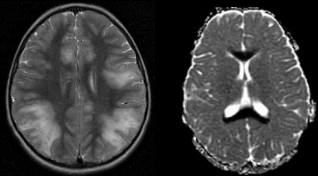
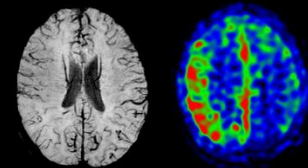


STAR - JEDI



Fosse postérieure

Bases d'interprétation en IRM



Dr. Charles-Joris Roux

PH neuroradiopédiatrie
Necker, Paris, France





Objectifs et plan de la présentation

Star n°1



- Connaître les grand repères anatomiques de la fosse postérieure
- Connaître et reconnaître les principales **malformations de fosse postérieure** de l'enfant

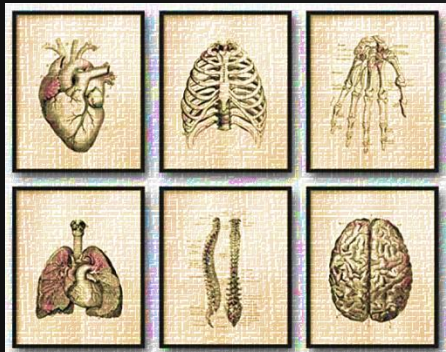


- Radioanatomie de la fosse postérieure
- Sémantique
- Illustrations des principales anomalies de fosse postérieure
- Conclusion



- 
1. **Radioanatomie**
 2. Sémantique
 3. Illustrations
 4. Conclusion

ANATOMIE de la FOSSE POSTERIEURE

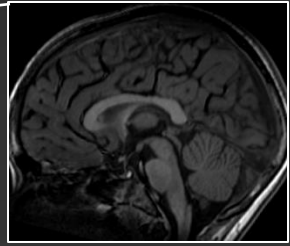
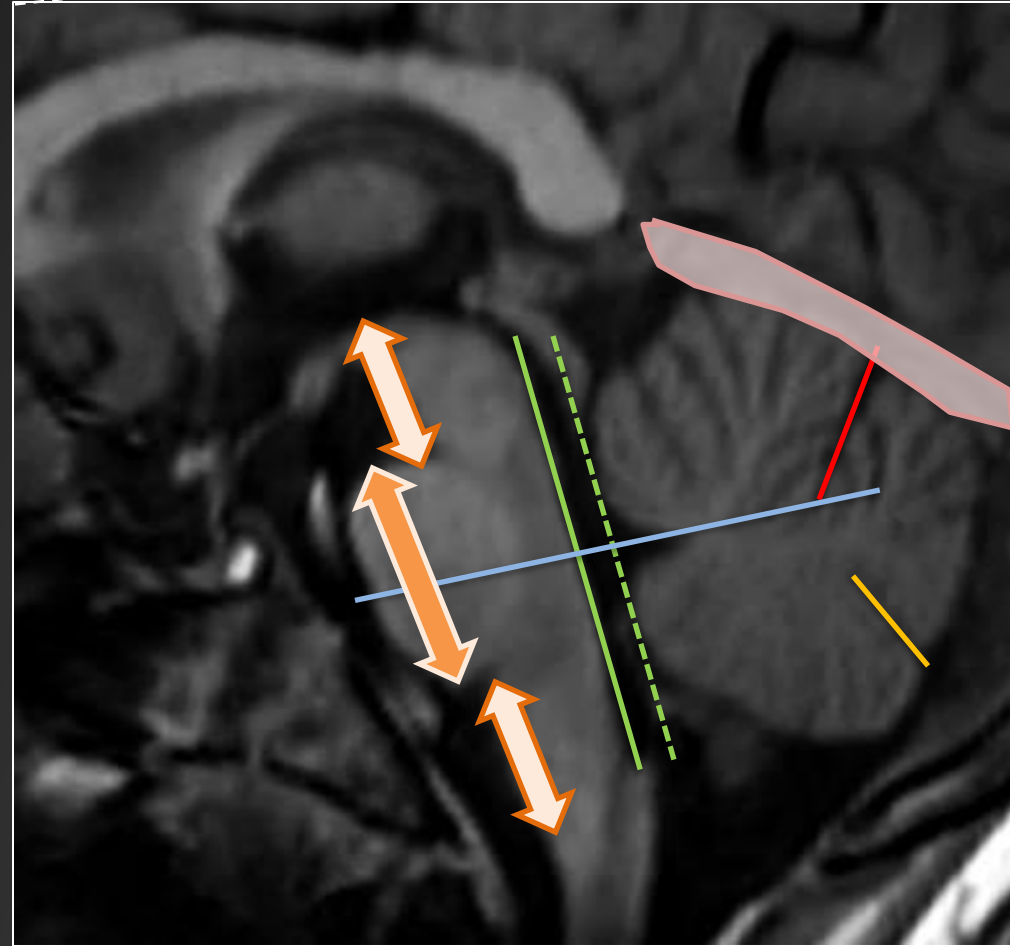


