



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

THÈSE

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

Par

Marie-Alexia OTTENIN

Le 19 Avril 2013

**MALFORMATION CALCIFIÉE DU TORCULAR À PROPOS DE 5 CAS.
ASSOCIATION À DES ANOMALIES VEINEUSES INTRA-CRÂNIENNES ET
À DES MALFORMATIONS VASCULAIRES EXTRA-CRÂNIENNES.**

Examineurs de la thèse:

M. S. BRACARD

Professeur

Président

M. M. BRAUN

Professeur

M. E. RAFFO

Professeur

Mme E. SCHMITT

Docteur en médecine

Melle D. MILLON

Docteur en médecine

} Juges

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université de Lorraine : Professeur Pierre MUTZENHARDT

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice Doyen « Pédagogie » : Professeur Karine ANGIOI
Vice Doyen Mission « *sillon lorrain* » : Professeur Annick BARBAUD
Vice Doyen Mission « *Campus* » : Professeur Marie-Christine BÉNÉ
Vice Doyen Mission « *Finances* » : Professeur Marc BRAUN
Vice Doyen Mission « *Recherche* » : Professeur Jean-Louis GUÉANT

Assesseeurs :

- 1 ^{er} Cycle :	Professeur Bruno CHENUÉL
- « Première année commune aux études de santé (PACES) et universitarisation études para-médicales »	M. Christophe NÉMOS
- 2 ^{ème} Cycle :	Professeur Marc DEBOUVERIE
- 3 ^{ème} Cycle :	
« <i>DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques</i> »	Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI
« <i>DES Spécialité Médecine Générale</i> »	Professeur Paolo DI PATRIZIO
- Filières professionnalisées :	M. Walter BLONDEL
- Formation Continue :	Professeur Hervé VESPIGNANI
- Commission de Prospective :	Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT
- Recherche :	Professeur Didier MAINARD
- Développement Professionnel Continu :	Professeur Jean-Dominique DE KORWIN
Assesseeurs Relations Internationales	Professeur Jacques HUBERT

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX
Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY
Patrick BOISSEL - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET -
Daniel BURNEL - Claude CHARDOT - François CHERRIER - Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre
DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard
DUREUX - Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD
Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET
Christian JANOT - Michèle KESSLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES -
Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Michel
MANCIAUX - Jean-Pierre MALLIÉ – Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Denise MONERET- VAUTRIN
- Pierre MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS
Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU - Jacques POUREL Jean PREVOT -
Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER - Michel RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER Daniel SCHMITT -
Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER - Claude SIMON - Danièle SOMMELET
Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ
Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Michel WAYOFF - Michel WEBER

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON – Professeur Valérie CROISÉ-LAURENT

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Professeur Ali DALLLOUL

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeur Evelyne SCHVOERER

3^{ème} sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

2^{ème} sous-section : (Médecine et santé au travail)

Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUSSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Professeur Pierre BORDIGONI - Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Gérard AUDIBERT – Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeur Marie-Reine LOSSER

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT

Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)

Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE
Professeur Luc TAILLANDIER – Professeur Louis MAILLARD

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN
Professeur Thierry CIVIT – Professeur Sophie COLNAT-COULBOIS

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeur Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD

Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie ; addictologie)

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT – Professeur Thierry FOLLIGUET

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Christine PERRET-GUILLAUME

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER

Professeur François FEILLET - Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Philippe JUDLIN

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)

Professeur Roger JANKOWSKI – Professeur Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (*Ophthalmologie*)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*)

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON – Professeur Muriel BRIX

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

61^{ème} Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur Jean-Marc BOIVIN

=====

PROFESSEUR ASSOCIÉ

Médecine Générale

Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT – Docteur Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT - Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Aude BRESSENOT

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Docteur Damien MANDRY

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Sophie FREMONT - Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN

Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteur Shyue-Fang BATTAGLIA

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Mathias POUSSEL – Docteur Silvia VARECHOVA

3^{ème} sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Docteur Véronique DECOT-MAILLERET

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Véronique VENARD – Docteur Hélène JEULIN – Docteur Corentine ALAUZET

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Madame Marie MACHOUART

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteur Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN

2^{ème} sous-section (Médecine et Santé au Travail)

Docteur Isabelle THAON

3^{ème} sous-section (Médecine légale et droit de la santé)

Docteur Laurent MARTRILLE

4^{ère} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Docteur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique))

Docteur Lina BOLOTINE

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteur Céline BONNET

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT

Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Docteur Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Docteur Anne-Claire BURSZTEJN

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Docteur Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Docteur Stéphane ZUILY

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)

Docteur Laure JOLY

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

3^{ème} sous-section :

Docteur Olivier MOREL

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRE DE CONFÉRENCE DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteur Elisabeth STEYER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

19^{ème} section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE
Madame Joëlle KIVITS

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT
Monsieur Jean-François COLLIN

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE
Monsieur Alain DURAND

61^{ème} section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL
Monsieur Jean REBSTOCK

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Mademoiselle Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Mr Nick RAMALANJAONA

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE
Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY
Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA
Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

66^{ème} section : PHYSIOLOGIE
Monsieur Nguyen TRAN

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Docteur Sophie SIEGRIST
Docteur Arnaud MASSON
Docteur Pascal BOUCHE

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

- Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Gérard BARROCHE
Professeur Pierre BEY - Professeur Patrick BOISSEL - Professeur Michel BOULANGÉ
Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ
Professeur Simone GILGENKRANTZ - Professeur Michèle KESSLER -
- Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS
Professeur Luc PICARD - Professeur Michel PIERSON – Professeur Michel SCHMITT
Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Michel STRICKER - Professeur Hubert
UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT
Professeur Colette VIDAILHET - Professeur Michel VIDAILHET – Professeur Michel WAYOFF

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHELSEN (1979) *Université Catholique, Louvain (Belgique)*
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982) *Brown University, Providence (U.S.A)*
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)

Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)

Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume Uni)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989) *Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)*
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997) *Université d'Indianapolis (U.S.A)*
Professeur Duong Quang TRUNG (1997) *Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*
Professeur Marc LEVENSTON (2005) *Institute of Technology, Atlanta (USA)*
Professeur David ALPERS (2011)
Université de Washington (USA)
Professeur Yunfeng ZHOU (2009) *Université de WUHAN (CHINE)*

A notre Maître et Président de thèse,

Monsieur le Professeur Serge BRACARD

Professeur de Radiologie

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement au cours de notre internat, et avons énormément apprécié vos qualités tant sur le plan humain que pédagogique.

Nous admirons votre passion pour la neuroradiologie et sommes très heureux de pouvoir continuer à en bénéficier.

Qu'il nous soit permis d'exprimer ici notre profond respect et notre gratitude.

A notre Maître et Juge,

Monsieur le Professeur Marc BRAUN

Professeur d'anatomie
Chevalier de l'ordre des palmes académiques

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger
notre travail et espérons qu'il saura retenir votre intérêt.

Nous avons bénéficié de votre enseignement tout au long de nos études médicales, des
dessins d'anatomie en première année à la neuroradiologie au cours de l'internat, et
l'avons beaucoup apprécié.

Veuillez recevoir l'assurance de notre gratitude et de notre profond respect.

A notre Maître et Juge,

Monsieur le Professeur Emmanuel RAFFO

Professeur de Pédiatrie

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger
notre travail et espérons qu'il saura retenir votre intérêt.

Veillez recevoir l'assurance de notre gratitude et de notre profond respect.

A notre Maître et Juge,

Madame le Docteur Emmanuelle SCHMITT

Docteur en Radiologie et Imagerie Médicale

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites de diriger et juger cette thèse.

Nous vous remercions de votre sympathie, votre disponibilité tout au long de nos semestres d'internat et au cours de l'élaboration de cette thèse.

Votre passion pour la neuroradiologie pédiatrique est un exemple.

Veuillez accepter le témoignage de notre profond respect, de notre affection et de notre gratitude.

A notre Juge,

Madame le Docteur Domitille MILLON

Docteur en Radiologie et Imagerie Médicale

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail et espérons qu'il saura retenir votre intérêt.

Nous sommes également très sensibles aux kilomètres parcourus pour vous rendre disponible pour la soutenance de notre thèse.

Nous vous remercions pour votre joie de vivre, votre dynamisme et pour tout ce que vous avez apporté à la neuroradiologie nancéenne pendant plusieurs années.

Veuillez accepter le témoignage de notre profond respect et de notre affection.

A mes Maîtres d'internat

Monsieur le Professeur Bracard
Monsieur le Professeur Braun
Monsieur le Professeur Anxionnat
Monsieur le Docteur Thomas
Monsieur le Professeur Blum
Monsieur le Professeur Régent
Monsieur le Professeur Claudon
Madame le Professeur Laurent
Madame le Docteur Polet
Monsieur le Professeur Ziegler

Et à leurs collaborateurs qui ont participé à ma formation

Madame le Docteur Emmanuelle Schmitt
Monsieur le Docteur Sylvain Foscolo
Madame le Docteur Domitille Millon
Madame le Docteur Anne-Laure Derelle
Madame le Docteur Marie Tisserand
Monsieur le Docteur Philippe Denny
Monsieur le Docteur Serge Becker
Monsieur le Docteur Dominique Henrion
Monsieur le Docteur Damien Mandry
Monsieur le Docteur Alban Gervaise
Madame le Docteur Aurélia Fairise
Madame le Docteur Hélène Ropion
Monsieur le Docteur François Jausset
Monsieur le Docteur Alexandre Oliver
Madame le Docteur Caroline Sellal
Monsieur le Docteur Vincent Lombard
Monsieur le Docteur Julien Mathias
Madame le Docteur Andréa Sido
Monsieur le Docteur Samuel Tissier
Monsieur le Docteur Christophe Bazin
Monsieur le Docteur Hervé Boccacini
Madame le docteur Sylvie Béot
Monsieur le Docteur Johnny Wassel
Monsieur le Docteur Toufik Batch
Madame le Docteur Sophie Lecocq-Teixeira
Monsieur le Docteur Pedro Teixeira
Monsieur le Docteur Matthias Louis

Veuillez recevoir l'assurance de ma gratitude et de mon profond respect.

A toutes les équipes de manipulateurs, de secrétaires et d'infirmières des services de Neuroradiologie, Radiologie d'Epinal, Guilloz, Brabois Adultes, Maternité et Diabétologie.

A Daniel Thomas,

Débuter la radiologie à vos côtés n'a fait que confirmer tout le bien que je pensais de cette spécialité. Vous m'avez apporté des bases indispensables à la suite de mon internat. Ces 2X6 mois passés à vos côtés n'ont été fait que de bons moments. Vous êtes pour moi la preuve qu'on puisse concilier pédagogie et sympathie !
Merci beaucoup !

A Frédéric, manipulateur expert en ADW,

Un énorme merci pour ton aide précieuse pour mes reformatations...

A Romain,

Un grand merci pour m'avoir fourni pas mal de références bibliographiques indispensables!

A tous mes co-internes, de diabétologie puis de radiologie, ces années n'ont été que meilleures grâce à vous !

Je pense notamment à Anne M, Cécile, Clotilde, Caroline, Elodie, Clémence (X5!), Anne C, Olivier, Marion, François, Xavier, Romain, Grégory, Marie, Pierre-Etienne, Aïcha, Laure, Guillaume, Simon, Mélanie, Camille, Sarah...

A François,

La vie est tellement plus belle avec toi.

J'ai bien conscience de la chance que nous avons d'être ensemble, merci pour tout.

Une nouvelle aventure nous attend bientôt, certainement la meilleure, j'ai hâte... :-)

A mes parents, Poun et Moun,

Merci pour votre soutien infailible et votre amour.

Vous êtes un véritable exemple à suivre, tout particulièrement pour les mois et années qui m'attendent.

A Anne-Sophie, ma grande sœur,

La vie n'aurait tout simplement pas été la même sans toi.

Avoir une sœur comme toi est une grande chance.

Je sais que je pourrais toujours compter sur toi.

A Edgar, le petit frère maintenant si grand!

Je me souviens encore l'émotion et le bonheur ressentis à ton arrivée il y a 17 ans.

Tes nombreuses qualités m'étonnent un peu plus chaque jour.

La vie te réserve de belles surprises, quoiqu'il en soit je serai toujours là pour toi.

A Mamie et Papi,

Merci pour tous les moments partagés ensemble.

Vous avez été et êtes mes grands-parents parfaits, très présents.

Je suis très heureuse et très fière de vous avoir à mes côtés aujourd'hui.

A Margaux et Victoire,

Filleule pour l'une et nièce pour l'autre, vous êtes plus belles chaque jour et nous apportez déjà tellement de bonheur.

Vous représentez le début d'une nouvelle génération très prometteuse!

A Brice, ami et beau-frère,

Je suis très heureuse que tu fasses partie de notre famille :-)

A mes oncles et tantes, et plus particulièrement à Didier mon parrain,

C'est un vrai plaisir d'avoir une grande famille...

A Marie-France et Dominique, Catherine et Miguel, Roger,

Merci de m'avoir si gentiment accueilli dans votre famille soudée.

A Anne-Gaëlle, Anne-Claire, Amélie, Benjamine, Clotilde, Elsa, Fanny, Julie, Marie-Lorraine,

Vous m'êtes essentielles.

Je vous souhaite sincèrement à toutes le meilleur.

A Elsa, Ludovic, Julie, Emilien, Fanny et Nicolas, Marie-Lorraine et Christian, Brice, Benjamine, Thomas, Anne-Claire, Pierre, Clotilde, Guillaume, Adrien et Julie, Eva, Vincent et Florence, Aurélie,

Tellement de souvenirs partagés ensemble...

Nos premières années de médecine me paraissent bien loin. Nous avons tous beaucoup changé au fil des années, mais les moments passés ensemble sont toujours aussi précieux à mes yeux et restent à préserver.

J'espère que la vie vous apportera tout le bonheur que vous méritez.

A Manue, Charles, Lise, Gaëtan, Camille, Émeline, Benoît, Diane, J-Phil et tous ceux qu'il serait trop long de citer...

Je suis très heureuse de partager ce moment avec vous !

A Domitille,

Les horoscopes et les 7 différences n'auront pas survécu à ton départ...

Ton pep's et ta joie de vivre nous manquent !

J'espère que la Belgique réussira là où la Lorraine a échoué...

Je suis en tout cas très flattée que tu sois là aujourd'hui !!!

A Clémence et Alex,

Clémence, mon doublon radiologique et amie, j'espère que la vie saura te combler.

Alex, le paragraphe qui suit est aussi pour toi...

A Caroline, Jean-Marc, Baptiste, Emilie, Marie, Christophe, Jean, Caroline, Geoffrey, Amélie, Julien, Elodie, Guillaume, Sophie, Jérémie, Camille,

Il paraît qu'on reconnaît quelqu'un à ses copains, et en effet vous êtes tous le reflet de la gentillesse de François. C'est un plaisir d'apprendre à vous connaître.

SERMENT

"Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, 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 et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque".

I. INTRODUCTION.....	20
II. ANATOMIE ET EMBRYOLOGIE.....	21
A. ANATOMIE.....	21
1. LE SINUS SAGITTAL SUPÉRIEUR.....	21
2. LES SINUS TRANSVERSES	23
3. LES SINUS SIGMOÏDES.....	23
4. LE SINUS DROIT	23
5. LE SINUS SAGITTAL INFÉRIEUR	23
6. LES SINUS PÉTREUX SUPÉRIEURS	24
7. LES SINUS PÉTREUX INFÉRIEURS	24
8. LES SINUS CAVERNEUX.....	24
9. LE TORCULAR (CONFLUENT POSTÉRIEUR DES SINUS OU PRESSEUR D'HÉROPHILE)	24
B. EMBRYOLOGIE	25
1. DESCRIPTION CHRONOLOGIQUE	27
a. Embryon de 5 mm / 6 SA (Stades 1 et 2 de Padgett) (Fig. 2)	27
b. Embryon de 6 à 16 mm / 7 SA (Stades 3 et 4) (Fig. 3)	28
c. Embryon de 16 à 20 mm / 8SA (Stade 5) (Fig. 6)	31
d. Embryon de 18 mm au fœtus de 3 mois / 9 SA à 15 SA (Stades 6 et 7) (Fig. 9 et 10).....	35
e. Fœtus de 3 à 7 mois.....	38
f. Après la naissance.....	38
2. EMBRYOLOGIE DES STRUCTURES VEINEUSES ET MÉNINGÉES INTERVENANT DANS NOTRE TRAVAIL	39
a. Torcular	39
b. Sinus sagittal supérieur.....	42
c. Sinus transverses.....	43
d. Sinus droit	43
e. Faux du cerveau et tente du cervelet	44
III. DESCRIPTION DES CAS.....	45
CAS 1. OBSERVATION ANTÉNATALE : DILATATION ET THROMBOSE DU TORCULAR	45
CAS 2. OBSERVATION NÉO-NATALE : DILATATION ET THROMBOSE DU TORCULAR	51
CAS 3. OBSERVATION POST-NATALE : ANOMALIES VEINEUSES CERVICO-FACIALES ASSOCIÉES À DES ANOMALIES VEINEUSES INTRACRÂNIENNES.....	55
CAS 4. OBSERVATION POST-NATALE : ANOMALIES VEINEUSES INTRA-CRÂNIENNES ET MALFORMATION VASCULAIRE ORBITAIRE.....	62
CAS 5. OBSERVATION À L'ÂGE ADULTE : MALFORMATION CALCIFIÉE DU TORCULAR ET MALFORMATION VASCULAIRE FACIO-CERVICALE	66
IV. DISCUSSION	69
A. ORGANISATION SIMILAIRE ATYPIQUE DU TORCULAR: UNE PATHOLOGIE COMMUNE À NOS CINQ PATIENTS?	69
1. DESCRIPTION DES ANOMALIES OBSERVÉES ET COMPARAISON AVEC LA LITTÉRATURE	69

2.	HYPOTHÈSES EMBRYOLOGIQUES	72
3.	HYPOTHÈSES PHYSIOPATHOLOGIQUES.....	74
a.	Non-maturation d'un segment de sinus dural.....	74
b.	Modifications des flux veineux cérébraux au cours du deuxième trimestre de la grossesse.....	77
4.	CONSIDÉRATIONS THÉRAPEUTIQUES : ÉVOLUTION TOUJOURS FAVORABLE ?	79
B.	ORGANISATION SIMILAIRE ATYPIQUE DU SINUS DROIT ET DE LA TENTE DU CERVELET.....	80
C.	ANOMALIES VEINEUSES INTRA-CRÂNIENNES ET EXTRA-CRÂNIENNES (CERVICALES ET FACIALES)	82
D.	UNE ÉTIOLOGIE COMMUNE À CES DIFFÉRENTES ANOMALIES ?	86
V.	<u>CONCLUSION</u>	<u>88</u>

I. Introduction

Le torcular Hérophili, ou confluent des sinus durs cérébraux, se situe théoriquement à la confluence des sinus transverses, droit et sagittal supérieur. Il correspond donc à un véritable carrefour du drainage veineux cérébral. Toutefois, en pratique, les variations anatomiques le concernant sont particulièrement nombreuses et il est souvent difficile de localiser précisément un seul et unique confluent des sinus, le sinus sagittal se poursuivant le plus souvent par le sinus transverse droit et le sinus droit se jetant dans le sinus transverse gauche.

Notre travail repose sur l'observation de quatre enfants et un adulte dont les imageries cérébrales présentent des caractéristiques communes, notamment des calcifications de la région du torcular et une organisation veineuse cérébrale atypique mais relativement similaire.

Après une étude embryologique et bibliographique, nous développerons notre hypothèse qui suppose que ces cinq patients ont à un moment donné de leur développement fœtal présenté une anomalie au cours de leur développement veineux cérébral, aboutissant à une maturation anormale des sinus durs de la région du torcular, responsable dans tous les cas d'une réorganisation similaire de leur système veineux cérébral et d'une thrombose du torcular, et associée dans trois cas à des anomalies veineuses intra et/ou à des malformations vasculaires extra crâniennes, faciales ou cervicales.

II. Anatomie et embryologie

A. Anatomie

Les sinus durs (1) sont des canaux veineux situés au sein d'un dédoublement de la dure-mère. Ils drainent les veines cérébrales corticales et profondes, les veines méningées et communiquent avec le réseau veineux extra crânien par les veines émissaires. Le système veineux profond est constitué par les veines médullaires.

Les principaux sinus durs sont (Fig. 1):

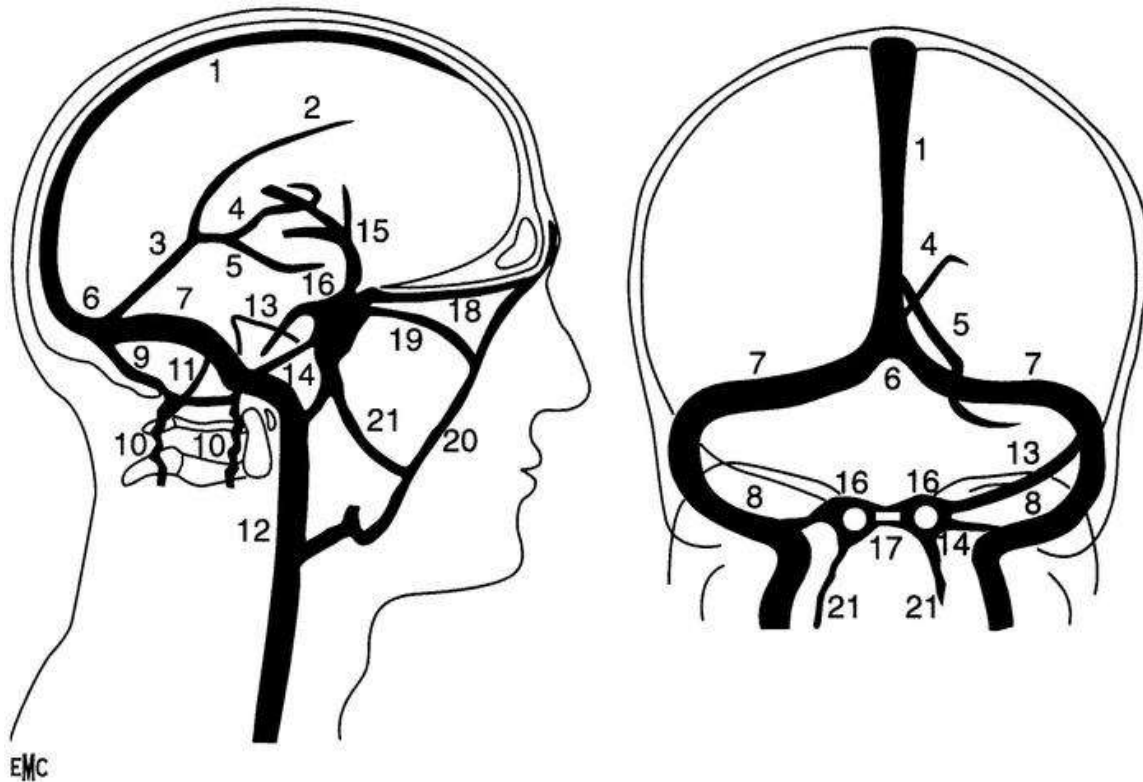
- le sinus sagittal supérieur
- les sinus transverses
- le sinus droit
- le sinus sagittal inférieur
- les sinus pétreux supérieurs et inférieurs
- les sinus sigmoïdes
- Les sinus caverneux

Le torcular, ou confluent des sinus, se situe théoriquement à la jonction des sinus transverses, droit et sagittal supérieur.

1. Le sinus sagittal supérieur

Il présente un trajet médian de la région frontale au torcular, au sein d'un dédoublement de la faux du cerveau. Son calibre s'accroît d'avant en arrière. Sa partie postérieure peut être le siège de variations anatomiques, notamment en se jetant en grande partie dans le sinus transverse droit, ou également avec une partie postérieure formée de deux canaux veineux non fusionnés se jetant chacun dans un sinus transverse, et expliquant en partie les variantes anatomiques du torcular.

