



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale -  
Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)



<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr>

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON 1

FACULTE DE MEDECINE LYON EST

Année 2016 N° 241

**LESIONS KYSTIQUES PORENCEPHALIQUES EXPANSIVES :  
IMAGERIE ANTENATALE ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

THESE

Présentée à l'Université Claude Bernard Lyon 1

Et soutenue publiquement le *20 octobre 2016*

En vue d'obtenir le titre de Docteur en Médecine

Par Adva Abergel

Née le 5 juin 1986

A Rehovot (Israël)



UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON 1

FACULTE DE MEDECINE LYON EST

Année 2016 N° 241

**LESIONS KYSTIQUES PORENCEPHALIQUES EXPANSIVES :  
IMAGERIE ANTENATALE ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

THESE

Présentée à l'Université Claude Bernard Lyon 1

Et soutenue publiquement le *20 octobre 2016*

En vue d'obtenir le titre de Docteur en Médecine

Par Adva Abergel

Née le 5 juin 1986

A Rehovot (Israël)

## Table des matières

Université Claude Bernard – Lyon I	2
Faculté de Médecine Lyon Est – Listes des enseignants 2015/2016	4
Serment d’Hippocrate	12
Composition du Jury	13
Remerciements	14
Liste des abréviations	19
Introduction : Principales lésions kystiques intra crâniennes	20
Résumé	26
Abstract	27
Article (en anglais)	28
Publication – Fetal Diagnosis and Therapy	45
Bibliographie	46
Conclusions	48

# UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1

Président : Frédéric FLEURY

Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales : Pierre COCHAT

Directrice Générale des Services : Dominique MARCHAND

## **Secteur Santé**

UFR de Médecine Lyon Est

Doyen : Gilles RODE

UFR de Médecine Lyon Sud- Charles Mérieux

Doyen : Carole BURILLON

Institut des Sciences Pharmaceutiques Et Biologiques (ISPB)

Directrice : Christine VINCIGUERRA

UFR d'Odontologie

Directeur : Denis BOURGEOIS

Institut des Sciences et Techniques De Réadaptation (ISTR)

Directeur : Xavier PERROT

Département de Biologie Humaine

Directrice : Anne-Marie SCHOTT

## **Secteur Sciences et Technologie**

UFR de Sciences et Technologies

Directeur : Fabien de MARCHI

UFR de Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (STAPS)

Directeur : Yannick VANPOULLE

Polytech Lyon

Directeur : Emmanuel PERRIN

I.U.T.

Directeur : Christophe VITON

Institut des Sciences Financières Et Assurances (ISFA)

Directeur : Nicolas LEBOISNE

Observatoire de Lyon

Directrice : Isabelle DANIEL

Ecole Supérieure du Professorat Et de l'Education (ESPE)

Directeur : Alain MOUGNIOTTE

## Faculté de Médecine Lyon Est

### Liste des enseignants 2016/2017

#### Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Classe exceptionnelle Echelon 2

Blay	Jean-Yves	Cancérologie ; radiothérapie
Cochat	Pierre	Pédiatrie
Cordier	Jean-François	Pneumologie ; addictologie
Etienne	Jérôme	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Gouillat	Christian	Chirurgie digestive
Guérin	Jean-François	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
Mornex	Jean-François	Pneumologie ; addictologie
Ninet	Jacques	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie
Philip	Thierry	Cancérologie ; radiothérapie
Ponchon	Thierry	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Revel	Didier	Radiologie et imagerie médicale
Rivoire	Michel	Cancérologie ; radiothérapie
Rudigoz	René-Charles	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Thivolet-Bejui	Françoise	Anatomie et cytologie pathologiques
Vandenesch	François	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière

#### Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Classe exceptionnelle Echelon 1

Borson-Chazot	Françoise	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale
Chassard	Dominique	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Claris	Olivier	Pédiatrie
D'Amato	Thierry	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
Delahaye	François	Cardiologie
Denis	Philippe	Ophtalmologie
Disant	François	Oto-rhino-laryngologie



Douek	Philippe	Radiologie et imagerie médicale
Ducerf	Christian	Chirurgie digestive
Finet	Gérard	Cardiologie
Gaucherand	Pascal	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Guérin	Claude	Réanimation ; médecine d'urgence
Herzberg	Guillaume	Chirurgie orthopédique et traumatologique
Honorat	Jérôme	Neurologie
Lachaux	Alain	Pédiatrie
Lehot	Jean-Jacques	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Lermusiaux	Patrick	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Lina	Bruno	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Martin	Xavier	Urologie
Mellier	Georges	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Mertens	Patrick	Anatomie
Michallet	Mauricette	Hématologie ; transfusion
Miossec	Pierre	Immunologie
Morel Nutrition	Yves	Biochimie et biologie moléculaireMoulin Philippe
Négrier	Sylvie	Cancérologie ; radiothérapie
Neyret	Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologique
Nighoghossian	Norbert	Neurologie
Ninet	Jean	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Obadia	Jean-François	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Ovize	Michel	Physiologie
Rode	Gilles	Médecine physique et de réadaptation
Terra	Jean-Louis	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
Zoulim	Fabien	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie

#### **Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Première classe**

André-Fouet	Xavier	Cardiologie
Argaud	Laurent	Réanimation ; médecine d'urgence

Badet	Lionel	Urologie
Barth	Xavier	Chirurgie générale
Bessereau	Jean-Louis	Biologie cellulaire
Berthezene	Yves	Radiologie et imagerie médicale
Bertrand	Yves	Pédiatrie
Boillot	Olivier	Chirurgie digestive
Braye ; brûlologie	Fabienne	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique
Breton	Pierre	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Chevalier	Philippe	Cardiologie
Colin	Cyrille	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Colombel	Marc	Urologie
Cottin	Vincent	Pneumologie ; addictologie
Devouassoux	Mojgan	Anatomie et cytologie pathologiques
Di Fillipo	Sylvie	Cardiologie
Dumontet	Charles	Hématologie ; transfusion
Durieu du vieillissement ; médecine générale ; addictologie	Isabelle	Médecine interne ; gériatrie et biologie
Edery	Charles Patrick	Génétique
Fauvel	Jean-Pierre	Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie
Guenot	Marc	Neurochirurgie
Gueyffier ; addictologie	François	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique
Guibaud	Laurent	Radiologie et imagerie médicale
Javouhey	Etienne	Pédiatrie
Juillard	Laurent	Néphrologie
Jullien	Denis	Dermato-vénérologie
Kodjikian	Laurent	Ophtalmologie
Krolak Salmon du vieillissement ; médecine générale ; addictologie	Pierre	Médecine interne ; gériatrie et biologie
Lejeune reproduction ; gynécologie médicale	Hervé	Biologie et médecine du développement et de la
Mabrut	Jean-Yves	Chirurgie générale

Merle	Philippe	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Mion	François	Physiologie
Morelon	Emmanuel	Néphrologie
Mure	Pierre-Yves	Chirurgie infantile
Négrier	Claude	Hématologie ; transfusion
Nicolino	Marc	Pédiatrie
Picot Radiologie et imagerie médicale	Stéphane	Parasitologie et mycologie Rouvière Olivier
Roy de communication	Pascal	Biostatistiques, informatique médicale et technologies
Ryvlin	Philippe	Neurologie
Saoud	Mohamed	Psychiatrie d'adultes
Schaeffer	Laurent	Biologie cellulaire
Scheiber	Christian	Biophysique et médecine nucléaire
Schott-Pethelaz	Anne-Marie	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Tilikete	Caroline	Physiologie
Truy	Eric	Oto-rhino-laryngologie
Turjman	Francis	Radiologie et imagerie médicale
Vallée	Bernard	Anatomie
Vanhems	Philippe	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Vukusic	Sandra	Neurologie

### **Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers Seconde Classe**

Ader	Florence	Maladies infectieuses ; maladies tropicales
Aubrun	Frédéric	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Boussel	Loïc	Radiologie et imagerie médicale
Calender	Alain	Génétique
Chapurlat	Roland	Rhumatologie
Charbotel	Barbara	Médecine et santé au travail
Chêne	Gautier	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Cotton	François	Radiologie et imagerie médicale
Crouzet	Sébastien	Urologie

Dargaud	Yesim	Hématologie ; transfusion
David	Jean-Stéphane	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Di Rocco	Federico	Neurochirurgie
Dubernard	Gil	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Ducray	François	Neurologie
Dumortier	Jérôme	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Fanton	Laurent	Médecine légale
Fellahi	Jean-Luc	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Ferry	Tristan	Maladie infectieuses ; maladies tropicales
Fourneret	Pierre	Pédopsychiatrie ; addictologie
Gillet	Yves	Pédiatrie
Girard	Nicolas	Pneumologie
Gleizal	Arnaud	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Henaine	Roland	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
Hot	Arnaud	Médecine interne
Huissoud	Cyril	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
Jacquin-Courtois	Sophie	Médecine physique et de réadaptation
Janier	Marc	Biophysique et médecine nucléaire
Lesurtel	Mickaël	Chirurgie générale
Michel	Philippe	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Million	Antoine	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire
Monneuse	Olivier	Chirurgie générale
Nataf	Serge	Cytologie et histologie
Peretti	Noël	Nutrition
Pignat	Jean-Christian	Oto-rhino-laryngologie
Poncet	Gilles	Chirurgie générale
Raverot ;gynécologie médicale	Gérald	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
Ray-Coquard Neurologie	Isabelle	Cancérologie ; radiothérapie Rheims Sylvain
Richard	Jean-Christophe	Réanimation ; médecine d'urgence
Robert	Maud	Chirurgie digestive

Rossetti	Yves	Physiologie
Souquet	Jean-Christophe	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Thaunat	Olivier	Néphrologie
Thibault	Hélène	Physiologie
Wattel	Eric	Hématologie ; transfusion

### **Professeur des Universités - Médecine Générale**

Flori	Marie
Letrilliart	Laurent
Moreau	Alain
Zerbib	Yves

### **Professeurs associés de Médecine Générale**

Lainé	Xavier
-------	--------

### **Professeurs émérites**

Baulieux	Jacques	Cardiologie
Beziat	Jean-Luc	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
Chayvialle	Jean-Alain	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Daligand	Liliane	Médecine légale et droit de la santé
Droz	Jean-Pierre	Cancérologie ; radiothérapie
Floret	Daniel	Pédiatrie
Gharib	Claude	Physiologie
Mauguière	François	Neurologie
Neidhardt	Jean-Pierre	Anatomie
Petit	Paul	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Sindou	Marc	Neurochirurgie
Touraine	Jean-Louis	Néphrologie
Trepo	Christian	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
Trouillas	Jacqueline	Cytologie et histologie
Viale	Jean-Paul	Réanimation ; médecine d'urgence

### **Maîtres de Conférence – Praticiens Hospitaliers Hors classe**

Benchaiab	Mehdi	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
Bringuiet	Pierre-Paul	Cytologie et histologie
Dubourg	Laurence	Physiologie
Germain	Michèle	Physiologie
Jarraud	Sophie	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Le Bars	Didier	Biophysique et médecine nucléaire
Normand	Jean-Claude	Médecine et santé au travail
Persat	Florence	Parasitologie et mycologie
Piaton	Eric	Cytologie et histologie
Biophysique et médecine nucléaire		Sappey-Marinier Dominique
Streichenberger	Nathalie	Anatomie et cytologie pathologiques
Timour-Chah ; addictologie	Quadiri	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique
Voiglio	Eric	Anatomie

