Exploration de l'Axe Hypothalamo-Hyophysaire chez l'enfant

SFRRA Vienne
24 mars 2012

Marie Gignier
Service de Radiologie
Hopital Femme Mère Enfant, Bron

Mode d'exploration: IRM

- IRM: Examen de choix

- Indications:
  - Panhypopituitarisme
  - Déficit en GH
  - Anomalies de la puberté:
    - Hypogonadisme hypogonadotrope
    - Puberté précoce centrale
  - Diabête insipide central
  - Troubles de la vision
  - Surveillance

Mode d'exploration: IRM

- Protocole:
  - Axe hypothalamo-hypophysaire:
    - Sagittal T1 3mm
    - Coronal T1 et T2 3 mm
    - +/- Sagittal T2 3D (Drive/Fiesta/Ciss)
    - +/- Injection
  - Encéphale:
    - Axial T2 / Flair
    - Sagittal T1
    - +/- Coronal T2

Mode d'exploration: IRM

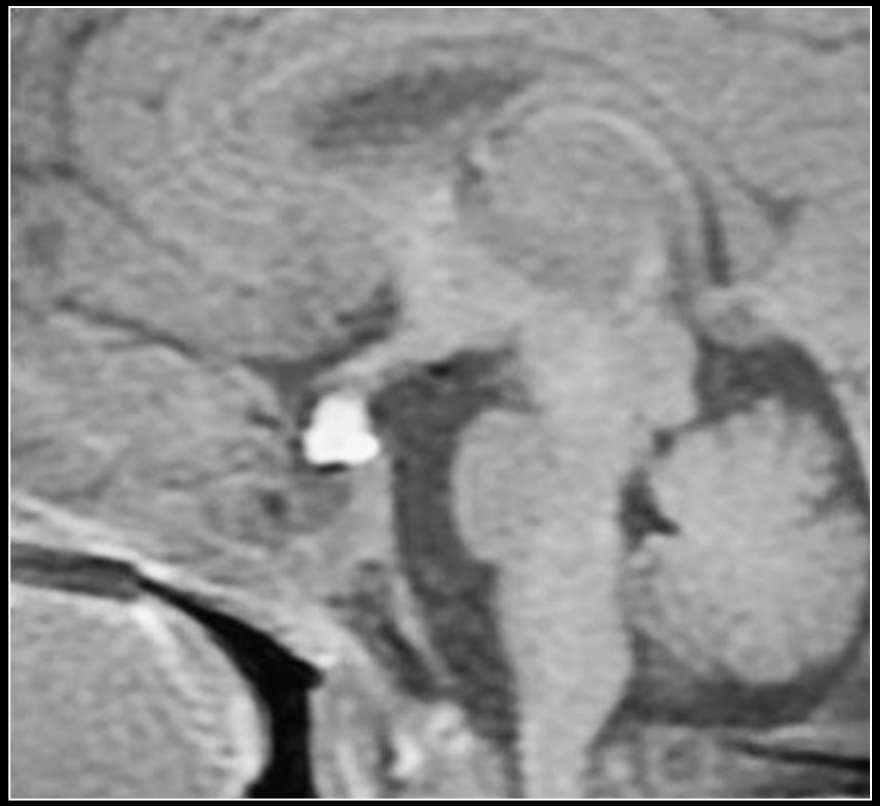
- Protocole:
  - Quand injecter?
    - Tumeur
    - Infiltration de la tige pituitaire
    - Doute diagnostique
    - Diabète insipide
    - Hypercortisolisme
  - Rarement séquence dynamiques

Aspect normal de l'AHH

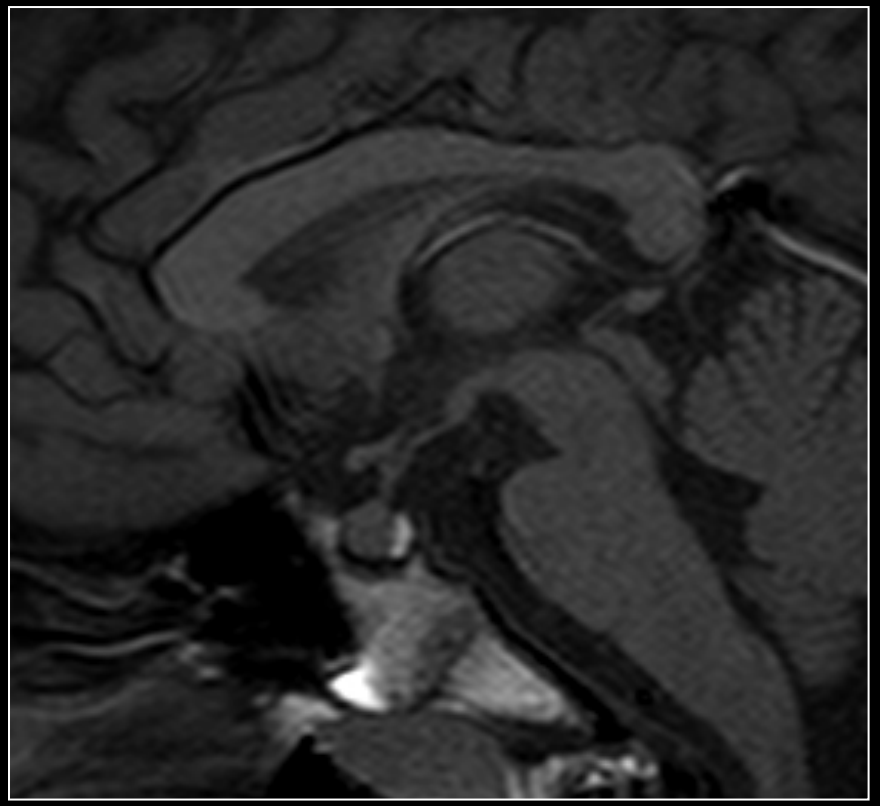
- Antéhypophyse:
  - Taille:
    - Avant 2 mois: Hypertrophie
    - Enfant: Croissance linéaire jusqu'à la puberté
      - Taille > 2 mm
      - Enfant ≈ 6mm
    - Puberté: aspect ballonisé, bord supérieur convexe
      - Fille < 10 mm
      - Garçon < 8 mm

Aspect normal de l'AHH

- Antéhypophyse:
  - Taille:
    - Avant 2 mois: Hypertrophie
    - Enfant: Croissance linéaire jusqu'à la puberté
    - Puberté: aspect ballonisé, bord supérieur convexe
  - Signal:
    - Nouveau né <2mois: Hypersignal T1
    - Puis Isosignal T1



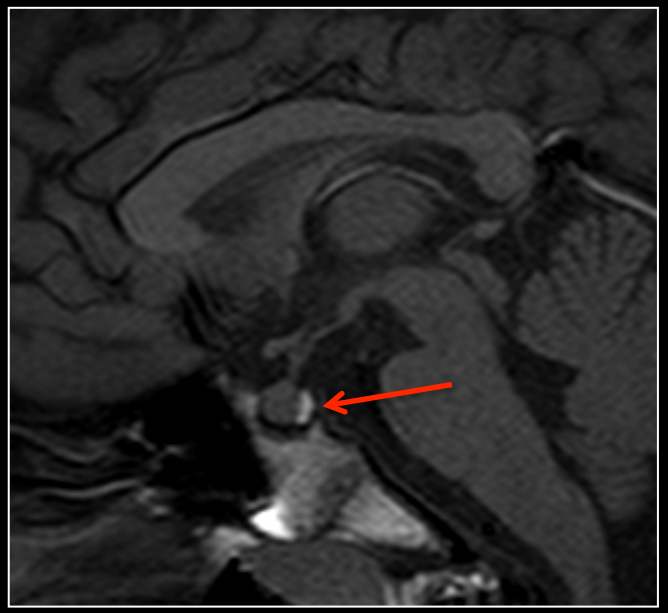
Nourrisson de 2 semaines



Puberté

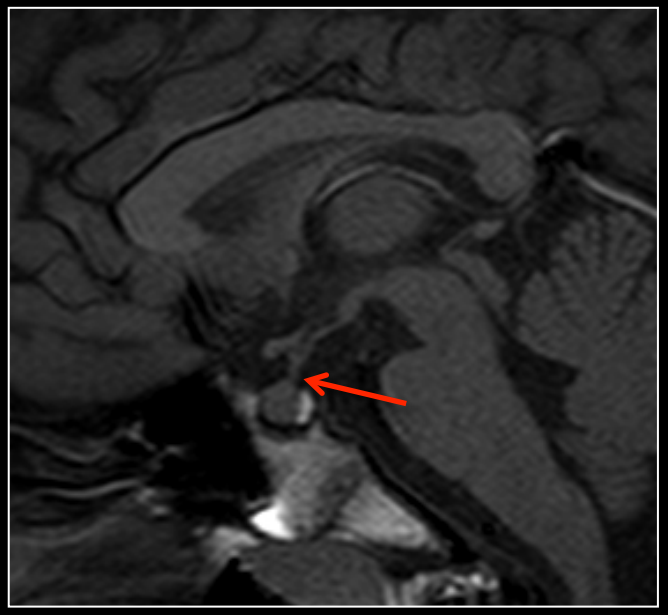
Aspect normal de l'AHH

- Post-hypophyse:
  - En arrière de l'antéhypophyse
  - Hypersignal T1 typique
  - 10% pas d'HS T1



Aspect normal de l'AHH

- Tige pituitaire:
  - Position médiane
  - Fine et continue <2mm



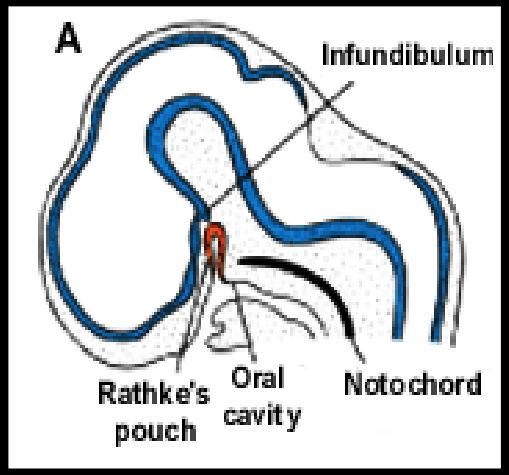
Anomalies de l'AHH

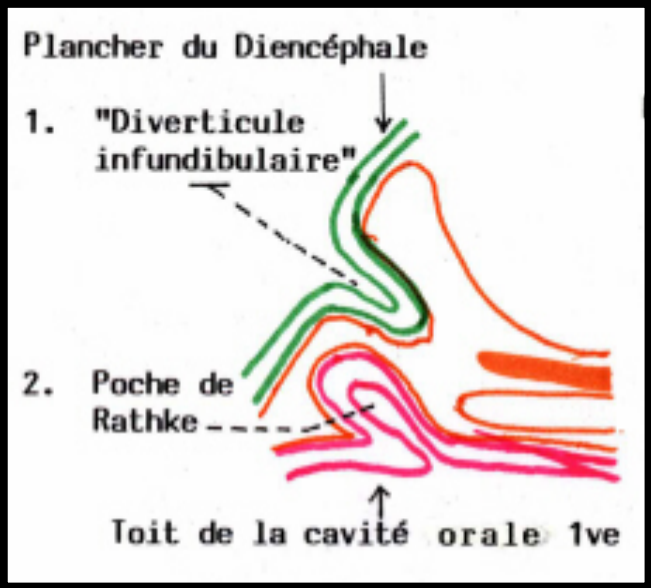
- Malformations
- Anomalies de taille, de signal
- Lésions (kystiques,tumorales, auto-immunes…)

Anomalies de l'AHH

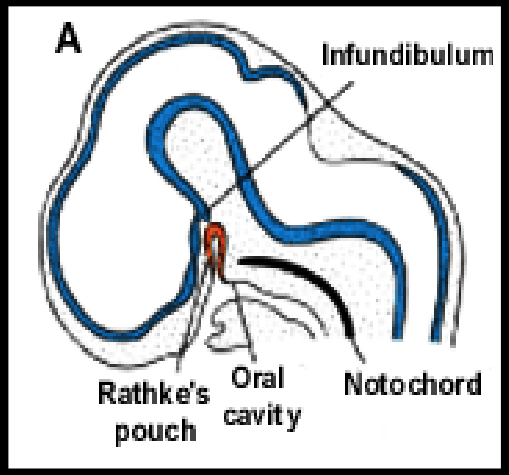
- Malformations
- Anomalies de taille, de signal
- Lésions (kystiques,tumorales, auto-immunes…)

