



ROYAUME DU MAROC

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Apport de l'imagerie dans l'exploration des tumeurs cérébrales intraventriculaires

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur

ZOUAGHI ABDERRAHIM

Né le 08/10/1984

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

RAPPORTEUR :

Pr MAAROUFI MUSTAPHA

SESSION JUIN 2017

PLAN

PLAN	2
INTRODUCTION	5
GENERALITES	7
I. Rappel anatomo-embryologique :	8
1. Rappels embryologiques	8
2. DONNEES ANATOMO EMBRYONNAIRES	8
II. Physiopathologie de l'hydrocéphalie	13
1. Physiologie du liquide cephalo- rachidien.....	13
2. Physiopathologie de l'hydrocephalie	14
PATIENTS & METHODES	16
RÉSULTATS	18
I. Données epidemiologiques	19
A. Frequence :.....	19
B. Age	21
C. SExe	21
II. Données cliniques	21
III. Localisation tumorale sur le système ventriculaire	22
IV. Etude en fonction de type histologique et de la localisation sur le système ventriculaire:	23
A. Tumeurs du V4	23
B. Tumeurs du V3	32
DISCUSSION	53
Données épidémiologiques :	54
A. Fréquence.....	54
B. Age	54
C. SEXE	55
I. Présentations cliniques	55
II. Apport de l'imagerie	57
A. Moyens d'imagerie	57
B. Diagnostic positif	70

C. Diagnostic étiologique	70
1. Tumeurs du V4	72
2. Tumeurs du V3	77
3. Tumeurs du VL	80
4. Pseudotumeurs	86
CONCLUSION	88
BIBLIOGRAPHIE	90

INTRODUCTION

Les tumeurs intra-ventriculaires sont des tumeurs à point de développement ventriculaire aux dépens de formations qui leurs sont propres (épendyme, plexus choroïdes, inclusions embryonnaires participant à la formation de la toile choroïdienne) [1]. Elles sont rares et représentent 1 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Leur fréquence est élevée dans la population pédiatrique : 5 % des tumeurs de l'enfant, 9 % pour Santoro et al. et 16 % des tumeurs de l'enfant et de l'adolescent pour Anderson et al. [2,3]. Elles sont souvent bénignes et peu symptomatiques.

La démarche étiologique dépend de l'âge, du siège de la tumeur et de l'aspect en imagerie. Les auteurs rapportent l'intérêt de l'imagerie dans la caractérisation sémiologique des tumeurs intra-ventriculaires et la gamme diagnostique à évoquer en fonction du siège tumoral. Le type tumoral dépend de l'âge, la localisation et l'aspect en imagerie. En réalité, les épendymomes, l'astrocytome épendymaire à cellules géantes et les tumeurs des plexus choroïdes sont observées préférentiellement chez l'enfant. Le sub-épendymome, le neurocytome central, les méningiomes et les métastases sont l'apanage de l'adulte. L'IRM joue un rôle important dans le diagnostic positif, diagnostic étiologique, le bilan d'extension pré-thérapeutique ainsi que la surveillance post-thérapeutique. Elle permet un bilan lésionnel complet. Les séquences utilisées sont : EST1 et T2, EST1 avec injection de gadolinium, en écho de gradient, diffusion et la spectroscopie. Le scanner détecte mieux les calcifications

GENERALITES

I. Rappel anatomo-embryologique :

1. Rappels embryologiques :(4)

Dès la fermeture du tube neural, le futur système nerveux central se compose d'un mince manteau cellulaire recouvrant une volumineuse cavité liquidienne, ébauche des futures ventricules. Ce stade d' « hydrocéphalie physiologique » rend compte de la difficulté d'interprétation des données échographiques au cours des premiers mois gestationnels.

C'est la croissance cérébrale, en augmentant l'épaisseur de ce manteau, qui va réduire progressivement la taille des ventricules au cours de la vie intra-utérine.

La sécrétion du LCS débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire 18 (43-44ème jour) au niveau du quatrième ventricule, au stade 19 (49- 50ème jour) dans les ventricules latéraux. Cette sécrétion rythmée par les pulsations artérielles va induire la circulation du LCS d'abord dans les cavités ventriculaires, puis après ouverture passive ou active du trou de Magendie, le LCS va disséquer et ouvrir progressivement les espaces sous arachnoïdiennes, le liquide circule également dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance (où il mesure 0,10mm). Son occlusion se réalise durant les deux premières années de vie.

2. DONNEES ANATOMO EMBRYONNAIRES : (5,6)

A. Cavités ventriculaires :

a. les ventricules latéraux :

Les ventricules correspondent à des dilatations paires et symétriques des cavités épendymaires du télencéphale. Ils sont tapissés par un épithélium épendymaire. Les plexus choroïdes font saillie sur une de leurs parois et sécrètent le liquide céphalorachidien (LCR, liquide cébrospinal).

Ils sont au nombre de deux, gauche et droit, les VL s'étendent dans les

différents lobes du cerveau (frontal, temporal, et occipital).

Ils présentent une forme en fer à cheval à concavité antérieure. On leur décrit différentes parties:

- un corps ventriculaire
- prolongement antérieur et supérieur :
- corne frontale prolongement antérieur et inférieur :
- corne temporal prolongement postérieur :
- corne occipital et carrefour ventriculaire unissant les trois cornes

Les ventricules latéraux communiquent avec le troisième ventricule par le trou de Monro.

b. Troisième ventricule :

Le troisième ventricule (V3) est une dilatation impaire, symétrique et médiane de la cavité épendymaire diencéphalique. Il communique en bas avec le quatrième ventricule (V4) par l'aqueduc cérébral (c'est un canal de 15 mm de long).

Les ventricules latéraux se drainent dans le troisième ventricule par les foramens inter ventriculaires droit et gauche (trous de Monro).

Son toit est parcouru par les plexus choroïdes qui sécrètent le Liquide Cérébro-Spinal (LCS, liquide céphalorachidien).

Le troisième ventricule est situé en grande partie entre les deux thalamus. Il est traversé par la commissure grise (adhésion inter-thalamique). Très étroit, il présente à décrire :

- Un plancher
- Un toit
- 2 parois latérales

- une paroi antérieure (bord antérieur)
- une paroi postérieure (bord postérieur)

c. Quatrième ventricule :

Le V4 est une dilatation unique et médiane de la cavité épendymaire au niveau bulbo-pontique. Comme tous les ventricules, il est tapissé par un épithélium épendymaire et sécrète du LCS grâce aux plexus choroïdes. Il se poursuit avec :

- en bas : le canal central (épendymaire) de la moelle épinière
- en haut : l'aqueduc cérébral (Sylvius) dans le mésencéphale puis vers le V3
- en arrière : l'ouverture médiane (trou de Magendie), percé dans le toit du V4, assure la communication entre le V4 et les espaces sous-arachnoïdiens (complété latéralement par les deux trous de Lushka)

Le quatrième ventricule est constitué d'un toit et d'un plancher à la face postérieure du bulbe. Son importance est liée à son rôle de carrefour pour la circulation du liquide cébrospinal (LCS) qui passe du V4 vers les espaces sous-arachnoïdiens par un orifice de son toit.

Le plancher est marqué de saillies et de dépressions. Il contient les noyaux des nerfs crâniens disposés en colonnes avec de dedans en dehors : la colonne des noyaux moteurs, la colonne de noyaux végétatifs et en dehors la colonne de noyaux sensoriels et sensitifs.

Il est de forme rhomboïde, son plancher losangique présente un grand axe vertical, il mesure environ 35 mm dans le sens crânio-caudal sur 16 mm de large.

B. Espaces sous arachnoïdiens :

Les espaces sous arachnoïdiens ou les espaces leptoméningés comprennent les espaces péricérébraux et spinaux. Ils sont délimités par les différentes membranes ou méninges qui recouvrent le cerveau. Celles ci sont de l'extérieur à l'intérieur : la dure-mère, l'arachnoïde, et la pie-mère. Le LCS occupe l'espace délimité par l'arachnoïde qui passe en pont au dessus des différents sillons et la pie mère, recouvrant entièrement le tissu nerveux. Lorsque ces ponts deviennent importants, ils délimitent des espaces appelés citernes, citons : la grande citerne (cérébello-médullaire), citerne du corps calleux, citerne de la lame terminale, citerne ambiante, citernes basales (chiasmatique, interpédonculaire, prépontique).

C. Plexus choroïdes :

Ils existent au niveau des parois latérales des ventricules latéraux et le toit du 3ème ventricule et du 4ème ventricule. Ce sont des cordons rougeâtres et granuleux revêtus par l'épithélium épendymaire et constitué par des villosités formées d'une anse vasculaire située dans un stroma conjonctival.



Figure 1: coupe longitudinale de l'encéphale. (laboratoire d'anatomie, faculté de médecine et de pharmacie de Fès)

- | | |
|----------------------------|------------------------|
| 1-hémisphère cérébral | 6-bulbe rachidien |
| 2-tubercules quadrijumeaux | 7-corps calleux |
| 3-aqueduc du Sylvius | 8-commissure grise |
| 4-quatrième ventricule | 9-troisième ventricule |
| 5-cervelet | |

II. Physiopathologie de l'hydrocéphalie

1. Physiologie du liquide céphalo- rachidien : (7)

A l'état normal, le liquide céphalo-rachidien (LCR) est produit essentiellement au niveau des plexus choroïdes. Il s'agit d'une sécrétion stable d'environ 21 ml/h chez l'enfant et l'adulte. La production de LCR n'est pas influencée par les variations physiologiques de la pression intracrânienne (PIC). Il a été démontré qu'elle diminuait seulement pour des niveaux de PIC très élevés. Cette sécrétion est un phénomène actif qui nécessite de l'énergie et peut donc être influencée par des dépresseurs du métabolisme (acétazolamide, furosémide).

A partir de son origine plexuelle ventriculaire, le LCR s'écoule de ses sites de résorption. L'écoulement du LCR dans les ventricules cérébraux, les citernes de la base du crâne et les espaces sous arachnoïdiens rachidiens et crâniens est un phénomène complexe. Il s'agit d'un flux pulsé, sous la dépendance du pouls vasculaire, présentant un mouvement antérograde et un mouvement rétrograde.

L'essentiel du LCR est réabsorbé au niveau des sinus veineux crâniens. Cette résorption ou plus exactement l'écoulement du LCR dans le sang veineux est un phénomène passif qui obéit aux gradients de pression entre l'espace sous arachnoïdien et le sinus. Le débit de la résorption est linéaire au-dessus d'une pression initiale correspondant à la pression veineuse sinusale (environ 5 cm d'eau en position horizontale chez l'adulte). Le point de passage de liquide dans le sang veineux est situé au niveau des villosités arachnoïdiennes réparties le long des grands sinus crâniens. Le mécanisme exact de passage est encore discuté.

2. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE : (8)

De ce qui précède, il est aisé de comprendre qu'en théorie, l'hydrocéphalie peut résulter de trois mécanismes :

A. UN OBSTACLE A LA CIRCULATION DE LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN :

Il est à l'origine de l'immense majorité des hydrocéphalies. L'augmentation de résistance engendrée par l'obstacle engendre une augmentation proportionnelle de la pression du LCR pour maintenir la permanence de sa résorption. Il est d'usage de classer les hydrocéphalies suivant le siège de l'obstacle, ventriculaire ou en aval des ventriculaires, en hydrocéphalie non-communicante et communicante. Le site de la dilatation ventriculaire est fonction de la localisation de l'obstacle, ce qui permet de décrire des hydrocéphalies bi-ventriculaires, tri-ventriculaires et quadri-ventriculaires.

B. L'HYPER-PRODUCTION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN :

Elle est le fait quasi-exclusif des tumeurs du plexus choroïde (papillome ou carcinome). Ce mécanisme est à lui seul capable d'engendrer une hyper-pression intracrânienne et une hydrocéphalie. Il faut donc noter que d'autres facteurs (compression des voies d'écoulement, création d'adhérence par micro hémorragie) peuvent concourir à la dilatation ventriculaire comme le suggère la permanence fréquente de l'hydrocéphalie après ablation de la tumeur du plexus choroïde.

C. L'AUGMENTATION DE LA PRESSION VEINEUSE SINUSALE :

Elle a une double conséquence :

Une élévation de la pression des voies corticales à l'origine d'une inflation du secteur vasculaire intracrânien.

L'augmentation de la pression intracrânienne à un niveau suffisant pour maintenir l'écoulement de LCR contre la pression veineuse anormalement augmentée.

Les conséquences cliniques de cette hyper-pression veineuse dépendent de la

compliance de la boîte crânienne. Si la boîte crânienne est indéformable, la distension ventriculaire est contrecarrée par l'inflation concomitante du secteur vasculaire et l'élévation de la pression veineuse se traduit par un tableau de pseudo-tumeur cérébrale. En revanche, lorsque le crâne est distensible, l'augmentation des contraintes au niveau des sutures est à l'origine d'une augmentation du volume du crâne et par-là d'une inflation du secteur liquidien (7).

La conséquence de ces trois mécanismes est une augmentation de pression du LCR afin de maintenir l'équilibre entre son débit de sécrétion et son débit de réabsorption (7).

Contrairement aux idées reçues, la dilatation ventriculaire ne résulte pas d'une inégalité entre la sécrétion et la réabsorption, elle est secondaire à l'augmentation de la pression du LCR (7, 8).

PATIENTS & METHODES

Notre étude est basée sur une revue rétrospective d'observations des cas de tumeurs intra-ventriculaires colligées sur une période de 3ans, de décembre 2013 à décembre 2016 au service de radiologie du CHU Hassan II de Fès, chez des patients admis aux services de neurologie et de neurochirurgie du même centre hospitalier ainsi que des patients adressés des services des urgences. Ces observations ont été sélectionnées à partir de la base de données du service de radiologie CHU Hassan II, on a recensé durant cette période 50 dossiers. Les patients de notre série ont été admis pour symptomatologie clinique dominée par le syndrome d'HTIC. Tous les patients ont bénéficié d'une IRM encéphalique 29 d'entre eux ont commencé leur bilan radiologique par un scanner cérébral.

Les TDM cérébrales ont été réalisées avec un scanner 64 barrettes, et les IRM ont été réalisées avec un appareil General Electric 1,5Tesla Signa®. Le protocole IRM utilisé associait des coupes dans les trois plans en séquences pondérées T1, T2, et Flair (Fluid attenuated inversion recovery), une imagerie de diffusion, et une séquence T1 après injection de gadolinium. Une séquence de susceptibilité magnétique (écho de gradient T2) est réalisée à la recherche de calcifications ou de foyers hémorragiques. La séquence de spectroscopie est réalisée chez certains cas. L'ensemble des données ont été recueillis à partir du registre informatique, et qui comporte une étude des éléments suivants :

Données épidémiologiques (âge, sexe).

Données cliniques.

Données détaillées du bilan radiologique.

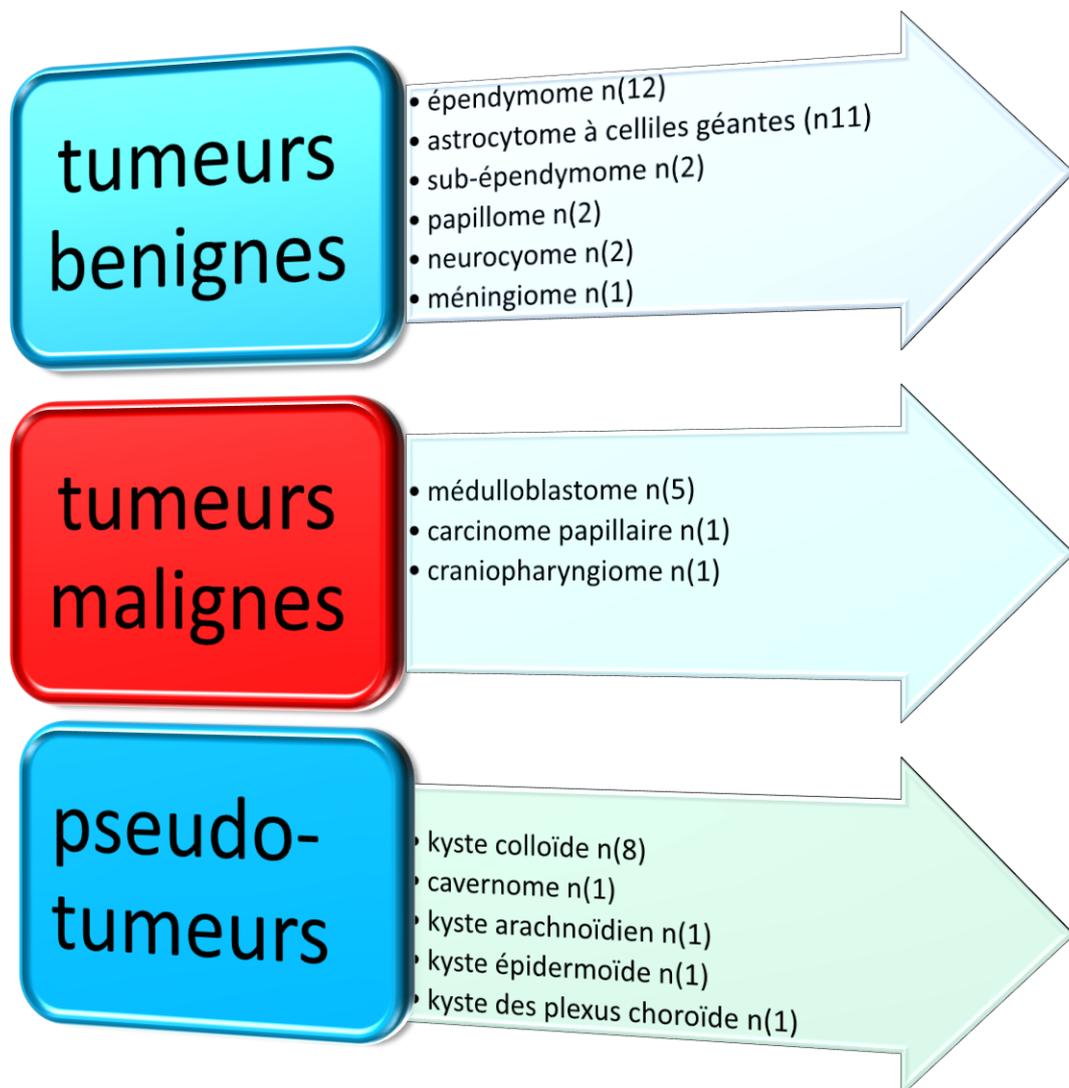
RÉSULTATS

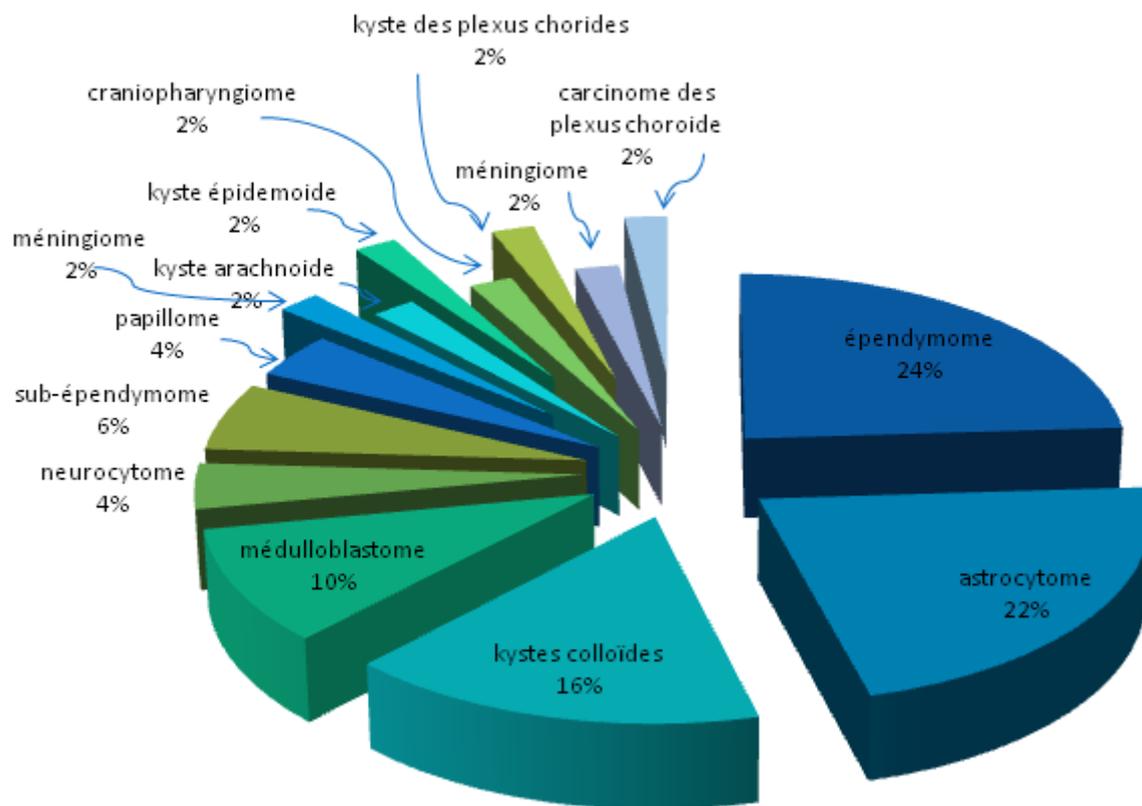
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

A. FREQUENCE :

Sur une période de 03 ans, comprise entre décembre 2013 et décembre 2016, 50 cas de tumeurs cérébrales intraventriculaires ont été colligés au Service de Radiologie sur un nombre total de 220 cas de tumeurs cérébrales intracrâniennes, soit une incidence de 20.9%.

Le tableau suivant résume la fréquence des tumeurs cérébrales intraventriculaires dans notre série.



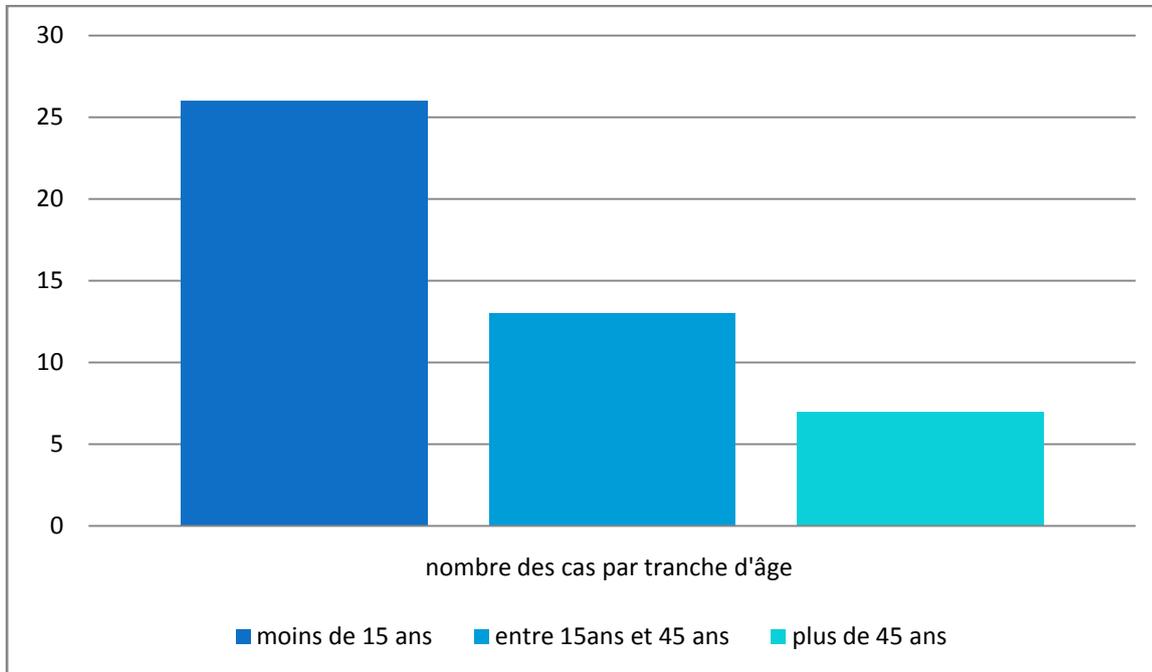


Graphique 1 : Fréquence selon la nature histologique

Les étiologies étaient dominées par l'épendymome (n=12), l'astrocytome (n=11), les kystes colloïdes (n=8), 5 cas de médulloblastome, 3 cas de sub-épendymome, 2 cas de neurocytome, 2 cas de papillome, 1 cas de carcinome des plexus choroïdes, 1 cas de kyste des plexus choroïdes, 1 cas de cavernome, 1 cas de kyste arachnoïde, 1 cas de kyste épidermoïde, 1 cas de craniopharyngiome et 1 cas de méningiome.

B. AGE :

L'âge moyen de nos malades était de 22.7ans avec des extrêmes allant de 7 mois à 61 ans. Le pic de fréquence se situait avant 15 ans avec une fréquence de 56.52%.