### **Maîtres de Conférence – Praticiens Hospitaliers Première classe**

Barnoud	Raphaëlle	Anatomie et cytologie pathologiques
Bontemps	Laurence	Biophysique et médecine nucléaire
Chalabreysse	Lara	Anatomie et cytologie pathologiques
Charrière	Sybil	Nutrition
Collardeau Frachon	Sophie	Anatomie et cytologie pathologiques
Confavreux	Cyrille	Rhumatologie
Cozon	Grégoire	Immunologie
Escuret	Vanessa	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Hervieu	Valérie	Anatomie et cytologie pathologiques
Kolopp-Sarda	Marie Nathalie	Immunologie
Lesca	Gaëtan	Génétique
Lukaszewicz	Anne-Claire	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Maucort Boulch de communication	Delphine	Biostatistiques, informatique médicale et technologies

Meyronet	David	Anatomie et cytologie pathologiques
Pina-Jomir	Géraldine	Biophysique et médecine nucléaire
Plotton	Ingrid	Biochimie et biologie moléculaire
Rabilloud de communication	Muriel	Biostatistiques, informatique médicale et technologies
Rimmele	Thomas	Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence
Ritter	Jacques	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Roman	Sabine	Physiologie
Tardy Guidollet	Véronique	Biochimie et biologie moléculaire
Tristan	Anne	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Venet	Fabienne	Immunologie
Vlaeminck-Guillem	Virginie	Biochimie et biologie moléculaire

#### **Maîtres de Conférences – Praticiens Hospitaliers Seconde classe**

Casalegno	Jean-Sébastien	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
Curie	Aurore	Pédiatrie
Duclos	Antoine	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
Lemoine	Sandrine	Physiologie
Marignier	Romain	Neurologie
Phan	Alice	Dermato-vénérologie
Schluth-Bolard	Caroline	Génétique
Simonet	Thomas	Biologie cellulaire
Vasiljevic	Alexandre	Anatomie et cytologie pathologiques

#### **Maîtres de Conférences associés de Médecine Générale**

Farge	Thierry
Pigache	Christophe

## Serment d'Hippocrate

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans discrimination.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai pas un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement la vie ni ne provoquerai délibérément la mort.

Je préserverai l'indépendance nécessaire et je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je perfectionnerai mes connaissances pour assurer au mieux ma mission.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé si j'y manque.



## **COMPOSITION DU JURY**

### **PRESIDENT**

Monsieur le Professeur Jean-Pierre PRACROS

### **MEMBRES**

Monsieur le Professeur Yves BERTHEZENE

Monsieur le Professeur Laurent GUIBAUD

Monsieur le Professeur Vincent DESPORTES

A mon président de jury,

**Monsieur le Professeur Jean-Pierre Pracros,**

J'ai eu le privilège de bénéficier de votre enseignement et de vos compétences durant mon semestre passé dans votre service à l'Hôpital Femme Mère Enfant. C'est un honneur de vous voir présider mon jury de thèse. Soyez assuré de mon profond respect et de ma gratitude.

A mon directeur de Thèse

**Monsieur le Professeur Laurent Guibaud,**

J'admire vos qualités humaines, d'enseignant, et de médecin. Je vous remercie d'avoir dirigé cette étude et d'avoir accepté de m'encadrer dans ce travail de thèse. Soyez assuré de ma sincère reconnaissance.

Aux membres du jury

**A monsieur le Professeur Yves Berthezene,**

Merci pour ce semestre enrichissant dans votre service d'imagerie à l'Hôpital neurologique. Votre savoir, votre disponibilité, ainsi que vos défis sportifs sont un modèle pour moi. Soyez assuré de ma profonde estime.

**A monsieur le Professeur Vincent Desportes,**

Votre présence dans ce jury est un honneur. Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail. Soyez assuré de ma gratitude et de tout mon respect.

**Aux chefs de service lyonnais,**

Monsieur le Pr Loic Bousset,

Monsieur le Pr Valette,

Monsieur le Pr Cotton,

Monsieur le Pr Turjman

Monsieur le Pr Rouvière,

Monsieur le Pr Pialat,

Monsieur le Pr Revel,

Monsieur le Pr Douek,

Monsieur le Pr Ovize

**ainsi que leurs chefs et assistants**

Leila, Audrey L, Audrey H, Anne Frédérique, Vivien, Jean-Christophe, Jean François, Sophie G, Maud, Charles M et Charles A, Arnaud, Jean Romain, Flavie, Nicolas, Sébastien, Delphine, Basile, Pierre, Paul-Henri, Aïcha, Simona, Christelle, Luis, Thomas S, Benjamin, Paul-Emile, Roberto, Hélène, Martine, Sophie, Mathieu S,

Je vous remercie de votre disponibilité et de votre enseignement.

Merci **aux manipulateurs radio de Neuro, Cardio, HFME, Lyon Sud, Croix-Rousse et HEH** pour ces années à travailler ensemble dans une bonne ambiance.

*A mes parents,*

Merci pour votre soutien et votre amour. J'ai conscience que sans votre aide et sans les choix difficiles que vous avez faits, je ne serais jamais arrivée jusqu'ici. Je suis fière de partager ce moment avec vous.

*A mes grands-parents, Sion et Hélène, Moïse et Perla,*

Vous avez été des modèles de rigueur, de courage et de gentillesse. Je vous porte dans mon cœur.

*A mon frère Eitan, et sa famille Meirav, Evyatar et Ayala,*

J'admire ton courage et ta persévérance. Merci de m'avoir montré le chemin.

*A ma sœur Aura, et sa famille Patrice et Ellen,*

Merci d'être un exemple de générosité et d'avoir été si présente pour moi.

*A toute ma famille,*

Ou que vous soyez, merci pour les bons souvenirs et les bons moments qu'on a partagés.

*A Pierre- Marie, Pia, Elodie S, Frank T, Marianne, Roxane, Céline,*

Merci pour votre bonne humeur et votre soutien,

*A ma super promo :*

Audrey O, Rémy, Thomas B, Olivier, Elie, Clotilde, Liadeh,

*A mes co-internes :*

*Clémence, Charlotte, Guillaume, Julien, Florian, Grégoire, Jennifer, Florence, Asma, Anne-Gaëlle, Mathieu, Marielle, Fabrice, Erti, Maxime, Thomas J, Noémie P...*

Merci pour ces super semestres à vos côtés.

A tous les autres, trop nombreux pour être tous cités...

## ABREVIATIONS

ETF : Echographie transfontanellaire

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCS : Liquide Cérébro- Spinal

NF1 : Neurofibromatose de Type 1

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

SA : Semaine d'aménorrhée

## INTRODUCTION

### ETIOPATHOGENIE ET ELEMENTS CLES DU DIAGNOSTIC DES PRINCIPALES LESIONS KYSTIQUES INTRACRANIENNES

#### *a) Kyste porencéphalique*

Un kyste porencéphalique correspond à une cavitation dans le tissu cérébral, secondaire à des lésions ischémo- hémorragiques, survenant au troisième trimestre de la grossesse, communiquant, ou non, avec le système ventriculaire et/ou les espaces sous arachnoïdiens.

*En échographie anténatale*, la cavité porencéphalique correspond à une formation kystique bien limitée, communiquant ou non avec le système ventriculaire et ou l'espace sous arachnoïdien.

*En IRM fœtale*, la lésion kystique porencéphalique peut correspondre à un territoire vasculaire et est limitée par de la substance blanche. La gliose peut être absente si l'évènement clastique survient avant 28 SA (1). Le kyste porencéphalique n'est pas limité par de la substance grise (contrairement à la schizencéphalie ou au kyste arachnoïdien). Le contenu du kyste porencéphalique suit le signal du LCS sur toutes les séquences.

Il a été établi dans la littérature que ces lésions porencéphaliques n'étaient responsables d'aucun effet de masse sur les structures adjacentes (2).

Dans notre étude observationnelle rétrospective, nous rapportons 5 cas de lésions porencéphaliques expansives de diagnostic anténatal, toutes responsables d'un effet de masse sur les structures adjacentes, introduisant les lésions clastiques dans l'arbre diagnostique des lésions kystiques expansives intracrâniennes.

#### *b) Schizencéphalie*

La schizencéphalie est une entité rare, avec une incidence estimée à 1,5/100.000 naissances, correspondant à une anomalie du développement du parenchyme cérébral et plus précisément de l'organisation corticale secondaire à une lésion ischémique survenant avant 24 SA (3). L'hypothèse d'une cause génétique est étayée par quelques observations de schizencéphalies familiales (4).



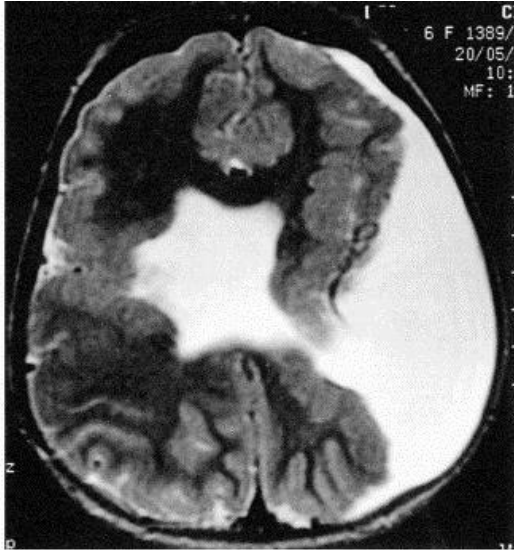
Elle est caractérisée par une fente, s'étendant de la région épendymaire des ventricules latéraux à la surface pial du cortex cérébral, délimitée par de la substance grise polymicrogyrique. Les berges de la fente peuvent être séparées par du LCS (forme ouverte) ou fusionnées (forme fermée).

*En échographie*, la schizencéphalie « ouverte » est caractérisée par un défaut uni ou bilatéral s'étendant de la surface pial jusqu'au système ventriculaire. Dans la forme fermée, une déformation caractéristique du mur ventriculaire peut être visible au contact de la fente : « the beaking sign » ou « spicule ». Des anomalies associées telle que l'agénésie du septum pellucidum (5) ou du corps calleux (6) peuvent aider au diagnostic.



*Guibaud L. Schizencéphalie en médecine périnatale. Diagnostic anténatal et devenir. Sauramps Médical.2005p495-500. ETF objectivant une double schizencéphalie à lèvres ouvertes à gauche(\*) et fermées à droite.*

L'IRM est l'imagerie de référence pour l'identification d'une schizencéphalie. Contrairement à la porencéphalie, la schizencéphalie ne correspond pas à une destruction de parenchyme cérébral mais à une anomalie de développement. La porencéphalie est ainsi limitée par de la substance blanche (gliotique ou non en fonction de la période de survenue de l'évènement clastique (1)) et la schizencéphalie est bordée de cortex (substance grise).



*Denis D, Chateil JF, Brun M, et al. Schizencephaly: clinical and imaging features in 30 infantile cases. Brain Dev. 2000 Dec;22(8):475-83. Enfant de 6 ans: IRM en séquence axial T2 retrouvant une schizencéphalie bilatérale, fermée à droite, ouverte à gauche*

### c) Kyste arachnoïdien

Le kyste arachnoïdien est une lésion bénigne représentant 1% de l'ensemble des masses intra-crâniennes chez le nouveau-né (7). Il correspond à une accumulation de LCS au sein de la membrane arachnoïdienne.

