
IMAGES PIEGES DU CERVEAU AU QUOTIDIEN : DU NORMAL AU PATHOLOGIQUE

Eléonore Blondiaux, Chiara Sileo, François Chalard

Service de Radiologie – Hôpital d’Enfants Armand-Trousseau – Paris

Le normal et ses variantes ne sont pas toujours simples à caractériser en imagerie cérébrale pédiatrique. Il faut d’une part avoir une connaissance spécifique des variantes du normal chez l’enfant, car celles-ci ne sont pas toujours superposables à celles rencontrées chez l’adulte. Il résulte d’autre part des processus de développement cérébral de l’enfant que la normalité à un âge donné peut cesser de l’être à un âge plus avancé.

Dans cet exposé, sorte de Keats non exhaustif du cerveau de l’enfant en IRM mais également en échographie et en tomodensitométrie, nous proposons une définition des variantes du normal, un résumé de leurs caractéristiques en imagerie et une gamme des diagnostics à ne pas manquer pour chacune des régions anatomiques cérébrales. Si les notions que nous abordons dans notre exposé paraîtront basiques au radiopédiatre expérimenté, elles pourront aider le radiopédiatre débutant ou occasionnel à travers des situations pratiques (par exemple : cet hypersignal de la substance blanche en T2 est-il normal ou anormal ?) et en fonction du contexte clinique, à distinguer les variantes à laisser tranquilles, les anomalies pour lesquelles il faudra réitérer l’examen et les lésions typiquement pathologiques.

1. LIGNE MEDIANE

a. Corps calleux

Définition : Le corps calleux est divisé en 5 parties : le bec, le genou, le corps, l’isthme et le splénium. Le genou, le bec et le corps du corps calleux connectent les axones des aires associatives des lobes frontaux : le cortex prémoteur, l’aire motrice supplémentaire et le cortex préfrontal. L’isthme connecte le gyrus pré et post-central et le cortex auditif primaire. Le splénium connecte les axones du cortex pariétal, occipital médial et temporal médial [1].

D’un point de vue embryologique, les premières fibres du corps calleux à apparaître sont celles de la partie antérieure du corps du corps calleux. Le corps calleux se développe ensuite

d'avant en arrière mais le bec se développe en dernier [2]. Dès 21-22 SA, le corps calleux a sa forme complète. Le modelage du corps calleux va se poursuivre jusqu'à l'âge de 2-3 ans grâce à des processus complexes de myélinisation et de mort cellulaire dont la chronologie et l'équilibre varient selon les parties du corps calleux. Ainsi le corps calleux à la naissance est fin et l'isthme et le splénium ont la même épaisseur. Progressivement, l'isthme va s'affiner et le splénium va devenir plus épais [3] pour aboutir à sa forme adulte définitive vers 2-3 ans.

Aspects normaux en imagerie : A la naissance le corps calleux est donc normalement fin et relativement plat, ce qui ne doit pas être considéré comme pathologique. Il n'est pas myélinisé, bien qu'il apparaisse en hyposignal en T2, du fait probablement du caractère compact et unidirectionnel de ses fibres [4]. La myélinisation du splénium est visible en hypersignal en pondération T1 à 3 mois de vie et celle du genou est visible à 6 mois.

Diagnostics différentiels : En dehors des aspects normaux décrits ci-dessus, il faut savoir évoquer une dysgénésie calleuse, qu'il s'agisse d'une agénésie partielle, d'une hypoplasie, d'un corps calleux trop court. Ces différentes anomalies peuvent co-exister. L'évaluation objective du diamètre antéro-postérieur et de l'épaisseur des différentes parties du corps calleux s'effectue par rapport aux valeurs normales établies en fonction de l'âge [3]. Il faut tenir compte du périmètre crânien et du diamètre fronto-occipital. L'association éventuelle à d'autres anomalies cérébrales ou extra-cérébrales orientera le diagnostic.

i. Le corps calleux est-il trop fin ?

Au-delà de 2-3 ans, la persistance d'un aspect fin mais complet du corps calleux évoque une hypoplasie calleuse en rapport soit avec une anomalie de développement soit avec des anomalies de la substance blanche, comme une maladie métabolique.

ii. Le corps calleux est-il trop court ?

Un corps calleux court est défini par un diamètre antéro-postérieur inférieur au 3^{ème} percentile. En pratique l'appréciation de la longueur est souvent subjective. On parlera de corps calleux court si la biométrie cérébrale est par ailleurs normale. En cas de retard de croissance intra-utérin ou de microcéphalie, il faut estimer le rapport entre le diamètre antéro-postérieur du corps calleux et la distance fronto-occipitale [3]. Si ce rapport est normal et que le corps calleux est complet, il ne s'agira pas stricto sensu d'une dysgénésie calleuse. Enfin, le corps calleux peut être court parce qu'une partie manque du fait d'une agénésie partielle ou parce qu'il est hypoplasique.

iii. Est-ce qu'il manque une partie du corps calleux ?

Le corps calleux est normalement complet dès 21-22 SA. Le bec est le segment le plus fréquemment manquant. Dans l'agénésie partielle, cette absence peut être associée ou non à une absence du splénium et de l'isthme. Celle-ci est fréquemment observée au cours d'anomalies génétiques, métaboliques ou dans le cadre d'un alcoolisme maternel [2]. L'absence d'une partie du corps du corps calleux ou de l'isthme de façon isolée serait plus en faveur d'une étiologie clastique que développementale.

iv. Le corps calleux est-il atrophique ?

Si les anomalies biométriques du corps calleux sont évolutives d'une IRM à l'autre, comme au cours des anomalies acquises de la substance blanche, qu'elles soient d'origine toxique, métabolique ou ischémique, le corps calleux peut s'affiner progressivement, on parle alors d'atrophie du corps calleux.

b. Région hypothalamo-hypophysaire

i. L'hypophyse est-elle trop petite ?

Définition : D'un point de vue embryologique, l'hypophyse se développe à partir de deux ébauches différentes : la poche de Rathke, qui donne naissance au lobe antérieur de l'hypophyse (adénohypophyse) et de l'infundibulum, qui donne naissance au pédicule hypophysaire et au lobe postérieur ou nerveux de l'hypophyse (neuro-hypophyse). La paroi postérieure de la poche de Rathke donne la pars intermedia. En fonction de l'âge, de la croissance staturo-pondérale et du développement pubertaire, la hauteur, le diaphragme sellaire et le signal de l'hypophyse sont variables.

Aspects normaux en imagerie : En IRM, l'antéhypophyse est en isosignal en pondération T1 au parenchyme cérébral. Au cours des deux premiers mois de vie, elle est souvent en hypersignal en pondération T1 sans que cela soit pathologique [5]. En dehors de la période pubertaire ou de la grossesse, le diaphragme sellaire est plat ou concave en haut. Dans les périodes d'hyperfonctionnement pituitaire, chez le garçon comme chez la fille, le diaphragme sellaire devient bombant. En pratique, on n'évalue pas directement le volume de l'hypophyse [6], mais on estime sa hauteur maximale en se référant à des abaques [7; 8].

