

Malformations corticales et épilepsie : IRM morphologique

JP. Cottier¹, MA. Barthez², F. Domengie¹, C. Sembely³, M. Bosq³, P. Castelneau², D. Herbreteau¹, D. Sirinelli³

¹ Service de neuroradiologie, CHRU Bretonneau, 2 Boulevard Tonnelé, 37044 Tours Cedex <cottier@med.univ-tours.fr>

² Service de neurologie, Centre de pédiatrie Gatien de Clocheville

³ Service de radiologie, Centre de pédiatrie Gatien de Clocheville

Résumé. L'IRM constitue un outil incontournable pour le diagnostic et la prise en charge des malformations corticales. Les modalités de réalisation de l'IRM et les aspects morphologiques de ces malformations sont présentés. Le diagnostic et la classification correcte des images nécessitent une étude attentive de l'épaisseur du manteau cortical, la morphologie du cortex et des sillons, la jonction substance grise-substance blanche, ainsi que la recherche de la présence de tissu gris en position ectopique.

Mots clés : épilepsie, IRM, malformation, génétique

Abstract. Cortical malformations and epilepsy: structural MRI

MRI is a prominent tool for the diagnosis and management of cortical malformations. The MRI protocol and the morphological aspects of the malformations are discussed. The diagnosis and an accurate classification of the M. findings require a careful analysis of the cortical thickness, sulcal and cortical morphology, gray-white matter junction, and the search for gray matter in abnormal location.

Key words: epilepsy, MRI, malformation, genetics

L'IRM est aujourd'hui un outil incontournable pour la recherche d'une malformation corticale, cause majeure d'épilepsie réfractaire chez l'enfant et fréquente chez l'adulte.

Elle participe à leur classification associée à la génétique, l'embryologie et les critères histopathologiques. L'IRM, en précisant au mieux la nature et la topographie de la malformation, sert de guide pour décider de la possibilité d'une chirurgie et de l'évolution possible après la chirurgie.

Les différents aspects sur l'IRM morphologique de ces malformations sont présentés en suivant la classification proposée par Barkovich (Barkovich *et al.*, 2005).

Protocole de l'IRM

Le but de ce protocole est, d'une part, d'obtenir des séquences qui fournissent des images possédant une excellente résolution spatiale avec un bon contraste substance blanche-substance grise (SB-SG) pour l'analyse du ruban cortical (rôle des séquences en écho de gradient 3D pondérées en T1, en Inversion-Récupération pondérées en T1) et d'autre part des séquences sensibles à la détection d'anomalies de signal qui peuvent être subtiles (rôle des séquences pondérées en T2, écho de spin et surtout Flair). Le plan coronal est privilégié pour l'analyse du lobe temporal et notamment des structures hippocampiques. Le

plan axial associé est indispensable pour la recherche d'une anomalie au niveau des pôles frontaux ou occipitaux.

Il n'existe pas de consensus quant au protocole IRM à réaliser en dehors des grands principes cités. On peut toutefois proposer les séquences suivantes après réalisation des coupes de repérage dans les trois plans de l'espace permettant le positionnement des plans de coupes axial et coronal :

- Acquisition volumique 3D pondérée en T1. Des coupes de 1 à 1,5 mm d'épaisseur sont obtenues par ces séquences en écho de gradient. Le ruban cortical peut être analysé de façon dynamique sur une console de post-traitement et des reconstructions multiplanaires sont possibles. Celles-ci sont très utiles pour différencier une dysplasie corticale focale d'un effet de volume partiel (cortex et sillon obliques dans le plan de coupe) devant un aspect flou de la jonction substance SB-SG. Les séquences en Inversion-Récupération fournissent également un très bon contraste SB-SG, mais les coupes sont plus épaisses (2-4 mm) et les reconstructions multiplanaires de qualité ne sont pas possibles.
- Coupes coronales obliques en fast spin écho T2 réalisées selon un plan perpendiculaire à l'axe hippocampique. Elles permet-

tent une bonne analyse de la morphologie et du signal des hippocampes et du parenchyme temporal.

- Coupes coronales obliques en Flair T2. En annulant le signal de l'eau, cette séquence permet plus aisément de distinguer un hypersignal cortical de celui du LCR adjacent.
- Coupes axiales Flair T2. Elles permettent d'explorer l'ensemble de l'encéphale et notamment les pôles frontaux et occipitaux d'interprétation difficile en incidence coronale.
- Si un doute persiste sur la présence d'une anomalie corticale focale, un complément peut être réalisé, centré sur la zone suspecte à l'aide de coupes très fines (2 mm) pondérées en T2.
- Bien que n'ayant peu d'intérêt dans le cadre strict de la recherche d'une malformation corticale, une séquence T2 en écho de gradient doit être réalisée dans le cadre plus général de la recherche de l'étiologie d'une épilepsie. Cette séquence en raison de sa sensibilité aux produits de dégradation de l'hémoglobine est utile pour dépister un cavernome.

L'injection intraveineuse de gadolinium n'est pas systématique dans le bilan d'une épilepsie. Elle n'améliore pas la détection de la plupart des lésions épileptogènes. Elle n'est utile qu'en cas de découverte d'une lésion expansive.