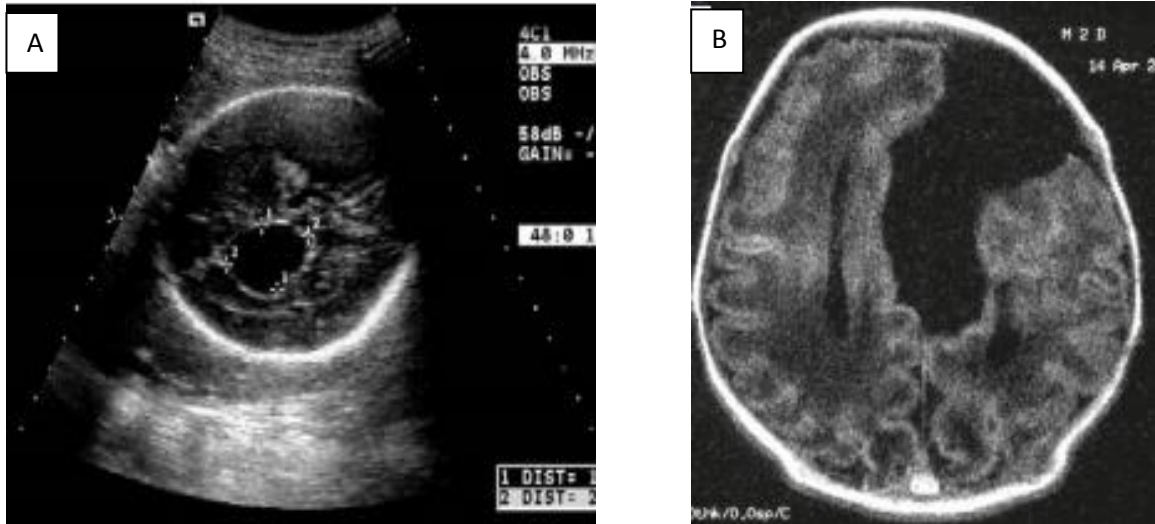
La localisation supra-tentorielle temporo-sylvienne est la plus fréquente (8).

*En échographie*, le kyste arachnoïdien correspond à une lésion kystique extra axiale, bien limitée, anéchogène, ne communiquant pas avec le système ventriculaire.

Il peut être responsable en fonction de sa taille d'un effet de masse sur les structures adjacentes. Le kyste arachnoïdien étant par définition de topographie extra axiale, il n'y a pas de destruction du parenchyme cérébral refoulé, et le ruban cortical au contact du kyste est intact.

*En IRM*, le kyste arachnoïdien suit le signal du LCS sur toutes les séquences et est limité par une fine membrane.

Le kyste arachnoïdien peut être responsable en fonction de sa localisation, d'une hydrocéphalie notamment lorsqu'il est situé dans la citerne quadrigéminale ou suprasellaire (9) (10).



**Chen CP. Prenatal diagnosis of arachnoid cysts. Taiwan J Obstet Gynecol. 2007;46.** (A) Echographie anténatale en coupe axiale à 31 SA : kyste arachnoïdien inter-hémisphérique latéralisé à gauche. (B) IRM en séquence axiale T1 à l'âge de 3 jours : lésion liquidienne pure, homogène, extra axiale, ne communiquant pas avec le système ventriculaire, responsable d'une déviation de la ligne médiane vers la droite et d'un refoulement de l'hémisphère cérébral gauche.

d) *Kyste dermoïde:*

Le tératome kystique ou kyste dermoïde représente 26 à 50% des tumeurs cérébrales fœtales (11) (12). L'âge gestationnel moyen au diagnostic est de 27 SA. (13)

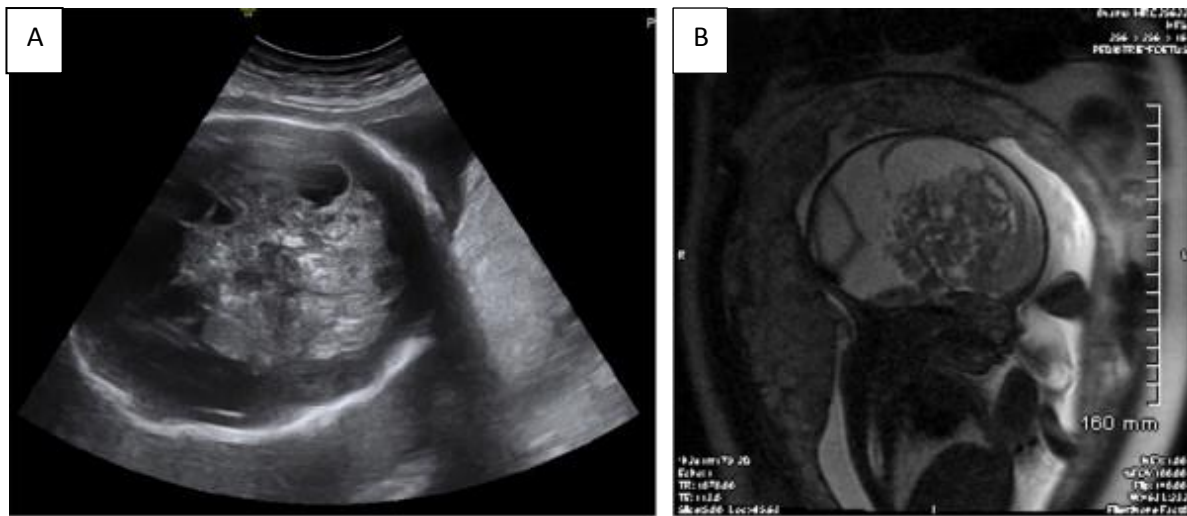
Il résulte de l'inclusion aberrante d'éléments ectodermiques lors de la fermeture du tube neural entre la 3ème et la 5ème semaine du développement embryonnaire. Sa distribution intracrânienne est potentiellement ubiquitaire mais les formes intra axiales sont les plus fréquentes en imagerie anténatale. Le kyste dermoïde est constitué d'un revêtement épithélial et peut contenir un contingent graisseux qui est un élément clé du diagnostic positif si présent (14) (15).

Du fait de sa composition histologique variable, l'aspect du kyste dermoïde en imagerie est hétérogène.

*En échographie*, le kyste dermoïde est caractérisé par une volumineuse masse hétérogène, mixte (solide et kystique), de contour lobulé, bien limité par une capsule épaisse souvent calcifiée (16)

*En IRM*, la portion liquidienne riche en lipide et en protéine va apparaître en hypersignal T1. La portion tissulaire en signal intermédiaire, et les calcifications en asignal.

Les kystes dermoïdes diagnostiqués en imagerie anténatale sont de mauvais pronostic (17).



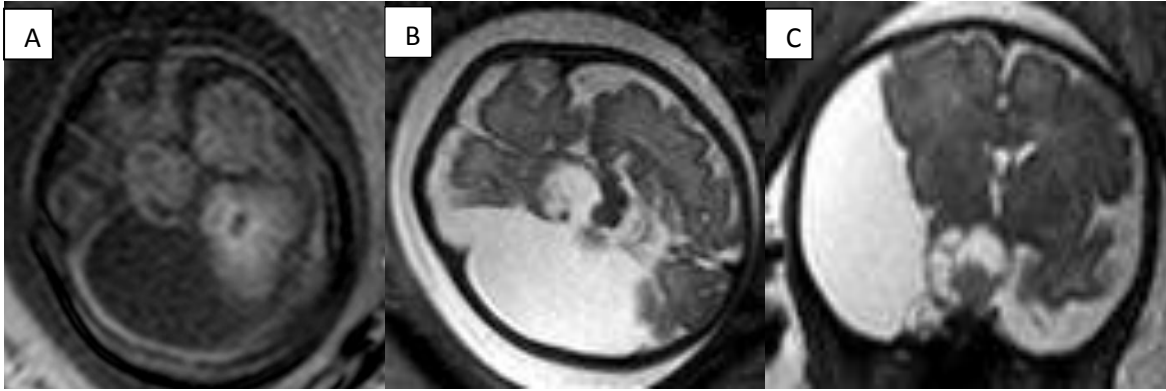
*F. Desvignes et al, J Gynecol Obstet Biol Reprod 2013 May;42(3):290-6 : Tératome intracrânien diagnostiqué à 34SA. (A) Coupe transversale en échographie anténatale à 34 SA, retrouvant une volumineuse lésion, bien limitée, associant un contingent tissulaire hétérogène et du multiples formations kystiques. (B) Coupe sagittale T2 en IRM à 34SA retrouvant une masse hétérogène, solide et multi-kystique, bien limitée, poly lobulée, associée à une hydrocéphalie majeure avec amincissement du cortex cérébral*

*e) Astrocytome pilocytique*

L'astrocytome pilocytique est une tumeur bénigne développée à partir des astrocytes composant la glie, appartenant au grade I histologique des astrocytomes selon la classification de l'OMS (18). L'astrocytome pilocytique est la première cause de tumeur cérébrale primitive chez l'enfant. Il peut survenir isolément ou dans un contexte de maladie de Von Recklinghausen (ou neurofibromatose de type 1, NF1).

L'astrocytome pilocytique est localisé préférentiellement le long de la ligne médiane (voies optiques, noyaux gris, cervelet) et se développe dans près de 60% des cas au dépend des hémisphères cérébelleux. Il est d'apparence variable. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une tumeur kystique bien circonscrite associée à une portion tissulaire (19).

*En IRM*, la composante tissulaire est en iso-signal comparativement au parenchyme cérébral adjacent.



**L. Guibaud, Hôpital Femme Mère Enfant de Lyon** : IRM fœtale à 32 SA (A) axial T1 (B) axial T2 et (C) coronal T2 : volumineuse formation kystique extra axiale, en regard de l'hémisphère cérébral droit correspondant à un kyste arachnoïdien. Deuxième lésion kystique située dans la région supra-sellaire, de type mixte avec portion tissulaire en iso-signal comparativement au parenchyme cérébral adjacent. Absence de remaniement hémorragique décelé. La lésion mixte supra-sellaire est responsable d'un effet de masse sur le 3<sup>ème</sup> ventricule, le pédoncule cérébral gauche et le chiasma optique. Le diagnostic d'astrocytome pilocytique a été retenu à l'examen anatomopathologique.

## RESUME (en français)

*Objectif* : Un kyste porencéphalique correspond à une cavitation dans le tissu cérébral secondaire à des lésions ischémo- hémorragiques, survenant au troisième trimestre de la grossesse. Ces lésions peuvent, ou non, communiquer avec le système ventriculaire et/ou les espaces sous arachnoïdiens. L'objectif de cette étude est de rapporter la description en imagerie anténatale de lésions kystiques porencéphaliques expansives – entité radiologique non décrite en imagerie fœtale – et de rappeler que les lésions clastiques porencéphaliques ne sont pas exclusivement de topographie supra-tentorielle mais peuvent également être de siège infra-tentoriel.

*Matériels et méthodes* : Etude rétrospective observationnelle de cinq cas de lésions kystiques porencéphaliques expansives diagnostiquées en imagerie anténatale.

*Résultats* : La lésion kystique était située dans l'espace supra – et infra tentoriel respectivement dans deux cas et était située en supra et infra tentoriel dans un cas. La lésion présentait une expansion dans les espaces péri cérébraux dans 4 cas et était en communication avec le système ventriculaire dans 1 cas. Le diagnostic différentiel était celui d'une lésion tumorale dans 2 cas du fait d'une composante échogène intra kystique en lien avec des remaniements hémorragiques identifiés en IRM fœtale. Dans les deux cas de lésion communiquant avec les espaces péri cérébraux, le diagnostic différentiel était celui d'un kyste arachnoïdien. Dans un cas, la cavité porencéphalique était en communication avec le système ventriculaire mimant une ventriculomégalie unilatérale.

