



LA PATHOLOGIE TUMORALE SELLAIRE ET SUPRA SELLAIRE CHEZ L'ENFANT : APPORT DE L'IMAGERIE

MEMOIRE PRESENTE PAR:

Docteur El Bouardi Nizar

Né le 18/09/1989

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

Sous la direction de Professeur : Boubbou Meryeme.

Session Mai 2019

Remerciements

En premier lieu, je tiens à remercier Professeur Boubbou Meryeme, rapporteur de ce mémoire. Un grand merci pour son accueil chaleureux ainsi que pour sa patience et ses précieux conseils qui ont pu donner naissance à ce modeste travail.

Je désire aussi remercier tous les enseignants du service de radiologie du centre hospitalier universitaire de Fès :

- *Pr. Maaroufi Mustapha, Chef de service de Radiologie, hôpital des spécialités.*
- *Pr. Alaoui Lamrani My Youssef, Professeur agrégé de Radiologie.*
- *Pr. Baderdine Alami, Professeur assistant de Biophysique.*
- *Pr Haloua Meriem, Professeur assistant de Radiologie.*

Vous m'avez fourni les outils nécessaires au bon déroulement de mon stage.

Un grand merci à ma mère, mon père et ma soeur, pour leurs conseils, ainsi que pour leur soutien inconditionnel, je ne suis rien sans vous.

PLAN

PLAN	2
Liste des figures.....	4
PREMIER CHAPITRE	14
I. Introduction	15
DEUXIEME CHAPITRE.....	16
I. Théorie	17
1. Rappels anatomiques	17
1.1. La loge sellaïre.....	17
1.2. La région supra sellaïre	29
2. Moyens d'exploration radiologiques.	31
2.1. Imagerie par résonance magnétique.....	31
2.2. Scanner	32
2.3. Radiographies standard centrées sur l'hypophyse	33
3. Radioanatomie normale.....	34
3.1. IRM.....	34
3.2. TDM	37
3.3. Artéfacts et pièges diagnostics	39
TROISIEME CHAPITRE.....	43
I. Notre étude.....	44
1. Matériels et méthodes	44
RESULTATS ET DISCUSSION	45
I. Epidémiologie	46
II. Manifestations cliniques.	47
1. Les signes d'hypersécrétion	47

2. Les signes d'hyposécrétion	48
3. Diabète insipide central	49
4. Autres circonstances de découverte	50
III. Analyse sémiologique radiologique	50
IV. Les tumeurs à prédominance intrasellaire	54
1. Les adénomes hypophysaires	54
1.1. Les microadénomes hypophysaires	55
1.2. Les macroadénomes	59
2. Les tumeurs de la neurohypophyse	64
V. Les tumeurs à prédominance supra sellaires	66
1. Le craniopharyngiome	66
2. Les Gliomes hypothalamiques et optochiasmatiques	73
3. Germinome	81
4. Teratome	86
5. Hamartome hypothalamique	87
6. Lipome	93
7. méningiome	94
VI. Les lésions kystiques	98
1. Kyste arachnoïde	98
2. Kyste de la poche de Rathke	103
3. Arachnoïdocèle ou selle turcique vide	107
4. kyste dermoïde	109
5. Kyste épidermoïde	111
CONCLUSIONS.....	114
RESUMES.....	116
BIBLIOGRAPHIE.....	123

Liste des figures

Figure 1 : Parois antérieure de la région sellaire

Figure 2 : Paroi inférieure de la région sellaire

Figure 3 : Paroi supérieure de la région sellaire.

Figure 4 : Paroi postérieure de la région sellaire

Figure 5 : Toit, plancher sellaire et paroi latérale.

Figure 6 : Rapports supérieurs de l'hypophyse.

Figure 7 : Rapports antérieures et postérieures de l'hypophyse.

Figure 8 : Rapports latéraux de l'hypophyse.

Figure 9 : Configuration externe de l'hypophyse

Figure 10 : Vascularisation artérielle de l'hypophyse

Figure 11 : Vascularisation veineuse de l'hypophyse

Figure 12: Schématisation simplifiée des compartiments médians de la loge supra sellaire

Figure 13 : Coupe anatomique de la région supra sellaire en vue inférieure.

Figure 14: A : Plan sous calleux sur lequel sont réalisées perpendiculairement les coupes coronales. B : Coronale T1 C : Coronale T2

Figure 15: Coupe sagittale et axiale T1 sur la région sellaire

Figure 16: Hypersignal spontané en T1 de l'antéhypophyse chez un nouveau né de 10 jours de vie.

Figure 17 : Hauteur normale de l'hypophyse en fonction de l'âge

Figure 18 : Cinétique de rehaussement de l'hypophyse en IRM

Figure 19: Radioanatomie normale de l'hypophyse en tomodensitométrie :

Figure 20 : A : artéfacts générés par la pulsativité carotidienne

B : Artéfact de susceptibilité magnétique du plancher sellaire sous forme d'une bande d'hypersignal T1 discontinue.

Figure 21 : Artéfact de flux du LCR

Figure 22: Plancher sellaire étroit avec aspect convexe du bord supérieur de l'hypophyse

Figure 23 : Artère trigémينية perfore le dorsum sellae et rejoint le tronc basilaire.

Figure 24 : a- Recapitulatif des extensions lésionnelles et leur correspondance clinique. b. Macro adénome hypophysaire avec extension supra et infra sellaire.

Figure 25 : IRM hypothalamo hypophysaire en pondération T1 avant (A) et après contraste (B).

Figure 26: TDM cérébrale centrée sur la région sellaire. Envahissement du dorsum sellae par un macroadénome invasif.

Figure 27: IRM hypothalamo hypophysaire chez une fille de 16 ans, présentant un microadénome à prolactine

Figure 28: Microadénome à prolactine typique chez une fillette de 15 ans.

Figure 29: Microadénomes à GH latéralisé à gauche, typiquement en hyposignal T2.

Figure 30: Coupes scanographiques en reconstruction coronales (A) et sagittales (B) injectées réalisées chez une patiente de 16 ans accusant des céphalées intenses avec œdème papillaires au fond d'œil.

Figure 31: Enfant de 13 ans. Gigantisme. On note la présence d'un macroadénome hypophysaire latéralisé à droite en iso signal T1 et T2, faiblement rehaussé après contraste, mesurant 10.8 mm de hauteur, responsable d'un bombement du plancher sellaire, avec effondrement du plancher sellaire. Il englobe la carotide et envahit le sinus caverneux latéralement.

Figure 32: Fille de 16 ans. Panhypopituitarisme, baisse rapide de l'acuité visuelle. Volumineuse masse sellaire et suprasellaire en hyposignal T1, hétérogène en T2, contenant des zones de nécrose en hypersignal T2 (flèche blanche). Noter le rehaussement hétérogène (C) démasquant les zones de nécrose. Ce macroadénome comprime le chiasma optique en haut (flèche rouge) et respecte le sinus caverneux.

Figure 33 : TDM cérébrale en reconstruction sagittale avant (A) et après contraste (B) chez un enfant admis pour un syndrome d'HTIC. On note la présence d'une formation sellaire et supra sellaire à triple composante charnue isodense faiblement rehaussée après contraste (flèche blanche), kystique (étoile) hypodense et calcique nodulaire (flèche rouge). Il est responsable d'une compression du chiasma optique. Il s'agit d'un craniopharyngiome adamantin typique.

Figure 34: TDM cérébrale en reconstruction coronale, après contraste chez un enfant de 10 ans admis pour une inflexion de la courbe de croissance compliquée récemment d'une BAV. Craniopharyngiome purement kystique avec calcification linéaire en coquille d'œuf

Figure 35: TDM cérébrale en reconstruction sagittale avant (A) et après contraste (B) chez un enfant de 6 ans admis pour une inflexion de la courbe de croissance. Craniopharyngiome solido kystique sans calcifications.

Figure 36: IRM cérébrale chez un enfant de 11 ans admis pour syndrome d'hypertension intra crânienne. On note la présence d'un processus solido kystique, sellaire et supra sellaire, dont la composante charnue est en isosignal T1 et T2 (flèche blanche), rehaussé après contraste. La composante liquide est en hyposignal T1 (étoile), hyper T2 avec quelques

stigmates hémorragiques en asignal T2 écho de gradient (flèche rouge). Il s'étend en pré chiasmatique en haut.

Figure 37: IRM cérébrale chez une fille de 8 ans, admise pour retard de croissance compliqué récemment d'une BAV. On note la présence d'un processus expansif supra sellaire, infundibulo tuberien ; solido kystique, majoritairement kystique en hypoT1 hyper T2, dont la partie charnue est en isosignal T1 et T2 et se rehausse après contraste. Il s'étend en haut en rétro chiasmatique et comprime le plancher du V3 avec élargissement de ce dernier.

Figure 38: IRM cérébrale chez un garçon de 7 ans admis pour hypertension intra crânienne. Craniopharyngiome sellaire et supra sellaire kystique. Noter l'extension pré chiasmatique.

Figure 39: Spectroscopie d'un craniopharyngiome. Pic de lipide (flèche) avec aspect normal des autres métabolites

Figure 40: TDM cérébrale d'un enfant de 6 ans, admis pour syndrome d'hypertension intra crânienne. Gliome hypothalamique hypodense rehaussé après contraste. Absence d'œdème ou de calcification. Il comprime le V3 avec hydrocéphalie d'amont.

Figure 41: TDM cérébrale chez un enfant de 7 ans admis pour exploration d'un syndrome d'hypertension intra crânienne. Masse supra sellaire centrée sur l'hypothalamus majoritairement kystique, dont la partie charnue se rehausse après contraste, comprimant le V3, avec hydrocéphalie d'amont. L'aspect fait suggérer un craniopharyngiome ou un astrocytome hypothalamique. La nature histologique fut confirmée après biopsie. Il s'agit d'un astrocytome.

Figure 42: Masse supra sellaire en hyposignal T1 (A), hypersignal T2 (B), en hypersignal diffusion avec ADC élevé (C), faiblement rehaussé après contraste. La spectroscopie chez ce patient n'était pas concluante. Le diagnostic d'astrocytome fut confirmé par étude histologique après biopsie stéréotaxique.

Figure 43: IRM centrée sur la région sellaire. Gliome du chiasma optique, faiblement rehaussé après contraste, avec élargissement en oméga de la selle turcique.

Figure 44: IRM chez un garçon de 11 ans suivi pour neurofibromatose type 1 qui consulte pour un syndrome d'HTIC. Masse centrée sur l'hypothalamus (flèche blanche) en hypersignal T2 (A) et Flair (B), faiblement rehaussé après contraste (C). Noter la présence d'un hamartome en hypersignal T2 de la capsule interne droite (flèche rouge) appelé également objet brillant non identifié (OBNI).

Figure 45 : Caractéristiques du gliome supra sellaire à l'imagerie multimodale. On note la présence d'un rehaussement (C,D,F), témoignant d'une rupture de la barrière hémato encéphalique. Le rCBV est bas (E). La spectroscopie objective une chute du NAA, élévation de la choline et créatine avec un doublet de lactate (flèche) [38].

Figure 46: IRM cérébrale chez un enfant admis pour céphalée et baisse de l'acuité visuelle. On note la présence d'une masse tissulaire supra sellaire centrée sur la région pinéale, décrite en iso signal T1 (A) et T2 (B) (flèche blanche), contenant des zones kystiques en hypersignal T2 (flèche rouge), rehaussée après contraste (C). La séquence de diffusion (D) montre une restriction de la diffusion avec ADC bas due à son hypercellularité. Cela s'associait à

un taux de B HCG positif au niveau plasmatique rendant le diagnostic de germinome aisé.

Figure 47: Figure : IRM cérébrale chez un enfant admis pour déshydratation sévère avec polyurie secondaire à un diabète insipide. On note la présence d'une masse tissulaire supra sellaire centrée sur le tuber cinereum, décrite en iso signal T1 (A) et T2 (B) (flèche blanche), contenant des zones kystiques en hypersignal T2 (flèche rouge), rehaussée après contraste (C et D). Cela s'associait à un taux de B HCG positif au niveau plasmatique rendant le diagnostic de germinome aisé.

Figure 48: TDM cérébrale réalisée chez un enfant de 6 ans admis pour crises tonico cloniques généralisées ainsi que des crises de gélastiques et gigantisme . Masse supra sellaire appendue tuber cinereum, à base d'implantation sessile, isodense à la substance grise avant contraste (A), non réhaussé après contraste (B). Il s'agit d'un aspect tomодensitométrique typique d'un hamartome hypothalamique.

Figure 49: IRM réalisée chez le même patient montrant une masse supra sellaire appendue au tuber cinereum, à base d'implantation sessile, en isosignal à la substance grise en T1(A), discrètement en hypersignal T2 (B), non réhaussé après contraste (C). Il n'y avait pas d'anomalie à la diffusion (D). Aspect typique d'un hamartome hypothalamique. Noter l'hydrocéphalie bi ventriculaire par compression du V3.

Figure 50: TDM cérébrale réalisée chez un nouveau né de sexe féminin à J+1 de vie admis pour exploration d'une macrocraînie. On note la présence d'une masse suprasellaire a base d'implantation sessile sur le tuber cinereum, isodense à la substance grise sur la coupe sans contraste (A), non

rehaussée après injection de PDCI (B), comprimant le V3 et responsable d'une hydrocéphalie bi ventriculaire modérée et symétrique d'amont. Il s'agit d'un hamartome hypothalamique.

Figure 51: IRM réalisée chez la même patiente montrant une masse supra sellaire appendue au tuber cinereum, à base d'implantation sessile, en isosignal à la substance grise en T1(A), en isosignal T2 (B), non réhaussé après contraste (C). Il n'y avait pas d'anomalie à la diffusion (D). Aspect typique d'un hamartome hypothalamique. Noter l'hydrocéphalie biventriculaire par compression du V3.

Figure 52: Lipome du tuber cinereum :

Figure 53: Enfant de 11 ans admis pour HTIC et crises convulsives.

Volumineux processus tumoral sellaire et supra sellaire, à large base d'implantation méningée, prenant naissance au niveau du jugum sphénoïdal et la lame criblée de l'éthmoïde. Il est décrit en hyposignal T1 (A), Iso signal T2 (B), intensément rehaussé après contraste (E). Noter les zones de "flow void" en asignal T2 sur la séquence T2 EG (C) correspondant à des vaisseaux intra tumoraux. La séquence de diffusion n'objective pas d'hypersignal en diffusion. Il s'y associe un œdème périlésionnel sans envahissement des structures de voisinages. Il s'agit d'un méningiome atypique.

Figure 54: Fille de 15 ans, Panhypopituitarisme.

Masse sellaire et supra sellaire (*), en hyposignal T1 (A), Iso T2 Flair(B), rehaussée de façon précoce et intense après contraste. Il ne présente pas d'anomalie à la séquence de diffusion. Il détermine un important élargissement de la loge sellaire, refoulant le dorsum sellae en arrière,

déprimant le plancher sellaire en bas dans la cavité sinusienne du sinus sphénoïdal, soufflant la paroi antérieure de la selle turcique. Il semble envahir l'hypophyse avec une tige pituitaire refoulée en arrière (flèche blanche). Il envahit le sinus caverneux comme l'atteste l'englobement de la carotide (flèche bleue). Noter le rehaussement en queue de comète des méninges au niveau du clivus. Il s'agit d'un méningiome agressif sellaire et supra sellaire.

Figure 55: Petit méningiome du tubercule de la selle bien limité rehaussé après contraste. Noter le respect de l'hypophyse sur l'image B.

Figure 56 : Tomodensitométrie cérébrale chez un enfant de 7 ans présentant une baisse de l'acuité visuelle. Volumineuse formation kystique sellaire et supra sellaire, sans contingent tissulaire ni calcification ou rehaussement en rapport avec un kyste arachnoïde comprimant le V3 avec hydrocéphalie d'amont. Le patient a bénéficié de la mise en place d'un drain de ventriculo cisternostomie (flèche rouge).

Figure 57: Tomodensitométrie après injection de produit de contraste iodé en coupe coronale (A) et sagittale (B) chez un enfant admis pour crises convulsives.

Formation kystique pure, de même densité que le LCR, écrasant l'hypophyse contre le dorsum sellae, étendu en latéro sellaire vers la région sylvienne. Il s'agit d'un kyste arachnoïde temporo sylvien étendu à la région sellaire et supra sellaire.

Figure 58 :IRM cérébrale chez un enfant de 7 ans présentant une baisse de l'acuité visuelle. Formation kystique suprasellaire en hyposignal T1, hypersignal T2, de même signal que le LCR, comprimant en haut les voies optiques. Noter la communication avec la citerne péri mésencéphalique.

Figure 59: IRM de l'axe hypothalamo hypophysaire chez un enfant de 9 ans admis pour retard staturo pondéral. Formation kystique en hypoT1, hyperT2, de 3.5 mm entre l'antéhypophyse et la post hypophyse sans rehaussement pariétal. Il s'agit d'un kyste de la poche de Rathke purement intra sellaire.

Figure 60: IRM de l'axe hypothalamo hypophysaire chez un enfant admis pour retard staturo pondéral. Formation kystique en hyposignal T1 et hyper T2, entre l'antéhypophyse et la post hypophyse, de 4 mm sans rehaussement pariétal. Il s'agit d'un kyste de la poche de Rathke intra sellaire.

Figure 61: 11 ans, retard psycho moteur, staturo pondéral et pubertaire..
Formation sellaire et supra sellaire en hyper T1 et hypo T2 entre l'antéhypophyse et post hypophyse. Pas de contingent tissulaire. Elle écrase l'antéhypophyse en avant. Pas de niveau liquide liquide. Il s'agit d'un kyste de la poche de Rathke à contenu mucoïde.

Figure 62: IRM centrée sur l'axe hypothalamo hypophysaire chez un garçon de 8 ans admis pour retard staturo pondéral. Arachnoïdocèle laminant l'antéhypophyse. Il s'agit d'une forme primitive vu l'aspect symétrique de la selle.

Figure 63: Todensitometrie réalisée chez une fille de 12 ans pour bilan étiologique de céphalées chroniques. Arachnoïdocèle primitive laminant l'antéhypophyse.

Figure 64: Image A : Masse latéro et supra sellaire lobulée bien limitée contenant en hypersignal T1 hétérogène. L'image B est une coupe scanographiques coronale chez le même patient qui montre une formation kystique latéro et supra sellaire de densité graisseuse avec calcifications périphérique et une composante tissulaire hypodense. Il s'agit d'un kyste dermoïde.

Figure 65: IRM cérébrale réalisée pour exploration d'un syndrome d'hypertension intra crânienne. Formation supra et latéro sellaire, en hypoT1 (A) et T2 Flair (B), en hyper signal diffusion (C), lobulée. Il s'agit un kyste épidermoïde.

Figure 66: IRM cérébrale réalisée pour exploration d'un syndrome d'hypertension intra crânienne. Formation lobulée supra sellaire étendue à la région pinéale, en hyposignal T1 (A), T2 hétérogène (B) et en hypersignal en diffusion. Aspect typique d'un kyste épidermoïde.

PREMIER CHAPITRE

I. Introduction

L'exploration de la région sellaïre et supra sellaïre est une demande fréquente en neuroradiologie pédiatrique devant des signes d'appels hormonaux d'hypo ou d'hypersécrétion, devant des signes de compression visuelle, d'hydrocéphalie, de désordres hypothalamiques et comportementaux, et devant une épilepsie caractéristique faite de crises gélastiques (rires spasmodiques). La richesse en éléments anatomiques et la complexité de cette région fait d'elle un carrefour d'une extrême variété d'affections tumorales dont certaines sont particulières chez l'enfant. Les lésions les plus fréquentes chez l'enfant sont les tumeurs qui incluent l'astrocytome pilocytaire, le craniopharyngiome, le germinome et l'hamartome. Les adénomes hypophysaires, fréquents chez l'adulte, sont très rares chez l'enfant. Sur le plan de l'imagerie, l'IRM est la méthode de choix d'exploration dans les situations cliniques non urgentes. La TDM est pratiquée de façon secondaire, à l'exception des situations urgentes comme les déficits visuels et l'hypertension intra crânienne. L'intérêt de notre travail est de faire une revue des différentes tumeurs de la région sellaïre et supra sellaïre chez l'enfant, leurs particularités radiologique à travers une étude rétrospective menée au service de radiologie mère enfant du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès ainsi qu'une revue de la littérature.

DEUXIEME CHAPITRE

I. Théorie

1. Rappels anatomiques

1.1. La loge sellaire

Contenant :

La loge sellaire, de forme parallélépipédique et de nature ostéofibreuse, est constituée par des éléments anatomiques hétérogènes. Creusée dans la portion antérieure et médiane de l'étage moyen de la base du crâne, dans la selle turcique, cette loge présente à décrire six parois : inférieure, antérieure, postérieure, supérieure et latérales.

- **PAROI ANTERIEURE**

Correspondant à la gouttière optique et au tubercule de la selle ; aux angles supéro-externes se trouvent les apophyses clinoides antérieures, parfois reliées aux apophyses clinoides moyennes par un pont osseux délimitant le foramen carotido clinoidien où passe la terminaison de la carotide interne.

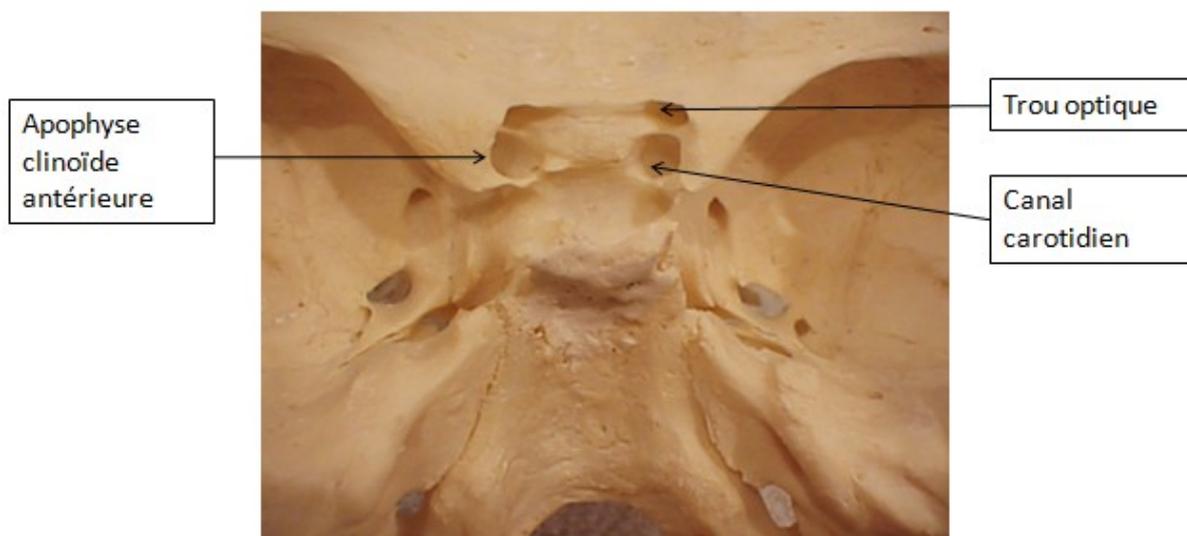


Figure 1 : Paroi antérieure de la région sellaire.

- **PAROI INFÉRIEURE**

Correspondant au plancher de la selle turcique du sphénoïde, paroi osseuse généralement concave en haut et légèrement inclinée en bas et en arrière, qui présente en avant deux reliefs transversaux : le sillon du sinus coronaire antérieur et la crête synostotique terminée latéralement par les apophyses clinoides moyennes. Mis à part ces reliefs, le fond de la selle turcique a une épaisseur régulière de l'ordre de 1 mm.

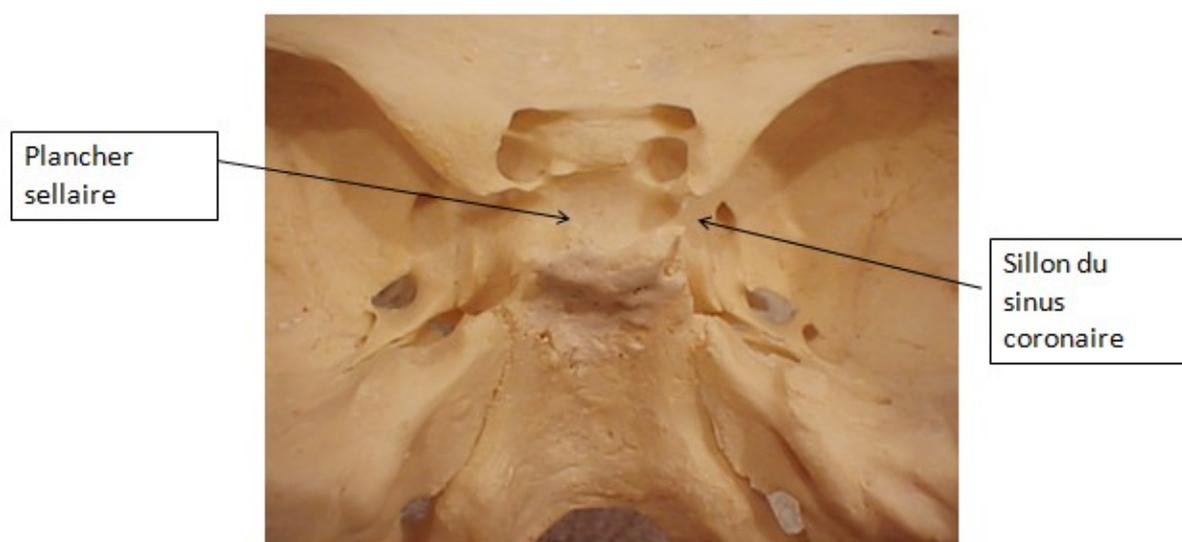


Figure 2 : Paroi inférieure de la région sellaire

- **PAROI SUPÉRIEURE**

Correspondant au « diaphragme sellaire » ou « tente de l'hypophyse », formation dure-mérienne pratiquement horizontale, percée d'un orifice livrant passage à la tige hypophysaire et parfois à un diverticule arachnoïdien cystiforme rempli de liquide céphalo-rachidien ; son pourtour dédoublé englobe des éléments veineux regroupés sous le nom de sinus coronaire antérieur.

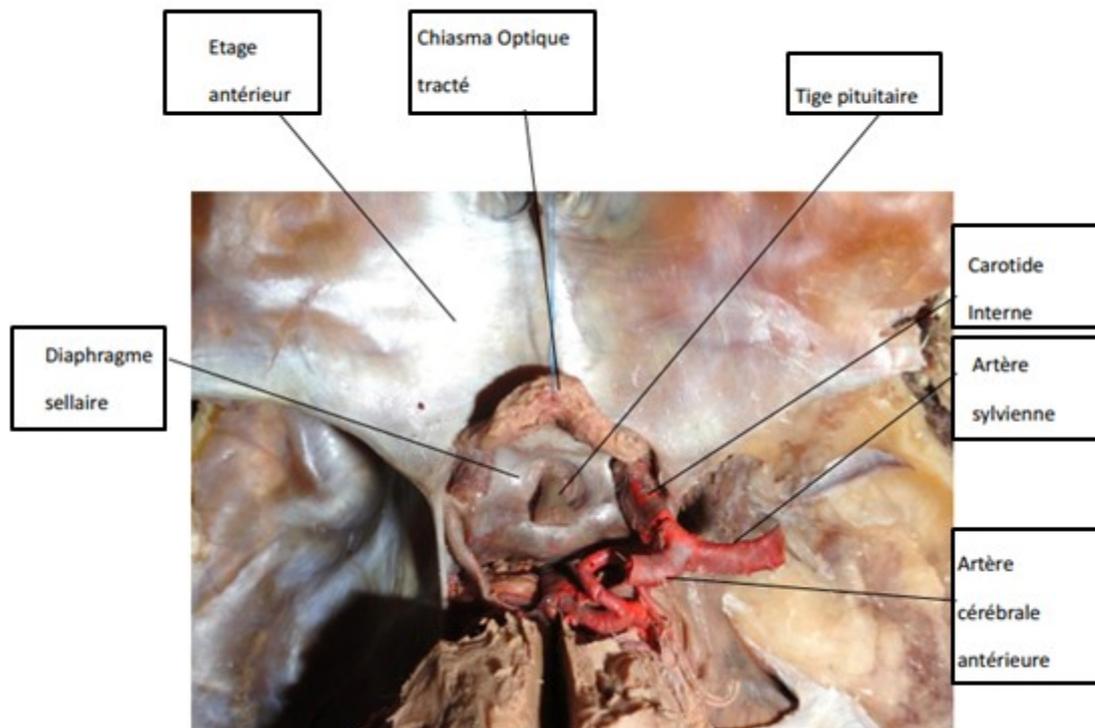


Figure 3 : Paroi supérieure de la région sellaire

- **PAROI POSTERIEURE**

Correspondant à la lame quadrilatère du sphénoïde dont le bord supérieur forme le « troussequin » de la selle et dont les angles postéro-supérieurs constituent les apophyses clinoides postérieures ; celles-ci peuvent être réunies par un pont osseux aux apophyses clinoides moyennes, l'orifice ainsi formé étant parcouru par une veinule unissant le sinus veineux au sinus coronaire ; les parois antérieure et postérieure sont plus ou moins rapprochées, ce qui conduit à distinguer des selles « fermées » des selles « ouvertes » .

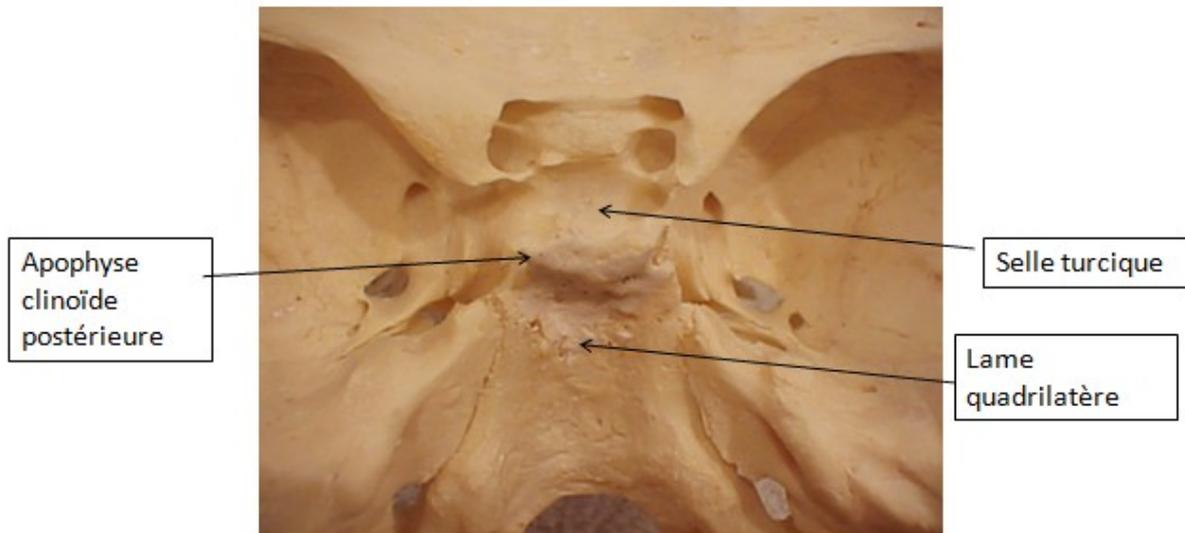


Figure 4 : paroi postérieure de la région sellaire

- PAROIS LATÉRALES :

Egalement dure-mérienne, elles unissent la tente de l'hypophyse aux bords latéraux de la selle turcique et constituent la paroi médiale du sinus caverneux

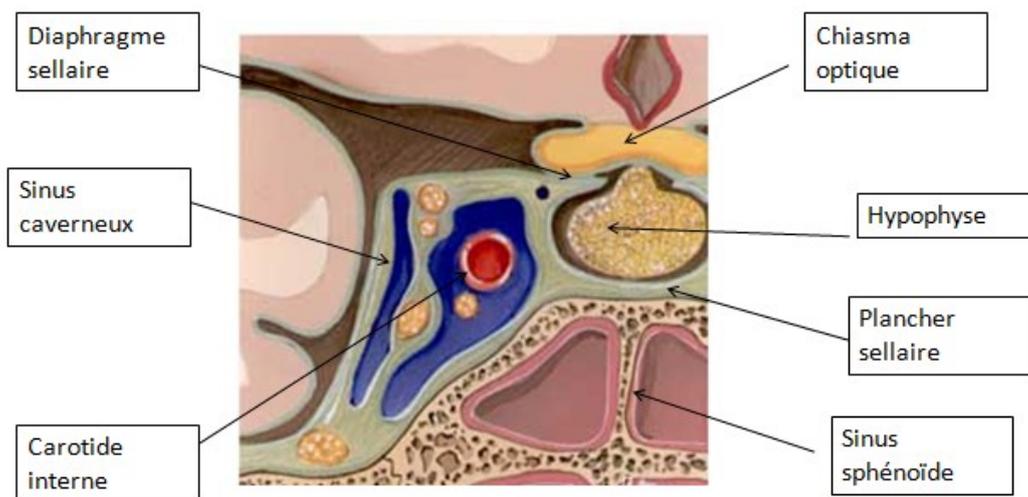


Figure 5 : Toit, plancher sellaire et paroi latérale

Rapports

- **RAPPORTS INFÉRIEURS :**

Solidement enclose dans le sphénoïde, la loge hypophysaire répond de haut en bas au sinus sphénoïde et à la voute du rhinopharynx.

