

JULIEN SAADA
CENTRE DE DIAGNOSTIC PRÉNATAL,
MATERNITÉ, HÔPITAL ANTOINE BÉCLÈRE, CLAMART

DIAGNOSTIC ÉCHOGRAPHIE DES ANOMALIES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

SOFIEOJET 09/06/2017
J SAADA

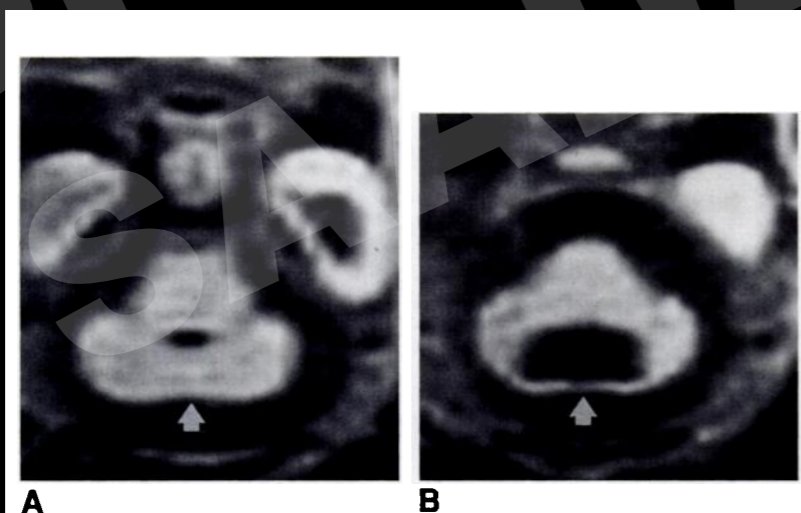
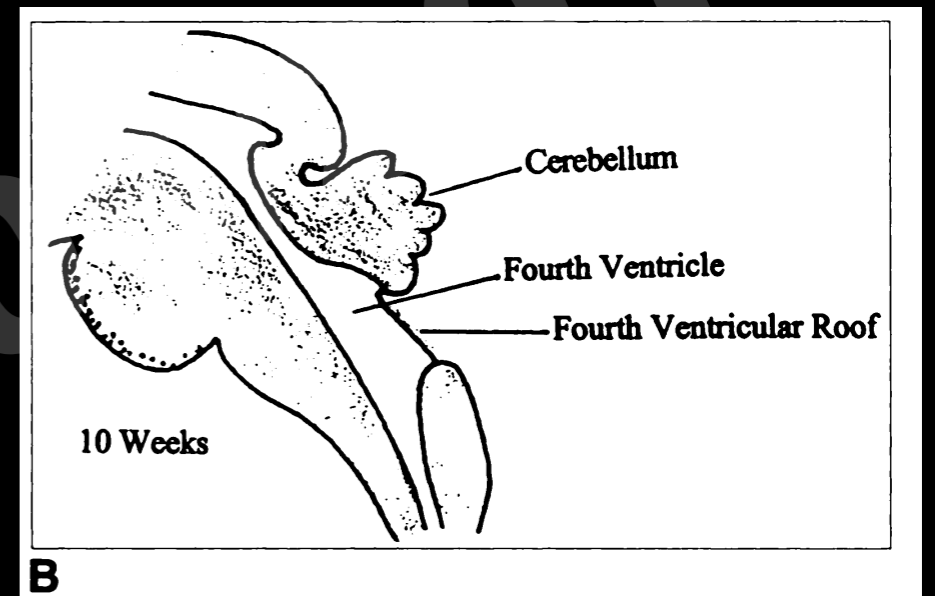
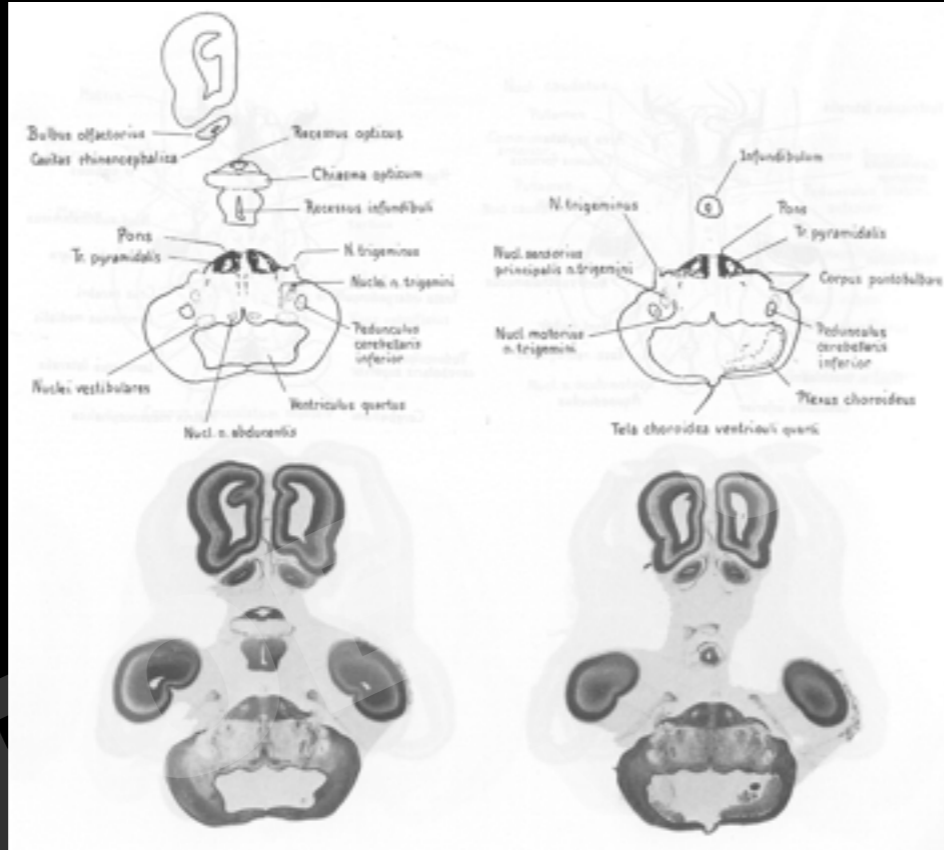
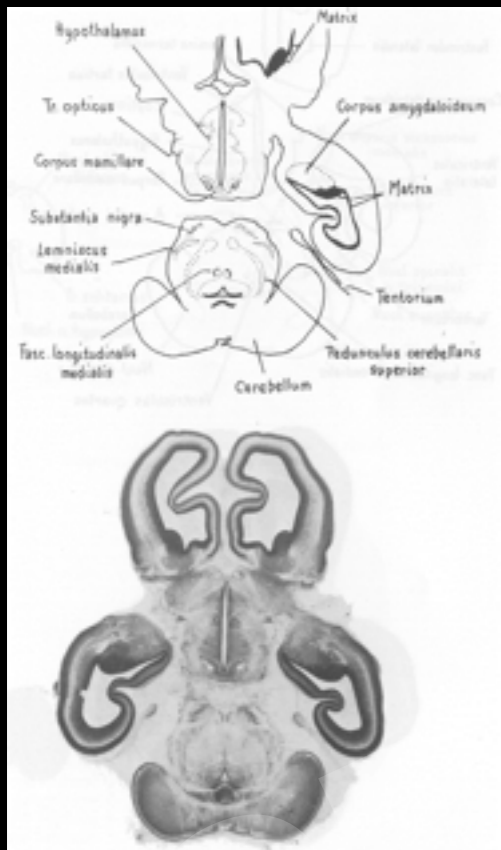
ÉCHOGRAPHIE DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

- Examen de la fosse postérieure inclus dans **examens de routine des 2^{ème} et 3^{ème} trimestres.**
- Biométrie du **cervelet en coupes axiales** et **mesure du diamètre transverse.**
- Hémisphères cérébelleux hypoéchogènes avec stries échogènes (foliation au 3ème trimestre)
- **Vermis échogène en coupe sagittale**
- Mesure de la **grande citerne** rétro-cérébelleuse (<10 mm)
 - septa para-médians cervelet table interne occipitale.
- Apport de l'**IRM au 3^{ème} trimestre.**





FOSSE POSTÉRIEURE AU 1ER TRIMESTRE



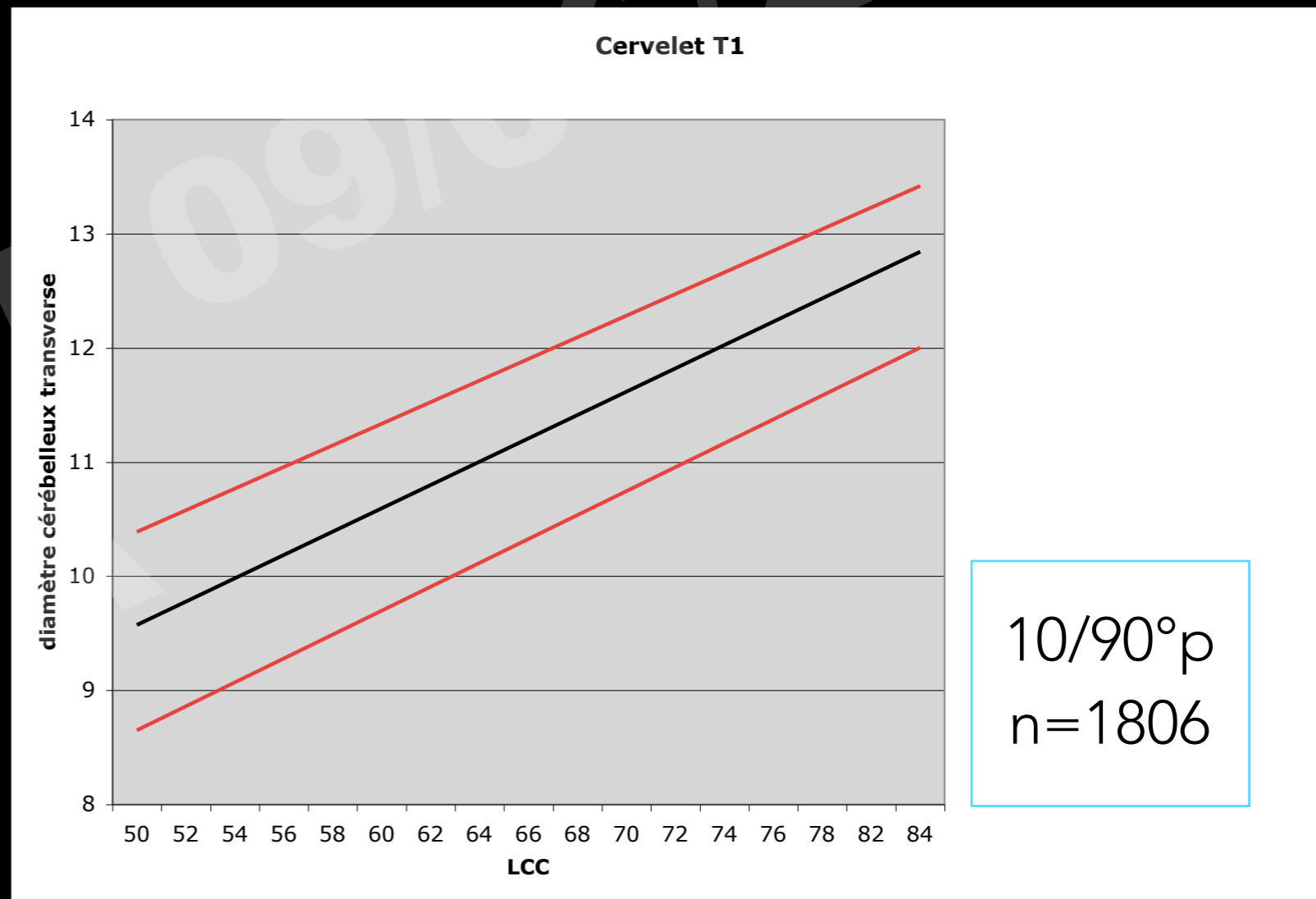
Higgins, Larroche
Babcock et al, AJ 1996