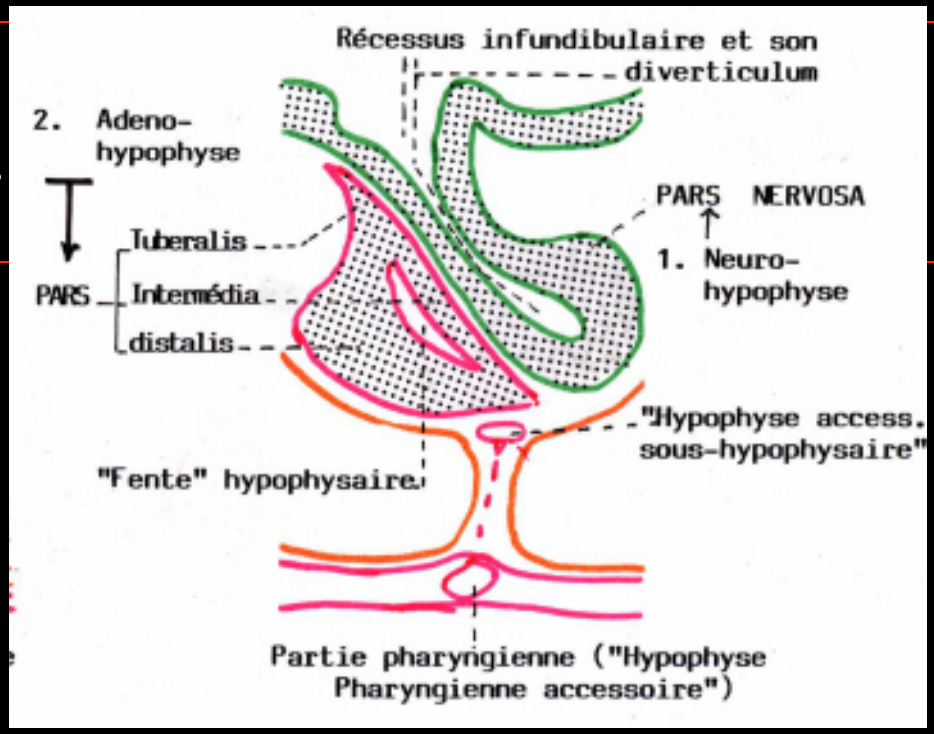
Rappels embryologiques

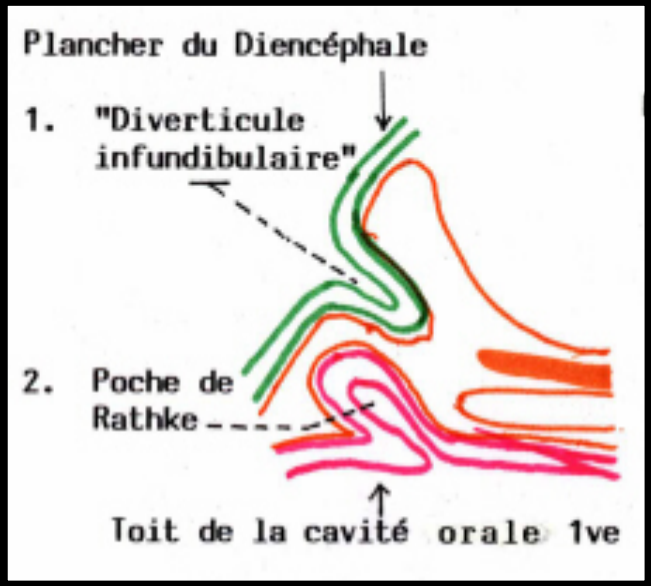


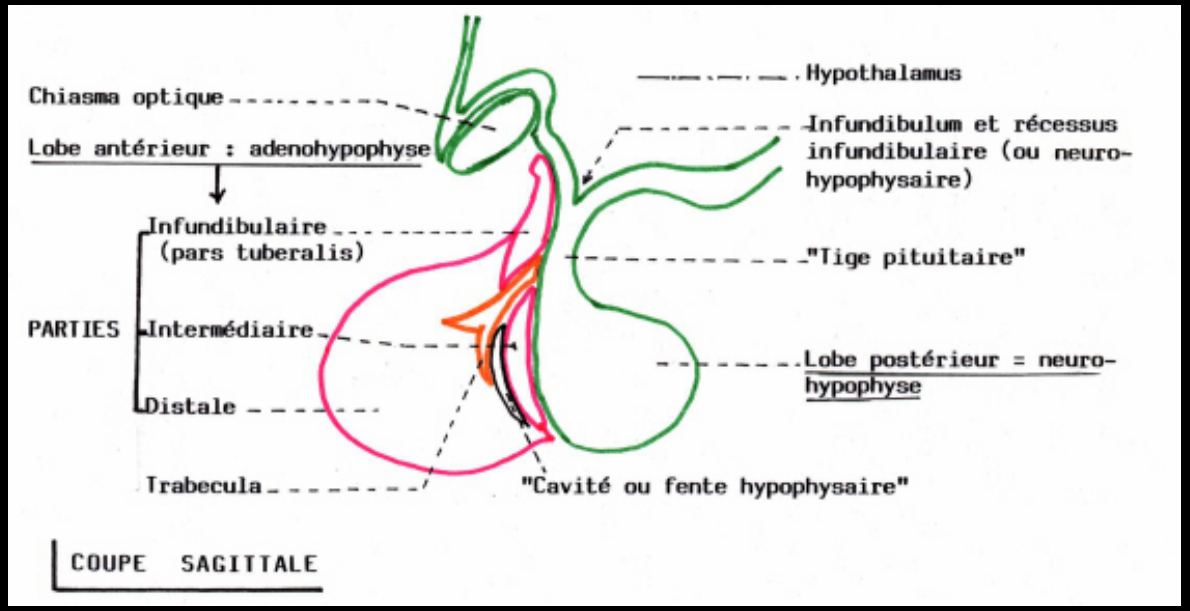


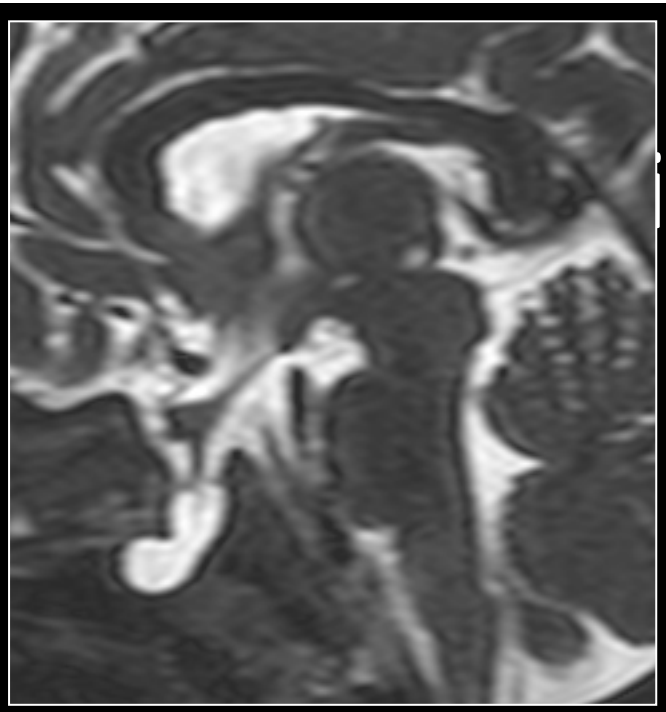
Rappels e


A
Infundibulum
Rathke's pouch
Oral cavity
Notochord

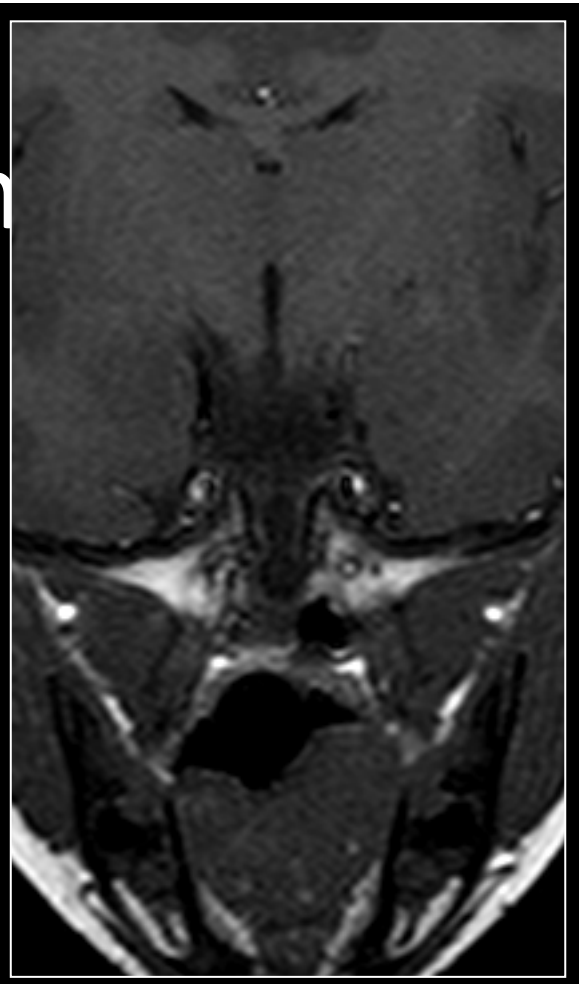

Récessus infundibulaire et son diverticulum
2. Adeno-hypophyse
PARS NERVOSA
1. Neuro-hypophyse
Tuberalis
PARS
Intermédia
distalis
"Hypophyse access. sous-hypophysaire"
"Fente" hypophysaire
Partie pharyngienne ("Hypophyse Pharyngienne accessoire")

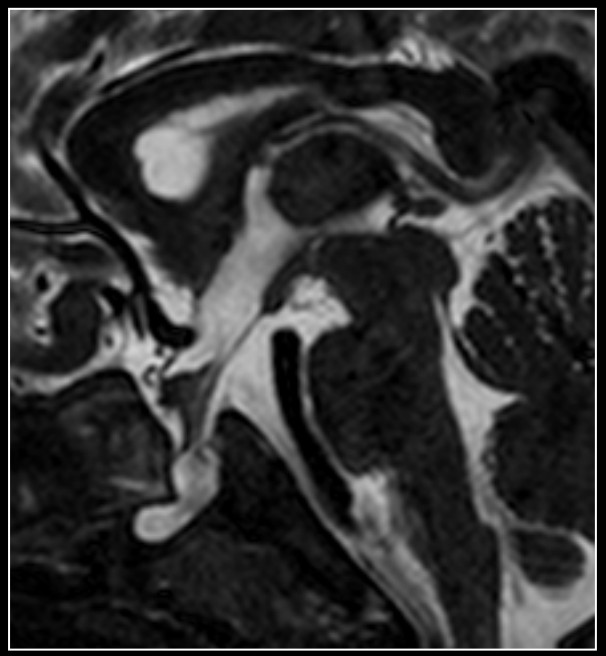

Plancher du Diencéphale
1. "Diverticule infundibulaire"
2. Poche de Rathke
Toit de la cavité orale 1ve

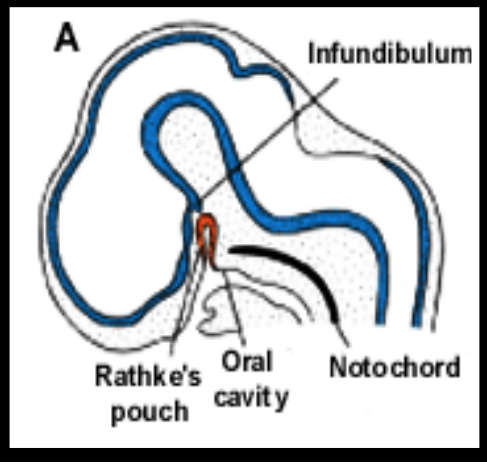

Hypothalamus
Chiasma optique
Infundibulum et récessus infundibulaire (ou neuro-hypophysaire)
Lobe antérieur : adenohypophyse
Infundibulaire (pars tuberalis)
"Tige pituitaire"
PARTIES
Intermédiaire
Lobe postérieur = neuro-hypophyse
Distale
Trabecula
"Cavité ou fente hypophysaire"
COUPE SAGITTALE







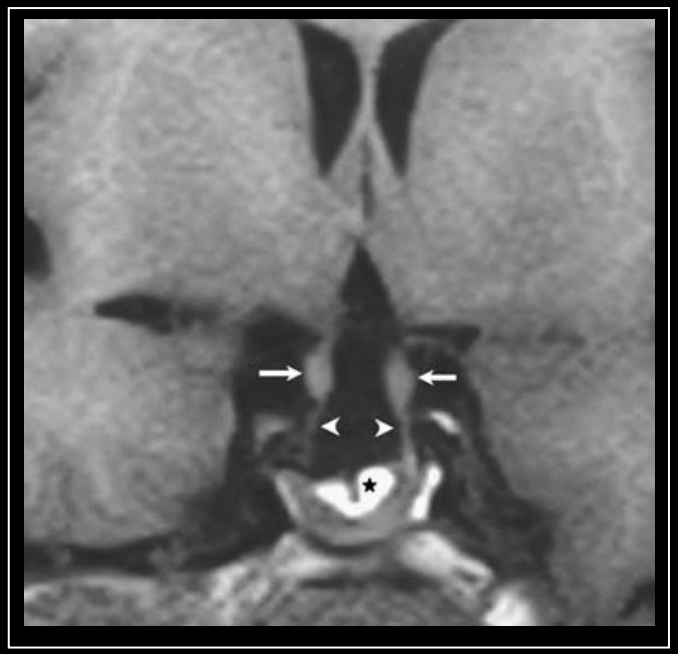



A
Infundibulum
Rathke's pouch
Oral cavity
Notochord

Malformations de l'AHH

- Aplasie, hypoplasie
- Duplication
- Post-hypophyse ectopique
- Kallmann, dysplasie septo-optique

Duplication





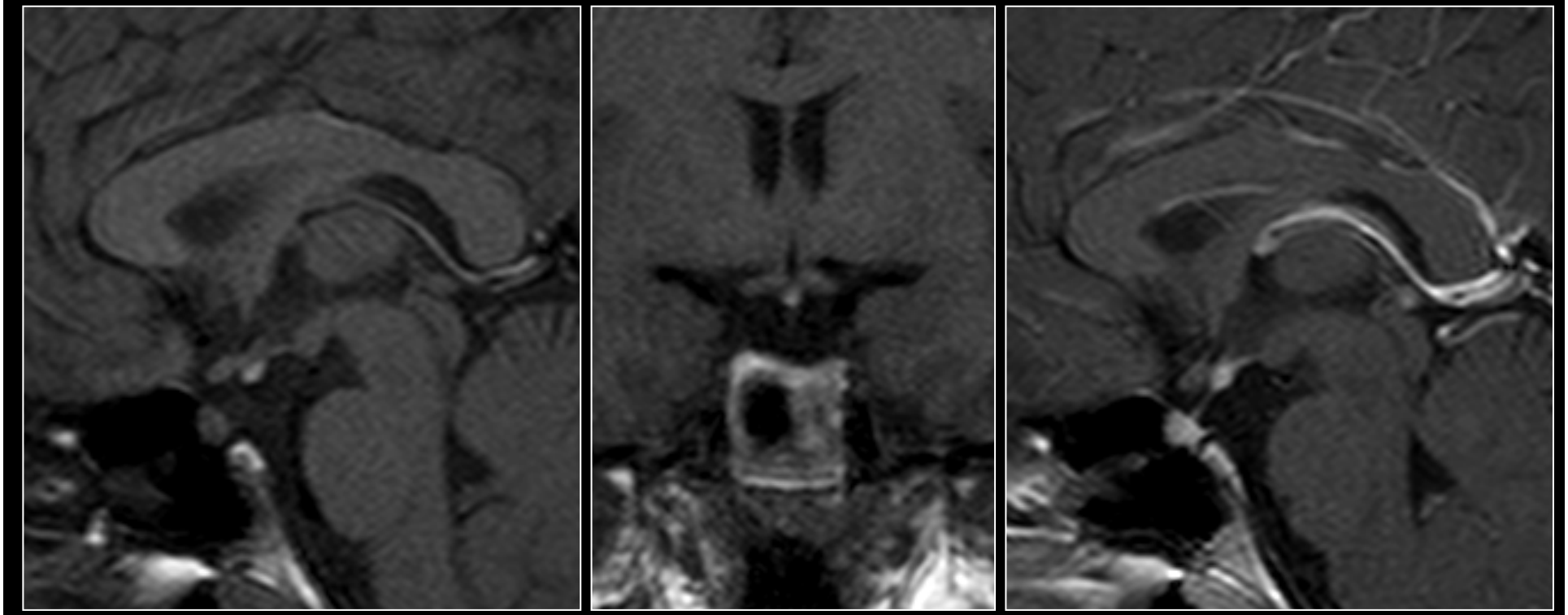
Pituitary stalk duplication with intrasellar dermoid and herniation of the third ventricle
Kumble S. Madhusudhan & Harsh Kandpal