Fig.1 : Sinus veineux intracrâniens (d'après Coquillat et Warter. Les thromboses veineuses cérébrales. Paris : Masson, 1976)



1 : sinus sagittal supérieur

2 : sinus sagittal inférieur

3 : sinus droit

4 : veine cérébrale interne

5 : veine basale

6 : torcular / confluent des sinus

7 : sinus transverse

8 : sinus sigmoïde

9 : sinus occipital

10 : plexus veineux rachidiens

11 : veine émissaire mastoïdienne

12 : veine jugulaire interne

13 : sinus pétreux supérieur

14 : sinus pétreux inférieur

15 : sinus sphénoptérygial

16 : sinus caverneux

17 : sinus intercaverneux

18 : veine ophtalmique supérieure

19 : veine ophtalmique inférieure

20 : veine faciale

21 : plexus ptérygoïdiens

2. Les sinus transverses

Les sinus transverses constituent en association avec les sinus sigmoïdes les sinus latéraux. Ils en constituent la partie horizontale, cheminant de chaque côté à partir du torcular le long de l'insertion de la tente du cervelet. Le sinus latéral se coude ensuite au niveau du rocher pour constituer le sinus sigmoïde.

Les sinus transverses sont le lieu d'importantes modifications de calibre au cours de la vie fœtale, comme nous le développerons dans la partie embryologie.

3. Les sinus sigmoïdes

Ils constituent de chaque côté la partie plus verticale en S des sinus latéraux, des sinus transverses aux golfes jugulaires.

4. Le sinus droit

Il circule dans l'insertion de la faux du cerveau sur la tente du cervelet. Il reçoit les veines profondes cérébrales internes en avant à hauteur de la veine de Galien, ainsi que le sinus sagittal inférieur, puis rejoint en arrière le torcular avec un trajet vers le bas et l'arrière. En pratique, il se jette fréquemment directement dans le sinus transverse gauche (avec un sinus sagittal supérieur se jetant dans le sinus transverse droit)

5. Le sinus sagittal inférieur

Il est situé au sein d'un dédoublement des deux tiers postérieurs du bord libre de la faux en suivant la convexité du corps calleux et se jette en arrière dans le sinus droit. Il peut être relié au sinus sagittal supérieur par des veines falcorielles.

6. Les sinus pétreux supérieurs

Ils s'étendent du sinus transverse à la partie postérieure du sinus caverneux, en cheminant le long du bord supérieur du rocher.

7. Les sinus pétreux inférieurs

Ils cheminent depuis la partie postéro-inférieure du sinus caverneux à la veine jugulaire interne le long de la suture pétro-occipitale et reçoivent les veines du cervelet, du bulbe et les veines auditives internes.

8. Les sinus caverneux

Ils sont situés de part et d'autre de la loge hypophysaire, de la fissure orbitaire supérieure en avant au foramen lacerum en arrière. Il est traversé de chaque côté par la portion intra-caverneuse de la carotide interne et au sein de sa paroi latérale par les nerfs crâniens III, IV, V1 et VI. Il reçoit les veines ophtalmiques, le sinus sphéno-pariétal, des veines hypophysaires, le sinus pétreux supérieur et se draine classiquement par le sinus pétreux inférieur et par des veines émissaires (canaux creusés dans l'épaisseur du crâne pour gagner les plexus ptérygoïdiens).

9. Le torcular (confluent postérieur des sinus ou pressoir d'Hérophile)

Théoriquement, il constitue la confluence des sinus sagittal supérieur, droit et transverses. Il est situé en regard de la protubérance occipitale. En pratique, il est souvent difficile de situer avec précision le torcular, cette confluence étant souvent incomplète. Comme nous l'avons déjà abordé, le plus souvent, le sinus sagittal supérieur se poursuit par le sinus transverse droit et le sinus droit se poursuit dans le sinus transverse gauche.

B. Embryologie

L'embryologie des sinus intra-crâniens reste peu décrite. Les travaux les plus récents réalisés sur le sujet sont ceux de Streeter en 1915 (2), Padget en 1956 et 1957 (3, 4), et Okudera en 1984 et 1994 (5, 6).

Leurs dissections réalisées sur des embryons et sur des fœtus permettent de comprendre la formation et les différentes variations anatomiques des sinus, notamment des sinus de la région du torcular.

Les sinus durs sont des canaux veineux situés au sein d'un dédoublement de la dure-mère, qui correspond à une interface entre la leptoméninge et le périoste. Au stade embryonnaire et fœtal, les sinus se développent dans l'espace interpériostodural en regard de la faux du cerveau et de la tente du cervelet. Ils sont à ce stade constitués de nombreux lacs veineux drainant les veines leptoméningées et les veines osseuses. La maturation des sinus durs correspond à une confluence de ces lacs veineux qui finissent par ne former qu'une lumière le plus souvent unique (7).

L'ensemble des schémas de notre travail ont été réalisés à partir des planches de Padget (4). Les reconstructions embryologiques ont été réalisées à partir d'un logiciel de conception originale (CIC-IT, IADI Inserm U947) sur base ORS® avec la collaboration du Pr. Labrousse, Département d'anatomie Faculté de Médecine de Reims – Université de Champagne Ardennes et du Pr. Braun, Département d'anatomie Faculté de Médecine de Nancy – Université de Lorraine (Fig. 4, 5, 7, 8 et 11).

Afin de faciliter la compréhension de ce chapitre embryologique, nous avons constitué un glossaire très simplifié permettant de relier les structures veineuses dures définitives avec leurs correspondants embryologiques:

	< 5 mm	Vena capitalis medialis							
	5 mm	Sinus crânien primaire droit				Sinus crânien primaire gauche			
		Différenciation du sinus crânien en trois plexus							
		Plexus postérieur	Plexus moyen	Plexus antérieur	Plexus antérieur	Plexus moyen	Plexus postérieur		
	6 à 18 mm	Formation d'anastomoses entre les plexus constituant l'ébauche des sinus transverses (entre plexus antérieur et moyen) et sigmoïdes (entre plexus moyen et postérieur). Différenciation d'un sinus droit médial et de deux sinus marginaux (un de chaque côté) au sein du plexus antérieur.							
		Anastomoses	Anastomoses	Sinus marginal droit	Sinus droit	Sinus marginal gauche	Anastomoses	Anastomoses	
3 mois	18 à 80 mm	Poursuite de la formation d'anastomoses entre les plexus. Les deux sinus marginaux fusionnent médialement pour former le sinus sagittal supérieur. Le sinus droit poursuit son développement en parallèle de celui de la tente du cervelet.							
	80 mm	Sinus sigmoïde	Sinus transverse	Sinus sagittal supérieur	Sinus droit	Sinus transverse	Sinus sigmoïde		

1. Description chronologique

a. Embryon de 5 mm / 6 SA (Stades 1 et 2 de Padget) (Fig. 2)

Il existe à ce stade trois arcs branchiaux similaires à tous les vertébrés: mandibulaire, hyoïdien et pharyngien.

Un réseau capillaire plexiforme recouvre le tube neural et se draine médialement. Ce réseau conflue et forme la vena capitalis médialis, unique et médiane.

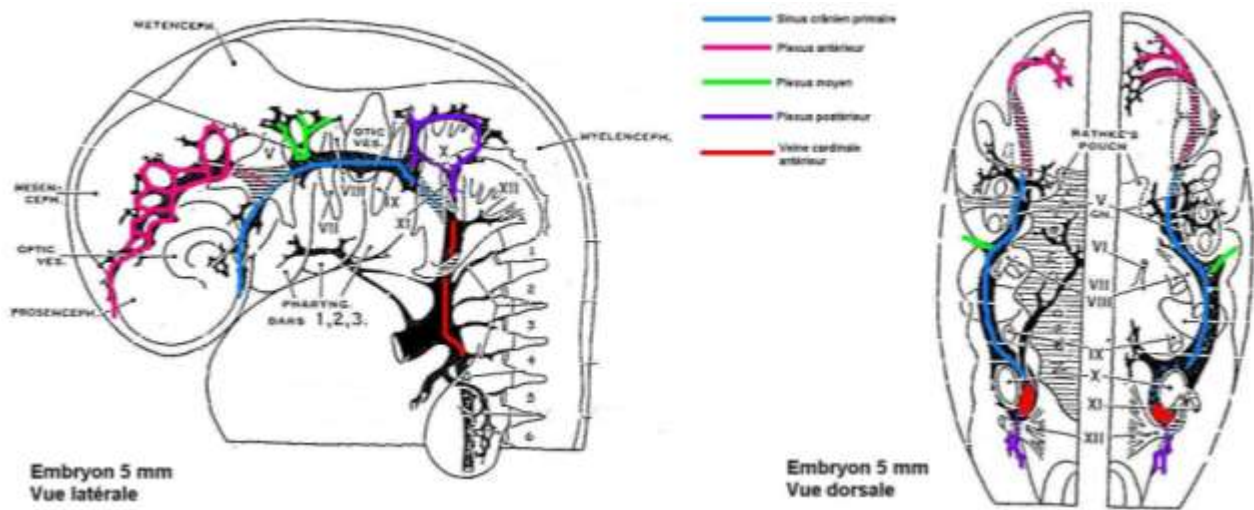
Cette veine unique médiane se dédouble et migre latéralement pour devenir durale : elle forme ainsi de chaque côté le sinus crânien primaire, structure bilatérale et symétrique.

Le sinus crânien primaire se poursuit en arrière de chaque côté par la veine cardinale antérieure, qui formera plus tard la veine jugulaire interne.

Trois plexus veineux se développent de chaque côté au dépend de ce sinus crânien primaire, distingués selon leurs rapports avec les nerfs crâniens V (ganglion semi-lunaire) et VIII (capsule otique) (Fig.4) :

- plexus antérieur en avant du ganglion semi-lunaire, pour l'encéphale.
- plexus moyen entre ganglion semi-lunaire et capsule otique, pour le cervelet.
- plexus postérieur en arrière de la capsule otique pour la moelle.

Figure 2: Représentation schématique d'un embryon de 5 mm, vue latérale et dorsale.



b. Embryon de 6 à 16 mm / 7 SA (Stades 3 et 4) (Fig. 3)

Le développement cérébral (avec les trois vésicules prosencéphale, mésencéphale et rhombencéphale) se poursuit. Le prosencéphale se subdivise en télencéphale (hémisphères cérébraux) et diencephale (thalamus, hypothalamus). Le mésencéphale sera constitué des pédoncules cérébraux ainsi que de la lame tectale. Le rhombencéphale devient métencéphale (protubérance et cervelet) et myélencéphale (bulbe).

De chaque côté, le sinus crânien primaire migre latéralement aux paires crâniennes à l'exception du ganglion semi-lunaire (nerf V), où il semble ancré par son affluent maxillaire (Fig.4 et 5). Ce processus entraîne un étirement de la plupart des afférences piales médiales responsables de leur disparition: les afférences qui persistent récupéreront le drainage de celles ayant disparu et présenteront un trajet transversal. Cela est à l'origine de la formation des veines pia-arachnoïdiennes, au nombre de 4 à 5 de chaque côté (veine telen-, dien-, mésen-, méten- et myélencéphalique transverse).

Au sein du plexus dural antérieur se développe de chaque côté le sinus marginal primitif, constituant la première étape de la formation du sinus sagittal supérieur.

Des anastomoses apparaissent entre les plexus durs antérieur et moyen constituant l'ébauche initiale du sinus transverse.

Le sinus droit primitif apparaît à la partie antérieure du plexus antérieur.

Figure 3: Représentation schématique d'un embryon de 6 à 16 mm, vue latérale et dorsale.

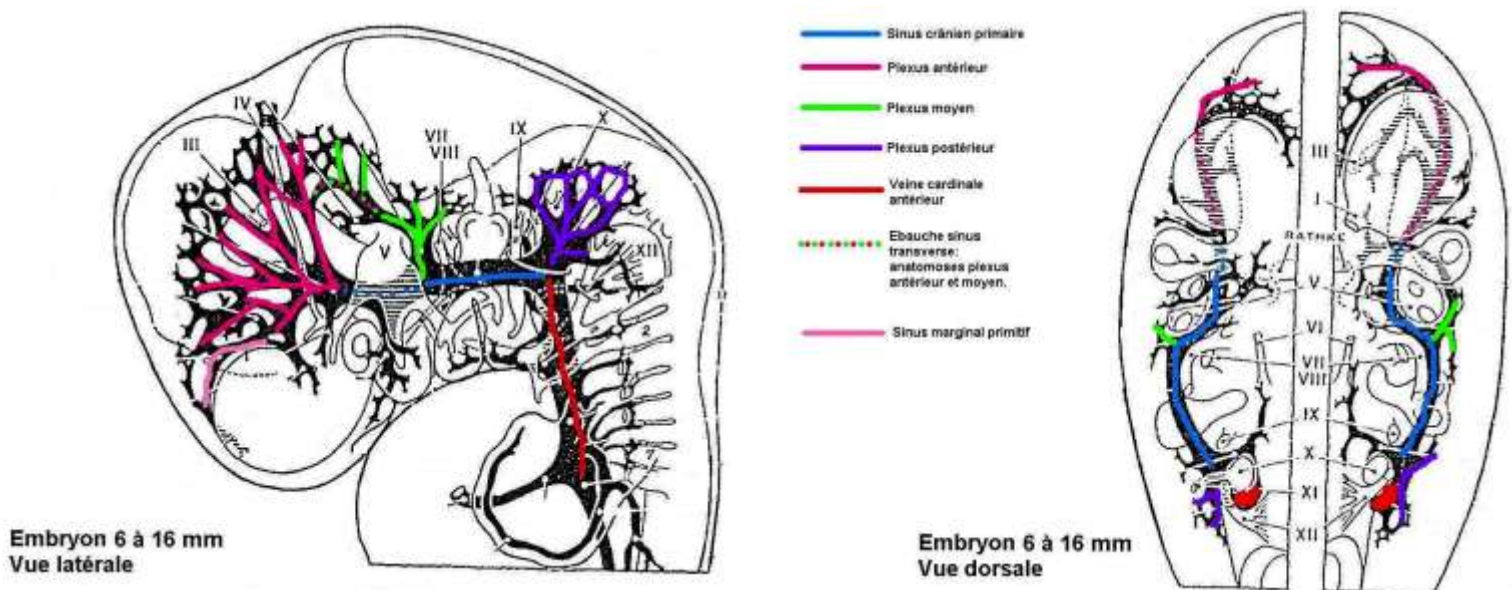


Figure 4 : Reconstructions MIP sagittales de différentes épaisseurs d'un embryon de 18 mm

	Plexus antérieur		Plexus postérieur
	Plexus moyen		Sinus crânien primaire

Flèche: Ganglion trigéminal

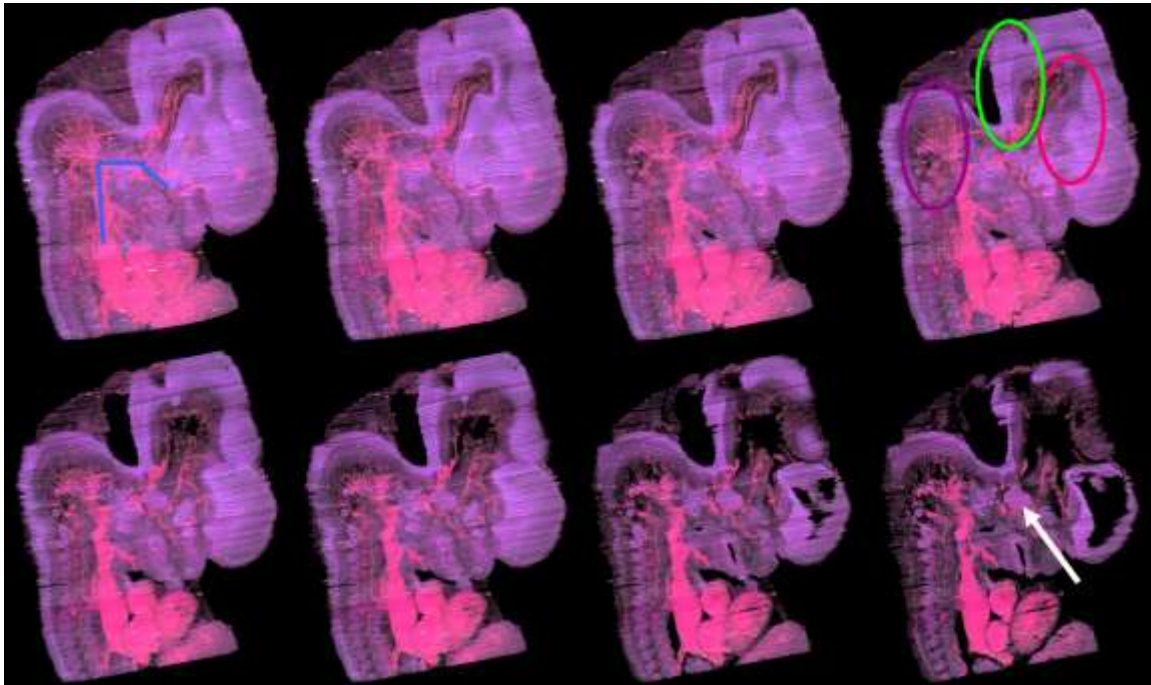
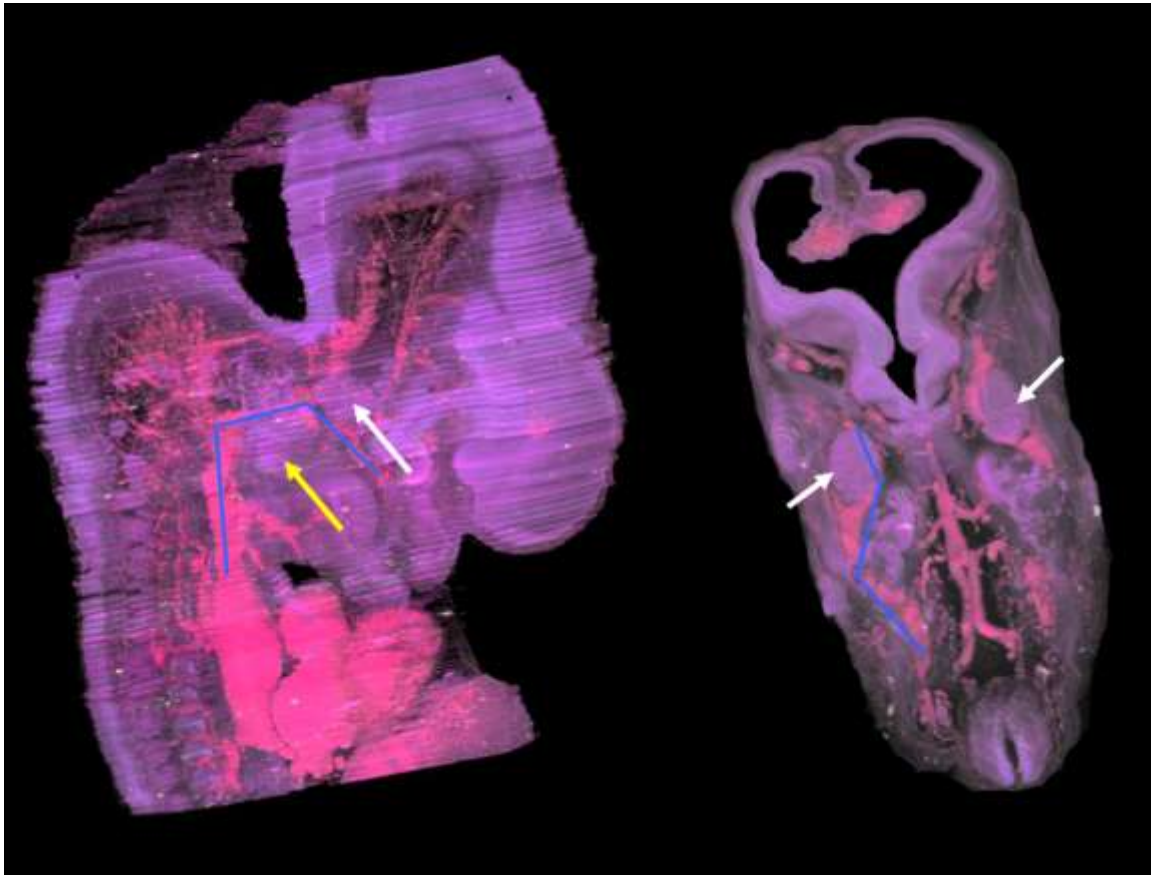


Figure 5 : Reconstruction axiale oblique et sagittale mettant en évidence les rapports du sinus crânien primaire avec le ganglion trigéminal et la capsule otique chez un embryon de 18 mm

■ Sinus crânien primaire

Flèche blanche : ganglion trigéminal

Flèche jaune : capsule otique



c. Embryon de 16 à 20 mm / 8SA (Stade 5) (Fig. 6)

L'involution du sinus crânien primaire médialement à la Vème paire crânienne et le développement d'anastomoses entre les plexus aboutissent à la formation du sinus transverse primitif entre les plexus antérieur et moyen (Fig. 7 et 8). Ce sinus transverse

primitif bascule progressivement, se rapprochant de sa configuration définitive, sous l'effet du développement longitudinal du télencéphale et de la flexion du cervelet.

De façon similaire, le sinus crânien primaire involue en regard de la capsule otique et des anastomoses se développent entre les plexus moyen et postérieur, à l'origine du sinus sigmoïde.

La partie antérieure du plexus dural antérieur se différencie, constituant le sinus sagittal supérieur (plexus sagittal).

Le sinus droit apparaît médialement à partir du plexus antérieur.

Figure 6: Représentation schématique d'un embryon de 16 à 20 mm, vue latérale et dorsale.

