

Malformations kystiques et pseudo-kystiques de la fosse postérieure

C. Wagner, R. Duprès, F. Filippitzi, S. Planel, E. Schmitt, S. Bracard
Service de Neuroradiologie – CHRU Nancy

Problématique

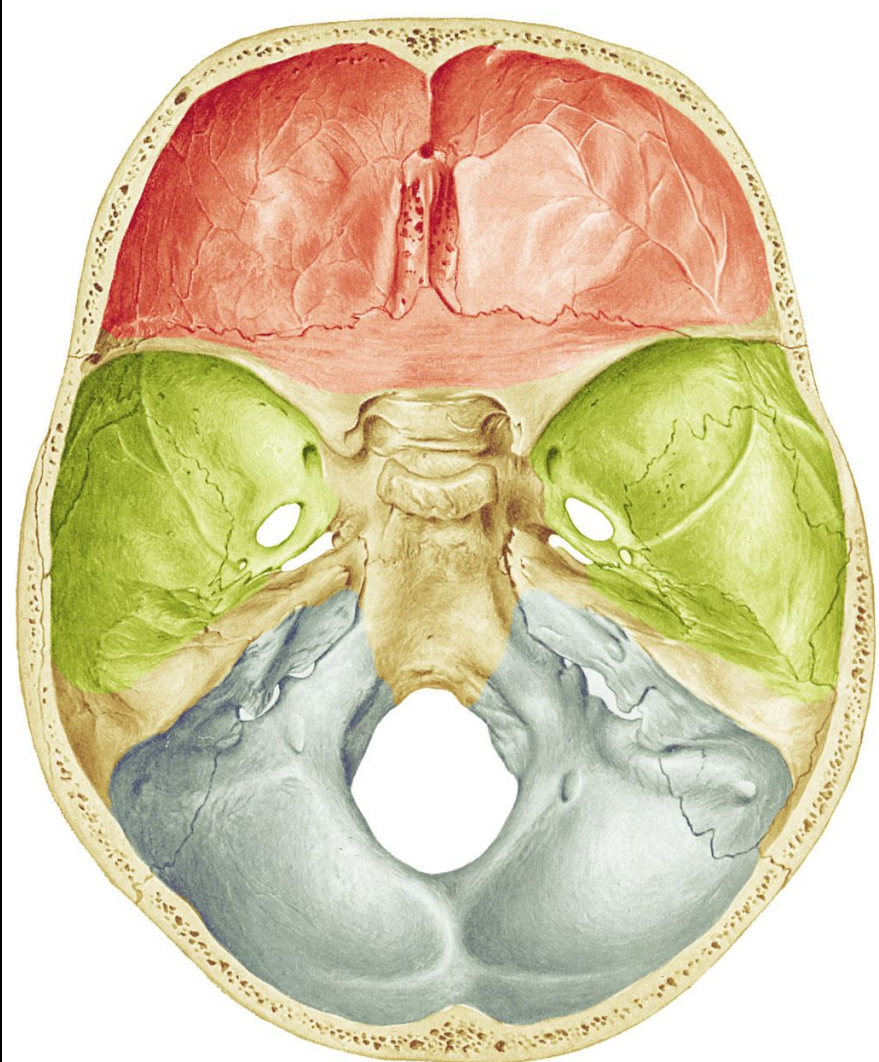
- Les malformations kystiques ou pseudo-kystiques de la fosse postérieure constituent un spectre pathologique incluant la malformation de Dandy Walker, l'hypoplasie vermienne inférieure isolée, le kyste de la poche de Blake, la méga-grande citerne et le kyste arachnoïdien.
- Différencier ces lésions peut être difficile, mais demeure essentiel afin d'orienter la prise en charge et d'envisager éventuellement un conseil génétique.
- Après de brefs, mais essentiels, rappels anatomiques et embryologiques concernant la fosse postérieure, ces entités seront développées une à une en détaillant l'analyse sémiologique pouvant mener à leur identification.

Objectifs

- Connaître les bases anatomiques et embryologiques essentielles à la compréhension des malformations kystiques et pseudo-kystiques de la fosse postérieure.
- Savoir reconnaître une fosse postérieure normale et malformative.
- Réussir à distinguer les différentes entités malformatives kystiques et pseudo-kystiques par l'analyse sémiologique de leurs composantes.

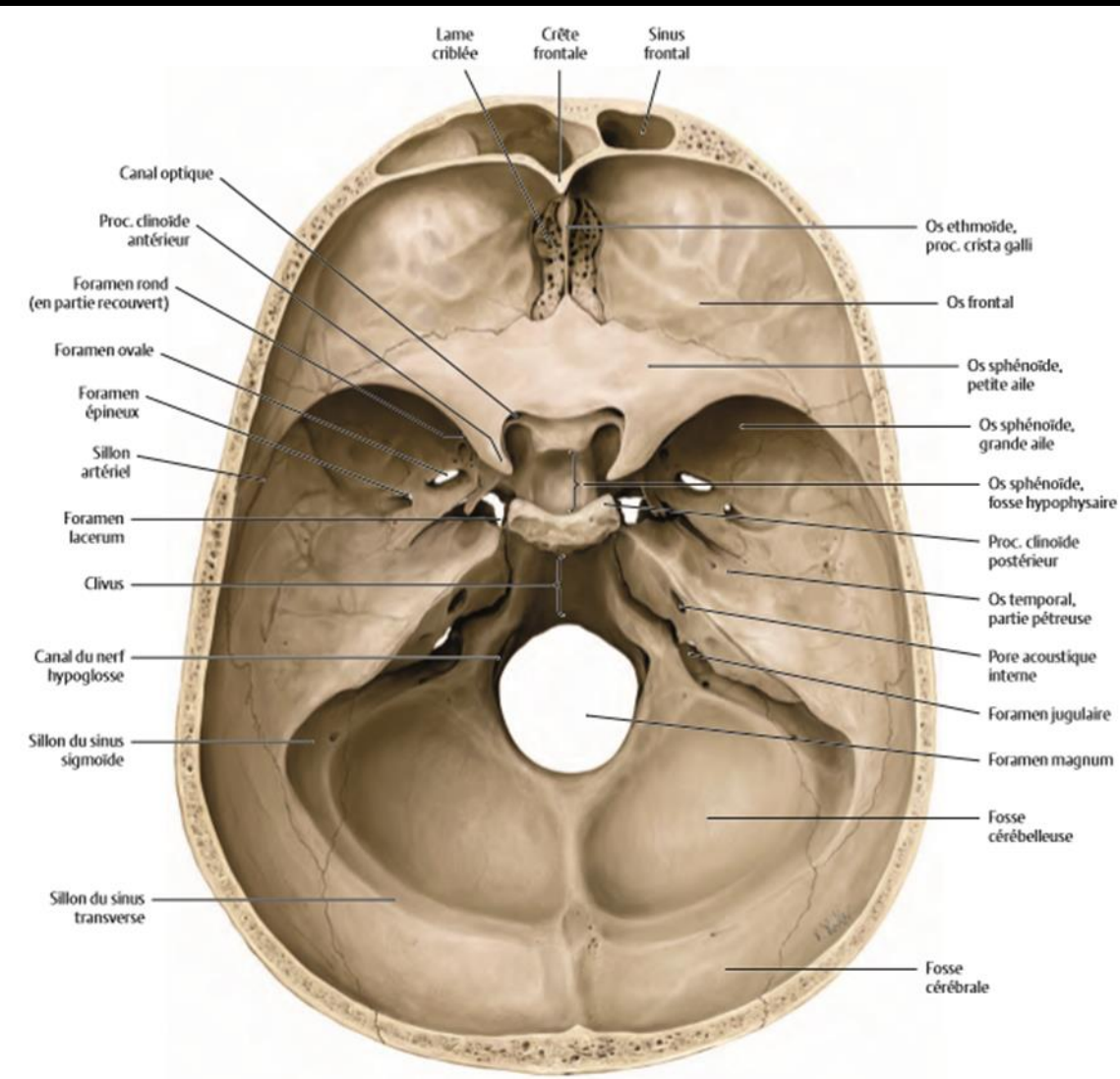
Contenant

Fosse crânienne postérieure

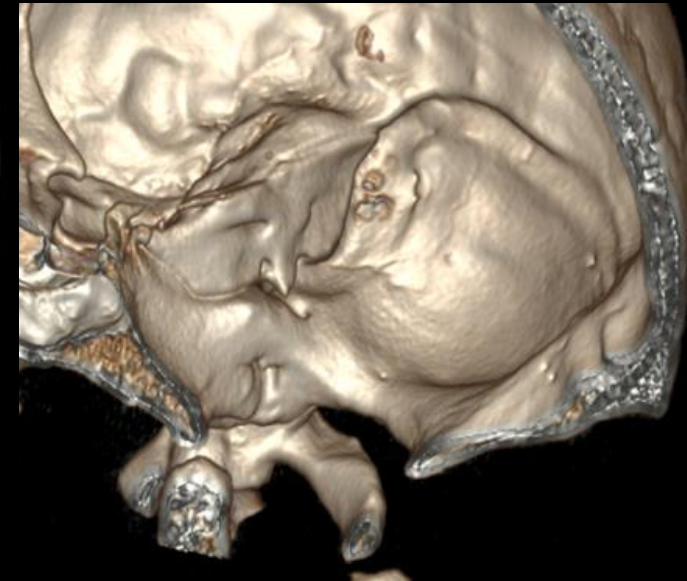
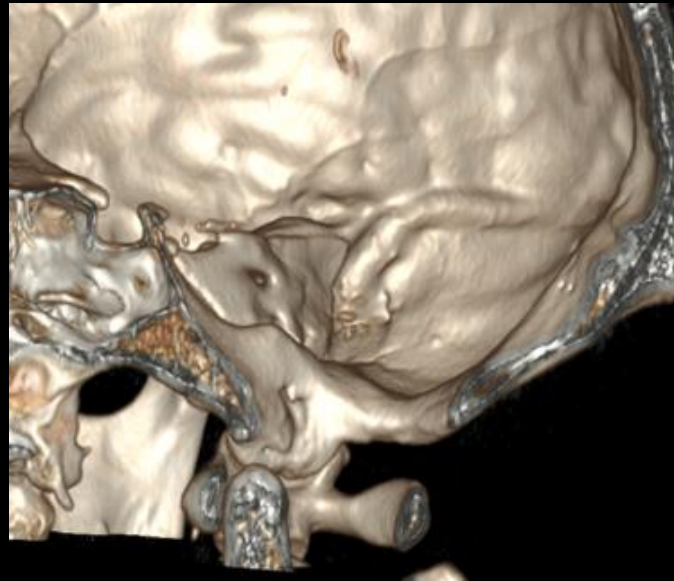


- Fosse crânienne antérieure
- *Limite FCA-FCM : bord tranchant postérieur des petites ailes du sphénoïde qui surplombe la fosse crânienne moyenne latéralement et le tubercule de la selle sur la ligne médiane*
- Fosse crânienne moyenne
- *Limite FCM-FCP : bord supérieur de la pyramide pétreuse (entre les faces endocrâniennes antérieure et postérieure) latéralement et le bord supérieur du dos de la selle sur la ligne médiane*
- Fosse crânienne postérieure
 - ➡ • C'est la fosse la plus large et la plus profonde des fosses crâniennes
 - Elle contient le tronc cérébral et le cervelet

Contenant



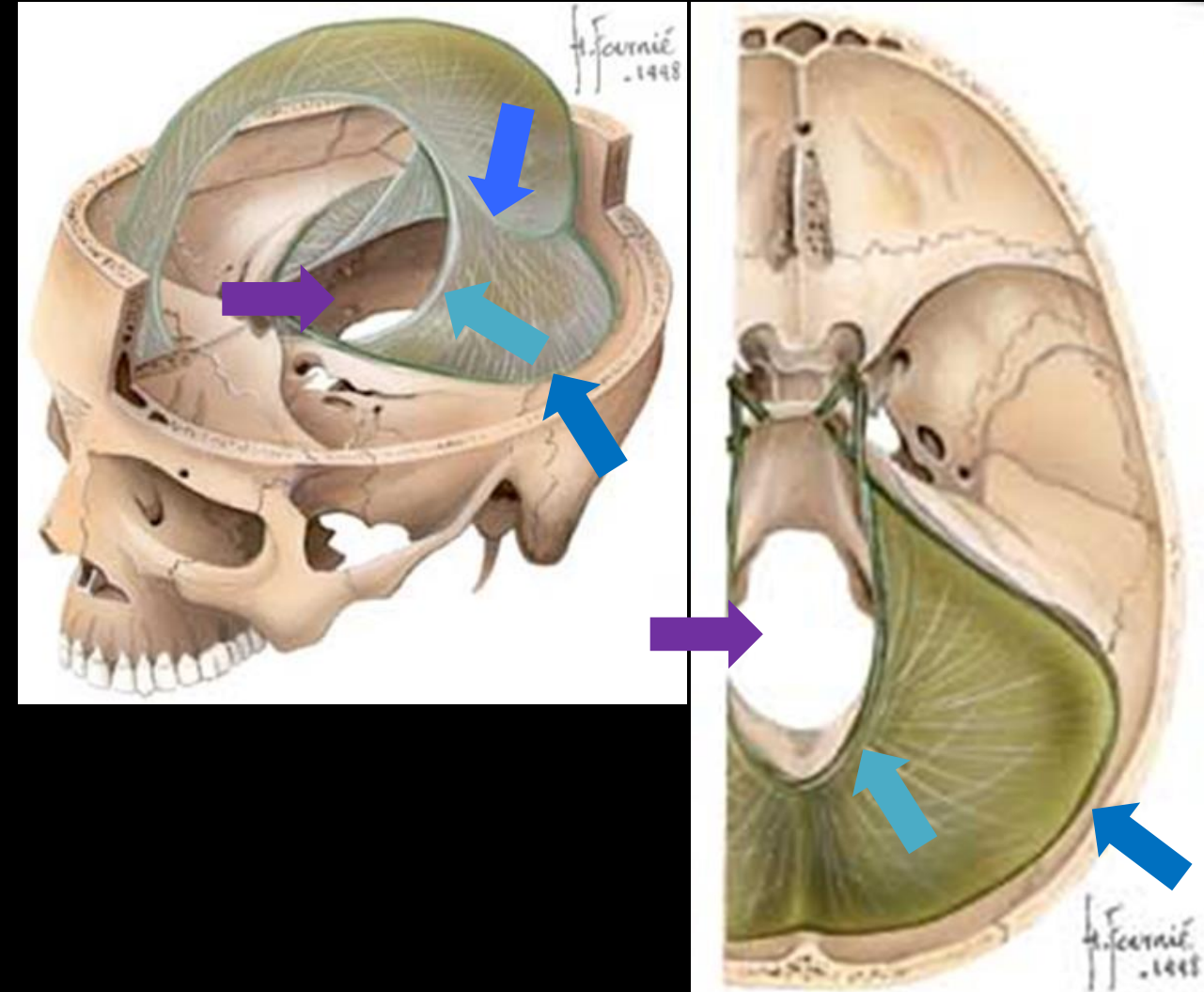
- Le dorsum sellae du sphénoïde et le clivus de l'occipital forment la paroi antérieure de la fosse
- Latéralement, elle est bordée par la partie pétreuse de l'os temporal
- L'écaille de l'occipital forme la majeure partie de sa concavité postérieure
- Les structures osseuses de la fosse postérieure sont tapissées de dure-mère et la fosse est recouverte d'une extension de cette dernière, la tente du cervelet



Contenant

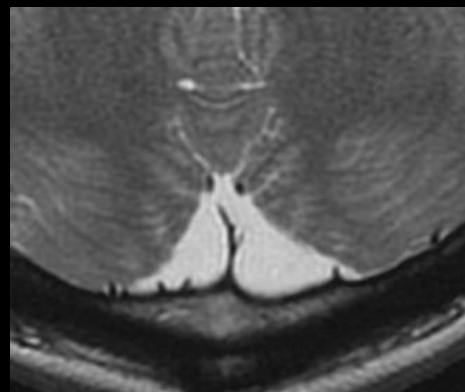
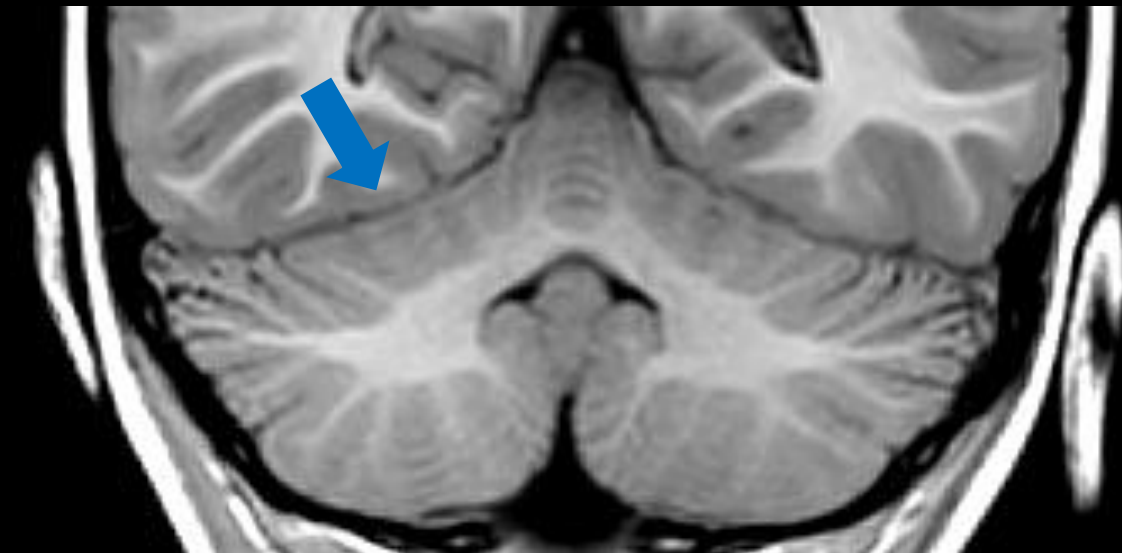
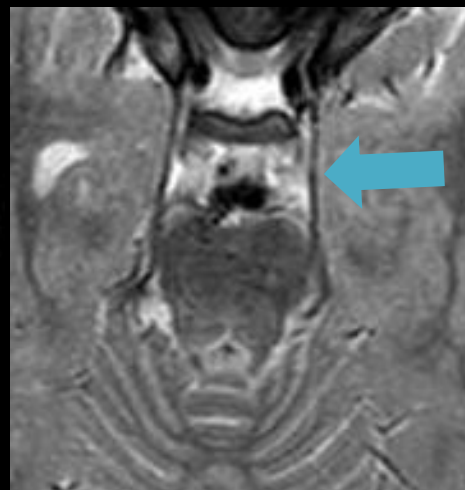
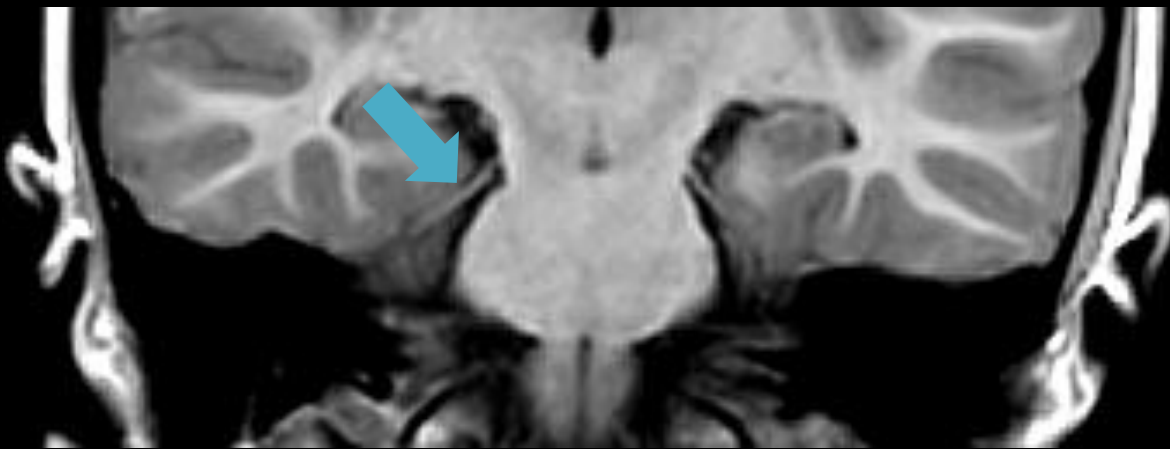
- Cloison transversale, elle sépare le volume intracrânien en deux étages :
 - Sous-tentorial (fosse postérieure) contenant le tronc cérébral et le cervelet
 - Sus-tentorial, plus volumineux, contenant diencephale et télencéphale
- Elle présente à décrire :
 - Le **faîte**, oblique en haut et en avant. Il contient le sinus droit
 - Un bord postérieur ou **grande circonférence**, concave en avant. Il s'insère d'avant en arrière, de chaque côté, sur :
 - Le processus clinoïde postérieur
 - Le bord supérieur de la portion pétreuse de l'os temporal (rocher, pyramide pétreuse) où chemine le sinus pétreux supérieur
 - Les deux lèvres de la gouttière du sinus latéral. Contient le sinus latéral
 - La protubérance occipitale interne
 - Un bord antérieur (**petite circonférence**), concave en avant,
 - Libre
 - S'insère en avant sur les processus clinoïdes antérieurs
 - Passe en dehors des processus clinoïdes postérieurs, surcroise la grande circonférence au niveau du sommet du rocher
 - Limite le foramen ovale de Pacchioni
 - Le **foramen ovale (de Pacchioni)** est un orifice qui laisse le passage au mésencéphale. Cet orifice est limité par :
 - En avant : la lame quadrilatère du sphénoïde (dos de la selle turque)
 - En arrière : la petite circonférence
 - Deux faces :
 - Supérieure : en rapport avec les lobes occipitaux et une partie des lobes temporaux
 - Inférieure : en rapport avec le cervelet

