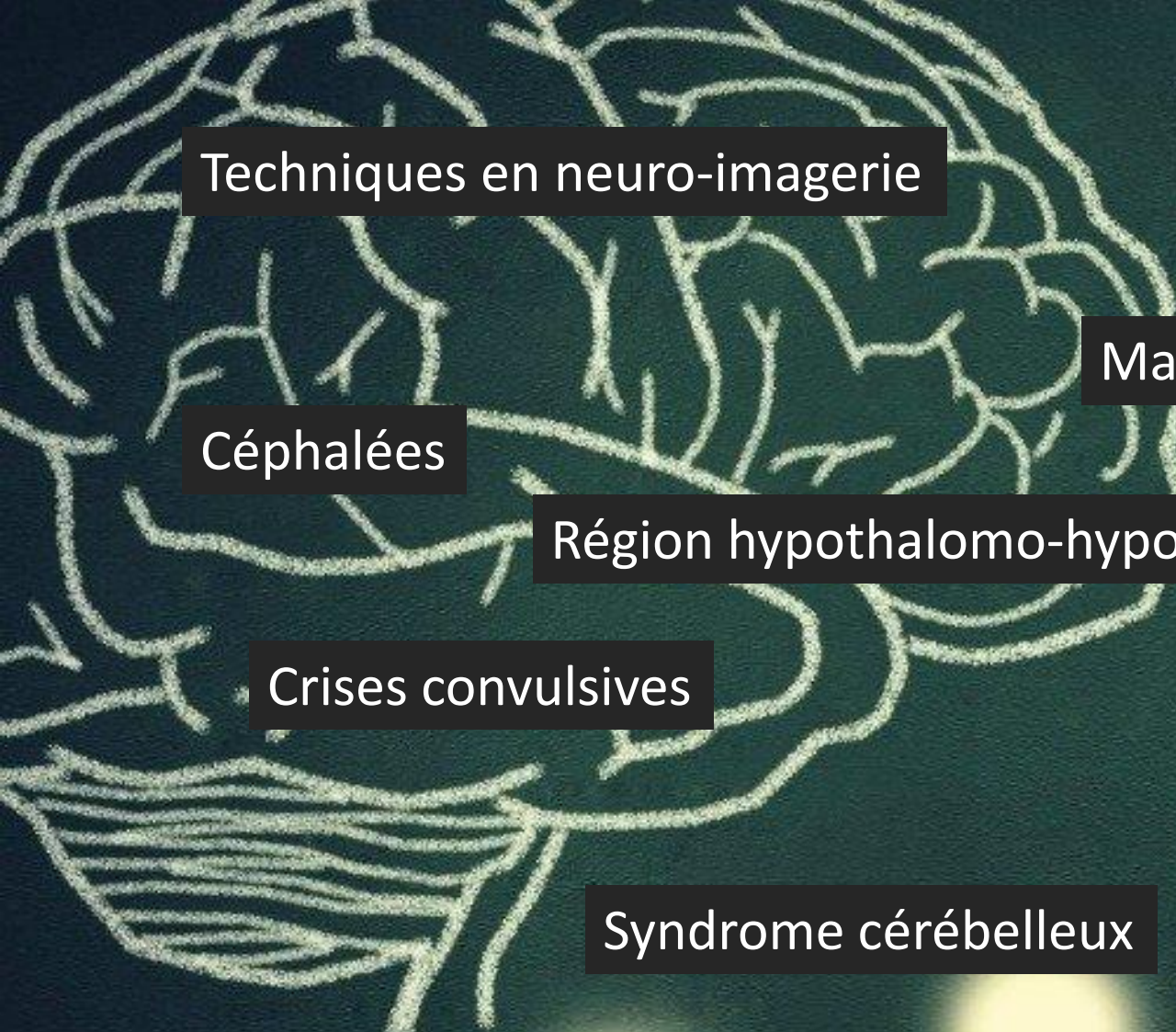


Imagerie Neuroradiologique Pédiatrique

Dr Rémi Duprès
Service de Radiologie et Imagerie Médicale
CHR Metz-Thionville – Hôpital de Mercy



Techniques en neuro-imagerie

Pathologies cérébrales néonatales

Dysraphismes

Malformations cérébrales

Céphalées

Région hypothalamo-hypophysaire

Crises convulsives

Craniosténoses

Syndrome cérébelleux

Augmentation du périmètre crânien

Déficit neurologique aigu



Techniques en neuro-imagerie

Techniques non irradiantes

Oui !

ETF

IRM

- Facilement accessible
- Dispo seulement pour le nouveau-né et le nourrisson avant fermeture des fontanelles

- Accessibilité un peu plus limitée
- Sédation entre 4 mois et 4 ans
- Interprétation !

Techniques irradiantes

Oui (mais) !

Scanner

- Très facilement accessible
- Rapide
- Moins informatif

Non !

Rx

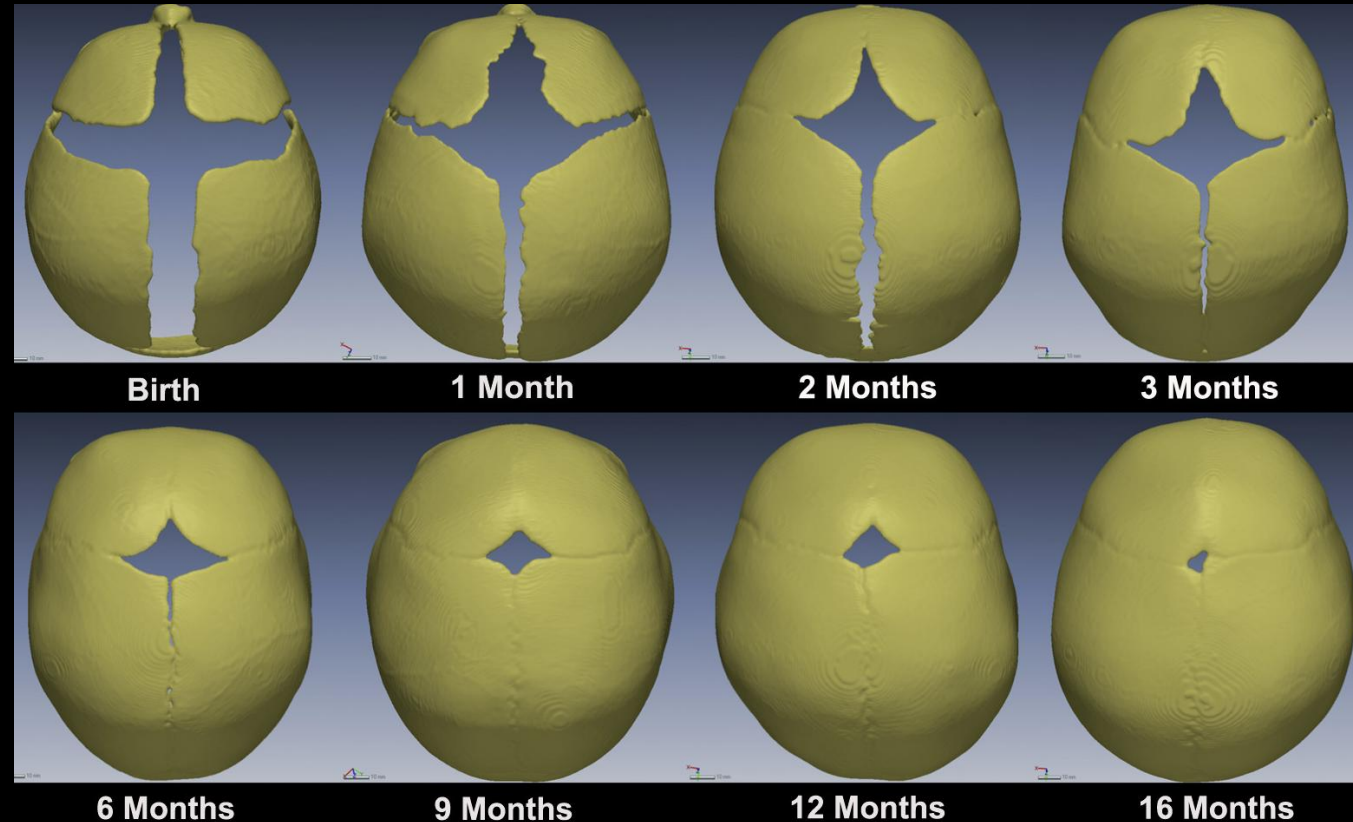
- NE SERVENT STRICTEMENT A RIEN !!!

Techniques en neuro-imagerie

ETF

Avantages / Inconvénients

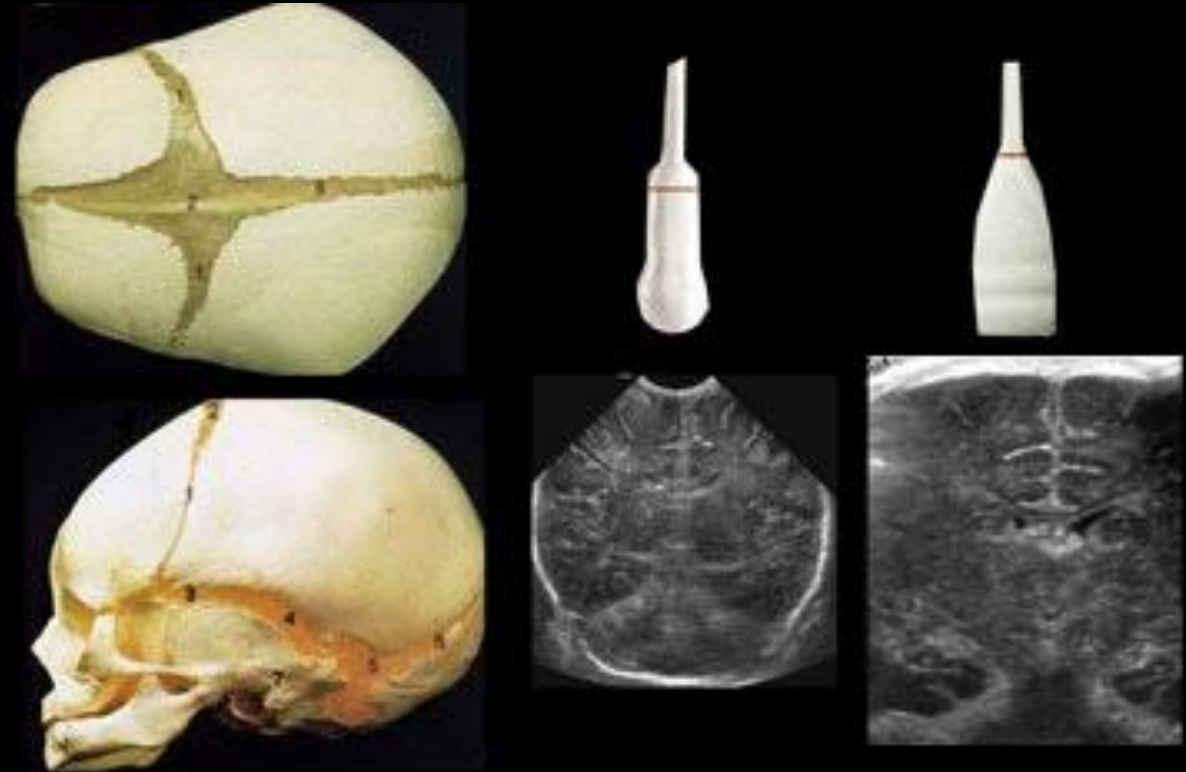
- L'ETF présente 3 avantages majeurs :
 - Une **innocuité totale** (il s'agit d'une technique non irradiante, ne nécessitant pas de sédation ni d'injection de produit de contraste)
 - Une **réalisation facile** (appareil de faible encombrement, mobile, permettant une très bonne qualité d'image)
 - Un **faible coût**
- Limites :
 - Taille de la fontanelle antérieure
 - Exploration du parenchyme périphérique et des espaces péri-cérébraux



ETF

Technique

- L'ETF est particulièrement bien adaptée à l'exploration du **prématuré** ; elle peut être répétée et l'examen est possible jusqu'à l'âge de quelques mois
- Chez le **nouveau-né à terme et le nourrisson**, l'ETF est **moins contributive que chez le prématuré** car l'accès à la périphérie du cerveau est plus difficile
- Sur le plan technique, il est nécessaire de disposer de **sonde de haute fréquence (5 à 7,5MHz)**
- La standardisation des coupes à pratiquer diminue beaucoup le caractère opérateur-dépendant de l'examen et il est très important dans ce cadre de fournir des documents lisibles et parfaitement reproductibles

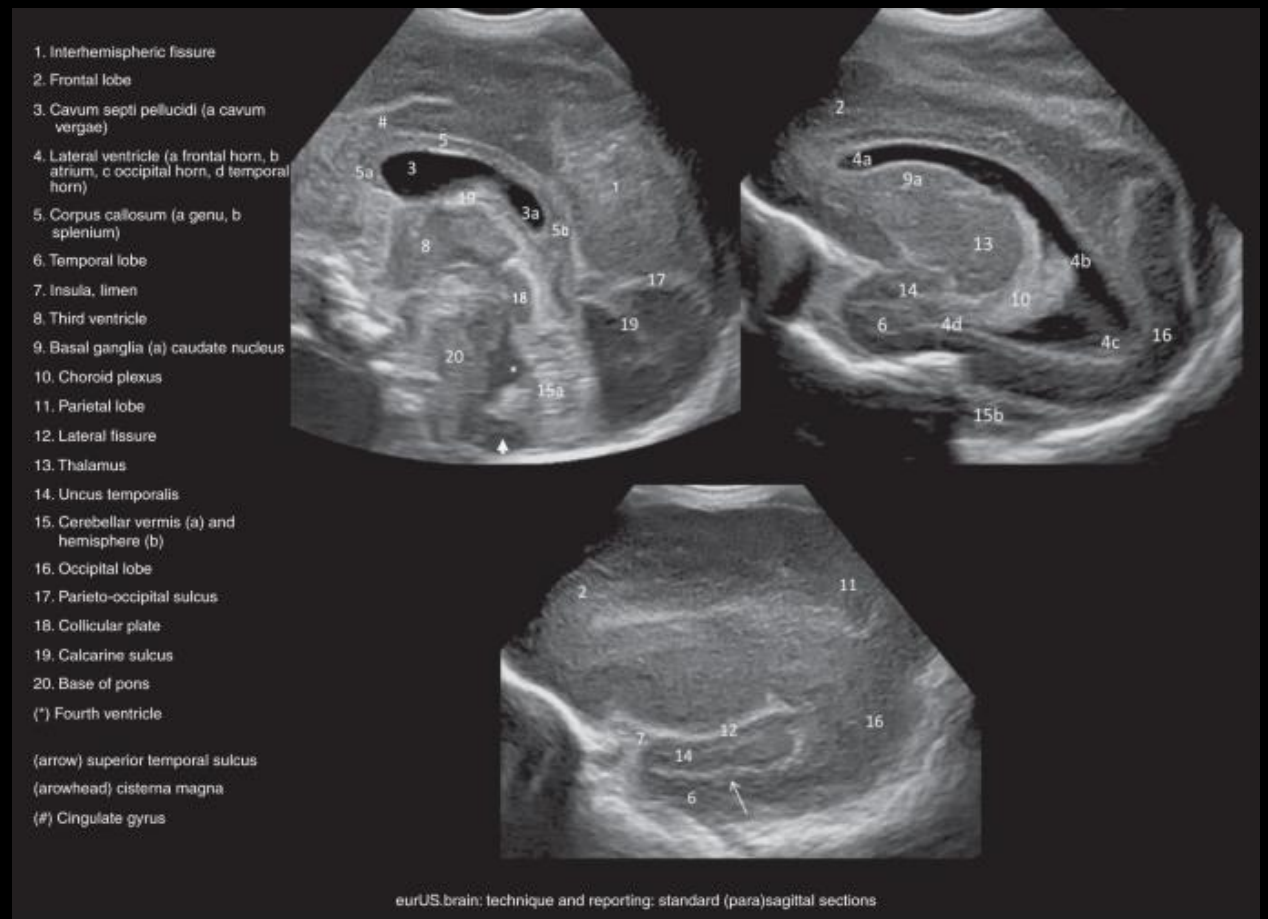
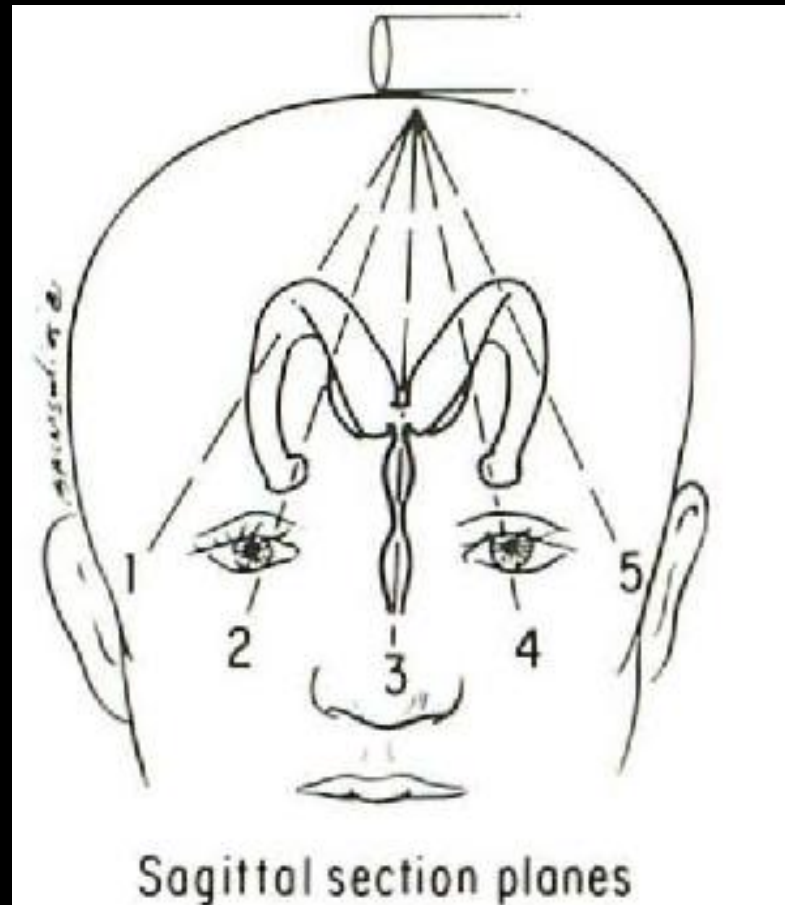


Techniques en neuro-imagerie

ETF

Technique

- Une ETF doit comporter au minimum :
 - 5 coupes sagittales (une médiane, 2 para-sagittales passant par les ventricules latéraux et 2 plus externes, déroulant la substance blanche latérale des 2 hémisphères)

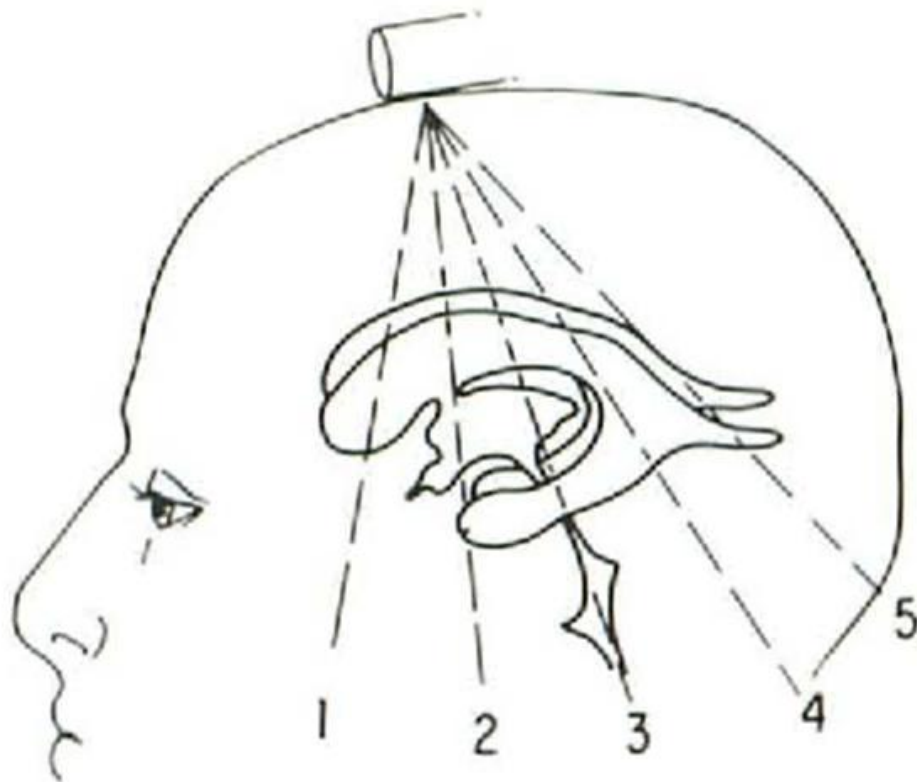


Techniques en neuro-imagerie

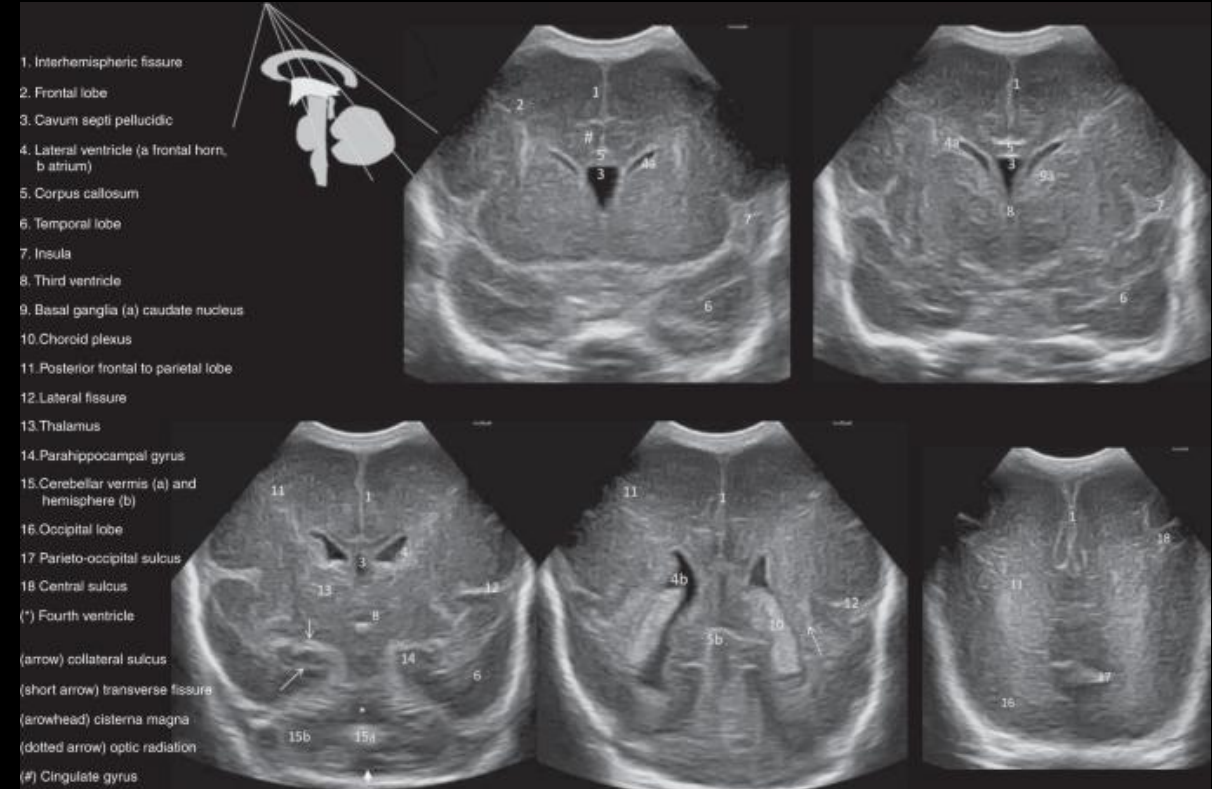
ETF

Technique

- Une ETF doit comporter au minimum :
 - 5 coupes coronales (2 antérieures, une passant par les cornes frontales des ventricules, l'autre plus antérieure, une coupe coronale moyenne passant par les trous de Monro et le troisième ventricule, deux coupe postérieure passant, l'une par le carrefour ventriculaire et l'autre par le parenchyme occipitale située plus en arrière)



Coronal section planes

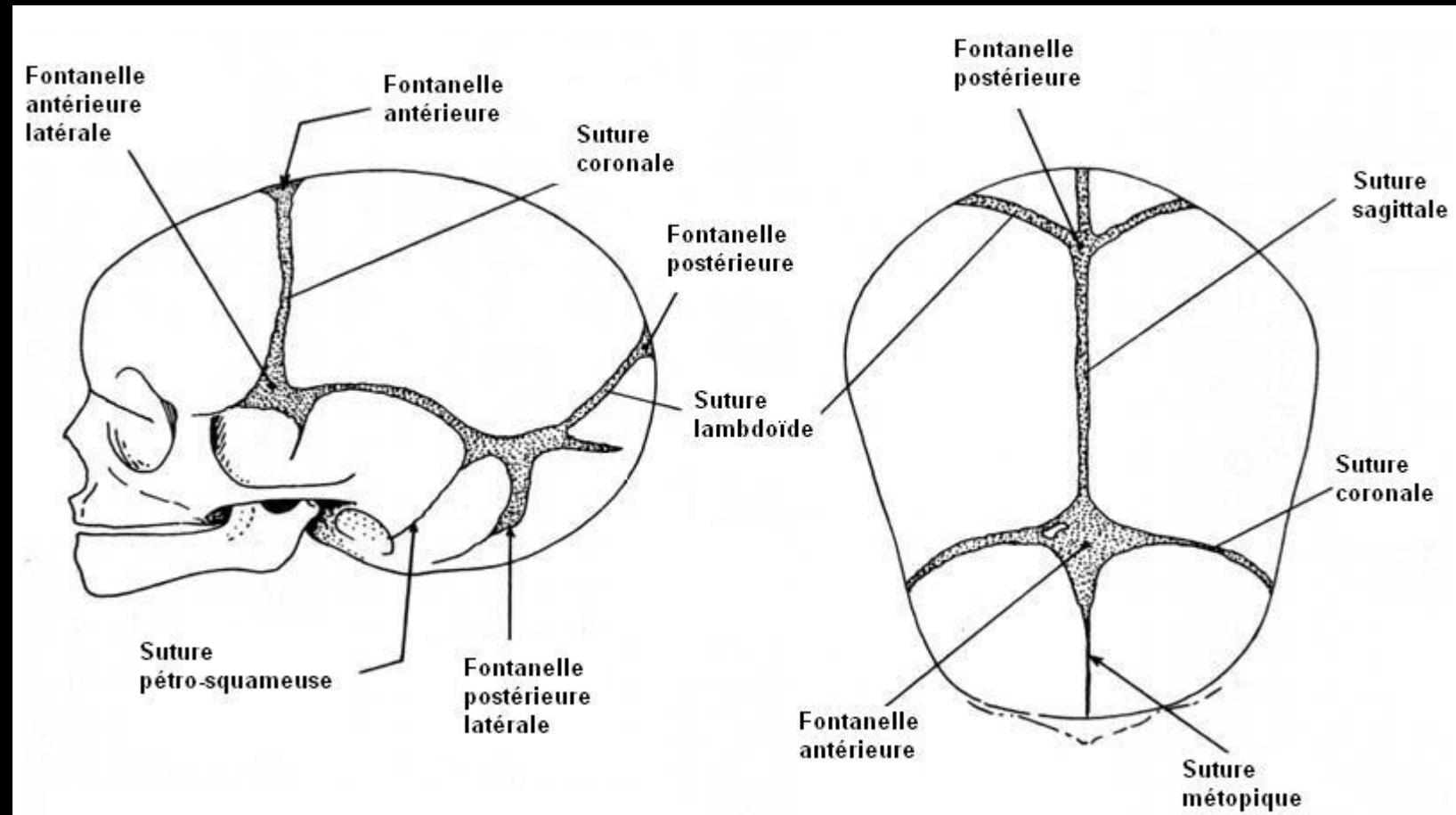


Techniques en neuro-imagerie

ETF

Technique

- L'abord se fait usuellement par la **fontanelle antérieure**, mais d'autres voies d'abord sont possibles, **transmastoiïdienne**, en arrière de l'oreille, ou par la **fontanelle postérieure**, permettant une bonne étude de la fosse postérieure

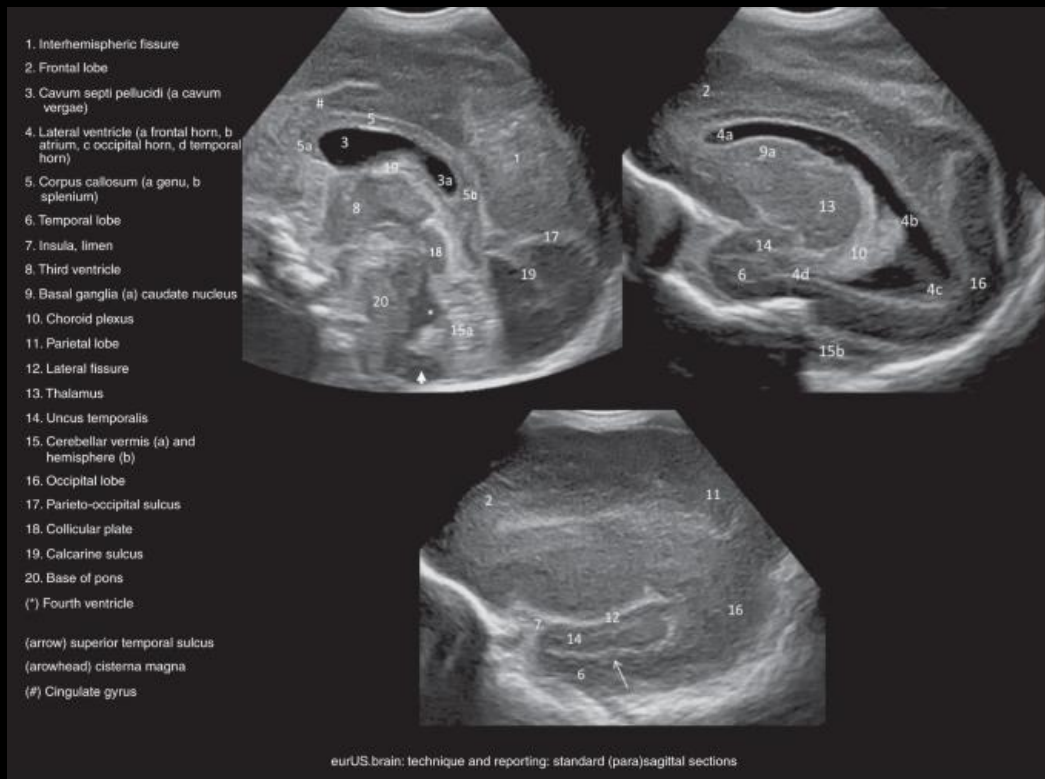


Techniques en neuro-imagerie

ETIF

Résultats

- Les structures anatomiques normales doivent être tout repérées, en particulier l'ensemble du système ventriculaire, les plexus choroïdes, les espaces péri cérébraux et la scissure inter-hémisphérique
- L'aspect du parenchyme cérébral (substance blanche et disposition des sillons), le corps calleux, les noyaux gris de la base, le vermis cérébelleux hyper échogène



Techniques en neuro-imagerie

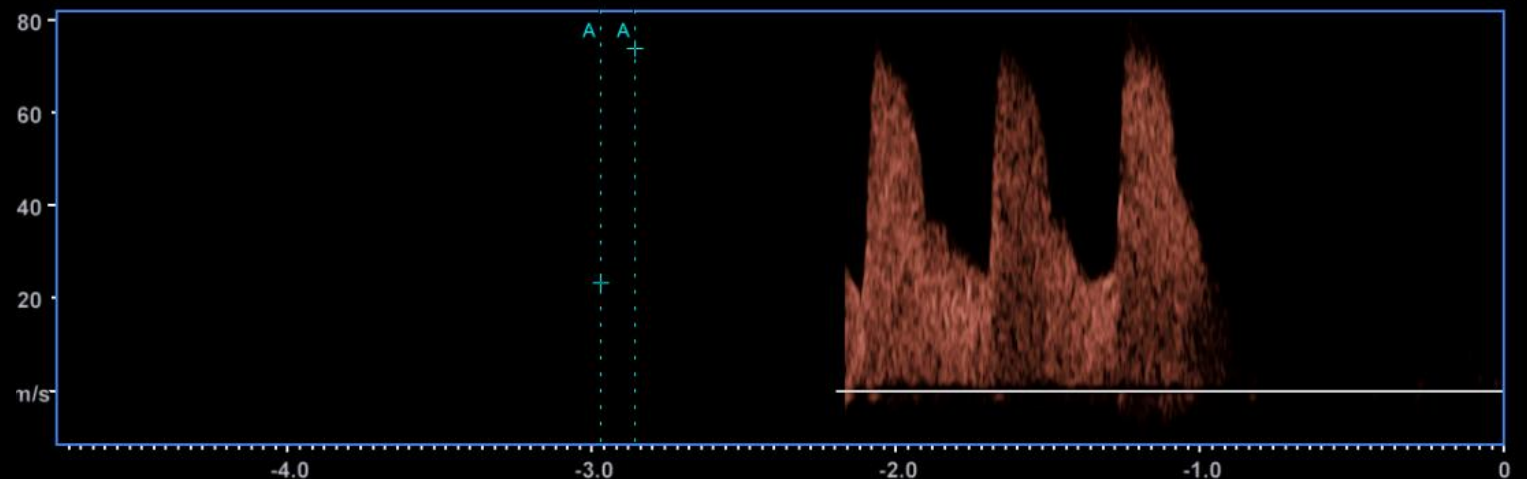
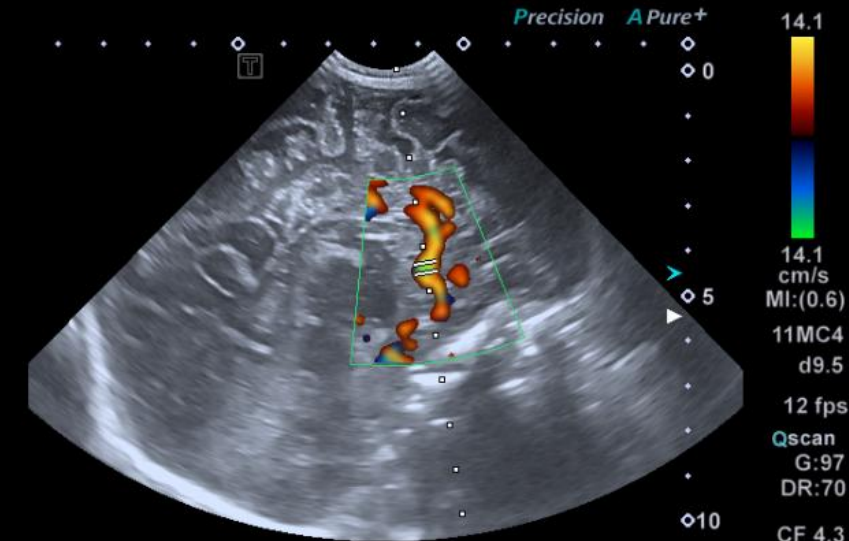
ETF

- L'échographie doppler pulsé, couleur ou énergie, peut être utilisée pour visualiser les vaisseaux et apprécier l'hémodynamique cérébrale
- L'index de résistance est mesuré au niveau de l'artère cérébrale antérieure
- Le doppler couleur peut renseigner sur les espaces péris cérébraux, sous-arachnoïdiens au sous-duraux en montrant la position des veines

Résultats

IR(Ved) A	0.69
Vmax A	73.8cm/s

36



Techniques en neuro-imagerie

Scanner

Technique

- Le scanner est une méthode **irradiante**, qui reste cependant intéressant en pédiatrie du fait de sa **facilité d'accès**, et de sa **rapidité de réalisation**
- Les progrès techniques ont considérablement amélioré la rapidité d'une acquisition et **la sédation est aujourd'hui rarement utile pour un examen crânien**
- La principale limite du scanner en pédiatrie est liée aux meilleures performances de l'IRM** : meilleure étude du signal de la substance blanche, meilleure résolution spatiale, meilleure contraste entre la substance blanche et la substance grise

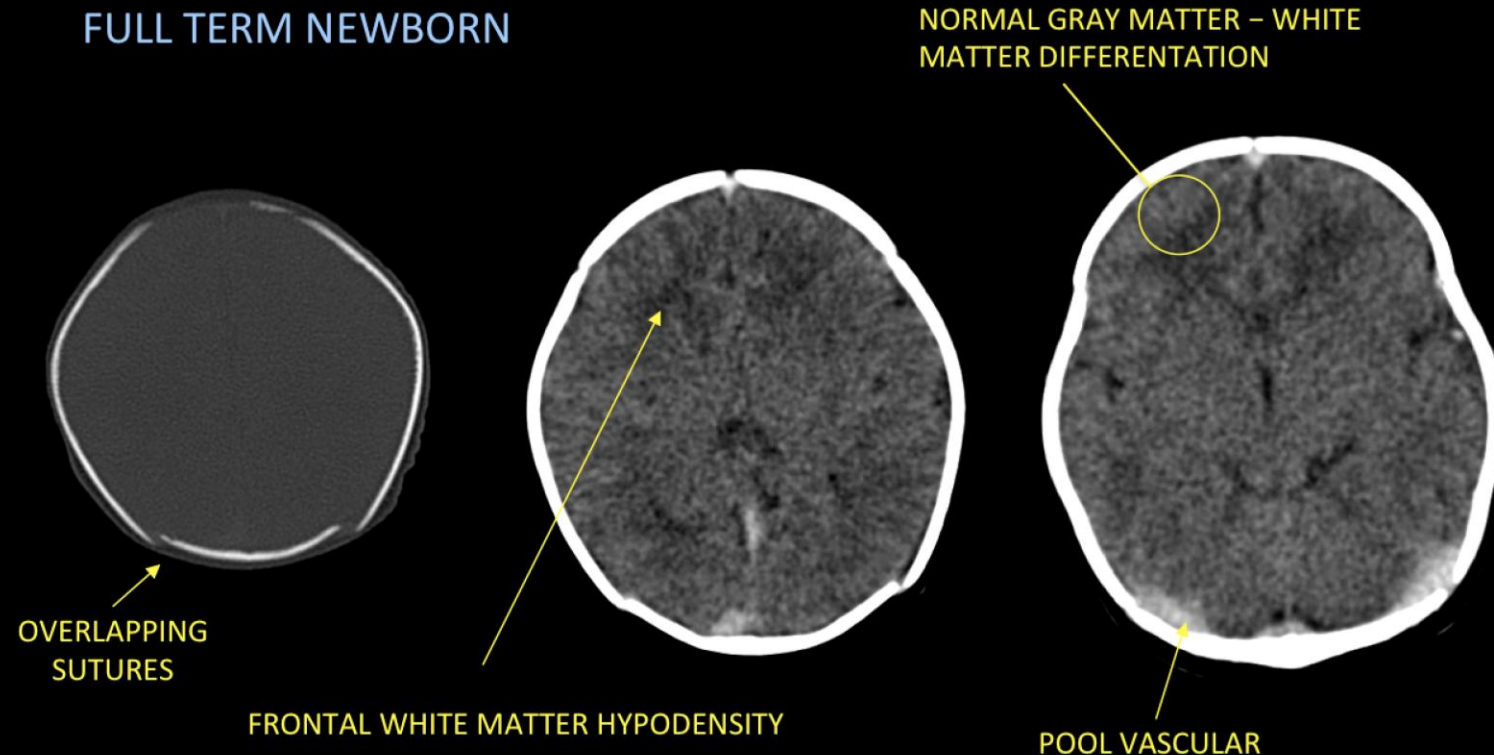
Actes	0 à <10 kg (0 à 1 an)		10 à <20 kg (1 à 5 ans)		20 à <30 kg (5 à 10 ans)	
	IDSV (mGy)	PDL (mGy.cm)	IDSV (mGy)	PDL (mGy.cm)	IDSV (mGy)	PDL (mGy.cm)
Encéphale	20	320	22	360	26	470

Techniques en neuro-imagerie

Scanner

Résultats

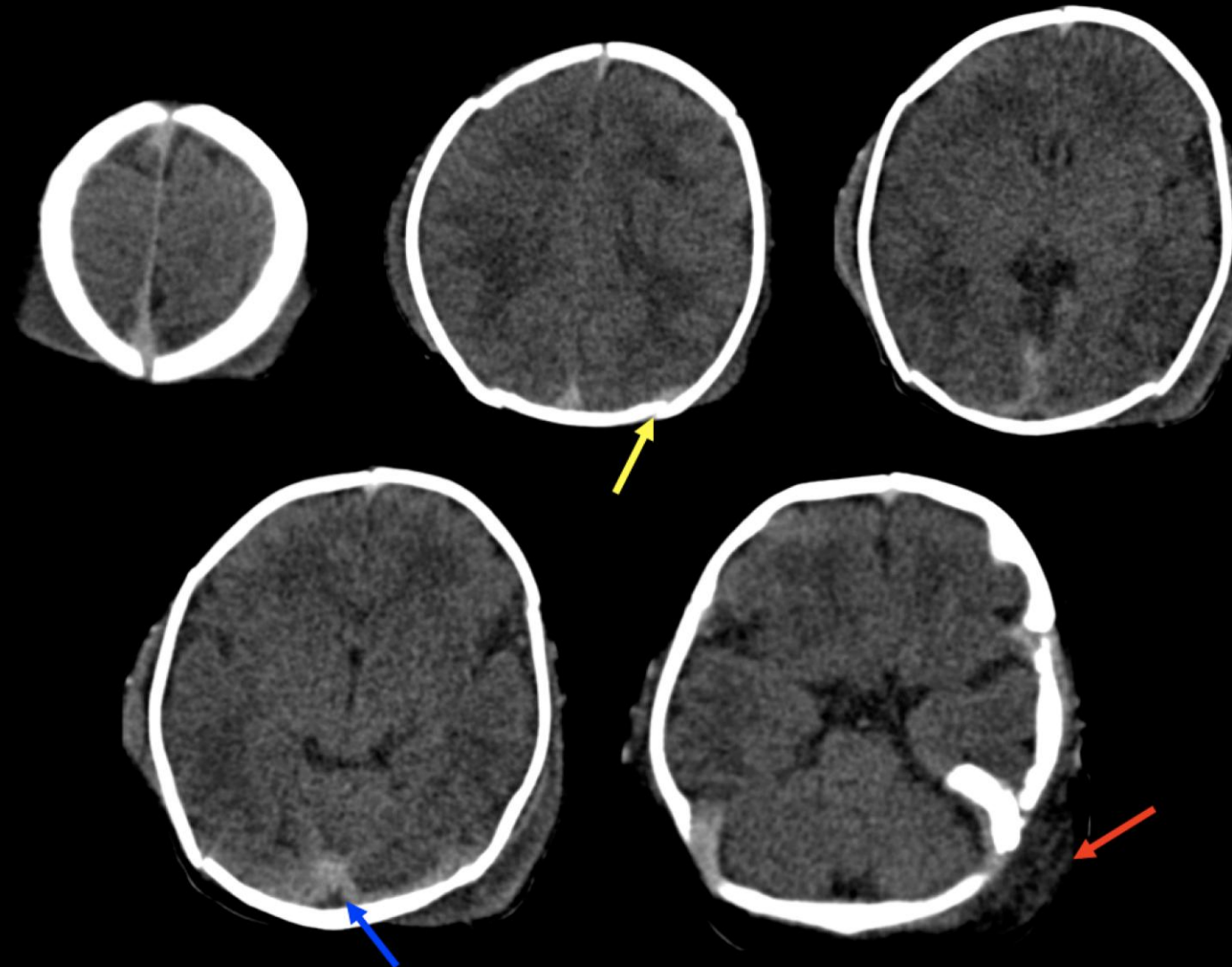
- Chez les prématurés, les nouveau-nés et les nourrissons, le scanner est d'interprétation difficile car la substance blanche est globalement très hypodense du fait de l'absence physiologique de myéline
- Les sinus duraux sont physiologiquement hyperdenses, ce qui ne doit pas être pris pour une thrombose. Cet élément est en relation avec l'hématocrite des nouveau-nés qui est élevé



Techniques en neuro-imagerie

Scanner

Résultats

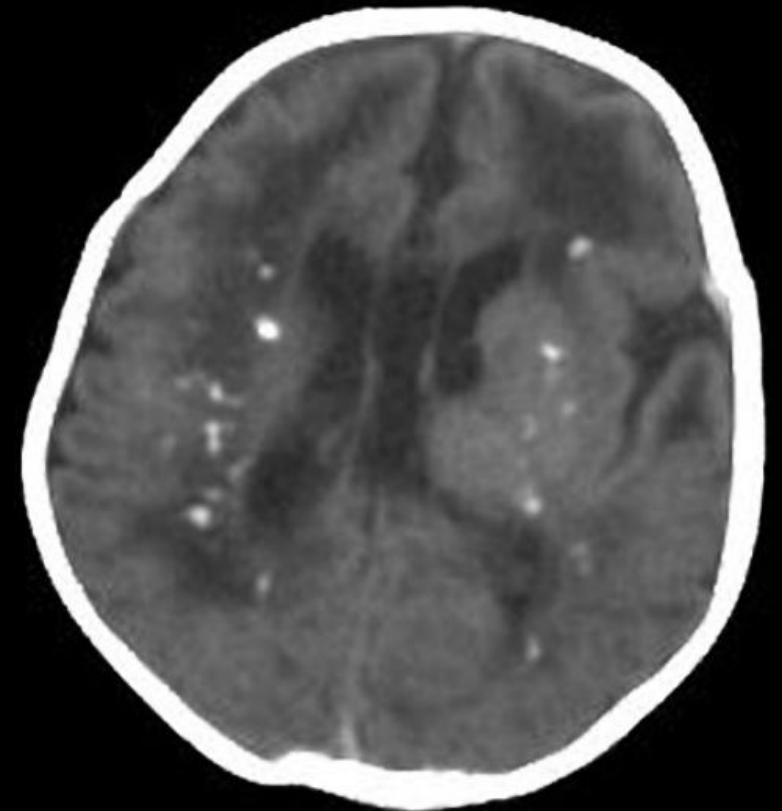
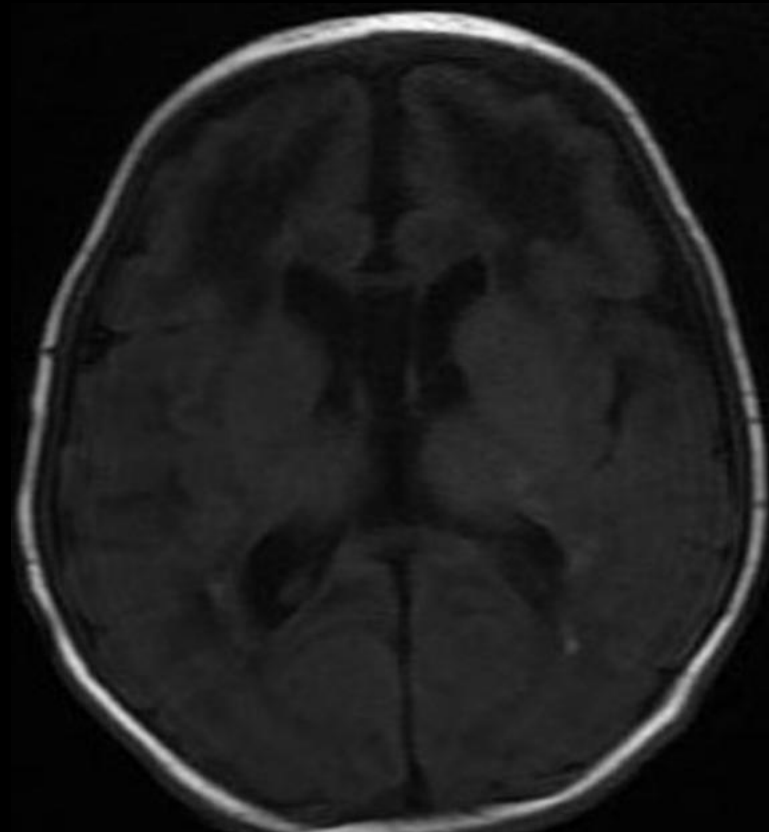
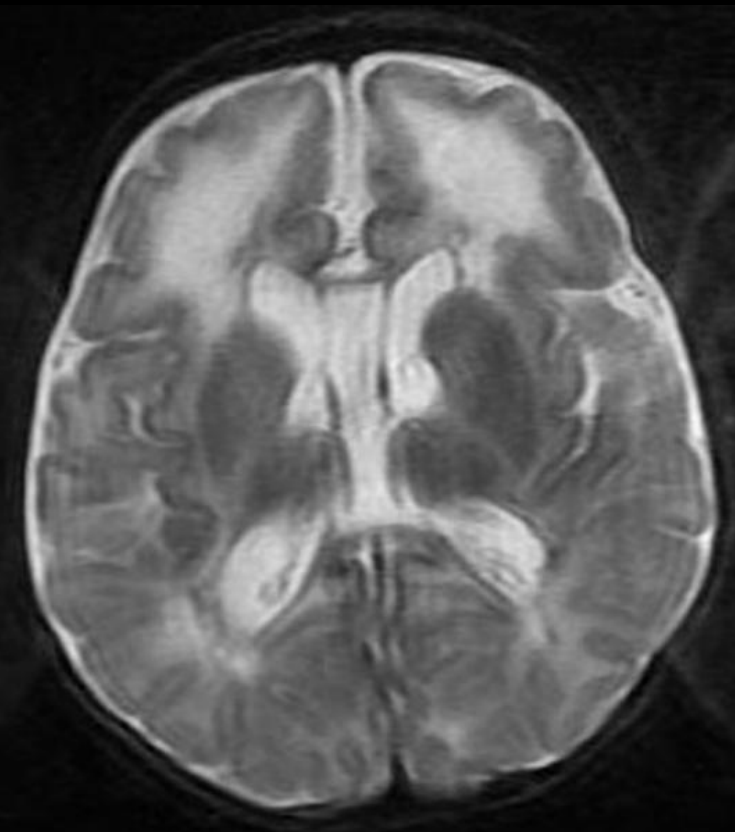


Techniques en neuro-imagerie

Scanner

Résultats

- Finalement, le scanner est surtout utilisé dans la **pathologie traumatique**, l'**urgence** et, plus rarement, pour la **recherche de calcifications** mal visible en IRM



- L'IRM est actuellement **l'examen de choix** dont **l'exploration de l'encéphale de l'enfant, à tout âge**
- Ces limites sont constituées par la **détection de calcification parfois difficile**
- En période néonatale, la précarité d'un nouveau-né, surtout s'il est prématuré, peut rendre la réalisation d'une IRM difficile ou impossible
- L'IRM cérébrale de base doit inclure **l'étude de l'encéphale dans les 3 plans de l'espace**, en combinant différentes séquences d'acquisition **T1 écho de gradient, T2 fast SPIN ECHO, FLAIR selon la pathologie en cause et l'âge de l'enfant**

Techniques en neuro-imagerie

IRM

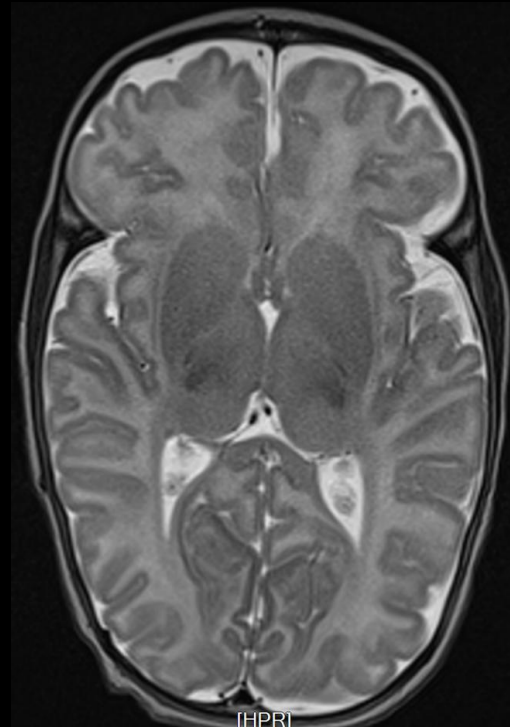
Technique

- Les **séquences FLAIR** supprimant le signal de l'eau sont très intéressantes, comme chez l'adulte, pour évaluer des anomalies de la substance blanche péri-ventriculaire, mais elles sont **d'interprétation difficile avant l'âge de 2 ans**, du fait de la myélinisation encore incomplète
- Chez le nouveau-né, il est préférable d'allonger le temps d'écho des **séquences pondérées en T2** à 140 ms en raison du contenu en eau élevée du cerveau, entraînant un allongement physiologique du T2

2 mois

| FOV 192 x 230

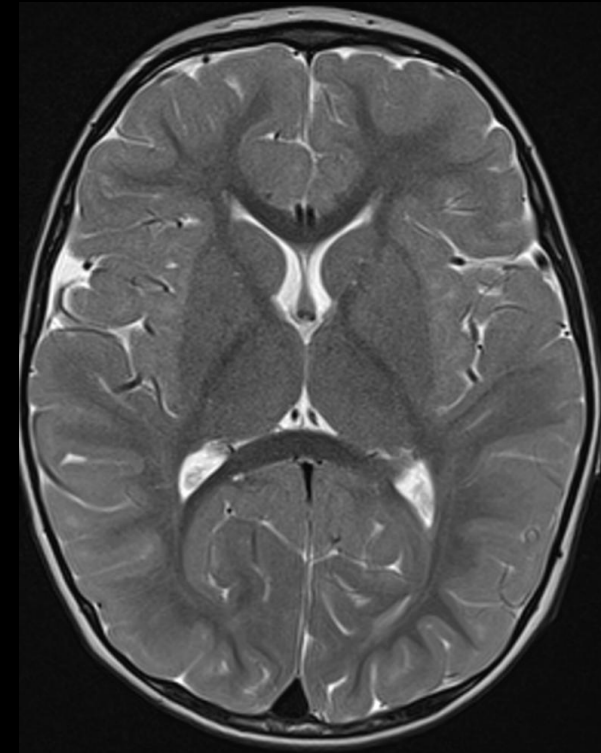
RC HeadNeck_20_TCS
AC 2.0
SE| SP...
*tse2d1_16| FA 141.0
TR 8000.0
TE 155.0|



2 ans

| FOV 192 x 230

RC HeadNeck_20_TCS
AC 2.0
SE| SP...
*tse2d1_16| FA 141.0
TR 8000.0
TE 110.0|



Techniques en neuro-imagerie

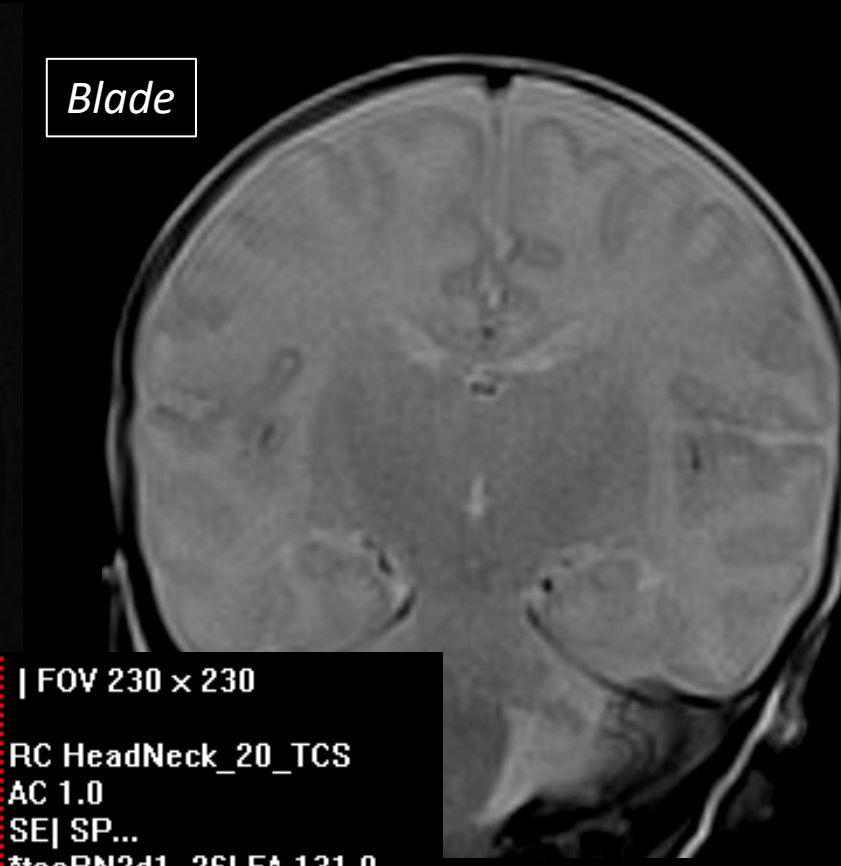
IRM

Technique

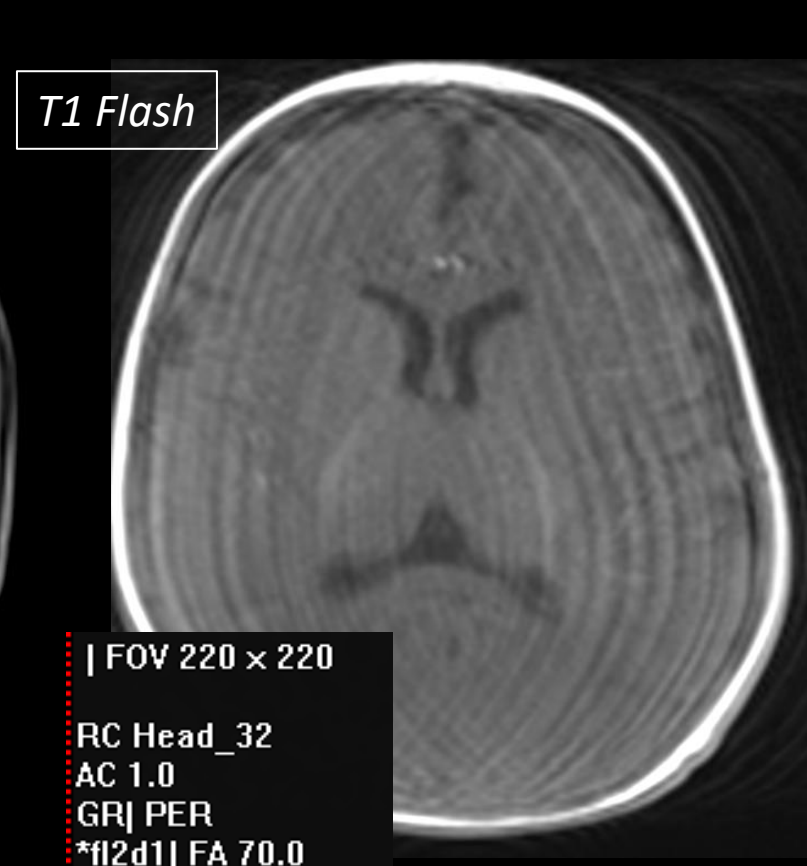
- L'utilisation de séquences ultra-rapides permet de diminuer les indications de sédation mais il faut garder à l'esprit que ces séquences, très utiles sur le plan anatomique, dégradent le signal et doivent être à interpréter avec prudence



| FOV 230 x 230
RC HeadNeck_20_TCS
AC 1.0
SE| PER
*tseBN2d1_31| FA 150.0
TR 3390.0
TE 103.0|



| FOV 230 x 230
RC HeadNeck_20_TCS
AC 1.0
SE| SP...
*tseBN2d1_26| FA 131.0
TR 2500.0
TE 76.0|



| FOV 220 x 220
RC Head_32
AC 1.0
GR| PER
*fl2d1| FA 70.0
TR 250.0
TE 2.5|

- Les séquences pondérées en **diffusion** doivent être facilement ajoutées dans toutes les pathologies aiguës, à tout âge. Elles permettent, comme chez l'adulte, une détection plus sensible et plus précoce des lésions non seulement ischémique mais également infectieuse, inflammatoire et métabolique
- **La faire en dernier car bruyante** +++ Eventuellement, en programmer deux d'affilée pour que l'enfant se rendorme sur la deuxième !
- Enfin, **l'injection de Gadolinium** est réservée à des indications particulières comme l'exploration d'une lésion tumorale, vasculaire, infectieuse...

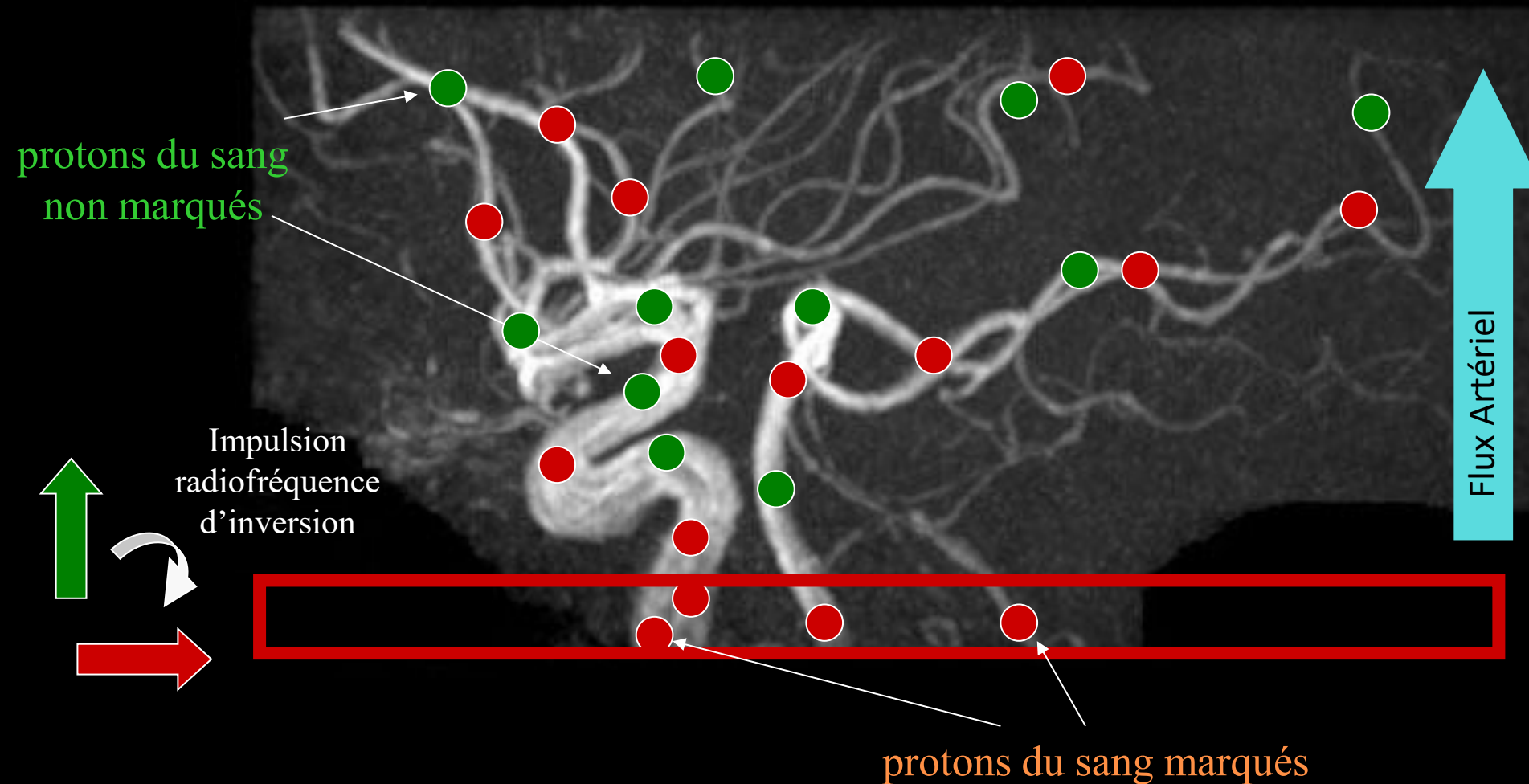


- La **séquence de marquage des spins artériels (Arterial Spin Labeling — ASL)** est **une séquence de perfusion** qui mesure de façon quantitative le débit sanguin cérébral en ml/min/100 g en tout point du cerveau, **sans injection de produit de contraste**
- **Elle utilise les protons du sang artériel comme traceur**
- Un marquage des spins est effectué en dessous de la région qui va être explorée, à l'aide d'impulsions d'inversion. Les protons du sang circulant sont donc étiquetés, marqués
- Ils continuent leur parcours dans la circulation artérielle et rejoignent le parenchyme cérébral
- Leur signal est alors récupéré en aval, lorsque ces spins quittent les artères pour rejoindre les tissus. Ensuite des images de contrôle, sans marquage sont acquises et vont être soustraites des images marquées.
- Etant donné que la différence de signal entre les images marquées et les images non marquées est de 1%, **il est important de ne pas injecter de gadolinium avant l'ASL**, sans quoi la séquence serait complètement polluée
- Enfin sont acquises des images en densité de protons qui, à l'aide des images soustraites couplées à un logiciel de reconstruction, permettent d'obtenir des images de quantification du flux (**Cerebral Blood Flow — CBF**)

Techniques en neuro-imagerie

IRM

Technique



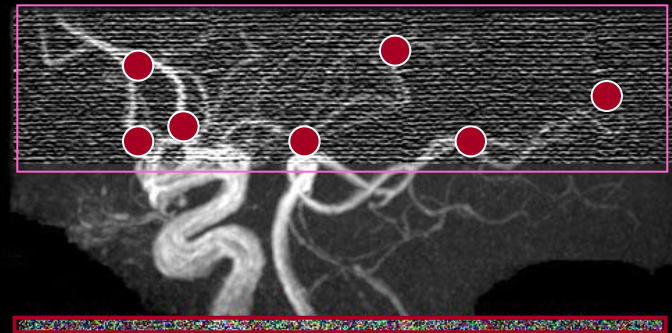
Techniques en neuro-imagerie

IRM

Technique

1ère partie de l'acquisition:

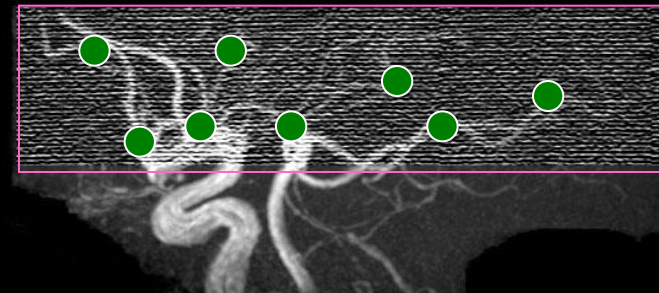
le signal du parenchyme cérébral est modifié par le passage des protons **marqués** dans les tissus



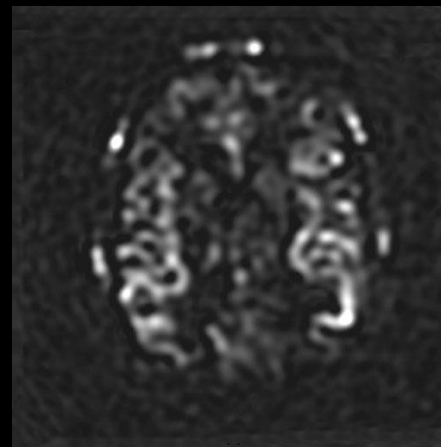
Volume acquis

2ème partie de l'acquisition:

Le volume est acquis **sans marquage**



Images de soustraction

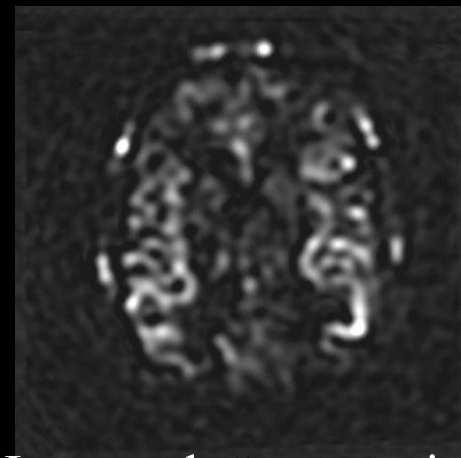
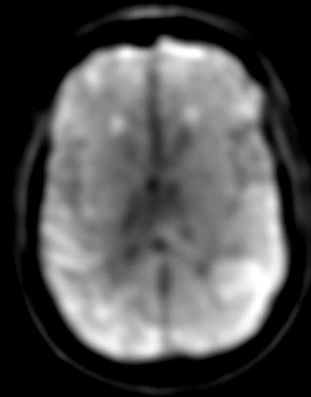


NB : ASL ne peut pas être réalisée après une injection de gadolinium

Techniques en neuro-imagerie

IRM

3ème partie de l'acquisition:
Images en densité de protons

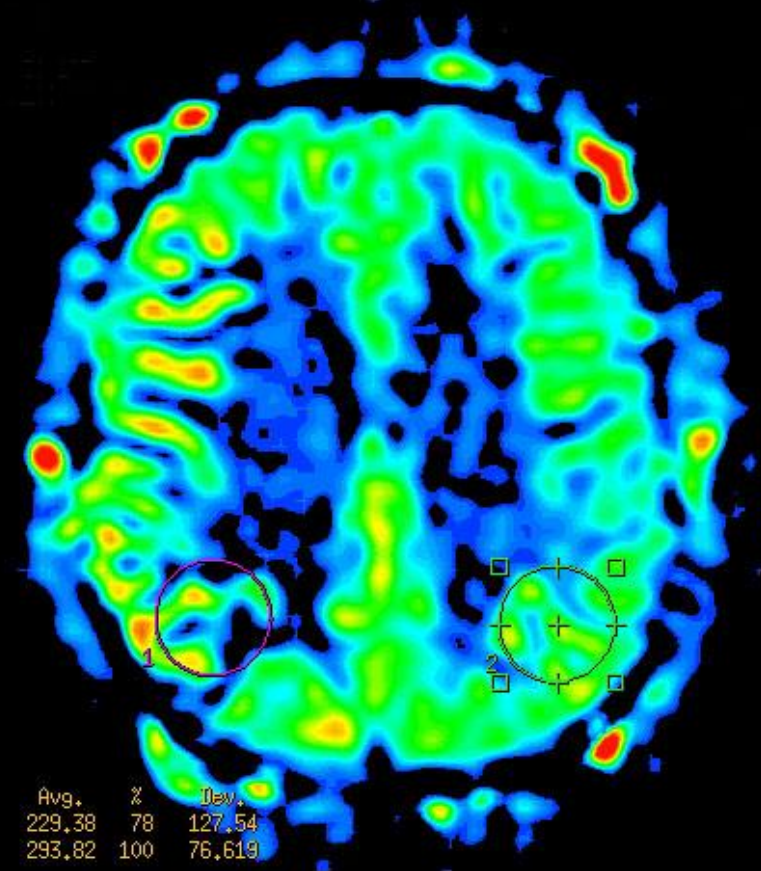


Images de soustraction



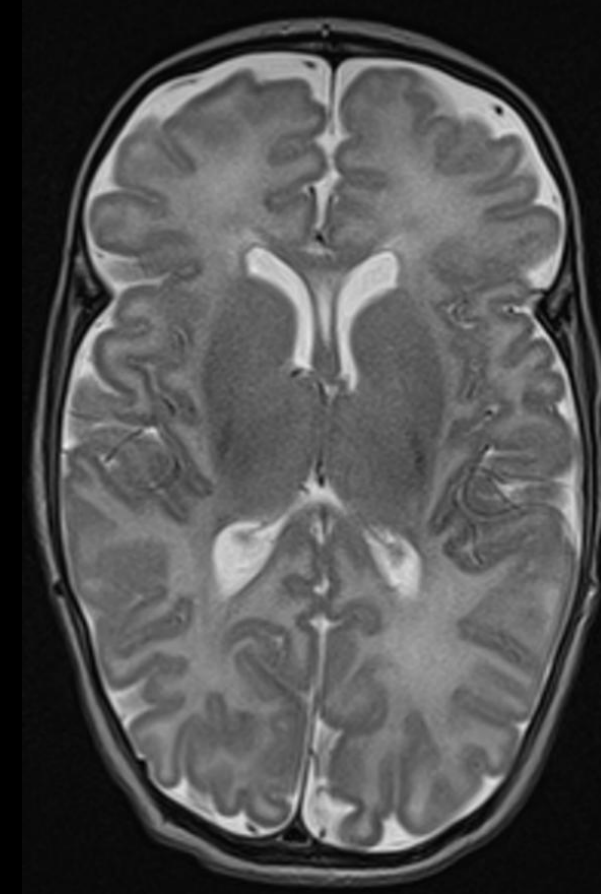
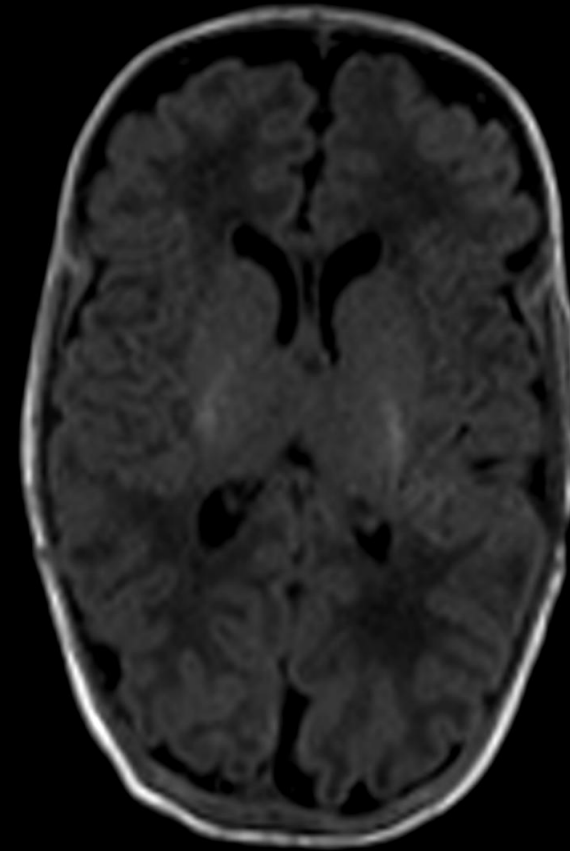
Logiciel de post-traitement

Technique

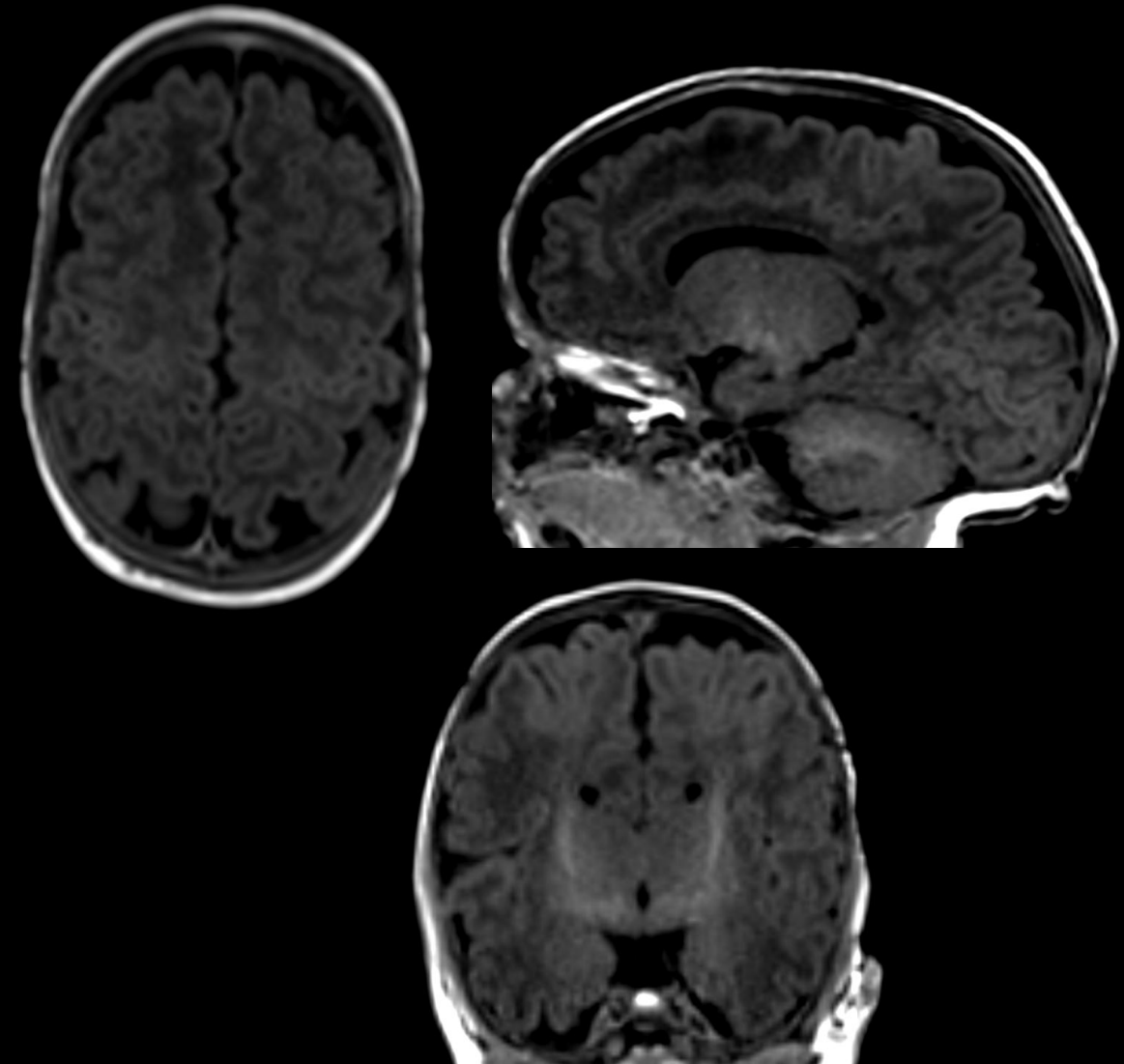


Reconstruction d'images de
quantification du flux (CBF)

- Le cerveau du fœtus augmente progressivement et considérablement de volume et voit se développer la gyration dans le dernier trimestre de la grossesse
- Chez le nouveau-né à terme (entre 37 et 42 SA), **le cerveau est similaire à celui de l'adulte en terme de gyration** : tous les sillons sont formés, mais ils deviendront de plus en plus profonds
- À la naissance à terme, le signal du cortex est **hyperintense en T1** et **hypo intense en T2**
- Cet aspect est nettement plus marqué au niveau du cortex péri-central (région péri-rolandique), pendant environ 6 à 8 semaines en T1 et pendant environ 6 mois en T2



- Le cerveau du fœtus augmente progressivement et considérablement de volume et voit se développer la gyration dans le dernier trimestre de la grossesse
- Chez le nouveau-né à terme (entre 37 et 42 SA), **le cerveau est similaire à celui de l'adulte en terme de gyration** : tous les sillons sont formés, mais ils deviendront de plus en plus profonds
- À la naissance à terme, le signal du cortex est **hyperintense en T1** et **hypo intense en T2**
- Cet aspect est nettement plus marqué au niveau du **cortex péricentral (région péri-rolandique)**, pendant environ 6 à 8 semaines en T1 et pendant environ 6 mois en T2