Radionanatomie cervelet : sagittal T1

ASPECT NORMAL

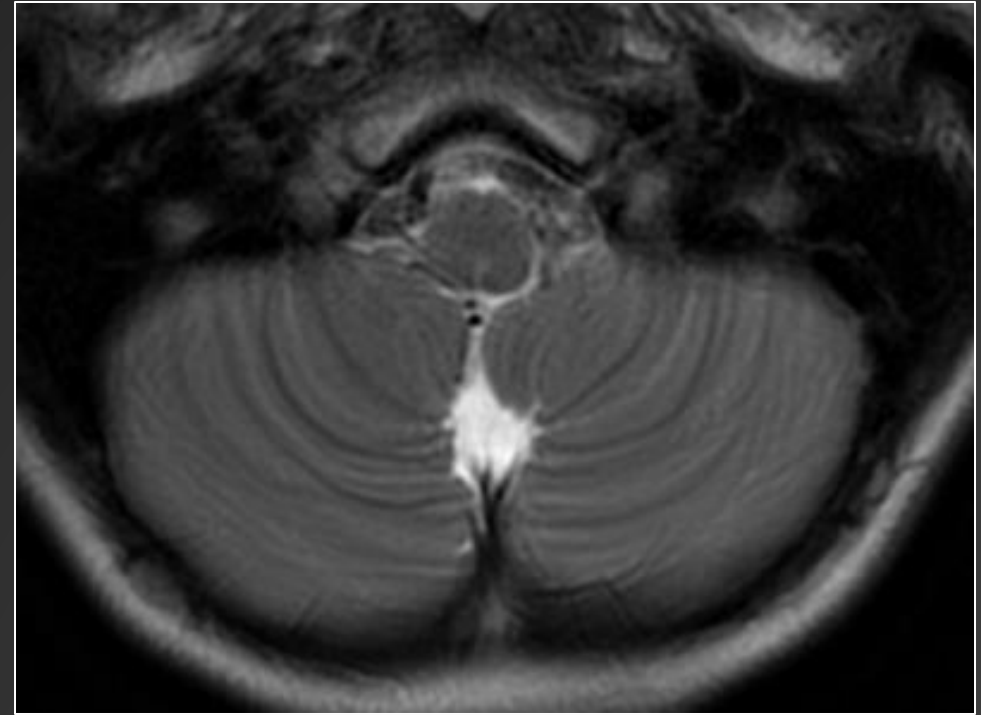
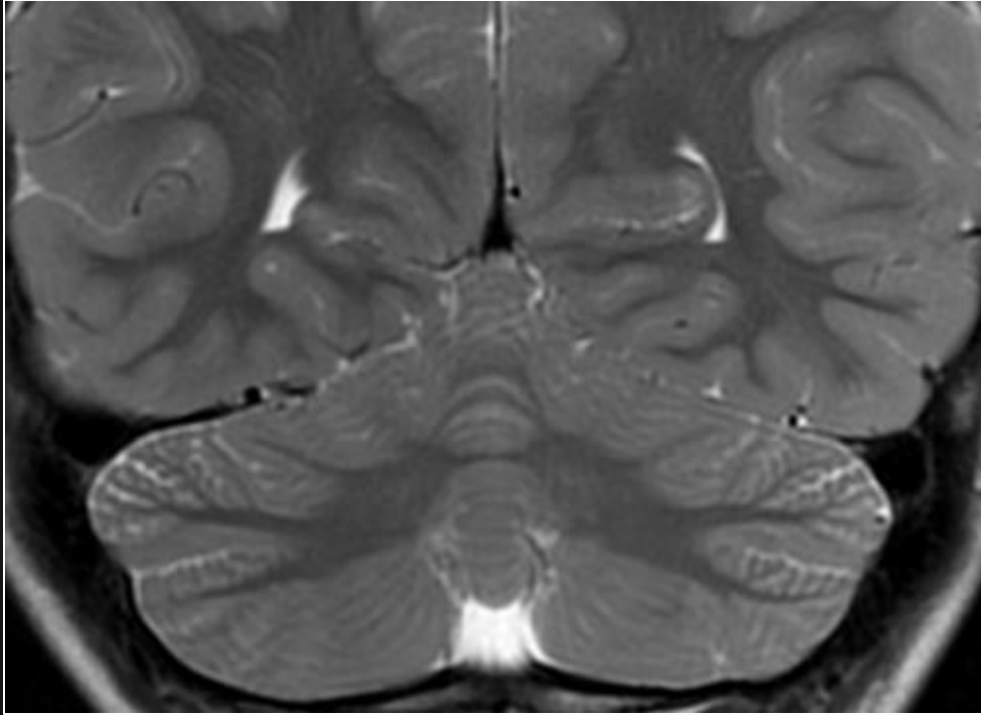
Taille de la fosse postérieure, forme et taille du vermis, taille et morphologie du 4ème ventricule et du tronc cérébral, de la lame tectale

- Analyser **hauteur du pont** (pont = 2x le **mésencéphale** ou 2x le bulbe)
- Le **bord postérieur du tronc = ligne droite**
- **Angle tegmento-vermien proche de 0°** (ne doit pas dépasser 40°)
- Ligne passant par le milieu de la **protubérance** (juste en dessous) coupe le **fastigium**
- Fissures **primaire** et **prépyramidale** (**horizontale**) doivent être visibles



Séquence 3D T1 inframillimétrique pour analyse de la fosse postérieure (sagittal ++)

Radionatomie cervelet : coronal et axial T2



ASPECT NORMAL

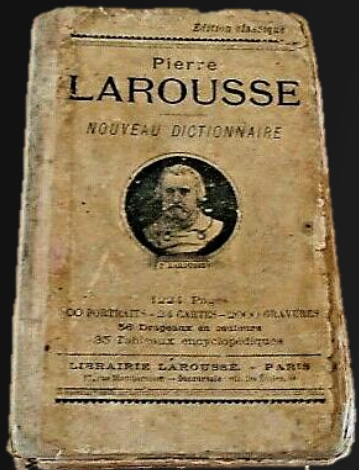
- Hémisphères cérébelleux, noyaux dentelés, pédoncules cérébelleux supérieurs et moyens
- Orientation des **folia cérébelleux** → **parallèles à la calvaria** (lamelles d'oignon)
- Trophicité, volume fosse postérieure





1. Radioanatomie
2. **Sémantique**
3. Illustrations
4. Conclusion

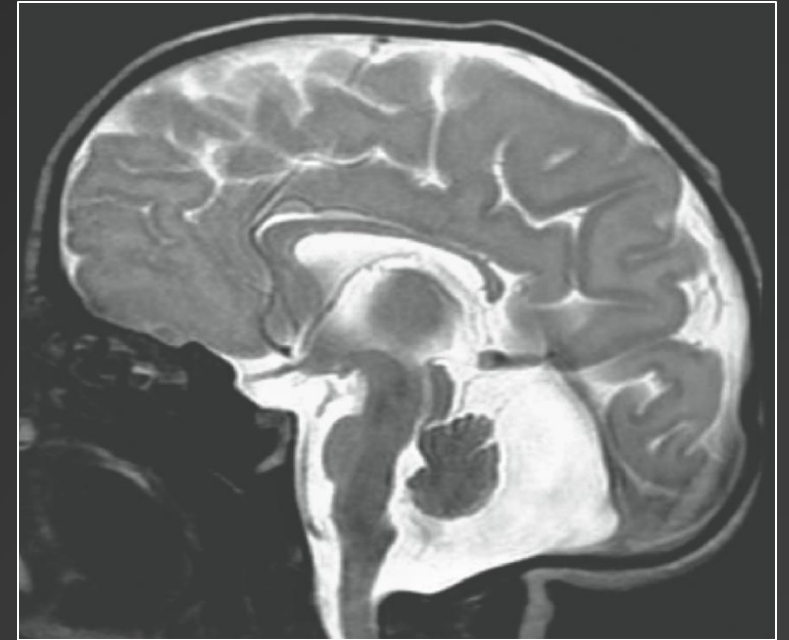
Sémantique, vocabulaire...



De l'importance de la sémantique



Hypoplasie : réduction de volume : petit cervelet harmonieux

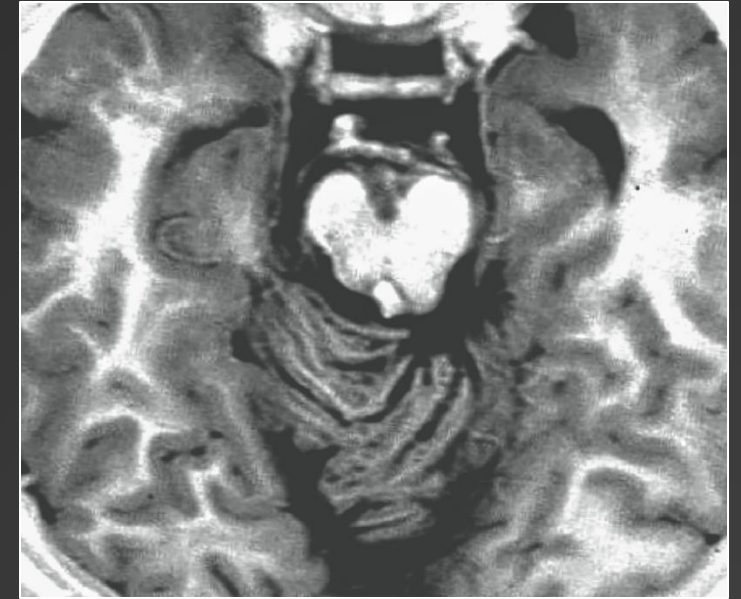


De l'importance de la sémantique



Hypoplasie : réduction de volume : petit cervelet harmonieux

Dysplasie : anomalie de l'architecture de la substance blanche, de la foliation, des fissures



