



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIE MARRAKECH

Année 2015

Thèse N° 101

**Apport de l'imagerie dans les malformations
de la fosse cérébrale postérieure (Expérience du
service de Radiologie CHU Mohammed VI sur une
durée de 10 ans)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25 /06/2015

PAR

M. Kamal EL KHOUDRI

Né le 02/04/1981 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Fosse cérébrale postérieure – Malformation – Imagerie fœtale – IRM cérébrale

JURY

Mr. S. AIT BENALI

Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

Mr. H. JALAL

Professeur agrégé en Radiologie

RAPPORTEUR

Mme. D. BASRAOUI

Professeur agrégée en Radiologie

Mme. G. DRAISS

Professeur agrégée en Pédiatrie

Mr. K. ANIBA

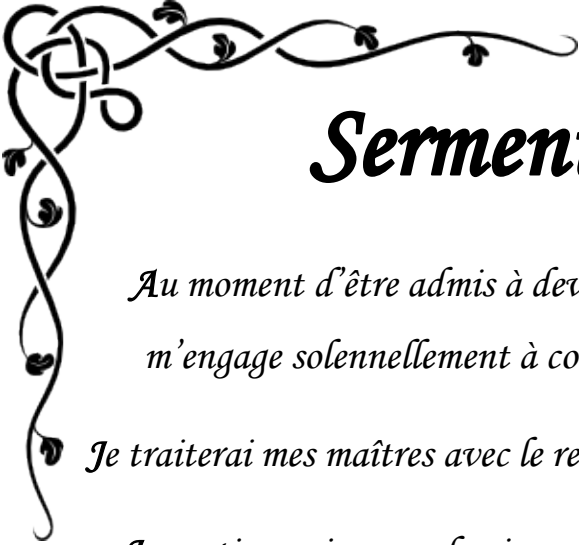
Professeur agrégé en Neurochirurgie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريتي إني تبت
إليك وإني من المسلمين"
صدق الله العظيم

سورة الأحقاف الآية 15



Serment d'hypocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

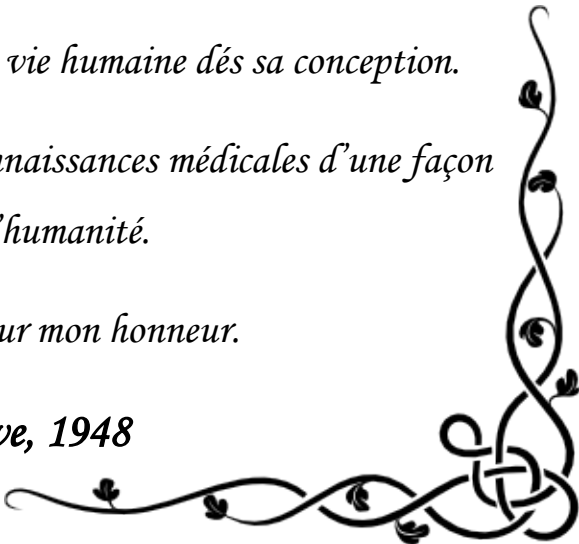
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSEURS

LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire: Pr Badie Azzaman MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la recherche et la coopération : Pr.Ag. Mohamed AMINE

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie

DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- reanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil (Militaire)	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha (Militaire)	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISI Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed (Militaire)	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie – Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie

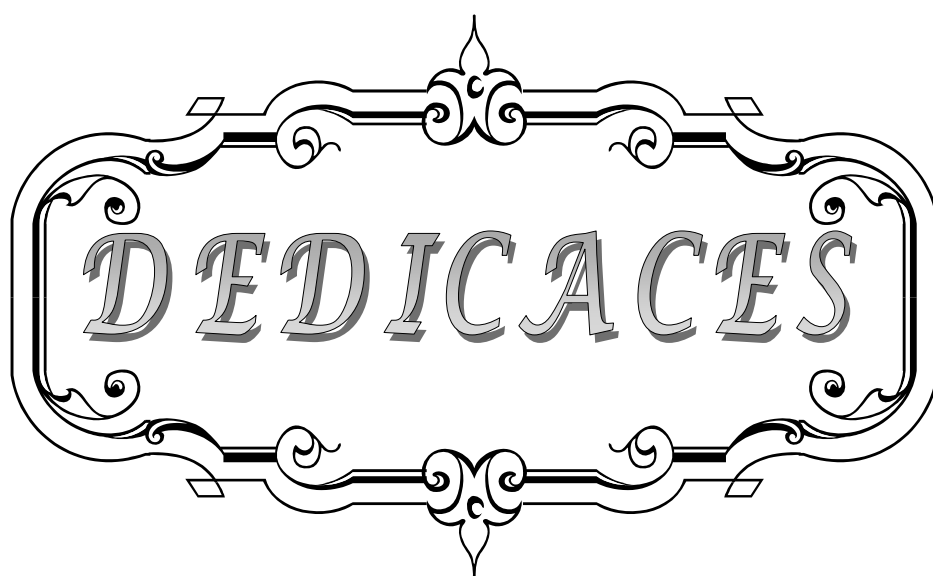
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi (Militaire)	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique

EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Miriame (Militaire)	Rhumatologie
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
ARABI Hafid (Militaire)	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	LAHKIM Mohammed (Militaire)	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub (Militaire)	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah (Militaire)	Radiologie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	NADOUR Karim(Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie

CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness (Militaire)	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef (Militaire)	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid (Militaire)	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa (Militaire)	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah (Militaire)	Chirurgie Thoracique



Je dédie cette thèse.....

***A mes très chers parents,
Mr. Mohamed Elkhoudri et Mme Aicha Saad.***

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur ! Si mes expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureux. Je vous dois ce que je suis. Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence. Que cette thèse soit au niveau de vos attentes, présente pour vous l'estime et le respect que je voue, et qu'elle soit le témoignage de la fierté et l'estime que je ressens. Puisse Dieu tout puissant vous procurer santé, bonheur et prospérité.

A ma très chère femme laaziza Elouadghiri

Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute ma reconnaissance. Merci pour tes sacrifices le long de ces années. Merci pour ta présence rassurante. Merci pour ta Patience. Tu as toujours été pour moi la lumière qui me guide dans les moments les plus obscurs. Veuillez cher mari trouver à travers ce travail l'expression de mon grand amour, mon attachement et ma profonde reconnaissance.

A ma très chère fille Salma

*Mon adorable fille,
Dieu seul sait que l'affection et l'amour que je te porte sont sans limites. Je te dédie ce travail avec tout mon amour. Je prie Dieu pour nous garder, à jamais, unis en pleine joie et prospérité.*

A mes très chers frères noureddine, mostapha et tarik

*Vous avez toujours été là pour moi, à partager les moments les plus difficiles, mais aussi les plus joyeux. Je vous dédie ce travail, en guise de reconnaissance de votre amour, de votre compréhension et de votre générosité avec tous mes vœux de bonheur et de réussite.
A la mémoire de mes grands-mères et mes grands-pères*

A la mémoire de mes grands-mères et mes grands-pères.

Puissent vos âmes reposent en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de Sa Sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis.

A mes nièces

Meryem et Narjiss

*À mes chers beaux-parents Fatima Elouazzani et Mohamed
Elouadghiri*

À toute ma belle-famille Elouadghiri

À mes tantes et mes oncles

À mes cousins et cousines

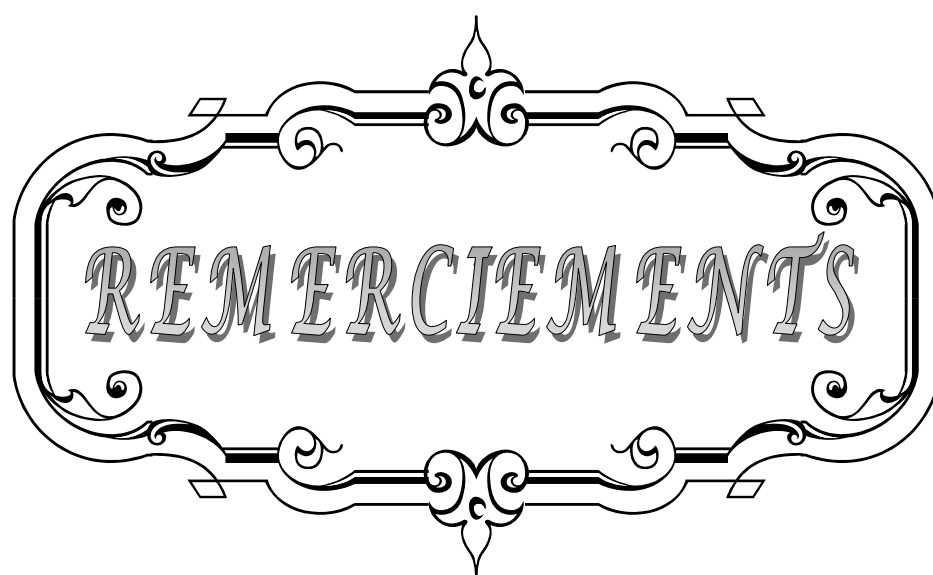
*À tout le personnel du service de Radiopédiatrie , Hôpital Mère –
Enfant , CHU Mohammed VI Marrakech*

À tous mes amis

*À tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à tous
longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de
ma reconnaissance et de mon respect.*

Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.

À tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer



A
MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
PROFESSEUR AIT BENALI Saïd

Chef de service de Neurochirurgie Au CHU Mohammed VI de Marrakech.
C'est un honneur inestimable et un réel plaisir que vous me faites en acceptant de
présider ce jury malgré vos multiples occupations.
Vos qualités académiques et professionnelles font de vous un homme remarquable;
votre rhétorique, votre amabilité, votre modestie et votre ferme volonté de nous transmettre
votre immense savoir font de vous un professeur émérite.
Trouvez ici cher maître l'expression de mes profonds remerciements.

A
MON MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
PROFESSEUR
JALAL Hicham

C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de bénéficier de votre
encadrement et j'étais très touché par l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier
ce travail.
Merci pour m'avoir guidé tout au long de ce travail. Merci pour l'accueil aimable et bienveillant
que vous m'avez réservé à chaque fois.
Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond
respect.

A mon Maître et juge de thèse

Dounia BASRAOUI

Votre présence au sein de notre jury constitue pour moi un grand honneur. Par votre modestie, vous m'avez montré la signification morale de notre profession. Qu'il me soit permis de vous présenter à travers ce travail le témoignage de mon grand respect et l'expression de ma profonde reconnaissance.

A

MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

Ghizlane DRAISS

J'ai bénéficié au cours de mes études, de votre enseignement clair et précis. Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Vous me faites l'honneur de juger ce travail. Soyez assurée de mon grand respect.

A

MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

Khalid ANIBA

J'ai été impressionné par la Clarté et la Rigueur de votre enseignement. Votre modestie, votre compétence ainsi que votre dévouement dans le travail sont remarquables. Vous avez accepté aimablement de faire partie de mon jury. Je vous suis très reconnaissante de l'intérêt que vous avez porté pour ce travail.

*A tous mes enseignants de primaire, secondaire, et de la faculté de
médecine de Marrakech*

*Et à tous ceux qui ont contribué un jour à ma formation de
médecin,*

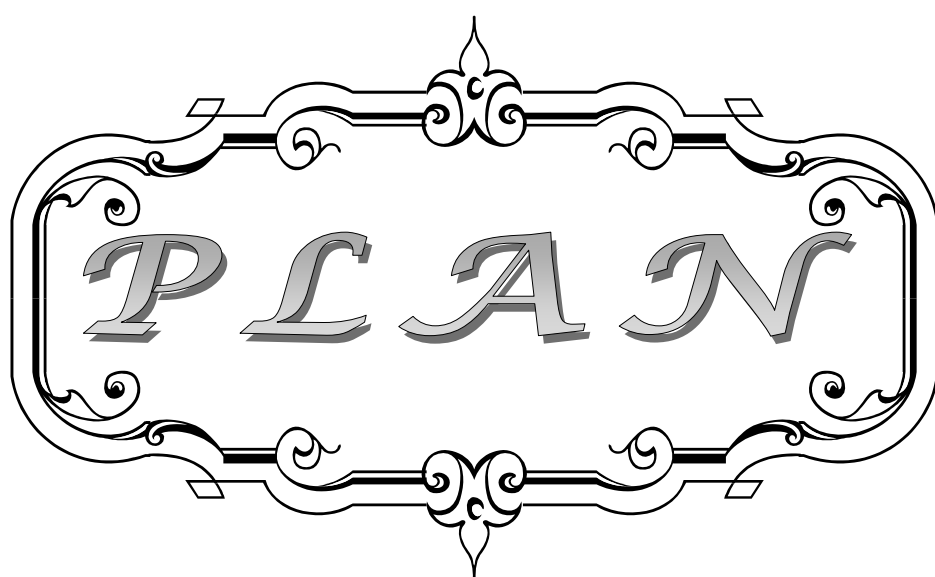
J'espère être à la hauteur de vos espérances en moi.

ABBREVIATIONS

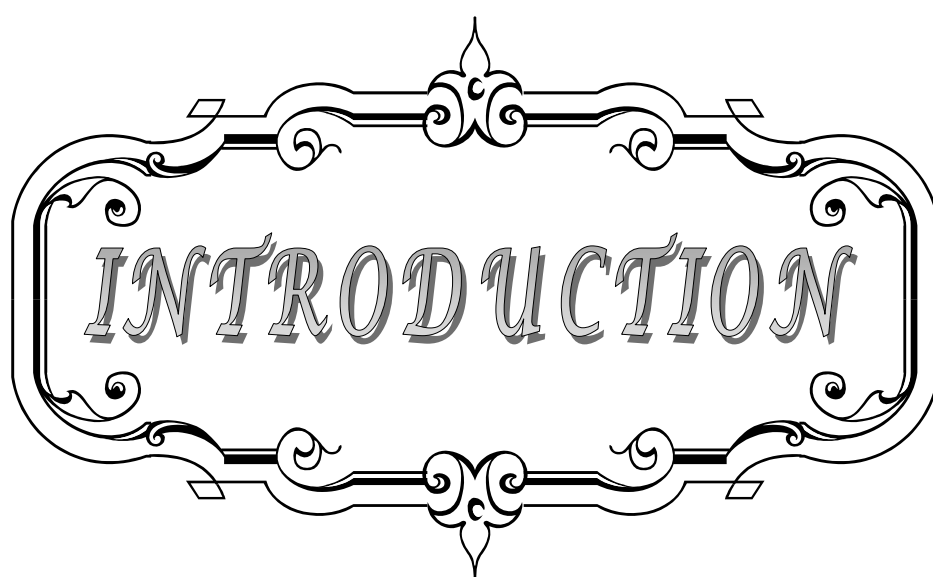
A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork and flourishes at the top and bottom. The word "ABBREVIATIONS" is centered within the frame in a stylized, italicized, all-caps serif font.

Liste des abréviations

IRM	:	Imagerie par résonnance magnétique
TDM	:	Tomodensitométrie
ETF	:	Echographie transfontanellaire
ESA	:	Espaces sous arachnoïdiens
MDW	:	Malformation Dandy Walker
LCR	:	Liquide céphalo- rachidien
FCP	:	Fosse cérébrale postérieure
CHU	:	Centre hospitalier universitaire
KA	:	Kyste arachnoidien
V4	:	4 ^{ème} ventricule
FA	:	Fontanelle antérieure
MCH	:	Malformation de Chiari
PC	:	Périmètre crânien



INTRODUCTION	1
MATÉRIELS ET MÉTHODES	3
I. Type de l'étude :	4
II. Population cible :	4
III. Variables étudiées :	4
IV. Collecte des données:	4
V. Analyse statistique :	5
VI. Éthique :	5
RÉSULTATS	6
I. Données épidémiologiques :	7
1. Taille de l'échantillon :	7
2. Répartition selon l'âge :	7
3. Répartition selon le sexe :	8
II. Données cliniques :	8
III. Données de l'imagerie :	9
1. La tomodensitométrie	9
2. L'imagerie par résonance magnétique	9
3. Autre exploration radiologique :	10
4. Les malformations kystiques de la FCP :	11
5. Les malformations non kystiques de la fosse cérébrale postérieure :	16
6. L'hydrocéphalie associée :	20
DISCUSSION	22
I. Moyens d'exploration :	23
1. L'imagerie anténatale :	23
2. L'imagerie post natale :	32
II. Diagnostic étiologique	37
1. Les malformations kystiques de la FCP	37
2. Malformations non kystiques de la FCP :	47
CONCLUSION	59
ANNEXES	61
RÉSUMÉS	66
BIBLIOGRAPHIE	70

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. Inside the frame, the word "INTRODUCTION" is written in a stylized, outlined, serif font.

INTRODUCTION

Les malformations de la FCP traduisent soit une anomalie de la fermeture du tube neural (les dysraphismes cérébraux, les malformations de Chiari) soit une anomalie du développement du rhombencéphale et du mésencéphale (le complexe Dandy Walker, la méga grande citerne, l'hypotrophie et l'agénésie vermiennne et cérébelleuse...) pendant la vie utérine. Le spectre de ces malformations est vaste et leur expression clinique est variable : chez certains patients, elles peuvent être de découverte fortuite comme il peut s'agir de symptômes neurologiques d'évolution progressive à l'origine de la découverte tardive d'une malformation, chez d'autres, le tableau neurologique est grave avec des hydrocéphalies, un retard psychomoteur, des atteintes motrices ou des mouvements oculaires anormaux.

L'échographie anténatale permet de dépister ces pathologies de diagnostic difficile.

Demandée en période néonatale, l'ETF permet une bonne approche des malformations de la ligne médiane et des dilatations ventriculaires malformatives mais celles de la FCP restent mal évaluées.

La TDM est une technique irradiante, rapide de réalisation, plus accessible et moins coûteuse que l'IRM, elle est cependant gênée par les artéfacts osseux de la FCP.

L'IRM est l'examen de choix dans le diagnostic étiologique et le bilan lésionnel pour une évaluation pronostique.

L'objectif de ce travail est d'illustrer l'apport des différentes méthodes de l'imagerie médicale dans le diagnostic et le bilan lésionnel des malformations de la FCP à travers une étude réalisée au service de Radiologie et de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI de Marrakech sur une durée de 10 ans.

MATÉRIELS & MÉTHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive étalée sur une période de 10 ans allant du mois janvier 2005 jusqu'à décembre 2014, réalisée aux services de Radiologie et de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. Population cible :

Il s'agit d'un échantillon de 148 patients âgés de 1 mois à 14 ans admis au CHU Mohammed VI, explorés au service de Radiologie et suivis au service de Neurochirurgie, entre janvier 2005 et décembre 2014.

III. Variables étudiées :

Données épidémiologiques et cliniques

Données de l'imagerie médicale

IV. Collecte des données:

La collecte des données cliniques, des comptes rendus radiologiques et des images de TDM et d'IRM cérébrales s'est faite à partir des archives des services de Radiologie et de Neurochirurgie.

L'ensemble des variables étudiées ont été collectées en utilisant une fiche d'exploitation préétablie : «Annexe I»

V. Analyse statistique :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide du programme Microsoft excel. Les variables qualitatives ont été exprimées en pourcentages et les variables quantitatives ont été exprimées par les moyennes et les limites.

VI. Ethique :

L'analyse des dossiers de manière rétrospective ne nécessite pas un consentement du patient, et ce type de travail ne demande pas de soumission formelle à une commission d'éthique.

Pour respecter le secret médical, on a gardé l'anonymat dans les fiches d'exploitation.

RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

1. Taille de l'échantillon :

Notre série comprenait 148 patients atteints de malformations de la fosse cérébrale postérieure.