- **RAPPORTS SUPÉRIEURS :**

Par sa face supérieure, la loge hypophysaire répond, à travers la tente durale, à la région supra-sellaire qui sera détaillée ultérieurement.

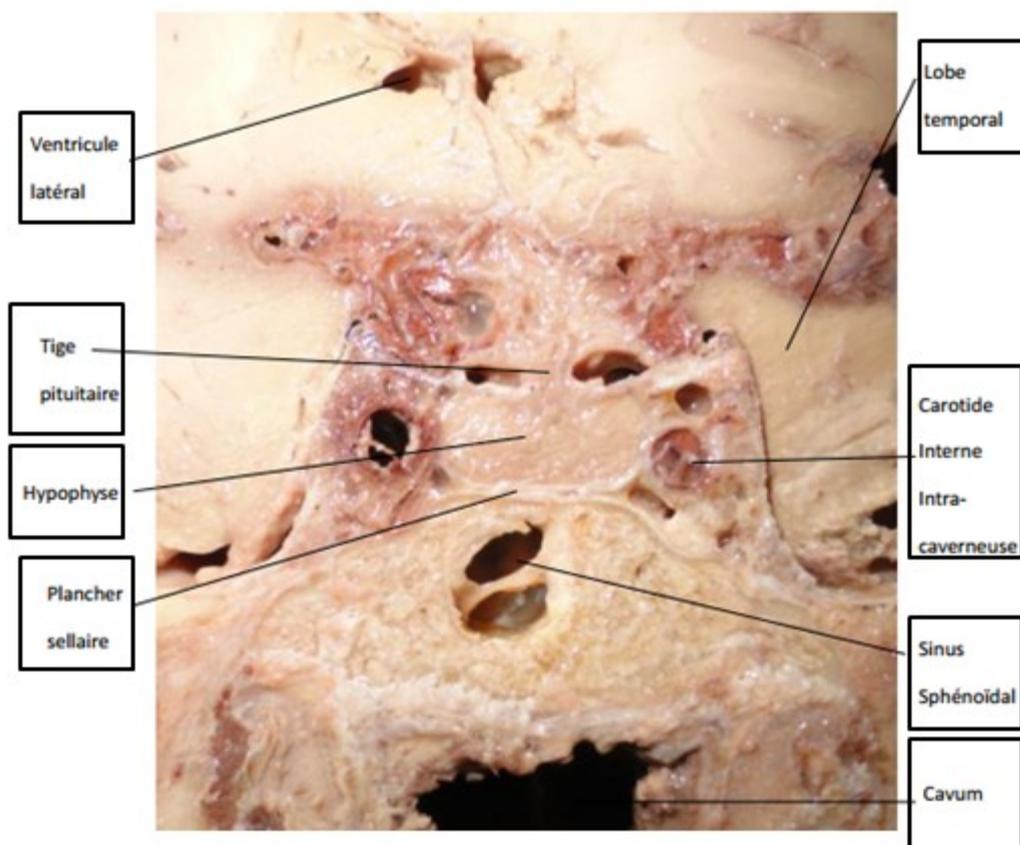


Figure 6 : Rapports supérieurs de la loge sellaire

- **RAPPORTS ANTERIEURS :**

Dans la portion endocrânienne, on retrouve d'arrière en avant le limbus sphénoïdal, le jugum sphénoïdal, les gouttières olfactives et la partie antérieure de l'os frontal. Dans la portion exocrânienne, ils se font par l'intermédiaire de la voûte des sinus sphénoïdaux, avec l'arrière fond des fosses nasales.

- **RAPPORTS POSTERIEURS :**

Se font, par l'intermédiaire de la lame quadrilatère, avec la fosse cérébrale postérieure occupée par la protubérance annulaire.

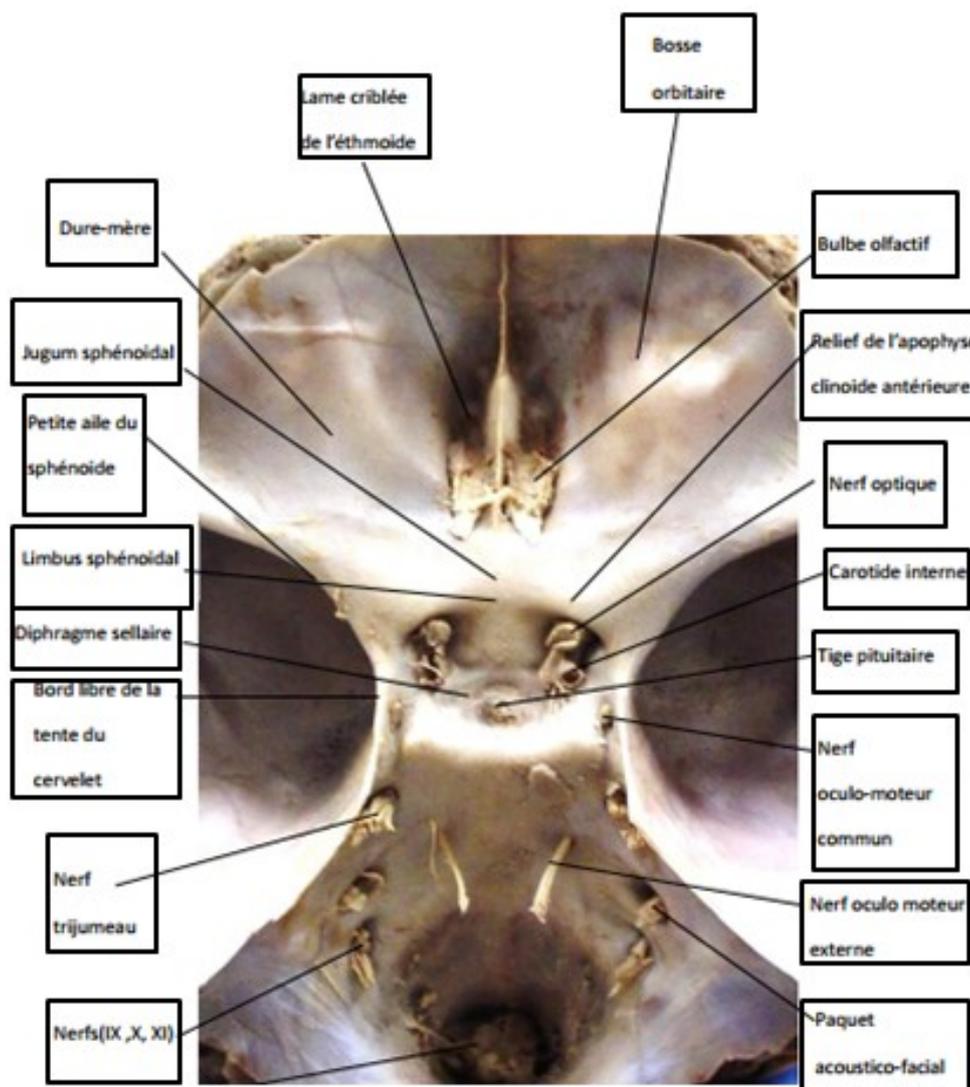


Figure 7 : Rapport antérieurs et postérieurs de la loge sellaire.

- **RAPPORTS LATÉRAUX :**

La loge hypophysaire est en rapport de chaque côté, par l'intermédiaire des lames sagittales dure-mériennes, avec l'étage supérieur du sinus caverneux . Le sinus caverneux contient dans son épaisseur deux réseaux veineux distincts : l'un latéral, situé dans la paroi externe du sinus, qui unit le sinus sphéno-pariétal de Breschet au sinus pétreux supérieur, l'autre médial, plus important, qui entoure la carotide interne intra-caverneuse et les nerfs destinés à l'orbite. Le sinus caverneux est assimilable à une pyramide quadrangulaire à grand axe antéro-postérieur et à sommet tronqué, et présente à décrire trois parois : La paroi latérale du sinus caverneux est représentée par une lame dure-mérienne, oblique en bas et en dehors, dédoublée, tendue de la petite circonférence de la tente du cervelet en haut jusqu'au plancher de l'étage moyen. La paroi supérieure est représentée par une lame dure-mérienne tendue entre le ligament inter-clinoïdien en dedans et la petite circonférence de la tente du cervelet en dehors. Cette paroi est traversée dans sa partie postéro-externe par le nerf oculo-moteur commun et par l'artère carotide interne dans sa partie extra caverneuse en dedans de l'apophyse clinoïde antérieure La paroi médiale est formée par une lame dure-mérienne tendue du ligament inter-clinoïdien en haut jusqu'à la selle turcique en bas, formant en même temps la paroi latérale de la loge hypophysaire.

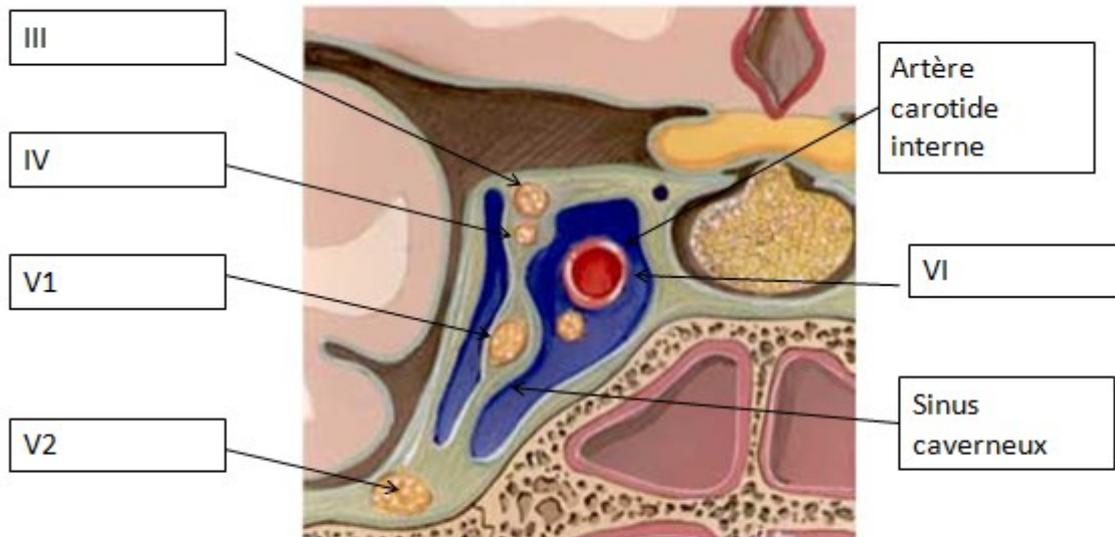


Figure8 : Rapport latéraux de la loge sellaire

Contenu :

L'hypophyse est située dans la loge hypophysaire qui se trouve tapissée intérieurement par un repli duremérien. Fait important, il n'existe pas de revêtement arachnoïdien entre la dure mère et l'hypophyse dans la loge sellaire. L'hypophyse est formée par la réunion de deux lobes, d'anatomie, d'origine embryologique et de fonctions différentes:

- l'adénohypophyse, qui occupe les $\frac{3}{4}$ de la loge hypophysaire est d'origine ectoblastique (plafond du stomodeum). Elle est subdivisée en trois lobes : un lobe antérieur (pars distalis), un lobe intermédiaire (pars intermedia), et un lobe tubéral ou infundibulotubéral (pars tuberalis). Elle est composée de 5 lignées cellulaires sécrétant 6 hormones: les cellules somatotropes (Growth Hormone), les cellules à prolactine, les cellules corticotropes (Adrénocorticotrophin Hormone), les cellules thyrotropes (Thyroid Stimulating Hormone),

Vascularisation :

Artérielle :

Le sang artériel parvient à l'hypophyse par plusieurs voies. Deux systèmes artériels assurent la vascularisation hypophysaire.

Artères hypophysaires supérieures : Au nombre de trois ou quatre de chaque côté, les artères hypophysaires supérieures sont des branches de la carotide interne, nées juste à la sortie du sinus caverneux. Ces vaisseaux grêles se dirigent en haut et en arrière pour constituer un plexus annulaire à la partie supérieure de la tige hypophysaire, destinés à la vascularisation de cette dernière.

Artères hypophysaires inférieures : Au nombre de deux (une droite, une gauche), les artères hypophysaires inférieures sont également des branches de la carotide interne ; nées dans le sinus caverneux, elles se rejoignent pour constituer un « arc hypophysaire inférieur » d'où se détachent cinq à dix rameaux destinés au lobe postérieur où ils se capillarisent rapidement.

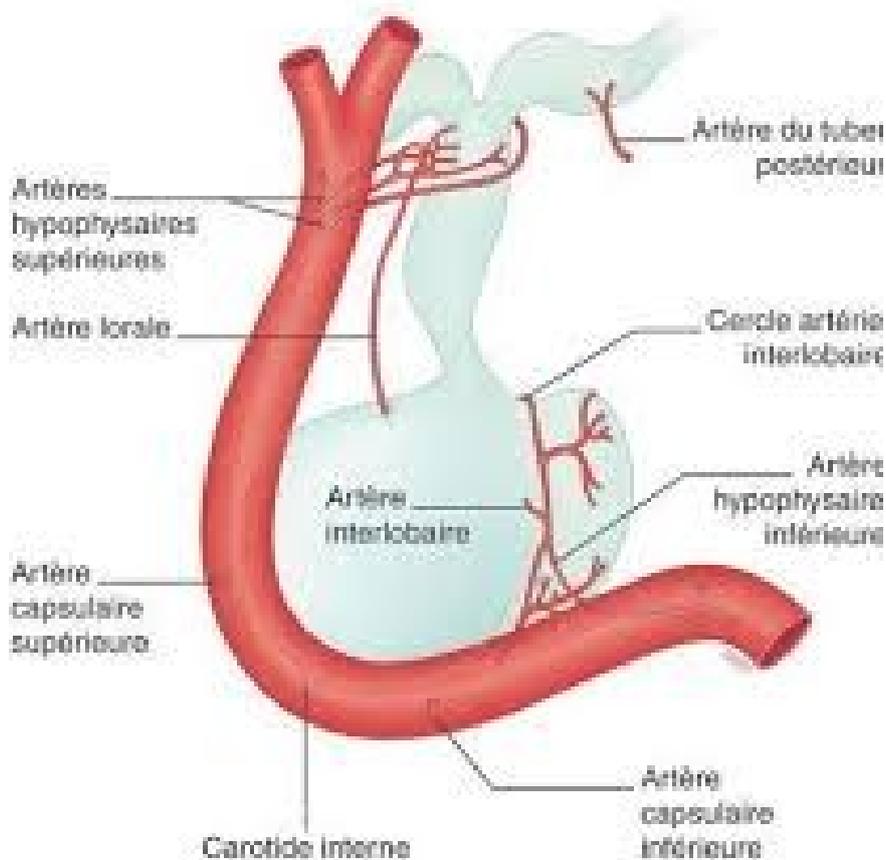


Figure 10 : vascularisation artérielle de l'hypophyse.

Le système porte hypothalamo hypophysaire

Ce qui fait l'originalité de la vascularisation de l'hypophyse, c'est l'existence d'un « système porte », représentant la base morphologique des relations neurovasculaires entre l'hypothalamus et l'hypophyse. On désigne, sous le terme de « système porte », un ensemble vasculaire comprenant deux territoires capillaires de même nature, réunis par des vaisseaux de plus gros calibre. Le système porte de l'appareil hypothalamo-hypophysaire est de type artériel. Il comprend un territoire capillaire artériel situé dans la tige infundibulaire (on parle des « plexus portes primaires ») et un second territoire capillaire situé dans le lobe antérieur. Ces deux réseaux capillaires sont réunis par des vaisseaux portes cheminant dans le lobe infundibulotubéral. Il ne faut donc pas parler de « veines portes » puisque ces

vaisseaux portes véhiculent du sang artériel, destiné aux capillaires de l'antéhypophyse.

Veineuse :

La vascularisation veineuse reste encore mal étudiée. On parle de petites veines superficielles appelées « veines adénohypophysaires latérales », rassemblent le sang efférent et il n'y a pas d'anastomoses entre les veines des côtés droit et gauche. En outre, elles ne sont pas, comme on l'écrit couramment, « tributaires du sinus caverneux », c'est-à-dire qu'elles ne s'ouvrent pas directement dans ce sinus considéré mais elles se poursuivent dans de petites veinules à paroi définie dont l'ensemble forme un « treillis » périartériel. Ce système est en continuité avec le sinus pétreux inférieur. Or, il est possible de cathétériser les sinus pétreux inférieurs droit ou gauche par voie fémorale bilatérale transcutanée et des dosages hormonaux peuvent ainsi être réalisés dans le sang veineux sinusien.

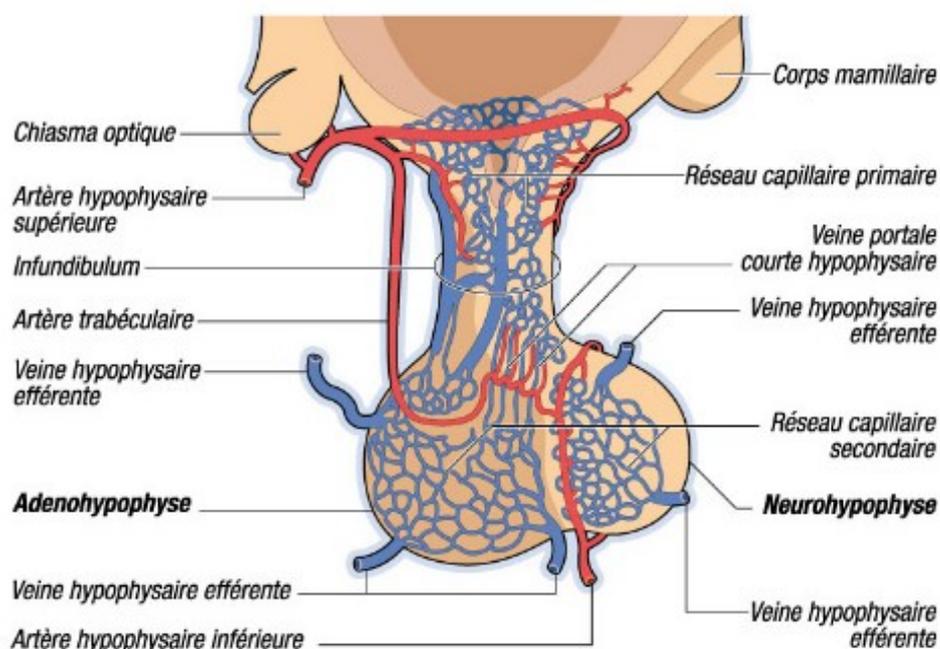


Figure 11 : vascularisation veineuse de l'hypophyse.

1.2. La région supra sellaire :

Celle-ci peut être subdivisée en deux régions, médiane et latérale :

- La région médiane répond au chiasma optique en avant et au losange optopédonculaire en arrière. Le chiasma optique repose sur la tente de l'hypophyse, atteignant en avant la gouttière optique, et refoulant parfois en arrière la tige pituitaire. Le losange opto-pédonculaire est situé au-dessus et en arrière du chiasma; il correspond au plancher du troisième ventricule et comprend d'avant en arrière : le tuber cinereum relié à l'hypophyse par la tige pituitaire, l'éminence sacculaire et les deux tubercules mamillaires.

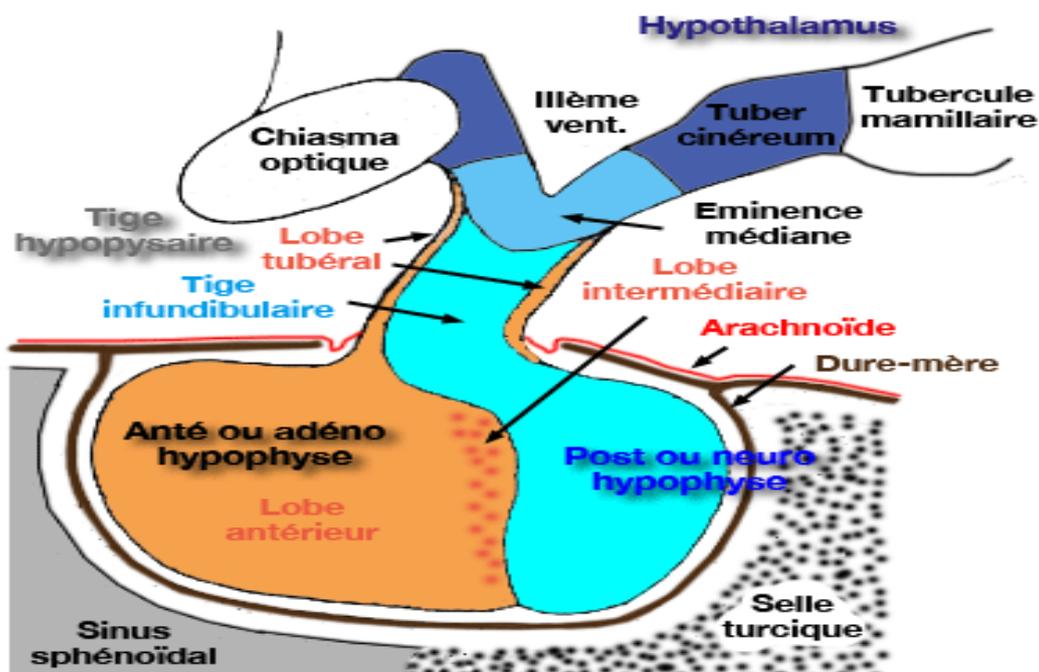


Figure 12: Schématisation simplifiée des compartiments médians de la loge supra sellaire

- Latéralement par rapport au chiasma, les rapports se font essentiellement avec l'artère carotide interne avec ses branches terminales et l'espace perforé antérieur limité en avant par les deux bandelettes olfactives.

2. Moyens d'exploration radiologiques.

2.1. Imagerie par résonance magnétique

C'est la méthode de choix et deux pondérations doivent être réalisées : T1 et T2 en écho de spin avec des coupes fines de 1,5 à 2,5 mm.

Une imagerie sagittale T1 de la région hypothalamo hypophysaire constitue la première étape : cette séquence est rarement informative dans le diagnostic des lésions intrasellaires, mais elle permet de tracer un plan anatomique, par exemple le plan sous-calleux, qui rend possible une parfaite reproductibilité des coupes coronales. Cette séquence sagittale T1 est essentielle dans l'évaluation des lésions à extension suprasellaire pour préciser l'environnement anatomique. Elle est réalisée avec une matrice élevée.

La suite des séquences est déterminée en fonction de la pathologie recherchée et comporte toujours dans l'ordre une séquence coronale T2 en coupes de 2 à 3 mm et des coupes coronales T1 de 3 mm maximum, toutes deux perpendiculaires au plan sous calleux. Des séquences T1 Fatsat coronale et sagittale après injection de chélate de gadolinium à la dose de (0.1 mmol/kg) sont la dernière étape de l'exploration. [3]

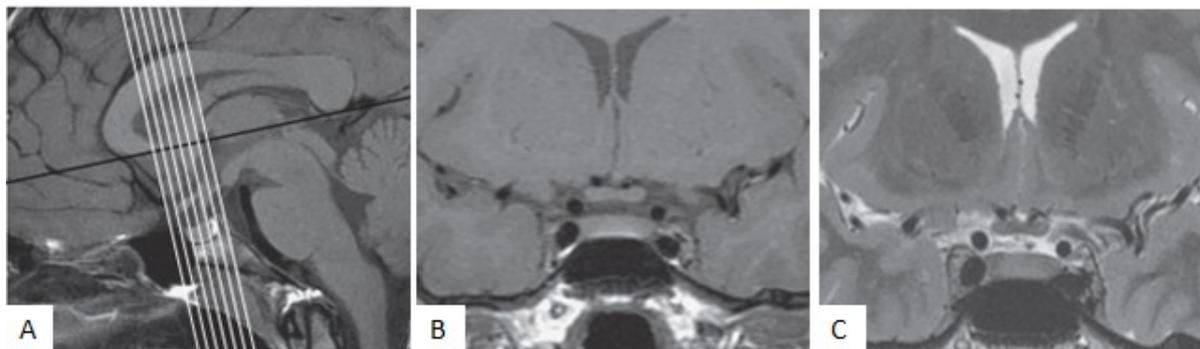


Figure 14: A : Plan sous calleux sur lequel sont réalisé perpendiculairement les coupes coronales [3].

B : Coronale T1

C : Coronale T2

Des séquences supplémentaires telles que la séquence T1 Fatsat sagittal peuvent être réalisées dans le cadre du diabète insipide pour mieux visualiser l'hypersignal T1 de la post hypophyse. Les séquences dynamiques après injection de gadolinium sont réalisées particulièrement devant une suspicion d'adénome hypophysaire. L'IRM multimodale (diffusion, perfusion et spectroscopie) trouve son indication dans la caractérisation des tumeurs supra sellaires.

2.2. Scanner :

L'IRM est l'examen de choix du bilan radiologique sellaire et supra sellaire. Actuellement, le scanner peut être considéré comme complémentaire compte tenu de sa plus grande disponibilité, de ses capacités d'exploration des structures osseuses et parenchymateuses. Avec les scanners hélicoïdaux, les acquisitions sont volumiques. L'analyse des images se fait dans les trois plans de l'espace sur la console de retraitement des données. C'est la seule imagerie possible en cas de contre indication à l'IRM. Il semble d'ailleurs plus performant que l'IRM pour le bilan préchirurgical et l'analyse de l'extension latérale lésionnelle [2].

Technique : Des coupes coronales directes, jointives ou reconstruites, de 1 mm ou 2,5 mm d'épaisseur centrées sur la région sellaire sont réalisées. L'exploration se fait d'avant en arrière. Elle doit passer par le pédoncule hypophysaire. Les coupes doivent s'étendre du plancher sellaire jusqu'à la citerne chiasmatique. Elles peuvent faire jusqu'à 5 mm d'épaisseur, lorsqu'une tumeur volumineuse est suspectée cliniquement ou radiologiquement (visible lors de la coupe de repérage en contraste spontané). L'angioscanner centré sur l'excavation sellaire est réalisé dans le plan frontal. Il se fait par injection intraveineuse d'un produit de contraste iodé non ionique avec un injecteur automatique. Il permet de suivre l'opacification progressive du lit capillaire puis de l'hypophyse (entre 1 et 2 minutes) et des sinus caverneux. Il peut être complété par des coupes plus fines. Des coupes axiales réalisées dans un plan parallèle à la base du crâne complètent ou remplacent les coupes frontales quand elles ne sont pas réalisables. Elles sont millimétriques, chevauchées, étendues du plancher sellaire jusqu'à la citerne chiasmatique et permettent des reconstructions dans les plans frontal et sagittal en fenêtres parenchymateuses et osseuses.

2.3. Radiographies standard centrées sur l'hypophyse :

Elles ne sont plus réalisées en pratique. Cependant, un élargissement de la selle turcique, une érosion de celle-ci ou la présence de calcifications sur une radiographie de crâne réalisée pour une autre indication peuvent être un signe d'appel devant conduire à la réalisation d'examens complémentaires.

3. Radioanatomie normale

3.1. IRM

L'antéhypophyse a un signal homogène, identique à celui de la substance blanche sur les pondérations T1 et T2 . L'adénohypophyse présente un signal variable avec l'âge : hyperintense en pondération T1 par rapport à la partie postérieure de la protubérance (déjà myélinisée à la naissance) de la naissance à 2 mois puis devient iso-intense. La neurohypophyse est en hypersignal en pondération T1 plaquée à la face postérieure de la selle, parfois mieux identifiable sur une séquence en T1 avec saturation de graisse (effaçant ainsi l'hypersignal graisseux de la médullaire osseuse de la lame quadrilatère). L'origine de l'aspect hyperintense T1 est maintenant admise comme étant liée aux vésicules neurosécrétoires contenant l'ADH. La posthypophyse est difficile à identifier dans les deux premiers mois de vie du fait de l'hypersignal de l'antéhypophyse. L'hypersignal T1 de la posthypophyse n'est pas identifié à l'état physiologique dans 10 % des cas de la population générale et apparaît variable dans le temps [4]. Cependant, dans la population pédiatrique, après 2 mois de vie, il est quasi constant [5-6].

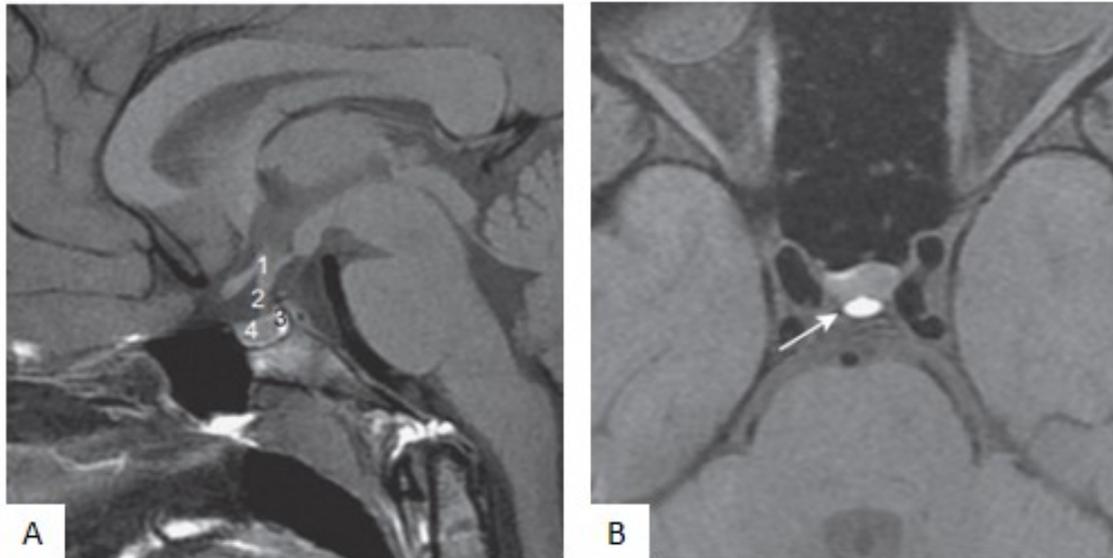


Figure 15: Coupe sagittale et axiale T1 sur la région sellaire. [3]

A : 1 : Infundibulum, 2 : Tige, 3 : Antéhypophyse, 4 : post hypophyse en hypersignal T1 spontané

B : Hypersignal T1 spontané de la post hypophyse (flèche).



Figure 16: Hypersignal spontané en T1 de l'antéhypophyse chez un nouveau né de 10 jours de vie [3].

La taille et la forme de l'hypophyse est variable en fonction de l'âge (Figure 11). Globalement, celle-ci est toujours un peu plus volumineuse dans le sexe féminin. La plus grande hauteur de la glande va en augmentant de la naissance (3 à 4 mm) à la puberté (moyenne de 7 à 8 mm et pouvant atteindre 10 mm), où l'hypophyse présente alors une augmentation importante de volume. Après la puberté, l'hypophyse diminue progressivement de taille (environ 5 à 6 mm de hauteur après 20 ans). En général, la glande est convexe vers le haut et présente un aspect concave au moment de la puberté. Toutefois la forme de l'hypophyse dépend aussi de la morphologie de la selle turcique.

Âge	Hauteur de l'hypophyse (mm)
0 à 1 an	3,5 + 0,5
1,1 à 5 ans	4,0 + 0,7
5,1 à 10 ans	4,5 + 0,6
10,1 à 15 ans	5,3 + 0,8
15,1 à 20 ans	6,1 + 0,3

Figure 17 : Hauteur normale de l'hypophyse en fonction de l'âge [7]

L'épaisseur de la tige pituitaire généralement admise est de 1 à 2 mm. On parle d'hypoplasie au-dessous de 1 mm et d'épaississement au-delà de 2 mm. Au niveau de l'éminence médiane, une largeur de 3 à 4 mm est acceptée.

La prise de contraste du lobe antérieur de l'hypophyse est habituellement intense et homogène. La réalisation d'une imagerie dynamique permet de confirmer les connaissances concernant l'anatomie vasculaire de la région hypophysaire, et valide les travaux réalisés en angioscanner. En raison de sa vascularisation essentiellement portale, le lobe antérieur s'opacifie plus tardivement que le lobe postérieur [8]. Du fait de la résolution temporelle plus longue en IRM qu'en angioscanner, il n'est pas possible de capter la phase initiale d'opacification du lit capillaire. La première image

obtenue après l'injection de gadolinium montre l'opacification de la tige pituitaire et de la partie supérieure de la glande correspondant au lit capillaire hypophysaire secondaire et au parenchyme glandulaire adjacent déjà contaminé par le gadolinium. Dès la deuxième image injectée, l'hypophyse est opacifiée de façon intense et homogène, puis on observe une lente décroissance d'intensité de la glande au cours de l'acquisition dynamique. Le lobe antérieur commence à s'opacifier à 30-50 secondes après le début d'injection, et il est complètement opacifié à 60-90 secondes.