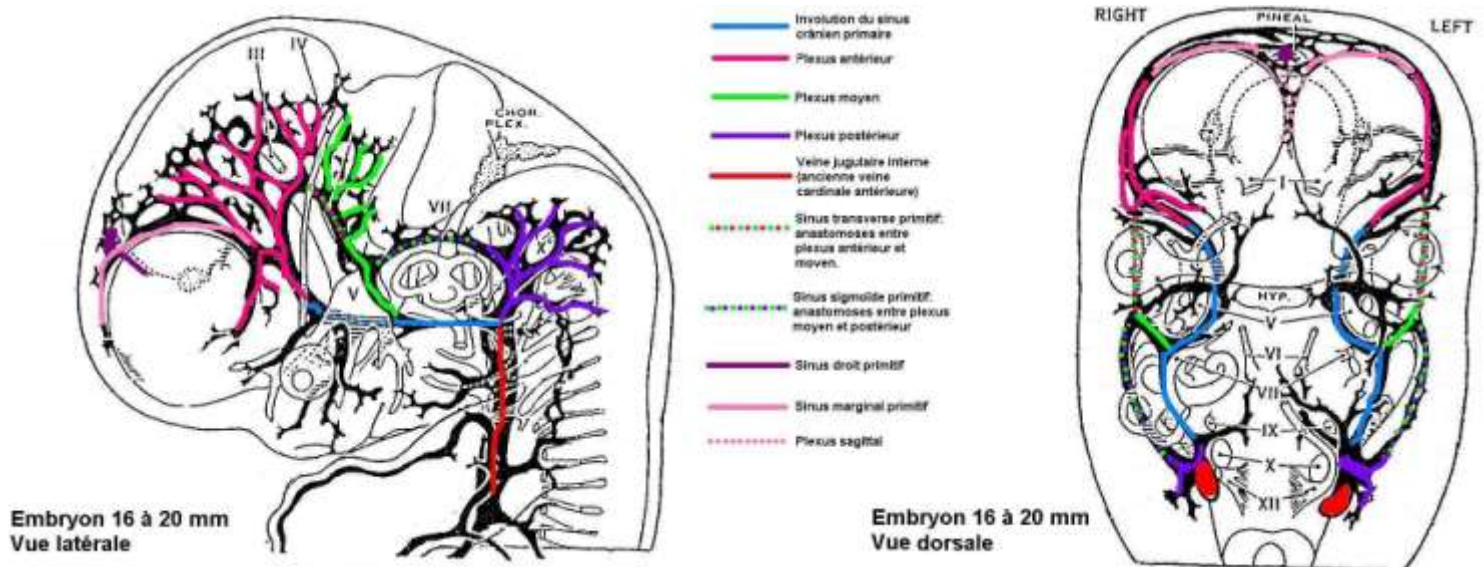


Figure 7 : Reconstruction axiale oblique d'un embryon de 22,5 mm

Flèche jaune : ganglion trigéminal

Flèche verte : involution du sinus crânien primaire médialement au ganglion trigéminal

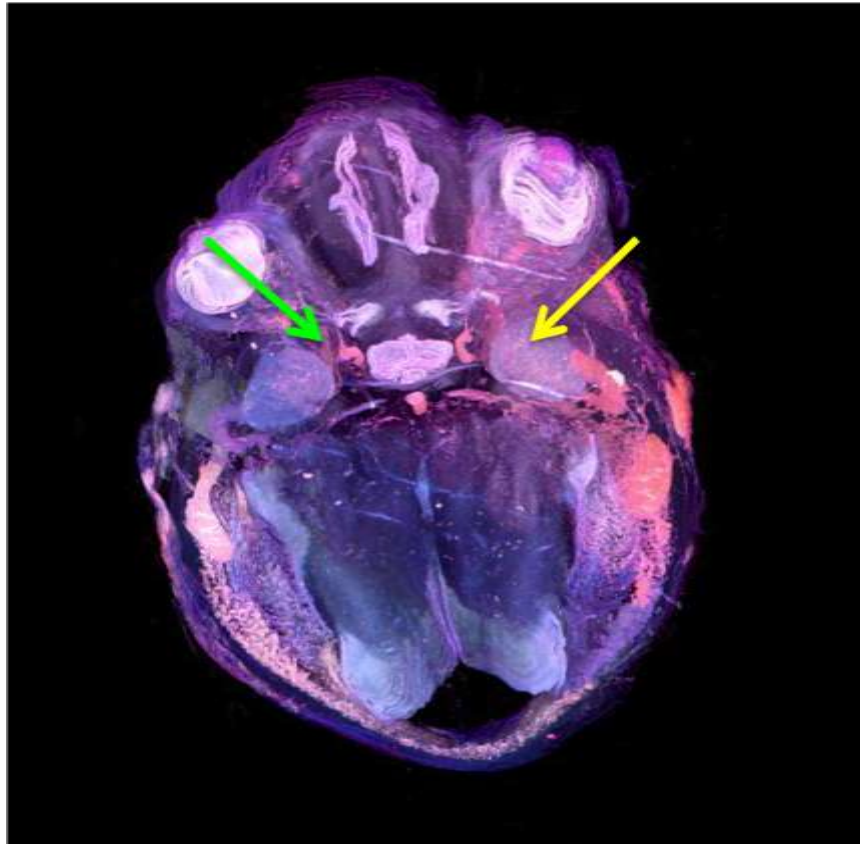
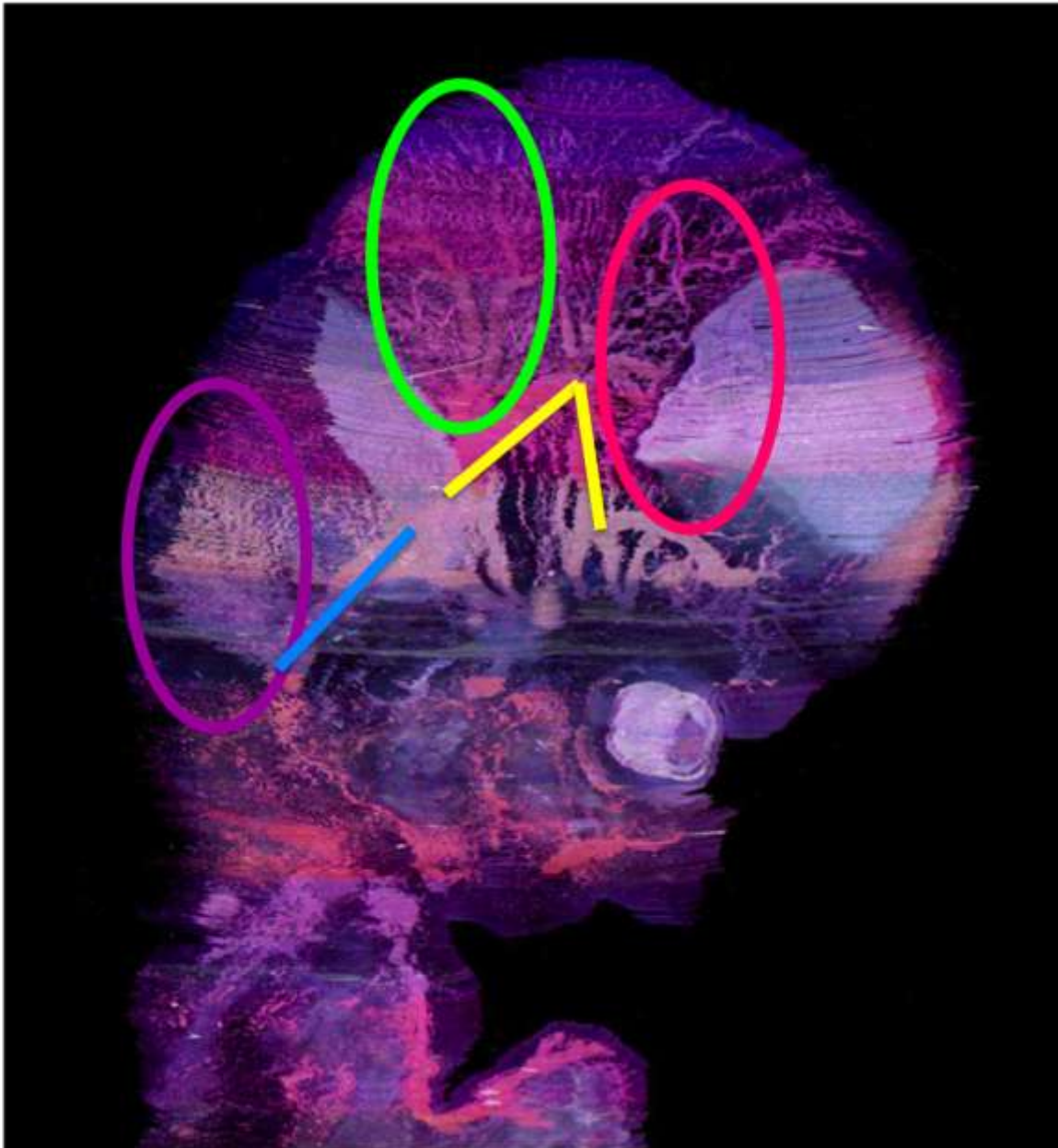


Figure 8 : Reconstruction sagittale d'un embryon de 22,5 mm

- | | | | |
|---|--|---|-------------------|
|  | Plexus antérieur |  | Plexus postérieur |
|  | Plexus moyen | | |
|  | Anastomoses plexus moyen/postérieur => ébauche sinus sigmoïde | | |
|  | Anastomoses plexus antérieur/moyen => ébauche sinus transverse | | |



- d. Embryon de 18 mm au fœtus de 3 mois / 9 SA à 15 SA (Stades 6 et 7)
(Fig. 9 et 10)

Les deux sinus marginaux primitifs se rejoignent d'avant en arrière à partir du plexus sagittal pour former le sinus sagittal supérieur par progression anastomotique (Fig. 11).

Le sinus droit se développe, suivant passivement le développement de la faux du cerveau et de la tente du cervelet avec l'expansion cérébrale.

Le plexus tentoriel se développe à partir des plexus durs antérieur et moyen. Il involuera ensuite avec l'expansion des hémisphères et le développement des sinus crâniens. Il aboutira au torcular ou confluent des sinus et représente la dernière trace du plexus dural antérieur.

Les variations du torcular retrouvées chez l'adulte sont en rapport avec les variations dans la sélection des tunnels veineux au sein du plexus tentoriel, au moment des modifications liées à l'expansion cérébrale (3).

Le confluent des sinus représente le point auquel la migration caudale du plexus sagittal se termine. Il persiste souvent une trace du caractère plexiforme des stades embryonnaires.

Figure 9: Représentation schématique d'un embryon de 2 mois (40 mm), vue latérale et dorsale.

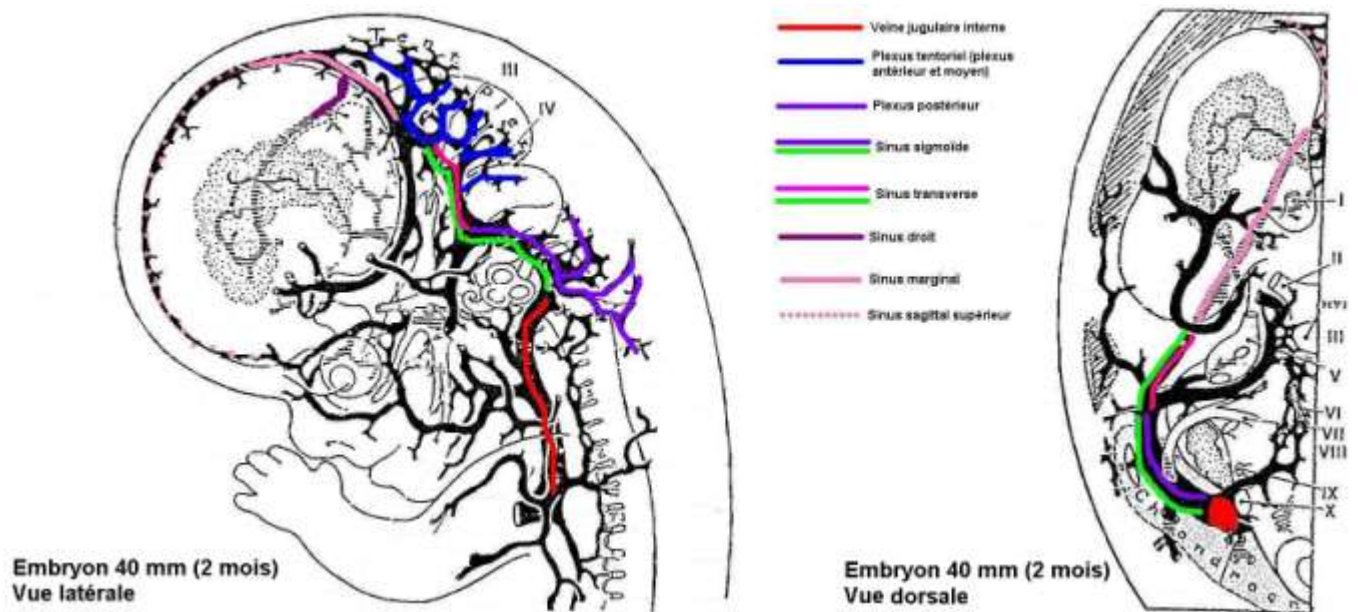


Figure 10: Représentation schématique d'un embryon de 3 mois (80 mm), vue latérale et dorsale.

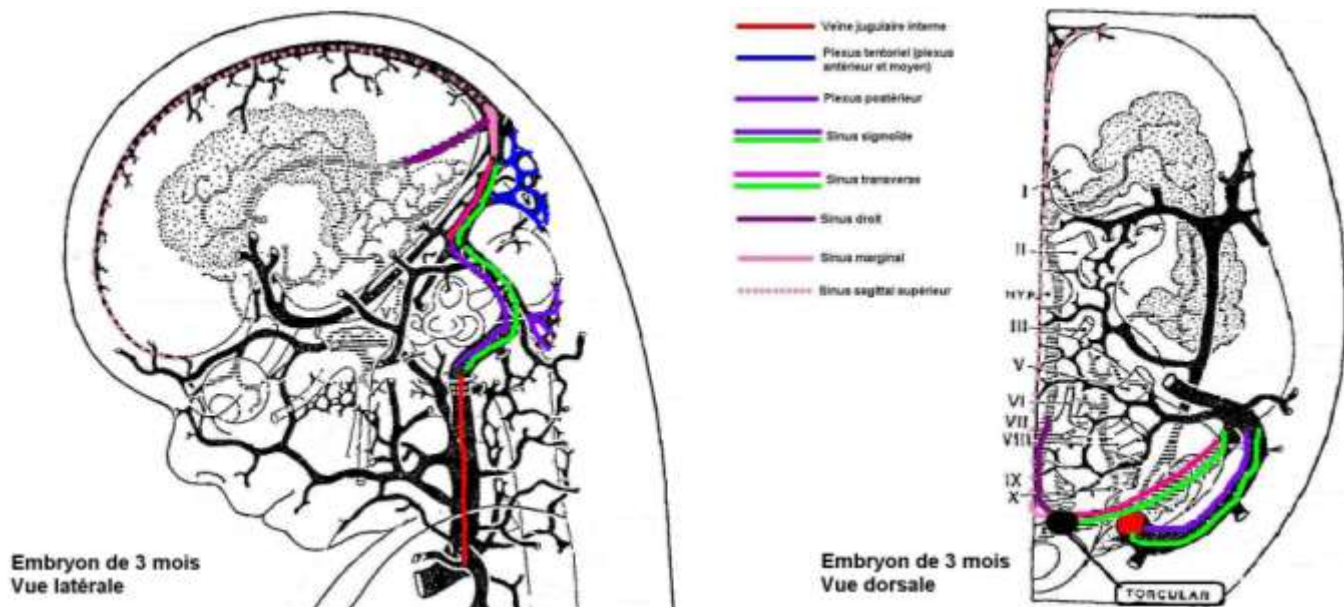


Figure 11 : Reconstruction coronale d'un embryon de 22,5 mm

Flèche : ébauche du sinus sagittal supérieur : Fusion médiale des deux sinus marginaux primitifs d'avant en arrière par progression anastomotique



e. Fœtus de 3 à 7 mois

Durant la vie fœtale, le sinus transverse subit d'importantes modifications de calibre. A 3 mois de vie fœtale, il est de petit calibre, situé à la partie extérieure de la tente. Il débute à la jonction entre le sinus droit et le sinus sagittal supérieur et a un trajet inféro-latéral jusqu'au sinus sigmoïde. Jusqu'à 17/18 SA, il reste globalement de même calibre puis il commence à s'élargir tout d'abord à sa partie latérale puis vers la partie médiale pour atteindre le torcular primitif un mois à un mois et demi plus tard. Cet élargissement est le plus marqué vers 19/20 SA où il peut même s'étendre à la partie postérieure du sinus sagittal supérieur et aux sinus pétreux supérieurs. Cette période correspond à l'évolution rapide des veines de la convexité cérébrale, et donc à un drainage veineux accru. Cet élargissement des sinus transverses persiste jusqu'à 6 mois de vie fœtale puis décroît à partir du 7^e mois (5).

Le sinus sagittal est individualisable dès le 3^e mois fœtal (6). Il est formé du sinus marginal de chaque côté. Un canal unique médian est formé précocement, cependant à sa partie postérieure, le sinus sagittal supérieur peut rester séparé en deux bras, se drainant chacun dans le sinus transverse homolatéral. Il peut exister des canaux ou réseaux veineux entre les deux bras non encore fusionnés, ce qui peut expliquer les multiples variations anatomiques du torcular chez l'adulte.

f. Après la naissance

A 7 mois de grossesse, il existe un segment rétréci entre le sinus sigmoïde et la veine jugulaire, nommé sinus jugulaire. Ils augmentent de taille après la naissance, sous l'effet des ondes de pression négatives de l'oreillette droite, liées à l'acquisition de la posture verticale des enfants lors de l'apprentissage de la marche : leur diamètre augmente ainsi rapidement de 9 à 10 mm en un an. Ce sinus jugulaire deviendra le bulbe jugulaire à 2 ans de vie (5).

Après la naissance, le diamètre des sinus transverses diminue progressivement jusqu'à atteindre quasiment leur apparence adulte à l'âge d'1 an. Ils augmenteront ensuite de quelques millimètres de diamètre jusqu'à 6 ans, atteignant alors leur taille adulte.

Les sinus sigmoïdes augmentent de taille de la même manière que les sinus jugulaires (5 à 7 mm en un an) (5).

2. Embryologie des structures veineuses et méningées intervenant dans notre travail

a. Torcular

Il se situe en théorie à la confluence du sinus sagittal supérieur et du sinus droit et se draine dans les sinus transverses. Il présente ainsi une anatomie théoriquement symétrique, avec une configuration médiale. En pratique, cette anatomie théoriquement « parfaite » n'est que très rarement rencontrée et il est bien souvent impossible de localiser avec précision le point de confluence de l'ensemble de ces sinus.

Le plus souvent, le torcular en lui même n'existe pas en tant que structure individualisée : il peut être considéré comme la terminaison postérieure du sinus sagittal mais cette dernière, comme nous l'avons vu, peut être très variable. En effet le sinus sagittal supérieur résulte de la fusion des deux sinus marginaux (droit et gauche) dès le troisième mois fœtal. Cette fusion est souvent incomplète à sa partie postérieure : il persiste donc fréquemment deux chenaux veineux à la partie postérieure du sinus sagittal supérieur, voire un véritable réseau plexiforme entre ces deux principaux chenaux (8).

Il peut également être assimilé à l'abouchement du sinus droit mais celui-ci est déterminé très tôt à partir du plexus antérieur, dès le stade 5 (embryon de 15 à 20 mm).

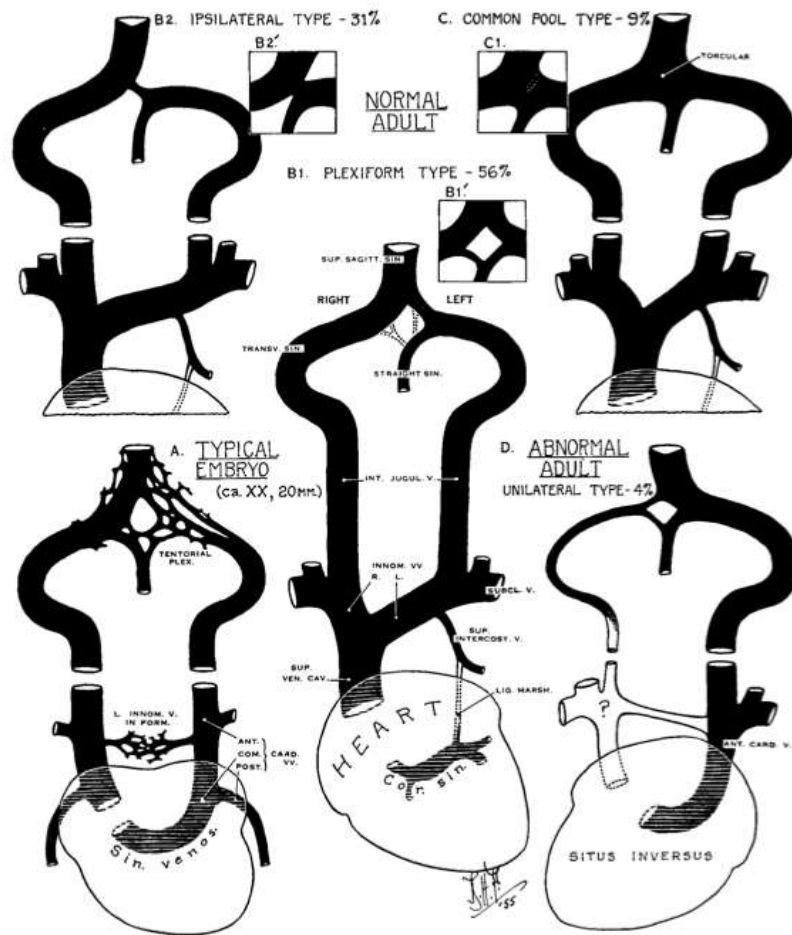
Il peut enfin être défini par le départ des sinus transverses mais ces derniers émergent des anastomoses entre les plexus antérieur et moyen dès le stade 3 (embryon de 6 à 12 mm), et sont donc très variables.

Le sinus sagittal supérieur, le sinus droit et les sinus transverses sont des structures qui suivent passivement la formation de la faux du cerveau et de la tente du cervelet. Les variations de ces structures entraînent ainsi des variations de disposition veineuse.

Le torcular n'est donc pas une structure veineuse individualisable mais une solution résultant de la formation hasardeuse de plusieurs structures (sinus sagittal supérieur, sinus droit, sinus transverses). La probabilité que le torcular se présente comme dans un livre est ainsi très faible et même si il apparaît comme tel, son caractère plexiforme persiste à la jonction falco-tentorielle.

Le torcular correspond donc à une région où il existe un réseau veineux plexiforme anastomosant le sinus sagittal supérieur et le sinus droit avec les sinus transverses, dont la forme résulte de la formation embryonnaire plus ou moins variable de chacune des structures. Des canaux principaux vont s'individualiser au sein du plexus du torcular au cours de la vie embryonnaire et fœtale mais le réseau tentoriel persiste. Les variantes anatomiques sont nombreuses mais la disposition la plus fréquente, comme nous l'avons vu, est celle où le sinus droit se draine dans le sinus transverse gauche et le sinus sagittal supérieur dans le sinus transverse droit (Fig. 12). En effet, on retrouve cette disposition dans 44.2 à 51.6% des cas (sinus sagittal supérieur se jetant dans le sinus transverse droit). Dans 45.2 à 46.7 % des cas, le sinus sagittal supérieur se draine de façon équivalente dans les deux sinus transverses (9, 10). Concernant l'asymétrie des sinus transverses, dans la littérature, on retrouve une prédominance droite des sinus transverses dans 35.5 à 39% des cas. Les sinus transverses sont de taille équivalente dans 48 à 58% des cas. La prédominance du sinus transverse gauche est ainsi rare (<10%) (3, 10, 11).

Figure 12 : Variations anatomiques du torcular chez l'adulte (2)



Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer cette asymétrie fréquente.

Embryologiquement, le torcular est issu du plexus tentorial primitif. Ce dernier se développe à partir des plexus durs antérieur et moyen. Il involue ensuite avec l'expansion des hémisphères cérébraux et le développement des sinus crâniens, et aboutit donc au torcular. On peut ainsi aisément comprendre que compte tenu du caractère plexiforme du torcular fœtal, les possibilités de forme du torcular chez l'enfant puis l'adulte sont multiples.

Le plus souvent il existe une combinaison entre le type plexiforme et ipso-latéral : le sinus sagittal se draine principalement à droite et de façon moindre à gauche. Une

hypothèse avancée pour expliquer cette asymétrie fréquente est l'étiologie cardiaque. En effet, cette configuration asymétrique peut être observée dès l'embryon de 40 mm, lorsque la veine cardinale antérieure droite se jette directement dans l'oreillette droite alors qu'à gauche le sinus venosus relie la veine cardinale antérieure gauche à l'oreillette droite (3). L'émergence plus tard de la veine innominée gauche (stade 6) constitue une tentative de surmonter le détour de drainage veineux du côté gauche de la tête. Cette hypothèse semble d'autant plus justifiée qu'on observe fréquemment chez des patients atteints d'un situs inversus une configuration inversée du torcular, avec un drainage prédominant à gauche. De l'asymétrie fréquente du torcular résulte ainsi une asymétrie des sinus transverses et des veines jugulaires internes.

Une autre étiologie cardiaque favorise cette asymétrie droite/gauche: Okudera (5) l'explique par l'effet des ondes de pression négative de l'oreillette droite, venant heurter le toit du sinus jugulaire et élargissant ainsi non seulement le futur bulbe jugulaire, mais également les structures osseuses, créant la fosse jugulaire.

b. Sinus sagittal supérieur

Le sinus sagittal supérieur se développe dès le stade 5 fœtal avec la différenciation du plexus antérieur et est individualisable dès le 3^e mois fœtal. Il est formé à partir des deux sinus marginaux symétriques (un de chaque côté). La fusion de ces deux sinus marginaux de l'avant vers l'arrière formera le sinus sagittal supérieur.

Parfois, cette fusion est incomplète à la partie la plus postérieure du sinus sagittal supérieur, responsable d'un dédoublement de cette portion postérieure.

c. Sinus transverses

Les sinus transverses, structures bilatérales et théoriquement symétriques, sont formés à partir d'anastomoses entre les plexus embryonnaires antérieur et postérieur.

Durant la vie fœtale, le sinus transverse subit d'importantes modifications de calibre.

A 3 mois de vie fœtale, il est de petit calibre puis à partir de 17/18 SA, il s'élargit tout d'abord à sa partie latérale puis vers la partie médiale pour atteindre le torcular primitif un mois à un mois et demi plus tard. Cette période correspond à l'évolution rapide des veines de la convexité cérébrale, et donc à un drainage veineux accru. Cet élargissement des sinus transverses persiste jusqu'à 6 mois de vie fœtale puis décroît à partir du 7^e mois.

d. Sinus droit

Le sinus droit apparaît dès 8/9 SA à la partie antéro-médiale du plexus antérieur, au sein du plexus sagittal (Fig. 6). Il se développe ensuite passivement en suivant le développement de la faux du cerveau et la tente du cervelet avec l'expansion cérébrale, le basculant vers le bas et l'arrière pour atteindre son aspect définitif (4). Le point de jonction entre sinus droit et sinus sagittal supérieur descend donc progressivement (5).