2. Répartition selon l'âge :

La moyenne d'âge était de 20,7mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 14 ans. Cette distribution montrait un pic de fréquence pour les nourrissons de moins de 1 an. Le diagramme suivant résume la différence par rapport à l'âge.

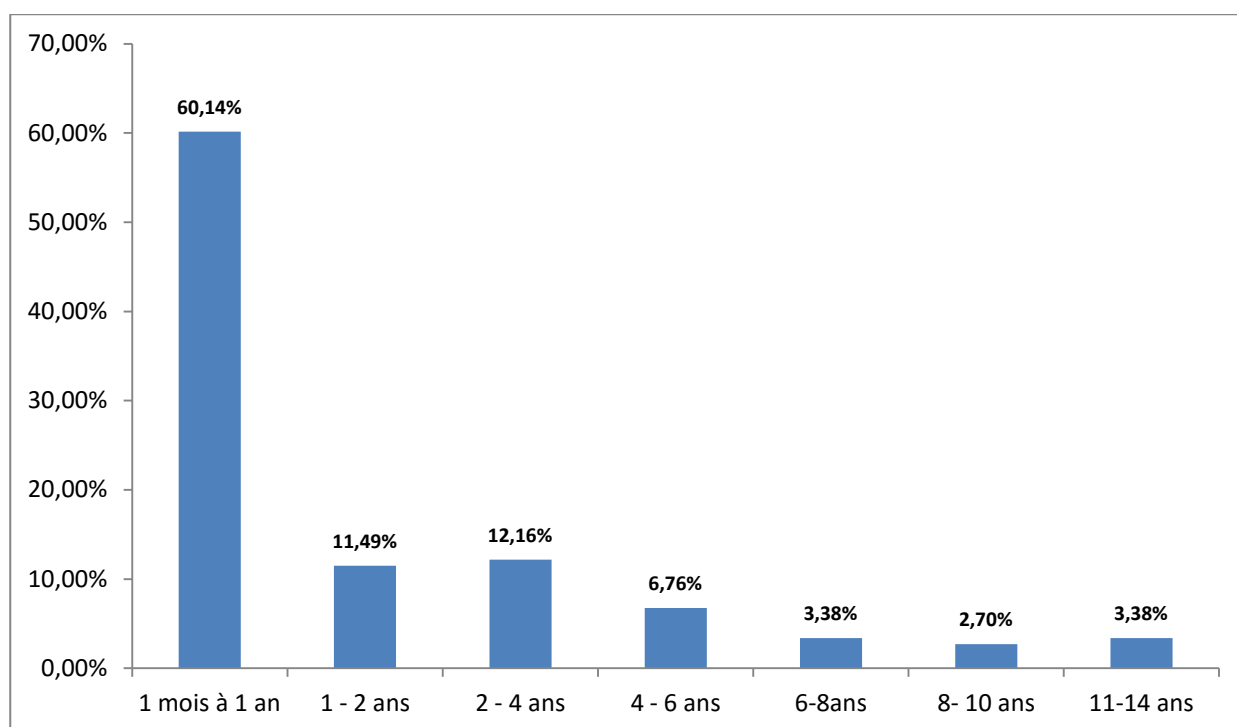


Figure 1 : Répartition des cas par tranche d'âge.

3. Répartition selon le sexe :

Une prédominance du sexe masculin a été notée avec 58,8 % des garçons (87 cas) contre 41,2% des filles (61 cas) soit un sex ratio de 1,42

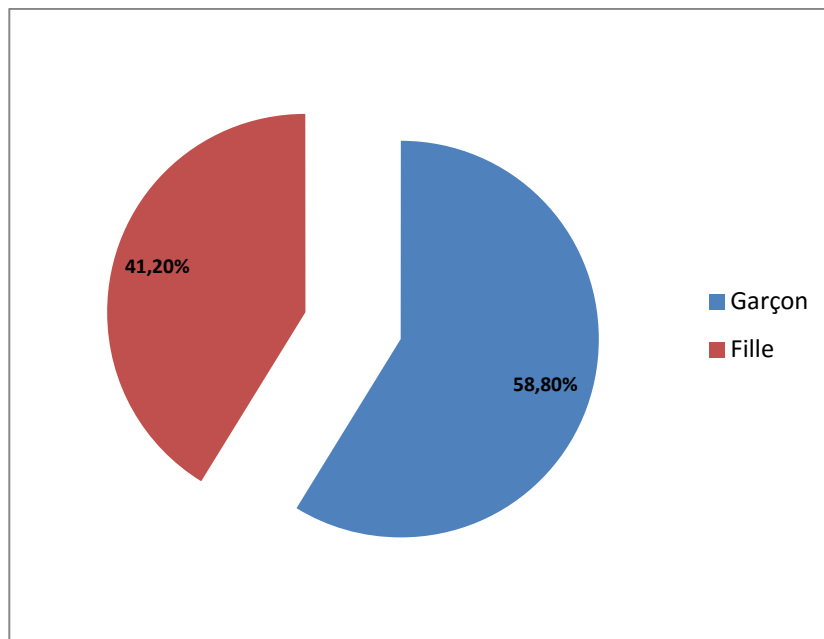


Figure 2 : Répartition des cas selon le sexe.

II. Données cliniques :

Le signe le plus fréquemment rencontré était la macrocranie dans 36,5% des cas suivi du retard du développement psychomoteur (31%). La tuméfaction occipitale a été retrouvée dans 11,5% des cas, puis les troubles moteurs et syndromes cérébelleux ont été observés dans 10,8% des cas. Les convulsions et l'hypotonie représentaient respectivement 7,4% et 6,7%, et 10,1% des cas étaient de découverte fortuite.

Tableau I : Répartition des cas selon le motif d'exploration.

Motif d'exploration	N	%
Anomalie du PC	54	36,5
Retard psychomoteur	46	31
Tuméfaction occipitale (encéphalocèle , méningocèle)	17	11,5
Convulsions	11	7,4
Hypotonie	10	6,7
Troubles moteurs /Syndrome cérébelleux	16	10,8
Découverte fortuite	15	10,1

III. Données de l'imagerie :

1. La tomodensitométrie

La TDM a été pratiquée dans 125 cas de notre série soit 84%

Protocole d'examen :

- Acquisition spiralée dans le plan axial
- Reconstructions dans le plan sagittal et coronal
- Sans injection de produit de contraste
- Fenêtre parenchymateuse et osseuse.

2. L'imagerie par résonance magnétique

L'IRM a été réalisée chez 26 cas de notre série soit 17,56%.

Protocole d'examen :

- Séquence pondérée en T1, dans le plan sagittal et coronal
- Séquence pondérée en T2, dans le plan axial
- Séquence Flair, dans le plan axial ; après l'âge de 1 an
- Séquence Diffusion

- Épaisseur de coupe : (2 – 3 mm) ou 4 mm avec un intervalle de coupes de 5mm
- Pas d'injection de gadolinium.

3. Autre exploration radiologique :

L'échographie trans fontanellaire.

Les malformations de la FCP que nous avons répertoriées sont :

- Les malformations kystiques (la malformation de Dandy Walker, le kyste arachnoïdien et la méga grande citerne).
- Les malformations non kystiques : la malformation de Chiari type I et II, les dysraphismes (l'encéphalocèle, la méningocèle) et les anomalies vermiennes et cérébelleuses. (tableau II)

Tableau II: Répartition des cas selon la malformation.

Malformation	N	Pourcentage
MDW variant	37	25%
MDW vraie	33	22,3%
Malformation de Chiari II	25	16,8%
Malformation de Chiari I	17	11 ,8%
Méga grande citerne	16	10,8%
Kyste arachnoïdien	9	6 %
encéphalocèle	10	6,7%
Anomalies vermiennes et cérébelleuses	7	4,7%
méningocèle	5	3,4%

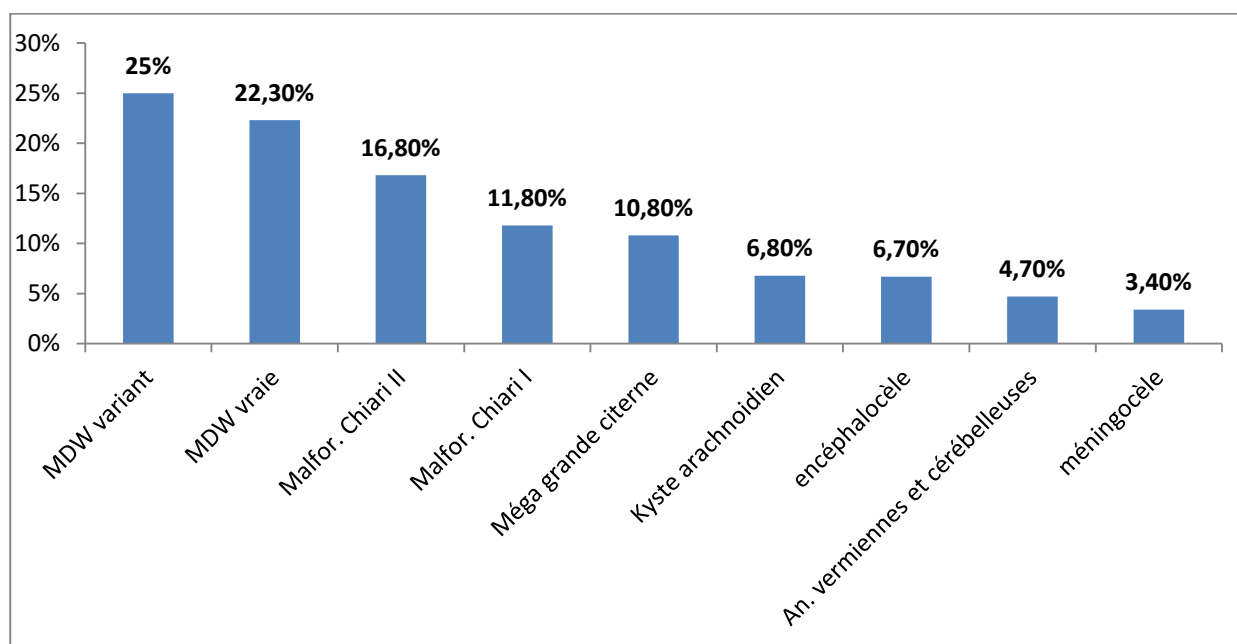


Figure 3 : Pourcentage des malformations de la fosse postérieure recensées dans notre étude.

4. Les malformations kystiques de la FCP :

Les malformations kystiques ont été observées chez 95 des cas soit 64,2 % de la série dont 70 cas de malformation Dandy Walker, 9 cas de kystes arachnoïdiens et 16 cas de méga grande citerne.

4.1. Le complexe Dandy Walker :

La malformation de Dandy Walker a été décelée chez 47,3% des enfants, répartis en deux sous groupes : la malformation Dandy Walker vraie (33 cas) et la malformation Dandy Walker variant (37cas).

Parmi les 33 cas de malformation Dandy Walker vraie, L'hydrocéphalie a été observée chez 27 cas. D'autres malformations cérébrales associées ont été décelées chez 7 cas. (tableau III)

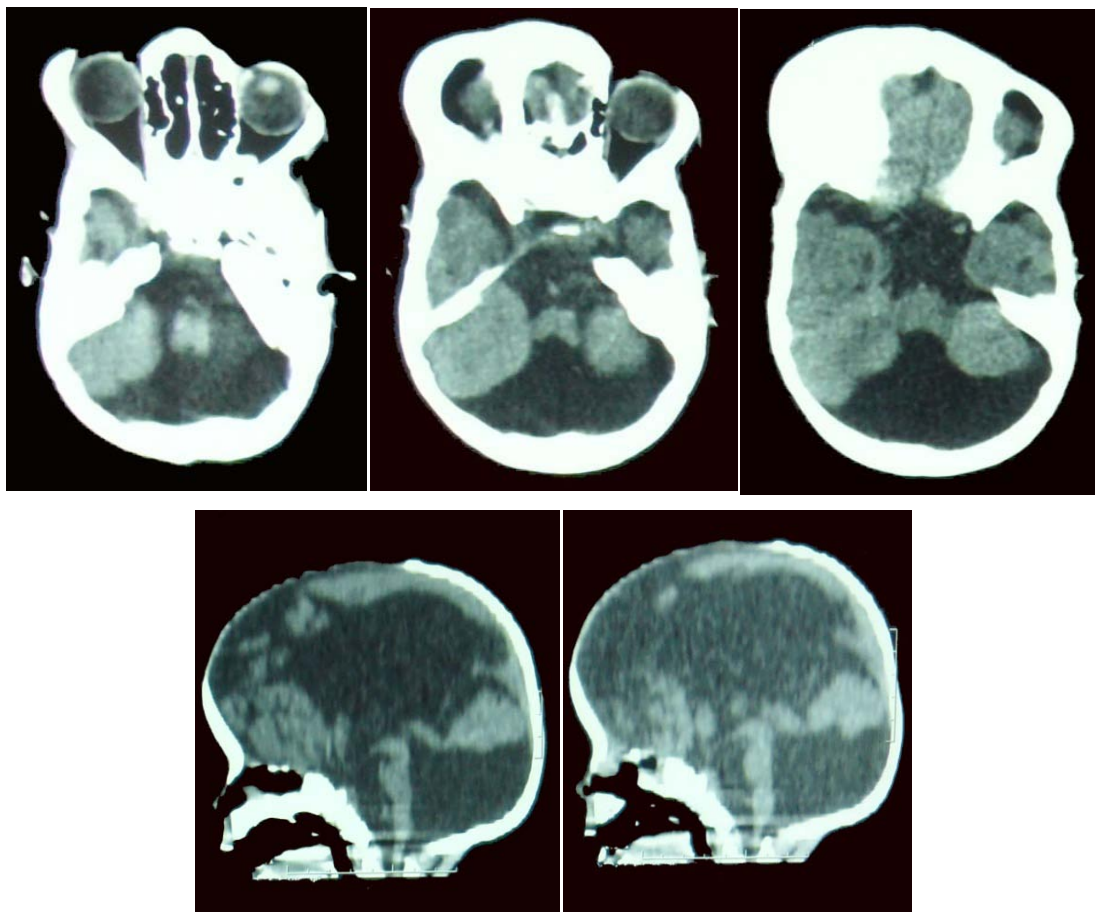


Figure 4 : TDM cérébrale en coupes axiales et reconstructions sagittales objectivant une malformation de Dandy Walker vraie compliquée d'une hydrocéphalie chez un nourrisson de 20 mois qui présente une macrocranie avec un retard psychomoteur.

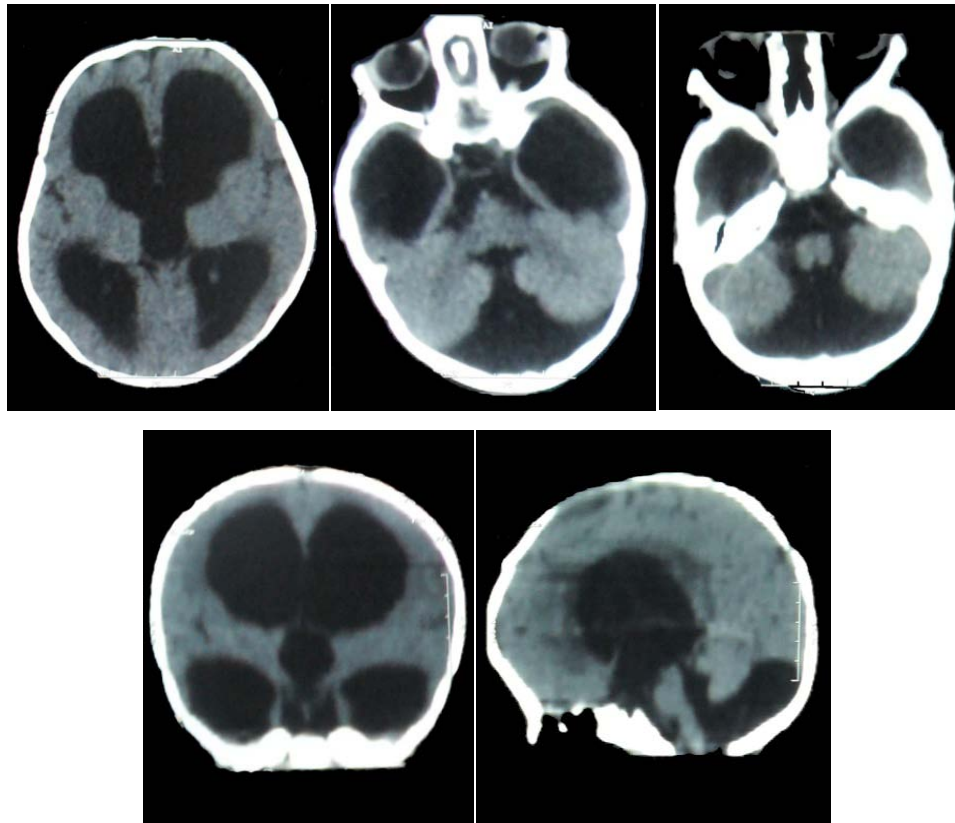


Figure 5 : TDM cérébrale en coupes axiales et reconstructions sagittales montrant une malformation de Dandy Walker vraie responsable d'une hydrocéphalie chez un nourrisson de 9 mois qui présente une macrocranie évolutive avec une hypotonie.

Dans notre série, La MDW variant a représenté 37 cas. Nous avons noté la présence de 11 cas associés à une hydrocéphalie et 6 cas ont été associés à d'autres malformations cérébrales. (Tableau III)

Tableau III: Résultats des malformations de Dandy Walker

Malformation	Nombre de cas	Hydrocéphalie associée		Malformations cérébrales associées		
		Nombre de cas	Pourcentage %	Etage sus tentoriel	Etage sous tentoriel	Pourcentage %
Malformation de Dandy Walker vraie	33	27	82	Agénésie partielle ou totale du corps calleux (3 cas) Hétérotopie SB et désorganisation corticale (un cas)	Méningocèle occipitale (2 cas) Encéphalocèle occipitale (un cas)	21,2
Malformation de Dandy Walker variant	37	11	29,7	Lissencéphalie (2cas) Agénésie partielle du corps calleux (2 cas) Schizencéphalie (2 cas)	–	16 ,2

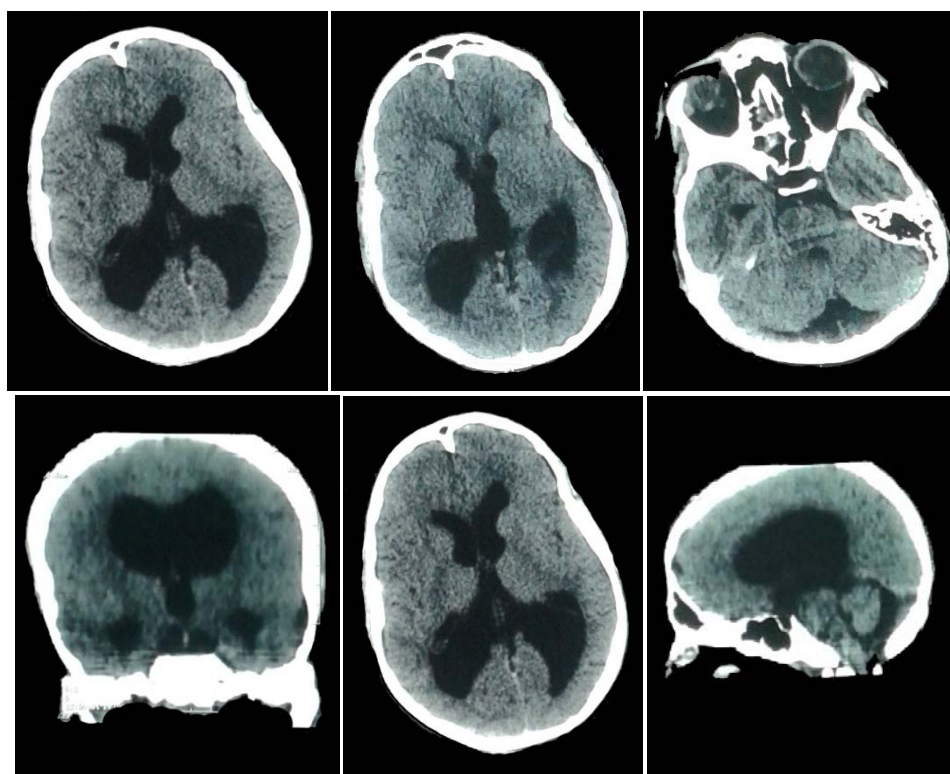


Figure6 : TDM cérébrale en coupes axiales et reconstructions sagittales et coronales objectivant une malformation de Dandy Walker variant responsable d'une hydrocéphalie chez un enfant de 14 ans qui présente un syndrome d'HTIC.