La post-hypophyse est en hypersignal en pondération T1 au parenchyme cérébral. Elle est située en arrière de l'antéhypophyse et en avant du clivus. Elle est parfois en isosignal T1 par rapport à l'antéhypophyse, ce qui, en dehors d'un contexte de diabète insipide d'origine centrale, n'est pas nécessairement pathologique [5].

La tige pituitaire est toujours continue et doit être fine, quel que soit l'âge. Il n'existe pas de normes chez l'enfant, mais on considère qu'elle doit être inférieure à 2 mm. L'injection de produit de contraste est nécessaire si les séquences en coupes fines centrées sur la tige pituitaire ne montrent pas avec certitude sa continuité ou s'il existe un diabète insipide ou une suspicion de syndrome d'interruption de la tige pituitaire.

Diagnostics différentiels :

- Déficit en hormone de croissance : l'hypophyse peut être de taille normale ou diminuée. La taille de l'antéhypophyse est mal corrélée à la sévérité du déficit en hormone de croissance, mais il semble que les hypoplasies sévères sont plus souvent en rapport avec des anomalies génétiques.
- Syndrome d'interruption de la tige pituitaire : la post-hypophyse est ectopique et/ou la tige pituitaire est interrompue ou hypoplasique.

ii. Syndrome de la selle turcique vide

Définition : Une déhiscence du diaphragme sellaire peut entraîner une extension du liquide céphalo-rachidien dans la selle turcique. Les pulsations du LCR sont ensuite probablement responsables d'un aplatissement progressif de l'hypophyse. Si cette variante du normal est rarement visualisée chez l'enfant, il faut néanmoins souligner qu'elle n'est associée, dans sa forme primitive, à aucun trouble endocrinien, l'hypophyse étant simplement aplatie dans le fond de la selle turcique. La selle turcique vide est parfois secondaire à une chirurgie d'une tumeur pathologie tumorale hypophysaire ou à une hypertension intra-crânienne.

Aspects en imagerie : L'antéhypophyse n'est pas visible ou mesure moins de 2 mm chez l'adulte. La selle turcique est de taille normale ou augmentée. La tige pituitaire doit être identifiée au sein de la citerne optochiasmatique pour exclure un kyste de la poche de Rathke.

Diagnostics différentiels : Aplasie hypophysaire. Il s'agit d'une anomalie exceptionnelle, beaucoup moins fréquente que le syndrome d'interruption de la tige pituitaire ou l'hypoplasie hypophysaire et souvent létale. Cliniquement, ces nouveau-nés présentent une hypoglycémie

néonatale prolongée, des anomalies morphologiques faciales et un retard de croissance. En imagerie, la tige pituitaire, l'anté et la post-hypophyse sont absentes. La selle turcique est alors aplatie.

iii. Ce kyste de la région hypophysaire est-il normal ou pathologique ?

Définition : Une formation kystique purement intrasellaire peut correspondre à un kyste de la pars intermedia ou à un kyste de la poche de Rathke. Ces formations kystiques sont des reliquats de la poche de Rathke et sont cernés d'un épithélium. Ils contiennent un liquide mucineux. Ils sont, dans la majorité des cas, asymptomatiques, quoiqu'ils puissent exceptionnellement être découverts dans un contexte de céphalées, de dysfonctionnement hypothalamo-hypophysaire ou de troubles visuels.

Aspects normaux en imagerie : Ces kystes se situent dans la partie médiane de la glande, dans la région de la pars intermedia, entre l'anté et la posthypophyse, parfois sur le bord antérieur de l'insertion de la tige pituitaire au niveau hypophysaire. Les kystes de la pars intermedia mesurent moins de 3 mm. Les kystes de la poche de Rathke sont le plus souvent intrasellaires et médians, mais une localisation suprasellaire ou latéralisée dans la loge sellaire est possible. Ces kystes sont de contours bien limités, ovoïdes. Le signal des kystes de la poche de Rathke varie en fonction du contenu du kyste, allant d'un isosignal à un hypersignal en T1 et d'un iso à un discret hyposignal en T2 par rapport au liquide céphalo-rachidien. Ils sont le plus souvent en hypersignal sur les séquences pondérées en T1 et en T2, en raison d'un contenu protéique ou hémorragique. Il n'existe pas de calcification. La paroi de ces kystes ne se rehausse pas après injection de produit de contraste, mais cet élément est parfois difficile à affirmer, car le rehaussement normal du tissu glandulaire adjacent au kyste est parfois confondu avec un rehaussement pariétal. Dans ce cas, et en l'absence de compression sur les organes adjacents, on propose une IRM de surveillance à quelques mois pour s'assurer de l'absence d'évolutivité qui plaiderait en faveur d'un craniopharyngiome.

Diagnostics différentiels :

- Adénome hypophysaire : l'aspect et la localisation d'un adénome hypophysaire peuvent être ceux d'un kyste de la poche de Rathke, en particulier si l'adénome a saigné. D'une part, l'injection dynamique de produit de contraste peut être utile pour les distinguer, l'adénome se rehaussant après injection. D'autre part, l'adénome hémorragique est plus en hyposignal sur les séquences en pondération T2 ou sur les

séquences de susceptibilité par rapport à un kyste de la poche de Rathke ayant saigné [1].

- Kyste arachnoïdien : son signal est purement liquidien, en hypersignal en pondération T2 et hypointense en pondération T1.
- Kystes dermoïdes et épidermoïdes : leur développement est le plus souvent suprasellaire. Ils peuvent apparaître en hypersignal en pondération T1 et T2.
- Craniopharyngiome : Il existe des calcifications et un rehaussement annulaire.

c. Ce kyste sur la ligne médiane est-il normal ou pathologique ?

Définition et aspects normaux en imagerie :

Le septum pellucidum correspond à l'interface entre de deux très fines lames de substance blanche entourée de substance grise. Les deux feuillets sont séparés chez le fœtus et fusionnent d'arrière en avant un peu avant le terme et au cours des premières semaines de vie. Le septum pellucidum forme le mur médial des ventricules latéraux et s'étend du corps calleux au fornix. Le septum pellucidum appartient au système limbique, et si sa fonction exacte n'est pas connue, il semble qu'il participe à la modération d'états comme la colère [9]. Le cavum du septum pellucidum persiste quand les deux feuillets ne fusionnent pas. Il est considéré comme une variante du normal car il n'est associé à aucune anomalie clinique. Cependant, quelques études suggèrent qu'un très large cavum du septum pellucidum est parfois associé à des anomalies neuropsychiatriques ou des malformations cérébrales et qu'il peut être visible dans un contexte post-traumatique.

Le cavum vergae correspond à l'espace situé entre les deux feuillets du septum pellucidum dans sa portion postérieure, en arrière des colonnes du fornix. Le cavum du septum pellucidum et vergae communiquent habituellement et se ferment d'arrière en avant. Il est donc inhabituel d'observer un cavum vergae sans cavum du septum pellucidum, mais cela peut parfois survenir, sans être pathologique [9].

