

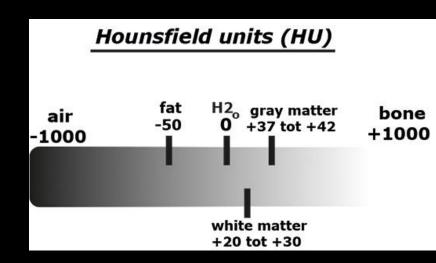
#### Scanner

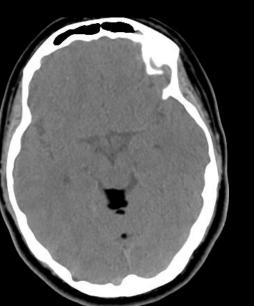
#### S'assurer de la composante graisseuse

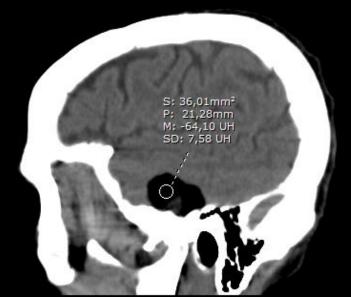
 Densité graisseuse = densité basse, <-60 UH le plus souvent

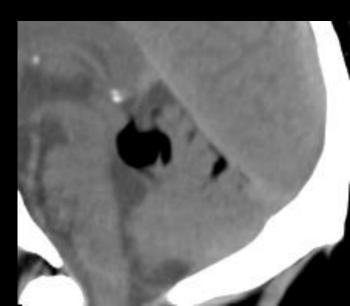


- Sur un fenêtrage parenchymateux cérébral standard, la graisse est très hypodense, et peut en imposer pour de l'air
- Intérêt du fenêtrage et si besoin, de la mise en place d'une ROI!









#### Scanner

#### Intérêt du fenêtrage!



pneumoventriculie et pneumencéphalie spontanées (pas de notion de traumatisme...), chez un patient suivi pour ... kyste dermoïde!

Patient adressé pour suspicion de

Un fenêtrage adapté et une ROI permettent de redresser le diagnostic en faveur d'une rupture du kyste dermoïde connu!

18.20mm² 15,29mm Vk -30,45 HU S: 29,18mm<sup>2</sup>

CP: 19,67mm M: 5,62 HU : 7,09mgg; 4,27 HU 9,45mm M: 295,99 HU SD: 121,60 HU



#### **IRM**

#### S'assurer de la composante graisseuse

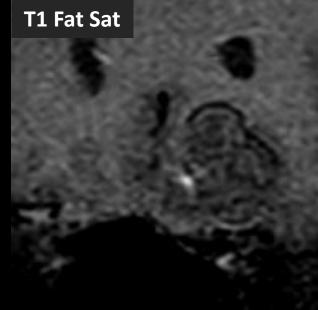
- Hypersignaux T2 et T1 spontané
- Chute du signal sur les séquences avec saturation de la graisse
- Parfois le contingent graisseux et peu abondant : utilité de l'artéfact de déplacement chimique

#### Hypersignal T1 spontané:

- LipidesMethér
  - Methémoglobine
  - Mélanine
  - ProtéinesCalcifications



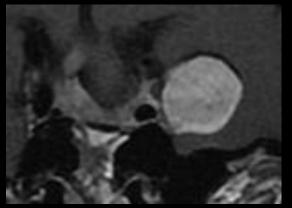




#### **IRM**

#### Artefact de déplacement chimique

- Cet artefact est lié aux différences de résonance des protons de l'eau et de la graisse
- Il se traduit par un décalage le long de l'axe du gradient de fréquence
- Il augmente avec le champ magnétique et avec la taille de la lésion
- Sur les séquences en T1 ES: bande hyperintense à la jonction eau – graisse et hypointense à la jonction graisse-eau





 Sur les séquences T1 EG: aspect de bordure hypointense entourant la lésion = artefact en "encre de chine"



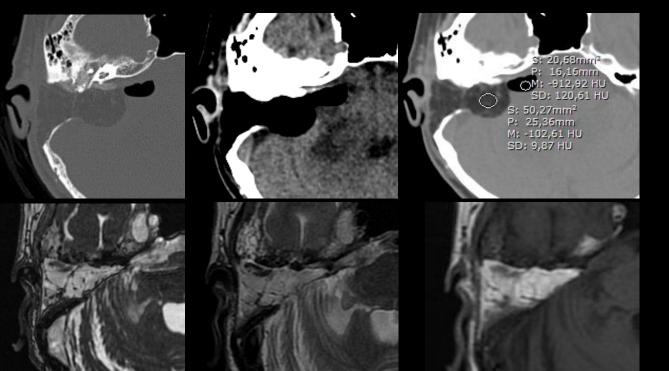


#### **Comblement graisseux**

#### La graisse venue d'ailleurs

- Greffon graisseux abdominal autologue
- Permet, par la plasticité de la graisse, un comblement de tous les espaces morts créés par les voies d'abord chirurgicales, gage d'une étanchéité parfaite, ainsi qu'un soutien des structures

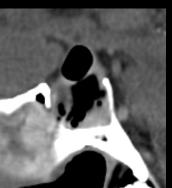


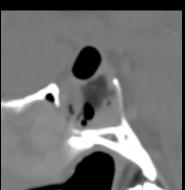


Exérèse de neurinome avec voie d'abord translabyrinthique : bouchon graisseux venant combler la voie d'abord chirurgicale