4.2. Les kystes arachnoïdiens:

Dans notre échantillon, 9 cas ont eu un kyste arachnoïdien. Une hydrocéphalie a été observée chez 4 patients. D'autres malformations cérébrales associées ont été diagnostiquées chez 4 enfants. (Tableau IV)

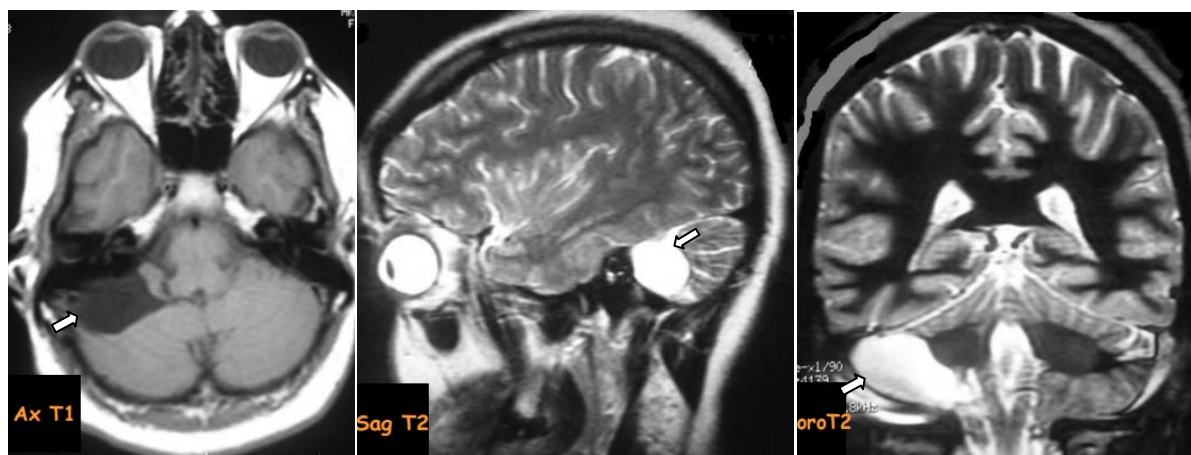


Figure 7 : IRM cérébrale en séquence T1 axiale et T2 sagittale et coronale montrant un kyste arachnoïdien (flèche) chez un enfant de 9 ans.

4.3. La méga grande citerne :

La méga grande citerne a été diagnostiquée chez 16 enfants. D'autres malformations cérébrales associées ont été décelées chez 3 patients. (Tableau IV)

Tableau IV : Résultats des malformations de méga grande citerne et kyste arachnoïdien.

Malformation	Nombre de cas	Hydrocéphalie associée		Malformations cérébrales associées		
		Nombre de cas	Pourcentage %	Etage sus tentorial	Etage sous tentorial	Pourcentage %
Méga grande citerne	16	–	–	Holoprocéphalie (un cas)	Méningocèle occipitale (2cas)	18,7
Kyste arachnoïdien	9	4	44,4	–	Malformation de Chiari (2 cas) Méningocèle occipitale (un cas) Malformation de Dandy Walker (un cas)	44,4

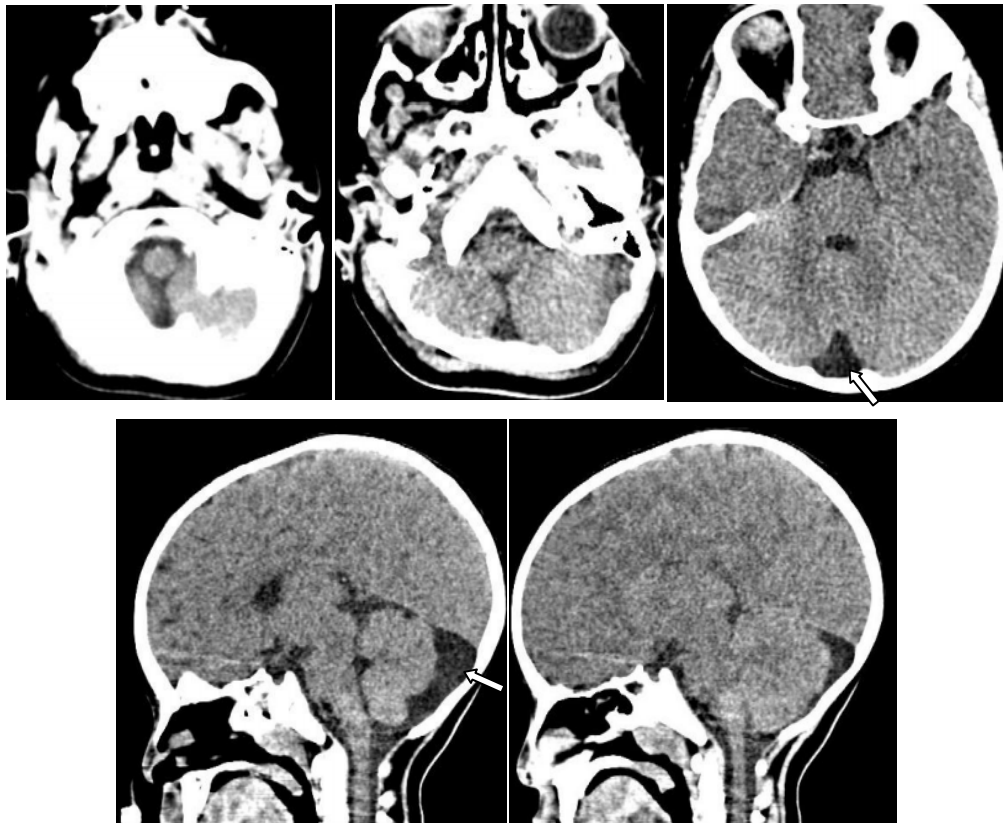


Figure 8 : TDM cérébrale en coupes axiales et reconstructions sagittales mettant en évidence une méga grande citerne(flèche) chez un enfant de 14 ans qui présente une fistule temporale gauche.

5. Les malformations non kystiques de la FCP :

5.1. Malformation de Chiari type I

La malformation de Chiari type I a été révélée chez 17 enfants. Une hydrocéphalie secondaire a été observée chez 5 patients tandis que 3 cas ont été diagnostiqués avec d'autres lésions cérébrales associées.

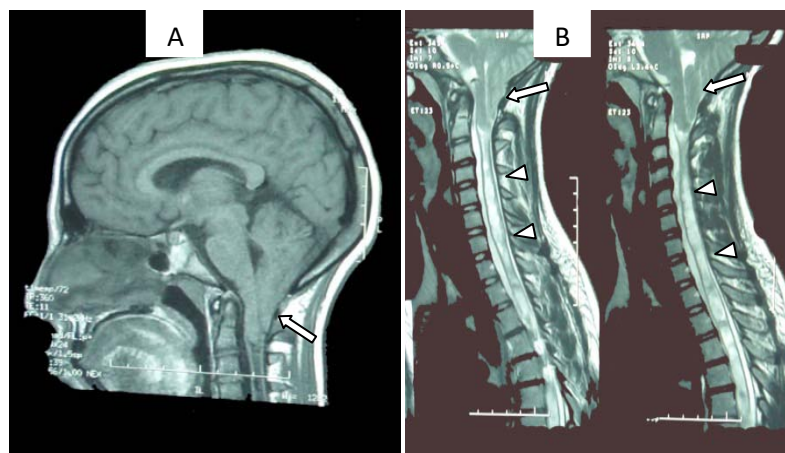


Figure 9 :IRM cérébrale T1 sagittale (A) et médullaire T2 sagittale (B) objectivant une MCH type I (flèche) et une cavité syringomyélique (tête de flèche) chez une fille de 14 ans qui présente un syndrome tétra pyramidal.

5.2. La malformation de Chiari type II

La malformation de Chiari type II a été diagnostiquée chez 25 cas. Une hydrocéphalie a été observée chez 21 enfants. D'autres lésions cérébrales associées ont été décelées chez 4 patients. (Tableau V)

Tableau V : Résultats des malformations de Chiari.

Malformation	Nombre de cas	Hydrocéphalie associée		Anomalies cérébrales associées		
		Nombre de cas	Pourcentage %	Etage sus tentorial	Etage sous tentorial	%
Malformation de Chiari I	17	5	29,4	Agénésie partielle et totale du corps calleux (2 cas)	Kyste arachnoïdien (un cas)	17,6
Malformation de Chiari II	25	21	84	Agénésie du corps calleux (2 cas)	Kyste arachnoïdien (un cas) Encéphalocèle (un cas)	16

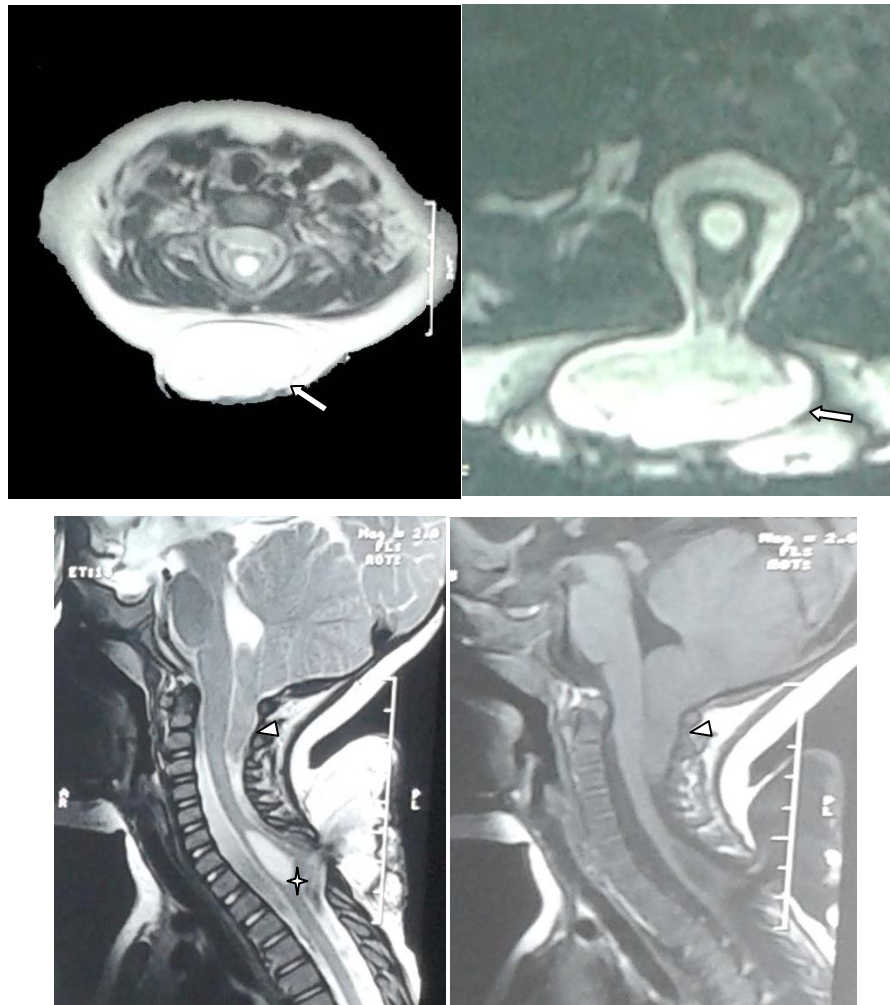


Figure 10 : IRM cérébro -médullaire montrant une myéloméningocèle dorsale (flèche) associée à une MCH II (tête de flèche) et d'une cavité syringomyélique (étoile) et d'une hydrocéphalie tétraventriculaire chez un nourrisson de 18 mois.

5.3. Les dysraphismes :

a. L'encéphalocèle :

Parmi les 148 cas de notre série, 10 cas d'encéphalocèle ont été diagnostiqués. Une hydrocéphalie a été notée chez 5 enfants. Des anomalies sous et sus tentorielle ont été observées chez 3 patients. (Tableau VI)

b. La méningocèle :

Nous avons recensé 5 cas de méningocèle occipitale. Tous les patients ont présenté une malformation cérébrale associée. Une hydrocéphalie a été observée chez 3 enfants. (Tableau VI)

Tableau VI : Résultats des encéphalocèles et méningocèles occipitales

Malformation	Nombre de cas	Hydrocéphalie associée		Anomalies cérébrales associées		
		Nombre de cas	pourcentage%	Etage sus tentoriel	Etage sous tentoriel	%
Encéphalocèle occipitale	10	5	50	Microcéphalie (un cas)	Malformation de Chiari II (un cas) Malformation Dandy Walker vraie (un cas)	30
Méningocèle occipitale	5	3	60	–	Malformation Dandy Walker (2 cas) Kyste arachnoïdien (un cas) Méga grande citerne (2 cas)	100

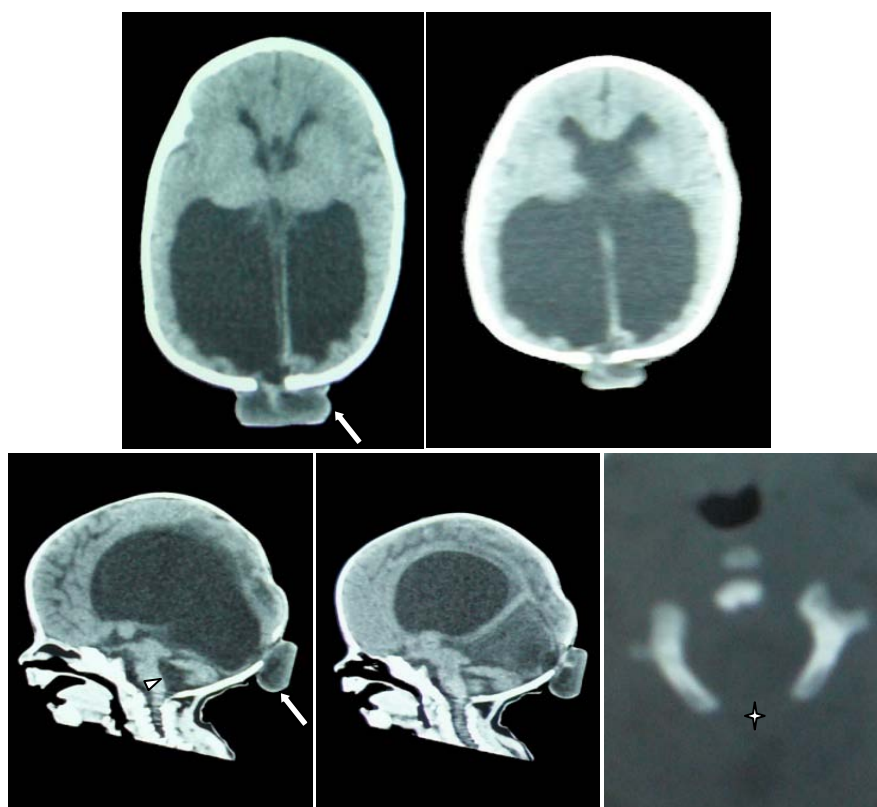


Figure 11 : TDM cérébrale en coupes axiales et reconstructions sagittales en double fenêtre parenchymateuse et osseuse montrant une encéphalocèle occipitale (flèche) et une hydrocéphalie sur MDW (tête de flèche) avec agénésie de l'arc postérieur de C1 (étoile) chez un nourrisson de 4 mois.

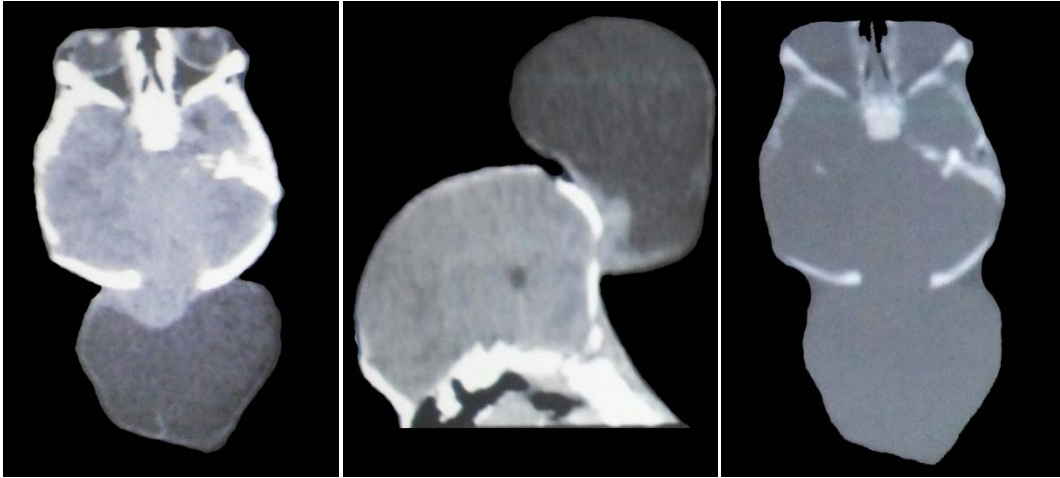


Figure 13: TDM cérébrale en coupes axiales et reconstructions sagittales en double fenêtre parenchymateuse et osseuse montrant une méningoencéphalocèle occipitale majoritairement liquidienne chez un nouveau-né de 2 semaines.

5.4. Les anomalies vermiennes et cérébelleuses

Nous avons recensé 7 cas d'anomalies vermiennes et cérébelleuses :

- L'atrophie cérébelleuse isolée (3 cas)
- L'hypoplasie vermienne (2 cas)
- L'atrophie vermiennes (2 cas).

6. L'hydrocéphalie associée :

L'hydrocéphalie a été notée dans plus de 80 % des cas de la malformation de Dandy Walker vraie et la malformation de Chiari type II tandis que dans plus de la moitié des cas, les méningo encéphalocèles ont présenté une hydrocéphalie.