Le cavum du velum interpositum est une variante anatomique apparaissant sous la forme d'une formation kystique de la région pinéale. Il est situé dans l'espace limité en bas par la tela choroidea du 3^{ème} ventricule et en haut par le fornix. Les veines cérébrales internes sont situées sous le cavum du velum interpositum. Cavum du septum pellucidum et cavum vergae d'une part et cavum du septum interpositum d'autre part sont des entités anatomiquement différentes, séparées par la commissure du fornix.

Diagnostic différentiel : Le diagnostic de ces différentes variantes du normal ne pose généralement pas de difficulté particulière. Parfois, la méconnaissance du cavum du septum pellucidum et vergae peut conduire à décrire de façon erronée un *kyste arachnoïdien inter-hémisphérique* et celle du cavum du septum interpositum à décrire un *kyste arachnoïdien de la région pinéale*. On notera ici que les *kystes de la glande pinéale* sont très fréquents, retrouvés sur 1 à 5% des IRM normales. Leur découverte est le plus souvent fortuite. Exceptionnellement ces kystes de la glande pinéale peuvent être le siège d'un saignement, d'une hydrocéphalie aiguë et d'une mort subite. Ils sont bien limités, purement kystiques et siègent en arrière du 3^{ème} ventricule. L'évolution se fait le plus souvent vers l'involution et rarement chez l'adolescente vers l'augmentation de volume, pouvant alors justifier d'une IRM de surveillance.

2. VENTRICULES

a. Les ventricules latéraux sont asymétriques

Définition : De l'ordre de 20 à 40 % des nouveau-nés présentent une asymétrie des ventricules latéraux. Sur une série de 33 enfants suivis jusqu'à 6 ans et ayant eu un diagnostic anténatal de ventricules asymétriques, Atad-Rapoport et al. ont montré que le quotient intellectuel dans ce groupe n'était pas significativement différent de celui de la population générale [10].

Aspects normaux en imagerie : Une asymétrie de taille ventriculaire peut exister entre les cornes frontales et occipitales ou entre le ventricule droit et le gauche. Le ventricule latéral gauche est plus souvent le plus large, avec un diamètre dépendant de la position de la tête de l'enfant.

Diagnostic différentiel :

- Colpocéphalie, si l'asymétrie de taille des ventricules existe entre les cornes frontales et occipitales. Cette anomalie s'inscrit le plus souvent dans le cadre d'une agénésie du corps calleux.
- Ventriculomégalie unilatérale : une dilatation unilatérale avec un diamètre atrial supérieur à 10 mm peut être le signe d'une sténose d'un trou de Monro, d'une hémorragie intraventriculaire unilatérale, une anomalie cérébrale malformative ou clastique.

b. Formations kystiques des régions périventriculaires frontales

Définition : Les pseudokystes sous-épendymaires (PKSE) sont très souvent retrouvés en échographie transfontanellaire chez le nouveau-né prématuré [11]. Ils sont le plus souvent isolés, chez un nouveau-né par ailleurs normal. Ils sont parfois observés dans le cadre d'infections congénitales, de maladies métaboliques ou d'anomalies chromosomiques. Histologiquement, ces kystes sont bordés par une pseudo-capsule formée d'un agrégat de cellules germinales et de tissu glial, sans épithélium à proprement parler. C'est la raison pour laquelle on parle de pseudokystes.

Aspects normaux en imagerie : Dans leur forme typique, les PKSE sont de petite taille, anéchogènes, infracentimétriques, distribués en chapelet en avant de l'incisure thalamocaudée. Leur topographie suit celle de la zone germinative, soit sous la corne frontale, soit le bord latéral de la corne frontale, mais toujours en-dessous d'une ligne passant par l'angle externe de la corne frontale [12].

Diagnostiques différentiels :

- Porencéphalie : la porencéphalie correspond à une zone d'encéphalomalacie qui peut ou non communiquer avec le système ventriculaire, au point de parfois donner l'apparence d'une fausse dilatation ventriculaire [9]. Les zones de parenchyme détruit sont remplies de liquide céphalo-rachidien. La porencéphalie est secondaire à une hémorragie parenchymateuse, à une infection, à un geste chirurgical. Il est parfois difficile de la différencier d'un PKSE dans une forme paraventriculaire. Cependant, sa forme et sa localisation sont inhabituelles pour un PKSE et que la porencéphalie peut être raccordée à la lumière du ventricule.
- Leucomalacie périventriculaire : la leucomalacie périventriculaire (LMPV) correspond à la nécrose de la substance blanche périventriculaire, principalement dans le centre semi-ovale, les radiations optiques (trigone et cornes occipitales) et acoustiques (cornes temporales). La topographie permet de distinguer la LMPV d'un PKSE, car un PKSE n'est jamais situé au-dessus d'une ligne passant par l'angle externe de la corne frontale [12]. Leur morphologie en échographie transfontanellaire est également un bon indicateur car dans la LMPV kystique, les kystes sont souvent plus larges (>10 mm) et confèrent un aspect « strié » à la substance blanche. La traduction clinique de kystes de LMPV bilatéraux et dans les régions pariéto-occipitales est l'infirmité motrice cérébrale.

c. L'extrémité antérieure de la corne temporale est dilatée

Définition : Il existe souvent un petit renflement de l'extrémité antérieure des cornes temporales, sans que celui-ci soit pathologique. Elle correspond à une zone de coalescence antérieure de la corne temporale.

Aspects normaux en imagerie : ces renflements sont visibles en postnatal en IRM mais sont difficilement identifiés en échographie transfontanellaire en passant par la fontanelle antérieure. Lorsque la résolution spatiale est suffisante en IRM, on ne visualise pas d'interruption de la lumière ventriculaire entre le renflement et la corne temporale.

Diagnostic différentiel :

- Pseudokystes sous-épendymaires des cornes temporales : Il existe alors une paroi séparant le PKSE de la corne temporale. Les PKSE dans cette localisation doivent être distingués de leurs homologues des cornes frontales considérés comme des variantes du normal. En effet, on pense que dans une localisation temporale ou occipitale, les PKSE sont le reflet d'une atteinte anoxique ou hémorragique beaucoup plus précoce que celle responsable des lésions de la matrice germinale des PKSE frontaux. Dans cette localisation et dans un contexte infectieux les PKSE peuvent avoir une valeur pathologique en anténatal [13].
- Ventriculite : il est difficile en imagerie de distinguer un cloisonnement d'une corne temporale (ou occipitale) dans un contexte de ventriculite (hémorragique ou infectieuse) d'un PKSE. Seule l'anatomopathologie permet de démontrer l'absence d'épendyme et/ou l'inflammation de l'épendyme.

d. Les plexus choroïdes ont une forme inhabituelle

Définition : Les plexus choroïdes sont situés au niveau du toit du 3^{ème} ventricule et se dirigent vers les ventricules latéraux par les trous de Monro. Ils ne s'étendent pas aux cornes frontales et occipitales. Ils produisent quotidiennement environ 600 ml de liquide céphalo-rachidien.

Aspects normaux en imagerie : Les plexus choroïdes sont hyperéchogènes, de façon homogène avec des bords réguliers. Leur épaisseur chez l'enfant est en moyenne de 3.2 mm au niveau des ventricules latéraux [14]. Ils apparaissent fréquemment bulbeux, dédoublés ou en baguette de percussion au niveau de l'atrium, sans que cela soit pathologique.