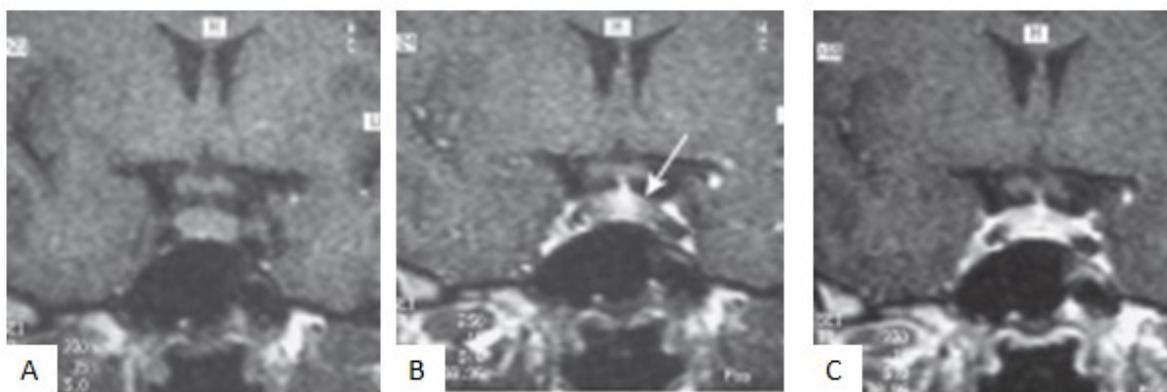


Figure 18 : Cinétique de rehaussement de l'hypophyse en IRM

A. Coupe coronale T1 avant contraste.

B. Opacification précoce de la tige et la partie supérieure de la glande.

C. Progression centrifuge du rehaussement de l'hypophyse avec homogénéisation à 70 secondes.

3.2. TDM

La glande hypophysaire est spontanément isodense au parenchyme cérébral. Après injection de produit de contraste, quand les carotides internes s'opacifient (temps artériel), on observe d'abord une prise de contraste du lit capillaire (bande de 3 à 4 mm à la partie antérieure et médiane de l'hypophyse) qui persiste environ 1 minute. De manière concomitante, on observe une opacification fugace de la neurohypophyse. Puis la glande hypophysaire s'opacifie par voie centrifuge, de façon

homogène, en même temps que les sinus caverneux se rehaussent. En fenêtre osseuse la corticale de la selle turcique est régulière et le plancher sellaire est millimétrique. La forme de la selle est variable, plus ou moins étroite. Les carotides internes peuvent être plus ou moins protrusées dans la selle. Une persistance du canal craniopharyngien peut exister de façon normale, en particulier chez les nouveau-nés et nourrissons.

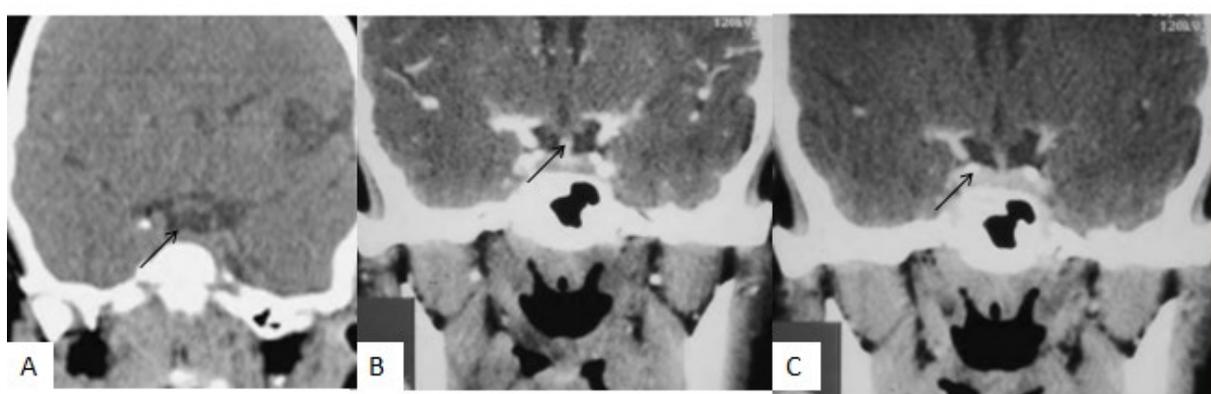


Figure 19: Radioanatomie normale de l'hypophyse en tomodensitométrie :

- A. Coupe coronale sans contraste : hypophyse isodense au parenchyme cérébral.**
- B. Coupe coronale au temps artériel : Opacification précoce de la tige par rapport à l'hypophyse.**
- C. Coupe coronale au temps veineux : Opacification globale et homogène de l'hypophyse concomitante au rehaussement du sinus caverneux.**

3.3. Artéfacts et pièges diagnostics :

Effet de volume partiel : Il est lié à l'épaisseur des coupes utilisées qui peut faire apparaître dans le même plan, deux formations qui ne le sont pas. Il peut former des images faussement pathologiques. Il est essentiel pour l'éliminer de confronter les différents plans, de prendre en compte l'épaisseur de coupe, de vérifier le siège de cette image, d'utiliser tous les critères scanographiques menant au diagnostic positif, en particulier les déformations osseuses.

Images fantômes : Les artefacts de mouvement, les battements vasculaires, les pulsations physiologiques du liquide cérebrospinal peuvent créer de fausses images anatomiques se projetant sur la glande pituitaire ou la citerne suprasellaire.

Artefacts de susceptibilité magnétique : Fréquents, ils sont liés à une capacité d'aimantation différente selon les tissus. Ces artefacts sont très fréquents en écho de gradient. Ils donnent des signaux aberrants comme le « spot artefact » au niveau de l'insertion de la cloison du sinus sphénoïdal ou des artefacts en hypersignal, de forme et de signal variables, en regard du plancher sellaire.

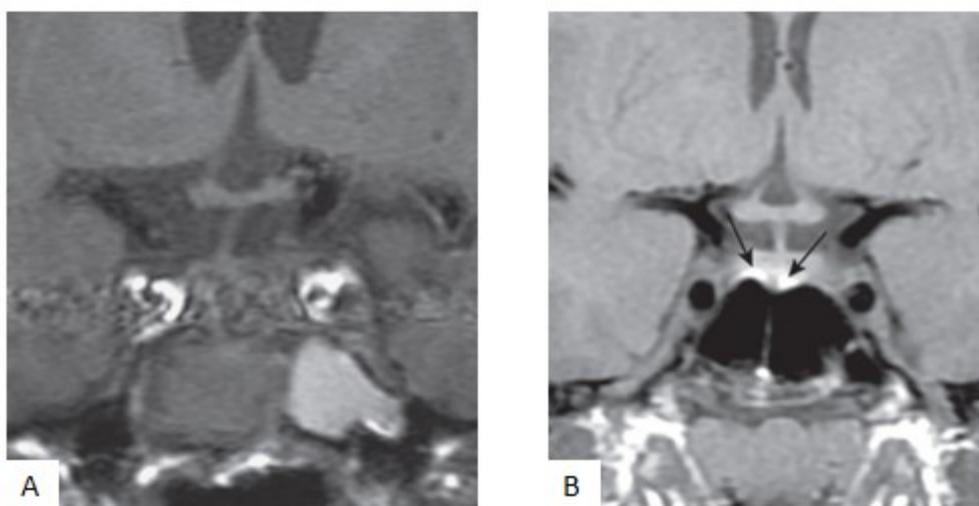


Figure 20 : A : artéfacts générés par la pulsativité carotidienne

B : Artéfact de susceptibilité magnétique du plancher sellaire sous forme d'une bande d'hypersignal T1 discontinue [3].

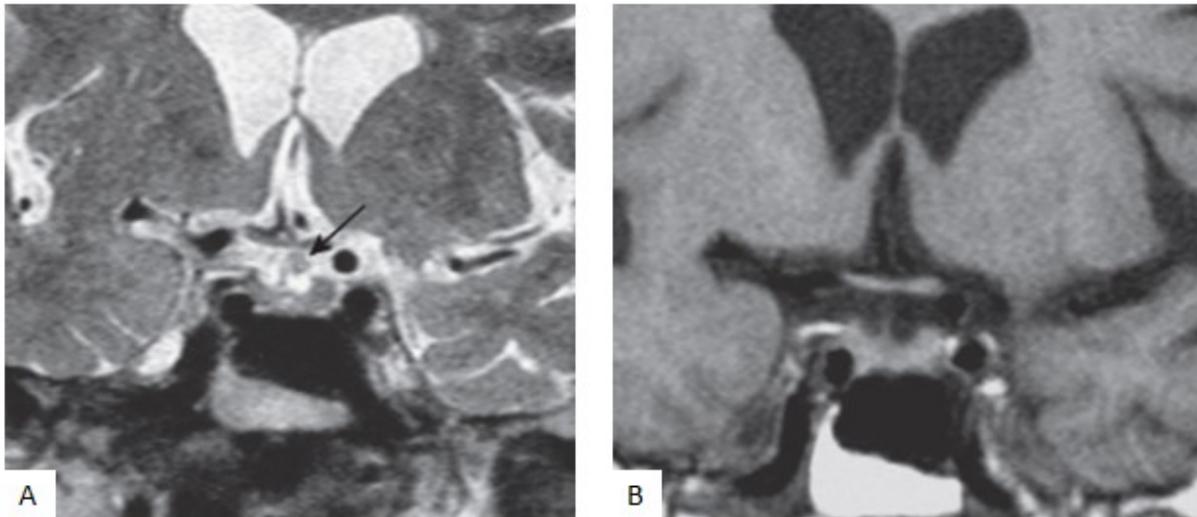


Figure 21 : Artéfact de flux du LCR [3]

A. Artéfact de flux du LCR simulant une masse de la tige pituitaire.

B. La séquence T1 confirme la liberté de la citerne opto chiasmatique.

Pièges

Fausse images d'adénome : En scanner à rayons X, les adénomes hypophysaires sont hypodenses par rapport au tissu glandulaire sain après contraste. De fausses images d'adénome peuvent être construites par des artefacts de reconstruction, des effets de volume partiel, des kystes de la pars intermedia.

Variantes anatomiques

Hauteur hypophysaire : Celle-ci varie avec l'âge, le statut hormonal. La hauteur hypophysaire dépend également du contenant hypophysaire. S'il est étroit, le contenu paraît plus étendu. Ainsi, un aspect convexe de l'hypophyse doit faire rechercher une selle turcique plate, un plancher sellaire étroit.

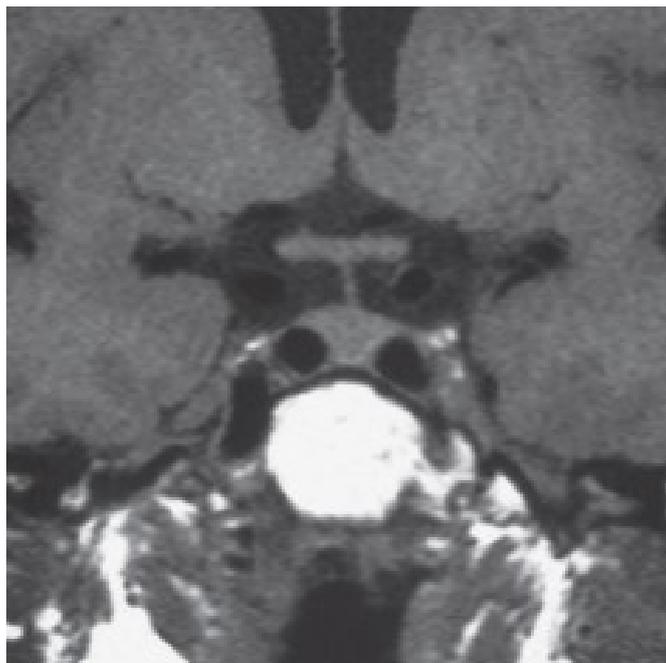


Figure 22: Plancher sellaire étroit avec aspect convexe du bord supérieur de l'hypophyse

Selle turcique :Le scanner à rayons X est la méthode de choix pour rechercher une empreinte osseuse accompagnant un processus expansif intrasellaire. En effet, il est difficile d'apprécier en IRM la trame osseuse puisque l'air du sinus sphénoïdal et la corticale osseuse sont tous deux en hyposignal T1 et T2. Il permet également de bien individualiser le plancher sellaire, qui, asymétrique, peut induire une déviation du pédoncule hypophysaire, en dehors de tout processus pathologique. Par ailleurs, le plancher de la selle turcique sépare la loge hypophysaire du sinus sphénoïdal dont le degré de pneumatisation est plus ou moins important. Il est essentiel de préciser le degré de cette pneumatisation pour la prise en charge chirurgicale des lésions de la loge sellaire par abord transnarinaire. L'absence de pneumatisation ou « selle concha » nécessite un fraisage du sinus sphénoïdal.

Non-visibilité de l'hypersignal physiologique de la neurohypophyse : Pour être affirmée, il faut réaliser des coupes fines, dans les trois plans de l'espace et idéalement avec réalisation d'une séquence avec saturation de la graisse et/ou en utilisant la

technique de soustraction (superposition d'un cliché injecté avec le même cliché non injecté tiré en négatif).

Kystes de la neurohypophyse : Ils apparaissent comme des images de 1 à 2 mm, en franc hyposignal en pondération T1 et en hypersignal T2. Ils ne sont pas rares et peuvent être considérés comme une variante de la normale.

Artère trigémisée : Il s'agit d'une anastomose embryonnaire intrasellaire persistante entre les artères carotide interne et basilaire, qui traverse le dorsum sellae. Il faut informer le neurochirurgien de son existence en préopératoire

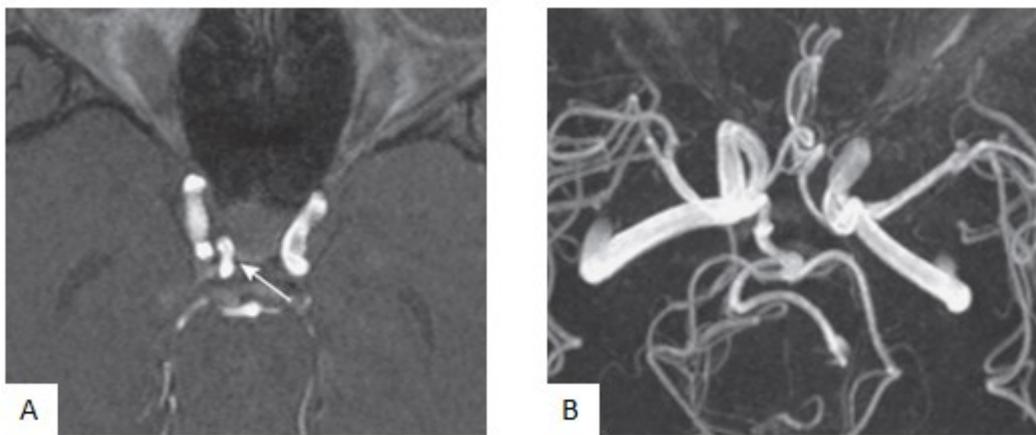


Figure 23: Artère trigémisée perfore le dorsum sellae et rejoint le tronc basilaire [3].

TROISIEME CHAPITRE

I. Notre étude

1. Matériels et méthodes :

Nous rapportons une étude rétrospective étalée sur une période de 3 ans du 01/01/2015 jusqu' au 31/12/2017 menée au service de radiologie mère enfant du CHU Hassan II Fès où nous avons recensé 36 cas de tumeurs sellaires et supra sellaires.

L'objectif de notre travail était de connaître les différentes variétés histologiques des tumeurs sellaires et supra sellaires chez l'enfant ainsi que les particularités radiologiques de ces tumeurs. Nous avons retenu comme critère inclusion la tranche d'âge entre 0 et 16 ans, la population adulte a été exclue de notre étude.

Tous nos patients ont bénéficié d'une exploration par IRM de leur axe hypothalamo hypophysaire. Cinq d'entre eux ont bénéficié d'un scanner en premier vu qu'ils se sont présentés pour l'exploration d'une urgence neuro chirurgicale (HTIC, BAV).

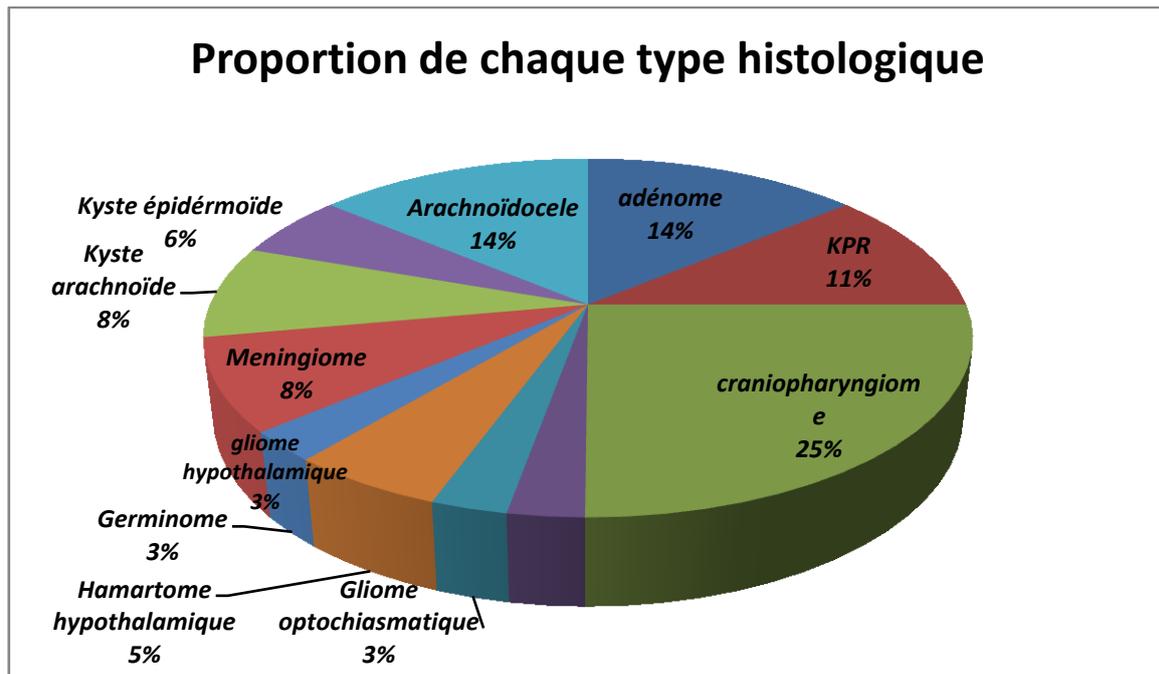
RESULTATS ET DISCUSSION

I. Epidémiologie :

Le nombre de patient inclus dans notre étude était de 36 patients. La moyenne d'âge était de 10.2 ans avec des extrêmes d'âge variant entre 2 jours de vie et 16 ans. On notait une légère prédominance masculine avec un sex ratio à 1.1 H/F.

Les lésions supra sellaires représentaient 75.7 % des tumeurs supra sellaires avec une nette prédominance du craniopharyngiome qui formait à lui seul 33% des tumeurs supra sellaires et 25% de l'ensemble des tumeurs de la région sellaire. Les lésions intra sellaires représentaient 24 % des tumeurs de la région sellaire chez nos patients. Les adénomes ne représentaient que 13% de l'ensemble des tumeurs de la région sellaire. Les tableau et figures ci-dessous résument les principales tumeurs récentes dans notre étude.

Les tumeurs intra sellaires (25%)			
Type		N	%
Adénomes	à prolactine	3	8.3%
	A GH	2	5.5%
Kyste de la poche de Rathke		4	11.1%
Tumeurs supra sellaires 75%			
Craniopharyngiomes		9	25%
Gliome hypothalamique		1	2.7%
Gliome opto chiasmatique		1	2.7%
Hamartome hypothalamique		2	5.5%
Germinome		1	2.7%
Méningiome		3	8.3%
Kyste arachnoïde		3	8.3%
Kyste épidermoïde		2	5.7%
Arachnoïdocele		5	13.8%
Total		36	100



II. Manifestations cliniques.

L'exploration de la région sellaire est indiquée devant des signes d'appel hormonaux à type d'hyposécrétion (retard de croissance ou pubertaire), à type d'hypersécrétion (puberté précoce centrale, acromégalie) et un diabète insipide.

1. Les signes d'hypersécrétion :

Puberté précoce :

La puberté précoce est définie par le développement des caractères sexuels avant l'âge de 8 ans chez la fille et de 9 à 10 ans chez le garçon [9]. Celle-ci est le plus souvent d'origine centrale (bilan endocrinien orientant vers une sécrétion accrue de LH et FSH à l'injection de LH-RH), et idiopathique dans 80 % des cas chez la fille, mais seulement dans 20 % à 30 % des cas chez le garçon. Une imagerie par IRM doit donc être réalisée afin d'éliminer une cause organique, notamment tumorale (20 % à 30 % des cas), qu'il existe des signes neurologiques associés ou non. Les principales lésions à rechercher sont : l'hamartome hypothalamique, le gliome des voies optiques ou hypothalamique - le plus souvent dans le cadre des neurofibromatoses de type 1 (NF1)

, le germinome (suprasellaire ou non), un kyste arachnoïdien suprasellaire et enfin une hydrocéphalie, qui représente jusqu'à 12 % des pubertés précoces neurogènes organiques. Le gliome des voies visuelles et l'hamartome hypothalamique sont les deux étiologies les plus fréquentes.

+Une vitesse de croissance supérieure à la norme [10] :

La grande taille est définie par un niveau de taille au-dessus de + 2 déviations standards (DS), soit 174 cm chez la fille et 187 cm chez le garçon. Elle est le plus souvent constitutionnelle (90 % des cas). Les pathologies endocriniennes responsables de grande taille sont l'hyperthyroïdie, la puberté précoce centrale ou périphérique. L'hypersécrétion de GH est exceptionnelle chez l'enfant et se manifeste par une avance staturale et une hypersécrétion de GH. Elle est due à un adénome à GH.

2. Les signes d'hyposécrétion :

Retard staturo ponderal :

Plus qu'un retard de croissance, il s'agit d'une cassure de la courbe de croissance avec un déficit en GH isolé ou combiné. Le déficit en GH est souvent le signe le plus précoce d'un hypopituitarisme. Il peut être idiopathique (sporadique), génétique ou secondaire à une lésion de l'axe hypothalamohypophysaire, en particulier tumorale. Le déficit en GH se manifeste après l'âge de 4 ans, car la GH agit sur la croissance osseuse à partir de cette tranche d'âge. Chez le nouveau-né et le nourrisson, les signes d'appels sont dus à des hypoglycémies répétées. Les déficits en GH idiopathiques peuvent être associés à d'autres déficits antéhypophysaires. Parmi les causes secondaires, il faut rechercher les causes tumorales, en particulier le craniopharyngiome, le germinome, et l'Histiocytose Langerhansienne. Ce motif d'exploration était présent chez 14 de nos patients .

Autres déficits isolés [11]:

Les déficits isolés en TSH et ACTH sont exceptionnels. Le déficit isolé en LH/FSH se manifeste par un retard pubertaire et doit faire rechercher une anomalie des bulbes olfactifs dans le cadre d'un syndrome de Kallman avec anosmie, où l'hypophyse peut être normale ou hypoplasique. Ces derniers sont rarement révélant d'une tumeur de la région sellaire.

Déficits hypophysaires multiples :

Ils sont rarement secondaires avec les mêmes étiologies que celles citées dans le retard de croissance mais le plus souvent d'origine génétique [12]. Un panhypopituitarisme a été retrouvé chez un de nos patient .

3. Diabète insipide central

Le diabète insipide d'origine centrale est une pathologie rare dans la population pédiatrique. Cependant, il doit faire rechercher une atteinte de l'axe hypothalamo hypophysaire, en premier lieu le germinome suprasellaire, qui peut être difficile à mettre en évidence au début de l'histoire clinique (simple épaissement de la tige fortement rehaussée), .L'hypersignal physiologique de la posthypophyse est absent dans 90 % à 95 % des cas et, quand il est présent, il disparaît souvent au cours de l'évolution de la maladie [13]. C'est pourquoi cet hypersignal est considéré comme un facteur de bon fonctionnement de la posthypophyse. Toutefois, il peut être absent à l'état physiologique, mais très rarement dans la population pédiatrique [8]. Un épaissement de la tige est également retrouvé dans 37 % des formes idiopathiques, mais doit être surveillé attentivement (tous les 4 à 6 mois pendant au moins 4 ans) et couplé à une recherche de marqueurs tumoraux (hormone chorionique gonadotrope b [b-HCG] et a-fœtoprotéine) afin de ne pas passer à côté d'un germinome débutant.

4. Autres circonstances de découverte :

Les autres signes d'appel rencontrés sont les déficits visuels (l'hypertension intracrânienne par hydrocéphalie) retrouvée chez 13 de nos patients, les signes hypothalamiques (boulimie avec émaciation ou syndrome diencephalique de Russell), et un type particulier d'épilepsie sous la forme de crises gélastiques retrouvée chez 3 patients.

III. Analyse sémiologique radiologique :

Tout processus pathologique des régions sellaire et supra sellaire doit être analysé en contraste spontané et après injection de contraste. Il faut définir la lésion, la localiser nettement en intrasellaire (médian, latéralisé à un aileron sellaire) ou parasellaire, préciser son extension lésionnelle et son effet de masse. En scanner, la quantification de la densité lésionnelle se fait en référence à la densité de structures adjacentes comme le parenchyme cérébrale. En IRM, l'étude du signal se fait le plus souvent en référence au signal de la substance blanche (pont, centre semiovale). L'imagerie permet le bilan d'extension tumorale. L'extension infrasellaire doit faire rechercher des déformations osseuses du plancher sellaire (érosion, ballonnisation), son effondrement, un envahissement du sinus sphénoïdal avec sinusite « réactionnelle » en hypersignal T2. L'extension suprasellaire se traduit par un comblement de la citerne chiasmatisée. Au moment du passage du diaphragme sellaire, un aspect de constriction du processus tumoral, en « brioche » ou « bouchon de champagne » est typique du macroadénome. Les voies visuelles peuvent être comprimées. Le plancher du III^e ventricule peut être soulevé. Si la compression s'étend aux foramen interventriculaires, elle aboutit à une hydrocéphalie. Un effet de masse sur les branches de l'artère carotide interne supraclinoïdienne et sur les artères

cérébrales antérieures est à rechercher. L'extension latérosellaire se caractérise par un envahissement d'un sinus caverneux, dont la prévalence est de 12,7 % dans la littérature [14]. L'artère carotide interne intracaverneuse peut être refoulée, englobée partiellement ou totalement. Un recouvrement de l'artère carotide interne intracaverneuse supérieur à 25 % de sa périphérie est fortement en faveur d'un envahissement du sinus. Deux des principaux signes de respect du sinus caverneux sont la visualisation d'une languette de tissu hypophysaire sain entre la tumeur et le sinus caverneux et une bonne visualisation du compartiment veineux médial. Moreau et al. [14] préconisent dans le cas où un de ces deux signes manque, de rechercher systématiquement une asymétrie de taille du sinus caverneux suspect, un bombement du mur latéral, le refoulement de l'artère carotide interne. Si ces critères n'existent pas, le sinus n'est pas envahi. En revanche, leur présence n'affirme pas formellement son envahissement. Par ailleurs, le dépassement de la ligne bicarotidienne latérale semble un signe sensible et spécifique d'envahissement du sinus caverneux. Cette ligne est tendue entre les parois latérales des portions intra- et supracaverneuses de l'artère carotide interne [15]. En scanner, une érosion, une déformation du dorsum sellae est à rechercher ainsi que la présence de calcifications pouvant faire évoquer un craniopharyngiome.

Descriptif des extensions lésionnelles potentielles et approche clinique.

	Intrasellaire
Compression, troubles endocriniens	
	Extension suprasellaire
Pédoncule hypophysaire	Déviation, compression (diabète insipide)
Diaphragme sellaire	Bombement, striction
Voies optiques (chiasma, bandelettes et radiations optiques)	Souèvement, compression Hémianopsie bitemporale (chiasma), baisse de l'acuité visuelle, cécité monoculaire (nerf optique), hémianopsie latérale homonyme (bandelette optique)
Plancher du III ^e ventricule et foramen interventriculaires	Compression et hydrocéphalie non communicante, atrophie optique
Branches de l'artère carotide interne (ACI) supraclinôïdienne	Compression, sténose et ischémie
	Extension latérosellaire
Sinus caverneux	Convexité de la paroi latérale, sténose/envahissement de l'ACI (ischémie), paralysie des III, IV, VI, V
Fosse cérébrale moyenne	Envahissement
	Extension infrasellaire
Incurvation, érosion, lyse, effondrement du plancher sellaire, brèche ostéoméningée, envahissement tumoral, sinusite	
	Extension rétrosellaire
Civus	Érosion, lyse, brèche ostéoméningée
Tronc basilaire	Compression, sténose, ischémie
Citernes subarachnoïdiennes et tronc cérébral	Compression/envahissement des citernes prémésencéphalique/pontique, du tronc cérébral, de l'aqueduc du mésencéphale

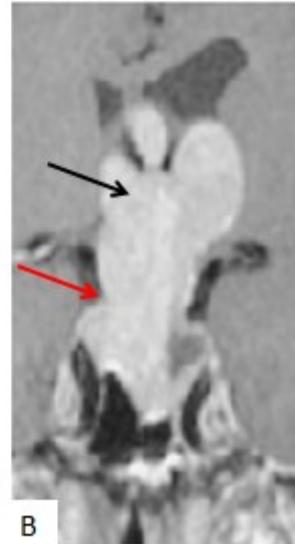


Figure 24 :

- a. Recapitulatif des extensions lésionnelles et leur correspondance clinique [16]
- b. Macro adénome hypophysaire avec extension supra et infra sellaire. Extension au foramen inter ventriculaire et élargissement ventriculaire d'amont (flèche noire). Rétrécissement au niveau du diaphragme sellaire (flèche rouge) « signe du bouchon de champagne », avec effondrement du plancher sellaire (flèche blanche).

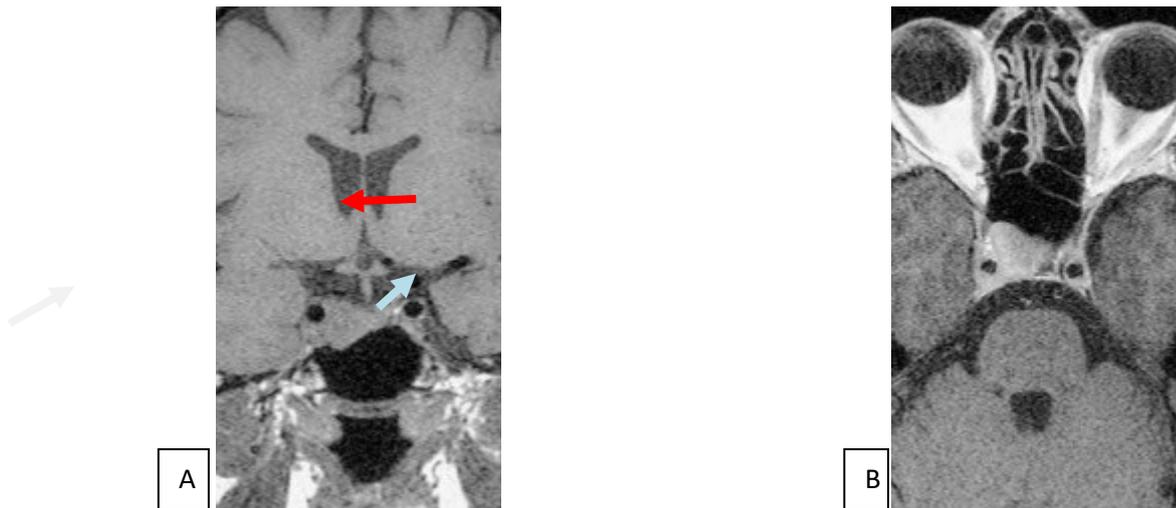


Figure 25 : IRM hypothalamohypophysaire en pondération T1 avant (A) et après contraste (B) [16] : Adénome latéralisé à droite refoulant la tige pituitaire à gauche (flèche rouge). Bombement du diaphragme sellaire (flèche blanche). Extension au sinus caverneux homolatéral comme en témoigne l'englobement de la carotide >25% (flèche bleue).