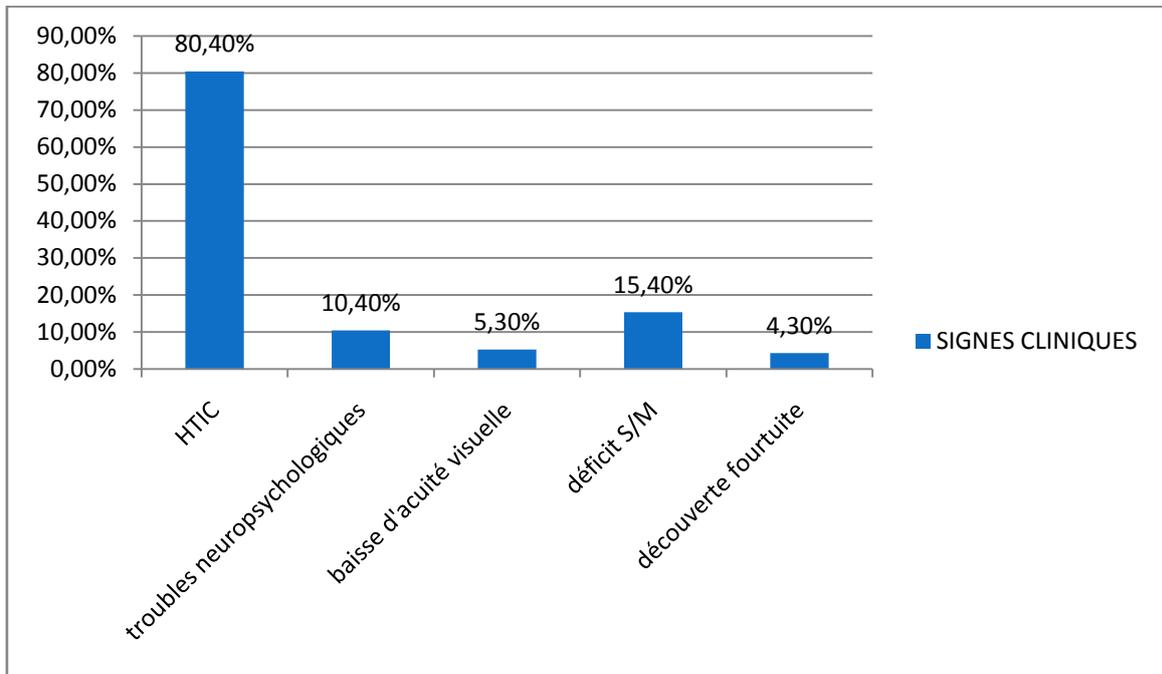
Graphique 2 : Nombre de cas par tranche d'âge :

C. SEXE :

On note une légère prédominance féminine avec 25 cas, soit 54%; contre 21cas pour le sexe masculin, soit 46%. Le sexe ratio est de 0.91.

II. DONNEES CLINIQUES :

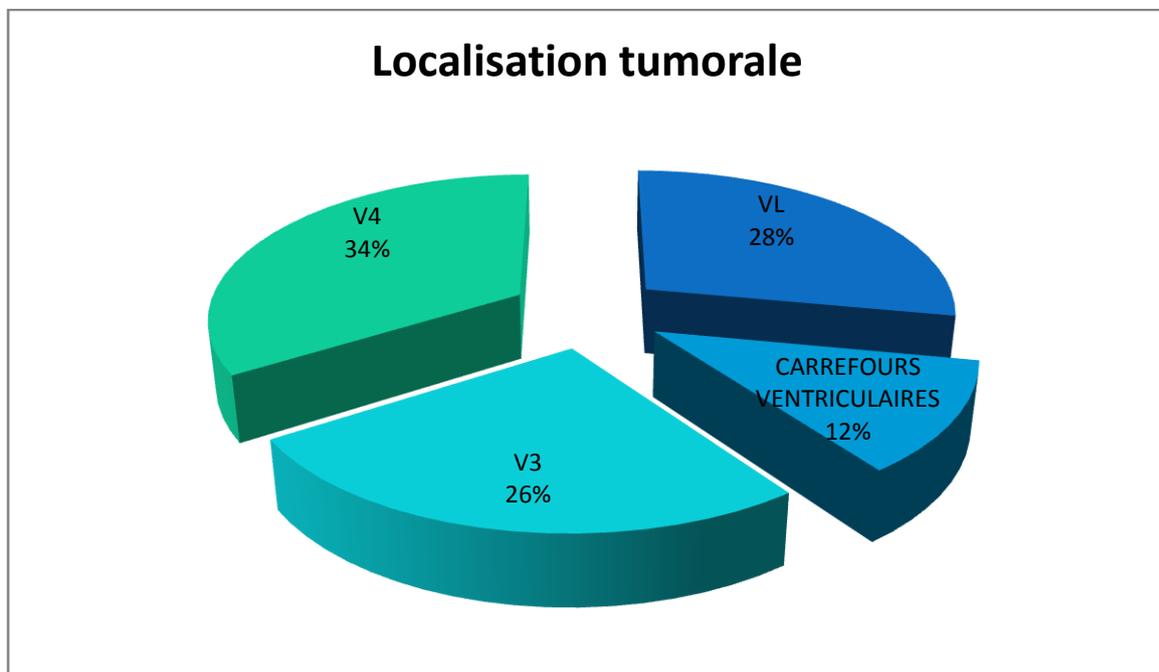
Le syndrome d'hypertension intracrânienne était un signe révélateur dans 37 cas, c'est la principale manifestation clinique des tumeurs cérébrales intraventriculaires.



Graphique 3 : Signes révélateurs des tumeurs cérébrales intraventriculaires

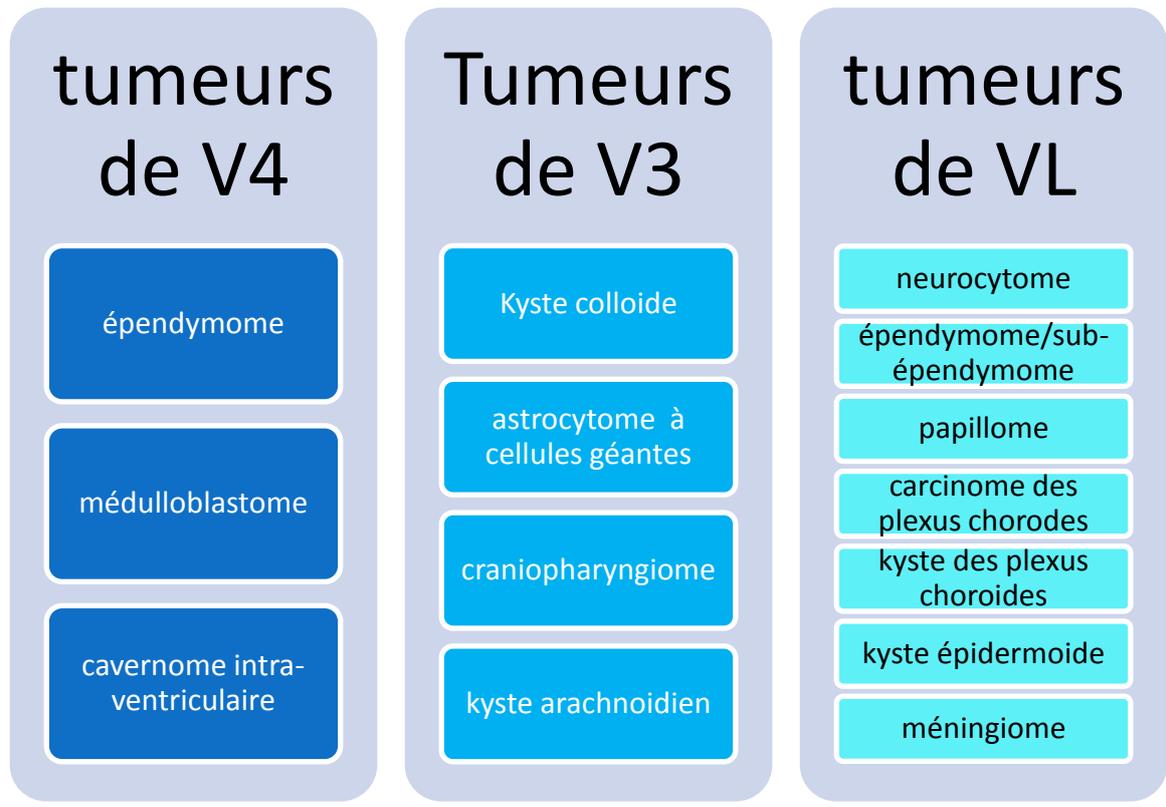
III. Localisation tumorale sur le système ventriculaire

17 des tumeurs siégeaient au niveau de V4, 13 au niveau de V3, 14 au niveau des ventricules latéraux et 6 au niveau des carrefours ventriculaires.



Graphique 4: Localisation tumorale

IV. Etude en fonction de type histologique et de la localisation sur le système ventriculaire:

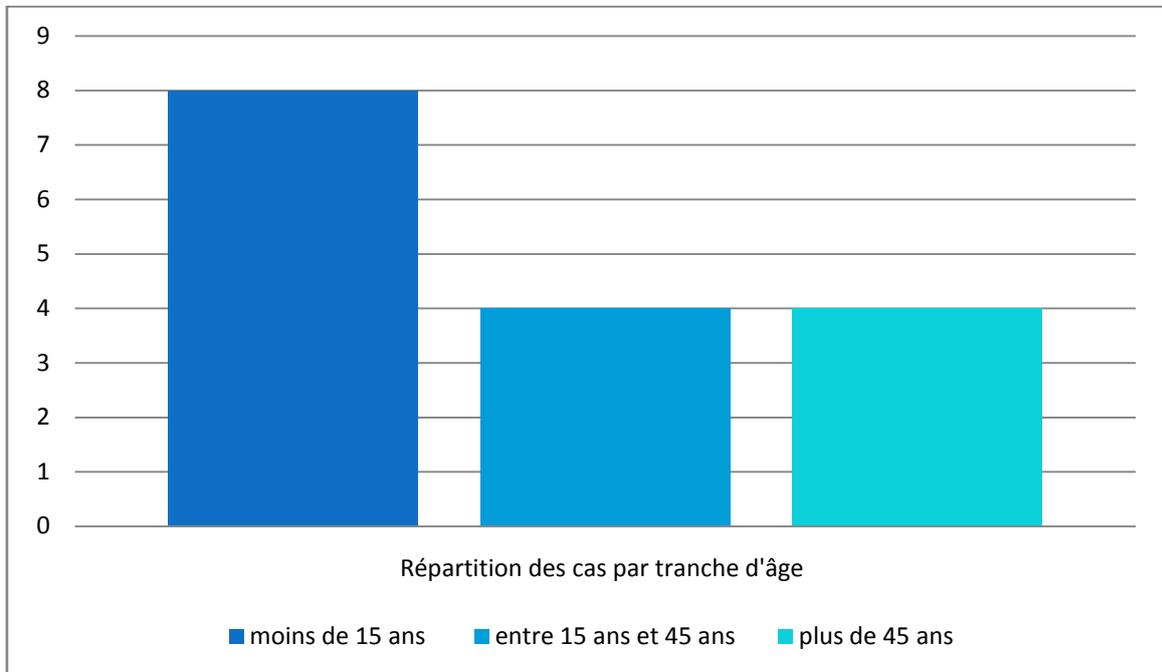


A. Tumeurs du V4

A1 épendymome

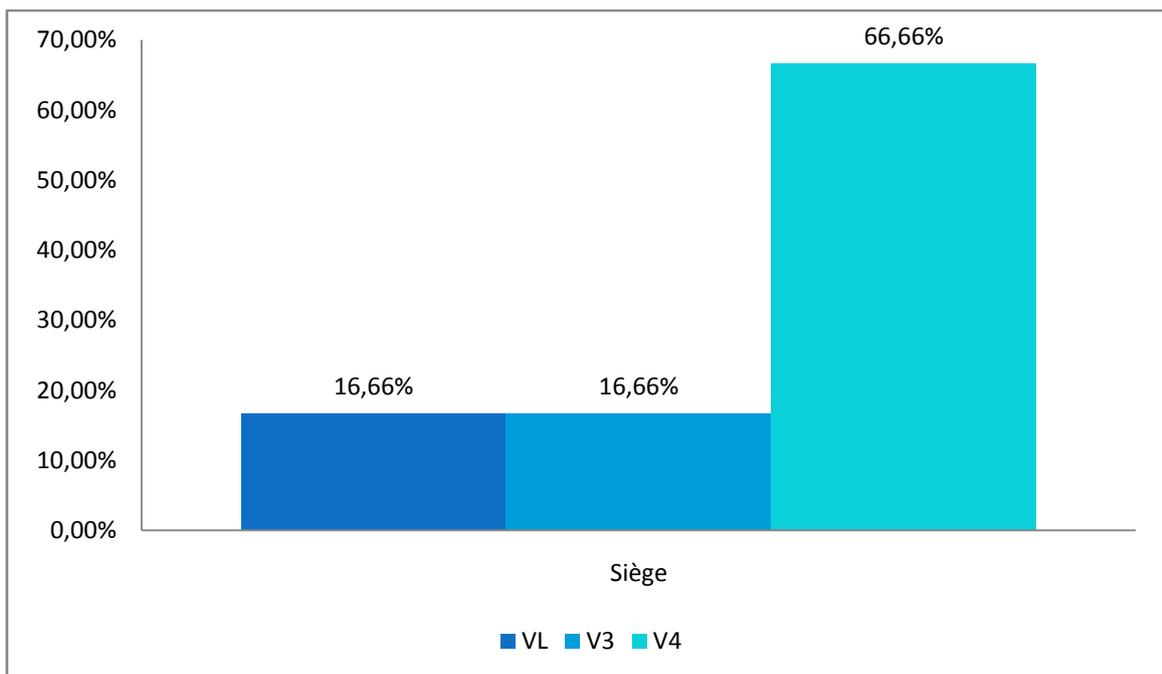
A1.1. âge

L'âge moyen était de 19.87 ans (extrêmes de 2 ans à 61 ans)



Graphique 5 : Répartition des cas par tranche d'âge

A1.2.Siège :



Graphique 6 : Répartition selon le siège

Taille :

La taille est variable entre 25 et 95 mm, avec une moyenne de 60 mm.

Aspect en imagerie :

Aspect	Pourcentage
Aspect hétérogène hypoT1, HyperT2	<u>66.66%</u>
Aspect hétérogène Iso T1, hyper T2	<u>25%</u>
Aspect homogène hypoT1, Hyper T2	<u>8.33%</u>
Rehaussement hétérogène	<u>91.66%</u>
Foyers hémorragiques	<u>33.33%</u>
Extension foraminale	<u>41.66%</u>
Hydrocéphalie	<u>100%</u>
Métastases cérébrales et/ou médullaires	<u>0%</u>

Les épendymomes apparaissent comme un processus lésionnel qui a un aspect le plus souvent hétérogène en hyposignal T1 et en hypersignal T2. Il s'y associe une hydrocéphalie dans tous les cas.

Absence de métastases cérébrales et/ou médullaires.

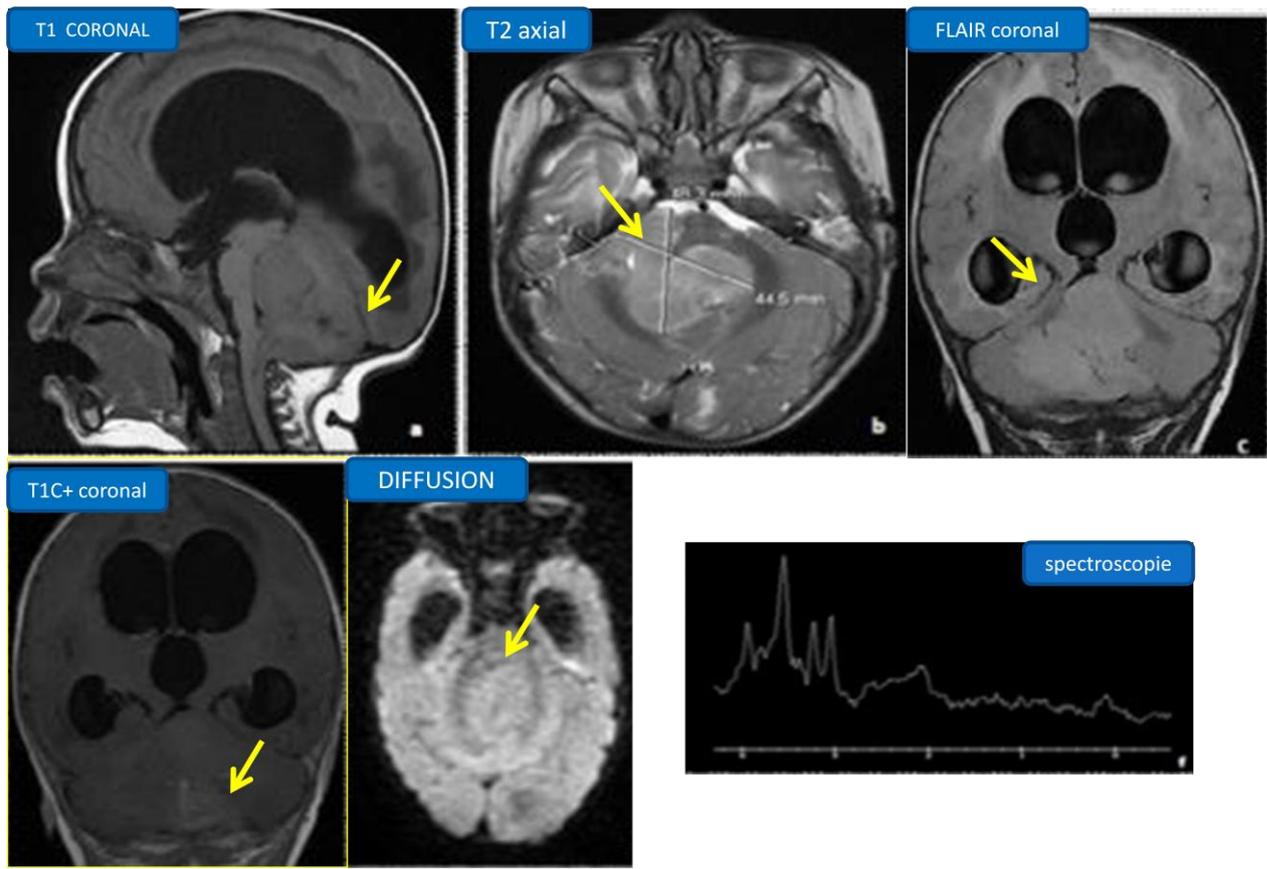


Figure 2 : patient de 2 ans, syndrome d'HTIC (macrocrânie)

IRM cérébrale objectivant une tumeur bien limitée se développant au sein du V4, apparaissant en isosignal T1, hypersignal T2 et FLAIR, rehaussée de façon faible et hétérogène.

En diffusion, elle est isointense sans restriction du signal.

En spectroscopie, on note une augmentation du pic de choline, une baisse du pic de NAA, une augmentation de myo-inositol.

→ **Ependymome de V4**

A2.1 Age

L'âge moyen était de 6.1 ans (extrêmes de 16 mois à 15 ans)

A2.2 Siège :

Tous les médulloblastome de notre série siègent au niveau du V4

A2.3 taille

La taille est variable entre 35 et 82 mm, avec une moyenne de 55 mm.

A2.4 Aspect en imagerie :

<u>Aspect</u>	<u>pourcentage</u>
Hypo signal T1 Hyper signal T2	<u>60%</u>
Iso signal T1 Hyper signal T2	<u>40%</u>
Hyper signal diffusion	<u>100%</u>
Hétérogène	<u>100%</u>
Zones kystiques ou de liquéfaction	<u>80%</u>
Calcifications	<u>0%</u>
Hémorragie	<u>60%</u>
Extension foraminale	<u>20%</u>
Refoulement bulbaire	<u>60%</u>
Hydrocéphalie	<u>100%</u>
Métastases cérébrales et/ ou médullaires	<u>40%</u>

Processus lésionnel en hyposignal T1 hypersignal T2, hétérogène dans tous les cas, contenant des zones kystiques ou de liquéfactions dans la majorité des cas. Il présente un hypersignal diffusion et il s'y associe des métastases cérébrales et/ ou médullaires dans 40% des cas et une hydrocéphalie dans tous les cas de notre série.

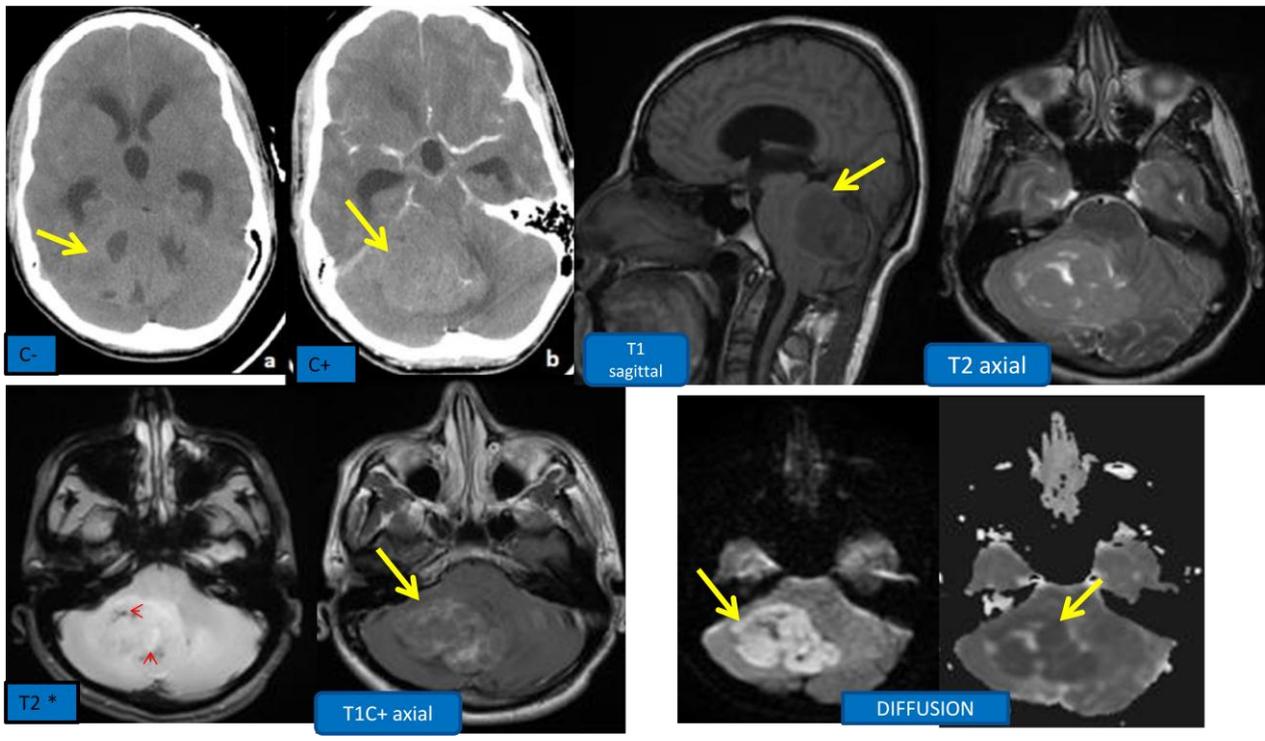


Figure 3 : patiente de 4ans, syndrome d'HTIC
 TDM et IRM cérébrale montrant une lésion hypo intense en T1, hyper intense en T2, prenant le contraste de façon hétérogène et modérée.
 Des hypo signaux sont visibles en T2* (têtes de flèche), correspondant à des remaniements hémorragiques. La tumeur est hyper intense en diffusion avec baisse de l'ADC.

→Médulloblastome de V4.

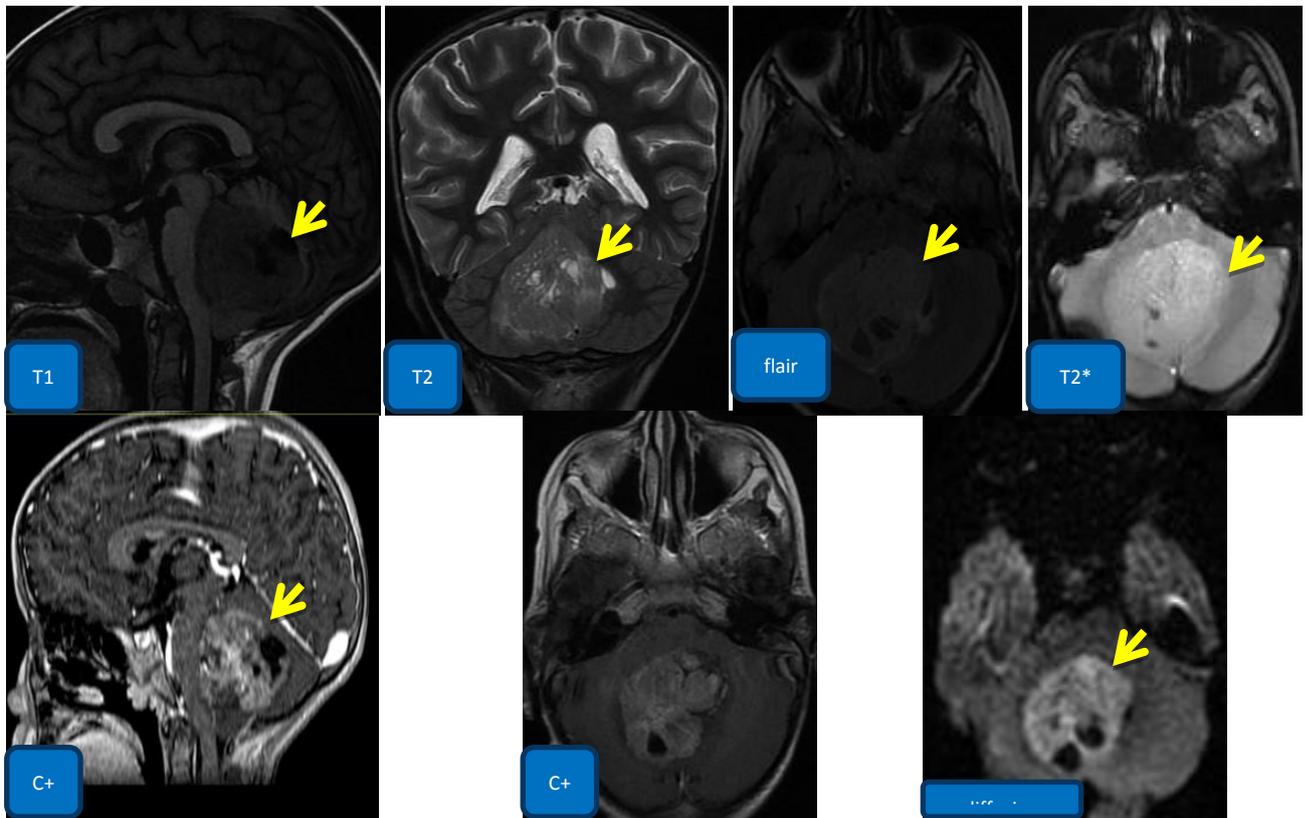


Figure 4 : Patiente de 6ans, syndrome d'HTIC, ataxie, crises convulsives. IRM cérébrale montrant un volumineux processus lésionnel vermien tissulaire décrit en hyposignal T1 et hyper signal T2, restrictif en diffusion, rehaussé de façon hétérogène délimitant des zones kystiques. Ce processus refoule en bas les amygdales cérébelleuses et comprime en avant le bulbe rachidien.