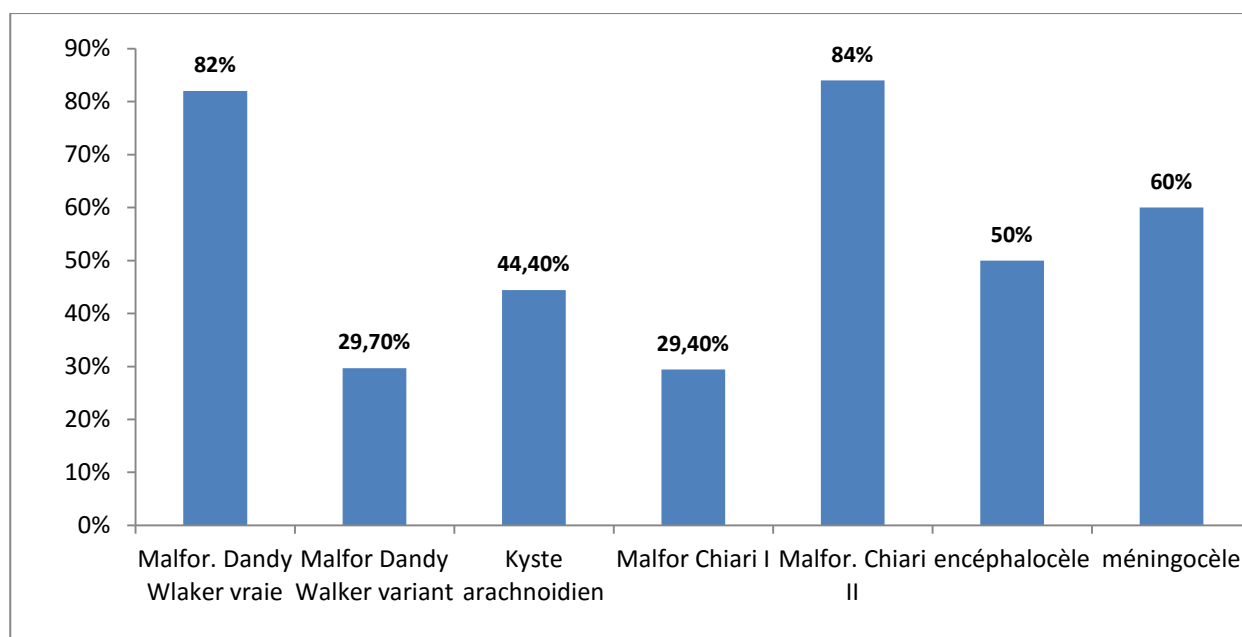


Figure 14 : Pourcentage des hydrocéphalies associées par malformation.

DISCUSSION

I. Moyens d'exploration :

1. L'imagerie anténatale :

En imagerie anténatale, l'échographie est l'examen de référence du diagnostic anténatal. L'IRM fœtale reste un examen complémentaire. Les indications de l'IRM fœtale doivent être posées très soigneusement pour différentes raisons : Il s'agit d'un examen coûteux et du fait qu'elle n'est pas réalisée en pratique quotidienne, elle est source d'angoisse pour les parents qui voient dans cet examen un signe de gravité de la pathologie de leur enfant. Pour toutes ces raisons, la réalisation de l'IRM fœtale ne doit se faire qu'après étude du dossier par une équipe multidisciplinaire de diagnostic anténatal et après réalisation d'une échographie anténatale par une équipe expérimentée.

1.1. Echographie anténatale :

a. Echographie du premier trimestre (entre 11 et 13 SA +6 jours)

Il est recommandé en ce qui concerne le cerveau fœtal de mesurer le diamètre bipariétal, d'analyser le contour de la boîte crânienne et chercher l'absence de particularité de la ligne médiane [1]. Les échographes permettent actuellement d'apprécier également la FCP en visualisant la vésicule rhombencéphalique qui ne se ferme parfois complètement qu'à la 16 - 17e SA [2].

Sur une coupe sagittale identique à celle de la mesure de la clarté nucale, il est possible de visualiser le V4 dès le premier trimestre [3], d'aspect rectangulaire et paraît ouvert sur la FCP. Il est limité en avant par le tronc cérébral qui apparaît peu échogène et en arrière par son plexus choroïde (fig.15). Sur une coupe axiale passant par la FCP au premier trimestre, on peut voir les hémisphères cérébelleux, le V4 qui a une forme classique triangulaire et la grande citerne. (fig.16)

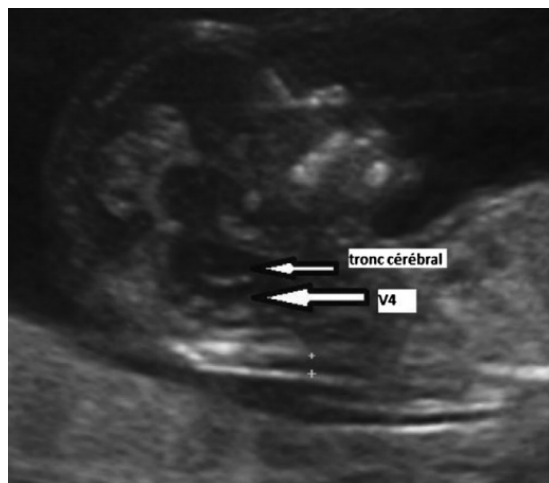


Figure 15 : Echographie fœtale en coupe sagittale .Visualisation du V4 à 12 SA [4].



Figure 16 : Echographie au premier trimestre. Cervelet au premier trimestre [4].

b. Echographie du deuxième trimestre (entre 20 et 25 SA)

L'analyse échographique de la FCP est fondamentale au deuxième trimestre. On peut apprécier [1] :

- Ses limites qui sont, en avant le tronc cérébral, en arrière l'os occipital, en haut la tente du cervelet et le torcular, en bas le trou occipital.

- Son contenu : cervelet avec ses deux lobes latéraux et un vermis médian séparant le V4 de la grande citerne, tronc cérébral, et le système veineux. (fig.18)
- Son analyse biométrique :
 - Mesure des diamètres transverse et antéropostérieur du cervelet (diamètre transverse normal du cervelet = nombre des SA+1 mm)
 - Mesure de la grande citerne qui ne doit pas excéder 10 mm et la mesure du tissu mou de la nuque. (fig. 17)

Une coupe axiale basse passant par le cervelet et les pédoncules cérébraux permet l'appréciation de la biométrie et une coupe sagittale médiane stricte passant par les os propres du nez, le corps calleux, le tronc cérébral et le vermis permet l'analyse du vermis et de la tente du cervelet. Le V4 est fermé à ce terme [4]. La morphologie du vermis est appréciée : mesure de sa hauteur et sa surface, la fissure primaire est visible à partir de 25 SA, le vermis présente une hyperéchogénicité par rapport aux hémisphères cérébelleux qui sont lisses et hypoéchogènes à 22 SA [2].

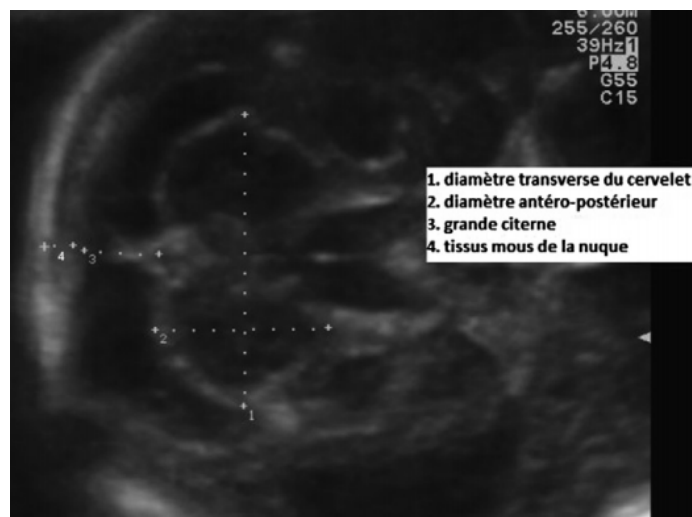


Figure 17 : Echographie fœtale en coupe axiale basse avec mesures du cervelet [4].

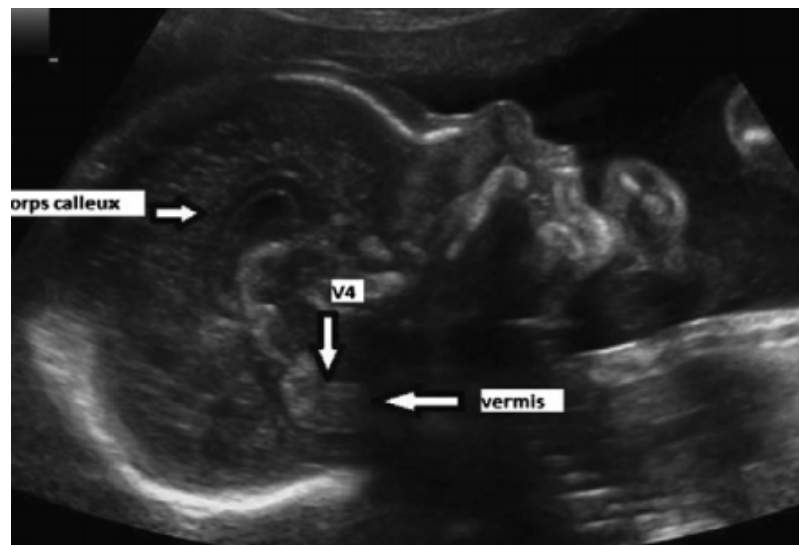


Figure 18 : Echographie fœtale en coupe sagittale passant par le corps calleux et le vermis [4].

c. Echographie du 3eme trimestre :

La diminution des liquides péri cérébraux et de la grande citerne, l'augmentation des artéfacts osseux et des cônes d'ombres dus aux pyramides pétreuses rend plus difficile l'analyse échographique de la FCP au troisième trimestre. La mesure systématique du cervelet est importante car une hypoplasie cérébelleuse peut passer inaperçue sur la base d'une échographie à 20 – 22 SA. Le vermis est de plus en plus échogène [4]. (fig.19)

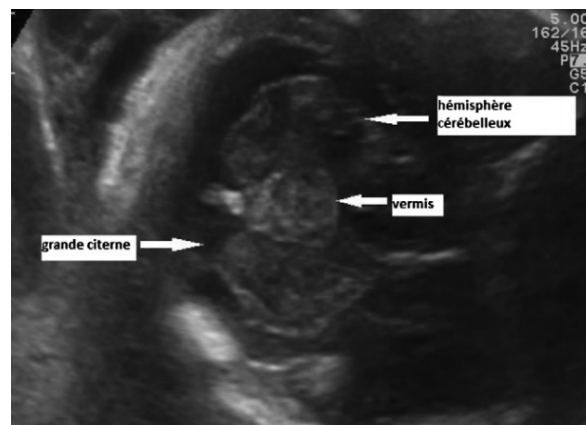


Figure 19 : Echographie fœtale en coupe axiale du cervelet au 3eme trimestre.
Vermis échogène [4].

d. Les anomalies de la fosse postérieure [4]:

Les critères de normalité de la fosse postérieure en échographie de dépistage sont :

Un critère anatomique : deux hémisphères cérébelleux plus un vermis séparant le V4 du lac veineux rétro cérébelleux ;

Deux critères biométriques : la mesure du diamètre transverse du cervelet et la mesure du lac liquidien rétro -cérébelleux ou grande citerne qui doit être inférieure à 10 mm

Selon le lieu de l'anomalie dépistée, on distingue schématiquement trois portes d'entrée dans les pathologies de la fosse postérieure.

- Augmentation de volume de la grande citerne :

Lorsque la grande citerne mesure plus de 10 mm, il convient de vérifier l'orientation de la tente du cervelet sur une coupe sagittale. Si elle est ascensionnée. Le premier diagnostic à évoquer est la malformation de Dandy Walker, complexe malformatif associant un élargissement global de la fosse postérieure, une dilatation kystique du V4 et une agénésie ou dysgénésie vermienne. (fig.20)

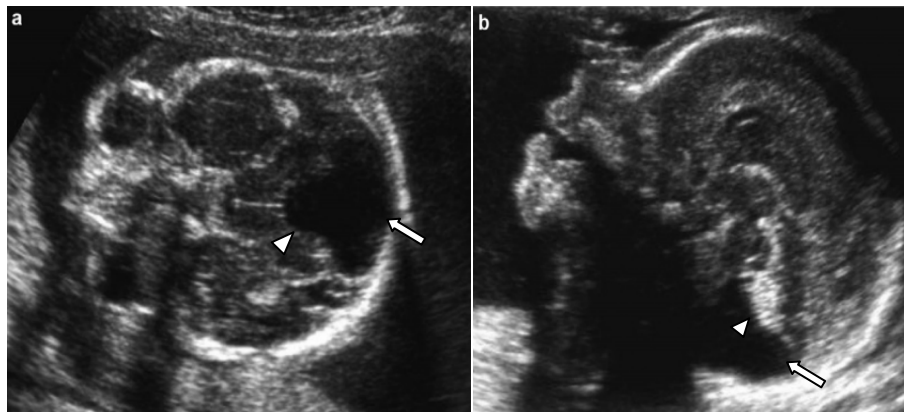


Figure 20 : Echographie fœtale en coupe axiale (a) montrant une formation kystique de la FCP avec ouverture V4 (tête de flèche) : Dandy Walker. Une coupe sagittale (b) objective une ascension de la tente du cervelet (flèche) et une agénésie vermienne inférieure (tête de flèche): Dandy -Walker [4].

Si la tente du cervelet est en place avec un vermis complet. On évoquera une méga grande citerne, un kyste arachnoïdien ou un kyste de la poche de Blake. (fig. 21 et 22)



Figure 21 : Echographie fœtale en coupe axiale objectivant un kyste arachnoïdien de la FCP (flèche) [4].



Figure 22 : Echographie fœtale en coupe sagittale objectivant un kyste de la poche de Blake (flèche), vermis normal et refoulé (tête de flèche) [4].

- Biométrie réduite : diamètre transverse du cervelet inférieur à la norme pour l'âge gestationnel :

Devant un diamètre transverse du cervelet inférieur au troisième percentile, il existe une suspicion d'hypoplasie du cervelet. Si son anatomie est conservée, il s'agit soit d'une réduction focale intéressant un hémisphère, soit d'une réduction globale.

Une réduction focale sera en général le fait d'une pathologie clastique, ischémique principalement ou hémorragique, primaire ou secondaire. C'est l'intégrité ou non du vermis qui

conditionnera le pronostic cognitif de l'enfant à naître. S'il est normal, le développement psychomoteur sera le plus souvent satisfaisant.

Si la réduction du cervelet est globale, et que le tronc cérébral est atteint, il s'agit d'une hypoplasie ponto cérébelleuse, si le tronc cérébral est normal, il s'agit d'une hypoplasie cérébelleuse.

Les pathologies qui vont toucher le cortex cérébelleux adulte vont se révéler surtout après 26 SA, d'où l'intérêt de mesurer le cervelet au troisième trimestre quand il existe un cas index d'hypoplasie cérébelleuse.

Exceptionnellement, il existe des cas d'hypoplasie vermiennne isolée de diagnostic difficile (on mesure la hauteur du vermis sur une coupe sagittale stricte).

- Perte de l'anatomie normale du cervelet :

On peut distinguer trois principaux cas :

- ❖ Le rhombencéphalosynapsis : le diamètre transverse du cervelet est diminué, donnant un aspect de bloc, avec une absence d'individualisation du vermis et une foliation transverse unique. (fig.23)



Figure 23 : Echographie fœtale en coupe axiale objectivant un rhombencéphalosynapsis (flèche). Cervelet mesuré à 17 mm à 20 SA, pas de zone hyperéchogène médiane, association à une dilatation triventriculaire [4].

- ❖ Les malformations de Chiari II avec un aspect de cervelet en banane, une anatomie normale du cervelet et une diminution de son diamètre transverse, une disparition du lac liquidien rétro- cérébelleux et une anomalie de fermeture du tube neural.
(fig.24)



Figure 24: Echographie fœtale en coupe axiale montrant une malformation de Chiari II, aspect du cervelet en banane (flèche)..

- ❖ Les agénésies ou les dysgénésies qui intéressent le vermis ou les hémisphères cérébelleux, avec un diamètre transverse variable et un lac liquidien rétro cérébelleux normal ou augmenté :
 - L'agénésie (c'est-à-dire l'absence complète ou partielle de la structure anatomique concernée) vermienne peut être complète ou partielle et souvent associée à d'autres pathologies.
 - Les dysgénésies (qui sont des anomalies structurales caractérisées par une perte des repères anatomiques habituels) cérébelleuses ou vermiennes, focales ou globales, qui rentrent dans le cadre du syndrome de Joubert, avec un aspect anomal du V4 (aspect en dent de molaire) et de certaines anomalies rares de la foliation du vermis ou des hémisphères (à l'échographie, aspect hyperéchogène

variable en fonction de l'orientation de la sonde dû à la foliation anarchique du cervelet).

1.2. L'IRM fœtale :

Les lésions suspectées en échographie anténatale peuvent être complétées si besoin par l'IRM fœtale. Bien qu'il n'y ait pas de contre indication à la réalisation d'une IRM fœtale après le premier trimestre [5], il est recommandé de réaliser une IRM fœtale à partir de la 18 SA. Avant la 18 SA, l'IRM donne des taux élevés de faux positifs, et ceci est dû aux mouvements du fœtus et aux structures anatomiques moins développées et en raison de la croissance rapide du cervelet qui a lieu uniquement dans la seconde moitié du 2ème et le 3ème trimestre [6]. Malgré que l'IRM fœtale permet d'exclure jusqu'à 30% des anomalies suspectées en échographie, elle est limitée à la fois dans sa spécificité et sa sensibilité en ce qui concerne les diagnostics de la FCP. En effet, dans son étude Siebert (2006) a démontré qu'elle a seulement 60% de précision par rapport à l'IRM post natale [7].

Les coupes mutiplanaires pondérées en T2 fournissent des détails anatomiques tels que la taille de la FCP, les mesures et la morphologie du cervelet (fig.25). Des séquences pondérées en T1 et T2 supplémentaires peuvent être utiles dans la détection d'une hémorragie [6]. Une charte de biométrie normale du volume de la fosse postérieure est disponible ainsi que la taille du cervelet [8–9–11]. L'IRM fœtale montre plus facilement les lobules anatomiques du vermis que ne le fait l'échographie [6]. La fissure primaire est une profonde fissure entre le lobule culmen et le lobule déclive, situé à peu près à la position 2 heures dans une coupe sagittale du vermis. La fissure secondaire n'est pas aussi prononcée et plus inférieure, entre le lobule pyramide et le lobule uvula située à environ 5 heures (fig.26). Typiquement, la fissure primaire peut être visualisée à partir de la 24 SA [12]. Les autres fissures peuvent être visualisées à partir de la 30 SA [6].

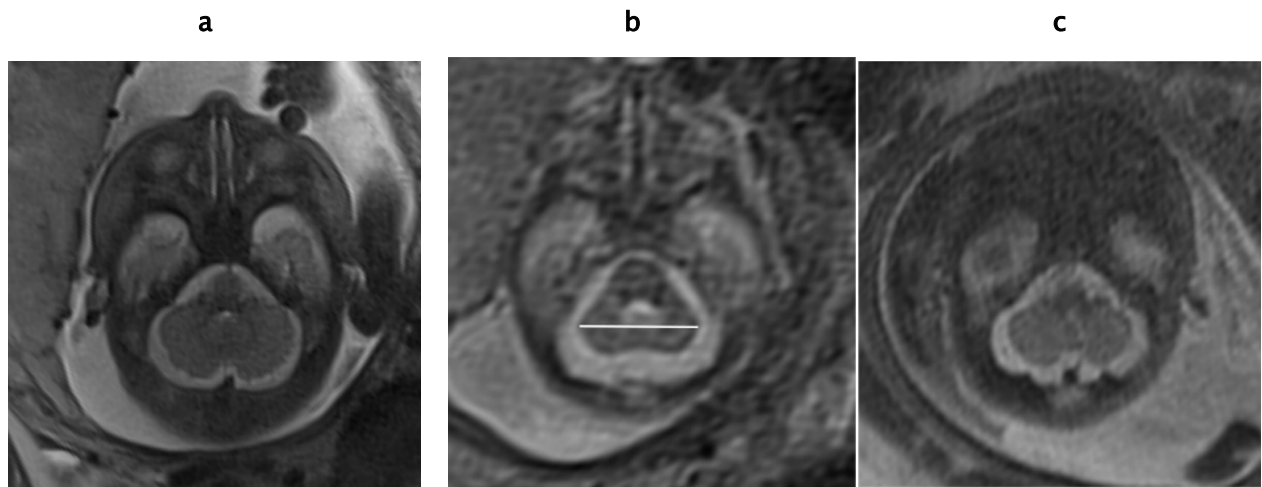


Figure 25 : IRM en séquence T2 axiale d'une fosse cérébrale postérieure d'un fœtus à 21 SA (a), 29 SA (b) et 36 SA (c). Les images axiales (a, b) permettent la mesure du diamètre transversal du cervelet [6].