L'étude de la veine de Markowski est intéressante dans l'étude embryologique du sinus droit et de ses afférences. Cette veine unique, médiane, dorsale prosencéphalique, est appelée par Padget « veine cérébrale interne primitive », terme pouvant entraîner une confusion car les afférences et le trajet de cette veine méningée sont bien différents des futures veines cérébrales internes. Elle assure le drainage veineux embryonnaire spécifique des plexus choroïdes et apparaît à 8 SA à la partie antérieure du plexus antérieur. Elle régresse après 11 SA, lorsque les veines cérébrales internes et la veine de Galien se sont développées (12). La veine de Markowski est notamment importante à

connaître pour comprendre certaines pathologies car elle persiste parfois dans certaines situations pathologiques, notamment dans les anévrismes de la veine de Galien.

e. Faux du cerveau et tente du cervelet

L'étude du développement embryologique des méninges, et plus particulièrement de la tente du cervelet et de la faux du cerveau, est importante dans notre travail car comme nous le verrons dans nos observations, ces enfants présentent non seulement des anomalies complexes de la région du torcular, mais également des anomalies de la ligne médiane, et notamment une hypoplasie fréquente de la tente du cervelet.

La faux du cerveau et la tente du cervelet correspondent à un repli de la dure-mère. La faux du cerveau, vertico-sagittale, constitue une cloison médiane entre les deux hémisphères cérébraux dont la partie supérieure est attachée à la voûte crânienne et la partie inférieure est attachée en avant à la crista galli et en arrière à la partie médiane de la tente du cervelet au niveau du sinus droit. La tente du cervelet sépare les hémisphères cérébraux du cervelet.

Le développement embryologique des méninges et notamment de la dure-mère se fait très tôt, à partir du tissu mésenchymateux et de la crête neurale, entre 4 SA et 10 SA, leur formation précède donc logiquement celle du système veineux cérébral, et notamment des sinus durs (13).

La formation des replis dure-mériens débute à la partie médiale de la tente du cervelet dès 6 SA. Les parties latérales se développent ensuite vers 8 SA et s'étendent de façon caudo-latérale pour l'une et rostro-latérale pour l'autre. Le tissu dure-mérien de la faux du cerveau se différencie avant 10 SA, tout d'abord à sa partie antéro-inférieure, au niveau de son attache à la crista galli et près du futur sinus sagittal inférieur (14).

III. Description des cas

Notre travail repose sur l'observation de quatre enfants et un adulte. Tous présentent des anomalies en imagerie de la région du torcular, certaines observées en anténatal, d'autres en post-natal.

Cas 1. Observation anténatale : dilatation et thrombose du torcular

Madame B, 33 ans, G1P0, se présente pour la réalisation de son échographie systématique du deuxième trimestre. Une collection échogène est décelée en fosse postérieure, hétérogène, mesurant 47 X 30 X 35 mm. Les sinus durs apparaissent perméables. Il n'y a pas d'effet de masse notable sur le cervelet.

Une IRM fœtale complémentaire est réalisée à 26SA (Fig. 13): on retrouve la formation hétérogène de la région du torcular, dure, (47 X 33 X 37 mm), correspondant à une dilatation d'un segment de sinus dural partiellement thrombosée en hypersignal T1 spontané de la région du torcular.

Trois IRM fœtales de contrôle seront réalisées (Fig. 14) à 30 SA, à 32 SA puis à 36.5 SA : on observe une régression partielle progressive de la dilatation du sinus dural, avec une relative majoration de la portion thrombosée en son sein. Ainsi, à 36.5 SA, la région du torcular apparaît quasiment de taille normale mais thrombosée.

Figure 13 : IRM foetale réalisée à 26SA

a. Axial T2

c. Sagittal T2

b. Coronal T2

d. Axial T1

Dilatation anévrysmale du torcular avec thrombus central en hyposignal T2 et hypersignal T1.

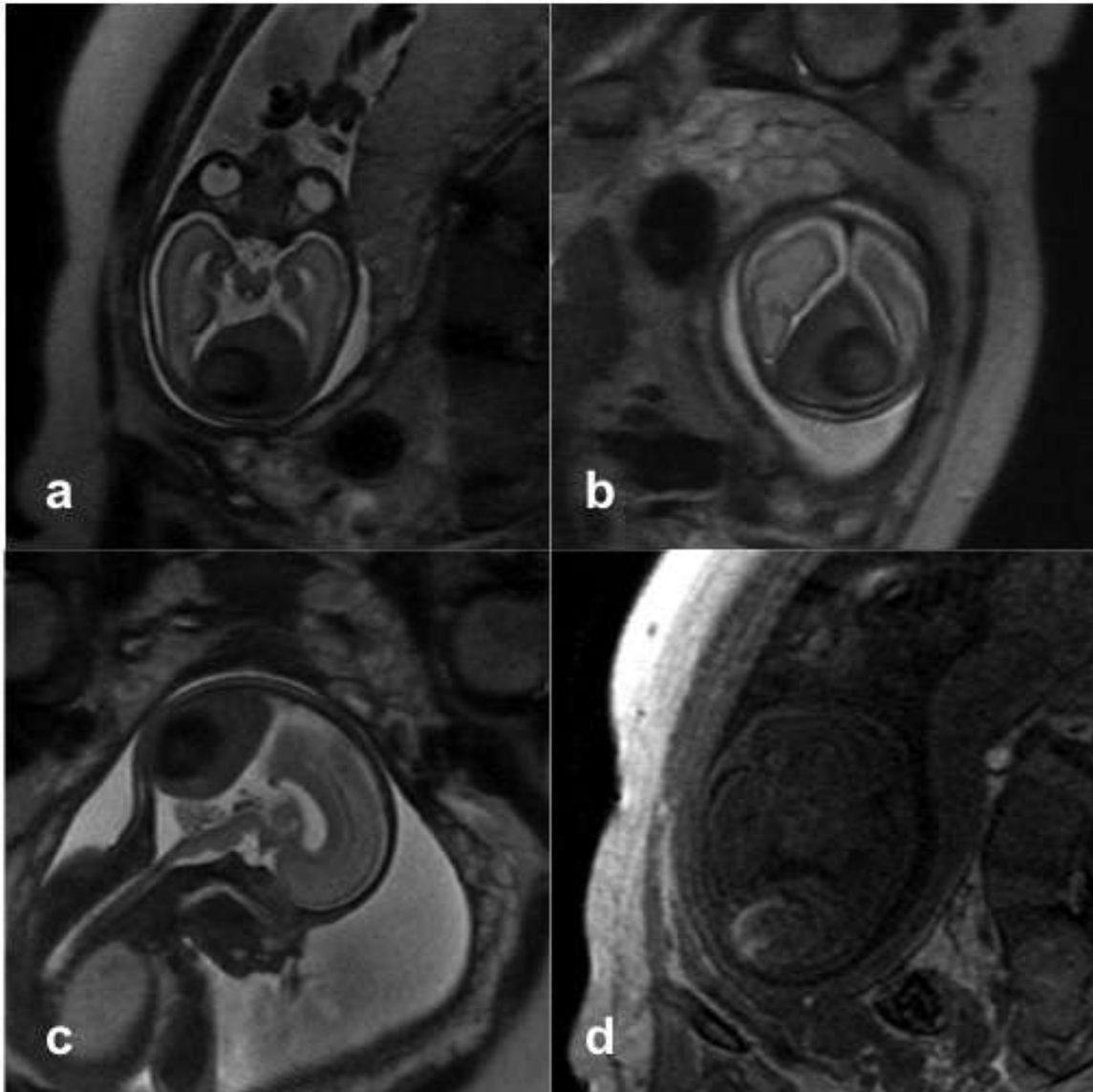


Figure 14 : Contrôle évolutif par IRM fœtale à 26SA, 30SA, 32 SA, 36.5SA

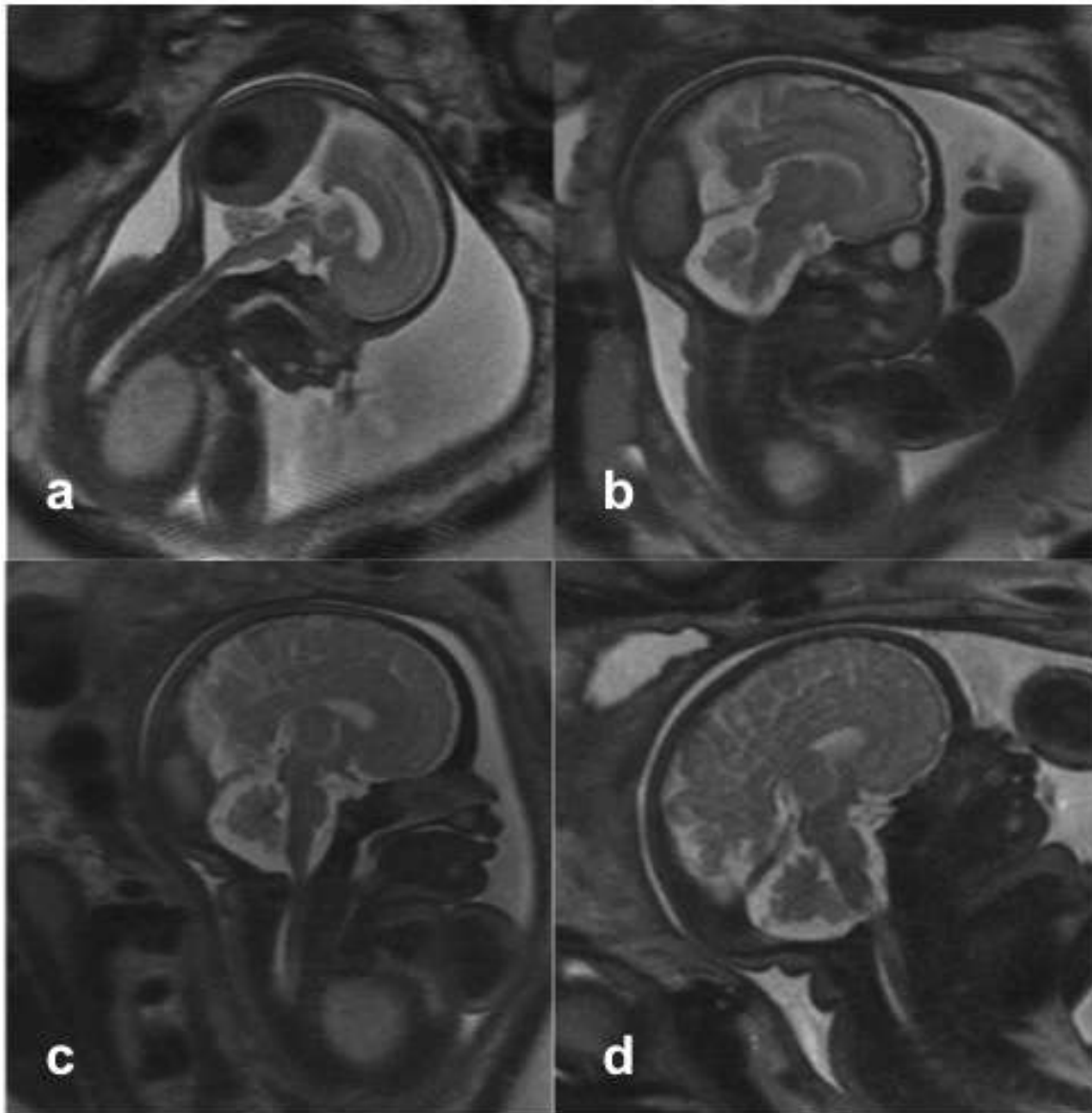
a. Sagittal T2 à 26SA

c. Sagittal T2 à 32SA

b. Sagittal T2 à 30SA

d. Sagittal T2 à 36.5SA

Régression progressive de la dilatation du torcular.



L'enfant, de sexe féminin, naît à 39SA et pèse 2 kg 900. L'adaptation néonatale initiale est bonne. Elle présente rapidement par la suite une dégradation clinique avec une hypotonie généralisée et une fontanelle tendue. La ponction lombaire met en évidence une hyperprotéinorachie isolée, l'échographie transfontanellaire est sans particularité. Un scanner cérébral sans puis avec injection de produit de contraste iodé est réalisé à J2 de vie (Fig. 15). Il existe une malformation de la région du torcular avec une séquelle calcifiée en son sein. La tente du cervelet est très hypoplasique, ainsi que le sinus droit. Il existe une volumineuse veine de drainage profonde centrale.

Les sinus transverses sont asymétriques, au profit du côté droit. La partie postérieure du sinus sagittal supérieur semble se dédoubler, avec un chenal droit se drainant dans le sinus transverse droit, et un chenal gauche hypoplasique rejoignant la grosse veine de drainage profonde centrale pour former le sinus transverse gauche. Ce chenal gauche de la partie postérieure du sinus sagittal supérieur présente un trajet plus antérieur au sein de la faux que les sinus durs habituels de la région du torcular (Fig. 16).

Par ailleurs, il n'y a pas d'anomalie de densité parenchymateuse, et le système ventriculaire est de taille normale.

L'évolution clinique de l'enfant est bonne, avec un recul de 3 ans. Pour cette raison, il n'a pas été réalisé de suivi radiologique.

Figure 15 : TDM cérébrale sans et avec IV à J2 de vie

- a. Reformation axiale en contraste spontané
- b. Reformation sagittale après injection
- c et d. Reformations coronales après injection

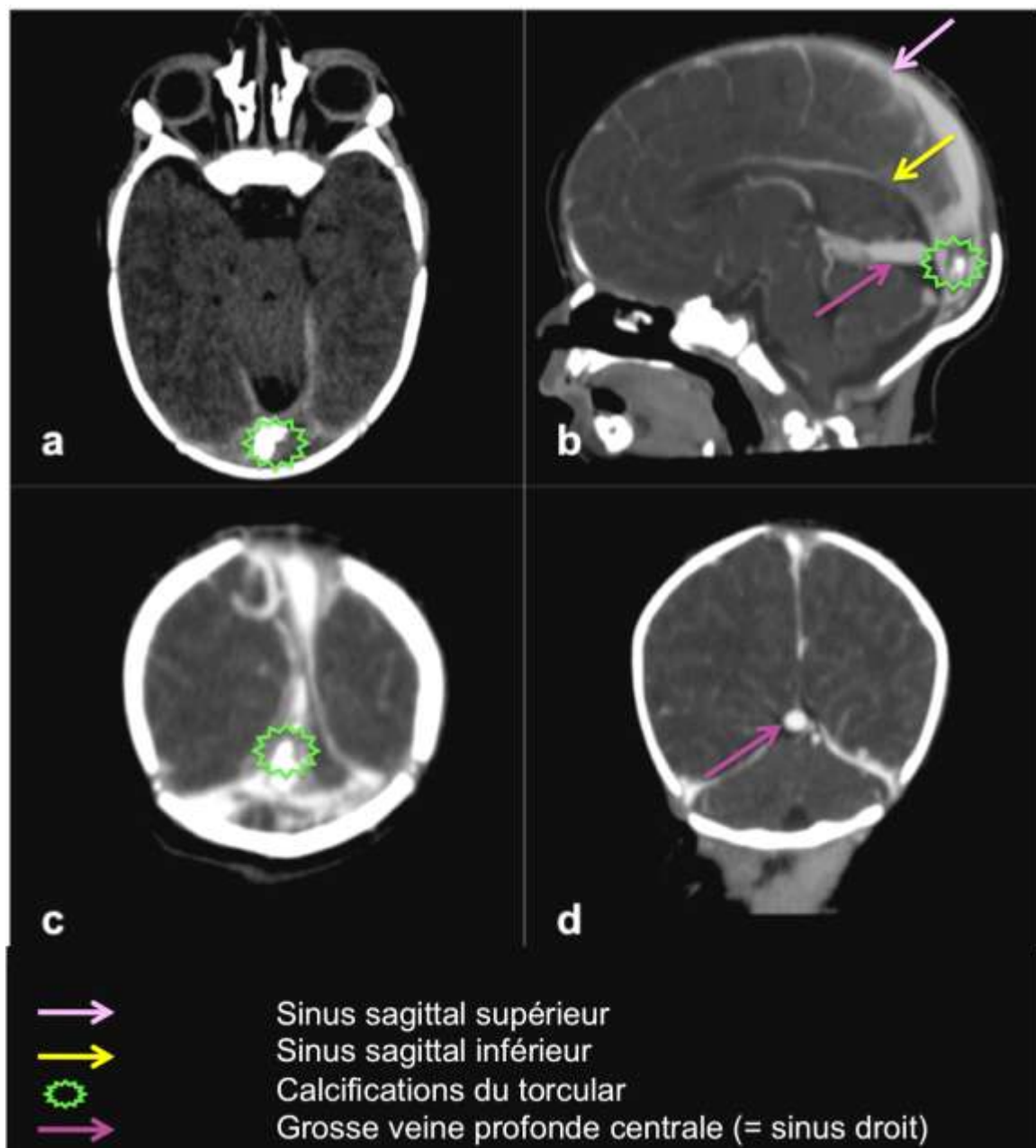
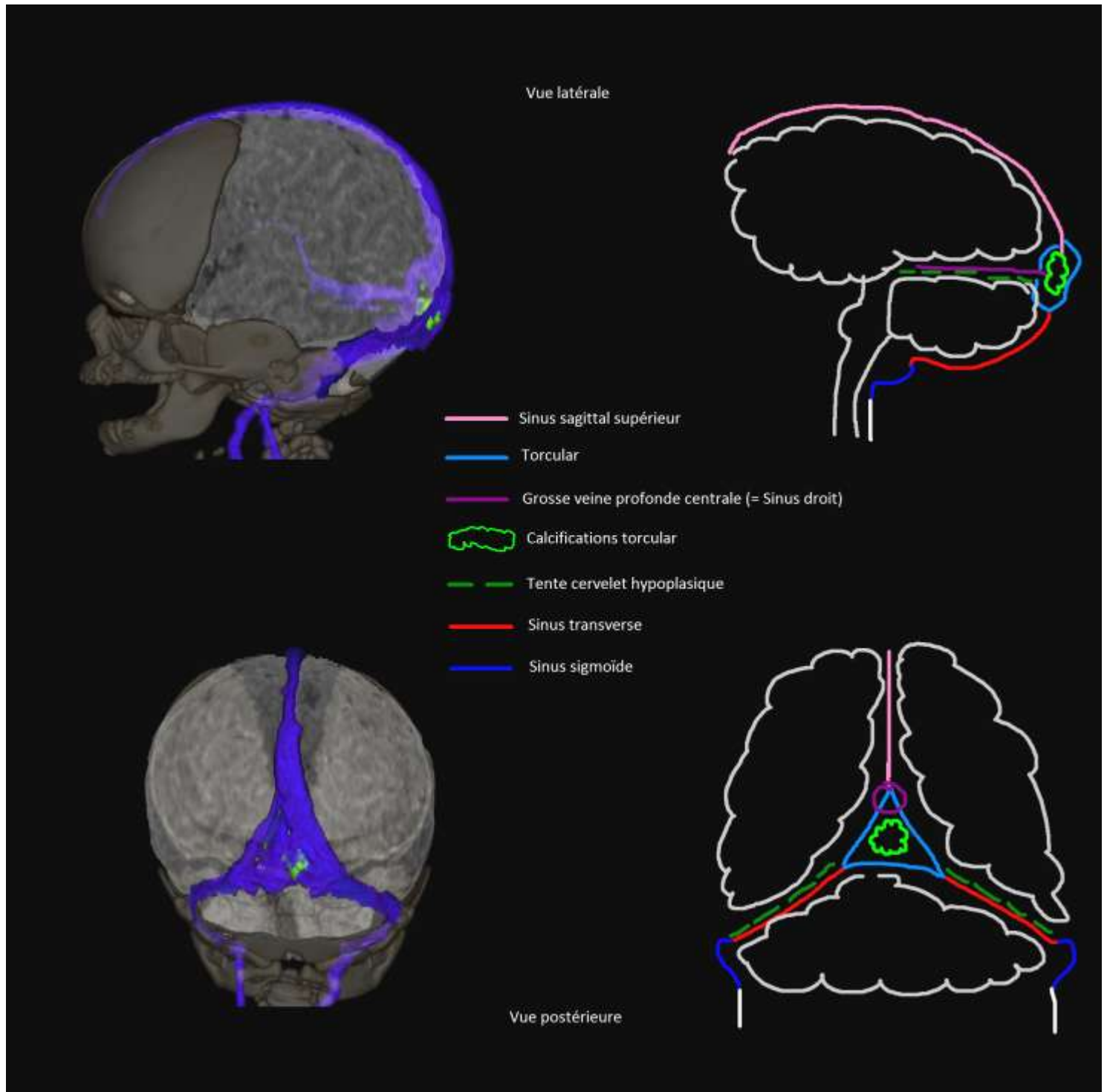


Figure 16 : Reconstitutions 3D et schéma des structures veineuses dures réalisées à partir du scanner de J2 de vie.



Cas 2. Observation néo-natale : dilatation et thrombose du torcular

L'enfant M, de sexe féminin, naît à 37SA et présente une thrombopénie néonatale pour laquelle une échographie trans-fontanellaire est réalisée avant retour à domicile. L'examen clinique est normal par ailleurs. La grossesse est sans particularité, en dehors d'une suspicion de kyste arachnoïdien de fosse postérieure à l'échographie obstétricale du deuxième trimestre.

L'échographie trans-fontanellaire met en évidence une thrombose de la région du torcular ainsi qu'une suspicion de thrombose du sinus sagittal supérieur.

Une IRM et un scanner cérébral sont réalisés à 13 jours de vie (Fig. 17).

L'IRM met en évidence un élargissement anévrismal du torcular, associé à une anomalie de l'organisation veineuse des veines de la région du torcular. Ce torcular élargi apparaît thrombosé en hypersignal T1 et isosignal T2.

Le scanner confirme la thrombose du sinus sagittal supérieur à sa partie antérieure, apparaissant spontanément hyperdense. Le thrombus du torcular, lui, ne présente pas d'hyperdensité spontanée, cette thrombose est donc plus ancienne que celle du sinus sagittal supérieur. Il existe des calcifications de la région du torcular, à la périphérie de la dilatation anévrismale du torcular, ainsi que quelques calcifications similaires de la partie antérieure du sinus sagittal supérieur, thrombosée.

Des contrôles scanographiques et IRM sont réalisés régulièrement, jusqu'à 10 mois de vie (Fig. 18) : la dilatation anévrismale régresse spontanément progressivement, et on ne retrouve au niveau du torcular et du sinus sagittal supérieur plus que les calcifications témoignant des anciennes thromboses. Le système veineux de la région du torcular apparaît réorganisé. Le sinus sagittal supérieur se reperméabilise, et semble

constitué de plusieurs canaux veineux non fusionnés. Il existe un sinus falcorien situé à l'ancienne partie antérieure de la dilatation anévrysmale du torcular, faisant communiquer le sinus sagittal supérieur avec le sinus droit. Le sinus droit se draine principalement par l'intermédiaire d'un sinus tentorien gauche dans le sinus transverse gauche, tandis que le sinus transverse droit et la partie postérieure du sinus sagittal supérieur apparaissent hypoplasiques. Au contraire le sinus sagittal inférieur est hypertrophique. La tente du cervelet apparaît hypoplasique.

L'évolution clinique de l'enfant est sans particularité, avec un recul de 2 ans.

Figure 17 : TDM et IRM réalisées à 13 jours de vie.

- a. TDM en reconstruction axiale
- b. TDM reconstruction sagittale
- c. IRM Axial T2
- d. IRM sagittal T2
- e. IRM Sagittal T1

-  Elargissement anévrismal du torcular avec calcifications périphériques.
-  Thrombose spontanément hyperdense du sinus sagittal supérieur.
-  Thrombose plus ancienne non spontanément hyperdense du torcular anévrismal.
-  Thrombose du torcular et du sinus sagittal en hypersignal T1.

