

**Définition**▶ **Épidémiologie**

Incidence 5-10 p. 100 • Fréquente chez les femmes (jusqu'à 40 p. 100).

▶ **Étiologie/Physiopathologie/Pathogénie**

Épaississement le plus souvent irrégulier de la table interne de la voûte du crâne, principalement au niveau de l'os frontal • Variante bénigne • Étiologie incertaine • Associée à un certain nombre de syndromes, dont certains avec des troubles fonctionnels endocriniens (p. ex. syndrome de Morgagni, syndrome de Stewart-Morel) • Fréquence accrue chez les diabétiques âgés.

**Signes de l'imagerie**▶ **Méthode de choix**

TDM.

▶ **Résultats TDM**

Épaississement irrégulier, en partie nodulaire, de la table interne de la voûte du crâne • Structure osseuse par ailleurs normale • Pas de destruction ou modification de la matrice osseuse.

▶ **Résultats IRM**

Épaississement et hypersignal de la voûte du crâne en raison du contenu adipeux du diploë.

▶ **Signes pathognomoniques**

Épaississement irrégulier, nodulaire, de la table interne de la voûte du crâne.

**Clinique**▶ **Aspect typique**

Presque toujours constatation fortuite • Peut apparaître dans divers syndromes et troubles endocriniens • Parfois céphalées d'autre origine.

▶ **Options thérapeutiques**

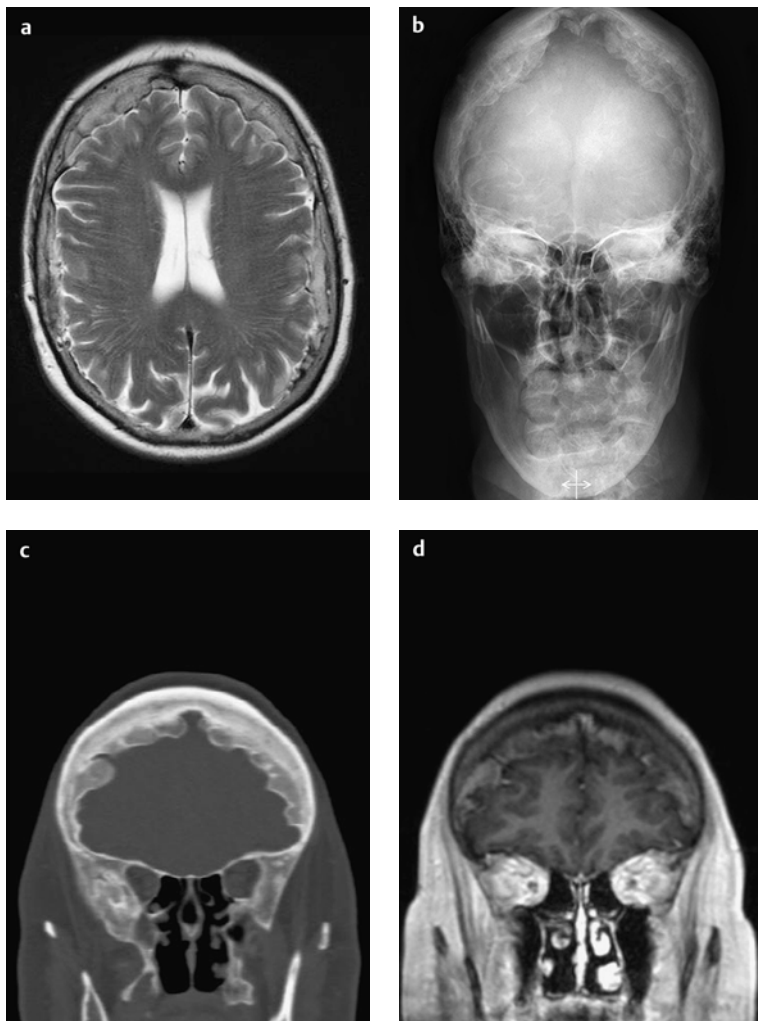
Aucune.

▶ **Évolution et pronostic**

Variante bénigne.

▶ **Que veut savoir le clinicien ?**

Élimination d'autres diagnostics différentiels.



**Fig.1 a-d** Femme de 70 ans avec céphalées à prédominance gauche. Hyperostose crânienne diffuse. IRM axiale en T2 (a), radiographie conventionnelle (b) : épaissement irrégulier de la voûte du crâne. TDM coronale (c) et IRM coronale en T1 (d) : épaissement de la table interne de la voûte du crâne.

