

LES CLES DU CERVELET DE L'ADULTE

Drier A, Leclercq D, Bertrand A, Trunet S, Gerber S, Galanaud D, Dormont D

Service neuroradiologie diagnostique et fonctionnelle du Pr Dormont

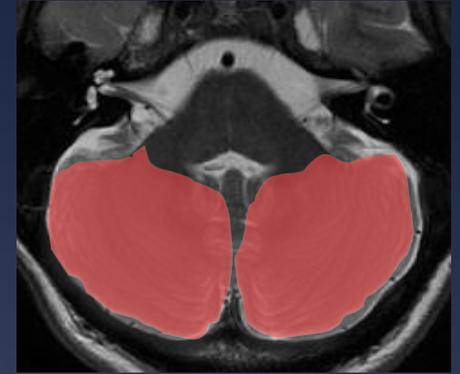
Les hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière – Charles Foix



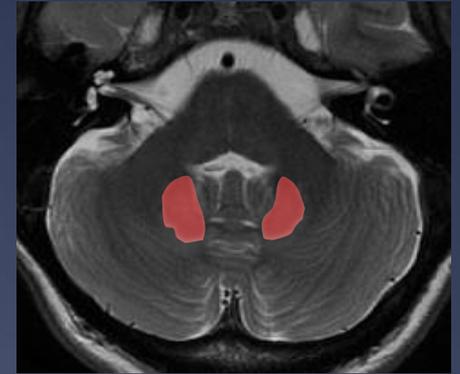
1. Objectifs

Connaître la gamme diagnostique à évoquer devant des lésions cérébelleuses de topographie ou d'aspect caractéristiques :

* Lésions focales et en plage d'un hémisphère cérébelleux (HC) →



* Anomalies de signal des noyaux dentelés (ND) →



* Lésions uni - ou bilatérales des pédoncules cérébelleux moyens (PCM) →



2. Matériels et méthodes

Etude rétrospective de cas cliniques du service de neuroradiologie de l'Hôpital Pitié-Salpêtrière

3. Résultats

Lésions focales d'un hémisphère cérébelleux

- * 5 présentations :
 - **Solide** : médulloblastome
 - **Kystique avec nodule** : hémangioglastome
astrocytome pilocytique
 - **Kystique** : métastase
abcès
espaces de Virchow-Robin dilatés
 - **Feuilleté** : gangliocytome dysplasique
cérébelleux
 - **Hémorragique** : cavernome



= PNET-MB

Tumeur Neuro-épithéliale Primitive de la fosse postérieure

Tumeur embryonnaire maligne
WHO grade IV

Forme desmoplasique + + +

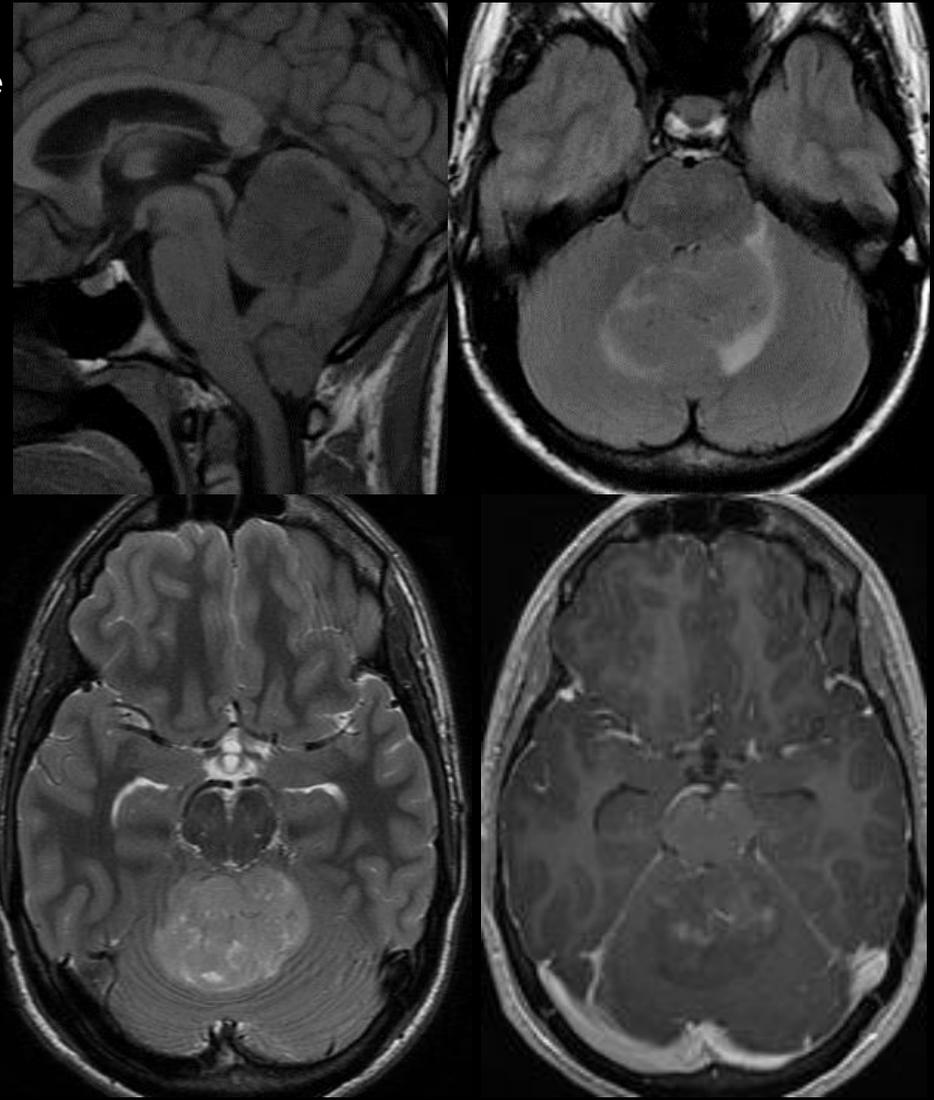
IRM :

- Masse solide développée aux dépens du toit du V4 plutôt latéralisée au sein d'un HC chez l'adulte

- T1 : Hyposignal

- T2 / FLAIR : Iso ou hyperS

- Rehaussement le plus souvent hétérogène

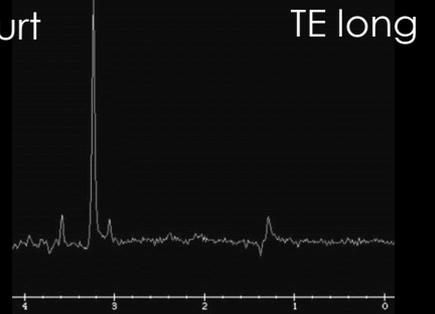
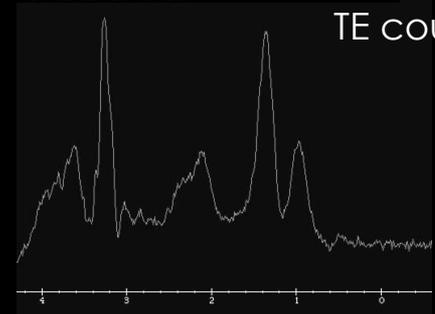
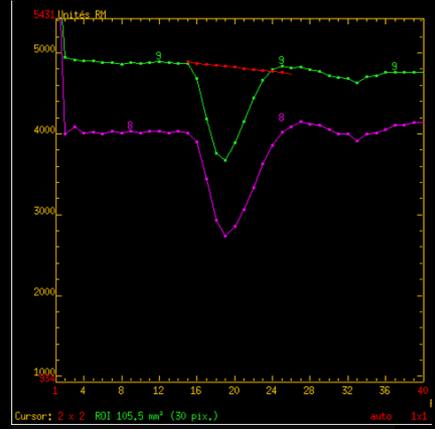
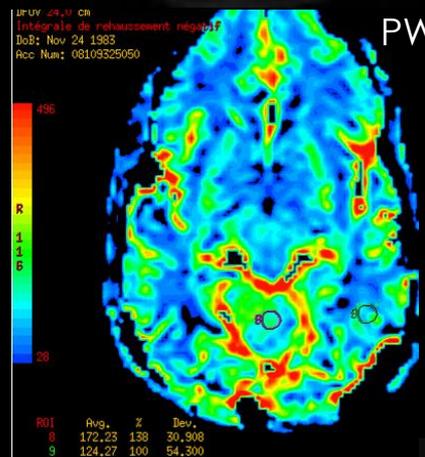
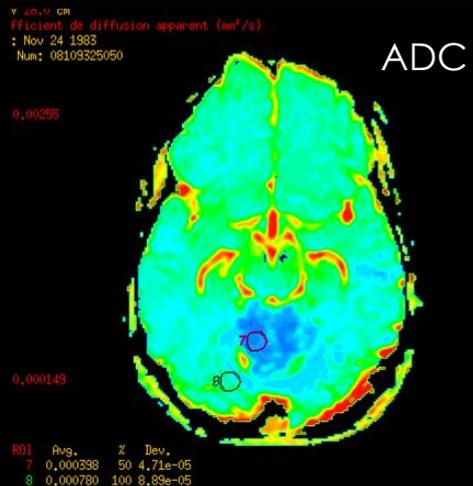
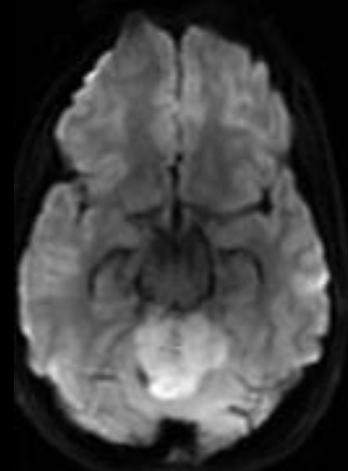


IRM :

- Diffusion (DWI) : hypersignal lié à l'hypercellularité - ADC ↘
- Perfusion (PWI) : hyperperfusion modérée
- Spectroscopie (SRM) :
 NAA ↘↘
 Cho ↗↗
 Lactates fréquents

Recherche de lésions associées

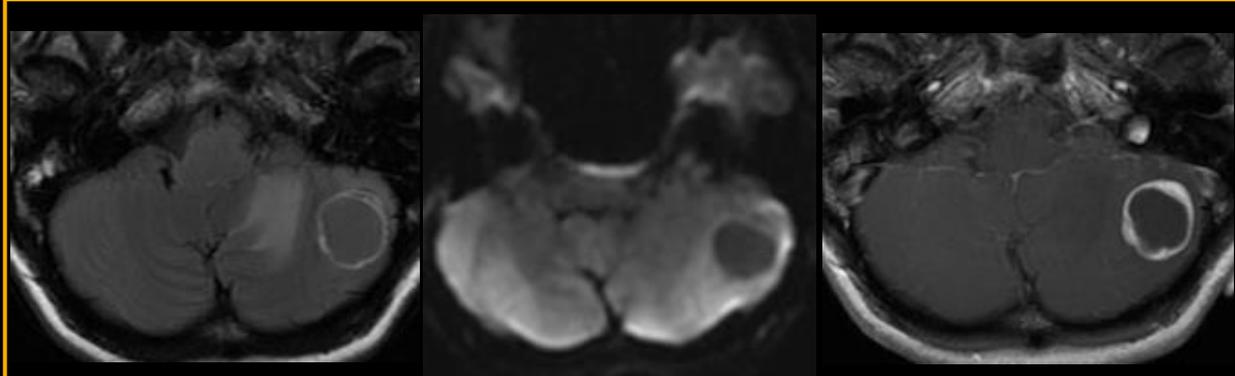
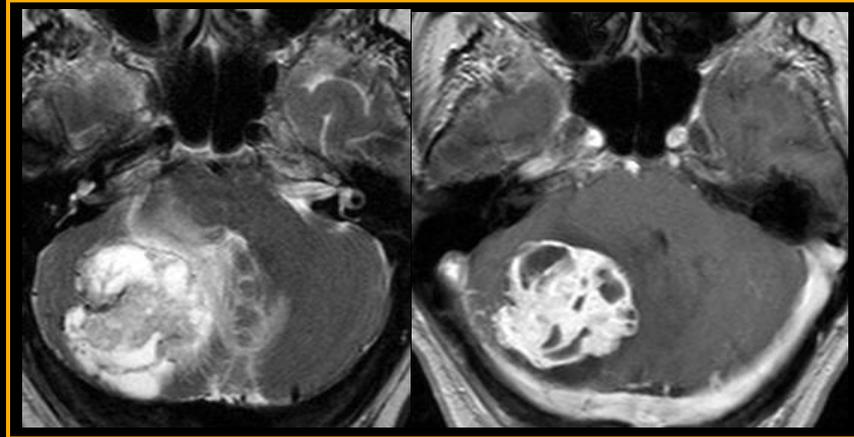
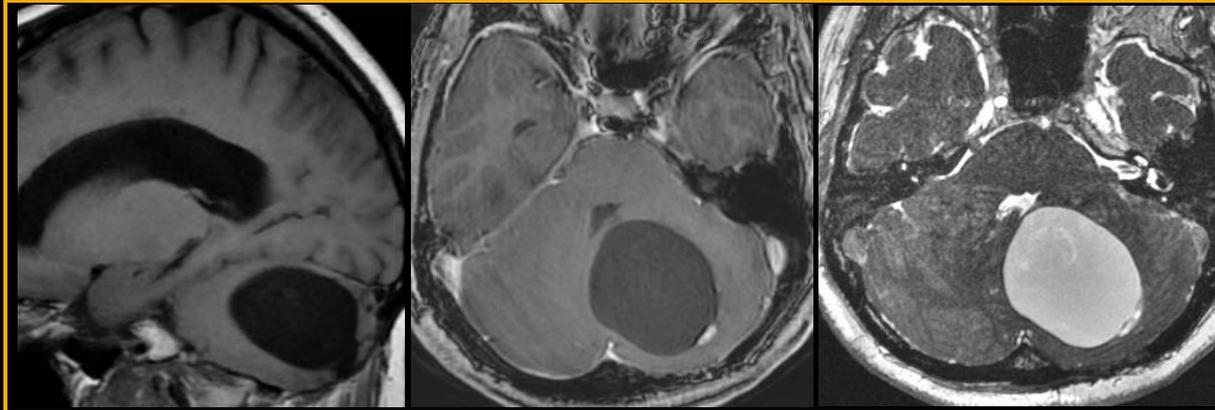
Dissémination leptoméningée très fréquente : nécessité d'explorer l'ensemble du SNC

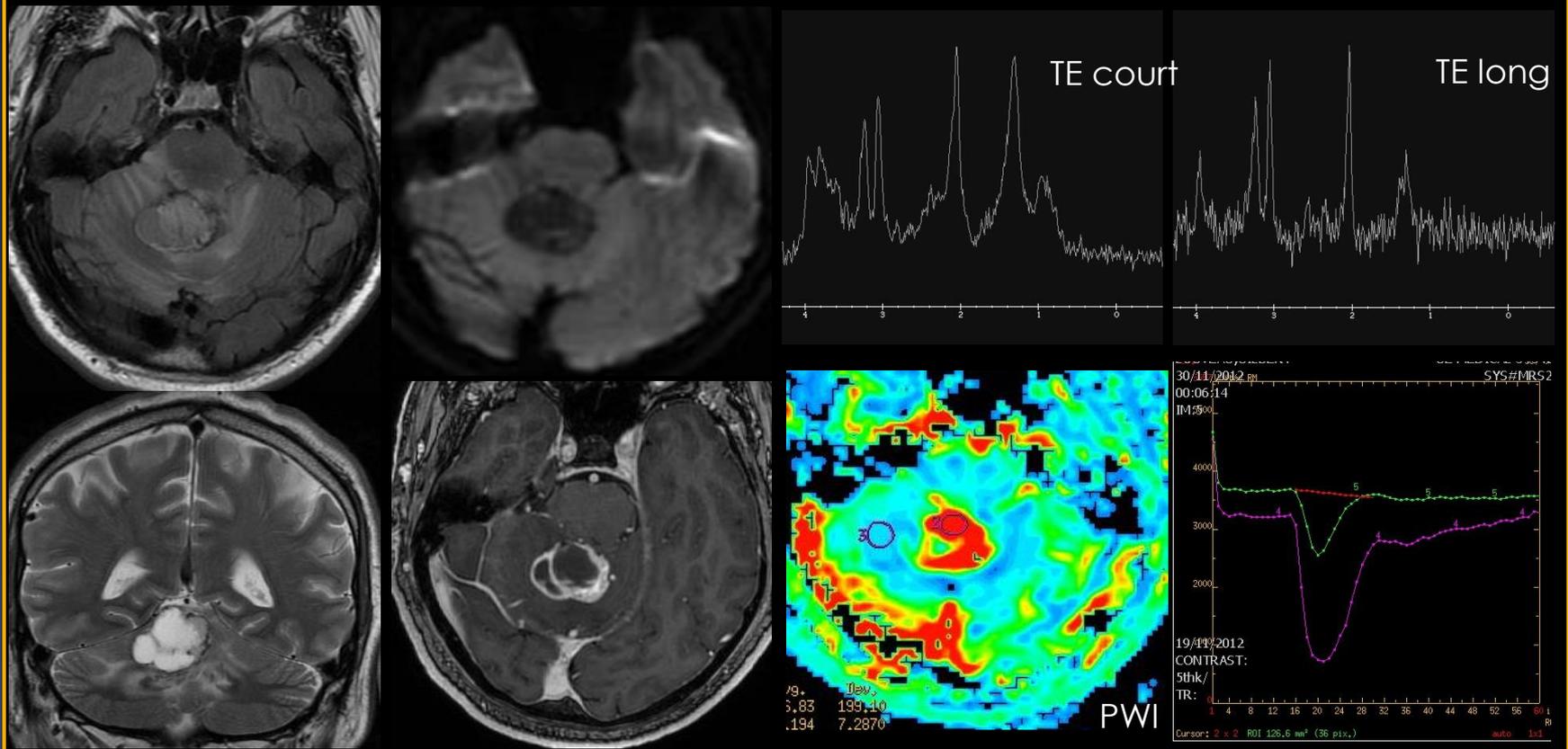


WHO grade I

IRM :

- Lésion de la fosse postérieure développée dans 80% des cas au sein d'un HC, et dans 15% au sein du vermis
- Lésion kystique avec nodule mural accolé aux leptoméninges : 60% des cas
- Masse solide : 40% des cas





IRM :

- Nodule en isoS T1, hyperS T2 et rehaussé après injection
- Kyste en discret hyperS T1, hypersS T2 et FLAIR, hypoS en DWI avec ADC ↗
- Rehaussement des parois du kyste rare

- Perfusion (PWI) : hyperperfusion

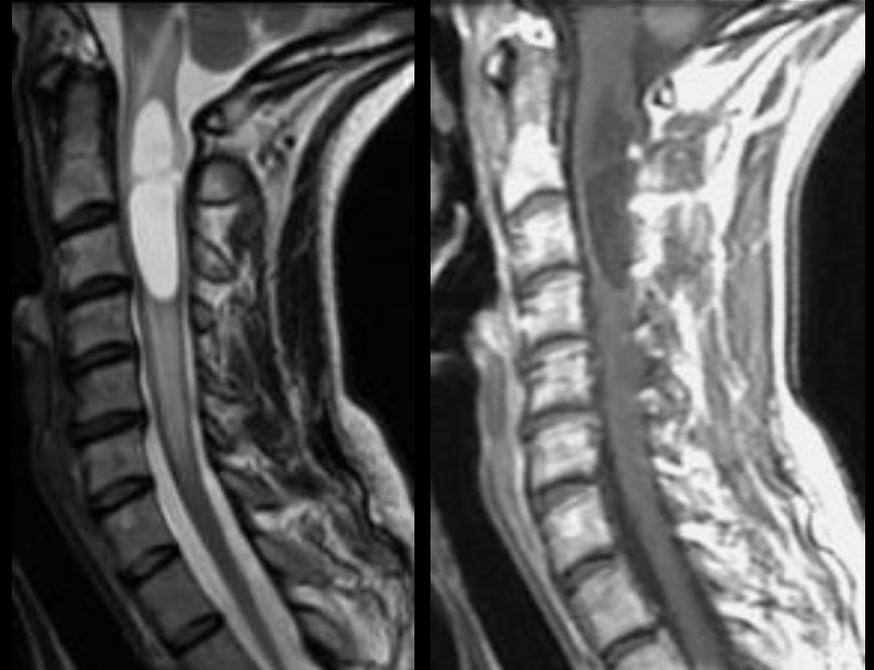
-Spectroscopie (SRM) :
NAA ↘
Lipides présents

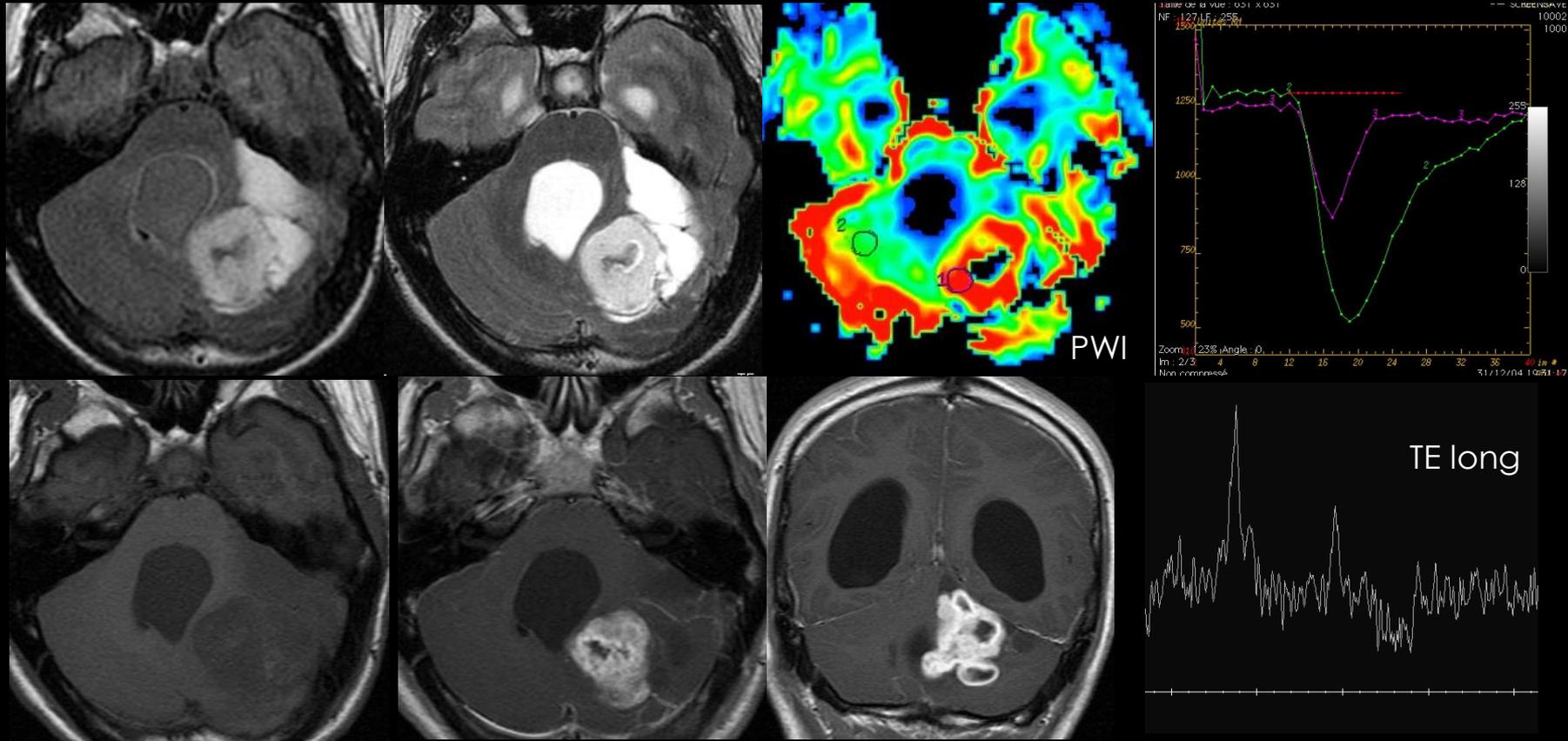
Lésion focale kystique avec nodule
d'un HC

Hémangioblastome

Recherche de lésions associées

Hémangioblastomes multiples au cours
du syndrome de Von Hippel-Lindau





WHO grade 1

IRM :

- Masse cérébelleuse kystique avec nodule mural rehaussé
- Nodule : isoS T1, hyperS T2 avec un rehaussement parfois hétérogène
- Kyste : discret hyperS T1, hypersS T2/ FLAIR

- Rehaussement des parois du kyste rare
- PWI : moins hyperperfusé que l'hémangioblastome
- SRM :

NAA ↘↘

Cho ↗↗

Lactates fréquents

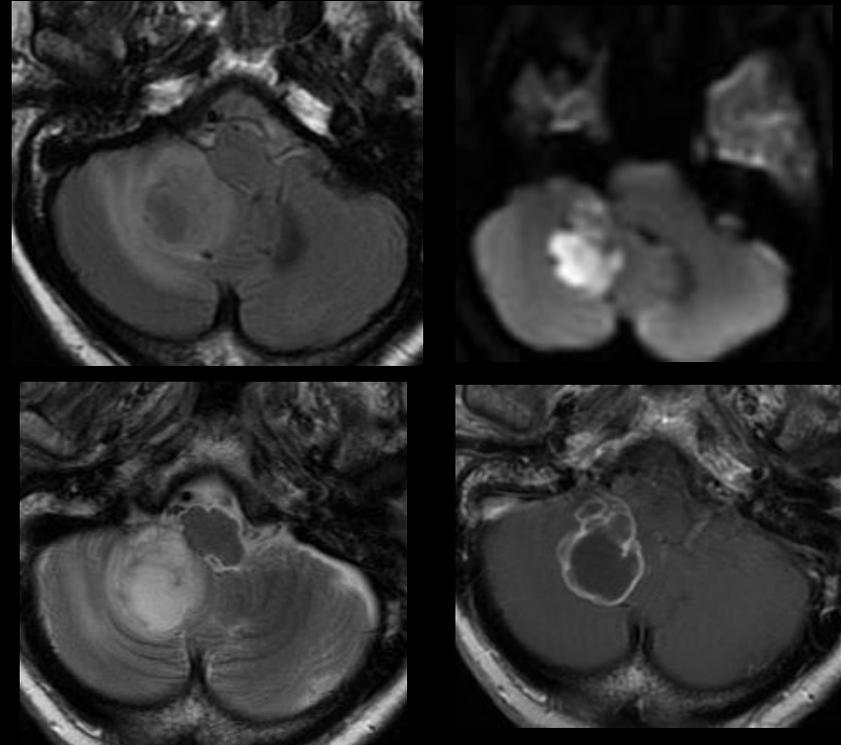
Lésion focale kystique d'un HC

Métastase



- Lésion cérébelleuse kystique
- Nécrose centrale en hyperS T2, hypoS FLAIR, hypoS DWI avec ADC ↗ le plus souvent
- Contenu en hypoS T2 en cas de présence de mucine (K colorectal et de l'utérus)
- Rehaussement annulaire

Abcès à pyogène



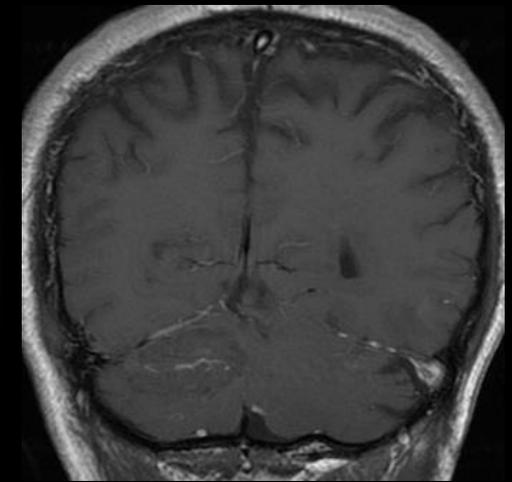
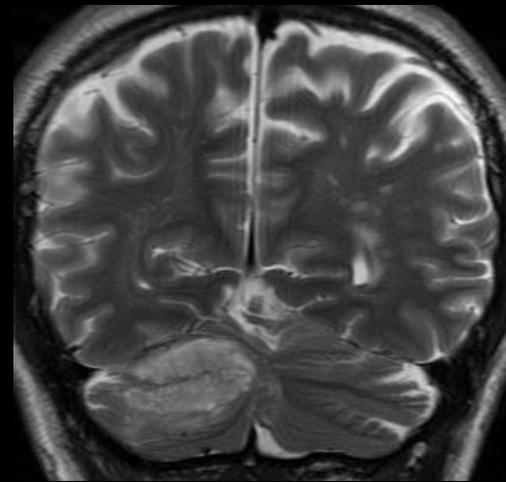
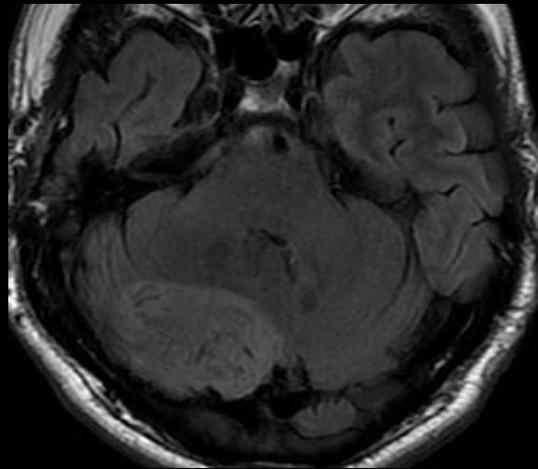
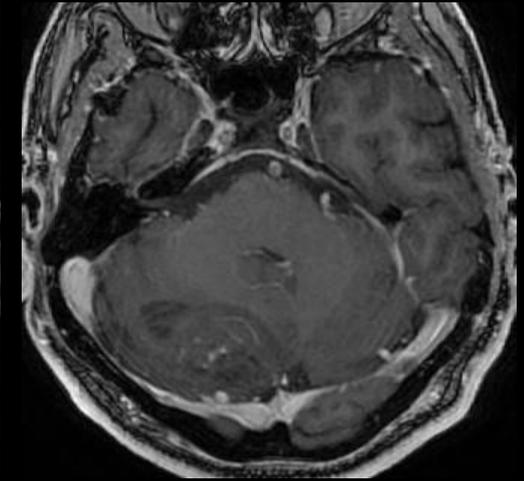
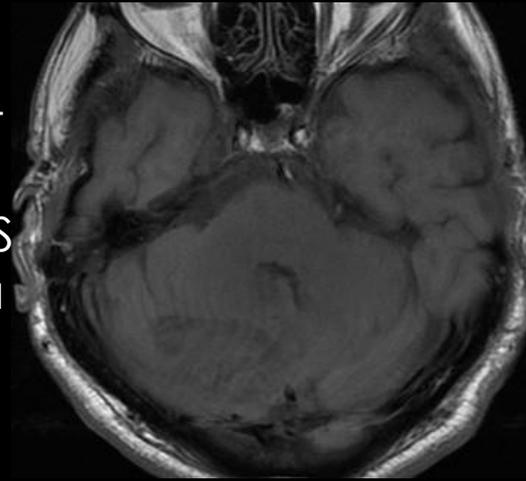
- Lésion cérébelleuse kystique
- Contenu en hyperS T2 et FLAIR, hyperS DWI avec ADC ↘
- Coque en iso ou discret hyperS T1, hypoS T2, rehaussée
- Œdème péri-lésionnel marqué

= Syndrome de Lhermitte-Duclos

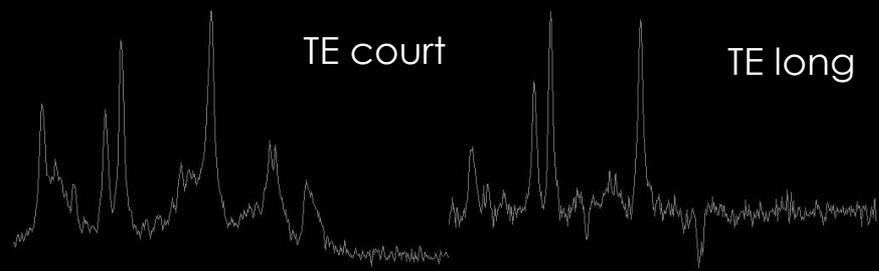
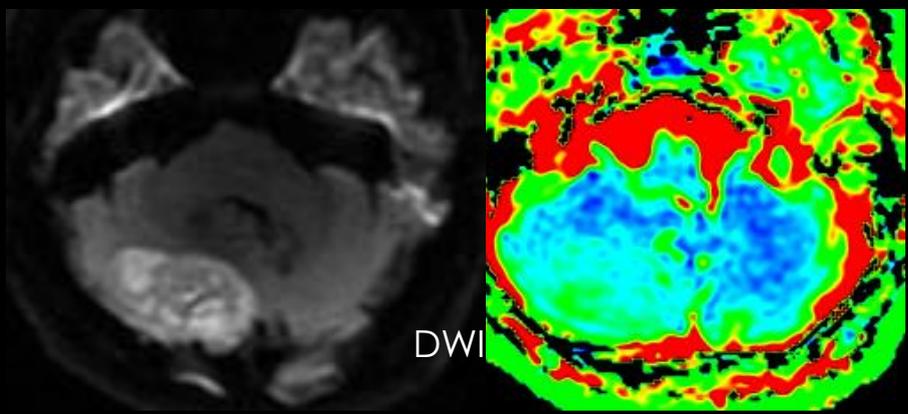
-Elargissement et aspect
désorganisé des folias du cervelet

-Lésion en hypoS T1, discret hyperS
T2 et FLAIR avec persistance de la
morphologie des folias

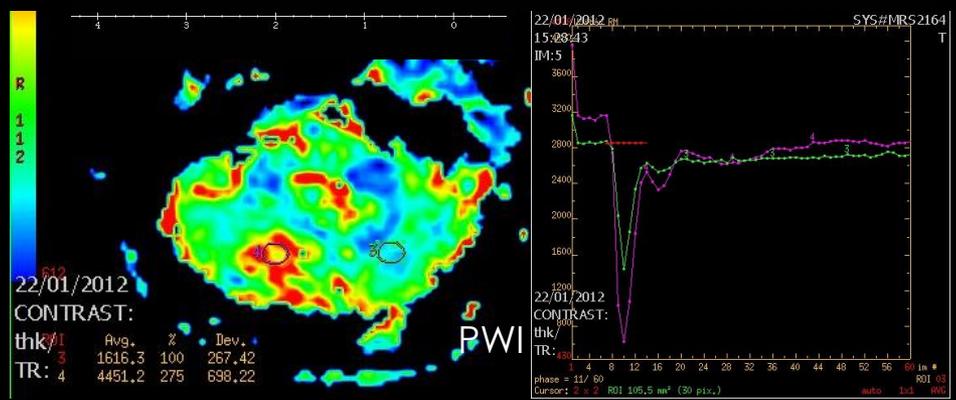
-Rehaussement rare



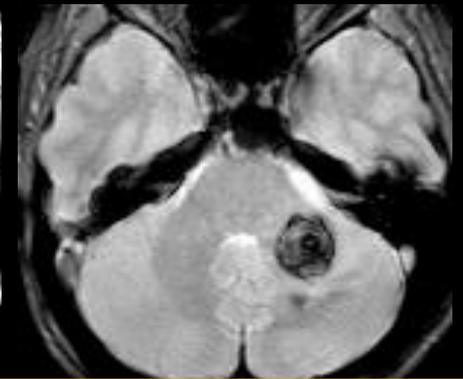
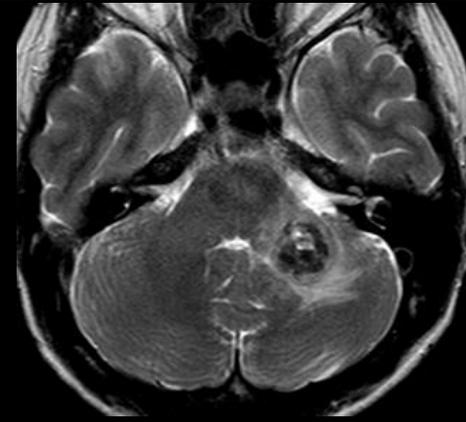
- DWI : hyperS par effet T2, sans baisse de l'ADC
- PWI : hyperperfusion possible
- SRM : ↘ NAA, Cho et myoinositol



-Peut rentrer dans le cadre d'une maladie de Cowden : phacomatose associant des hamartomes cutanés et muqueux et des lésions néoplasiques

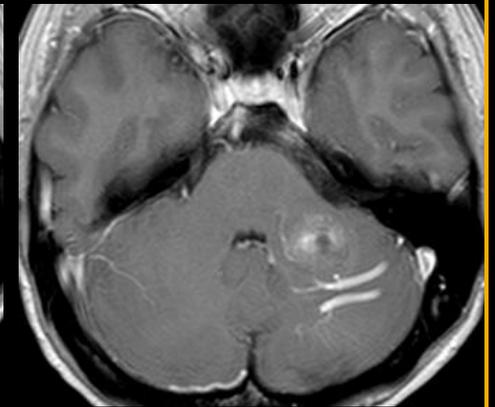
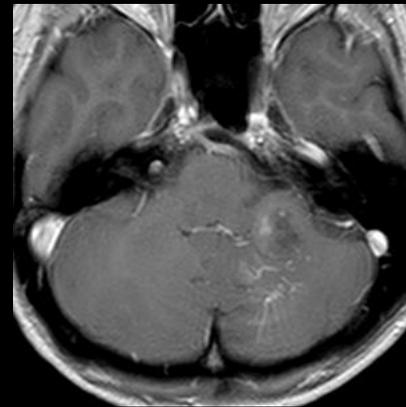


- Lésion vasculaire bénigne
- Aspect classique en « popcorn » en T1 et T2 avec des logettes de signal variable
- Lésion en hypoS T2* avec un couronne d'hemosidérine en hypoS T2
- Rehaussement faible ou absent



Recherche de lésions associées

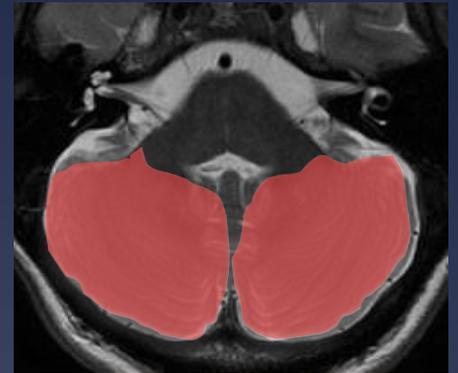
- une anomalie veineuse de développement associée
- de multiples cavernomes (cavernomatose)



Lésions en plage d'un hémisphère cérébelleux

* Vasculaire :

- Accident ischémique cérébelleux
- Leucopathie postérieure réversible
- hématomes cérébelleux post-chirurgicaux



* Infectieux :

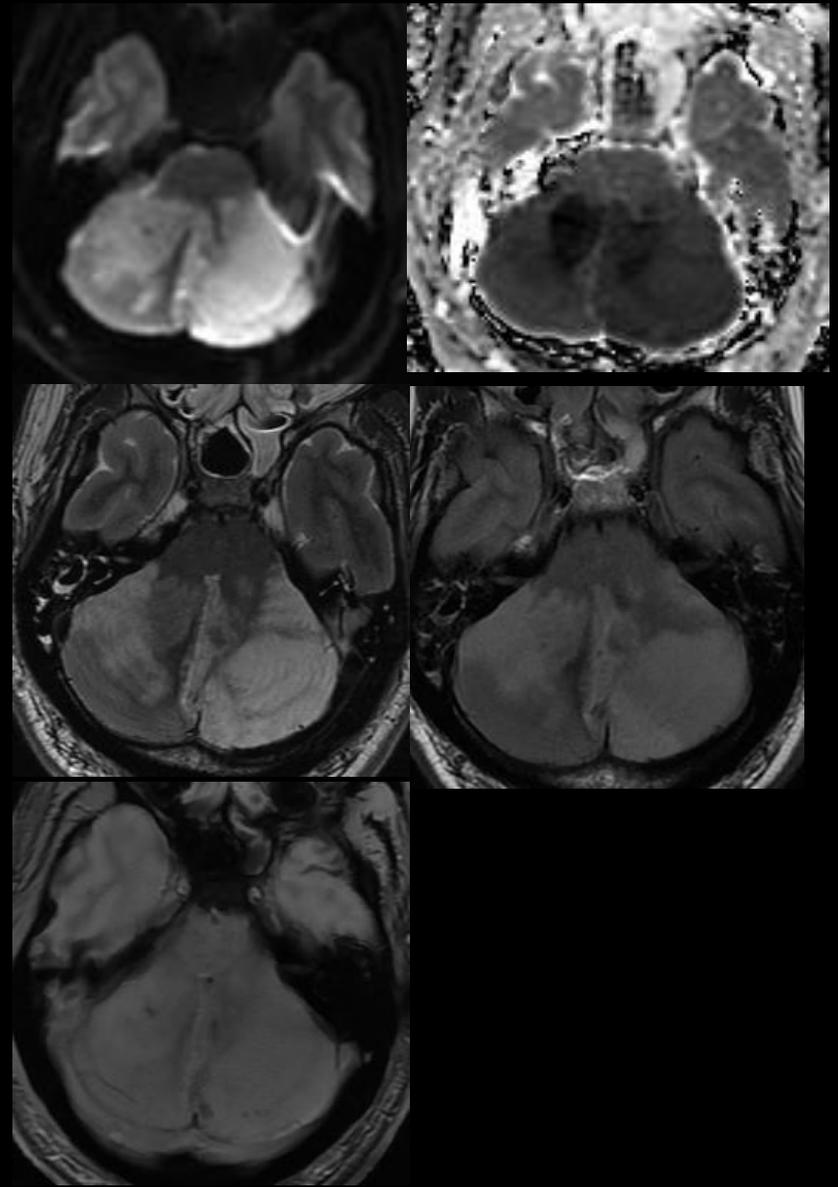
- Leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP)

- Territoires vasculaires :

- artère cérébelleuse
supérieure

- Artère cérébelleuse
postéro-inférieure (PICA)

- Artère cérébelleuse antéro-
inférieure (AICA)



= encéphalopathie hypertensive
= PRES

Liée à une poussée hypertensive, à la prise d'immunosuppresseurs (cyclosporine, tacrolimus), à une éclampsie
Le plus souvent en rapport avec un oedème vasogénique réversible

IRM :

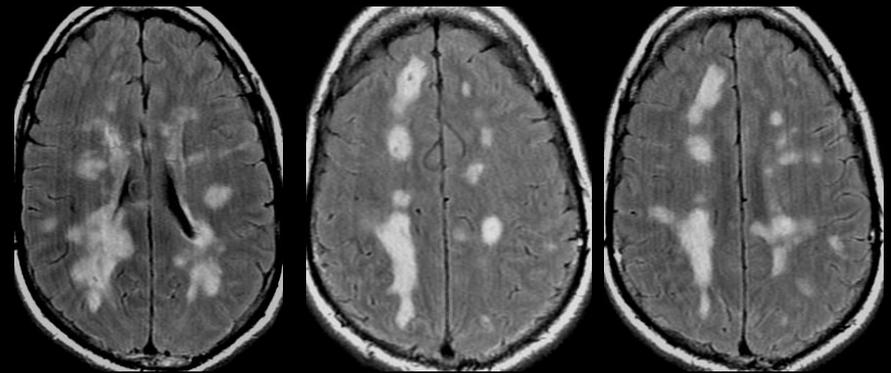
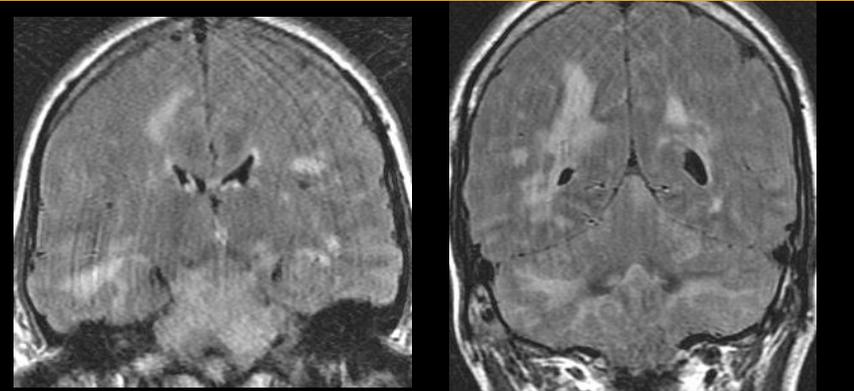
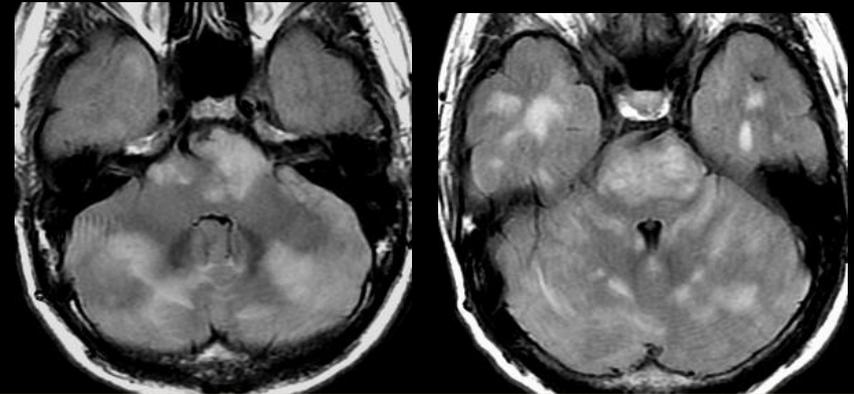
HyperS T2 en plages des HC
Extension possible des lésions aux PCM
Régression des lésions après ttt de l'HTA ou arrêt d'un ttt immunosuppresseur

Recherche de lésions associées :

HyperS T2 du tronc cérébral

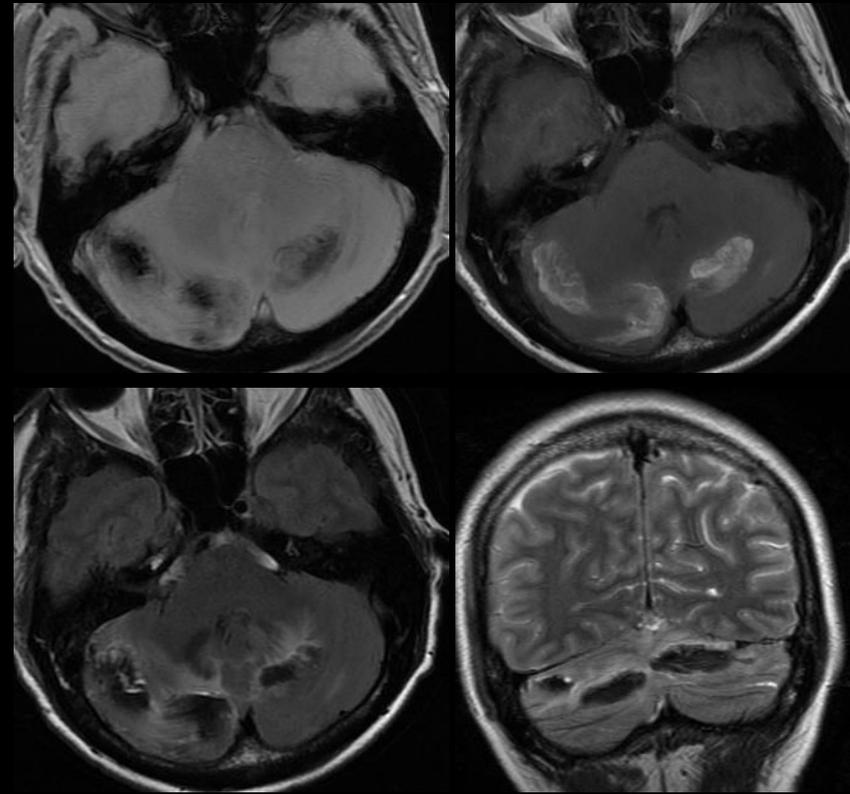
HyperS T2 en plages de la SB sus-tentorielle
prédominant habituellement aux lobes occipitaux

Atteinte des NGC



= remote cerebellar hemorrhage

- Complication neurochirurgicale rare
- Secondaire à des chirurgies supra-tentorielles ou à l'étage spinal
- Mécanisme physiopathologique inconnu
- Hématomes cérébelleux bilatéraux



= Leuco-encéphalopathie multifocale progressive
= PML

- Atteinte d'un HC plus rare que l'atteinte d'un PCM

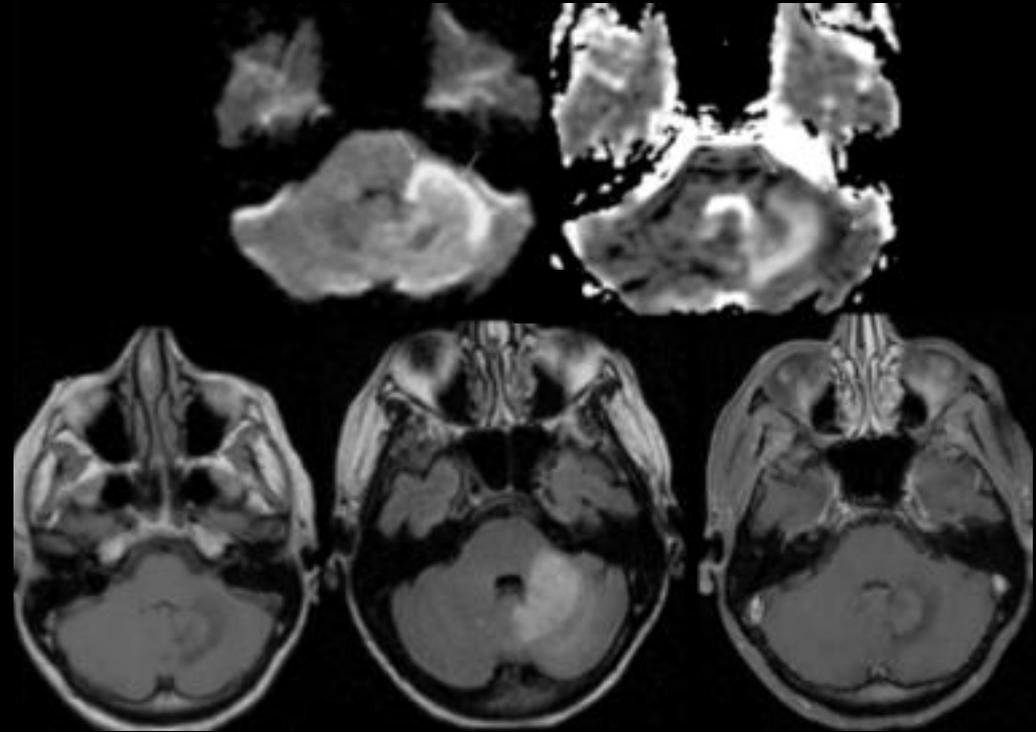
IRM :

-Lésion en hyperS T2/FLAIR, hypoS T1

-Périphérie en hyperS DWI avec ADC
□ en rapport avec le front de démyélinisation

-Pas d'effet de masse

-Pas de rehaussement lésionnel sauf en cas de syndrome de restitution immunitaire (IRIS)



Bag A.K. et al. AJNR 2010

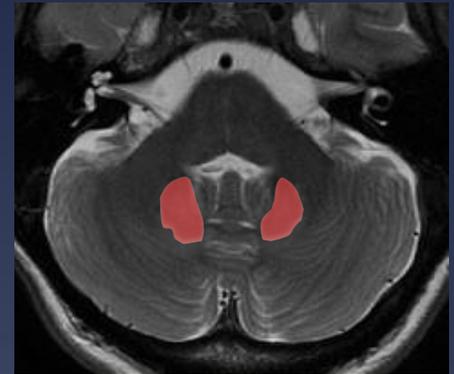
Anomalies de signal des noyaux dentelés

* Histiocytoses

* Origine toxique : métronidazole

* Origine métabolique : xanthomatose cérébro-tendineuse
maladie de Wilson
maladie de Leigh

* Origine dégénérative : maladie de Fahr
syndrome de l'X fragile



= Histiocytoses langerhansiennes et non langerhansiennes (maladie d'erdheim-chester)

- Atteinte neurodégénérative des régions des ND

IRM :

- Lésion bilatérale et symétrique des ND en hyperS T2/FLAIR, iso ou hypoS T1

- Pas de rehaussement des lésions

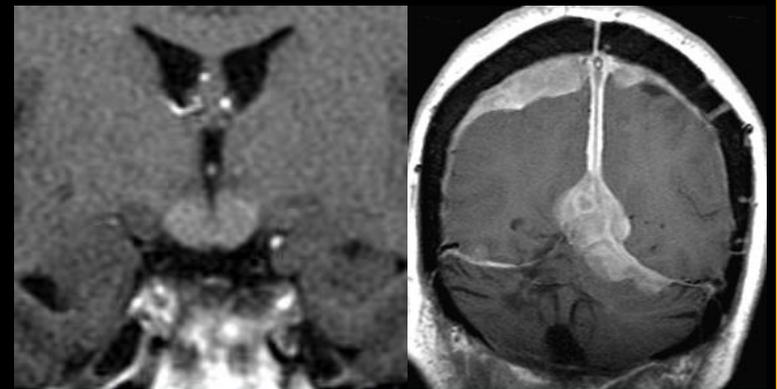
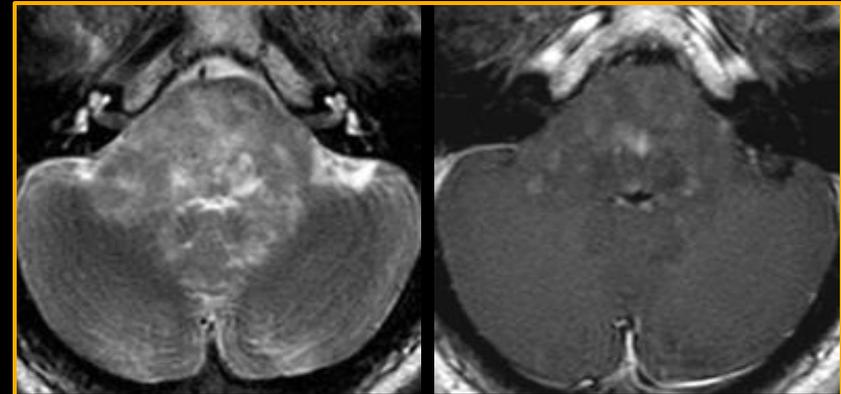
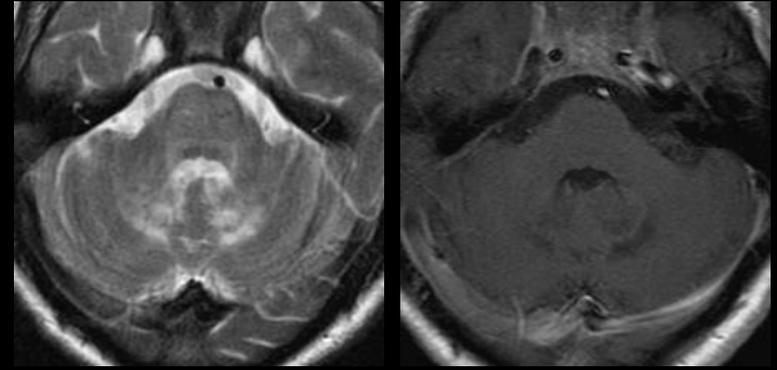
- Pas d'effet de masse

Recherche de lésions associées :

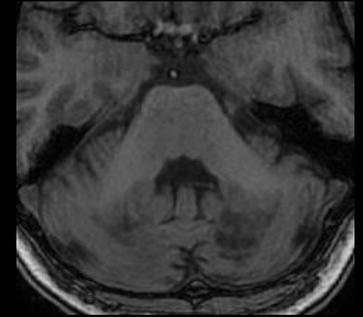
- Atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire

- Masses intra-axiales

- Masses pachyméningées



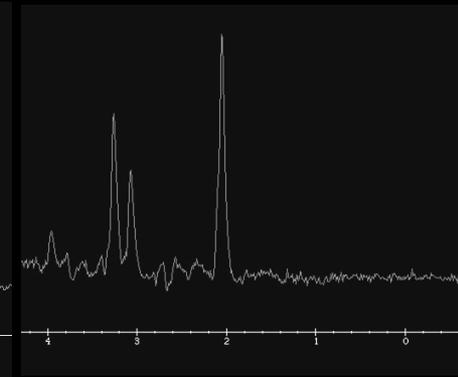
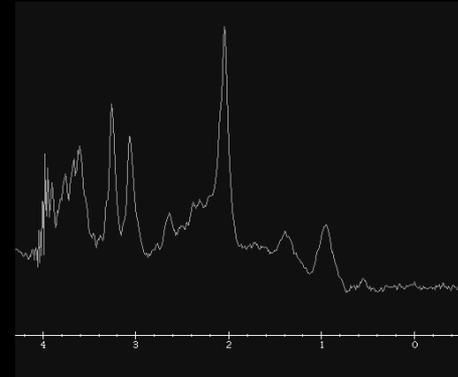
- Maladie autosomique récessive
- Déficit enzymatique (stérol-27 hydroxylase)
- Accumulation de cholestanol et cholestérol



IRM :

- HyperS bilatéral et symétrique des ND

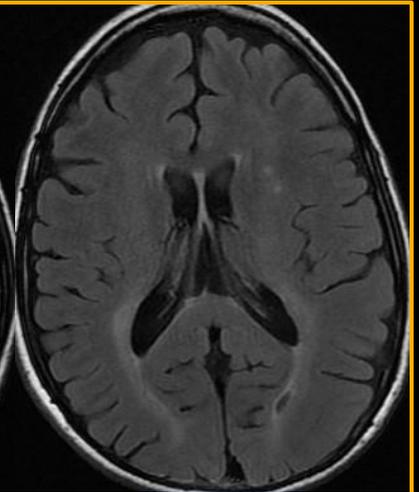
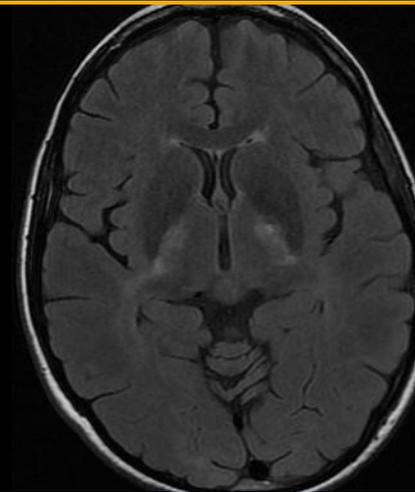
-SRM : ↗ Cho
 ↘ NAA
 macromolécules et lactates



Recherche de lésions associées

Atteintes fasciculaires :

- faisceaux cortico-spinaux
- radiations optiques

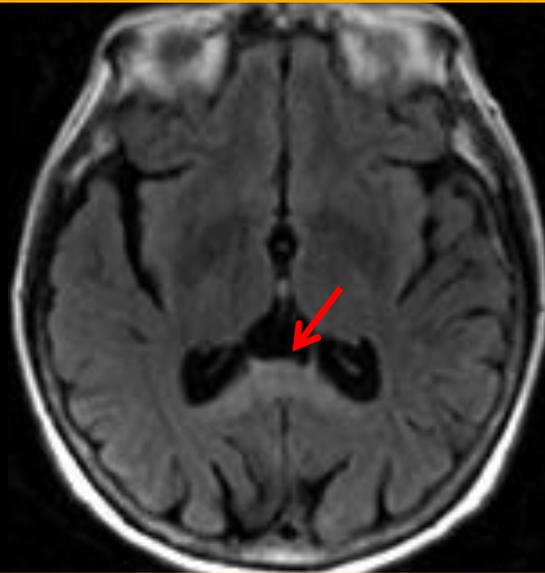


- HyperS T2 symétrique des ND
- HyperS DWI sans restriction d'ADC : œdème vasogénique
- Réversible à 6 semaines après arrêt du médicament



Recherche de lésions associées

Atteinte de la SB sus tentorielle notamment du splénium du corps calleux

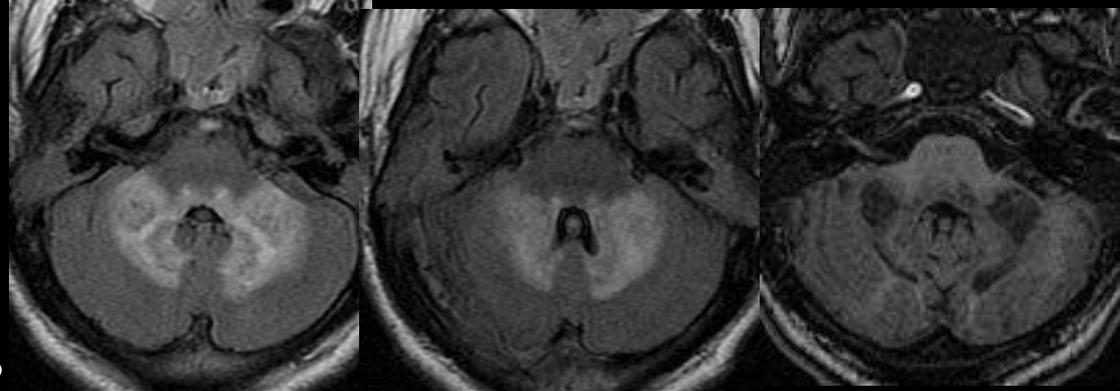


= encéphalopathie subaigüe
nécrosante

- Mitochondriopathie
- Affection autosomique récessive,
liée à l'X

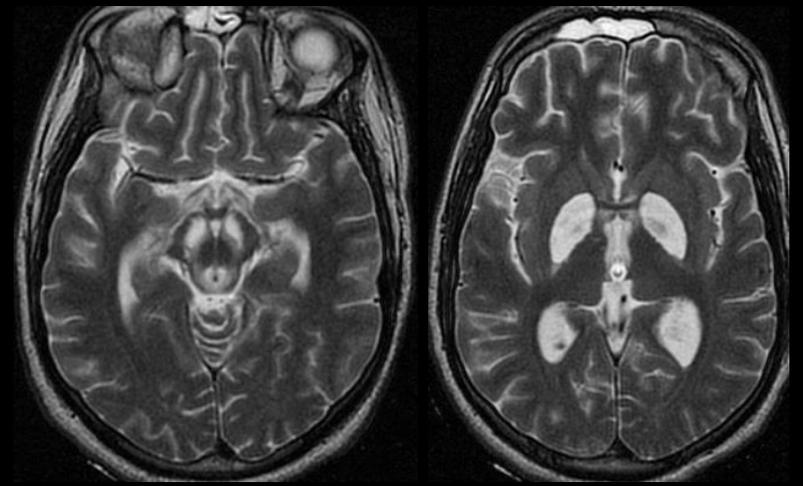
IRM :

- HyperS T2 des ND +/- étendu à la SB
des HC
- HyperS DWI avec ADC \downarrow à la
phase aigüe

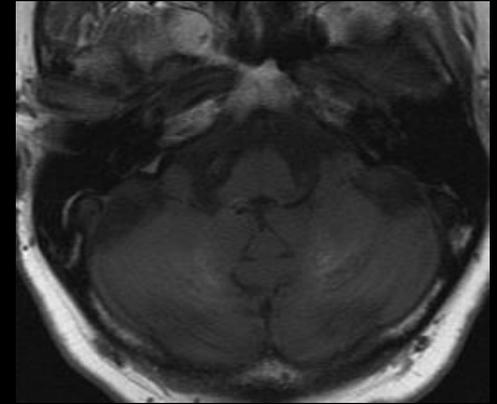
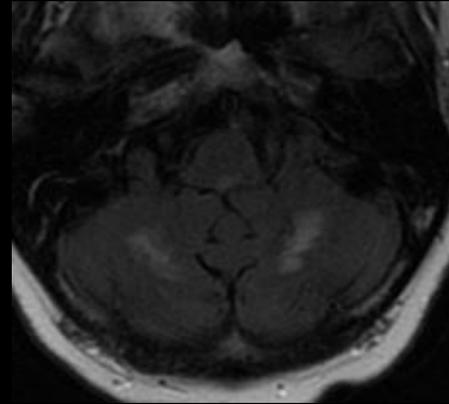
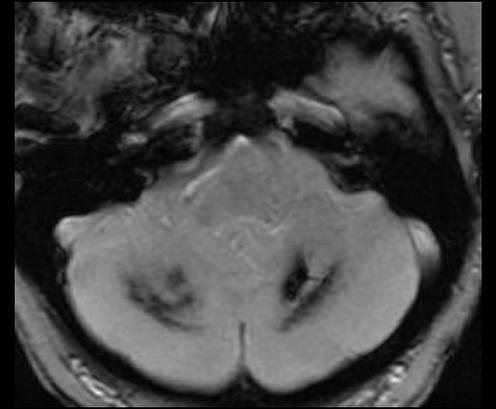


Recherche de lésions associées

- HyperS T2 des putamens, de la substance
grise péri-aqueducule +++
- HyperS T2 des ny sous-thalamiques, du
tronc cérébral, des faisceaux de SB, des
thalami

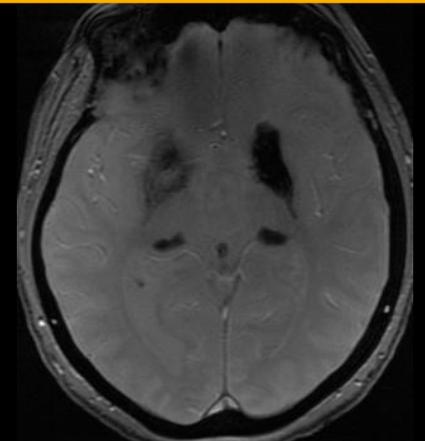
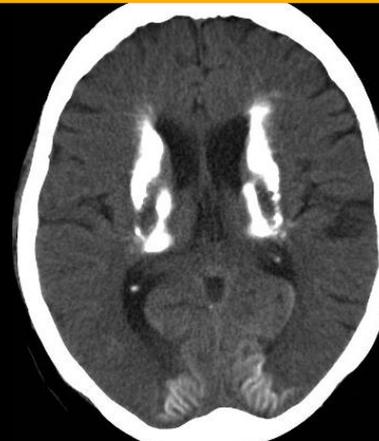


- Atteinte dégénérative
- Dépôts anormaux de calcium dans les ND
- TDM+++
- HypoS T2 *

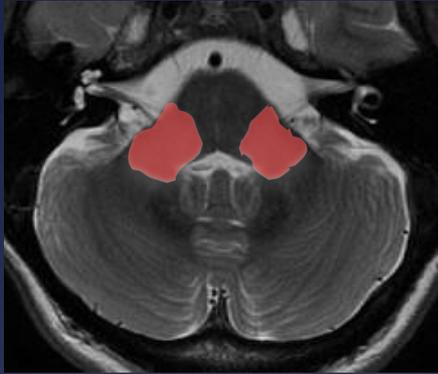


- Recherche de lésions associées

Dépôts de Ca^{++} dans les noyaux lenticulaires et parfois calcifications thalamiques et sous-corticales



Lésions des pédoncules cérébelleux moyens



UNILATERALES

- * SEP
- * AVC (AICA)
- * LEMP

BILATERALES

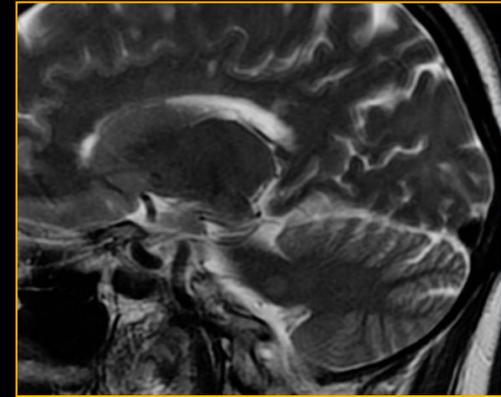
- * SEP
- * PRES
- * LEMP
- * Adrénoleucodystrophie
- * Syndrome de l'X fragile
- * Origine métabolique : hypoglycémie
maladie de Wilson
- * Atteinte neuro-dégénérative :
Atrophie multi-systématisée (MSA)
SCA

- Atteinte inflammatoire du SNC

IRM :

Lésion parfois isolée d'un PCM

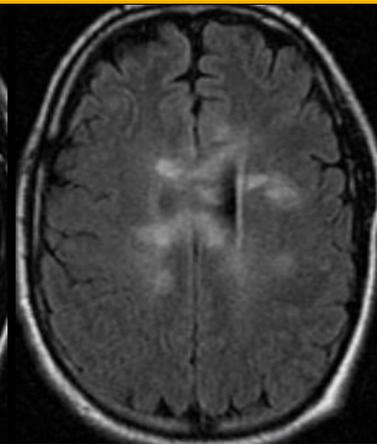
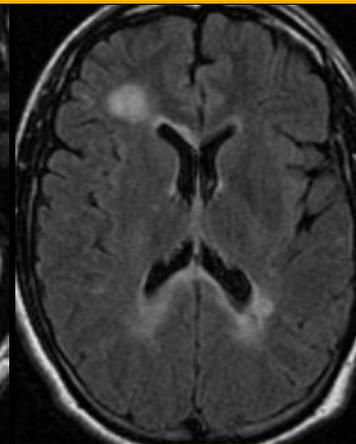
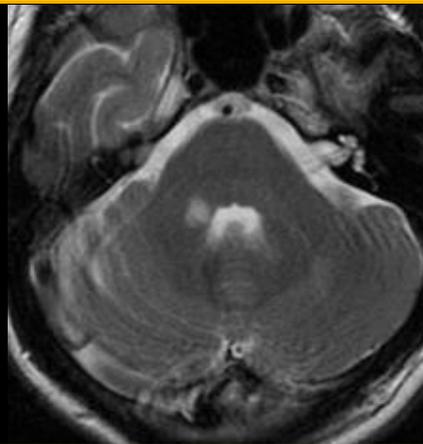
Lésion en hyperS T2, iso ou hypoS T1,
rehaussée à la phase active



- Recherche de lésions associées

Critères de Mac Donald

Lésions du corps calleux +++

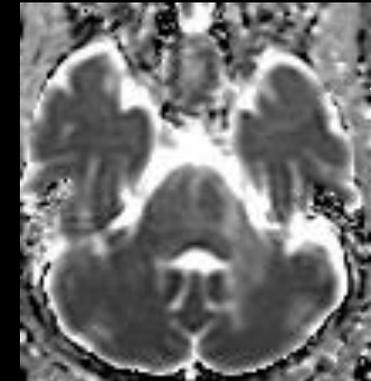
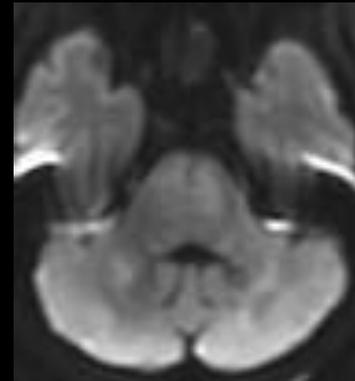
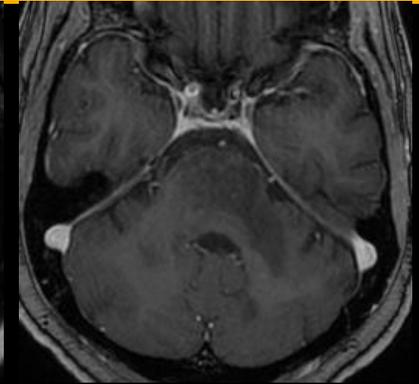
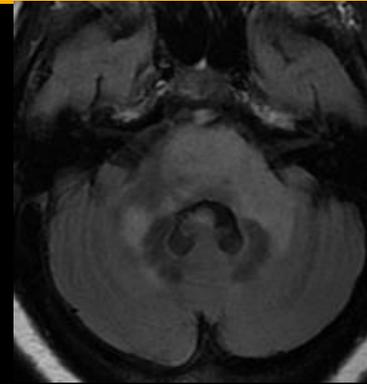


= Leuco-encéphalopathie multifocale progressive

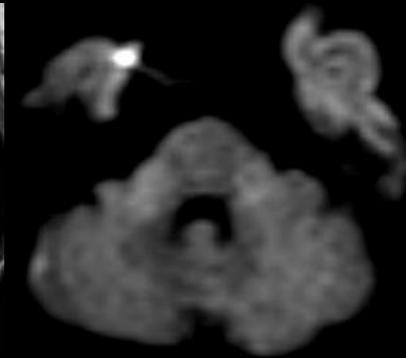
- Atteinte fréquente d'un PCM, surtout en cas de traitement par natalizumab (Tysabri)

- Atteinte d'un seul ou des 2 PCM

- Extension fréquente des lésions au pont ou aux HC, voire au mésencéphale et au bulbe



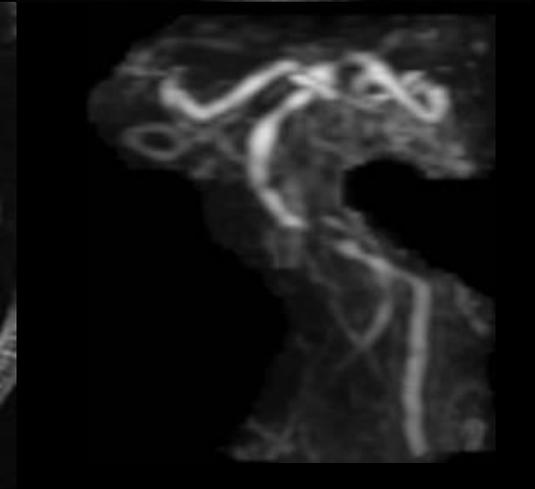
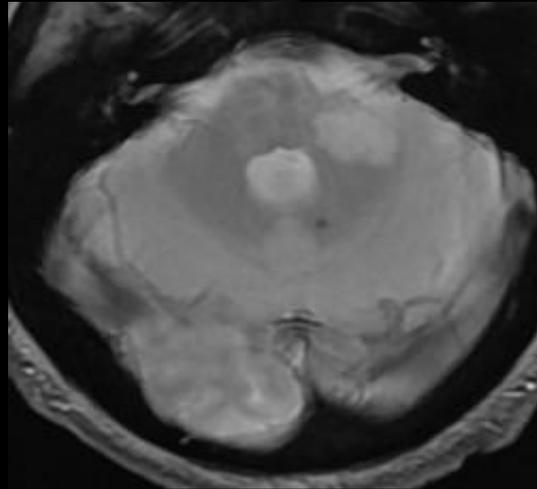
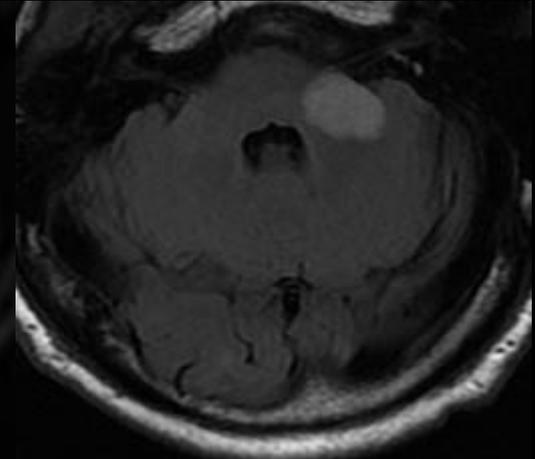
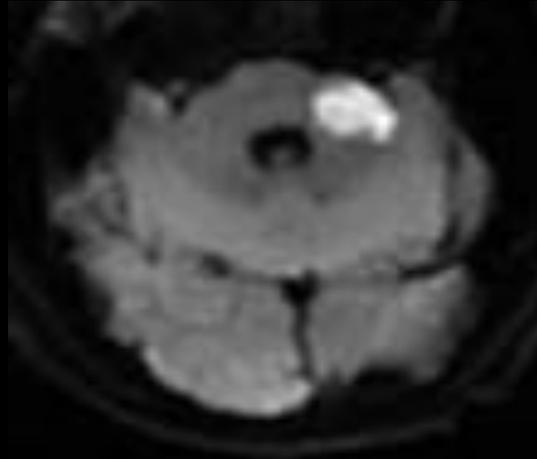
ADC



- Territoire vasculaire :

Artère cérébelleuse antéro-inférieure
(AICA)

Atteinte bilatérale par infarctus dans
le territoire des 2 AICA possible



- Coma hypoglycémique

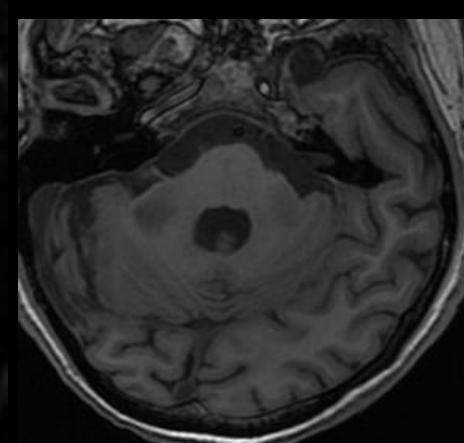
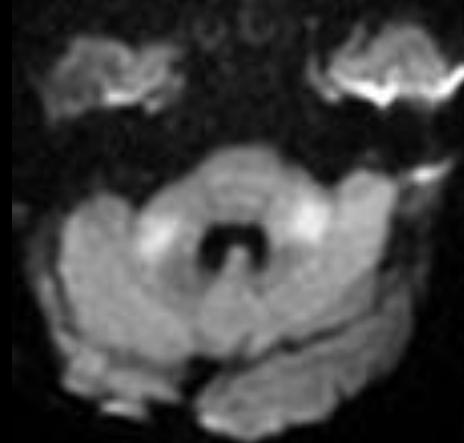
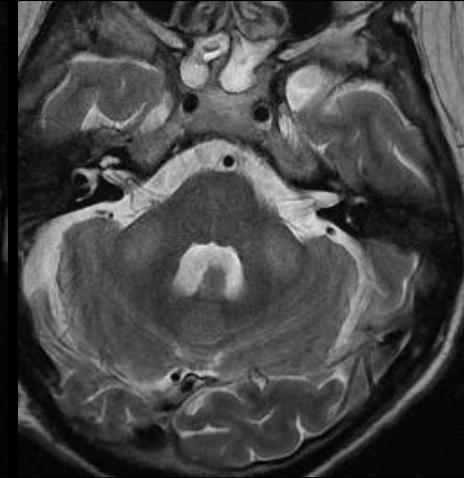
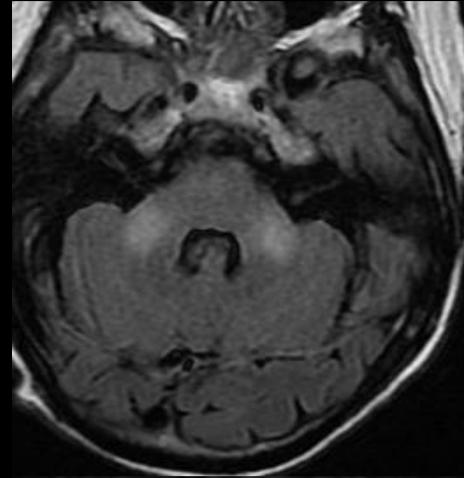
IRM : HyperS T2 et DWI bilatéral et symétrique des PCM

Régression des anomalies de signal après correction de la glycémie

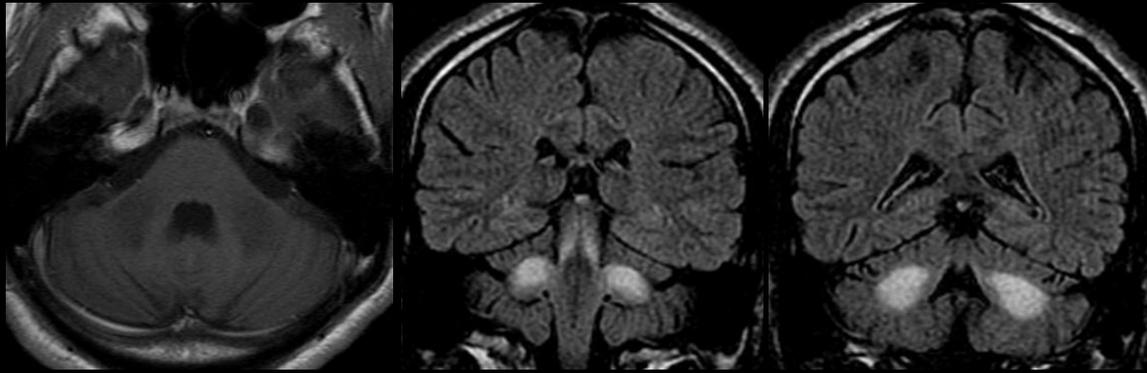
Recherche de lésions associées

HyperS T2 des faisceaux pyramidaux

HyperS T2 et DWI des NGC, du cortex et des hippocampes



- Affection autosomique récessive
- Troubles du métabolisme de cuivre par déficit en céruloplasmine



IRM : HyperS T2 bilatéral des PCM

Recherche de lésions associées

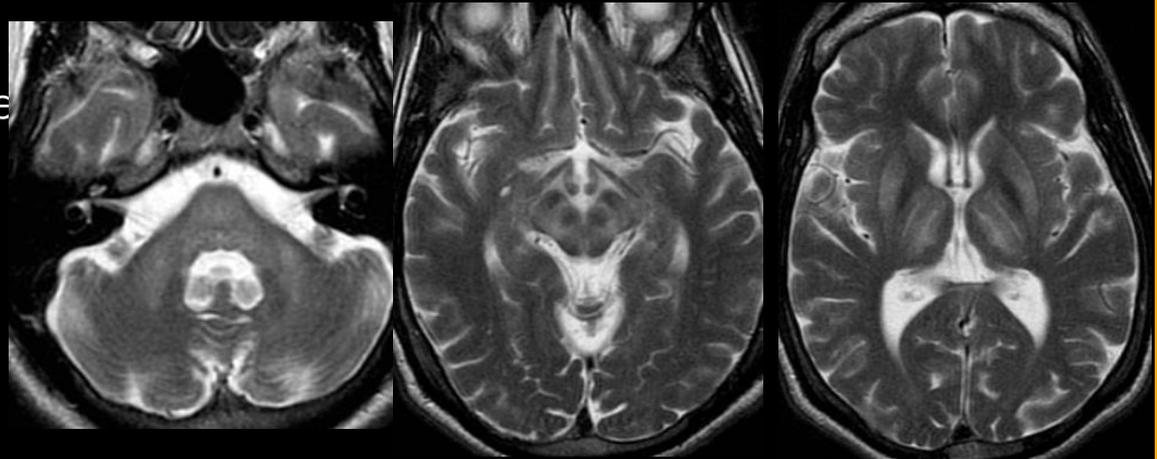
HyperS T2 des ND

Atrophie des HC

Atteinte du pont et mésencéphale avec signe du "Panda" en T2/FLAIR

HyperS T2 symétrique des putamens, des noyaux caudés et thalami

HyperS T2 de faisceaux de SB



= ALD, maladie neurodégénérative sévère liée à l'X
Adrénomyélongueuropathie : variante moins agressive que l'ALD
Démýélinisation progressive du SNC et du SNP
Accumulation d'acides gras à très longues chaînes