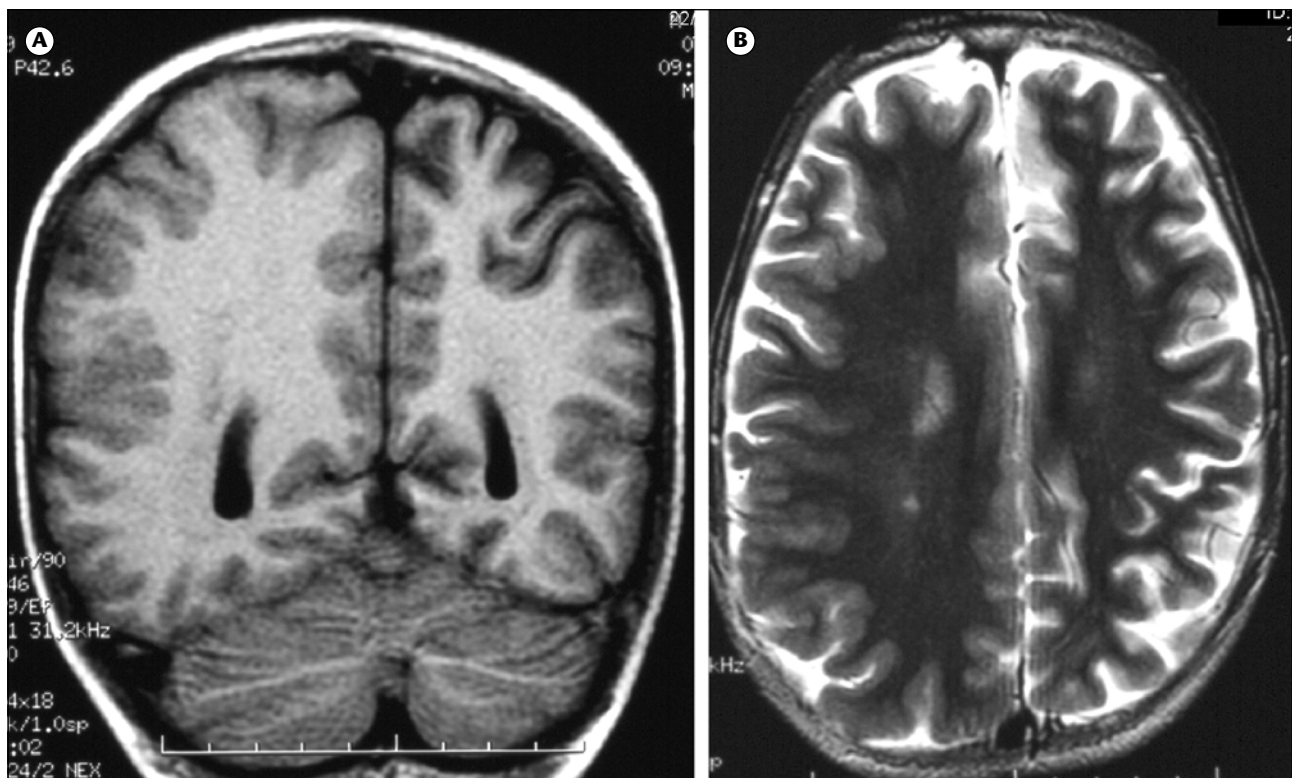


Figure 1. Hémimégalencéphalie droite. A) Coupe coronale T1. Augmentation de volume de l'hémisphère cérébral droit dans la région pariétale. Aspect polymicrogyrique du ruban cortical (discrètement épaissi, de signal plus élevé que dans la région pariétale gauche et avec un aspect irrégulier de interface SG-SB) ; B) Coupe axiale T2. Elargissement diffus des espaces sous-arachnoïdiens, cortex polymicrogyrique dans les régions frontale et pariétale droite augmentées de volume. Anomalie de signal focal dans la SB du centre semi-ovale pariétal droit (en arrière du sommet du ventricule latéral droit).

Aspects IRM des malformations corticales

Les principales malformations sont présentées en suivant la classification proposée par Barkovich suivant les étapes du développement cortical (Barkovich *et al.*, 2005).

Malformations liées à des troubles de la prolifération neuronale et gliale ou de l'apoptose

Hémimégalencéphalie

La surcroissance touche une partie ou tout un hémisphère, ou un hémisphère entier et une partie de l'autre hémisphère. Dans le cerveau touché, différentes malformations corticales peuvent être observées. Les anomalies du développement cortical incluent polymicrogyrie, hétérotopie de substance grise et pachygyrie ; elles sont décelables dans l'hémisphère atteint mais peuvent être aussi observées dans l'autre hémisphère. Des degrés variés de gliose sont habituels dans la substance blanche. L'aspect IRM est variable, mais certains signes sont constants et caractéristiques (Kuzniecky et Barkovich, 2001). L'élargissement d'au moins un lobe est présent chez tous les patients, d'importance variable, de discret à sévère (*figure 1*). Dans plus de 50 %, l'hémisphère entier est élargi. Lorsqu'il est localisé, l'élargissement touche les régions frontales ou temporopariétales. La substance blanche de cet hémisphère est habituellement anormale avec un allongement du T2 et parfois du T1. Le volume de la SB est typiquement augmenté mais chez certains patients, il

est diminué (caractère développemental ou acquis incertain). Le cortex est épaissi avec une mauvaise différenciation SG-SB. Le système ventriculaire est élargi chez la plupart des patients et les hétérotopies de SG fréquentes.

Dysplasie corticale avec cellules anormales mais non néoplasiques

Les dysplasies focales de Taylor (DFCT) représentent de 3 à 8 % des lésions retrouvées dans les séries chirurgicales de l'épilepsie (25 % des séries pédiatriques). Elles sont de plus en plus fréquemment découvertes avec les progrès de l'IRM bien qu'un nombre non négligeable de ces anomalies reste méconnu en imagerie : dix patients sur 23 (43 %) dans la série de McGonigal ayant bénéficié de l'exérèse d'une dysplasie sur les données de la stéréo-électroencéphalographie pour une épilepsie partielle avaient une IRM considérée comme normale (McGonigal *et al.*, 2007).