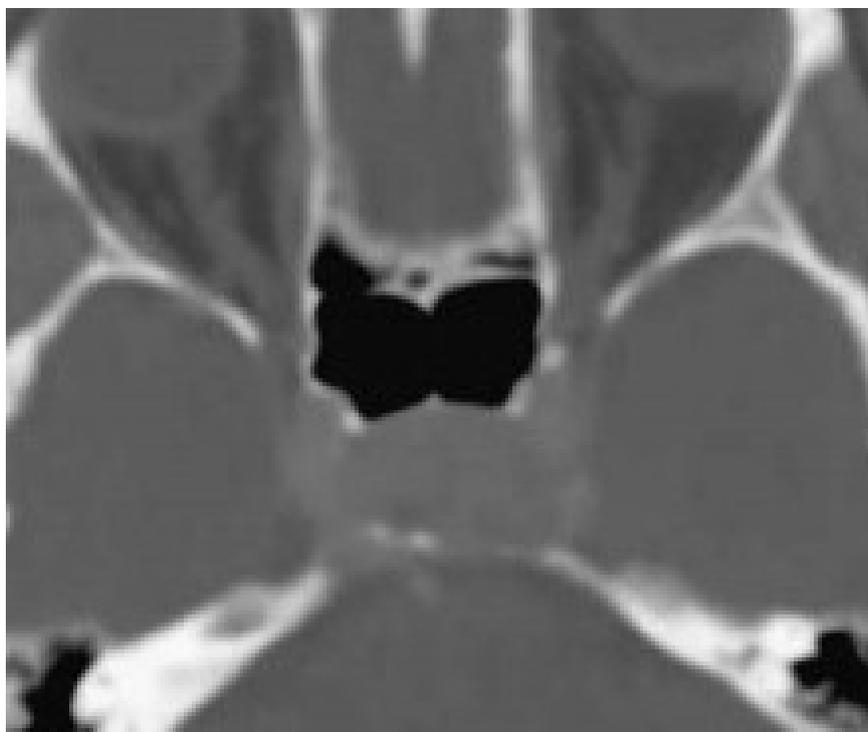


Figure 26: TDM cérébrale centrée sur la région sellaire. Envahissement du dorsum sellae par un macroadénome invasif.

IV. Les tumeurs à prédominance intrasellaire :

Les tumeurs de la région hypophysaire peuvent être classées selon les critères topographiques suivants: intra, supra ou rétrosellaire. Les adénomes hypophysaires représentent plus de 90% de toutes les lésions intrasellaires, alors que les lésions dysembryogéniques telles que le kyste de Rathke sont moins fréquentes [19]. Les tumeurs suprasellaires sont des lésions dysembryogéniques de la ligne médiane telles que les craniopharyngiomes, les germinomes, les kystes dermoïdes ou épidermoïdes, les lipomes, les tératomes, les hamartomes. D'autres tumeurs telles que les méningiomes ou les gliomes sont rares pendant l'enfance ou l'adolescence. Les craniopharyngiomes sont la cause la plus fréquente d'hypopituitarisme chez les enfants, et les adénomes sont les lésions les plus fréquentes de la région pituitaire chez les enfants et les adolescents. La majorité de ces tumeurs sont bénignes.

1. Les adénomes hypophysaires :

Les adénomes hypophysaires constituent l'affection hypophysaire la plus fréquente chez l'adulte mais reste exceptionnelle chez les enfants et deviennent de plus en plus fréquents à l'adolescence [18,19]. Ils représentent moins de 3% des tumeurs supra-tentorielles chez l'enfant et 2,3 à 6% de toutes les tumeurs hypophysaires. [18, 20,21,22,23]. L'incidence annuelle moyenne dans l'enfance a été estimée à 0,1 / million d'enfants [24]. Parmi toutes les tumeurs supra-tentorielles traitées au cours d'une période de 25 ans, des adénomes hypophysaires n'ont été diagnostiqués que chez 1,2% des enfants [25]. L'adénome à prolactine est en effet l'histotype d'adénome le plus fréquent chez l'enfant, suivi de l'adénome à ACTH et de l'adénome à GH [26]. Les adénomes hypophysaires non fonctionnels, les adénomes sécrétant de la TSH et les gonadotrophines sont très rares chez les enfants,

représentant seulement 3 à 6% de tous les adénomes hypophysaires[22]. Les adénomes sécrétant de l'ACTH apparaissent plus tôt et prédominent dans la période pré-pubère, tandis que les adénomes sécrétant de la GH sont très rares avant la puberté [22,27]. Comme chez l'adulte, les symptômes présentés sont généralement liés au dysfonctionnement endocrinien, tel que le retard de croissance et l'aménorrhée primaire, plutôt qu'aux effets de masse [25,25]

Il est classique de distinguer les microadénomes hypophysaires, dont le diamètre est inférieur à 10 mm, des macroadénomes hypophysaires de plus de 10 mm de diamètre. Les auteurs utilisent le terme de « picroadénomes » pour les lésions de moins de 3 mm de diamètre dont le diagnostic est rarement aisé [29].

1.1. Les microadénomes hypophysaires

Sont presque toujours intrasellaires et entraînent donc rarement une altération du champ visuel. Exceptionnellement, un adénome hypophysaire de 10 mm de diamètre peut arriver au contact du chiasma optique si la selle turcique est petite ou plate. Les microadénomes hypophysaires sont donc révélés par des troubles endocriniens ou plus rarement de façon fortuite.

Les microadénomes hypophysaires entraînent une modification de signal : en séquence T1, ils se traduisent généralement comme une lésion intrasellaire, arrondie ou ovalaire, mais parfois aplatie ou triangulaire, en hyposignal T1 par rapport à l'antéhypophyse saine [30]. Typiquement, en coupes coronales T1, le microadénome hypophysaire présente un signal très proche de celui de la substance grise du lobe temporal et l'antéhypophyse saine un signal très proche de celui de la substance blanche temporale. Cependant, le signal du microadénome en T1 peut être parfois très proche de celui de l'hypophyse saine et le diagnostic doit alors être porté sur d'autres séquences d'imagerie. Les microadénomes hypophysaires peuvent encore se traduire

comme une plage en hypersignal T1 en cas de transformation hémorragique assez fréquente dans les prolactinomes.

En T2, l'aspect des microadénomes hypophysaires est plus variable, en particulier en fonction du type sécrétoire. Le diagnostic de microadénome est facile lorsqu'il se présente sous forme d'un hypersignal T2 qui est trouvé dans environ 80 % des microprolactinomes [30], cet hypersignal peut ne représenter qu'une partie de l'adénome hypophysaire. On doit distinguer ces lésions hyperintenses en T2 des veines latéro hypophysaires. Les séquences écho de spin T2 sont particulièrement utiles lors de la recherche de « picroadénomes » hypophysaires inférieurs à 3 mm de diamètre et pour lesquels l'imagerie T1, voire les séquences après injection de gadolinium, peuvent être négatives. Les lésions en isosignal ou en hyposignal T2, moins évidentes, sont observées dans les 2/3 des adénomes hypophysaires à hormone de croissance ; elles correspondraient histologiquement à un tissu comportant un rapport nucléocytoplasmique plus élevé ou richement granulaire [30].

L'injection de gadolinium est nécessaire. L'aspect en séquence T1 de l'adénome est alors celui d'une absence relative de prise de contraste par rapport à l'hypophyse saine. D'autres techniques sont disponibles : les séquences retardées, 30 à 40 mn après injection de gadolinium, peuvent mettre en évidence une prise de contraste tardive de l'adénome lui même. Il existe une bonne corrélation entre hypersignal T2 et prise de contraste tardive de l'adénome. En revanche, les adénomes en hyposignal T2 ne présentent pas de prise de contraste à distance de l'injection de gadolinium. L'imagerie dynamique est utilisée soit de façon systématique dans la recherche des adénomes corticotropes, soit en deuxième intention après un premier examen négatif lorsqu'il existe une forte suspicion clinique d'adénome hypophysaire et que le premier examen n'est pas convaincant (microadénome hypophysaire en isosignal T1 et/ou T2).

Dans ces cas, l'imagerie dynamique peut mettre en évidence un retard transitoire de prise de contraste du microadénome hypophysaire par rapport à l'hypophyse saine, plus rarement une prise de contraste.

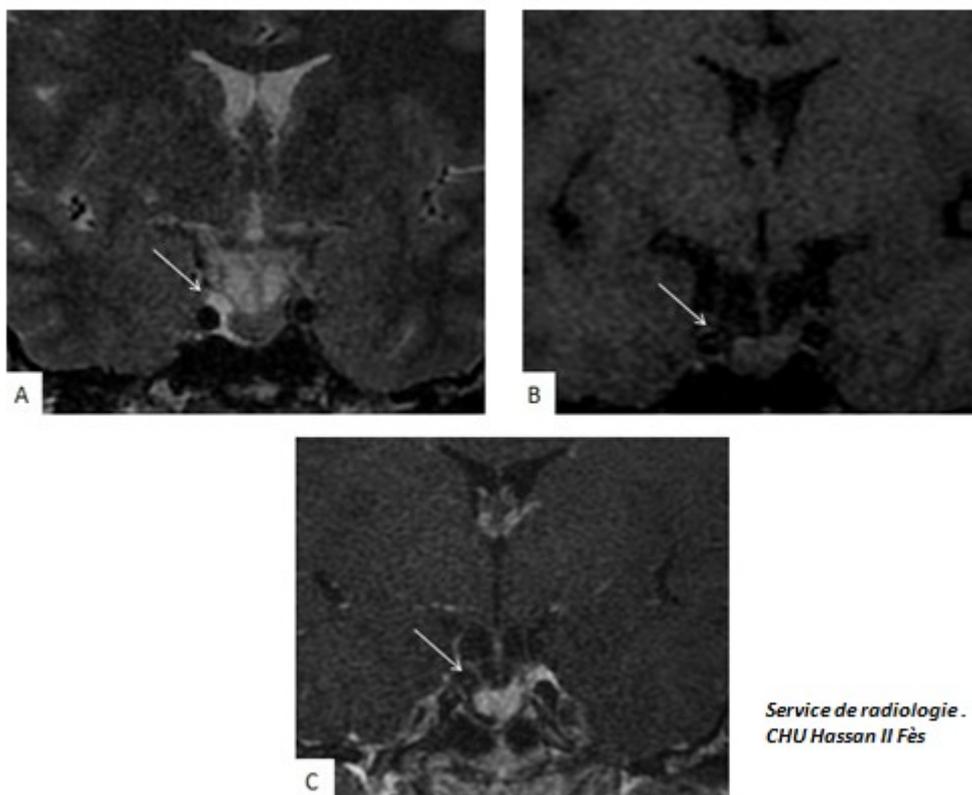


Figure 27: IRM hypothalamo hypophysaire chez une fille de 16 ans, présentant un microadénome à prolactine. Il parait en hypersignal T2 (image A), hyposignal T1 (image B), avec absence relative de prise de contraste par rapport à l'hypophyse (image c).

Particularités en imagerie en fonction du type de sécrétion :

Le microprolactinome se traduit le plus souvent par une image en hyposignal T1 et, dans 4 cas sur 5, en hypersignal T2. L'hypersignal T2 peut ne correspondre qu'à une partie de l'adénome. Il existe généralement une bonne corrélation entre la concentration de prolactine plasmatique et le volume de l'adénome. Cependant, à

volume égal, les adénomes hypophysaires en hyposignal T2 correspondent à des tumeurs plus sécrétantes [30].

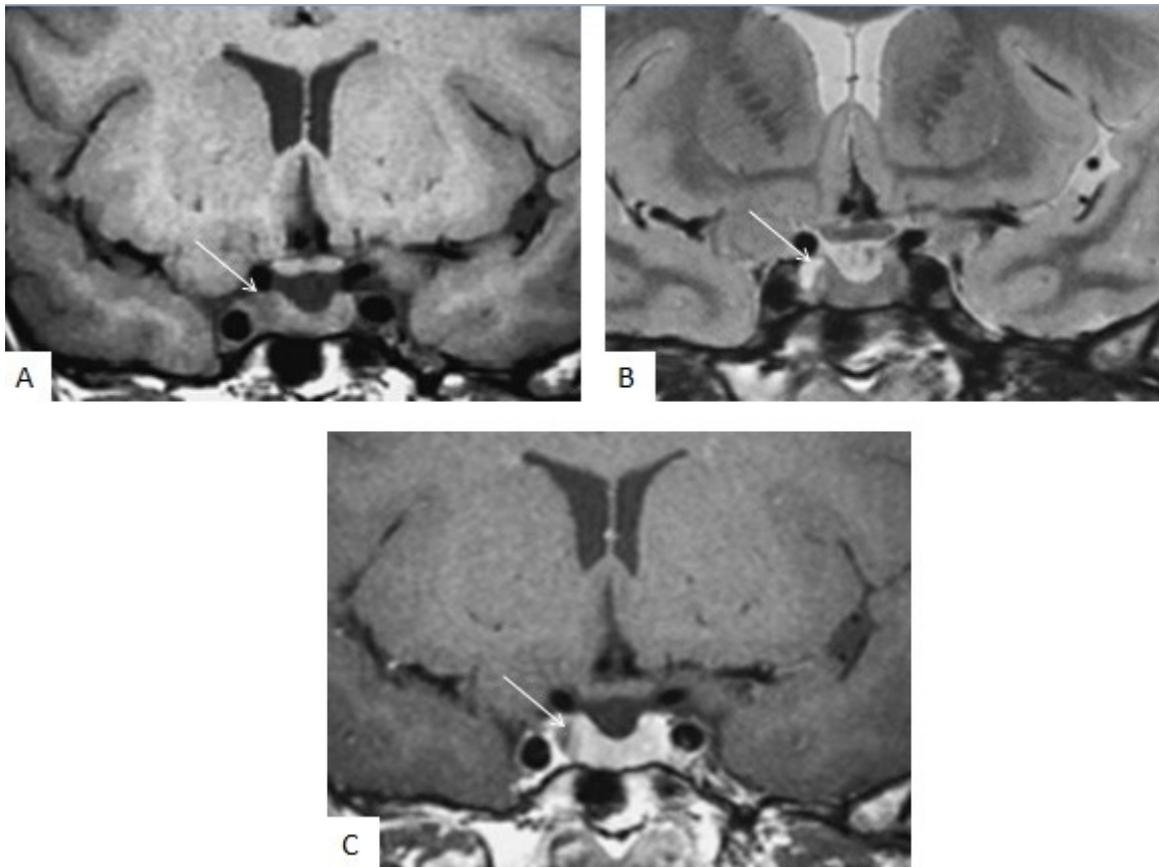


Figure 28: Microadénome à prolactine typique chez une fillette de 15 ans [16]. Il décrit un hyposignal T1 (A) et hypersignal T2 (B) par rapport à l'hypophyse. Absence relative de prise de contraste sur la séquence injectée.

Les adénomes à hormone de croissance présentent, dans les 2/3 des cas, un hyposignal en T2 qui témoignerait d'un rapport nucléocytoplasmique plus élevé [31].

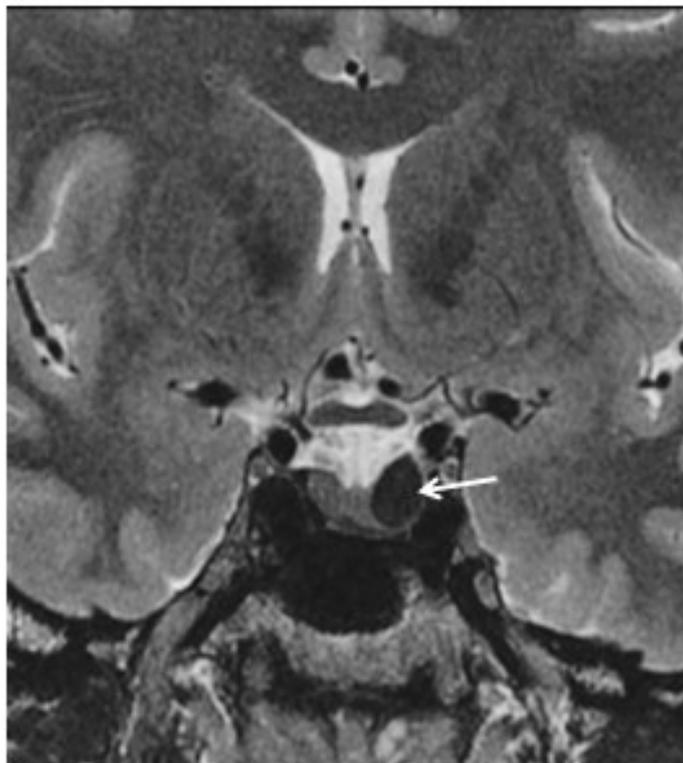


Figure 29: Microadénome à GH latéralisé à gauche, typiquement en hyposignal T2 [16].

Les adénomes corticotropes de la maladie de Cushing, volontiers localisés sur la ligne médiane, sont en général très petits (« picoadénomes hypophysaires »). Du fait de la gravité de la maladie et des possibilités d'une cure radicale par la chirurgie, il ne faut pas hésiter à multiplier les séquences et à renouveler les examens [32].

1.2. Les macroadénomes

Ils présentent une extension suprasellaire, le plus souvent vers le haut dans la citerne opto chiasmatique, et sont susceptibles de soulever le plancher du 3e ventricule voire de réaliser une oblitération d'un trou de Monro ; ou vers le bas dans le sinus sphénoïdal ; ou latéralement vers le sinus caverneux. Les questions posées à l'imagerie sont ici différentes de celles soulevées en cas de suspicion de microadénome hypophysaire : on demande donc ici à l'IRM plus qu'un diagnostic positif, un diagnostic d'extension, un bilan d'opérabilité et un diagnostic différentiel. Les macroadénomes hypophysaires sont centrés par la selle turcique qui est

généralement modifiée dans son aspect ; ils affectent volontiers une forme polycyclique avec parfois une ou deux extensions supérieures bien individualisées. Leur signal spontané est variable mais généralement plus élevé en T1 que celui des microadénomes hypophysaires. Un aspect hétérogène est fréquent, particulièrement net en T2, avec des plages disséminées d'hypersignal en relation avec des zones kystiques ou nécrotiques. Il existe habituellement une prise de contraste du tissu adénomateux lui-même après injection de gadolinium, mais l'injection a surtout pour intérêt de repérer le tissu hypophysaire sain qui se présente comme une pseudocapsule fortement rehaussée par l'injection, située à la périphérie de l'adénome : en haut, en arrière, latéralement le plus souvent de façon unilatérale, très rarement en bas et en avant. L'hypersignal de la post hypophyse est toujours modifié : aplatissement et/ou déplacement du lobe postérieur, bien visible sur les coupes axiales ; ou accumulation ectopique d'hormone antidiurétique dans la tige pituitaire comprimée au niveau du pôle supérieur du macroadénome hypophysaire si la hauteur de la tumeur dépasse une vingtaine de millimètres [33]. La tige pituitaire est habituellement fortement inclinée latéralement ; le plus souvent en cas de macroadénome hypophysaire seule la partie proximale de la tige peut être repérée. Les rapports du chiasma optique et du macroadénome hypophysaire sont bien étudiés en coupes coronales, moins bien en coupes sagittales. Lorsque l'expansion suprasellaire est très volumineuse, le chiasma optique lui-même peut être difficilement repérable en T1 ; en revanche il apparaît clairement par son hyposignal sur les coupes coronales en T2.

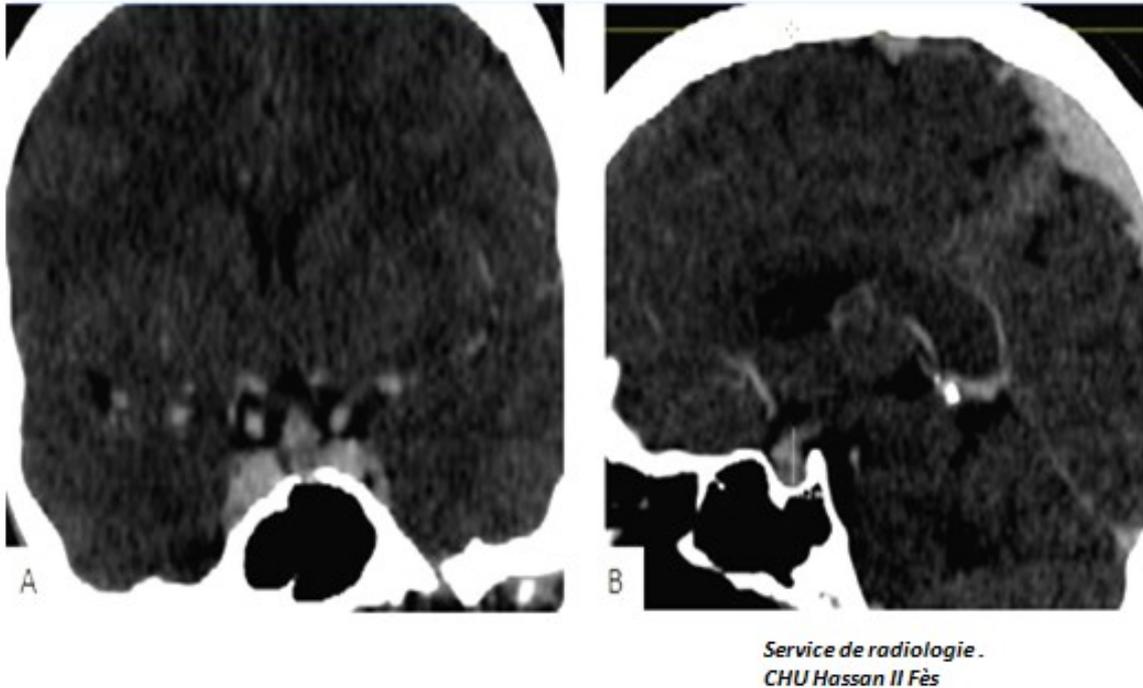


Figure 30: Coupes scanographiques en reconstruction coronales (A) et sagittales (B) injectées réalisées chez une patiente de 16 ans accusant des céphalées intenses avec œdème papillaires au fond d'œil. On note la présence d'un macroadénome hypophysaire de 11 mm avec extension supra sellaire, épargnant le chiasma optique. Le bilan biologique était en faveur d'un prolactinome.

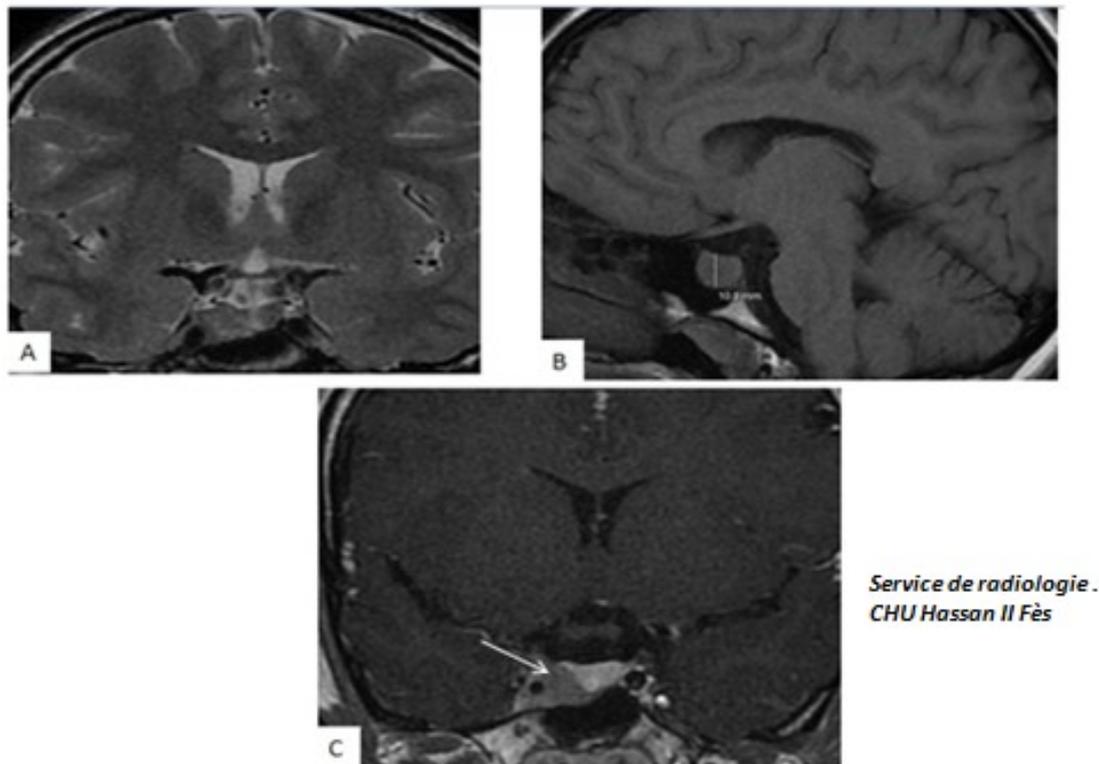


Figure 31: Enfant de 13 ans. Gigantisme. On note la présence d'un macroadénome hypophysaire latéralisé à droite en iso signal T1 et T2, faiblement rehaussé après contraste, mesurant 10.8 mm de hauteur, responsable d'un bombement du plancher sellaïre, avec effondrement du plancher sellaïre. Il englobe la carotide et envahit le sinus caverneux latéralement.

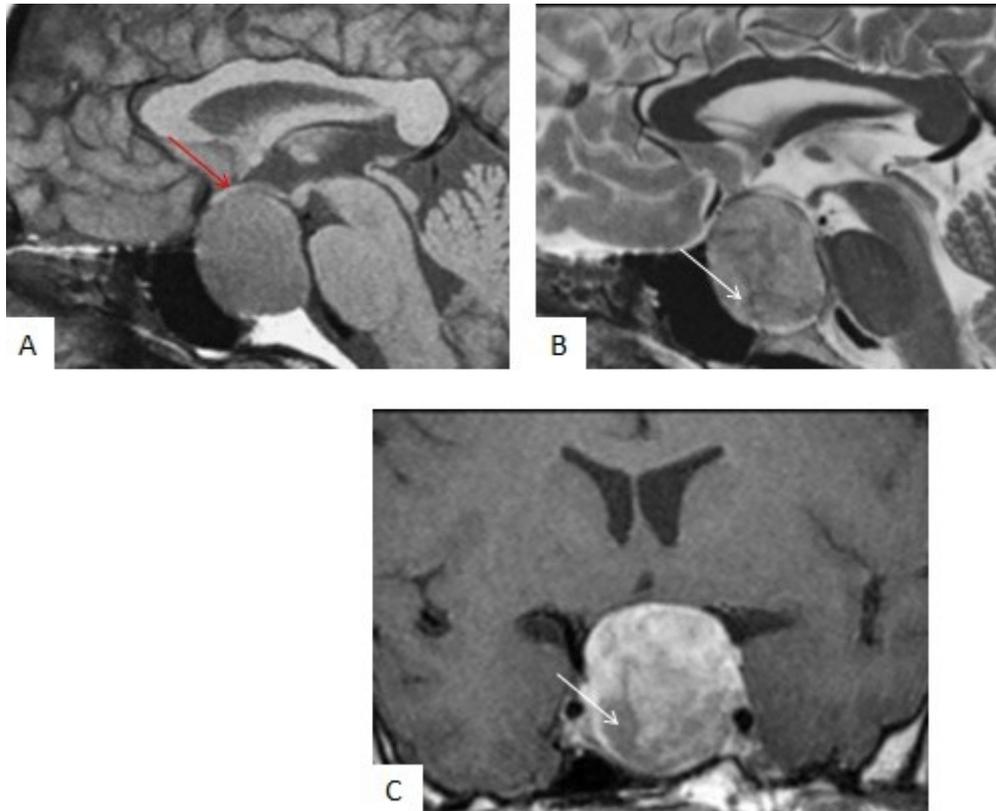


Figure 32: Fille de 16 ans. Panhypopituitarisme, baisse rapide de l'acuité visuelle. Volumineuse masse sellaire et suprasellaire en hyposignal T1, hétérogène en T2, contenant des zones de nécrose en hypersignal T2 (flèche blanche) [16]. Noter le rehaussement hétérogène (C) démasquant les zones de nécrose. Ce macroadénome comprime le chiasma optique en haut (flèche rouge) et respecte le sinus caverneux.

2. Les tumeurs de la neurohypophyse :

La neurohypophyse est composée de cellules gliales spécialisées appelées pituicytes. Il est donc compréhensible que la neurohypophyse puisse être l'hôte de tous les processus néoplasiques qui proviennent de la série des cellules gliales. Ces tumeurs gliales neuro hypophysaires primaires sont rares, notamment chez l'enfant. Ils sont très peu décrits dans la littérature, chose qui concorde avec notre étude où aucun cas n'a été répertorié. Nous avons quand même choisi de faire un bref rappel sur les différentes tumeurs pouvant occuper la post hypophyse.

On distingue l'astrocytome, le tancytome et la tumeur à cellules granulaires (GCT). Le tancytome et les astrocytomes, qui comprennent le pituicytome et l'astrocytome pilocytique, sont spécifiques à la neurohypophyse, alors que la GCT est moins spécifique que celle décrite ailleurs dans le SNC. En outre, très peu de cas d'épendymome neurohypophysaire, de xanthoastrocytome pléomorphe et de tumeurs neuroectodermiques primitives ont été rapportés.

Le pituicytome, anciennement appelé infundibulome, est considéré comme un néoplasme glial de grade I selon la classification de l'OMS de 2007. Il est hautement spécifique à la neurohypophyse. Au niveau de l'infundibulum, il est suprasellaire, alors que lorsqu'il est issu du lobe postérieur ou des deux, il est intrasellaire. L'extension suprasellaire peut induire une compression du chiasma optique et de l'hypothalamus. Le pituicytome est observé chez les adultes de 50 ans en moyenne, sans prédilection pour le sexe. Il est exceptionnellement décrit chez les enfants.

En IRM, l'hypersignal spontané en T1 est absent et va être remplacé par une masse solide, bien circonscrite, d'une taille moyenne de 16 mm, comprise entre 5 et 30 mm, de localisation suprasellaire, intra- et suprasellaire, ou, rarement, purement intrasellaire, avec une invasion caverneuse occasionnelle. Cette tumeur est en

hypersignal T2, en iso ou hyposignal T1 par rapport à la substance grise. La présence d'un composant kystique est rare. Le rehaussement après gadolinium est généralement intense et homogène. Rarement, il présentera un rehaussement modéré et hétérogène. Un signe spécifique est le déplacement antérieur de l'adénohypophyse par la tumeur attestant de son origine neurohypophysaire. Le diagnostic de certitude reste anatomopathologique (immunohistochimie et par microscopie électronique).

L'astrocytome pilocytaire hypophysaire ne se distingue pas du pituicytome en imagerie. Le diagnostic différentiel est fait sur la base de l'étude histologique.

Le tancytome est une tumeur hypothalamique suprasellaire pouvant également concerner la tige hypophysaire. Il est cliniquement agressif avec un taux de récurrence élevé et se caractérise par sa grande taille. La tumeur envahit les artères du polygone de Willis avec possibilité d'infarctus, d'extension sous les lobes frontaux et d'obstruction du troisième ventricule. Le tancytome apparaît hyperintense en T2 et hypointense en T1 avec des composants kystiques et solides. Un réhaussement intense de sa partie solide est observée après injection de gadolinium.

Le choristome, myoblastome, tumeur d'Abrikossoff, ou encore tumeur à cellules granuleuses est une tumeur rare, bénigne, de la neurohypophyse présente surtout chez la femme âgée. Elle est nodulaire, bien limitée, parfois encapsulée, et est souvent de petite taille. Elle est le plus souvent de découverte fortuite mais peut être compressive avec surtout une atteinte visuelle et des signes d'insuffisance hypophysaire. Quand son diagnostic est évoqué, il faut prévenir l'équipe neurochirurgicale car cette pseudotumeur hypervasculaire comporte un important risque hémorragique peropératoire. L'IRM révèle une masse hétérogène au parenchyme, en lieu et place de la neurohypophyse, en iso ou hypersignal T1 et T2, prenant le contraste.

V. Les tumeurs à prédominance supra sellaires :

1. Le craniopharyngiome :

Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne d'origine épithéliale qui dérive de résidus du canal craniopharyngien. Il peut donc se localiser sur tout le trajet embryologique de celui-ci. Il est de développement suprasellaire dans 90 % des cas, intrasellaire dans 4 à 10 % des cas, voire mixte intra- et suprasellaire dans 50 à 70 % des cas [17]. Le craniopharyngiome est une tumeur rare et représente 3 % à 4 % des tumeurs cérébrales tous âges confondus. La distribution est bimodale avec un premier pic entre 5 et 14 ans et un second entre 60 et 75 ans. Le craniopharyngiome est rare en dessous de 5 ans. Les garçons sont plus fréquemment touchés. Dans la population pédiatrique, le craniopharyngiome représente 5 % des tumeurs cérébrales et 60 % des lésions de la région sellaire [27, 28]. Il comporte trois composantes distinctes : charnue, kystique et calcique.

Deux types histologiques sont distingués :

- **le type adamantin**, plus fréquent chez l'enfant, de type kystique, solide ou mixte, souvent calcifié, contenant des cristaux de cholestérol, de la kératine, du tissu fibreux, des débris grumeleux avec parfois une inflammation chronique ;
- **le type papillaire**, plutôt observé chez l'adulte et plutôt de type solide, non calcifié, les cristaux de cholestérol et la kératine étant souvent absents.

