Chronic Lymphocytic Inflammation With Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids) in a consecutive series of 12 patients. *Arch Neurol* 2012;69(7):847-55.
3. Simon NG, Parratt JD, Barnett MH et al. Expanding the clinical, radiological and neuropathological phenotype of chronic lymphocytic inflammation with pontine peri-

vascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83(1):15-22.

4. Keegan BM, Krecke KN, Pittock SJ. Reply to Duprez et al. and List et al. Regarding chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids. *Brain* 2011;134(8):e186.
5. Kastrup O, Van de Nes J, Gasser T et al. Three cases of CLIPPERS: a serial clinical, laboratory and MRI follow-up study. *J Neurol* 2011;258(12):2140-6.
6. Biotti D, Deschamps R, Shotar E et al. CLIPPERS: chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids. *Pract Neurol* 2011;11(6):349-51.