**Diagnostic différentiel**

<i>Dysplasie fibreuse</i>	– remplacement de l'os par du tissu fibro-osseux, principalement dans l'espace médullaire, avec expansion osseuse
<i>Maladie de Paget</i>	– généralement bilatérale – néoformation osseuse mixte ostéolytique-ostéoplastique
<i>Métastases osseuses</i>	– les carcinomes mammaires et prostatiques peuvent p. ex. produire des métastases ostéocondensantes – anamnèse – scintigraphie
<i>Hyperparathyroïdisme</i>	– hypercalcémie – épaissement symétrique concomitant d'autres structures osseuses
<i>Crâne « en brosse »</i>	– clinique (thalassémie) – hyperplasie médullaire avec densifications radiaires dans le diploë et la table externe épaissis

**Erreurs typiques**

L'hyperostose frontale peut être difficile à distinguer en IRM d'un fin hématome subdural • En cas de doute, pratiquer une TDM.

**Références**

- Chaljub G et al. Unusually exuberant hyperostosis frontalis interna : MRI. *Neuroradiology* 1999 ; 41 (1) : 44-45
- Dihlmann W. Computerized tomography in typical hyperostosis cranii (THC). *Eur J Radiol* 1981 ; 1 (1) : 2-8
- Monnich H et al. 82- jährige Patientin mit Hyperostosis frontalis, Prognathie, Makroglossie und Cutis gyrata. *Internist (Berl)* 2004 ; 45 (7) : 815-819
- She R, Szakacs J. Hyperostosis frontalis interna. *Ann Clin Lab Sci* 2004 ; 345 : 206-208

## Kyste arachnoïdien

### Définition

#### ► Épidémiologie

Pas de prédilection pour l'âge • 75 p. 100 des cas sont diagnostiqués dans l'enfance • Le kyste est situé le plus souvent à l'angle pontocérébelleux, à proximité directe du tronc cérébral (fosse crânienne moyenne) • Dans 10 p. 100 des cas la localisation est dans la fosse crânienne postérieure.

#### ► Étiologie/Physiopathologie/Pathogénie

Masse kystique intracrânienne ou intrarachidienne, séparée par l'arachnoïde du reste de l'espace subarachnoïdien.

### Signes de l'imagerie

#### ► Méthode de choix

IRM.

#### ► Résultats TDM

Masse isodense au LCS à l'angle pontocérébelleux • Pas de rehaussement après injection de contraste.

#### ► Résultats IRM

Masse bien circonscrite, à proximité du méat acoustique interne, en hypersignal T2 et hyposignal T1 • Différenciation d'un kyste épidermoïde en séquences FLAIR (hyposignal) et diffusion (pas de réduction de la diffusion, hyposignal, ADC élevé) • Pas de rehaussement après injection de gadolinium.

#### ► Signes pathognomoniques

Masse isodense ou iso-intense au LCS • Suppression complète du signal en séquence FLAIR • Pas de diminution en séquence de diffusion.

### Clinique

#### ► Aspect typique

Le plus souvent découverte fortuite • Possibilité de céphalées, troubles de la défécation, troubles de l'audition.

#### ► Options thérapeutiques

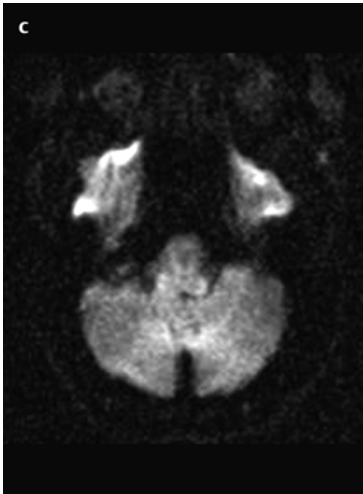
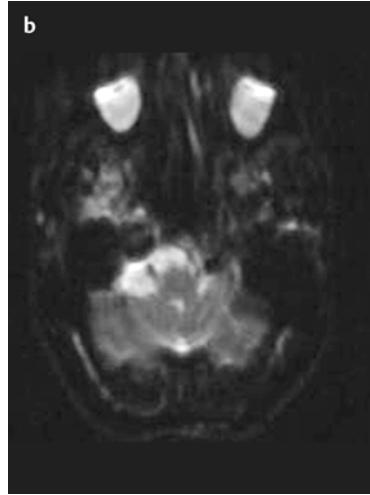
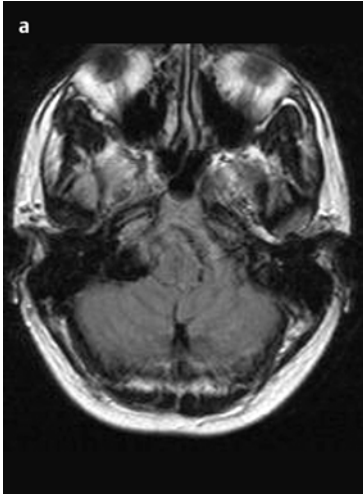
Le plus souvent pas de traitement nécessaire • Drainage chirurgical (fenestration) du kyste dans les cas symptomatiques.