SOH FOET
J SAADADA 09/10/2017



FOSSE POSTERIEURE AU 1ER TRIMESTRE



J. Saada, S. Delahaye, B. Viaris de Leseigno

ANOMALIES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

SOFFO ET
J SAADDA
09/06/2017

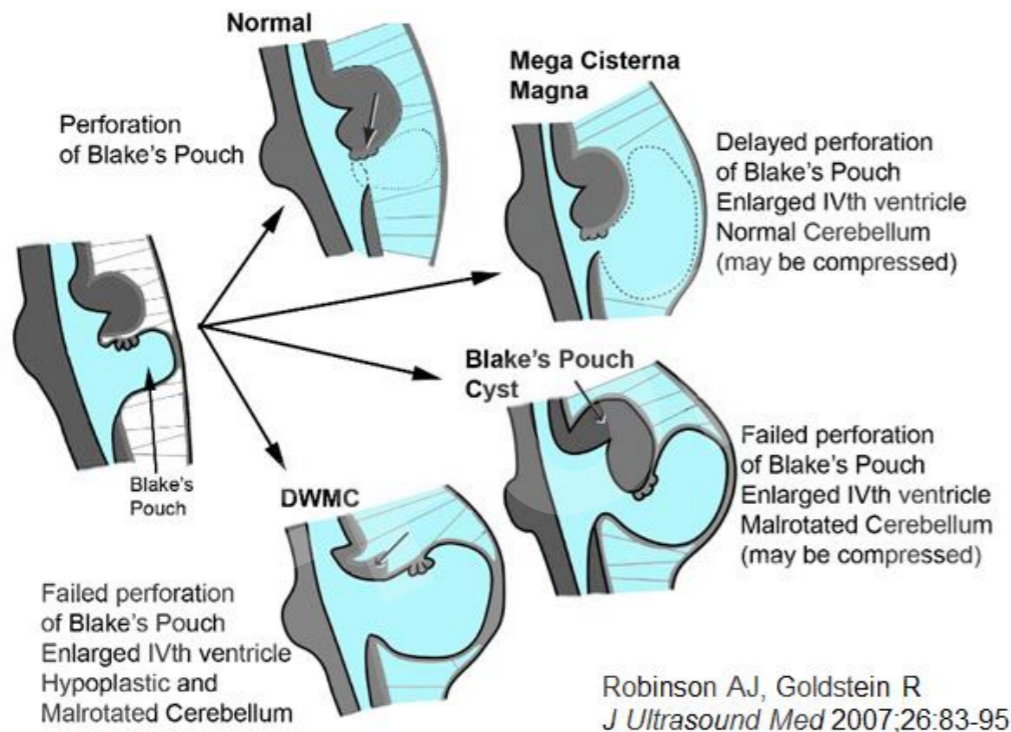
ÉLARGISSEMENT ISOLÉ DE LA GRANDE CITERNE

- Position normale (angle 40-50°) ou peu surélevée de la tente du cervelet
 - Mégagrande citerne isolée
 - Kyste de la poche de Blake
 - Kyste arachnoïdien

ÉLARGISSEMENT ISOLÉ DE LA GRANDE CITERNE

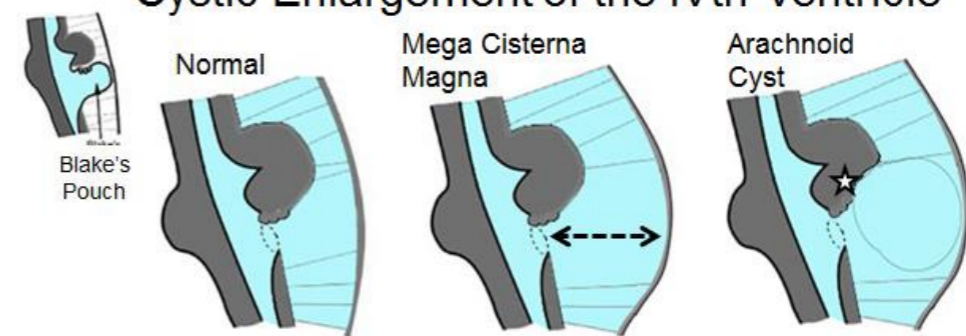
A. Robinson and Goldstein Model

Cystic Enlargement of the IVth Ventricle



B. Modified Robinson and Goldstein Model

Cystic Enlargement of the IVth Ventricle



Hernie du foramen de Majendie
Poche de Blake
Perforation à J50

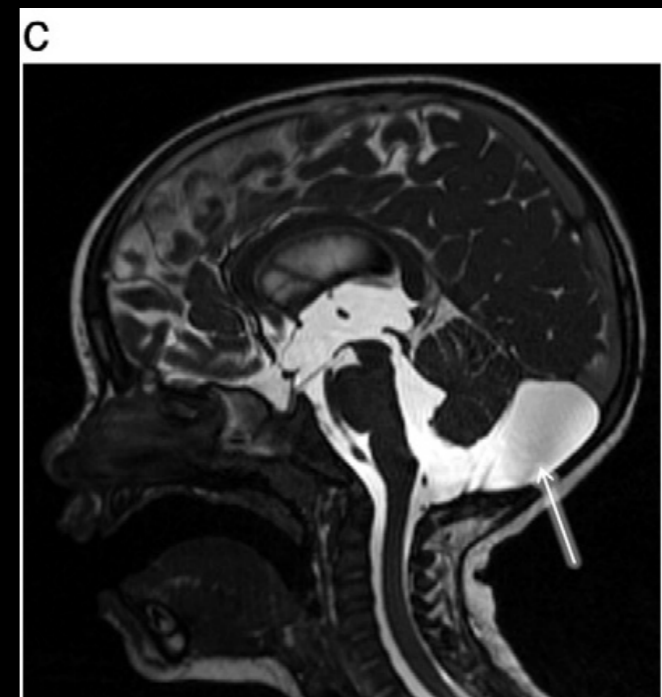
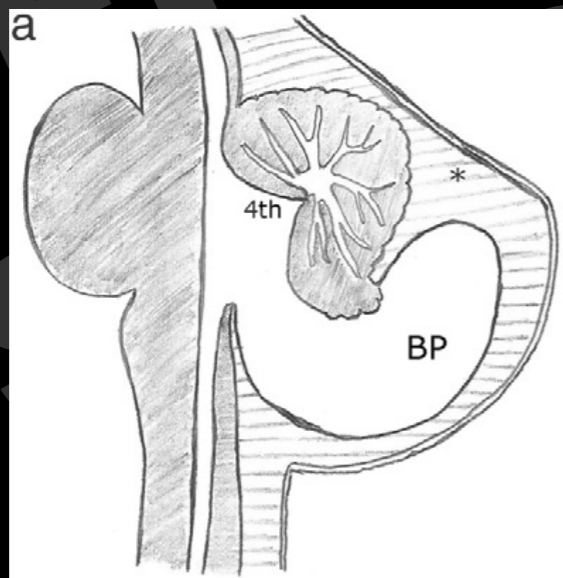
Mégagrande citerne





Kyste de la poche
de Blake

kyste de la poche de Blake





*Bascule du vermis
Position normale de la tente du cervelet
et du torcular
Diagnostic incertain à 24sa
Surveillance*

