

Imagerie des plexus choroïdes - du normal au pathologique -

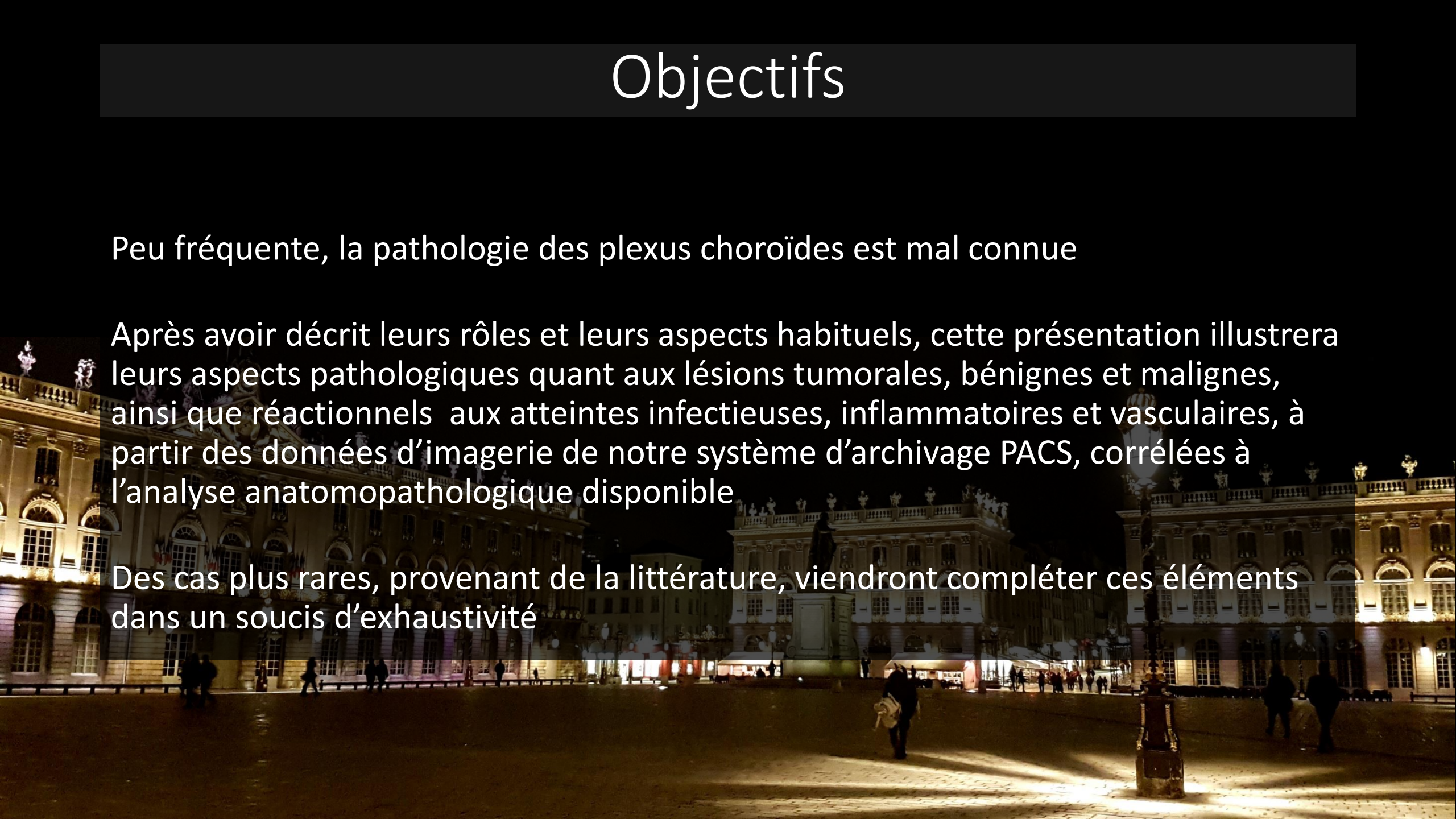
D. Dubuis Madelski, R. Duprès, F. Beuret, S. Planel, E. Schmitt, S. Bracard
Service de Neuroradiologie – CHRU Nancy

Objectifs

Peu fréquente, la pathologie des plexus choroïdes est mal connue

Après avoir décrit leurs rôles et leurs aspects habituels, cette présentation illustrera leurs aspects pathologiques quant aux lésions tumorales, bénignes et malignes, ainsi que réactionnels aux atteintes infectieuses, inflammatoires et vasculaires, à partir des données d'imagerie de notre système d'archivage PACS, corrélées à l'analyse anatomopathologique disponible

Des cas plus rares, provenant de la littérature, viendront compléter ces éléments dans un souci d'exhaustivité



Sommaire

Le plexus choroïde normal

Variantes de la normale

Pathologies tumorales bénignes

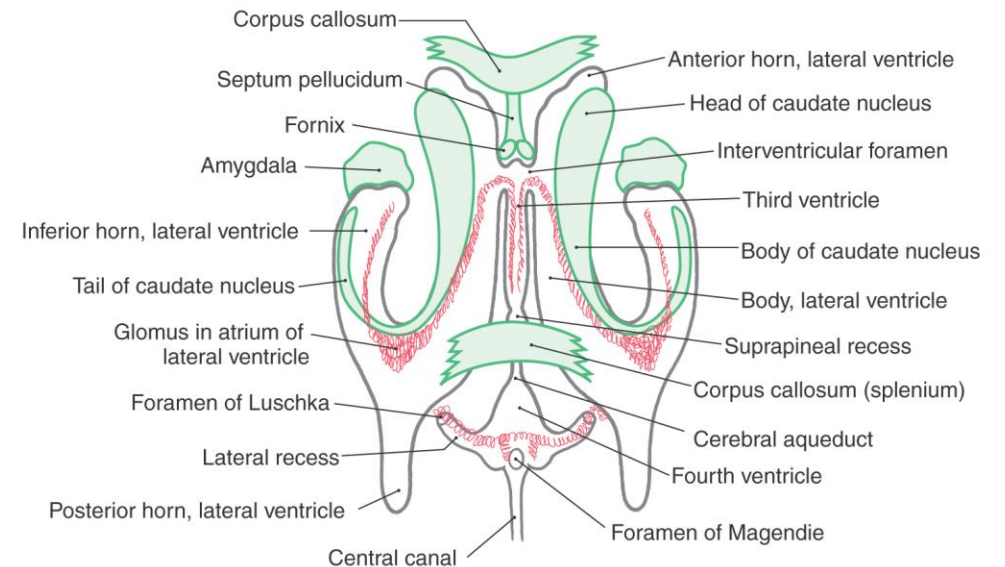
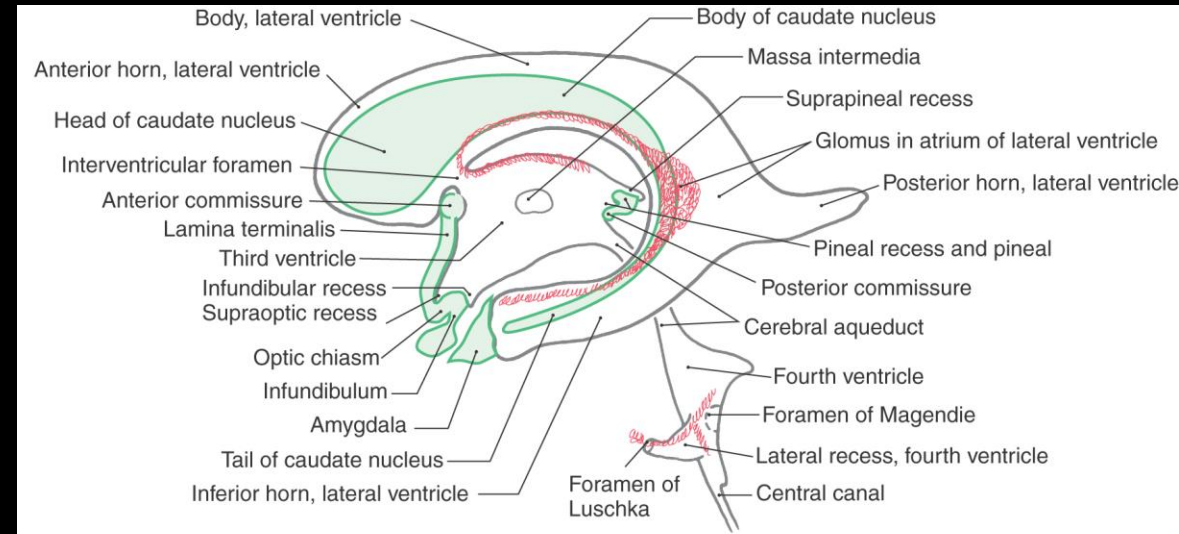
Tumeurs malignes primitives et secondaires

Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Le plexus choroïde normal

Anatomie structurelle - Topographie

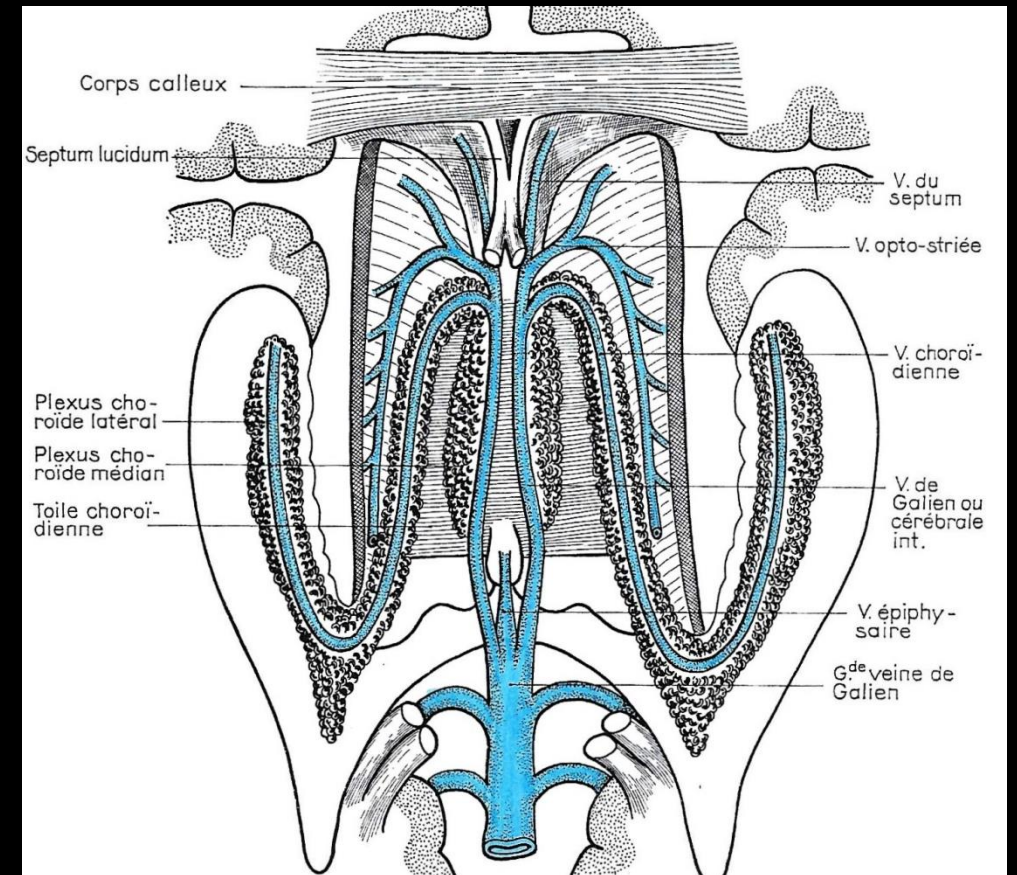
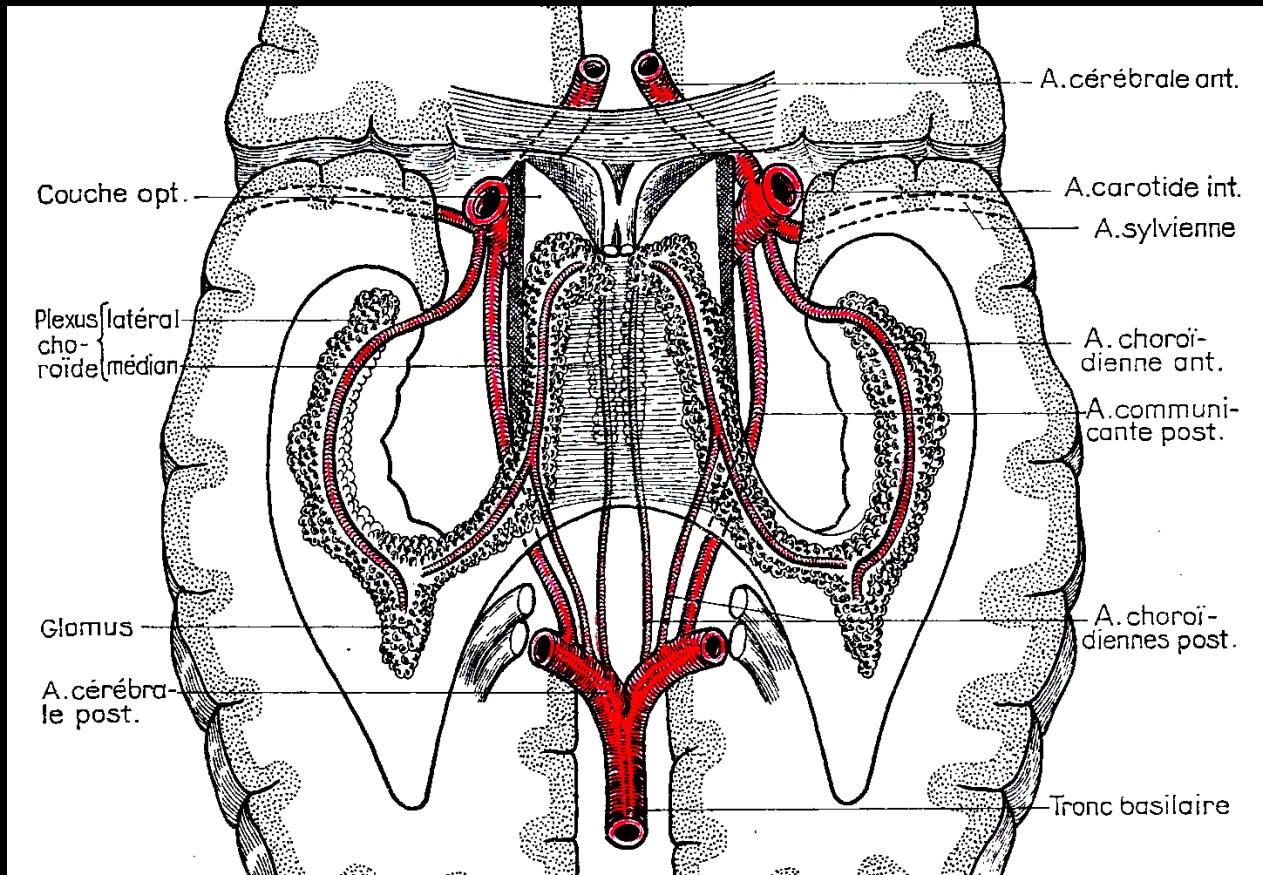
- Les plexus choroïdes forment l'une des interfaces entre le sang et le système nerveux central qui contrôlent l'environnement interne du cerveau
- **Au niveau du V4**, ils font saillie à l'intérieur du ventricule au niveau du toit et présentent deux extensions cheminant dans les récessus latéraux qu'ils traversent pour atteindre les angles ponto-cérébelleux
- **Au niveau du V3**, ils constituent les plexus médians, situés sur le toit du 3^{ème} ventricule, de chaque côté des veines cérébrales internes, en dehors d'elles, à direction antéro-postérieure
- **Au niveau des VL**, ils commencent au dessus du trou de Monroe, faisant suite aux plexus médians, suivant le sillon choroïdien de la couche optique pour atteindre le carrefour ventriculaire où ils présentent un renflement (glomus), large de 2 à 5mm et long de 6 à 8mm, se dirigeant vers les cornes occipitales puis temporales
- Il n'y a pas de plexus choroïdes dans la partie tout antérieure de la corne frontale, dans la corne occipitale ou dans l'aqueduc du mésencéphale



Le plexus choroïde normal

Anatomie structurelle - Vascularisation

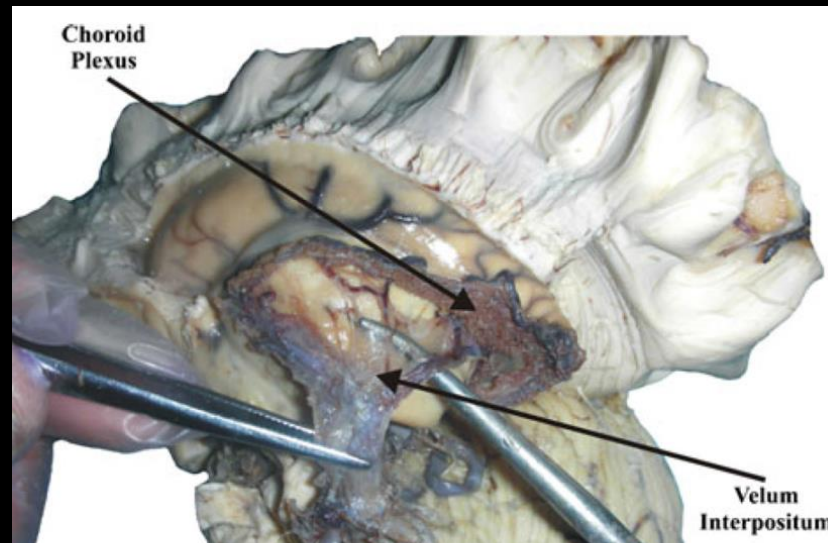
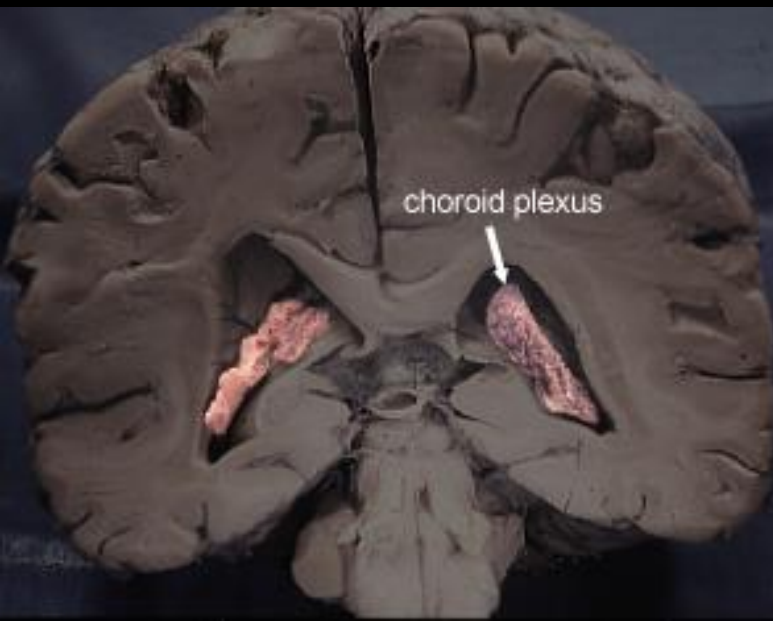
- Leur vascularisation est assurée par les **artères choroïdiennes antérieure** (se terminant en abordant la corne temporale du ventricule latéral) et **postérieure** (se terminant sur le toit du 3^{ème} ventricule)
- Leur drainage veineux est assuré par les **veines choroïdiennes antérieure et postérieure** rejoignant la veine cérébrale interne au niveau du foramen de Monro
- le plexus du 4^{ème} ventricule est vascularisé par l'**artère cérébelleuse inféro-postérieure**



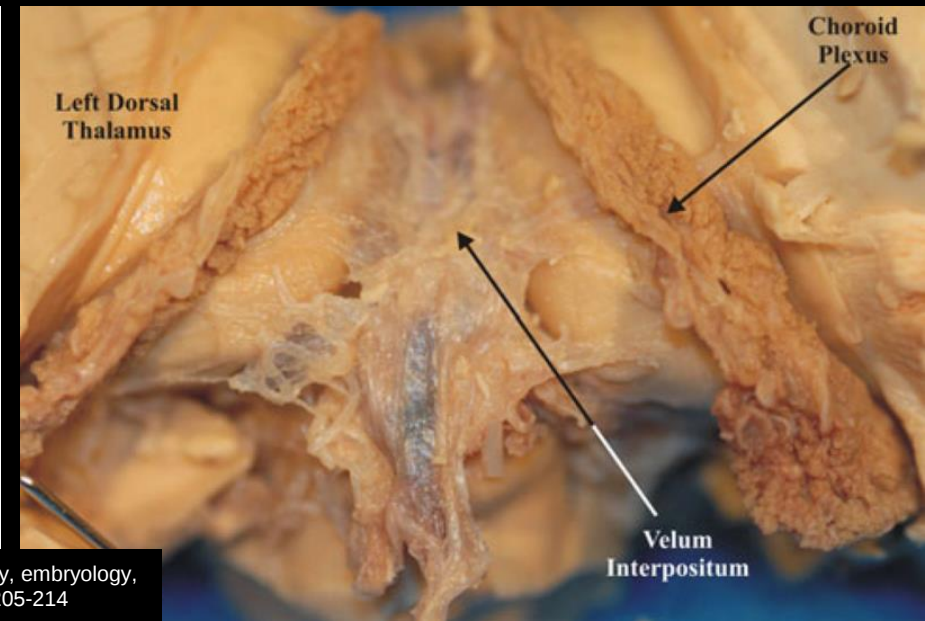
Le plexus choroïde normal

Anatomie structurelle - Macroscopie

- Les plexus choroïdes forment un **cordon rouge et granuleux dont le trajet suit les cavités ventriculaires**
- Ils présentent une forme semi-lunaire avec une face d'attache concave
- Le plexus choroïde du ventricule latéral se présente comme un voile translucide repérable notamment par son réseau vasculaire très important
- Le plexus du 4^{ème} ventricule, auquel sa partie médiane et ses deux extensions latérales lui confère une forme de T, est une structure plus lobulée



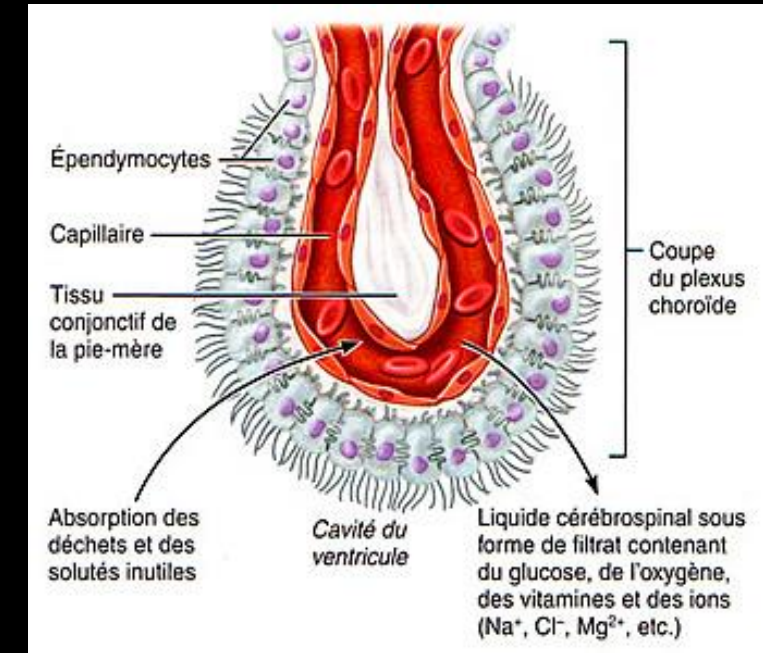
The choroid plexus : a comprehensive review of its history, anatomy, function, histology, embryology, and surgical considerations. Martin M. Mortazavi et al. Childs Nerv System (2014) 30:205-214



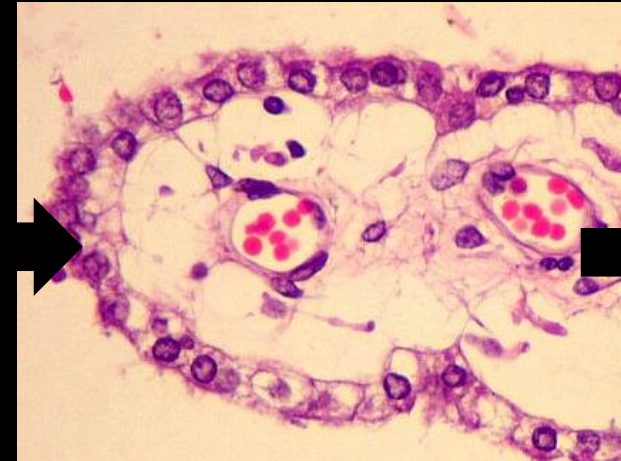
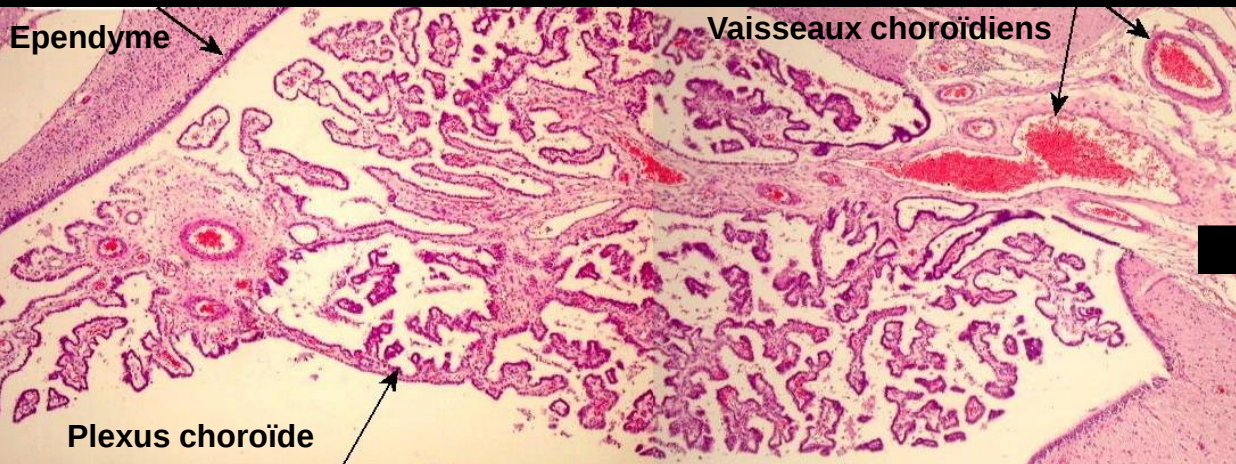
Le plexus choroïde normal

Anatomie structurelle - Histologie

- Le plexus choroïde est classiquement considéré comme étant formé par l'apposition de deux tissus, un **tissu épithélial extérieur** qui est en continuité de l'épendyme tapissant les cavités ventriculaires, et qui englobe un **stroma conjonctif central vascularisé**
- Chaque villosité choroïdienne est donc bordée par un épithélium simple cubique, dont les cellules sont en contact direct avec le LCR ventriculaire par leur pôle apical
- L'espace délimité par l'épithélium et occupé par le stroma est très restreint dans la villosité elle-même et s'élargit au cœur du tissu choroïdien. Au sein d'une trame conjonctive lâche secrétée par des fibroblastes, il contient un **réseau vasculaire très développé et anastomosé**
- Grâce à leur structure papillaire, la surface développée par les plexus choroïdes est très largement supérieure à celle que laisse présager la taille modeste de ces structures (**Surface cumulée = 200cm²**)



<http://anatpat.unicamp.br/bineuependplexcornlautop.html>



Le plexus choroïde normal

Physiologie – Rôles connus et moins connus

- Correspondent à des organes sécrétoires responsables de la **production du liquide céphalo-rachidien** (production journalière d'environ 500 à 600 ml de LCR pour 150ml circulants : renouvellement 3 à 4x du stock par jour)
- Plexus choroïdes = interfaces sang / SNC : **participent à la barrière hémato-encéphalique** via des tight junctions entre les cellules épithéliales

Cerebrospinal fluid secretion by the choroid plexus. Helle H. Damkier et al. *Physiol Rev* 93: 1847–1892, 2013

The Journal of Neuroscience, November 6, 2013 • 33(45):17553–17559. The Choroid Plexus and Cerebrospinal Fluid: Emerging Roles in Development, Disease, and Therapy. Maria K. Lehtinen et al

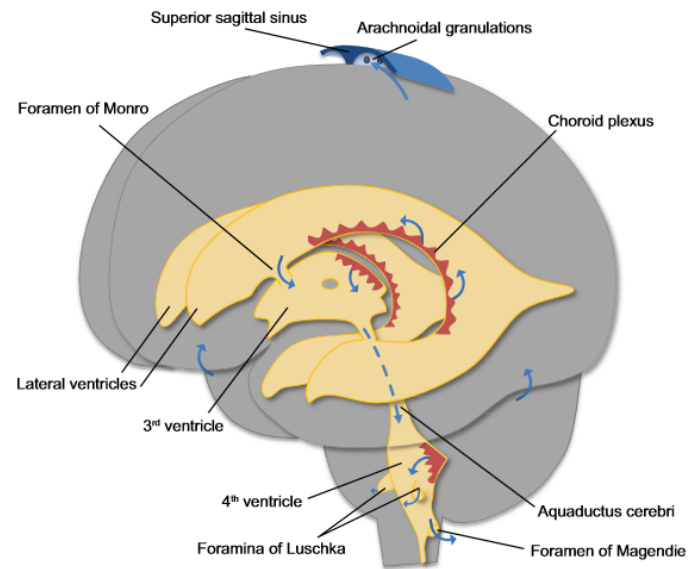


FIGURE 1. Organization of the ventricular system of the brain. The brain parenchyma is shown in gray, the ventricles and aqueducts are in yellow, and the choroid plexuses are marked in red. Cerebrospinal fluid is formed by the choroid plexus of the two lateral ventricles, the 3rd and 4th ventricles. Lateral ventricle fluid converges in the 3rd ventricle through the foramen of Monro and reaches the 4th ventricle via the aqueductus cerebri (Sylvius). The cerebrospinal fluid exits from the 4th ventricle through the foramina of Magendie and Luschka to the outer surface of the central nervous system. The majority of the fluid is reabsorbed in the arachnoid granulations draining to the superior sagittal sinus.