Tente du cervelet

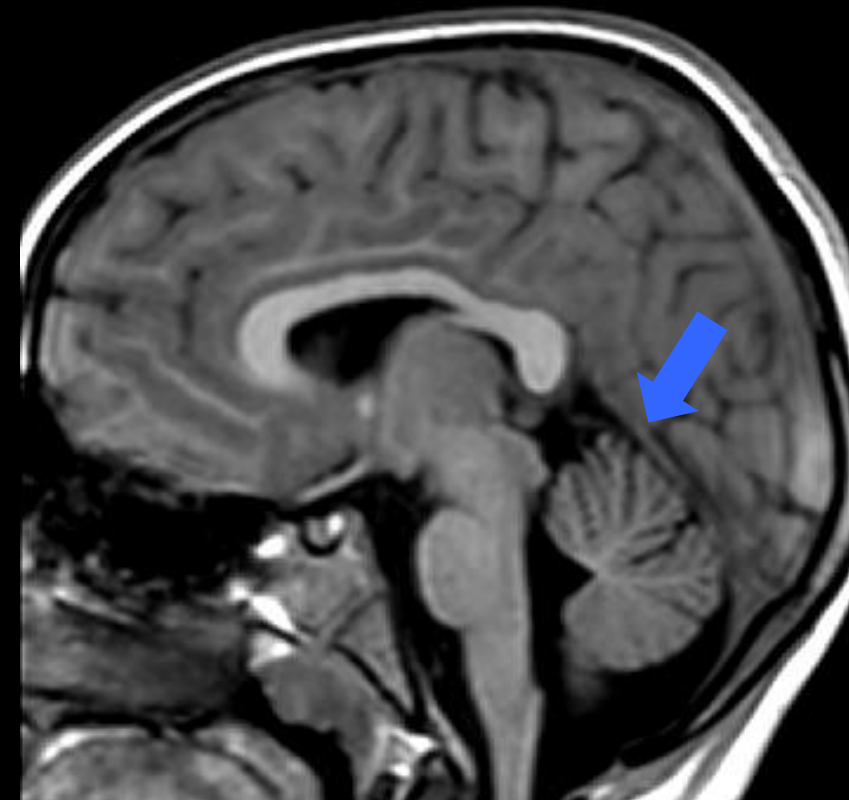


Contenant

Tente du cervelet



Faux du cervelet

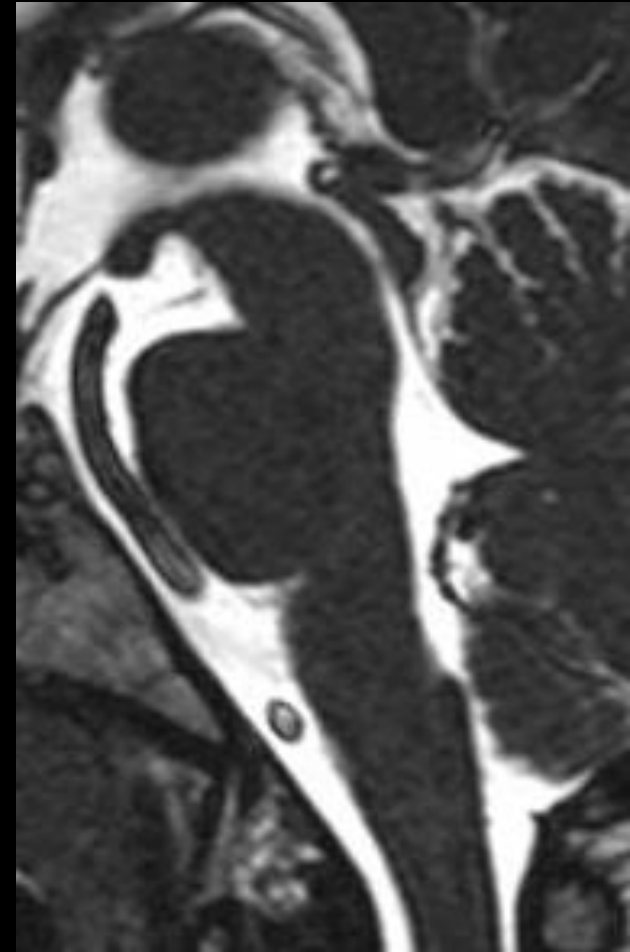
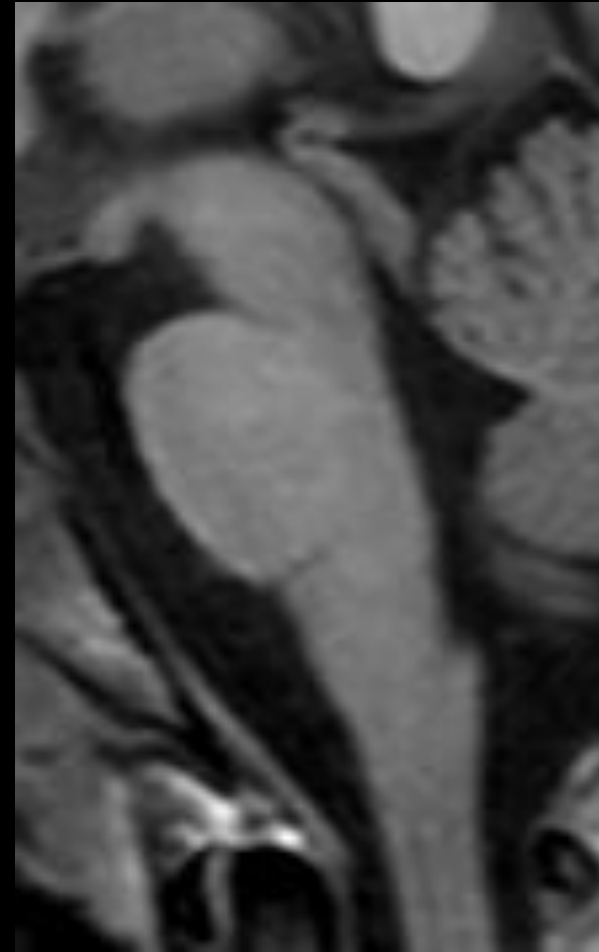
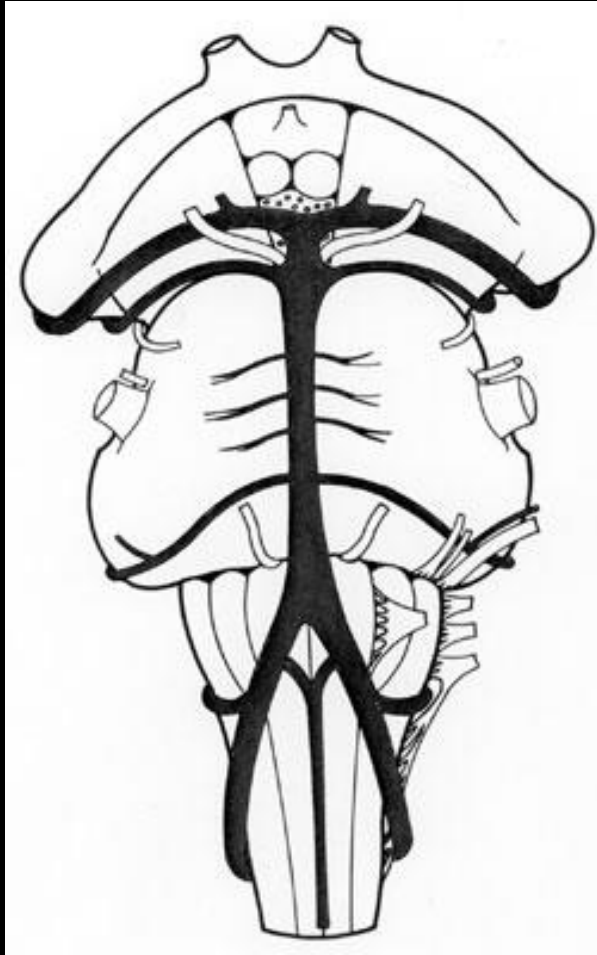


Contenu

Tronc cérébral

- Comprend 3 parties :

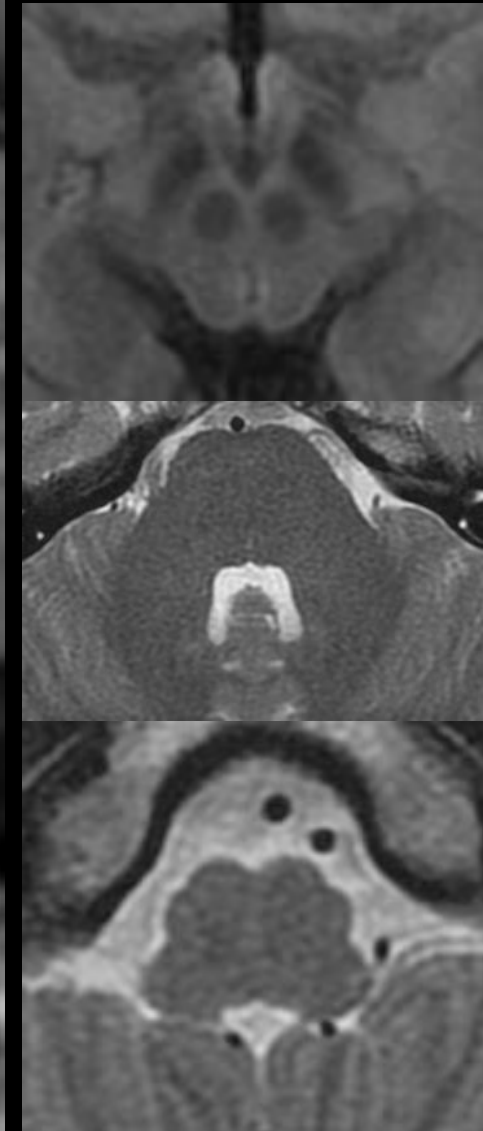
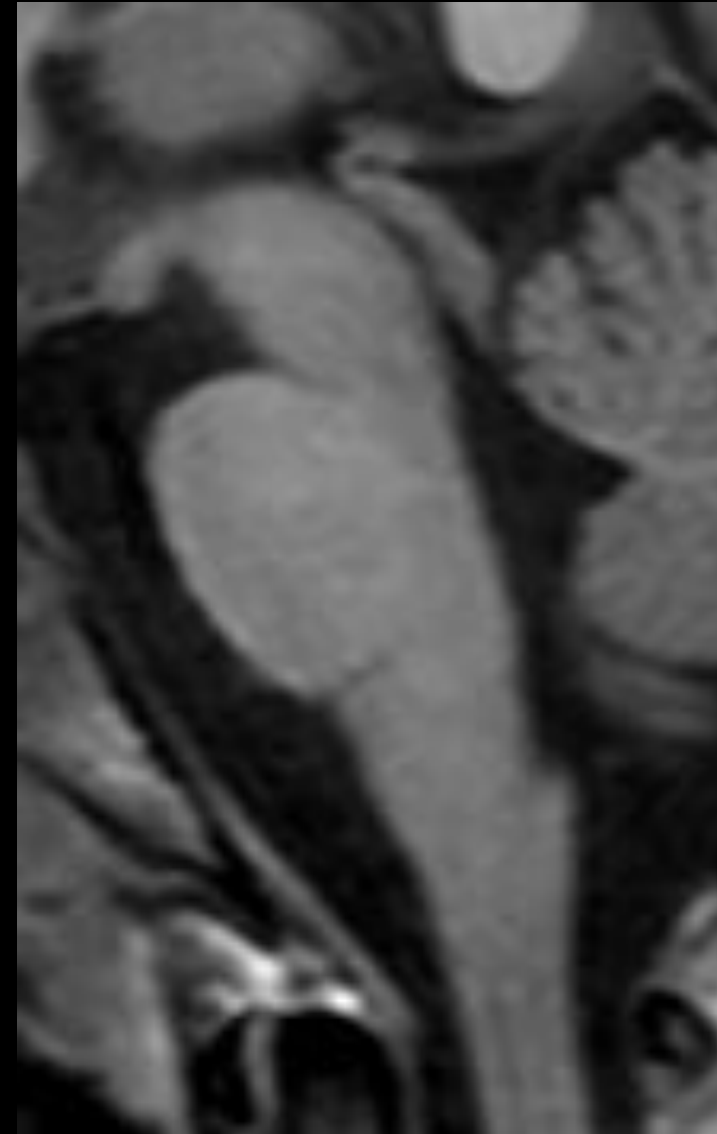
- Mésencéphale =
péduncules
cérébraux
- Protubérance = pont
- Moelle allongée =
bulbe



Contenu

Tronc cérébral

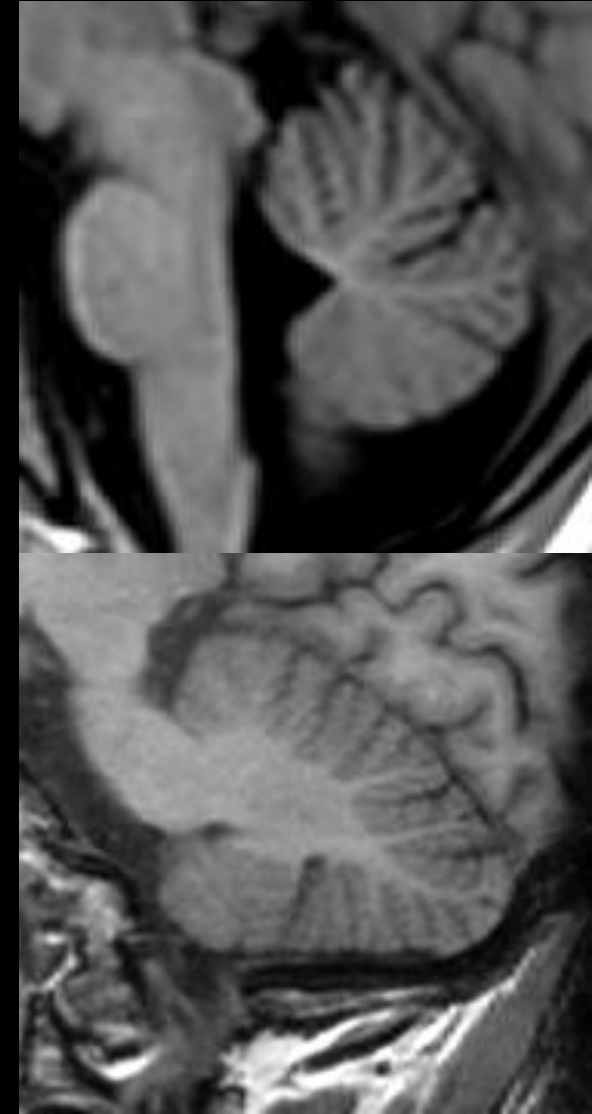
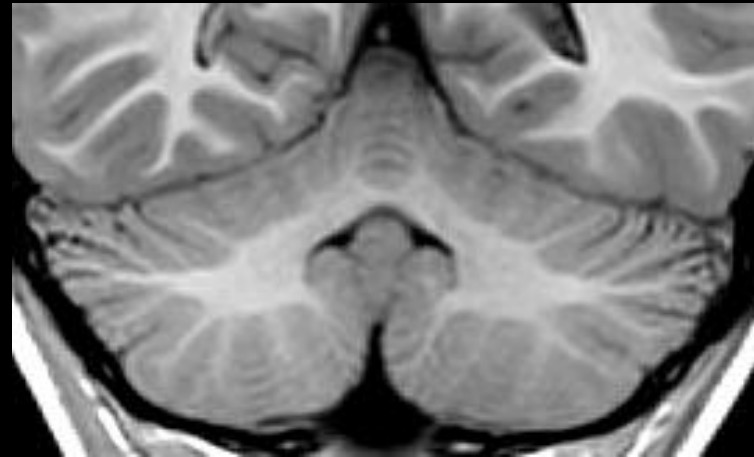
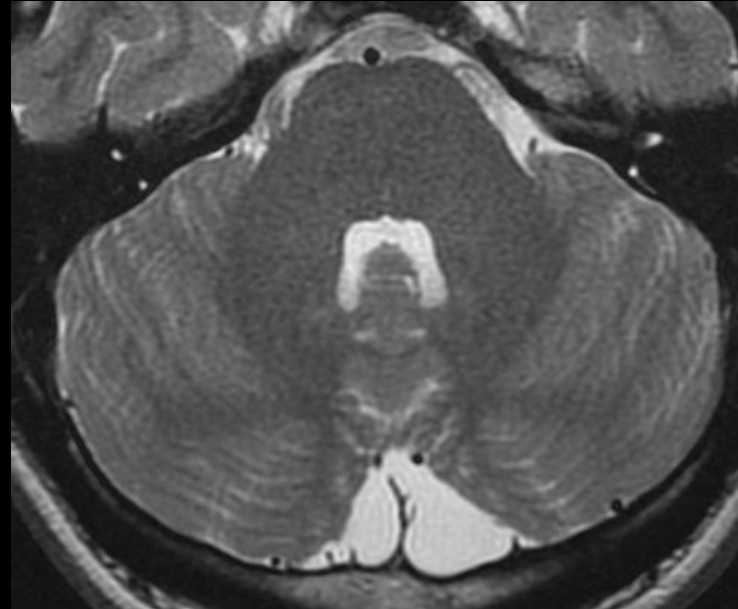
- **Mésencéphale :**
 - En haut, il se continue avec la jonction méso-diencephalique, au niveau des tractus optiques
 - Limité en bas par le sillon ponto-pédonculaire
 - Il est divisé en 4 parties avec, d'avant en arrière, les pédoncules cérébraux, la substance noire, le tegmentum avec sa substance grise péri-aqueducale et le tectum avec les colliculus supérieurs et inférieurs situés en arrière de l'aqueduc de Sylvius
- **Protubérance :**
 - Dérive du métencéphale
 - Limité en bas par le sillon bulbo-pontique et en haut par le sillon ponto-pédonculaire
 - Est relié au cervelet par les pédoncules cérébelleux moyens
 - Sa face antérieure présente une dépression médiane longitudinale = sillon basilaire dans laquelle chemine le tronc basilaire
 - Le nerf V émerge au niveau de son 1/3 supérieur
- **Moelle allongée :**
 - Dérive du myélencéphale et prolonge la moelle épinière
 - Limite inférieure située juste au dessus de l'émergence de la 1ère racine cervicale
 - Limite supérieure = sillon bulbo-pontique
 - Est réunie au cervelet via les pédoncules cérébelleux inférieurs