Diagnostic différentiel :

- Hémorragie : une structure hyperéchogène, ressemblant échographiquement à la partie antérieure d'un plexus choroïde mais située en avant de l'incisure thalamo-caudée doit être considérée comme une hémorragie sous-épendymaire. De la même façon, une structure hyperéchogène en arrière du plexus choroïde, dans le carrefour ventriculaire doit être considéré comme une hémorragie.
- Hyperplasie villositaire diffuse d'un plexus choroïde : le plexus choroïde est augmenté de taille et une hydrocéphalie hypersécrétoire est associée.
- Papillome d'un plexus choroïde: Il s'agit d'une masse intraventriculaire, de contours lobulés, très vascularisée, le plus souvent localisée dans un ventricule latéral. Elle est souvent associée à une dilatation ventriculaire. Le carcinome d'un plexus choroïde présentera un rehaussement plus hétérogène et un envahissement du parenchyme cérébral pourra être associé.

e. Ce kyste du plexus choroïde est-il normal ou pathologique ?

Définition : Les kystes des plexus choroïdes sont fréquents, puisqu'ils concernent jusqu'à 1% des grossesses. Le plus souvent, ils régressent spontanément en anténatal, avant 26-28 SA et ne sont le plus souvent associés à aucune anomalie cérébrale ou développementale.

Aspects normaux en imagerie : ils sont situés dans le corps des plexus choroïdes. Ils sont sphériques, anéchogènes, homogènes, toujours infracentimétriques. Ils n'exercent par conséquent pas d'effet de masse, mais ils peuvent faire saillie dans la lumière du ventricule latéral. Ils disparaissent le plus souvent spontanément.

Diagnostics différentiels : en anténatal, ils peuvent être associés à une aneuploïdie, en particulier une trisomie 18. Dans ce cas, les kystes sont nombreux, plus larges et bilatéraux. En postnatal, ce doute diagnostique ne persiste pas chez un nouveau-né par ailleurs cliniquement normal.

3. *SUBSTANCE BLANCHE*

a. **L'hyperéchogénicité de la substance blanche est-elle normale ou pathologique chez ce nouveau-né prématuré ?**

Définition : La substance blanche du prématuré est physiologiquement hyperéchogène dans les régions périventriculaires jusqu'à 32 SA environ. Ceci est probablement en rapport avec le nombre important d'interfaces chez le prématuré et du fait de l'anisotropie.

Aspects normaux en imagerie : L'hyperéchogénicité physiologique de la substance blanche du prématuré réalise un aspect de « halo périventriculaire ». Du fait de l'anisotropie, ce halo n'est visible que dans un seul plan. L'hyperéchogénicité, pour être considérée physiologique, doit toujours être homogène et d'intensité inférieure à celle des plexus choroïdes [15]

Diagnostics différentiels :

- Leucomalacie périventriculaire dans une forme de gliose diffuse ou lésion hémorragique périventriculaire à la phase précoce : une zone ischémo-hémorragique à la phase précoce apparaît hyperéchogène. A cette phase, elle peut être confondue avec l'hyperéchogénicité physiologique de la substance blanche du prématuré, mais est plus focale et plus échogène que les plexus choroïdes. A mesure que la zone hémorragique se dégrade, elle va laisser la place à une zone hyperéchogène en périphérique et anéchogène au centre puis devenir purement anéchogène, avec éventuellement, des calcifications.

b. **Cet hypersignal en pondération T2 de la substance blanche est-il physiologique ou pathologique ?**

i. Hypersignal T2 de la substance blanche sous-corticale

Définition : La myélinisation suit une chronologie spécifique commune à tous les individus d'une même espèce. Chez l'homme, elle progresse schématiquement de bas en haut et d'arrière en avant et de façon centrifuge. Le cerveau du nouveau-né est caractérisé par une hydratation et une diffusion cérébrale élevée. La substance blanche apparaît ainsi globalement en hypersignal sur les séquences pondérées en T2 et en hyposignal en T1 chez le nouveau-né. Le virage du signal en T1 (vers 6-8 mois) précède le virage du signal en T2 (18 mois à 2 ans).

Aspects normaux en imagerie : A 14 mois, la substance blanche profonde doit apparaître en hyposignal sur les séquences pondérées en T2. A 18 mois, la substance blanche doit être en hyposignal en T2 dans son ensemble, à l'exception de la substance blanche sous-corticale. A 30 mois, la substance blanche sous-corticale doit être entièrement en hyposignal en T2. Se pose donc parfois chez le nourrisson et le jeune enfant le problème du diagnostic différentiel avec les autres hypersignaux de la substance blanche sous-corticale jusqu'à 2 ans, correspondant aux zones de myélinisation tardive. Il sera parfois nécessaire de réitérer l'IRM après cet âge, en fonction de l'état clinique de l'enfant.

Diagnostic différentiel

- Retard de myélinisation ou hypomyélinisation : L'absence d'hypersignal sur les séquences pondérées en T1 au niveau de la capsule interne, des faisceaux pyramidaux et de la substance blanche sous-corticale frontale après 1 an et l'absence d'hyposignal en pondération T2 après 2-3 ans dans les mêmes localisations peuvent évoquer un retard de myélinisation. Il s'y associe généralement une diminution du volume cérébral et un corps calleux restant fin. L'hypomyélinisation peut être primitive (maladie de Pelizaeus-Merzbacher, syndrome 18q..) ou secondaire (chimiothérapie, malnutrition, prématurité).
- Dysplasie corticale focale : devant l'association d'une zone focale en hypersignal T2 et FLAIR de la substance blanche, d'un épaississement focal du cortex et un effacement de la jonction entre la substance blanche et le cortex dans une zone pouvant correspondre à une symptomatologie clinique ou EEG, il faut évoquer une dysplasie corticale focale. Ces anomalies peuvent être subtiles et il n'est par ailleurs par toujours aisé de les identifier chez l'enfant de moins de 2-3 ans, chez lequel la myélinisation n'est pas complètement terminée. Il faudra parfois réitérer l'IRM après cet âge.
- Tumeurs dysembryoplasiques neuro-épithéliales (DNET) : ces lésions très hyperintenses en T2 siègent au niveau du cortex en sus-tentorial et ont un aspect pseudo-kystique, polylobulé.
- Leucomalacie à la phase de gliose, prédominant dans les régions périventriculaires
- Maladies métaboliques, dans lesquelles les anomalies de signal en pondération T2 sont plus diffuses

ii. Espaces de Virchow-Robin

Définition : Les espaces de Virchow-Robin entourent la paroi des vaisseaux depuis les espaces sous-arachnoïdiens vers l'ensemble du parenchyme cérébral. Une dilatation modérée, de moins de 2 mm est identifiable à tout âge. Avec l'âge, la dilatation augmente et est plus fréquente.