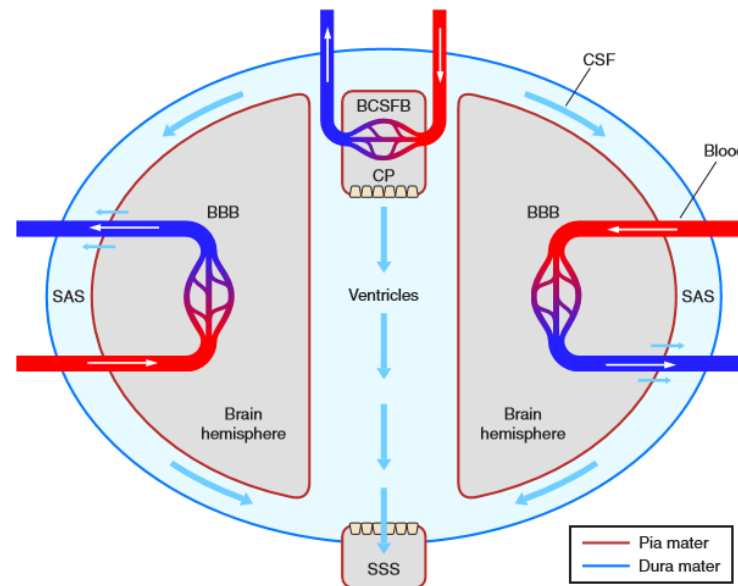
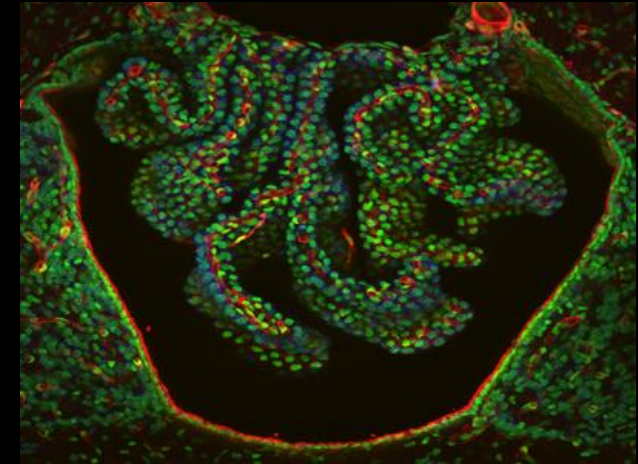


FIGURE 3. The fluid compartments in the brain. Cerebrospinal fluid (CSF, blue arrows) is primarily produced by the choroid plexus (CP) or blood-CSF barrier (BCSFB) and flows through the ventricle system into the subarachnoid space (SAS) between the dura and the pia mater. CSF returns to the venous blood through the arachnoid granulations into the superior sagittal sinus (SSS). The blood supply to the majority of the brain is restricted by the blood-brain barrier (BBB). The brain interstitial fluid makes up the final portion of CSF and drains to the CSF through the perivascular spaces.



Mais aussi :

- Protection contre les agressions (protéines A β)
- Sécrétion de facteurs de croissance (EGF, FGF-2)
- Rôle majeur dans l'homéostasie cérébrale : transport bidirectionnel d'ions, nutriments, facteurs de croissance...
- Rôle dans les réactions immunologiques : réactions au passage des pathogènes à travers la BHE via la production de cytokines et chemokines
- Gestion de la pression intra crânienne
- Intervient dans le système rénine-angiotensine-aldostérone
- Changements architecturaux avec l'âge
- Rôle supposé dans la maladie d'Alzheimer et l'amylose

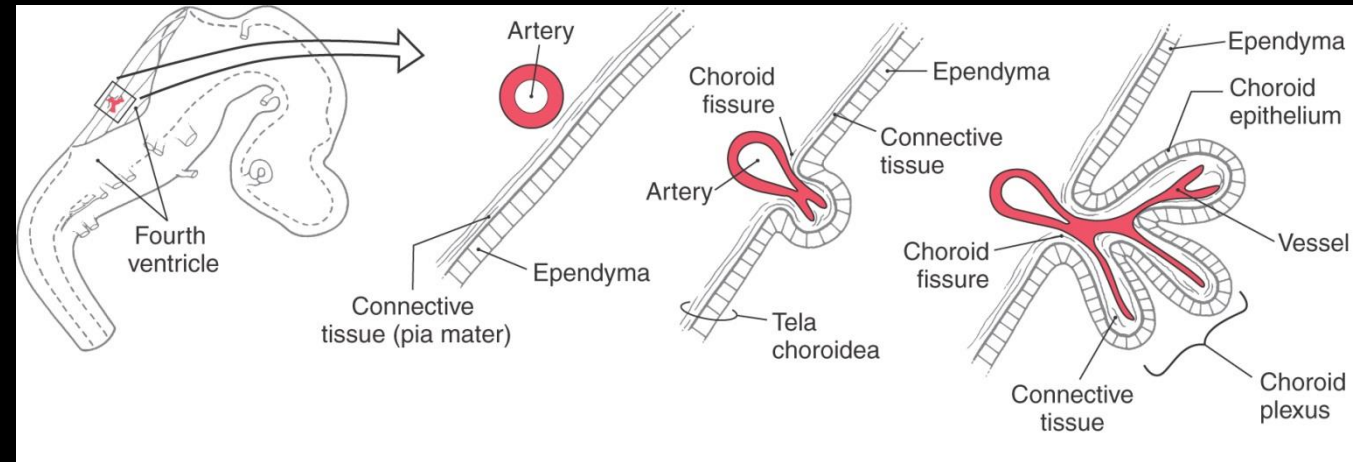
Le plexus choroïde normal

Aspect normal en imagerie

Période anté-natale

- **Embryogénèse :**

- Apparaissent très tôt au cours du développement cérébral, à 6 semaines de gestation après fermeture du tube neural
- Bombement et évagination de la pie mère dans l'épendyme ventriculaire en 4 zones du tube neural dans les 3 types de ventricles
- Maturation complète du système vers 20 semaines de grossesse



- **Aspect normal en papillon (« Butterfly sign »)** lors du développement fœtal : plexus choroïdes proéminents et symétriques, remplissant les ventricles latéraux
- Absence de ce signe fréquemment retrouvée en cas d'holoprosencéphalie
- Plexus choroïdes en forme de chauve souris (« bat sign ») corrélée avec des aneuploïdies (trisomie 22 ++)



Advances in visualization of the early human development. Iva lausin et al. Donald school journal of ultrasounds in obstetrics and gynecology. 2009;3(3):25-38



The ongoing debate over fetal anatomic surveys in the first trimester: a matter of timing? C. Luchi. Research and Reports in Neonatology 2015;5 41-50



Butterfly sign



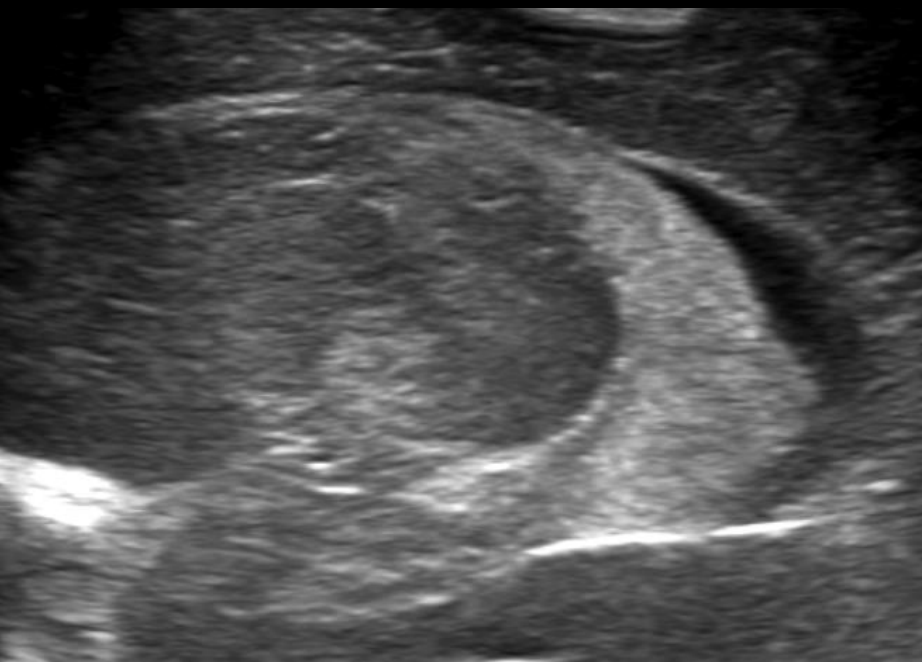
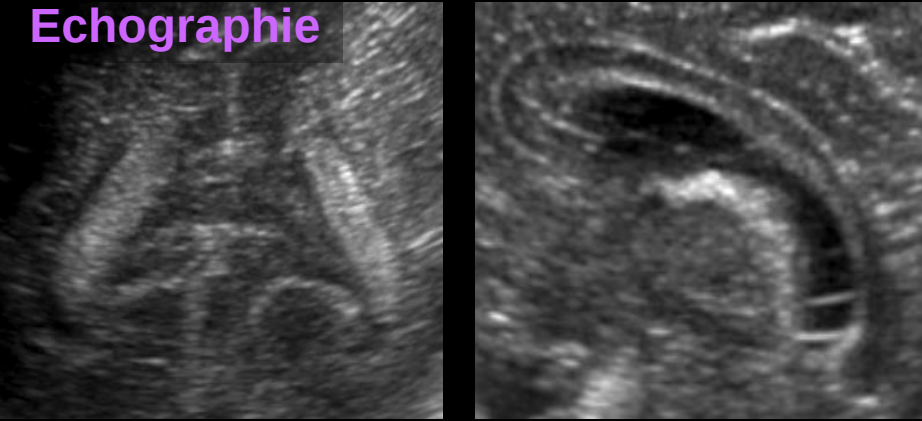
Bat sign

Le plexus choroïde normal

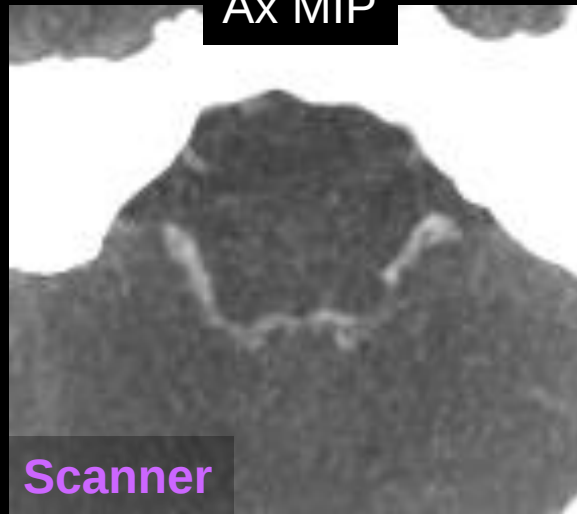
Aspect normal en imagerie

Période post-natale

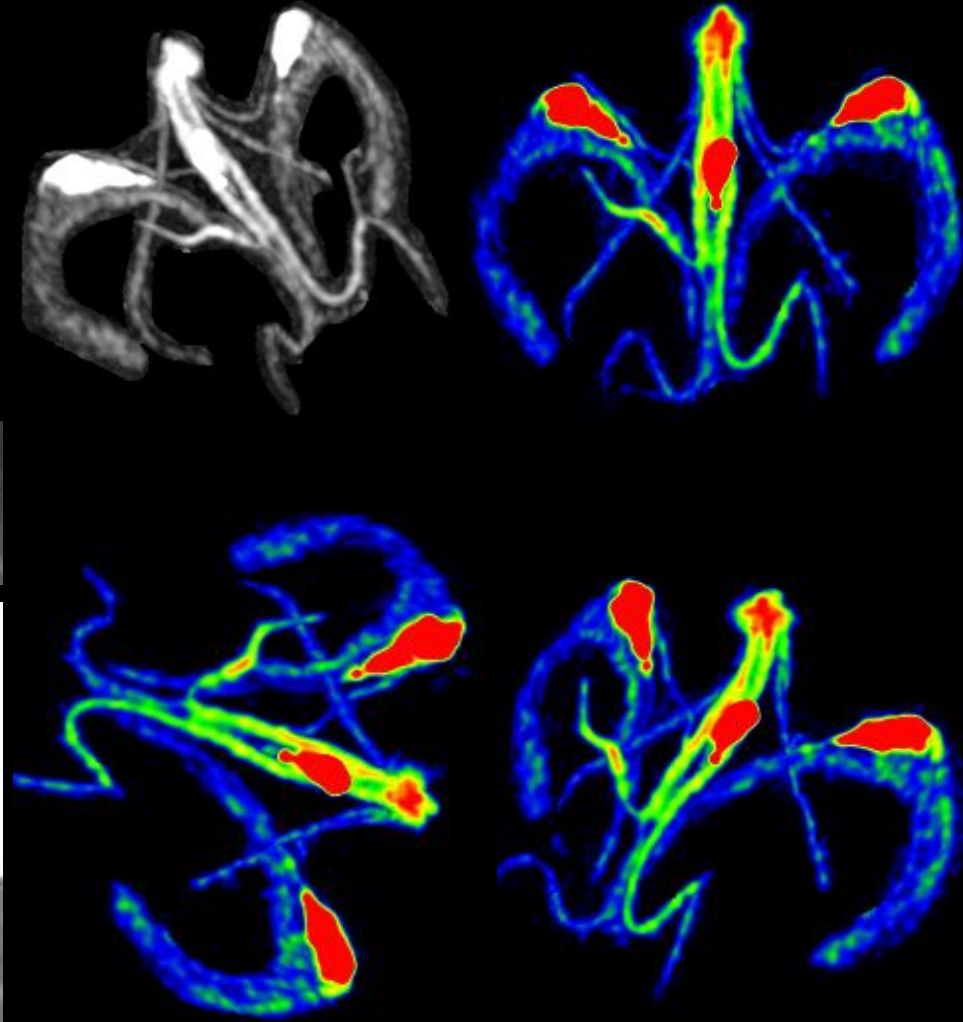
Echographie



Ax MIP



Scanner



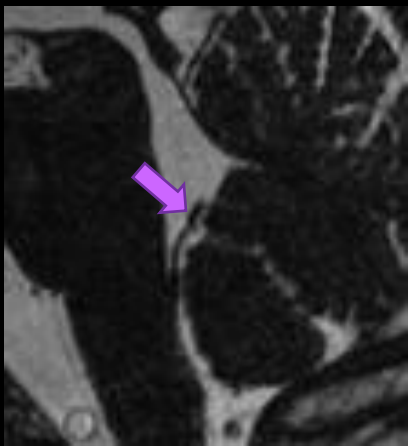
VR (avec v. cérébrales int.)

Le plexus choroïde normal

Aspect normal en imagerie

Période post-natale

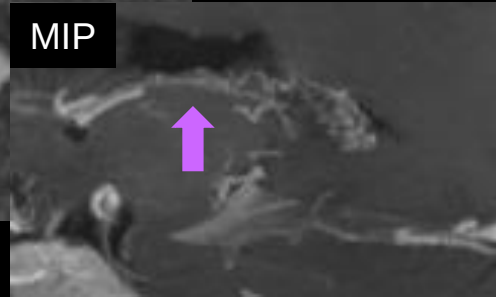
IRM



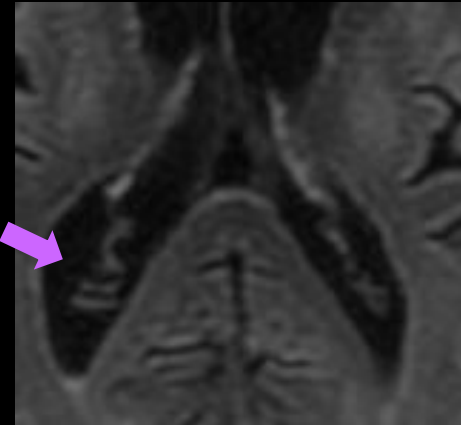
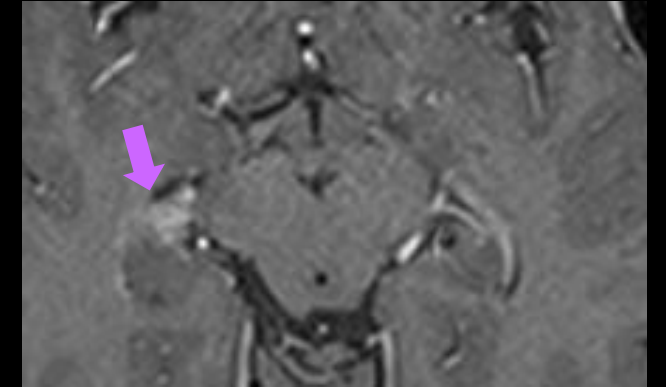
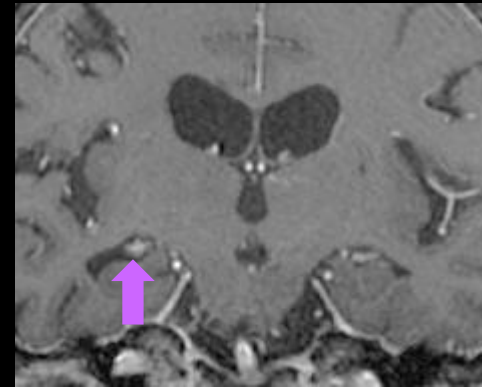
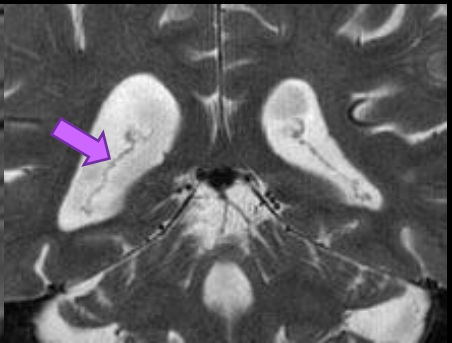
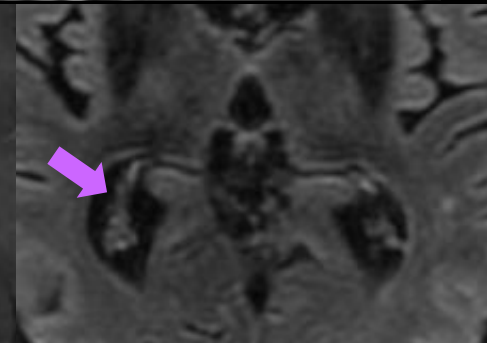
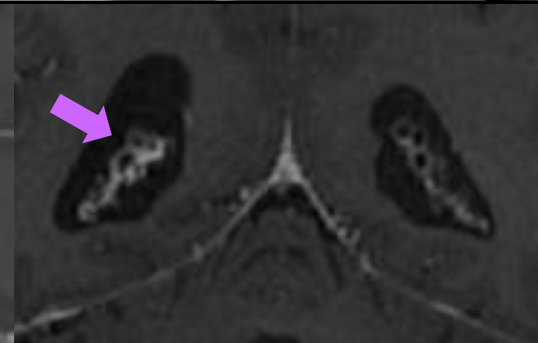
MinIP



MIP



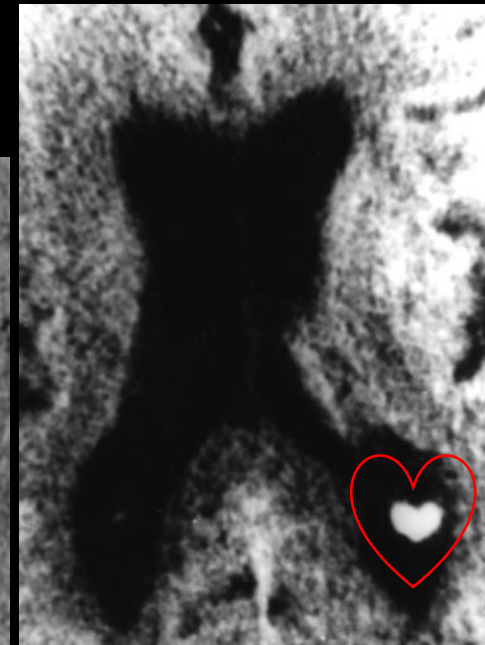
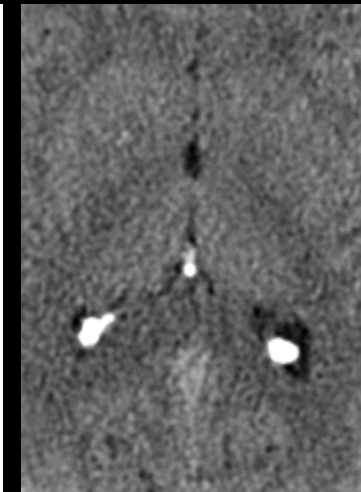
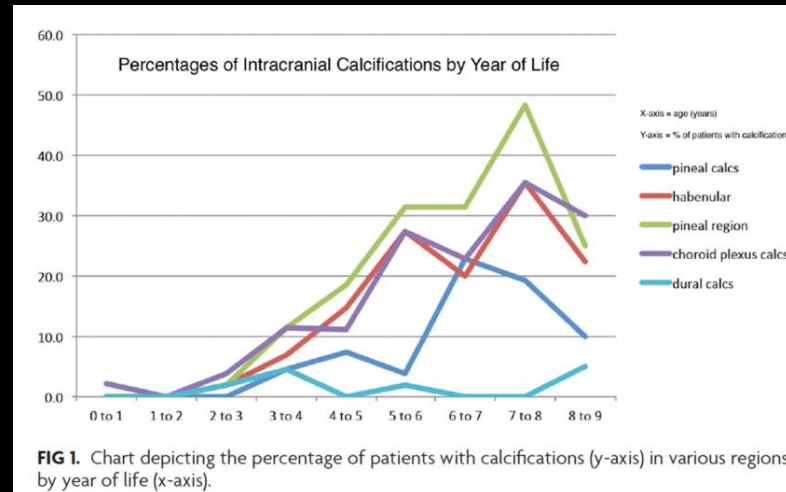
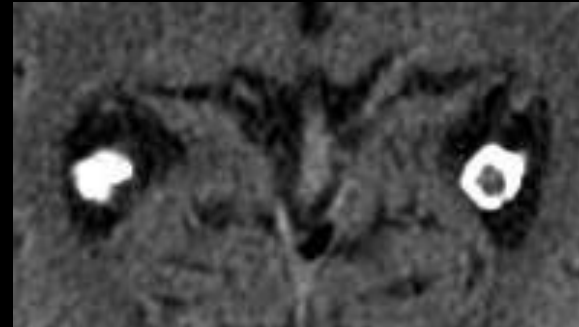
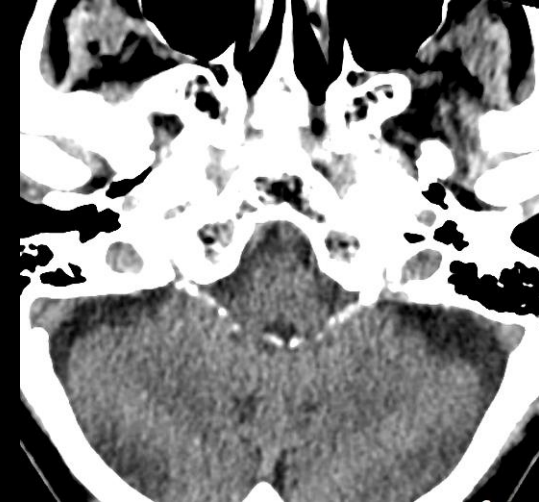
MIP