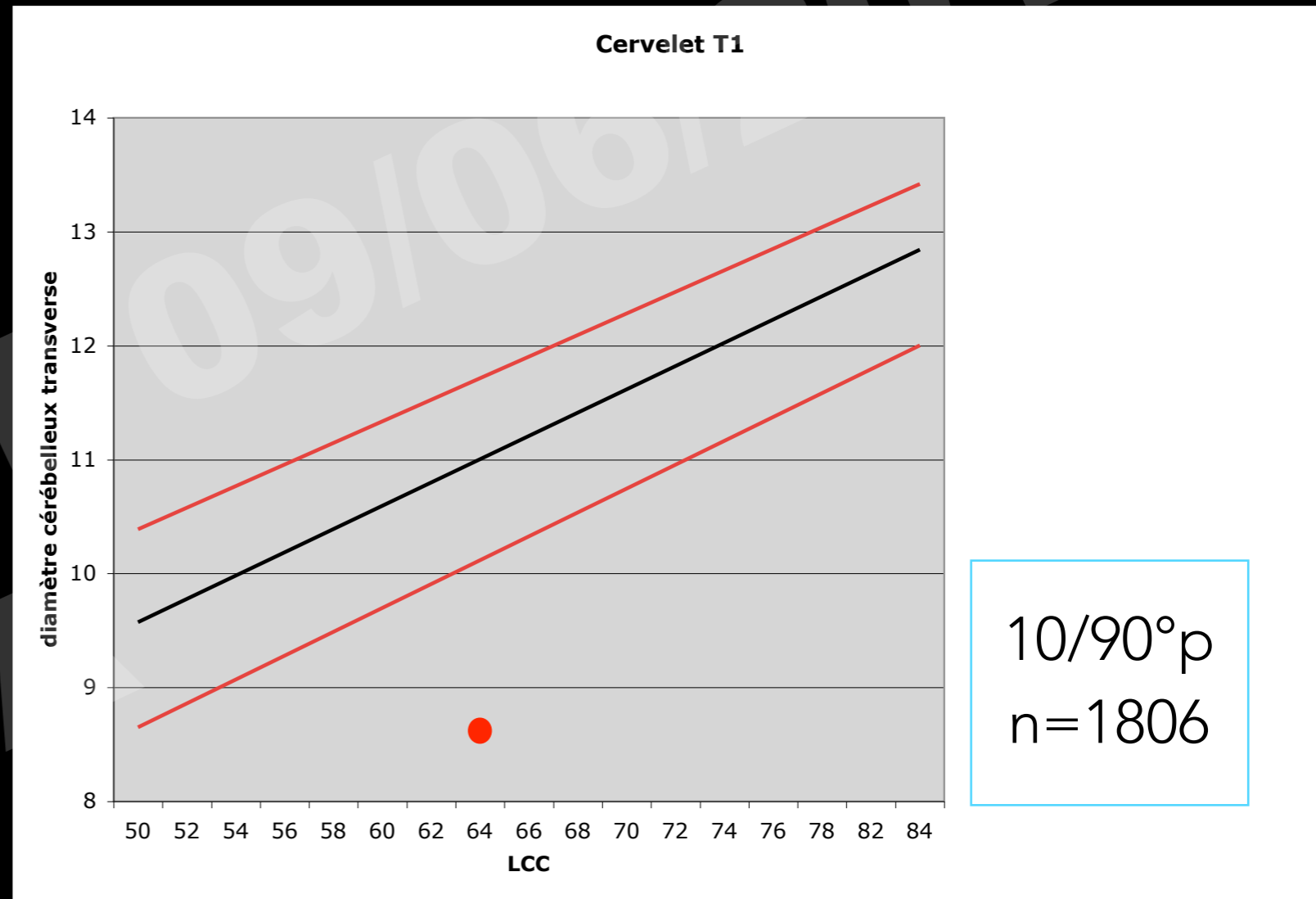
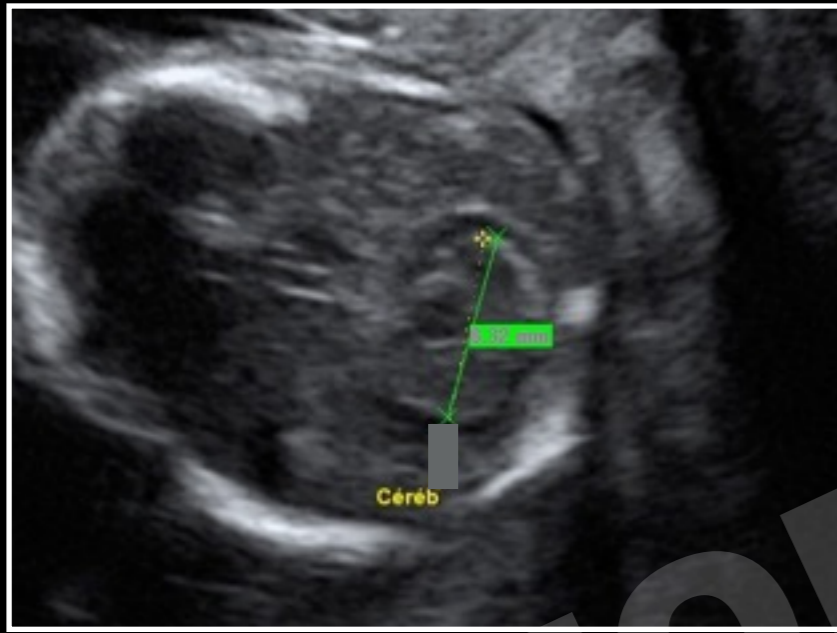
Kyste arachnoïdien



ÉLARGISSEMENT DE LA GRANDE CITERNE ET « PETIT » CERVELET

- Anomalies de développement (infection, syndromique, microcéphalie, hypoplasie cérébelleuse isolée)
- Anomalies acquises (infection, lésion ischémohémorragiques)

HYPOPLASIE CÉRÉBELLEUSE ET MICROCÉPHALIE



ATROPHIES OLIVO PONTO CÉRÉBELLEUSE

- Groupe de MAR
- Diagnostic rare en prénatal (IRM à T3)
- Tronc cérébral et cervelet hypoplasiques
- Apparition tardive des signes qui peuvent être discrets durant la période prénatale
- Cervelet normal à T2 et hypoplasique à T3

ATROPHIES OLIVO PONTO CÉRÉBELLEUSE



DTC



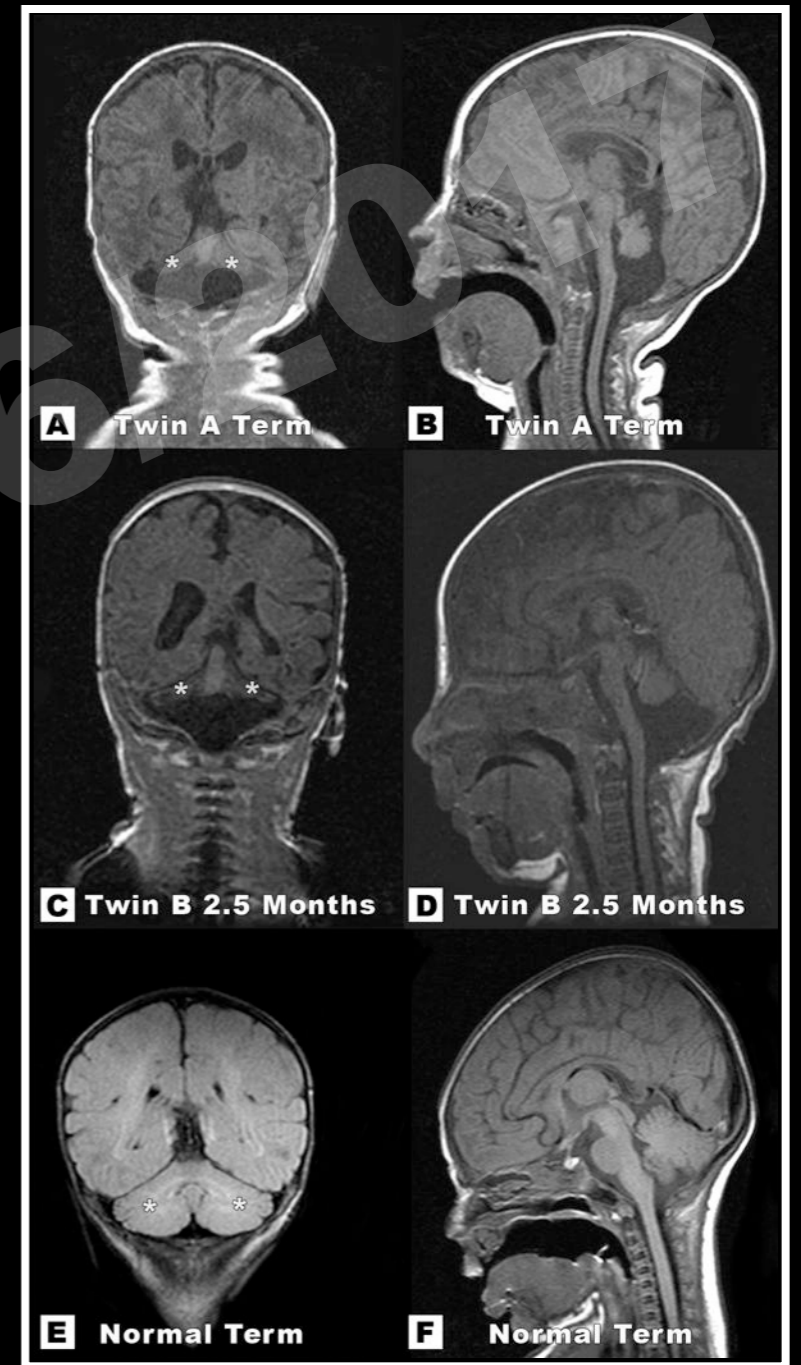
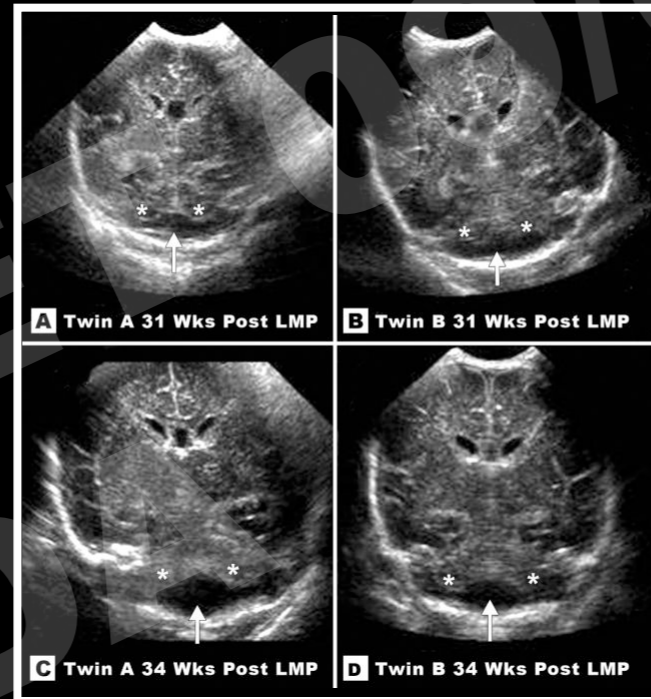
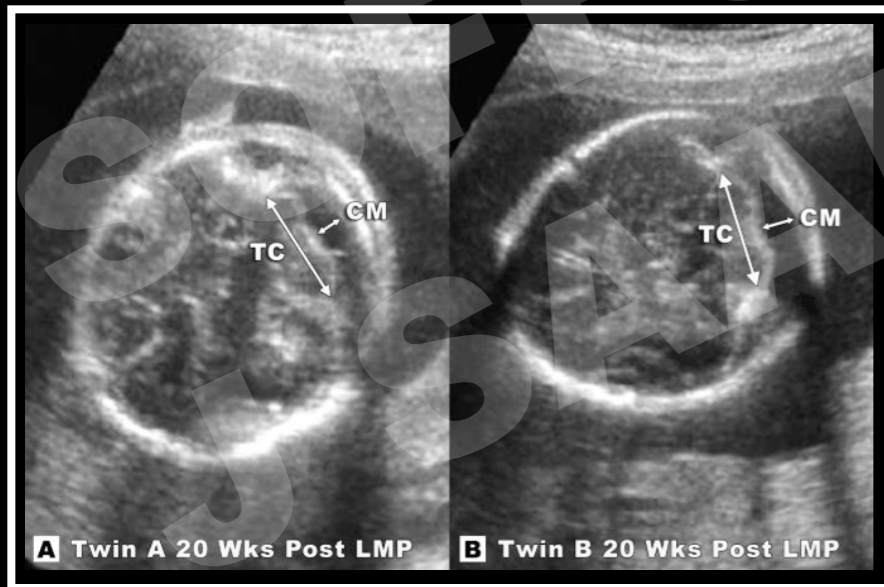
Diamètre antéro postérieur du tronc cérébral