Pediatr Radiol (2009) 39:1013

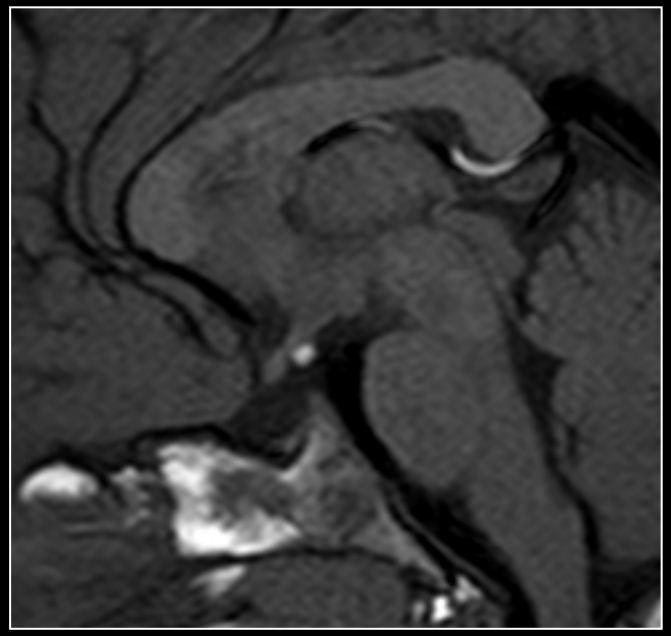
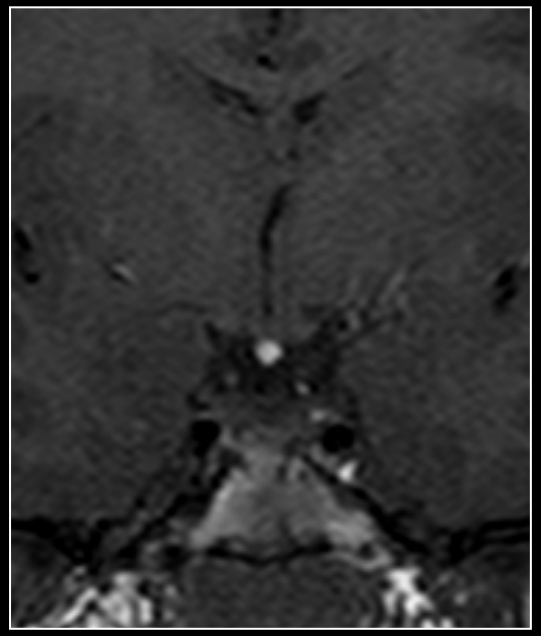
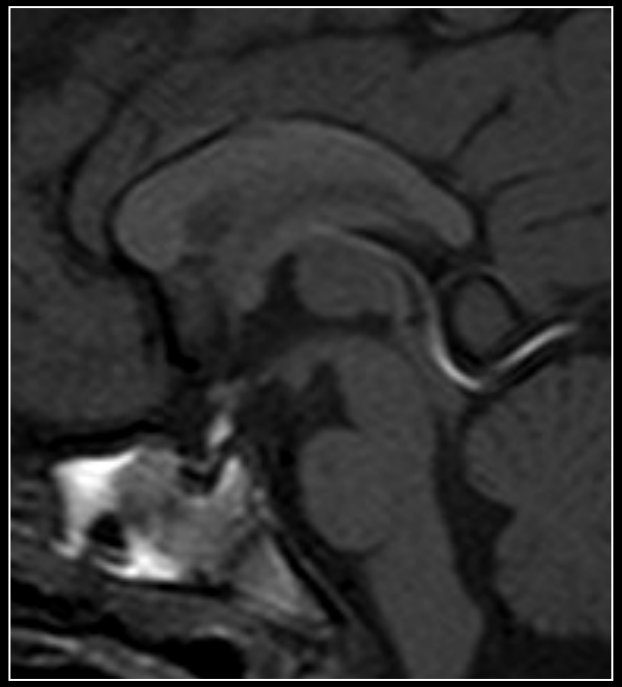
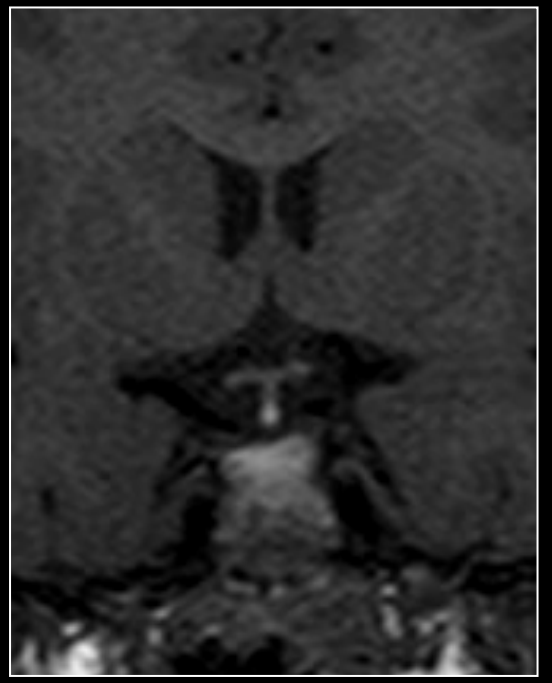
Post-hypophyse ectopique

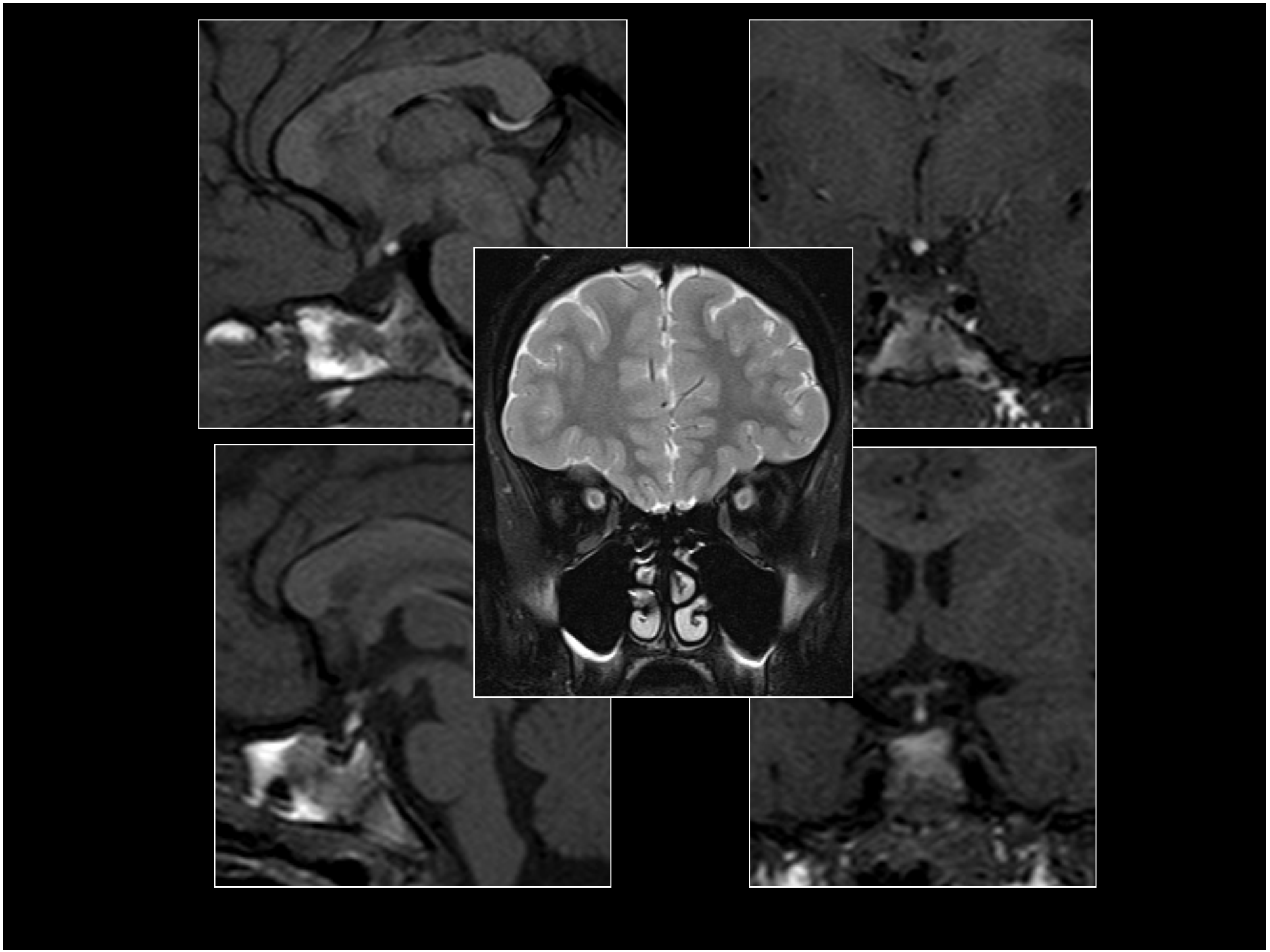
- Souvent associé à une ↘ fonction HH
- Retard de croissance
- Isolé
- Associé à des anomalies de la ligne médiane
  - Dysplasie septo-optique
  - Holoprosencéphalie

- Parfois post traumatique rupture de tige



Post-hypophyse ectopique



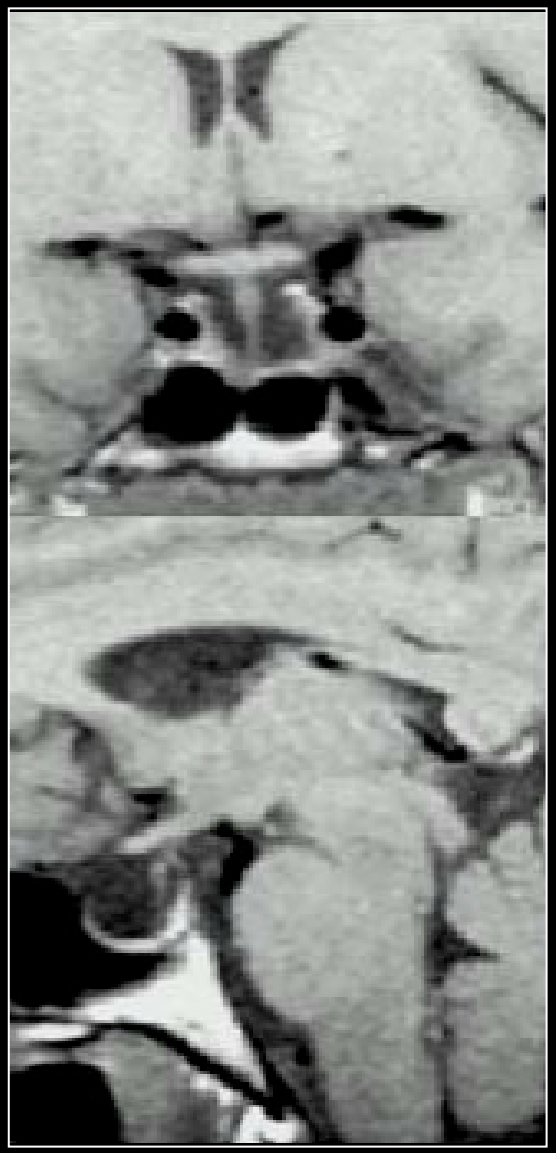
Anomalies de l'AHH

- Malformations
- Anomalies de taille, de signal
- Lésions (kystiques,tumorales, auto-immunes…)

Anomalies de Taille, de Signal

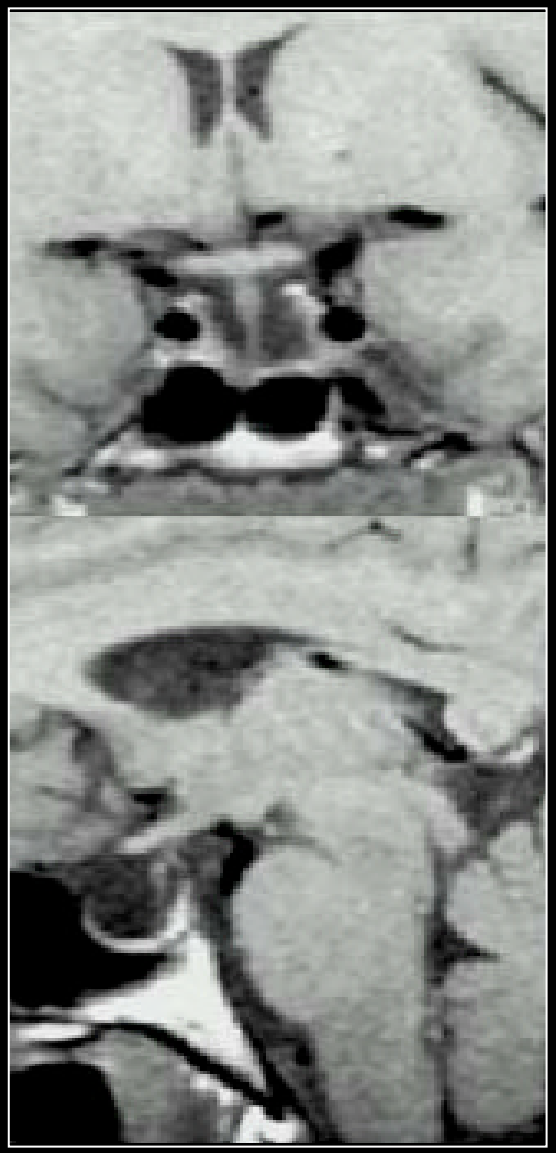
- Selle turcique vide
- Hyperplasie antéhypophysaire
- Transfusions iterative
- Diabête insipide

Selle turcique vide



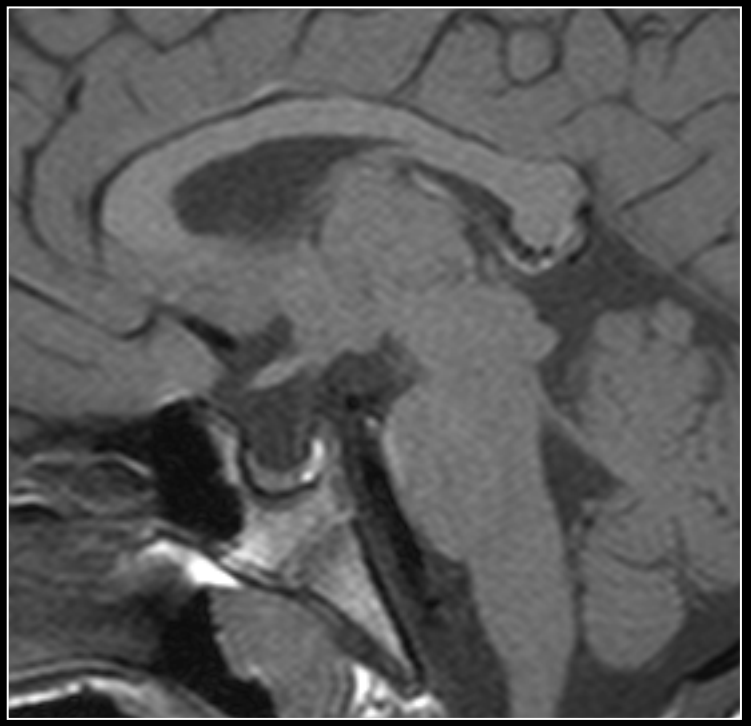
Anté-hypophyse < 2mm
11% patients ayant des déficits pituitaires