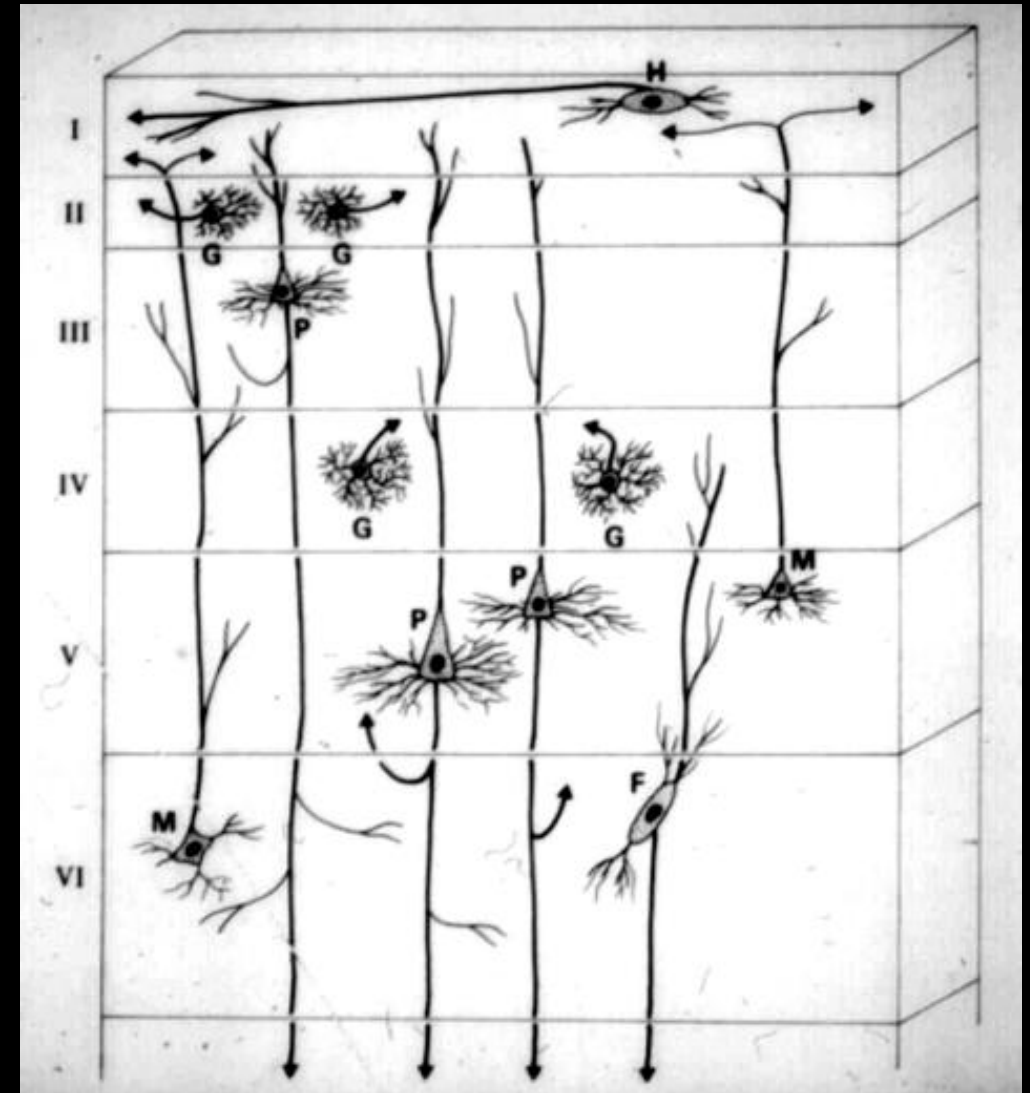
Techniques en neuro-imagerie

IRM

Neuro-développement normal : Cortex

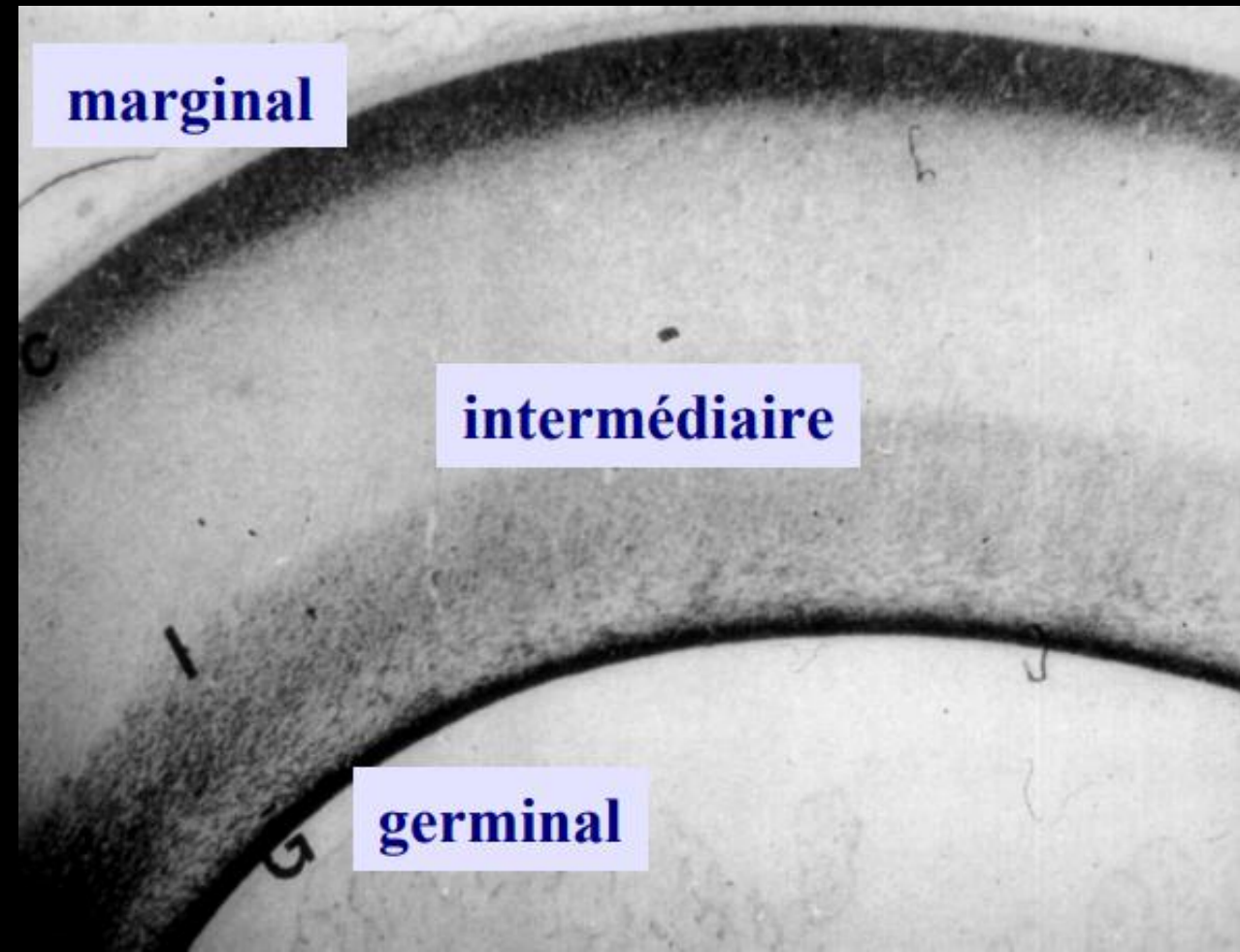
Organisation du cortex mature

- **Organisation en 6 Couches**
 - I : marginale ou moléculaire
 - II : granulaire externe
 - III : pyramidale
 - IV : granulaire interne
 - V : ganglionnaire
 - VI : polymorphe
- **Organisation en Colonnes** : afférences et efférences ; Constitution d'unité fonctionnelle verticale ; Interactions cellulaires entre colonnes



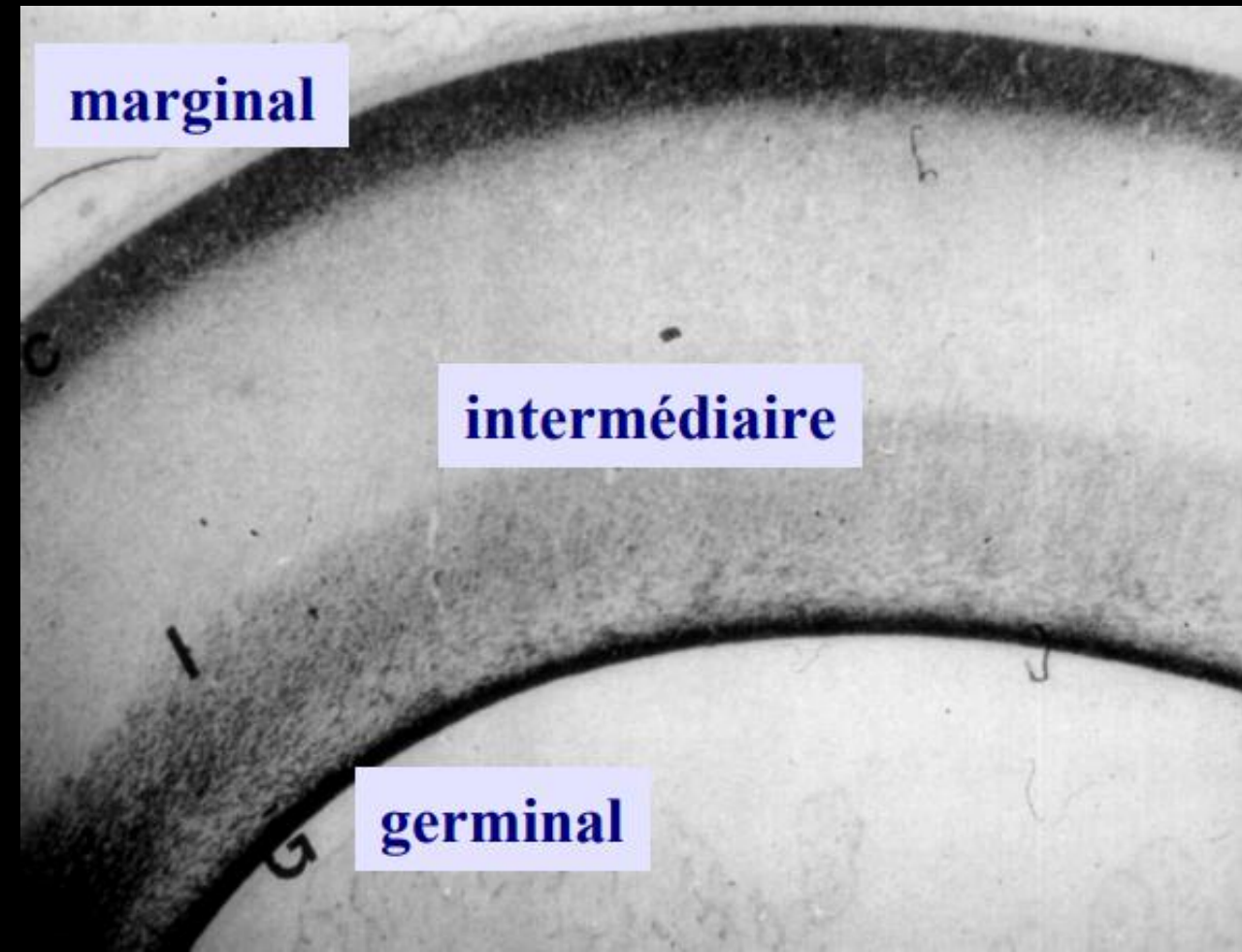
Corticogénèse

- Plusieurs étapes se succèdent en se chevauchant (de la fin du 1er mois au début du 3ème trimestre)
- Point de départ : Matrice ou plaque germinative
 - Epithélium pseudo-stratifié à activité mitotique intense
 - En situation périventriculaire
 - Proche des trous de Monro



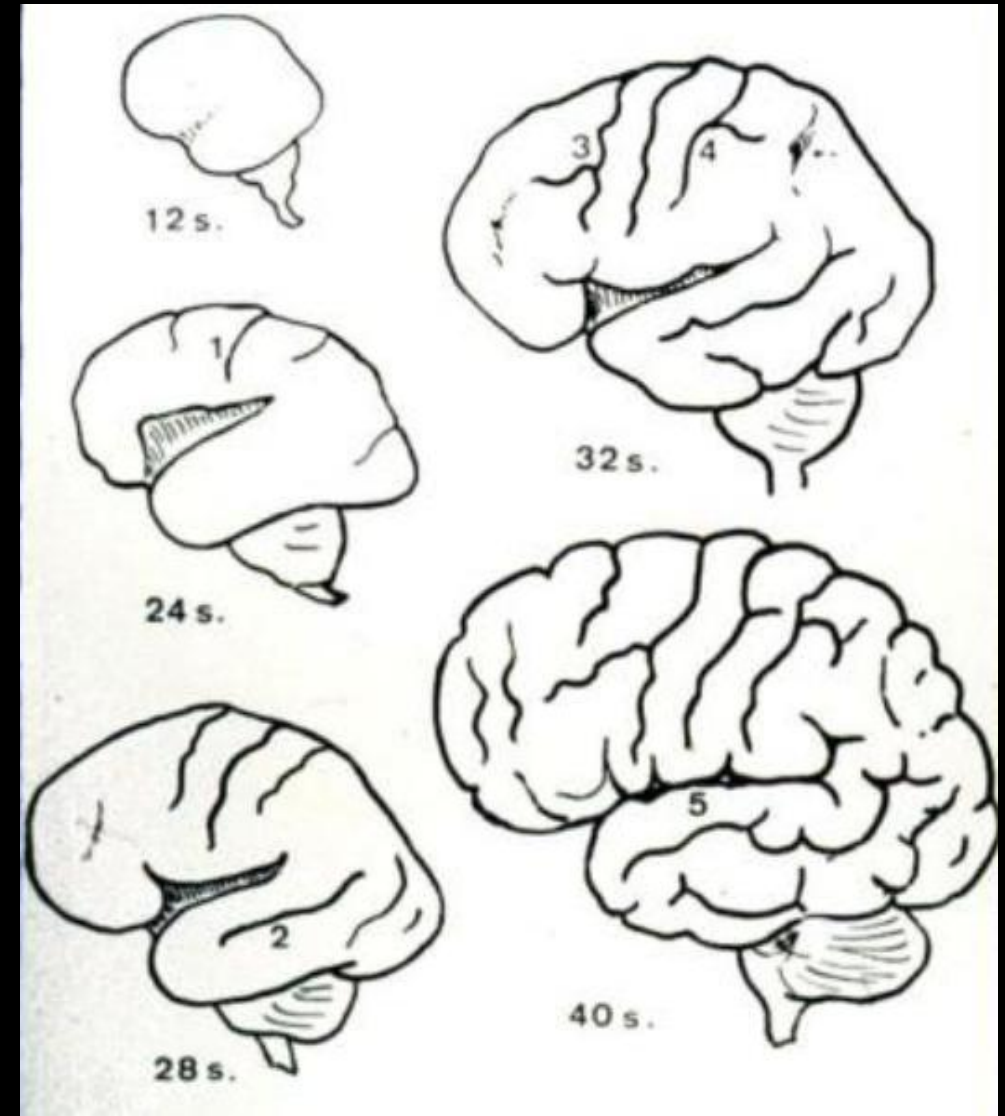
Corticogénèse

- **1. Prolifération dans la zone germinale** (4^{ème} à la 16^{ème} sem)
- **2. Migration à travers la zone intermédiaire** (8^{ème} à la 25^{ème} sem) : Vagues migratoires, radiales, successives
- **3. Organisation et Différenciation** (formation des gyri et des sillons)
 - Processus d'axogénèse et de synaptogénèse (les dendrites se forment après les axones)
 - Mise en place de l'organisation corticale horizontale (cytoarchitectonie) et verticale
 - Organisation en faisceaux : projections, commissuraux, associations
- **4. Régression de la zone germinative**
- **5. Axones, dendrites, synapses, Myélinisation**



Corticogénèse - Giration

- La formation des sillons débute avant la fin de la migration neuronale
- L'ébauche des 1ers sillons apparaît vers 14SA
- A partir de 34 SA tous les sillons IR, IIR et IIR sont présents
- Donnent des repères pour le développement cérébral



- La myélinisation est un phénomène complexe nécessitant des interactions avec les axones, les astrocytes et de nombreux constituants solubles de la matrice extracellulaire
- La myéline du SNC est produite par les oligodendrocytes, et est riche en lipides, notamment en cholestérol, glycolipides et phospholipides
- Plusieurs régions cérébrales sont en parties myélinisées chez le nouveau-né normal à terme, mais l'essentiel du processus de myélinisation démarre après la naissance et se fait pendant les 3 premières années de vie
- Ces modifications vont entraîner en IRM un raccourcissement du T1 (hypersignal) et un raccourcissement du T2 (hyposignal) et les repères chronologiques de la myélinisation sont bien connus
- Le virage du signal en T1 précède le virage en T2
- < 2 ans : le cerveau est riche en eau et pauvre en myéline

Techniques en neuro-imagerie

IRM

Neuro-développement normal : Myélinisation

Principaux repères de la myélinisation en fonction de l'âge selon *Barkovich et al.* :

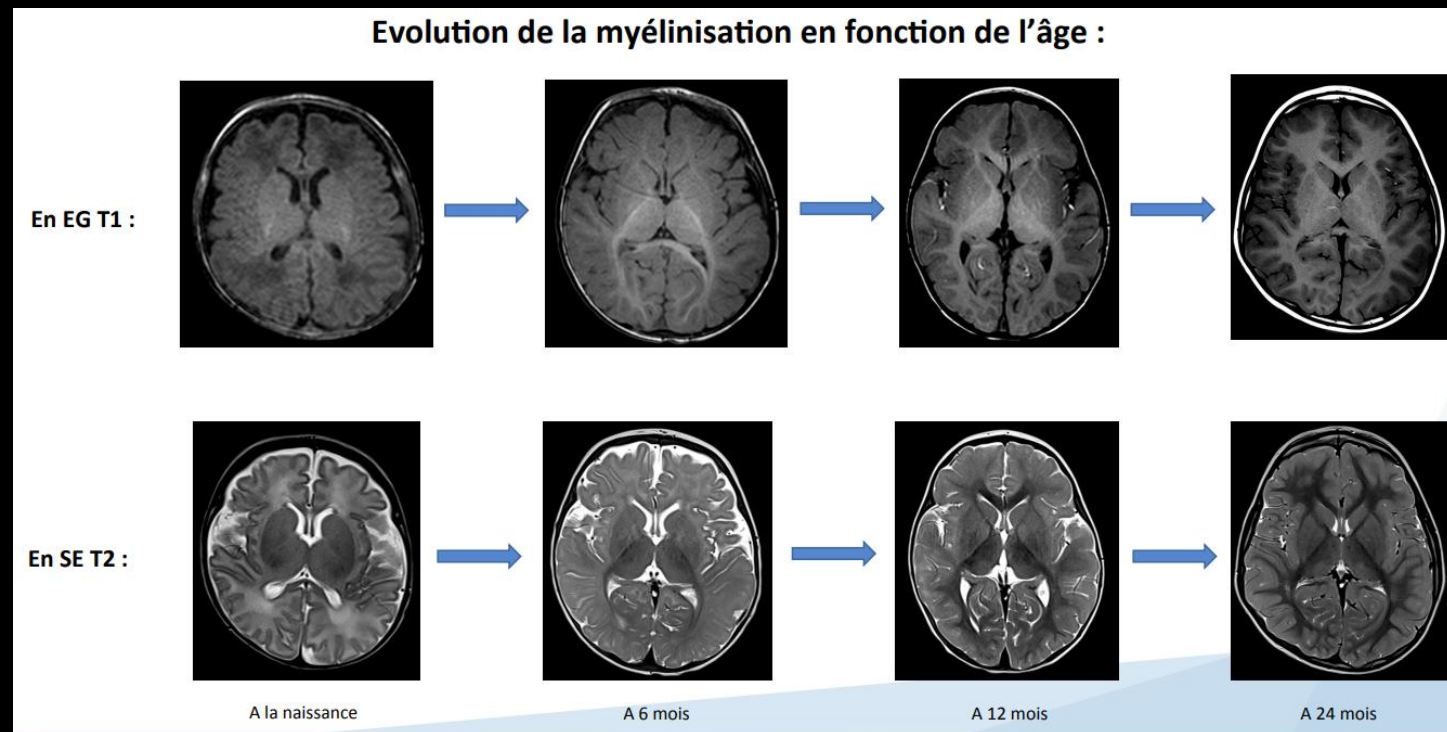
Structures	Apparition des modifications de signal	
	En T1	En T2
• Tronc cérébral	Avant la naissance	
• Hémisphères cérébelleux	3-4 mois	
• Capsules internes :		
- Bras postérieur	Naissance	Naissance – 2 mois
- Bras antérieur	2 mois	4-7 mois
• Corps calleux :		
- splénium	2-3 mois	4-6 mois
- Genou	3-5 mois	5-8 mois
• Gyrus pré et post-central	Naissance	2 mois
• Radiations optiques	3 mois	
• SB occipitale centrale	3 mois	9-14 mois
• SB occipitale périphérique	4-7 mois	11-15 mois
• SB frontale centrale	3-6 mois	11-15 mois
• SB frontale périphérique	7-11 mois	14-18 mois
• SB temporale	11-12 mois	Mature entre 18 et 24 mois

Techniques en neuro-imagerie

IRM

Neuro-développement normal : Myélinisation

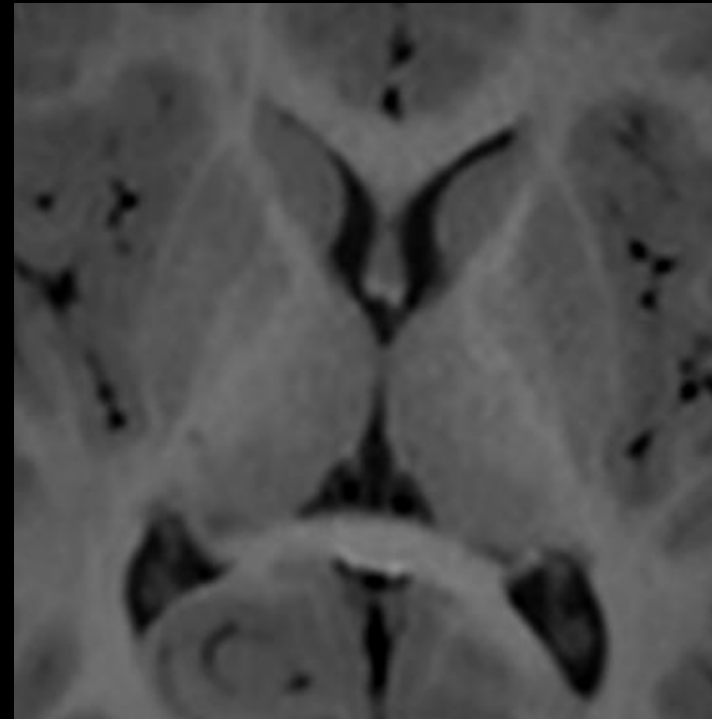
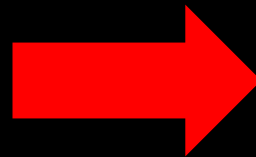
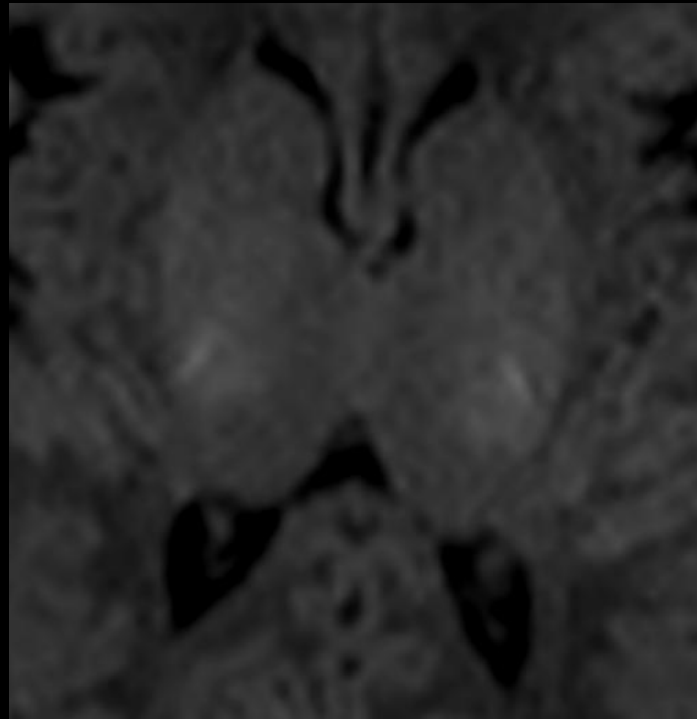
- La SB mature a un signal différent de la SB immature :
 - La myéline immature est en hyposignal T1, Hypersignal T2
 - Puis, progressivement, elle devient en hypersignal T1, hyposignal T2
- Ainsi, en T1, la substance blanche à un aspect « adulte » dès 6-8 mois, alors qu'en T2 il faut attendre 18 mois à 2 ans
- Le signal de la SB immature normale est proche de celui de la SB pathologique :
 - Plus l'enfant est petit, plus l'interprétation est difficile



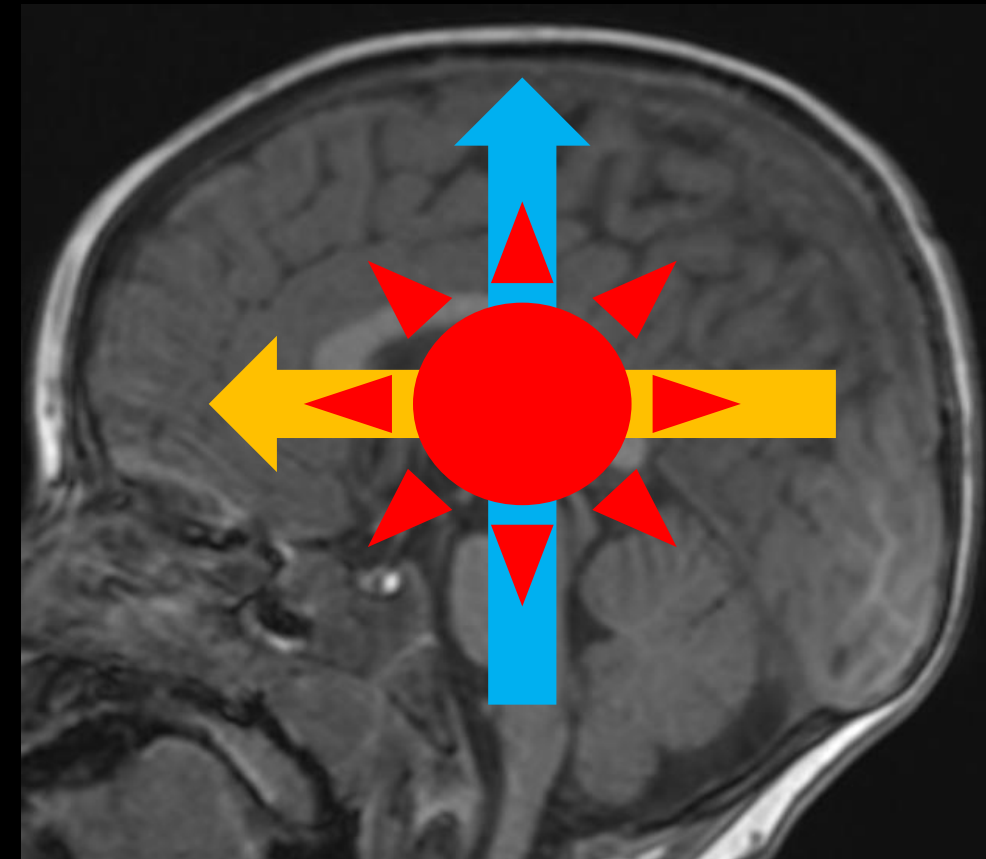
IRM

Neuro-développement normal : Myélinisation

- **Les capsules internes sont un bon repère de maturation** : dès la naissance les bras postérieurs sont en hypersignal en T1. L'absence de visibilité de cet hypersignal est toujours pathologique
- A 3 mois de vie, hypersignal en T1 est visible au niveau de l'ensemble des capsules internes



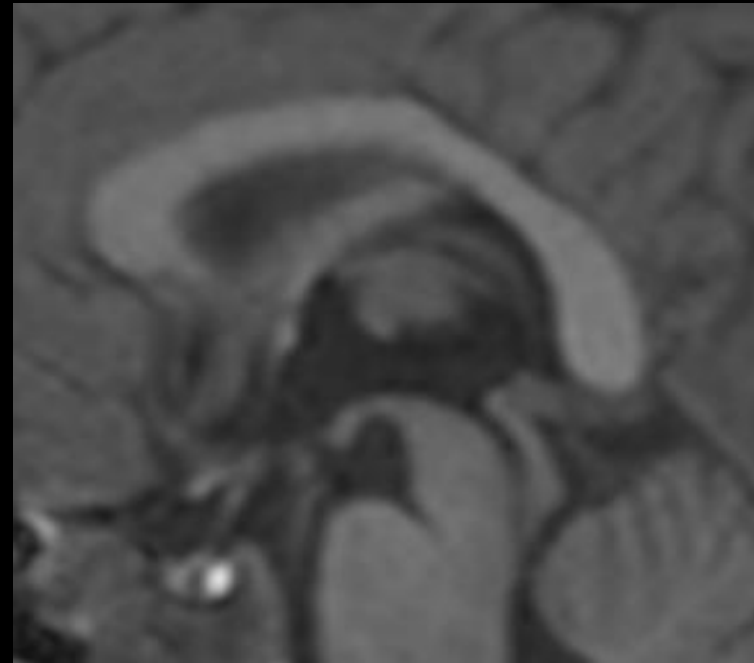
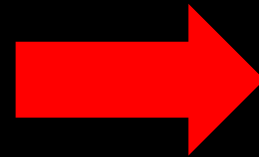
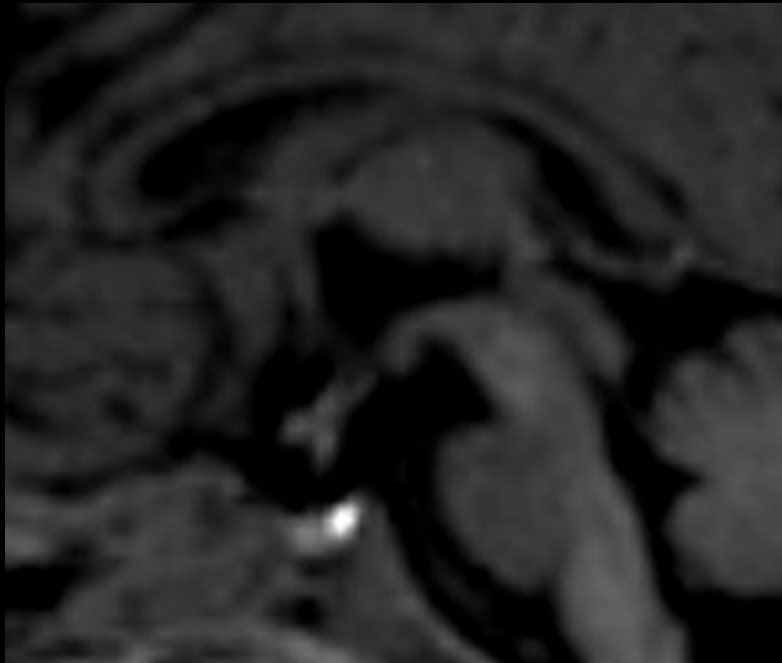
- Schématiquement, La myélinisation s'effectue selon un gradient temporel et spatial :
 - Axe caudo-crânial,
 - Axe postéro-antérieur,
 - Du centre vers la périphérie
- La fosse postérieure se myélinise donc plus précocement que le cerveau : le cervelet est d'aspect mature en T1 à l'âge d'environ 4 mois
- Au niveau des hémisphères la myélinisation est visible d'abord dans les régions pariéto-occipitales, puis frontales et temporales



IRM

Neuro-développement normal : Myélinisation

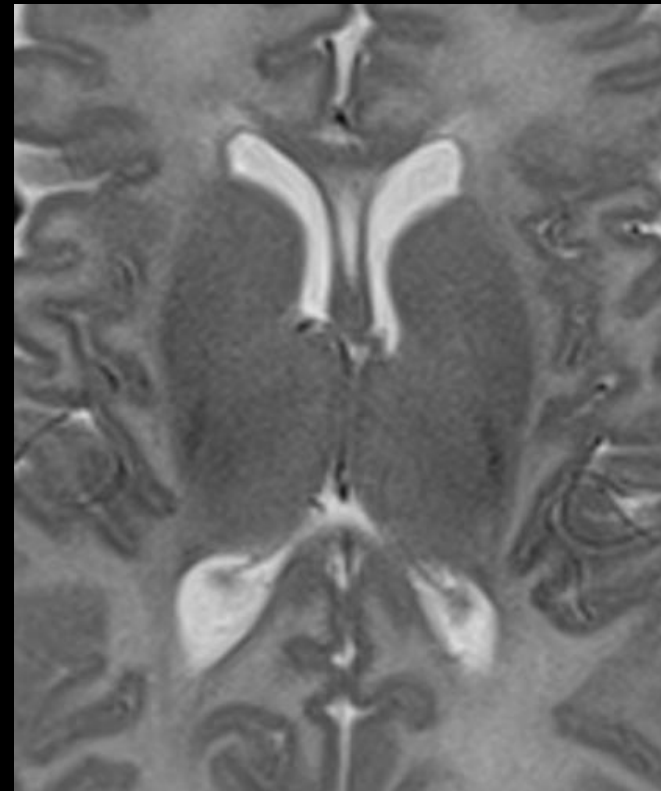
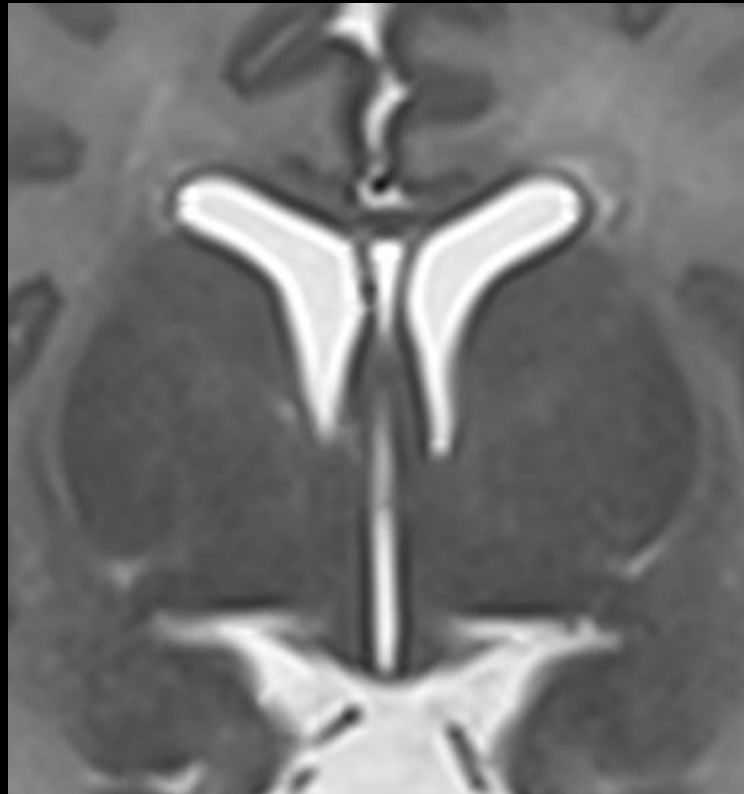
- Le corps calleux est **fin (environ 2 mm) et plat à la naissance**
- Bien que non myélinisé chez le nouveau-né à terme, il apparaît en hyposignal sur la séquence fast SPIN ECHO T2, probablement du fait de son caractère compact et unidirectionnel



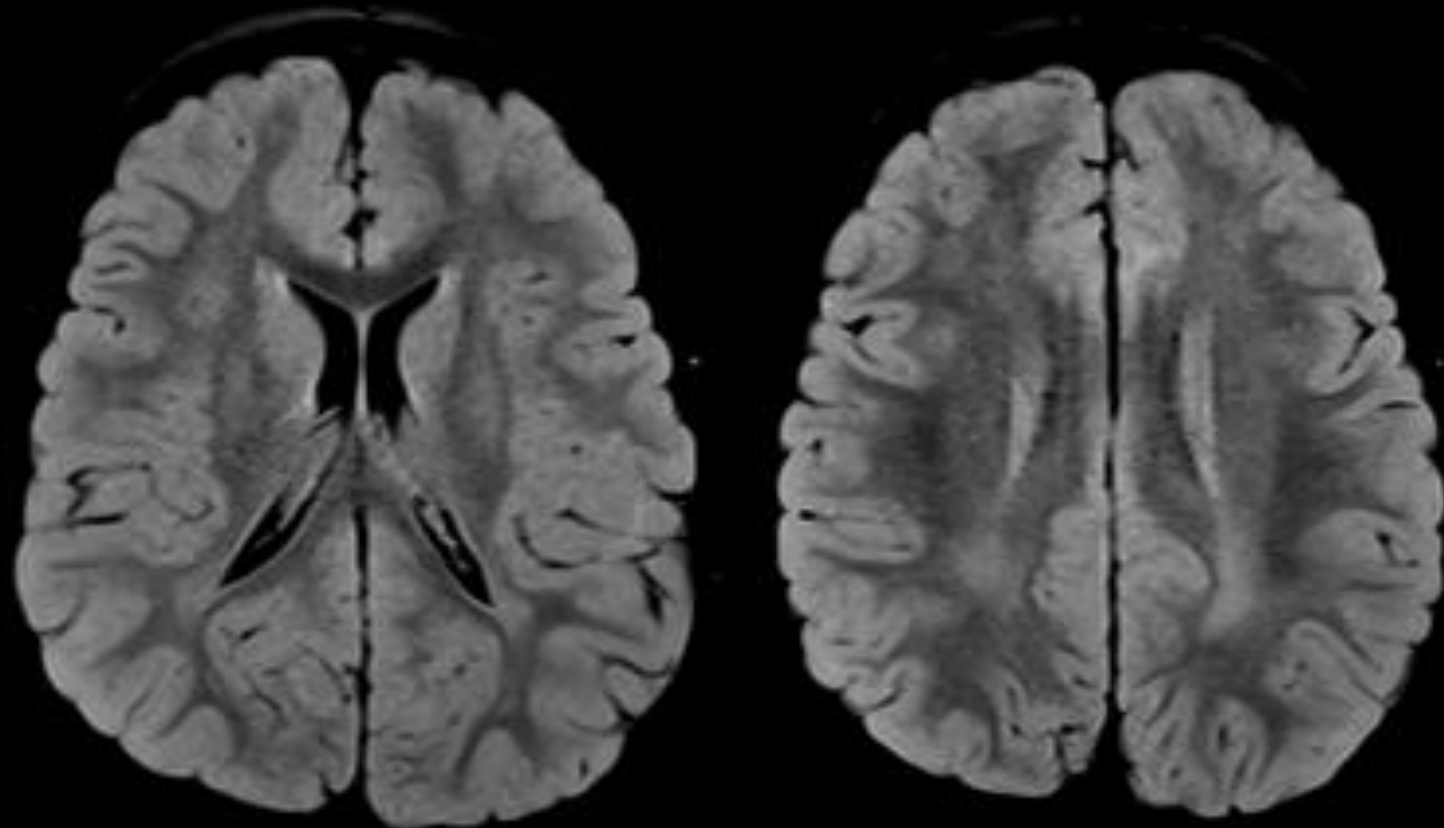
IRM

Neuro-développement normal : Myélinisation

- Le corps calleux est fin (environ 2 mm) et plat à la naissance
- Bien que non myélinisé chez le nouveau-né à terme, il apparaît en **hyposignal sur la séquence fast SPIN ECHO T2**, probablement du fait de son caractère compact et unidirectionnel



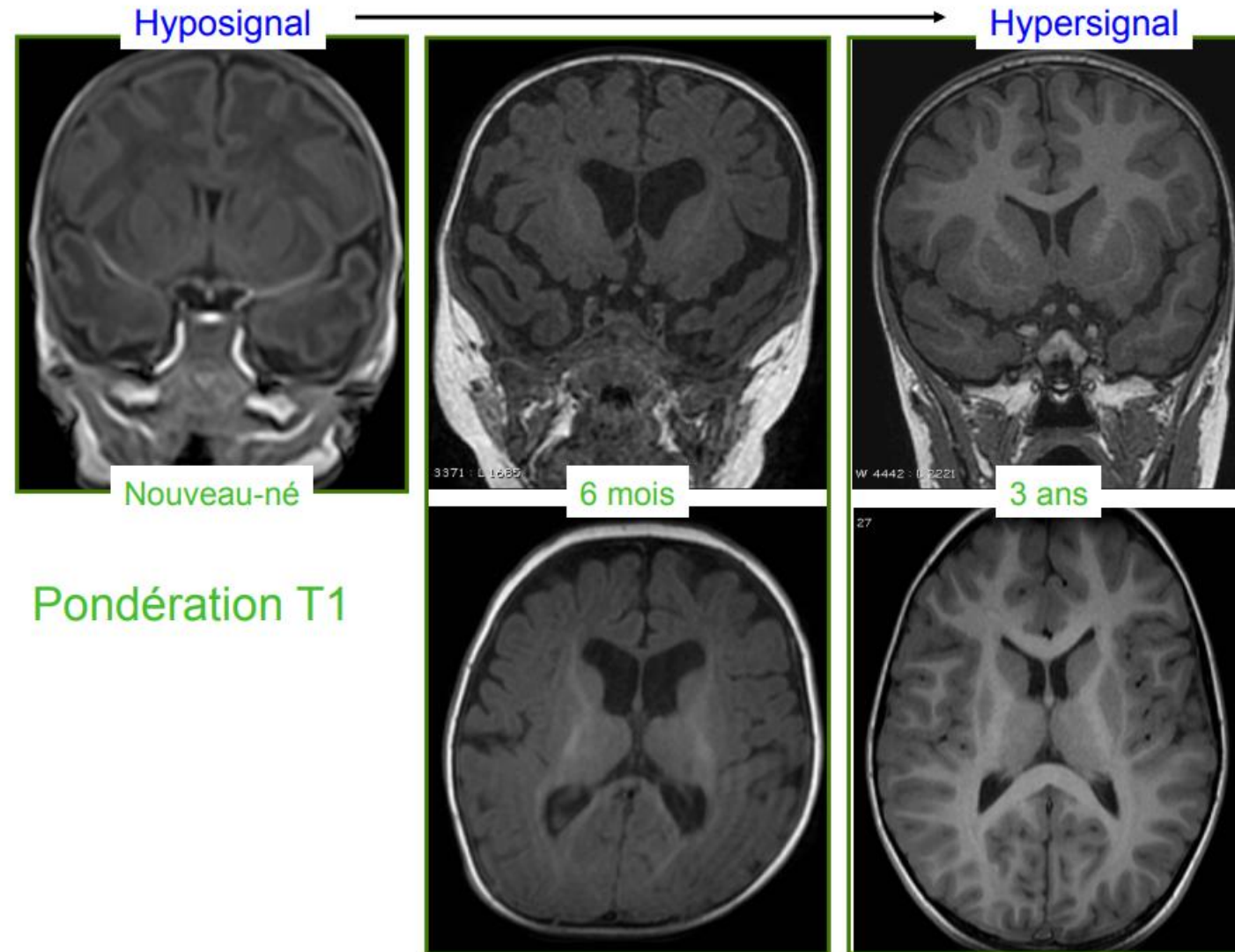
- Zones de myélinisation tardives ou terminales :
- Après l'âge de 2 ans, un hypersignal modéré de la substance blanche péri-ventriculaire postérieure peut s'observer sur les séquences T2 et FLAIR
- Considéré comme étant lié aux zones terminales de myélinisation, ces images ne doivent s'accompagner d'aucune autre anomalie (carrefour ventriculaire, splenium du corps calleux, cortex normaux) pour être considéré comme étant sans valeur pathologique



Techniques en neuro-imagerie

IRM

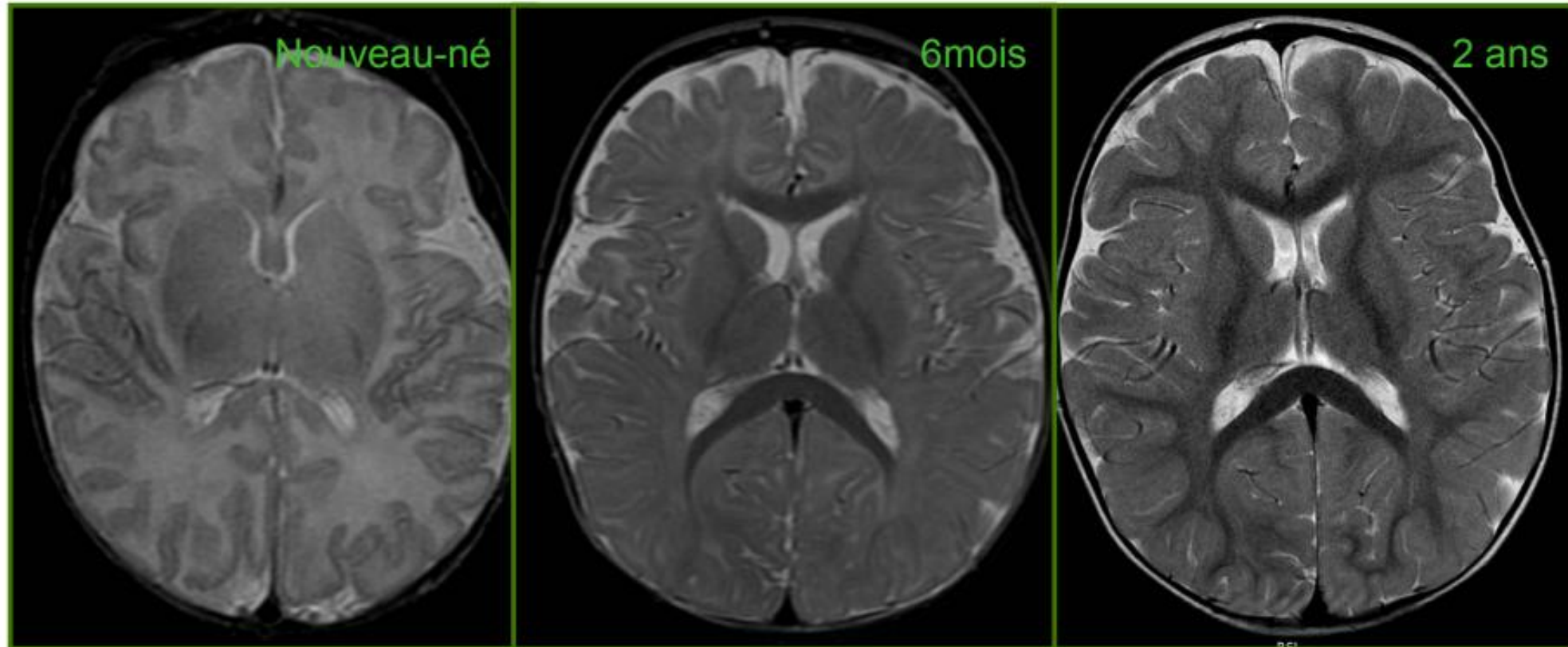
Neuro-développement normal : Myélinisation



Techniques en neuro-imagerie

IRM

Neuro-développement normal : Myélinisation



SB : Hypersignal



Hyposignal

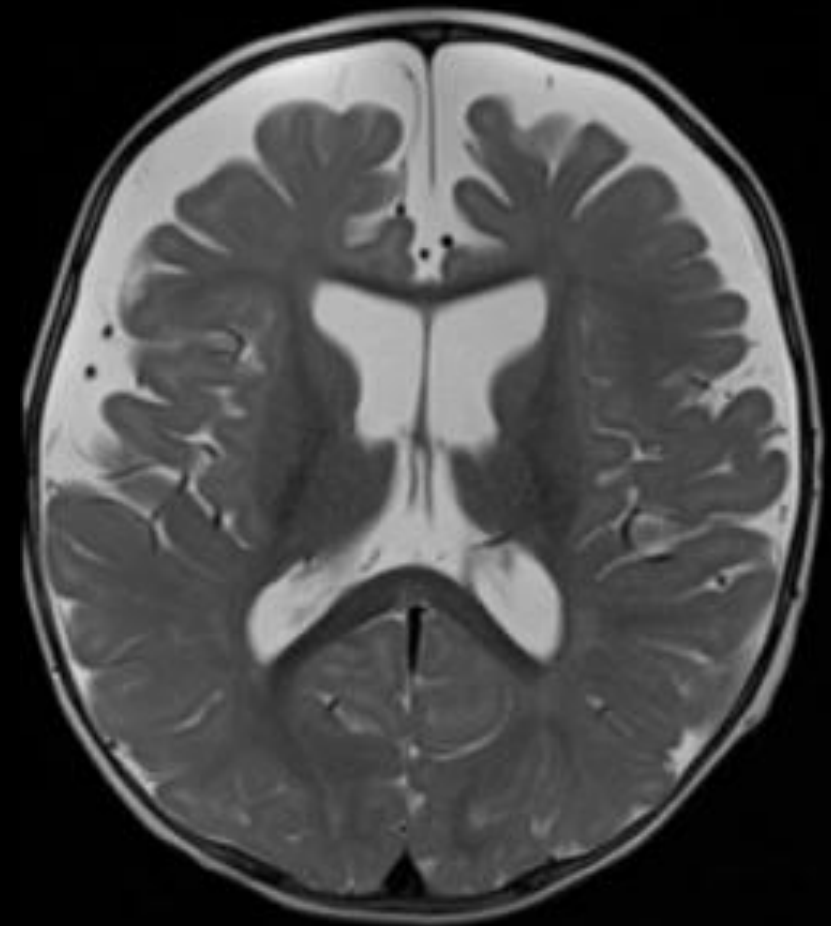
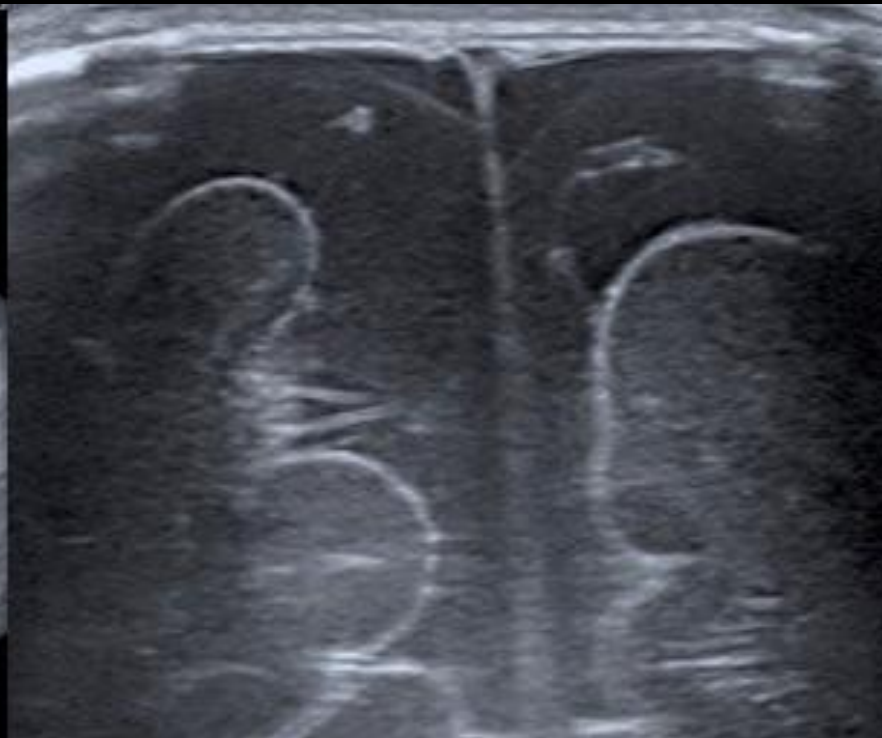
Pondération T2

Techniques en neuro-imagerie

IRM

Neuro-développement normal : Espaces péri-cérébraux

- Les **espaces péri cérébraux liquidiens** peuvent être large chez le nouveau-né, jusqu'à 1cm, sans valeur pathologique



Céphalées

- Les céphalées sont un **symptôme très fréquent** qui concerne 50 à 60 % des enfants
- La prévalence augmente avec l'âge et est **1,5 fois plus élevée chez les filles** que chez les garçons
- Les céphalées peuvent être **source d'inquiétude chez les parents alors que les atteintes graves, voire mettant en jeu le pronostic vital, sont très rares**
- On estime que **moins de 2 % des céphalées de l'enfant sont associées à des lésions intracrâniennes** comme une tumeur cérébrale ou une hémorragie intracrânienne
- Les **céphalées récurrentes** sont parfois à l'origine d'**anxiété** et de **dépression** chez l'enfant
- Elles sont susceptibles d'avoir un **impact sur l'école, la vie familiale et le processus de socialisation** des enfants, pouvant entraîner une altération de la qualité de vie

Céphalées

- La classification internationale des céphalées élaborée par l'International headache society (IHS) définit les critères diagnostiques pour les différents types de céphalées et différencie notamment les **céphalées primaires** des **céphalées secondaires**
- Chez l'enfant, la majorité des céphalées sont soit **primaires**, c'est-à-dire qu'elles **ne sont pas attribuables à une anomalie pouvant être détectée** (structurale, vasculaire, métabolique, etc.), soit **secondaires bénignes** c'est-à-dire **consécutives à une maladie sous-jacente sans gravité** comme une infection des voies respiratoires supérieures
- **La problématique majeure** devant des céphalées de l'enfant est finalement assez simple à résumer pour le médecin de premier recours : **faut-il faire une imagerie et, si oui, dans quel délai et avec quelle modalité ?**
- **L'enjeu est double :**
 - **ne pas méconnaître une tumeur cérébrale ou une autre anomalie à l'origine de la céphalée** et nécessitant une prise en charge spécifique et/ou urgente ;
 - **ne pas réaliser d'imageries non justifiées**, susceptibles d'engendrer une exposition inutile aux rayonnements ionisants (tumeurs radio-induites), de surcharger les plannings de rendez-vous avec des examens non nécessaires, de faire découvrir potentiellement des incidentalomes, eux-mêmes générateurs d'une anxiété supplémentaire pour les parents et pouvant entraîner d'autres examens superflus

i Les protocoles d'IRM proposés correspondent aux **séquences minimales permettant le diagnostic positif** des pathologies suspectées. Ils peuvent être complétés selon les habitudes locales et les premiers résultats de l'imagerie.

Céphalée (hors contexte de traumatisme crânien aigu et de suspicion de méningite)

I. Séquences de base de l'IRM cérébrale :

- Diffusion
- SWI (à défaut T2')
- 3D Flair ou Ax Flair
- Ax T2 ou coro T2
- 3DT1

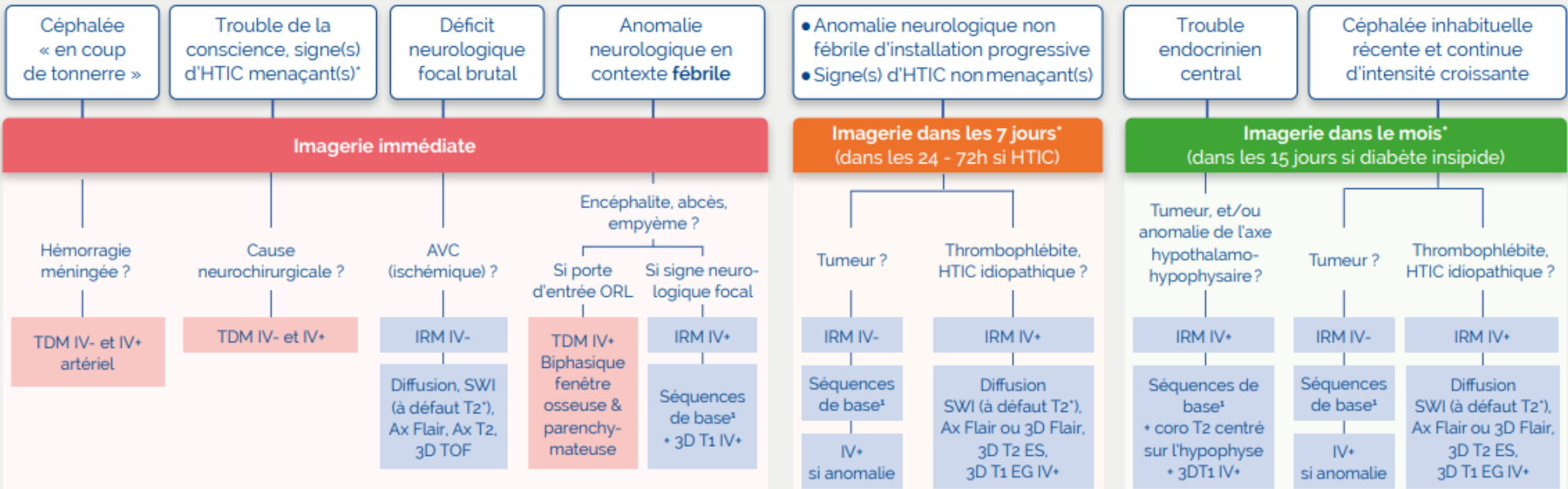
Recherche de drapeau(x) rouge(s)

- Céphalée « en coup de tonnerre »
- Anomalie neurologique, avec ou sans fièvre
- Signe(s) d'hypertension intracrânienne (HTIC)
- Trouble endocrinien central
- Céphalée inhabituelle récente et continue d'intensité croissante

Présence

Absence

Suspicion de pathologie intracrânienne grave : imagerie cérébrale indiquée



Céphalées occipitales récurrentes déclenchées par l'effort et cessant dès l'arrêt de l'effort

Imagerie sans urgence

Malformation de Chiari de type I ?

Imagerie cérébrale non indiquée

* Signe d'engagement, trouble neuro-végétatif

* Délai maximal conseillé

* Délai maximal conseillé

Céphalées primaires

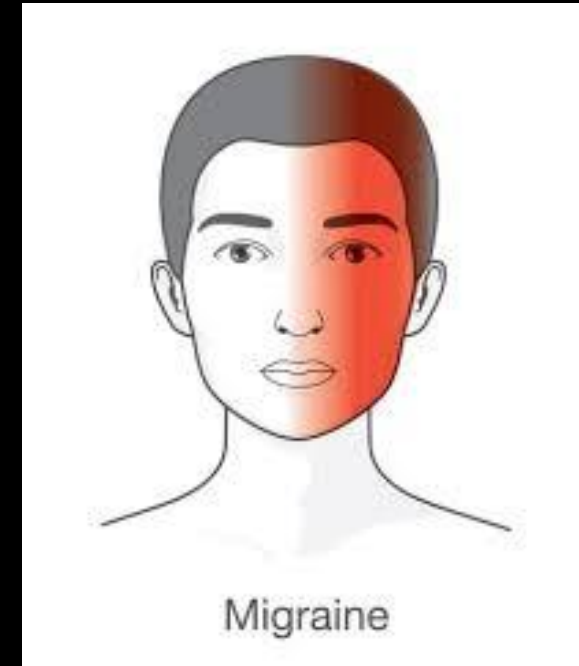
- Par définition, les céphalées primaires n'ont **pas de substrat décelable sur les examens paracliniques** (biologie, imagerie)
- Chez l'enfant, il s'agit le plus souvent de **migraines** ou de **céphalées de tension**, voire de céphalées mixtes associant les deux
- Elles sont classiquement aisément identifiables, et **ne requièrent pas d'investigations excessives**
- **Néanmoins certaines atypies peuvent nécessiter de recourir à une imagerie cérébrale**

Céphalées

Céphalées primaires

Migraine

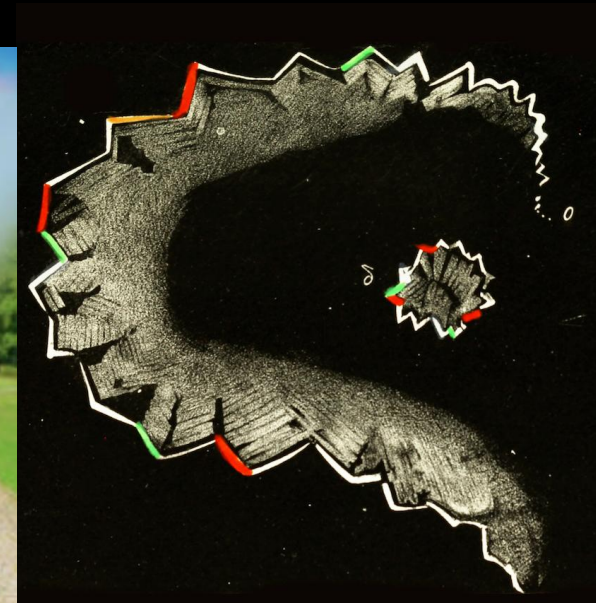
- La migraine est **fréquente chez l'enfant** et l'adolescent mais **souvent sous-diagnostiquée**
- Sa prévalence est estimée entre 5 et 10 % ; elle est **plus élevée chez les filles** et **augmente avec l'âge**
- Les signes caractéristiques chez l'enfant ont de fortes similitudes avec ceux définis chez l'adulte, mais quelques subtilités sont à connaître
- Ainsi, la migraine est classiquement caractérisée par une **céphalée souvent sévère** (les enfants s'arrêtent de jouer), **pulsatile**, **aggravée par l'activité physique** mais **améliorée par le sommeil**, associée selon les cas à des **nausées**, des **vomissements** une **phonophobie** ou une **photophobie**
- Elle se distingue de celle de l'adulte par une **pâleur inaugurale habituelle**, des **douleurs abdominales parfois au premier plan**, des **crises plus courtes** et une **localisation bilatérale plus fréquente**



Céphalées primaires

Migraine

- La **migraine avec aura** représente **30 à 50 % des migraines**
- Elle est définie par la présence de signes neurologiques tels que des **symptômes visuels** (forme la plus fréquente), **sensitifs** ou **des troubles du langage spontanément réversibles en moins d'une heure**, la douleur apparaissant à la fin ou immédiatement après la disparition de l'aura
- Les auras motrices existent, notamment dans la migraine hémiplégique familiale ou sporadique (le plus souvent, il s'agit d'une hémiparésie), mais sont plus rares et posent des problèmes diagnostiques à l'instar de l'aura de la migraine basilaire dont les symptômes orientent vers les territoires cérébraux postérieurs à savoir dysarthrie, vertiges, acouphènes diplopie ou ataxie

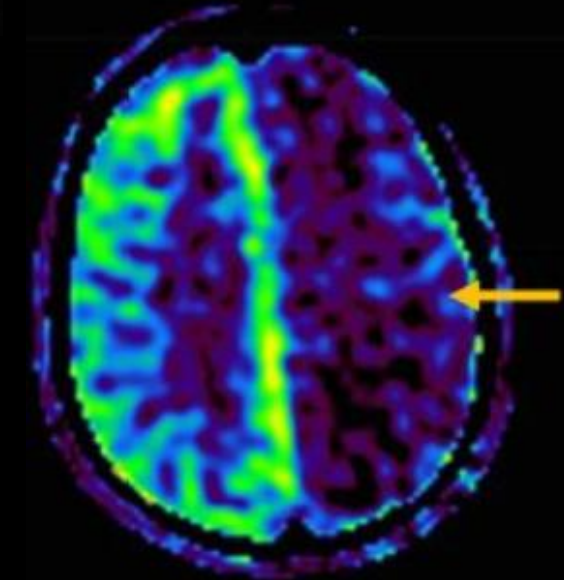
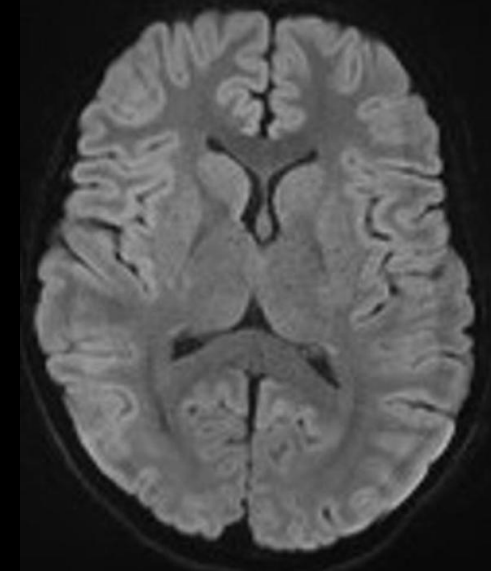
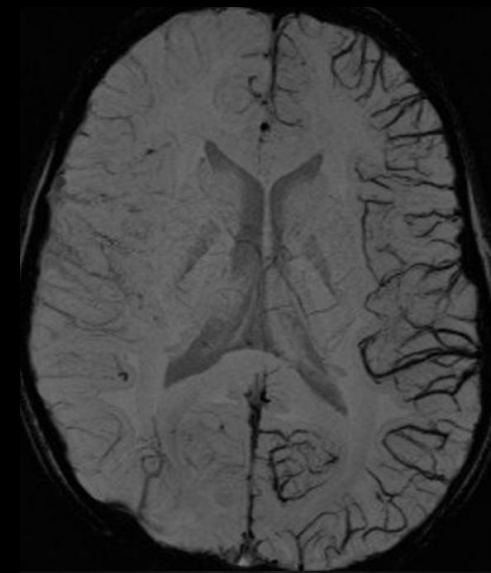


- Le recours à une imagerie n'est pas systématique chez l'enfant, avec des indications relativement bien codifiées
- Une migraine typique, par exemple, ne nécessite pas d'imagerie
- La réalisation d'une **IRM cérébrale** peut se discuter sur avis spécialisé, en urgence, devant un premier épisode de **migraine avec aura, notamment pour éliminer un AVC** (accident vasculaire cérébral) ischémique, d'autant plus si le déficit neurologique est encore présent au moment de l'examen clinique ou si la céphalée présente des atypies pour une migraine

Céphalées primaires

- Si l'IRM est réalisée à la phase aiguë d'une **migraine avec aura**, elle retrouve une **vasodilatation veineuse visible en séquence de susceptibilité magnétique SWI** (susceptibility weighted imaging) avec parfois une **diminution de la visibilité du réseau artériel distal sur la séquence TOF** (time of flight, traduisant un vasospasme)
- La séquence de **perfusion ASL** (arterial spin labeling) sensibilise le diagnostic, démontrant une **hypoperfusion dans le même territoire que la dilatation veineuse**
- La séquence de **diffusion est normale**
- Les **anomalies IRM sont controlatérales au déficit clinique**, et ne présentent **pas de systématisation artérielle**
- Elles sont **réversibles**, l'imagerie se normalisant rapidement après la disparition des signes cliniques

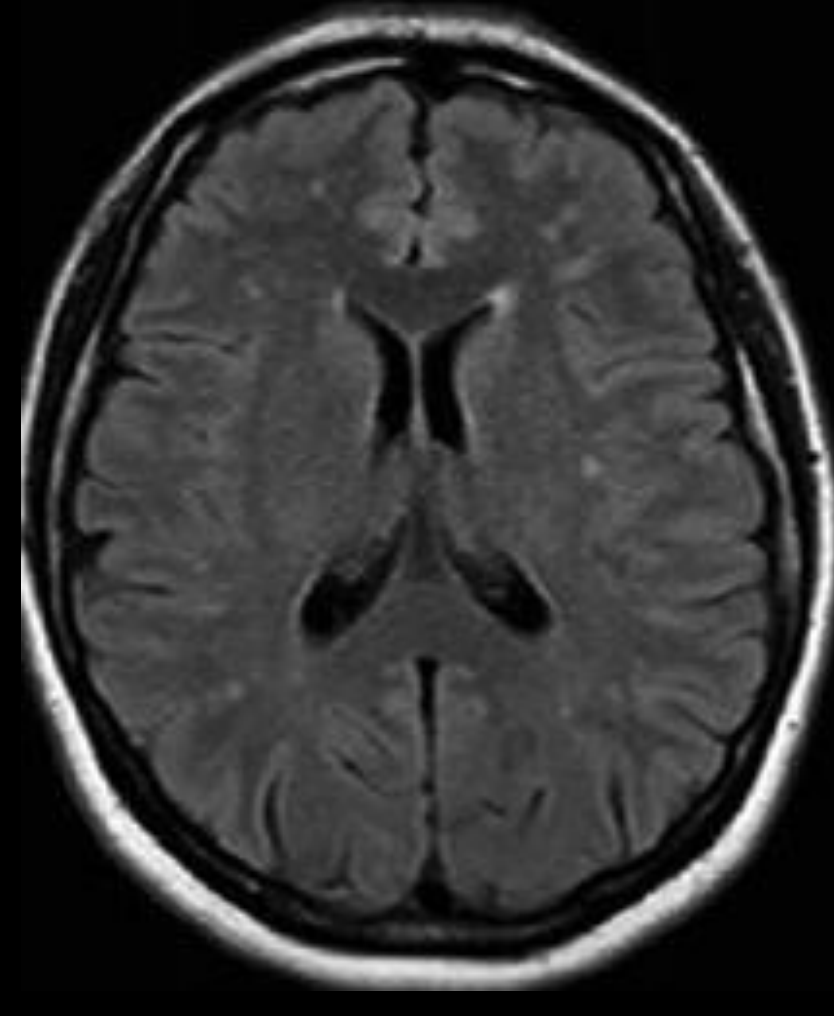
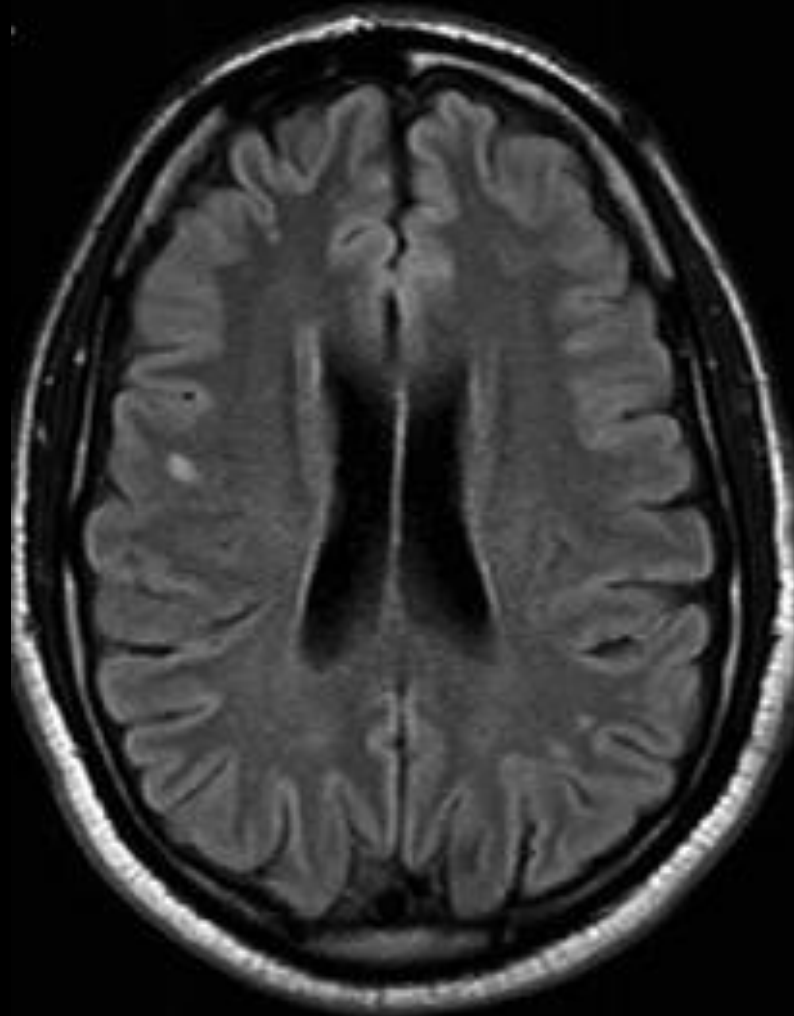
Migraine



Céphalées primaires

Migraine

- Si l'IRM est réalisée pour une **migraine sans aura** ou une **migraine avec aura en dehors du cadre de l'urgence**, elle est **normale** dans l'immense majorité des cas
- Rarement, des **hypersignaux FLAIR punctiformes sont retrouvés**, avec une prévalence nettement moindre que chez l'adulte, et restant aspécifiques. S'ils sont nombreux, on doit se méfier de la possibilité d'une vascularite sous-jacente, mais il existe d'autres signes évocateurs, cliniques et biologiques



- La **prévalence de la céphalée de tension est variable selon les études**
- Dans le monde, selon les données 2019 de l'étude Global burden of disease, 9 % des enfants entre 5 et 9 ans avaient eu un épisode de céphalée de tension dans les 12 derniers mois 28 % des 10-14 ans et 31 % des 15-19 ans
- Elle est **probablement sous-estimée et plus fréquente que la migraine**
- Elle se différencie de la migraine par une **douleur plus diffuse, non pulsatile, non aggravée par l'effort, moins intense, sans signe digestif**
- Néanmoins céphalées de tension et crises migraineuses peuvent être associées ou intriquées, réalisant des tableaux mixtes
- **Le diagnostic est fait par exclusion clinique des autres causes, et ne justifie donc pas de recourir à une imagerie cérébrale**
- Les migraines comme les céphalées de tension sont qualifiées de chroniques quand elles surviennent pendant au moins 15 jours par mois pendant plus de 3 mois consécutifs
- Elles peuvent être à l'origine de « **céphalées chroniques quotidiennes** » et peuvent conduire à l'abus d'antalgiques
- En effet, chez l'enfant, un traitement médicamenteux de fond n'est normalement institué qu'après échec des traitements non pharmacologiques

Céphalées secondaires

- La céphalée secondaire est le **symptôme d'une maladie sous-jacente**
- Pour la qualifier ainsi, il est nécessaire de s'assurer d'une **relation temporelle étroite entre la cause et la céphalée**, et **les céphalées doivent disparaître après un traitement efficace de la cause**

Céphalées secondaires bénignes

- Rhinosinusite aiguë
- Infection virale autre
- Pathologie ophtalmologique

Imagerie cérébrale non indiquée

Céphalées secondaires non bénignes

- Tumeurs cérébrales
- Causes vasculaires (AVC, MAV, TVC, HSA)
- Méningite / Méningo-encéphalite
- Variation de pression du LCS
 - HTIC idiopathique
 - Post-ponction lombaire

Imagerie cérébrale indiquée

Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires bénignes

- La majorité des céphalées secondaires sont bénignes, consécutives à des maladies non graves
- La première cause de céphalée secondaire est représentée par les infections des voies aériennes supérieures
- Une céphalée est également fréquente en cas de fièvre et/ou d'infection virale systémique comme la grippe
- Néanmoins, il ne faut pas méconnaître les véritables migraines ou céphalées de tension qui pourraient être mises un peu trop rapidement sur le compte d'une infection saisonnière, et retarder l'identification d'enfants réellement migraineux



Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes

- Bien que la majorité des céphalées soient primaires ou secondaires à une pathologie bénigne, **la crainte est que la céphalée soit secondaire à une maladie grave**
- Lorsque certains signes cliniques associés à la céphalée font suspecter un diagnostic de gravité particulière, l'imagerie cérébrale devient nécessaire pour affirmer, mais surtout exclure, ces hypothèses
- Scanner ou IRM seront réalisés en fonction de la temporalité de la céphalées, des signes cliniques de l'enfant et de la disponibilité du plateau technique



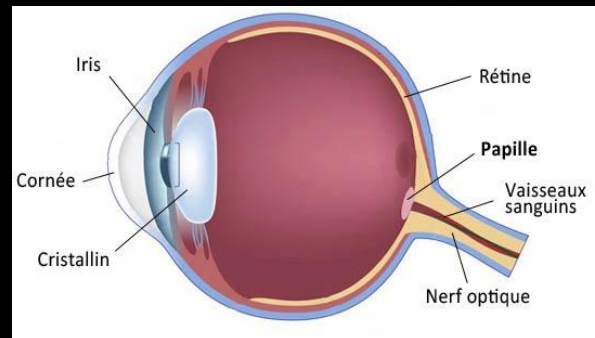
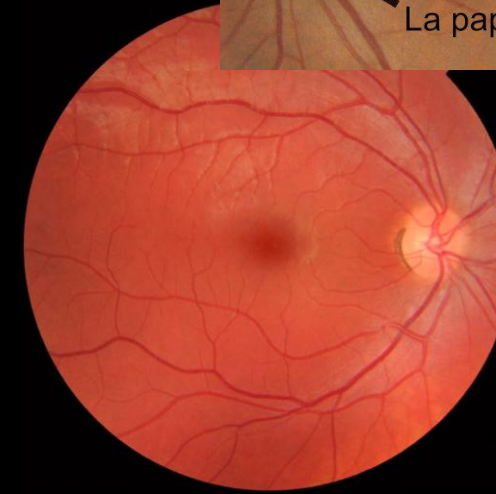
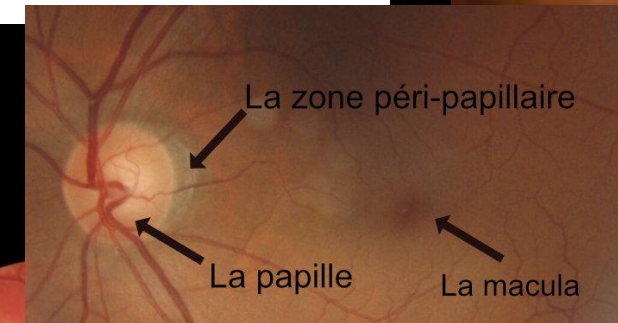
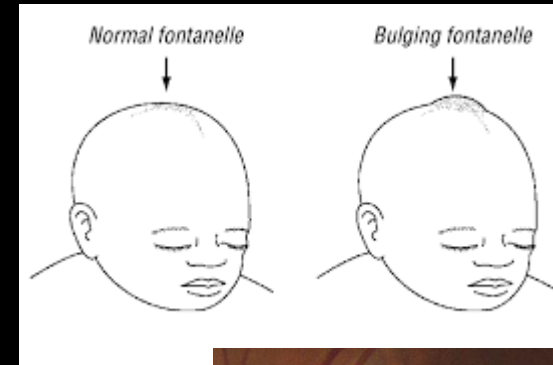
Imagerie cérébrale indiquée

Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – Tumeurs cérébrales

- Les tumeurs cérébrales sont **particulièrement redoutées**, bien qu'elles représentent en réalité une **cause rare de céphalées** : chez des enfants ayant eu une neuro-imagerie pour céphalée, leur fréquence variait de 0,8 à 1,9 % dans deux revues systématiques
- Les symptômes sont variables et les céphalées inconstantes ; surtout, elles sont presque toujours associées à des **anomalies à l'examen neurologique** et/ou des **signes d'hypertension intracrânienne (HTIC)**
- En présence de céphalées associées à des vomissements à prédominance matinale, à des anomalies des paires crâniennes (VI), il convient de rechercher un **œdème papillaire au fond d'œil**



Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – Tumeurs cérébrales

- En l'absence de disponibilité du fond d'œil, ou si ce dernier retrouve un œdème papillaire, la réalisation d'une imagerie cérébrale en urgence est justifiée devant des signes d'HTIC
- En effet, les tumeurs cérébrales sont dans la majorité des cas découvertes directement au stade d'HTIC, avec une hydrocéphalie obstructive facilement identifiable en imagerie
- L'examen de 1re intention est la TDM cérébrale
- L'IRM peut être réalisée en 1re intention en cas de disponibilité de l'appareil, sur avis spécialisé clinique (neuropédiatre/ neurochirurgien), et en accord avec le radiologue

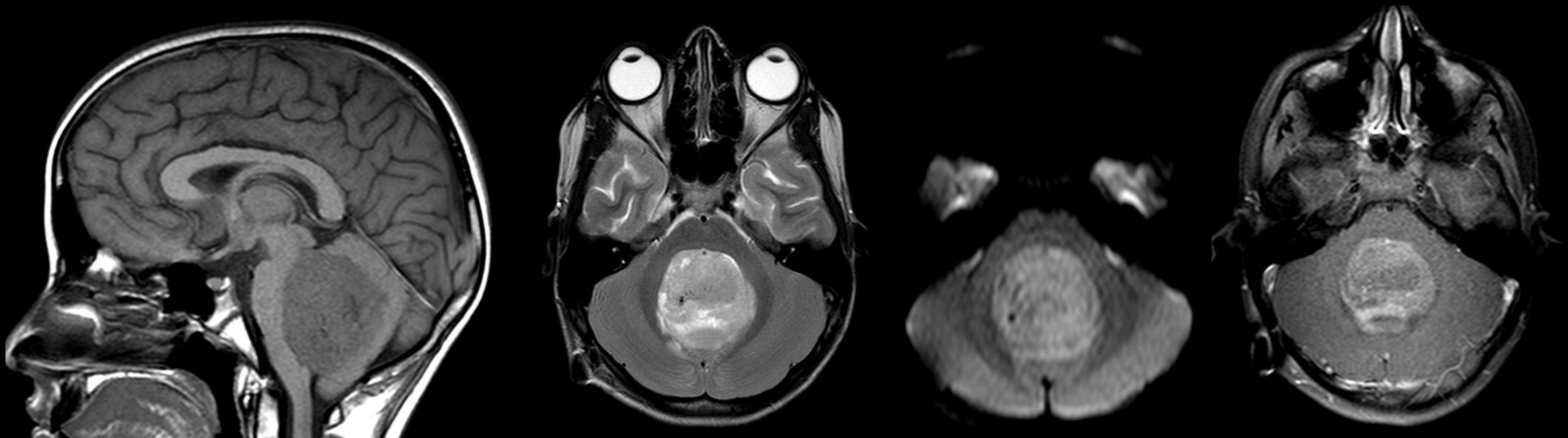


Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – Tumeurs cérébrales

- L'IRM est un examen de 2e intention dans trois situations :
 - si une lésion expansive a été découverte en TDM, afin de mieux la caractériser ;
 - en cas de persistance des signes cliniques sans explication sur la TDM initiale ;
 - en cas de suspicion d'HTIC idiopathique avec œdème papillaire confirmé
- Les tumeurs cérébrales primitives sont plus fréquemment localisées en fosse postérieure qu'à l'étage supratentorial chez l'enfant

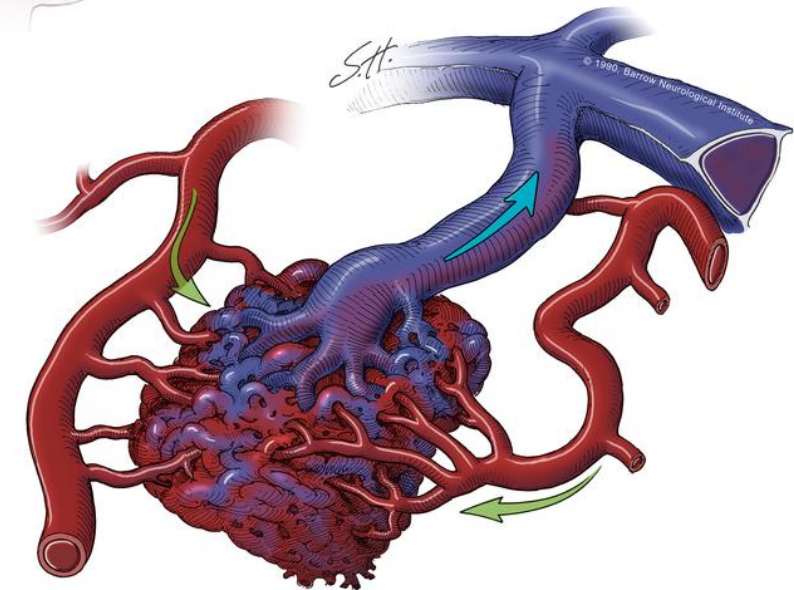
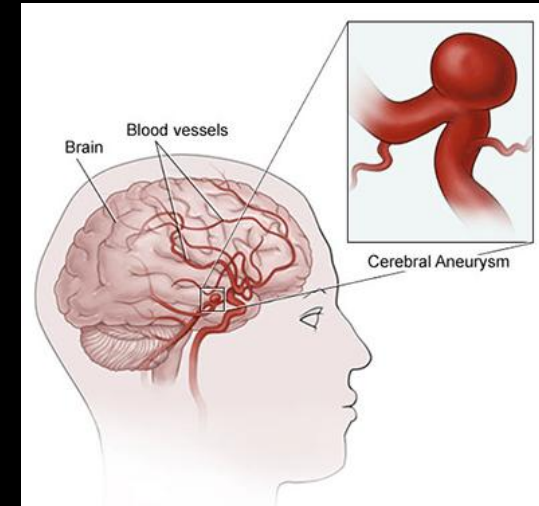


Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – MAV et anévrisme

- Les hémorragies sous-arachnoïdiennes sur **rupture d'anévrisme** sont **très rares chez l'enfant**
- Les **ruptures de MAV** sont en revanche **plus fréquentes**. Elles sont la **première cause d'hématome intraparenchymateux**
- Les MAV rompues peuvent également saigner dans les autres compartiments de la boîte crânienne, à savoir en sous-arachnoïdien, en sous-dural ou en intraventriculaire
- Les céphalées sont de survenue **très brutale et d'emblée intenses**
- Des troubles de la conscience, voire un coma, peuvent être associés

