

LESIONS DE LA BASE DU CRANE

P. BESSOU, M. HAVEZ-ENJOLRAS, J.F. CHATEIL

La base du crâne peut-être le siège de lésions variées tant sur le plan de la nature que sur le plan de l'expression clinique liée pour la plus grande part à la localisation initiale: par exemple signes compressifs du type exophtalmie ou paralysie d'une paire crânienne mais aussi signes généraux non spécifiques du type céphalées ou troubles de l'équilibre.

La séméiologie radiologique est souvent peu spécifique : par exemple ostéolyse et/ou mise en évidence d'un processus expansif tissulaire. Elle est parfois évocatrice : par exemple condensation osseuse homogène de la dysplasie fibreuse ou restriction de diffusion au sein d'un kyste épidermoïde. En revanche le contexte clinique, le mode d'évolution et la topographie lésionnelle permettent souvent d'établir ou d'approcher une gamme diagnostique.

L'imagerie, tomodensitométrie et/ou imagerie par résonance magnétique, réalise le bilan morphologique et topographique, permet d'orienter le diagnostic où à défaut d'apprécier le degré de bénignité ou de malignité lésionnelle en fonction de l'agressivité locale, participe au bilan d'extension, guide le geste chirurgical ou la biopsie et permet la surveillance évolutive sous traitement.

De multiples protocoles d'exploration sont utilisés, en rapport avec les performances des différents appareillages et selon les régions anatomiques étudiées. TDM et IRM se complètent le plus souvent.

L'analyse fine de la texture osseuse est l'apanage de la TDM qui peut également donner des informations précieuses sur le caractère hémorragique lors de l'analyse de la densité lésionnelle au temps artériel après injection de produit de contraste. L'étude parenchymateuse pulmonaire s'intègre dans le bilan d'extension général.

L'IRM avant biopsie ou chirurgie est indispensable pour le bilan d'extension local et la surveillance ultérieure. Rappelons l'importance des séquences T1 avant injection de produit de contraste et des séquences T1 avec saturation de la graisse après injection de produit de contraste dans la délimitation lésionnelle et la détection des extensions péri-neurales ou méningées. L'exploration IRM « corps entier » participe au bilan d'extension général.

Ces lésions imposent habituellement une approche thérapeutique multidisciplinaire (chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie) où le caractère exhaustif ou non du geste chirurgical est souvent primordial, le temps chirurgical devant également prendre en compte le développement ultérieur de la base du crâne.

Il peut s'agir de tumeurs osseuses, bénignes ou malignes, primitives ou secondaires; de localisations d'hémopathies malignes; de tumeurs des tissus mous, bénignes ou malignes, avec extension osseuse; de lésions pseudo-tumorales, infectieuses, malformatives.

Compte-tenu de la diversité des structures anatomiques en présence (osseuses, cartilagineuses, méningées, neurogènes, vasculaires,...), il est difficile de proposer une gamme lésionnelle exhaustive. Seules les étiologies les moins rares sont citées et seuls quelques points-clés sont rappelés.

Le **rhabdomyosarcome** est ubiquitaire.

La localisation orbitaire est fréquente, classiquement supéro-médiale pour les RMS embryonnaires. La croissance est habituellement rapide dans un contexte local douloureux et inflammatoire avec destruction des structures osseuses adjacentes.

L'éventualité d'une extension méningée de continuité est à l'origine de la dénomination de rhabdomyosarcome para méningé.

Concernant le rocher, l'atteinte est classiquement plus antérieure et médiale que celle de l'histiocytose, l'atteinte labyrinthique peut-être présente.

Sarcomes d'Ewing, ostéosarcomes ne présentent généralement pas de spécificité particulière sur le plan radiologique, les signes d'agressivité locale peuvent être discrets.

L'**esthésioneuroblastome** est une tumeur à point de départ ethmoïdal avec extension au travers de la lame criblée de l'ethmoïde.

Chordomes et **chondrosarcomes** peuvent être difficiles à distinguer: le chordome est classiquement centré sur le clivus et la synchondrose sphéno-occipitale avec une extension qui peut être prédominante vers le naso-pharynx, le chondrosarcome est plus volontiers latéralisé vers l'apex pétreux et la fissure pétro-occipitale.

Le diagnostic d'**ATRT Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor** est à évoquer en présence d'une tumeur hétérogène mal limitable de la fosse crânienne postérieure avec extension osseuse adjacente.

Les formes métastatiques d'emblée du **neuroblastome** prédominent. Les métastases au niveau du massif facial et des orbites (avec extension épidurale associée possible) peuvent constituer la manifestation primitive de la maladie. Elles se traduisent par une ostéolyse hétérogène avec infiltration tissulaire sous-périostée pouvant s'accompagner de spicules calciques, responsable d'une exophtalmie avec classiquement aspect ecchymotique des paupières (syndrome de Hutchinson).

Les **hémopathies malignes** (lymphomes ou localisations de leucémies aiguës myéloblastiques) peuvent se manifester par une atteinte épidurale en regard du massif facial et des orbites.

L'**histiocytose langerhansienne** est une des principales causes de lacune osseuse de la voûte ou de la base du crâne. Les lésions peuvent être uniques ou multiples. L'atteinte orbitaire est classique. L'atteinte temporale est fréquente, parfois bilatérale, intéressant la mastoïde mais également le rocher en épargnant généralement le labyrinthe. L'atteinte des parties molles adjacentes sous-cutanées est également habituelle, le rehaussement épidural adjacent est possible.

La **dysplasie fibreuse** peut être polyostotique, monostotique ou s'intégrer dans le cadre d'un syndrome de McCune Albright. L'atteinte sphénoïdale et ethmoïdale est classique, l'aspect tomodensitométrique est évocateur en présence d'une lésion condensante en verre dépoli pouvant présenter des composantes lacunaires, avec une répartition volontiers hémifaciale, le pronostic étant essentiellement visuel par compression du nerf optique.

L'**angiofibrome naso-pharyngien** est une tumeur vasculaire touchant l'adolescent mâle, naissant classiquement à proximité du foramen sphéno-palatin sur la face latérale de la fosse nasale. La lésion est révélée par une épistaxis et/ou une obstruction nasale puis par des signes visuels et/ou ORL selon l'extension. La lésion est bénigne mais agressive vis-à-vis des structures osseuses adjacentes. L'extension se fait vers les fosses nasales et le cadre choanal, l'orbite via la fissure orbitaire inférieure, la base du crâne, la fosse ptérygo-palatine et les espaces profonds de la face. Le rehaussement est intense et homogène en tomodensitométrie (intérêt des temps artériels précoces en TDM afin de préjuger du caractère vasculaire). L'embolisation pré-opératoire (directe ou artérielle) est impérative avant la chirurgie compte-tenu du caractère hémorragique.

Les atteintes de la région hypophysaire, **prolactinomes** et **craniopharyngiomes**, peuvent induire des remaniements osseux adjacents en présence de lésions volumineuses.

Les **neurofibromes** peuvent s'intégrer dans un contexte de Neurofibromatose 1 avec dysplasie ostéodurale associée. Les **schwannomes** peuvent remodeler les foramens de la base du crâne, éventuellement dans un contexte de Neurofibromatose.

Les **méningiomes** ne présentent pas de particularité radiologique comparativement à l'adulte mais ils sont plus rares et sont habituellement rencontrés au niveau de la base antérieure ou de la base moyenne, possiblement dans un contexte de Neurofibromatose 2.

Les **kystes dermoïdes** et **épidermoïdes** sont ubiquitaires mais doivent être recherchés de principe en présence d'une anomalie osseuse sous-jacente de la ligne médiane.

Les **méningocèles** et **méningoencéphalocèles** sont ubiquitaires.

Les **lésions infectieuses** sont également aspécifiques sur le plan de l'imagerie mais sont évoquées de principe en fonction des antécédents cliniques.

BIBLIOGRAPHIE RESTREINTE

1. **Tumors of the skull base in children: review of tumor types and management strategies.**

[Tsai EC¹](#), [Santoreneos S](#), [Rutka JT](#).

[Neurosurg Focus](#). 2002 May 15;12(5):e1.

A Clinical Update and Radiologic Review of Pediatric Orbital and Ocular Tumors.

Ajay A. Rao, John H. Naheedy, James Y.-Y. Chen, Shira L. Robbins, and Hema L. Ramkumar,
Journal of Oncology, vol. 2013, Article ID 975908, 22 pages, 2013. doi:10.1155/2013/975908

Bone involvement in atypical teratoid/rhabdoid tumors of the CNS.

[Warmuth-Metz M¹](#), [Bison B](#), [Gerber NU](#), [Pietsch T](#), [Hasselblatt M](#), [Frühwald MC](#).

[AJNR Am J Neuroradiol](#). 2013 Oct;34(10):2039-42. doi: 10.3174/ajnr.A3554. Epub 2013 May 16.

Craniofacial and intracranial manifestations of langerhans cell histiocytosis: report of findings in 100 patients.

[D'Ambrosio N¹](#), [Sooahoo S](#), [Warshall C](#), [Johnson A](#), [Karimi S](#).

[AJR Am J Roentgenol](#). 2008 Aug;191(2):589-97. doi: 10.2214/AJR.07.3573.

2. **Differentiating Pediatric Rhabdomyosarcoma and Langerhans Cell Histiocytosis of the Temporal Bone by Imaging Appearance.**

[Chevallier KM¹](#), [Wiggins RH²](#), [Quinn NA³](#), [Gurgel RK³](#).

[AJNR Am J Neuroradiol](#). 2016 Jun;37(6):1185-9. doi: 10.3174/ajnr.A4676. Epub 2016 Feb 11.

3. **Petrous apex lesions in the pediatric population.**

[Radhakrishnan R¹](#), [Son HJ](#), [Koch BL](#).

[Pediatr Radiol](#). 2014 Mar;44(3):325-39; quiz 323-4. doi: 10.1007/s00247-013-2836-5. Epub 2014 Mar 1.

4. Meningiomas of the Pediatric Skull Base: A Review

[William C. Gump](#)

[J Neurol Surg B Skull Base](#). 2015 Feb; 76(1): 66–73.

Published online 2014 Sep 21. doi: [10.1055/s-0034-1390012](https://doi.org/10.1055/s-0034-1390012)

PMCID: PMC4318738

5. Let's face it – 13 unusual causes of facial masses in children

[Jacqueline du Toit](#) and [Nicole Wieselthaler](#)

[Insights Imaging](#). 2015 Oct; 6(5): 519–530.

Published online 2015 Jul 20. doi: [10.1007/s13244-015-0418-9](https://doi.org/10.1007/s13244-015-0418-9)

PMCID: PMC4569597

CT and MRI of pediatric skull lesions with fluid-fluid levels.

Nabavizadeh SA1, Bilaniuk LT, Feygin T, Shekdar KV, Zimmerman RA, Vossough A.

[AJNR Am J Neuroradiol](#). 2014 Mar;35(3):604-8. doi: [10.3174/ajnr.A3712](https://doi.org/10.3174/ajnr.A3712). Epub 2013 Aug 22.

6. Advanced craniofacial juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Description of surgical series, case report, and review of literature.

[Cherekaev VA](#)¹, [Golbin DA](#), [Kapitanov DN](#), [Roginsky VV](#), [Yakovlev SB](#), [Arustamian SR](#).

[Acta Neurochir \(Wien\)](#). 2011 Mar;153(3):499-508. doi: [10.1007/s00701-010-0922-0](https://doi.org/10.1007/s00701-010-0922-0). Epub 2011 Jan 28.