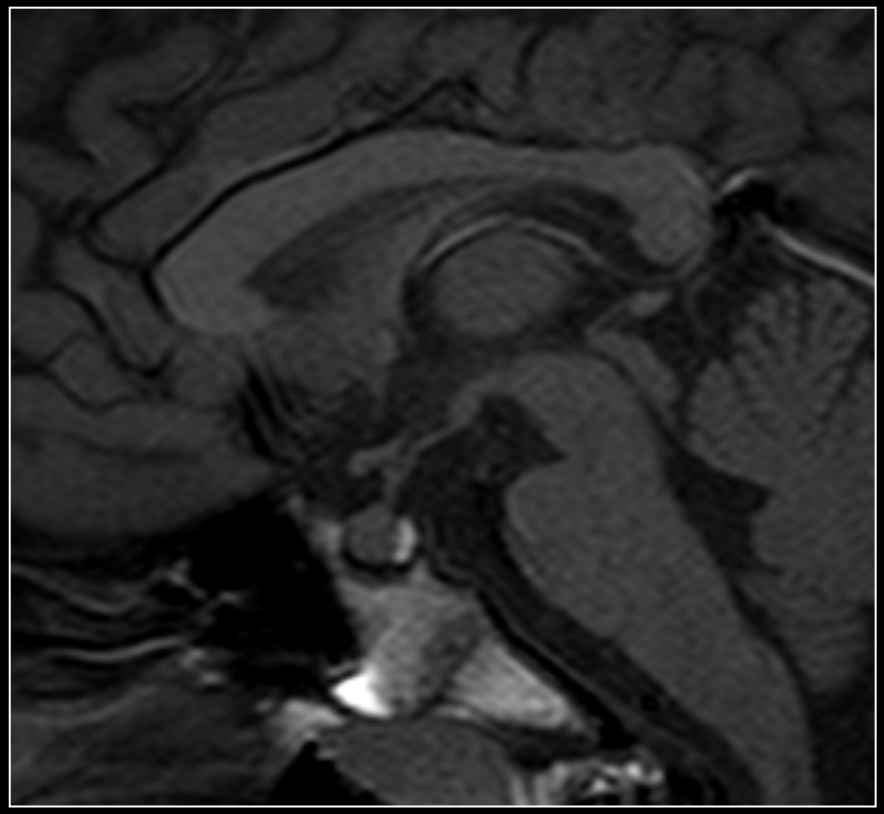
Selle turcique vide

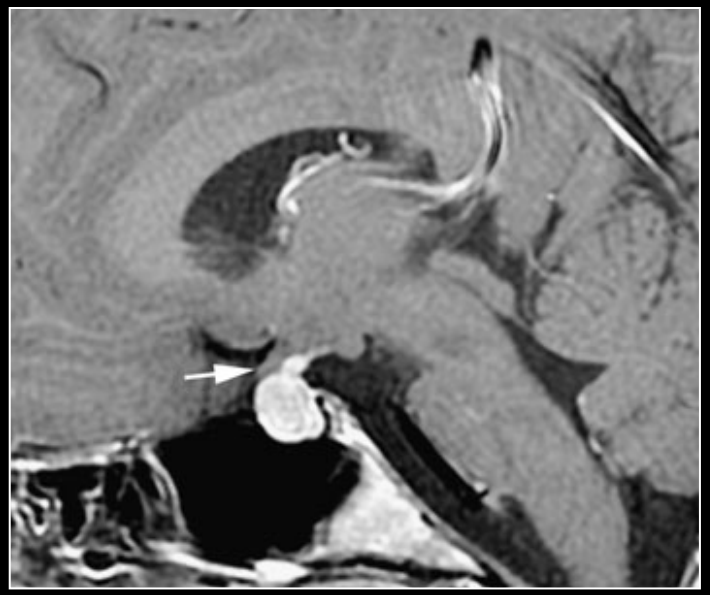


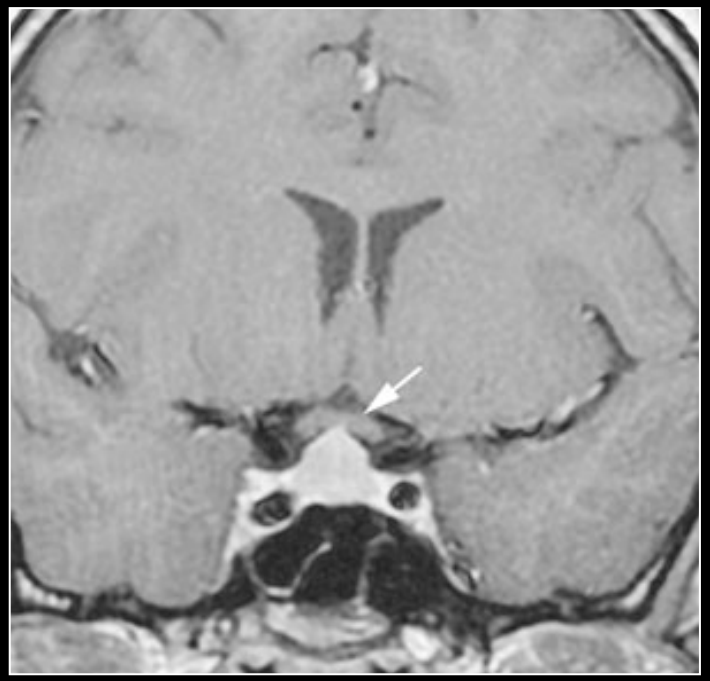
≠

Arachnoïdocèle intra-sellaire





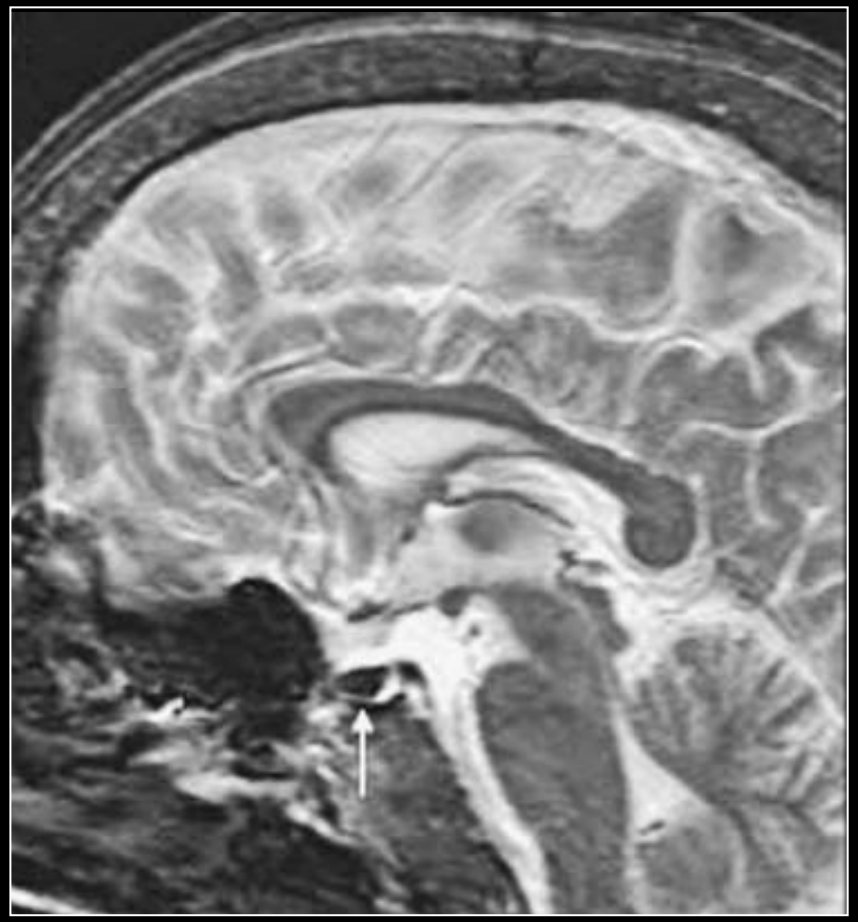




Hyperplasie antéhypophysaire

–Perpubertaire
–Stimulation hormonale anormale
Hypothyroïdie, phéochromocytome…

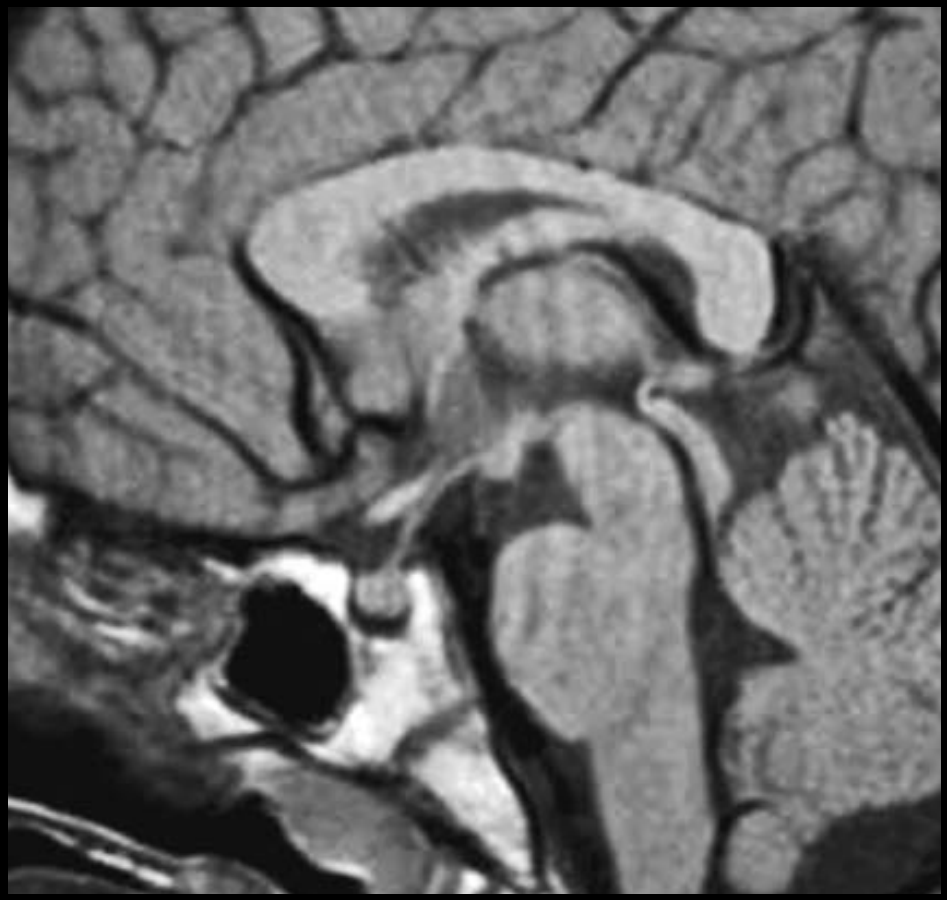
Jason W. Schroeder; Pediatr Radiol (2011) 41:287



Béta thalassémie majeure
Transfusions iteratives

Surcharge ferrique
Lyse cellulaire
Hypogonadisme hypogonadotrophique

Maria I. Argyropoulou Pediatr Radiol (2005) 35: 1045
MRI of the hypothalamic-pituitary axis in children



Absence d'hypersignal de la posthypophyse

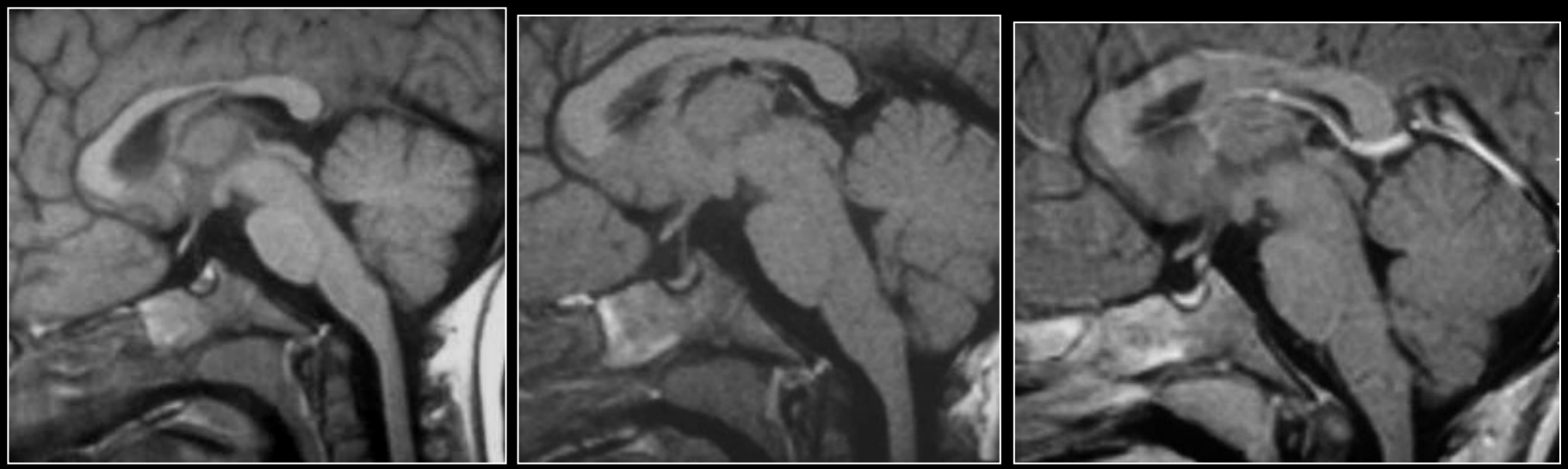
Diabête insipide central

- IRM: bilan étiologique
- Étiologies:
  - Idiopathique 50%
  - Histiocytose langheransienne 15%
  - Tumeurs intracrâniennes 23%
    (germinome, CP, post-op)
  - Post-traumatique 3%
  - Polyendocrinopathie auto-immune 1%

Diabête insipide central

- Signes IRM:
  - Perte de l'hypersignal T1
    - Sauf DIC familial et hypernatrémie neurogène
  - Epaississement de la tige pituitaire 33%
    - Idiopathique
    - Germinome
    - Histiocytose X

    ⟶ Injection de gadolinium
  - Taille de l'anté hypophyse:
    - ↘ ⟶ insuffisance somato/thyréotrope ou pan
    - ↗ ⟶ germinome



3 ans

4 ans

5 ans 1/2
insuffisance somatotrope

Courtesy F.Chalard

Diabête insipide central

- IRM: surveillance raprochée:

- Tous les 3-6 mois pendant 3 ans
- 1/an pendant 2ans
- 1/2ans à 5 ans

Lésions de l'AHH

- Lésions intra-sellaires
- Lésions de la tige pituitaire
- Lésions supra-sellaires

Lésions de l'AHH

- Lésions intra-sellaires
- Lésions de la tige pituitaire
- Lésions supra-sellaires

Lésions intrasellaires

- Kyste de la pars intermédia
- Kyste de la poche de Rathke
- Craniopharyngiome
- Adénome antéhypophysaire

Kyste de la poche de Rathke

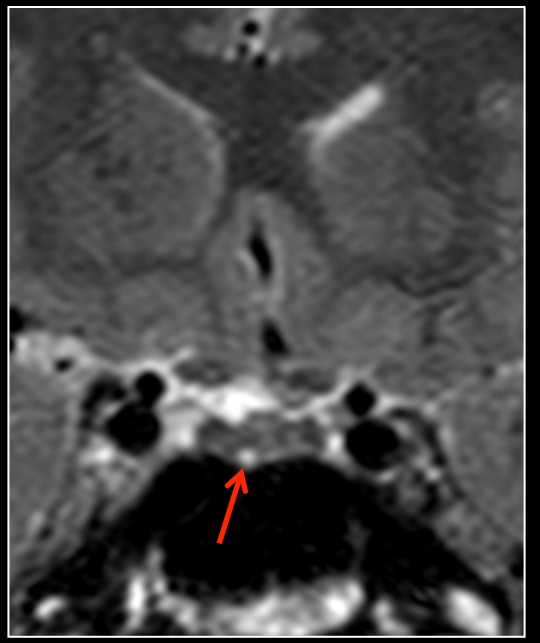
- Reliquat kystique de la poche de rathke
- Région de la pars intermédia
- Intra +/- suprasellaire
- 11% série autopsiques
- Kystes de la pars intermédia < 3mm

Kyste de la poche de Rathke

- IRM:
  - T1 hypo ou hypersignal (contenu protéique)
  - T2 hypersignal
  - Paroi IV -
  - Nodules intrakystiques mucineux 45-77%
    - Hyper T1
    - HypoT2
    - IV -