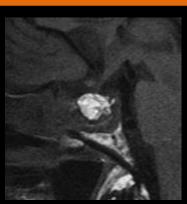
#### **Comblement graisseux**

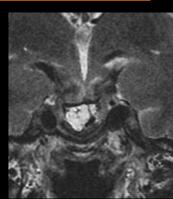
#### La graisse venue d'ailleurs



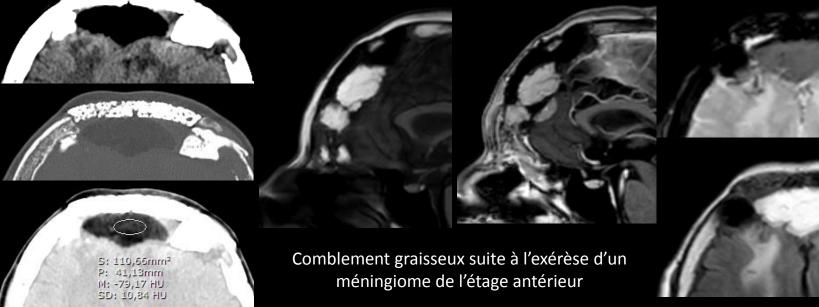








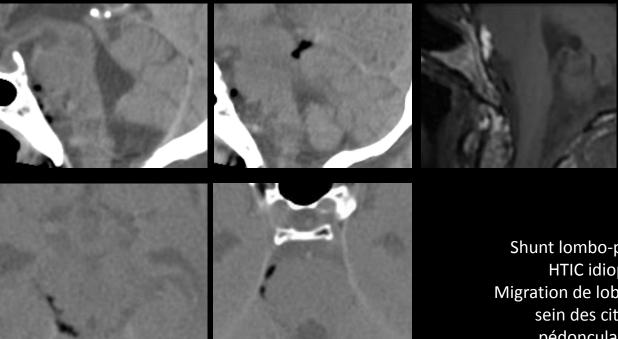
J2 de l'exérèse d'un macroadénome hypophysaire : comblement graisseux de la voie d'abord transphénoidale



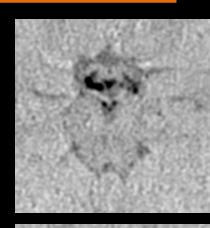
#### **Comblement graisseux**

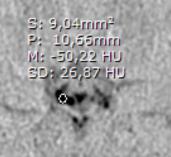
#### La graisse venue d'ailleurs

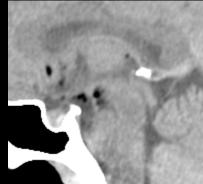
Migration occasionnelle d'une partie du comblement graisseux



Shunt lombo-péritonéal pour HTIC idiopathique:
Migration de lobules graisseux au sein des citernes interpédonculaire et optochiasmatique







Méningiome de C2 opéré avec comblement graisseux sur la voie d'abord : Migration de lobules graisseux au sein des citernes de la base

#### **Embolie graisseuse**

#### La graisse venue d'ailleurs

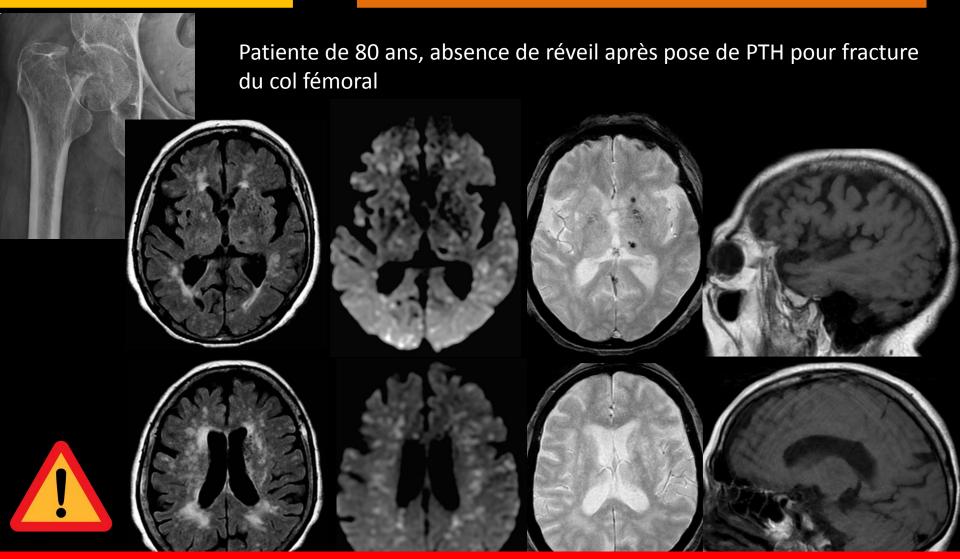
- Complication rare, grave, des fractures des os longs (0,9 à 2,2%)
- Origine traumatique (90 % cas) ou non (chirurgie orthopédique, lipectomie, CEC, pancréatite aigue, etc)
- La survenue d'une embolie graisseuse dépend de la localisation et du nombre de fractures (incidence = 0,5 à 2% en cas de fracture isolée d'un os long – 5 à 30% en cas de fractures multiples incluant le bassin)
- Manifestations
  - Pulmonaires: Hypoxie
  - SNC: céphalée, confusion, encéphalopathie, coma, crise convulsive
  - Cutanées (60%): pétéchies apparait en 2 à 4 jours
  - +/-Rétines (hémorragies en flammèche, taches blanches cotonneuse au voisinage ), Rein, Myocarde
- Intervalle libre quelques heures à quelques jours;
   Pronostic d'autant plus sombre que cet intervalle libre est court
- Secondairement: tachycardie, fièvre, anémie, thrombocytopénies