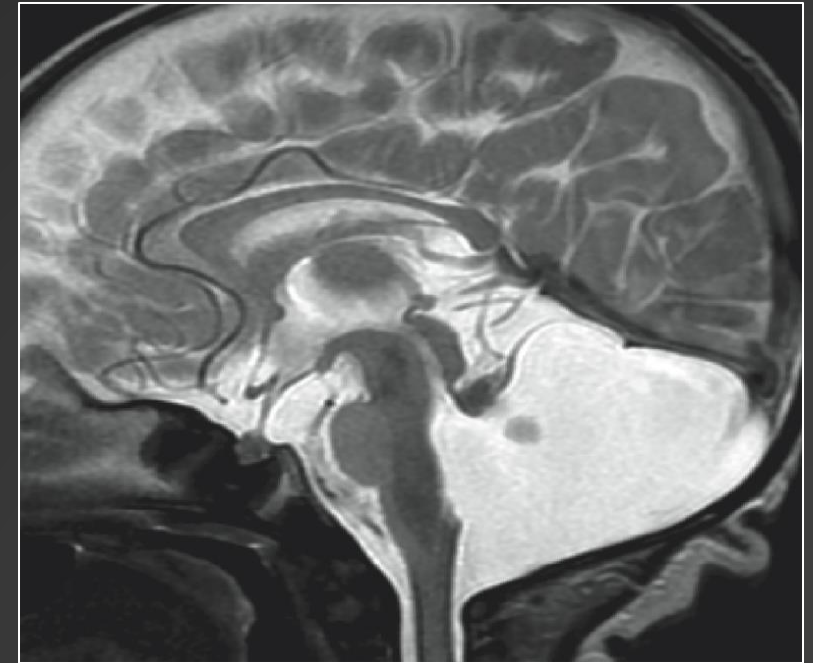
De l'importance de la sémantique



Hypoplasie : réduction de volume : petit cervelet harmonieux

Dysplasie : anomalie de l'architecture de la substance blanche, de la foliation, des fissures

Hypodysplasie : combinaison des deux !



De l'importance de la sémantique

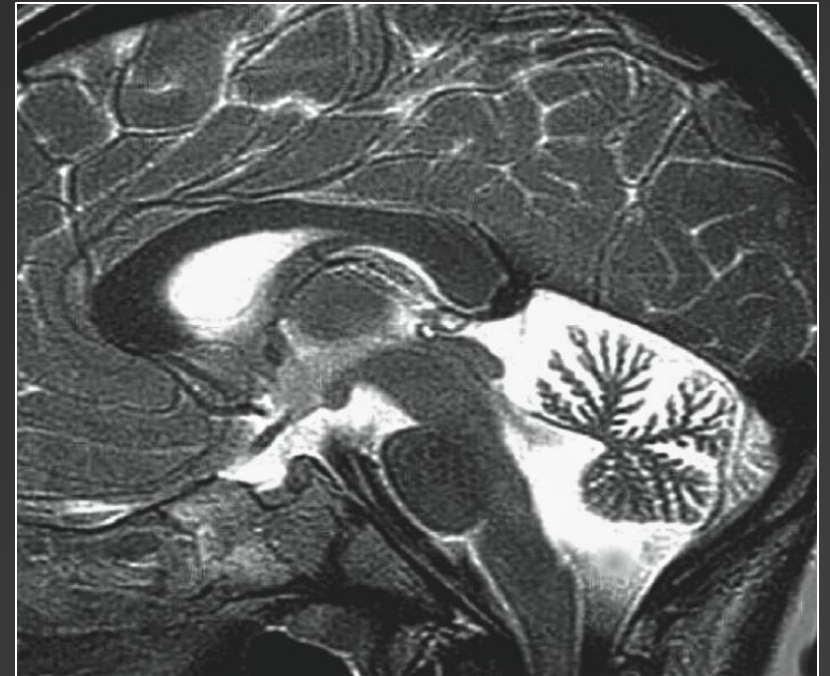


Hypoplasie : réduction de volume : petit cervelet harmonieux

Dysplasie : anomalie de l'architecture de la substance blanche, de la foliation, des fissures

Hypodysplasie : combinaison des deux

Atrophie : réduction de substance d'un organe présumé normal au départ (anomalie acquise)



De l'importance de la sémantique



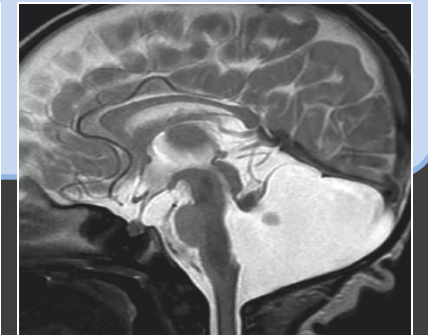
Hypoplasie : réduction de volume : petit cervelet harmonieux

Dysplasie : anomalie de l'architecture de la substance blanche, de la foliation, des fissures

Hypodysplasie : combinaison des deux

Atrophie : réduction de substance d'un organe présumé normal au départ (anomalie acquise)

Agénésie : Absence de certains lobules (complète ou partielle)



Toujours préciser :

- **La topographie :**
 - Vermis
 - Hémisphère(s) cérébelleux
 - Les deux
- **Atteinte du tronc associée ?**
- **Anomalie de signal associée ?**



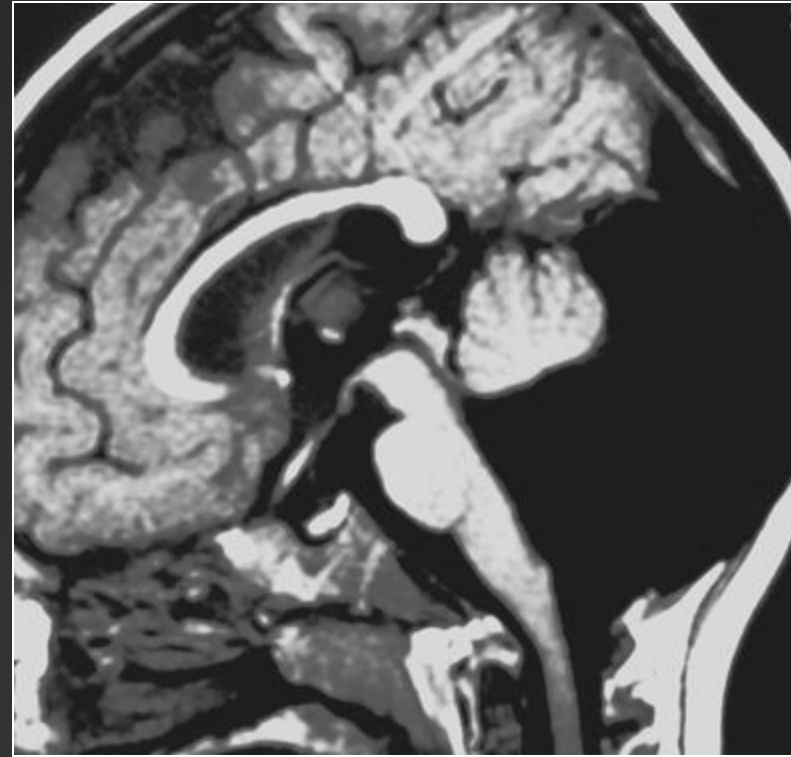
- 
1. Radioanatomie
 2. Sémantique
 - 3. Illustrations**
 4. Conclusion

Illustrations : Malformations de fosse postérieure



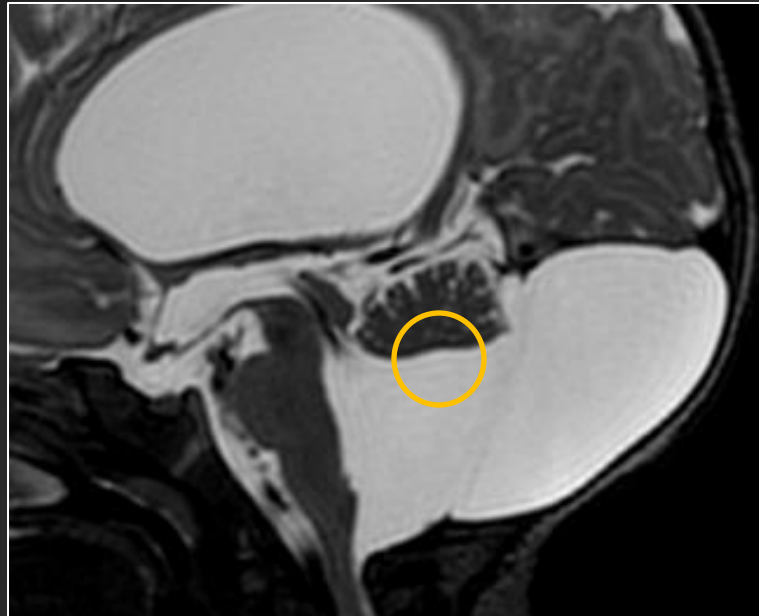
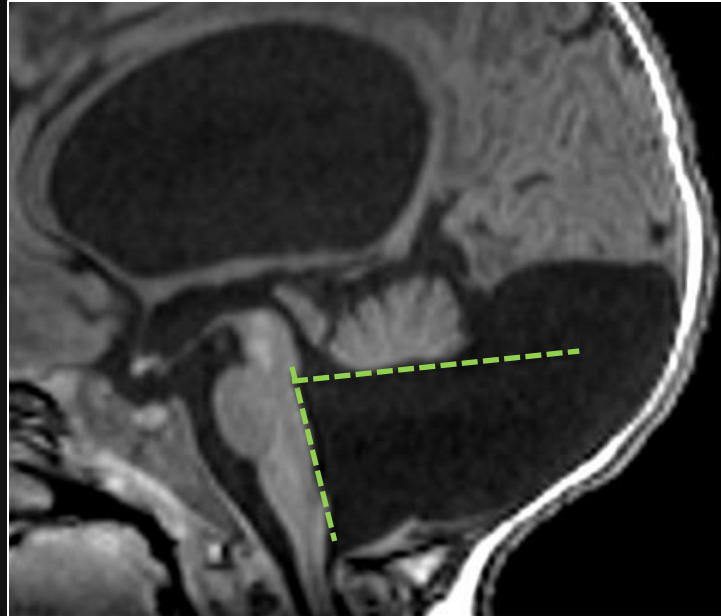
Illustration 1

Anaëlle, 8 mois, retard



Phénotype Dandy Walker

« Phénotype » de malformation Dandy Walker



- **Dilatation kystique du 4^{ème} ventricule s'ouvrant sur un kyste rétro-cérébelleux * (angle tegmento vermien très ouvert)**
- **Hypoplasie cérébelleuse prédominant sur le vermis inférieur +++**
- **Elévation, Rotation supérieure du vermis**
- **Absence de relief du fastigium**
- **Déplacement antéro latéral des hémisphères**

- ~~Surélévation de la tente du cervelet,~~
- ~~Elargissement de la fosse postérieure~~

« Phénotype » de Malformation Dandy Walker

- On ne parle plus de « variant » ou « spectre » ou « continuum » mais de phénotype...
- Recherche anomalies **malformatives cérébrales associées** (30-50% des cas) : *agénésie ou dysgénésie corps calleux, encéphalocèle occipital, polymicrogyrie, hétérotopies*
- **Importance capitale de la recherche d'un aspect dysplasique du vermis et d'une HYPOPLASIE (dysplasie) DU TRONC**
- **Hydrocéphalie** présente dans 90% des cas