Le déficit endocrinien est rarement le motif de consultation, car il est méconnu ou négligé. Le retard de croissance est évident chez un enfant sur trois, avec une inflexion de la courbe de croissance [36]. Les signes d'appel cliniques les plus fréquents sont les céphalées dans le cadre d'une hypertension intracrânienne (environ

47 %), les dysfonctions hypophysaire ou hypothalamiques (retard staturopondéral, crises hyperthermiques) dans environ 28 % des cas et les troubles visuels dans 15 % des cas. Les dysfonctionnements hypothalamo hypophysaires sont très fréquents comme signes associés (50 %) à type de polyuropolydipsie, déficit en GH, obésité, insuffisance surrénalienne, retard pubertaire, seuls ou associés [37].

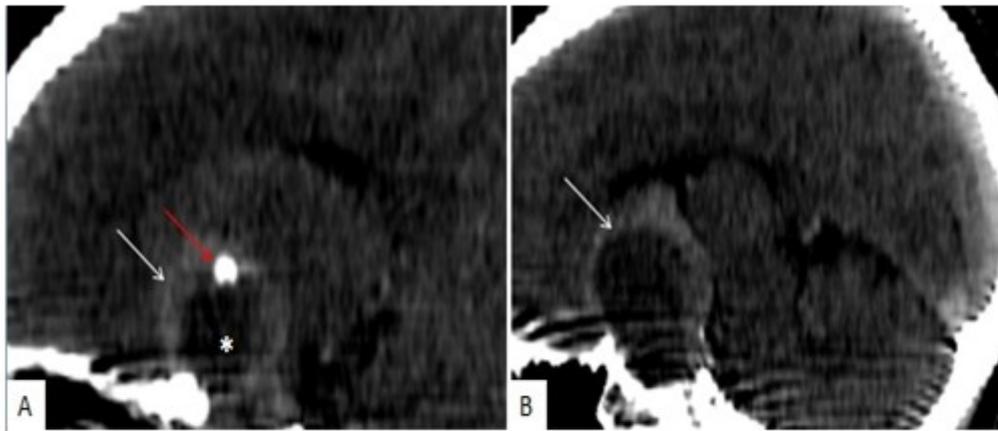
Le craniopharyngiome peut être intrasellaire, infundibulotubérien, intéressant le plancher du III^e ventricule, le récessus infundibulaire et/ou le tuber cinereum et/ou la citerne interpédonculaire. Plus rarement le craniopharyngiome est intraventriculaire ou global, étendu de l'hypophyse jusque dans la lumière du III^e ventricule.

L'extension du craniopharyngiome intrasellaire est sous-chiasmatique, préchiasmatique, sphénoïdale, et la tumeur est adhérente à la dure-mère et au sinus caverneux.

Dans les formes infundibulo tubériennes, l'extension est rétro chiasmatique, dans la lumière du III^e ventricule, dans les citernes de la fosse postérieure, et entraîne une hydrocéphalie. De même, la localisation intraventriculaire stricte entraîne une hydrocéphalie.

La forme globale s'étend à la selle turcique et au niveau sous-frontal.

La tomодensitométrie reste un examen important car il étudie la composante calcique tumorale. Les calcifications, spontanément hyperdenses, peuvent être linéaires et dessiner les contours du kyste « aspect en coquille d'œuf », nodulaires, punctiformes et peu marquées. Elles sont présentes chez 70 à 90 % des enfants et 40 à 60 % des adultes [16]. La composante charnue apparaît spontanément iso ou hypodense, voire hyperdense et se rehausse faiblement après contraste mais de façon homogène. La portion kystique, de densité liquidienne généralement, peut paraître iso- ou hyperdense en raison d'un contenu protéique.



Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès

Figure 33 : TDM cérébrale en reconstruction sagittale avant (A) et après contraste (B) chez un enfant admis pour un syndrome d'HTIC. On note la présence d'une formation sellaire et supra sellaire à triple composante charnue isodense faiblement rehaussée après contraste (flèche blanche), kystique (étoile) hypodense et calcique nodulaire (flèche rouge). Il est responsable d'une compression du chiasma optique. Il s'agit d'un craniopharyngiome adamantin typique.

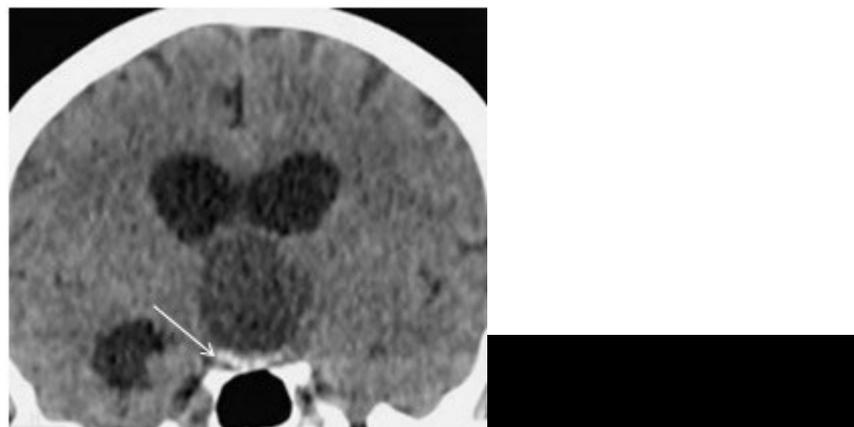


Figure 34: TDM cérébrale en reconstruction coronale, après contraste chez un enfant de 10 ans admis pour une inflexion de la courbe de croissance compliquée récemment d'une BAV. Craniopharyngiome purement kystique avec calcification linéaire en coquille d'œuf.

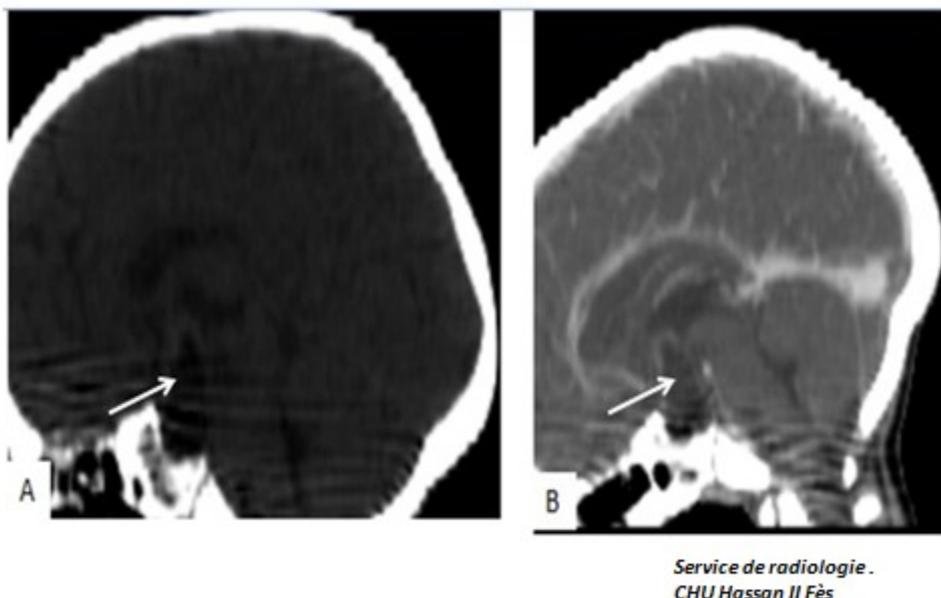
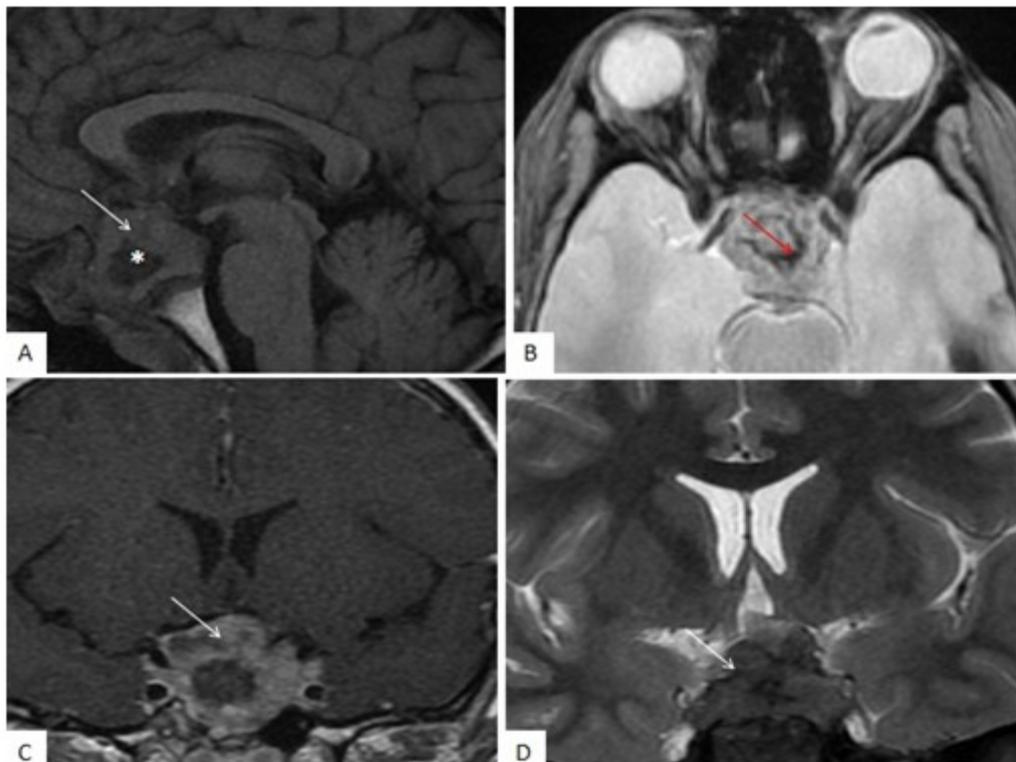


Figure 35: TDM cérébrale en reconstruction sagittale avant (A) et après contraste (B) chez un enfant de 6 ans admis pour une inflexion de la courbe de croissance.

Craniopharyngiome solido kystique sans calcifications.

En IRM, les aspects rencontrés sont aussi hétérogènes que la composition tumorale. La composante charnue peut apparaître hypo, iso ou hyperintense en pondérations T1 et T2. La partie kystique peut apparaître hyperintense en T1, reflet d'un contenu plus important de cholestérine ou de méthémoglobine, de. Il n'est pas exceptionnel de rencontrer un signal en T1 et T2 proche de celui du LCS. Les calcifications vont apparaître en hyposignal T1 et T2. L'écho de gradient met bien en évidence les calcifications de faible signal. L'injection de contraste va conduire au rehaussement des parties charnues et des parois kystiques.

Les formes kystiques sont importantes à reconnaître car des injections locales de bléomycine ou une irradiation intracavitaire peuvent être proposées comme traitement initial. Les formes solides et mixtes sont l'apanage des localisations infundibulo tubériennes . Les lésions mixtes sont les plus fréquentes.



*Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès*

Figure 36: IRM cérébrale chez un enfant de 11 ans admis pour syndrome d'hypertension intra crânienne. On note la présence d'un processus solido kystique, sellaire et supra sellaire, dont la composante charnue est en isosignal T1 et T2 (flèche blanche), rehaussé après contraste. La composante liquide est en hyposignal T1 (étoile), hyper T2 avec quelques stigmates hémorragiques en asignal T2 écho de gradient (flèche rouge). Il s'étend en pré chiasmatique en haut.

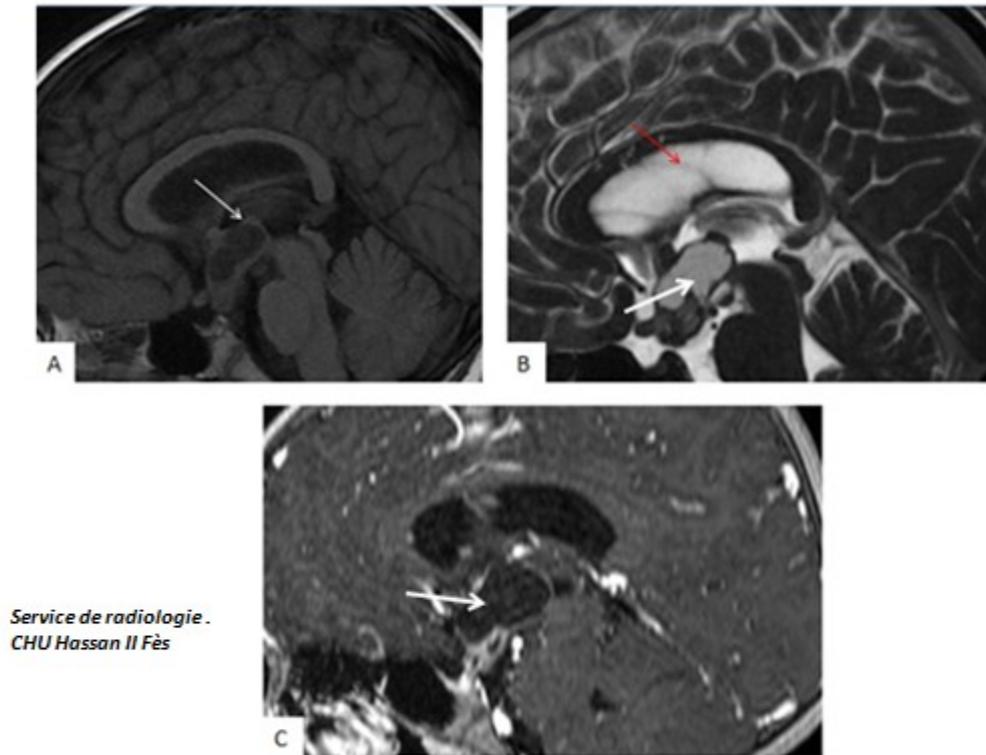
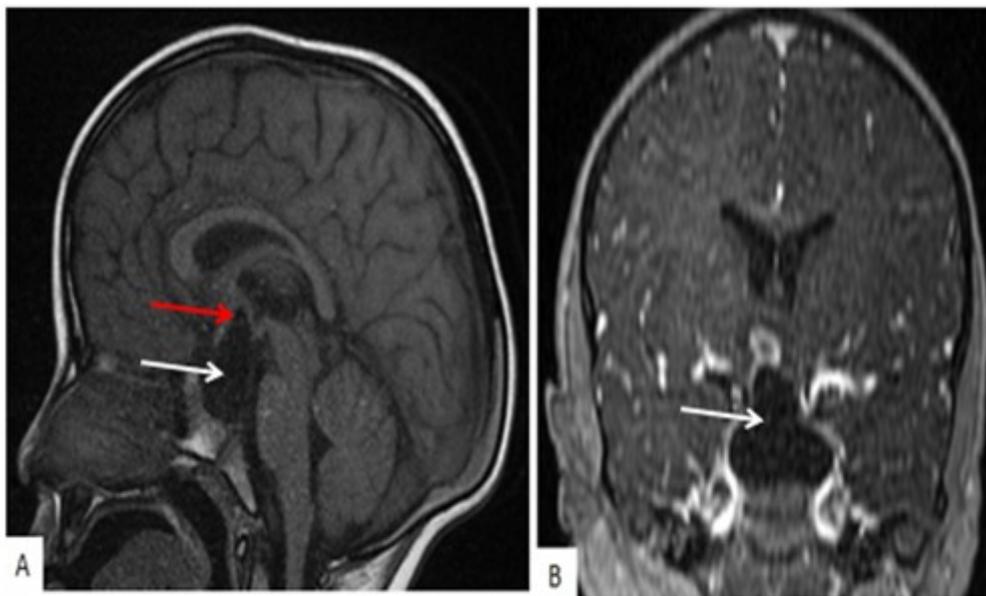


Figure 37: IRM cérébrale chez une fille de 8 ans, admise pour retard de croissance compliqué récemment d'une BAV. On note la présence d'un processus expansif supra sellaire, infundibulo tuberien ; solido kystique, majoritairement kystique en hypoT1 hyper T2, dont la partie charnue est en isosignal T1 et T2 et se rehausse après contraste. Il s'étend en haut en rétro chiasmatique et comprime le plancher du V3 avec élargissement de ce dernier.



*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

Figure 38: IRM cérébrale chez un garçon de 7 ans admis pour hypertension intra crânienne. Craniopharyngiome sellaire et supra sellaire kystique. Noter l'extension pré chiasmatique (flèche rouge).

La spectroscopie de protons met en évidence une accumulation de lipides avec une concentration très faible des autres métabolites. Ceci permet de différencier, si nécessaire, le craniopharyngiome de l'astrocytome pilocytaire (gliome), caractérisé par une chute du N-acétyl-aspartate (NAA), une augmentation de la choline et la présence de lactate, d'un adénome caractérisé par un pic de choline ou l'absence de métabolites.

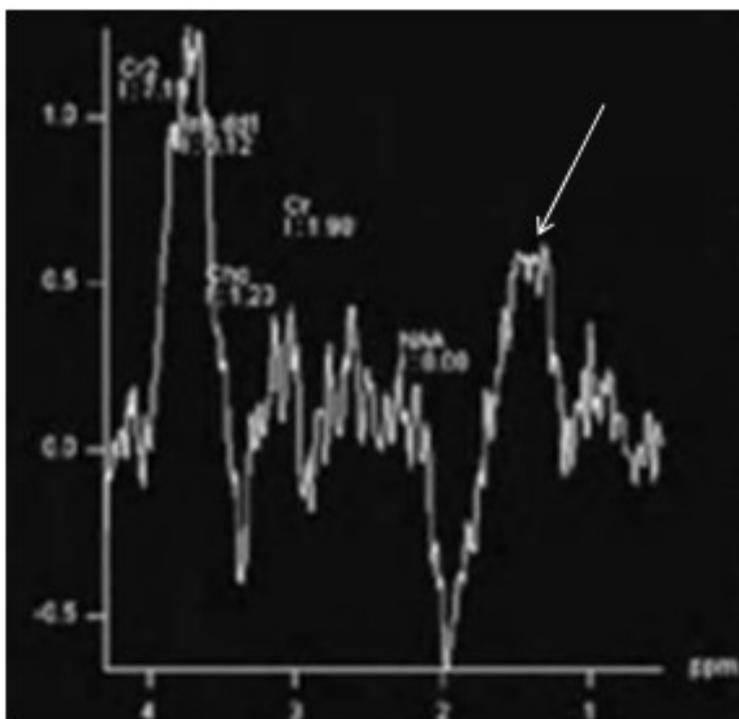


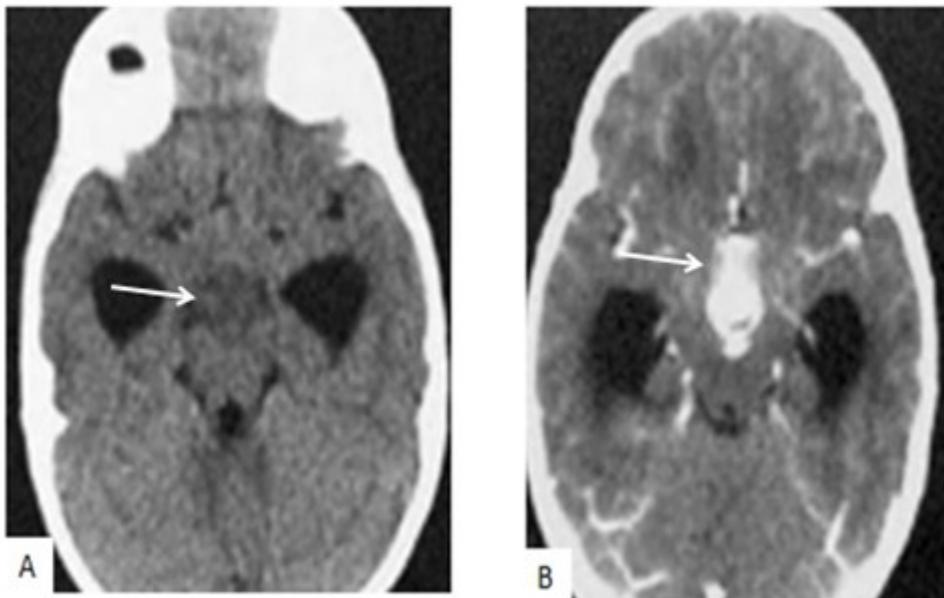
Figure 39: Spectroscopie d'un craniopharyngiome. Pic de lipide (flèche) avec aspect normal des autres métabolites. [38]

2. Les Gliomes hypothalamiques et optochiasmatiques :

Il s'agit le plus souvent d'une tumeur gliale bas grade à type d'astrocytome. Les gliomes suprasellaires se développent soit au dépend de l'hypothalamus ou au dépend des voies visuelles, particulièrement le chiasma optique. Ils représentent 5 % des tumeurs du système nerveux central. Ils se manifestent par un déficit du champ visuel, une puberté précoce, un diabète insipide, un syndrome diencephalique (boulimie et extrême émaciation).

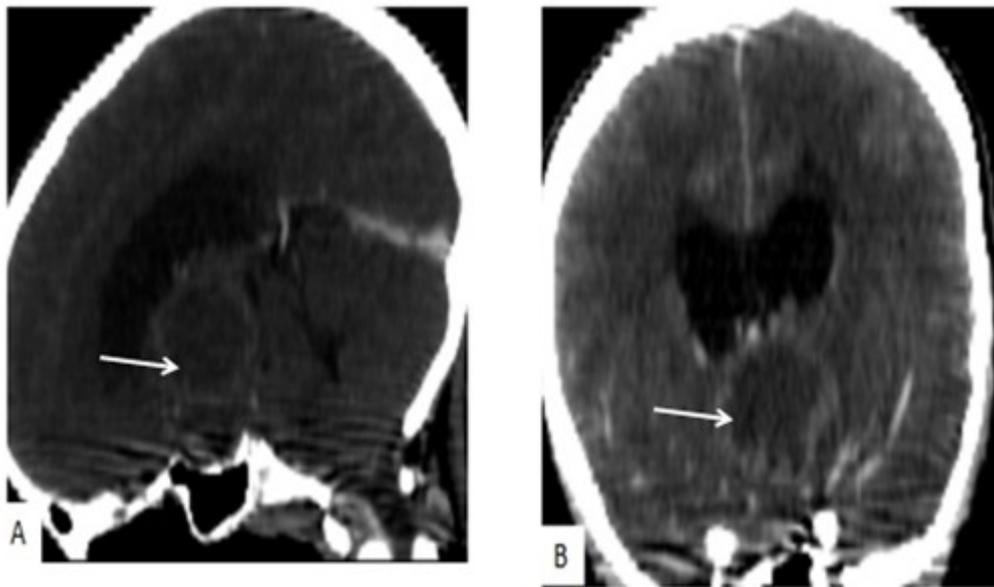
Ils sont soit isolés, soit découverts dans le cadre d'une NF1. Vingt-cinq pour cent des patients avec un gliome du nerf optique sont atteints de NF1. Dans ces cas, la lésion est en général peu volumineuse, avec une tendance à augmenter chez le petit enfant. La lésion reste stable ou diminue chez le grand enfant. Sur le plan histologique, il s'agit d'astrocytome pilocytaire[38].

Le gliome hypothalamique apparait en scanner isodense ou légèrement hyperdense, les calcifications tumorales peuvent s'y associer. La forme kystique identique à celle retrouvée dans le cervelet reste rare.



*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

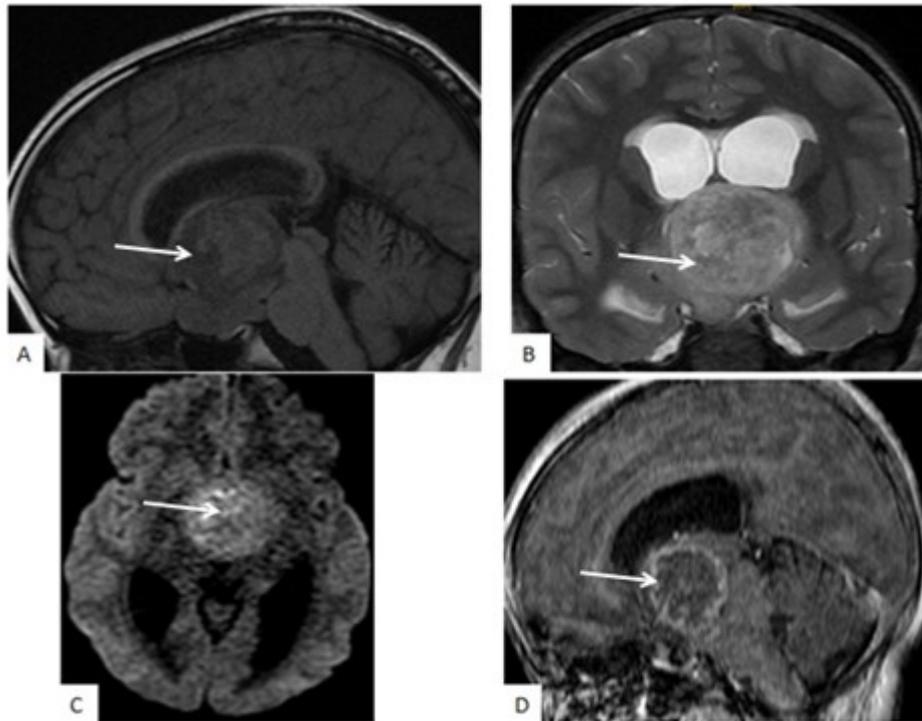
Figure 40: TDM cérébrale d'un enfant de 6 ans, admis pour syndrome d'hypertension intra crânienne. Gliome hypothalamique hypodense rehaussé après contraste. Absence d'œdème ou de calcification. Il comprime le V3 avec hydrocéphalie d'amont.



*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

Figure 41: TDM cérébrale chez un enfant de 7 ans admis pour exploration d'un syndrome d'hypertension intra crânienne. Masse supra sellaire centrée sur l'hypothalamus majoritairement kystique, dont la partie charnue se rehausse après contraste, comprimant le V3, avec hydrocéphalie d'amont. L'aspect fait suggérer un craniopharyngiome ou un astrocytome hypothalamique. La nature histologique fut confirmée après biopsie. Il s'agit d'un astrocytome.

En IRM, c'est une lésion hypo à isointense en T1, hyperintense en T2 et rehaussée par le produit de contraste. Il n'y a pas d'œdème perilésionnel. Lorsqu'un œdème est présent, il faut craindre une transformation maligne. La forme kystique (identique à la forme rencontrée au niveau du cervelet) est exceptionnelle. En revanche, le kyste péri tumoral est fréquent. En pondération de diffusion, le coefficient apparent de diffusion est élevé, témoignant d'un tissu cellulaire lâche. En perfusion, l'astrocytome est caractérisé par une rupture de la barrière hématoencéphalique sans augmentation du rCBV. En spectroscopie, les caractéristiques sont un pic de choline élevé, des pics de créatine et de NAA bas et la présence de lactate. C'est la combinaison apparent diffusion coefficient (ADC) élevé, rupture de la barrière hématoencéphalique sur la perfusion et profil métabolique qui permet le diagnostic d'astrocytome, quelle que soit sa localisation[38].



*Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès*

Figure 42: Masse supra sellaire en hyposignal T1 (A), hypersignal T2 (B), en hypersignal diffusion avec ADC élevé (C), faiblement rehaussé après contraste. La spectroscopie chez ce patient n'était pas concluante. Le diagnostic d'astrocytome fut confirmé par étude histologique après biopsie stéréotaxique.

Le gliome optochiasmatique représente 2 % des tumeurs orbitaires. Il survient dans 75 % des cas avant l'âge de 10 ans. L'atteinte chiasmatique est rarement isolée. L'extension peut se faire en avant vers les nerfs optiques et en arrière vers les tractus optiques et les régions hypothalamiques. Il est souvent difficile de définir le point de départ hypothalamique ou optique de la tumeur. Sa transformation maligne est possible, d'autant plus invasive qu'elle survient chez l'adulte. En scanner à rayons X, les gliomes sont isodenses, voire hyperdenses et prennent peu le contraste. Le sillon chiasmatique, creusé, peut aboutir à un aspect de *selle turcique en oméga*. En IRM, les coupes axiales et frontales montrent un chiasma optique élargi, déformé, envahi, parfois kystique, apparaissant en iso ou en hyposignal T1 et en léger hypersignal T2. La prise de contraste est modérée souvent, proportionnelle à l'évolutivité tumorale. L'infiltration des voies optiques est courante.

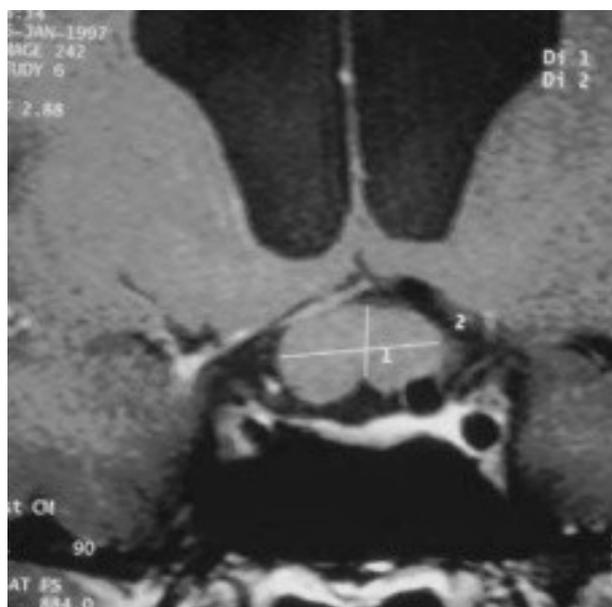


Figure 43: IRM centrée sur la région sellaire [16]. Gliome du chiasma optique, faiblement rehaussé après contraste, avec élargissement en oméga de la selle turcique.

Dans ce cadre nosologique, il faut rechercher systématiquement une neurofibromatose. L'astrocytome dans ce cas n'est pas ou peu rehaussé. Il s'y associe souvent des hamatomes (hypersignaux T2 des NGC, capsule interne et du cervelet).

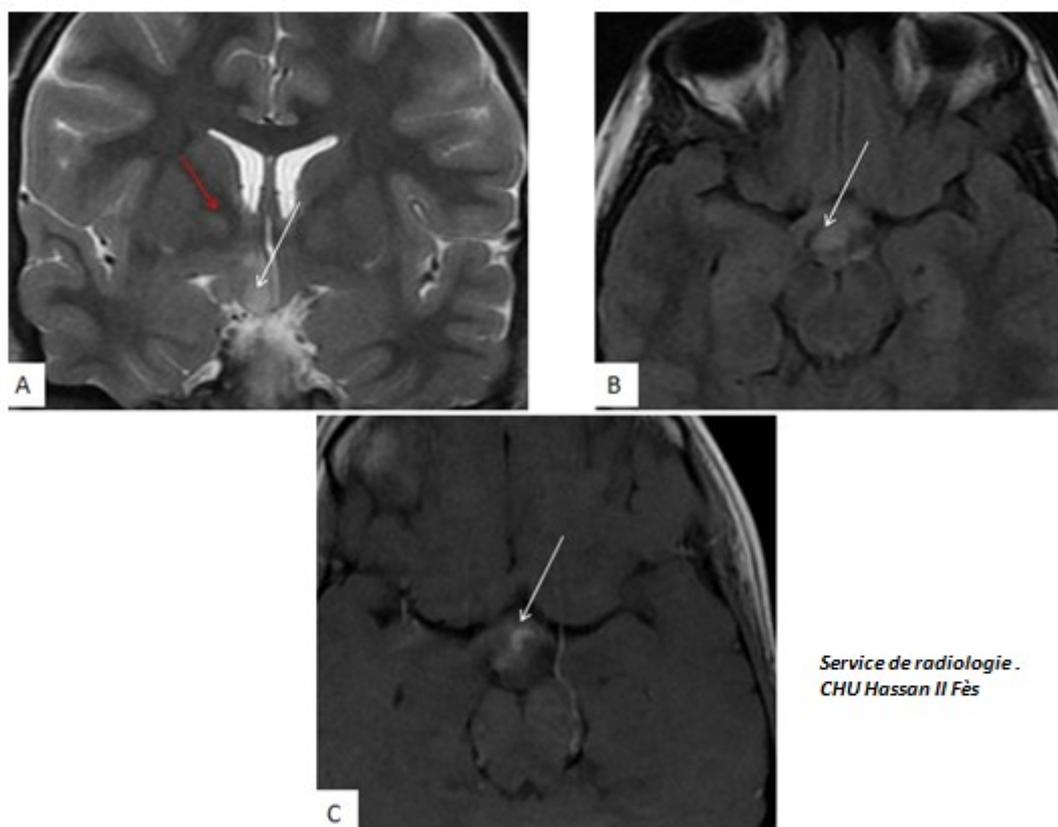


Figure 44: IRM chez un garçon de 11 ans suivi pour neurofibromatose type 1 qui consulte pour un syndrome d'HTIC. Masse centrée sur l'hypothalamus (flèche blanche) en hypersignal T2 (A) et Flair (B), faiblement rehaussé après contraste (C). Noter la présence d'un hamartome en hypersignal T2 de la capsule interne droite (flèche rouge) appelé également objet brillant non identifié (OBNI).

