



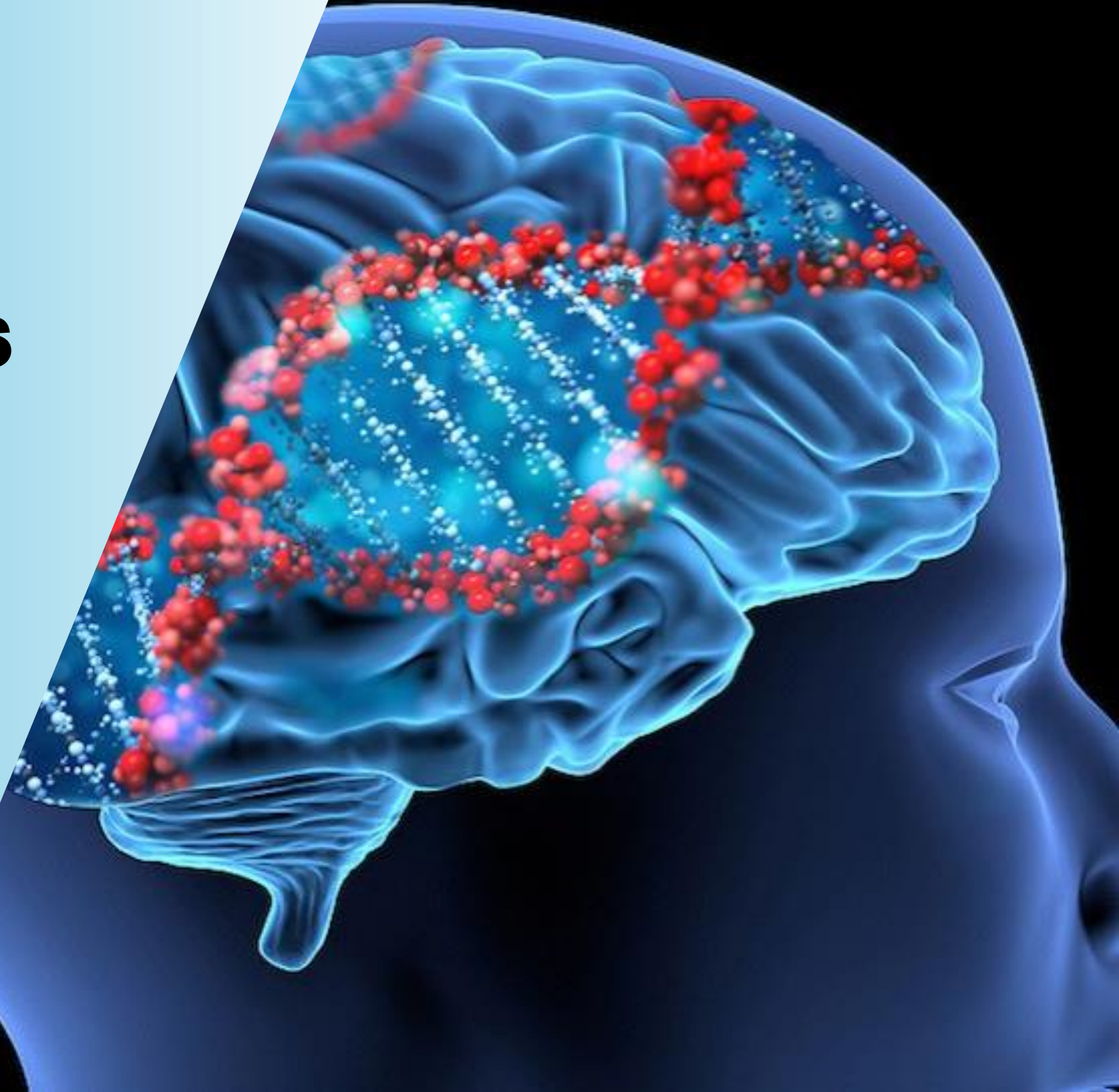
**JOURNÉE SCIENTIFIQUE D'IMAGERIE MÉDICALE**

**LE 24 OCTOBRE 2018**



# **LES TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ASSOCIÉES À DES SYNDROMES GÉNÉTIQUES**

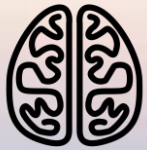
**MARIE-PIER HÉNAULT, R3  
DR. DENIS BERGERON**



# OBJECTIF

- Exposer les principales tumeurs du SNC associées aux syndromes génétiques les plus fréquents
- Aborder le dépistage de ces tumeurs
- Très brièvement présenter les caractéristiques des lésions, mais surtout leurs particularités lorsque rencontrées dans le contexte du syndrome génétique

# VON HIPPEL LINDAU

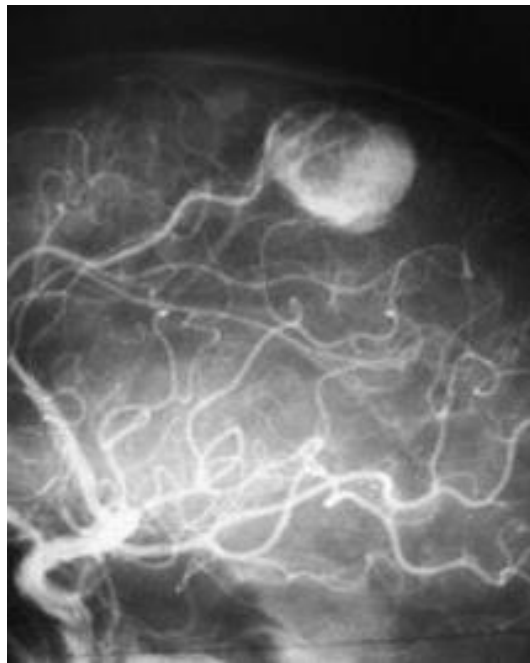


Hémangioblastome  
(60-80%)



IRM cérébrale et spinale  
aux 2 ans à partir de  
11 ans.






Large portion kystique

Nodule mural  
rehaussant  
(versant pial)

WHO grade 1

Hautement vasculaire

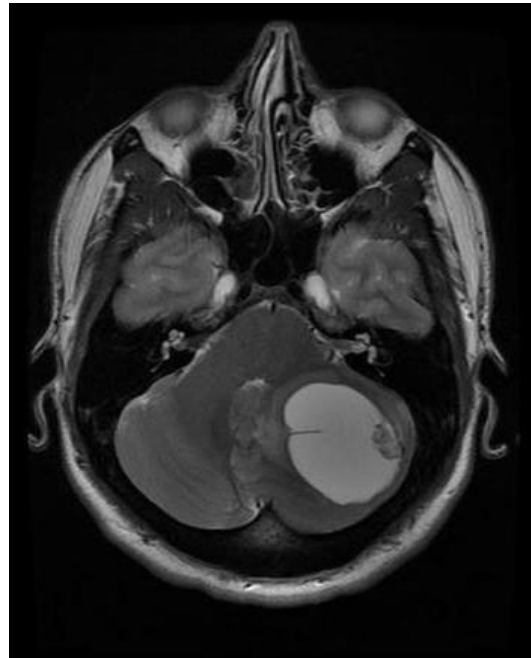
 Spinal (30%)

Plus jeune (< 30-60 ans)