hypoplasie franche postnatale

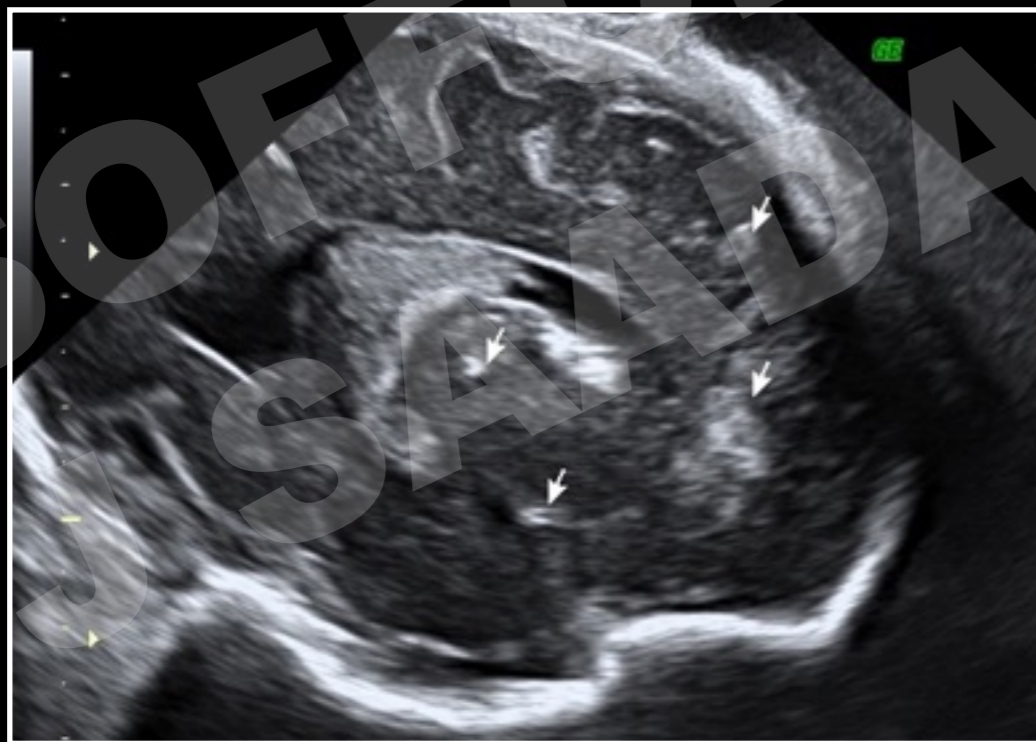
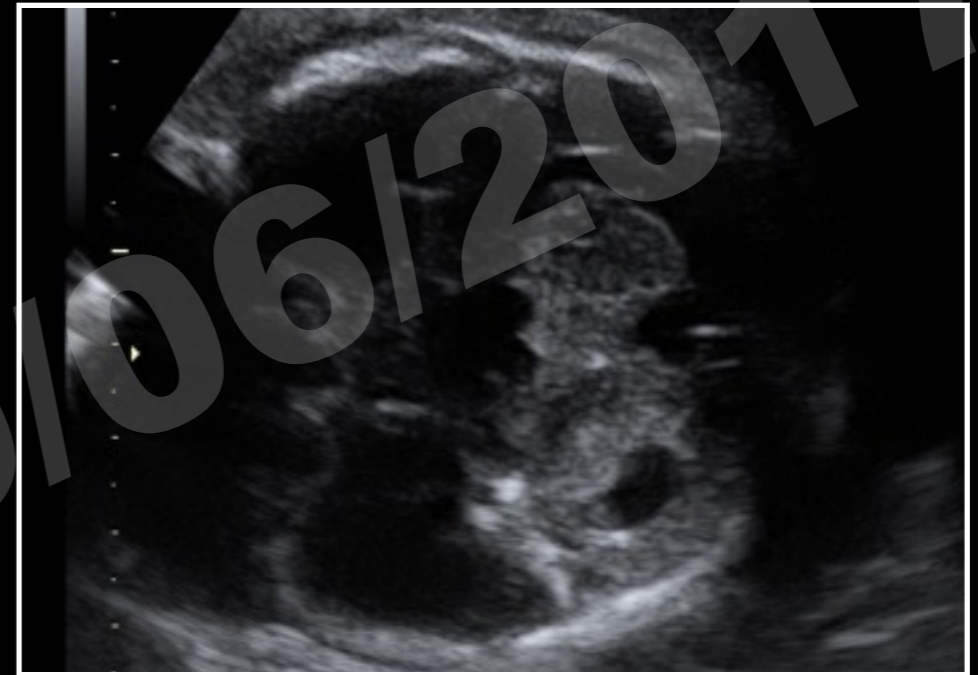
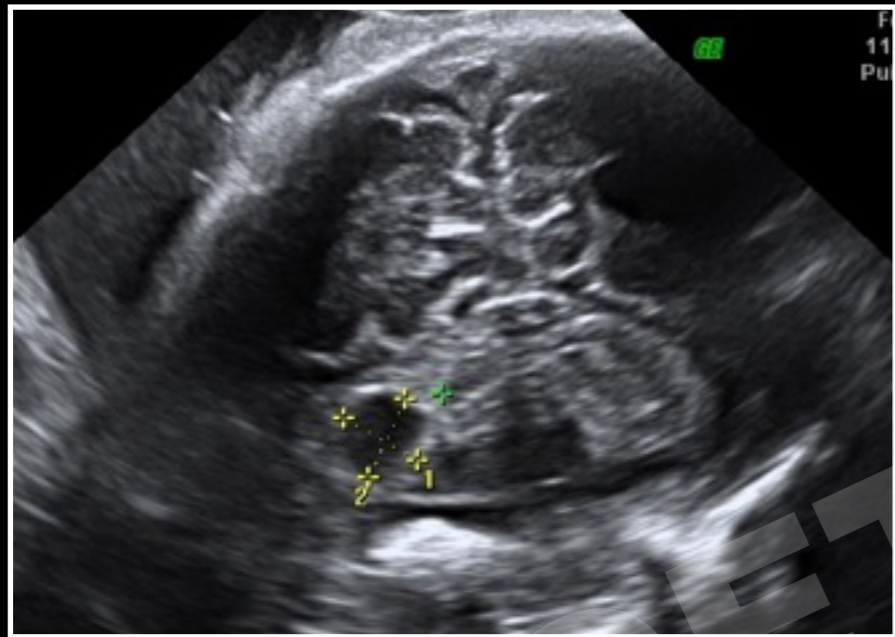
AOPC

T3 hypoplasie modérée

T2 normal



Encéphalopathie infectieuse et lésion cérébelleuse





Asymétrie cérébelleuse
Lésions ischémo-hémorragique précoces
Bon développement

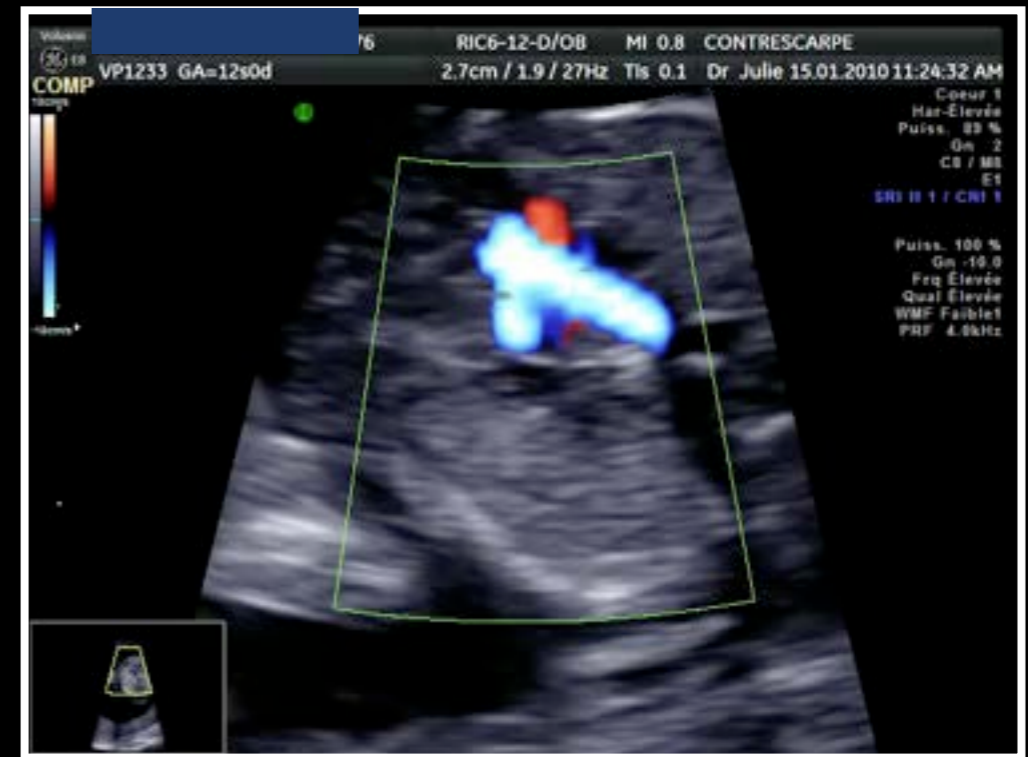
MALFORMATION DE DANDY WALKER

ÉLARGISSEMENT DE LA GRANDE CITERNE ET ÉLÉVATION DU TORCULAR

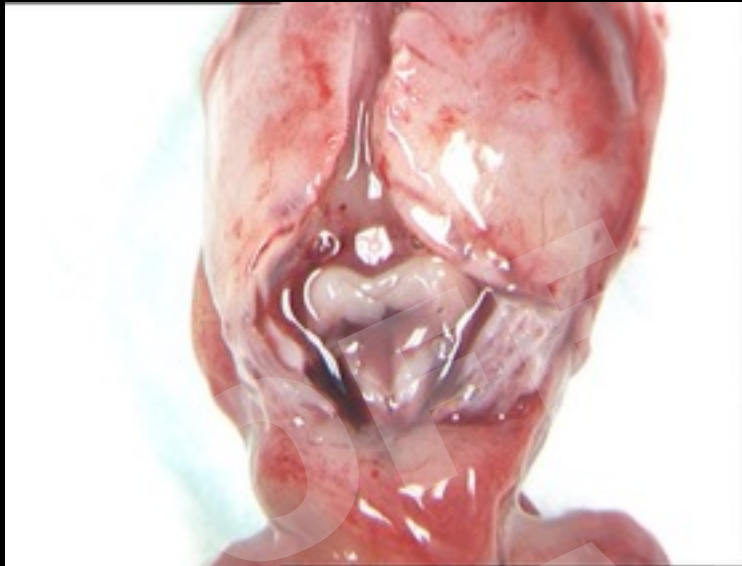
- Anomalie de développement membrane toit du 4eme ventricule primitif
- Agénésie partielle ou complète du vermis
- Bascule du vermis si présent
- Dysplasie, agénésie ventricule cérébelleux
- Dilatation kystique du 4^{ème} ventricule
- +/- Anomalies sus-tentorielles dont dilatation ventriculaire