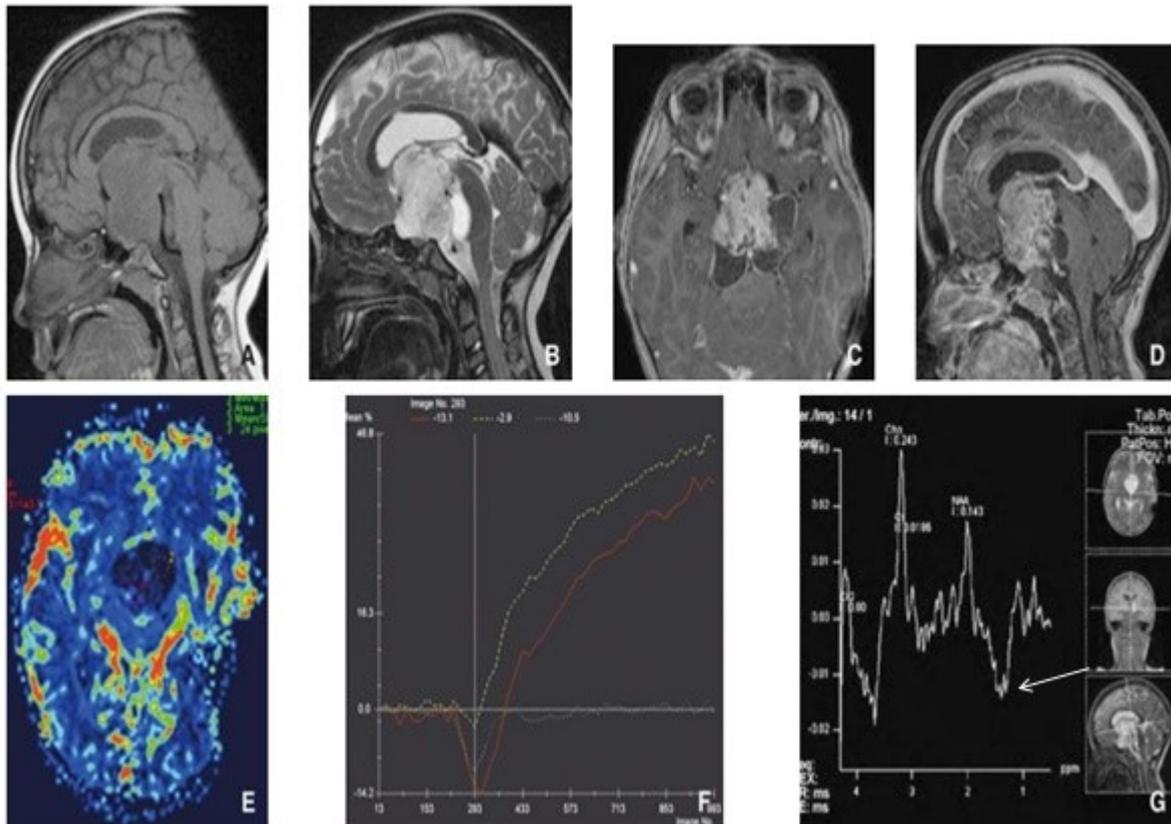


Figure 45 : Caractéristiques du gliome supra sellaire à l'imagerie multimodale [3]. On note la présence d'un rehaussement (C,D,F), témoignant d'une rupture de la barrière hémato encéphalique. Le rCBV est bas (E). La spectroscopie objective une chute du NAA, élévation de la choline et créatine avec un doublet de lactate (flèche) [38].

3. Germinome :

Les germinomes font partie des tumeurs germinales malignes et touchent le plus souvent les adolescents et les adultes jeunes avec nette prédominance masculine. D'origine strictement extraneurale, mais développés le long de la ligne médiane en particulier dans la région pinéale et la région suprasellaire. Les cellules germinales primordiales, précurseurs des cellules germinales, localisées dans le mésoderme extraembryonnaire, migrent le long du mésentère dorsal pour gagner les crêtes génitales qui seront à l'origine des gonades. Sur leur trajet de migration au cours de l'embryogenèse, ils peuvent se développer dans la région pinéale comme au niveau du tuber cinereum où ils se manifestent macroscopiquement des mois ou des années après l'apparition du diabète insipide. C'est l'hypothèse de mauvaise migration et incorporation cellulaire. La tumeur siège le plus souvent dans la région pinéale ou dans la région suprasellaire et hypothalamique (35% des cas)[39] ; une localisation intrasellaire est possible mais rare et l'association germinome intrasellaire germinome pinéal a déjà été rapporté. Les tumeurs germinales peuvent être pures et représentent 2/3 des cas (germinomes purs) ou mixtes, associant plusieurs composantes tissulaires (tératome mature ou immature, choriocarcinome sécrétant de l'hCG, tumeur du sac vitellin sécrétant de l'alpha-foetoprotéine ou carcinome embryonnaire). L'expression clinique est polymorphe et associée à un syndrome d'HIC des troubles oculomoteurs (syndrome de Parinaud) ainsi qu'un syndrome endocrinien par compression infundibulaire expliquant le diabète insipide qui s'accompagne de déficit anté-hypophysaire dans plus de la moitié des cas.

L'imagerie cérébrale apporte une aide considérable au diagnostic. Le scanner cérébral retrouve une masse bien limitée, homogène, ronde ou lobulée, iso ou

hyperdense, se rehaussant après injection de produit de contraste. La présence de calcification est fréquente.

L'IRM est l'examen indispensable permettant de différencier, en cas de localisation pinéale, une glande pinéale normale d'une tumeur pinéale en sachant que la taille d'une glande pinéale mesure entre 5 et 10 mm dans son grand axe et de 1 à 4,5 mm d'épaisseur. Elle permet également de rechercher d'autres localisations notamment au niveau du tuber cinereum. Il est décrit comme une formation aux bords mal définis, pouvant infiltrer les structures de voisinage. Son signal est iso intense en T1 et iso ou hyper intense en T2, avec des zones kystiques ou de nécrose en hypersignal T2 liquidien. La séquence T2 écho de gradient permet d'objectiver la présence de calcifications ou de séquelles d'hémorragie en asignal. Il se rehausse de façon intense après injection de gadolinium. La séquence de diffusion objective une restriction à la diffusion avec un ADC bas du à la haute cellularité de la tumeur. La spectroscopie met en évidence une élévation de la choline et de la créatine, une baisse du NAA, ainsi qu'un pic de lactate inconstant. Le diagnostic de certitude repose sur les données histologiques, mais les nouveaux moyens diagnostiques représentés par les marqueurs tumoraux et l'imagerie moderne peuvent conduire à une présomption suffisante pour débiter un traitement basé sur la radiothérapie et la chimiothérapie, en effet, Plusieurs auteurs ont conclu que les localisations multifocales médianes sont associées uniquement aux germinomes, rendant la biopsie non indispensable. La recherche de marqueurs tumoraux dans le sang voir le LCR est systématique car leur positivité suffit pour poser le diagnostic d'une forme sécrétante moins différenciée, c'est ainsi que toute élévation des α FP exclue la forme pure, et nécessite une thérapie plus intensive. L'absence de marqueurs tumoraux permet d'éliminer les tumeurs germinales malignes sécrétantes, néanmoins, certains germinomes purs peuvent

s'accompagner d'une sécrétion très faible de β hCG dont la concentration est inférieure à 50 UI/l, aussi bien dans le sérum que dans le LCR (8 à 15 % des cas selon les séries), ces concentrations suggèrent la présence de cellule syncytiotrophoblastique dans le germinome, comme cela a été décrit dans les formes extra-crâniennes. Pour les quelques patients présentant une élévation modérée des β hCG dans le sérum ou le LCR, la biopsie n'a pas d'intérêt diagnostique mais éventuellement thérapeutique en permettant la mise en évidence de différents contingents tumoraux non sécrétant, (en particulier tératomateux) dont la présence peut modifier le pronostic et la prise en charge thérapeutique. La dissémination de cette tumeur se fait essentiellement par voie lepto-méningée, ils peuvent disséminer dans le parenchyme cérébral, ou vers les cavités ventriculaires et les espaces sous arachnoïdiens ; le bilan initial d'extension doit donc comporter une analyse cytologique et des marqueurs du LCR ainsi qu'une IRM médullaire.

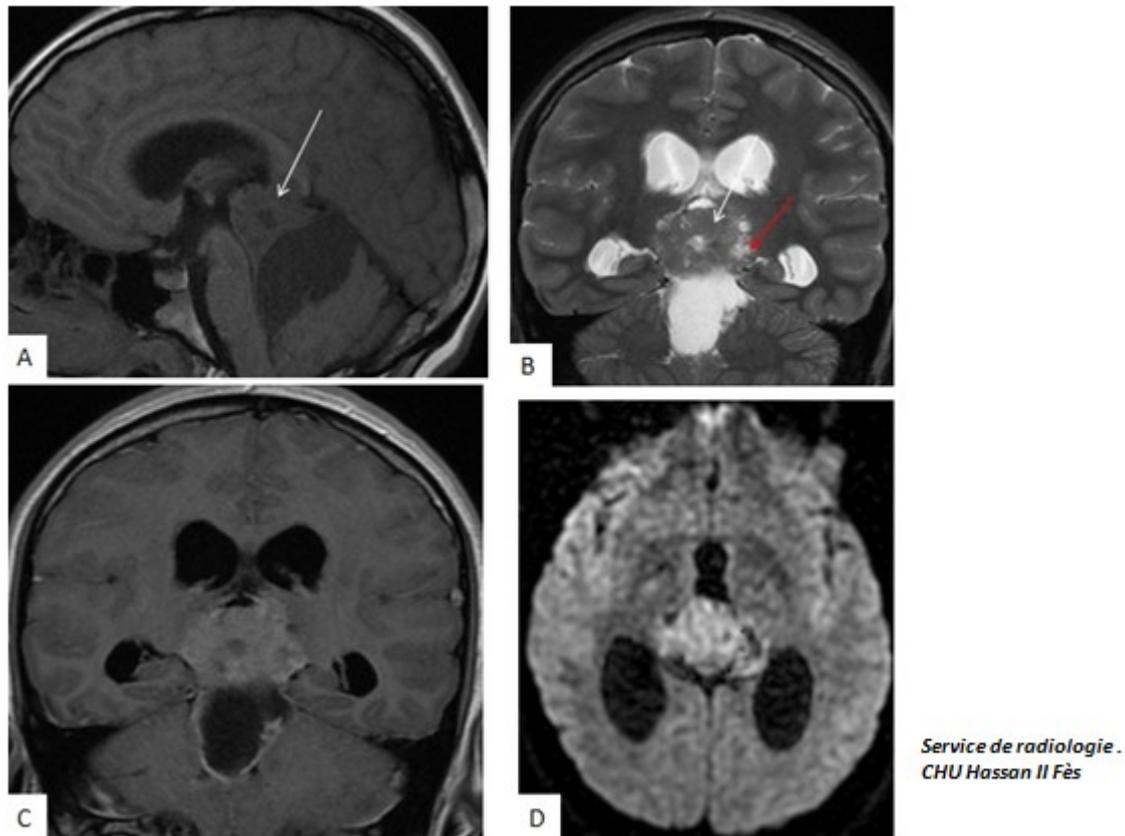


Figure 46: IRM cérébrale chez un enfant admis pour céphalée et baisse de l'acuité visuelle. On note la présence d'une masse tissulaire centrée sur la région pinéale, décrite en iso signal T1 (A) et T2 (B) (flèche blanche), contenant des zones kystiques en hypersignal T2 (flèche rouge), rehaussée après contraste (C). La séquence de diffusion (D) montre une restriction de la diffusion avec ADC bas du à son hypercellularité. Cela s'associe à un taux de B HCG positif au niveau plasmatique rendant le diagnostic de germinome aisé.

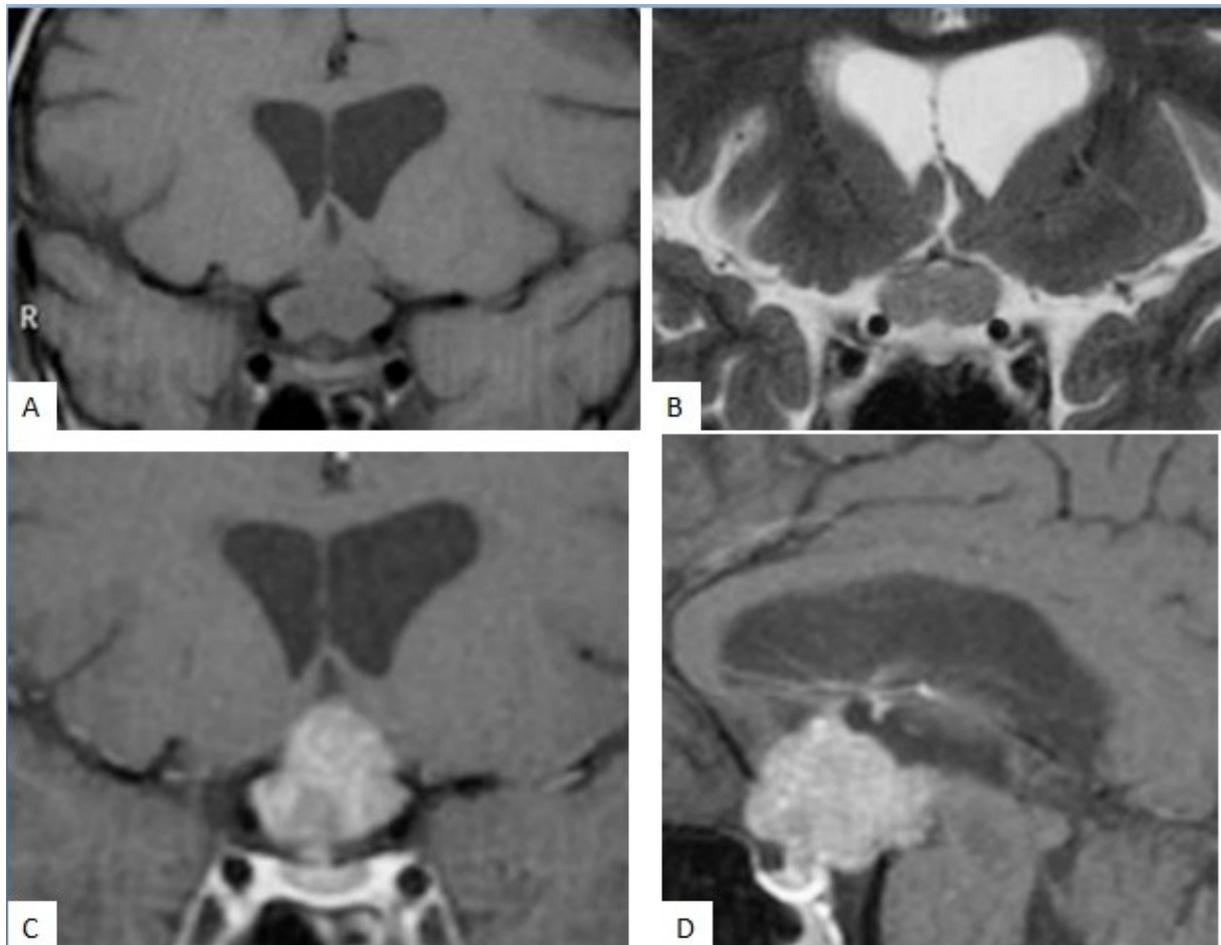


Figure 47: IRM cérébrale chez un enfant admis pour déshydratation sévère avec polyurie secondaire à un diabète insipide [16]. On note la présence d'une masse tissulaire supra sellaire centrée sur le tuber cinereum, décrite en iso signal T1 (A) et T2 (B) (flèche blanche), contenant des zones kystiques en hypersignal T2 (flèche rouge), rehaussée après contraste (C et D). Cela s'associait à un taux de B HCG positif au niveau plasmatique rendant le diagnostic de germinome aisé.

4. Teratome :

Le tératome est dérivé de cellules pluripotentes et classé en tant que tumeur germinale non germinomateuse selon la classification des tumeurs germinales intracrâniennes de l'Organisation mondiale de la santé de 2007 [40,41]. Les tératomes intracrâniens sont rares et représentent environ 0,5% de toutes les tumeurs intracrâniennes [42,43]. En fait, un total de 15 cas de tératome hypophysaire ont été décrits au cours des 24 dernières années. Ils sont classés en tératomes matures, immatures et malins.

Les tératomes sont plus fréquents chez les enfants et les adolescents que chez l'adulte [42]. Ils surviennent essentiellement au cours de la première et deuxième décade.

Dans les cas rapportés dans la littérature, le tératome semble plus fréquent chez les hommes que chez les femmes (80 /20%). Les manifestations cliniques sont dominés par les signes neurologiques, en particulier des troubles visuels. Le dysfonctionnement hypophysaire est souvent observé: le diabète insipide est plus fréquent que l'hypopituitarisme antérieur. L'hypocortisolisme et l'hypothyroïdie sont les déficits antérieurs hypophysaires les plus fréquemment rapportés.

Les tératomes sont généralement situés dans ou près de la ligne médiane. Divers sites de tératomes intracrâniens ont rapportés, y compris la région sellaire [43], la région suprasellaire ou parasellaire. Moins fréquent les sites comprennent le ventricule latéral [45], le quatrième ventricule [46], les parois du troisième ventricule , le sinus caverneux et le vermis [47]

Les tératomes sont classées en tératomes matures, toujours bénin. Les tératomes immatures et les tératomes malins. Ces deux derniers s'associent à une

élévation du taux des B HCG et AFP, qui sont néanmoins négatifs dans les tératomes matures.

Compte tenu de leurs composantes histologiques extrêmement variables (tissu, graisse, phanères, dents, liquide), l'imagerie tend également à être hétérogène, les tumeurs présentant généralement un mélange de densités tissulaires et d'intensité du signal. La graisse, si présente, est utile pour orienter le diagnostic.

En tomodensitométrie, la majorité des tératomes intracrâniens sont solidokystiques dont la partie tissulaire présente un réhaussement modéré. Il contient généralement des zones de densité négatives correspondant à de la graisse. Les calcifications ponctuelles ou périphériques sont fréquemment associées.

En IRM, le tératome revêt la forme d'une masse multiloculée, solidokystique de forme ovale et de contours lobulés. Le signal est très hétérogène. Cela est dû en effet à l'hétérogénéité de ses composantes. Il regroupe des zones en hypersignal T1 et T2 s'effaçant à la séquence avec saturation de graisse correspondant à du tissu grasseux, des zones en isosignal T1 et T2 correspondant au contingent tissulaire, et des zones en hyposignal T1 et hyperT2 correspondant au contingent kystique. Les calcifications apparaissent en asignal T2. Le réhaussement est modéré dans les tératomes bénins matures. Il est par ailleurs précoce et intense pour les tératomes immatures et malins. A noter que des formes de tératomes purement kystiques ou purement grasseuses peuvent exister.

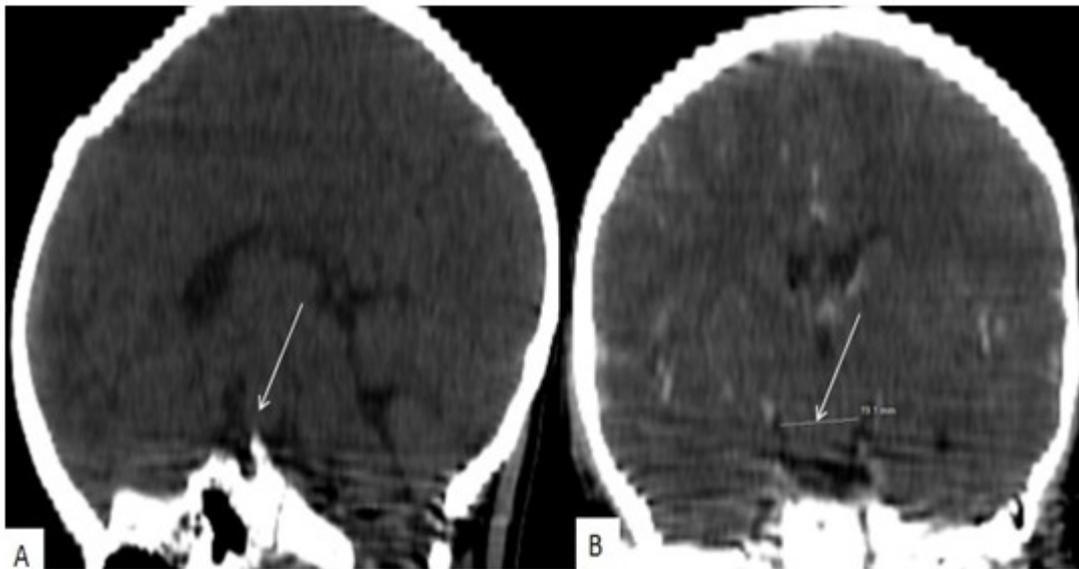
5. Hamartome hypothalamique :

L'hamartome hypothalamique est constitué de substance grise hétérotopique en rapport avec un désordre migrationnel rare du système nerveux central. Il est de densité cellulaire identique à celle de l'hypothalamus. Il est attaché au tuber cinereum, aux corps mamillaires, ou même parfois à la tige pituitaire. Son attache est sessile ou

pédiculée. Le plus souvent, il est de découverte fortuite, lors d'autopsies, mais il peut être mis en évidence dans le bilan d'un tableau de puberté précoce chez l'enfant, d'une acromégalie par production excessive d'hormones gonadotrophiques et d'hormone de croissance. Les crises épileptiques gélastiques, dacrystiques ou tonico-cloniques généralisées peuvent être révélatrices. Généralement, cette anomalie n'est pas évolutive. Chez l'enfant, l'astrocytome hypothalamique est à éliminer.

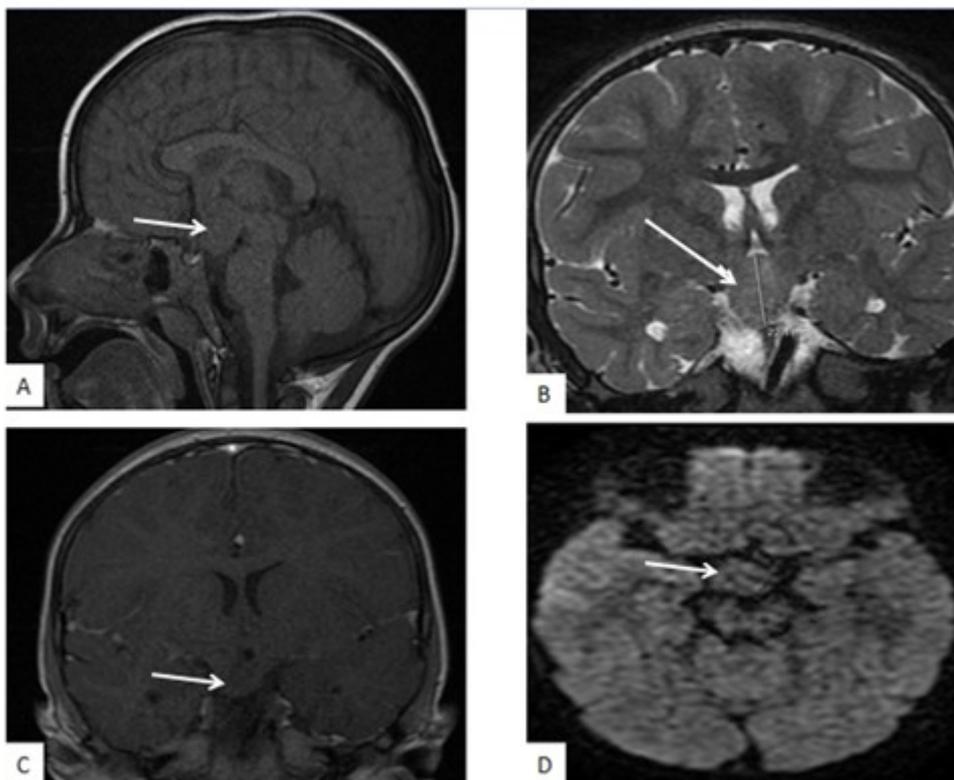
La lésion apparaît isodense au cortex en TDM. En IRM, l'hamartome apparaît iso-intense à la substance grise en T1, hyperintense en T2 dans deux tiers des cas, et iso-intense en T2 dans un tiers des cas. Il n'y a pas de rehaussement après injection de produit de contraste. En spectroscopie, l'hamartome est caractérisé par une élévation du myoinositol et une discrète diminution du NAA par rapport au cortex sain et au thalamus. En pondération de diffusion, on ne note pas d'anomalies.

Chez les nouveau-nés et nourrissons, l'hamartome hypothalamique peut s'associer à des anomalies congénitales, comme dans le syndrome de Pallister-Hall : celui-ci est caractérisé par une hypoplasie ou une absence des bulbes olfactifs, une hypophyse absente, une hypoplasie thyroïdienne et des surrénales, une cryptorchidie, des malformations cardiaques et rénales, une imperforation anale, une syndactylie et des métacarpes courts.



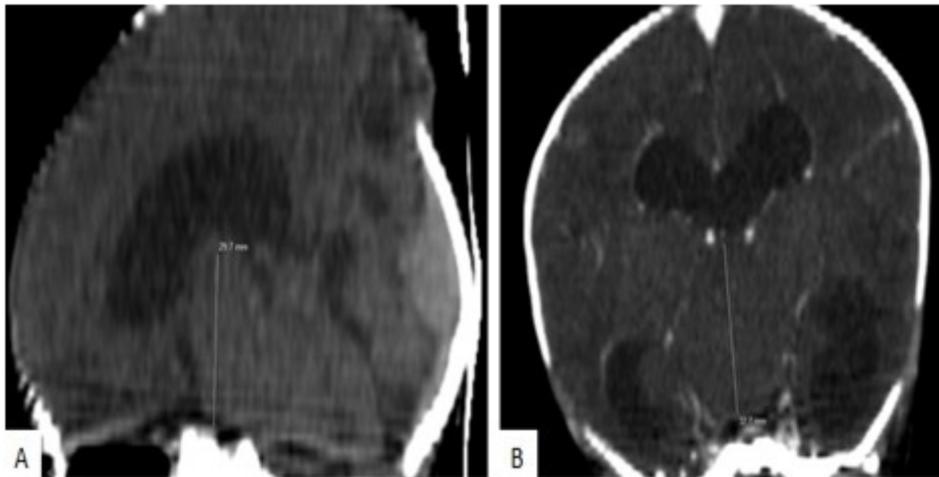
*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

Figure 48: TDM cérébrale réalisée chez un enfant de 6 ans admis pour crises tonico cloniques généralisées ainsi que des crises de gélastiques et gigantisme . Masse supra sellaire appendue tuber cinereum, à base d'implantation sessile, isodense à la substance grise avant contraste (A), non réhaussé après contraste (B). Il s'agit d'un aspect tomodensitométrique typique d'un hamartome hypothalamique.



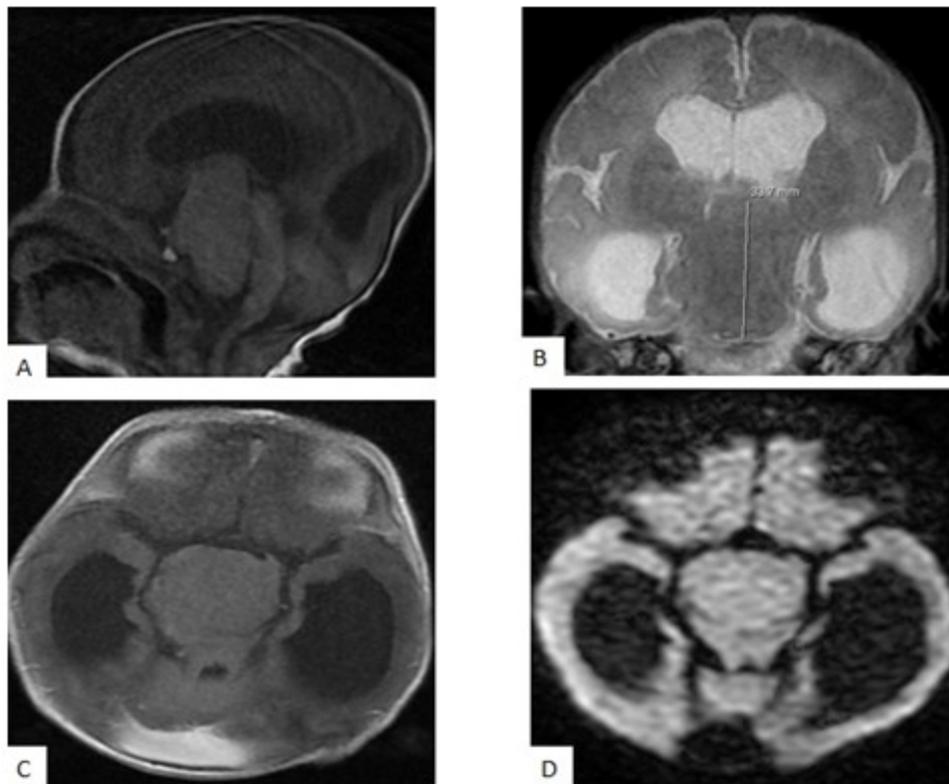
Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès

Figure 49: IRM réalisée chez le même patient montrant une masse supra sellaire appendue au tuber cinereum, à base d'implantation sessile, en isosignal à la substance grise en T1(A), discrètement en hypersignal T2 (B), non réhaussé après contraste (C). Il n'y avait pas d'anomalie à la diffusion (D). Aspect typique d'un hamartome hypothalamique. Noter l'hydrocéphalie bi ventriculaire par compression du V3.



*Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès*

Figure 50: TDM cérébrale réalisée chez un nouveau né de sexe féminin à J+1 de vie admis pour exploration d'une macrocraînie. On note la présence d'une masse suprasellaire a base d'implantation sessile sur le tuber cinereum, isodense à la substance grise sur la coupe sans contraste (A), non rehaussée après injection de PDCI (B), comprimant le V3 et responsable d'une hydrocéphalie bi ventriculaire modérée et symétrique d'amont. Il s'agit d'un hamartome hypothalamique.



Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès

Figure 51: IRM réalisée chez la même patiente montrant une masse supra sellaire appendue au tuber cinereum, à base d'implantation sessile, en isosignal à la substance grise en T1(A), en isosignal T2 (B), non réhaussé après contraste (C). Il n'y avait pas d'anomalie à la diffusion (D). Aspect typique d'un hamartome hypothalamique. Noter l'hydrocéphalie biventriculaire par compression du V3.

6. Lipome :

Le lipome est une tumeur à limites nettes, régulières. En IRM, il est homogène à la différence de l'aspect hétérogène des tumeurs dermoïde et des tératomes qui est du à leur composition variable. En pondération T1 et T2, il est en hypersignal franc sans rehaussement après gadolinium.

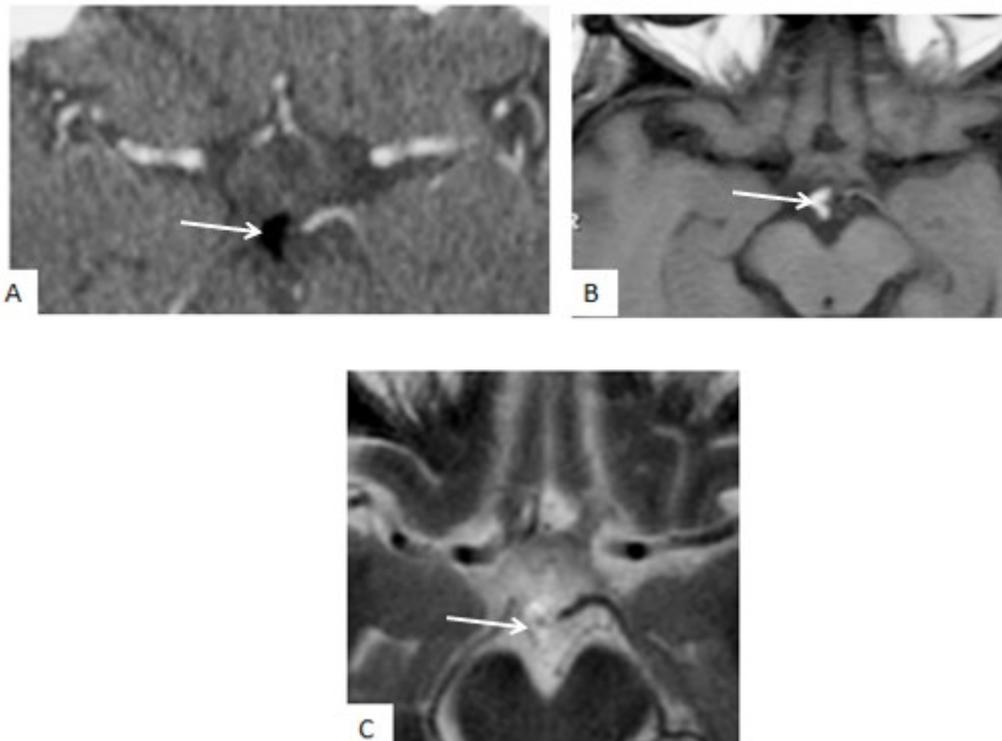


Figure 52: Lipome du tuber cinereum [16] :

(A) :Le lipome présente une densité négative en tomодensitométrie.

Il est en hypersignal franc en T1 (B) et T2 (C), homogène.

7. méningiome :

Les méningiomes représentent 15 % des tumeurs intracrâniennes. De 10 à 15 % des méningiomes sont de localisation parasellaire [16]. Ils sont découverts le plus souvent à l'âge adulte (40–50 ans), alors que les tumeurs sont volumineuses. Leur présence chez l'enfant et l'adulte jeune est rare et doit faire évoquer une maladie de Recklinghausen[16]. Leur fréquence augmente avec l'âge. Ils touchent deux fois plus les femmes que les hommes. Les principales localisations tumorales sont : le jugum sphénoïdal, le tubercule de la selle, les sillons chiasmatiques et olfactifs, le diaphragme sellaire, les processus clinoides antérieurs et le sinus caverneux. Les méningiomes intrasellaires purs sont exceptionnels et sont alors issus du diaphragme sellaire. Ce sont des tumeurs bénignes à croissance extrêmement lente qui deviennent symptomatiques en raison de leur effet de masse. Agressifs, ils peuvent envahir les sinus caverneux, la base du crâne, le sinus sphénoïdal, l'orbite, aboutissant parfois à une thrombose veineuse ophtalmique. Leur recherche doit être effectuée en scanographie surtout. Il existe toutefois quelques signes sémiologiques radiographiques qui peuvent orienter vers le diagnostic de méningiome. Leur diagnostic est essentiel car la voie d'abord chirurgicale utilisée est une craniotomie contrairement aux adénomes dont la voie d'abord est surtout transsphénoïdale.

En tomодensitométrie, l'étude osseuse montre un ostéome d'insertion avec une image typique d'hyperostose dans 20 % des cas, un aspect soufflé de l'os (blistering) ou une lyse osseuse plus rarement 3%. Environ 20 % des méningiomes comportent des calcifications microponctuées ou grossières centrale ou périphériques. La les meningiomes sont spontanément hyperdense en raison de leurs hautes cellularité, rarement isodense. Ils sont bien limités et prennent le contraste de façon intense et homogène.

Une prise de contraste hétérogène oriente vers un méningiome atypique. L'envahissement des structures de voisinage se voit plutôt des les méningiomes agressifs voir anaplasiques.

Pour les méningiomes du sinus caverneux, il faut rechercher un aspect convexe du bord latéral du sinus et une extension au bord libre de la tente, en « queue d'aronde » ou « queue de comète », bien vue après contraste.

En IRM, la tumeur charnue apparaît en iso, voire léger hyposignal en pondération T1 du fait de leurs cellularité élevée, et en iso ou parfois en hypersignal T2, avec des angles de raccordement obtus avec les méninges. Elle s'accompagne de zones d'épaississement méningé de voisinage en queue de comète. Après contraste, le rehaussement du signal tumoral est intense, homogène, caractéristique. Les méningiomes de localisation intrasellaire miment parfois un adénome hypophysaire ou une apoplexie hypophysaire. Les envahissements du sinus caverneux, voire de l'artère carotide interne sont à rechercher. Cette tumeur hyper vasculaire comporte parfois des hypo signaux de flux vasculaires (flow voids). Les structures osseuses apparaissent en hyposignal mais sont mieux analysées en scanographie.

En diffusion, le signal est variable. Cependant, un hypersignal associé à une chute de l'ADC est corrélé à une haute agressivité de la tumeur.

En séquence de spectroscopie, on note une chute du NAA, une élévation de la choline et de la créatine, avec un pic d'alanine très orientateur, rarement une élévation des lactates ou des lipides.

En séquence de perfusion, on note une hyper perfusion intra tumorale avec un rCBV variant entre 7 et 10.

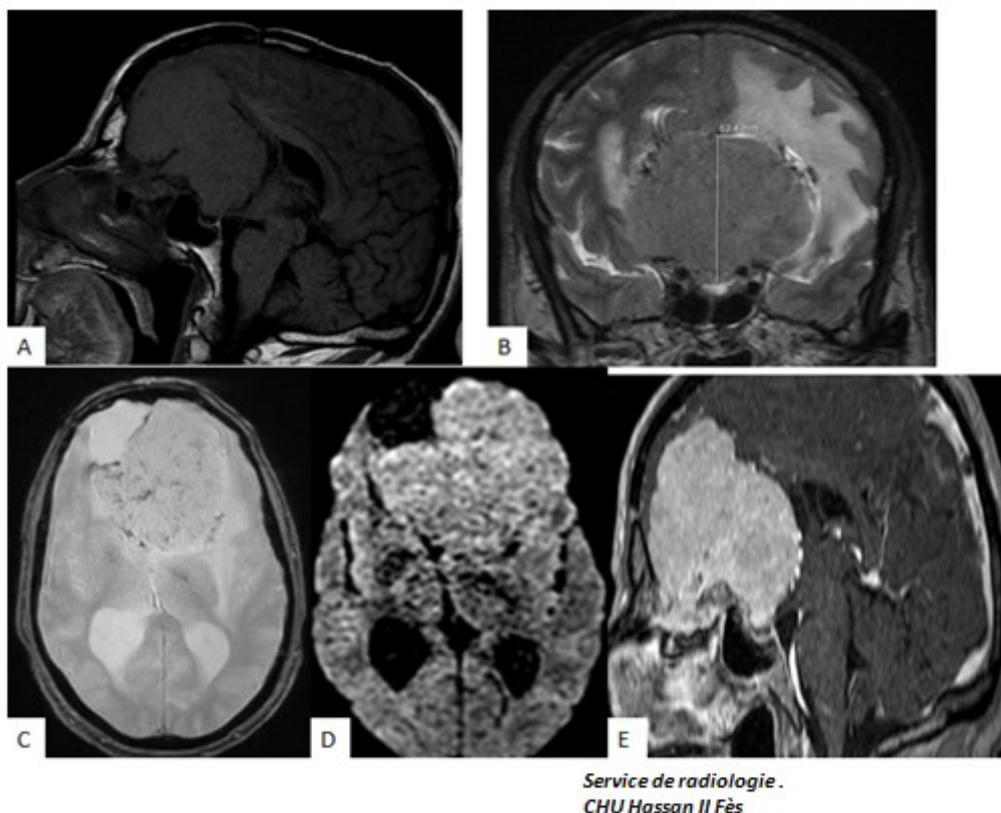
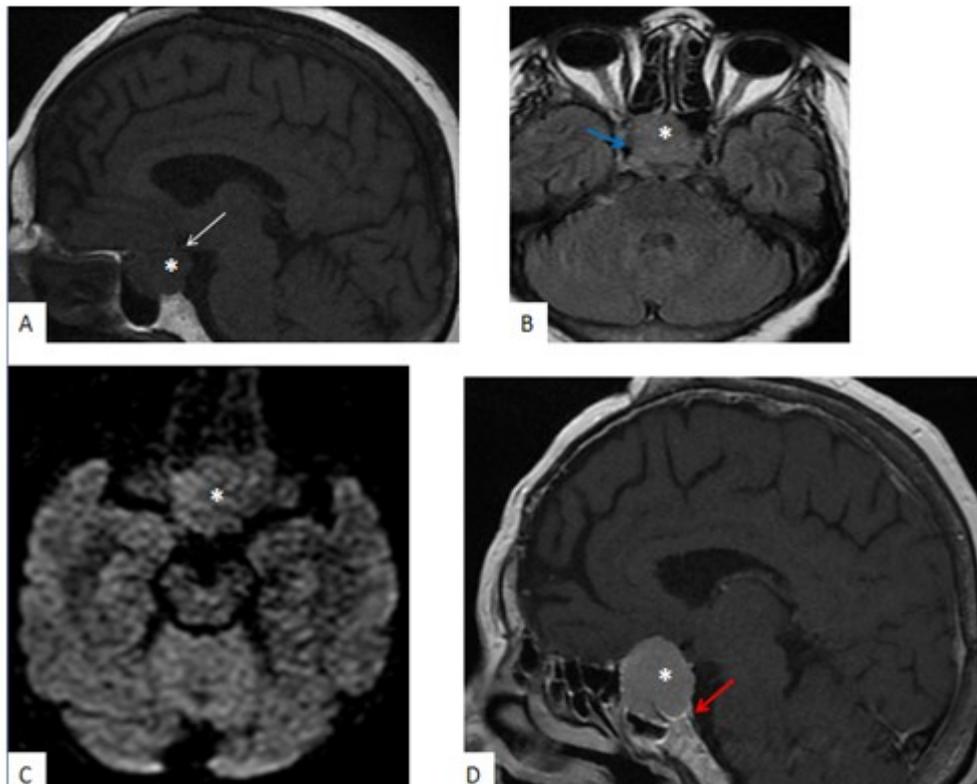


Figure 53: Enfant de 11 ans admis pour HTIC et crises convulsives.

Volumineux processus tumoral sellaire et supra sellaire, à large base d'implantation méningée, prenant naissance au niveau du jugum sphénoïdal et la lame criblée de l'éthmoïde. Il est décrit en hyposignal T1 (A), Iso signal T2 (B), intensément rehaussé après contraste (E). Noter les zones de "flow void" en asignal T2 sur la séquence T2 EG (C) correspondant à des vaisseaux intra tumoraux. La séquence de diffusion n'objective pas d'hypersignal en diffusion. Il s'y associe un œdème perilésionnel sans envahissement des structures de voisinages. Il s'agit d'un méningiome atypique.



*Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès*

Figure 54: Fille de 15 ans, Panhypopituitarisme.

Masse sellaire et supra sellaire (*), en hyposignal T1 (A), Iso T2 Flair(B), rehaussée de façon précoce et intense après contraste. Il ne présente pas d'anomalie à la séquence de diffusion. Il détermine un important élargissement de la loge sellaire, refoulant le dorsum sellae en arrière, déprimant le plancher sellaire en bas dans la cavité sinusienne du sinus sphénoïdal, soufflant la paroi antérieure de la selle turcique. Il semble envahir l'hypophyse avec une tige pituitaire refoulée en arrière (flèche blanche). Il envahit le sinus caverneux comme l'atteste l'englobement de la carotide (flèche bleue). Noter le rehaussement en queue de comète des méninges au niveau du clivus. Il s'agit d'un méningiome agressif sellaire et supra sellaire.

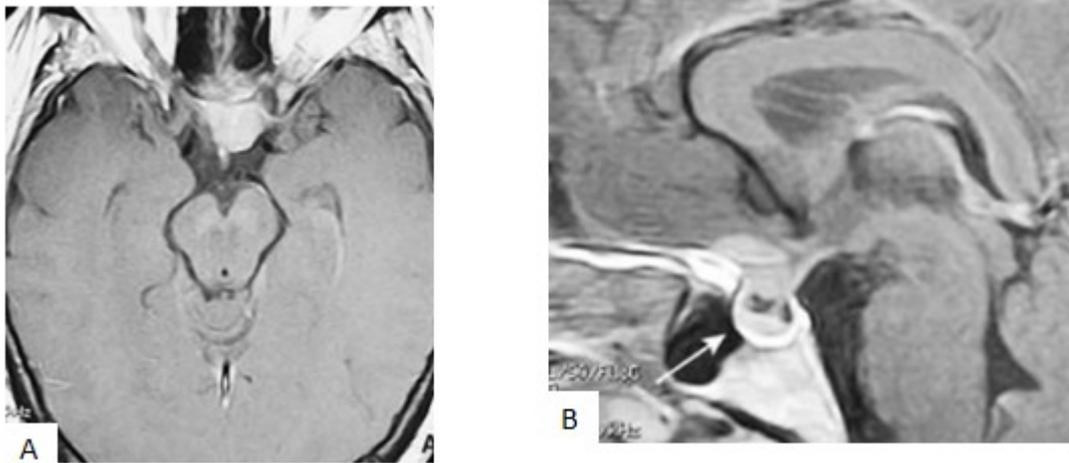


Figure 55: Petit méningiome du tubercule de la selle bien limité rehaussé après contraste [16]. Noter le respect de l'hypophyse sur l'image B.

VI. Les lésions kystiques :

1. Kyste arachnoïde :

Le kyste arachnoïde peut être primaire (malformatif) ou secondaire. Les kystes arachnoïdiens congénitaux sont liés à une anomalie de développement des espaces sous arachnoïdiens qui forment un diverticule arachnoïdien. Ils peuvent être secondaires par cloisonnement méningé après un épisode de méningite ou hémorragie sous arachnoïdienne. Ils sont rare et constituent 1% des tumeurs intra crâniennes [38]. Ils sont plus fréquent chez l'homme.

La localisation peut être strictement suprasellaire, ou bien constituer l'extension d'un kyste temporosylvien. Le kyste arachnoïdien suprasellaire est rare et représente 9 % des kystes arachnoïdiens [48]. Ces kystes refoulent en arrière l'adénohypophyse et le pédoncule hypophysaire, plaquant la glande en bas du dorsum sellae, l'hypophyse ayant conservé un volume normal. Cela conduit à un aspect de selle turcique vide.

La découverte des kystes arachnoïdiens se fait dès l'enfance et jusqu'à 20–30 ans. La puberté précoce est le signe endocrinien le plus fréquent[49]. Un déficit en GH peut être noté par compression de la tige pituitaire [48].

Le but de l'imagerie est d'évaluer le caractère communiquant ou non du kyste avec les autres citernes de la base et les vallées sylviennes par des séquences sensibles au flux de liquide cébrospinal (LCS) en IRM [50], et d'évaluer le caractère compressif du kyste sur les voies visuelles et la tige pituitaire.

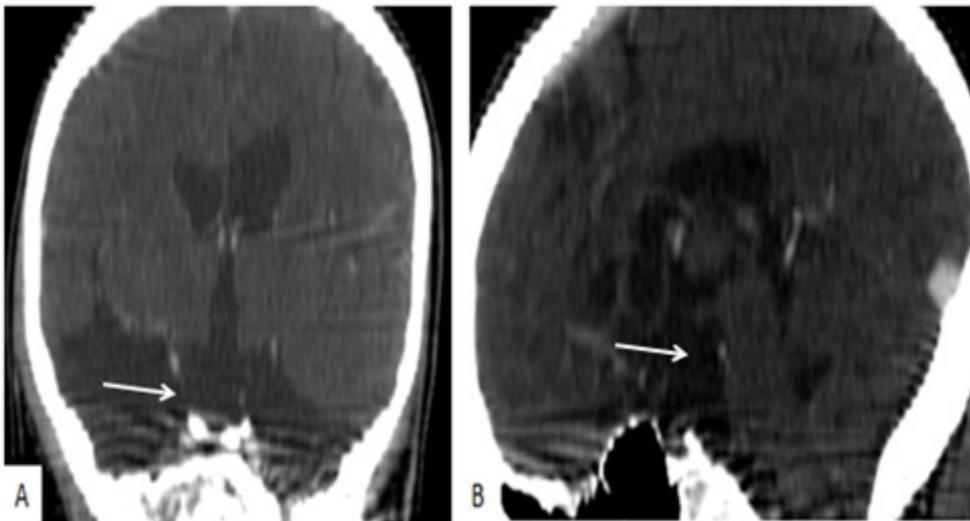
En tomodensitométrie, il se paraît sous la forme d'une formation kystique de même densité que le LCR, sans cloison, végétation ou calcifications. On ne note pas de rehaussement après contraste. Elle permet également de rechercher empreinte osseuse (scalloping) engendrée par les mouvements du flux du LCR, un aspect concave du plancher sellaire ou une amputation du dorsum sellae .

En IRM, ils apparaissent comme des formations régulières, arrondies, finement limitées, de densité ou de signal liquidien identique à celui du LCR le plus souvent, en hyposignal T1, hypersignal T2 et s'efface à la séquence Flair. Le kyste peut toutefois être en hypersignal T1 homogène en cas de saignement intra kystique. Il n'y a pas de prise de contraste du kyste ni de calcification, ce qui permet de le distinguer le plus souvent du craniopharyngiome, d'un kyste de la poche de Rathke, d'un adénome hypophysaire kystique.



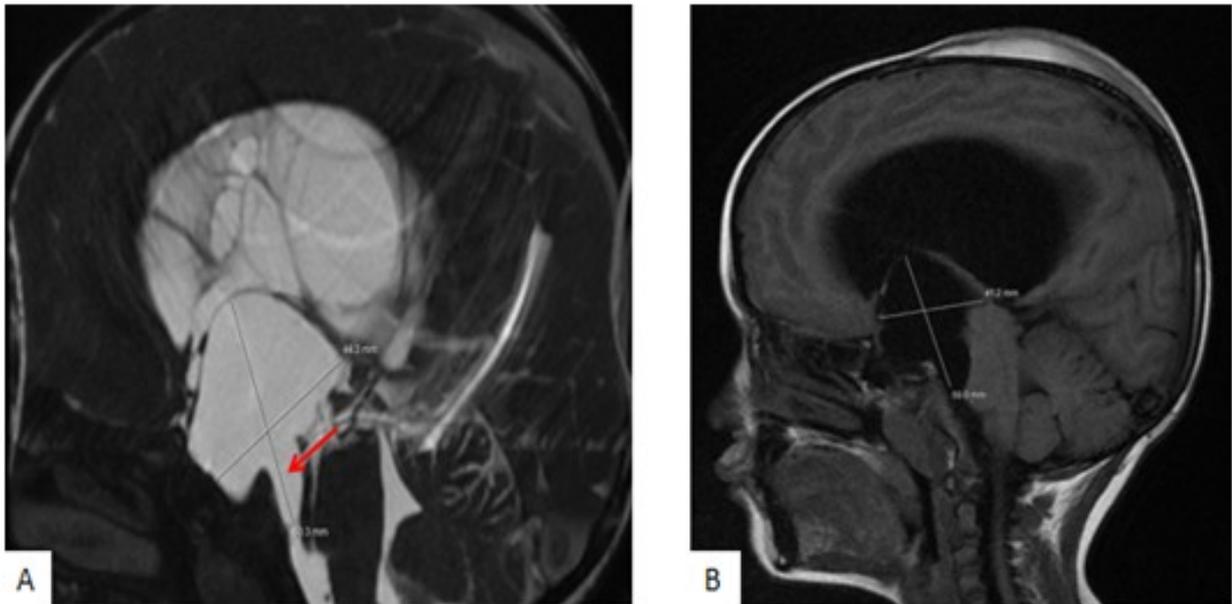
*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

Figure 56 : Tomodensitométrie cérébrale chez un enfant de 7 ans présentant une baisse de l'acuité visuelle. Volumineuse formation kystique sellaire et supra sellaire, sans contingent tissulaire ni calcification ou rehaussement en rapport avec un kyste arachnoïde comprimant le V3 avec hydrocéphalie d'amont. Le patient a bénéficié de la mise en place d'un drain de ventriculo cisternostomie (flèche rouge).



*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

Figure 57: Tomodensitométrie après injection de produit de contraste iodé en coupe coronale (A) et sagittale (B) chez un enfant admis pour crises convulsives. Formation kystique pure, de même densité que le LCR, écrasant l'hypophyse contre le dorsum sellae, étendu en latéro sellaire vers la région sylvienne. Il s'agit d'un kyste arachnoïde temporo sylvien étendu à la région sellaire et supra sellaire.



*Service de radiologie .
CHU Hassan II Fès*

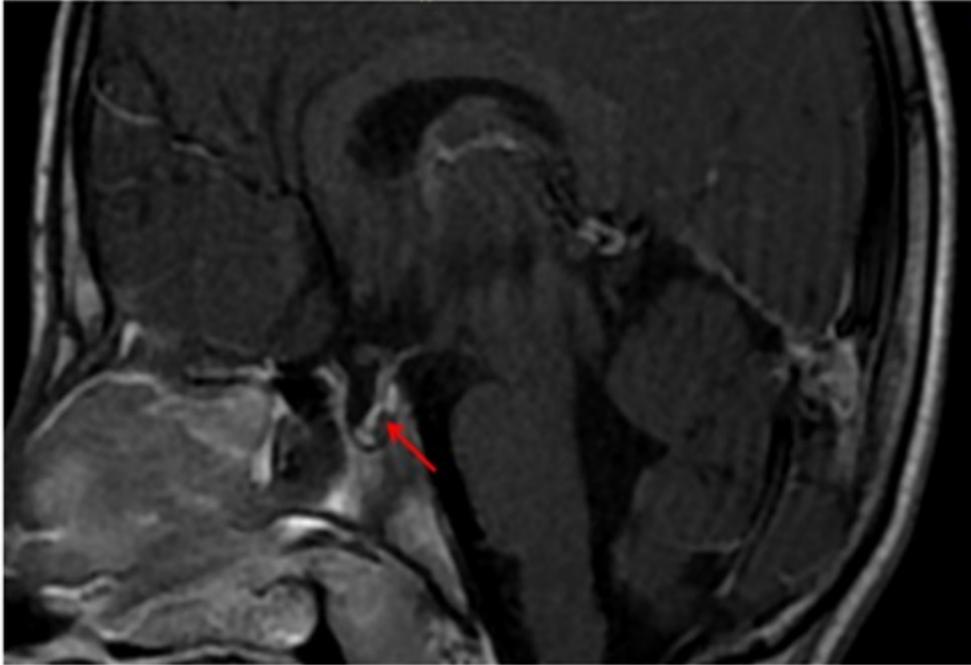
Figure 58:IRM cérébrale chez un enfant de 7 ans présentant une baisse de l'acuité visuelle. Formation kystique suprasellaire en hyposignal T1, hypersignal T2, de même signal que le LCR, comprimant en haut les voies optiques. Noter la communication avec la citerne péri mésencéphalique.

2. Kyste de la poche de Rathke :

Rares, ce sont malgré tout, de loin, les kystes les plus fréquents. Ils sont retrouvés dans 12 à 33 % des cas d'autopsie [51]. Ils sont deux fois plus fréquents chez la femme que chez l'homme. Cliniquement, ils restent le plus souvent asymptomatiques et sont de découverte fortuite. Dérivant de reliquats embryonnaires de la poche de Rathke, ils sont le plus souvent centrés au sein de la glande (90 %), entre l'adéno et la neurohypophyse mais peuvent être trouvés à n'importe quel point du trajet de migration de la neurohypophyse, du pharynx à la fosse pituitaire. Habituellement, ils sont peu évolutifs, pouvant régresser spontanément. Ils sont généralement de petite taille, ovalaires, intrasellaires. Une fois sur trois, ils ont une extension suprasellaire, en avant du pédoncule hypophysaire, pouvant alors avoir un aspect en « bouchon de champagne » du fait de la constriction du kyste au passage du diaphragme sellaire [52]. C'est généralement entre 40 et 60 ans qu'ils deviennent symptomatiques en raison de leur effet de masse sur les structures de voisinage (céphalée, compression chiasmatique, dysfonctionnement hypophysaire...). De rares cas d'abcédation, de rupture ont été rapportés [53].

En Tomodensitometrie, la densité de ces kystes varie en fonction de leur contenu: séreux, mucoïde, mixte. Leur paroi, peu vascularisée, est souvent mal visualisée car constituée d'une seule couche de cellules épithéliales. Ils sont généralement spontanément hypodenses (densité liquidienne) mais ils peuvent être iso- voire hyperdenses, en fonction de leur contenu mucoïde. L'injection de contraste révèle parfois un rehaussement pariétal fin et régulier. Ce rehaussement peut devenir circonférenciel par tassement du parenchyme hypophysaire normal adjacent ou par réaction inflammatoire pariétale [52].

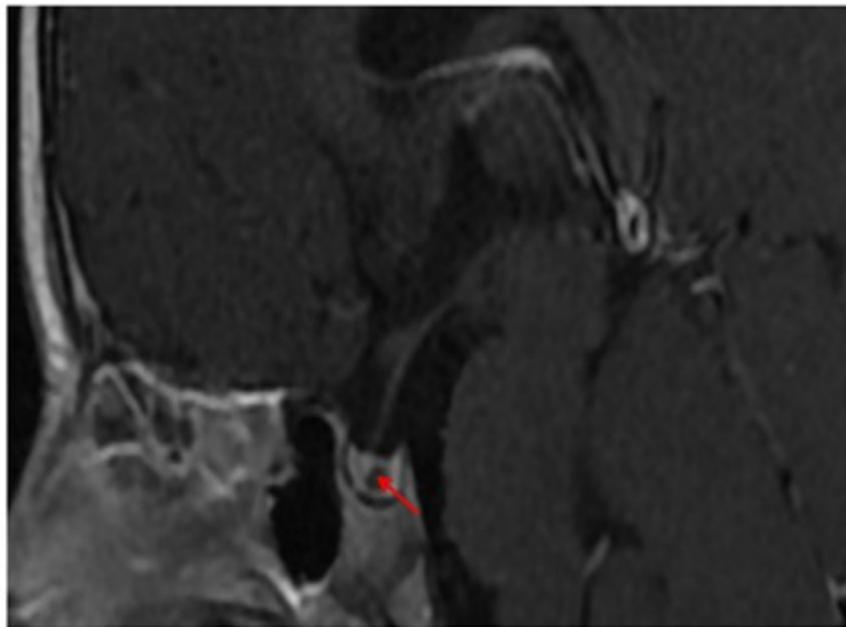
En IRM, les kystes à contenu plutôt séreux sont hypointenses en T1 et hyperintenses en T2 par rapport au liquide cébrospinal. Ceux à composante mucoïde sont iso à hyperintenses en T1. Ils ne sont généralement pas rehaussés après contraste sauf parfois leurs parois kystiques. Cela permet de les distinguer des kystes de liquide de stase « huileux » des craniopharyngiomes, en hypersignal T1 et T2. Par ailleurs, il est décrit la présence de nodules, de granulomes intrakystiques [54], mobiles, en hypersignal T1, en hyposignal T2 par rapport au contenu des kystes et qui ne se rehaussent pas après contraste. Les principaux diagnostics différentiels sont : le craniopharyngiome kystique, l'adénome kystique ou hémorragique, le kyste arachnoïdien. Un scanner de complément permet souvent de différencier craniopharyngiome et kyste de la poche de Rathke en mettant en évidence des calcifications lésionnelles qui sont retrouvées dans 87 % des craniopharyngiomes versus 13 % pour les kystes [52]. L'équipe de Kunii et al. [55] utilise la mesure du coefficient apparent de diffusion (ADC) pour différencier les kystes de la poche de Rathke des craniopharyngiomes et les adénomes hémorragiques à un stade de saignement subrécent. En effet, le contenu des kystes de la poche de Rathke semble avoir un ADC plus élevé que les autres lésions sellaires kystiques.



*Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès*

Figure 59: IRM de l'axe hypothalamo hypophysaire chez un enfant de 9 ans admis pour retard staturo pondéral.

Formation kystique en hypoT1, hyperT2, de 3.5 mm entre l'antéhypophyse et la post hypophyse sans rehaussement pariétal. Il s'agit d'un kyste de la poche de Rathke purement intra sellaire.



Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès

Figure 60: IRM de l'axe hypothalamo hypophysaire chez un enfant admis pour retard staturo pondéral. Formation kystique en hyposignal T1 et hyper T2, entre l'antéhypophyse et la post hypophyse, de 4 mm sans rehaussement pariétal. Il s'agit d'un kyste de la poche de Rathke intra sellaire.

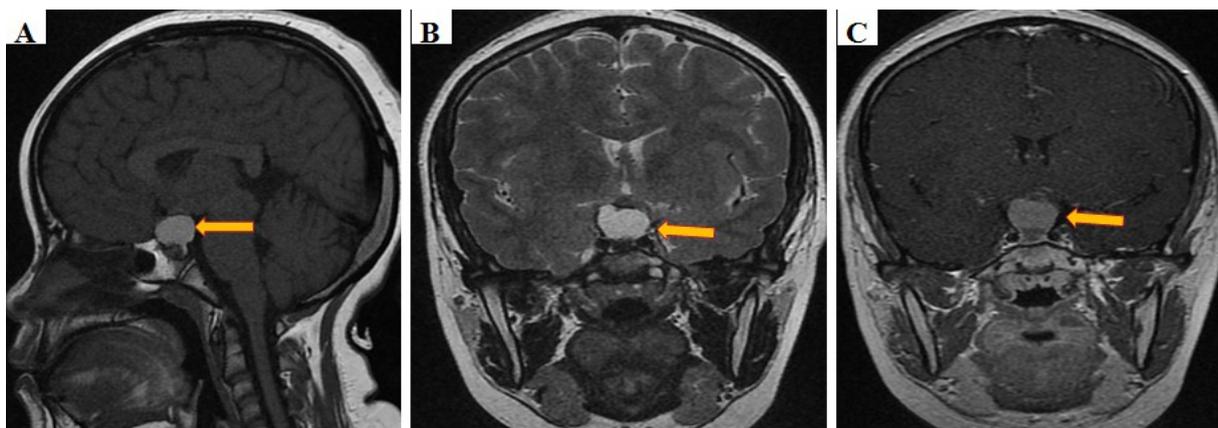


Figure 61: 11 ans, retard psycho moteur, staturo pondéral et pubertaire. [3]

Formation sellaire et supra sellaire en hyper T1 et hypo T2 entre l'antéhypophyse et post hypophyse. Pas de contingent tissulaire. Elle écrase l'antéhypophyse en avant. Pas de niveau liquide liquide. Il s'agit d'un kyste de la poche de Rathke à contenu mucoïde.

3. Arachnoïdocèle ou selle turcique vide :

L'arachnoïdocèle est le plus souvent asymptomatique. Sa découverte est fortuite. Rarement parlante, elle peut être révélée par des céphalées, troubles mnésiques, d'une obésité, voire d'un tableau d'insuffisance antéhypophysaire notamment un retard de croissance. En effet cela est dû à une compression de la tige pituitaire par le dorsum sellae qui a été rapportée comme étant une cause possible de retard de croissance avec déficit en GH.

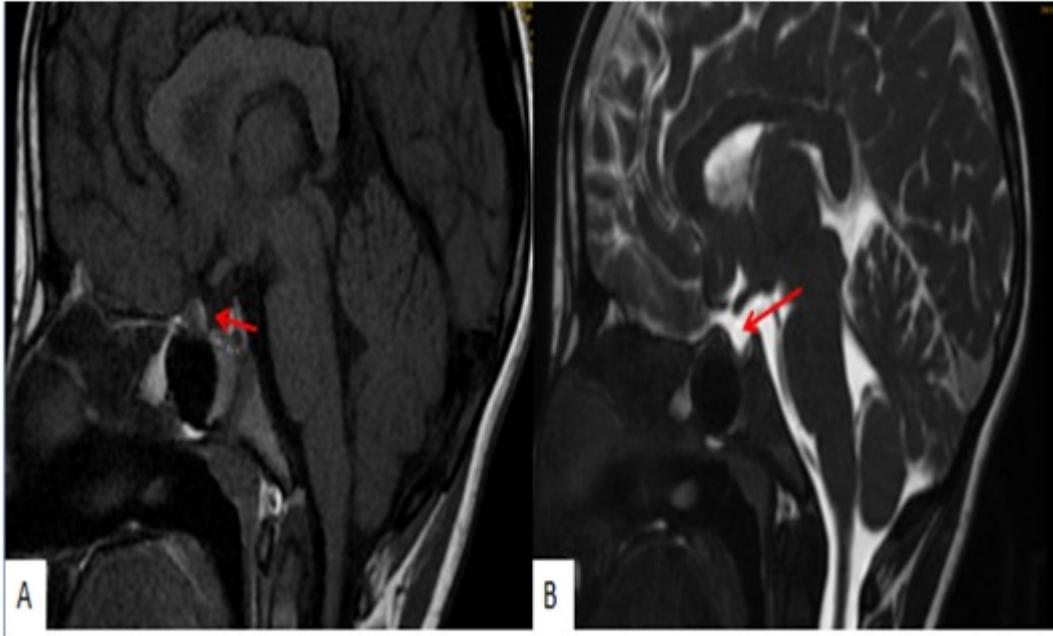
Cette affection semble être en rapport avec une pression intracrânienne élevée ou une altération de la régulation du LCS. Il existe deux formes distinctes de selle turcique vide : la forme primitive, la forme secondaire ou selle turcique vidée.

La selle turcique vide primitive traduit l'extension vers la loge hypophysaire de la citerne suprasellaire quand il n'existe pas, de façon congénitale, de diaphragme sellaire où qu'il est déhiscent (20-25 % des cas)[16]. Il semble que cette déhiscence soit favorisée par les grossesses multiples chez l'adulte et par l'augmentation de la pression du LCS chez l'enfant. Cette hernie des espaces subarachnoïdiens exerce un effet de masse vers le bas et en arrière de l'hypophyse qui est refoulée et plaquée contre la face antérieure du dorsum sellae.

La forme secondaire, plus rare chez l'enfant, peut provenir d'une nécrose spontanée de l'hypophyse ou d'un adénome hypophysaire (au décours ou non d'un traitement), d'une hypophysite ou faire suite à une prise en charge chirurgicale d'un adénome intrasellaire. Cet aspect est également retrouvé dans l'hypertension intracrânienne bénigne [56].

L'imagerie retrouve dans le type primitif, une selle turcique élargie, ballonnée où le chiasma optique peut se ptoser. Le pédoncule hypophysaire, médian, vertical est étiré et en continuité avec l'hypophyse restante.