→Médulloblastome de V4

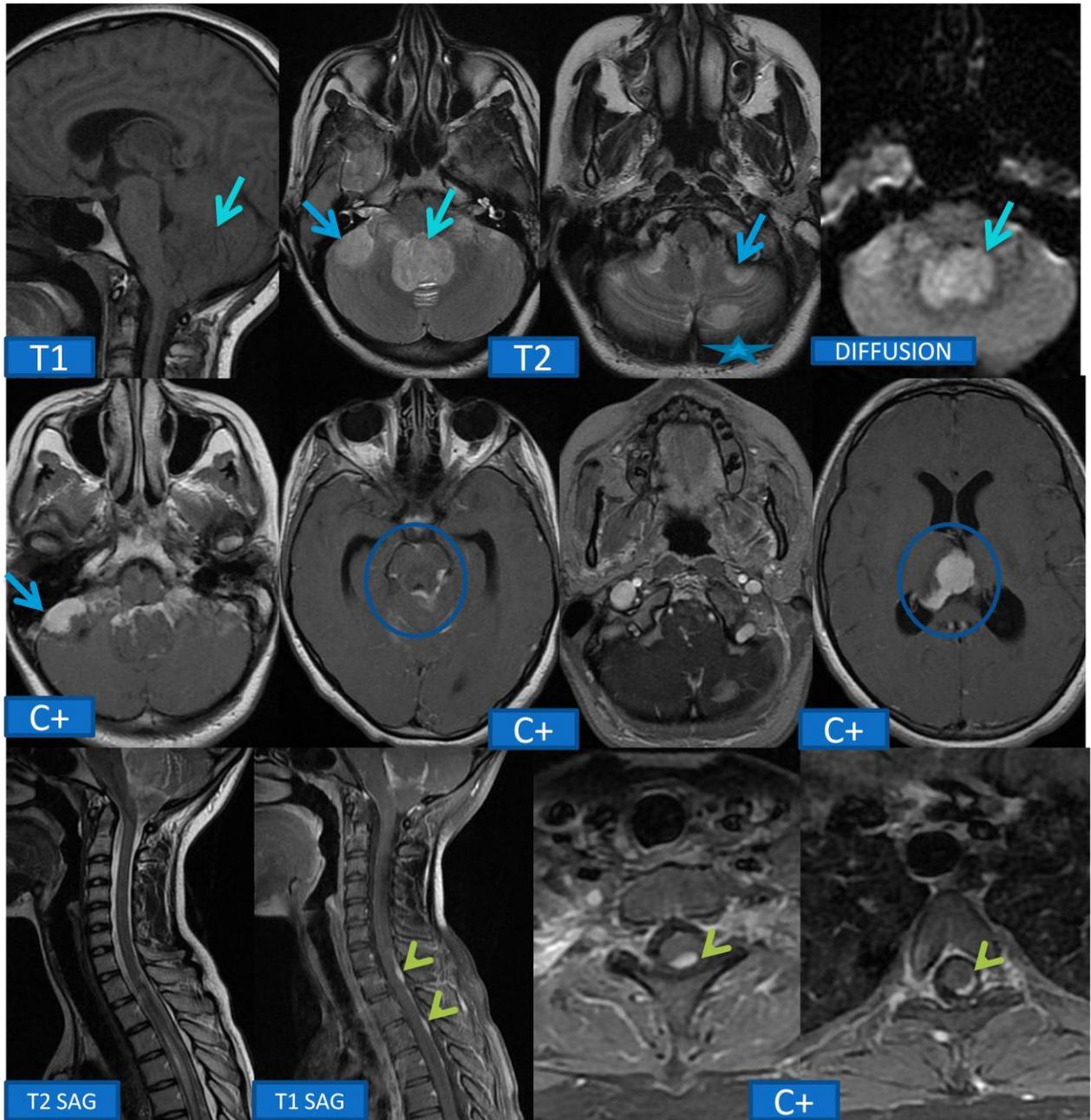


Figure 5 : Patiente de 15 ans, syndrome d'HTIC

IRM cérébrale objectivant un processus tumoral au dépend de V4, décrit en iso-signal T1 et en hypersignal T2 et diffusion, rehaussé après contraste. Il s'y associe une importante extension et prise de contraste leptoméningée :

- cérébelleuse gauche (étoile)
- au niveau des citernes de l'angle ponto-cérébelleux plus marqué à droite (flèche).
- péri-mesencéphalique et sous épendymaire localisée au niveau de carrefour ventriculaire droit (ellipse).

IRM médullaire montrant également des métastases médullaires (tête de flèche).

→Médulloblastome du V4 métastatique.

A3. Cavernome intra ventriculaire:

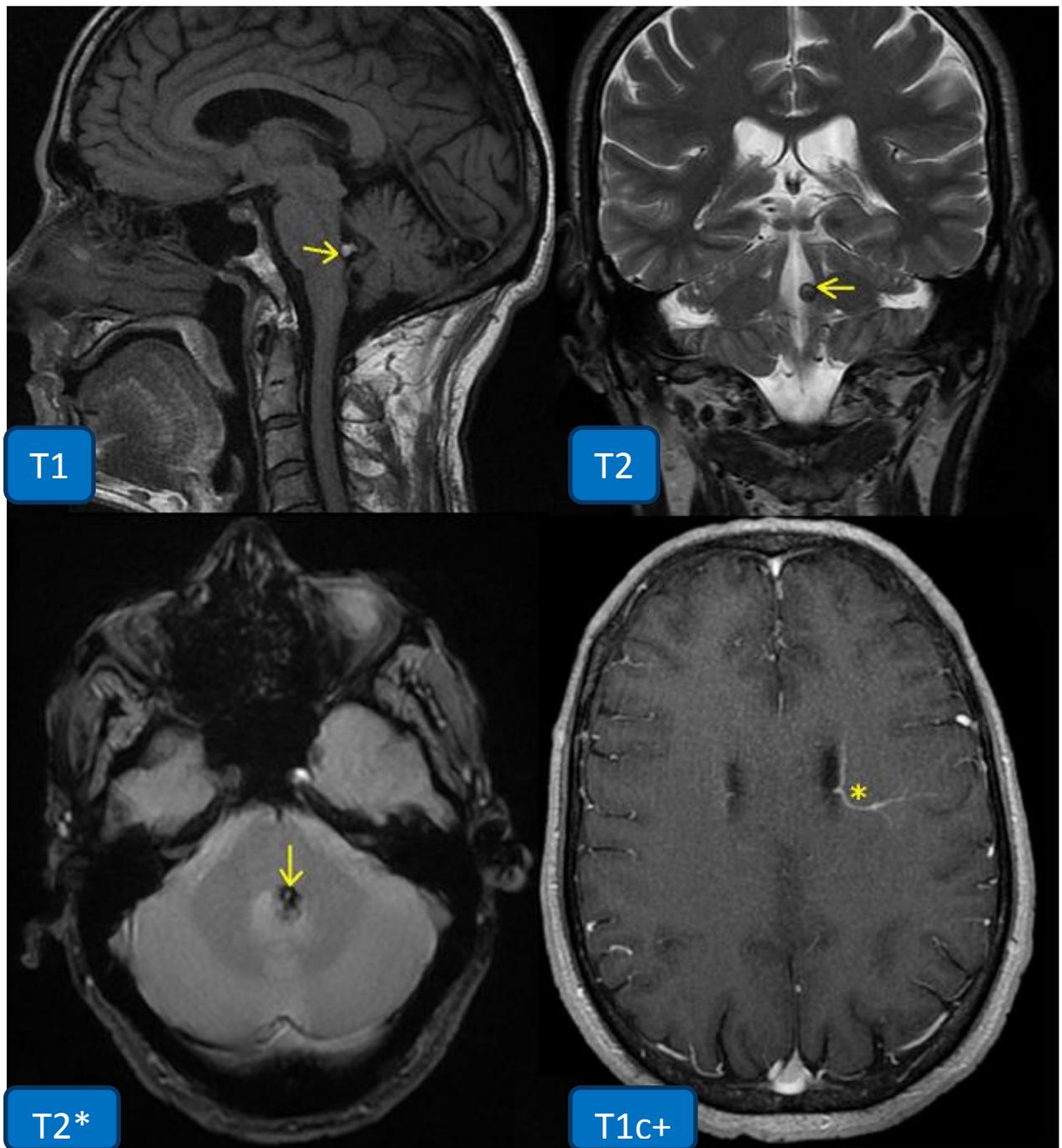


Figure 6: patient de 58 ans, admis pour trouble de l'équilibre avec diplopie horizontale. IRM cérébrale montrant une lésion nodulaire (flèche) du plancher du 4ème ventricule (V4), en hypersignal T1, hyposignal annulaire en T2 et T2*. La séquence injectée T1 montre une anomalie veineuse de développement (AVD) paraventriculaire gauche (étoile).

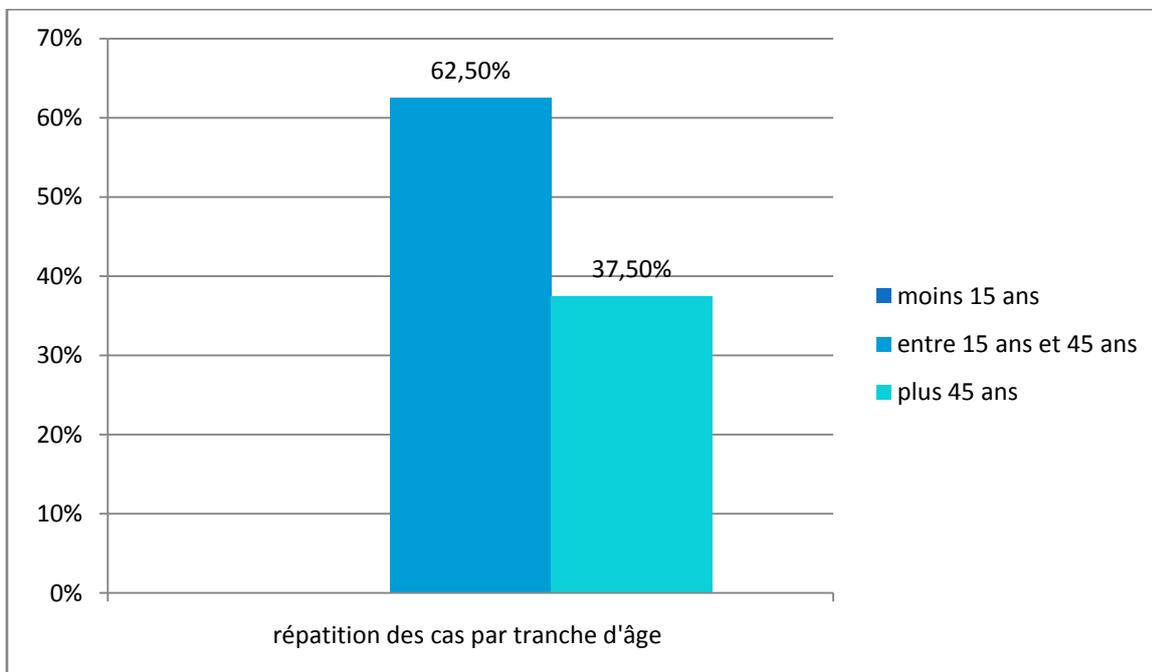
→ Cavernome de V4

B. Tumeurs du V3

B1. Kyste colloïde

B1.1 Age

L'âge moyen était de 37.75 ans (extrêmes de 20ans à 53 ans)



B1.2. Siège :

Tous les cas de kystes colloïde de notre série siègent au niveau du V3

B1.3. Taille

La taille est variable entre 6 et 30 mm, avec une moyenne de 16 mm.

B1.4. Aspect en imagerie :

<u>Aspect</u>	<u>Pourcentage</u>
Iso signal T1 Hyper signal T2	<u>37.5%</u>
Hyper signal T1 et T2	<u>62.5%</u>
PDC pariétale	<u>25%</u>
Hydrocéphalie	<u>87.5%</u>

Le kyste colloïde présente souvent un aspect en hypersignal T1 et T2 et il ne se rehausse pas après injection de produit de contraste mais parfois il peut

présenter une prise de contraste pariétale.

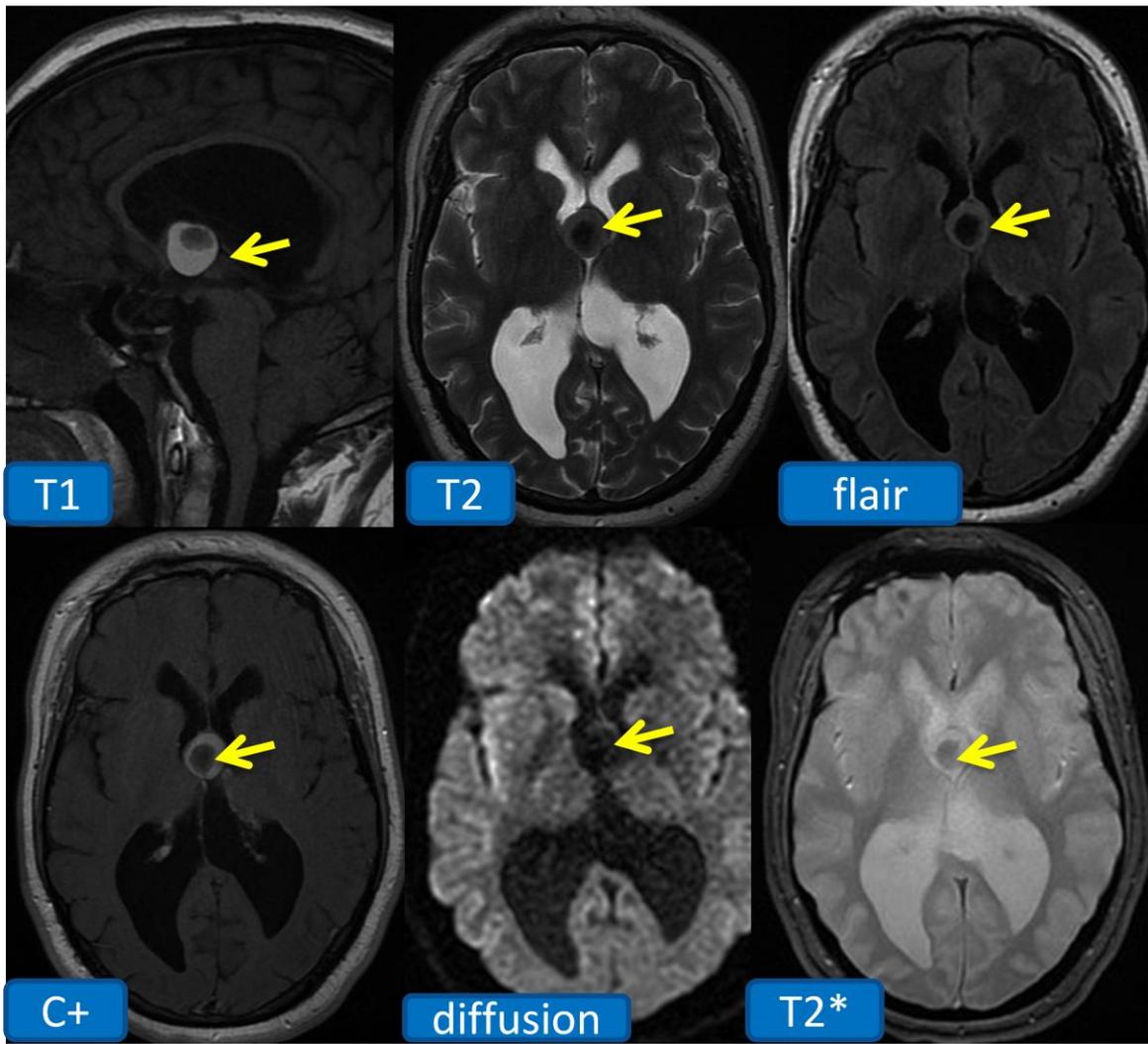


Figure 7: Patient de 28 ans, syndrome d'HTIC avec cécité bilatérale

IRM cérébrale montre une lésion arrondie siégeant au niveau du toit de V3, décrite en hypersignal T1 spontané, non rehaussée après injection de Gadolinium et en hyposignal T2 mesurant 20mm de grand axe. Cette lésion obstrue les trous de Moro responsable d'une dilatation biventriculaire d'aval sans signes de résorption transépendymaire.

→ kyste colloïde



Figure 7 : TDM cérébrale objectivant une lésion arrondie siégeant au niveau de V3 spontanément hyperdense, non rehaussée après contraste.
→kyste colloïde

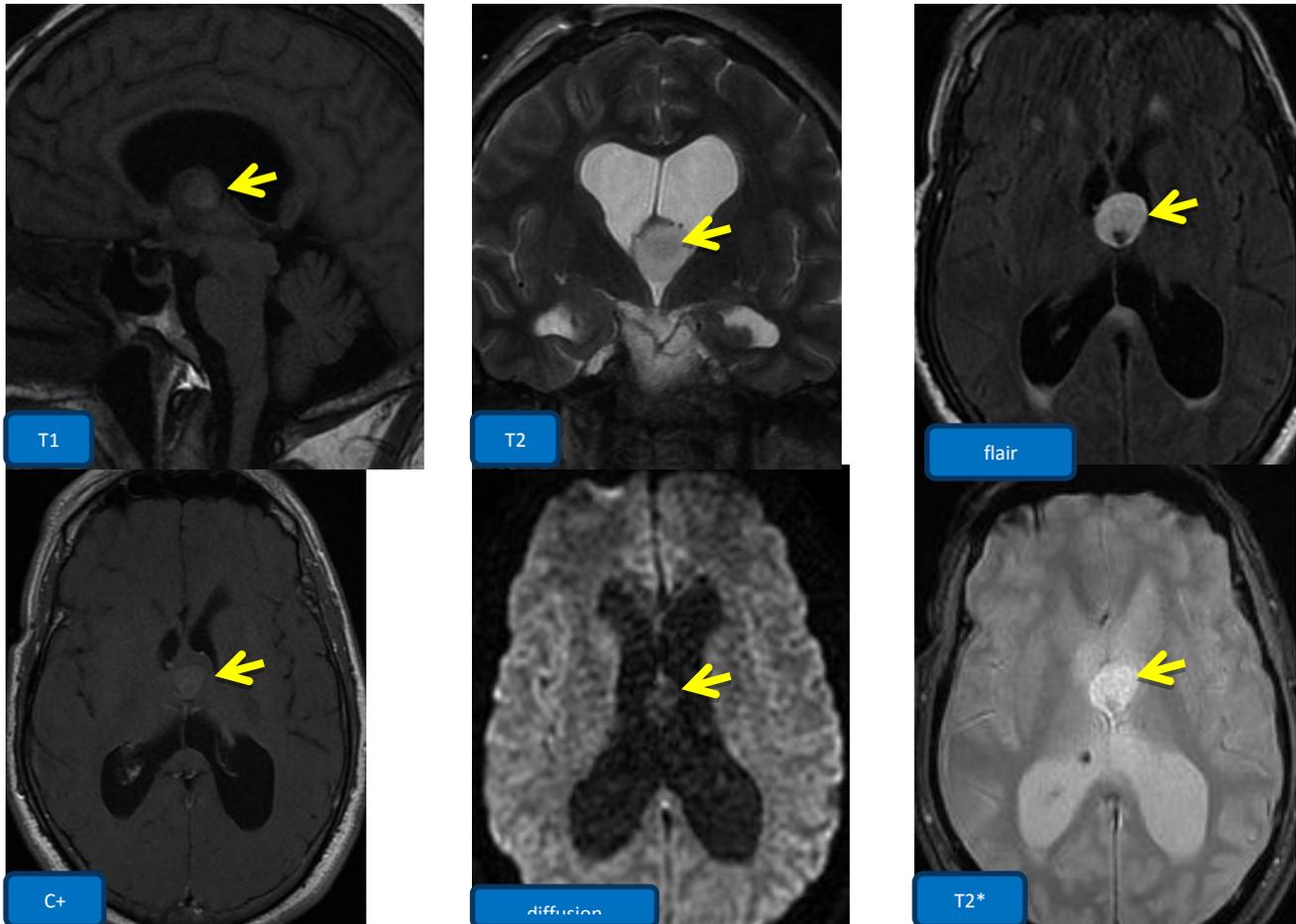


Figure 8 : Patient de 40 ans, syndrome d'HTIC

IRM cérébrale objective un processus lésionnel arrondi en intra-ventriculaire (V3), décrivant en discret hyper signal T1 et un hypersignal franc T2, non restrictif en diffusion et non rehaussé après contraste. Elle est responsable d'une dilatation biventriculaire d'aval avec signes de résorption transépendymaire

→ **kyste colloïde**

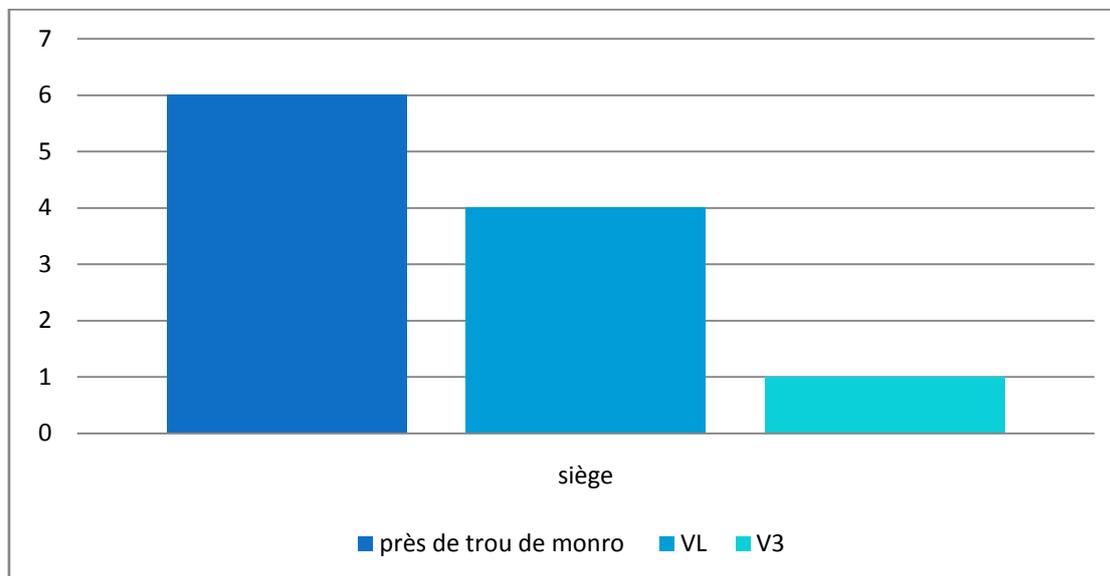
B2. Astrocytome sous épendymaire à cellules géantes :

Tous les patients sont suivis pour sclérose tubéreuse de Bournonville

B2.1 Age

L'âge moyen était de 14.6 ans (extrêmes de 9 ans à 23 ans)

B2.2 Siège :



B2.3 TAILLE

La taille est variable entre 18 et 58 mm, avec une moyenne de 35.45 mm.

B2.4 Aspect en imagerie :

<u>Aspect</u>	<u>pourcentage</u>
hypo signal T1 Hyper signal T2	<u>80%</u>
Iso signal T1 Hyper signal T2	<u>20%</u>
Rehaussement intense et hétérogène	<u>70%</u>
calcifications	<u>30%</u>
Œdème péri lésionnel	<u>0%</u>
Hydrocéphalie	<u>60%</u>

L'ASAG présente le plus souvent un aspect en hyposignal T1 hypersignal T2 avec un rehaussement hétérogène. Parfois, il peut présenter des calcifications.