Variantes de la normale

Calcifications des plexus choroïdes

- Très fréquentes et **physiologiques**
- **Dès les premières années de vie**, plus fréquentes après 10 ans, augmentent avec l'âge
- Bénignes et asymptomatiques
- Intéressent surtout les **glomus** des plexus choroïdes
- Spontanément hyperdenses au scanner
- Hyposignal T2* en IRM
- Calcifications le long des forams de Luschka = « **Bochdalek's flowers basket** »
- Des processus pathologiques comme une infection, une inflammation ou une hémorragie intra-ventriculaire favorisent des calcifications prématurées ou excessives



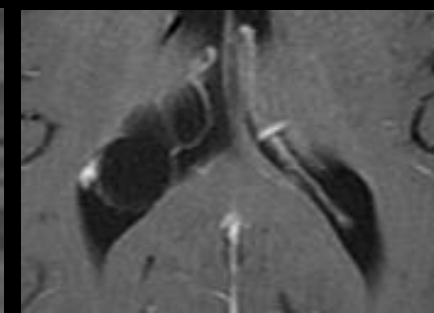
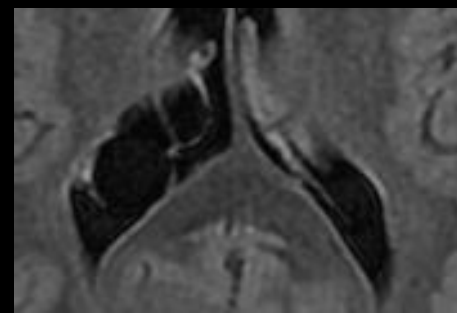
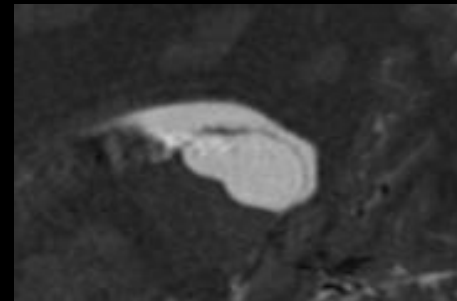
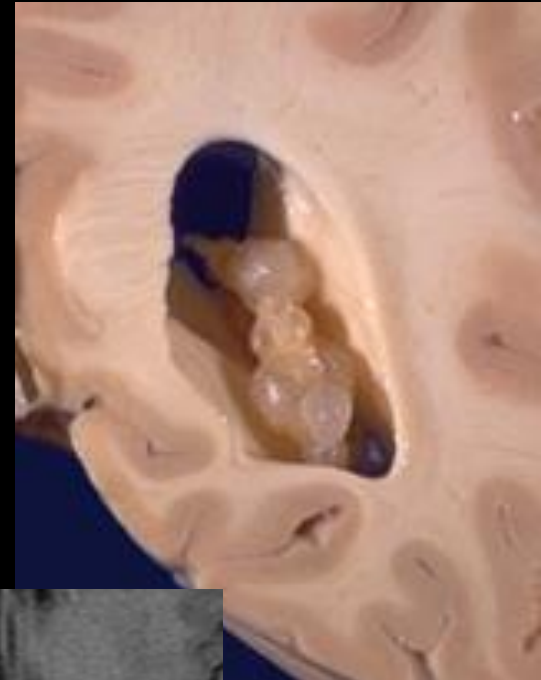
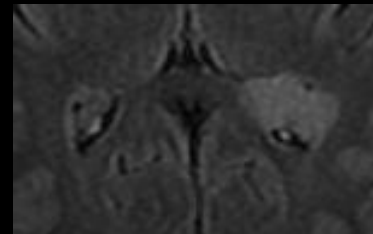
Variantes de la normale

<http://www.health.auckland.ac.nz/webpath/cnshtml/cns479.htm>

Kystes des plexus choroïdes

CHEZ L'ADULTE

- Distinction uniquement histologique entre **kyste simple** et **xanthogranulomes** (accumulation de cellules épithéliales desquamées à contenu lipidique et macrophagique)
- Lésions kystiques neuro-épithéliales non tumorales
- Asymptomatiques ou céphalées et HTIC si obstructifs
- **Carrefours ventriculaires >>> V3**
- Possiblement bilatéraux, < 2 cm
- TDM : hypodenses avec liseré périphérique calcifié
- IRM : hypoT1 avec un signal supérieur au LCS, hypersignal diffusion modéré, **hypersignal FLAIR (suppression partielle du signal car contenu épais)**, isointense au LCS en T2, discret rehaussement fin périphérique après injection

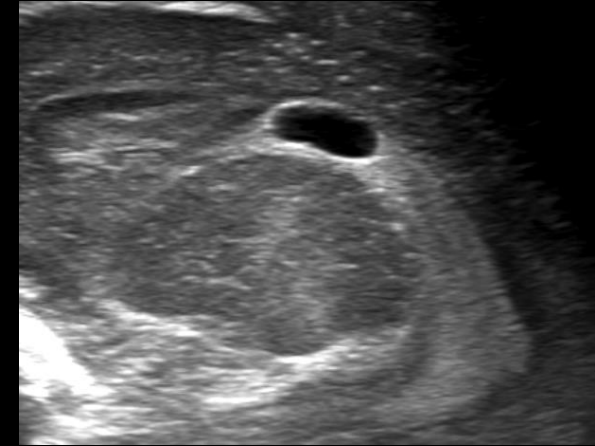
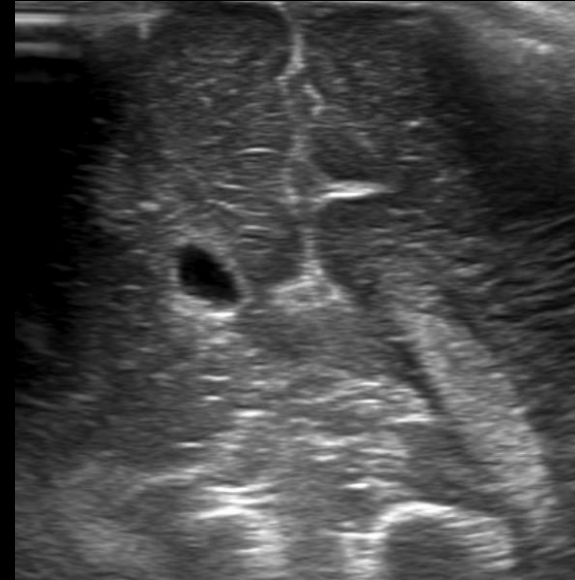


Variantes de la normale

Kystes des plexus choroïdes

CHEZ LE FŒTUS

- Diagnostic anténatal très fréquent
- Tendance à la **résolution spontanée avant 27 SA**
- 2% des fœtus euploïdes
- **Association avec des aberrations chromosomiques** : 30-50% des trisomies 18
- **Association avec syndromes malformatifs** (syndrome de Dandy Walker, atteintes cardiaques, omphalocèles, RCIU...)
- Repli neuro épithélial dans le stroma choroïde avant 24 SA (variante de l'ontogénèse habituelle)
- US : lésion bien limitée, anéchogène, de quelques millimètres à plusieurs centimètres
- IRM : signal liquidien
- Diagnostics différentiels : papillome (mais échogène avec hydrocéphalie), ventriculomégalie et hémorragie intra ventriculaire



- Incidence en cas de kyste isolé in utero :
 - Trisomie 18 : 0,27% (Gross et al) en l'absence d'autre anomalie ; 4% si anomalies associées
 - Trisomie 21 : 1/880 (Gupta JK et al)
- Etude chromosomique si autres anomalies morpho / kyste bilatéral ou de grande taille / persistance après 26SA

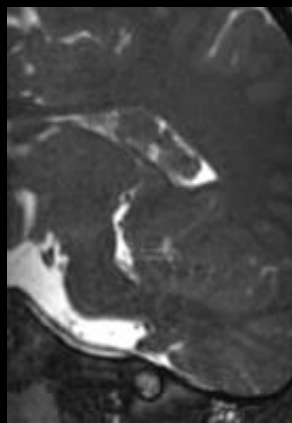
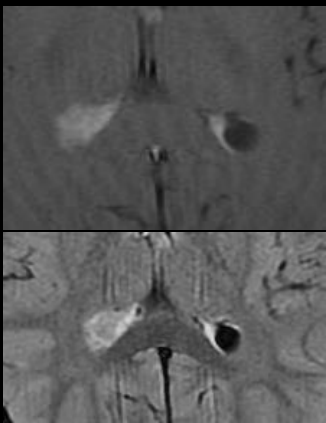
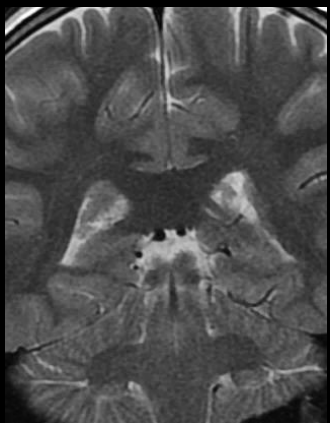
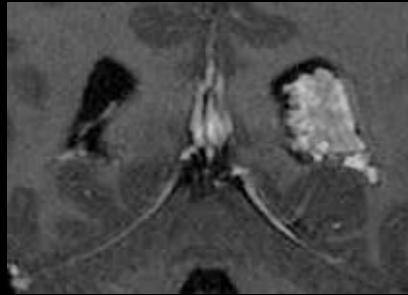
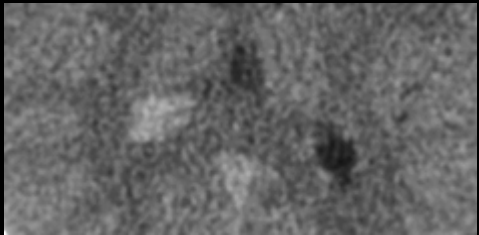
Variantes de la normale

Hypertrophie simple des plexus choroïdes

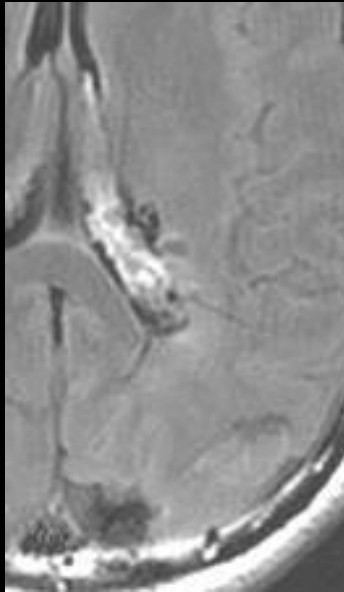
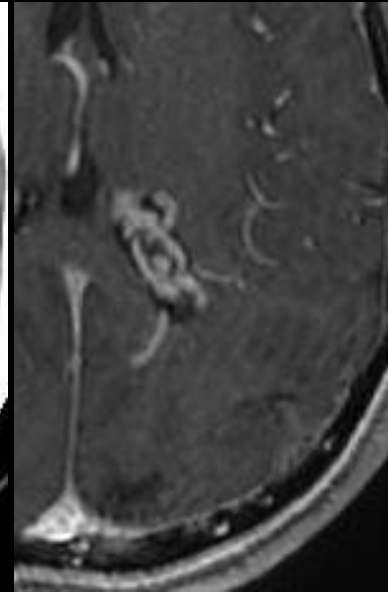
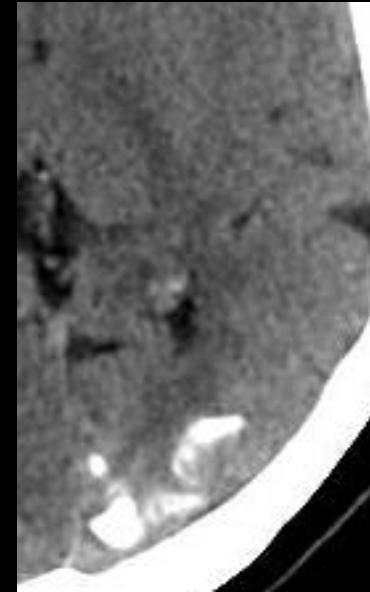
Spectrum of children plexus lesions in children R, Naeini et al. AJR 2009; 192:32-40

- **Hypertrophie villeuse diffuse des plexus choroïde :**
 - Élargissement diffus, uni- ou bilatéral et grossièrement symétrique des plexus choroïdes (sans masse individualisée)
 - Aspect microscopique normal
 - Isolée, aspécifique et asymptomatique
 - **Peut être associée à une hypersécrétion de LCS** (X 2 à 5) et une hydrocéphalie

- Retrouvée dans le **syndrome de Sturge Weber Krabbe** (angiomatose encéphalo-trigémينية congénitale rare) associant à l'imagerie :
 1. Angiome pial avec calcifications sous jacentes
 2. Hypertrophie des plexus choroïdes homolatérale à la lésion
 3. Atrophie cérébrale hémisphérique



Hydrocephalus Due to Diffuse Villous Hyperplasia of the Choroid Plexus. Ryogo ANEI et al. Neurol Med Chir (Tokyo) 51, 437-441, 2011

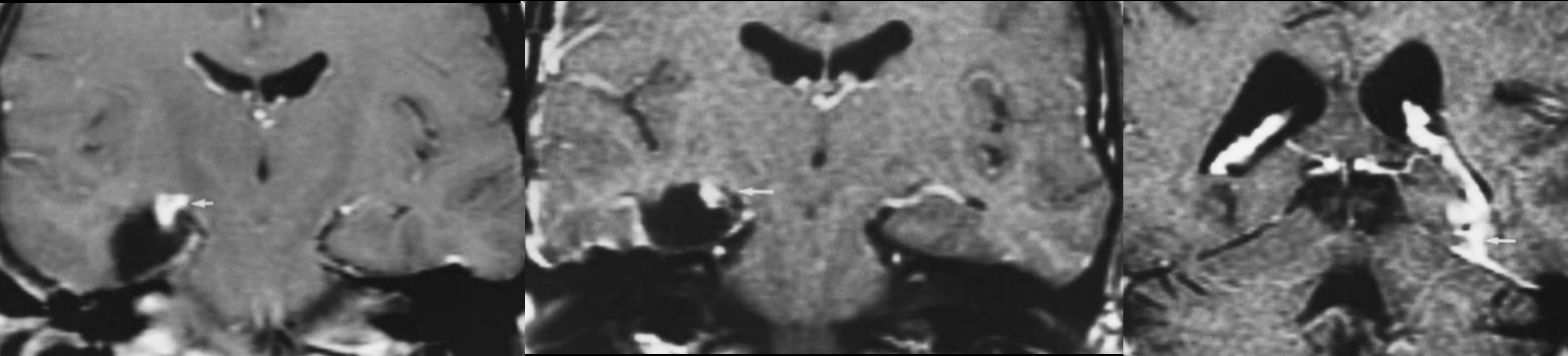


Variantes de la normale

Modifications morphologiques post opératoires

- Modifications morphologiques fréquentes après lobectomie ou exérèse tumorale
- Pas de valeur pathologique
- Augmentation de taille des plexus choroïdes
- Majoration du rehaussement
- Envahissement des espaces liquidiens du site d'exérèse
- Confusion parfois possible avec un résidu tumoral (intérêt des contrôles)

Choroid plexus changes after temporal lobectomy.
S.Saluja et al. AJNR 21:1650-1653, October 2000



Pathologies tumorales bénignes

Papillome des plexus choroïdes

- Tumeur papillaire ventriculaire bénigne de **grade I de l'OMS** (grade II = formes atypiques plus rares)
- Très rare chez l'adulte : 0,4 à 0,6% des tumeurs intracrâniennes
- Touche majoritairement les **enfants** :
 - 2 à 4% des tumeurs cérébrales de l'enfant de moins de 15 ans
 - 10 à 20% chez les moins de 1 an
- **Surviennent dans 70% des cas avant 10 ans**
- Clinique :
 - **HTIC**, d'étiologie multiple (hyperproduction de LCS, blocage de la circulation du LCS par la lésion elle-même, troubles de l'absorption du LCS (hémorragie tumorale, hyperprotéinorachie))
 - Rarement, déficit neurologique focal, crise comitiale, coma
- Pronostic :
 - **Très bon, guérison par chirurgie seule** (survie à 5 ans de 100%)
 - **Récidives locales et disséminations leptoméningées possibles** même pour des lésions histologiquement bénignes : **intérêt de l'IRM cranio-spinal au diagnostic et au suivi**
 - Evolution maligne très rare mais décrite

Sex Ratio :

- V4 : prédominance masculine : SR = 2/3
- Ventricules latéraux : SR = 1

Age médian des patients:

- V3 et ventricules latéraux : 1,5 ans
- V4 : 22,5 ans (0-50 ans)
- Angle ponto-cérébelleux : 35,5 ans

Pathologies tumorales bénignes

Papillome des plexus choroïdes

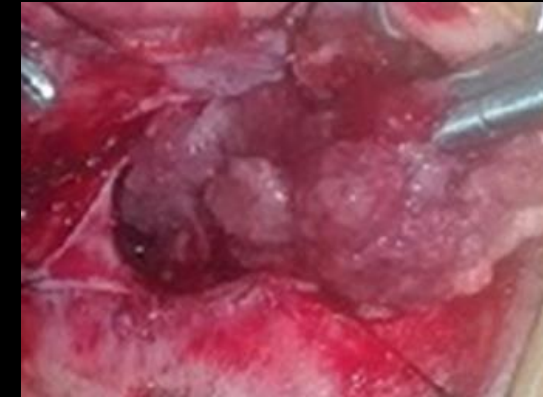
Anatomopathologie - Macroscopie

Topographie habituelle :

- **Enfants** : Ventricules latéraux (50%) (attachés au plexus dans la région du trigone), V4 (40%)(reliés à la membrana tectoria) et enfin le V3 (5%) (toit)
 - **Adultes** : Fosse postérieure (V4 essentiellement)
 - **Rarement** :
 - Siège multiple (5%)
 - Angles ponto-cérébelleux
 - Dissémination médullaire
-
- Tumeur végétante rougeâtre à surface bosselée de type corail ou anémone de mer, faisant saillie dans la cavité ventriculaire
 - Les calcifications sont fréquentes donnant une consistance sableuse, voire pierreuse
 - Possibilité de remaniements kystique ou hémorragiques



Uncommon presentation of choroid plexus papilloma in an infant. Pandey S, Sharma V, Singh K, Ghosh A, Gupta PK. J Pediatr Neurosci. 2016 Jan-Mar;11(1):61-3

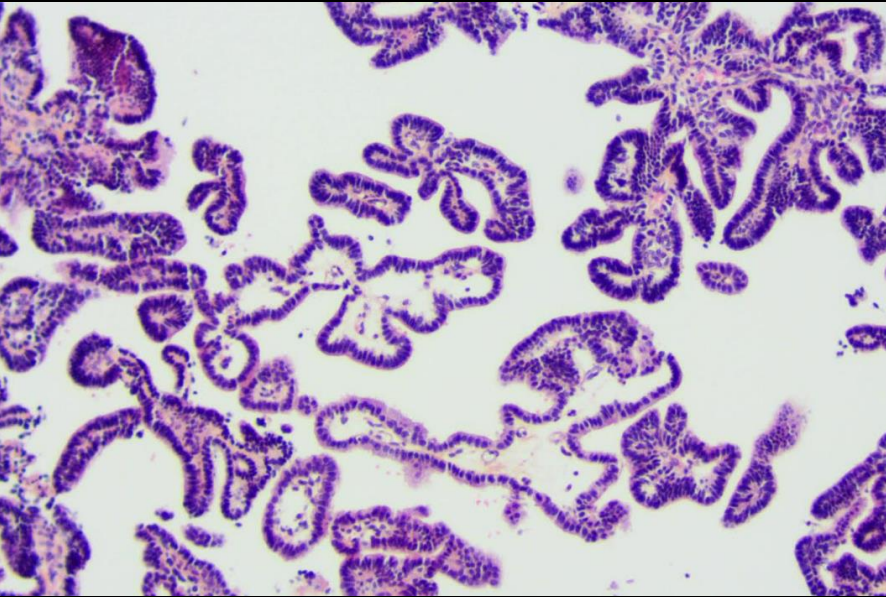


Pathologies tumorales bénignes

Papillome des plexus choroïdes

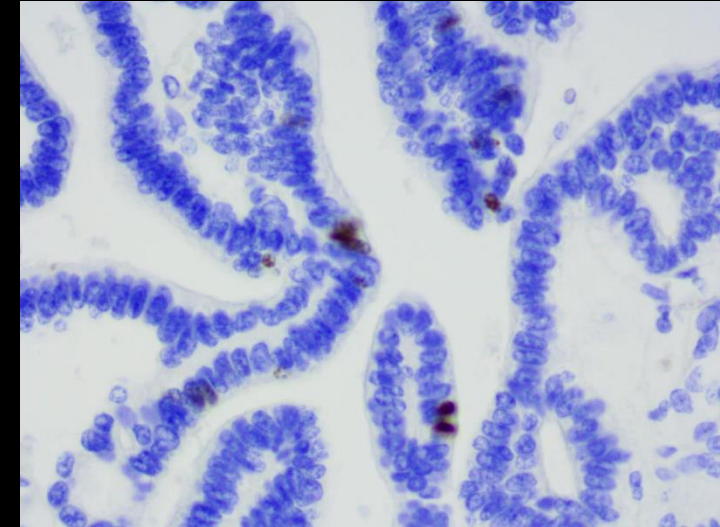
Anatomopathologie - Histologie

Laboratoire d'anatomo-pathologie – CHRU Nancy

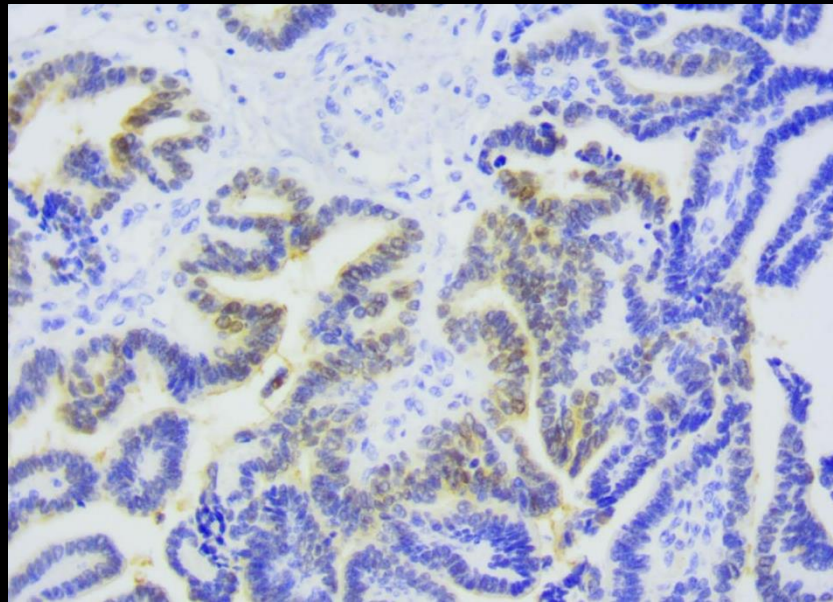


Architecture papillaire avec axes conjonctivo vasculaires

- Pas d'atypie cytonucléaire
 - Pas d'anisocaryose
 - Pas d'apoptose
 - Pas de nécrose
 - Très rares mitoses
- = pas de critère de malignité



Epithélium unistratifié avec cellules cubiques ou cylindriques, noyaux allongés en position basale



Papillome atypique des plexus choroïdes

- Lésion de grade 2 de l'OMS dérivées de l'épithélium du plexus choroïde
- Présentation clinique et pathologique intermédiaire entre le papillome de grade 1 et le carcinome de grade 3
- Non distinguable en imagerie du papillome
- Différenciation en histologie :
 - Augmentation de l'index mitotique (≥ 2 mitoses pour 10 champs)
 - Augmentation de la cellularité
 - Pléomorphisme nucléaire
 - Nécrose

Immunomarquage :

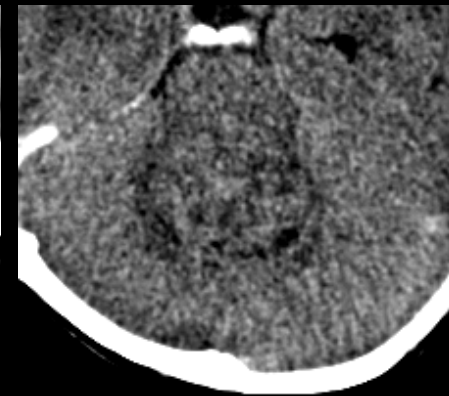
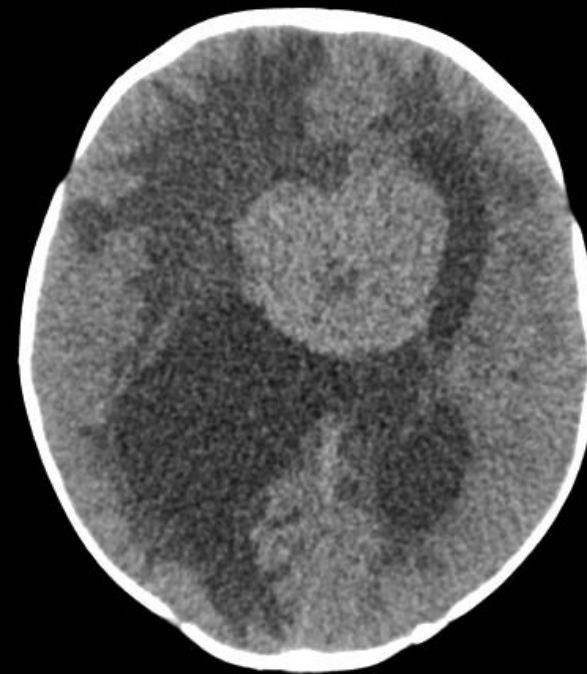
- Vimentine +
- CK7+, CK20+ moins commun
- PS100 (valeur pronostique) et cytokératine AE1/AE3

