

Anomalies morphologiques prédominantes

PLAN DU CHAPITRE

- Atrophies et pertes de substance parenchymateuses
- Atrophie corticale
- Hypertrophies parenchymateuses
- Hypertrophies du cortex
- Autres anomalies morphologiques
- Hernies cérébro-méningées
- Anomalies du corps calleux

Atrophies et pertes de substance parenchymateuses

La perte de substance résulte d'un mécanisme destructeur externe – traumatisme, infection, intervention chirurgicale. L'atrophie traduit la conséquence d'un état physiologique, d'une affection métabolique ou dégénérative. Ces deux affections sont parfois intriquées, ce qui explique leur analyse dans un chapitre commun.

L'atrophie parenchymateuse est la conséquence de pathologies variées, comme une SEP ou une maladie des petits vaisseaux évoluées, et alors associée à de multiples hypersignaux FLAIR. Elle peut être focale ou globale (atrophie cortico-sous-corticale) et se traduit par une diminution du volume parenchymateux globale. Il existe un élargissement ventriculaire, des sillons corticaux, des ESA (fig. 3.1). Si elle est corticale, elle prédomine sur la substance blanche et les sillons corticaux sont larges, si elle est sous-corticale, elle touche la substance grise et la substance blanche profonde, et entraîne un élargissement ventriculaire prédominant (fig. 3.2).

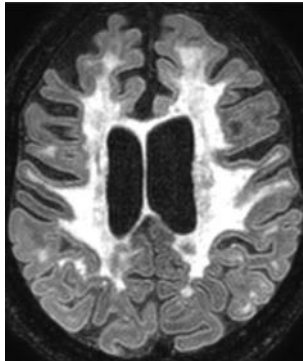


Fig. 3.1
Atrophie globale. SEP évoluée.

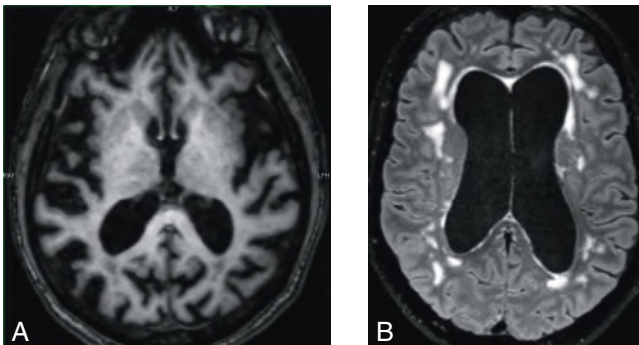


Fig. 3.2
Atrophie à prédominance corticale (A) et sous-corticale (B).

Atrophies parenchymateuses globales

Les atrophies globales ont des causes variées, à discuter selon l'âge du patient, le contexte clinique et biologique.

Chez l'enfant et l'adulte jeune

Certaines étiologies doivent systématiquement être évoquées :

- les causes métaboliques sont multiples. Un traitement par corticoïdes notamment chez l'enfant, une déshydratation sévère, une dénutrition (famine, anorexie), une intoxication alcoolique chronique se compliquent d'atrophie. Dans le cas de l'alcoolisme, cette atrophie prédomine souvent dans la fosse postérieure;
- les maladies neurologiques chroniques comme les formes précoces d'une maladie dégénérative (maladie de Parkinson, chorée), les lésions inflammatoires (SEP, lupus, etc.) entraînent une atrophie en général associée à des anomalies de signal parenchymateuses;
- les séquelles d'encéphalites en particulier pré- ou néonatales se traduisent parfois par une atrophie non pas focale mais généralisée. Les étiologies les plus fréquentes sont les infections à CMV, la rubéole, la leuco-encéphalopathie subaiguë sclérosante (LESS) de la rougeole et la varicelle;
- l'encéphalite VIH doit être évoquée devant une atrophie globale isolée ou associée à des hypersignaux FLAIR de la substance blanche chez un patient jeune, en particulier africain.

Chez le sujet âgé

Chez le sujet âgé, une atrophie progressive banale, liée à l'apoptose (mort cellulaire naturelle) est courante. En plus des causes citées précédemment, elle peut être due à une atteinte vasculaire, de multiples accidents vasculaires détruisant peu à peu le parenchyme et provoquant également des pertes de substance (fig. 3.3) ou à une atteinte dégénérative comme la maladie d'Alzheimer (fig. 3.2).

Atrophies et pertes de substance parenchymateuses focales

Elles associent des images cavitaires cortico-sous-corticales, une diminution de l'épaisseur du parenchyme avec souvent une modification de son signal – à type d'hypersignal T2, hétérogène FLAIR, d'hyposignal T1 – et un élargissement des ventricules et des sillons corticaux adjacents. Leur degré est variable. Outre les antécédents du patient, leur siège et leur aspect peuvent parfois permettre un diagnostic étiologique.

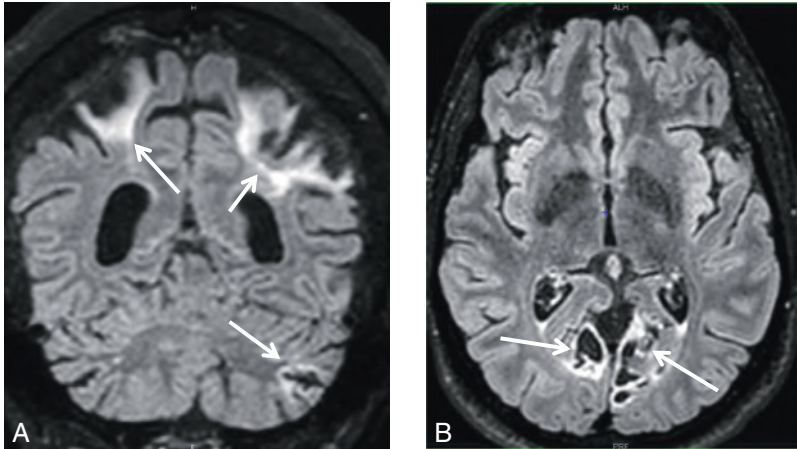


Fig. 3.3

Séquelles d'AVC (flèches) en FLAIR multiples (A) et cérébral postérieur bilatéral (B).

Localisations particulières

Certaines localisations particulières sont évocatrices.

Atrophie et perte de substance sus-tentorielles prédominant sur un ou deux lobes (voir chapitre 18)

Atrophie et perte de substance temporale

- La perte de substance post-traumatique. On rapproche des lésions post-traumatiques les modifications parenchymateuses séquellaires sur le trajet d'une voie d'abord chirurgicale, les modifications de la voûte confirmant la cicatrice de craniotomie (fig. 3.4).
- Les démences alexiques ou sémantiques ou aphasia primaire progressive (APP) entraînent une atrophie temporale gauche majeure.
- Les démences frontotemporales prédominent sur le lobe temporal et frontal.
- Les séquelles d'encéphalite herpétique sont uni- ou bilatérales. Elles sont responsables d'atrophie temporale voire frontale, d'hypersignal FLAIR de la substance blanche et corticale voire de séquelles hémorragiques en SWI (fig. 3.5).
- Les séquelles d'irradiation pour cancer du cavum par exemple sont plus rares avec l'amélioration des protocoles de radiothérapie.
- La maladie d'Alzheimer entraîne une atrophie temporale généralement bilatérale, dans un contexte de troubles mnésiques et cognitifs (fig. 3.6).
- Les atrophies hippocampiques, à rechercher par des coupes coronales perpendiculaires à l'axe antéropostérieur des lobes temporaux en IR, 3D T1 ou T2, sont retrouvées dans la sclérose mésiale (sclérose hippocampique). Elles sont recherchées systématiquement dans les bilans d'épilepsie partielle,

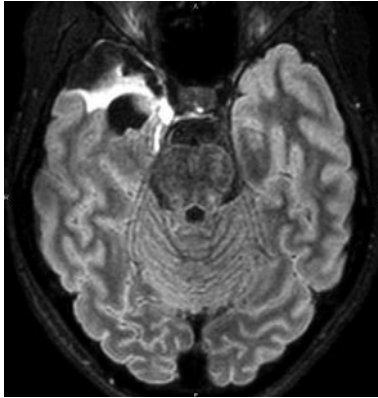


Fig. 3.4
FLAIR. Suivi post-opératoire d'un astrocytome temporel droit.