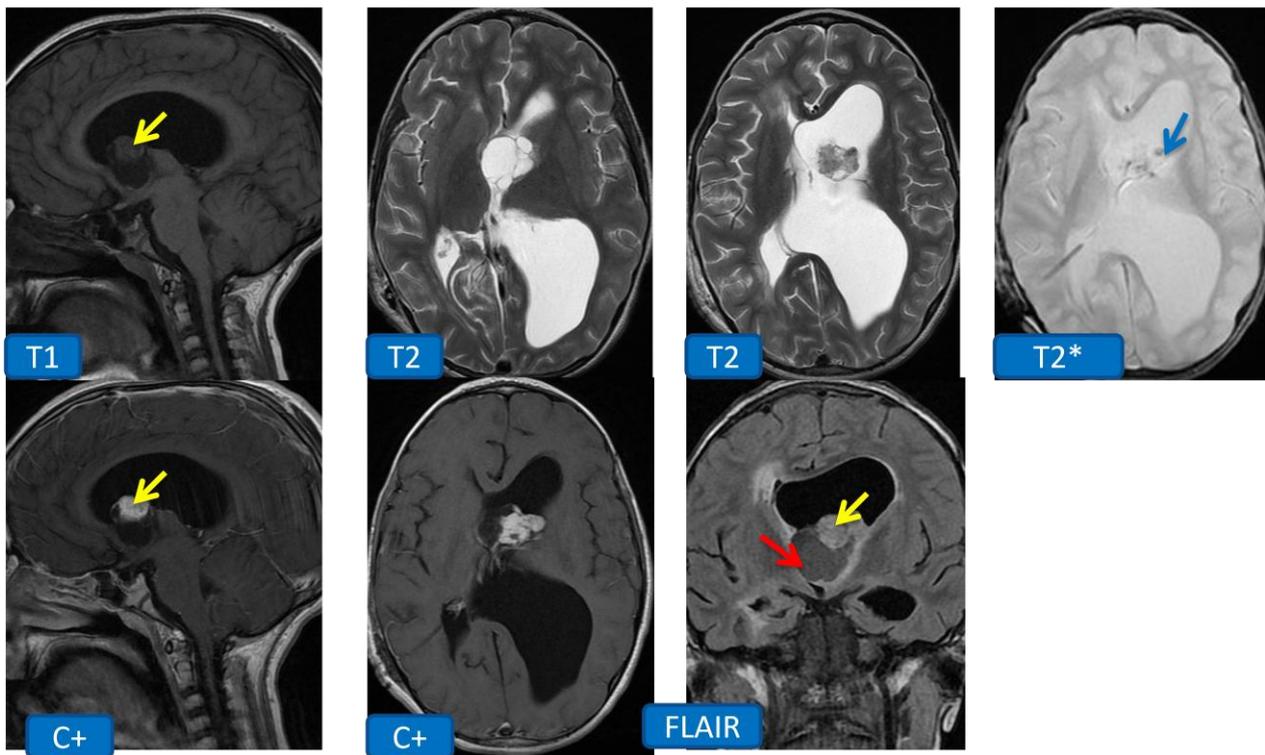


Figure 9 : 11ans, Epilepsie type absences répétées.

Processus tumoral intra ventriculaire centré sur le trou de Monro gauche à double composante :

La première tissulaire (flèche jaune) : prolabée dans le corps ventriculaire, hypointense T1, hyperintense T2 et Flair, comportant des calcifications en hypo intenses sur toutes les séquences et rehaussée après contraste.

La 2ème kystique (flèche rouge): de signal différent du LCR occupant et élargissant le V3.

→ **ASECG**

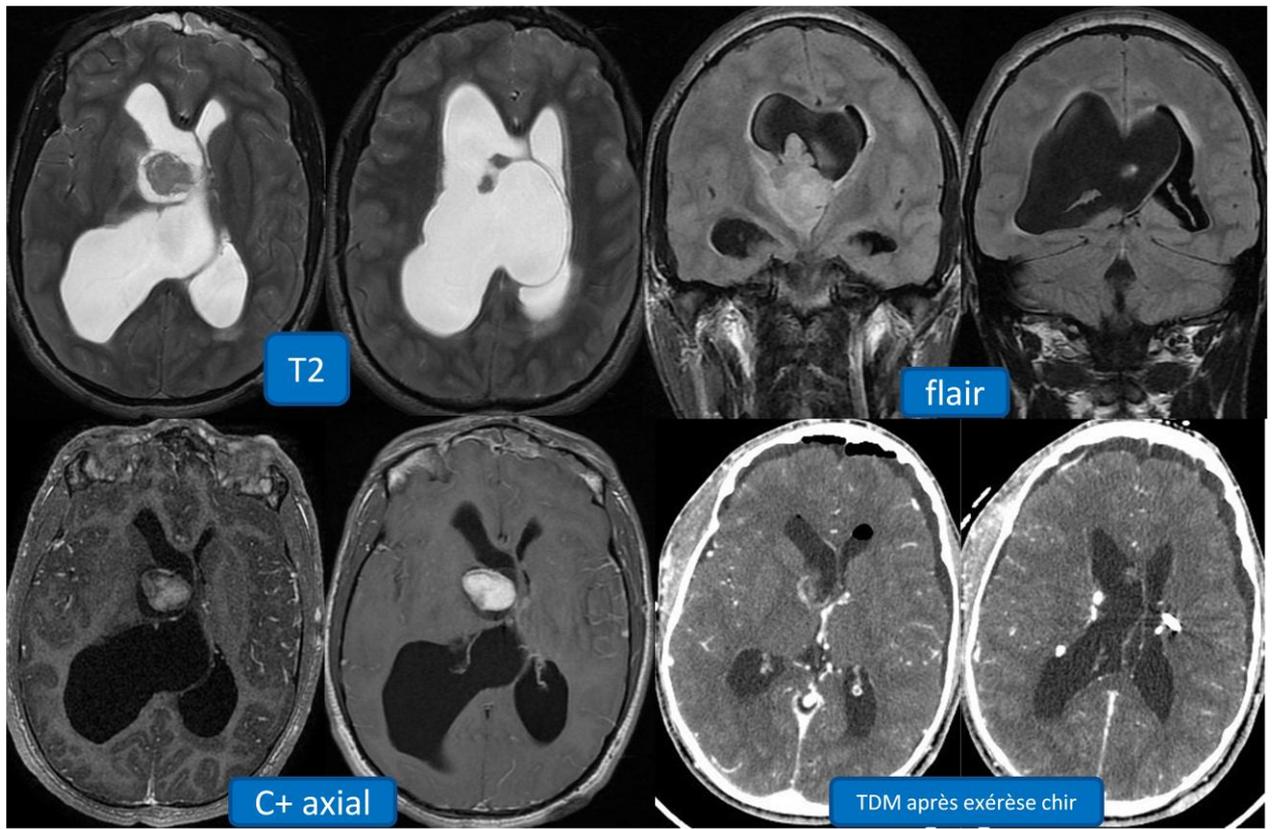


Figure 10 :

IRM cérébrale objectivant un processus tumoral intra ventriculaire centré sur le trou de Monro droit à double composante :

La première tissulaire : hyperintense T2 et Flair, rehaussé après contraste.

La 2ème kystique : occupant et élargissant le V3.

Le scanner réalisé après l'exérèse chirurgicale objective des calcifications sous épendymaires en rapport avec des Nodules calcifiés sous épendymaires (ST).

→ **ASECG**

B2. Papillome des plexus choroïdes

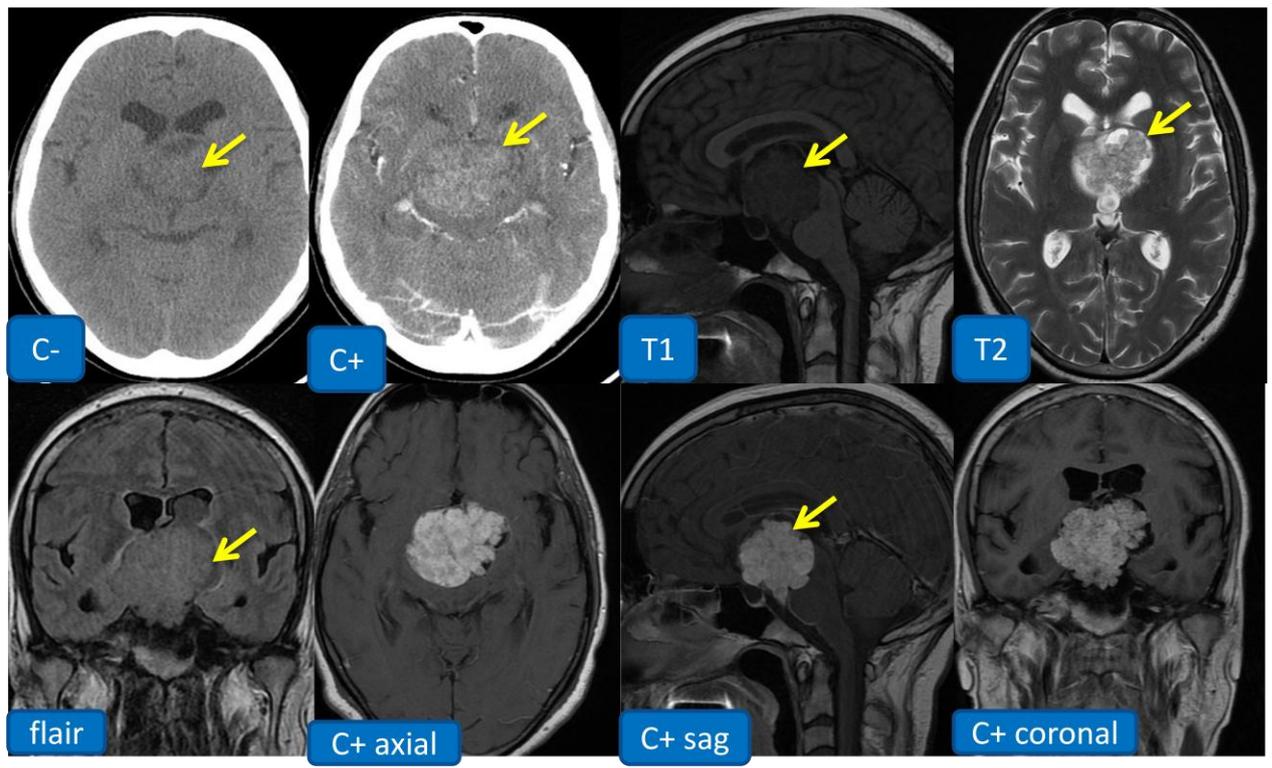


Figure 11 : Patient de 38ans, HTIC, énurésie secondaire.

TDM et IRM objectivant un processus lésionnel intraventriculaire (V3), présente des contours polycycliques, décrit en hyposignal T1 et hyper signal modéré en T2, rehaussé de manière intense. Il est responsable d'une Dilatation modérée des VL sans signe de résorption trans-épendymaire.

→ **Papillome du V3**

B3. Craniopharyngiome intra-ventriculaire

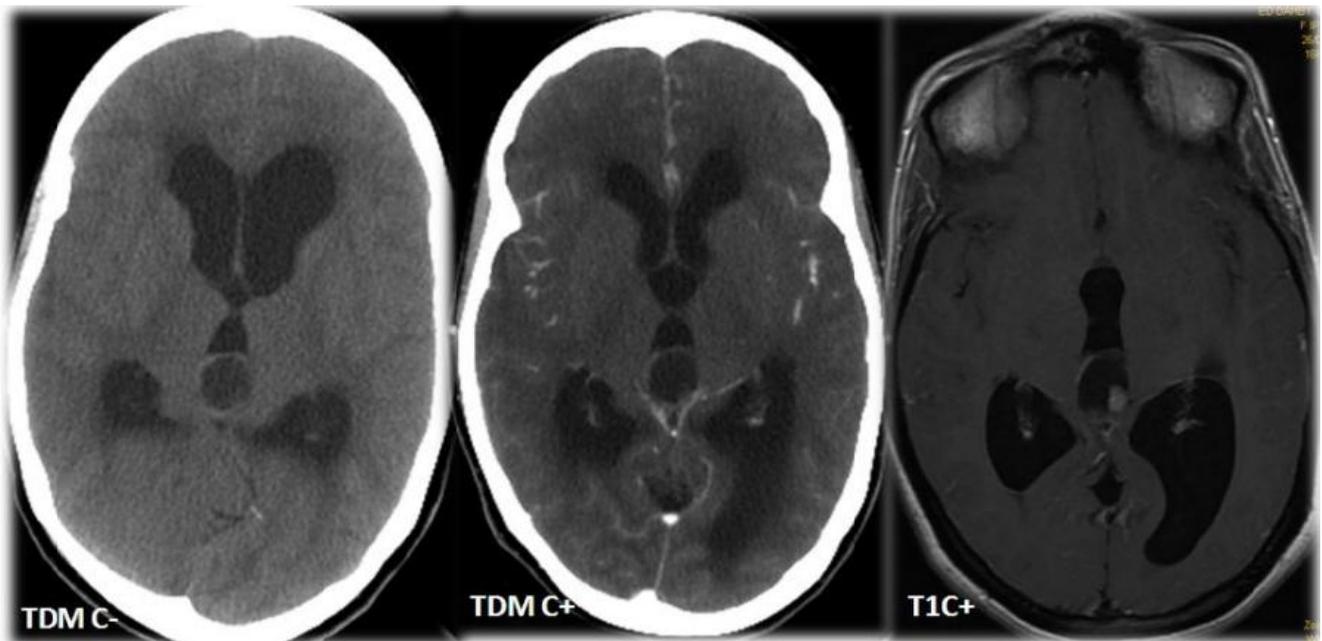


Figure 12 : 27 ans. Céphalées depuis 4mois.

TDM et IRM montrant une lésion arrondie intéressant le contingent postéro-inférieur du V3 élargissant sa lumière, de signal liquidien proche de celui du LCR, à paroi fine sur la quelle est appendu un nodule mural postérieur gauche rehaussé.

→ **Craniopharyngiome de V3**

B3.kyste arachnoïdien

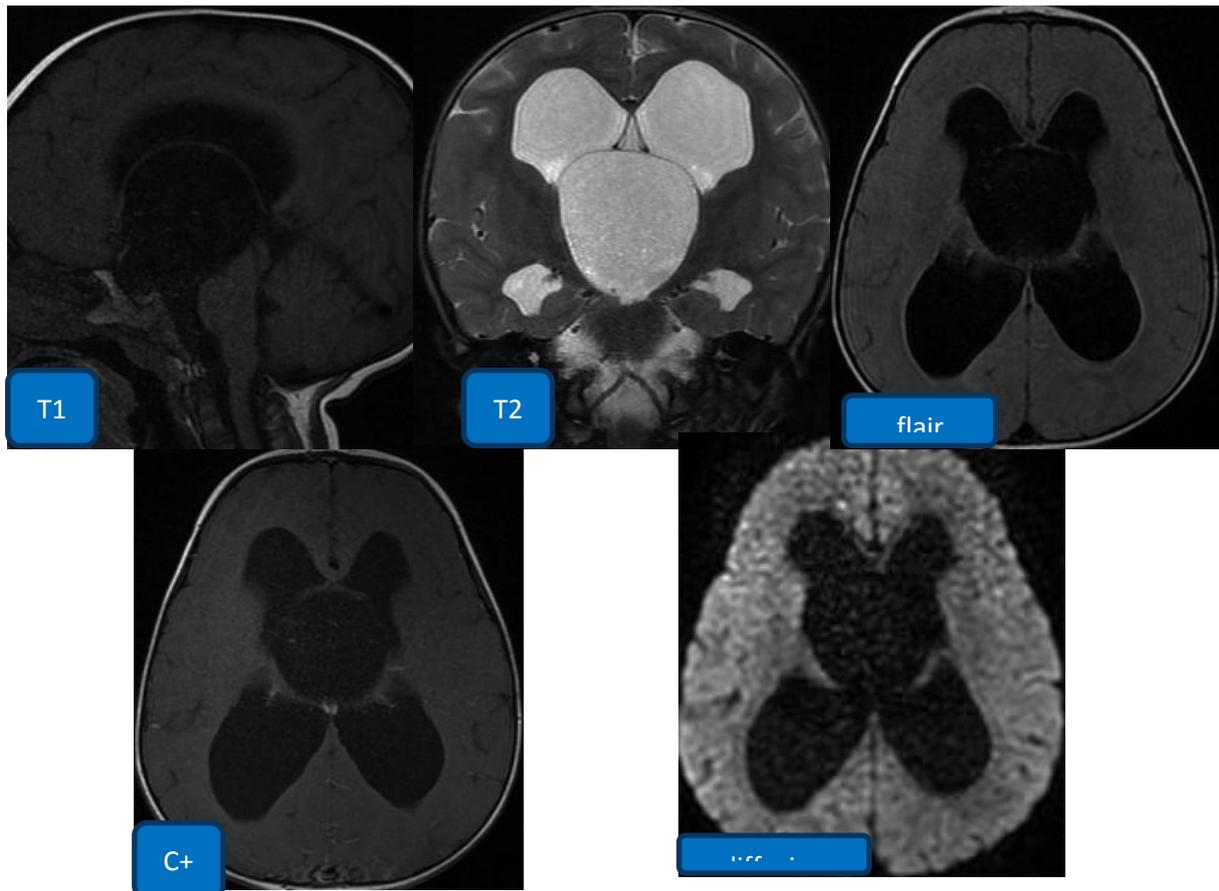


Figure13 : Patient de 21 mois présente une macrocrânie
IRM cérébrale objectivant une formation kystique du V3, de signal
identique au LCR, non restrictive en diffusion et non modifiée par le PDC.
Elle est responsable d'une hydrocéphalie tri-ventriculaire.
→ Kyste arachnoïdien de V3

C. Tumeurs du VL

C1. Neurocytome central

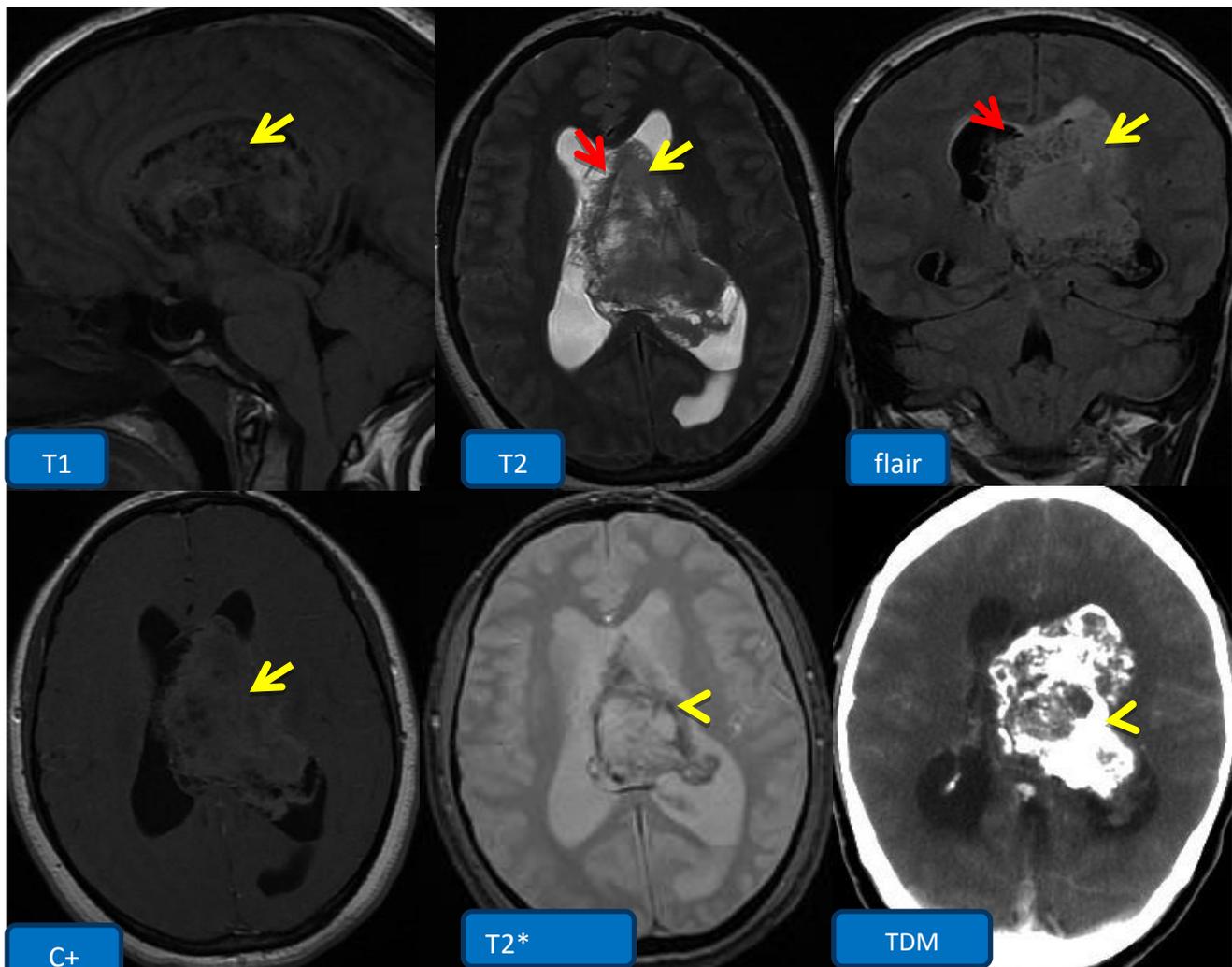


Figure 14 : Patiente de 30 ans, HTIC + Crises convulsives

TDM et IRM cérébrale montrant un volumineux processus expansif intra ventriculaire intéressant le corps et le carrefour ventriculaire du VL gauche, en hétéro signal sur toute les séquences, comportant une composante charnue (flèche jaune)prédominante, rehaussée de façon hétérogène après contraste, une composante kystique (flèche rouge) multi loculées, et une composante en hypersignal T1 et en hypersignal T2 et T2* (tête de flèche)correspondant à des calcifications en scanner.

→ **Neurocytome cérébral**

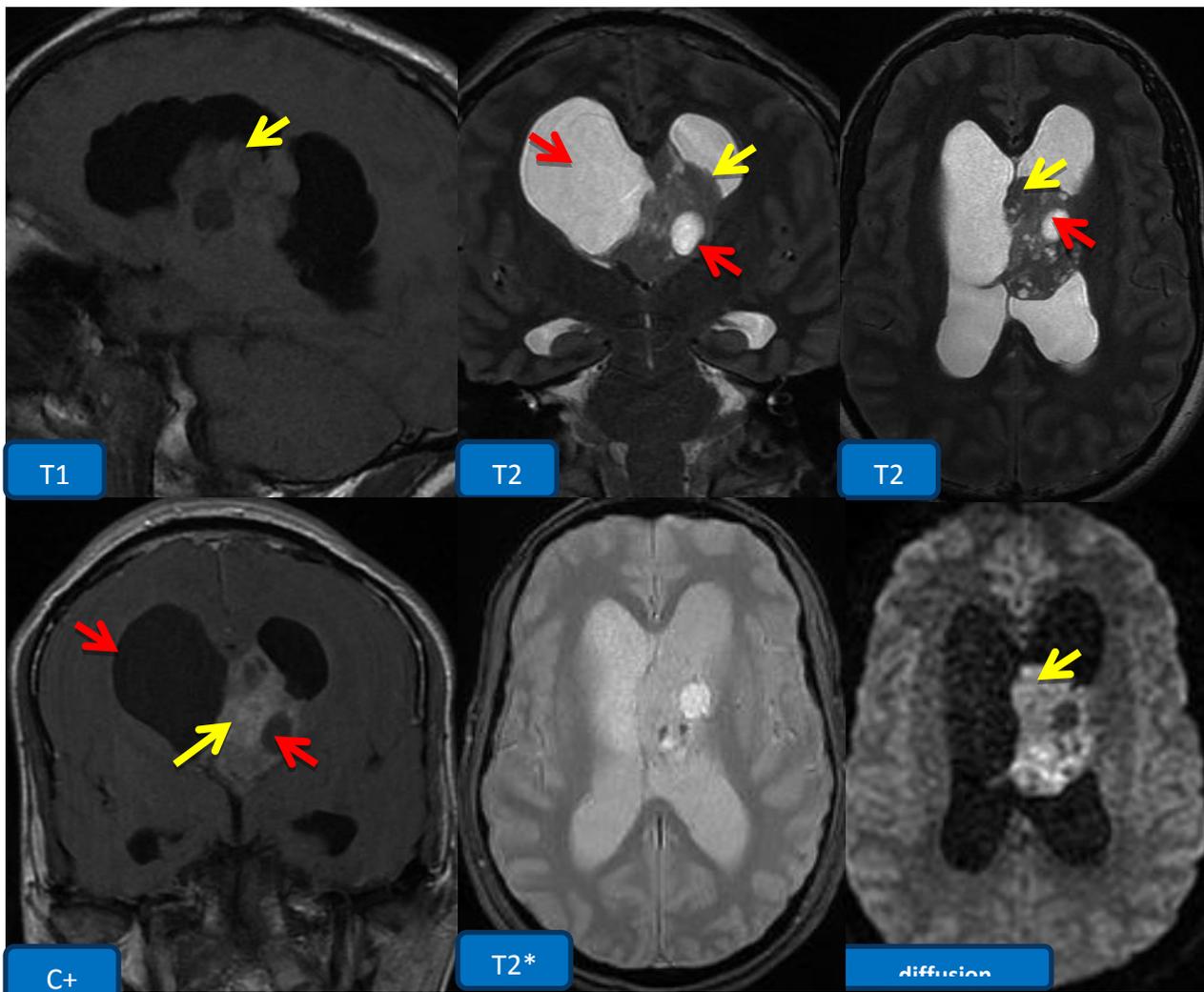


Figure15 : Patient de 30 ans, syndrome d'HTIC

IRM cérébrale objectivant un processus lésionnel intra-ventriculaire, s'attachant au septum pellucidum à double composante : kystique (flèche rouge) et charnue (flèche jaune) décrite en iso signal T1 et en hyper signal T2 hétérogène rehaussé après contraste.