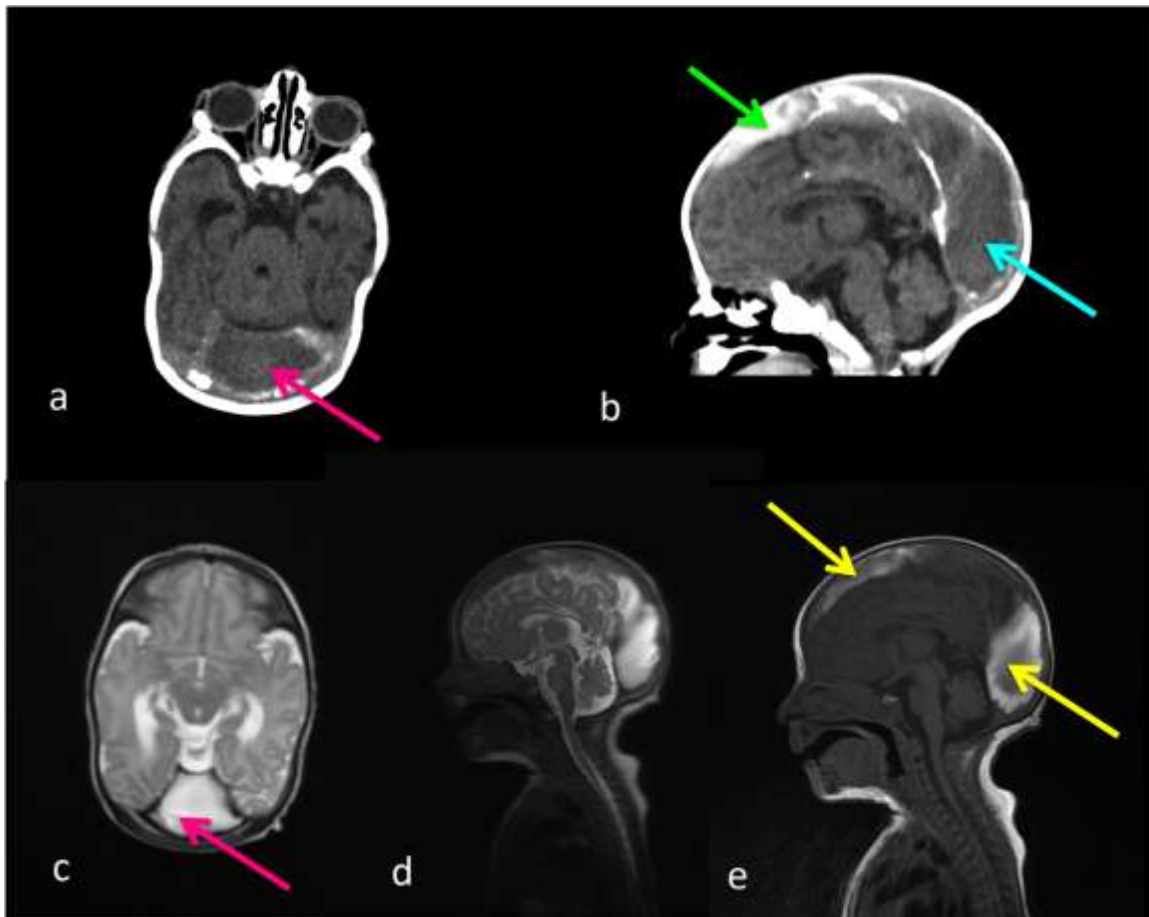
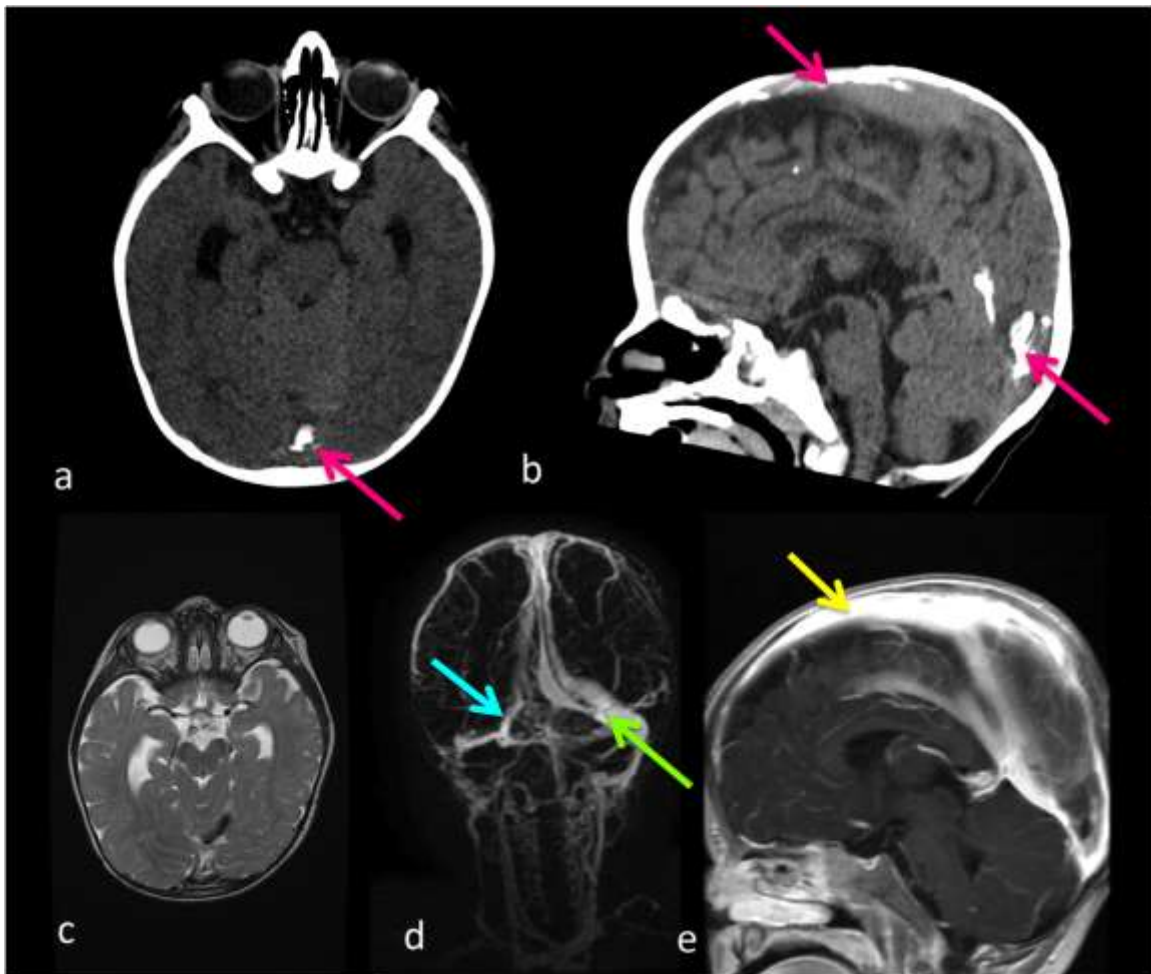


Figure 18 : Contrôle TDM et IRM à 10 mois de vie

- | | |
|------------------------------------|-------------------------------|
| a. TDM en reconstruction axiale | d. Angio-IRM TRICKS |
| b. TDM en reconstruction sagittale | e. IRM Sagittal T1 Gadolinium |
| c. IRM Axial T2 | f. IRM Sagittal T1 |
- Régression de la dilatation du torcular. Calcifications de la région du torcular et du sinus sagittal supérieur. Hypoplasie de la tente du cervelet.
■ Le sinus droit se draine dans le sinus transverse gauche.
■ Hypoplasie du sinus transverse droit.
■ Reperméabilisation du sinus sagittal supérieur.



Cas 3. Observation post-natale : Anomalies veineuses cervico-faciales associées à des anomalies veineuses intracrâniennes

F., de sexe féminin, 6 ans, d'origine kosovar, consulte en 2010 auprès d'un neuroradiologue interventionnel pour une malformation veineuse cervico-faciale (Fig. 19).

Figure 19 : Photos de la malformation veineuse cervico-faciale

Malformations veineuses hémi-faciales et hémicervicales gauches.



Un bilan initial est réalisé en 03.2010 (IRM, TDM et écho-doppler des vaisseaux du cou) (Fig. 20, 21 et 22) : il existe d'importantes malformations veineuses hémi-faciales mais surtout hémicervicales gauches, associées également à des anomalies intracrâniennes.

En effet, il existe des anomalies veineuses intracrâniennes avec un torcular remanié, d'aspect quadrangulaire et thrombosé en son centre, contenant des calcifications prédominantes à sa périphérie et s'étendant au sinus transverse gauche. On note une volumineuse veine cérébelleuse gauche, ainsi que des anomalies veineuses de développement (Fig. 23).

Il existe également des anomalies parenchymateuses malformatives avec une agénésie septale et d'autres pouvant être constitutionnelles ou la conséquence d'autres anomalies avec une héli-atrophie cranio-cérébrale gauche.

A l'étage cervico-facial, on observe à gauche d'importantes malformations veineuses perméables à type de dilatations veineuses et lacis veineux s'étendant de la région rétro-mandibulaire à la région pré-thyroïdienne. En IRM, ces malformations veineuses, au sein desquelles on retrouve des sédiments en relatif hyposignal T2 témoignant de leur nature vasculaire, constituent de véritables nodules péri-mandibulaires, rétro-mastoïdiens, cervicaux communiquant entre eux par l'intermédiaire d'un réseau veineux complexe ainsi qu'avec les anomalies veineuses sous-tentorielles latéralisées à gauche. L'ensemble de ce réseau veineux apparaît perméable.

Figure 20 : TDM réalisée en 03.2010

a et b. TDM en reconstruction axiale sans injection: Calcifications de la région du torcular quadrangulaire .

c à i : TDM en reconstruction axiale MIP après injection :

Dilatations et lacis veineux héli-cervicaux gauches.

Volumineuse veine de drainage cérébelleuse gauche.

Anomalies veineuses de développement cérébelleuses.

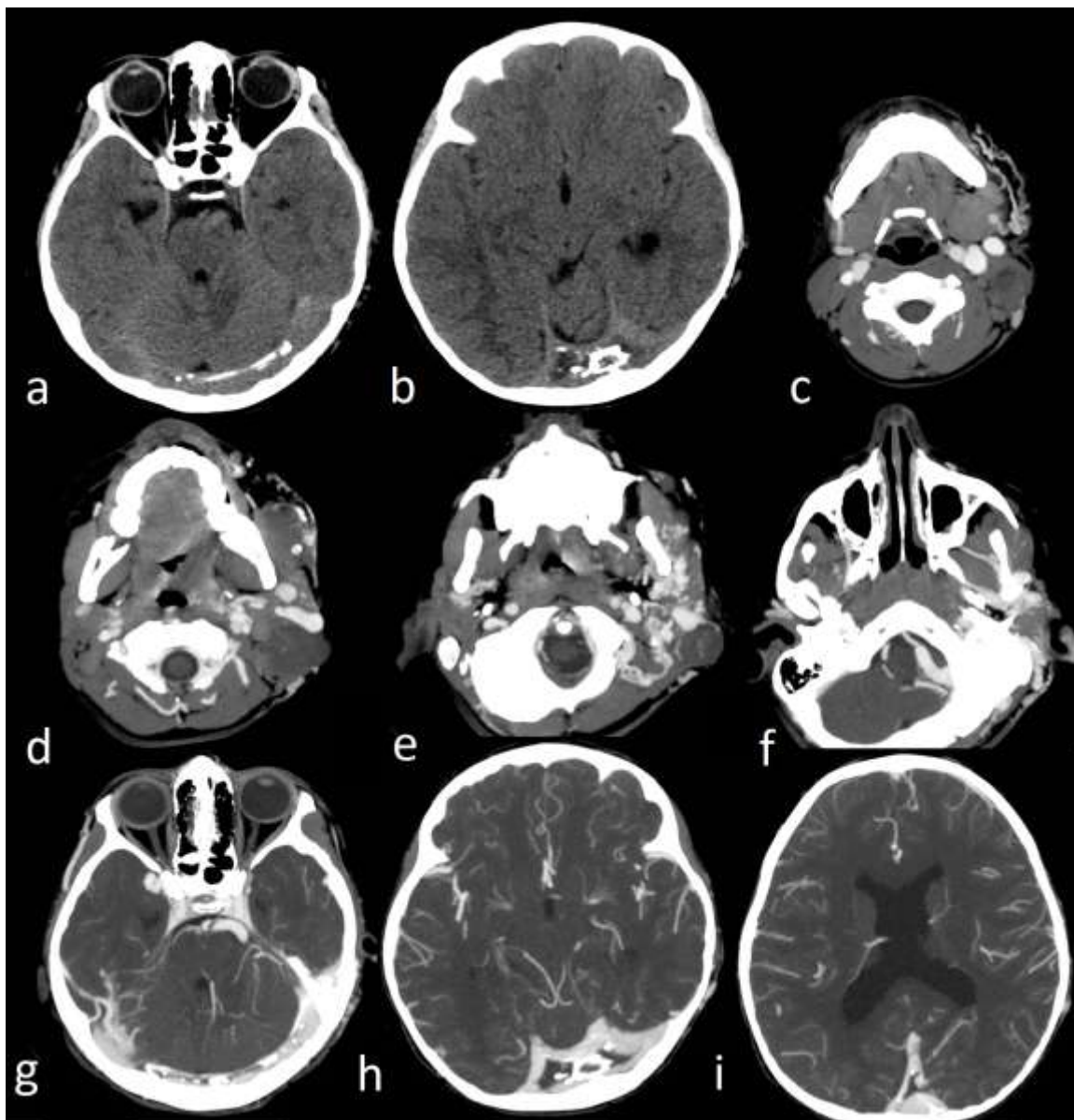


Figure 21 : IRM réalisée en 03.2010, séquence axiale T2

- a. Volumineuse veine de drainage cérébelleuse gauche.
- b, c et d. Hémi-atrophie cranio-cérébrale gauche.
- e. Elargissement ventriculaire sus-tentorial. Agénésie septale.

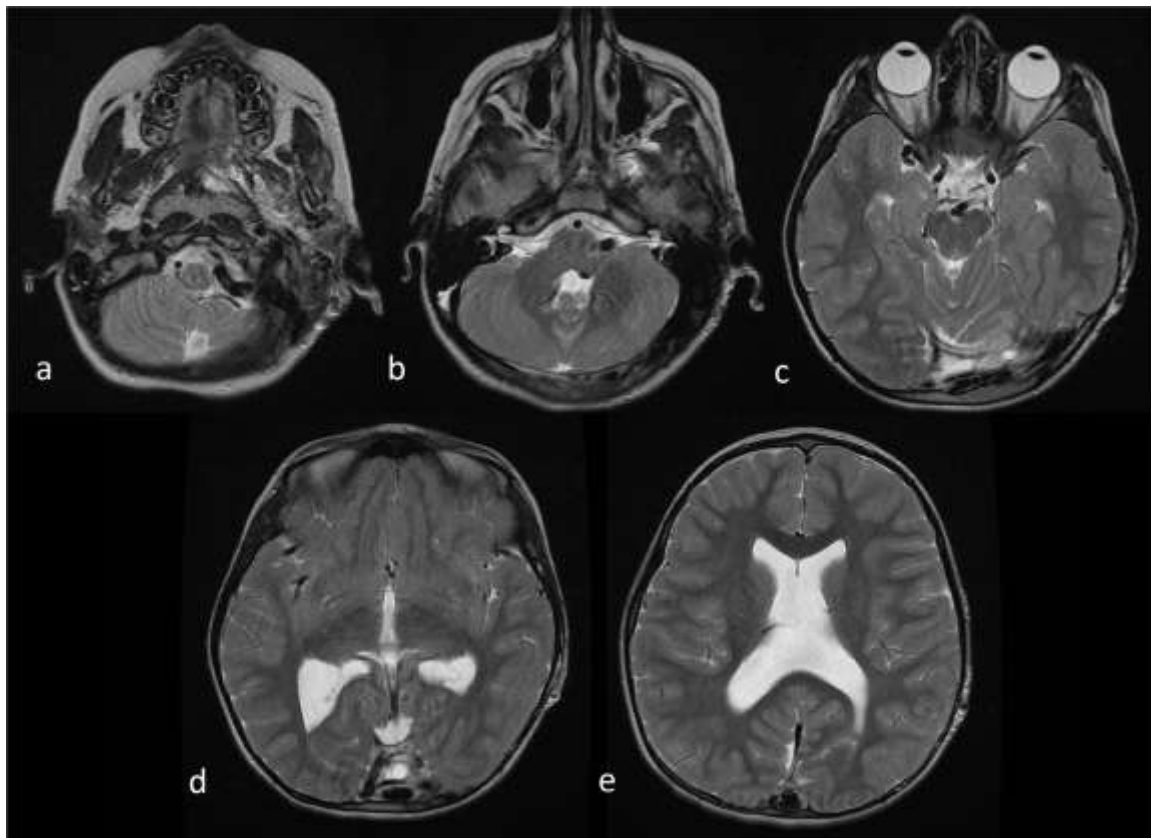


Figure 22: IRM réalisée en 03.2010, séquence 3D T1 Gadolinium avec reformations dans les trois plans

-  Aspect remanié du torcular, quadrangulaire.
-  Dédoubllement de la partie postérieure du sinus sagittal supérieur.
-  Hypoplasie de la tente du cervelet.
-  Volumineuse veine cérébelleuse gauche.

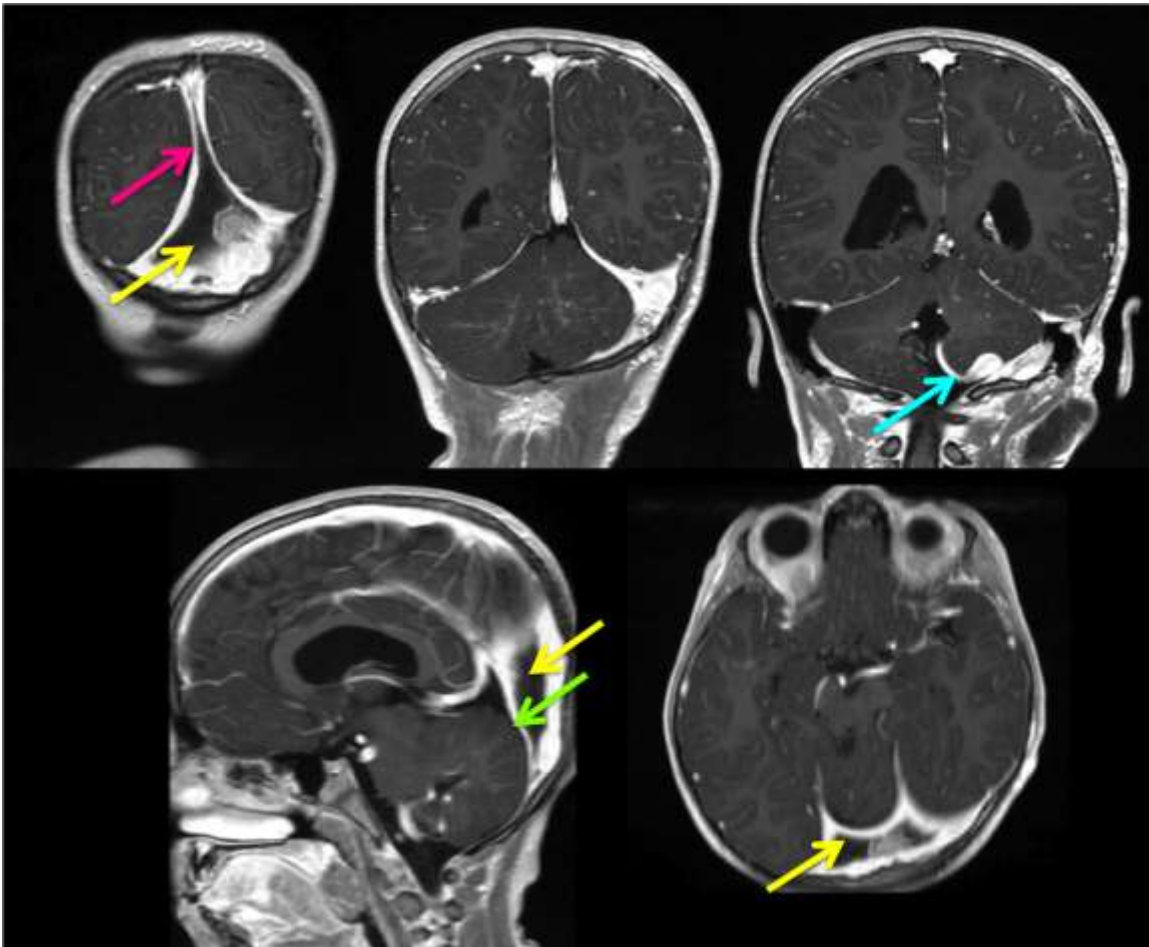
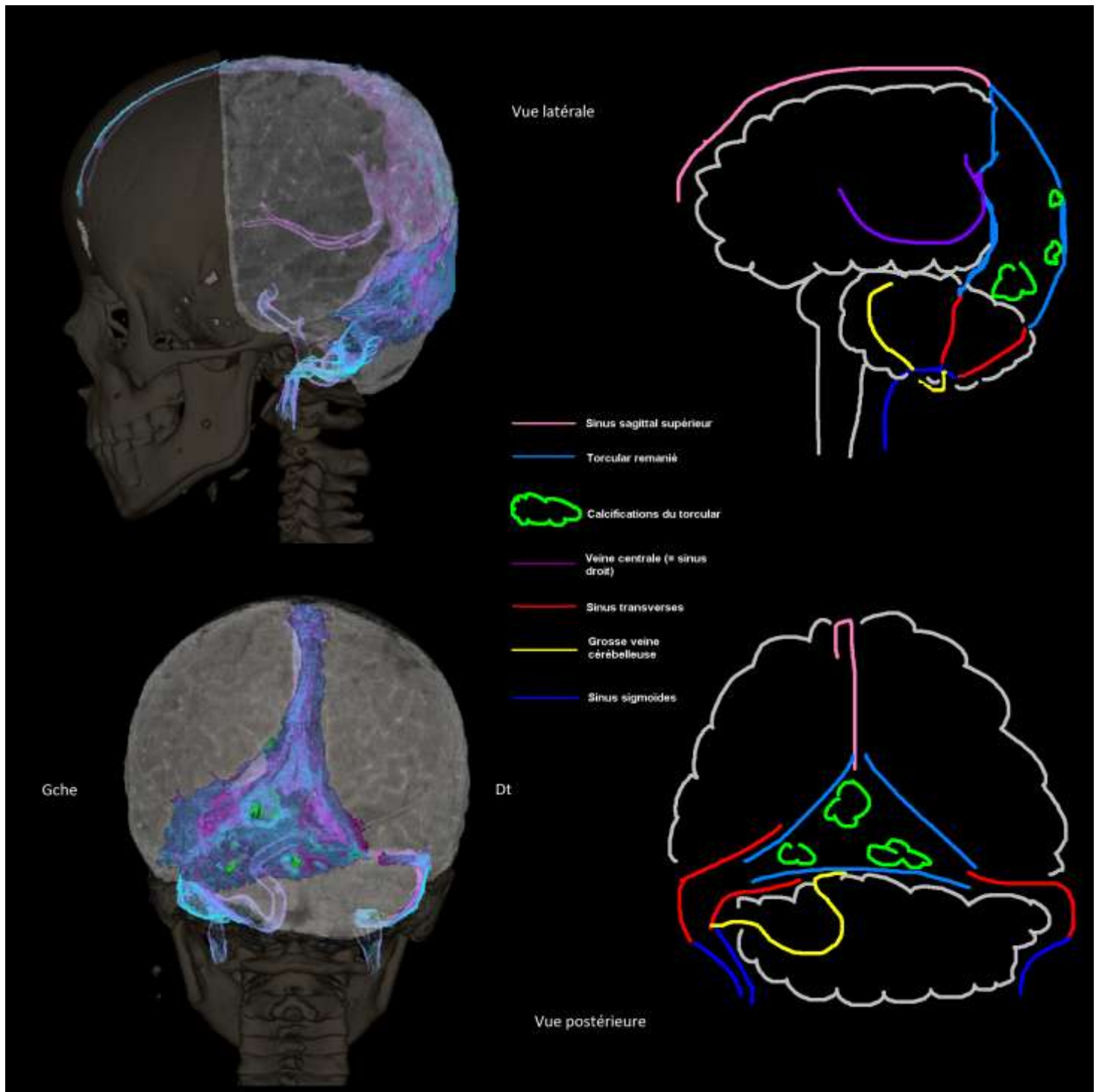