Contenu

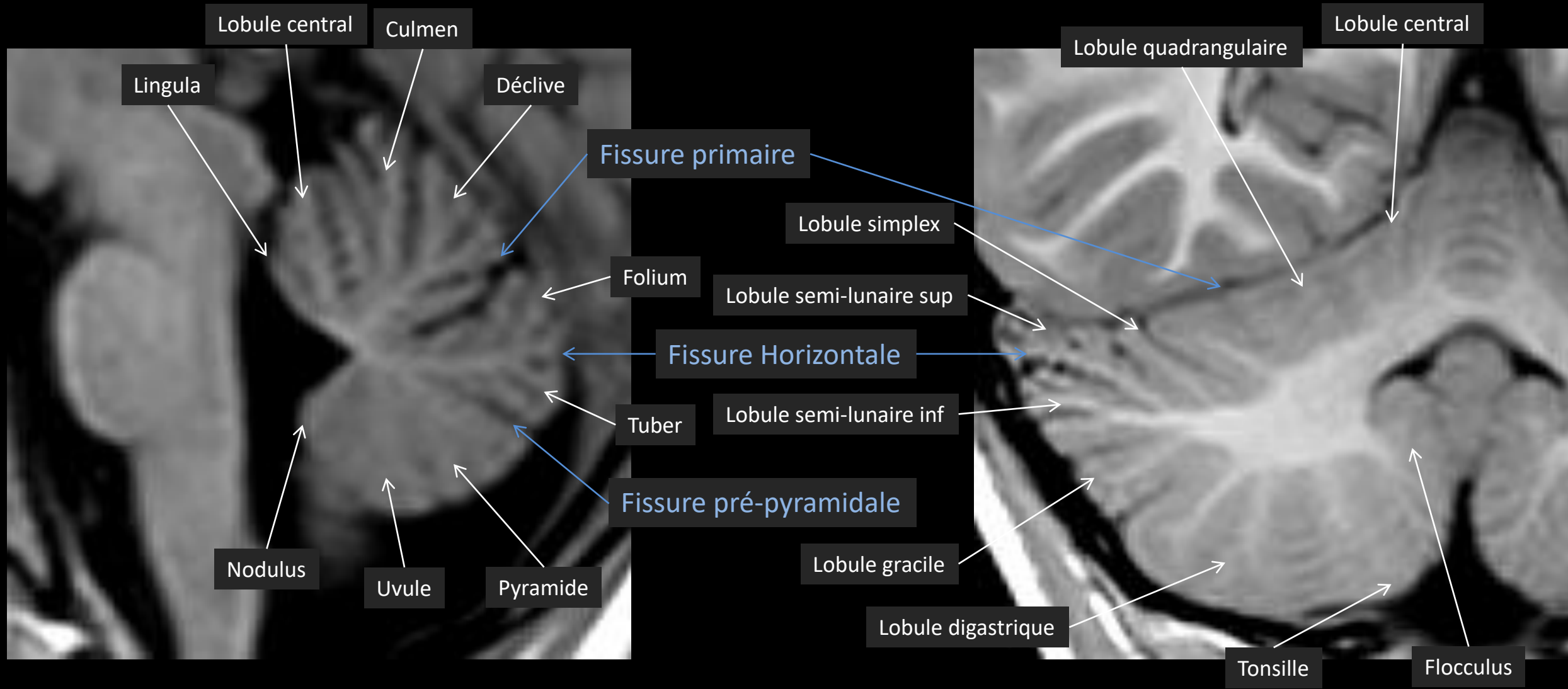
Cervelet

- Par sa face antérieure, il ferme la cavité du IV^e ventricule et communique avec le tronc cérébral par trois paires de pédoncules cérébelleux : inférieurs, moyens et supérieurs
- Le cervelet est divisé en une partie médiane étroite, le vermis, et deux parties latérales développées, les hémisphères cérébelleux
- Il comporte trois lobes : le **lobe postérieur**, le **lobe antérieur**, séparé du lobe postérieur par la fissure primaire, et le **lobe flocculo-nodulaire**, séparé du lobe postérieur par la fissure postéro-latérale



Contenu

Cervelet



Contenu

Système ventriculaire et citernes de la base

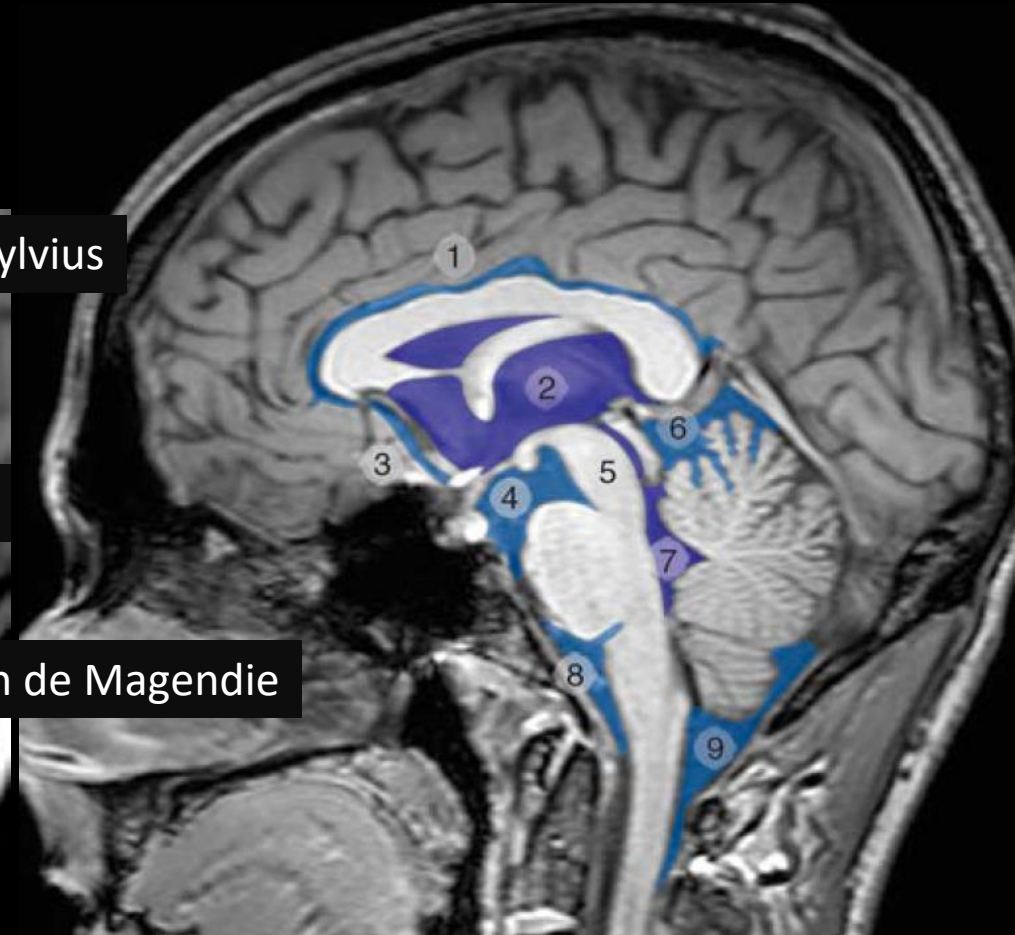
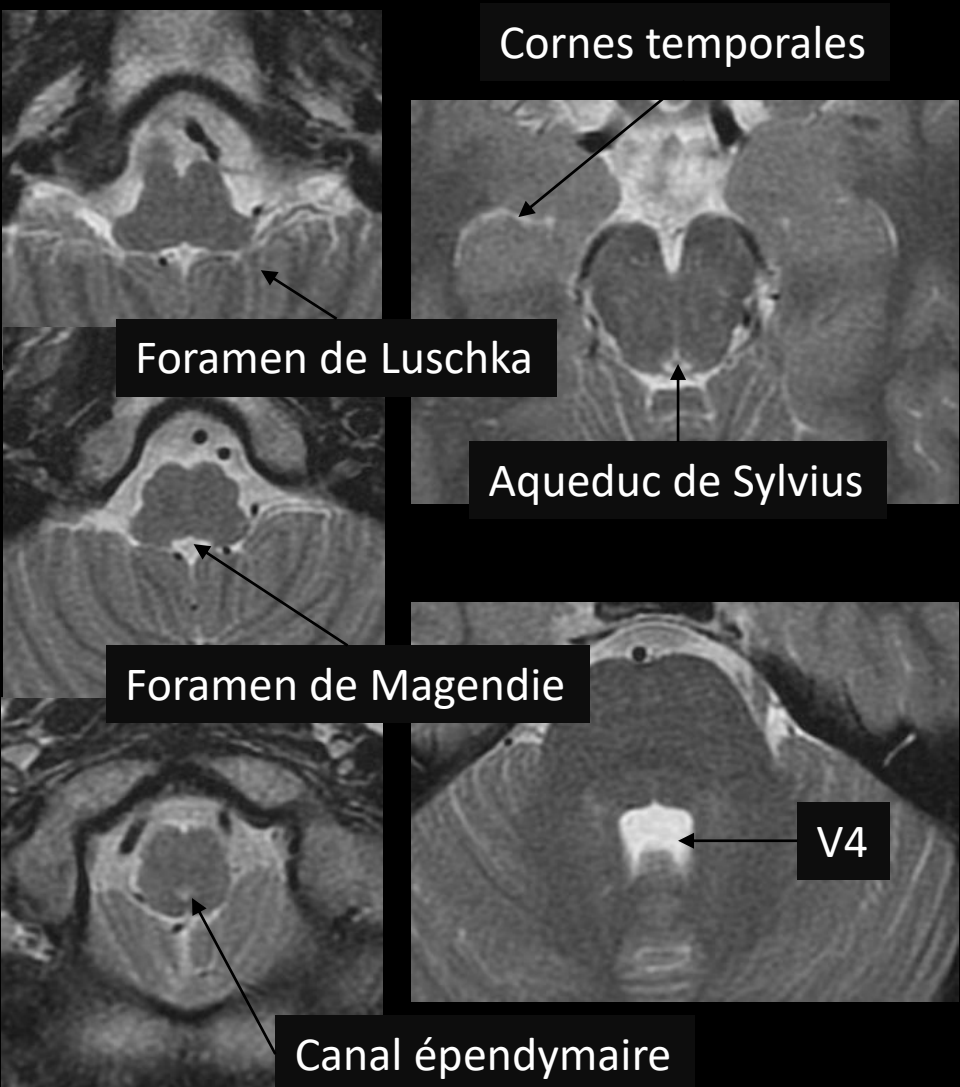
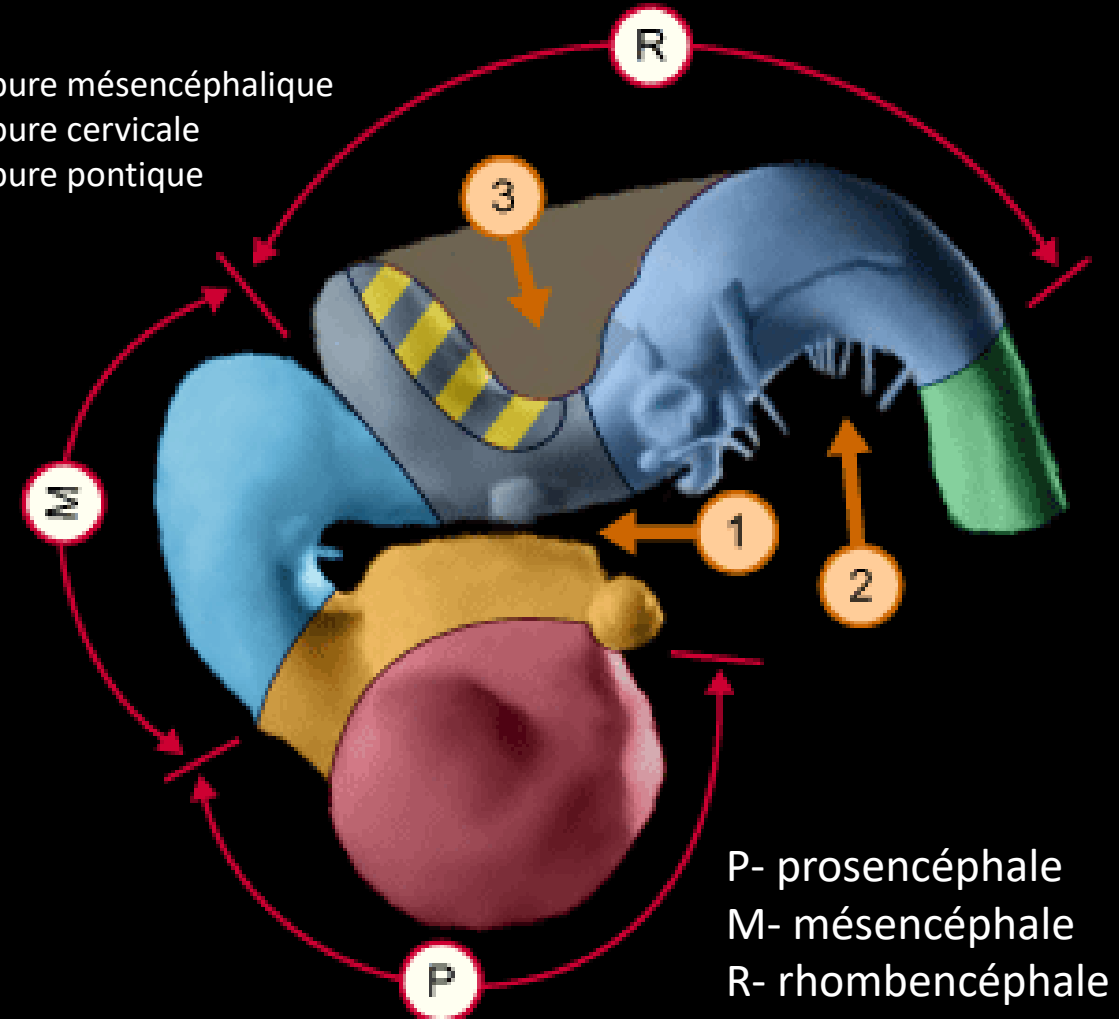


Figure 37. Citernes et cavités ventriculaires. 1. Citerne péricallosale ; 2. III^e ventricule ; 3. citerne chiasmatique ; 4. citerne interpédonculaire ; 5. aqueduc du mésencéphale ; 6. citerne quadrigéminale ; 7. IV^e ventricule ; 8. citerne pontique ; 9. citerne cérébro-médullaire.