*Conclusion* : Le kyste porencéphalique expansif est un concept radiologique non décrit jusqu'à présent en diagnostic anténatal et introduit les lésions clastiques dans l'arbre diagnostique des lésions kystiques expansives intracrâniennes. L'IRM fœtale est un outil important pour différencier les lésions porencéphaliques des lésions extra-axiales de type kyste arachnoïdien mais aussi des rares lésions tumorales cérébrales fœtales.

## ABSTRACT

*Objectives:* The aim of this study was to report the prenatal imaging findings of expanding porencephalic cyst, which have not been previously described in the prenatal period, and to underline that these lesions can involve the cerebellum and not exclusively the supratentorial structures.

*Materials and Methods:* This is a retrospective observational study of five cases with a prenatal diagnosis of expanding porencephalic cyst.

*Results:* The cystic lesion was located in the supra- and infratentorial space in 2 cases, respectively, or in both in one case. The lesion expanded into the pericerebral space or communicated with the ventricular system in 4 and 1 cases, respectively. Differential diagnosis included tumoural lesion in 2 cases because of internal echogenic components related to haemorrhagic changes, which were identified using foetal MRI, and arachnoid cyst in 2 cases because of expansion into the pericerebral space. In the last case, communication within the ventricular system mimicked a unilateral ventriculomegaly.

*Conclusion:* Differential diagnosis of any cystic lesion with extra-axial component should include expanding porencephalic cyst. Foetal MRI is helpful to differentiate this entity from extra-axial lesions such as arachnoid cysts but also from rare tumours

Key words : Porencephalic cyst ; Foetus ; Prenatal imaging ; Ultrasound ; MRI

## INTRODUCTION

Porencephalic cyst refers to a clastic lesion resulting from ischaemo-haemorrhagic insult which occurs during either the pre or post-natal period [1]. In most cases, these lesions are related to focal vascular insufficiency. Following the first description by Heschl in 1959, there is abundant neuro-pathological literature regarding the definition per se of porencephaly, as well as the difference between schizencephaly and porencephaly [2,3]. In keeping with the etymology, porencephaly should refer to a hole (porus) in the brain that communicates with or opens into either the ventricular system or sub-arachnoid spaces [3]. However, some authors have categorised cases of porencephaly as either communicating or non-communicating lesions, according to the presence or absence of an opening into ventricular or sub-arachnoid spaces [3,4]. In contrast, the term schizencephaly should be limited to a prenatal clastic parenchymal cleft, which occurs before 24 weeks of pregnancy, in which each border of the cleft is lined by polymicrogyric cortex [4,5]. In this study, we refer to porencephalic cyst as a clastic cystic lesion secondary to focal parenchymal necrosis and liquefaction resulting from ischaemo-haemorrhagic insult, which may or may not communicate with ventricular or sub-arachnoid spaces. In contrast to schizencephaly, a porencephalic cyst is lined mainly by white matter, which may undergo some astroglial reaction according to the timing of prenatal insult [6]. The aim of this study was to determine diagnosis, based on prenatal imaging, of porencephalic cystic lesions, located in both supra and infra-tentorial spaces. In addition, we underline potential confusion with either extra-axial cysts, such as arachnoid cysts, or tumoural lesions, especially when the porencephalic cyst expands into the subarachnoid spaces, the so called “expanding porencephalic cyst”.



## MATERIALS AND METHODS

We observed expanding porencephalic cyst in five cases (Cases 1 to 5) over a four-year period (from November 2004 to September 2009). In all cases, diagnosis was provided by foetal ultrasound and foetal MRI. Indication for referral included undetermined infra tentorial cystic lesion in two cases (Cases 1 and 2), undetermined supra tentorial cystic lesion in one case (Case 4), and severe ventriculomegaly in two cases (Cases 3 and 5). All patients were referred in the third trimester between 29 and 34 WG, except for Case 4 (24 WG). Medical history included two spontaneous miscarriages and one foetal death in one case (Case 2), four spontaneous miscarriages in one case (Case 3) and one laparoscopic cholecystectomy at 13 WG associated with one spontaneous miscarriage in another (Case 5). Foetal ultrasound and foetal MRI examination were performed in our department in all cases. Prenatal imaging findings led to diagnosis of expanding porencephalic cyst resulting from ischaemo-haemorrhagic insult in all cases. Prenatal imaging data were correlated either to neuropathological data (Cases 2 and 5) or post-natal MRI (Cases 1 and 4). In Case 3, parents elected termination of pregnancy but refused any pathological examination.

## RESULTS

All data are summarized in Table 1. In all cases, cystic lesions were responsible for a mass effect on adjacent parenchymal structures, demonstrated on prenatal sonographic examination and foetal MRI. In cases of mixed cystic and solid lesion on sonographic images (Cases 1 and 3), cerebral tumour was the main differential diagnosis. In such cases of mixed type lesion (Cases 1 and 3), foetal MRI demonstrated T2\* gradient-echo hypointensity within most of the pseudo-solid component, suggestive of haemorrhagic changes, especially haemosiderin deposits. Foetal MRI confirmed the parenchymal origin of the cyst in all cases, located within the vermis (Cases 1,3 and 5), within cerebellar hemisphere (Case2), in internal part of the occipital lobe (Case 4), and involving both the occipital and temporal lobes (Case 5). Porencephalic cysts were associated with parenchymal loss which was the main clue for the differential diagnosis with extra-axial cyst, mainly arachnoid cyst. Neuropathological examination confirmed parenchymal loss following ischaemo-haemorrhagic insult in Cases 2 and 5. Post-natal imaging confirmed an expanding porencephalic cyst in Cases 1 and 4, which had taken the place of the necrotic parenchyma and was responsible for a mass effect on the adjacent left parenchyma.

## DISCUSSION

The literature on prenatal diagnosis of porencephalic cysts is very limited, compared to that dealing with other vascular clastic entities, such as polymicrogyria or schizencephaly. Porencephalic cysts result from parenchymal vascular damage, followed by necrosis, with subsequent parenchymal liquefaction [1,3,7]. This entity is related to ischaemo-haemorrhagic vascular insult, often primitively due to focal vascular insufficiency during the third trimester. In contrast, ischaemic insult before 24 weeks leads mainly to polymicrogyria, with or without a parenchymal cleft, which can extend from the subarachnoid spaces to the lateral ventricle in cases of schizencephaly [4]. In some cases, porencephalic cyst can also be related to primitive haemorrhage, especially in patients with *COL4A1* mutation [8]. Indeed, as reported in our series, these lesions are diagnosed in the second half of pregnancy, most often in the third trimester, and are not present at time of routine screening ultrasound [9]

A porencephalic cyst is primitively a clastic cerebral parenchymal lesion. As illustrated by our series, this lesion can involve either the infra-tentorial (Cases 1, 2 and 3) or the supra-tentorial (Case 4) space, or both (Case 5). One should underline that these lesion are therefore ubiquitous and are not limited to the cerebrum. As in Cases 1 and 3, detection of haemorrhagic components within the cyst or surrounding the cyst is a clue for diagnosing its clastic vascular origin. In such cases, MRI, especially with sequences dedicated to identification of haemorrhagic deposits or haemosiderin, such as T2\* or EPI, are crucial to identify the vascular origin. In some cases, haemorrhagic changes may not be apparent on prenatal imaging work-up and the vascular insult is overlooked, such that only late cystic parenchymal changes (or sequelae), are detected. In such cases, one should underline that, as in our cases, the cyst, even if it originates from a parenchymal origin, can expand dramatically into the pericerebral spaces and sometimes communicate with the ventricular system. This expansion within the pericerebral spaces is not well known since it has been stated that “porencephaly appears as a unilateral cystic lesion, usually communicating with the ipsilateral ventricle and/or the subarachnoid space, which does not cause any mass effect, being due to destruction of brain tissue”[10]. In fact, the concept of expanding porencephalic cysts was developed by some authors in the early 80s, without clear understanding of the physio-pathological mechanisms which lead to progressive increased volume of the porencephalic cyst [11,12]. One should note that this is more a radiological than a pathological concept since such expanding cysts collapse upon pathological examination. However, based on our prenatal imaging series, we underline that expansion of a prenatal cystic lesion outside the

parenchymal limits, within the pericerebral spaces, does not preclude a vascular clastic parenchymal origin, indicating that clastic aetiology should be considered in the differential diagnosis of such expanding cysts.

Differential diagnoses of cystic lesions that expand within pericerebral spaces include arachnoid cysts, some rare true tumours, and expanding porencephalic cysts. One should always keep in mind these three entities which should be considered apart, in keeping with postnatal outcome and prenatal counselling. An arachnoid cyst is the main cause of expanding cystic lesion within pericerebral spaces. On imaging, arachnoid cysts are sharply demarcated extra-axial cystic lesions, most of the time unilocular, without any identifiable internal architecture [1]. Large arachnoid cysts can lead to a mass effect on adjacent cerebral structures or adjacent calvarium. One should note that, even in cases of a significant mass effect on the adjacent brain, the lesion is, by definition, exclusively extra-axial, leading to compression of the cerebral surface with deformation of the underlying cerebral structures. Indeed, identification of an intact cortical ribbon and underlying white matter opposite the cyst is the main clue to differentiate between arachnoid cysts and expanding porencephalic cysts [1]. Moreover, one should carefully scrutinize any internal solid or pseudo-solid structure adjacent to or within the cyst that raises suspicion of either a porencephalic cyst or rare tumoral lesion. In such cases, absence of any haemorrhagic changes within the solid component on foetal MRI is a clue to diagnose tumoral lesion, especially cystic (or partially cystic) cerebral teratoma and pilocystic astrocytoma [13].

In conclusion, differential diagnosis of any cystic lesion with an extra-axial component located either in supra or infra-tentorial space should include expanding porencephalic cysts. Involvement of the underlying parenchyma, especially cortical ribbon or white matter, based on dedicated sequences for foetal MRI, is a primary clue for parenchymal origin, which is important for differential diagnosis of arachnoid cysts. However, the presence of a mixed cystic and solid lesion should raise suspicion of a rare tumoral lesion, which should be reinforced by the absence of haemorrhagic changes within the lesion. In contrast, haemorrhagic changes associated with cystic components are highly suggestive of clastic origin.