Chez la plupart des patients, la DCF est extra-temporale. Les lobes frontaux, les gyri pré- et post-central sont particulièrement touchés. Sur l'IRM, lors de la DCF de Taylor (*figure 2*), on note classiquement un épaississement du cortex, une mauvaise différenciation SG-SB, un signal anormal du cortex et surtout de la SB adjacente. Ces anomalies de signal au sein de la SB, qui ont été corrélées à la présence de cellules ballonnées (Mackay *et al.*, 2003), peuvent avoir un aspect en bande s'étendant jusqu'au ventricule (*figure 3*). Dans d'autres cas de DCF, notamment de type architectural, le foyer dysplasique peut être hypoplasique

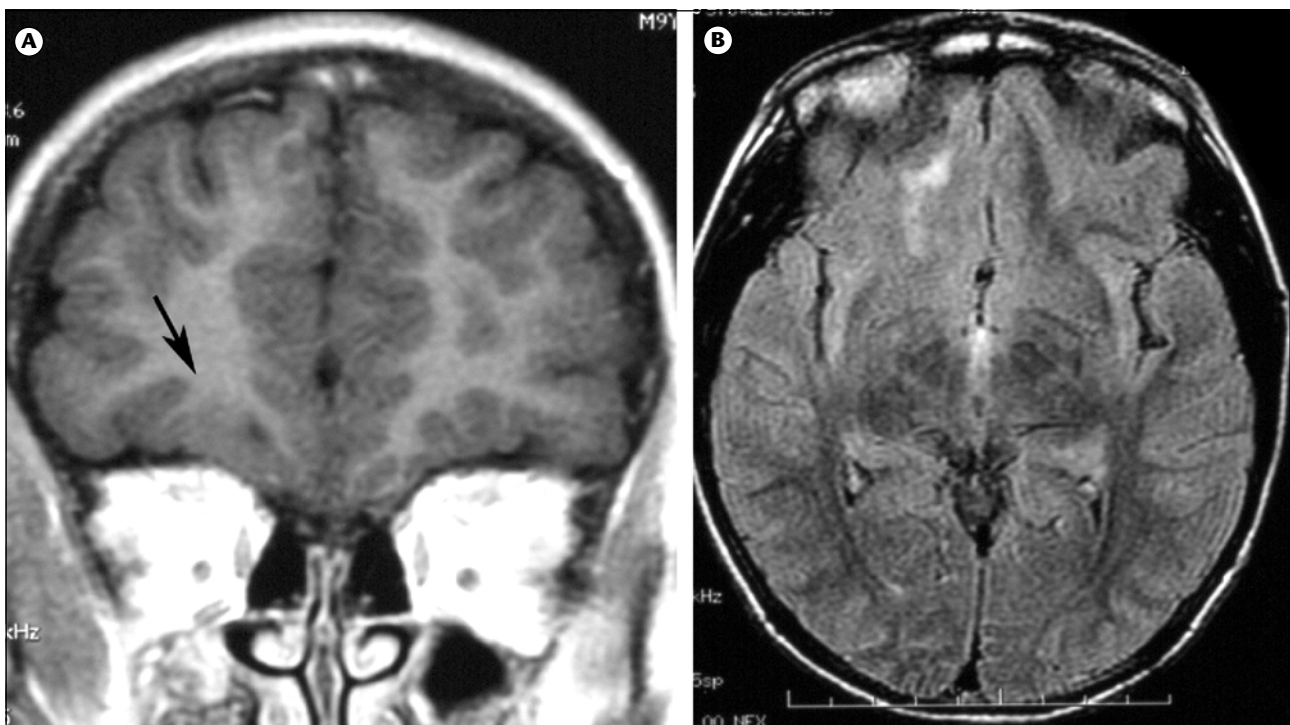


Figure 2. Dysplasie corticale de Taylor. A) Coupe coronale en T1 : aspect épaissi du cortex frontal orbitaire droit avec un aspect flou de l'interface SG-SB (flèche) ; B) coupe axiale en T2 Flair : hypersignal au sein de la SB frontale orbitaire droite.