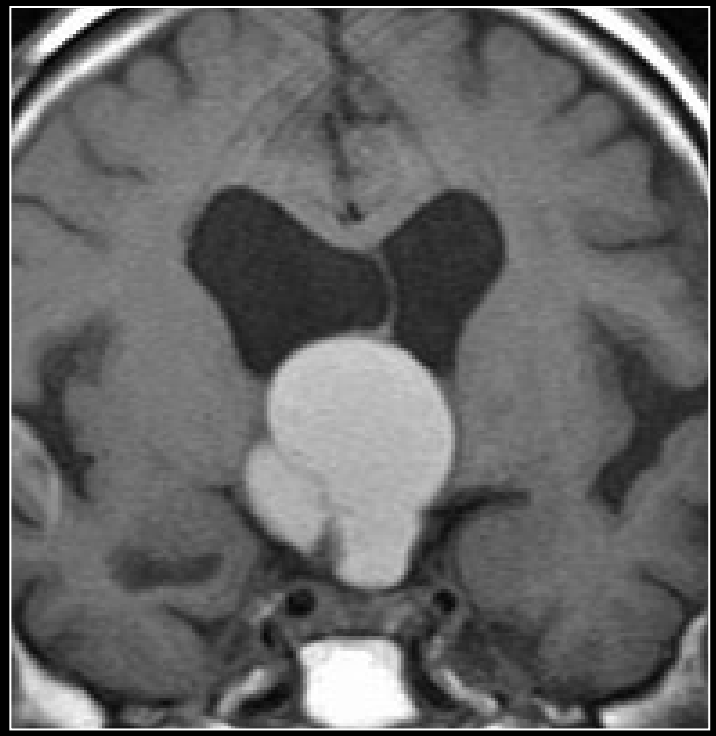


Kyste de la pars intermédia











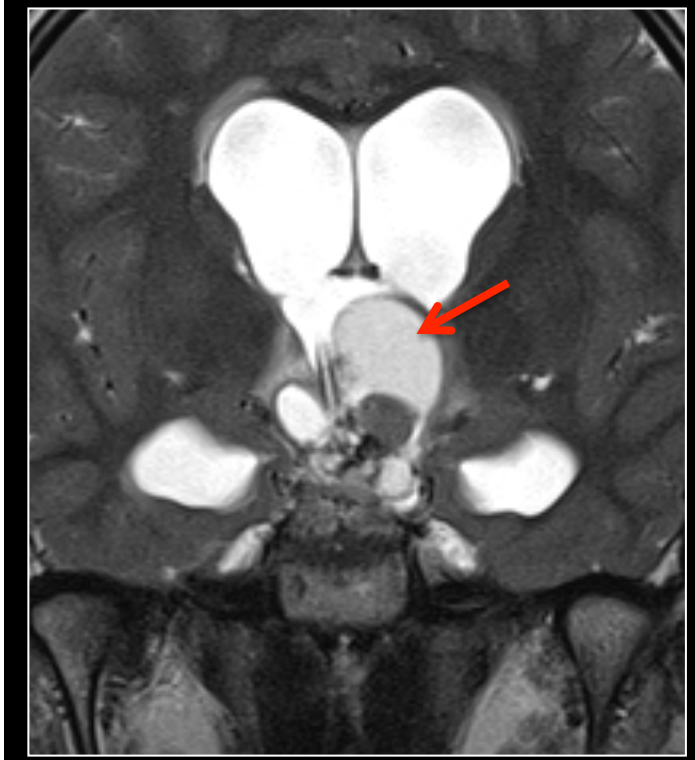
Kyste de la poche de Rathke

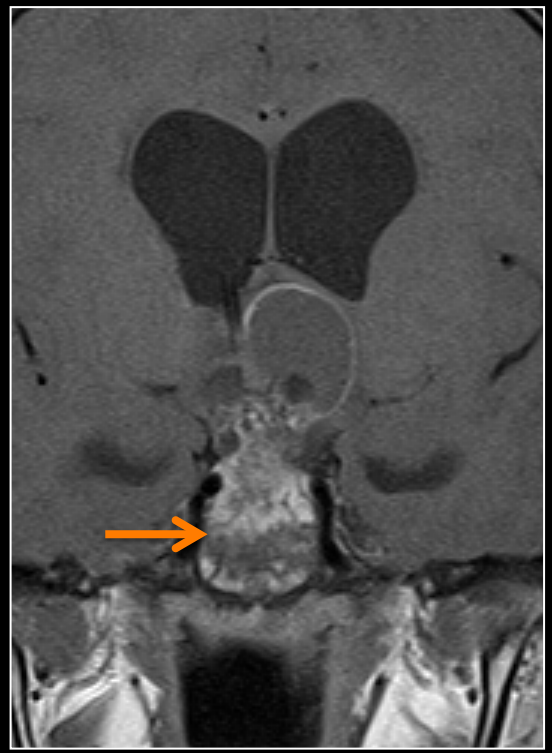
Jason W. Schroeder; Pediatr Radiol (2011) 41:287





Triade Calcifications + portions Kystiques + portions Tissulaires



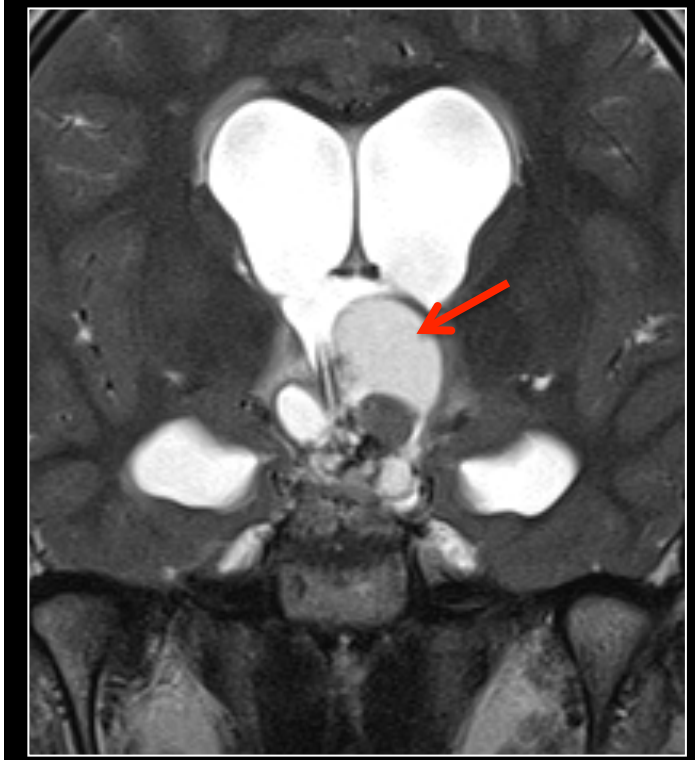


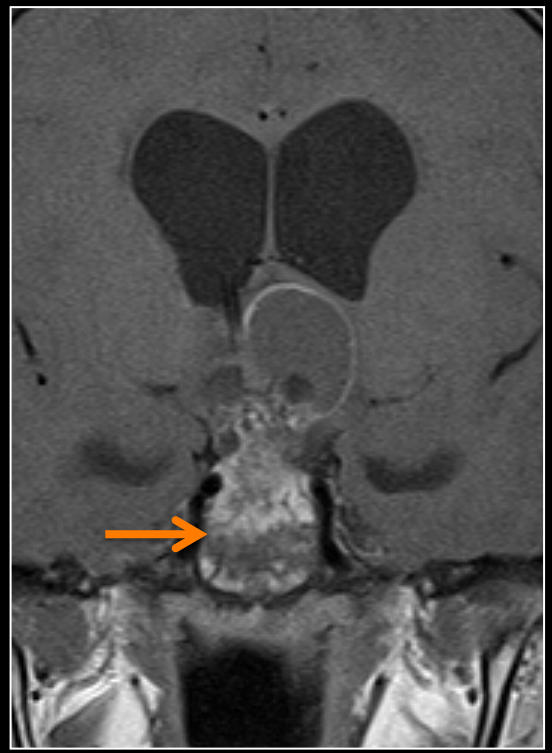




Craniopharyngiome

Triade Calcifications + portions Kystiques + portions Tissulaires







Craniopharyngiome

- 5o% tumeurs AHH en pédiatrie
- 2 types histologiques
  - Adamantinome
  - Papillaire
- Intra et/ou suprasellaire
- Clinique:
  - Céphalées
  - Troubles de la vision
  - Troubles endocriniens

Craniopharyngiome

- Classification en imagerie
  - CP sellaire
  - CP préchiasmatique
  - CP rétrochiasmatique
  - CP géant

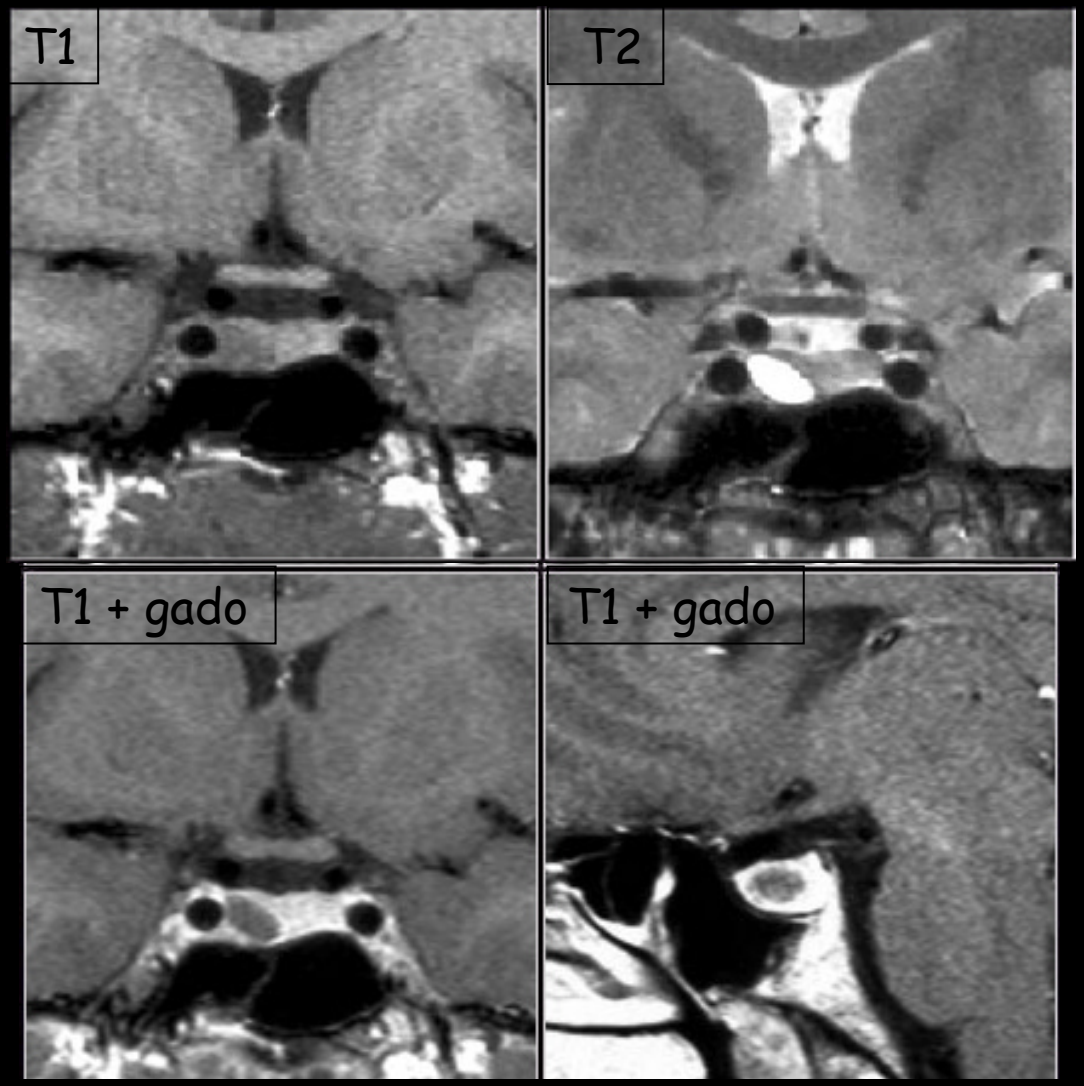
Craniopharyngiome

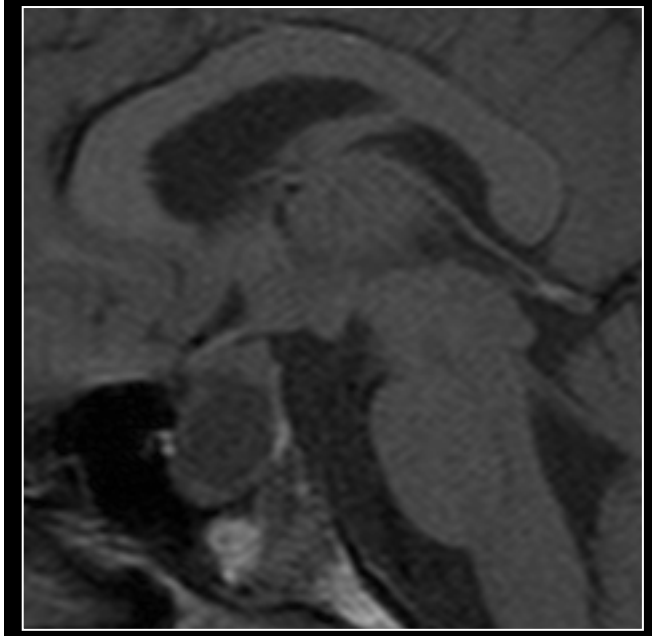
- Classification en imagerie
  - CP sellaire
  - CP préchiasmatique
  - CP rétrochiasmatique
  - CP géant
- Faire le bilan d'extension
  - Hypothalamus
  - 3ème ventricule
  - Polygone de Willis

Adénomes

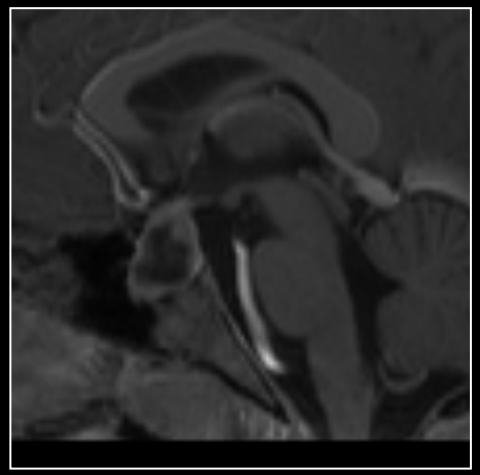
- ≈ 4% en pédiatrie
- 60% filles
- Macroadénome > microadénomes
- Prolactinome > corticotrope ou somatotrope
- Signes IRM enfant = adulte