- Pathogénie : 2 théories :
  - Mécanique : embolisation de gouttelettes graisseuses provenant de la moelle osseuse au niveau du foyer de fracture
  - Chimique: instabilité des émulsions lipidiques entrainant un dépôt diffus avec lésions de l'endothélium vasculaire et activation de la coagulation
- Imagerie :
  - Scanner souvent sans particularité
  - IRM +++: micro hypersignaux T2, non confluents, touchant la substance blanche et le cortex (nombre corrélé au score de Glasgow) avec aspect de « ciel étoilé ». Ces lésions disparaissent en quelques semaines ou mois

| Grade   | MRI Finding   | Echelle de Takahashi |
|---------|---|----------------------|
| Grade o | No abnormality  |                      |
| Grade 1 | Several small spotty high-intensity lesions seen in the deep white matter or deep brain structures  |                      |
| Grade 2 | Either many small spotty high intensity lesions or macular lesions which represented confluent spotty lesions in the deep white matter or deep brain structures |                      |
| Grade 3 | Large macular high-intensity lesions in the deep white matter   |                      |

#### **Embolie graisseuse**

#### La graisse venue d'ailleurs



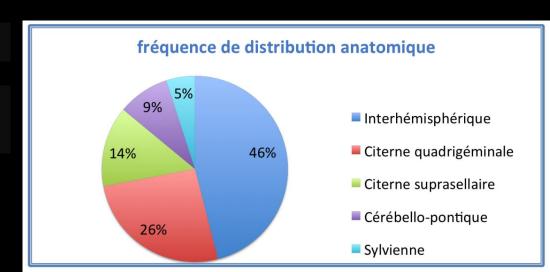
Le contenu lipidique des emboles n'est pas directement visualisé compte tenu de leur petite taille!

### Lipome

- Lésion congénitale, rare (0,1 % des « tumeurs » intra crâniennes)
- Le lipome intracrânien n'est pas une tumeur mais une malformation due à la persistance anormale de la «meninx primitiva »/ méninge primitive et une différenciation lipomateuse de celle-ci lors du développement des espaces sous-arachnoïdiens → HETEROTOPIE
- Cela explique la localisation méningée exclusive des lipomes, l'absence d'effet de masse et la présence de vaisseaux ou de nerfs traversant les lésions, de même l'absence de plan de clivage entre le lipome et les structures environnantes. Pour ces raisons, un traitement chirurgical doit être évité ou être partiel
- Les espaces sous-arachnoïdiens différenciés de manière anormale peuvent interférer avec le développement du tissu parenchymateux, entraînant une hypoplasie ou dysplasie des structures adjacentes

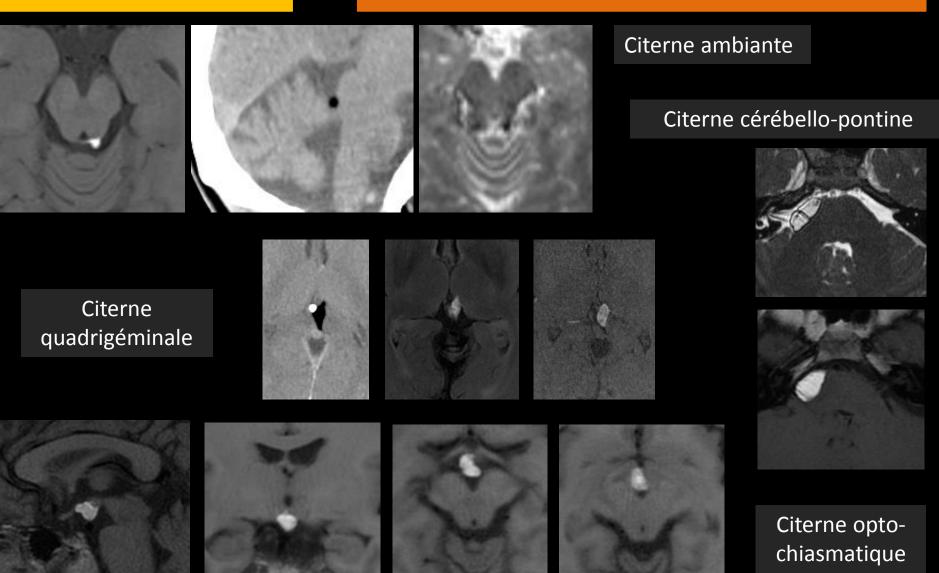
#### 90 % se situent sur la ligne médiane

Mais les lipomes ne représentent que 5% des tumeurs calleuses



### Lipome

Topographie classique : ligne médiane et angle ponto cérébelleux

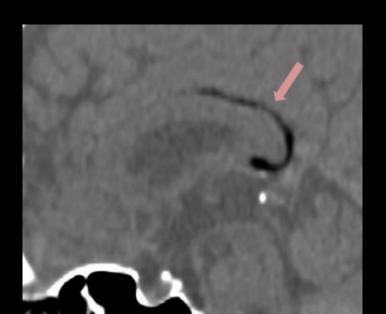


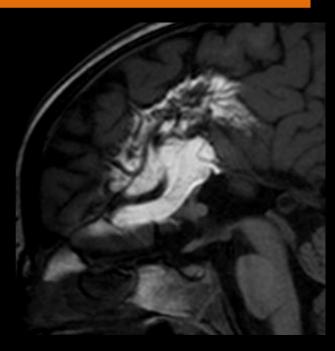
### Lipome

Focus: Deux types de lipomes du corps calleux

#### **Antérieurs ou tubulonodulaires :**

- Arrondis ou nodulaires
- > 2cm d'épaisseur
- Calcifications linéaires périphériques
- Fréquemment associés à une hypogénésie / agénésie du corps calleux, des anomalies des lobes frontaux, calcifications, et / ou des anomalies oculaires.
- Peut s'étendre dans les plexus choroïdes des ventricules latéraux
- Et parfois des malformations cranio faciales de type encéphalocèle