Table 1. Five cases with a prenatal diagnosis of expanding porencephalic cyst

Case	WG	Indication for referral	Ultrasound cerebral findings	MRI cerebral findings	Prenatal differential diagnosis	Risk factor	Outcome (postnatal imaging and clinical data/pathological data)
1	34	Infratentorial cystic lesion	Heterogeneous, mainly cystic lesion, posterior to the fourth ventricle with solid hypoechoic component; severe reduction in size of the vermis associated with upward displacement by the cystic lesion	Expansive infratentorial mixed, mainly cystic, lesion. T2* hypointensity, suggestive of haemosiderin rim surrounding the cystic lesion. Severe reduction of vermis size (vermis limited to its more cranial part)	Tumoural lesion	None	Postnatal MRI: expansive porencephalic cyst originating from the caudal part of the vermis below the primary fissure. Note integrity of the flocculonodular lobule. Mild learning disabilities. Unexplained spastic diplegia at 8 years of age
2	29	Infratentorial cystic lesion	Expansive cystic lesion facing a small right cerebellar hemisphere, associated with mass effect on the remaining cerebellar parenchyma	Intra-axial cyst, located within the right cerebellar hemisphere, without any solid component or signal changes suggestive of haemorrhage	Extra-axial cyst (arachnoid cyst/asymmetric mega cisterna magna)	2 spontaneous miscarriages; 1 foetal death in utero	Termination. Neuropathological examination: destruction of the major part of the right cerebellar hemisphere and the caudal part of the vermis
3	32	Ventriculomegaly	Unidentified vermis replaced by a mixed cystic/solid lesion with mass effect on the retro-cerebellar space and on the fourth ventricle. Normal cerebellar hemisphere and cerebellar biometry. Ventriculomegaly	Mixed cystic and solid lesion associated with signal intensities, suggestive of haemorrhagic changes within the solid component	Tumoural lesion	4 spontaneous miscarriages	Termination. No pathological examination according to parent's decision
4	33	Arachnoid cyst	Cystic lesion expanding in the ambient cisterna, associated with both smaller cysts located in the internal part of the occipital lobe and increased surrounding parenchymal echogenicity	Cystic parenchymal changes within the internal part of the right occipital lobe. Focal frontal cortical dysplasia at the level of the corona radiata suggestive of polymicrogyria	Arachnoid cyst	None	Postnatal MRI: right occipital porencephalic cystic lesions. Focal right frontal polymicrogyria. Normal clinical examination at 2 years of age
5	24	Unilateral ventriculomegaly	Major expansion of the posterior part of the left lateral ventricle, associated with severe thinning of the adjacent parenchyma and mass effect on the cerebral falx	Expansive cystic lesion within the posterior part of the left hemisphere, associated with adjacent reduction of parieto-occipito-temporal parenchyma, opening into the lateral ventricle. Note remodelling of the overlying calvarium. Large cystic lesion involving the vermis	Unilateral ventriculomegaly	Laparoscopic cholecystectomy at 13 weeks; 1 spontaneous miscarriage	Termination. Neuropathological examination: supra- and infratentorial vascular insult with haemorrhagic changes surrounding the fourth ventricle

## LEGENDS

Figure 1 (1A-1J) (Case 1). Patient referred at 34 weeks due to an undetermined infra tentorial cystic lesion (c). Infra-tentorial axial (1A), coronal (1B), and midsagittal (1C,1D) sonographic images confirmed an heterogeneous mixed cystic lesion with some solid hypo and hyper-echogenic components (\*), located within a large cystic lesion, associated with mass effect on otherwise normal cerebellar hemispheres, which were displaced apart by the lesion. On the midsagittal image (1C,1D), the vermis was severely reduced in size and was barely identified as a thin band of echogenic tissue (arrow), displaced upwards by the cystic lesion. Axial (1E) and mid sagittal (1F) T2-weighted foetal MR images confirmed sonographic data, demonstrating an expanding infra tentorial mixed cystic (c) and solid (\*) lesion, surrounded by a discrete hypo-intense rim, suggestive of haemosiderin deposits. Identification of vermis was limited to its anterior lobe on the midsagittal image (arrow). Neonatal MR images confirmed an intra axial well-defined cystic lesion involving a major part of the caudal vermis, located below the primary fissure. This was associated with a large T1-weighted hyperintensity (\*) (1G, 1H) and T2\*gradient-echo hypo-intense solid lesion within the cystic component (1I), suggestive of a large clot/or parenchymal haemorrhagic changes. Axial T2\* weighted MR images confirmed haemosiderin deposits demonstrating hypo-intense signal on the wall of the cystic component (arrow heads). These post-natal MRI findings confirmed the diagnosis of an infra tentorial expanding porencephalic cyst related to clastic ischaemo-haemorrhagic events and involving a major part of the caudal vermis. Sagittal T2-weighted MR image (1J) at 16 months of life demonstrated an intra-axial unilocular cystic lesion (c), replacing a large part of the caudal vermis, which confirmed the prenatal and neonatal diagnosis of expanding infra-tentorial porencephalic cyst. Note integrity of both cranial part of the vermis and flocculonodular lobe (black arrow)

Figure 2 (2A-2D) (Case2). Patient referred at 29 weeks due to an infra tentorial cystic lesion. Axial (2A) and coronal (2B) sonographic images showed an expanding cystic lesion (c) facing the right cerebellar hemisphere which led to mass effect on the adjacent parenchyma. Axial (2C) and coronal (2D) T2-weighted MR images confirmed a cystic lesion, showing expansion into the retro cerebellar fluid spaces, associated with a markedly reduced right cerebellar hemisphere. Note that the external angle (arrow) between the cystic lesion and the outer part of the internal border of the right cerebellar hemisphere on axial sonographic (2A) and coronal foetal MR (2D) images was suggestive of an intra-axial lesion, which most likely represented an expanding porencephalic cyst. No signal abnormalities suggestive of

haemosiderin deposit were identified in this case. Foetal MRI also demonstrated absence of the caudal part of the vermis (not shown). Neuropathological examination confirmed destruction of the major part of the right cerebellar hemisphere and the caudal part of the vermis due to a clastic event.

Figure 3 (3A-3F) (Case 3). Patient referred at 32 weeks due to unexplained ventriculomegaly associated with abnormal posterior fossa. Axial infra tentorial (3A) and coronal (3B) sonographic images showed a mixed cystic(c) and solid (\*) lesion with a mass effect on both retro cerebellar spaces and fourth ventricle by the cystic and the solid portion, respectively. Note that the vermis was not clearly identified and that the fourth ventricle was slightly enlarged. The lesion also led to a mass effect on the internal parts of cerebellar hemispheres that appeared otherwise biometrically and anatomically normal (3B). Foetal MR images (3F) demonstrated T2-hypo-intensity (3C), T1- hyper-intensity (3D), as well as a marked T2\* hypo-intensity within the solid portion (3E), suggestive of a haemorrhagic event. Note that the cystic component (c) significantly expanded into the retro-cerebellar fluid space on the midsagittal MR image. The prenatal imaging findings, similar to those reported in Case 1, were highly suggestive of an expanding porencephalic cyst related to an ischaemo-haemorrhagic event. The haemorrhagic deposit located within the fourth ventricle most likely accounted for the upward enlargement of the ventricular system due to partial CSF flow obstruction.

Figure 4 (4A-4F) (Case 4). Patient referred at 33 weeks due to supra tentorial cystic lesion, suggestive of an arachnoid cyst. Prenatal axial sonographic images (4A-4B) confirmed a main cystic lesion located in the ambient cisterna (c) (4A), which was surrounded by numerous tiny cystic lesions involving the internal part of the occipital lobe, associated with an echogenic parenchymal component (arrows) (4B). Axial T2 weighted foetal MR images (4C-4D) clearly demonstrated that the main cystic lesion (c), as well as the other tiny lesions, was intra-axial, involving the internal occipital lobe, and indicated a mass effect on both the adjacent lateral ventricle and ambient cistern. Incidentally, axial image at the level of the corona-radiata demonstrated a focal area of abnormal frontal and parietal undulated cortical ribbon (arrows), as well as focal enlargement of the sub-arachnoid spaces, which were suggestive of focal polymicrogyria. These imaging findings were highly suggestive of an ischaemic insult which led to formation of an expanding porencephalic cystic lesion and polymicrogyria. We

postulated that these clastic events occurred at different stages during pregnancy which account for the two different post-clastic parenchymal sequelae. Postnatal axial T2 weighted MR images (4E-4F) confirmed an porencephalic cystic lesion involving the internal part of the occipital lobe expanding in the ambient cisterna (c) as well as polymicrogyria of the frontal homolateral lobe (arrows).

Figure 5 (5A-5F) (Case 5). Patient referred at 24 weeks due to unilateral severe ventriculomegaly. Prenatal axial sonographic images (5A,5B) demonstrated expansion of the posterior part of the left lateral ventricle (\*) associated with marked thinning of adjacent occipital and parietal parenchyma, which was reduced to a thin band of tissue (5A) and sometimes absent altogether (5B). Note the mass effect leading to lateral displacement of cerebral falx. Axial T2- (5C) and T1- (5D) weighted foetal MR images demonstrated an expanding cyst (c) in the posterior part of the left hemisphere, associated with a lack of adjacent parieto-occipital parenchyma, which displayed communication with the posterior part of the lateral ventricle. Infra tentorial axial (5E) and sagittal (5F) T2 weighted images demonstrated a cystic lesion involving both the left cerebellar hemisphere and the vermis (\*). Prenatal imaging findings were suggestive of supra and infra-tentorial vascular clastic events, leading to an expanding porencephalic cyst at the level of the supra-tentorial structures (c). Post mortem neuropathological examination confirmed the prenatal imaging data, demonstrating ischaemo-haemorrhagic lesions involving both supra and infra-tentorial structures.