Rhombencéphale

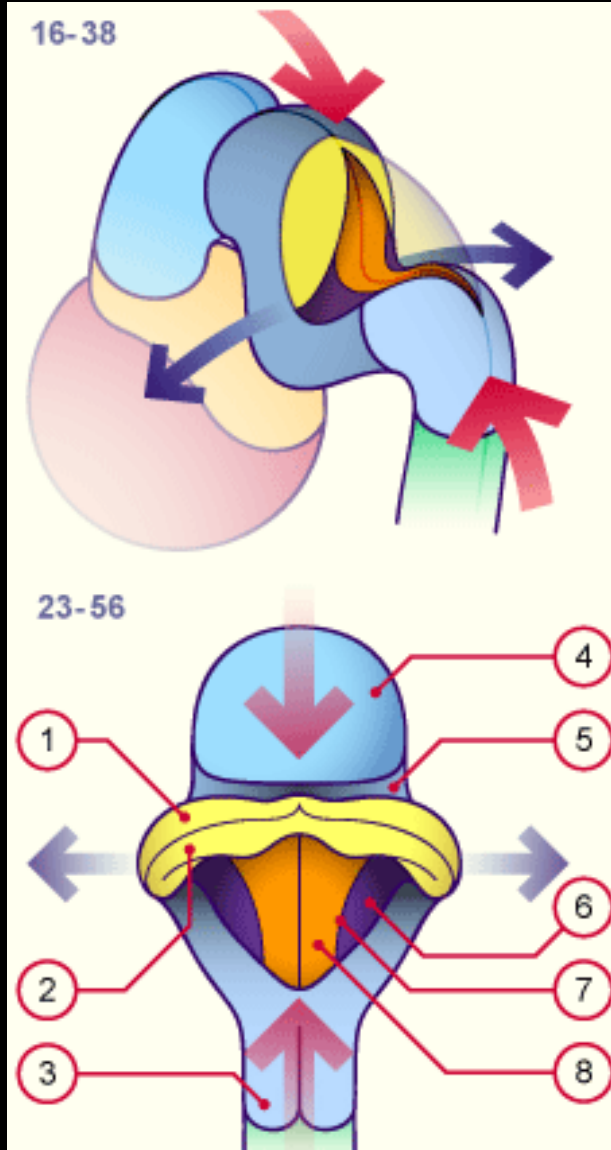
- Induction ventrale entre 5^e et la 10^e semaine de gestation
- Formation du rhombencéphale à partir du tube neural
- Le rhombencéphale est divisé en 2 vésicules:
 - Le métencéphale (pont et cervelet)
 - Le myélencéphale (bulbe)
- La flexion rhombique provoque l'ouverture de la face dorsale du tube neural exposant le plancher du 4^e ventricule avec sa forme rhomboïdal
- Le métencéphale se développe à la faveur de la partie antérieure du rhombencéphale de la courbure pontique à l'isthme rhombocéphalique. Il est à l'origine de deux formations:
 - la **partie ventrale ou plancher** qui donnera la protubérance annulaire (ou pont) est une voie de passage de fibres nerveuses entre la moelle épinière et les cortex cérébral et cérébelleux
 - la **partie dorsale ou toit** qui donnera le cervelet, centre de coordination de mouvements et de l'équilibration

Vue latérale du SNC au stade de 5 vésicules cérébrales vers 38 jours



Toit du métencéphale

- Le cervelet se différencie à partir de la partie dorso-latérale des lames alaires qui prolifèrent et s'infléchissent en direction médiane pour former les lèvres rhombiques du métencéphale **autour de la 6e semaine**
- Initialement l'ébauche cérébelleuse ne fait saillie que dans la cavité du IVe ventricule, elle ne prolifère en direction dorsale que vers la 12e semaine
- Si les lèvres rhombiques sont très distantes dans la partie caudale du métencéphale, elles se rapprochent de la ligne médiane dans la partie rostrale où elles finissent par se rejoindre pour former un épaississement transversal, la plaque cérébelleuse, qui va combler progressivement le toit du IVe ventricule



*Vue dorsale du tronc cérébral
chez un embryon de 8
semaines*

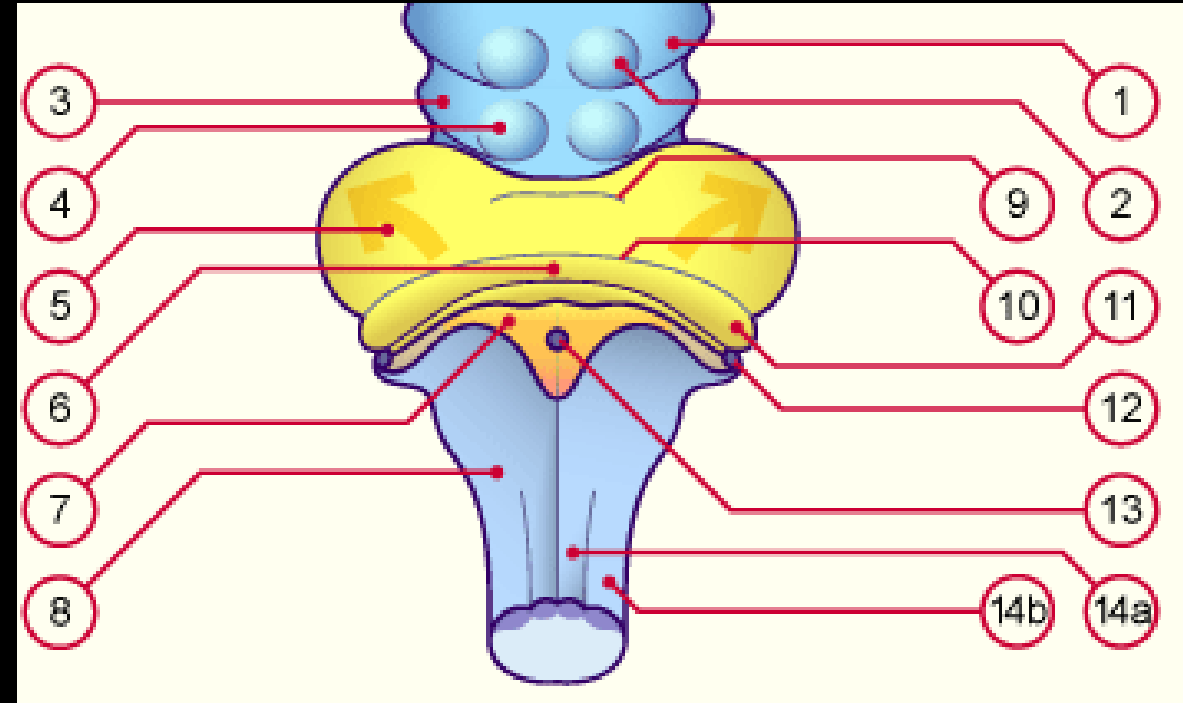
*Suite à l'augmentation de la
courbure pontique (flèches
bleues), les lèvres rhombiques en
jaune, sont refoulées en direction
rostro-caudale (flèches rouges)*

1- lèvre rhombique extraventriculaire
2- lèvre rhombique intraventriculaire
3- limite inférieure du rhombencéphale
4- mésencéphale
5- limite rostrale du rhombencéphale
6- lame alaire
7- sulcus limitans
8- lame fondamentale

Toit du métencéphale

- Vers la 12e semaine cet épaississement forme une plaque centrale, le vermis, structure purement axiale et deux renflements latéraux, les futurs hémisphères cérébelleux (néocerevet)
- Un sillon transversal, la fissure postéro-latérale, se développe à la face postérieure de la plaque cérébelleuse séparant le nodule du vermis et le flocculus des hémisphères cérébelleux (lobule flocculo-nodulaire)

Vue dorsale du tronc cérébral chez un embryon de 12 semaines



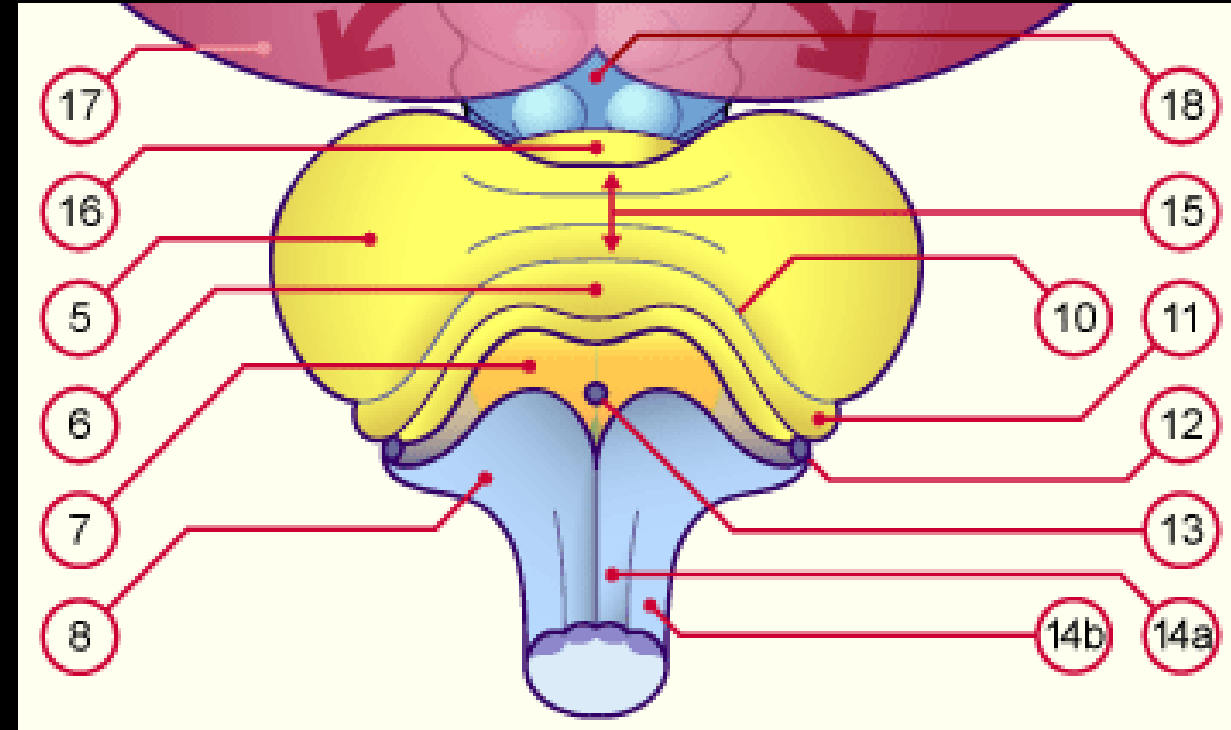
1- corps genouillé latéral (externe)
2- tubercule quadrijumeau antérieur
3- corps genouillé médian (interne)
4- tubercule quadrijumeau postérieur
5- hémisphère cérébelleux
6- nodule
7- toit du 4e ventricule
8- bulbe

9- fissure primaire
10- fissure postéro latérale
11- flocculus
12- trou de Luschka (orifices latéraux)
13- trou de Magendie (orifice médian)
14a- Fasciculus gracilis
14b- Fasciculus cuneatus

Toit du métencéphale

- Vers la 14e semaine la fissure primaire va diviser le cervelet en lobe antérieur et postérieur
- Le lobe antérieur comprend les lobes cérébelleux situés en avant de la fissure primaire, dont notamment la lingula
- Lobe postérieur comprend tous les lobes situés en arrière de la fissure primaire, exception faite du lobe flocculo-nodulaire
- Après la 16e semaine la poursuite de la segmentation et l'apparition de nouvelles fissures, subdivisent le cervelet en lobules et lamelles, qui augmentent considérablement la surface du cortex cérébelleux à l'instar du cortex cérébral
- La croissance du cervelet va recouvrir progressivement le toit du IVe ventricule

Vue dorsale du tronc cérébral chez un embryon de 16 semaines

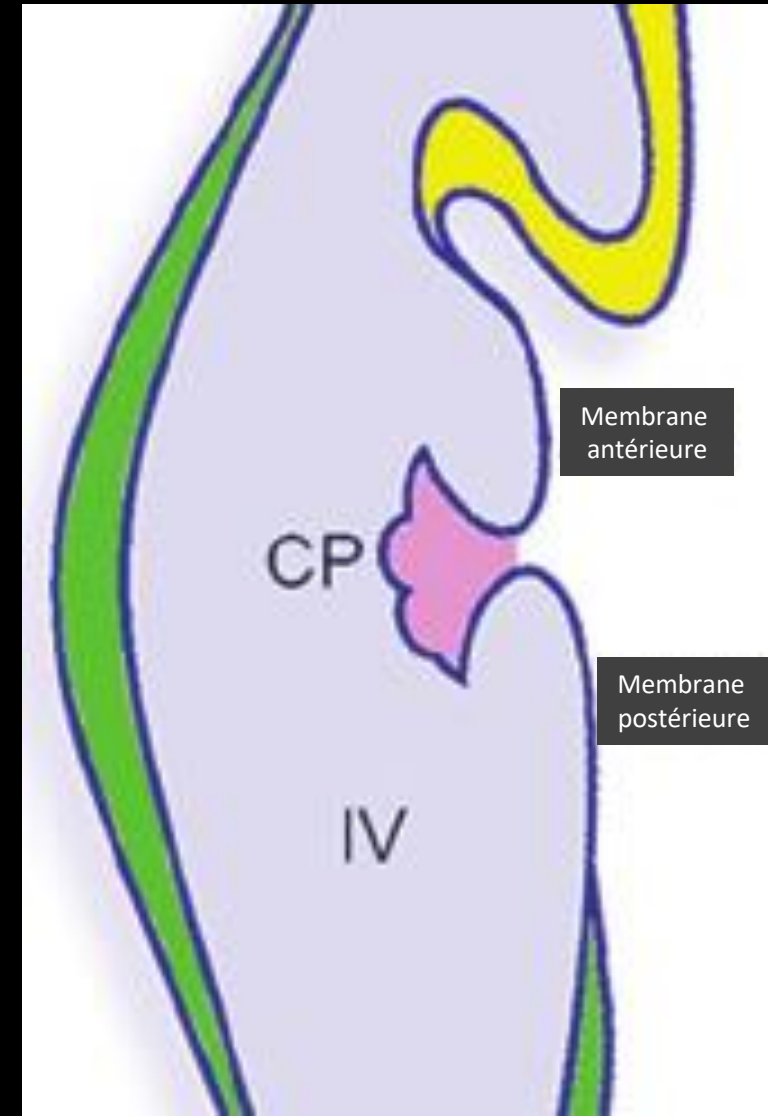


5- hémisphère cérébelleux
6- nodule
7- toit du 4e ventricule
8- bulbe
10- fissure postéro latérale
11- flocculus
12- trou de Luschka (orifices latéraux)

13- trou de Magendie (orifice médian)
14a- tubercule gracile
14b- tubercule cunéiforme
15- vermis
16- lingula
17- hémisphères cérébraux
18- mésencéphale

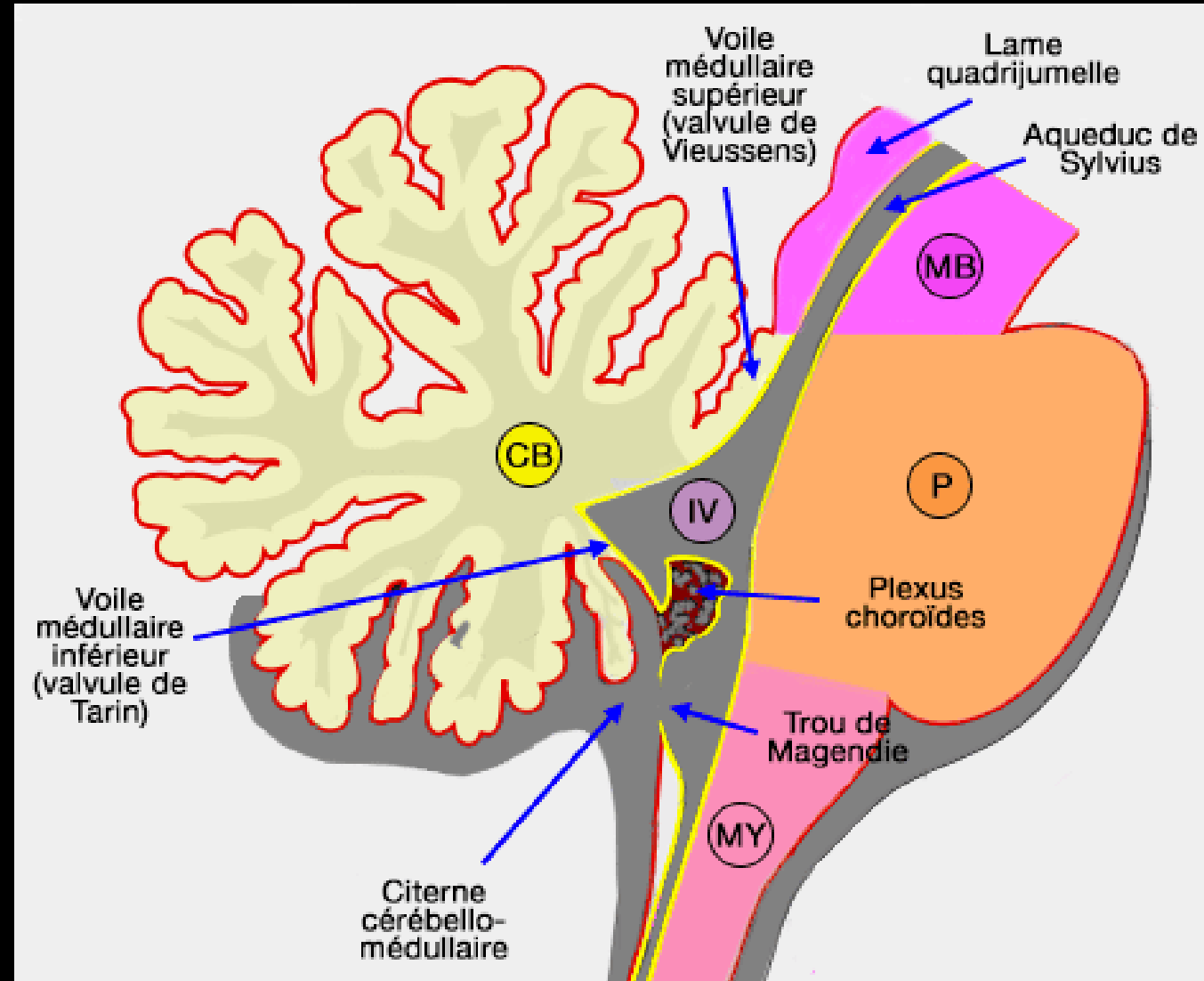
Toit du V4

- La méninge primitive s'invagine dans la lumière du V4 pour constituer les plexus choroïdes
- Ce processus divise le toit du V4 en 2 parties
- La **partie supérieure** donne son origine au vermis grâce à la prolifération et la migration neuronales à partir du mésencéphale et du rhombencéphale
- La **partie inférieure** se modifie : elle s'étend vers l'arrière, s'amincit et sépare la partie inférieure du vermis de la grande citerne et des ESA. Elle s'ouvre ensuite pour constituer les récessus du V4



Origine lésionnelle

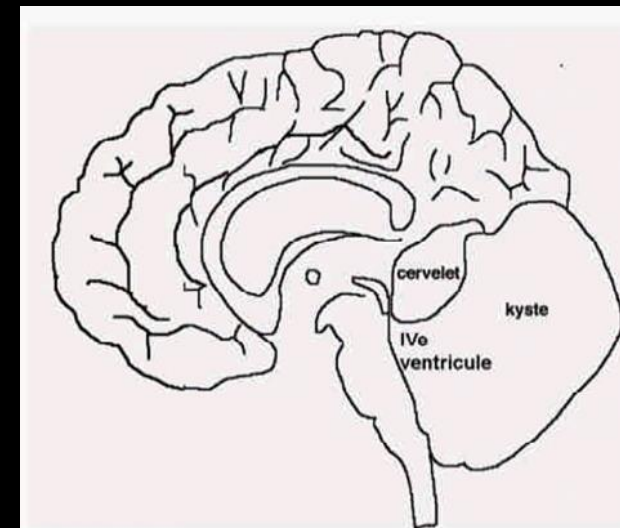
- Les malformations de Dandy-Walker dérivent d'une **anomalie de la membrane antérieure** (voile médullaire supérieur)
- Le kyste de la poche de Blake et la méga-grande citerne dérivent d'une **anomalie de la membrane postérieure** (voile médullaire inférieur)
- Le kyste arachnoïdien résulte d'un **dédoublément de l'arachnoïde**



Dandy-Walker

Physiopathologie – Aspect en imagerie

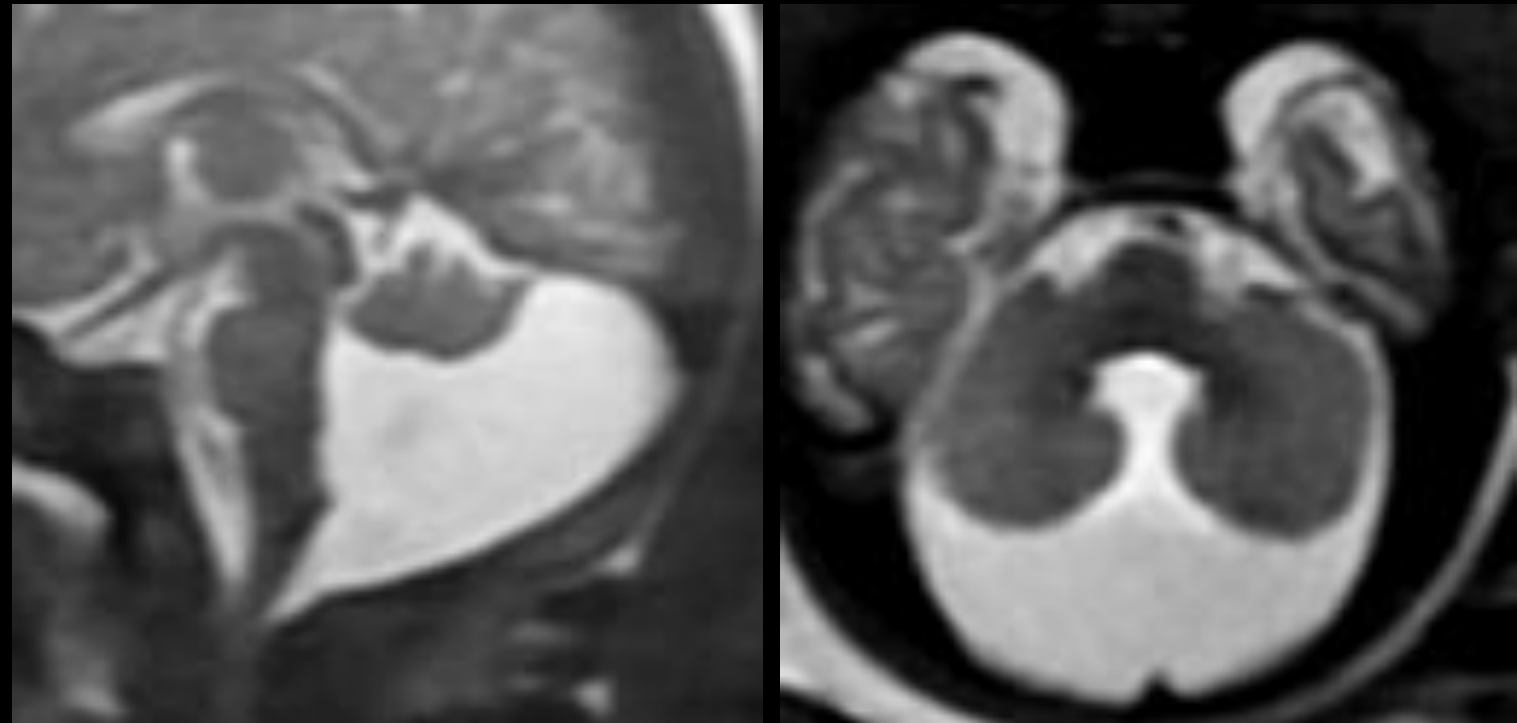
- Décrit initialement par Blackfan et Dandy en 1914
- $P = 1 / 30.000$
- Survient de façon sporadique avec un faible risque de récurrence (1 à 5%)
- La plus fréquente des malformations de fosse postérieure
- Responsable de 7.5% d'hydrocéphalie chez l'enfant
- Symptomatologie dépend de la sévérité de la malformation
- Hydrocéphalie, macrocranie
- Mortalité dans 70% des cas
- Résulte d'une anomalie de développement de l'aire membraneuse antéro supérieure de la vésicule rhombencéphalique



Dandy-Walker

Physiopathologie – Aspect en imagerie

- Triade :
 - Hypoplasie vermienne et rotation céphalique du résidu vermien
 - Dilatation du V4, ouvert postérieurement
 - Élargissement de la fosse postérieure avec ascension du torcular et scalloping occipital
- Les hémisphères cérébelleux sont refoulés latéralement par la dilatation ventriculaire
- Hydrocéphalie sus-tentorielle quasi-constante

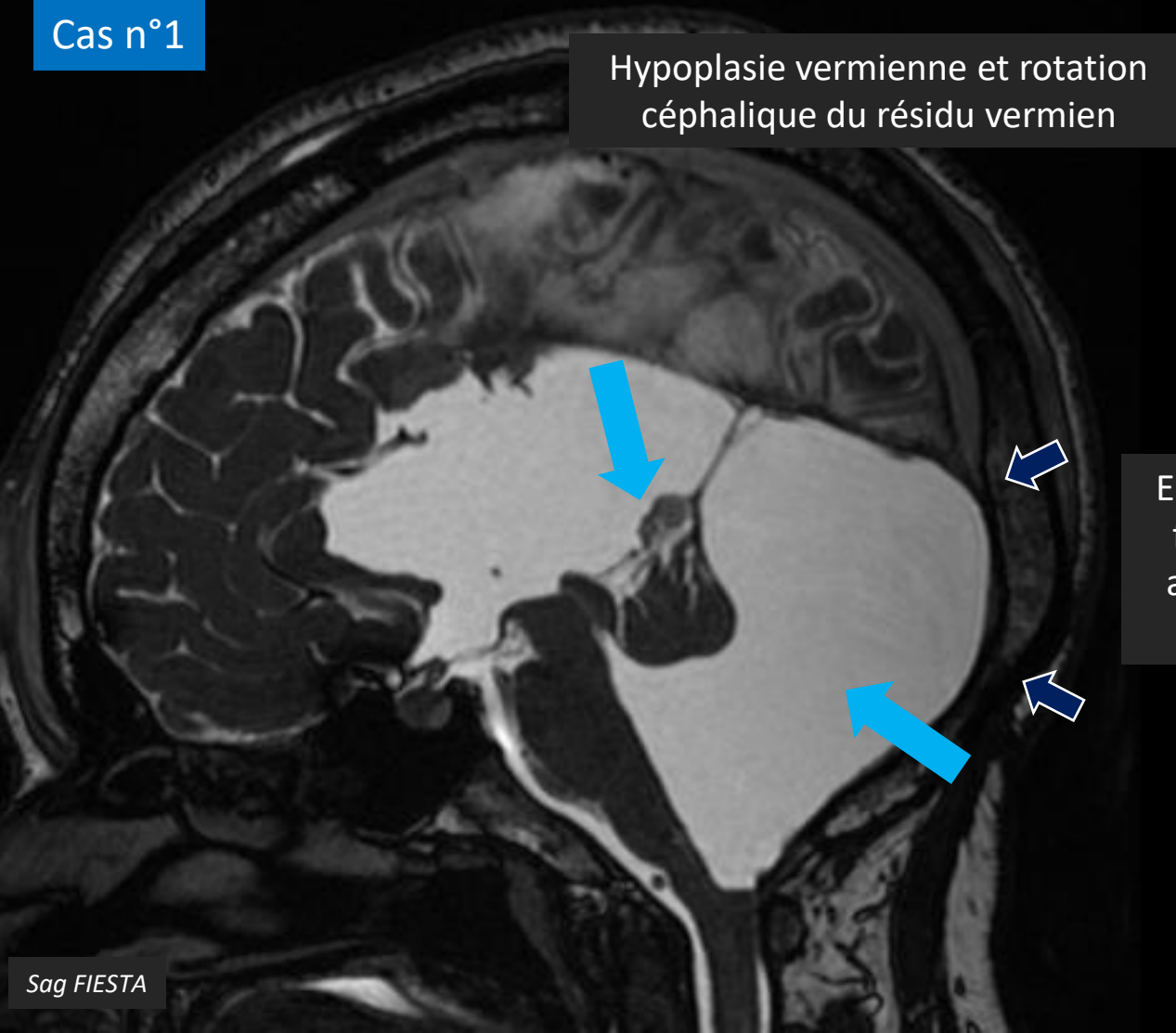


IRM foetale – Sag T2- Ax T2

Dandy-Walker

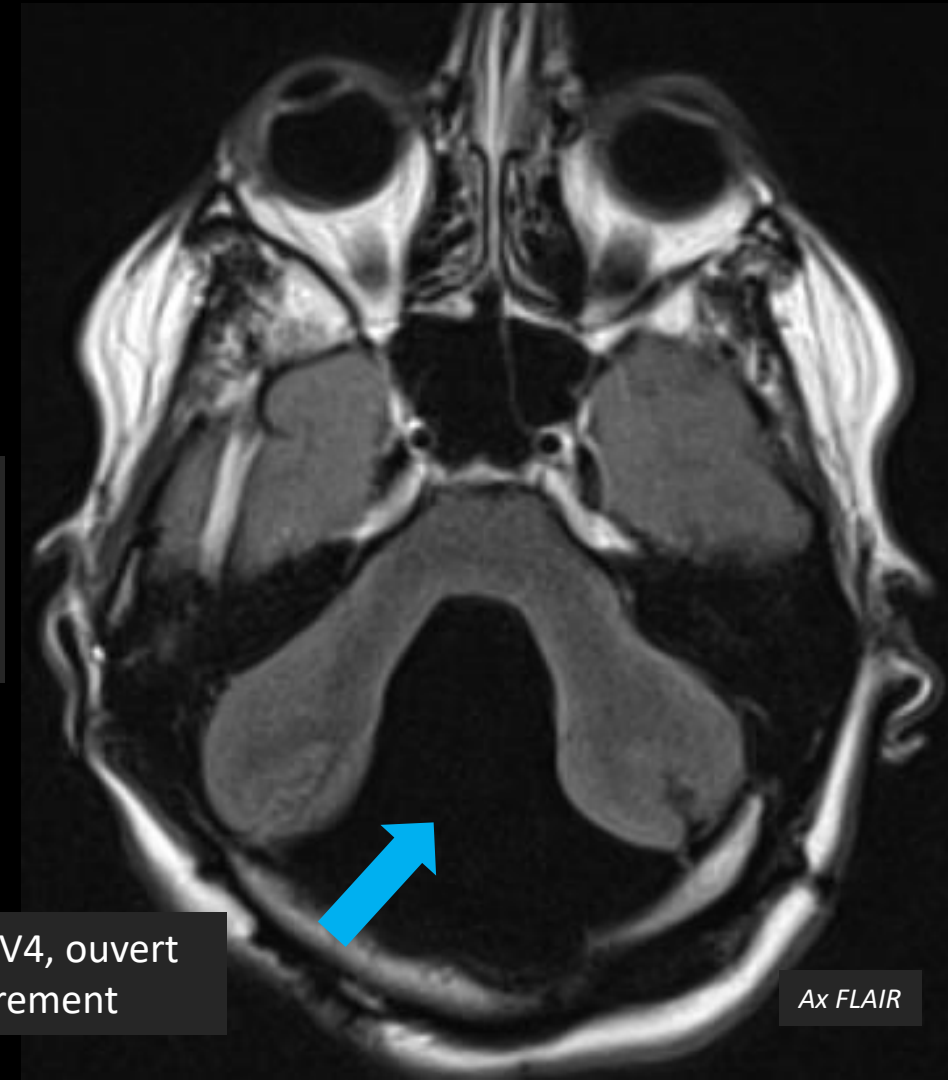
Physiopathologie – Aspect en imagerie

Cas n°1



Elargissement de la fosse postérieure avec ascension du torcular

Dilatation du V4, ouvert postérieurement



Ax FLAIR

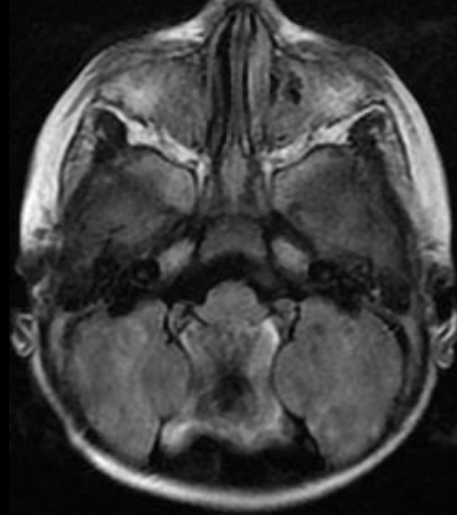
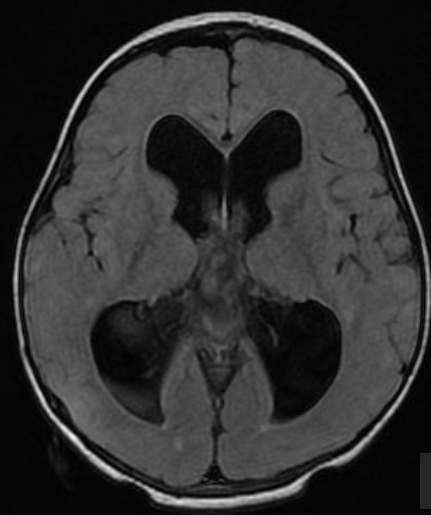
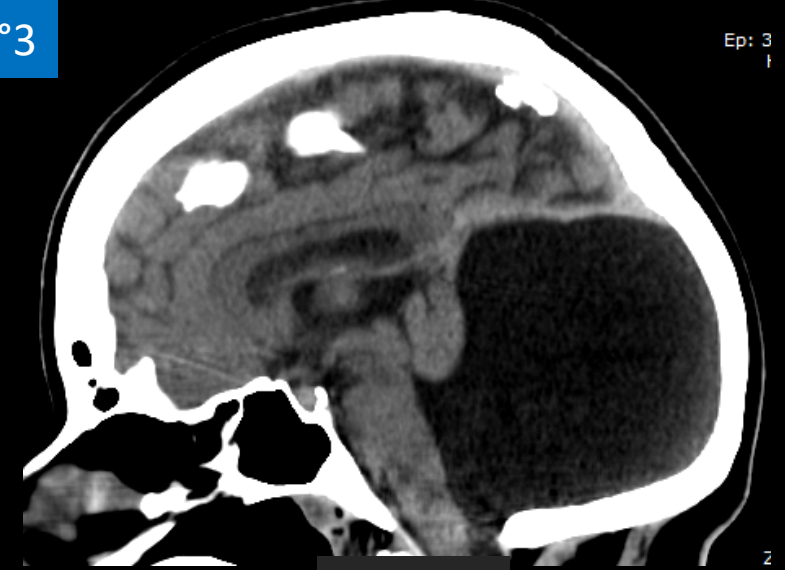
Dandy-Walker

Physiopathologie – Aspect en imagerie

Cas n°2



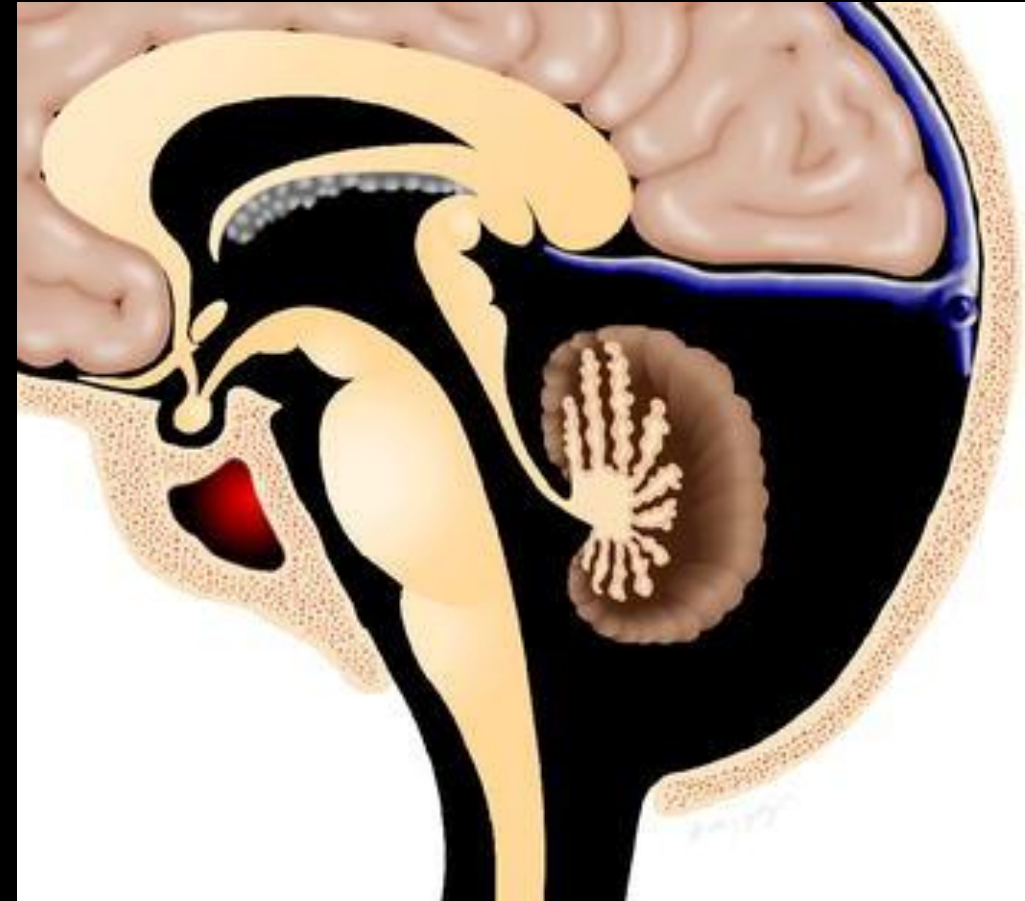
Cas n°3



Hypoplasie vermienne inférieure isolée

Physiopathologie – Aspect en imagerie

- Des cas de Dandy-Walker « incomplets » ont été décrits sous les termes de « Dandy-Walker variant », « complexe de Dandy-Walker » ou « spectre de Dandy-Walker »
- A l'origine d'une confusion, ces termes sont plutôt à remplacer par une **description anatomique** telle l'hypoplasie vermienne ou l'hypoplasie cérébelleuse globale
- **Cliniquement :**
 - Développements cognitif, langagier et social normaux
 - 25% des patients présentent des troubles de la motricité fine



Hypoplasie vermienne inférieure isolée

Physiopathologie – Aspect en imagerie

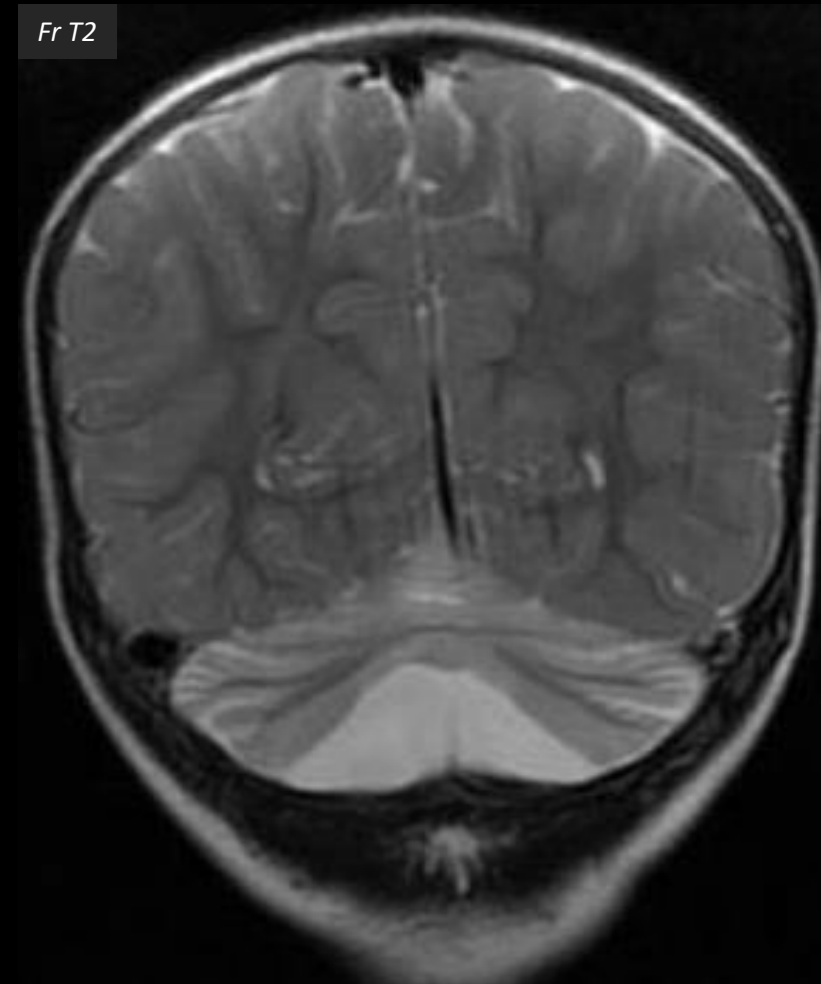
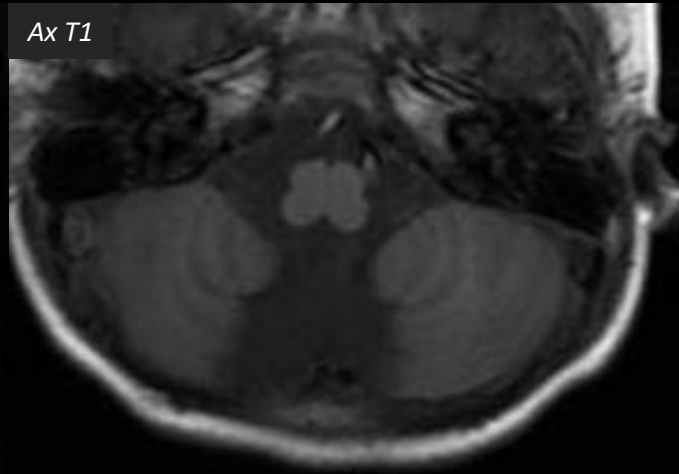
- Vermis hypoplasique
- Pas d'anomalie des hémisphères cérébelleux
- Fosse postérieure de taille normale
- V4 normal



Hypoplasie vermienne inférieure isolée

Physiopathologie – Aspect en imagerie

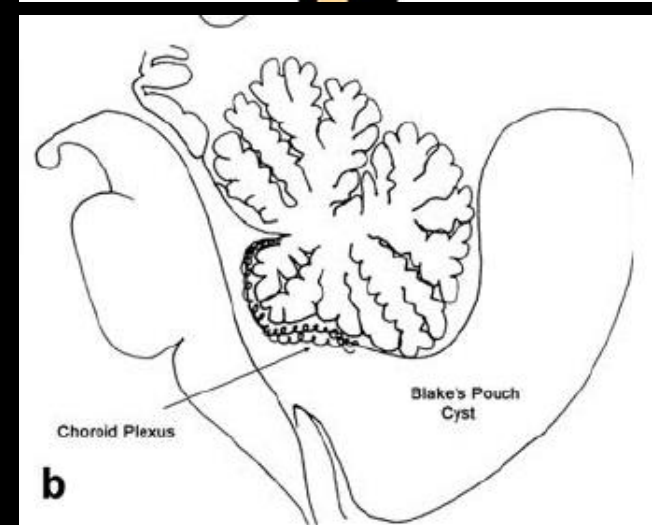
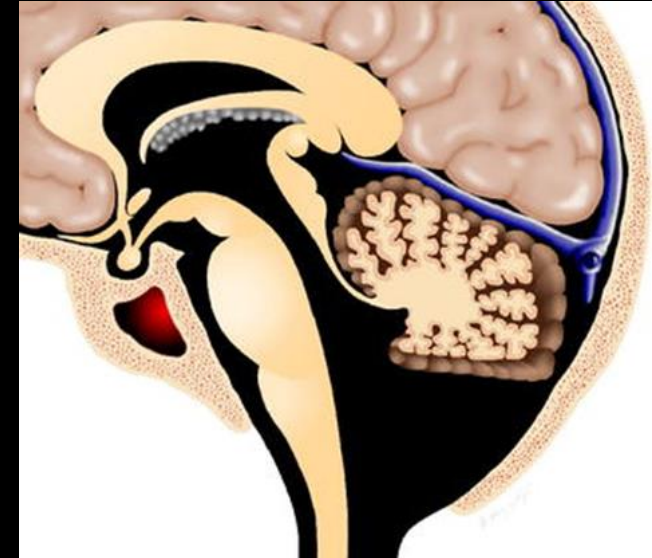
Cas n°1



Kyste de la poche de Blake

Physiopathologie – Aspect en imagerie

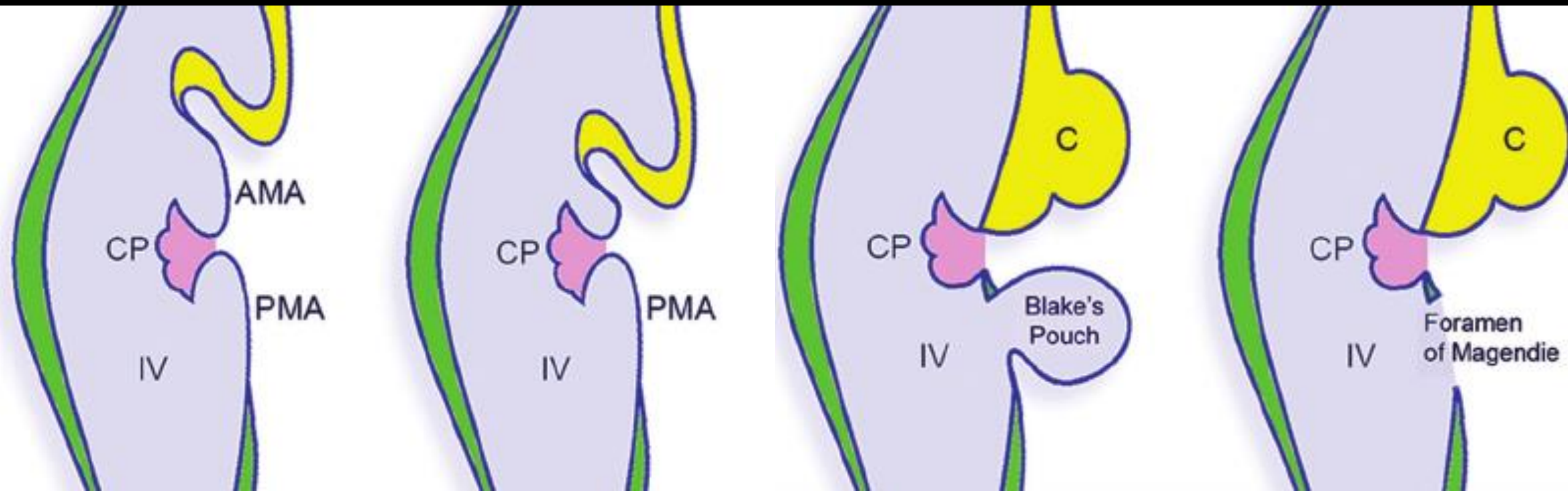
- **Joseph A. Blake** (1864-1937) (USA), travaux sur la physiologie du foramen de Magendie
- Individualisation du kyste de la poche de Blake par **Tortori-Donati** en 1996
- Rare mais sous-diagnostiquée
- **Asymptomatique ou signe d'HTIC dus à l'hydrocéphalie**
- **La poche de Blake est une structure normalement présente** au cours du développement embryonnaire, transitoire, régressant vers 12SA, au moment de la perméabilisation du foramen de Magendie
- Sa persistance est causée par l'**absence de perforation du foramen de Magendi**, à l'origine d'une dilatation du système ventriculaire jusqu'à la perforation des foramens de Luschka, plus tardive, compensant alors partiellement la circulation du LCS



Kyste de la poche de Blake

Physiopathologie – Aspect en imagerie

- Développement embryologique du toit du 4^{ème} ventricule :
 - Le plexus choroïde divise le toit du V4 en membrane antérieure et membrane postérieure
 - Le vermis cérébelleux se développe à partir de la membrane antérieure qui finit par disparaître
 - La poche de Blake apparaît comme une protrusion de la membrane postérieure
 - Celle-ci se perfore et fait communiquer les espaces sous-arachnoïdiens avec le V4 via le foramen de Magendie



Kyste de la poche de Blake

Physiopathologie – Aspect en imagerie

- Kyste infra-vermien à paroi fine, en communication avec le V4, mais restant séparé de la grande citerne
- Hydrocéphalie tétra-ventriculaire
- Surélévation de la tente du cervelet mais position normale du torcular
- La fosse postérieure est le plus souvent de taille normale
- Absence de malformation vermienne ou des hémisphères cérébelleux
- Possible extension du plexus choroïde du V4 au sein du kyste



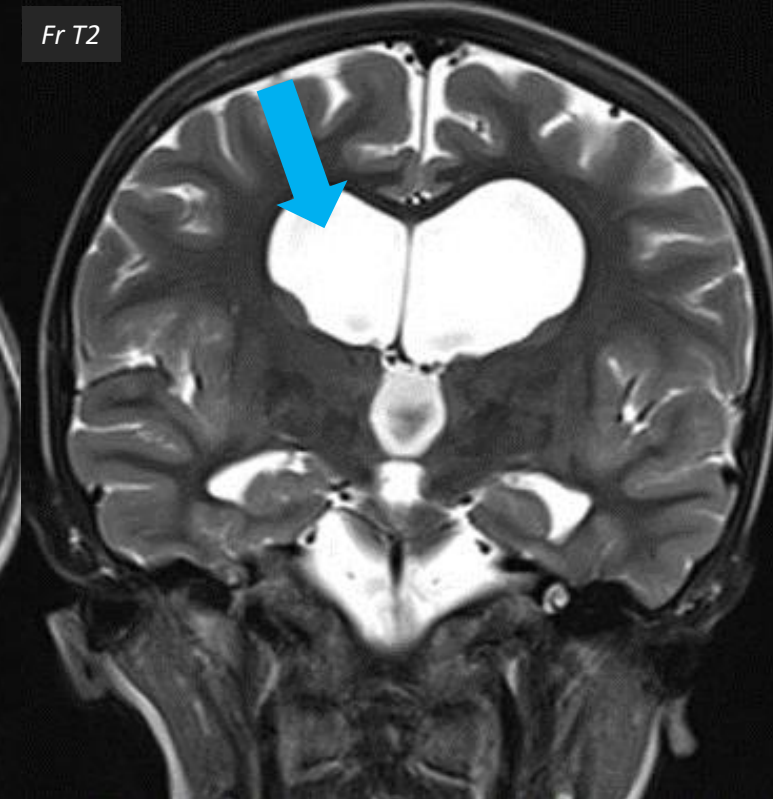
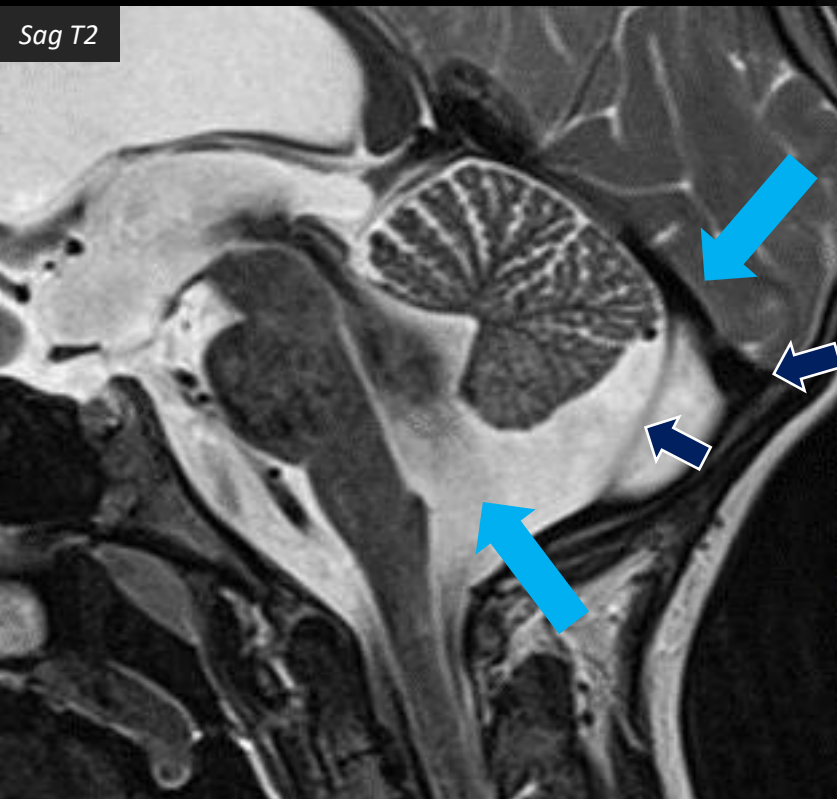
Kyste de la poche de Blake

Physiopathologie – Aspect en imagerie

Surélévation de la tente du cervelet mais position normale du torcular

Absence de malformation vermienne

Hydrocéphalie du V4 ou de l'ensemble du système ventriculaire



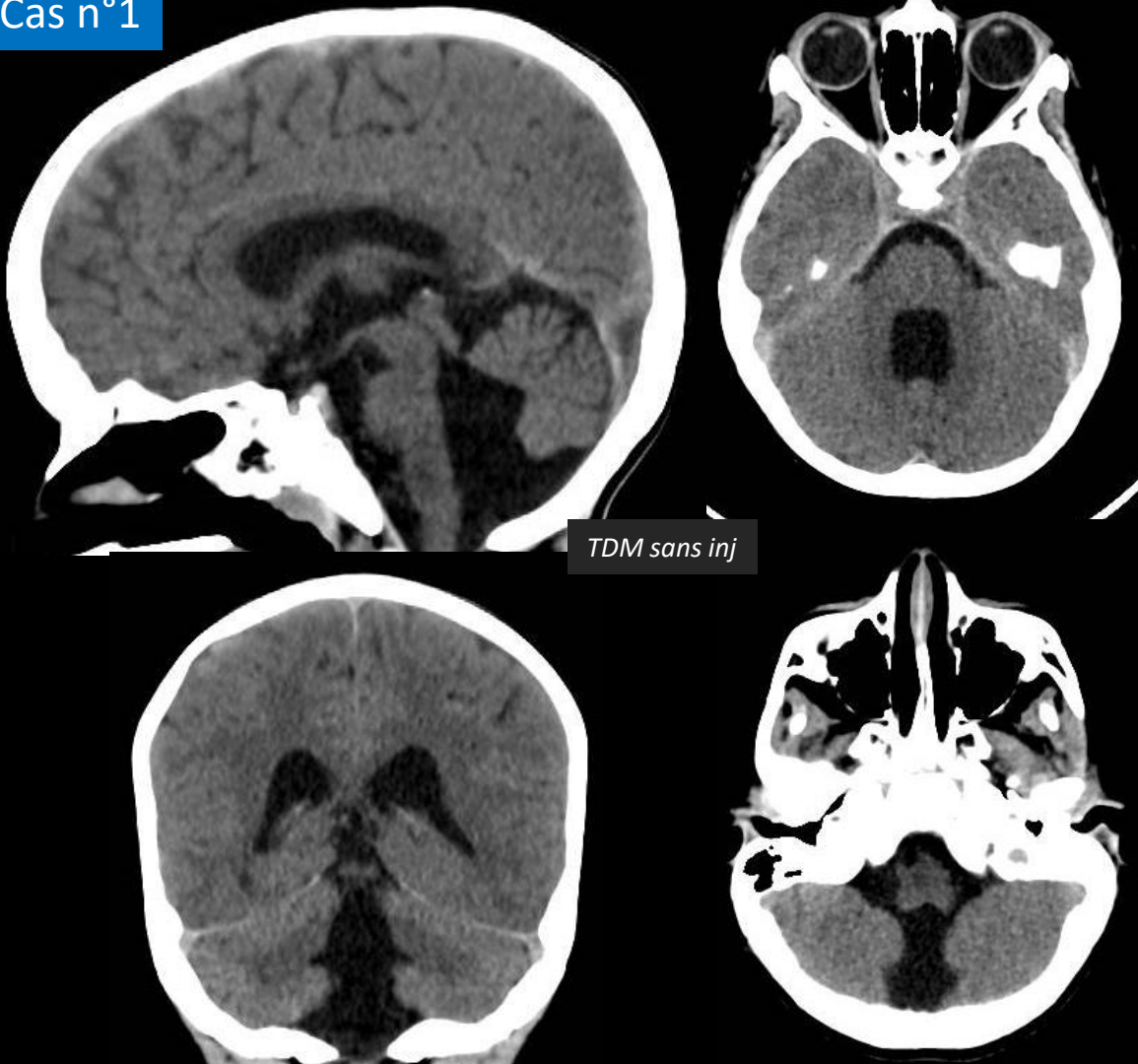
Kyste infra-vermien à paroi fine, en communication avec le V4, mais restant séparé de la grande citerne

Possible extension du plexus choroïde du V4 au sein du kyste

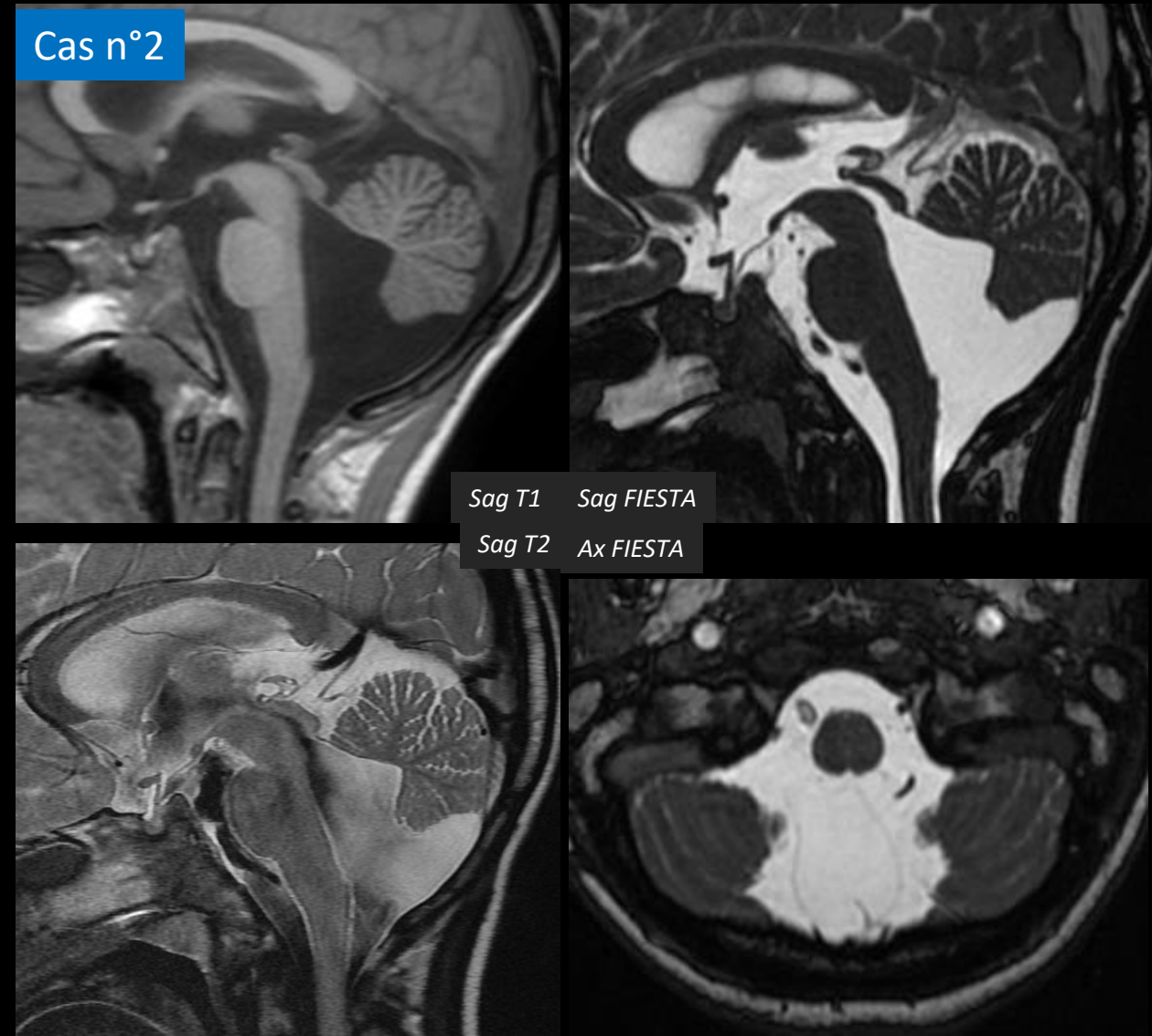
Kyste de la poche de Blake

Physiopathologie – Aspect en imagerie

Cas n°1



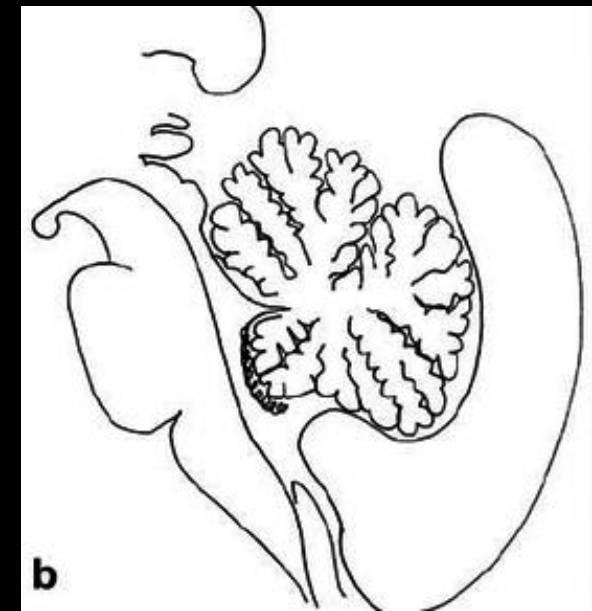
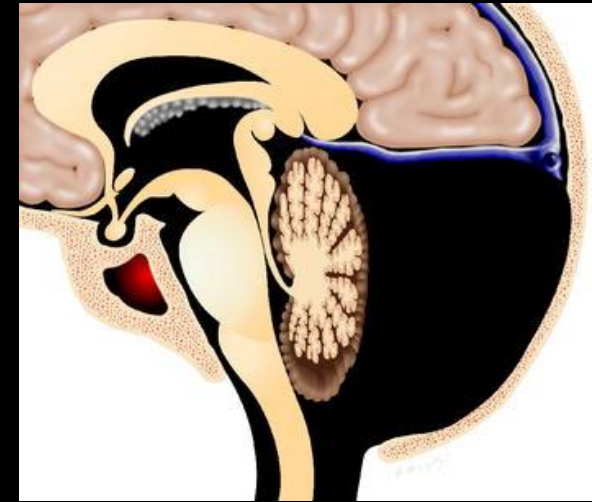
Cas n°2



Kyste arachnoïdien

Physiopathologie – Aspect en imagerie

- Se développent à partir de la **duplication de la membrane arachnoïdienne**, puis du remplissage de la membrane arachnoïdienne superflue avec du LCS formant un kyste qui ne communiquent pas avec le système ventriculaire ou l'espace arachnoïdien environnant
- Les parois du kyste sont constituées de **cellules arachnoïdiennes formant une fine membrane translucide**
- 1% des « masses » (au sens large du terme) intracrânienne
- **1/4 des kystes arachnoïdiens se localisent en fosse postérieure**, le plus souvent rétro-cérébelleux, moins fréquemment au niveau de l'angle ponto-cérébelleux ou au niveau du V4
- Généralement asymptomatique; fonction de leurs dimensions, peuvent être à l'origine d'une hydrocéphalie



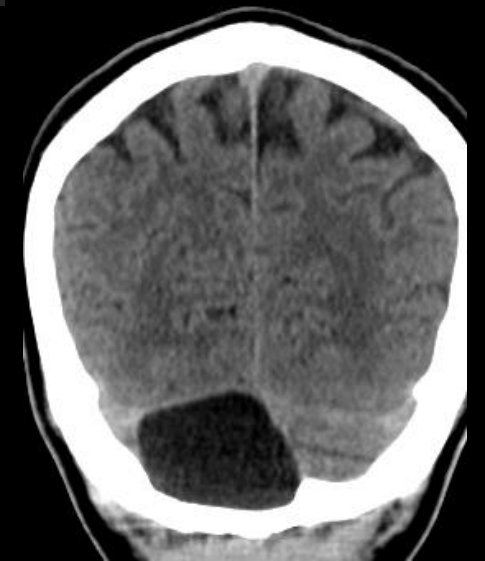
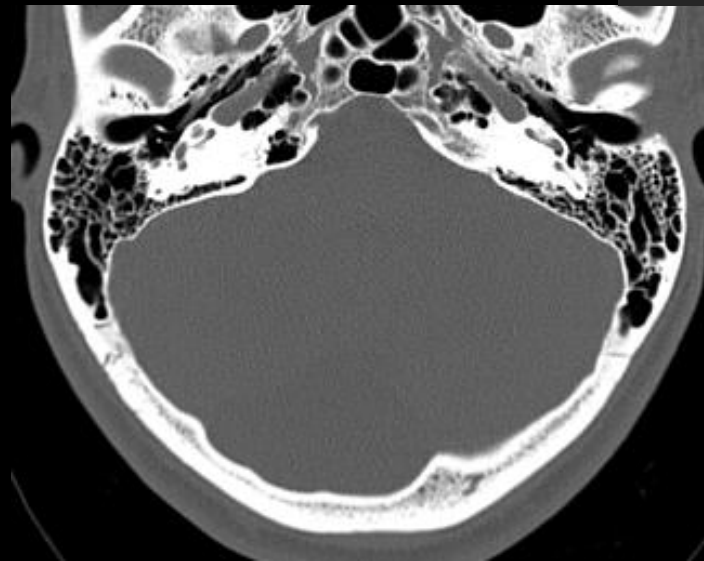
Kyste arachnoïdien

Physiopathologie – Aspect en imagerie

- Lésion kystique bien circonscrite, avec une **paroi fine difficilement perceptible**, de signal identique au LCS sur toutes les séquences
- Ne communique pas avec le V4 ou les ESA
- **V4 fermé**
- La tente du cervelet est normalement insérée mais peut présenter une surélévation si le kyste est de grande taille
- Peut être à l'origine d'un effet de masse sur les structures adjacentes
- **Scalloping sur la voûte crânienne**
- Peut conduire à une hydrocéphalie en cas de compression de l'aqueduc de Sylvius



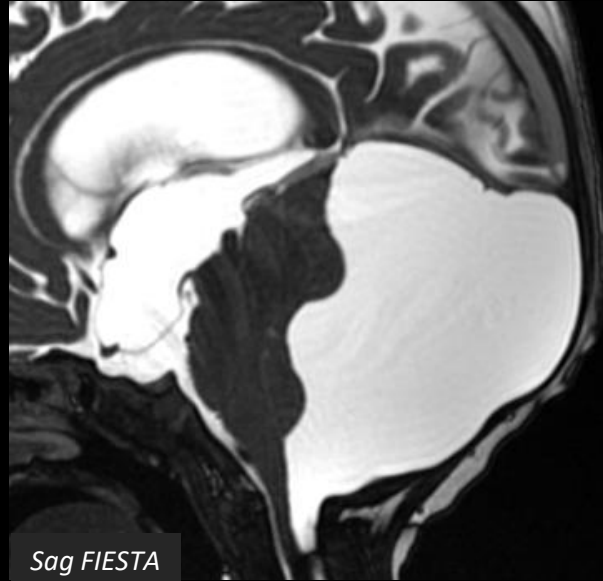
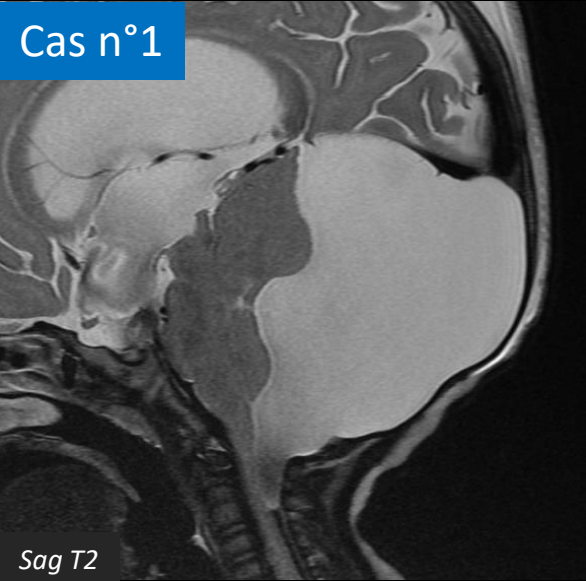
TDM sans inj



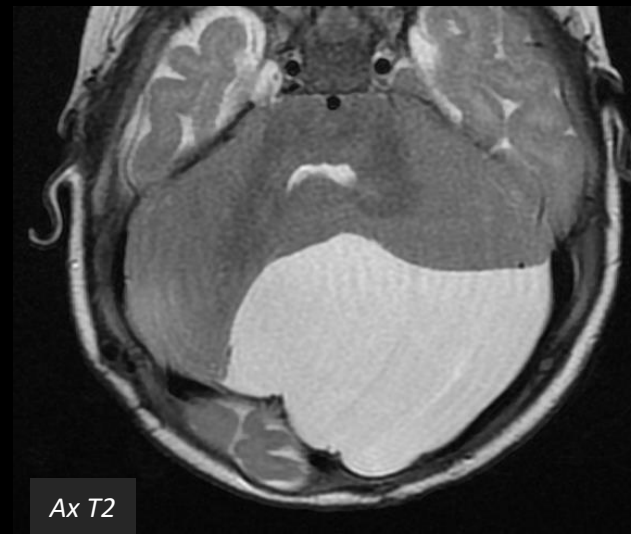
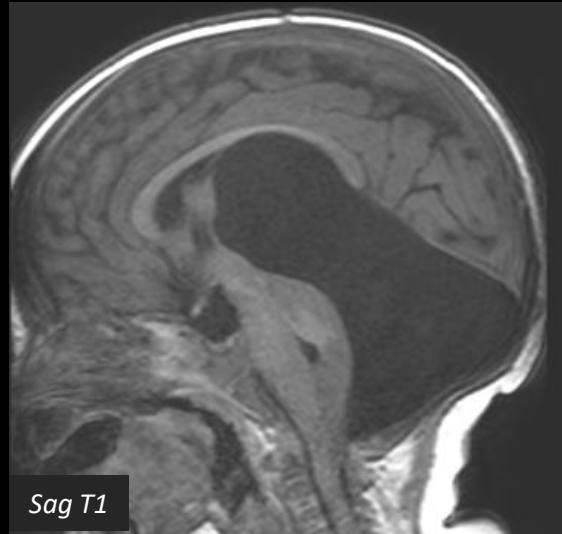
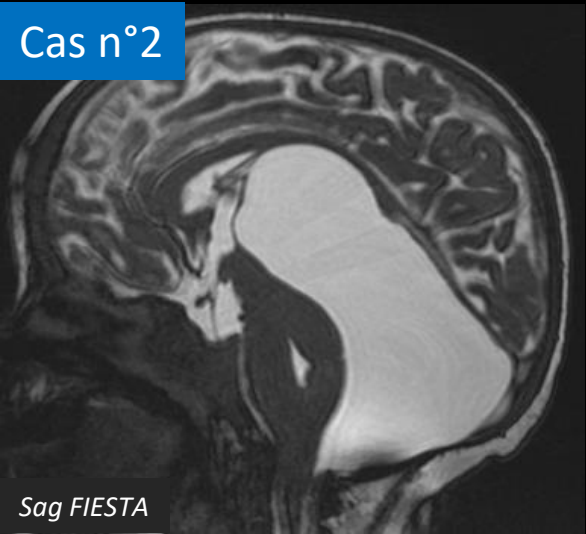
Kyste arachnoïdien

Physiopathologie – Aspect en imagerie

Cas n°1



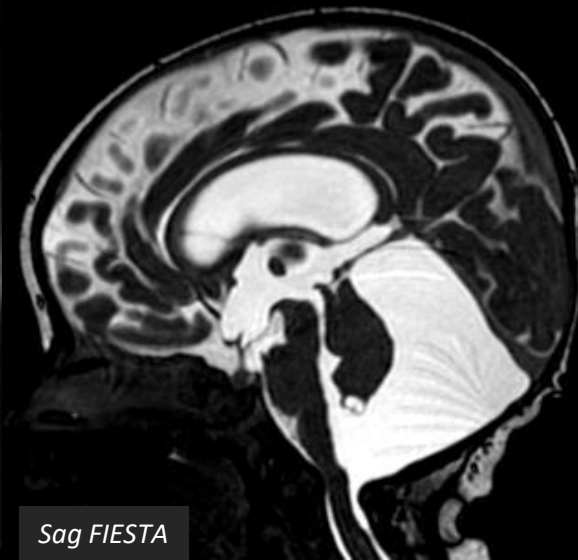
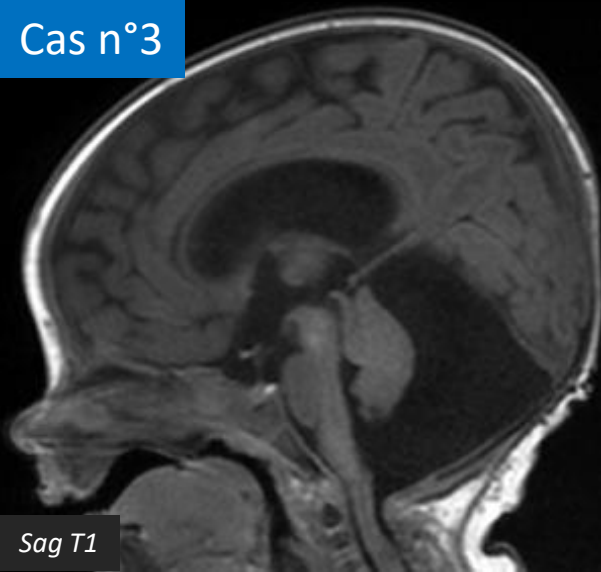
Cas n°2



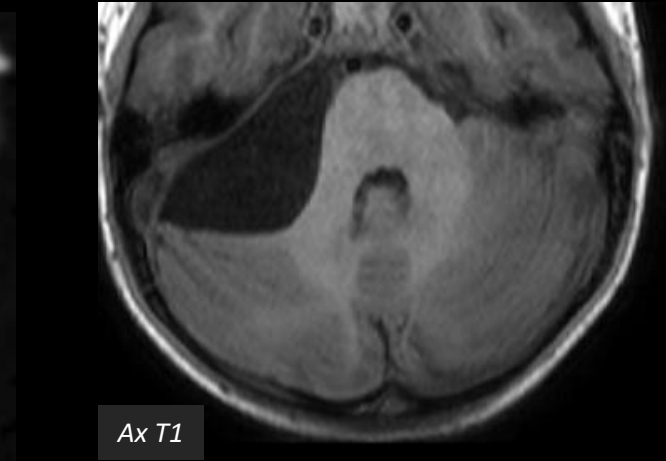
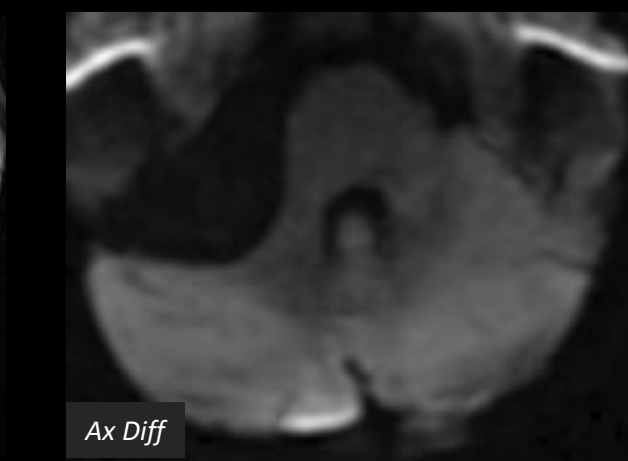
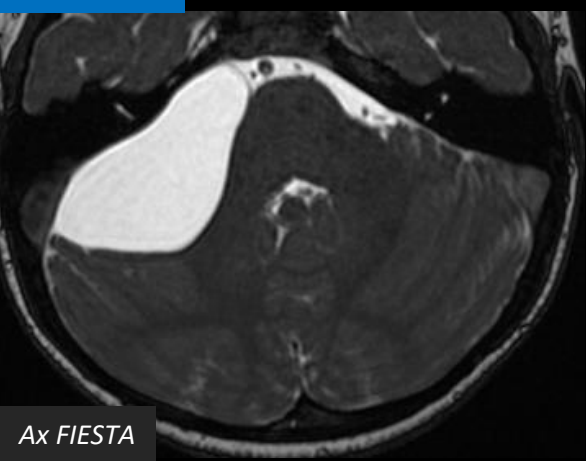
Kyste arachnoïdien

Physiopathologie – Aspect en imagerie

Cas n°3



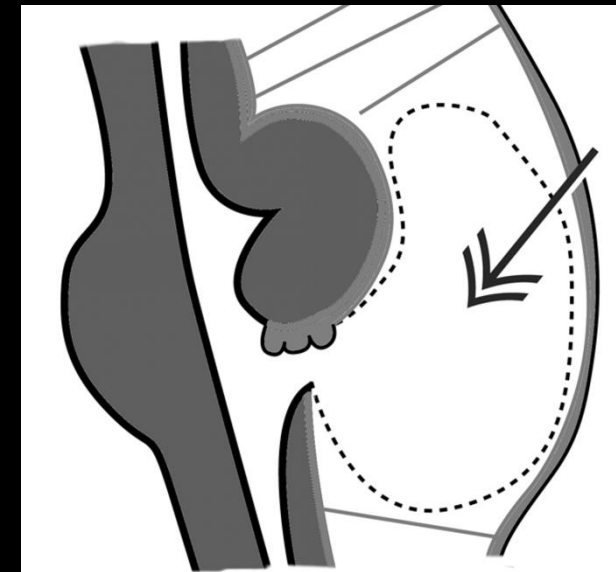
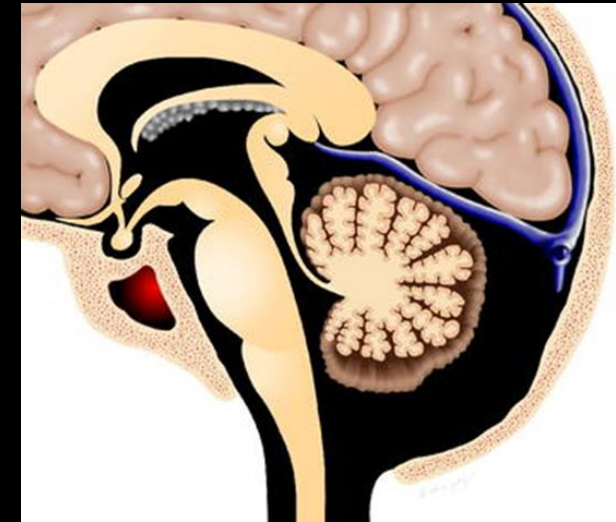
Cas n°4



Méga-grande citerne

Physiopathologie – Aspect en imagerie

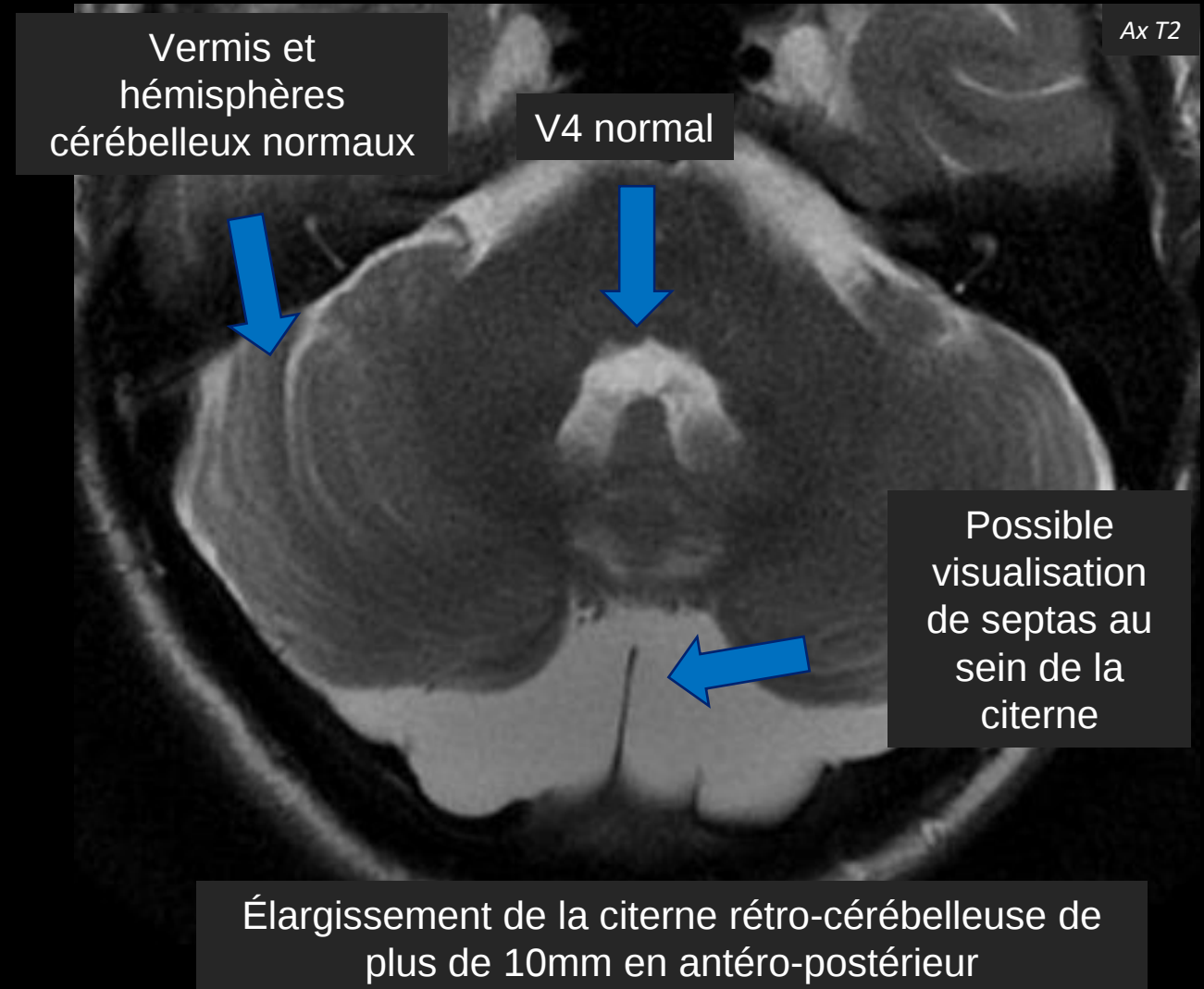
- Décrit pour la première fois par [Gonsette](#) et al. en 1968 sous le terme de *Mega cisterna magna*
- [Asymptomatique](#)
- Présent chez [1% de la population](#)
- Correspond à une variante de la normale caractérisée par un élargissement focal des espaces sub-arachnoidiens des portions inférieure et postérieure de la fosse postérieure
- [Résulterait de la fenestration tardive de la poche de Blake](#)



Méga-grande citerne

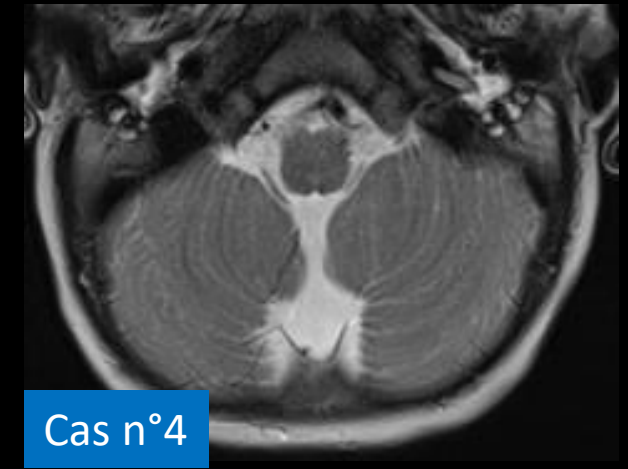
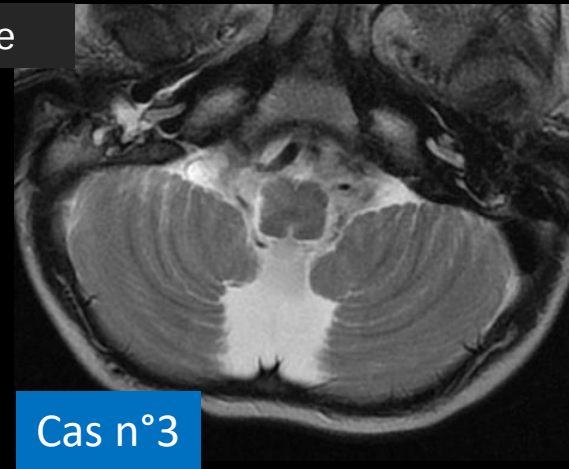
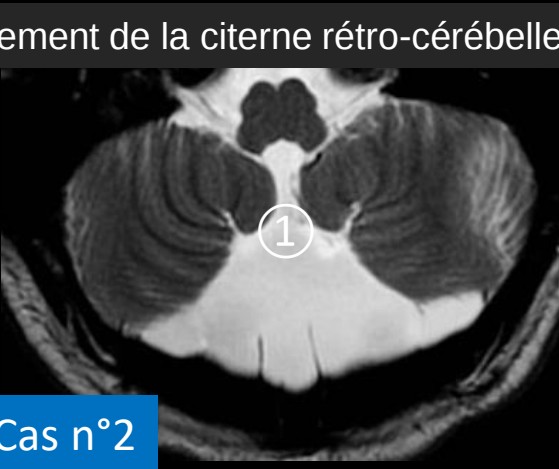
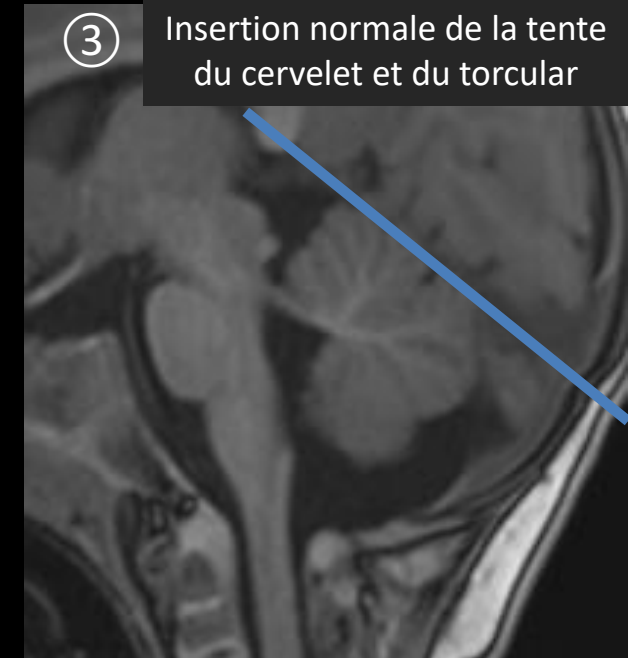
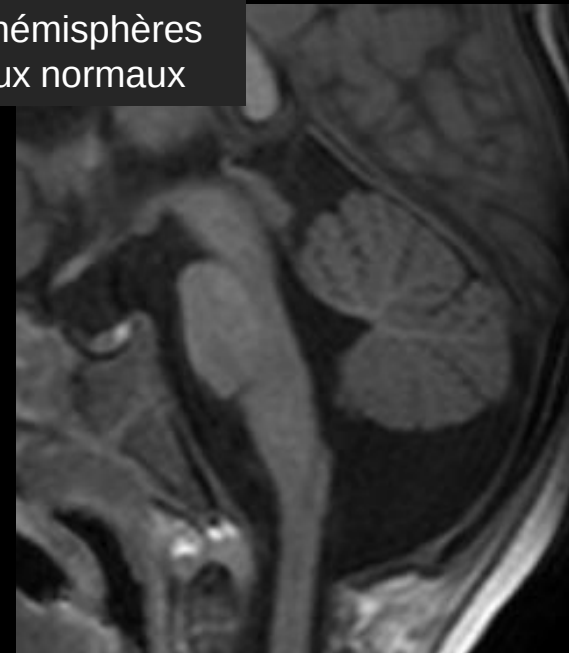
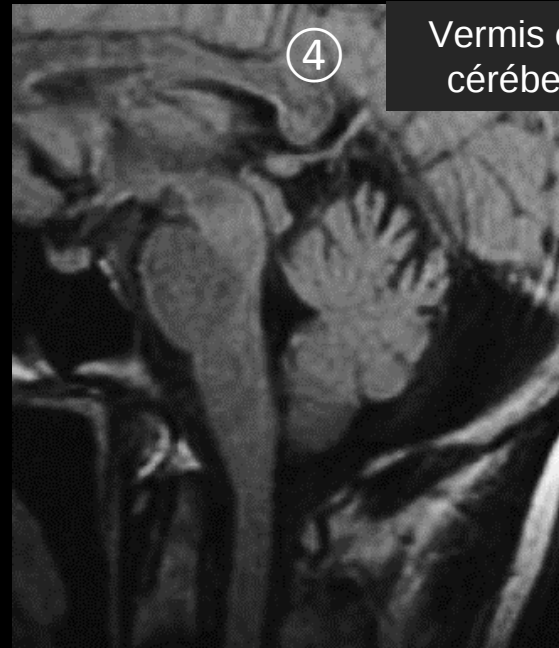
- Élargissement de la citerne rétro-cérébelleuse de plus de 10mm en antéro-postérieur
- V4 normal, fermé en bas
- Insertion normale de la tente du cervelet et du torcular
- Vermis et hémisphères cérébelleux normaux
- Possible visualisation de septas au sein de la citerne; correspondraient à des vestiges de la poche de Blake
- Communique librement avec le V4 et les ESA
- Absence d'hydrocéphalie

Physiopathologie – Aspect en imagerie



Méga-grande citerne

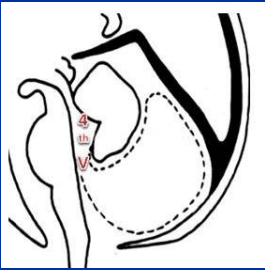
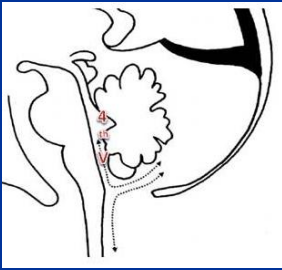
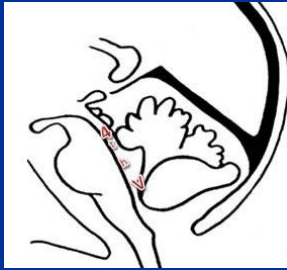
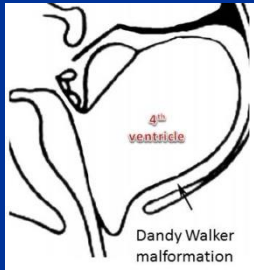
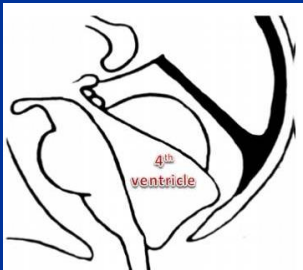
Physiopathologie – Aspect en imagerie



Conclusion

Tableau de synthèse

Azab WA, Shohoud SA, Elmansoury TM, Salaheddin W, Nasim K, Parwez A. Blake's pouch cyst. Surg Neurol Int 24-Jul-2014;5:112

	Kyste de la poche de Blake	Méga-grande citerne	Kyste arachnoïdien	Dandy Walker	Hypoplasie vermienne inférieure
					
	Anomalie de la membrane postérieure		Dédoublement de l'arachnoïde	Anomalie de la membrane antérieure	
Vermis	Normal	Normal	± refoulé	Hypoplasie et rotation crâniale	Hypoplasie
V4	Dilaté	Normal	± refoulé	Très dilaté	Dilaté
Fosse postérieure	Normale ou élargie	Normale	Normale ou élargie	Elargie	Normale
Hydrocéphalie	Oui	Non	Non	Oui	Non

Conclusion

Arbre diagnostic

Elargissement des espaces liquidiens de la fosse postérieure

Les pathologies du cervelet et
des espaces péri cérébelleux.
Eléonore Blondiaux. JFR 2017

V4 ouvert

V4 fermé

Insertion haute de la tente
du cervelet et du torcular

Insertion normale de la tente
du cervelet et du torcular

Surrélévation de la partie
distale de la tente

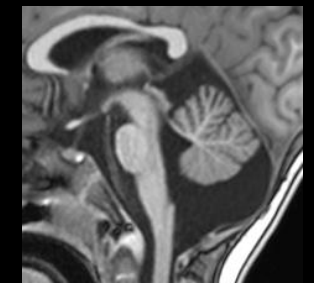
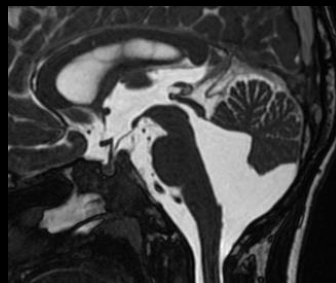
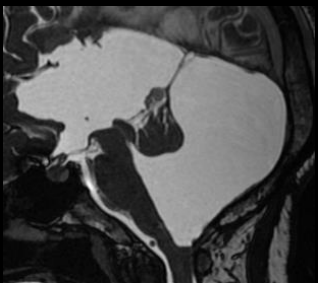
Insertion normale de la tente
du cervelet et du torcular

Malformation de
Dandy-Walker

Poche de Blake
persistante

Kyste arachnoïdien
rétro-cérébelleux

Méga-grande citerne



1- Concernant le syndrome de Dandy-Walker :

- a) Il est le plus souvent sporadique
- b) La mortalité de ce syndrome est relativement faible
- c) Le V4 est largement ouvert
- d) Il existe une hypoplasie vermienne
- e) La tente du cervelet et le torcular sont en positions normales

2- Concernant le kyste de la poche de Blake :

- a) La poche de Blake est une structure physiologique du développement embryonnaire
- b) Sa persistance est due à l'imperforation du foramen de Magendie
- c) Le V4 est largement ouvert
- d) Il existe rarement une hydrocéphalie
- e) Le plexus choroïde n'entre pas dans la portion kystique

3- Concernant le kyste arachnoïdien et la méga-grande citerne :

- a) Le kyste arachnoïdien ne communique pas avec les ESA alors que la méga-grande citerne oui
- b) Le kyste arachnoïdien peut être à l'origine d'un scalloping de la voute
- c) Le kyste arachnoïdien et la méga-grande citerne n'exercent pas d'effet de masse sur les structures adjacentes
- d) Dans la méga-grande citerne, le V4 est ouvert, alors qu'il est fermé dans le kyste arachnoïdien
- e) Le vermis et les hémisphères cérébelleux sont normaux en cas de méga-grande citerne



1- a, c, d
2- a, b, c
3- a, b, e