#### ► Évolution et pronostic

Pas d'augmentation de taille • Traitement nécessaire uniquement dans les cas avec symptômes prononcés • Très bon pronostic • Pas de tendance à la récurrence.

#### ► Que veut savoir le clinicien ?

Diagnostic positif ou différentiel.



**Fig. 2 a-c** Patient de 35 ans avec formation iso-intense au LCS à l'angle pontocérébelleux droit, hyposignal en séquence FLAIR (a), hypersignal en T2 (b), forte diffusion et hypersignal en séquence diffusion (c).

**Diagnostic différentiel***Épidermoïde*

- aux séquences IRM standard, l'intensité du signal ressemble à une masse de l'angle pontocérébelleux
- cholestéatome congénital avec extension intracrânienne
- pas de prise de contraste
- diffusion diminuée, hypersignal en diffusion, ADC diminué

*Tumeurs kystiques (p. ex. méningiome, schwannome)*

- pas complètement isodense ou iso-intense au LCS
- rehaussement focalisé après injection de contraste ou de gadolinium

**Erreurs typiques**

Faux diagnostic de masse tumorale.

**Références**

- Dutt SN et al. Radiologic differentiation of intracranial epidermoids from arachnoid cysts. *Otol Neurotol* 2002 ; 23 (1) : 84-92
- Kollias SS et al. Cystic malformations of the posterior fossa : differential diagnosis clarified through embryologic analysis. *Radiographics* 1993 ; 13 (6) : 1211-1231
- Osborn AG, Preece MT. Intracranial cysts : radiologic-pathologic correlation and imaging approach. *Radiology* 2006 ; 239 : 650-664

**Définition**▶ **Épidémiologie**

1-3/10 000 naissances • 80 p. 100 des céphalocèles sont occipitales, 5-10 p. 100 pariétales et frontales.

▶ **Étiologie/Physiopathologie/Pathogénie**

Protrusion extracrânienne de structures intracrâniennes à travers une lacune de la voûte du crâne • Les méningo-encéphalocèles contiennent du LCS, du tissu cérébral et des méninges • Les méningocèles ne contiennent que des méninges et du LCS.

Causes :

- *base du crâne et rachis* : défaut de fermeture du tube neural ;
- *voûte du crâne* : défaut d'induction de croissance de la voûte du crâne.

**Signes de l'imagerie**▶ **Méthode de choix**

IRM.

▶ **Résultats TDM**

Lacune osseuse avec protrusion de méninges remplies de LCS • Peut contenir du tissu cérébral.

▶ **Résultats IRM**

Expansion de méninges à travers une lacune de la voûte du crâne, sans ou avec parenchyme cérébral. Anomalies du tube neural :

- *encéphalocèle occipitale* : myéломéningocèle ;
- *encéphalocèle pariétale* : anomalies de la ligne médiane telles l'agénésie du corps calleux et l'holoprosencéphalie ;
- *encéphalocèle fronto-éthmoïdale* : pas d'anomalies associées.

▶ **Signes pathognomoniques**

Prolapsus de structures méningées et cérébrales à travers une lacune osseuse.

**Clinique**▶ **Aspect typique**

Masse pulsatile occipitale ou médiofaciale • Possibilité de troubles respiratoires ou de la déglutition • Hypertélorisme • Atteintes neurologiques en cas d'anomalies associées.