Adénome à prolactine

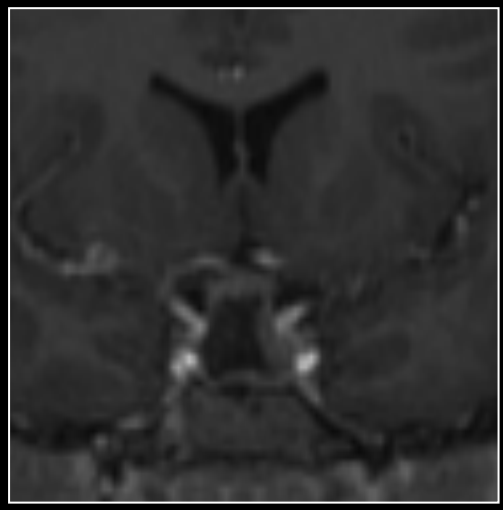


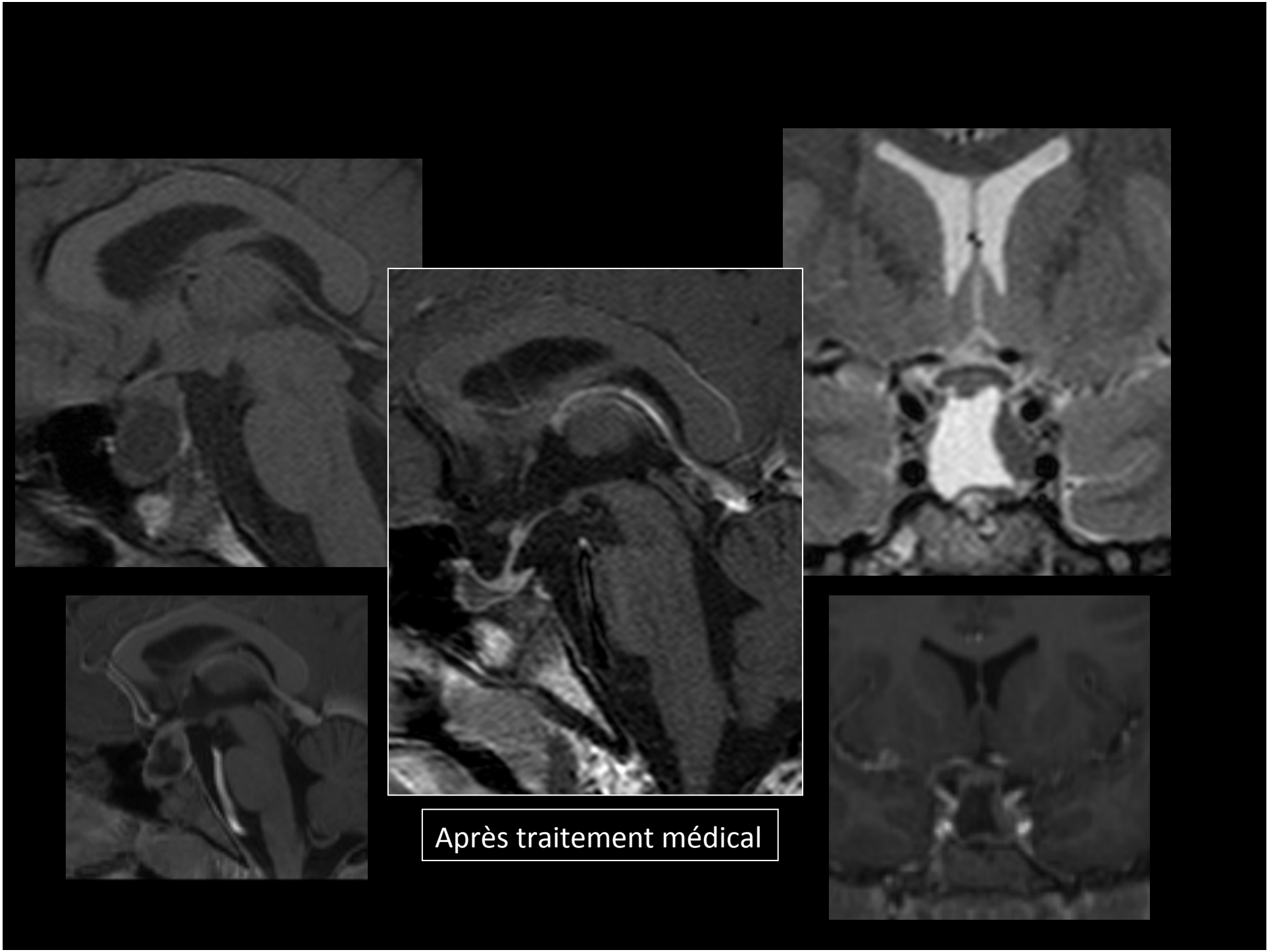


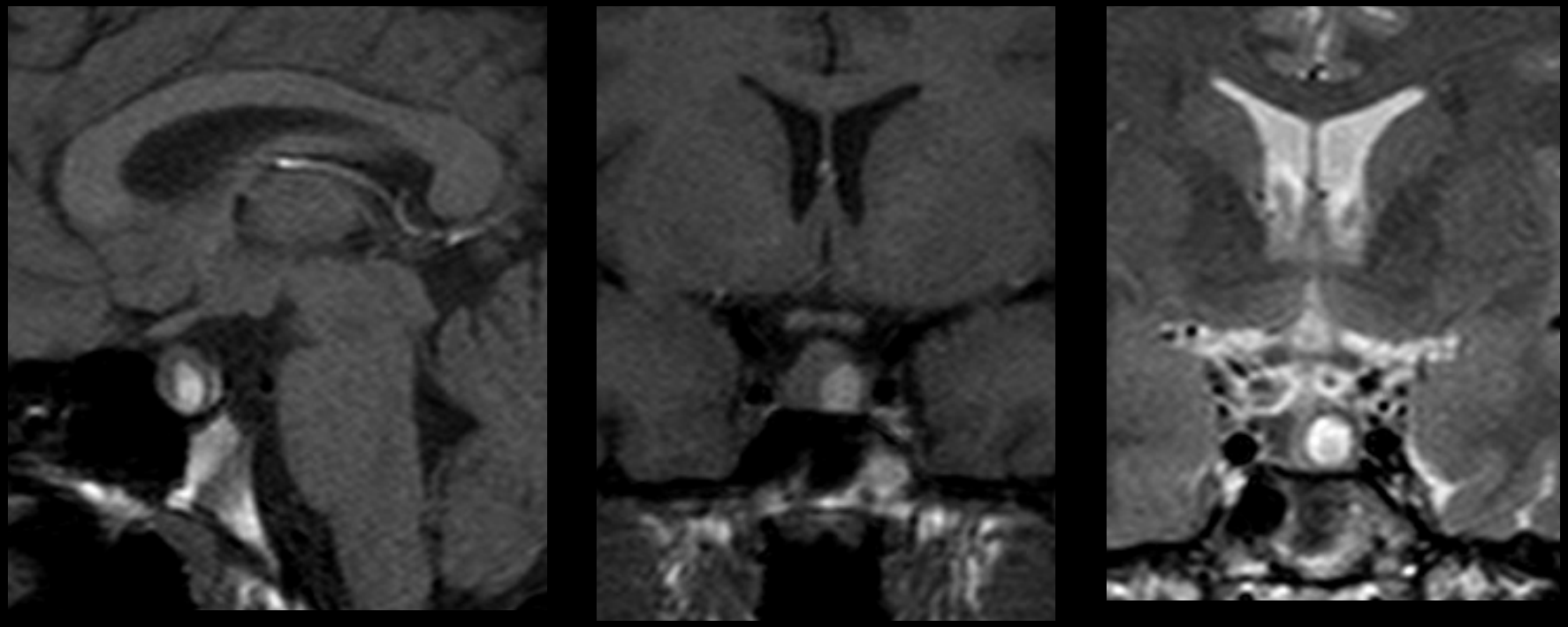




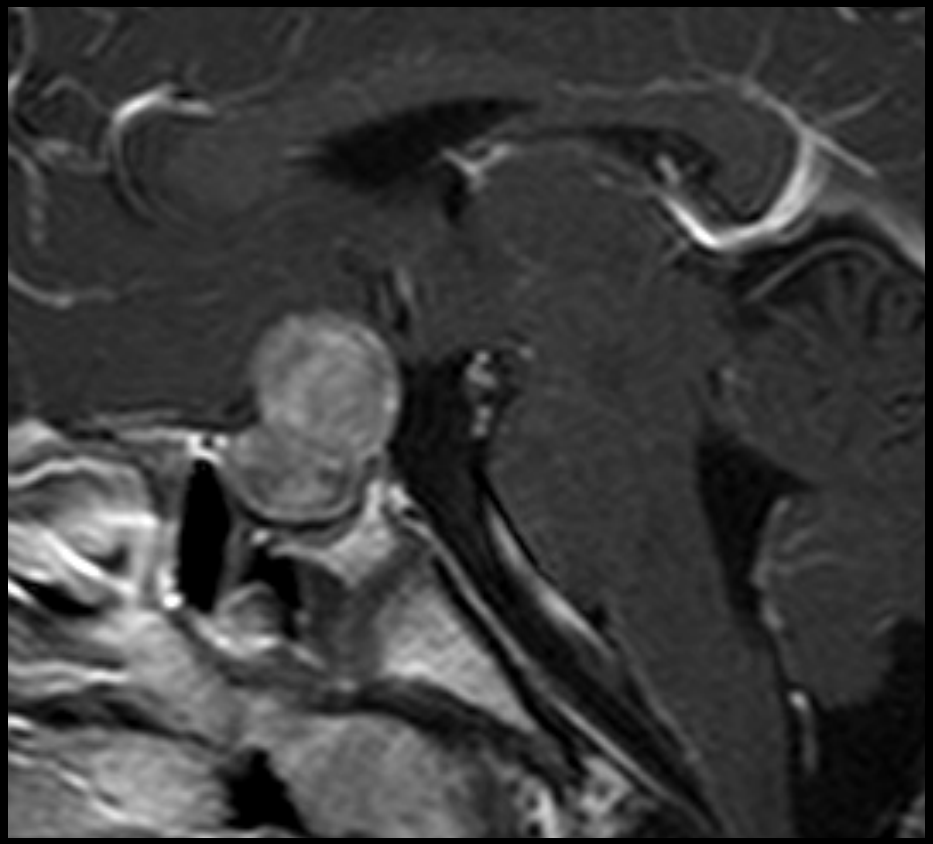
Adénome à PRL




Après traitement médical



Adénome: Transformation Hémorragique



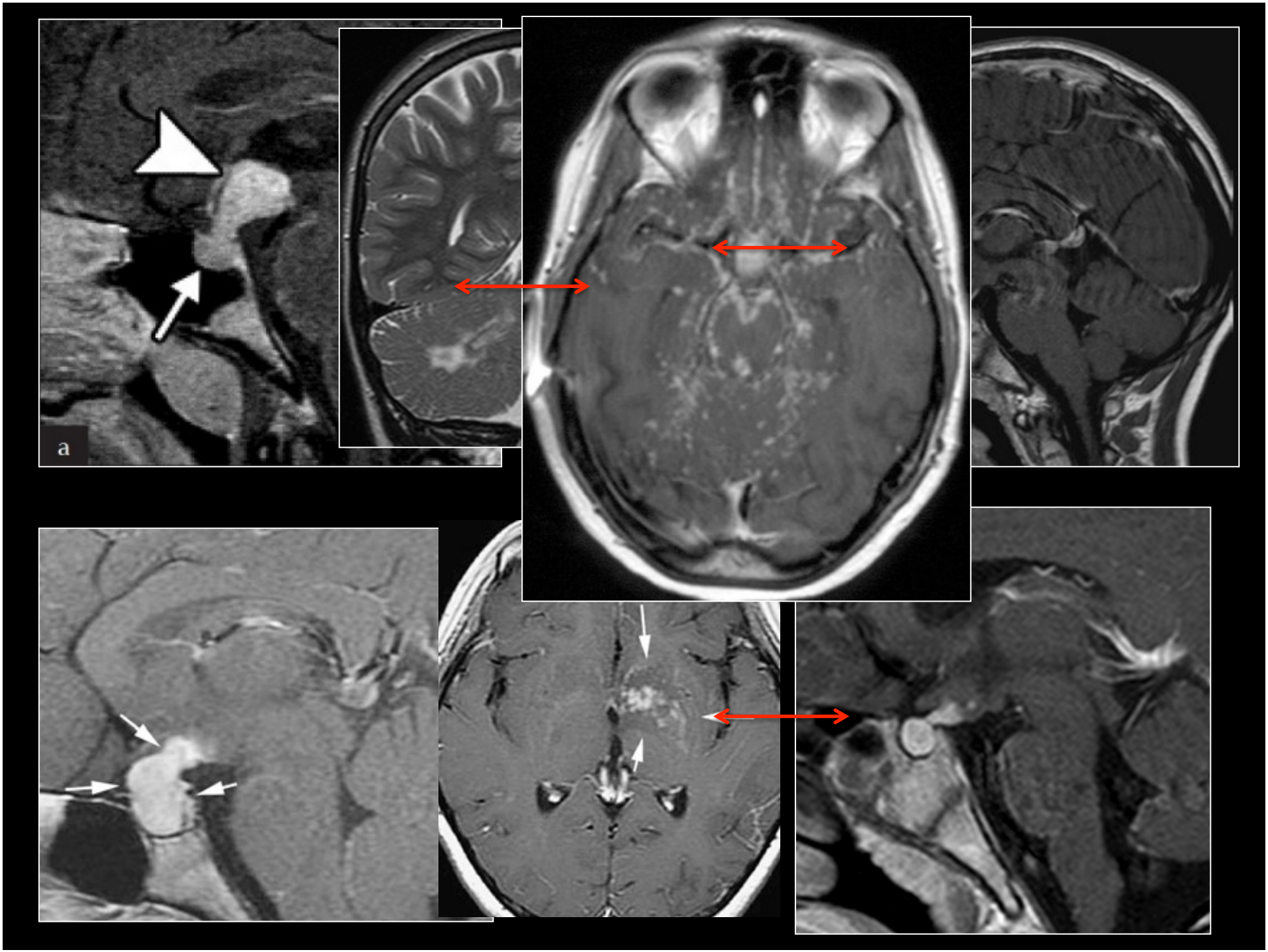
Macroadénome à GH

Lésions de l'AHH

- Lésions intra-sellaires
- Lésions de la tige pituitaire
- Lésions supra-sellaires

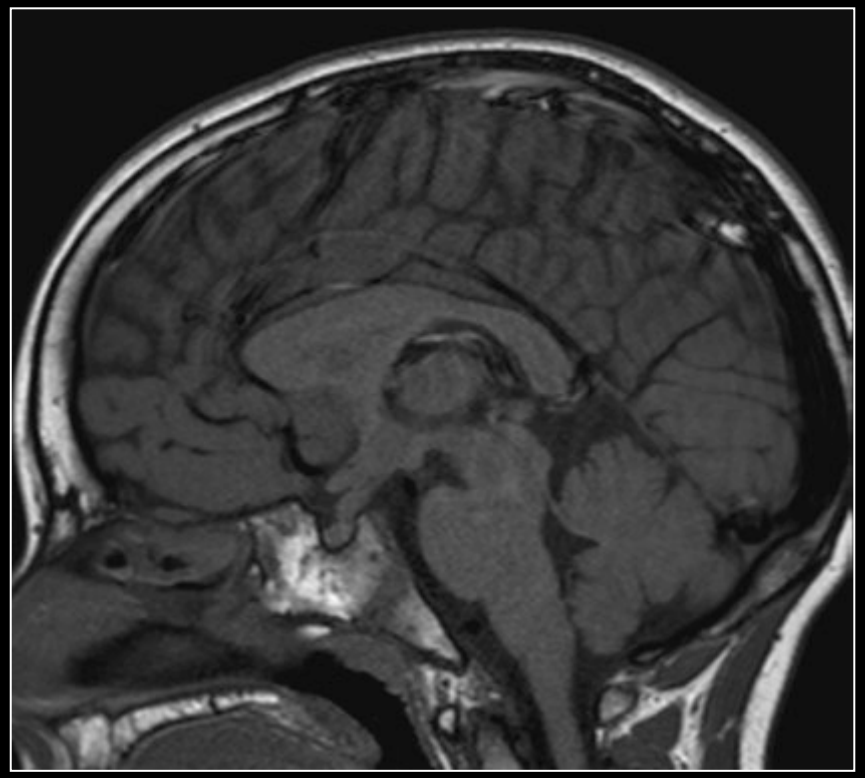
Lésions de l'AHH

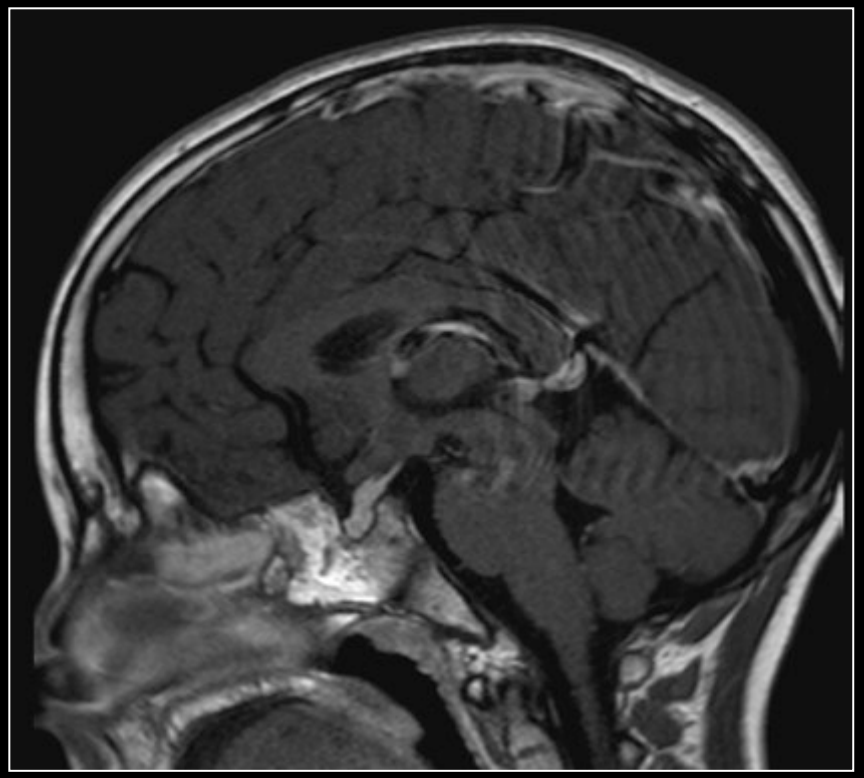
- Lésions intra-sellaires
- Lésions de la tige pituitaire
- Lésions supra-sellaires


a

Lésions de la tige pituitaire

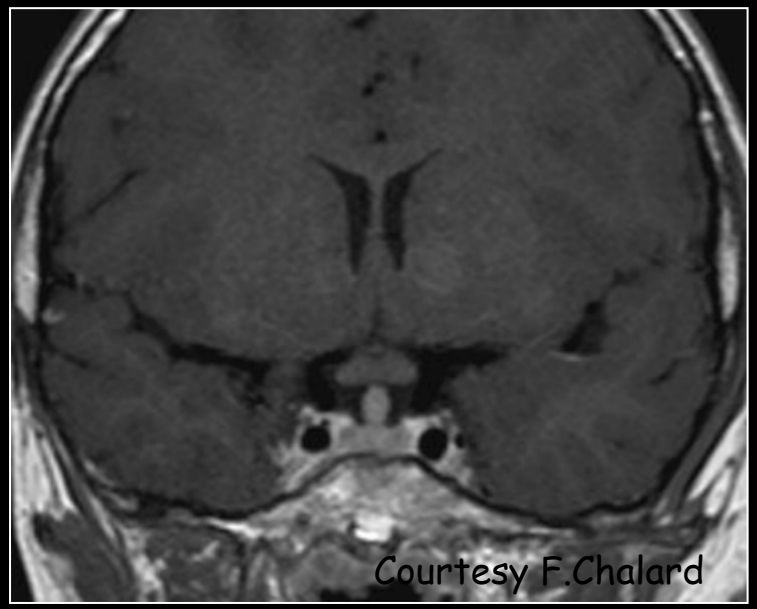
- Histiocytose langheransienne
- Tumeur germinale
- Hypophysite lymphocytaire
- Sarcoïdose
- Tuberculose
- Lymphome
- Métastase