Figure 23 : Reconstitutions 3D et schémas à partir du scanner de 03.2010



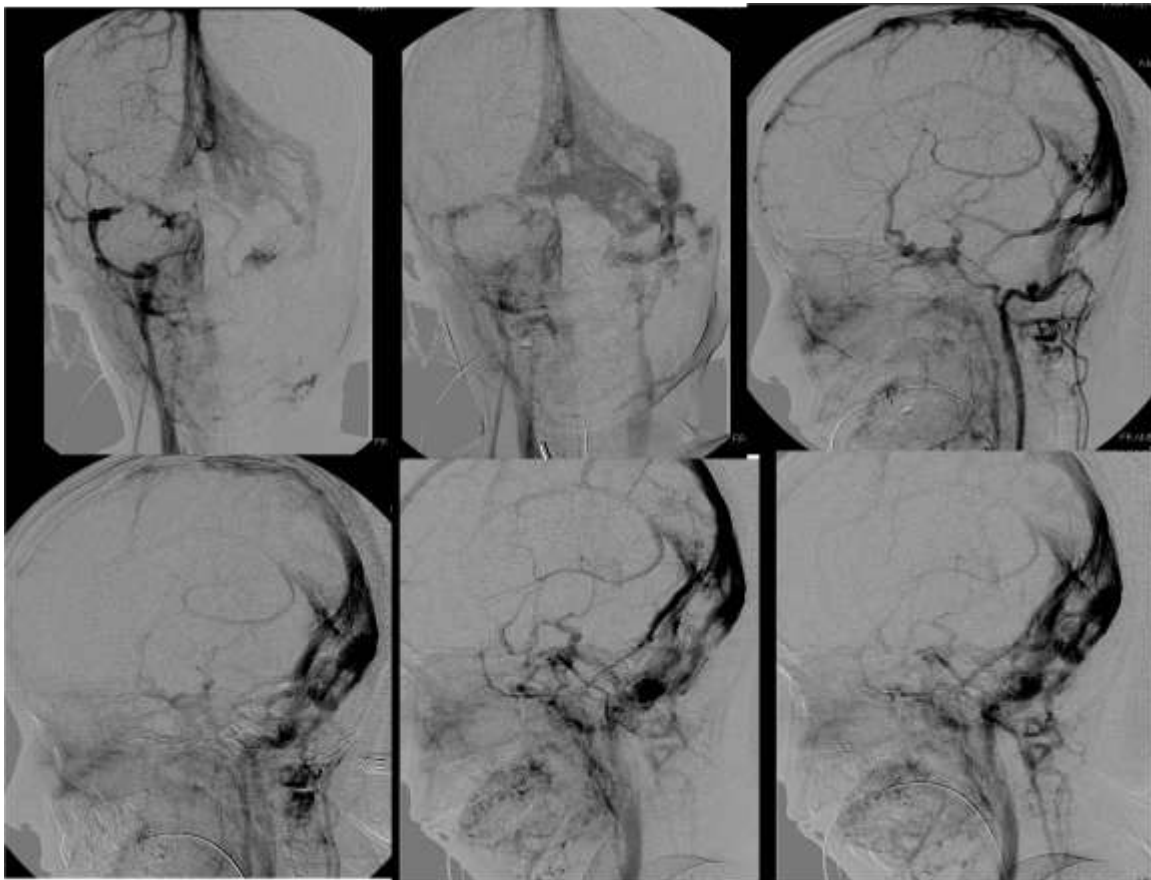
Une angiographie à but diagnostique est réalisée le 18.05.2011 (Fig. 24): elle confirme la présence d'une malformation veineuse cervico-faciale gauche visualisée aux temps tardifs. Le torcular apparaît en effet atypique, plus élargi qu'à l'habitude. Le drainage de la fosse postérieure est également atypique, avec une veine cérébelleuse gauche d'aspect inhabituel se rapprochant de celui d'une anomalie veineuse de développement, qui se draine dans le canal hypoglosse gauche avant de rejoindre le sinus sigmoïde gauche.

Figure 24 : Angiographie réalisée le 18.05.2011 à but diagnostique

Malformation veineuse cervico-faciale gauche.

Elargissement du torcular.

Anomalies veineuses de développement cérébelleuses et veine cérébelleuse gauche.

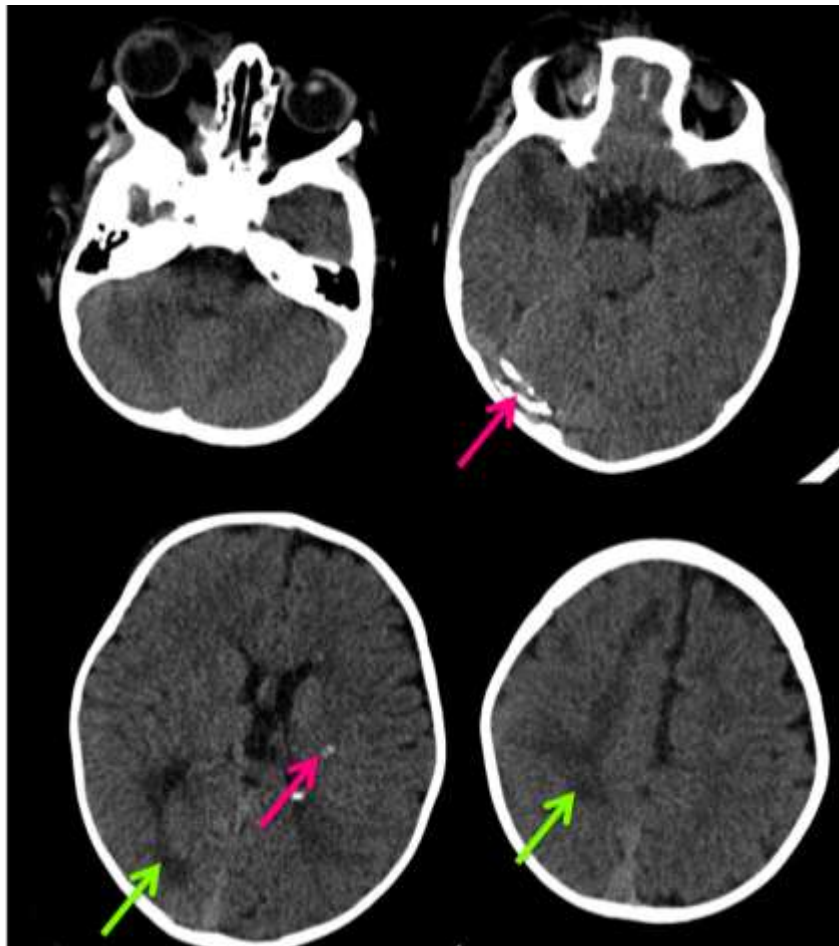


Cas 4. Observation post-natale : Anomalies veineuses intra-crâniennes et malformation vasculaire orbitaire

L'enfant J, 15 mois, de sexe féminin, consulte pour asymétrie faciale. L'enfant est née à terme par césarienne en urgence sur altération du rythme cardiaque fœtal. L'adaptation néonatale est bonne et l'anamnèse obstétricale est sans particularité par ailleurs. Le développement psychomoteur est dans les limites de la normale. Elle présente de nombreux angiomes sur l'ensemble du corps.

Figure 25 : TDM cérébrale en contraste spontané

- ➡ Calcifications du sinus transverse droit et du centre semi-ovale gauche.
- ➡ Hypodensités de la substance blanche hémisphérique droite.



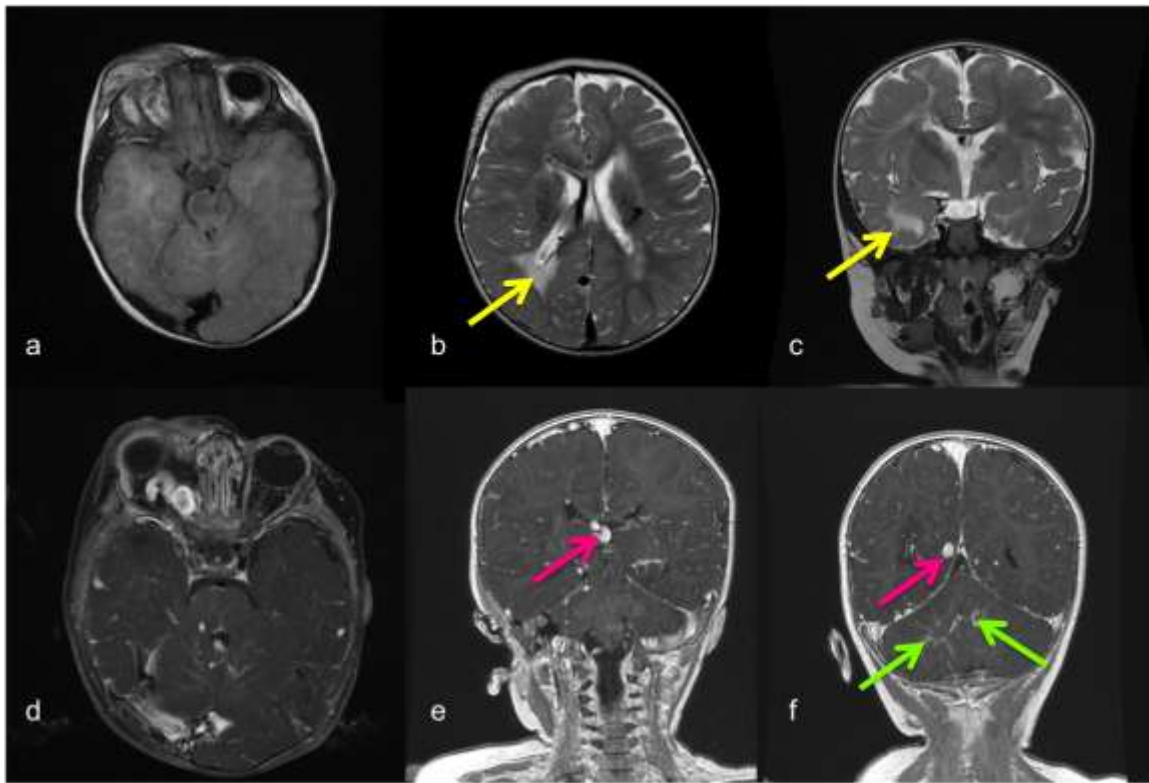
Un scanner cérébral (Fig. 25) est réalisé mettant en évidence un syndrome de masse orbitaire droit avec une exophtalmie de grade III. En intra-crânien, il existe une asymétrie hémisphérique au profit du côté gauche avec des hypodensités de la substance blanche hémisphérique droite ainsi que des calcifications du sinus transverse droit, du torcular et du centre semi-ovale gauche.

Une IRM complémentaire est réalisée sous anesthésie générale (Fig. 26). Elle confirme les anomalies intra-crâniennes décrites scanographiquement : il existe une raréfaction de la substance blanche hémisphérique droite, mais également du centre semi-ovale gauche et cérébelleuse, associée à des hyposignaux T2* punctiformes pouvant correspondre aux calcifications décelées au scanner (centre semi-ovale gauche, des noyaux gris centraux gauches avec tête et corps du noyau caudé et noyau lenticulaire, et du bras antérieur de la capsule interne gauche) et des hypersignaux T2 péri-ventriculaires témoignant de lésions séquellaires probablement dans ce contexte par engorgement veineux. Le sinus transverse droit est remanié, hétérogène. Les sinus sphéno-pariétal et caverneux droits, perméables, sont élargis. Il existe de nombreuses anomalies veineuses de développement cérébelleuses. Le système veineux profond apparaît également anormal, avec à droite une grosse structure veineuse dilatée équivalente à une veine cérébrale interne et une veine thalamo-striée dilatée, et à gauche l'absence de structure veineuse profonde assimilable à l'anatomie classiquement décrite. Par ailleurs, il s'y associe d'importantes anomalies faciales droites : il existe un aspect de dysplasie fronto-orbitaire droite avec élargissement du cadre orbitaire associée à des anomalies lymphatiques et veineuses orbitaires droites évoquant des varices orbitaires réalisant un véritable effet de masse. L'espace masticateur est asymétrique au profit du côté droit, moins graisseux, par probable infiltration lymphatique.

Au total, le bilan IRM conclut ainsi à d'importantes anomalies du système veineux orbito-facial droit et intra-crânien superficiel et profond, associées à des signes de souffrance parenchymateuse, probablement par engorgement veineux dans le contexte.

Figure 26 : IRM complémentaire

- a. Axial FLAIR.
 - b. Axial T2.
 - c. Coronal T2.
 - d. Axial T1 Gadolinium
 - e et f. Coronal T1 Gadolinium.
-  Hypersignaux T2 périventriculaires prédominants à droite, séquellaires.
-  Volumineuse veine centrale équivalente à une veine cérébrale interne. Absence de système veineux profond gauche individualisable.
-  Anomalies veineuses de développement.



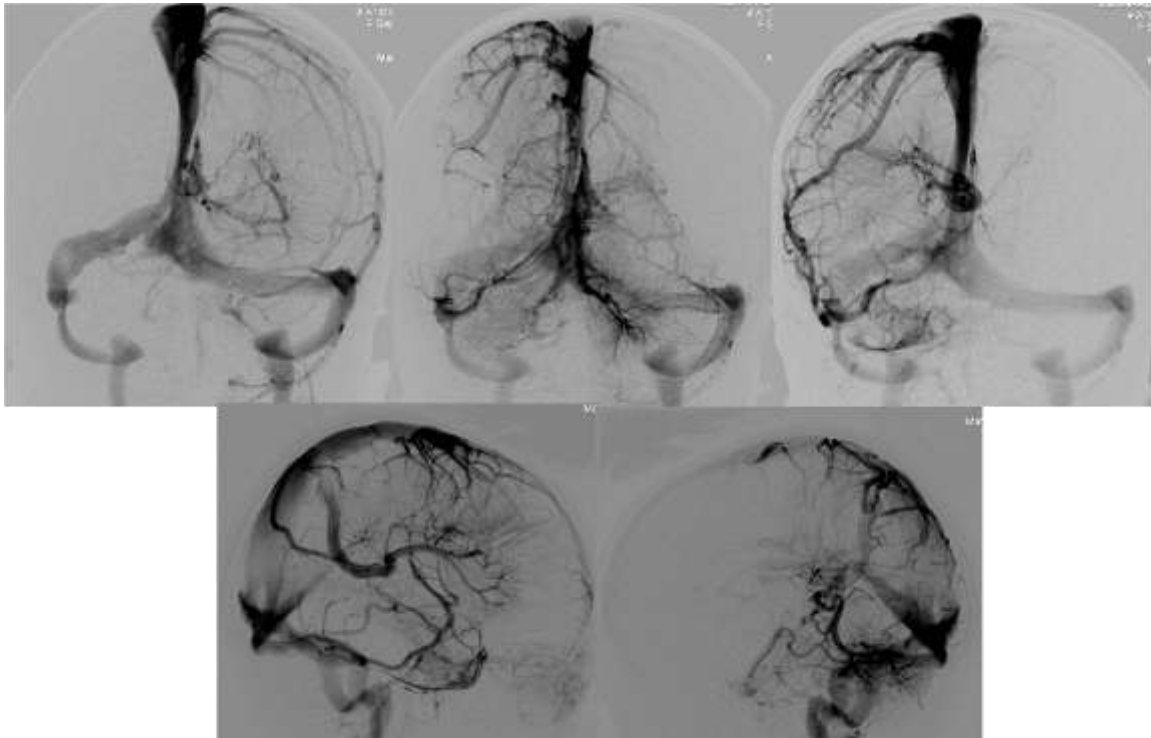
Une angiographie à but diagnostique est réalisée 5 mois plus tard (Fig. 27). Elle confirme les anomalies visualisées en IRM : aspect ballonisé et remanié des sinus transverses, importante hypoplasie de la partie postérieure du sinus sagittal supérieur, multiples anomalies veineuses de développement sous-tentorielles, importante réorganisation du système veineux profond, malformation veineuse orbitaire droite. L'ensemble du drainage veineux profond droit semble assurer par une grosse veine atypique, le côté gauche étant principalement pris en charge par le réseau superficiel.

Figure 27 : Angiographie réalisée à but diagnostique

Aspect ballonisé des sinus transverses.

Hypoplasie postérieure du sinus sagittal supérieur.

Anomalies veineuses de développement cérébelleuses.



Cas 5. Observation à l'âge adulte : Malformation calcifiée du torcular et malformation vasculaire facio-cervicale

Mme M, patiente de 57 ans, est suivie dans notre service de neuroradiologie depuis 1979 pour prise en charge d'une angiodyplasie diffuse principalement veineuse cervico-faciale, atteignant principalement la langue et le sinus piriforme gauche, ayant nécessité une embolisation sélective en 1980 (Fig. 28). Les clichés angiographiques cérébraux confirment la présence de malformations vasculaires cervico-faciales atteignant notamment la langue et la région ptérygoïdienne gauche. En intra-crânien, le sinus transverse droit et la veine jugulaire interne droite sont hypoplasiques, le sinus sagittal supérieur se drainant dans un volumineux sinus latéral gauche dominant.

La patiente était perdue de vue depuis 1986. Depuis cette date, la patiente rapporte plusieurs poussées évolutives avec augmentation de volume des lésions, particulièrement au niveau lingual, mais n'ayant jamais nécessité une prise en charge spécifique. Une réévaluation iconographique par scanner cérébral et cervical (Fig. 29) a été réalisée en 2012. On retrouve la malformation vasculaire veineuse hémifaciale et cervicale gauche mais également d'autres anomalies intra-crâniennes : il existe des calcifications de la région du torcular et de la partie postérieure du sinus sagittal supérieur, un aspect quadrangulaire du torcular, une agénésie septale, une hypoplasie de la tente du cervelet et du sinus droit et des anomalies veineuses de développement cérébelleuses. Le sinus droit est remplacé par deux veines centrales profondes se jetant au niveau du torcular calcifié.

Figure 28 : Angiographie cérébrale avec embolisation sélective.

a et b. Angiographie de langue de face et de profil.

c et d. Angiographie cérébrale.

■ Malformation vasculaire veineuse de l'hémilangue gauche.

■ Sinus latéral gauche dominant et hypoplasie du sinus latéral droit.

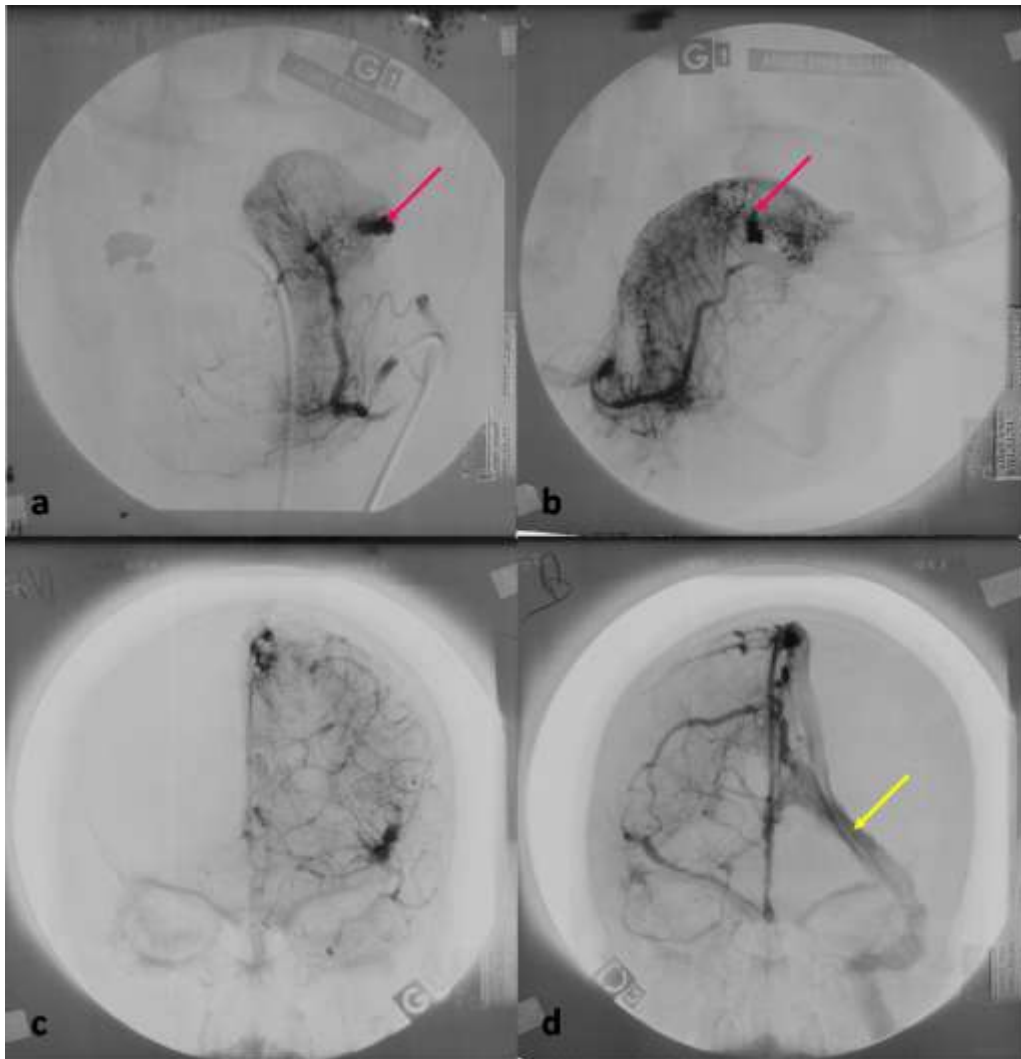


Figure 29 : Scanner cérébral et cervical injecté.

a à h. TDM avec injection en reconstruction axiale.

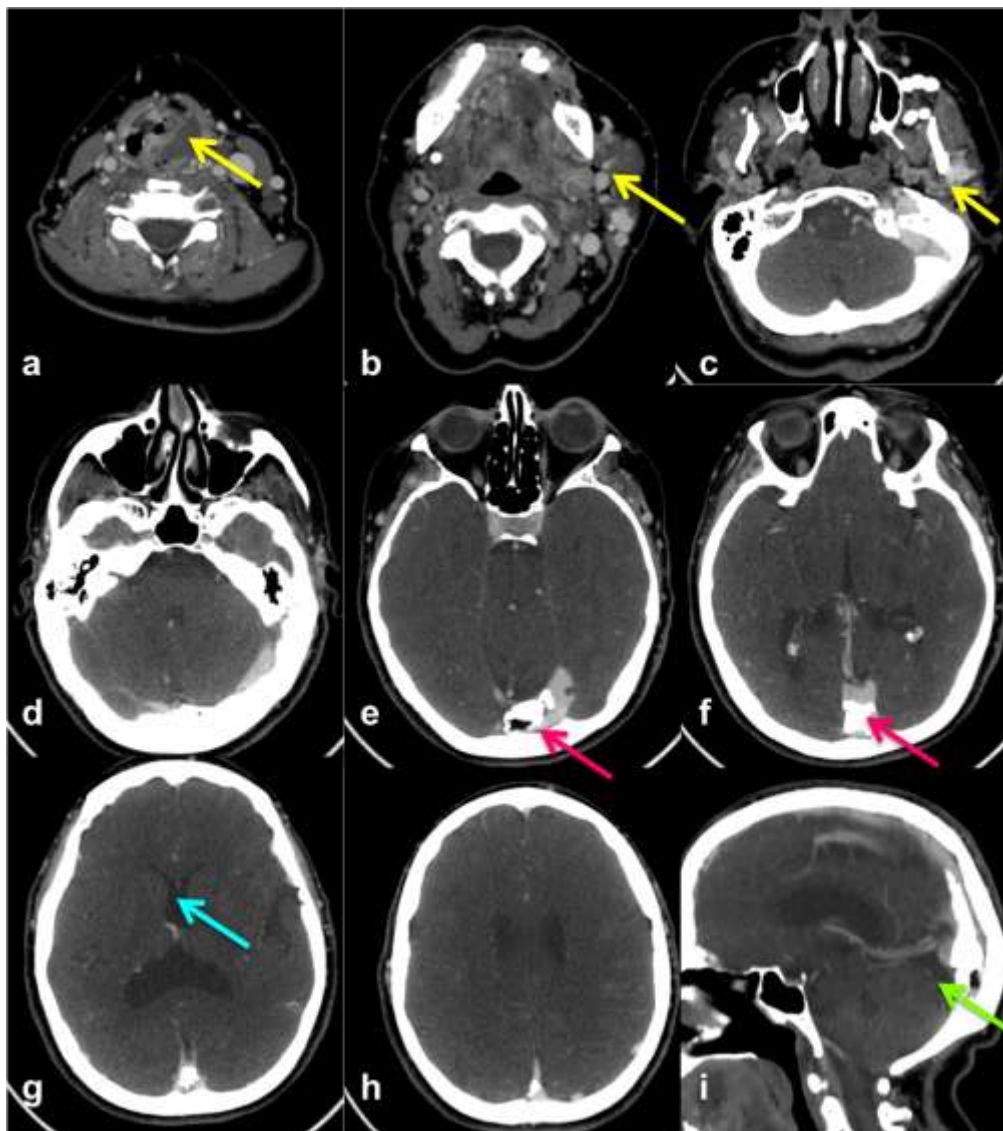
i. TDM avec injection en reconstruction sagittale de la ligne médiane.