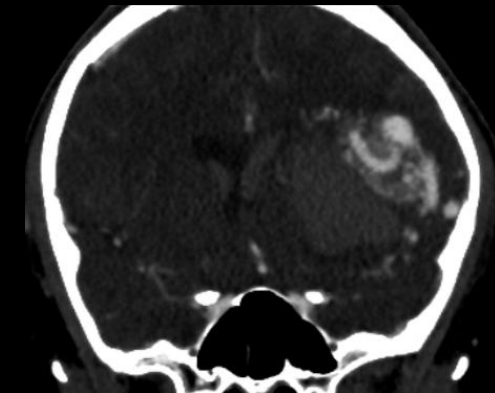
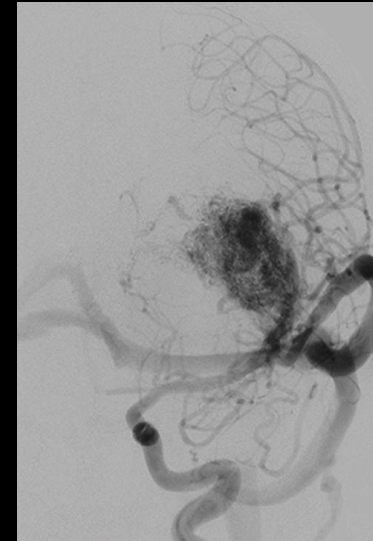
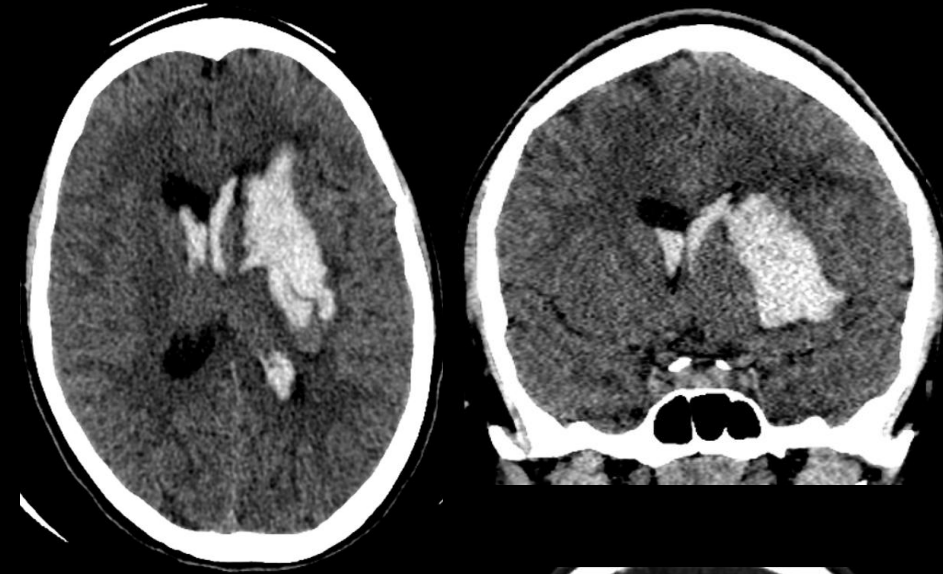


Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – MAV et anévrisme

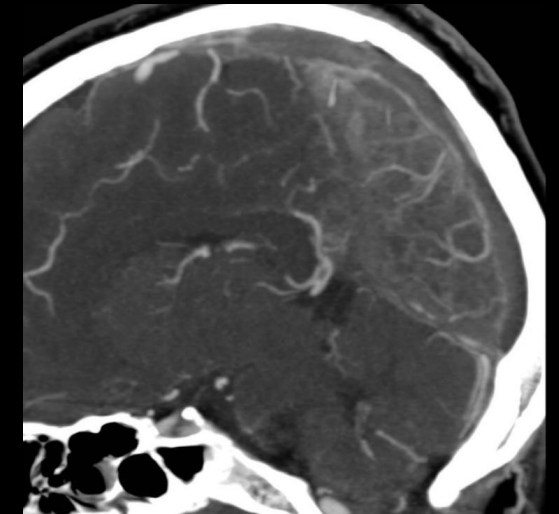
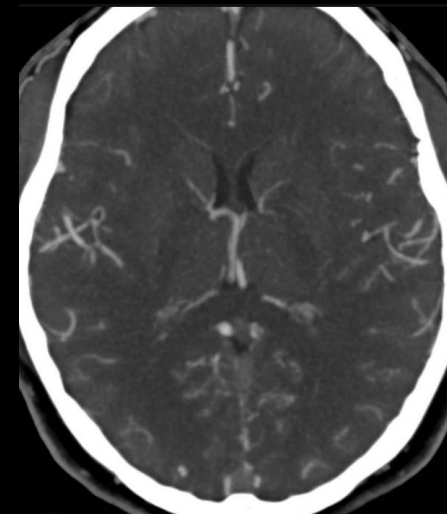
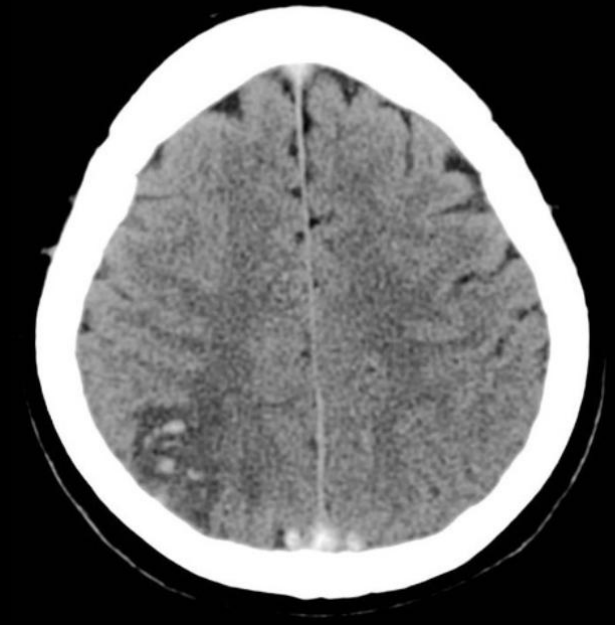
- L'imagerie à réaliser en 1^{ère} intention devant ce type de céphalées est une **TDM sans injection afin de rechercher une hémorragie intracrânienne**
- Une **acquisition avec injection à un temps artériel** est indispensable dès la phase aiguë afin de rechercher un anévrisme, un nidus, une dilatation de veines de drainage
- En cas de suspicion de découverte de MAV rompue chez l'enfant, un avis spécialisé neurochirurgical pédiatrique doit être pris en extrême urgence, afin d'organiser un transfert dans un service adapté
- Une **IRM complémentaire** est généralement réalisée dans le centre spécialisé d'accueil, et une **artériographie** discutée avec les neuroradiologues interventionnels
- Il est à noter qu'il n'est pas impossible de faire un diagnostic de MAV avant tout signe de rupture. Les céphalées sont alors souvent classées comme atypiques progressives, avec une sensation de pesanteur par exemple



Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – TVC

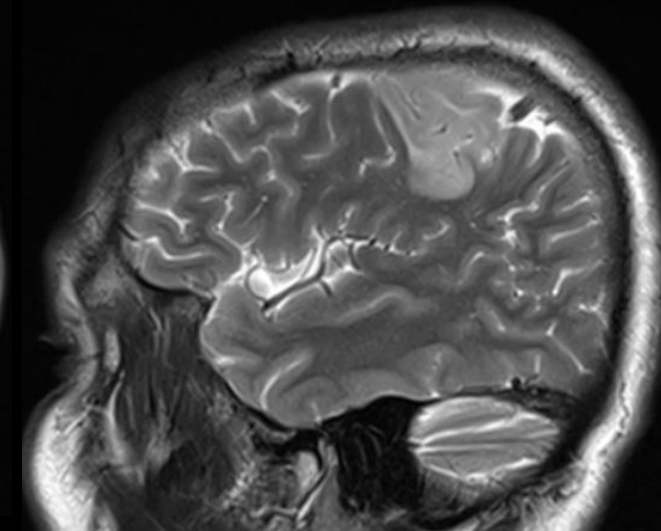
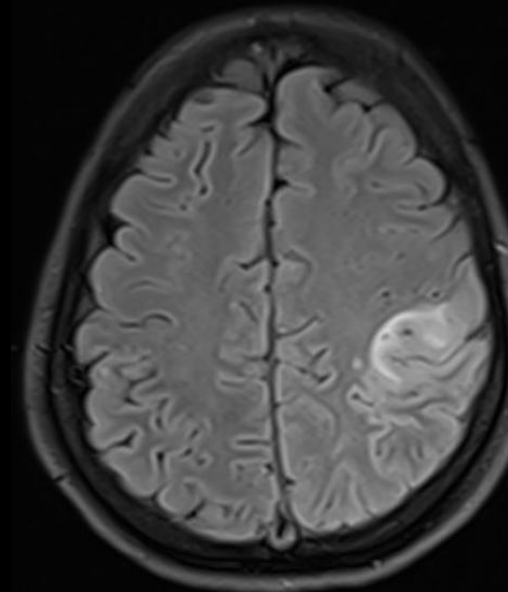
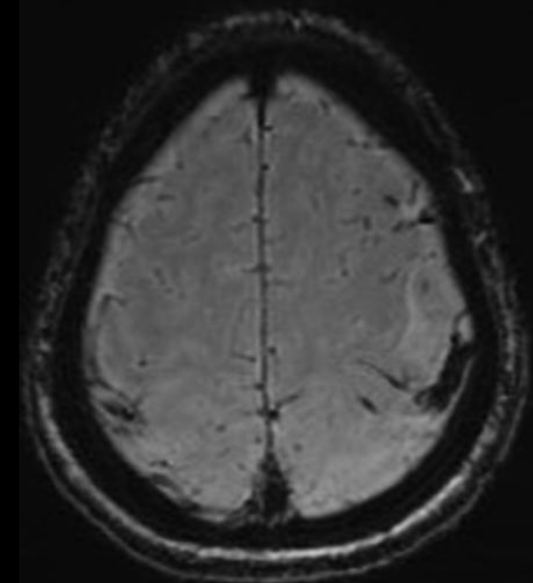
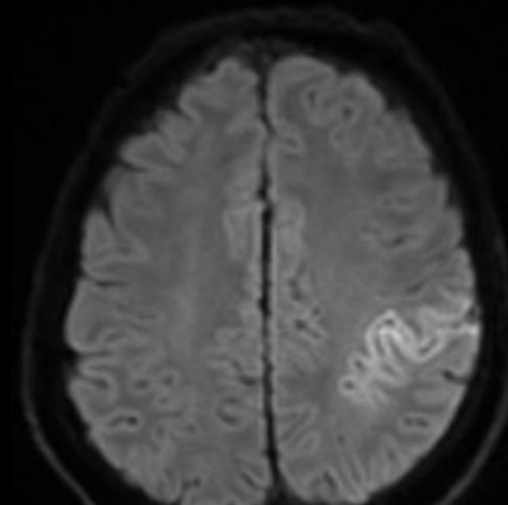
- Devant une céphalée intense et d'installation rapidement progressive, plus ou moins associée à d'autres signes neurologiques, une thrombose veineuse cérébrale peut être évoquée
- Un contexte favorisant doit être systématiquement recherché (déshydratation chez un jeune enfant, **contraception œstroprogestative chez les jeunes filles**, etc.)
- La **TDM sans et avec injection** reste **l'examen de 1^{ère} intention** et a une excellente sensibilité pour le diagnostic de thrombophlébite cérébrale
- La thrombose d'un sinus veineux se manifeste par une **hyperdensité spontanée** puis un **défect focal de rehaussement après injection**



Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – TVC

- L'IRM n'est **pas systématique** devant la découverte d'une thrombophlébite, mais **souvent demandée en complément**
- Elle recherche les mêmes signes qu'en TDM, permet une meilleure détection de thromboses de veines corticales, et autorise surtout une **meilleure exploration du parenchyme**, à la recherche de complications ischémiques et/ou hémorragiques d'origine veineuse
- Il faut garder en tête que la thrombose veineuse doit se retrouver sur toutes les séquences en IRM et que la séquence de susceptibilité magnétique, très utile pour les thromboses corticales, peut a contrario être prise à défaut pour les sinus latéraux en regard de la base du crâne
- Surtout, **le premier réflexe devant une découverte de thrombose veineuse cérébrale chez l'enfant doit être de rechercher une infection de contiguïté** : mastoïdite chez le jeune enfant, sinusite frontale chez le plus grand, qui sont de grandes pourvoyeuses de thromboses veineuses cérébrales

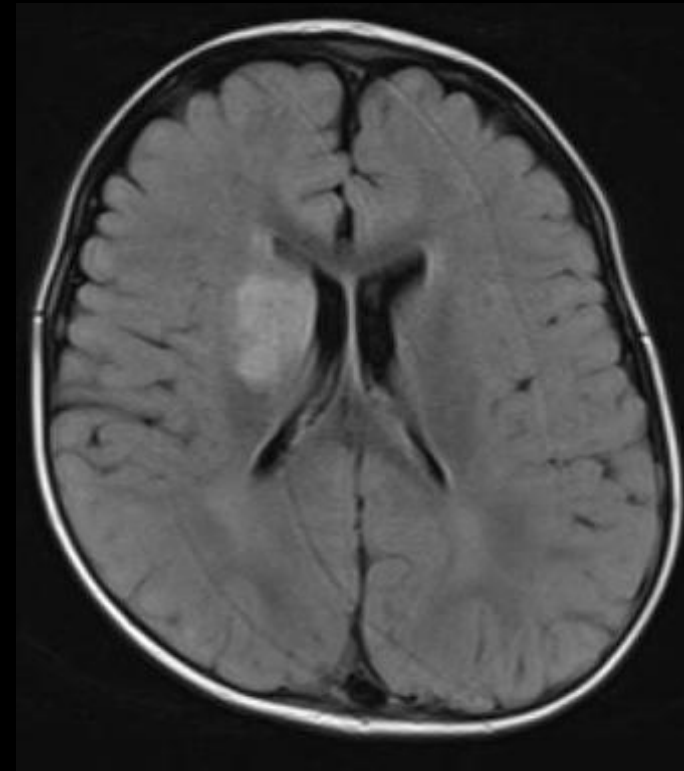
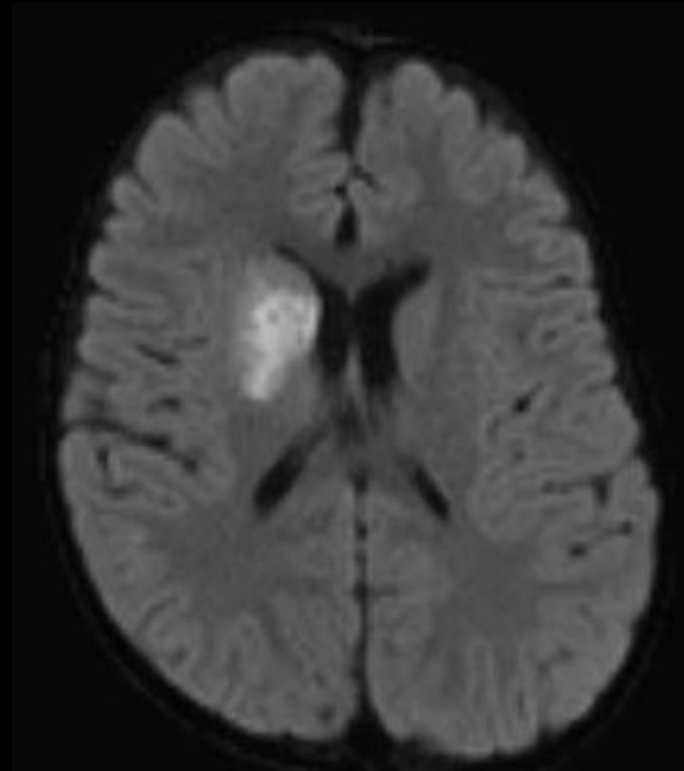


Céphalées

Céphalées secondaires

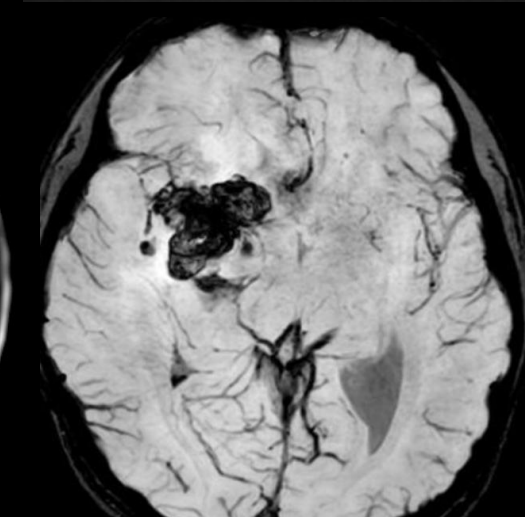
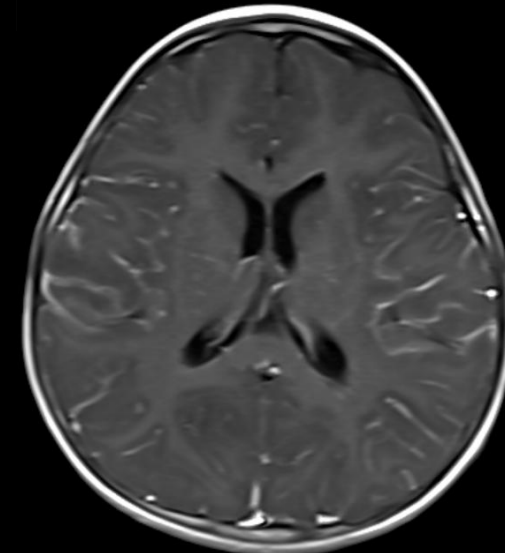
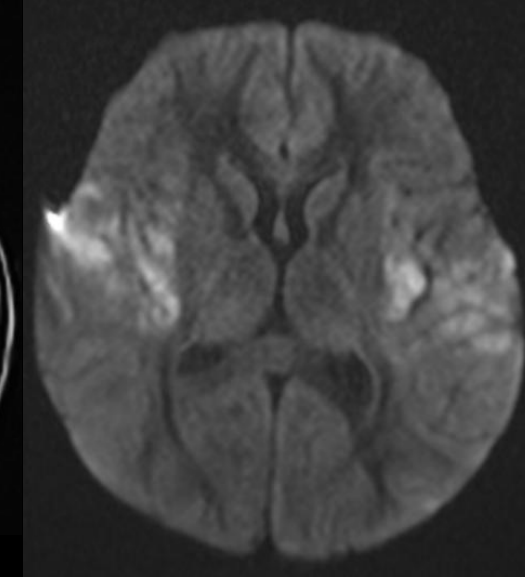
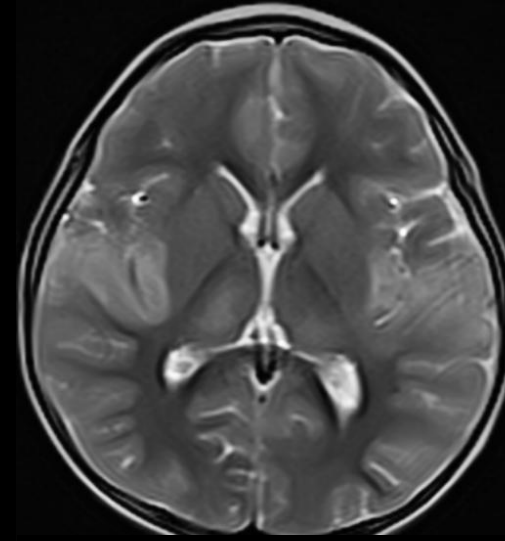
Céphalées secondaires non bénignes – AVC

- L'AVC ischémique est à suspecter avant tout devant l'apparition brutale d'un déficit focal
- Cependant, **chez l'enfant, les céphalées sont souvent associées aux accidents ischémiques**, et il faut penser à ce diagnostic si elles sont associées à un déficit neurologique, avant par exemple de conclure à une aura migraineuse



- Les infections intracrâniennes (essentiellement méningites/encéphalites) constituent un diagnostic à éliminer en cas de **fièvre associée à une céphalée** chez l'enfant
- Dans le cas d'une céphalée accompagnée de **signes de méningite** (**raideur nucale, niveau de conscience altéré**) ou **d'hypertension intracrânienne**, **l'examen par TDM** est **indiqué en urgence pour détecter un effet de masse potentiel qui serait une contre-indication à la ponction lombaire**
- Cependant, l'indication de recours à l'imagerie ne doit jamais retarder d'autres tests, dont les hémocultures, ou le début du traitement
- Il est à noter que **l'IRM** est quasiment **systematique en cas de suspicion d'encéphalite**, c'est-à-dire lorsque des troubles de la conscience importants sont associés la méningite
- Elle est parfois demandée en 1^{ère} intention et cette pratique est à encourager dans les centres où l'IRM est accessible
- Néanmoins, la réalisation de l'IRM ne doit retarder ni la mise en place d'un traitement anti-infectieux ni la réalisation des hémocultures et d'une ponction lombaire

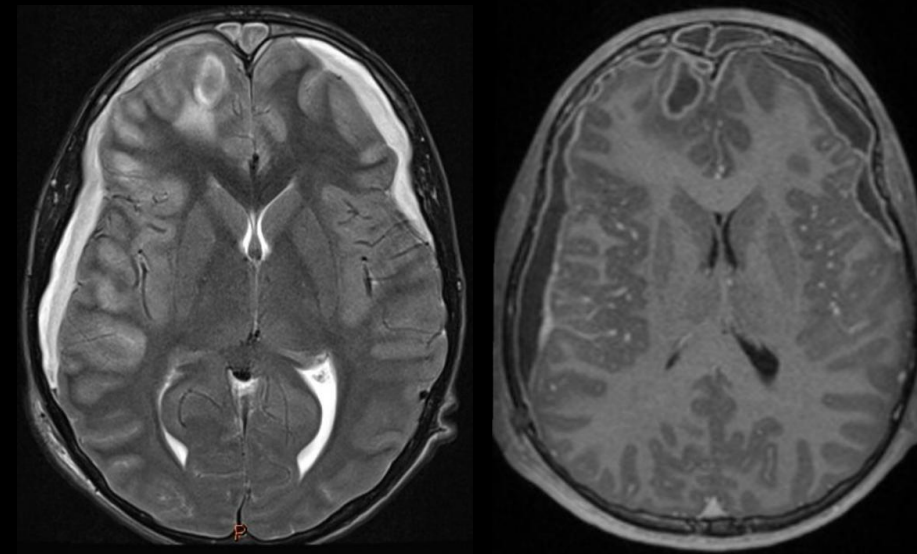
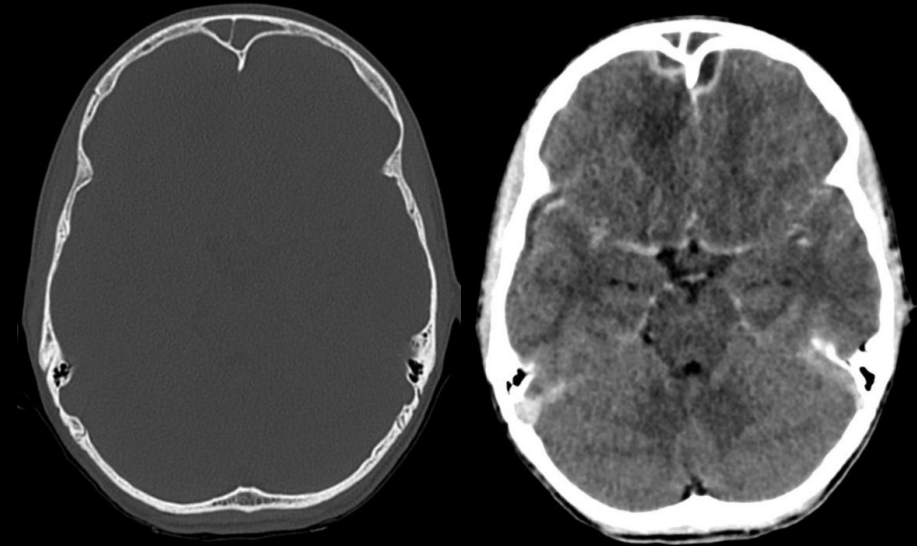
- En effet, l'une des causes les plus fréquentes d'encéphalite de l'enfant est l'**encéphalite herpétique**, qui nécessite un traitement en urgence dès la suspicion diagnostique, avant réalisation de l'IRM, en raison des conséquences dramatiques potentielles
- L'IRM oriente vers ce diagnostic lorsque des lésions en restriction de diffusion, hypersignal T2 FLAIR, sont retrouvées dans les pôles temporaux
- **Les atteintes des insulas des régions frontales sont fréquentes chez l'enfant, et l'atteinte thalamique est relativement spécifique de l'enfant jeune**
- Les lésions sont **volontiers asymétriques** et **fréquemment hémorragiques**



Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – Méningite

- Dans les cas où une **complication grave d'une infection systémique ou rhinogène** est suspectée, de type empyème ou abcès notamment, l'examen par **TDM est indiqué en 1ère intention** afin **d'évaluer l'atteinte osseuse, sinusienne** et les **possibilités de drainage éventuel**
- Une **IRM avec contraste** peut être réalisée d'emblée si le délai d'attente le permet et elle est **quasi systématique en 2e intention** pour identifier plus précisément d'éventuelles complications intracrâniennes de l'infection
- Par exemple, chez l'enfant, il est habituel de réaliser cette IRM devant la découverte d'un empyème en TDM, que cela soit avant le geste chirurgical lorsque le primum movens est une sinusite (afin d'évaluer la nécessité d'une procédure neurochirurgicale en complément d'une intervention ORL notamment), ou après l'opération lorsque l'infection est une mastoïdite, afin de s'assurer de la réussite du drainage mais aussi de réévaluer les sinus veineux, les espaces péricérébraux, de rechercher une extension à la paroi de la carotide interne ou à l'articulation temporomandibulaire

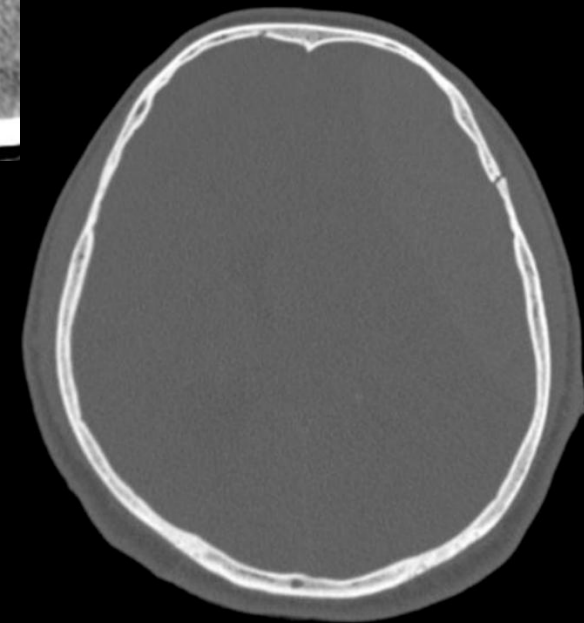
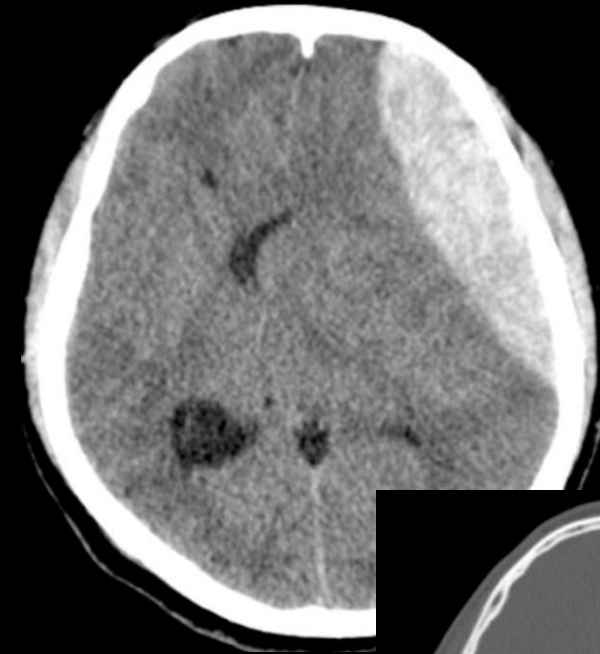


Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – Post-traumatiques

- Les céphalées post-traumatiques surviennent dans 30 à 70 % des cas après un traumatisme crânien léger et disparaissent le plus souvent en quelques semaines au maximum
- Les indications de l'imagerie dans un contexte de céphalée aiguë post-traumatique répondent à ces critères codifiés
- Une céphalée post-traumatique qui s'intensifie en fréquence, en durée ou en gravité, a fortiori accompagnée de signes neurologiques ou de vomissements, indique la réalisation d'une TDM sans injection
- Une céphalée apparaissant plus de 2 semaines après un traumatisme n'est pas, en soi, une indication de recours à l'imagerie
- En revanche, s'il existe des anomalies à l'examen neurologique associées à ces céphalées, l'examen par IRM peut être indiqué pour l'investigation d'un syndrome postcommotionnel

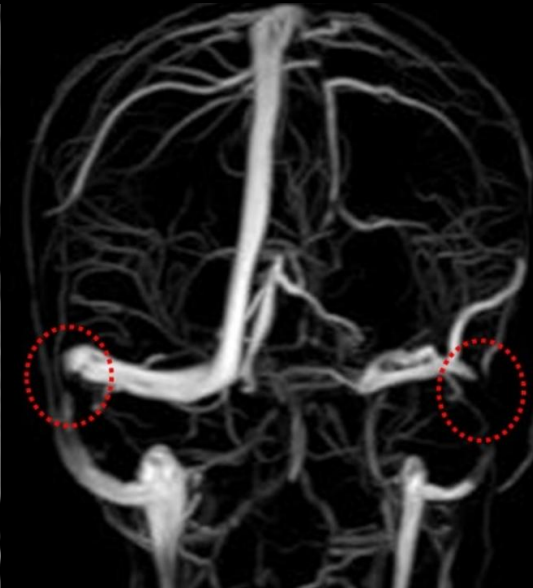
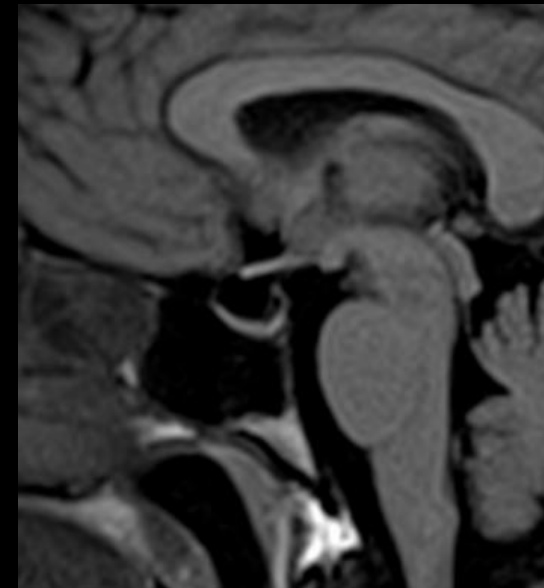
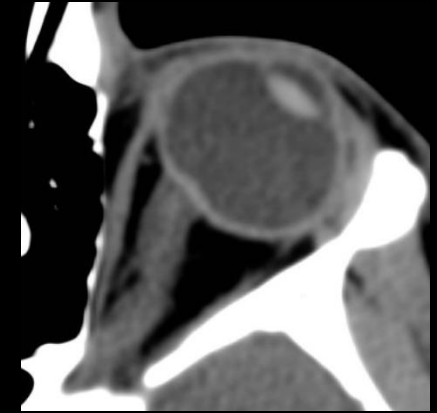
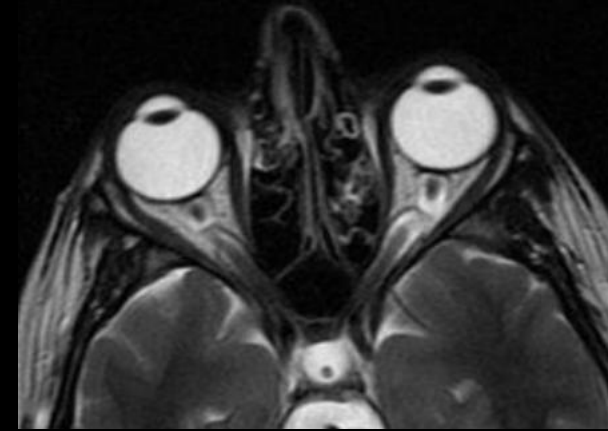


Céphalées

Céphalées secondaires

Céphalées secondaires non bénignes – HTIC idiopathique

- Les céphalées liées à une variation de pression du liquide cébrospinal (LCS) regroupent notamment les **céphalées liées à une ponction lombaire** ou à une **HTIC idiopathique**
- L'**IRM** est un élément important du diagnostic d'HTIC idiopathique
- Elle permet de rechercher un **élargissement et une tortuosité de la gaine des nerfs optique**, un **aspect de selle turcique vide**, un **aplatissement de la partie postérieure des globes oculaires** avec un **bombement de la papille**
- Ce dernier signe est la traduction directe de l'œdème papillaire, détection optimisée par l'utilisation de séquences T2 en coupes fines sur les orbites
- Le protocole d'exploration IRM nécessite une **analyse des sinus veineux**, à **la recherche d'une sténose**
- Il est néanmoins très souvent difficile pour le radiologue de déterminer si une sténose des sinus latéraux est une cause ou une conséquence de l'HTIC idiopathique



Céphalées

Problématique des imageries cérébrales non justifiées pour le bilan de céphalées

- Les motifs de surprescription d'imagerie sont principalement **l'inquiétude parentale**, la **Crainte médico-légale** et une **mauvaise connaissance des recommandations médicales**
- Une prescription non adaptée n'est pas anodine
- L'imagerie peut conduire à la découverte fortuite d'anomalies sans lien avec la symptomatologie et ne modifiant pas la prise en charge (**incidentalomes**), à la fois **source d'anxiété additionnelle** et de **risque de mener des investigations inutiles supplémentaires**
- Dans deux revues systématiques, le taux d'incidentalomes chez des enfants ayant eu une imagerie pour céphalées (de toute cause) variait de 7,8 à 12,1 % : il s'agissait principalement de malformations de Chiari de type 1, de kystes arachnoïdiens, de malformations vasculaires, d'hypersignaux de la substance blanche, de kystes de la glande pinéale



Définition

- Cause neurologique la plus fréquente d'admission aux urgences
- Caractérisée par la grande variété de ses étiologies et de ses modes de présentation clinique
- Source d'inquiétude majeure pour l'entourage et parfois le jeune praticien, le recours à l'imagerie cérébrale en urgence se discute très rapidement. Pour autant, celui-ci n'est pas systématique
- Deux questions essentielles en cas de crise convulsive :
 - une imagerie cérébrale est-elle nécessaire ?
 - le cas échéant, quelle imagerie est à réaliser en 1^{ère} intention ?
- La neuro-imagerie en urgence d'une crise convulsive de l'enfant a deux objectifs :
 1. rechercher une cause sous-jacente à la crise convulsive à traiter en urgence
 2. évaluer la gravité de cette cause



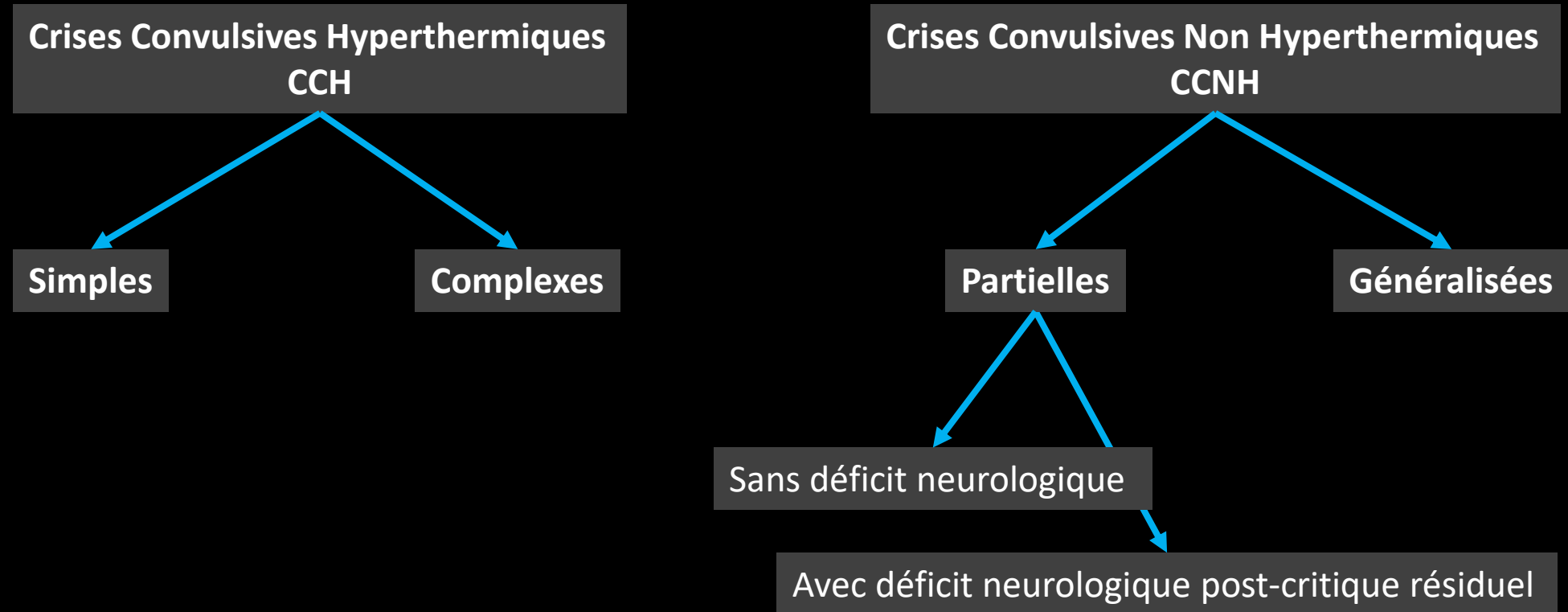
Définition

- Une crise convulsive est définie par des **contractions musculaires brusques et involontaires**, liées à l'excitation d'un groupe plus ou moins important de neurones
- Elle peut être de **survenue unique** ou être le **mode d'entrée dans une épilepsie**
- Les crises convulsives touchent **4 à 10 % des enfants avec un pic d'incidence à 3 ans**
- Elles représentent la première cause neurologique d'admission aux urgences pédiatriques, soit 1 % de toutes les admissions
- **La moitié des consultations aux urgences sont des premières crises, le plus souvent des crises fébriles**
- La connaissance précise de l'étiologie des crises a des implications pertinentes pour la **prise en charge et le pronostic**, en particulier pour l'évaluation du risque de récurrence des crises et pour le diagnostic d'épilepsie
- À cet égard, la distinction entre « **crises non provoquées** » (absence de cause sous-jacente) et « **crises provoquées** » est cruciale car les premières présentent un risque notable de récurrence alors que les secondes sont caractérisées par un risque accru de mortalité à court terme
- En outre, la gravité d'une crise peut varier, allant d'épisodes brefs sans aucun retentissement hémodynamique à des événements prolongés qui peuvent s'avérer fatals chez 2,7-8 % des patients ou conduire à des séquelles principalement neurologiques dans 10 à 20 % des cas



Crises convulsives

Définition



Crises convulsives

CCH

- L'hyperthermie à elle seule est une **cause de convulsion du nourrisson ou du jeune enfant, entre 6 mois et 5 ans**
- Cet évènement est **fréquent** (4-8 % des nourrissons)
- On oppose les crises **convulsives hyperthermiques simples**, survenant chez des **nourrissons en bonne santé** et dont le pronostic est favorable, des **CCH complexes** qui sont en réalité le **symptôme d'une affection neurologique** (entrée dans l'épilepsie) **ou d'une lésion cérébrale**



Crises convulsives

CCH

CCH simples

- Les CCH sont dites simples si et seulement si l'ensemble des critères suivants est réuni :
 - âge de survenue > 12 mois
 - convulsions généralisées (le plus souvent tonico-cloniques)
 - brèves < 15 minutes (le plus souvent < 5 minutes)
 - sans déficit post-critique
 - sans aucun antécédent
 - avec examen neurologique normal à l'exception de la cause de la fièvre
- Elles surviennent habituellement pour des températures corporelles supérieures à 38,5°C et en un seul épisode, sans récurrence sur les 24 heures suivantes
- Les CCH simples ne nécessitent aucune imagerie cérébrale
- Leur pronostic est favorable
- Le risque de récurrence est élevé (50 %) dans la 1^{ère} année qui suit le premier épisode

Convulsion simple

- T° > 38°
- Généralisée
- Durée < 15 min
- Crise unique
- EX neurologique: nl
- Risque d'épilepsie exceptionnel
- EEG: non justifié



Crises convulsives

CCH

CCH complexes

- Toute CCH dont **au moins un critère diagnostique des CCH simples est absent** est une CCH dite complexe
- Les CCH complexes sont le plus souvent **prolongées volontiers unilatérales**
- Les principales causes des CCH complexes à rechercher en urgence sont les suivantes :
 - **Thrombophlébite**
 - **Méningite**
 - **Abcès, empyème**
 - **Encéphalite**

Convulsion complexe

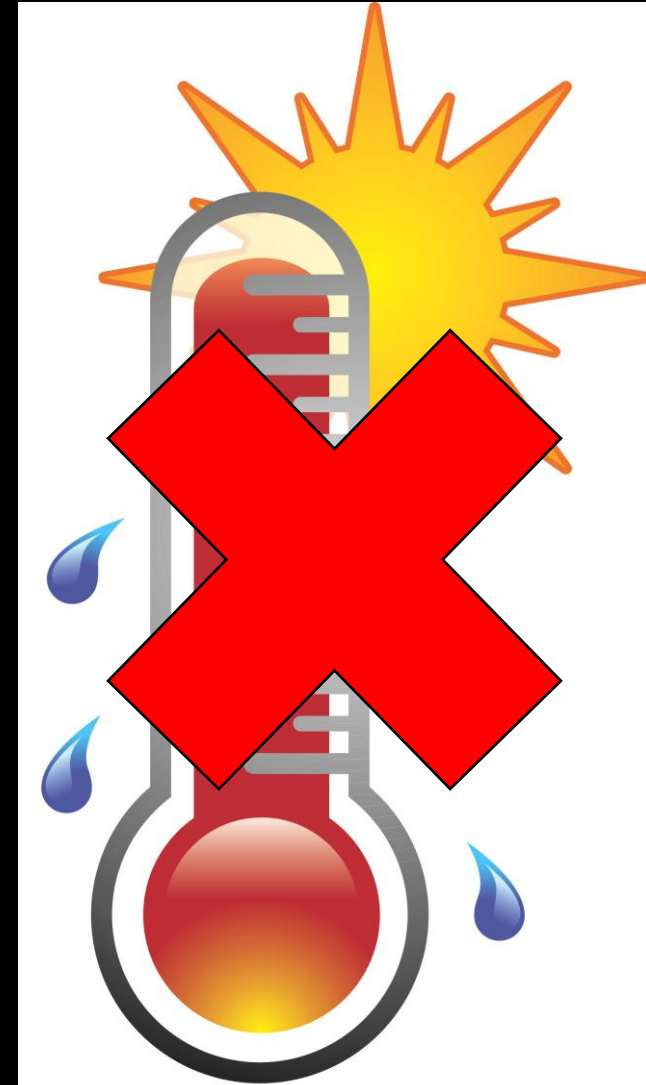
- $T^{\circ} < 38^{\circ}$
- Focale
- Durée > 15 min
- Crise répétée
- Déficit postcritique
- Risque d'épilepsie
+++
- EEG: indispensable

Crises convulsives

CCNH

CCNH partielles

- Elles sont très souvent le symptôme d'une dysfonction neurologique dont les causes nécessitent parfois un traitement en urgence
- **L'imagerie cérébrale est systématique**
- Le type d'imagerie cérébrale de 1^{ère} intention dépend directement des signes neurologiques associés. Or, le plus souvent, les crises partielles sont au premier plan et la recherche de signes associés peut s'avérer difficile dans la phase initiale, ceux-ci pouvant être masqués transitoirement par le traitement anticonvulsivant
- On distingue classiquement **deux situations selon la présence ou non d'un déficit neurologique pré ou post-critique prolongé**



- En raison des principales étiologies à éliminer en urgence et pour les mêmes raisons que celles exposées pour des CCH complexes, **la TDM cérébrale est l'imagerie de 1^{ère} intention**
- Les principales étiologies à rechercher sur cette première imagerie sont :
 - des **lésions de traumatisme non accidentel ou accidentel** : hémorragies (sous-durales, extradurales, sous-arachnoïdiennes, intra-parenchymateuses ou intraventriculaires) ou hypoxo-ischémiques
 - une **lésion tumorale**
 - une **thrombophlébite** (fièvre fréquemment absente)
- Lorsque la TDM cérébrale, ou que les lésions observées n'expliquent pas le type de crise et les symptômes associés, une IRM cérébrale en 2e intention doit être réalisée dans les 12 heures à la recherche d'argument pour une encéphalite.
- **Chacune de ces anomalies peut se compliquer d'un état de mal épileptique mettant en jeu le pronostic vital et fonctionnel du patient**
- Le protocole IRM est strictement identique à celui des CCH complexes

Crises convulsives

CCNH

CCNH partielles avec déficit post-critique prolongé

- L'étiologie à redouter est celle de l'**infarctus artériel**
- **Les crises sont d'autant plus fréquentes que le patient est jeune**
- Le déficit neurologique précède les crises mais ce déficit est souvent non diagnostiqué lors de la prise en charge, masqué par la symptomatologie plus bruyante des crises convulsives partielles prolongées
- Le tableau le plus fréquent est celui d'un **déficit focal post-critique qui persiste plus de 20 minutes**
- Dès que le diagnostic d'infarctus artériel est suspecté, la rapidité de la prise en charge vers une unité neurovasculaire est capitale
- Le but est de confirmer le diagnostic d'infarctus artériel le plus vite possible et d'instaurer immédiatement un traitement recanalisateur
- L'imagerie de choix est **l'IRM cérébrale sans délai** à l'exception des patients présentant des troubles de la conscience pour lesquels la **TDM cérébrale avec injection** est privilégiée (plus grande fréquence des causes neurochirurgicales hémorragiques, comme la rupture d'une malformation artérioveineuse)

Crises convulsives

CCNH

CCNH généralisées

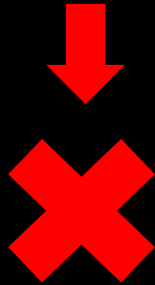
- À l'inverse des crises partielles, ces crises peuvent être dues à des **causes non neurologiques**, comme des **troubles hydroélectrolytiques** (hypoglycémie, déshydratation et hyponatrémie, hypocalcémie), **certaines toxiques** (dont le dosage n'est pas toujours possible en urgence), des **causes métaboliques**, etc
- Ainsi, **les CCNH généralisées n'ont une imagerie cérébrale en urgence que lorsque ce premier bilan biologique est normal**
- La stratégie d'imagerie est la même que celle des CCNH partielles : TDM cérébrale en 1^{ère} intention ± suivie d'une IRM cérébrale dans les 12 heures si la TDM est normale

Crises convulsives

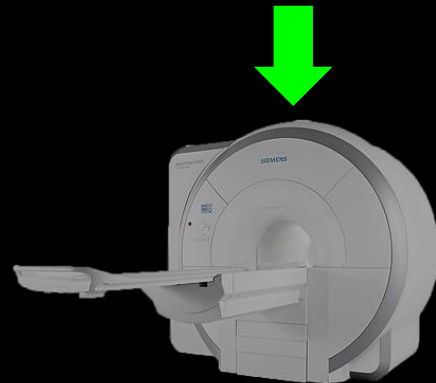
Indication Imagerie

Crises Convulsives Hyperthermiques
CCH

Simplex



Complexes



Crises Convulsives Non Hyperthermiques
CCNH

Partielles

Sans déficit neurologique

Avec déficit neurologique post-critique résiduel



Généralisées

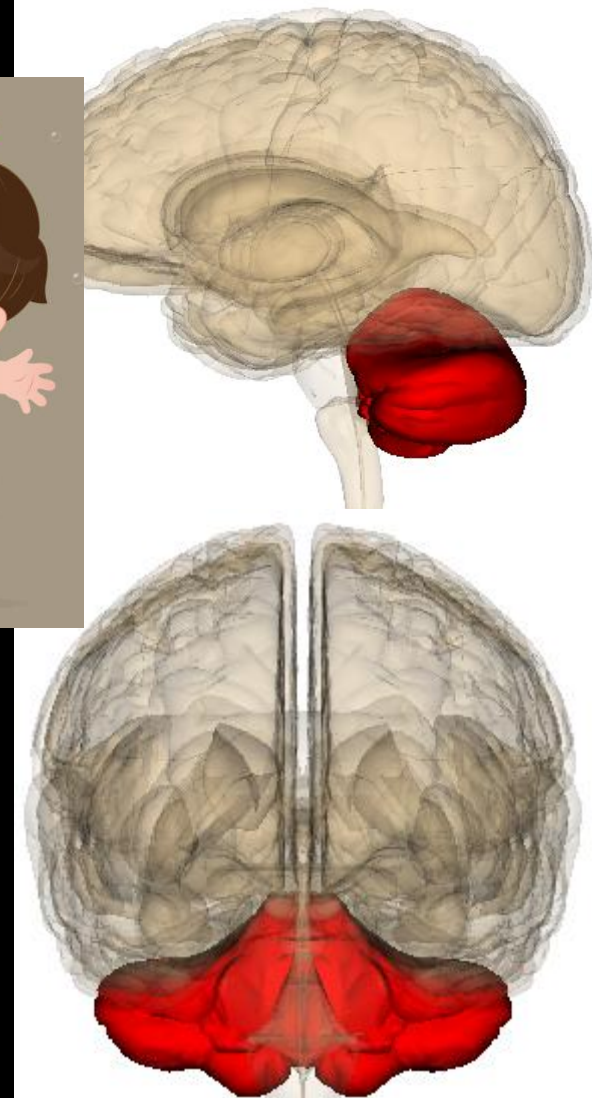


Syndrome cérébelleux

Clinique

Signes cliniques

- Le point d'appel clinique en pédiatrie est souvent la **survenue de chutes plus fréquentes**, au diagnostic parfois recardé, notamment chez l'enfant en cours d'apprentissage de la marche
- Lors d'un examen plus approfondi, le syndrome cérébelleux se manifeste par des troubles statiques (notamment en cas d'atteinte vermienne) et cinétiques (en cas d'atteinte des hémisphères)
 - Le **syndrome cérébelleux statique** est caractérisé par une **marche pseudo-ébrieuse**, un **élargissement du polygone de sustentation en position debout** et une **danse des tendons, sans aggravation par la fermeture des yeux**
 - Le **syndrome cérébelleux cinétique** comprend une **dysmétrie**, une **hypermétrie**, une **adiadococinésie**, une **asynergie** et un **nystagmus**



Syndrome cérébelleux

Clinique

Contexte et signes cliniques associés

- La recherche d'un contexte et de signes cliniques associés est essentielle car elle oriente les hypothèses diagnostiques et la stratégie d'imagerie
- La **temporalité hyperaiguë ou insidieuse** de l'apparition des troubles est un élément clé
- La **présence d'un contexte infectieux actuel ou récent** est à rechercher, de même qu'une **vaccination récente** ou une **histoire traumatique**
- Les **antécédents médicaux, oncologiques** ou la **prise médicamenteuse** doivent être notés
- L'examen recherche une **fièvre**, des **signes d'hypertension intracrânienne** (céphalées, vomissements, paralysie du VI), des **déficits neurologiques focaux** (atteinte des noyaux du tronc, déficits moteurs ou sensitifs focaux, etc.)

Syndrome cérébelleux

Stratégie d'imagerie

Quand peut-on se passer de l'imagerie ?

- L'imagerie est le plus souvent indiquée **en urgence** en cas de **syndrome cérébelleux aigu**
- Cependant, **deux cas peuvent justifier l'absence d'imagerie** :
 - Tout d'abord, un **contexte de prise de toxiques**, qui doit , être recherchée
 - Ensuite la présence d'une **varicelle évolutive concomitante à l'apparition d'un syndrome cérébelleux isolé** peut autoriser à ne pas faire d'imagerie en l'absence de signes associés

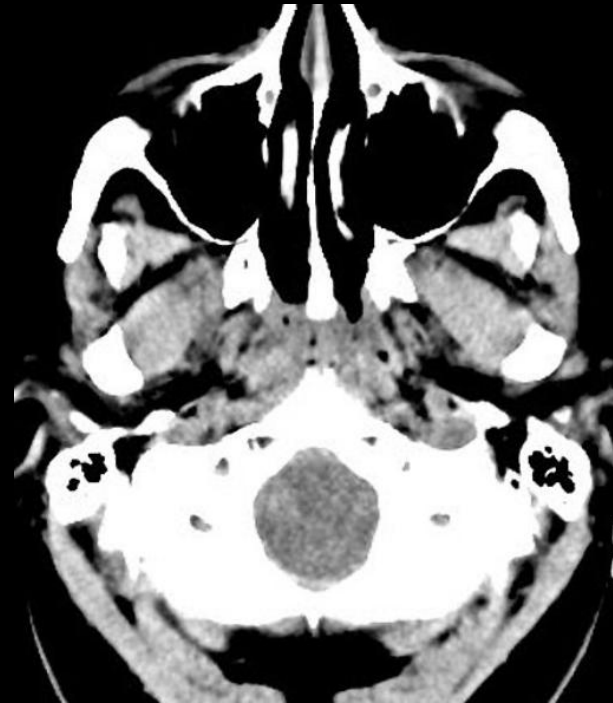
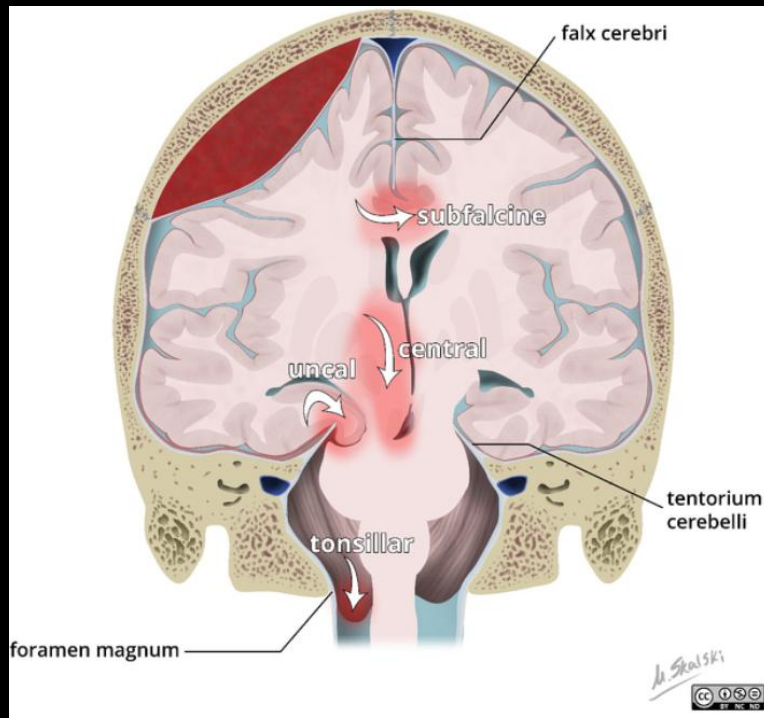


Syndrome cérébelleux

Stratégie d'imagerie

TDM encéphalique

- Elle est **le plus souvent indiquée en urgence** devant l'apparition d'un syndrome cérébelleux en dehors des circonstances énoncées ci-dessus
- Elle permet d'une part de **rechercher certaines causes** (saignement, tumeur, etc.), d'autre part de **vérifier l'absence de contre-indication à la réalisation d'une ponction lombaire** (hypertension intracrânienne)



Syndrome cérébelleux

Stratégie d'imagerie

IRM encéphalique

- C'est l'**examen de choix** pour le bilan étiologique du syndrome cérébelleux, même si sa disponibilité est souvent plus limitée que celle de la TDM
- Elle est **indispensable en urgence immédiate** en cas de **suspicion d'accident ischémique cérébelleux**, réalisée **rapidement** pour les **autres étiologies**

Déficit neurologique aigu

- Un déficit neurologique aigu est défini par une **survenue datant de moins de 24 heures**
- Il peut exister des **signes de gravité** impliquant une prise en charge spécifique en réanimation : troubles de conscience, troubles hémodynamiques, signes d'atteinte du tronc cérébral (bradycardie, hypertension artérielle, bradypnée, troubles de déglutition sévères encombrement)
- Les **circonstances de survenue** (contexte, traumatisme reconnu ou possible, etc.), les **antécédents** et les **signes d'accompagnement** doivent être précisés par le dialogue avec l'enfant, en fonction de l'âge et du degré de conscience, ou avec les parents : association ou présence initiale de **convulsions, épilepsie connue, signes infectieux** au premier rang desquels la fièvre, **signes préexistants d'hypertension intracrânienne**
- Le mode de constitution du déficit est parfois difficile à bien évaluer : **très brutal, à début horaire, orientant plutôt vers un mécanisme vasculaire**, ou **rapidement progressif**, faisant évoquer une **cause inflammatoire, infectieuse, toxique** ; il existe des formes de « recouvrement » ne permettant pas toujours une catégorisation formelle
- Il faut également reconnaître les formes cliniques « à bascule » ou spontanément régressives, voire récidivantes

Explorations

IRM

- L'IRM en urgence dès que l'état clinique du patient le permet **devrait être l'examen de 1^{ère} intention** à la phase aiguë, elle est classiquement plus informative que la tomodensitométrie
- Inconvénients :
 - **Manque de disponibilité !**
 - **Nécessite un patient calme**



- La TDM reste utile essentiellement en urgence, faute de mieux, pour éliminer une **hémorragie intracérébrale** ou un **syndrome de masse**
- Elle est **facile à réaliser** si l'enfant nécessite de façon concomitante une prise en charge de réanimations
- La réalisation d'une **série sans injection** de produit de contraste est la **première étape**
- **Selon les premiers résultats** observés sur cette série et la possibilité d'accéder rapidement ou non à une IRM, une nouvelle **série avec injection**, voire une étude de la **perfusion cérébrale** ou une **angio-TDM des troncs supra-aortiques et des branches du cercle artériel du cerveau (polygone de Willis)** peuvent se discuter

Explorations

IRM

- Le **protocole IRM de base** comprend des séquences pondérées en **diffusion, T2*/SWI, FLAIR, TOF**, complété selon les éléments de ces premières séquences. Intérêt de la **perfusion ASL** (arterial spin labeling) chez l'enfant (AVC, crise comitiale, migraine ...)
- **L'injection de produit de contraste est complémentaire dans certaines situations** : contexte infectieux mise en évidence d'un syndrome de masse, étude régionale de la perfusion si l'ASL n'est pas informative

Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel - Epidémiologie

- Parmi les AVC, l'infarctus artériel cérébral a une incidence annuelle de **1 à 2/100 000 enfants**
- Il **peut être très « typique » sur le plan clinique**, avec survenue d'une hémiplegie flasque, d'apparition brutale, parfois précédée d'épisodes incomplets spontanément résolutifs
- il est **parfois plus trompeur** et risque alors d'être méconnu dans les premières heures
- Le pronostic, meilleur que chez l'adulte, reste grevé de séquelles à long terme

	Fréquence généralement retenue	Nombre d'évènements annuels attendus	Mortalité	Séquelles	Récidive
Infarctus artériel du grand enfant	1-2/100 000 par an	150-300	5-10%	>70%	5-10%
Hémorragie primitive du grand du enfant	1-2/100 000 par an	150-300	5-10%	>50%	5%
Thromboses veineuses	0,25-0,67/100 000 par an*	35-90	2-5%	30%	5%
Infarctus périnatal	1/2800 à 1/4000 naissances	200-300	2-5%	>70%	<2%
Total		500-1000			

Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel – Eléments cliniques

- Déficit focal brutal (idem adulte)
- Territoire artériel (idem adulte)
- Pathologie connue favorisante (?)

- Des pièges chez l'enfant :
 - Installation peut se faire en plusieurs temps (fosse postérieure)
 - Jusqu'à 50% des AVC constitués chez l'enfant = signes vus < 24h
 - Céphalées fréquentes accompagnants l'infarctus
 - Convulsions non rares après AVC



ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL

L'AVC ? Cela peut arriver à tout âge !

CHEZ L'ENFANT, PRÈS DE 1 000 CAS PAR AN EN FRANCE LES SYMPTÔMES SONT L'UN DES 3 SIGNES D'APPARITION BRUTALE (HORS NOUVEAU-NÉ) :

- UNE DÉFORMATION DE LA BOUCHE
- UNE FAIBLESSE D'UN CÔTÉ DU CORPS, BRAS OU JAMBE
- DES TROUBLES DE LA PAROLE

CAUSES

- MALADIES DES ARTÈRES (ARTÉRIOPATHIES)
- POST-INFECTIEUSES
- CARDIAQUES

SÉQUELLES

- UNE DES PRINCIPALES CAUSES DE HANDICAP ACQUIS DE L'ENFANT
- 75% GARDERONT DES SÉQUELLES : DÉFICIT MOTEUR, TROUBLES DES APPRENTISSAGES

EN CAS DE DOUTE, COMPOSEZ LE 15



Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel - Etiologies

Pas de pathologie connue

- **Artériopathie cérébrale** : 50 à 80% des infarctus artériels de l'enfant
 - Transitoire
 - Non transitoire
- **Dissection artérielle cervicale ou intracrânienne**
- **Pathologie sous-jacente non diagnostiquée** (cardiaque, thrombophilie, inflammation)

Pathologie connue

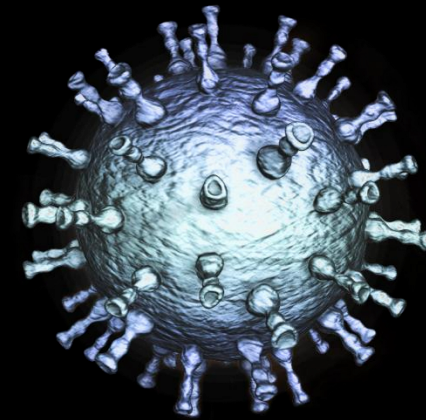
- Cardiopathie congénitale
- Drépanocytose
- Syndrome néphrotique
- Maladies inflammatoires chroniques; vascularites
- Homocystinurie classique
- Anomalie de l'hémostase

Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel – Artériopathie cérébrale transitoire

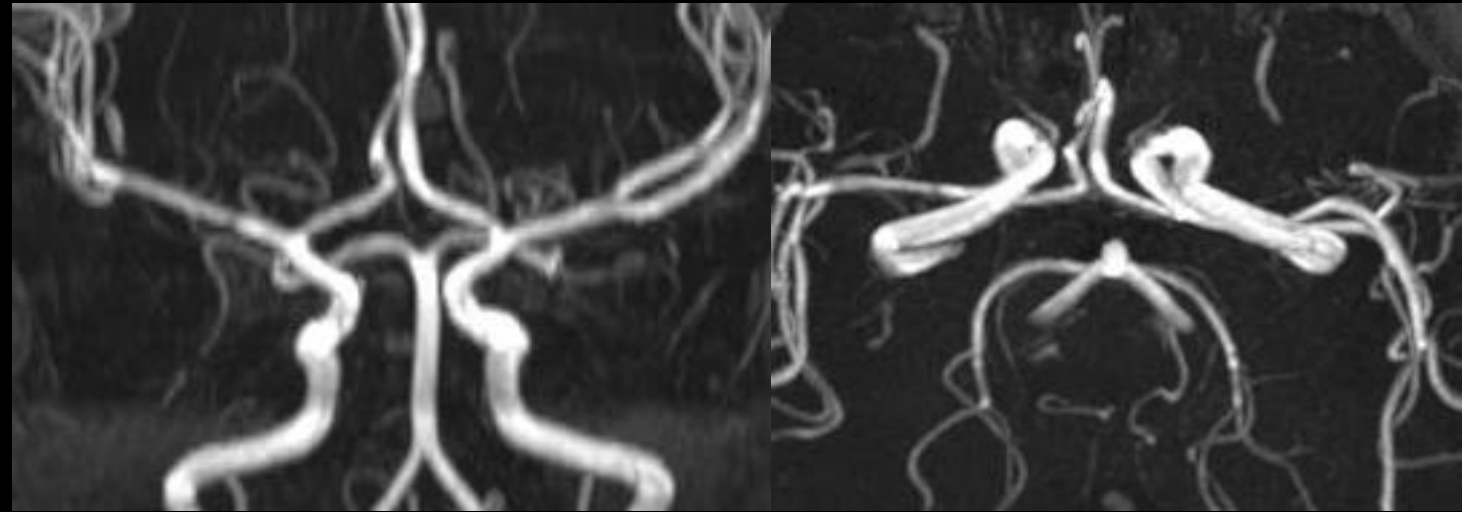
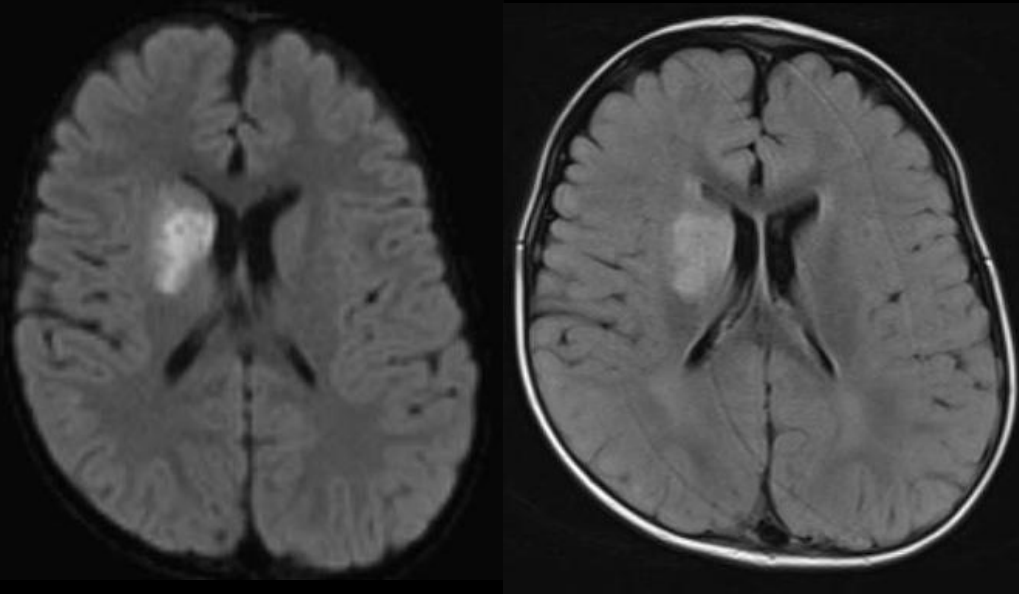
- La plus fréquente
- Age 1-6ans
- Petit infarctus profond, lenticulo-caudé unilatéral
- Sténose artérielle unilatérale de la terminaison carotidienne ou segment proximal de l'ACM ou de l'ACA, multiples parfois. Qqfois circulation postérieure.
- OCCLUSION rare, parfois «dissection inflammatoire»...
- Post-infectieuse ++ (varicelle +++)(1/3 des AVC ischémiques)
- Délai moyen de 5 mois après VZV (15j à 1 an)
- Evolution :
 - Normalisation artérielle: 23%
 - Amélioration des lésions: 45%
 - Stabilisation des lésions: 32%
 - Possible aggravation transitoire des lésions artérielles dans les 3 - 6 premiers mois d'évolution avec risque de récurrence clinique
- Récidives précoces -> aspirine
- Non évolutive à 6 mois : guérie ou stable
- Suivi des enfants pendant 24 mois: absence d'évolution clinique et radiologique = guérison permettant l'arrêt de l'aspirine



Déficit neurologique aigu

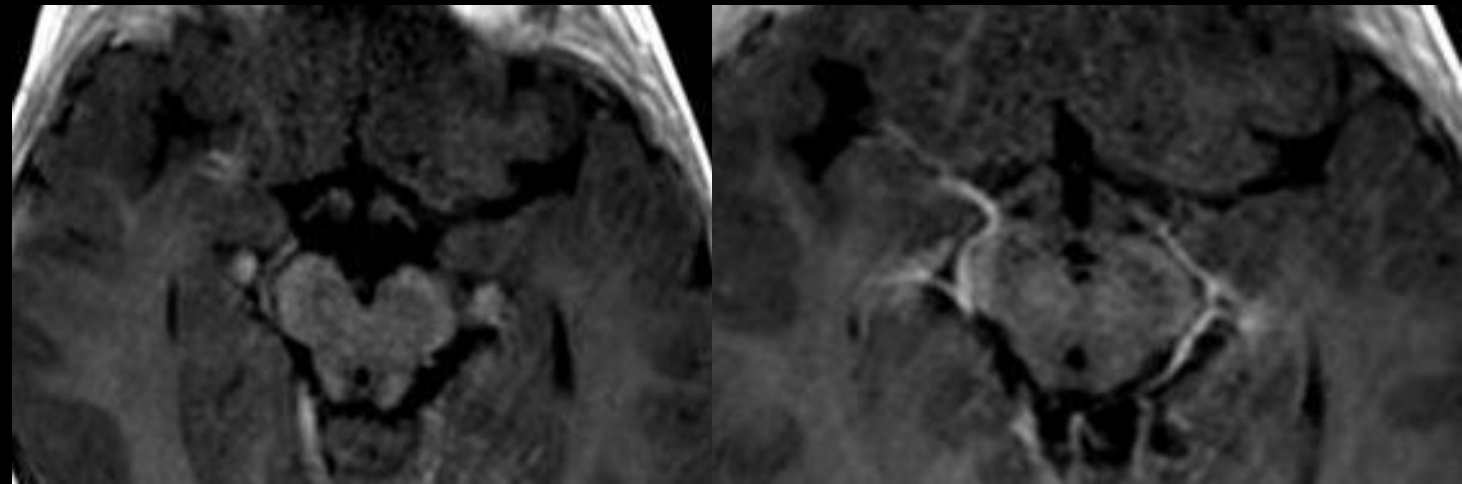
Etiologies

AVC ischémique artériel – Artériopathie cérébrale transitoire



Enfant de 19 mois, troubles de l'équilibre, PF gauche, hémiparésie gauche depuis plusieurs heures

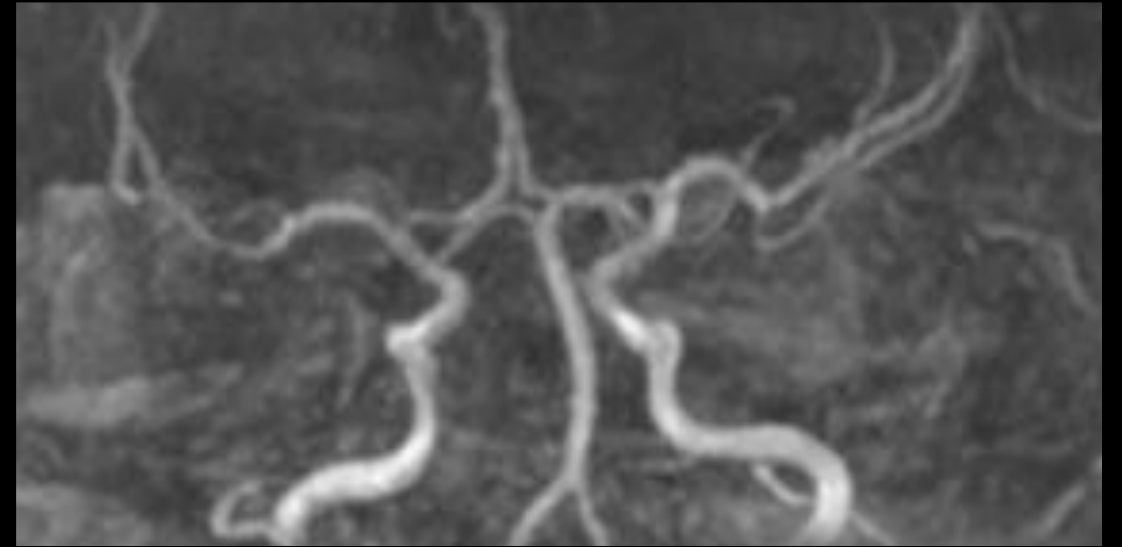
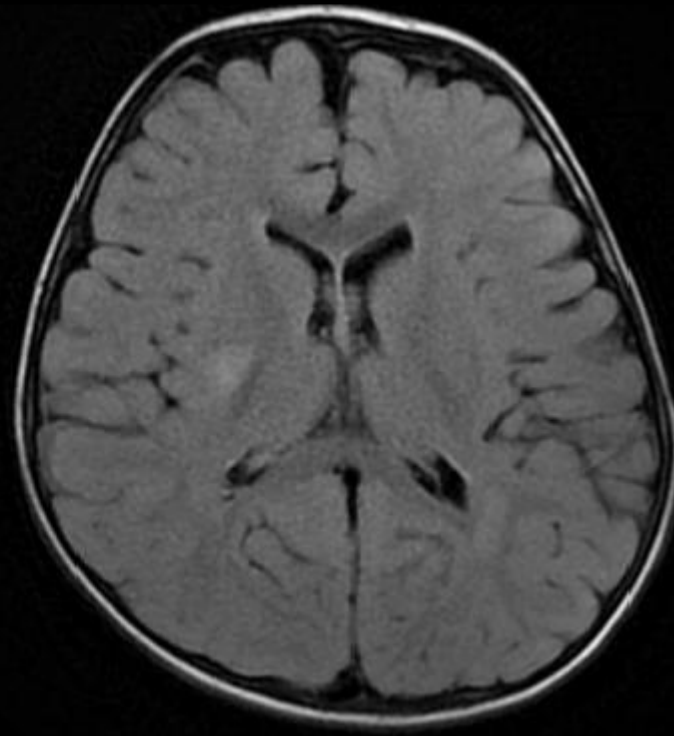
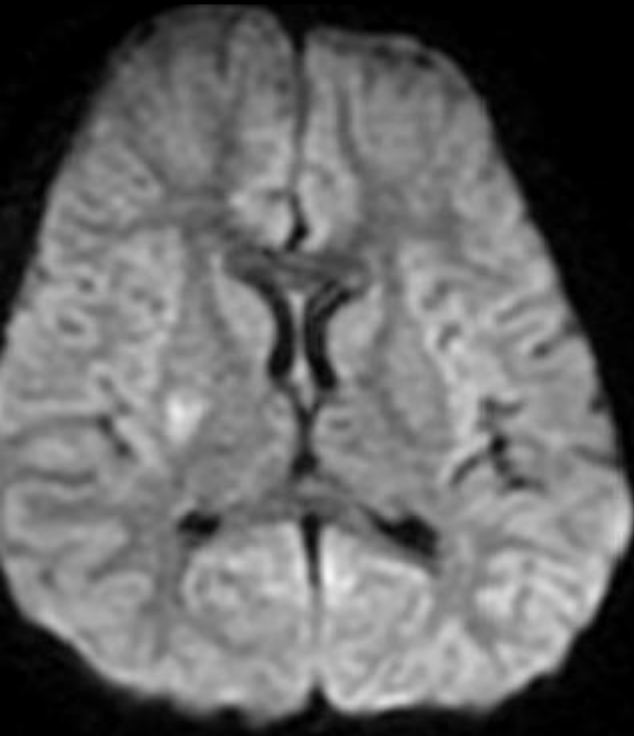
Varicelle il y a 9 mois



Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel – Artériopathie cérébrale transitoire



2 ans

Varicelle il y a 6 mois

Déficit du membre inférieur G puis hémiparésie G

Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel – Artériopathie cérébrale transitoire

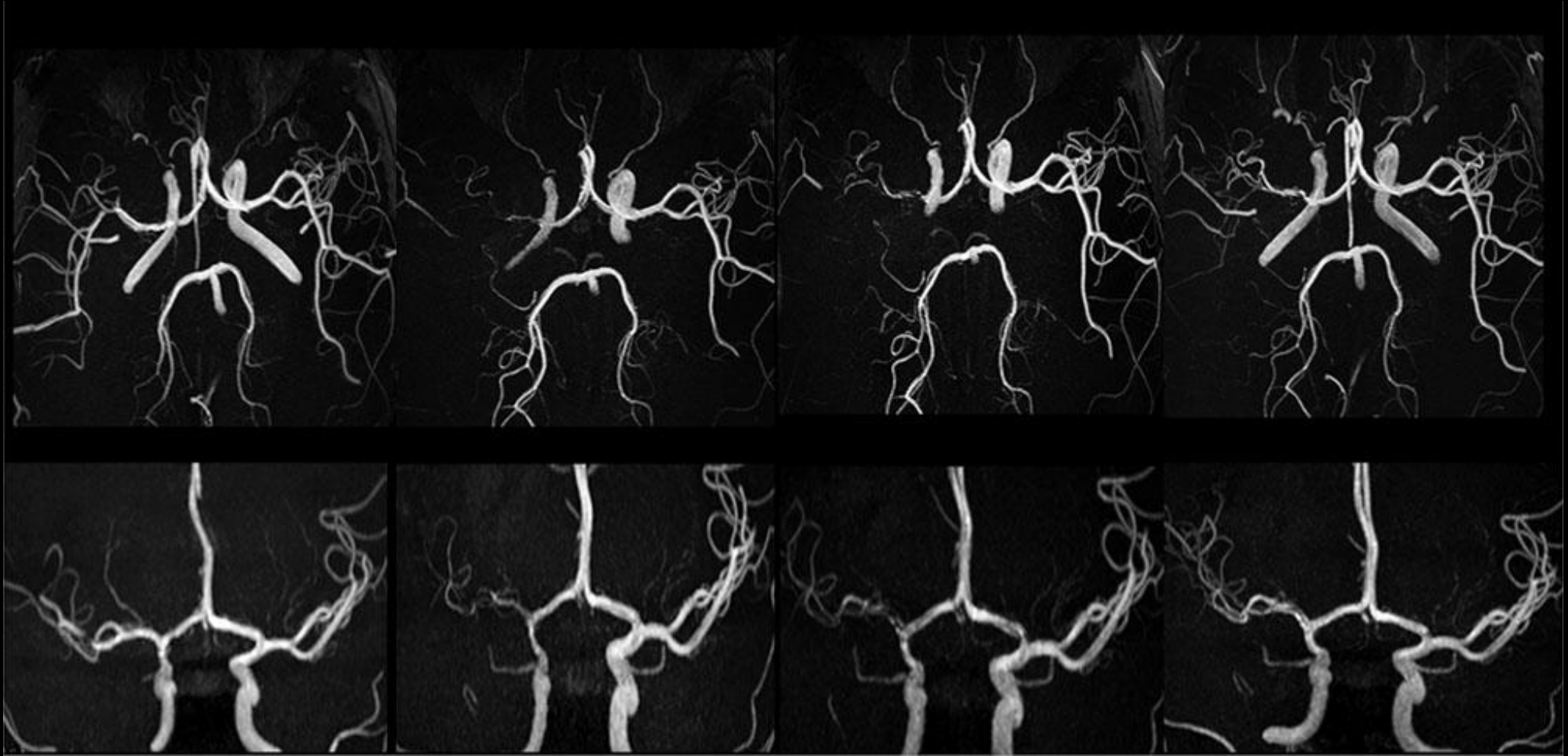
Baseline

2 months

4 months

8 months

Possible aggravation transitoire des lésions artérielles dans les 3 - 6 premiers mois d'évolution avec risque de récurrence clinique



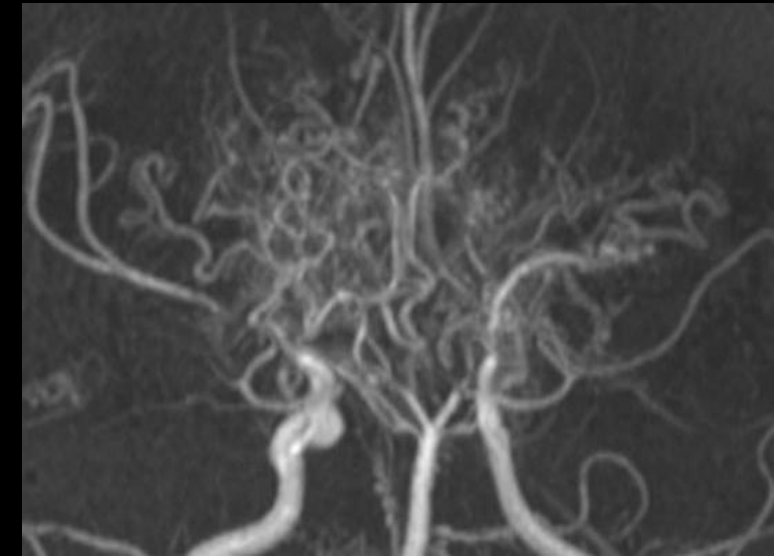
Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel – Artériopathie cérébrale Non transitoire

• Syndrome et maladie de Moya Moya

- Définition : sténose progressive de la terminaison des artères carotides internes et de leurs branches de division
- Développement d'un réseau de suppléance artériel de la base : collatérales anormales (lenticulo-striées)
- Aspect de volutes de fumées
- Néovascularisation pathologique: Accidents ischémiques répétés, dégradation cognitive (non hémorragique chez l'enfant)
- Moya Moya maladie (primitif de l'enfant)
 - Trouble héréditaire, AD. Gène RNF213; chromosome 17q25-ter
- Moya Moya syndrome «secondaire»
 - Sd Down, sclérose tubéreuse, drépanocytose, NF1
 - méningite inflammatoire, athérosclérose, infections (tête et cou)
 - Maladies vasculaires: Kawasaki, radiothérapie, anticorps antiphospholipides, lupus....