Aspects normaux en imagerie : Le signal d'espaces de Virchow Robin typiques est identique à celui du LCR en hypersignal en T2 et hyposignal en T1 [16]. Ils ne s'accompagnent pas de restriction sur les séquences de diffusion. En T1, si la séquence est capable de détecter des flux lents, on pourra visualiser une petite zone en hypersignal correspondant à la présence du vaisseau au sein de l'espace de Virchow. Il n'y a aucune prise de contraste après injection de gadolinium de l'EVR. Le parenchyme adjacent a un signal tout à fait normal. Lorsqu'ils sont dilatés, on peut les voir dans 3 localisations habituelles :

- type 1 : le long des vaisseaux lenticulo-striés dans les noyaux gris-centraux et l'espace perforé antérieur
- type 2 : le long des artères médullaires perforantes depuis la substance grise corticale de la convexité vers la substance blanche
- type 3 : dans le mésencéphale

Dans des aspects plus atypiques, les espaces de Virchow peuvent apparaître sous la forme de structures dilatées, pouvant être interprétés de façon erronée comme une lésion tumorale kystique. Ces larges lésions kystiques correspondent en réalité à la coalescence de plusieurs espaces de Virchow-Robin dilatés, le plus souvent dans le territoire de l'artère mésencéphalothalamique médiale. Dans certains cas, le signal autour de l'espace de Virchow est anormal en pondération T2 ou en FLAIR, pouvant faire penser à de la gliose.

Diagnostics différentiels :

- Espaces de Virchow-Robin anormalement élargis : cryptococcose et mucopolysaccharidoses
- La connaissance de la localisation habituelle et du signal des espaces de Virchow-Robin permet le plus souvent de ne pas les confondre avec les autres lésions pouvant apparaître en hypersignal T2 : lacunes ischémiques, leucomalacie périventriculaire, sclérose en plaques, tumeurs kystiques, neurocysticercose et kystes arachnoïdiens.

4. NOYAUX GRIS CENTRAUX ET THALAMI

a. Hyperéchogénéité des vaisseaux lenticulostrisés

Définition : Une vasculopathie lenticulostrisée est détectée chez 0.4% de l'ensemble des nouveau-nés et chez 1.9 à 5.8% des nouveau-nés malades, toutes étiologies confondues [17]. Elle se présente sous la forme d'une hyperéchogénéité de la paroi des artères des thalami et des noyaux gris centraux. Histologiquement, la paroi des artères de moyen calibre est épaissie et hypercellularisée, sans fibrose ni hyalinisation, avec des dépôts dans la paroi vasculaire et un périvasculaire de calcium, de fer et de matériel amorphe. Cet aspect n'est pas nécessairement en rapport avec une pathologie et peut se rencontrer chez le nouveau-né normal, sans incidence sur le développement cérébral [17].

Aspects en imagerie : Il s'agit de formations linéaires, branchées ou ponctiformes hyperéchogènes au sein des thalami et des noyaux gris centraux. Elles peuvent être uni ou bilatérales.

Diagnostics différentiels : Une infection congénitale type TORCH, une maladie métabolique (anomalies enzymatiques peroxysomales), une anomalie cardiaque congénitale sévère, une dyscaryotypie ou un épisode anoxo-ischémique peut être responsable d'une artériopathie des vaisseaux lenticulostrisés. C'est essentiellement le contexte qui oriente le diagnostic.

b. Hypersignal T1 physiologique des noyaux ventro-latéraux des thalami à la naissance

Définition : Les images pondérées en T1 sont les plus utiles pour l'appréciation de la myélinisation au cours des 6 premiers mois de vie. Le tegmentum est myélinisé en anténatal et le cervelet est d'aspect mature à 4 mois. Le bras postérieur de la capsule interne est myélinisé à 1 mois et apparaît en hypersignal en pondération T1.

Aspects normaux en imagerie : Les noyaux ventro-latéraux des thalami sont physiologiquement en hypersignal sur les séquences pondérées en T1 et en hyposignal sur les séquences pondérées en T2 chez le nouveau-né.

Diagnostic différentiel : Lésion anoxo-ischémique chez le nouveau-né à terme. A la phase précoce (24 heures) de l'anoxo-ischémie, les noyaux gris centraux et les thalami peuvent apparaître en hypersignal en pondération T2, du fait de l'œdème. Un hypersignal sur les

séquences pondérées en T1 des noyaux gris centraux et des thalami apparaît à 72 heures après l'épisode anoxique. L'hypersignal physiologique en T1 du bras postérieur de la capsule interne est ainsi effacé. Au-delà de 6 jours, un hyposignal de ces structures sur les séquences en pondération T2 va apparaître. Ces anomalies sont liées à des atteintes neurologiques sévères.

5. FOSSE POSTERIEURE

Il existe plusieurs étiologies à une augmentation de la quantité de liquide en arrière du vermis. Il n'est pas toujours simple de faire la distinction entre un kyste arachnoïdien rétro-cérébelleux, une méga grande citerne, un kyste de la poche de Blake et une agénésie ou hypoplasie vermienne dans le cadre d'une malformation de Dandy-Walker. Dans la stratégie diagnostique, devant un élargissement de la fosse postérieure, on peut commencer par définir l'aspect du 4^{ème} ventricule, puis de la position de la tente du cervelet et du torcular et enfin l'effet de masse du kyste sur les structures adjacentes.

a. Le 4^{ème} ventricule a une forme normale : la méga grande citerne

Définition : la méga grande citerne est une variante du développement de la fosse postérieure caractérisée par une grande citerne augmentée de taille, communiquant librement avec les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires. La grande citerne est complètement formée à la fin de la 7^{ème} semaine de développement. Elle se situe entre la pie-mère et l'arachnoïde. Dans la mesure où il n'existe pas en postnatal de critères pour définir une grande citerne de taille normale, le diagnostic de méga grande citerne est le plus souvent subjectif, après avoir éliminé les autres causes d'élargissement des espaces liquidiens de la fosse postérieure.

Aspects normaux en imagerie : Il existe une augmentation de la taille de la grande citerne, qui communique avec les espaces sous arachnoïdiens. La tente du cervelet n'est pas déplacée, le volume de la fosse postérieure est globalement normal ou peut être discrètement augmenté, le vermis est complet et le 4^{ème} ventricule est triangulaire et fermé.

Diagnostic différentiel : Kyste rétro-cérébelleux. Il pourrait être classé dans les variantes du normal, mais dans la mesure où il peut potentiellement augmenter de taille et devenir compressif sur le tronc cérébral et le 4^{ème} ventricule, on propose chez l'enfant de surveiller son volume en IRM avec au moins une IRM systématique ou en cas d'apparition de

symptômes. Il s'agit d'un kyste arachnoïdien situé entre le cervelet et l'os occipital, dans un dédoublement de l'arachnoïde. Il est le plus souvent situé en arrière de la tente du cervelet, mais il peut également être latéralisé, en arrière ou sous un hémisphère cérébelleux ou se situer au-dessus du vermis. En imagerie, le kyste arachnoïdien est indépendant du 4^{ème} ventricule, dont la morphologie est normale ou peut parfois apparaître comprimé. La tente du cervelet a un axe normal. Le kyste peut parfois entraîner un scalloping de l'os occipital et surélever la partie toute distale de la tente dont l'axe principal est normalement orienté par ailleurs, à la différence de la malformation de Dandy-Walker. Le kyste rétro-cérébelleux peut exercer un effet de masse sur les structures de la fosse postérieure et être responsable d'une hydrocéphalie.