Malformation vasculaire cervico-faciale, notamment du sinus piriforme gauche, de la région linguale gauche et ptérygoïdienne gauche.

Calcifications du torcular

Agénésie septale

Hypoplasie de la tente du cervelet et du sinus droit.



IV. Discussion

Ces cinq observations présentent toutes un point commun : un aspect calcifié quadrangulaire du torcular, qui apparaît par ailleurs dédoublé à sa jonction avec le sinus sagittal supérieur, et des anomalies du drainage veineux profond. Cet aspect commun nous a interpellé et nous a amené à nous interroger sur une éventuelle physiopathologie commune à l'ensemble de ces observations.

Dans une première partie, nous proposerons ainsi des hypothèses pouvant permettre d'expliquer cette réorganisation similaire et atypique du torcular.

Par ailleurs, trois de nos observations présentent en plus de ce torcular inhabituel des anomalies veineuses intra et extra crâniennes, notamment faciales et cervicales. Dans une seconde partie, nous discuterons ainsi les possibles associations entre anomalies veineuses intra crâniennes et extra crâniennes.

A. Organisation similaire atypique du torcular: une pathologie commune à nos cinq patients?

1. Description des anomalies observées et comparaison avec la littérature

Ces cinq patients présentent une organisation veineuse de la région du torcular anormale et similaire.

Tout d'abord, on retrouve des calcifications du torcular, présentant le même aspect, en pop-corn, et situées principalement au niveau de la périphérie du sinus dural concerné (Fig. 30).

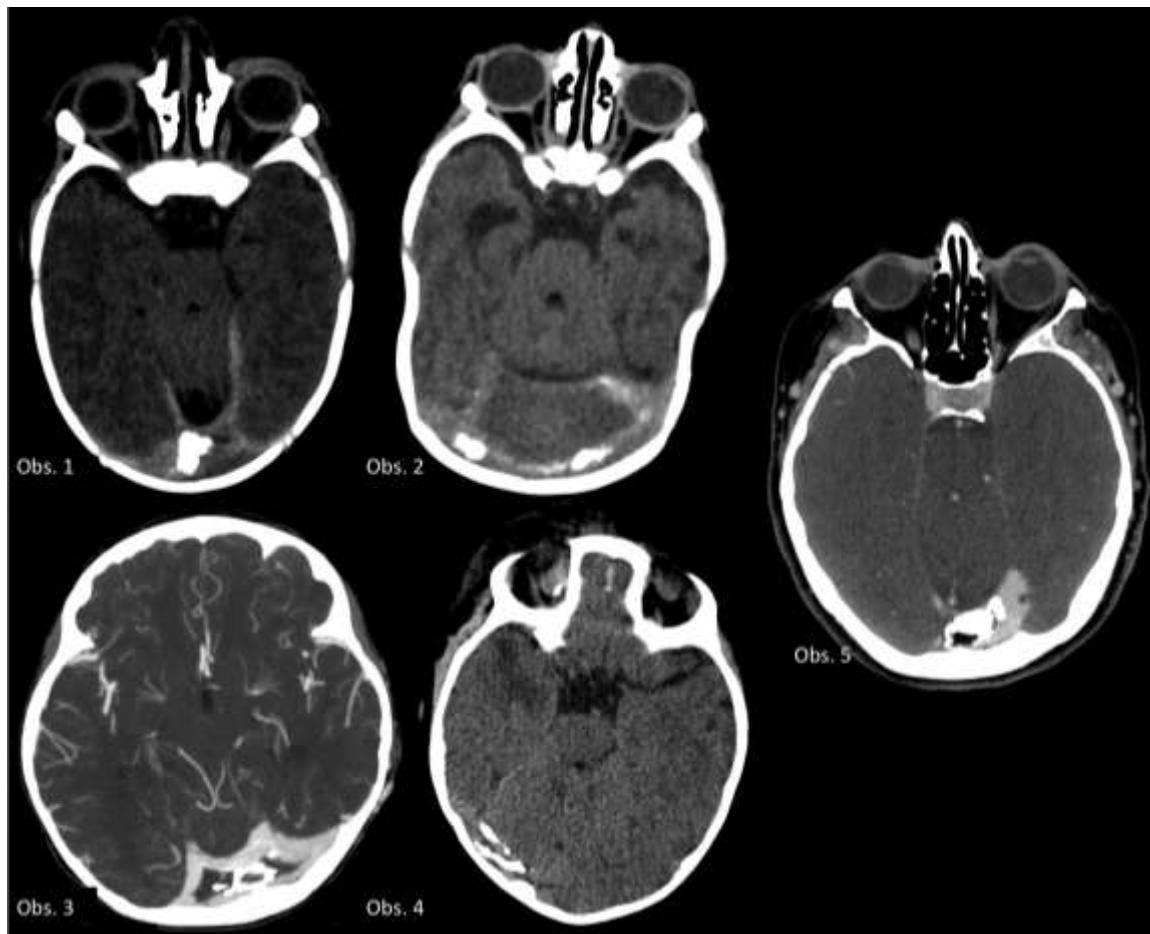
De plus, une réorganisation veineuse similaire de toute la région du torcular est observée, et ce principalement dans les observations 1, 2 et 5 : il existe ainsi un aspect quadrangulaire du torcular, une hypoplasie du sinus droit et de la tente du cervelet, une

grosse veine cérébrale profonde centrale, un sinus falcorien réunissant le sinus sagittal supérieur et le torcular.

Le sinus sagittal supérieur se dédouble à sa partie postérieure de façon asymétrique avec un canal veineux droit se drainant dans le sinus transverse droit et un canal veineux gauche hypoplasique rejoignant un sinus transverse gauche également hypoplasique.

Figure 30 : Comparatif de reconstruction axiale de TDM cérébrale.

Aspect quadrangulaire du torcular associé à des calcifications.



Nous avons dénombré 25 cas de dilatation anévrysmale du torcular décrite en anténatal dans la littérature (15-20): ces observations présentent de nombreux points communs avec les nôtres. Ces dilatations sont le plus souvent visualisées en anténatal, à l'échographie du deuxième trimestre, sous la forme d'une masse postérieure médiane d'échogénicité variable en fonction du caractère thrombosé de la dilatation. Le diagnostic est souvent difficile car méconnu en échographie obstétricale, et les diagnostics différentiels tels qu'un kyste arachnoïdien, dermoïde ou un processus tumoral sont souvent évoqués. L'IRM foetale rétablit le plus souvent le diagnostic, mettant en évidence une ectasie veineuse centrée sur la région du torcular, partiellement thrombosée. L'évolution clinique est très variable, parfois inconnue compte tenu de fréquentes interruptions médicales de grossesse en France en raison du pronostic incertain, allant d'une évolution clinique spontanément favorable sans séquelle à une hydrocéphalie, des séquelles neurologiques voire même au décès. Cependant, il est important de souligner, comme nous le verrons plus tard, que toutes les dilatations anévrysmales du torcular décrites dans la littérature ne correspondent pas toutes à la même pathologie, en fonction de l'existence ou non de shunts artério-veineux au sein de la malformation, influençant considérablement le pronostic. Ainsi, les dilatations sans shunts artério-veineux semblent être spontanément de très bon pronostic alors que les malformations avec shunts nécessitent quasiment systématiquement un traitement par embolisation. Merzoug (16) décrit ainsi une série de 13 cas de dilatation anévrysmale prénatale du torcular, d'évolution très variable. Gicquel, lui, rapporte un cas de thrombose anévrysmale du torcular anténatale d'évolution spontanément favorable, semblant en tout point similaire à celle de notre observation 1 : délai de survenue au cours de la grossesse, localisation de l'anomalie, thrombose spontanée du torcular, évolution spontanément favorable (17).

Par ailleurs, les calcifications particulières du torcular d'allure séquellaire que nous retrouvons dans nos observations ne sont pas décrites dans la littérature à notre connaissance, probablement en grande partie car il n'existe dans la littérature

quasiment exclusivement que des observations anténatales avec suivi en échographie et IRM, ne permettant pas de mettre en évidence ces calcifications.

On retrouve toutefois typiquement le même aspect séquellaire quadrangulaire du torcular dans les iconographiques de la littérature, notamment dans l'article de Jenny rapportant quatre cas d'ectasies veineuses durales géantes de nouveaux-nés (15). Ces similitudes nous renforcent notre impression de pathologie unique et similaire à nos observations.

2. Hypothèses embryologiques

Nous avons développé dans la première partie l'embryologie veineuse cérébrale, et en particulier celle du torcular et des sinus durs de la région du torcular. Cela nous permet de mieux appréhender les anomalies du développement fœtal pouvant aboutir au type d'anomalies retrouvées chez ces patients en post-natal. Il est nécessaire pour cela d'approfondir particulièrement l'embryologie du torcular, du sinus sagittal supérieur et des sinus transverses, puisque les anomalies observées chez nos patients concernent en particulier ces sinus durs.

Le torcular est situé en théorie à la jonction du sinus sagittal supérieur, du sinus droit et des sinus transverses. Nous avons déjà constaté qu'en pratique cette organisation « idéale » et symétrique n'est que très rarement retrouvée et que le torcular correspond le plus souvent à un réseau veineux anastomotique réunissant ces différents sinus durs.

Cette morphologie est aisément expliquée par son développement embryologique : il correspond au point auquel la migration caudale du plexus sagittal se termine. Il est le résultat de la réorganisation d'un plexus veineux développé entre les plexus durs antérieur et moyen, appelé plexus tentoriel, et qui involue avec l'expansion des hémisphères et le développement des sinus durs. On comprend ainsi aisément les

nombreuses variations anatomiques possibles du torcular et son caractère plexiforme souvent observé. Compte tenu de l'aspect plexiforme persistant du torcular chez les enfants observés au cours de ce travail, il semble que l'involution habituelle du plexus tentoriel ne s'est pas déroulée de la manière habituelle. On peut ainsi imaginer que la dilatation anévrysmale du torcular observée chez les enfants 1 et 2 est liée à cette involution anormale de ce réseau plexiforme, associée à d'autres facteurs comme nous le verrons par la suite.

De plus, on observe chez nos patients un aspect dédoublé de la partie postérieure du sinus sagittal supérieur. Embryologiquement, le sinus sagittal supérieur est tout d'abord un réseau plexiforme développé aux dépens du plexus antérieur, puis s'individualisent deux sinus marginaux (un de chaque côté) symétriques, qui fusionnent ensuite à partir du 3^e mois fœtal de l'avant vers l'arrière pour former le sinus sagittal supérieur. Ces deux bras se rejoignent ainsi à leur partie postérieure au 6^e mois fœtal pour former le torcular. Cependant, on observe fréquemment une absence de fusion de la partie postérieure du sinus sagittal, chacun des deux bras se drainant latéralement dans les sinus transverses (6). Ce défaut de fusion postérieure est ainsi retrouvé chez chacun des enfants décrits dans notre étude.

En dehors du torcular en lui-même, les sinus transverses présentent dans nos observations un aspect particulier : ils sont de calibre augmenté, apparaissant ballonnés. Cet aspect est bien visualisé sur l'angiographie de l'enfant 4 (Fig. 27). Okudera (5, 6) décrit chez les fœtus de 6 mois un aspect particulier la région du torcular avec dédoublement de la partie postérieure du sinus sagittal supérieur, aspect ballonné des sinus transverses, persistance d'un sinus falcorien entre le sinus droit et la partie postérieure du sinus sagittal supérieur. C'est ce même aspect que nous avons observé chez nos patients, mais en post-natal. Toutes ces similitudes nous amènent à imaginer, comme nous le développerons dans la partie « hypothèses physiopathologiques », que

la maturation des sinus durs ne s'est pas terminée normalement à la fin de la grossesse.

3. Hypothèses physiopathologiques

Une seule observation permet une étude anténatale (cas 1) : il existe alors une dilatation anévrysmale du torcular partiellement thrombosée diagnostiquée à 26 SA, et aboutissant spontanément à un torcular atypique et calcifié.

Notre hypothèse est donc que chez chacun de ces quatre patients, il y a eu à un moment donné de leur développement anténatal, ou périnatal, une thrombose du torcular. En effet, ils présentent des calcifications caractéristiques du torcular : morphologie en « pop-corn » et distribution à la périphérie du sinus veineux.

Les calcifications visualisées seraient ainsi séquellaires de cette thrombose du torcular survenue chez nos quatre enfants, diagnostiquée en anté-natale chez deux d'entre eux (observation 1 et 2) et passée inaperçue chez les trois autres (observations 3, 4 et 5).

Partant de cette hypothèse, la question qui se pose est alors de savoir quel mécanisme physiopathologique est responsable de cette dilatation anévrysmale de la région du torcular se thrombosant ensuite spontanément.

Tout d'abord nous développerons l'hypothèse d'une non-maturation d'un segment de sinus dural, comme cela est le cas dans les malformations des sinus durs (DSM), puis nous développerons l'hypothèse de remaniements liés aux modifications de flux veineux cérébraux au cours du deuxième trimestre de la grossesse.

a. Non-maturation d'un segment de sinus dural

La seule observation où nous avons une estimation de l'âge de survenue de la dilatation anévrysmale du torcular au cours de la grossesse est l'observation 1, où la dilatation du torcular a été mise en évidence échographiquement à 26 SA. On imagine ainsi que cette

dilatation puis thrombose du torcular survenue au deuxième trimestre de la grossesse. Cela est de plus concordant avec l'organisation veineuse intra-crânienne post-natale de nos observations, qui est en effet similaire comme nous l'avons vu à celle d'un fœtus de 6 mois. Il semble ainsi que la maturation des sinus durs ne se soit pas déroulée normalement à partir de ce terme de la grossesse, et nous amène à la présomption d'une maturation anormale des sinus durs, comme cela est le cas dans des pathologies telles que les malformations des sinus durs.

Les malformations des sinus durs (DSM) correspondent à une pathologie rare (<2% des malformations vasculaires) des fœtus et jeunes enfants, peu décrite dans la littérature (7, 21-24). Elles font partie du groupe des shunts durs artério-veineux et en constituent plus de la moitié. Compte tenu de leur faible fréquence, il est difficile de préciser exactement le nombre de cas décrits dans la littérature. Les plus grandes séries, comme celle de Barbosa à partir de la base de neuroradiologie de l'hôpital de Bicêtre de 1985 à 2003, contiennent environ 30 patients (21). Les DSM sont des malformations des sinus durs pour lesquels le développement de shunts artério-veineux sur le segment malformatif est un phénomène secondaire. Elle se présente ainsi comme un segment de sinus dur hypertrophique, avec formation de lacs veineux dits « géants », plus ou moins cloisonnés. Secondairement se développent des shunts artério-veineux durs dans la paroi pathologique, responsables d'une augmentation importante du flux au sein de la DSM. La majorité de ces malformations intéresse les sinus transverses, sigmoïdes et le torcular. Une DSM a des conséquences importantes sur le drainage veineux cérébral, responsable d'une stagnation et d'une congestion veineuse, principalement lorsque qu'elle touche le torcular, représentant la voie principale de drainage veineux cérébral chez un nouveau-né. De multiples complications liées à ce shunt artério-veineux sont possibles : thrombose spontanée associée aux sorties veineuses, hydrocéphalie, infarctus veineux plus ou moins hémorragiques... La survenue de troubles cardiaques est beaucoup plus rare et modérée que dans les autres pathologies artério-veineuses de l'enfant, telles que la malformation anévrysmale de la

veine de Galien (24). Deux facteurs pronostics principaux sont décrits dans la littérature: la localisation centrale ou latérale (une situation médiale centrée sur la région du torcular sera de moins bon pronostic, sa thrombose ayant des conséquences logiquement plus importantes), et l'existence de drainages veineux alternatifs (le système caverneux et/ou la persistance d'un sinus occipital sont de bon pronostic) (7, 24).

Les DSM, en dehors de quelques discordances (existence de shunts artério-veineux et mauvais pronostic) présentent d'importantes similitudes avec notre observation 1 : apparition d'une dilatation anévrysmale du torcular, thrombose spontanée de ce « lac géant », délai d'apparition au cours du deuxième trimestre de la grossesse, localisation au torcular ou aux sinus de la région du torcular. On peut ainsi imaginer que ces deux pathologies ont une même origine physiopathologique initiale: la non-maturation d'un segment de sinus. Ce segment de sinus formerait ainsi une poche veineuse restant alimentée par une ou plusieurs afférences veineuses, aboutissant à une augmentation très importante de sa taille. Puis, la survenue d'une thrombose exclurait définitivement le segment de sinus malformé de la circulation veineuse cérébrale, expliquant la résolution spontanée de la dilatation anévrysmale du torcular, l'apparition de calcifications, et la réorganisation des sinus durs intra-crâniens de la région du torcular.

Toutefois il existe une différence notable entre la pathologie observée chez l'enfant n°1 (supposée être le point de départ commun à nos quatre observations) et les DSM qu'il nous est difficile d'expliquer: l'absence de formation de shunts durs artério-veineux ayant pour conséquence le bon pronostic spontané de nos enfants. Dans la littérature, une confusion fréquente existe ainsi entre DSM et thrombose du torcular anévrysmal sans shunts artério-veineux et de bon pronostic. Nous avons ainsi dénombré 25 cas dans la littérature de thrombose du torcular diagnostiquée en anté-natal sans argument pour des shunts artério-veineux associé, donc sans argument pour une DSM (15-20). Les

thromboses du torcular évoluant spontanément de façon favorable sont alors considérées comme des DSM de bon pronostic, grâce à la formation d'anastomoses veineuses, aux variations anatomiques du torcular permettant une meilleure tolérance à sa thrombose, etc. Certains auteurs émettent ainsi l'hypothèse de l'existence de DSM pour lesquelles les shunts artério-veineux ne pourraient être mis en évidence (15). Cependant, une DSM étant définie par l'existence de shunts artério-veineux, une évolution spontanément favorable est par définition surprenante, voire impossible. Ainsi, certaines DSM décrites dans la littérature (15, 16) pour lesquelles aucun shunt artério-veineux n'a été mis en évidence correspondraient plutôt à des ectasies géantes des sinus durs spontanément thrombosées, comme cela est le cas chez l'enfant 1.

Nos observations ne peuvent donc pas correspondre à des DSM, compte tenu de l'absence de shunts artério-veineux et de l'évolution spontanément favorable de la dilatation du torcular. Elles peuvent tout au plus avoir une physiopathologie initiale proche, avec une maturation anormale des sinus durs.

b. Modifications des flux veineux cérébraux au cours du deuxième trimestre de la grossesse

La formation de cette ectasie géante du torcular semble survenir au cours du deuxième trimestre de grossesse (observation 1) : il est intéressant de remarquer que cela correspond embryologiquement à des modifications notables des flux veineux intra-cérébraux (5, 6). En effet, comme nous l'avons vu, à partir du 4^e mois de grossesse, les sinus durs, et principalement les sinus transverses, subissent d'importantes modifications morphologiques, avec une véritable ballonnisation débutant à leurs segments latéraux puis s'étendant médialement pour atteindre le torcular vers 6 mois de grossesse. Cet élargissement semble alors jouer un rôle de réservoir, drainant les veines du cervelet et de la convexité cérébrale. Ce réservoir est nécessaire compte tenu de l'absence de maturation des golfes jugulaires.

Un éventuel segment de sinus immature de la région du torcular serait alors également concerné par ces modifications importantes de calibre des sinus transverses et pourrait également servir de « réservoir » veineux et subir d'importantes modifications de calibre.

L'étude embryologique du torcular est alors intéressante : le torcular correspond à l'involution du plexus tentoriel, développé entre les plexus durs antérieur et moyen. Comme nous l'avons vu précédemment, c'est ce caractère plexiforme embryologique du torcular qui est à l'origine de ses nombreuses variations anatomiques.

On peut ainsi imaginer que c'est au moment de cette involution du plexus tentoriel que se trouve l'origine de la maturation anormale d'un segment de sinus dural : une poche veineuse du plexus tentoriel n'involverait pas normalement et augmenterait de façon très importante de taille au moment de la ballonnisation des sinus transverses atteignant le torcular. Dans un second temps, suite aux turbulences veineuses et à la diminution du flux veineux après le 7^e mois de grossesse (réduction de calibre des sinus transverses), une thrombose spontanée de cette ectasie veineuse aurait lieu. Une hypothèse similaire est évoquée par Jenny et al (15) : ils évoquent une régression partielle anormale des plexus antérieur et postérieur aboutissant à la formation d'une ectasie veineuse dans les couches de la dure-mère, alimentée par un flux veineux lent augmentant progressivement le volume de l'ectasie veineuse.

Merzoug évoque plusieurs hypothèses pour expliquer le développement des DSM : elle évoque ainsi cette persistance pathologique de l'aspect embryonnaire ballonné physiologique entre le 4^e et le 7^e mois de grossesse. Une seconde hypothèse serait un développement anarchique et excessif des sinus durs lié à un élément déclencheur local inconnu. La thrombose spontanée secondaire serait liée à un sinus immature, à des turbulences au sein du sinus élargi et/ou à une modification de l'épithélium vasculaire (16). Toutefois, comme nous l'avons souligné, plusieurs des cas décrits dans son article

diagnostiqués comme DSM présentent un pronostic spontanément favorable, sans shunts artério-veineux réellement mis en évidence, ce qui nous amène à remettre en question le diagnostic de DSM chez ces patients et à les rapprocher de notre pathologie: une dilatation anévrysmale du torcular sans shunt artério-veineux. Merzoug propose de son côté plusieurs hypothèses à cette évolution spontanément favorable: le développement d'anastomoses veineuses, les nombreuses variations anatomiques du torcular permettant parfois une meilleure adaptation à sa thrombose. Ces hypothèses ne nous semblent toutefois pas permettre d'expliquer la régression spontanée d'éventuels shunts artério-veineux.

4. Considérations thérapeutiques : évolution toujours favorable ?

Les DSM semblent présenter un pronostic très variable (mortalité spontanée de 60%, décès inférieur à 20 % et évolution neurologique favorable dans 75 % des cas avec traitement endovasculaire). La localisation de la dilatation est un facteur pronostic important puisque l'atteinte médiane du torcular est à risque élevé d'infarctus veineux au contraire des dilatations plus latérales (24). Elles nécessitent quoiqu'il en soit un traitement endovasculaire ayant pour objectif de fermer les fistules artério-veineuses alimentant la malformation. Ce traitement a lieu en urgence à la naissance en cas de mauvaise tolérance, ou le plus souvent dans les 2-3 premiers mois de vie. Il s'accompagne fréquemment d'une anticoagulation efficace afin de limiter le risque de thrombose à l'origine le plus souvent des évolutions défavorables.