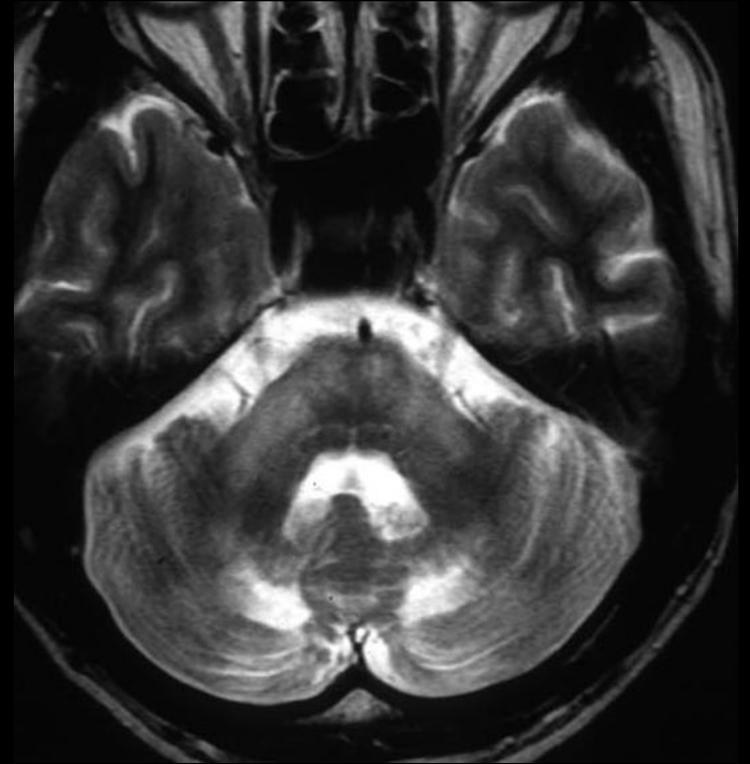
IRM : HyperS T2 bilatéral des PCM

Recherche de lésions associées

Atrophie et hyperS T2 des HC

HyperS T2 pontique

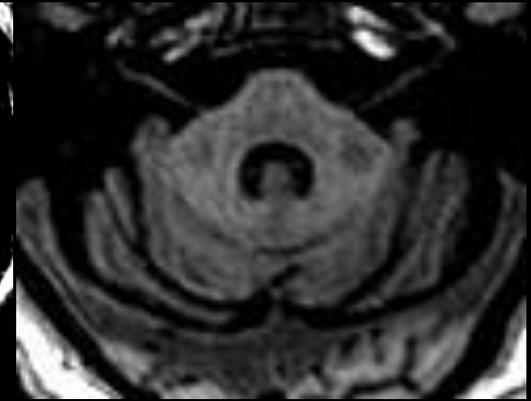
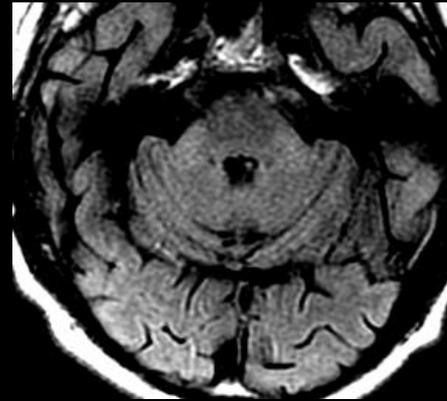
HyperS T2 bilatéral et symétrique de la SB parieto-occipitale, étendu au splénium du corps calleux



= FXTAS

- Atteinte dégénérative
- Prémuation FMR1

IRM : HyperS T2 des PCM

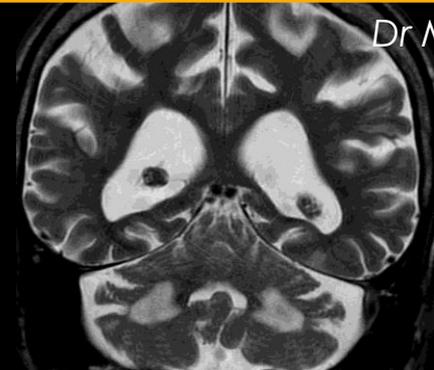
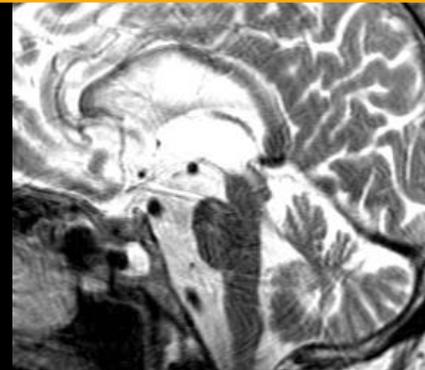


Recherche de lésions associées

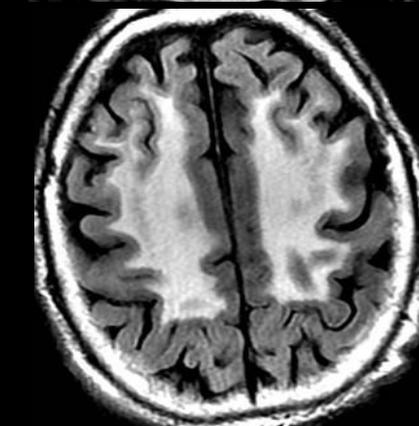
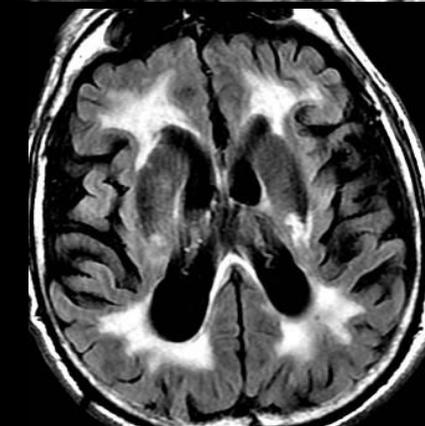
HyperS T2 du splénium du corps calleux

HyperS des ND

Plages en hyperS T2 de la SB sustentorielle



Dr M Vlaicu



- = MSA
- = Atrophie olivopontocérébelleuse (OPCA)
- = Syndrome de Shy-Drager
- = Dégénérescence striato-nigrique

Maladie neurodégénérative

IRM : HyperS T2 bilatéral et symétrique et atrophie des PCM

Recherche de lésions associées

HyperS T2 du pont avec signe de la croix ("cross-sign")

Atrophie du tronc cérébral

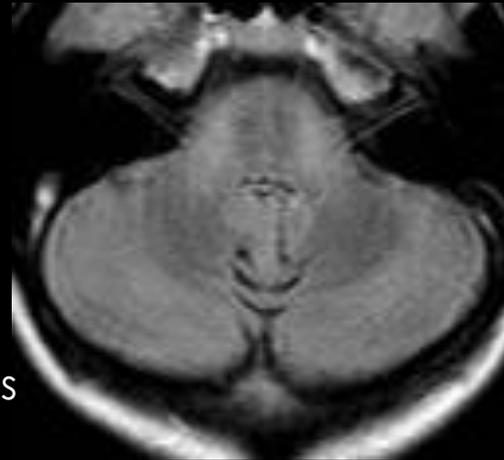


= SCA

Maladie neurodégénérative

Affection autosomique dominante

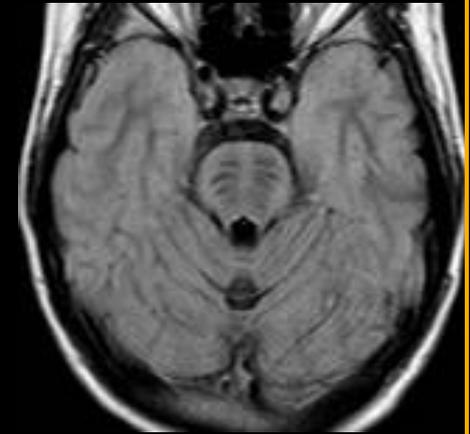
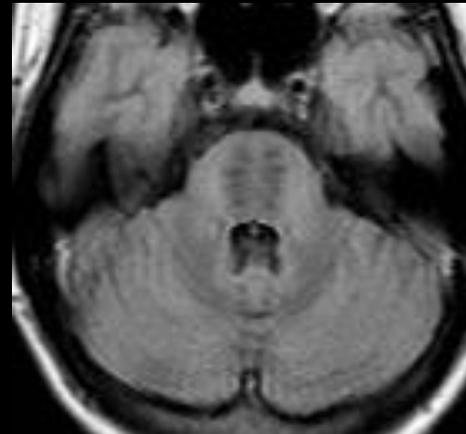
IRM : HyperS T2 bilatéral et symétrique des PCM



Recherche de lésions associées

HyperS T2 du pont avec signe de la croix ("cross-sign")

Atrophie du tronc cérébral



4. Conclusion

- Diagnostic possible des lésions des HC et des PCM grâce à l'analyse de la topographie et à la connaissance de certains aspects caractéristiques
- La recherche d'éventuelles lésions associées du SNC est fondamentale et aide au diagnostic

HC

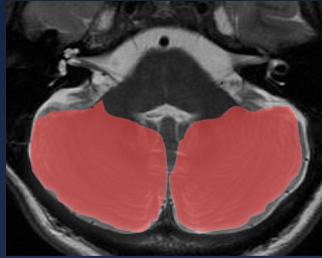
FOCALES

Médulloblastome
Hémangiogliome
Astrocytome pilocytaire

Métastase

Abcès
Espaces de VR dilatés
Lhermitte-Duclos

Cavernome



EN PLAGES

AVC
PRES
Hématomes des
HC post-chir

LEMP

PCM

SEP

AVC (AICA)

LEMP

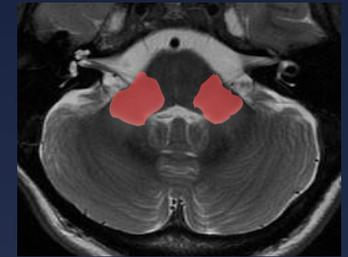
Hypoglycémie

Wilson

ALD

Syndrome de l'X fragile

MSA - SCA



ND

Histiocytoses

Intoxication au métronidazole

Xanthomatose cérébro-tendineuse

Wilson Leigh

Fahr



HC et PCM

LEMP

PRES

Wilson

ALD

X fragile



Bibliographie

MRI features of diseases involving bilateral middle cerebellar peduncles. Okamoto K et al. AJNR 2003

FXTAS: new insights and the need for revised diagnostic criteria. Apartis E et al. Neurology 2012

MRI features of degenerative of Langerhans cells histiocytosis, N Martin Duverneuil et al, Eur Radiol, 2006

MR imaging and diffusion weighted imaging changes in Métronidazole-induced cerebellar toxicity, Conor J Heaney, AJNR 2003

MR spectroscopy detects lipid peaks in Cerebrotendinous Xantomatosis, EK Embirücu et al, AJNR august 2010

Remote cerebellar hemorrhage in neurosurgery. Baeesa SS. Neurosciences 2012

JC virus infection of the brain. Bag A.K. et al. AJNR 2010