Dans le type secondaire, l'hypophyse et/ou le plancher sellaire sont asymétriques. En IRM sur une coupe sagittale médiane, en pondération T1, il faut rechercher une hypophyse laminée, plaquée contre le plancher de la selle turcique tandis que le pédoncule hypophysaire est en place, médian. Il faut, dans le cadre d'une hypertension crânienne bénigne, rechercher des zones de déhiscence osseuses



*Service de radiologie.
CHU Hassan II Fès*

Figure 62: IRM centrée sur l'axe hypothalamo hypophysaire chez un garçon de 8 ans admis pour retard staturo pondéral. Arachnoïdocèle laminant l'antéhypophyse. Il s'agit d'une forme primitive vu l'aspect symétrique de la selle.

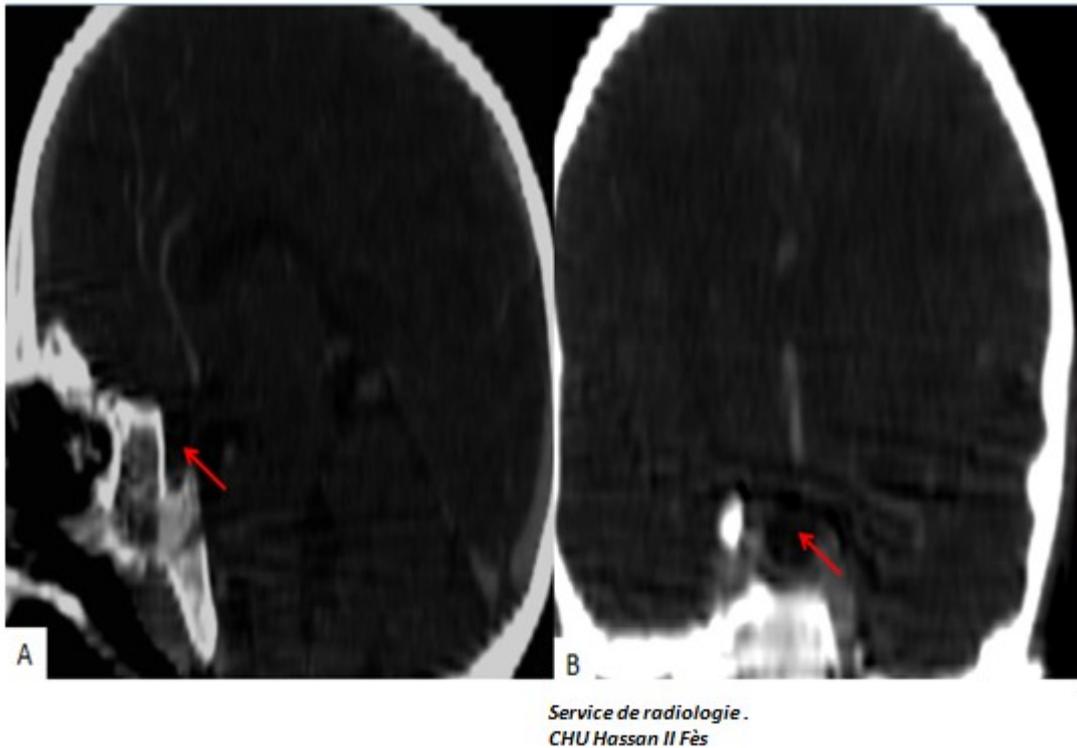


Figure 63: Tomodensitométrie réalisée chez une fille de 12 ans pour bilan étiologique de céphalées chroniques. Arachnoïdocèle primitive laminant l'antéhypophyse.

4. kyste dermoïde :

Le kyste dermoïde est une tumeur congénitale bénigne fréquente de l'enfant de sexe masculin. De croissance lente, elle est développée à partir du revêtement dermique et peut contenir des annexes cutanées, des cheveux, des glandes sébacées et sudoripares, du tissu épithélial squameux, kératinisé (riche en cholestérol). Cette tumeur est très proche des tératomes. De localisation suprasellaire fréquente, elle peut aussi être intrasellaire et parasellaire, et s'étendre soit vers le lobe temporal, soit vers l'angle pontocérébelleux. Elle est préférentiellement située sur la ligne médiane.

Elle peut rester longtemps silencieuse. Lorsque cette tumeur se rompt, son contenu se déverse dans les espaces subarachnoïdiens et dans les ventricules donnant

un tableau clinique de méningite chimique[16].

En tomodensitométrie, ces tumeurs comportent des îlots hypodenses gras. Lorsqu'une tumeur dermoïde se rompt, les particules de graisse déversées, hypodenses, sont bien vues dans le LCS. Les parois des tumeurs dermoïdes sont souvent calcifiées, hyperdenses la différenciant du lipome.

En IRM, l'aspect hétérogène des tumeurs dermoïdes et des tératomes provient de leur composition variable. En pondération T1, tout contenu gras tumoral est en franc hypersignal T1, parfois hétérogène en T1 et en flair en poivre et sel. Les particules libérées dans le le LCR en cas de rupture d'une tumeur dermoïde. Les calcifications mieux explorées en scanographie apparaissent en hyposignal T1 et T2. Une caractéristique importante à reconnaître est la normalité du signal à la séquence de diffusion. Il n'y a pas de rehaussement après injection de gadolinium.

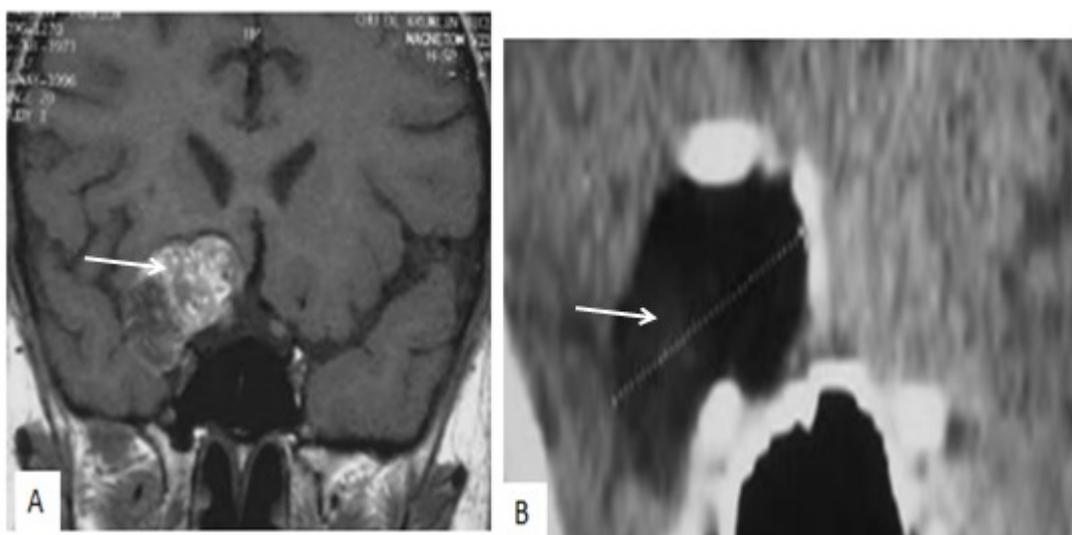


Figure 64: Image A : Masse latéro et supra sellaire lobulée bien limitée contenant en hypersignal T1 hétérogène [16]. L'image B est une coupe scanographiques coronale chez le même patient qui montre une formation kystique latéro et supra sellaire de densité grasseuse avec calcifications périphérique et une composante tissulaire hypodense. Il s'agit d'un kyste dermoïde.

5. Kyste épidermoïde :

Cette tumeur bénigne, congénitale, développée à partir du revêtement épidermique, touche autant les hommes que les femmes. Son diagnostic tardif se fait entre 40 et 50 ans. Elle est très rare chez l'enfant. Il s'agit d'inclusions ectodermiques épithéliales squameuses survenues lors de la fermeture du tube neural. Cela explique la composition tumorale accumulant des débris de cholestérol et de kératine.

Ses localisations préférentielles sont l'angle pontocérébelleux et la région parasellaire mais de façon non exclusive. Elle est latéralisée par rapport à la ligne médiane. Elle est plus intradurale qu'extradurale.

C'est une tumeur polylobée aux bords festonnés, irréguliers qui s'insinue progressivement à travers le parenchyme cérébral sain [32].

En tomodensitométrie, elle est généralement hypodense mais légèrement plus dense que le LCR comportant parfois quelques calcifications en marge de la tumeur. Elle ne se rehausse pas après contraste.

En IRM, la tumeur est iso-intense ou légèrement plus intense que le LCS en pondérations T1 et T2 vraie, mais présente un signal différent de celui du LCS, apparaissant en discret hypersignal, en densité de proton et avec les séquences très pondérées en T2 (dont la dénomination change avec les constructeurs CISS, Fiesta...), FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery) et avec un hypersignal marqué en diffusion. Cet hypersignal en diffusion permet de la différencier du kyste dermoïde qui ne présente pas d'hypersignal en diffusion, mais aussi du kyste arachnoïdien qui reste toujours en isosignal par rapport au LCS et confirme la nature solide du kyste épidermoïde [16]. Par ailleurs, les limites d'un kyste épidermoïde sont plus anguleuses que celles d'un kyste arachnoïdien qui marque parfois une empreinte osseuse à son insertion, caractéristique. Il n'existe pas de prise de contraste tumorale.

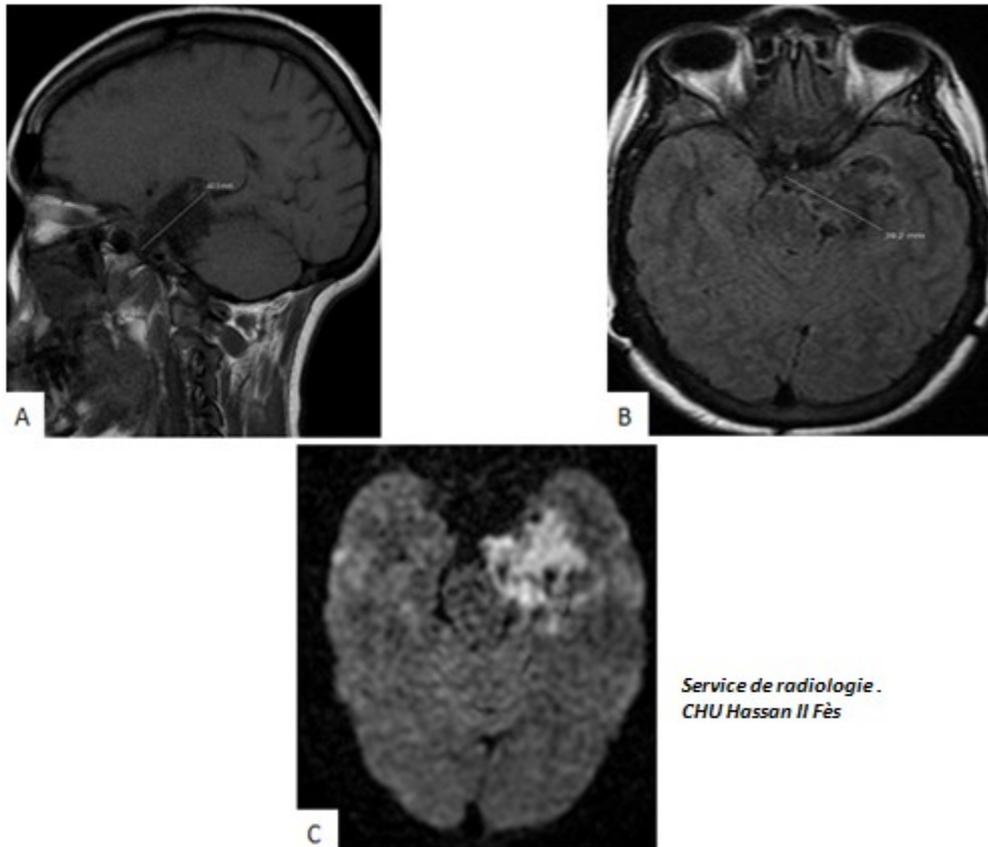


Figure 65: IRM cérébrale réalisée pour exploration d'un syndrome d'hypertension intra crânienne. Formation supra et latéro sellaire, en hypoT1 (A) et T2 Flair (B), en hyper signal diffusion (C), lobulée. Il s'agit un kyste épidermoïde.

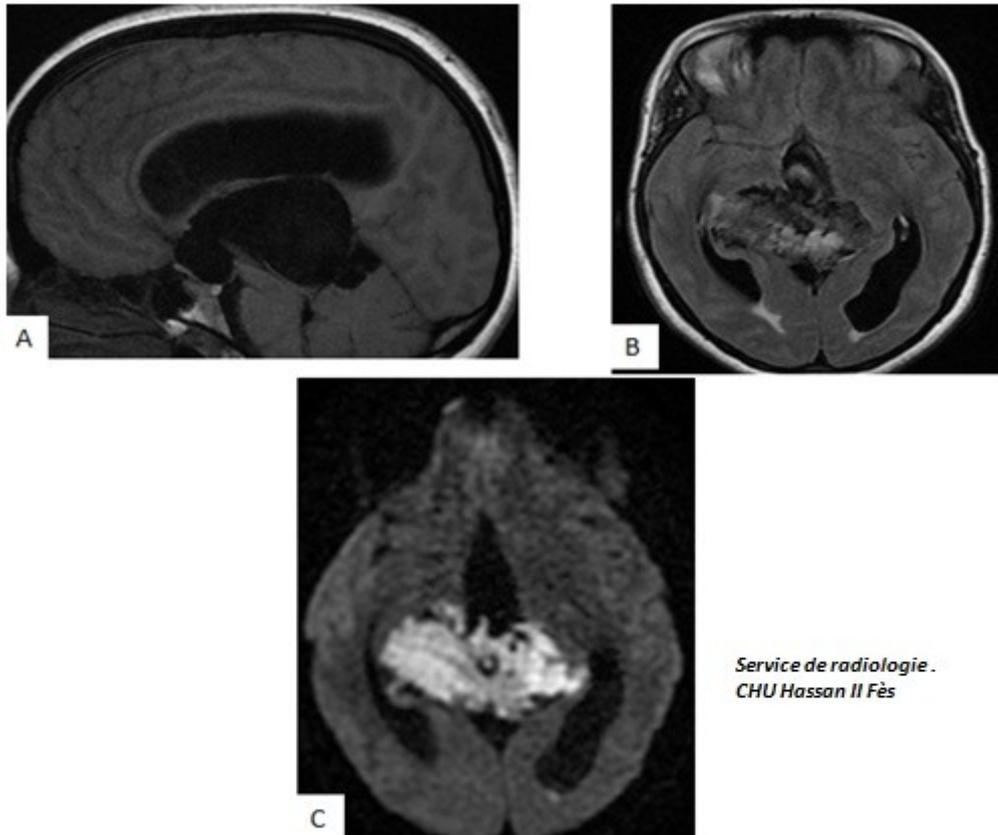


Figure 66: IRM cérébrale réalisée pour exploration d'un syndrome d'hypertension intra crânienne. Formation lobulée supra sellaire étendue à la région pinéale, en hyposignal T1 (A), T2 hétérogène (B) et en hypersignal en diffusion. Aspect typique d'un kyste épidermoïde.

CONCLUSIONS

La pathologie tumorale de la région sellaire et supra sellaire chez l'enfant est richement varié et est différente de celles rencontrées dans la population adulte, mais seules quelques-unes sont fréquentes,. Les principales tumeurs rencontrées sont l'astrocytome pilocyttaire, le craniopharyngiome, le germinome sécrétant ou non, et l'hamartome hypothalamique. Les adénomes hypophysaires restent peu fréquents chez l'enfant et surviennent surtout à la période pré pubertaire. Les tumeurs de la post hypophyse sont exceptionnelles. Les circonstances de découverte restent variables comportant déficit hormonal, un diabète insipide ou une urgence visuelle ou neuro chirurgicale. En termes d'imagerie, l'IRM occupe une place de choix. Sa technique doit être soignée pour être la plus précise possible. L'avènement des techniques d'imagerie multimodale (spectroscopie, diffusion, perfusion) ont permis de rendre le diagnostic radiologique plus plus avec une bonne corrélation radio histologique.

RESUMES

Résumé

Titre :

La pathologie tumorale sellaire et supra sellaire chez l'enfant : apport de l'imagerie

Objectifs :

-Connaître les différentes variétés histologiques des tumeurs sellaires et supra sellaires chez l'enfant.

-Connaître les particularités radiologiques de ces tumeurs.

Matériels et méthodes :

Etude rétrospective menée au service de radiologie mère enfant du centre hospitalier Hassan II de Fès sur une durée de 03 ans, de janvier 2015 à décembre 2017, où nous avons pu recenser 36 cas de tumeurs sellaires et supra sellaires.

Tous les patients ont bénéficiés d'une IRM cérébrale en séquences (T1, T2, DWI, Flair, T2EG, séquences injectées dynamiques, ainsi que des coupes fines centrées sur l'axe hypothalamo hypophysaire.

5 de nos patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale première vu qu'ils s'étaient présentés pour exploration d'une urgence neuro chirurgicale (Sd HTIC, BAV).

Résultats :

Nous avons collecté une iconographie riche d'un large éventail de tumeurs sellaires et supra sellaires :

-Tumeurs sellaires :

Adénomes : 05 cas

-Tumeurs supra sellaires :

-Craniopharyngiomes : 09 cas

- Gliome hypothalamique : 01 cas
- Hamartome hypothalamique : 02 cas
- Gliome opto chiasmatique : 01 cas.
- Germinome : 01 cas
- Meningiome : 03 cas
- Pseudo tumeurs*** :
- Kyste arachnoïde : 03 cas
- Kyste de la poche de Rathke : 04 cas.
- Arachnoïdocèle : 05 cas
- kyste épidermoïde : 02 cas

Discussion :

Les tumeurs de la région sellaire sont caractérisées par leur fréquence et leur diversité. Chez l'enfant, ces tumeurs représentent 10 à 15% des tumeurs intra crâniennes. Les circonstances de découverte sont diverses : syndromes d'hyposécrétion (retard de croissance, retard pubertaire), d'hypersécrétion (gigantisme, puberté précoce), diabète insipide, crises gélastiques, syndrome d'hypertension intra crânienne. Le craniopharyngiome reste de loin la tumeur la plus fréquente. Les adénomes restent assez rare chez l'enfant. L'IRM morphologique, combinée aux apports des séquences multimodales (diffusion, spectroscopie, perfusion), s'impose comme l'imagerie de choix pour le diagnostic positif, l'orientation étiologique, le bilan d'extension de certaines tumeurs et leur surveillance post thérapeutique.

Conclusions :

Il existe une extrême variété de tumeurs de la région sellaire chez l'enfant, mais seules quelques-unes sont fréquentes, et différentes de celles rencontrées dans la population adulte. L'IRM occupe une place de choix. Sa technique doit être soignée pour être la plus précise possible

Abstract :

Title:

Imaging of sellar and supra sellar tumors in childhood.

Learning objectives:

-To be aware of the different histological varieties of sellar and supra-sellar tumors in children.

- To be aware of the radiological findings of these tumors

Materials and methods

Retrospective study led at the radiology department of the Hassan II hospital in Fez over a period of 03 years, from January 2015 to December 2017, where we were able to identify 36 cases of sellar and supra-sellar tumors.

All patients underwent cerebral MRI in sequences (T1, T2, DWI, Flair, T2EG, dynamic injected sequences, as well as thin sections centered on the hypothalamic pituitary axis.

Five of our patients had a first brain CT because they were admitted for neuro surgical emergency (visual disturbances, intracranial hypertension).

Results:

We have collected a rich iconography of a wide range of sellar and supra-sellar tumors:

-Sellar tumors:

Adenomas: 05 cases

-Supra sellar tumors:

-Craniopharyngiomas: 09 cases

- hypothalamic glioma: 01 case

-Hypothalamic haratmoma: 02 cases

-Chiasmatic glioma: 01 case.

-Germinoma: 01 case

-Meningioma: 03 cases

- Pseudo tumors:

Arachnoid cyst: 03 cases

- Rathke Clef cyst: 04 cases.

-Arachnoidocele: 05 cases

- epidermoid cyst: 02 cases

Discussion

Sellar and supra sellar tumors are characterized by their frequency and diversity. In children, these tumors account for 10 to 15% of intra-cranial tumors. The circumstances of discovery are diverse: hormonal deficiency (growth retardation, pubertal delay), hormonal hypersecretion (gigantism, precocious puberty), insipid diabetes, gellastic seizures, intracranial hypertension. Craniopharyngioma remains by far the most common tumor. Adenomas remain rather rare in children. Morphological MRI, combined with the contributions of multimodal imaging (diffusion, spectroscopy, perfusion), remains the glod standard for the positive and etiological diagnosis, the extension assessment and post therapeutic

Conclusions:

There is an extreme variety of tumors of the sellar region in children, but only a few are common and different from those in the adult population. MRI is the gold standard. His technique must be neat to be as accurate as possible

ملخص

التشخيص بالأشعة لاورام السرج التركي عند الطفل

الأهداف:

معرفة الأنواع النسيجية المختلفة لأورام منطقة السرج التركي عند الطفل +

+ معرفة الخصائص الإشعاعية لهذه الأورام

من اجل هذه الغاية أجرينا دراسة اسرجاعية بقسم الأشعة بمستشفى الحسن الثاني في فاس

على مدى ثلاث سنوات ، من يناير 2015 إلى ديسمبر 2017 ، حيث تمكنا من تحديد 36 حالة

من ورمية.

خضع جميع المرضى التصوير بالرنين المغناطيسي الدماغي وكذلك مقاطع رقيقة تتمحور

حول محور الغدة النخامية.

خضع خمسة من مرضانا لفحص اولي بالماسح الضوئي

استنتاجات

تتميز اورام منطقة السراج التركي عند الطفل بتنوعها و اختلافها عن قريناتها عند الشخص

البالغ. و يبقى التصوير بالرنين المغناطيسي احد اهم اسس التشخيص و التتبع خلال فترة ما بعد

العلاج.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Anatomie chirurgicale de l'hypophyse. H. Laarabi, K. Chakour. Thèse n° 6/14. Faculté de médecine de Fès.
- [2]. Miki Y, Kanagaki M, Takahashi JA, Ishizu K, Nakagawa M, Yamamoto A, et al. Evaluation of pituitary macroadenomas with multidetector-row CT (MDCT): comparison with MR imaging. *Neuroradiology* 2007;49:327-33.
- [3]. Bonneville F, Cattin F, Bonneville JF. Imagerie normale de la région hypothalamohypophysaire. *EMC - Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale* 2013;8(1):1-14 [Article 30-810-A-20]
- [4]. Brooks BS, el Gammal T, Allison JD, Hoffman WH. Frequency and variation of the posterior pituitary bright signal on MR images. *AJNR Am J Neuroradiol* 1989;10:943-8.
- [5]. Fink AM, Vidmar S, Kumbala S, Pedreira CC, Kanumakala S, Williams C, et al. Age-related pituitary volumes in prepubertal children with normal endocrine function: volumetric magnetic resonance data. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90:3274-8
- [6]. Tien RD, Kucharczyk J, Bessette J, Middleton M. MR imaging of the pituitary gland in infants and children: changes in size, shape, and MR signal with growth and development. *AJR Am J Roentgenol* 1992;158: 1151-4.
- [7]. Argyropoulou M, Perignon F, Brunelle F, Brauner R, Rappaport R. Height of normal pituitary gland as a function of age evaluated by magnetic resonance imaging in children. *Pediatr Radiol* 1991;21: 247-9.
- [8]. Takano K, Utsunomiya H, Ono H, Ohfu M, Okazaki M. Normal development of the pituitary gland: assessment with three-dimensional MR volumetry. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20:312-5.

- [9]. Brauner R. Puberté normale et pathologique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, 3-0721, 2006.
- [10]. Brauner R. Conduite pratique devant une anomalie de la croissance. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-005-A-10, 2008.
- [11]. Reynaud R, Barlier A, Saveanu A, Quentien MH, Enjalbert A, Brue T. Genetics of anterior hypopituitary diseases. Ann Endocrinol (Paris) 2005;66:250-7
- [12]. Castinetti F, Reynaud R, Saveanu A, Quentien MH, Albarel F, Barlier A, et al. Clinical and genetic aspects of combined pituitary hormone deficiencies. Ann Endocrinol (Paris) 2008;69:7-17.
- [13]. Maghnie M, Cosi G, Genovese E, Manca-Bitti ML, Cohen A, Zecca S, et al. Central diabetes insipidus in children and young adults. N Engl J Med 2000;343:998-1007.
- [14]. Moreau L, Cottier JP, Bertrand P, Destrieux C, Jan M, Sonier CB, et al. MRI diagnosis of sinus cavernous invasion by pituitary adenomas. J Radiol 1998;79:241-6
- [15]. Cottier JP, Destrieux C, Vinikoff-Sonier C, Jan M, Herbreteau D. MRI diagnosis of cavernous sinus invasion by pituitary adenomas. Ann Endocrinol (Paris) 2000;61:269-74
- [16]. Domengie F., Francois P., Benoudiba F., Souillard R., Doyon D. Imagerie des régions sellaire et parasellaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Endocrinologie-Nutrition, 10-017-E-10, 2009.
- [17]. Calao AM. Pituitary adenomas in childhood .South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000-. 2017 Dec 26.

- [18]. Steele CA, MacFarlane IA, Blair J et al. Pituitary adenomas in childhood, adolescence and young adulthood: presentation, management, endocrine and metabolic outcomes. *Eur J Endocrinol.* 2010 Oct;163(4):515–22.
- [19]. Mindermann T, Wilson CB. Pediatric pituitary adenomas. *Neurosurgery* 1995;36:259–69.
- [20]. Steele CA, MacFarlane IA, Blair J et al. Pituitary adenomas in childhood, adolescence and young adulthood: presentation, management, endocrine and metabolic outcomes. *Eur J Endocrinol.* 2010 Oct;163(4):515–22.
- [21]. Webb C, Prayson RA. Pediatric pituitary adenomas. *Arch Pathol Lab Med.* 2008 Jan;132(1):77–80.
- [22]. Colao A, Loche S, Cappabianca P, de Divitiis E, Lombardi G. Pituitary adenomas in children and adolescents. Clinical presentation, diagnosis and therapeutical strategies. *The Endocrinologist* 2000;10:314–320.
- [23]. Ludecke DK, Herrmann HD, Schulte FJ. Special problems with neurosurgical treatment of hormone-secreting pituitary adenomas in children. *Prog Exp Tumor Res* 1987;30:362–70.
- [24]. Gold EB. Epidemiology of pituitary adenomas. *Epidemiol Rev* 1981;3:163–83.
- [25]. Haddad SF, VanGilder JC, Menezes AH. Pediatric pituitary tumors. *Neurosurgery* 1991; 29:509–14.
- [26]. Kane LA, Leinung MC, Scheithauer BW et al. Pituitary adenomas in childhood and adolescence. *J Clin Endocrinol Metab* 1994;79:1135–40.
- [27]. Bunin GR, Surawicz TS, Witman PA, Preston–Martin S, Davis F, Bruner JM. The descriptive epidemiology of craniopharyngioma. *J Neurosurg.* 1998;89:547–51
- [28]. Richmond IL, Wilson CB. Pituitary adenomas in childhood and adolescence. *J Neurosurg* 1978;49:163–68.

- [29]. J.F. Bonneville. Imagerie des adénomes hypophysaires .Presse Med. 2009; 38: 84-91.
- [30]. Elster AD. Modern imaging of pituitary. Radiology 1993;187:1-14.
- [31]. Hagiwara A, Inoue Y, Wakasa K, Haba T, Tashiro T, Miyamoto T. Comparison of growth hormone-producing and non-growth hormone-producing pituitary adenomas: imaging characteristics and pathologic correlation. Radiology 2003;228:533-8.
- [32]. Bonneville JF, Cattin F, Bonneville F, Schillo F, Jacquet G. Imagerie hypophysaire dans la maladie de Cushing. Feuillet de Radiologie 2003;43:55-66
- [33]. Bonneville F, Narboux Y, Cattin F, Rodière E, Jacquet G, Bonneville JF. Preoperative location of the pituitary bright spot in patients with pituitary macroadenomas. AJNR 2002;23:528-32
- [34]. Choux M, Lena G, Genitori L. Craniopharyngioma in children. Neurochirurgie 1991;37:1-74.
- [35]. Bunin GR, Surawicz TS, Witman PA, Preston-Martin S, Davis F, Bruner JM. The descriptive epidemiology of craniopharyngioma. J Neurosurg 1998;89:547-51
- [36]. Van Effenterre R, Boch AL. Craniopharyngiomas. Ann Endocrinol (Paris) 2007;68:412-2
- [37]. Brunel H, Raybaud C, Peretti-Viton P, Lena G, Girard N, PazParedes A, et al. Craniopharyngioma in children: MRI study of 43 cases. Neurochirurgie 2002;48:309-18
- [38]. Pineau S., Girard N., Scavarda D., Chapon F., Combaz X., Brunel H. Imagerie de la région sellaire normale et pathologique de l'enfant. EMC (Elsevier Masson

- SAS, Paris), Radiologie et imagerie médicale – musculosquelettique – neurologique – maxillofaciale, 31–623–B–10, 2009.
- [39]. Plantaz D., et al. 1992. Tumeurs germinales primitives du système nerveux chez l'enfant et l'adolescent. Arch Fr Pediatr 49 : 87–92.
- [40]. N. Tsoukalas, M. Tolia, I.D. Kostakis, N. Pistamaltzian, D. Tryfonopoulos, G. Lypas, G. Koumakis, V. Barbounis, N. Goutas, A. Efremidis, Coexistence of intracranial germ cell tumor and craniopharyngioma in an adolescent: case report and review of the literature. Int. J. Clin. Exp. Med. 6, 211–218 (2013)
- [41]. C.V. Chang, V.S. Nunes, A.C. Felicio, M.A. Zanini, M.B.C. Cunha–Neto, A.V. Barros de Castro, Mixed germ cell tumor of the pituitary–hypothalamic region presenting as craniopharyngioma: case report and review of the literature. Arq. Bras. Endocrinol. Metabol. 52(9), 1501–1504 (2008)
- [42]. D. Muzumdar, A. Goel, K. Desai, A. Shenoy, Mature teratoma arising from the sella. Neurol. Med. Chir. 41, 356–359 (2001)
- [43]. K. Yagi, T. Kageji, S. Nagahiro, H. Horiguchi, Growing teratoma syndrome in a patient with a non–germ germinomatous germ cell tumor in the neurohypophysis. Neurol. Med. Chir. 44, 33–37 (2004)
- [44]. Salunke P, Bhansali A, Dutta P, et al. Congenital immature teratoma mimicking Cushing's disease. Pediatr Neurosurg 2010;46:46–50
- [45]. Arslan E, Usul H, Baykal S, et al. Massive congenital intracranial immature teratoma of the lateral ventricle with retro–orbital extension: a case report and review of the literature. Pediatr Neurosurg 2007;43:338–342.
- [46]. Furtado SV, Ghosal N, Rokade VB, et al. Fourthventricular immature teratoma. J Clin Neurosci 2011;18:296–298

- [47]. Takeuchi J, Handa H, Oda Y, et al. Alpha-fetoprotein in intracranial malignant teratoma. *Surg Neurol* 1979;12:400-404
- [48]. Unalp A, Dizdarer C, Ozturk A, Kalkan S, Asilsoy S. Arachnoid cyst with growth hormone deficiency. *Indian J Pediatr* 2007;74:294-6
- [49]. Adan L, Bussieres L, Dinand V, Zerah M, Pierre-Kahn A, Brauner R. Growth, puberty and hypothalamic-pituitary function in children with suprasellar arachnoid cyst. *Eur J Pediatr* 2000;159:348-55.
- [50]. Girard N, Chapon F, Pineau S, Combaz X. Imagerie de l'hydrocéphalie de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Squelette normal-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-622-B- 10, 2008
- [51]. Mnif N, Hamrouni A, Iffenecker C, Oueslati S, Fruexer F, Doyon D, et al. MRI in the diagnosis of Rathke's cleft cyst. *J Radiol* 2003;84: 699-704
- [52]. Tominaga JY, Higano S, Takahashi S. Characteristics of Rathke's cleft cyst in MR imaging. *Magn Reson Med Sci* 2003;2:1-8
- [53]. Binning MJ, Gottfried ON, Osborn AG, Couldwell WT. Rathke cleft cyst intracystic nodule: a characteristic magnetic resonance imaging finding. *J Neurosurg* 2005;103:837-40
- [54]. Byun WM, Kim OL, Kim D. MR imaging findings of Rathke's cleft cysts: significance of intracystic nodules. *Am J Neuroradiol* 2000;21: 485-8
- [55]. Kunii N, Abe T, Kawamo M, Tanioka D, Izumiyama H, Moritani T. Rathke's cleft cysts: differentiation from other cystic lesions in the pituitary fossa by use of single-shot fast spin-echo diffusion-weighted MR imaging. *Acta Neurochir (Wien)* 2007;149:759-69
- [56]. Rennert J, Doerfler A. Imaging of sellar and parasellar lesions. *Clin Neurol Neurosurg* 2007;109:111-24