Les dilatations anévrysmales du torcular sans shunts artério-veineux, se thrombosant spontanément, comme nous les avons décrites précédemment, semblent elles présenter un pronostic spontanément favorable, sans traitement endovasculaire ni anticoagulation. Ainsi nos observations 1 et 2 présentent une évolution clinique favorable avec un recul de 3 et 2 ans respectivement, sans traitement. Il est intéressant de remarquer cette évolution spontanément favorable malgré la thrombose spontanée

de la région du torcular dilatée, au contraire des DSM pour lesquelles la thrombose du segment malformatif, principalement lorsqu'elle atteint la région centrale du torcular, est de mauvais pronostic compte tenu du risque de thrombose des veines normales s'y abouchant (7, 21, 24). Dans notre pathologie sans shunts artério-veineux, la réorganisation veineuse cérébrale (sinus droit et drainage profond anormal, veines cérébelleuses) semble permettre de pallier à cette évolution défavorable.

Il est difficile toutefois d'affirmer qu'aucun traitement n'est nécessaire dans notre pathologie anténatale compte tenu du peu de cas décrits, et des fréquentes interruptions médicales de grossesse en France devant le pronostic incertain, diminuant encore la connaissance du pronostic spontané du peu de cas décrits. De plus, en anténatal, il est souvent difficile d'affirmer ou d'infirmer avec certitude la présence de shunts artério-veineux et donc de différencier DSM de thrombose du torcular anévrysmal. La question de la mise en place d'une anticoagulation est également intéressante. En cas de « simple » thrombose du torcular, l'événement thrombotique semble faire partie de l'histoire naturelle de la maladie, concomitante de la régression progressive de la dilatation anévrysmale du torcular. Ainsi une anticoagulation ne paraît pas nécessaire, allant plutôt à l'encontre de l'évolution spontanément favorable de la pathologie. Au contraire, dans les DSM, l'anticoagulation est nécessaire avant le traitement endovasculaire afin de prévenir l'événement thrombotique, souvent responsable de la thrombose des sorties veineuses cérébrales, et ainsi responsable de congestion veineuse (infarctus veineux plus ou moins hémorragique).

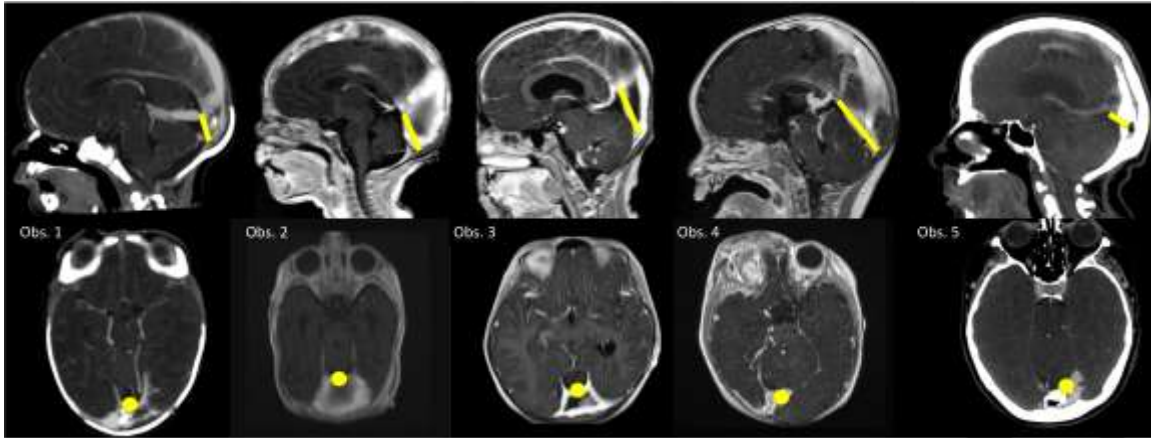
B. Organisation similaire atypique du sinus droit et de la tente du cervelet

Le second point commun à nos observations est l'aspect de la tente du cervelet, qui apparaît hypoplasique, associé à une hypoplasie du sinus droit. Dans nos observations, si le sinus droit est globalement assez facilement identifiable en coupes sagittales, apparaissant hypoplasique, il est beaucoup plus délicat de l'identifier en axial, où il

semble finalement correspondre à la partie perméable antérieure du torcular quadrangulaire (Fig. 31).

Figure 31 : Comparatif sagittal médian et axial de l'aspect du sinus droit des cinq observations.

Le sinus droit est schématisé par le trait jaune.



D'après notre étude embryologique, l'hypoplasie du sinus droit est logique en cas d'hypoplasie de la tente du cervelet, compte tenu de l'embryologie du sinus droit, qui suit passivement le développement de la tente. La formation de la tente du cervelet, comme nous l'avons vu, survient très tôt, dès 7/8 SA, dans le développement fœtal, à partir de cellules mésenchymateuses. Les sinus durs, eux, se développent à partir du réseau capillaire plexiforme recouvrant le tube neural, un peu plus tard dans le développement embryologique.

Compte tenu de cette chronologie, Il est ainsi difficile d'établir un lien entre une anomalie de la tente du cervelet et une dilatation thrombosée de la région du torcular.

De plus, on retrouve dans chaque observation une anomalie du drainage veineux profond, avec dans 4 cas sur 5 une volumineuse veine de drainage centrale profonde, qui pourrait équivaloir à une veine cérébrale interne.

Les observations 1 et 3 présentent deux veines cérébrales internes, se rejoignant dans une grosse veine centrale profonde se jetant ensuite, en rejoignant le sinus sagittal inférieur, dans ce qui équivaut au sinus droit (partie circulante antérieure du torcular quadrangulaire).

Dans l'observation 2, les deux veines cérébrales internes et le sinus sagittal inférieur se jettent directement dans cette même partie circulante antérieure du torcular quadrangulaire.

Dans l'observation 4, il existe une volumineuse veine de drainage central profonde se drainant dans la portion postérieure du sinus sagittal supérieur. Le sinus droit, dont l'aspect apparaît plus normal, assure le drainage de plusieurs veines profondes bilatérales atypiques choroïdiennes.

Dans l'observation 5, il existe deux veines de drainage centrales profondes se drainant quasiment directement dans le torcular, avec une hypoplasie particulièrement marquée du sinus droit.

Cette description nous rappelle la veine de Markowski (cf II.B.2.d), veine embryonnaire unique, médiane, dorsale prosencéphalique assurant le drainage des plexus choroïdes puis disparaissant après 11 SA une fois le drainage veineux assuré par les veines cérébrales internes, la veine de Galien et le sinus droit. On peut ainsi se demander si la grosse veine centrale visible dans nos observations ne pourrait pas correspondre à une persistance de cette veine de Markowski, comme cela est parfois le cas dans les anévrysmes de la veine de Galien (12).

C. Anomalies veineuses intra-crâniennes et extra-crâniennes (cervicales et faciales)

Compte tenu des éléments embryologiques et physiopathologiques développés précédemment, les cinq observations décrites semblent pouvoir avoir pour origine la même anomalie : une ectasie durale géante du torcular, secondairement thrombose

avec apparition de calcifications caractéristiques, liée à une maturation anormale d'une partie du plexus tentoriel fœtal.

Deux de nos observations (1 et 2) semblent présenter cette pathologie de manière isolée, du moins pour le moment, le recul post-natal étant moins long que les deux autres observations. Les trois autres observations (3, 4 et 5) associent ces anomalies du torcular à des anomalies veineuses intra et extra-crâniennes.

En effet l'enfant 3 présente d'importantes malformations veineuses hémi-faciales et hémi-cervicales gauches, associées à des anomalies veineuses intra-crâniennes (veines cérébelleuses s'apparentant à des anomalies veineuses de développement). L'enfant 4, quant à elle, présente également d'importantes anomalies vasculaires : anomalies veineuses de développement, anomalies veineuses cérébrales profondes, anomalies lymphatiques et veineuses orbitaires droites, angiomes cutanés multiples... La patiente 5 présente une angiodysplasie diffuse cervico-faciale prédominante au sinus piriforme gauche.

Cette association d'une malformation du torcular à des anomalies veineuses intra-crâniennes et à des malformations vasculaires extra-crâniennes nous amène à rechercher si de telles associations ont été décrites dans la littérature.

Boukobza (25) observe une fréquence élevée d'anomalies veineuses de développement chez les patients présentant des malformations veineuses superficielles (faciales ou cervicales) : sur 40 patients présentant de telles anomalies veineuses superficielles, 20% présentaient des anomalies veineuses de développement associées. Elle souligne également l'association de ces malformations veineuses cervico-faciales et muqueuses (linguale) à un drainage veineux parenchymateux atypique : élargissement des veines cérébrales internes, de la veine basale et de ses afférences... Ces anomalies de développement veineuses sont également souvent associées aux malformations des

sinus durs (7), qui comme nous l'avons vu, ont des caractéristiques très proches de nos observations (observation 1 et 2 principalement).

Bisdorff a étudié l'association entre anomalies vasculaires intra-crâniennes et anomalies lymphatico-veineuses péri-orbitaires (26) avec une série de 33 patients. Deux tiers d'entre eux présentaient des anomalies vasculaires intracraniennes associées (anomalies veineuses de développement principalement, et à moindre mesure cavernomes, malformations artério-veineuses, et malformations dures artério-veineuses). Certains patients présentaient même des anomalies parenchymateuses, à type d'hémiatrophie cérébrale (10%) ou d'atrophie focale (6%). L'observation 4 se rapproche fortement de ce type de tableau clinique : hémiatrophie droite, anomalies de développement veineuses, anomalies lymphatico-veineuses péri-orbitaires droites...

Ces anomalies veineuses intra-crâniennes pourraient selon Boukobza et son équipe représenter des persistance de veines embryonnaires, impliquant habituellement, comme par exemple les veines des plexus choroïdes. Cela a par ailleurs été démontré dans des études concernant des patients atteints du syndrome de Sturge-Weber (27, 28). De façon similaire, certains auteurs suggèrent que les anomalies veineuses de développement sont la conséquence d'une anomalie de l'embryogénèse vasculaire. Ainsi, le développement anormal du réseau veineux serait responsable de la formation de veines médullaires dilatées convergeant vers une veine élargie intraparenchymateuse. Cette hypothèse est par ailleurs appuyée par l'absence de drainage veineux normal dans les régions concernées (25).

Bisdorff met également en cause une anomalie de l'embryogénèse pour expliquer l'association entre anomalies veineuses intra-crâniennes et anomalies lymphatico-veineuses péri-orbitaires. Il rappelle en effet que les anomalies de développement veineuses constituent une adaptation à une absence de drainage veineux superficiel ou profond, liées à une anomalie de l'embryogénèse qui reste floue. Les hypothèses (20,

29) évoquées sont celles d'anomalies survenant entre les 8^e et 11^e semaines de grossesse, dues à une interruption du développement des veines médullaires ou de leurs afférences avec formation de réseaux collatéraux. Les travaux de Padgett démontrent en effet qu'une vasculogénèse anormale peut conduire à une veine de drainage anormale supplémentant le drainage habituel (3).

Raybaud (12) développe plusieurs hypothèses concernant la formation des anomalies veineuses de développement (AVD). Les AVD, comme il le souligne, ne correspondent pas à une situation pathologique, mais plutôt à une variante anatomique du drainage veineux cérébral. Leur histologie est la même que celle d'une veine normale. Elles sont considérées comme une lésion congénitale car elles drainent un large territoire dépourvu de veines normales. Cependant, leur signification reste mal comprise. L'hypothèse d'un arrêt du développement veineux lui semble peu probable car selon les principes du développement artério-veineux, il n'y a aucune raison d'observer un tel arrêt de développement, d'autant plus que la région cortico-sous-corticale où sont situées les AVD ne présente pas de vascularisation significative avant le dernier trimestre de grossesse, ce qui sous-entendrait un arrêt très tardif du développement veineux, difficile à concevoir (12). Les autres hypothèses sont la réapparition d'un chenal veineux embryonnaire ou encore l'utilisation d'une veine médullaire préexistante palliant la perte de veines adjacentes. Enfin, l'association fréquente des AVD à d'autres pathologies vasculaires (malformations veineuses facio-cervicales, cavernomes, Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome, etc) semble suggérer que les AVD correspondent à une lésion dysplasique du développement. Il est toutefois très difficile de préciser leur physiopathologie.

Ainsi, l'association entre anomalies veineuses cervico-faciales et anomalies veineuses intra-crâniennes est décrite dans la littérature mais leur physiopathologie reste méconnue.

Cette association entre anomalies veineuses intra-crâniennes et anomalies veineuses extra-crâniennes rappelle en particulier une mutation génétique récemment décrite, concernant le gène RASA1. Cette mutation est responsable d'une association entre malformations capillaires cutanées multifocales et de malformations artério-veineuses (cutanées, sous-cutanées, intra-musculaires, intra-osseuse et cérébrales) (30). Parmi ces malformations artério-veineuses ont été observées des malformations anévrismales de la veine de Galien (31, 32) ou encore le syndrome de Parkes Weber (angiodysplasie complexe associant une hypertrophie des os et des paries molles d'un segment de l'organisme, un angiome plan cutané et des fistules artério-veineuses) (33). Cette association constitue la maladie malformation capillaire - malformation artério-veineuse (CM-AVM), maladie autosomique dominante avec une pénétrance élevée supérieure à 95% (32). On pourrait ainsi imaginer qu'une telle mutation génétique puisse être à l'origine des associations décrites dans les observations 3, 4 et 5 entre anomalies veineuses intra-crâniennes et extra-crâniennes cervico-faciales.

D. Une étiologie commune à ces différentes anomalies ?

Notre travail émet l'hypothèse d'une possible association étiologique entre anomalies des sinus durs, notamment de la région du torcular, anomalies morphologiques (hypoplasie de la tente du cervelet, hémia-trophie, agénésie septale, etc.), anomalies veineuses intra-crâniennes (AVD et anomalies du drainage veineux profond central) et malformations vasculaires extra-crâniennes (faciales et/ou cervicales).

Il est toutefois difficile d'établir un lien entre ces différentes anomalies. Une étiologie malformative mécanique isolée, avec certaines anomalies étant la conséquence d'une autre, ne semble pas envisageable. En effet, notre travail embryologique nous a permis d'établir que ces différentes anomalies n'avaient pas la même origine embryologique, ne survenant pas au même moment du développement embryonnaire et fœtal, et

qu'ainsi une seule anomalie embryologique ne permettait pas d'expliquer la survenue de l'ensemble de ces anomalies.

Comme nous l'avons développé précédemment, une hypothèse avancée dans la littérature concernant l'association d'anomalies veineuses intra-crâniennes et extra-crâniennes est l'étiologie génétique, et plus précisément la mutation du gène RASA1 (30). Cette mutation est notamment retrouvée dans les anévrismes de la veine de Galien (31, 32), où persiste parfois la veine de Markowski, se rapprochant de la veine central profonde retrouvée dans nos observations.

Notre hypothèse est ainsi l'existence d'une telle anomalie génétique pouvant être à l'origine de l'ensemble des anomalies décrites dans nos observations.

V. Conclusion

Nous avons rapporté cinq observations d'anomalies veineuses cérébrales complexes, exceptionnelles de par leur fréquence mais présentant toutefois des caractéristiques communes nous ayant interpellés (aspect similaire calcifié du torcular, hypoplasie de la tente du cervelet, anomalies veineuses de développement).

Notre hypothèse est donc que ces cinq patients aient présenté la même pathologie anté-natale: une dilatation anévrysmale se thrombosant spontanément à partir du deuxième trimestre de grossesse. Cette dilatation anévrysmale du torcular peut faire évoquer une DSM, mais n'en est par définition pas une en raison de l'absence de shunts artério-veineux et de l'évolution spontanément favorable. Cependant, elle laisse supposer que la maturation des sinus durs ne s'est pas faite normalement, avec une involution anormale du plexus tentorial (structure embryonnaire et foetale aboutissant au torcular).

Toutefois, cette anomalie de maturation des sinus durs ne permet pas à elle seule d'expliquer l'ensemble des anomalies décrites dans nos observations, et notamment les anomalies de la tente du cervelet et les anomalies veineuses extra-crâniennes. Le lien entre ces anomalies est difficile à établir, car elles ne surviennent pas au même moment du développement fœtal. Cela nous a amené à envisager un lien génétique. Des associations entre anomalies veineuses de développement et anomalies veineuses cervico-faciales sont ainsi décrites dans la littérature. Des études récentes ont ainsi permis de découvrir des mutations génétiques (mutation du gène RASA1 notamment) responsables d'anomalies vasculaires intra-crâniennes (notamment artério-veineuses, telles que la malformation anévrysmale de la veine de Galien) associées à des malformations vasculaires extra-crâniennes. Il serait ainsi intéressant d'approfondir cette hypothèse étiologique génétique dans le cadre de notre pathologie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bracard S, Anxionnat R, Braun M, et al. Vascularisation cérébrale: anatomie-radioanatomie. EMC (Elsevier Masson SAS), Radiologie et imagerie médicale: Musculosquelettique - Neurologique - Maxillofaciale, 30-861-1-10, 1997.
2. Streeter G. The development of the venous sinuses of the dura mater in the human embryo. The american journal of anatomy. 1915;18:145-78.
3. Padget DH. The cranial venous system in man in reference to development, adult configuration, and relation to the arteries. Am J Anat. 1956;98:307-55.
4. Padget DH. The development of the cranial venous system in man: From the viewpoint of comparative anatomy. inst. C, editor1957.
5. Okudera T, Huang YP, Ohta T, et al. Development of posterior fossa dural sinuses, emissary veins, and jugular bulb: morphological and radiologic study. AJNR Am J Neuroradiol. 1994;15:1871-83.
6. Okudera T, Ohta T, Huang Y. Embryology of the cranial venous system (with particular reference to the dural venous sinuses related to the torcular). In Knapp JP, Schmideck HH, eds. The cerebral venous system and its disorders. Orlando: Grune and stratton. 1984:93-108.
7. Ozanne A, Alvarez H, Krings T, et al. [Pediatric neurovascular malformations: vein of Galen arteriovenous malformations (VGAM), pial arteriovenous malformations (pial AVM), dural sinus malformations (DSM)]. J Neuroradiol. 2007;34:145-66.
8. Okudera T, Ohta T, Huang Y. Embryology of the cranial venous sytem (with particular reference to the dural venous sinuses related to the torcular). In Knapp JP, Schmideck HH, eds The cerebral venous system and its disorders Orlando: Grune and Stratton. 1984:93-108.
9. Fukusumi A, Okudera T, Takahashi S, et al. Anatomical evaluation of the dural sinuses in the region of the torcular herophili using three dimensional CT venography. Acad Radiol. 2010;17:1103-11.
10. Park HK, Bae HG, Choi SK, et al. Morphological study of sinus flow in the confluence of sinuses. Clin Anat. 2008;21:294-300.
11. Woodhall B. Anatomy of the cranial blood sinuses with particular reference to the lateral. The Laryngoscope. 1939;49:966-1009.
12. Raybaud C. Normal and abnormal embryology and development of the intracranial vascular system. Neurosurg Clin N Am. 2010;21:399-426.
13. O'Rahilly R, Muller F. The meninges in human development. J Neuropathol Exp Neurol. 1986;45:588-608.
14. O'Rahilly R, Müller F. The embryonic human brain: An atlas of developmental stages. Wiley-Liss, New york. 1994.
15. Jenny B, Zerah M, Swift D, et al. Giant dural venous sinus ectasia in neonates. J Neurosurg Pediatr. 2010;5:523-8.
16. Merzoug V, Flunker S, Drissi C, et al. Dural sinus malformation (DSM) in fetuses. Diagnostic value of prenatal MRI and follow-up. Eur Radiol. 2008;18:692-9.
17. Gicquel JM, Potier A, Sitruk S, et al. Normal outcome after prenatal diagnosis of thrombosis of the torcular Herophili. Prenat Diagn. 2000;20:824-7.

18. Laurichesse Delmas H, Winer N, Gallot D, et al. Prenatal diagnosis of thrombosis of the dural sinuses: report of six cases, review of the literature and suggested management. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;32:188-98.
19. Schwartz N, Monteagudo A, Bornstein E, et al. Thrombosis of an ectatic torcular herophili: anatomic localization using fetal neurosonography. *J Ultrasound Med.* 2008;27:989-91.
20. Grange G, LeTohic A, Merzoug V, et al. Prenatal demonstration of afferent vessels and progressive thrombosis in a torcular malformation. *Prenat Diagn.* 2007;27:670-3.
21. Barbosa M, Mahadevan J, Weon YC, et al. Dural Sinus Malformations (DSM) with Giant Lakes, in Neonates and Infants. Review of 30 Consecutive Cases. *Interv Neuroradiol.* 2003;9:407-24.
22. Rossi A, De Biasio P, Scarso E, et al. Prenatal MR imaging of dural sinus malformation: a case report. *Prenat Diagn.* 2006;26:11-6.
23. Komiyama M, Ishiguro T, Kitano S, et al. Serial antenatal sonographic observation of cerebral dural sinus malformation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25:1446-8.
24. Husson B, Lasjaunias P. Malformations vasculaires cérébrales de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Squelette normal -Neuroradiologie - Appareil locomoteur, 31-632-A-10, 2008.
25. Boukobza M, Enjolras O, Guichard JP, et al. Cerebral developmental venous anomalies associated with head and neck venous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:987-94.
26. Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J, et al. Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007;28:335-41.
27. Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of the Sturge-Weber syndrome. *Radiology.* 1971;101:111-8.
28. Vogl TJ, Stemmler J, Bergman C, et al. MR and MR angiography of Sturge-Weber syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1993;14:417-25.
29. Saito Y, Kobayashi N. Cerebral venous angiomas: clinical evaluation and possible etiology. *Radiology.* 1981;139:87-94.
30. Boon LM, Mulliken JB, Viskula M. RASA1: variable phenotype with capillary and arteriovenous malformations. *Curr Opin Genet Dev.* 2005;15:265-9.
31. Wooderchak-Donahue W, Stevenson DA, McDonald J, et al. RASA1 analysis: clinical and molecular findings in a series of consecutive cases. *Eur J Med Genet.* 2012;55:91-5.
32. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, et al. Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. *Hum Mutat.* 2008;29:959-65.
33. Ballieux F, Viskula M, Boon LM. Classification et génétique des malformations vasculaires. *Archives de pédiatrie.* 2012;19:H109-H10.

VU

NANCY, le **9 janvier 2013**

Le Président de Thèse

NANCY, le **14 février 2013**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Par délégation,

Professeur S. BRACARD

Mme le Professeur K. ANGIOI

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE/6077

NANCY, le 21/02/2013

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Professeur P. MUTZENHARDT

RESUME DE LA THESE

TITRE

Malformation calcifiée du torcular à propos de 5 cas. Association à des anomalies veineuses intra-crâniennes et à des malformations vasculaires extra-crâniennes.

RESUME

Notre travail repose sur l'observation de quatre enfants et un adulte dont les imageries cérébrales présentent une caractéristique commune: une malformation calcifiée du torcular. Trois d'entre eux présentent par ailleurs des anomalies veineuses intra-crâniennes et des malformations vasculaires extra-crâniennes. Notre hypothèse est que ces cinq patients aient présenté la même pathologie anté-natale: une dilatation anévrysmale se thrombosant spontanément à partir du deuxième trimestre de grossesse. Cette dilatation anévrysmale du torcular peut faire évoquer une DSM, mais n'en est par définition pas une en raison de l'absence de shunts artério-veineux et de l'évolution spontanément favorable. Cependant, elle laisse supposer que la maturation des sinus durs ne s'est pas faite normalement, avec une involution anormale du plexus tentorial. L'association à des anomalies de la tente du cervelet et des anomalies vasculaires intra et extra-crâniennes nous amène à envisager un lien génétique. Des études récentes ont ainsi permis de découvrir des mutations génétiques (mutation du gène RASA1 par exemple) responsables d'une association entre anomalies vasculaires intra-crâniennes (notamment artério-veineuses, telles que la malformation anévrysmale de la veine de Galien) et malformations vasculaires extra-crâniennes. Il serait ainsi intéressant d'approfondir cette hypothèse étiologique génétique dans le cadre de notre pathologie.

TITRE EN ANGLAIS

Torcular's calcified malformation about 5 cases. Associations with intracranial venous anomalies and extracranial vascular malformations.

THESE : MEDECINE SPECIALISEE – ANNEE 2013

MOTS CLES : torcular ; sinus veineux ; malformation des sinus durs ; anomalies veineuses de développement ; RASA1

INTITULE ET ADRESSE

UNIVERSITE DE LORRAINE

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex