



Imagerie des tumeurs cérébrales intra- parenchymateuses

Dr Rémi Duprès



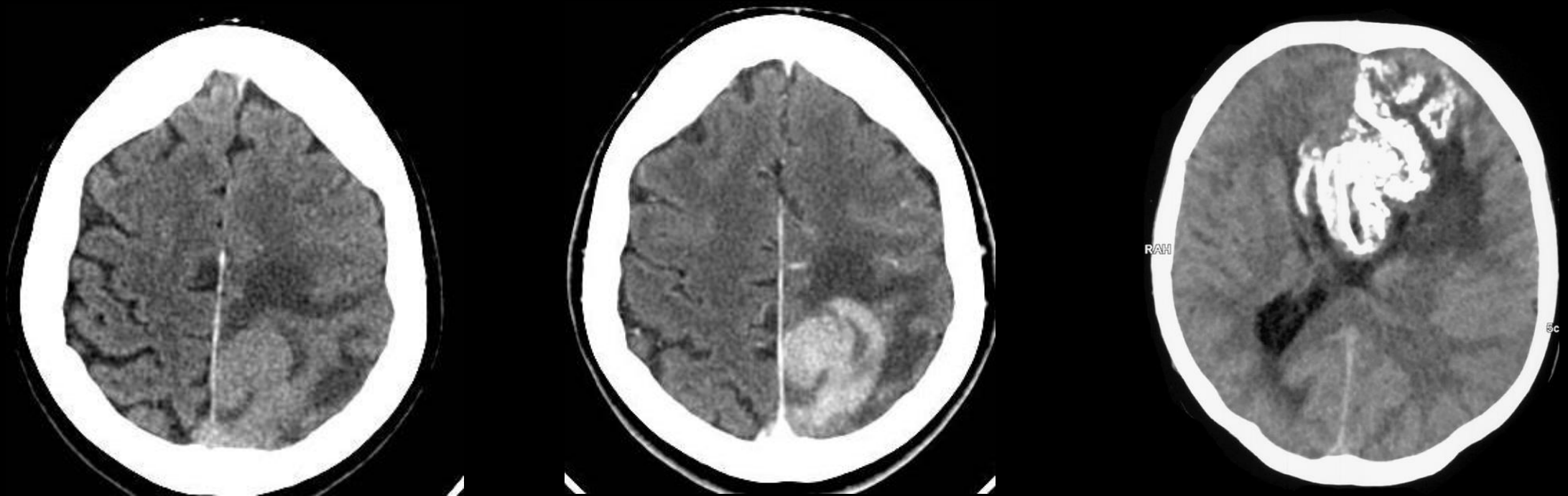
Avant toute chose : Est-ce une tumeur ?!

Protocole d'exploration

Tomodensitométrie

Sans / Avec injection de PdC iodé

- Souvent, 1^{er} mode d'imagerie réalisée dans l'urgence
- Parfois découverte fortuite
- Fréquemment insuffisant dans la caractérisation lésionnelle ...
- ... Mais, ne pas le négliger ! Aide diagnostique importante (densité spontané, calcifications...)
- De temps en temps, seule modalité d'imagerie si CI à l'IRM → Essayer de s'en contenter !



Avant toute chose : Est-ce une tumeur ?!

Protocole d'exploration

IRM

Protocole proposé

1. Au moins un plan T2 : frontal ou axial ou sagittal +++
2. Axiale diff 6 directions
3. Sagittale cube FLAIR
4. Axiale T1 SE 4mm
5. Perfusion (EG ou SE)) 30 phases
6. Axiale T1 SE + Gadolinium 4mm
7. Axiale 3D T1 + Gadolinium
8. +/- Spectroscopie (monovoxel Te long et Te court sur la lésion. Te long en zone saine)



S'adapter ! Autres séquences selon aspect et orientation pendant l'examen !

Avant toute chose : Est-ce une tumeur ?!

Protocole d'exploration

Lésion suspecte

Diagnostics différentiels

- Pathologie vasculaire : AVCi, hématome...
- Pathologie infectieuse : abcès, encéphalite...
- Pathologie inflammatoire : SEP pseudo-tumorale, angiopathie inflammatoire ...
- Pathologie métabolique ...

Confirmation caractère tumoral

Lésion intra ou extra-axiale ?
Lésion primitive ou secondaire ?

Approche du type histologique ?
Approche du grade lésionnel ?

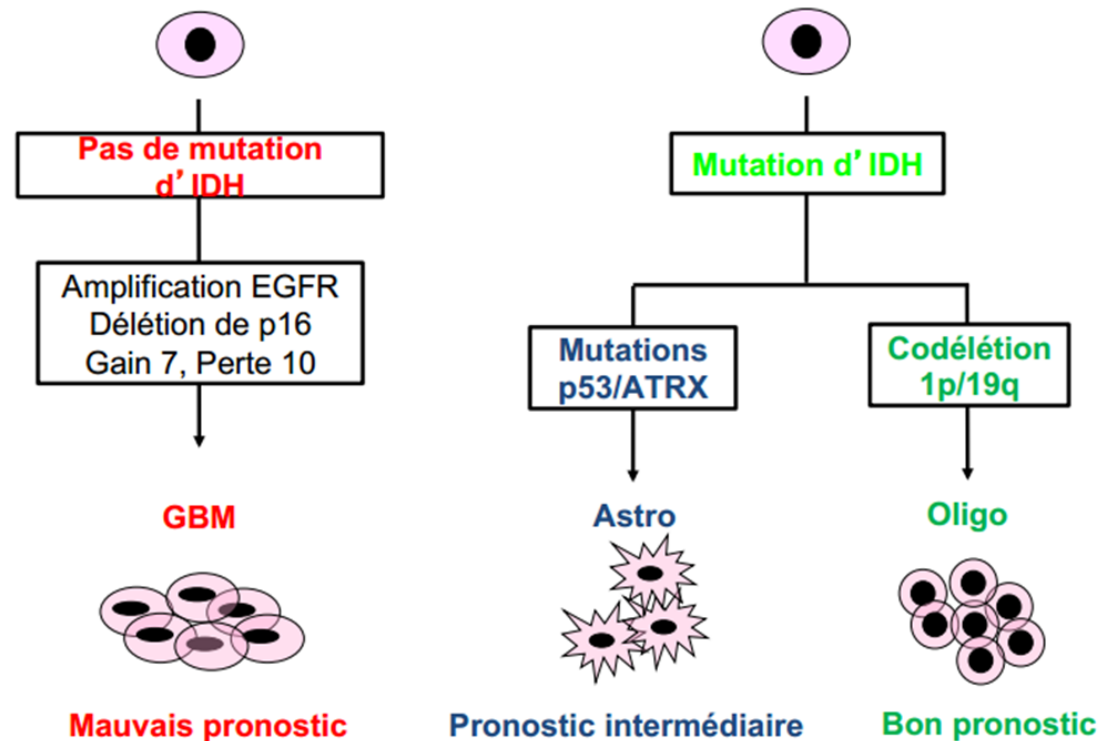
Classifications OMS

Diagnostic intégré

2016 !

- **Changement de concept** : ajout de la **biologie moléculaire** dans 3 principales entités tumorales : gliomes diffus, tumeurs embryonnaires et épendymomes
- **Nouveau modèle de conclusion** : **diagnostic morphologique + altération(s) moléculaire(s)**
- Les tumeurs pédiatriques sont séparées de celles des adultes, avec création d'encarts spécifiques dans le chapitre des gliomes

Trois grandes voies de gliomagenèse



Classifications OMS

2016 !

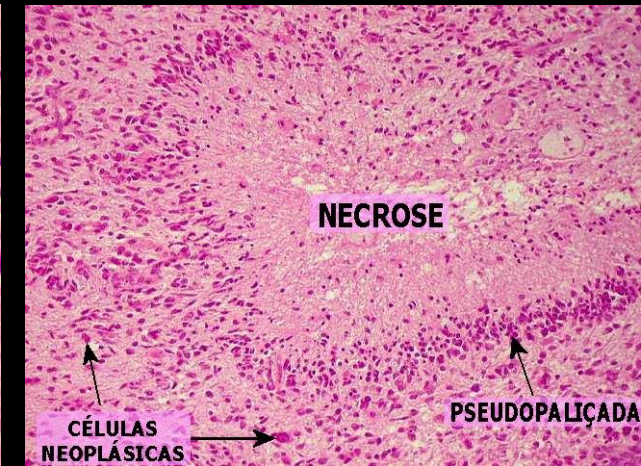
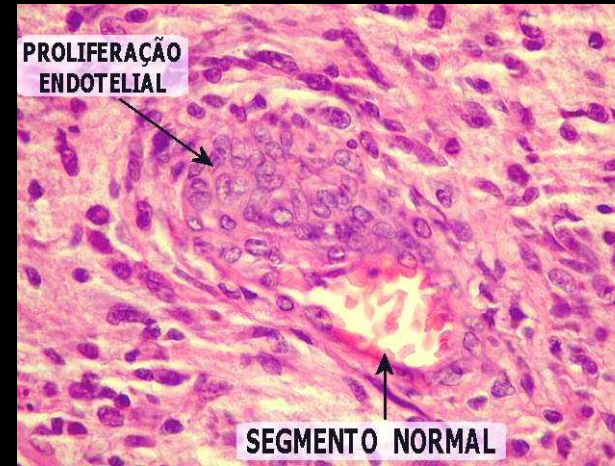
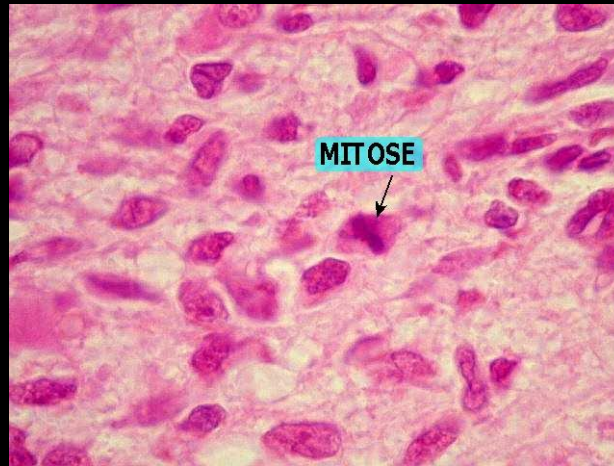
Actualisation des entités tumorales

- **Disparition de certaines entités tumorales:** Gliomatose cérébrale, PNET et variants : épendymome cellulaire, astrocytome protoplasmique et fibrillaire
- **Création :**
 - **de nouvelles entités tumorales:** gliome diffus de la ligne médiane, K27 muté; tumeur glio-neuronale leptomeningée; PXA anaplasique, glioblastome, IDH1 muté et ETMR, altération C19MC
 - **de nouveaux variants :** glioblastome épithélioïde
- **Précision sur les éléments du grade:** PXA, PMA

Classifications OMS

Altération cytoarchitecturales

2016 !



Tab. 1 – Classification OMS des gliomes

Critères Grades	Atypies nucléaires	Mitoses	Prolifération endothéliale	Nécrose
I	-	-	-	-
II	+	-	-	-
III	+	+	-	-
IV	+	+	+ et/ou -	

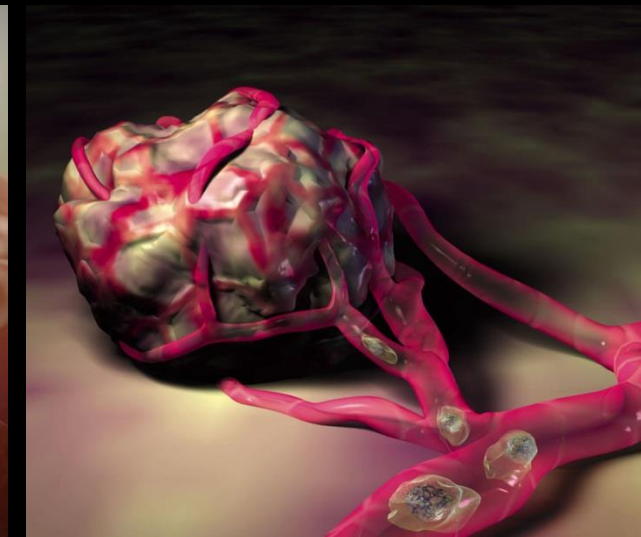
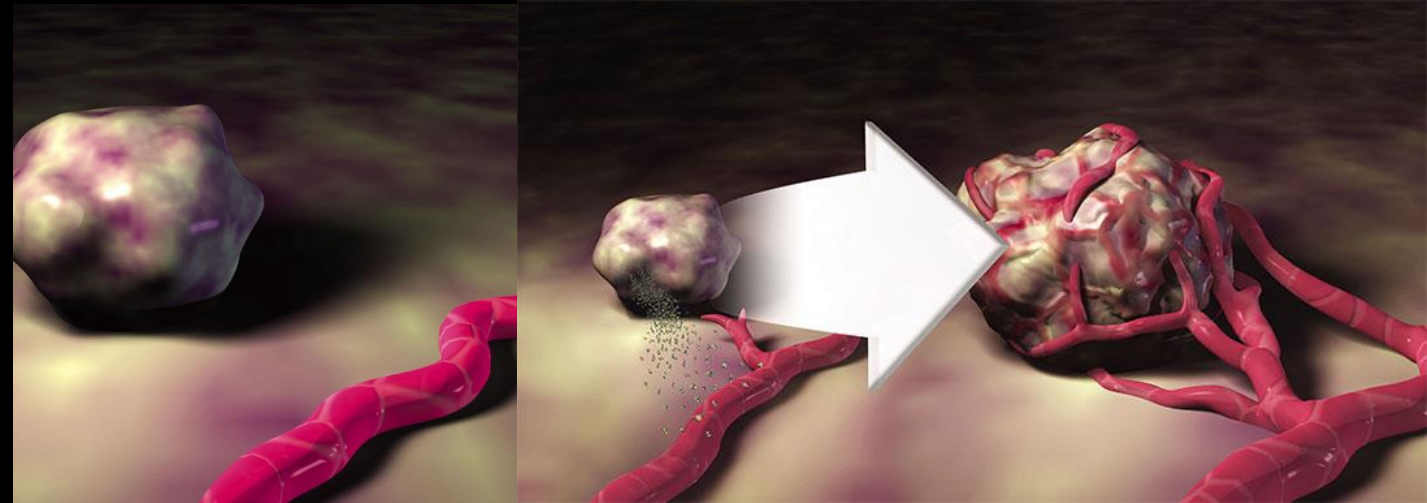
Classifications OMS

2016 !

Altération cytoarchitecturales

Concept d'angiogénèse

- = Formation de nouveaux vaisseaux à partir de vaisseaux préexistants
- Nécessite une activité chimiotactique, protéolytique et mitotique des cellules endothéliales, une interaction entre celles-ci et la matrice extra-cellulaire ainsi qu'avec les cellules périendothéliales de soutien
- Pour les tumeur gliales, le passage d'une tumeur infiltrante, sans néovaisseau à une tumeur avec angiogénèse, est un des tournants de la progression tumorale
- La tumeur induit une néoangiogénèse à partir des vaisseaux qui l'entourent. Ces vaisseaux anormaux présentent une prolifération endothéliale, caractéristique histologique du grade tumoral
- Les néovaisseaux sont anormalement perméables, laissant filtrer le liquide plasmatique, entraînant la constitution d'un œdème périlésionnel
- La perte de la régulation du VEGF et de l'angiopoïétine semble le facteur le plus important de leur formation

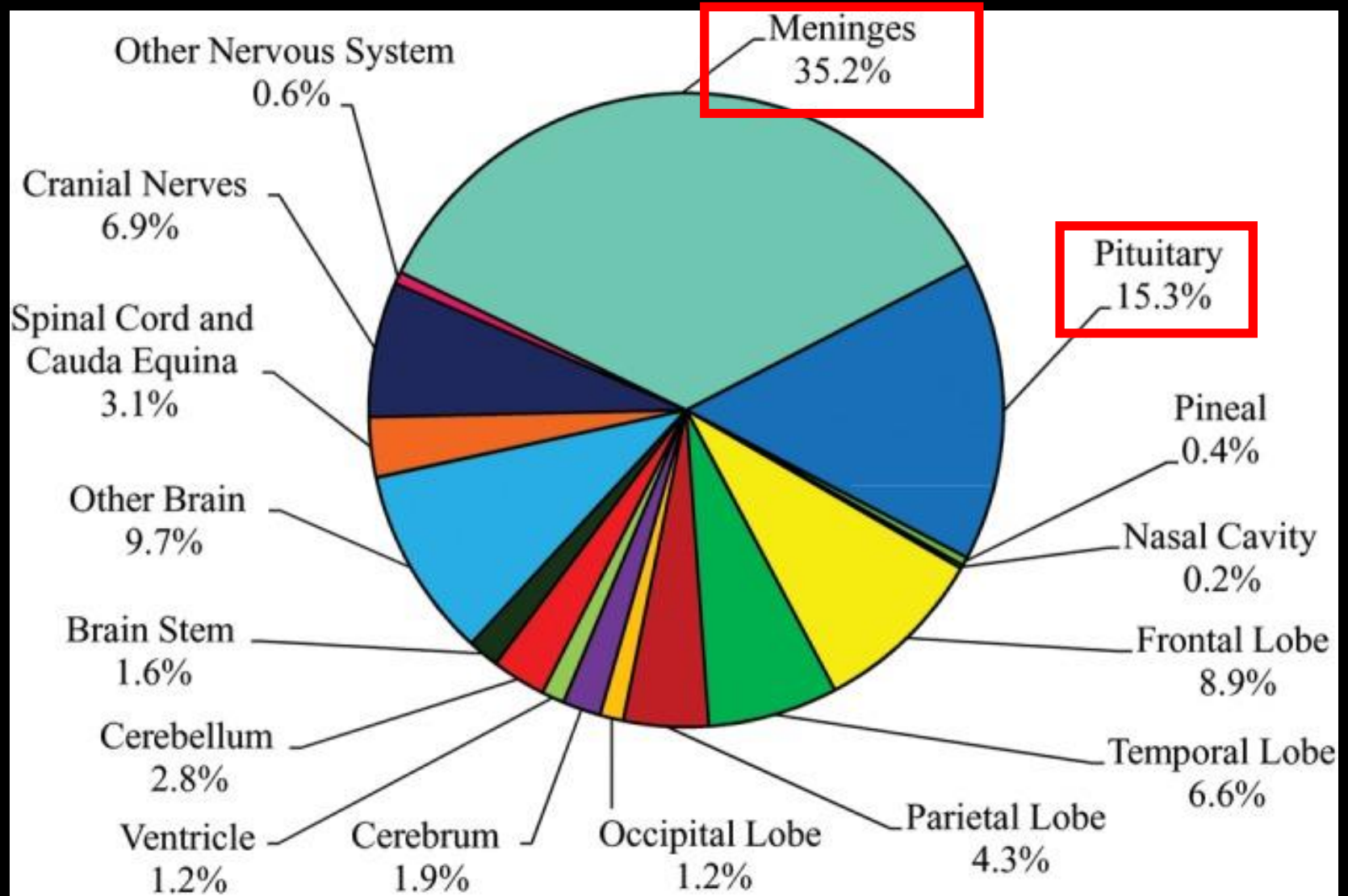


Répartition tumorale

Des chiffres !

Distribution des tumeurs cérébrales primitives

Par site

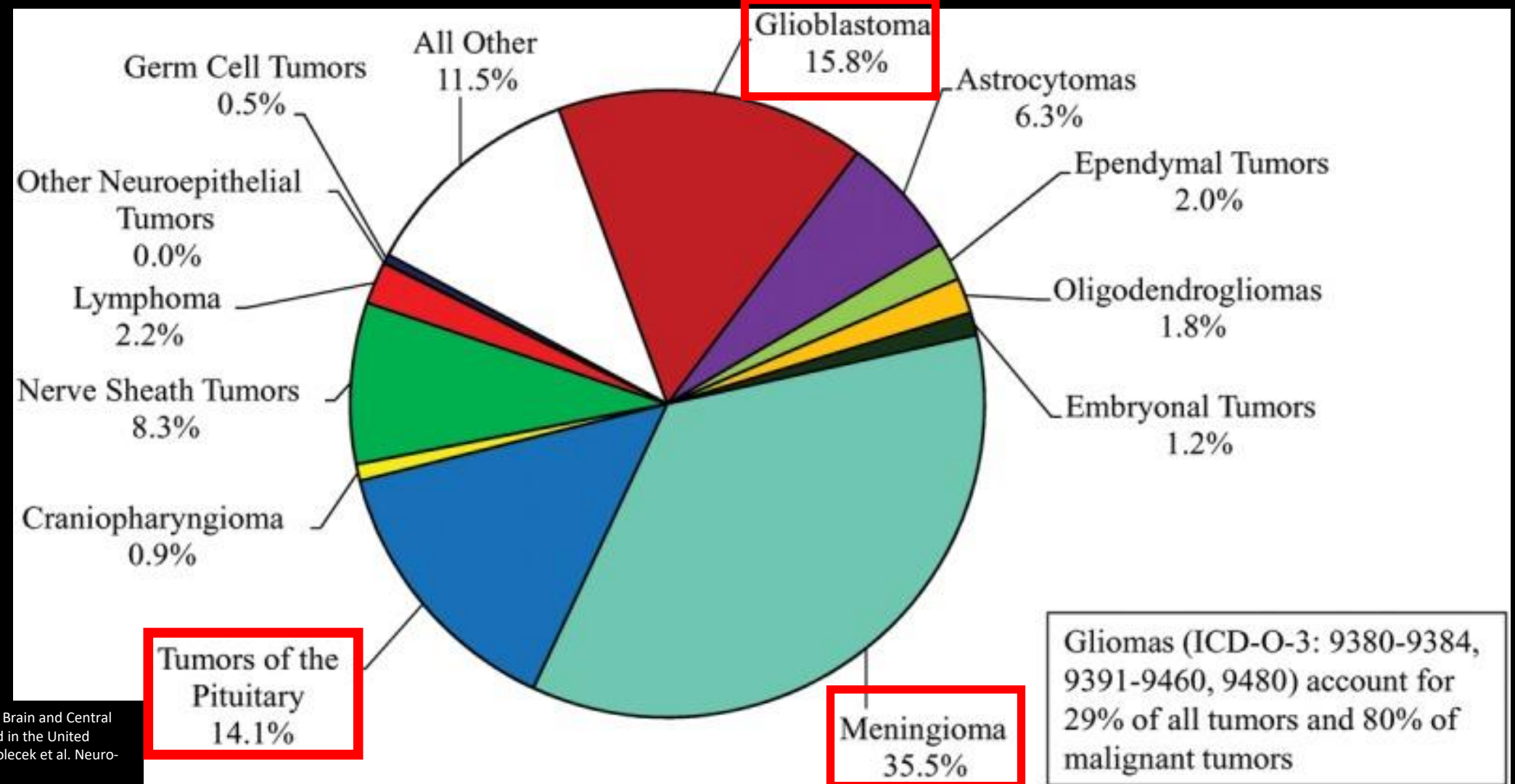


Répartition tumorale

Des chiffres !

Distribution des tumeurs cérébrales primitives

Par histologie



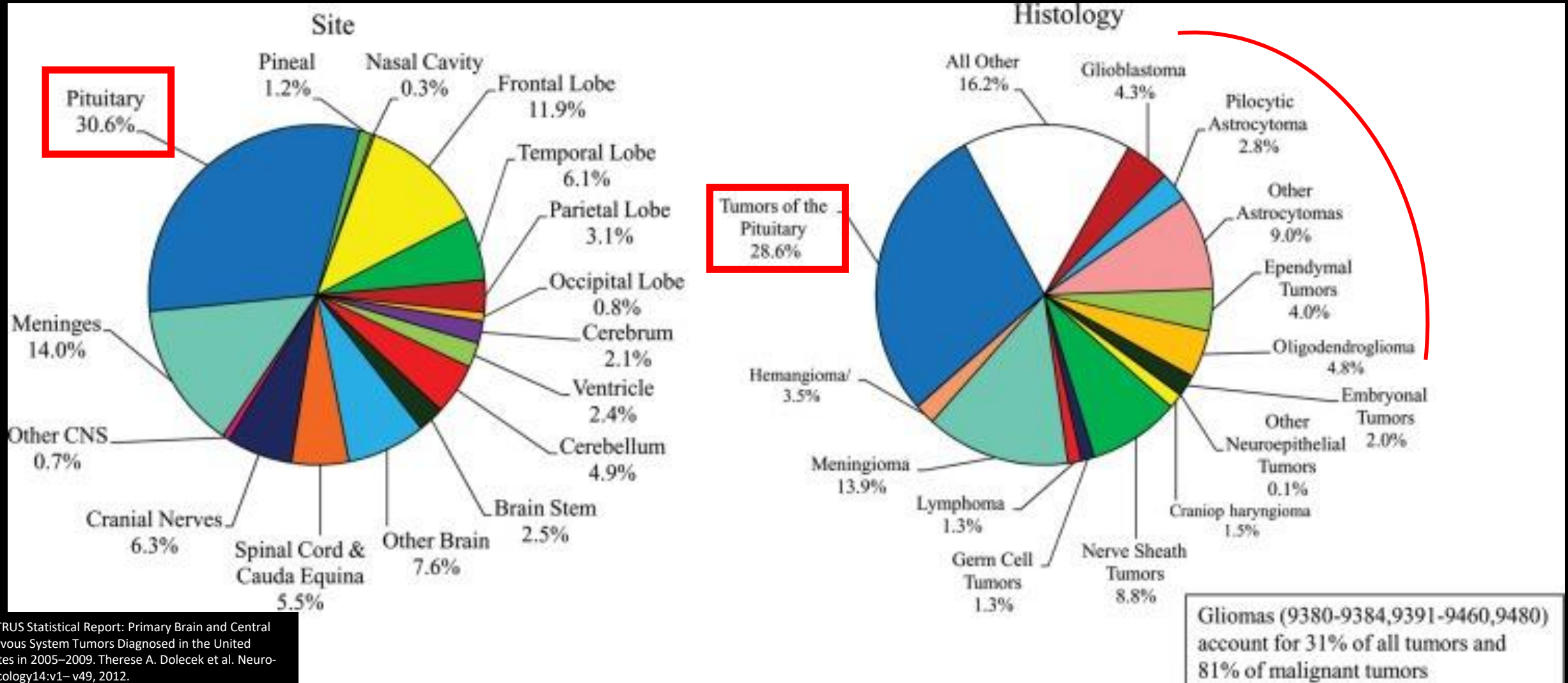
CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2005-2009. Therese A. Dolecek et al. Neuro-Oncology14:v1-v49, 2012.

Répartition tumorale

Des chiffres !

Distribution des tumeurs cérébrales primitives

Par site et par histologie chez les adultes jeunes (20-34ans)

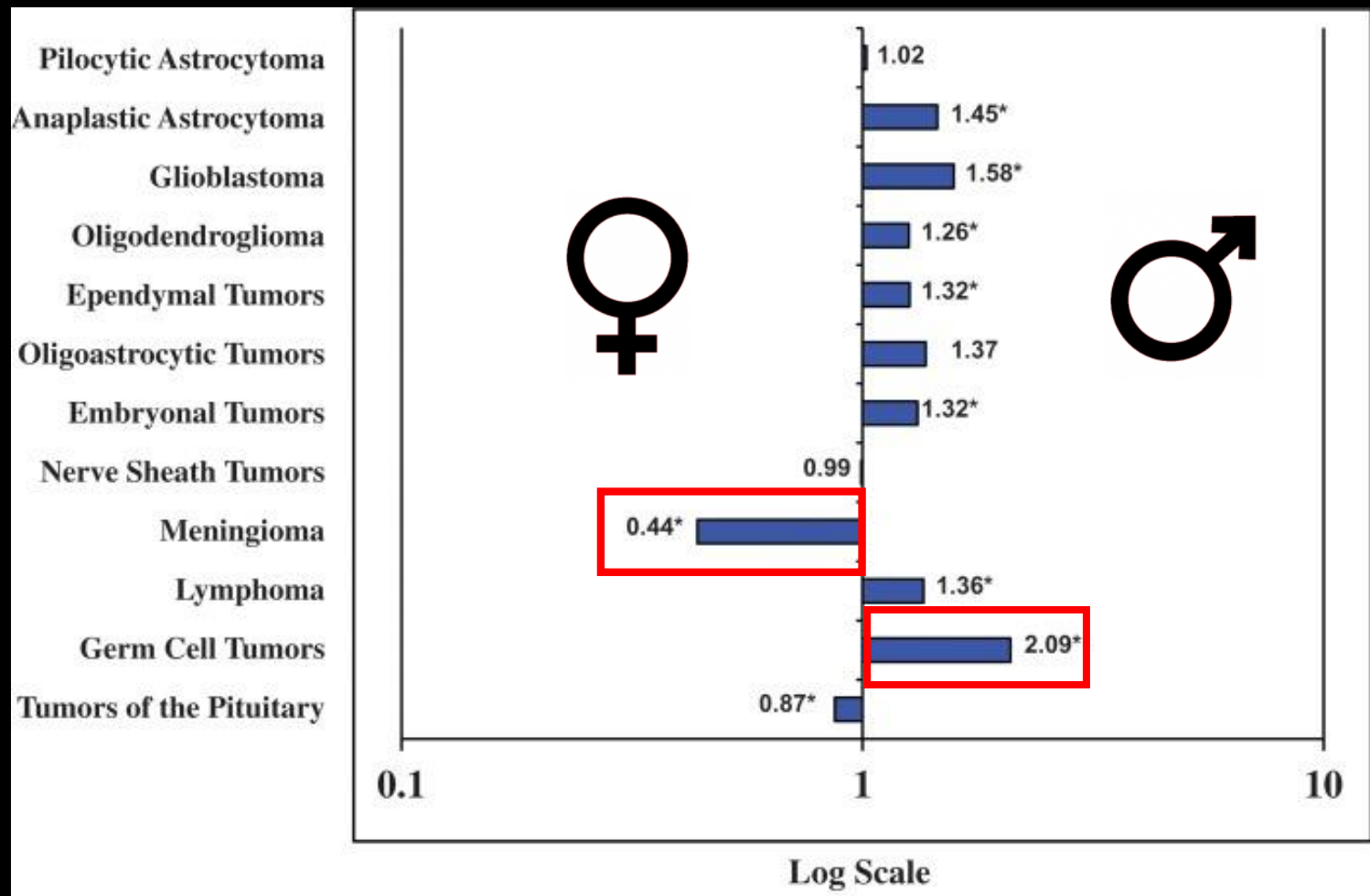


Répartition tumorale

Des chiffres !

Distribution des tumeurs cérébrales primitives

Incidence selon le Sex Ratio



Incidence Rate Ratio (Male to Female)

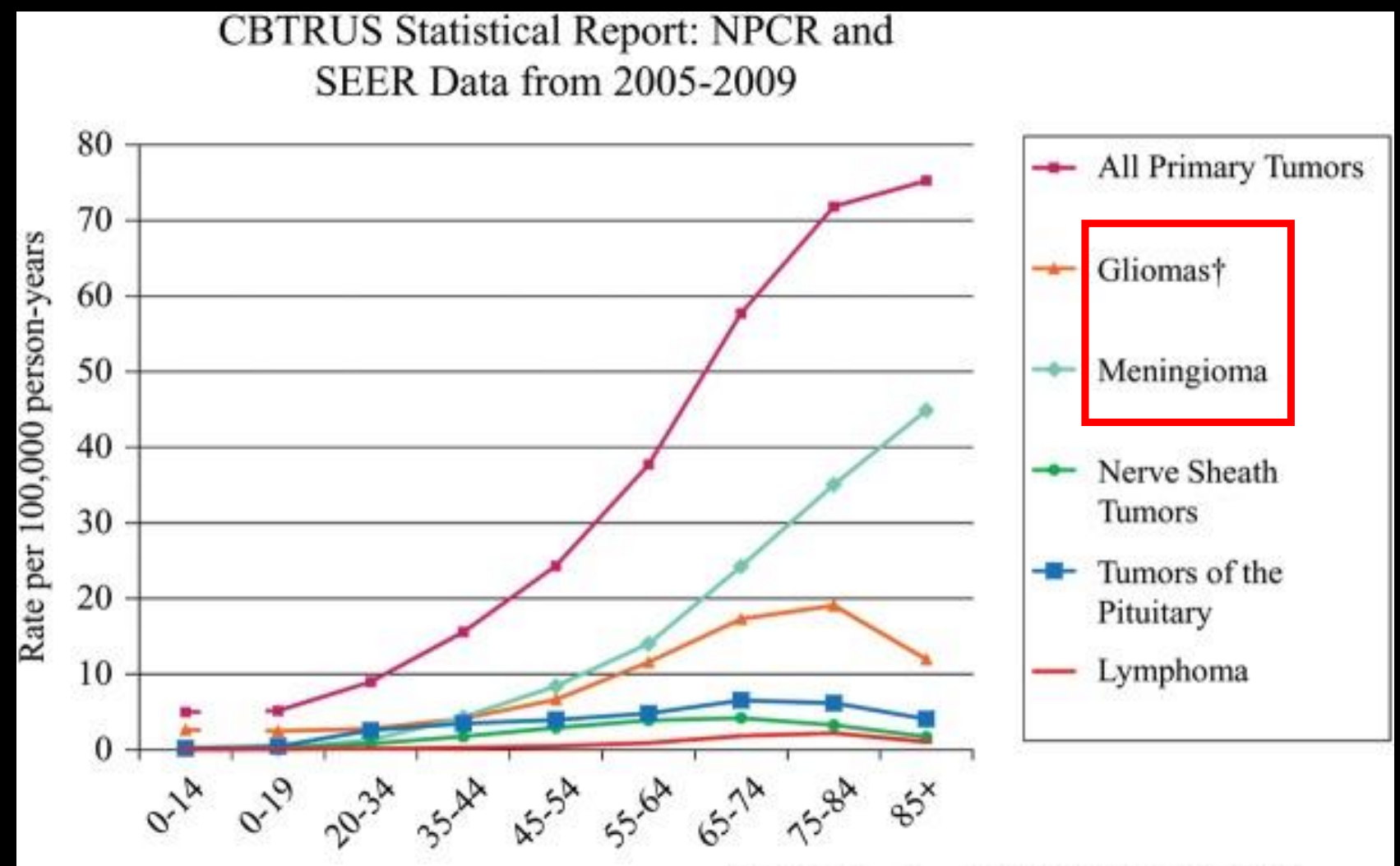
*Incidence Rate Ratio is statistically significantly different in males and females.

Répartition tumorale

Des chiffres !

Distribution des tumeurs cérébrales primitives

Incidences en fonction de l'histologie



† ICD-O-3 codes = 9380-9384,9391-9460,9480

Répartition tumorale

Des chiffres !

Distribution des tumeurs cérébrales primitives

Les plus fréquentes en fonction de l'âge

Age (yr)	Most Common Histology	Second Most Common Histology
0-4	Embryonal Tumors	Pilocytic Astrocytoma
5-9	Pilocytic Astrocytoma	Glioma Malignant, NOS
10-14	Pilocytic Astrocytoma	Neuronal and Mixed Neuronal-Glial Tumors
15-19	Tumors of the Pituitary	Pilocytic Astrocytoma
20-34	Tumors of the Pituitary	Meningioma
35-44	Meningioma	Tumors of the Pituitary
45-54	Meningioma	Tumors of the Pituitary
55-64	Meningioma	Glioblastoma
65-74	Meningioma	Glioblastoma
75-84	Meningioma	Glioblastoma
85+	Meningioma	Neoplasm, Unspecified

Généralités

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours

Diffuse astrocytoma, IDH-mutant

Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant

Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype

Diffuse astrocytoma, NOS

Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant

Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype

Anaplastic astrocytoma, NOS

Glioblastoma, IDH-wildtype

Giant cell glioblastoma

Gliosarcoma

Epithelioid glioblastoma

Glioblastoma, IDH-mutant

Glioblastoma, NOS

Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant

Oligodendroglioma, IDH-mutant and

1p/19q-codeleted

Oligodendroglioma, NOS

Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant

and 1p/19q-codeleted

Anaplastic oligodendroglioma, NOS

Oligoastrocytoma, NOS

Anaplastic oligoastrocytoma, NOS

- Les gliomes diffus sont des tumeurs primitives du SNC, constituées de **cellules gliales de phénotype astrocytaire, oligodendroglial, intermédiaire voire indéterminé, dans des proportions variables et se développant au sein d'un tissu nerveux constitué d'astrocytes et d'oligodendrocytes non tumoraux**
- Ils présentent une **grande hétérogénéité cytoarchitecturale et moléculaire**
- **L'évolution de tout gliome se fait plus ou moins progressivement mais inexorablement vers l'anaplasie.** Celle-ci associe un cortège de signes histologiques comportant des **atypies cytonucléaires**, une **accentuation de l'activité mitotique et proliférative** ainsi que des **anomalies de la microvascularisation**. Ces anomalies, couplées au phénomènes hypoxiques vont favoriser l'instauration de **remaniements nécrotiques**

Généralités

Gliomes de bas grade

- **Gliome de grade II** (Astrocytome diffus, oligodendrogliome et oligoastrocytome de grade II) : **15% des gliomes** (i = 1/100,000 hab/an en France)
- Patients jeunes (**médiane = 40 ans**)
- **Croissance lente mais régulière** (taux de croissance radiologique du diamètre moyen de l'ordre de 4mm/an)
- **Migration le long des faisceaux de substance blanche**
- **Risque quasiment inéluctable de transformation maligne**
- Survie variable d'un patient à l'autre – Taux de survie à 5 ans = 58% à 72%

Gliomes de haut grade

- **Gliomes de grade III :**
 - Astrocytomes, oligodendrogliomes ou oligoastrocytomes anaplasiques
 - 20% des gliomes; 0.626 cas /100 000 habitants chez l'adulte
 - Age moyen = 45 ans
 - Peuvent survenir de novo ou résulter de la progression (transformation anaplasique) de gliomes diffus de grade II
- **Gliomes de grade IV :**
 - Glioblastomes
 - 5 cas / 100,000 habitants / an en France (2000 nouveaux cas / an)
 - Incidence très faible chez l'enfant, augmente de manière linéaire jusqu'à 75 ans pour diminuer ensuite

Gliomes diffus

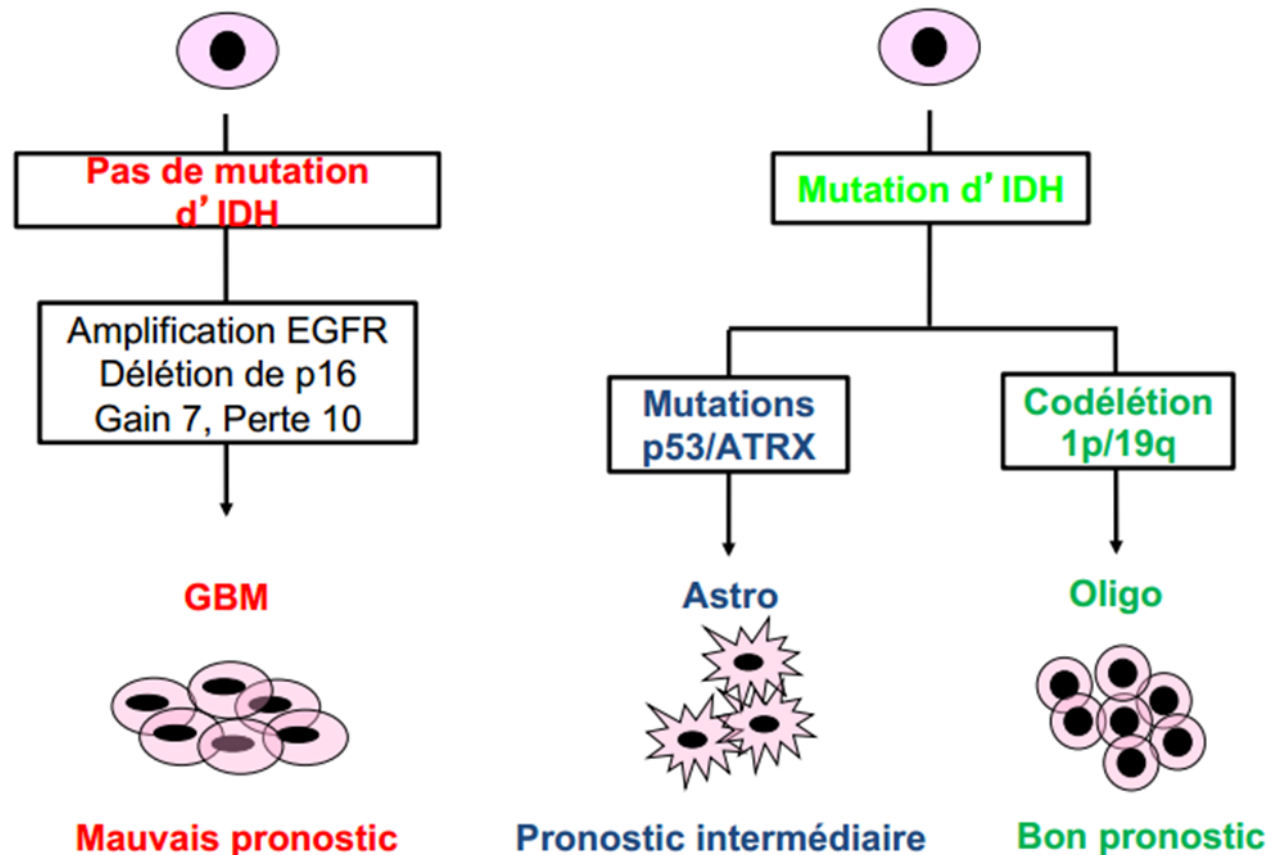
Généralités

Classification OMS 2016

Ajout des données moléculaires

- IDH1 : mutation = bon pronostic
- Codélétion 1p/19q : marqueur de chimiosensibilité
- 3 groupes:
 - IDH muté
 - Wild type (pas de mutation)
 - NOS (pas de bio mol)
- Oligodendrogliome ssi IDH1+ et codél 1p/19q

Trois grandes voies de gliomagenèse



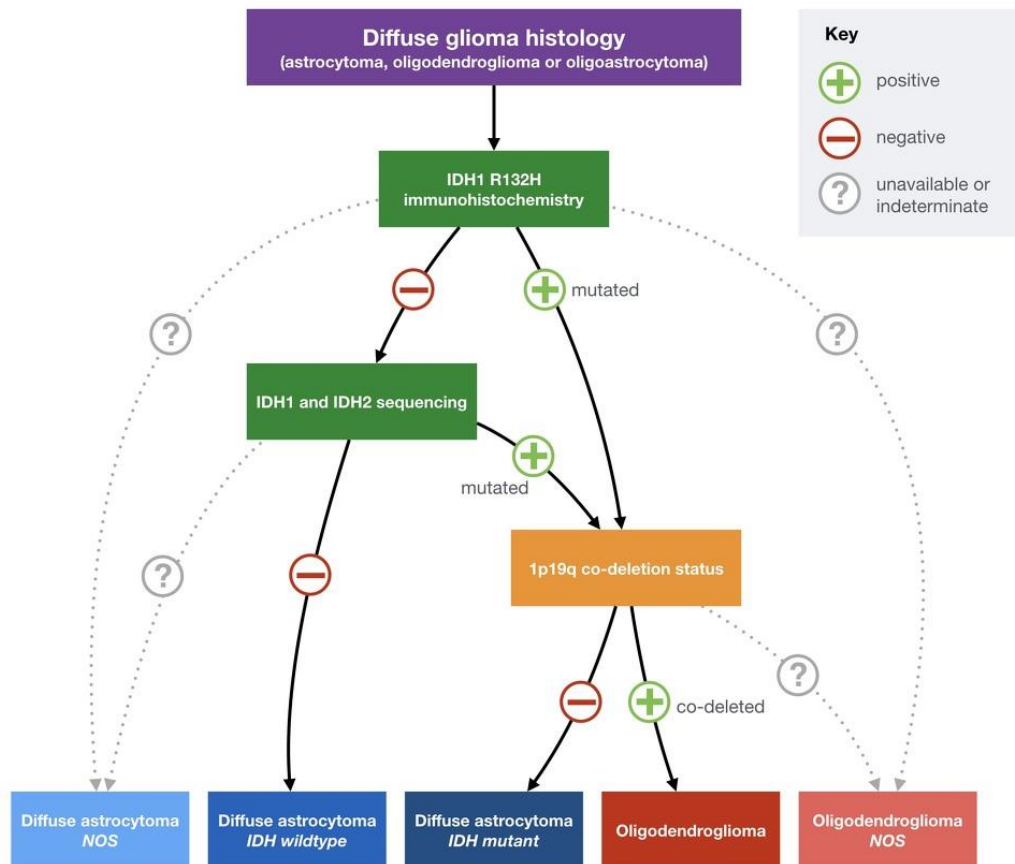
Gliomes diffus

Généralités

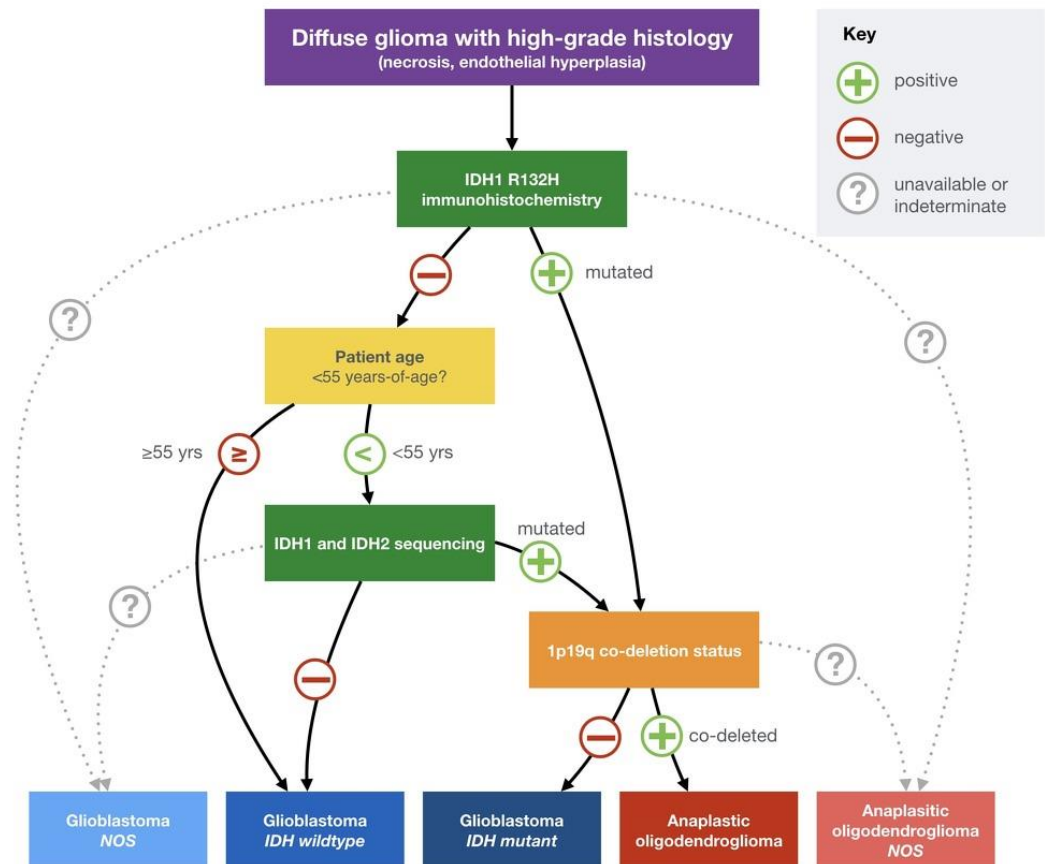
Classification OMS 2016

Ajout des données moléculaires

Diffuse glioma classification



High-grade diffuse glioma classification



Gliomes diffus

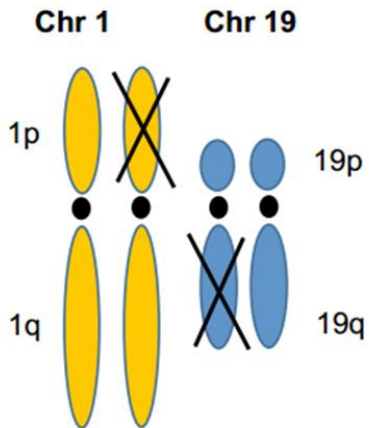
Généralités

Classification OMS 2016

Ajout des données moléculaires

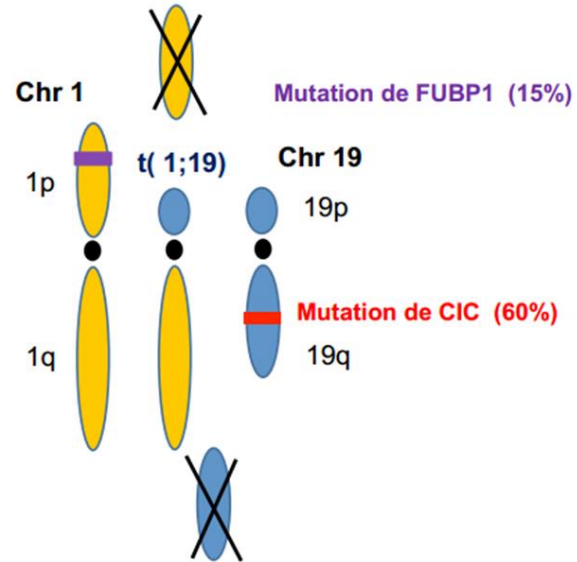
La codéletion 1p/19q

Définition

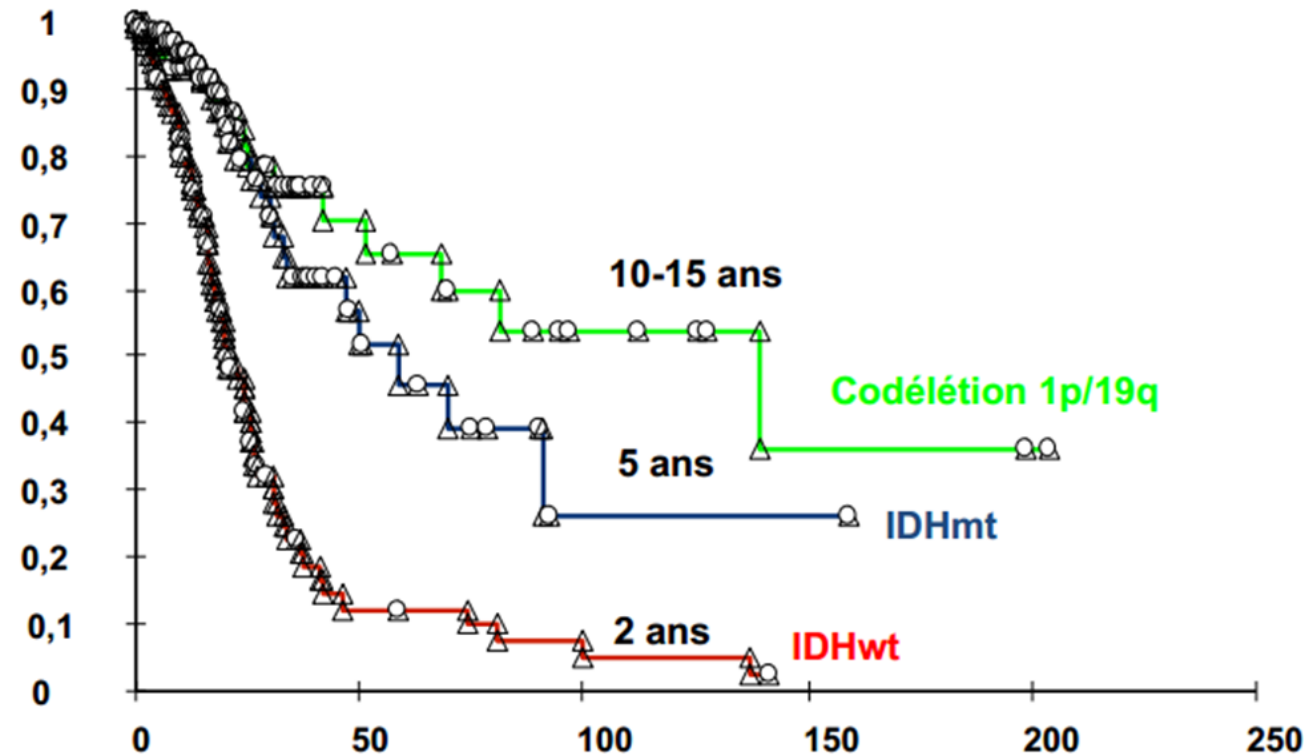


La codéletion 1p/19q

Définition



Trois grands groupes de gliomes



Gliomes diffus

Généralités

Classification OMS 2016

Actualisation des entités tumorales

2007

Astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma
Pilomyxoid astrocytoma
Subependymal giant cell astrocytoma
Pleomorphic xanthoastrocytoma
Diffuse astrocytoma
Fibrillary astrocytoma
Gemistocytic astrocytoma
Protoplasmic astrocytoma
Anaplastic astrocytoma
Glioblastoma
Giant cell glioblastoma
Gliosarcoma
Gliomatosis cerebri

Oligodendroglial tumours

Oligodendroglioma
Anaplastic oligodendroglioma

Oligoastrocytic tumours

Oligoastrocytoma
Anaplastic oligoastrocytoma

2016

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours

Diffuse astrocytoma, IDH-mutant
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant
Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype
Diffuse astrocytoma, NOS

Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant
Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype
Anaplastic astrocytoma, NOS

Glioblastoma, IDH-wildtype
Giant cell glioblastoma
Gliosarcoma
Epithelioid glioblastoma
Glioblastoma, IDH-mutant
Glioblastoma, NOS

Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant

Oligodendroglioma, IDH-mutant and
1p/19q-codeleted
Oligodendroglioma, NOS

Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant
and 1p/19q-codeleted
Anaplastic oligodendroglioma, NOS

Oligoastrocytoma, NOS
Anaplastic oligoastrocytoma, NOS

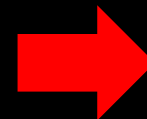
Astrocytomes et oligodendrogliomes ne sont plus séparés

3 sous groupes si altération moléculaire caractérisée MUTE, WILDTYPE et NOS

2 nouvelles entités : Gliome diffus de la ligne médiane, H3K27M muté (enfin imagerie); Glioblastome épithélioïde

Oligodendrogliome que si IDH1 et co-deletion 1p19q

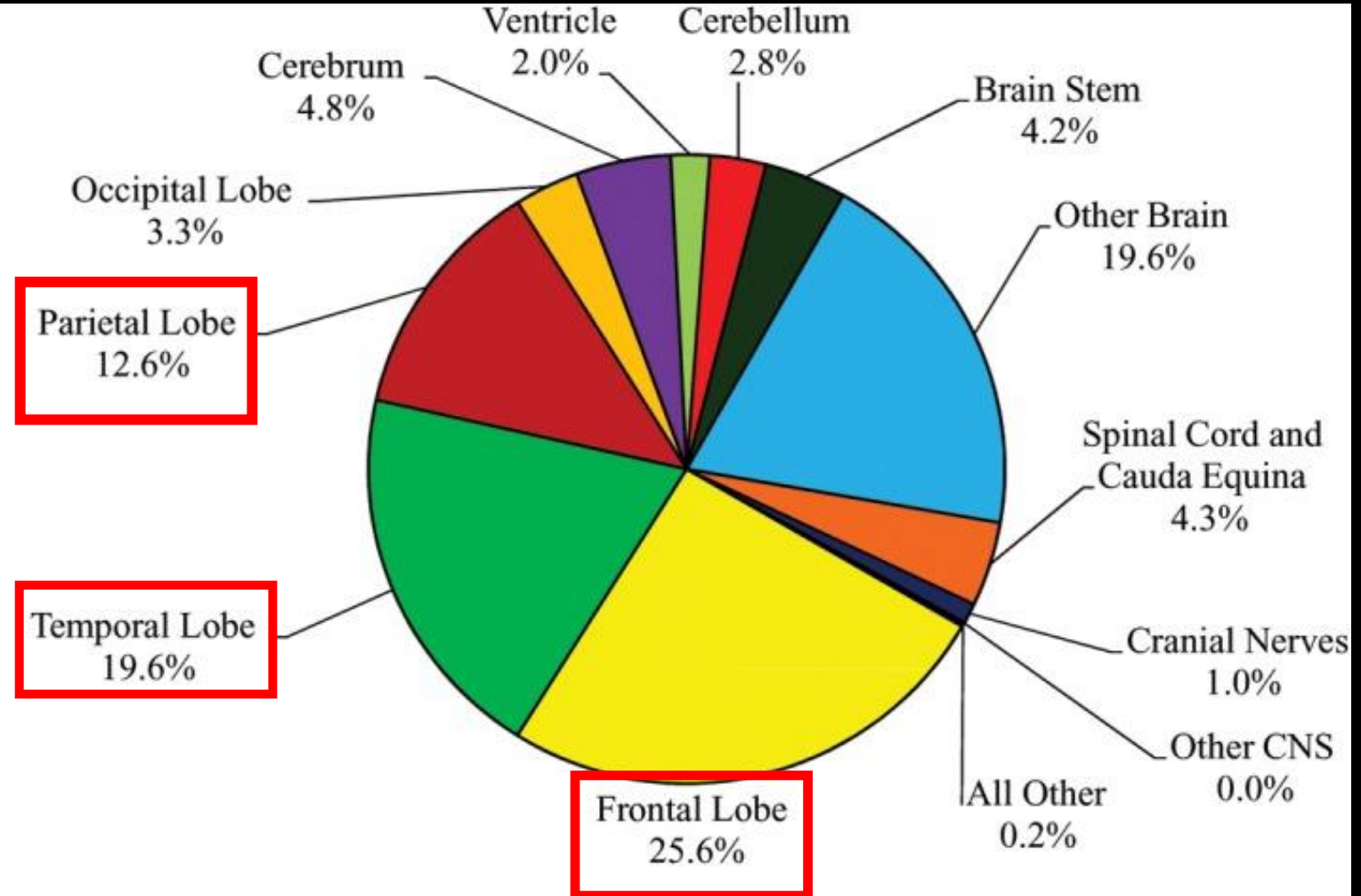
NOS : Non overwied specified = Non réalisée ou non contributive



Gliomes diffus

Généralités

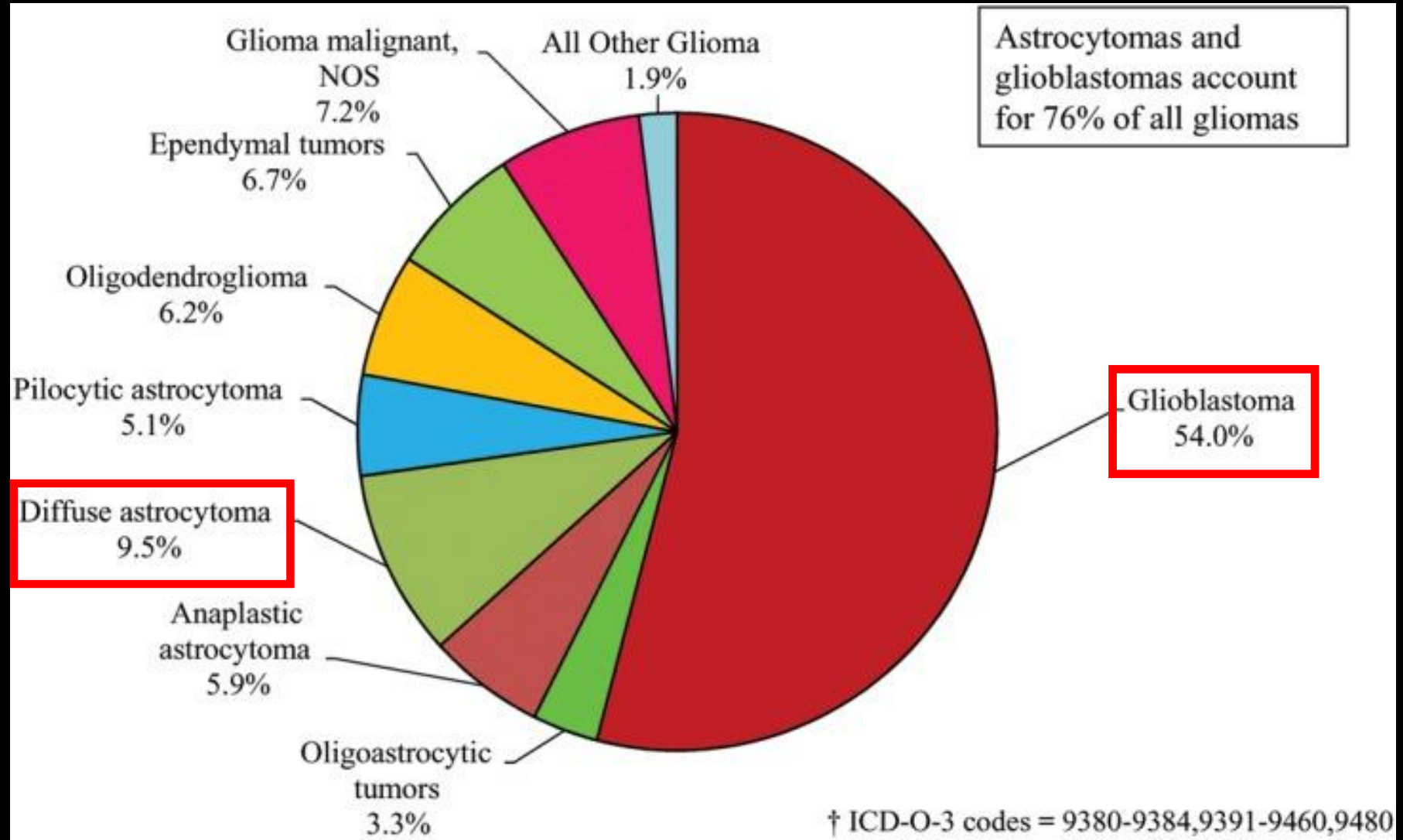
Distribution des lésions gliales selon le site



Gliomes diffus

Distribution des lésions gliales par sous-types histologiques

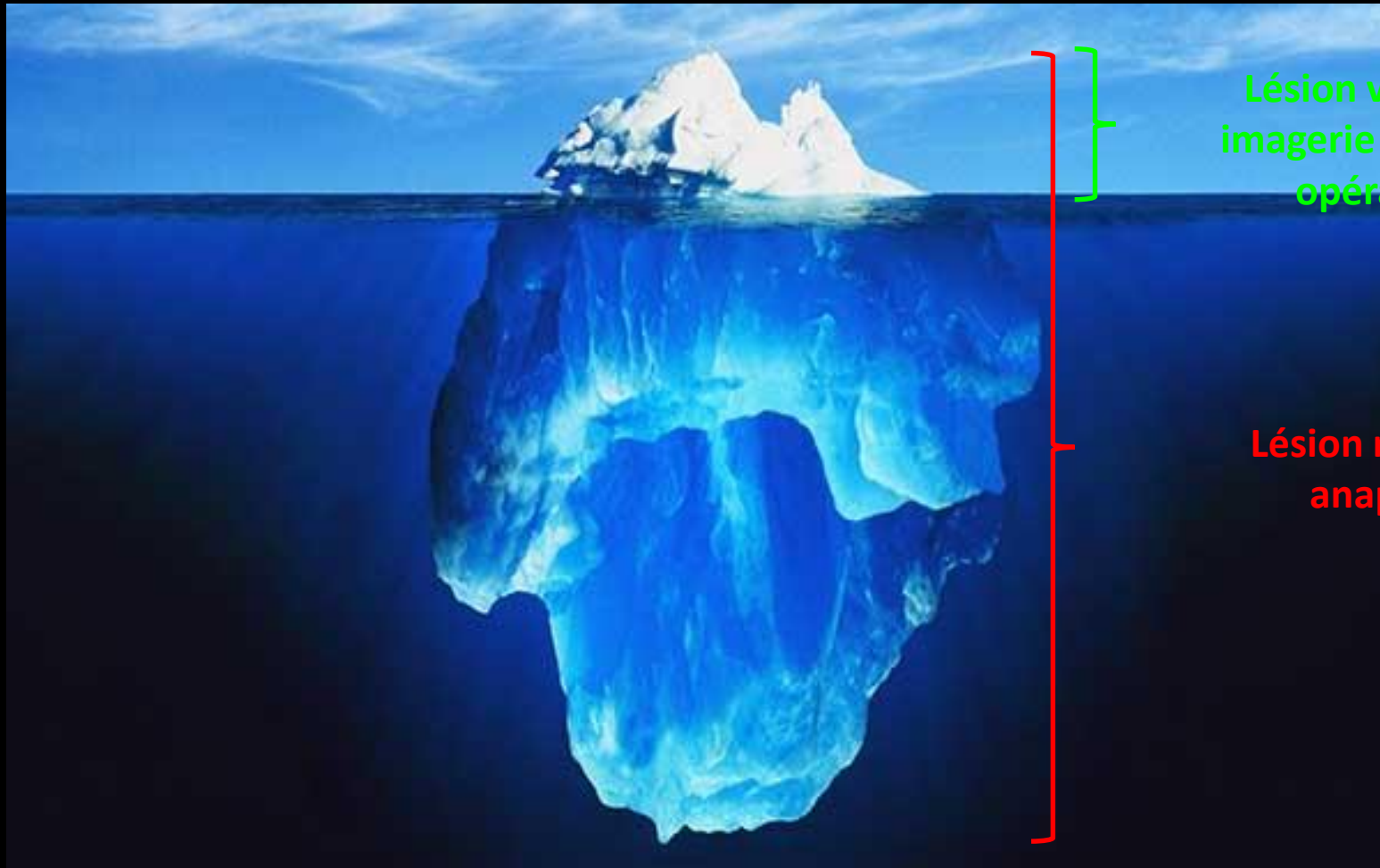
Généralités



Gliomes diffus

Généralités

Une chose essentielle à comprendre !!!



Lésion visible en
imagerie et en per-
opératoire

Lésion réelle en
anapath'

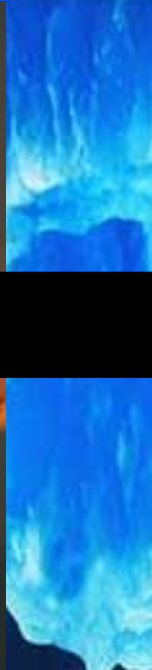
Gliomes diffus

Généralités

Une chose essentielle à comprendre !!!



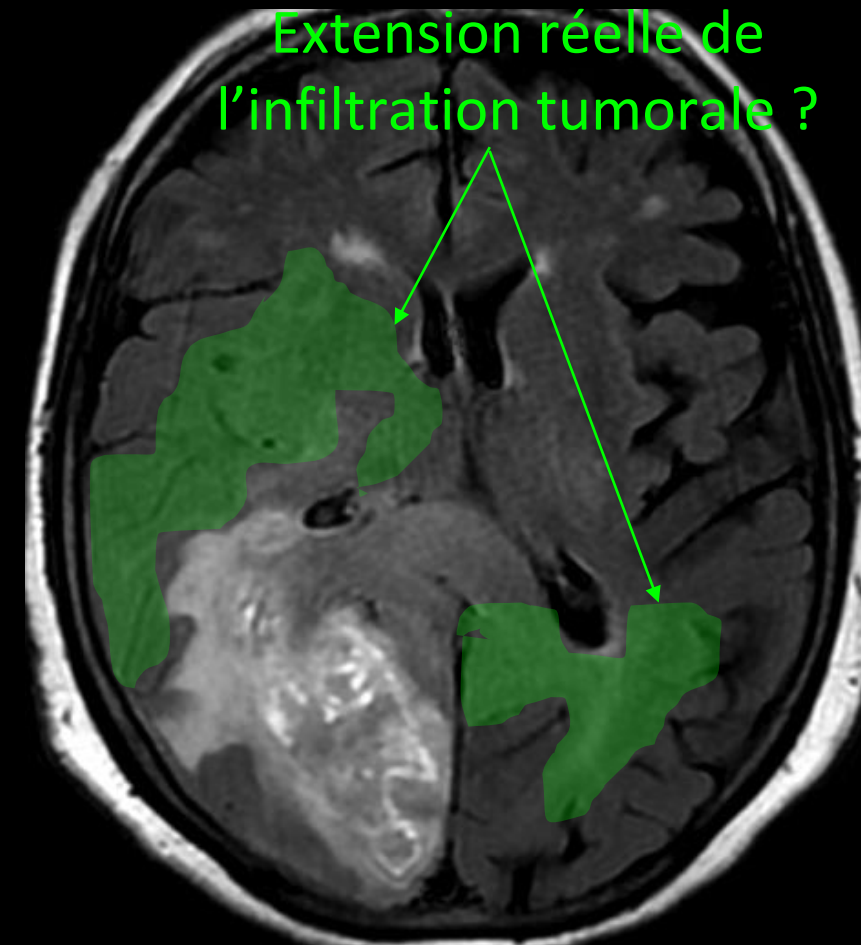
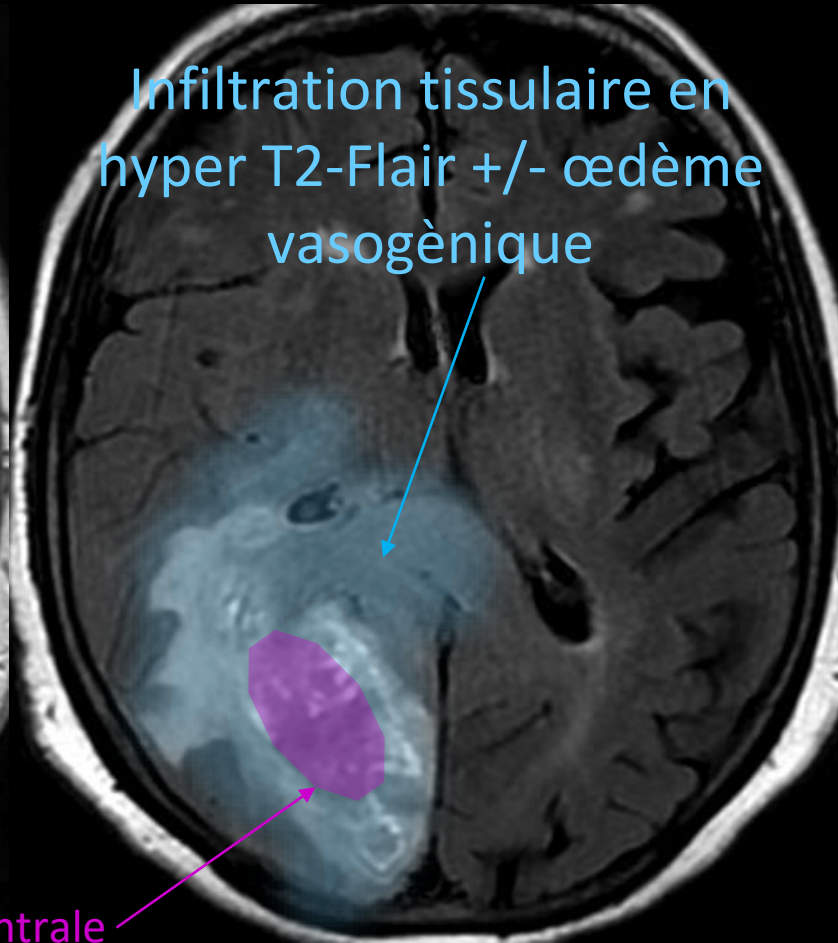
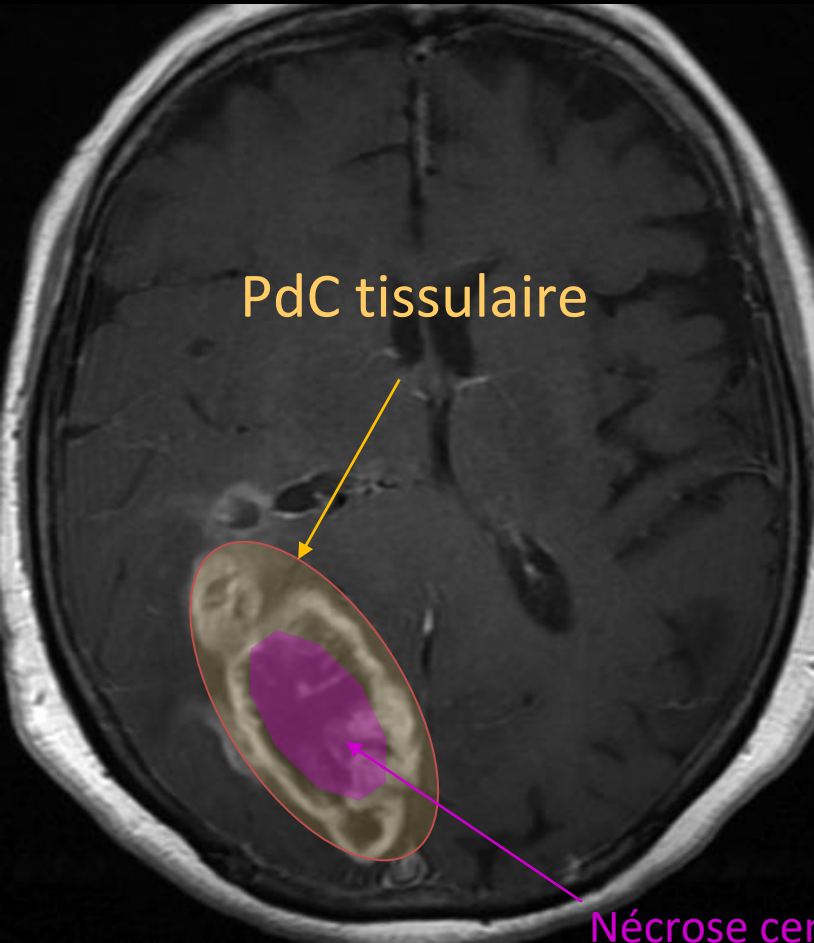
Lésion visible en imagerie et en per-opératoire



Gliomes diffus

Généralités

Une chose essentielle à comprendre !!!



Gliomes diffus

Généralités

Une chose essentielle à comprendre !!!

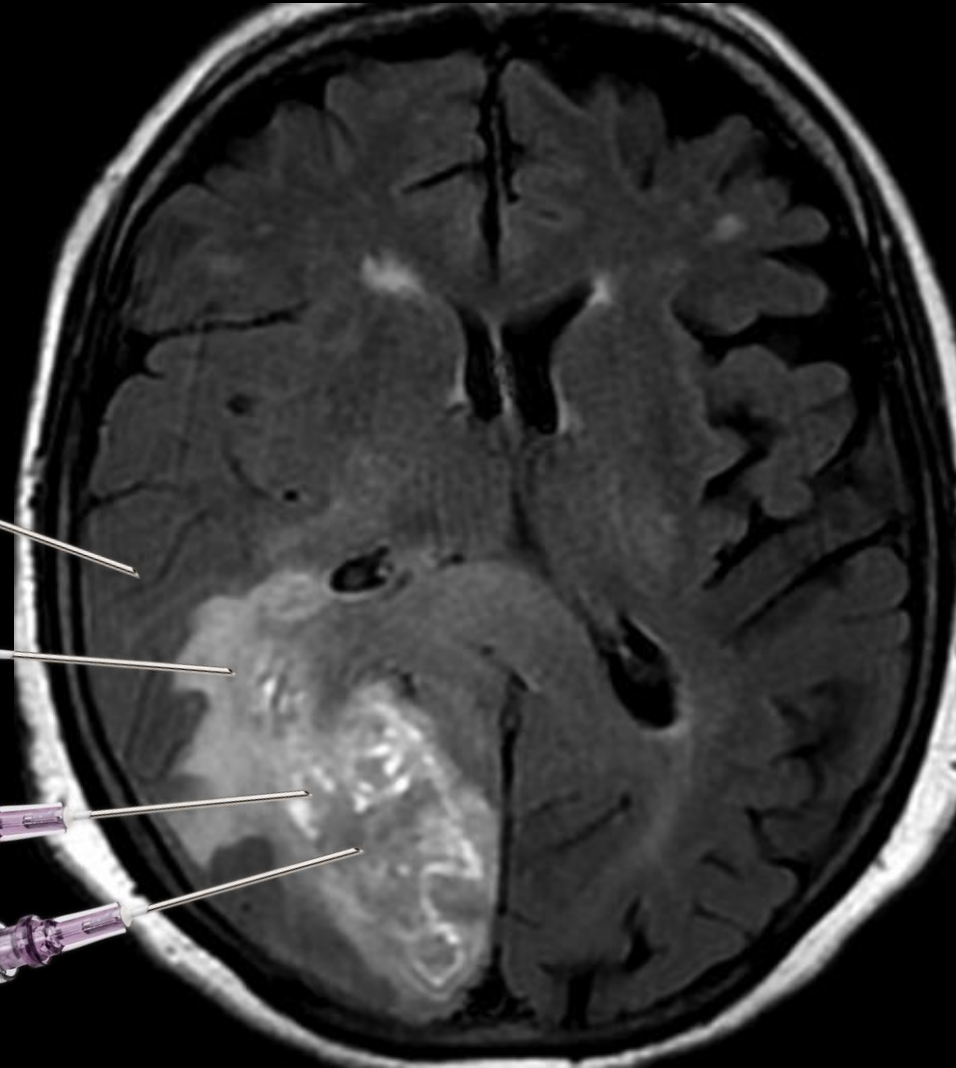
Attention à la
représentativité des
prélèvements en cas de
biopsie cérébrale !!!

Tumor or not tumor ?

Hypersignal FLAIR =
sous-gradage

PdC = Grade le + élevé !!!

Nécrose = 0



Chirurgie d'exérèse
souvent partielle
d'autant plus que la
lésion est grande,
qu'elle envahit des
structures
fonctionnelles et
qu'elle est de grade
élevé

Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Epidémiologie

- **Fréquence** : 10 à 15% des tumeurs astrocytaires
- **Age de survenue** :
 - Pic de fréquence vers 30-40 ans
 - 10% avant 20ans / 60% entre 20 et 45ans / 30% au-delà de 45ans
 - Age moyen = 34 ans
- **Très discrète prédominance masculine** : SR = 1/1,2
- **Clinique** :
 - Révélé par des **crises d'épilepsie** (80% des cas) souvent partielles
 - Déficits neurologiques rares
 - Troubles modérés des fonctions cognitives chez 90% des patients
- **Evolution clinique** :
 - Evolution lente pendant plusieurs années (survie moyenne 6-8ans) – 65% de survie à 5 ans et 31% à 10 ans) **mais inexorablement vers une transformation en gliome de haut grade** qui conduira au décès
 - **Facteurs prédictifs négatifs** :
 - Âge (transformation maligne plus rapide après 40 ans qu'avant 20 ans)
 - Présence d'un déficit neurologique
 - Taille de la tumeur (>6cm, son volume et/ou le franchissement de la ligne médiane (transformation maligne exceptionnelle dans bas grade de petit volume (<50cc)
 - Qualité de l'extension de l'exérèse chirurgicale

Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Anatomopathologie

Macroscopie

- Tumeur mal limitée et prédominant dans la substance blanche
- Aspect infiltrant translucide et grisâtre ou blanchâtre
- Sur pièce de résection chirurgicale, les sillons apparaissent élargis et les limites avec le tissu sain sont difficiles à définir
- Des microkystes sont fréquents; les calcifications possibles et la nécrose absente



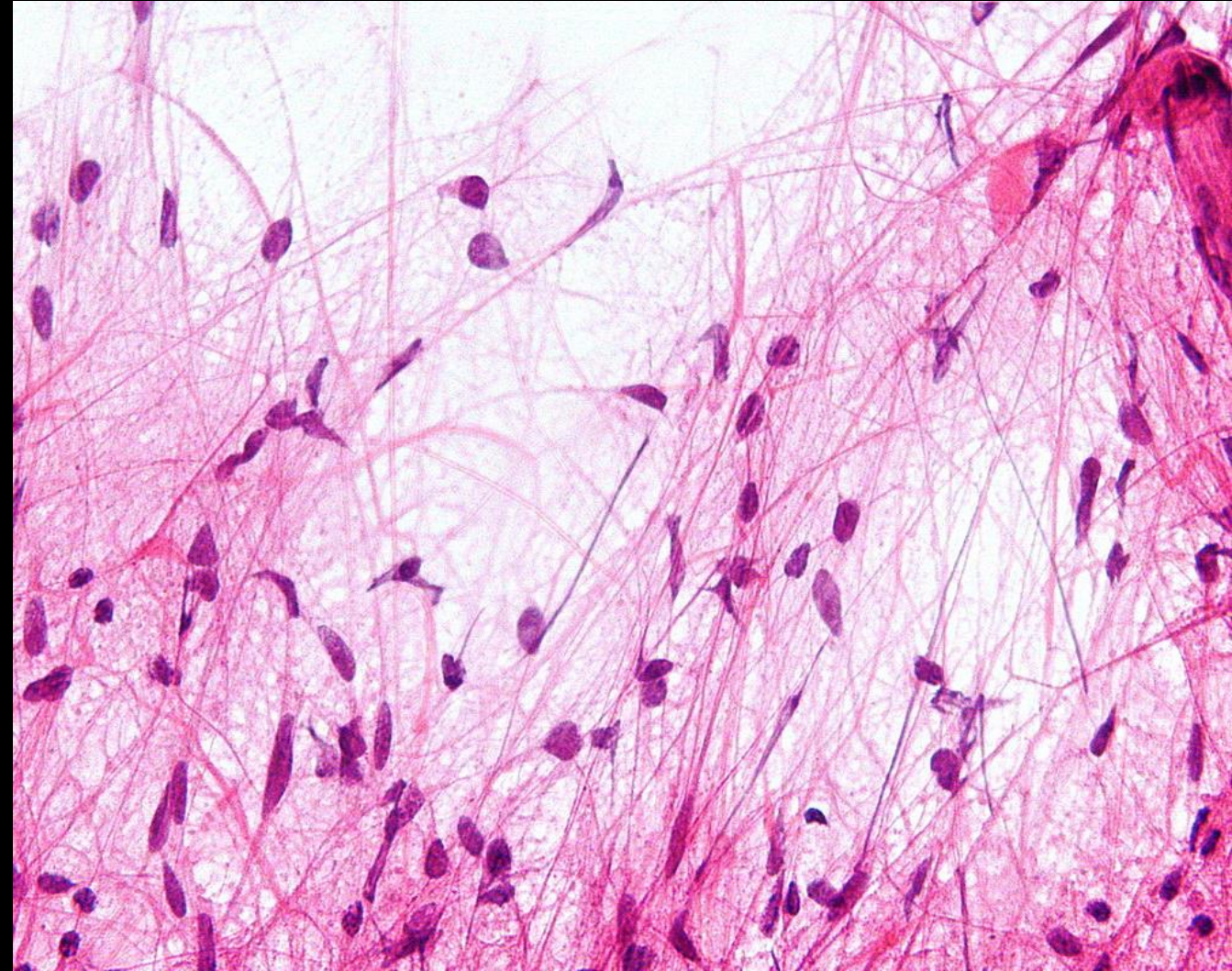
Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Anatomopathologie

Microscopie

- Prolifération de cellules astrocytaires comportant des atypies cytonucléaires modérées, définies par une variation de taille et de forme nucléaire associée à une hyperchromasie
- La densité cellulaire est plus marquée que dans le tissu nerveux normal
- Selon le type cellulaire prédominant, on distingue 3 sous-types : l'astrocytome fibrillaire (le plus fréquent), l'astrocytome gémistocytaire (défini par une proportion de gémistocytes dépassant les 20% et des manchons lymphocytaires périvasculaires) et l'exceptionnel astrocytome protoplasmique (dont les cellules ont un cytoplasme réduit et un noyau arrondi assez régulier) – Attention, la classification OMS 2016 ne reconnaît plus les sous-type fibrillaire et protoplasmique !
- Sur le plan architectural, les cellules néoplasiques infiltrent le parenchyme cérébral en respectant plus ou moins la trame de celui-ci et il est classique de voir des neurones résiduels au sein de la prolifération tumorale
- Ki67 < 4%; la majoration du Ki est associé à un pronostic moins favorable



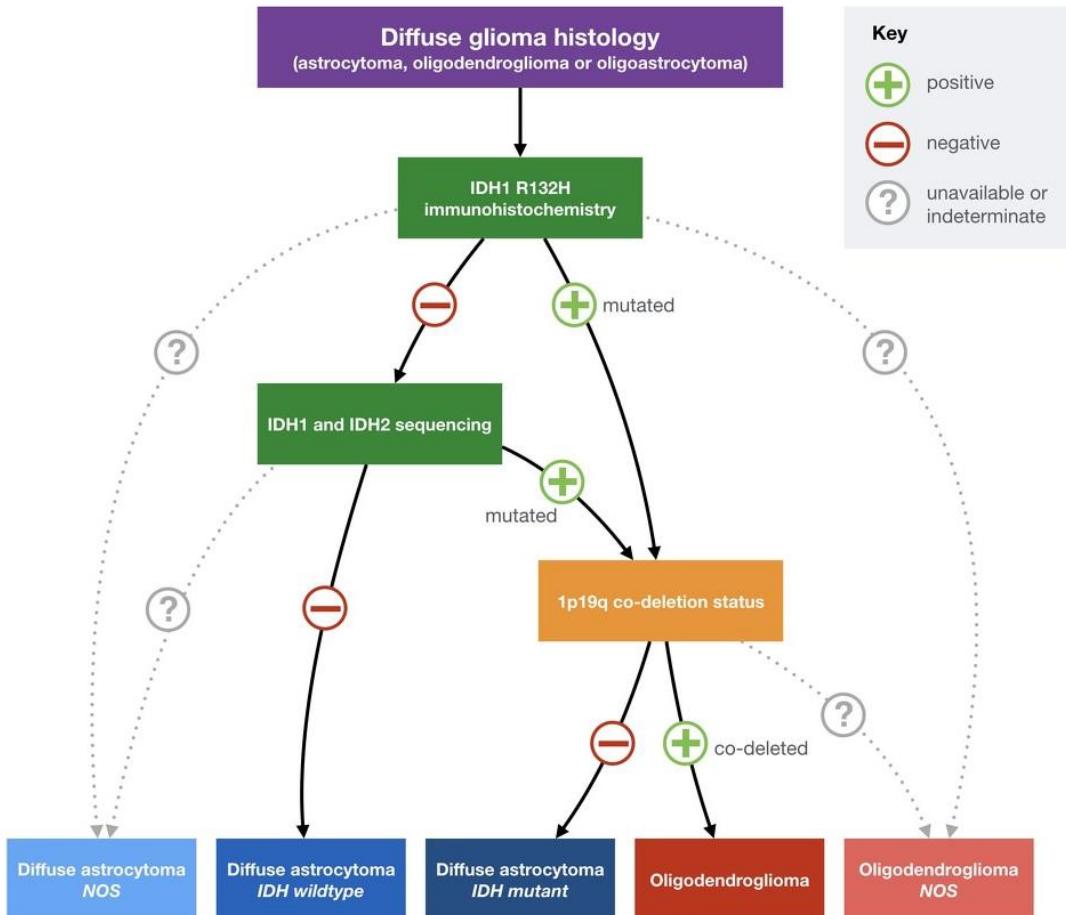
Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Anatomopathologie

Données moléculaires

Diffuse glioma classification



- Statut IDH non connu : *Astrocytome diffus NOS*
- Statut IDH1/2 négatif = *IDH wild type* : mauvais pronostic (similaire au GBM)
- Statut IDH1/2 muté – pas de codélétion 1p19q = *IDH mutant* : Meilleur pronostic

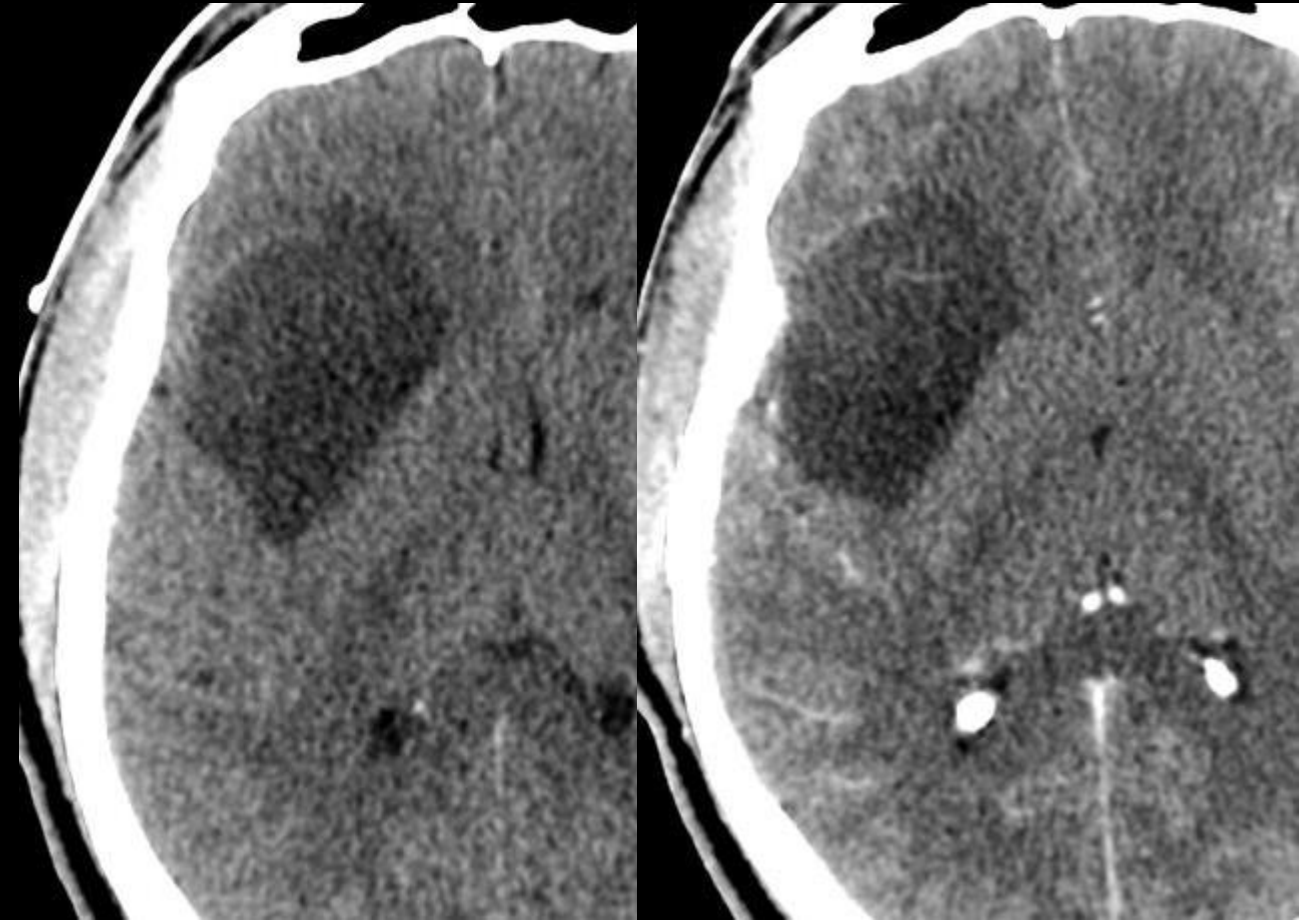
Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : prédominance **sus-tentorielle** (lobes temporaux et frontaux – 30% chacun) suivie par le tronc cérébral et beaucoup plus rarement l'cervelet
- Masse mal limitée **hypodense**, sans **prise de contraste**
- Des calcifications ou une composante kystique peuvent se voir
- Remaniements hémorragiques très rares



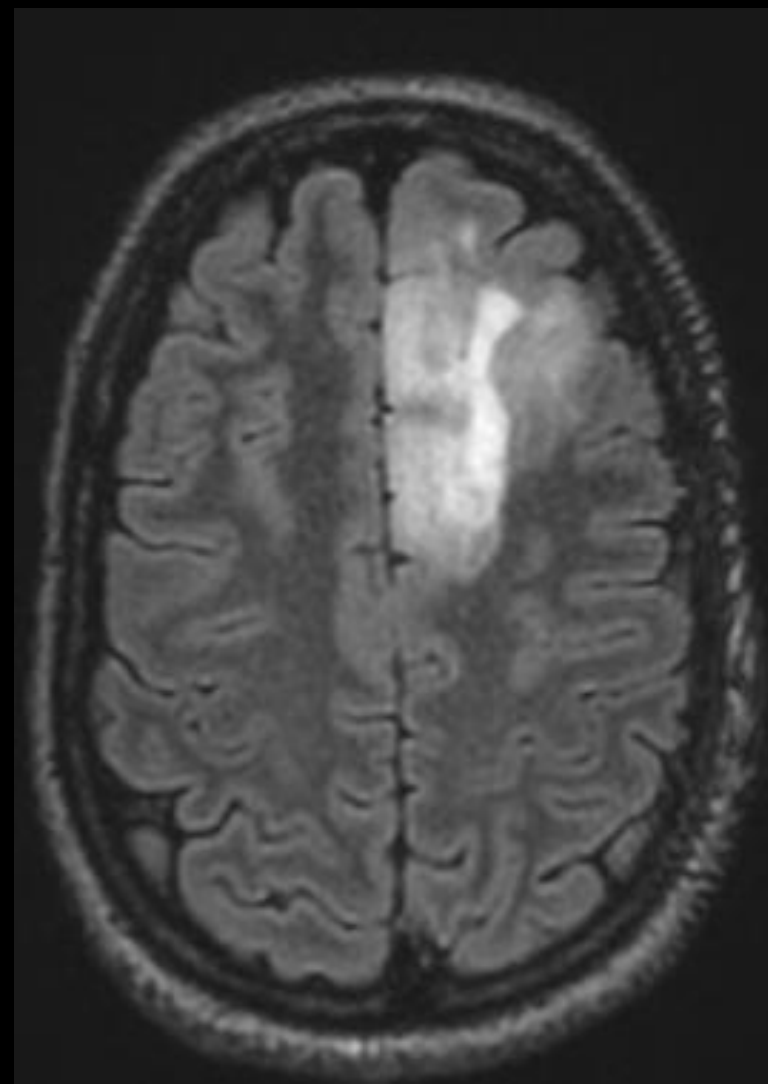
Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Imagerie

Aspect IRM

- Lésion cortico-sous-corticale en hypersignal T2 et FLAIR (qui sous-estime l'extension microscopique de la lésion du fait de son caractère infiltrant +++), hyposignal T1 et homogène dans 60% des cas
- Limites nettes dans 2/3 des cas
- Sous-cortical à l'origine, il infiltre la substance blanche en se développant en profondeur jusqu'aux ventricules, puis le cortex, avec élargissement des structures anatomiques atteinte
- Au stade de bas grade proprement dit, l'augmentation de taille de la lésion est continue et linéaire avec une augmentation spontanée du diamètre tumoral moyen d'environ 4mm/an
- L'extension se fait préférentiellement suivant les faisceau de connexion de substance blanche (fibres en U inter-gyri, fibres d'association longues intra-hémisphériques inter-lobaires, fibres commissurales vers l'hémisphère controlatéral) ou suivant les voies longues comme le faisceau pyramidal, se traduisant par une asymétrie de la progression tumorale en FLAIR
- Du fait du caractère infiltrant qui laisse persister du tissu fonctionnel au sein de la tumeur et de la lenteur d'évolution, l'effet de masse, malgré un volume souvent déjà notable reste longtemps très modéré
- De même, un œdème péri-tumoral, non spécifique, est rare et en règle limité



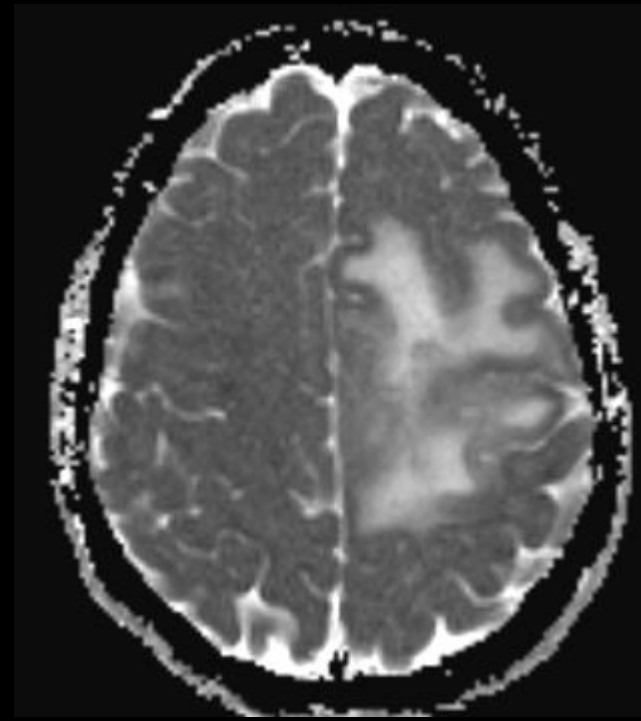
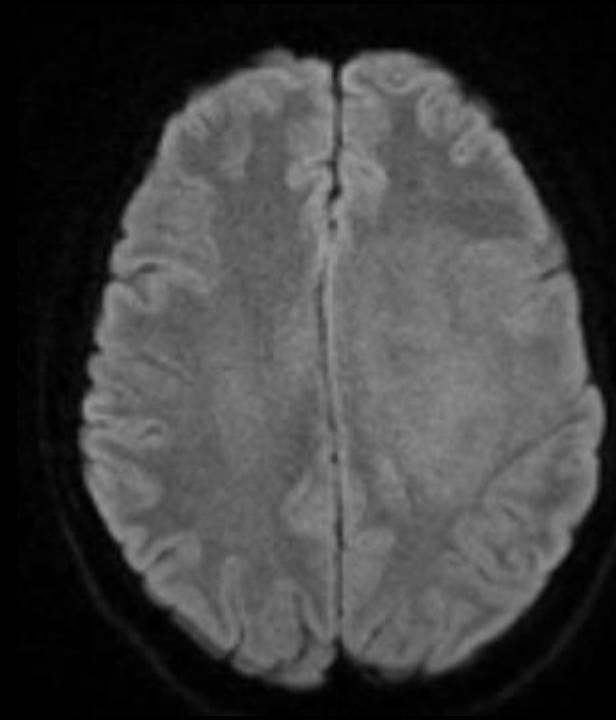
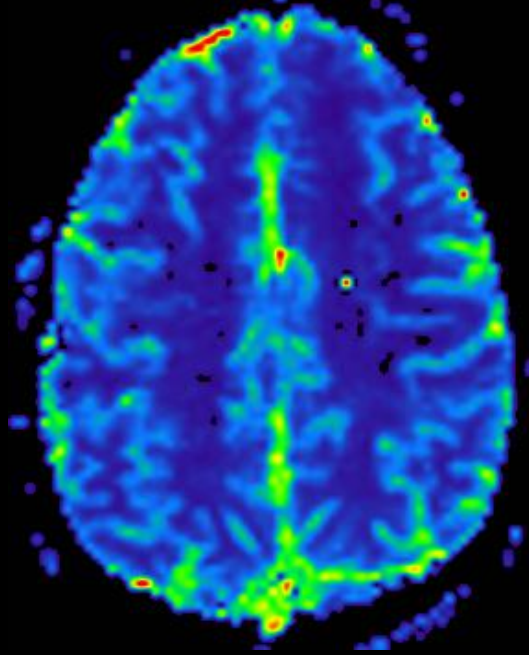
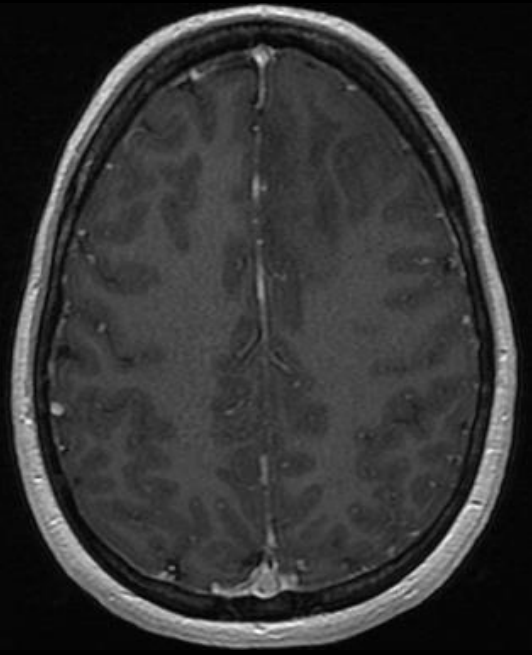
Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Imagerie

Aspect IRM

- **Diffusion** : peu de modification de l'ADC (normal ou augmenté)
- **Perfusion** : pas d'augmentation du rCBV



Blood Volume (Relative)		
Surface :	647.5	mm2
Moy. :	97.11	
Rapport miroir :	108.1	%

Gliomes diffus

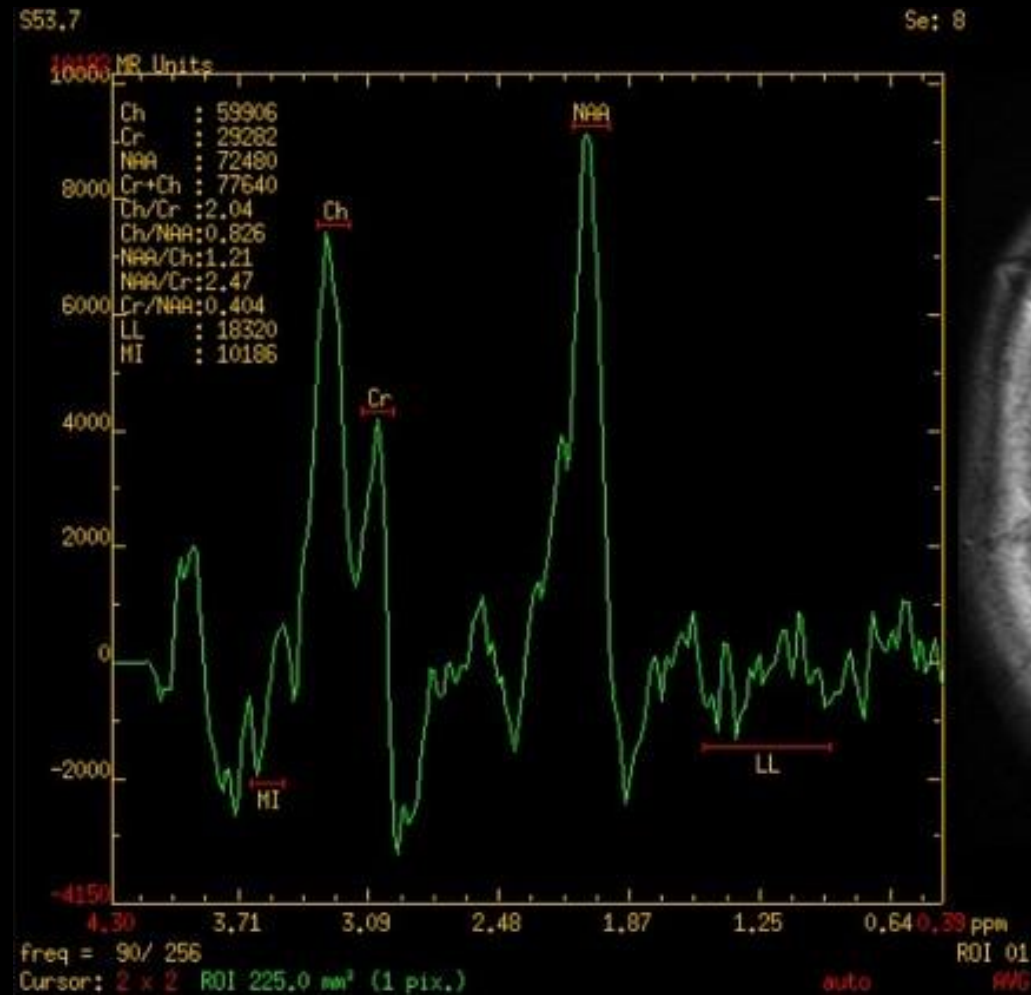
Astrocytome diffus

Imagerie

Aspect IRM

• SRM :