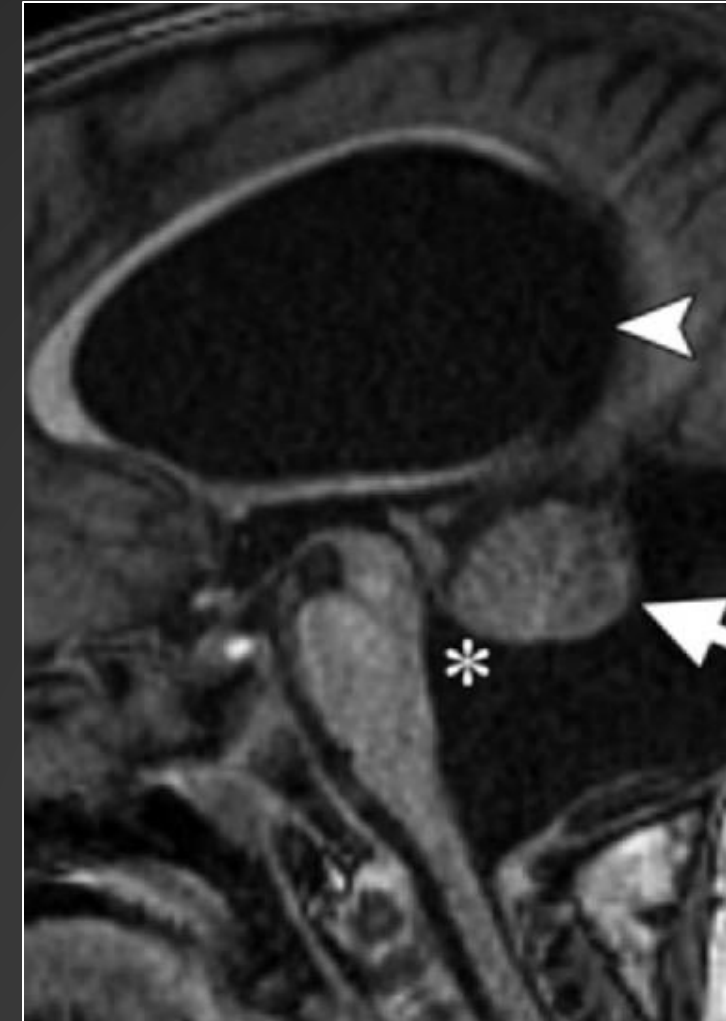
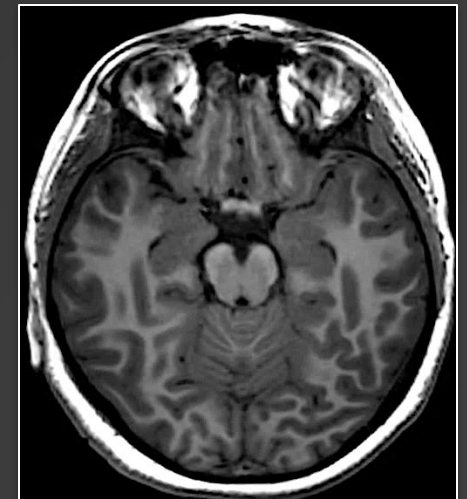
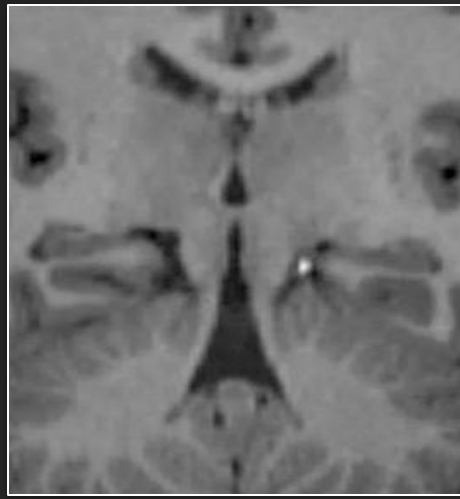
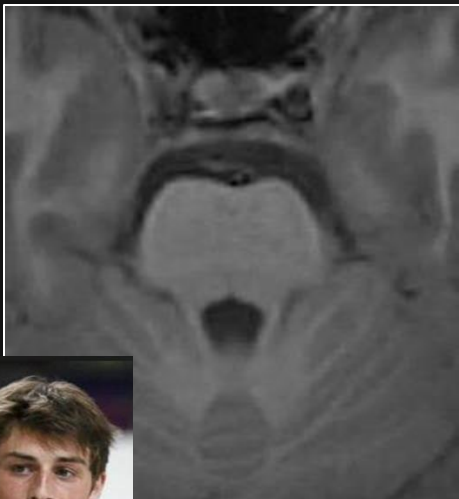
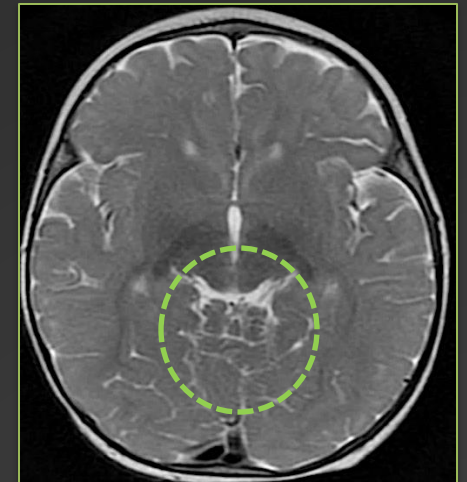
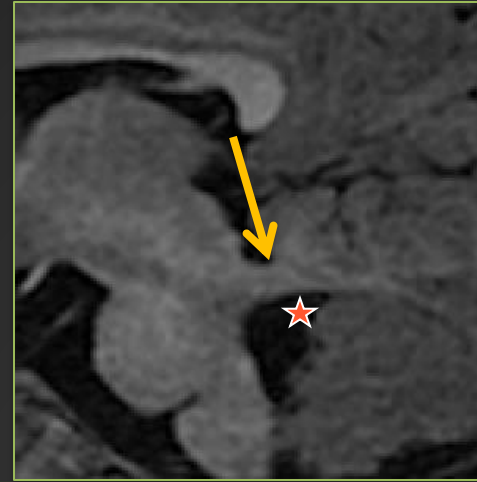
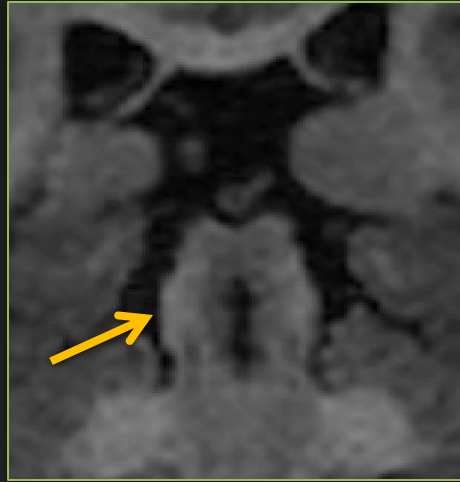
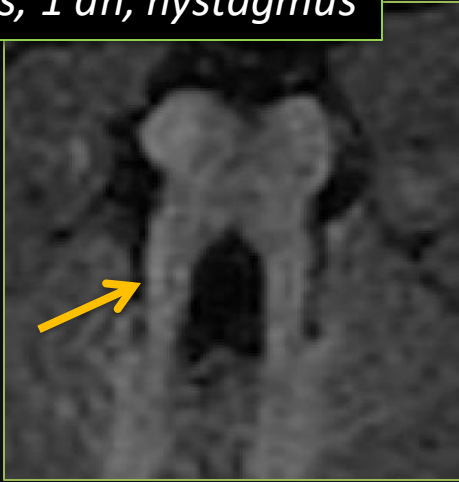


Illustration 2

Fares, 1 an, nystagmus



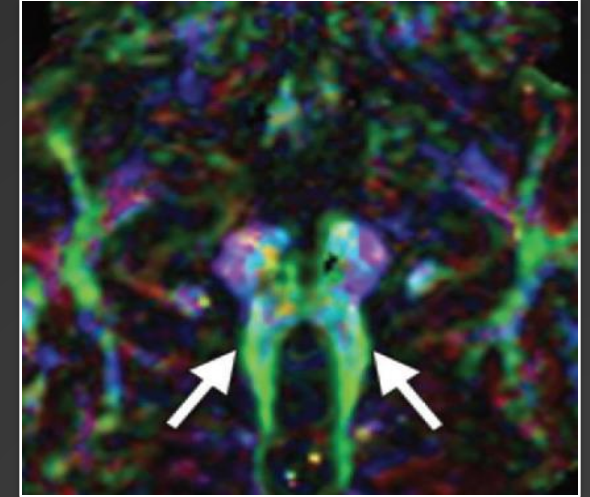
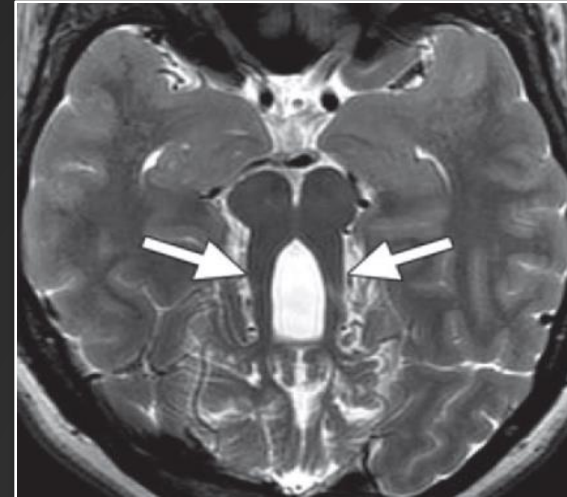
Syndrome de JOUBERT (JSRD)