▶ **Options thérapeutiques**

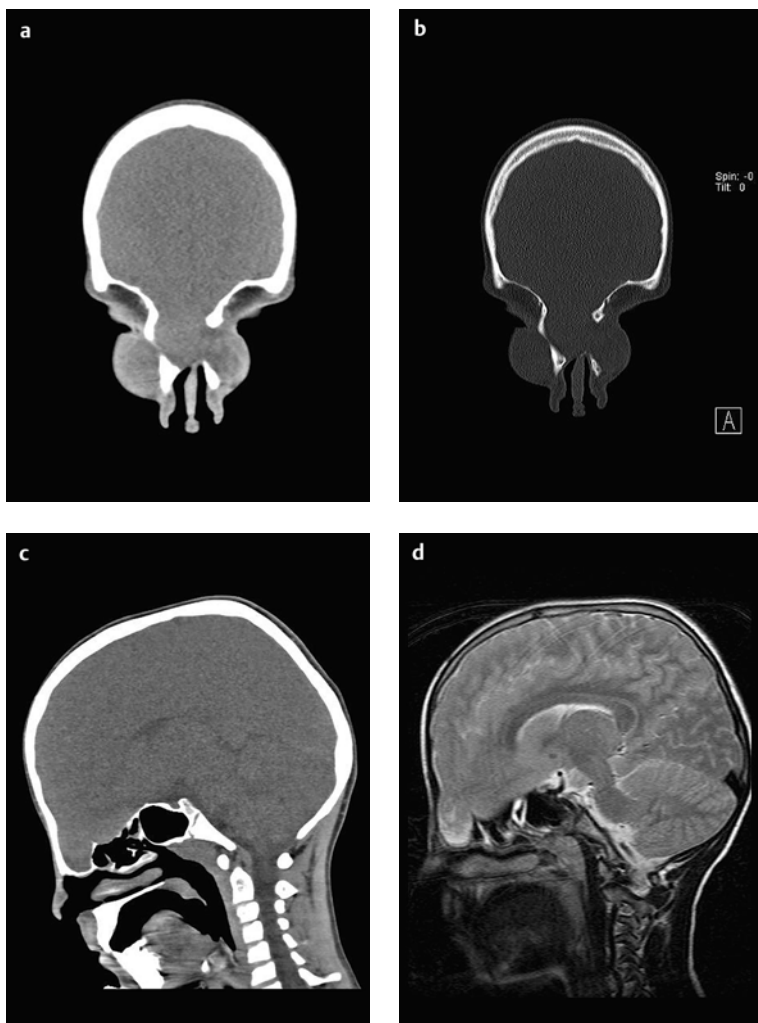
Correction chirurgicale.

▶ **Évolution et pronostic**

Bon pronostic en l'absence d'anomalies associées • Dans les autres cas, le pronostic est fonction du résultat chirurgical et des autres problèmes neurologiques.

▶ **Que veut savoir le clinicien ?**

Diagnostic positif ou différentiel • Anomalies associées.



**Fig. 3 a-d** Méningo-encéphalocèle frontobasale. Le défaut osseux est visible en TDM (a, b), avec protrusion de tissu cérébral dans les tissus mous paranasaux de la face (c). En IRM séquence T2, bonne différenciation entre encéphale et méninges (d).

**Diagnostic différentiel**

<i>Épidermoïde</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– connexion fibreuse avec l'espace subarachnoïdien sans fistule de LCS</li> <li>– extension jusqu'au foramen caecum élargi</li> <li>– pas de tissu cérébral extracrânien</li> </ul>
<i>Hémiangiome, lymphangiome</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– pas de perte de substance osseuse, pas de tissu cérébral extracrânien</li> </ul>
<i>Gliome nasal</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– tumeur formée d'astrocytes et de névroglie, avec connexion avec l'espace subarachnoïdien</li> </ul>

**Erreurs typiques**

Interprétation erronée de la céphalocèle comme masse kystique ou solide n'appartenant pas au neurocrâne.

**Références**

- Denoyelle F et al. Nasal dermoid sinus cysts in children. *Laryngoscope* 1997 ; 107 (6) : 795-800
- Hedlund G. Congenital frontonasal masses : developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiology* 2006 ; 36 : 647-662
- Rahbar R et al. Nasal glioma and encephalocèle : diagnosis and management. *Laryngoscope* 2003 ; 113 (12) : 2069-2077
- Willatt JM et al. Calvarial masses of infants and children. A radiological approach. *Clin Radiol* 2004 ; 59 (6) : 474-486

# Dysplasie fibreuse

## Définition

### ► Épidémiologie

Apparaît principalement avant l'âge de 30 ans (75 p. 100) • 25 p. 100 des cas concernent la région tête et cou • Environ 75 p. 100 des cas sont mono-osseux.