**b. Le 4ème ventricule est ouvert dans sa partie postéro-inférieure :
persistance de la poche de Blake**

Définition : La poche de Blake est une structure diverticulaire physiologique au cours de la vie embryonnaire recouverte de tissu épendymaire. Elle doit normalement se fenêtrer avant le 4^{ème} mois de grossesse afin de faire communiquer l'espace intra-axial avec les espaces sous-arachnoïdiens. Si la poche de Blake ne se fenêtre pas, elle se distend et soulève le vermis vers le haut et l'arrière. Il s'agit de la persistance ou kyste de la poche de Blake. On notera ici une autre variante du normal correspondant au défaut d'accolement du vermis cérébelleux au tronc cérébral, sans bascule du vermis et sans implication clinique.

Aspects normaux en imagerie: Le 4^{ème} ventricule est ouvert en bas. Le vermis est intact, non hypoplasique. La tente du cervelet n'est pas surélevée. Le kyste n'est pas compressif, mais il peut exercer un discret effet de masse sur la partie postéro-inférieure du vermis, réalisant un aspect en queue de comète. Contrairement à ce qui a été récemment publié, ce signe ne nous semble pas un bon signe distinctif entre persistance de la poche de Blake et malformation de Dandy Walker car il est retrouvé dans les deux entités [18].

Diagnostic différentiel : Malformation de Dandy-Walker. Cliniquement, les enfants porteurs d'une malformation de Dandy-Walker présentent un retard de développement et des signes liés au retentissement de l'hydrocéphalie. Chez le nourrisson, la clinique ne permet pas toujours d'orienter le diagnostic entre kyste de la poche de Blake et malformation de Dandy Walker. Dans la malformation de Dandy-Walker, il existe une agénésie partielle ou une hypoplasie du vermis, une dilatation du 4^{ème} ventricule et une surélévation de tente du cervelet

et du torcular. D'autres anomalies du système nerveux central peuvent être associées : agénésie du corps calleux, hétérotopies, schizencéphalie, hydrocéphalie et encéphalocèles.

6. ESPACES PERI CEREBRAUX

a. Cet élargissement diffus des espaces péri cérébraux est-il normal ou pathologique ?

Définition : Les espaces péri cérébraux sont limités par les méninges. La dure-mère est un tissu conjonctif fibreux épais constitué par deux feuillets, un extérieur endostéal et un profond méningé, se séparant seulement en regard des sinus veineux. La dure-mère limite deux espaces potentiels : l'espace épidual (rarement concerné chez le nourrisson car la dure-mère est très adhérente à l'os) et l'espace sous dural (normalement virtuel). Les leptoméninges sont constituées par l'arachnoïde et la pie-mère. L'arachnoïde constitue la limite extérieure des espaces sous-arachnoïdiens. Elle ne s'insinue pas dans les sillons et dans les fissures sauf en regard de la faux où elle pénètre dans la scissure inter hémisphérique. La pie-mère est une fine membrane qui adhère à la surface du cortex, elle limite en dedans l'espace sous-arachnoïdien qui est normalement peu dilaté, presque virtuel, sauf au niveau des citernes. Le liquide céphalo-rachidien occupe l'espace sous-arachnoïdien. Des veines corticales le traversent pour aller se jeter au niveau du sinus longitudinal supérieur. Les artères corticales y cheminent également sans traverser le feuillet arachnoïdien[19; 20].

Aspects normaux en imagerie : Pendant la première année de vie on peut observer un élargissement physiologique des espaces sous-arachnoïdiens (macrocrânie bénigne), vraisemblablement en rapport avec une immaturité des mécanismes de drainage du liquide céphalo-rachidien. Cliniquement le signe principal est l'augmentation du périmètre crânien avec une fontanelle large et un aspect bombant des régions frontales (avec aplatissement frontal médial). Cette augmentation peut être présente dès la naissance ou apparaître secondairement. L'examen peut retrouver une hypotonie axiale ou un minime retard du développement psychomoteur. Un antécédent familial de macrocrânie est fréquemment retrouvé et il peut être utile de mesurer le périmètre crânien des parents.

L'imagerie retrouve des espaces sous-arachnoïdiens élargis de façon bilatérale et symétrique, en particulier au niveau frontal (distance cranio-corticale frontale ou inter-hémisphérique

antérieure ≥ 5 mm) sans élargissement significatif des sillons (les berges des sillons corticaux peuvent avoir un aspect discrètement écarté par l'épanchement). Les vaisseaux traversent les espaces élargis. Un minime élargissement des ventricules est souvent associé.

En tomodensitométrie et en IRM la densité et le signal du liquide sont superposables à ceux du liquide céphalo-rachidien (sur toutes les séquences in IRM). Le parenchyme cérébral est normal.

L'IRM permet d'éliminer la coexistence d'un hématome sous-dural. En effet généralement l'élargissement diminue spontanément (sous simple surveillance clinique) de façon progressive entre 12-24 mois avec une correction spontanée de l'éventuel retard psychomoteur. La macrocrânie peut persister. L'hypothèse selon laquelle la mise en tension des veines corticales par l'élargissement pourrait favoriser un saignement est débattue. La survenue d'un hématome sous-dural dans ce contexte ne traduirait pas nécessairement un traumatisme non accidentel, mais il est alors essentiel de rechercher des lésions traumatiques associées [19; 20].

Diagnostics différentiels

- Hématome sous-dural chronique : la densité et le signal des hématomes sous-duraux chroniques ne sont pas strictement superposables à ceux du liquide céphalo-rachidien et les structures vasculaires ne traversent pas les hématomes[1]. Il peut exister un effet de masse sur le parenchyme.
- Atrophie cérébrale : si l'élargissement des espaces péri-cérébraux est en rapport avec une atrophie, alors le périmètre crânien n'est généralement pas augmenté et la courbe du périmètre crânien montre un défaut de croissance. On retrouve un épanchement péri-cérébral circonférentiel sous-arachnoïdien avec élargissement des sillons corticaux. Il s'y associe un élargissement du système ventriculaire.
- Hydrocéphalie : l'hydrocéphalie obstructive extra ventriculaire acquise est secondaire à un ensemble de causes hétérogènes hémorragiques, inflammatoires, néoplasiques ou malformatives.
- Un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens peut être observé en cas de malnutrition, de traitement par corticothérapie et chez des patients atteints d'une acidurie glutarique de type 1 (élargissement des espaces sous arachnoïdiens en regard des vallées sylviennes) [19; 20].

b. Cet élargissement localisé des espaces péri cérébraux est-il normal ou pathologique ?

Définition: Les kystes arachnoïdiens sont des lésions congénitales de la membrane arachnoïdienne augmentant de volume du fait de la sécrétion de liquide céphalo-rachidien. Lorsqu'elles sont isolées, elles sont généralement asymptomatiques et leur découverte est fortuite. Dans des rares cas elles peuvent être symptomatiques et les symptômes varient en fonction de leur topographie et du retentissement sur la circulation du liquide céphalo-rachidien [1].