Syndrome de Joubert (Joubert Syndrome Related Disorder – JSRD)



Dent molaire : élongation, élargissement et horizontalisation des PCS

- Absence de décussation des PCS
- **Dysplasie vermienne**



Atteinte systémique des ciliopathies :

- Rénale : **néphronophytose**
- Hépatique : fibrose congénitale
- Oculaire : **colobome**, dystrophie de la rétine
- Squelettiques : polydactylie

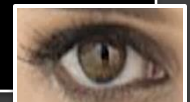
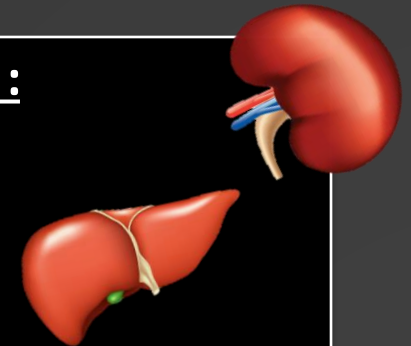
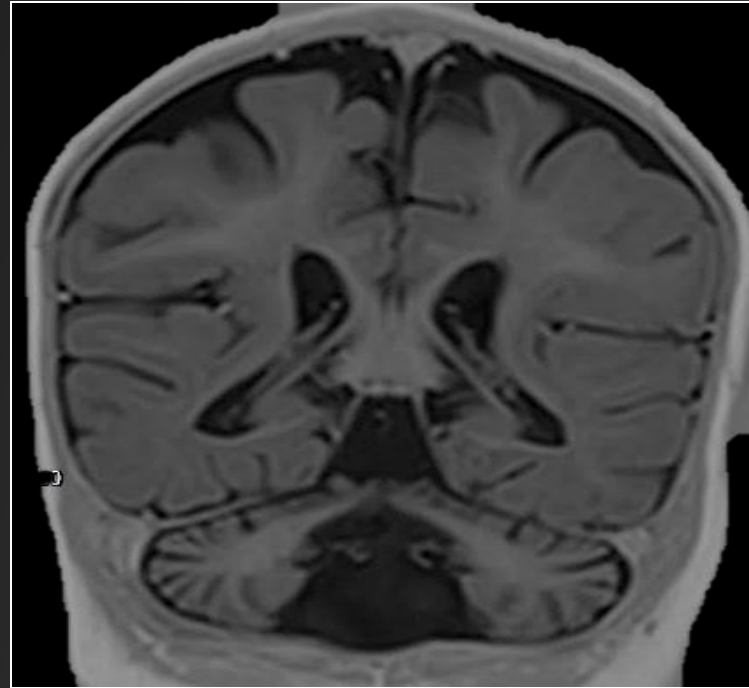
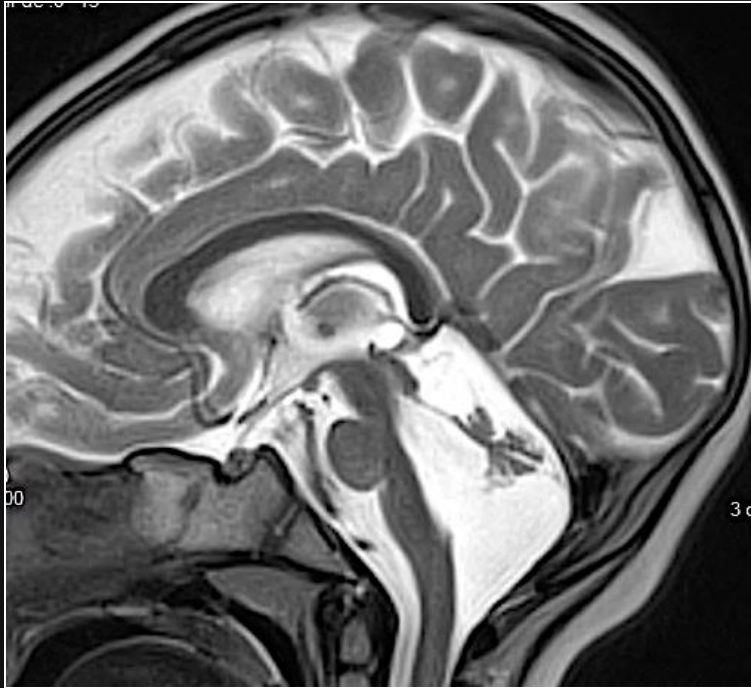


Illustration 3



Levana, 5 mois : Ataxie, nystagmus, microcéphalie, déficit cognitif sévère, déficit auditif

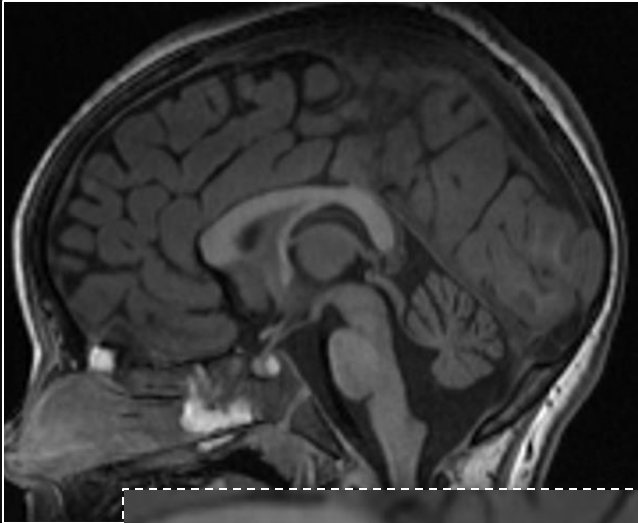


Hypoplasie Ponto cérébelleuse
(Mutation CASK)

Maladies neurodégénératives
autosomiques récessives à début
prénatal

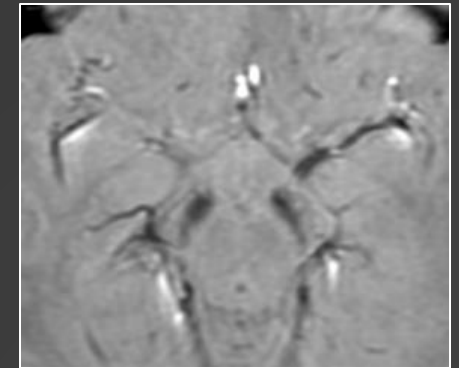
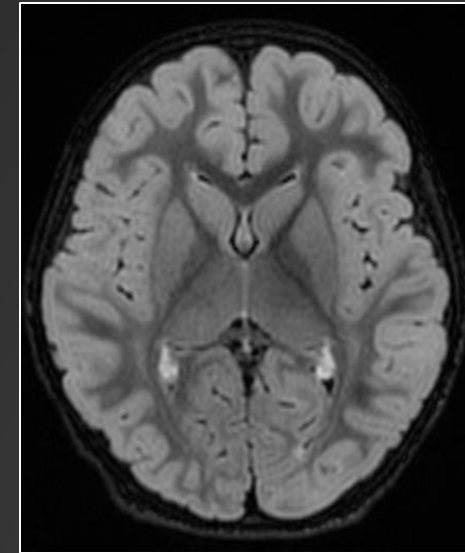
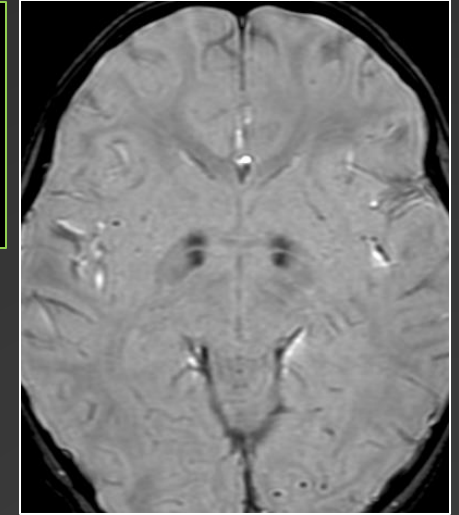


Illustration 4



Exemple : Iwan, 3 ans
Diplégie spastique progressive depuis 2 mois
Retard cognitif pré-existant.

→ IRM pour recherche de leucodystrophie

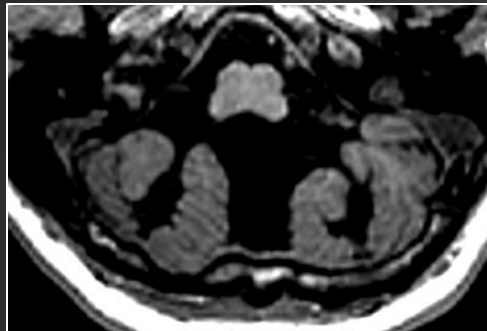
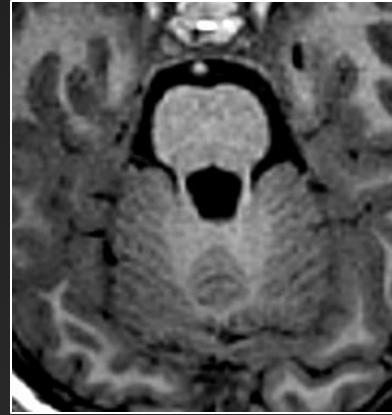
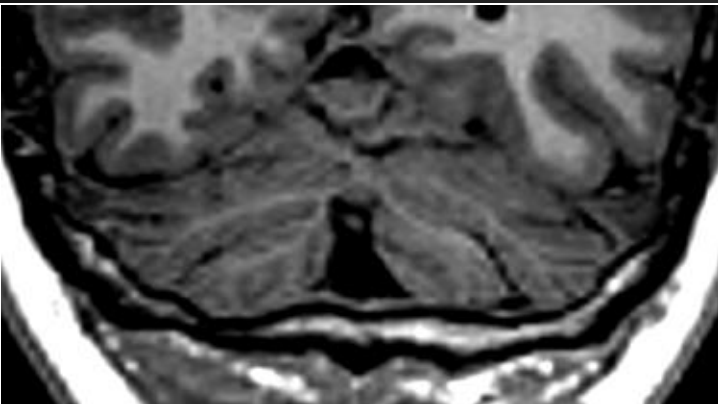
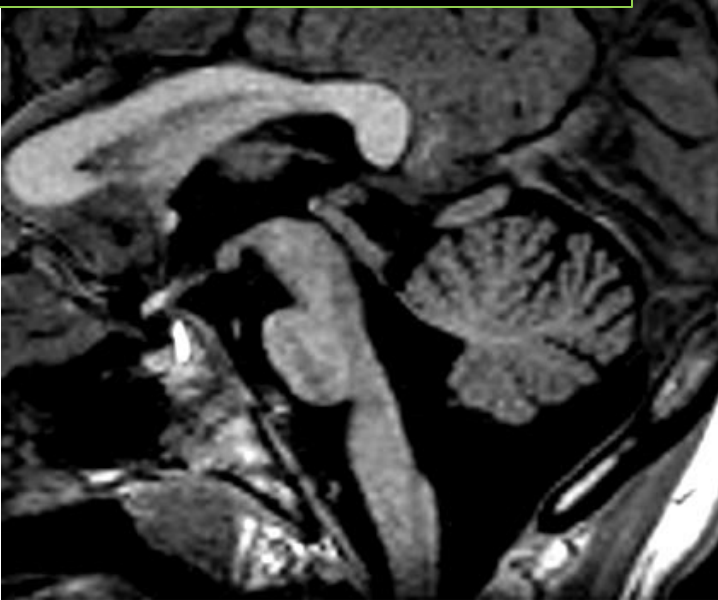


Atrophie cérébelleuse + Surcharge en fer → **NBIA (mutation PLA2G6)**

Illustration 5

Exemple : Alice, 6 ans

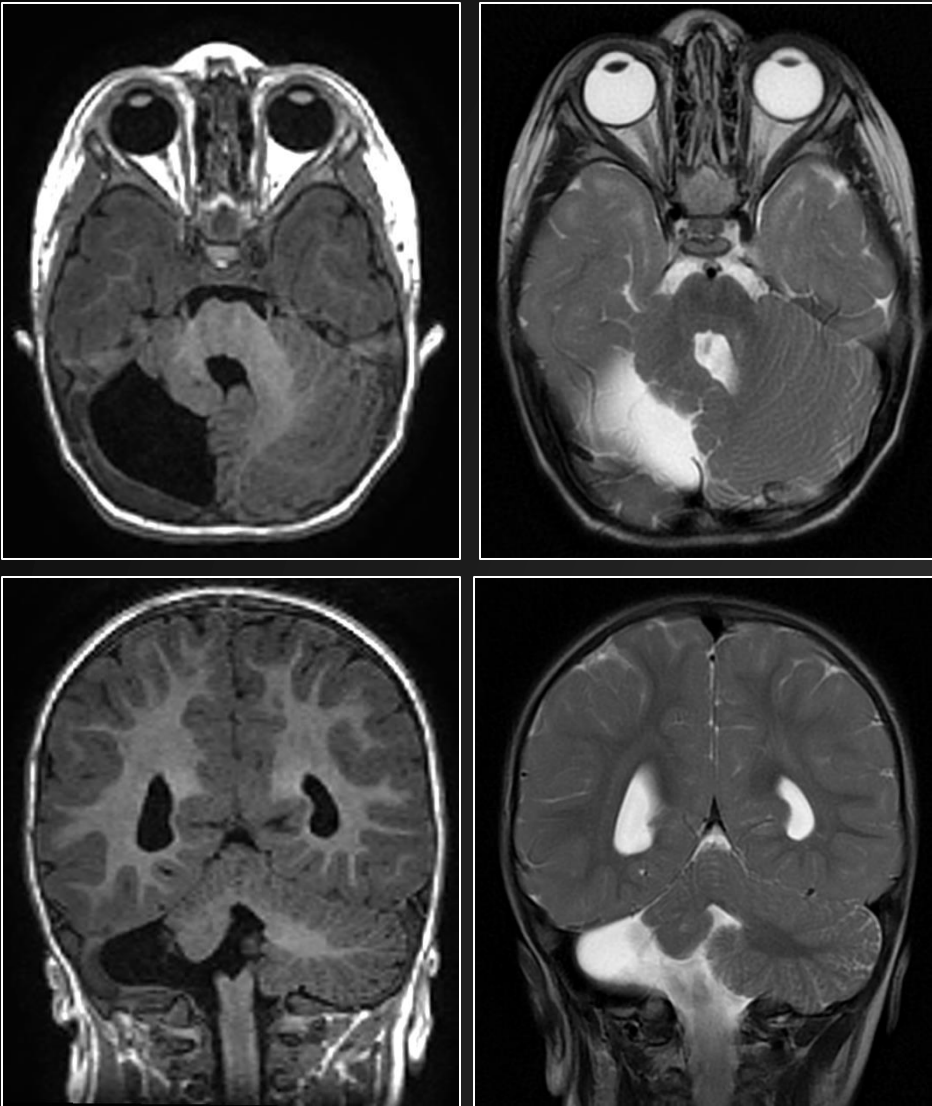
Bilan d'ataxie cérébelleuse, retard



Dysplasie des deux hémisphères
cérébelleux (fentes) + atrophie
discrète vermis et hémisphères (et
tronc a minima)
→ **Mutation ZIC1**

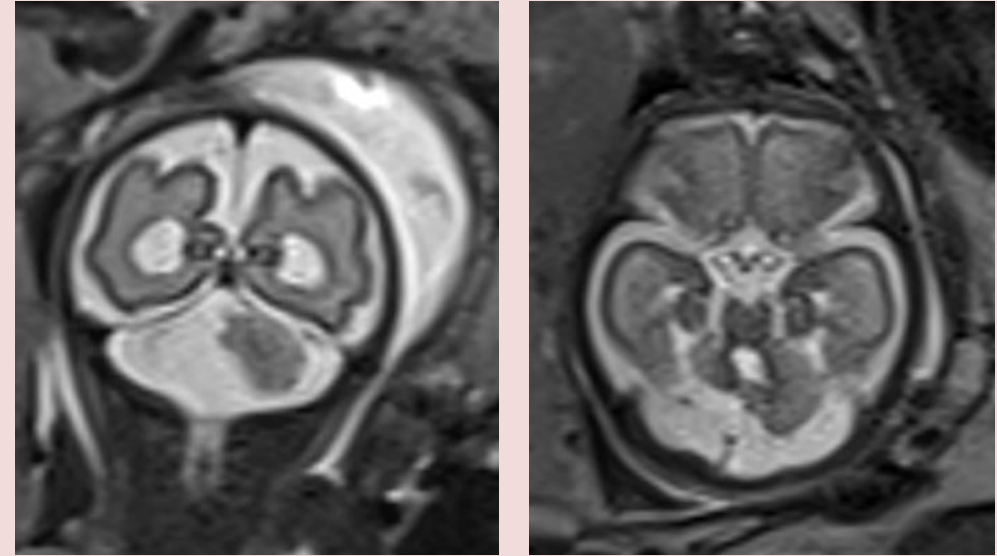
Illustration 6

Exemple : Ari, 4 ans, « IRM de contrôle »



Séquelle
clastique
(hémorragie
très probable)

IRM foetale

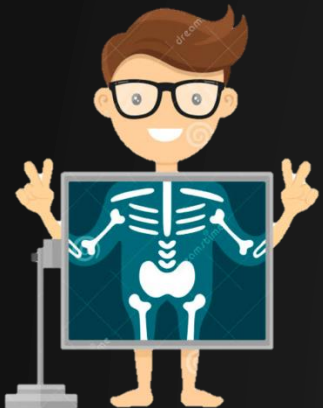


Atteinte d'un seul hémisphère
(dysplasie / fente)

→ penser séquelle prénatale

- 
1. Radioanatomie
 2. Sémantique
 3. Illustrations
 4. **Conclusion**

Conclusion





Synthèse : Anomalies de fosse postérieure



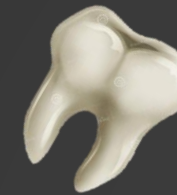
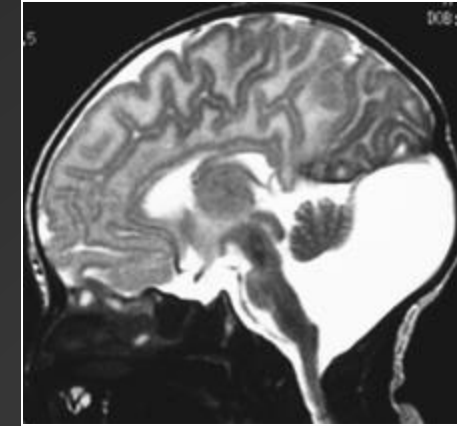
3D T1 indispensable pour une analyse précise et complète de la fosse postérieure



Sémantique : le radiologue doit utiliser les bons termes pour orienter correctement le clinicien



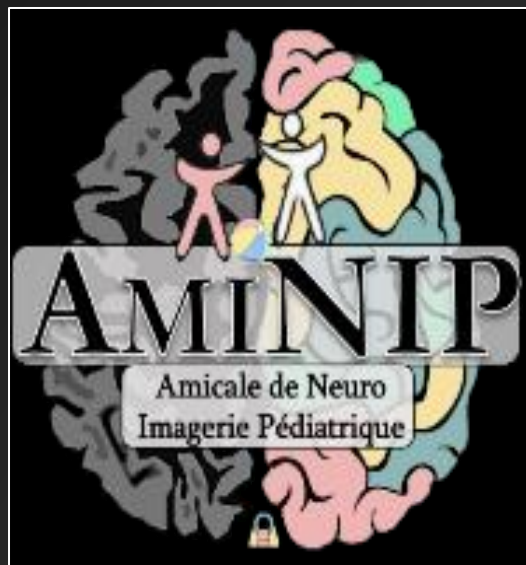
Connaître 2 grandes malformations classiques : Dandy-Walker et Joubert



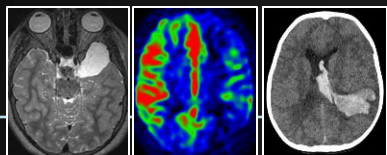
Dr Charles-Joris Roux

*Neuroradiopédiatre
Hôpital Necker*

charles-joris.roux@aphp.fr
Amicale.nip@gmail.com



*Retrouvez nous sur
Instagram !!*



Merci de votre attention

Baby Brain Club n°1