Fig 1

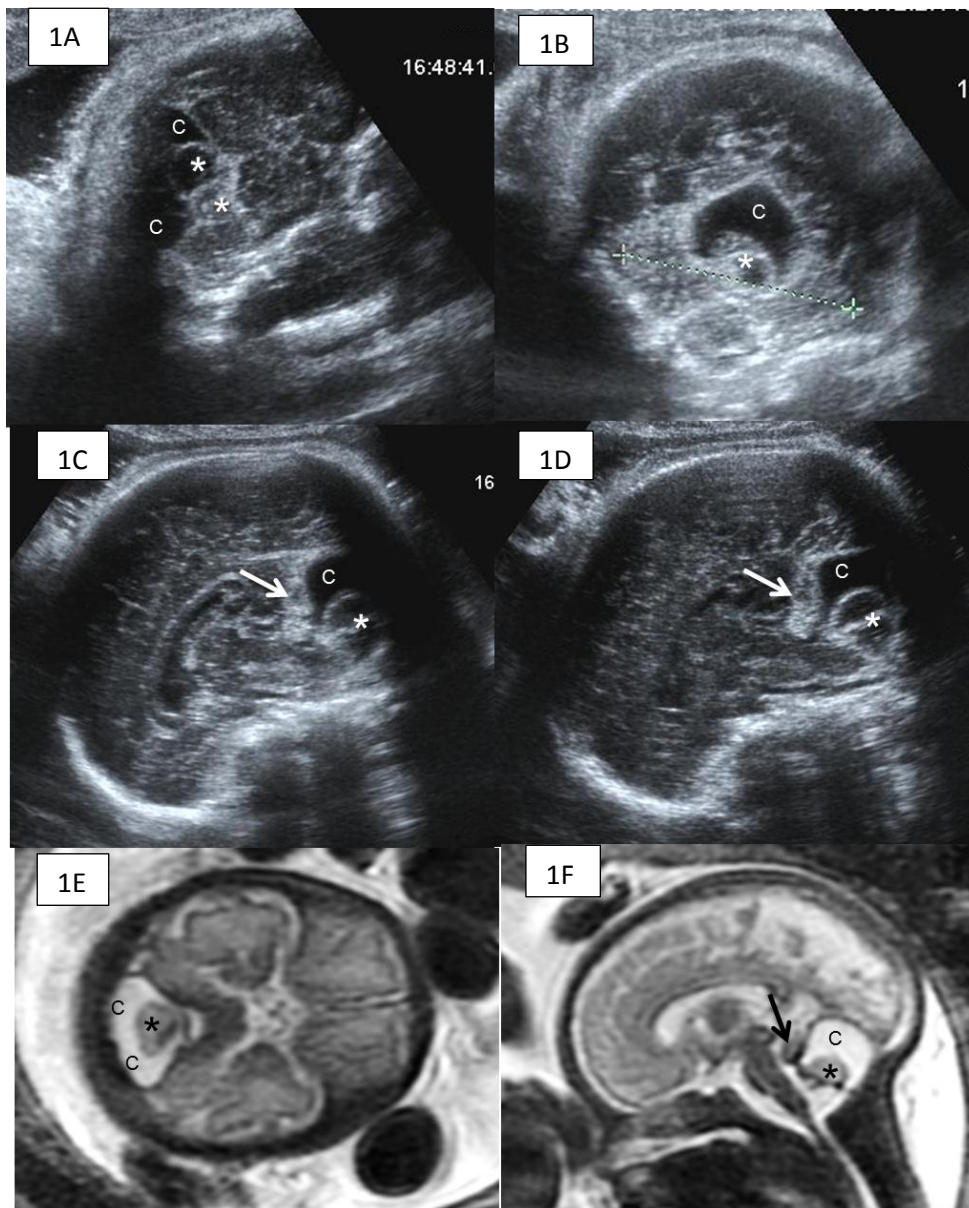


Fig 1

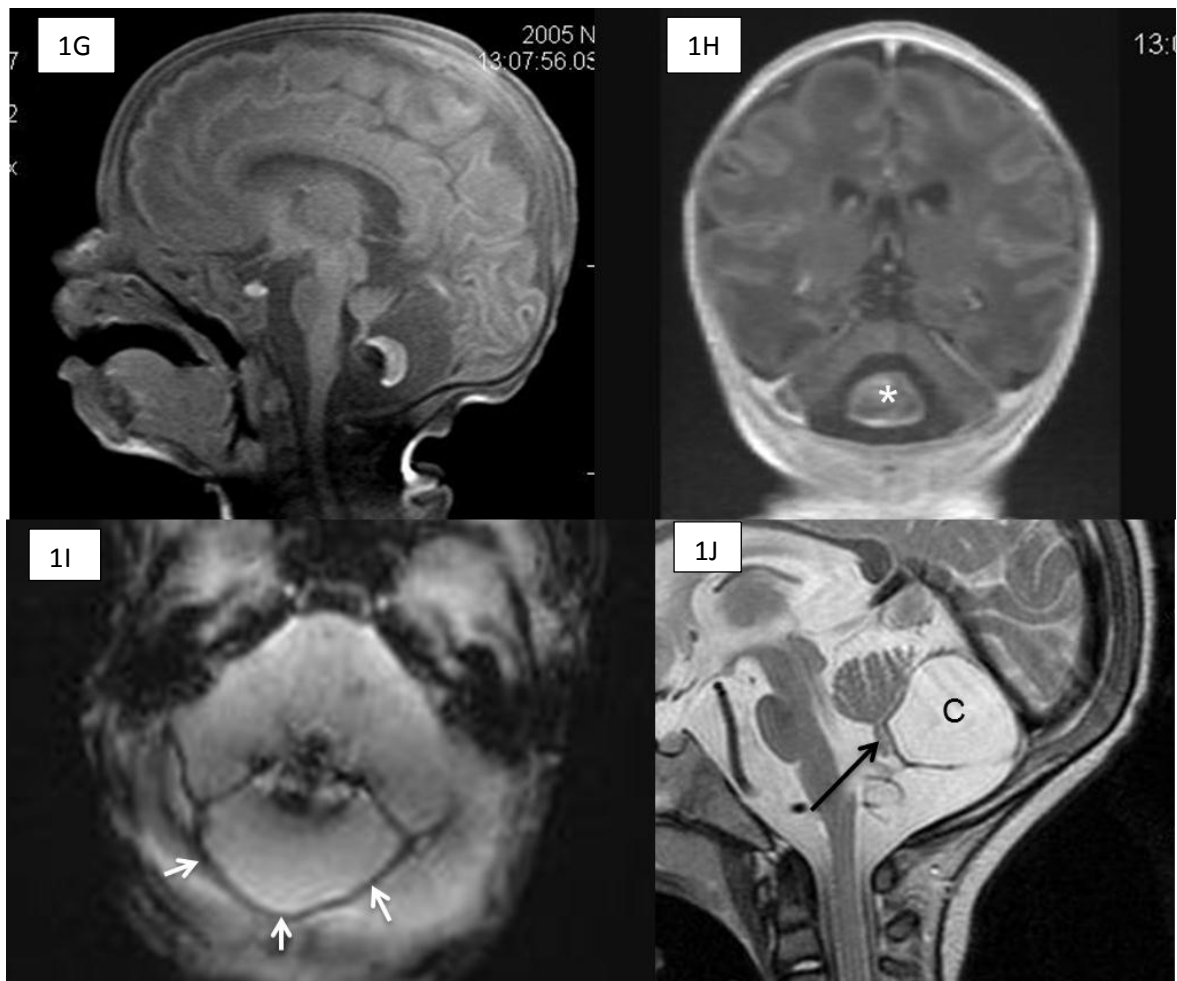


Fig 2

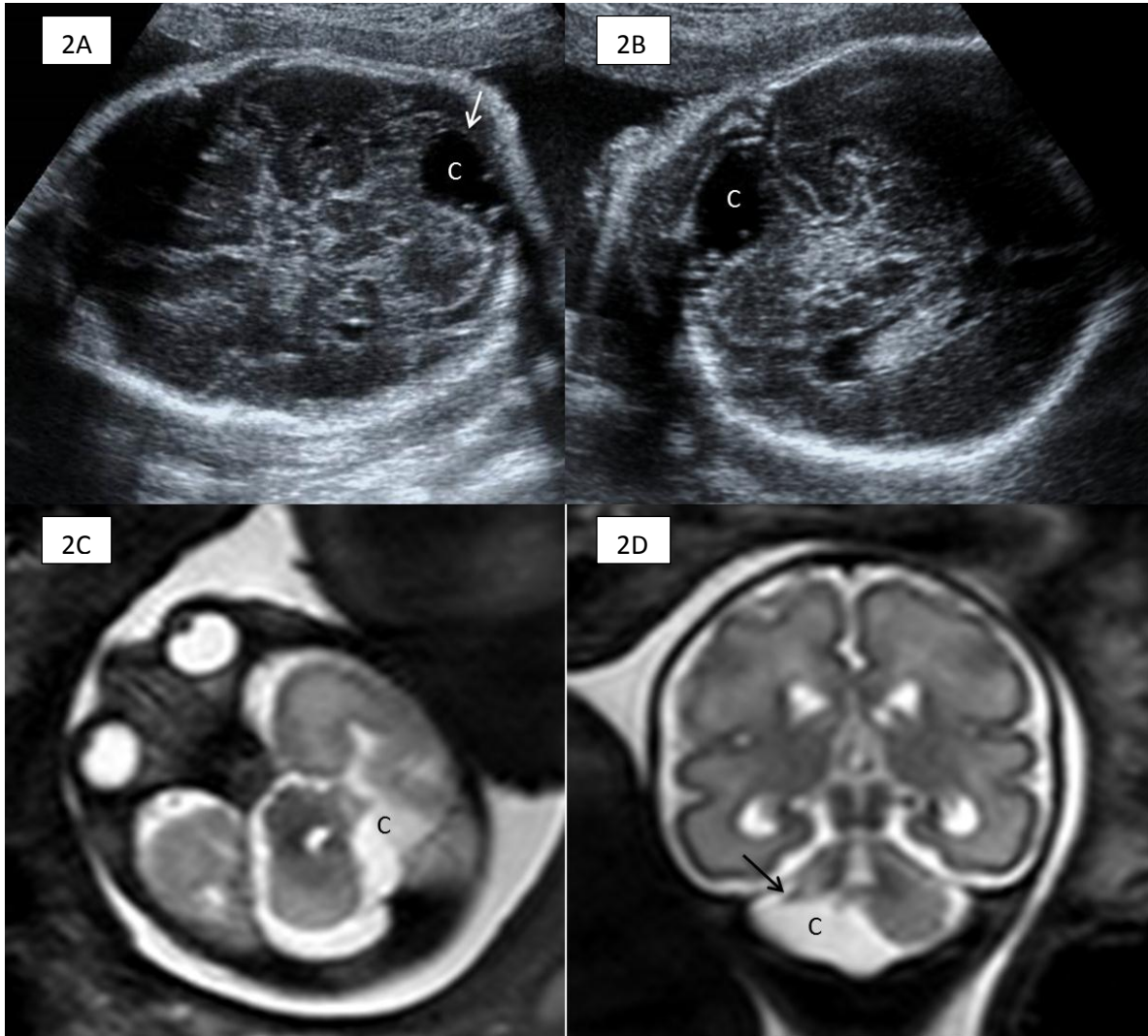


Fig 3

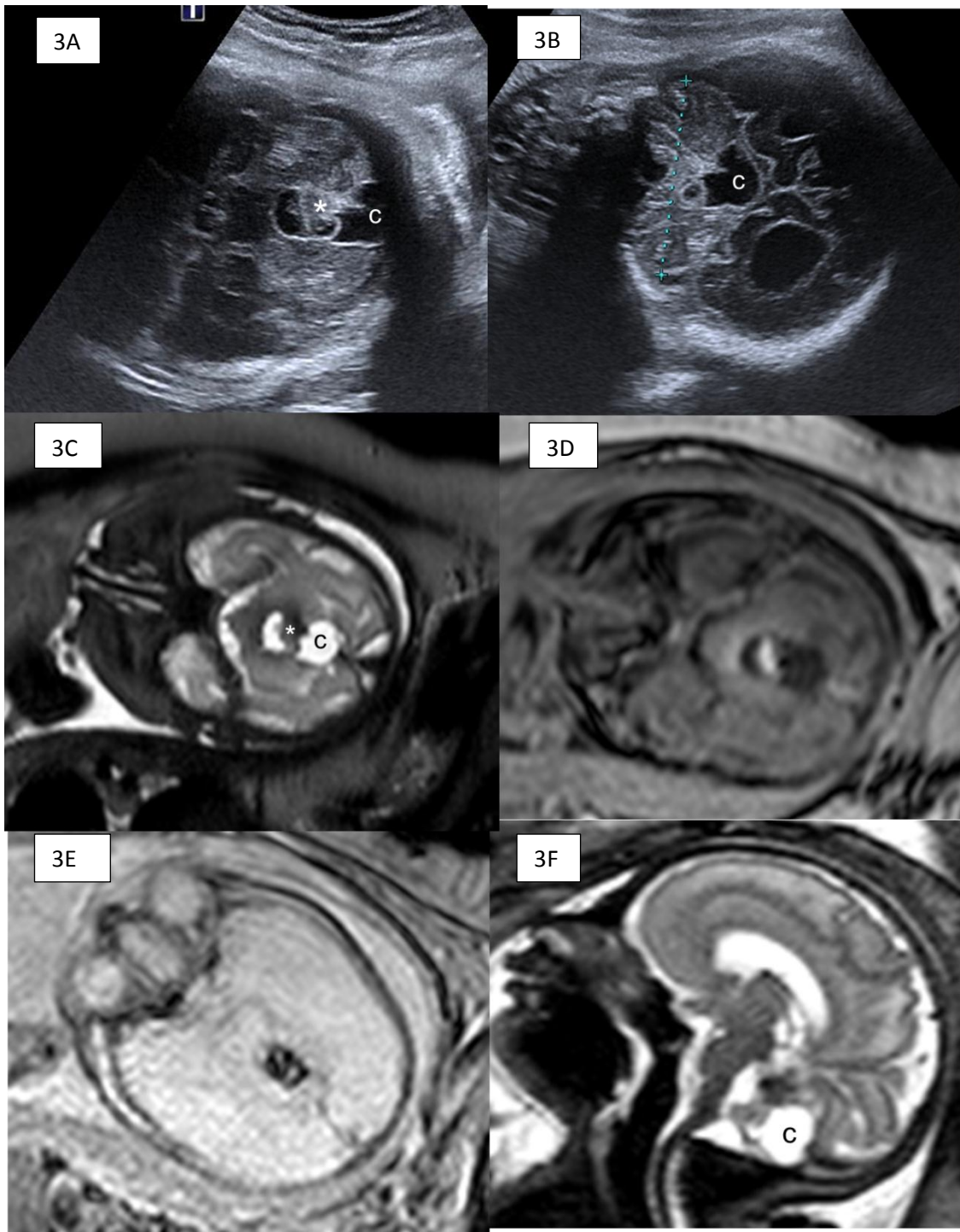


Fig 4

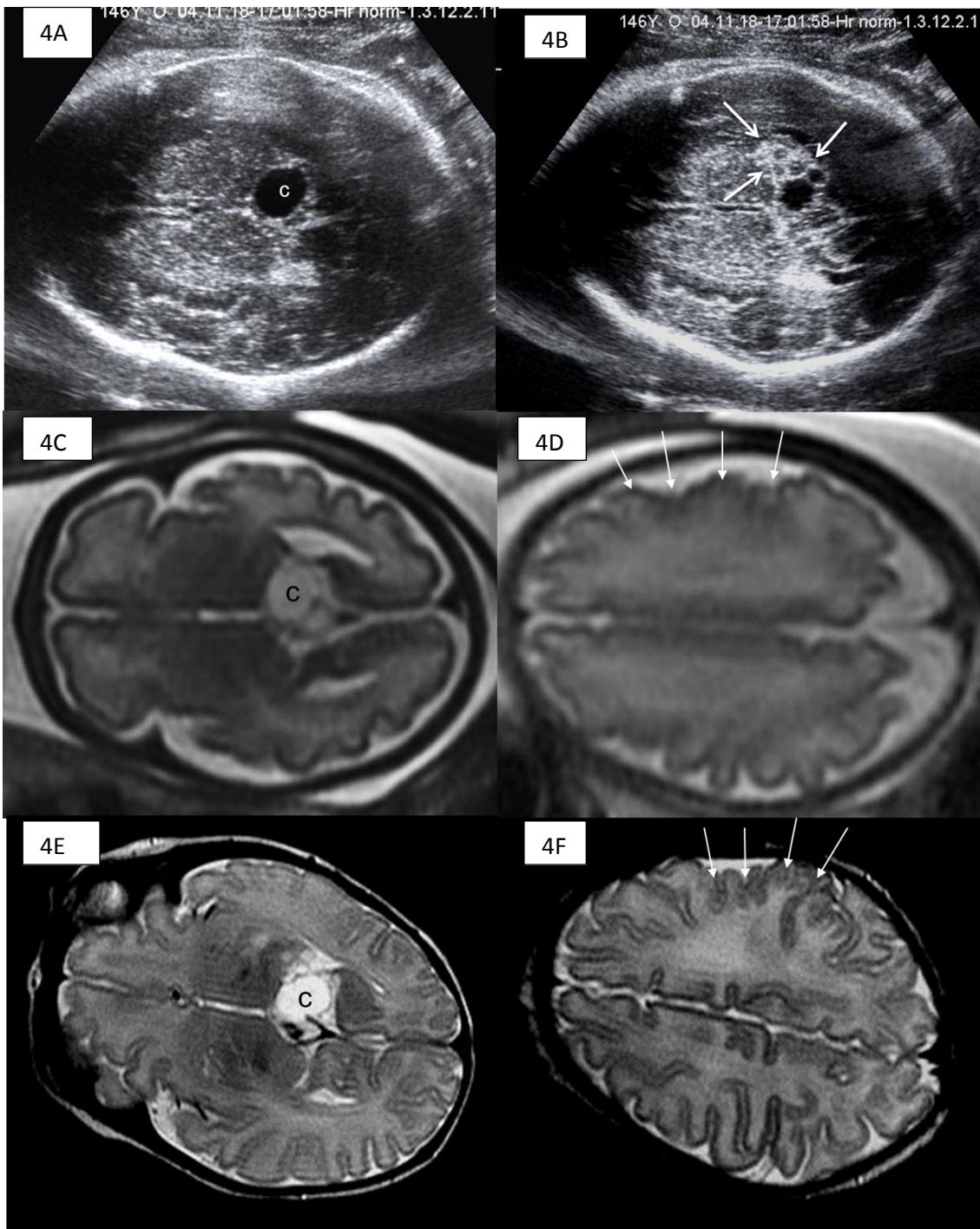
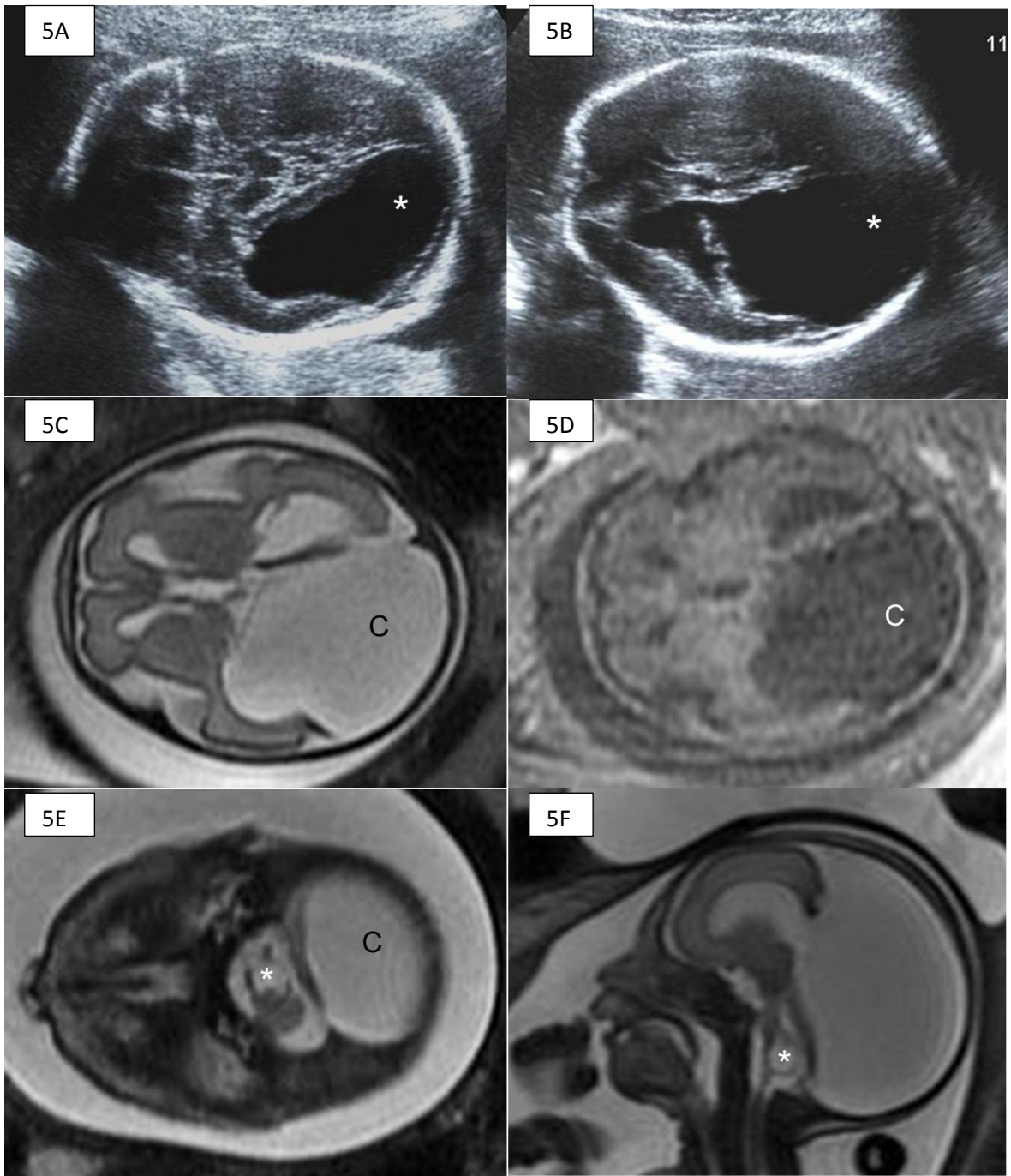


Fig 5



## REFERENCES

1- Osborn AG, Preece MT

Intracranial cysts: radiologic-pathologic correlation and imaging approach.  
Radiology. 2006;239 (3): 650-64

2- Heschl R.

Gehirndefect und Hydrocephalus.  
Prag Vjschr Prakt Heilk 1859;61 :59-74

3-Mei CM, Alvord EC

Schizencephaly, Porencephaly and Hydranencephaly  
In Pediatric Neuropathology, Williams & Wilkins Ed, 1995; 185-195

4- Govaert P

Prenatal stroke  
Semin Fetal Neonatal Med. 2009;14(5):250-66

5- Oh KY, Kennedy AM, Frias AE Jr, Byrne JL.

Fetal schizencephaly: pre- and postnatal imaging with a review of the clinical manifestations.  
Radiographics. 2005;25(3):647-57

6- Roessmann U, Gambetti P.

Pathological reaction of astrocytes in perinatal brain injury. Immunohistochemical study.  
Acta Neuropathol. 1986;70 (3-4): 302-7

7- Diebler C, Dulac O

Prenatal cerebral lesion of circulatory origin : Porencephaly  
In : Pediatric Neurology and Neuroradiology: Cerebral and Cranial Diseases.  
Publisher Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 1<sup>st</sup> Edition 1987; 186-187

8- Yoneda Y, Haginoya K, Kato M, Osaka H, Yokochi K, Arai H, Kakita A, Yamamoto T, Otsuki Y, Shimizu S, Wada T, Koyama N, Mino Y, Kondo N, Takahashi S, Hirabayashi S, Takanashi J, Okumura A, Kumagai T, Hirai S, Nabetani M, Saitoh S, Hattori A, Yamasaki M, Kumakura A, Sugo Y, Nishiyama K, Miyatake S, Tsurusaki Y, Doi H, Miyake N, Matsumoto N, Saitsu H

Phenotypic spectrum of COL4A1 mutations: porencephaly to schizencephaly.  
Ann Neurol. 2013;73(1):48-57

9- Carletti A, Colleoni GG, Perolo A, Simonazzi G, Ghi T, Rizzo N, Pilu G.

Prenatal diagnosis of cerebral lesions acquired in utero and with a late appearance.  
Prenat Diagn. 2009;29(4):389-95

10- Paladini D, Volpe P

Destructive lesions : Porencephaly

In : Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies: Differential Diagnosis and Prognostic Indicators. Publisher Informa UK 1<sup>st</sup> Edition 2007, 47-51

11- Tardieu M, Evrard P, Lyon G

Progressive expanding congenital porencephalies: a treatable cause of progressive encephalopathy.

Pediatrics. 1981;68(2):198-202

12- Usón-Martín M, Prats-Viñas JM, Garáizar C

Progressive or insufflating congenital porencephaly. Report of a case

Rev Neurol. 1997;25(148):2053

13- Cassart M, Bosson N, Garel C, Eurin D, Avni F.

Fetal intracranial tumors: a review of 27 cases.