Pathologies tumorales bénignes

Papillome des plexus choroïdes

Aspect tomodensitométrique

- Tumeur bien limitée, fortement lobulée en périphérie avec aspect en « chou-fleur »
- Iso ou hyperdense spontanément par rapport au parenchyme
- Calcifications possibles (25%), d'aspect variable, punctiformes ou intéressant l'ensemble de la lésion
- Rehaussement marqué et homogène
- Zones kystiques et remaniements hémorragiques possibles
- Hydrocéphalie fréquemment associée

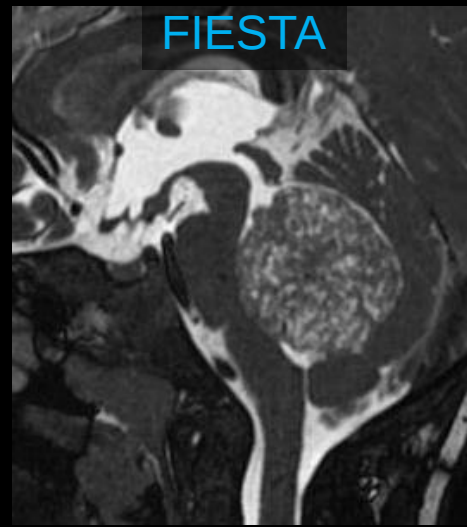
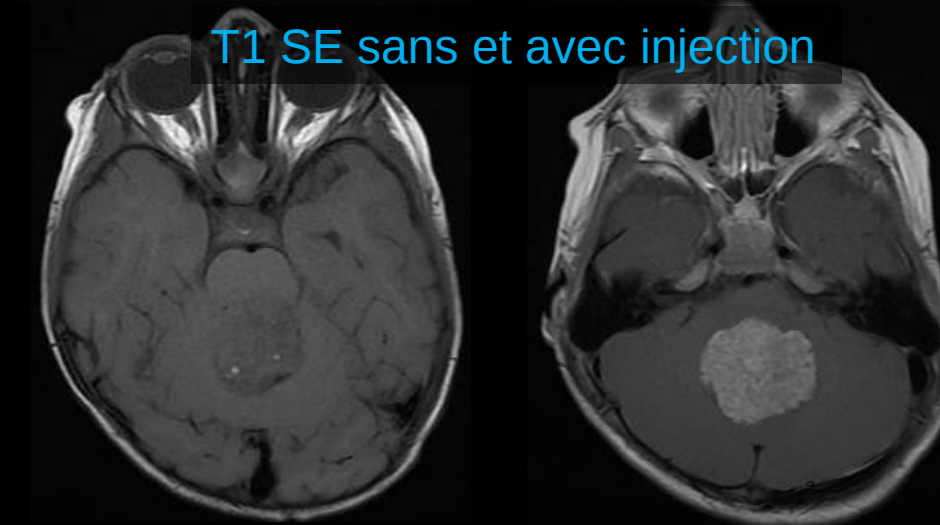
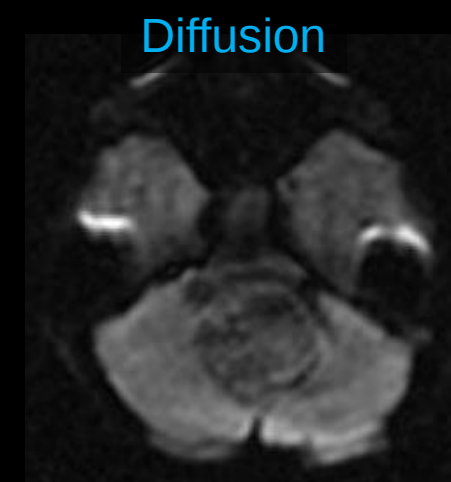
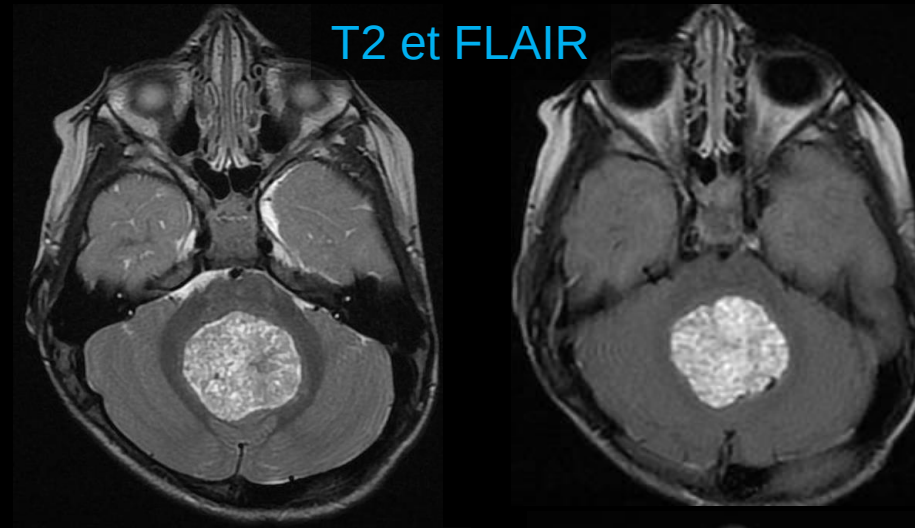


Pathologies tumorales bénignes

Papillome des plexus choroïdes

Aspect IRM

- Masse circonscrite en **chou-fleur** pouvant adhérer au mur ventriculaire
- Bien délimitée par rapport au parenchyme cérébral, pas ou peu invasive (une infiltration parenchymateuse n'exclue pas la nature bénigne de la lésion)
- Des extensions d'un ventricule à l'autre (intra-ventriculaire) ou vers l'APC sont évocatrices du diagnostic
- Iso ou hyposignal T1, **hypersignal T2/FLAIR**
- Pas d'hypersignal diffusion
- **Prise de contraste intense et homogène**
- **Kystes** (signal identique au LCR) et **hémorragie** possibles (hypersignal T1 spontané, hyposignal T2*)
- Perfusion : **tumeurs très vascularisées**, composées de capillaires issue des plexus choroïdes qui ne possèdent pas de BHE : fuite marquée de PdC dès le début de la phase de bolus sans retour de la courbe à la ligne de base

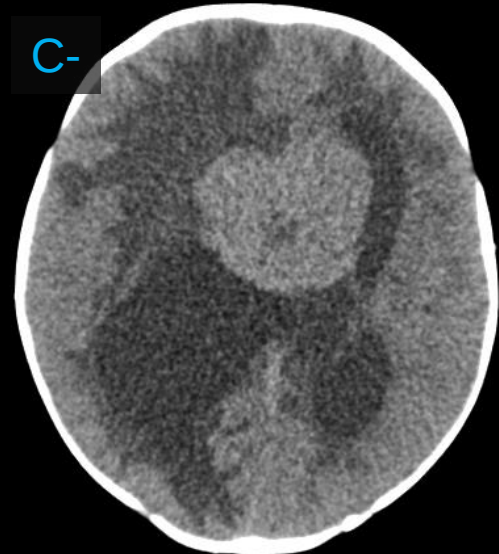


Pathologies tumorales bénignes

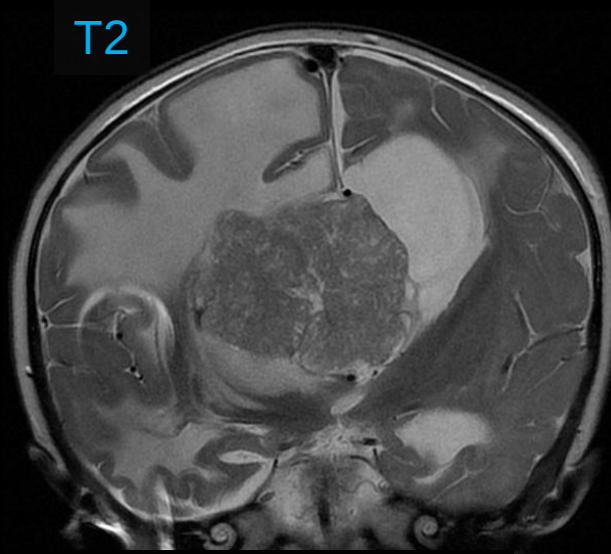
Papillome des plexus choroïdes

Exemple

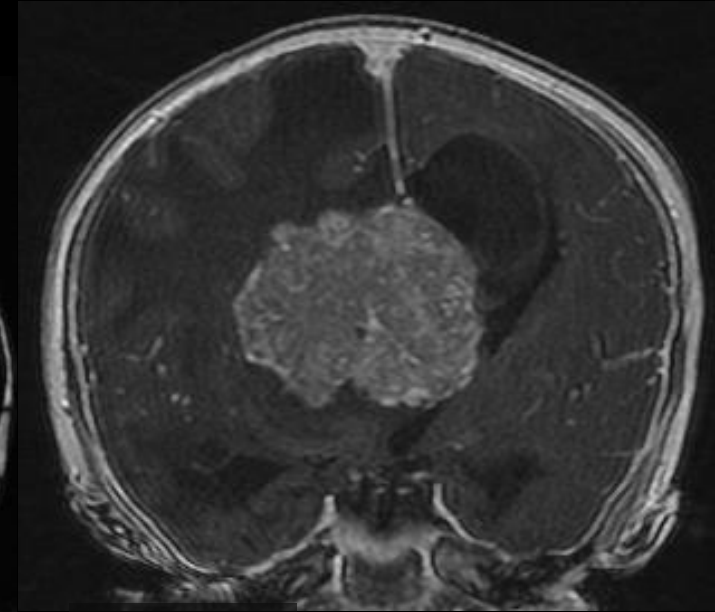
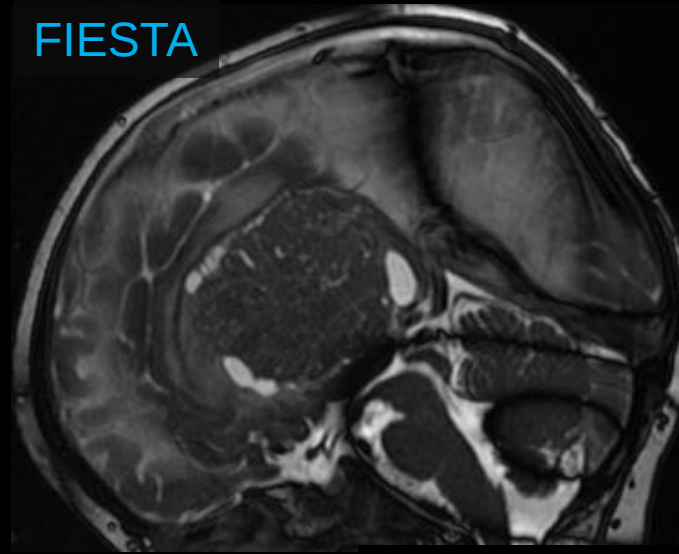
C-



T2

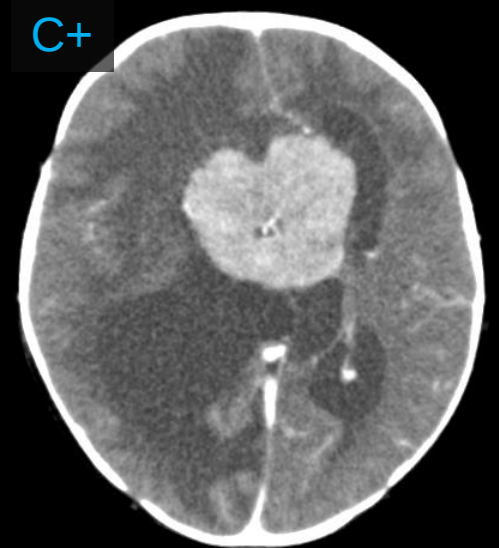


FIESTA

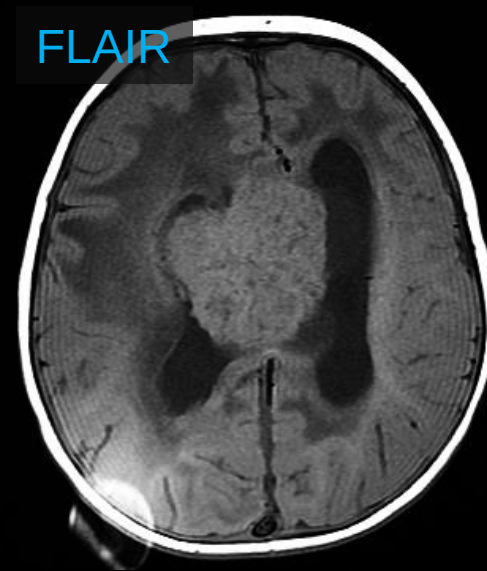


T1 Gado

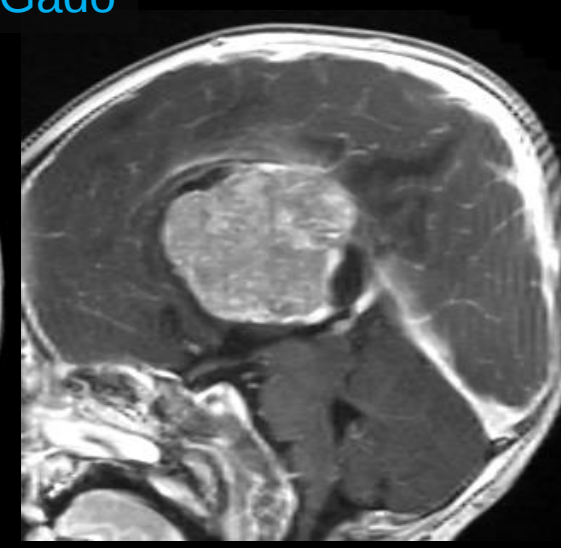
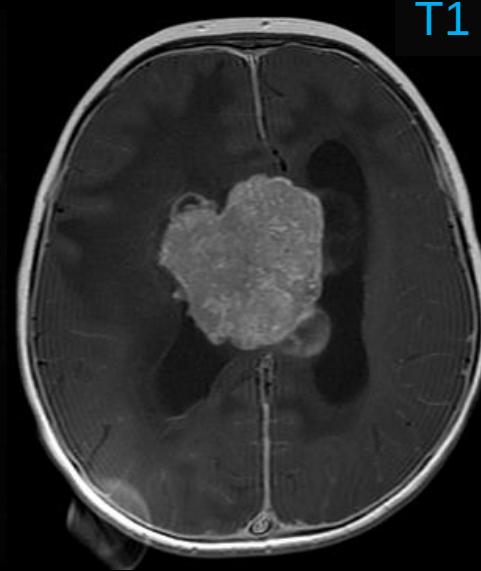
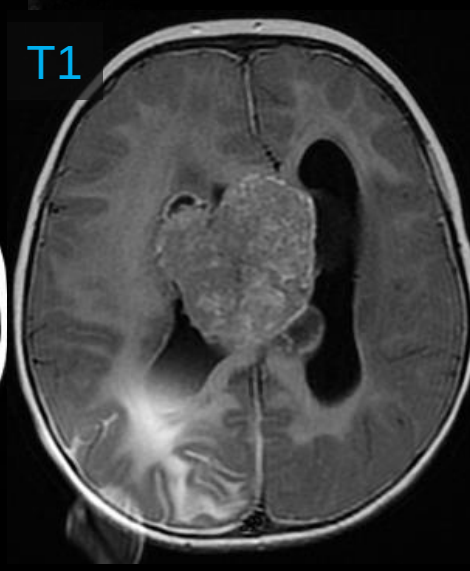
C+



FLAIR



T1

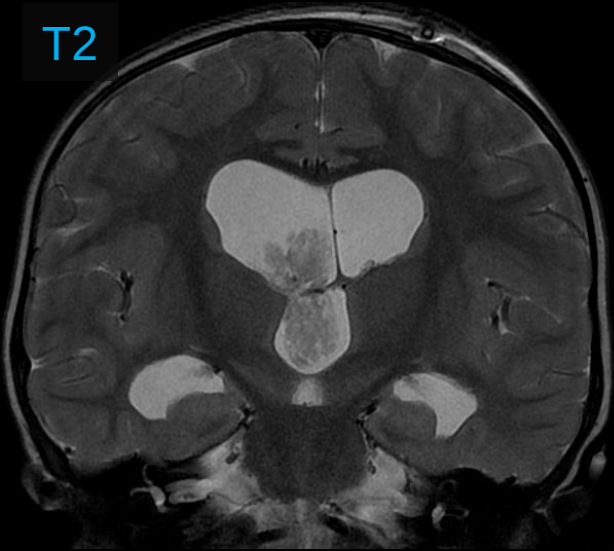


Pathologies tumorales bénignes

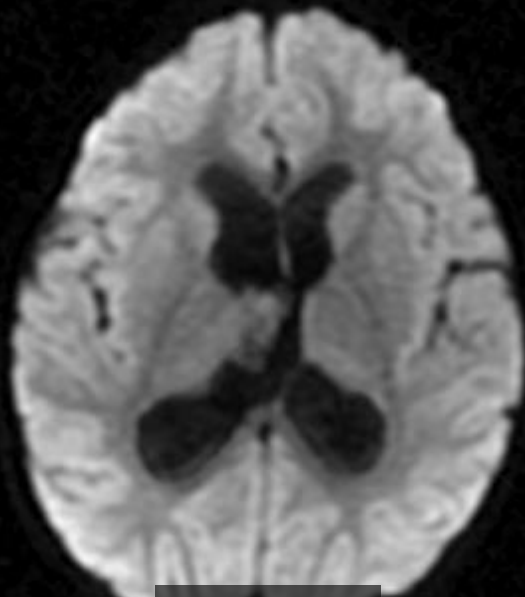
Papillome des plexus choroïdes

Exemple

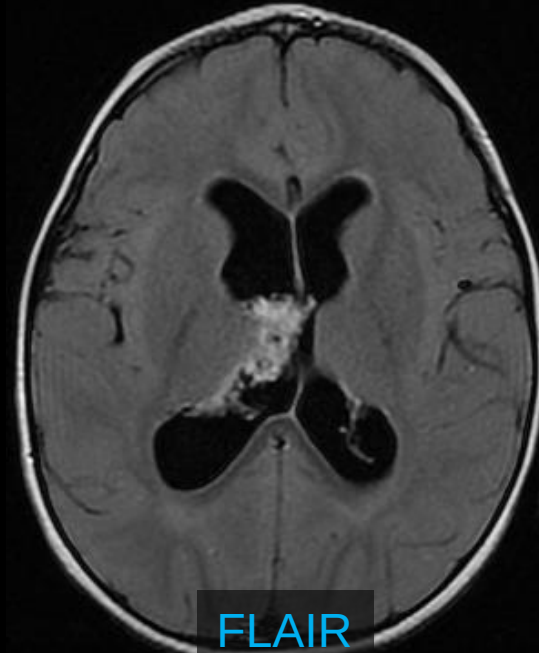
T2



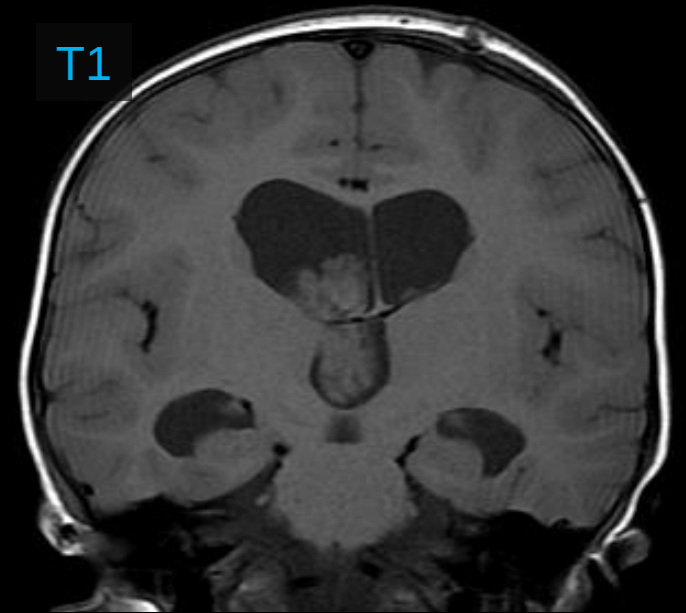
Diffusion



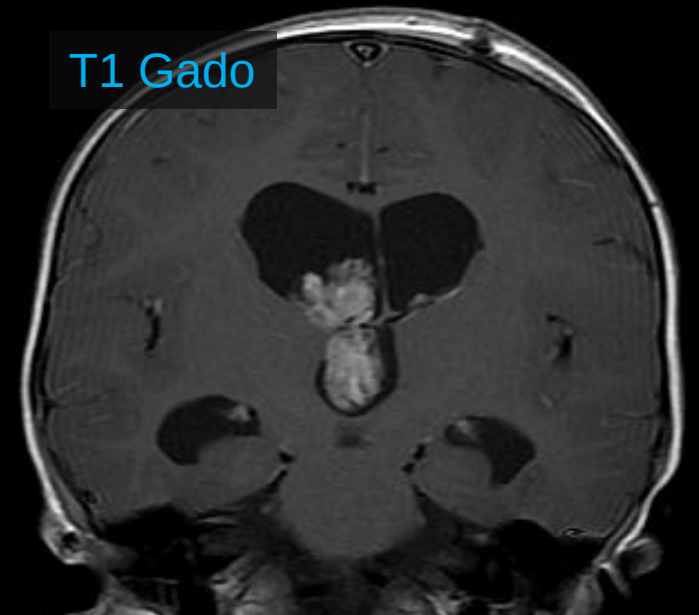
FLAIR



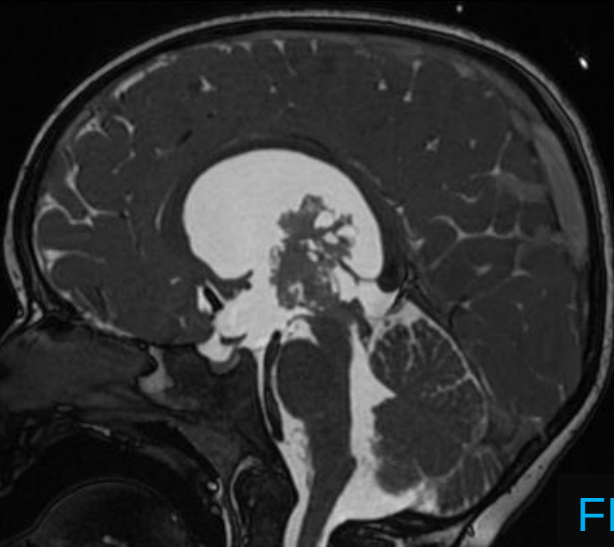
T1



T1 Gado



FIESTA



Pathologies tumorales bénignes

Papillome des plexus choroïdes

Formes atypiques

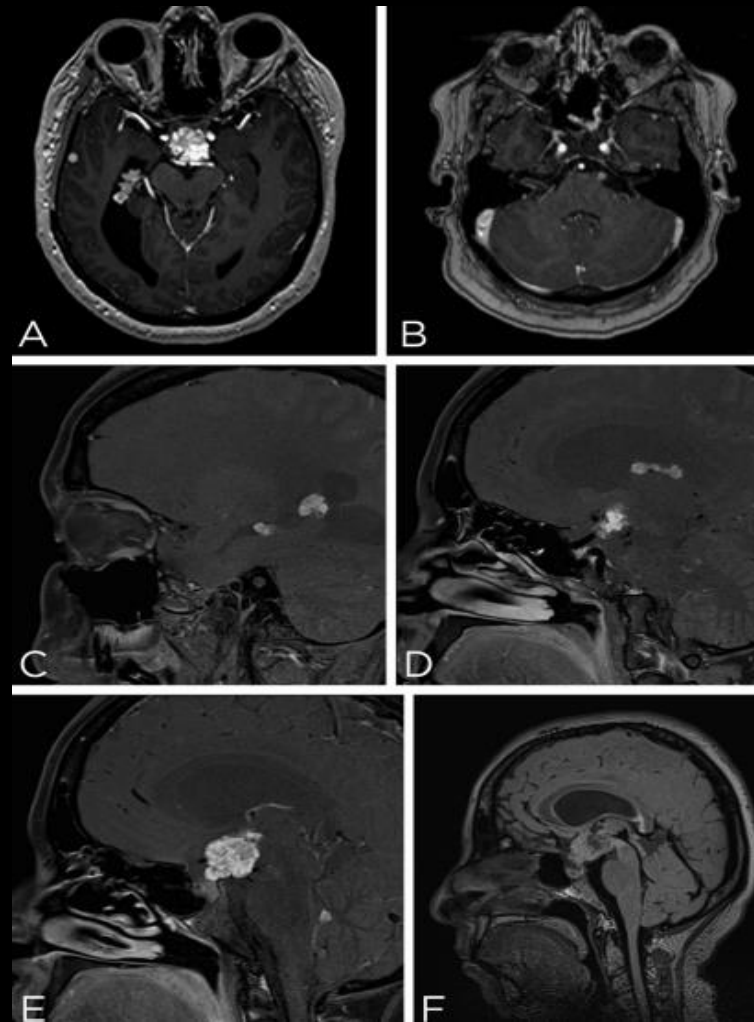
*Migration d'un PPC ventriculaire
droit **pédiculé***



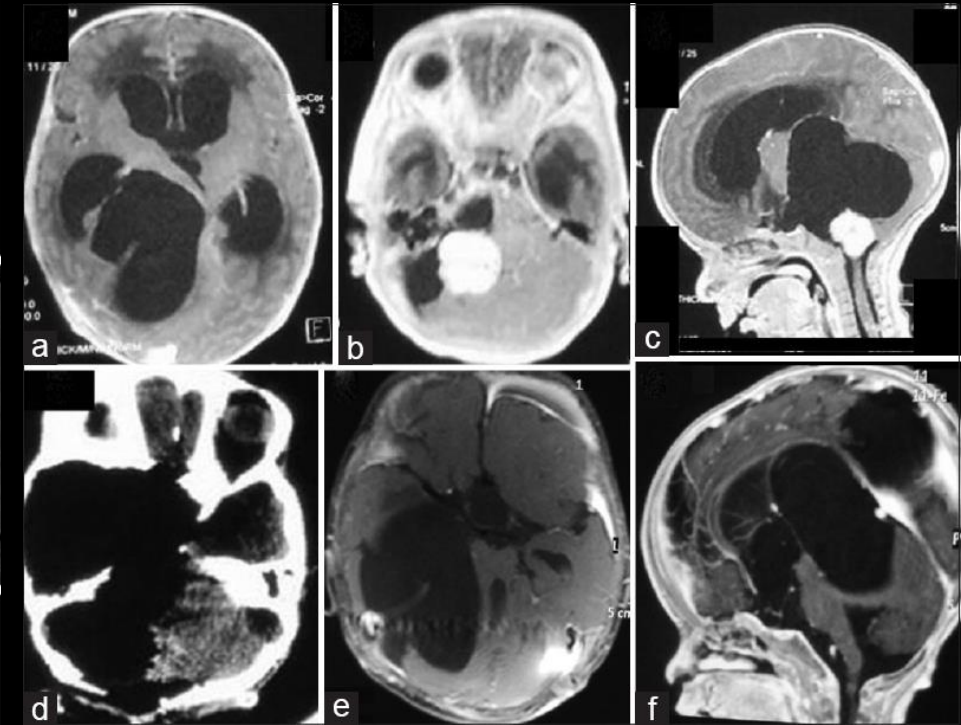
Migration of a lateral ventricular choroid plexus papilloma: An uncommon occurrence. Shah A, Dhar A, Goel A. Neurol India 2016;64:817-8