### ► Étiologie/Physiopathologie/Pathogénie

Remplacement de l'os médullaire par un tissu conjonctif très cellulaire, avec néoformation osseuse irrégulière • Augmentation de prolifération cellulaire peu différenciée, génétiquement conditionnée • Production de matrice osseuse désorganisée • *Syndrome de Mc Cune-Albright* : forme poly-osseuse avec hyperpigmentation et puberté précoce.

## Signes de l'imagerie

### ► Méthode de choix

TDM.

### ► Résultats TDM

Opacité en « verre dépoli » de l'os hypertrophié • L'aspect ostéolytique est possible (20 p. 100) dans les cas avec prédominance de matrice non ossifiée • Lésions scléreuses (25 p. 100) • Tables externe et interne normales.

### ► Résultats IRM

Signal habituellement hypo-intense en T1 et T2 • Intensité de signal en partie hétérogène en T1 • Prise de contraste hétérogène après injection de gadolinium • Possibilité d'hypersignal en T2.

### ► Signes pathognomoniques

Opacité en « verre dépoli » d'un os hypertrophié.

## Clinique

### ► Aspect typique

Peut être découvert fortuitement • Douleurs • Tuméfaction circonscrite • Asymétrie crânio-faciale (surtout dans l'atteinte poly-osseuse) • Syndrome de compression nerveuse • Fractures spontanées (p. ex. mandibule) • Chérubisme dû à l'atteinte mandibulaire bilatérale (héréditaire autosomique dominant).

### ► Options thérapeutiques

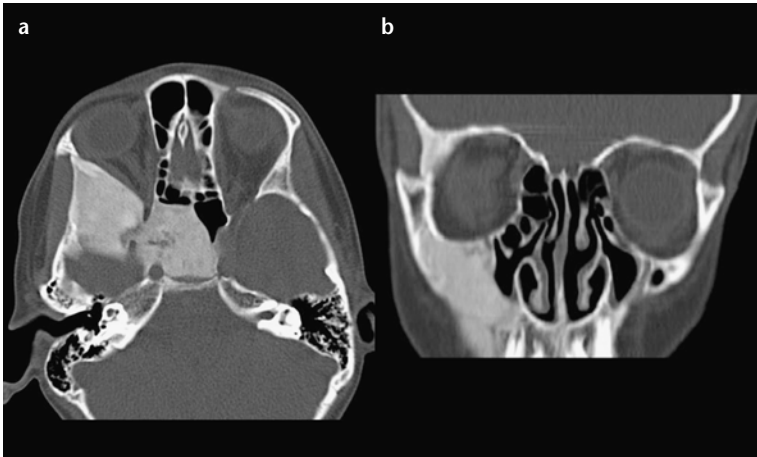
Résection ou correction chirurgicale seulement en cas de fracture pathologique ou symptômes neurologiques • Pas de radiothérapie en raison du risque de transformation maligne.

### ► Évolution et pronostic

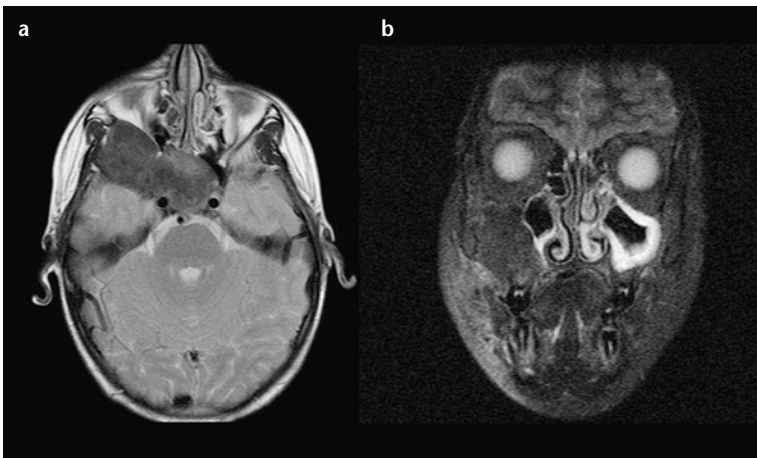
Régression spontanée possible • Arrêt de croissance des lésions après la puberté, surtout dans la forme mono-osseuse.