Eur Radiol. 2008;18(10):2060-6



## Expanding Porencephalic Cysts: Prenatal Imaging and Differential Diagnosis

Adva Abergel<sup>a</sup> Audrey Lacalm<sup>a</sup> Mona Massoud<sup>b</sup> Jérôme Massardier<sup>b</sup>  
Vincent des Portes<sup>c</sup> Laurent Guibaud<sup>a, b</sup>

<sup>a</sup>Département d'Imagerie Pédiatrique et Foetale, <sup>b</sup>Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal, and  
<sup>c</sup>Service de Neuropédiatrie, Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon-Bron, France

### Key Words

Porencephalic cyst · Foetus · Prenatal imaging ·  
Ultrasound · MRI

### Abstract

**Objectives:** The aim of this study was to report the prenatal imaging findings of expanding porencephalic cyst, which have not been previously described in the prenatal period, and to underline that these lesions can involve the cerebellum and not exclusively the supratentorial structures. **Materials and Methods:** This is a retrospective observational study of five cases with a prenatal diagnosis of expanding porencephalic cyst. **Results:** The cystic lesion was located in the supra- and infratentorial space in 2 cases, respectively, or in both in one case. The lesion expanded into the pericerebral space or communicated with the ventricular system in 4 and 1 cases, respectively. Differential diagnosis included tumoural lesion in 2 cases because of internal echogenic components related to haemorrhagic changes, which were identified using foetal MRI, and arachnoid cyst in 2 cases because of expansion into the pericerebral space. In the last case, communication within the ventricular sys-

tem mimicked a unilateral ventriculomegaly. **Conclusion:** Differential diagnosis of any cystic lesion with extra-axial component should include expanding porencephalic cyst. Foetal MRI is helpful to differentiate this entity from extra-axial lesions such as arachnoid cysts but also from rare tumours.

© 2016 S. Karger AG, Basel

### Introduction

Porencephalic cyst refers to a clastic lesion resulting from ischaemo-haemorrhagic insult which occurs during either the pre- or postnatal period [1]. In most cases, these lesions are related to focal vascular insufficiency. Following the first description by Heschl in 1859 [2], there is abundant neuropathological literature regarding the definition per se of porencephaly, as well as the difference between schizencephaly and porencephaly [3]. In keeping with the etymology, porencephaly should refer to a hole (porus) in the brain that communicates with or opens into either the ventricular system or subarachnoid spaces [3]. However, some authors have categorised cases

KARGER

© 2016 S. Karger AG, Basel  
1015-3837/16/0000-0000\$39.50/0

E-Mail karger@karger.com  
www.karger.com/kit

Laurent Guibaud, MD, PhD  
Université Claude Bernard Lyon 1  
Imagerie Pédiatrique et Foetale, Hôpital Femme Mère Enfant  
59, Boulevard Pinel, FR-69677 Lyon-Bron (France)  
E-Mail laurent.guibaud@chu-lyon.fr

## REFERENCES :

1. Roessmann U, Gambetti P. Pathological reaction of astrocytes in perinatal brain injury. Immunohistochemical study. *Acta Neuropathol.* 1986;70 (3-4): 302-7
2. Paladini D, Volpe P Destructive lesions : Porencephaly In : *Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies: Differential Diagnosis and Prognostic Indicators.* Publisher Informa UK 1st Edition 2007, 47-51
3. Sarnat HB. Malformations of the nervous system. Elsevier Science Health Science div. (2008) ISBN:0444518967
4. Brunelli S. et al. Gerline mutations in the homeobox gene EMX2 in patients with severe schizencephaly. *Nat Genet;* 12:94-6 (1996)
5. Guibaud L. Scizencéphalie en médecine périnatale. Une malformation encore mal élucidée. *Diagnostic anténatal et devenir. Sauramps Médical.*2005p495-500.
6. Govaert P Prenatal stroke *Semin Fetal Neonatal Med.* 2009;14(5):250-66
7. Robinson RG. Congenital cysts of the brain: arachnoid malformations. *Prog Neurol Surg* 1971;4:133–74
8. Wester K. Peculiarities of intracranial arachnoid cysts: location, sidedness, and sex distribution in 126 consecutive patients. *Neurosurgery* 1999;45:775–9
9. Golash A, Mitchell G, Mallucci C et-al. Prenatal diagnosis of suprasellar arachnoid cyst and postnatal endoscopic treatment. *Childs Nerv Syst.* 2001;17 (12): 739-42
10. Kusaka Y, Luedemann W, Oi S et-al. Fetal arachnoid cyst of the quadrigeminal cistern in MRI and ultrasound. *Childs Nerv Syst.* 2005;21 (12): 1065-6
11. Sandow BA, Dory CE, Aguiar MA et-al. Best cases from the AFIP: congenital intracranial teratoma. *Radiographics.* 24 (4): 1165-70. doi:10.1148/rg.244035164
12. Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S. Congenital brain tumors: a review of 45 cases. *AJR Am J Roentgenol.* 1990;155 (3): 587-93
13. Cassart M, Bosson N, Garel C, Eurin D, Avni F. Fetal intracranial tumors : a review of 27 cases. *Eur Radiol* 2008; 18:2060-2066.
14. Osborn A, Preece T. Intracranial cysts: Radiologic-Pathologic Correlation and imaging approach
15. Castillo M. Intracranial tumors. In : *The core curriculum: neuroradiology.* Philadelphia. Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 2002; 166-172.
16. Ferreira J, Eviatar L, Schneider S, et al. Prenatal diagnosis of intracranial teratoma. *Pediatr Neurosurg* 1993; 19:84-8.

17. Kamil D, Tepelmann J, Berg C, et al. Spectrum and outcome of prenatally diagnosed fetal tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31: 296-302.
18. Louis DN, Perry A, Reifenberger G et-al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131 (6): 803-20
19. Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging.* Lippincott Williams & Wilkins. (2005)  
ISBN:0781757665

## CONCLUSION

Nom, prénom du candidat : ABERGEL Adva

Titre de la thèse : Lésions kystiques porencéphaliques expansives : imagerie anténatale et diagnostic différentiel

La découverte échographique prénatale d'une lésion kystique intra crânienne n'est pas rare. Elle conduit à s'interroger sur sa nature et sur son pronostic dont dépendra la conduite à tenir vis-à-vis de la grossesse, et enfin sur l'attitude thérapeutique à envisager après la naissance.

Un kyste porencéphalique correspond à une cavitation dans le tissu cérébral, secondaire à des lésions ischémo- hémorragiques, survenant au troisième trimestre de la grossesse. Ces lésions peuvent, ou non, communiquer avec le système ventriculaire et/ou les espaces sous arachnoïdiens.

Il a été établi dans la littérature que ces lésions porencéphaliques n'étaient responsables d'aucun effet de masse sur les structures adjacentes.

Dans notre étude observationnelle rétrospective, nous rapportons 5 cas de diagnostic anténatal de lésions porencéphaliques expansives, situées aux étages supra et infra tentoriel, toutes responsables d'un effet de masse sur les structures adjacentes.

La nature clastique de ces lésions a été confirmée par une analyse neuro-anatomo-pathologique ou par une IRM postnatale.

Dans le cas de lésion porencephalique de type mixte - avec composante pseudo solide échogène intra kystique diagnostiquée en échographie anténatale - les lésions tumorales kystique ou partiellement kystique (tératome ou astrocytome pilocytique) représentent le

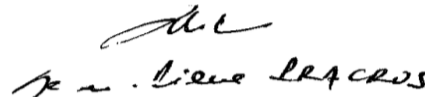
principal diagnostic différentiel. L'IRM fœtal avec séquence écho de gradient (EG) en pondération T2\* est alors un outil diagnostique important, retrouvant un hyposignal sur la séquence T2\* EG en lieu et place de la portion pseudo solide, et/ou des dépôts d'hemosidérine en périphérie du kyste. Cet hyposignal T2\* de la composante pseudo solide, et/ou le dépôt d'hemosidérine, sont en faveur de remaniements hémorragiques et par conséquent de l'origine clastique de la lésion.

Dans le cas de lésion porencéphalique kystique pure, avec extension extra axiale, le principal diagnostic différentiel est celui du kyste arachnoïdien. L'origine intra axiale de la lésion, confirmée en IRM fœtale, et la perte de substance parenchymateuse sont des éléments clés en faveur d'une lésion d'origine clastique.

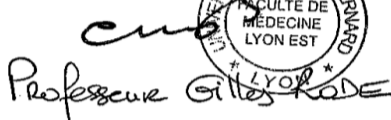
En effet les kystes arachnoïdiens, principale cause de lésion kystique, sont des lésions bénignes, bien limitées, de topographie extra-axiale, remplies de liquide cérébro-spinal, d'évolution inattendue au cours de la grossesse. En fonction de la localisation et de la taille, un effet de masse est possible, mais le kyste arachnoïdien reste par définition exclusivement extra axiale. Un refoulement des structures avoisinantes est possible mais sans atteinte du parenchyme cérébral et du ruban cortical refoulés.


Le kyste porencéphalique expansif est un concept radiologique non décrit jusqu'à présent en diagnostic anténatal et introduit les lésions clastiques dans l'arbre diagnostique des lésions kystiques expansives intracrâniennes.

**Le Président de la thèse,**  
*Nom et Prénom du Président*  
*Signature*


  
Dr. Nicole LACROIX

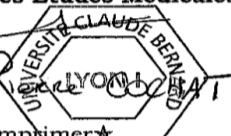
VU :  
**Le Doyen de la Faculté de Médecine**  
**Lyon-Est**

  
Professeur Gilles RODE



VU :  
**Pour Le Président de l'Université**  
**Le Président du Comité de**  
**Coordination des Etudes Médicales**

  
Professeur Nicole LACROIX



Vu et permis d'imprimer \*  
Lyon, le 08 SEP. 2016

## **ABERGEL Adva**

Lésions kystiques porencéphaliques expansives : imagerie anténatale et diagnostic différentiel

---

**Objectives:** The aim of this study was to report the prenatal imaging findings of expanding porencephalic cyst, which have not been previously described in the prenatal period, and to underline that these lesions can involve the cerebellum and not exclusively the supratentorial structures.

**Materials and Methods:** This is a retrospective observational study of five cases with a prenatal diagnosis of expanding porencephalic cyst.

**Results:** The cystic lesion was located in the supra- and infratentorial space in 2 cases, respectively, or in both in one case. The lesion expanded into the pericerebral space or communicated with the ventricular system in 4 and 1 cases, respectively. Differential diagnosis included tumoural lesion in 2 cases because of internal echogenic components related to haemorrhagic changes, which were identified using foetal MRI, and arachnoid cyst in 2 cases because of expansion into the pericerebral space. In the last case, communication within the ventricular system mimicked a unilateral ventriculomegaly.

**Conclusion:** Differential diagnosis of any cystic lesion with extra-axial component should include expanding porencephalic cyst. Foetal MRI is helpful to differentiate this entity from extra-axial lesions such as arachnoid cysts but also from rare tumours.

---

**MOTS CLES :** kyste porencéphalique  
imagerie anténatale  
fœtus  
échographie  
IRM

---

**JURY :** - Président : Monsieur le Professeur Jean-Pierre PRACROS  
- Membres : Monsieur le Professeur Yves BERTHEZENE  
Monsieur le Professeur Laurent GUIBAUD  
Monsieur le Professeur Vincent DES PORTES


---

**DATE DE SOUTENANCE :** Jeudi 20 octobre 2016

---

**ADRESSE DE L'AUTEUR :** 89 quai Charles De Gaulle 69006 Lyon  
adva.abergel@chu-lyon.fr



 06 01 99 75 70

[contact@imprimerie-mazenod.com](mailto:contact@imprimerie-mazenod.com)

[www.thesesmazenod.fr](http://www.thesesmazenod.fr)