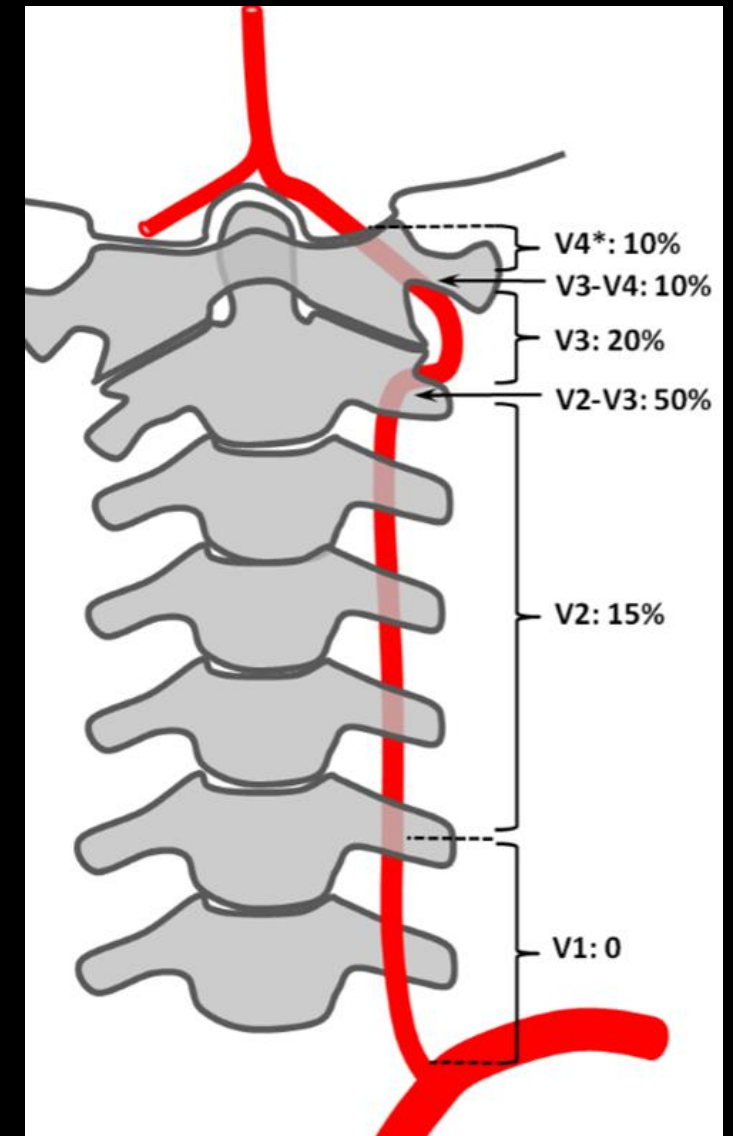


Déficit neurologique aigu

Etiologies

AVC ischémique artériel – Dissection des artères cervico-encéphaliques

- Adolescent sportif ou actif
- Triade trauma-douleur-ischémie
- Souvent incomplète
- Trauma retrouvé 50% (peu important)
- IRM : Coupes cervicales transversales T1 FAT-SAT ou angio-TDM
- Comme chez l'adulte



Etiologies

AVC ischémique artériel : diagnostics différentiels

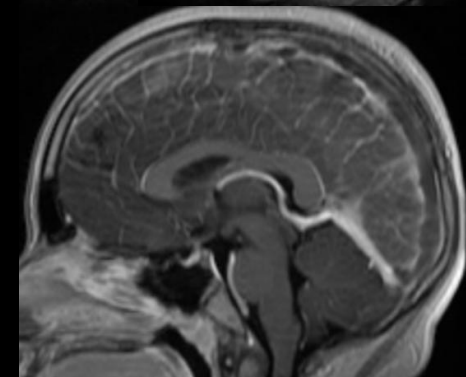
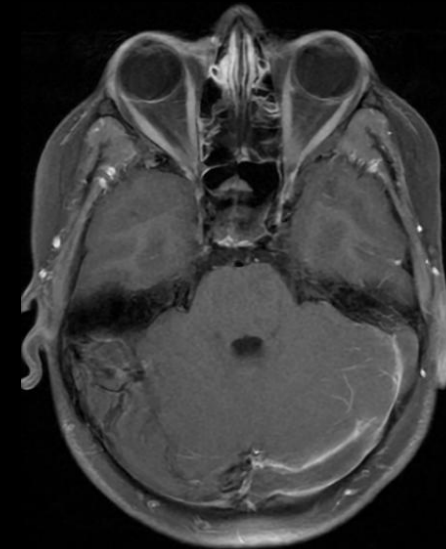
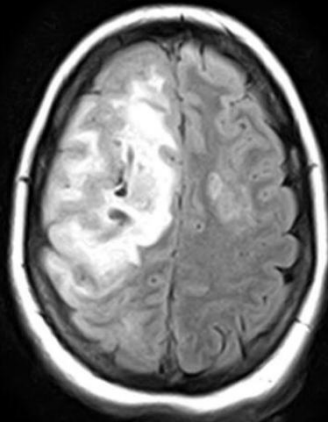
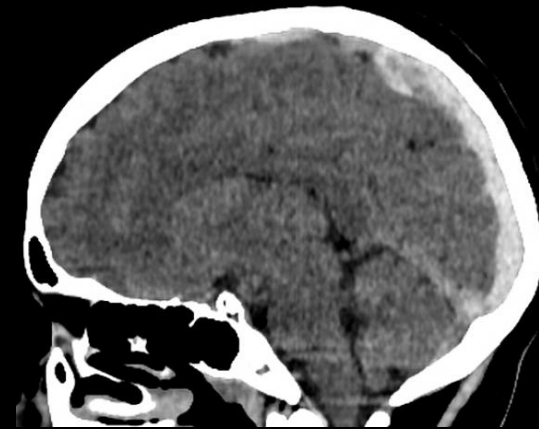
- **Stroke mimics** : se présentent comme un AVC ischémique mais n'en sont pas un !
- Déficit neurologique, focal, brutal ressemblant à un AVC... mais **non lié à une cause vasculaire** :
 - Epilepsie
 - Aura migraineuse
 - Hypoglycémie
 - Maladie inflammatoire
 - Autre cause métabolique ...
- **Jusqu'à 30% des déficits neurologiques**
- **Sujets plus jeunes** ◦ **Moins grave** ◦ **Pas de facteur de risque cardio vasculaire** ◦ **Troubles phasiques et convulsions plus fréquentes**
- CT sans injection: peu d'intérêt
- Rôle de l'IRM : DWI++, ASL

Déficit neurologique aigu

Etiologies

Infarctus d'origine veineuse

- Les thromboses veineuses cérébrales ne sont pas exceptionnelles, et répondent à différentes étiologies : **anomalie des facteurs de la coagulation**, **post-traumatiques**, **post-infectieuses (foyer ORL)**, **post-chimiothérapie**, **affections auto-immunes**, etc
- Sur le plan clinique, la présentation est variable et **moins brusque que dans l'accident artériel** : céphalées, vomissements, convulsions, déficit variable, voire à bascule, troubles de conscience
- En imagerie, la **TDM sans et avec injection de produit de contraste** reste pertinente pour le diagnostic positif de thrombose veineuse
- En **IRM**, les artéfacts de flux, les phénomènes « d'entrée de coupe » sont parfois troublants
- Il faut s'aider des séquences en T2*, en SWI, en T2, en contraste de phase 3D, et des séquences injectées
- Le diagnostic de l'infarctus veineux parenchymateux oedémateux pur ou oedémato-hémorragique est néanmoins facile avec les séquences IRM précédemment décrites
- Le pronostic dépend du segment veineux thrombosé et du territoire cérébral ischémié adjacent : gravité des thromboses des veines cérébrales internes avec lésions bithalamiques

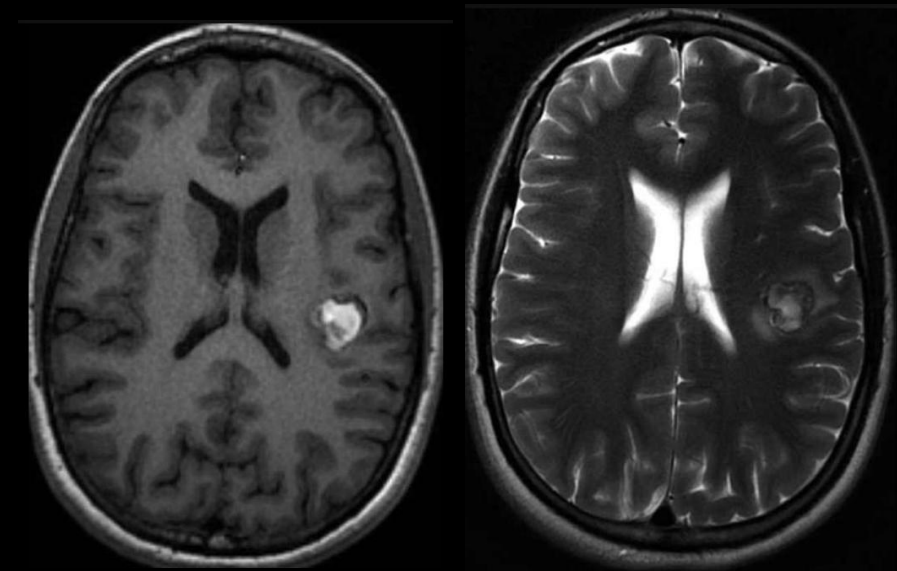
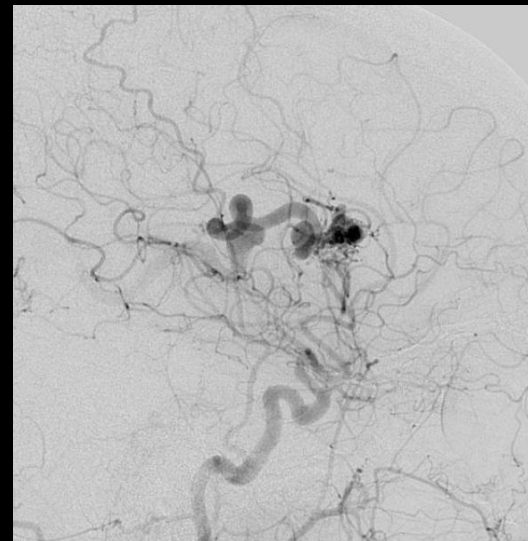
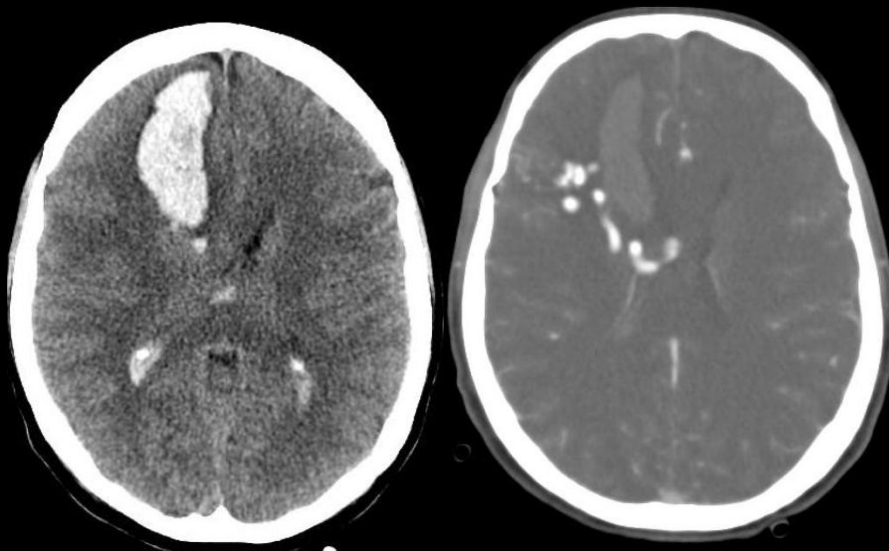


Déficit neurologique aigu

Etiologies

Hémorragie cérébrale

- Cette éventualité à l'origine d'un déficit aigu est **plus rare chez l'enfant**
- Elle est le plus souvent en rapport avec la **rupture d'une malformation artérioveineuse (MAV)**
- Les autres causes sont le **saignement d'un cavernome**, ou une **rupture d'anévrisme** (exceptionnelle chez l'enfant)
- Un anévrisme peut par ailleurs être responsable d'une compression des structures adjacentes (par exemple anévrisme de la communicante postérieure et paralysie oculomotrice brutale par atteinte du nerf III)
- L'imagerie en urgence a plusieurs buts : **faire le diagnostic, apprécier l'effet de masse et le retentissement sur le parenchyme cérébral, proposer un éventuel geste interventionnel**



Déficit neurologique aigu

Etiologies

Paraplégie ou tétraplégie, Troubles sphinctériens aigus

- La survenue brutale de troubles moteurs sensitifs et/ou vésicosphinctériens doit faire rechercher sur le plan clinique un syndrome lésionnel « suspendu » et un niveau sensitif pouvant accompagner le déficit sous-jacent
- Les différentes étiologies peuvent être **extra-rachidiennes, rachidiennes et épidurales intradurales ou médullaires**
- L'IRM du rachis et de la moelle constitue l'examen le plus performant pour orienter le diagnostic topographique et étiologique
- La séquence de diffusion sur la moelle, parfois difficile à bien réaliser, peut aider la recherche d'une souffrance médullaire ischémique à la phase précoce

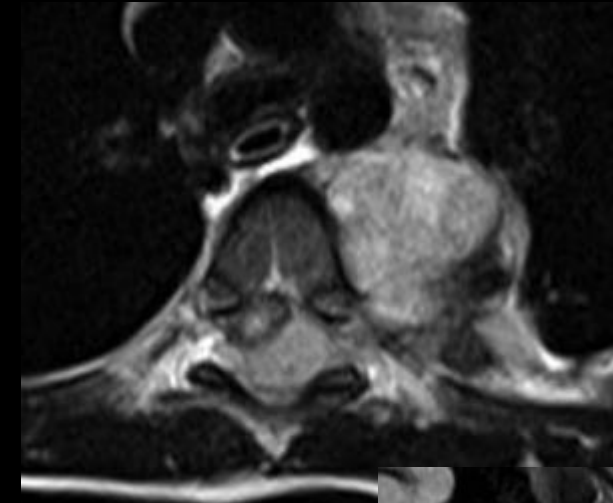
Déficit neurologique aigu

Etiologies

Paraplégie ou tétraplégie, Troubles sphinctériens aigus

Pathologies extra-canalaires et rachidiennes

- Chez le **nourrisson et le petit enfant**, la cause la moins rare est représentée par les **tumeurs pararachidiennes** et en particulier par le **neuroblastome**, avec une extension foraminale réalisant une tumeur en sablier responsable d'une compression médullaire, aisément démontrée par l'IRM
- Chez l'**enfant plus grand**, les **schwannomes** et **neurofibromes dans la NF1** essentiellement peuvent être responsables d'un tableau similaire mais la présentation est rarement aussi aiguë
- Pour la **pathologie rachidienne**, les étiologies tumorales pouvant entraîner une compression médullaire aiguë sont dominées par le **sarcome d'Ewing** et les **hémopathies malignes**, parfois responsables d'un tassement vertébral tumoral
- La perte de l'hypersignal T1 de la moelle osseuse de tous les corps vertébraux est un bon élément d'orientation diagnostique, qui doit être interprété selon l'âge de l'enfant en raison du phénomène de conversion médullaire : l'analyse peut être facilitée par les séquences de type Dixon

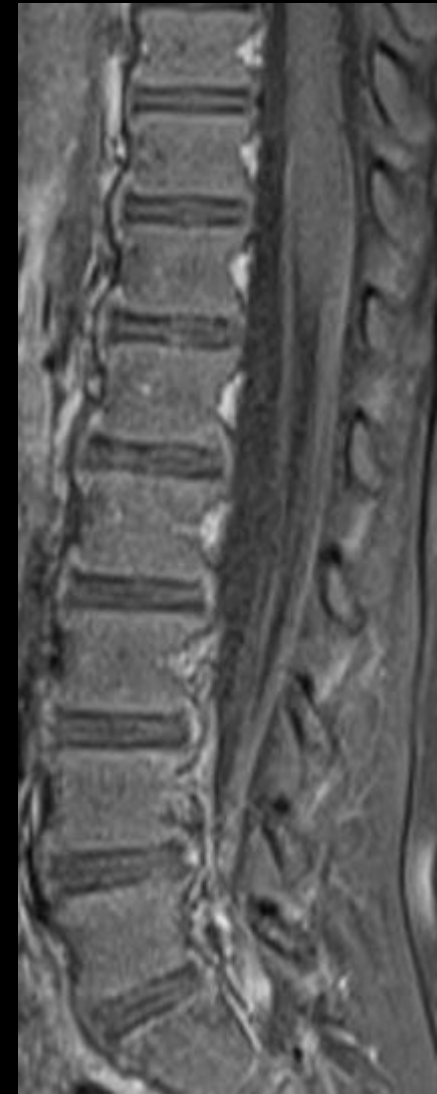
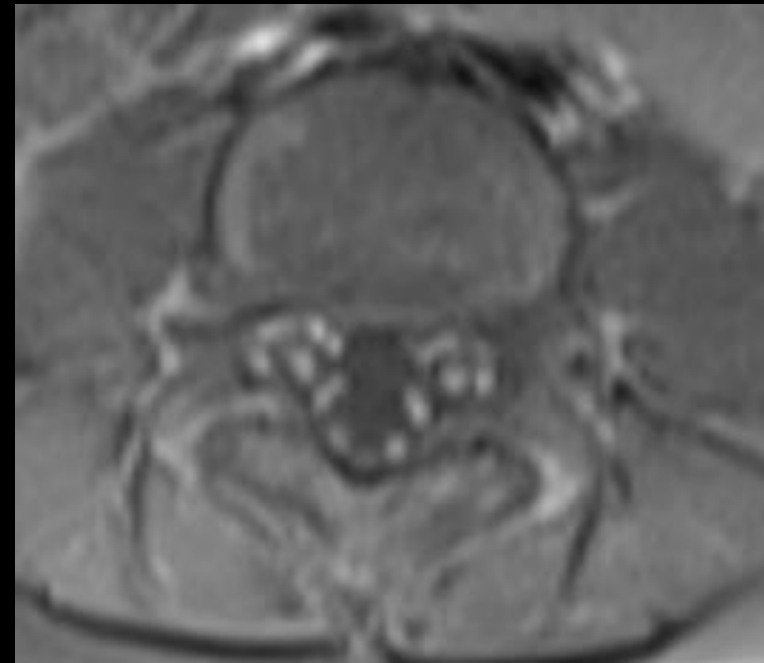


Déficit neurologique aigu

Etiologies

Paraplégie ou tétraplégie, Troubles sphinctériens aigus

- La **pathologie intradurale extra-médullaire aiguë** peut être due à un **syndrome de Guillain-Barré**
- Le caractère ascendant, la dissociation albuminocytologique du LCS, l'électroneuromyogramme ainsi que la mise en évidence d'un rehaussement radiculaire en IRM sur les coupes réalisées après injection de produit de contraste confirment le diagnostic



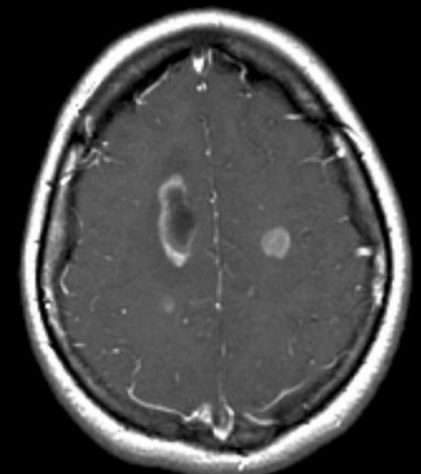
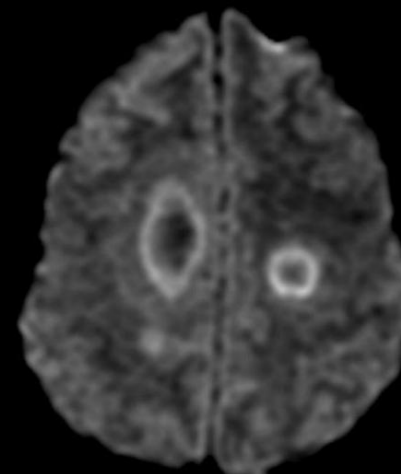
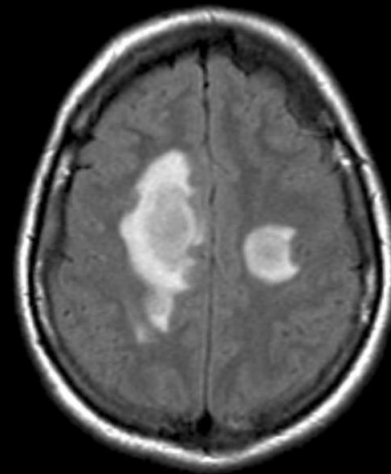
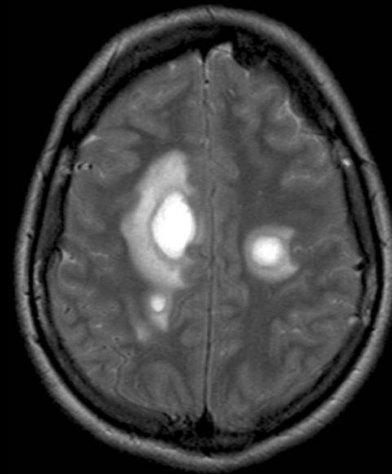
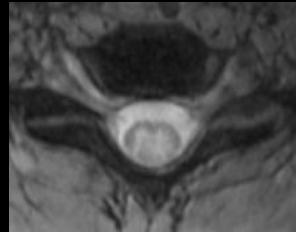
Déficit neurologique aigu

Etiologies

Paraplégie ou tétraplégie, Troubles sphinctériens aigus

La **pathologie médullaire aiguë** est dominée par la possibilité d'une **myélite aiguë transverse**

- Le déficit neurologique est **rapidement évolutif**, avec des **troubles sphinctériens**
- Le LCS montre une pléiocytose, une hyperprotéinorachie modérée
- L'IRM montre un **hypersignal T2** souvent étendu sur la moelle, avec une atteinte en aile de papillon sur les coupes axiales un rehaussement absent ou faible
- Dans ce contexte, une **exploration encéphalique complémentaire** est de mise afin de dépister une atteinte multifocale et une autre étiologie : encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), voire première poussée de sclérose en plaques ou neuromyérite optique et apparentés

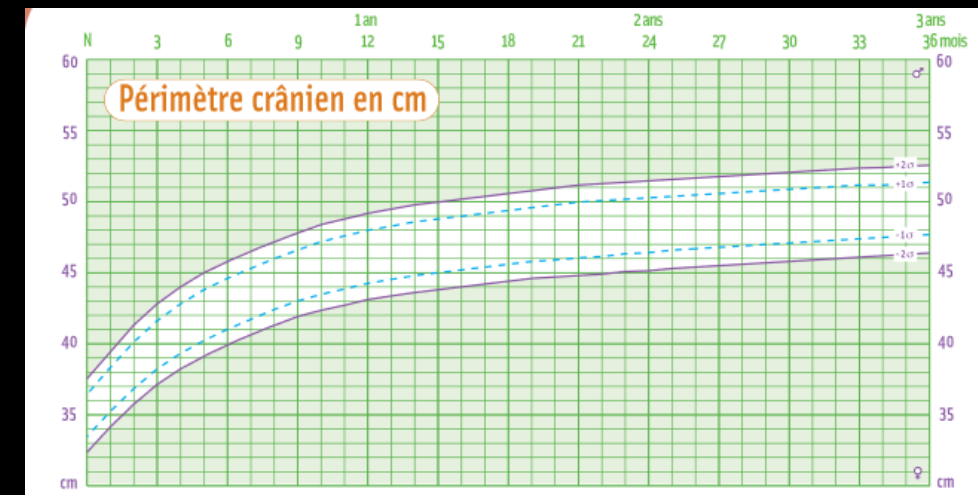


- Les autres étiologies de déficit médullaire brutal sont la survenue d'une **ischémie aiguë** le **saignement d'un cavernome** ou encore la révélation d'une **tumeur intramédullaire** ou d'une **MAV**

Augmentation du périmètre crânien

Définition

- Le périmètre crânien (PC) désigne la **taille du « tour de tête »**
- Sa croissance doit être surveillée de la naissance à l'âge de 2 ans. Il s'agit en effet **d'un indicateur important du bon développement du cerveau du bébé**
- On le mesure à la naissance, puis environ tous les mois la 1^{ère} année, tous les 3-4 mois la 2^e année, lors de la visite de suivi de l'enfant chez son médecin
- La mesure est réalisée en **passant le mètre ruban par la bosse occipitale et les deux bosses frontales**, soit le périmètre mesurable le plus large
- On reporte ensuite la mesure sur une courbe qui permet de suivre l'évolution du PC selon l'âge et le sexe
- L'idéal est de pouvoir comparer des points mesurés par le même opérateur
- Comme pour le poids et la taille, la taille du PC varie d'un bébé à l'autre



Augmentation du périmètre crânien

Définition

- En moyenne, pour un bébé à terme, **le PC mesure 35 cm à la naissance**
- Il croît beaucoup lors de la 1^{ère} année, puisqu'il mesure en moyenne 44 cm à 6 mois puis 47 cm à 1 an, augmentant donc d'environ 30 % entre la naissance et l'âge de 1 an. Il mesure en moyenne 50 cm à 2 ans, puis de 2 ans à l'âge adulte il n'augmente plus que de 5 à 6 cm
- La **fontanelle postérieure** se ferme en général dans le **1er mois de vie**, la **fontanelle antérieure** **entre 9 et 18 mois**
- Il est très important de noter que **la boîte crânienne est non extensive après 4 ans** (fermeture des sutures)
- **L'apparition d'une hydrocéphalie après l'âge 4 ans n'est pas diagnostiquée par une macrocrânie mais par d'autres signes cliniques neurologiques**

Augmentation du périmètre crânien

Définition

- La **macrocrânie** est définie par une **augmentation du PC de plus de 2 déviations standards (DS)**, par rapport aux courbes de référence pour l'âge, la gestation et le sexe
- Si le PC est supérieur aux normes, on parle de « macrocéphalie » mais **c'est surtout une augmentation rapide, soudaine et anormale du PC qui doit interpeller**
- Des examens complémentaires sont alors pratiqués, en urgence notamment si l'examen neurologique de l'enfant est anormal
- **Plus que la valeur en tant que telle, c'est l'évolution sur la courbe qui est importante.** En pratique, les pédiatres s'inquiètent à +2,5 DS ou en cas de changement rapide de couloir de croissance

Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

Pour avancer dans les étiologies, l'interrogatoire et l'examen clinique sont majeurs

- L'**interrogatoire** commence par l'**âge de découverte**, la **dynamique de croissance du PC** (changement de couloir de croissance), le **PC des parents**, l'**évaluation du développement psychomoteur**, la recherche d'une **régression psychomotrice**, les autres paramètres de croissance : avance staturale, macrosomie à la naissance, avance d'âge osseux. L'interrogatoire se poursuit par la recherche des signes de dysmorphie ou de surdité associée
- L'**examen clinique** est ensuite important pour dépister une **anomalie neurologique associée** ou des **signes d'hypertension intracrânienne** — HTIC (céphalées, vomissements, paralysie du VI, regard en « coucher de soleil »)

Etiologies des macrocrânies :

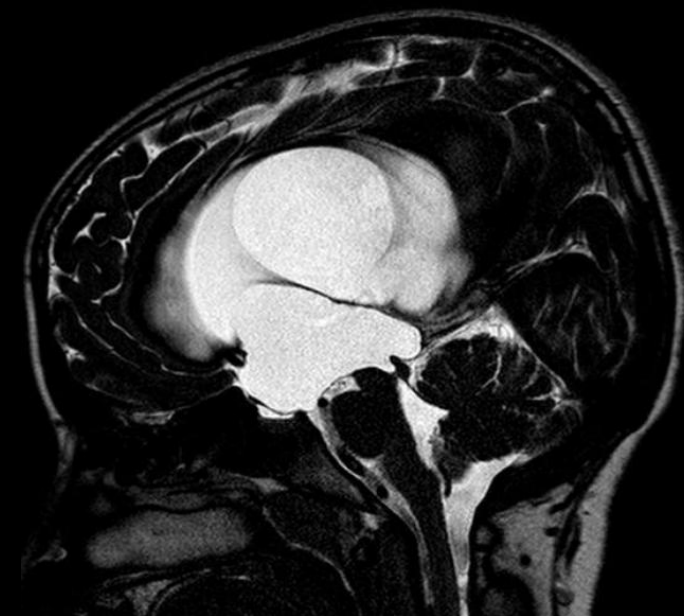
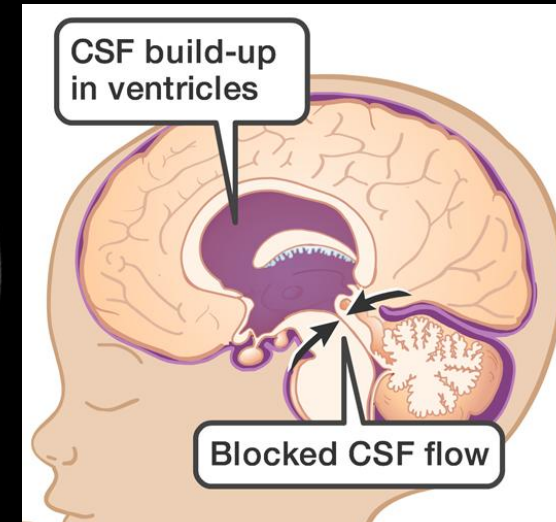
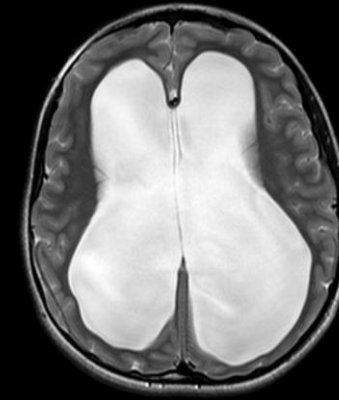
- Excès de liquide cérébro-spinal (LCS) : hydrocéphalie
- Processus expansif intracrânien (tumeur)
- Epanchement péri-cérébral
- Cerveau volumineux
- Os pathologique
- Particularité familiale

Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

- L'augmentation du PC peut être le signe d'une hydrocéphalie, c'est-à-dire de la **présence d'une quantité trop élevée de liquide cébrospinal (LCS) dans les ventricules et/ou les espaces sous-arachnoïdiens en raison d'une augmentation des résistances sur les voies d'écoulement du LCS**
- On distingue deux grands types d'hydrocéphalie : **l'hydrocéphalie obstructive** et **l'hydrocéphalie communicante**
- **La première** est en lien avec un **obstacle sur les voies d'écoulement du LCS**. Il peut s'agir d'une sténose de l'aqueduc mésencéphalique (aqueduc de Sylvius), d'une tumeur cérébrale, d'un caillot de sang résultant d'une hémorragie intraventriculaire (HIV du prématuré notamment), plus rarement d'une imperforation des ouvertures médiane et latérale du 4e ventricule
- **La seconde** est liée à une **altération de la résorption du LCS au niveau des villosités arachnoïdiennes**, dont les deux grandes étiologies sont les méningites et les HIV
- **Parfois, aucune cause n'est retrouvée et on parle d'hydrocéphalie « idiopathique »**
- L'hydrocéphalie peut entraîner des lésions cérébrales à l'origine de **retards de développement psychomoteur d'intensité variable** et plus rarement une **atrophie optique secondaire à l'HTIC**

Hydrocéphalie

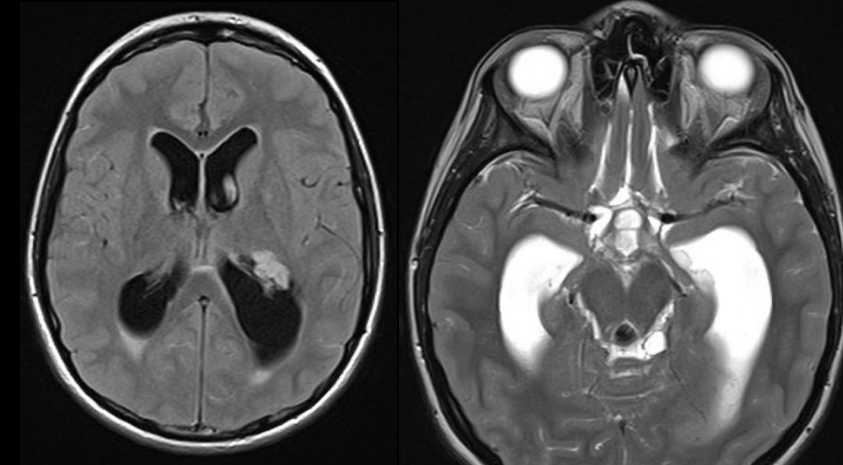


Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

Hydrocéphalie

- L'augmentation du PC peut être le signe d'une hydrocéphalie, c'est-à-dire de la **présence d'une quantité trop élevée de liquide cébrospinal (LCS) dans les ventricules et/ou les espaces sous-arachnoïdiens en raison d'une augmentation des résistances sur les voies d'écoulement du LCS**
- On distingue deux grands types d'hydrocéphalie : **l'hydrocéphalie obstructive** et **l'hydrocéphalie communicante**
- **La première** est en lien avec un **obstacle sur les voies d'écoulement du LCS**. Il peut s'agir d'une sténose de l'aqueduc mésencéphalique (aqueduc de Sylvius), d'une tumeur cérébrale, d'un caillot de sang résultant d'une hémorragie intraventriculaire (HIV du prématuré notamment), plus rarement d'une imperforation des ouvertures médiane et latérale du 4e ventricule
- **La seconde** est liée à une **altération de la résorption du LCS au niveau des villosités arachnoïdiennes**, dont les deux grandes étiologies sont les méningites et les HIV
- **Parfois, aucune cause n'est retrouvée et on parle d'hydrocéphalie « idiopathique »**
- L'hydrocéphalie peut entraîner des lésions cérébrales à l'origine de **retards de développement psychomoteur d'intensité variable** et plus rarement une **atrophie optique secondaire à l'HTIC**

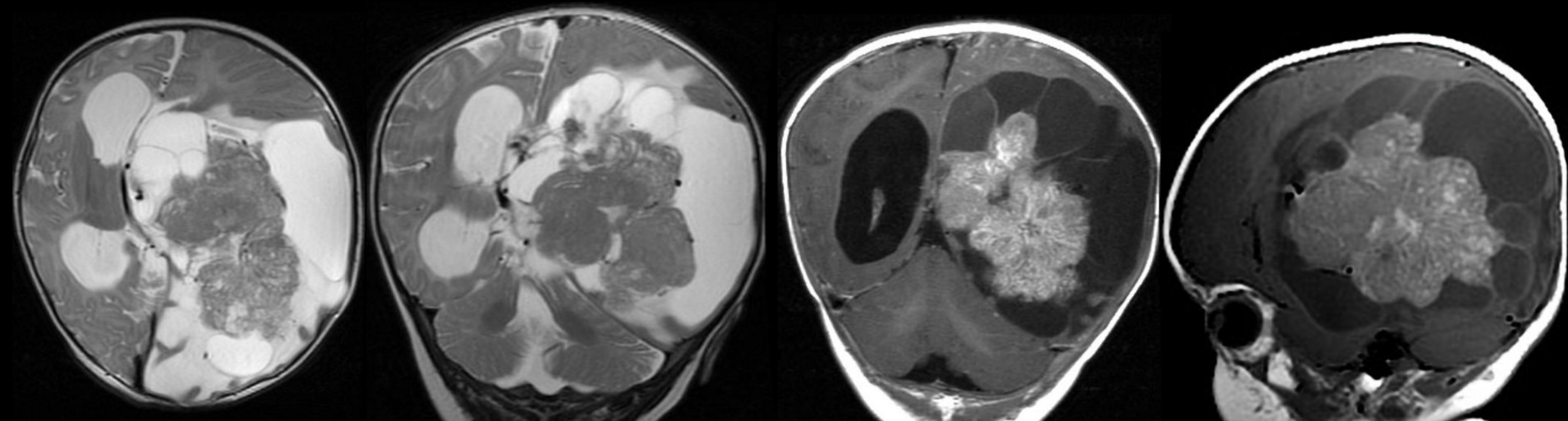


Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

Processus expansif intracrânien

- Les tumeurs cérébrales peuvent être à l'origine d'une augmentation du PC par le processus expansif lui-même sans hydrocéphalie secondaire
- Les principales tumeurs cérébrales retrouvées chez le nourrisson et pourvoyeuses d'augmentation du PC peuvent être bénignes (gangliogliome desmoplasique infantile, papillome des plexus choroïdes) ou malignes (carcinome des plexus choroïdes, tumeur térétoïde et rhabdoïde atypique [ATRT], etc)

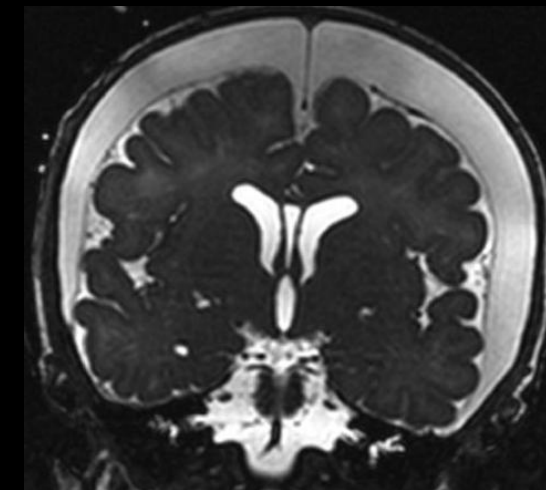
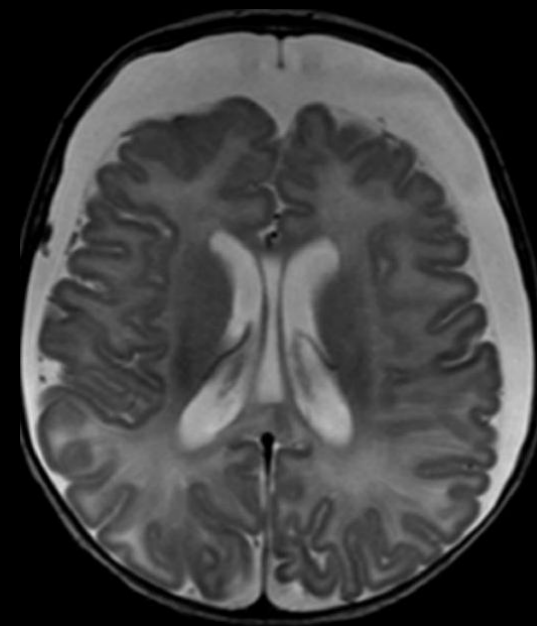
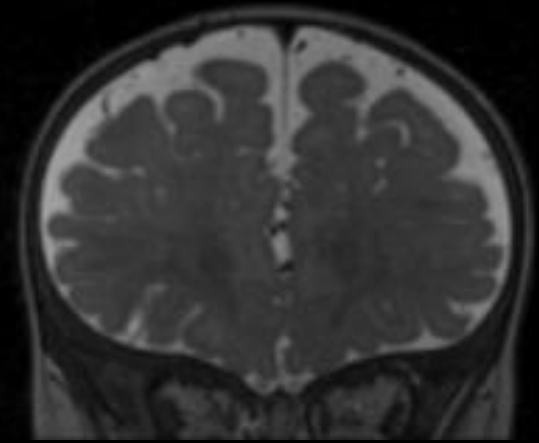
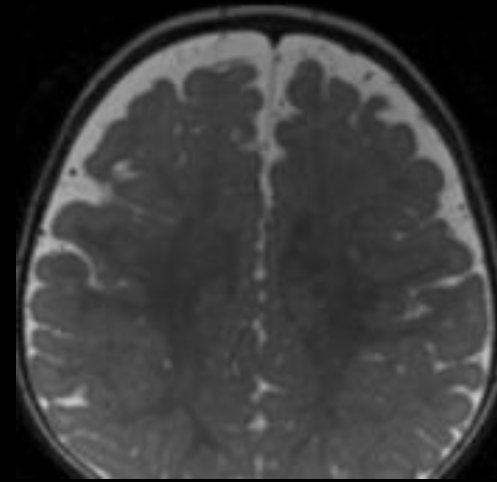


Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

- L'augmentation du PC peut être aussi le signe d'épanchements péri-cérébraux, soit sous-arachnoïdiens, soit sous durs
- **Épanchement péri-cérébral (= extra-axial) bénin du nourrisson**
- C'est une **collection sous-arachnoïdienne fréquente** en lien avec une **immaturité des villosités arachnoïdiennes** ; il se traduit par une macrocrânie chez un enfant au **développement psychomoteur normal** et touche plutôt les garçons, les prématurés et a souvent un caractère familial
- **Epanchements sous-duraux**
- Ils peuvent être **hématiques dans le cadre d'un traumatisme crânien accidentel ou non accidentel**, ou **inflammatoire/infectieux après une méningite bactérienne**
- La **rupture spontanée ou traumatique d'un kyste arachnoïdien** peut également entraîner la formation d'un épanchement sous-dural

Epanchement péri-cérébral

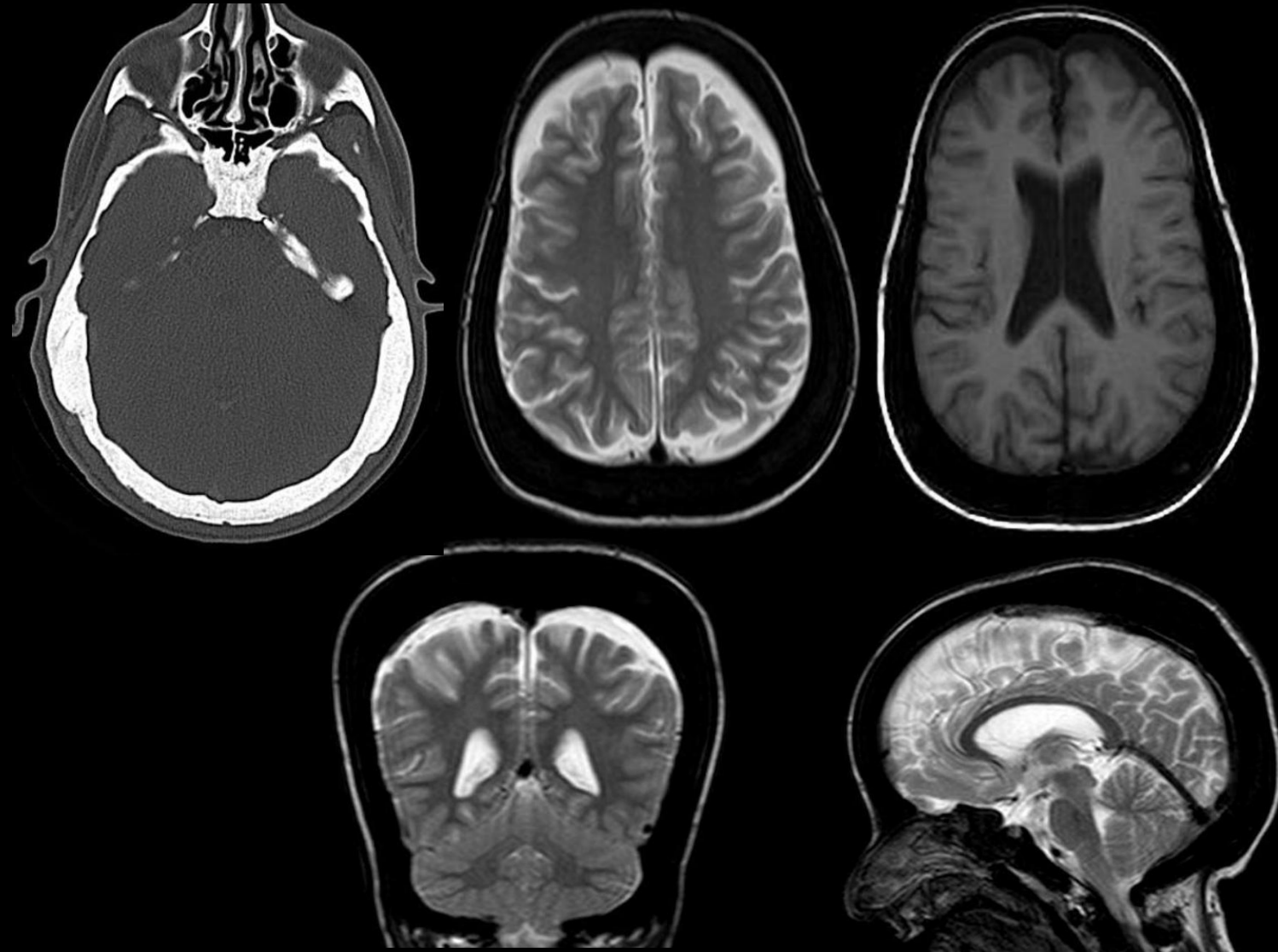


Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

Augmentation de taille du crâne d'origine osseuse

- Les **maladies osseuses constitutionnelles** comme l'ostéopétrose, l'achondroplasie, la pycnodysostose et la dysostose crânienne doivent être recherchées
- Les **craniosténoses complexes** peuvent se traduire par une augmentation du PC par HTIC
- Pour les **craniosténoses simples**, l'augmentation du PC est rare dans les trigonocéphalies et plagiocéphalies ; dans les scaphocéphalies elle est surtout le reflet de la déformation crânienne, plus qu'une augmentation réelle du PC



Augmentation du périmètre crânien

Etiologies

Macrocrânie familiale

- Dans la macrocéphalie familiale où des membres de la famille ont une grosse tête, les ventricules sont de taille normale, les espaces sous-arachnoïdiens sont élargis
- Il s'agit probablement d'un trouble de résorption transitoire du liquide cébrospinal

**LES
GROSSES
TÊTES**

RTL

Augmentation du périmètre crânien

Stratégie d'exploration

Dans le cadre de l'urgence

- Toute augmentation du PC rapide et/ou s'accompagnant de symptômes neurologiques ou d'HTIC doit bénéficier d'une **imagerie en urgence**
- Chez les nourrissons de moins ou de plus de 6 mois qui présentent une macrocrânie avec signes neurologiques et/ou augmentation rapide du PC, un examen d'imagerie en coupe doit être réalisé en urgence
- **La TDM sans injection est l'examen de 1^{ère} intention**
- La TDM permet de rechercher les urgences, en particulier les épanchements sous-duraux des TCNA (bébés secoués)
- Une IRM peut être effectuée dans un 2e temps



Augmentation du périmètre crânien

Stratégie d'exploration

Chez le nourrisson de moins de 6 mois

- Chez les nourrissons de moins de 6 mois qui présentent une macrocrânie sans signe neurologique, on peut réaliser une **échographie transfontanellaire** (ETF)
- Si cette échographie est normale, si le périmètre crânien n'a pas changé rapidement de couloir et si l'examen clinique est normal, on réalise une **surveillance clinique simple**
- S'il existe des espaces sous-arachnoïdiens augmentés (en dehors d'un contexte familial avec augmentation du PC) ou une hydrocéphalie, **une TDM ou une IRM doivent être réalisées sans urgence**
- Il est préconisé de faire une IRM si l'on a le choix entre les deux types d'examen
- L'orientation vers un neurochirurgien ou un pédiatre dépend ensuite des anomalies retrouvées

Augmentation du périmètre crânien

Stratégie d'exploration

Chez le nourrisson de plus de 6 mois

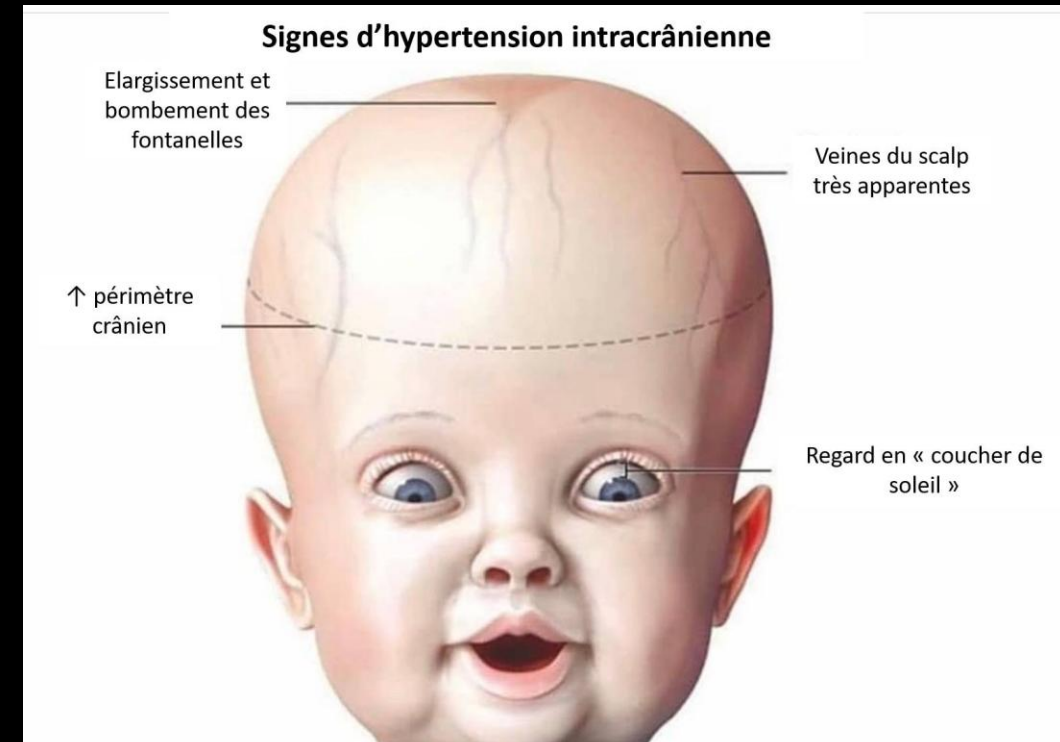
- Chez les nourrissons de plus de 6 mois qui présentent une macrocrânie sans signe neurologique et qui ont gardé le même couloir de PC avec un développement normal, on ne pratique aucun examen s'il existe un contexte familial (augmentation du PC des parents). Ceci fait évoquer une simple macrocrânie familiale et une surveillance clinique suffit
- Chez les nourrissons de plus de 6 mois qui présentent une macrocrânie lentement évolutive (avec changement progressif de couloir de PC) sans signe neurologique et un développement psychomoteur normal, une TDM ou une IRM doivent être réalisées sans urgence
- Il est préconisé de faire une IRM si l'on a le choix entre les deux types d'examen
- Très souvent, il s'agit d'espaces sous-arachnoïdiens augmentés majoritairement en lien avec des sténoses des foramens jugulaires ou un retard de maturation des villosités choriales
- Si l'IRM est faite en premier et si l'on a un doute sur une sténose osseuse, l'imagerie peut être complétée par une TDM injectée

Augmentation du périmètre crânien

Stratégie d'exploration

Cas particulier de l'HTIC

- L'HTIC est une urgence thérapeutique en raison du risque d'engagement et de cécité
- Les symptômes peuvent d'abord être légers puis s'intensifier au fur et à mesure que la pression dans le crâne augmente
- La **céphalée** est le symptôme le plus précoce (**de fin de nuit ou matinale, soulagée par les vomissements et augmentée par la toux, la position couchée**). Difficile à évaluer chez le nourrisson, elle se traduit indirectement par un bébé anormalement grognon, geignard, inconfortable
- Les autres symptômes retrouvés sont les **vomissements en jets** les **troubles visuels** (strabisme ou diplopie par souffrance du VI sans valeur localisatrice, regard en « coucher de soleil »), les **changements de comportement** et **l'œdème papillaire au fond d'œil**
- Des **signes d'engagement** peuvent apparaître comme un coma avec mydriase et ptosis par atteinte du III et abolition du réflexe photomoteur en cas d'engagement temporal torticolis et crises toniques en cas d'engagement occipital



Augmentation du périmètre crânien

Stratégie d'exploration

Cas particulier de l'HTIC

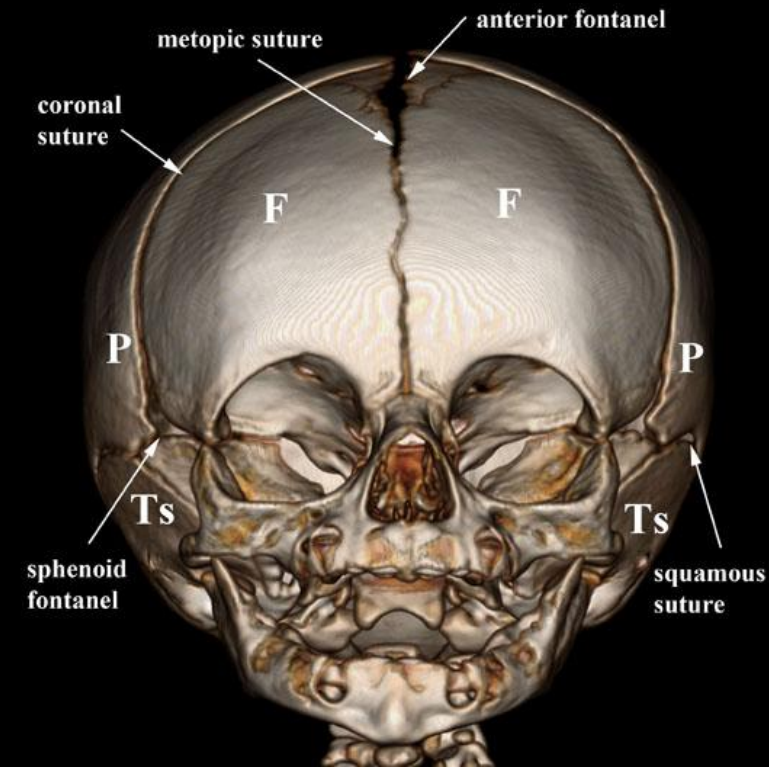
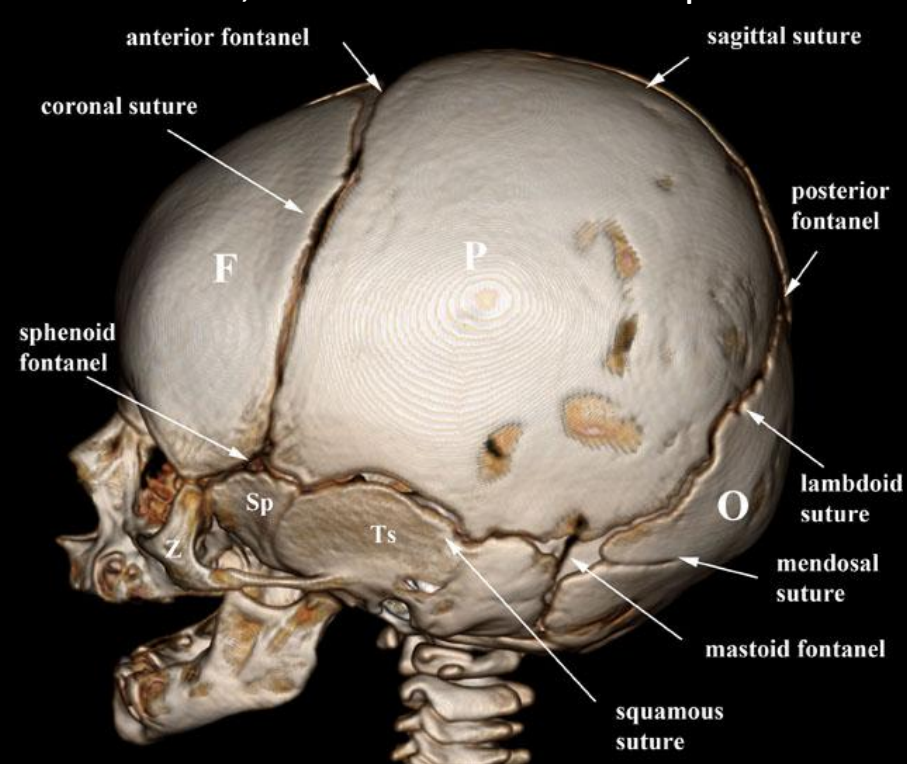
- L'HTIC peut être due à un **processus expansif intracrânien** (tumeur, hématome, abcès) ou à une **accumulation de LCS par gêne à sa circulation** (hydrocéphalie et toutes ses causes : HIV, méningite, thrombophlébite cérébrale, etc.)
- **Le diagnostic doit être fait en extrême urgence pour éviter l'engagement ou la cécité par atrophie optique**
- Une **TDM cérébrale** doit être réalisée en urgence. Cet examen permet sans attendre de retrouver la cause dans la plupart des cas
- Lorsqu'il est normal, il doit être systématiquement complété par un fond d'oeil afin d'objectiver ou non la présence d'un oedème papillaire

Craniosténoses

Généralités

Craniosténoses = Craniosynostoses

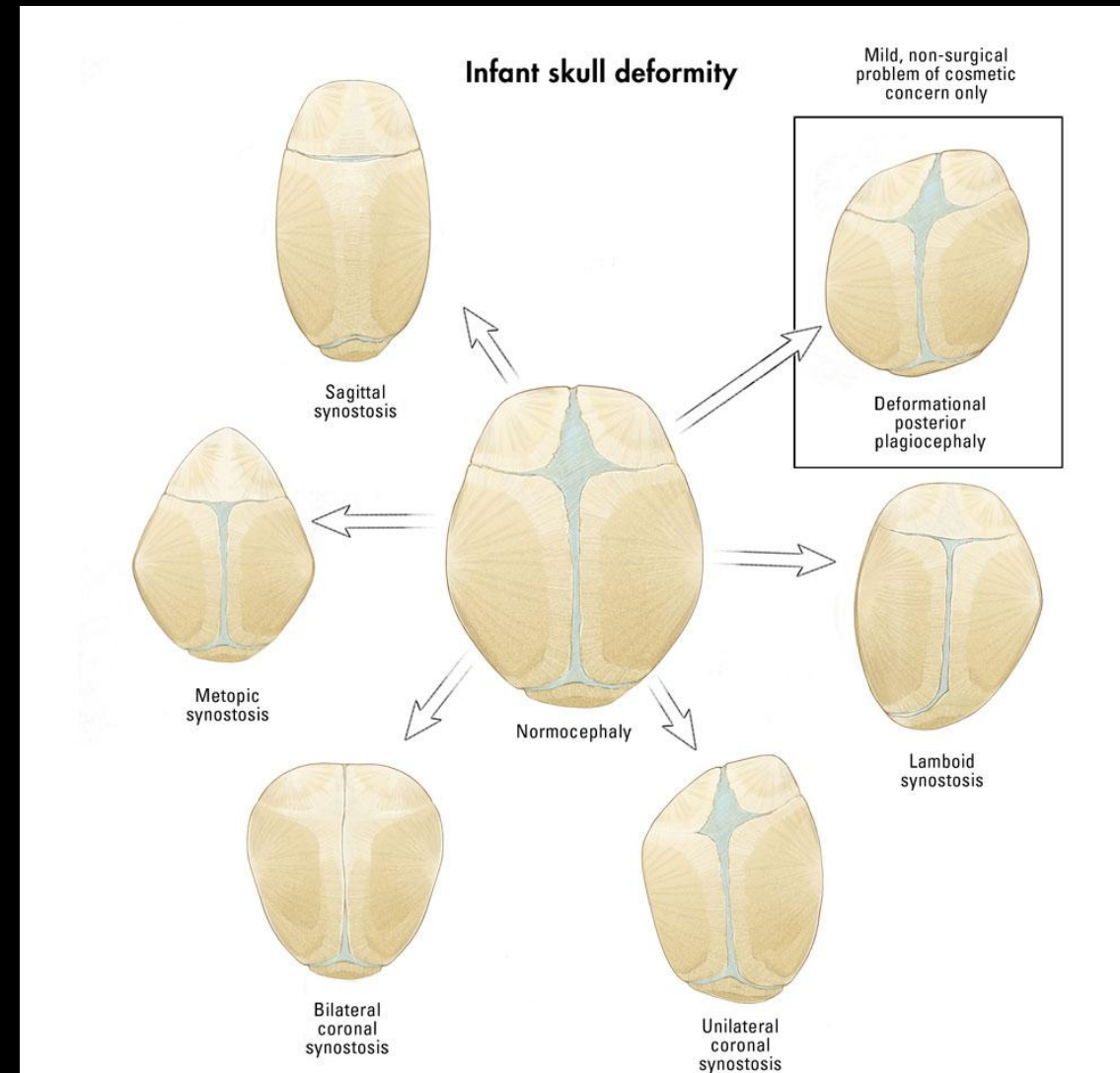
- Les craniosténoses, dont la prévalence est voisine de 4 pour 10000 naissances, résultent principalement de la **fusion prématurée d'une suture de la voûte crânienne** ; exceptionnellement, il s'agit de l'absence congénitale d'une de ces sutures
- La croissance du crâne en surface (donc en volume) se fait au niveau des sutures, **perpendiculairement au grand axe de chacune d'entre elles** ; elle est conditionnée par la croissance du cerveau sous-jacent



Craniosténoses

Généralités

- La fusion prématurée d'une suture empêche cette croissance perpendiculaire de la voûte et la déformation du crâne se fait donc toujours dans l'axe de la suture pathologique
- La poussée du cerveau en croissance a pour conséquence une compensation par les autres sutures et une exagération des empreintes et des circonvolutions corticales sur la voûte
- Ces anomalies sont d'autant plus marquées que la fusion est précoce, parfois prénatale
- Elles peuvent, quand elles sont sévères, déterminer des déformations de la base du crâne
- Les craniosténoses peuvent être isolées ou syndromiques, associées à d'autres malformations

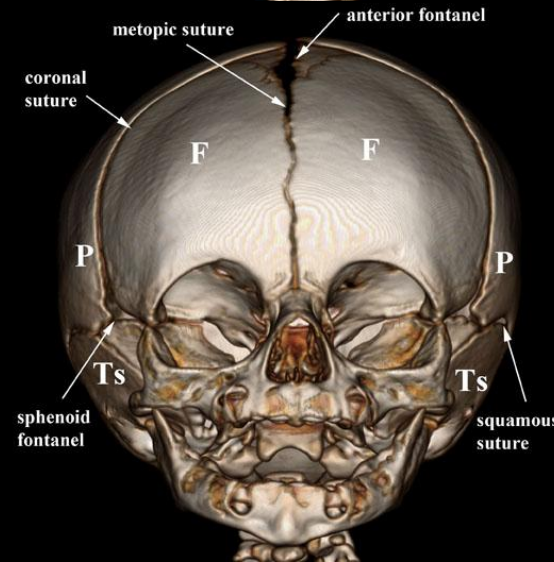
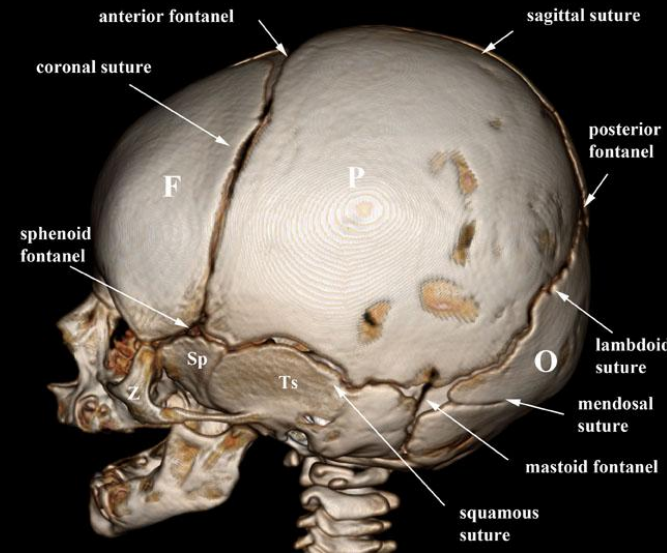


Craniosténoses

Généralités

Âge de fermeture normal des sutures et fontanelles

- Métopique : 3-9 mois
- Sphénosquameuse : 6-10 ans
- Fronto-sphénoïdale : environ 15 ans
- Occipitomatoïdienne : environ 16 ans
- Sagittale : environ 22 ans
- Coronale : environ 24 ans
- Lambdoïde : environ 26 ans
- Squameuse : environ 60 ans



- Fontanelle postérieure (fusionne et donne le lambda) : 3 mois
- Fontanelle sphénoïdale (fusionne et donne le ptériorion) : 6 mois
- Fontanelle antérieure : 18-24 mois
- Fontanelle mastoïdienne (fusionne et donne l'astériorion) : 2 ans

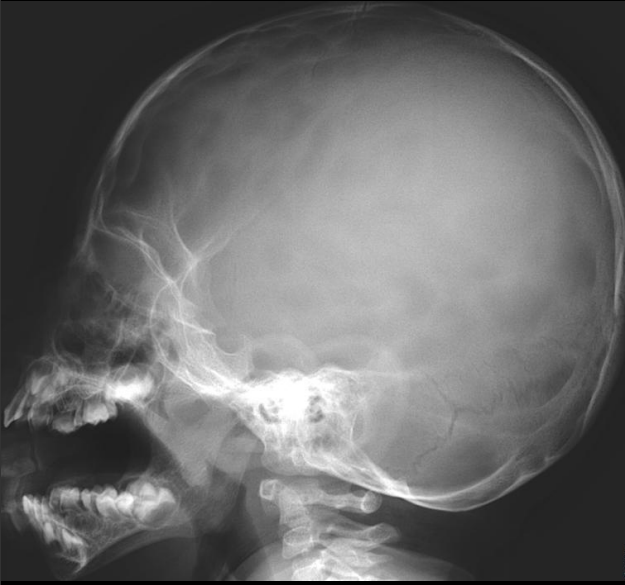
- **Déformation du crâne** : signe d'appel le plus fréquent
- **Palpation d'une crête** au niveau de la suture pathologique
- **Risque évolutif** :
 - **HTIC** par disproportion entre la croissance de l'encéphale et l'adaptabilité limitée de la boîte crânienne
 - **Atrophie optique**
 - **Retard psychomoteur**

Craniosténoses

Bilan

Radiographies

- Crane Face + profil
- **Obsolète**



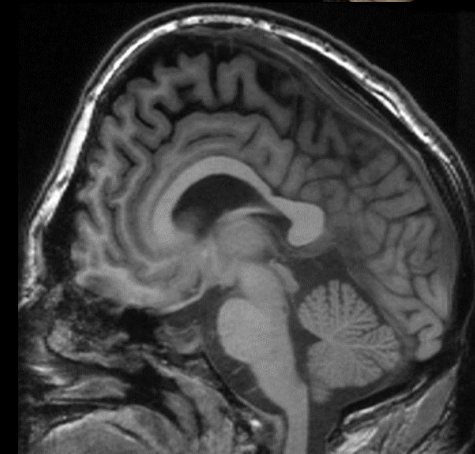
Scanner

- **Examen de choix +++**
- Diagnostic positif
- Reconstructions 3D : analyse volumique de la voûte crânienne > grande aide pour le chirurgien
- **Quelques impératifs techniques ++**
 - **Collimation fine**, bonne analyse des sutures de la voûte et de la base du crâne ++
 - **Champ d'acquisition large** : du vertex au trou occipital voire plus bas
 - Limitation de l'irradiation de l'enfant



IRM

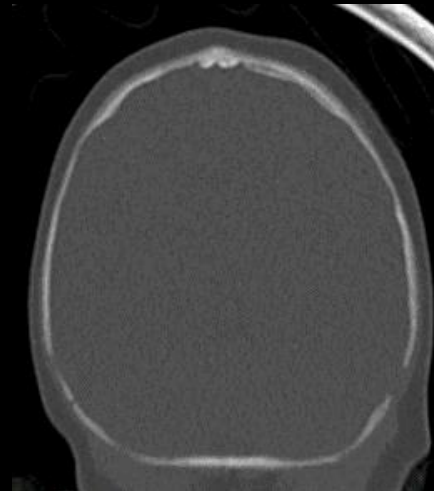
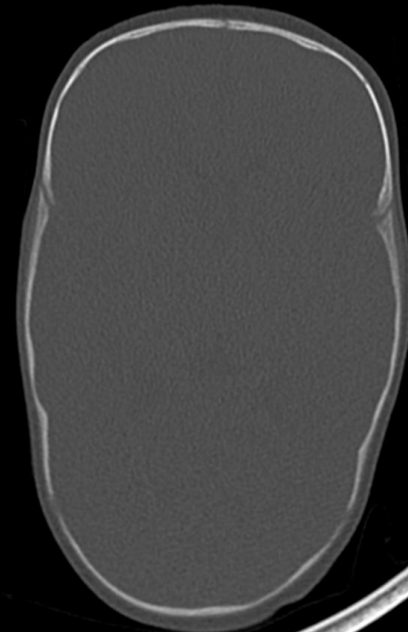
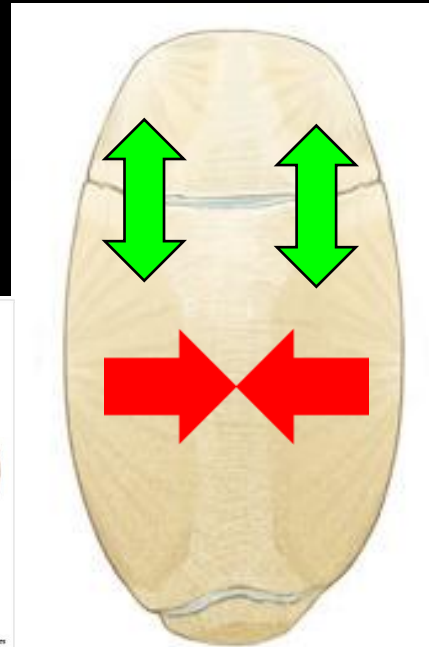
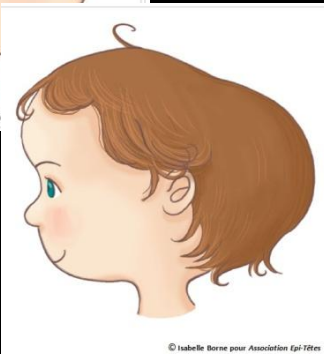
- Peu informative sur les structures osseuses
- **Utile dans les formes syndromiques** à la recherche d'anomalies cérébrales associées



Craniosténoses

Scaphocéphalie

- La scaphocéphalie (= Dolichocéphalie) est la **forme la plus courante de craniosténose** , où la fermeture prématurée de la suture sagittale entraîne un obstacle à la croissance latérale du crâne tandis que la croissance antéropostérieure se poursuit, produisant un crâne classique allongé, mais étroit
- = **50% des craniosténoses**



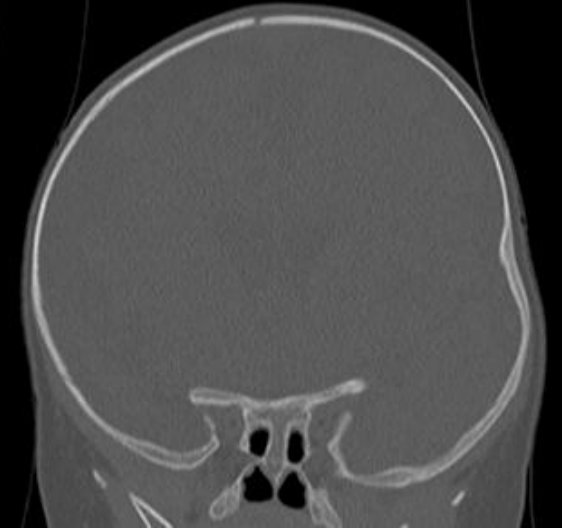
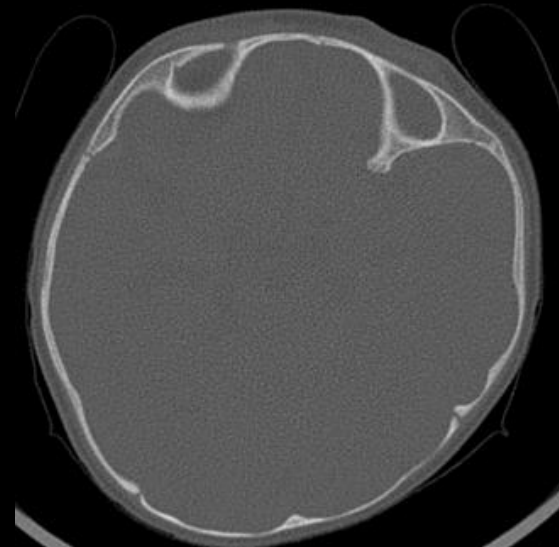
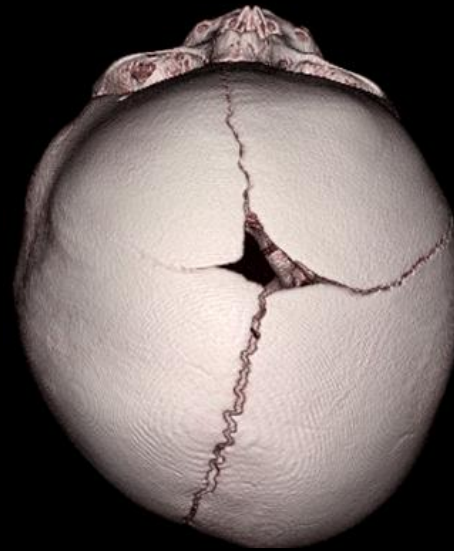
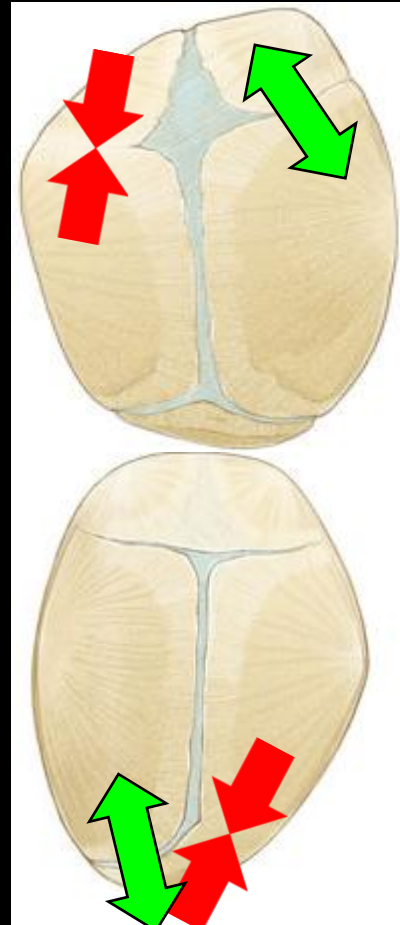
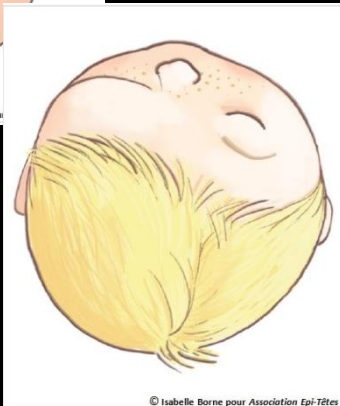
Suture sagittale

Craniosténoses

Plagiocéphalie

Suture coronale (plagio. Frontale) / lambdoïde (plagio. Occipitale)

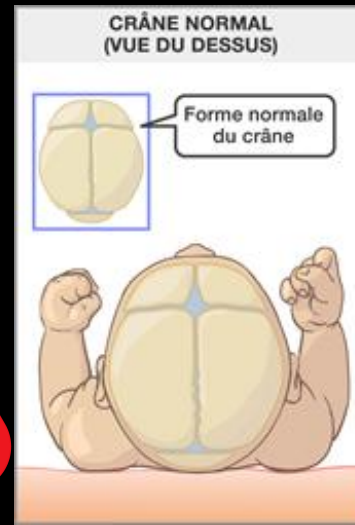
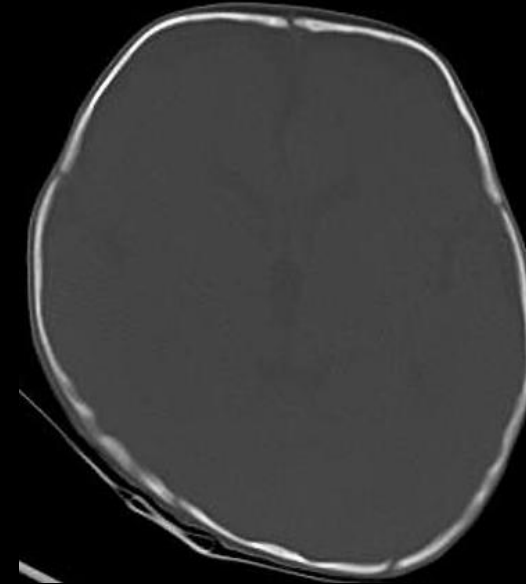
- La plagiocéphalie fait référence à un type de craniosténose dans lequel il existe une **fermeture prématurée asymétrique des sutures coronales et/ou lambdoïdes**
- = **20% des craniosténoses**



Plagiocéphalie

- ≠ craniosténose !
- La plagiocéphalie positionnelle fait référence à une **déformation crânienne** qui résulte d'une **pression externe** après la naissance lorsqu'un nourrisson est constamment placé dans la même position pour le repos et le sommeil
- Elle peut être marquée chez les grands prématurés, dont la tête devient aplatie et scaphocéphalique lorsqu'ils sont positionnés sur le côté pour la ventilation mécanique

Plagiocéphalie positionnelle

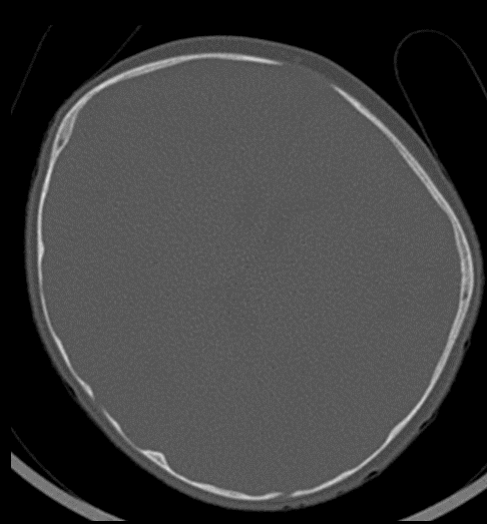
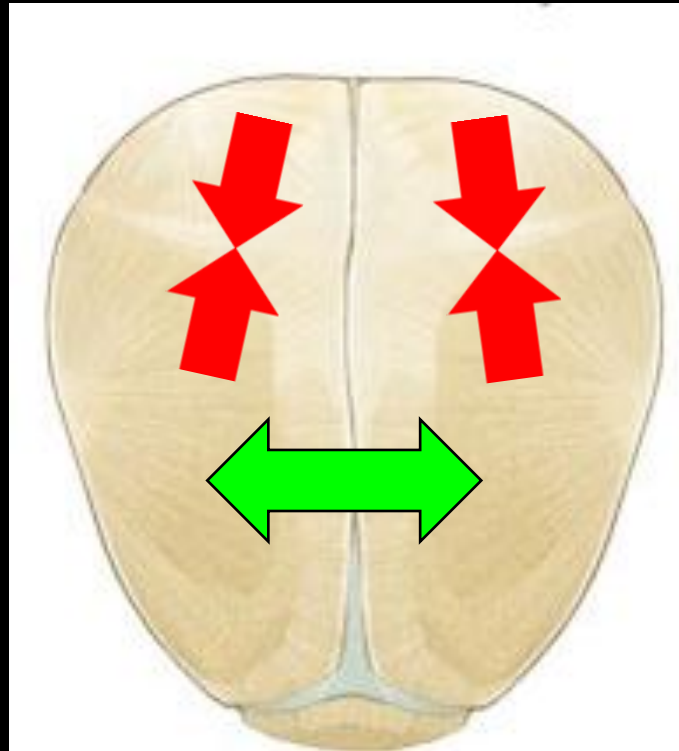
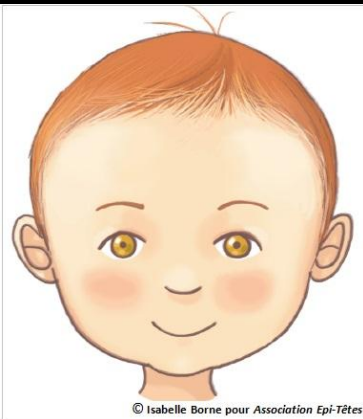


Craniosténoses

Brachycéphalie

Sutures bi-coronales ou bi-lambdoidiennes

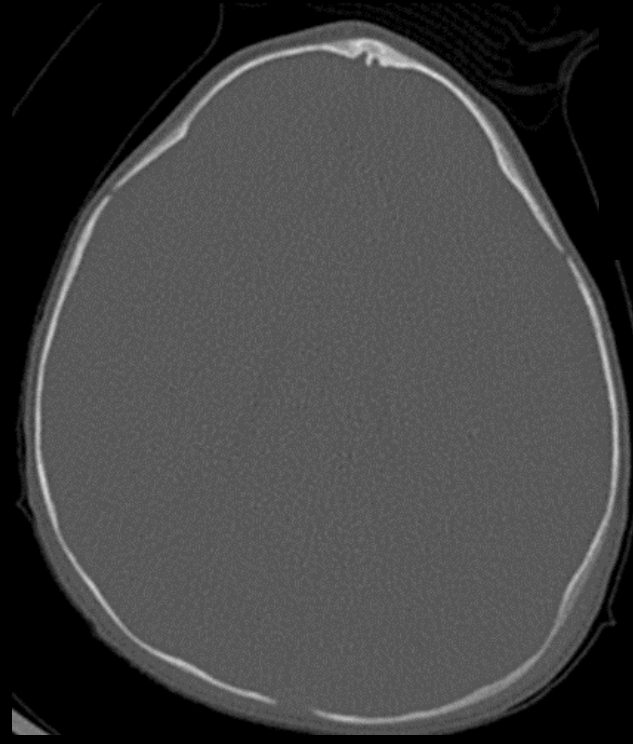
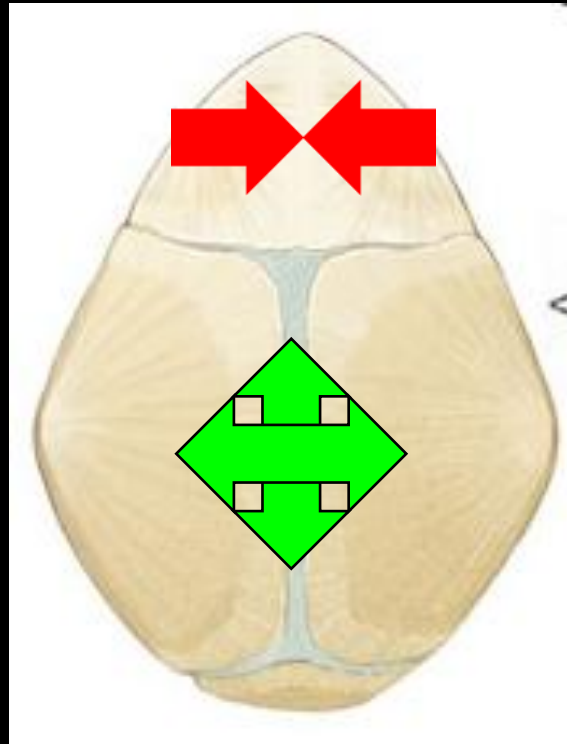
- La brachycéphalie fait référence à une déformation du crâne en lien avec la **fermeture des sutures coronales ou lambdoidiennes de façon bilatérale**



Craniosténoses

Trigonocéphalie

- La trigonocéphalie fait référence à l'aspect triangulaire du crâne frontal créé par la **fusion prématurée de la suture métopique**
- = **5% des craniosténoses**