### ► Que veut savoir le clinicien ?

Diagnostic • Évolution.



**Fig. 4 a, b** Dysplasie fibreuse maxillaire, sphénoïdale et du clivus découverte fortuitement chez un garçon de 12 ans. TDM axiale (a) et coronale (b) : opacité en « verre dépoli » des structures osseuses hypertrophiées.



**Fig. 5 a, b** IRM du même patient. Les segments osseux épaissis et sclérosés sont en asignal dans toutes les séquences : axiale en T2 (a) et coronale en FLAIR (b).

**Diagnostic différentiel**

<i>Maladie de Paget</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– touche l'os temporal et la voûte du crâne mais pas le massif facial</li> <li>– densité osseuse hétérogène</li> <li>– combinaison de zones d'ostéosclérose et d'ostéolyse</li> </ul>
<i>Ostéomyélite</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– symptômes cliniques</li> <li>– anamnèse</li> </ul>
<i>Fibrome ossifiant</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– bord osseux épais</li> <li>– faible densité de l'os médullaire</li> </ul>
<i>Tumeurs (p. ex. tumeur à cellules géantes, granulome éosinophile)</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– présente généralement une expansion ostéolytique</li> <li>– peut ne pas être distinguée d'une forme mono-osseuse</li> </ul>

**Erreurs typiques**

Diagnostic d'une tumeur maligne par IRM sans recours à une TDM complémentaire (méthode de choix).

**Références**

- Chong VF et al. Fibrous dysplasia involving the base of the skull. *AJR Am J Roentgenol* 2002 ; 178 (3) : 717-720
- Kransdorf MJ et al. Fibrous dysplasia. *Radiographics* 1990 ; 10 (3) : 519-537
- Pollandt K et al. Fibröse Dysplasie. *Pathologie* 2002 ; 23 (5) : 351-356
- Shah ZK et al. Magnetic resonance imaging appearances of fibrous dysplasia. *Br J Radiol* 2005 ; 78 : 1104-1115

## Définition

### ► Épidémiologie

Âge entre 5 et 20 ans • 60-80 p. 100 des histiocytoses demeurent localisées.

*Maladie de Hand-Schüller-Christian* : forme chronique disséminée • Fréquence : 14-40 p. 100 des histiocytoses • Pic d'âge 3-5 ans.

*Maladie de Letterer-Siwe* : forme aiguë disséminée • Rare • Pic d'âge 1-3 ans.

### ► Étiologie/Physiopathologie/Pathogénie

Étiologie génétique, infectieuse et/ou immunologique • Prolifération et infiltration d'histiocytes chargés de lipides (cellules de Langerhans) dans divers tissus et organes • Réaction inflammatoire consécutive.

## Signes de l'imagerie

### ► Méthodes de choix

TDM, IRM avec injection de gadolinium.

### ► Résultats TDM

Ostéolyse circonscrite sans bordure scléreuse • Parfois bord mal défini • En TDM, prise de contraste visible à la composante parties molles.

### ► Résultats IRM

Le plus souvent hyposignal en T1 et T2 • Possibilité d'hypersignal en T2 • Prise de contraste après injection de gadolinium.

### ► Signes pathognomoniques

Ostéolyse bien circonscrite, avec composante des parties molles.

## Clinique

### ► Aspect typique

Lésion généralement asymptomatique • 50 p. 100 sont à la voûte du crâne, 3 p. 100 à l'étage antérieur de la base du crâne.

*Maladie de Hand-Schüller-Christian* : exophtalmie, diabète insipide, lésion ostéolytique de la voûte (10 p. 100), possibilité de douleurs, tuméfaction et fièvre.

### ► Options thérapeutiques

Curetage et comblement par os spongieux des lésions unifocales • Éventuellement cortisone, cytostatiques, ou radiothérapie à faible dose.

### ► Évolution et pronostic

Le granulome éosinophile est bénin, avec un bon pronostic (régression spontanée) • Curetage en cas de fracture pathologique spontanée • *Maladie de Letterer-Siwe* : évolution rapide avec issue fatale.

### ► Que veut savoir le clinicien ?

Confirmation du diagnostic.