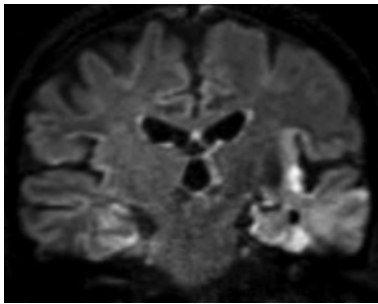


Fig. 3.5
FLAIR. Séquelle d'encéphalite herpétique. Atrophie temporelle.

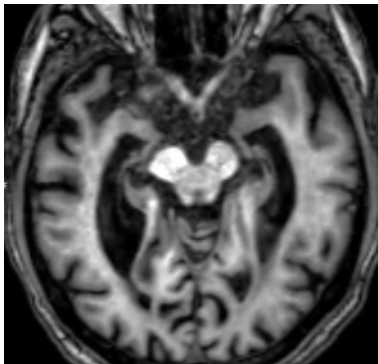


Fig. 3.6
Maladie d'Alzheimer. Atrophie temporelle et hippocampique bilatérale.

évoquées devant des absences, des crises auditives. La zone atrophique est généralement en hypersignal FLAIR (fig. 3.7). Cette atrophie est également retrouvée dans les maladies d'Alzheimer évoluées, sans que l'on mette en évidence d'hypersignal FLAIR notable. Une atrophie unilatérale est à différencier d'un refoulement de l'hippocampe par un kyste de la fissure choroidienne, malformation de découverte fortuite sans traduction clinique ni traitement particulier (fig. 3.8).

Les étiologies des atrophies temporales sont rappelées dans l'encadré 3.1.

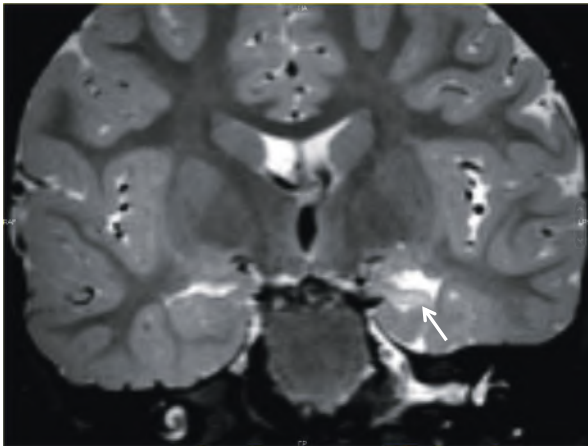


Fig. 3.7
Sclérose mésiale gauche en coronal (3D T2 FATSAT) (flèche).



Fig. 3.8
Kyste de la fissure choroidienne gauche en inversion-récupération (IR) (flèche).

Encadré 3.1**Étiologies des atrophies/pertes de substance temporales (uni- ou bilatérales)****Hippocampe :**

- maladie d'Alzheimer et MCI (*mild cognitive impairment*);
- sclérose mésiale.

Lobe temporal :

- atrophie :
 - démence sémantique (DS),
 - démence associée au Parkinson,
 - aphasie primaire progressive (APP);
- perte de substance dominante :
 - séquelle post-traumatique,
 - séquelle d'encéphalite herpétique,
 - séquelle de radiothérapie,
 - séquelle post-opératoire,
 - séquelle ischémique.

Atrophie pariétale

Elle fait évoquer, dans un contexte de troubles cognitifs avec alexie, une dégénérescence frontopariétale (DFP), variante de la maladie d'Alzheimer, ou une dégénérescence corticobasale (DCB) (voir [chapitre 18](#)).

Postérieure, corticale, chez un patient entre 50 et 60 ans, associée à des troubles visuels à type d'agnosie, elle correspond à une maladie de Benson, qui peut être une forme souvent précoce de maladie d'Alzheimer.

L'élargissement du sillon cingulaire associé à un gradient d'atrophie antéropostérieur est évocateur de maladie d'Alzheimer et doit être recherché sur les coupes sagittales médianes et paramédianes.

Atrophie frontale

Outre la séquelle d'un traumatisme avec perte de substance, il peut s'agir d'une dégénérescence frontotemporale (nouvelle appellation de la maladie de Pick).

Atrophie hémisphérique

S'il s'agit d'une atrophie progressive, chez un enfant d'une dizaine d'années, qui débute une épilepsie associée à un syndrome déficitaire également progressif, le diagnostic à craindre est celui d'encéphalite de Rasmussen. L'atrophie au début n'est associée à aucune anomalie de signal, puis des hypersignaux FLAIR apparaissent (voir [fig. 4.22](#)). L'EEG est évocateur. Cette hémiatrophie est à distinguer de l'atrophie hémisphérique avec épilepsie de la maladie de Sturge-Weber, qui est associée à des angiomes piaux. En IRM, l'angiome souligne le cortex, est en

hyposignal intense en SWI/T2 EG, traduisant l'existence de calcifications, et for tement rehaussé. Cette prise de contraste est particulièrement bien visible sur la séquence FLAIR FATSAT (fig. 3.9).

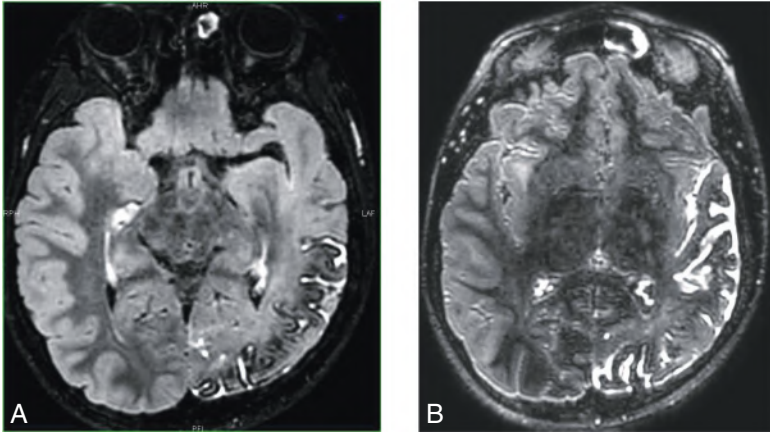


Fig. 3.9

Maladie de Sturge-Weber. Angiome pial calcifié en FLAIR injecté en FLAIR (A) et FABIR (B).

Atrophie des noyaux caudés

Bilatérale, elle fait évoquer une chorée de Huntington, unilatérale, une séquelle vasculaire, responsable alors de mouvements anormaux de l'hémicorps controlatéral. Elle entraîne une dilatation passive des cornes frontales des ventricules latéraux.

Atrophie des tubercules mamillaires

Cette atteinte, uni- ou bilatérale, est une complication de l'alcoolisme chronique, le syndrome de Korsakoff, qui peut compliquer une encéphalopathie de Gayet-Wernicke non ou mal traitée ou apparaître d'emblée. Au stade aigu, comme dans le Gayet-Wernicke, il existe une relative hypertrophie d'un ou deux tubercules, un hypersignal T2 voire une prise de contraste (voir fig. 19.10).

Atrophie/perte de substance des composants de la fosse postérieure

Tronc cérébral

- Les atrophies du tectum mésencéphalique (plaque quadrigéminal) font évoquer une paralysie supranucléaire (PSP).
- Elles touchent le bulbe et la protubérance dans les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses qui font partie des atrophies multisystématisées (AMS) (voir fig. 18.15 et 18.16) (voir chapitre 18).