Aspects normaux en imagerie : Les kystes arachnoïdiens se présentent comme des formations bien limitées, homogènes, uniloculaires, d'échogénicité, densité ou intensité superposable à celle du liquide céphalo-rachidien. Les séquences FLAIR et pondérées en diffusion peuvent être utiles pour confirmer la nature de la lésion. Il peut exister un effet de masse sur le parenchyme adjacent et les limites entre le kyste et le cortex doivent être nettes. On peut observer un saignement concomitant sous-dural et/ou un saignement intra-kystique post-traumatique ou spontané qui rendent l'interprétation plus difficile, notamment au niveau de la fosse temporale [1].

Diagnostiques différentiels

- Cavité porencéphalique : La localisation extra- ou intra-axiale d'une lésion kystique peut être difficile à déterminer en échographie tranfontanellaire. L'imagerie en coupe, notamment l'IRM, permettra alors d'analyser le parenchyme adjacent et notamment le cortex pour différencier un banal kyste arachnoïdien d'une cavité porencéphalique. Dans le premier cas, le cortex apparaît continu et refoulé par la lésion.
- Kystes épidermoïdes : les principaux diagnostics différentiels des kystes arachnoïdiens supra sellaires sont les kystes épidermoïdes et les astrocytomes kystiques. Généralement les épidermoïdes ont des contours moins nets et un signal hétérogène.
- Astrocytomes kystiques : après injection intra-veineuse de produit de contraste on observe une prise de contraste de la composante solide des astrocytomes kystiques (absence de prise de contraste de la paroi des kystes arachnoïdiens)

c. Cette anomalie focale de densité ou de signal des espaces péri cérébraux est-elle normale ou pathologique ?

Définition : Dans la période néonatale précoce, une fine lame d'hématome sous-dural de la fosse postérieure au niveau de la teinte du cervelet et/ou au niveau rétro- et sous-vermien et rétro-cérébelleux est fréquente et n'a pas de véritable signification pathologique. Il s'y associe parfois une fine lame d'hématome sous-dural au niveau sus-tentorial postérieur. Il n'y a pas d'effet de masse sur le parenchyme adjacent et tout au plus on peut déceler quelques rares pétéchies parenchymateuses.

Aspects normaux en imagerie : En TDM et en IRM, la fine lame d'épanchement sous-dural a une densité ou une intensité variable en fonction du temps, n'apparaît pas compressive et ne nécessite pas d'imagerie de surveillance [1].

Diagnosics différentiels

Les véritables lésions extra-axiales post-traumatiques liées à l'accouchement ont un volume plus important et peuvent être associées à des lésions parenchymateuses ou de la voute du crâne.

En présence d'un hématome non postérieur, d'hématomes d'âges différents et au-delà de la période néonatale l'hypothèse d'un traumatisme non accidentel doit être évoquée. La recherche de lésions traumatiques associées est essentielle.

d. Existe-t-il un défaut dans le sinus dural ?

Définition : Les granulations de Pacchioni correspondent à des villi arachnoïdiens élargis qui se dirigent dans la lumière du sinus veineux à partir de l'arachnoïde. Le liquide céphalo-rachidien occupe la granulation. Les « arachnoid cap cells » séparent le liquide céphalo-rachidien de l'endothélium du sinus veineux. Les granulations permettent le drainage du liquide céphalo-rachidien dans la circulation veineuse.

Aspects normaux en imagerie : En IRM les granulations de Pacchioni sont des formations ovalaires ou rondes, à contours lobulés, hyper-intenses en T2 avec un signal superposable à celui du liquide céphalo-rachidien. En scanner, de la même façon, la densité est superposable à celle du liquide céphalo-rachidien. Elles sont plus fréquemment localisées en regard du sinus transverse (gauche>droit) [19].

Diagnostics différentiels :

- Thrombose des sinus duraux : A différence des granulations de Pacchioni les thromboses des sinus duraux ne sont généralement pas rondes ou ovalaires, mais allongées.
 - o Signal sur les séquences pondérées en T2 d'une thrombose d'un sinus dural : Le signal est hétérogène en T2 à la phase subaiguë et à la phase chronique. A la phase aiguë, le thrombus est hypo-intense en T2 pouvant poser un problème de diagnostic différentiel avec le vide de signal physiologique du sinus. L'absence de flux sur les séquences d'angiographie veineuse sans injection de produit de contraste, éventuellement un vide de signal en T2 GRE et le signe du delta vide sur les séquences T1 après injection avec prise de contraste durale sont autant d'arguments en faveur d'une thrombose. On notera qu'un thrombus chronique peut se rehausser (possible cause de faux négatif).
 - o Signal sur les séquences pondérées en T1 d'une thrombose d'un sinus dural : en présence d'une thrombose, le signal en T1 est variable (iso-intense en aigu, hyper-intense en subaigu et iso-intense dans la phase chronique). Les variations normales de vitesse dans les sinus duraux peuvent être responsables d'hyper-signaux T1 physiologiques.
 - o La séquence pondérée en diffusion peut mettre en évidence des composantes en hyper-signal dans les sinus thrombosés.
 - o La normalité du parenchyme adjacent ne constitue pas un argument d'élimination d'une thrombose. En revanche la présence d'un œdème cérébral focal et d'une congestion vasculaire sont des signes indirects de thrombose.
- Si un examen tomodensitométrique est réalisé pour suspicion de thrombose d'un sinus dural, il faut systématiquement réaliser une acquisition avant injection pour éliminer la présence d'un thrombus spontanément hyperdense (par rapport aux carotides) qui pourrait être responsable d'un faux négatif sur la seule acquisition après injection de produit de contraste. On notera ici que chez le nouveau-né les artères et les veines sont physiologiquement spontanément hyperdenses avant injection à cause de la basse densité du parenchyme non myélinisé associée à une polyglobulie physiologique [19].

7. VOÛTE DU CRÂNE

a. Ce défaut de la voûte du crâne est-il normal ou pathologique ?

Définition : Les foramens pariétaux sont la conséquence de l'absence d'ossification de la partie médiale de l'os pariétal pendant le développement de l'embryon.

Ils siègent à l'emplacement d'une veine émissaire qui s'oblitère avant la naissance. Parfois familiaux, ils sont généralement considérés comme une variante de la normale[21]. Toutefois, des anomalies peuvent être associées : insertion haute de la tente du cervelet avec saillie d'une ou plusieurs circonvolutions occipitales dans l'incisure tentorielle, hypoplasie ou absence du sinus droit avec présence du sinus falcorien [1; 22; 23], polymicrogyrie occipitale [22] et dysplasie corticale [23].

Les tissus mous au-dessus de la voûte sont normaux [22].

Aspects normaux en imagerie : Les trous pariétaux congénitaux réalisent en radiographie des lacunes rondes ou ovalaires des os pariétaux, symétriques situés à 1.5 - 2 cm de la suture sagittale, de taille généralement comprise entre quelques millimètres jusqu'à 2 cm. Ils sont parfois confluent sur la ligne médiane [21]. A l'imagerie on peut observer un élargissement des espaces péri cérébraux en regard [22; 23]. Si l'imagerie en coupe n'est pas nécessaire dans la majorité des cas, lorsque les foramens pariétaux mesurent plus de 5 mm de diamètre, une imagerie pour l'étude du parenchyme et de la vascularisation encéphalique est conseillée [19].