Association malformative T13



MALFORMATION DE DANDY WALKER



Appearance of fetal posterior fossa at 11–14 weeks in fetuses with Dandy–Walker malformation or chromosomal anomalies

P. VOLPE*, E. CONTRO†, T. FANELLI*, B. MUTO*, G. PILU† and M. GENTILE‡

*Fetal Medicine Unit, Di Venere and Sarcone Hospitals, ASL BA, Bari, Italy; †Department of Obstetrics and Gynecology, University of Bologna, Bologna, Italy; ‡Medical Genetics Unit, Di Venere Hospital, ASL BA, Bari, Italy

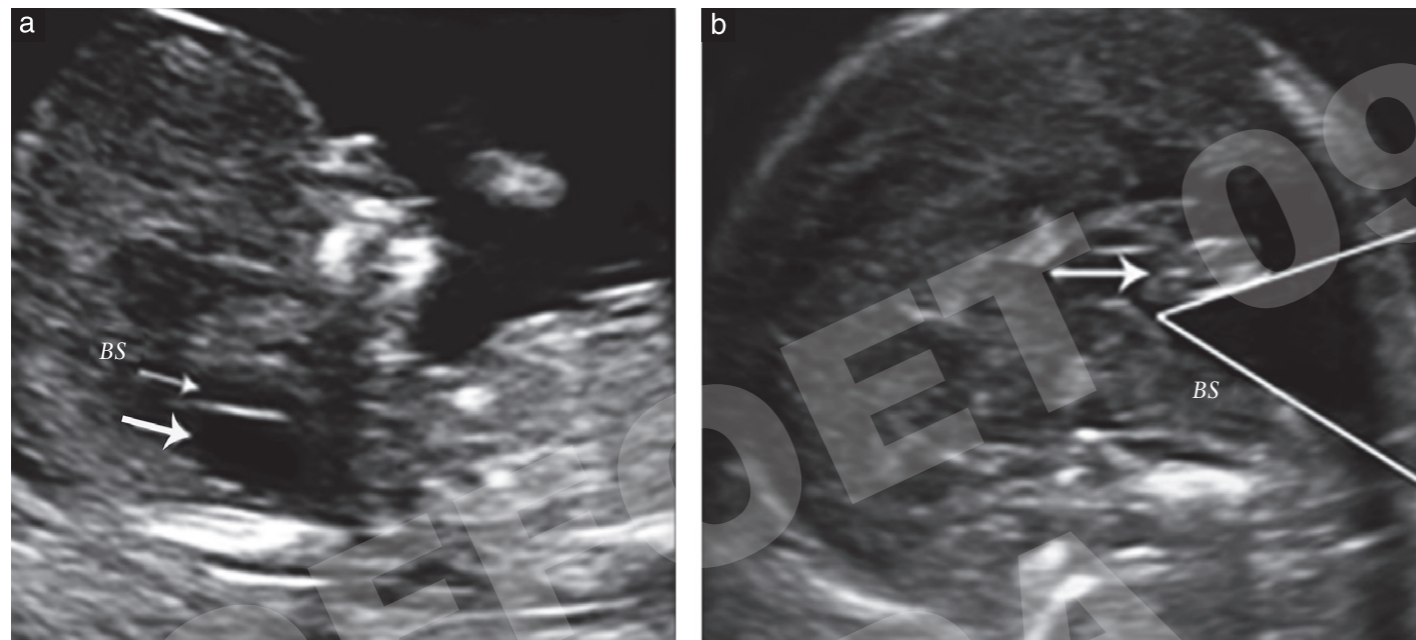


Figure 6 Mid-sagittal ultrasound images of fetal brain in a case of Dandy–Walker malformation (Case 10) at: (a) 12 weeks' gestation, visualizing only two posterior brain spaces and an enlarged brainstem (BS)-to-occipital bone diameter (lower arrow) and (b) 20 weeks' gestation, showing significant rotation of a small cerebellar vermis (BS to vermis (arrow) angle of 53°) and an enlarged posterior fossa.

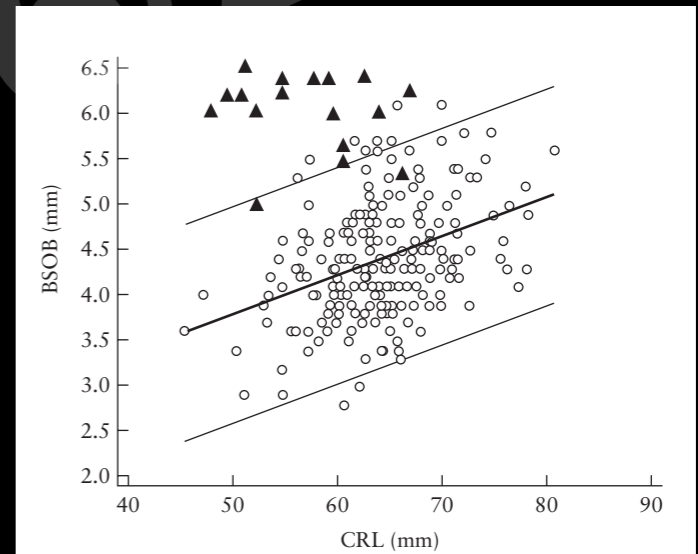


Figure 3 Measurements of brainstem-to-occipital bone (BSOB) diameter in 17 fetuses with increased intracranial translucency and/or BSOB diameter (\blacktriangle) and in normal controls (\circ), according to crown–rump length (CRL) and plotted on the median, 5th and 95th centiles of the control group.

Bascule du vermis sans hypoplasie

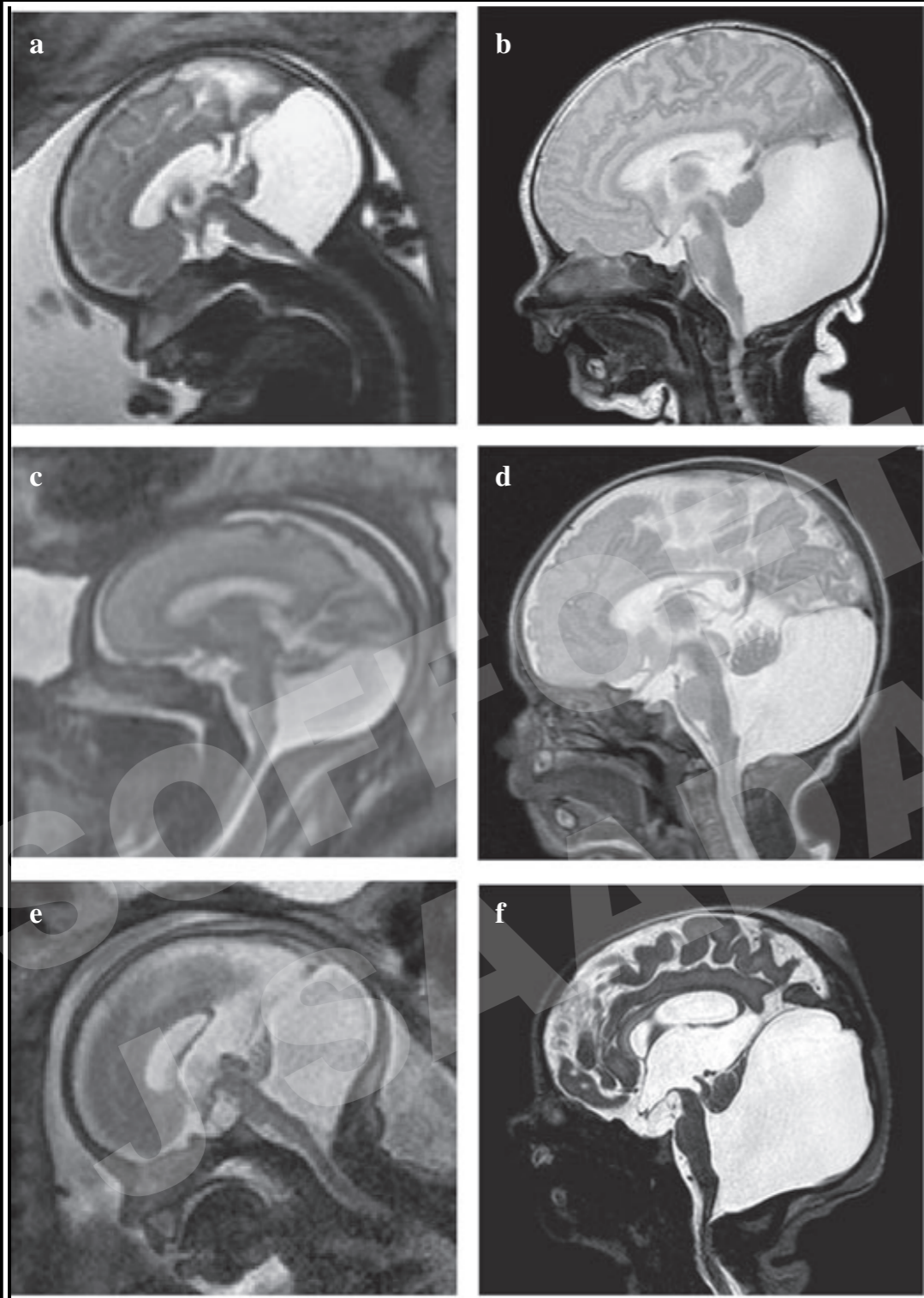
Pas de surélévation de la tente

(pas de dilatation ventriculaire)