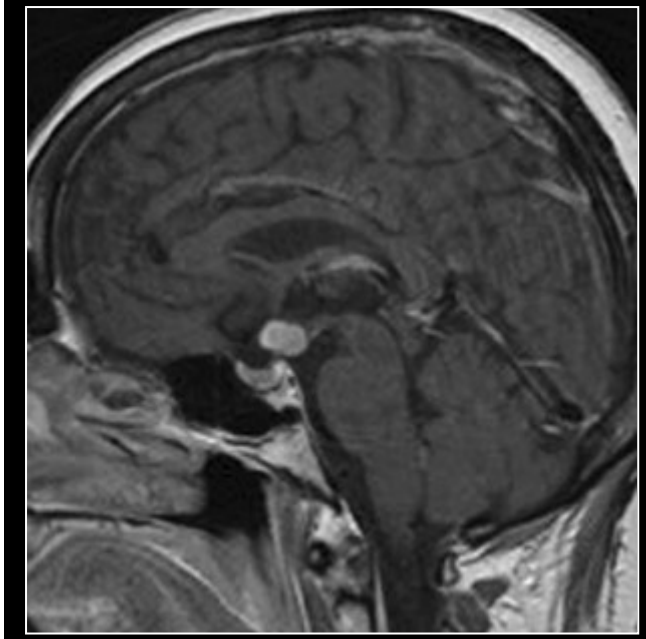




Histiocytose Langheransienne

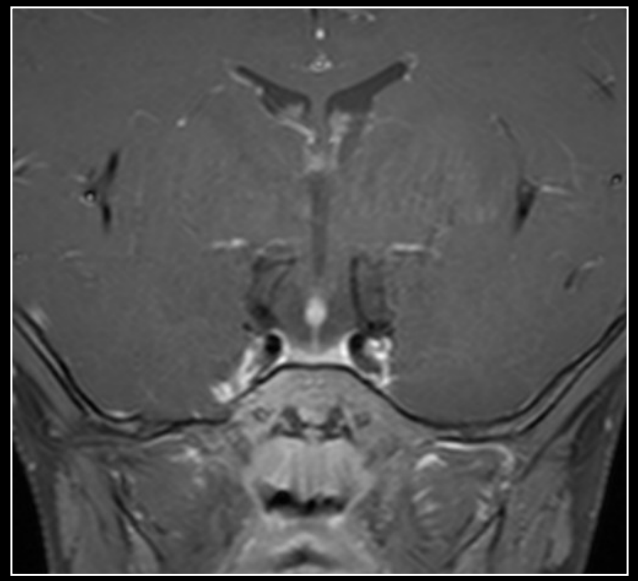
- Atteinte AHH dans 4 à 20%
- Atteinte osseuse associée 80%





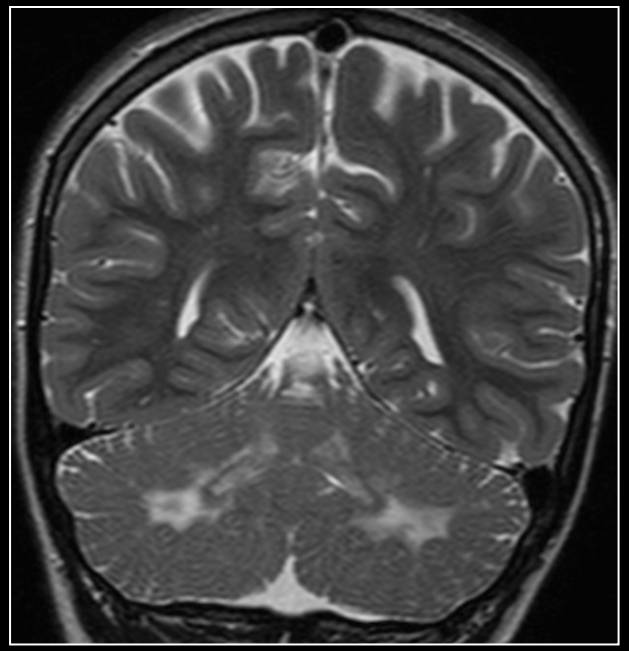


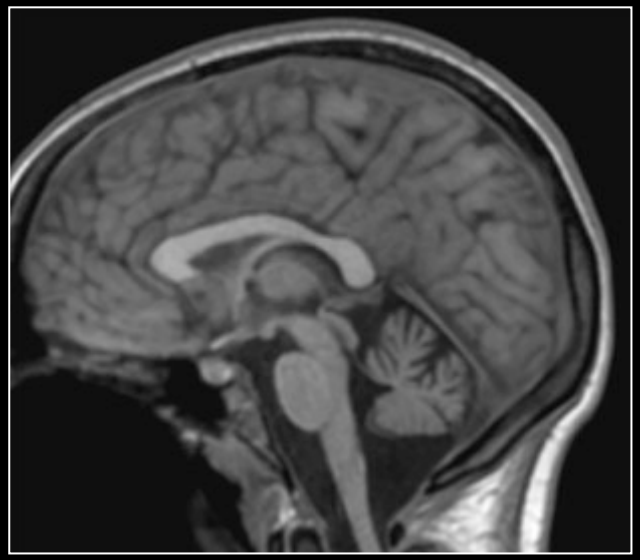
Hervey-Jumper S. Neurosurgery 2011

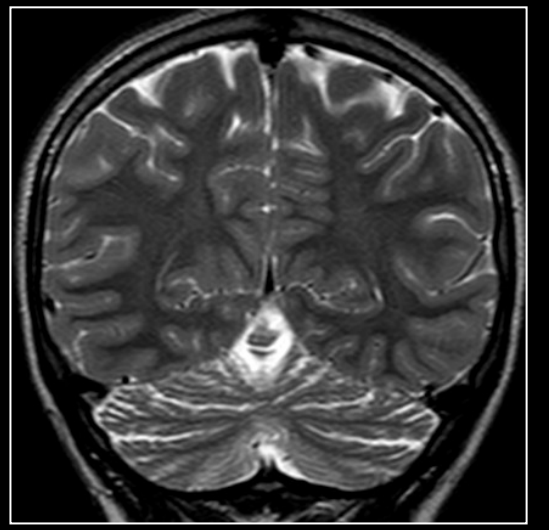


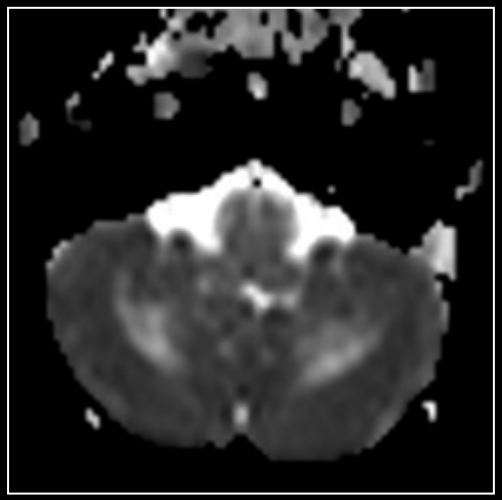
Grois N. Brain 2005

Histiocytose Langheransienne









Histiocytose X

Atteintes neurodégénératives
Démyélinisation SB cervelet +++
Atrophie cérébelleuse

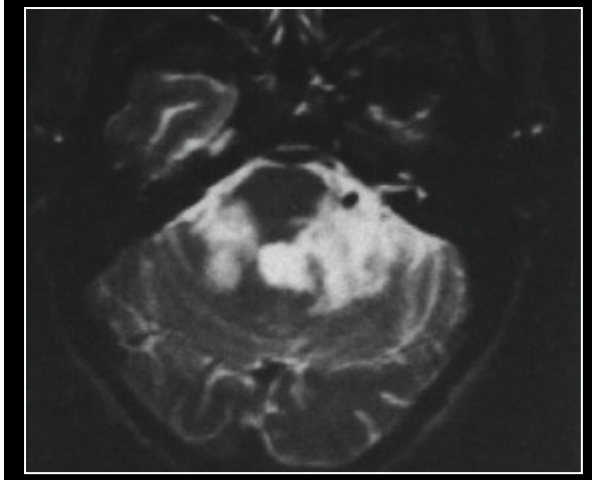
Courtesy F.Chalard

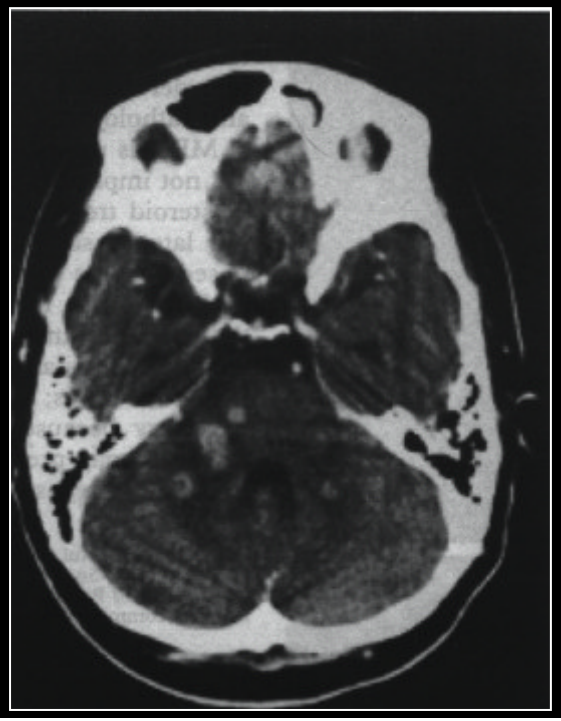
Histiocytose X

Granulomes méningés,

plexus choroïdes,

parenchymateux





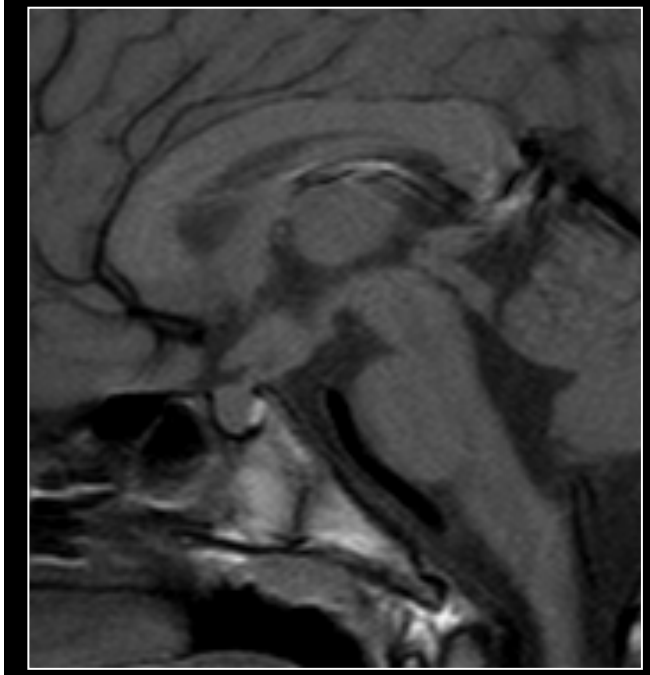


Fukazawa T. J Neurol Neurosurg Psy 1994





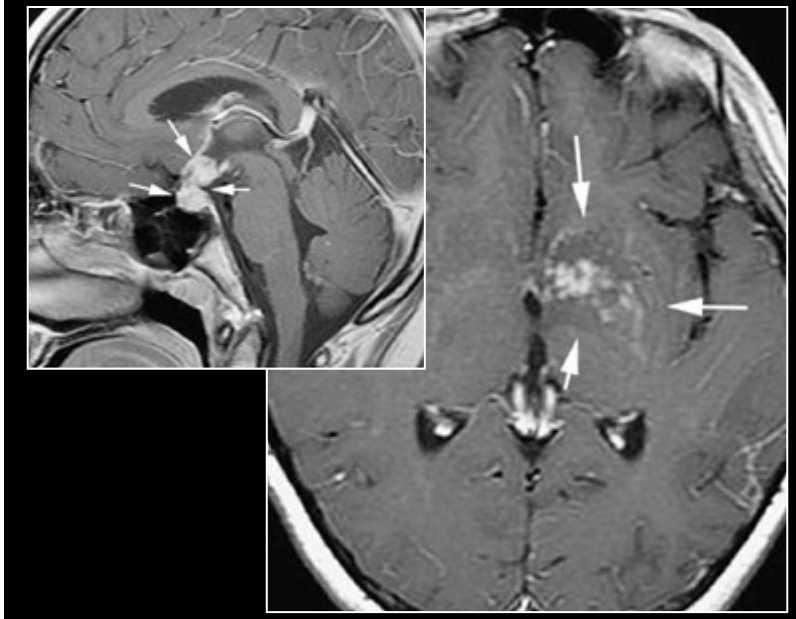
Grois N. Brain 2005

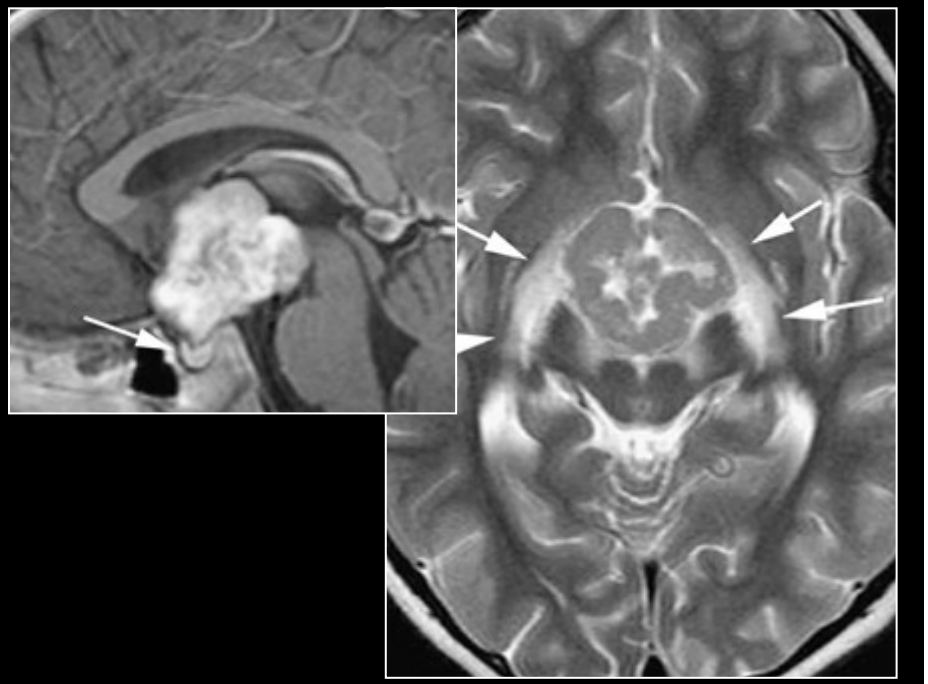




Tumeur à cellules germinales

Signal variable en T1 et en T2
Plutot iso ou hypoT2 / SG ≠ astrocytome pilocytiques hyper T2