Disseminated choroid plexus papillomas in adults: A case series and review of the literature Marwah M. Abdulkader a , Nassir H. Mansour d..Case Reports / Journal of Clinical Neuroscience 32 (2016) 148–154

*Atteinte **disséminée***



***Hydrocéphalie** majeure en amont
d'une topographie plus inhabituelle :
angle ponto cérébelleux droit*



Kapoor A, Aggarwal A, Ahuja CK, Salunke P. Primary choroid plexus papilloma of cerebellopontine angle: An unusual entity in infancy. J Pediatr Neurosci 2016;11:287-8

Pathologies tumorales bénignes

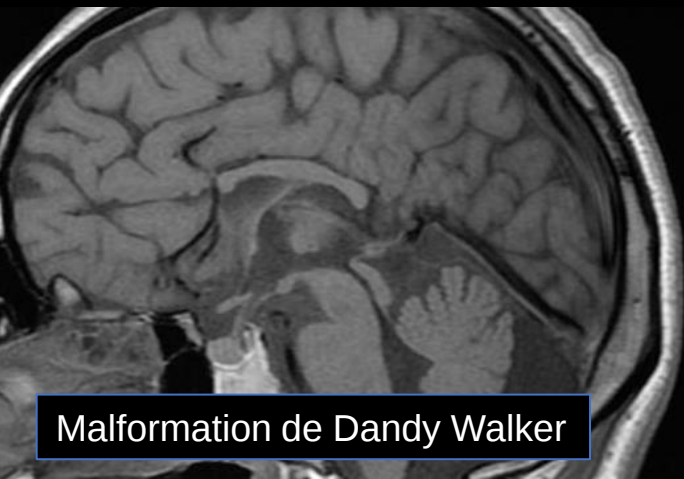
Papillome des plexus choroïdes

Atteintes atypiques

- **Exceptionnelles métastases le long du névraxe** : IRM panrachidienne (bilan d'extension)
- **Syndrome d'Aicardi** : maladie liée à l'*X* fatale pour les garçons, ne touchant que les filles : avec triade clinique (spasmes infantiles, dysgénésie du corps calleux et lacune chorio-rétinienne) > risque majoré de papillome dans cette population

<https://radiopaedia.org/cases/spinal-cord-metastasis>

Metastasis of a histologically benign choroid plexus papilloma: case report and review of the literature Ye Jinhua J Neurooncol (2007) 83:47–52



Malformation de Dandy Walker



Agénésie du corps calleux

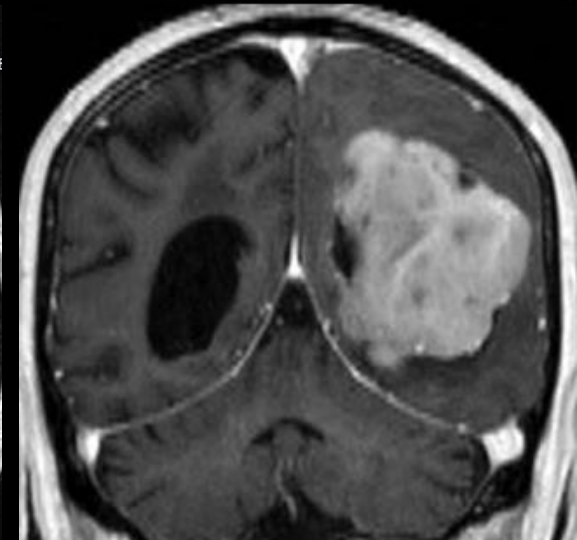
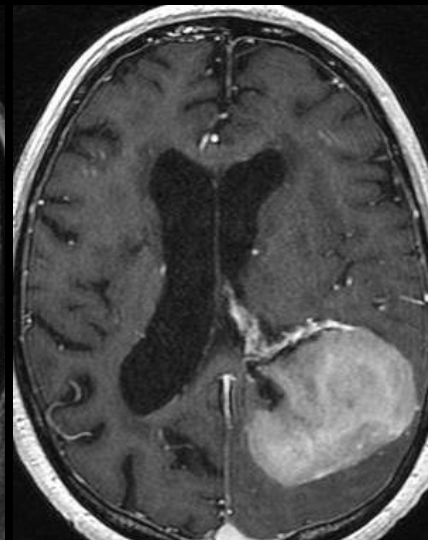
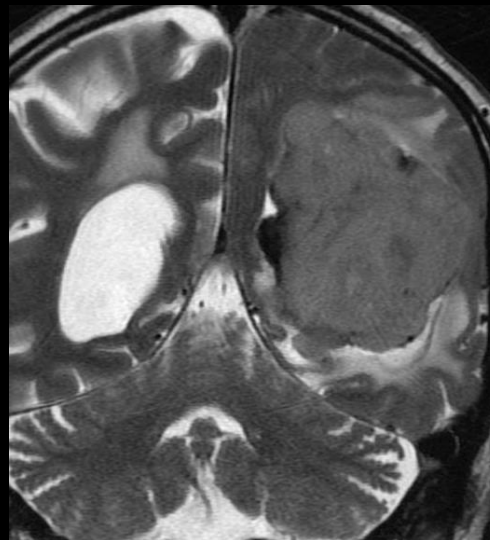
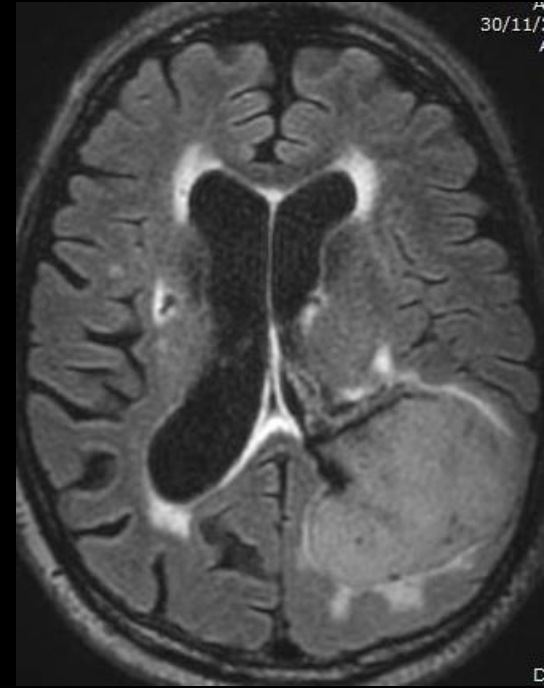
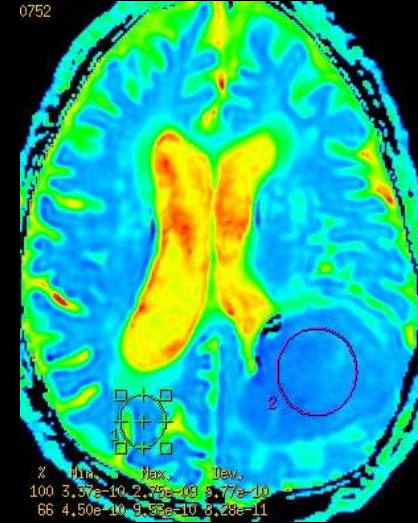
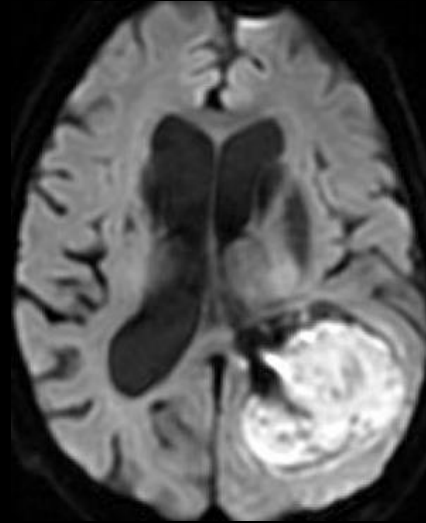


Hétérotopie de SG

Pathologies tumorales bénignes

Méningiome intra ventriculaire

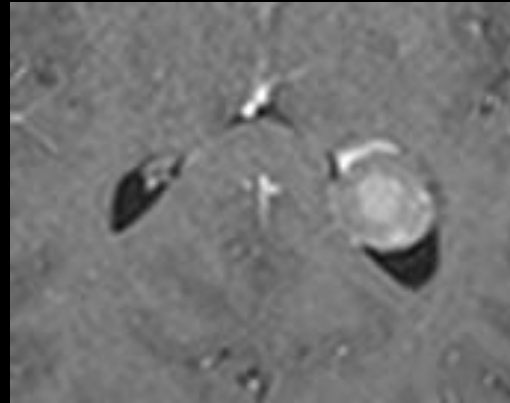
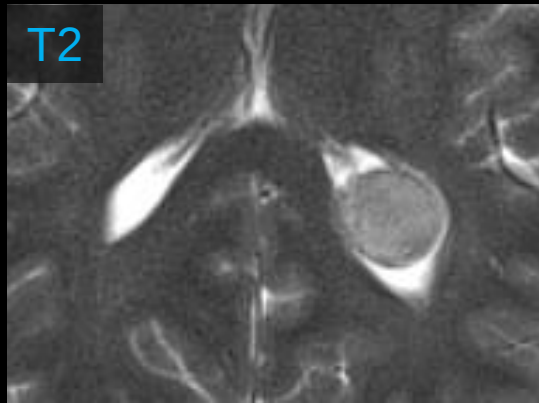
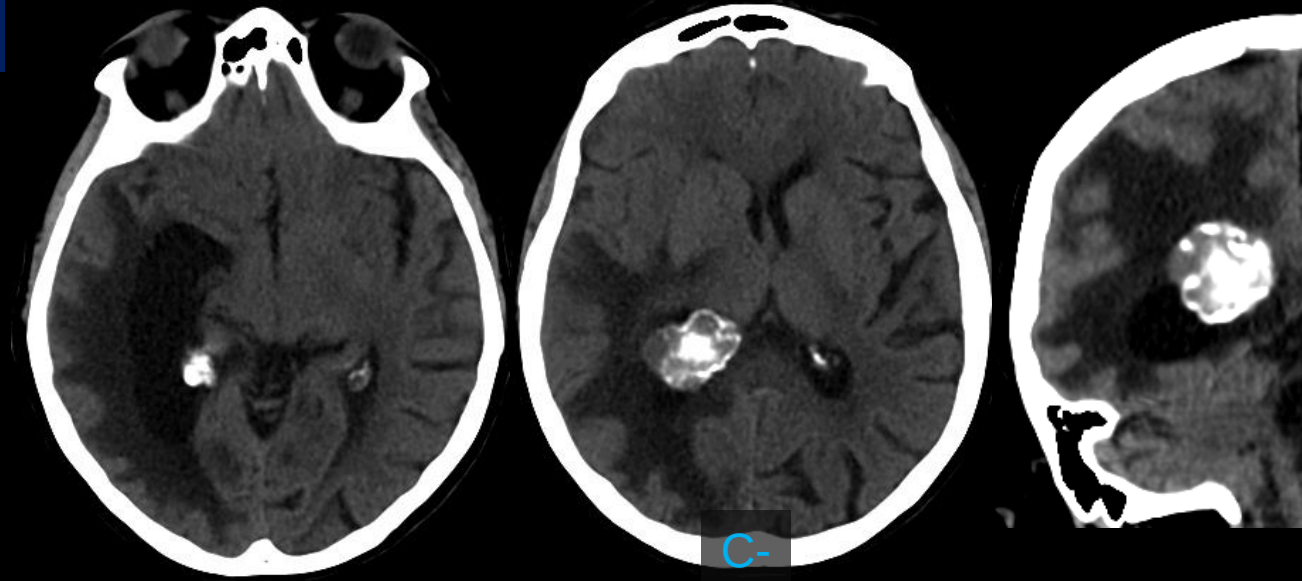
- Topographie inhabituelle : 0,7% des méningiomes du SNC
- Reste toutefois une des masses intraventriculaires les plus fréquentes chez l'adulte > 30 ans
- Femmes dans la 4^e à la 6^e décade +++
- Proviennent des cellules arachnoïdiennes piégées dans les plexus choroïdes ou le velum interpositum
- Prédominant dans le carrefour ventriculaire, plus rares dans le V3 ou le V4
- Rares cas de transformation sarcomateuse chez l'enfant



Pathologies tumorales bénignes

Méningiome intra ventriculaire

- Méningiomes fibreux dans la plupart des cas
- Leur aspect ne diffère pas des autres localisations
- Lésion à contours polylobulés, bien délimitée
- Rehaussement intense et homogène après injection, parfois un peu hétérogène
- Calcifications plus fréquentes que dans les méningiomes extra axiaux (50% vs 20%)
- Effet de masse sur le parenchyme / hydrocéphalie
- Œdème péritumoral fréquent



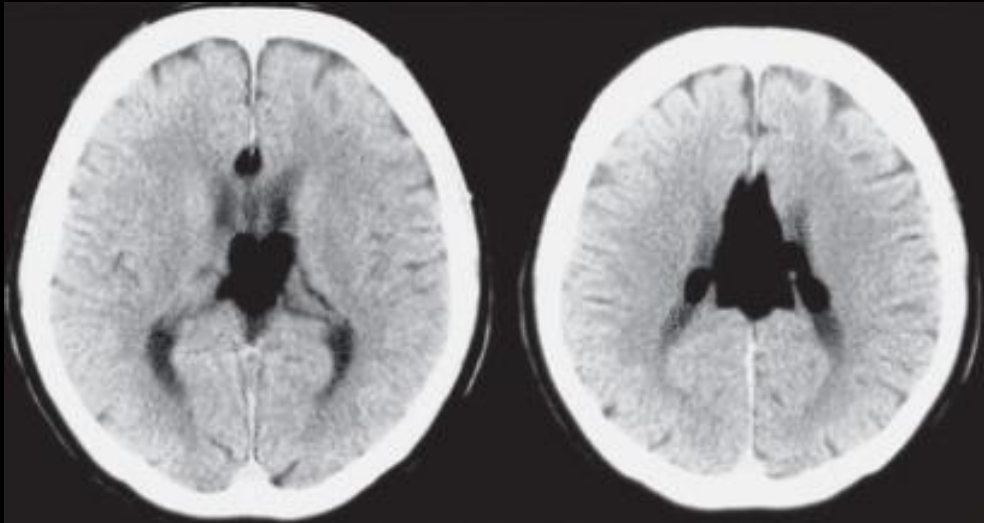
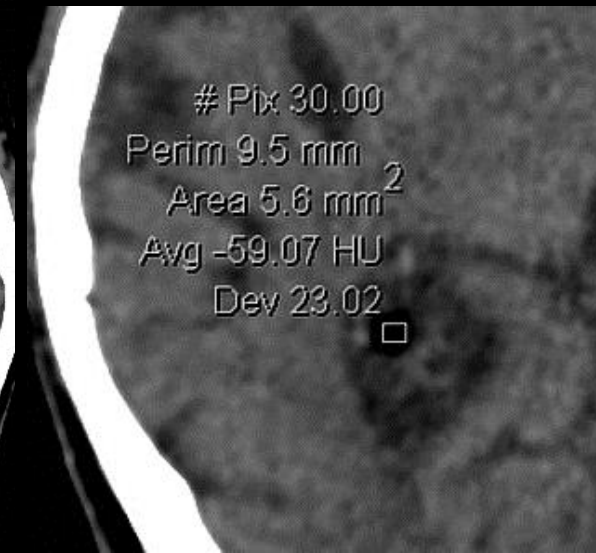
Pathologies tumorales bénignes

Lipome solitaire des plexus choroïdes

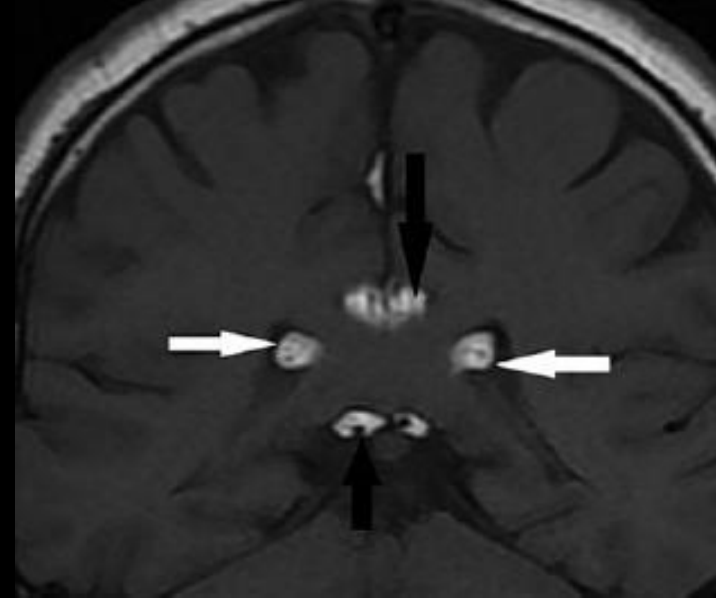
- Dus à une mauvaise différenciation de la méninge primitive
- Localisation rare des lipomes intra crâniens
- Lipomes intra crâniens = 5 % des tumeurs cérébrales
- « No touch » lésion
- Densité graisseuse négative en scanner
- Hypersignal T1 spontané en IRM
- Association retrouvée avec les lipomes et malformations du corps calleux



<https://radiopaedia.org/cases/solitary-choroid-plexus-lipoma>



A case of pericallosal lipoma associated with dysgenesis of corpus callosum and choroid plexus lipoma. K. Nakashima et al. Brain Nerve. 2011 Oct;63(10):1136-7



Tumeurs malignes primitives et secondaires

Carcinome des plexus choroïdes

- Tumeur maligne de **grade III de l'OMS**, à croissance rapide
- **Rares, 80% chez l'enfant**; 1 – 4% des tumeurs cérébrales pédiatriques
- Touche majoritairement les enfants avant 5 ans (moyenne d'âge = 26 mois); discrète prédominance masculine (SR = 1/1,3)
- Ventricules latéraux et V3 chez l'enfant (V4 et angles ponto cérébelleux plus fréquents chez l'adulte)
- **Association avec les syndromes de Li Fraumeni et d'Aicardi**
- Clinique : Dominée par les signes d'**HTIC**. Plus rarement, signes déficitaires focaux, crises comitiales
- Pronostic : médiocre, **40% de survie à 5 ans**, jusqu'à 85% si exérèse complète (rarement réalisable)
- **Récidive locale fréquente** et **dissémination leptoméningée** (45% des cas au diagnostic; 20 à 70% des cas au cours du suivi) : **intérêt d'une évaluation cranio-spinal au début et lors de la surveillance**

Tumeurs malignes primitives et secondaires

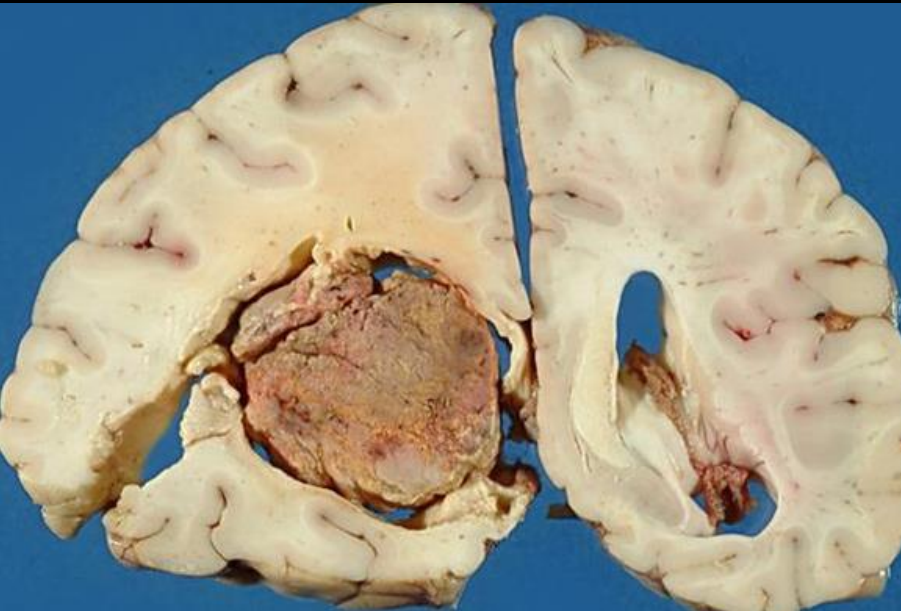
Carcinome des plexus choroïdes

Anatomopathologie

<http://anatpat.unicamp.br/bineupapiloma.html>

Macroscopie : tumeur végétante très friable et hémorragique qui infiltre les structures avoisinantes

Choroid plexus carcinoma in an adult. Sanjeev Kishore et al. J Neurosci Rural Pract. 2012 Jan-Apr

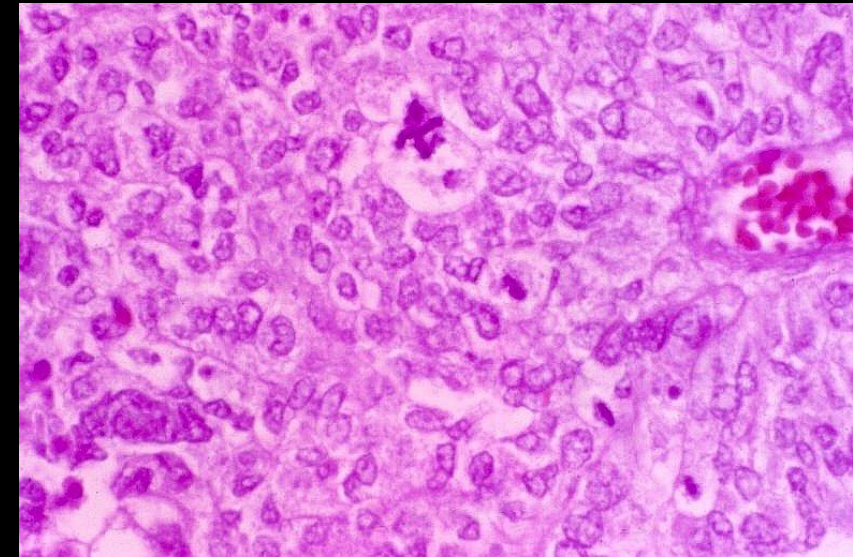
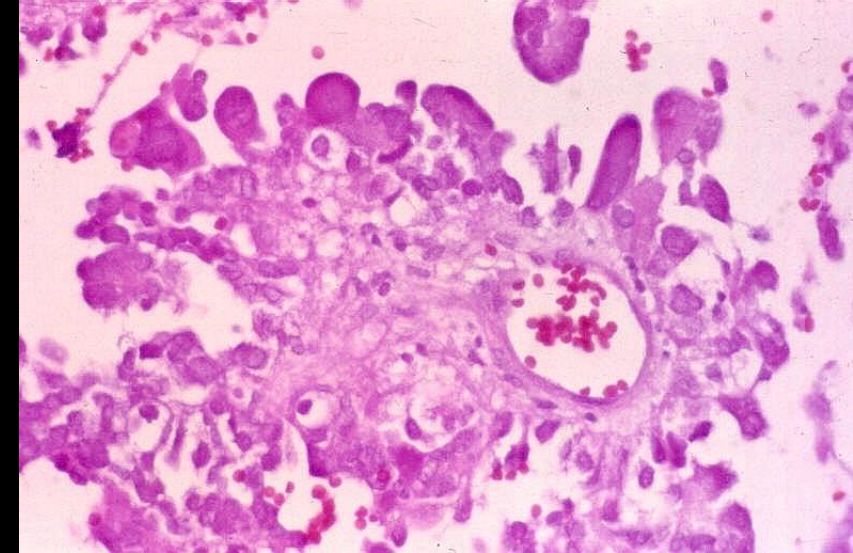


Microscopie :

- Index mitotique augmenté (> 5 mitoses par 10 champs)
- Hypercellularité, cellules pléomorphes
- Polymorphisme nucléaire
- Plages de nécrose
- Structure papillaire floue
- Envahissement du parenchyme cerebral adjacent
- Hémorragies, calcifications (+/-)

Immunomarquage :