Suture métopique



* Fracture

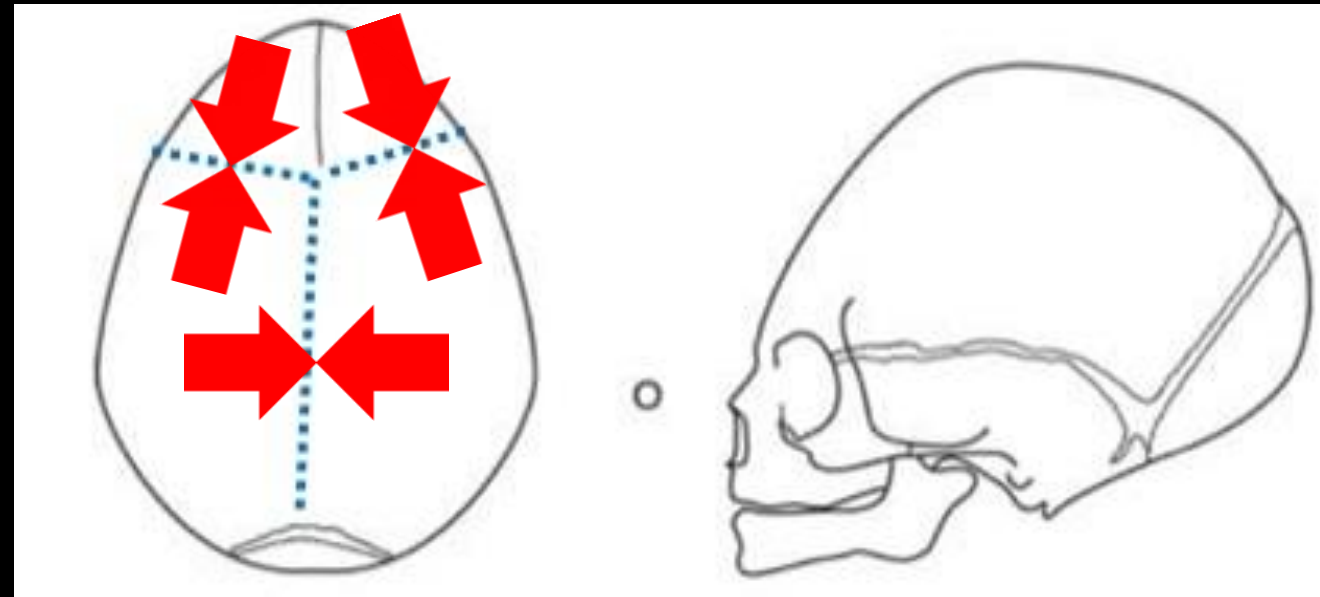
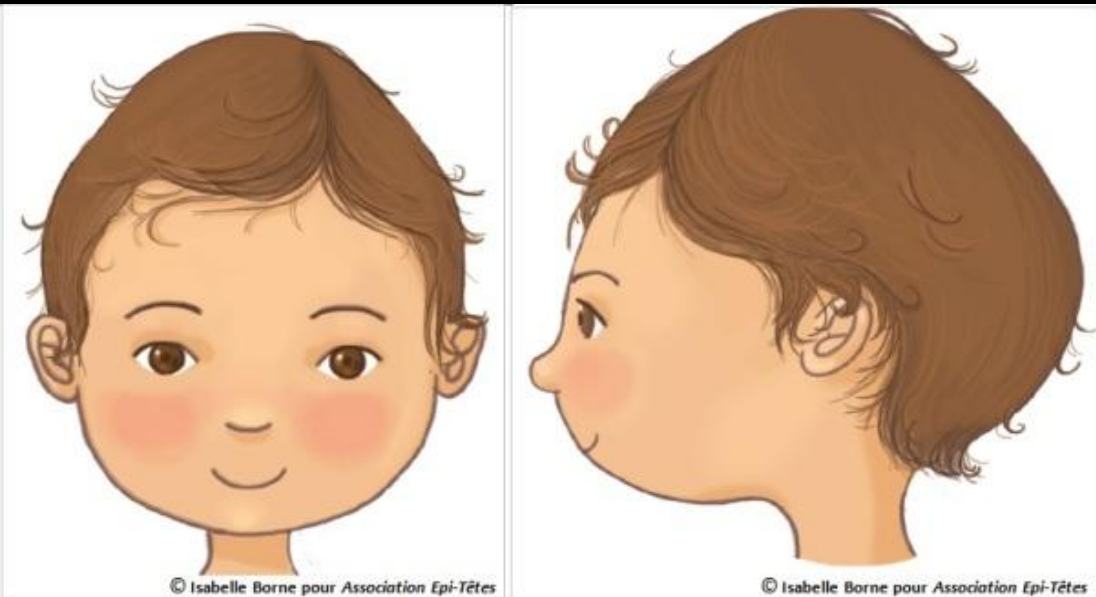


Craniosténoses

Oxycéphalie

Sutures coronales + sagittale (+/- métopique)

- L'oxycéphalie (également connue sous le nom de turricephalie) est la **fermeture prématurée des deux sutures coronales, de la sagittale, et parfois de la métopique**
- Caractérisé par un crâne en forme de tour

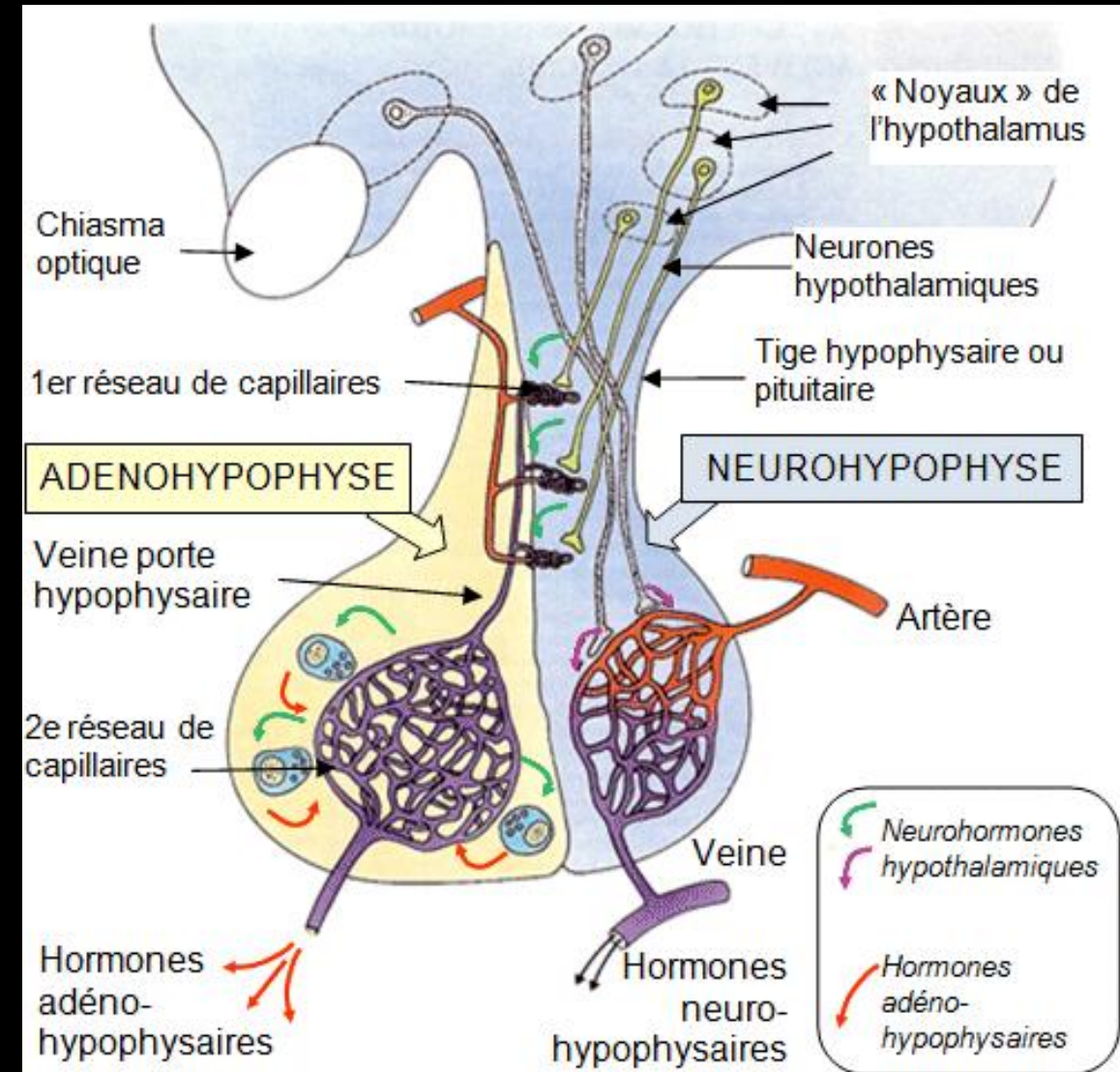


Région hypothalamo-hypophysaire

Aspects normaux

- **Hypophyse antérieure = adénohypophyse = antéhypophyse** : tissu glandulaire constituée de cellules hormonopœïétiques, 6 types cellulaires différents qui produiront 6 types d'hormones différentes
- **Hypophyse postérieure = neurohypophyse = posthypophyse** : constituée de prolongement de fibres nerveuses qui traversent la tige pituitaire, libèrent les hormones qui sont fabriquées dans les noyaux de l'hypothalamus. Deux hormones sont produites : ADH (hormone antidiurétique = vasopressine) et ocytocine

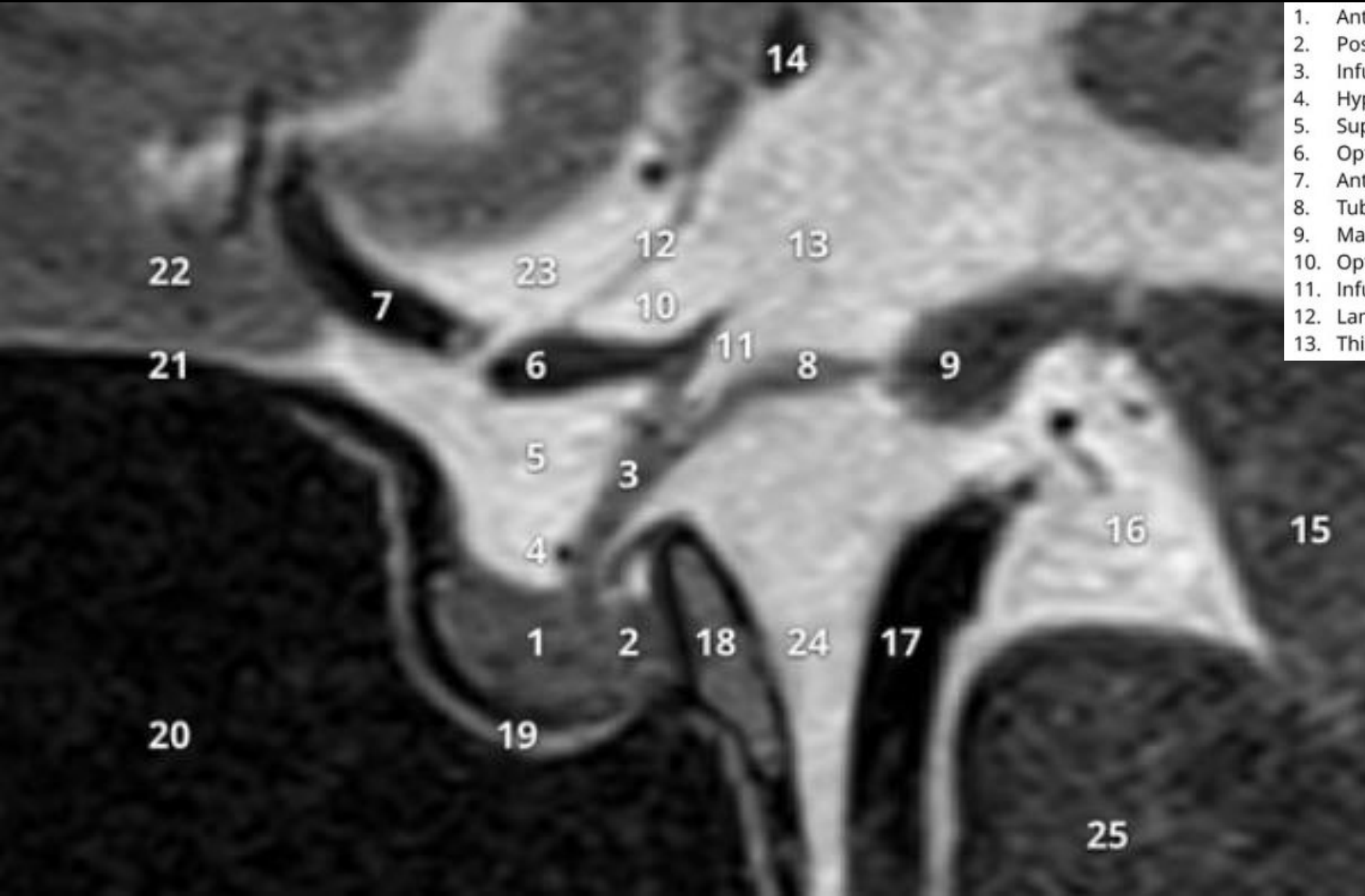
Anatomo-physiologie



Région hypothalamo-hypophysaire

Aspects normaux

Anatomo-physiologie



- | | |
|-----------------------------|-------------------------------|
| 1. Anterior pituitary | 14. Anterior commissure |
| 2. Posterior pituitary | 15. Midbrain |
| 3. Infundibulum | 16. Interpeduncular cistern |
| 4. Hypophyseal cistern | 17. Basilar artery |
| 5. Suprasellar cistern | 18. Dorsum sellae |
| 6. Optic chiasm | 19. Floor of pituitary fossa |
| 7. Anterior cerebral artery | 20. Sphenoid sinus |
| 8. Tuber cinereum | 21. Planum sphenoidale |
| 9. Mammillary body | 22. Gyrus rectus |
| 10. Optic recess | 23. Lamina terminalis cistern |
| 11. Infundibular recess | 24. Prepontine cistern |
| 12. Lamina terminalis | 25. Pons |
| 13. Third ventricle | |

Exploration

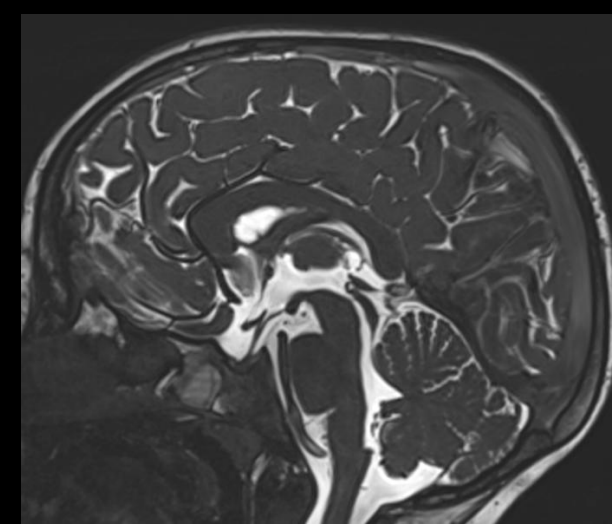
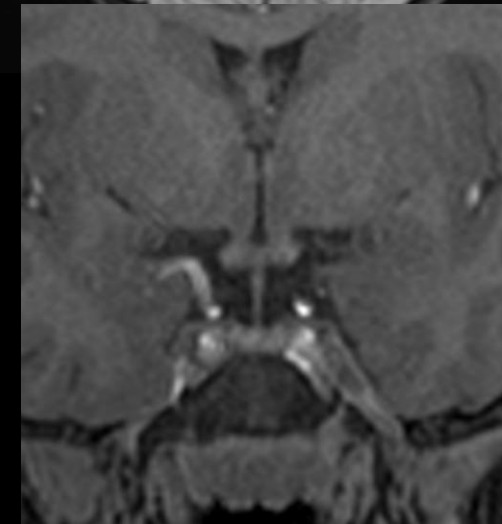
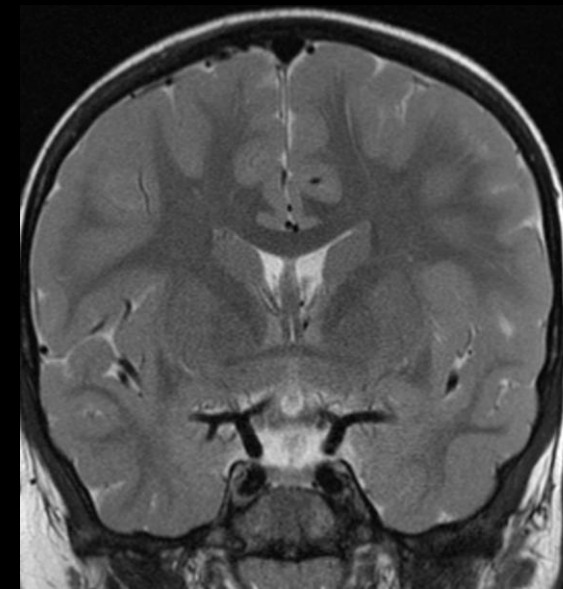
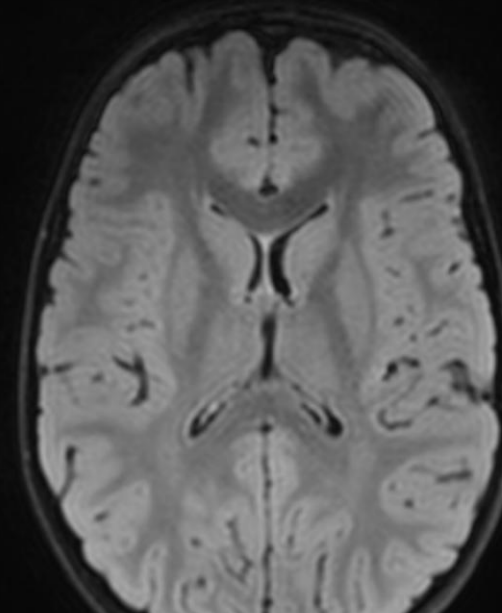
- L'IRM et l'examen de choix pour explorer la région hypophysaire
- Le scanner peut être utile en débrouillage ou en urgence pour détecter une tumeur, il n'est pas contributif pour la recherche de malformation de l'axe hypothalamo-hypophysaire
- L'aspect normal et pathologique de l'axe hypothalamo-hypophysaire est particulier en pédiatrie du fait de la croissance staturale et du développement pubertaire, sous dépendance hormonale
- Il est essentiel de disposer des éléments cliniques et biologiques principaux pour poser l'indication et effectuer une IRM hypophysaire
- Chez l'enfant, la technique et les pathologies recherchées sont différentes selon le contexte clinique, qui peut être un retard staturo-pondéral ou une avance pubertaire, mais aussi un diabète insipide, une cachexie...

Région hypothalamo-hypophysaire

Technique de l'IRM

- La technique de l'IRM doit comprendre au minimum des coupes fines sagittales et coronales pondérées en T1 SPIN ECHO de 2 à 3 mm ou 3D T1 en EG centrée (CAIPI) et une exploration complète de l'encéphale
- L'injection de Gadolinium n'est pas systématique
- Les séquences d'impulsion 3D à fort rapport signal/bruit accentuant le liquide céphalo-rachidien et supprimant les tissus (type FIESTA ou CISS) permettre une bonne visualisation de la continuité de la tige pituitaire dans la citerne optochiasmatique

Séquences

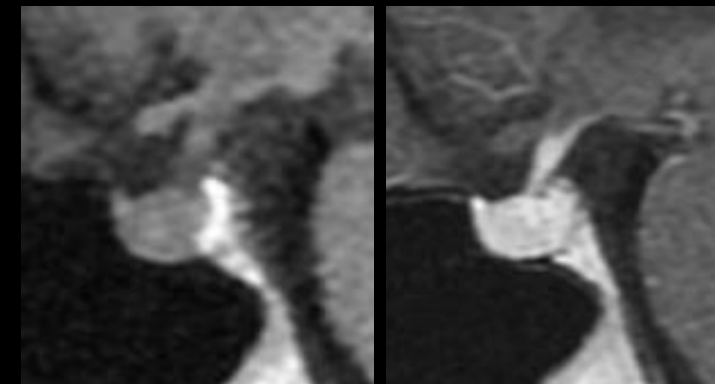
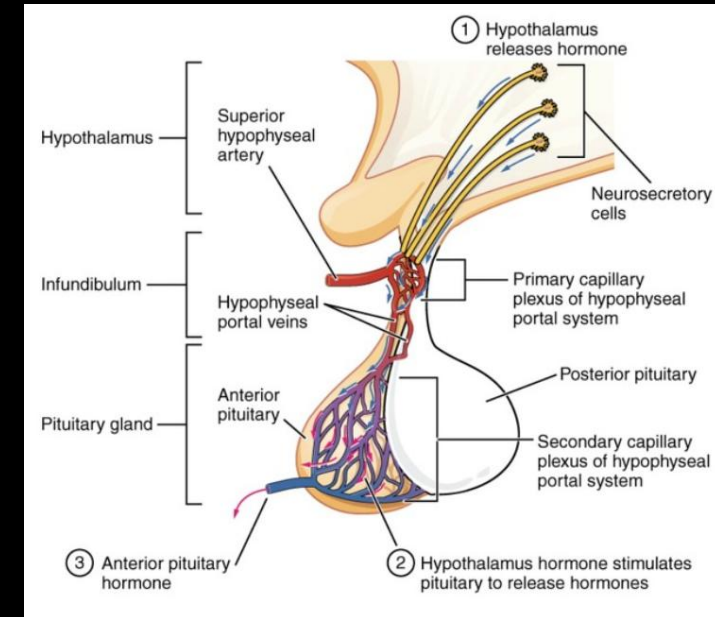


Région hypothalamo-hypophysaire

Aspects normaux

- En IRM, l'antéhypophyse est **iso intense au parenchyme cérébral en T1** et **se rehaussant fortement après injection de produit de contraste** du fait de l'absence de barrière hémato-encéphalique
- Son bord supérieur est concave vers le haut ou rectiligne
- La hauteur hypophysaire est le reflet de l'activité sécrétoire
- **La hauteur de l'hypophyse diminue pendant la première année de vie** et présente ensuite une **croissance linéaire jusqu'à la puberté**
- En pratique, après l'âge de 1 an, la hauteur hypophysaire est pathologique si elle est $< 2 \text{ mm}$ ou $> 10 \text{ mm}$
- L'hypophyse de l'enfant peut présenter une hypertrophie physiologique en rapport avec des états d'hyperfonctionnement

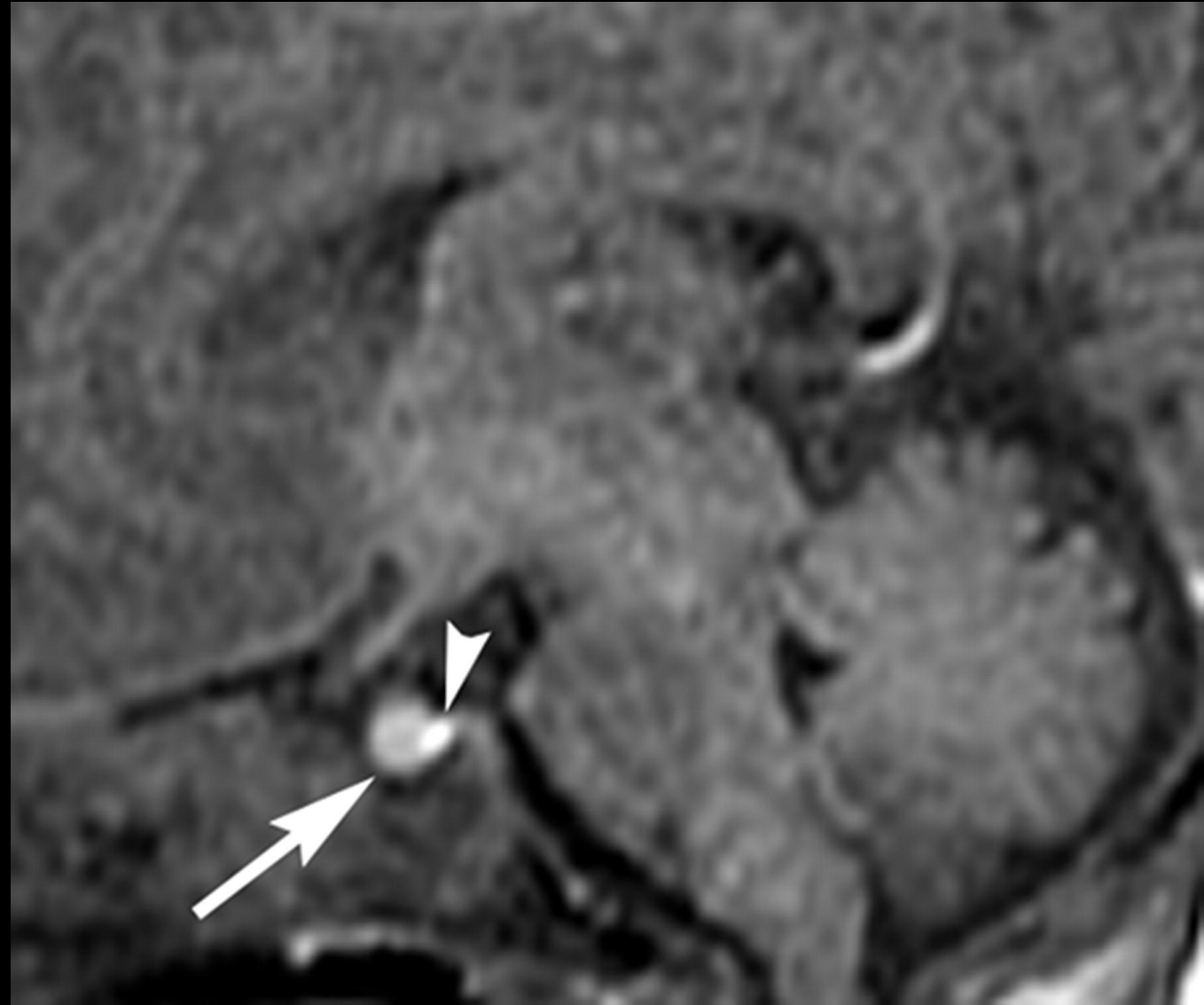
Antéhypophyse



Aspects normaux

- En période néonatale, l'hypophyse est hypertrophiée, à bord supérieur convexe, et en hypersignal T1 franc lié à son intense activité hormonale
- Cet aspect perdure pendant environ 3 à 4 semaines chez le nouveau-né à terme et jusqu'à 2 mois de vie chez les prématurés

Antéhypophyse

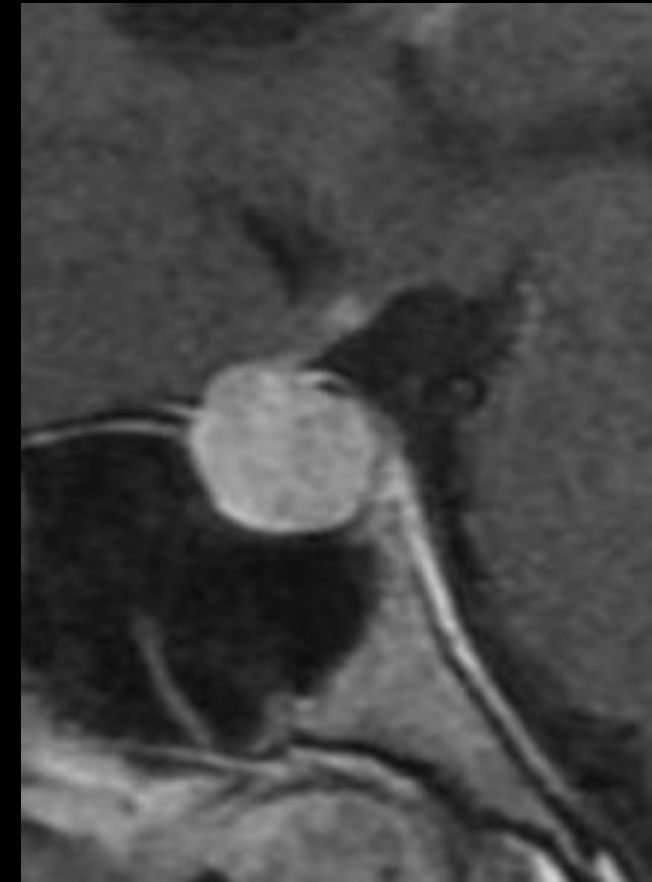
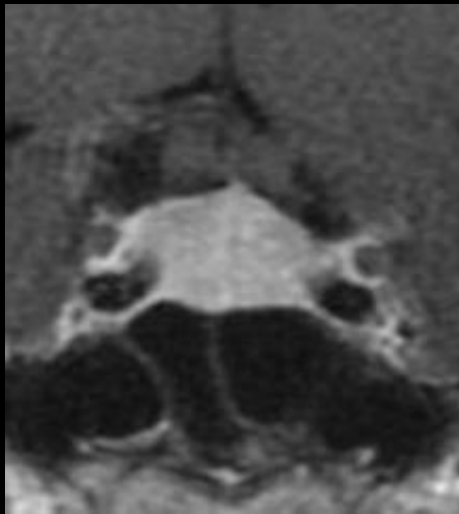


Région hypothalamo-hypophysaire

Aspects normaux

Antéhypophyse

- A la puberté, l'aspect d'hypertrophie physiologique transitoire de l'anté hypophyse doit être connue pour éviter les erreurs diagnostiques
- L'hypophyse est hypertrophiée à dôme convexe, mesurée jusqu'à 10 mm de hauteur
- Elle se rehausse de façon homogène après injection de contraste, ce qui élimine un processus pathologique intra-sellaire

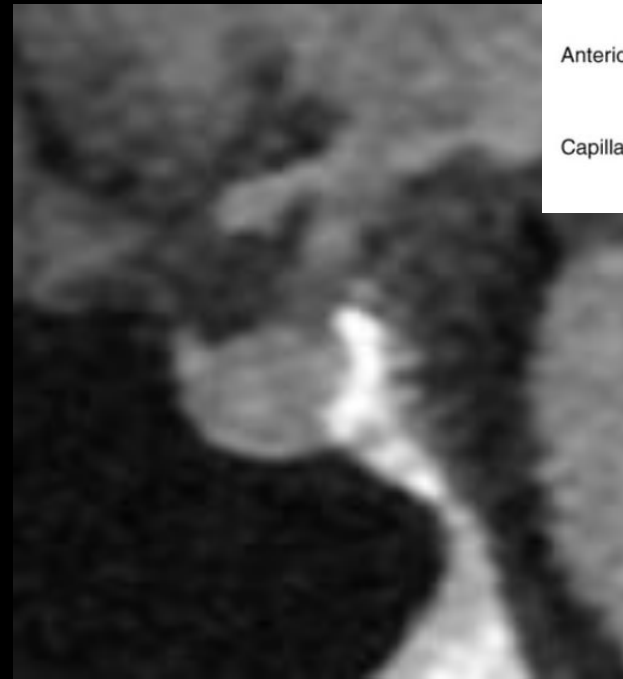
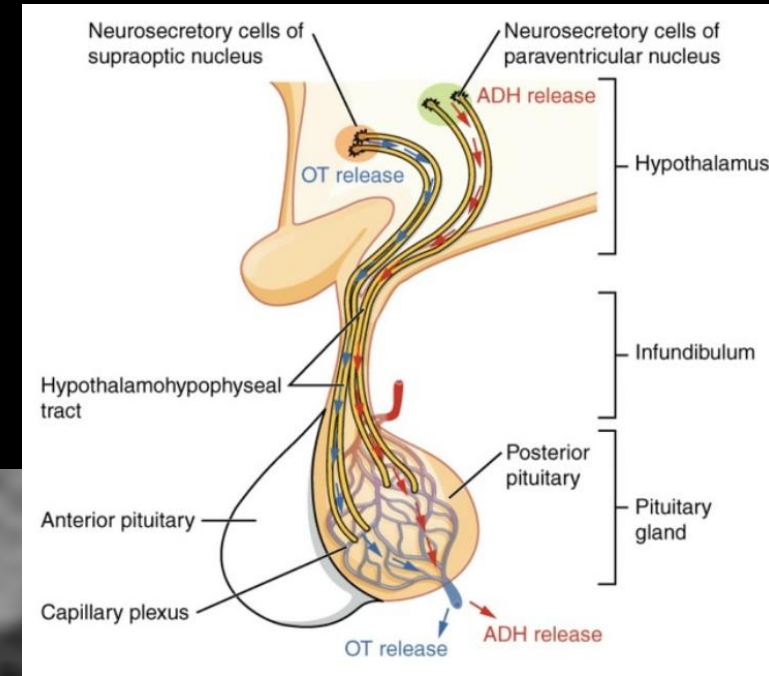


Région hypothalamo-hypophysaire

Aspects normaux

- La post-hypophyse est en **hypersignal T1 franc, postérieur, médian ou parfois paramédian, située en avant du clivus dont elle est séparée par la corticale osseuse hypo intense**
- Cet hypersignal est lié à la présence des granules neuro sécrétoires, composés de neuro physine et d'hormone antidiurétique (ADH)
- La post-hypophyse peut être en isosignal à l'anté-hypophyse dans environ 10 % des cas, sans valeur pathologique
- Chez le jeune enfant, l'absence de pneumatisation du sinus sphénoïdal et la présence de moelle hématopoïétique dans les premières années de vie, en hyposignal T1, confère un aspect particulier à la selle turcique et améliore la détection d'un hypersignal intra-sellaire

Post-hypophyse

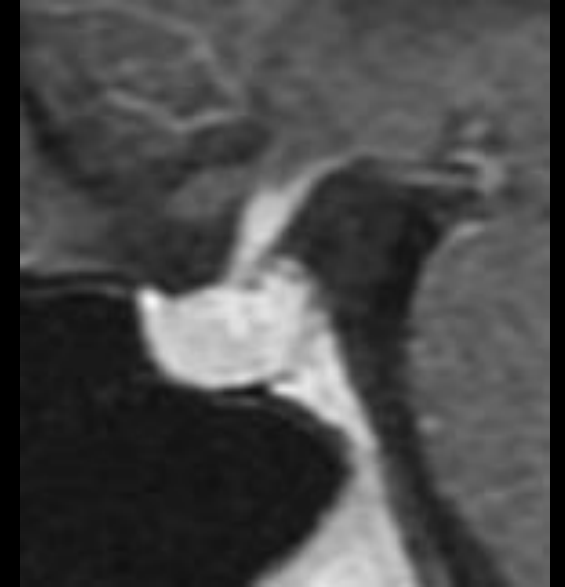
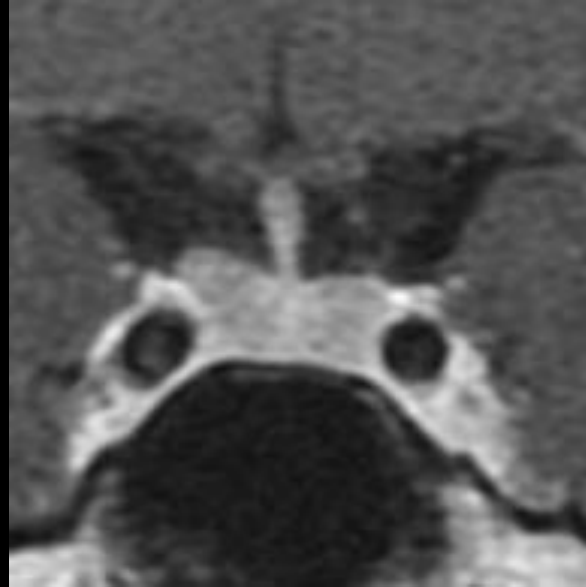
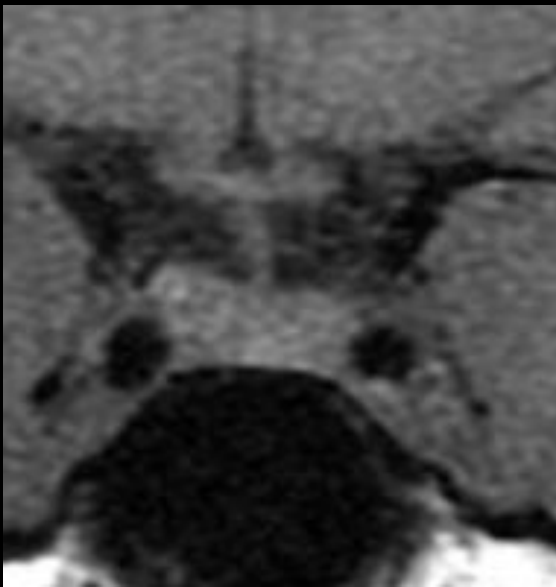


Région hypothalamo-hypophysaire

Aspects normaux

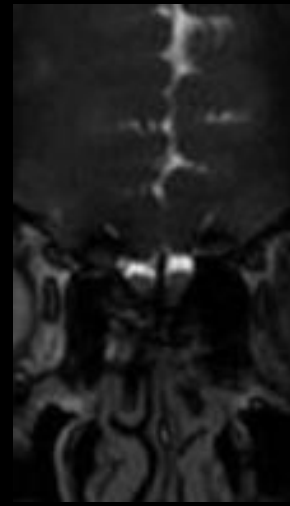
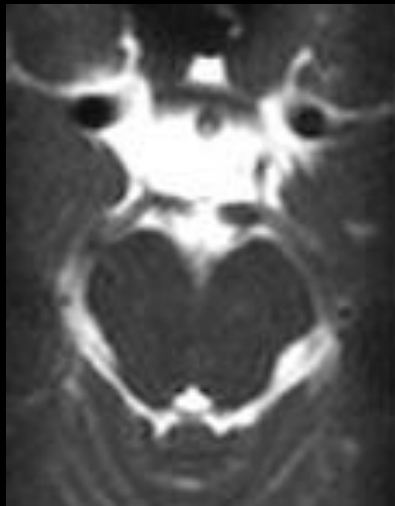
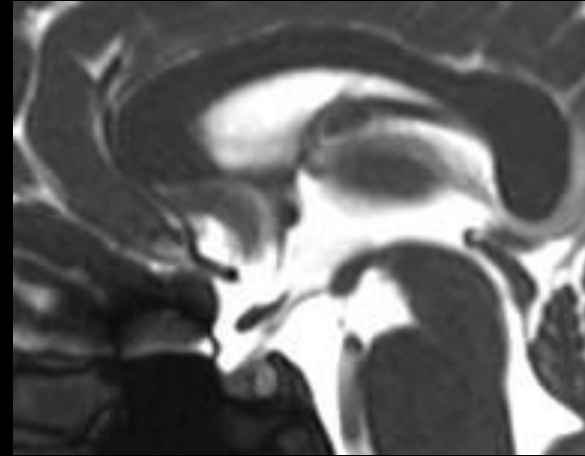
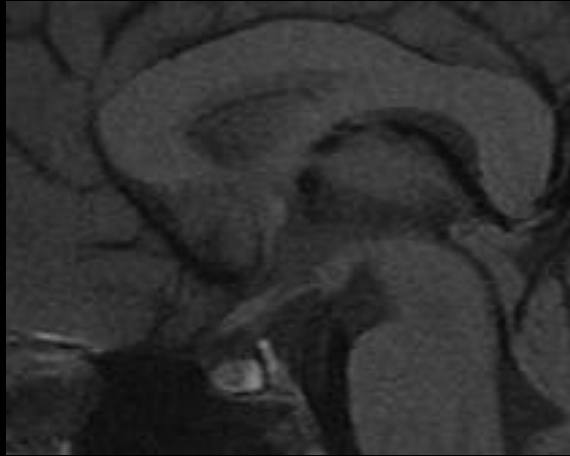
Tige pituitaire

- La tige pituitaire est toujours visible, **continue de l'hypothalamus à l'hypophyse**, quel que soit l'âge, mais il n'y a pas de normes de diamètre disponibles chez l'enfant
- **Son diamètre doit être inférieur à celui du tronc basilaire et compris entre 1 et 2 mm**
- **L'injection de produit de contraste est nécessaire pour une évaluation précise de la tige**



Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

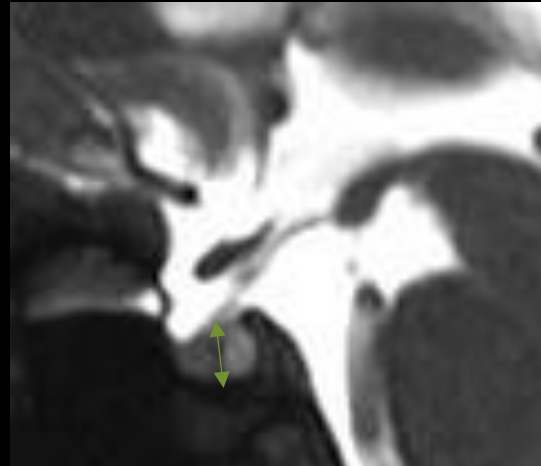
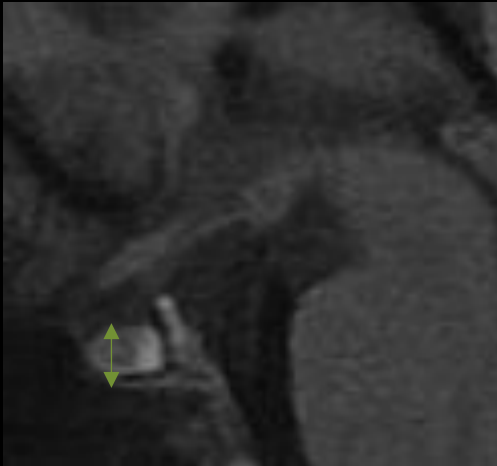


Glande pituitaire	Présente	Oui	Non
	Si présente : taille (hauteur)	Normale (2 – 10 mm)	Anormale Hypoplasie Hypertrophie
Tige pituitaire	Post-hypophyse	Présente	Absente
	Si présente	Position normale Hypersignal T1 spontané	Position ectopique Absence d'hypersignal T1 spontané
Syndrome de masse	Intra-sellaire	Oui	Non
	Supra-sellaire	Oui	Non
	Glande pinéale	Oui	Non
Plancher du V3		Normal	Anormal
Bulbes olfactifs	Présents	Oui	Non
	Si présents	Morphologie normale	Hypoplasie
Chiasma et nerfs optiques intra-crâniens		Morphologie normale	Morphologie anormale
Septum pellucidum	Présent	Oui	Non
	Si présent	Normal	Anormal (dysplasie, hypoplasie)
Conclusion	Pathologie de l'axe HH ?	Non	Oui (hypothèse)

Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

Glande pituitaire

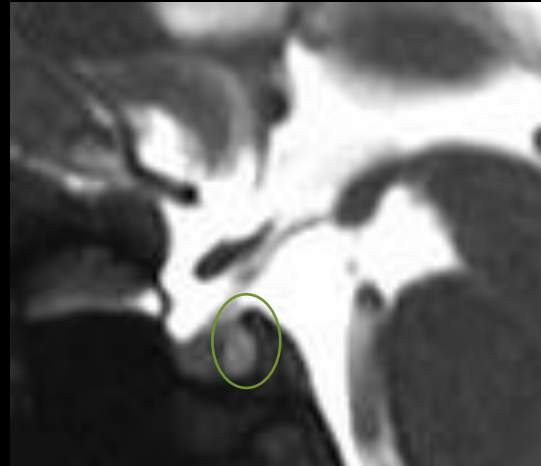
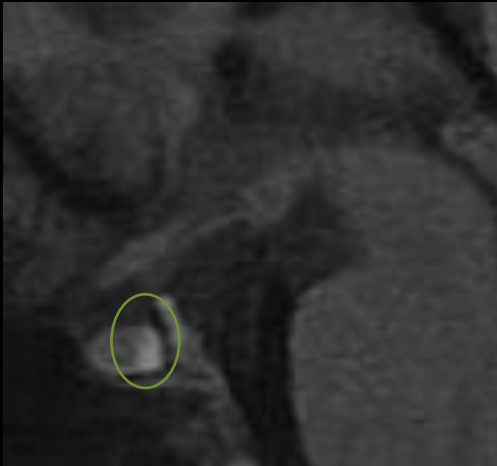


Glande pituitaire	Présente	Oui	Non
	Si présente : taille (hauteur)	Normale (2 – 10 mm)	Anormale Hypoplasie Hypertrophie
	Post- hypophyse	Présente	Absente
	Si présente	Position normale Hypersignal T1 spontané	Position ectopique Absence d'hypersignal T1 spontané

Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

Glande pituitaire

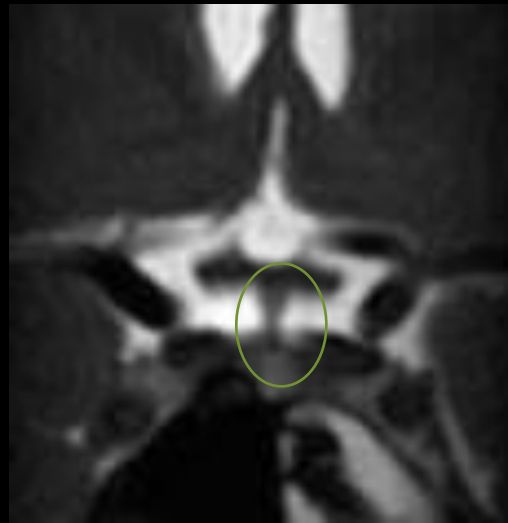
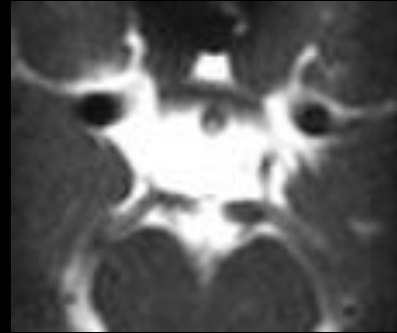


Glande pituitaire	Présente	Oui	Non
	Si présente : taille (hauteur)	Normale (2 – 10 mm)	Anormale Hypoplasie Hypertrophie
	Post- hypophyse	Présente	Absente
	Si présente	Position normale Hypersignal T1 spontané	Position ectopique Absence d'hypersignal T1 spontané

Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

Tige pituitaire

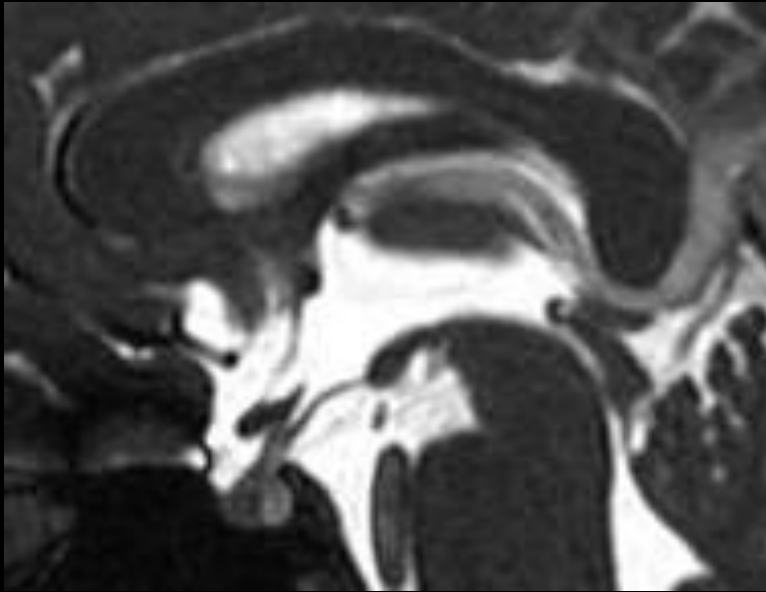


Tige pituitaire	Présente Si présente	Oui Continue Epaisseur normale (1 – 2 mm)	Non Non continue Epaisse (>2 mm)
-----------------	-------------------------	--	--

Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

Syndrome de masse ?



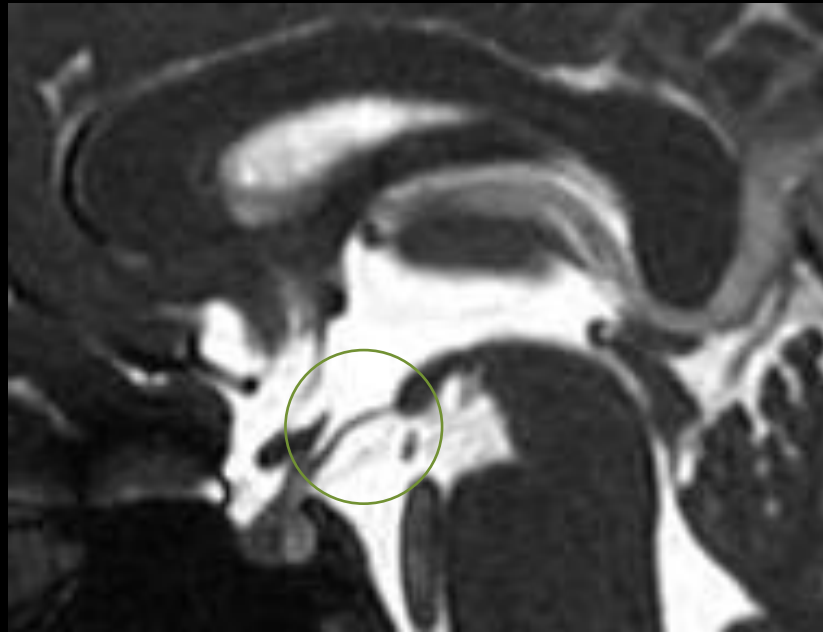
Syndrome de masse	Intra-sellaire	Oui	Non
	Supra-sellaire	Oui	Non
	Glande pinéale	Oui	Non



Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

Plancher du V3



Plancher du V3

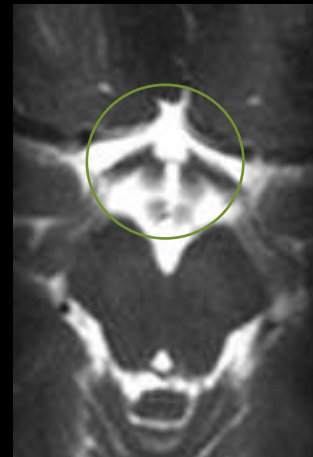
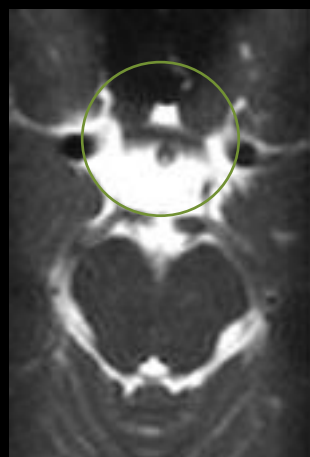
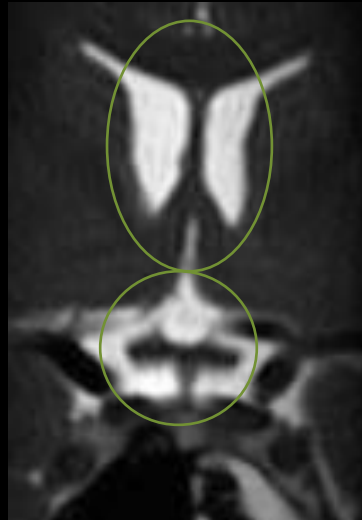
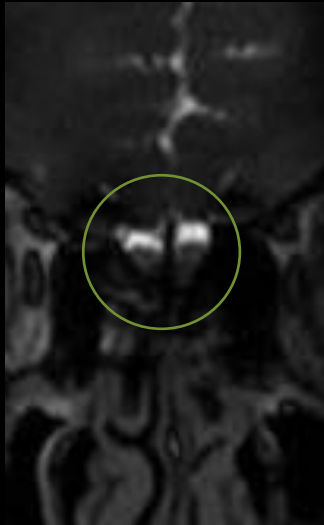
Normal

Anormal

Région hypothalamo-hypophysaire

Grille de lecture

Analyse régionale



Bulbes olfactifs	Présents Si présents	Oui Morphologie normale	Non Hypoplasie
Chiasma et nerfs optiques intra-crâniens		Morphologie normale	Morphologie anormale
Septum pellucidum	Présent Si présent	Oui Normal	Non Anormal (dysplasie, hypoplasie)

Région hypothalamo-hypophysaire

Pathologies

HYPOSECRETION HORMONALE

DEFICIT SOMATOTROPE

Retard de croissance idiopathique sporadique ou familial génétique

Causes tumorales

- Craniopharyngiome
- Gliome du chiasma optique et du plancher du V3

Origine malformative

- Agénésie hypophysaire
- Post-hypophyse ectopique et syndrome d'interruption de la tige
- Dysplasie septo-optique
- Holoprosencéphalie

Origine traumatique

Insensibilité à la GH

AUTRES DEFICITS ISOLEES

Hypogonadisme hypogonadotrope idiopathique

Syndrome de Kallmann (hypogonadisme + déficit olfactif)

Syndrome de Prader Willi

B-thalassémie majeure

DEFICITS HYPOPHYSAIRES MULTIPLES

HYPERSECRETION HORMONALE

PUBERTE PRECOCE

Idiopathique

Neurogénique

- Duplication de l'hypophyse
- Hamartomes
- Hydrocéphalie
- Kyste arachnoïdien supra-sellaire

ADENOME HYPOPHYSAIRE

DIABETE INSIPIDE CENTRAL

FAMILIAL

IDIOPATHIQUE

NEUROGENIQUE

Germinome

Neuro-hypophysite lymphocytaire

Histiocytose Langerhansienne

Neuro-sarcoïdose

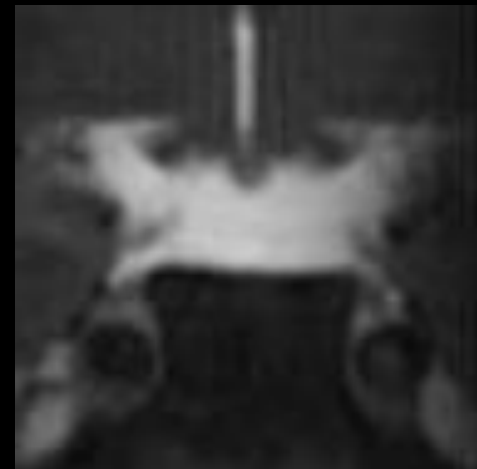
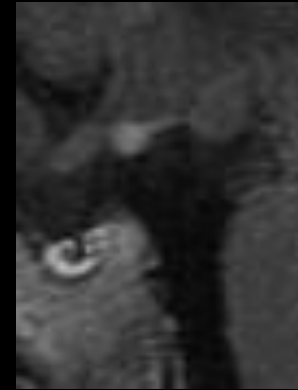
Tuberculose

Région hypothalamo-hypophysaire

Pathologies

Hypopituitarisme

- Dans les déficits hypophysaires combinés, la région hypophysaire peut-être morphologiquement normale ou présenter des malformations consistant en une **posthypophyse ectopique** et/ou une **tige pituitaire absente au hypoplasique** avec souvent une **hypoplasie de l'anté hypophyse**
- Lorsque la tige est totalement absente, la posthypophyse marquée par son hypersignal sphérique ou conique, est en position ectopique haut, au niveau de l'éminence médiane
- Dans les formes avec hypoplasie de la tige pituitaire, l'hypersignal de la post-hypophyse peut être visualisé à n'importe quel niveau de la tige, d'aspect linéaire, irrégulier ou arrondi
- Des malformations de la région hypothalamo-hypophysaire peuvent s'associer à d'autres malformations cérébrales de la ligne médiane : agénésie totale ou partielle, dysgénésie du corps calleux, agénésie septale ± étendue dans le cadre d'une dysplasie septo-optique



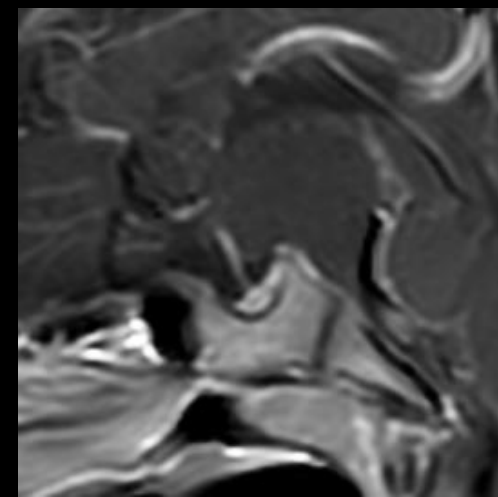
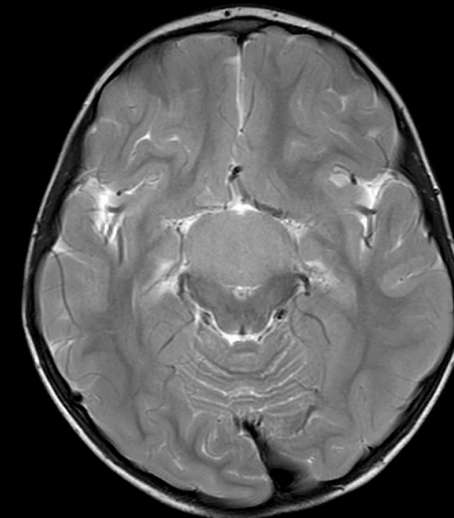
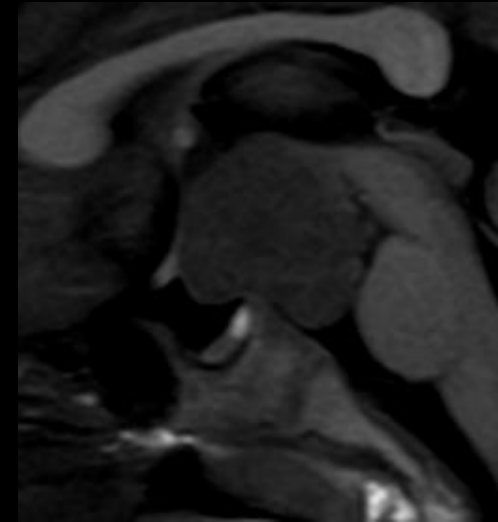
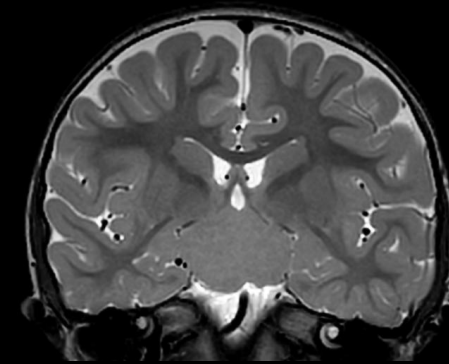
- La puberté précoce est définie par l'apparition de signes pubertaires **avant l'âge de 8 ans chez la fille et 10 ans chez le garçon**
- Elle est **idiopathique 90 % des filles et environ 50 % des garçons**
- La puberté précoce s'accompagne d'une accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse ce qui peut aboutir à une réduction de la taille finale en l'absence de traitement freinateur
- L'IRM a pour but d'éliminer une cause hypothalamique
- Le bilan endocrinien doit au préalable orienter vers une sécrétion accrue de LH et FSH, par opposition aux pubertés précoces « périphériques » et aux formes non évolutives

Région hypothalamo-hypophysaire

Pathologies

Puberté précoce

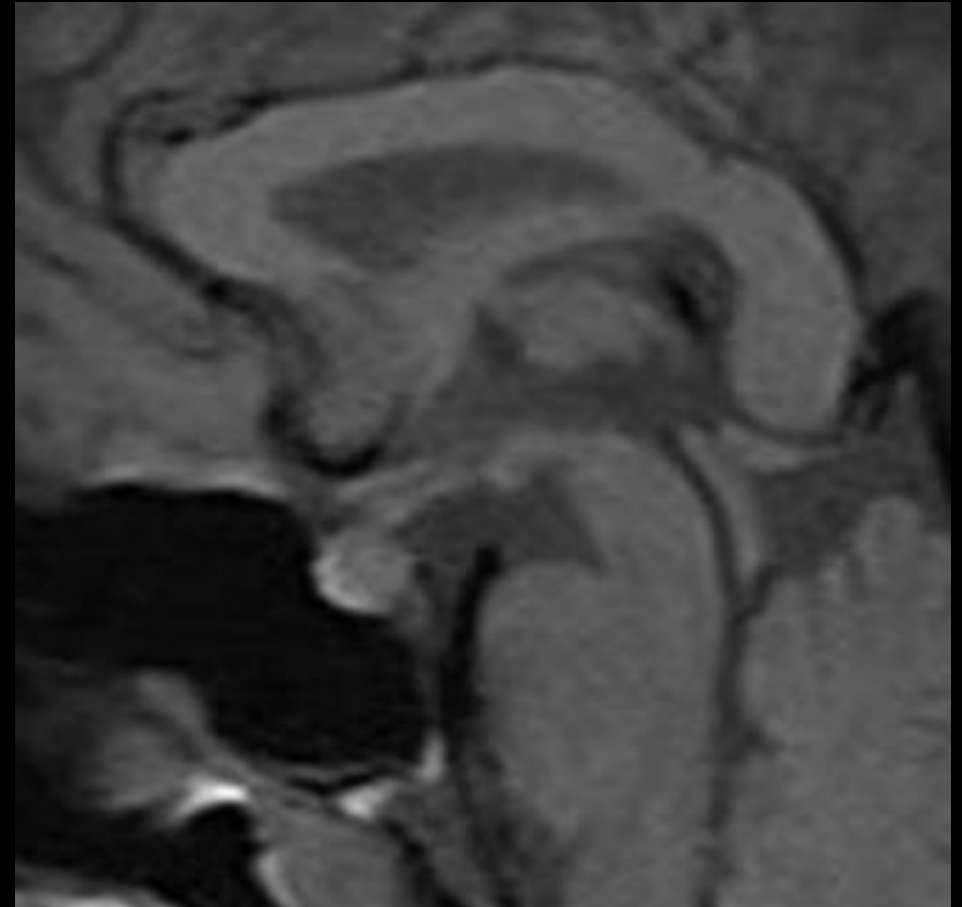
- L'**hamartome hypothalamique (Hamartome du tubaire cinereum)** et la première cause de puberté précoce centrale par lésion cérébrale décelable
- Il s'agit d'une **malformation cérébrale**, dont le mécanisme physiopathologique est encore imprécis
- Outre la puberté précoce, l'hamartome hypothalamique peut être responsable de crises épileptiques particulière, les **crises gélastiques**
- L'hamartome hypothalamique a un aspect caractéristique en IRM, par sa topographie et son signal : **il est développé dans la citerne interpédonculaire, en arrière du chiasma et de la tige pituitaire**
- Il s'implante sur les piliers des tubercules mamillaires (ou tuber cinereum)
- La masse est arrondie ou ovoïde bien limitée
- **Son signal est identique à celui du parenchyme cérébral adjacent** en T1, et en discret hypersignal en T2, **sans aucun rehaussement après injection de Gadolinium.**
- La masse est de volume variable, souvent de petite taille, mais toujours stable aux examens successifs
- **L'hypophyse elle-même est normale ou augmentée de hauteur du fait de la puberté**



Pathologies

Diabète insipide

- Le diabète insipide traduit le **déficit en hormone antidiurétique (ADH)**, secrétée par la post hypophyse
- Son diagnostic est étayé par les épreuves de restriction hydrique et le test au MINIRIN
- **L'IRM est normale en dehors d'une perte de l'hypersignal de la post-hypophyse** ; cet hypersignal peut cependant manquer physiologiquement dans la population normale et ne doit pas être confondu avec la graisse du clivus

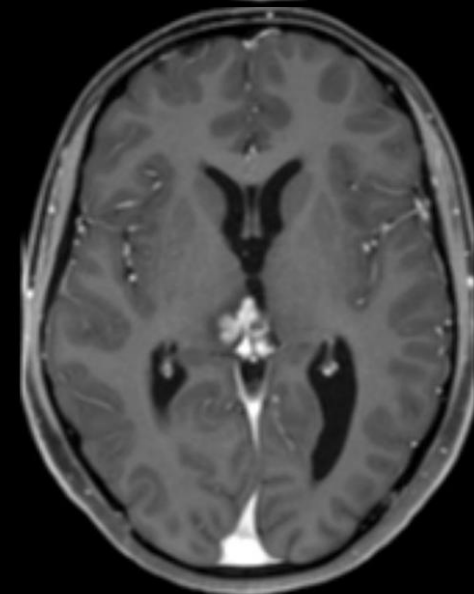
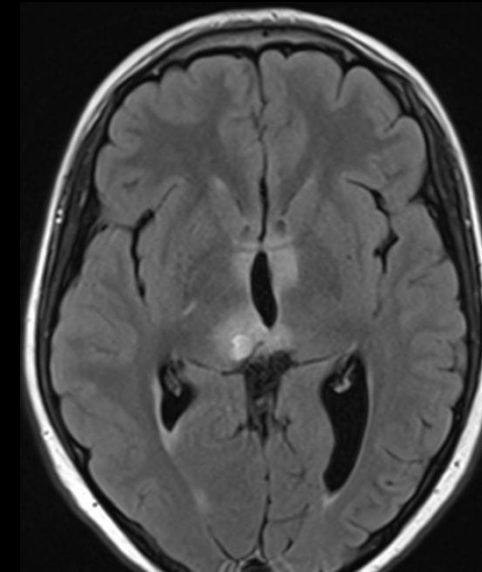
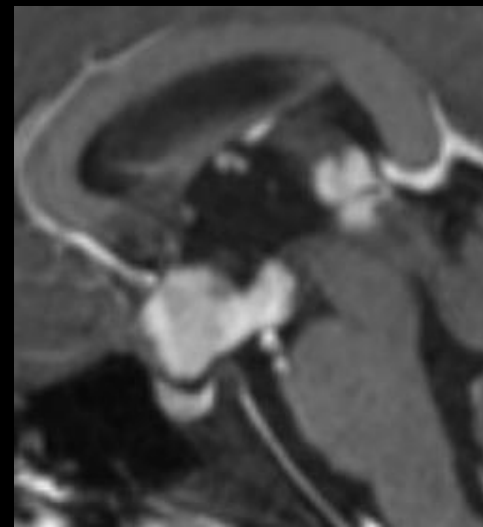
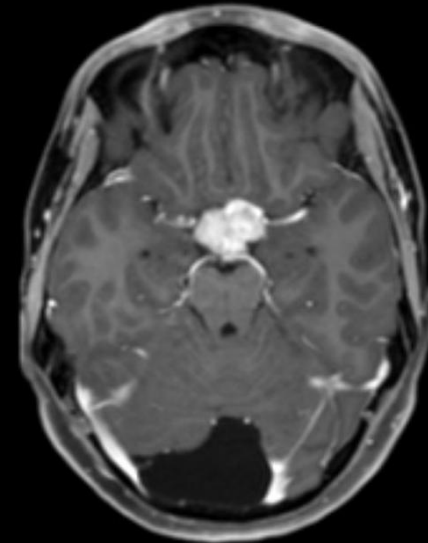
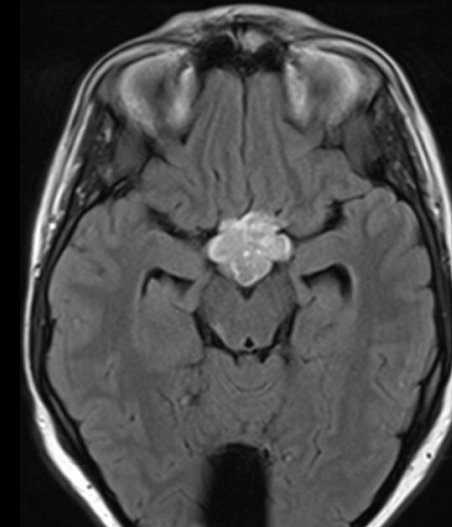
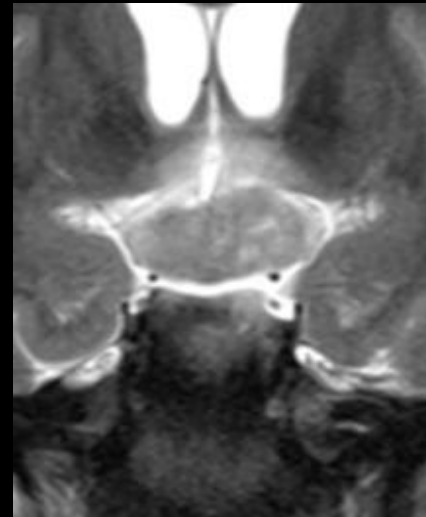


Région hypothalamo-hypophysaire

Pathologies

- La hantise dans le diabète insipide de l'enfant est la détection d'un **germinome** parfois occulte lors des premiers signes de diabète insipide
- **L'IRM doit être répété tous les 3 à 6 mois, pendant 4 ans et couplée à la recherche de marqueurs tumoraux (Bêta-HCG et a-FP) dans le sang et le LCR, qui peuvent précéder l'apparition des anomalies en IRM**
- Le germinome peut apparaître comme une masse intra-sellaire, un épaissement de la tige pituitaire ou une masse occupant l'infundibulum et l'hypothalamus
- **La Lésion est fortement rehaussée par le Gadolinium et peut-être bipolaire d'emblée, hypophysaire et pinéale**
- **Le diabète insipide peut être idiopathique, c'est-à-dire sporadique et isolé, mais ce diagnostic ne pourra être retenu qu'après au moins 4 années de surveillance neuroradiologique régulière, du fait de la possibilité d'un germinome hypothalamique occulte**

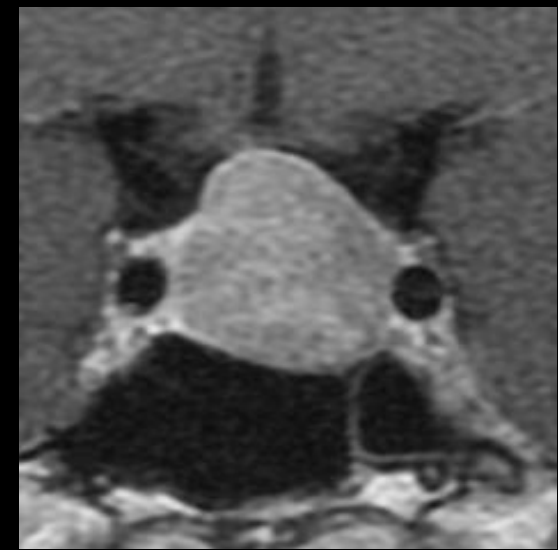
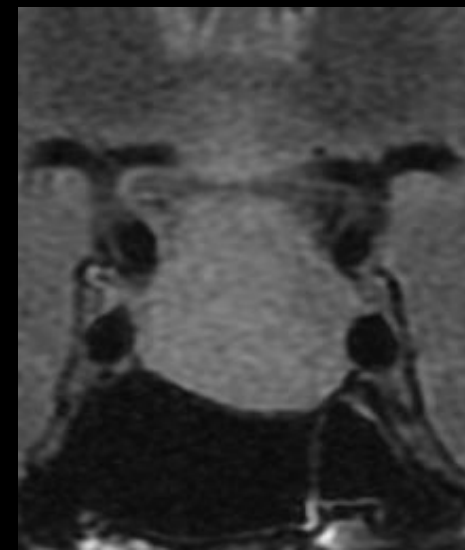
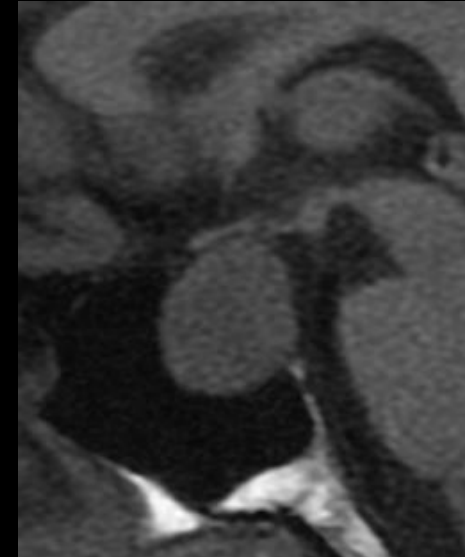
Diabète insipide



Pathologies

Adénome hypophysaire

- Les adénomes hypophysaires, **rare en pédiatrie, se voient surtout chez l'adolescent**
- **Leurs aspects en IRM ne diffèrent pas de ceux de l'adulte**
- L'adénome à prolactine survient à la puberté, révélé par une **aménorrhée, un retard statural et pubertaire et les céphalées**
- L'adénome à GH est exceptionnel, marqué par un **gigantisme**
- L'adénome corticotrope est souvent un microadénome, de localisation difficile

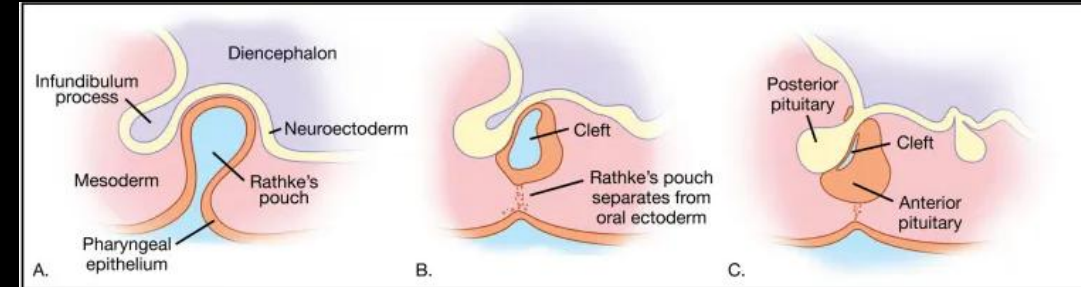


Région hypothalamo-hypophysaire

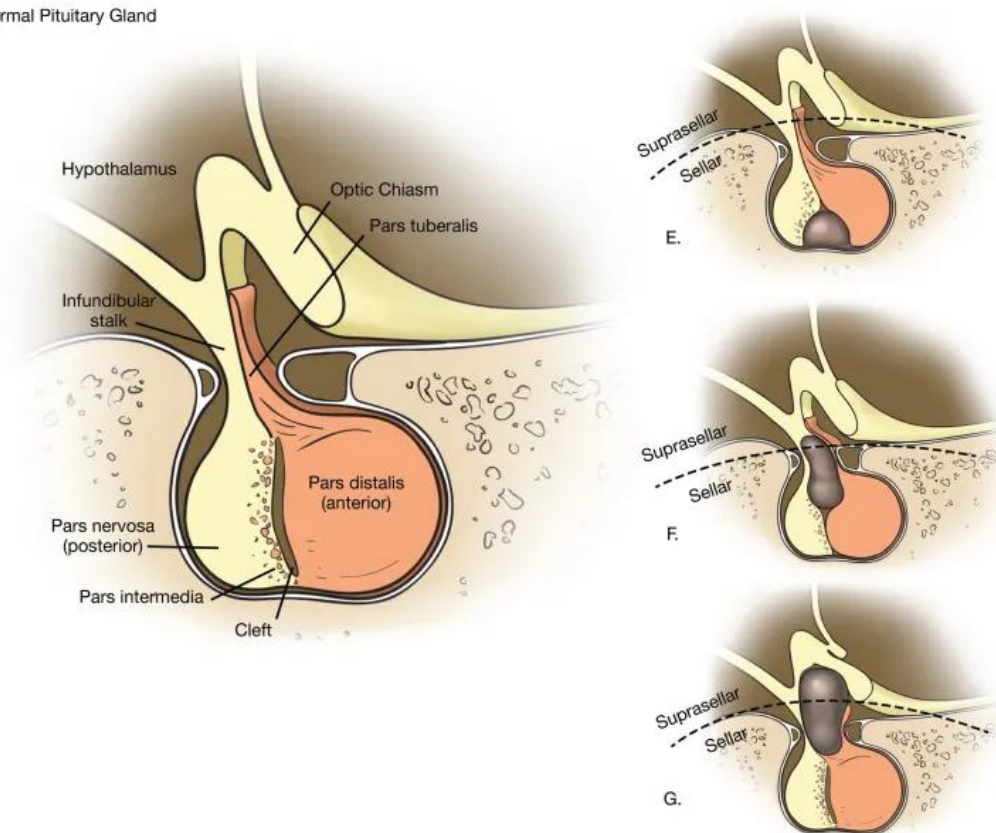
Pathologies

Kyste de la poche de Rathke

- Reliquat embryologique de la poche de Rathke
- Lésions bénignes intra et/ou supra-sellaires
 - Fréquentes ++ (13-22% lors des séries autopsiques)
- Kystes *asymptomatiques* = habituellement < 10 mm
 - Découverte fortuite de plus en plus fréquente
- Formes *symptomatiques* = 10 et 20 mm
 - Troubles endocriniens (50%), céphalées (30%), troubles visuels (20%)
- Sur la ligne médiane, sous la tige, entre l'anté et la post-hypophyse
- Signal IRM varie en T1 et T2 en fonction du contenu
 - contenu séreux en hyposignal T1 et hypersignal T2, contenu mucoïde en hypersignal T1 et hyposignal T2
- Association entre kyste de la poche de Rathke et adénome n'est pas rare



D. Normal Pituitary Gland



Introduction

- Les malformations du SNC sont **de nature et de gravité très diverses**, expliquant la grande variété de contextes cliniques, allant du **diagnostic prénatal des malformations très sévères** à la **découverte de subtiles malformations du développement cortical** devant une épilepsie chez un adolescent voire un adulte
- Les signes cliniques d'appel chez l'enfant dépendent beaucoup de l'âge :
 - Dans nombre de cas, la malformation a été **dépisté en anténatal**
 - Chez le nouveau-né et le petit nourrisson, il peut s'agir **d'anomalies du périmètre crânien** ou du **bilan de malformations multiples**
 - Les anomalies neurologiques ne se démasquent le plus souvent qu'après quelques semaines, à type de **retard du développement, épilepsie, et anomalies sensorielles (le plus souvent visuelles)**, parfois associées à des signes neurologiques focaux
- Sur le plan de l'imagerie :
 - **L'IRM est la méthode de choix pour la description détaillée des anomalies**
 - **Le scanner** reste souvent l'examen de 1^{ère} intention, et **précise d'éventuelles anomalies osseuses associées**
 - **L'ETF permet de manière très fiable le dépistage d'anomalies importantes**, telles que l'agénésie du corps calleux ou le syndrome de Dandy-Walker; elle est toutefois peu sensible, notamment pour les malformations du développement cortical et l'analyse fine de la fosse postérieure

Malformations cérébrales

Classification

Séquences

Malformation du développement cortical

- 3D T1 EG +++



Anomalies de la ligne médiane

- 3D T1 EG +++
- Sag T2 HR

Anomalies de la fosse postérieure

- 3D T1 EG +++
- Sag T2 HR
- Ax T2 FP

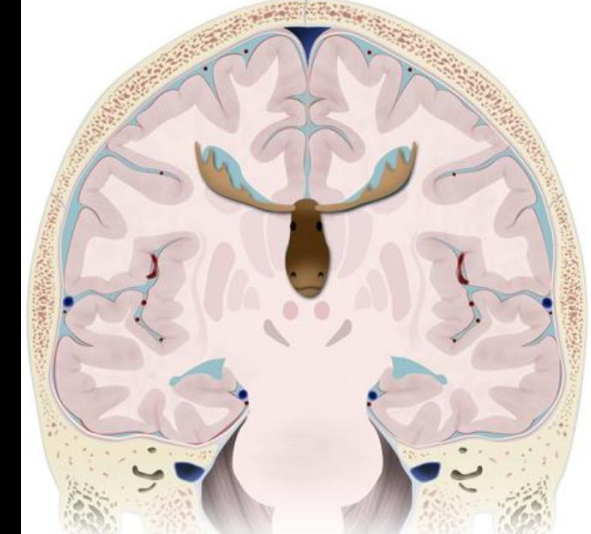
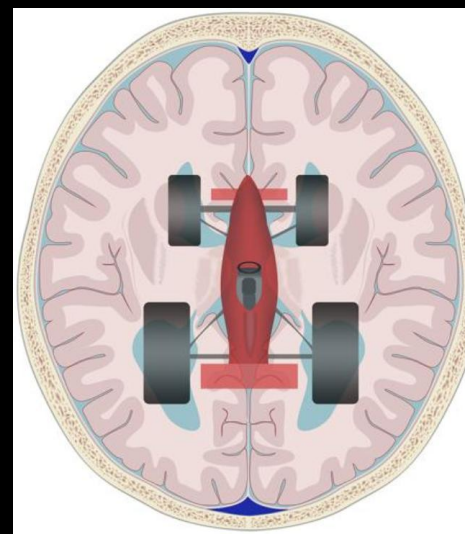
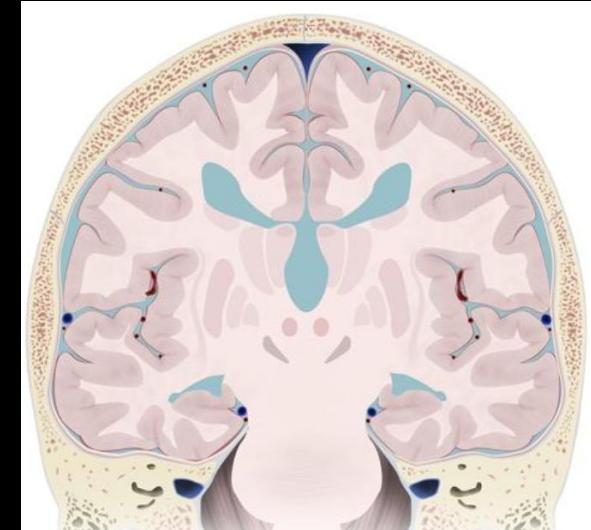
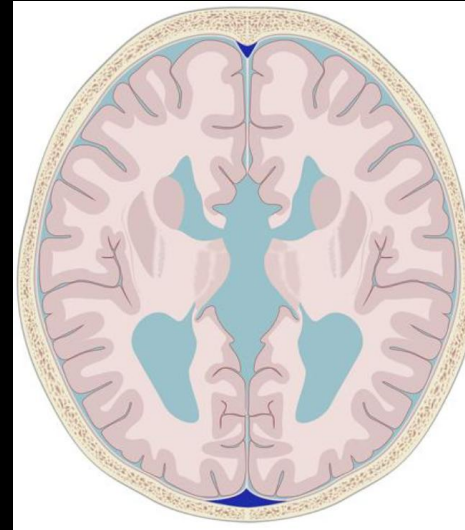
- Le corps calleux est la **principale commissure blanche interhémisphérique**, dont le développement **s'étale de la 10^{ème} à la 20^{ème} semaine de gestation**, en **débutant par le genou, puis le corps et le splénium, et finissant par le rostrum**
- Les anomalies calleuses sont **fréquentes** et s'associent à de multiples causes (génétiques, clastiques, malformatives. . .)
- La recherche d'anomalies cérébrales et extracérébrales associées est donc essentielle pour le diagnostic syndromique et l'évaluation pronostique
- Les points d'appel clinique sont très variés, associant le plus souvent retard mental, épilepsie, troubles de l'apprentissage
- La découverte fortuite d'une agénésie calleuse complète chez un sujet asymptomatique est possible, mais reste rare