Jason W. Schroeder; Pediatr Radiol (2011) 41:287

Tumeur à cellules germinales

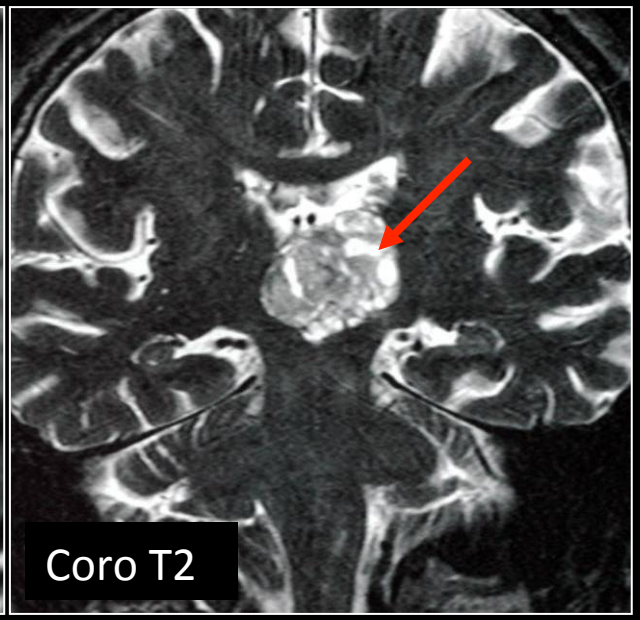
Épaississement tige et hypothalamus + atteinte NGC = TCG
Faible oedème péritumoral / taille lésionnelle

Tumeur à cellules germinales

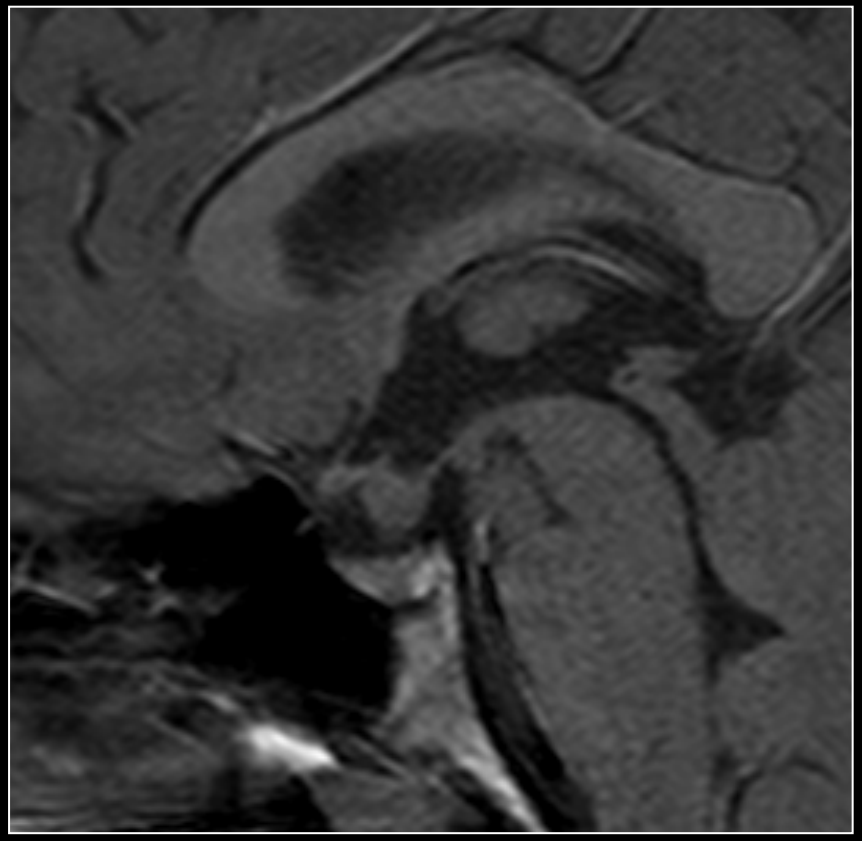


Atteinte simultanée AHH et glande pinéale 15%











Métastase de PNET

Lésions de l'AHH

- Lésions intra-sellaires
- Lésions de la tige pituitaire
- Lésions supra-sellaires

Lésions supra-sellaires

- Gliome du chiasma et gliome hypothalamique
- Hamartome hypothalamique
- Kyste arachnoïdien
- Lipome
- Kyste dermoïde
- Kyste épidermoïde

Gliome du chiasma et gliome hypothalamique



Astrocytome pilocytique

Jason W. Schroeder; Pediatr Radiol (2011) 41:287

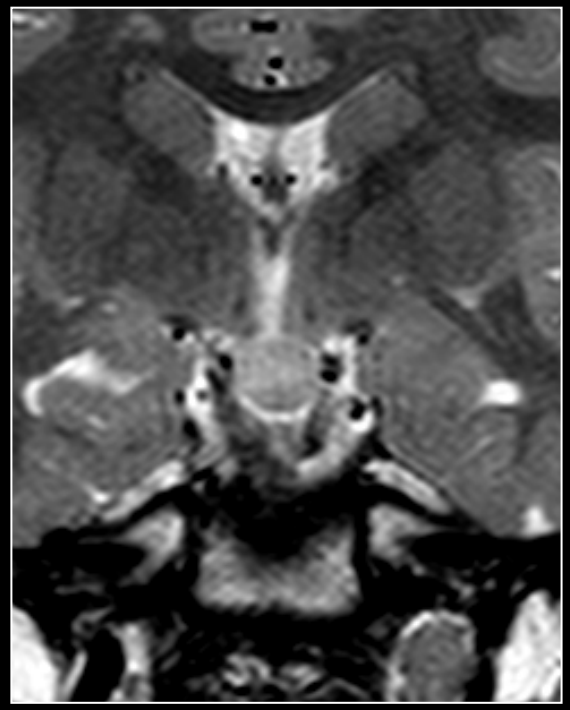
60% diagnostiqués avant 5 ans
NF1+++
Le plus souvent gliome de bas grade
Point de départ:

- Hypothalamique: pas d'envahissement du chiasma
- Chiasmatique: envahissement hypothalamus

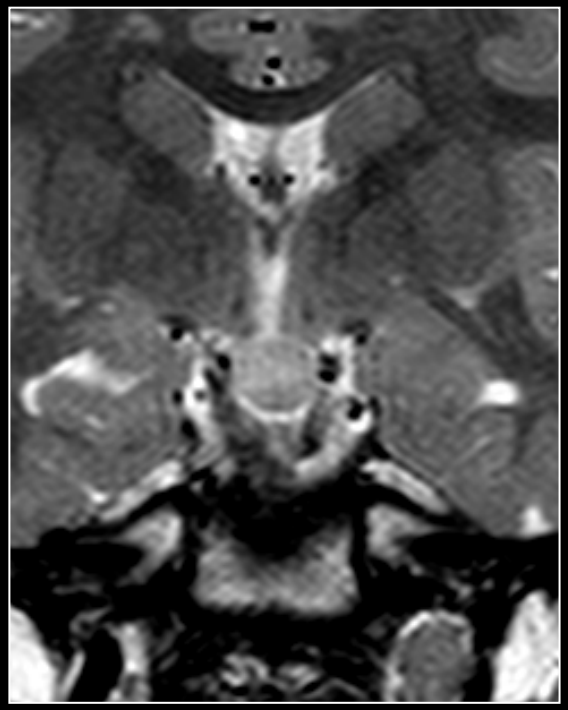
IRM:

- Hyper T2,
- Iso-hypo T1,
- Réhaussement variable







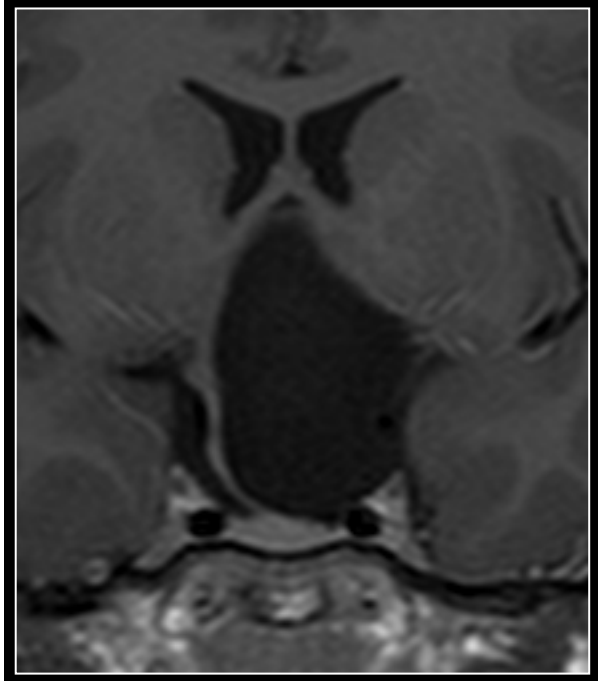



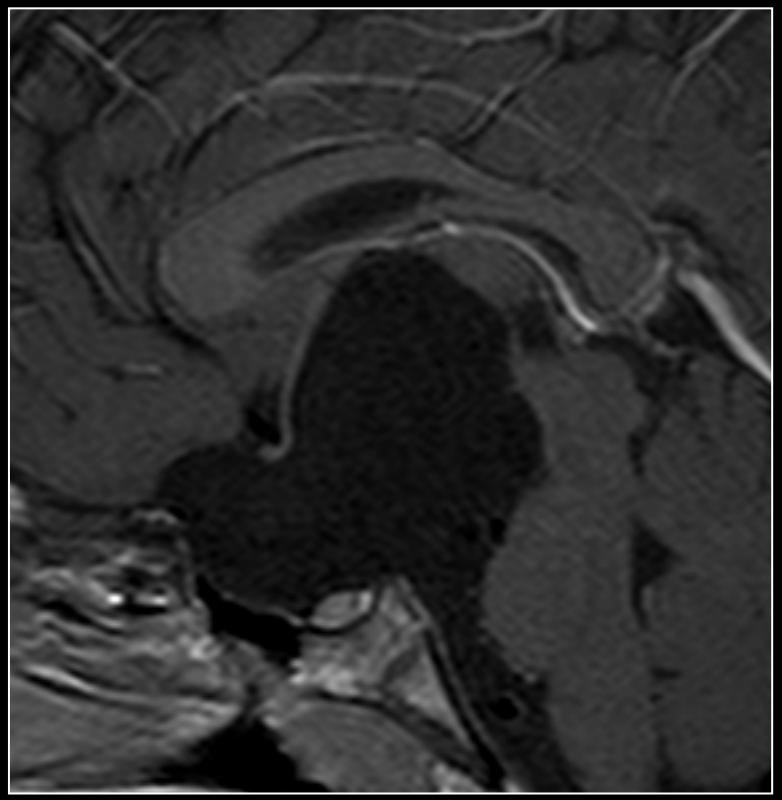

Hamartome hypothalamique

Hamartome hypothalamique

- Hétérotopie de substance grise
- Rare 1/50000 – 1/1000000
- IRM:
  - Identique à la SG le plus souvent
  - Pas de rehaussement
- Clinique:
  - Crise d'épilepsie gélastique ⟶ H Sessile
  - Puberté précoce ⟶ H pédiculé







Kyste arachnoïdien

Supra-sellaire dans 9-15% quand KA supratentoriel
Symptomatologie liée à l'effet de masse
Parfois responsable d'une hydrocéphalie

Puberté Précoce

- Apparition de signes pubertaires
  - Fille < 8 ans
  - Garçon < 9 ans
- Origine centrale ou périphérique:
  - Bilan endocrinien LH-FSH

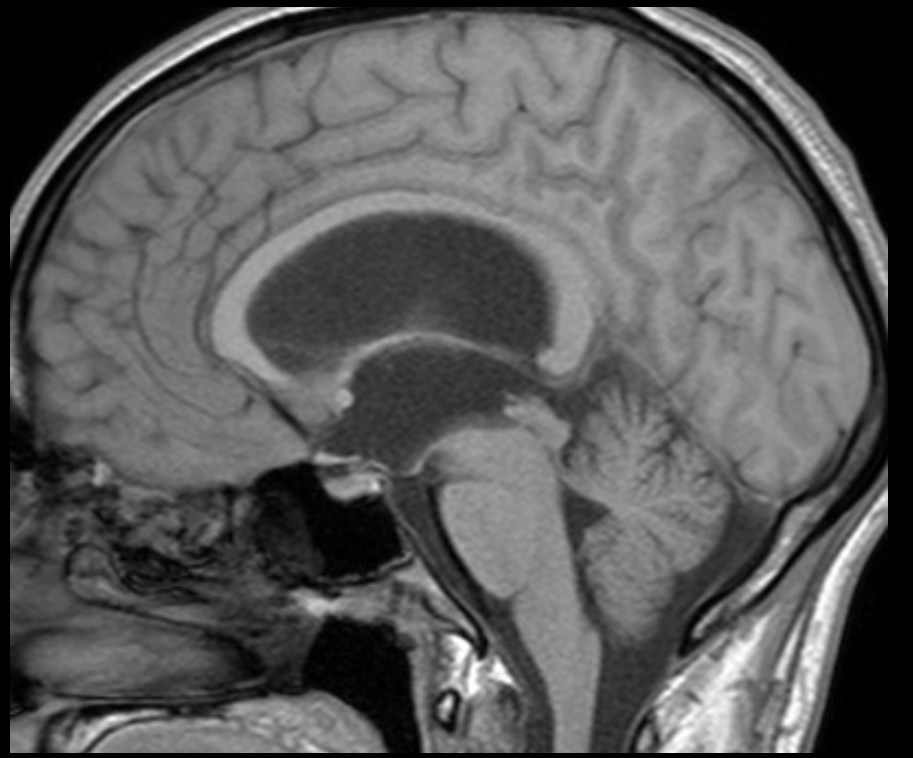
Puberté Précoce centrale

- Idiopathique 80% filles et 50% garçons
- Etiologies:
  - Hamartome hypothalamique
  - Germinome
  - Gliome
  - Hydrocéphalie
  - Kyste arachnoïdien
  - Traumatisme
  - Irradiation
  - Infection
  - Chirurgie

➔ IRM

Puberté Précoce centrale

- Idiopathique 80% filles et 50% garçons
- Etiologies:
  - Hamartome hypothalamique
  - Germinome
  - Gliome
  - Hydrocéphalie
  - Kyste arachnoïdien
  - Traumatisme
  - Irradiation
  - Infection
  - Chirurgie



Bibliographie

- Pediatric sellar and suprasellar lesions
  JW Schroeder, pediatr Radiol (2011) 41:287-298

- MRI of the hypothalamic-pituitary axis in children
  MI Argyropoulou, pediatr Radiol (2005) 35: 1045-1055

- Imagerie de l'hypophyse chez l'enfant
  C Garel, SFIP 2006

- Imagerie Pédiatrique et Foetale
  C Adamsbaum, medecine science Flammarion

Je vous remercie de votre attention

Merci à toute l'équipe
du service de radiologie de l'HFME