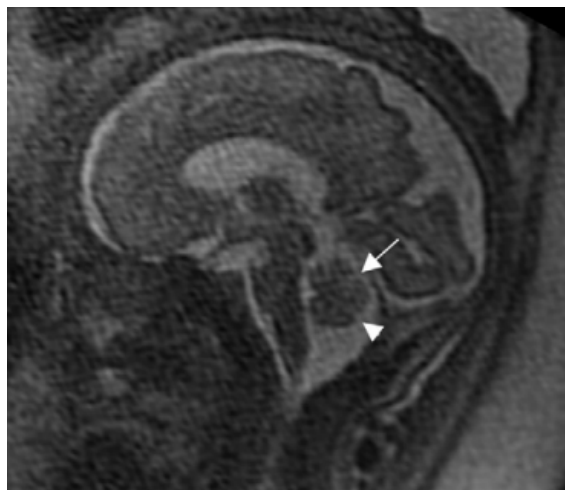


Figure 26: IRM en séquence T2 sagittale d'un fœtus à 36 SA. Fissure primaire (flèche) ; fissure secondaire (tête de flèche) [6].

2. L'imagerie post natale :

2.1. Echographie trans fontanellaire :

La fontanelle antérieure d'un enfant se ferme habituellement entre le 6^{ème} et le 24^{ème} mois, fournissant une fenêtre acoustique utile pour l'évaluation échographique du cerveau

[13,14]. L'ETF à travers la FA est capable de détecter des anomalies supra tentorielles telles que la dilatation des ventricules latéraux et le 3^e ventricule, les formations kystiques, les calcifications parenchymateuses, les anomalies de la gyration et les anomalies de la ligne médiane[15,16]. Les structures infra tentorielles sont mal évaluées en raison de la distance accrue entre le transducteur et la FCP et l'hyper échogénicité de la tente du cervelet et du vermis[16]. D'autres approches pour l'exploration échographique via la fontanelle mastoïdienne et le foramen magnum fournissent une meilleure vue du cervelet en évitant la tente du cervelet et en réduisant de la distance transducteur – FCP [18–20]. Les hémisphères cérébelleux, le vermis, la partie supérieure de la moelle cervicale, le V4, l'aqueduc de Sylvius et la grande citerne sont visualisés en utilisant ces fenêtres acoustiques. Le Doppler des vaisseaux de la FCP est accessible via le foramen magnum [18].

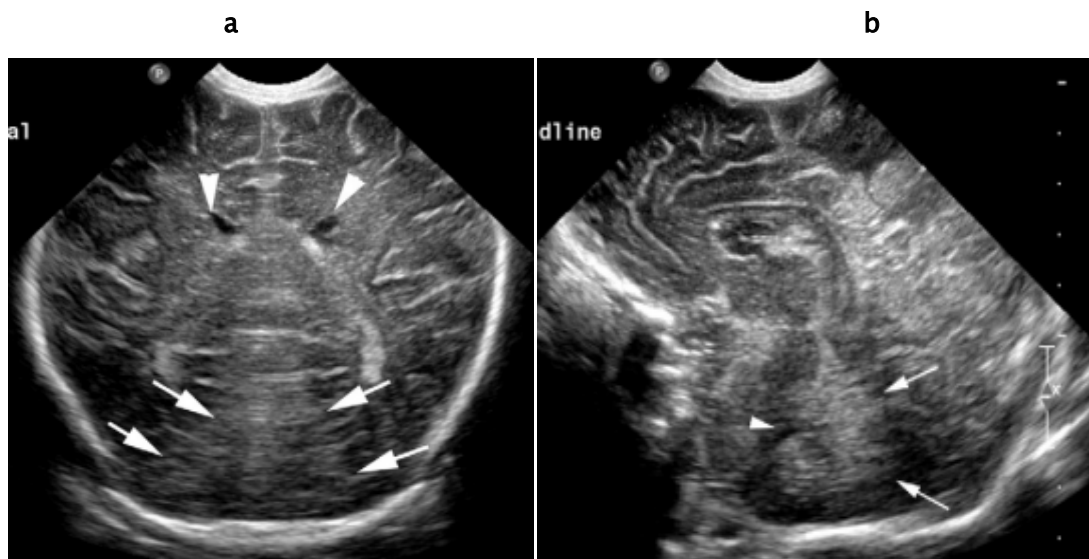


Figure 27: ETF en Coupe coronale (a) et sagittale médiane(b) d'un nouveau -né âgé de 15 jours utilisant la fontanelle antérieure. Le cervelet (entouré des flèches) apparait plus échogène que les hémisphères cérébraux. Les ventricules latéraux et le V4 sont indiqués par les têtes de flèches [6].

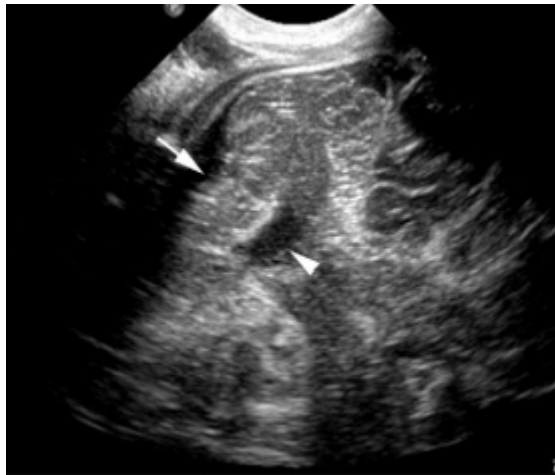


Figure 28: ETF utilisant la fontanelle mastoïdienne montre les détails complexes des hémisphères cérébelleux et du vermis (flèche). Le V4 (tête de flèche) est facilement évalué [6].

2.2. IRM post natale :

L'examen IRM pour les nouveau-nés est souvent réalisé de façon satisfaisante en synchronisant l'examen après une alimentation car celle-ci est souvent suivie par un sommeil. Cela évite le recours à une sédation qui est souvent nécessaire pour les nourrissons plus âgés et les enfants. Le protocole standard pour l'étude du cerveau en période néonatale utilise des séquences pondérées en T1 et T2 dans les différents plans de l'espace qui sont suffisantes pour détecter les anomalies anatomiques [6].

Grille de lecture de la fosse postérieure [21]:

L'analyse morphologique méthodique va permettre dans la majorité des cas de différencier les différentes entités pathologiques.

✓ Le contenu

• Cervelet

- Vermis : volume, forme, déplacement. Les 9 lobules vermiens et les fissures principales (notamment primaire et postéro latérale) doivent être identifiés sur la coupe sagittale.

- Hémisphères : volume, symétrie, forme et aspect des fissures. A l'état normal, les 9 lobules hémisphériques et les fissures correspondantes sont identifiables en coupes frontales. L'orientation des fissures hémisphériques est différente de celle des fissures vermiennes.
- Le signal (substance blanche, cortex cérébelleux et noyaux dentelés) sera apprécié sur les différentes séquences.
- Le V4
 - Forme normalement triangulaire en coupe sagittale, bord concave en arrière en coupe axiale. Une déformation isolée du V4, sans effet de masse, doit faire suspecter l'absence ou l'hypoplasie de son toit qu'est le vermis.
- Tronc cérébral
 - Appréciation subjective (absence de norme à l'âge pédiatrique) : les 3 étages (pédoncules, pont et bulbe). La courbure du pont et le sillon bulbo protubérantiels doivent être marqués.
- Aspect des pédoncules cérébelleux
 - Normalement courts et obliques formant un angle de 45° par rapport au grand axe du tronc cérébral.
- Les espaces liquidiens
 - Sous tentoriels (grande citerne) d'appréciation subjective
- ✓ Le contenant
 - Volume global de la FCP (normale, petite ou élargie). Aspect érodé ou soufflé de la voûte occipitale. Aspect des structures veineuses, angle formé entre le sinus droit et le sinus sagittal supérieur. Obliquité et position de la tente du cervelet.

- ✓ Rapport contenant –contenu
- Position de la charnière bulbo médullaire, des amygdales cérébelleuses par rapport à la ligne du trou occipital.

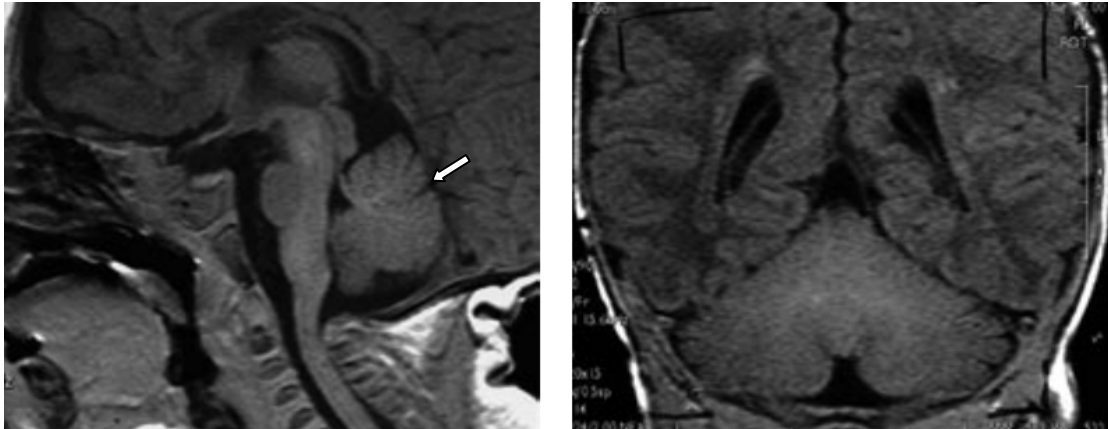


Figure 29: Cervelet normal .Coupes sagittale et frontale T1, enfant de 3 mois. Fosse postérieure de volume habituel .V4 triangulaire, bien recouvert par le vermis. Courbure du pont marquée. Foliation vermiennne normale. Fissure primaire (flèche), séparant le lobe antérieur du lobe postérieur, plus volumineux. La myélinisation est en cours : les faisceaux postérieurs du tronc et la substance blanche cérébelleuse sont en hyper signal T1 [17].

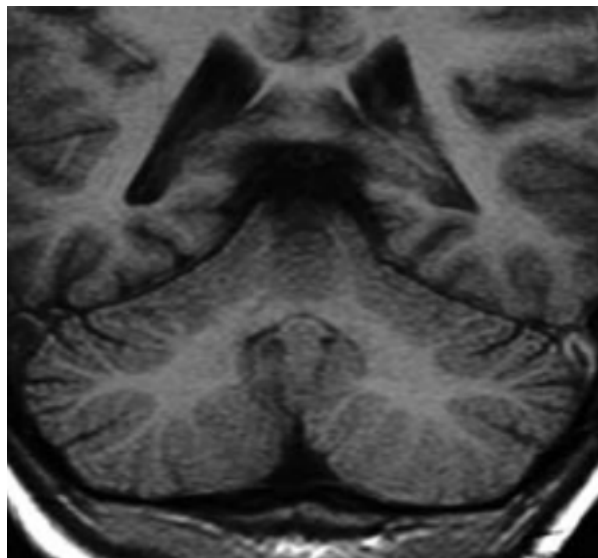


Figure 30 : Cervelet normal. Coupes frontales T1, enfant de 3 ans. Myélinisation sus et sous tentorielle achevée [17].

II. Diagnostic étiologique

1. Les malformations kystiques de la FCP

1.1. Rappel embryologique :

L'origine des malformations kystiques de la fosse postérieure est controversée. Vers la 5ème semaine de gestation, une bande tissulaire apparaît au niveau de la face dorsale de la jonction entre le mésencéphale et le rhombencéphale, le cervelet primordial. La partie ventrale du rhombencéphale continue à se développer et sa vésicule se dilate constituant le futur V4. La bande tissulaire dorsale recouvre toute la région du V4 où se localisera également son ouverture médiale. Ces événements sont simultanés au développement et à la transformation de la méninge primitive. Elle deviendra la méninge durale (tente du cervelet) et également l'espace sous-arachnoïdien qui rentre en communication avec le système ventriculaire lors de l'ouverture du V4. Ainsi, les malformations kystiques de la fosse postérieure s'accompagnent d'un déplacement et d'une insertion haute de la tente du cervelet par refoulement de la méninge. La méninge primitive s'invagine dans la lumière du V4 pour constituer les plexus choroïdes. Ce processus divise le toit du V4 en deux parties. La partie supérieure donne son origine au vermis grâce à la prolifération et la migration neuronales à partir du mésencéphale et du propre rhombencéphale. La partie inférieure se modifie : elle s'étend vers l'arrière, s'amincit et sépare la partie inférieure du vermis de la grande citerne et des ESA. Ensuite, elle s'ouvre, constituant les récessus du V4. Les malformations kystiques peuvent ainsi être divisées en deux groupes : celles consécutives à la mauvaise différenciation de la partie supérieure du toit du V4 comportant une anomalie du vermis et du cervelet, et celles secondaires à une anomalie du développement de la partie inférieure permettant un développement normal du vermis. La MDW appartient au premier groupe. Sa paroi contient de l'arachnoïde, du tissu gliopépendymaire, des neurones mais elle ne contient pas de plexus choroïdes [22]. L'ouverture du récessus médial du V4 peut aussi faire

défaut. Elle serait à l'origine de l'expansion kystique du V4 et d'une hydrocéphalie congénitale (80 % des cas non traités). Lorsque l'ouverture du V4 se produit, on parle de MDW variant [23].

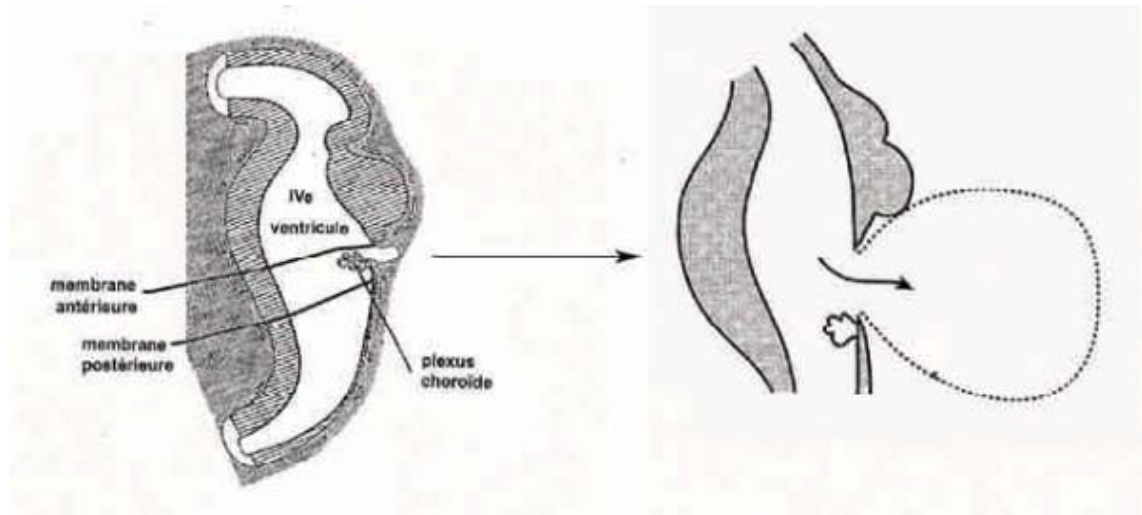


Figure 31: Développement du kyste dans le syndrome de Dandy Walker [24].

Dans le deuxième groupe étiopathogénique, le développement du vermis est normal mais, en l'absence d'ouverture du récessus du V4, une formation kystique s'agrandit et constitue le kyste de la poche de Blake. L'expansion kystique communique généralement avec le V4 et ne s'ouvre pas dans les ESA. Sa paroi est constituée de glie, d'épendyme, d'arachnoïde et de plexus choroïdes, ne pouvant pas ainsi être considérés comme de véritables kystes arachnoïdiens [22].

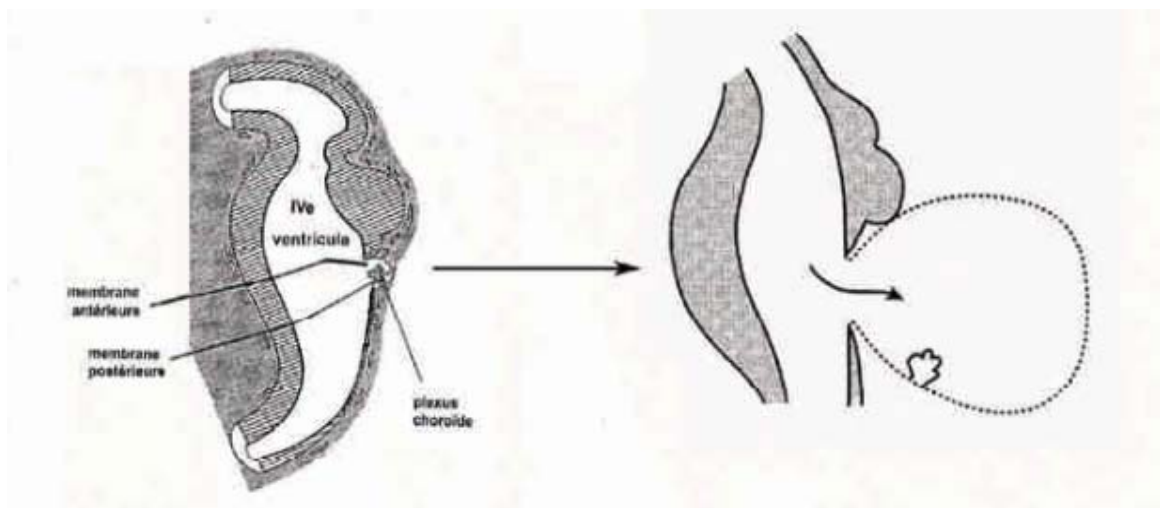


Figure 32: Développement du kyste de la poche de Blake [24]

Les kystes arachnoïdiens sont le résultat d'une anomalie du développement des méninges et non du développement du cervelet ou du V4. Leur paroi peut être histologiquement différente de l'arachnoïde normale, notamment pour les kystes situés dans d'autres régions encéphaliques. Ils peuvent être de vrais kystes arachnoïdiens (kyste de la fente de Bichat, entre le trigone et la toile choroïdienne du V3, certaines formes de kystes de la citerne de Galien) ou l'expansion de la toile choroïdienne (kyste de la citerne de Galien, kyste de l'angle pontocérébelleux, kyste interhémisphérique avec agénésie calleuse), ou un récessus suprapinéal du V3 (kyste de Galien). Enfin, il existe des kystes arachnoïdiens de la région suprasellaire ou interpédonculaire qui communiquent (suprasellaire) ou non (inter pédonculaire) avec l'ensemble des espaces sous-arachnoïdiens [21]. Ces espaces, appelés citernes sous-arachnoïdiennes, représentent de larges « zones » communiquant entre elles, où l'arachnoïde se sépare de la pie-mère au niveau de la base du crâne. La grande citerne est la zone située en dessous du cervelet, derrière le bulbe. La méga grande citerne est l'expansion de cette citerne et s'ouvre dans les ESA [22 ,25].