Anomalies de la ligne médiane

Malformations cérébrales

Agénésie complète

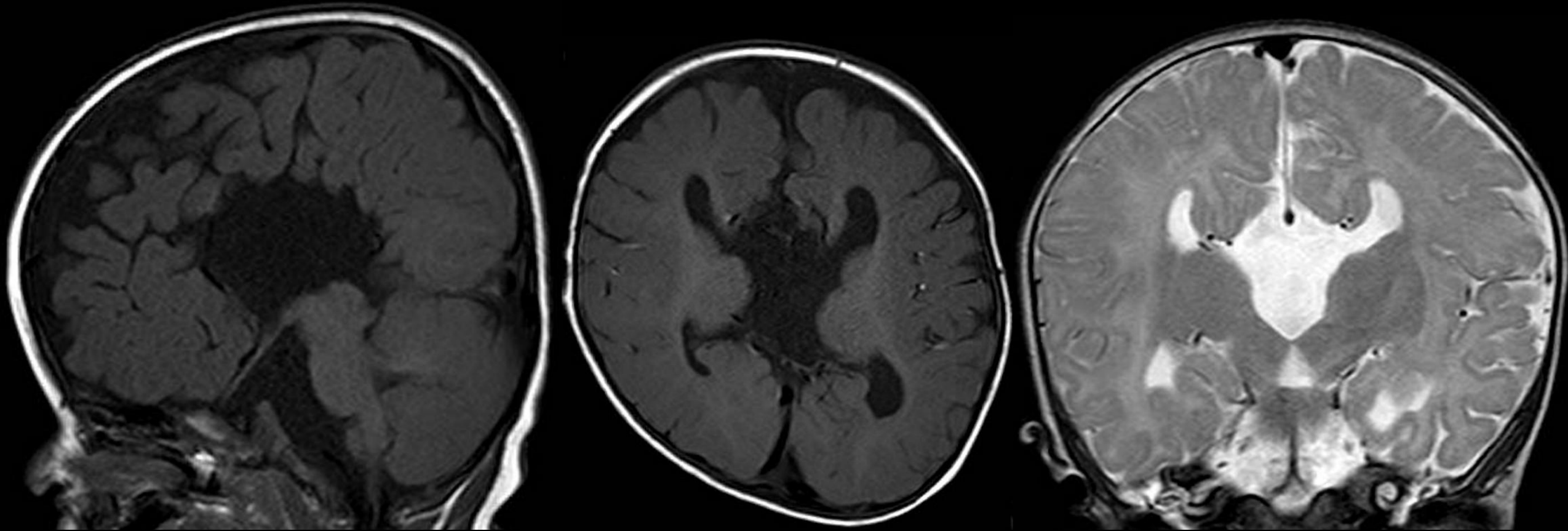
- Associe une absence totale du corps calleux et du gyrus cingulaire
- Les circonvolutions cérébrales à la face interne des deux hémisphères ont une disposition radiaire aisément reconnaissable en coupes sagittales en échographie pré- et post-natale, ainsi qu'en IRM
- Les fibres de substance blanche qui ne croisent pas la ligne médiane, forment deux faisceaux longitudinaux à la face supéro-interne des ventricules latéraux (**bandelettes de Probst**, bien visibles en coupes coronales)
- En axial, aspect parallèle et écarté des ventricules latéraux, et une fréquente **colpocéphalie** (dilatation des cornes occipitales contrastant avec des cornes frontales fines)
- D'autres anomalies cérébrales sont souvent associées, et conditionnent le pronostic neurologique



Anomalies
de la ligne médiane

Malformations cérébrales

Agénésie complète

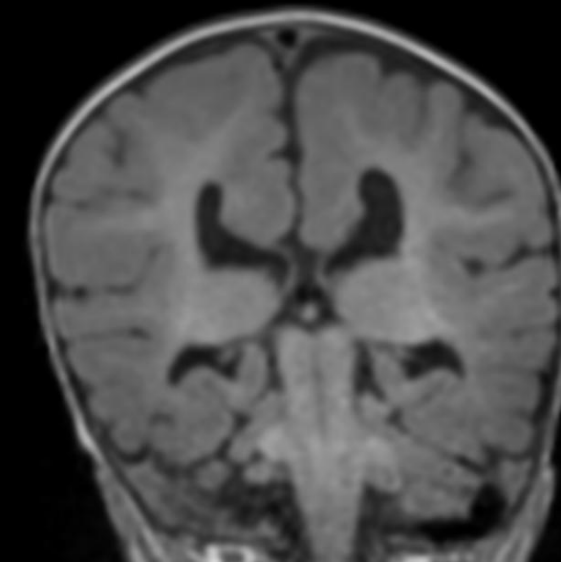
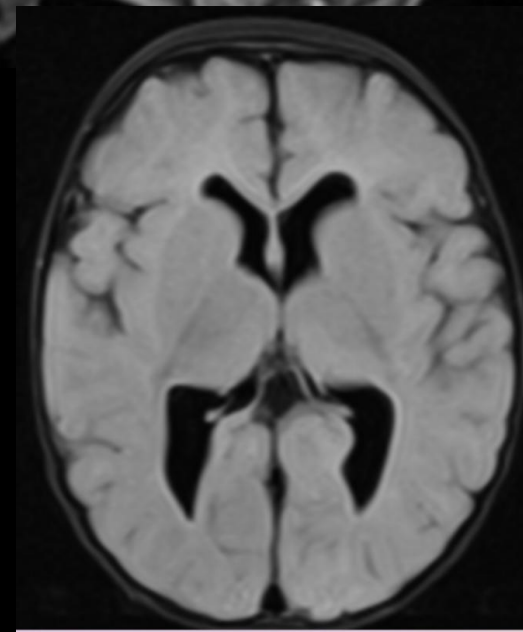
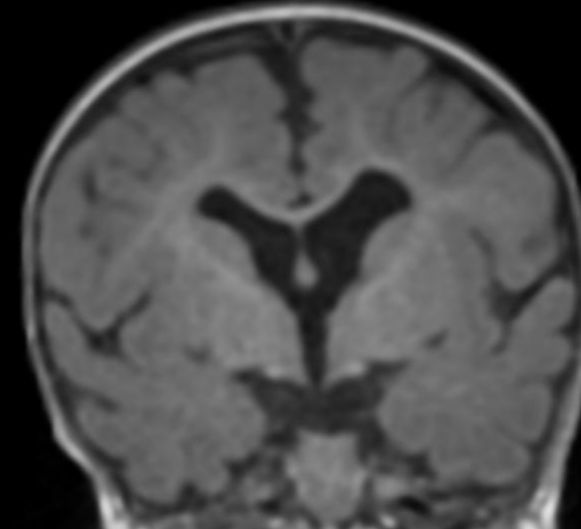
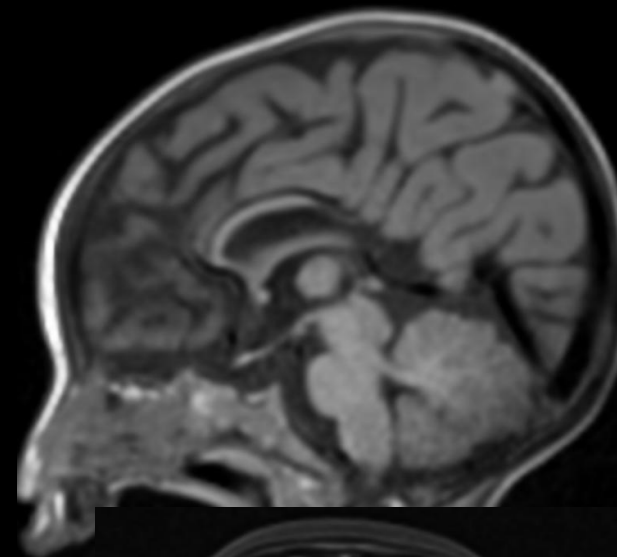


Anomalies de la ligne médiane

Malformations cérébrales

Agénésie partielle

- Le développement antéropostérieur du corps calleux explique que les agénésies partielles touchent le splenium (et le rostrum), et de façon variable, le corps
- Les signes décrits plus haut doivent être recherchés attentivement, les agénésies très partielles étant fréquentes et de diagnostic parfois difficile
- Une absence isolée de la partie centrale du corps calleux évoque une étiologie clastique plutôt que malformative



- Les lipomes du corps calleux (variété particulière d'hamartome, parfois avec calcifications) s'associent dans environ la moitié des cas à une dysgénésie calleuse, mais peuvent être isolés et alors le plus souvent de découverte fortuite
- Ils représentent environ 30% de l'ensemble des lipomes intracrâniens (les autres lipomes siègent également sur la ligne médiane, dans les régions hypothalamiques, pinéales, ou dans la fosse postérieure)
- Les lipomes calleux antérieurs sont souvent volumineux, et associés à diverses malformations cérébrales antérieures
- Les lipomes postérieurs ou totaux sont le plus souvent linéaires et associés à un corps calleux normal

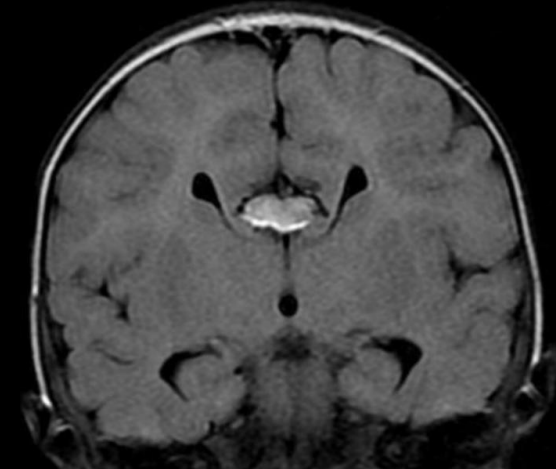
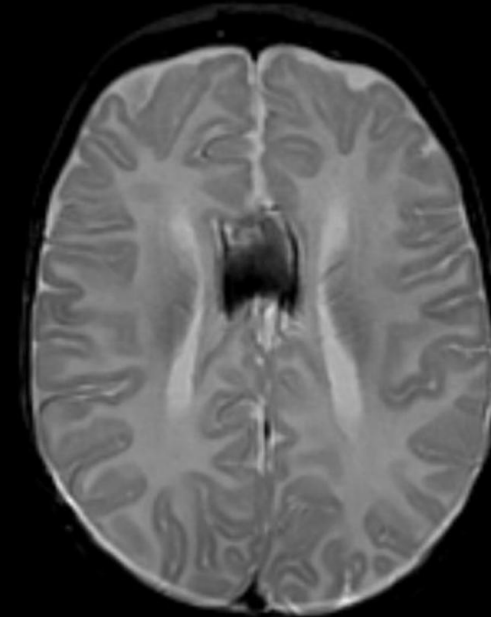
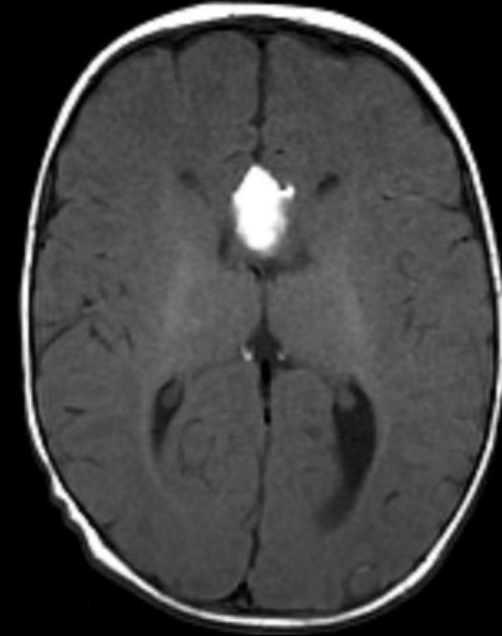
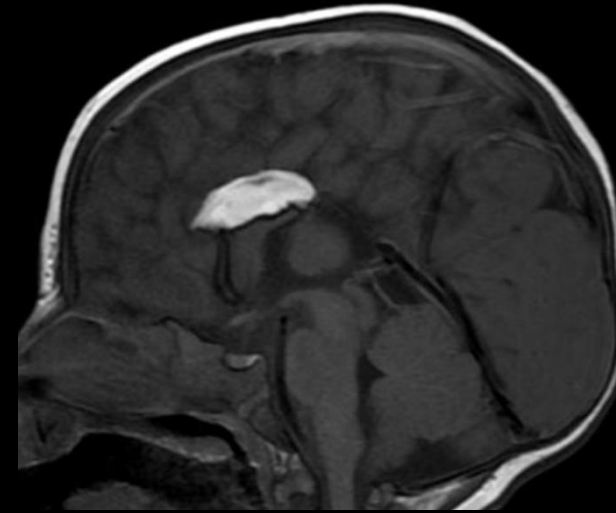
Anomalies de la ligne médiane

Malformations cérébrales

Lipome du corps calleux

Lipomes tubulo-nodulaires

- Les lipomes péricalleux tubulonodulaires sont la **variété la plus courante**
- Ils sont **arrondis ou lobulaires** et mesurent généralement > 2 cm d'épaisseur
- Ils sont situés en avant et **sont associés à de nombreuses anomalies calleuses et souvent fronto-faciales**
- La variété tubulonodulaire peut s'étendre dans le plexus choroïde / ventricules latéraux



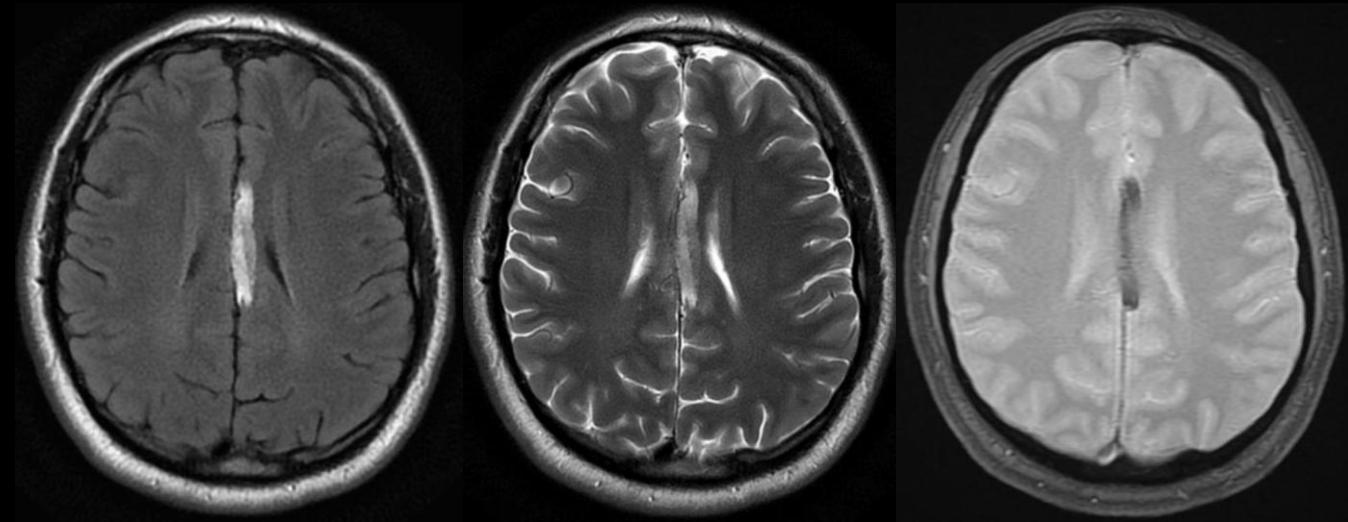
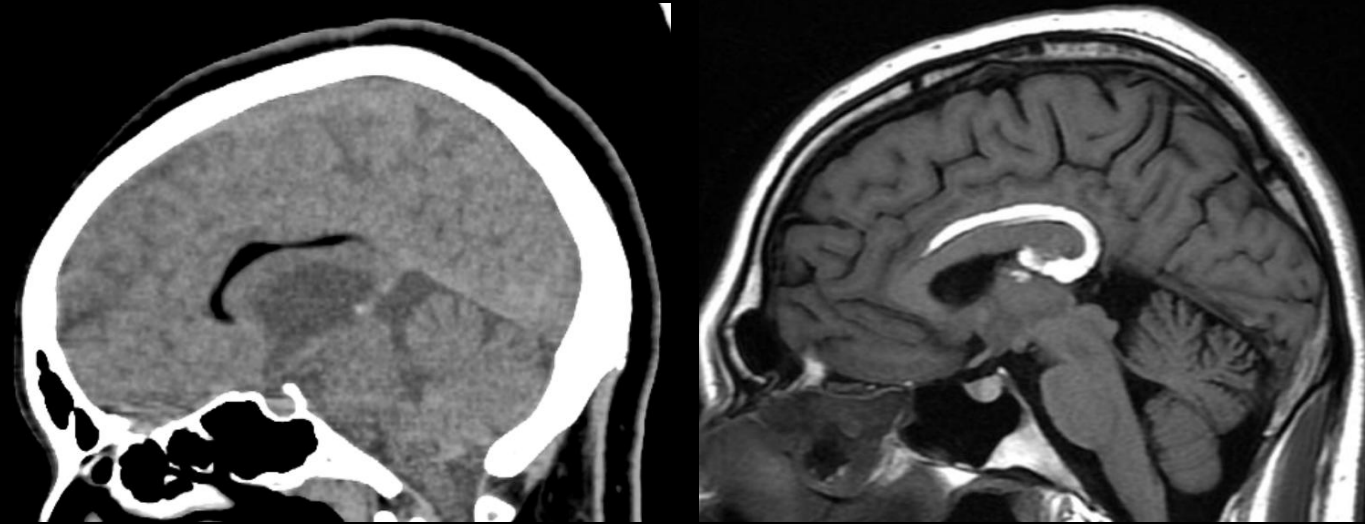
Anomalies de la ligne médiane

Malformations cérébrales

Lipome du corps calleux

Lipomes curvilignes

- Les lipomes péricalleux curvilignes sont généralement **minces**, allongés et curvilignes le long de la marge du corps calleux
- Ils mesurent généralement <1 cm d'épaisseur et sont situés plus en arrière
- **Le corps calleux n'est que légèrement hypoplasique**

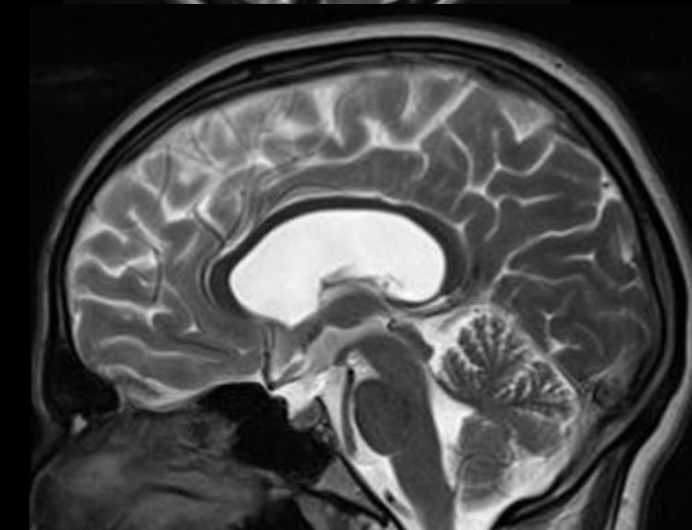
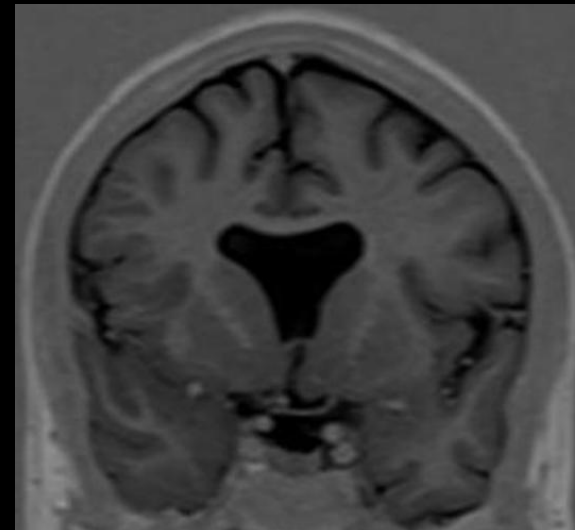
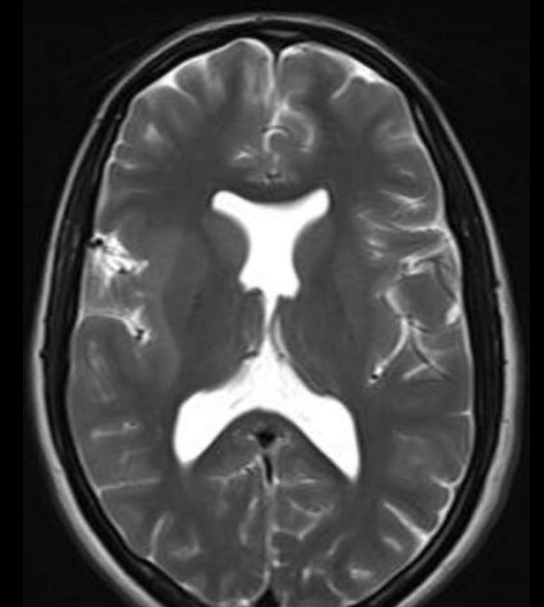
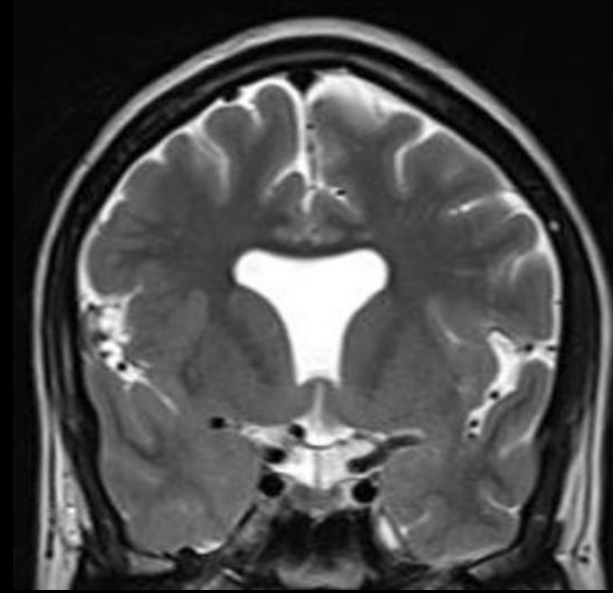


Anomalies de la ligne médiane

Malformations cérébrales

Agénésie septale / Dysplasie septo-optique

- L'agénésie septale correspond à une **absence congénitale de septum pellucidum**
- **Les cornes frontales ont un aspect inhabituellement carré en coupes coronales**, et le fornix est bas situé
- Il importe de distinguer l'agénésie septale d'une disparition acquise du septum, généralement secondaire à une hydrocéphalie chronique importante (fenestration septale)
- **L'agénésie septale peut être isolée ou associée à d'autres malformations**
- La **dysplasie septo-optique** associe une **absence de septum pellucidum**, une **hypoplasie du chiasma et des nerfs optiques** (avec malvoyance), et souvent un **hypopituitarisme** (avec hypoplasie de l'antéhypophyse et/ou interruption de la tige pituitaire)



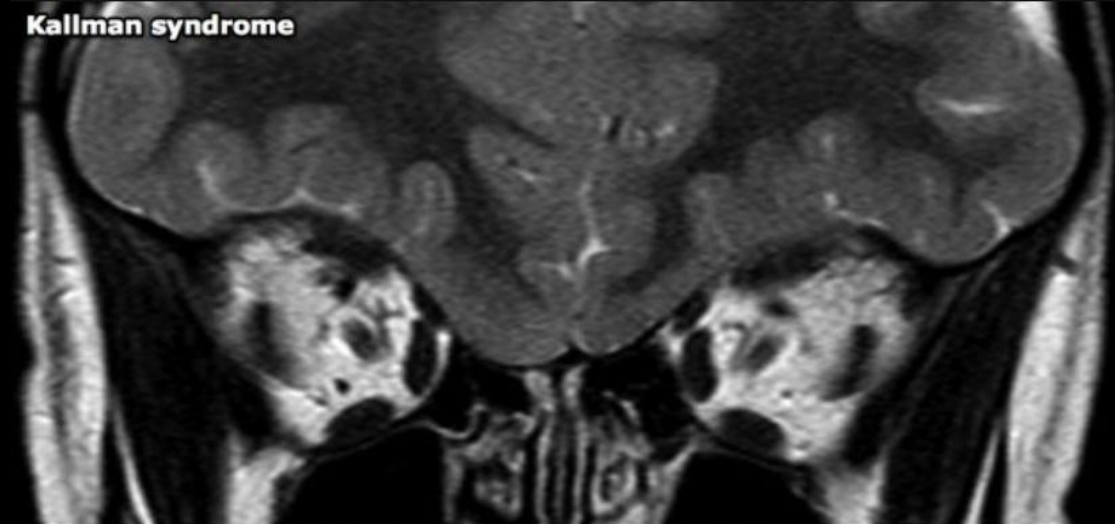
Anomalies de la ligne médiane

Malformations cérébrales

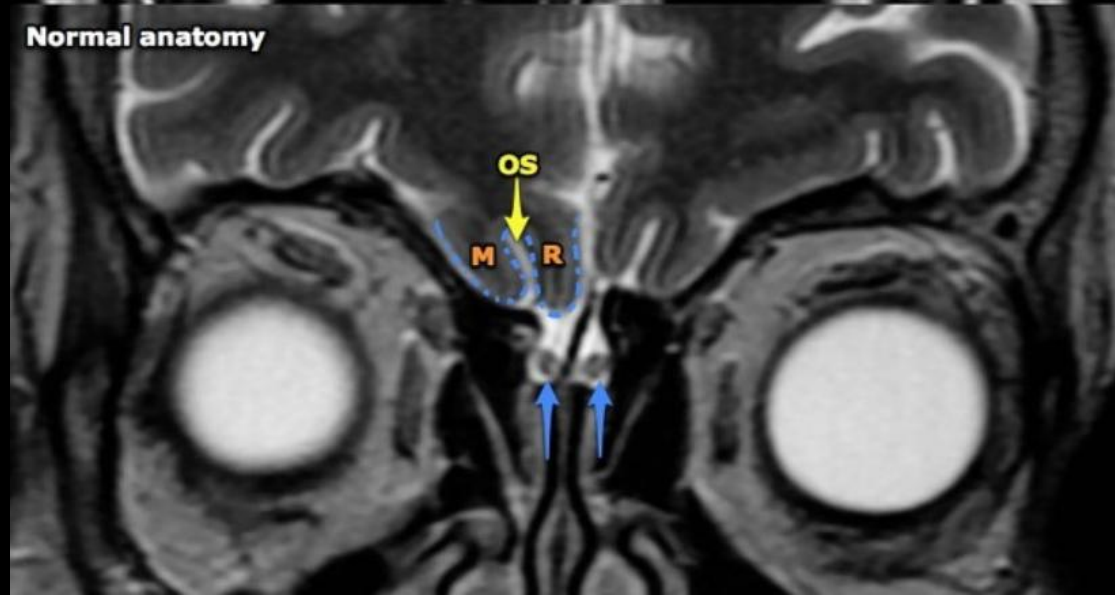
Arhinencéphalie

- Dans l'arhinencéphalie, les bulbes olfactifs et les sillons olfactifs sont anormaux (hypoplasiques, voire absents)
- Ces anomalies sont au mieux analysées par des coupes coronales fines pondérées en T2

Kallman syndrome



Normal anatomy



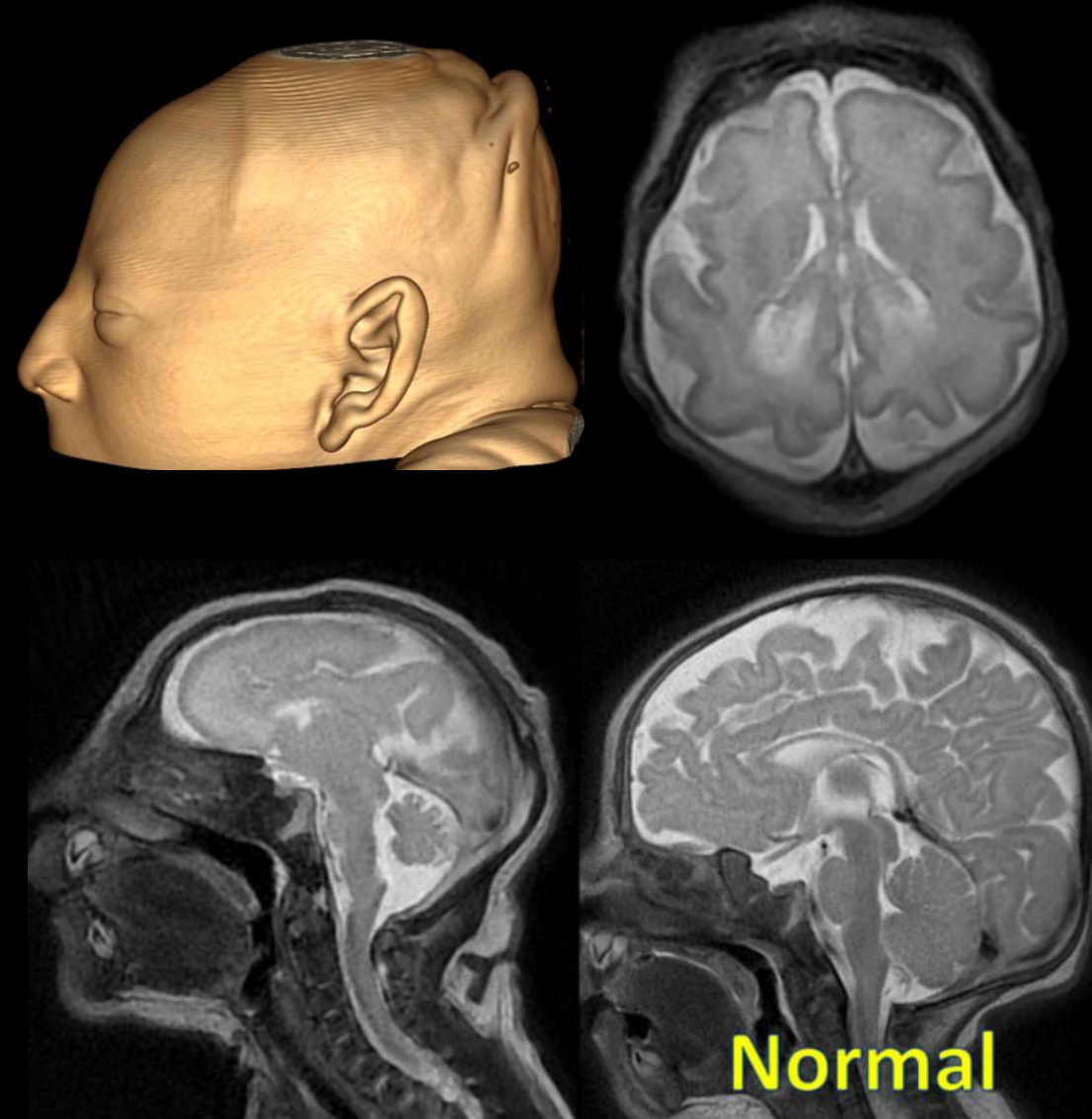
- Le diagnostic de malformation du développement cortical (MDC) se pose en règle devant une **épilepsie de début précoce**, avec un **retard mental d'autant plus marqué que l'épilepsie est sévère et l'enfant jeune**
- Certaines MDC, et notamment les dysplasies corticales, peuvent toutefois ne se manifester que chez l'adolescent, voire l'adulte jeune, par une **épilepsie focale**, mais résistante aux traitements
- Sur le plan technique, il est essentiel de disposer d'une **séquence volumique en T1 en haute résolution**, afin de pouvoir reconstruire les images dans les trois plans, ainsi que d'au moins une **séquence coronale en T2 coupes fines**, pour l'analyse des régions temporales
- Chez le petit nourrisson, une **séquence en inversion-récupération fortement pondérée en T1** permet une bonne analyse de la limite substance blanche-cortex

Malformations cérébrales

Malformations du développement cortical

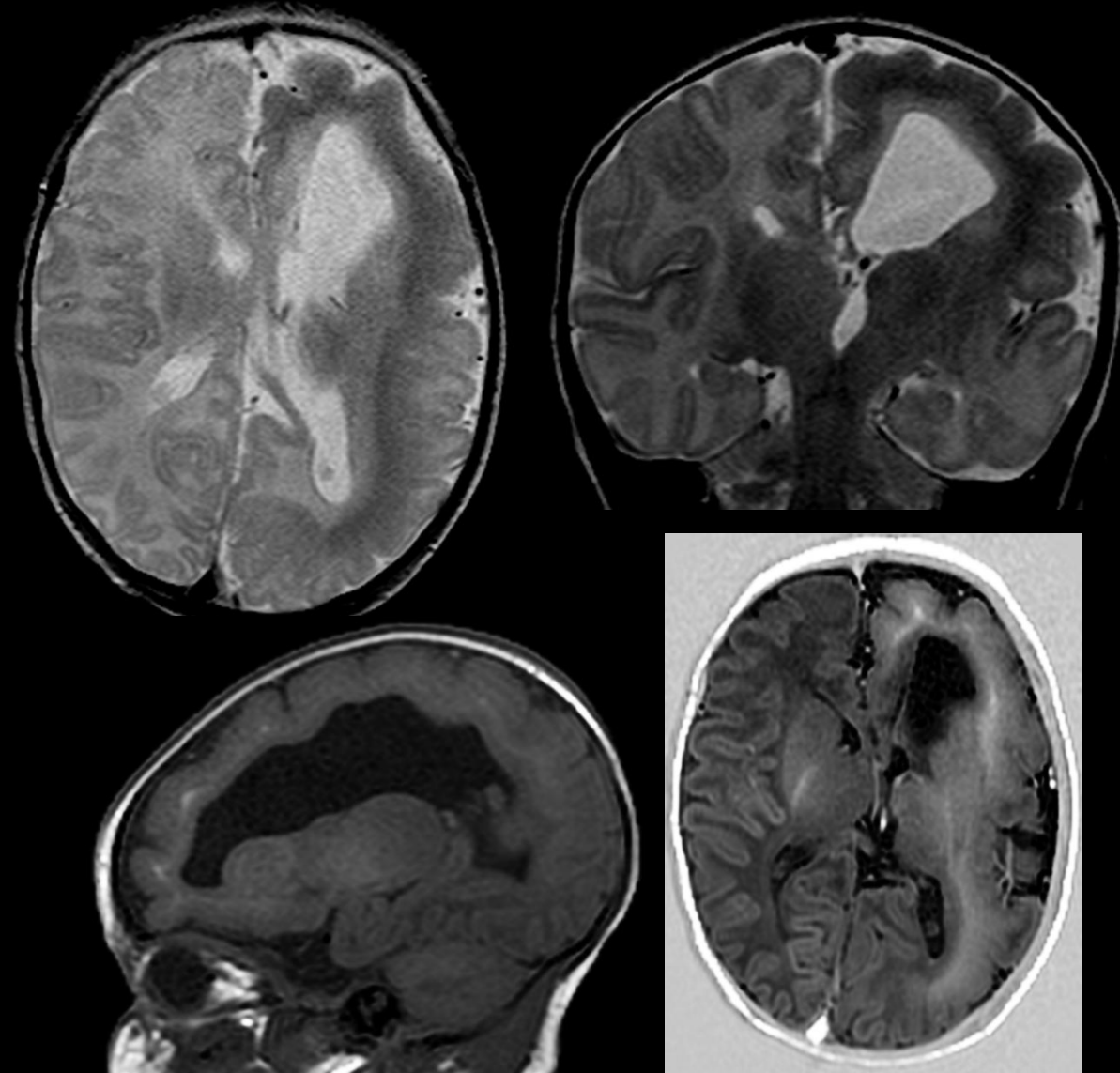
Microcéphalie

- Les microcéphalies vraies primaires sont des anomalies **rare**s, d'origine génétique hétérogène
- Elles se caractérisent par une **microcéphalie sévère** (PC < -2,5 DS), avec un **cortex très fin bien différencié de la substance blanche sous-jacente**, une **giration le plus souvent normale, parfois simplifiée**, et un **élargissement des espaces péricérébraux et des ventricules**



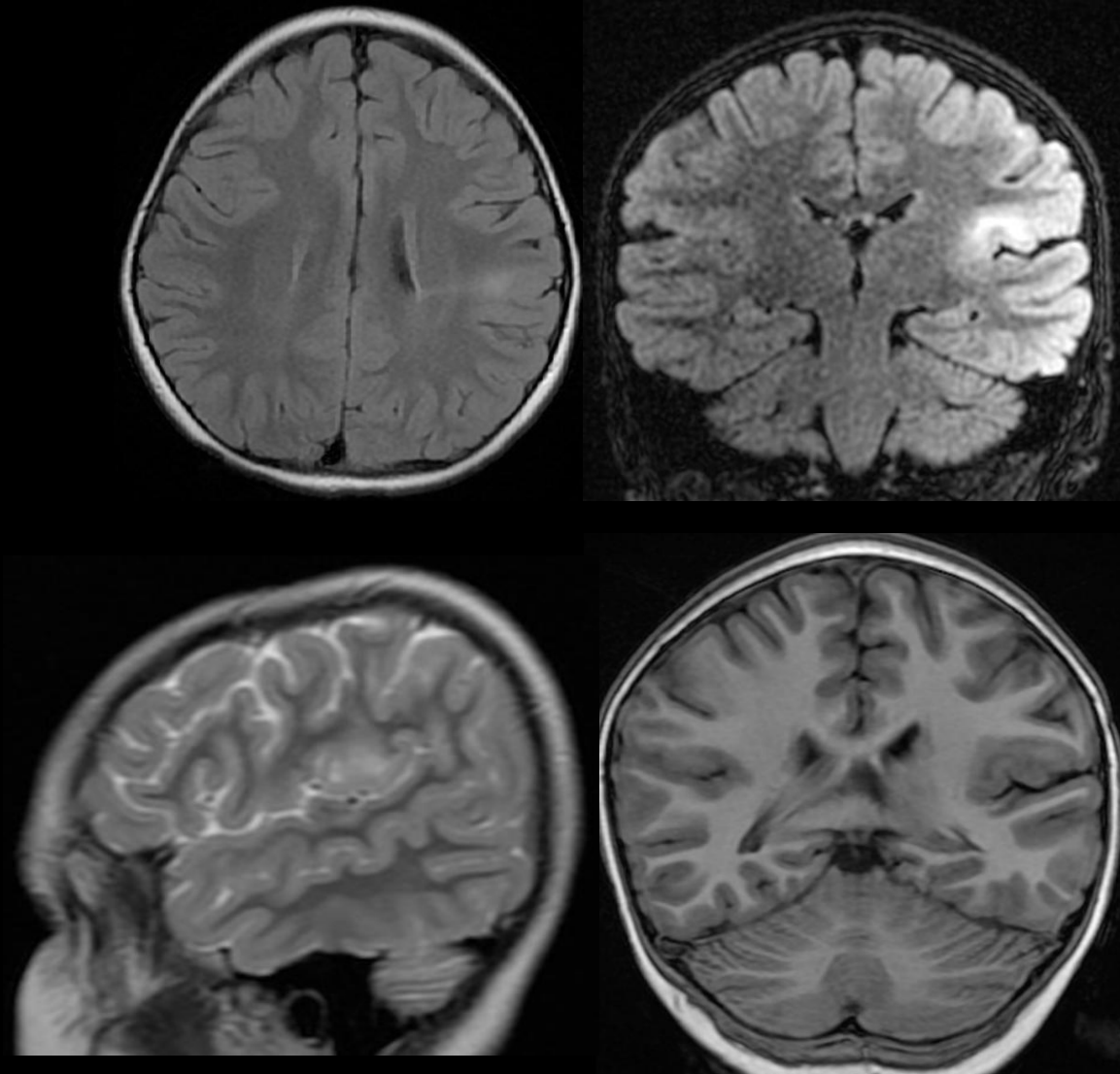
Hémimégalencéphalie

- L'hémi-mégalencéphalie est une malformation **rare** qui touche un hémisphère entier ou la plus grande partie de celui-ci, et associe de façon variée des neurones et des cellules gliales anormales dans un cortex désorganisé, parfois accompagnées d'hétérotopies homo- ou controlatérales
- Cette malformation, comporte **un gros hémisphère avec macrocânie homolatérale et déviation de la ligne médiane**
- Il s'y associe **un gros ventricule dysmorphique, un cortex épais et désorganisé, un flou de la limite cortico-sous-corticale, et souvent un hypersignal de la substance blanche**
- Elle donne en règle une épilepsie très sévère dès les premiers jours de vie, avec un retard mental et moteur associé



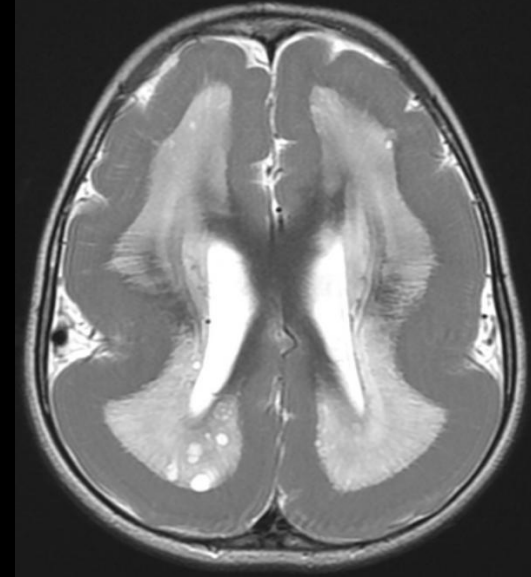
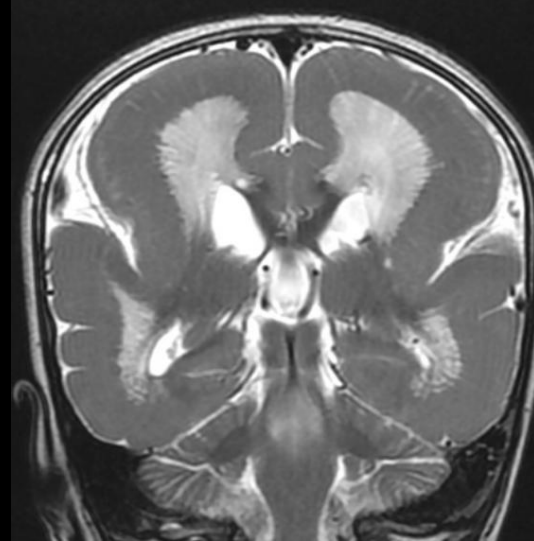
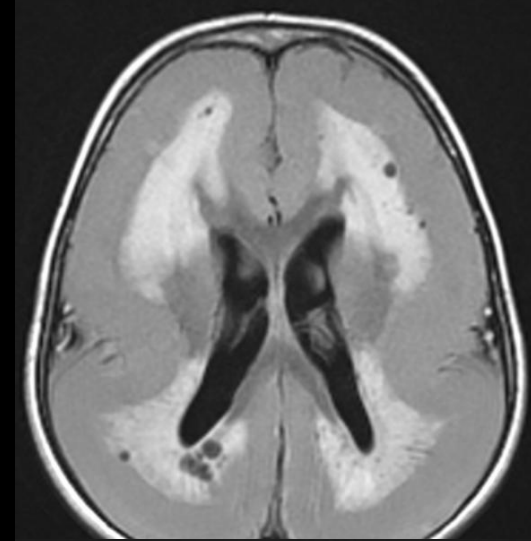
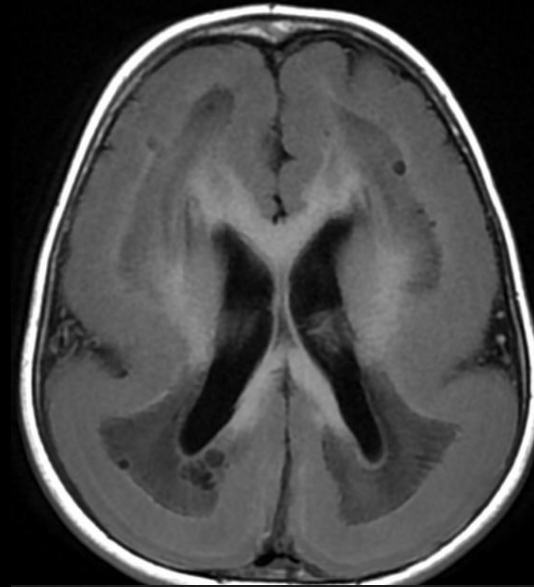
Dysplasie corticale focale

- Les dysplasies corticales focales (DCF) doivent être recherchées devant une **épilepsie focale stéréotypée souvent résistante au traitement, ayant débuté dans l'enfance ou l'adolescence**
- Elles peuvent être accessibles à un traitement chirurgical, d'autant plus efficace qu'il est précoce
- Les DCF ne sont, le plus souvent, pas bien visibles au scanner
- En IRM, on recherchera un **épaississement cortical focal**, un **effacement de la limite profonde du cortex à la jonction avec la substance blanche**, et un **hypersignal focal de la substance blanche sous-jacente en FLAIR ou en T2**, parfois étendu jusqu'au ventricule (« trans-mantle dysplasia »)
- **Ces anomalies sont parfois très discrètes**, et leur recherche doit être guidée par la confrontation aux données cliniques et à l'EEG



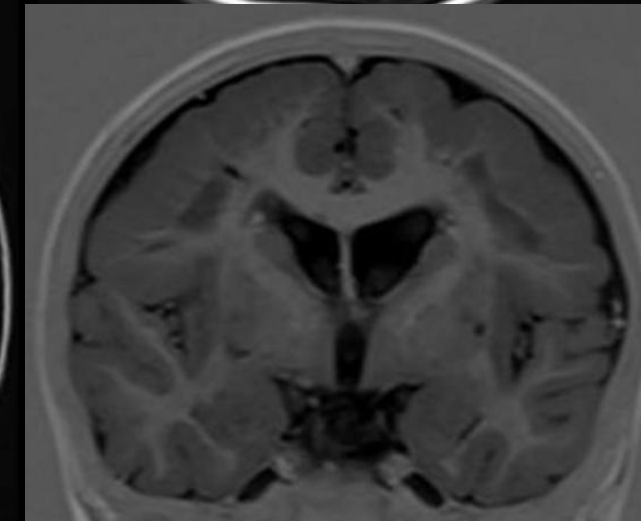
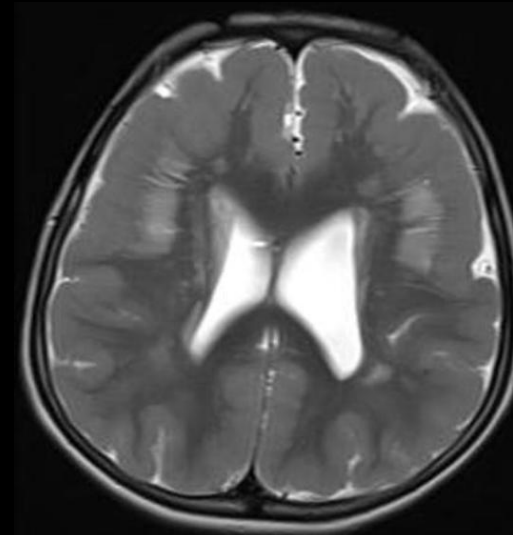
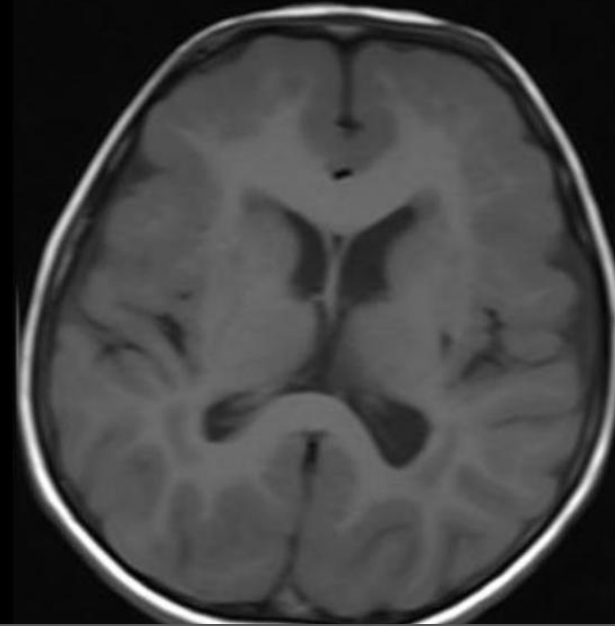
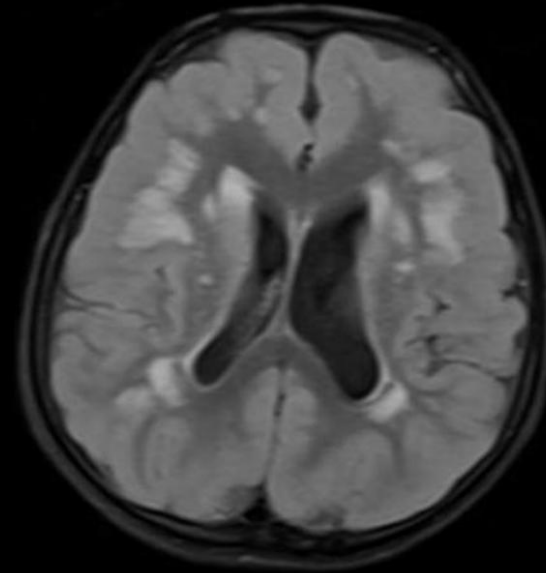
Lissencéphalie (agyrie) et pachygyrie

- Liées à un trouble diffus de la migration qui aboutit à un cerveau en quatre couches au lieu de six, ces anomalies se caractérisent par un défaut massif de giration avec un cortex épais, allant de la lissencéphalie (forme diffuse, aussi appelée agyrie) à la pachygyrie, plus localisée et donnant un tableau clinique moins bruyant
- La lissencéphalie donne un aspect de cerveau diffusément lisse avec un cortex très épais, une raréfaction de la substance blanche, une mauvaise limitation blanc-gris, une ouverture anormale des vallées sylviennes, et de gros ventricules carrés
- L'épilepsie est toujours précoce, pharmacorésistante, et associée à un retard sévère du développement



Lissencéphalie (agyrie) et pachygyrie

- Liées à un trouble diffus de la migration qui aboutit à un cerveau en quatre couches au lieu de six, ces anomalies se caractérisent par un défaut massif de giration avec un cortex épais, allant de la lissencéphalie (forme diffuse, aussi appelée agyrie) à la pachygyrie, plus localisée et donnant un tableau clinique moins bruyant
- La lissencéphalie donne un aspect de cerveau diffusément lisse avec un cortex très épais, une raréfaction de la substance blanche, une mauvaise limitation blanc-gris, une ouverture anormale des vallées sylviennes, et de gros ventricules carrés
- L'épilepsie est toujours précoce, pharmacorésistante, et associée à un retard sévère du développement



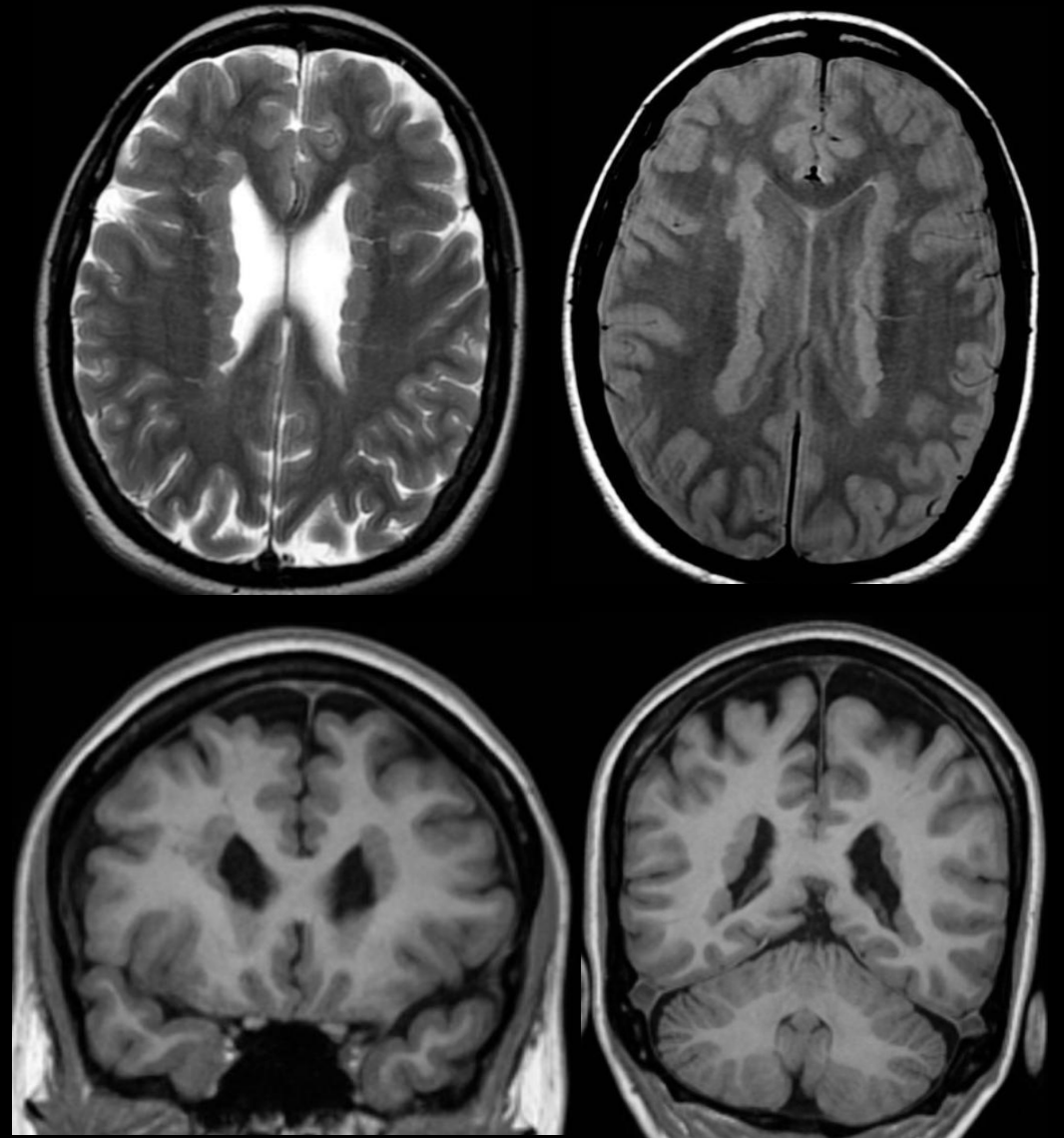
Hétérotopies laminaires et nodulaires

- Diffuses ou focales, laminaires (en « bandes ») ou nodulaires, sous-épendymaires ou sous-corticales, les hétérotopies sont constituées d'amas de neurones normaux qui sont en situation anormale, car ils n'ont pas migré complètement le long des fibres radiaires
- Il s'y associe histologiquement des anomalies corticales en regard, qui restent cependant le plus souvent peu ou pas visibles en IRM
- Le scanner est beaucoup moins sensible que l'IRM qui permet une analyse fine des hétérotopies qui présentent un signal comparable au cortex sur toutes les séquences, Il n'y a pas de gliose associée
- Les hétérotopies sous-épendymaires, le plus souvent nodulaires, donnent une épilepsie tardive, et peuvent être isolées et très focales



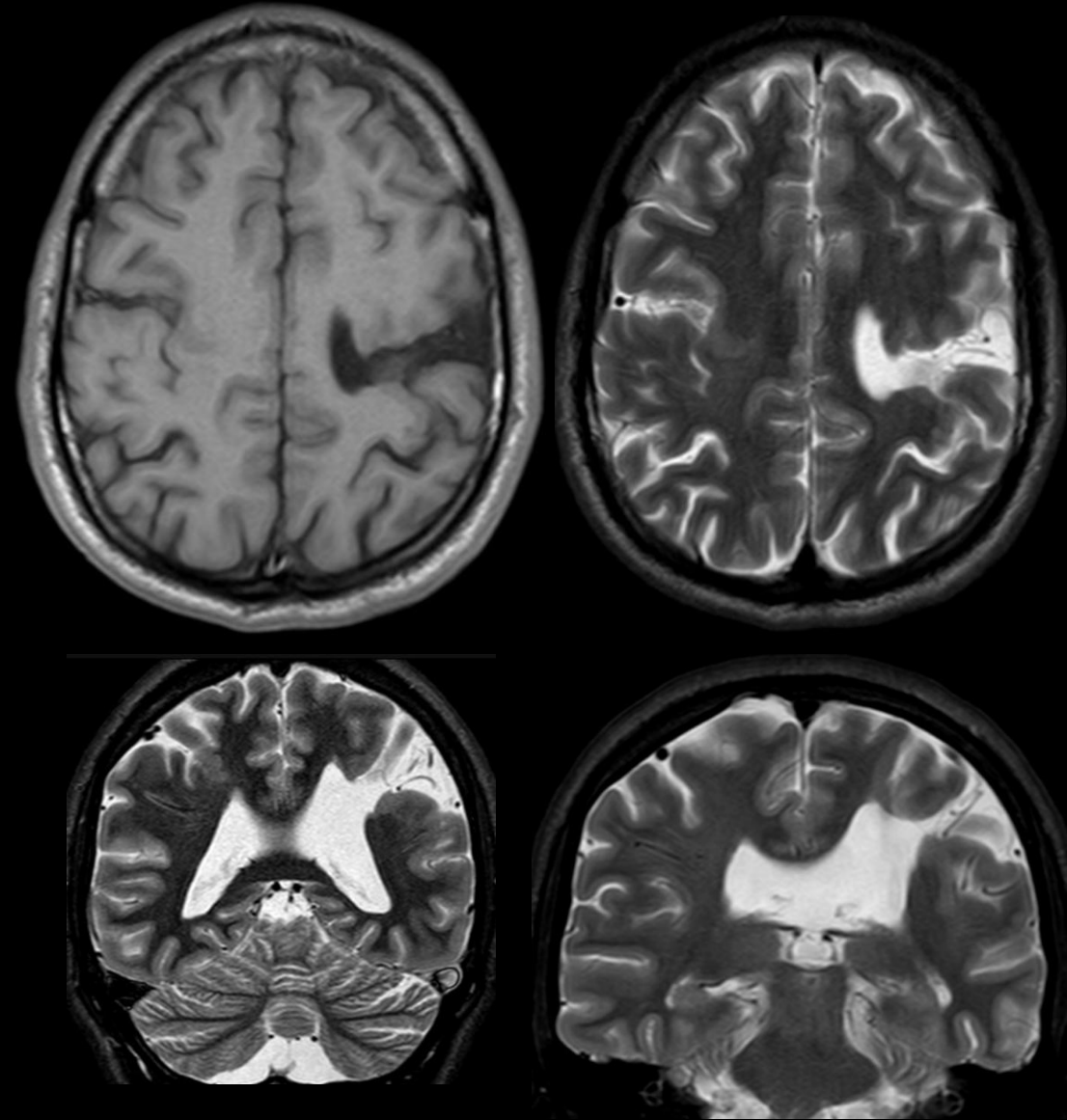
Hétérotopies laminaires et nodulaires

- Diffuses ou focales, laminaires (en « bandes ») ou nodulaires, sous-épendymaires ou sous-corticales, les hétérotopies sont constituées d'amas de neurones normaux qui sont en situation anormale, car ils n'ont pas migré complètement le long des fibres radiaires
- Il s'y associe histologiquement des anomalies corticales en regard, qui restent cependant le plus souvent peu ou pas visibles en IRM
- Le scanner est beaucoup moins sensible que l'IRM qui permet une analyse fine des hétérotopies qui présentent un signal comparable au cortex sur toutes les séquences, Il n'y a pas de gliose associée
- Les hétérotopies sous-épendymaires, le plus souvent nodulaires, donnent une épilepsie tardive, et peuvent être isolées et très focales



Schizencéphalie

- Les schizencéphalies représentent une entité hétérogène dont l'élément commun est une **fente allant du ventricule à la surface du cerveau et bordée de cortex polymicrogyrique avec des hétérotopies**
- Elles se manifestent par l'association variable d'une épilepsie, d'un déficit moteur ou du langage, et d'un retard mental
- On décrit deux types de schizencéphalie qui peuvent être associés dans les formes bilatérales :
 - **le type I (closed lip)** où les deux berges de la fente se touchent, avec un aspect ombiliqué de la paroi ventriculaire en regard. Il existe dans la substance blanche un amas de cortex polymicrogyrique
 - **Le type II (open lip)** comporte une fente de même type, mais remplie de LCR, faisant largement communiquer le ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens
- **Certaines schizencéphalies sont bilatérales, d'autres unilatérales, et leurs causes sont diverses** (clastiques précoces, malformatives, infectieuses dues au CMV ou à la toxoplasmose, génétiques ou sporadiques)

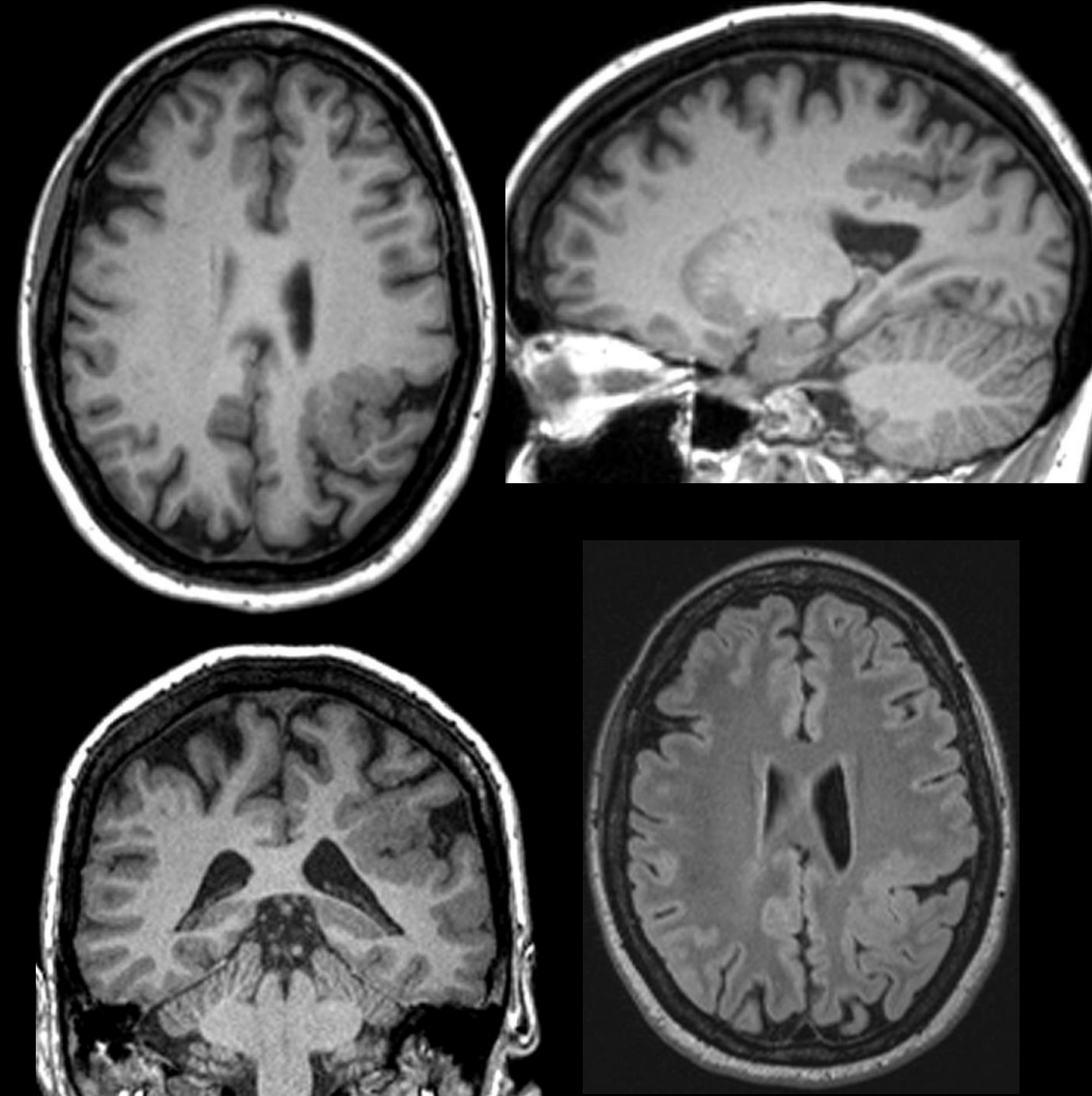


Malformations du développement cortical

- Les polymicrogyries peuvent être diffuses ou localisées, uni- ou bilatérales
- En imagerie, l'aspect caractéristique est celui d'un **cortex épaissi, dont les bords ne sont pas lisses comme dans la pachygyrie, mais très finement bosselés (« en chou-fleur »)** sur le versant cortical et à la jonction avec la substance blanche



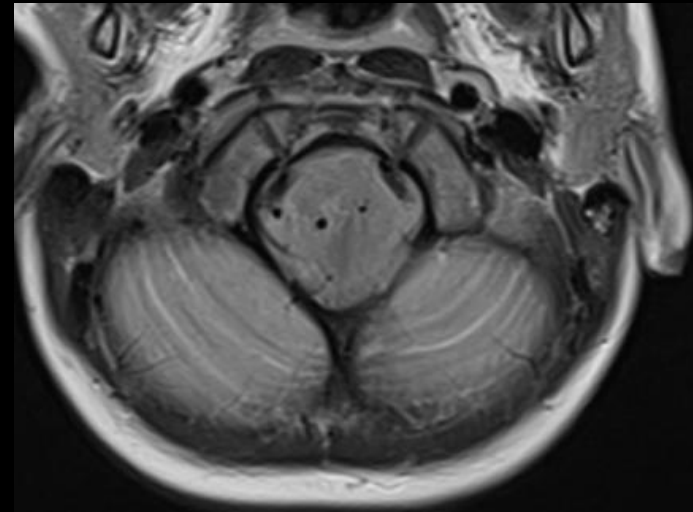
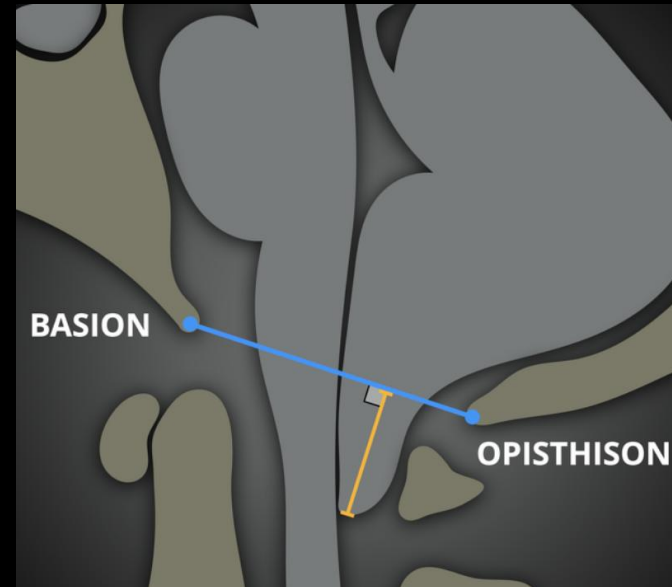
Polymicrogyrie



Malformations de la fosse postérieure

Malformations de Chiari de type I

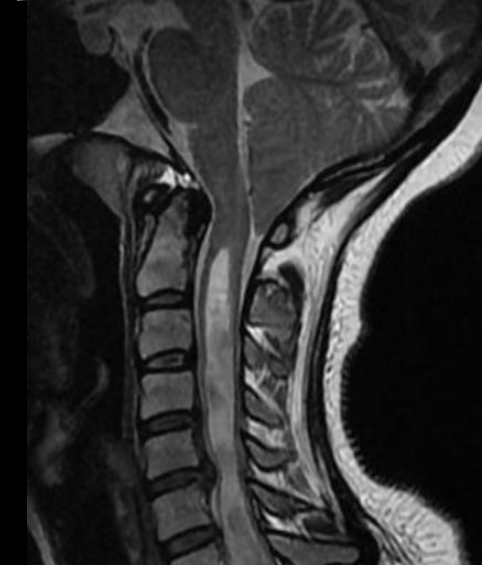
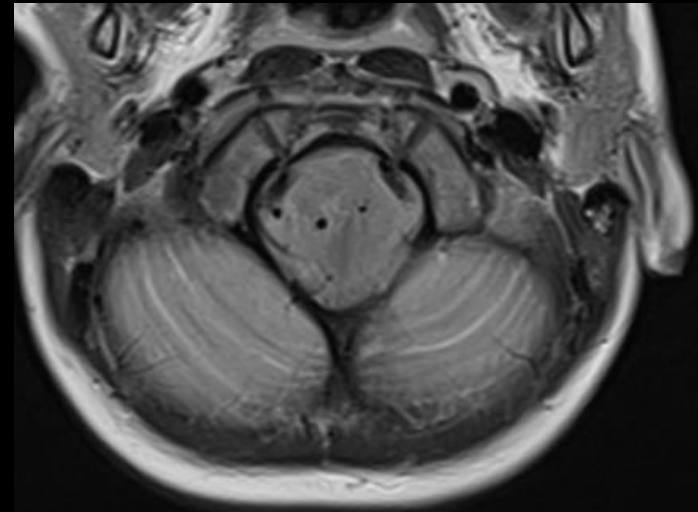
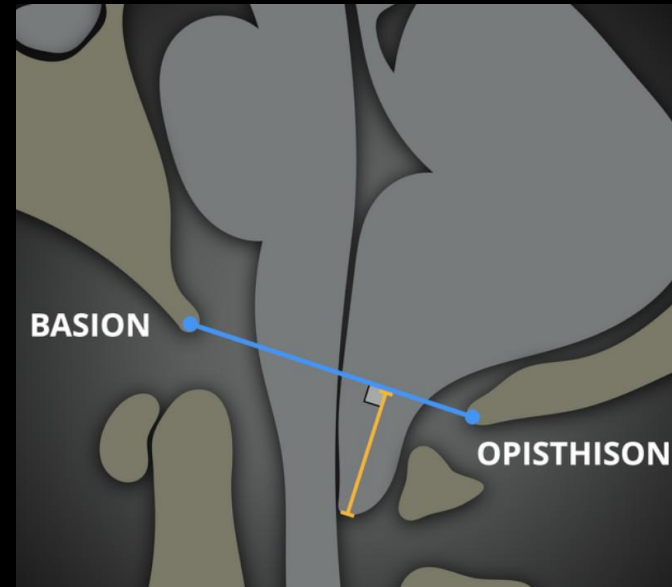
- L'anomalie de Chiari I (ectopie congénitale des amygdales cérébelleuses) est en règle isolée
- Les amygdales cérébelleuses sont en situation anormalement basse dans la partie haute du canal cervical, sans anomalie du vermis, du 4e ventricule, ni du bulbe (qui est néanmoins souvent plaqué contre le clivus et l'os basi-occipital), dans une fosse postérieure de petite taille
- Ceci est particulièrement bien analysé sur l'IRM en coupes sagittales T1 ou T2, mais peut déjà être fortement suspecté sur les coupes axiales en scanner (« trou occipital plein »)
- Physiologiquement, les amygdales cérébelleuses remontent dans la fosse postérieure dans l'enfance, ainsi, le diagnostic de Chiari I repose sur une distance entre le bord inférieur des amygdales et le trou occipital de plus 6mm avant l'âge de 10 ans et de 5mm après



Malformations de la fosse postérieure

- La symptomatologie clinique (atteinte des voies longues, \pm scoliose) est assez bien corrélée avec l'importance du déplacement des amygdales cérébelleuses
- Une cavité syringomyélique cervicale ou cervicodorsale est d'autant plus fréquente que les patients sont symptomatiques

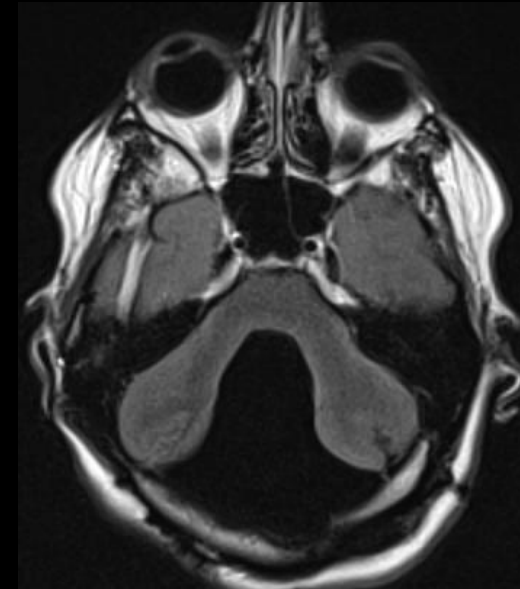
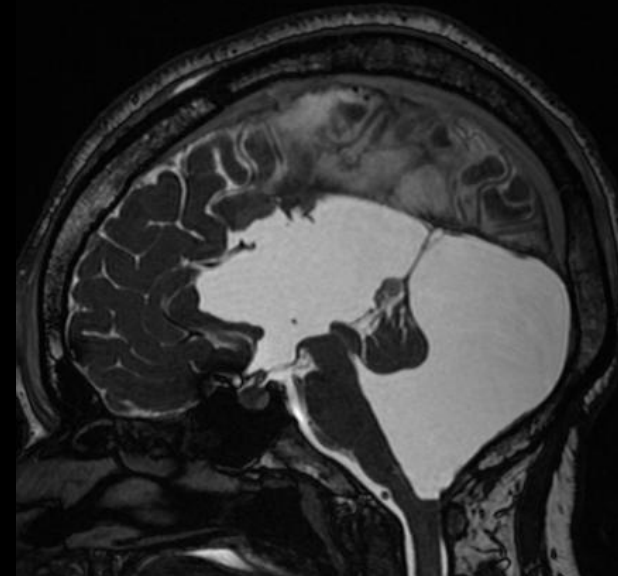
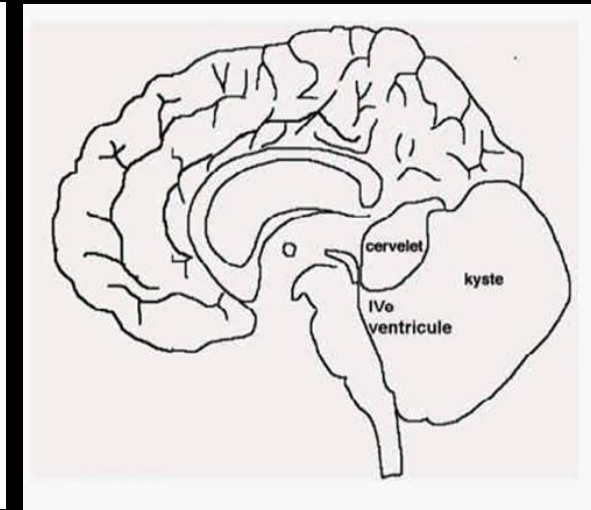
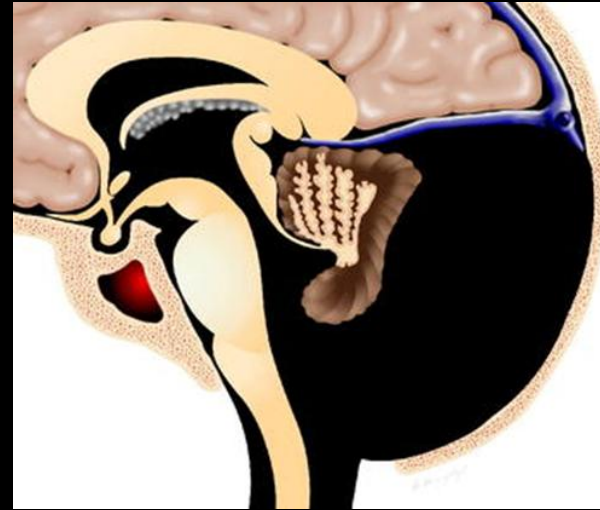
Malformations de Chiari de type I



Malformations de la fosse postérieure

- Le syndrome de Dandy-Walker est caractérisé par une **dilatation kystique du 4e ventricule** et un **agrandissement de la fosse postérieure** associés à une **agénésie ou une hypoplasie vermienne**
- Il est le plus souvent sporadique quand il est isolé, mais il peut aussi s'intégrer dans un complexe malformatif d'origine génétique
- Le toit du 4e ventricule s'ouvre largement dans un volumineux kyste qui refoule les hémisphères cérébelleux vers le haut et l'avant
- Le vermis est toujours anormal, avec une agénésie plus ou moins étendue, touchant les lobules inférieurs dans les formes partielles. Le vermis restant décrit une rotation vers l'arrière, voire une apparente inversion, les lobules inférieurs étant situés au-dessus du lobe antérieur

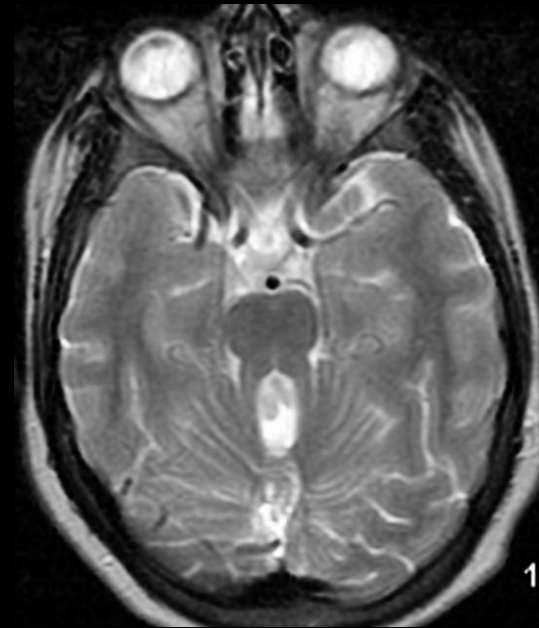
Syndrome de Dandy-Walker



Malformations de la fosse postérieure

Syndrome de Joubert

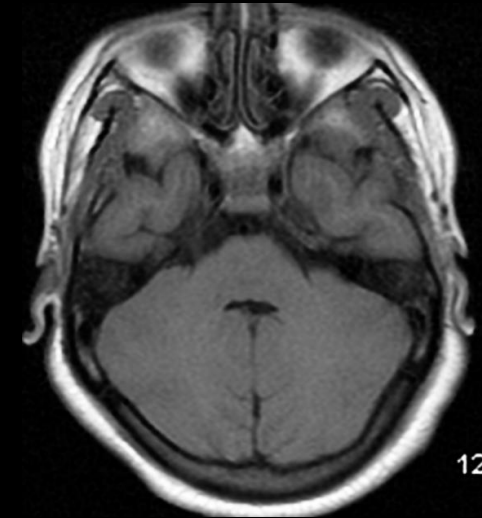
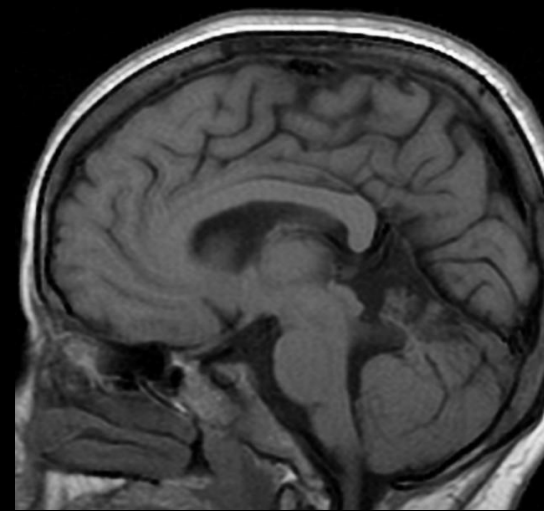
- Le syndrome de Joubert est une entité clinique associant une hypotonie, un retard de développement, un syndrome cérébelleux, des mouvements oculaires anormaux, et des anomalies du contrôle central de la respiration
- En imagerie, il est caractérisé par une **hypoplasie ou une agénésie vermienne, sans kyste de la fosse postérieure**, et avec **des hémisphères cérébelleux normaux venant se toucher sur la ligne médiane**
- **Les pédoncules cérébelleux supérieurs sont épais et allongés** dans le sens antéropostérieur et la fossette interpédonculaire est profonde (signe de la molaire)
- En l'absence de vermis inférieur, **les deux hémisphères cérébelleux se rejoignent sur la ligne médiane** à la partie basse du 4e ventricule (signe de la fesse)



12



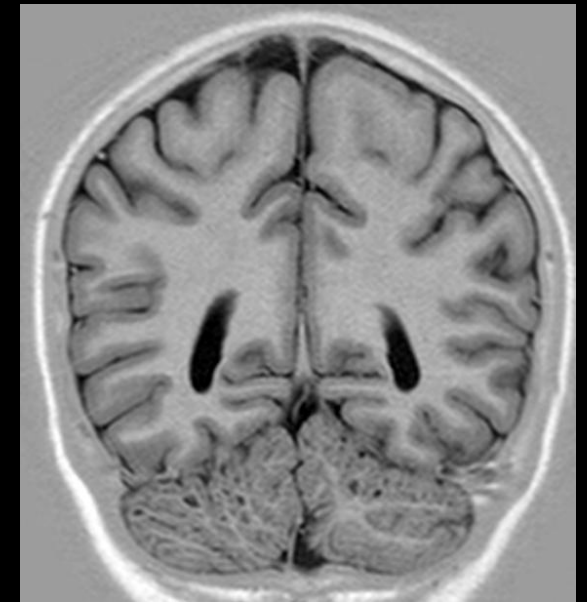
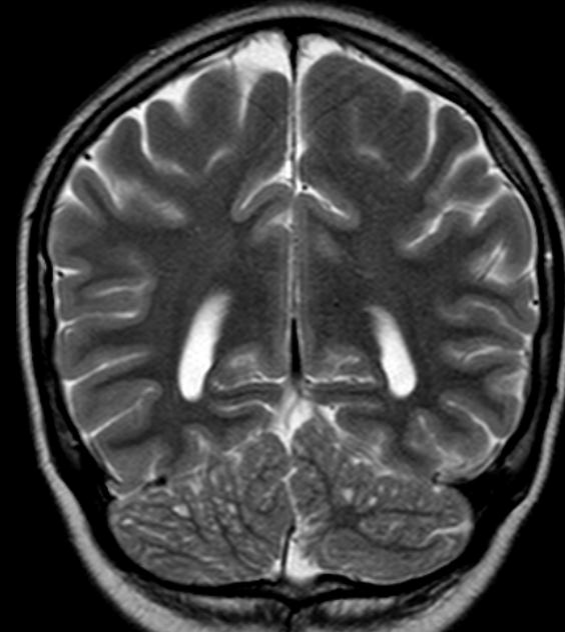
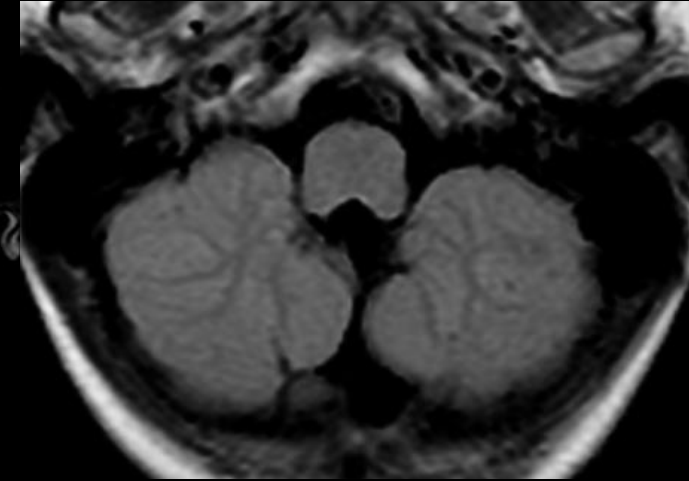
12



12

Dysplasie cérébelleuse

- Les dysplasies cérébelleuses sont définies par des anomalies de l'architecture corticale du cervelet
- Leur diagnostic est difficile et requiert des coupes fines dans les 3 plans en IRM
- Les anomalies consistent en une orientation anormale des fissures cérébelleuses, une lobulation ou une foliation défectueuse, une désorganisation de l'architecture corticale avec épaissement ou amincissement du cortex cérébelleux, des anomalies de l'arborisation de la substance blanche et des hétérotopies

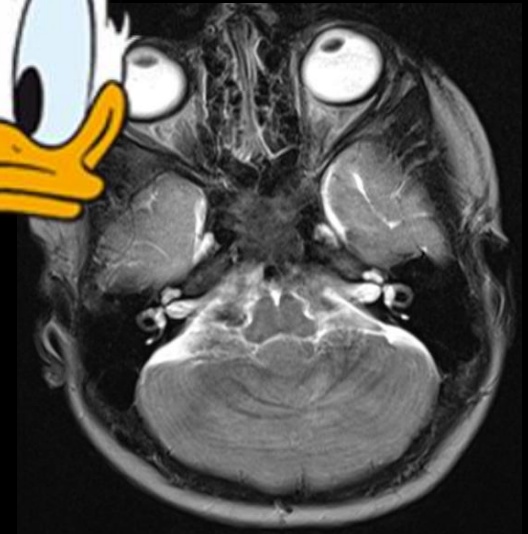
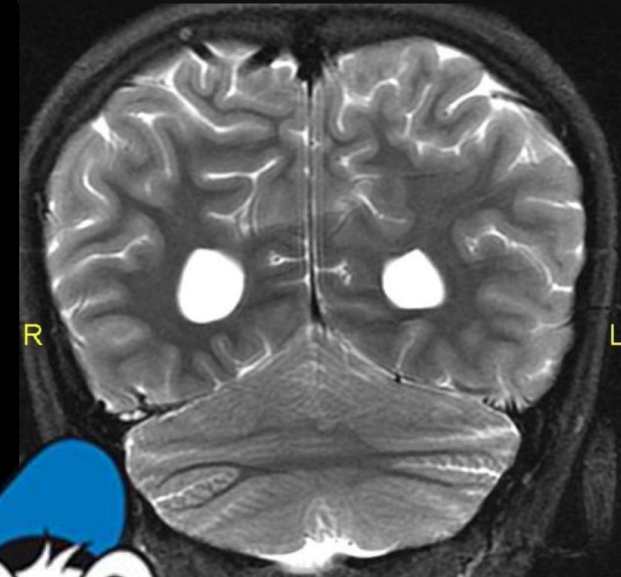
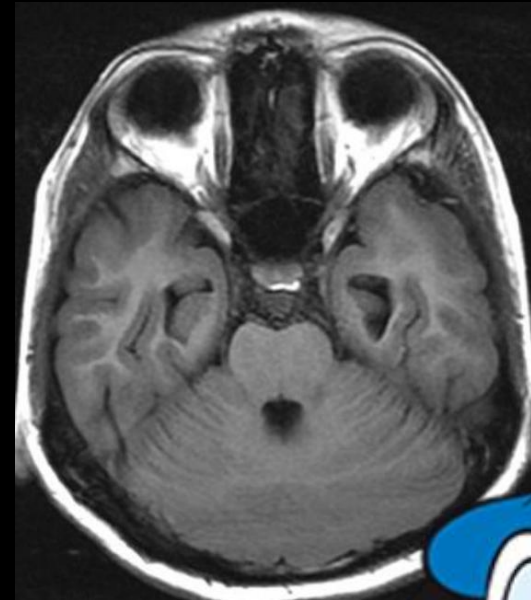


Malformations cérébrales

Malformations de la fosse postérieure

Rhombencéphalosynapsis

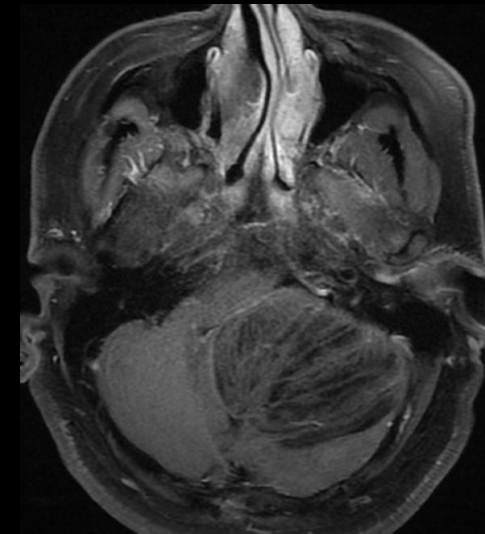
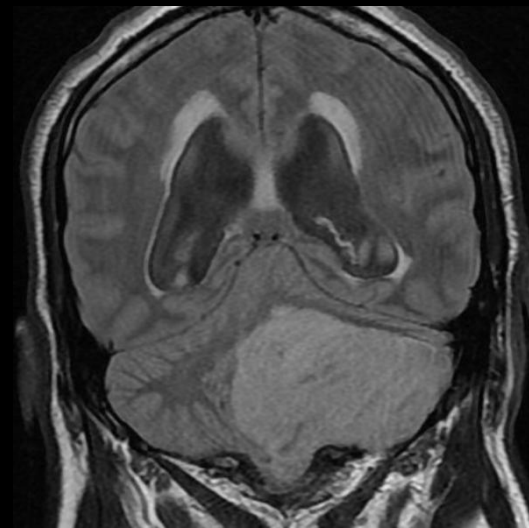
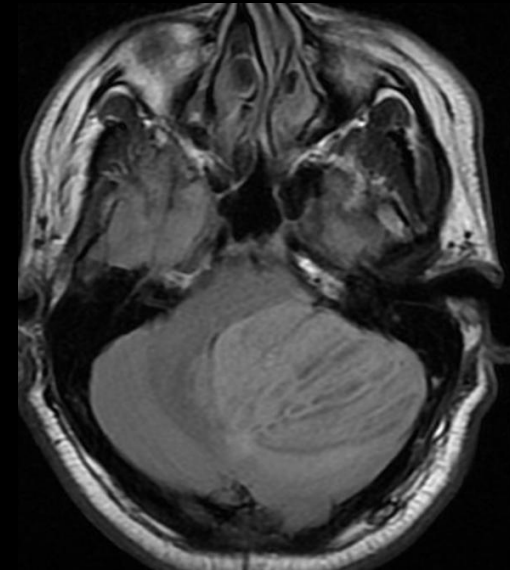
- Le rhombencéphalo-synapsis est une **fusion dorsale des hémisphères cérébelleux avec agénésie ou hypoplasie vermienne, et fusion des noyaux dentelés et des pédoncules cérébelleux supérieurs**
- Des anomalies sus-tentorielles sont fréquentes (hydrocéphalie, agénésie septale, anomalies de giration)
- C'est une malformation rare dont le pronostic neurologique est variable mais souvent sévère



Malformations de la fosse postérieure

- Il s'agit d'une **lésion hamartomateuse** (gangliocytome dysplasique) qui touche le plus souvent un hémisphère cérébelleux mais peut également toucher le tronc cérébral
- **Cette lésion pseudotumorale est rare chez l'enfant et peu évolutive**
- Elle se présente typiquement comme une masse multilobulée, hypo-intense en T1 et nettement hyperintense en T2, avec un aspect très particulier d'épaississement des folia qui sont désorganisées
- Elle se rehausse peu après injection de gadolinium
- Son diagnostic peut nécessiter une biopsie chirurgicale

Maladie de Lhermitte-Duclos

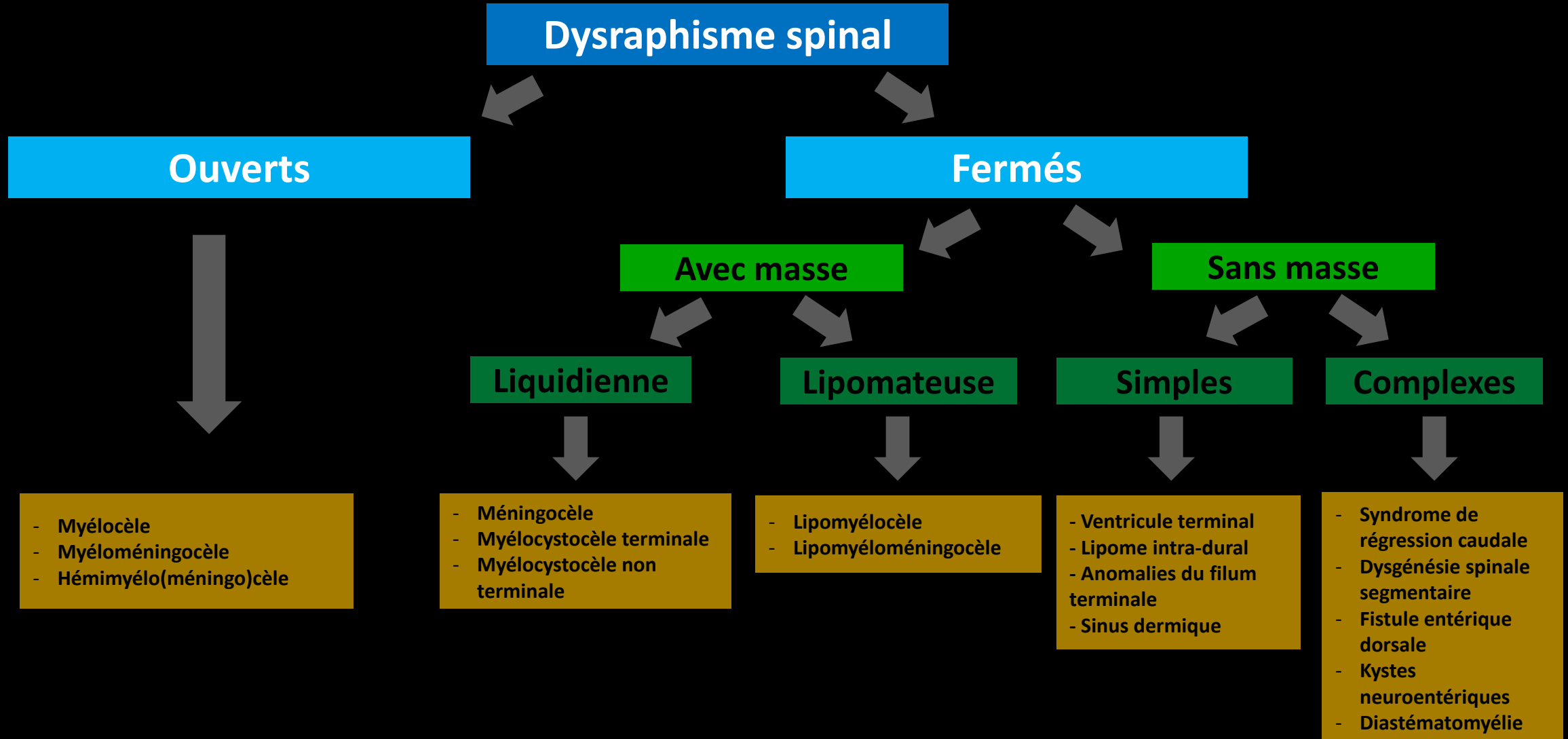


Définition

- Les malformations médullaires (dysraphismes) ont une origine génétique et environnementale et sont liées à une **altération des différentes phases du développement médullaire**. Les dysraphismes se manifestent par un syndrome clinique de fixation médullaire qui associe des **troubles neurologiques moteurs et sensitifs**, des **troubles sphinctériens urinaires**, des **anomalies orthopédiques et de la statique rachidienne**. Des **signes d'appel cutanés peuvent être présents**. Dans les cas syndromiques, des malformations anorectales, de l'appareil urogénital et cardiopulmonaire sont associées.
- On distingue les **malformations exposées à l'air ou dysraphismes spinaux ouverts** (myélocèle, myéломéningocèle) et les **malformations recouvertes de tissu cutané ou dysraphismes spinaux fermés**. Ces derniers peuvent être associés à une masse recouverte par la peau de nature liquidienne (méningocèle, myélocystocèle terminale et non terminale) ou lipidique (myélolipome et lipomyéломéningocèle). Les dysraphismes spinaux fermés sans masse peuvent être simples (ventricule terminal, lipome intradural, anomalies du filum terminale, sinus dermique) ou complexes (agénésie caudale, dysgénésie spinale segmentaire, fistule entérique dorsale, kyste neuroentérique et diastématomyélie).
- **La plupart de ces malformations doivent être opérées précocement, en dehors des formes simples, et le pronostic fonctionnel qui dépend de leur sévérité est souvent péjoratif**

Dysraphismes spinaux

Classification



Présentation

Syndrome de fixation caudale :

- Troubles neurologiques moteurs ou sensitifs
- Troubles sphinctériens
- Troubles de la statique
- Déformation des extrémités
- Anomalies cutanées
- Anomalies anorectales, urogénitales, cardiopulmonaire ou de l'appareil digestif dans les cas syndromiques

Anomalies cutanées marqueurs de dysraphisme

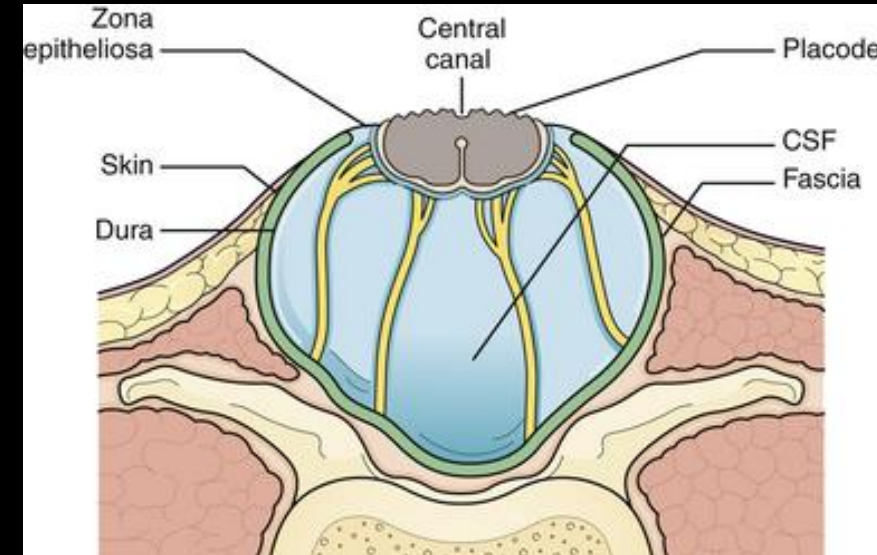
- Hypertrichose diffuse ou localisée
- Taches pigmentées
- Angiomes plans
- Fossette sacro-coccygienne : localisée dans le sillon inter-fessier
 - Un dysraphisme spinal occulte doit être recherché devant toute fossette sacro-coccygienne présentant :
 - Taille $>$ à 5mm
 - Avec une distance $>$ à 25mm par rapport à l'anus
 - Avec signes cutanés associées
- Fossette lombaire : toute anomalie au dessus du sillon interfessier = fossette lombaire = anomalie sous-jacente



Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

- Le dysraphisme ouvert est caractérisé par **un defect cutané médian, exposant la malformation à l'air**
- La malformation est généralement localisée à l'étage lombaire ou lombosacré
- **Seuls quatre types de dysraphismes ouverts existent** : myélocèle, myéломéningocèle, hémimyélocèle et hémimyéломéningocèle



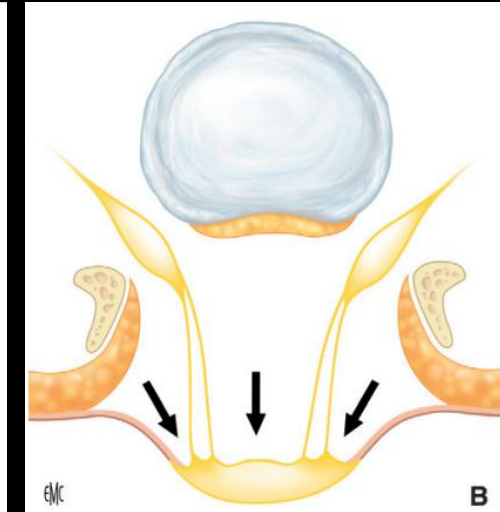
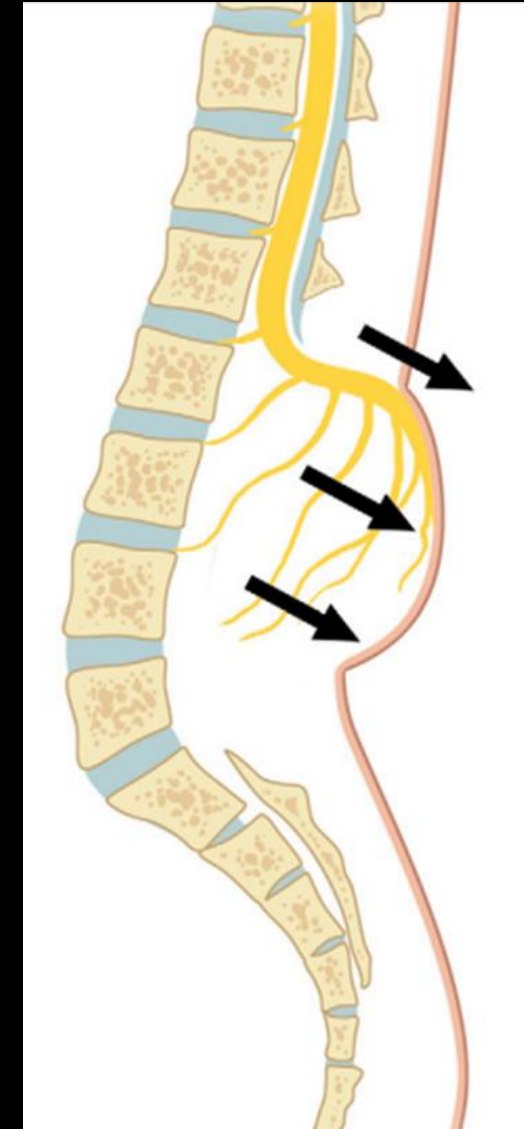
Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

- = *Spina bifida cystica*
- Une des plus fréquente malformation du SNC; 1/500 naissances vivantes
- Le myéloméningocèle est caractérisé par une élévation de la placode par la dilatation des espaces sous-arachnoïdiens sous-jacents
- Le diagnostic néonatal est clinique devant une masse molle médiane recouverte d'un tissu anormal hypervascularisé et fragile, qui peut suinter ou se rompre
- Les manifestations cliniques comprennent un déficit sensitivomoteur des membres inférieurs, une incontinence urinaire et anale
- Enfin, les malformations cérébrales associées sont à l'origine d'un dysfonctionnement du tronc cérébral et d'un retard intellectuel
- L'ulcération de la placode et l'infection sont responsables d'une mortalité élevée chez les nouveau-nés non traités
- Ainsi, ces patients doivent être opérés rapidement, seulement quelques jours après la naissance, car il faut le temps de distendre la peau saine du nouveau-né



Myéloméningocèle



Localisations :

- lombo-sacrée : 45%
- Thoraco-lombaire : 30%
- Lombaire : 20%
- Cervicale: 2%

Soto Ares G, Caron S, Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. EMC Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale 2012;7(1):1-18 [Article 31-673-A-15].

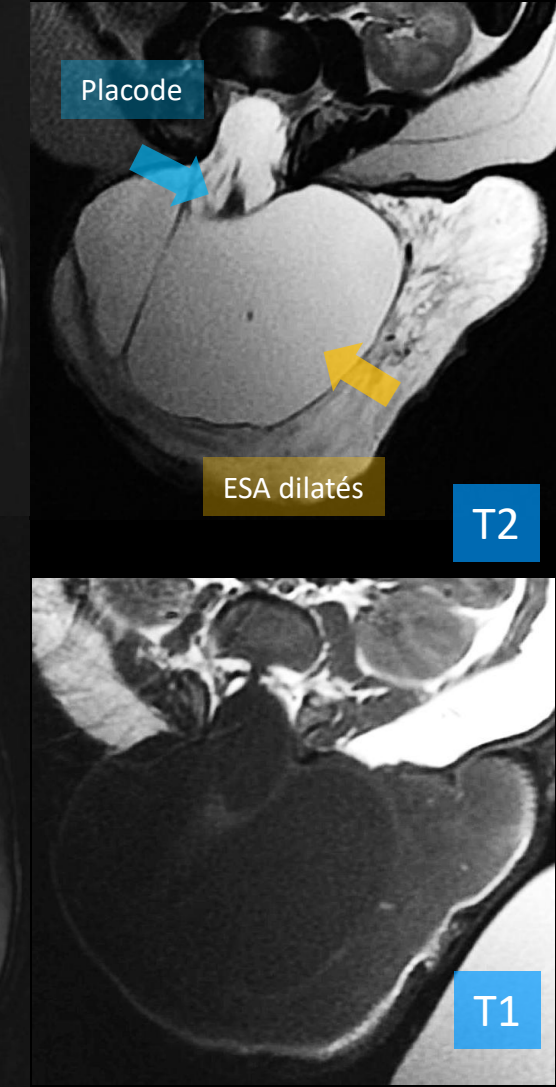
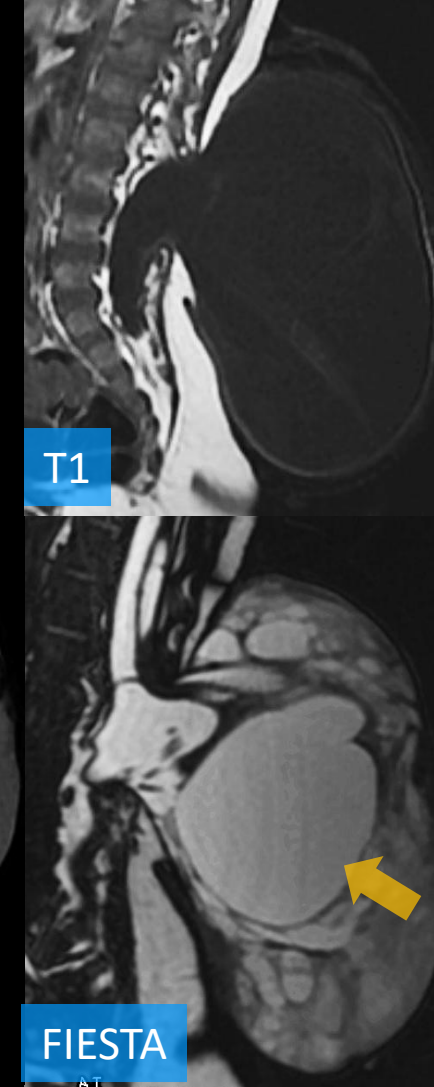
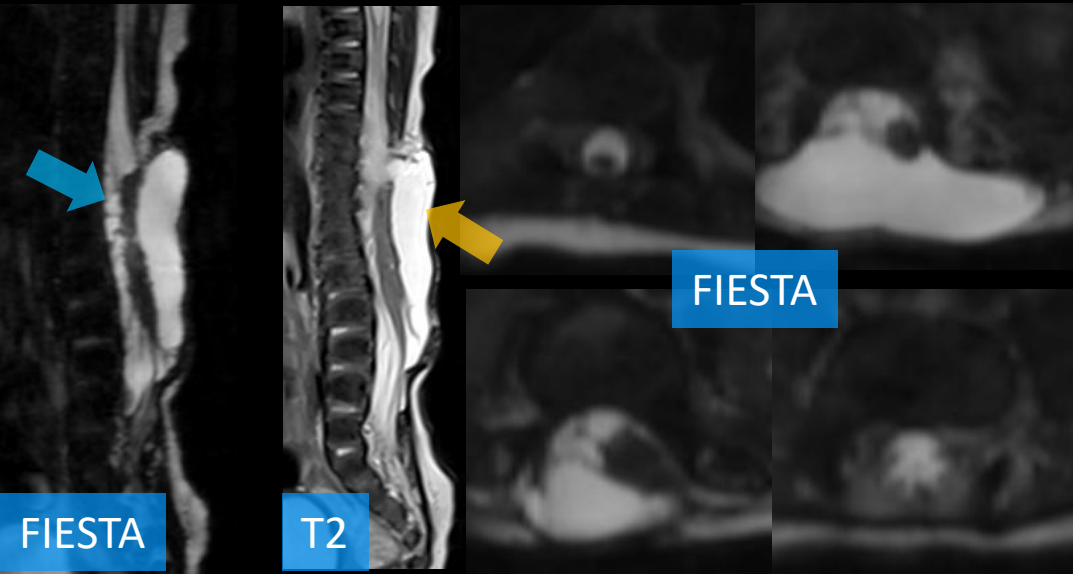
Prenatal Evaluation of Myelomeningocele: A Neurosurgical Perspective. Natalia E. Birgisson, Robert M. Lober, Gerald A. Grant. NeoReviews. American Academy of Pediatrics. Jan 1, 2016

Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

- Déhiscence de la graisse sous-cutanée et osseuse (spina bifida – orientation sagittale des lames, qui sont écartées de la ligne médiane et élargissement du canal rachidien) et position basse du cordon médullaire qui forme la paroi dorsale du défaut
- Dans le myéloméningocèle, **les espaces sous-arachnoïdiens sont largement dilatés** et traversés par les racines nerveuses émergeant de la surface ventrale de la placode qui est surélevée par rapport à la surface cutanée

Myéloméningocèle

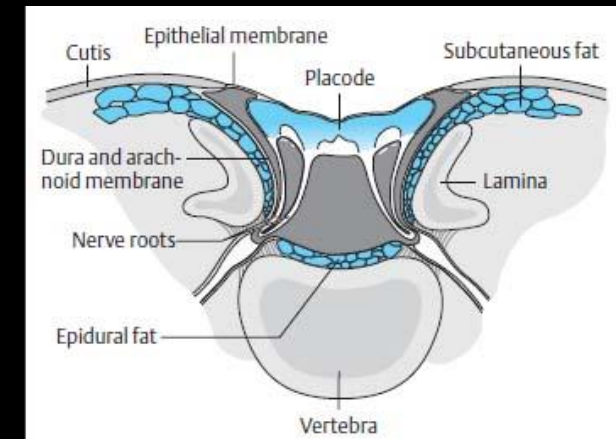
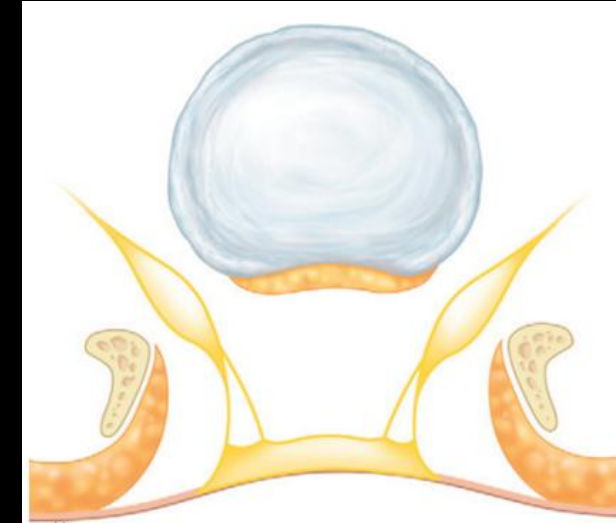
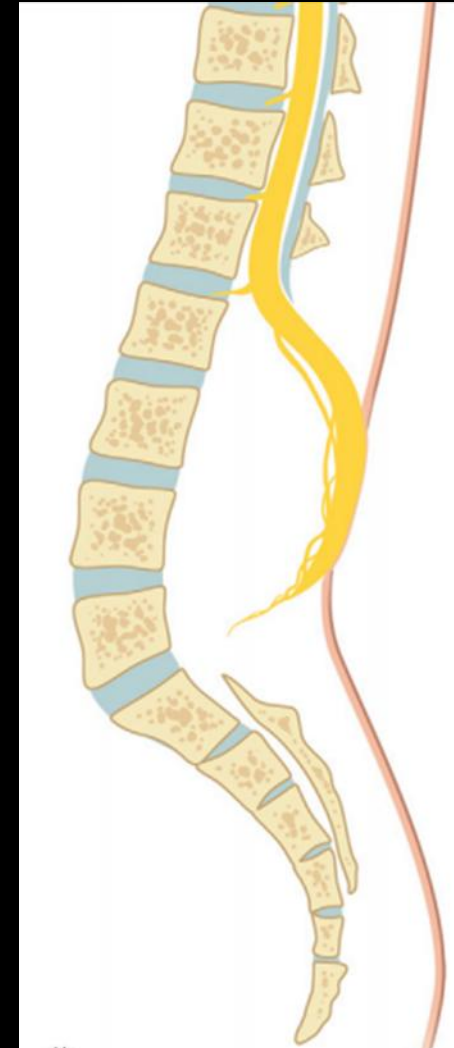


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

- Correspond à **moins de 2% des dysraphismes**
- Pathogénie et symptômes neurologiques identiques au myéloméningocèle
- Pour le myélocèle, la placode est au même niveau que la peau et directement exposée à sa surface
- Dorsalement, la dure-mère est inexistante
- Les espaces sous-arachnoïdiens ne sont pas dilatés
- Les racines nerveuses ventrales et dorsales naissent de la face ventrale de la placode

Myélocèle

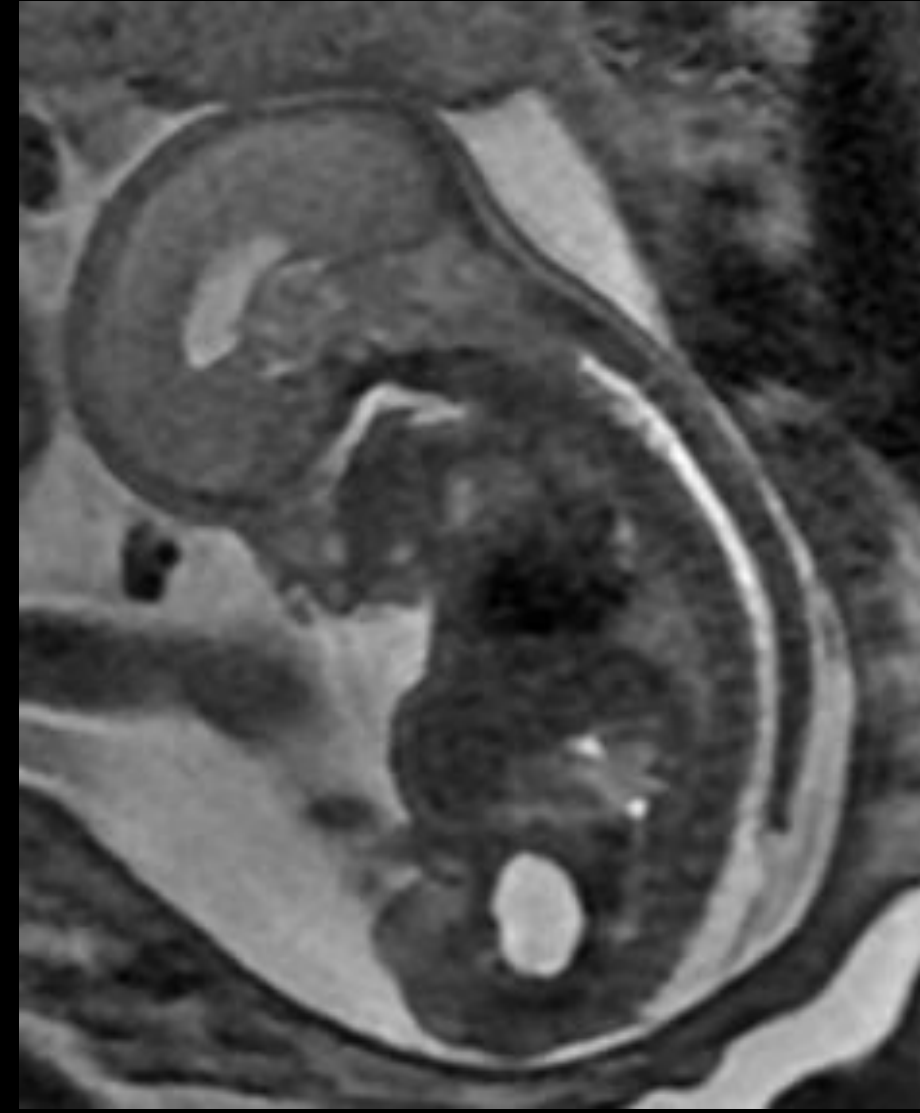
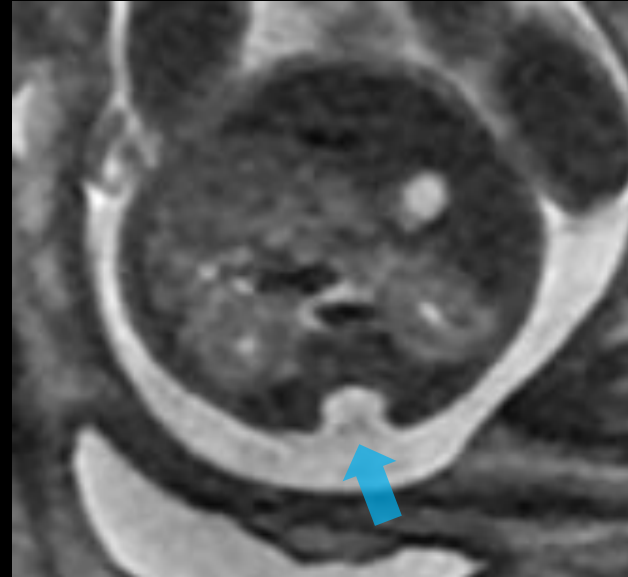


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

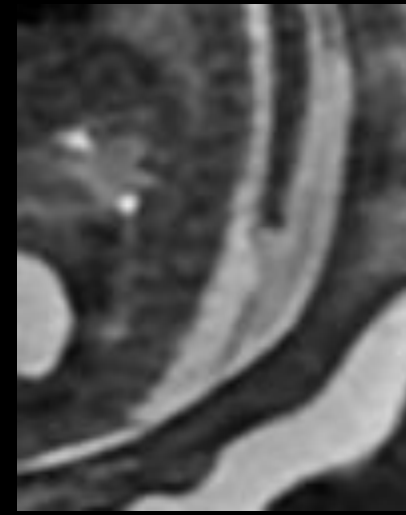
- Dans le myélocèle, la placode est au niveau de la peau
- Absence d'expansion des espaces sous-arachnoïdiens

Myélocèle



Placode

*Ventriculomégalie,
malformation de
Chiari de type II et
myélocèle lombo-
sacré sur IRM
fœtale*

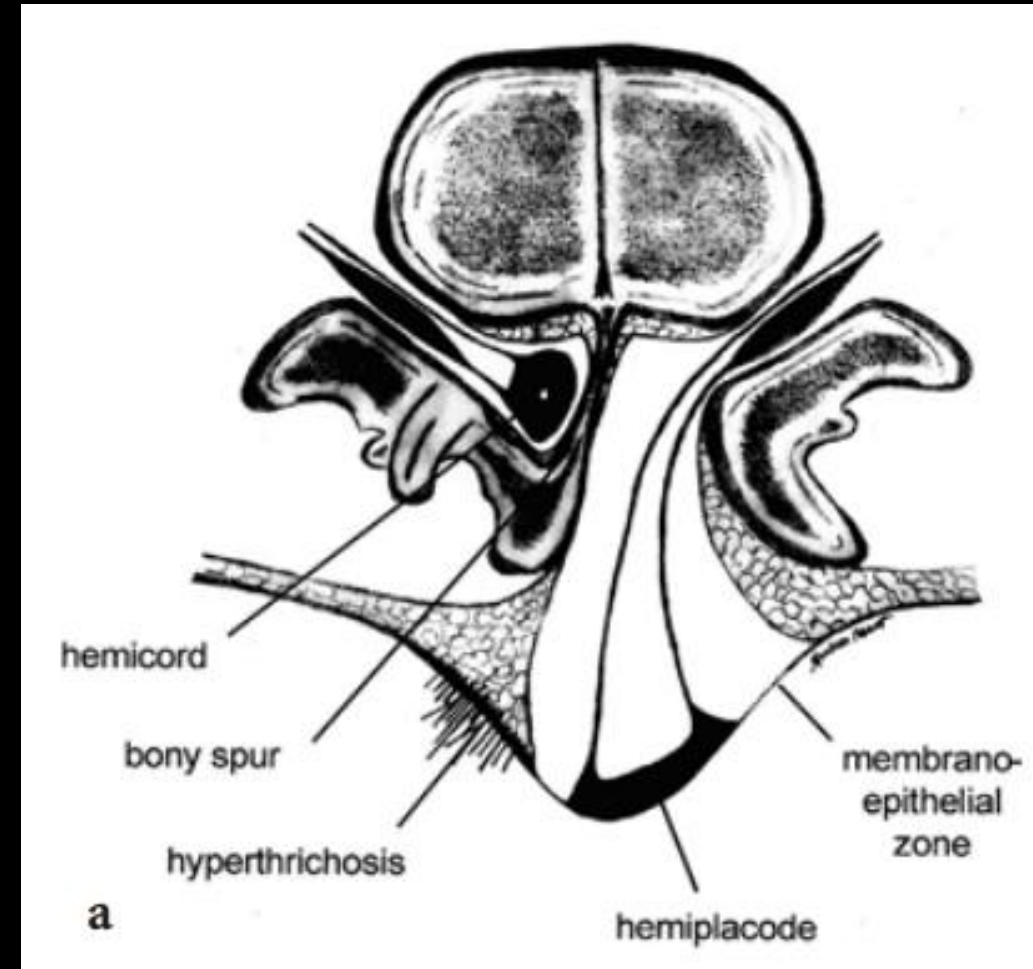


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

Hémimyélo(méningo)cèle

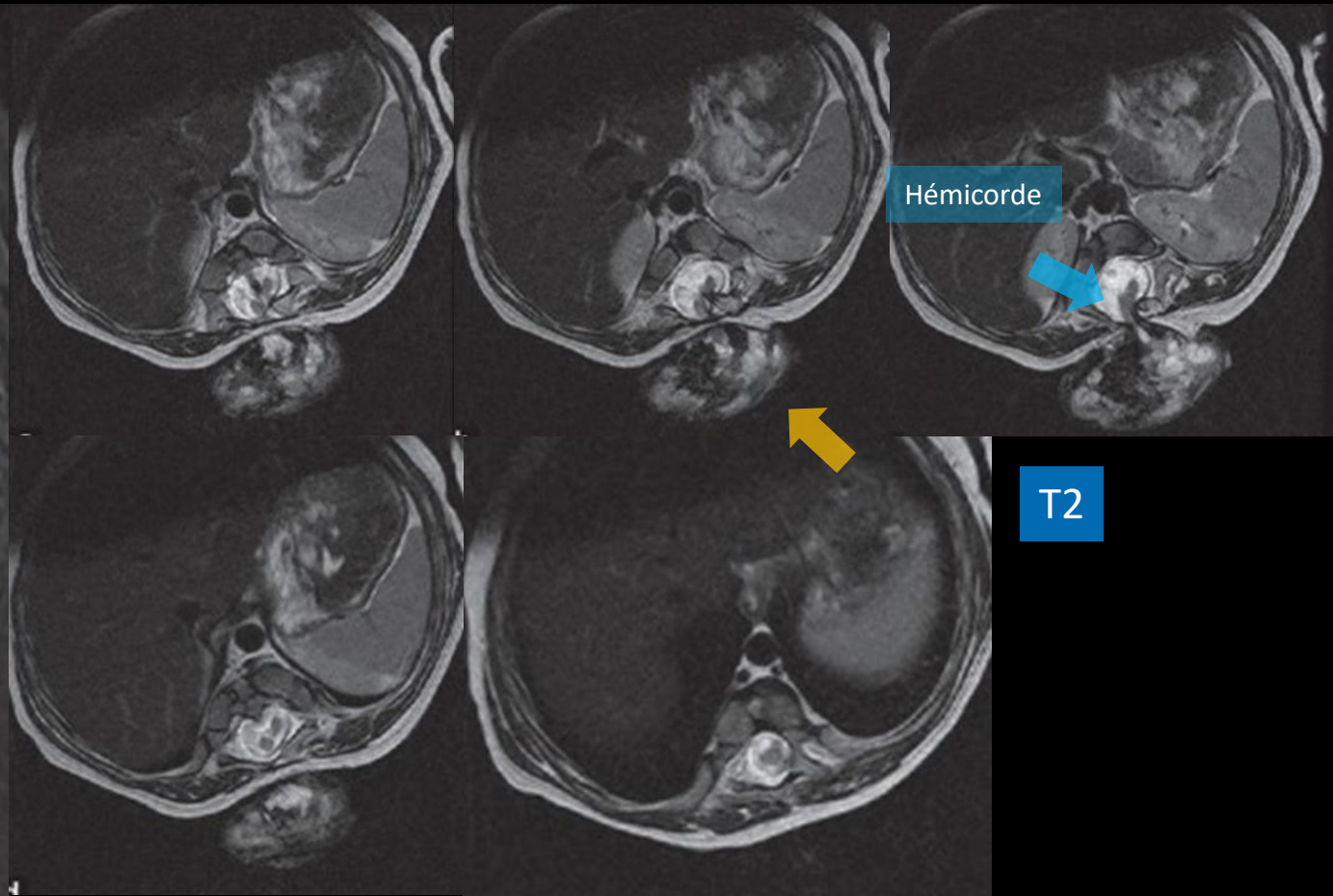
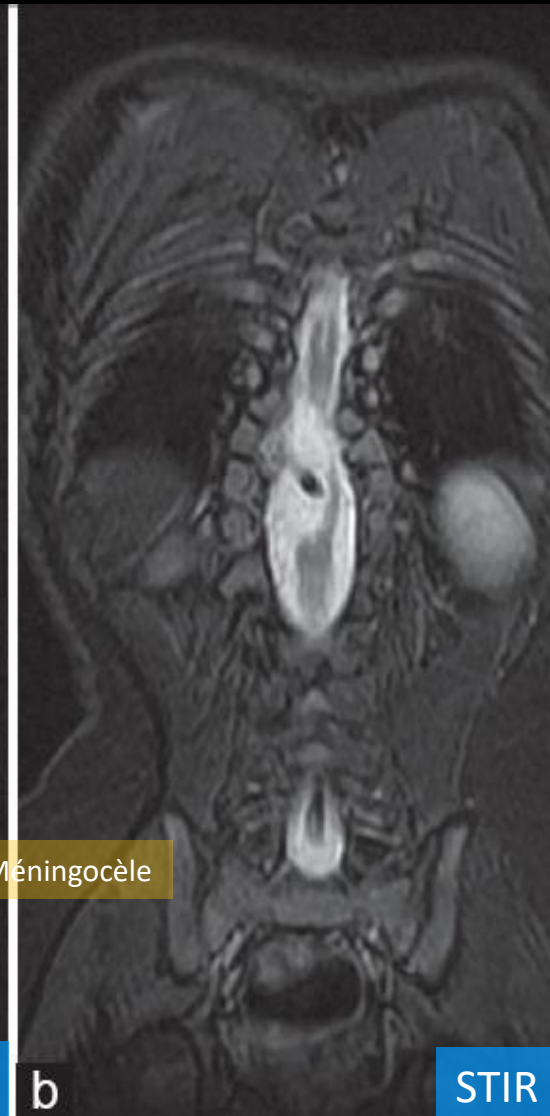
- Les hémimyélo(méningo)cèles ont une origine embryologique complexe, et sont secondaires à une gastrulation anormale et à un défaut de la neurulation primaire d'une hémichorde
- L'hirsutisme le long d'un côté de la placode exposée est très évocateur de ces malformations
- Les symptômes neurologiques sont similaires à ceux de la diastématomyélie mais sont asymétriques
- Pour l'hémimyélocèle, les deux hémichordes sont séparées par un éperon fibreux ou osseux et une des deux hémichordes présente un myélocèle
- Quand il y a une expansion méningée associée, la malformation est alors appelée hémimyélo(méningo)cèle
- La moelle épinière peut être fendue au-dessus, en dessous ou au même niveau que le myélo(méningo)cèle



Dysraphismes spinaux

Dysraphismes ouverts

Hémimyélo(méningo)cèle



Diastématomyélie avec herniation de l'hémicorde droite au sein d'un méningocèle

Dysraphismes fermés

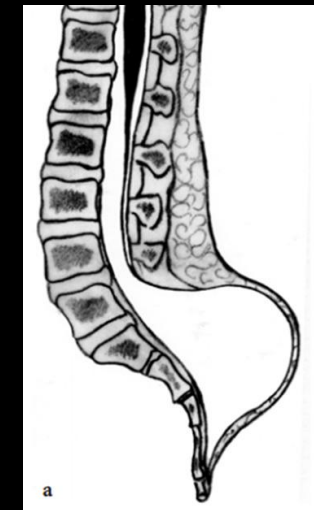
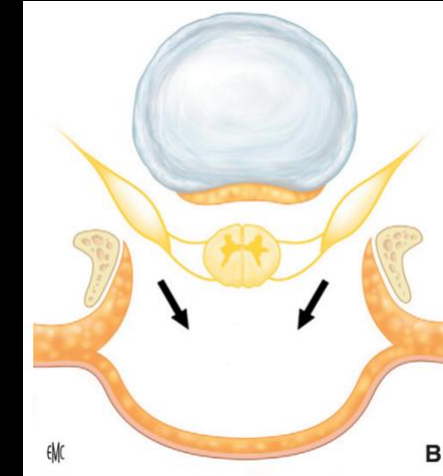
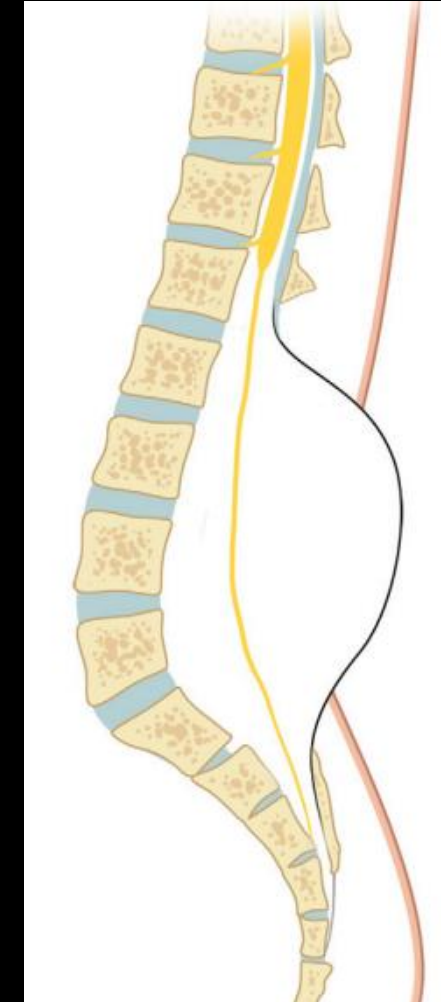
- Les dysraphismes fermés sont **plus fréquents que les dysraphismes ouverts** ; ils représentent environ deux tiers des dysraphismes
- **Le tissu nerveux n'est pas directement exposé à l'environnement extérieur**, il est recouvert par la peau
- Le tissu cutané peut être normal mais dans environ 50 % des cas, il existe des anomalies que l'on peut qualifier de « **marqueurs cutanés de dysraphisme** ». Il s'agit d'hémangiomes capillaires, d'une hypertrichose, d'un naevus poilu, d'une tache dyschromique, d'une fossette atypique, d'un sinus dermique, d'une déviation du sillon fessier, voire d'une excroissance

Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

Méningocèle

- Il existe trois types de méningocèles, postérieur, antérieure et intrasacré
 - **Le méningocèle postérieur :**
 - hernie de dure-mère et d'arachnoïde à travers un défaut de fusion des arcs vertébraux postérieurs. Par définition, il ne contient pas de tissu neural mais parfois des boucles des racines ou le filum terminale. Le cordon médullaire est normal mais peut être attaché au collet du méningocèle, à l'origine d'un syndrome de fixation caudale
 - L'association à une malformation de Chiari II est exceptionnelle
 - L'embryogenèse de ces malformations n'est pas connue
 - **Le méningocèle antérieur :**
 - a une localisation le plus souvent présacrée où il est presque systématiquement associé à une agénésie caudale
 - Il s'agit d'un véritable dysraphisme occulte habituellement découvert chez l'enfant plus âgé, voire chez l'adulte par un syndrome de fixation caudale
 - **Le méningocèle intrasacré :**
 - hernie d'arachnoïde à travers un defect du cul-de-sac dural
 - Il s'agit aussi d'un véritable dysraphisme occulte
- Ces malformations sont rares. La prévalence des méningocèles postérieurs est de 1/10 000
- Symptomatologie :
 - Les méningocèles peuvent être asymptomatiques et de découverte fortuite, le plus souvent lorsqu'il s'agit de méningocèles lombaires
 - En cas de méningocèle postérieur, l'examen clinique peut retrouver une masse postérieure rénitente avec ou sans anomalie cutanée en regard. Parfois, il existe des douleurs dorsales, des « céphalées spinales », voire des syncopes par variation de la pression intracrânienne lors de la compression de la méningocèle. Enfin, elles peuvent se manifester par un syndrome de fixation caudale ou d'autres signes en fonction de la localisation de la méningocèle
 - Le méningocèle sacré antérieur peut se manifester par des signes de compression pelvienne (constipation, incontinence urinaire, dysménorrhée ou dyspareunie) ou à l'occasion d'une fistulisation du méningocèle avec la filière gynécologique ou digestive, responsable d'une fuite de LCS ou d'une méningite

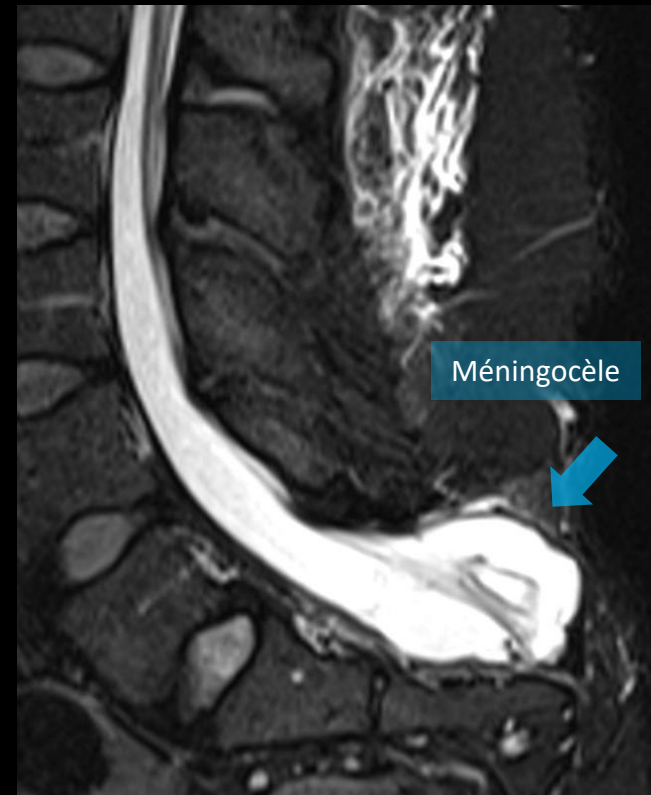


Dysraphismes spinaux

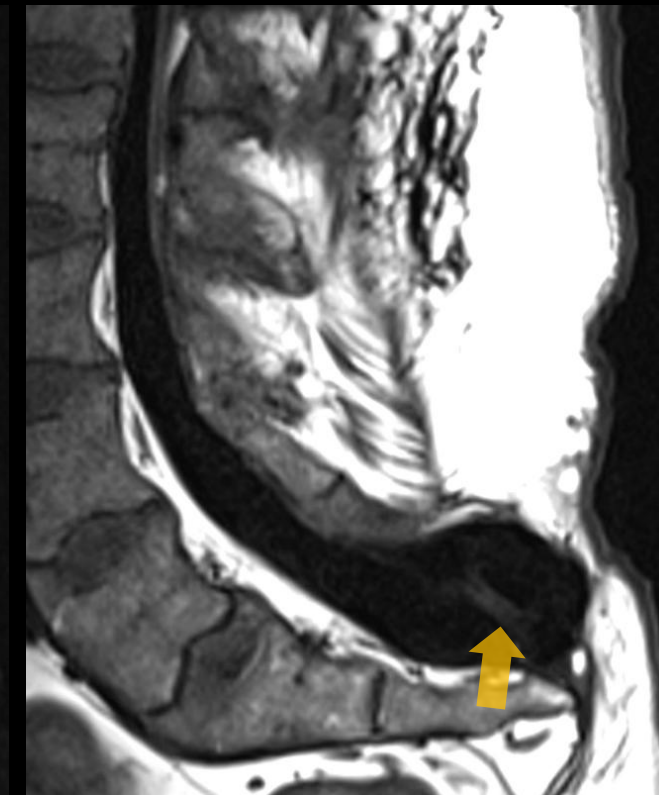
Dysraphismes fermés

- En IRM, le **méningocèle postérieur** se présente sous la forme d'une **masse remplie de LCS communiquant avec le fourreau dural par un défaut osseux**. Il peut contenir des racines ou le filum terminale. Le cône terminal peut être bas et il n'existe pas de syringocèle
- La peau en regard est continue
- Lorsque le méningocèle est **présacré**, une agénésie partielle du sacrum est souvent associée
- Enfin, le méningocèle **intrasacré** peut être plus ou moins expansif, se situant dans la partie inférieure du cul-de-sac dural ou dans le deuxième cas, élargir le canal sacré
- Dans ce dernier cas, il épargne les foramens de conjugaison, ce qui le différencie des kystes radiculaires de Tarlov

Méningocèle



T2



T1

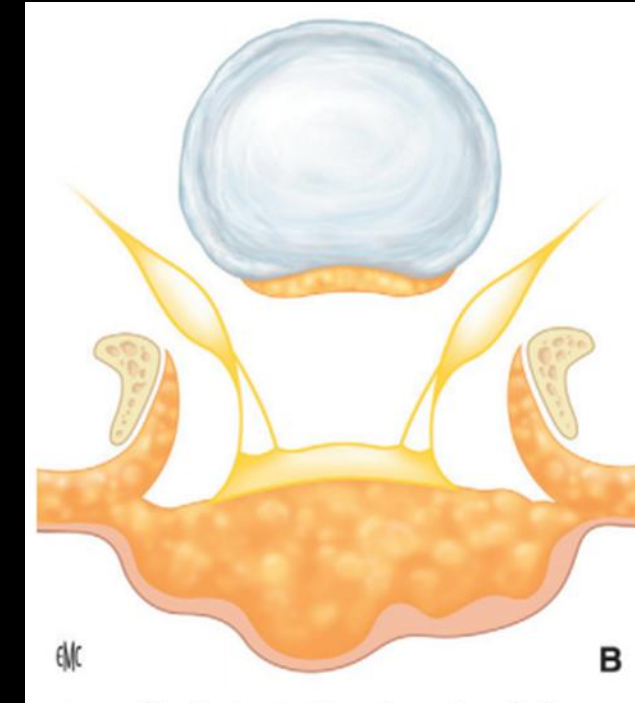
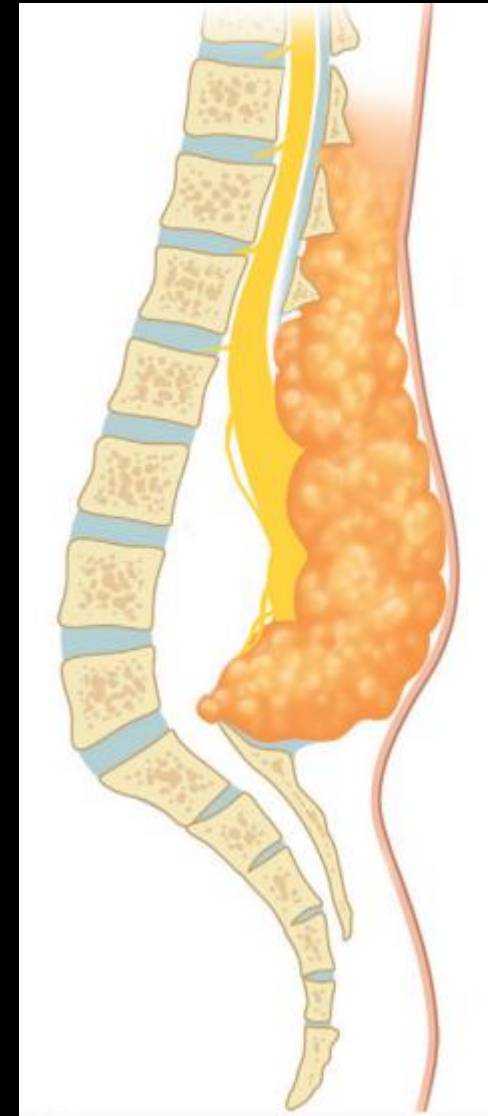
Racines de la queue de cheval

Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- Correspond à l'extension d'un lipome sous-cutané s'invaginant dans le canal rachidien à la faveur d'un spina bifida
- L'interface placode-lipome est située au sein ou en bordure du canal spinal
- Masse graisseuse sous-cutanée perceptible dès la naissance, éventuellement associé à d'autres marqueurs cutanés

Lipomyéloclèle

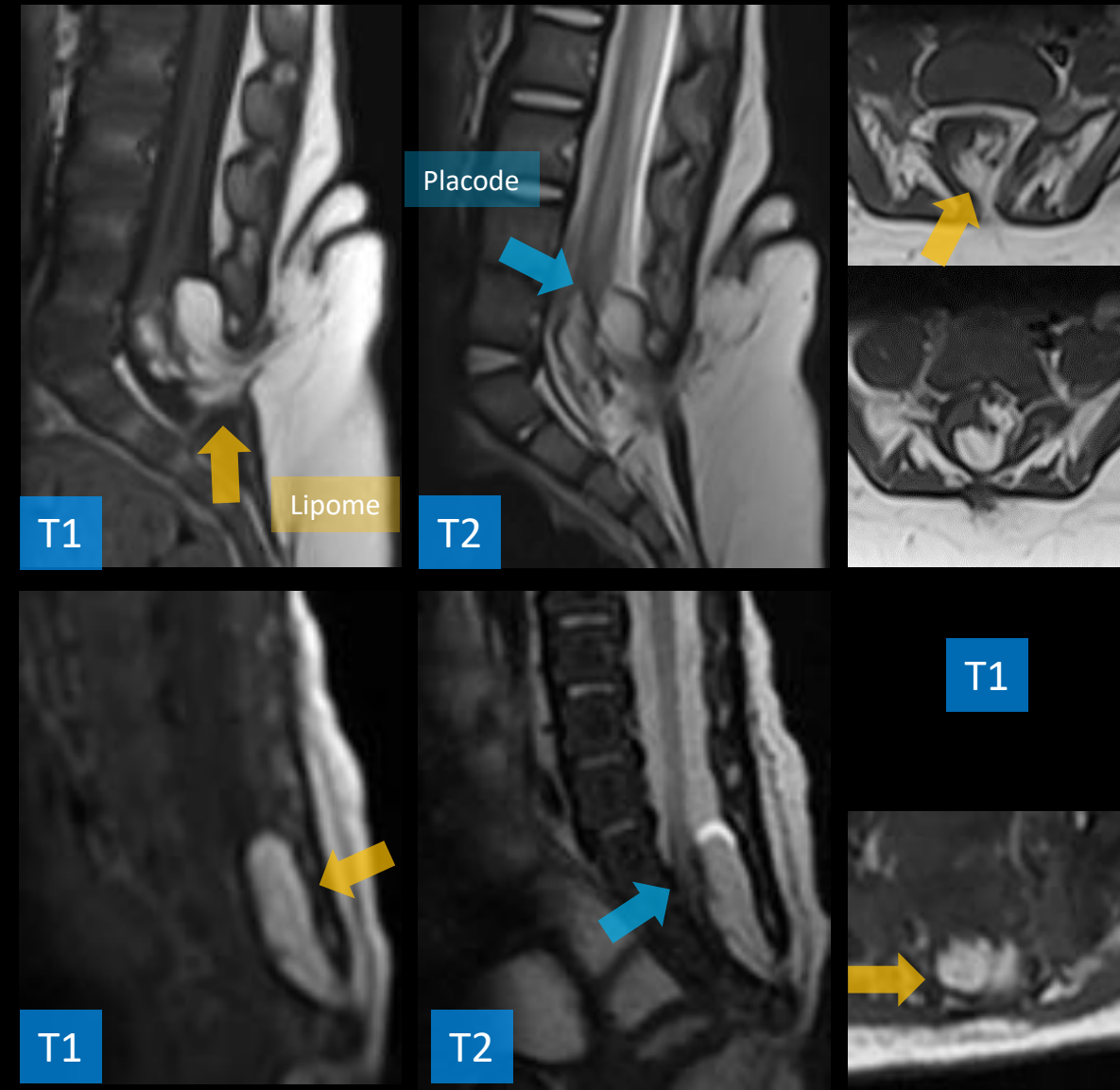


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- L'interface placode-lipome est située dans le canal rachidien ou en bordure du canal rachidien
- Dans la majorité des cas, la placode est terminale et peut être asymétrique si la séparation prématurée de l'ectoderme et du neuroectoderme s'est faite sur un seul bord de la plaque neurale
- L'interface peut être lisse et régulière ou large et irrégulière avec des bandes de graisse infiltrant la partie inférieure du cordon médullaire, voire atteignant le canal épendymaire
- La taille du canal spinal peut être augmentée en fonction de la quantité de graisse, mais les espaces sous-arachnoïdiens pré-médullaires ne sont pas dilatés

Lipomyéloclèle

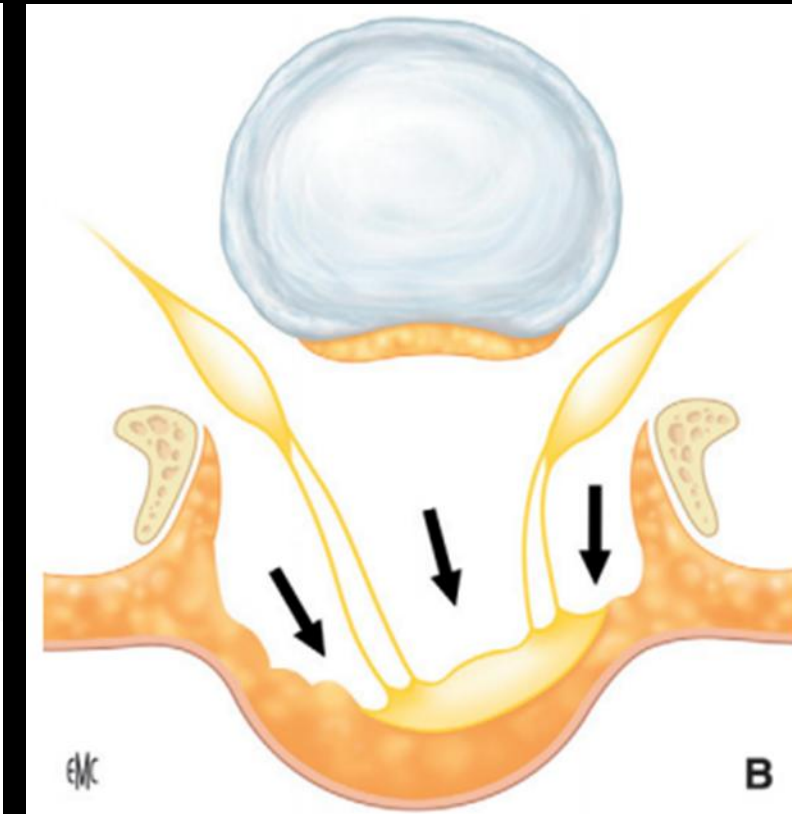
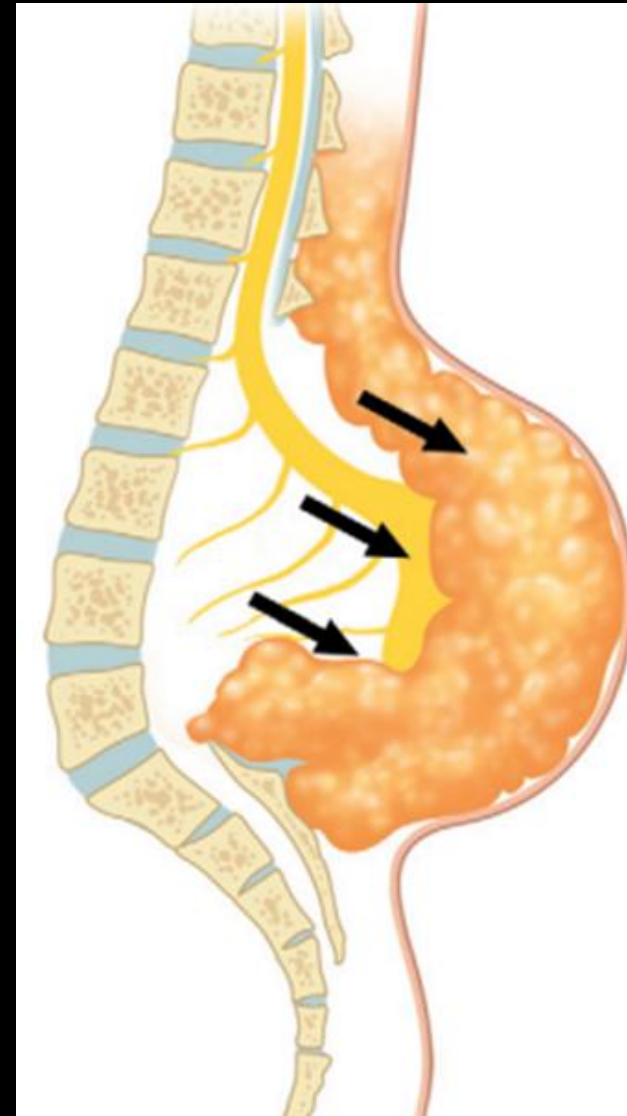


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- La prévalence des lipomyéloméningocèles est d'environ 0,05/1 000
- Les lipomyéloméningocèles sont deux fois moins fréquents que les lipomyélocèles
- L'interface placode-lipome est située en dehors du canal spinal

Lipomyéloméningocèle

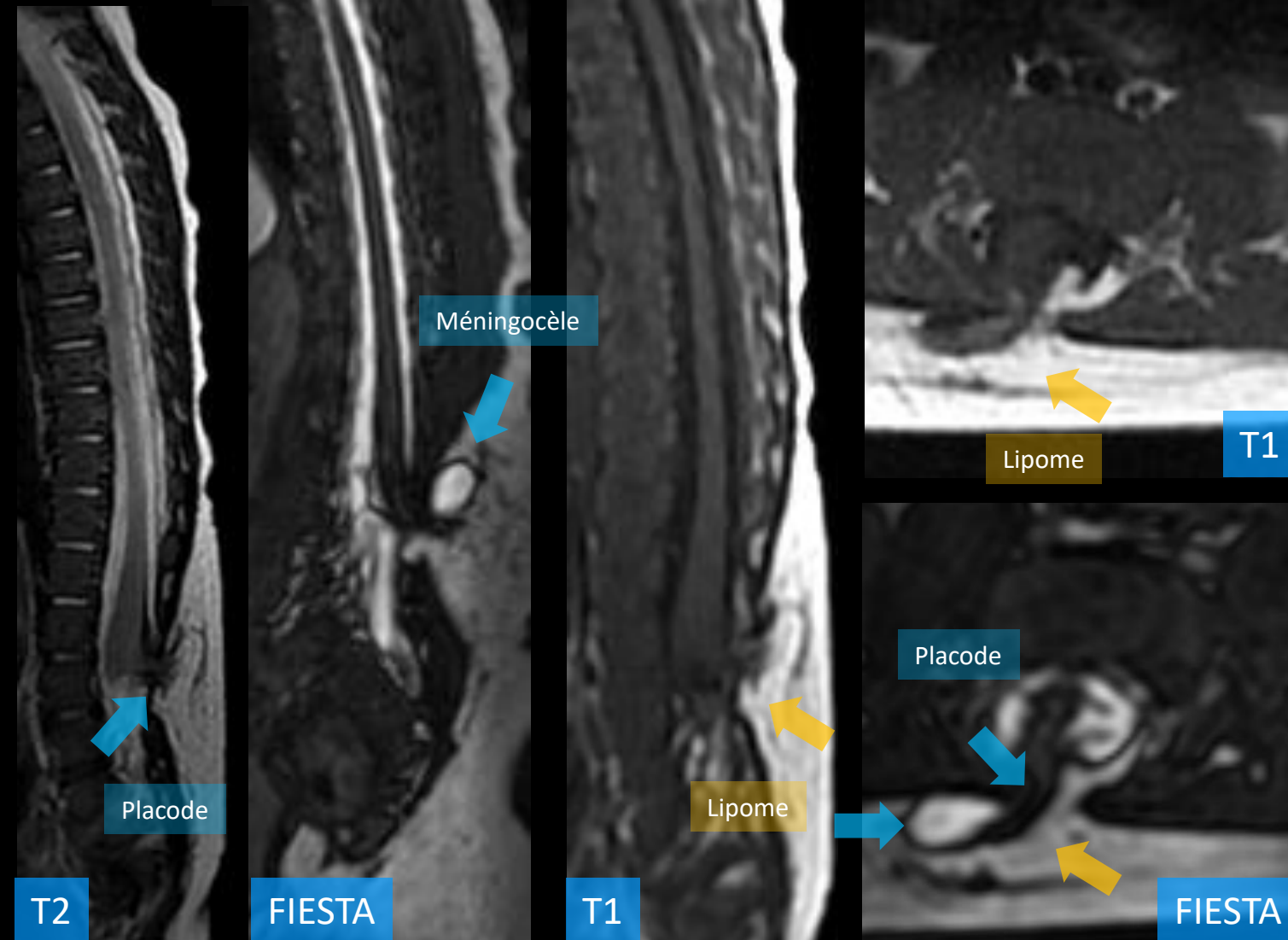


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- L'interface placode-lipome est fréquemment segmentaire. Elle est déformée, étirée et tournée avec une partie dirigée vers le lipome et l'autre vers la hernie méningée
- Dans les placodes asymétriques, les racines nerveuses qui émergent du côté de la méningocèle sont plus longues, traversent la méningocèle et risquent d'être lésées lors du traitement chirurgical
- Les racines qui émergent du côté du lipome sont plus courtes et plus proches des gaines et des foramen nerveux et fixent le cordon médullaire
- La placode peut être courte si elle est terminale mais elle est plus souvent allongée dans les placodes segmentaires et pariétales
- Une plage de tissu fibro-adipeux peut border la placode et fixer le cordon médullaire aux parois de la méningocèle sur son trajet vers le lipome
- L'expansion des espaces sous-arachnoïdiens pré-médullaires au niveau de la malformation est responsable d'un élargissement du canal spinal

Lipomyéломéningocèle

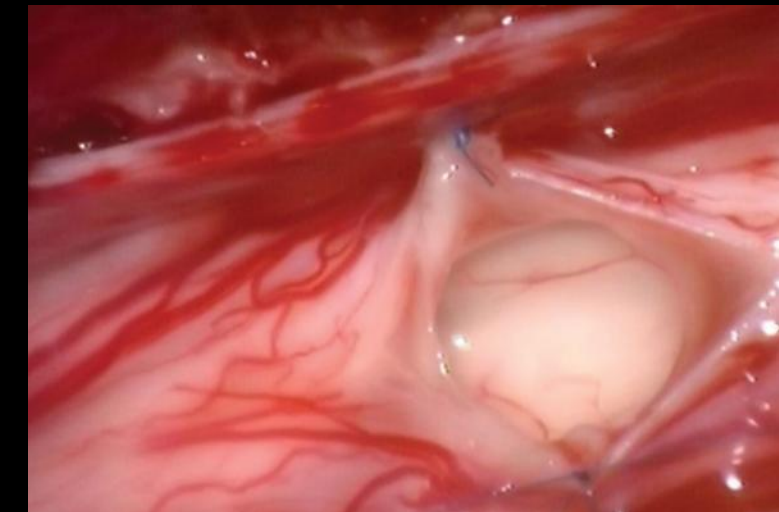
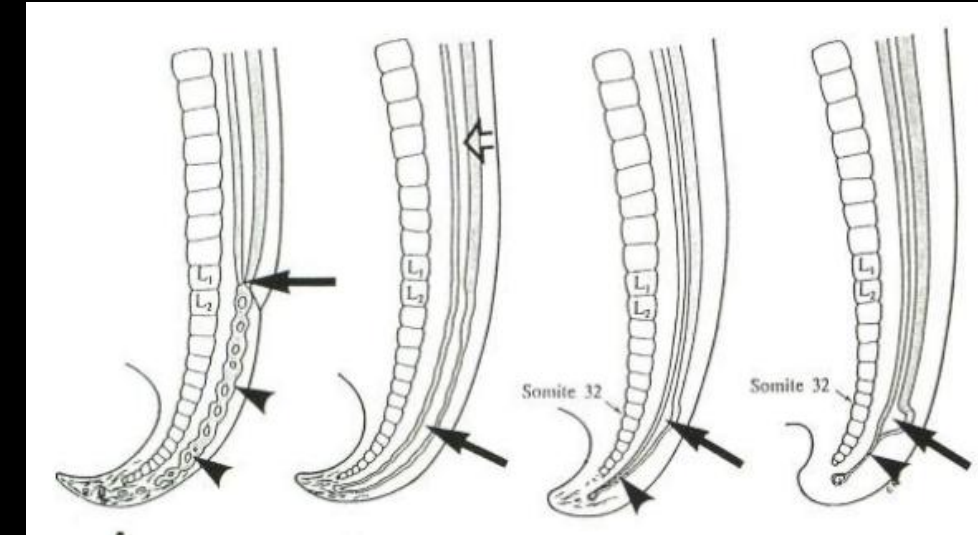
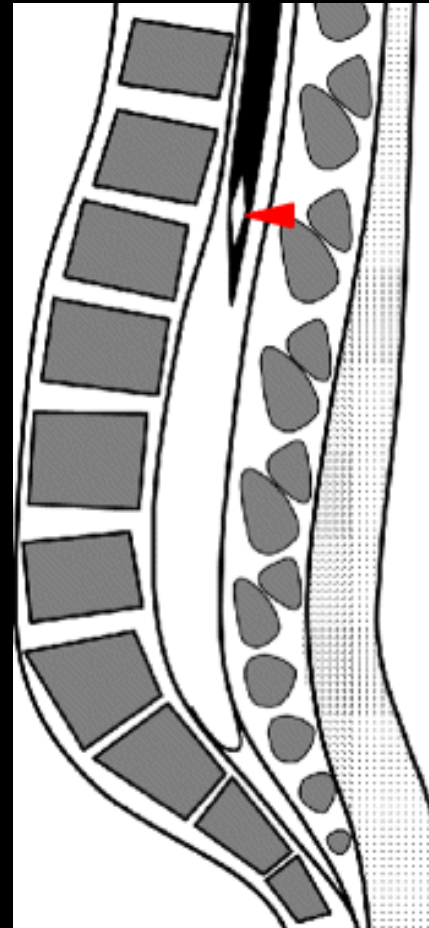


Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- Ventriculus terminalis; Ventricule terminale de Krause; 5^{ème} ventricule
- Il est défini par la **persistance d'une cavité intramédullaire bordée d'épendyme au sein du cône médullaire**
- Le ventricule terminal a son origine pendant la phase embryonnaire de régression caudale (neurulation secondaire). Au cours du développement de la moelle épinière, le canal central, plus large au niveau du cône médullaire, forme le ventricule terminal
- Le ventricule terminal persistant est lié à une **régression incomplète du ventricule terminal pendant la neurulation secondaire**. Il reste en continuité avec le canal central de la moelle épinière d'amont
- Les patients sont en général **asymptomatiques** et le ventricule terminal persistant doit être considéré comme une **variante de la normale**. Cependant, si la dilatation est importante, il peut être à l'origine de rachialgies basses, de troubles sphinctériens urinaires et de sciatiques

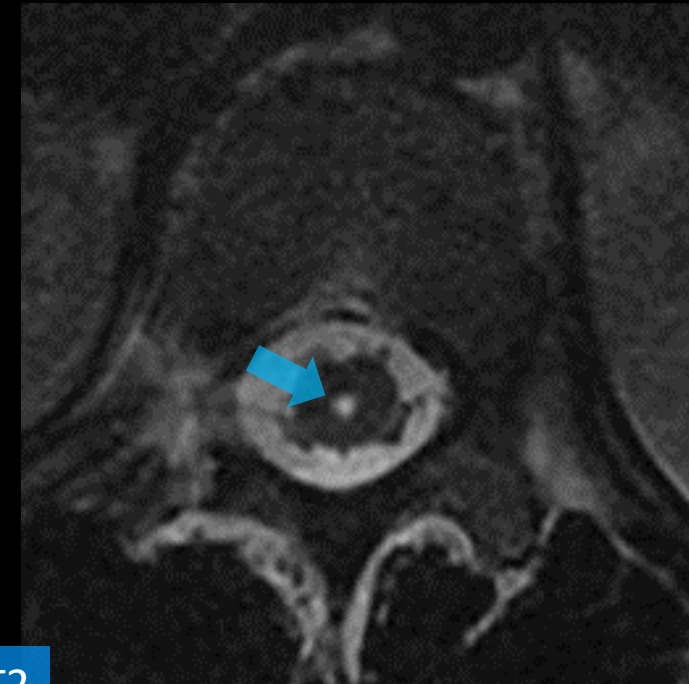
Ventricule terminal



Dysraphismes fermés

Ventricule terminal

- Caractéristiques sémiologiques :
 - Topographie immédiatement au-dessus du filum
 - Caractère **purement kystique**; dimensions de 8 à 10mm en hauteur et de 2 à 4mm de diamètre transverse
 - **Continuité avec la lumière du canal épendymaire** (à la différence de la myélocystocèle)
 - **Position normale de la moelle qui ne présente pas d'anomalie de signal**
 - Filum terminale immédiatement en dessous qui peut être normal ou présenter parfois un kyste dans sa partie initiale
 - **Absence de prise de contraste**
 - Absence d'évolutivité



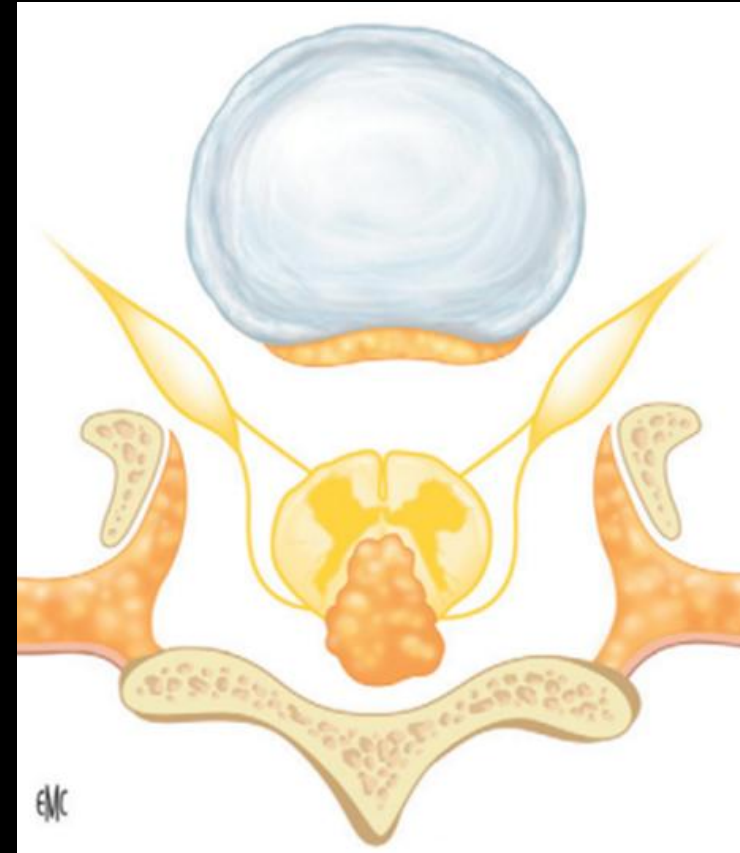
T2

Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- Avant la fermeture du tube neural, une **disjonction prématurée entre le neuroectoderme et l'ectoderme** permet au **mésenchyme adjacent de s'interposer entre ces deux tissus** et d'adhérer à la lumière du tube neural, bordée d'épendyme primitif. **Celui-ci induit la différenciation du mésenchyme en tissu graisseux**. Cet événement a lieu après la disjonction entre le neuroectoderme et l'ectoderme et pour cette raison, la lésion est recouverte par la peau qui apparaît intacte. Le tissu graisseux reste accolé à la surface dorsale de la placode, dans l'espace sous-pial et au contact de la pie-mère. En fonction de sa taille, il peut refouler la pie-mère semblant apparaître dans les espaces sous-arachnoïdiens mais la dure-mère reste intacte et borde entièrement le lipome. **Il peut s'invaginer dans la moelle épinière vers le canal épendymaire** mais la **localisation purement intramédullaire est rare**. Le canal vertébral est souvent élargi et le lipome peut augmenter de taille avec la croissance de l'enfant
- Lésion rare représentant 1 % des tumeurs médullaires, **4 % des lipomes spinaux**, et pouvant être localisée à différents niveaux bien que la topographie la plus fréquente soit **l'étage lombosacré** où l'accolement à la moelle provoque la position basse du cône médullaire
- **Localisation postérieure (73%)**, latérale (25%) et antérieure (2%)
- Les lipomes **s'expriment cliniquement plus fréquemment à l'âge adulte (30-50 ans)** que dans les 5 premières années de la vie
- Les symptômes s'installent lentement : monoparésie ou paraparésie, spasticité, troubles de la sensibilité cutanée et profonde pour les lipomes cervicaux et thoraciques, déficit moteur des membres inférieurs et troubles sphinctériens pour les lipomes lombosacrés
- En général, il n'y a **pas de stigmate cutané**

Lipome intra-dural



<https://neurochirurgiepediatrique.com/techniques-chirurgicales/la-defixation-pour-un-lipome-posterieur/>

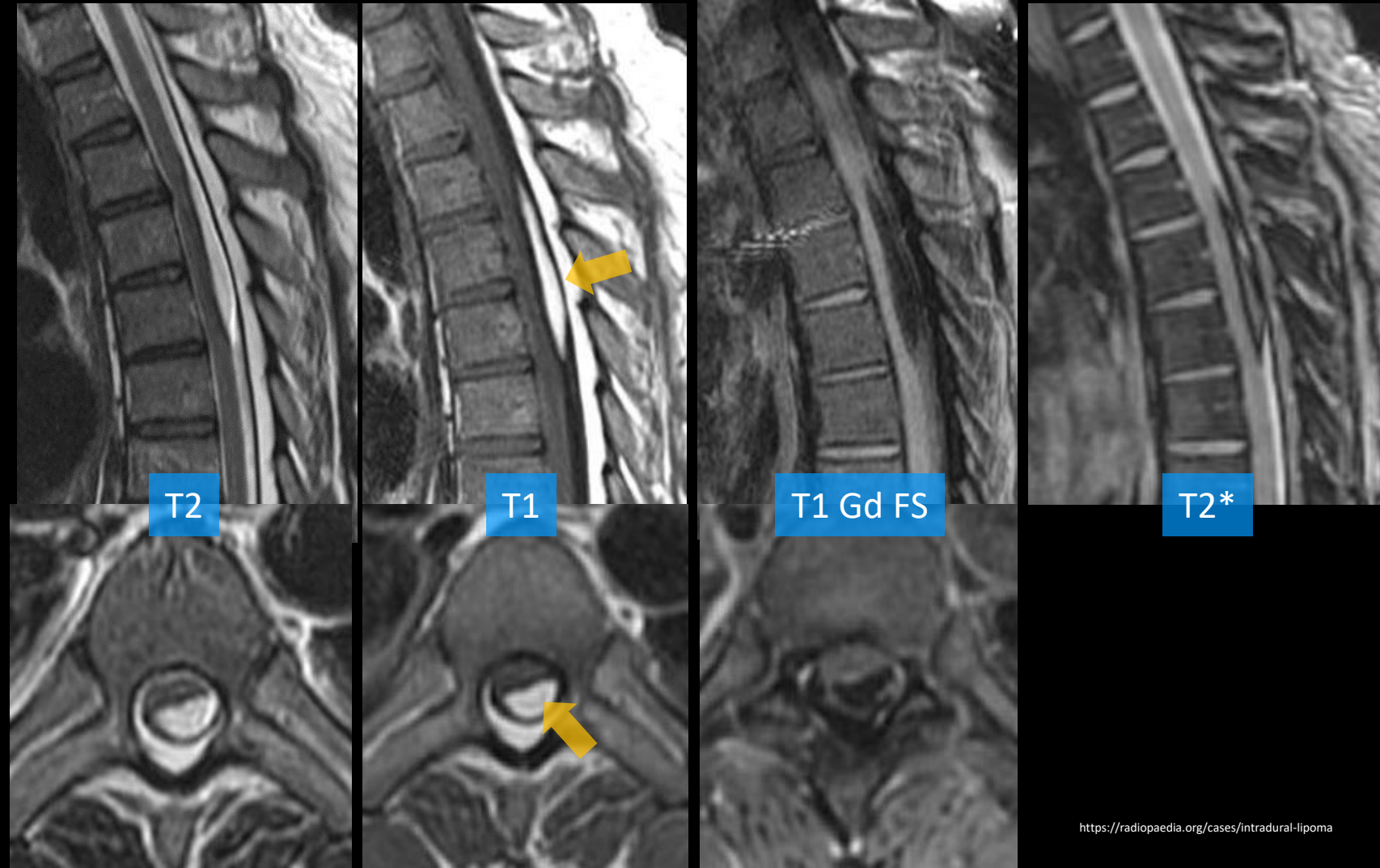
Soto Ares G, Caron S, Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. EMC Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale 2012;7(1):1-18 [Article 31-673-A-15].

Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

Lipome intra-dural

- L'IRM montre une masse bien limitée intradurale rétro- ou latéromédullaire, de signal iso-intense à la graisse sous-cutanée et ne se rehaussant pas après injection de gadolinium
- Les lipomes peuvent s'invaginer dans la moelle épinière vers le canal épendymaire. Dans de rares cas, les lipomes sont purement intramédullaires



Dysraphismes spinaux

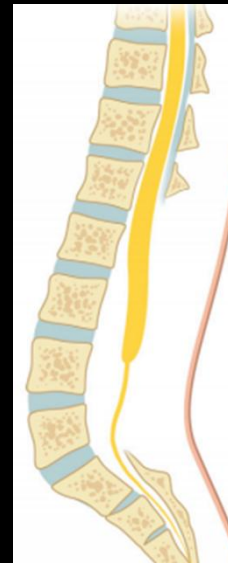
Dysraphismes fermés

Anomalies du filum terminal

- Elles regroupent le filum court et hypertrophique et le fibrolipome du filum terminal
- Le **filum terminal normal** est un long et fin filament formé de cellules épendymaires et de tissu conjonctif, situé dans les espaces intra- et extraduraux. Depuis le cône médullaire, il s'étend à travers les espaces sous-arachnoïdiens et le cul-de-sac dural pour s'insérer sur la face dorsale de la première vertèbre coccygienne
- Le niveau du cône médullaire est variable, habituellement situé en regard du disque L1-L2. Une situation en regard ou au-dessus du disque L2-L3 est considérée comme normale, quel que soit l'âge

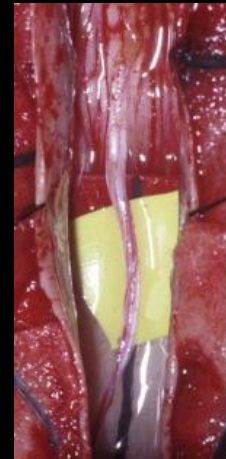
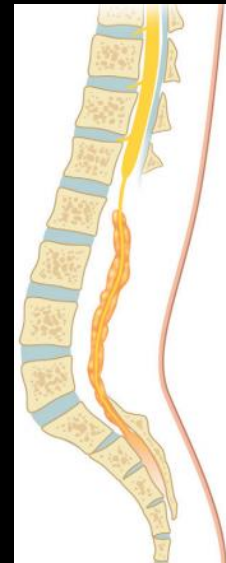
Filum terminal court et hypertrophique

- Le filum terminale court et hypertrophique est lié à une **différenciation rétrogressive anormale pendant la neurulation secondaire**, aboutissant à un **échec de l'involution de la moelle terminale et/ou d'allongement des fibres qui forment le filum**
- Lorsque le filum est trop court, la tension est transmise à la moelle épinière. Cependant, en raison des ligaments dentelés qui fixent la moelle en T12, l'effet d'étirement est limité au cône médullaire
- Cliniquement, il se manifeste par un syndrome de fixation caudale avec des douleurs dans le bas du dos et dans les jambes, des troubles sensitivomoteurs des membres inférieurs, des troubles sphinctériens urinaires et des déformations des extrémités et du rachis. **Le début des symptômes survient pendant les phases de croissance rapide (4 à 8 ans, adolescence)**



Fibrolipome du filum terminal

- Le fibrolipome du filum terminal est retrouvé dans **3,7% de la population normale** lors des autopsies et il est découvert de façon fortuite lors d'une exploration scanographique ou IRM chez environ 1,5 % et 5 % des patients
- Lors de la neurulation secondaire, **l'apposition de cellules autour de la masse caudale en voie de régression pouvant se différencier en adipocytes** est à l'origine d'un épaissement fibrolipomateux du filum terminal
- C'est une anomalie le plus souvent **asymptomatique**



Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

Anomalies du filum terminal

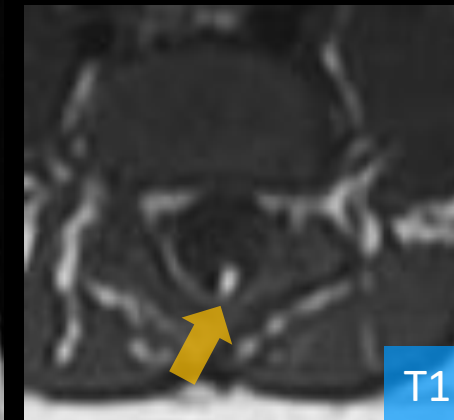
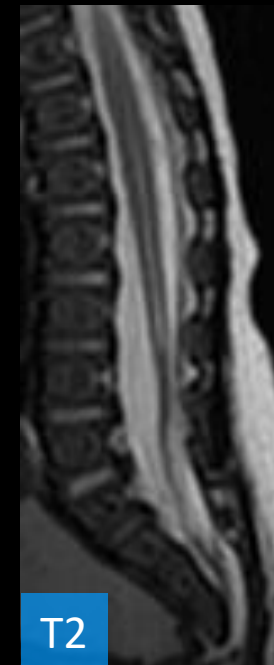
Filum terminal court et hypertrophique

- Le filum court et hypertrophique présente une épaisseur supérieure à 2 mm sur une coupe axiale passant par le disque L5-S1
- Parfois, la transition entre le cône médullaire et le filum peut être difficile à repérer mais celui-ci apparaît dans environ 86 % des cas en position inférieure à L2
- Il peut être associé à un lipome
- En général, le filum et le cône médullaire sont déplacés à la partie postérieure du canal vertébral et le cône médullaire apparaît en position basse

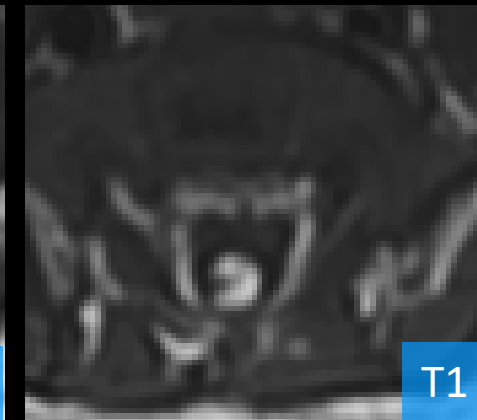


Fibrolipome du filum terminal

- Il peut être limité à la portion intra- ou extradurale du filum ou intéresser les deux portions
- Il se présente sous forme d'une lésion graisseuse linéaire ou en bande en hypersignal T1 au sein du filum



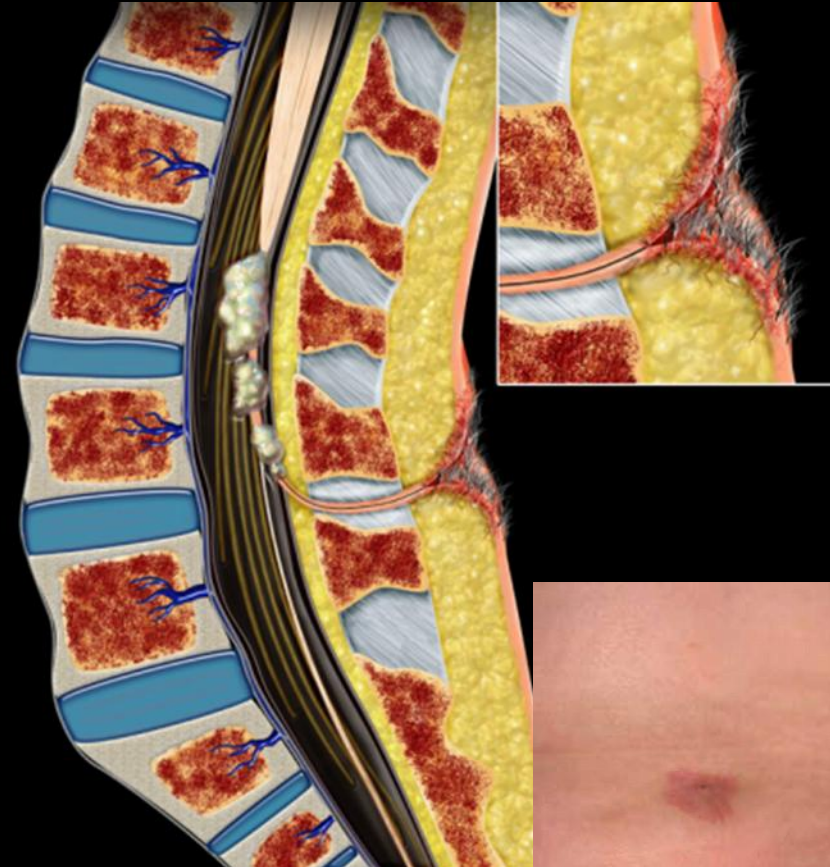
Lipome



Dysraphismes fermés

- Le sinus dermique représente 24 % des dysraphismes fermés
- Il s'agit d'une fistule entre la peau et les méninges ou le tissu neuronal, secondaire à une disjonction focale incomplète du neuroectoderme et de l'ectoderme cutané
- Il se présente comme un tractus fibreux avec une paroi endoluminale épithéliale, La topographie est lombosacrée à proximité du cône terminal, bien qu'il existe des formes hautes et même au niveau crânien (occipital)
- La plupart des sinus se terminent dans l'espace intradural et dans 12% à 42,8% des cas, ils s'accompagnent d'un kyste dermoïde développé à partir d'inclusions de tissu superficiel ou consécutif à la desquamation des cellules du tractus. Des lipomes ou des fibrolipomes du filum terminale ou autres dysraphismes peuvent être associés
- Les anomalies cutanées sont typiques et représentent la manifestation clinique la plus fréquente
- Il s'agit en général d'une tache angiomateuse ou hyperpigmentée, un nævus avec une pilosité anormale, voire d'un pertuis
- Lorsque le sinus s'ouvre dans l'espace sous-arachnoïdien, des complications infectieuses peuvent survenir (méningite, voire des abcès) par contamination rétrograde de l'étui neuroméningé

Sinus dermique



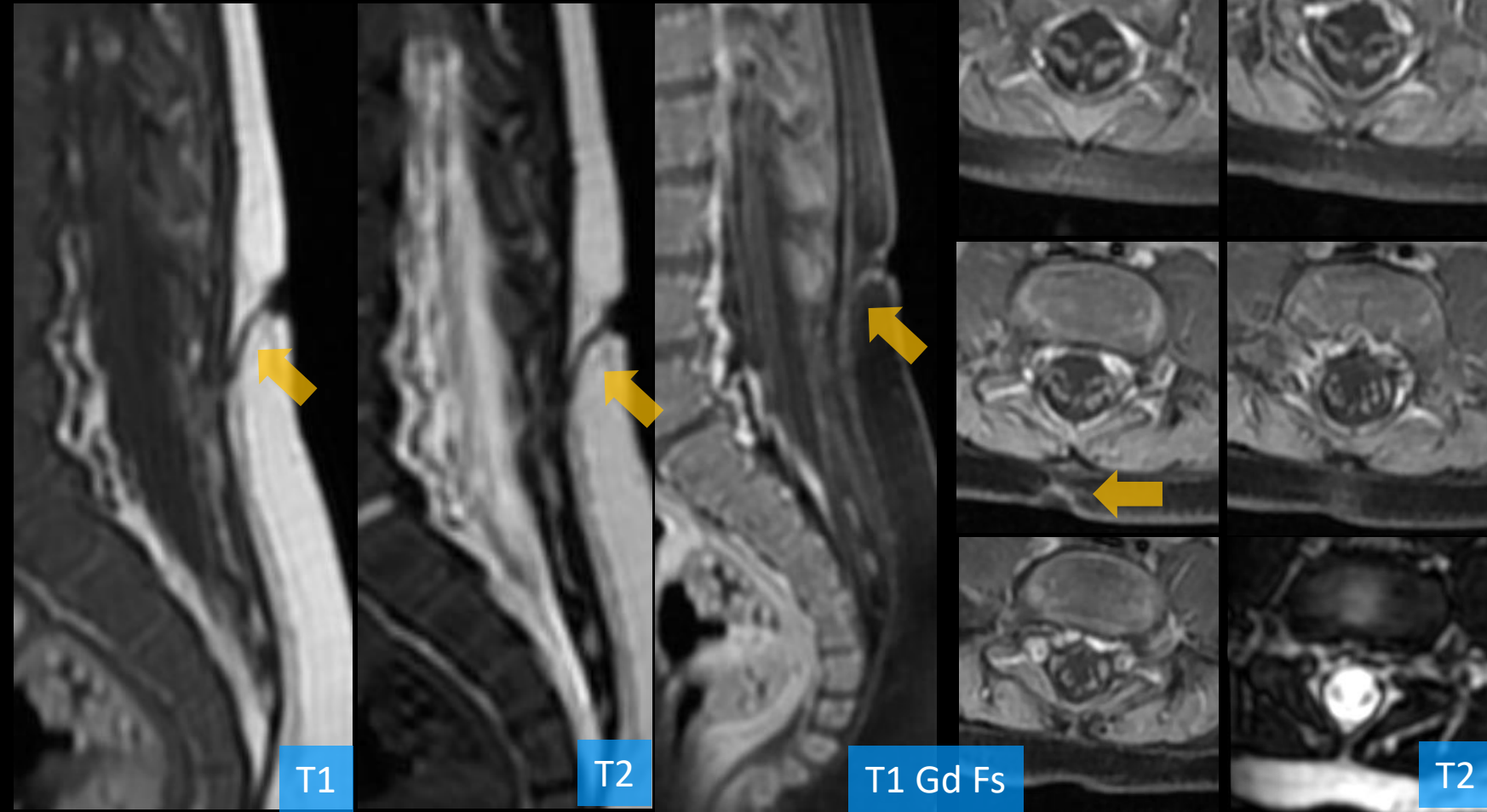
Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- En IRM, le trajet du sinus dermique est visualisé en hyposignal T1 au sein de la graisse sous-cutanée et profonde en hypersignal T1
- À la différence des kystes pilonidaux ou des fistules sacrococcygiennes, il se situe au-dessus du pli interfessier et présente une direction ascendante. Si sa terminaison est intracanaulaire, le point de passage à travers la dure-mère est plus difficile à détecter
- Le kyste dermoïde peut siéger dans la graisse sous-cutanée ou atteindre le compartiment leptoméningé avec une topographie intradurale extramédullaire. Il apparaît en IRM en hypo- ou hypersignal (graisse) T1 et hypersignal T2. Le signal peut être de type liquidien pouvant rendre difficile son diagnostic. S'il s'agit d'un kyste épidermoïde, il apparaît également en isosignal au LCS en T1 et en hypersignal T2

Sinus dermique

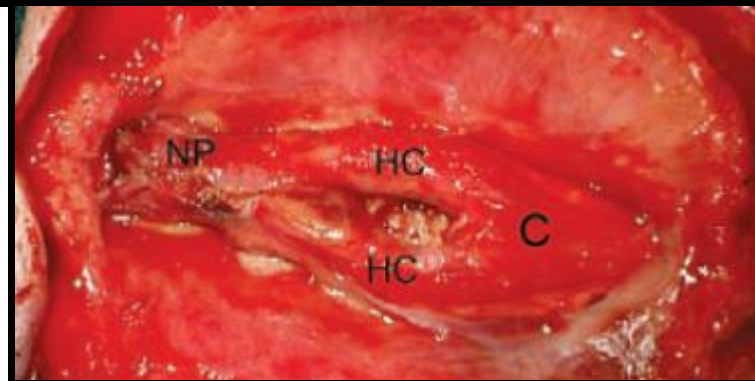
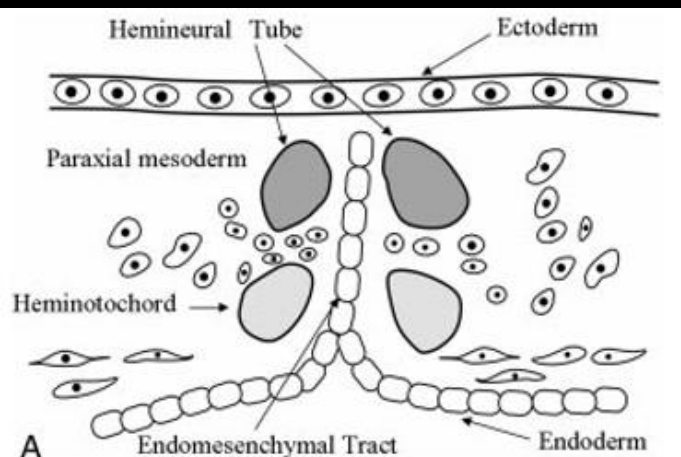
- *Enfant de 3 mois Né à terme*
- *Pertuis cutané lombaire bas sans écoulement*



Dysraphismes spinaux

Dysraphismes fermés

- Malformation médullaire rare, caractérisée par une **séparation sagittale plus ou moins étendue du canal vertébral et de son contenu**, donnant un aspect de dédoublement médullaire plus ou moins complet
- ~ 5% des dysraphismes fermés
- **Localisation de la séparation :**
 - 25% de T7 à T12
 - 50% de L1 à L3
- Symptomatologie très variable, allant de l'absence de symptômes à la paraplégie
- **Etiopathogénie :** adhérence entre l'endoderme et l'ectoderme lors de la neurulation (3ème-4ème sem)



Split cord malformation type I distal to segmental myelomeningocele. Bassam M. Addas et al. Saudi Med J 2014; Vol. 35 Supplement 1: S72-S74

An Unusual Case of Split Cord Malformation. Moriya AJNR 27 Aug 2006

Diastématomyélie

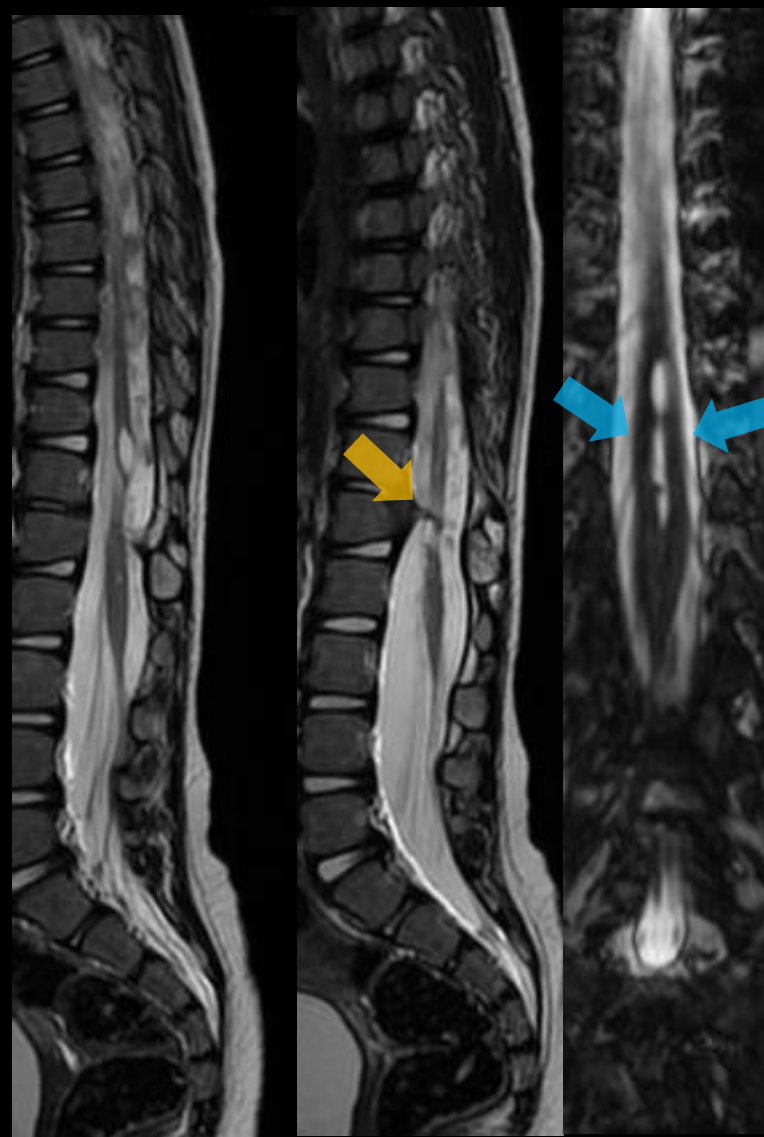
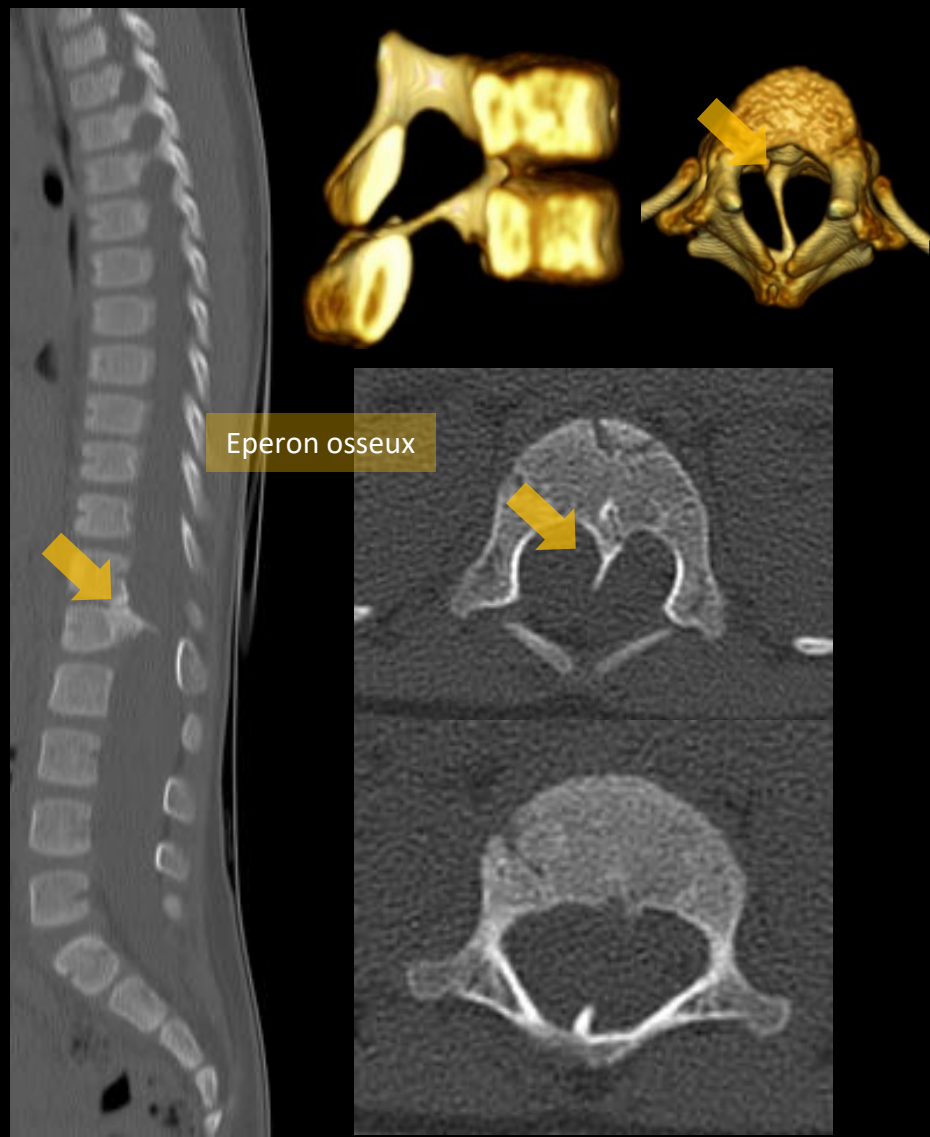
- **Type I :**
 - Duplication du sac dural
 - Séparation de la ligne médiane par un éperon fibro-cartilagineux ou osseux
 - 2 héli-moelles
 - Habituellement symptomatique
- **Type II :**
 - Sac dural unique
 - Séparation par une lame fibreuse
 - 2 héli-moelles
 - Généralement moins symptomatique



Dysraphismes spinaux

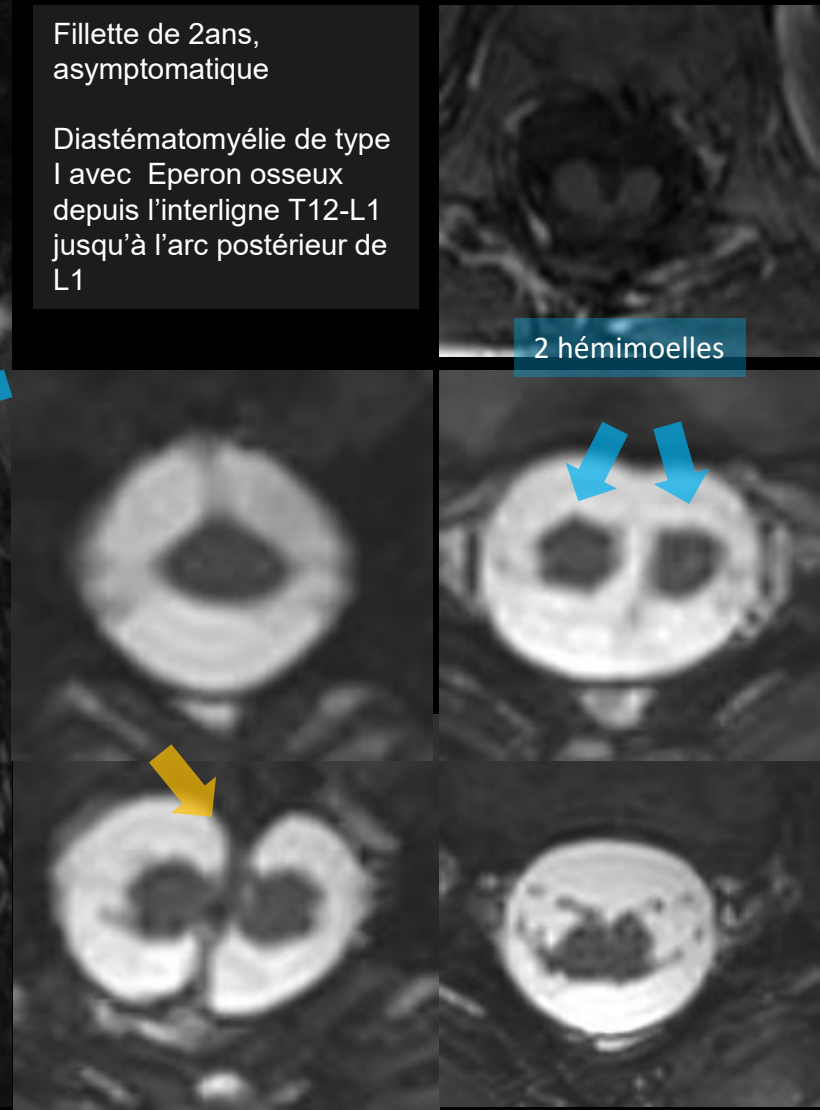
Dysraphismes fermés

Diastématomyélie



Fille de 2ans,
asymptomatique

Diastématomyélie de type
I avec Eperon osseux
depuis l'interligne T12-L1
jusqu'à l'arc postérieur de
L1



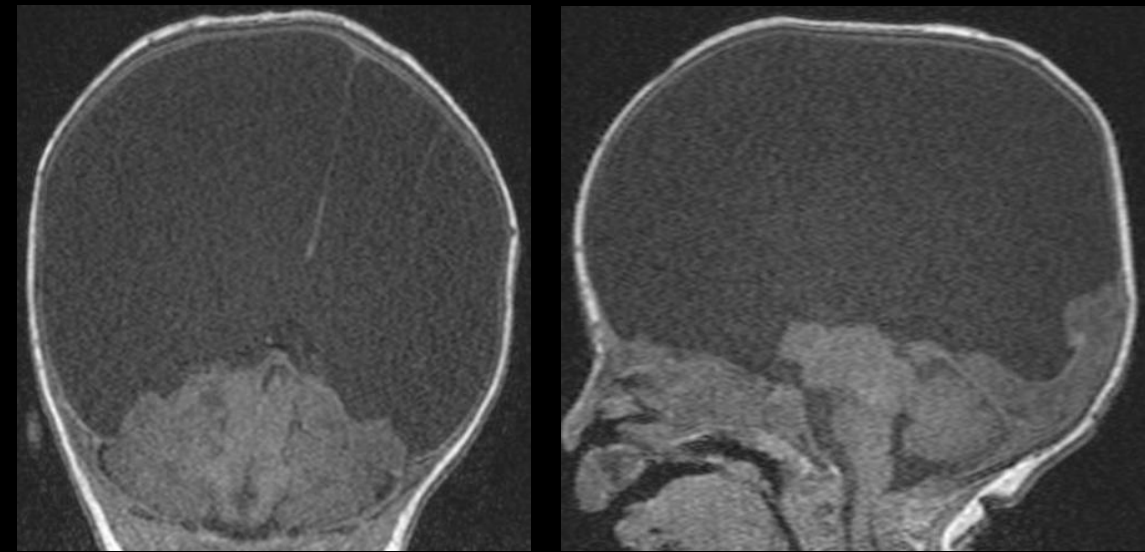
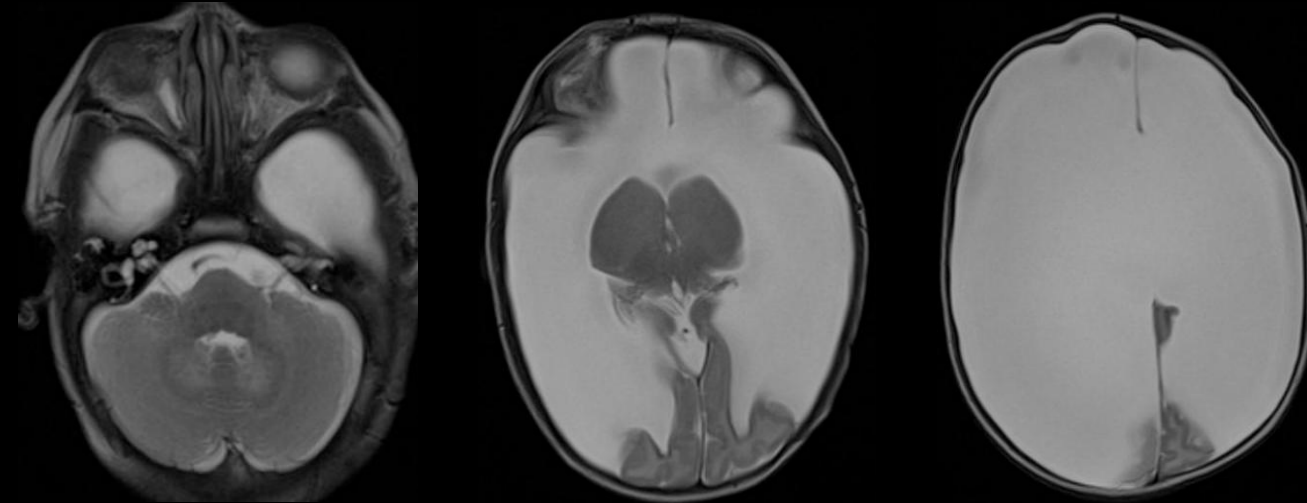
- Les lésions cérébrales hypoxo-ischémiques néonatales peuvent se manifester par différents types d'atteinte en fonction de la gravité et du moment de l'agression

Pathologies cérébrales néonatales

< 28SA

Hydranencéphalie - Porencéphalie

- Encéphalopathie rare qui survient in utero. Elle se caractérise par la **destruction des hémisphères cérébraux** qui se transforment en un sac membraneux contenant le liquide céphalo-rachidien et les restes du cortex et de la substance blanche
- La **porencéphalie est considérée comme un degré moins sévère de la même pathologie**
- La maladie peut être **diagnostiquée en prénatal** à l'aide d'une échographie ou d'une IRM foetale. Cependant, elle peut se découvrir chez les nouveau-nés présentant des convulsions, une insuffisance respiratoire, une flaccidité ou une posture décérébrée avec un état végétatif
- **5 étiologies principales :**
 - **Infarctus** : occlusion bilatérale du segment supraclinoïde des artères carotides internes ou des artères cérébrales moyennes
 - **Leucomalacie** : une forme extrême de leucomalacie formée par la confluence de plusieurs cavités kystiques
 - **Nécrose cérébrale hypoxique-ischémique diffuse**
 - **Infection** : vascularite nécrosante ou destruction locale du tissu cérébral secondaire à une infection intra-utérine
 - **Matériel thrombotique d'un co-jumeau décédé**
- L'hydranencéphalie n'est **pas compatible avec une vie prolongée après la naissance**, la grande majorité des naissances vivantes mourant avant l'âge d'un an. L'interruption de grossesse est généralement considérée comme justifiable pour cette raison

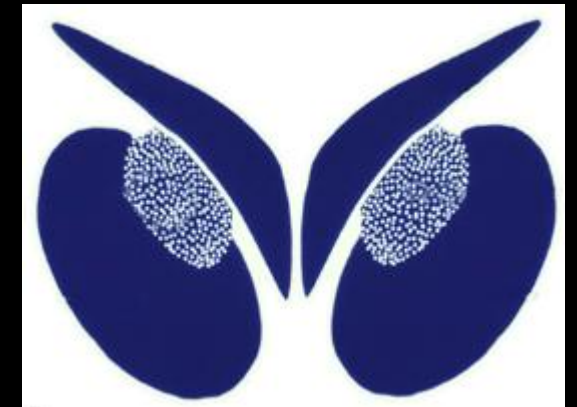
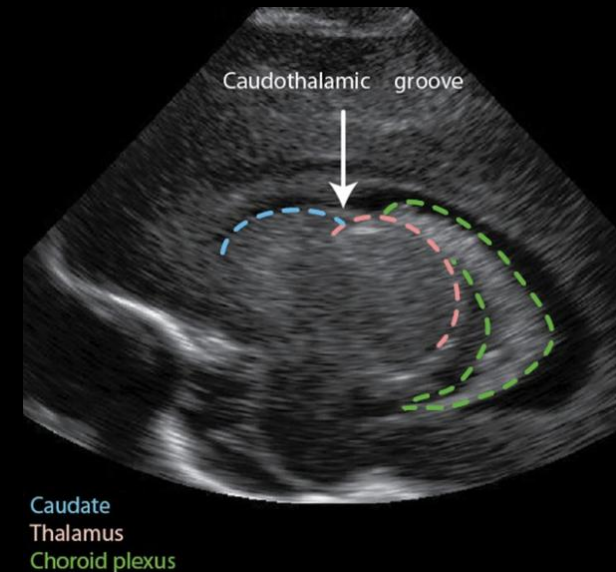


Pathologies cérébrales néonatales

28 SA – 32 SA

Hémorragies de la matrice germinale

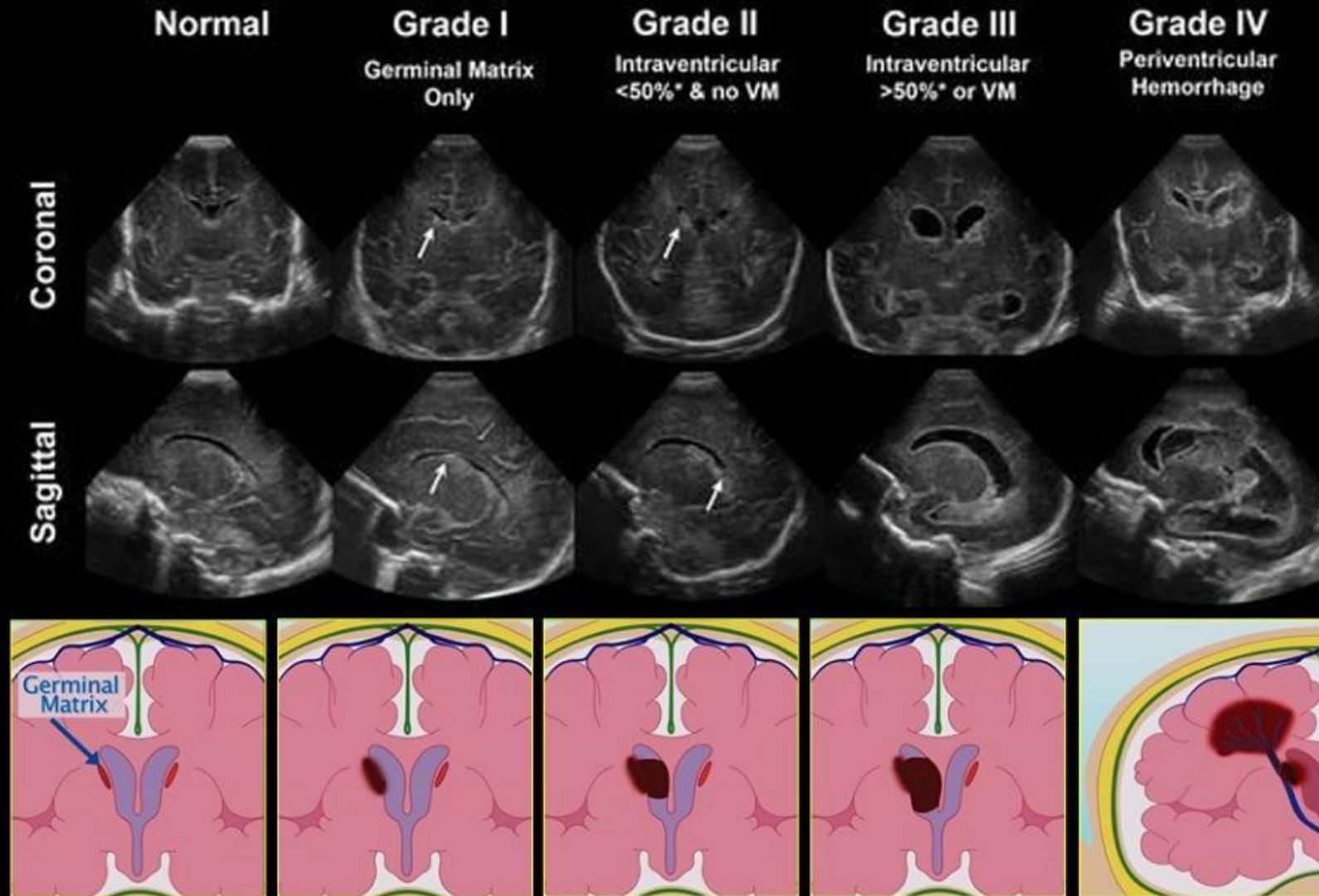
- Les hémorragies de la matrice germinale sont le **type d'hémorragie intracrânienne le plus courant chez les nouveau-nés** et sont **liées à un stress périnatal affectant la matrice germinale sous-épendymaire hautement vascularisée**
- La majorité des cas surviennent lors de naissances prématurées au cours de la première semaine de vie
- **Elles ne peuvent se produire que lorsque la matrice germinale est présente et ne sont donc observées que chez les prématurés**
- La matrice germinale se forme tôt au cours de l'embryogenèse et est le site de la différenciation gliale et neuronale. De là, les cellules migrent en périphérie pour former le cerveau. Il est densément cellulaire et également densément vasculaire
- **Les vaisseaux sanguins de la matrice germinale sont à paroi faible et prédisposés à l'hémorragie.** Un stress important subi par un nourrisson prématuré après la naissance peut provoquer la rupture de ces vaisseaux. Le saignement se produit d'abord dans les zones périventriculaires, provoquant une hémorragie périventriculaire (PVH). Si ce saignement persiste, le volume croissant de sang se dissèque dans les ventricules latéraux adjacents, ce qui entraîne une hémorragie intraventriculaire (IVH)



Pathologies cérébrales néonatales

28 SA – 32 SA

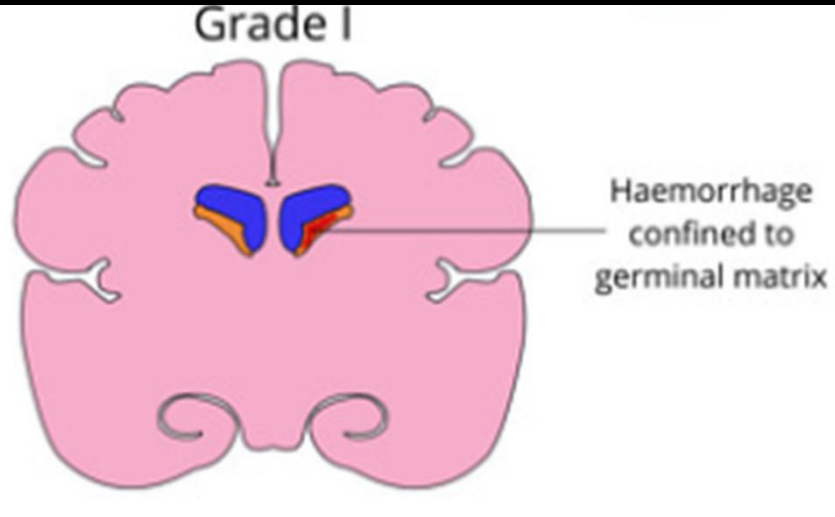
Hémorragies de la matrice germinale - Classification



Pathologies cérébrales néonatales

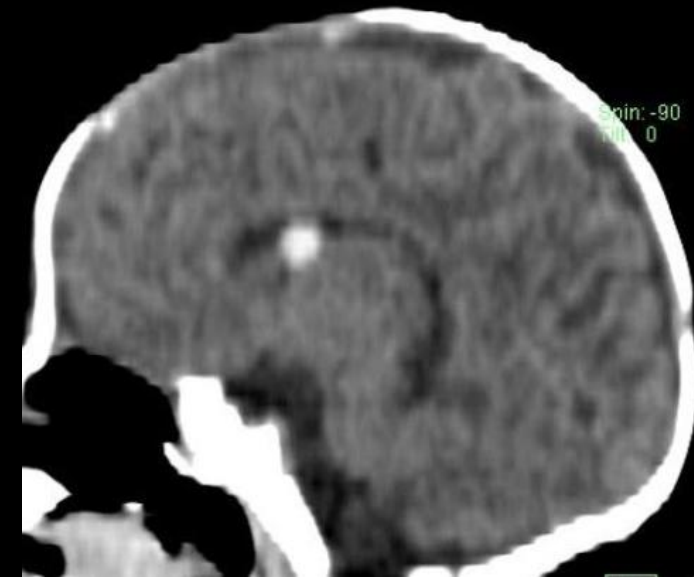
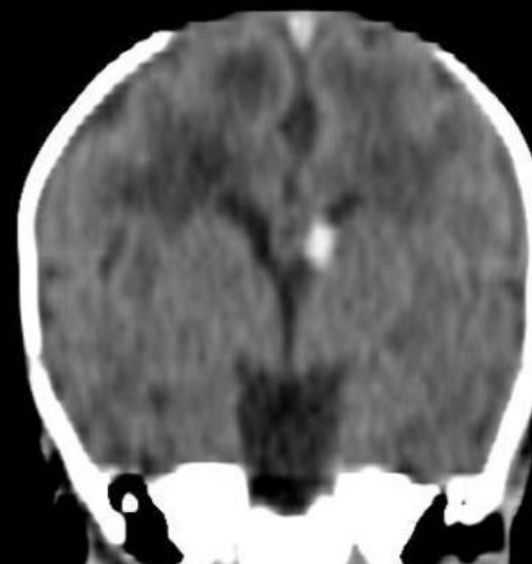
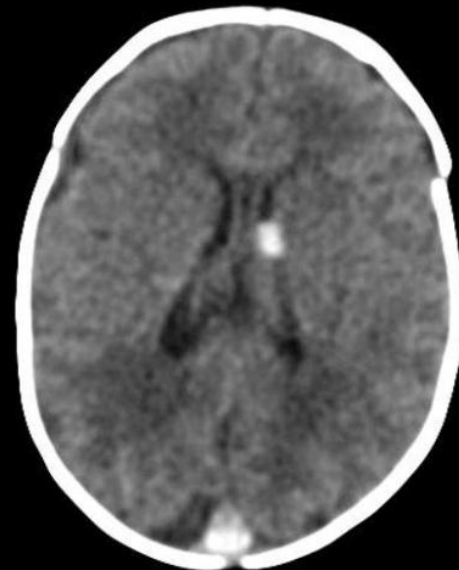
28 SA – 32 SA

Hémorragies de la matrice germinale - Classification



- Restreint à la région sous-épendymaire/matrice germinale que l'on voit dans le sillon caudothalamique
- Bon pronostic global
- 3,1 % de mortalité

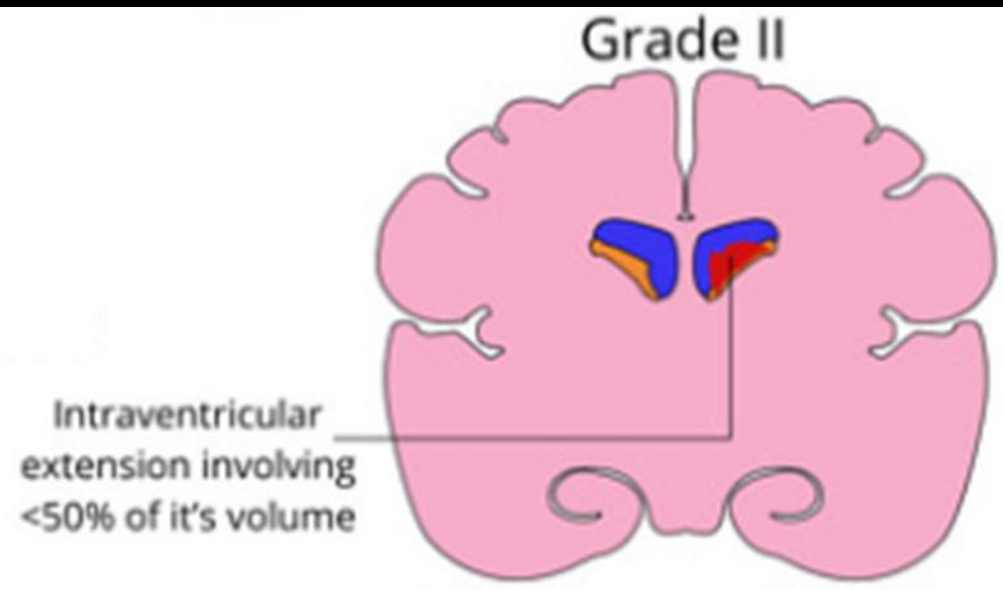
<https://radiopaedia.org/cases/germinal-matrix-haemorrhage-grade-i>



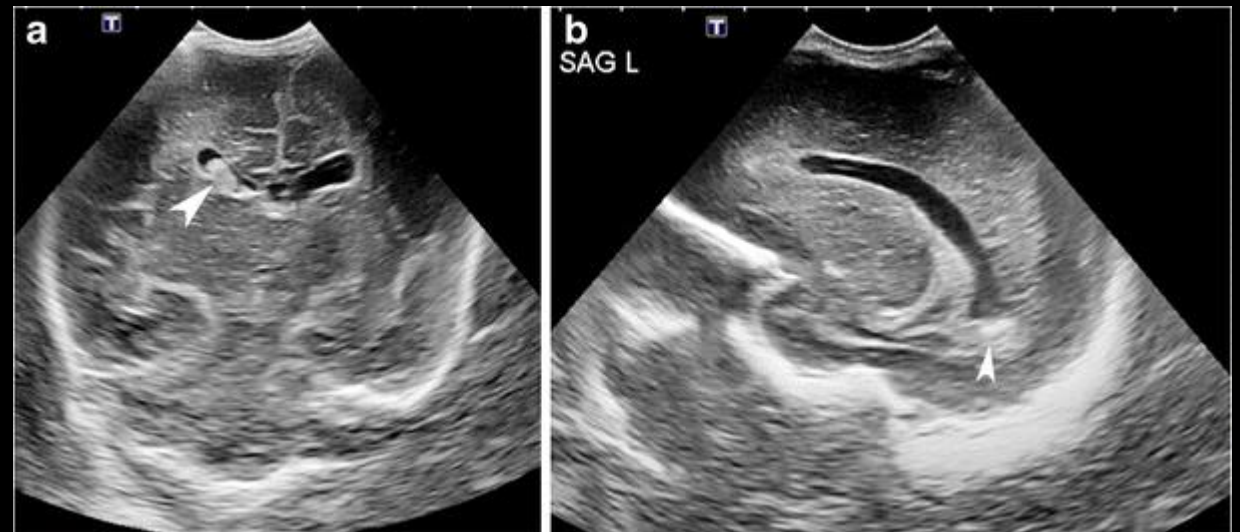
Pathologies cérébrales néonatales

28 SA – 32 SA

Hémorragies de la matrice germinale - Classification



- Extension dans des ventricules de taille normale et remplissant généralement moins de 50 % du volume du ventricule
- Bon pronostic global
- 7,8 % de mortalité

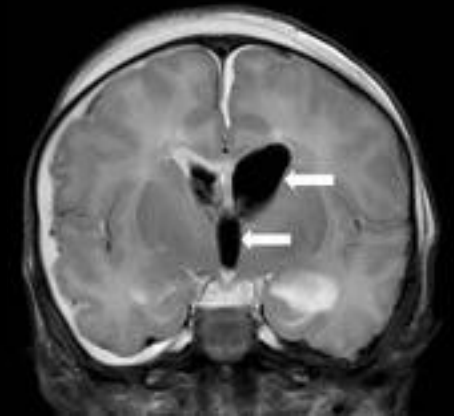
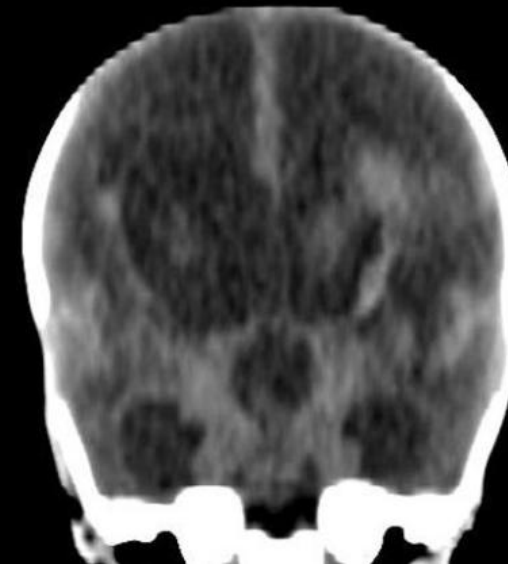
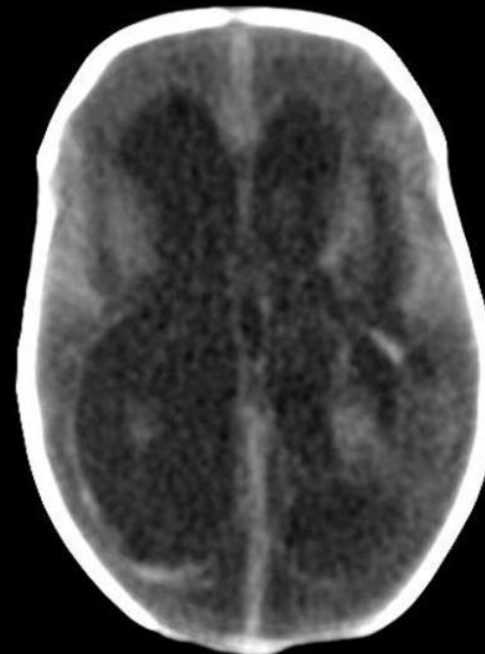
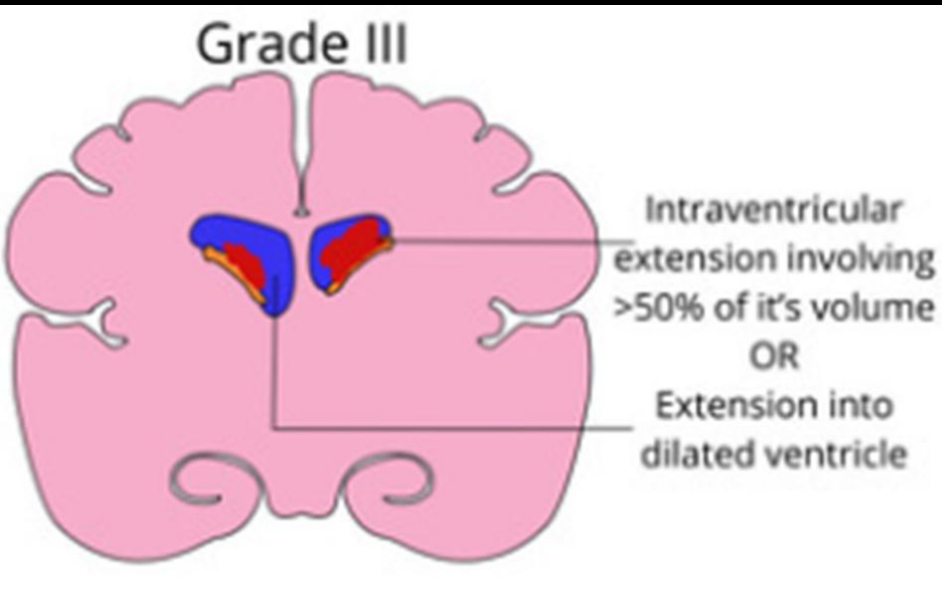


Pathologies cérébrales néonatales

28 SA – 32 SA

Hémorragies de la matrice germinale - Classification

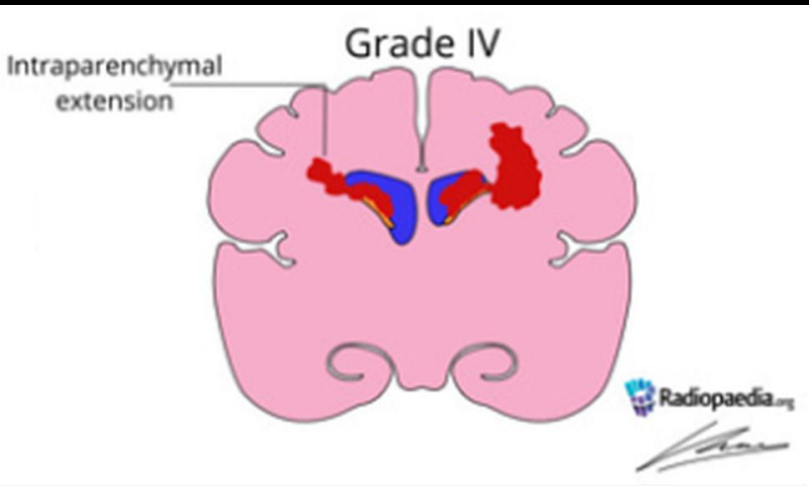
- Hémorragie importante avec distension/dilatation des ventricules
- 21,3 % de mortalité



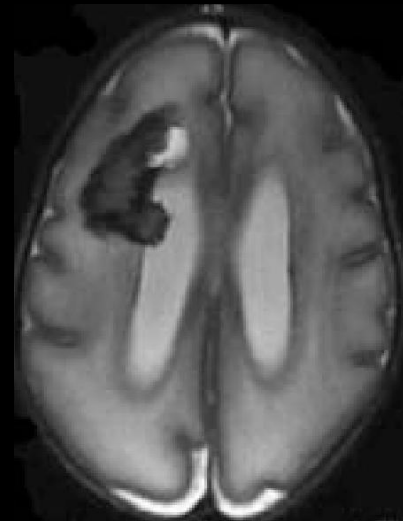
Pathologies cérébrales néonatales

28 SA – 32 SA

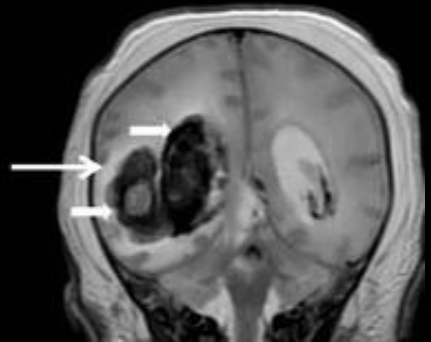
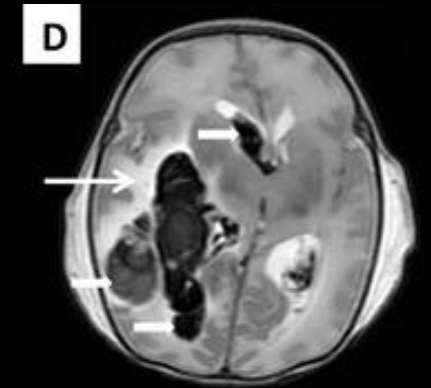
Hémorragies de la matrice germinale - Classification



- Atteinte parenchymateuse
- Il a d'abord été postulé que l'IVH de grade IV représentait une extension parenchymateuse de l'hémorragie ventriculaire. Il est maintenant reconnu que l'IVH de grade IV représente une hémorragie parenchymateuse secondaire à un infarctus veineux causé par la compression des veines terminales profondes par un ventricule élargi rempli de sang
- 36,1 % de mortalité



a|b|c



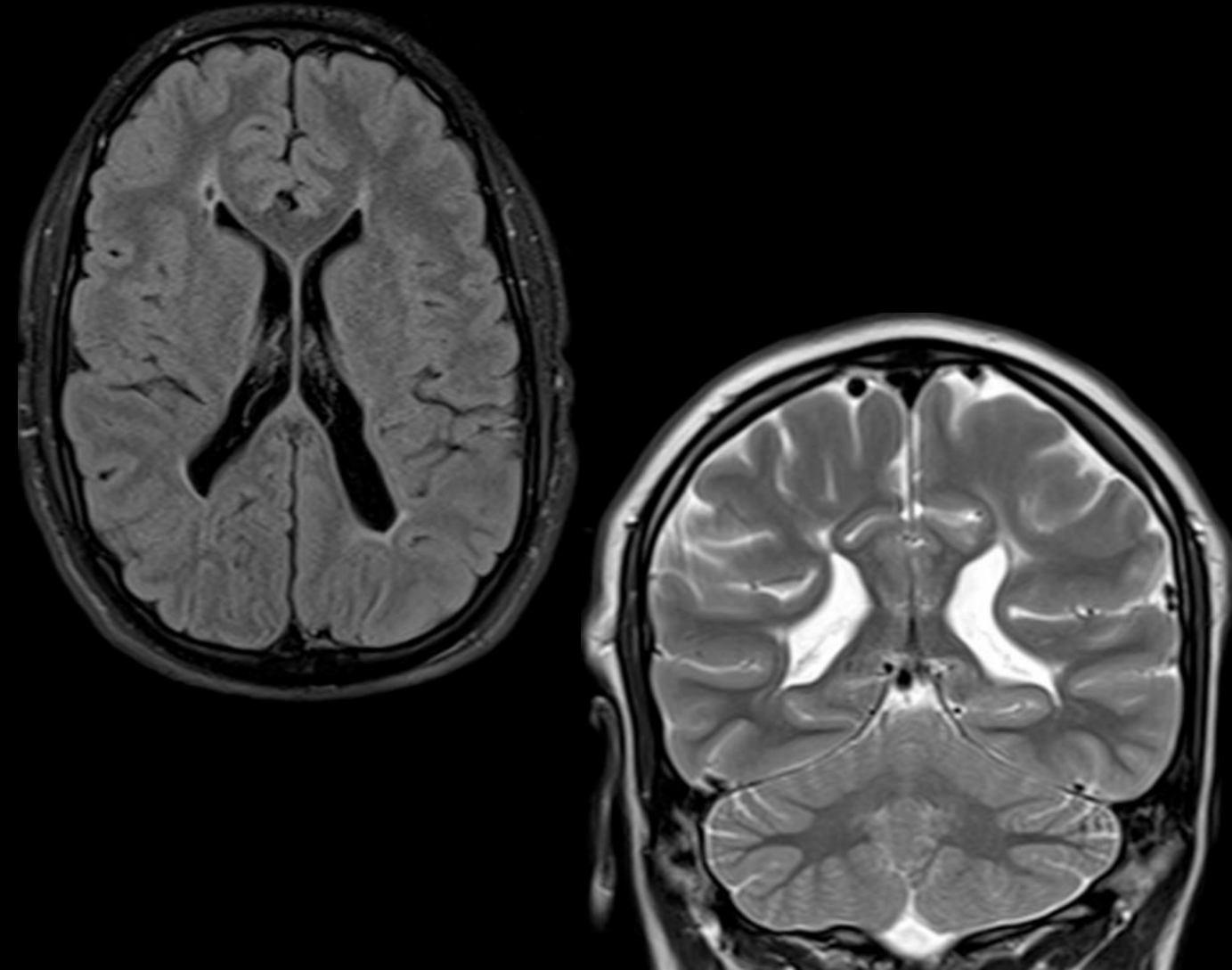
- L'asphyxie partielle entraîne une leucomalacie périventriculaire (PVL) et une leucomalacie sous-corticale
- Il y a un certain chevauchement avec les hémorragies périventriculaires
- **Nécrose de coagulation bilatérale avec perte de substance blanche, gliose et lésions cavitaires adjacentes aux angles externes des ventricules latéraux ou lésion diffuse de la substance blanche et hypomyélinisation**
- **La leucomalacie périventriculaire et sous-corticale est un spectre de maladies continu** : les zones frontalières vasculaires se déplacent vers la périphérie à mesure que le cerveau mûrit ; Pour cette raison, les lésions de la substance blanche se déplacent de la zone périventriculaire vers la zone sous-corticale

Pathologies cérébrales néonatales

32 SA – 36 SA

Leucomalacie périventriculaire et sous-corticale - Evolution

- La cavitation subséquente et la formation de kystes périventriculaires, caractéristiques nécessaires à un diagnostic définitif de PVL, se développent 2 à 6 semaines après la blessure et sont facilement visibles sur les échographies sous forme de lésions anéchogènes ou hypoéchogènes localisées
- La nécrose progressive du tissu périventriculaire avec élargissement des ventricules qui en résulte est appelée PVL terminale
- Les résultats de l'imagerie par tomodensitométrie et résonance magnétique (IRM) de la PVL terminale comprennent une **ventriculomégalie avec des marges irrégulières des corps et des trigones des ventricules latéraux, une perte de substance blanche périventriculaire avec augmentation du signal T2 et un amincissement du corps calleux**

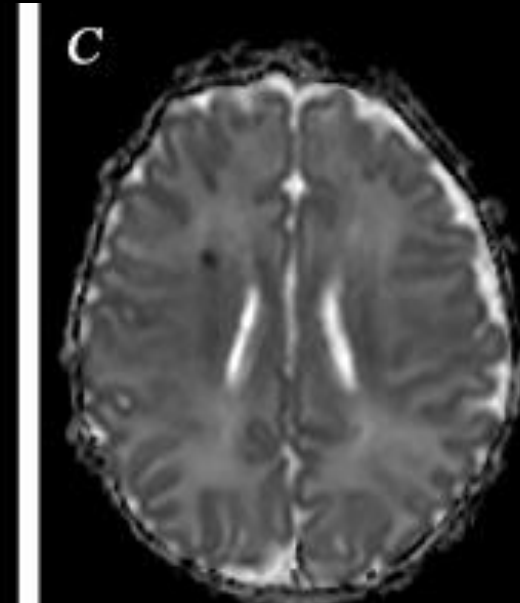
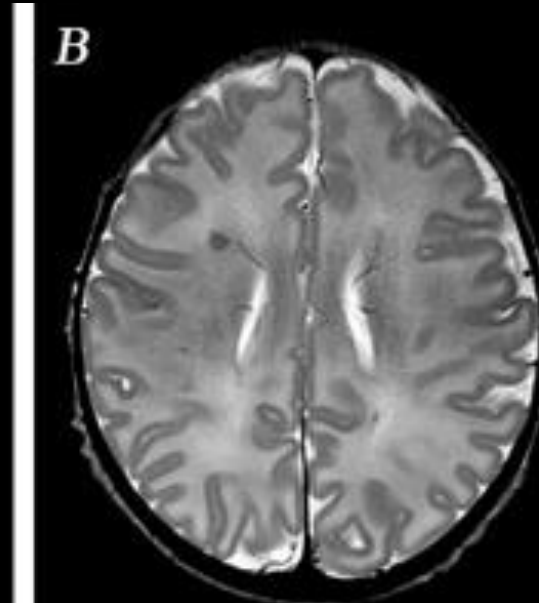
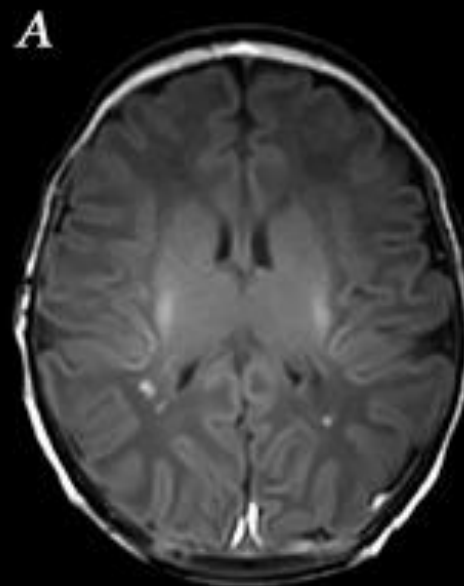


Pathologies cérébrales néonatales

32 SA – 36 SA

« Lésions punctiformes de la substance blanche »

- PWML: punctate white matter lesions
- Les PWML constituent des lésions focales non spécifiques de la SB, communément retrouvées chez l'enfant prématuré
- Les PWML de type cluster représentent probablement des lésions ischémiques non hémorragiques de la substance blanche, tandis que les PWML de type linéaire ont tendance à suivre une lésion hémorragique
- Certaines des lésions hémorragiques peuvent être liées à une congestion veineuse et peuvent représenter de petites zones d'infarctus veineux avec hémorragie



Pathologies cérébrales néonatales

Nouveau-né à terme

Encéphalopathie hypoxo-ischémique

- L'encéphalopathie hypoxo-ischémique néonatale (EIH) est le résultat d'une **lésion cérébrale hypoxo-ischémique globale chez un nouveau-né à terme, généralement après une asphyxie**
- Le nouveau-né encéphalopathe peut avoir de **faibles scores d'Apgar** à l'accouchement et une **acidose métabolique documentée dans le sang de cordon**. Au cours des 24 premières heures de vie, le nourrisson peut développer des symptômes d'apnée et des convulsions avec des résultats électroencéphalographiques (EEG) anormaux
- L'absence d'un flux sanguin suffisant, associée à une diminution de la teneur en oxygène dans le sang (asphyxie périnatale), entraîne une perte de l'autorégulation cérébrale normale et des lésions cérébrales diffuses

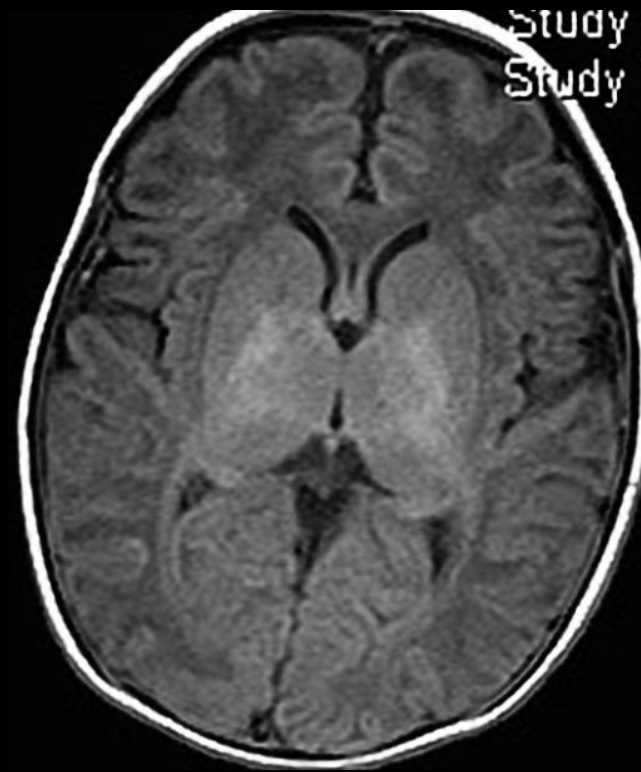
Les critères	Les points		
	0	1	2
Le pouls	aucun	en dessous de 100	au dessus de 100
La réactivité	aucune	faible (grimace)	vigoureux (cri)
La coloration de la peau	pâle ou cyanosé (bleu)	corps rosé et extrémités bleues	entièrement rosé
Le tonus musculaire	aucun ou très peu	quelques mouvements au niveau des extrémités	activité importante
La respiration	aucune	faible ou irrégulière	bonne

Pathologies cérébrales néonatales

Nouveau-né à terme

Encéphalopathie hypoxo-ischémique

- L'**asphyxie aiguë profonde** entraîne des lésions dans les zones à forte demande en oxygène :
 - **Thalamus ventrolatéral**
 - **Putamen postérieur**
 - **Tractus corticospinal** du cortex périrolandique au membre postérieur de la capsule interne
- Forte association entre la sévérité des lésions des noyaux gris centraux et du thalamus et la sévérité de la déficience motrice
- L'**asphyxie partielle prolongée** entraîne des lésions corticales-sous-corticales hémisphériques (zones jonctionnelles)
 - Les **lobes pariéto-occipitaux et temporaux postérieurs** sont plus souvent touchés que les lobes frontaux
 - L'asphyxie légère à modérée laisse le temps à l'autorégulation cérébrale de rediriger le flux sanguin vers les zones métaboliques élevées du cerveau, au détriment des zones jonctionnelles
 - Les déficiences motrices sévères sont rares



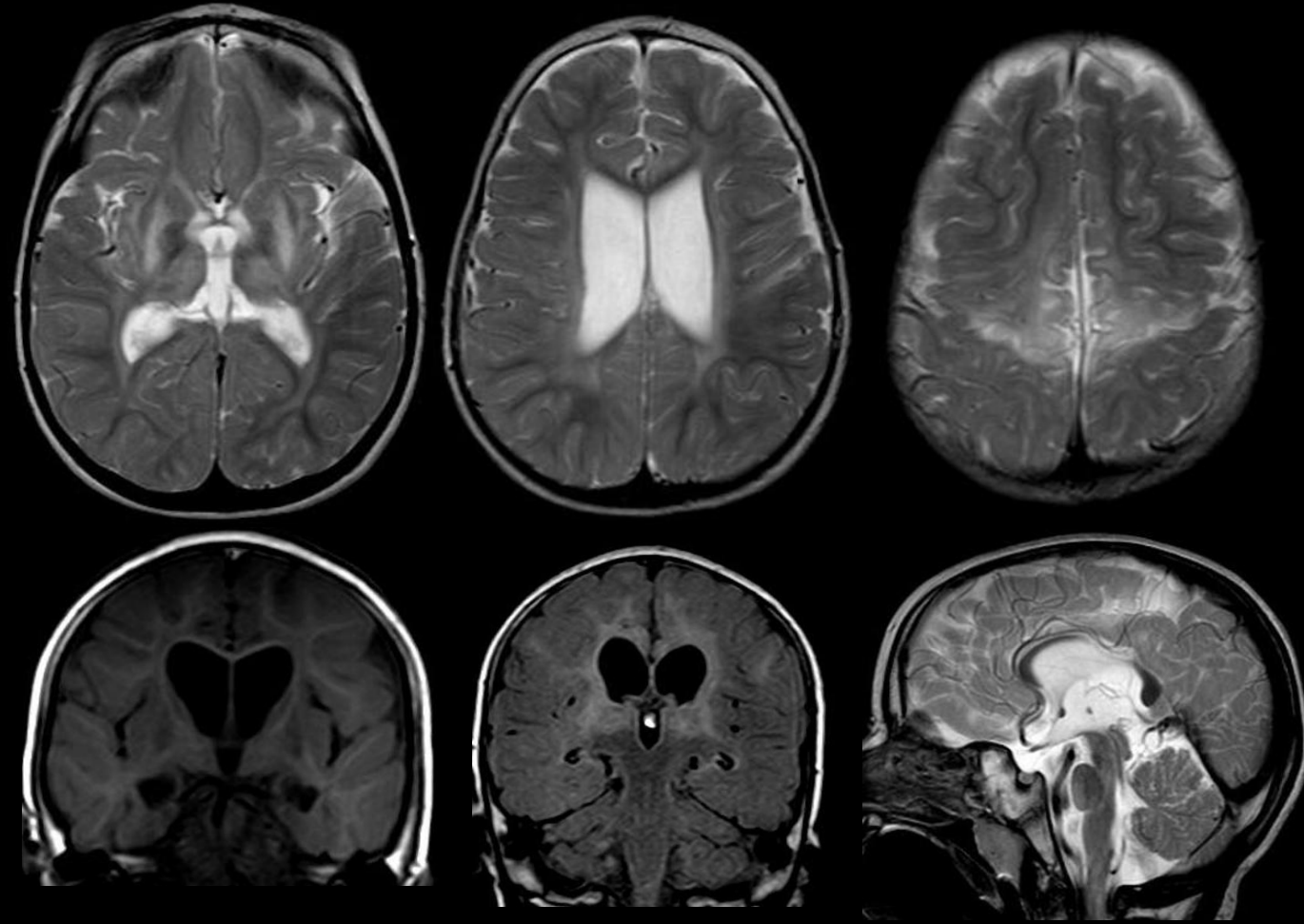
Phase aiguë

Pathologies cérébrales néonatales

Nouveau-né à terme

Encéphalopathie hypoxo-ischémique

- L'**asphyxie aiguë profonde** entraîne des lésions dans les zones à forte demande en oxygène :
 - **Thalamus ventrolatéral**
 - **Putamen postérieur**
 - **Tractus corticospinal** du cortex périrolandique au membre postérieur de la capsule interne
- Forte association entre la sévérité des lésions des noyaux gris centraux et du thalamus et la sévérité de la déficience motrice
- L'**asphyxie partielle prolongée** entraîne des lésions corticales-sous-corticales hémisphériques (zones jonctionnelles)
 - Les **lobes pariéto-occipitaux et temporaux postérieurs** sont plus souvent touchés que les lobes frontaux
 - L'asphyxie légère à modérée laisse le temps à l'autorégulation cérébrale de rediriger le flux sanguin vers les zones métaboliques élevées du cerveau, au détriment des zones jonctionnelles
- Les déficiences motrices sévères sont rares



Phase séquellaire

MANIPULATEUR(TRICE)S EN ELECTORADIOLOGIE MÉDICALE

Rejoignez une équipe jeune et dynamique et travaillez sur un **plateau médico-technique moderne et innovant** assurant une **activité pluridisciplinaire complète** (neurologique, ORL, cardio-thoracique, uro-digestive, oncologique, ostéo-articulaire, imagerie de la femme...) :

Notre plateau médico-technique comprend :

- Radiologie conventionnelle (4 Tables Télécommandées ; 1 salle SAU, 3 appareils mobiles), Conebeam, Ostéodensitomètre.
- Activité interventionnelle (Radiologie et scanner)
- Mammographie
- 5 échographes (protocole de coopération MERM)
- 2 scanners (General Electric) ; installation d'un 3e scanner (au sein du SAU courant 2025).
- 2 IRMs (1,5T Sola Siemens – 3T Skyra Siemens)

Nous rejoindre en tant que MERM c'est :

- Travailler dans un hôpital récent, à proximité immédiate de la ville de Metz, dont l'accès est facilité (axe autoroutier et transport en commun (Mettis),
- Disposer d'un plateau technique performant dont le choix de renouvellement des équipements prends en compte l'avis de l'équipe MERM,
- Travailler au sein d'une équipe soudée et dynamique
- Techniquer des examens variés et prendre en charge des pathologies extrêmement diverses, conférant un intérêt intellectuel indéniable aux postes occupés dans le service.
- Avoir la possibilité d'évoluer tout au long de sa carrière.
- Une montée en compétence assurée grâce à des opportunités régulières de formation continue et de promotion professionnelle.

Le service est moteur dans de nombreux projets : éco-responsabilité, amélioration de la prise en charge pédiatrique, certification Norme ISO 99-300.



VOS AVANTAGES EN DÉTAIL :

- Stagiairisation en 3 mois
- 13 mois de salaire
- Prime Buzyn à 100 % : Montant de 118 € net.
- Gardes dimanches / jours fériés : payées en heures supplémentaires majorées
- Mission Hublo : remplacement avec rémunération.
- CGOS : Bénéficiez de prestations sociales et autres avantages.

REJOIGNEZ NOTRE ÉQUIPE !

Dr Rémi DUPRES (Chef de Service) :
remi.dupres@chr-metz-thionville.fr

M. Yves SOULATGES (Cadre de pôle) :
yves.soulatges@chr-metz-thionville.fr





Le CHR de THIONVILLE recrute !

MANIPULATEUR(TRICE)S EN ELECTORADIOLOGIE MÉDICALE

Rejoignez une équipe jeune et dynamique et travaillez sur un **plateau médico-technique moderne et innovant** assurant une **activité pluridisciplinaire complète** (neurologique, ORL, cardio-thoracique, uro-digestive, oncologique, ostéo-articulaire, imagerie de la femme...) :

Notre plateau médico-technique comprend :

- Radiologie conventionnelle (4 salles de standard, 1OPT/Cone beam)
- Mammographie au sein du centre de sénologie (HFME)
- 2 échographes (protocole de coopération MERM)
- 2 scanners TOSHIBA (renouvellement pour Général Electric prévu en 2025)
- 2 IRMs ARTIST et ARTIST Lift (1.5T Général Electric)

Nous rejoindre en tant que MERM c'est :

- Disposer d'un plateau technique performant
- Travailler au sein d'une équipe soudée et dynamique
- Réaliser les actes relevant de l'imagerie médicale qui concourent à la prévention, au dépistage, au diagnostic sur prescription médicale.
- Avoir la possibilité d'évoluer tout au long de sa carrière.
- Une montée en compétence assurée grâce à des opportunités régulières de formation continue et de promotion professionnelle.

Le service est moteur dans de nombreux projets : éco-responsabilité, amélioration de la prise en charge pédiatrique, certification Norme ISO 99-300.



VOS AVANTAGES EN DÉTAIL :

- Stagiairisation en 3 mois
- 13 mois de salaire
- Prime Buzyn à 100 % : Montant de 118 € net.
- Gardes dimanches / jours fériés : payées en heures supplémentaires majorées
- Mission Hublo : remplacement avec rémunération.
- CGOS : Bénéficiez de prestations sociales et autres avantages.

REJOIGNEZ NOTRE ÉQUIPE !

Contacts

Dr Rémi DUPRES :
remi.dupres@chr-metz-thionville.fr

M. Yves SOULATGES (Cadre de pôle) :
yves.soulatges@chr-metz-thionville.fr