Diagnostic par excès de Dandy Walker



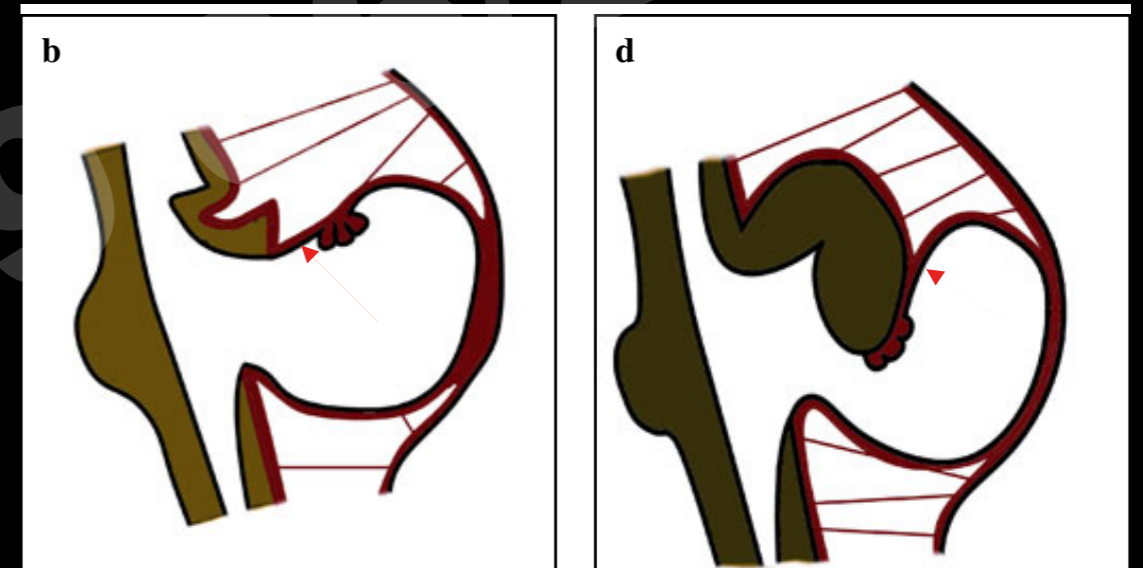
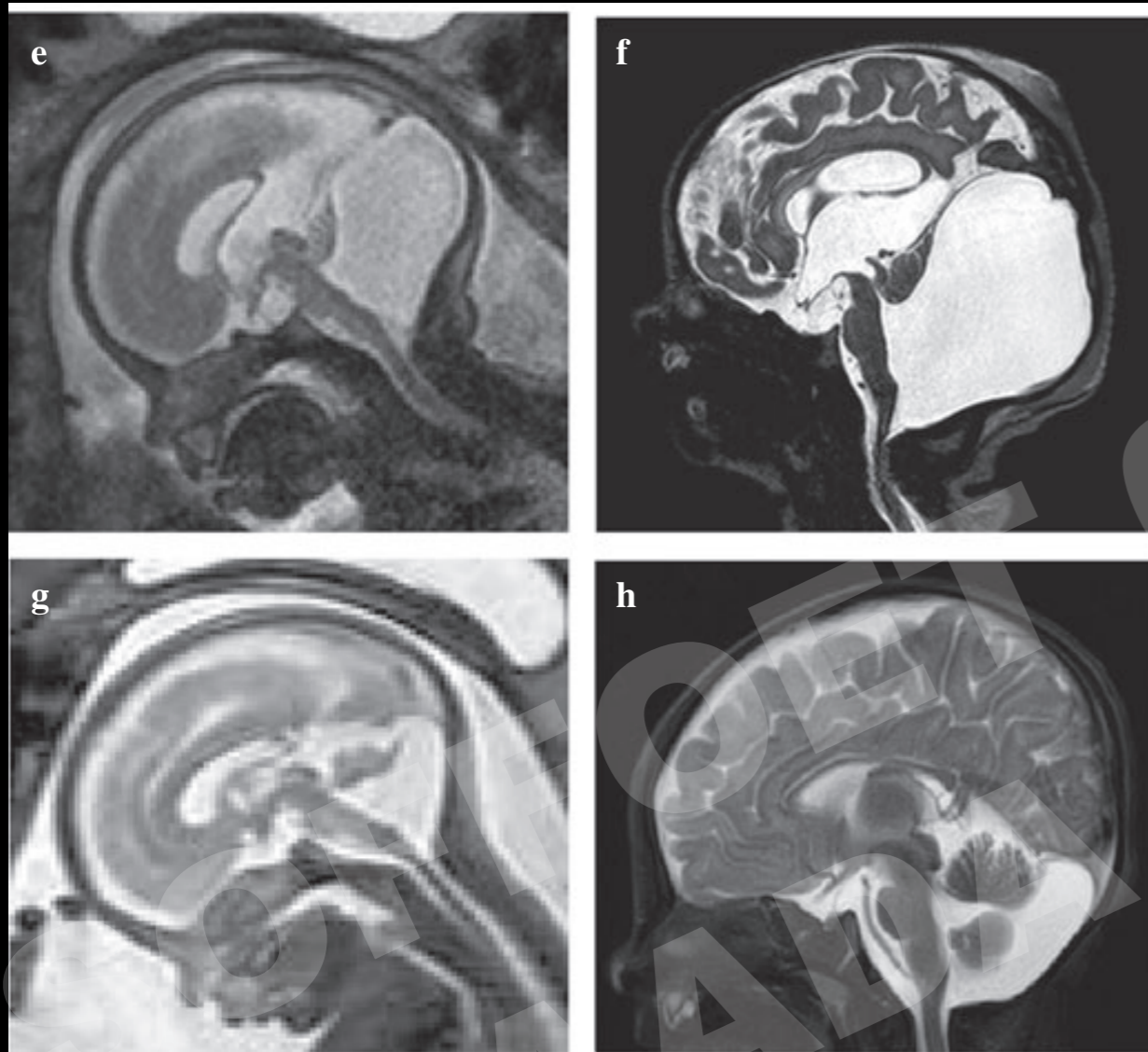
IRM pré et post natal



09/06/2017

*Agénésie partielle et bascule du vermis
Dilatation kystique du V4
Ascension du torcular*

IRM pré et post natal



Dandy Walker et kyste de la poche de Blake
Aspect du vermis

SYNDROME DE JOUBERT

- MAR, 1/100000
- Ciliopathie; plusieurs gènes impliqués
- manifestations cliniques: hypotonie, ataxie, retard de développement
- IRM postnatale: signe de la dent molaire (hypoplasie vermienne et malformations du mésencéphale et télencéphale).

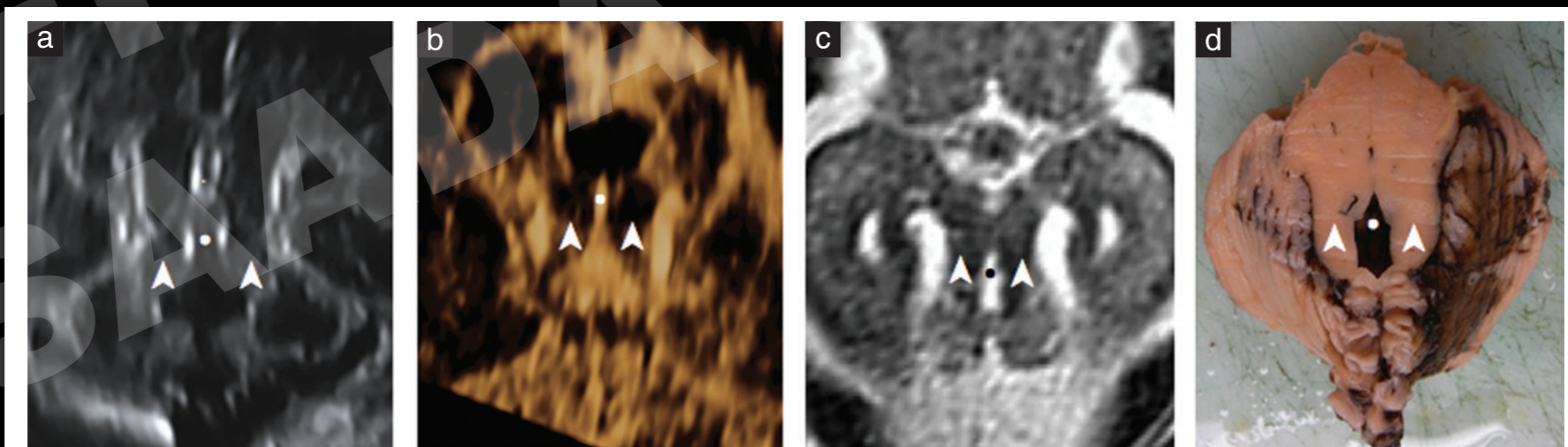


Figure 1 Visualization of the molar tooth sign (arrowheads) in two fetuses with Joubert syndrome and related disorders, in axial views of the brainstem at the level of the superior cerebellar peduncles: in Case 2, on two-dimensional ultrasound (a) and three-dimensional sonographic reconstruction with surface rendering mode (b) at 22 weeks and on magnetic resonance imaging at 24 weeks (c), and in Case 4 macroscopically (d). The fourth ventricle is indicated (●).