- Transthyretin, S11, PS100 : -
- p53 +, cytokératines +, KIR7.1 50% +

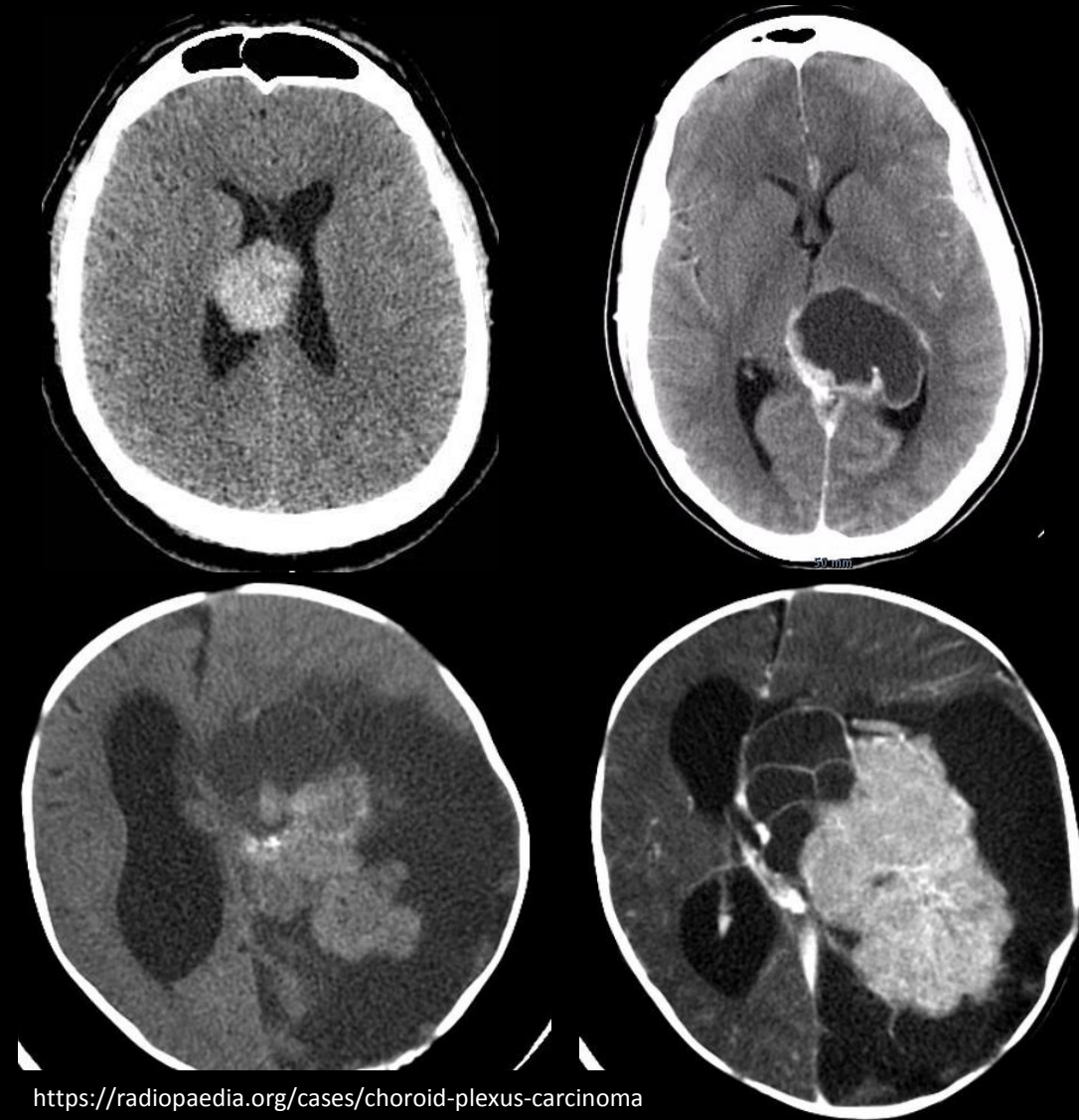


Tumeurs malignes primitives et secondaires

Carcinome des plexus choroïdes

Aspect tomodensitométrique

- **Aspect voisin du papillome** : diagnostic différentiel difficile
- **Volontiers plus hétérogène, avec présence plus fréquente de zones de nécrose**
- Iso ou hyperdense spontanément par rapport au cortex
- Calcifications (20 à 25%)
- Rehaussement important mais hétérogène avec zones kystiques et de nécrose
- **Envahissement du parenchyme cérébral de voisinage** dans les tumeurs les plus agressives avec œdème périlésionnel
- **Hydrocéphalie** plutôt moins marquée que dans les papillomes



Tumeurs malignes primitives et secondaires

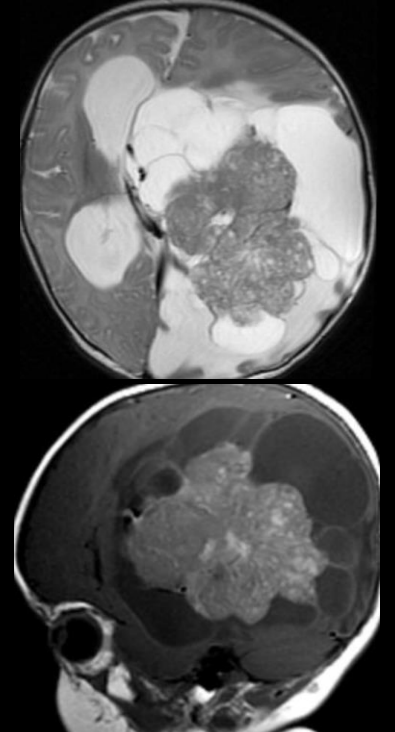
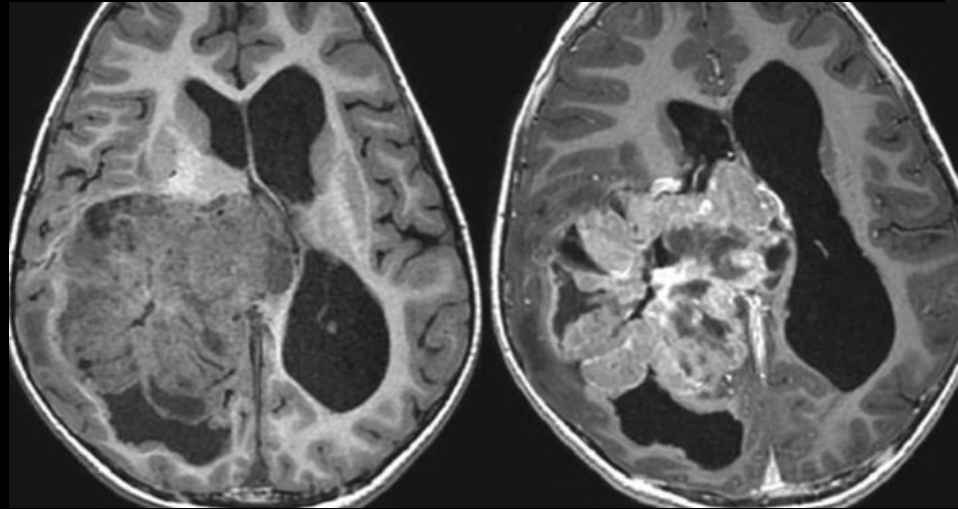
Carcinome des plexus choroïdes

Aspect IRM

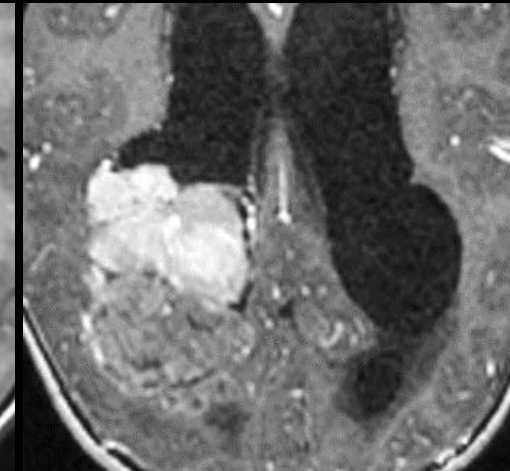
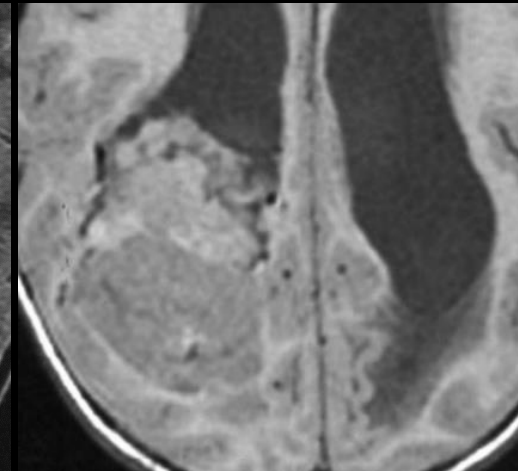
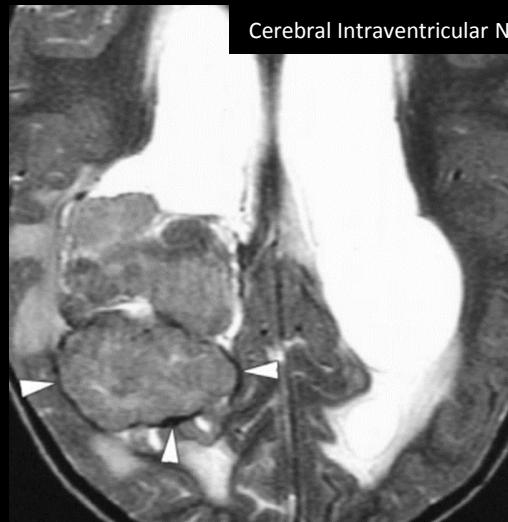
<https://radiopaedia.org/cases/choroid-plexus-carcinoma>

- Lésion hétérogène
- **Extension extra ventriculaire**
- **T1**: iso- à hypointense; hyperintense en cas de remaniements hémorragiques(45% des cas)
- **T2**: iso- à hypointense avec zones nécrotiques hyperT2, oedème vasogénique
- **T2*** : calcifications et zones hémorragiques
- **T1 gado** : rehaussement intense et hétérogène
- Hyperperfusion plus fréquente que dans les papillomes (augmentation nette du rCBV)
- SpectroIRM : profil tumoral avec pic de choline, baisse du NAA, augmentation du myo inositol

Choroid Plexus Neoplasms:Toward a Distinction between Carcinoma and Papilloma Using Arterial Spin-Labeling. V. Dangouloff-Ros et al. AJNR Am J Neuroradiol 36:1786–90 Sep 2015



Cerebral Intraventricular Neoplasms:,Radiologic-Pathologic Correlation, Kelly K. Koeller et al. RadioGraphics 2002; 22:1473–1505 .



Tumeurs malignes primitives et secondaires

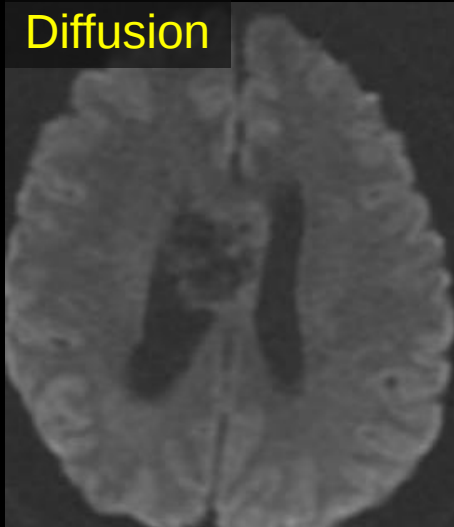
Carcinome des plexus choroïdes

Exemple

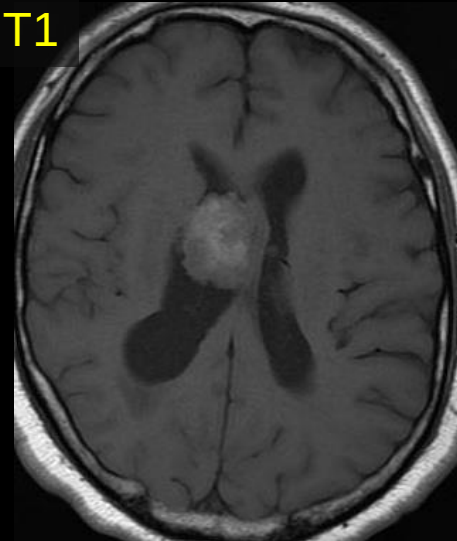
C-



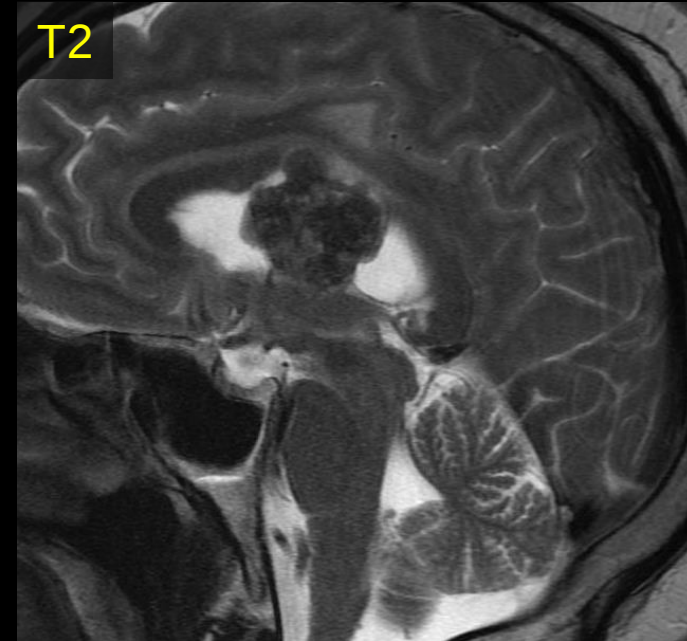
Diffusion



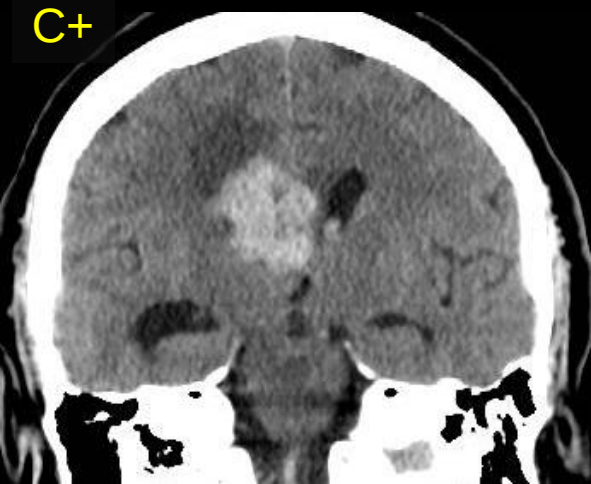
T1



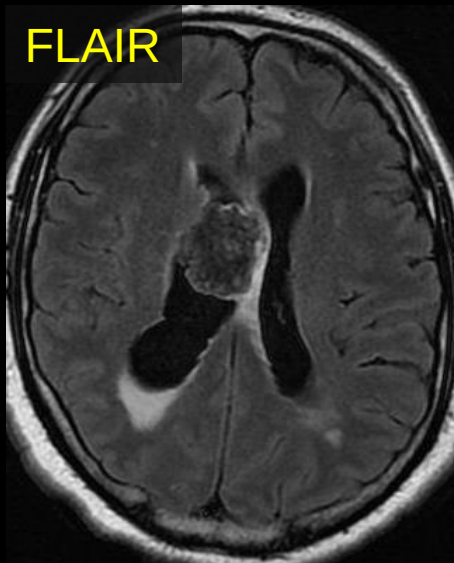
T2



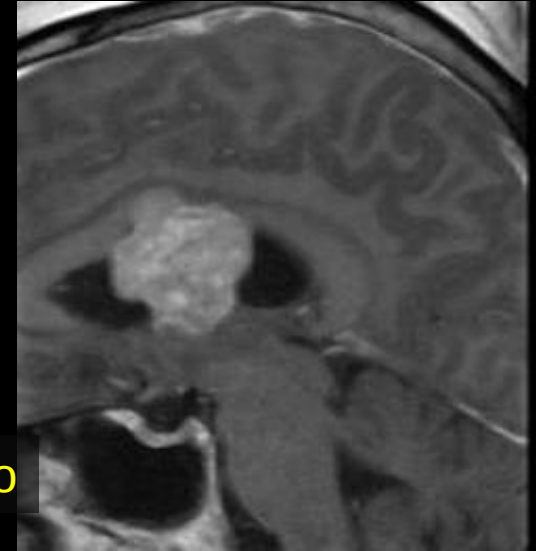
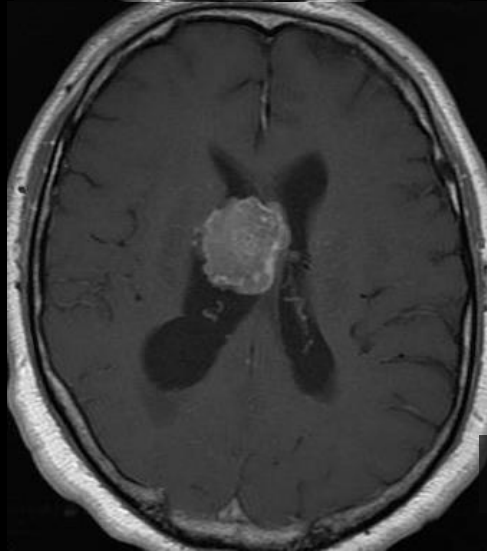
C+



FLAIR



T1 Gado



Tumeurs malignes primitives et secondaires

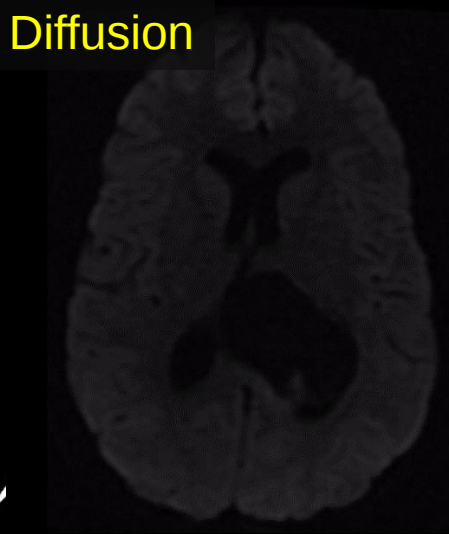
Carcinome des plexus choroïdes

Exemple

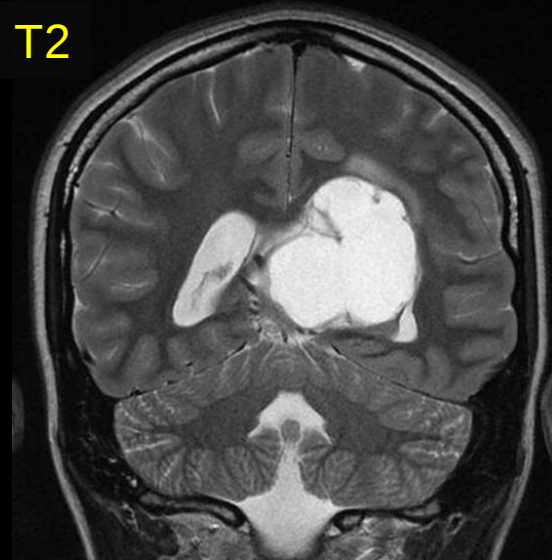
C-



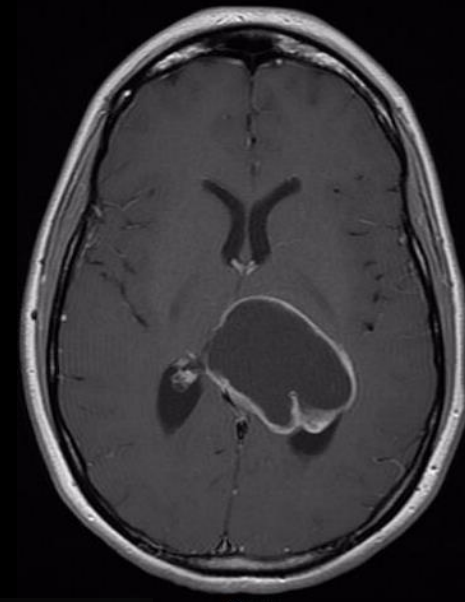
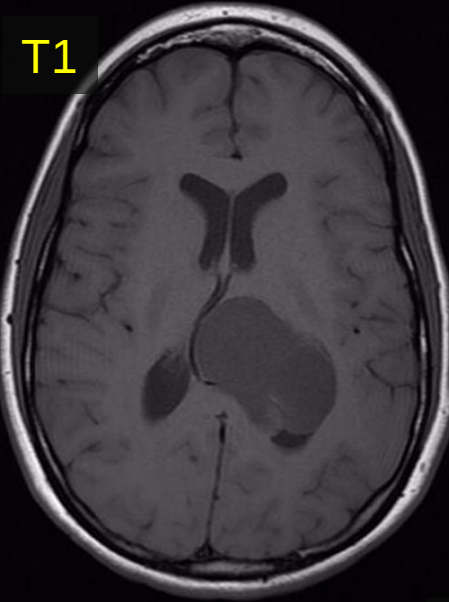
Diffusion



T2



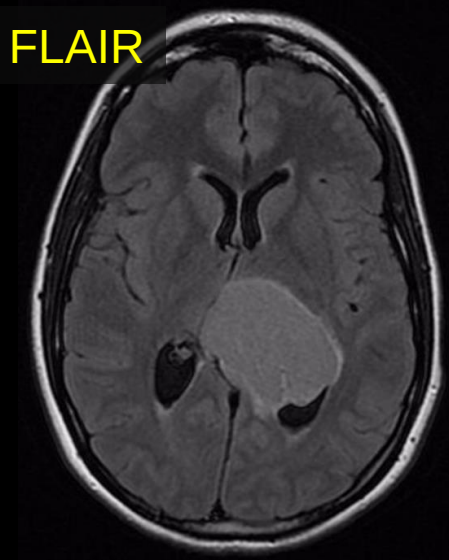
T1



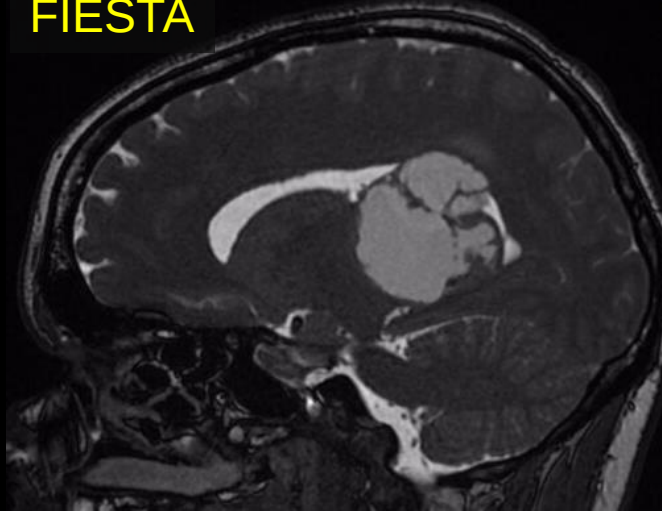
C+



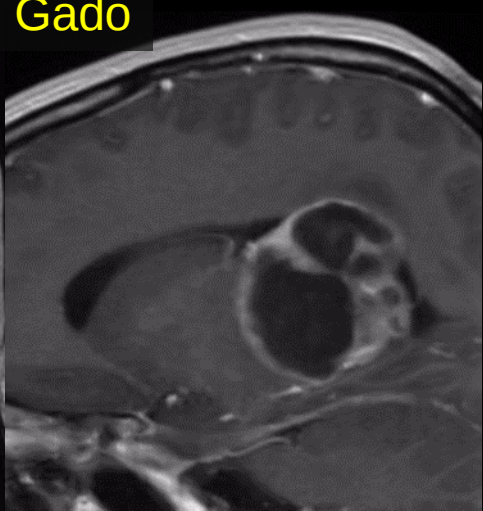
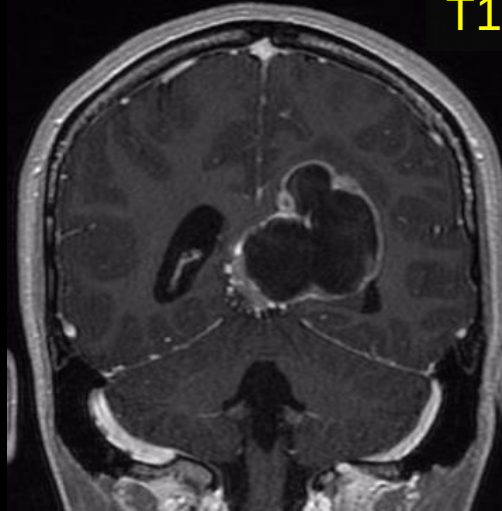
FLAIR



FIESTA



T1 Gado



Tumeurs malignes primitives et secondaires

Carcinome des plexus choroïdes

Exemple

Réaliser une IRM panrachidienne pré thérapeutique et au cours du suivi car extension possible à tout le névraxe (dissémination ++)



T1 Gado



T2



T1



T1 Gado

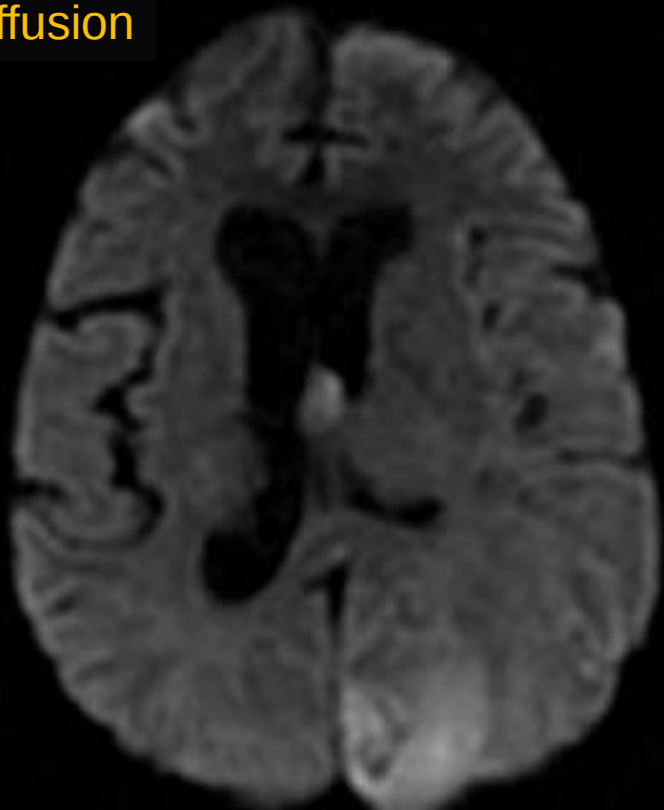


Tumeurs malignes primitives et secondaires

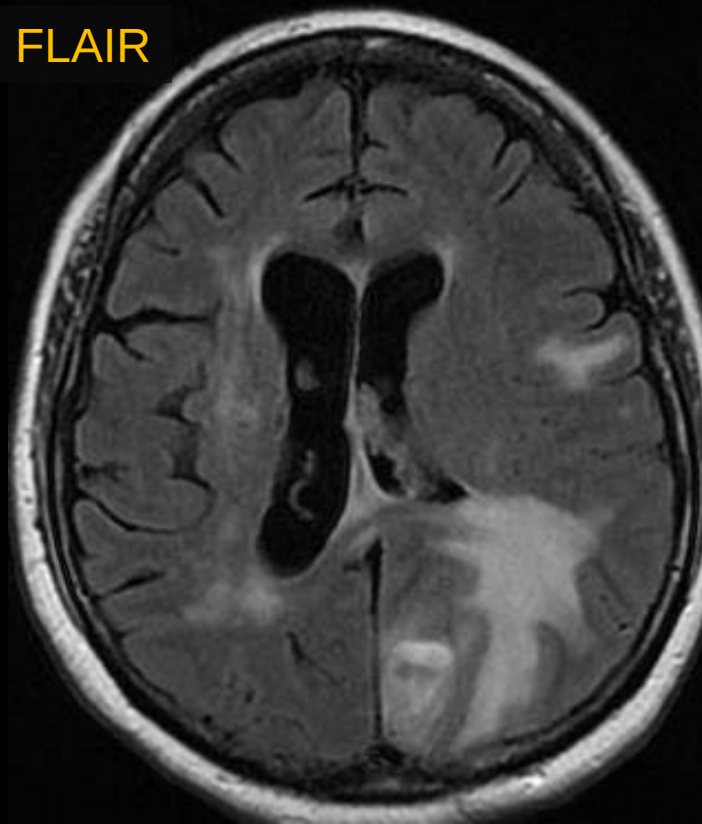
Atteinte lymphomateuse primitive

- Dissémination rare de contiguïté à partir du foyer tumoral initial
- Caractéristiques sémiologique similaires avec notamment hypersignal en diffusion avec restriction de l'ADC et prise de contraste intense du plexus choroïde

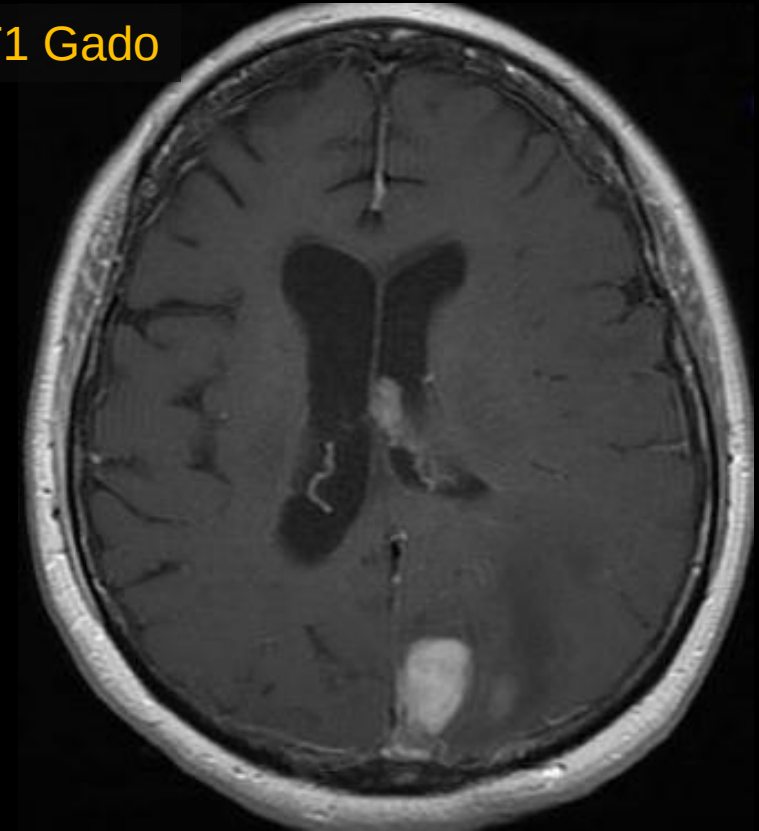
Diffusion



FLAIR



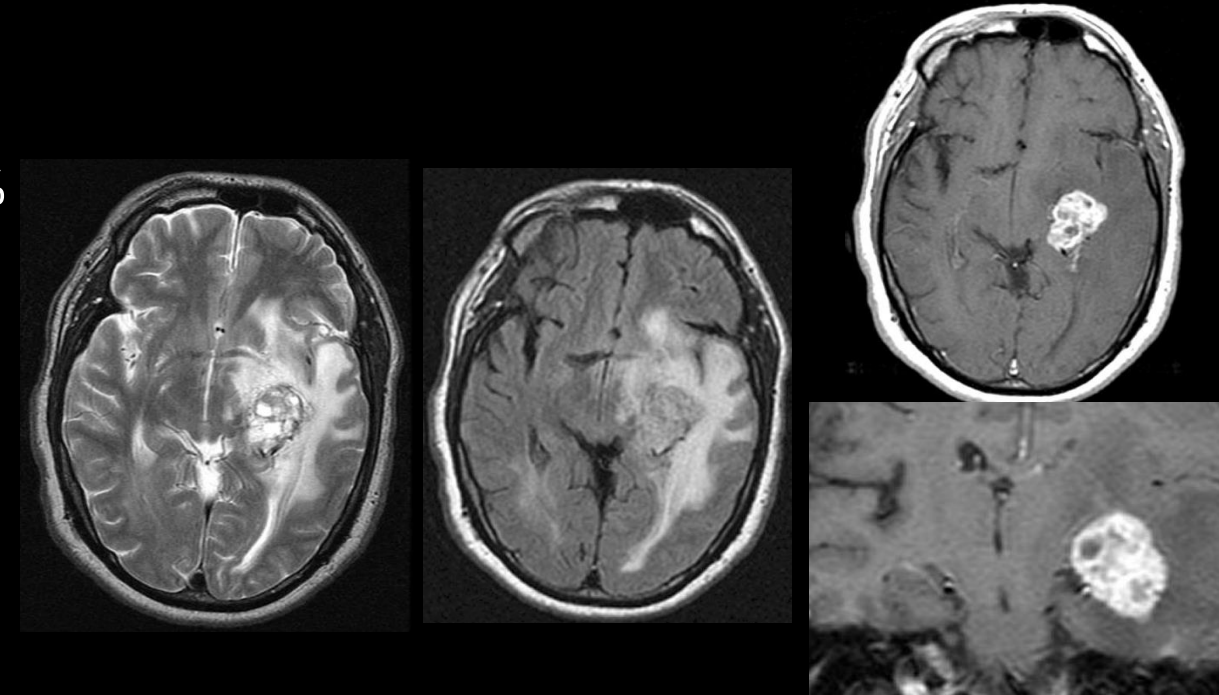
T1 Gado



Tumeurs malignes primitives et secondaires

Métastases des plexus choroïdes

- Rare topographie de localisation secondaire : 0,9 – 4,6% des métastases cérébrales
- Adultes >>> population pédiatrique
- Primitifs : reins ++, poumons ++, mélanome, estomac, lymphome, CCR, neuroblastome, rétinoblastome, tumeur de Wilms
- Ventricules latéraux plus fréquemment que le V3 > V4
- Dissémination via le LCR ou hématogène via les artères choroïdiennes antérieure et postérieure
- Complications : hémorragie intra ventriculaire, hydrocéphalie



Cerebral Intraventricular Neoplasms; Radiologic-Pathologic Correlation, Kelly K. Koeller et al. RadioGraphics 2002; 22:1473–1505

Table 2. Summary of 36 Cases of Metastasis to the Choroid Plexus.

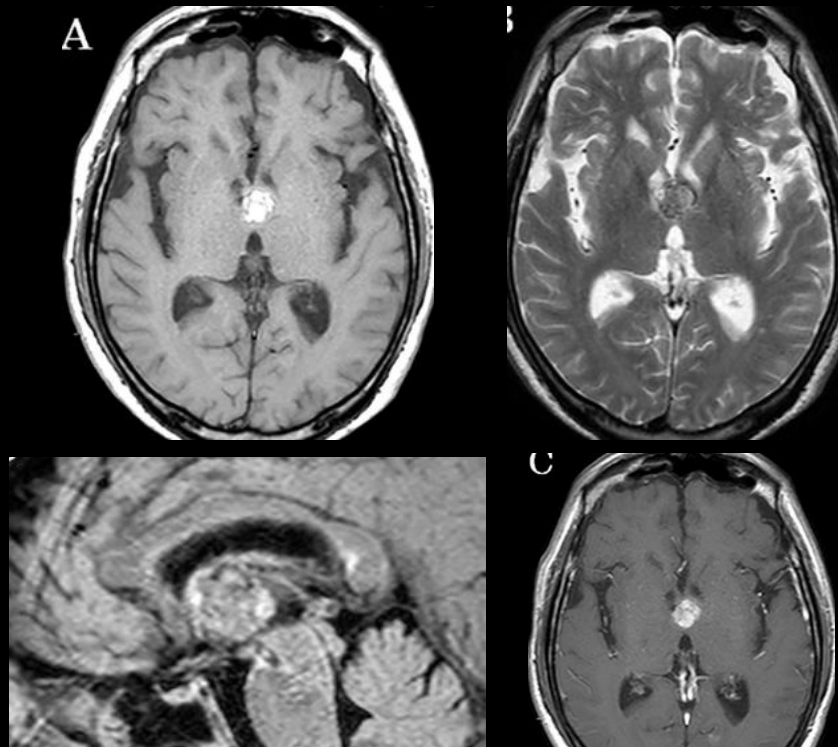
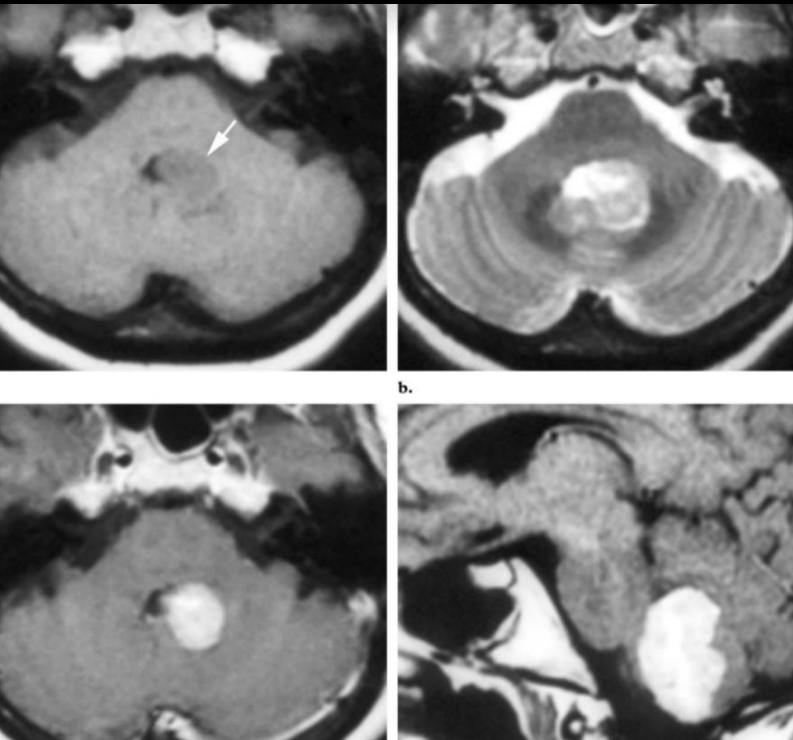
Primary lesion for CPM	No. with CPM	Metastatic site of choroid plexus					Frequency of all brain metastasis(%)	References
		Trigone	Body	3rd vent	4th vent	Other		
Kidney	14/36(38.9%)	7	5	1	1		5.3	# 18-20, 23, 25-29, 32, 34
Thyroid	6/36(16.7%)	2	1	1		2	1.4	# 8-12
Colon	4/36(11.1%)	1		1		2	5.7	# 13, 24, 25, 27
Lung	3/36(8.3%)	2				1	51.9	# 21, 25, 36
Skin	3/36(8.3%)	2			1		1.0	# 14, 16, 22
Breast	2/36(5.6%)	2					9.3	# 15, 22
Bladder	1/36(2.8%)	1					0.8	# 31
Esophagus	1/36(2.8%)			1			NA	# 35
Stomach	1/36(2.8%)		1				4.8	# 30
Lymphoma	1/36(2.8%)	1					0.7	# 17
Total	36	18	7	4	2	5		

CPM: choroid plexus metastasis, NA: not applicable

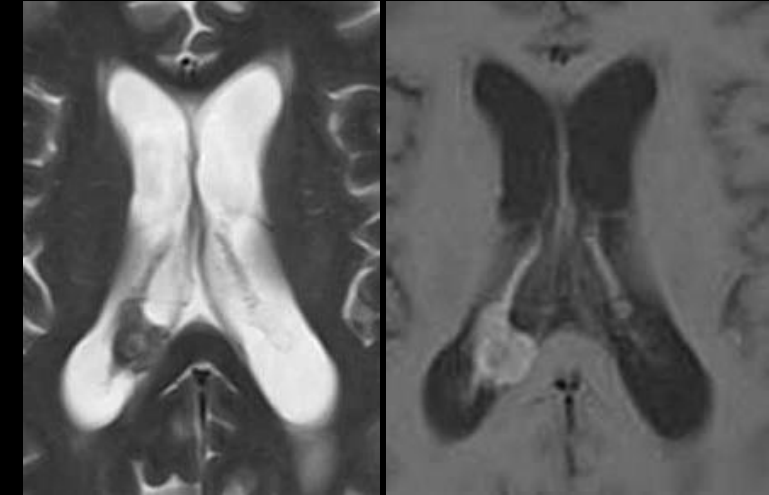
Tumeurs malignes primitives et secondaires

Métastases des plexus choroïdes

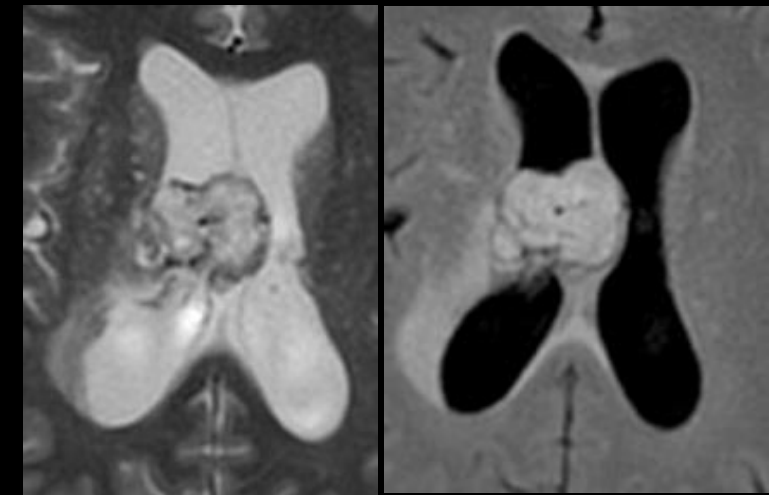
- Lésions généralement bien circonscrites, centrées sur le plexus choroïde
- TDM : spontanément hypo, iso ou hyperdenses (remaniements hémorragiques possibles)
- IRM : hypersignal T2 tissulaire, rehaussement intense après injection, œdème péritumoral



Choroid Plexus Metastasis of Follicular Thyroid Carcinoma Diagnosed due to Intraventricular Hemorrhage. Toru Umehara et al. Intern Med 54: 1297-1302, 2015



<https://radiopaedia.org/articles/choroid-plexus-metastases>



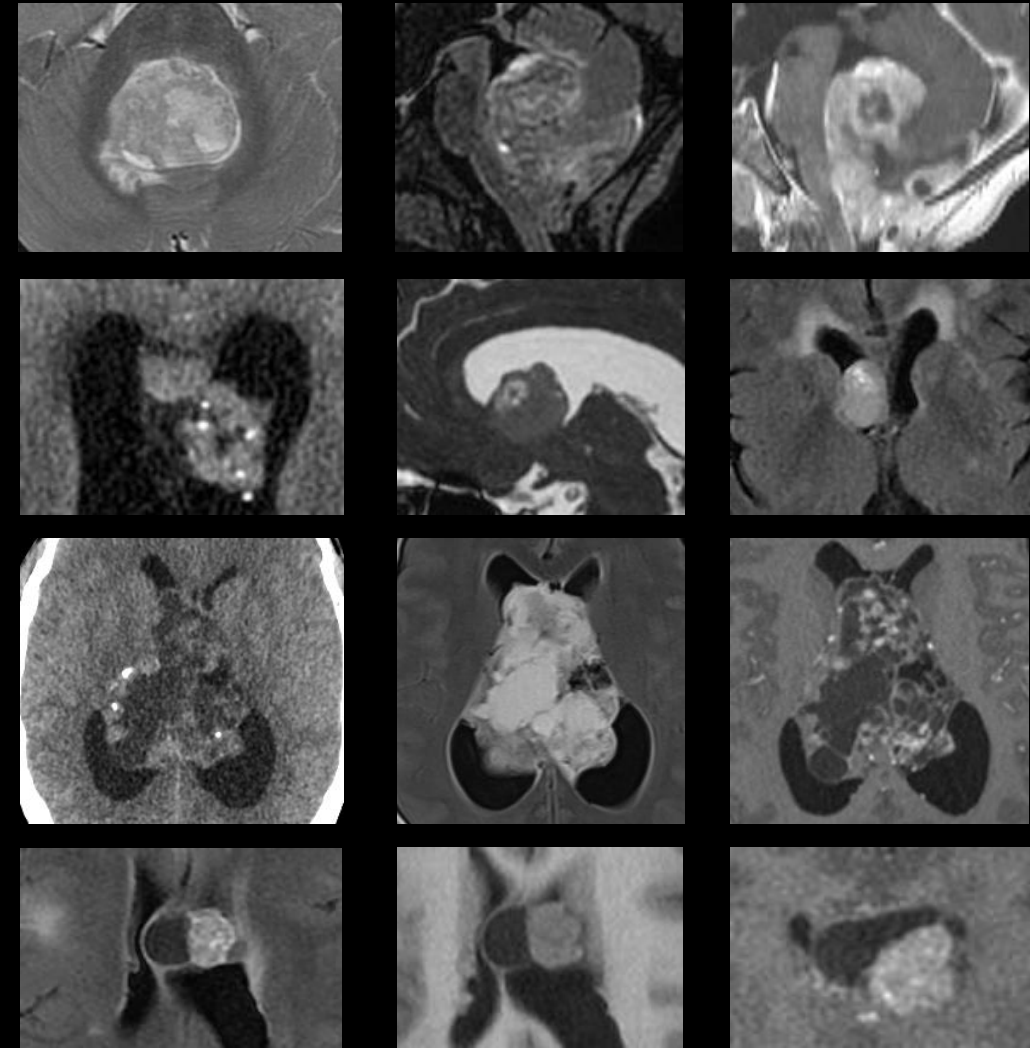
Tumeurs malignes primitives et secondaires

Diagnostics différentiels des tumeurs intra ventriculaires

Cerebral intraventricular neoplasms : radiologic-pathologic correlation. K.Koeller et al. RadioGraphics 2002; 22:1473–1505

Demographic and Imaging Features of Eight Common Intraventricular Neoplasms

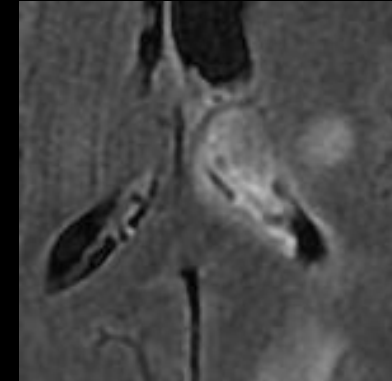
Tumor	Patient Age	CT Appearance	MR Imaging Appearance	Hallmarks
Ependymoma	Mean age 6 y for tumors in fourth ventricle and 18–24 y for supratentorial lesions	Usually isoattenuated; calcification in 40%–80% of lesions; enhancement usually intense but variable	Usually heterogeneous (calcification, hemorrhage, cysts); isointense at T1WI, hyperintense at T2WI	Constitutes 6%–12% of all pediatric brain tumors; 58% of lesions in fourth ventricle; supratentorial lesions usually extraventricular and cystic; recurrence and extraventricular extension common; WHO grade II
Subependymoma	82% of patients >15 y, with middle-age and older males most common	Iso- to hypoattenuated; hydrocephalus in 85% of cases, calcification in 31%, cysts in 18%, hemorrhage rare; focal enhancement	Hypointense at T1WI, hyperintense at T2WI; variable enhancement	>50% of lesions in fourth ventricle, lateral ventricular lesions common; extraventricular extension rare; recurrence very rare; WHO grade I
Central neurocytoma	20–40 y most common	Hyperattenuated; many small cystlike areas, calcification in 50% of cases	Hyperintense at T1WI, solid portions hypointense and cysts hyperintense at T2WI	50% of lesions in lateral ventricle, 15% in lateral and third ventricles; WHO grade II
Subependymal giant cell astrocytoma	Children	Calcified nodule near foramen of Monro; intense enhancement	Hypointense at T1WI, heterogeneously hyperintense at T2WI	All lesions in lateral ventricle near foramen of Monro; occasionally extends into third ventricle; associated with tuberous sclerosis; WHO grade I



Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

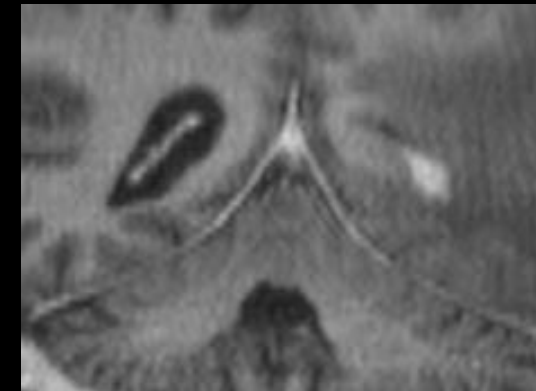
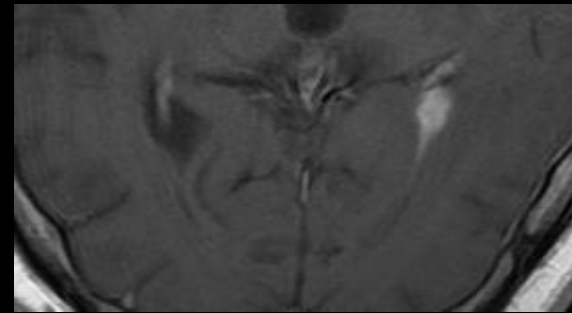
Atteintes infectieuses

- Rare dissémination aux plexus choroïdes des agents pathogènes
- Peut se rencontrer dans n'importe quelle infection
- Tuberculose / Cryptococcose / Nocardiose : agents pathogènes principalement incriminés
- Patients immunodéprimés ++
- Atteintes virales également possibles (CMV)
- Importance de reconnaître les atteintes plexiques (atteinte de la BHE > relai vers la dissémination intra crânienne)
- En imagerie :
 - Elargissement du plexus choroïde et prise de contraste intense
 - Hypersignal diffusion
 - Œdème vasogénique de la substance blanche périventriculaire adjacente et prise de contraste de la paroi épendymaire possiblement associés



Infection à Streptococcus intermedius

Méningite à Streptocoque



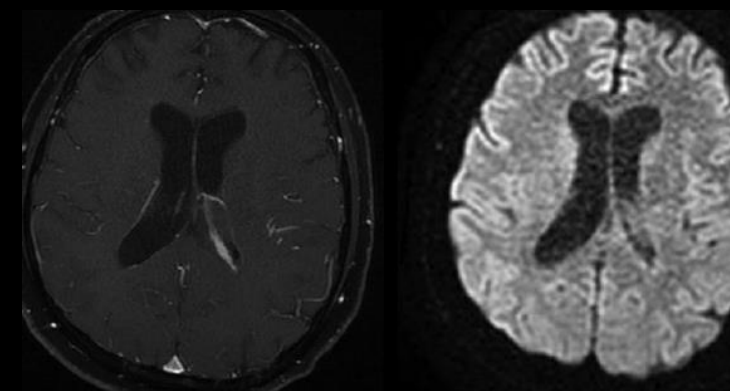
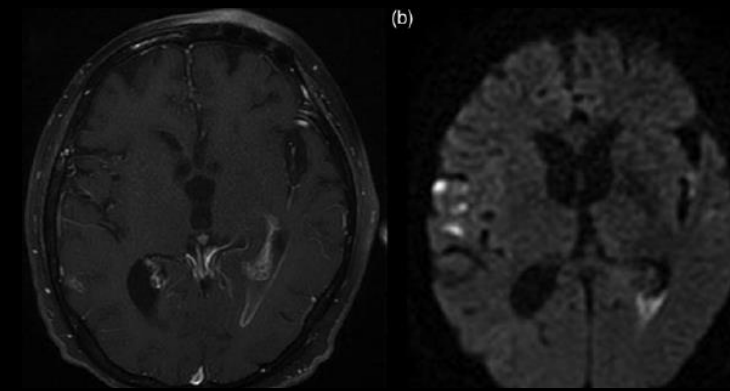
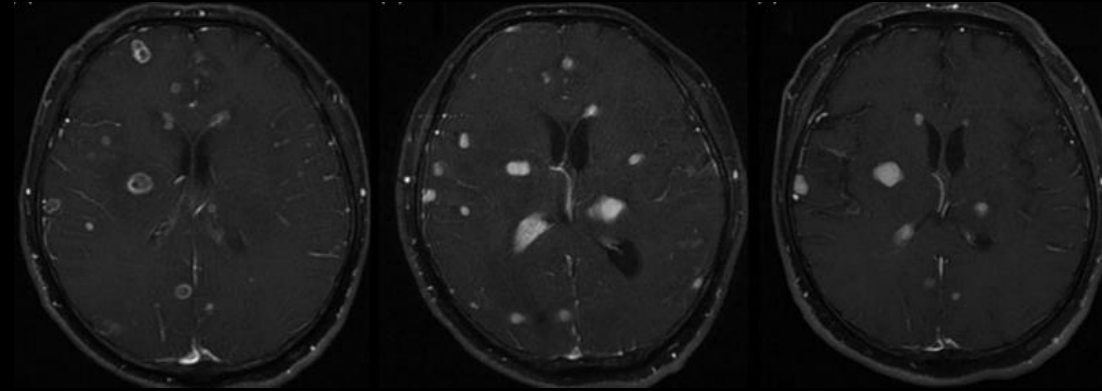
Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Atteintes infectieuses

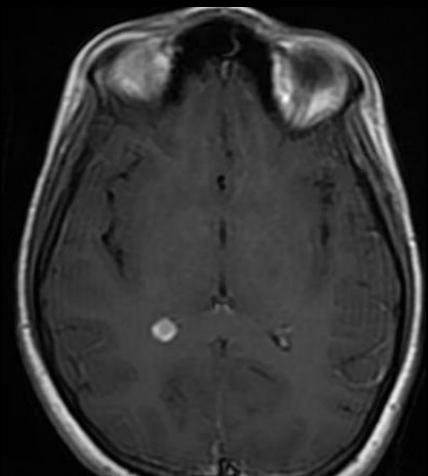
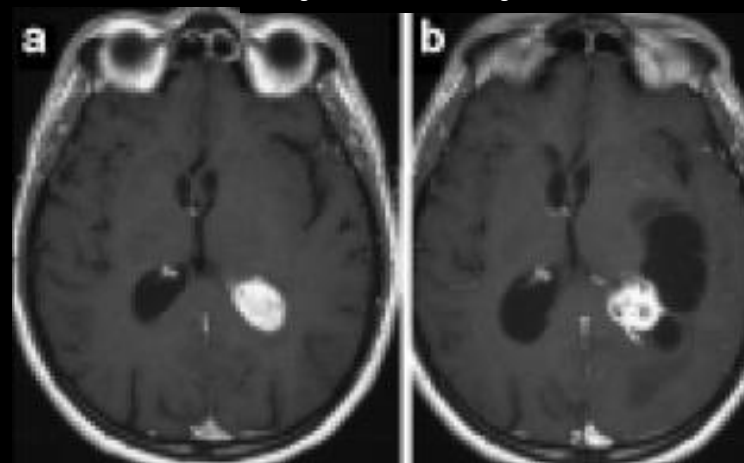
- Atteinte très rare, plus fréquente dans les pays en voie de développement
- Plexite : élargissement asymétrique et prise de contraste inflammatoire du plexus choroïde
- Tuberculome : prise de contraste nodulaire +/- centre hypointense
- Association avec une atteinte systémique, méningée, et des tuberculomes intra parenchymateux
- Amélioration sous corticothérapie et quadrithérapie