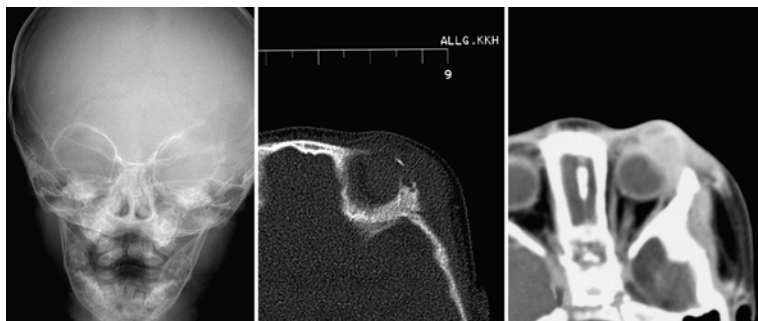


Fig. 6 Ostéolyse bien limitée, supra-orbitaire gauche, avec composante de tissus mous prenant fortement le contraste (TDM).

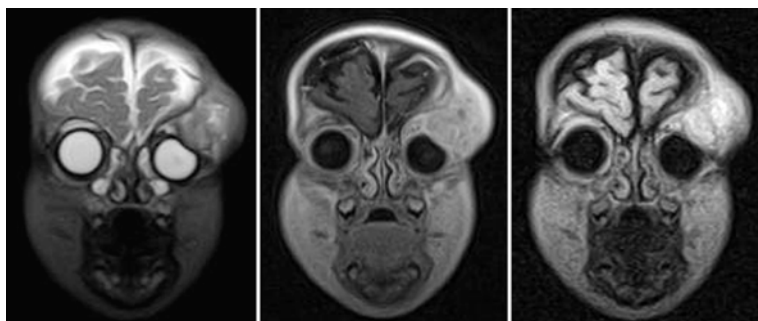


Fig. 7 Même patient. IRM : signal intermédiaire en T2 ; forte prise de contraste tissulaire après injection de gadolinium.

### Diagnostic différentiel

- |   |   |
|---|---|
| <i>Tumeur osseuse</i><br>(p. ex. sarcome d'Ewing) | – ostéolyse infiltrante mal limitée                 |
|   | – biopsie nécessaire pour confirmation histologique |
| <i>Ostéomyélite</i>                               | – anamnèse, clinique                                |
|   | – zone œdémateuse en IRM                            |
| <i>Dermoïde</i>                                   | – caractère expansif, fine sclérose marginale       |

### Erreurs typiques

Méconnaissance du diagnostic différentiel avec le sarcome d'Ewing.

**Définition**▶ **Épidémiologie**

Incidence 2-3/100 000 par an • 17 p. 100 de toutes les tumeurs intracrâniennes  
 • 90 p. 100 sont supratentoriels • Pic d'âge 40-50 ans.

▶ **Étiologie/Physiopathologie/Pathogénie**

Tumeur bénigne composée de cellules méningées • Causes génétiques • Association avec la neurofibromatose de type 2 • Récepteurs de progestérone positifs.  
 Classification histologique (OMS) :

- environ 90 p. 100 méningiomes histologiquement bénins
- 5-7 p. 100 méningiomes atypiques
- 1-2 p. 100 méningiomes anaplasiques

**Signes de l'imagerie**▶ **Méthode de choix**

IRM avec injection de gadolinium.

▶ **Résultats TDM**

Masse arrondie ou aplatie, de situation extra-axiale méningée • 70-75 p. 100 sont hyperdenses • 20-25 p. 100 contiennent des calcifications • Forte prise de contraste • Possibilité de réaction osseuse (hyperostose) ou de déminéralisation  
 • Croissance tumorale extracrânienne possible.

▶ **Résultats IRM**

Iso-intense au tissu cérébral, et rehaussement intense après injection de gadolinium. • 60 p. 100 ont un prolongement dural • Intensité du signal variable en T2.

**Clinique**▶ **Aspect typique**

Des symptômes neurologiques sont fonction de la localisation • De petits méningiomes sont souvent découverts fortuitement • Céphalées • Troubles olfactifs • Ophtalmoplégie.

▶ **Options thérapeutiques**

Résection chirurgicale • Radiothérapie stéréotaxique en fonction de la localisation • Possibilité d'embolisation préopératoire (vascularisation par l'artère méningée moyenne).

▶ **Évolution et pronostic**

Lésion bénigne • Taux de récurrence à 5 ans de 5-7 p. 100 (méningiomes bénins) à 75 p. 100 (méningiomes anaplasiques).

▶ **Que veut savoir le clinicien ?**

Diagnostic • Extension • Rapport avec les structures voisines (p. ex. sinus veineux).