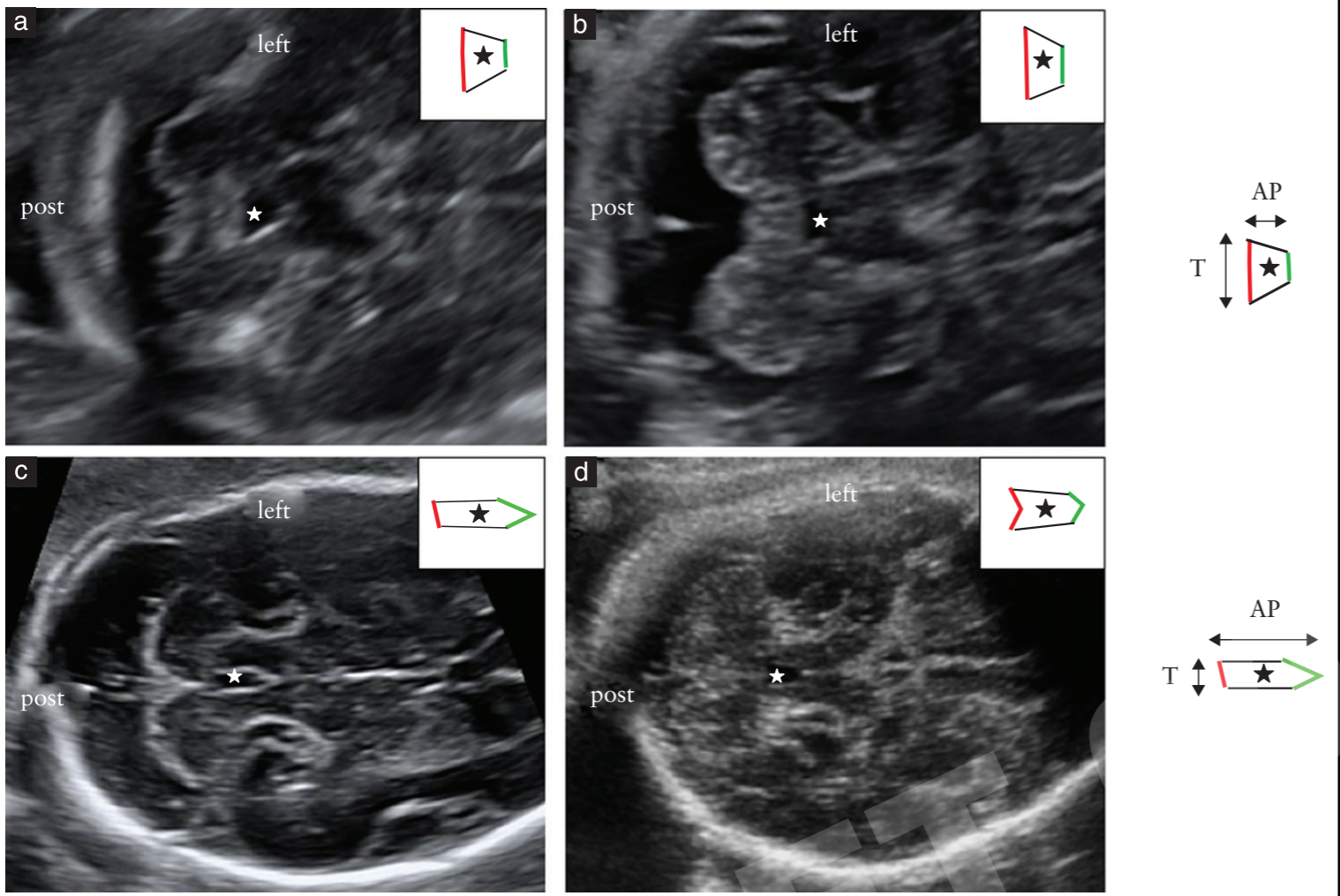
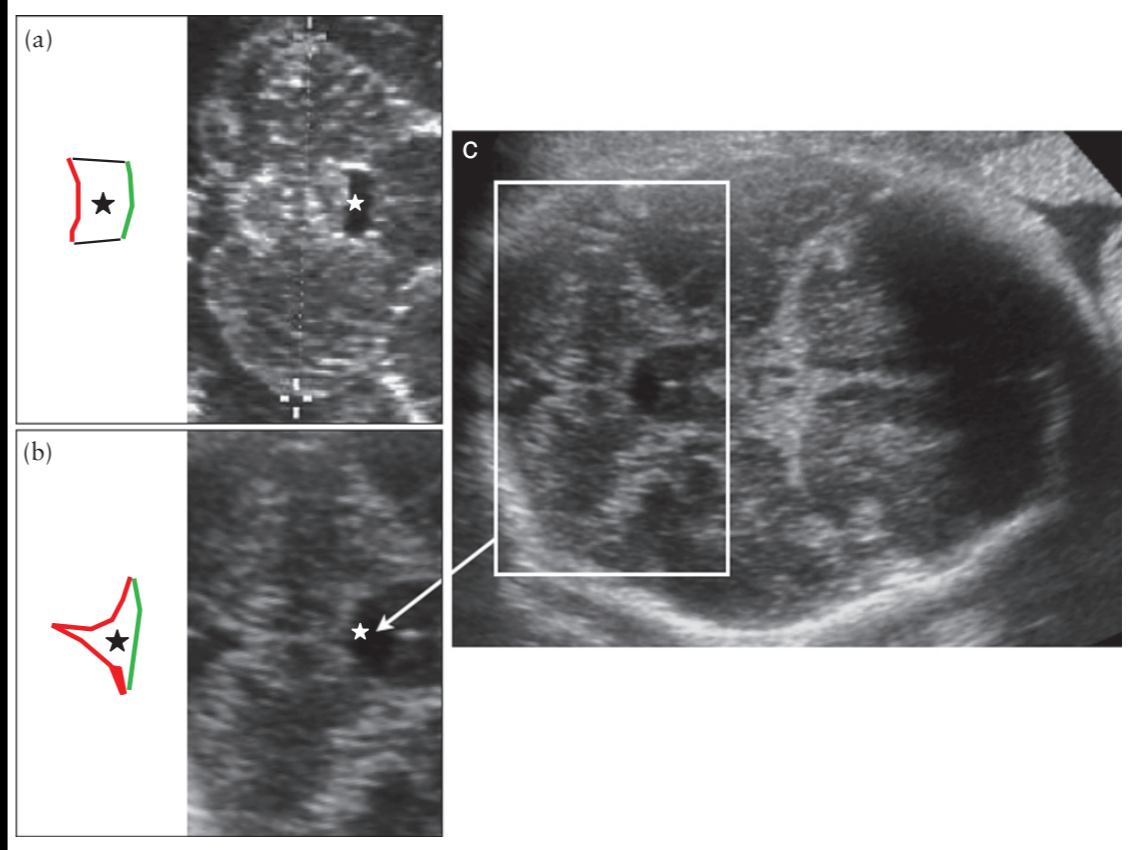


Figure 3 Axial ultrasound images of normal fetal posterior fossa at 22 gestational weeks (a) and 30 weeks (b) and in two fetuses with Joubert syndrome and related disorders (JSRD) at 22 weeks (c, Case 2) and at 32 weeks (d, Case 6). In (c) and (d), the fourth ventricle (*) is enlarged and the ventricular floor is abnormal, pointing anteriorly due to the lack of normal decussation of the cerebellar peduncles in the tegmentum. In JSRD, at this level of the brainstem the anteroposterior (AP) diameter of the superior aspect of the fourth ventricle is longer than is its transverse (T) diameter. The shape of the fourth ventricle in normal (a,b) and JSRD (c,d) conditions can be compared using the corresponding line drawings. Red and green lines indicate fourth ventricular roof and floor, respectively. post, posterior.

Modification
de forme du V4
en coupe axiale



Agénésie complète ou partielle du
vermis
Anomalie des pédoncules
cérébraux

SYNDROME DE JOUBERT 1ER TRIMESTRE

2 enfants atteints d'un syndrome de Joubert

Pas de mutation identifiée au moment de l'écho du 1er trimestre



AUTRES ANOMALIES...

SOFFOET 09/06/2017
J SAADA

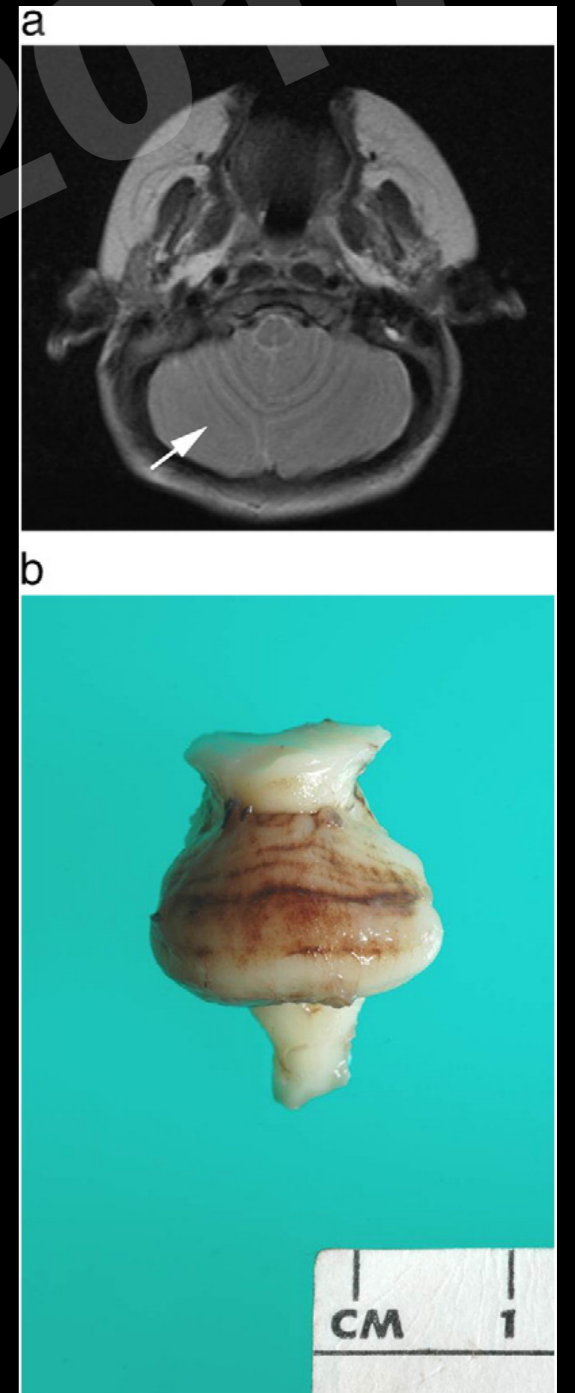
MASSE DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

- Thrombose du torcular
- Elargissement modéré de la grande citerne
- Masse échogène hétérogène latéralisée
- Pronostic incertain