- Élévation modérée du pic de Choline (3,21ppm – turn over membranaire et densité cellulaire)
- Aspect variable (diminué ou augmenté) de la créatinine (3,01ppm – métabolisme énergétique)
- Baisse du pic de NAA (2,01ppm – viabilité neuronale)
- Absence de pic de lactate ou de lipides (métabolisme anaérobie et nécrose)

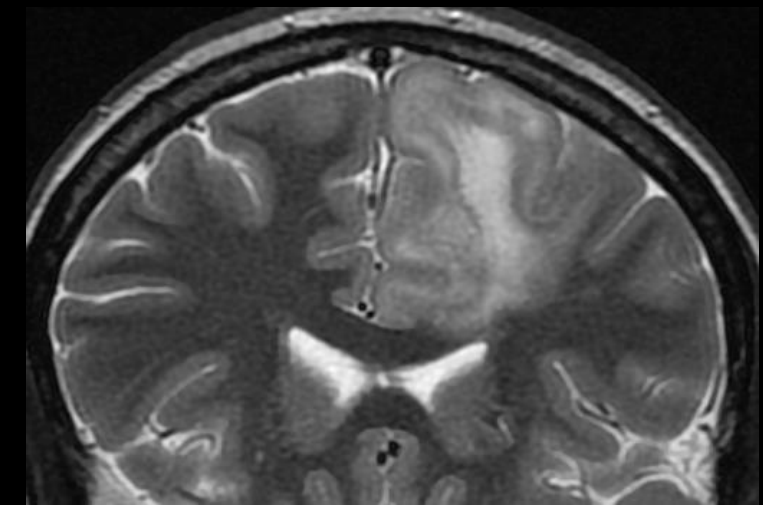
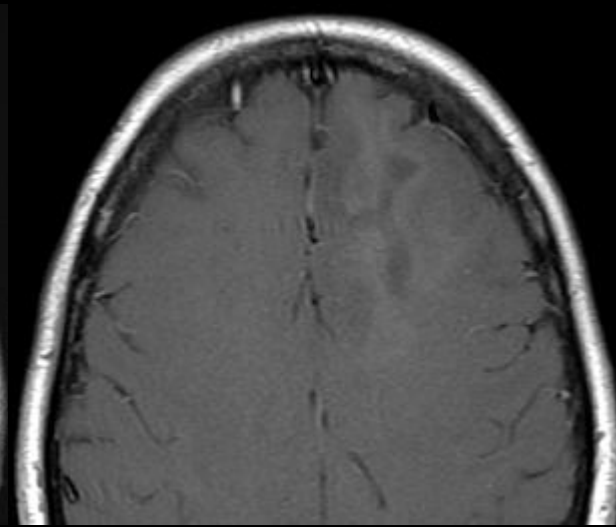
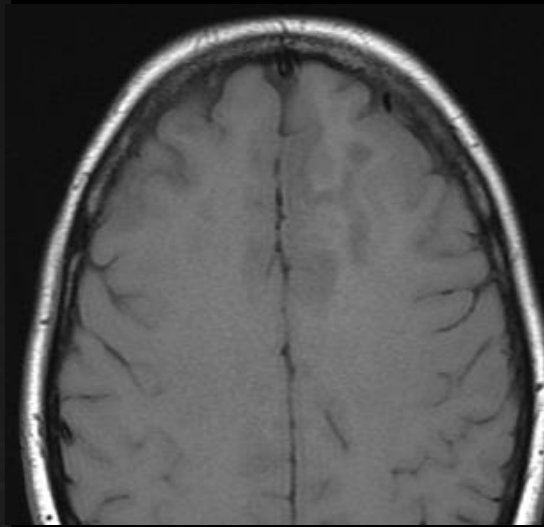
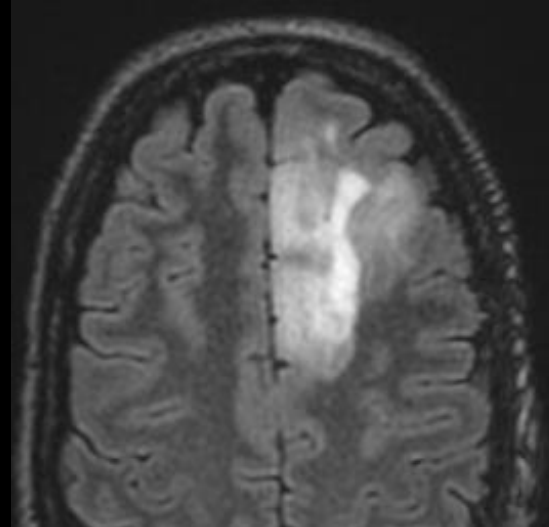
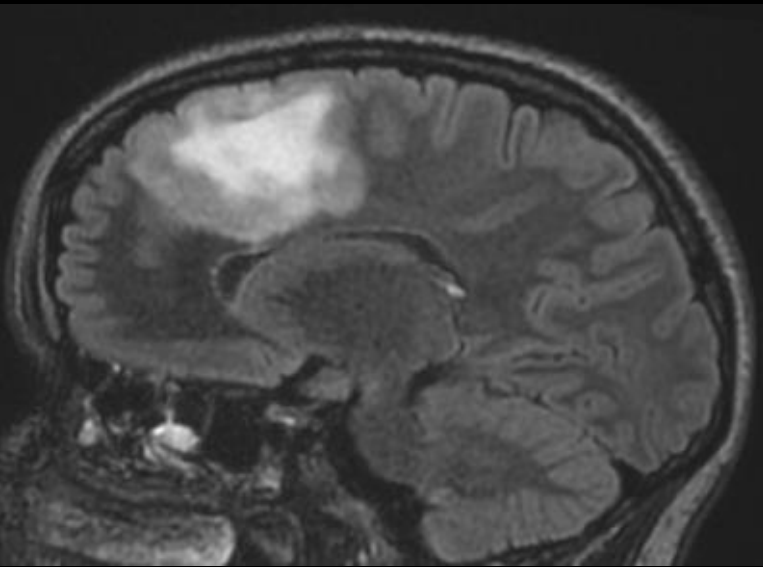


Gliomes diffus

Astrocytome diffus

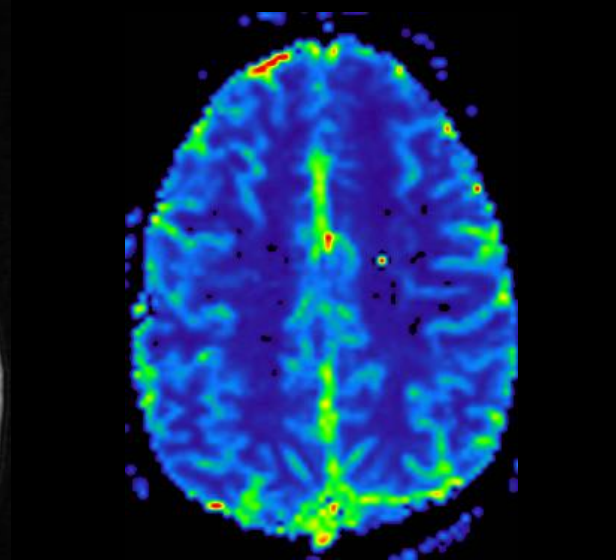
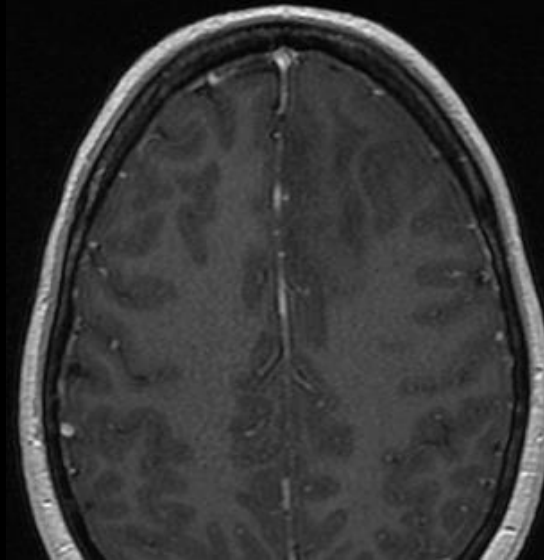
Imagerie

Exemple



Patiente de 29 ans sans
antécédent

Découverte fortuite
lors d'un bilan
d'hyperprolactinémie

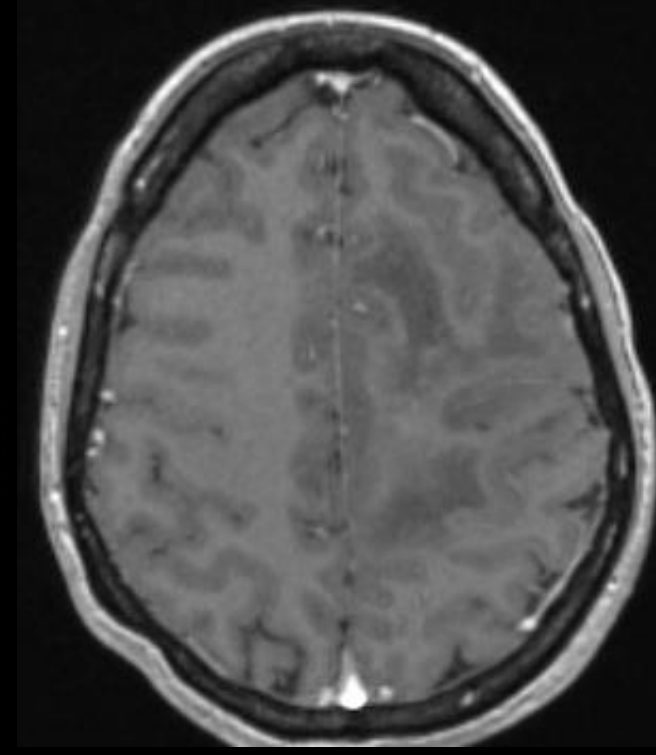
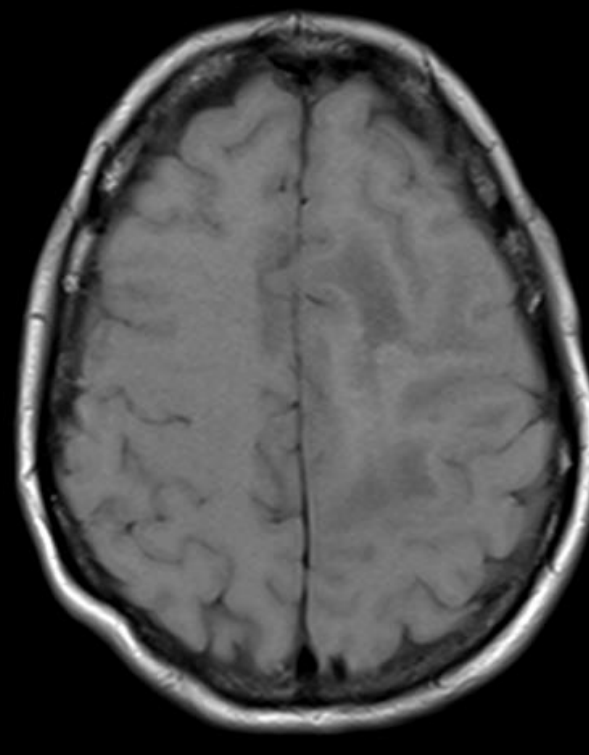
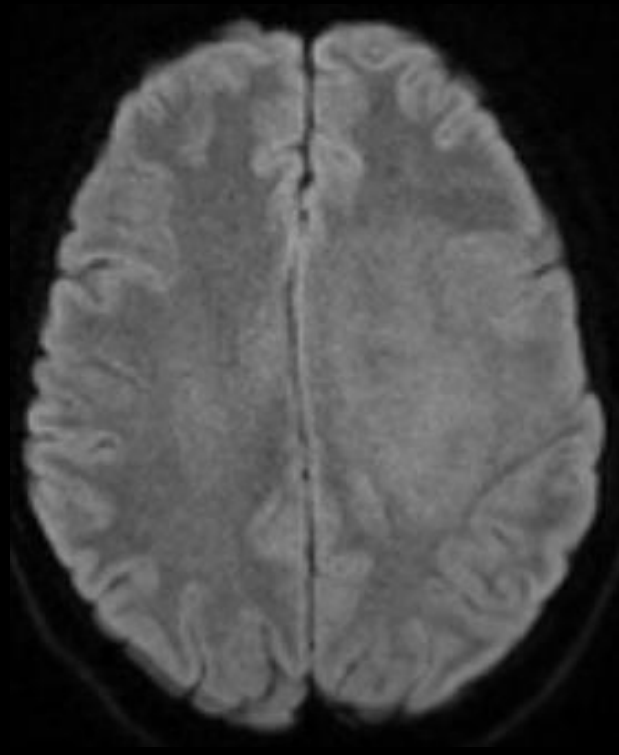
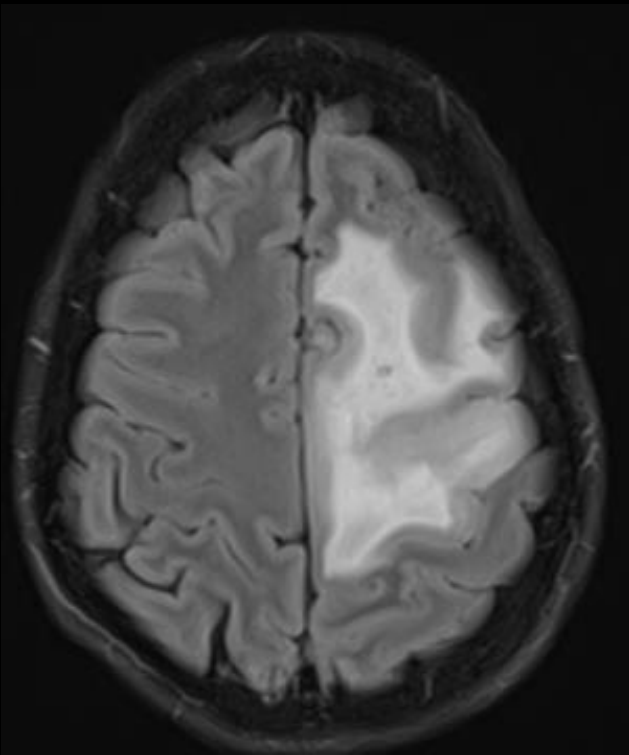


Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Imagerie

Exemple



Patiente de 40 ans, découverte lors d'un bilan de crise d'épilepsie

Gliomes diffus

Astrocytome diffus

Imagerie

Evolution

- L'évolution radiologique précède la détérioration clinique et les aspects observés se confondent alors avec ceux des anaplasiques
- L'apparition ou l'aggravation de zones de prises de contraste intenses sont les éléments sémiologiques les plus importants, plus évocateurs de transformation maligne que la modification des limites tumorales, de la taille de l'hypersignal FLAIR, de l'effet de masse ou la présence de nécrose ou d'hémorragie
- L'apparition de ces prises de contraste est précédée de modifications biologiques comme l'augmentation de la prolifération cellulaire tumorale, l'apparition d'une néoangiogenèse, le développement de plages de tissu tumoral destructeur et l'accélération du mode d'envahissement et de progression tumorale



But de la multimodalité = détecter l'évolution plus précocement, sans attendre l'apparition des PdC

↗ rCBV (>1,5 ou 1,75)

- Ki 67 < 4%
 - ↗Cho, ∇NAA, ↗Cho/NAA
 - Pas de lipide ou de lactate
- Ki 67 entre 4 et 8%
 - ↗Cho, ∇NAA, ↗Cho/NAA
 - Apparition d'un pic de lactate, témoin du métabolisme anaérobie des cellules tumorales proliférantes (anabolisme tumoral)
- Ki 67 > 8%
 - ↗Cho, ∇NAA, ↗Cho/NAA
 - Apparition d'un pic de lipides libres avec disparition du pic de lactates, liée à l'élévation du flux sanguin tumoral

Gliomes diffus

Astrocytome anaplasique

Epidémiologie

- Peuvent survenir soit au cours de l'évolution des astrocytomes diffus de bas grade, soit de novo
- **Fréquence** : 10 à 15% des gliomes malins
- **Age de survenue** : âge moyen = 45-51 ans
- **Discrète prédominance masculine** : SR = 1/1,3
- **Clinique** :
 - Superposable à celle des astrocytomes diffus de bas grade
 - En cas d'évolutivité sur un bas grade préexistant, aggravation des crises d'épilepsie, des déficits neurologiques ou signes d'HTIC
- **Evolution** :
 - Durée de survie médiocre : médiane = 2 à 3 ans (11% de survie à 5ans)
 - Même après résection chirurgicale, la récurrence est la règle, liée à l'infiltration cellulaire à distance de la tumeur initiale

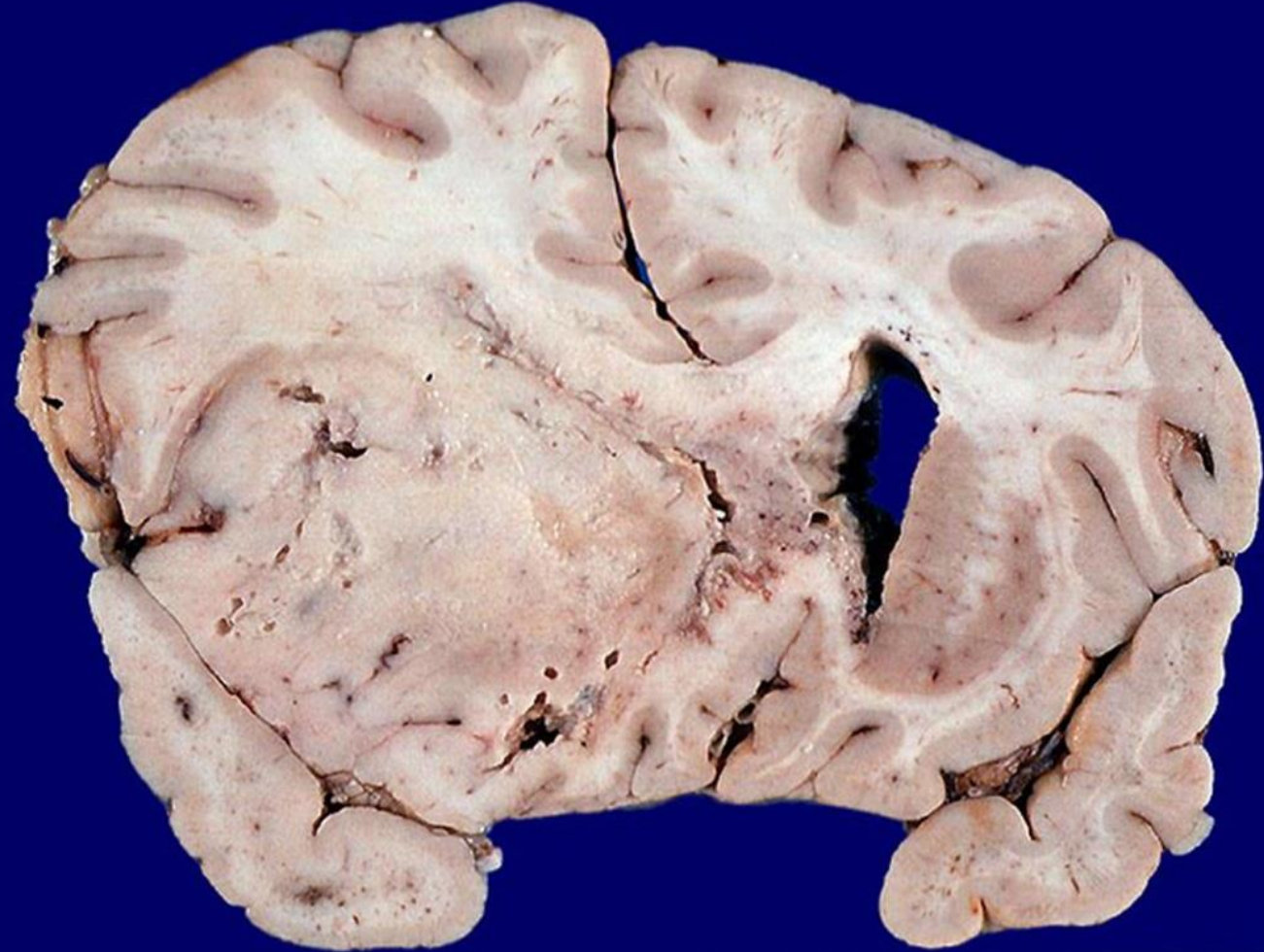
Gliomes diffus

Astrocytome anaplasique

Anatomopathologie

Macroscopie

- Aspect similaire à celui de l'astrocytome diffus avec cependant une meilleure démarcation avec le tissu sain



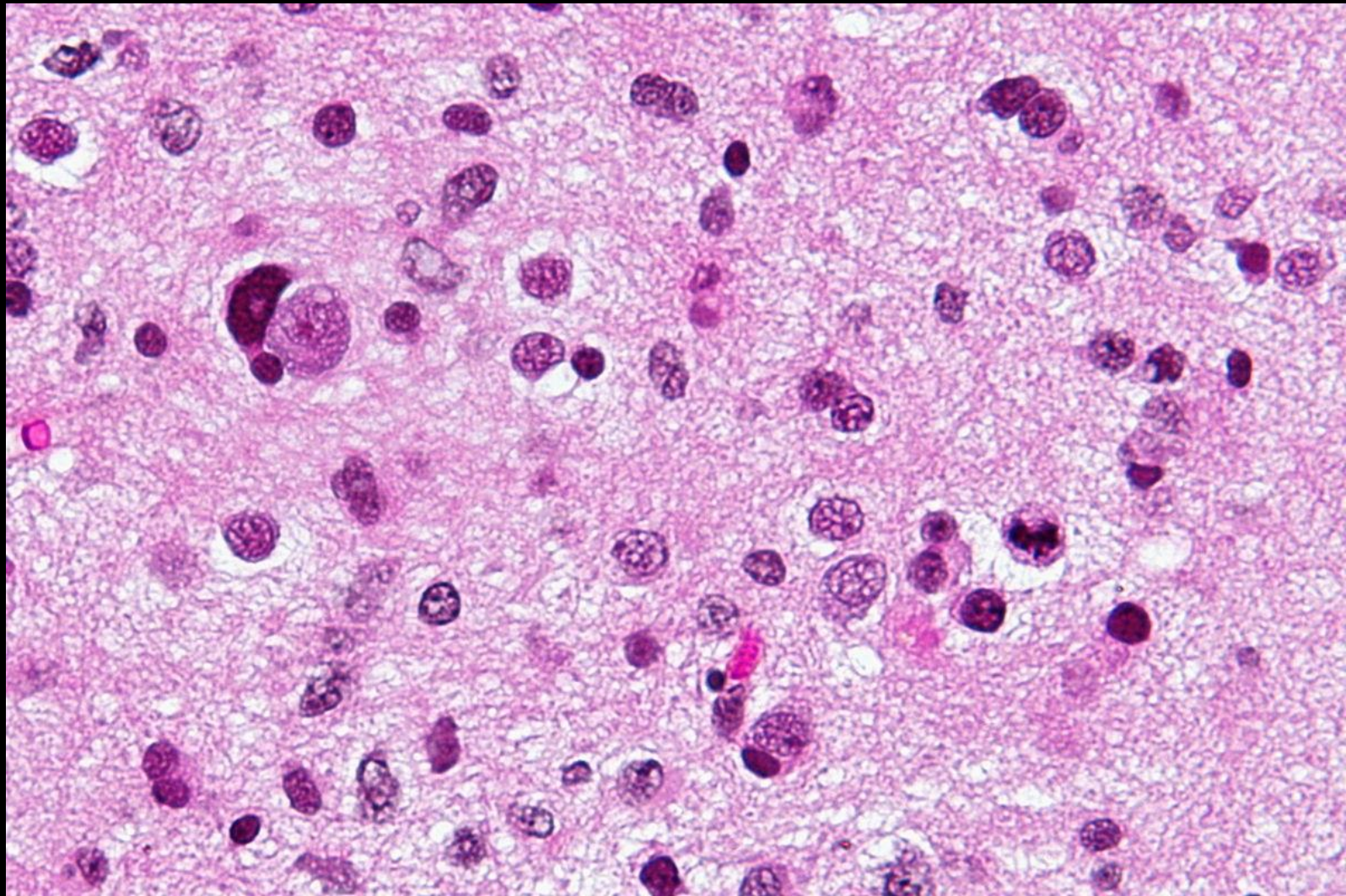
Gliomes diffus

Astrocytome anaplasique

Anatomopathologie

Microscopie

- Se distingue de l'astrocytome diffus par une **densité cellulaire plus marquée**, des **atypies nucléaires franches** et surtout la présence de **plus d'une figure mitotique**
- La population tumorale comporte volontiers des cellules de type gémistocytiques
- **Absence de nécrose ou de prolifération microvasculaire**
- **Ki 67 > 5%**



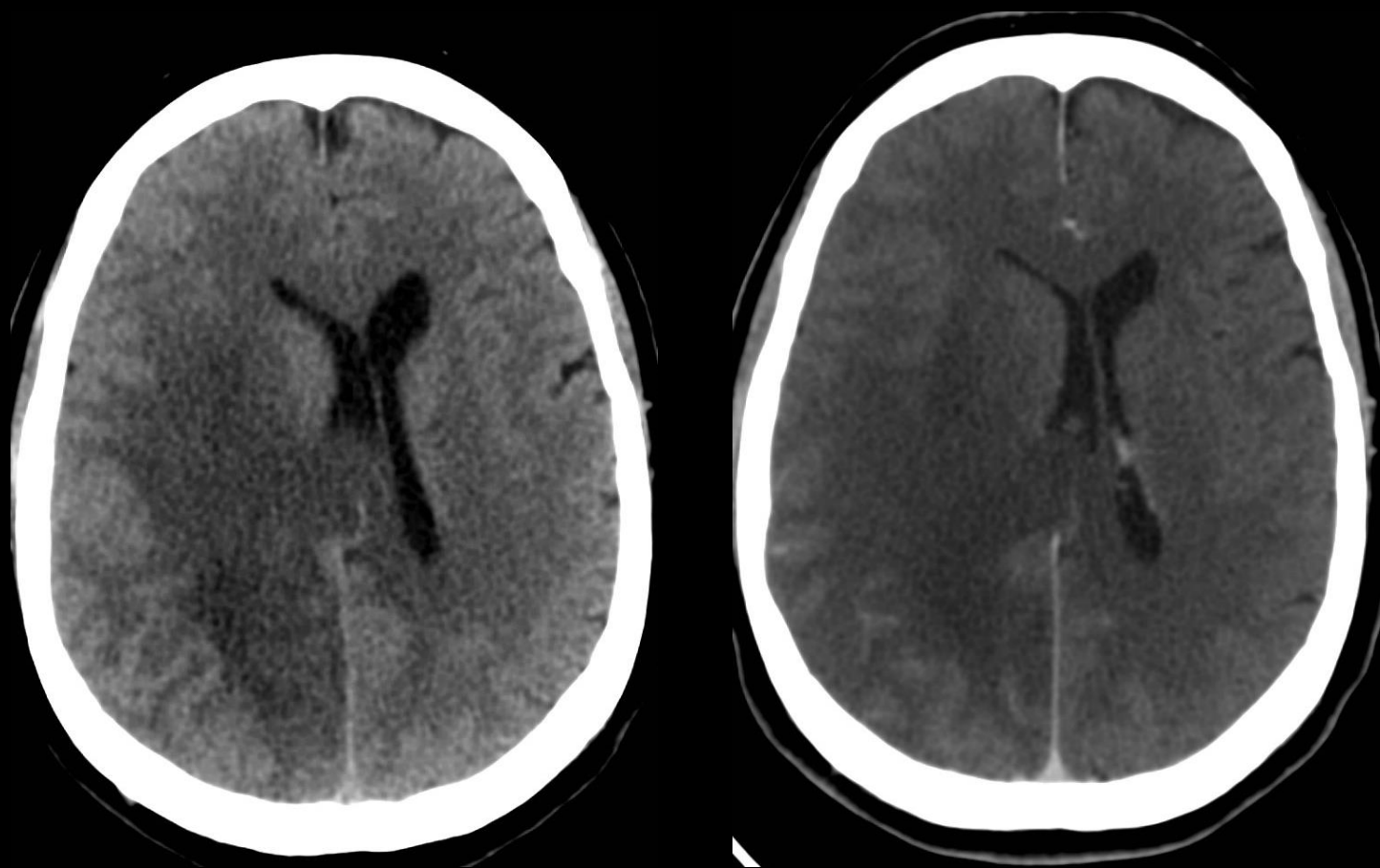
Gliomes diffus

Astrocytome anaplasique

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : prédominance **sus-tentorielle**
- Masse hypodense infiltrante, de taille variable, prédominant dans la substance blanche hémisphérique, bien ou mal limitée
- Calcifications et hémorragies rares
- **Prise de contraste variable**, parfois absente, ailleurs souvent focale, grossière, hétérogène. Une prise de contraste annulaire traduit souvent l'évolution vers un glioblastome



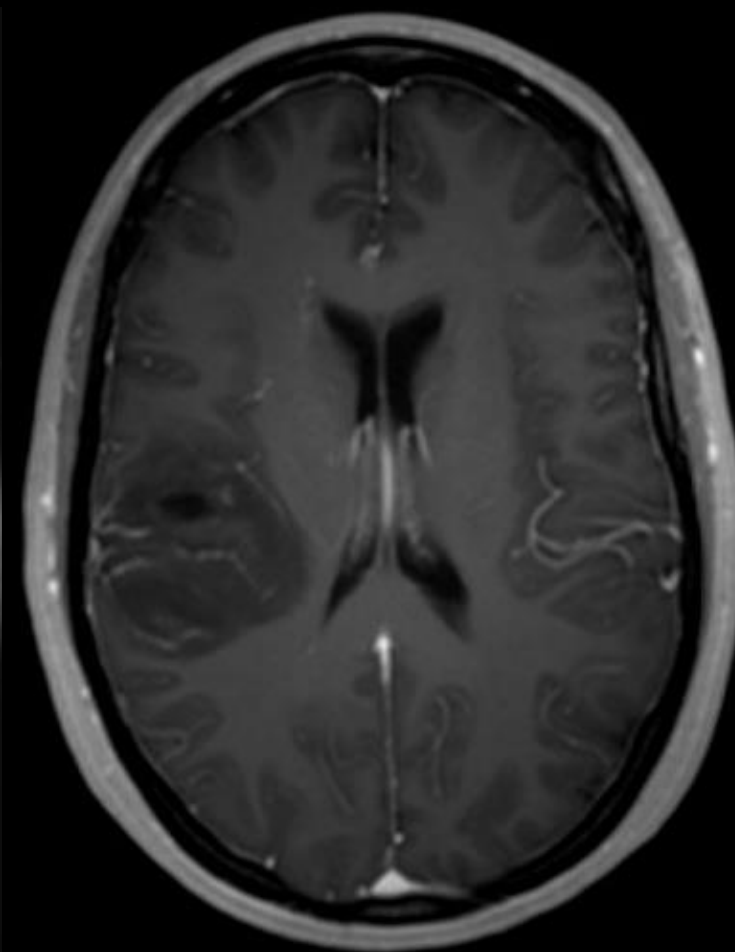
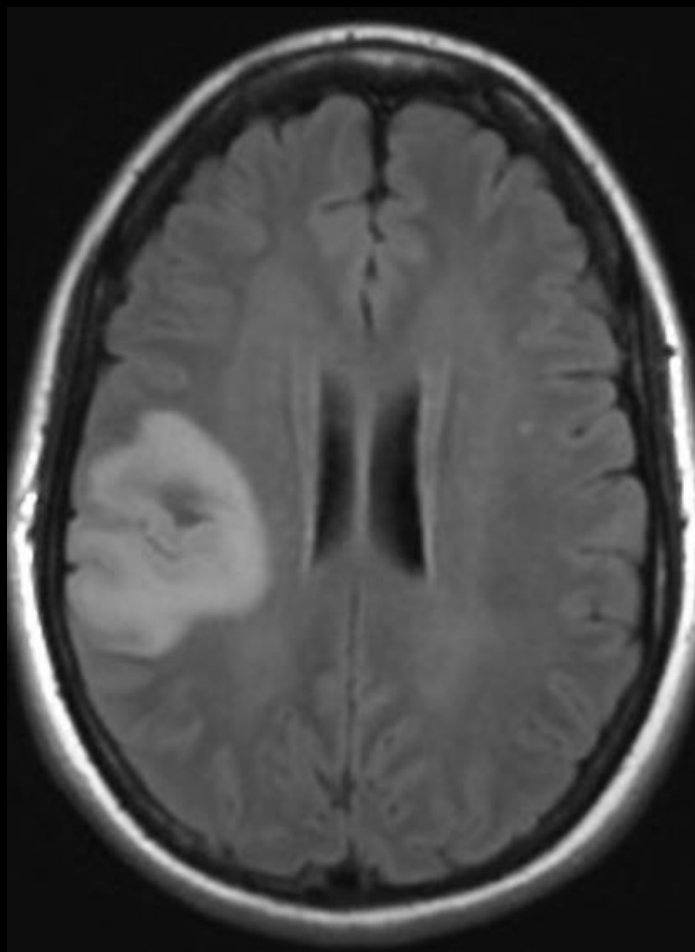
Gliomes diffus

Astrocytome anaplasique

Imagerie

Aspect IRM

- Masse infiltrant et élargissant le cortex sus-jacent et s'étendant dans la substance blanche profonde vers les ventricules, volontiers hétérogène, iso- ou hypoT1, hyperT2 et FLAIR
- L'infiltration cellulaire microscopique dépasse les limites des anomalies IRM visibles
- Hémorragies et formes kystiques rares
- Prise de contraste variable, souvent absente, ailleurs focale, nodulaire, ou grossière, irrégulière



Gliomes diffus

Astrocytome anaplasique

Imagerie

Aspect IRM

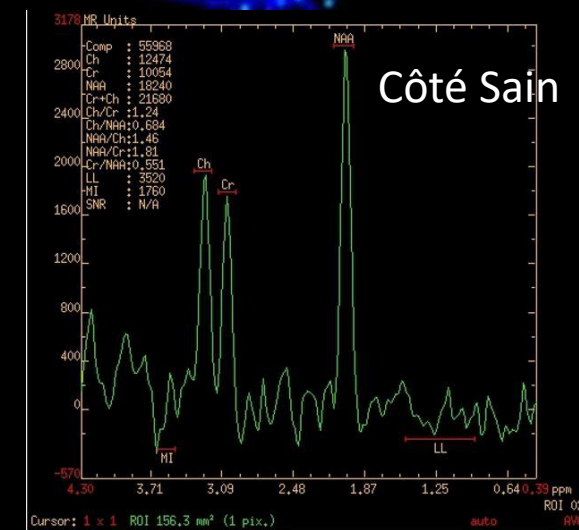
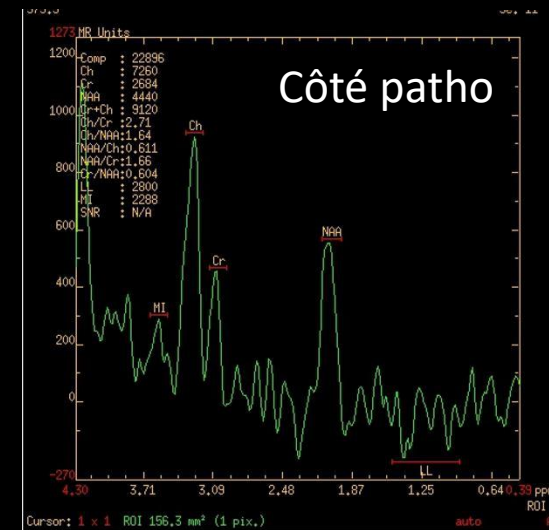
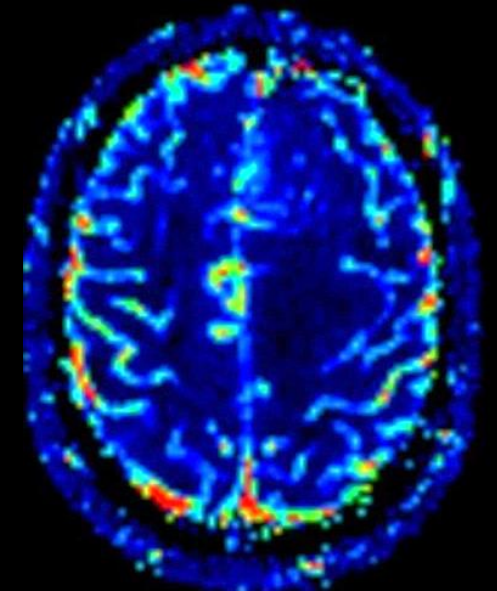
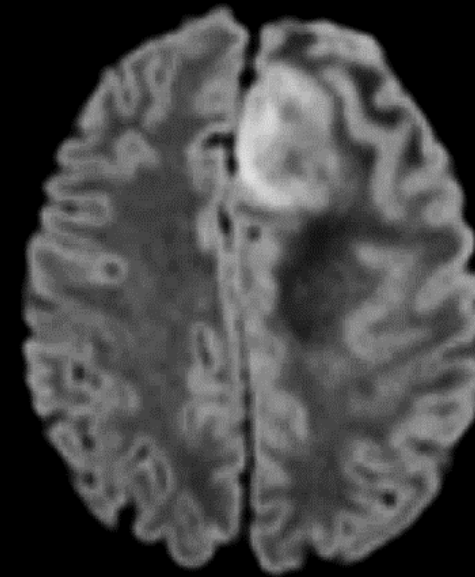
- Diffusion :

- L'élévation de la cellularité lésionnelle tend à réduire l'ADC avec apparition d'un hypersignal qui demeure volontiers hétérogène

- Perfusion : élévation du rCBV > 1,75

- SRM :

- \nearrow Cho, \searrow NAA, \nearrow Cho/NAA et \nearrow Cho/Cr
- Apparition d'un pic de lipides et/ou lactates
- \searrow Myo

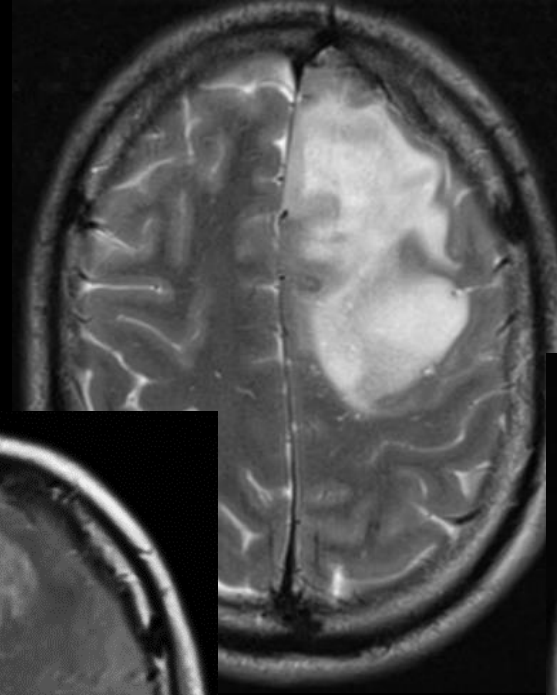
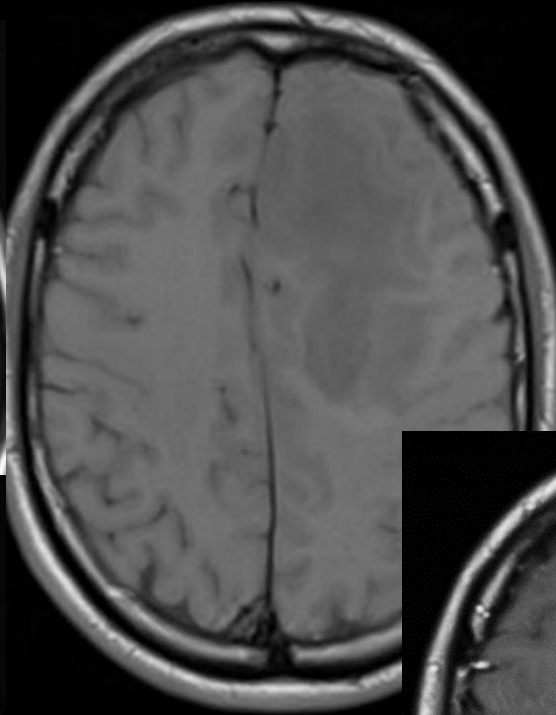
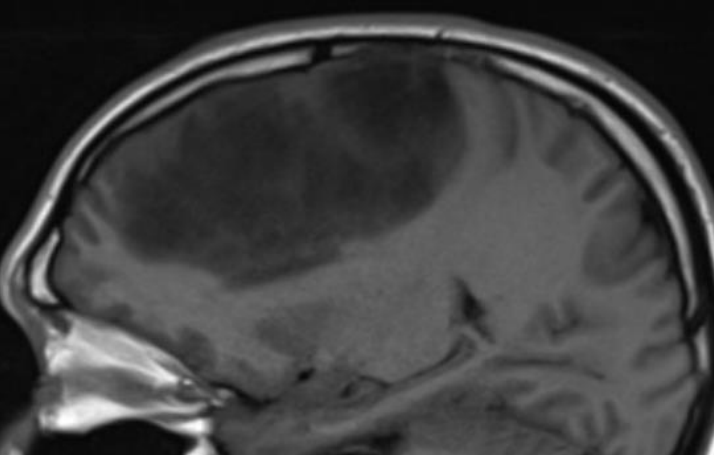


Gliomes diffus

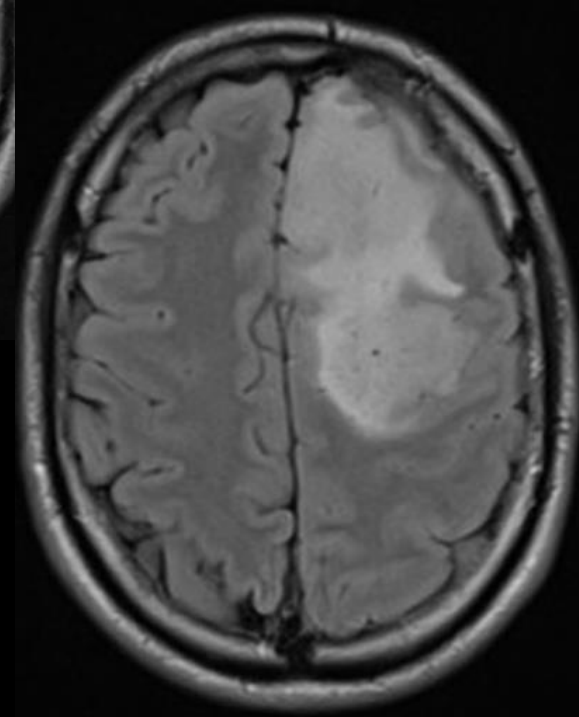
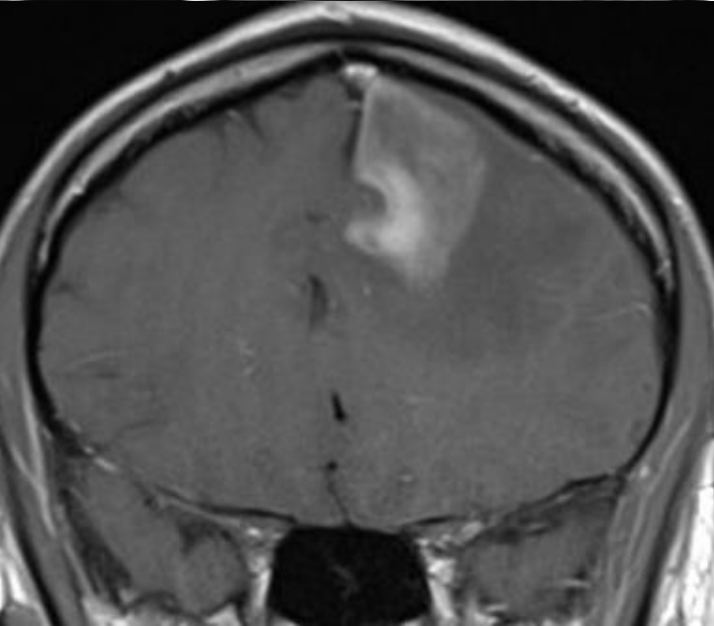
**Astrocytome
anaplasique**

Imagerie

Exemple



<https://radiopaedia.org/cases/anaplastic-astrocytoma-8>



Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Epidémiologie

- **Fréquence** : 3^{ème} gliome en fréquence (2 à 5% des tumeurs cérébrales primitives – 5-18% de l'ensemble des tumeurs gliales)
- **Age de survenue** :
 - Prédomine chez l'adulte avec un pic de fréquence vers 40-50 ans
 - Enfants rarement touchés (6%; pic vers 6-12ans)
- **Discrète prédominance masculine** (SR = 1/2)
- **Clinique** :
 - Longue histoire clinique
 - Crises comitiales
 - céphalées
- **Evolution** :
 - Progression lésionnelle, même en cas de résection chirurgicale complète, parfois plusieurs années après la résection
 - **Survie moyenne = 11,6 ans** (51% de survie à 10ans)
 - **Transformation maligne en oligodendrogliome anaplasique voire en glioblastome possible, bien que plus tardive que dans les astrocytome diffus**
 - **Dissémination leptoméningée possible**

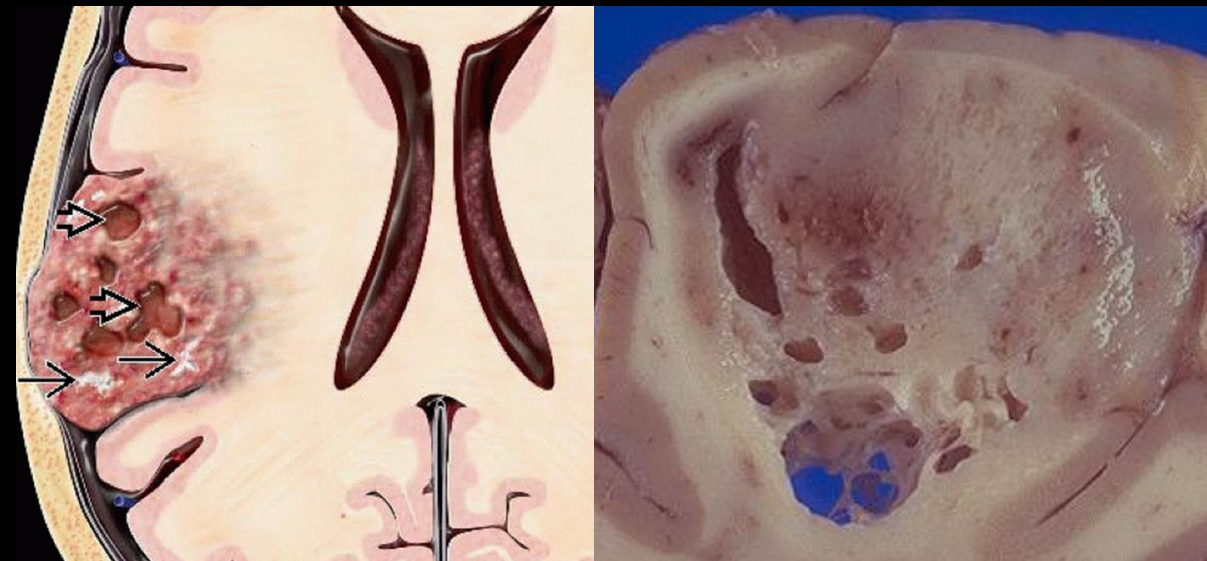
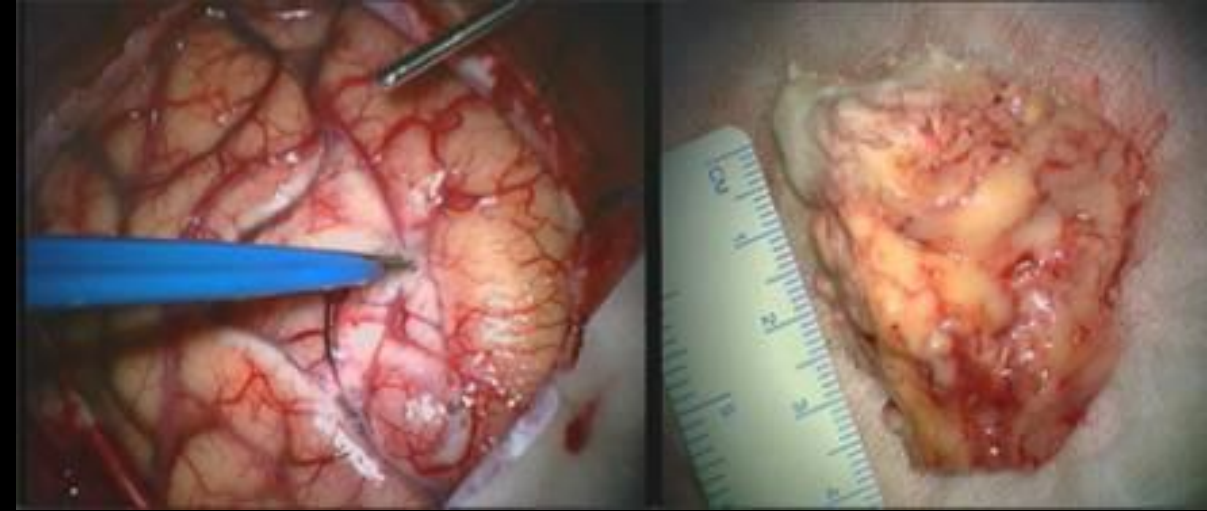
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Anatomopathologie

Macroscopie

- Tumeur mieux limitée que l'astrocytome diffus, d'aspect translucide, de coloration grisâtre qui touche préférentiellement le cortex et la substance blanche sous-corticale
- La coupe montre des **microkystes à contenu mucoïde**
- Dans les zones d'infiltration, la jonction substance blanche/substance grise perd de sa netteté
- **Calcifications fréquentes**, associées à des remaniements hémorragiques



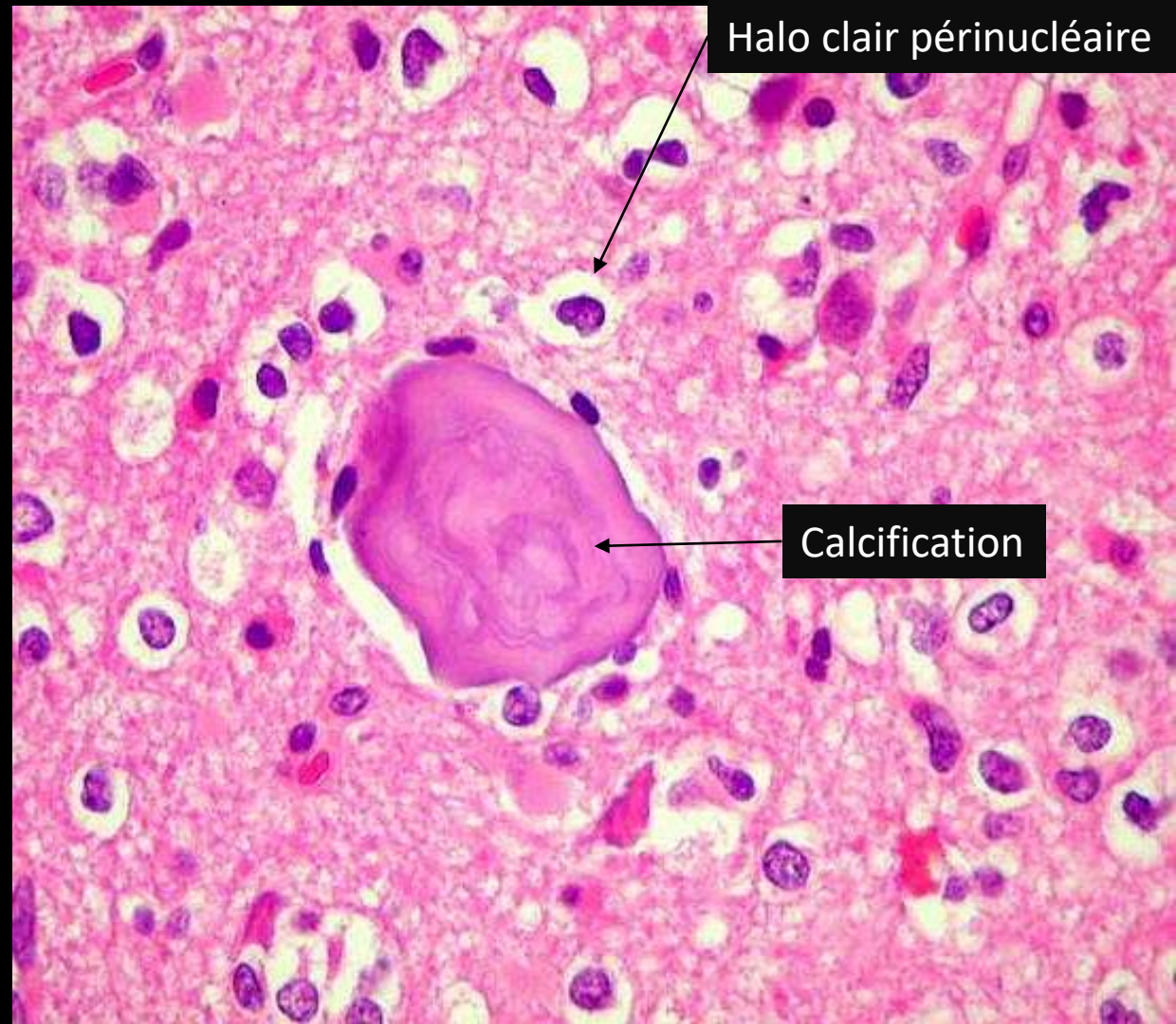
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Anatomopathologie

Microscopie

- Cellules tumorales assez monomorphes et dotés typiquement d'un **halo clair périnucléaire** à l'origine d'un aspect en 'nid d'abeilles', dû à un artefact technique secondaire à la déshydratation tissulaire lors de l'inclusion en paraffine
- **Vascularisation assez marquée**, composée de vaisseaux arciformes et branchés, réalisant des aspects en 'bréchets de poulet'
- **Des suffusions hémorragiques sont assez banales**
- En revanche, il n'existe **ni prolifération microvasculaire ni remaniement nécrotique**
- Les cellules tumorales ont fortement tendance à infiltrer le cortex avoisinant sous la forme de cellules tumorales isolées, les couches sous-piales, ainsi que les EPVR
- Index prolifératif faible : **KI67 < 5%**



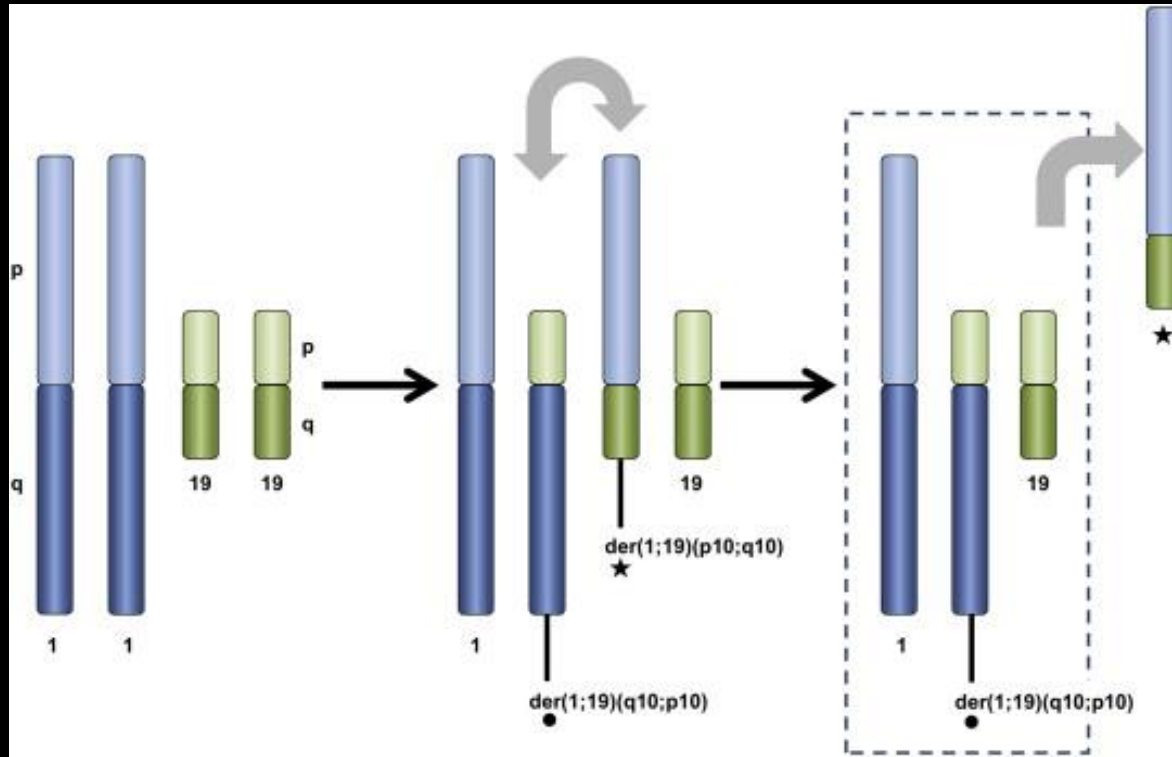
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

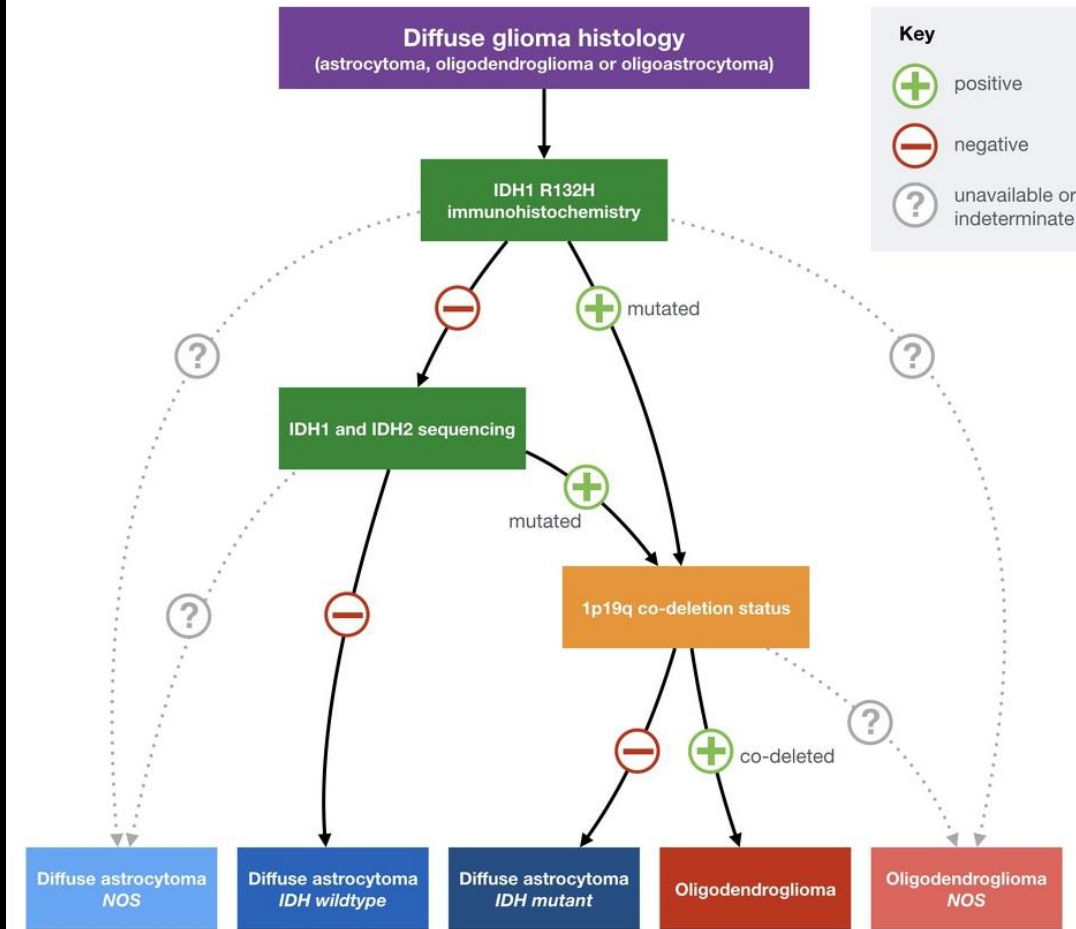
Anatomopathologie

Biologie moléculaire

- Pour parler d'oligodendrogliome, il faut impérativement une mutation IDH et une co-délétion 1p19q !
- La codélétion 1p19q est clairement associée à un meilleur pronostic et à une plus grande chimiosensibilité



Diffuse glioma classification



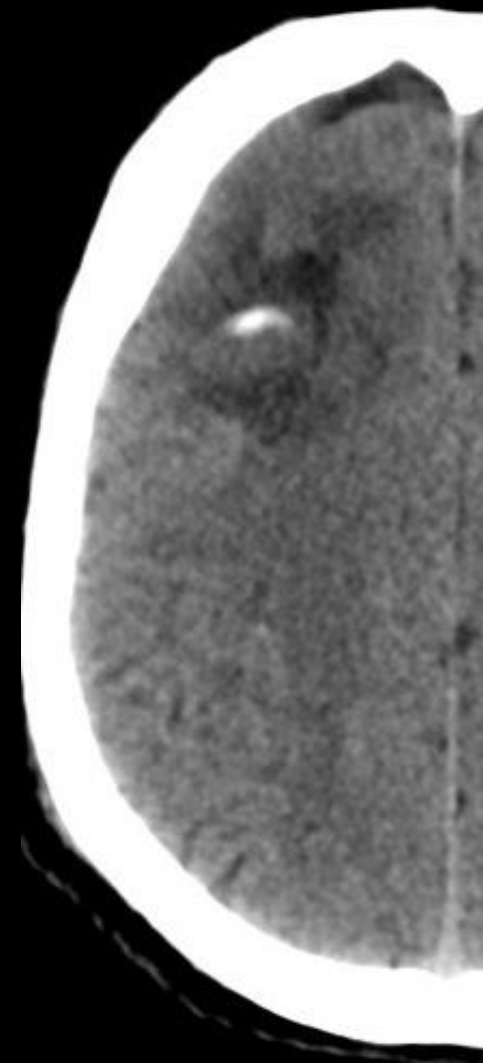
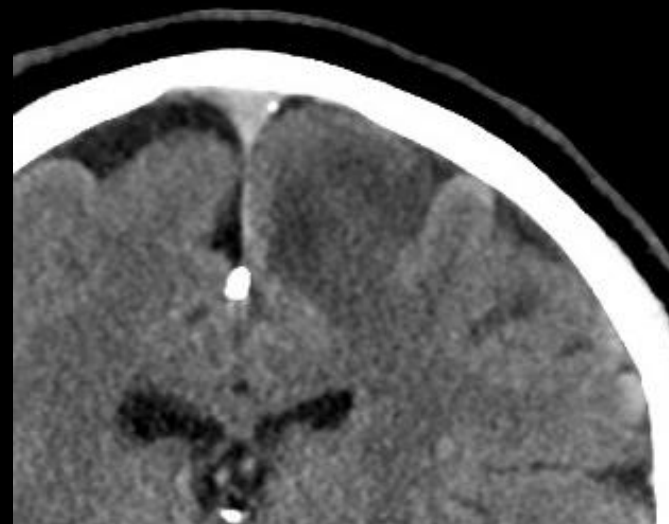
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : Nette prédominance **sustentorielle (85%)**
- Le plus souvent hypodense (60% des cas), plus rarement iso-(23%) voire hyperdense (7%)
- **Des calcifications, volontiers massives, sont fréquentes** et évocatrices du diagnostic (20-91% selon les séries)
- **Des zones de dégénérescence kystique et plus rarement es hémorragies intratumorales sont possibles**
- En cas de localisation superficielle, des développements exophytiques peuvent s'accompagner d'une érosion de la voûte en regard



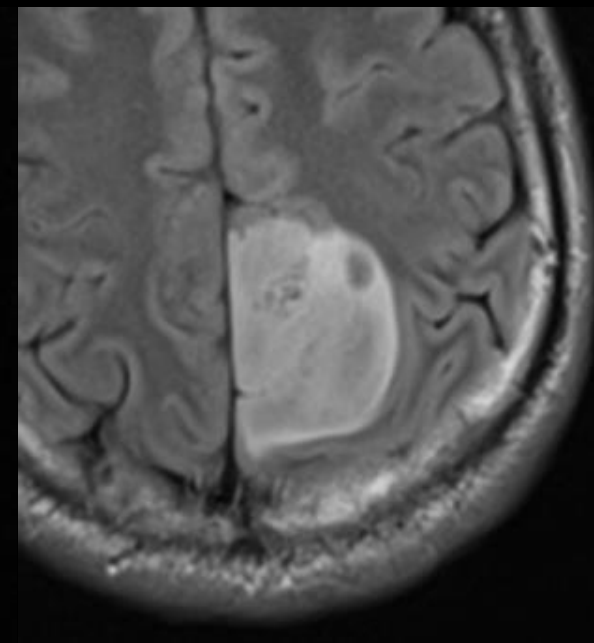
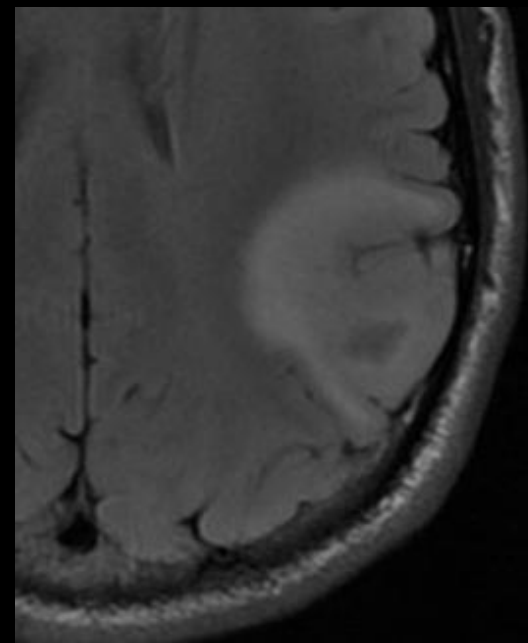
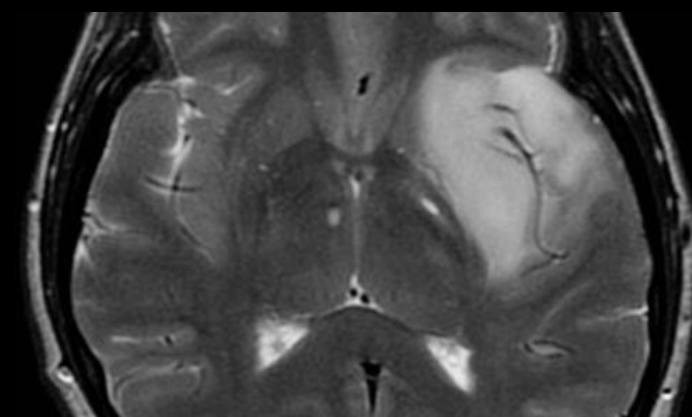
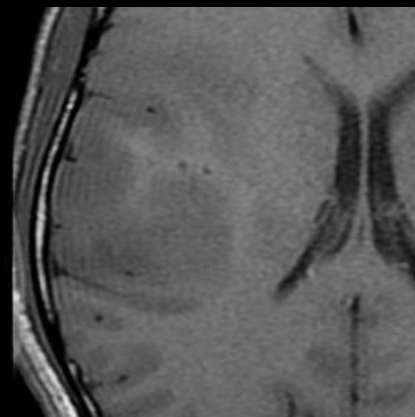
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Imagerie

Aspect IRM

- Masse infiltrante arrondie ou ovalaire bien limitée, ailleurs à limites plus floues avec le parenchyme sain, touchant le cortex et/ou la substance blanche
- Hyposignal T1, hypersignal T2 et FLAIR (sous-estimant l'extension réelle de la lésion)
- **Hétérogénéité non rare**, en rapport avec des remaniements kystiques ou hémorragiques intra-tumoraux
- **Calcifications** en hypersignal T1 et hyposignal T2*
- **L'œdème périlésionnel, s'il est présent, reste limité**



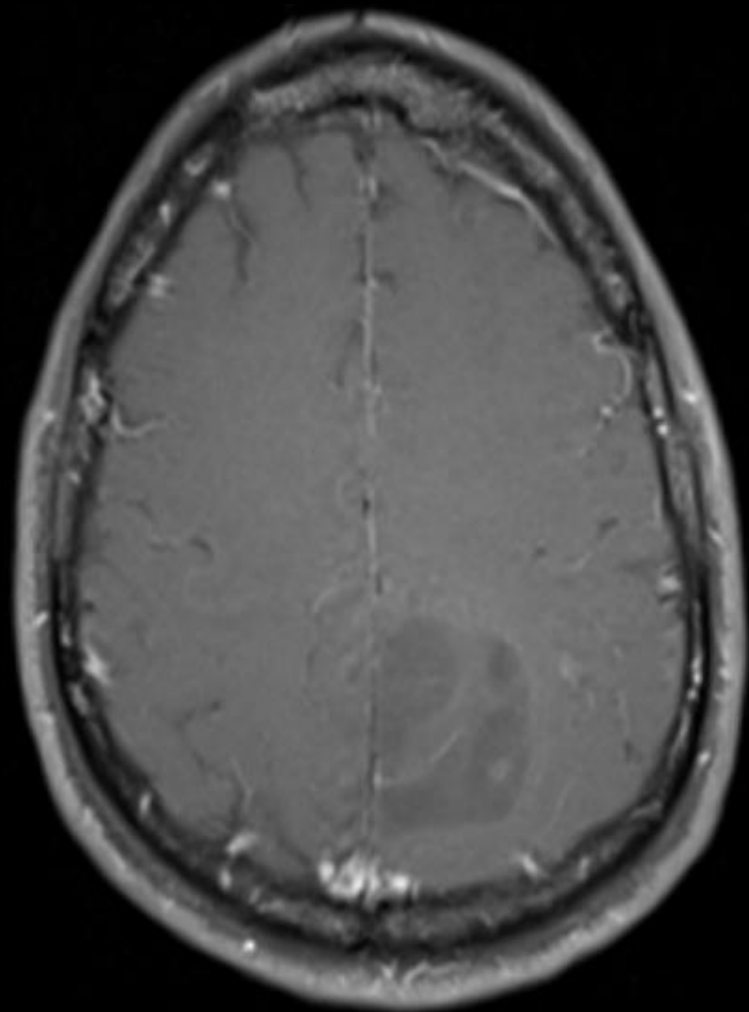
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Imagerie

Aspect IRM

- T1 Gado :
 - Prise de contraste très variable
 - PdC 'en dentelle' voire nodulaire non rare dans ces gliomes de grade II (jusqu'à 50% des cas), tandis que de nombreuses lésions ne présentent aucun rehaussement
 - L'analyse histologique de ces prises de contraste dans les oligodendrogliomes de bas grade ne montre **pas de corrélation histologique avec une néoangiogénèse**; elles semblent être en rapport avec une **rupture locale de la BHE** (peut être induite par les calcifications) sans pouvoir exclure qu'elles puissent être un indice précoce de transformation anaplasique
 - Inversement, l'absence de PdC ne traduit pas forcément une lésion de bas grade



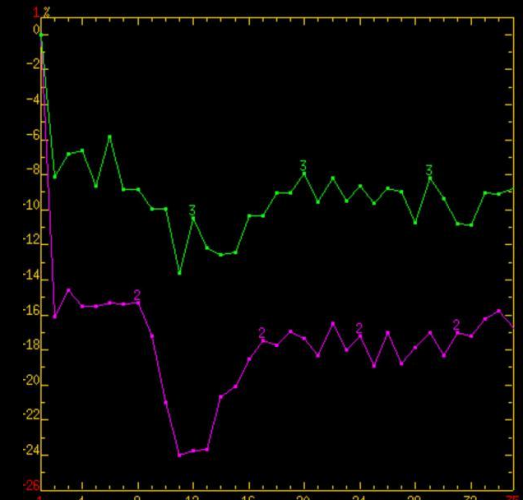
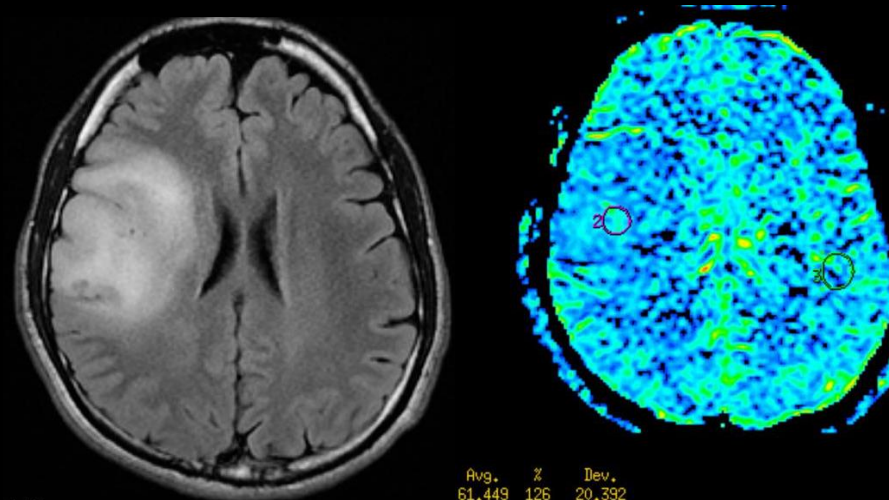
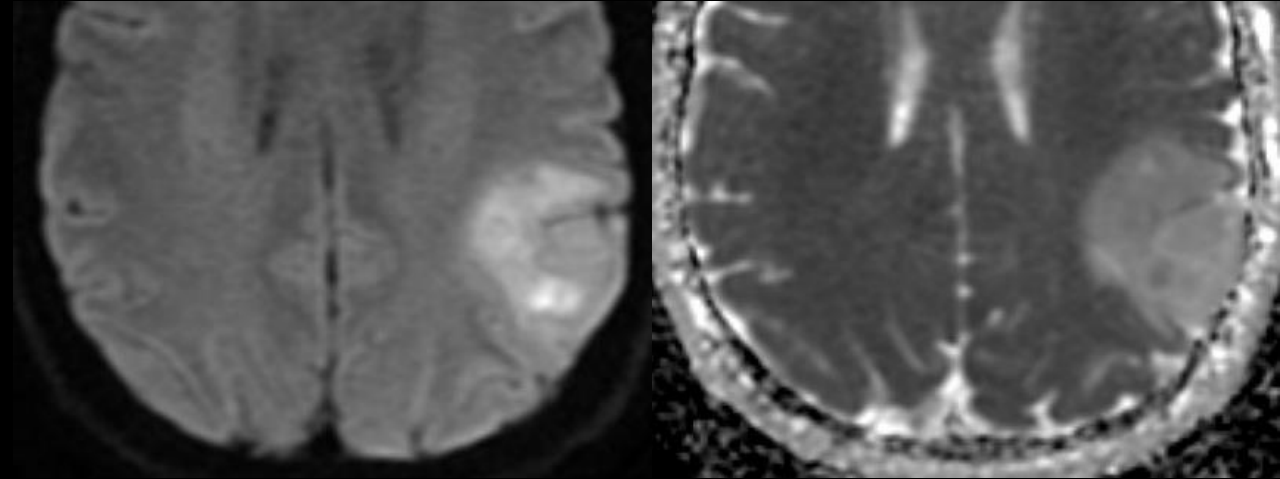
Gliomes diffus

Oligodendrogliome diffus

Imagerie

Aspect IRM

- Diffusion :
 - Peu de modification de l'ADC
 - Cependant, l'oligodendrogliome présente un ADC inférieur à celui de l'astrocytome de bas grade
- Perfusion :
 - rCBV **possiblement augmenté** : hyperperfusion probablement liée à la vascularisation particulière des oligodendrogliomes sous forme d'un réseau dense de capillaires branchés ainsi qu'à l'expression du VEGF par ces tumeurs

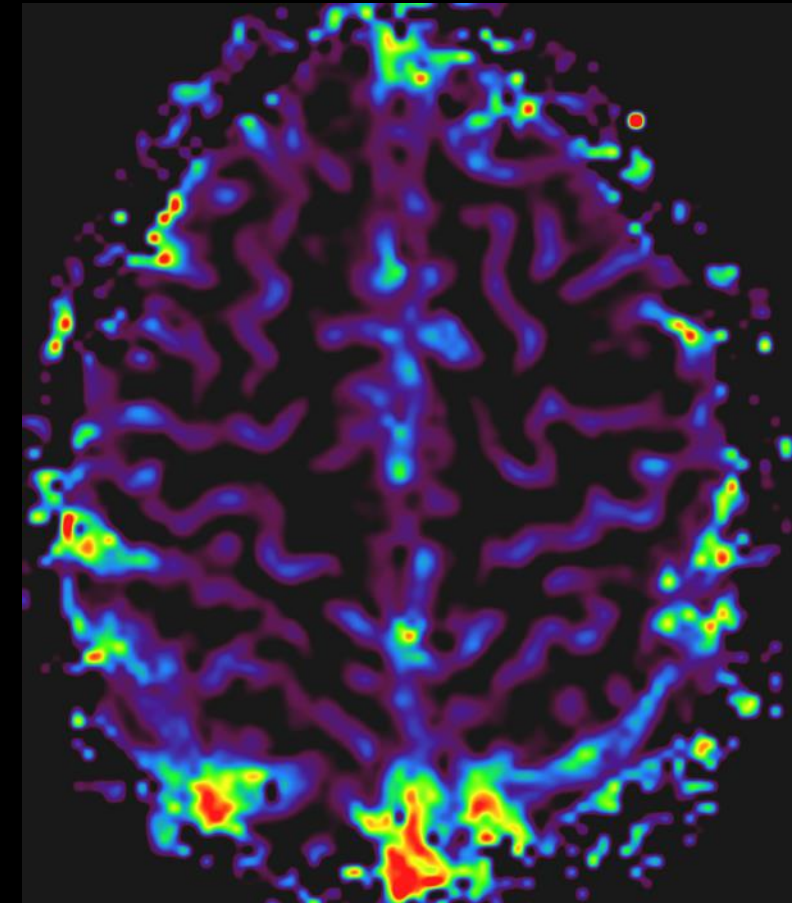
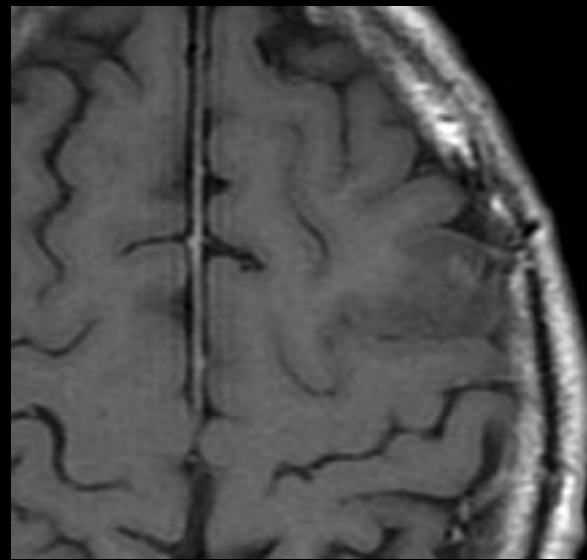
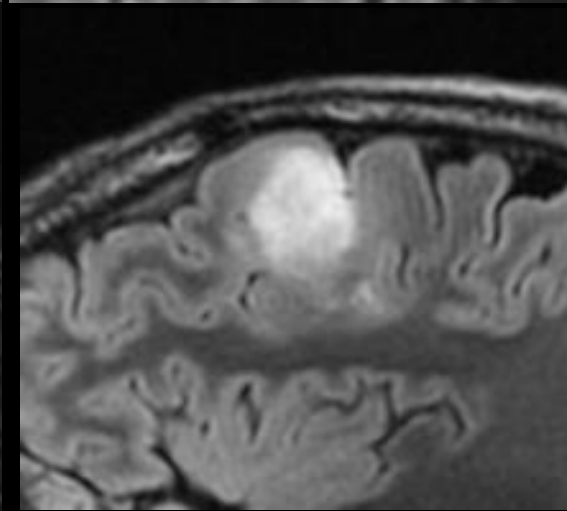
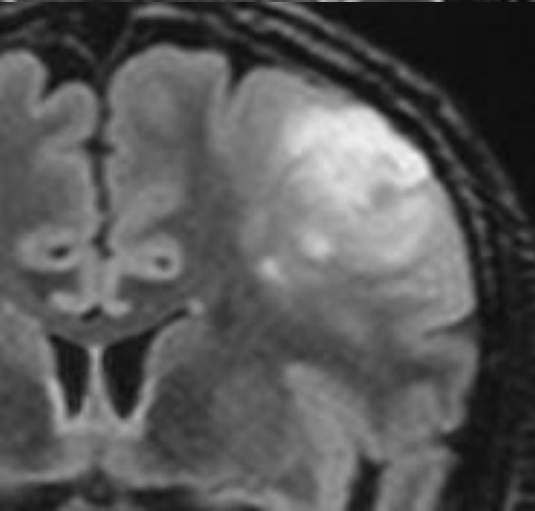
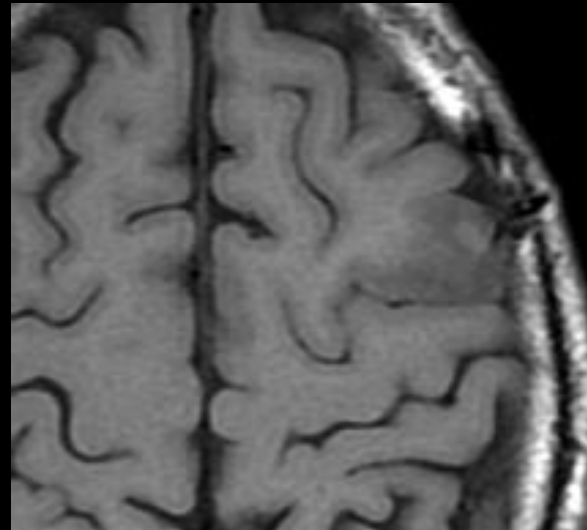
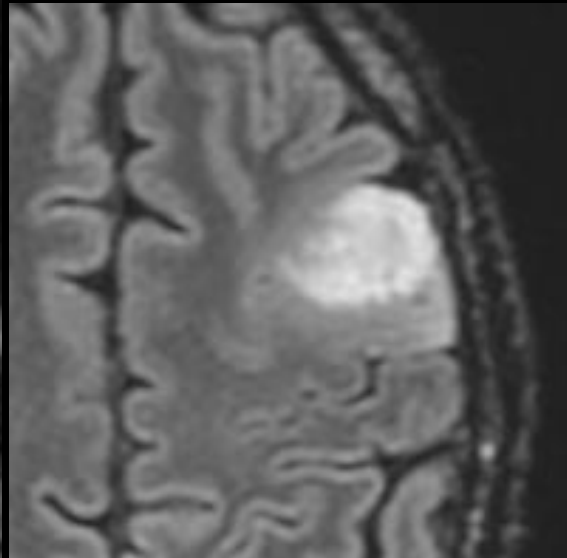


Gliomes diffus

Oligodendrogliome
diffus

Imagerie

Exemple



Gliomes diffus

Oligodendrogliome anaplasique

Epidémiologie

- Peut survenir comme mode évolutif d'un oligodendrogliome de grade II ou de novo
 - **Fréquence** : rare (10% des gliomes – 20 à 50% des tumeurs oligodendrogliales)
 - **Age de survenue** : un peu plus tardif que les oligodendrogliomes (pic de fréquence 4^{ème}- 6^{ème} décades)
 - **Clinique** : tableau clinique d'évolution plus courte que l'oligodendrogliome
- **Evolution** :
 - Pronostic moins bon que les oligodendrogliomes de grade II mais meilleur que les astrocytomes anaplasiques
 - Reprise évolutive fréquente après traitement
 - Métastases par dissémination leptoméningée voire localisations médullaires possibles

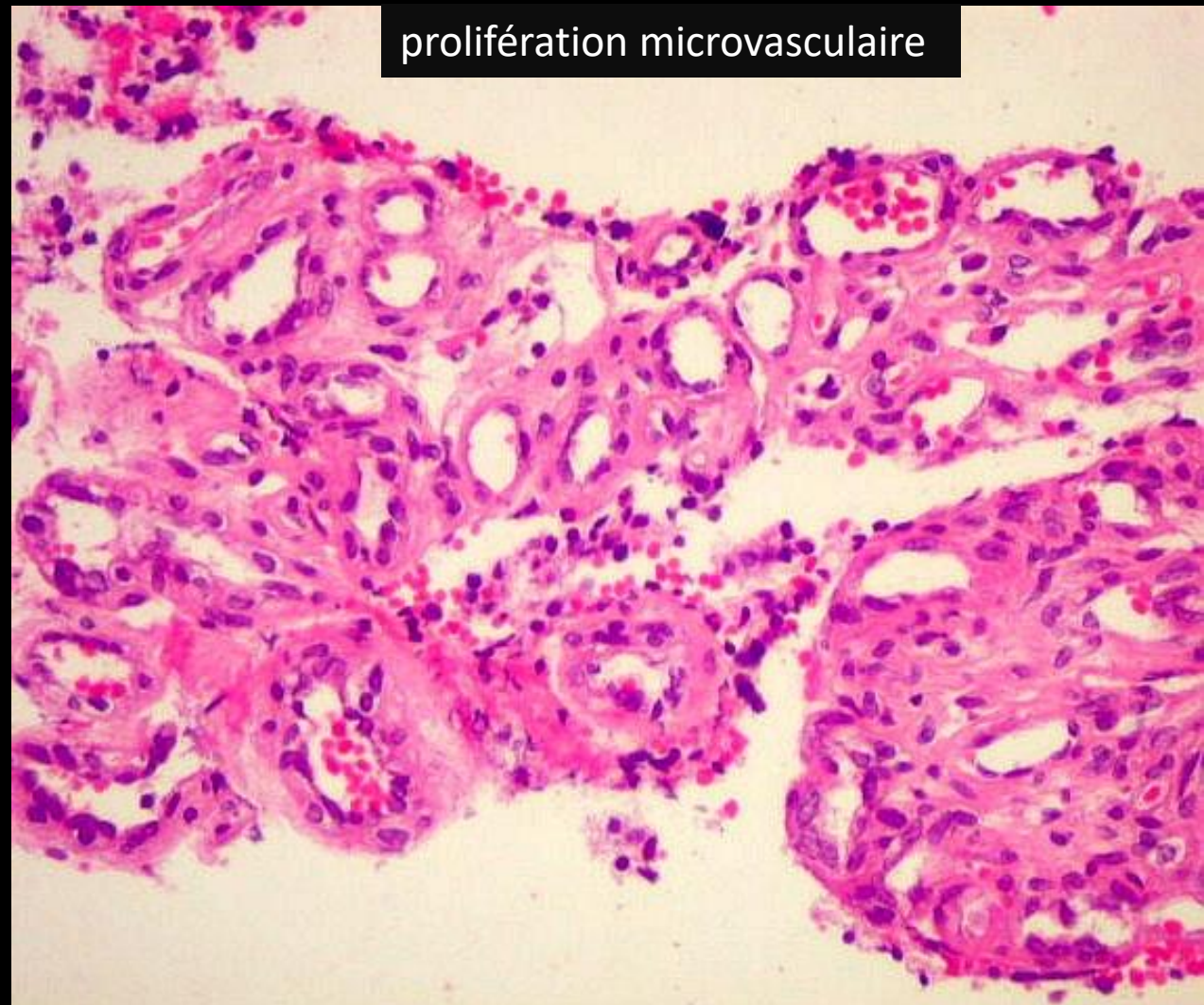
Gliomes diffus

Oligodendrogliome anaplasique

Anatomopathologie

Microscopie

- **Densité cellulaire plus marquée** que dans l'oligodendrogliome de bas grade
- Les corps cytoplasmiques sont plus visibles et les noyaux plus volumineux
- **Les mitoses sont fréquentes**
- Il existe une **prolifération microvasculaire** définie par la présence de 2 couches de cellules endothéliales tapissant les sections vasculaires
- **La présence de nécrose ischémique ou pseudo-palissadique est possible**
- Dans certains oligodendrogliomes, l'anaplasie est focale sous la forme d'un nodule densément cellulaire, riche en mitoses et en vaisseaux proliférants
- L'oligodendrogliome anaplasique se caractérise par une forte invasion des couches sous-piales et des EPVR
- **L'activité Ki67 est nettement plus marquée, variant de 5 à 30%**

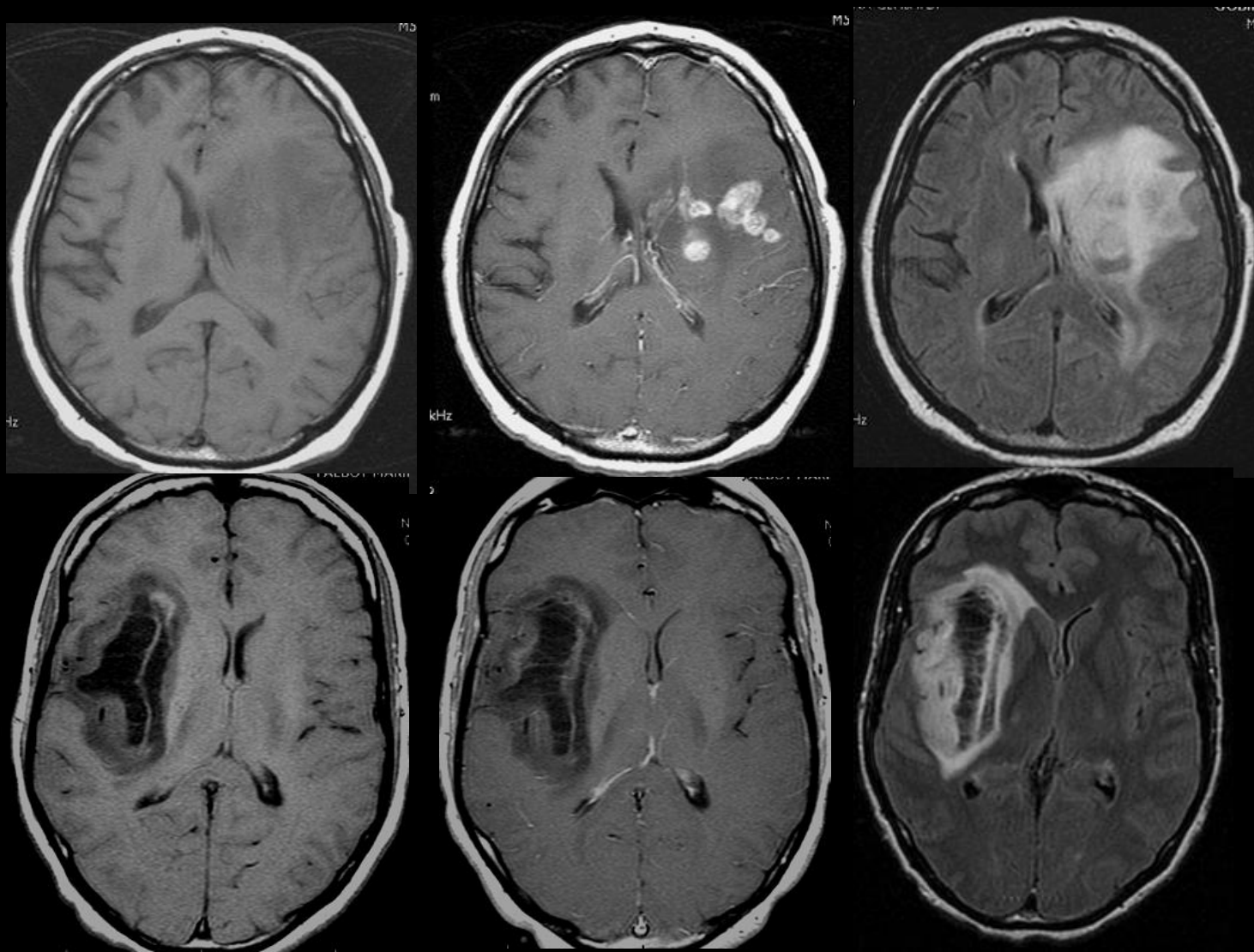


Gliomes diffus

Oligodendrogliome anaplasique

Imagerie

- Aspect globalement similaire aux oligodendrogliomes de grade II
- Prise de contraste également variable
- Élévation marquée du rCBV, reflet de la néoangiogénèse tumorale



Gliomes diffus

Glioblastome

Epidémiologie

- Anciennement appelé « Glioblastome multiforme » en rapport à son hétérogénéité
- **Fréquence** : 40% des tumeurs cérébrales primitives et 78% des tumeurs cérébrales malignes
- **Age de survenue** : peut survenir à tous âges mais préférentiellement chez l'adulte après 40ans – pic de fréquence : 65-75ans
- **Discrète prédominance masculine** : SR = 2/3
- **Caucasiens plus atteints que les autres ethnies** : Europe et Amérique du Nord : 3-4/100,000; Asie : 0,59/100,000
- **La plupart surviennent de façon sporadique**
- Plus rarement, ils peuvent être radio-induit ou survenir dans des tableaux de prédisposition génétique (mutation de P53, NF1, Li-Fraumeni, Turcot, Ollier, Maffucci...)
- **Clinique** :
 - Histoire clinique en règle courte (<3 mois dans la moitié des cas), sauf en cas d'évolution secondaire d'un gliome préexistant
 - Crises d'épilepsie, HTIC ...
- **Evolution** :
 - **Pronostic globalement sombre** (médiane de survie < 2ans)
 - Extension essentiellement locale le long des tractus de substance blanche
 - **Disséminations leptoméningée ou épendymaire possibles**
 - Métastases par voie hématogène exceptionnelles

Gliomes diffus

Glioblastome

Epidémiologie

Formes

Forme primaire

- De novo, sans lésion gliale de grade inférieur préexistante
- 90% des GBM
- Plus agressive que les formes secondaires
- Surviennent chez des patients plus âgés
- IDH Wild-type

Forme secondaire

- Font suite à la transformation d'une lésion gliale de grade inférieur
- 10% des GBM
- Moins agressive que les formes primaires
- Surviennent chez des patients plus jeunes
- IDH muté

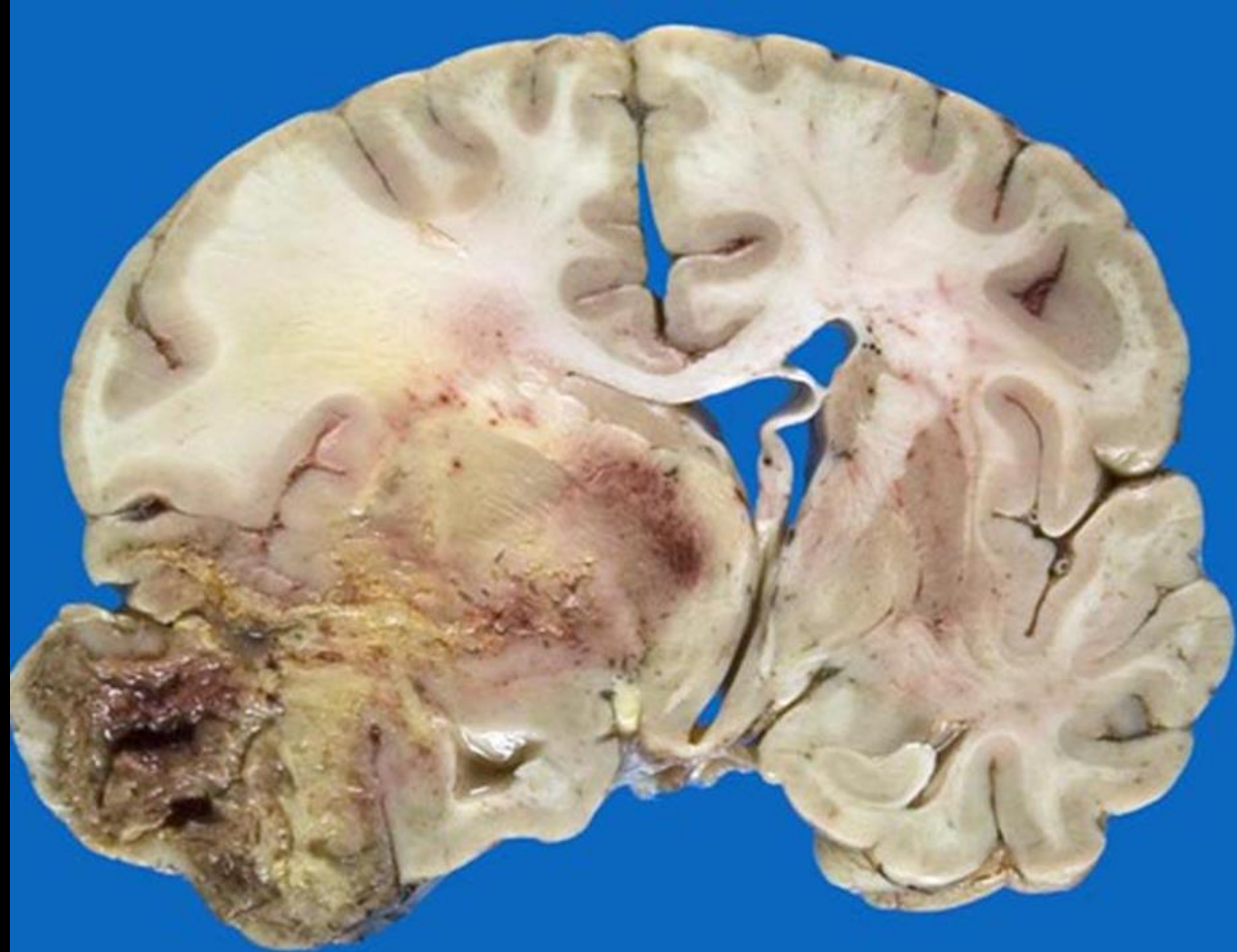
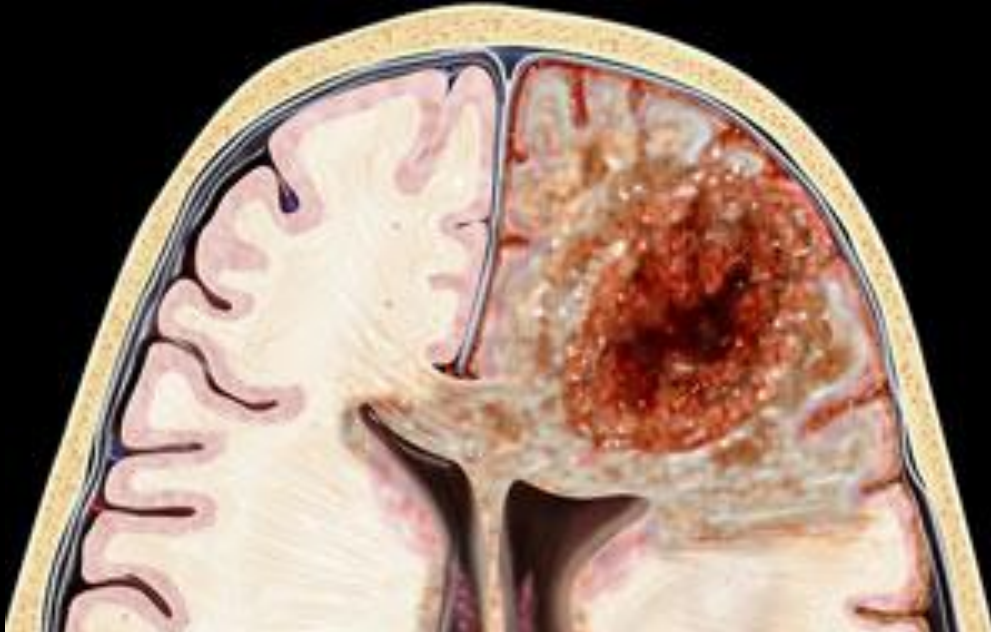
Gliomes diffus

Glioblastome

Anatomopathologie

Macroscopie

- Lésion charnue mal limitée, infiltrante, grisâtre et hémorragique à centre nécrotique
- La tumeur peut être ferme ou gélatineuse
- Des zones peuvent être fermes et blanches, d'autres plus molles et jaunâtres et d'autres encore peuvent présenter des kystes ou des remaniements hémorragiques
- La périphérie correspond à la zone d'infiltration tumorale où les limites avec le tissu sain sont floues