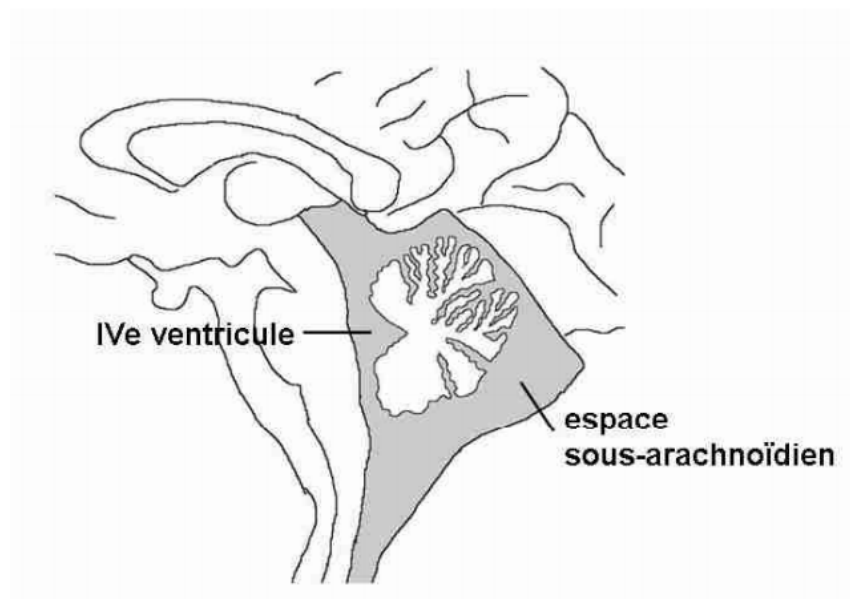


Figure 33 : Méga grande citerne [24]

1.2. Etude des malformations kystiques de la FCP :

Elle recherche la présence de collections kystiques et étudie leur rapport avec le quatrième ventricule. Lorsque la fosse postérieure est agrandie, il convient de déterminer s'il existe des formations kystiques et, dans ce cas, préciser leur localisation, étudier leur rapport avec le V4, le vermis et les autres constituants de la fosse postérieure et leur effet sur les structures avoisinantes. On peut distinguer : le complexe Dandy-Walker, la méga grande citerne, les kystes de la poche de Blake et les kystes arachnoïdiens.

a. Malformation de Dandy-Walker :

– Etude clinique :

La clinique du syndrome de Dandy Walker peut être dramatique ou très discrète. Ces différences s'expliquent par la taille du kyste, la vitesse d'apparition de l'hydrocéphalie [26] et les complications liées à l'évolution naturelle de cette formation comme des hémorragies [27]. Le syndrome de Dandy Walker est diagnostiqué en majorité avant l'âge de 1-3 ans.

– Signes cliniques :

Les premiers signes à la naissance ou durant les premiers mois de vie d'une MDW sans malformation associée sont une hydrocéphalie, un ralentissement moteur, un retard du développement psychomoteur et des épilepsies. Plus tard, on observe des hydrocéphalies progressives avec une clinique évocatrice incluant des signes oculomoteurs, des céphalées, des nausées, une léthargie, une ataxie, une surdité de transmission, une diminution du QI dans 50 à 70% des cas des crises épileptiques, un retard à la marche et des difficultés de tonus (hyper-ou hypotonie) [28,29].

Les cas de MDW de notre série ont présenté une anomalie du PC dans 63,6% des cas, un retard du développement psychomoteur dans 36,4% des cas, une hypotonie 9%, une convulsion 9%.

– Imagerie :

La MDW est définie par les critères radiologiques suivants :

L'expansion kystique du V4, l'élargissement de la fosse postérieure avec déplacement de la tente du cervelet et des anomalies du vermis. Ces anomalies vermiennes peuvent être diverses: hypoplasie, dysplasie ou rotation ascendante (fig.34). L'ensemble des critères doit être réuni pour établir le diagnostic de cette affection. Elle peut être également sporadique, isolée ou rentrée dans un cadre poly malformatif. Dans ce cas, elle s'associe souvent à des malformations encéphaliques (encéphalocèles, anomalies du corps calleux ou anomalies de la migration neuronale) et systémiques : anomalies cardiovasculaires, urogénitales, digestives ou faciales et polydactylies [23].

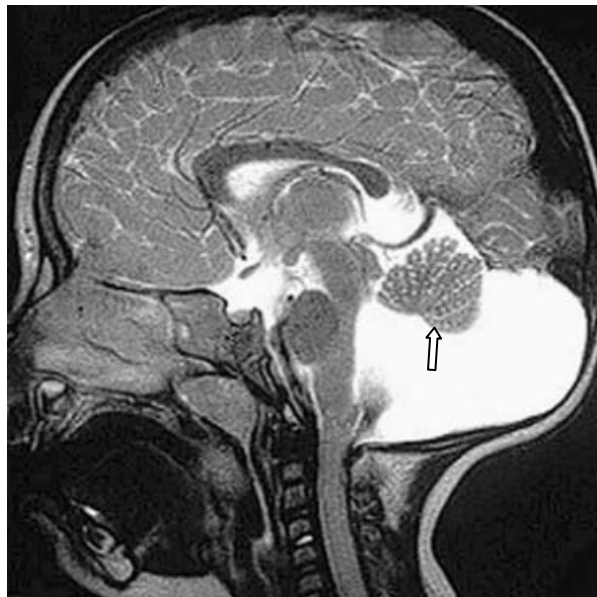


Figure 34: Dandy-Walker. Sur cette coupe sagittale en T2, les trois critères du DW sont remplis : élargissement kystique du V4 avec élargissement de la fosse postérieure et anomalies vermiennes. Il faut noter la diminution de la taille du vermis (hypoplasie) et son aspect « ascensionné » avec rotation supérieure (flèche) [23].

Le DW est une malformation du vermis et du toit du V4. Le but de l'IRM encéphalique est d'évaluer le degré d'atteinte vermienne car son importance modifie significativement le développement psychomoteur de l'enfant [30]. Dans ce sens, l'étude des malformations

associées est très importante [23]. En effet, les seuls facteurs pronostiques statistiquement significatifs étaient le nombre de scissures vermiennes et l'existence de malformations cérébrales associées. Inversement, l'existence d'une hydrocéphalie ou de malformations extra-crâniennes n'était pas corrélée au pronostic [28,30]

Dans notre série, la malformation de Dandy Walker vraie représentait 22,3% (n=33) l'hydrocéphalie a été décelée chez 82% des cas (n=27) de la malformation de Dandy Walker tandis que des malformations encéphaliques ont été observées chez 21,21% (n=6) des enfants (méningoencéphalocèles 9% (n=3), anomalies du corps calleux 9% (n=3), hétérotopie de la substance blanche et désorganisation corticale 3% (n=1)).

b. Malformation Dandy Walker variant :

Elle se caractérise par une agénésie vermienne qui reste partielle portant sur la portion postéro-inférieure du vermis (embryologiquement le vermis se forme de haut en bas et d'avant en arrière). Le V4 reste mieux formé, avec existence d'une communication entre le V4 et les espaces péri médullaires. Enfin, la faux du cervelet est présente [31].

– Etude clinique :

Elle peut être asymptomatique ou se révéler par un syndrome neurologique complexe : encéphalopathie avec ataxie, mouvements oculaire anormaux et hyperpnée paroxystique [31].

Concernant la symptomatologie clinique des cas de MDW variant de notre série, un retard psychomoteur a été noté dans 46% des cas, la convulsion et l'anomalie du PC représentaient chacune 21,6% des cas, le déficit moteur a été notée chez 8% des cas, enfin le syndrome cérébelleux a été retrouvé dans 5,4% des cas.

– Imagerie :

Le terme Dandy Walker variant ne répond à aucun critère précis et la littérature est très confuse ; il s'agit en général, d'une agénésie partielle ou d'une hypoplasie du vermis cérébelleux avec dilatation kystique du V4, sans élargissement de la FCP .Quoi qu'il en soit, l'élément

important à préciser ne concerne pas tant les anomalies liquidiennes mais surtout, les malformations cérébelleuses et les anomalies sustentorielles éventuellement associées, en particulier dans une optique prénatale [21]. (fig.35)

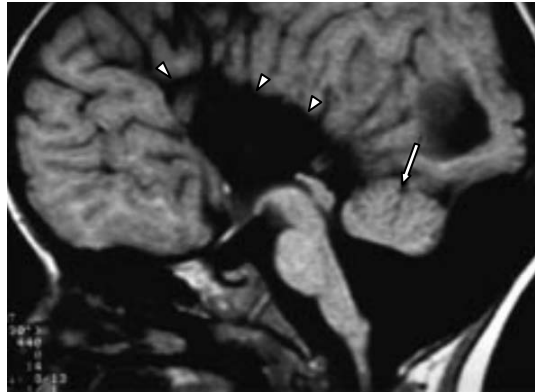


Figure 35: Dandy Walker variant. Coupe sagittale T1 .dilatation kystique du V4, vermis basculé, fissure primaire nettement visible (flèche) ; lobes antérieur et postérieur de même volume. Il est toujours extrêmement difficile d'affirmer dans ce type de cas l'intégrité des derniers lobules vermiens, présents et comprimés ou agénétiques. Agénésie complète du corps calleux (tête de flèche)[21].

Dans notre série, la malformation de Dandy Walker variant représentait 25% (n=37) des cas. Une hydrocéphalie a été observée chez 29,7 % (n= 11) des enfants. D'autres anomalies cérébrales associées ont été décelées chez 16,2% (n=6) : lissencéphalie (n=2), agénésie partielle du corps calleux (n=2), schizencéphalie (n=2).

c. Kystes arachnoïdiens :

Ils sont l'expression d'une anomalie du développement des méninges et non du cervelet ou du V4. Il s'agit de collections liquidiennes entre les deux feuillets de l'arachnoïde. Elles sont responsables d'une compression des éléments de la fosse postérieure. La compression du V4 peut provoquer une hydrocéphalie supratentorielle. D'autres anomalies malformatives peuvent être rencontrées. Il n'y a pas de récurrence familiale [23].

– Etude clinique :

Les kystes arachnoïdiens de la FCP prédominent au niveau de l'angle ponto-cérébelleux et s'accompagne d'une atteinte du Vème, VIIème et VIIIème paires crâniennes et d'un syndrome cérébelleux [32].

Chez l'enfant, les symptômes les plus fréquemment rencontrés sont la macrocrânie et le retard psychomoteur [33].

Concernant les cas de kystes arachnoïdiens de notre série, la symptomatologie a été faite d'anomalie du PC (44,4%) d'un retard psychomoteur (33,3%) et d'un syndrome d'HTIC (22,2%).

– Imagerie :



Figure 36: kyste arachnoïdien .Coupe sagittale T2. Dans l'absence d'élargissement du V4 (flèche), il existe une collection infra cérébelleuse et rétro cérébelleuse responsable d'un important effet de masse et d'une hydrocéphalie supratentorielle. Les structures de la fosse postérieure sont morphologiquement normales [23].

Dans notre échantillon, le kyste arachnoïdien a été décelé chez 6,1% (n=9) des cas. Une hydrocéphalie a été observée chez 44,4% (n=4) des cas. D'autres malformations cérébrales associées ont été diagnostiquées chez 44,4% des enfants (n=4): malformation de Chiari 22,2% (n=2) , la méningocèle 11% (n=1) et la MDW 11% (n=1) .

d. Méga grande citerne

Elle correspond à un élargissement de la grande citerne sous-arachnoïdienne. Le vermis est normal et il n'existe pas d'hydrocéphalie. La tente du cervelet et la taille de la fosse postérieure peuvent être modifiées. On visualise une expansion des ESA sous-cérébelleux et rétro-cérébelleux, sans effet de masse ou dilatation du V4. (fig.37)

Elle est souvent de découverte fortuite et n'est pas responsable de manifestations cliniques. Sa distinction par rapport à certains kystes arachnoïdiens non compressifs n'est pas toujours aisée. Mais l'essentiel pour retenir son diagnostic est l'absence fréquente d'autres signes associés [23].

La méga grande citerne représentait 10,8% des cas (n=16) de notre série. D'autres malformations cérébrales associées ont été observées dans 18,7% des cas : la méningocèle 12,5% (n=2), la holoprosencéphalie 6,2% (n=1).



Figure 37: méga grande citerne. La coupe sagittale T2 montre l'aspect normal du V4 et du vermis, la taille discrètement agrandie de la fosse postérieure, malgré l'existence d'une formation kystique de la grande citerne due à l'expansion des espaces sous -arachnoïdiens sous cérébelleux et rétro cérébelleux (flèche) [23].

e. Kyste de la poche de Blake :

C'est une entité distincte car il s'agit d'une dilatation kystique du V4 qui ne communique pas avec les ESA. L'explication réside dans le développement du V4. L'absence de perforation

précoce du V4 provoque son expansion kystique rétro cérébelleuse. On peut parfois distinguer le plexus choroïde, le différenciant ainsi de l'aspect IRM du DW. Il n'existe pas d'anomalies vermiennes ou cérébelleuses en dehors d'un refoulement. Il s'accompagne d'une importante hydrocéphalie tétra ventriculaire qui peut être traitée grâce à une dérivation du kyste. Son aspect radiologique peut être semblable à certains kystes arachnoïdiens. Il n'existe pas de malformations associées [23]. (fig. 38)

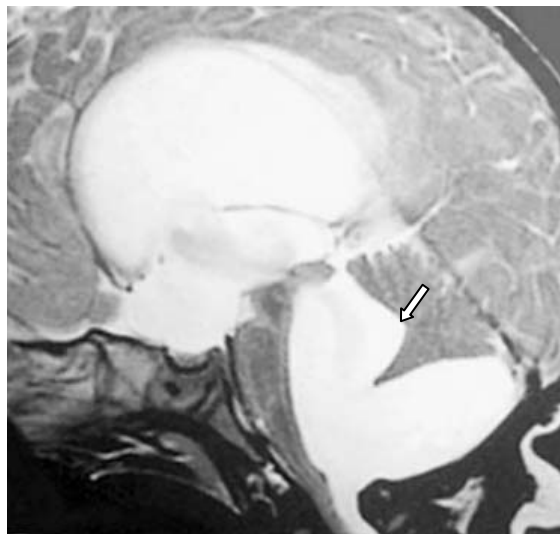


Figure 38: Dans le kyste de la poche de Blake diagnostiqué chez un nouveau-né, tout le système ventriculaire est dilaté (dilatation tétra ventriculaire). L'expansion kystique ventriculaire est due à l'absence d'ouverture précoce du V4 qui devient expansif et qui comprime et refoule le vermis (flèche). En dehors du refoulement, il n'existe pas d'anomalies morphologiques du vermis ou du tronc et du cervelet [23].

Tableau VII : Différentes lésions kystiques de la fosse postérieure.

	V4	Vermis	Hémisphères cérébelleux	Fosse postérieure	Torcular	Hydrocéphalie
Dandy walker	Dilaté	Pathologique	Hypoplasie	Large	Haut situé	80%
Méga grande citerne	Normal	Normal	Normal	Normale ou large	Haut	non
Kyste de la poche de Blake	Dilaté	Refoulé ou normal	Normal ou refoulé	Normale ou large	Normal	Tétraventriculaire
Kyste arachnoidien	Refoulé ou normal	Refoulé ou normal	Refoulé ou normal	Normal	Normal	Triventriculaire

2. Malformations non kystiques de la FCP :

2-1 Malformation de Chiari type 1 :

La malformation de Chiari I est définie par la ptose des tonsilles cérébelleuses à travers le trou occipital. Elle est le résultat d'une anomalie du développement du mésoderme. Une insuffisance du mésoderme para-axial après la fermeture du tube neural induirait le mauvais développement du squelette chondral de la base du crâne (basioccipital et os occipital), avec diminution de taille ou une étroitesse primitive de la fosse postérieure [34].

La malformation de Chiari I a été décrite dans certaines craniosténoses et d'autres cas de maladies familiales ou génétiques. Elle est retrouvée chez des adolescents avec une scoliose, des antécédents traumatiques (25 % des cas) et des cas secondaires aux ponctions lombaires ont été rapportés [35]. Elle s'associe également à des pathologies responsables d'une augmentation de la pression veineuse intracrânienne comme les malformations vasculaires de l'enfant (malformation de Galien) et l'hypertension intracrânienne bénigne [23].



Figure 39 : Malformation de Chiari I [36]

– Etude clinique :

La symptomatologie est très variable : céphalées, signes oculaires, otoneurologiques, du tronc cérébral, ou médullaires. Elle est influencée par la respiration, les changements du rythme cardiaque, les manœuvres de Valsalva, ou les changements posturaux. En effet, lors des changements de volume et de pression veineuse, le déplacement compensatoire du LCR ne se réalise pas de façon habituelle car il est bloqué au niveau de la fosse postérieure. Il est dirigé vers l'étage supratentorial ou le canal rachidien. Ainsi, il existe une irradiation des céphalées vers le vertex avec des signes de pseudotumor cerebri, des douleurs rétro orbitaires et des anomalies de la vision ou une symptomatologie proche du syndrome de Ménière. La douleur peut irradier vers le rachis cervical [23].

Concernant les cas de malformation de Chiari I de notre série sans malformation majeure associée (n=14), la symptomatologie était faite de déficit moteur 35,7% (n=5), de macrocranie et hypotonie qui ont présenté chacune 28,5% (n=4) des cas et de nystagmus 21,4% (n=3).

– Imagerie :

Elle est définie par le débordement des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum. Une ligne qui relie son bord antérieur au point le plus bas du clivus doit être tracée. La descente de 3 à 5 mm au-delà de cette ligne est pathologique. Cependant, des débordements inférieurs peuvent être symptomatiques et être également retrouvés par exemple dans le contexte d'une scoliose sporadique [37].

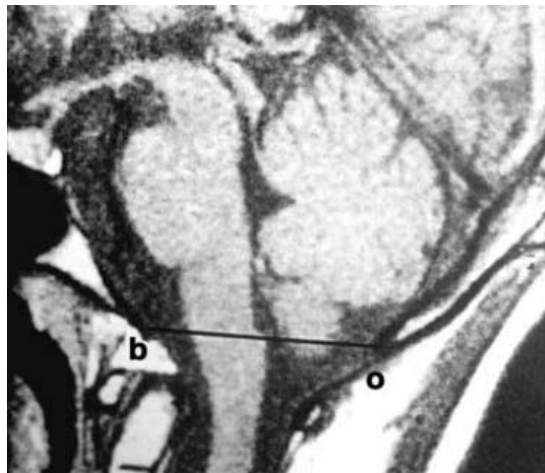


Figure 40: Malformation de Chiari de type 1. Ligne de base tracée passant par le bord antérieur du foramen magnum ou opisthion (o) et l'extrémité caudale du clivus (Basion,b).

D'autres anomalies sont fréquentes : clivus court ou hypoplasique, proatlas fusionné avec le clivus, impression basilaire, inclinaison de la tente du cervelet, etc. L'hydrocéphalie est peu fréquente (7-9 %) et de type communicant. En revanche, une syringohydromyélie est présente chez 20-25 % des patients avec un Chiari I, et chez 60-90 % des patients symptomatiques [23]. L'absence de compliance du liquide céphalorachidien (LCR), en raison de son blocage au niveau du foramen magnum, explique l'origine de la syringomyélie. Il se forme une cavité par passage trans médullaire de LCR, car il est confiné dans un espace sous-arachnoïdien « trappé » et non compliant, et mis sous pression par l'impaction des amygdales à chaque systole. (fig.41)

La malformation de Chiari type I représentait (n=17) des cas de notre série. Une hydrocéphalie a été observée dans 29,4% (n=5) des cas. Les anomalies cérébrales associées ont été notées chez 17,6 % des cas : anomalies du corps calleux (n=2), kyste arachnoïdien (n=1).