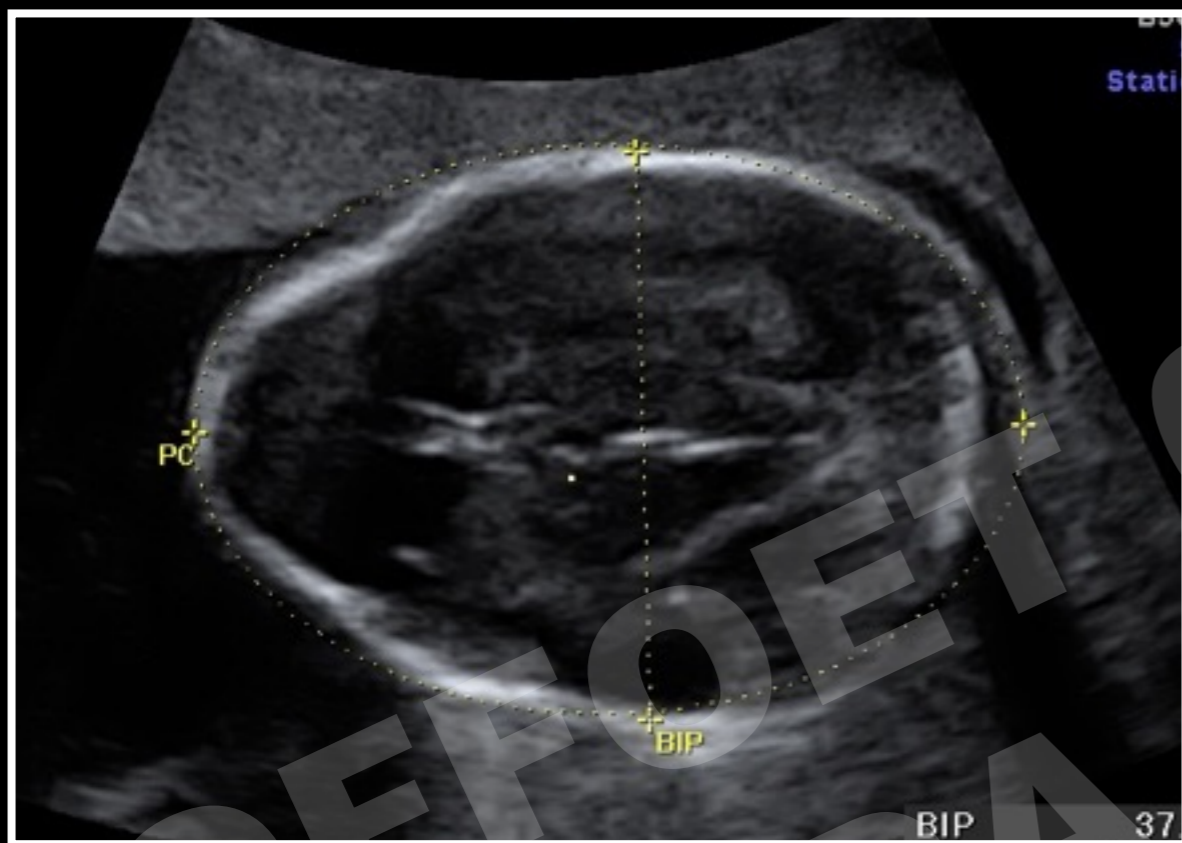


RHOMBENCEPHALOSYNAPSIS

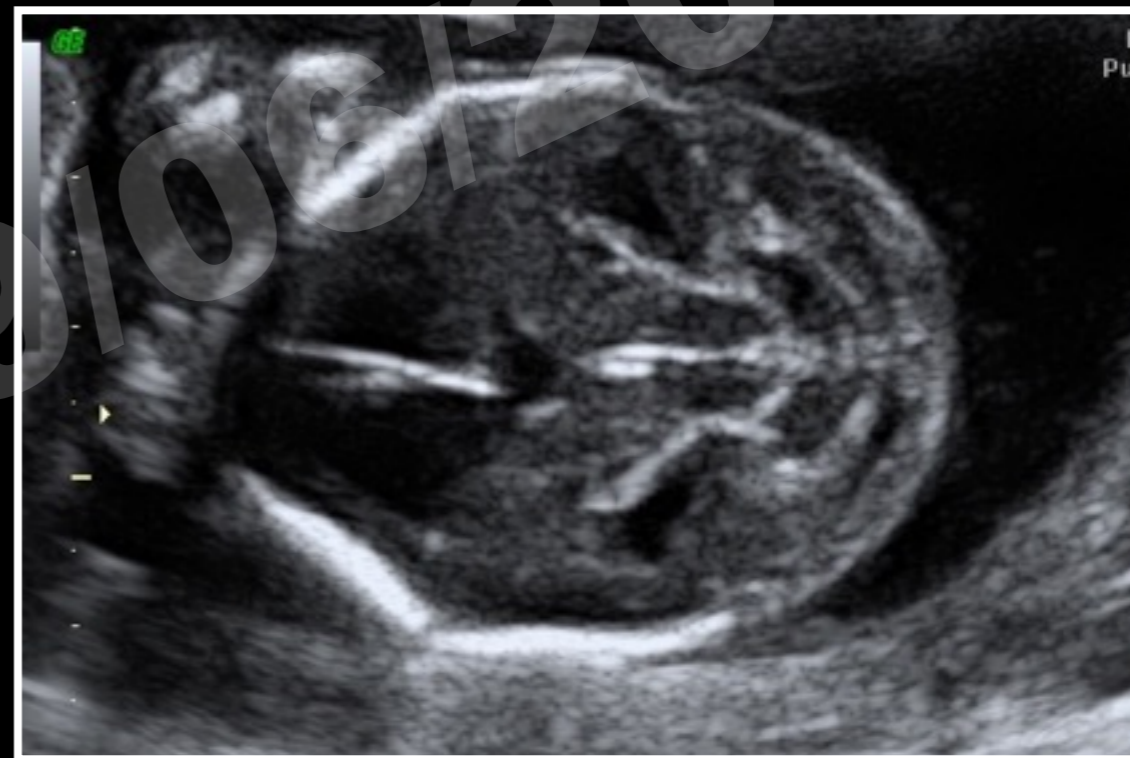
- Agénésie totale ou partielle du vermis
- Fusion des hémisphères cérébelleux avec diamètre transverse diminué
- Fusion des noyaux dentelés, des pédoncules cérébelleux supérieurs
- Dilatation ventriculaire, hydrocéphalie



ARNOLD CHIARI ET MYÉLOMÉNINGOCÈLE



citron!



banane!



ENCÉPHALOCÈLE OCCIPITALE



ALGORITHME DE DIAGNOSTIC

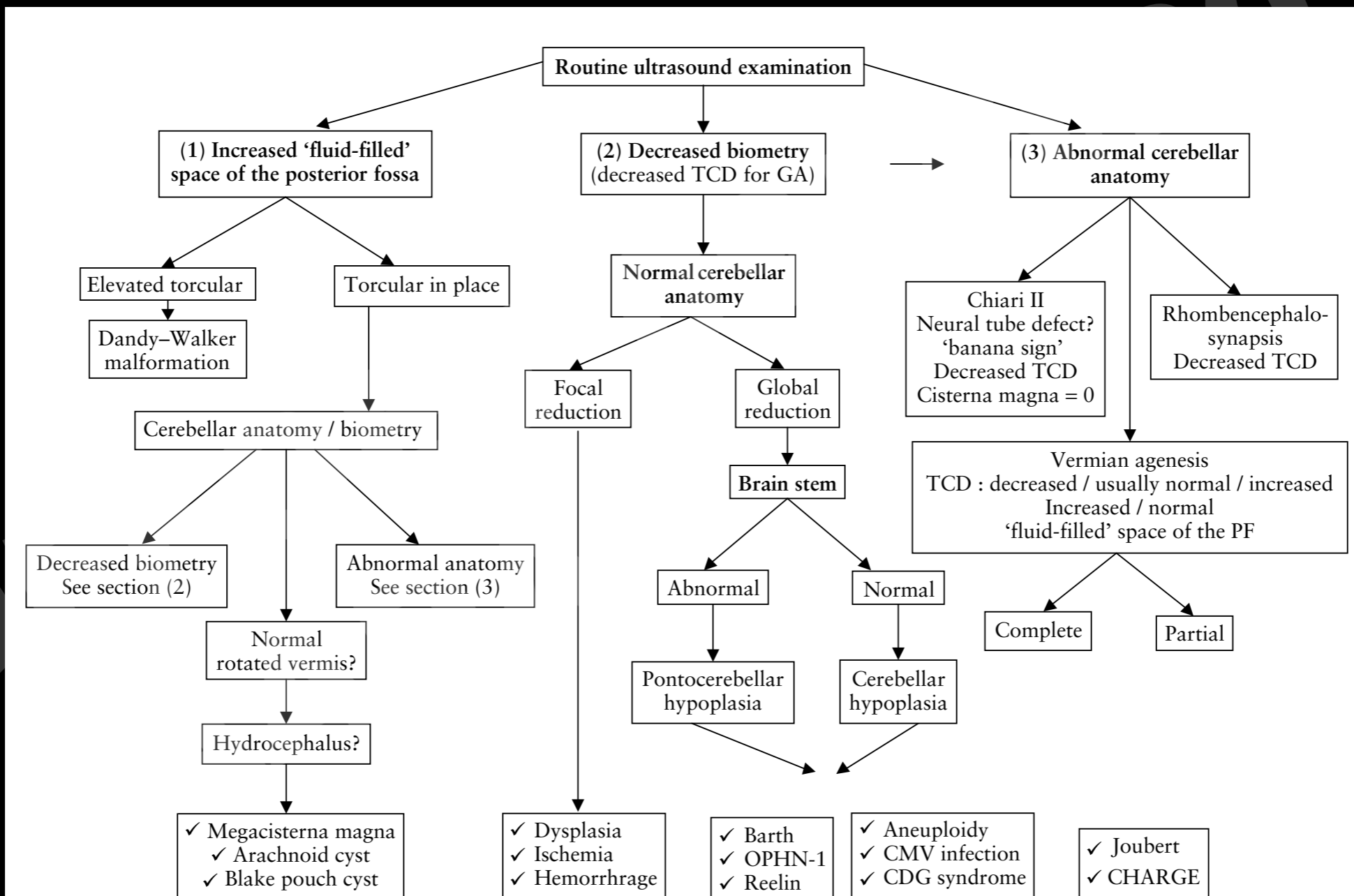


Figure 1 Algorithm showing an anatomical approach to classification of abnormalities of the posterior fossa according to main abnormal routine sonographic findings. CDG, congenital disorders of glycosylation; CMV, cytomegalovirus; GA, gestational age; PF, posterior fossa; TCD, transverse cerebellar diameter.

EN PRATIQUE...

- Diagnostic souvent au 2^{ème} trimestre, rarement 1^{er} trimestre.

- Caryotype et CGH array.

- Pronostic parfois seulement au 3^{ème} trimestre.

- Apport de l'IRM mais examen tardif

- Examen foetopathologique fondamental car pose le diagnostic et permet d'organiser la prise en charge des grossesses suivantes.