Tuberculose

Magnetic resonance imaging characteristics and treatment aspects of ventricular tuberculosis in adult patients.
Duo Li, et al. Acta Radiologica Volume: 58 issue: 1, page(s): 91-97



Solitary choroid plexus tuberculoma in an adult patient.
F. Doglietto et al. J Neurosurg 105:933, 2006



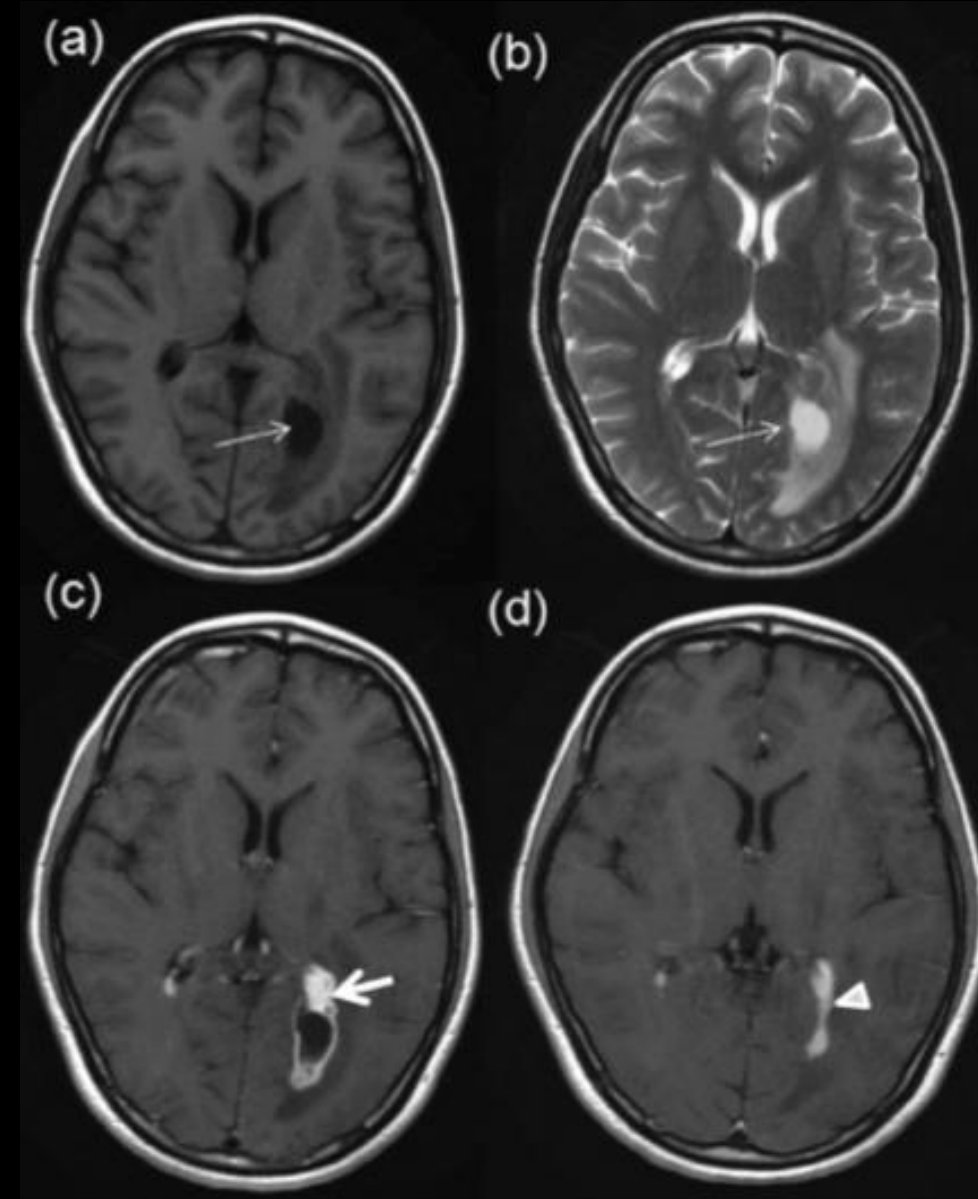
Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Atteintes infectieuses

Cryptococcose

- Infection mycotique la plus fréquente du SNC
- Cosmopolite, due à un champignon levuriforme opportuniste, saprophyte du milieu extérieur, pénétrant dans l'organisme par voie pulmonaire
- Deux variétés : *Cryptococcus neoformans* et *Cryptococcus gattii*
- Manifestations fréquentes de la cryptococcose : méningite, encéphalite, ventriculite
- Atteinte rare des plexus choroïdes se manifestant par un élargissement du plexus choroïde, intensément rehaussé après injection, une dilatation rétentionnelle de la corne ventriculaire en rapport avec la création de synéchies et des phénomènes de résorption trans-épendymaires adjacents

MRI findings of cerebral cryptococcosis in immunocompetent patients. S.Chen et al. Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology 55 (2011) 52–57

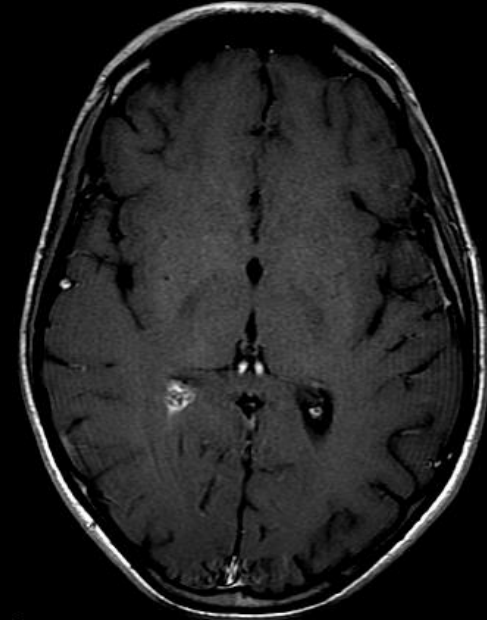
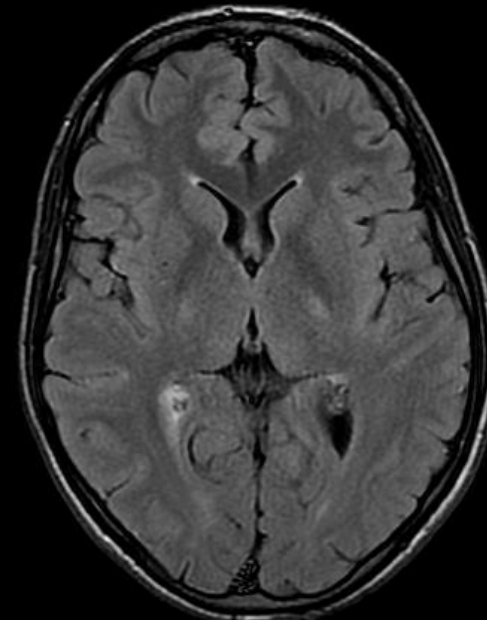
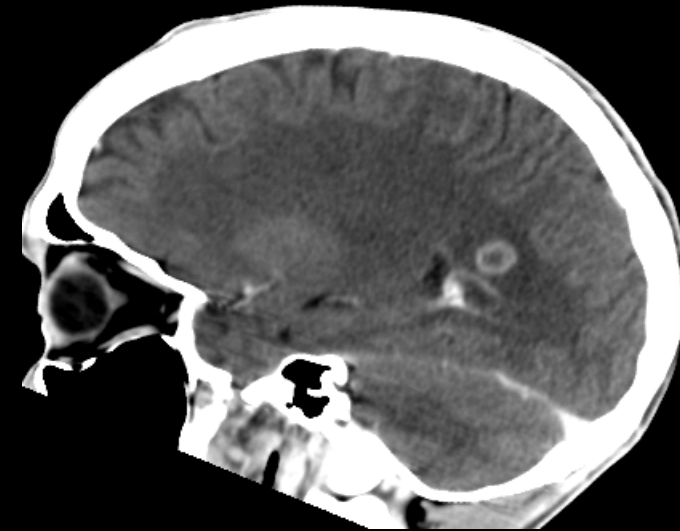


Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Atteintes infectieuses

Nocardiose

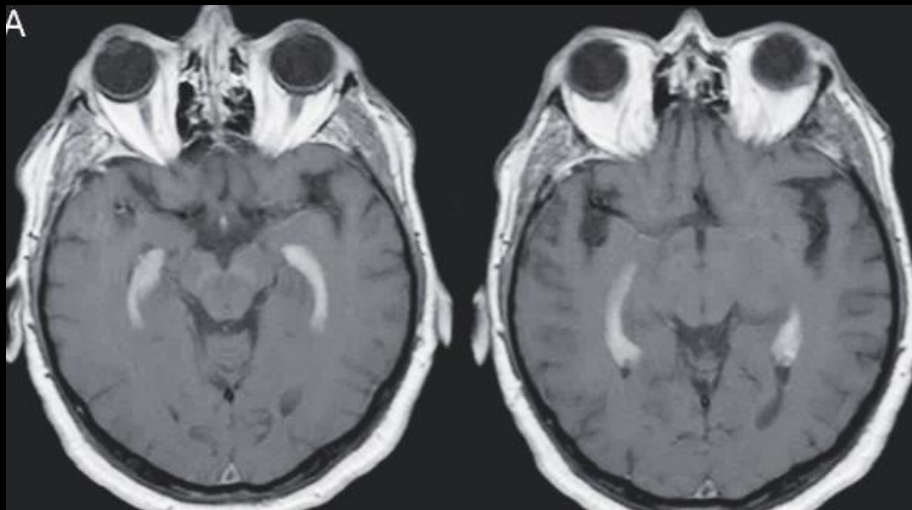
- *Nocardia* Spp. : bacille Gram + anaérobie saprophyte et ubiquitaire
- Contamination par inhalation
- Atteinte du SNC à type de **méningite, granulomes ou abcès**
- Contexte d'immunodépression
- Atteinte du plexus choroïde plus fréquemment de contiguïté que primitive
- Augmentation de taille du plexus avec prise de contraste intense; prise de contraste de la paroi épendymaire à proximité et œdème vasogénique possiblement associé



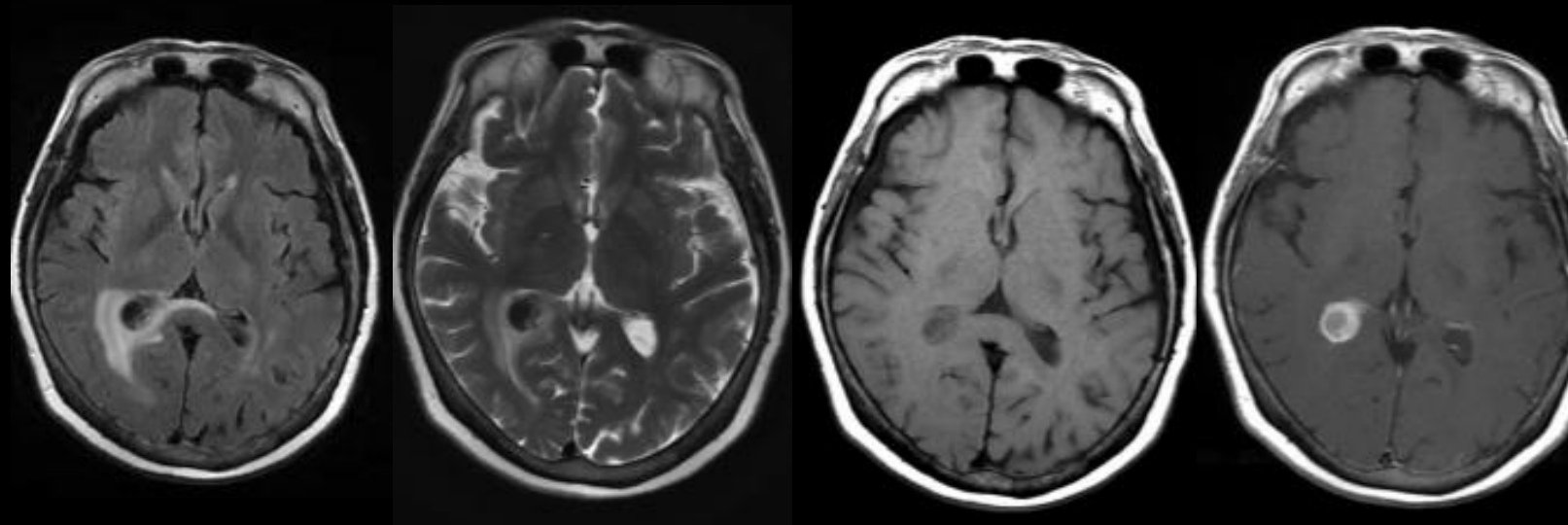
Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Atteintes inflammatoires

- Plexite possible dans les différentes granulomatoses et maladies de système
- Se traduit par un épaississement et prise de contraste intense des plexus choroïdes, souvent bilatérale
- Œdème vasogénique péri lésionnel possible



Granulomatose avec polyangéite
(maladie de Wegener)



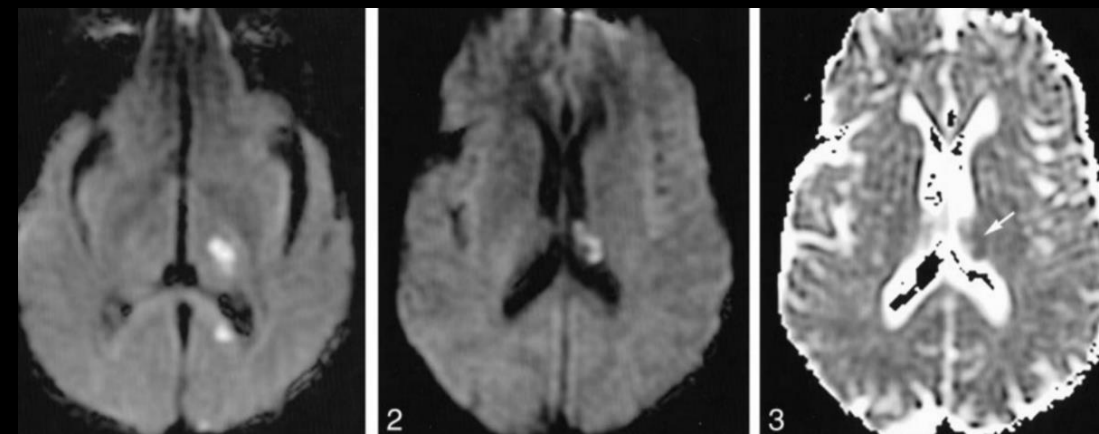
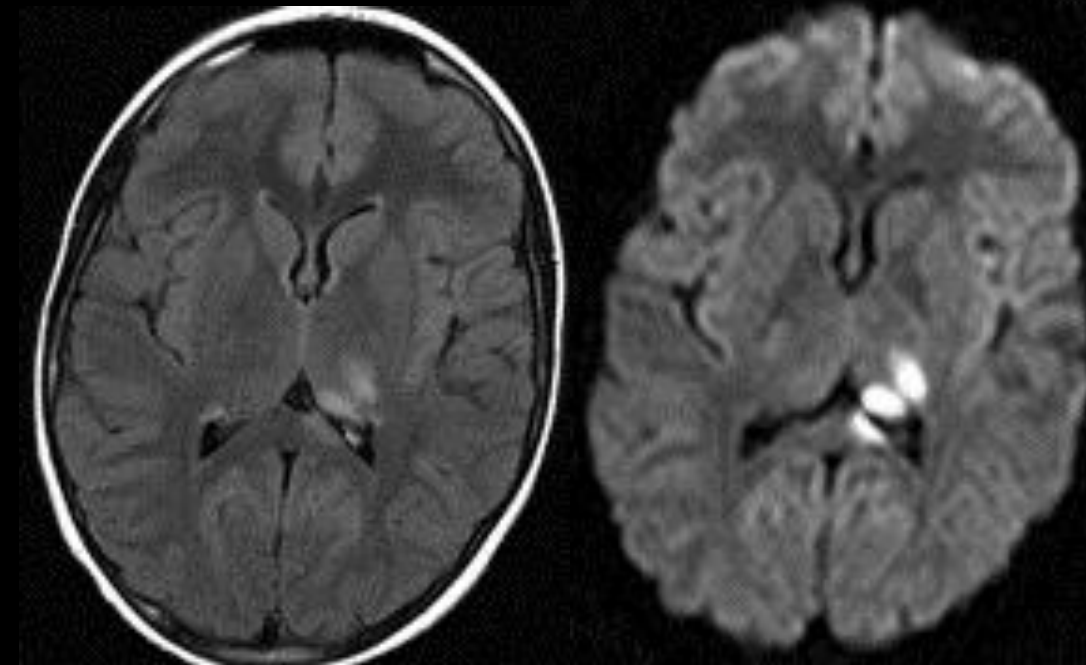
Atteinte isolée d'une neurosarcoïdose

Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Infarctus des plexus choroïdes / atteintes ischémiques

- Ischémie principalement dans le territoire de l'artère choroïdienne postérieure (branche de l'artère cérébrale postérieure)
- Obstruction du tronc basilaire ou des collatérales
- Rôle des séquences de diffusion (restriction du coefficient d'ADC à la phase aigüe)
- Atteinte rare des plexus choroïdes car réseau de collatérales entre les artères choroïdiennes antérieure et postérieure
- Généralement asymptomatique si atteinte isolée
- Atteinte fréquente associée des thalami (proximité des artères perforantes thalamo-géniculées)

Choroid Plexus Infarction in a Child. Korgun Koral et al. Pediatric neurology vol. 37 no. 6

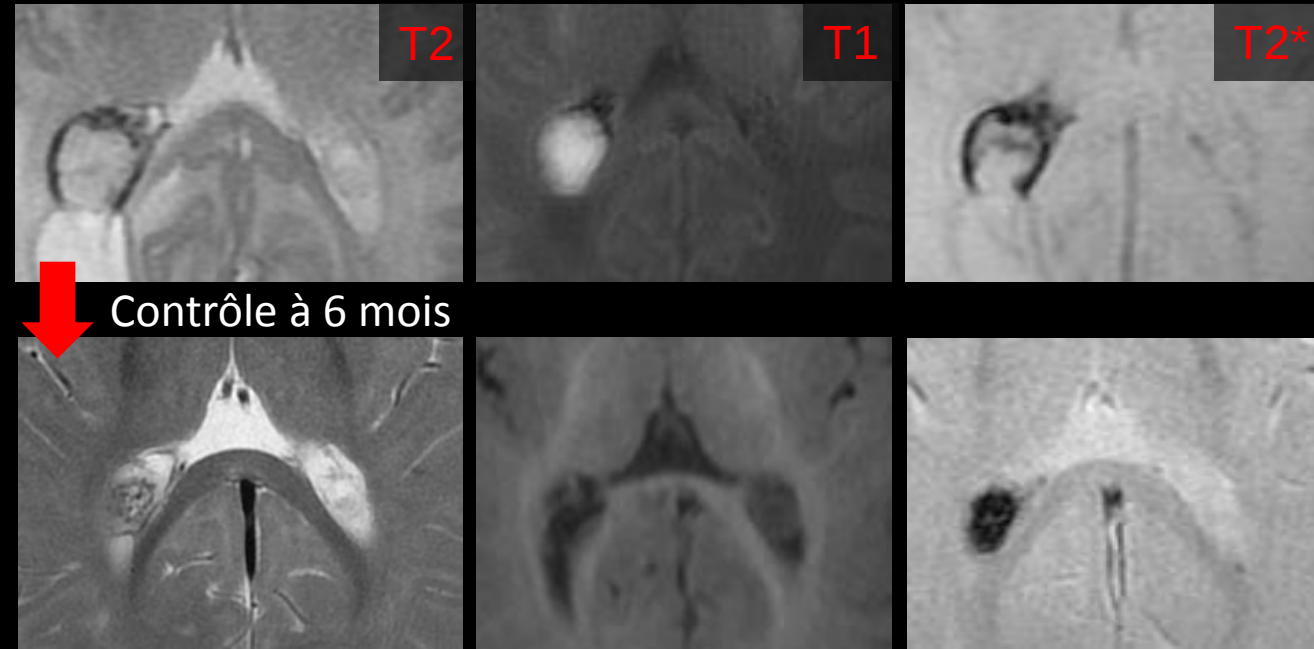
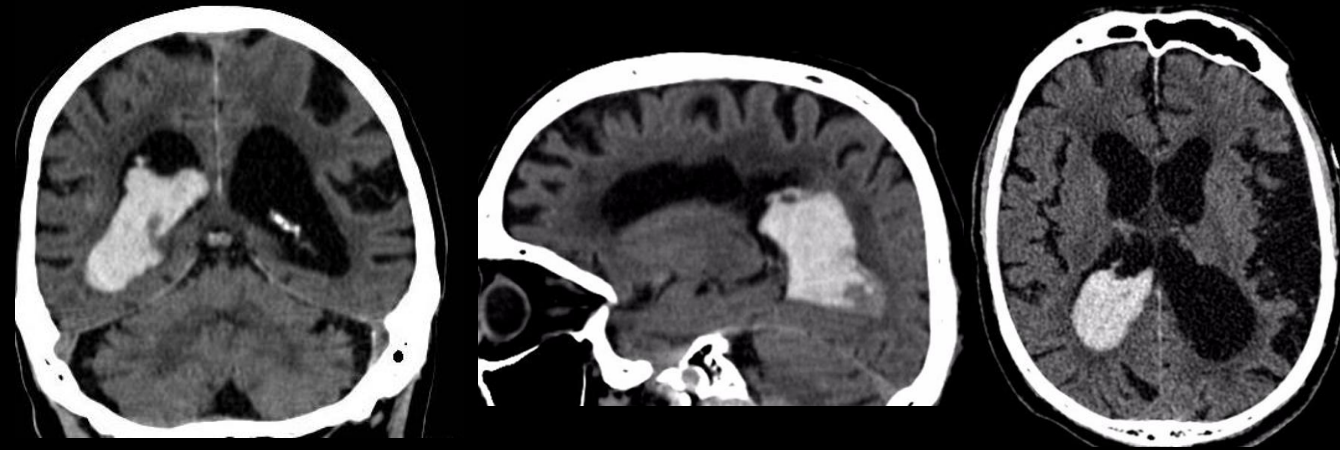


Infarction of the Choroid Plexus
David S. Liebeskind and Robert
W. Hurst AJNR Am J Neuroradiol
25:289-290, February 2004

Pathologies infectieuses, inflammatoires et vasculaires

Hématome des plexus choroïdes

- Les plexus choroïdes sont un **site fréquent d'hémorragie intracrânienne chez le nouveau-né**
- **Etiologies** : prématurité, traumatisme crânien, anticoagulants
- Hématome centré sur le plexus avec ou sans hémorragie intra-ventriculaire ou sous-arachnoïdienne associée, spontanément dense en scanner, en hypersignal T1 et hyposignal T2* en IRM
- Œdème subépendymaire périlésionnel
- **Complications possibles** : ventriculomégalie, hydrocéphalie, adhésion du plexus à la paroi ventriculaire



TAKE HOME MESSAGES

- Connaitre l'anatomie des plexus choroïdes et leurs principales variantes anatomiques pour s'affranchir de doutes diagnostiques ou d'investigations complémentaires inutiles
- Connaitre les principales tumeurs développées aux dépends des plexus choroïdes, primitives ou secondaires, chez l'enfant et chez l'adulte
- Intérêt de la réalisation d'une exploration cranio-spinale au diagnostic et lors du suivi des papillomes et carcinomes des plexus choroïdes
- Importance de reconnaître les signes de plexite en cas d'infection du SNC (passage de la barrière hémato encéphalique)

QCM

1. A propos des plexus choroïdes :

1. Leur partie la plus renflée se nomme le glomus et se retrouve au niveau du carrefour ventriculaire
2. Ils sont fréquemment calcifiés, sans valeur pathologique
3. Ils assurent la production du LCS
4. Un xanthogranulome du plexus choroïde mérite un suivi en imagerie

2. A propos des papillomes des plexus choroïdes

1. Ils représentent la plus fréquente tumeur des plexus choroïdes
2. Ils prédominent chez l'enfant à l'étage infra tentoriel
3. Ils sont toujours bénin, étant classés de grade 1 de l'OMS
4. La distinction en imagerie avec le carcinome est aisée et ne pose pas de problème diagnostic

3. Concernant les atteintes systémiques des plexus choroïdes

1. Les atteintes ischémiques sont peu bruyantes cliniquement si elles sont isolées
2. Un hypersignal diffusion peut également être rencontrer dans les xanthogranulomes des plexus
3. Un hématorne des plexus choroïde est une pathologie rare
4. Seules la tuberculose, la cryptococcose et la nocardiose peuvent être à l'origine de plexite infectieuse

QCM

1. A propos des plexus choroïdes :

1. Leur partie la plus renflée se nomme le glomus et se retrouve au niveau du carrefour ventriculaire
2. Ils sont fréquemment calcifiés, sans valeur pathologique
3. Ils assurent la production du LCS
4. Un xanthogranulome du plexus choroïde mérite un suivi en imagerie

2. A propos des papillomes des plexus choroïdes

1. Ils représentent la plus fréquente tumeur des plexus choroïdes
2. Ils prédominent chez l'enfant à l'étage infra tentoriel
3. Ils sont toujours bénin, étant classés de grade 1 de l'OMS
4. La distinction en imagerie avec le carcinome est aisée et ne pose pas de problème diagnostic

3. Concernant les atteintes systémiques des plexus choroïdes

1. Les atteintes ischémiques sont peu bruyantes cliniquement si elles sont isolées
2. Un hypersignal diffusion peut également être rencontrer dans les xanthogranulomes des plexus
3. Un hématome des plexus choroïde est une pathologie rare
4. Seules la tuberculose, la cryptococcose et la nocardiose peuvent être à l'origine de plexite infectieuse