Figure 41 : Malformation de Chiari de type I. Coupes sagittales T1 démontrant l'existence d'un engagement amygdalien associé à une cavité syringohydromyélique cervicodorsale. Cette anomalie doit être recherchée systématiquement et en particulier chez les patients symptomatiques [23].

a. Malformation de Chiari type II :

Deux anomalies majeures définissent la malformation de Chiari II: le dysraphisme ouvert lombosacré et le déplacement des éléments de la fosse postérieure vers le canal cervical [38].

L'absence de fermeture au niveau lombosacré est à l'origine d'une myélocèle, avec présence de tissu nerveux fixé à la peau, ou d'une myéломéningocèle lorsque la pression du liquide sous-arachnoïdien provoque la hernie des constituants. La connexion entre le tissu neural et le tissu dermique empêche également le développement et la différenciation du tissu mésodermique, provoquant l'absence de méninges, d'os, de graisse et de peau [23].



Figure 42 : Malformation de Chiari type II [36]

– Imagerie :

En dehors des anomalies lombosacrées, les anomalies cérébrales sont multiples: la fosse postérieure est étroite avec un élargissement du trou occipital et une déformation concave interne des pyramides pétreuses. Les citernes de la base sont effacées par l'engagement inférieur des amygdales cérébelleuses, du quatrième ventricule, et par l'engagement latéral et supérieur des hémisphères cérébelleux et du vermis. L'ascension du culmen déforme la lame tectale et écrase l'aqueduc de Sylvius, à l'origine d'une hydrocéphalie, présente dans 80 % des cas. Le cervelet est déformé et souvent dysplasique, comme le bulbe qui apparaît replié de façon caractéristique dans 70 % des cas. Cette anomalie bulbaire est due à l'interposition des ligaments dentelés qui créent un véritable diaphragme empêchant la descente des structures nerveuses. Par ailleurs, il existe des anomalies morphologiques du corps calleux et de la faux du cerveau avec des fenestrations. Les circonvolutions pariétales et l'ensemble du cortex présentent un aspect pseudopolymicrogyrique avec des circonvolutions nombreuses et redondantes. Plus rarement, des anomalies de la migration neuronale (hétérotopies) peuvent être mises en

évidence. À cela s'associent d'importants remaniements de la charnière cervico-occipitale, du rachis cervical et de la moelle avec parfois une hydromyélie [39, 23]. (fig. 43)

La malformation Chiari II représente 16,8% (n=25) des cas de notre série. Une hydrocéphalie a été observée chez 84% (n=21) des enfants. D'autres lésions cérébrales associées ont été décelées chez 16 % des cas (n=4) : agénésie du corps calleux (n= 2), kyste arachnoïdien de la FCP (n=1) et encéphalocèle occipitale (n=1).

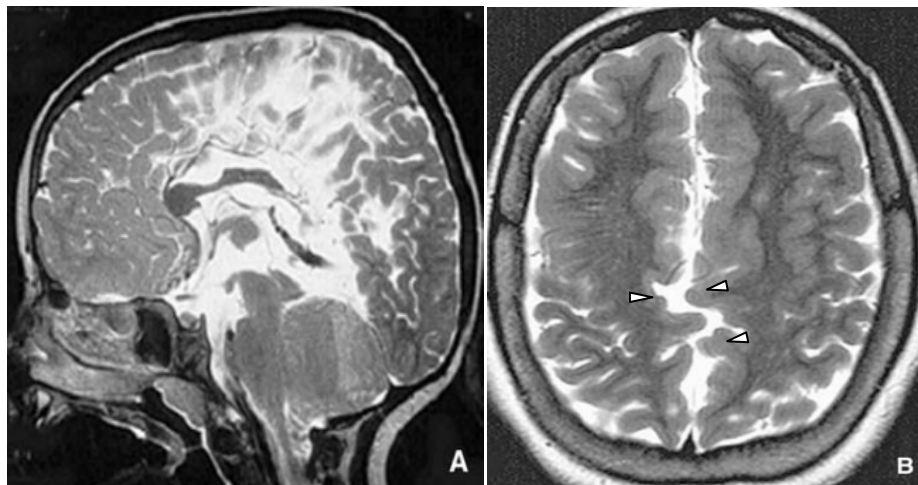


Figure 43 : Malformations de Chiari de type II. Sur la séquences sagittale T2 (A), l'engagement amygdalien et du V4 s'accompagne d'anomalies morphologiques de la lame tectale, du corps calleux et des circonvolutions pariétales. Les coupes axiales en T2 (B) montrent l'interdigitation des sillons pariétaux par déhiscence de la faux du cerveau (tête de flèche) [23].

b. La malformation de Chiari III

La malformation de Chiari III est définie par la présence d'une céphalocèle (des éléments de la fosse postérieure) cervicale, en regard des vertèbres C1 ou C2, et elle est le plus souvent létale [23].

c. Les méningoencéphalocèles

▪ Rappel embryologique

La neurulation a lieu entre la 1^{ère} et la 2^e semaine du développement. La notochorde sécrète des protéines qui transforment les cellules ectoblastiques en cellules neuronales elles-mêmes à l'origine de la plaque neurale. Les bords de la plaque s'épaississent et se réunissent progressivement pour former le tube neural. Ce processus correspond à la phase de fermeture du tube neural et a lieu vers la 4^e semaine. Par ailleurs, les cellules marginales de la plaque neurale, désolidarisées du tube neural, constituent les cellules de la crête neurale.

Tous les constituants du système nerveux central dérivent du tube neural alors que les cellules de la crête neurale se différencient pour former diverses structures (le massif facial, le système nerveux autonome, les méninges, l'antéhypophyse, etc.). Le mésoderme environnant s'organise autour du tube neural et constitue le rachis cervical et la fosse postérieure.

La localisation des encéphalocèles, des méningocèles et des sinus dermiques est variable en raison de l'existence de différents points de fermeture le long de l'axe craniocaudal [40].

Une encéphalocèle est définie par la hernie du contenu de la boîte crânienne à travers une déchissance osseuse. La démarche radiologique doit préciser de façon minutieuse la taille et le contenu de la hernie et l'existence d'une hydrocéphalie ou de malformations associées, car ces éléments conditionnent le pronostic et les possibilités chirurgicales. Leur topographie est variable. Elles peuvent être antérieures (frontonasale, ethmoïdale ou basale) mais plus fréquemment pariétales et surtout occipitales (plus de 75 % des encéphalocèles). Ainsi, toute tuméfaction médiane doit faire penser à une méningocèle.

▪ Imagerie :

Sur l'IRM on retrouve une formation liquidienne associée à une composante mixte avec des zones tissulaires. Ces dernières correspondent au tissu neural hernié responsable de l'interruption de la graisse sous-cutanée. Le contenu est de taille variable, pouvant être réduit à

quelques millimètres. Le tissu cérébral normal est difficilement distingué en raison de remaniements témoignant d'importants troubles du développement. (fig.44)

L'origine de la malformation est une anomalie de fermeture du tube neural et du développement du mésenchyme à partir duquel se développent la fosse postérieure et le rachis [41].

L'encéphalocèle représente 6,7 % (n=10) des cas de notre série. L'hydrocéphalie a été observée chez la moitié des cas (n=5). D'autres lésions cérébrales associées ont été décelées chez 30 % (n=3) des enfants :La microcéphalie (n=1), La malformation de Chiari II (n=1) ,La malformation de Dandy Walker vraie (n=1).

Concernant la méningocèle occipitale, nous avons recensé 5 cas .une hydrocéphalie a été observée chez 60% (n=3) des cas et tous les cas ont été associés à d'autres malformations cérébrales :La malformation de Dandy Walker vraie (n=2),La méga grande citerne (n=2) et Le kyste arachnoïdien de la FCP (n=1).

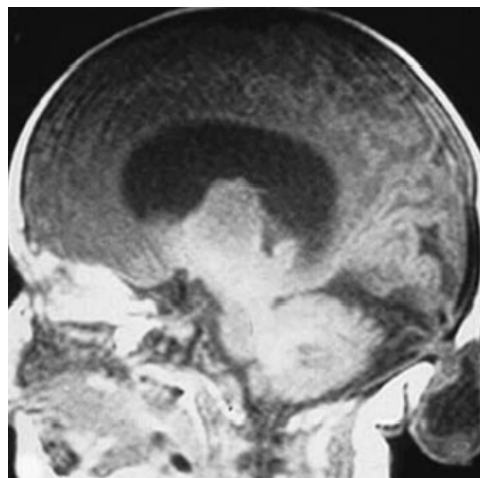


Figure 44 : Encéphalocèle occipitale. T1 sagittal chez un nouveau né de 15 jours : interruption de la graisse sous cutanée par une poche liquidienne avec une paroi tissulaire ; A travers le defect de la voûte, communique avec la dure -mère et le contenu de la fosse postérieure [23].

d. Les anomalies vermiennes et cérébelleuses:

Il est important d'utiliser toujours le même langage neuroradiologique même s'il n'est pas toujours en accord avec les données physiopathologiques et anatomopathologiques. Une

aplasie est définie comme l'absence d'une structure alors qu'une hypoplasie est définie par la diminution de sa taille. L'atrophie se traduit par l'élargissement des espaces sous-arachnoïdiens, des fissures ou des sillons et l'élargissement d'une ou plusieurs cavités ventriculaires. Enfin, une dysplasie se définit par un aspect dysmorphique avec la perte des repères morphologiques classiques [23].

– Hypoplasie isolée du vermis :

Il s'agit d'une diminution de taille du vermis avec une systématisation morphologique normale. Elle peut être isolée et mineure. Dans ce cas, les symptômes peuvent être un retard mental plus ou moins sévère ou des signes d'infirmité motrice cérébrale à expression cérébelleuse : ataxie, syndrome cérébelleux congénital. La séméiologie radiologique est peu évidente car l'estimation est visuelle et rend difficile la détection d'hypoplasies mineures. En IRM, l'élément déterminant est la réduction de taille du vermis. Les fissures peuvent être mal identifiées et, dans les cas extrêmes (aplasies partielles), les hémisphères peuvent apparaître accolés au niveau de la ligne médiane.(fig.31)

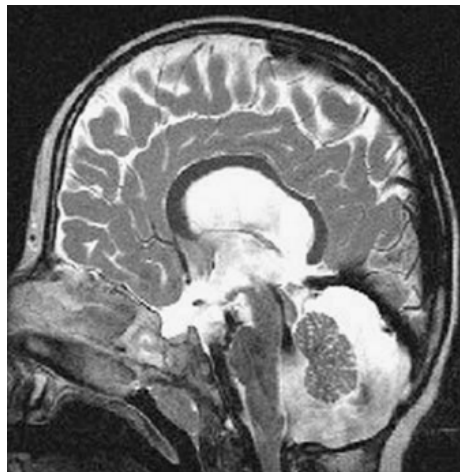


Figure 45 : Coupe sagittale T2. Hypoplasie du vermis. La structure morphologique est respectée malgré la diminution de la taille du vermis.

- Hypoplasie du vermis associée à d'autres anomalies

Le tronc cérébral peut apparaître hypoplasique et il convient d'analyser également l'aspect des hémisphères cérébelleux. Dans l'hypoplasie pontocérébelleuse, les hémisphères cérébelleux sont respectés (fig.46). L'étiologie est chromosomique à transmission autosomique récessive. Cependant, d'autres processus d'étiologie variable peuvent se manifester avec le même aspect radiologique : certaines pathologies dégénératives, métaboliques (syndrome d'hypoglycosylation des protéines CDG [carbohydrate-deficient glycoprotein]) ou vasculaires [23]



Figure 46 : Nourrisson de 2mois. Hypoplasie pontocérébelleuse. L'hypoplasie du vermis est associée à une atteinte du tronc cérébral [23].

e. Autres malformations :

D'autres malformations sont des pathologies syndromiques rares mais importantes à reconnaître en raison de leur transmission génétique autosomique récessive (et parce que l'aspect de la fosse postérieure est pathognomonique. Il s'agit de syndromes polymalformatifs associant des anomalies extracérébrales : oculaires, rénales, hépatiques, etc. Les plus connus sont le syndrome de Joubert et le rhombencéphalosynapsis.

- Le Syndrome de Joubert :
- Etude clinique :

Le syndrome de Joubert se manifeste cliniquement par une hypotonie, des troubles respiratoires précoces et des troubles oculomoteurs. Le pronostic est péjoratif en raison du retard mental sévère et des multiples malformations associées. En effet, selon les anomalies associées, diverses entités cliniques sont décrites : atteinte rétinienne (amaurose congénitale de Leber), rénale (Dekaban–Arima), oculaire et hépatique (Coach) et formes juvéniles (Senior–Löken).

– Imagerie :

L'aspect IRM est caractéristique : le vermis est hypoplasique et dysplasique, entraînant un accolement des hémisphères sur la ligne médiane et déformant la partie inférieure du V4. Les pédoncules cérébelleux supérieurs sont étirés horizontalement réalisant une configuration caractéristique du tronc cérébral et de la partie haute du V4 appelée « le signe de la molaire ».

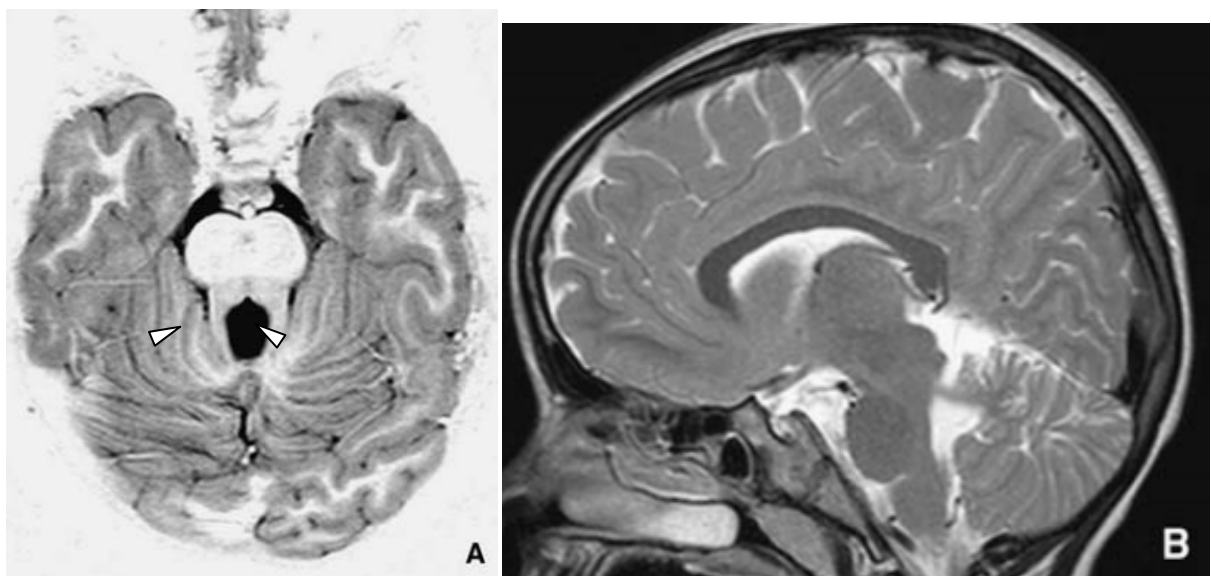


Figure 47 : Amaurose de Leber. Signes radiologiques semblables au syndrome de Joubert. Signe de la molaire sur les coupes axiales en IR T1 (A). Sur la coupe sagittale T2 (B), le vermis est hypoplasique. Le pédoncule cérébelleux supérieur est bien visible et légèrement horizontal(tête de flèche) [23].

– Le rhombencéphalosynapsis :

Le rhombencéphalosynapsis est une pathologie plus rare. L'aplasie du vermis s'accompagne d'une fusion des hémisphères cérébelleux, des pédoncules cérébelleux et des

noyaux dentés. Il s'y associe des anomalies de la ligne médiane, des hétérotopies et une hydrocéphalie. Le pronostic vital et intellectuel est plus variable. Un gène de la dorsalisation est responsable de ce syndrome, le gène Homeobox LmX1a [42].

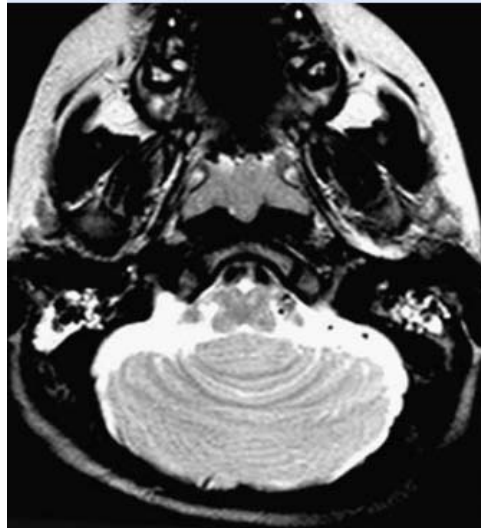


Figure 48 : Rhombencéphalosynapsis. Coupe axiale T2 montrant la fusion des deux hémisphères cérébelleux , signe caractéristiques de cette malformation [23].

CONCLUSION

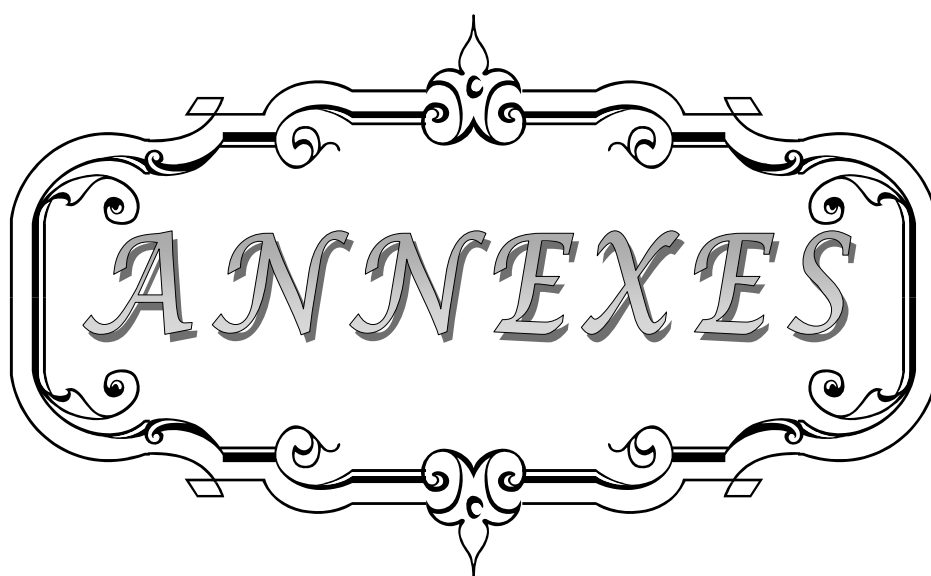
*L*es malformations de la fosse postérieure chez l'enfant sont caractérisées par leur fréquence et leur diversité.

*I*l est actuellement possible de faire le diagnostic de la plupart de ces malformations en anténatal grâce à l'échographie et l'IRM fœtale. L'objectif étant d'améliorer le conseil anténatal de ces pathologies qui restent de diagnostic et de pronostic difficile.

L'échographie trans fontanellaire permet une meilleure évaluation des malformations de la fosse postérieure en postnatal grâce à l'abord transmastoidien et à travers le trou occipital.

L'IRM reste l'examen de référence pour le diagnostic et le bilan lésionnel de ces malformations.

*E*n imagerie, L'analyse précise du vermis, du tronc cérébral et le bilan des associations lésionnelles cérébrales sont indispensables à l'évaluation pronostique.