→ Neurocytome cérébral

C2. Ependymome du VL

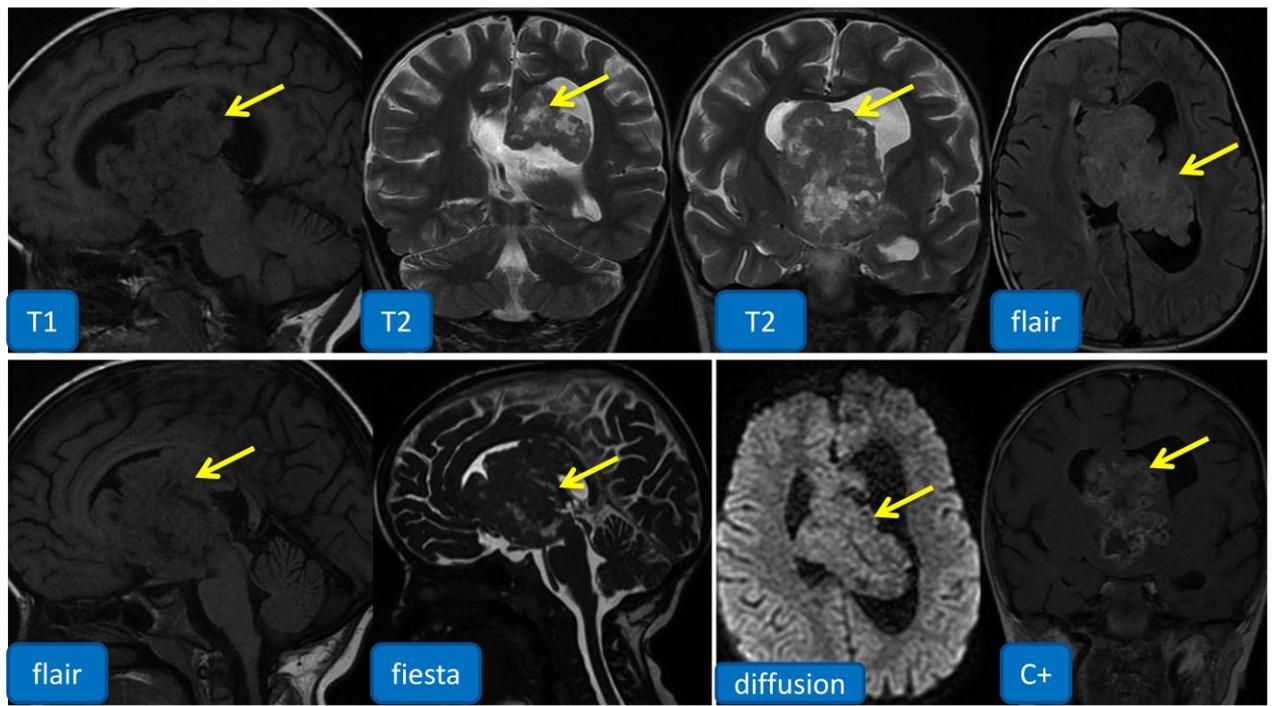
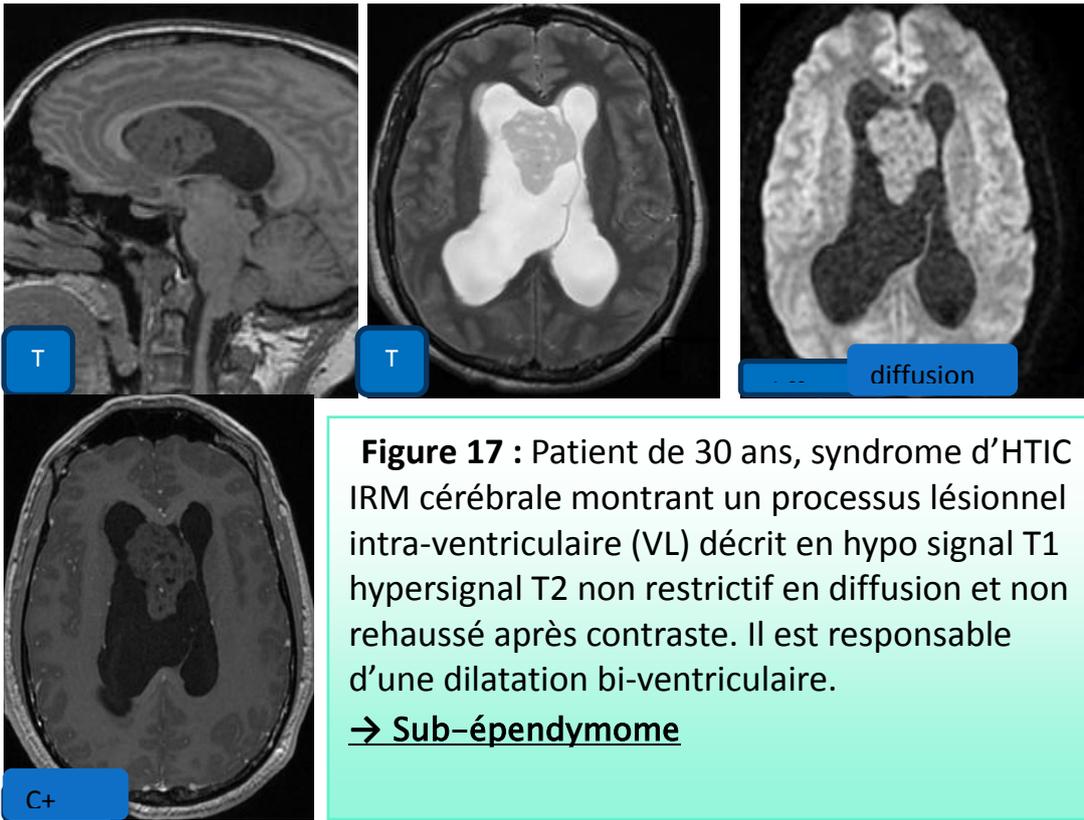


Figure 16 : Patient de 5ans, syndrome d'HTIC.
Volumineuse masse tumorale intra-ventriculaire, se présentant en hypo T1,
hyper T2 hétérogène, se rehaussant de façon hétérogène après contraste
délimitant quelques zones liquéfiées.

→Ependymome d du VL

C3. Sub-épendymome



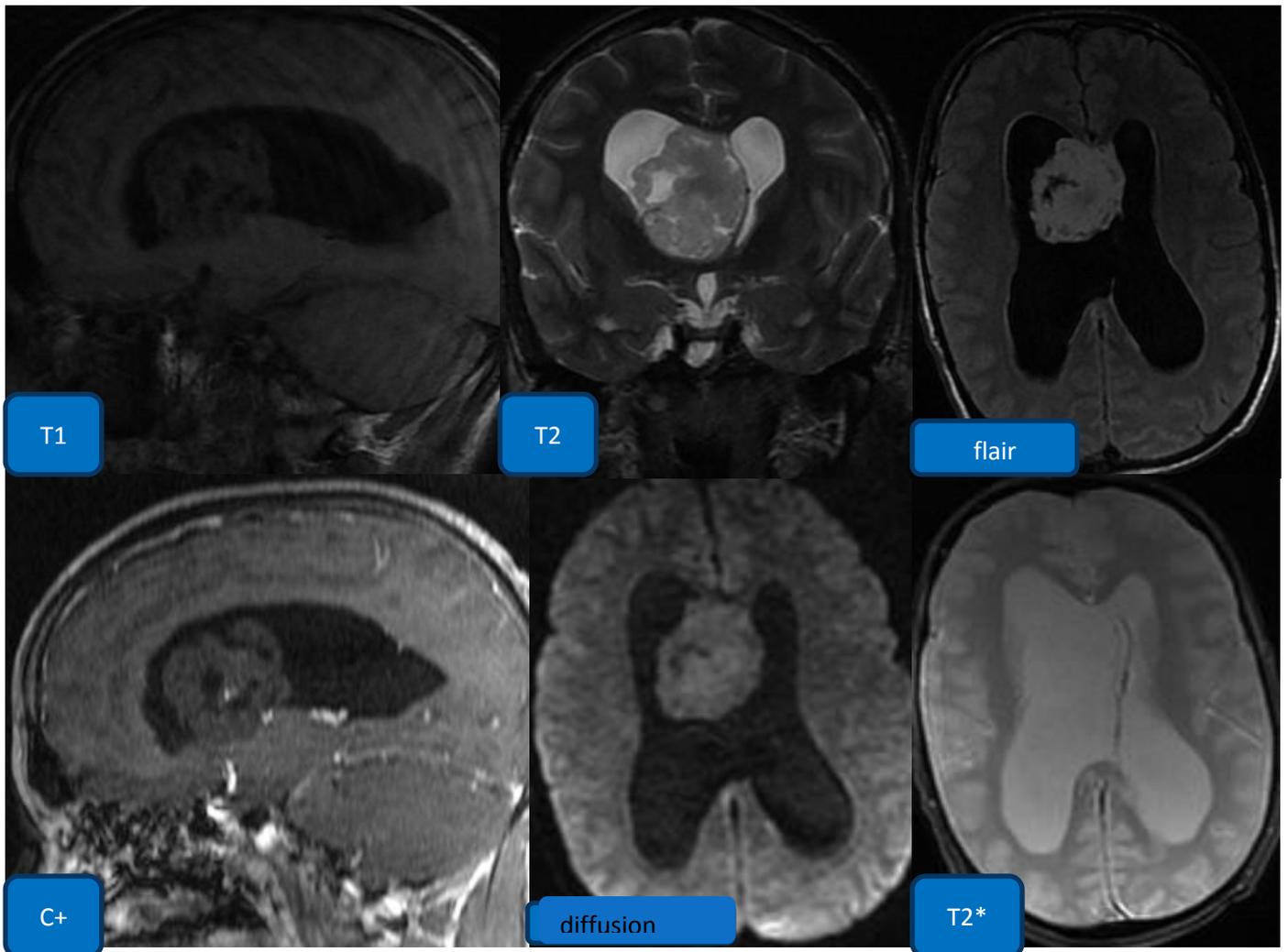


Figure18 : Patient de 43 ans, syndrome d'HTIC

Présence d'un processus lésionnel tissulaire intra VL droit , à contours lobulés décrit en isosignal T1, hyper signal hétérogène T2 et FALIR , non restrictif en diffusion et non rehaussé délimitant des zones de liquéfaction compatible à de la nécrose. Il mesure 47x41x48mm de diamètre

→ Sub-épendymome

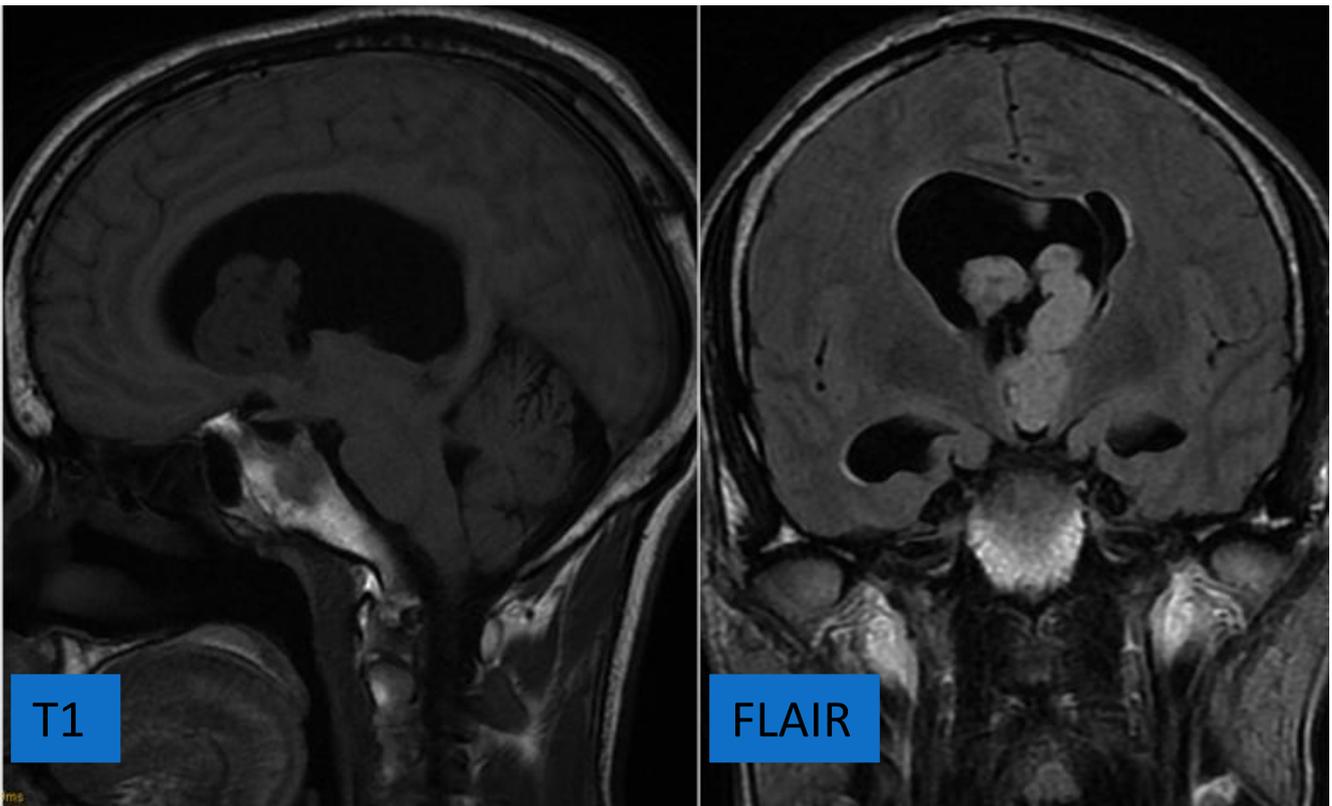


Figure 19 : IRM cérébrale objectivant un processus tissulaire tumoral intra ventriculaire siégeant dans le V3, présentant un hyposignal T1, rehaussé très faiblement après contraste.

→ Sub épendymome.

C4. Papillome des plexus choroïdes

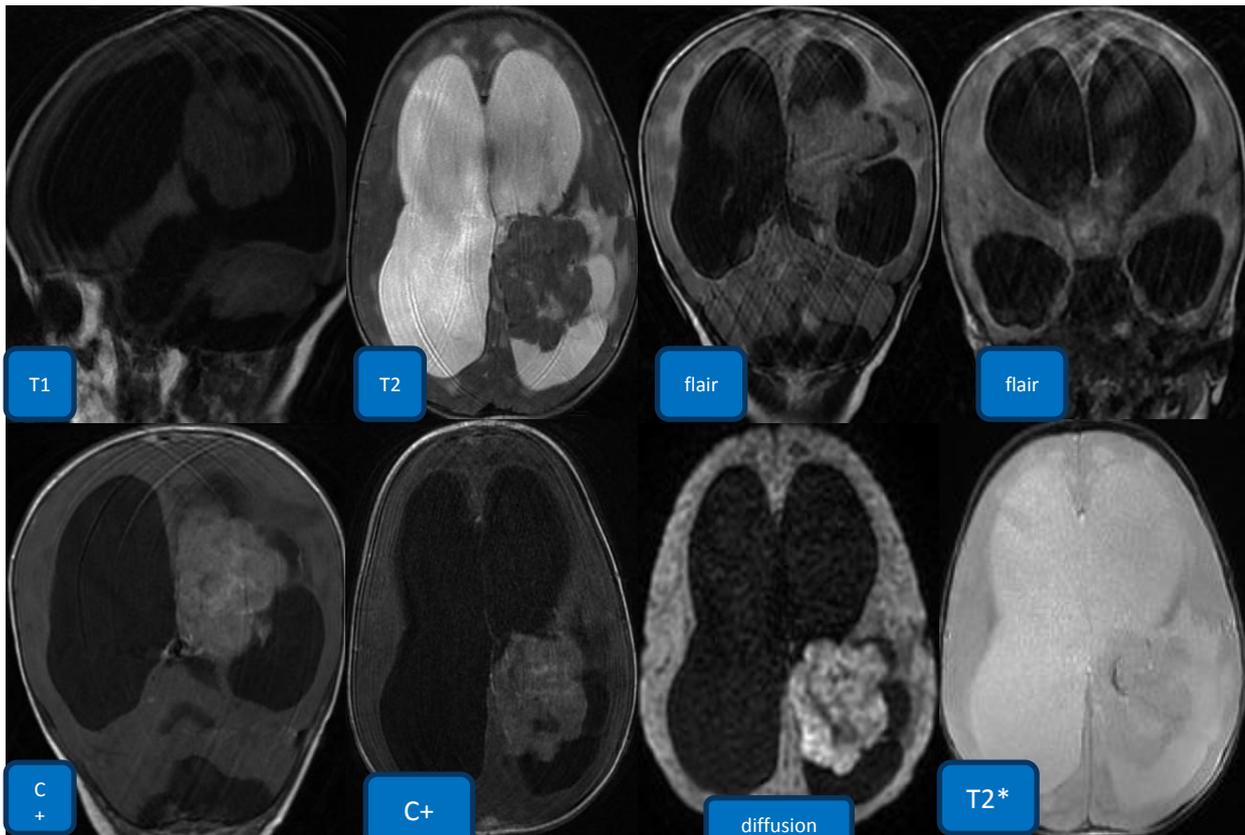


Figure 20 : Patente de 10 mois, macrocânie.

Présence d'un processus tissulaire intra ventriculaire siégeant au niveau du carrefour ventriculaire, de contours lobulés donnant un aspect en chou-fleur, décrit en iso signal T1, discret hyper signal T2 hétérogène, contenant quelques calcifications, restrictif en diffusion, rehaussé de façon hétérogène.

→Papillome des plexus choroïdes

C5. Carcinome des plexus choroïdes

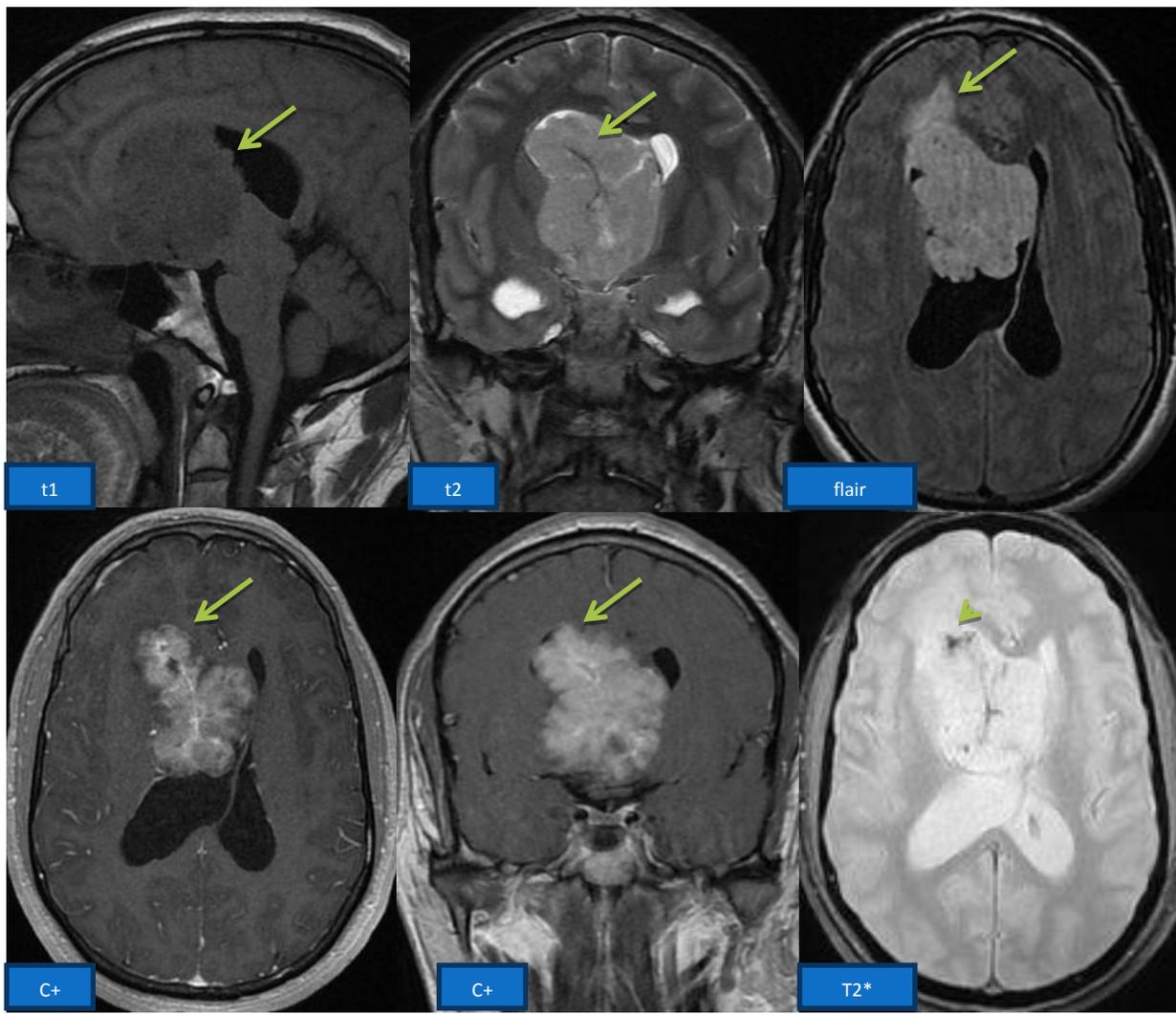


Figure 21 : Patient de 35 ans, syndrome d'HTIC. Processus tumoral de la corne frontale du VL droit, de contours polylobés, décrit en hyposignal T1 hyper signal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste, contenant des zones en asignal T2* en rapport avec des calcifications (tête de flèche). Il infiltre la région basi-frontale en bas et en avant et comprime le VL controlatéral en dedans. Il s'y associe une dilatation bi-ventriculaire.

→ carcinome des plexus choroïdes

C6. Kyste des plexus choroïdes

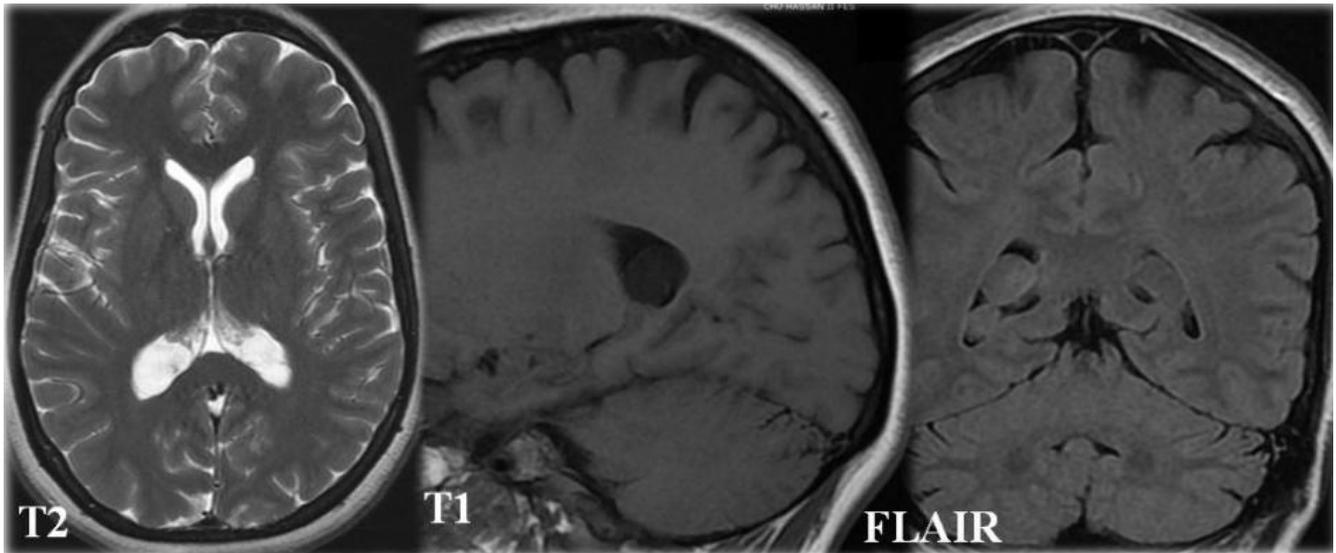


Figure22 : Patiente âgée de 49 ans.

IRM pratiquée pour explorer une névralgie du V. Découverte fortuite de kystes choroïdiens bilatéraux des deux VL en hypersignal T2, hyposignal T1, et ne s'effaçant pas totalement en FLAIR.

→ Formations kystiques simples attachées aux plexus choroïdiens

C7. Kyste épidermoïde

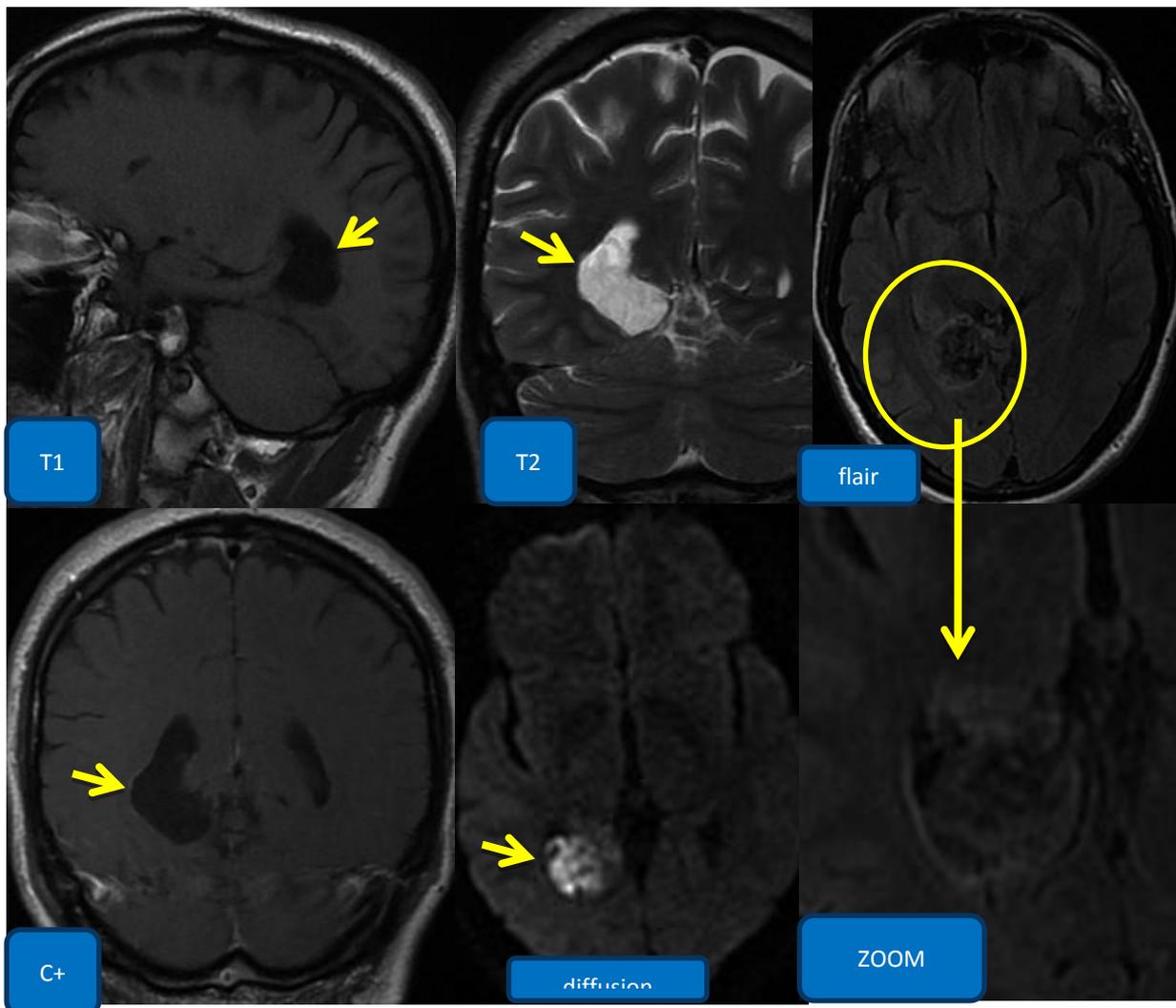


Figure23 : Patient de 55 ans, épilepsie il ya 6 ans.

Dilatation de la corne occipitale du VL droit, contenant une lésion liquidienne en hypo signal T1 hyper signal T2 et un signal poivre et sel en séquence flair.

Elle est restrictive en diffusion non rehaussée après contraste et mesurant 30x22mm.

→ Kyste épidermoïde au niveau du VL

C8. Méningiome :

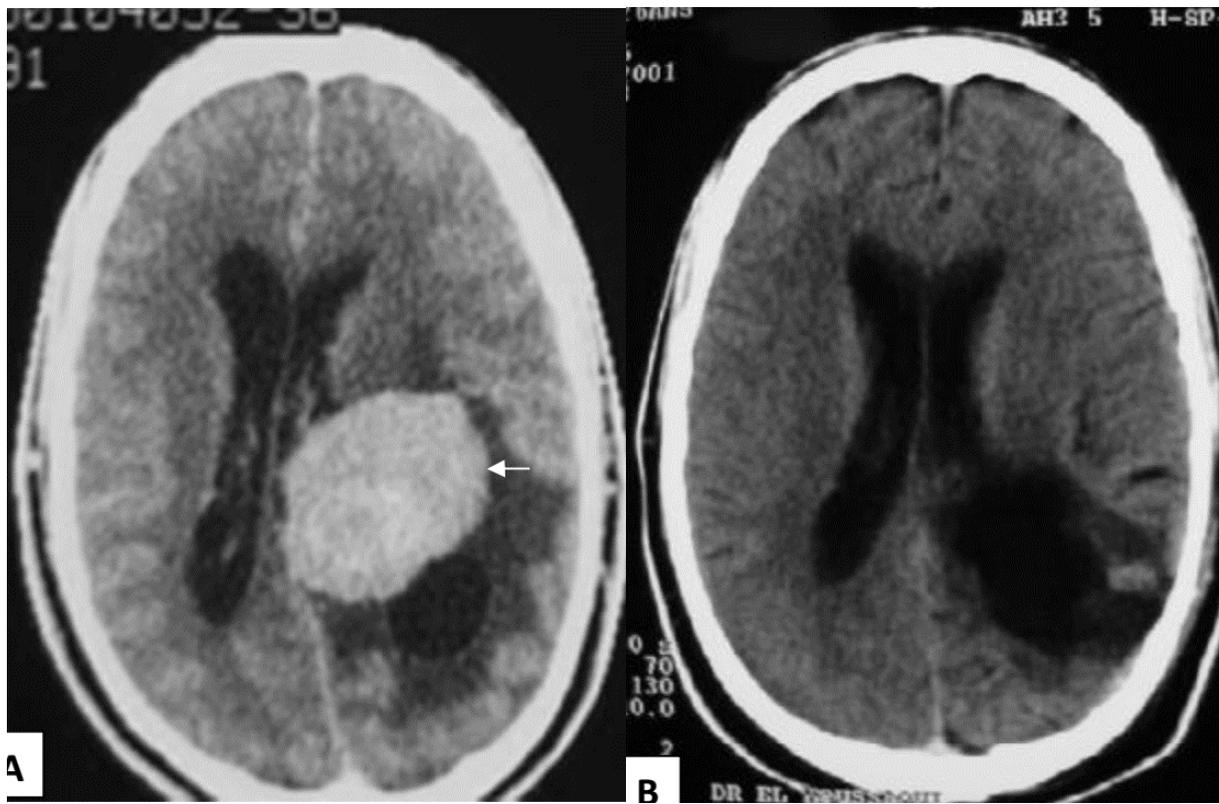


Figure 24 : TDM cérébrale processus lésionnel siégeant au niveau du VL gauche, bien limité, présentant un rehaussement intense.

→Méningiome intra-ventriculaire.

(Courtoisie service de neurochirurgie CHU Hassan II FES)

DISCUSSION

Données épidémiologiques :

A. Fréquence

Les tumeurs intra ventriculaires sont rares et représentent 1 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Leur fréquence est élevée dans la population pédiatrique : 5 % des tumeurs de l'enfant, 9 % pour Santoro et al. et 16 % des tumeurs de l'enfant et de l'adolescent pour Anderson et al. [2,3].

Dans une thèse réalisée au Service de Neurochirurgie du CHU Ibn Rochd à Casablanca par FETTACHI (9) sur 31 cas de tumeurs intraventriculaires, la fréquence était de 10,84%. La tumeur la plus fréquente était l'épendymome avec une fréquence de 19,3% selon cette série (9).

Dans notre série, la fréquence globale des tumeurs cérébrale intra ventriculaires par rapport à l'ensemble des tumeurs intracrâniennes était de 20.9%. L'épendymome était la tumeur la plus fréquente avec une fréquence de 26% des cas.

Dans notre série, la répartition par tranche d'âge a montré que les tumeurs intra-ventriculaires survenaient chez la population pédiatrique dans plus de 56% des cas.

B. Age

Ces tumeurs sont surtout l'apanage de l'adulte jeune (10, 11). Pour FETTACHI, elles peuvent être observées entre l'âge de 2 à 65 ans avec un âge moyen de 16 ans (9). Dans une étude réalisée par GAAB sur 30 cas de tumeurs cérébrales intraventriculaires, l'âge moyen était de 33,7 ans avec des extrêmes allant de 4 à 62 ans (12).

Dans notre série, la répartition par tranche d'âge a montré que les tumeurs intra-ventriculaires survenaient chez la population pédiatrique dans plus de 56% des cas.

C. SEXE

La prédominance du sexe est diversement appréciée selon les auteurs. Dans notre série, on note une légère prédominance féminine avec 25 cas, soit 54%.

I. Présentations cliniques

1. Syndrome d'hypertension intracrânienne (HIC) :

Lié à la croissance du processus expansif intracrânien ou consécutif à un blocage des voies d'écoulement du LCR responsable d'une hydrocéphalie, il est caractérisé par l'association de :

- céphalées typiquement matinales, siégeant le plus souvent du côté de la tumeur ; c'est le signe le plus fréquent ; la toux, les changements de position, les efforts les accentuent ;
- nausées et vomissements dans la moitié des cas environ ;
- œdème papillaire, à rechercher au fond d'œil ; dans les formes sévères, des signes visuels (baisse de l'acuité visuelle, diplopie par atteinte du nerf abducens) peuvent être présents ; en l'absence de traitement, les troubles peuvent évoluer vers la cécité avec atrophie optique ;
- Troubles cognitifs et de la vigilance réalisant un tableau d'encéphalopathie diffuse pouvant évoluer vers un coma. Chez l'enfant, un fléchissement des acquisitions, avec modifications du comportement et difficultés scolaires doivent attirer l'attention. La progression tumorale peut entraîner par la suite une évolution vers un engagement.

Chez le nourrisson, le syndrome d'HIC comporte plusieurs signes spécifiques :

- une macrocrânie : toujours présente dans les hydrocéphalies chroniques se révélant avant l'âge de deux ans, elle est caractérisée par un périmètre crânien > 2 DS au-dessus de la normale ; souvent révélatrice, elle peut

être remarquée à l'occasion d'une rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien ;

- la tension marquée de la fontanelle antérieure et la disjonction des sutures, perceptibles à l'examen ;
- le regard « en coucher de soleil » correspond à une déviation permanente vers le bas des globes oculaires ; la paupière supérieure est rétractée. Une baisse d'acuité visuelle pouvant conduire à la cécité par atrophie optique peut être une conséquence dramatique de l'hydrocéphalie méconnue.

L'HTIC est le symptôme clinique le plus souvent retrouvé lors des tumeurs cérébrales intraventriculaires (9, 10). Il représente 63% des cas chez LEJEUNE et 66,3% des cas pour GAAB (10, 12). Il peut être aigu ou chronique. C'est le signe révélateur de cette pathologie (10).

Dans notre étude, le syndrome d'HTIC a été retrouvé chez 80.4% de nos patients.

2. Comitialité :

Une crise épileptique partielle (importance de l'interrogatoire pour orienter le diagnostic de localisation) ou généralisée est révélatrice de 20 à 40 % des tumeurs cérébrales. La comitialité est plus fréquente pour les tumeurs corticales et d'évolution lente (gliome de bas grade, méningiome) ; certaines tumeurs peuvent ainsi se manifester par une longue histoire d'épilepsie. La survenue d'une première crise chez un patient adulte justifie la réalisation systématique d'une IRM cérébrale sans et avec injection de gadolinium à la recherche d'un processus expansif.

3. Manifestations déficitaires focales :

Elles sont liées directement à la compression (méningiome, neurinome) ou à l'infiltration (gliome) du parenchyme cérébral par la tumeur. Elles sont souvent considérablement aggravées par un œdème vasogénique péri-tumoral en rapport avec une rupture de la barrière hémato-encéphalique au sein et au voisinage immédiat de la tumeur. Le mode d'apparition du déficit est généralement plus ou moins rapidement progressif, s'étendant « en tache d'huile ».

II. Apport de l'imagerie :

L'objectif de l'imagerie, en matière des tumeurs cérébrales intraventriculaires, est de détecter la lésion et d'approcher le diagnostic de la nature lésionnelle par la synthèse des données cliniques et neuroradiologiques et de faire un bilan de retentissement de la lésion (14, 15).

L'IRM est devenue un outil primordial pour le diagnostic de ce type de lésion. Les autres techniques, et surtout la TDM, restent d'un apport majeur, non seulement en raison de leur disponibilité mais aussi par leur apport spécifique (14, 15).

A. Moyens d'imagerie :

En pratique courante, devant toute suspicion clinique de processus expansif intracrânien, une exploration IRM cérébrale est indiquée idéalement en première intention. Cependant, l'examen le plus accessible demeure encore le scanner [16,17 ,18].

1. IRM :

C'est aujourd'hui la technique d'examen morphologique neuroradiologique de référence, la plus sensible et la plus spécifique pour la détection des tumeurs cérébrales. Elle est souvent indispensable et suffisante au niveau de la FCP pour établir un diagnostic. [22]

Les techniques d'IRM conventionnelle permettent de définir la planification thérapeutique et d'optimiser les traitements (chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie). Elles apportent une définition anatomique et tissulaire optimale. À partir du signal obtenu selon différentes pondérations et différentes séquences, il est possible d'évaluer les composantes tissulaires, kystiques, graisseuses ou hémorragiques, liquide, protéique ainsi que la composante vasculaire.

Pour la prise en charge thérapeutique, l'analyse histologique des biopsies cérébrales demeure la méthode de référence pour déterminer le type et le grade tumoral. Les techniques avancées de l'IRM comme la perfusion, la diffusion et la spectroscopie peuvent étudier de paramètres physiologiques permettant une caractérisation plus détaillée du profil tumoral concernant respectivement l'hémodynamique, la densité cellulaire et le métabolisme. [23]

1.1. Technique :

1.1.1. Choix des coupes :

Pour chaque séquence, on choisit l'orientation des plans de coupes : axiale, sagittale, frontale et oblique que leur épaisseur peut varier entre 2 et 5 mm. Les plans sagittal et axial constituent les meilleures vues pour apprécier la FCP et particulièrement le tronc cérébral dans sa globalité [4].

1.1.2. Séquences:

Séquences classiques:

- L'écho de spin est la séquence de base de l'IRM. Elle est réalisée en pondération T1 avec un contraste dit « anatomique » et en pondération T2 avec un contraste « inversé ».
- La séquence FLAIR est une séquence où le signal des liquides (LCR) est supprimé, elle a l'avantage de mieux détecter les lésions sous corticales ou paraventriculaires en raison d'un très bon contraste entre le LCR et la

lésion.

Les acquisitions tridimensionnelles en haute résolution :

Les acquisitions tridimensionnelles pondérées T2 (CISS, FIESTA...) sont des séquences en écho de gradient, permettant la réalisation de coupes submillimétriques (0,7 à 0,8 mm). Ces images apportent un excellent contraste surtout entre les différentes structures de l'APC [3].

L'effet cysternographique (le LCR étant très intense) obtenu par cette séquence permet une excellente visualisation des vaisseaux (essentiellement des artères) qui apparaissent en hyposignal et des nerfs crâniens qui sont iso-intenses au parenchyme cérébral [3].

1.1.3. Injection de Gadolinium

Le Gadolinium agit en induisant un champ magnétique local qui entraîne une diminution du temps de relaxation T1, il augmente donc le contraste en T1 injecté par voie intraveineuse (0,1 à 0,2 ml/kg), il se distribue par voie sanguine et se fixe au niveau des tissus pathologiques. Il est très bien toléré sur le plan clinique sauf chez l'insuffisant rénal où il y'a un très faible risque de fibrose néphrogénique systémique. Quelques très rares réactions anaphylactiques ont été signalées [21,17].

Le Gadolinium agit en induisant un champ magnétique local qui entraîne une diminution du temps de relaxation T1, il augmente donc le contraste en T1 Injecté par voie intraveineuse (0,1 à 0,2 ml/kg), il se distribue par voie sanguine et se fixe au niveau des tissus pathologiques. Il est très bien toléré sur le plan clinique sauf chez l'insuffisant rénal où il conduit à une fibrose néphrogénique systémique. Quelques très rares réactions anaphylactiques ont été signalées [17,21].

Nouvelles séquences :

➤ Imagerie de diffusion :

La séquence de diffusion doit faire partie au même titre que les séquences précédentes, de l'exploration en IRM d'un processus d'allure évolutive de la fosse postérieure. Elle participe, peu fréquemment, mais de façon décisive, à la caractérisation tissulaire, comme dans le cas des kystes épidermoïdes ou des médulloblastomes. Elle a surtout, et le plus souvent, un rôle dans le diagnostic différentiel redressant le diagnostic de lésion d'allure évolutive, vers celui d'abcès ou d'accident vasculaire cérébral. [14]

Cette technique permet d'évaluer le taux de diffusion microscopique des molécules d'eau au sein du tissu cérébral. Elle permet d'obtenir une cartographie du coefficient de diffusion apparent (ADC) de l'eau.

La valeur quantitative de l'ADC peut ainsi être mesurée en millimètre carré par seconde au sein d'une région d'intérêt. Plus la diffusion est limitée, plus la valeur de l'ADC est faible. C'est le cas par exemple d'œdème astrocytaire cytotoxique ou en cas d'augmentation de la densité cellulaire. Les valeurs de l'ADC peuvent être analysées de façon reproductible par une étude relative par rapport à une zone saine ou encore par rapport à une population témoin de sujets sains. [23]

Cette technique permet d'apporter de nouveaux paramètres pour caractériser la densité cellulaire tumorale, mieux apprécier le type cellulaire, le grade et la réponse au traitement de la tumeur. Ainsi, l'imagerie de diffusion permet de différencier un kyste arachnoïdien, au sein duquel la diffusion de l'eau est comparable à celle de l'eau stationnaire, d'un kyste épidermoïde, où il existe une restriction de la diffusion et une diminution de l'ADC. De même, elle permet de différencier une lésion tumorale présentant un rehaussement

périphérique en anneau d'un abcès à pyogène. [23]

Il a été mis en évidence une corrélation négative entre ADC et le grade tumoral astrocytaire de l'OMS. Il existerait une corrélation négative entre les valeurs de l'ADC et la densité cellulaire tumorale, l'ADC étant plus élevé dans les tumeurs gliales de bas grade que dans les tumeurs embryonnaires (PNET dont le médulloblastome et tumeur maligne térétoïde/rhabdoïde). La situation peut cependant être trompeuse en cas de tumeur nécrotique de haut grade. [23]

L'imagerie de diffusion peut également constituer un biomarqueur pronostique intéressant permettant d'évaluer précocement la réponse thérapeutique. L'ADC moyen d'une tumeur qui récidive sous traitement, évalué précocement, serait inférieur à celui d'une tumeur répondant au traitement, la corrélation étant plus marquée avec des valeurs de gradient élevées. [23]

La technique du tenseur de diffusion, utilisant plusieurs directions de gradients, permet de quantifier la fraction d'anisotropie (FA) d'une région d'intérêt et de définir l'orientation dans l'espace d'une fibre de substance blanche, ce qui permet d'étudier les relations entre la tumeur et les faisceaux péri tumoraux de substance blanche.

Une légère diminution de la FA associée à une modification de direction et de localisation sont en rapport avec un déplacement des faisceaux péri tumoraux par l'effet de masse de la tumeur, celui-ci pouvant donc être potentiellement préservé.

Une diminution marquée de la FA associée à une direction et une localisation conservée témoigne d'un œdème vasogénique, bien que cette donnée soit moins spécifique. Une diminution marquée de la FA associée à une modification de la carte directionnelle a été identifiée en cas de

gliome infiltrant. Une diffusion isotropique entraînant l'impossibilité d'identifier les faisceaux sur la carte directionnelle a été observée dans les cas où ces faisceaux étaient complètement laminés par la tumeur. [23]

De telles données pourraient être d'un grand intérêt pour la planification du geste chirurgical. Une autre application importante du tenseur de diffusion est la possibilité de détecter précocement et de surveiller une atteinte de la substance blanche secondaire au traitement chez les enfants atteints de médulloblastome. Il existe une perte d'anisotropie en cas de neurotoxicité, avec une corrélation significative entre les variations de la FA, l'âge de l'irradiation et les doses délivrées. [23]

➤ Imagerie de perfusion [23] :

L'IRM de perfusion est utilisée afin d'évaluer la dynamique de perfusion tumorale en analysant différents paramètres hémodynamiques : le volume sanguin cérébral (VSC), le débit sanguin cérébral (DSC) et le temps de transit moyen (TTM). Le VSC est le paramètre le plus couramment quantifié dans les cas de tumeurs cérébrales.

Il existe principalement trois techniques permettant d'étudier les paramètres de perfusion : l'imagerie T2* (dynamique de susceptibilité magnétique), l'imagerie T1 de rehaussement ou le marquage de spin artériel. L'imagerie T2* et l'imagerie T1 utilisent un agent de contraste paramagnétique exogène conventionnel comme le gadolinium diethylenetriaminepentaacetic acid (Gd-DTPA). [23]

Pour les très jeunes enfants, il existe des limites de l'imagerie utilisant l'injection d'un bolus de produit de contraste en raison de l'accès difficile au réseau veineux et de la nécessité de limiter la dose de produit injectée. En revanche, elle ne permet pas encore d'estimer le VSC. L'imagerie T2* de

susceptibilité magnétique est la méthode la plus utilisée. Elle est cependant plus sensible aux artefacts de susceptibilité magnétique, particulièrement au niveau de la fosse postérieure. Par ailleurs, le VSC ne peut être quantifié que de façon relative, cela par rapport à une autre région du cerveau, et en cas de lésion de la barrière hématoencéphalique (BHE), le VSC est évalué de façon moins précise. Le rehaussement tumoral n'est pas corrélé au grade tumoral. [23]

En revanche, le niveau de perfusion reflète la densité vasculaire tumorale et donc les phénomènes de néoangiogénèse tumorale, indépendamment d'une atteinte associée de la BHE .

L'étude des paramètres de perfusion peut conforter le diagnostic différentiel entre différentes entités tumorales et peut aider à guider une biopsie en condition stéréotaxique sur la zone d'angiogénèse maximale, zone qui ne correspond pas toujours à celle où l'intensité de la prise de contraste est la plus importante.

La perfusion peut apporter de nouveaux critères pour classer les différents types de lésions. Il a été montré que le VSC moyen était significativement plus faible dans les lésions de bas grade que dans les lésions de haut grade.

Des études récentes montrent que l'évaluation associée du DSC peut améliorer l'évaluation du grade histopathologique des gliomes. Cependant, les études réalisées spécifiquement chez l'enfant évaluant la corrélation entre les paramètres de perfusion et le grade tumoral sont peu nombreuses et les résultats peu significatifs.

Dans le cadre de la surveillance thérapeutique, l'étude de la perfusion peut aider à évaluer la progression tumorale, notamment en la couplant avec l'étude des changements du taux de choline au sein de la tumeur par spectroscopie par résonance magnétique. Par ailleurs, elle oriente le diagnostic

en cas de doute entre radionécrose, où il existe chez l'enfant une chute de la perfusion et récurrence ou résidu tumoral. [23]

Les techniques de diffusion et de perfusion permettent la caractérisation des paramètres hémodynamiques et morphométriques de la micro-vascularisation de la tumeur pouvant jouer un rôle important dans le diagnostic, la planification d'une thérapie anti-tumorale et le suivi du traitement des tumeurs malignes [23].

Cependant les images de diffusion et de perfusion, réalisées habituellement selon le plan axial uniquement sont très sensibles aux artefacts de susceptibilité magnétique, importants au niveau de la base du crâne et ont une faible résolution spatiale. Pour pallier à cela, il est possible de les fusionner avec une acquisition classique dont les coupes respectent strictement la même disposition [23].

➤ **IRM spectroscopique (IRMs) :**

Il s'agit d'une étude métabolique qui doit impérativement être couplée à une étude morphologique conventionnelle de façon à aboutir à une interprétation correcte. La spectroscopie est utilisée depuis plusieurs décennies par les chimistes et les biochimistes pour l'analyse structurale des molécules et pour l'étude des métabolismes. Son utilisation en clinique humaine est récente. [23]

Parmi les métabolites observables en spectroscopie clinique, quatre ont une importance particulière en pathologie tumorale : le N-Acétyl Aspartate (NAA) qui est un marqueur neuronal, la créatine / phosphocréatine (Cr), témoin du métabolisme global et index de cellularité, la choline / phosphatidylcholine (Cho) qui augmente en cas de prolifération cellulaire et le myo- inositol (mI) sucre présent uniquement dans la glie [22,23].

Une prolifération tumorale entraîne tout d'abord une augmentation de la choline, rapidement suivie d'une diminution du NAA :

- S'il s'agit de tumeur de bas grade, son métabolisme est assez proche de

la glie normale. La créatine est donc normale et l'on peut observer une élévation du myo-inositol, synthétisé par des cellules tumorales ou par activation de la glie normale. Ces tumeurs n'étant pas nécrotiques, on n'observe pas d'élévation des lipides libres.

- S'il s'agit d'une tumeur de haut grade, les lipides dominent le spectre. Les autres métabolites sont globalement bas. Les métabolites les plus diminués sont le NAA et la créatine, tandis que la choline est comparativement moins diminuée voir augmentée.

L'IRM peut apporter des renseignements complémentaires de ceux fournis par l'I.R.M. En pré-opératoire, elle contribue à faire le diagnostic différentiel entre une tumeur et une lésion non tumorale (en particulier les abcès à pyogènes), à déterminer l'agressivité d'une tumeur gliale ou à préciser son extension exacte pour mieux délimiter l'exérèse chirurgicale ou cibler la radiothérapie. En post-opératoire, l'IRM peut permettre de différencier une récurrence tumorale d'une radionécrose ou d'une prise de contraste physiologique post-opératoire [22].

Néanmoins, l'IRM est limitée par son incapacité à détecter une néovascularisation. Il n'existe en effet aucun marqueur métabolique de ce phénomène, élément majeur dans le passage d'une tumeur cérébrale du grade II au grade III. L'ajout des données d'imagerie (en particulier la prise de contraste) ne permet que de contourner partiellement ce problème [22].

1.1.4. Angiographie par résonance magnétique :

Le développement des techniques d'angiographie par résonance magnétique ARM a réduit les indications de l'angiographie conventionnelle. Il s'agit d'une acquisition tridimensionnelle qui comporte : la technique en contraste de phase pour évaluer les veines et la technique avec transfert de magnétisation pour augmenter le contraste surtout au niveau artériel [17,22].

Deux modes de reconstruction sont disponibles [17]:

- Le mode MIP (maximum intensity projection) soustrait toutes les structures tissulaires et osseuses pour ne laisser apparaître que les structures vasculaires; seulement cette reconstruction n'apporte qu'une bonne visualisation des troncs artériels.
- Le mode MPR (multiplanar program reconstruction) permet l'analyse à la fois des structures vasculaires et nerveuses, cette séquence peut être réalisée après injection intraveineuse de produit de contraste afin de rehausser le contraste vasculaire.

Une exploration vasculaire peut schématiquement être indiquée pour apprécier les rapports d'une tumeur avec les structures vasculaires normales, en particulier l'artère carotide interne et ses branches de division ainsi que la vertébrale et le tronc basilaire. Dans la quasi-totalité des cas, l'ARM est en mesure d'explorer avec précision les vaisseaux de la base du crâne et l'angiographie n'est alors pas nécessaire [17].