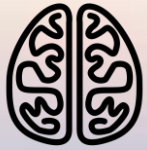
Plus souvent multiples

Moins bon pronostic

Petits nodules G+



# LI-FRAUMENI

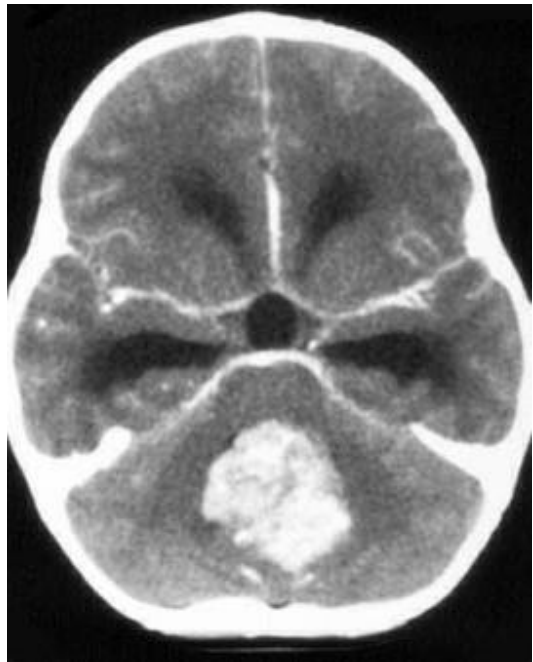


15-20%

Astrocytome  
Médulloblastome  
Carcinome du plexus choroïde



IRM pancorporelle à partir  
de l'enfance (pas d'âge  
spécifique)




## Astrocytome :

Lésion infiltrante

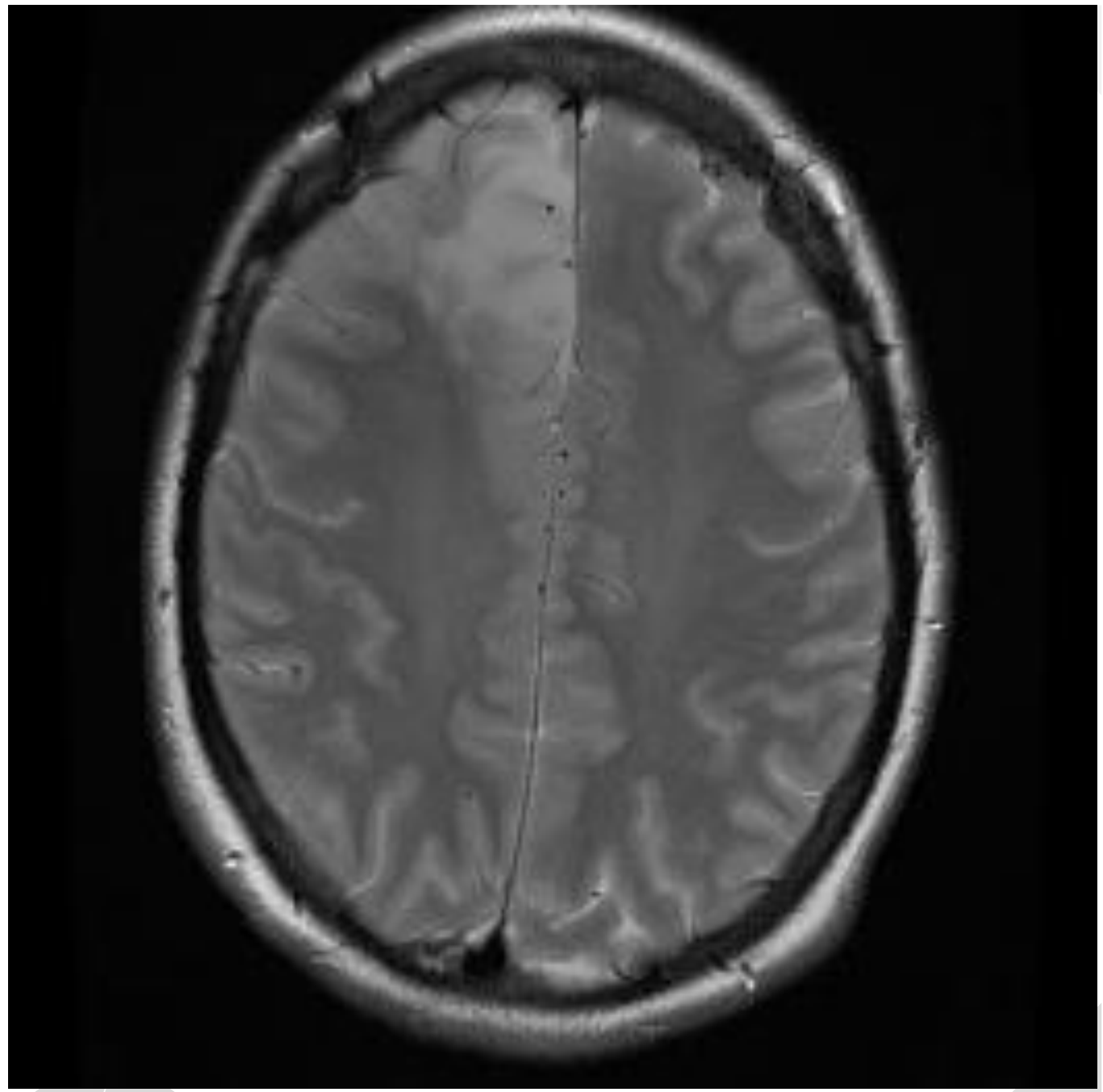
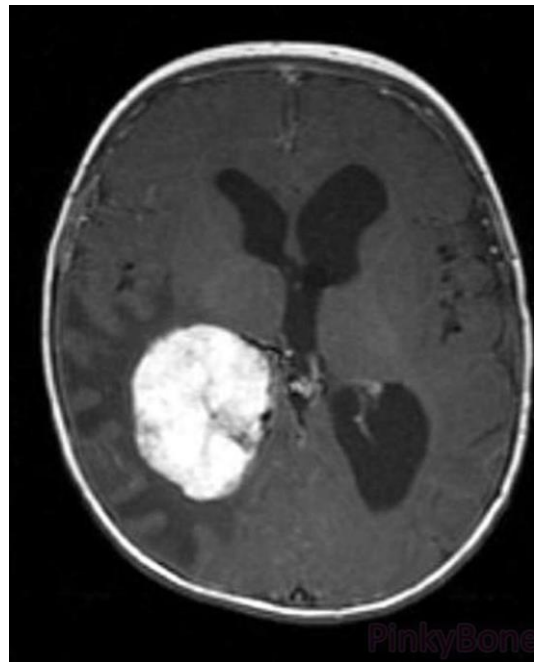
HypoT1, HyperT2Flair

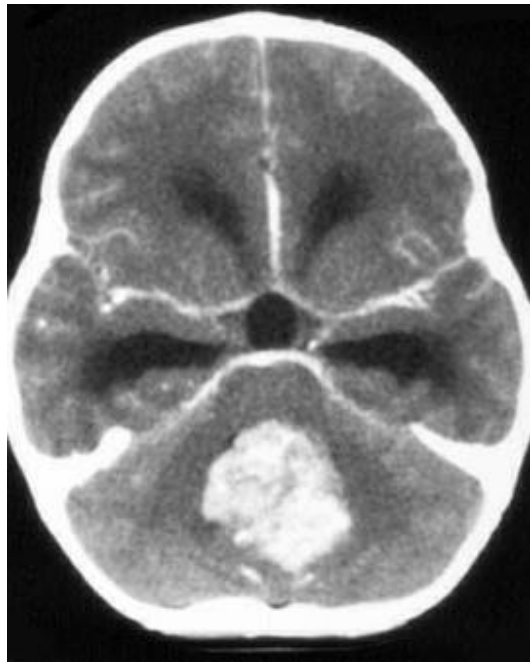
Pas rehaussement



Toutes les tumeurs  
du SNC :

Plus jeune  
(15-25 ans vs 60 ans)



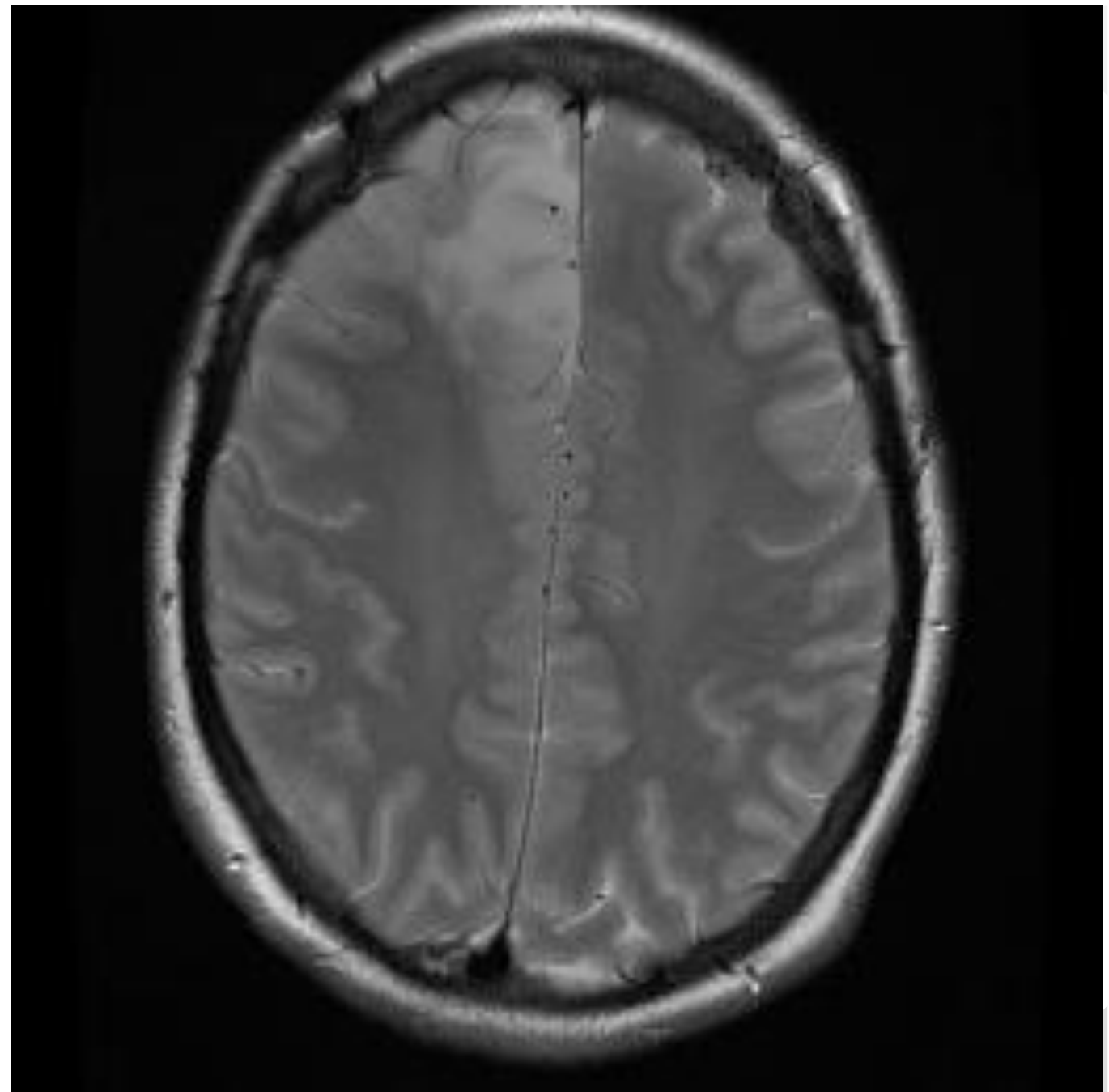


## Médulloblastome :

Tumeur pédiatrique  
du toit du 4<sup>e</sup> ventricule

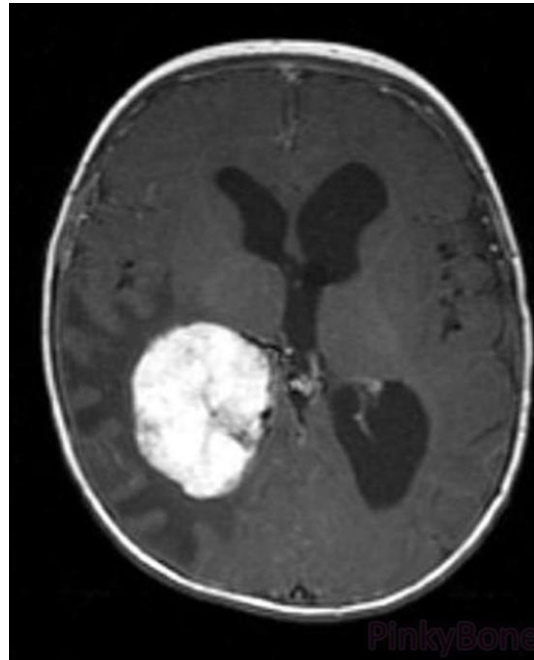
Rehaussement

Restriction de diffusion

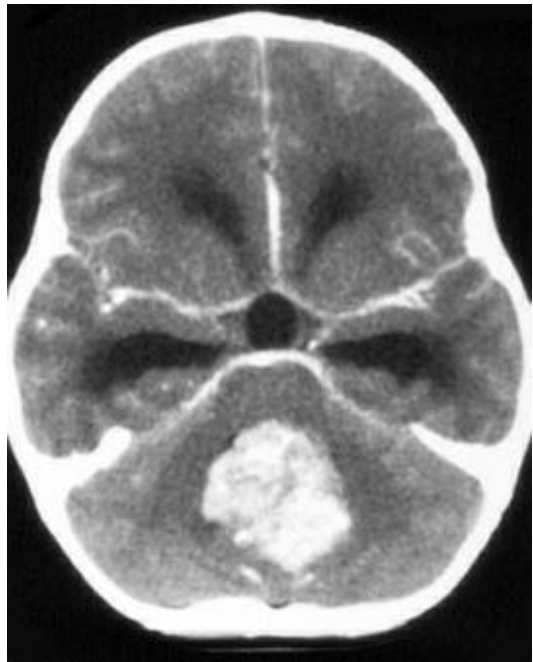


Toutes les tumeurs  
du SNC :

Plus jeune  
(15-25 ans vs 60 ans)








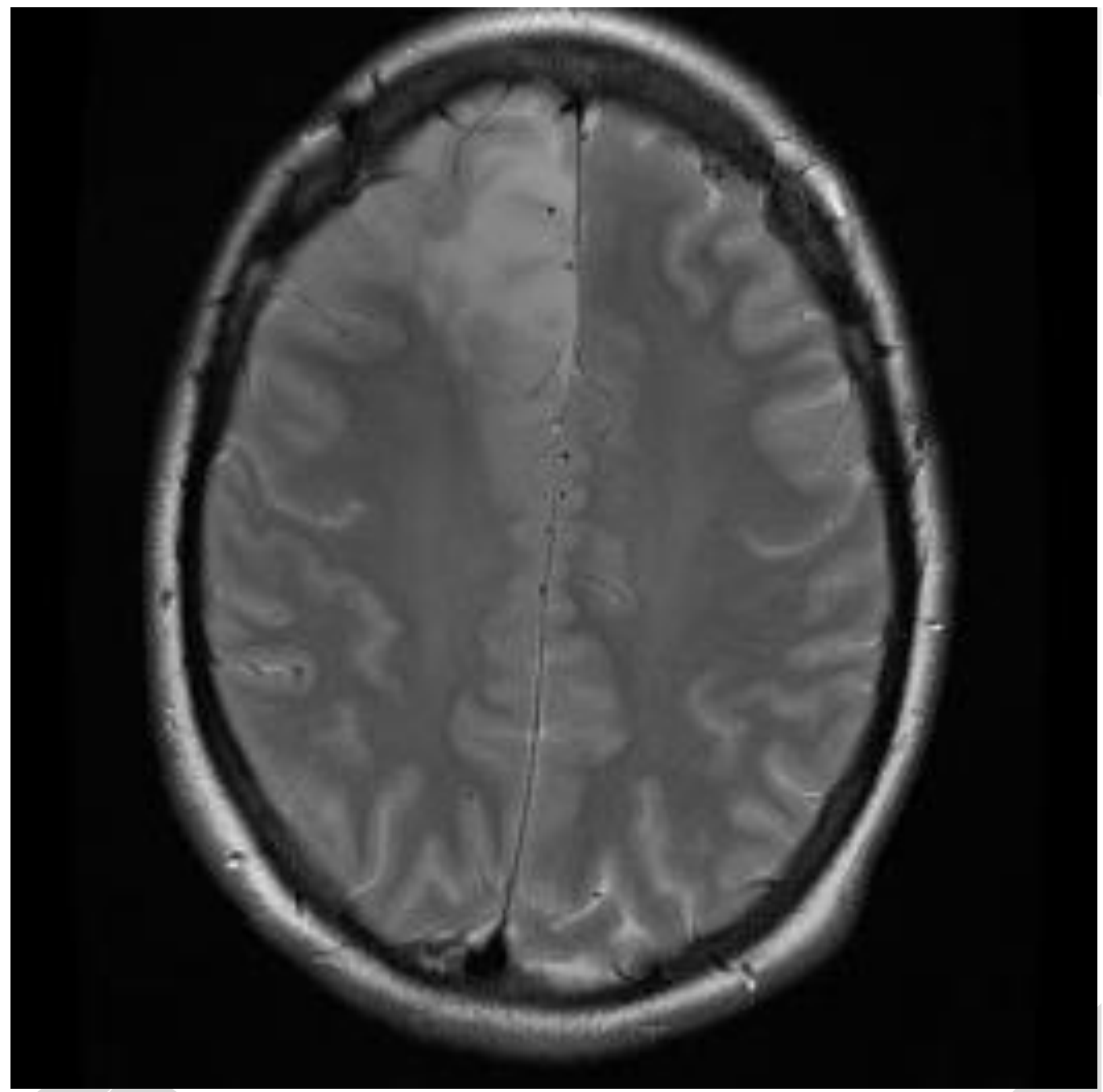
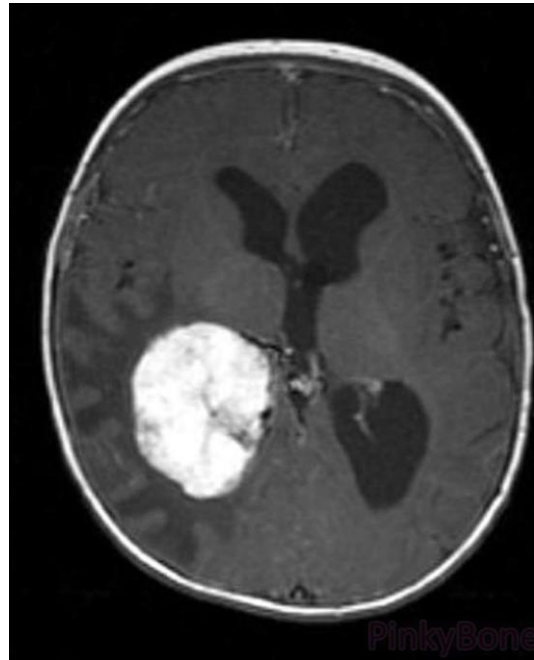
**Ca plexus choroïde:**

Lésion en chou-fleur

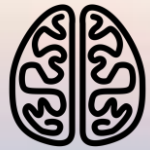
Plexus choroïdes des  
ventricules latéraux ++

Rehaussement

  
Toutes les tumeurs  
du SNC :  
  
Plus jeune  
(15-25 ans vs 60 ans)



# NEUROFIBROMATOSE TYPE 1



Neurofibrome spinal (40%)  
Neurofibrome plexiforme (40%)  
Gliome (15-25%)




Pas de dépistage pour  
les patients aSx



**Gliome**

Risque accru 5X de  
WHO IV



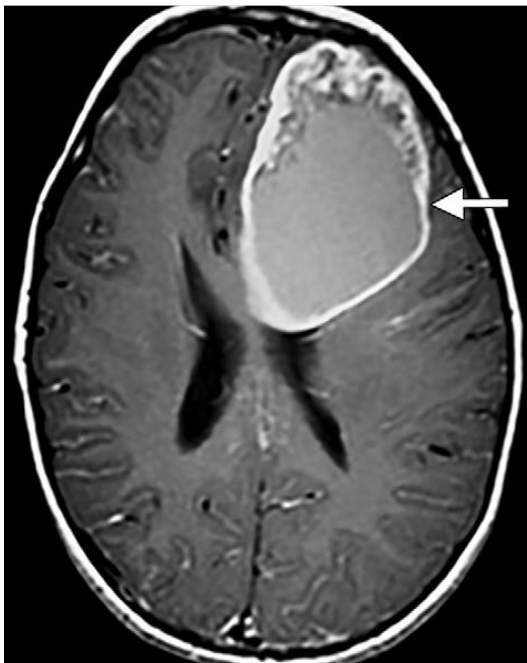
 Astrocytomes  
pylocytiques  
↓  
Optique (80%)

Plus tardif 1<sup>ère</sup> décennie  
vs gliome optique

Tronc cérébral (15%)







## NF plexiforme

Tumeur bénigne gaine  
nerveuse

Naissance → enfance

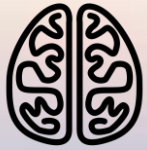
Transformation  
maligne



Pathognomonique  
de la NF1



# NEUROFIBROMATOSE TYPE 2



Schwannome vestibulaire (~100%)

Schwannome spinal (60%)

Méningiomes (50-70%)

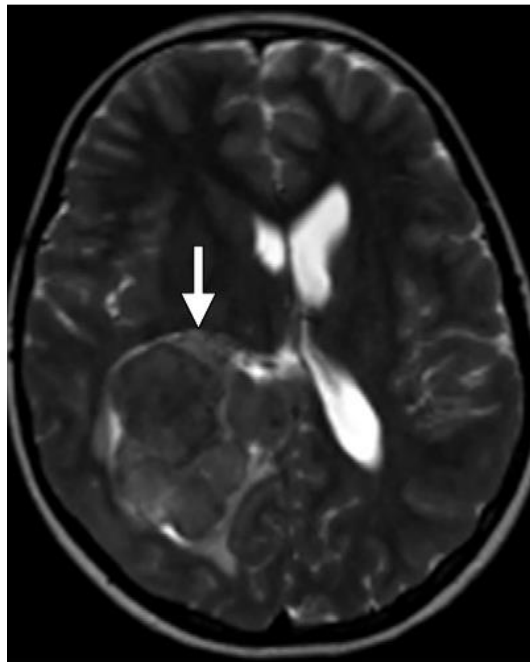
Épendymome (5%)

Astrocytome (rare)



IRM cérébrale et spinale

- Aux 2 ans entre 10-20 ans
- Aux 3-5 ans > 20 ans
- Aux ans si +




## Schwanomes vestibulaires

Masse de l'angle  
ponto-cérébelleux

Élargissement canal  
auditif interne

Rehaussement

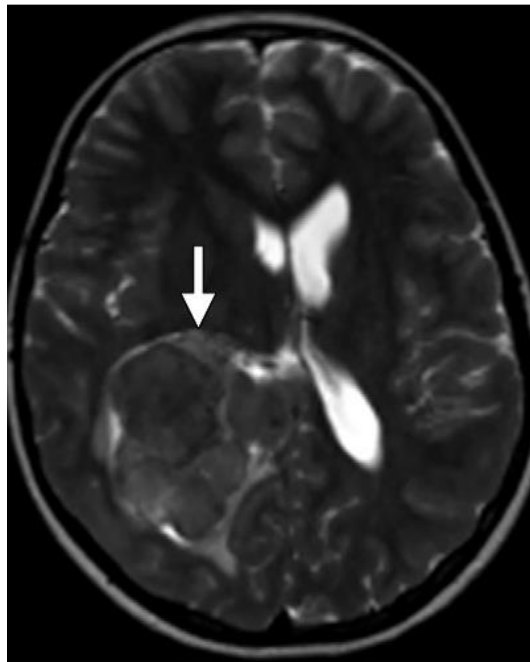
 90-95% bilatéraux

Vers 30 ans

Presque tous bénins








## Méningiomes

Masse extra-axiale

Queue durale  
Rehaussement +  
Hyperostose adjacente

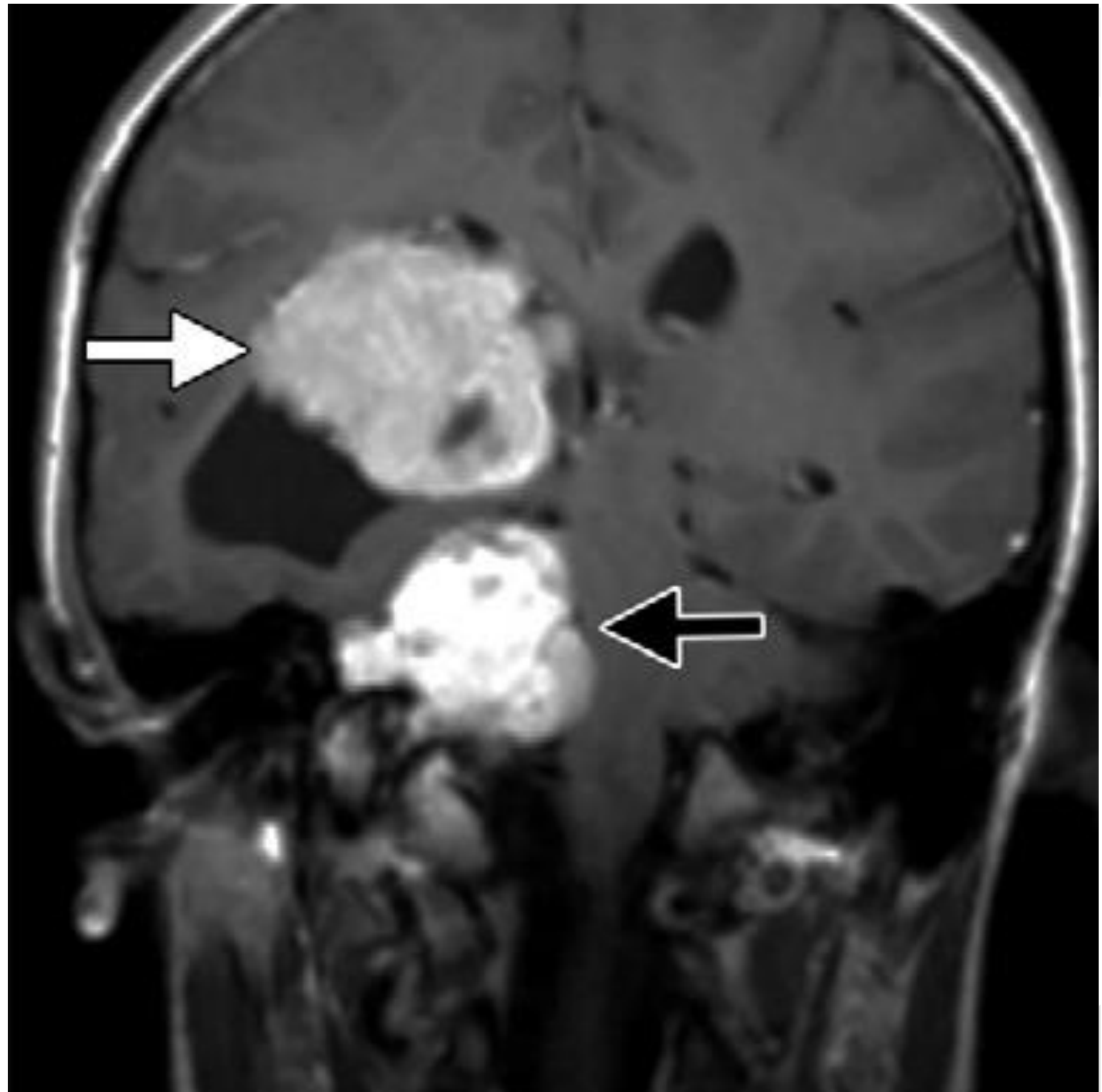
Restriction (atypiques,  
malins)

 Souvent multiples

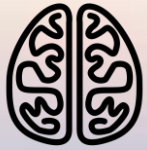
IC > Spinal

Plus jeunes (enfance)

Plus souvent atypiques  
ou anaplasiques



# SCLÉROSE TUBÉREUSE



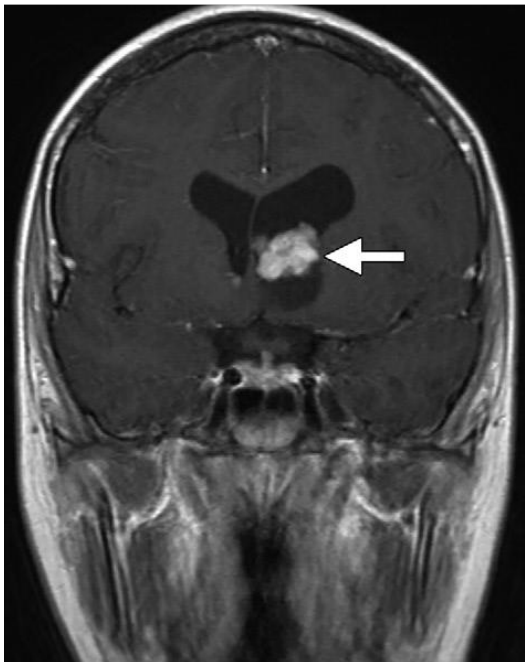
Hamartomes  
subépendymaires (90%)

Tubers corticaux (70%)

Astrocytome subépendymaire  
à cellules géantes - SEGA (5-15%)



IRM cérébrale et spinale  
aux 1-3 ans jusqu'à l'âge  
de 25 ans



### Tubers corticaux

Triangulaire cortical ou  
juxta-cortical

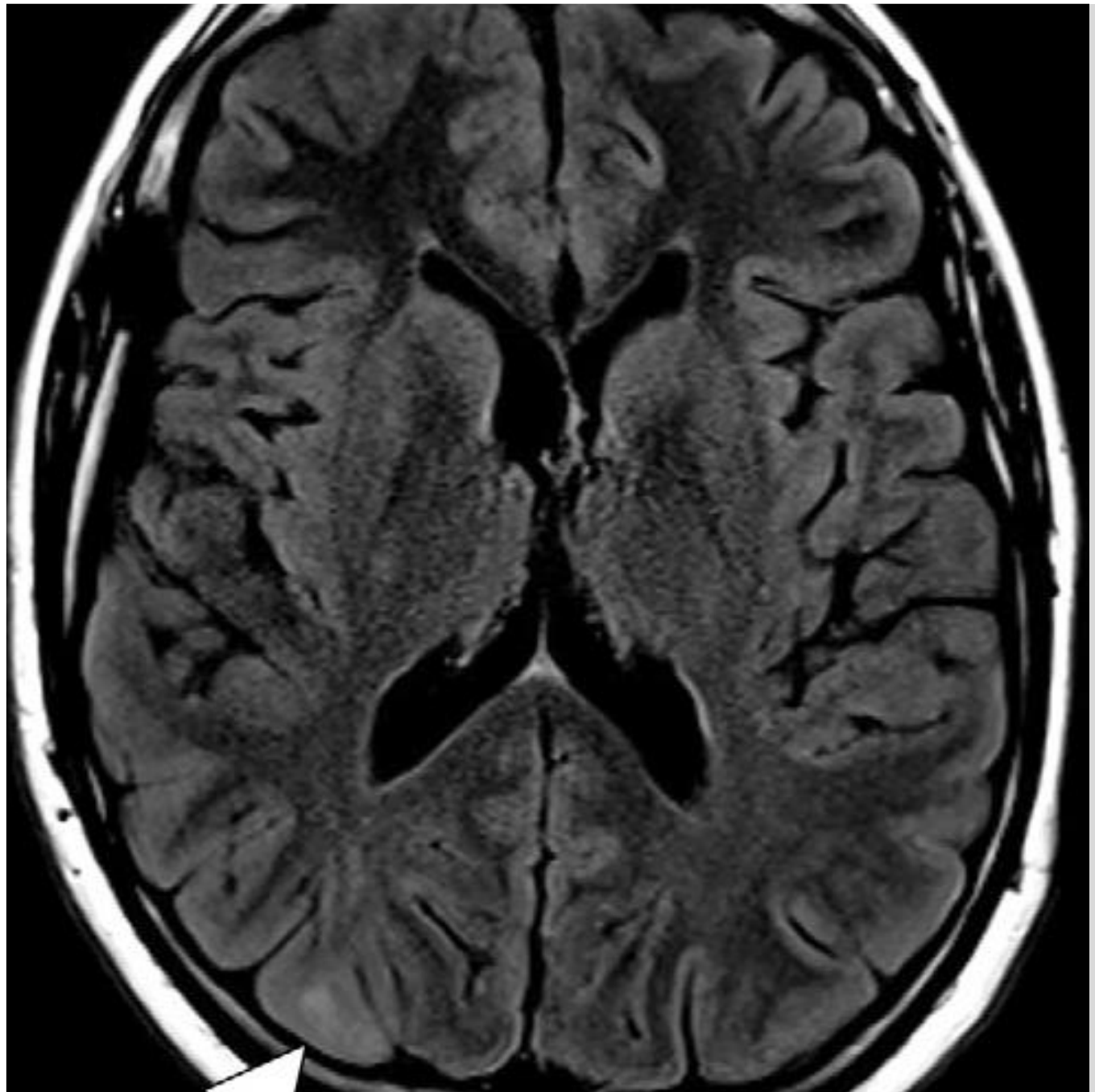
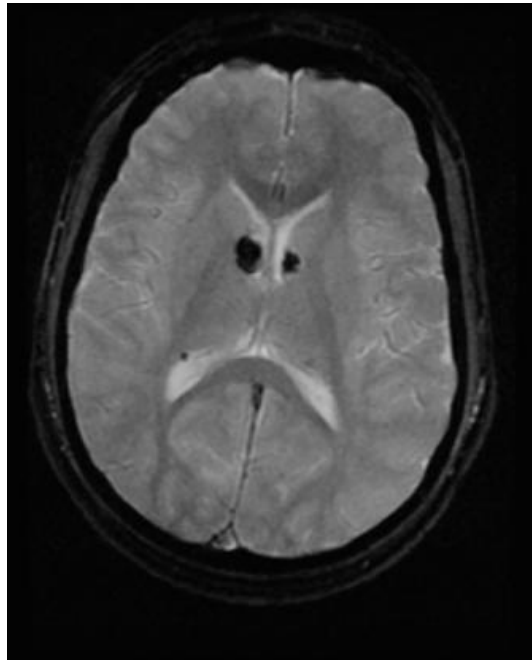
HypoT1/*HyperT2* \*

10% rehausse

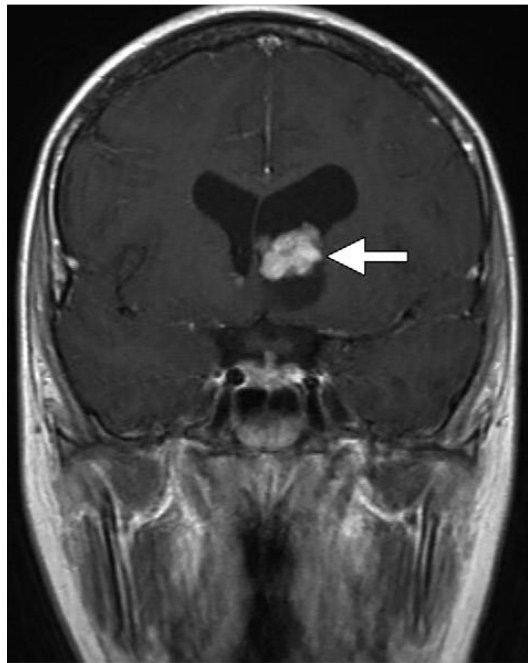
Lobes frontaux (> 50%)

Épileptogènes

Le plus souvent  
anténatal







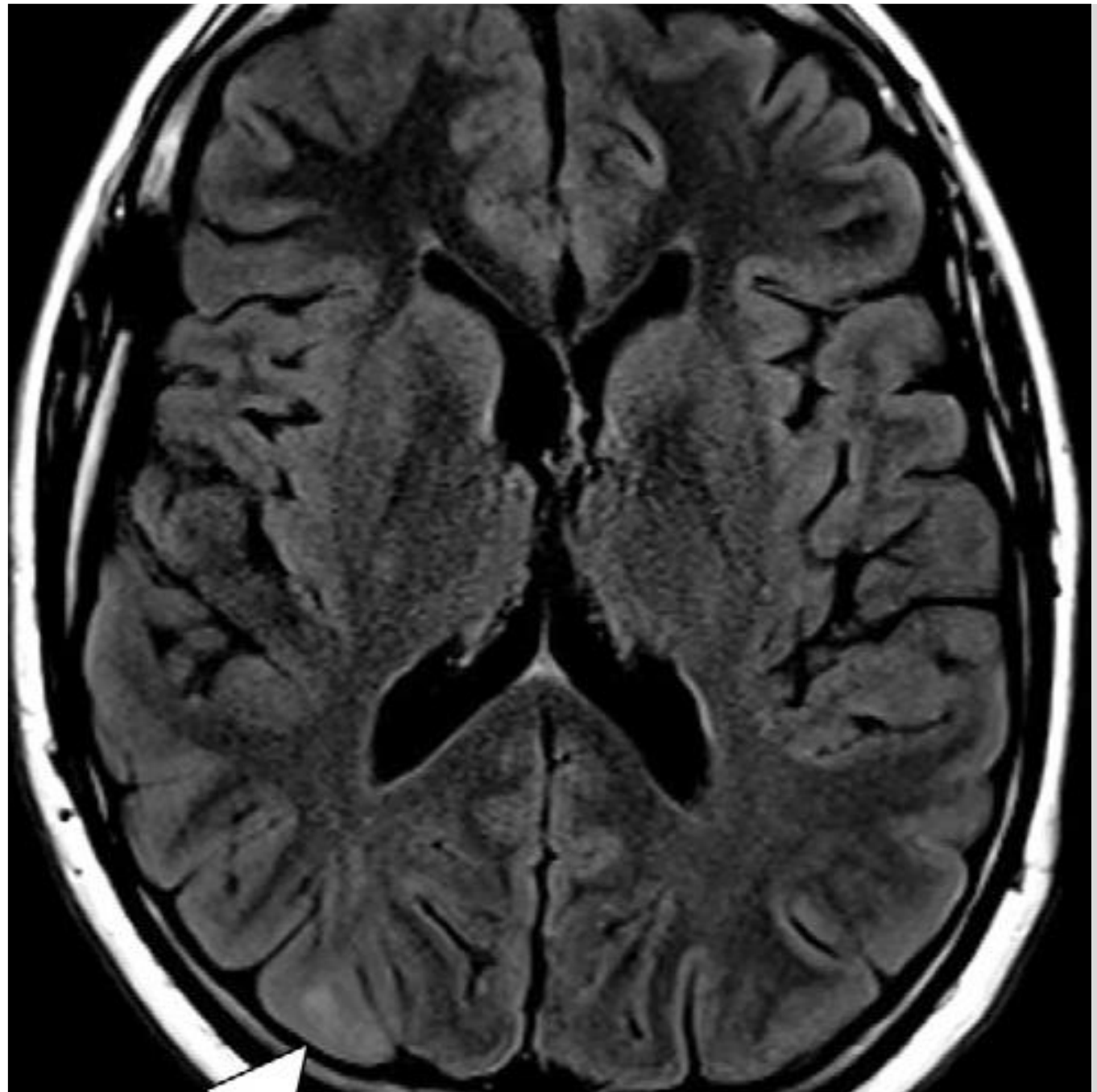
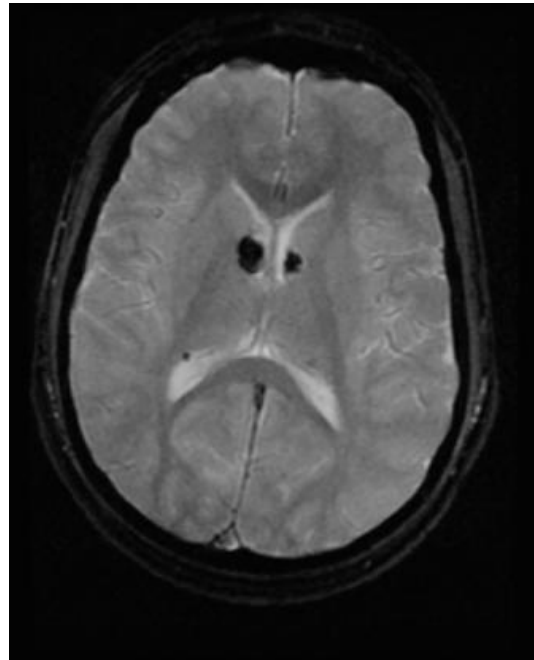
## Hamartomes sous-épendymaires

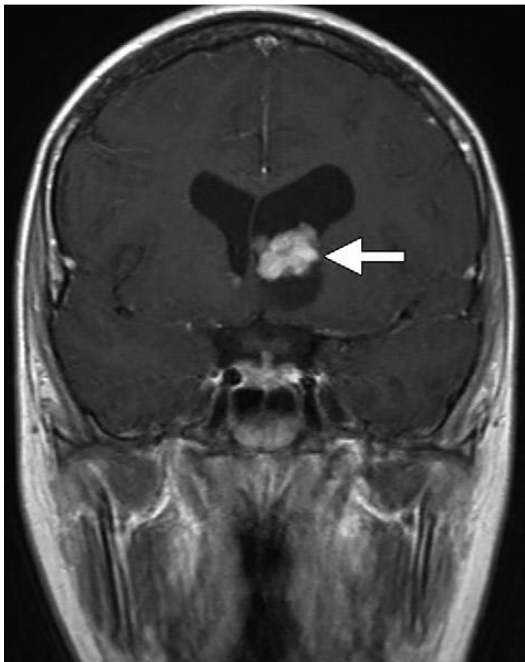
Calcifications (90%)

Iso-Hyper T1/HyperT2

Rehaussent parfois  
(pas critère fiable de  
transformation )

Apparaissent dans  
les premières années





## SEGA

WHO grade 1

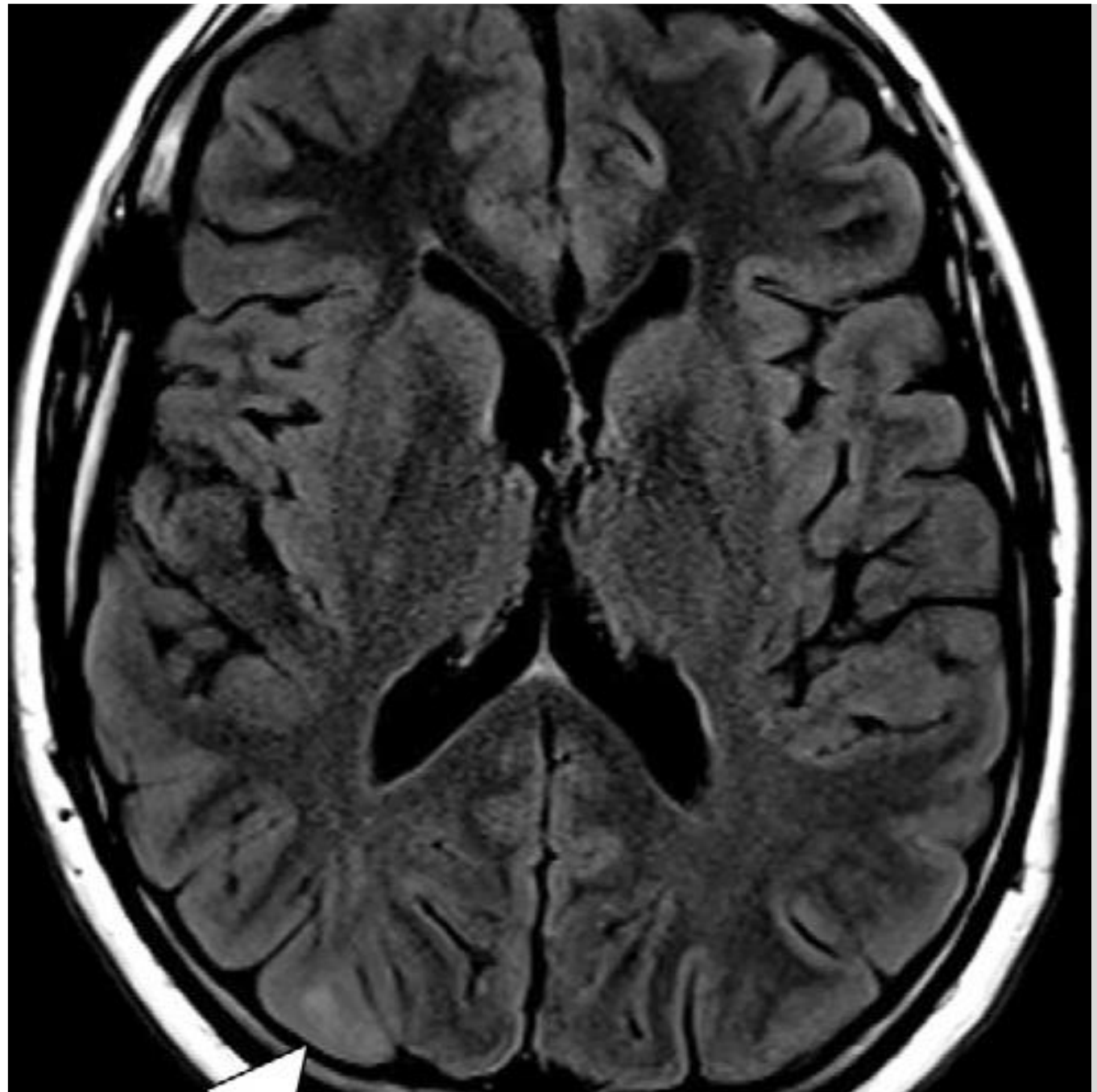
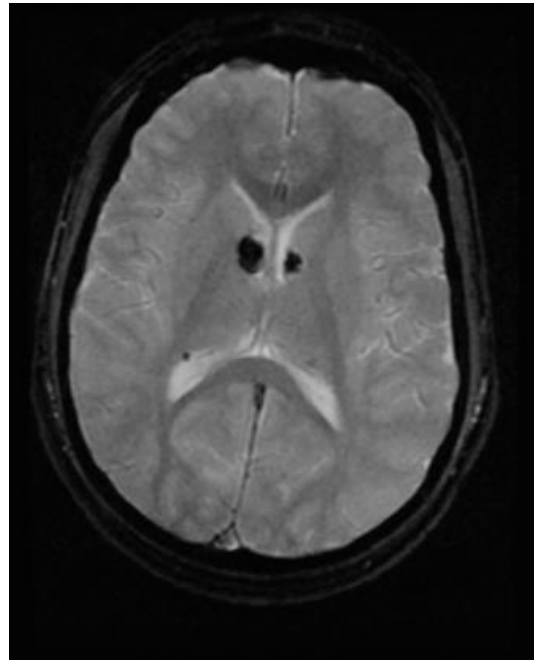
Intra-ventriculaire  
près du foramen de  
Monro

> 1.3 cm et progressent

Souvent à partir de  
nodules pré-existants

Dx basé sur trouvailles  
radiologiques ET Sx

Pic entre 8-18 ans





# RÉFÉRENCES



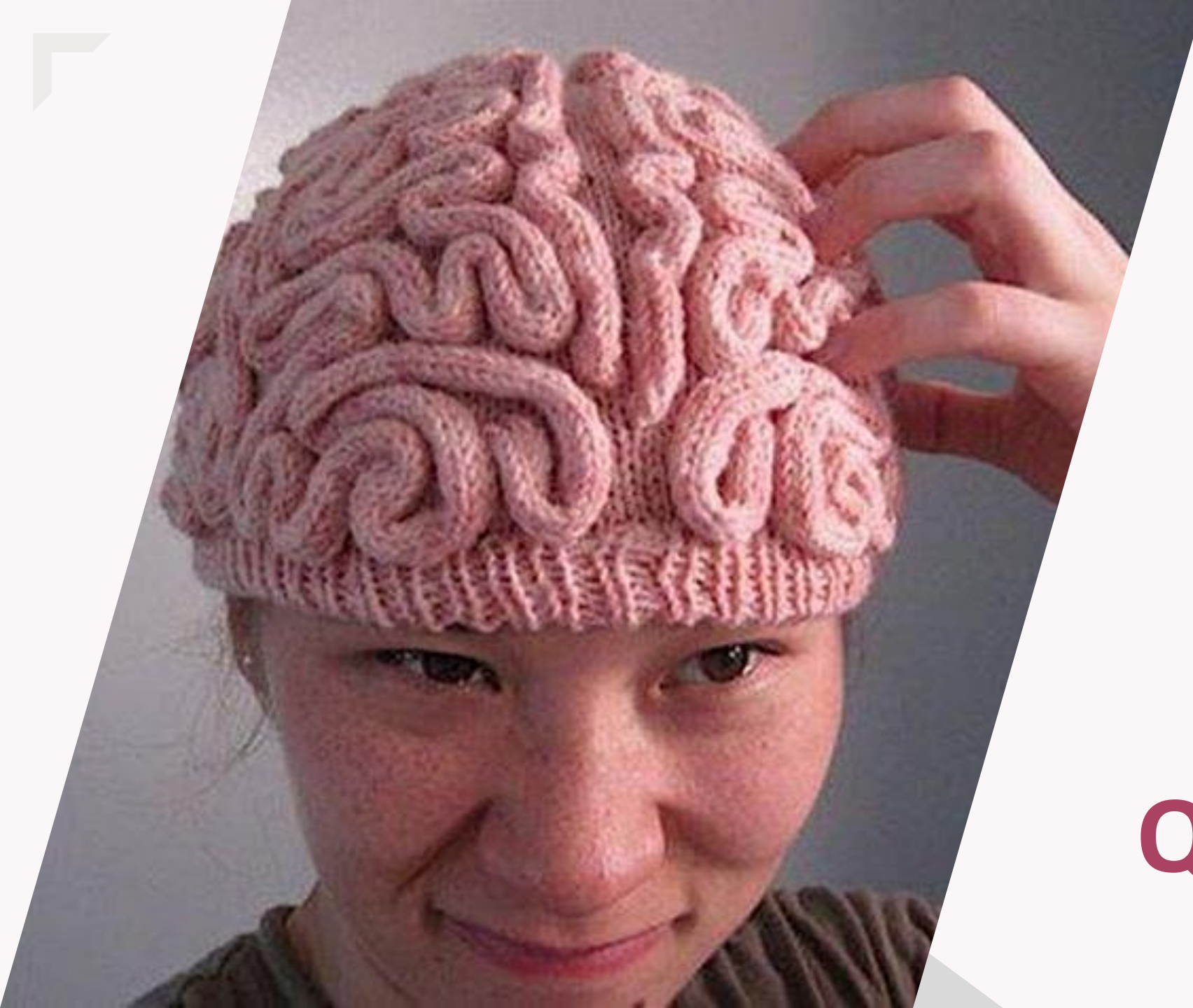
Gunnar Johansson, Ulrika Andersson & Beatrice Melin (2016)  
Recent developments in brain tumor predisposing syndromes,  
*Acta Oncologica*, 55:4, 401-411.

Vijapura C., Saad Aldin & Capizzano AA (2016) Genetics  
syndromes associated with central nervous system tumors,  
*Radiographics*, Jan-Feb;37(1):258-280.

Radiopaedia







**MERCI !**

**QUESTIONS ?**