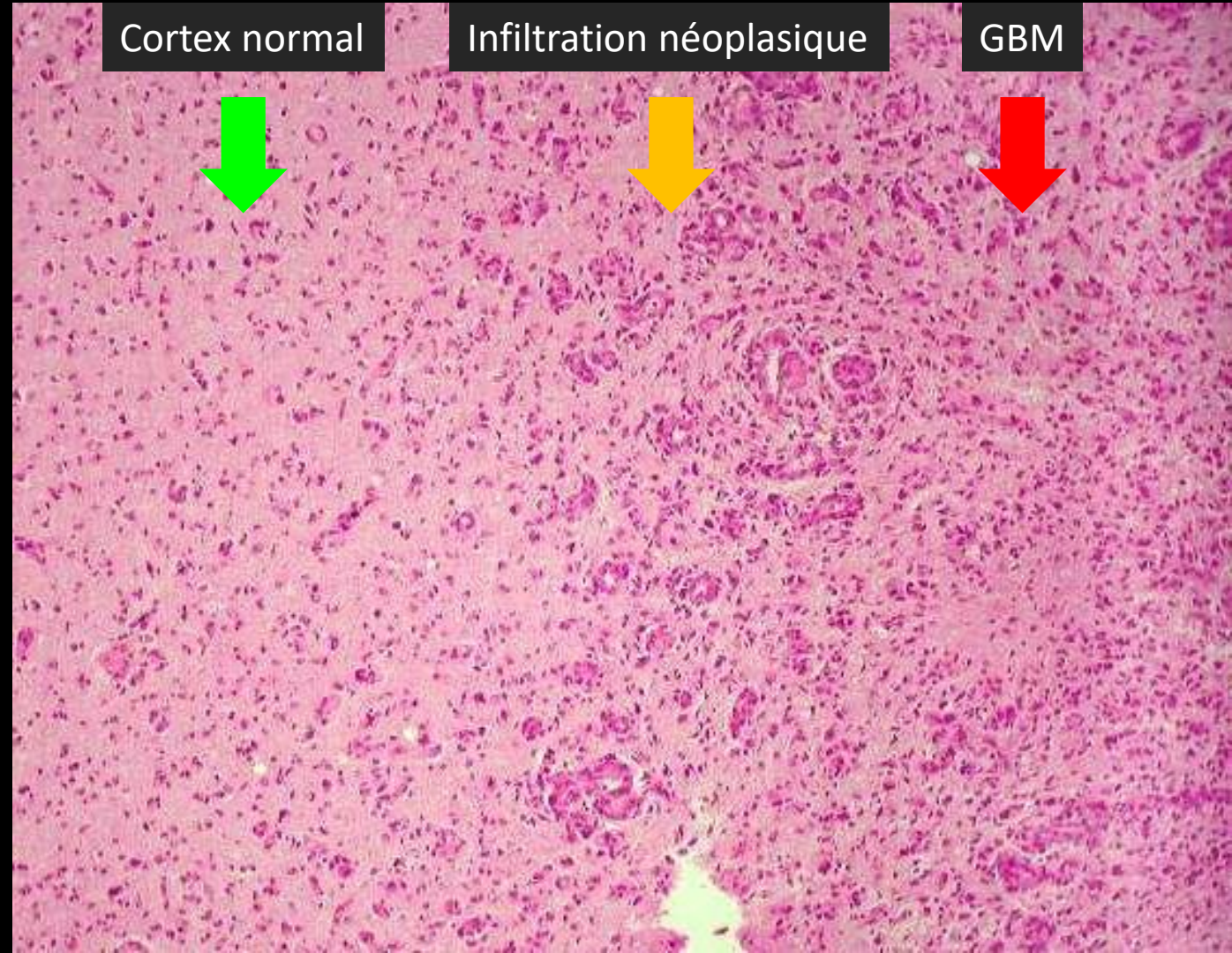
Gliomes diffus

Glioblastome

Anatomopathologie

Microscopie

- La prolifération tumorale est diffuse et envahit les structures environnantes
- Les cellules sont très polymorphes ou au contraire prennent un aspect monomorphe et assez peu différencié
- Elles peuvent comporter des prolongements fibrillaires et s'organiser en structures microkystiques analogues à celles observées dans les astrocytomes de bas grade
- Des éléments tumoraux démunis de cytoplasme (cellules à noyau nu) sont quasi-constants, quel que soit le type cellulaire prédominant
- Polymorphisme cytologique très important
- La mise en évidence au sein d'un GBM de foyers néoplasiques de bas grade est assez fréquente



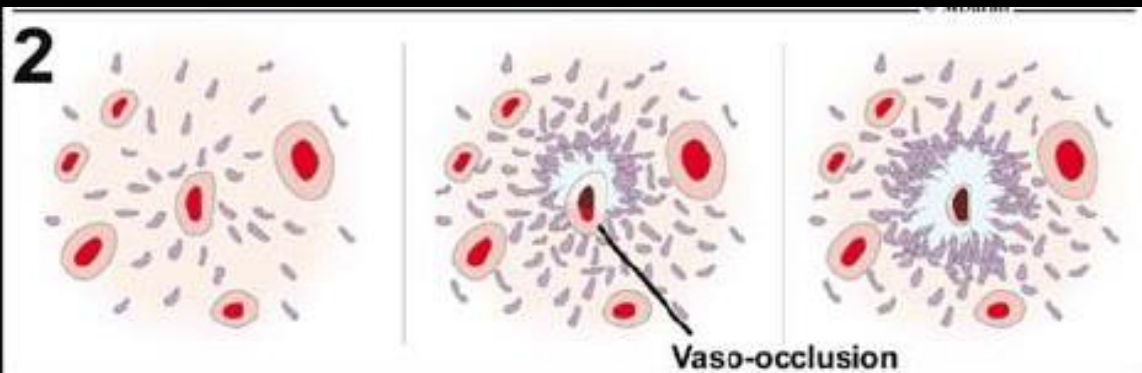
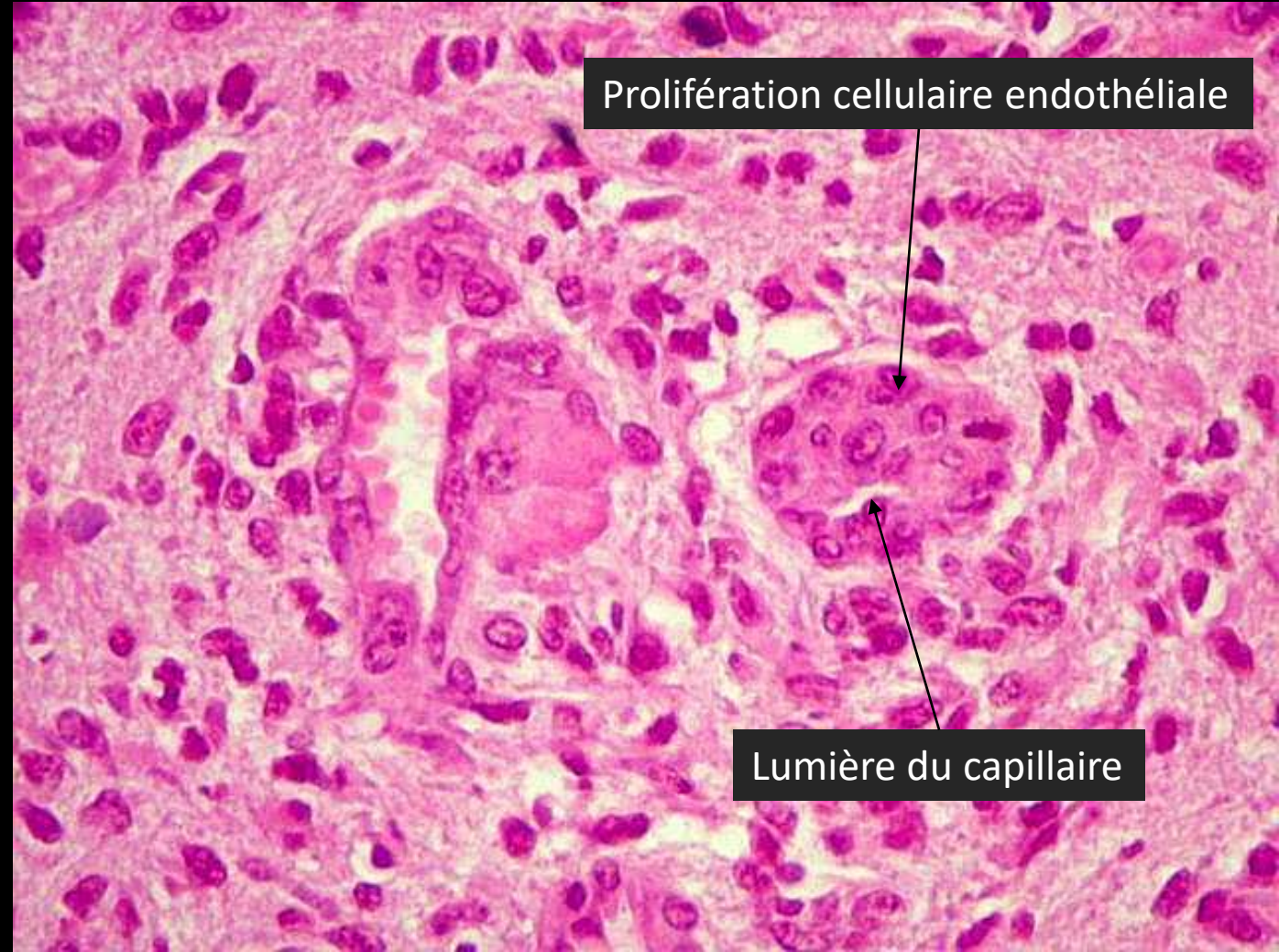
Gliomes diffus

Glioblastome

Anatomopathologie

Microscopie

- Très grand pouvoir angiogénique se traduisant par l'existence d'un réseau vasculaire anormal constitué de néovaisseaux proliférants appelé **prolifération endothélio-capillaire ou microvasculaire**
- A un stade plus avancé, la prolifération microvasculaire devient plus marquée réalisant des aspects dits pseudo-glomérulés
- Ces structures s'organisent en cocarde ou en front vasculaire autour d'une zone nécrotique
- Des thromboses endoluminales sont habituelles, générant ainsi des **phénomènes nécrotiques de nature ischémique**



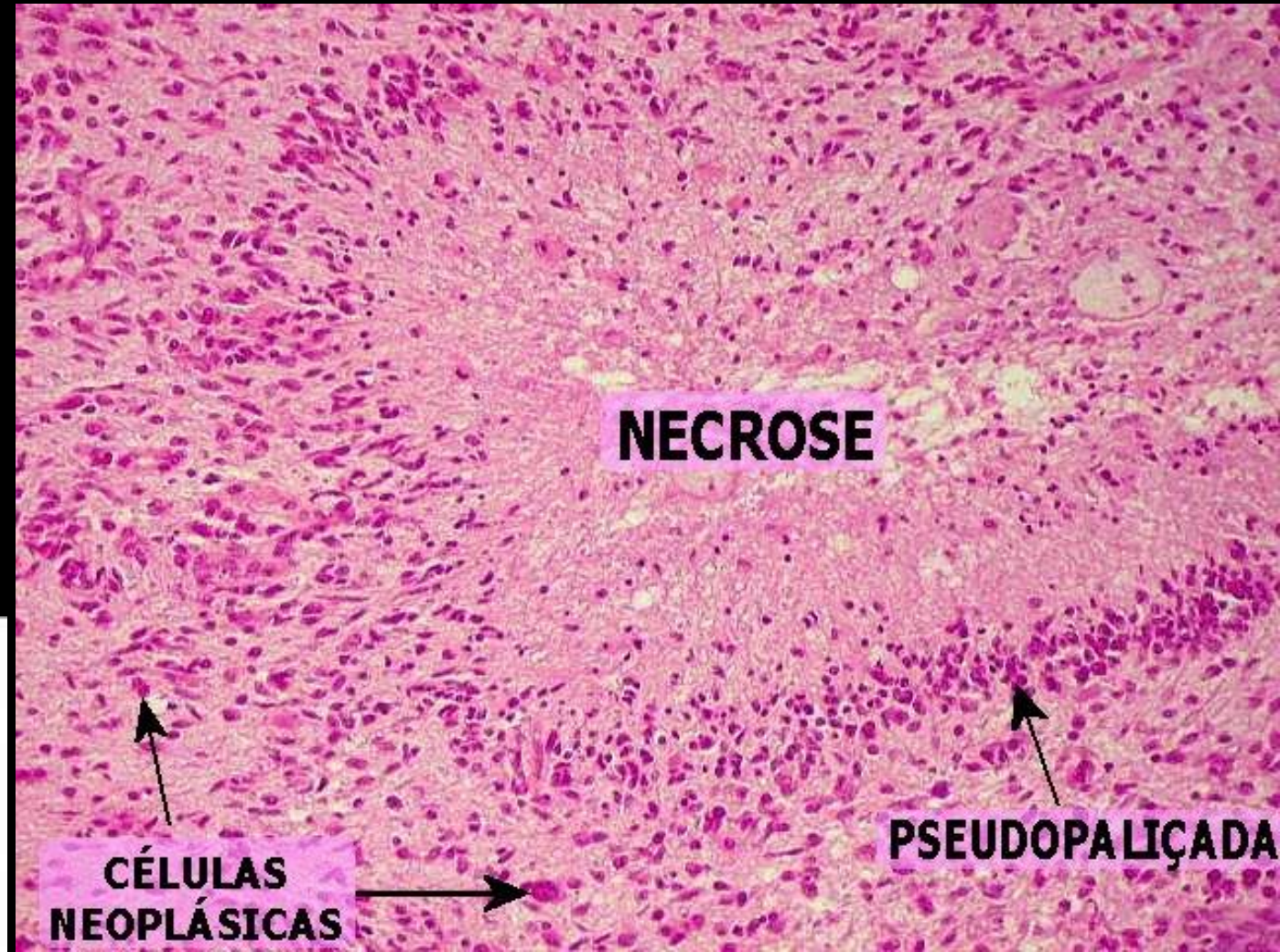
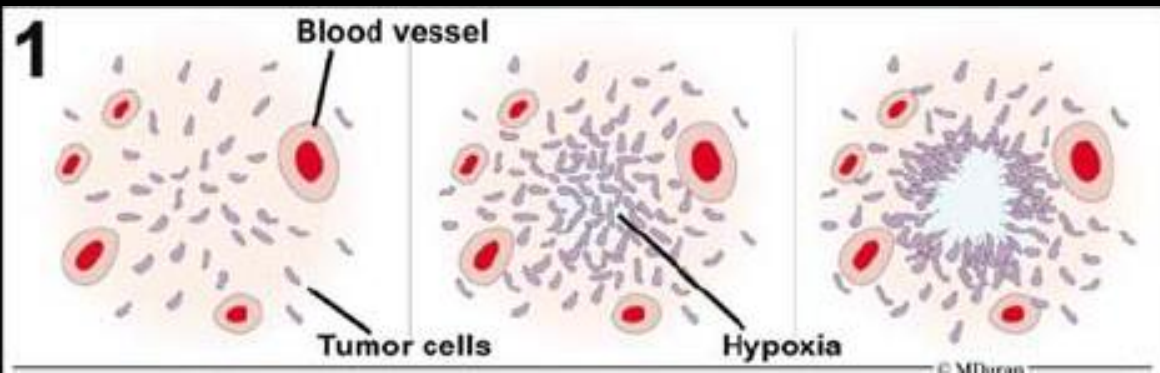
Gliomes diffus

Glioblastome

Anatomopathologie

Microscopie

- Un 2^{ème} type de nécrose est aussi fréquemment observé mais plus spécifique, de type **pseudo-palissadique** correspondant à des micro-foyers délimités par des cellules tumorales hyperchromatiques de petite taille et à fort rapport nucléocytoplasmique



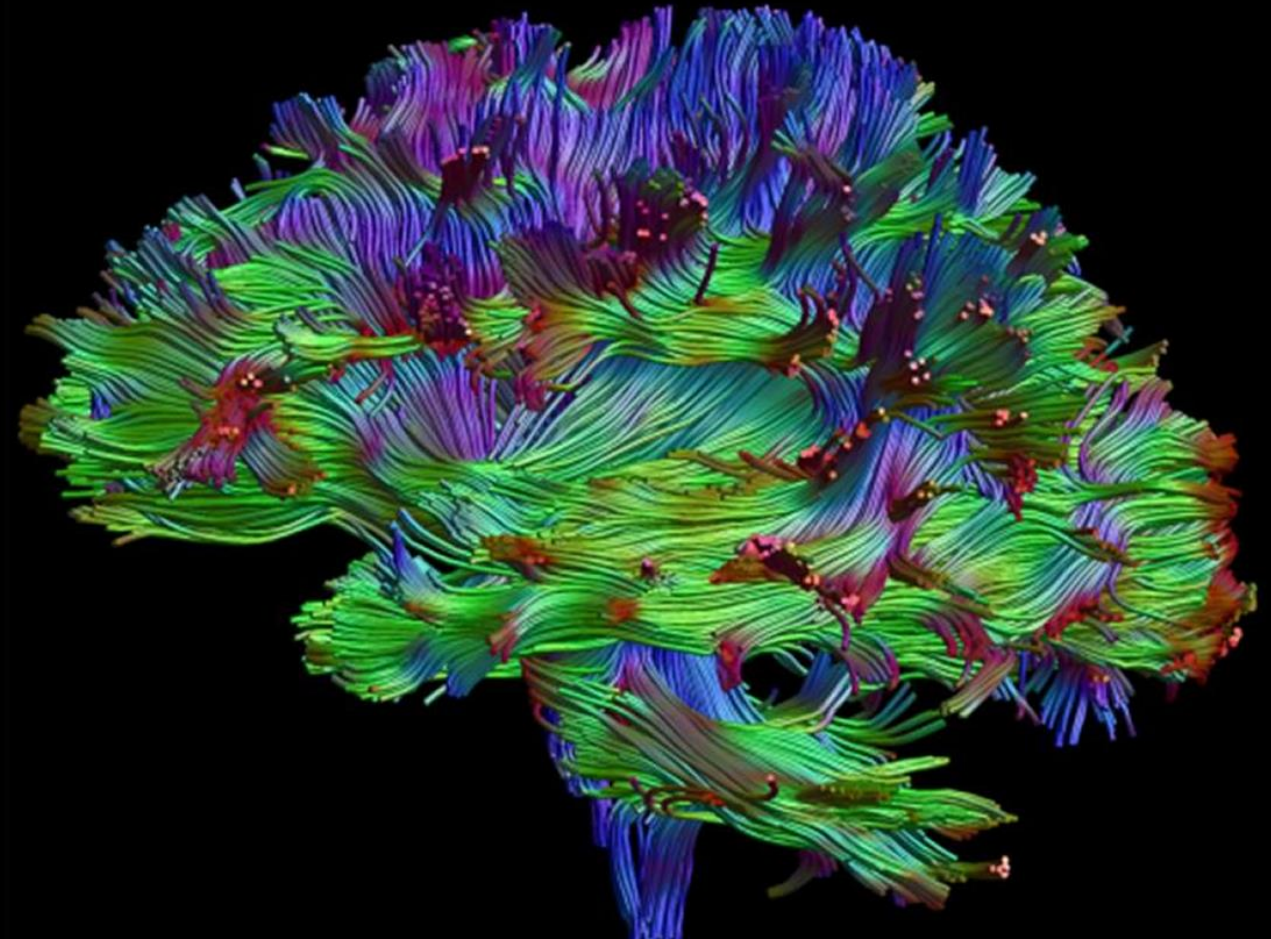
Gliomes diffus

Glioblastome

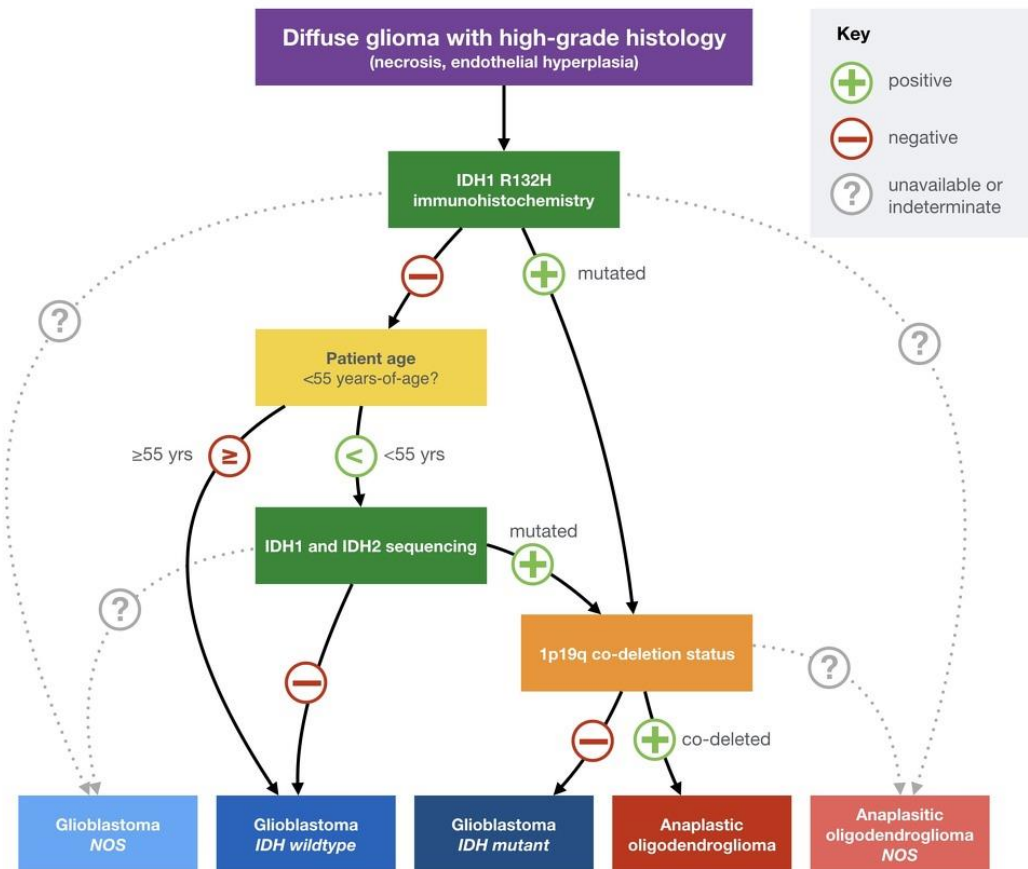
Anatomopathologie

Microscopie

- Le glioblastome est par définition une tumeur qui diffuse précocement dans le tissu nerveux avoisinant sous forme de cellules à noyau nu
- En profondeur, cette diffusion se fait le long des fibres myélinisées
- En surface, les cellules tumorales migrent vers les couches sous-piales et les EPVR tout en respectant les voies vasculaires



High-grade diffuse glioma classification



- Statut IDH non connu : **GBM NOS**
- Statut IDH1/2 négatif = **IDH wild type** : mauvais pronostic
- Statut IDH1/2 muté – pas de codélétion 1p19q = **IDH mutant** : Meilleur pronostic

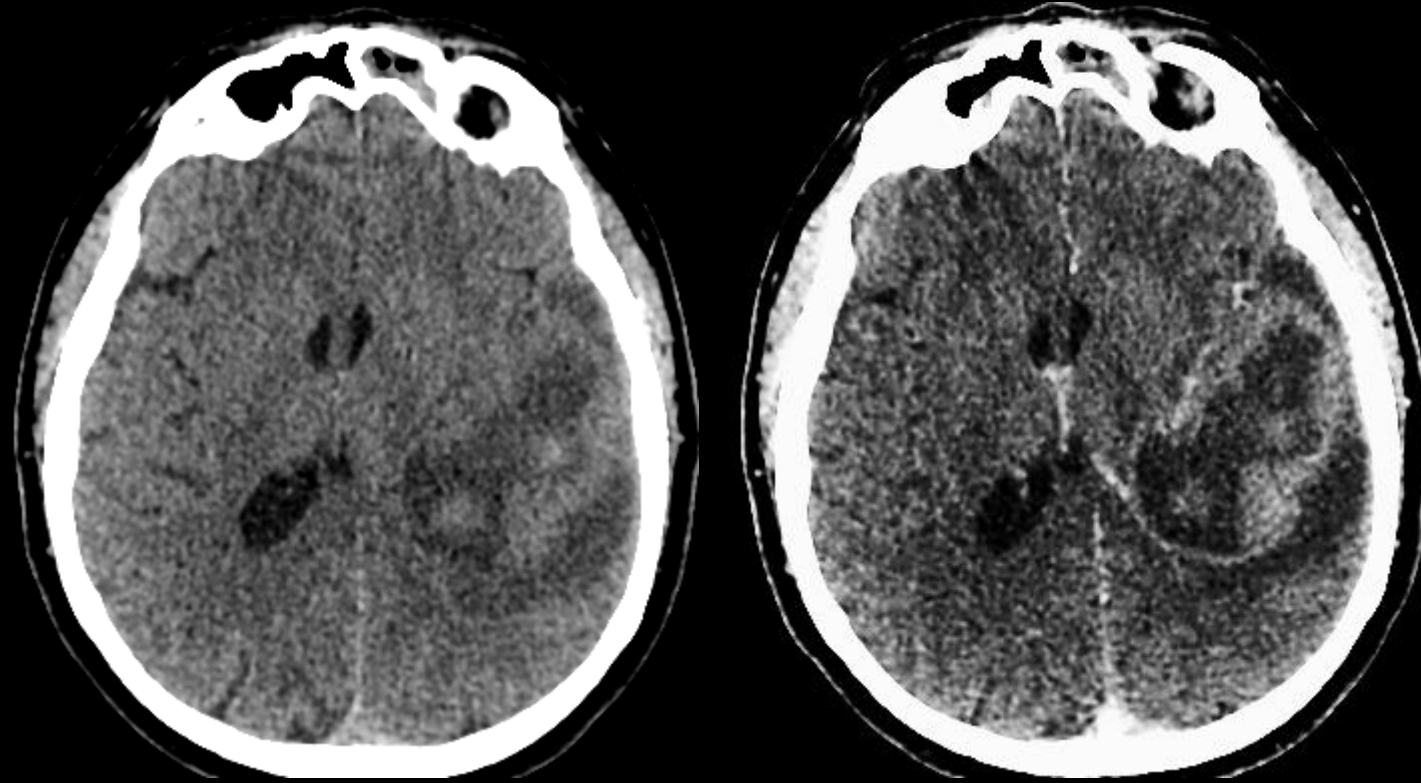
Gliomes diffus

Glioblastome

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège :**
 - Nette prédominance **sus-tentorielle**, touchant par ordre de fréquence décroissante les lobes temporaux, pariétaux, frontaux et occipitaux
 - Atteinte des noyaux gris centraux non rare
 - Atteinte rare mais possible du tronc cérébral et du cervelet
- **Evolution lésionnelle en règle rapide**
- Large masse tissulaire touchant préférentiellement la substance blanche iso- ou discrètement hyperdense avec **centre nécrotique** hypodense et berges périphériques épaisses se rehaussant intensément
- **Remaniements hémorragiques possibles**
- Calcifications rares
- **Effet de masse en général marqué**



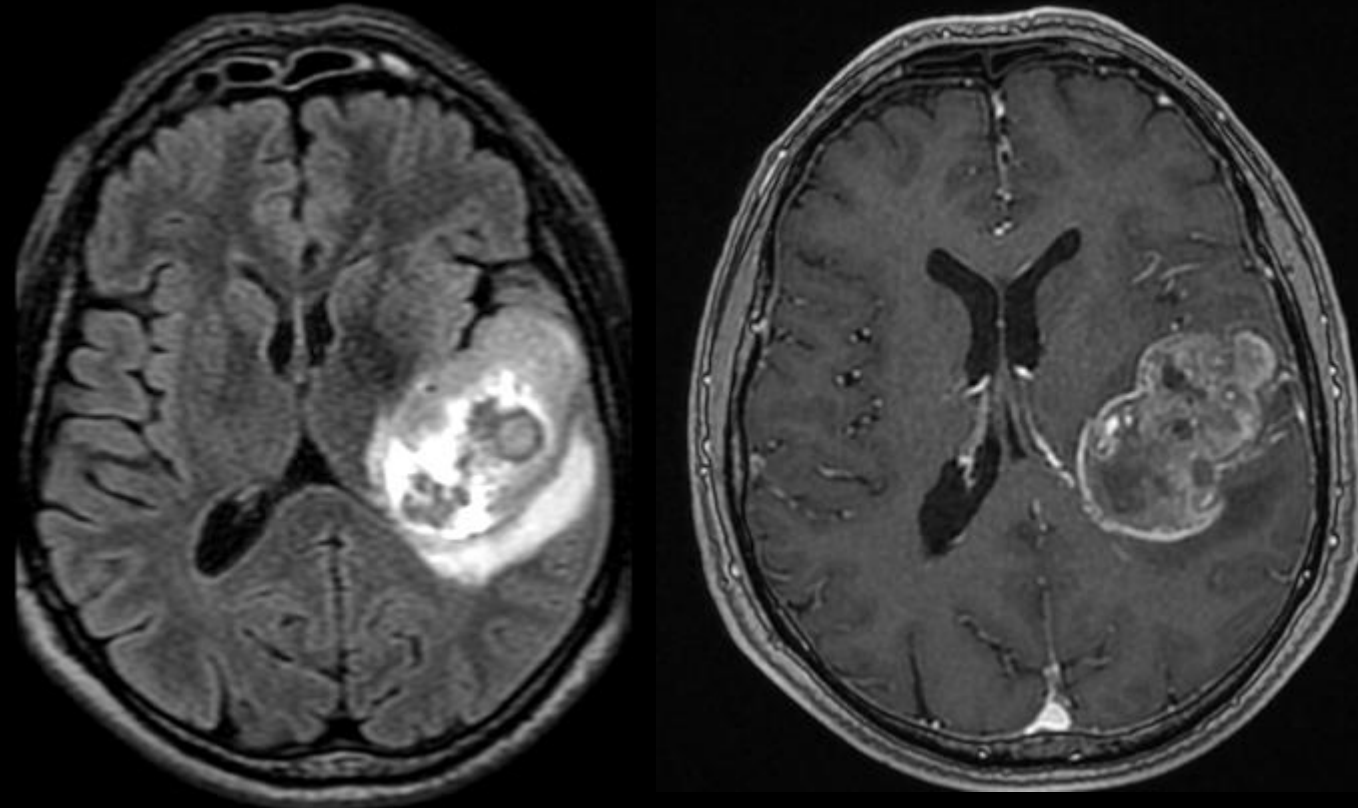
Gliomes diffus

Glioblastome

Imagerie

Aspect IRM

- **Parois tissulaires** d'épaisseur variable, irrégulières, hypo- à iso-T1, hyperT2, se rehaussant de façon intense après injection
- **Centre nécrotique** en hypoT1, hyperT2, hypodiff
- **Hypersignal FLAIR alentours** en rapport avec de l'infiltration tumorale +++ et de l'œdème vasogénique



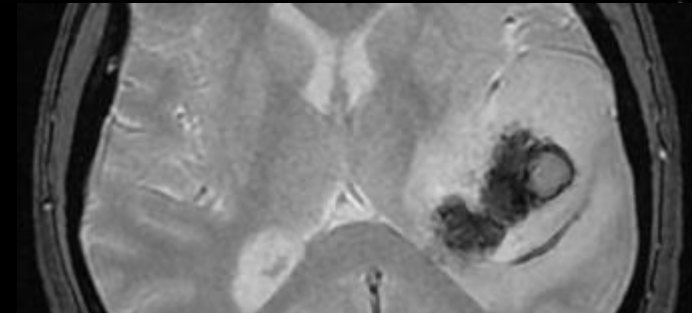
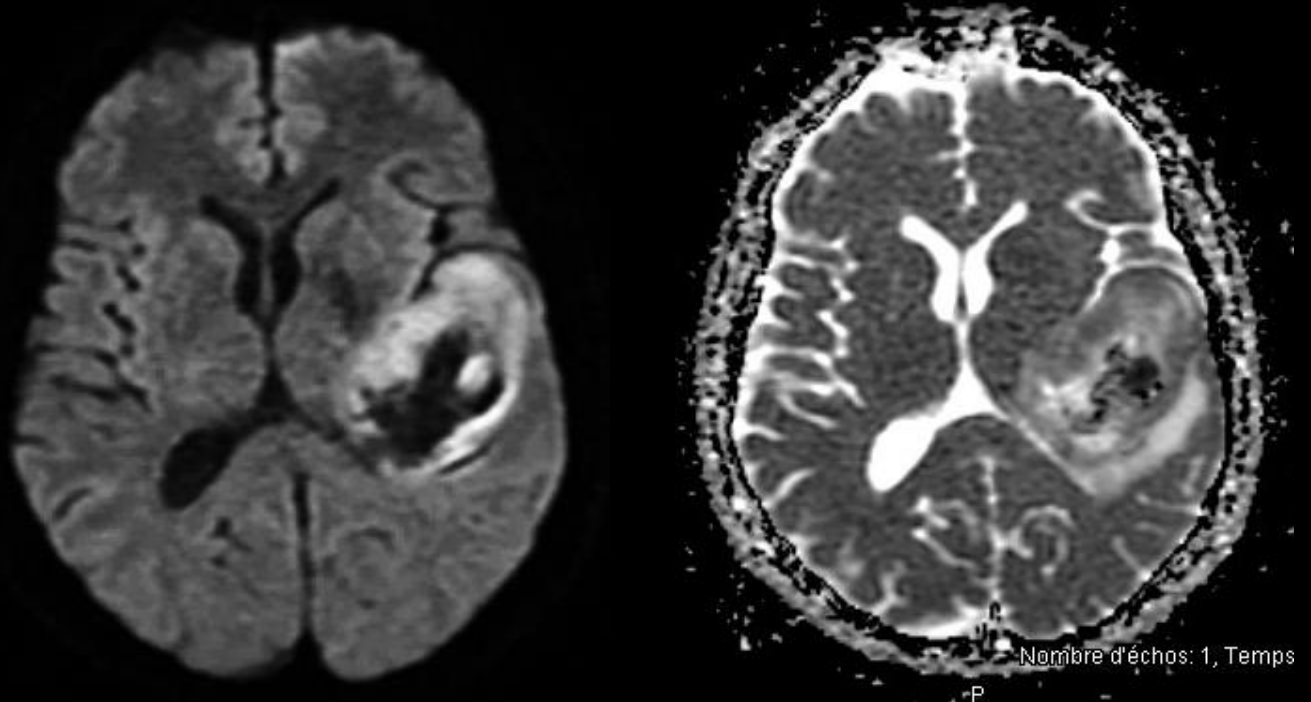
Gliomes diffus

Glioblastome

Imagerie

Aspect IRM

- **Diffusion :**
 - La cellularité très importante du GBM au niveau de sa portion solide se traduit par une **valeur basse de l'ADC** (mais supérieure à celle observée dans les lymphomes)
 - Par contre, la zone centrale nécrotique présente un hyposignal avec un ADC augmenté



Nb : remaniements
hémorragiques

Gliomes diffus

Glioblastome

Imagerie

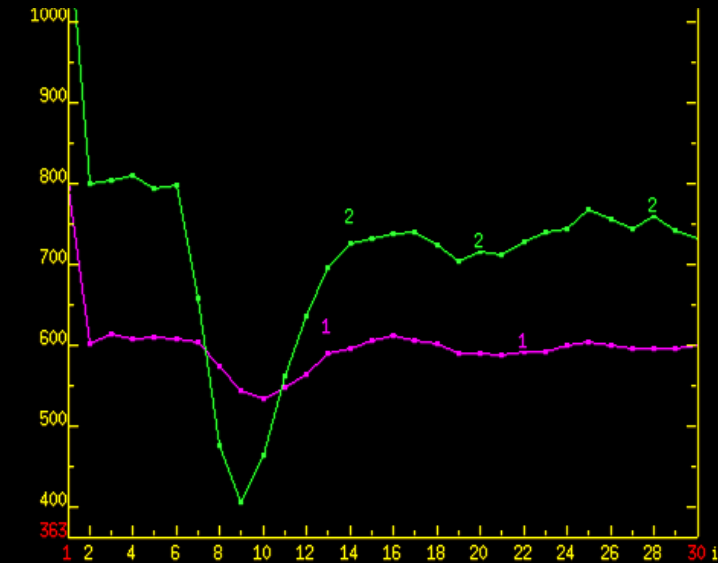
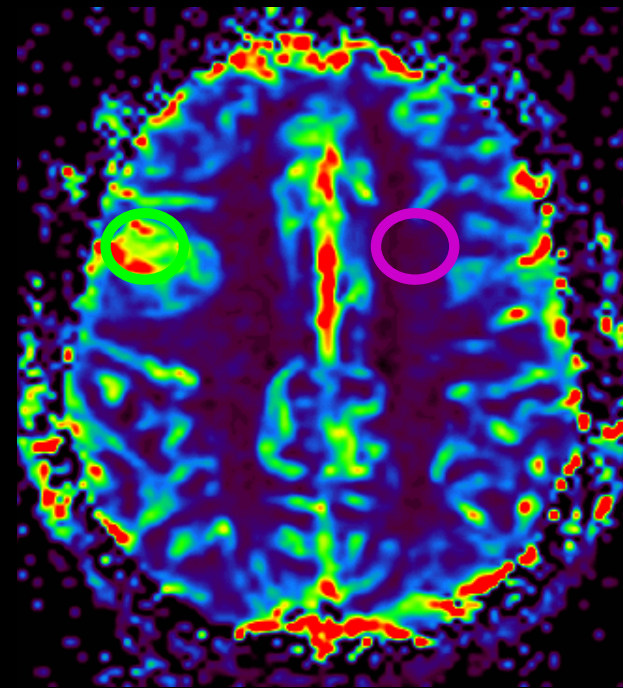
Aspect IRM

- **Perfusion :**

- Nette hyperperfusion au niveau de la portion solide, avec **élévation très importante du rCBV** (reflet de l'expression du VEGF dans les GBM, 50 X supérieure à celle du tissu cérébral normal), reflet de la néoangiogénèse tumorale
- Reflet de l'infiltration cellulaire et de la néoangiogénèse au-delà des limites tumorales apparentes et de la prise de contraste en particulier, les valeurs du rCBV restent élevées en périphérie de la tumeur, tandis qu'elles s'effondrent dans la partie nécrotique

Gliome Haut grade	rVSC = 5.07 +/- 2.79
Gliome Bas grade	rVSC 0.92 +/- 0.68

Glioblastome	rVSC = 7.32 +/- 4.09
Gliome Anaplasique avec pdc	rVSC = 5.84 +/- 1.82
Gliome Anaplasique sans pdc	rVSC = 1.53 +/- 0.75
Gliome Bas grade	rVSC = 1.26 +/- 0.55

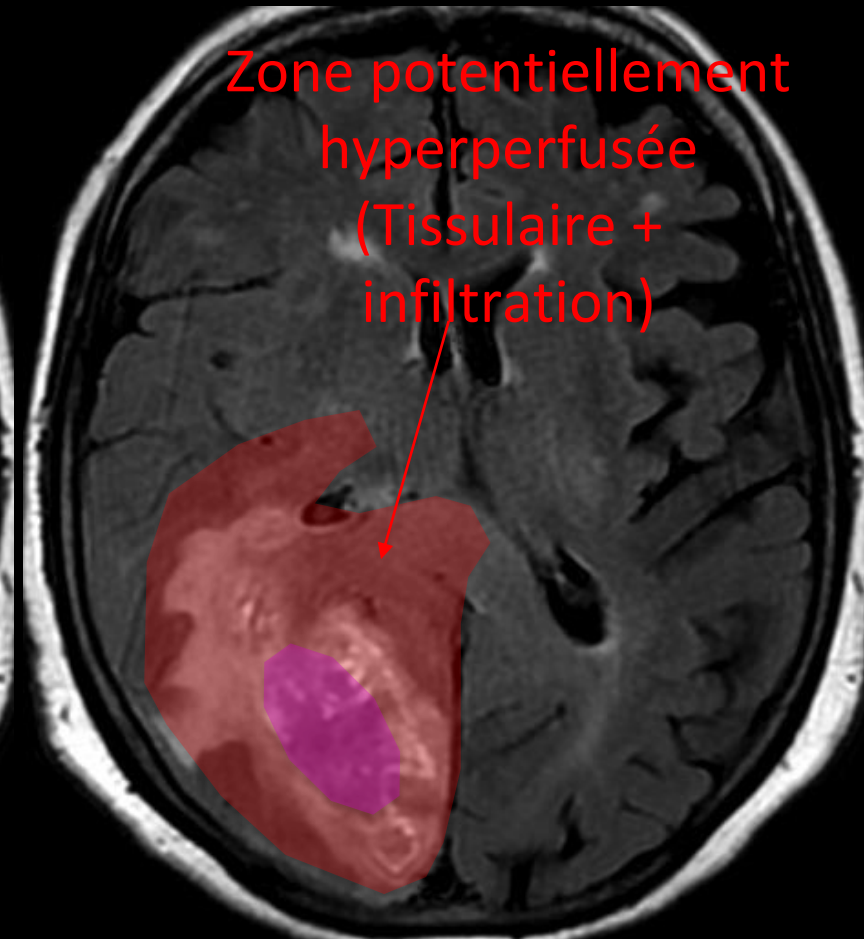
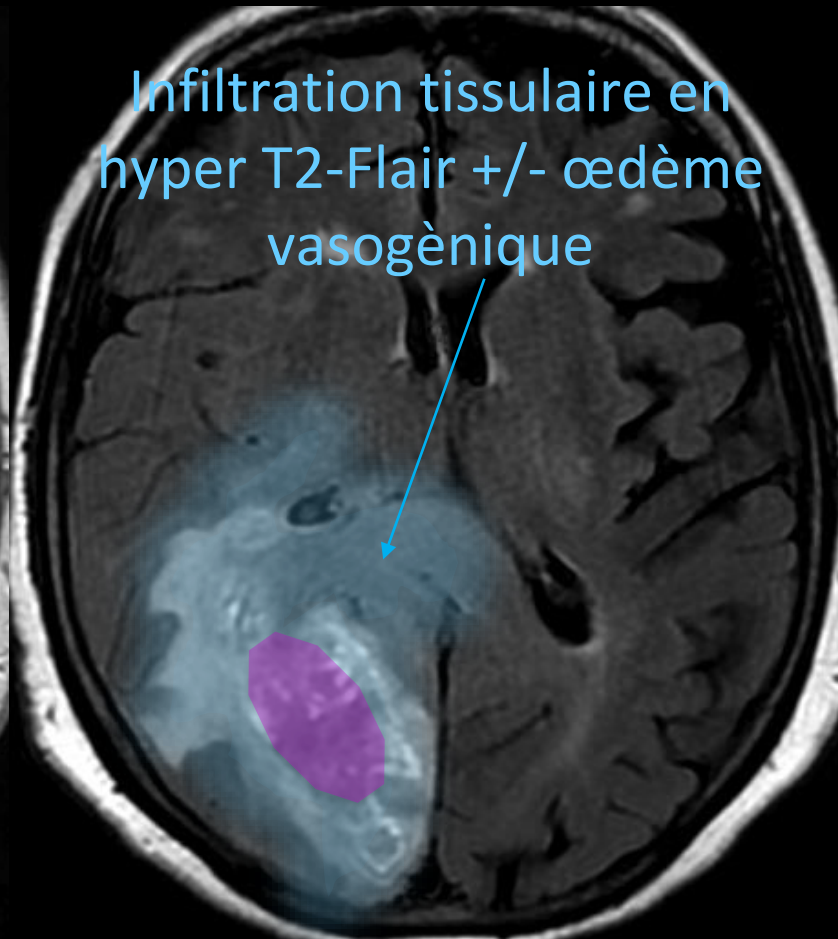
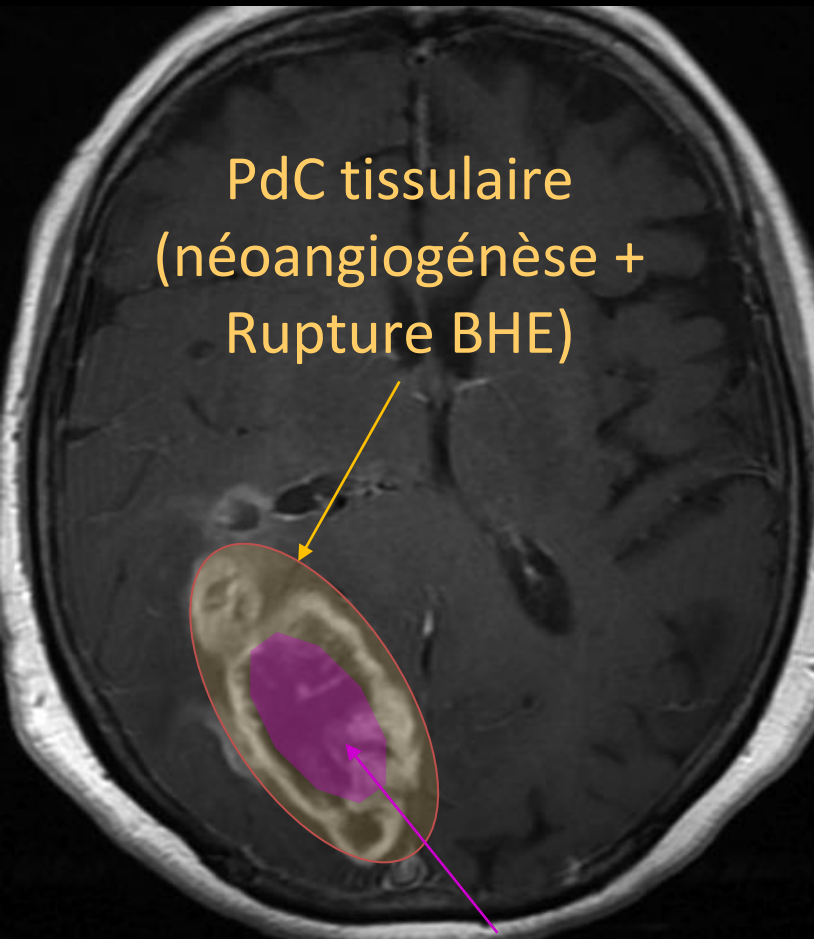


Gliomes diffus

Glioblastome

Imagerie

Aspect IRM



Nécrose centrale (lipides / lactates / hypoperfusé / ADC augmenté...)

Gliomes diffus

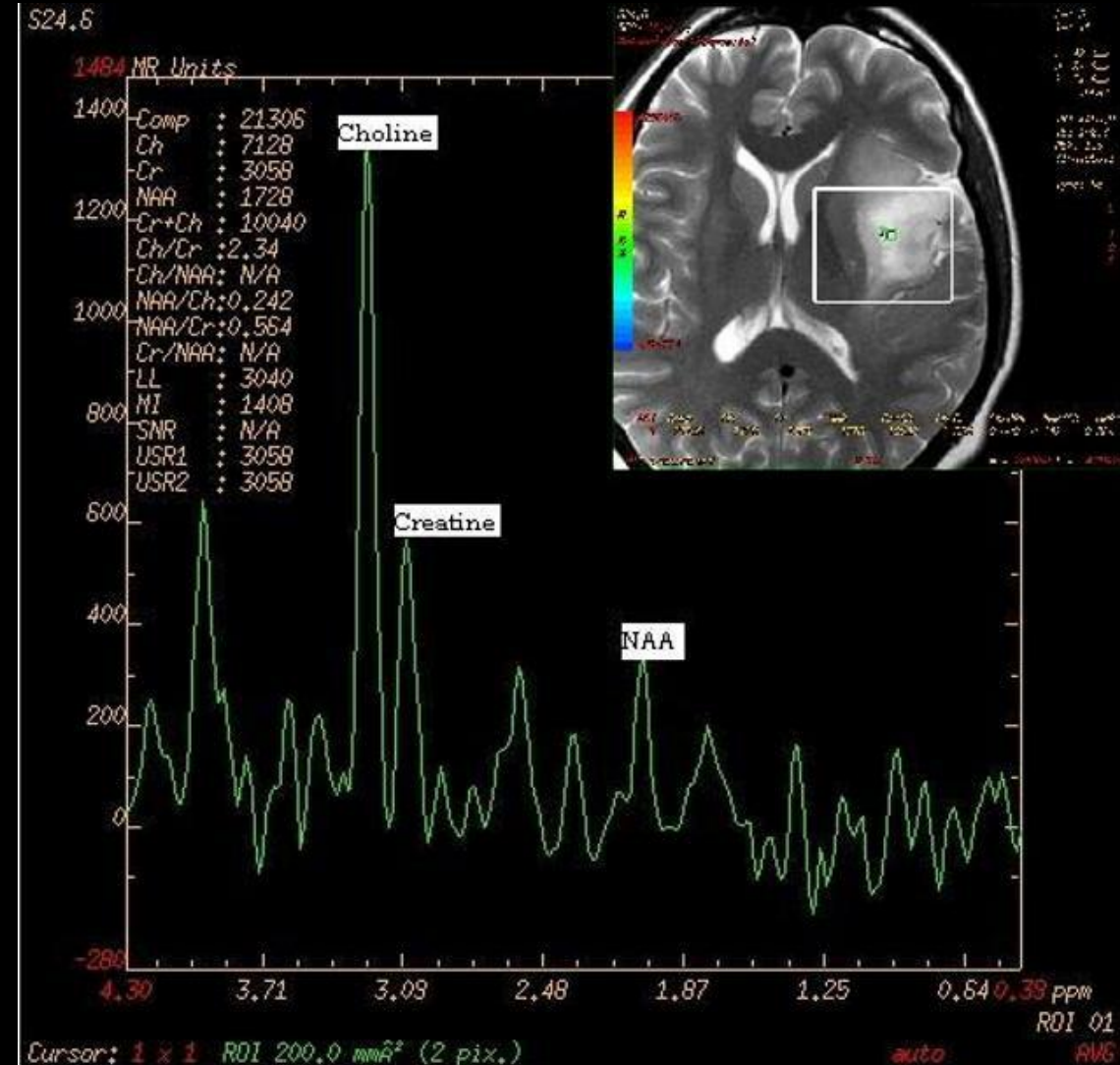
Glioblastome

Imagerie

Aspect IRM

- **SRM :**

- Augmentation du métabolisme et de la prolifération cellulaire
- Très nette élévation de la **Choline**, marqueur du turn over membranaire, corrélée de façon linéaire à l'index de prolifération histologique Ki67
- Effondrement du pic de **NAA**
- Augmentation des ratios **Cho/Cr** et **Cho/NAA**
- Apparition d'une résonance de **lactates** puis de **lipides**, témoins respectifs de l'anabolisme tumoral et de la nécrose
- Cette élévation des métabolites se retrouve en **périphérie de la zone rehaussée**, avec une diminution progressive de ceux-ci au fur et à mesure que l'infiltration diminue



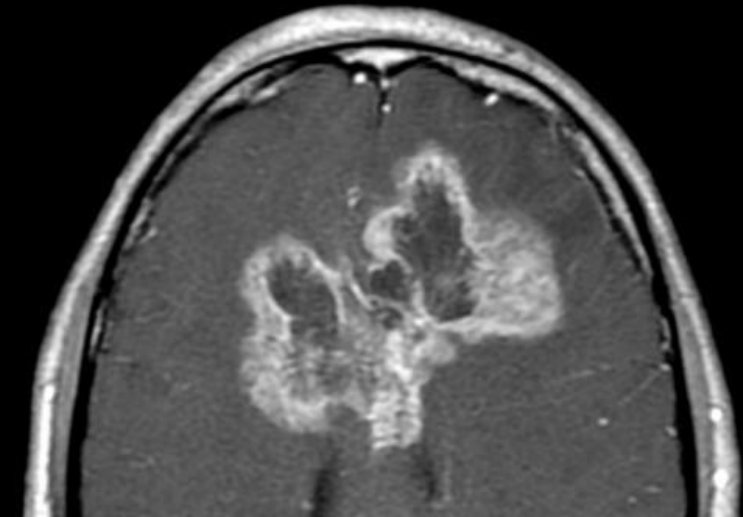
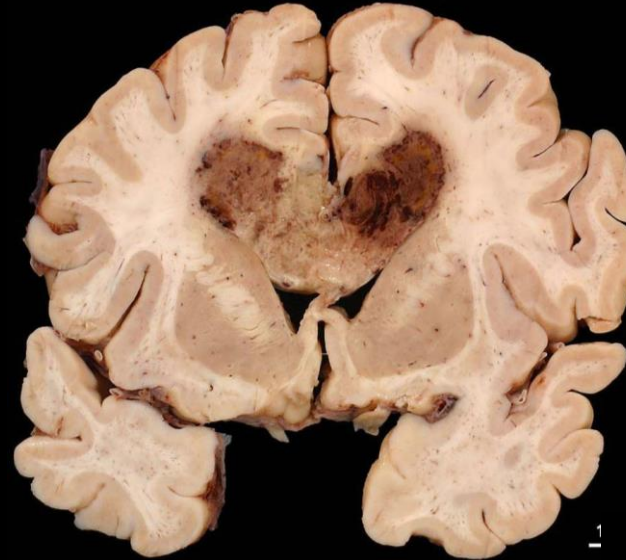
Gliomes diffus

Glioblastome

Variantes en imagerie

Atteinte du corps calleux

- « Butterfly Glioblastoma »
- Glioblastome traversant la ligne médiane via le corps calleux, généralement au niveau du genou



Gliomes diffus

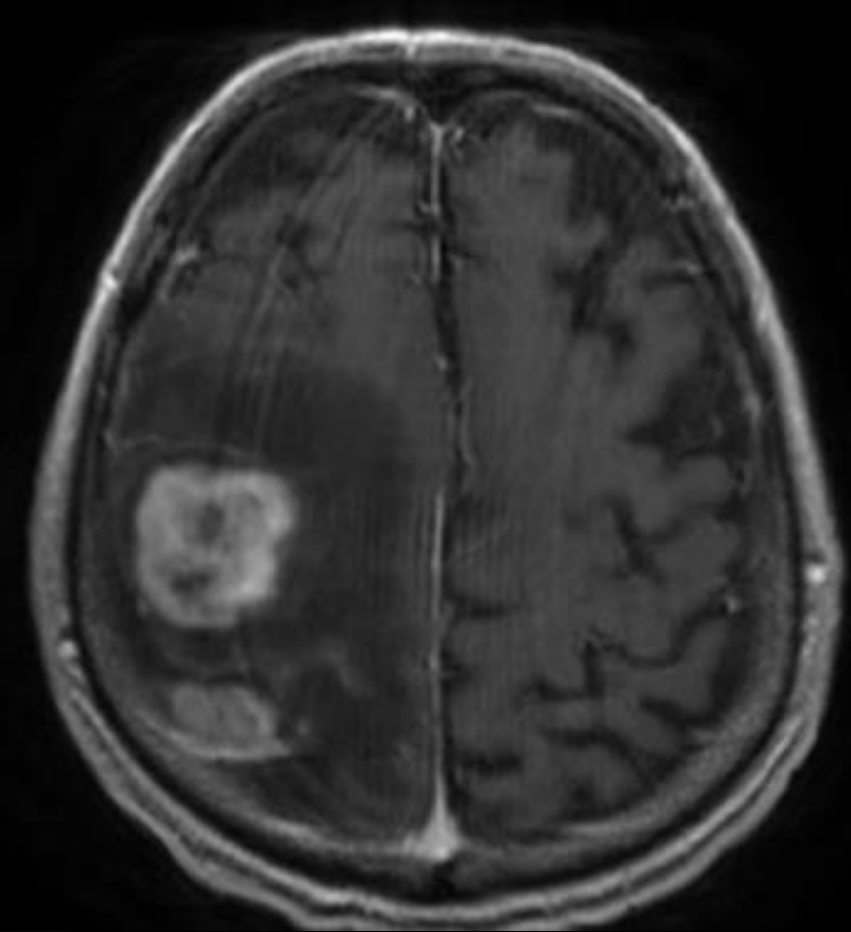
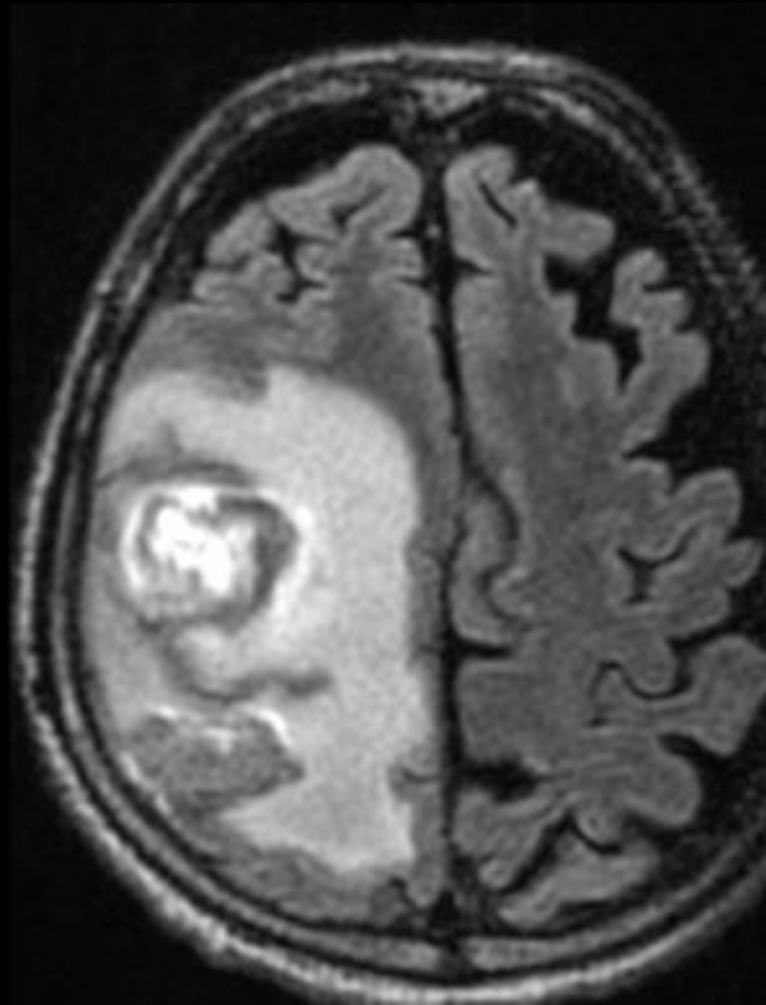
Glioblastome

Variantes en imagerie

Glioblastome multifocal

<https://radiopaedia.org/articles/multifocal-glioblastoma>

- Glioblastome présentant de multiples zones de prises de contraste reliées entre elles par des zones en hypersignal FLAIR
- = 1 seule lésion
- Pronostic péjoratif



Gliomes diffus

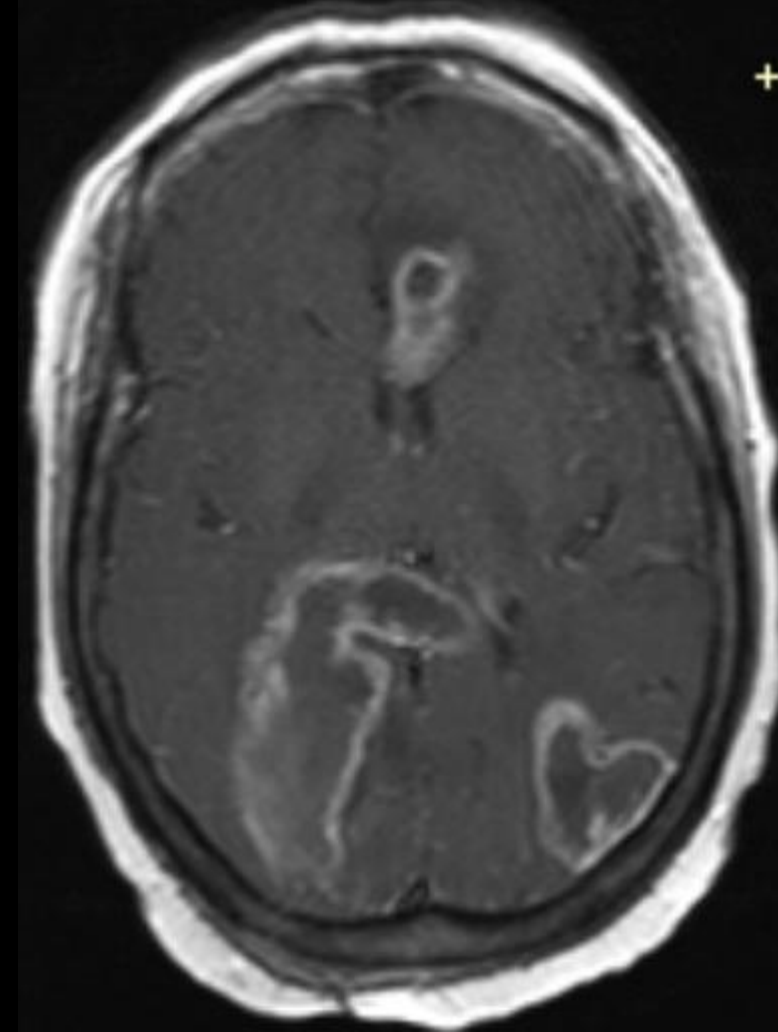
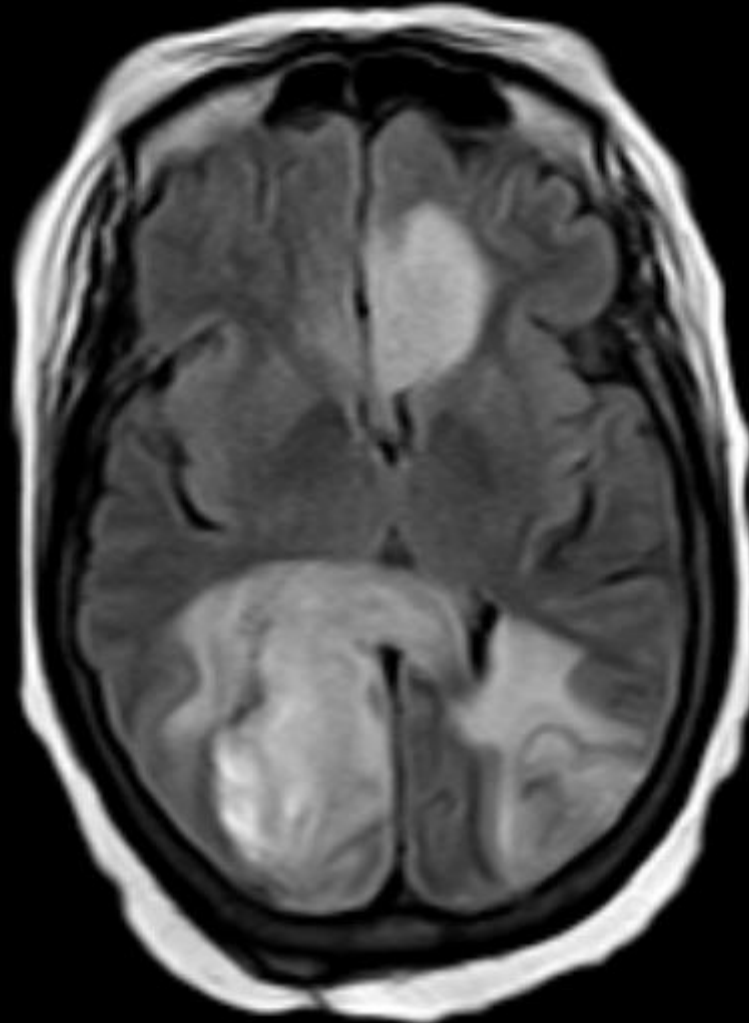
Glioblastome

Variantes en imagerie

Glioblastome multicentrique

<https://radiopaedia.org/cases/glioblastoma-nos-multicentric>

- Glioblastome présentant plusieurs zones de prise de contraste non reliées entres elles par des zones en hypersignal FLAIR
- = Lésions synchrones
- En fait, probable infiltration tumorale non visible en FLAIR reliant les différentes zones de prises de contraste



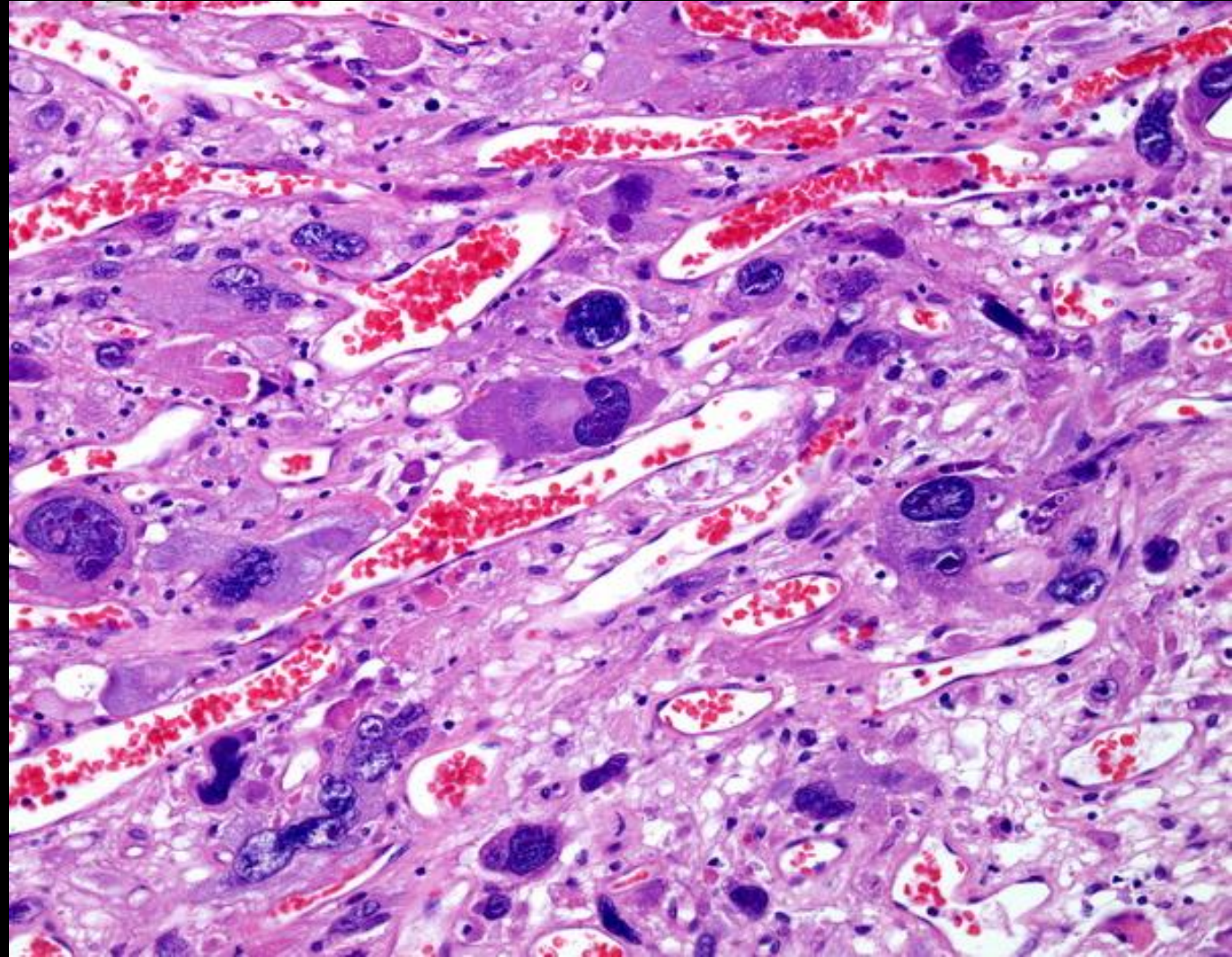
Gliomes diffus

Glioblastome

Variantes histologiques

Glioblastome à cellules géantes

- Très rare (5% des glioblastomes)
- Semble survenir un peu plus tôt que les formes classiques : 55% avant 50 ans – Moyenne d'âge : 41 ans – avec 17% d'enfants; pas de prédominance de sexe
- **Imagerie** : aspect similaire aux formes typiques. Souvent bien limité, il simule volontiers une métastase
- En peropératoire, la tumeur bien circonscrite ressemble à une métastase ou un méningiome. Sur le plan microscopique, les cellules tumorales sont de grande taille, à noyaux multiples souvent nucléolés



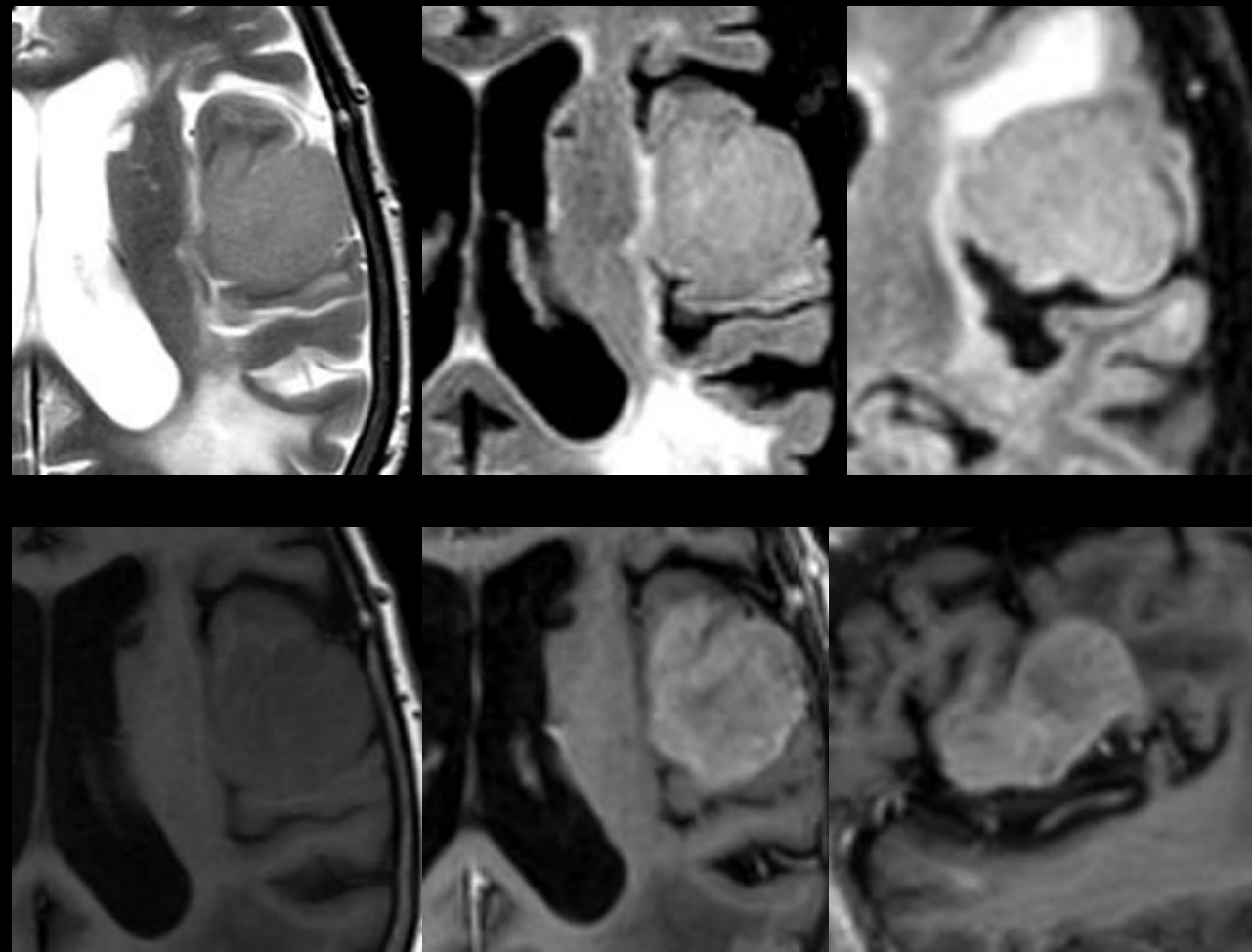
Gliomes diffus

Glioblastome

Variantes histologiques

Glioblastome épithélioïde

- Nouvelle entité de la classification OMS 2016
- Plus fréquent chez les enfants et adultes jeunes
- **Anatomopathologie** : lésion hétérogène avec **larges cellules épithélioïdes** avec abondant cytoplasme éosinophile, chromatine vésiculaire et nucléole proéminent
- **Imagerie** : indistinguable des glioblastomes classiques
- **Evolution** :
 - **Lésion agressive** au pronostic encore plus mauvais que les formes classiques (survie médiane = 169j)
 - Possibilité de métastases systémiques



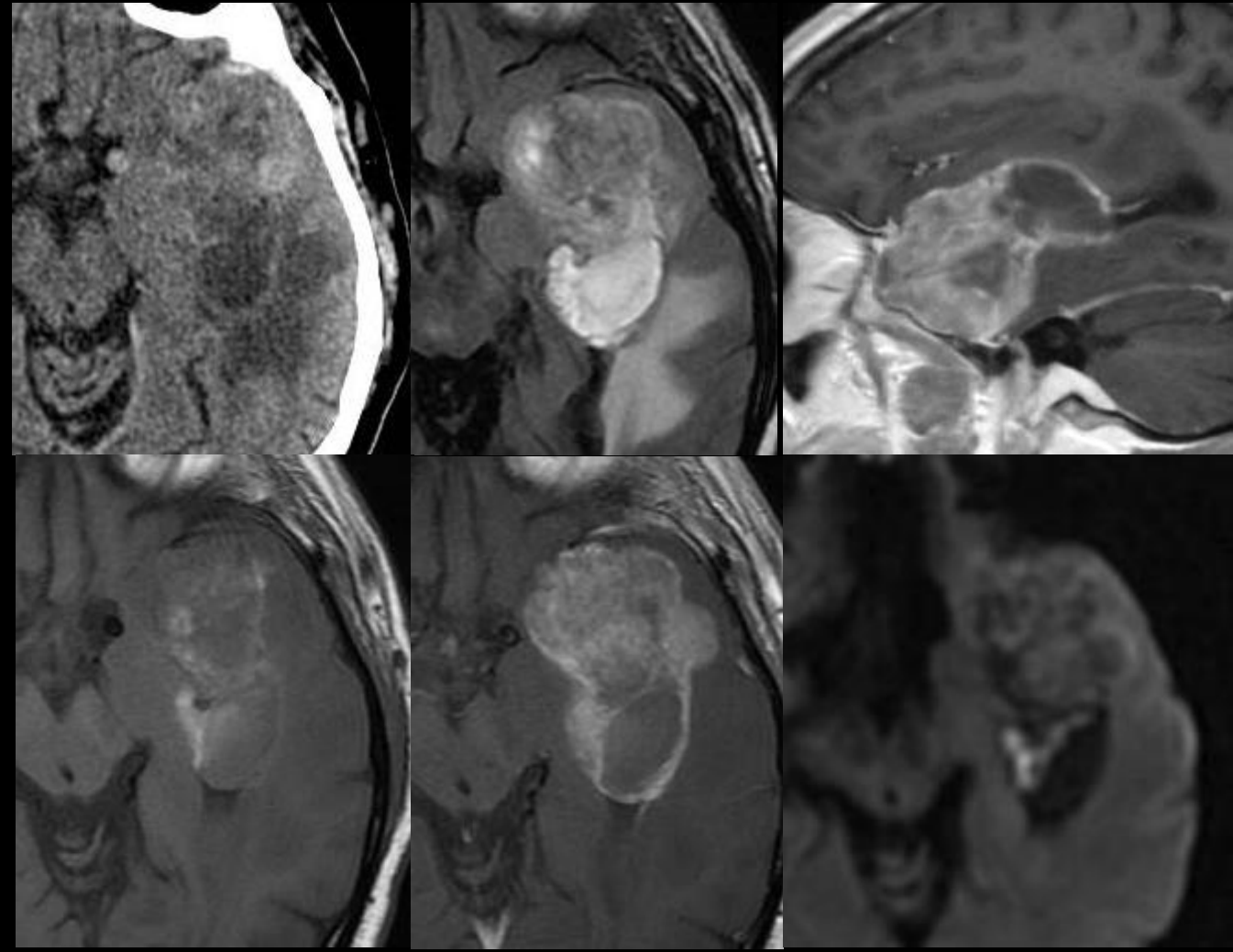
Gliomes diffus

Glioblastome

Variantes histologiques

Gliosarcome

- Très rare (2% des glioblastomes)
- Adultes âgés; prédominance masculine (SR=1/1,6)
- Possibilité de survenue post-radiothérapie. La radiothérapie peut aussi favoriser le développement d'une composante sarcomateuse dans un glioblastome récidivant
- Aspect tissulaire bi-phasique alternant des zones de différenciation gliale et mésenchymateuse
- Imagerie : aspect variable selon la prédominance des composantes histologiques :
 - En cas de prédominance de la composante gliomateuse, l'aspect est globalement proche de celui des formes classiques
 - En cas de prédominance de la composante sarcomateuse, la lésion apparaît plutôt spontanément hyperdense en TDM et la prise de contraste est diffuse et intense, plutôt hétérogène et surtout peut s'associer à une prise de contraste durale épaisse en continuité avec la lésion
- Pronostic globalement très sombre; cependant les formes à composante sarcomateuse prédominante ont une survie un peu plus longue que celle à dominante gliomateuse
- Des métastases sont plus fréquentes que dans les glioblastomes typiques, à la fois intra- et extra-neurales (15% des cas)



Gliomes diffus

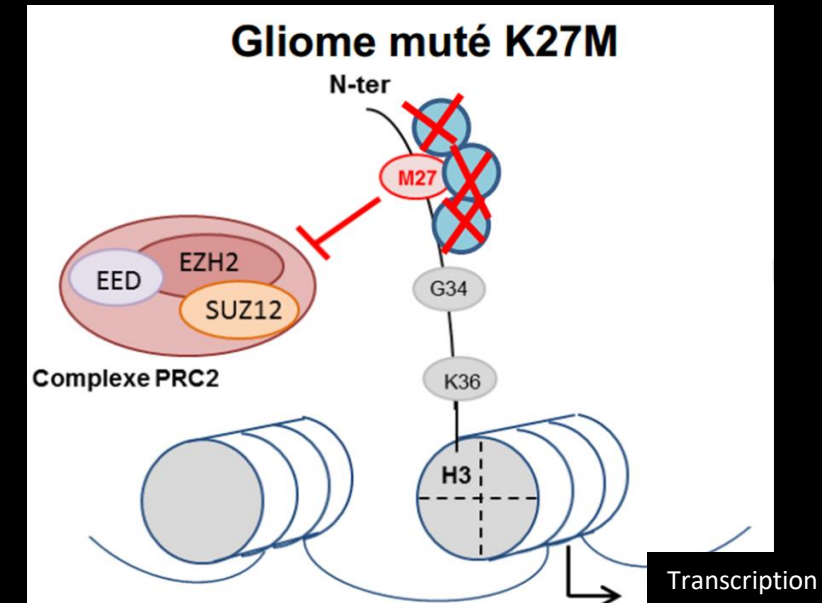
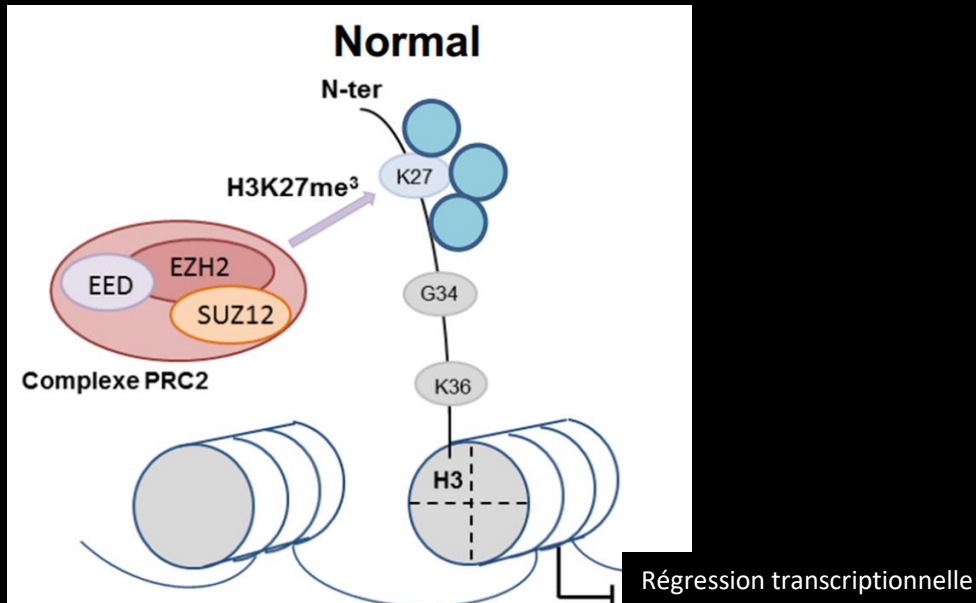
Gliomes du tronc

Gliome du tronc

Recherche de la mutation des Histones H3K27M

Pas de mutation H3K27M

Mutation H3K27M



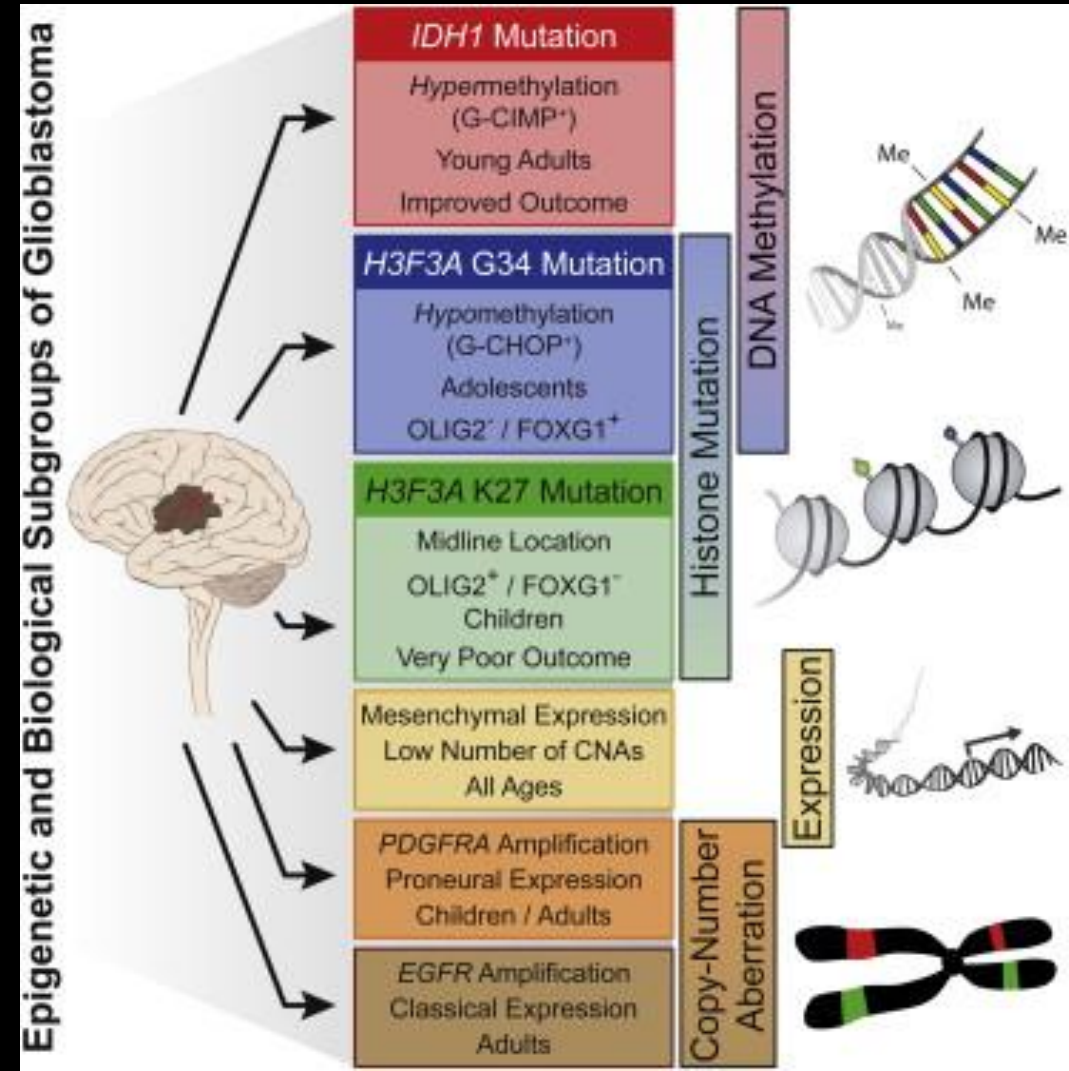
Gliomes diffus

Gliomes du tronc

Gliome diffus de la ligne médiane H3K27M

Epidémiologie

- Nouvelle entité de la classification OMS 2016
- Représente la majeure partie des gliomes diffus du pont
- Se rencontre sur toute la ligne médiane : moelle, tronc cérébral, thalamus
- Se rencontre préférentiellement chez l'enfant et alors plus dans le pont, ou chez l'adulte, plutôt dans la moelle
- Lésions astrocytaires en anatomopathologie
- Mutation H3F3A K27M la plus fréquente; moins couramment, mutations des gènes HIST1H3B ou HIST2H3C
- Tumeurs de mauvais pronostic (grade IV OMS) : survie à 2 ans < 10%



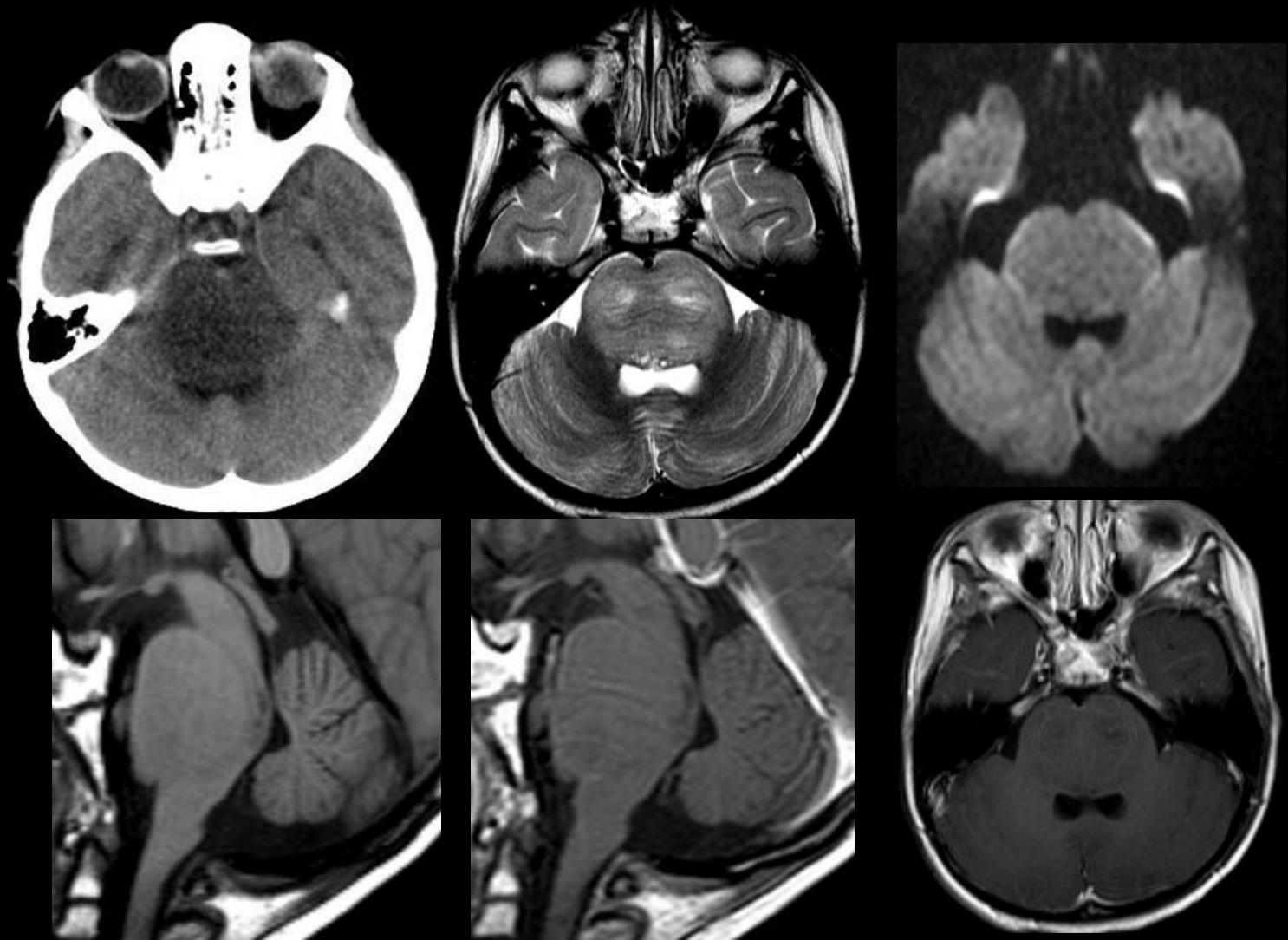
Gliomes diffus

Gliomes du tronc

Gliome diffus de la ligne médiane H3K27M

Imagerie

- Elargissement du tronc cérébral
- **TDM** : aspect globalement hypodense associé éventuellement à un rehaussement de PdC
- **IRM** :
 - T1 : hypo
 - T2 : hyper, hétérogène
 - T1 Gado : faibles PdC
 - Diff : habituellement normal
 - Extension cranio-caudale fréquente



Gliomes diffus

Gliomes du tronc

Gliomes du tronc sans mutation d'histones

Epidémiologie

- Correspondent à environ 25% des tumeurs de fosse postérieure et sont plus fréquente chez l'enfant entre 7 et 9 ans, sans prédominance de sexe
- Peuvent se rencontrer chez l'adulte, de façon beaucoup plus rare (seulement 2% des tumeurs cérébrales), vers 30 à 40 ans et sont alors de plus bas grades (I ou II)

Gliomes diffus

Gliomes du tronc

Gliomes du tronc sans mutation d'histones

Classification

- Infiltration diffuse du tronc

- La plupart correspondent à des gliomes mutés H3K27M
- Sinon, histologie variable, grade II à IV

- Gliome exophytique

- Astrocytome de bas grade, gangliogliome
- Bon pronostic

- Gliome focal du tronc

- Astrocytome fibrillaire ++, pilocytique ou gangliogliome
- Lame tectale +++
- Pronostic excellent

- Gliome cervico-médullaire

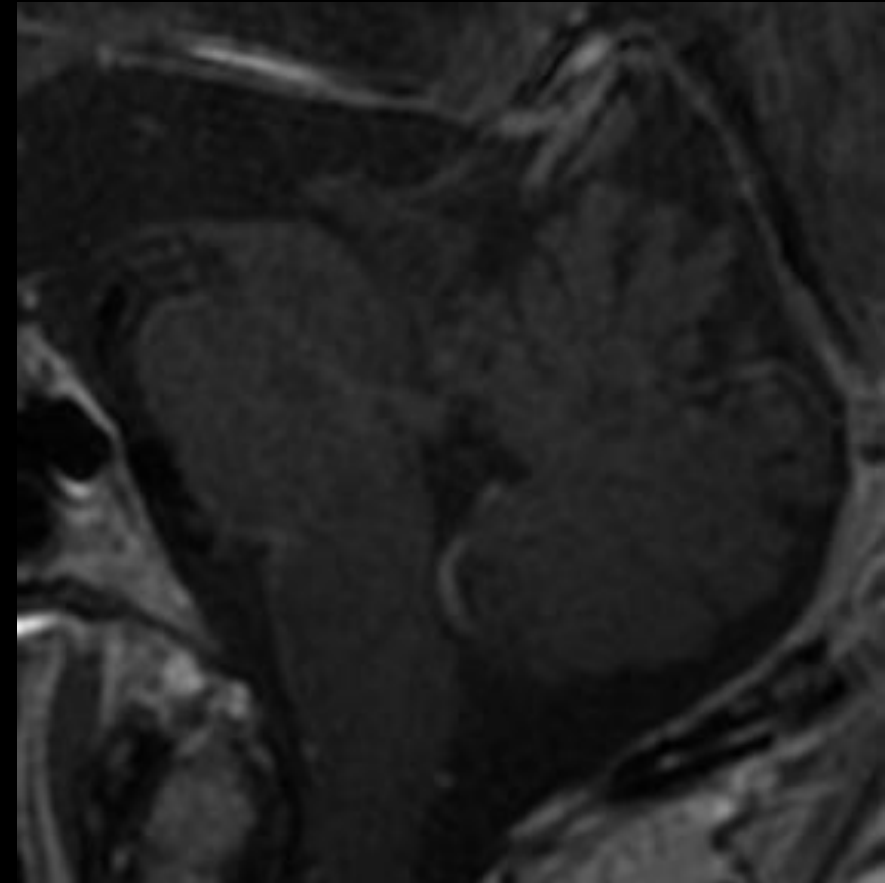
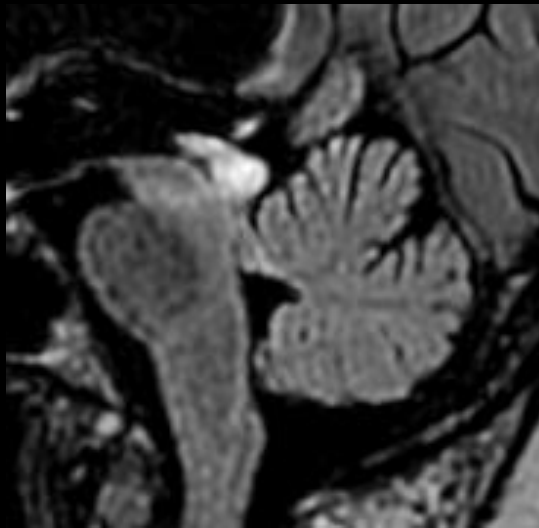
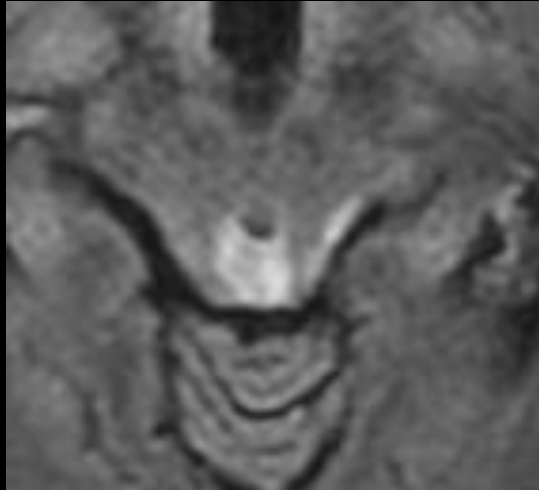
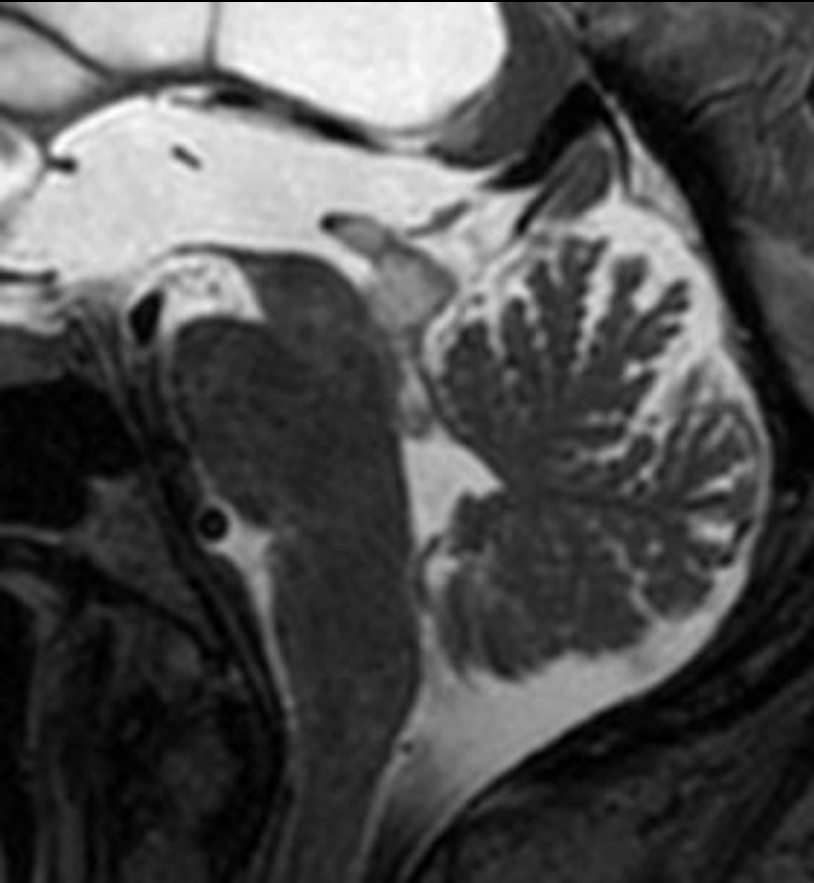
- Le plus souvent dans le cadre d'une NF1 (survient dans 9% des cas de NF1)
- Bon pronostic; pas ou peu de progression

Gliomes diffus

Gliomes du tronc

Gliomes du tronc sans mutation d'histones

Exemple



Gliomes diffus

Gliomatose

Epidémiologie

- Attention : **disparition de la gliomatose** comme entité propre dans la classification OMS 2016 → pattern radiologique !
- **Peut se rencontrer dans tous les types de gliomes diffus** (mais préférentiellement dans les astrocytomes anaplasiques) et contenir des zones de grade II, III ou plus rarement IV
- **Définition** : infiltration gliomateuse particulièrement extensive d'une large région du SNC comprenant **au moins 3 lobes cérébraux**
- **Pic de fréquence** : 40-50 ans – Moyenne d'âge = 42 ans
- Discrète prédominance masculine : **SR = 1/1,3**
- **Clinique** : symptomatologie variable en fonction des zones touchées (troubles cognitifs, crises d'épilepsie, céphalées, atteinte des paires crâniennes, symptômes pyramidaux, déficit focal, HTIC...)
- **Evolution** :
 - **Pronostic globalement sombre** avec une survie variable de 1mois à 16 ans avec une médiane de 14 mois

Gliomes diffus

Gliomatose

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- Elargissement diffus des structures cérébrales atteintes
- La TDM peut être normale
- Une analyse attentive peut montrer des zones mal limitées iso- ou hypodenses avec un effet de masse très variable, souvent discret, une accentuation de l'hypodensité de la substance blanche, une asymétrie ventriculaire
- Aspect simulant un œdème cérébral avec effacement des ventricules et/ou des sillons ou encore simplement aspect anormalement « jeune » par l'absence des signes habituels d'atrophie en fonction de l'âge



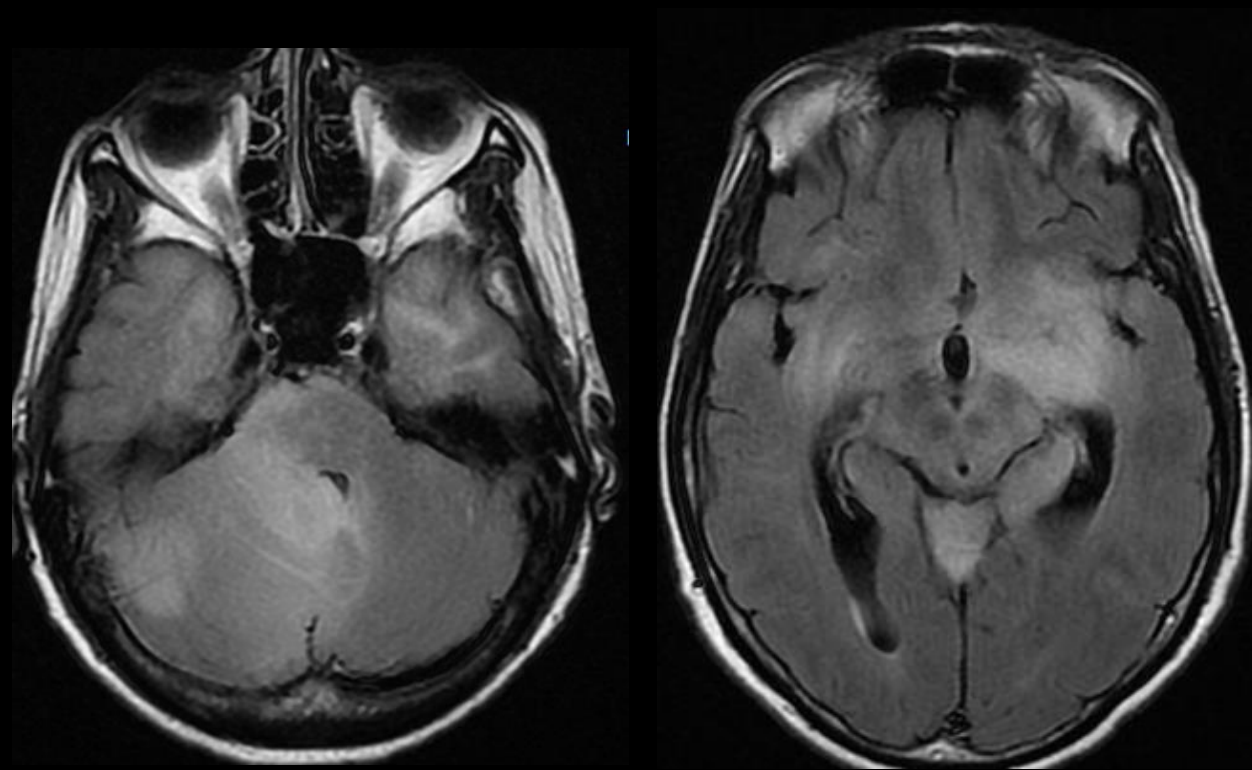
Gliomes diffus

Gliomatose

Imagerie

Aspect IRM

- 2 types :
 - Type 1 : absence de masse tumorale individualisable (en général IDH Wild-type)
 - Type 2 : masse tumorale individualisable (en général IDH muté)
- Lésions mal limitées en T1, en iso- ou hyposignal
- Beaucoup plus nettes en FLAIR/T2, sous forme de **larges zones en hypersignal** (mieux individualisées en FLAIR qu'en T2 car mieux dissociées des structures ventriculaires et méningées), pas toujours continues, mais qui sous-estiment cependant l'extension tumorale réelle
- Pas de restriction de diffusion
- **Prise de contraste parenchymateuse rare** (16%), en règle modérée et de petite taille
- En perfusion, les lésions ne montrent pas d'hyperperfusion, reflet de l'absence de néoangiogénèse histologique
- SRM :
 - \nearrow Cho, \searrow NAA, \nearrow Cho/NAA
 - Lipides et lactates possibles, reflet de lésions plus agressives

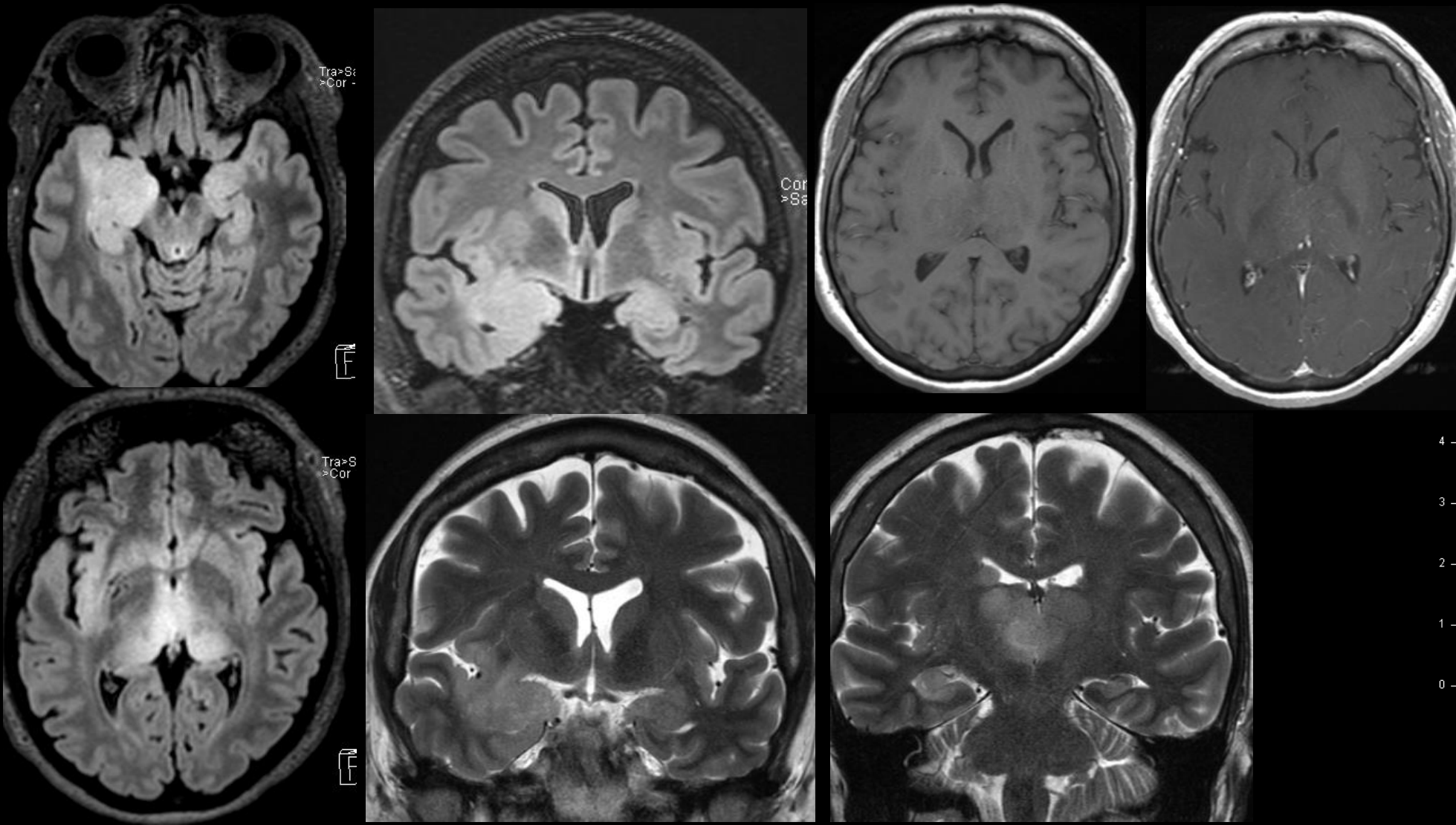


Gliomes diffus

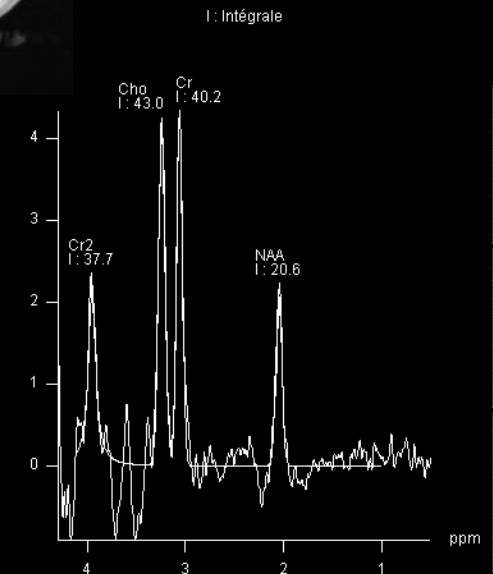
Gliomatose

Imagerie

Exemple



Patiente de 59 ans
Syndrome
confusionnel depuis 1
mois



Autres tumeurs astrocytaires

Other astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma

 Pilomyxoid astrocytoma

Subependymal giant cell astrocytoma

Pleomorphic xanthoastrocytoma

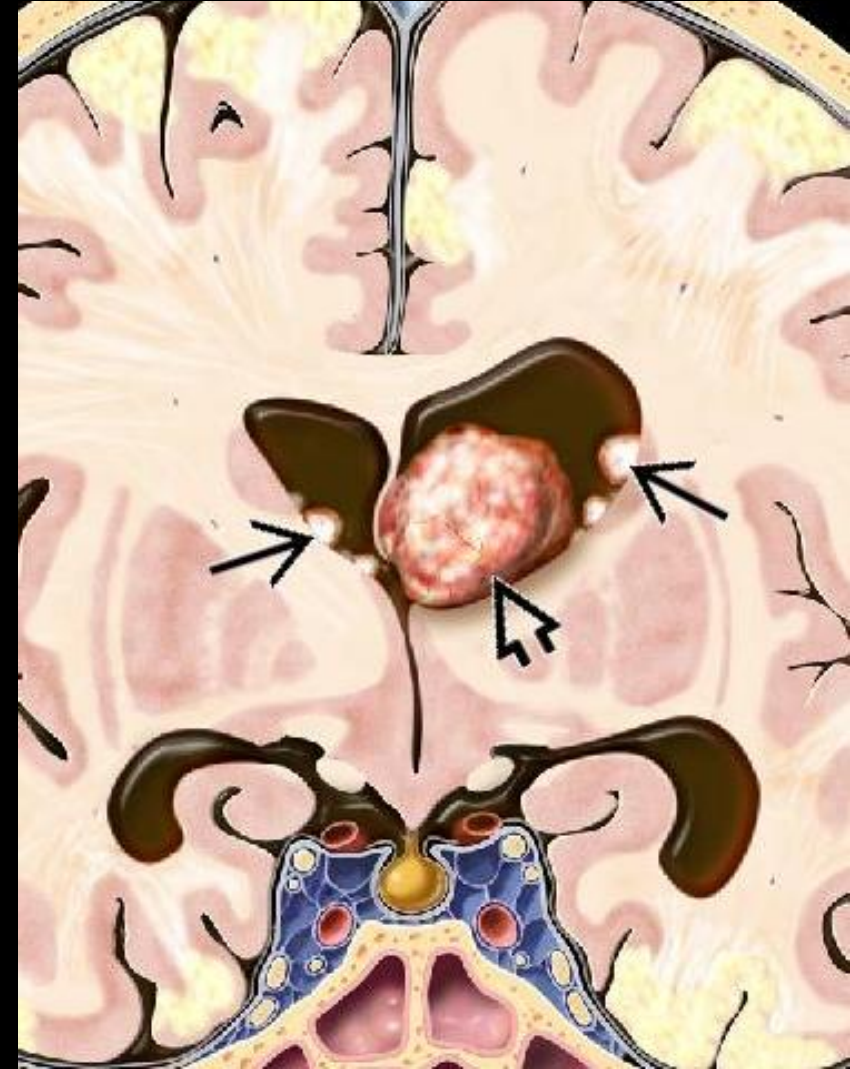
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma

Autres tumeurs astrocytaires

Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Epidémiologie

- OMS grade I
- Etroitement lié à la **STB** et alors considérés comme les plus fréquentes tumeurs du SNC, survenant dans 6 à 16% des cas
- **Age de survenue** : variable (de la naissance à la 5^{ème} décennie), mais **la plupart des cas surviennent avant 20 ans** (moyenne = 11 ans)
- **SR = 1**
- **Clinique** : du fait de sa localisation proche des forams de Monro et de son association avec la STB, les principales manifestations sont le développement d'une **HTIC** et /ou une **aggravation des crises d'épilepsie**



Autres tumeurs astrocytaires

Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Anatomopathologie

Macroscopie

- Lésion bien limitée, calcifiée, avec remaniements hémorragiques
- Les fragments tumoraux sont polylobés, de consistance ferme ou molle, de coloration grisâtre ou ocre (en cas de saignement ancien)
- Des calcifications sont parfois présentes



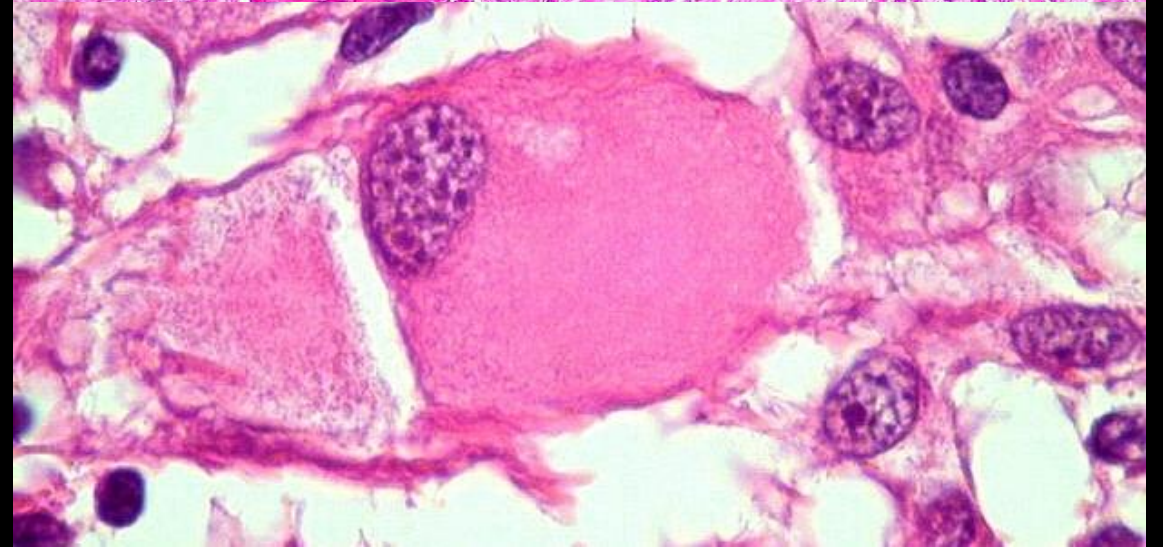
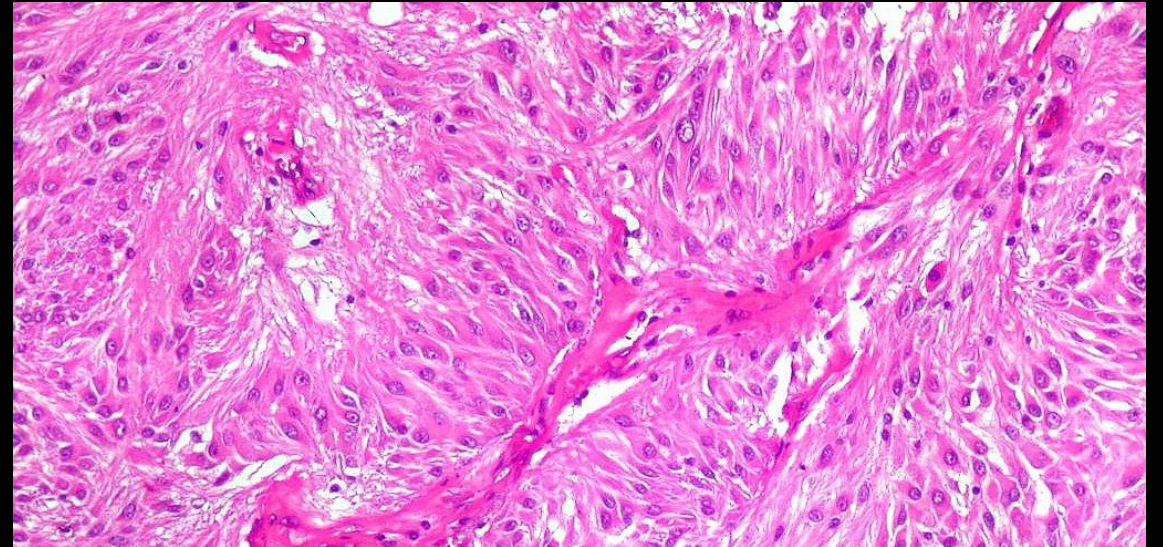
Autres tumeurs astrocytaires

Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Anatomopathologie

Microscopie

- Grands astrocytes dodus en amas ou pseudopalissades, à cytoplasme abondant vitreux, la présence de polymorphisme et de rares mitoses n'est pas un signe de malignité
- Les cellules sont d'aspect variable allant de grandes cellules polygonales de type gémistocytaire à des cellules allongées plus petites dans une matrice fibrillaire, cellules pyramidales géantes d'aspect ganglionnaire
- Les noyaux sont nucléolés à chromatine fine, le polymorphisme nucléaire est marqué et les cellules géantes sont multinucléées, possibilité de prolifération endothéliale et de nécrose qui n'indiquent pas la malignité
- Ki 67 bas, variant de 1,5 à 7,4%



Autres tumeurs astrocytaires

Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : parois des ventricules latéraux, le plus souvent proche du foramen de Monro, beaucoup plus rarement au niveau des carrefours, voir au niveau de la corne temporale
- Masse bien limitée intra-ventriculaire, d'évolution lente, de taille variable, iso ou hypodense
- Calcifications fréquentes
- Remaniements hémorragiques non rares
- **Après contraste, le rehaussement est intense**



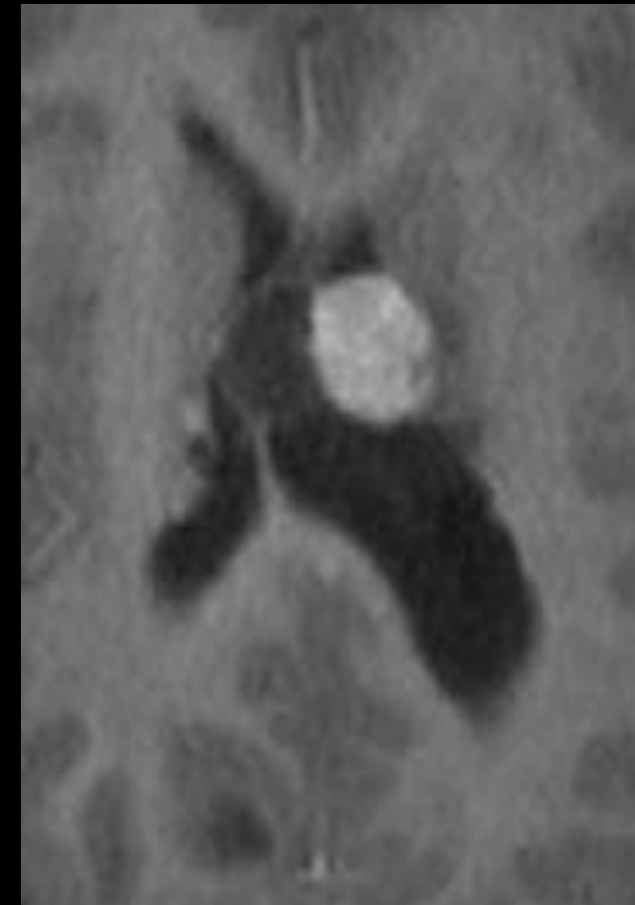
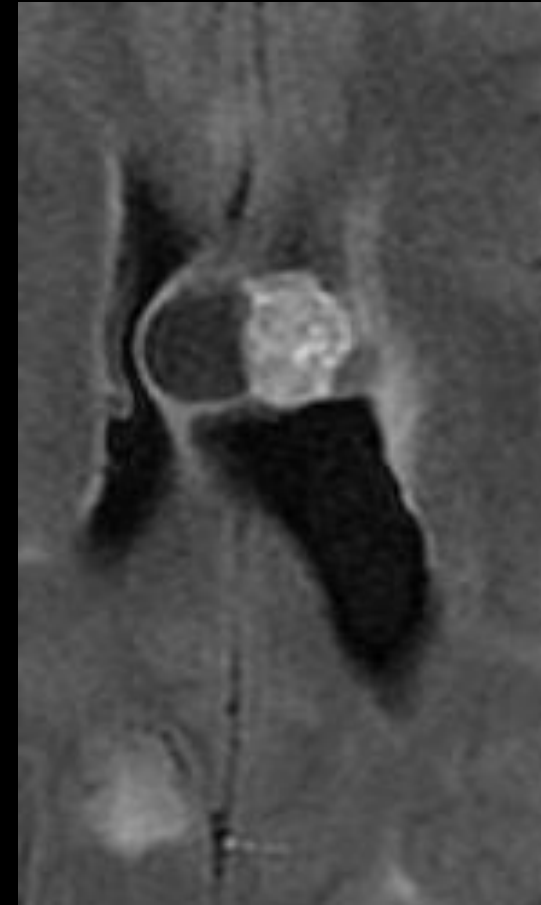
Autres tumeurs astrocytaires

Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Imagerie

Aspect IRM

- Masse > 12mm, isoT1, iso- hyperT2, hétérogènes, sans œdème associé
- Des zones en hyposignal T2* correspondent le plus souvent aux calcifications
- Rehaussement intense possible
- Diffusion : pas de modification significatives de l'ADC
- Perfusion : $rCBV = 1$ avec phénomènes d'extravasation du PdC

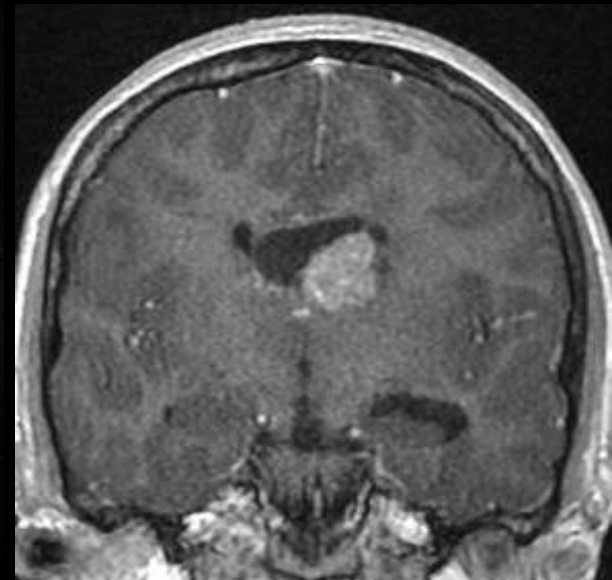
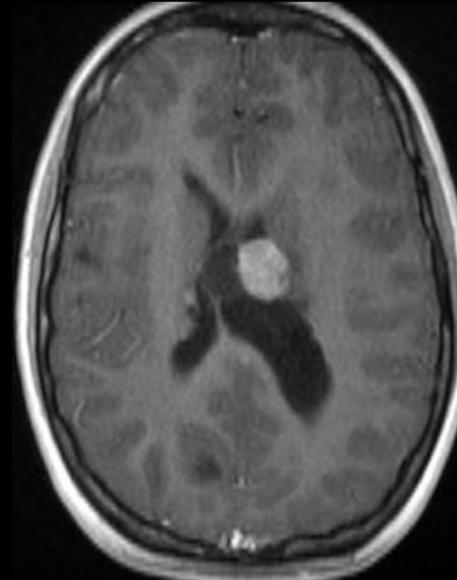
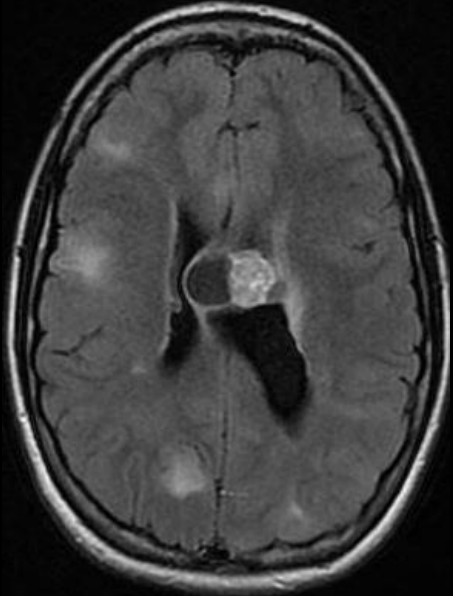
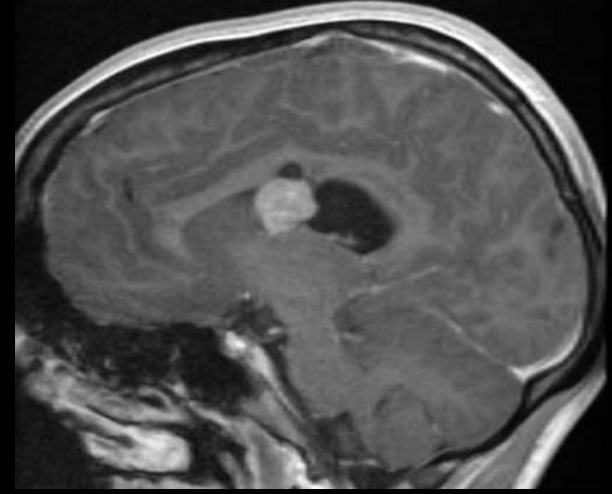
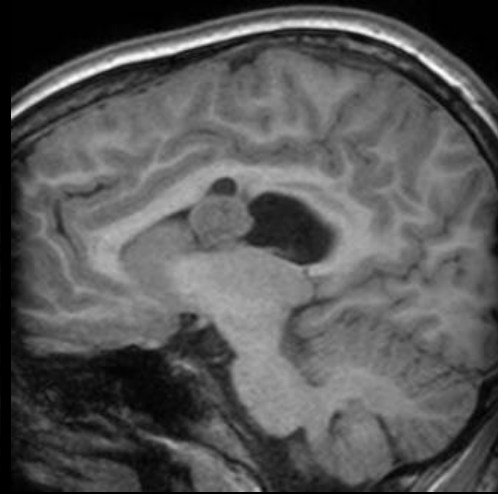
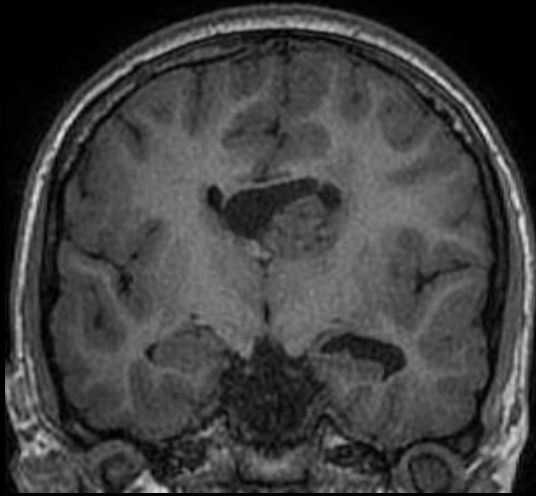
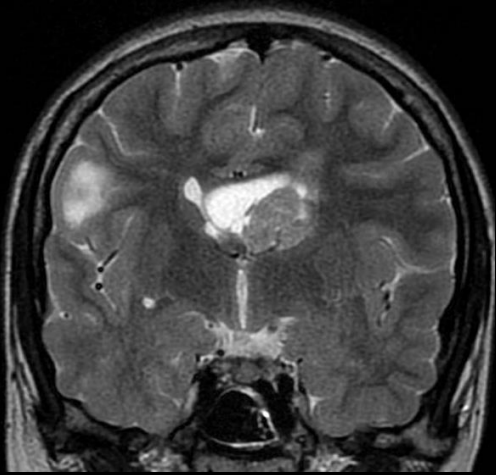


Autres tumeurs astrocytaires

Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Imagerie

Exemple

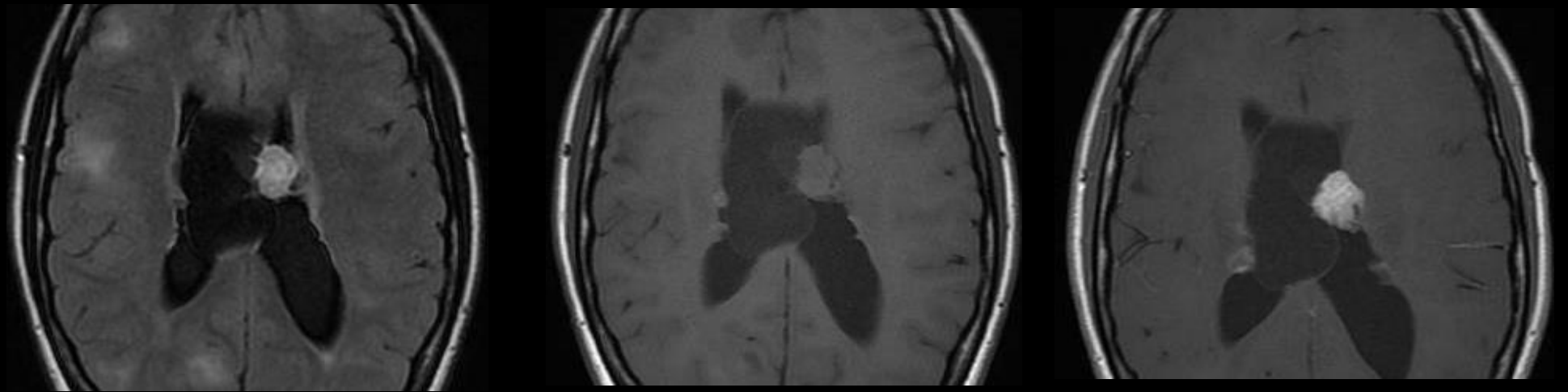


Autres tumeurs astrocytaires

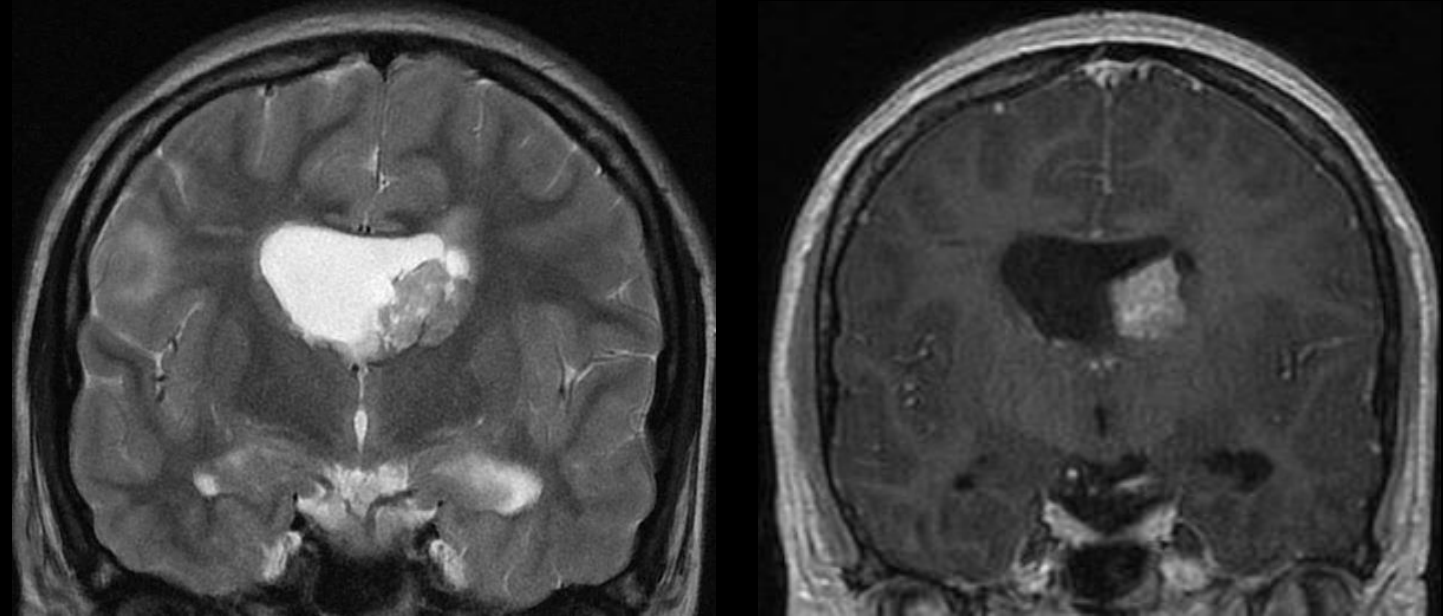
Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Imagerie

Exemple



• Contrôle à 2 ans



Autres tumeurs astrocytaires

Epidémiologie

Xanthoastrocytome plémomorphe

- OMS grade II
- Fréquence : rare
- Age de survenue : enfants et adultes jeunes essentiellement (3 1ères décennies); 2/3 des lésions surviennent avant 18 ans, mais manifestation tardive possible (5-82ans; moyenne d'âge = 26 ans)
- SR = 1
- Clinique : comitialité principalement
- Evolution :
 - Survie estimée à 81% à 5 ans et 70% à 10 ans
 - Récidives fréquentes (favorisées par un index mitotique élevé), traitées au mieux par reprise chirurgicale en raison de la non-sensibilité à la radio- et à la chimiothérapie
 - Transformation anaplasique observée dans 20% des cas, nécessitant une surveillance radiologique à long terme

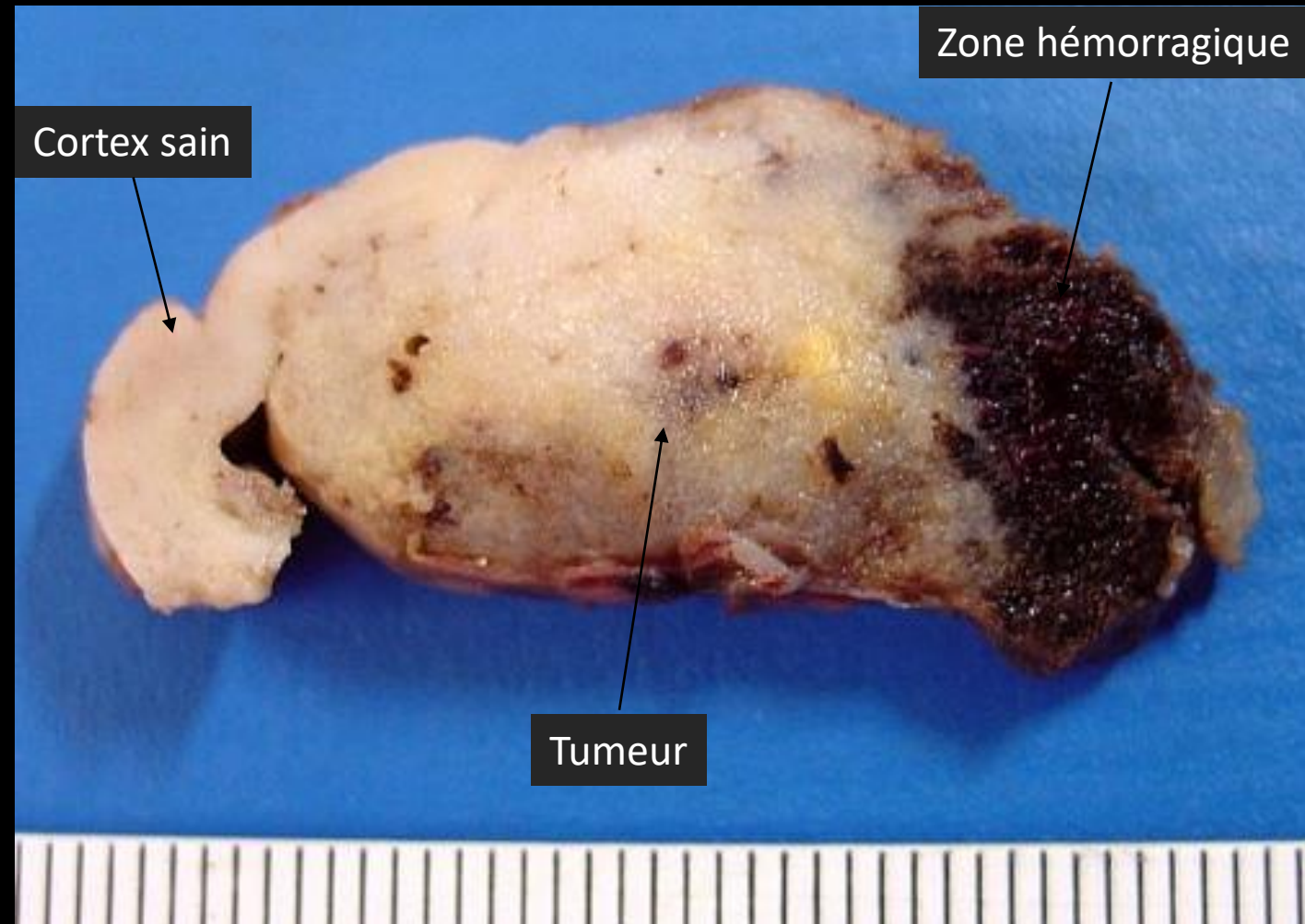
Autres tumeurs astrocytaires

Xanthoastrocytome plémomorphe

Anatomopathologie

Macroscopie

- Lésion de consistance ferme, hétérochrome avec des foyers tumoraux jaunâtres, grisâtres, parfois hémorragiques
- Démarcation avec le tissu normal généralement assez nette avec toutefois, même très focalement, un aspect plus ou moins infiltrant



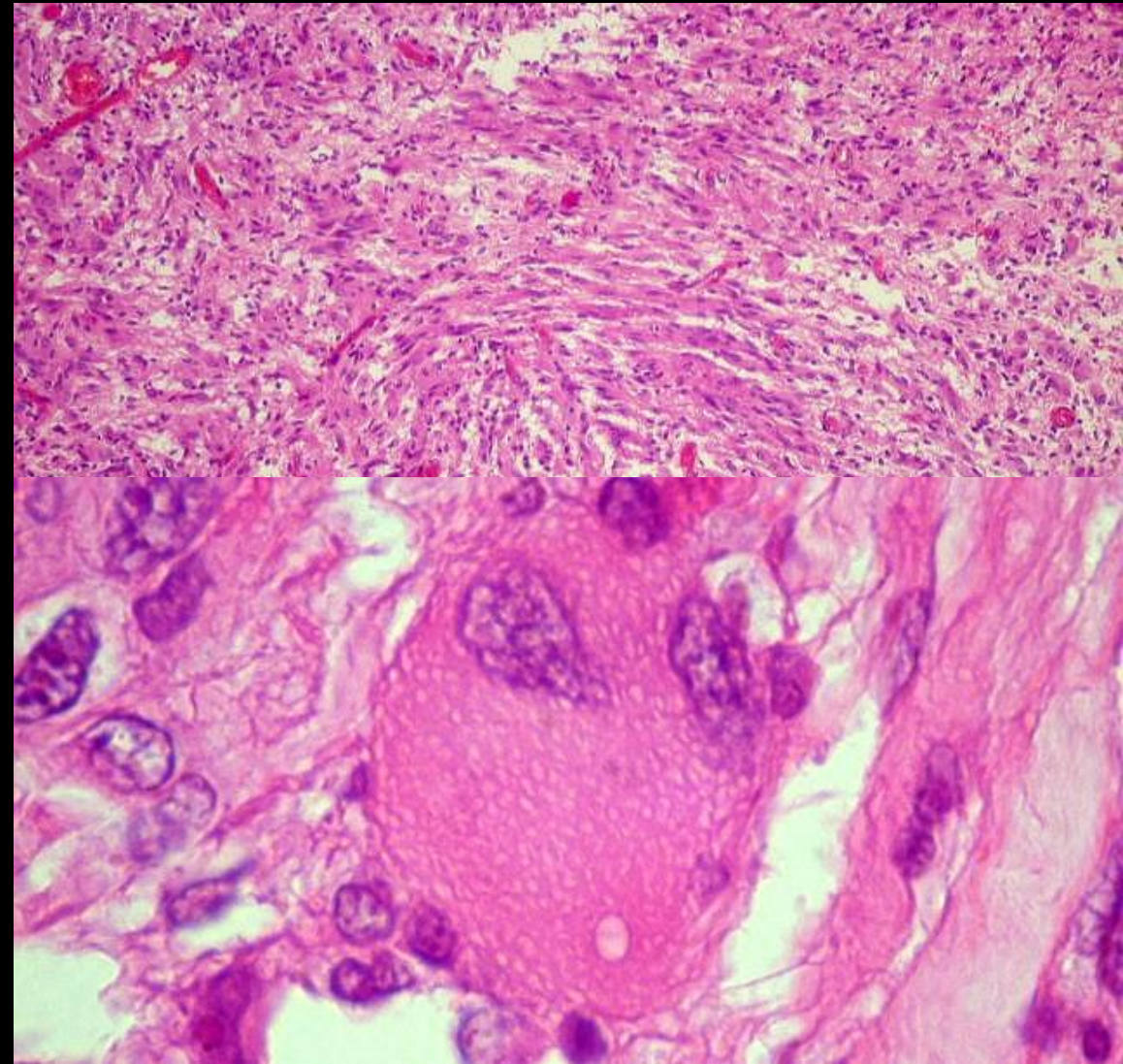
Autres tumeurs astrocytaires

Xanthoastrocytome plémomorphe

Anatomopathologie

Microscopie

- Prolifération tumorale faite de **cellules gliales fusiformes associées à des cellules de grande taille et pléomorphes**
- Le cytoplasme est abondant, riche en vacuoles lipidiques de taille variable, réalisant quelques fois un aspect spumeux. Ces gouttelettes refoulent en périphérie les constituants normaux de la cellule
- Cette prolifération est soutenue par un abondant réseau réticulinique interposé entre les cellules tumorales
- Les images d'encorbellement monocellulaire, à distance des leptoméniges, sont caractéristiques
- Le xanthoastrocytome plémomorphe revêt un caractère bien circonscrit mais comporte néanmoins des foyers d'infiltration gliale similaire à ce qui est observé dans le gliome diffus
- **Ki 67 < 1%** (plus élevé dans les formes anaplasiques)



Autres tumeurs astrocytaires

Xanthoastrocytome plémomorphe

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

<https://radiopaedia.org/cases/pleomorphic-xanthoastrocytoma-2>

- **Siège :**
 - Typiquement cortical superficiel à forme méningo-cérébral, touchant les méninges et le cerveau
 - 98% des lésions siègent en **sus-tentorial** à prédominance temporale (49% des cas) suivie par les lobes pariétaux (17%), frontal (10%) et occipital (7%), avec parfois une atteinte pluri-lobaire (10%)
- **Masse kystique contenant un nodule mural et adjacent aux leptoméninges périphériques**; cependant, 52% des lésions ne présentent pas d'aspect kystique
- La masse est iso- ou hypodense avant contraste
- Calcifications possibles mais rares
- Des érosions osseuses voire des lyses localisées de la voûte sont rares mais possibles, associées à une composante exophytique



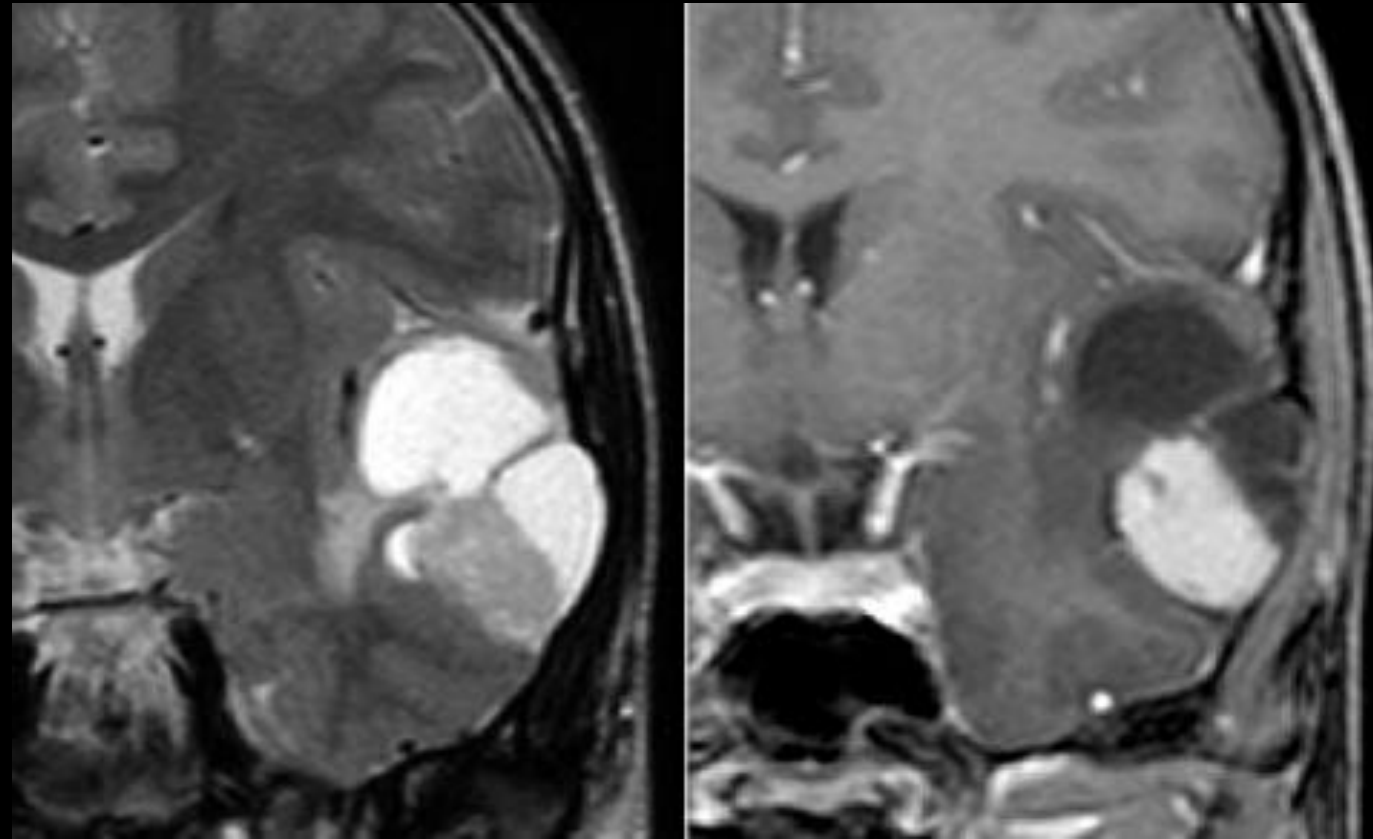
Autres tumeurs astrocytaires

Xanthoastrocytome plémomorphe

Imagerie

Aspect IRM

- Masse de taille variable en hypo- iso-signal T1, iso- hypersignal T2 et FLAIR
- Contenu kystique le plus souvent homogène, un peu plus hyperintense en T1 et FLAIR et plus hypoT2 que le LCS
- Après contraste, la portion solide se rehausse de façon intense et le plus souvent hétérogène, avec une prise de contraste périkystique estimée à 27% des cas
- L'atteinte leptoméningée (70%) est très évocatrice, bien que non spécifique, avec possible dural tail associé
- Œdème périlésionnel rare et modéré
- Exceptionnelles hémorragie lésionnelles



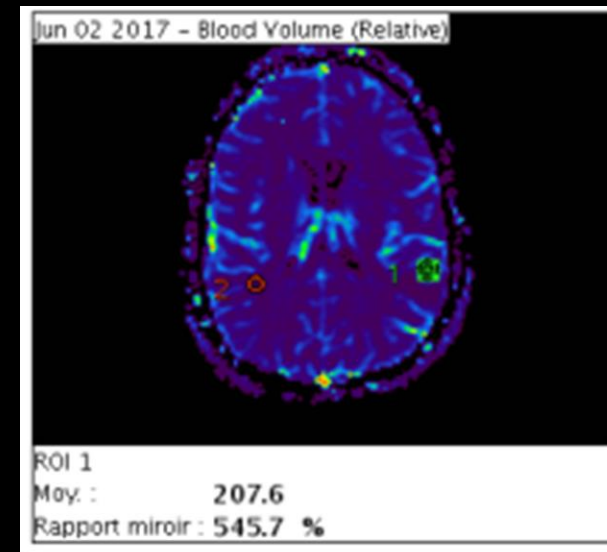
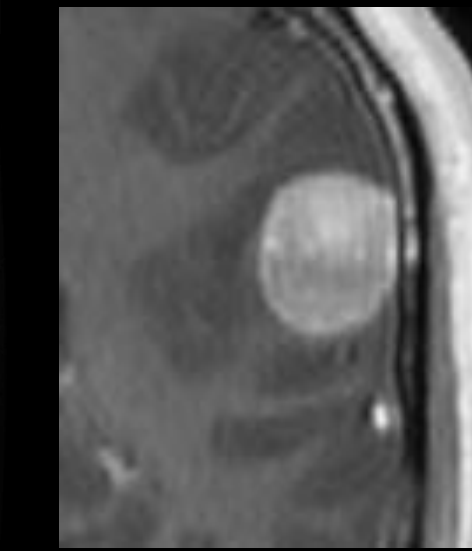
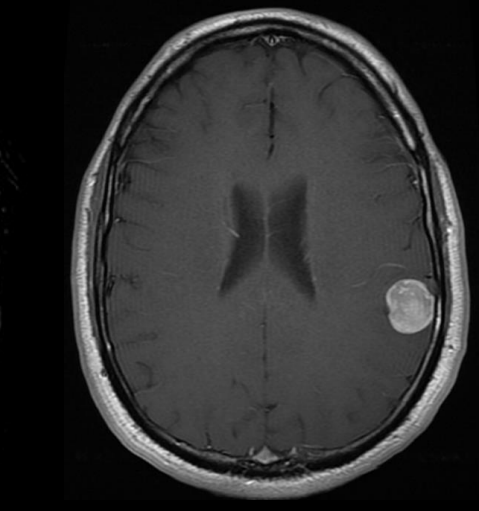
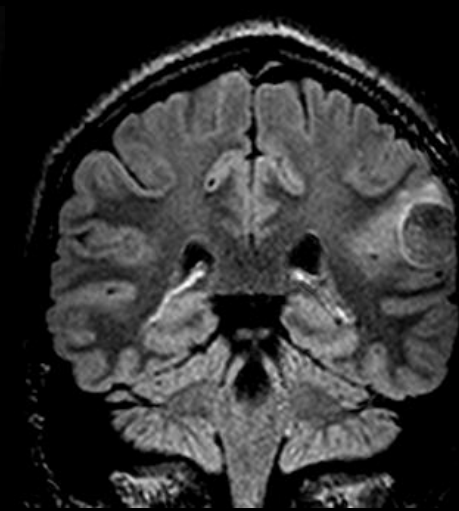
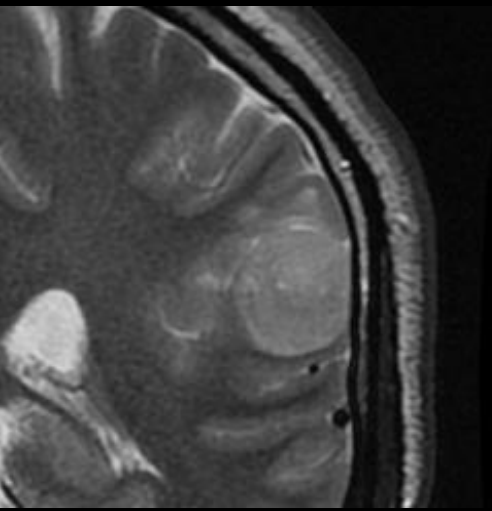
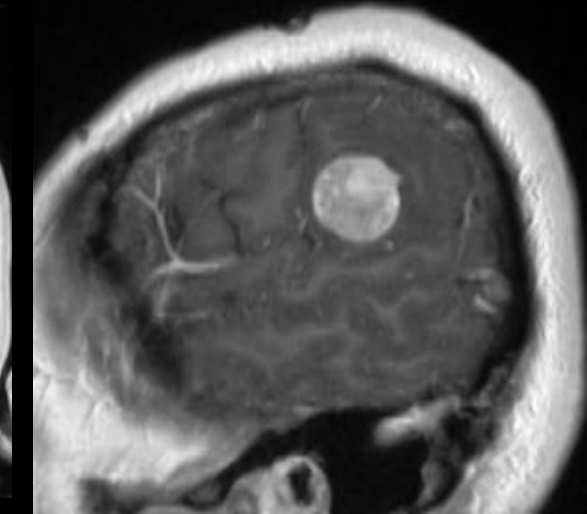
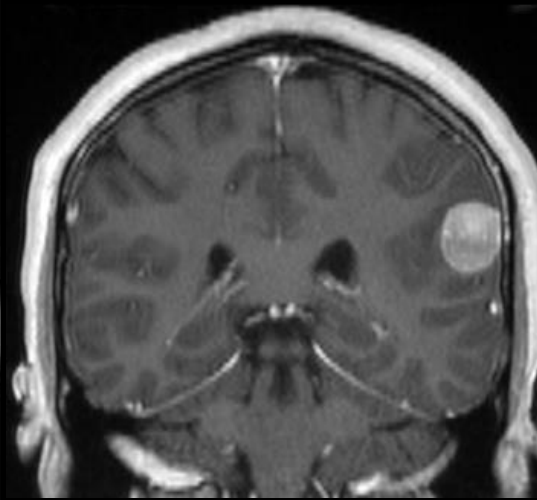
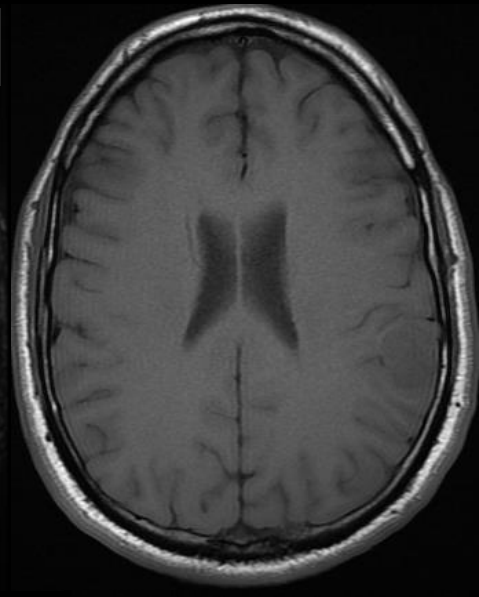
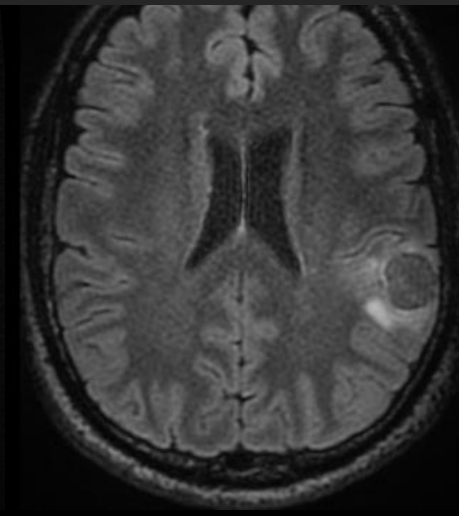
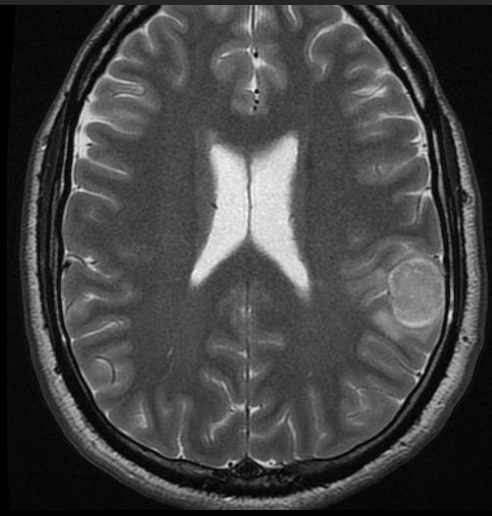
Autres tumeurs astrocytaires

Xanthoastrocytome plémomorphe

Imagerie

Exemple

Homme, 35 ans – Episode d'aphasie transitoire



Autres gliomes

Other gliomas

Chordoid glioma of the third ventricle

Angiocentric glioma

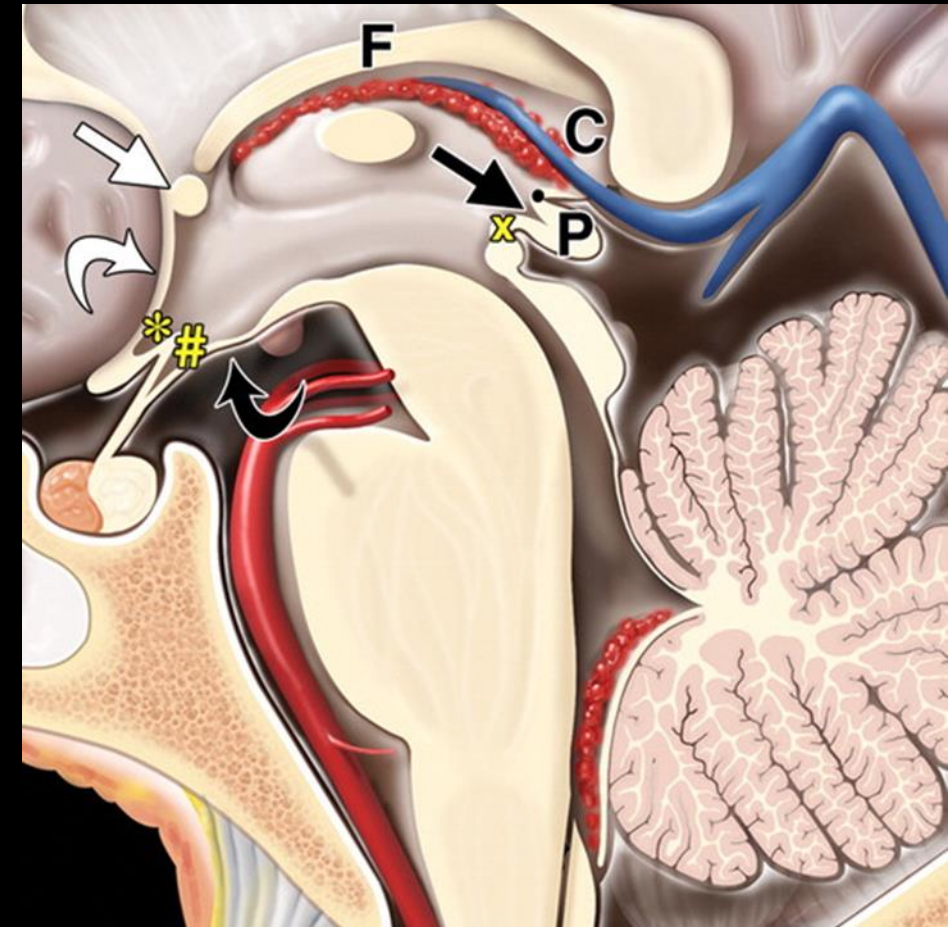
Astroblastoma

Autres gliomes

Gliome chordoïde du 3^{ème} ventricule

Epidémiologie

- Tumeur rare de l'adulte affectant de façon exclusive la région du 3^{ème} ventricule (cellules épendymaires de la lamina terminalis)
- OMS grade II
- Age de survenue : adulte, la majorité des cas survenant entre 35 et 60 ans (moyenne d'âge : 46 ans)
- Nette prédominance féminine : SR = 2/1
- Evolution :
 - Évolution lente
 - Bien qu'il soit de bas grade histologique, son pronostic reste relativement mauvais car son siège intraventriculaire avec adhérences aux structures hypothalamiques et supra-sellaires sous-jacentes limite les possibilités d'exérèse complète
- Clinique :
 - Hydrocéphalie obstructive
 - Troubles endocriniens, visuels (par compression chiasmatique) ou encore troubles de mémoire par compression temporale médiane



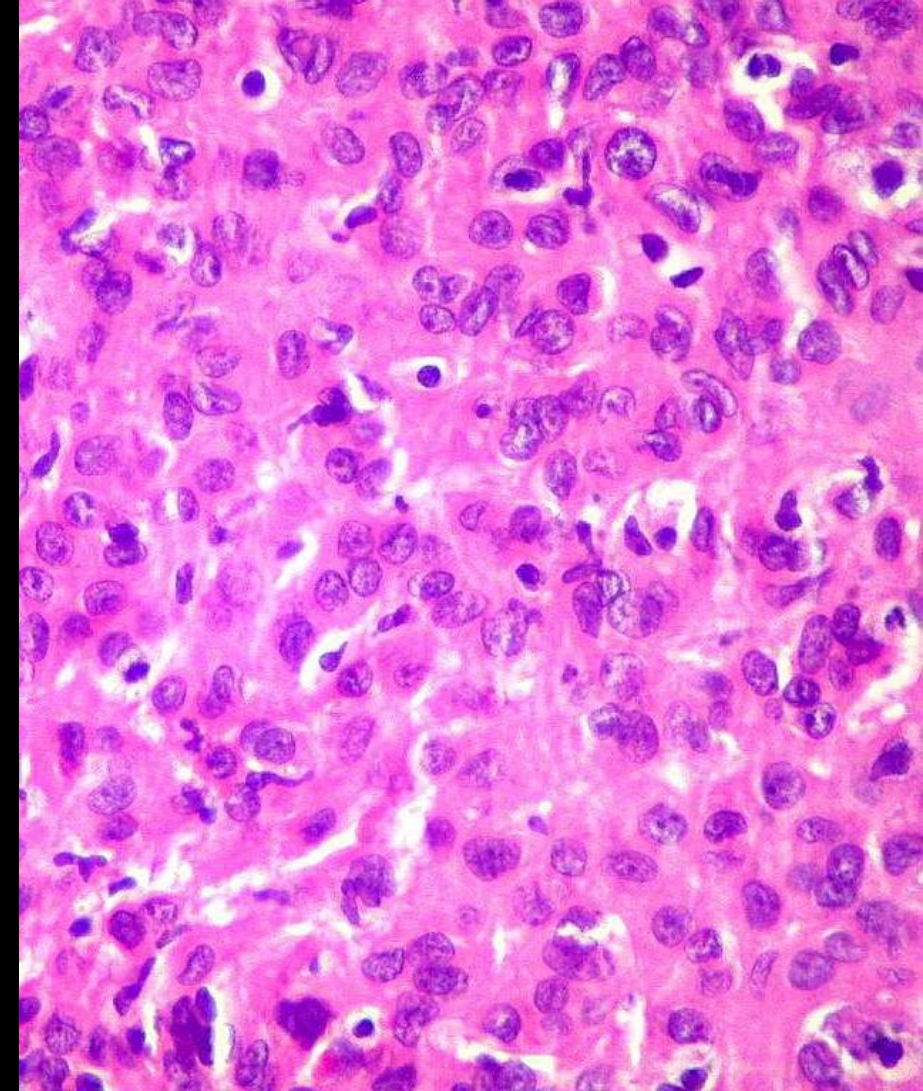
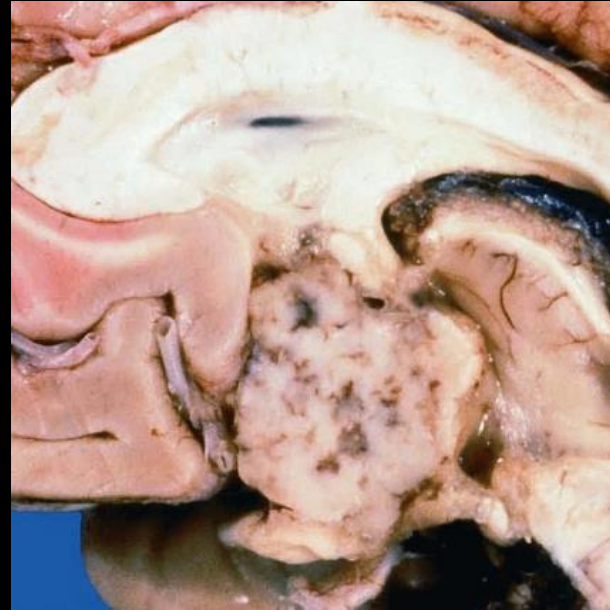
Autres gliomes

Gliome chordoïde du 3^{ème} ventricule

Anatomopathologie

Microscopie

- Prolifération tumorale bien circonscrite, composée de cellules d'allure épithéliale organisées en structures trabéculaires ou en petites massifs
- Les cellules tumorales sont soutenues par un tissu interstitiel mucoïde souvent vacuolisé
- Un infiltrat inflammatoire est constant, constitué de lymphocytes et surtout de plasmocytes riches en corps de Russel
- Pas de signes agressifs (mitoses, anaplasie, prolifération endothéliale, nécrose)
- Activité proliférative discrète, Ki67 < 5%



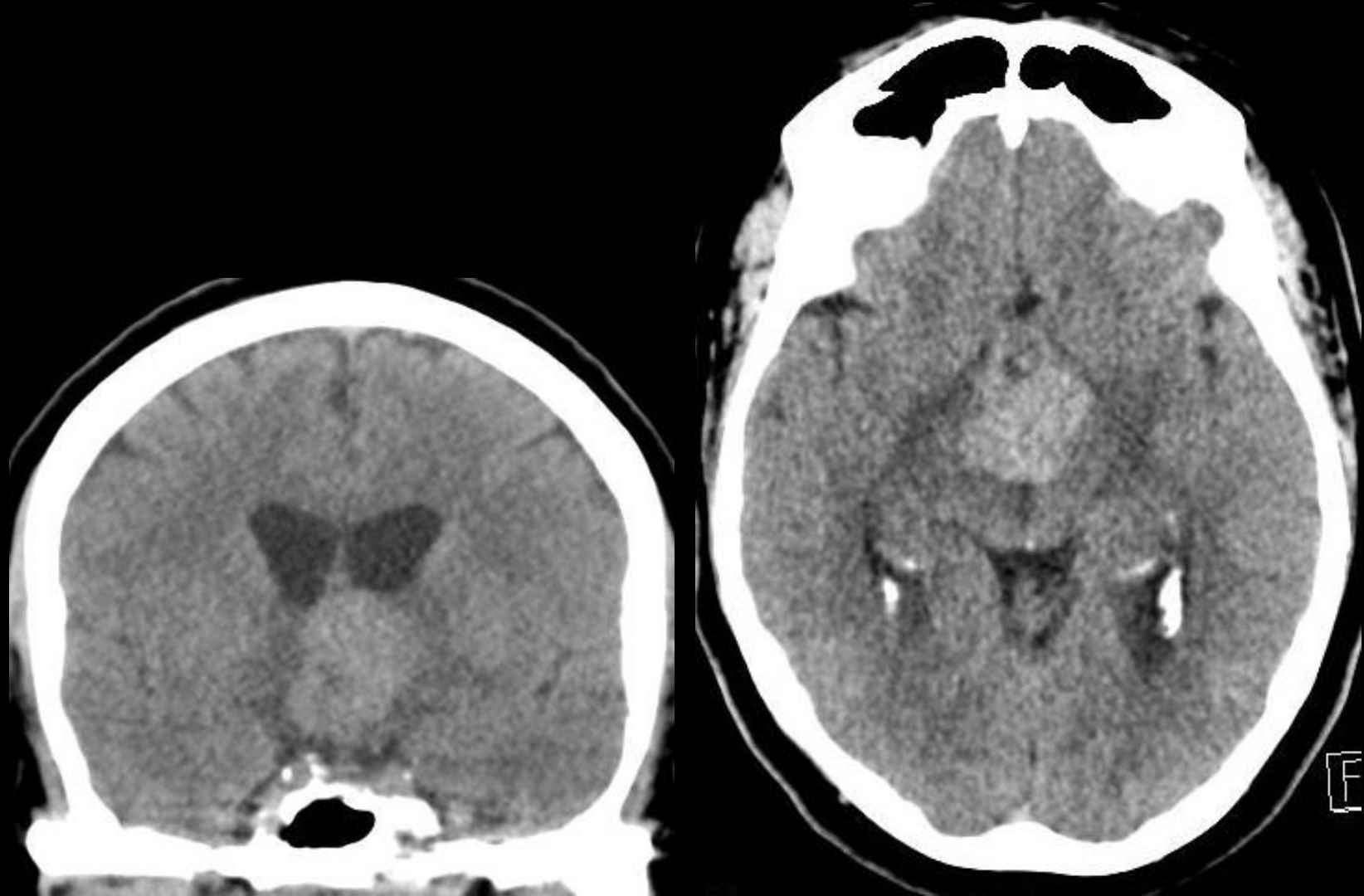
Autres gliomes

Gliome chordoïde du 3^{ème} ventricule

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : partie antérieure du V3, avec extension postéro-supérieure dans les lésions volumineuses
- Masse solide développée simultanément dans la région hypothalamique et la partie antérieure du V3, bien limitée, spontanément hyperdense, intensément rehaussée par le contraste
- Calcifications possibles



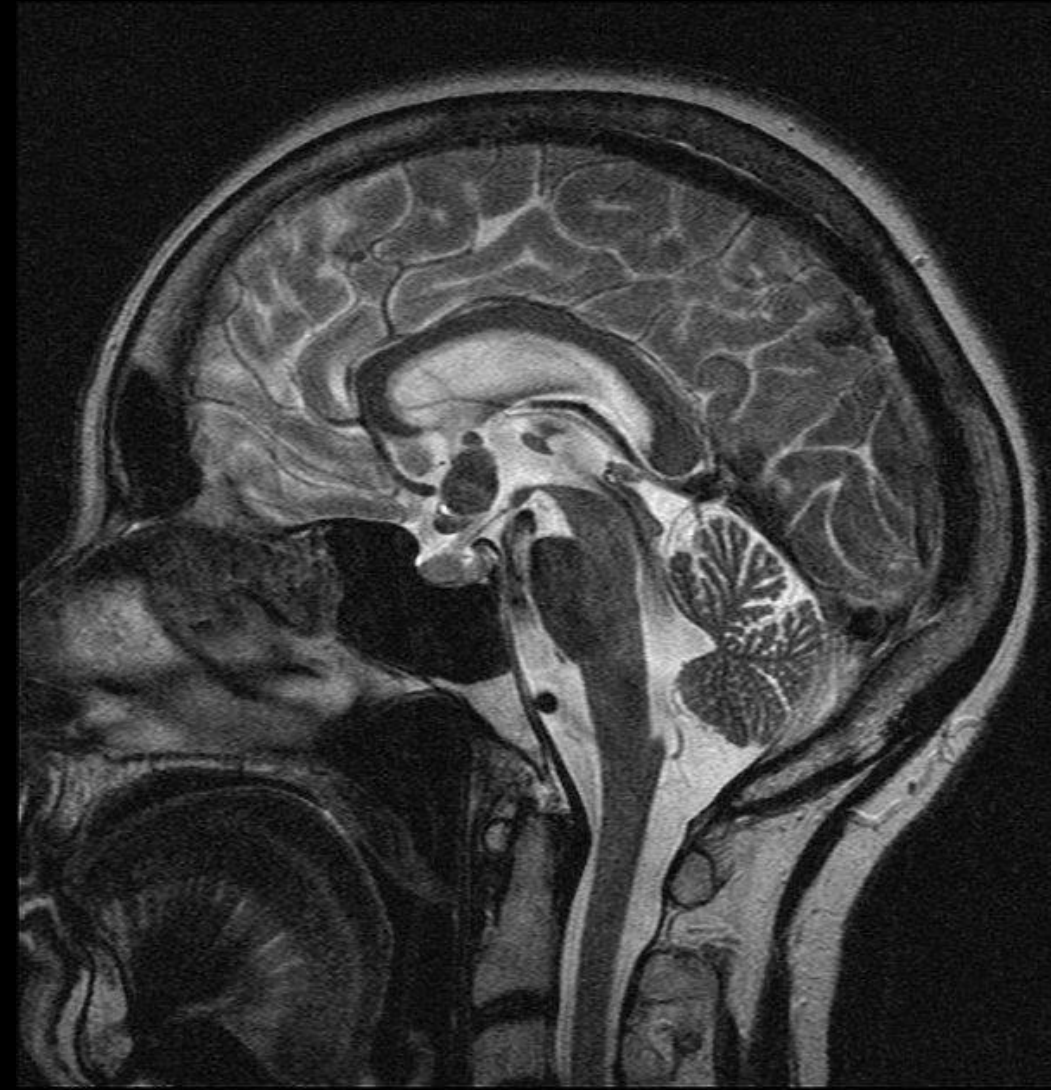
Autres gliomes

Gliome chordoïde du 3^{ème} ventricule

Imagerie

Aspect IRM

- Masse ovoïde, parfois polylobée si volumineuse, de 2 à 4cm, développée suivant un grand axe vertical
- Lésion séparée de l'hypophyse
- Refoulement postérieur de l'infundibulum (vs antérieur pour l'hamartome du tuber cinereum et du kyste de la poche de Rathke)
- Isosignal T1, iso ou discret hypersignal T2, avec parfois un aspect hétérogène avec de multiples petites zones en hypersignal
- Rehaussement intense, d'aspect variable uniforme ou un peu hétérogène
- Certaines lésions présentent une zone centrale ou périphérique non rehaussée d'aspect kystique (25%)
- Hydrocéphalie variable

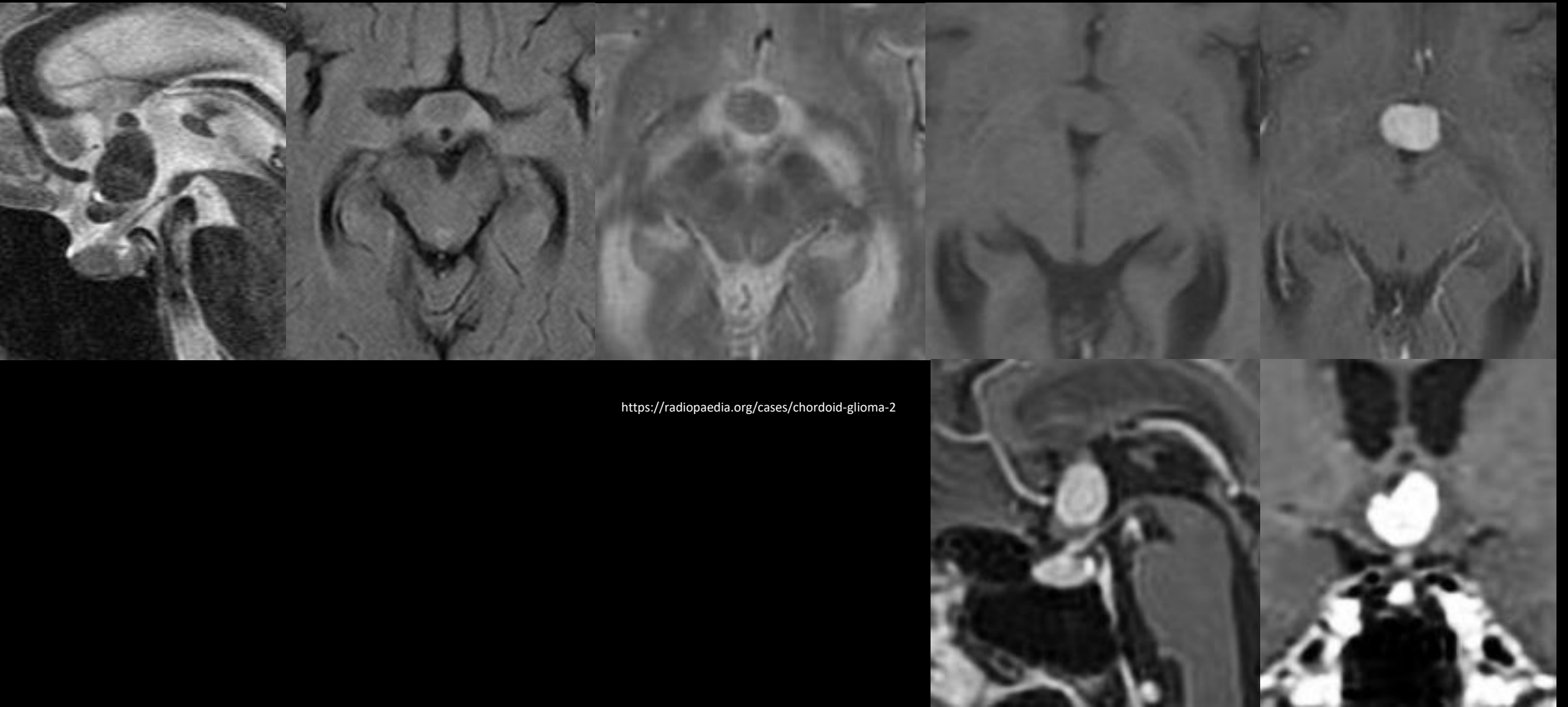


Autres gliomes

Gliome chordoïde du 3^{ème} ventricule

Imagerie

Exemple

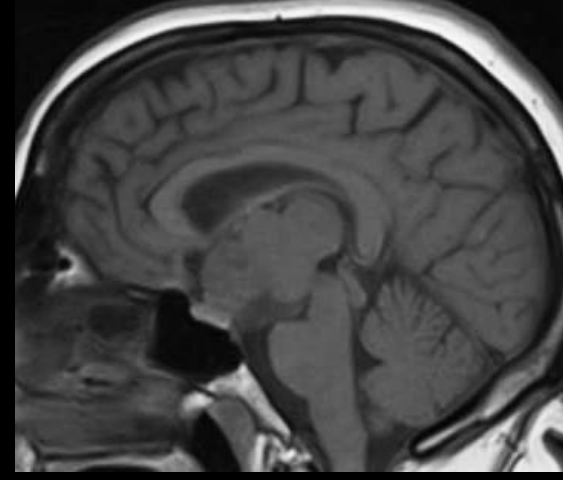
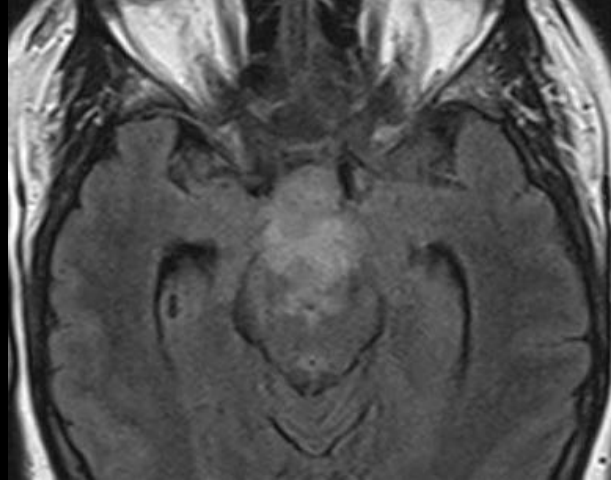
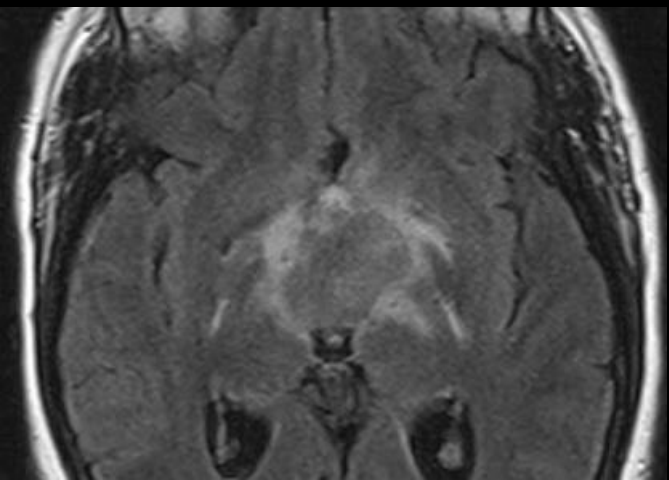
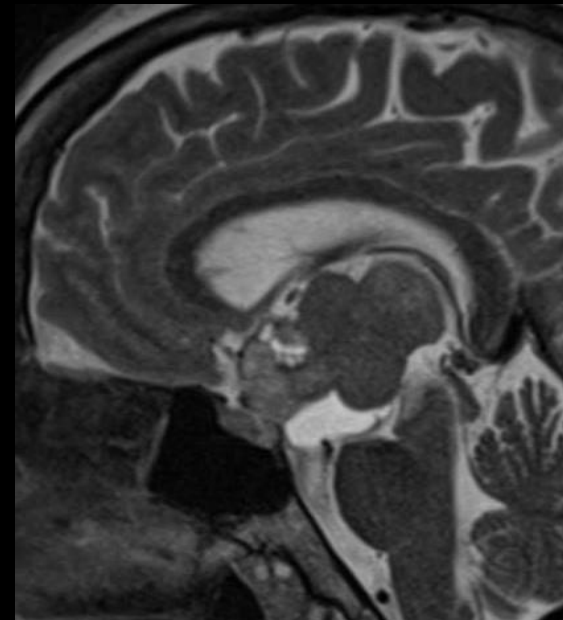
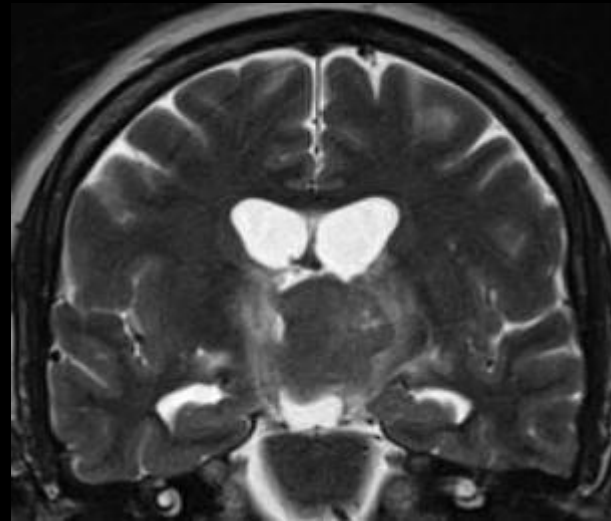
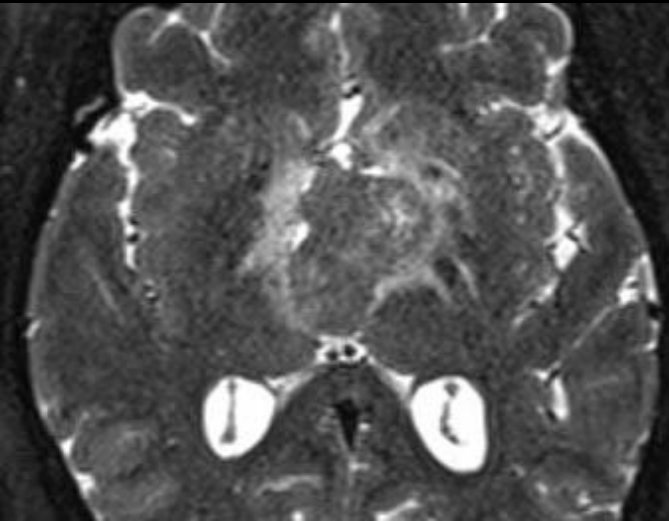


Autres gliomes

**Gliome chordoïde
du 3^{ème} ventricule**

Imagerie

Exemple



Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Epidémiologie

- Tumeur rare, décrite pour la 1^{ère} fois en 2005 par 2 équipes sous les termes de « tumeur neuro-épithéliale angiocentrique » (ANET) et de « gliome angiocentrique monomorphe »
- OMS grade I
- Age de survenue : enfants et adultes jeunes (moyenne d'âge = 17 ans (2-70ans))
- SR = 1
- Clinique : épilepsie partielle réfractaire de longue durée
- Evolution :
 - Très lente
 - Traitement chirurgical avec pronostic très favorable

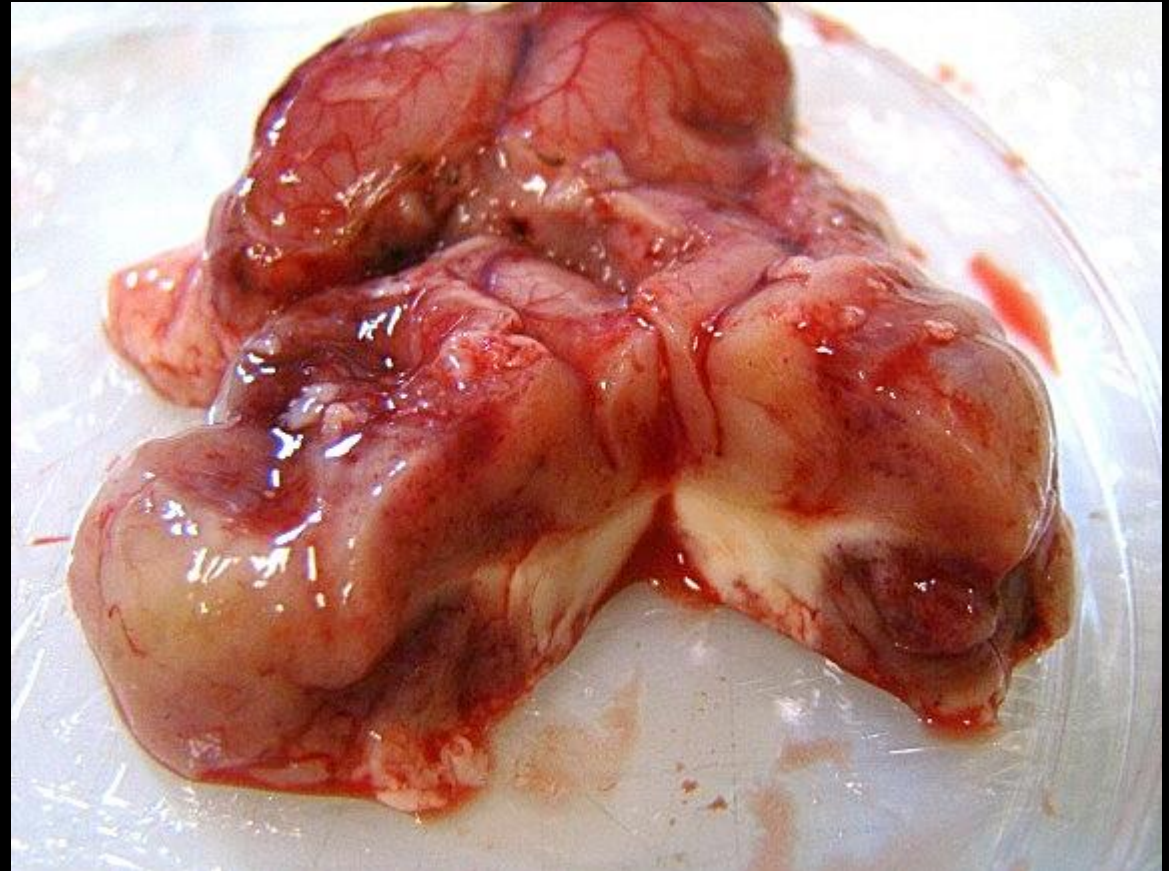
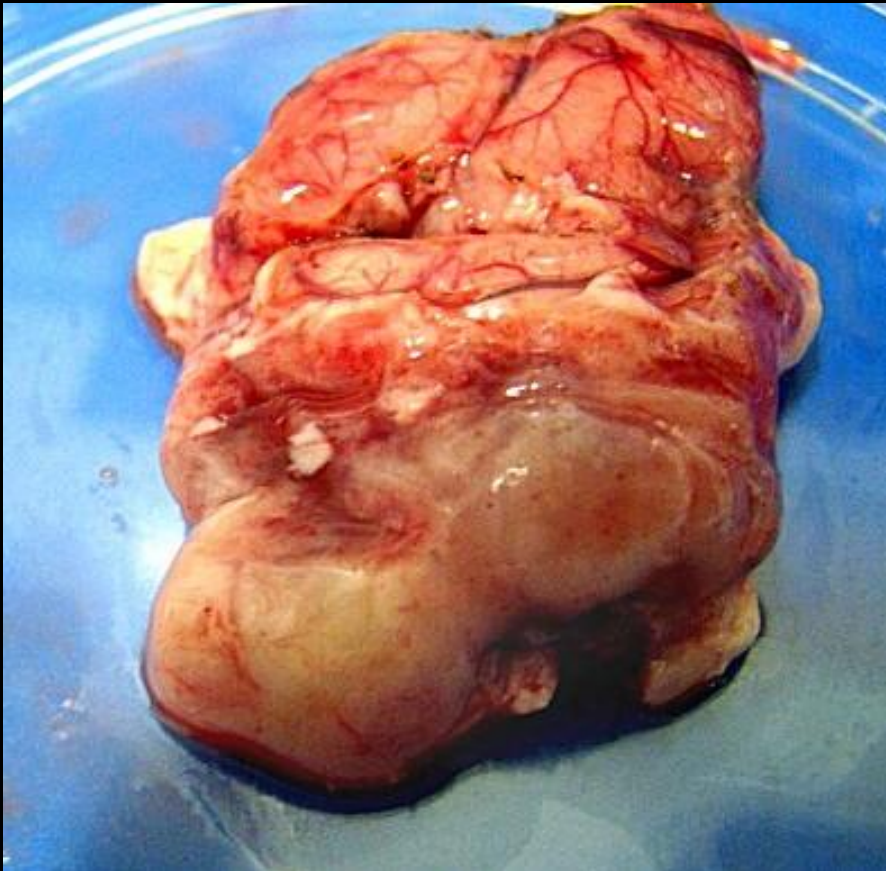
Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Anatomopathologie

Macroscopie

- Prolifération cellules intéressant le cortex cérébral, mais aussi la substance blanche



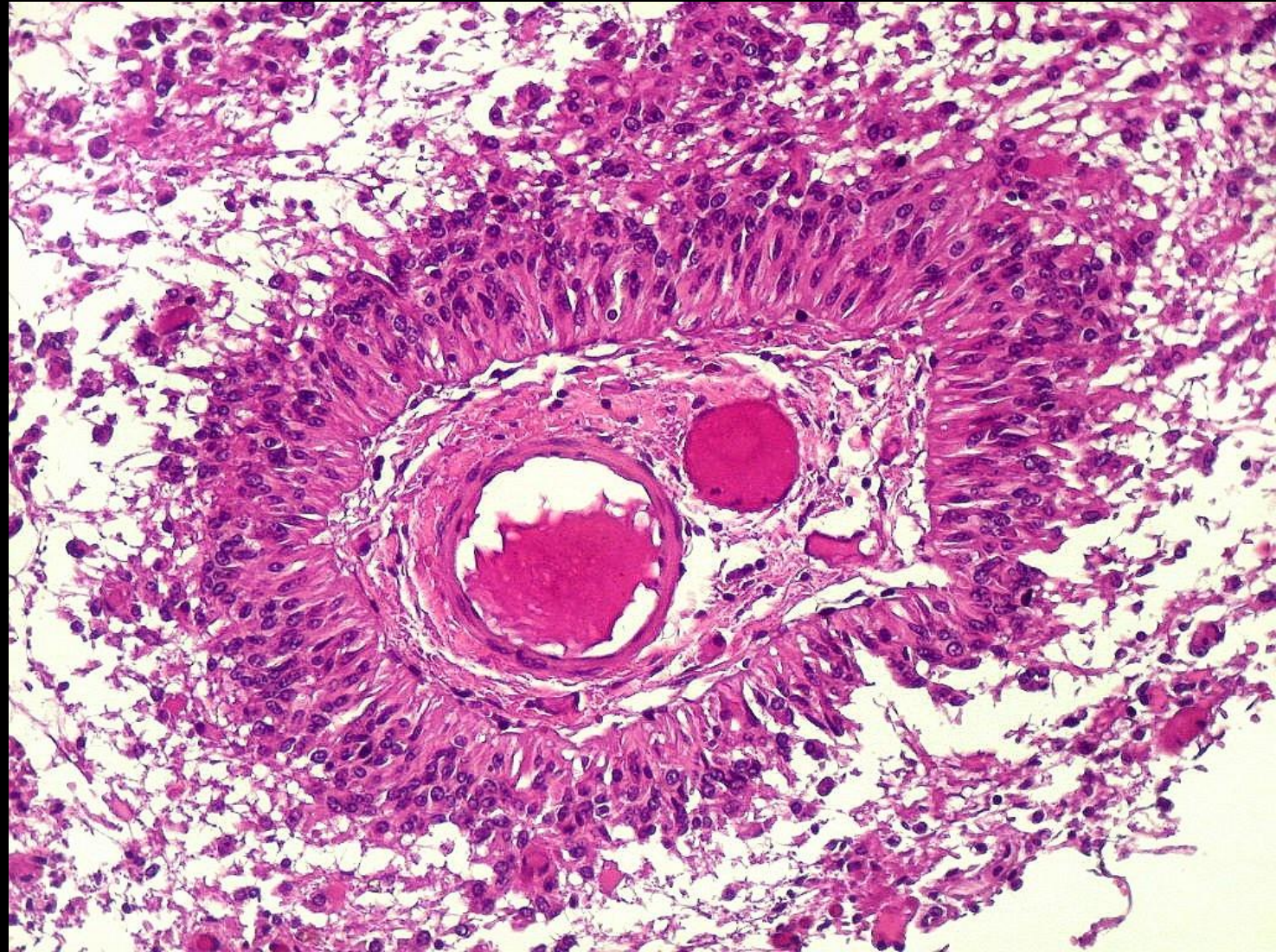
Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Anatomopathologie

Microscopie

- Prolifération, **focalement infiltrante**, se composant de cellules monomorphes, fusiformes, bi-polaires et se disposant en cocarde autour des vaisseaux sanguins de petit à grand calibre ou de façon parallèle aux axes vasculaires
- **Mitoses exceptionnelles**
- Prolifération microvasculaire et nécrose habituellement absentes
- **Ki67 < 5%**



Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : sus-tentorial; prédominance superficiel au niveau du cortex fronto-pariétal (38%), temporal ou hippocampique (35%) et pariétal (15%)
- Lésion corticale non rehaussée
- Absence de calcification



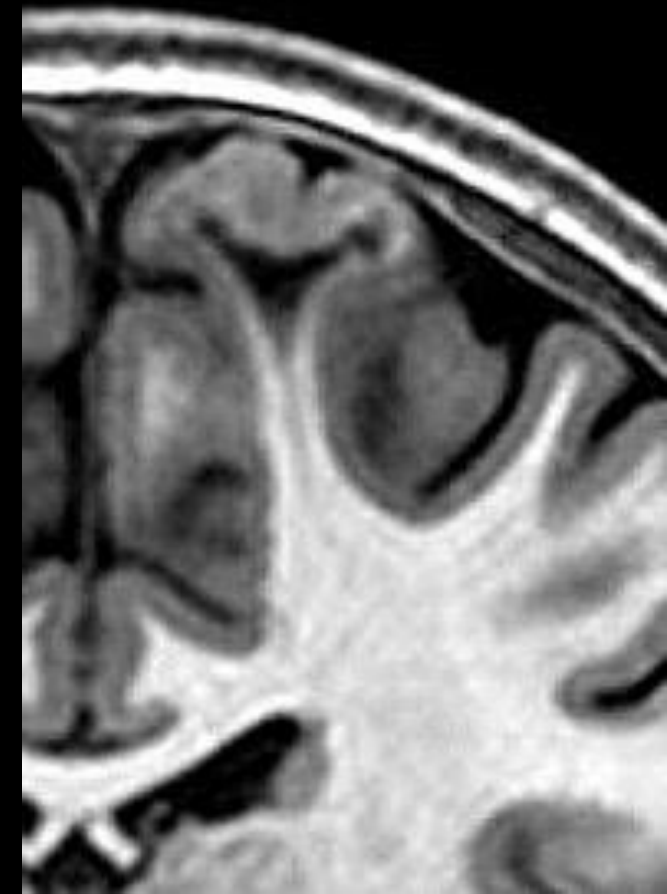
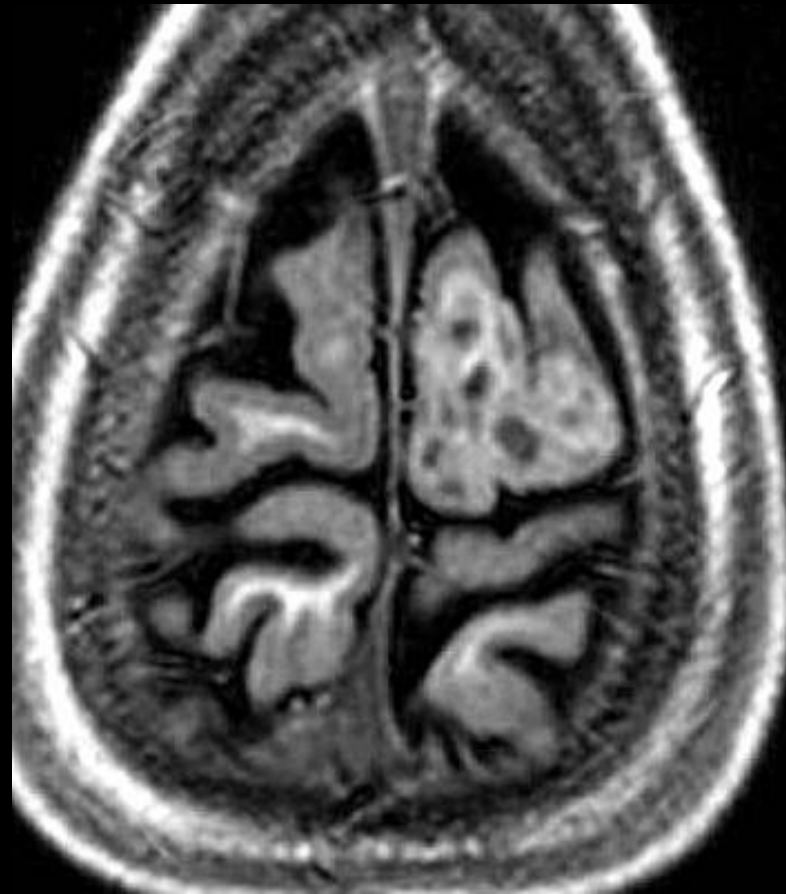
Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Imagerie

Aspect IRM

- Lésion tissulaire le plus souvent bien (mais parfois mal) limitée, en hypersignal FLAIR et T2, non rehaussée par le contraste
- **Cortical**, elle s'étend volontiers dans la substance blanche sous-corticale adjacente
- Un élargissement focal du gyrus, d'aspect charnu, rebondi, est habituel mais on peut aussi voir un élargissement du sillon adjacent
- Deux éléments sémiologiques évocateurs bien que non constants :
 - Hypersignal T1 spontané diffus ou annulaire
 - Aspect en pseudo-tige reliant la tumeur au ventricule sous-jacent

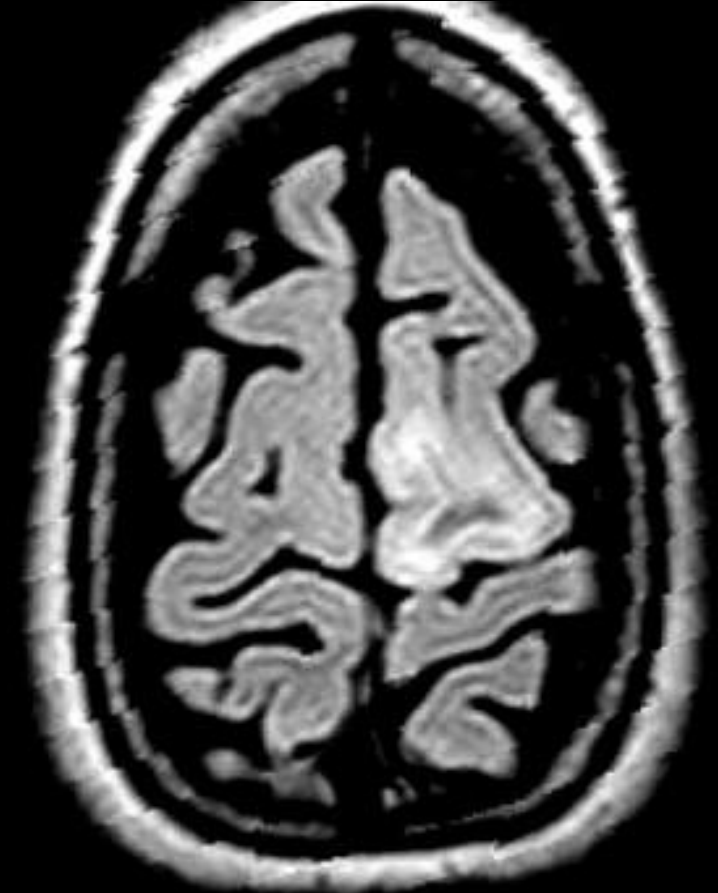
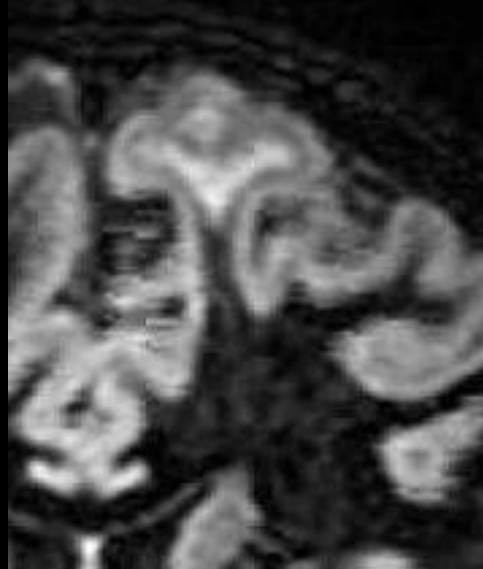
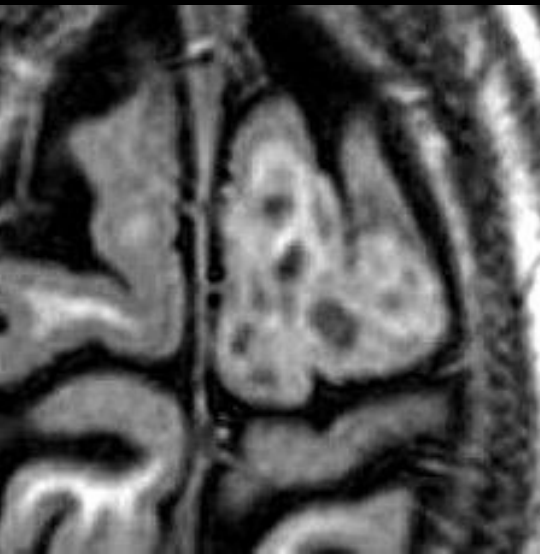
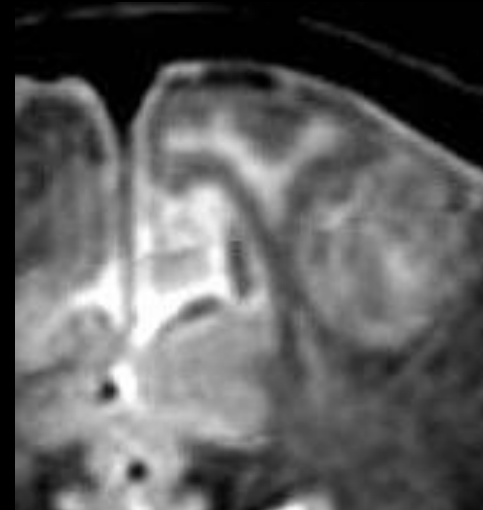
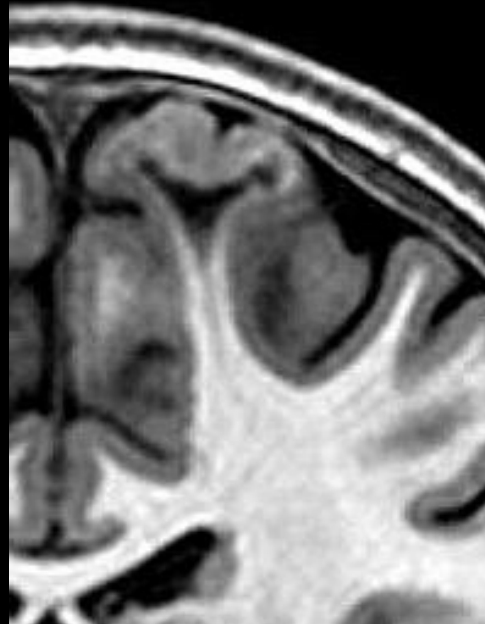
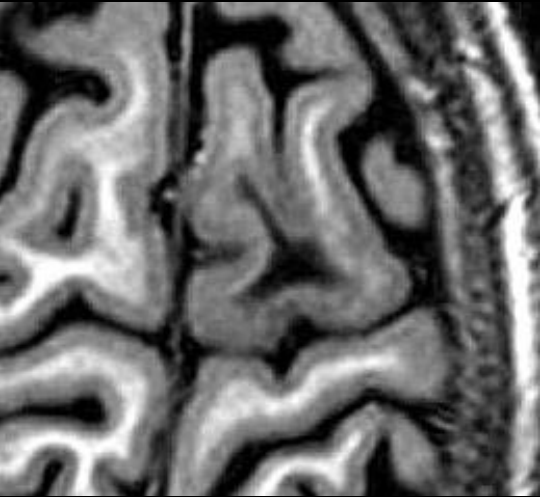


Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Imagerie

Exemple



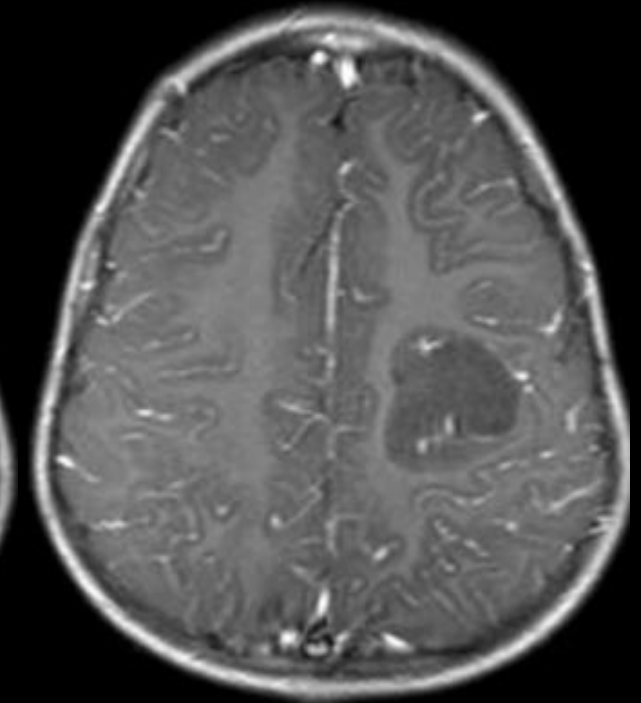
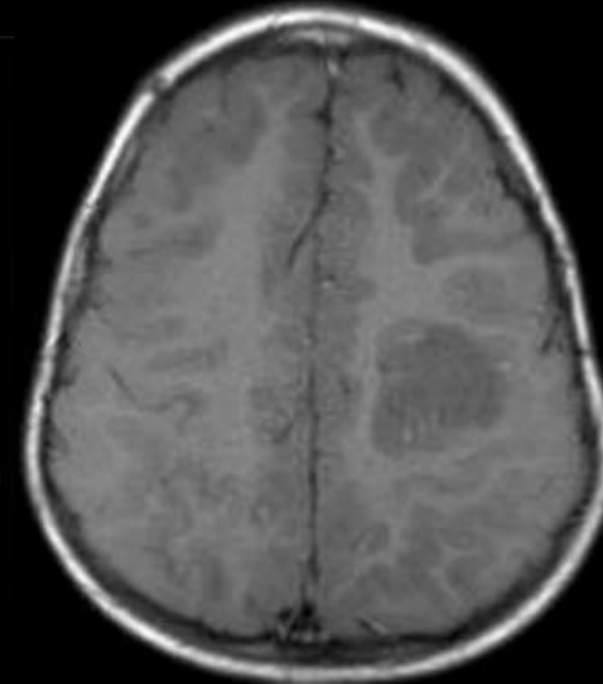
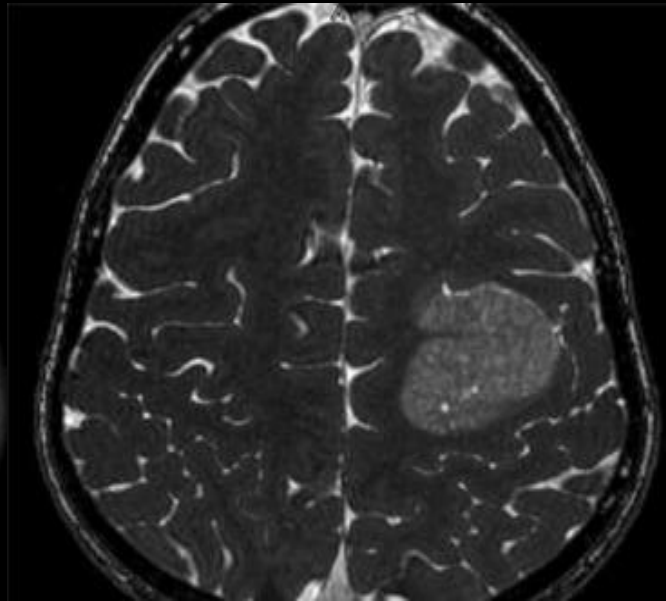
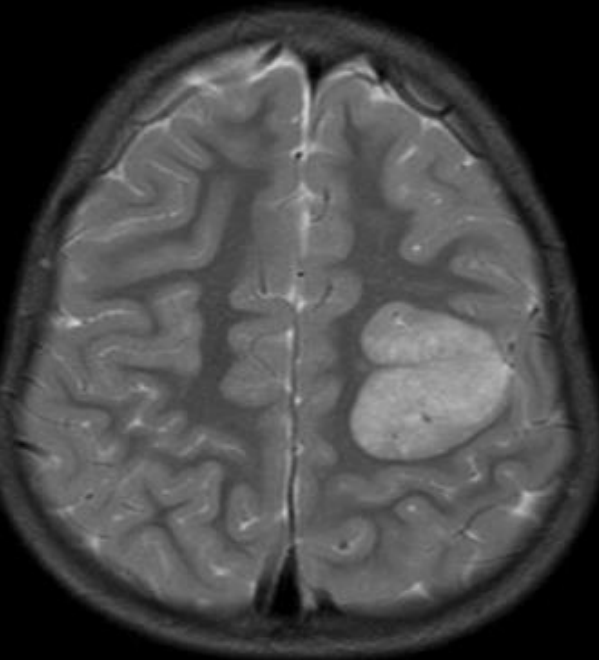
<http://anatpat.unicamp.br/rpggliomangio1.html>

Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Imagerie

Exemple

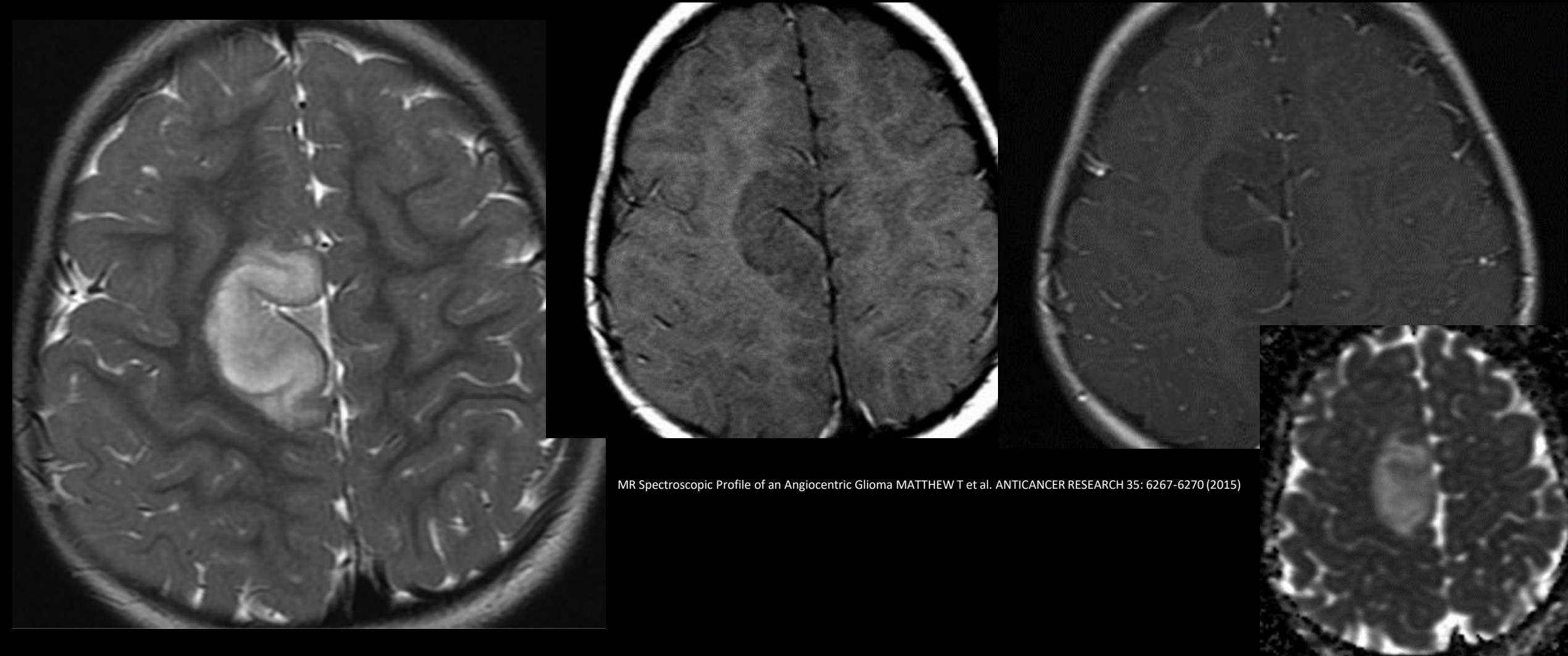


Autres gliomes

Gliome angiocentrique

Imagerie

Exemple



MR Spectroscopic Profile of an Angiocentric Glioma MATTHEW T et al. ANTICANCER RESEARCH 35: 6267-6270 (2015)

Autres gliomes

Epidémiologie

Astroblastome

- Tumeurs gliales très rares
- Pas de grade histologique défini !
- **Age de survenue** : peut survenir à tout âge mais prédilection pour l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune entre 10 et 30 ans (moyenne d'âge = 11 ans)
- Prédominance féminine : SR = 3/1
- **Clinique** : crises comitiales ou déficits neurologiques focaux
- **Pronostic** :
 - Très variable en fonction de l'agressivité histopathologique
 - Evolution peut se faire vers une récurrence locale (le plus souvent) mais des cas de dissémination leptoméningée ont été rapportés



Autres gliomes

Anatomopathologie

Microscopie

Astroblastome

- Tumeur bien limitée
- Dans la **forme dite différenciée**, les cellules tumorales astrocytaires sont assez monomorphes, globuleuses, avec un cytoplasme fibrillaire et s'organisent en rosettes périvasculaires grâce à des pieds vasculaires trapus
- Les **formes anaplasiques** se distinguent par une désorganisation de l'architecture périvasculaire et des signes d'agressivité (atypies cytonucléaires, mitoses, prolifération microvasculaire et nécrose)
- Index de prolifération cellulaire très variable et dépend de la présence de signes d'anaplasie



Autres gliomes

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

Astroblastome

- **Siège** : atteinte quasi-exclusive des hémisphères cérébraux
- Lésion généralement volumineuse, bien limitée, siégeant de façon évocatrice à la périphérie des hémisphères cérébraux
- Double composante **solide et kystique**
- **Fréquentes calcifications**, de taille variable, punctiformes, psammommateuses ou encore globuleuses (86% des cas)



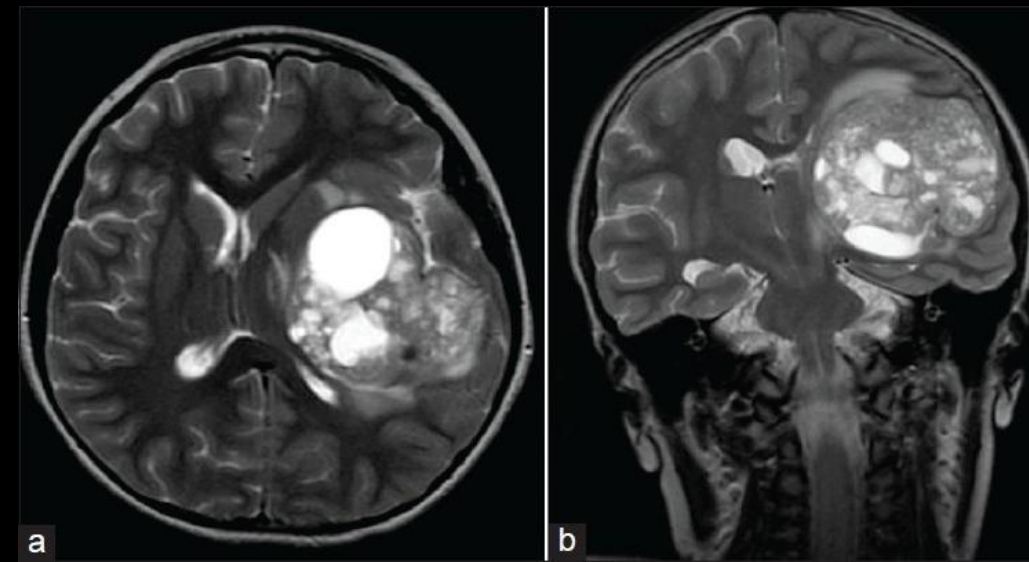
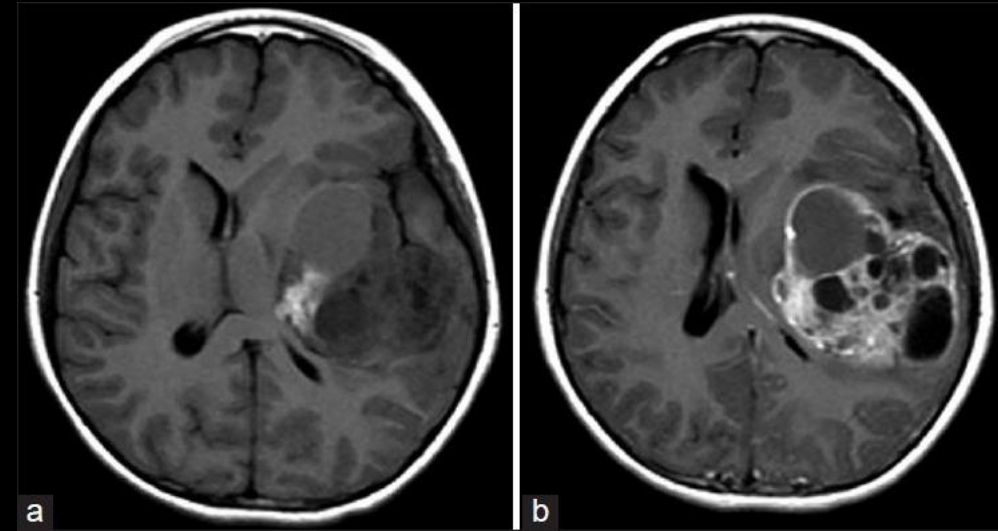
Autres gliomes

Imagerie

Aspect IRM

Astroblastome

- **Portion solide** en iso-hyposignal T1 et iso-hyperT2 et FLAIR, tandis que le signal du kyste est voisin de celui du LCS ou en hypersignal FLAIR reflet de la viscosité du contenu kystique
- Rehaussement intense hétérogène avec fréquente prise de contraste périkystique, ainsi que des septas
- Aspect en « bulles de savon » dû à de multiples kystes intratumoraux
- Œdème péri tumoral en règle limité par rapport à la taille de la lésion
- Hémorragies intratumorales possibles (avec niveaux liquide-liquide)
- Diffusion : augmentation du signal avec restriction de l'ADC
- Des vaisseaux périlésionnels peuvent se voir en périphérie de la tumeur sous forme de petites zones punctiformes vides de signal, reflet de l'hypervascularisation lésionnelle

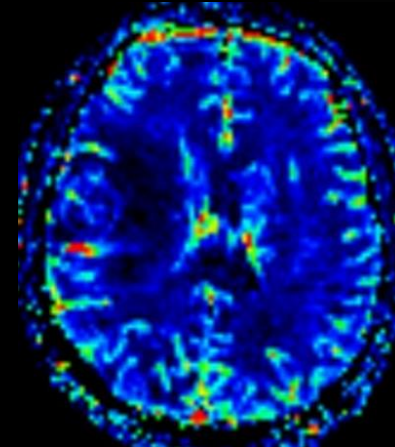
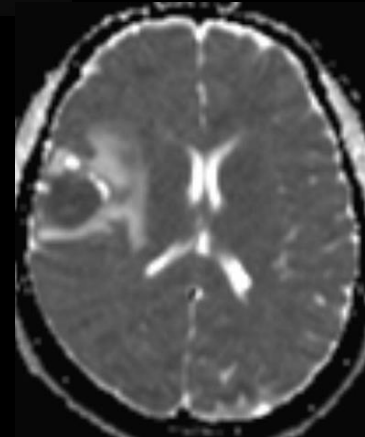
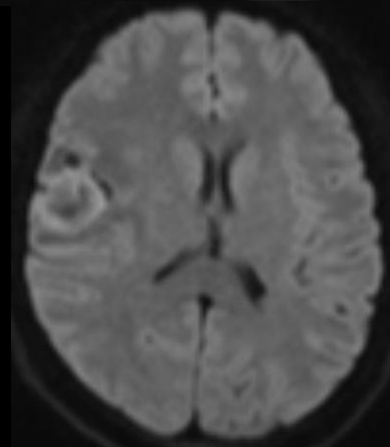
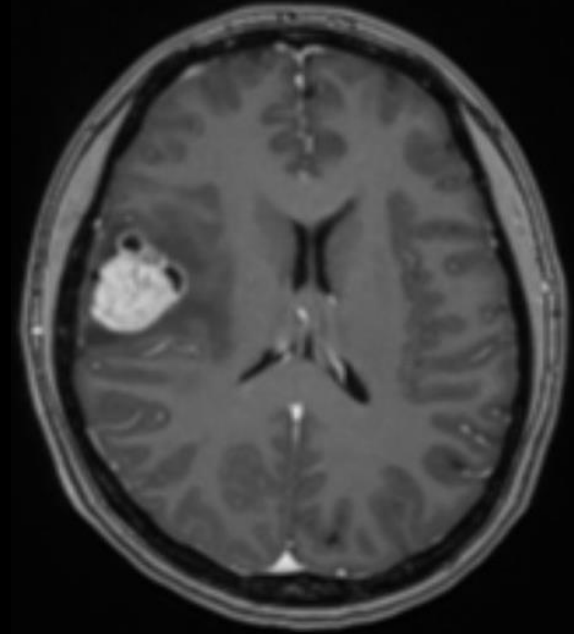
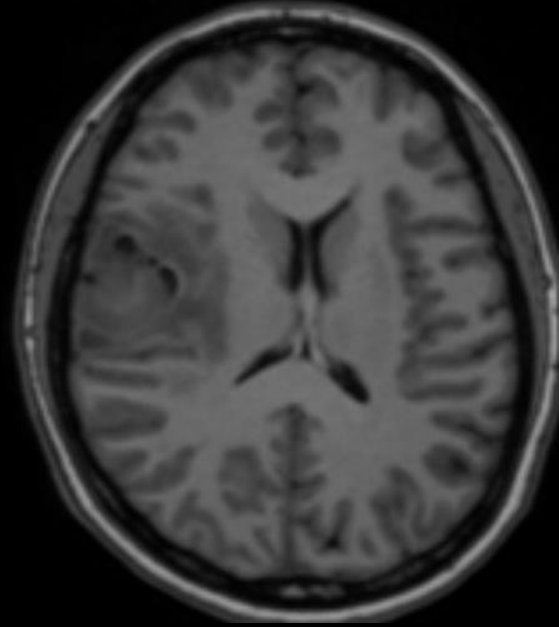
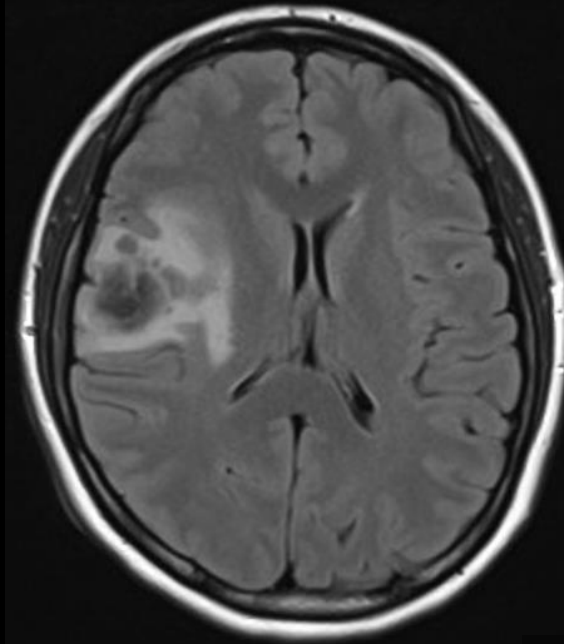
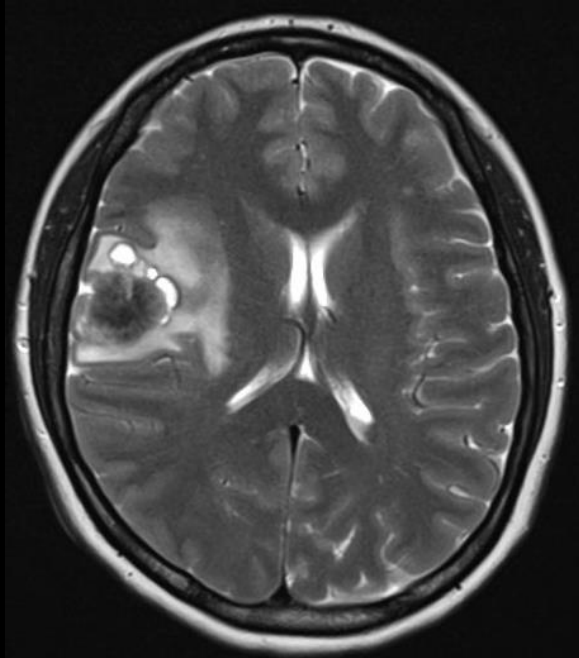


Autres gliomes

Imagerie

Exemples

Astroblastome

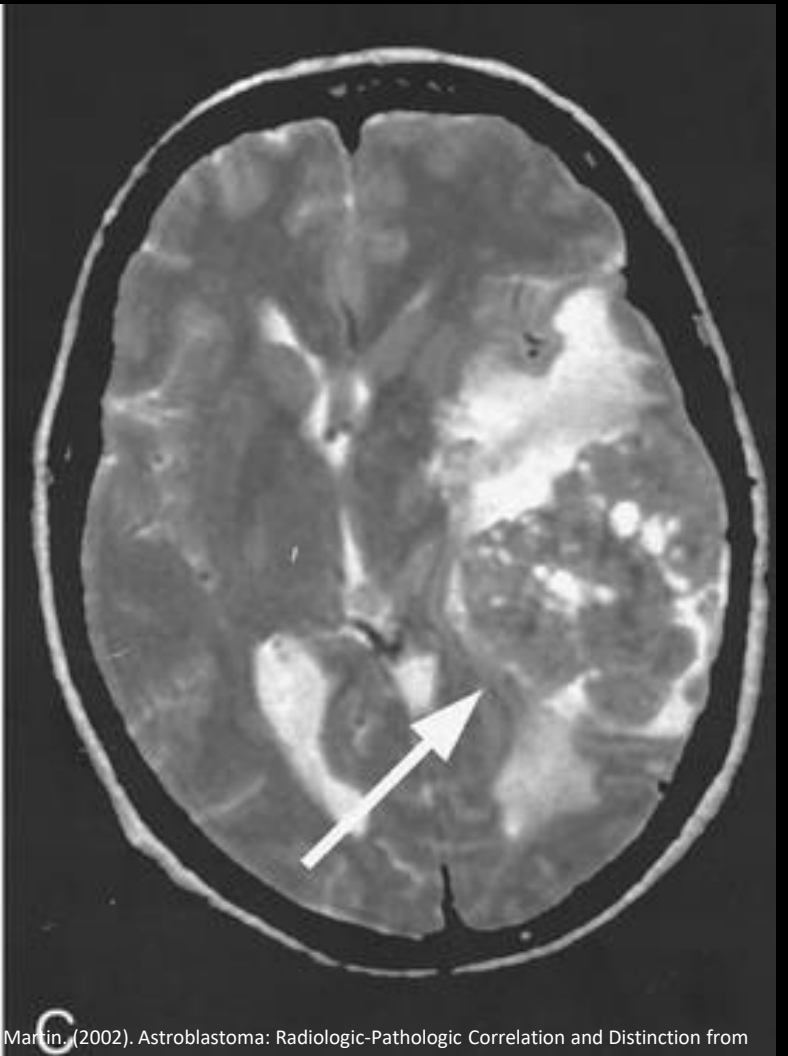
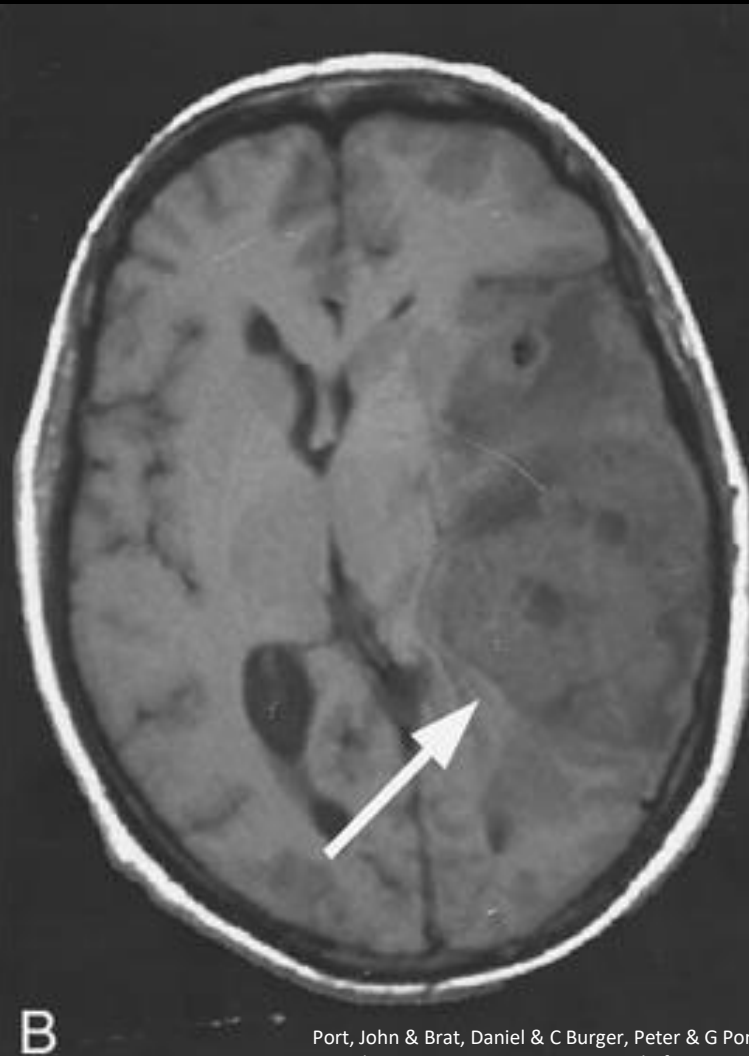
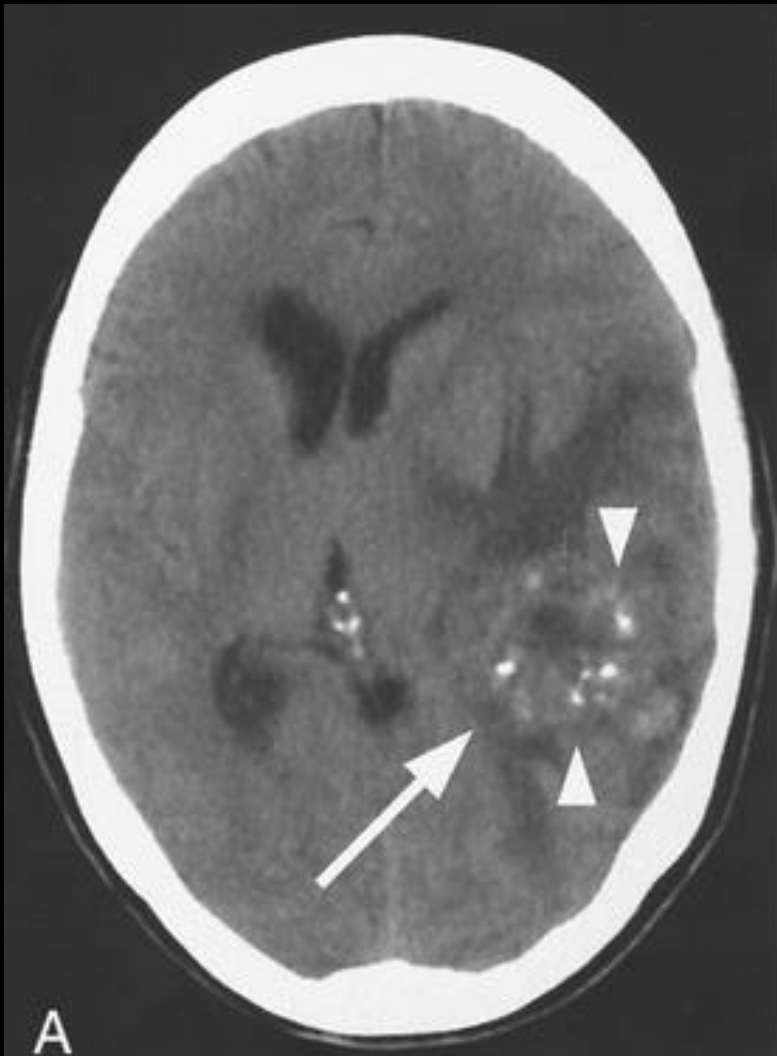


Autres gliomes

Imagerie

Exemples

Astroblastome

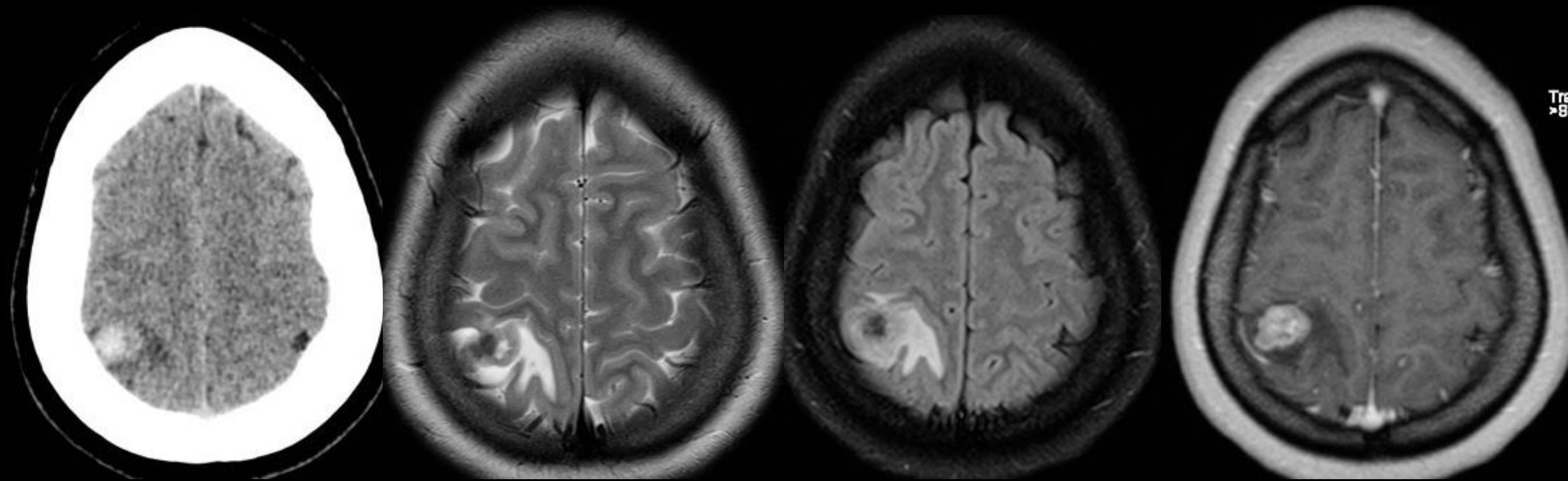


Autres gliomes

Imagerie

Exemples

Astroblastome



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neuronal and mixed neuronal-glial tumours

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour

Gangliocytoma

Ganglioglioma

Anaplastic ganglioglioma

Dysplastic cerebellar gangliocytoma
(Lhermitte–Duclos disease)

Desmoplastic infantile astrocytoma and
ganglioglioma

Papillary glioneuronal tumour

Rosette-forming glioneuronal tumour

Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour

Central neurocytoma

Extraventricular neurocytoma

Cerebellar liponeurocytoma

Paraganglioma

- Lésions **globalement rares**, rassemblant environ 1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales
- Elles se distinguent des lésions plus fréquentes que sont les tumeurs gliales par leur **caractère moins agressif** et leur **pronostic nettement meilleur**, en particulier en cas d'exérèse complète
- Certaines entités se présentent comme des lésions neuronales pures (gangliocytome, neurocytome central) et d'autres comme des lésions mixtes glioneuronales (gangliogliome desmoplasique infantile, DNET, gangliogliome)

Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Epidémiologie

Tumeur NeuroEpithéliale Dysembryoplasique

- 1ère description par Daumas-Duport et al. en 1988
- Lésions considérées comme bénignes et stables d'origine discutée (malformative vs tumorale)
- **Fréquence** : très rare (<1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales – 0,2% des tumeurs neuro-épithéliales chez les patients de plus de 20 ans et 1 à 2% chez les patients de moins de 20 ans)
- **Age** : le plus souvent avant 20 ans
- **Prédominance masculine** : SR = 3/2
- **Clinique** : épilepsie partielle réfractaire débutant avant 20 ans +++
- **Evolution** :
 - En cas d'épilepsie résistante au traitement médical, le traitement chirurgical consiste à réséquer le foyer épileptogène
 - Récidives très rares, même en cas d'exérèse incomplète
 - Quelques cas de transformation maligne de la composante gliale rapportés
- **4 critères clinico-radiologiques fondamentaux font évoquer le diagnostic de DNET** :
 - Epilepsie focale, éventuellement secondairement généralisée, débutant chez un sujet jeune de moins de 20 ans
 - Absence de déficit neurologique
 - Lésion sus-tentorielle de topographie corticale
 - Absence d'effet de masse ou d'œdème péri-lésionnel sur l'imagerie

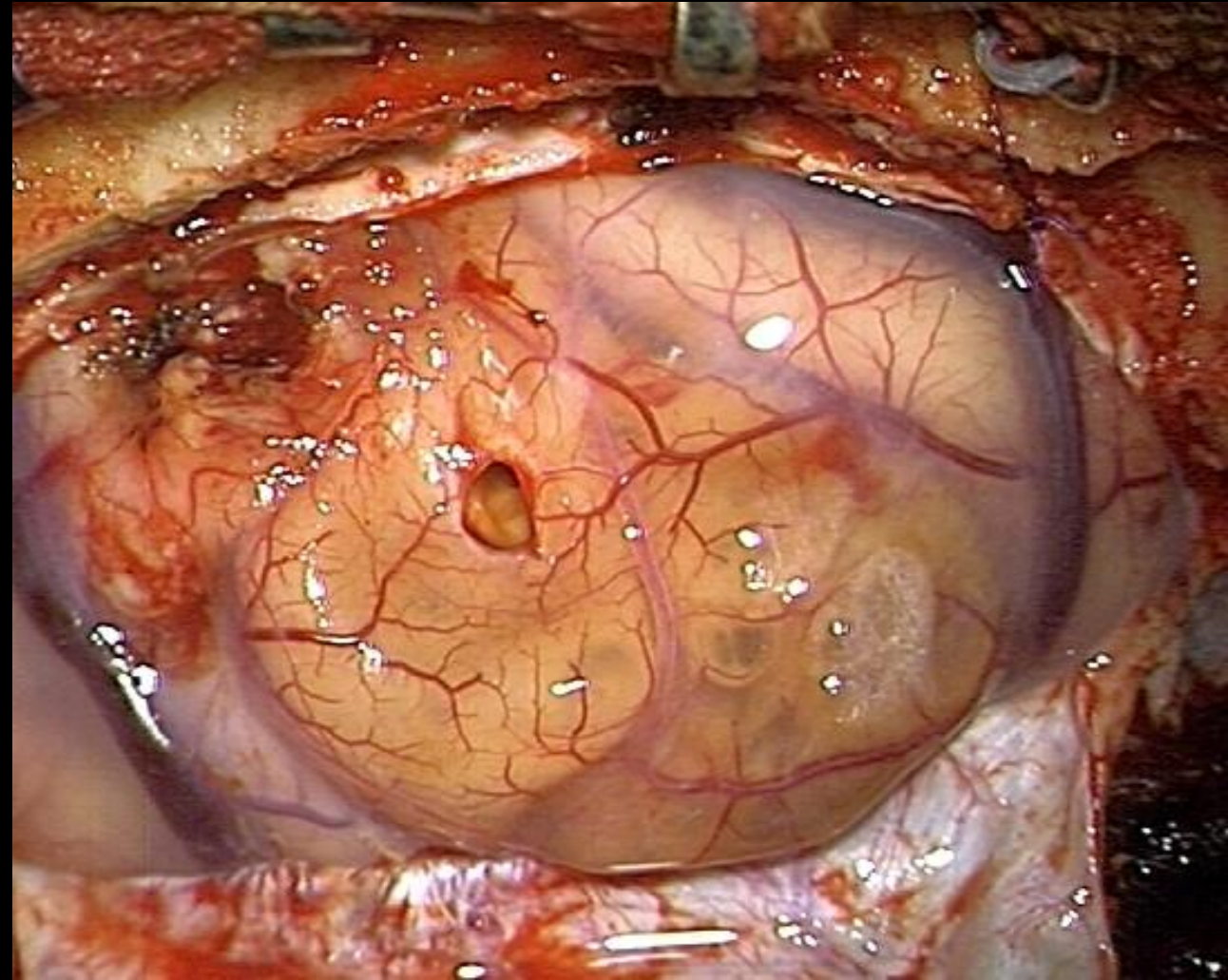
Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Anatomopathologie

Macroscopie

- Lésion visible à la surface du cortex, parfois avec un contingent exophytique, donnant un aspect en « bulles de savon »
- À la coupe, surface hétérogène, gélatineuse, avec nodules tissulaires plus fermes



Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Anatomopathologie

Microscopie

Forme simple

Forme complexe

Forme aspécifique

Éléments glio-neuronaux spécifiques :

- Faisceaux d'axones entourés d'oligodendrocytes réalisant des structures en colonnes perpendiculaires à la surface corticale
- Neurones 'flottants' au sein d'un tissu interstitiel lâche

Éléments glioneuronaux spécifiques

+

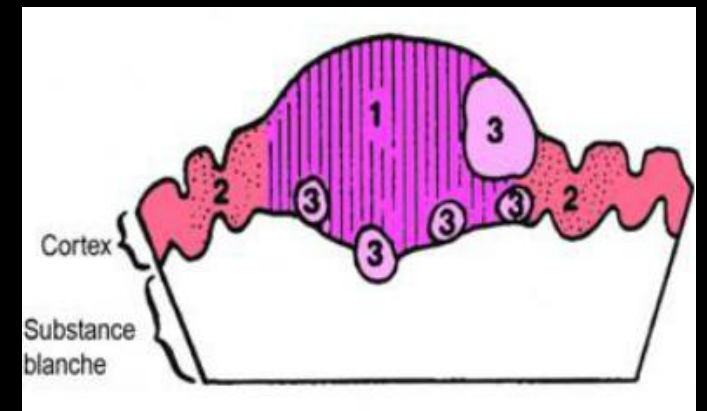
Nodules gliaux, multiples et de nature variée :

Ilots de cellules oligodendrogiales en nid d'abeilles, foyers astrocytaires ou oligo-astrocytaires

+

Foyers de dysplasie corticale dans le tissu cérébral adjacent (40%)

Nodules gliaux seuls aux caractéristiques similaires à ceux du complexe DNET



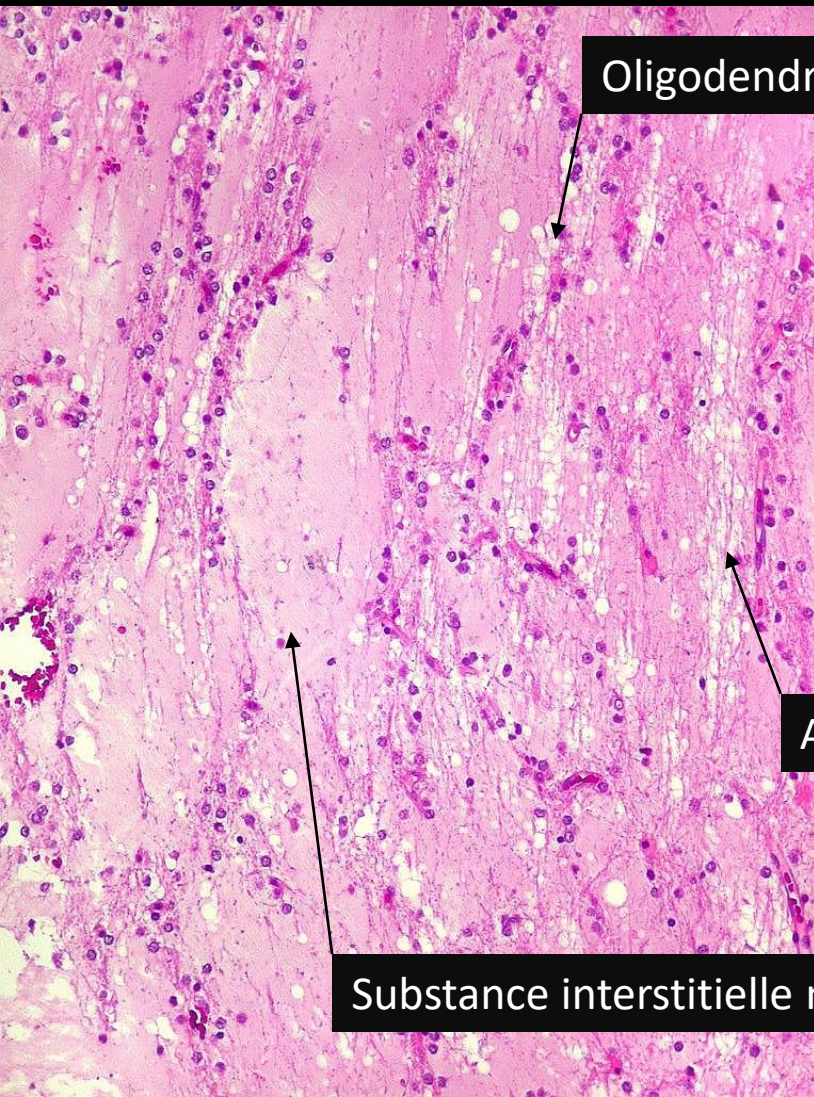
- 1- Élément glioneuronal spécifique
- 2- Dysplasie corticale
- 3- Nodules gliaux

Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Anatomopathologie

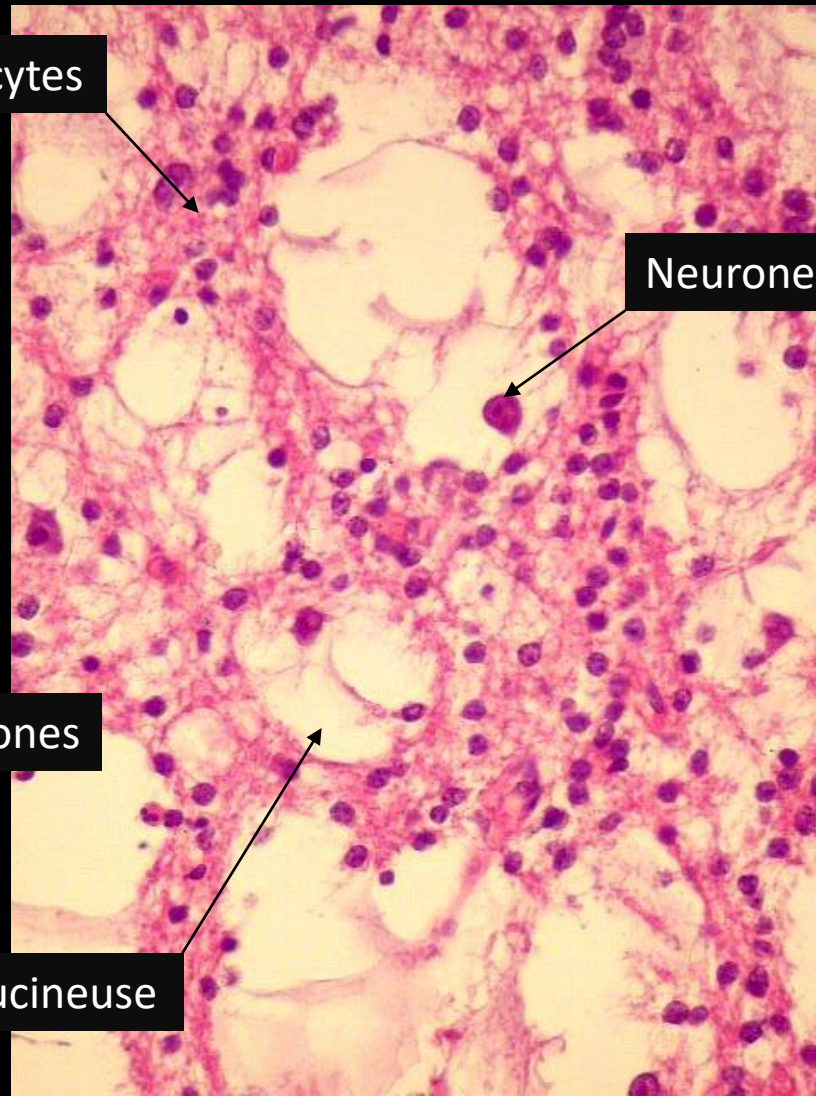
Microscopie – Élément glioneuronal spécifique



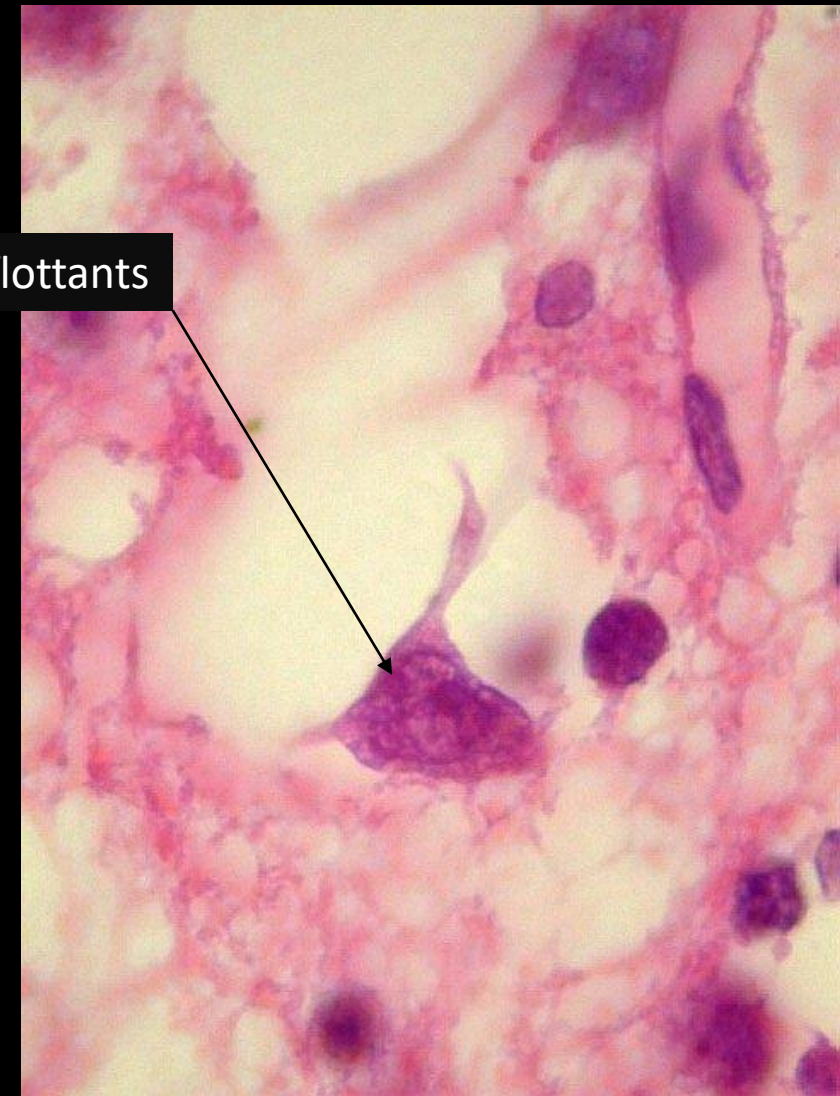
Oligodendrocytes

Axones

Substance interstitielle mucineuse



Neurones flottants



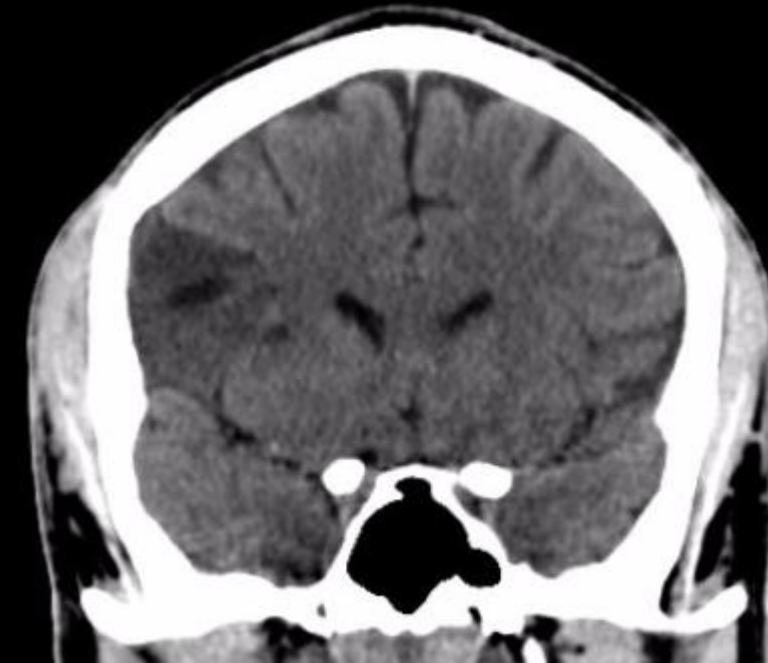
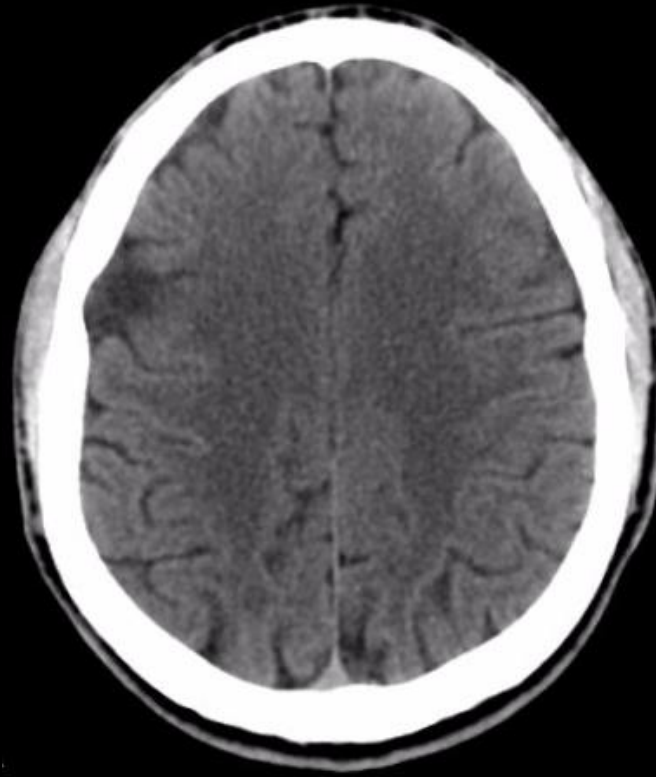
Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Localisation :**
 - Temporale prédominante (62% des cas)
 - Frontale (31%)
- **Morphologie :**
 - Aspect triangulaire, en coin, ou arrondi
 - Hypodense
 - **Calcifications** dans 23% à 36% des cas, punctiformes ou nodulaires
 - **Empreinte sur la table osseuse** adjacente dans 50% des cas



Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Imagerie

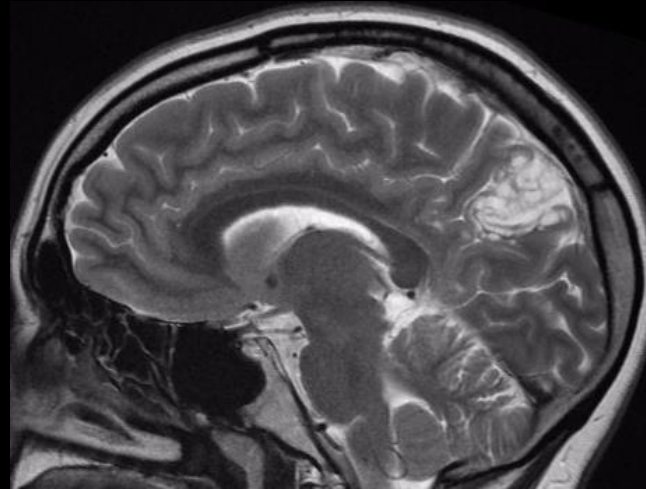
Aspect IRM

- **Localisation :**

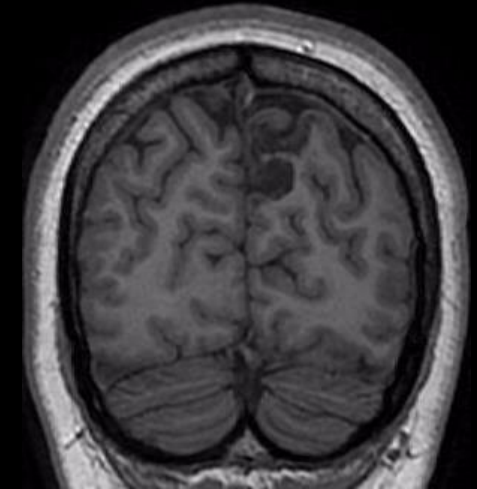
- Corticale (avec parfois un petit développement exophytique), dépassant habituellement l'épaisseur du cortex normal (aspect de macrogyrus), avec lorsqu'elle est volumineuse, une extension dans la substance blanche sous-corticale

- **Morphologie :**

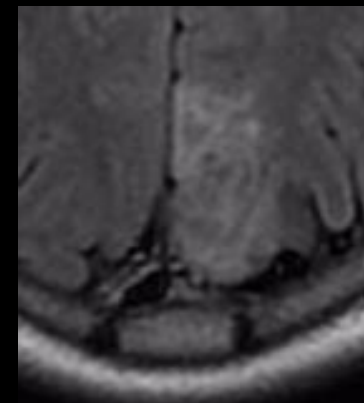
- Lésion bien limitée, de taille très variable (qq mmm à plusieurs centimètres)
- Hypersignal T2 – aspect pseudopolykystique en 'bulles de savon'
- Hyposignal T1
- Signal FLAIR variable – Liseré d'hypersignal périlésionnel évocateur
- Absence d'effet de masse ou d'œdème périlésionnel
- Prises de contraste dans 20% à 50% des cas, nodulaires, annulaires ou hétérogènes



Sagittale T2



Frontale 3D BRAVO



Axiale FLAIR

Chassoux et al. (2012)

Type 1 : kystique/polykystique

Type 2 : Nodulaire

Type 3 : Megagyri-like

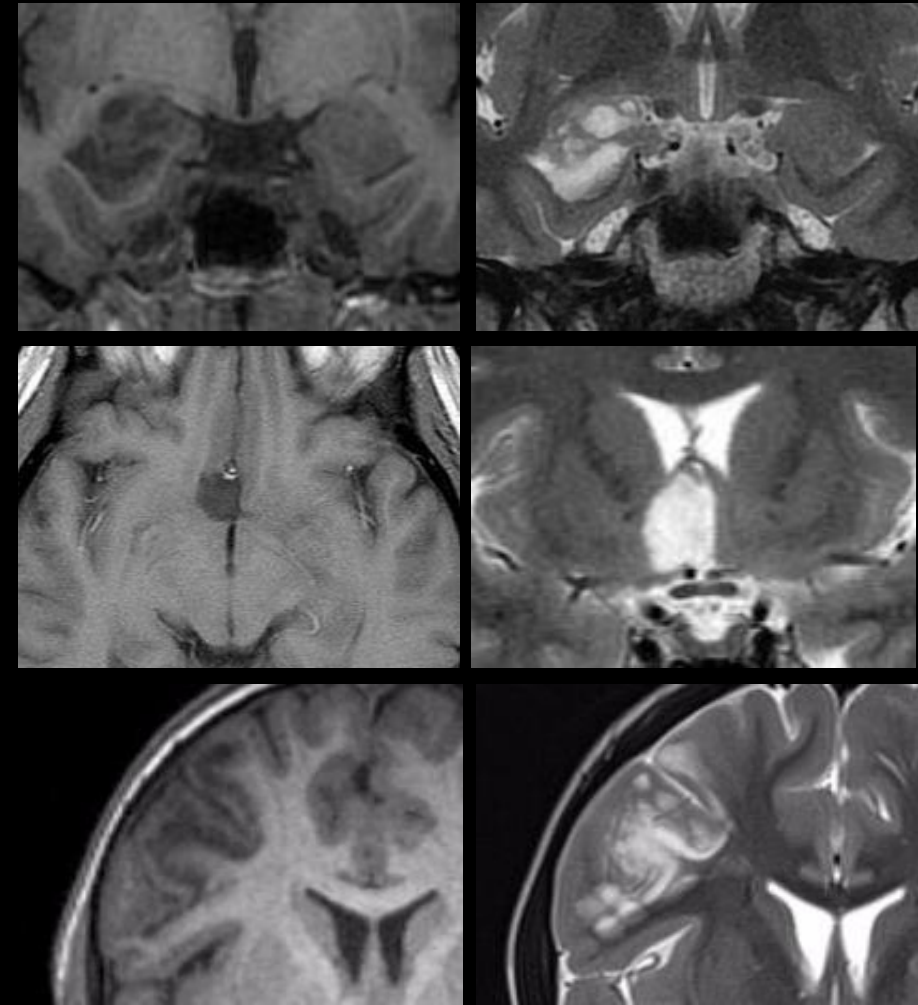
Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Imagerie

Aspect IRM

- Chassoux et al. ont séparé 3 types de lésions en imagerie en les corrélant avec les données histologiques sur une série de 78 patients :
 - Le **type 1** correspond à une **lésion pseudo-kystique ou pseudo-polykystique**, bien limitée et fortement hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2 et FLAIR, présent dans 32% des cas (25/78). Ce signal liquidien serait dû à l'important contenu hydrique de la composante glioneuronale spécifique.
 - Le **type 2** correspond à une **lésion nodulaire ou multinodulaire** au signal hétérogène, présent dans 32% des cas (25/78). Histologiquement, les lésions de ce type possèdent une cyto-architecture hétérogène et dense avec un polymorphisme cellulaire important comportant des calcifications et des nodules ou des amas cellulaires isolés.
 - Le **type 3** correspond à une **forme dysplasique** en iso/hyposignal T1, mal limitée avec une interface substance grise/substance blanche floue, présent dans 36% des cas (28/78). Les oligodendrocytes sont isolés ou regroupés en clusters, répartis dans le cortex et associés à une dysplasie corticale. La dédifférenciation de la jonction cortico-sous-corticale est liée à la désorganisation architecturale, l'infiltration tumorale et la présence d'ectopie neuronale au sein de la substance blanche.
- Le type 1 semble correspondre toujours à des formes 'simples' ou 'complexes' alors que les types 2 et 3 correspondraient à la forme 'non spécifique'.



Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Imagerie

Aspect IRM

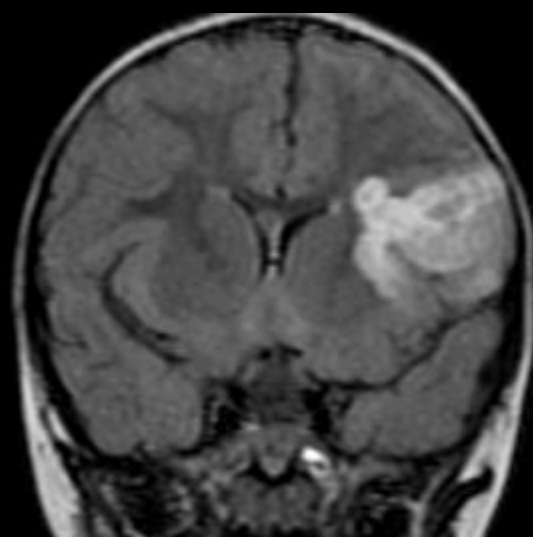
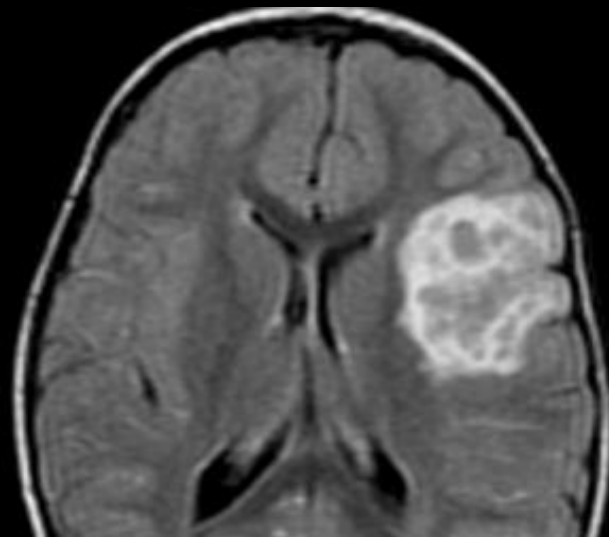
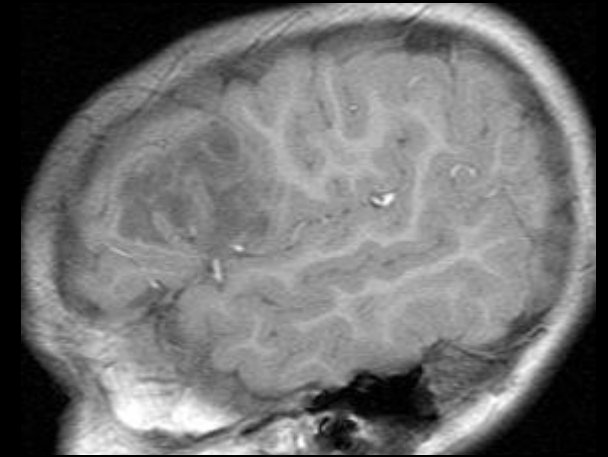
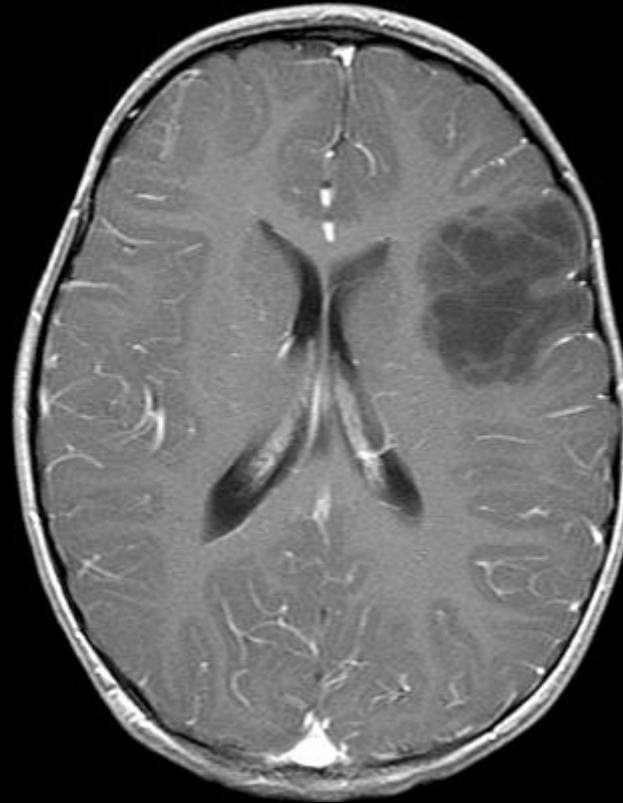
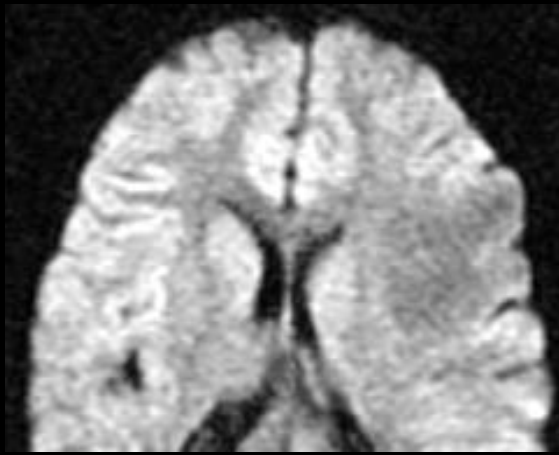
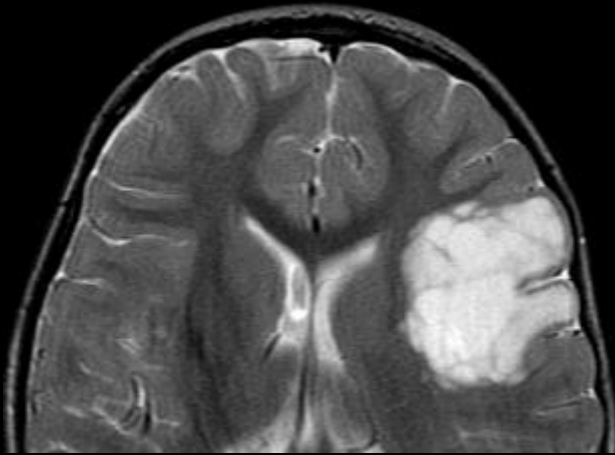
- En diffusion, l'ADC est nettement augmenté, en particulier de façon supérieure à celui des gliomes de bas grade ainsi qu'aux autres tumeurs glioneuronales (en moyenne, $2.54 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{sec} \pm 0.13 \text{ DS}$)
- Cet aspect pourrait être lié aux larges espaces extra-cellulaires et à la cellularité nettement inférieure à celle des autres tumeurs cérébrales
- La lésion étant avasculaire, la séquence de perfusion montre un VSCr inférieur au côté controlatéral sain
- En spectroscopie, le pic de choline apparaît variable, en augmentation modérée avec un taux de NAA quasi normal ou sans modification du pic de choline avec un NAA abaissé, mais de façon moindre que dans les gliomes de bas grade
- Sur le plan évolutif, les DNET sont des lésions stables, mais des accidents secondaires à des phénomènes hémorragiques ou ischémiques intra-lésionnels sont parfois enregistrés. Ces remaniements peuvent être à l'origine d'une augmentation du volume lésionnel ou de modification de l'aspect en imagerie (en particulier l'apparition secondaire d'une prise de contraste)

Tumeurs neuronales et glioneuronales

DNET

Imagerie

Exemple



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome / Gangliogliome

Epidémiologie

- Gangliocytome et gangliogliome représentent les extrémités opposées du spectre des tumeurs à cellules ganglionnaires (ou neuronales) différenciées
- Le terme **gangliocytome** reflète ces tumeurs rares dans lesquelles **les cellules de la lignée neuronale sont les seuls constituants néoplasiques** et où s'associe au sein de cette population neuronale un réseau très variable de **cellules gliales non néoplasiques**
- Il s'oppose au **gangliogliome** qui **contient des cellules gliales néoplasiques**
- La différenciation est cependant difficile entre ces 2 entités et le terme de tumeurs à cellules ganglionnaires reste un compromis utile lorsque la nature néoplasique de la composante gliale reste douteuse

Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome / Gangliogliome

Epidémiologie

Gangliocytome

- **Fréquence** : très rare (0,1 à 0,5% de l'ensemble des tumeurs cérébrales)
- **Age de survenue** : enfants et adultes jeunes de moins de 30 ans
- **Clinique** : crises comitiales ou déficits neurologiques focaux liés au siège de la lésion
- **Evolution** : pronostic favorable après exérèse chirurgicale

Gangliogliome

- **Fréquence** : très rare (0,4 à 0,9% des tumeurs intracrâniennes – 1 à 4% des tumeurs pédiatriques du SNC)
- **Age de survenue** : 80% des cas surviennent avant 30 ans (pic de fréquence entre 10 et 30 ans)
- **Clinique** : épilepsies partielles réfractaires
- **Evolution** :
 - Traitement chirurgical privilégié avec un pronostic en règle favorable
 - RT/CT réservées aux formes anaplasiques
 - Evolution cependant très aléatoire avec des grade I pouvant s'accompagner d'emblée d'une dissémination leptoméningée et des formes anaplasiques pouvant avoir des survies prolongées

Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome /
Gangliogliome

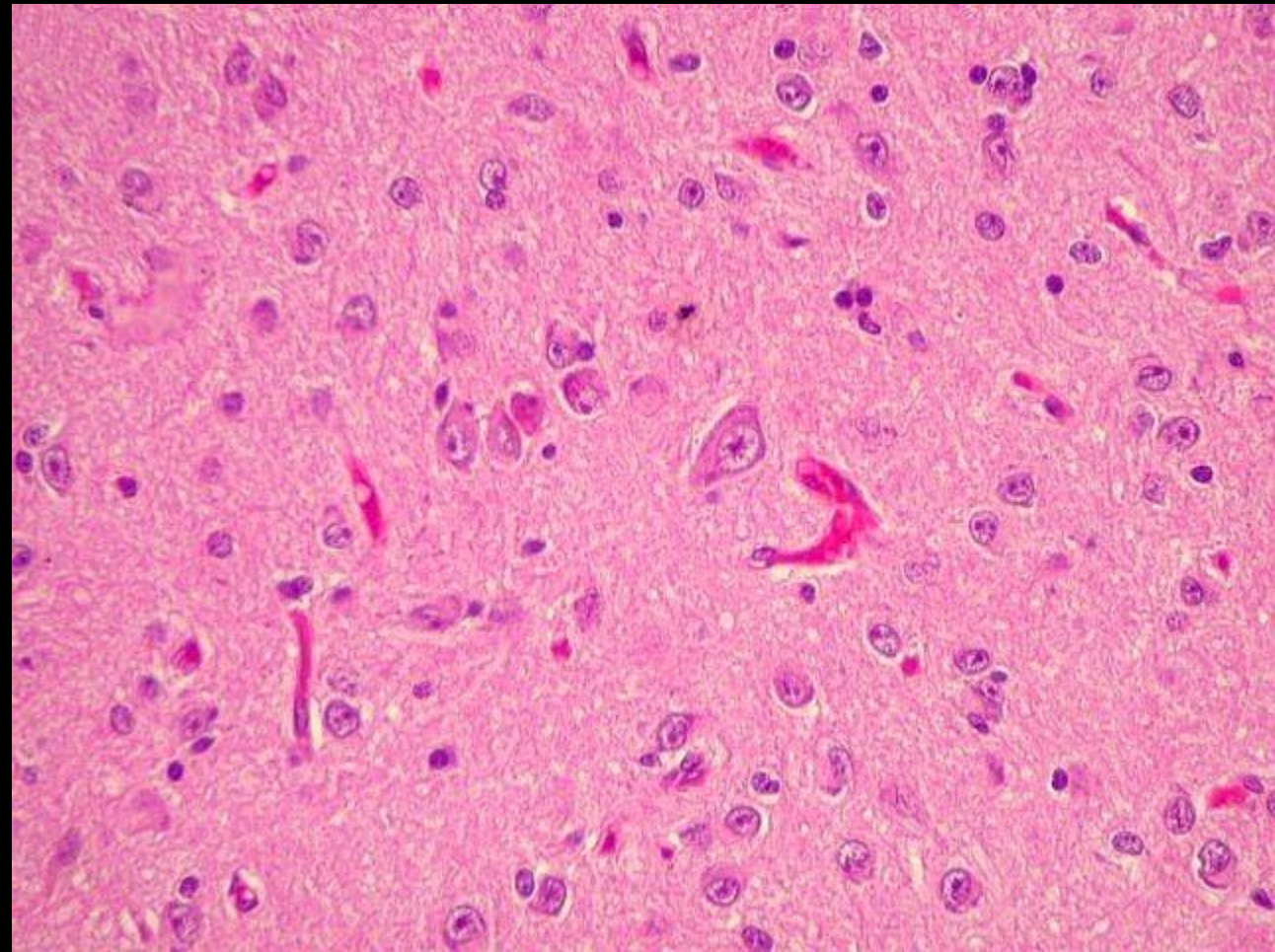
Anatomopathologie

Microscopie

Gangliocytome

- Prolifération de cellules ganglionnaires matures sans participation gliale
- Microscopiquement, il s'agit de regroupements anormaux de cellules d'allure ganglionnaire parfois dystrophiques mais sans atypie cytonucléaire franche ni activité mitotique

<http://anatpat.unicamp.br/nptgangliocitoma1e.html>



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome /
Gangliogliome

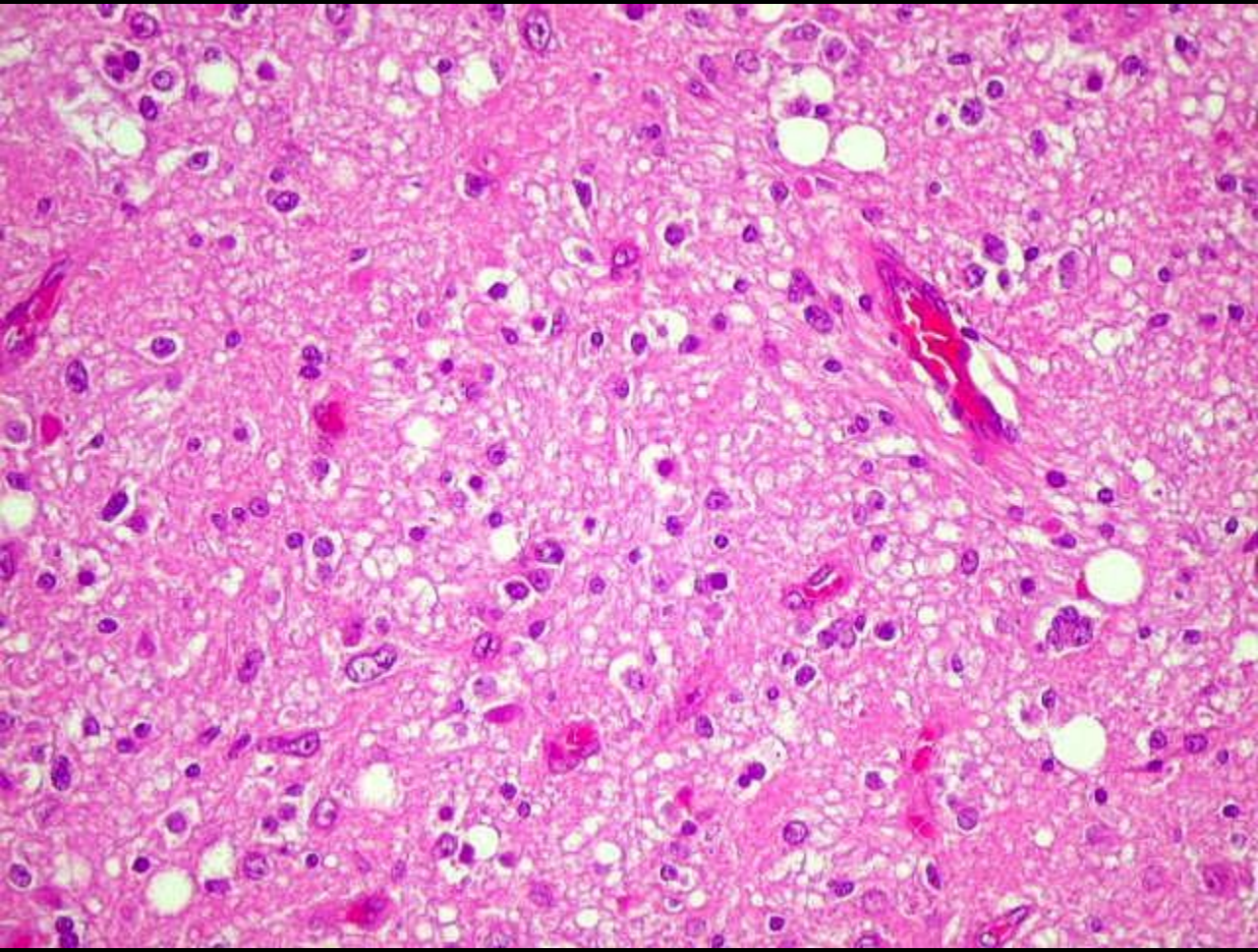
Anatomopathologie

Microscopie

Gangliogliome

- Résulte de la **prolifération de cellules gliales** classiquement de type astrocytaire piloïde ou plus rarement fibrillaire voire oligodendrogial, associée à des cellules ganglionnaires matures
- **Ki67 < 3%**

<http://anatpat.unicamp.br/nptgangliocitoma1e.html>



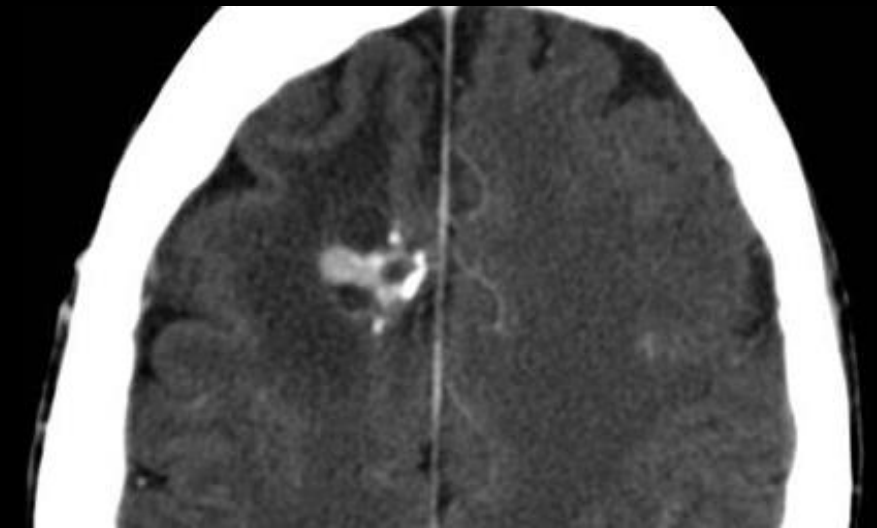
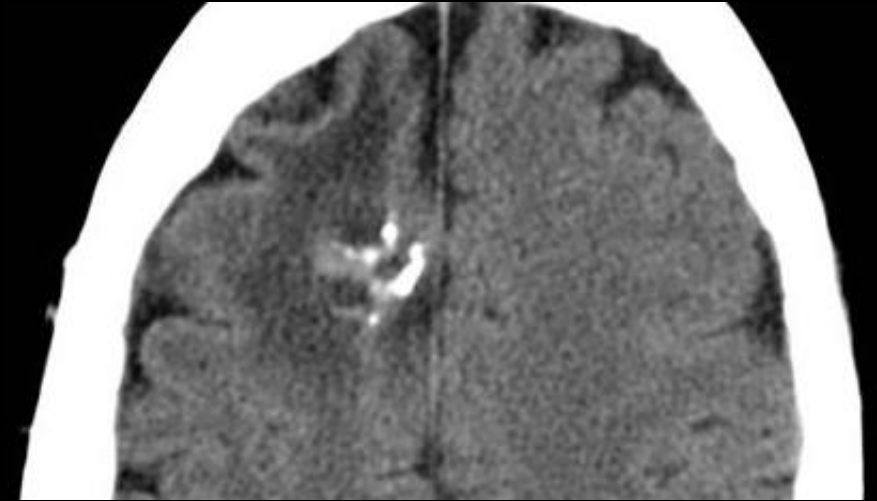
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome / Gangliogliome

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- Gangliocytome et gangliogliome indistinguables en imagerie
- Lésions cortico-sous-corticale se présentant sous forme solide (43%), mixte solido-kystique (52%), beaucoup plus rarement kystique pure (5%)
- Sans injection, la portion solide présente une grande variabilité : hypodense ou mixte (70%), isodense (15%) voire hyperdense (15%)
- Calcifications présentes dans 30% des cas, plus rares dans les formes solides
- Dans les sièges superficiels, une empreinte osseuse avec amincissement de la table interne peut se voir en regard de la lésion, témoin de sa lente évolution



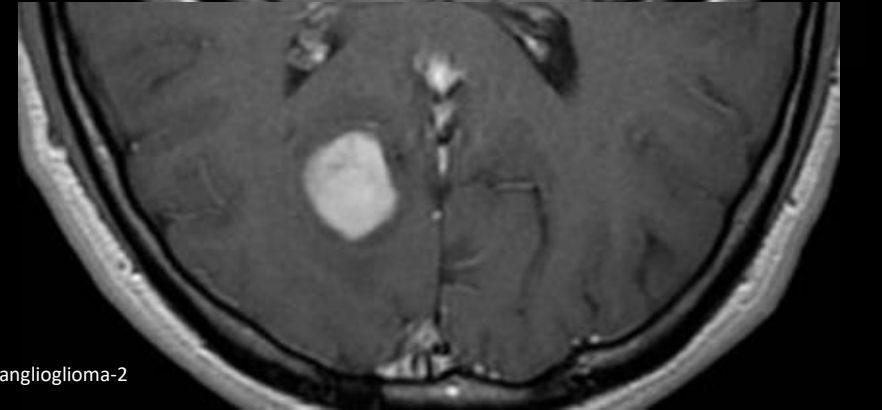
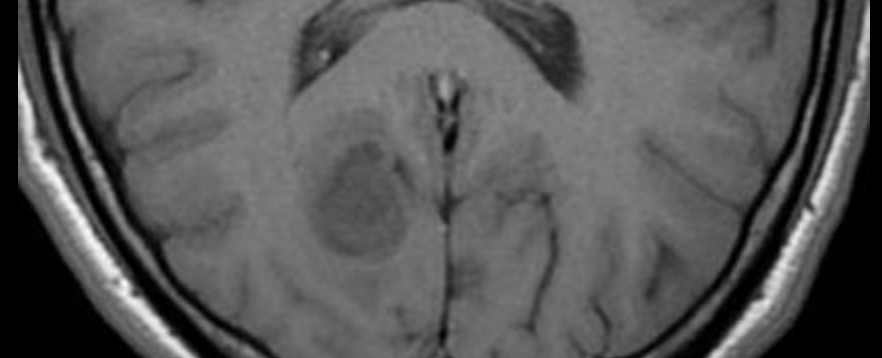
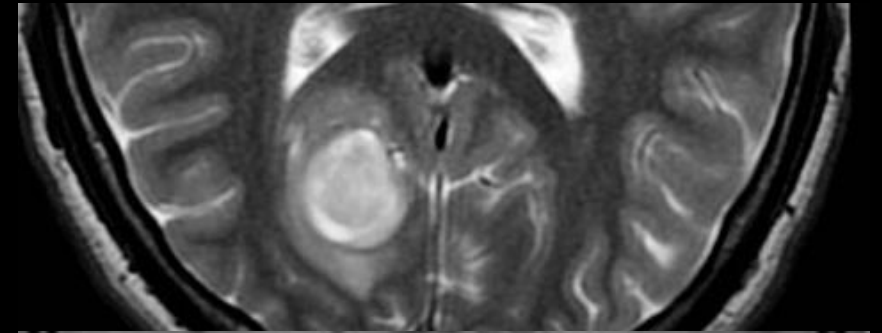
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome / Gangliogliome

Imagerie

Aspect IRM

- **Taille variable** (1 à 7cm, habituellement de 2 à 3cm)
- Masse kystique cortico-sous-cortical bien limitée avec un nodule mural
- **Lésion d'aspect tissulaire** solide en hypo/iso-signal T1 et hyperT2 et FLAIR; la prise de contraste est très variable allant de la lésion non rehaussée à des prises de contraste annulaires ou homogènes très intenses
- **Contenu kystique** homogène en hypoT1/hyperT2 et hypoFLAIR, mais les formes d'aspect kystique en imagerie ne correspondent par forcément à des kystes vrais à l'intervention, mais au contraire à des formes solides non drainables; la prise de contraste pariétale est variable
- **Diffusion** : ADC élevé, supérieur aux gliomes de bas grade, reflet de la basse cellularité tumorale
- **Perfusion** : élévation du rCBV sans modification de la perméabilité vasculaire

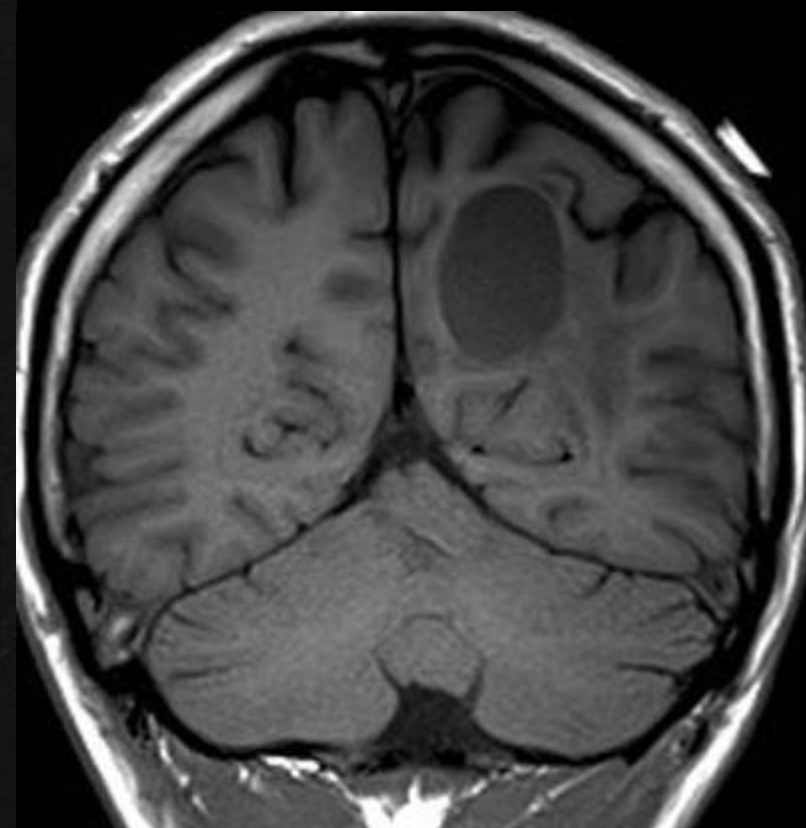
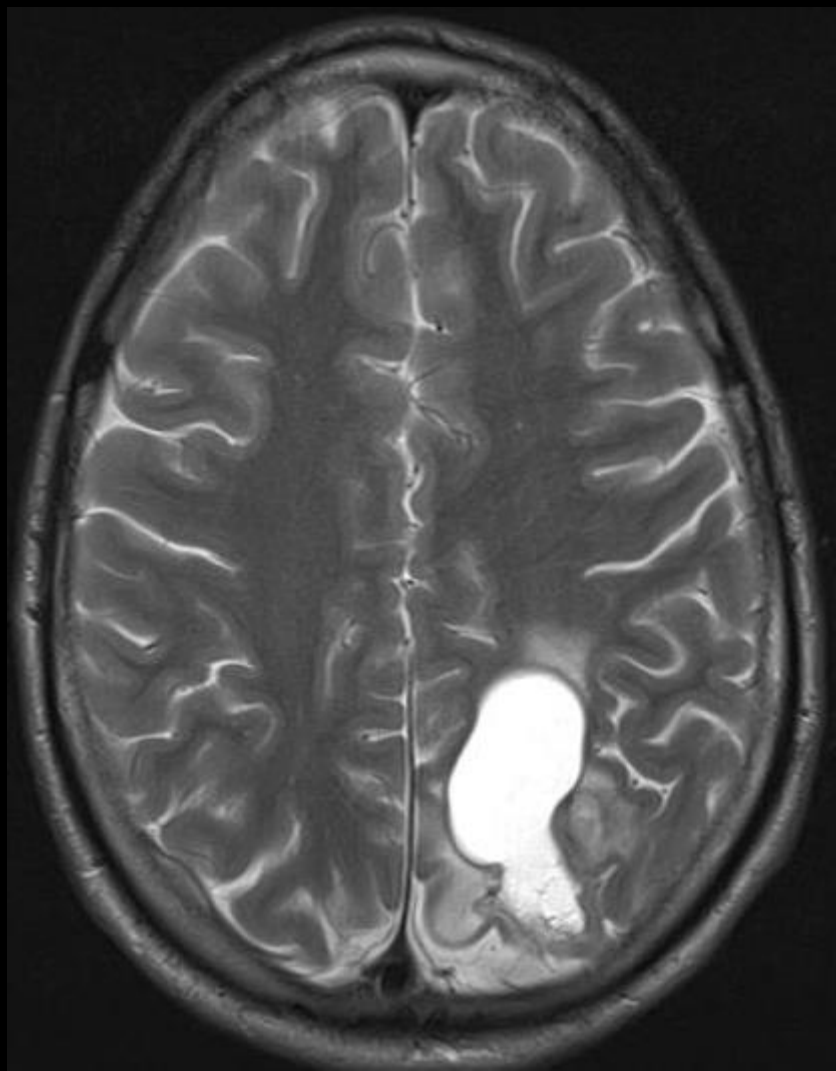
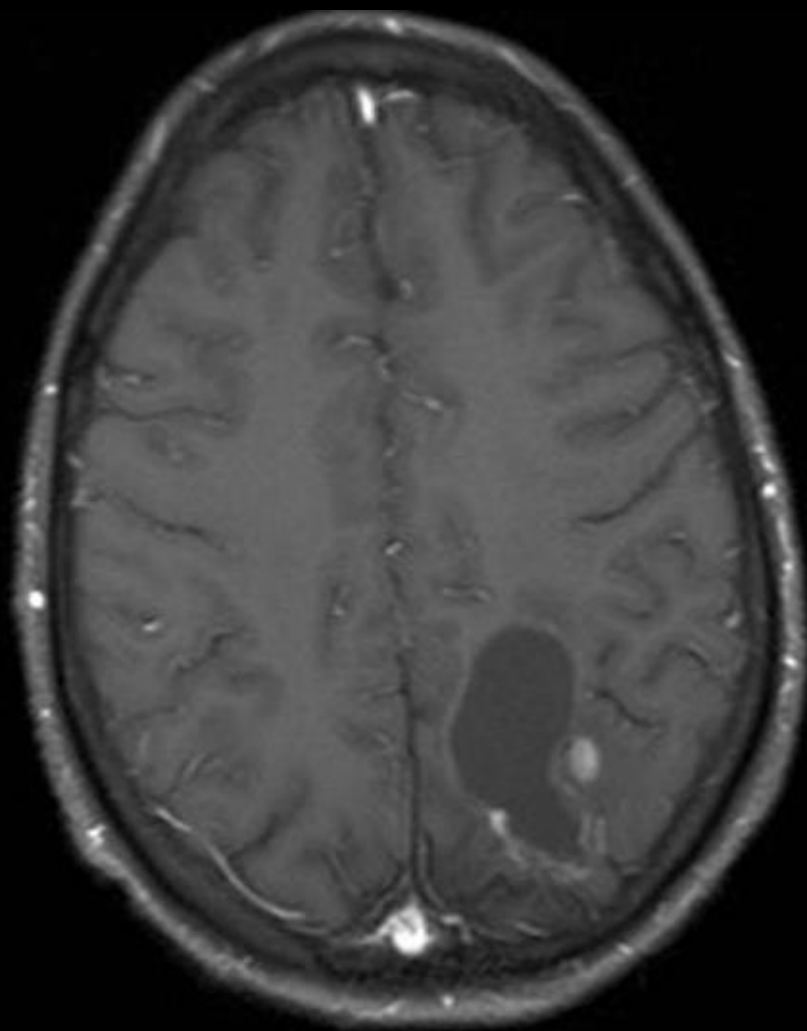


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome /
Gangliogliome

Imagerie

Exemple



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome dysplasique du cervelet

Epidémiologie

= Maladie de Lhermitte-Duclos

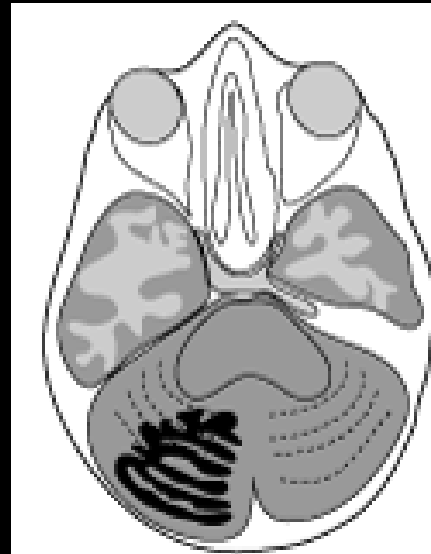
- Initialement décrit en 1920 par Lhermitte et Duclos le gangliocytome dysplasique du cervelet est une **pathologie rare d'étiologie incertaine**, décrite successivement comme un hamartome, une anomalie de développement, une phacomatose ou une tumeur de bas grade
- Possiblement associé au syndrome de Cowden dans le cadre d'un syndrome hamartome-néoplasie en cas de mutation du gène PTEN (Chr10)
- OMS **grade I**
- **Fréquence** : très rare (1 cas pour 2,500,000)
- **Age de survenue** : adultes jeunes (3^{ème}- 4^{ème} décennies; moyenne d'âge = 34 ans). Seulement quelques cas rapportés chez l'enfant
- SR = 1

Clinique :

- HTIC liée à l'hydrocéphalie
- Syndrome cérébelleux dans 40% des cas, lentement évolutif
- Maladie lentement progressive à l'histoire naturelle mal définie et qui présente une très grande variabilité dans la durée des symptômes (3 à 29 ans)

Evolution :

- Traitement chirurgical
- Exérèse complète souvent difficile du fait de la transition progressive et mal définie entre tissus sains et pathologiques
- Récidives non rares en cas de chirurgie partielle, traitées en fonction de la clinique par une nouvelle exérèse chirurgicale
- **Pronostic en règle favorable**



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Anatomopathologie

Macroscopie

- Distorsion de la cytoarchitecture laminaire normale du cervelet, avec hypertrophie cérébelleuse globale, épaissement des gyri et aspect de « cortex inversé »



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Anatomopathologie

Macroscopie

Cortex normal



Cortex pathologique

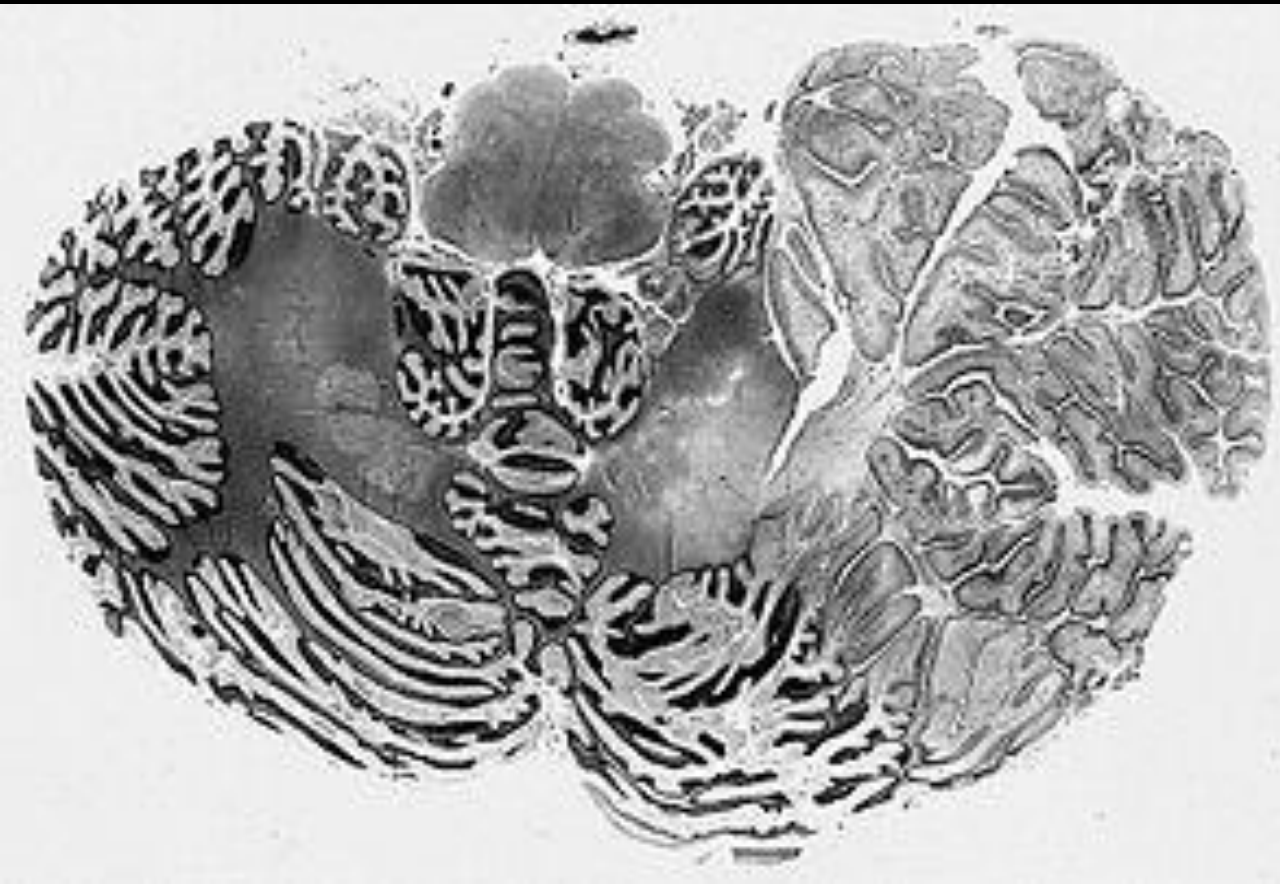


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Anatomopathologie

Macroscopie



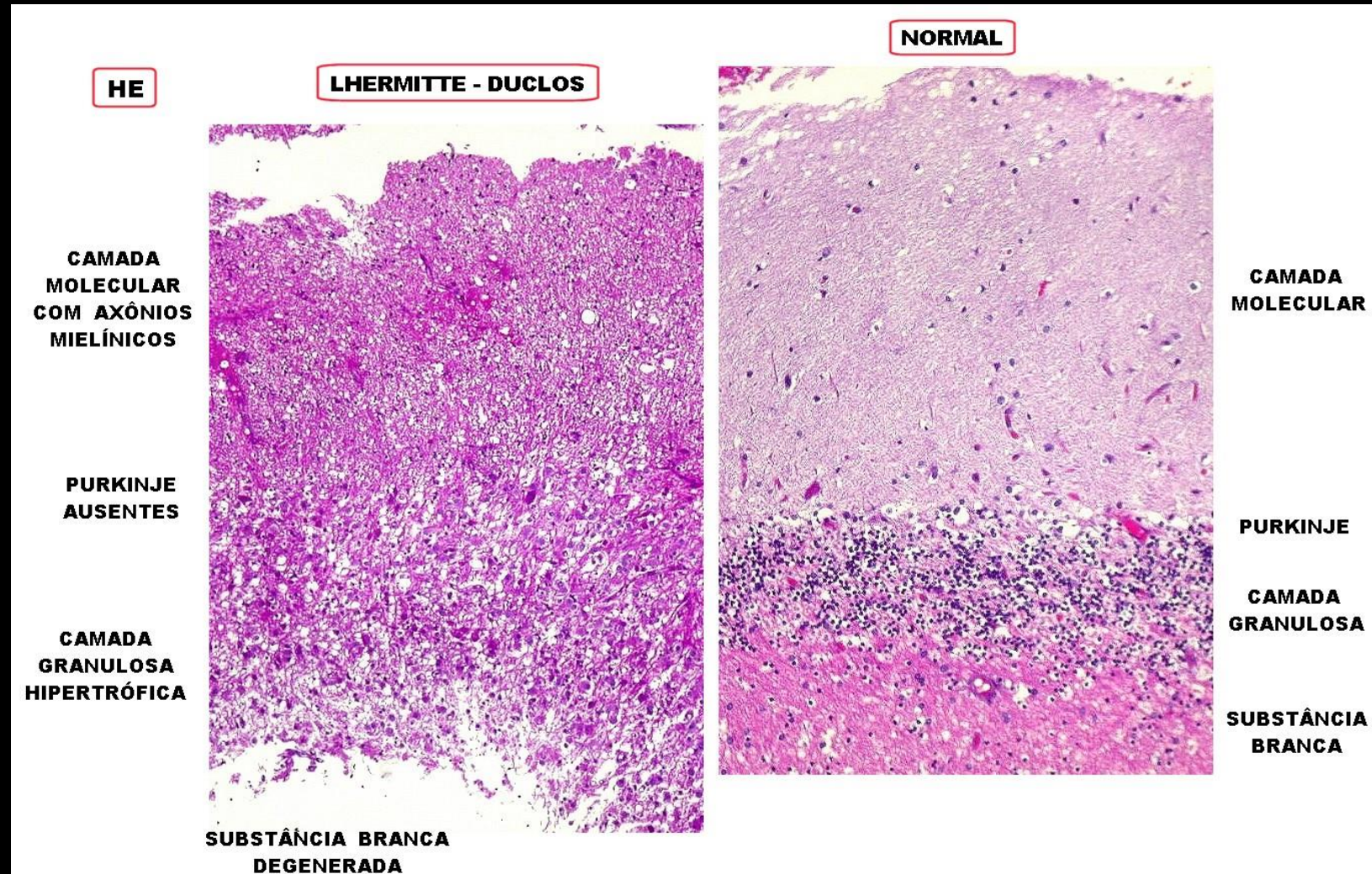
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome dysplasique du cervelet

Anatomopathologie

Microscopie

- L'atteinte affecte plusieurs lamelles cérébelleuses
- Relatif respect de la trame architecturale
- Les couches moléculaires et granulaire interne sont élargies et parsemées de neurones dysplasiques de taille variable
- Une raréfaction des cellules de Purkinje est également notée
- La substance blanche est d'épaisseur réduite et revêt parfois un aspect spongieux
- L'activité proliférative Ki 67 est nulle ou très faible

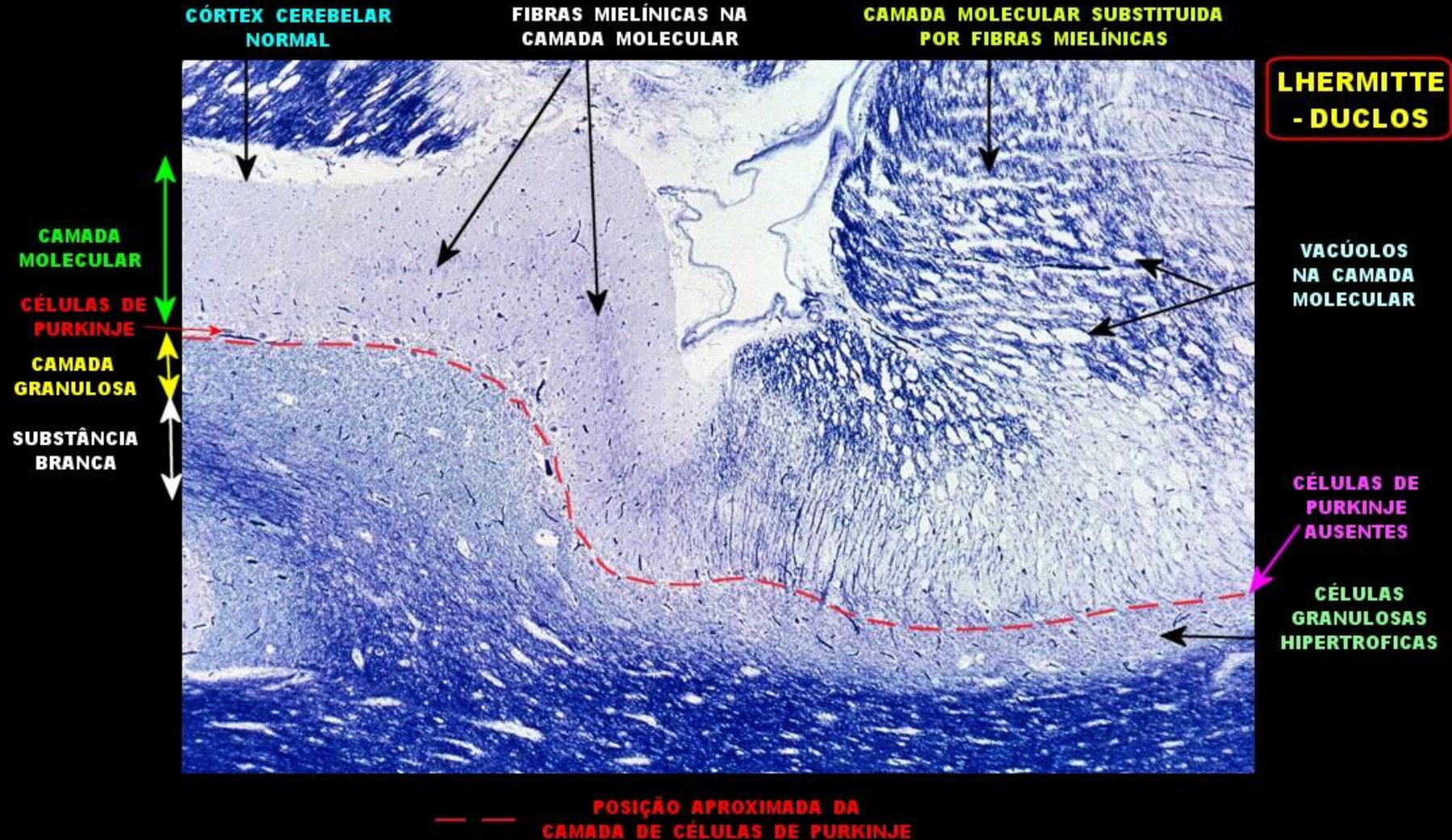


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Anatomopathologie

Microscopie

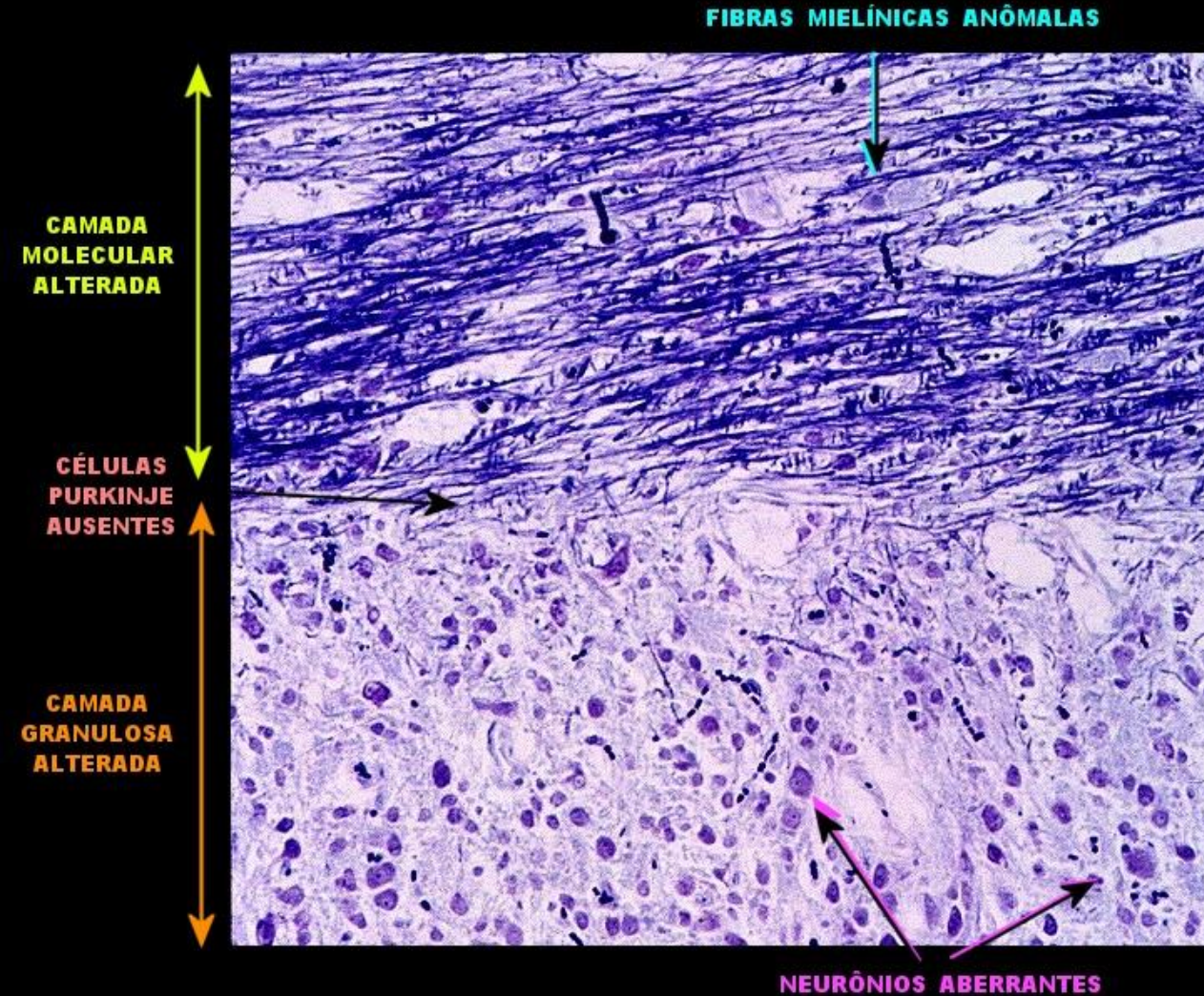
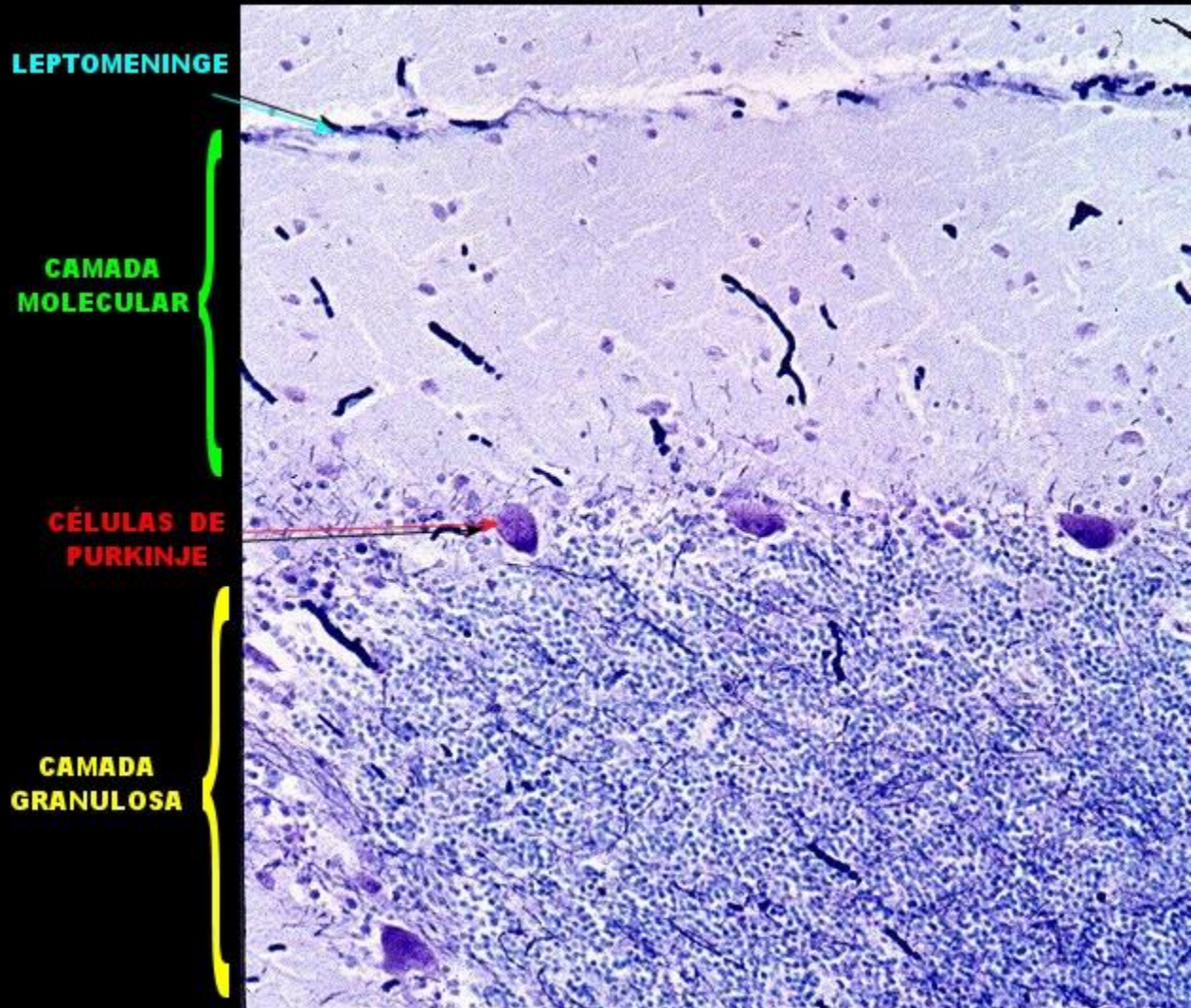


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Anatomopathologie

Microscopie



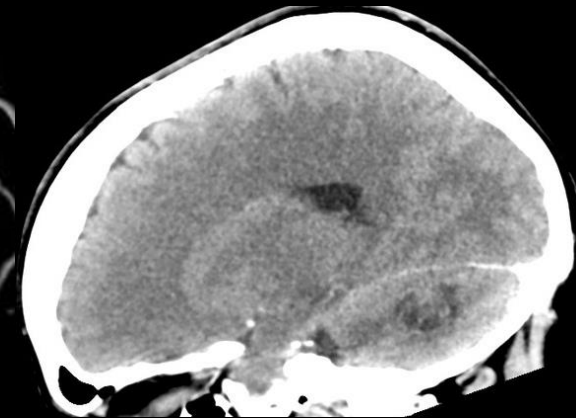
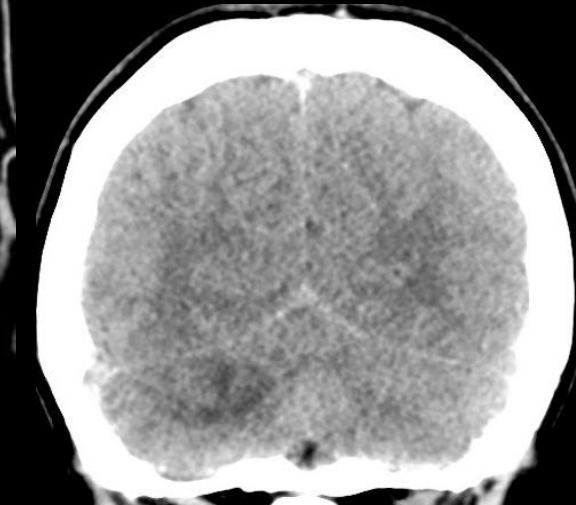
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome dysplasique du cervelet

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- Siège : **hémisphère cérébelleux**; possible extension vermienne
- Masse cérébelleuse hypodense non calcifiée
- Aspect hétérogène et parfois isodense possible
- Amincissement de la voute en regard possible



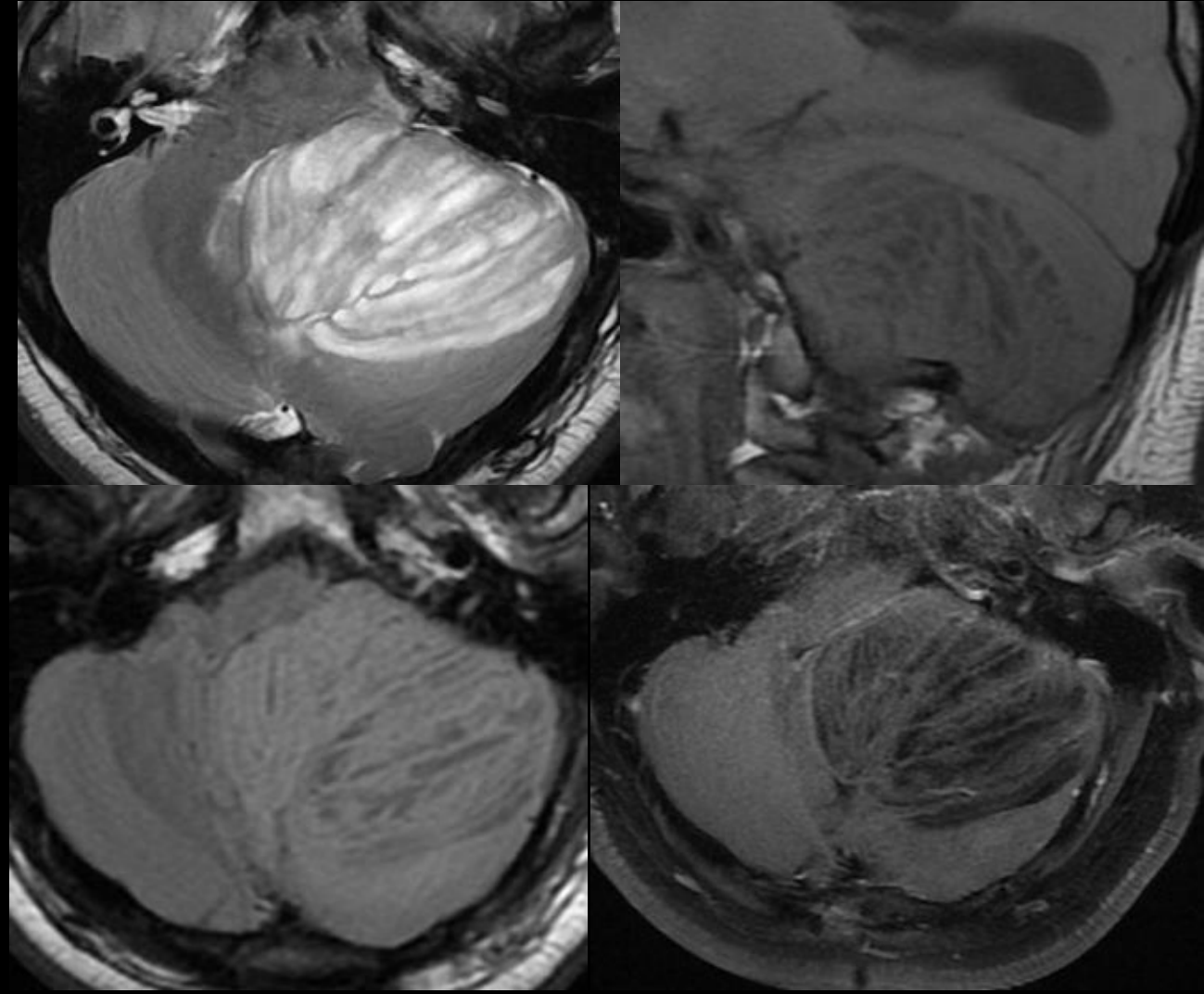
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome dysplasique du cervelet

Imagerie

Aspect IRM

- **T1/T2** : aspect caractéristique strié, lamellaire, formée par l'alternance de bandes linéaires grossièrement parallèles, en net hyposignal T1 et hypersignal T2 – bandes correspondant aux folia cérébelleux élargis – séparées pas des bandes de signal normal
- **T1 Gado** :
 - Pas de rehaussement
 - Si présent, généralement superficiel et dû à la prolifération vasculaire
- **Diffusion** : hypersignal avec ADC variable :
 - Augmenté par effet « T2 shine-through »
 - Diminué en raison de l'hypercellularité liée à la présence des neurones dysplasiques
- **Perfusion** :
 - élévation locale du rCBV en rapport avec une prolifération du système de drainage veineux cérébelleux avec veines de drainage dilatées sans signe associée de malignité et sans rupture de la BHE
- **Spectro** :
 - ↘ modérée de la Cho
 - ↘ du NAA, reflet de la perte de l'architecture neuronale
 - ↗ lactates : augmentation de la glycolyse dans une lésion métaboliquement active
 - Absence de lipides : absence de nécrose tumorale

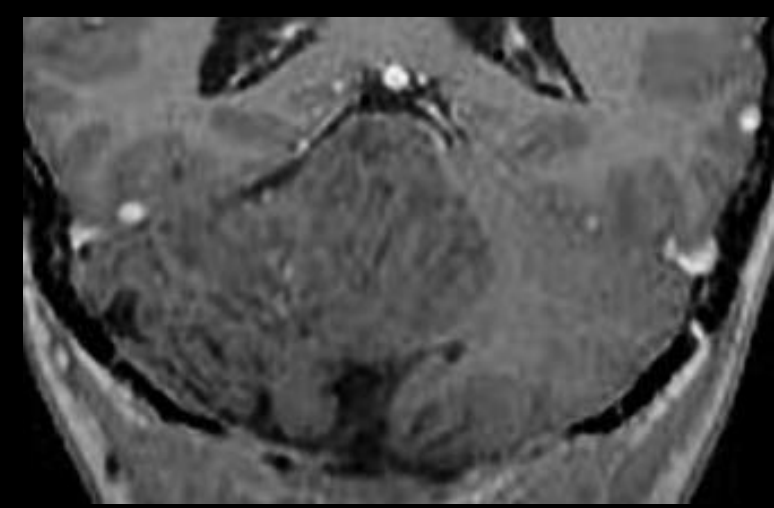
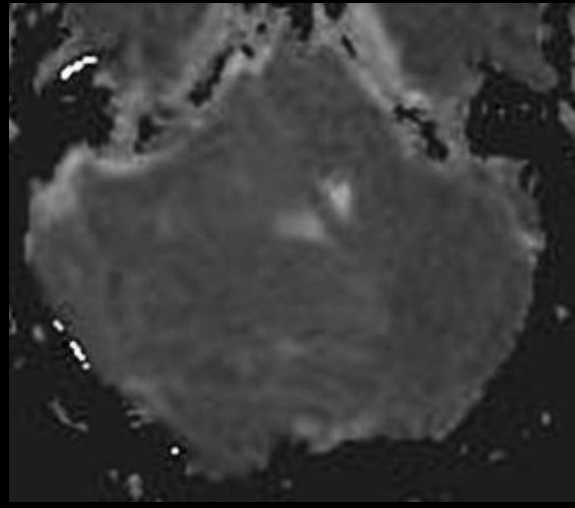
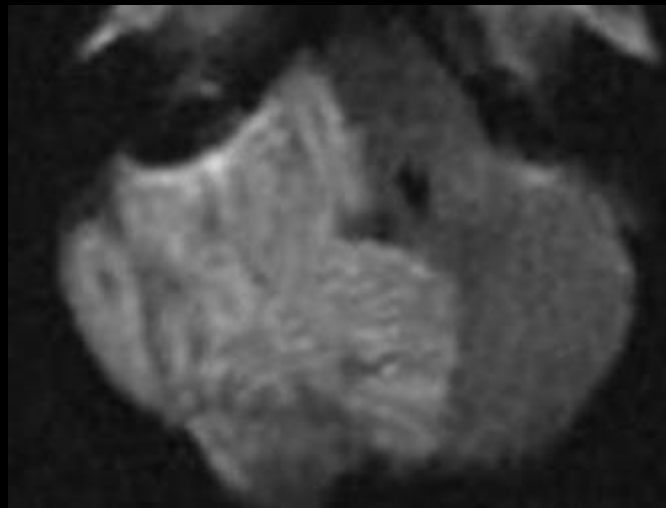
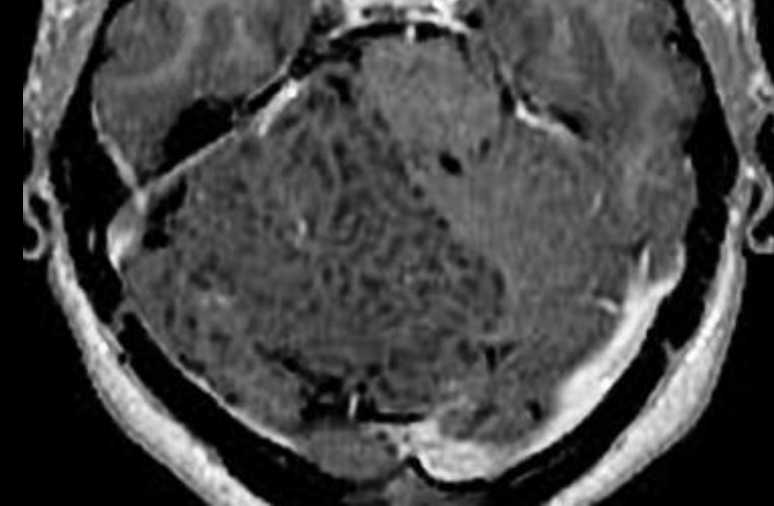
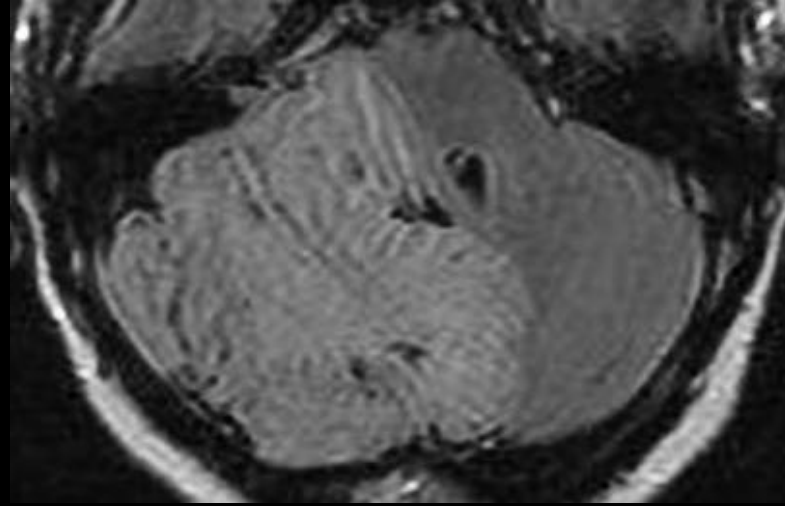
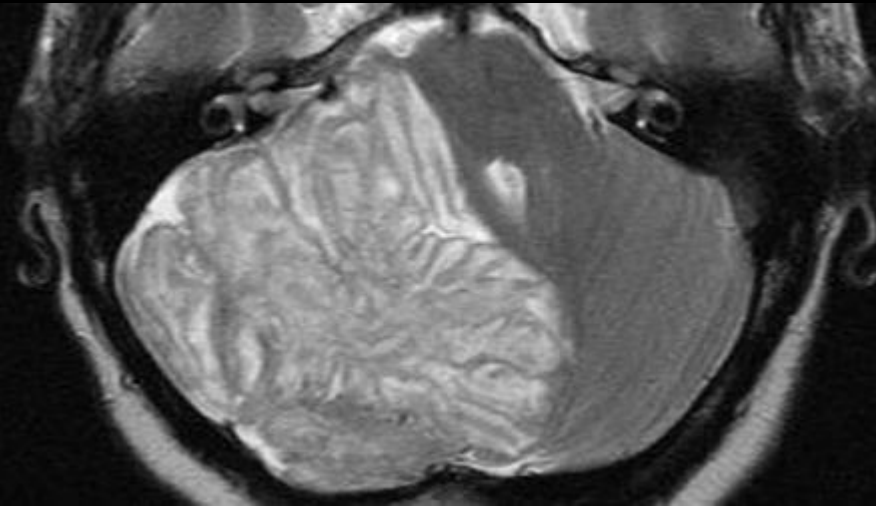


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Imagerie

Exemple



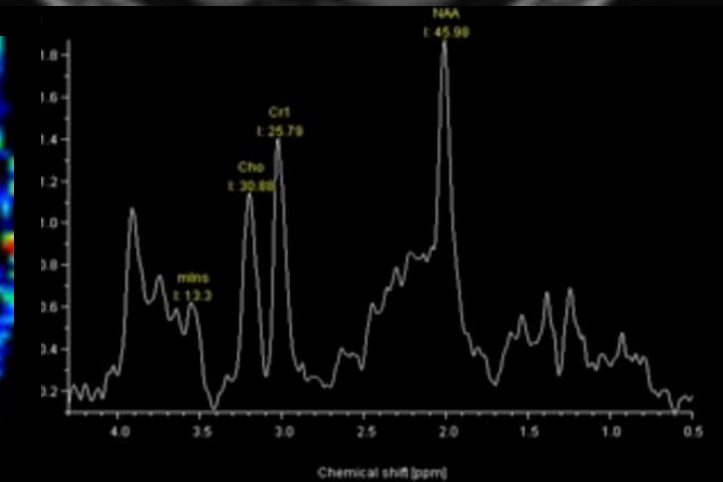
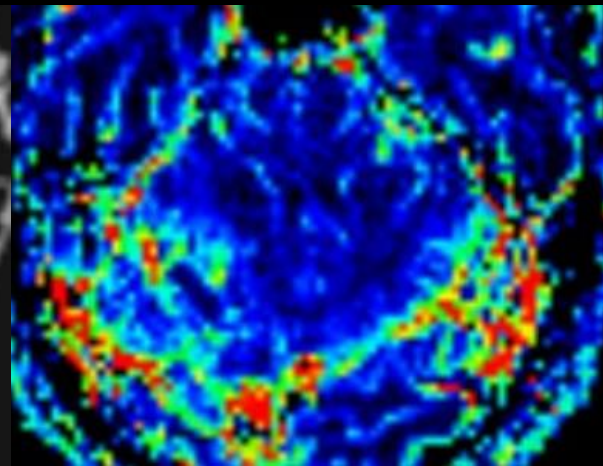
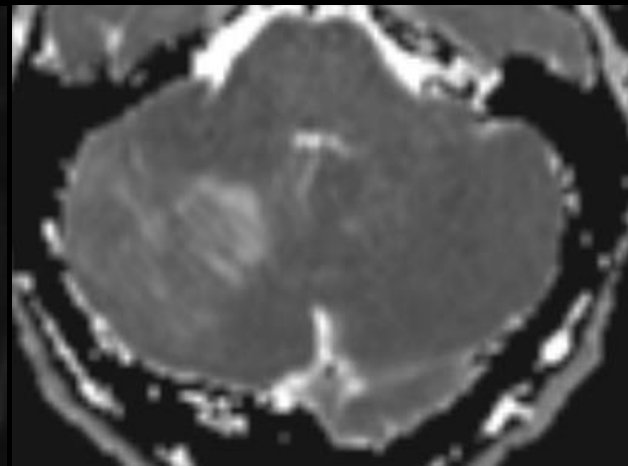
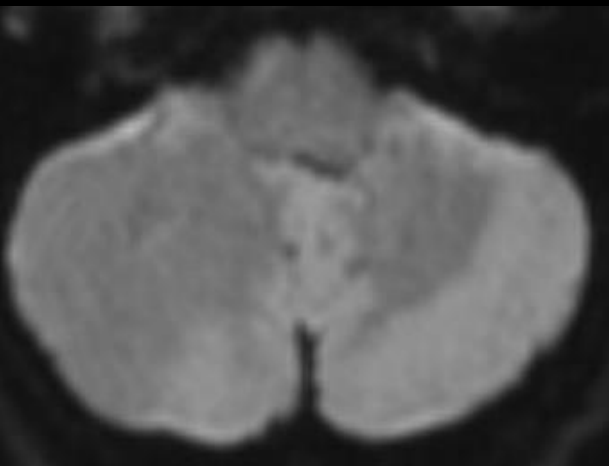
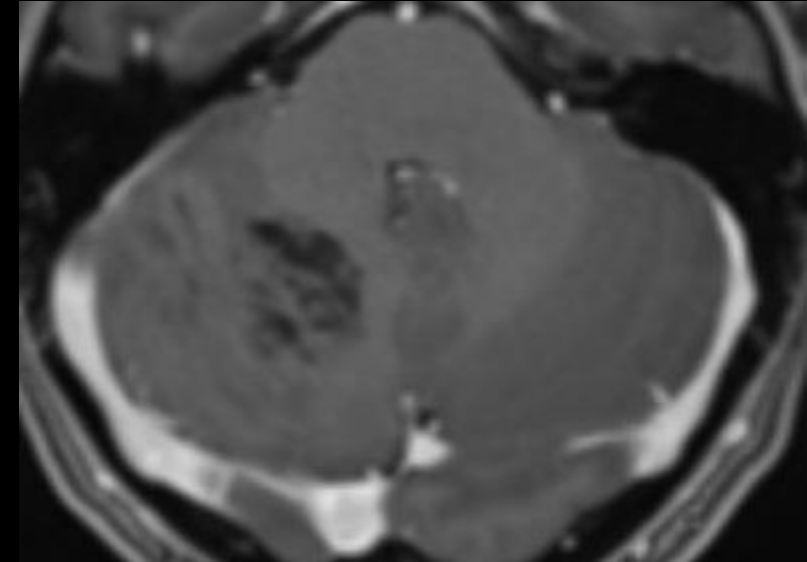
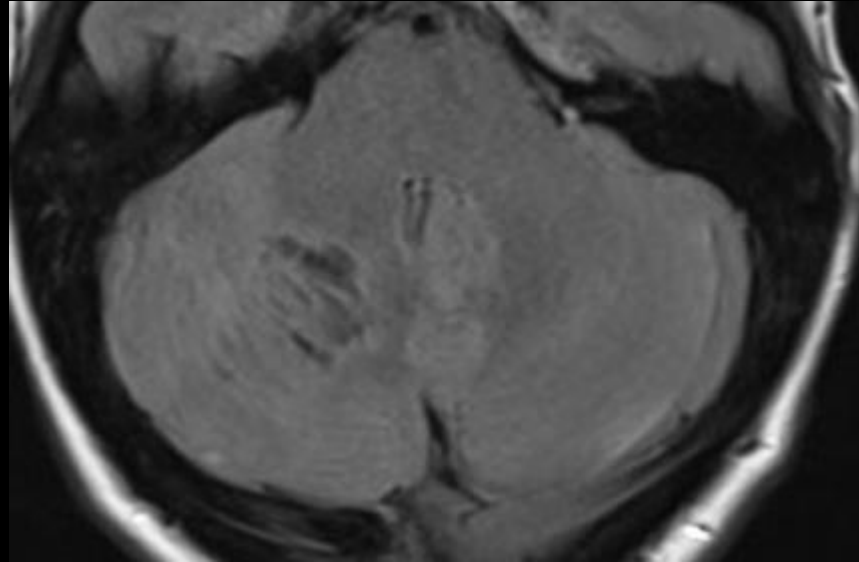
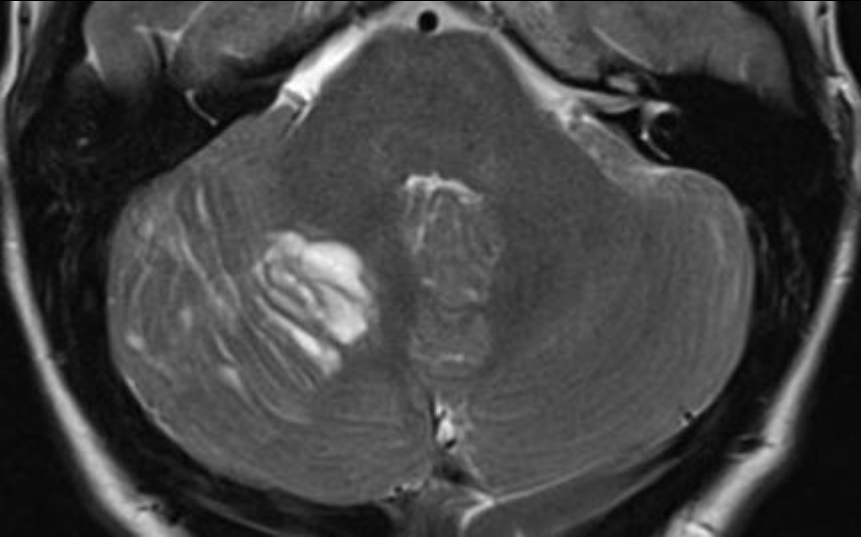
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Gangliocytome
dysplasique du
cervelet

Imagerie

Exemple

<https://radiopaedia.org/cases/lhermitte-duclos-disease-11>



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Epidémiologie

Astrocytome et gangliogliome desmoplasiques infantiles

- Tumeur neuro-épithéliale desmoplasique sustentorielle à double différenciation (astrocytaire et ganglionnaire)
 - OMS **grade I**
 - Pourrait être issu des astrocytes sous-piaux, initialement leptoméningés ou corticaux superficiels, avec formation kystique secondaire par piégeage de LCR (par mécanisme de valve)
 - **Fréquence** : très rare : 0,3% des tumeurs cérébrales tous âges confondus – 1,25% chez l'enfant
 - **Age de survenue** : la majorité des cas surviennent **durant la 1^{ère} année de vie** (prédominance masculine : SR 1/1,7), mais des cas dits non-infantiles peuvent s'observer de 5 à 25 ans avec une prédominance masculine plus marquée
- **Clinique** :
 - **Evolution souvent rapide**
 - Augmentation du PC, tension des fontanelles, léthargie, regard en « soleil couchant »
 - **Evolution** :
 - **Pronostic en règle favorable : 75% de survie à 15 ans**
 - **Traitement chirurgical sans récurrence en cas d'exérèse complète**
 - Certaines formes solides peuvent se compliquer de métastases par dissémination cérébro-spinale

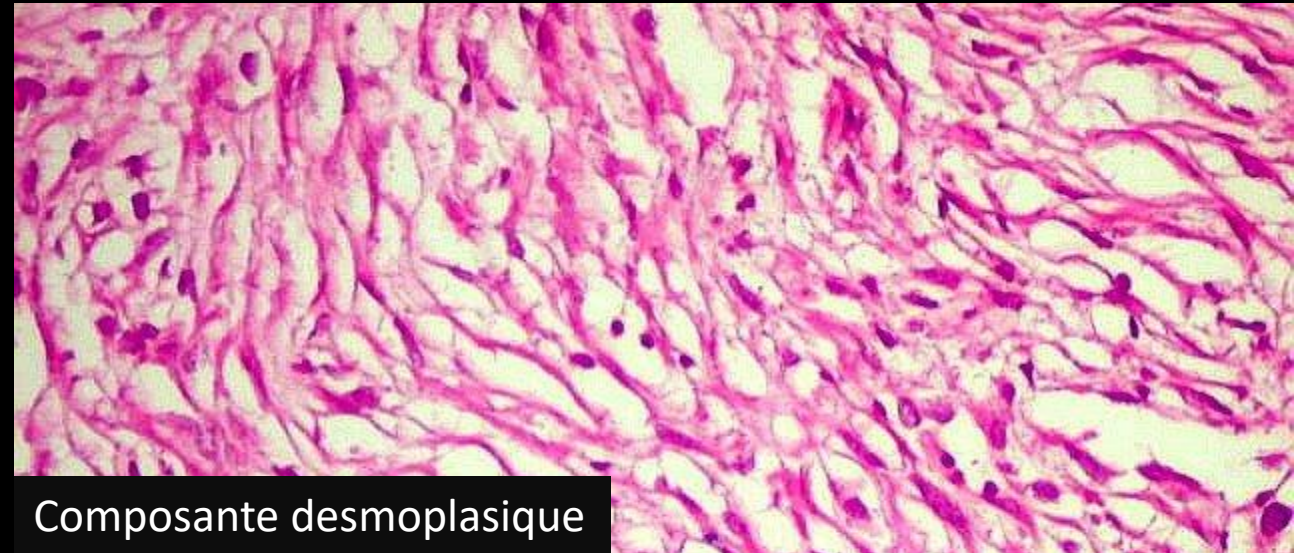
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Astrocytome et gangliogliome desmoplasiques infantiles

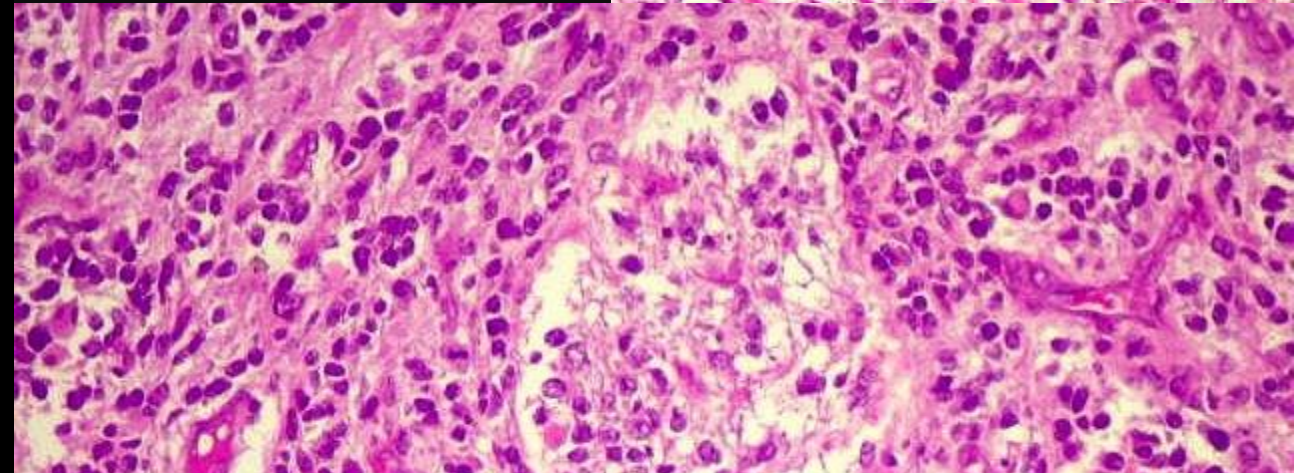
Anatomopathologie

Microscopie

- Cellules fusiformes à cytoplasme éosinophile, organisées en faisceaux entrecroisés et storiformes
- Des cellules de phénotype astrocytaire et neuronal sont également notées, l'ensemble étant soutenu par un réseau marqué de fibres réticuliniques
- Fréquemment, des îlots de cellules peu différenciées sont présents et comportent une activité mitotique appréciable
- La vascularisation est marquée, faite de vaisseaux béants pseudoangiomateux
- Absence de prolifération microvasculaire ou de nécrose
- La lésion tumorale est bien limitée mais s'étend via les espaces de Virchow-Robin sous forme de manchons tumoraux périvasculaires
- La composante fusiforme exprime la GFAP, la vimentine et la protéine S100; les autres cellules expriment indifféremment la GFAP et les marqueurs neuronaux (synaptophysine, chromogranine A, NF)
- **Activité proliférative Ki67 < 2%** à l'exception des cellules peu différenciées qui peuvent avoir un index élevé



Composante desmoplasique



Composante immature

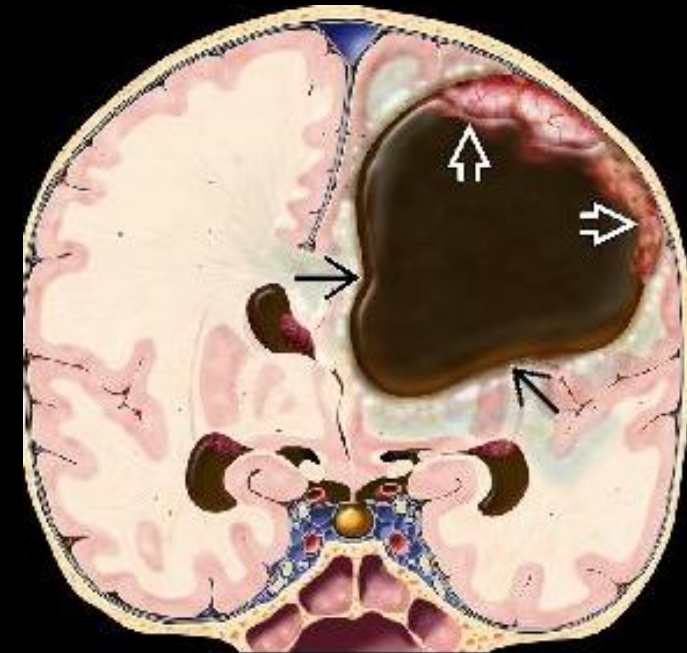
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Imagerie

Aspect Tomodensitométrie

Astrocytome et gangliogliome desmoplasiques infantiles

- **Siège :**
 - Lésion **sus-tentorielle, volontiers multilobaire** (fronto-pariétale de préférence, plus rarement temporale, occipitale exceptionnellement)
 - Très rares cas de localisations non hémisphériques décrits (tronc cérébral, région hypothalamo-suprasellaire)
- **Aspect radiologique globalement agressif**
- Large lésion (taille moyenne de 8cm), bien limitée **d'aspect mixte** associant une volumineuse formation profonde de densité liquidienne (kyste uni- ou multiloculé avec présence de septa) et une portion solide superficielle, iso- ou discrètement spontanément hyperdense, qui s'étend aux méninges adjacentes et se rehausse après injection
- **Calcifications possibles**



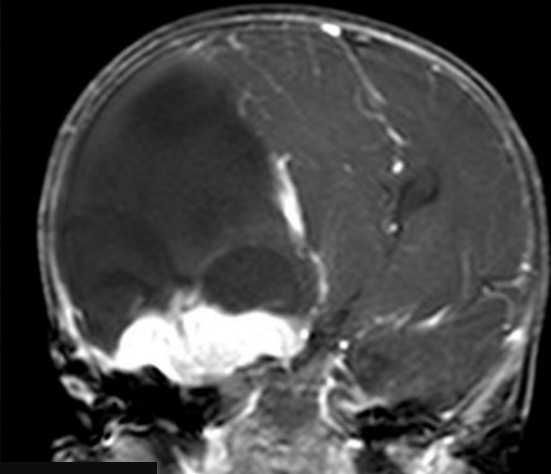
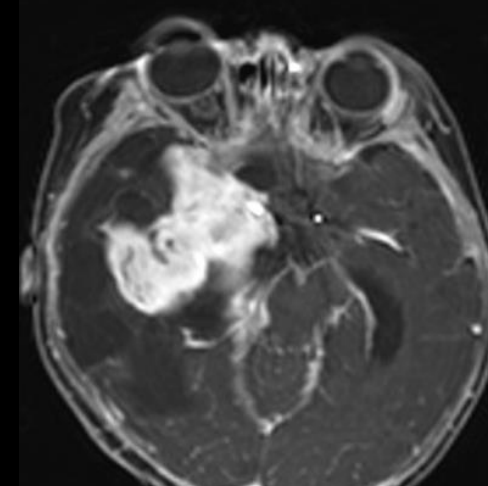
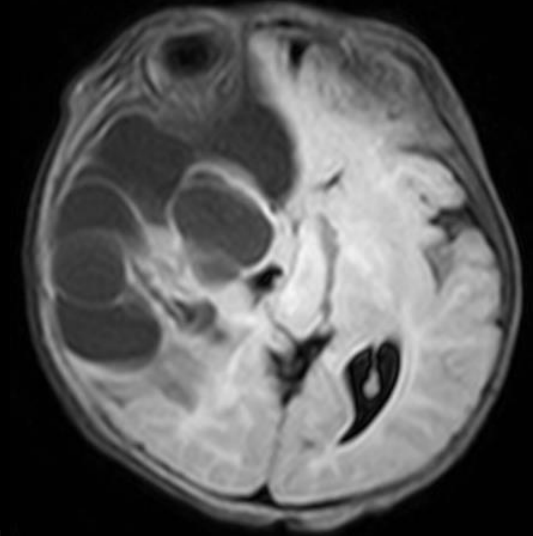
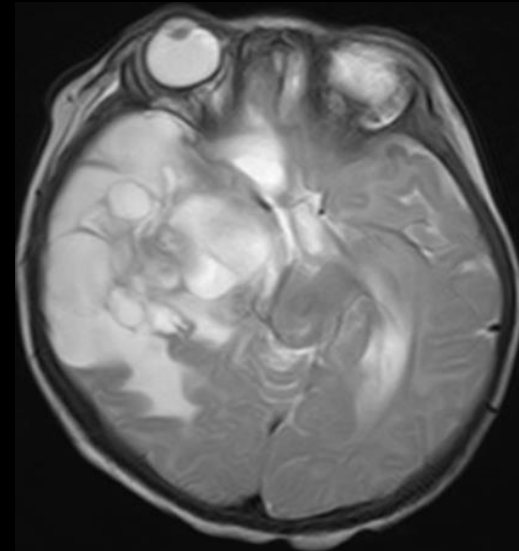
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Astrocytome et gangliogliome desmoplasiques infantiles

Imagerie

Aspect IRM

- **Portion kystique** en franc hyposignal T1 et hypersignal T2, sans communication visible avec le système ventriculaire
- **Portion solide** à base corticale en isosignal T1, iso ou hypersignal T2, hétérogène
- **Rehaussement très intense après injection**, se poursuivant de façon caractéristique sur les leptoméninges et la dure-mère adjacentes épaissies (dural tail), reflet de son siège d'attache anatomique
- **La paroi du kyste ne se rehausse pas**
- L'effet de masse sur les structures adjacentes est lié au volume de la tumeur tandis que l'œdème est absent ou très limité
- Très rarement, la lésion peut se présenter sous forme uniquement solide, des kystes pouvant ou non apparaître secondairement

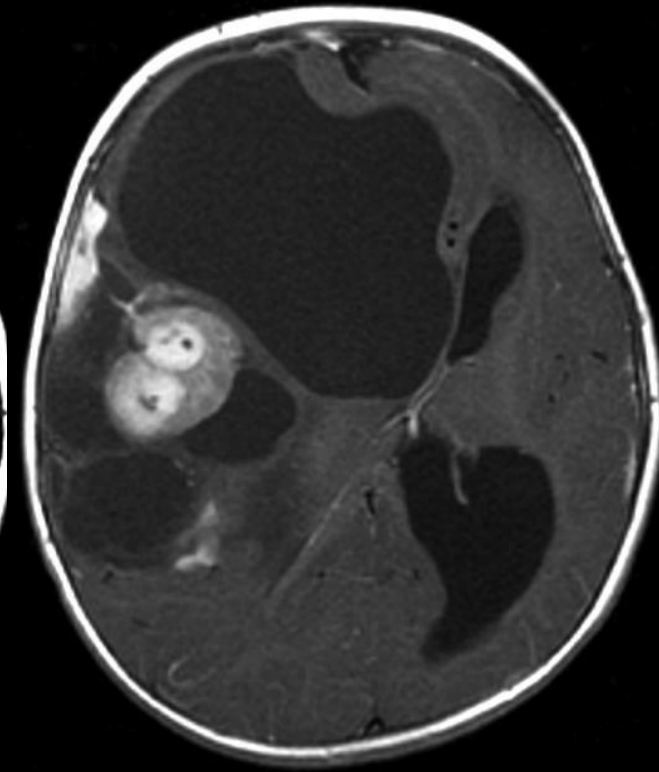
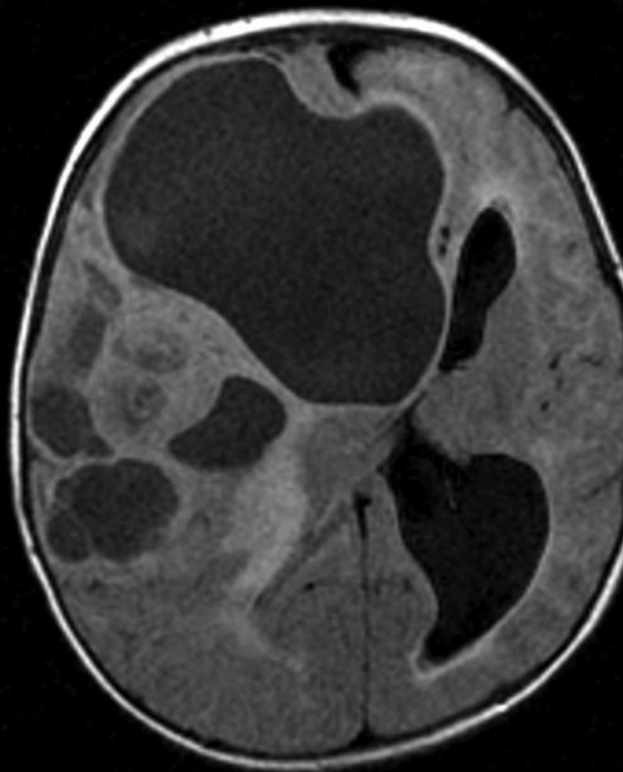
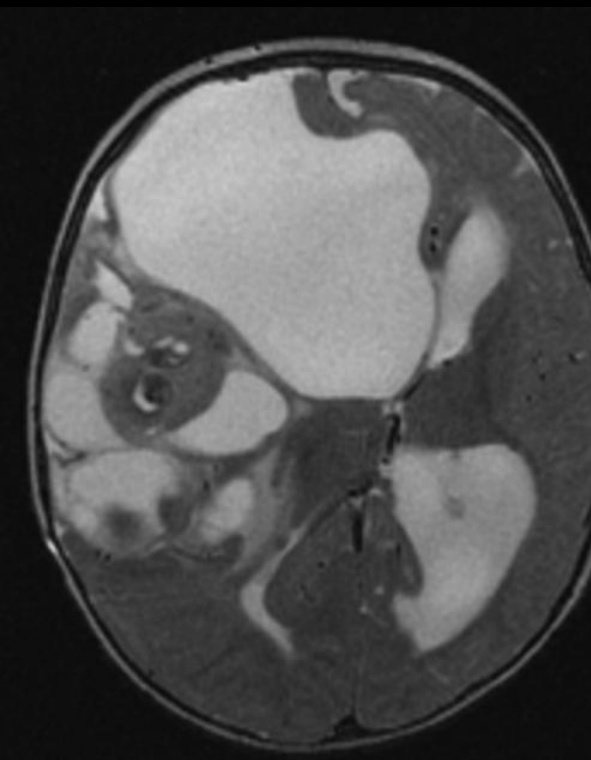


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Astrocytome et
gangliogliome
desmoplasiques infantiles

Imagerie

Exemple



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur papillaire glioneuronale

Epidémiologie

- Entité clinico-pathologique d'évolution favorable d'individualisation récente (1998)
- Anciennement décrite également sous d'autres termes : ganglioneurocytome pseudopapillaire, neurocytome pseudopapillaire avec différenciation gliale
- Dériverait des cellules progénitrices multipotentes capables de se différencier dans le sens glial et neuronal et qui se situeraient dans la matrice sous-épendymaire ou dans la couche germinale secondaire
- **Fréquence** : très rare
- **Age de survenue** : adultes jeunes (2^{ème} à 3^{ème} décades – âge moyen = 28 ans), mais possible à tous âges
- SR = 1
- Pronostic favorable sans récurrence après résection chirurgicale complète

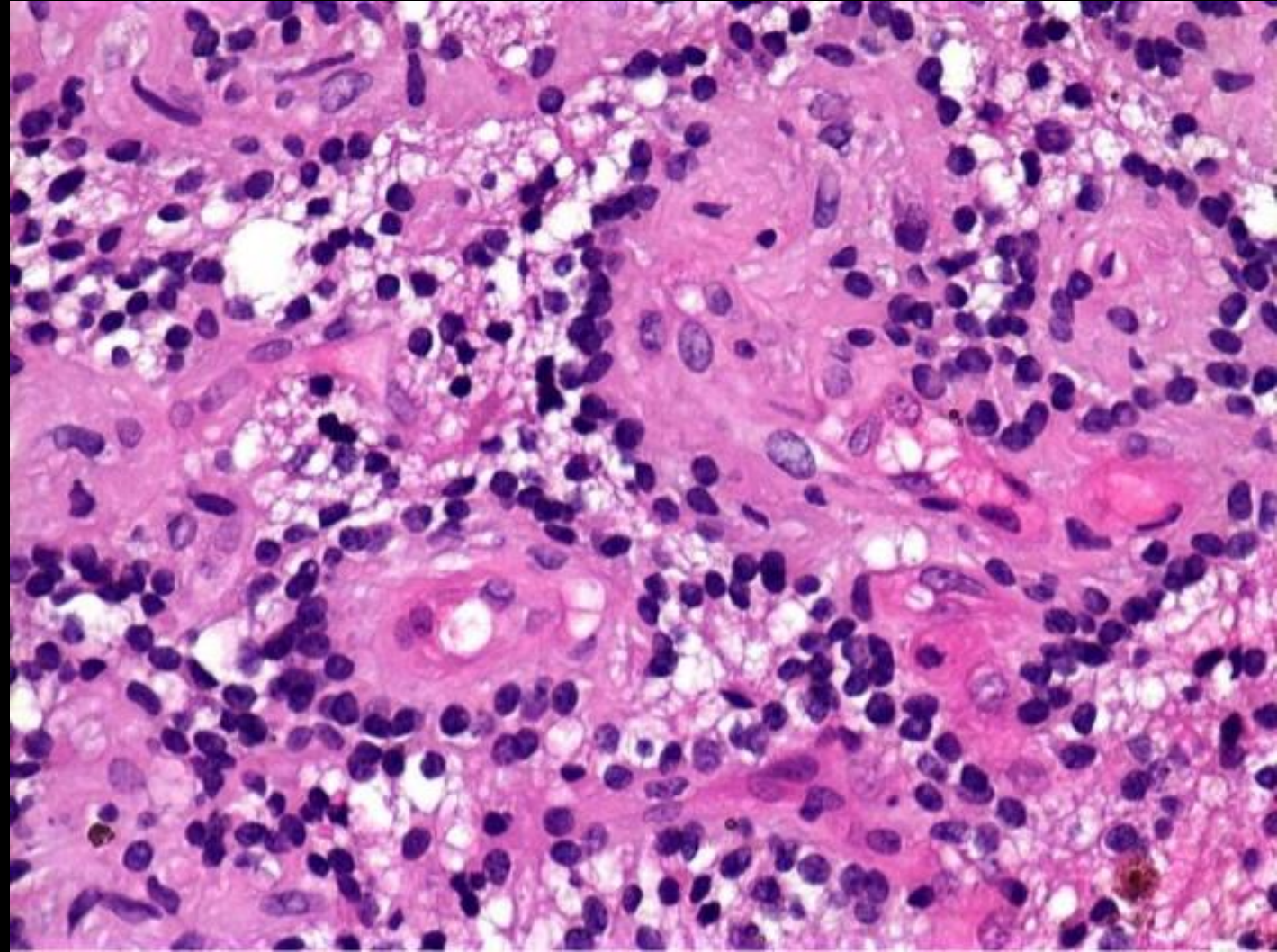
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur papillaire glioneuronale

Anatomopathologie

Microscopie

- Prolifération tumorale d'aspect pseudopapillaire caractéristique
- Des cellules d'allure gliale de forme trapue se disposent en cocarde autour d'axes vasculaires fortement hyalinisés. Elles sont habituellement démunies d'atypies cytonucléaires
- Entre ces structures gliovasculaires, il existe un 2^{ème} contingent tumoral fait d'éléments cellulaires à noyau sphérique et entouré d'un halo clair mimant la cellule oligodendrogliale
- Ces cellules, de nature neurocytaire, peuvent comporter des signes de différenciation ganglionnaire
- Activité mitotique très modeste voire nulle :
Ki 67 < 1%



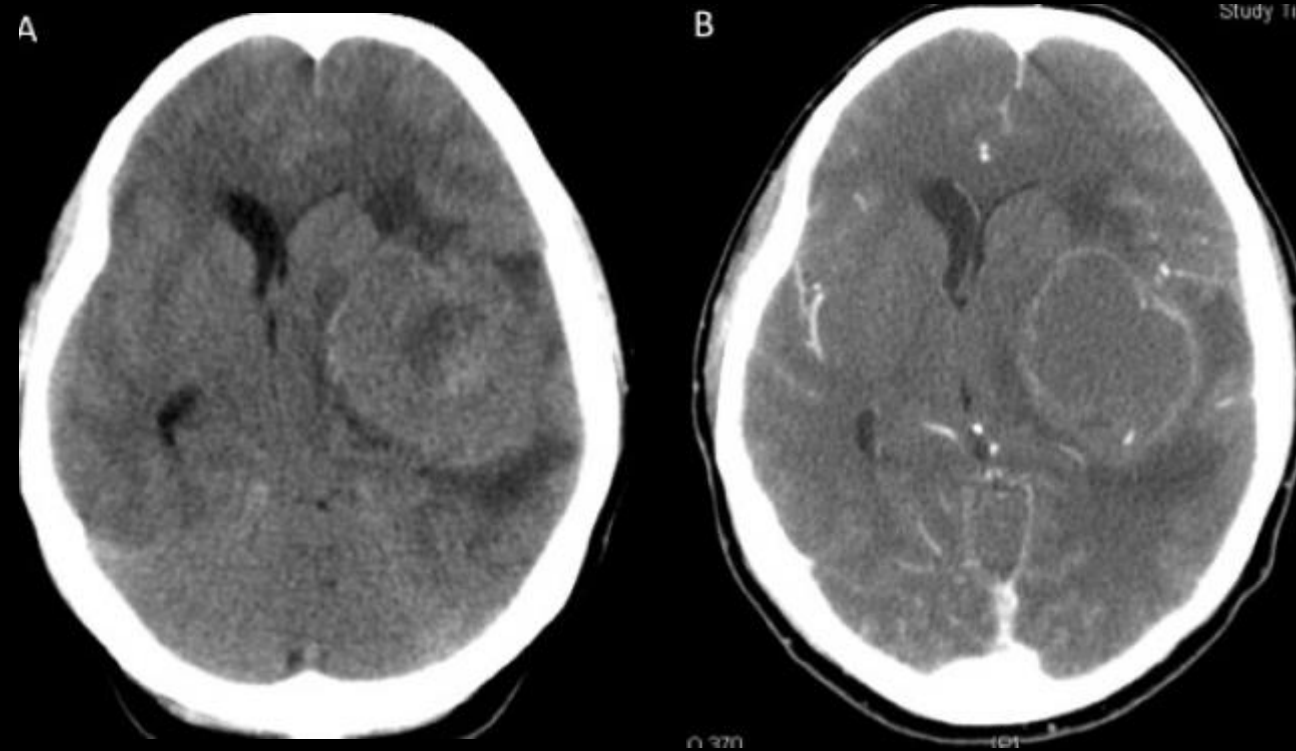
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur papillaire glioneuronale

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège** : Hémisphères cérébraux
- Lésion bien limitée de taille très variable (1,5 à 9cm), le plus souvent d'aspect kystique associé à une composante murale (nodule/plaque)
- Calcifications focales possibles
- Une hémorragie peut révéler la lésion pouvant simuler une tumeur hémorragique ou un cavernome



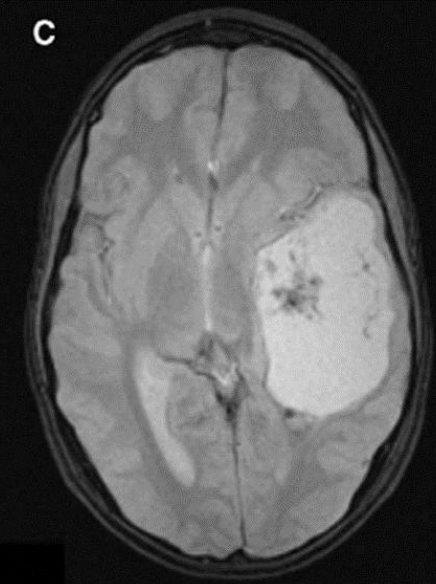
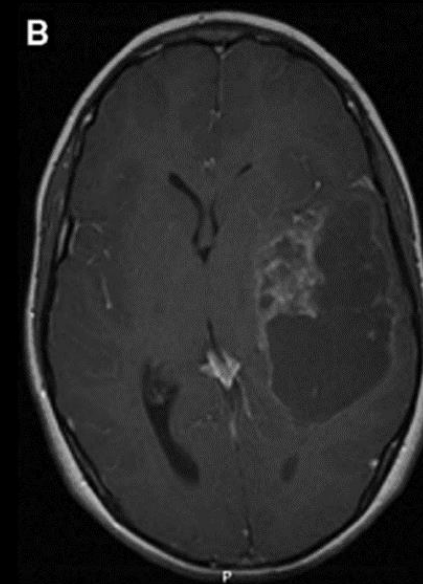
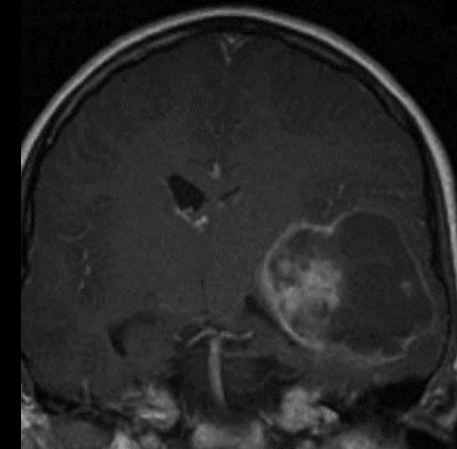
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur papillaire glioneuronale

Imagerie

Aspect IRM

- **Composante solide** en iso/hypo T1, iso/hyper T2, habituellement rehaussée par le contraste de façon variable, diffuse, irrégulière ou encore parfois annulaire périkystique, ailleurs encore sous forme d'un nodule mural ou de plaques dans une masse par ailleurs kystique
- **Composante kystique** en hypoT1, hyperT2; des aspects pseudolobulés (et/ou septa) rehaussés en périphérie sont aussi possibles
- Œdème péritumoral et effet de masse en règle modérés



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

Epidémiologie

- Lésion à développement lent touchant la région du V4 ou de l'aqueduc, dont la composante neuronale est de type neurocytaire formant des rosettes caractéristiques
- **Fréquence** : très rare (quelques dizaines de cas)
- **Age de survenue** : adultes jeunes (moyenne d'âge = 32 ans ; 12-65ans)
- Discrète prédominance féminine
- OMS grade I
- Evolution favorable après exérèse totale ou subtotale; aucun cas de dissémination méningée rapporté
- **Symptomatologie** :
 - Hydrocéphalie obstructive
 - Syndrome cérébelleux
 - Cervicalgies

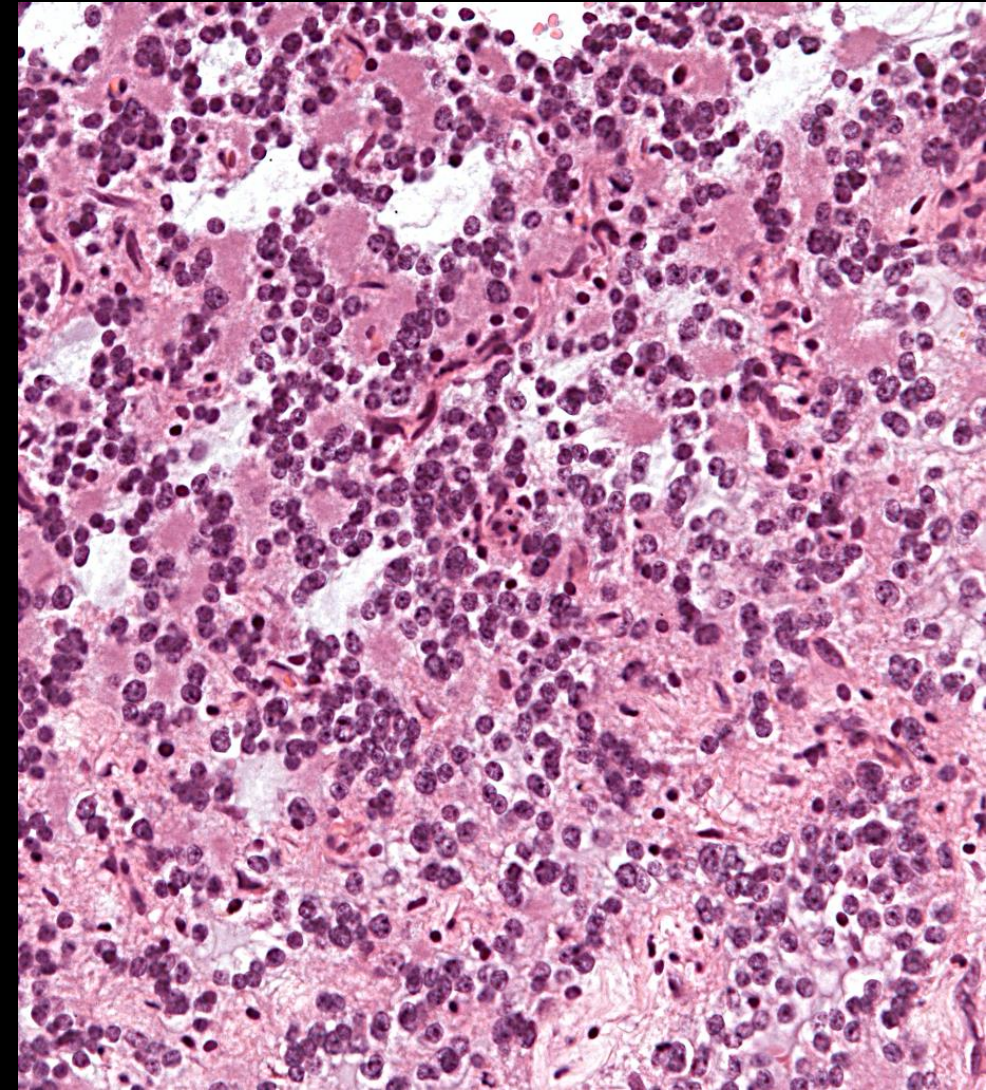
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

Anatomopathologie

Microscopie

- La prolifération tumorale résulte d'une juxtaposition de 2 composantes histopathologiques différentes
- La 1^{ère}, plus ou moins dense, est de nature astrocytaire pilocytaire
 - Les cellules ont de longs prolongements fibrillaires bipolaires, un noyau souvent dysmorphique
 - Des fibres de Rosenthal ou des corps granuleux éosinophiles sont habituellement présents
 - Les vaisseaux sont de type glomérulé, béants et pseudoangiomateux ou à parois hyalinisées
 - Des sidérophages sont parfois présents en périphérie de la lésion, témoins de microsaignements anciens
- La 2nde composante est faite d'éléments cellulaires réguliers à noyau arrondi et correspondants à des neurocytes. Ces derniers s'organisent en rosettes à centre fibrillaire caractéristiques et émettent de fins prolongements cytoplasmiques en direction des sections vasculaires pour former des pseudo-rosettes périvasculaires
- Absence de signe histologique de malignité: Ki 67 < 3%
- La tumeur peut être bien circonscrite ou infiltrer les structures avoisinantes, en particulier le parenchyme cérébelleux



Tumeurs neuronales et glioneuronales

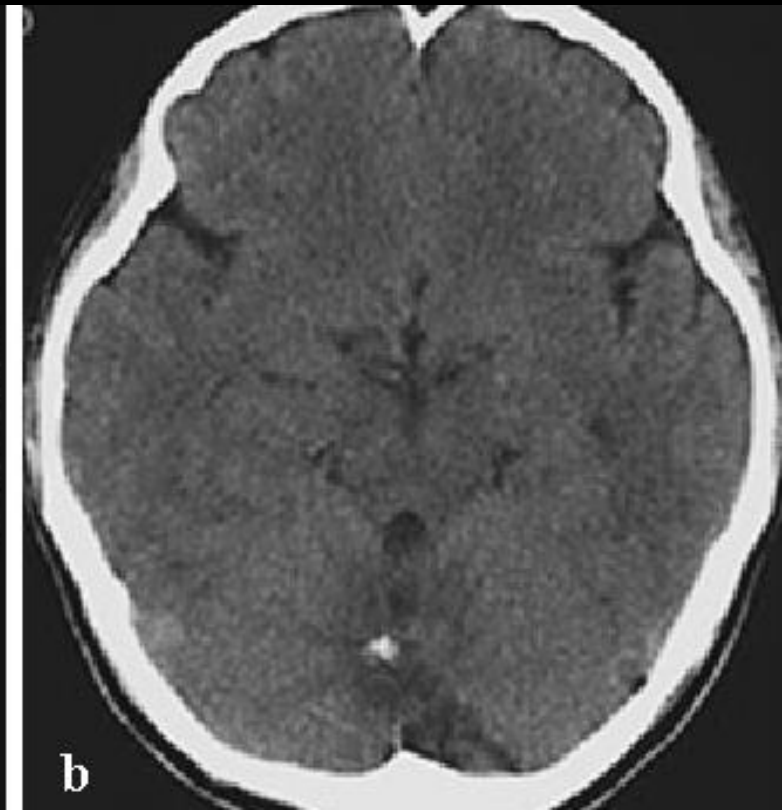
Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège :**
 - Lésion de la ligne médiane, touchant typiquement le V4 et /ou l'aqueduc de Sylvius avec atteinte possible du tronc cérébral et/ou du vermis
 - Localisations possible au niveau de la glande pinéale, de la lame tectale ainsi que des localisations multifocales
- **Aspect :**
 - Entièrement solide : 40%
 - Mixte, solido-kystique : 35%
 - Entièrement kystique : 25%
- Aspect variable en scanner du fait des composantes solide et kystique
- Calcifications dans ¼ des cas

Kumar, Manoj et al. "Rosette-forming glioneuronal tumor of the fourth ventricle." Japanese Journal of Radiology (2003).



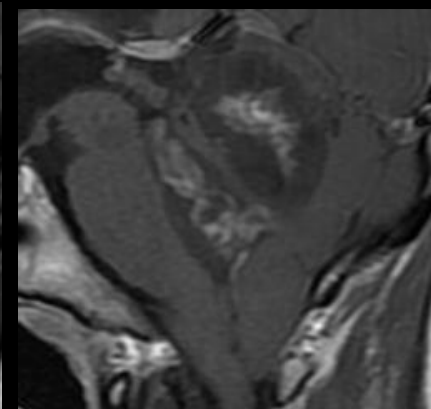
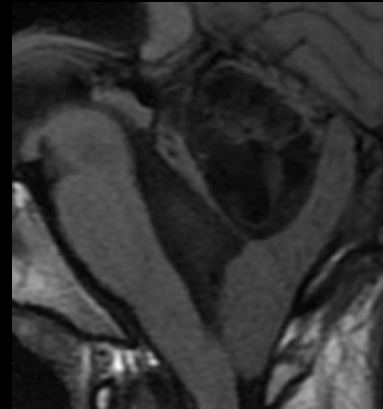
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

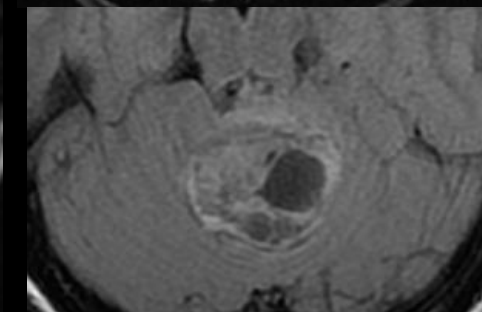
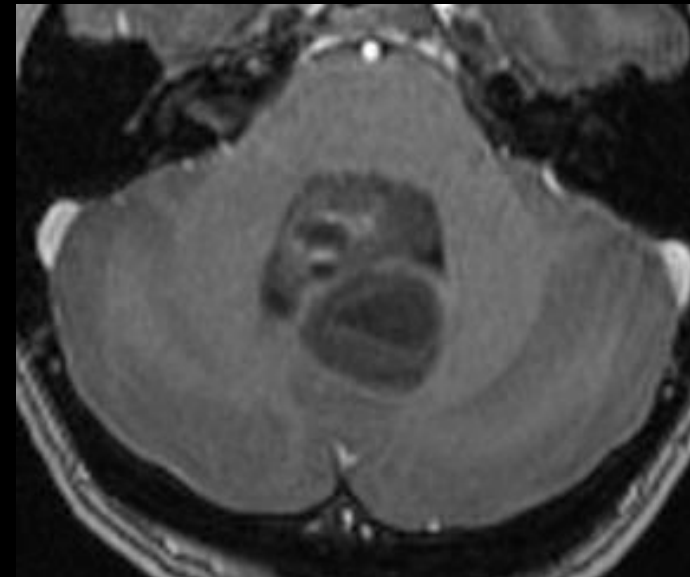
Imagerie

Aspect IRM

- Taille variable : 1 à 5cm de diamètre (moyenne : 3,3cm)
- Hyposignal T1
- Hypersignal T2
- Rehaussement de façon focale (nodulaire, annulaire ou linéaire), parfois multifocale
- Remaniements hémorragiques possibles
- Œdème périlésionnel possible, en règle général modéré
- Hydrocéphalie **possiblement associée**, mais pouvant aussi être absente malgré un processus apparemment obstructif sur le V4 probablement lié au développement lent de la lésion



<https://radiopaedia.org/cases/rosette-forming-glioneuronal-tumour>

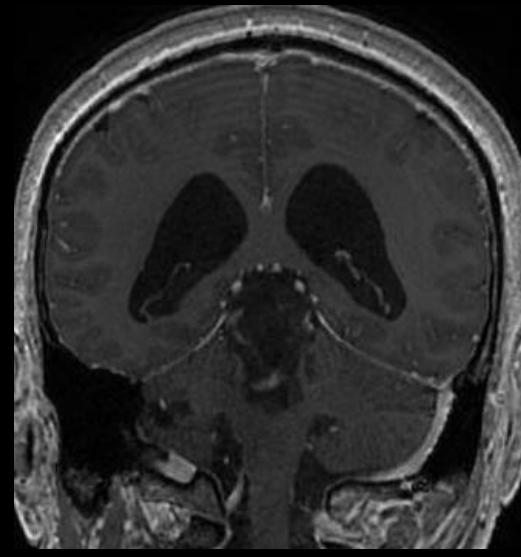
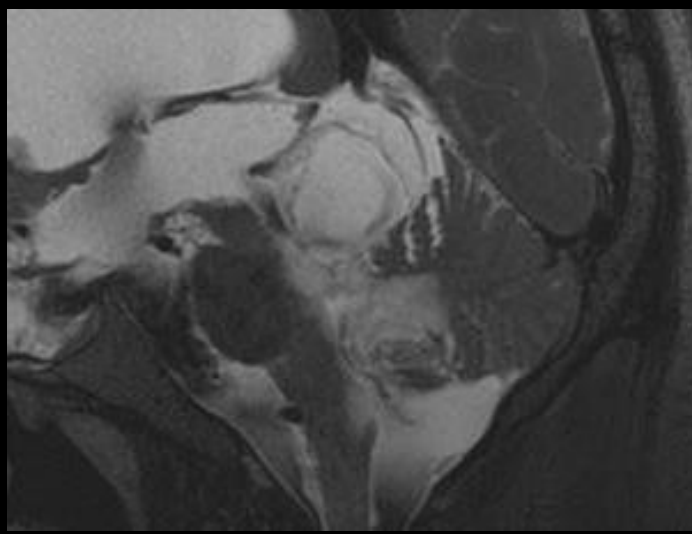
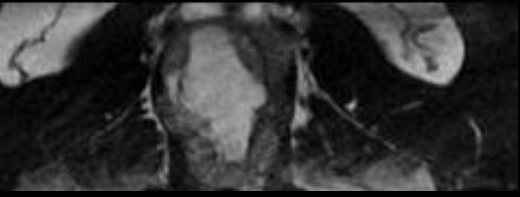
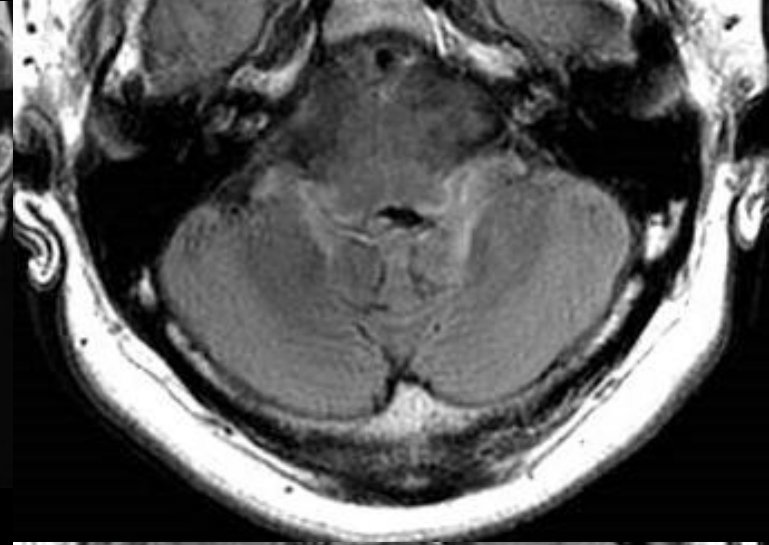
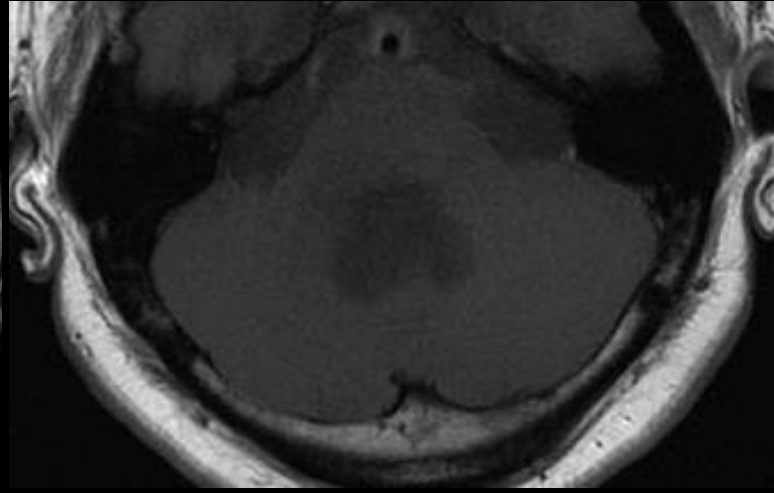
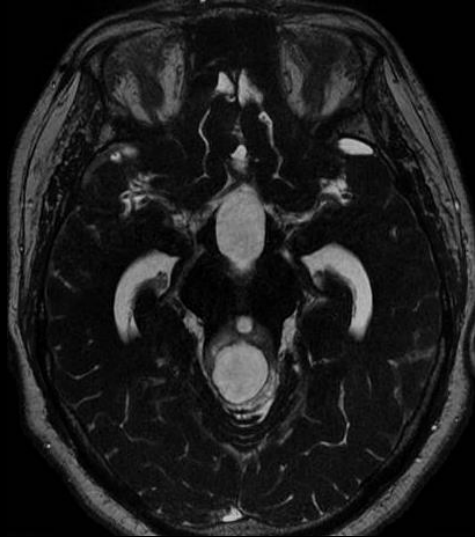


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

Imagerie

Exemple

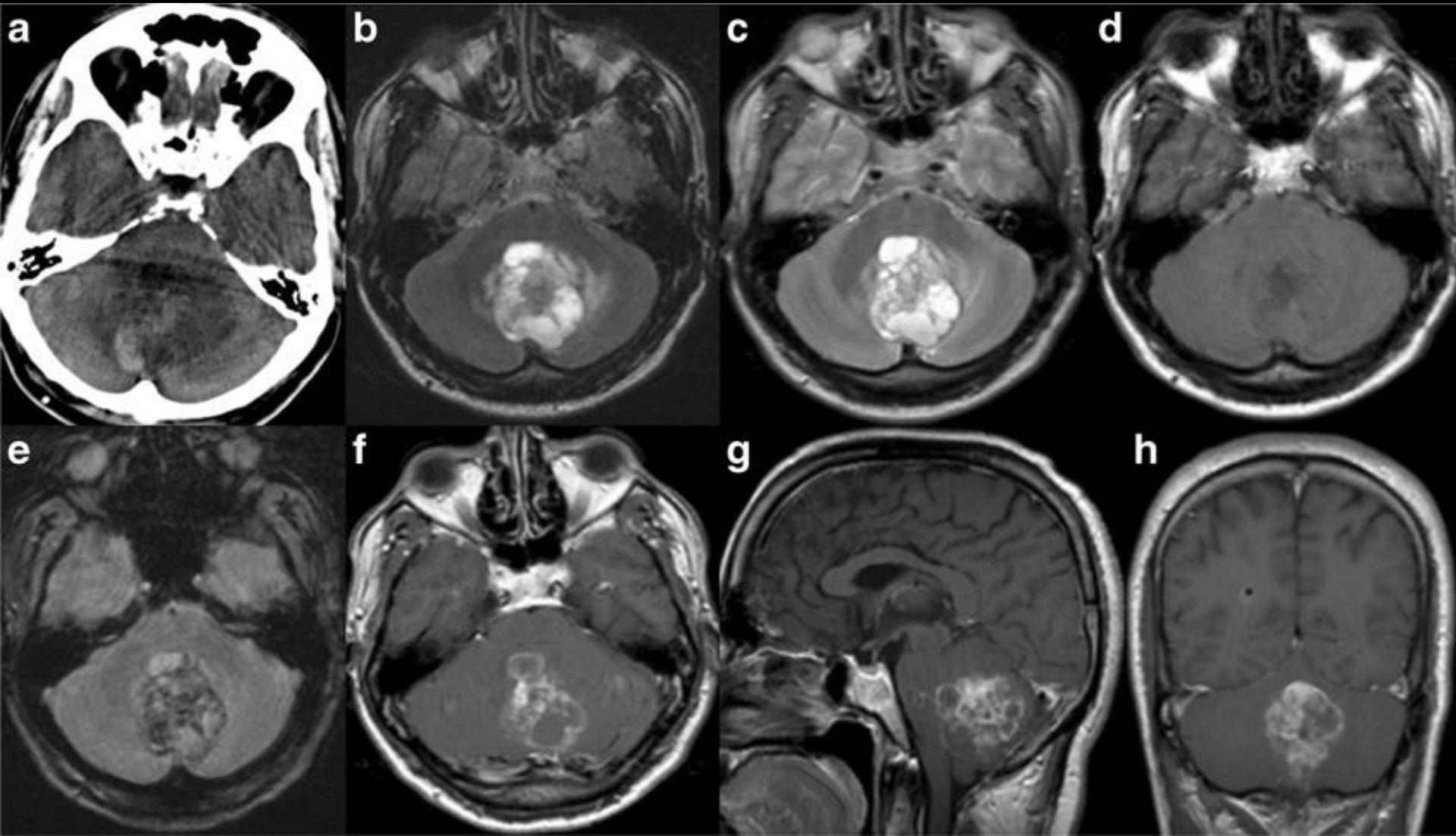


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

Imagerie

Exemple



Brain CT (a) showing a hypodense, midline cerebellar mass with haemorrhage. On MRI, FLAIR (b), T2W (c) images showing a solid cystic mass lesion solid components being hypointense on T2W, FLAIR images and cystic components being hyperintense on T2W,

Imaging features of rosette-forming glioneuronal tumours (RGNTs):
A Series of seven cases. Gorky Medhi et al. European Radiology
26(1) · May 2015

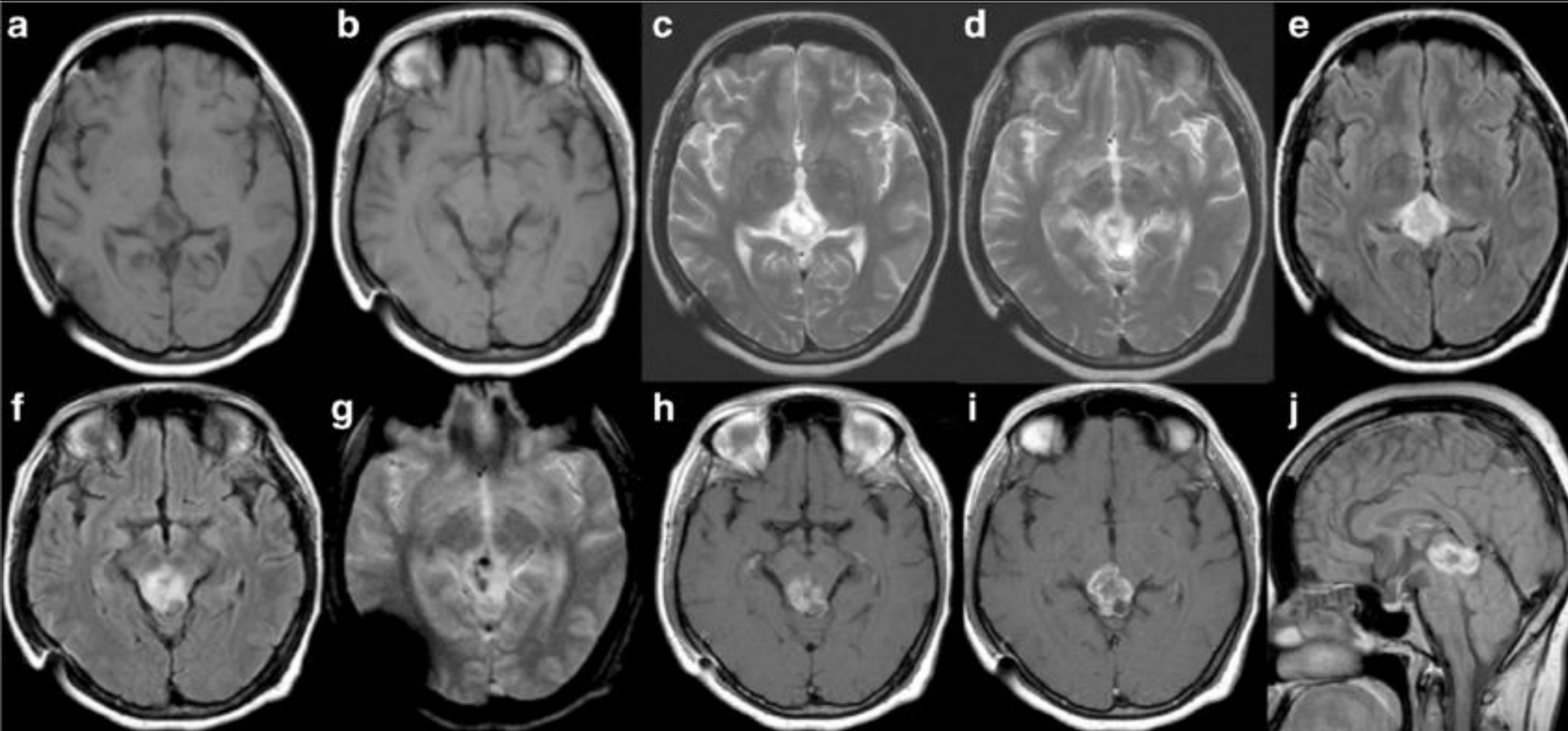
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Tumeur glioneuronale à rosettes du 4^{ème} ventricule

Imagerie

Exemple

Imaging features of rosette-forming glioneuronal tumours (RGNTs):
A Series of seven cases. Gorky Medhi et al. European Radiology
26(1) · May 2015



T1W axial images (a, b) showing iso- to hypointense mass lesions in the pineal region, quadrigeminal cistern involving tectum. On T2W axial images (c, d) peripheral solid component of the mass is hypointense and the central necrotic/cystic component hyperintense. On FLAIR images (e, f) solid component is hyperintense and cystic component depicted partial inversion. GRE image (g) demonstrates foci of blooming. Post contrast T1W axial (h, i) and sagittal (j) images show intense peripheral enhancement

Tumeurs neuronales et glioneuronales

Diffuse leptomeningeal
glioneuronal tumour

Epidémiologie

- Nouvelle entrée dans la classification OMS 2016 !
- **Age de survenue** : enfant et adolescent majoritairement avant 18 ans
- Discrète prédominance masculine
- **Clinique** :
 - **Hydrocéphalie** +++ par accumulation tumorale dans les ESA
 - Atteinte des paires crâniennes, crise comitiale ou compression médullaire plus rarement
- **Survie moyenne** : 22 mois

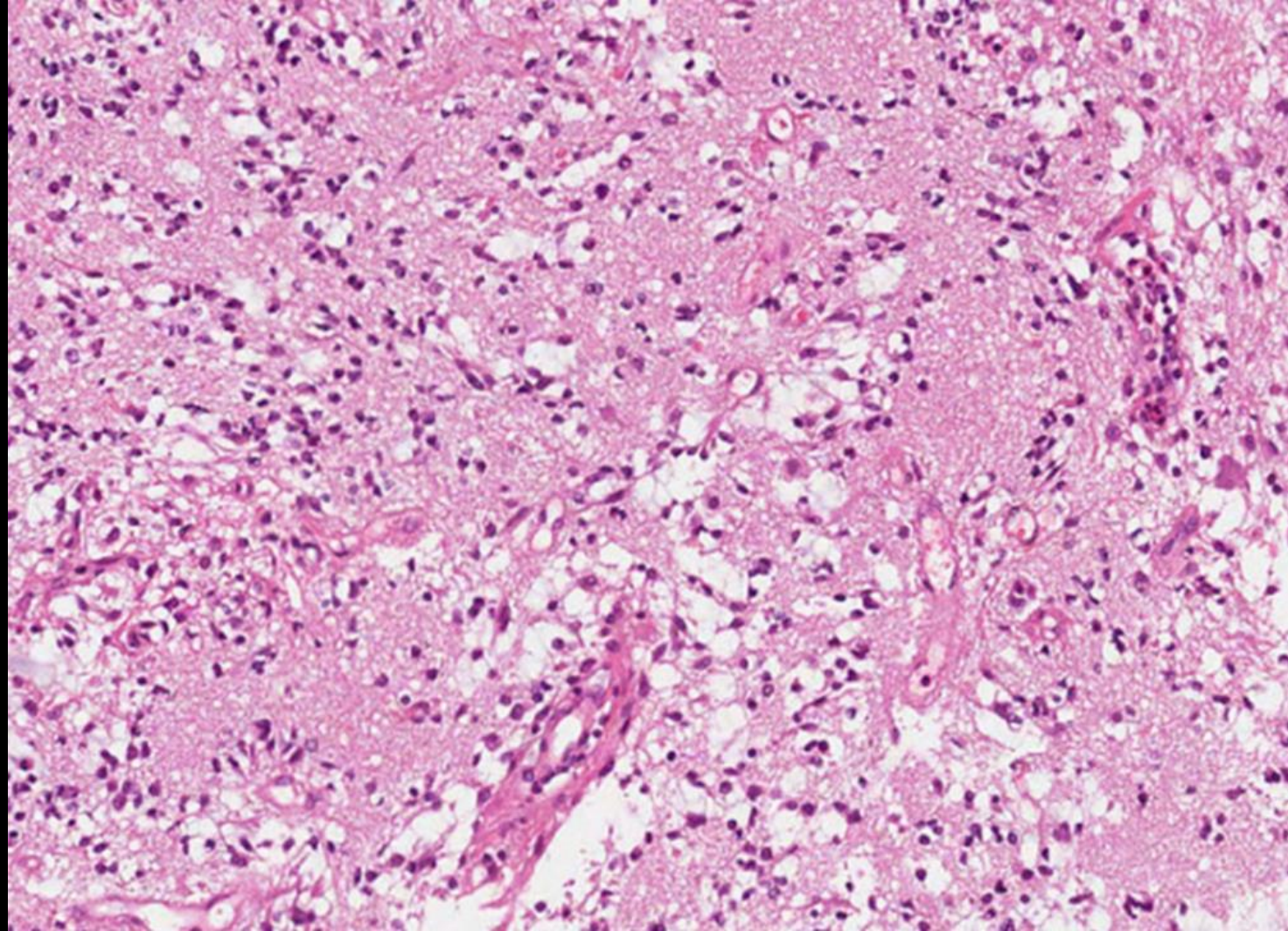
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Diffuse leptomeningeal
glioneuronal tumour

Anatomopathologie

Microscopie

- Pas encore de grade histologique !
- Ces lésions sont constituées d'une intense réaction desmoplastique fibreuse mélangée à des cellules avec halos périnucléaires et gonflement cytoplasmique similaire aux cellules oligodendrogiales
- Index mitotique habituellement faible (Ki67 < 1%)



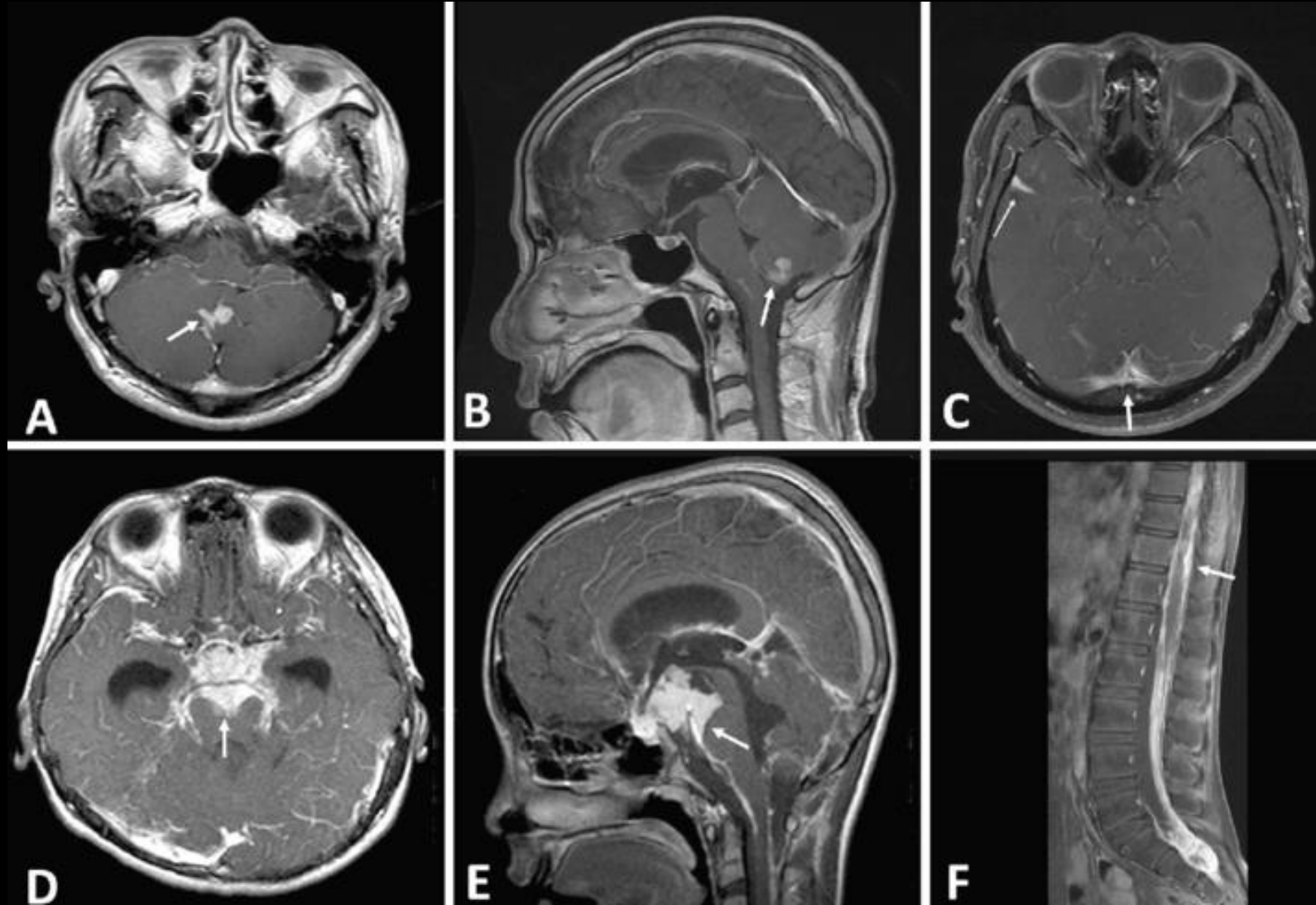
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Anatomopathologie

Aspect IRM

Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour

- Rehaussement leptoméningé nodulaire épais prédominant au niveau des citernes de la base et s'étendant aux convexités cérébrales ainsi qu'en péri-médullaire
- Multiples petits kystes sous-piaux parfois individualisés (hypoT1/hyperT2) localisés à la surface de la partie inférieure des hémisphères (lobes temporaux, partie inférieure des lobes frontaux), au niveau de la fosse postérieure et du cordon médullaire
- Absence de lésion intra-parenchymateuse clairement identifiée
- Chez plusieurs patients sont rapportés de petites lésions intra-axiales, notamment au niveau de la moelle épinière

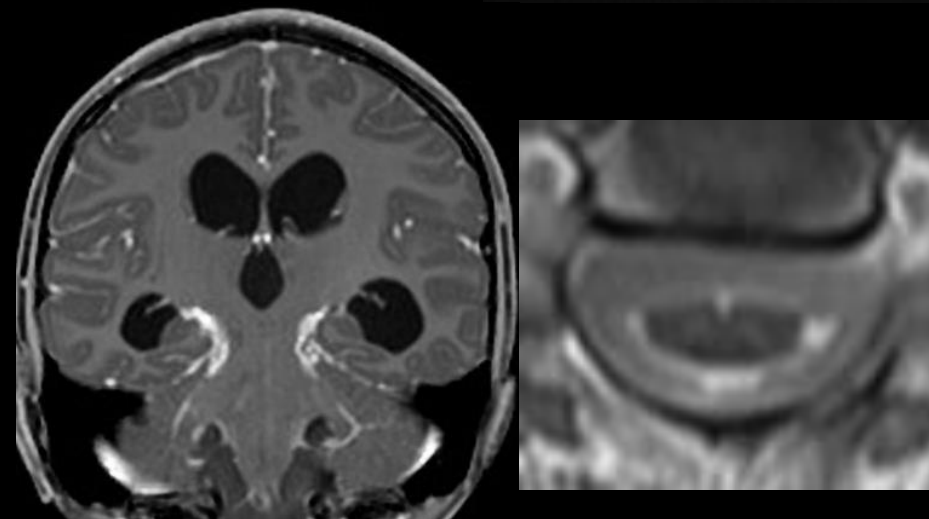
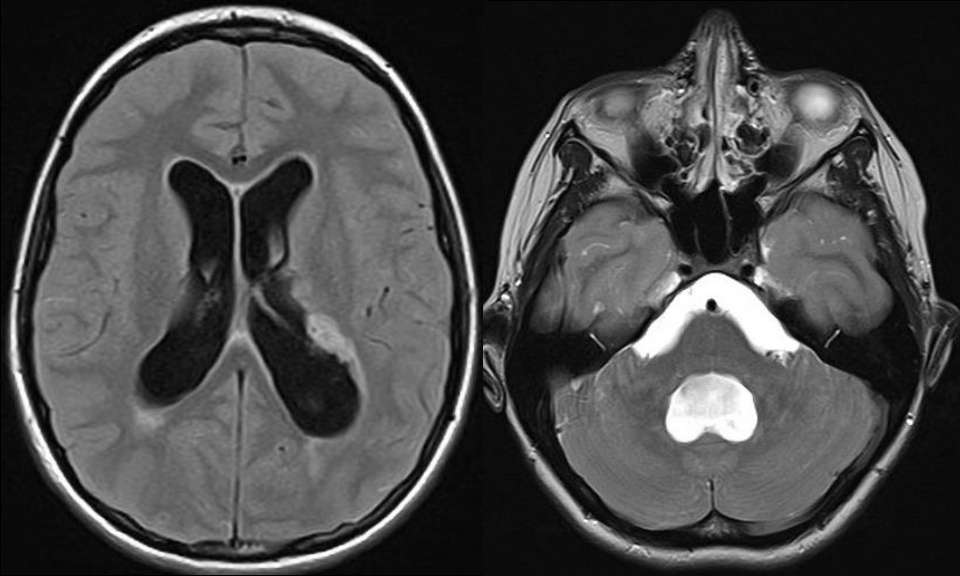


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Anatomopathologie

Exemple

Diffuse leptomenigeal
glioneuronal tumour

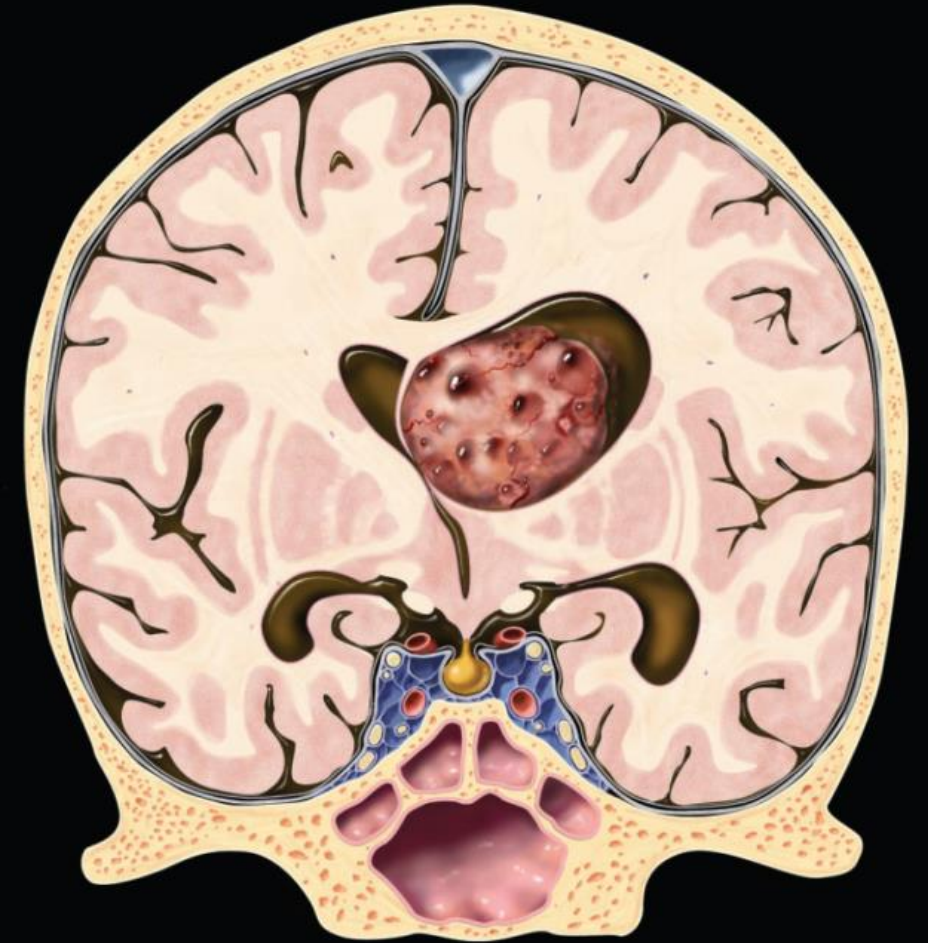


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Epidémiologie

- 1^{ère} description en 1982 par Hassoun et al.
- Tumeur neuro-épithéliale bénigne dans la majorité des cas (OMS grade 2)
- 0,25 à 0,5% des tumeurs intracrâniennes
- 10% des tumeurs intra-ventriculaires
- Moyenne d'âge = 29ans (20-40ans)
- SR = 1
- Le plus souvent découvert devant une symptomatologie d'HTIC



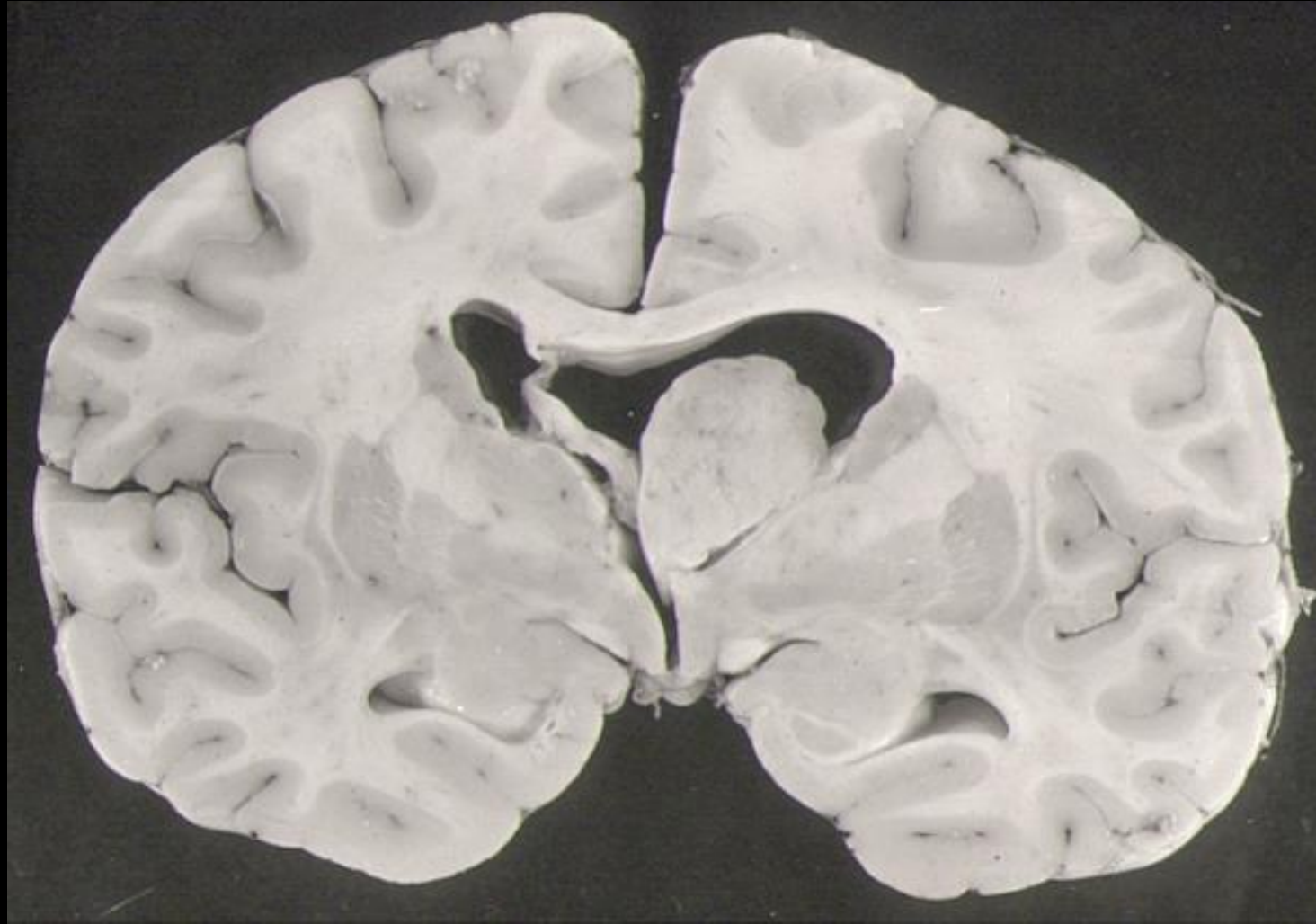
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Anatomopathologie

Macroscopie

- Lésion grise friable, bien limitée
- Calcifications fréquentes
- Parfois remaniements hémorragiques



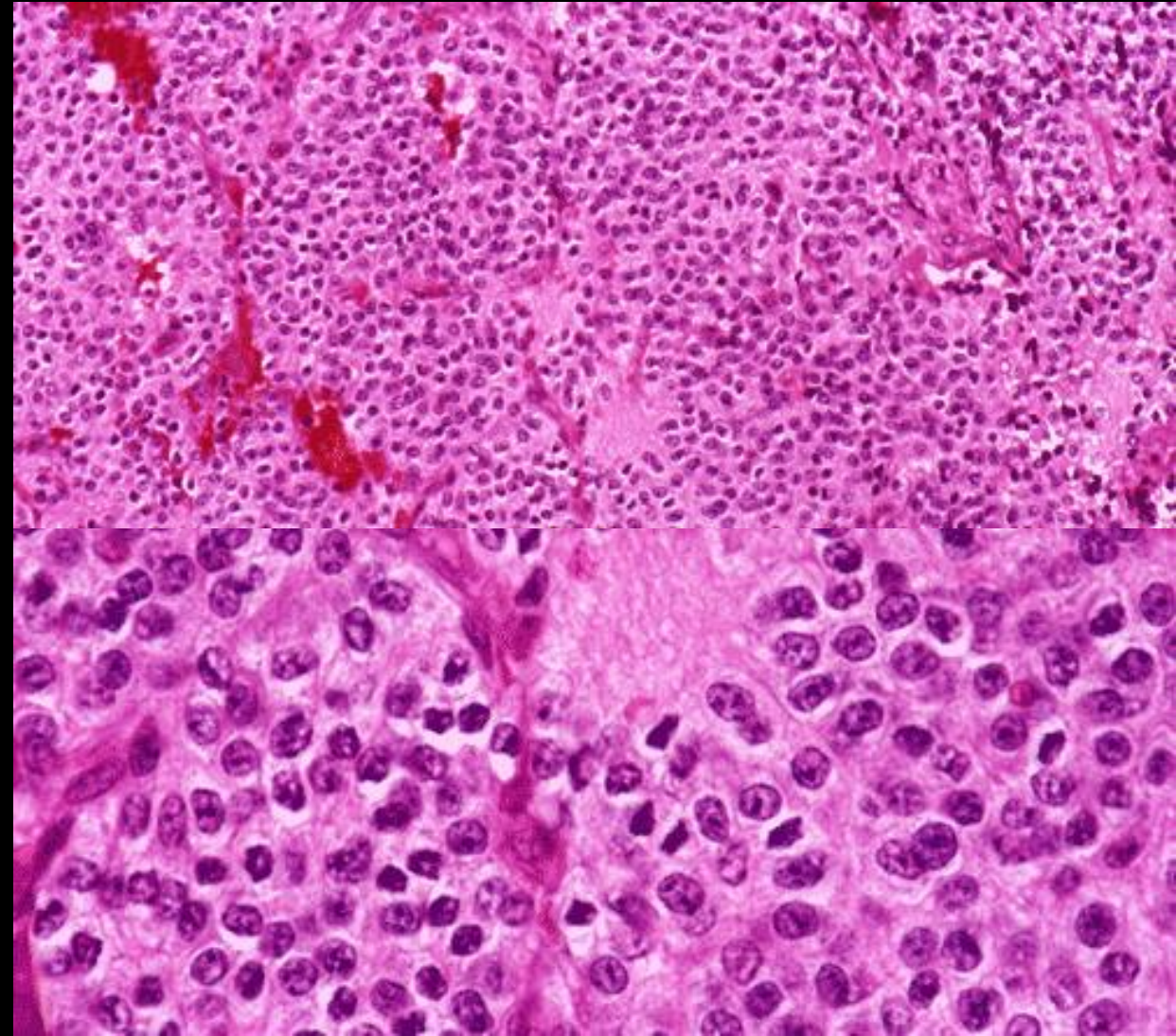
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Anatomopathologie

Microscopie

- Population monomorphe régulière de cellules à petits noyaux arrondis à chromatine granulaire
- Clarification cytoplasmique périnucléaire donnant un aspect oligodendroglial renforcé par la présence de calcosphérites et d'une vascularisation plexiforme. Contrairement à l'oligodendrogliome, présence d'un fond fibrillaire pouvant former des îlots bien limités acellulaires ou des gaines périvasculaires (pseudorosettes épendymaires)
- Malgré sa densité cellulaire, absence d'atypie, d'activité mitotique ou d'hyperplasie vasculaire ou de nécrose



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

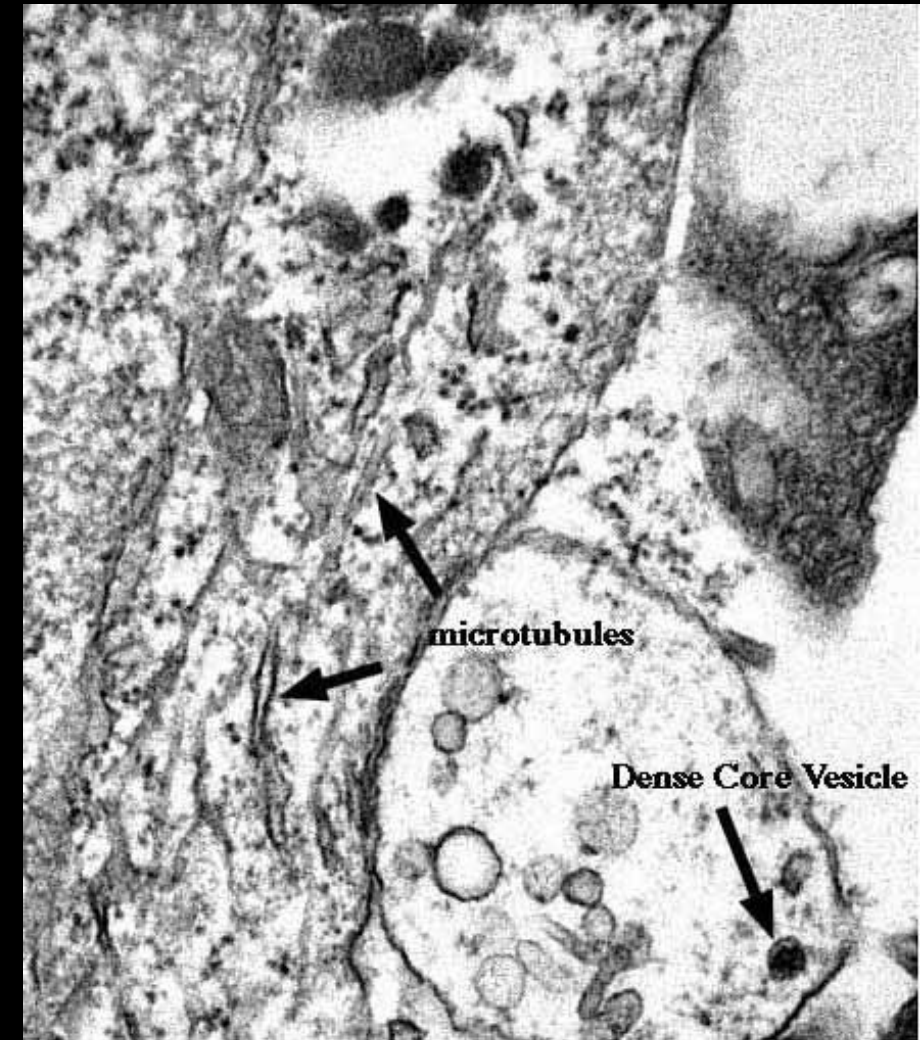
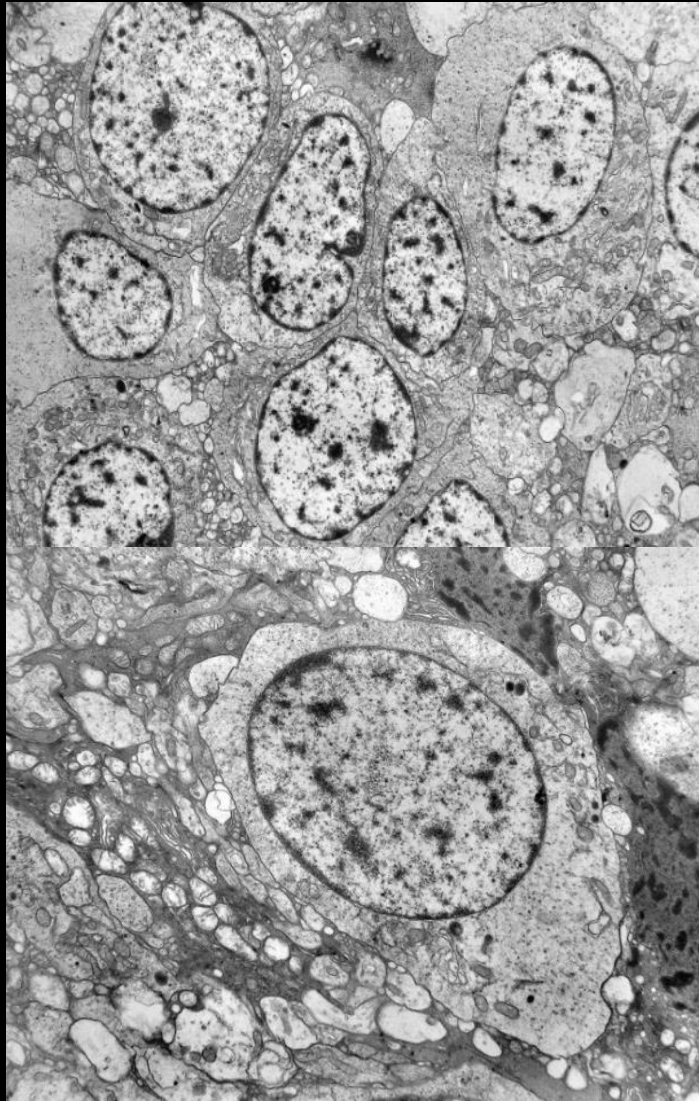
Anatomopathologie

Microscopie électronique

- Disposition cellulaire en « œuf sur le plat »



- Matrice fibrillaire constituée d'expansions cellulaires remplies de microtubules agencés de façon parallèle et de granules à cœur dense



L FRONTAL TUMOR

100,000X RI

Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Localisation

- **Intraventriculaire +++**

- Développé au sein d'un **ventricule latéral** (70%)(atteinte bilatérale dans 13% des cas), avec ou sans extension au V3 (25%)
- Atteinte uniquement du V3 dans 3% des cas; atteinte du V4 rare
- **Point de départ au niveau du septum pellucidum +++** ou de la paroi ventriculaire

- **Extraventriculaire**

- Développement intraparenchymateux possible au niveau cérébral, cérébelleux et médullaire



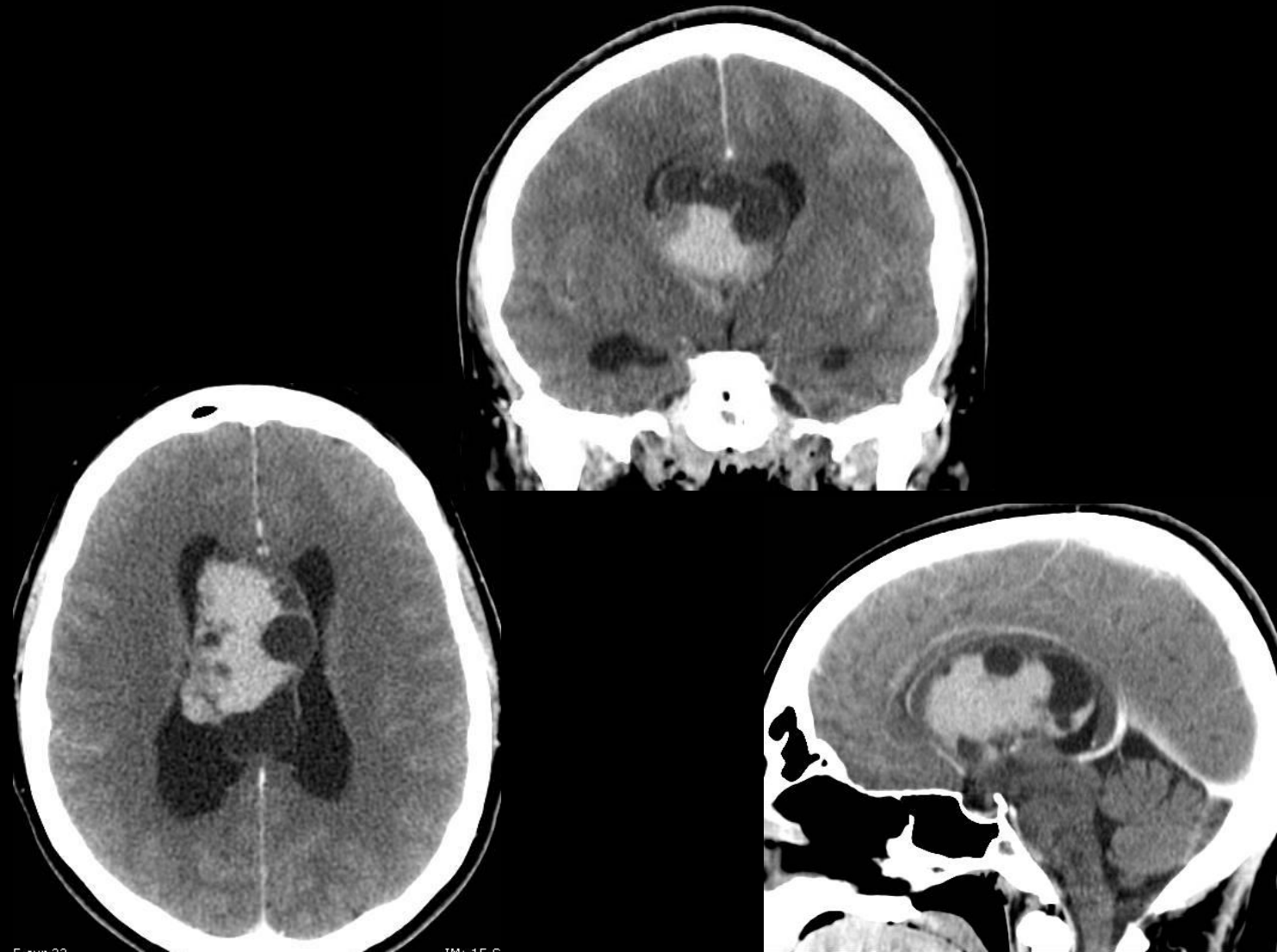
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- Lésion lobulée bien circonscrite avec fréquentes portions kystiques
- Lésion iso ou spontanément hyperdense avec prise de contraste modérée et hétérogène
- Portions kystiques non rehaussées
- Calcifications nodulaires et parsemées présentes dans 50% des cas



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Aspect IRM

- T1 : isosignal hétérogène à la SG
- T1 Gado : rehaussement modéré, hétérogène
- T2/FLAIR :
 - iso à hypersignal
 - **Multiples kystes** (aspect 'bubbly') dont le signal de certains s'annule complètement en FLAIR
- EG :
 - **Calcifications punctiformes fréquentes**
 - **Remaniements hémorragiques fréquents**, particulièrement dans les lésions de grand taille
- SRM :
 - Pic de Choline
 - Pic de Glycine (3,55ppm)

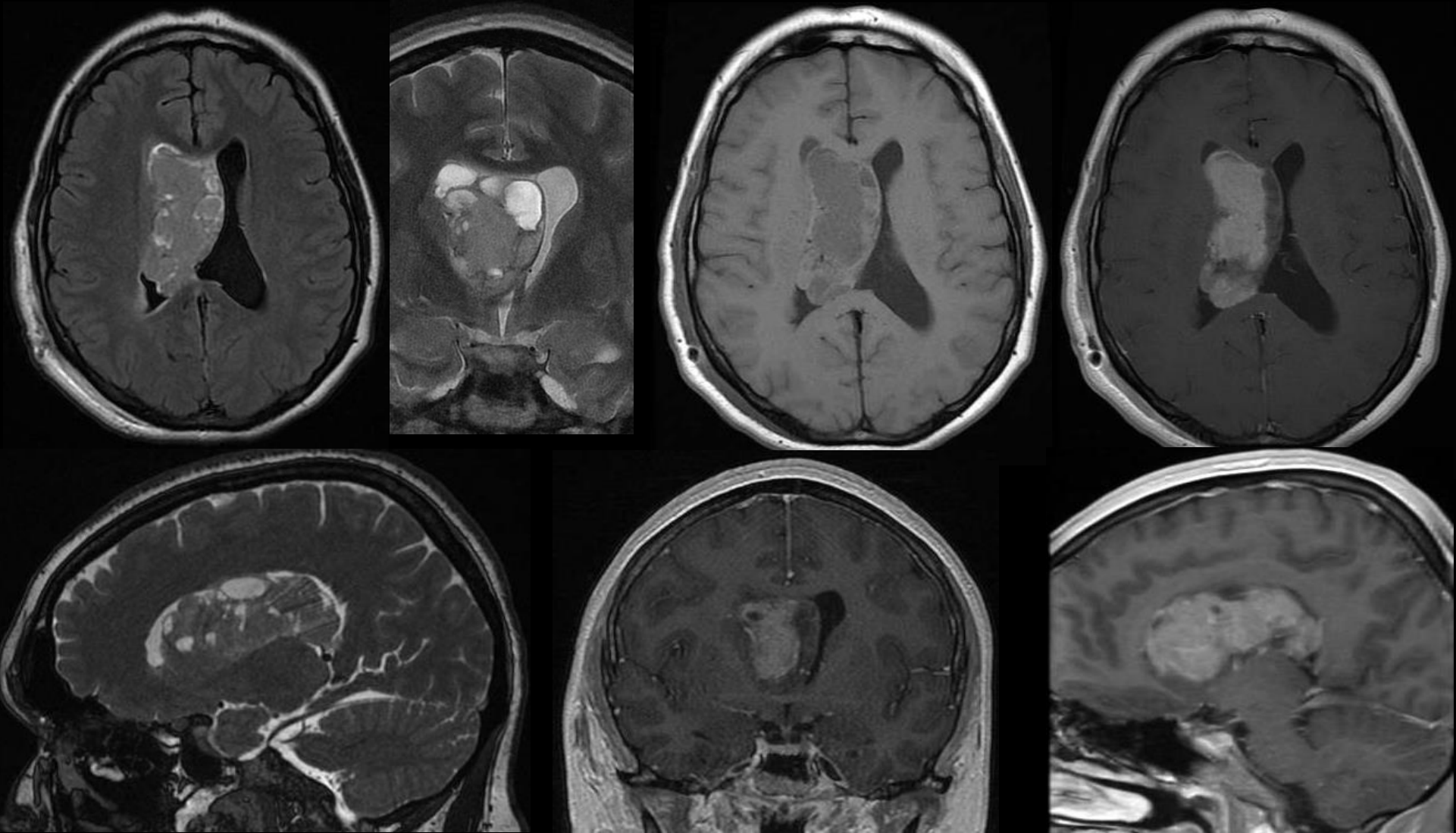


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Aspect IRM



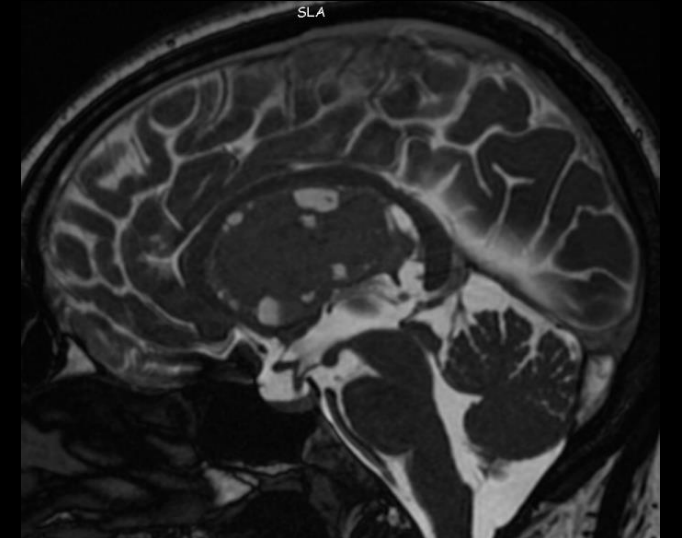
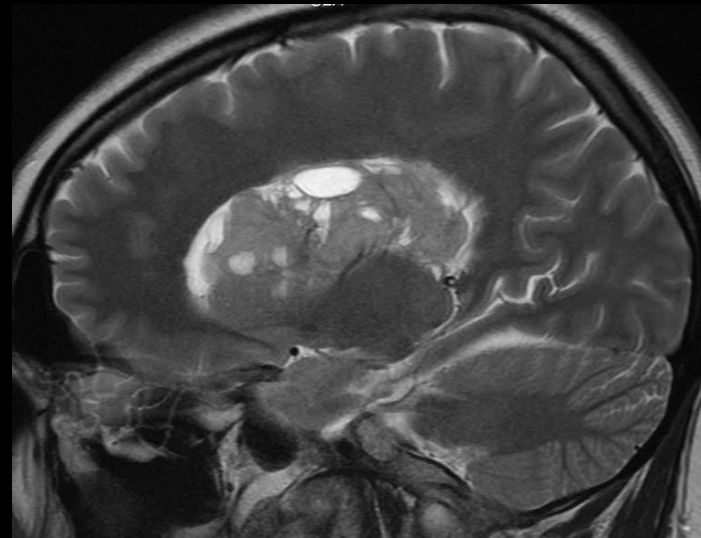
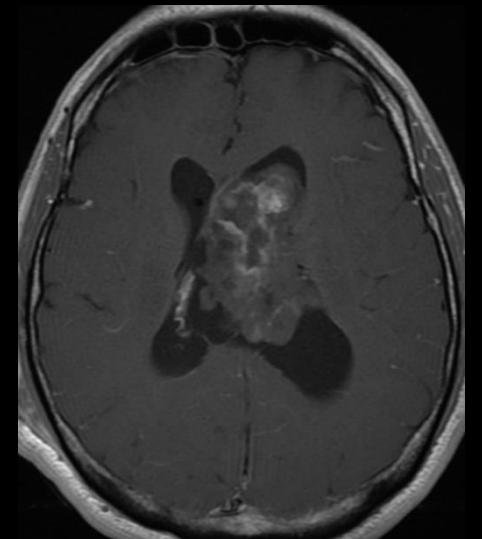
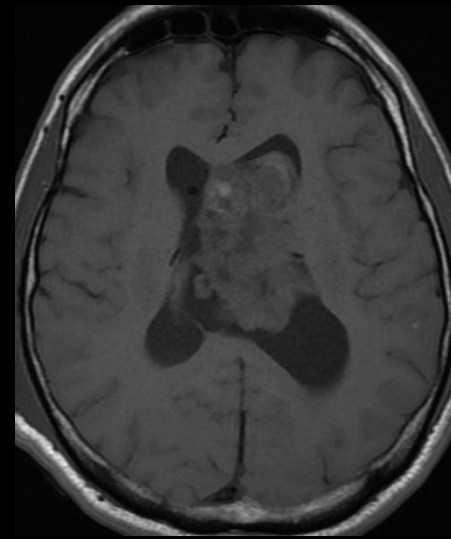
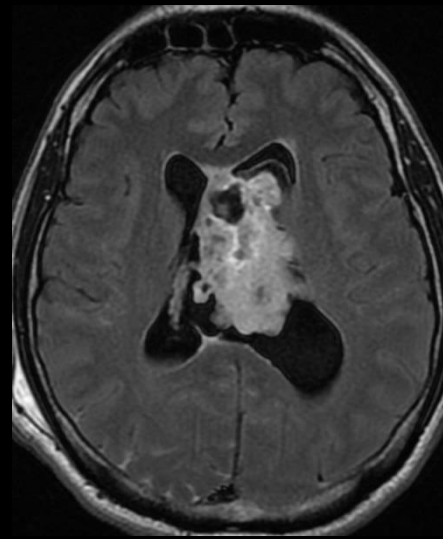
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Exemple

Céphalées brutales
chez une patiente
migraineuse
connue de 52ans



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Exemple

Homme de 21ans
Tableau d'HTIC sub-aiguë

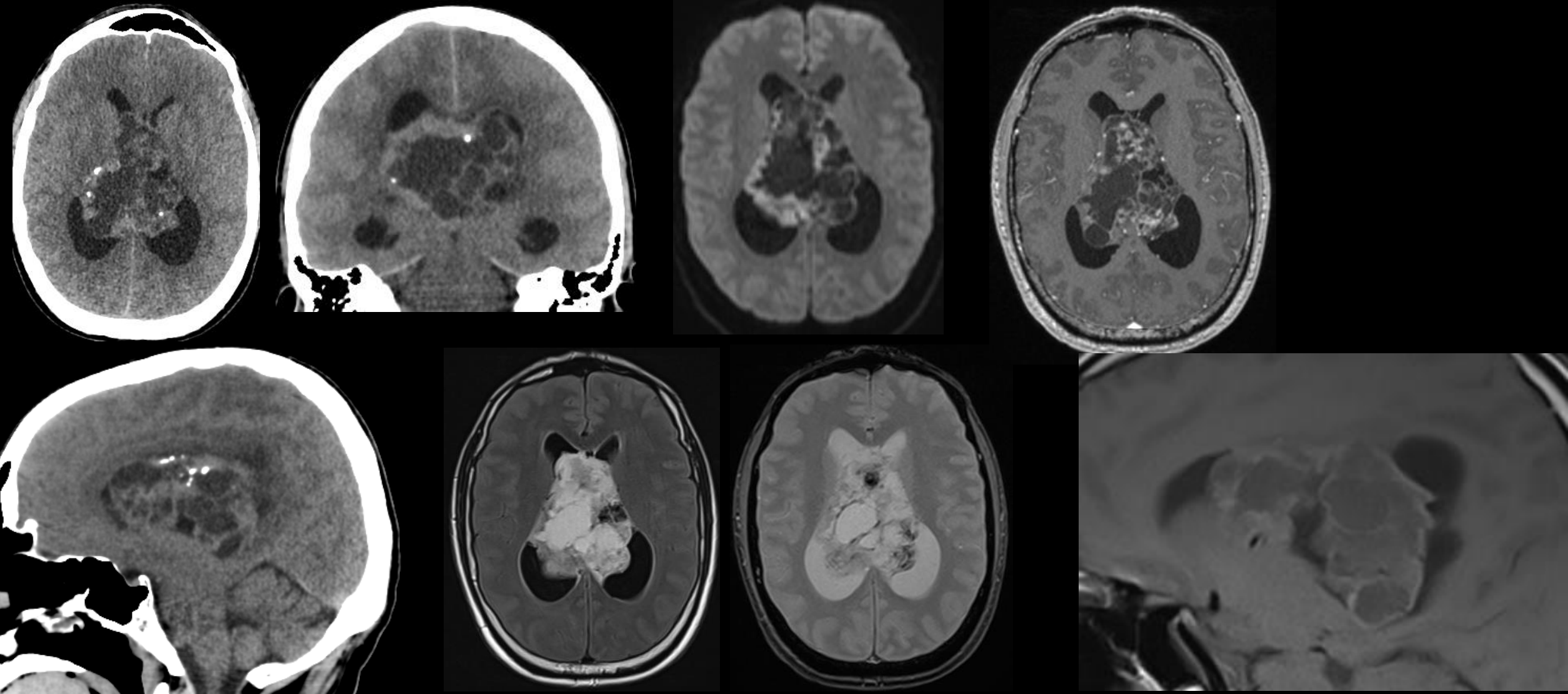


Tumeurs neuronales et glioneuronales

Neurocytome Central

Imagerie

Exemple



Tumeurs neuronales et glioneuronales

Liponeurocytome cérébelleux

Epidémiologie

- Tumeur cérébelleuse rare, d'individualisation récente (Entre dans la classification OMS en 2000)
- Initialement décrite par Bechtel en 1978, a été rapporté sous des termes variés : médulloblastome lipomateux, médulloblastome lipidisé, neurolipocytome, médulloctome, ganglioneurocytome lipomateux, tumeur neuroectodermique mature lipidisée du cervelet...
- Tumeur du cervelet de différenciation neurocytaire, avec abondante accumulation de lipides intracellulaires
- **Fréquence** : exceptionnelle
- **Age de survenue** : Adulte : âge moyen = 50 ans (23-77ans)
- SR =1
- OMS grade 2; bon pronostic après chirurgie d'exérèse seule
- **Clinique non spécifique** :
 - Signes d'HTIC, liés à la lésion proprement dite ou à une hydrocéphalie obstructive
 - Syndrome cérébelleux

Tumeurs neuronales et glioneuronales

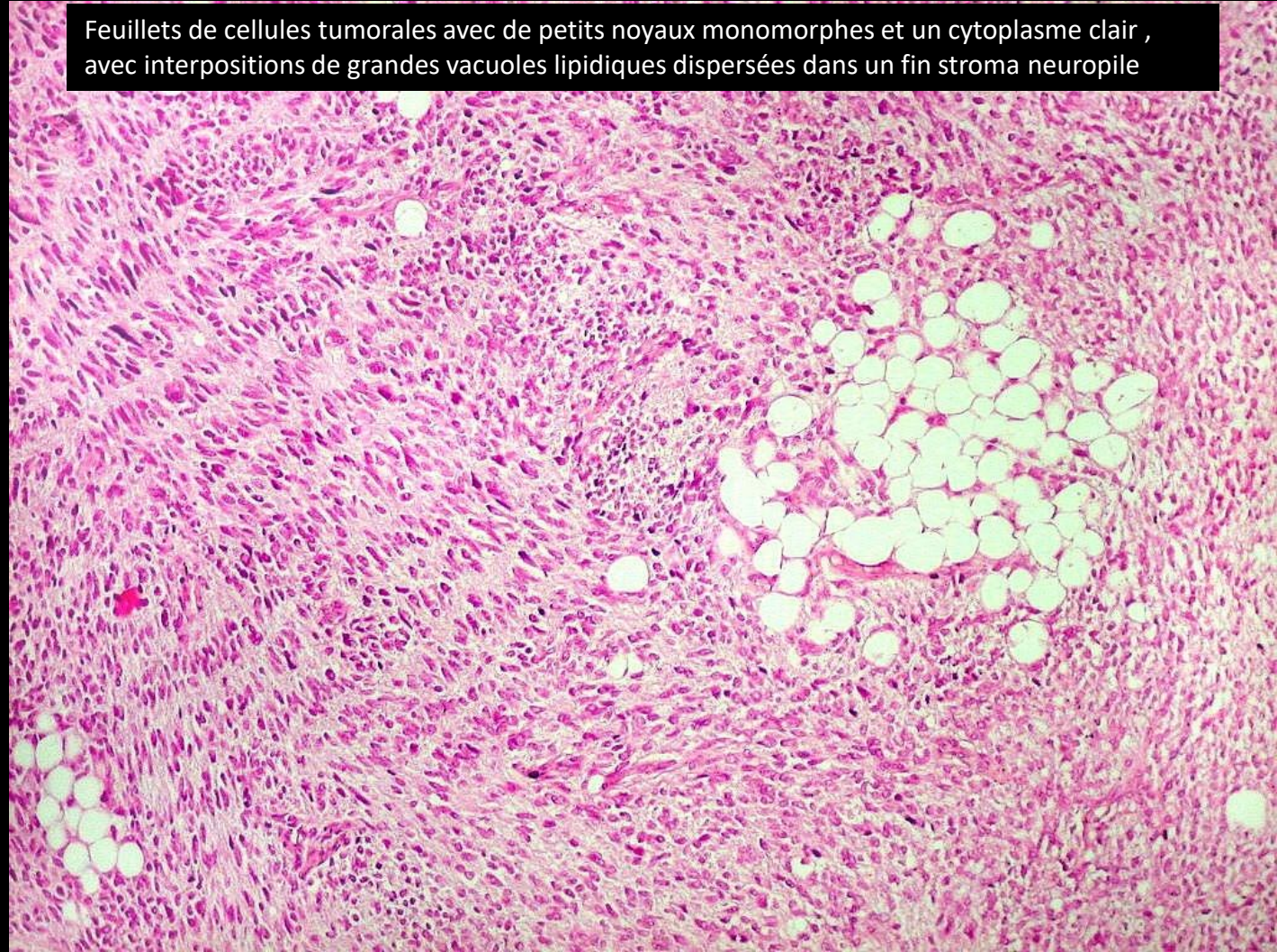
Liponeurocytome cérébelleux

Anatomopathologie

Microscopie

- Prolifération tumorale composée de **cellules neurocytaires assez monomorphes** associées à des foyers de cellules rappelant des **adipocytes matures**
- **Mitoses plutôt rares**
- Vascularisation grêle parfois de type endocrinoïde et ne comportant pas de prolifération microvasculaire
- Différenciation astrocytaire fréquemment observée contrairement à la différenciation musculaire demeurant peu fréquente
- Immunohistochimie :
 - les 2 composantes tumorales expriment la synaptophysine, la NSE ou d'autres marqueurs neuronaux
 - **Ki 67 < 3%**

Feuillets de cellules tumorales avec de petits noyaux monomorphes et un cytoplasme clair, avec interpositions de grandes vacuoles lipidiques dispersées dans un fin stroma neuropile



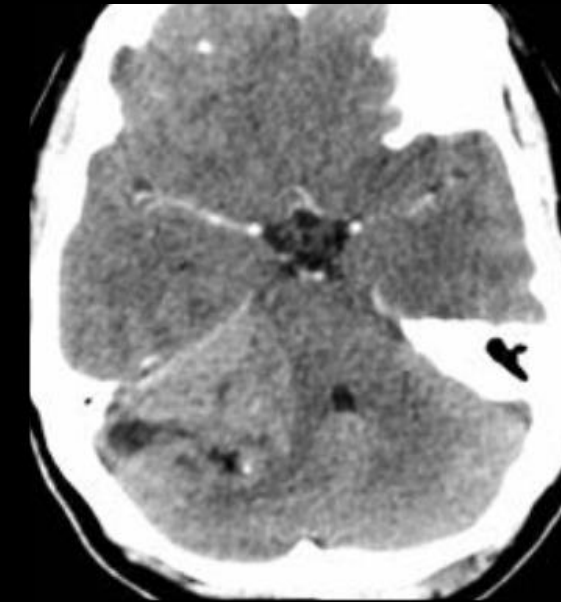
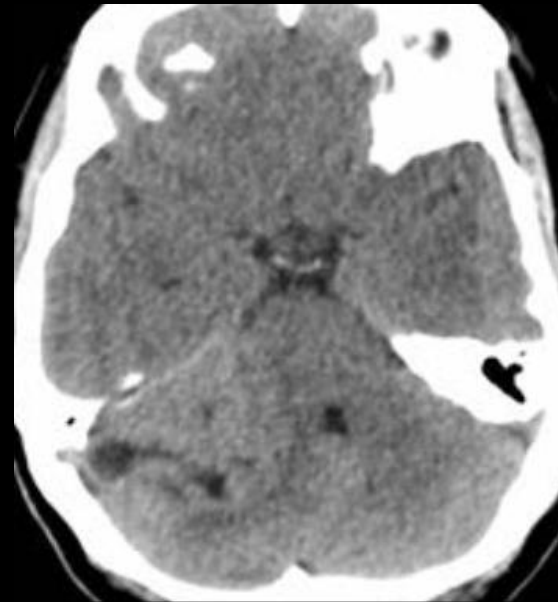
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Liponeurocytome cérébelleux

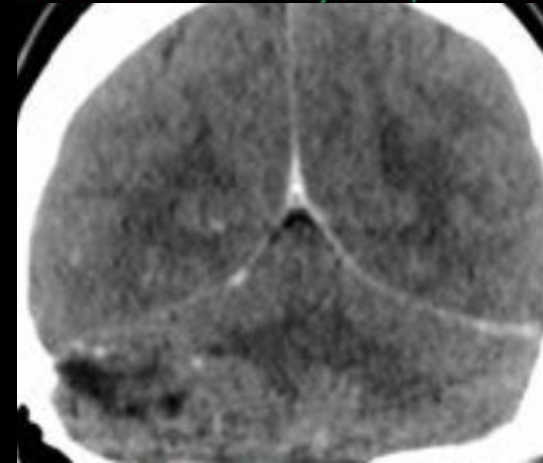
Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- **Siège :**
 - Localisation cérébelleuse (vermis ou hémisphères)
 - Extensions ventriculaires (V4 avec possible extension au V3) ainsi que des formes exophytiques ont été décrites
- Lésion d'intensité variable, allant d'une hypodensité hétérogène à un aspect hyperdense d'aspect hémorragique
- Zones intra tumorales hypodenses correspondant à des structures graisseuses
- Parfois structures kystiques périlésionnelles



Scanner cérébral sans injection puis avec injection de produit de contraste.



Liponeurocytome cérébelleux, un aspect caractéristique en IRM multimodale : à propos d'un cas et revue de la littérature.
Sylvain Rabaste et al. SFNR 2017

Tumeurs neuronales et glioneuronales

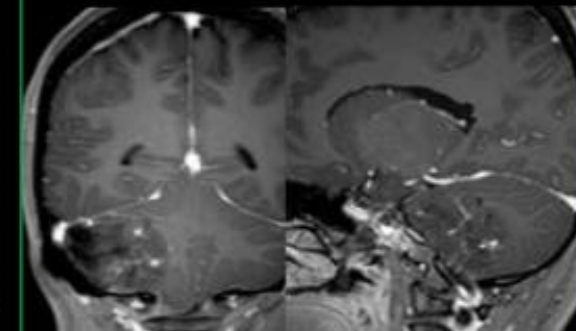
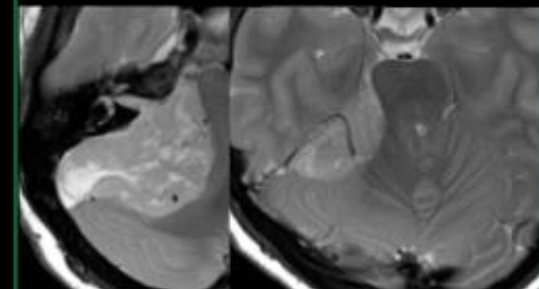
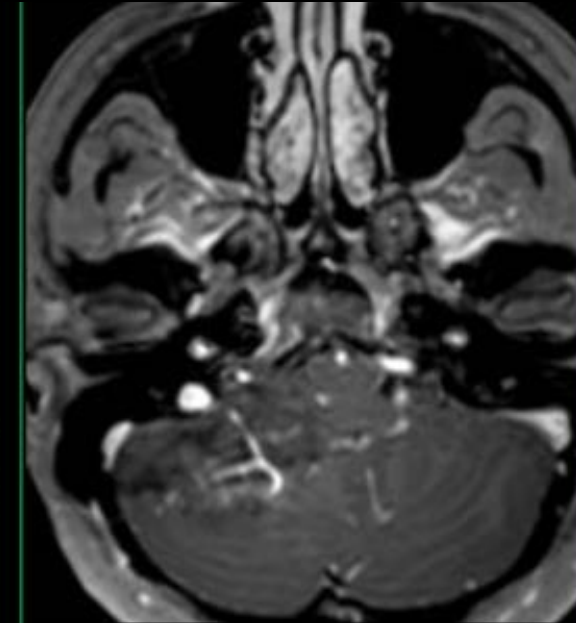
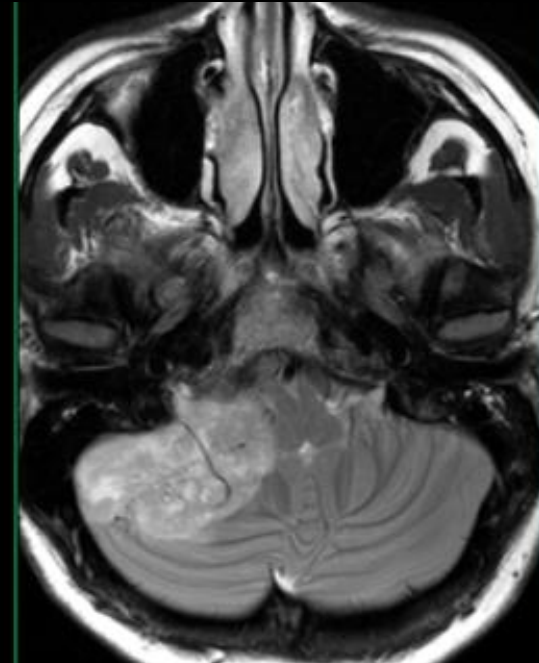
Liponeurocytome cérébelleux

Imagerie

Aspect IRM

- Lésion relativement bien limitée, apparaissant globalement en iso/hyposignal T1, avec parfois présence de zones en hypersignal T1, apparaissant sous forme hétérogène, en motte, parfois sous forme de bandes ou encore serpentineuse, correspondant à la composante graisseuse de la lésion
- Iso- ou hypersignal T2, hétérogène
- Prise de contraste modéré, hétérogène
- Œdème généralement absent
- Extension possible sous forme exophytique avec envahissement des citernes de la base, vers le MAI, le foramen jugulaire voire l'espace périmédullaire cervical en englobant les nerfs crâniens et/ou les structures vasculaires

Liponeurocytome cérébelleux, un aspect caractéristique en IRM multimodale : à propos d'un cas et revue de la littérature.
Sylvain Rabaste et al. SFNR 2017



Séquence axiale T2 spin-écho.

Séquence 3D T1 avec injection de gadolinium

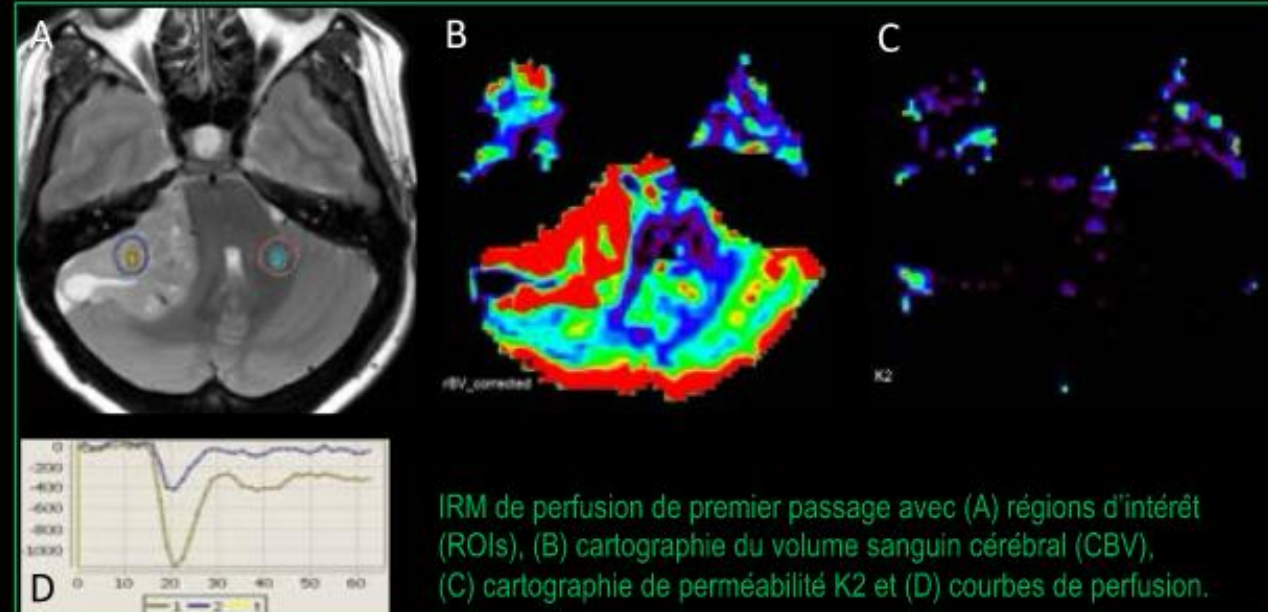
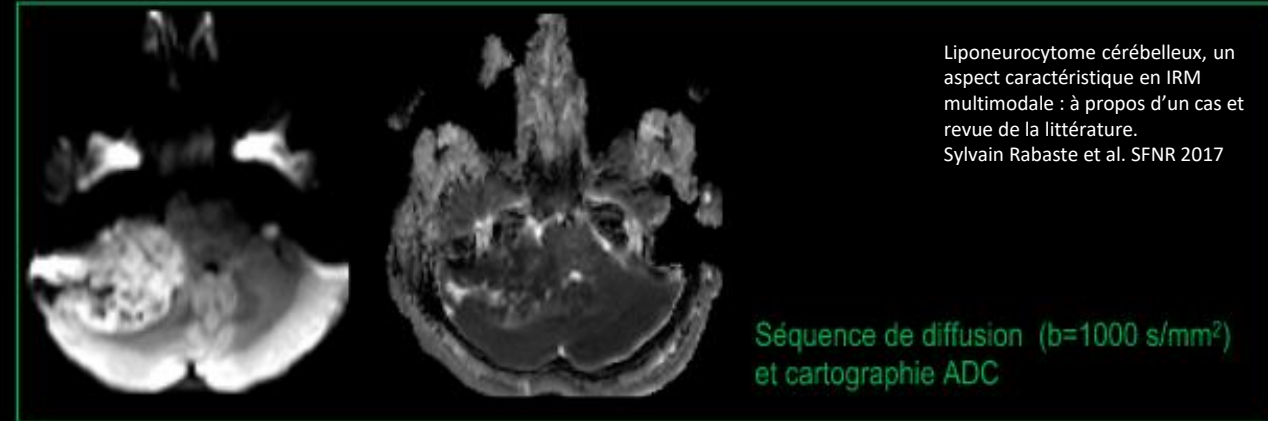
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Liponeurocytome cérébelleux

- Pas de données caractéristiques pour les séquences avancées
- L'augmentation du rCBV peut traduire l'hypervascularisation de la lésion qui comporte de nombreux vaisseaux ramifiés et surtout le caractère hyperplasique des cellules endothéliales
- La restriction de la diffusion peut traduire quant à elle l'hypercellularité de la lésion

Imagerie

Aspect IRM



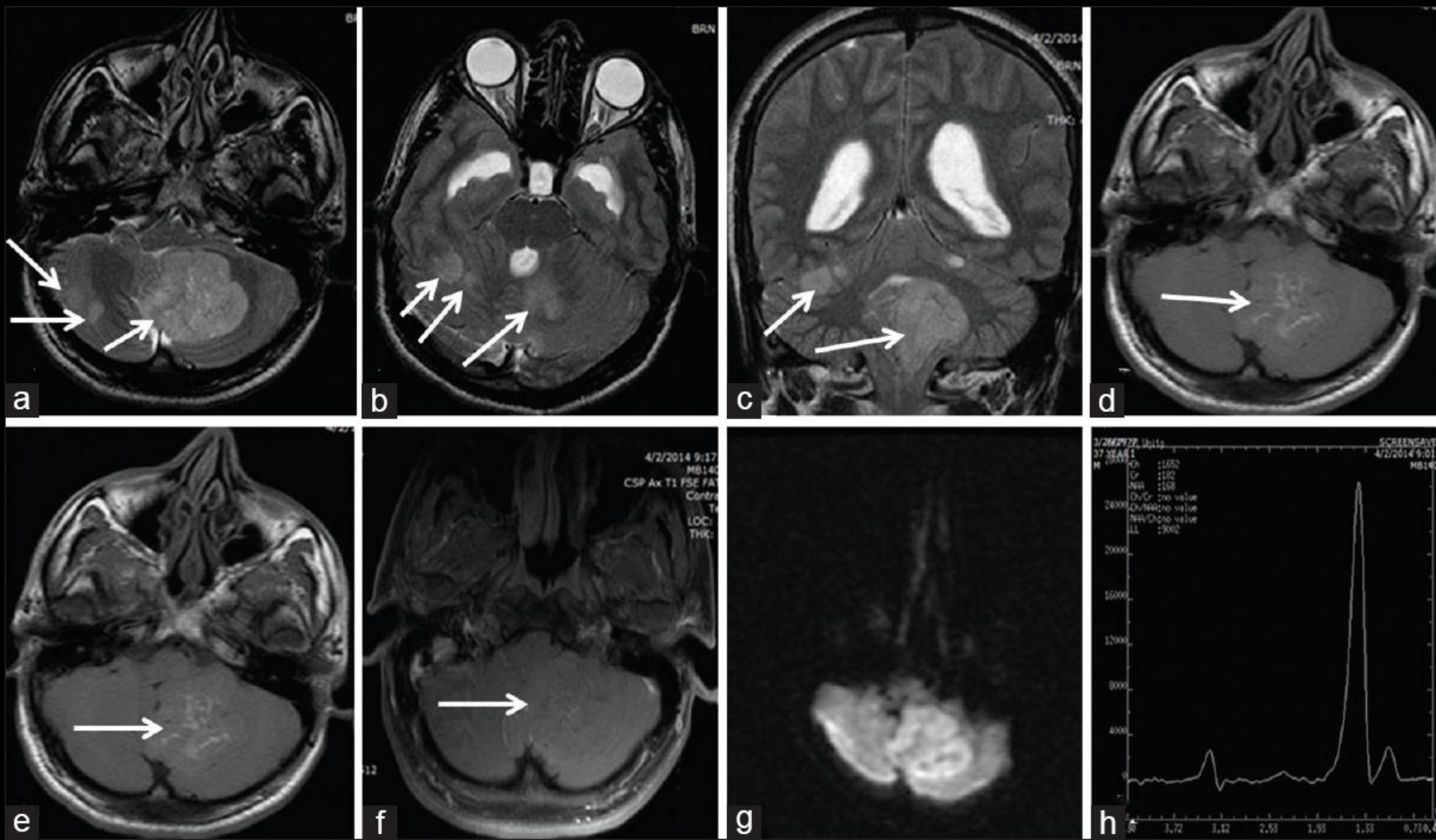
Tumeurs neuronales et glioneuronales

Liponeurocytome cérébelleux

Imagerie

Exemple

Magnetic resonance imaging of the brain shows hyperintense lesions (white arrow) in both hemispheres in T2-weighted axial images (a and b) and coronal image (c), patchy hyperintensity seen in T1-weighted image (d), no contrast enhancement seen (e), hypointense on fat suppression (f), restriction is seen on diffusion weighted image (g), lactate/lipid peak seen on spectroscopy (h)

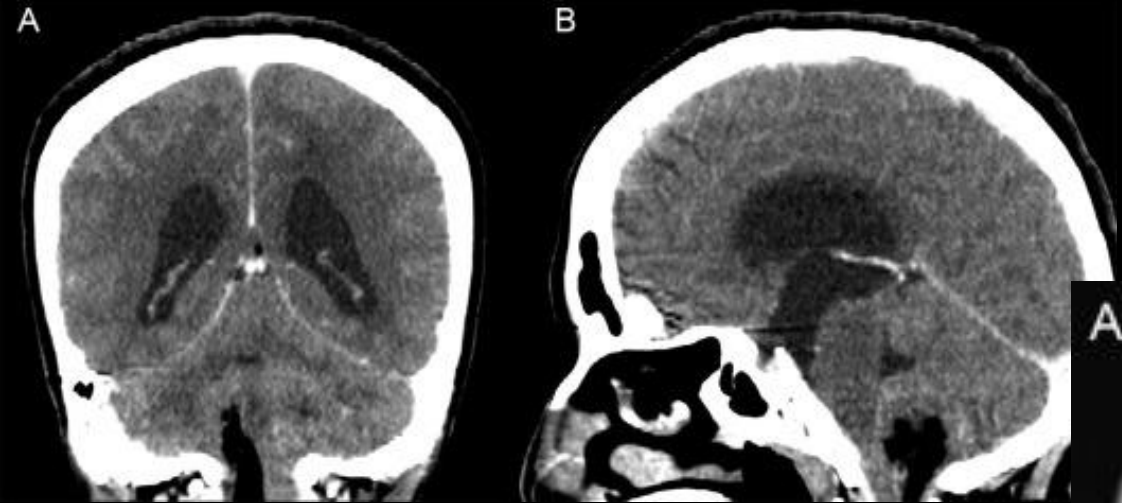


Tumeurs neuronales et glioneuronales

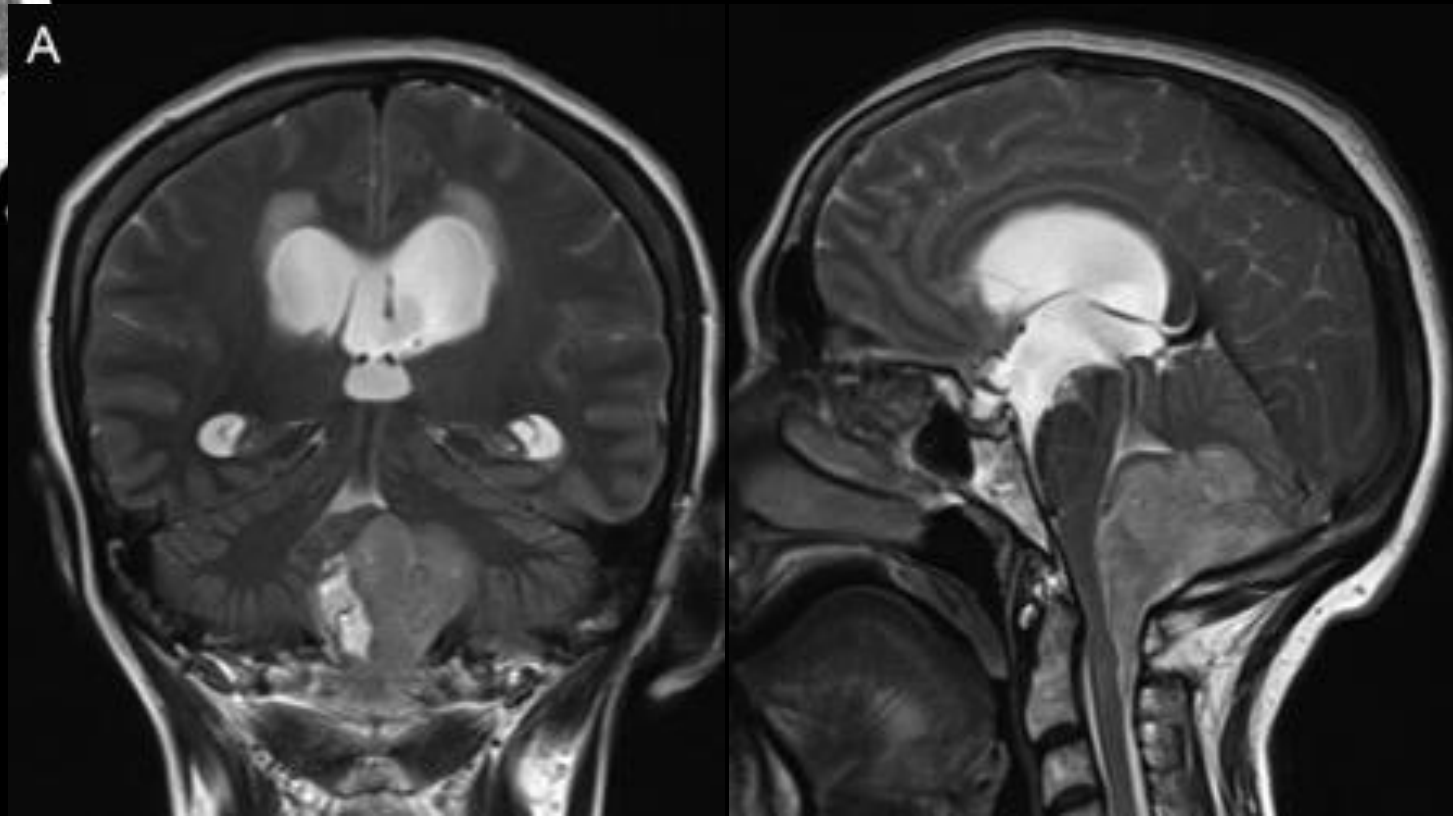
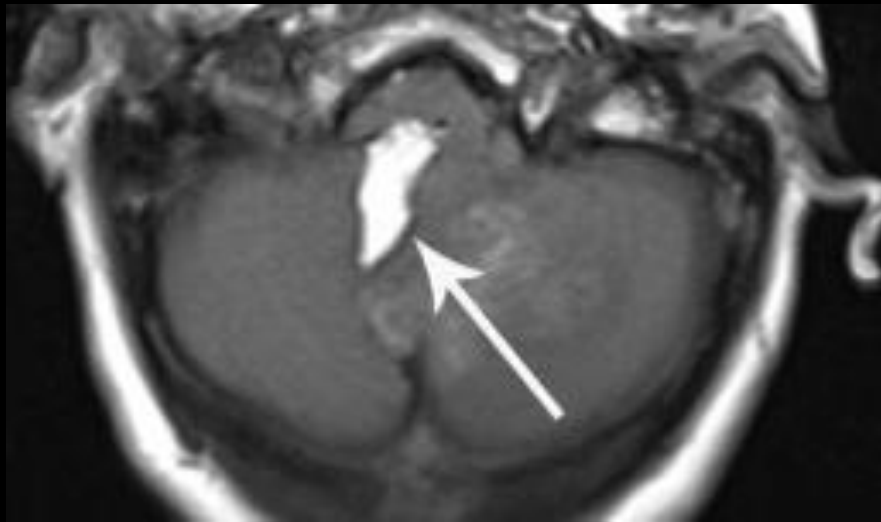
Liponeurocytome cérébelleux

Imagerie

Exemple



Cerebellar liponeurocytoma with extracranial extension : case report. A. Ben Nsir et al. Neurologia i neurochirurgia polska 48 (2014) 458-462



Tumeurs mésenchymateuses non méningothéliales

Mesenchymal, non-meningothelial tumours

Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma**

Grade 1

Grade 2

Grade 3

Haemangioblastoma

Haemangioma

Epithelioid haemangioendothelioma

Angiosarcoma

Kaposi sarcoma

Ewing sarcoma / PNET

Lipoma

Angiolipoma

Hibernoma

Liposarcoma

Desmoid-type fibromatosis

Myofibroblastoma

Inflammatory myofibroblastic tumour

Benign fibrous histiocytoma

Fibrosarcoma

Undifferentiated pleomorphic sarcoma /
malignant fibrous histiocytoma

Leiomyoma

Leiomyosarcoma

Rhabdomyoma

Rhabdomyosarcoma

Chondroma

Chondrosarcoma

Osteoma

Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

Epidémiologie

Hémangioblastome

- Lésion bénigne lentement évolutive, très vascularisée – OMS I
- Sporadique et isolé le plus souvent, il peut dans 30% des cas être une des manifestations de la maladie de **Von Hippel Lindau** (Mutation du gène VHL en 3p25-26 pouvant s'accompagner de multiples hémangioblastomes cérébraux et réiniens (40-68%), de tumeurs du sac endolymphatique (1-11%), de carcinomes rénaux à cellules claires (30-75%), de phéochromocytomes (7-20%), cystadénomes épидидymaires (60%) ainsi que de tumeurs et/ou kystes pancréatiques (60-80%)
- **Fréquence** : très rare mais reste une des tumeurs les plus fréquentes de la fosse postérieure après les métastases
- **Age de survenue** :
 - Nette prédominance chez l'adulte
 - Les cas survenant dans le cadre d'un VHL peuvent toucher des patients plus jeunes (3^{ème}-4^{ème} décades) que dans les formes sporadiques (5^{ème}-6^{ème} décades)
 - SR = 1
- **Clinique** :
 - Signes d'HTIC et hydrocéphalie secondaire à l'obstruction des voies d'écoulement du LCS
 - Syndrome cérébelleux
 - Polyglobulie possible secondaire à la production tumorale d'érythropoïétine



Tumeurs méenchymateuses non méningothéliales

Epidémiologie

Hémangioblastome

- **Evolution :**
 - Pronostic en règle excellent en cas de résection chirurgicale complète
 - Facteurs prédictifs indépendants péjoratifs de récurrence lésionnelle :
 - Age inférieur à 30 ans au moment du diagnostic initial
 - Association à un VHL
 - Atteinte multiple au niveau du SNC
 - Augmentation classique de la taille du kyste, volontiers par poussées évolutives. Sa réapparition après intervention peut précéder la mise en évidence de l'hémangioblastome
 - Portion solide peu ou non évolutive
 - Très rares cas de dissémination décrits dénommé hémangioblastomatose, survenant sans ou avec VHL et se traduisant après exérèse d'une lésion le plus souvent solide cérébelleuse par l'apparition de multiples prises de contraste leptoméningées linéaires et/ou nodulaires, étendues d'une façon variable de la fosse postérieure au sacrum et considérées comme une infiltration piale diffuse d'hémangioblastomes; pas de signe d'anaplasie mais pronostic sombre

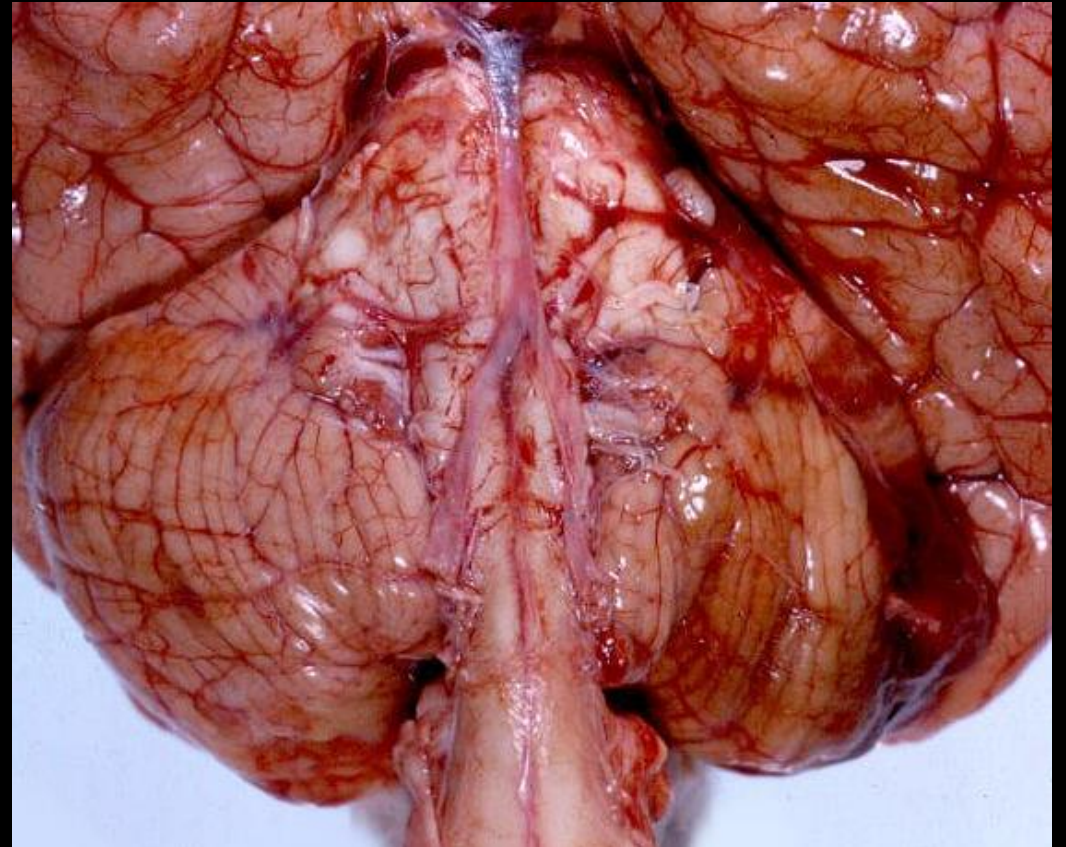
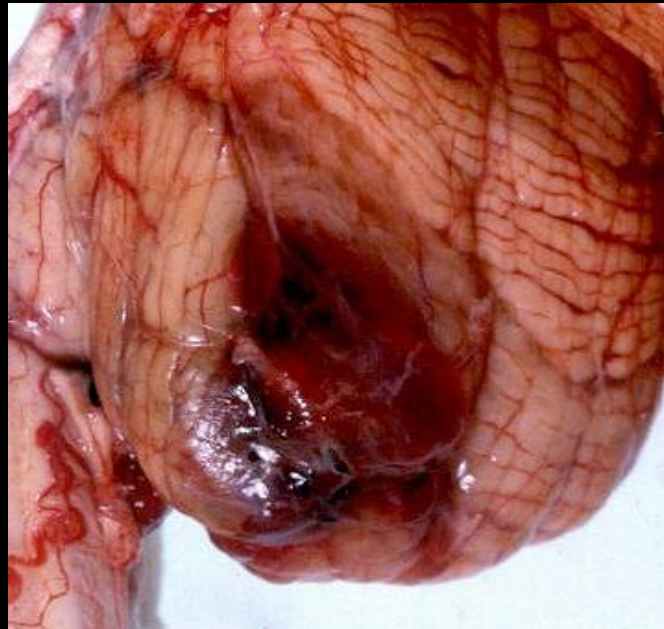
Tumeurs mésenchymateuses non méningothéliales

Anatomopathologie

Macroscopie

Hémangioblastome

- Nodule mural au sein d'un kyste tumoral
- Plus rarement, nodule charnu arrondi, de consistance ferme et de coloration jaune-chamois ponctué d'hémorragies



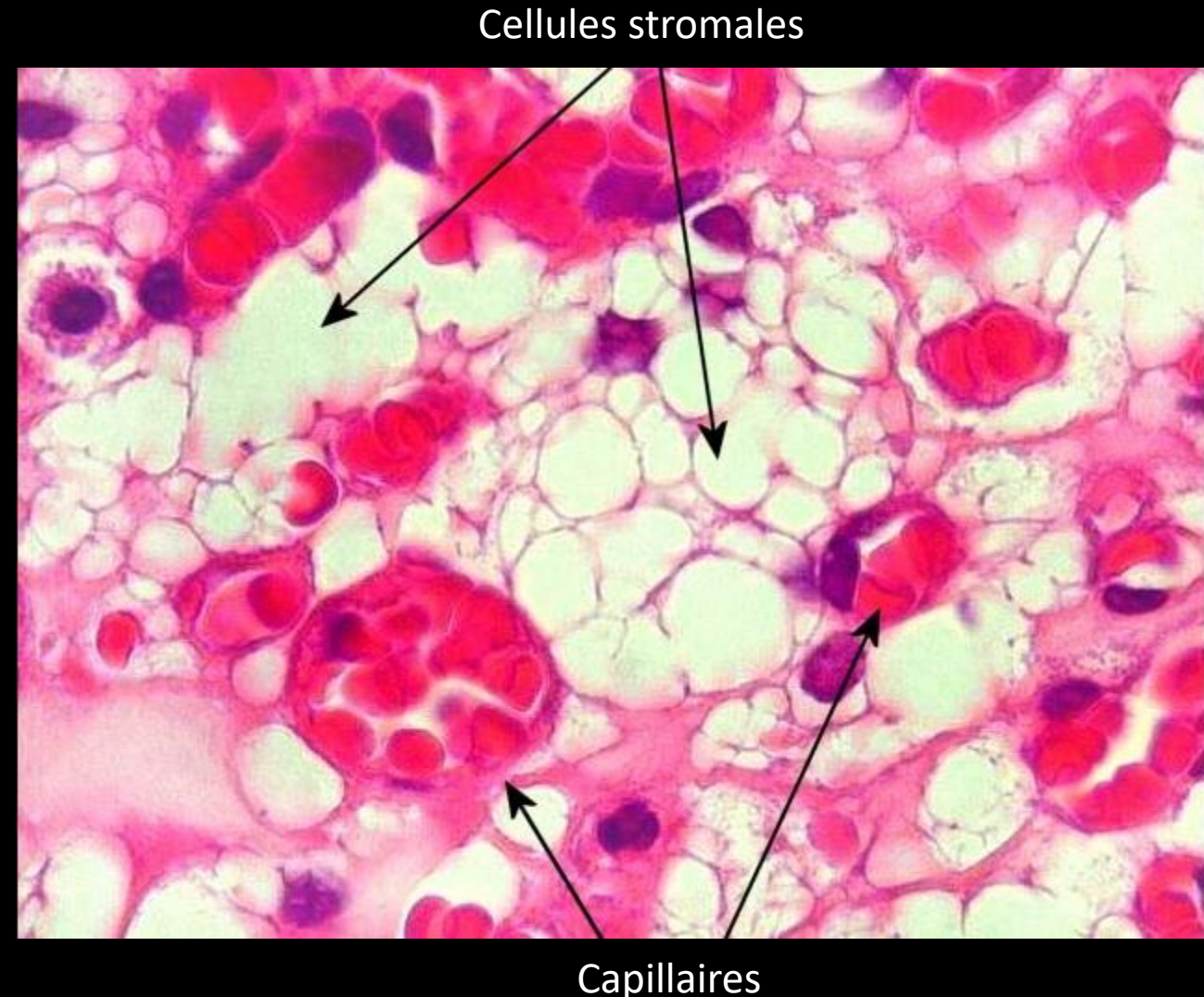
Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

Anatomopathologie

Microscopie

Hémangioblastome

- 1^{ère} composante lésionnelle faite de cellules stromales groupées en amas, 2^{nde} composante constituée de capillaires sanguins et de vaisseaux de plus gros calibre souvent hyalinisés dont certains correspondent aux veines de drainage
- Selon la prédominance de l'une de ces composante, 2 variétés histopathologiques d'hémangioblastomes sont décrites : la plus fréquente est l'hémangioblastome *capillaire* (=réticulaire), la seconde, plus rare, est appelé *cellulaire* et peut s'associer des atypies nucléaires marquées
- Dans les formes kystiques, la paroi du kyste résulte d'une gliose astrocytaire floride de type piloïde
- Index prolifératif Ki67 habituellement faible (<1%) à l'exception des formes cellulaires (~4%)



Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

Hémangioblastome

- **Siège :**
 - Intracrânien : 87-97%
 - Fosse postérieure : 95%
 - Hémisphère cérébelleux : 85%
 - Vermis : 10%
 - Sus-tentorial : 5%
 - Spinal : 3 -13%
- Masse bien limitée de taille (millimétrique à volumineuse) et d'aspect variables, soit entièrement solide (40%), soit beaucoup plus évocatrice, kystique avec un nodule mural périphérique hypervasculaire (60%), contiguë à la surface piale cérébelleuse
- Nodule mural isodense et se rehaussant de façon intense après injection
- Pas de rehaussement des parois du kyste
- Absence de calcifications



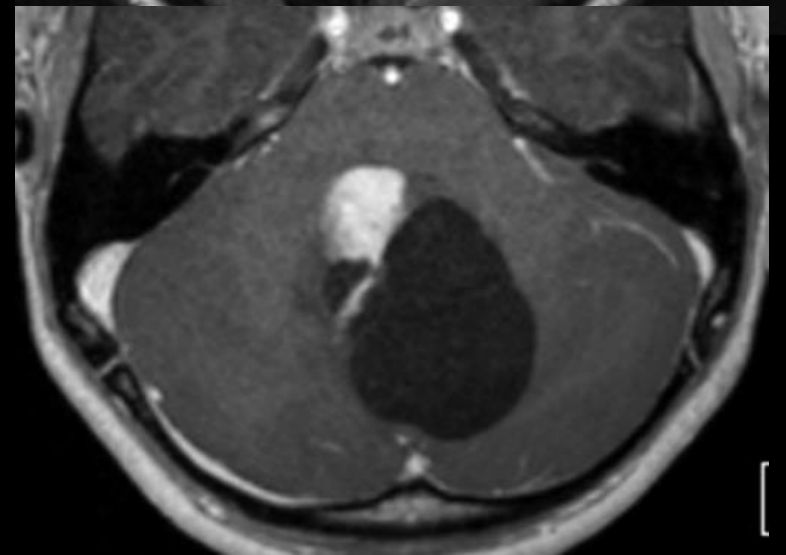
Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

Hémangioblastome

Imagerie

Aspect IRM

- **Composante kystique :**
 - hypoT1, HyperT2
 - Pas de rehaussement de la paroi du kyste
- **Composante charnue :**
 - isoT1, iso ou T2
 - **Flow voids** (zones de vide de signal liées au flux) fréquentes et évocatrices dans et autour du nodule
 - **Diffusion :** hyposignal avec augmentation de l'ADC, opposé à la plupart des autres lésions cérébelleuses et probablement expliqué par la richesse des espaces vasculaires
 - **Perfusion :** hyperperfusion nette : rCBV de 8 à 11 ! Avec courbe dépassant la ligne de base en rapport avec des troubles de la perméabilité capillaire
- Œdème périphérique souvent modéré ou absent

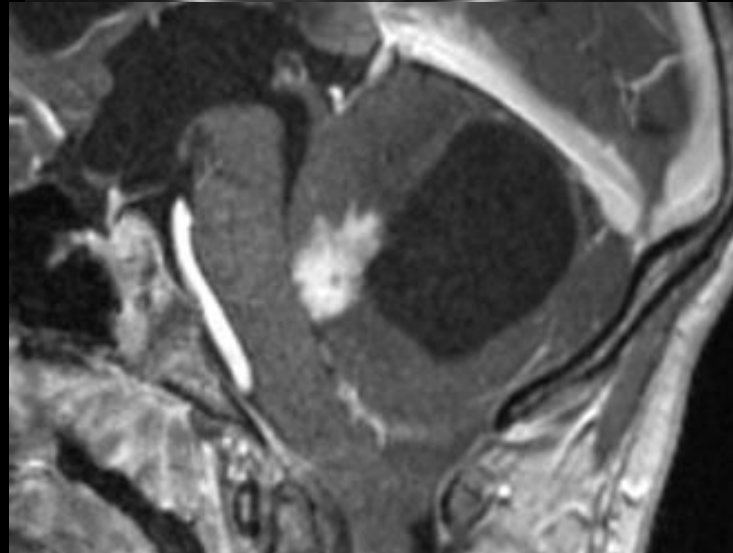
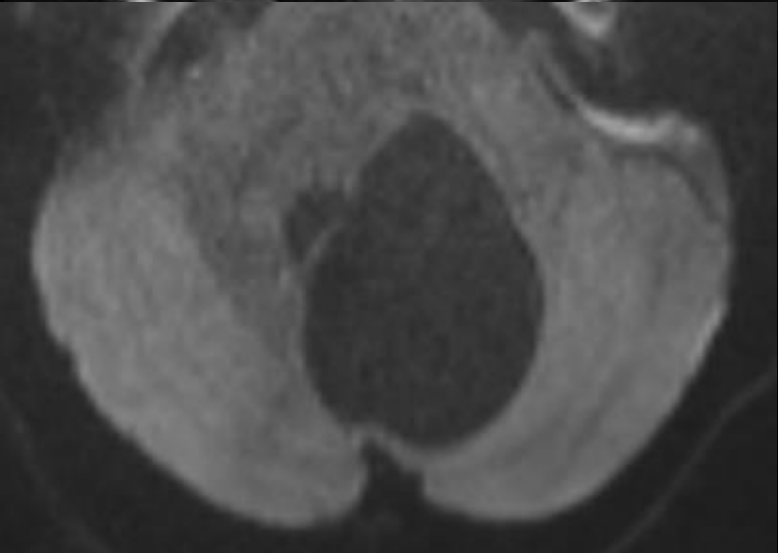
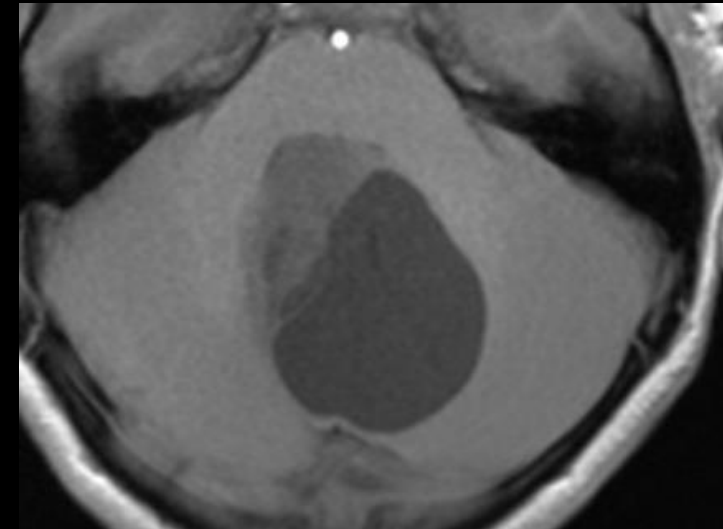
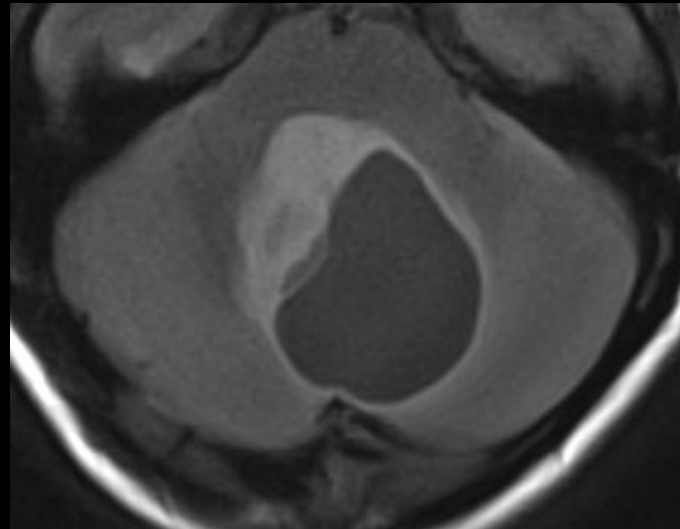
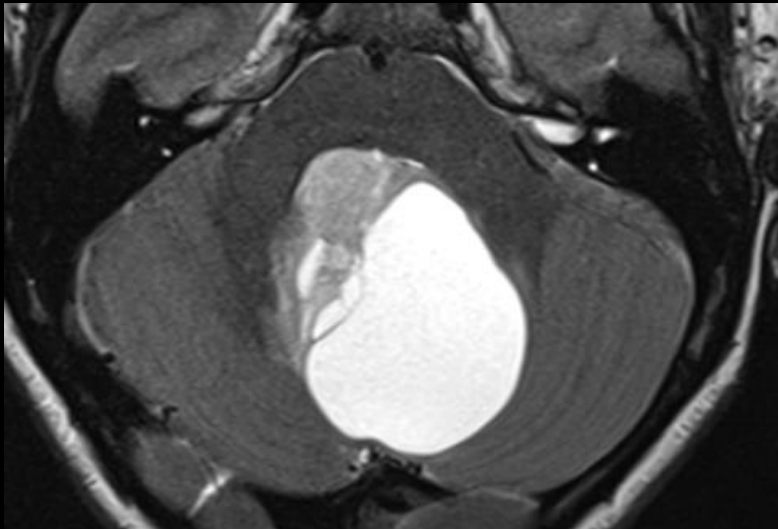


Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

Imagerie

Exemple

Hémangioblastome

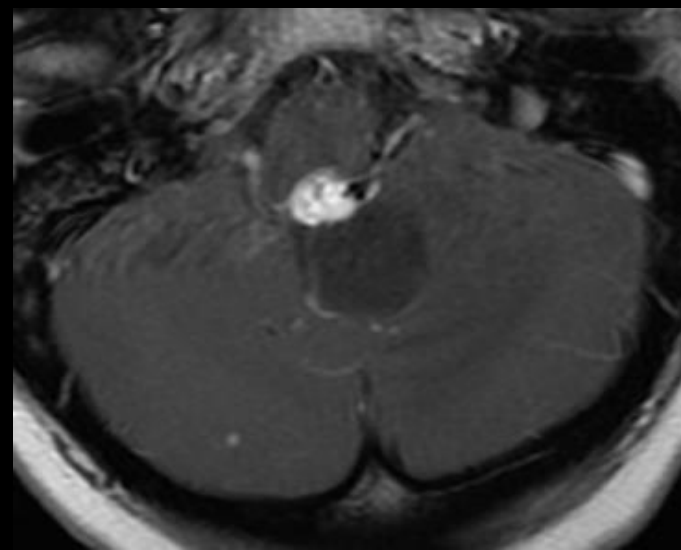
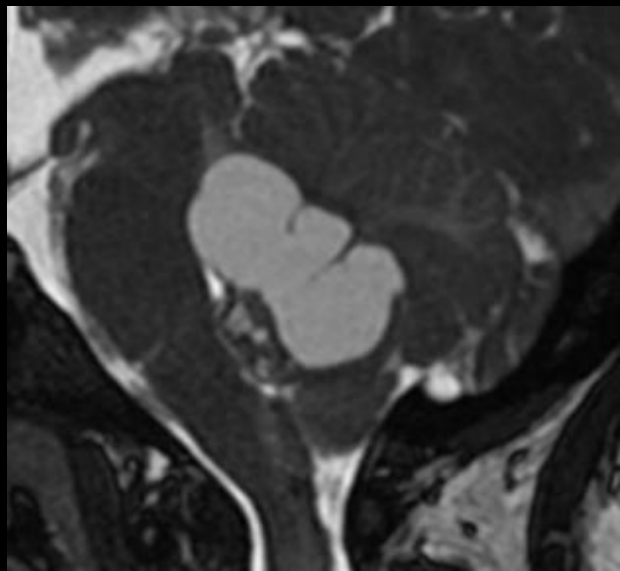
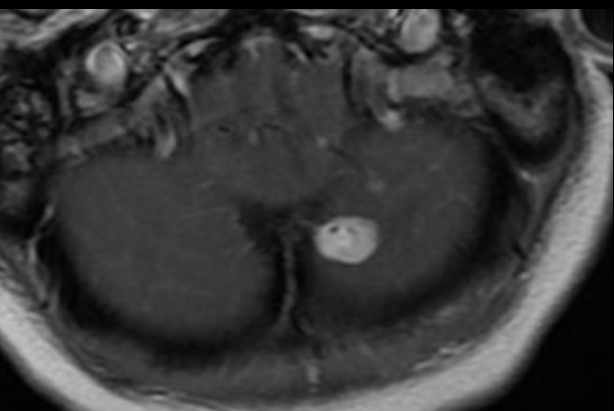
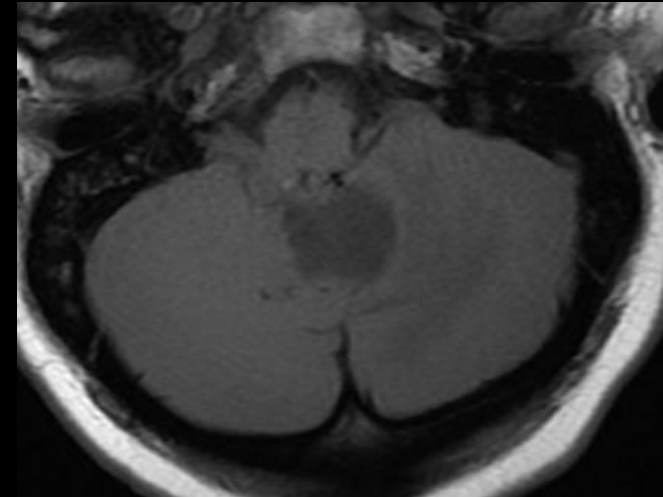
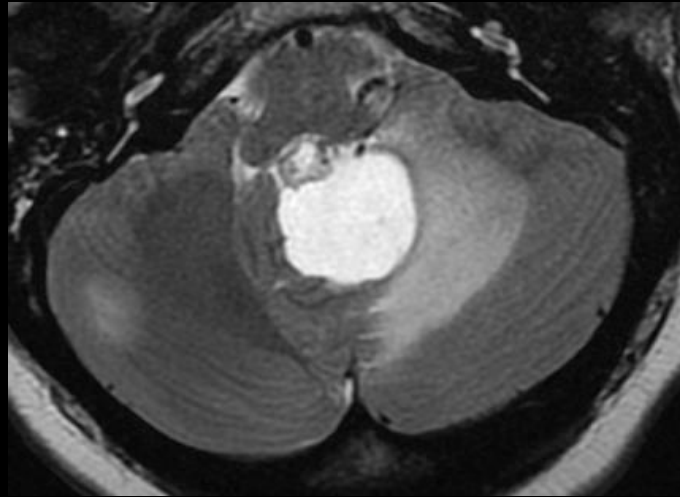
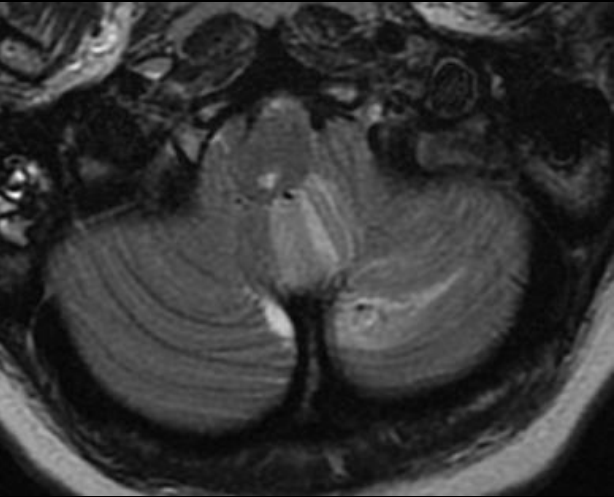


Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

Imagerie

Exemple

Hémangioblastome

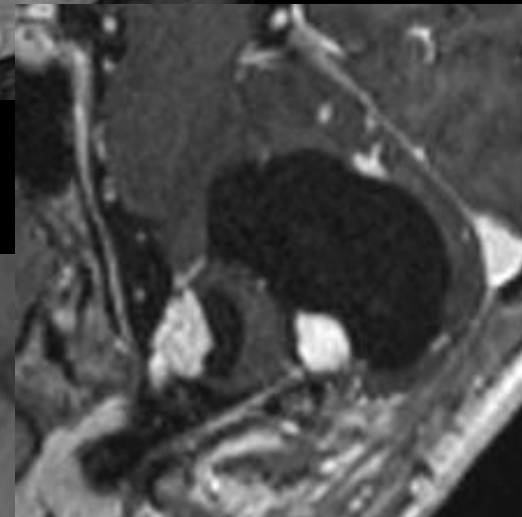
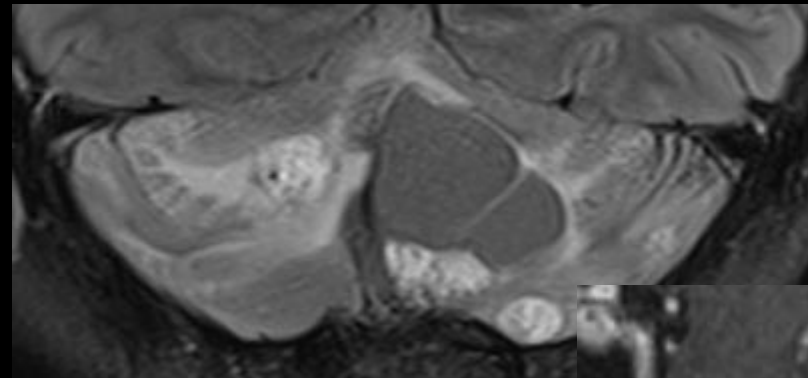
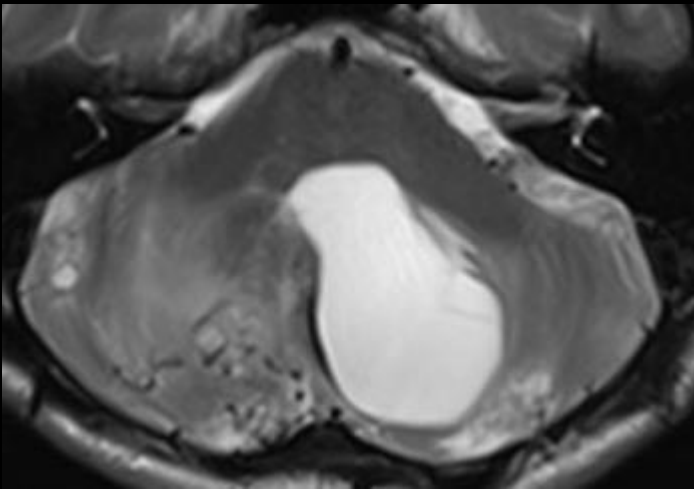


Tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales

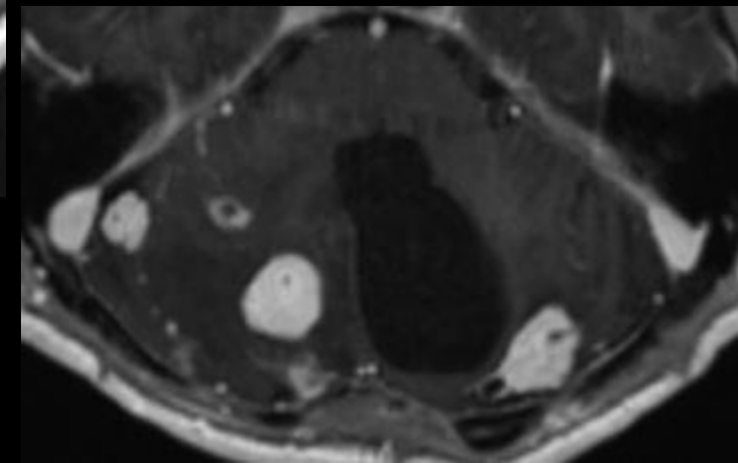
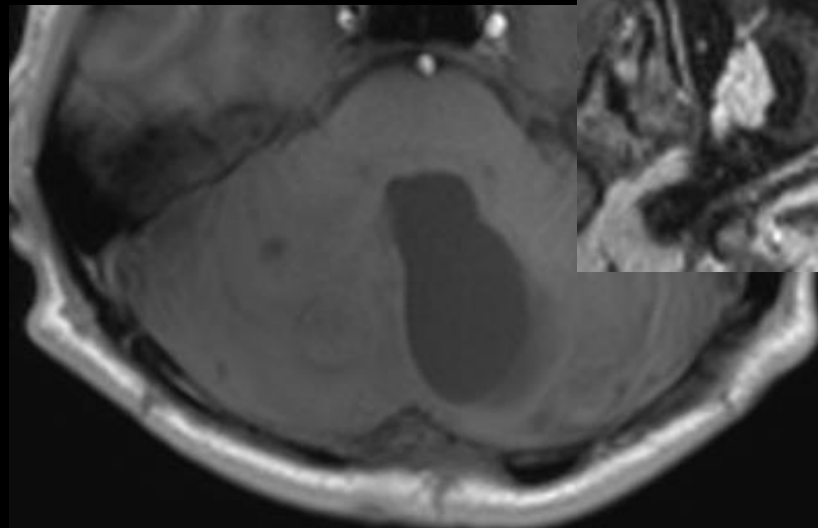
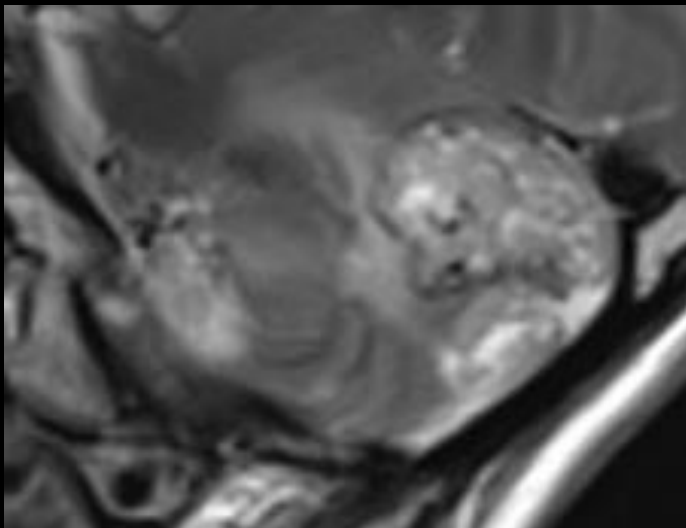
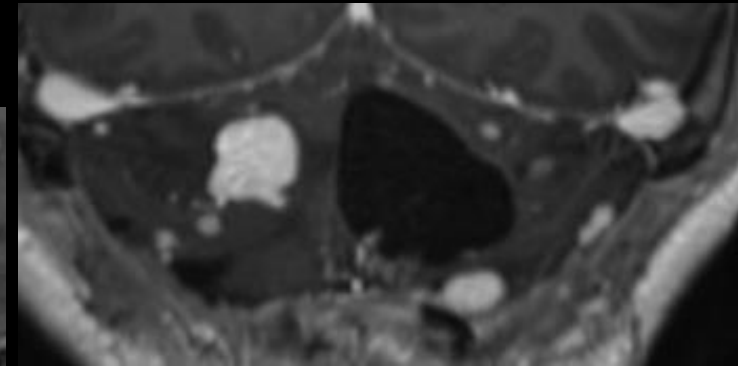
Imagerie

Exemple

Hémangioblastome



<https://radiopaedia.org/cases/haemangioblastoma-multiple>



Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphomes cérébraux

Primitifs

Secondaires

Forme classique : lymphome diffus à grandes cellules B

Formes histologiques plus rares

Lymphome endovasculaire

Lymphomes de l'immunodéprimé :

- Associé au SIDA
- Associé à l'EBV
- Granulomatose lymphomatoïde
- Primary CNS post-transplant lymphoproliferative disorder

Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Epidémiologie

- Touche le SNC sans atteinte systémique retrouvé au moment du diagnostic (à l'exception du vitré et de la rétine)
- Doit être distingué de son atteinte secondaire à partir d'un lymphome systémique par un bilan systémique systématique
- **Représente :**
 - 1% de l'ensemble des lymphomes
 - Moins de 5% de l'ensemble des LMNH
 - 3 à 5% des tumeurs cérébrales
- **Âge de survenue :**
 - Tous âges
 - Prédilection pour les 6ème et 7ème décades
 - Prédominance masculine : SR = 2/3
- **Clinique :**
 - Déficits neurologiques focaux (50-80% des cas)
 - Troubles neuropsychiatriques (20-30%)
 - Signes d'HTIC (10-30%)
 - Crises convulsives (5-20%)
 - Troubles de la vue (uvéite u lymphome du vitré) (5-20%)
- **Evolution :**
 - Bonne réponse sous chimioT+++/ \pm radioT (pas de chir !!!)
 - Rémission complète dans 80% des cas...
 - ...mais **récidives fréquentes** (50-60% des cas), la plupart survenant dans les 2 ans
 - **Dissémination leptoméningée dans 20% des cas**

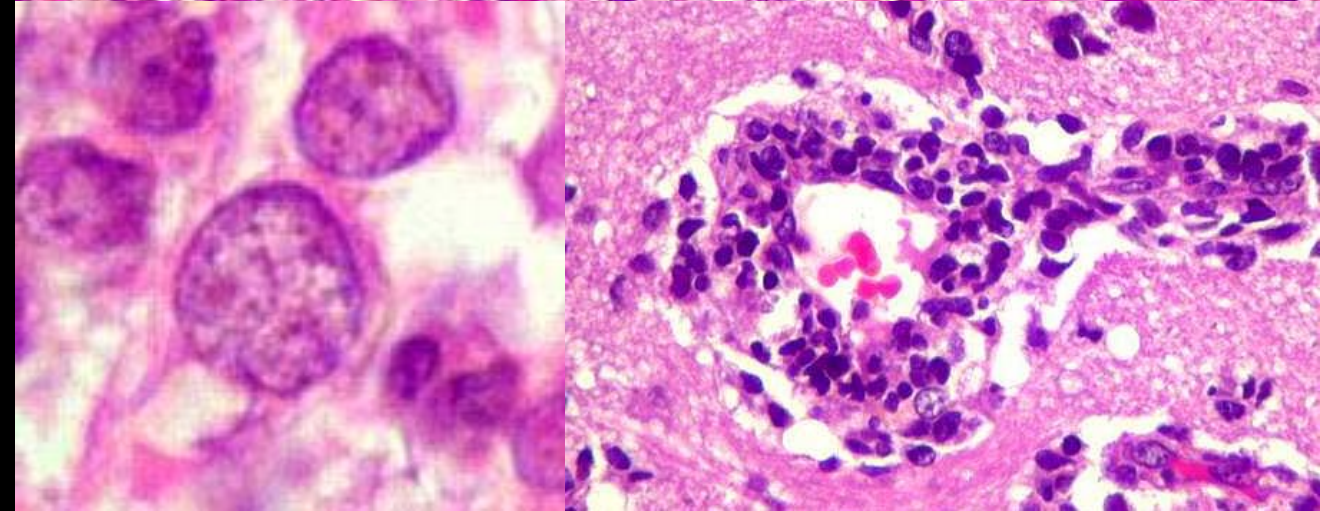
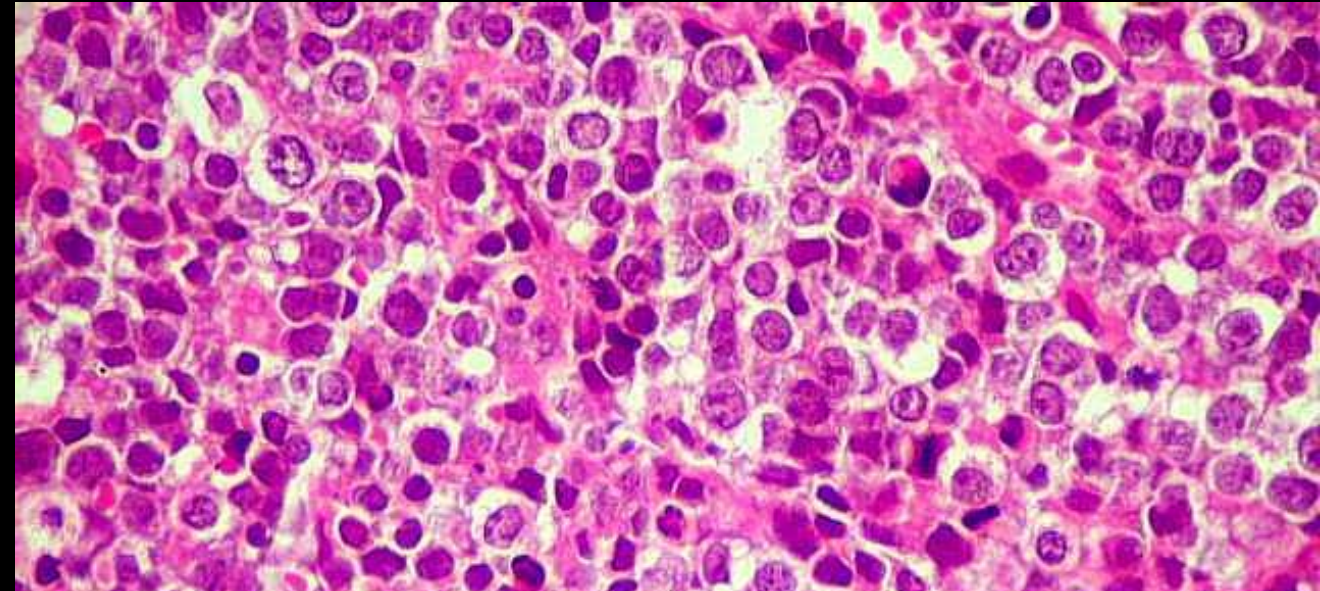
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Anatomopathologie - Microscopie

- Lymphome diffus à grandes cellules B = forme histologique de loin la plus fréquente (95% des LCP)
- Cellules lymphomateuses de taille intermédiaire ou de grande taille enserrées par un maillage de fibres de réticuline autour des vaisseaux sanguins
- Activité mitotique marqué; **index prolifératif = 80% !**
- S'y associe de façon constante des macrophages, une gliose astrocytaire et une population lymphomatoïde réactionnelle périvasculaire composée de lymphocytes de petite taille
- Les cellules lymphomateuses forment des manchons périvasculaires, des nappes tumorales confluentes ou diffuses dans le neuropile
- Elles expriment les marqueurs B (CD20) et aussi BCL-2 et BCL-6



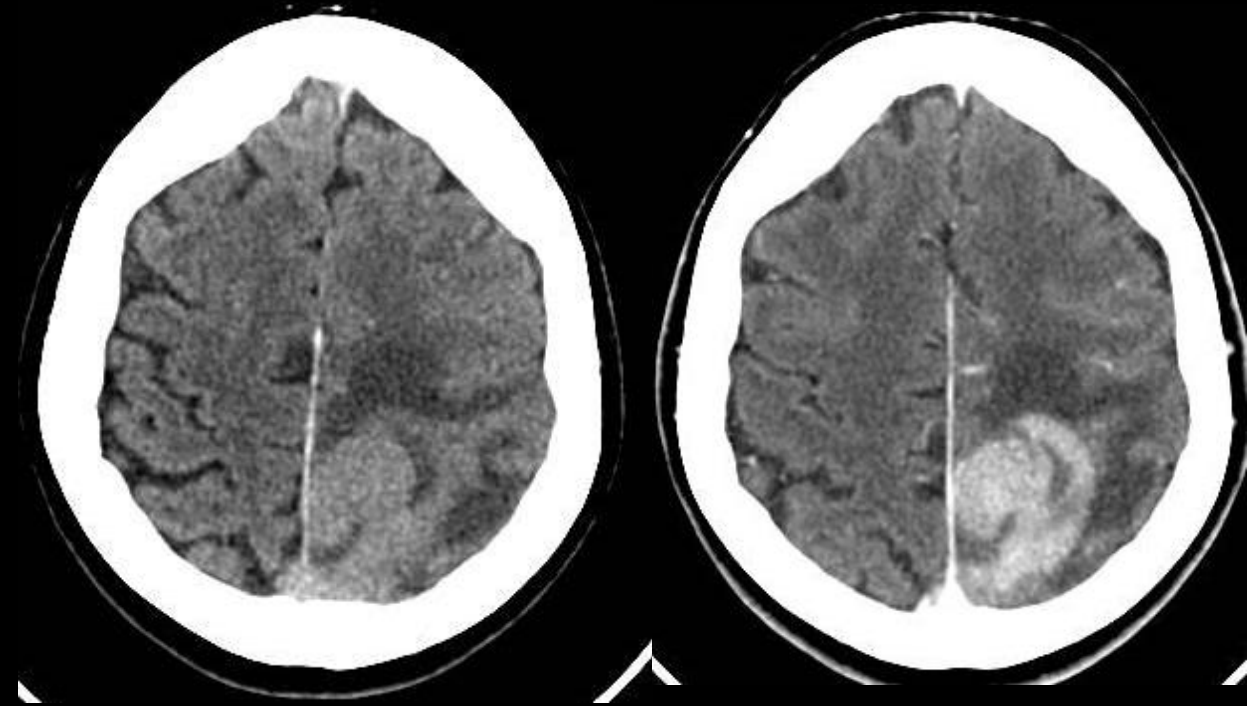
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Imagerie – Aspect tomodensitométrique

- **Siège :**
 - Sus-tentorial dans 87% des cas, à prédominance paraventriculaire (substance blanche périventriculaire mais aussi sous-corticale, NGC, corps calleux)
 - Fosse postérieure dans 13% des cas
 - Exceptionnelles localisations intra-ventriculaires – plexus choroïdes
- Une ou plusieurs masse **spontanément hyperdenses** du fait de leur hypercellularité +++
- **Rehaussement intense et homogène**
- Remaniements hémorragiques rares mais possibles (patients immunodéprimés)
- Rares calcifications, survenant plutôt après traitement (CT/RT)



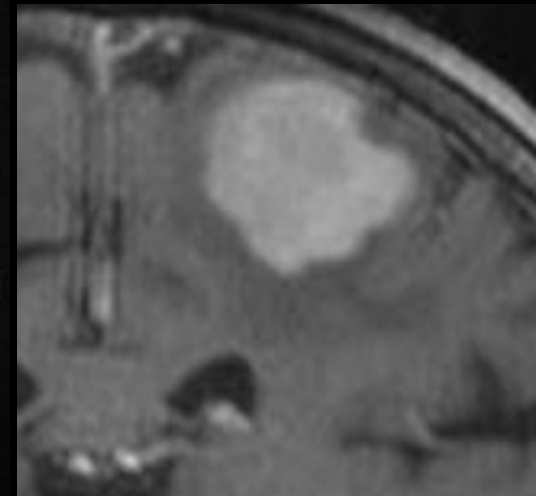
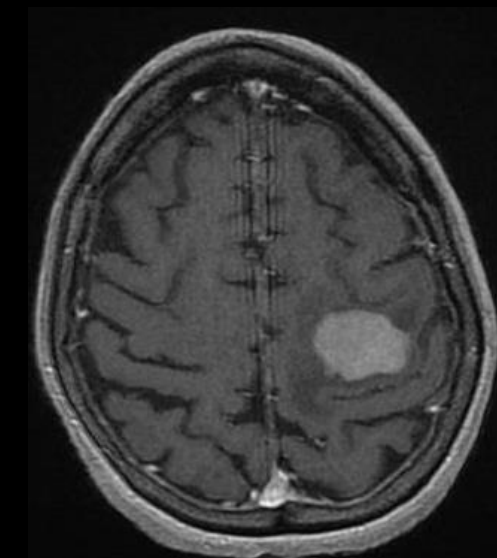
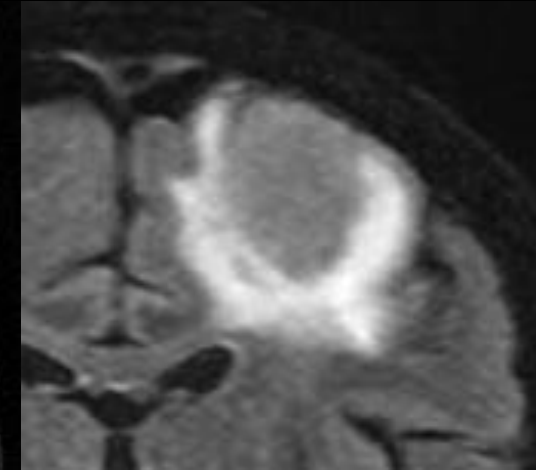
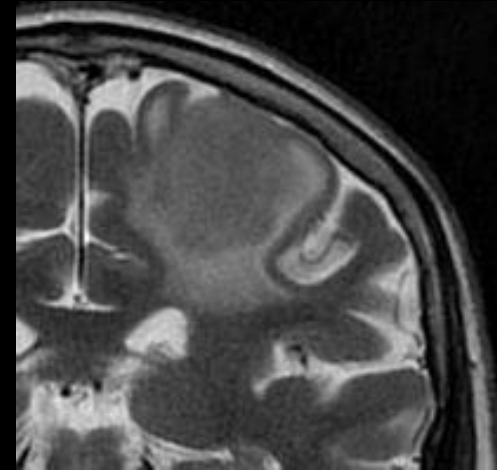
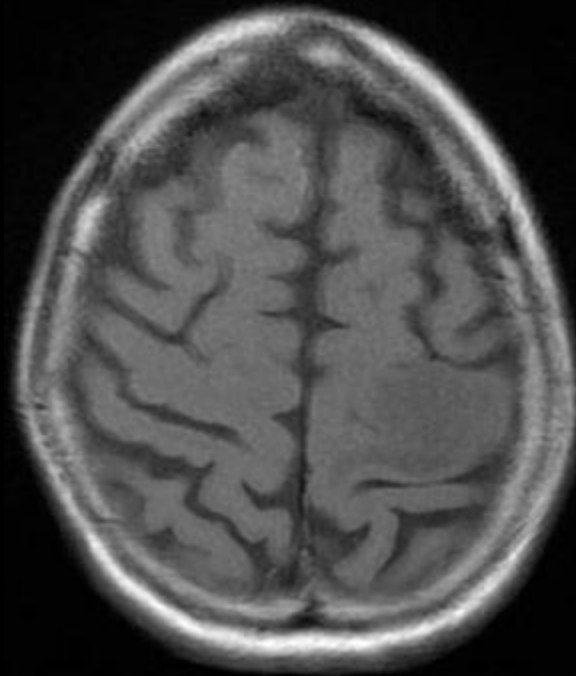
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Imagerie – Aspect IRM

- **T1** : hyposignal
- **T2** : iso- ou hyposignal
+++ la lésion est
moulée par l'œdème
qui l'entoure
- **T1 Gado** :
rehaussement intense
et homogène



Tumeurs hématopoïétiques

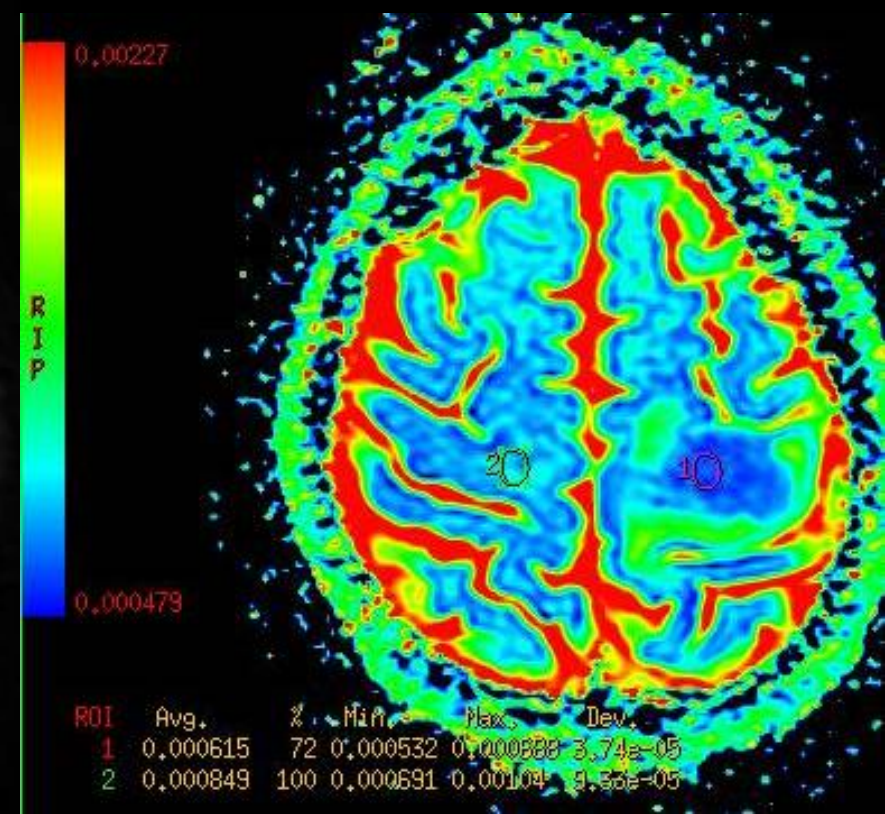
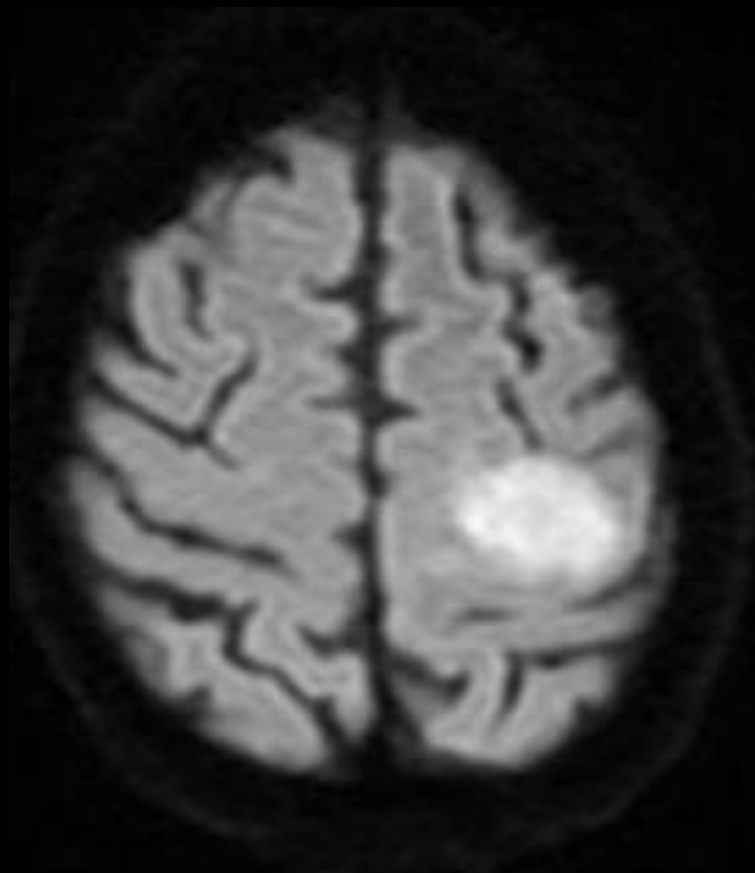
Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Imagerie – Aspect IRM

• Diffusion :

- Lésion **hyperintense avec restriction de l'ADC**, témoin de son hypercellularité et de son rapport nucléocytoplasmique élevé qui limitent la mobilité des molécules d'eau
- Valeurs d'ADC plus basses que dans les lésions gliales de haut grade ou les métastases



Tumeurs hématopoïétiques

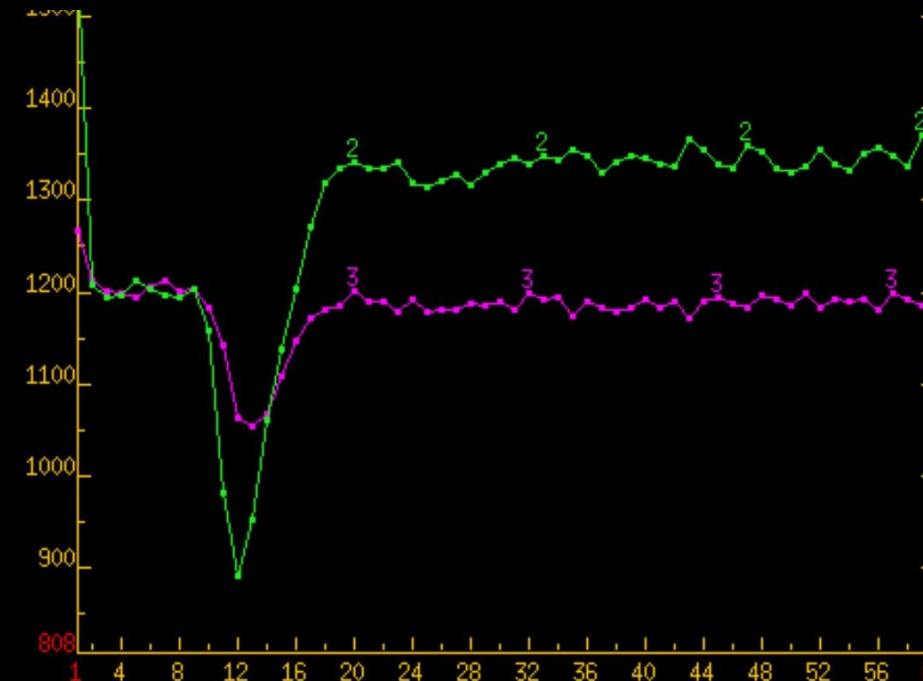
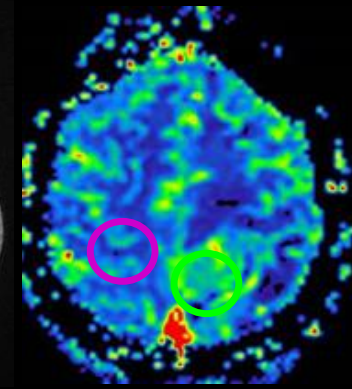
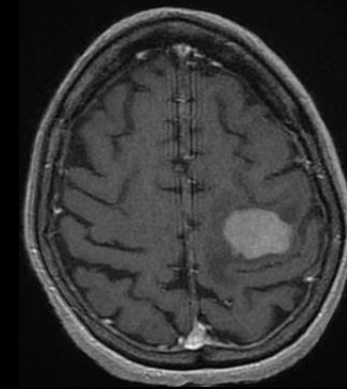
Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Imagerie – Aspect IRM

- **Perfusion :**

- Du fait de son tropisme périvasculaire, le LCP ne présente qu'une **élévation très modérée du rCBV** (**absence de néoangiogénèse**) avec même parfois en cas d'hypercellularité très marquée une baisse de celui-ci (par rapport au côté controlatéral sain)
- La courbe présente un aspect très évocateur dans le temps avec un **retour au dessus de la ligne de base** volontiers horizontal traduisant la **rupture de la BHE** et la fuite du PdC dans l'espace interstitiel
- **Pas d'anomalie dans l'espace péri tumoral** (\neq lésions gliales)



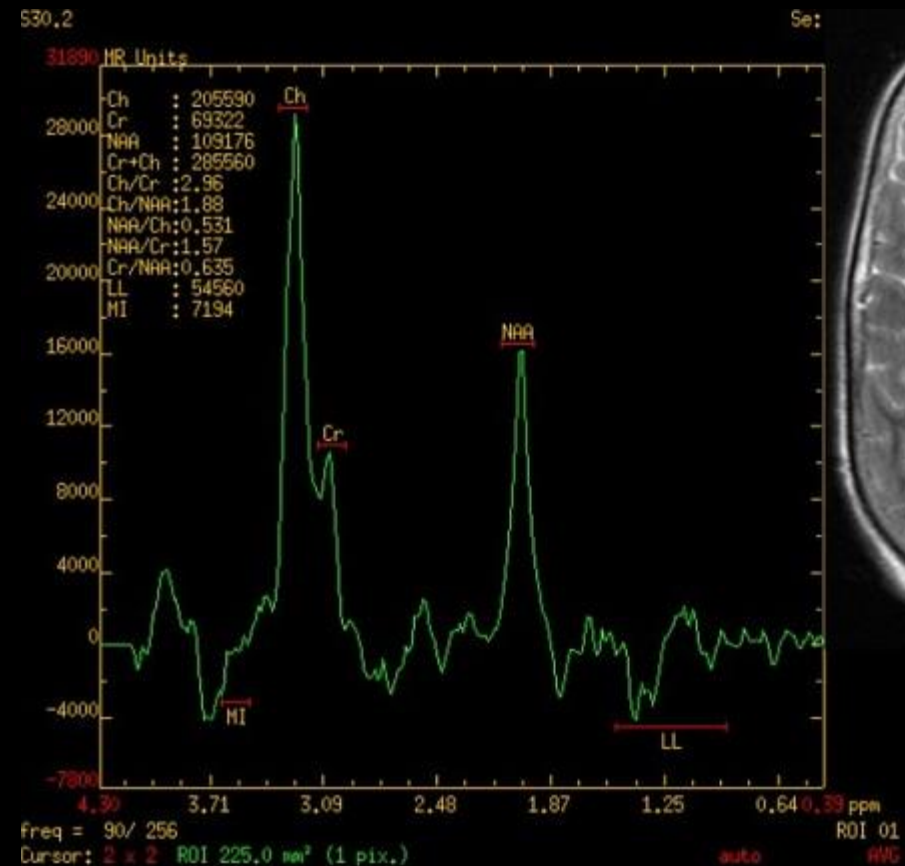
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Imagerie – Aspect IRM

- Spectroscopie :
 - Courbes aspécifiques
 - Élévation marquée de la Cho : reflet de l'hypercellularité
 - Baisse des pics de NAA et de Cr
 - Augmentation correspondantes des ratios Cho/NAA et Cho/Cr qui traduisent une agressivité tumorale
 - Présence d'une résonance souvent très nette de lactates et surtout de lipides libres qui sont d'autant plus évocateurs lorsqu'ils surviennent au niveau d'une portion solide en imagerie sans nécrose visible



Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

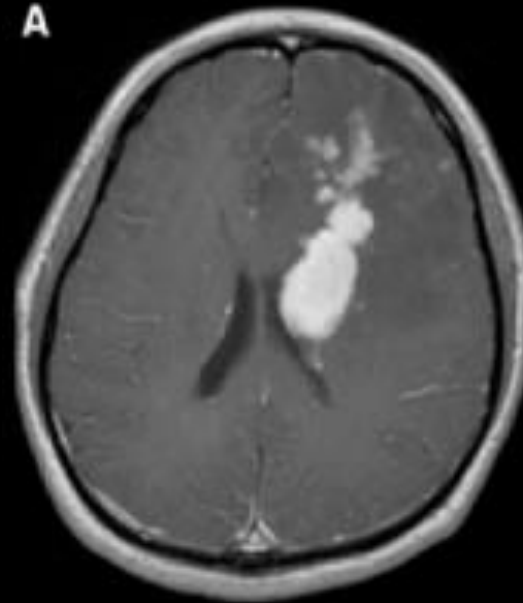
Lymphome diffus à grandes cellules B

Lymphome et corticoïdes

- Les corticoïdes peuvent en quelques heures effacer tout ou partie des lésions en imagerie, et négativer les prélèvements biopsiques
- En cas d'administration de bolus de corticoïdes, dans les heures ayant précédées la biopsie, des lésions de déterersion macrophagique se surajoutent, à type de manchons périvasculaires de macrophages renfermant des débris cellulaires CD20+
- Si les corticoïdes peuvent entraîner une régression tumorale avec amélioration clinique, leur efficacité est transitoire
- A éviter dans le cadre d'une suspicion de LCP !



**Pas de corticoïdes avant
biopsie en cas de
suspicion de LCP !!!**

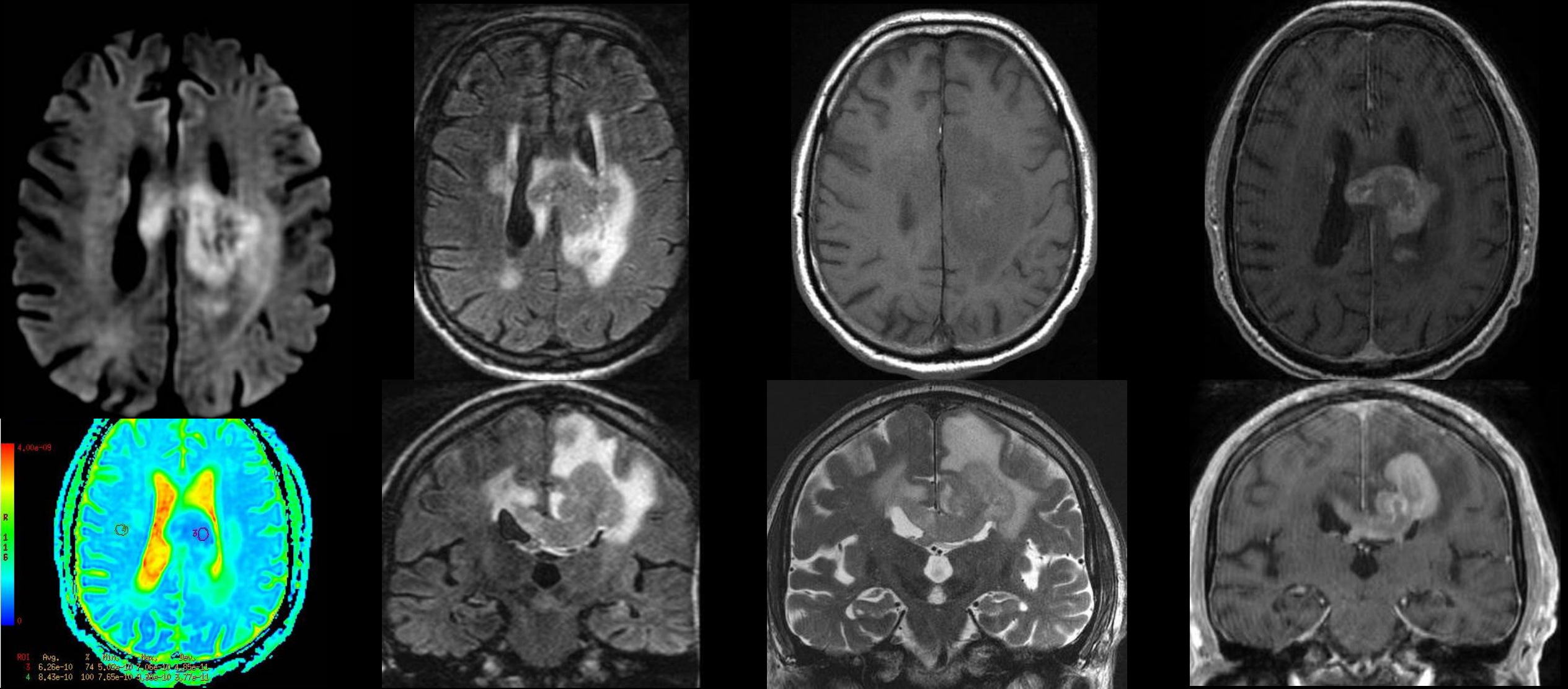


Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome diffus à grandes cellules B

Exemple



Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Formes histologique plus rares

Lymphome à cellules B de bas grade

- Représenté principalement par le lymphome plasmocytaire
- Se compose de cellules plasmocytaires, de lymphocytes de petite taille et de lymphocytes plasmocytoides exprimant la même chaîne d'immunoglobuline IgM ou plus rarement IgG ou Ig A

Lymphome à cellules T

- Beaucoup plus rare au niveau du SNC que le lymphome à cellules B
- Beaucoup plus fréquents en Asie (8-15%) qu'en Europe (2-5%), sans étiopathogénie reconnue
- Prédomine chez l'immunocompétent
- Le plus souvent, aspect en imagerie proche du lymphome classique avec cependant une prédilection possiblement plus marquée pour les sièges sous-tentoriels et/ou des masses présentant des prises de contraste parfois hétérogènes, annulaires, avec hémorragie et nécrose

Lymphome anaplasique à grandes cellules

- Forme à localisation exceptionnelle intracrânienne, prédominante chez l'enfant, mais aussi décrite chez l'adulte immunocompétent
- Des localisations intra-parenchymateuses pseudo-gliales hétérogènes comme des prises de contraste leptoméningées ont été rapportées
- Les cellules tumorales sont de grande taille et d'aspect polymorphe et ont un noyau réniforme plus ou moins nucléolé
- Elles sont de phénotype T ou nul
- Pronostic assez sombre

Lymphome à cellules T extraganglionnaire 'Natural Killer' (NK)

- Associé à l'EBV touche habituellement la cavité nasale, avec possible extension secondaire intracrânienne
- Exceptionnellement, masses primitives uni ou multifocales parenchymateuses cérébrales à participation nécrotique rehaussé

Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome endovasculaire

Epidémiologie

- **Forme très rare de lymphome à grandes cellules B** (et exceptionnellement T) touchant les lumières vasculaires cérébrales de moyen et petit calibre, se traduisant de façon très trompeuse par des **aspects simulant des vascularites** avec lésions ischémiques aiguës ou subaiguës
- Tableau clinique particulier comportant une **démence rapidement progressive** avec épisodes fluctuants, des céphalées et des déficits neurologiques multifocaux
- Touche l'adulte âgé vers **60-70 ans**
- **Prédominance féminine : SR = 2/1**
- **Pronostic sombre; survie moyenne = 5 mois**

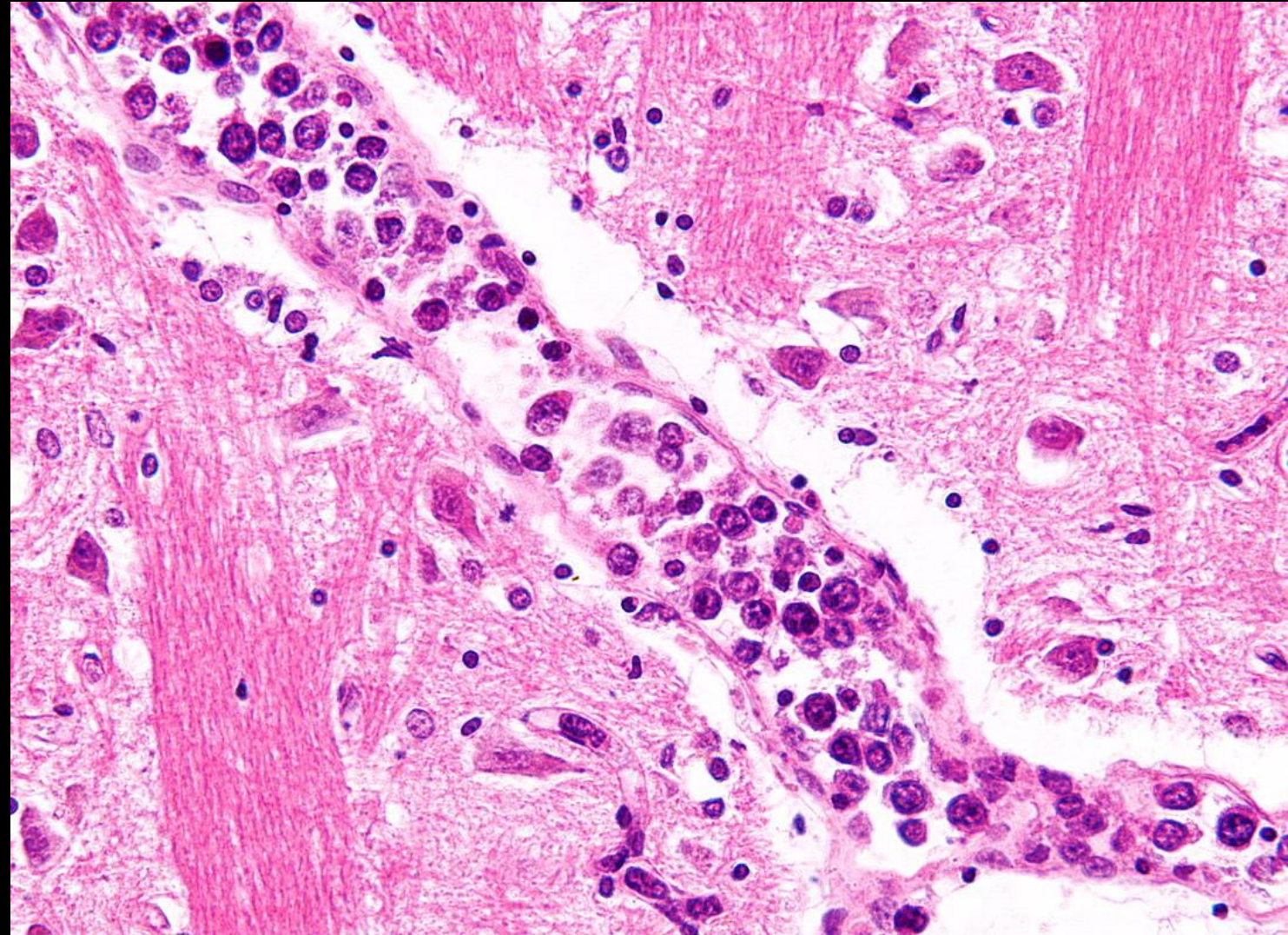
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome endovasculaire

Anatomopathologie - Microscopie

- Comblement des lumières des vaisseaux sanguins parenchymateux et leptoméningé de petit et moyen calibre par des cellules lymphomateuses de grande taille, de type immunoblastique, centroblastique ou polymorphe
- Infiltrat réactionnel périvasculaire constitué de lymphocytes de petite taille de phénotype T
- Une extravasation tumorale et s'accompagne alors d'hémorragies dites 'en boules'
- Les vaisseaux pathologiques ont des parois épaissies par de la fibrohyalinose
- Des micro-infarctus sont constants



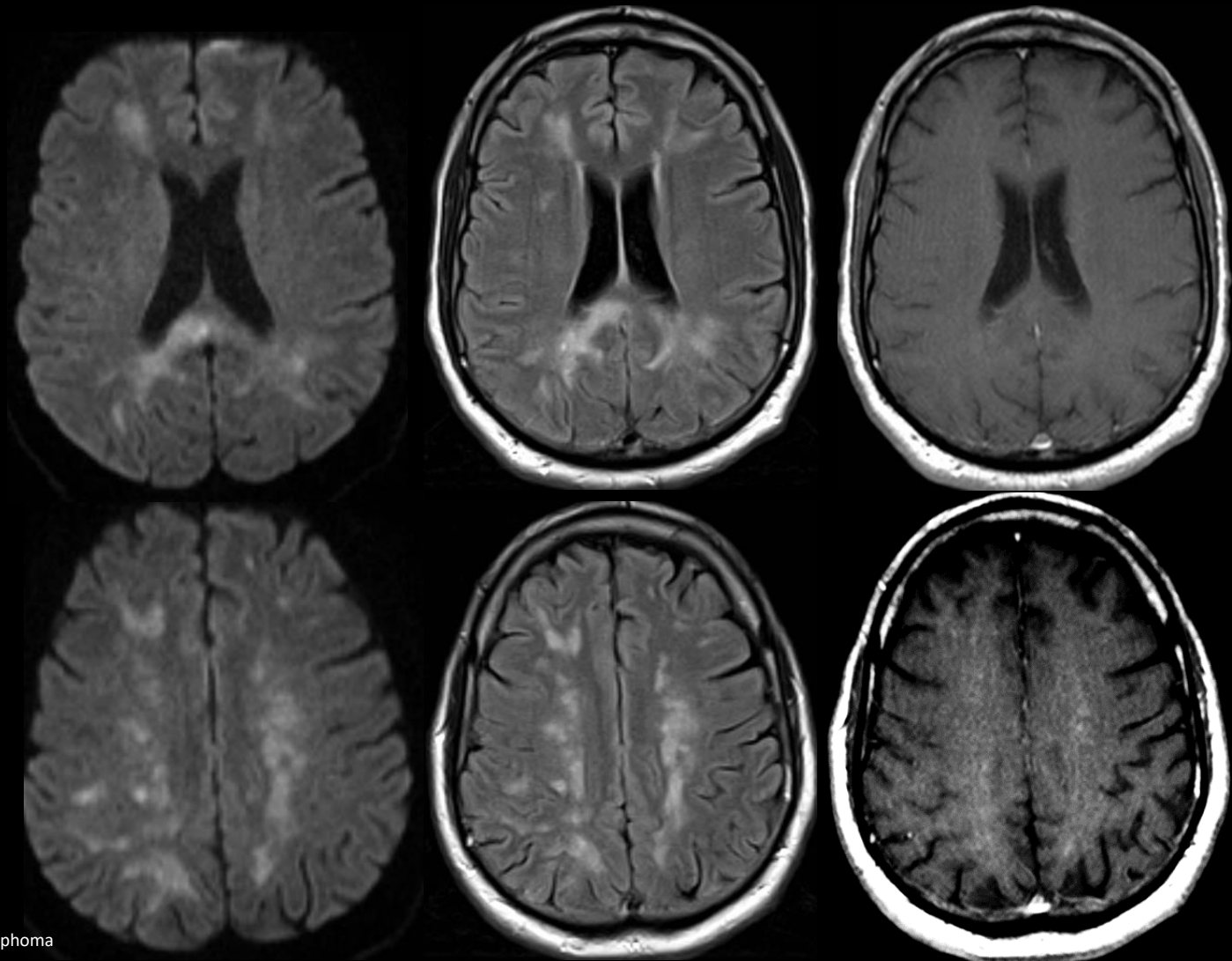
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphome endovasculaire

Imagerie

- **TDM** : normale ou subnormale
- **IRM** :
 - Lésions volontiers multiples, cortico-sous-corticales ou périventriculaires, bilatérales et asymétriques, hyperT2, présentant une **restriction de diffusion** et rehaussées de façon variable par le contraste
 - Remaniements hémorragiques possibles
 - Rehaussement diffus méningé (pachyméningite diffuse) possiblement associé
 - **Caractère fluctuants des lésions**
+++

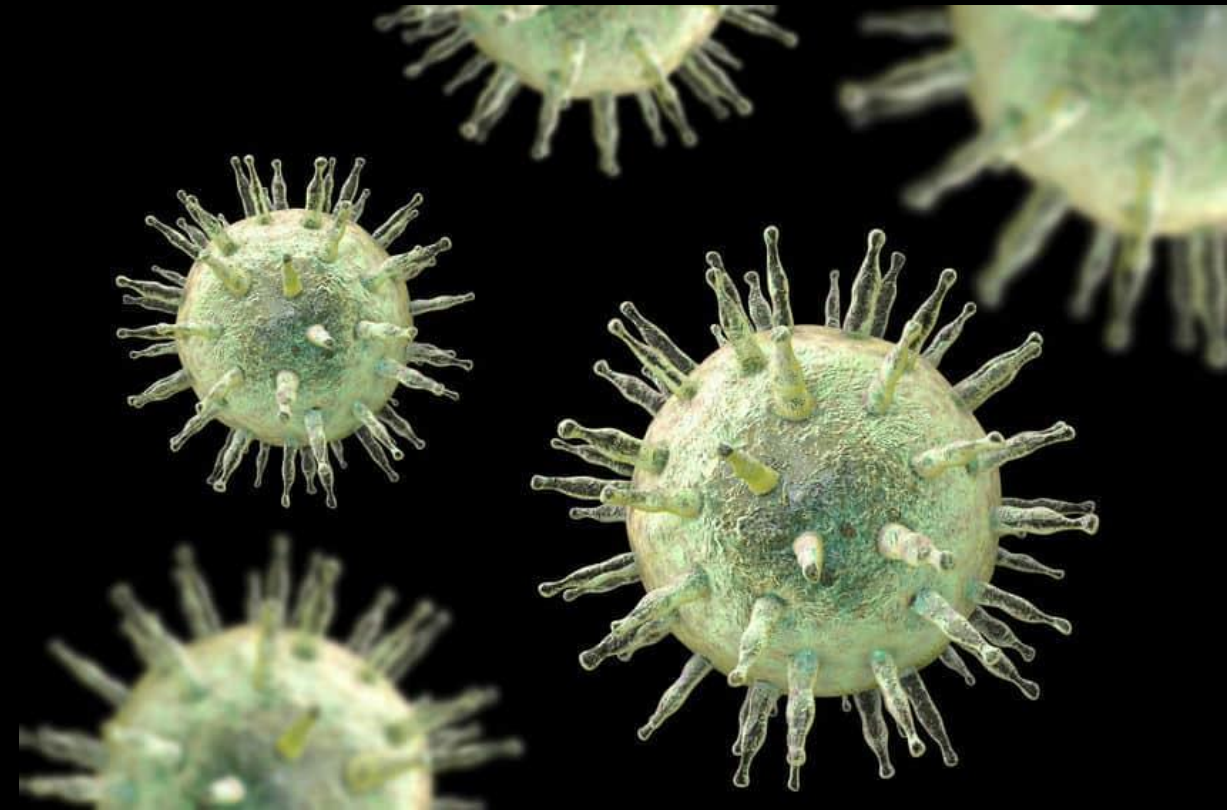


Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphomes de l'immunodéprimé

- S'associe à une co-infection EBV
- **Facteurs prédisposants** (tous facteurs d'immunosuppression :
 - **Iatrogène** :
 - Azathioprine
 - Methotrexate
 - Mycophenolate
 - **Immunodéficiences congénitales** :
 - Déficit en IgA
 - Sd de Wiskott-Aldrich
 - **Immunodéficiences acquises** : VIH
 - **Maladies auto-immunes** :
 - Sd de Sjogren
 - LES



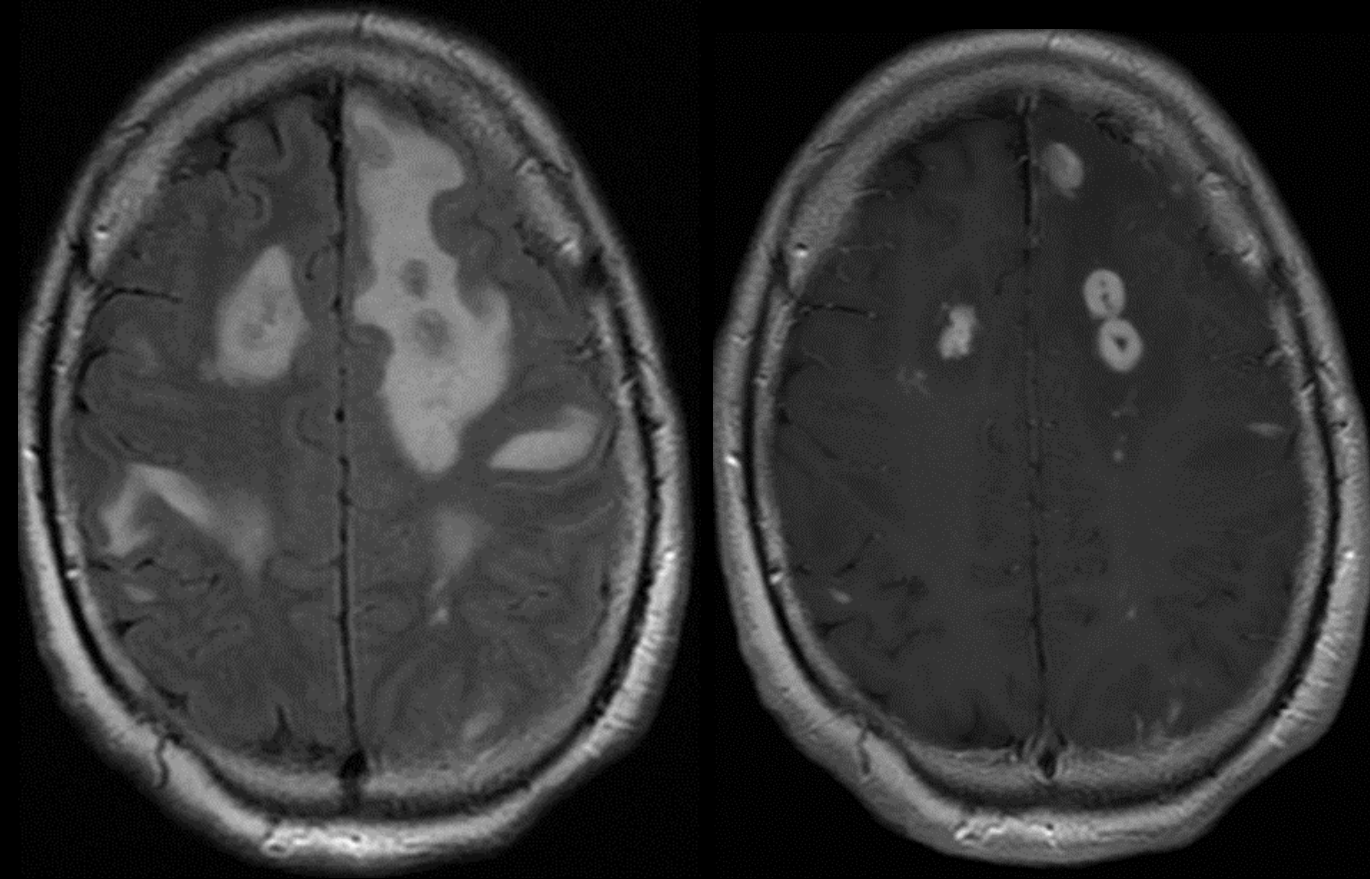
Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux primitifs

Lymphomes de l'immunodéprimé

Particularités

- **Epidémiologie :**
 - Survient chez des **patients plus jeunes**
 - Près de 50% des lymphomes post-transplantation surviennent dans l'année suivant la transplantation (moyenne = 32 mois)
 - **Pronostic plus sombre**
- **Imagerie :**
 - **Atteintes multiples plus fréquentes (60-85%)**
 - **Prise de contraste hétérogène dans 50% des cas**, souvent périphérique annulaire à composante nécrotique/kystique, avec un œdème peritumoral volontiers modéré par rapport à la taille de la tumeur

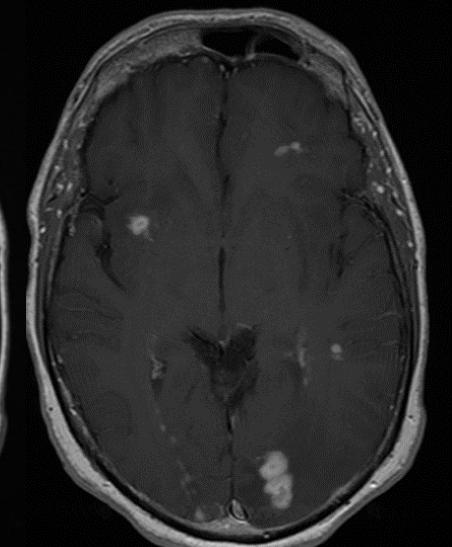
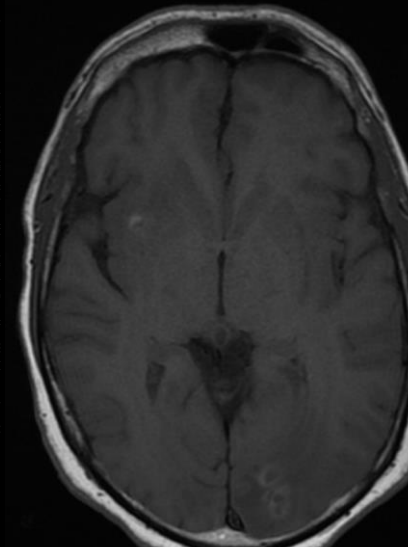
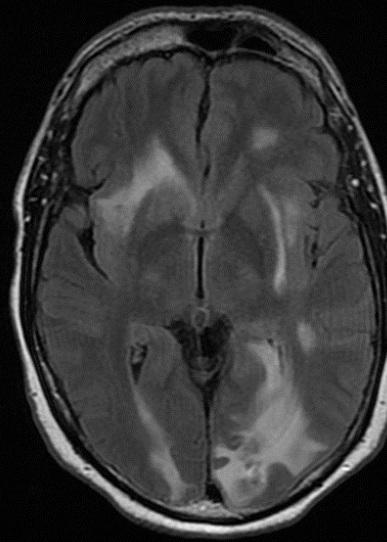
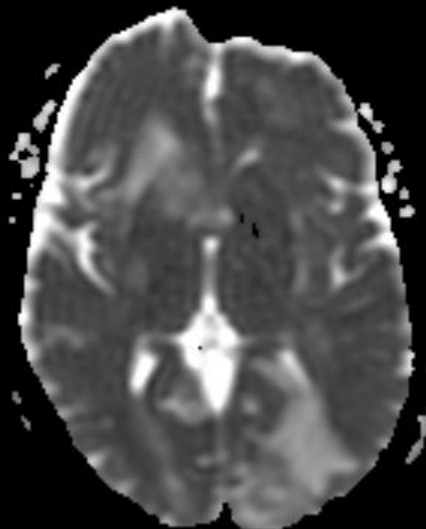
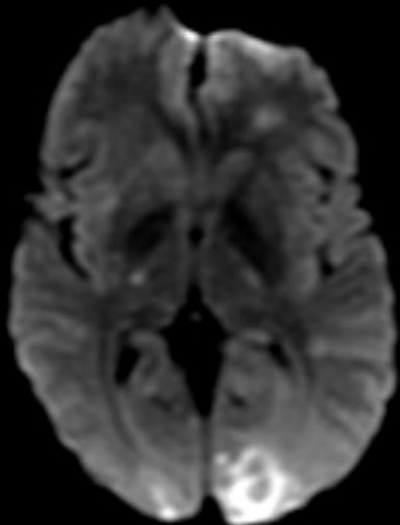
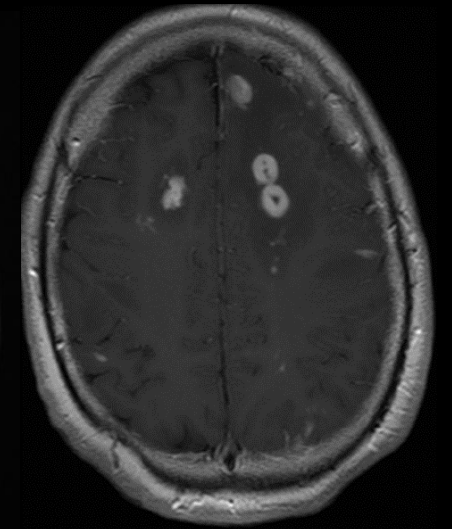
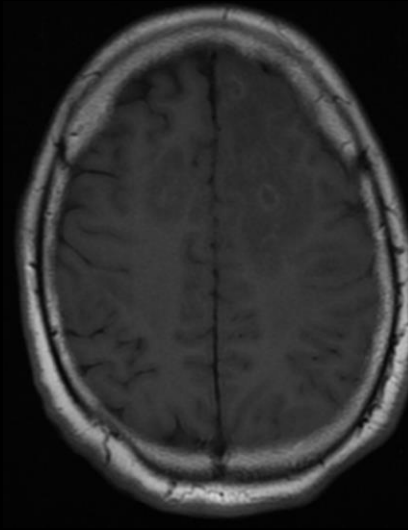
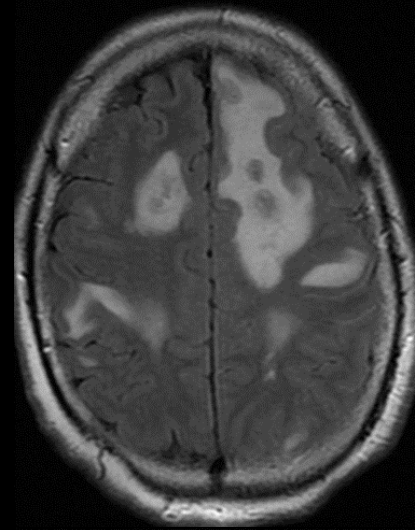
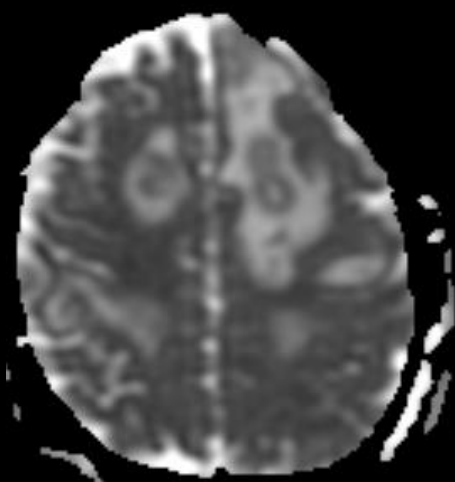
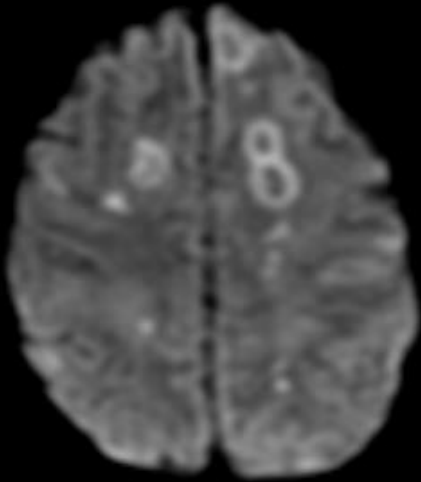


Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes
cérébraux primitifs

Lymphomes de l'immunodéprimé

Particularités



Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux secondaires

Epidémiologie

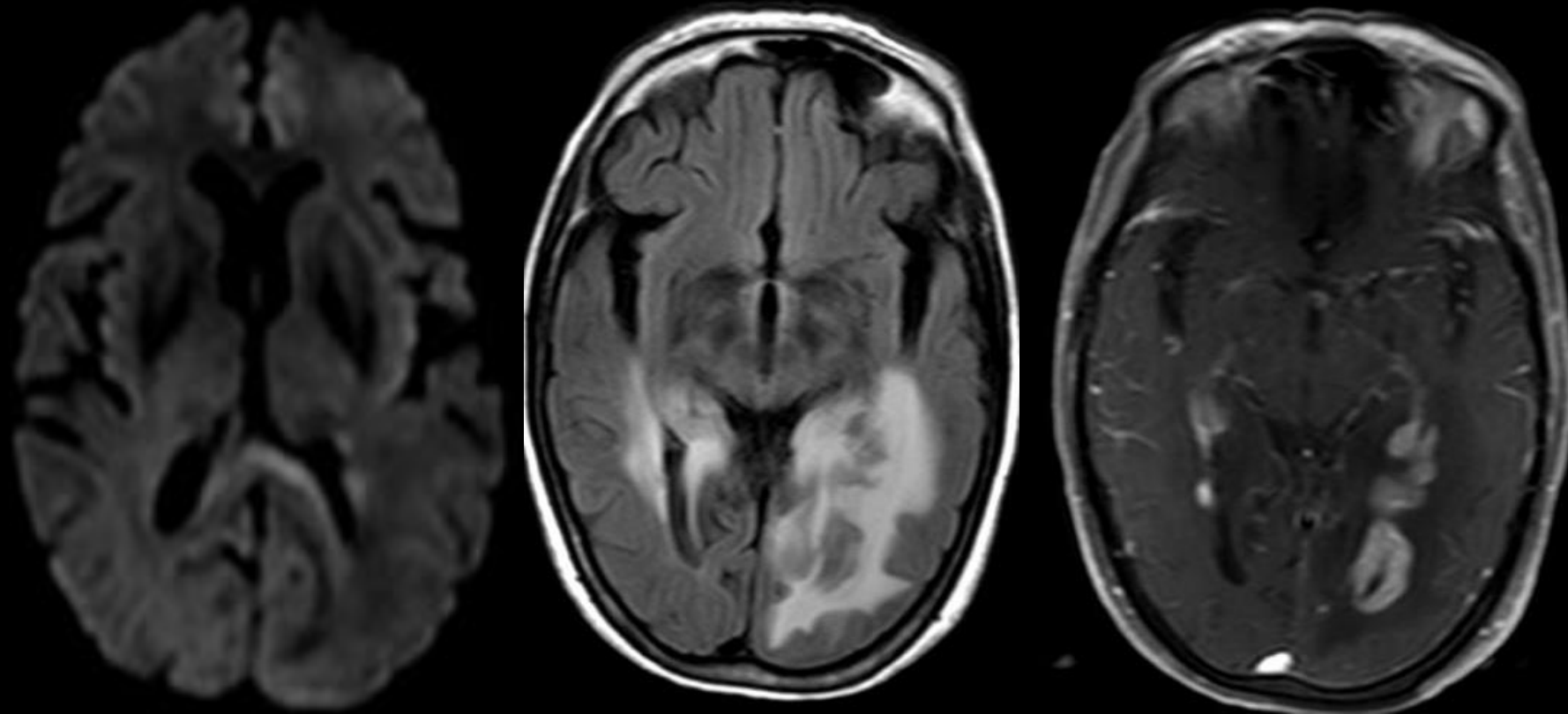
- Correspondent à l'extension au SNC d'un lymphome systémique
- Typiquement, il s'agit d'un LMNH et peut être un récurrence isolée ou faire partie de l'atteinte globale de la maladie
- Atteint plus fréquemment les leptoméninges
- Le grade histologique du lymphome primitif influe sur le risque de développer une atteinte du SNC : L. indolent = 3%, L. agressif = 9%, L. hautement agressif = 27%
- Se manifeste par des céphalées, une atteinte des paires crâniennes (particulièrement les III, IV, VI et VII), syndrome confusionnel, coma et crises comitiales

Tumeurs hématopoïétiques

Lymphomes cérébraux secondaires

Imagerie

- **Atteinte leptoméningée :**
 - Rehaussement leptoméningé, dure-mérien, sous-épendymaire ou des paires crâniennes
 - Hydrocéphalie communicante possible
- **Atteinte parenchymateuse :**
 - Aspect similaire au lymphome primitif, mais plus souvent accompagné d'une atteinte leptoméningée ou sous-épendymaire

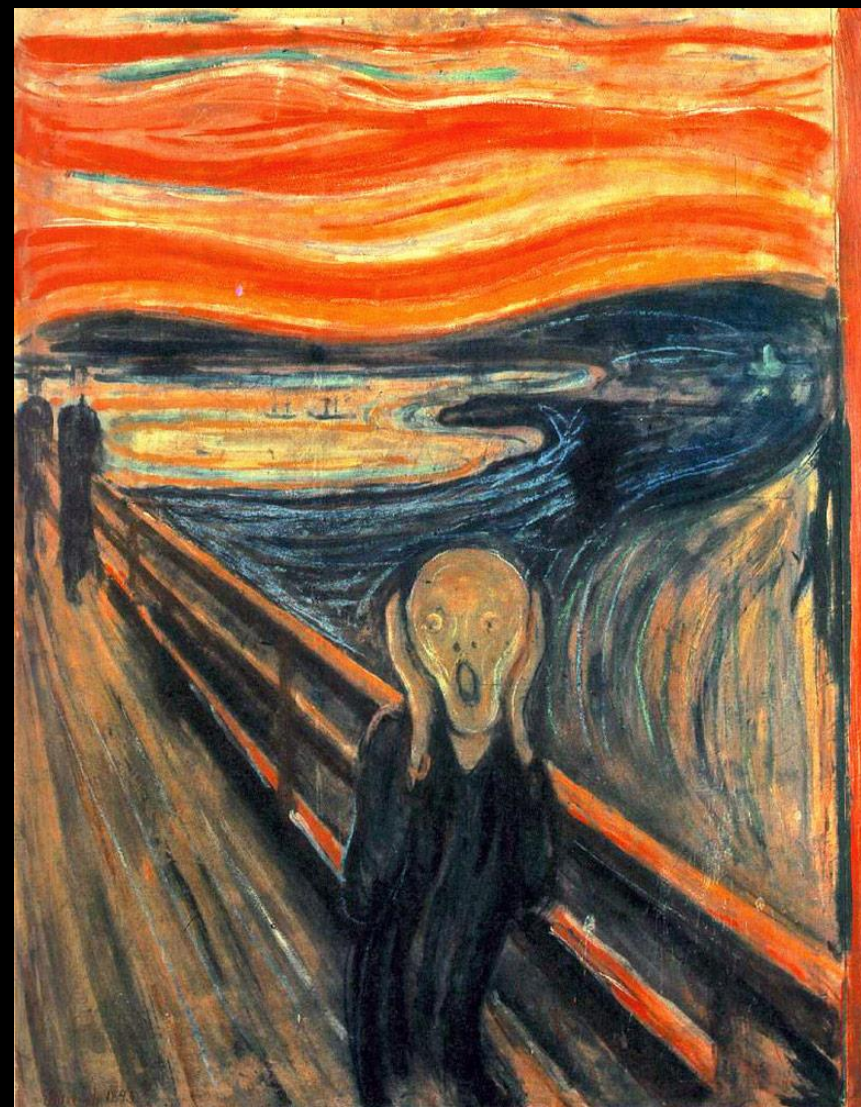


Lésions secondaires

Epidémiologie

Métastases

- Les métastases du SNC correspondent à une dissémination de tumeurs situées en dehors de celui-ci et qui s'étendent secondairement par voie hématogène
- **Fréquence :**
 - Tumeurs les plus fréquentes du SNC : 15 à 25% des tumeurs intracrâniennes de l'adulte selon les séries
 - 15% des patients porteurs de cancers systémiques développent des métastases du SNC
 - L'incidence des métastases 5 ans après le diagnostic initial du cancer primitif est de 18% pour le poumon, 10% pour le rein, 7% pour le mélanome, 5% pour le sein et 1% pour le colon
- **Age de survenue :** pic de fréquence : 40-60ans
- Les cancers responsables de métastases du SNC chez l'adulte sont par ordre de fréquence décroissante le K du poumon (adénocarcinome surtout), le K du sein, le mélanome, le K du rein et celui du colon
- 10% des patients n'ont pas de tumeur primitive retrouvée lors de l'examen initial et 15% précèdent la découverte du primitif
- La connaissance d'un 1^{er} cancer chez un patient donné n'exclut cependant pas la survenue de métastases révélatrices d'un 2nd cancer méconnu



Lésions secondaires

Anatomopathologie

Macroscopie

Métastases

- Nodule bien limité d'aspect hétérogène et siégeant préférentiellement au niveau de la **jonction cortico-sous-corticale**
- La **partie périphérique est d'aspect charnu blanchâtre et assez ferme** ou de consistance plus molle voire gélatiniforme selon la nature histologique de la lésion
- **Le centre est généralement nécrotique**
- Les hémorragies sont habituelles dans les métastases de carcinome rénal, de choriocarcinome et de mélanome
- La présence de mélanine dans ce dernier cas est à l'origine de l'aspect noirâtre typique



Lésions secondaires

Métastases

Anatomopathologie

Microscopie

- Les métastases parenchymateuses sont dans la majorité des cas des **tumeurs bien circonscrites**
- La tumeur métastatique reproduit les caractères **cytoarchitecturaux et immunophénotypiques de la tumeur primitive**, avec néanmoins un degré de différenciation tumorale pouvant être variable
- À l'exclusion des métas de carcinome épidermoïde mature et kératinisant, qui dans un contexte de métastases cérébrale sont a priori d'origine broncho-pulmonaire de façon quasi-constante, la recherche étiologique d'une métastase peut s'avérer complexe
- Elle implique l'identification de signes de différenciation (glandulaire, neuroendocrine, épidermoïde, mélanocytaire, mésenchymateuse) ainsi que le recours à des techniques histochimiques et immunohistochimiques



Cellules granulaires du cortex cérébelleux

Cellules néoplasiques (adénocarcinome)

Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

- **Siège :**
 - **Hémisphères cérébraux : 80%**; cervelet : 15%; les autres sont leptoméningées ou dures
 - Très rarement des métastases peuvent toucher les parois ventriculaires, l'hypophyse, les plexus choroïdes (0,9 à 4,6% des métas cérébrales), la glande pinéale ou encore une tumeur pré-existante comme un méningiome
 - **La fosse postérieure est plus souvent touchée par les cancers colorectal, rénal et des organes pelviens** (possible propagation par les plexus veineux spinaux)
 - La majorité des métastases cérébrales par dissémination hématogène sont hémisphériques et **prédominent à la limite des territoires artériels et à la jonction substance blanche-substance grise, siège d'une réduction brutale du calibre des capillaires**
- **Nombre :**
 - **Près de 50% sont uniques** (seule métastase cérébrale), 20% sont doubles et 30% sont triples ou plus
 - **Quelques unes sont solitaires** (seule métastases retrouvée dans l'ensemble du corps, surtout de mélanome, poumon et sein)

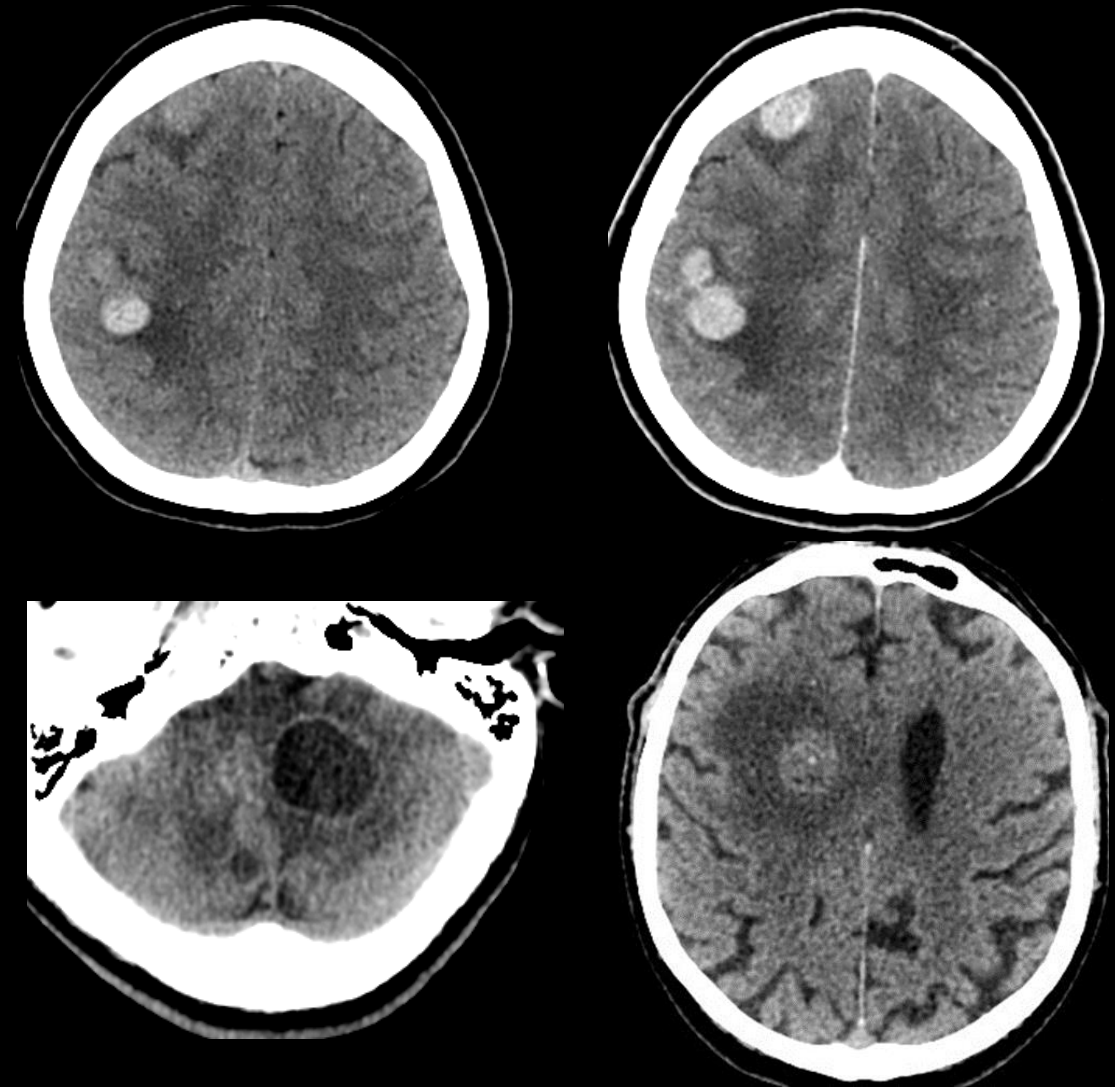
Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

Aspect tomodensitométrique

- Le plus souvent **hypodenses**, mais peuvent apparaître isodenses, voire hyperdenses en cas de transformation hémorragique ou de présence de calcifications et/ou de substance colloïdes
- Une **prise de contraste nodulaire ou annulaire** est la règle
- L'œdème périlésionnel est **hypodense**



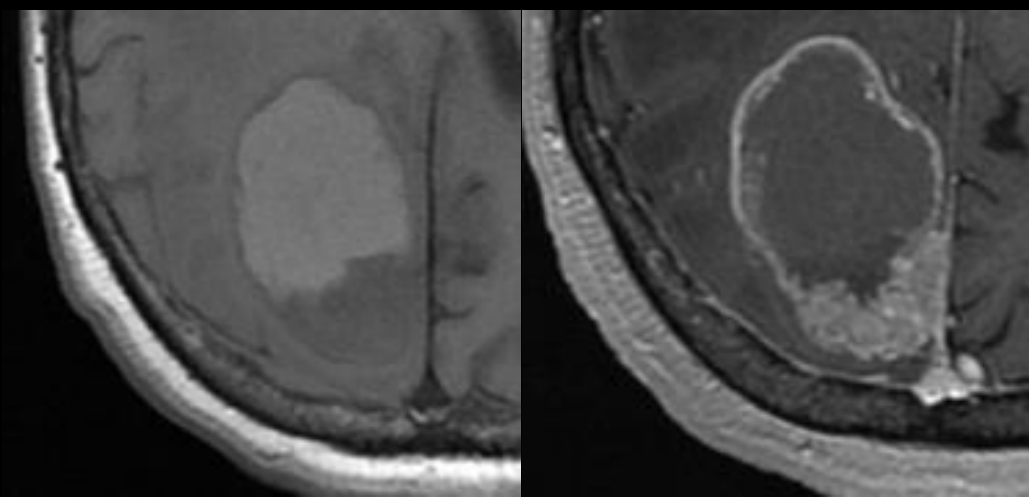
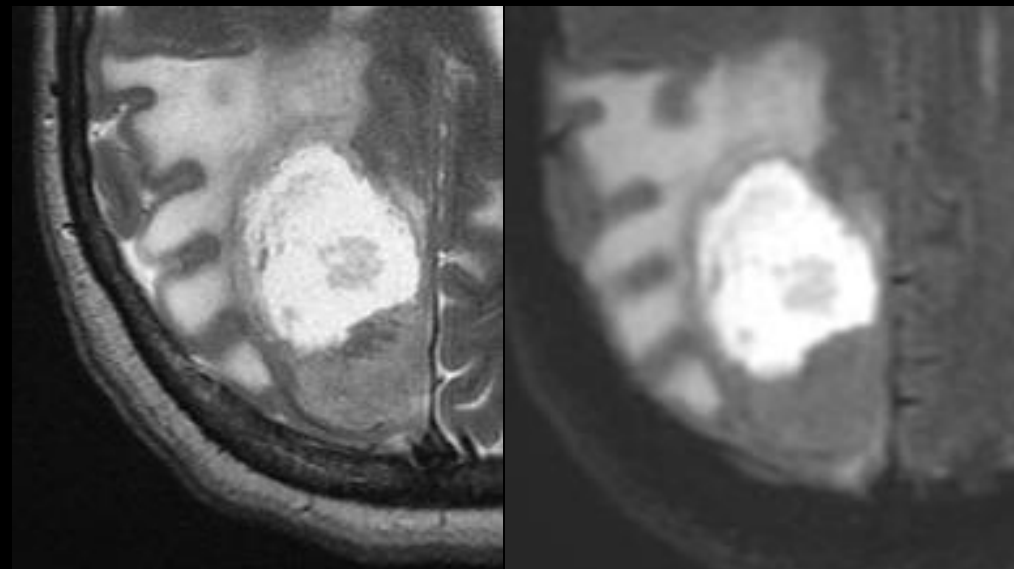
Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

Aspect IRM

- Les métastases sont le plus souvent **hypoT1, hyperT2**
- Les petites lésions corticales sont mieux détectées en FLAIR qui les dissocient du LCS avoisinant
- La **nécrose centrale** est fortement hyperT2 mais apparaît souvent hypointense en FLAIR
- Certaines métastases contenant de la **mucine** (cancer colorectal, cancer de l'utérus) peuvent présenter un **centre hyper intense en T1 et hypointense en T2**
- La **prise de contraste** est la règle, nodulaire ou annulaire, traduisant pour cette dernière la nécrose tumorale qui survient classiquement quand la lésion a un diamètre supérieur à 1cm
- Un **œdème périlésionnel** hypoT1 et hyper T2 et FLAIR est associé à la plupart des métastases



Lésions secondaires

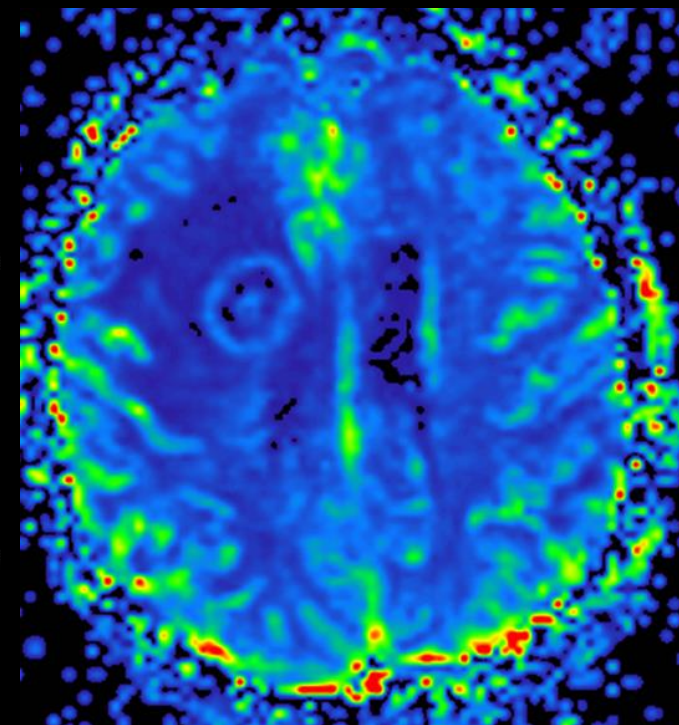
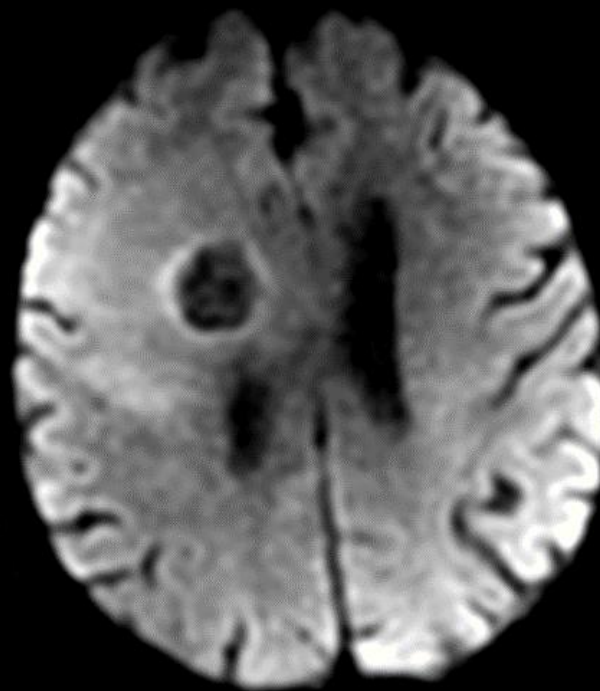
Métastases

Imagerie

Aspect IRM

- Diffusion :

- l'ADC, reflet de la cellularité tumorale, est diminué au niveau de la portion charnue; il apparaît plus élevé dans les métastases d'adénocarcinome bien différenciés que dans les peu différenciés et celles de tumeurs autres que les ADK (carcinomes à petites cellules et neuroendocrines à grandes cellules)
- La nécrose centrale présente un hyposignal avec une augmentation de l'ADC



Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

Aspect IRM

- **Perfusion :**
 - **Au niveau de la lésion :** élévation notable du rCBV, qui peut avoisiner celui observé dans les gliomes de haut grade
 - **Au niveau de la région péri tumorale :** chute brutale du rCBV, inférieur à celui de la substance blanche et liée à l'œdème vasogénique
- **Spectroscopie :**
 - Élévation de la Choline associée à une baisse du pic de NAA
 - Résonance de lipides/lactates habituelles dans les tumeurs nécrotiques
 - Effondrement des métabolites dans l'atmosphère péri tumorale, traduction de l'absence d'infiltration cellulaire à distance et de l'œdème périlésionnel

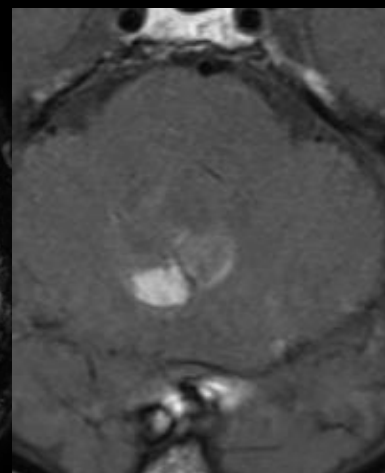
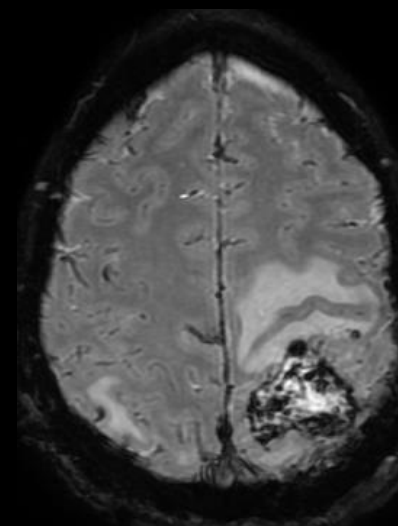
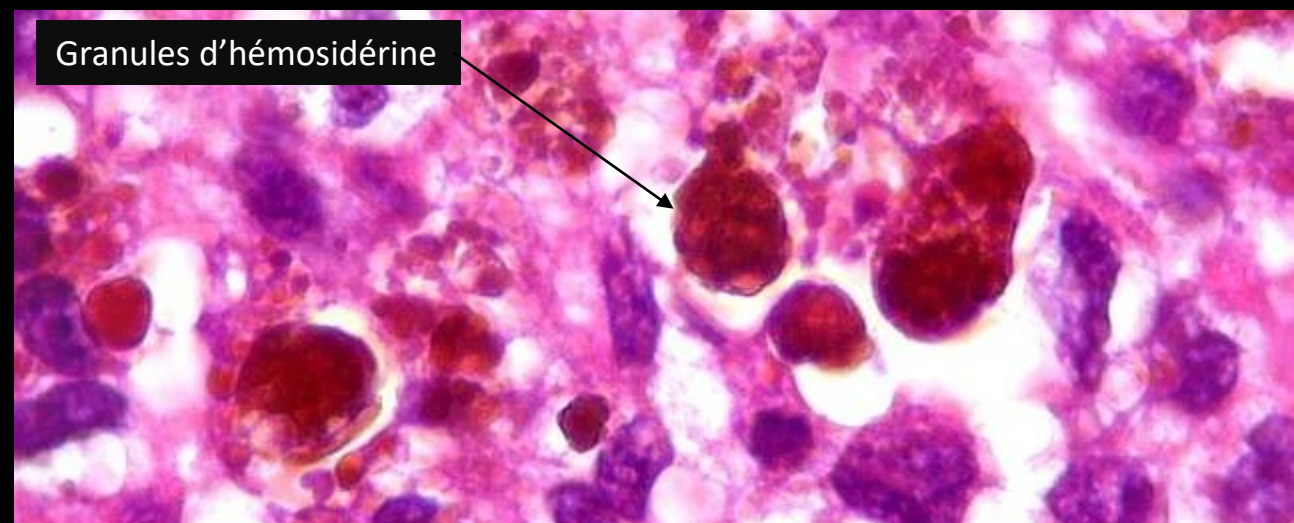
Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

Métastases hémorragiques

- Les métastases hémorragiques ne sont pas rares, hyperdense en TDM et hyperT1 en IRM, essentiellement dues au **mélanome**, ainsi qu'aux **cancers thyroïdien, rénal, du sein, du poumon** et du rare **choriocarcinome**
- Elles se distinguent des lésions bénignes hémorragiques par la **lenteur d'évolution du cycle de l'hémoglobine** et des **couronnes d'hemosidérine incomplètes**
- L'hypersignal T1 des métas de mélanome peut correspondre à une hémorragie intra-tumorale et/ou être secondaire aux propriétés paramagnétiques de la mélanine, lié avec un hyposignal T2 à la concentration cellulaire en mélanine
- Les métas de mélanomes peuvent cependant être isoT1, HyperT2
- Caractéristiques également évocatrices, elles sont souvent de petite taille (les rendant de détection difficile – intérêt des séquences en T2*), avec une augmentation de taille parfois très rapide ou encore un aspect de dissémination miliaire



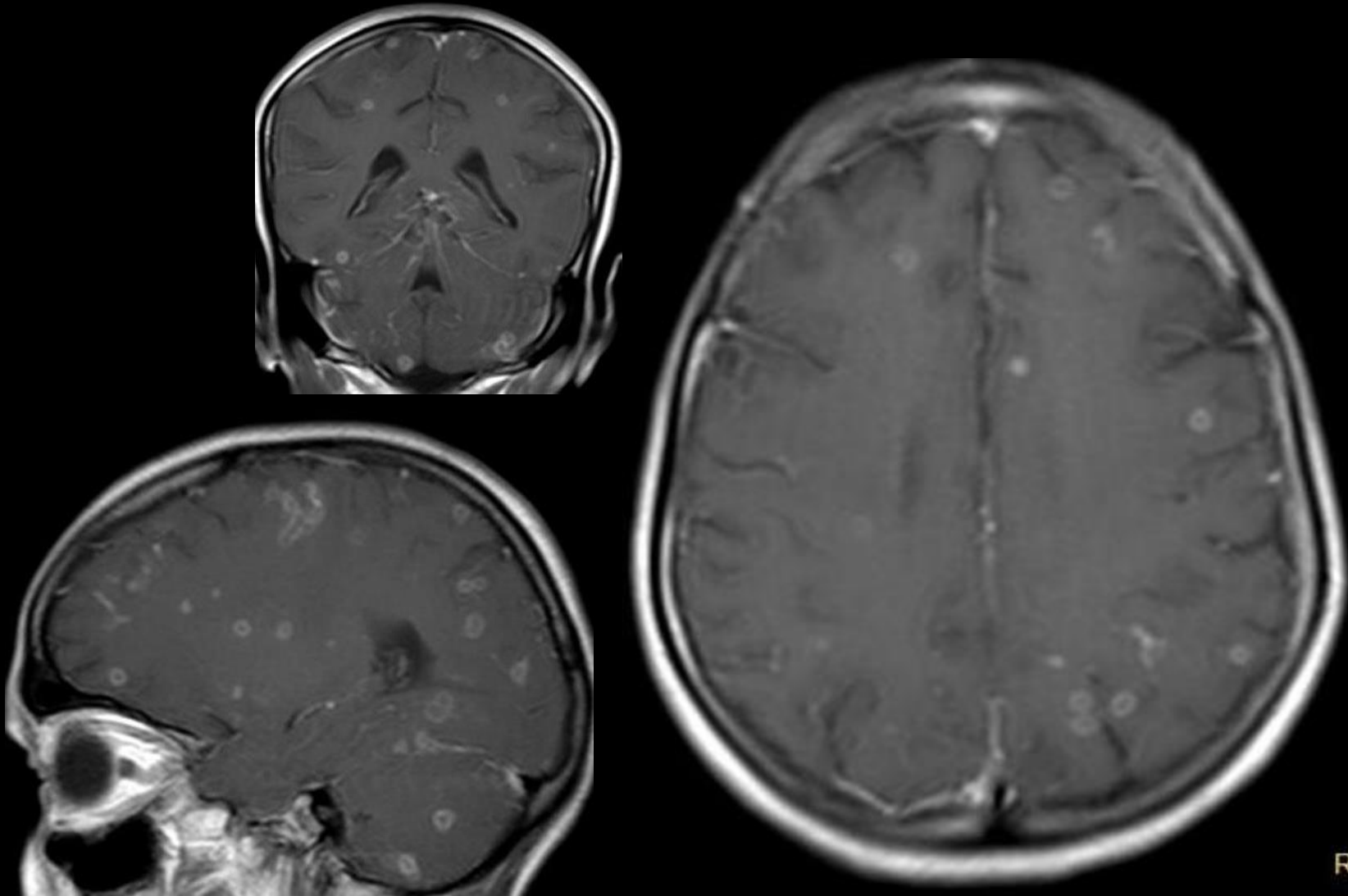
Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

Dissémination miliaire

- Les aspects de dissémination miliaire sont rares, touchant principalement le cortex, les NGC, le tronc cérébral et le cervelet plus souvent que la substance blanche et semblent plus fréquemment observés dans les **métas d'adénocarcinome**



Lésions secondaires

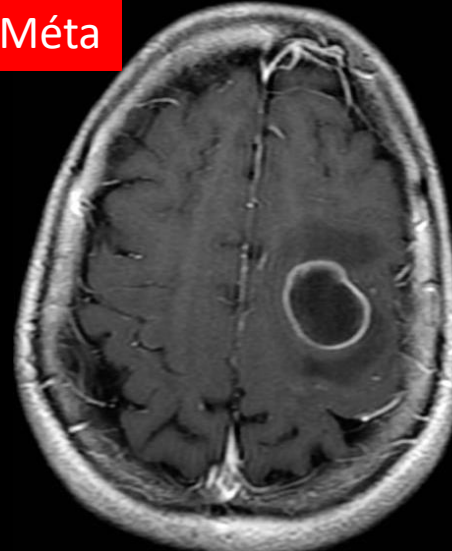
Imagerie

Métastases

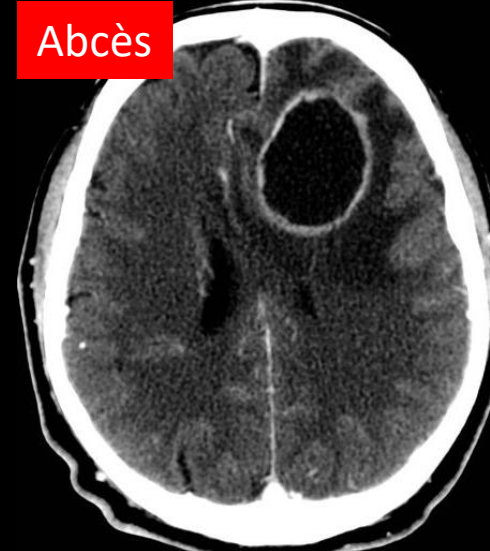
Lésions à rehaussement annulaire : **MAGICAL DR !**

- M : Métastases
- A : Abscès
- G : Glioblastome
- I : Infarct = AVCi phase subaigue
- C : Contusion
- A : AIDS associated disease
- L : Lymphome chez l'immunodéprimé
- D : Lésion Démyélinisante
- R : Radionécrose et Résorption d'hématome

Méta



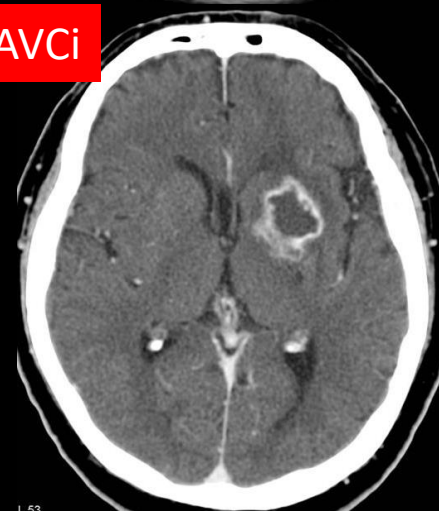
Abscès



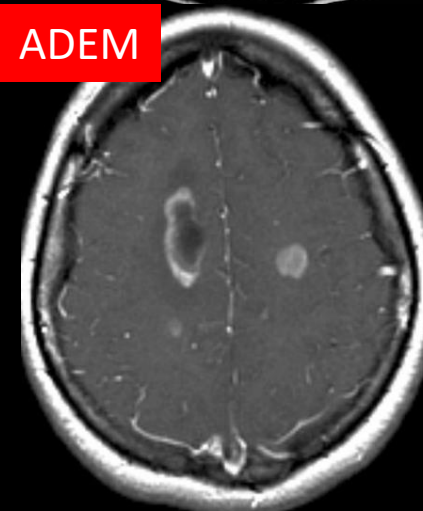
GBM



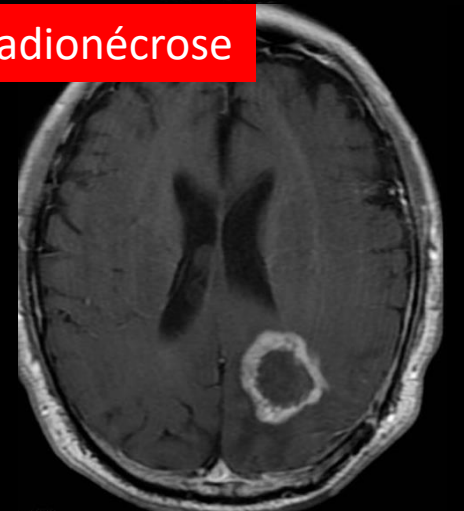
AVCi



ADEM



Radionécrose



Lésions secondaires

Métastases

Imagerie

Lésions à rehaussement annulaire : quelques trucs pour s'orienter ...

- **Caractéristiques des parois :**

- Épais et nodulaire : tumeur
- Fin et régulier : abcès
- Anneau incomplet, ouvert vers le cortex : lésion démyélinisante
- Iso ou hypo T2 : abcès
- Restriction de la diffusion : GBM ou lésion démyélinisante
- Hyperperfusion : tumeur

- **Contenu de la lésion :**

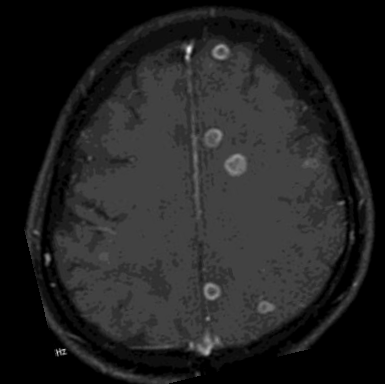
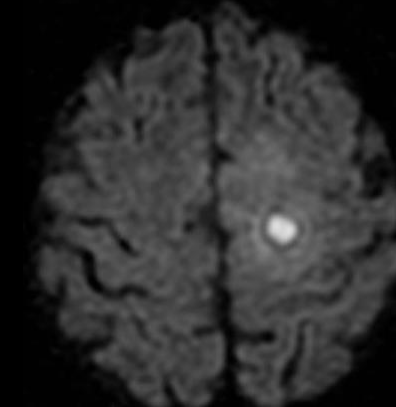
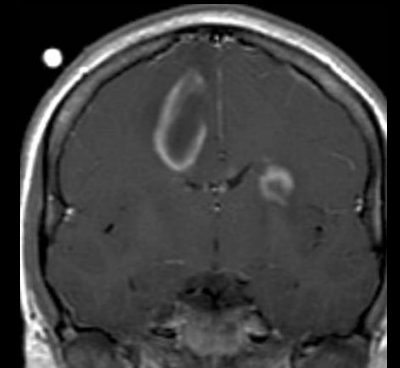
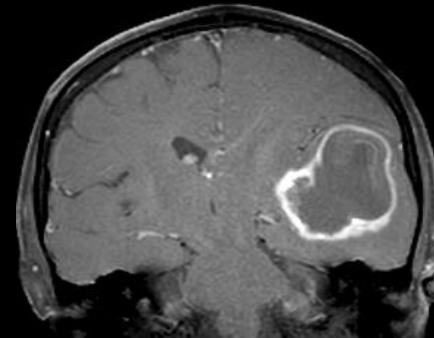
- Restriction de la diffusion : abcès
- Absence de restriction : nécrose (méta, GBM, radionécrose...)

- **Nombre de lésions :**

- Multiples lésions de même taille à la jonction SG/SB : métas ou abcès
- Lésion irrégulière accolée à une seconde lésion dans une même région d'hypersignal FLAIR : GBM



**Toujours s'aider
du contexte
clinique !!!**



Lésions secondaires

Syndromes paranéoplasiques

- Groupe hétérogène de maladies neurologiques dues à une réponse immune à une néoplasie sous-jacente : agression immunitaire de certaines cellules nerveuses qui possèdent des antigènes physiologiques similaires à ceux des cellules tumorales, contre lesquelles l'organisme produit des anticorps
- Se définissent par l'association, dans un contexte de néoplasme, de signes neurologiques qui ne sont liés ni à une localisation métastatique, ni à un troubles métabolique ou carenciels, ni à une infection intercurrente
- Ne représentent que 1% des complications neurologiques des cancers mais révèlent le cancer dans 50% des cas
- Le traitement de la tumeur primitive peut entraîner une régression ou une stabilisation des troubles neurologiques
- Quelques remarques importantes
 - La présence d'anticorps antinerveux n'implique pas un rôle pathogénique dans le syndrome paranéoplasique
 - Les auto-anticorps sont des marqueurs importants, leur présence n'est pas obligatoire, leur présence n'implique pas non plus l'existence d'un cancer
- Diagnostic
 - Exclure une autre étiologie : méningite carcinomateuse, lésions vasculaires, connectivite, carences nutritionnelles, toxicité médicamenteuse, troubles métaboliques, infections
 - Rechercher un cancer caché :
 - le type de cancer peut être lié à un syndrome paranéoplasique particulier orientant les tests
 - TEP-TDM
 - l'examen du liquide céphalo-rachidien est souvent peu contributif
- Pour établir le diagnostic de syndrome paranéoplasique neurologique, il faut d'une part un **syndrome classique** et d'autre part un **cancer diagnostiqué dans les cinq années**

Lésions secondaires

Syndromes paranéoplasiques

Les auto-anticorps

- **anti-Hu :**
 - Cancer bronchique à petites cellules (encéphalomyélite, dégénérescence cérébelleuse, neuropathie sensitive)
- **anti-Yo :**
 - Cancer gynécologique et mammaire (dégénérescence cérébelleuse)
- **anti-Ri :**
 - Cancer mammaire, gynécologique, bronchique à petites cellules (dégénérescence cérébelleuse, opsoclonus-myoclonus)
- **anti-Tr (dégénérescence cérébelleuse)**
- **anti-CV2 ou anti-CRMP5:**
 - Malade de Hodgkin (encéphalomyélite, dégénérescence cérébelleuse, neuropathie sensitive)
- **anti-MA protéines :**
 - Cancer bronchique à petites cellules (encéphalite limbique, dégénérescence cérébelleuse)
- **antiamplysine:**
 - Tumeur testiculaire à cellules germinales, cancer du sein (syndrome de l'homme raide, encéphalomyélite)
- **anti-canaux calciques voltages-dépendants :**
 - Cancer bronchique à petites cellules (syndrome pseudomyasthénique de Lambert-Eaton, dégénérescence cérébelleuse)
- **anti-récepteur acétylcholine :**
 - Thymome (myasthénie)
- **anti-canaux potassiques voltages-dépendants (VGKC) :**
 - Thymome(encéphalite limbique)
- **anti-NMDA-r (NR1/NR2) :**
 - Tératome de l'ovaire dans 95 % des cas

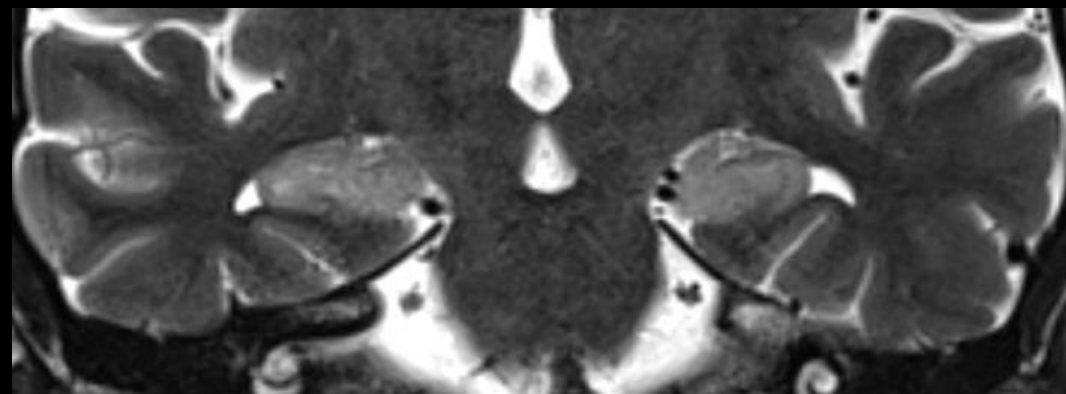
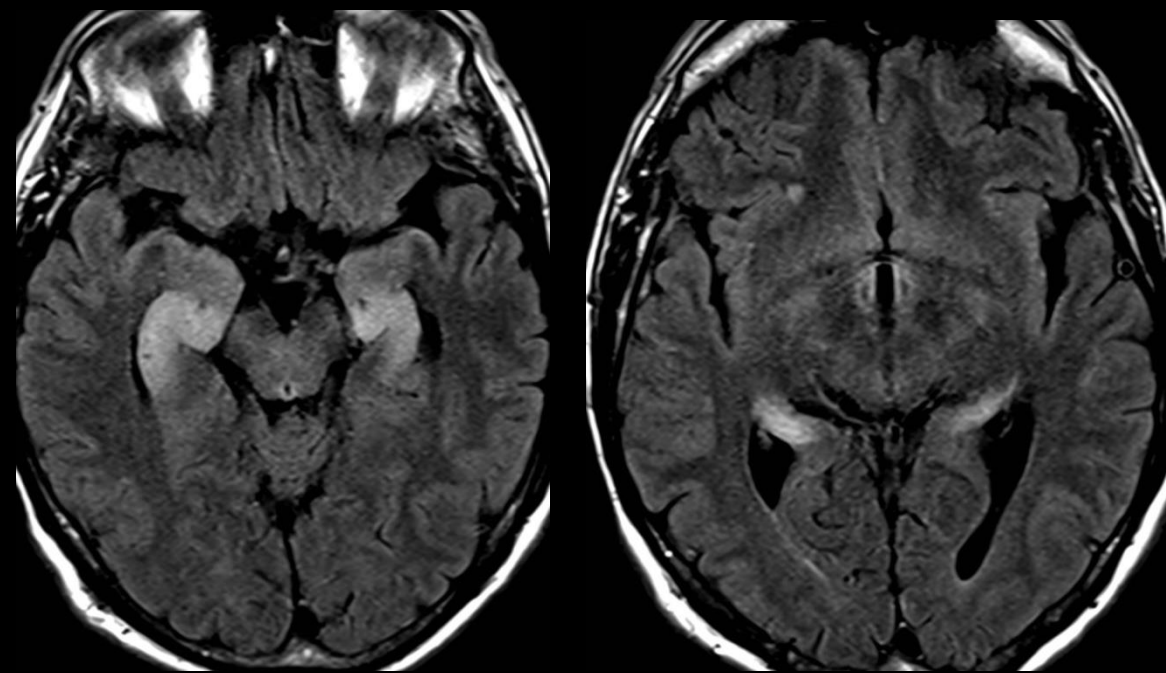
Lésions secondaires

Syndromes paranéoplasiques

Encéphalite limbique paranéoplasique

= Sd de Corsellis

- **Contexte :**
 - S'associe à un **cancer bronchique à petite cellules** dans la majorité des cas
- Ac anti-Hu (cancer bronchique à petites cellules), anti-Ta (cancer testiculaire), anti-NMDA NR1 (tératome ovarien)
- **Clinique :**
 - Développement rapide d'une irritabilité, de dépression, convulsions, confusion
 - Troubles de la mémoire à court terme d'installation subaiguë
- **IRM :**
 - Peut être normale à la phase précoce
 - **Atteinte du système limbique** (temporal interne, amygdale, insula, cingulum) en **hypersignal T2 et FLAIR**
 - Peut toucher également les ganglions de la base
 - Hyposignal T1, rehaussement inconstant, parfois focal
 - Absence d'hémorragie en T2*
 - **Uni ou bilatéral (60%) et alors en général asymétrique**



Lésions secondaires

Syndromes paranéoplasiques

Rhombencéphalite paranéoplasique

- **Contexte :**
 - Infiltrats inflammatoires mononucléés périvasculaires atteignant le tronc cérébral et le cervelet
 - S'associe à un **cancer bronchique à petite cellules** dans la majorité des cas
- Ac anti-Yo, anti-Tr, anti-Hu, anto-Ri, anto-Ma et anti-amphiphysin
- **Clinique :**
 - Ataxie cérébelleuse, encéphalite limbique, atteinte du tronc cérébral, pseudo-obstruction intestinale, mononeuropathie multiple, atteinte des ganglions des racines dorsales, dysautonomie respiratoire ou cardiaque, neuropathie sensitivomotrice ...
 - Le tableau est variable selon le niveau de l'atteinte
- **IRM :**
 - **Hypersignaux T2** du tronc cérébral, de l'hypothalamus, du thalamus et de l'hippocampe
 - Rares prises de contraste

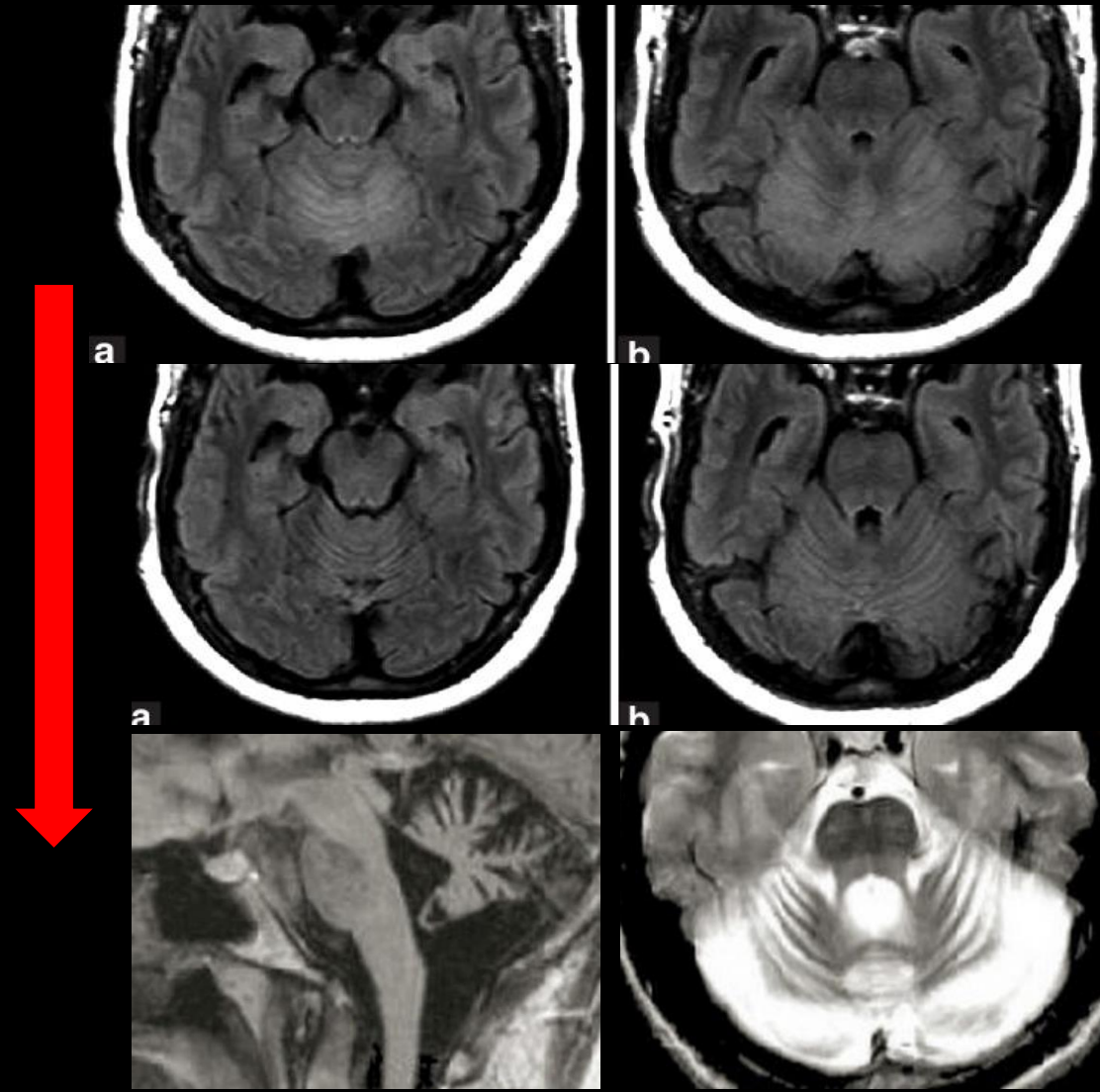


Lésions secondaires

Syndromes paranéoplasiques

Dégénérescence cérébelleuse paranéoplasique

- **Contexte :**
 - Habituellement observé dans le cadre d'un cancer de l'ovaire, du sein, d'un cancer bronchique à petites cellules, d'une maladie de Hodgkin ou d'un cancer digestif
- Anticorps anti-Yo
- **Clinique :**
 - Prodromes de type virose, vertiges, nausées et vomissements
 - Ataxie, diplopie, dysarthrie, dysphagie
 - Troubles de la vision, opsoclonus transitoire
- **IRM :**
 - Initialement normale
 - **Atrophie cérébelleuse diffuse à la phase tardive**





That's all Folks!