Fiche d'exploitation :

Nom/ Prénom :

N du dossier :

Age :

Sexe :

M F

Renseignements cliniques

Motif de consultation :

Antécédents personnels

Déroulement de la grossesse

Suivie :

Non suivie :

Echographie anténatale : normale : pathologique :

Si pathologique, anomalies à préciser :

.....
.....
.....

Mode d'accouchement : VB : césarienne :

RCIU : oui : non :

SNN : oui : non :

DRNN oui : non :

Développement psychomoteur : Bon DPM : Retard PM : Régression :

Antécédents familiaux

Consanguinité : non : 1^{er} degré : 2^e degré :

Cas similaires : oui : non :

HDM

Age du début de la symptomatologie :

Mode d'installation :

Signes fonctionnels :

Céphalée

Macrocranie

Convulsion

Troubles visuels

Méningocèle myéломéningocèle

Autres

Clinique :

–Examen du crâne :

PC : cm

Fontanelle : normo tendue : bombante:

Peau fine luisante : oui : non :

Disjonction des suture : oui : non :
Visibilité des veines épicrâniennes : oui : non :
-Examen neurologique :
Tonus :
Reflexes archaïques :
 Syndrome pyramidal :
Syndrome cérébelleux :
Troubles oculomoteurs :
Acuité visuelle :
Déficit sensitif/ moteur :
Troubles urologiques et sphinctériens :
Malformations associées :

Données de l'imagerie :

ETF :

Date de réalisation :
Résultats de l'ETF : normal : pathologique :
Si pathologique, anomalies objectivées :

TDM :

Date de réalisation :
Technique :
Résultats :

FCP :

Graisse sous cutanée interrompue : oui : non :
Cadre osseux de la FCP : agrandi : réduit : défaut osseux :
Grande citerne : normal : élargie : comblement : formations
kystiques :
Si présence de formations kystiques, communication avec V4 : oui : non :
Le V4 : normal : kystique : dilaté : refoulé :
Le vermis : normal : hypoplasie : refoulé :
Le TC : normal : hypoplasie :
Hémisphère cérébelleux : normaux : hypoplasie : dysplasie :
refoulés :
Emplacement des amygdales cérébelleux / trou occipital : normal : bas situé :
Position de la tente du cervelet / muscles de la nuque : normale : haut située :
Torcular: normal : haut situé :
Hydrocéphalie : absente : tri ventriculaire : tétra ventriculaire :
Résorption transépendymaire : oui : non :
Etage sus tentorial :

Ligne médiane :

Fissure inter hémisphérique :

Corps calleux :

Septum :

Hypophyse :

Ventricules latéraux :

Substance blanche :

Jonction SB-SG :

Cortex et espaces sous arachnoïdiens :

Etage vertébro- médullaire :

Diagnostic évoqué :

IRM :

Date de réalisation :

Technique :

Résultats :

FCP :

Graisse sous cutanée interrompue : oui : non :

Cadre osseux de la FCP : agrandi : réduit : défaut osseux :

Grande citerne : normale : élargie : comblement : formations
kystiques :

Si présence de formations kystiques, communication avec V4 : oui : non :

Le V4 : normal : kystique : dilaté : refoulé :

Le vermis : normal : hypoplasie : dysplasie : agénésie : refoulé :

Le TC : normal : hypoplasie :

Hémisphère cérébelleux : normaux : hypoplasie : dysplasie :
refoulés :

Emplacement des amygdales cérébelleuses / trou occipital : normal : bas situé :

Position de la tente du cervelet / muscles de la nuque : normale : haut située :

Torcular : normal : haut situé :

Hydrocéphalie : absente : tri ventriculaire : tétra ventriculaire :

Résorption transépendymaire : oui : non :

Etage sus tentoriel :

Ligne médiane :

Fissure inter hémisphérique :

Corps calleux :

Septum :

Hypophyse :

Ventricules latéraux :

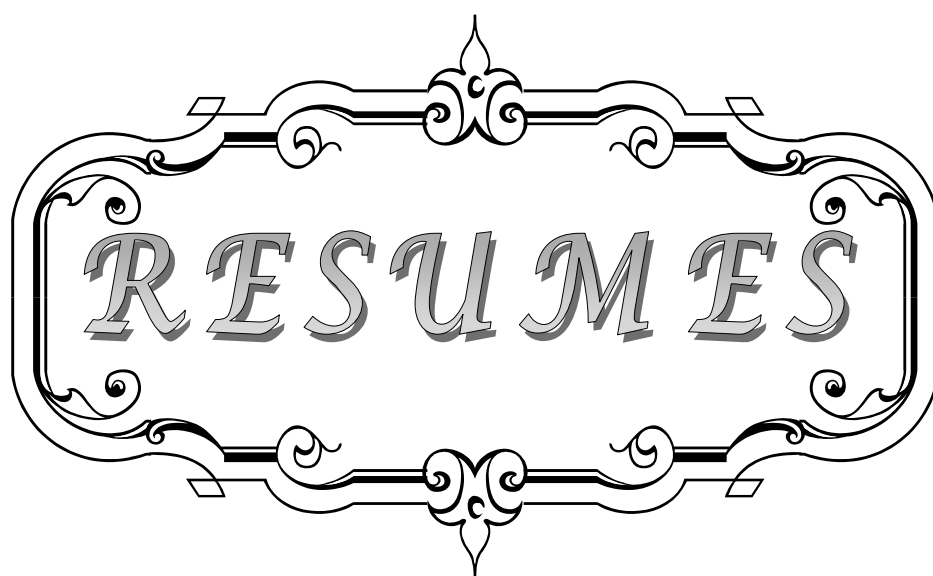
Substance blanche :

Jonction SB-SG :

Cortex et espaces sous archnoïdiens :

Etage vertébro- médullaire :

Diagnostic évoqué :



Résumé

Le but de ce travail est d'illustrer les aspects morphologiques en imagerie des principales malformations de la fosse cérébrale postérieure. Notre étude est rétrospective à propos de 148 cas sur une période de 10 ans de Janvier 2005 à Décembre 2014. L'âge de nos patients variait de 1 mois à 14 ans avec une moyenne de 20, 7 mois. Le sex ratio était de 1,42. Les principaux motifs d'exploration étaient l'anomalie du périmètre crânien, le retard du développement psychomoteur, la tuméfaction occipitale, les déficits moteurs et l'ataxie cérébelleuse. Nos patients ont été explorés par TDM cérébrale (84%) et IRM cérébrale (17,5%). Nous avons recensé 95 cas de malformations kystiques : Le complexe Dandy Walker (70 cas), le kyste arachnoïdien (9cas), la méga grande citerne (16 cas). Les malformations de Chiari ont été diagnostiquées dans 42 cas : Chiari type I (17cas), Chiari type II (25 cas). Les dysraphismes occipitaux ont été objectivés dans 15 cas: l'encéphalocèle (10cas), la méningocèle (5cas). Les anomalies vermiennes et cérébelleuses ont été notées dans 7 cas : l' atrophie cérébelleuse isolée(3 cas), l'hypoplasie vermienne (2cas) , l'atrophie vermienne (2 cas) .l'hydrocéphalie a été secondaire à la Malformation Dandy Walker vraie dans 82%des cas ,à la malformation Dandy Walker variant dans 29,7% des cas, aux kystes arachnoïdiens dans 44 ,4% des cas, à la malformation de Chiari type I(29,4%) ,à la malformation de Chiari type II(84%), à la méningoencéphalocèle (55%) .L'association de plusieurs malformations a été notée dans 16% des cas. Le bilan des associations lésionnelles a un intérêt pronostique majeur.

Abstract

The aim of this study is to illustrate morphological imaging of major anomalies of the posterior fossa. This retrospective study covered the period between January 2005 to December 2014. The age of patients is between 1 month to 14 years with an average of 20, 7 months. The sex ratio is 1.42. Common symptoms were abnormal head circumference, delayed development, occipital swelling, motor deficit and cerebellar ataxia. The diagnosis was confirmed by computerized tomography scan (84%) and magnetic resonance imaging (17.5%). We identified 95 cases of cystic malformations: The Dandy Walker syndrome (70 cases), arachnoid cysts (9 cases), megacisterna magna (16 cases), 42 cases of Chiari malformations: Chiari I (17 cases), Chiari II (25 cases); 15 cases of dysraphisms: encephalocele (10 cases), meningocele (5 cases); 7 cases of cerebellar abnormalities: isolated cerebellar atrophy (3 cases), vermian hypoplasia (2 cases), vermian atrophy (2 cases). The hydrocephalus was associated to the Dandy Walker Malformation in 82%, to the Dandy Walker variant in 29.7%, arachnoid cysts in 44, 4%, Chiari I (29.4%), Chiari II (84%), occipital encephalocele (50%), occipital meningocele (60%). The association of several malformations has been noted in 16% of cases. A complete evaluation of associated supra- and infratentorial abnormalities is required for prognosis.

ملخص

الهدف من هذه الدراسة هو توضيح التشوهات الرئيسية التي تمس الحفرة الخلفية للدماغ عبر التصوير الطبي. دراستنا استعادية تمتد من يناير 2005 إلى ديسمبر 2014. أعمار المرضى تتراوح بين شهر إلى 14 سنة بمعدل 20.7 أشهر. معدل الجنس هو 1.42. كانت الأعراض الشائعة: محيط غير طبيعي للرأس، تأخر النمو الحركي والإدراكي، التورم القذالي، العجز الحركي والترنح. تم تشخيص المرضى بالتصوير المقطعي (84%) والتصوير بالرنين المغناطيسي (17.5%). أحصينا 95 حالة من التشوهات الكيسية: متلازمة داندي وكر (70 حالة)، كيسة عنكبوتية (9 حالات) إتساع المسافة تحت العنكبوتية للحفرة الخلفية (16 حالة)، و 42 حالة من تشوهات آرنولد كيارى النمط الأول (17 حالة)، النمط الثاني (25 حالة)؛ 15 حالة من القيلات الدماغية الخلفية: القيلات السحائية الدماغية (10 حالات)، القيلة السحائية (5 حالات)؛ 7 حالات من اعتلال المخيخ: ضمور فصي المخيخ (3 حالات)، عدم تكون كامل لدودة المخيخ (حالتين)، ضمور دودة المخيخ (حالتين). شكل عدد المرضى الذين يعانون من استسقاء الرأس في متلازمة داندي وكر نسبة 82%، وفي متغيرة داندي وكر نسبة 29.7%، وفي الكيسة العنكبوتية نسبة 44% أما تشوه آرنولد كيارى فشكل استسقاء الرأس نسبة 29.4% من حالات النمط الأول و 84% من حالات النمط الثاني. فيما عانى 55% من حالات القيلات الدماغية الخلفية من استسقاء الرأس. لوحظ أن نسبة 16% من المرضى يعانون من عيوب عصبية أخرى. التقييم الشامل لهذه العيوب له تأثير هام على التطور الإدراكي و الحركي للطفل.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Sureau C, Henrion R.**
Rapport du comité national technique de l'échographie de dépistage : anténatal Etablissement de procédures standardisées, 2005.
2. **Garel C, Delezoide A, Guibaud L. et al.**
Imagerie du cerveau fœtal pathologique : Anomalies de la fosse cérébrale postérieure. Sauramps medical, 2002.
3. **Mangione R, fontanges M , Atoub F, Amat S, Rosenblatt J, Khoshnood B et al.**
Les malforamtions congénitales diagnostic anténtal et devenir : Visualisation du V4 au 1er trimestre de la grossesse : mythe ou outil de dépistage ?
Tome 6, sauramps médical ,2011
4. **Bénédicte L.**
Échographie fœtale: l'examen de la fosse cérébrale postérieure du premier au dernier trimestre de la grossesse.
Imagerie de la Femme, 2012, 22 (4): 191–197.
5. **Duchêne A S, Lakey J R A, Repacholi M H.**
The IRPA Guidelines on Protection Against Non-ionizing Radiation: The Collected Publications of the IRPA Non-ionizing Radiation Committee.
New York: Pergamon Press, 1991.
6. **Chapman T et al.**
Diagnostic imaging of posterior fossa anomalies in the fetus and neonate: Part 1, normal anatomy and classification of anomalies.
Clinical imaging ,2015, 39(1): 1–8.
7. **Siebert J R.**
A pathological approach to anomalies of the posterior fossa. Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology, 2006, 76(9): 674–684.
8. **Chen S C et al.**
Fetal Posterior Fossa Volume: Assessment with MR Imaging 1.
Radiology, 2006 ,238(3): 997–1003.
9. **Garel C et al.**
Fetal MRI: normal gestational landmarks for cerebral biometry, gyration and myelination. Child's Nervous System, 2003, 19, (7–8): 422–425.

10. **Garel C.**
Fetal cerebral biometry: normal parenchymal findings and ventricular size.
European radiology, 2005, 15(4):809–813.
11. **Parazzini C et al.**
Prenatal magnetic resonance imaging: brain normal linear biometric values below 24 gestational weeks.
Neuroradiology, 2008, 50(10):877–883.
12. **Garel C , Fallet-Bianco C, Guibaud L.**
"The fetal cerebellum: development and common malformations.
Journal of child neurology , 2011: 0883073811420148.
13. **Acheson R M , Jefferson E.**
Some observations on the closure of the anterior fontanelle.
Archives of disease in childhood, 1954, 29(145):196.
14. **Wezel-Meijler G.**
Neonatal cranial ultrasonography: guidelines for the procedure and atlas of normal ultrasound anatomy, 2007.
15. **Leijser L M, De vries L S, Rutherford M A et al.**
Cranial ultrasound in metabolic disorders presenting in the neonatal period: characteristic features and comparison with MR imaging.
American Journal of Neuroradiology, 2007, 28(7):1223–1231.
16. **Inder T E, WELLS S J, Mogridge N B et al.**
Defining the nature of the cerebral abnormalities in the premature infant: a qualitative magnetic resonance imaging study.
The Journal of pediatrics, 2003, 143(2):171–179.
17. **Steggerda S J et al.**
Ultrasound detection of posterior fossa abnormalities in full-term neonates.
Early human development , 2012,88(4): 233–239.
18. **Brennan C M, Taylor G A.**
Sonographic imaging of the posterior fossa utilizing the foramen magnum.
Pediatric radiology, 2010, 40(8): 1411–1416.

19. **Yikilmaz A, Taylor G A.**
Cranial sonography in term and near-term infants.
Pediatric radiology, 2008,38(6): 605-616.
20. **Buckley K M et al.**
Use of the mastoid fontanelle for improved sonographic visualization of the neonatal midbrain and posterior fossa.
American journal of roentgenology, 1997, 168(4): 1021-1025.
21. **Adamsbaum C, Merzoug V, André C et al.**
Imagerie du cervelet de l'enfant.
Journal of neuroradiology, 2003, 30(3):158-171.
22. **Nelson Jr M D, Maher K,et Gilles F H.**
A different approach to cysts of the posterior fossa.
Pediatric radiology, 2004, 34, (9): 720-732.
23. **Soto Ares G, Caron S, Jissendi P.**
Malformations du cerveau et du cervelet.
Ecylo Méd chir, 2009
24. **Ebbing K.**
Le syndrome de Dandy-Walker:étude anatomo-clinique d'un cas adulte. 2004.
Thèse de doctorat, University of Geneva.
25. **Raybaud C, Levrier O, Brunel H et al.**
MR imaging of fetal brain malformations.
Child's Nervous System, 2003, 19(7-8):455-470.
26. **Murray J C, Johnson J A, Bird T D.**
Dandy-Walker malformation: etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks.
Clinical genetics, 1985, 28(4) : 272-283.
27. **Matsumaru Y, Noguchi S, Egashira T et al.**
A case of asymptomatic Dandy-Walker syndrome with cerebellar hemorrhage. No shinkei geka. Neurological surgery, 1992, 20(10):1103-1106.

28. **Boddaert N, Klein O, Fergusson N et al.**
Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation.
Neuroradiology, 2003, 45(5):320-324.
29. **Osenbach R K et Menezes A H.**
Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience.
Pediatric neurosurgery, 1992, 18(4) :179-189.
30. **Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N et al.**
Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis.
Child's Nervous System, 2003,19 (7-8):484-489.
31. **Elkettani N, Benelhosni K, Elyoussoufi L et al.**
Malformation de Dandy-Walker variant.
Feuillets de radiologie, 2010, 50 (2) :103-104.
32. **Redondo A et Berthelot J L.**
Kyste arachnoïdien encéphalique. Neurochirurgie.
Paris, Edition Ellipses, 1995 : 263-268.
33. **El Hizaz A.**
Prise en charge des kystes arachnoïdiens intracrâniens : A propos de 14 cas.
Thèse de médecine, Casablanca, 2004, N° 77.
34. **Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A et al.**
Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa.
Journal of neurosurgery, 1997, 86(1): 40-47.
35. **Milhorat T H, Chou M W, Trinidad E M et al.**
Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery, 1999, 44(5): 1005-1017.
36. **Barkovich A J et Raybaud C.**
Pediatric neuroimaging.
Lippincott Williams et Wilkins, 2012.

37. **Cheng J, Chau W, Guo X et al.**
Redefining the magnetic resonance imaging reference level for the cerebellar tonsil: a study of 170 adolescents with normal versus idiopathic scoliosis.
Spine, 2003, 28(8):815–818.

38. **Stevenson K L.**
Chiari type II malformation: past, present, and future.
Neurosurgical focus, 2004, 16(2): 1–7.

39. **Rossi A, Cama A, Piatelli G et al.**
Spinal dysraphism: MR imaging rationale.
Journal of neuroradiology, 2004, 31(1): 3–24.

40. **Detrait E R, George T M, Etchevers H C et al.**
Human neural tube defects: developmental biology, epidemiology, and genetics.
Neurotoxicology and teratology, 2005,27(3) : 515–524.

41. **Raybaud C, Levrier O, Brunel H et al.**
MR imaging of fetal brain malformations.
Child's Nervous System, 2003, 19(7–8):455–470.

42. **Jellinger K A.**
Rhombencephalosynapsis.
Acta neuropathologica, 2002, 103(3):305–306.

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظِيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مِهْنَتِي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أطوارها في كلِّ الظروفِ والأحوالِ

بإذلا وسُعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للنّاسِ كرامَتَهُمْ، وأسُترَ عَوْرَتَهُمْ، وأكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ اللهِ،

بإذلا رِعايَتي الطَبيّةَ للقريبِ والبعيدِ، للصالحِ والطالحِ، والصديقِ والعدوِ.

وأن أثابرَ على طلبِ العلمِ، أُسَخِّره لنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاهِ.

وأن أُوقِرَ من عِلْمَني، وأُعَلِّمَ من يَصغُرَني، وأكونَ أختا لِكُلِّ زَميلٍ في المِهْنَةِ الطَبيّةِ

مُتَعَاوِنِينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مُصْداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَقِيَّةً مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاهَ اللهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

واللهِ على ما أقولَ شهيد



جامعة القادسي عياض

كلية الطب و الصيدلة

أطروحة رقم 101

سنة 2015

**دور التصوير الطبي في تشوهات الحفرة الخلفية للدماغ
(تجربة مصلحة الأشعة بالمستشفى الجامعي محمد السادس
مراكش على مدى 10 سنوات)**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2015/06/25

من طرف

السيد كمال الخوضري

المزداد في 02 أبريل 1981 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

الحفرة الخلفية للدماغ - تشوه - التصوير الطبي للجنين - التصوير بالرنين المغناطيسي للدماغ

اللجنة

الرئيس

السيد س. أيت بن علي

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

المشرف

السيد ه. جلال

أستاذ مبرز في طب الأشعة

السيدة د. بصراوي

أستاذة مبرزة في طب الأشعة

السيدة غ. الضرايس

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيد خ. أعينية

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب

الحكام