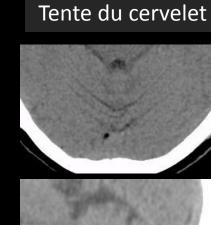
#### Postérieurs ou curvilignes

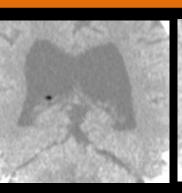
- Minces et allongés le long de la marge du corps calleux,
- < 1 cm ď épaisseur</p>
- En arrière sur le splénium
- Moins souvent associés à des anomalies corps calleux et/ou d'autres anomalies encéphaliques

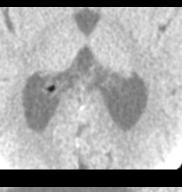
### Lipome

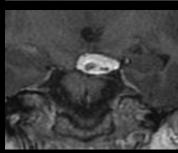
#### Lipomes de topographies plus rares

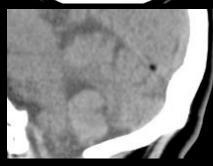
Citerne interpédonculaire







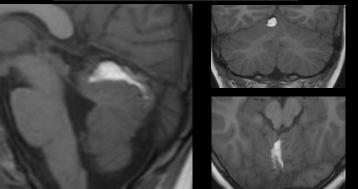


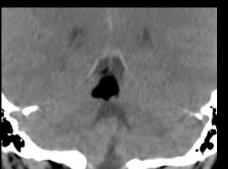


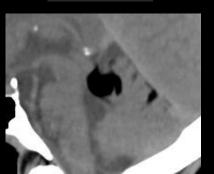


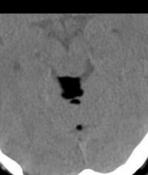
Vermien supérieur

Vermien









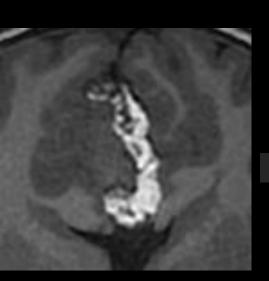
### Lipome

#### Anomalies liées à la présence des lipomes intracrâniens

- Dysgénésie/agénésie du corps calleux (la plus courante), agénésie du septum pellucidum
- Agénésie du vermis cérébelleux
- Tumeurs de l'hypophyse

Schwanomes acoustiques

Lipome tubulonodulaire de la ligne médiane



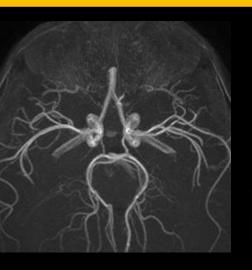
Micropolygyrie

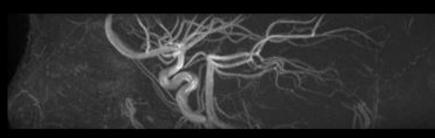


Colpocéphalie

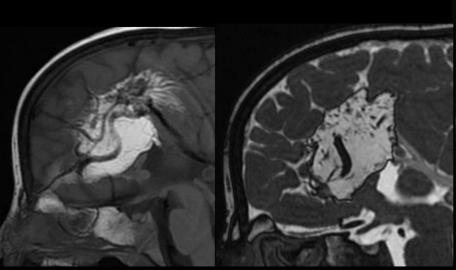
### Lipome

#### Anomalies liées à la présence des lipomes intracrâniens





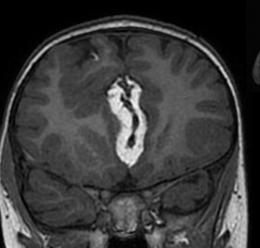
Artère cérébrale antérieure unique à partir de A2







- Anévrisme
- MAV
- Ectasies/ dysplasies vasculaires
- Apports et drainages anormaux



#### **Tératome**

 Tumeur germinale développée à partir de cellules embryonnaires plus différenciées dont le degré de maturation est de type foetal (tératome immature = malin) ou adulte (tératome différencié ou mature = bénin)

#### Tumeurs rares

- 2 % de l'ensemble des tumeurs cérébrales de l'enfant/ du sujet jeune (90% < 20 ans, moyenne : 12 ans)
- 0,3 à 0,5% des tumeurs de l'adulte
- Evolution variable selon la taille de la lesion, son siège et sa nature histopathologique (survie à 10 ans d'un tératome mature = 90% vs tératome immature = 70%)
- Localisations préférentielle sur la ligne mediane : 95% surviennent le long d'un axe s'étendant de la citerne supra sellaire vers la glande pinéale (80% autour du 3ème ventricule)
- Topographie intra ou extra parenchymateuse

#### **Tératome**

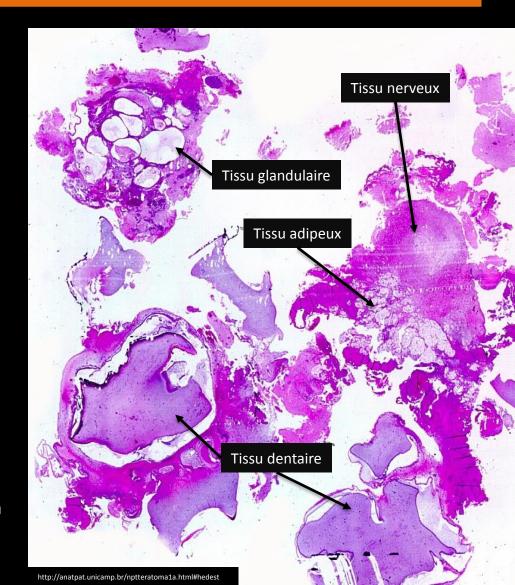
#### Anatomopathologie

#### Macroscopie :

- Tumeur de consistence assez ferme, principalement solide, mais pouvant comporter des formations kystiques de consistence rénitente
- La tranche de section objective des foyers charnus ou kystiques à contenu grumeleux enserrant parfois des cheveux, des structures calcifies voir ossifiées

#### • Microscopie :

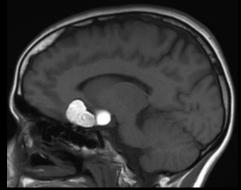
- Les 3 feuillets embryonnaires peuvent être presents: ectoderme (peau, structures nerveuses), endoderme (structures digestives et pulmonaires) et mésoderme (structures mésenchymateuses de type musculaire, ostéocartilagineux...)
- Ces différents feuillets réalisent le plus souvent des structures organoides
- Les tératomes immatures se distinguent par la presence de foyers tumoraux dont la morphologie rappelle celles des structures foetales

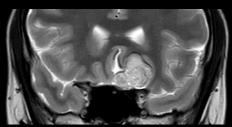


#### **Tératome**

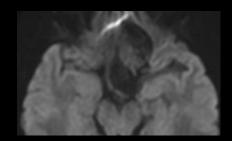
#### Tératome mature = bénin

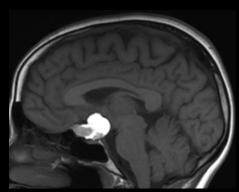
- Lésion polylobée, unique, non invasive, hétérogène
- TDM:
  - Calcifications denses
  - Kystes intratumoraux hypodenses
  - Zones hypodenses graisseuses
- IRM:
  - Œdème péritumoral très limité
  - Rehaussement tumoral hétérogène, surtout dans les portions charnues, témoin de la composition tissulaire lésionnelle, habituel, classiquement décrit en « nid d'abeilles » (opposé à l'absence de rehaussement des kystes dermoïdes)

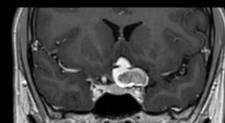


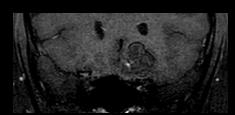


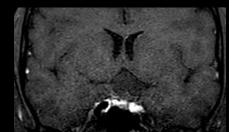








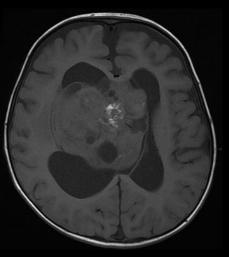


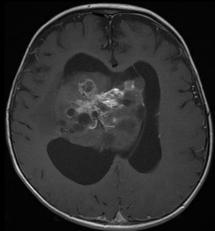


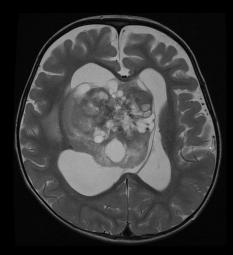
### **Tératome**

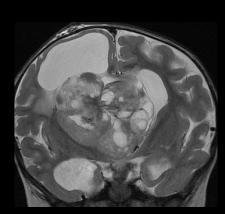
#### Tératome immature = malin

- Aspect plus variable, souvent très volumineux, irréguliers, hétérogènes
- Peuvent aussi présenter, mais de façon beaucoup plus rare que dans les tératomes matures, des structures graisseuses et sont plus volontiers composés de tissus de densité intermédiaire entre le LCS et la substance grise avec une prise de contraste hétérogène notable
- Dévolution rapide et prédominants chez les enfants, ils ont une tendance invasive sur les structures de voisinage, associée à un œdème péritumoral qui reste souvent modéré comparativement à la taille de la lésion
- Propension marquée à la dissémination leptoméningée









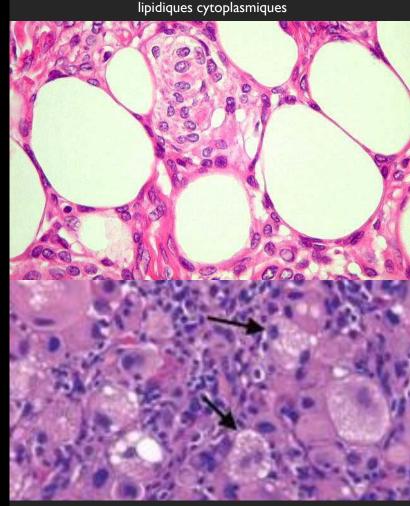
#### **Physiopathologie**

Accumulation de lipides intra cellulaires au sein des tumeurs cérébrales

- Différenciation lipocytique correspond à une accumulation de gouttelettes lipidiques intra cytoplasmiques coalescentes formant une vacuole unique, qui déplace le noyau en périphérie du cytoplasme → aspect d'adipocyte
- Processus pathologique différent de la lipidisation et de la transformation xanthomateuse où il existe de multiples petites vacuoles dispercées dans le cytoplasme sans mise en périphérie du noyau

#### Hypothèses étiopathogéniques :

- Perturbations (dégénératives?) du métabolisme cellulaire
- Divergence de différenciation des cellules progénitrices en ASTROCYTES ou en ADIPOCYTES
- Métaplasie graisseuse vraie

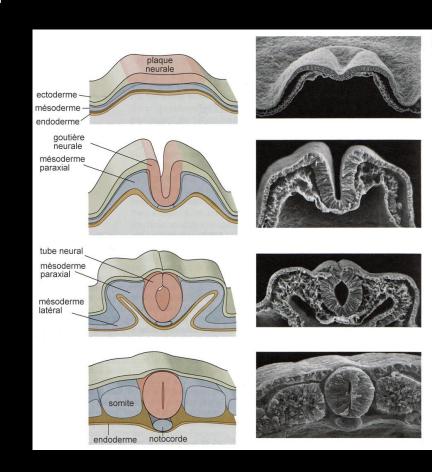


« métaplasie adipocytaire » mature > accumulation de vacuoles

Accumulations de gouttelettes lipidique intra cytoplasqmiques non coalescentes

### **Kyste dermoïde**

- Kyste congénital : origine ectodermique résultant de l'inclusion de résidus épithéliaux lors de la fermeture du tube neural (5ème – 6ème sem de gestation)
- Rare +++ <0,5% des tumeurs primitives intracrâniennes (4 à 9 fois plus rare que le kyste épidermoïde), croissance lente
- Discrète prédilection masculine, Âge de découverte : 30 50 ans
- Situés habituellement sur la ligne médiane (région sellaire/supra-sellaire, pinéale), fosse postérieure plus rarement (vermis et V4)
- Signes cliniques :
  - Non compliqué (non rompu): céphalée (30%), épilepsie (30%), plus rarement, hypopituitarisme, diabète insipide ou déficit des nerfs crâniens
  - Rompu: céphalée (57%), crises convulsives (42%), méningite chimique aseptique (7%) réactionnelle au cholestérol, vasospasme avec risque d'ischémie cérébrale

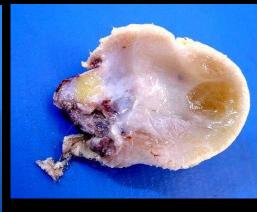


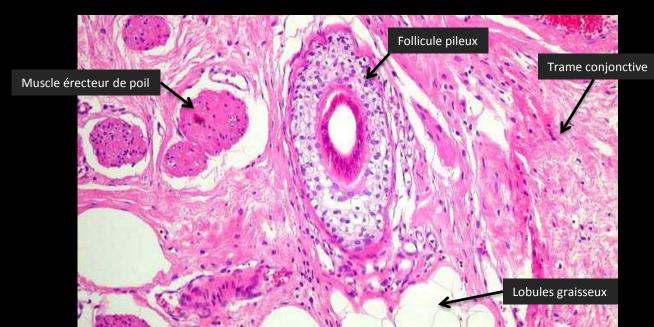
### **Kyste dermoïde**

#### Anatomopathologique

- Le revêtement épithélial est identique au kyste épidermoide, mais sa paroi contient en plus des éléments dermiques : follicules pileux, glandes sébacées et sudoripares et parfois même lobules graisseux
- Contenu kystique fait d'un amalgame plus ou moins hétérogène de kératine, de cholestérol, de sécrétions sébacées et sudoripares et très souvent de poils
- Son signal graisseux provient de son contenu en lipides. Il ne contient pas de cellules graisseuses, à la différence du tératome









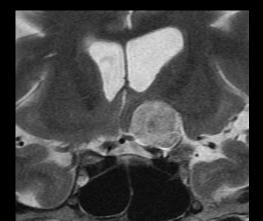
### **Kyste dermoïde**

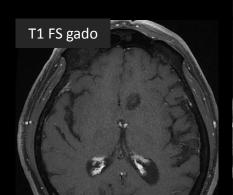
#### **Imagerie**

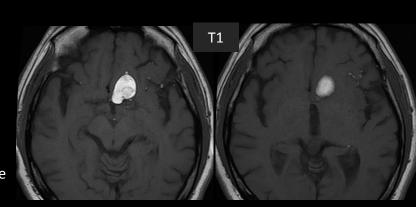
Lésion avasculaire avec parfois quelques ilots de calcifications pariétales

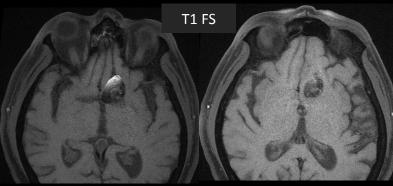
- TDM:
  - Lésion bien limitée associant des hypodensités graisseuses, des zones kystiques et des calcifications fréquentes
- IRM :
  - <u>Kyste non rompu</u>: lésion hétérogène de densité et de signal identique à la graisse (hyperT1), non rehaussée
  - Kyste rompu: gouttelettes de graisse dans les sillons ou les ventricules (niveaux graisse-liquide)
  - Diffusion : hypersignal avec restriction de la diffusion

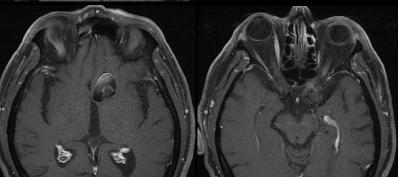
Rares cas de kystes dermoides « denses », prédominant en fosse postérieure, résultant de la saponification des débris lipidiques et kératinisés, de micro-calcifications, d'un contenu protéique élevé, de résidus hémorragiques ... et se traduisant par une lésion très hyperintense en T1 et très hypointense en T2





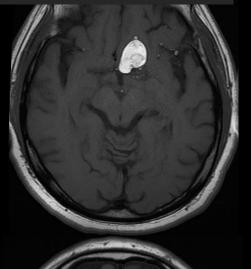


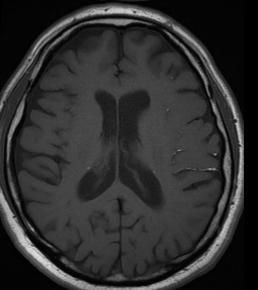




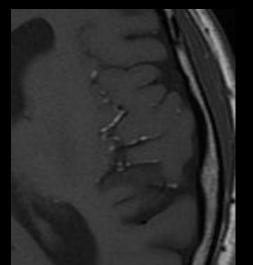
### **Kyste dermoïde**

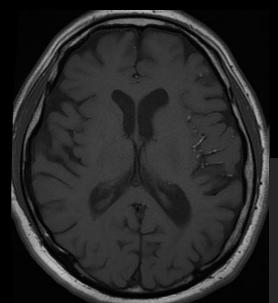
#### AX T1 SE SANS GADO



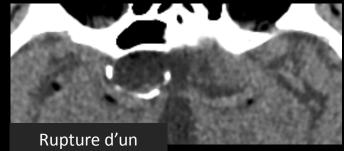


## **Imagerie**









kyste dermoide avec niveau graisse-liquide

Rupture d'un kyste dermoide avec gouttelettes lipidiques dans les sillons de la convexité gauche



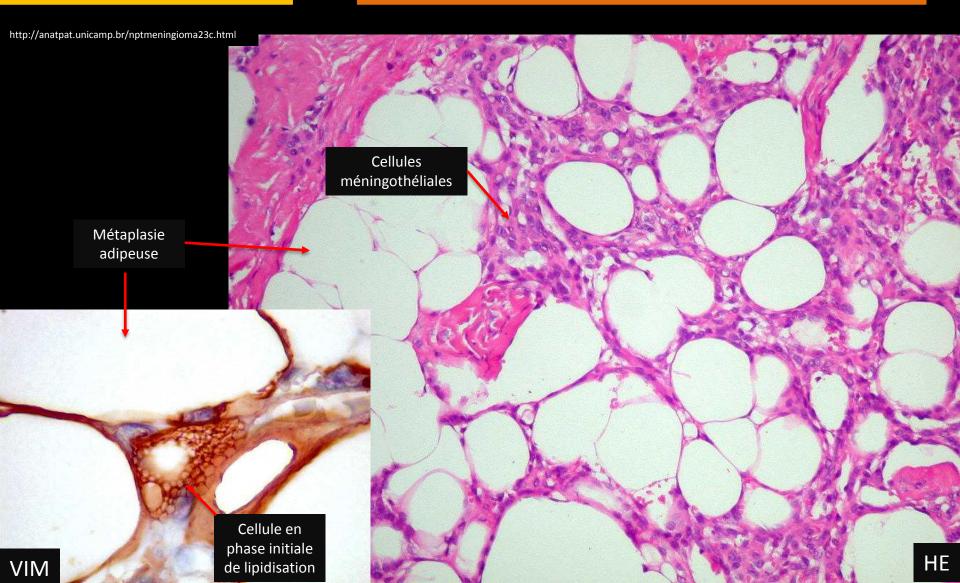
### Méningiolipome

- Méningiome lipomateux ou Méningiolipome
- 1<sup>ère</sup> description en 1931 par Bailey et Bucy
- Représente 0,3 % des méningiomes
- Classé comme méningiome métaplasique Grade I
   OMS
- Mêmes caractéristiques en imagerie qu'un méningiome classique associée à une composante graisseuse
- Résultent de l'accumulation de lipides au sein des cellules méningothéliales



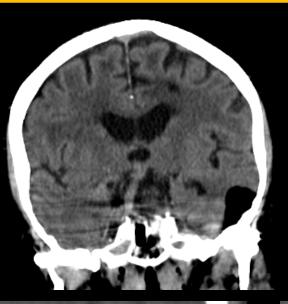
### Méningiolipome

#### Anatomopathologie

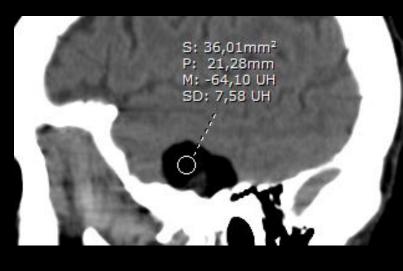


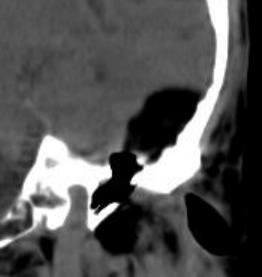
### Méningiolipome

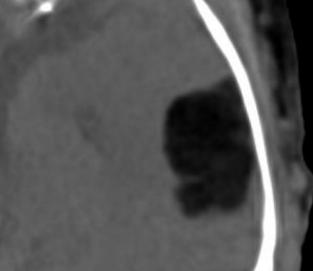
#### **Scanner**









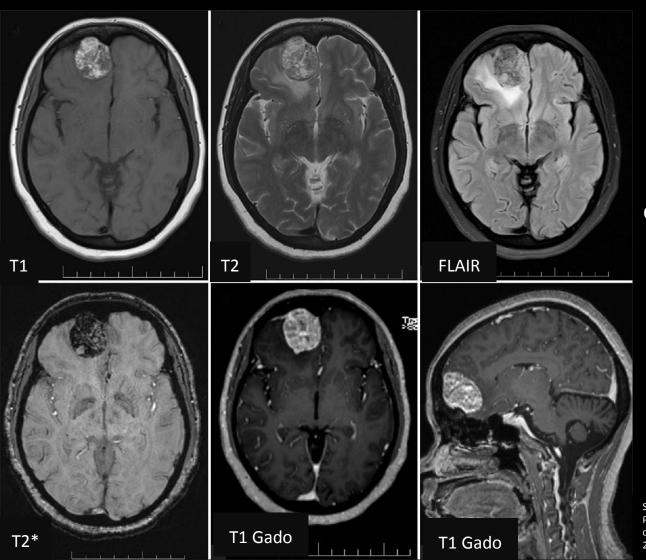


Formation graisseuse à base
d'implantation méningée temporale
gauche de 3 cm de grand axe,
Réaction endostée au contact de l'os
temporal

→ Méningiome lipomateux

### Méningiolipome

#### **IRM**



#### Méningiolipome frontal:

Lésion frontale droite extra axiale à raccordement méningée en hypersignal T1 et T2, hyposignal FLAIR et T2\*, prise de contraste hétérogène

Savardekar AR, Verma A, Narayan V, Mahadevan A, Rao MB. Pathological correlation of Magnetic Resonance Imaging features in a classical case of lipomatous meningioma. Surg Neurol Int 07-Apr-2016;7:32

### **Tumeurs gliales**

#### Lipoépendymomes

- Ependymomes: Tumeurs gliales de grade 2 ou 3 selon l'OMS
- 4 types histologiques classiques :
  - Cellulaire
  - Papillaire
  - Myxopapillaire
  - À cellules claires
  - Auxquels s'ajoute un sous-type lipomateux, très rare
- Un signal graisseux s'ajoute aux caractéristiques morphologiques classiques de la lésion

T1

T2

Ta>S b

FLAIR









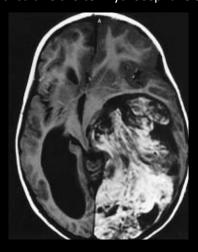
#### **Tumeurs gliales**

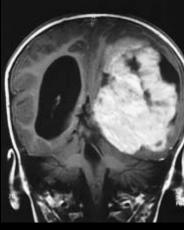
- Différenciation lipocytique avec conservation des caractéristiques classiques biologiques évolutives, radiologiques et immuno histopathologiques de l'astrocytome
- Peut se présenter sous la forme
  - d'une lésion tumorale focale ou
  - d'une lésion infiltrante diffuse

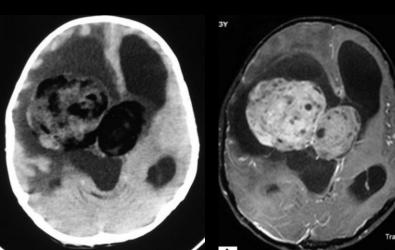
#### Lipoastrocytome

Volumineuse tumeur temporo-occipitale gauche avec des composantes internes lipidiques et un déplacement de la ligne médiane vers la droite. Extension à la corne postérieure du ventricule gauche.

<u>Dilatation ventriculaire</u> droite: hydrocéphalie obstructive









Lipoastrocytoma: a rare low-grade astrocytoma variant of pediatric age. F.Giangaspero et al. Acta neuropathol (2002) 103:152-156

Masse tissulaire hétérogène fronto pariéto temporale avec plages de densité graisseuse hyperintense en T1 spontané et T2 → contingent graisseux

Lipoastrocytoma: a rare case report and review of literature. D. Sharma et al. Neuropathology 2015; 35, 165-169

# Tumeurs neuro-épithéliales

#### Liponeurocytome

- Appartient à la catégorie des tumeurs neuronales et glio-neuronales : → Origine neuroépithéliale associant plusieurs contingents cellulaires :
  - Neuronal bien différencié
  - Glial (astocytaire)
  - A des cellules à différenation lipomateuse
- Entité d'individualization récente (OMS 2000)
- Fréquence : exceptionnelle
- Age de survenue : adulte moyenne d'âge = 50 ans (23-77ans)
- Siège: predominance cérébelleuse (vermis ou hémisphères); des extensions intraventriculaires, des formes exophytiques et des localisations sus-tentorielles ont été décrites
- Evolution dominée par le risqué de récidive locale (2/3 des cas, dans les 1 à 12 ans suivant l'intervention). Pas de dissemination spinale décrite. Survie à 5 ans = 50%

## Tumeurs neuro-épithéliales

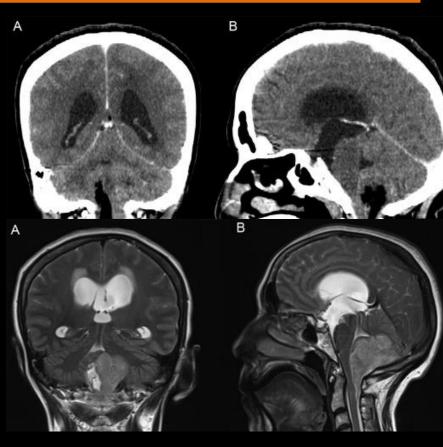
#### Liponeurocytome

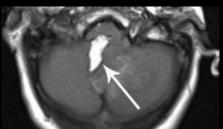
#### Scanner:

- Lésion parenchymateuse d'intensité variable, allant d'une hypodensité hétérogène à un aspect hyperdense d'aspect hémorragique
- Zones intratumorales hypodenses évocatrices de structures graisseuses avec parfois visibilité de structures kystiques périlésionnelles

#### • IRM:

- Tumeur relativement bien limitée apparaissant globalement en iso-hyposignal T1, avec parfois des zones en hypersignal T1 sous forme hétérogène, en motte ou sous forme de bandes correspondant à la composante graisseuse de la lésion
- Hypersignal T2 hétérogène
- Prise de contraste habituelle, variable, modérée, hétérogène
- Œdème généralement absent





Cerebellar liponeurocytoma with extracranial extension: case report. A.Ben Nsir et al. Neurologia i neurochirurgia polska 48 (2014) 458-462

Tumeurs neuro-épithéliales

#### Liponeurocytome

Feuillets de cellules tumorales avec de petits noyaux monomorphes et un cytoplasme clair, avec interpositions de grandes vacuoles lipidiques dispersées dans un fin stroma neuropile