1.1.5. Artéfacts :

Les artéfacts sont inhérents à la technologie IRM et en particulier les artéfacts de susceptibilité magnétique et de déplacement chimique qui prédominent respectivement en séquence d'écho de gradient et de spin. Les autres artéfacts sont surtout liés aux mouvements du patient (respiration, déglutition) et aux flux vasculaires et du LCR [17]

1.2. Intérêt :

L'intérêt de l'IRM se résume dans [17]:

- Bonne détection tumorale,
- Bonne représentation des constituants anatomiques qui n'est égalée à l'heure actuelle à aucune autre méthode d'imagerie médicale,

- Exploration de la FCP et la détection des lésions à un stade précoce supérieur au scanner,
- Evaluation des répercussions locorégionales de la tumeur,
- Précision du bilan d'extension locorégionale et des rapports lésionnels avec les structures adjacentes,
- Repérage des biopsies en condition stéréotaxique et précision de la voie d'abord chirurgicale,
- Suivi post-thérapeutique,
- Absence d'irradiation,
- Bonne tolérance du gadolinium qui, avec ses propriétés antigéniques faibles ou nulles et son osmolalité faible permet une utilisation large.

1.3. Limites :

Parmi les limites de l'IRM, on peut citer [17,21]:

- Les calcifications du fait de leur faible densité protonique ne générant pas de signal et sont donc en hyposignal quelque soit la séquence,
- Artéfacts de mouvements,
- Prémédication nécessaire chez les patients claustrophobes et une sédation chez l'enfant.
- Accessibilité limitée et coût élevé,
- Les contres indications : les clips chirurgicaux intracrâniens, pace-maker et les corps étrangers métalliques intra-oculaires.

2. TDM :

C'est un examen fondamental. Il s'agit généralement de la première exploration en imagerie effectuée devant tout signe neurologique, compte tenu du nombre restreint de machine d'IRM, leur accessibilité limitée et le coût de l'examen [17].

2.1. Technique :

Il convient de réaliser dans un premier temps un examen sans injection de PDC. La technique comporte des coupes axiales et coronales [17]:

- Les coupes axiales sont réalisées selon un plan orbito-méatal de référence, facilement repéré et donc aisément reproductible d'un examen à l'autre. Il est donc possible de comparer facilement les coupes TDM et IRM.
- Les coupes coronales sont réalisées selon un plan perpendiculaire aux coupes axiales.

Le scanner spiralé volumique a l'avantage d'être rapide permettant des reconstructions multiplanaires d'autant plus fiables qu'elles ont été obtenues à partir des coupes fines et sans artéfacts. Le choix de l'épaisseur de coupes n'est pas toujours aisé, mais l'exploration de l'étage infratentorial en coupes de 3 mm d'épaisseur est généralement satisfaisante. L'étude est réalisée sans injection de PDC iodé à la recherche de calcifications, de remaniements hémorragiques et après injection intraveineuse du PDC iodé pour évaluer le rehaussement tumoral. La dose administrée du PDC et le délai entre l'injection et l'acquisition des images ont fait l'objet de plusieurs études. Le protocole le plus utilisé actuellement, comporte une injection manuelle lente de 1,5 à 2 ml / kg de poids de PC tri-iodé avec un délai par rapport à l'injection d'environ 5 minutes, permettant de mettre en évidence même des lésions à cinétique de rehaussement lente.

Il est indispensable d'analyser les tumeurs en deux fenêtres [3,21]:

- Fenêtre parenchymateuse qui permet l'étude du contenu de la boîte crânienne.
- Fenêtre « osseuse » qui permet une meilleure étude des structures

osseuses, nettement supérieures à celles obtenues sur les radiographies standards.

2.2. Techniques particulières :

La reconstruction tridimensionnelle [17] est une méthode perfectionnée de représentation des structures anatomiques complexes selon toutes les directions de l'espace. Sa fiabilité et sa facilité s'avèrent bien supérieures aux reconstructions mentales qu'imposent les représentations planes. Ce procédé nécessite un protocole d'acquisition particulier. La zone d'intérêt est explorée en coupes fines (1 à 2 mm). Pour une meilleure représentation spatiale, des coupes de part et d'autre de la zone d'intérêt seront pratiquées de 4 à 5 mm d'épaisseur. Une bonne représentation des structures osseuses sera obtenue avec un faible ampérage. Au contraire, la représentation des parties molles nécessite un ampérage plus élevé. Selon les examens, le nombre des coupes pratiquées sera de 30 à 90 [17,22].

2.3. Intérêt :

Le scanner reste l'examen de première intention pour l'exploration du cerveau. Il a pour but d'établir un diagnostic positif, topographique, morphologique et densitométrique de la lésion. Il permet la visualisation des calcifications et l'appréciation du retentissement exercé sur les éléments parenchymateux au contact de la tumeur. Il permet également le repérage des biopsies en condition stéréotaxique.

Les scanners spiralés réduisent le temps d'examen, permettent des reconstructions multi-planaires et tridimensionnelles définissant avec plus de précision la localisation tumorale, les rapports et le nombre des lésions. L'injection intraveineuse de contraste iodé permet de mieux apprécier les limites de la tumeur en la distinguant de l'œdème, et d'apprécier l'intégrité de la barrière hémato-encéphalique [17,21].

2.4. Limites :

- Les artéfacts liés au rocher avec l'effet de volume partiel déterminant une fausse hypodensité des citernes et du tronc cérébral. Ils sont très fréquents, d'autant plus que les coupes sont plus épaisses et la fenêtre plus fermée. Ils sont plus visibles en incidence axiale que coronale. Ils peuvent masquer une petite lésion d'où l'intérêt des coupes fines et des reconstructions multiplanaires [17, 21,22].
- Irradiation.
- Injection d'Iode avec risque d'allergie.

3. Echographie transfontanellaire (ETF) :

Elle constitue la première investigation neuroradiologique à mettre en œuvre chez le nouveau-né et le nourrisson avant la fermeture des fontanelles ; elle doit être réalisée avec une sonde de haute fréquence. Elle permettra de dépister la lésion tumorale, de la situer anatomiquement, d'évaluer sa vascularisation, mais elle ne peut suffire à la prise en charge thérapeutique. [22]

B. Diagnostic positif : [25, 26]

En faveur de l'origine intra ventriculaire :

- La tumeur est bien contrastée par le LCR qui } l'entoure.
- L'élargissement du ventricule contenant la } tumeur.
- Le contact avec le septum lucidum.
- Absence ou faible œdème péri lésionnel.

C. Diagnostic étiologique : [25, 26]

Tableau I : Origine histologique des tumeurs ventriculaires.

Tumeurs dérivées des cellules épendymaires et des cellules gliales de la couche

sous-épendymaires :

- Épendymome
- Subépendymome
- Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes
- Neurocytome

Tumeurs dérivées des plexus choroïdes :

- Papillome
- Carcinome
- Méningiome

Tumeurs dérivées du tissu neuroépithélial :

- Astrocytome
- Oligodendrogliomes

Tumeurs glioneurales bénignes :

- Neurocytome central
- Tumeur dysembryoplasique neuroépithéliale

Tumeurs embryonnaires

- Médulloblastome

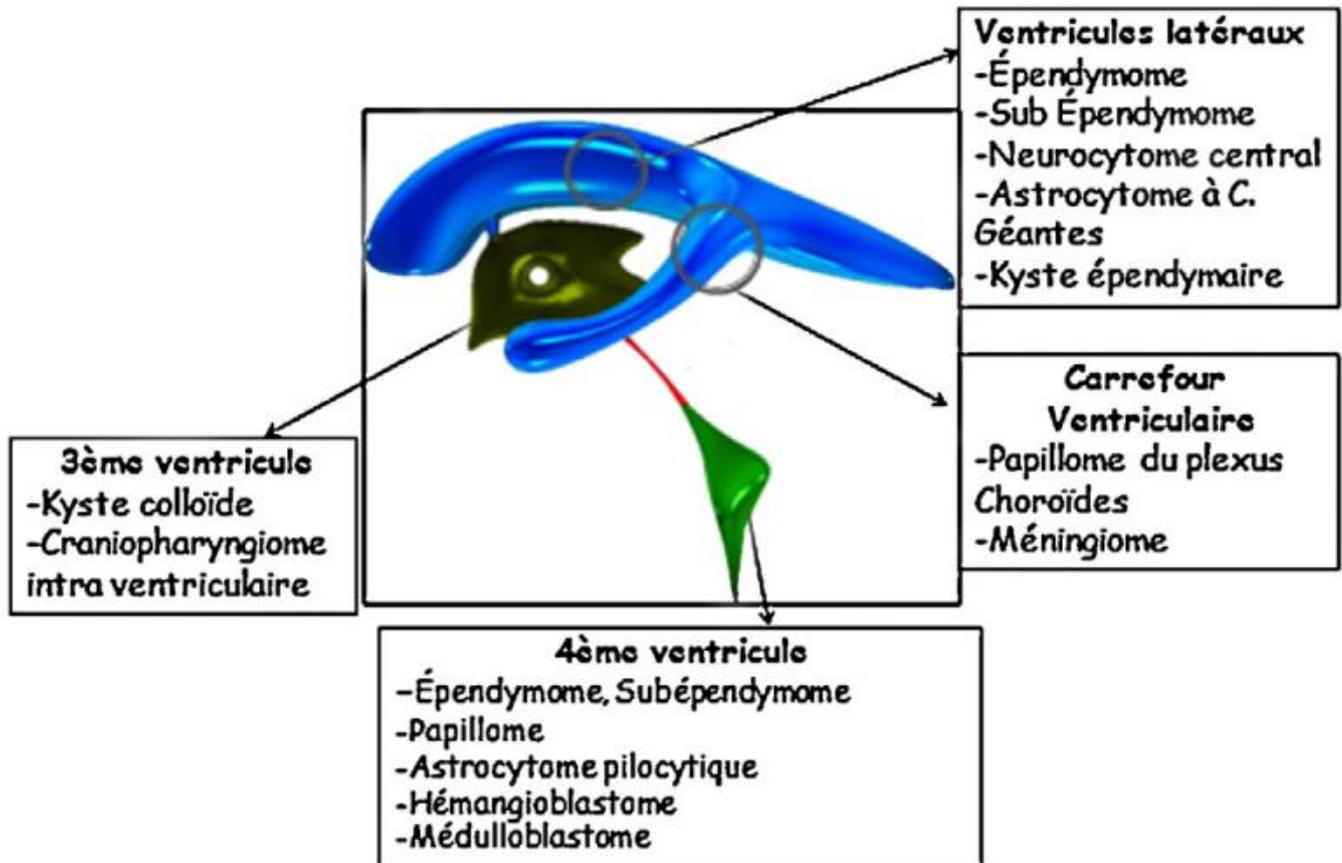
Tumeur issue du tissu mésenchymateux

- Hémangioblastome

Kystes et pseudotumeurs

- Kyste épidermoïde
 - Kyste colloïde du 3e ventricule
 - Kyste neuroépithélial
-

Les tumeurs peuvent être classées selon leur origine histologique (tableau I). Nous proposons une description en fonction de leur topographie la plus fréquente.



1. Tumeurs du V4 : [10]

Sous ce terme, on désigne les lésions expansives nées des parois du IVe ventricule ou des structures qu'il contient, et développées principalement à l'intérieur de sa cavité. Ces tumeurs appartiennent donc au groupe des tumeurs de la fosse postérieure ; elles sont l'apanage de l'enfant de moins de 15 ans (70 % des tumeurs cérébrales de l'enfant sont des lésions de la fosse cérébrale postérieure). Le médulloblastome du vermis cérébelleux et l'épendymome du IVe ventricule constituent les deux variétés les plus fréquemment rencontrées. À celles-ci, on doit ajouter les papillomes choroïdiens, les kystes épidermoïdes développés dans le IVe ventricule à partir des citernes, notamment pontocérébelleuse ainsi que certaines tumeurs issues du plancher du IVe ventricule mais dont le développement intraventriculaire est prédominant (hémangioblastomes, gliomes exophytiques postérieurs du tronc cérébral) Ces lésions constituant rapidement un

obstacle sur la voie d'écoulement du LCR, l'hypertension intracrânienne par hydrocéphalie obstructive y sera précoce. En outre leur développement dans ce volume restreint qu'est la fosse postérieure peut induire une véritable hypertension " intrafosse ". Quant à leur sémiologie focale, elle sera empruntée à celle des parois : vermis, pédoncules cérébelleux et plancher ventriculaire. Plus qu'au diagnostic positif, cette sémiologie servira à l'interprétation des données de l'imagerie (TDM et surtout IRM), laquelle ne permet pas toujours de distinguer d'avant en arrière, sur la ligne médiane, les lésions du plancher, celles du vermis ou les tumeurs réellement libres dans le ventricule. Comme toutes les tumeurs de la fosse postérieure, la prise en charge de ces tumeurs ventriculaires impose la réalisation d'une étude IRM.

1.1. Ependymome :

Les épendymomes sont des tumeurs développées à partir des parois ventriculaires. Ils représentent 3 à 9% de l'ensemble des tumeurs neuroépithéliales.

Chez l'adulte, ils représentent 2 à 5 % des tumeurs cérébrales et prédominent en sus-tentorial. Chez l'enfant, ils constituent 6 à 12 % et touchent surtout la fosse cérébrale postérieure [27 ; 28 ; 31]. Il n'existe pas de prédominance de sexe [28 ; 31 ; 32].

1/3 des épendymomes sont sus-tentorial, 2/3 sous-tentoriels [29].

La dissémination métastatique par voie liquidienne est beaucoup moins fréquente que pour le médulloblastome. Il est cependant important d'étudier la totalité du canal rachidien en T1 après injection de contraste lors du bilan d'extension et du suivi thérapeutique.

➤ En TDM

les épendymomes intraventriculaires apparaissent comme des masses relativement bien limitées, hypo ou isodenses. Des hémorragies sont

possibles. Les calcifications sont très fréquentes (40–80%). La prise de contraste est variable, souvent intense, en dehors d'éventuelles zones kystiques.

Dans les localisations parenchymateuses, une composante kystique est beaucoup plus fréquente [28].

➤ **En IRM,**

Les lésions intraventriculaires sont hypo–isointenses en T1, hyperintenses en T2/FLAIR [28; 30]. Une hétérogénéité est habituelle, reflet des calcifications, des remaniements hémorragiques et des zones kystiques (70%), dont l'importance et la fréquence aident à leur différenciation avec les subépendymomes [31 ; 32]. Une extension périventriculaire n'est pas rare [31 ; 32]. Une prise de contraste d'intensité variable est habituelle, hétérogène (95% des cas) [30].

Les lésions parenchymateuses sont hypointenses en T1, hyperintenses en T2 [28]. De larges formations kystiques sont typiquement associées [30 ; 31]. Les hémorragies intratumorales sont fréquentes (50%) [30]. L'œdème péri tumoral est modéré. La prise de contraste est souvent hétérogène (70%).

En diffusion, l'épendymome a un ADC discrètement augmenté avec des valeurs nettement supérieures à celles observées dans les médulloblastomes, mais inférieures à celles des astrocytomes pilocytiques et à moindre degré des gliomes diffus de bas grade.

En spectroscopie, les courbes montrent une augmentation du pic de choline avec une baisse du NAA et surtout une élévation du pic de myoinositol superposable à celle observée dans les gliomes diffus de bas grade [33].

1.2. Médulloblastome :

Dans la littérature, le médulloblastome est la plus fréquente des tumeurs maligne du SNC (12–25%) et la plus fréquente tumeur primitive de la fosse postérieure de l'enfant (38%), mais ne représente que 0.4 à 1 % de celles de l'adulte

[34].

Chez l'enfant, il survient le plus souvent avant l'âge de 10 ans (75% des cas).

Chez l'adulte, il survient au cours des 3e-4e décennies (70% entre 20 et 40 ans).

70% des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 16 ans.

Une prédominance masculine est notée (65%) [27 ; 35 ; 36].

Le médulloblastome siège exclusivement au niveau du cervelet [27].

Chez l'enfant, le médulloblastome se développe dans 75 % des cas au niveau vermien; chez l'adulte, l'atteinte est hémisphérique dans 62 à 72% des cas [27 ; 34 ; 35 ; 36 ; 37].

Le médulloblastome possède la propriété d'essaimer par voie liquidienne, aux espaces sousarachnoïdiens périmédullaires surtout, mais également encéphaliques et aux ventricules par voie rétrograde. L'essaimage extraneural par l'intermédiaire de la dérivation interne peut aussi s'observer. Dans la série d'Hoffman, les médulloblastomes métastasent à l'étage sus-tentorial dans 14,6 % des cas, à l'axe spinal dans 12,5 % des cas et en dehors du névraxe dans 9 % des cas [10].

En TDM

Le médulloblastome apparaît le plus souvent sous forme d'une masse hétérogène spontanément hyperdense, avec fréquentes zones hypodenses d'aspect kystique. Des calcifications sont retrouvées dans 20 % des cas [34 ; 36].

Des hémorragies sont possibles. Un œdème périlésionnel et une hydrocéphalie sont habituels. Le rehaussement après contraste est inconstant [35].

En IRM

Le médulloblastome est de siège vermien chez l'enfant alors que chez

l'adulte, il prédomine nettement dans l'hémisphère cérébelleux [27 ; 34 ; 37;38 ; 39].

Globalement, il revêt la forme d'une volumineuse masse tumorale solide et hétérogène, en iso- ou hyposignal en T1. Des zones en hypersignal en rapport avec des remaniements hémorragiques sont possibles. En T2 et FLAIR, le signal est variable, iso à parfois discrètement hyperintense. Un aspect multinodulaire bien limité en grappes est très évocateur dans les formes à nodularité extensive qui ne s'observerait que chez les enfants de moins de 3 ans.

Des zones kystiques et nécrotiques en hypersignal sont plus fréquentes chez l'adulte (82%). Les limites sont variables, généralement floues chez l'adulte, nettes chez l'enfant et dans les localisations vermiennes [34]. Une extension en plaque à la surface hémisphérique cérébelleuse est classique [35].

Dans les localisations superficielles décrites essentiellement dans les formes desmoplasiques, la masse peut s'étendre aux méninges avec prise de contraste lepto-méningée pouvant simuler un méningiome [34 ; 37].

Ailleurs, une tendance à la protrusion exophytique en particulier au niveau des angles ponto-cérébelleux peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec des masses extra-axiales (neurinome, méningiome,..) [34 ; 35 ; 37]

Des formes multifocales sont possibles en particulier sous forme de masses bi-hémisphériques [34].

En diffusion, la lésion apparaît en hypersignal marqué avec un ADC diminué, inférieur à celui de l'épendymome et de l'astrocytome pilocytique.

En perfusion, le rehaussement après contraste est habituel, d'intensité variable, décrit comme linéaire à la surface tumorale prenant un aspect glacé ; il est modéré et hétérogène chez l'adulte, plus marqué chez l'enfant [35 ; 37 ; 38].

En spectroscopie, l'aspect peut être évocateur en montrant une très

importante élévation du pic de choline avec présence d'un pic de myoinositol, associé à une baisse de la créatine et un effondrement du pic du NAA. Une résonance de lactates est habituelle mais reste modérée, parfois associée à une discrète résonance des lipides [35 ; 37].

L'IRM est indispensable également dans le cadre du bilan d'extension (l'étude encéphalique et rachidienne sera systématique avant l'intervention et au cours du suivi thérapeutique). Elle pourra ainsi montrer des métastases à l'étage sus- ou sous-tentorial ou à l'étage rachidien. Les métastases diffuses ou nodulaires sont au mieux détectées sur les séquences pondérées en T1 avec injection de contraste. L'essaimage est à rechercher tout spécialement au niveau du plancher du V3 et des parois du ventricule latéral, ainsi qu'au niveau des citernes de la base et de l'ensemble des espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires.

2. Tumeurs du V3 : [10]

Dans son rapport de 1966, Pecker définissait les tumeurs du ventricule médian du cerveau comme des lésions pratiquement libres dans la cavité ventriculaire ou finement pédiculées. Tout en privilégiant le kyste colloïde, il estimait que la nature histologique – très variée – des lésions observées à ce niveau n'avait qu'une influence minime sur les modalités du traitement et même sur le pronostic de ces tumeurs [23]. Sur ce dernier point, les idées ont aujourd'hui notablement évolué : le pronostic opératoire d'un kyste colloïde n'est pas celui d'un papillome ou d'un craniopharyngiome intraventriculaire. Ces tumeurs s'expriment par un syndrome clinique spécifique bien qu'inconstant, décrit par Bruns, d'où le nom de syndrome de Bruns des tumeurs ventriculaires. Si la thérapeutique demeure univoque, c'est-à-dire chirurgicale dans tous les cas, l'amélioration de ses performances doit beaucoup aux informations fournies par l'imagerie moderne.

2.1. Kyste colloïde:

Deux dates importantes ont marqué l'histoire du kyste colloïde : la monographie que lui a consacré Dandy en 1933 et le rapport de Pecker à la Société de neurochirurgie de langue française en 1966 [10]. Cette tumeur dysembryoplasique est rare (0,6 à 1 % des tumeurs intracrâniennes et 12 à 18 % des tumeurs du ventricule médian). Mais il s'agit d'une lésion tout à fait originale à cinq titres :

- son siège quasi exclusif dans la partie antérieure du V3, beaucoup plus rarement la partie postérieure de la chambre ventriculaire et pratiquement jamais ailleurs ;
- son origine embryologique mystérieuse : choroïdienne ? épendymaire ? paraphysaire ? neuroépithéliale ?
- son extrême polymorphisme clinique : de la latence complète (donc découverte d'autopsie ou fortuite) à la mort subite (20 % des kystes colloïdes selon Cairns), en passant par l'hypertension intracrânienne la plus pure, " la plus ventriculaire " ;
- son diagnostic qui repose sur l'imagerie de tomодensitométrie (TDM) et surtout d'IRM ;
- son traitement, enfin, dont l'opportunité et les méthodes demeurent en question.

➤ EnTDM :

L'examen TDM [40, 41] le visualise dans la majorité des cas, à condition de recourir à des coupes fines et jointives. Le kyste colloïde se présente dans sa forme habituelle comme une image arrondie, spontanément hyperdense (60 UH), située à la partie antérieure du ventricule médian et faiblement rehaussée par le produit de contraste. Il s'y associe une dilatation biventriculaire sus-jacente plus

ou moins marquée. Le diagnostic scanographique peut être rendu difficile du fait de l'isodensité du kyste (50 % des cas) ou du fait de sa petite taille ; dans ce dernier cas et en l'absence de dilatation ventriculaire, un petit kyste colloïde doit être distingué des structures veineuses normales : confluent des veines septales et thalamostriées.

➤ **En IRM :**

L'IRM [42] est l'examen de choix devant une lésion scanographiquement isodense ; dans tous les cas, elle permet une étude précise des rapports régionaux de la tumeur. L'aspect IRM est variable en fonction de la composition du kyste (proportion variable de substances paramagnétiques, eau libre, matériel mucoïde, hémosidérine). En T2, la lésion peut apparaître aussi bien en hyposignal intense qu'en hypersignal intense. La même variabilité de signal existe également sur les séquences pondérées en T1. Le signal en T2 est souvent d'autant plus intense que moins dense en scanographie et inversement. L'apport multiplanaire ou volumique de l'IRM fournit l'élément topographique essentiel de la lésion (partie antérieure du ventricule)

2.2. Craniopharyngiome

Le craniopharyngiome est une lésion qui se développe aux dépens des reliquats épithéliaux de la poche de Rathke. Il occupe 1.2 à 3% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes [43] Dans 60% des cas, il siège au niveau de la région intra et suprasellaire. Des localisations ectopiques sont possibles [44 ; 45 ; 46].

Le craniopharyngiome squamopapillaire se traduit par une masse arrondie, solide ou mixte, prédominante en suprasellaire. En IRM, la portion solide est en hypo-isosignal T1, hypersignal T2, intensément rehaussée de façon hétérogène par le contraste. La partie kystique est le plus souvent en hyposignal T1, hypersignal T2.

Le craniopharyngiome adamantineux apparait comme une masse lobulée, volontiers suprasellaire, avec classiquement trois composantes : kystique prédominante, calcique et solide. Le contenu des kystes est de signal variable en T2, en hypersignal T1, mais un hyposignal est possible. Après injection, la portion charnue et les parois kystiques se rehaussent intensément. En diffusion, la composition kystique du craniopharyngiome apparait en isohypersignal [47]. En spectroscopie, les courbes montrent une diminution de tous les métabolites [48].

3. Tumeurs du VL : [10]

À la différence des tumeurs du IIIe ventricule qui s'accompagnent rarement de souffrance hémisphérique, l'expression clinique des tumeurs du ventricule latéral oriente plus souvent le clinicien vers une tumeur hémisphérique. Ceci tient probablement au fait que les larges cavités ventriculaires et notamment l'atrium (carrefour ventriculaire) laissent les lésions atteindre un volume important avant les premières manifestations cliniques, celles-ci tenant à la compression exercée sur le parenchyme voisin. Le syndrome ventriculaire de Bruns est beaucoup plus rarement observé dans les tumeurs du ventricule latéral que dans les tumeurs du ventricule médian. L'hypertension intracrânienne garde toutefois des caractères particuliers en rapport avec la situation intraventriculaire. Le nourrisson et le très jeune enfant échappent à cette règle puisque chez eux le tableau clinique sera celui d'une hydrocéphalie évolutive, particulière car communicante.

3.1. Tumeurs du VL dérivées des plexus choroïdes

3.1.1 Papillome des plexus choroïdes: [27]

Le papillome est une tumeur neuro-épithéliale bénigne qui se développe à partir du plexus choroïde et dont elle est attachée par un pédicule vasculaire. C'est une tumeur rare représente 0,4 à 0,6 % de l'ensemble des tumeurs cérébrales [49]. Elle survient beaucoup plus chez le nourrisson et l'enfant et siège dans 50 % des cas

au niveau du carrefour ventriculaire. Chez l'adulte, elle peut siéger au niveau du V4, s'étendre à travers les forams de Luschka jusqu'à l'angle ponto cérébelleux. Le siège au niveau du toit du troisième ventricule est moins fréquent et représente 10 % des cas. Elle s'associe assez souvent d'une hydrocéphalie par hyperproduction du LCR [27,49 ,50]. En imagerie, c'est une tumeur bien circonscrite, à contours lobulés donnant un aspect en « chou-fleur ». Les calcifications sont notées dans 4 % à 10 % des cas et mieux détectées en scanner. Elles peuvent être ponctuées, grossières ou prenant toute la masse tumorale. En IRM, la tumeur est en hypo- ou en iso signal T1, en hyper signal T2 avec des zones vides de signal en rapport avec un flux vasculaire. Le rehaussement après injection de contraste est généralement intense et homogène. L'angio-IRM a supplanté l'angiographie conventionnelle dans l'individualisation du Pédicule nourricier de ces tumeurs qui se fait par les artères choroïdes ou des branches de l'artère cérébelleuse postéro-inferieure. L'angiographie offre la possibilité d'une embolisation préopératoire afin de réduire la taille tumorale et d'améliorer ainsi la respectabilité et le pronostic. La différence entre papillome et carcinome est parfois difficile. En faveur du carcinome, on retrouve l'invasion du parenchyme cérébral et le rehaussement plus hétérogène avec des zones de nécrose [51].

3.1.2 Carcinome des plexus choroïdes: [52]

Les carcinomes représentent 20 % des tumeurs des plexus choroïdes. Ce sont des tumeurs de grade III de l'OMS. Ils surviennent principalement chez l'enfant de deux à quatre ans (Koeller et Sandberg, 2002) [53]

Leur siège et l'aspect en imagerie sont identiques à celui des papillomes rendant leur différenciation difficile. La lésion prédomine dans les ventricules latéraux et apparaît volumineuse, lobulée et hétérogène avec des zones hémorragiques hyperintenses en T1. Elle apparaît également hétérogène en T2 associant des zones

hypo-intenses calcifiées et/ou hémorragiques, des zones de vide de signal d'aspect vasculaire dans plus de 50 % des cas et des zones hyperintenses kystiques ou nécrotiques dans deux-tiers des cas. Le rehaussement est intense avec une irrégularité de la périphérie évoquant une extension parenchymateuse sous-épendymaire. Le plexus choroïde adjacent est augmenté de volume et présente une prise de contraste marquée du fait de l'hypervascularisation associée. L'œdème et l'hydrocéphalie sont fréquents (Horska et al., 2001 ; Koeller et Sandberg, 2002 ; Meyers et al., 2004) [53 ; 54 ; 55]. La dilatation des artères choroïdiennes peut être visible sur les séquences d'angiographie (Coates et al., 1989) [52]. La recherche de métastases spinales doit être systématiquement réalisée.

Sur les séquences morphologiques. La distinction entre carcinome et papillome sur l'IRM est difficile. Le papillome apparaît lobulé et homogène tandis que le carcinome est hétérogène lié à la présence de nécrose, de calcifications et d'hémorragie. L'envahissement du parenchyme adjacent doit faire craindre le carcinome. L'hydrocéphalie apparaît moindre dans le carcinome.

Sur les séquences de spectroscopie, le pic de NAA apparaît très bas en bonne concordance avec l'origine non neuronale des lésions. Le pic de choline est élevé, lié à la composante gliale de la lésion et à la prolifération cellulaire de la lésion. L'augmentation de la choline apparaît supérieure dans le carcinome (Horska et al., 2001). Le pic de lactates est inconstamment retrouvé ou peu élevé dans le papillome (Koeller et Sandberg, 2002 ; Krieger et al., 2005), mais fréquent dans le carcinome (Horska et al., 2001 ; Koeller et Sandberg, 2002 ; Krieger et al., 2005). Enfin, le pic de myoinositol peut être présent dans les deux formes mais l'augmentation est supérieure dans le papillome.

3.2 Tumeurs du VL dérivées des cellules épendymaires

3.2.1 Asrtocytome à cellules géantes :

La sclérose tubéreuse de Bourneville est caractérisée par la triade : adénomes sébacés de la face, débilité mentale et épilepsie. Cette lésion est insérée électivement au pourtour du foramen interventriculaire, sur la colonne du fornix, et se développe vers la corne frontale ou vers le IIIe ventricule, parfois en bissac, envahissant rarement le septum pellucidum. Il s'agit d'un astrocytome pilocytique (grade I) ou d'un astrocytome subépendymaire à cellules géantes. Ces lésions peuvent être multiples, s'associer à des calcifications intracrâniennes (multiples périventriculaires, plus rarement corticales) ou à des hypodensités intracérébrales. Les données cliniques suffisent généralement à évoquer le diagnostic, que l'imagerie ne fera que confirmer. En revanche, dans les cas atypiques et chez l'enfant, les données radiologiques sont d'un grand intérêt. Signalons que les localisations intraparenchymateuses et intraventriculaires sont moins fréquentes que les classiques nodules sous-épendymaires, tubérosités corticales, et autres anomalies de la sclérose tubéreuse.

Les résultats de l'imagerie retrouvés dans notre étude rejoignent ceux de la littérature.

En TDM [52], l'ASECG se traduit par une masse bien limitée intraventriculaire, d'évolution lente, de taille variable, iso- ou hypodense, située près du foramen de Monro. Des calcifications sont très fréquentes. Une hydrocéphalie est habituelle. Des remaniements hémorragiques peuvent être notés. Le rehaussement après contraste est intense et hétérogène, permettant de la différencier du subépendymome (rehaussement faible ou absent) et des nodules sous-épendymaires. Les lésions peuvent être multiples, bilatérales.

En IRM, l'ASECG est hypo-isointense en T1, iso-hyperintense en T2, hétérogène, sans œdème associé. Des zones vides de signal (T2*) correspondent souvent aux calcifications. Des hémorragies intratumorales peuvent survenir. La tumeur se rehausse de façon variable [56 ; 57 ; 58]. En diffusion, les ASECG ne montrent pas de modifications significatives de L'ADC [59 ; 60]. Sur les séquences de perfusion, l'ASECG se rehausse nettement après gadolinium. Dans les rares cas décrits en perfusion, le rCBV est proche de 1 avec des phénomènes d'extravasation du produit de contraste. Les courbes de spectroscopie retrouvent une élévation modérée de la choline avec une baisse du pic de NAA [61].

3.2.2 Neurocytome central ;

Le neurocytome central est maintenant une tumeur bien connue. L'avènement récent de nouveaux recombinaisons plus sensibles ainsi que l'utilisation plus fréquente de microscope électronique ont conduit à une augmentation significative de l'incidence des neurocytomes. Cependant il reste une tumeur rare représentant 0,1 à 0,5 % des tumeurs du système cérébral.

Cette tumeur se présente le plus souvent dans le ventricule latéral près des trous de Monroe, à partir du septum pellucidum. Il est plus fréquent pendant la seconde ou la troisième décennie de la vie.

Radiologiquement, l'aspect habituel est celui d'une tumeur souvent lobulée, bien délimitée, hétérogène, siège de calcifications et prenant le contraste.

En IRM, il est isointense en séquence pondérée en T1. Le signal est variable en T2, mais souvent isointense ou hyperintense par rapport au cortex cérébral.

Les zones d'hyposignal T1 et T2 présentes au sein de la lésion correspondent à des calcifications ou à de l'hémorragie.

En TDM, la lésion est isodense ou légèrement hyperdenses. Les contours sont nets. Elle se modifie modérément après injection de gadolinium. Les calcifications sont observées dans 50% des cas et sont souvent amorphes ou globuleuses.

Le diagnostic différentiel se fait avec les autres tumeurs intra ventriculaires. –
Le traitement est chirurgical.

Le pronostic est bon si exérèse totale de la tumeur.

3.2.3 Sub-épendymome ;

Le subépendymome est une tumeur rare représentant environ 0.5% de l'ensemble des tumeurs du SNC et 8% des tumeurs épendymaires [27 ; 62]. Il survient à tout âge avec une prédominance entre 40 et 70 ans. Le sexe ratio est de 2.3 H/1 F [27 ; 63].

En TDM, le subépendymome se traduit typiquement par une masse bien limitée, lobulée, intraventriculaire, iso ou hypodense, de taille habituellement inférieure à 2 cm [62 ; 63 ; 64 ; 65 ; 66 ; 67]. Une hydrocéphalie est présente dans 90% des cas [123]. Des calcifications sont visibles dans 1/3 des cas, plus fréquentes dans les lésions siégeant dans le V4 ; des kystes sont présents dans 18% [65 ; 66 ; 67 ; 68 ; 69]. Des hémorragies peuvent survenir. Un œdème périlésionnel est rare. Des prises de contraste sont retrouvées dans 84% des cas, en règle modérées, focales [69].

En IRM, le subépendymome est iso- hypointense en T1, hyperintense en T2, lobulé, hétérogène dans 2/3 des cas avec de petites zones d'aspect kystique disséminées dans la lésion. L'extension au-delà des limites ventriculaires est rare permettant la distinction avec l'épendymome [65 ; 70]. L'œdème périlésionnel, l'effet de masse et l'hémorragie tumorale sont présents dans 12 à 25% des cas [62 ; 63]. Le rehaussement après contraste est variable : absent dans 20% des cas,

minime dans 1/3 des cas, modéré dans 21% des cas, parfois intense et hétérogène (14%) [68 ; 69 ; 70 ; 71]. Dans les rares localisations parenchymateuses, les aspects sont moins évocateurs présentant un hypersignal spontané T1, un œdème périlésionnel et un rehaussement très net après contraste [62].

En diffusion, l'ADC est augmenté, un peu supérieur à celui de l'épendymome, nettement supérieur à celui du neurocytome central, mais reste un peu inférieur à celui de l'astrocytome pilocytique [71].

En spectroscopie, le pic de choline est normal ou peu augmenté ; le pic de NAA est nettement bas. Une résonance de lipides/lactates peut être associée [62 ; 69].

4. Pseudotumeurs

4.1. Cavernome intra-ventriculaire : [72, 73]

Les cavernomes intra-ventriculaires sont des lésions vasculaires cérébrales très rares puisqu'ils ne représentent que 2,5% de tous les cavernomes cérébraux. Les ventricules latéraux sont la localisation la plus fréquente et on les trouve plus rarement dans le V3 et le V4 [73].

L'imagerie des CIV est similaire aux localisations intraparenchymateuses avec comme particularité, une tendance à des tailles plus volumineuses du fait d'une croissance non contrebalancée par le LCR. La TDM montre une lésion ronde hyperdense, avec calcifications annulaires en "popcorn" assez caractéristiques. Quant à l'IRM, le CIV est hétérogène en T1, en hypersignal central en T2 avec un anneau périphérique d'hyposignal relatif au dépôt d'hémosidérine. La séquence T2* est intéressante dans la détection de cavernomes multiples. Les séquences injectées peuvent montrer des AVD fréquemment associées aux cavernomes. Les diagnostics différentiels (DD) des CIV incluent astrocytomes de bas grade, neurocytomes, et

tératomes. L'hypersignal central et l'anneau périphérique d'hyposignal T2, rendent le diagnostic de cavernome assez aisé et éliminent les diagnostics différentiels.

4.2. Kyste épidermoïde: [52]

Les kystes épidermoïdes ou tumeurs perlées de Cruveilhier sont des tumeurs bénignes, congénitales, développées à partir des inclusions ectodermiques. Ils se localisent classiquement au niveau de l'angle pontocérébelleux et de la région sellaire. Les localisations intraventriculaires sont rares et concernent le plus souvent le quatrième ventricule. Les kystes épidermoïdes du VL sont exceptionnels. Nous rapportons un seul cas dans notre série.

4.3. Kyste des plexus choroïdes :

Le kyste des plexus choroïdes ou xanthogranulome siège habituellement au niveau du carrefour et est de découverte fortuite. Souvent bilatéraux, leur incidence augmente avec l'âge, ce qui témoigne de leur origine dégénérative. Calcifié en périphérie, multiloculaire, son signal est élevé en FLAIR et T2, supérieur à celui du LCS, avec un rehaussement fréquent. Il ne nécessite aucun traitement [7].

4.4. kyste arachnoïdien:

Les kystes arachnoïdiens peuvent être présents dans le troisième ventricule, même si cette localisation est rare (1 à 2 % de l'ensemble des kystes).

Macroscopiquement, c'est un kyste à paroi fine renfermant du LCS.

En scanner, il s'agit d'une masse bien limitée, non calcifiée, de même densité que le LCS, ne se rehaussant pas après injection de produit de contraste. En IRM, il garde le même signal que le LCS sur toutes les séquences. Un saignement intrakystique au contenu protéique élevé peut compliquer l'aspect à l'IRM.

CONCLUSION

Les TIV sont des tumeurs rares d'étiologies variables et le plus souvent bénignes. Elles sont dominées de loin par l'épendymome. Elles prédominent chez les enfants et les adultes jeunes.

La symptomatologie clinique est dominée par le syndrome d'hypertension intracrânienne.

Le scanner permet d'affirmer le diagnostic topographique, de donner une approche étiologique de ces différentes tumeurs et de faire un bilan d'extension.

L'IRM est l'examen de choix pour la caractérisation de ces tumeurs ainsi que pour réaliser leur bilan d'extension. La sémiologie en imagerie est fort orientatrice du diagnostic, toutefois, l'association des critères âge de survenue et siège tumoral améliorent la présomption diagnostique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Holvek A, Grand S, Boini S. Dynamic susceptibility contrast-enhanced MRI evaluation of cerebral intraventricular tumors: preliminary results. *J Neuradiol* 2010;37:269-75.
2. Majos C, Coll S, Aguilera C. Intraventricular mass lesions of the brain. *Eur Radiol* 2000;10:951-61.
3. Charbonneau F, Naggara O, Meary E. Tumeurs intraventriculaires. *Feuillet Radiol* 2006;46:286-96.
4. P. Landrieu, J. Comoy, M. Zerah. Hydrocéphalies de l'enfant. *EMC Pédiatrie – Maladies infectieuses* [4-096-A-10]
5. F.NETTER. Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : tête et cou 4ème édition 2007. Planche : 102-104
6. SHULLER. E. Liquide céphalo-rachidien. *EMC, Neurologie*, 1993 : 17-028-B-10, 28p
7. SCHULLER E., DUCLOS H.L. Liquide céphalo-rachidien. *EMC, Neurologie*, 2001, 17028-B10.
8. LANDRIEH P., COMOV J., ZERAH M. Hydrocéphalies de l'enfant. *EMC, Neurologie*, 1988, 4096-A10.
9. FETTACHI. Tumeurs intraventriculaires à propos de 31 cas. Thèse Méd., Casablanca, 1990, n°112.
10. FOURNIER D., PASCO-PAPON A., MENEL P., MERCIER P., GUY G. Tumeurs intraventriculaires. *EMC, Neurologie*, 17-250-A-10.
11. LEJEUNE J.P., LEGARS D., HADDAD E. Tumeurs du troisième ventriculaire : analyse d'une série de 262 cas. *Neurochirurgie*, 2000, 46 (3) : 211-238.
12. GAAB M.R., SCHROEDER H.W.S. Neuroendoscopic approach to intraventricular lesions. *J. Neurosurg.*, 1998, 88 : 496-505.
13. SERRATRICE G., MICHEL B. Hypertension intracrânienne. *EMC, Urgence*, 1987, 24153-A10.

14. CHANALET S., CHATEL M., GRELLIER P., LEBRUN C., FRENAY M. Symptomatologie clinique et diagnostic neuroradiologique des tumeurs intracrâniennes. EMC (Paris), Neurologie, 17-210-A-60.
15. CLARISSE J., AUTRIQUE A., LE BAS J.F., ROGEAU P.A., PRUVO J.P. Tumeurs crâniocéphaliques radiostandard - scanner - IRM - angiographie. EMC, Radiodiagnostic II, 1989, 31657-C-10, 10 p.
16. Sarazin JL. Imagerie des tumeurs cérébrales, les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Journal de radiologie 2006;87:748-63.
17. -Amjahdi A. Anatomie et radio-anatomie de la fosse cérébrale postérieure. Thèse Doctorat médecine, Casablanca;2006,n°329.
- 18- Berry I, Dutheil P, Manelf C. Aspects techniques du scanner et de l'imagerie par résonance magnétique cérébrale. Encycl Méd chir (Elsevier Masson, Paris) neurologie1998;17-035-A-10.
19. Thiesse P. Imagerie des tumeurs cérébrales chez l'enfant. Techniques et stratégie d'exploration. Tumeurs sous-tentorielles EMC Radiologie et imagerie médicale 2009;31-626-A-10.
20. Combaz X, Girarda N, Scavarda D, Chapon F , Pineau S, Levrier O, et al. Imaging of brain tumors in children. J Neuroradiol 2008;35, 261—267
21. El Khaldi FE. Apport de l'imagerie dans les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Thèse Doctorat médecine, Casablanca;2005, n°102.
- 22.Ouarid R. Apport de l'imagerie dans les épendymomes cérébro-médullaires. Thèse Doctorat médecine, Casablanca;2007,n° 197.
- 23- Vion - Dury J. La spectroscopie cérébrale du proton: technique et mise en œuvre sur un site clinique. Feuille de radiologie 2000;40(4):296-306.
24. Angio-IRM de la tête et du cou. In VIGNAUD J, COSNARD G. Imagerie par résonance magnétique crâniocéphalique. Ed. Vigot, Paris;199:608-617.
25. H. Enneddam. Apport de l'imagerie dans l'exploration des tumeurs intraventriculaires. Feuilles de Radiologie Volume 53, Issue 4, September 2013, Pages 197-209

26. Koeller K, Glenn D. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic–pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22:1473–505.
27. LOUIS DN, OHGAKI H. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. IARC: Lyon 2007 : 8–9.
28. KOELLER KK, SANDBERG GD et al. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic–pathologic correlation. *Radiographics* 2002: 22: 1473–1505.
29. METELLUS P, BARRIE M et al. Ependymomes intracrâniens de l'adulte. Analyse retrospective de 121 cas provenant de l'étude multicentrique française. *Neurochirurgie* 2007 : 53 : 66–75.
30. CHOI JY, CHANG KH et al. Intracranial and spinal ependymomas : review of MR images in 61 patients. *Korean J Radiol* 2002: 3: 219–28.
31. FURIE DM, PROVENZALE JM et al. Supratentorial ependymomas and subependymomas: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1995: 19: 518–26.
32. CHEN CJ, TSENG YC et al. Imaging predictors of intracranial ependymomas. *J Comput Assist Tomogr* 2004: 28: 407–13.
33. SCHNEIDER JF, VIOLA A et al. Infratentorial pediatric brain tumors : the value of new imaging modalities. *J Neuroradiol* 2007: 34: 49–58.
34. KOELLER K, RUSHING EJ et al. Medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic–pathologic correlation. *Rdiographics* 2003: 23: 1613–37.
35. KOCI TM, CHIANG F et al. Adult cerebellar medulloblastoma: imaging features with emphasis on MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993: 14: 929–39.
36. DE CARVALHO NETO A, GASPARETTO EL et al. Adult cerebellar medulloblastoma – CT and MRI findings in 8 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2003: 61: 199–203
37. MALHEIROS SMF, CARRETE H et al. MRI of medulloblastoma in adults. *Neuroradiology* 2003: 45: 463–67
38. HELTON KJ, FOULADI M et al. Medullomyoblastoma : a radiographic and clinocopathologic analysis of 6 cases and review of the literature. *Cancer* 2004: 101: 1445–54.

39. MENON G, KRISHNAKUMAR K et al. Adult medulloblastoma : Clinical profile and treatment results of 18 patients. J Clin Neurosci 2008; 15: 122–26]
40. Eresne J, Casenave P, Guibert–Tranier F, Pitou J, Caille JM Apports de la radiologie dans les tumeurs du troisième ventricule. J Neuroradiol 1983 ; 10 : 345–354
41. Kendall B, Reiser–Grosswasser J, Valentine A Diagnosis of masses presenting within the ventricles on computed tomography. Neuroradiology 1983 ; 25 : 11– 22
42. Kjos BO, Brant–Zawadski M, Kucharczyk W, Kelly WM, Norman D, Newton TH Cystic intracranial lesions : magnetic resonance imaging. Radiology 1985 ; 155 : 363–369
43. SARTORETTI–SCHEFER S, WICHMANN W et al. MR differentiation of adamantinous and squamous–papillary craniopharyngiomas. AJNR Am J Neuroradiol 1997 : 18 : 7–87
44. SBONNEVILLE F, CATTIN F et al. Imagerie par résonance magnétique de la région hypophysaire : aspects pathologiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic– Squelette normal – Neurologie – Appareil locomoteur, 31– 630–A–10,2007
45. MOLLA E, MARTI–BONMATI L et al. Craniopharyngiomas : identification of different semiological patterns with MRI. Eur Radiol 2002 : 12 : 1829–36
46. RAGEL BT, BISHOP FS et al.Reccurent infrasellar clival craniopharyngioma. Acta Neurochir 2007: 149: 729–30.
47. KUNII N, ABE T et al. Rathke’s cleft cysts: differentiation from other cystic lesions in the pituitary fossa by use single–shor fast spin–echo diffusionweighted MR imaging. Acta Neurochir 2007: 149: 759–69.
48. CHERNOV MF, KAWAMATA T et al. Possible role of single–voxel 1H–MRS in differential diagnosis of suprasellar tumors. J Neurooncol 2009: 91: 191–98
49. LAW M, YANG S et al. Comparison of CBV and vascular permeability from dynamic susceptibility contrast–enhanced perfusion MR imaging with glioma grade AJNR Am J Neuroradiol 2004: 25 (5) : 746–55

50. LE BAS J, GRAND L et al. IRM de perfusion des tumeurs cérébrales. J Radiol 2006;87:807-21
51. FAYED N, MORALES H et al. Contrast/Noise ratio on conventional MRI and choline/creatine ratio on proton MRI spectroscopy accurately discriminate lowgrade from high-grade cerebral gliomas. Acad Radiol. 2006 Jun;13(6):728-37
52. C. Delmaire Imagerie des tumeurs du ventricule latéral. Neurochirurgie 57 (2011) 180-192
53. Koeller, K.K., Sandberg, G.D., 2002. From the archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 22, 1473-1505
54. Krieger, M.D., Panigrahy, A., McComb, J.G., Nelson, M.D., Liu, X., Gonzalez-Gomez, I., Gilles, F., Bluml, S., 2005. Differentiation of choroid plexus tumors by advanced magnetic resonance spectroscopy. Neurosurg Focus 18, E4.
55. Horska, A., Ulug, A.M., Melhem, E.R., Filippi, C.G., Burger, P.C., Edgar, M.A., Souweidane, M.M., Carson, B.S., Barker, P.B., 2001. Proton magnetic resonance spectroscopy of choroid plexus tumors in children. J Magn Reson Imaging 14, 78-82
56. BELFQUIH H, EL MOSTARCHID B et al. Les manifestations neuro-encéphaliques de la sclérose tubéreuse de Bourneville. La Revue de médecine interne 2012 : 33 :433-438
57. EL KETTANI N E, SALAHEDDINE T et al. Neuro-imagerie de la sclérose tubéreuse de Bourneville. J Radiol 2006 : 87:109-13 240
58. DELMAIRE C, GAUVRIT JY et al. Tumeurs cranio-encéphaliques de la ligne médiane. J Radiol 2006 : 87: 764-78
59. SENER RN. Tuberos sclerosis : diffusion MRI finding in the brain. Eur Radiol 2002 : 12 : 138-43
60. SENER RN. Diffusion MR imaging of giant cell tumors in tuberous sclerosis. J Comput Assist Tomogr 2003 : 27 : 431-33

61. CARVALHO NETO A, GASPARETTO EL et al. Subependymal giant cell astrocytoma with high choline/creatine ratio on proton MR spectroscopy. *Arq Neuropsychiatr* 2006;64:877–80
62. RAGEL BT, OSBORN A et al. Subependymomas: an analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery* 2006; 58: 881–90
63. RUSHING G, COOPER PB et al. Subependymoma revisited: clinicopathological evaluation of 83 cases. *J Neurooncol* 2007 : 85 : 297–305
64. FURIE DM, PROVENZALE JM et al. Supratentorial ependymomas and subependymomas: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19: 518–26.
65. KOELLER KK, SANDBERG GD et al. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic–pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 1473–1505
66. NIOSHIO S, MORIOKA T et al. Subependymoma of the lateral ventricles. *Neurosurg Rev* 2000; 23: 98–103
67. RATH TJ, SUNDGREN PC et al. Massive symptomatic Subependymoma of the lateral ventricles: case report and review of the literature. *Neuroradiology* 2005; 47: 183–88
68. CHIECHI MV, SMIRNIOTOPOULOS JG et al. Intracranial subependymomas: CT and MR Imaging features in 24 cases. *AJR* 1995; 165: 1245–50
69. IM SH, PAK SH et al. Clinicopathological study of 7 cases of symptomatic supratentorial subependymoma. *J Neurooncol* 2003; 61: 57–67
70. HOEFFEL C, BOUKOBZA M et al. MR manifestations of subependymomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16: 2121–29 245
71. OSZTIE E, HANZELY Z et al. Lateral ventricle gliomas and central neurocytomas in adult diagnosis and perspectives. *Eur J Radiol* 2009; 69: 67– 73
72. Lamrani Y, Maâroufi M Cavernome du quatrième ventricule. *The Pan African Medical Journal* Volume 26 (Jan – Apr 2017)
73. Nadia Saddoud Imagerie des cavernomes intraventriculaires. *Journal of Neuroradiology* Volume 44, Issue 2, March 2017, Pages 102–103