Diagnostiques différentiels

Défauts congénitaux anormaux de la voûte

Le sinus péricranii réalise une petite lacune de la voûte [21]. Il correspond à une communication anormale entre le système veineux intra- et extra-crânien à travers une solution de continuité du crâne. Une masse est cliniquement palpable.

De la même façon une anomalie des tissus mous est observée dans les céphalocèles.

L'aplasie cutanée circonscrite du vertex (*aplasia cutis congenita*) est un défaut de développement du cuir chevelu et/ou de la voûte crânienne, pour lequel les lésions sont de sévérité variable.

Dans la dysplasie cléido-crânienne, l'ossification de la voûte est retardée à cause d'une anomalie du processus de formation de l'os membraneux et enchondral.

L'atteinte de la voute peut être observée dans la maladie des brides amniotiques. Dans ce groupe d'anomalies congénitales sporadiques, les brides amniotiques peuvent impliquer les membres, la région crano-faciale, la colonne vertébrale et le tronc, avec un spectre clinique très variable, allant d'une simple constriction dans les brides digitales (ou amputation) à des anomalies complexes crano-faciales, du système nerveux central et viscérales [1; 19].

Lésions lytiques de la voute

Les pathologies responsables des lésions lytiques de la voute du crâne sont nombreuses, on citera notamment les kystes épidermoïdes/dermoïdes, les hémangiomes, l'histiocytose langerhansienne et les métastases.

b. Cette forme du crâne est-elle normale ou pathologique ?

Définition : Chez les enfants qui restent couchés toujours dans la même position on peut observer des déformations posturales (platycéphalie, plagiocéphalie) en particulier chez des nourrissons au crâne insuffisamment ossifié (rachitisme, ostéogenèse imparfaite) [21]. Cliniquement, dans la plagiocéphalie positionnelle le crâne a une forme de parallélogramme [24].

Aspects normaux en imagerie : Dans les déformations posturales, les sutures sont présentes et les impressions digitiformes ne sont pas exagérées.

Diagnostiques différentiels : La plagiocéphalie secondaire à une craniosténose unilatérale de la suture lambdoïde est responsable d'une déformation du crâne avec forme trapézoïdale.

Bibliographie

- 1 Barkovich AJ, Raybaud C (2012) Pediatric Neuroimaging Pediatric Neuroimaging
- 2 Garel C, Guibaud L (2015) Cerveau. In: Nahum H, (ed) Imagerie du fœtus au nouveau-né. Lavoisier Médecine Sciences
- 3 Garel C, Cont I, Alberti C, Josserand E, Moutard ML, Ducou le Pointe H (2011) Biometry of the corpus callosum in children: MR imaging reference data. AJNR American journal of neuroradiology 32:1436-1443
- 4 Adamsbaum C, André C, Fauré C (2007) Crâne et encéphale normaux. In: Nahum H, (ed) Imagerie pédiatrique et foetale. Flammarion Médecine Sciences
- 5 Argyropoulou MI, Kiortsis DN (2005) MRI of the hypothalamic-pituitary axis in children. Pediatric radiology 35:1045-1055
- 6 Fink AM, Vidmar S, Kumbla S et al (2005) Age-related pituitary volumes in prepubertal children with normal endocrine function: volumetric magnetic resonance data. The Journal of clinical endocrinology and metabolism 90:3274-3278

-
- 7 Dietrich RB, Lis LE, Greensite FS, Pitt D (1995) Normal MR appearance of the pituitary gland in the first 2 years of life. *AJNR American journal of neuroradiology* 16:1413-1419
 - 8 Argyropoulou M, Perignon F, Brunelle F, Brauner R, Rappaport R (1991) Height of normal pituitary gland as a function of age evaluated by magnetic resonance imaging in children. *Pediatric radiology* 21:247-249
 - 9 Epelman M, Daneman A, Blaser SI et al (2006) Differential diagnosis of intracranial cystic lesions at head US: correlation with CT and MR imaging. *Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc* 26:173-196
 - 10 Atad-Rapoport M, Schweiger A, Lev D, Sadan-Strul S, Malinger G, Lerman-Sagie T (2015) Neuropsychological follow-up at school age of children with asymmetric ventricles or unilateral ventriculomegaly identified in utero. *BJOG : an international journal of obstetrics and gynaecology* 122:932-938
 - 11 Cevey-Macherel M, Forcada Guex M, Bickle Graz M, Truttmann AC (2013) Neurodevelopment outcome of newborns with cerebral subependymal pseudocysts at 18 and 46 months: a prospective study. *Archives of disease in childhood* 98:497-502
 - 12 Malinger G, Lev D, Ben Sira L, Kidron D, Tamarkin M, Lerman-Sagie T (2002) Congenital periventricular pseudocysts: prenatal sonographic appearance and clinical implications. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 20:447-451
 - 13 Esteban H, Blondiaux E, Audureau E et al (2015) Prenatal features of isolated subependymal pseudocysts associated with adverse pregnancy outcome. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 46:678-687
 - 14 Madhukar M, Choudhary AK, Boal DK, Dias MS, Iantosca MR (2012) Choroid plexus: normal size criteria on neuroimaging. *Surgical and radiologic anatomy : SRA* 34:887-895
 - 15 Enriquez G, Correa F, Lucaya J, Piqueras J, Aso C, Ortega A (2003) Potential pitfalls in cranial sonography. *Pediatric radiology* 33:110-117
 - 16 Kwee RM, Kwee TC (2007) Virchow-Robin spaces at MR imaging. *Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc* 27:1071-1086
 - 17 Makhoul IR, Eisenstein I, Sujov P et al (2003) Neonatal lenticulostriate vasculopathy: further characterisation. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition* 88:F410-414
 - 18 Bernardo S, Vinci V, Saldari M et al (2015) Dandy-Walker Malformation: is the 'tail sign' the key sign? *Prenatal diagnosis*
 - 19 Osborn AG, Salzman KL, Barkovich AJ (2010) *Diagnostic Imaging: Brain*
 - 20 Chateil JF BM, Pédespan JM, Le Manh C, Diard F. (2001) *Pathologie des espaces péri-cérébraux du nourrisson.*
 - 21 Nahum H (2004) *Traité d'imagerie médicale. Flammarion Médecine Sciences*
 - 22 Fink AM, Maixner W (2006) Enlarged parietal foramina: MR imaging features in the fetus and neonate. *AJNR American journal of neuroradiology* 27:1379-1381
 - 23 Chung HY, Uster-Friedberg T, Pentaz S, Blaser S, Murphy K, Chitayat D (2010) Enlarged parietal foramina: findings on prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 36:521-522
 - 24 Badve CA, K MM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC (2013) Craniosynostosis: imaging review and primer on computed tomography. *Pediatric radiology* 43:728-742; quiz 725-727