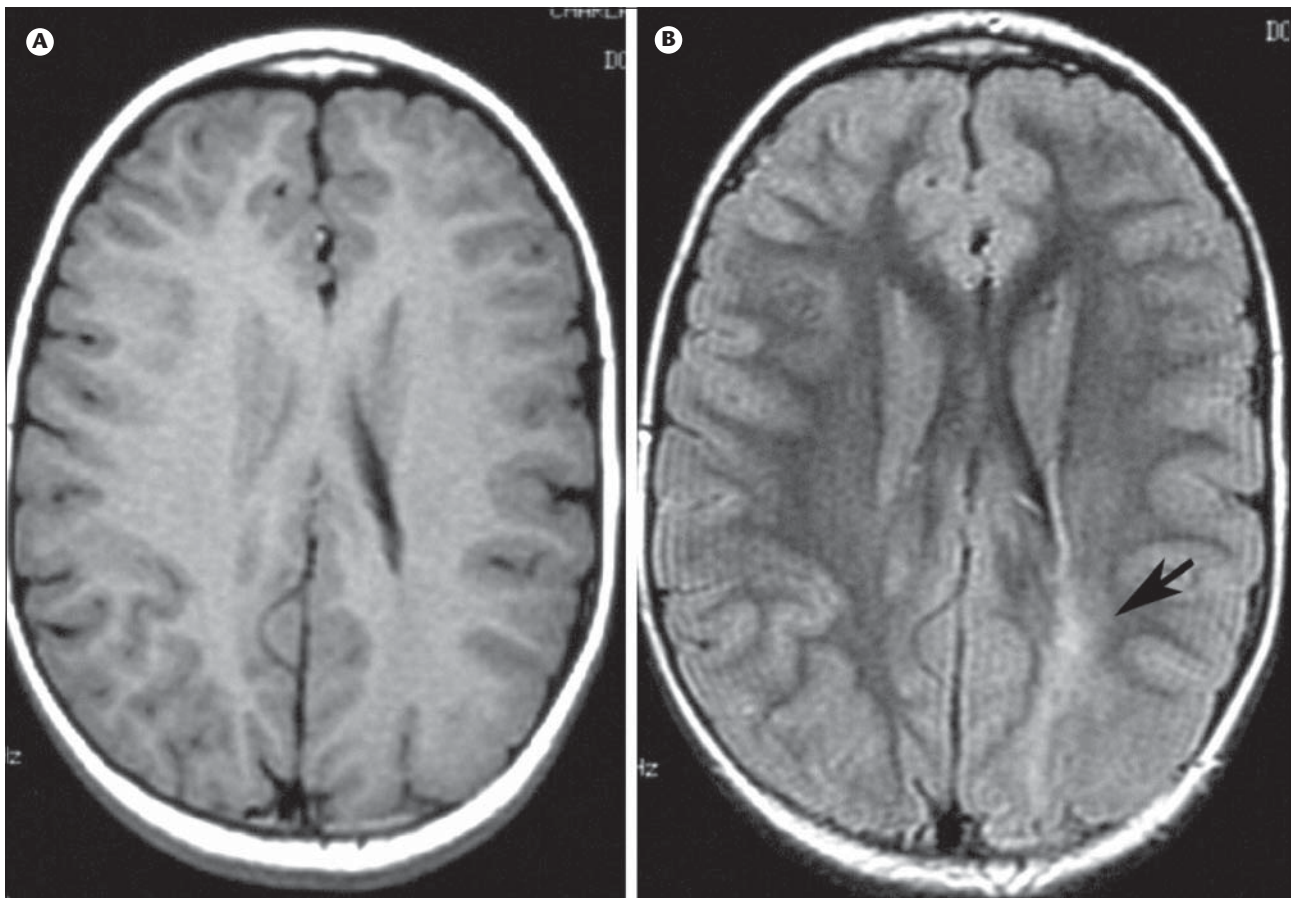


Figure 3. Dysplasie corticale de Taylor. Coupes axiales en T1 (A) et T2 (B). Dans la région pariétale gauche est noté un épaississement du cortex à limite flou. La série pondérée en T2 révèle un hypersignal de la substance blanche (flèche) de morphologie triangulaire étendu de la région corticale jusqu'au ventricule.

avec une SB diminuée de volume associée à de minimales altérations de son signal (Colombo *et al.*, 2003).

Lorsqu'elle est localisée au lobe temporal, l'atteinte concomitante des structures mésiales (sclérose hippocampique) et latérales néocorticales est possible (« pathologie double »). Les crises et l'évolution clinique de ces patients sont identiques à celles de ceux qui ont une épilepsie temporale due à une sclérose hippocampique, mais les anomalies EEG sont moins circonscrites. L'IRM montre un épaississement du ruban cortical avec une dédifférenciation SG-SB. Parfois, l'anomalie la plus évidente est l'allongement du T2 dans la SB sous-corticale.

Les DCF avec des cellules ballonnées se différencieraient des DCF sans cellule ballonnée par leur hypersignal sur les séries à TR long, et la présence de bandes radiaires dans la SB. Toutefois, ces différentes entités présentent un aspect variable et peuvent se mimer (Bronen et Gupta, 2002). L'identification d'une DCF peut être difficile lorsque la lésion est de petite taille et sa direction oblique par rapport aux trois plans orthogonaux habituellement réalisés en IRM. Dans la plupart des cas, lorsque la dysplasie est de petite taille, elle siège au fond d'un sillon (Besson *et al.*, 2008) (figure 4). De nouvelles techniques reposant

sur l'analyse automatique de la texture et de la morphologie corticale augmentent la sensibilité de détection de ces lésions (Bernasconi *et al.*, 2001 ; Besson *et al.*, 2008).

Les tumeurs astrocytaires représentent un important diagnostic différentiel des DCF. L'épaississement du cortex, l'hypersignal de la SB en bande qui s'amincit vers le ventricule sont de bons arguments en faveur de la dysplasie (Bronen *et al.*, 1997).

Dysplasie focale transparenchymateuse

Il n'existe pas de consensus concernant cette entité au sein de la nomenclature. Barkovich *et al.* (1997) ont utilisé ce terme pour désigner des lésions dysplasiques qui s'étendaient du cortex à la surface ventriculaire et qui présentaient comme anomalies majeures sur le plan histologique une neurocytomégalie et la présence de cellules ballonnées. Bronen et Gupta (2002) proposent de ne réserver cette appellation qu'aux anomalies de développement transcérébrales qui sont iso-intenses à la SG. Dans ce dernier cas, la dysplasie peut être associée à des hétérotopies sous-corticales de SG et présenter certaines caractéristiques de polymicrogyrie ou d'une forme fruste de schizencéphalie.

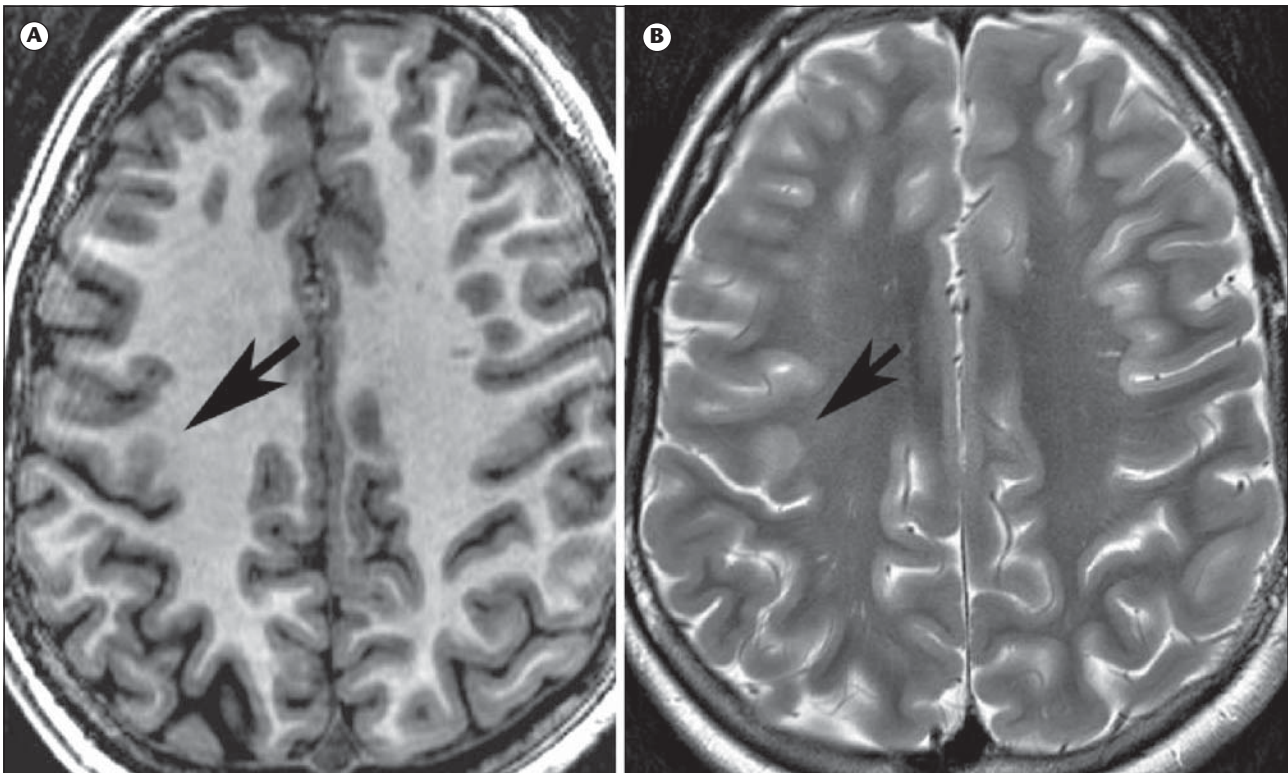


Figure 4. Dysplasie corticale. Épilepsie frontale pharmaco résistante. Foyer droit à l'EEG. Coupes axiales T1 (A) et T2 (B). Épaississement focal du cortex précentral dans la profondeur du sillon central avec un aspect flou, irrégulier de la jonction SG- SB (flèche). Sur les deux pondérations, la lésion apparaît en discret hypersignal.

Malformations dues à une anomalie de la migration neuronale

Lissencéphalie classique et hétérotopie en bande sous-corticale

La lissencéphalie (agyrie ou pachygyrie) est une malformation cérébrale sévère se manifestant par une surface cérébrale lisse, un cortex anormalement épais composé de 4 couches anormales, une hétérotopie neuronale diffuse, des dysplasies et des ventricules élargis et dysplasiques (Kuzniecky et Barkovich, 2001). L'agyrie fait référence à un cortex épais sans sillons décelables, alors que dans la pachygyrie quelques sillons corticaux sont discernables (*figure 5*). Les hétérotopies en bandes sous-corticales (HBSC) consistent en de larges bandes de SG symétriques et circonférentielles situées sous le cortex dont elles sont séparées par une fine bande de SB (*figure 6*). La surface corticale sus-jacente est habituellement normale, bien que sa morphologie puisse paraître simplifiée en raison de sillons corticaux anormalement peu profonds. L'hétérotopie en bande sous-corticale est parfois appelée double cortex bien que ce soit une mauvaise appellation. Si la plupart des bandes sont diffuses, des bandes partielles frontales et pariétales ont été décrites (*figure 7*). Dans la lissencéphalie et l'hétérotopie en bande sous-corticale, le tronc cérébral et le cervelet apparaissent habituelle-

ment normaux en imagerie (rarement une hypoplasie vermienne associée a été décrite). Six grades en imagerie ont été définis (Barkovich *et al.*, 1996) : 1) grade 1 : agyrie diffuse ; 2) grade 2 : agyrie diffuse en dehors de quelques sillons superficiels dans les régions frontales ou postérieures ; 3) grade 3 : pachygyrie frontale et agyrie postérieure ; 4) grade 4 : pachygyrie diffuse ; 5) grade 5 : pachygyrie associée à une HBSC ; 6) grade 6 : HBSC isolée. Chez la plupart des patients, la sévérité des malformations gyrales varie selon les différentes régions cérébrales, surtout selon un axe antéro-postérieur en créant un gradient caractéristique.

Un gradient postéro-antérieur (lésions plus sévères dans les régions postérieures, pariétales et occipitales) est typiquement observé dans la lissencéphalie secondaire à la mutation du gène LISI sur le chromosome 17p13.3 (Dobyns *et al.*, 1999). Une minorité de patients ont un gradient inverse (pachygyrie plus sévère dans les lobes frontaux) ; ce gradient serait dans ces cas plus caractéristique des mutations du gène XLIS (DCX) sur le chromosome Xq22.3-q23. Chez les patients avec HBSC, le gradient antéro-postérieur en imagerie et la mutation du gène XLIS sont plus fréquents. Un troisième type de lissencéphalie a été décrit, lié à la mutation du gène RELN codant la reeline humaine (Hong *et al.*, 2000). Il s'agit d'une protéine extracellulaire sécrétée par des cellules de la couche moléculaire. Elle interagit

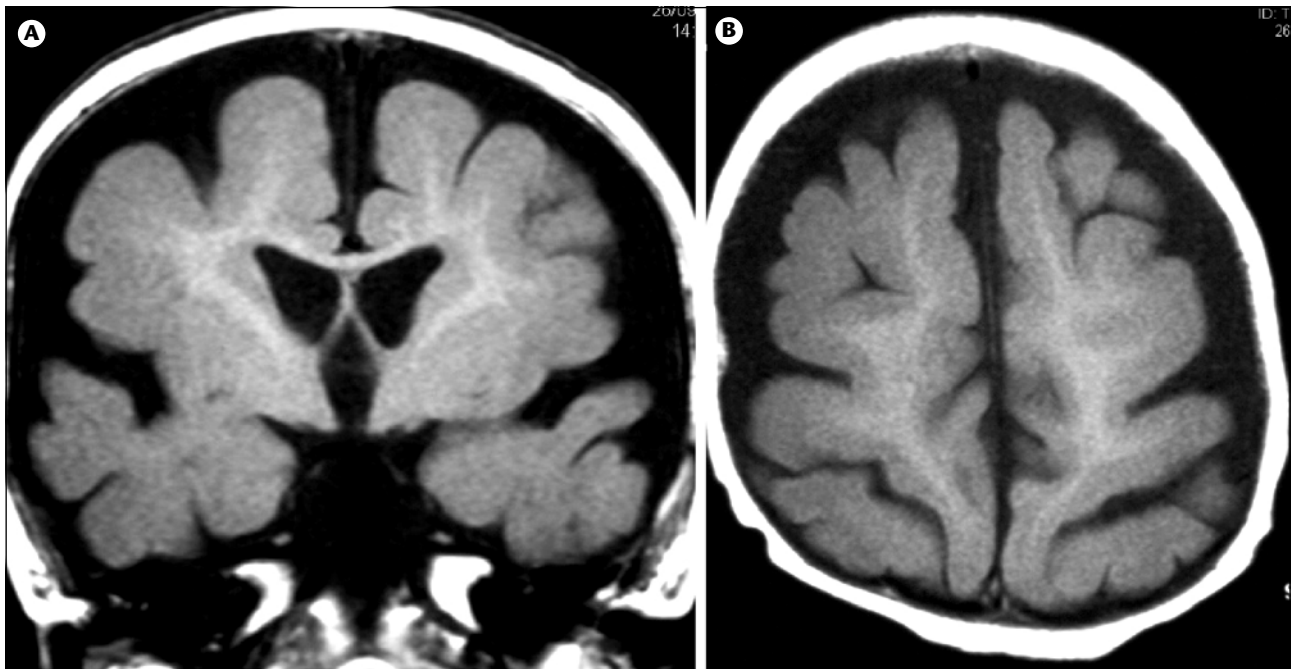


Figure 5. Pachygyrie. Coupe coronale (A), axiale (B) en T1. Épaississement cortical et raréfaction des sillons corticaux.

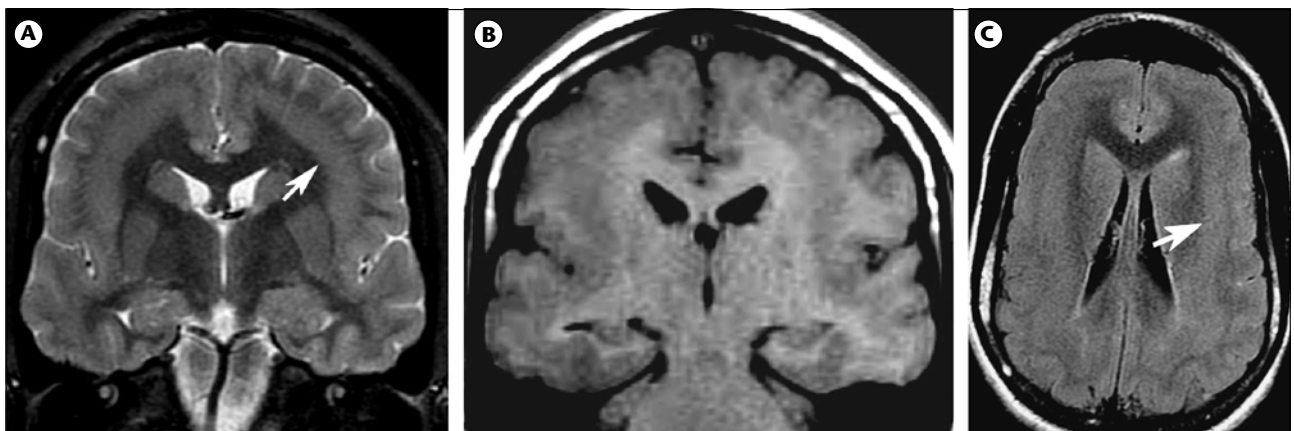


Figure 6. Hétérotopie en bande sous-corticale (« double cortex »). Coupes coronales en T2 (A) et T1 (B), coupe axiale Flair T2 (C). Présence d'une épaisse bande de tissu (flèches), bilatérale et symétrique, iso-intense au cortex, interposée entre le cortex et les ventricules.

avec des récepteurs de la surface des cellules migrantes pour stopper leur migration. En IRM, outre la lissencéphalie, on note une hypoplasie majeure du cervelet (Barkovich, 2002).

La lissencéphalie de type 2

La lissencéphalie de type 2 appelée également lissencéphalie en pavé en raison de l'aspect du cortex. Le cortex anormal est épaissi avec des groupes irréguliers de neurones, des cicatrices glio-vasculaires ainsi que des aires d'hétérotopies. En IRM, cette malformation complexe comprend un aspect en pavé du cortex,

des anomalies de la SB, un élargissement des ventricules, un petit tronc cérébral et un petit cervelet polymicrogyrique. Ces anomalies pourraient être le résultat d'une migration excessive des neurones et de la glie au travers des espaces de la membrane gliale limitante.

Cette lissencéphalie de type 2 est fréquemment associée à des maladies neuromusculaires et à des malformations oculaires comme lors du syndrome de Walker-Warburg, de la maladie muscle-yeux-cerveau ou de la dystrophie congénitale musculaire de Fukuyama.



Figure 7. Hétérotopie en bande sous-corticale. Coupe coronale en T1. Bandes de SG de topographie sous-corticale dans la région frontale gauche (flèches).

L'hétérotopie nodulaire périventriculaire

Les hétérotopies nodulaires périventriculaires (HNP) sont des masses nodulaires de SG qui bordent les parois ventriculaires, faisant protrusion dans la lumière du ventricule en lui conférant une limite irrégulière (Barkovich et Kjos, 1992). Elles sont associées à une hétérotopie sous-corticale ou à une anomalie de l'organisation corticale dans un tiers des cas (Chassoux, 2008). Les hétérotopies nodulaires périventriculaires isolées peuvent être subdivisées en focale unilatérale, focale bilatérale, bilatérale diffuse. Des études récentes ont montré les caractéristiques épileptogéniques intrinsèques du tissu hétérotopique. Cependant, chez certains patients, il peut s'agir d'une découverte fortuite. L'apparence en IRM des HNP est caractéristique (figure 8) : nodules ronds ou ovoïdes, iso-intenses à la SG, faisant discrètement saillie dans la lumière ventriculaire lui conférant une limite irrégulière.

Les hétérotopies sous-corticales

Les hétérotopies sous-corticales sont beaucoup moins fréquentes que les HNP, possèdent une morphologie différente et probablement une origine différente. Ce sont des collections de neurones et de glies situées au sein de la SB. Les collections peuvent être plus ou moins étendues, multinodulaires ou linéaires courbes. Le diagnostic est fait par l'imagerie qui montre les plages iso-intenses à la SG multinodulaires ou linéaires courbes interposées entre la surface ventriculaire et le cortex (figure 9). Le cortex sus-jacent est fin avec de petits gyri et des sillons peu

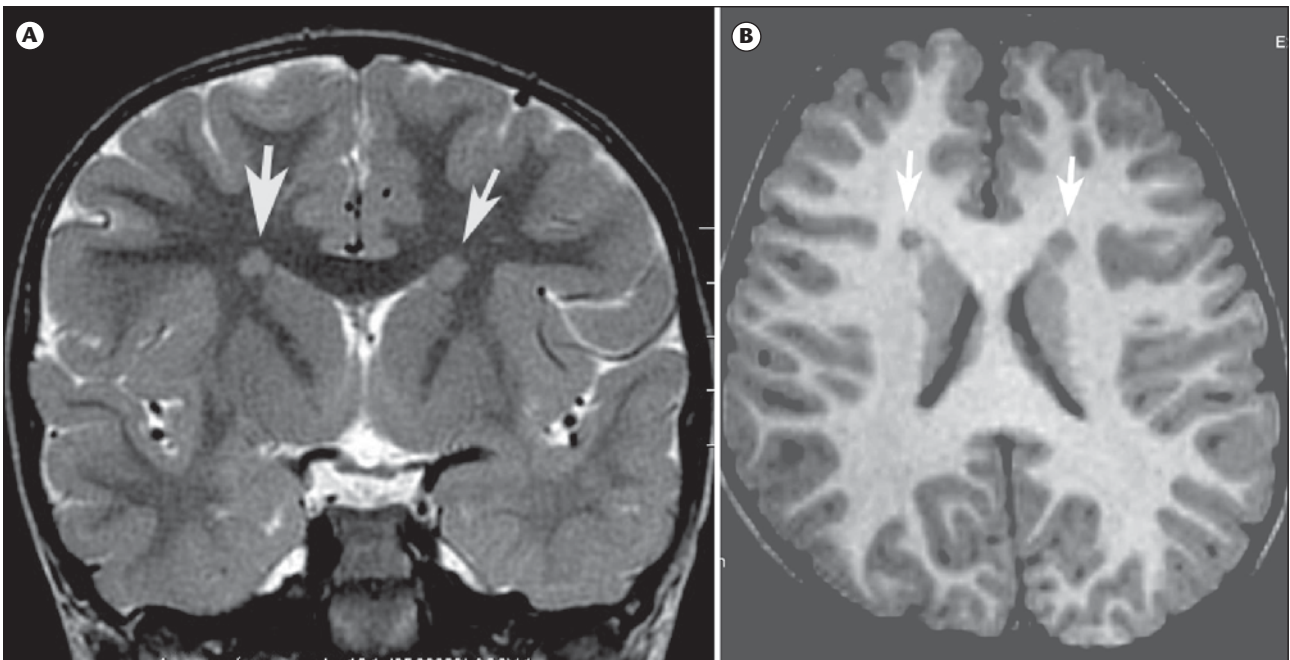


Figure 8. Hétérotopies périventriculaires. Coupe coronale en T2 (A) et axiale en T1 (B). Nodule de substance grise (flèches) situé en regard de chaque corne ventriculaire frontale, au-dessus et en dehors de la tête du noyau caudé.

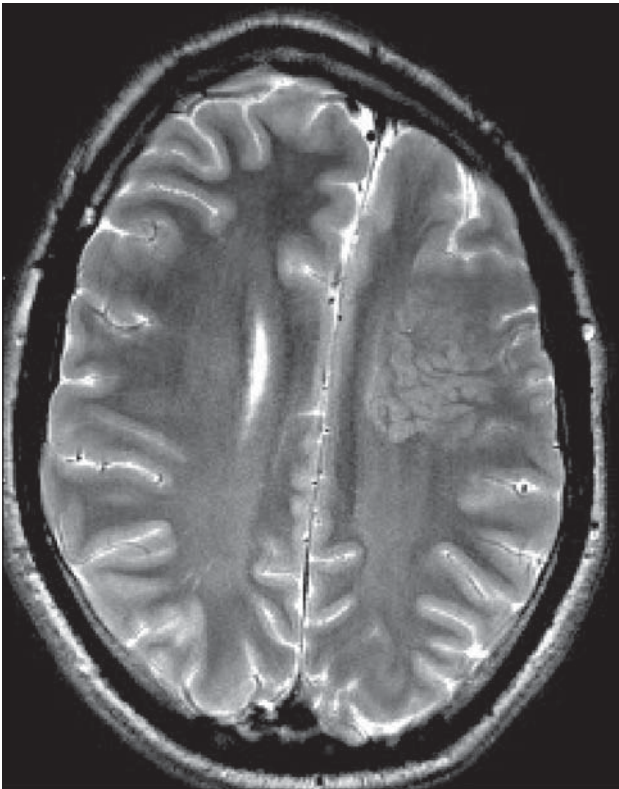


Figure 9. Hétérotopie nodulaire sous-corticale frontale gauche. A) Coupe axiale en T2. Présence d'un amas tissulaire (regroupement d'éléments nodulaires et linéaires constitués de SG) dans la SB de l'hémisphère gauche diminué de taille.

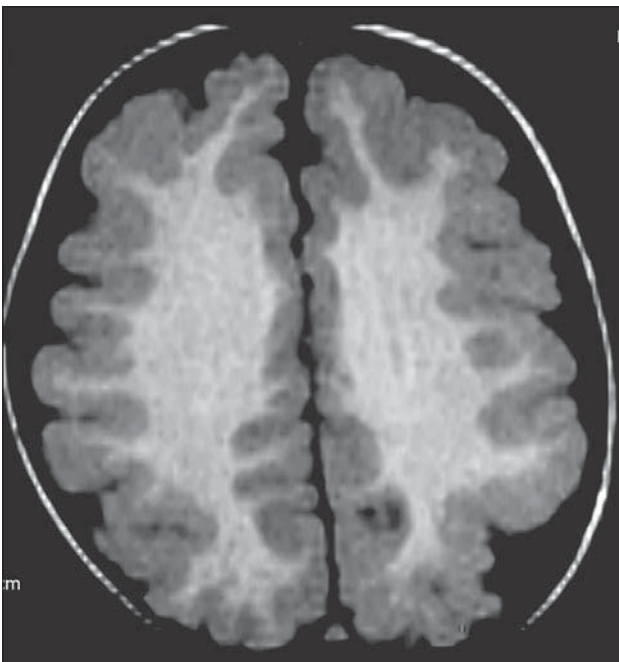


Figure 10. Polymicrogyrie bilatérale. Coupe axiale en T1. Épaississement diffus, modéré du ruban cortical d'aspect festonné. Aspect discrètement irrégulier de l'interface SG-SG avec persistance des interdigitations.

profonds. Le volume de l'hémisphère atteint est réduit en raison de la pauvreté de la SB, probablement parce que les neurones hétérotopiques anormaux n'envoient pas d'axones d'association intrahémisphériques. Le corps calleux est agénésique ou hypoplasique dans 70 % des cas avec souvent des kystes inter-hémisphériques.

Malformations dues à une anomalie de l'organisation corticale

Ce groupe inclut les malformations dans lesquelles les neurones atteignent le cortex, mais ne forment pas les couches normales ou les connexions intracorticales. Dans ce groupe, les neurones ne s'organisent pas en 6 couches normales après avoir effectué une migration normale depuis la matrice germinale. Elles sont caractérisées par un pattern gyral anormal avec un cortex épaissi, une mauvaise différenciation SG-SB, une fente de LCR et/ou une altération de la morphologie sulcale. Un élargissement de l'espace sous-arachnoïdien associé à une dépression corticale est présent dans 88 % des cas et peut aider au repérage de la malformation corticale sous-jacente et la recherche des autres signes radiologiques (Bronen *et al.*, 2000). Il n'y a pas

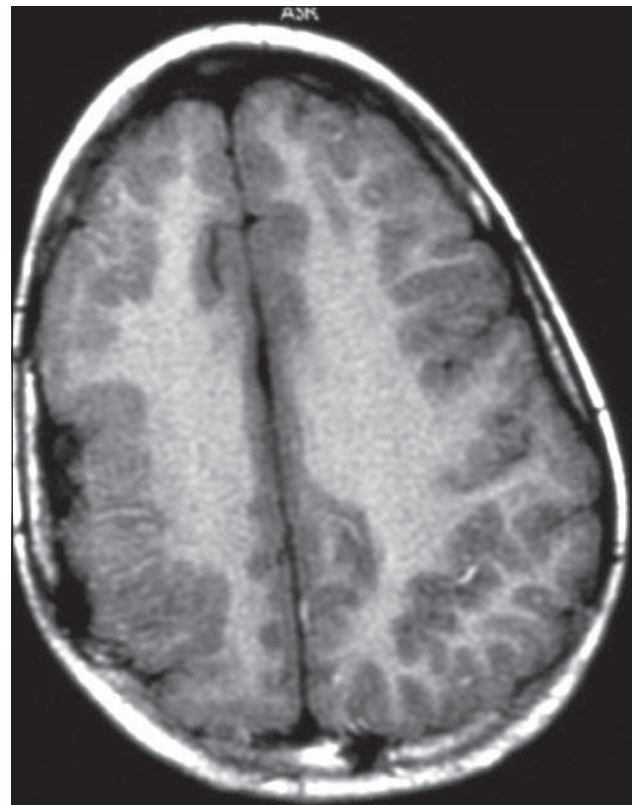


Figure 11. Polymicrogyrie fronto-pariétale droite. Coupe axiale en T1. Cortex fronto-pariétal droit épaissi (pseudopachygyrique) à limites irrégulières avec des sillons peu profonds. Diminution du volume cérébral en regard de la pachygyrie avec élargissement des espaces sous-arachnoïdiens adjacents.

d'hétérotopie de SG. Les malformations classiques dans ce groupe sont la polymicrogyrie sans couche et à 4 couches, la schizencéphalie et la dysplasie corticale sans cellule ballonnée.

La polymicrogyrie

La polymicrogyrie est caractérisée par la présence de multiples microgyries fusionnées et séparées par des sillons peu profonds. Le cortex est discrètement épaissi avec un aspect irrégulier, festonné de la jonction SG-SB (*figure 10*). L'aspect IRM peut être pseudopachygyrique (*figure 11*). Avant l'âge de 18 mois, le cortex polymicrogyrique peut être d'épaisseur normale (3-4 mm) sur les séries pondérées en T2, ondulé, et évoluer vers l'aspect habituel en IRM avec la myélinisation de la SB sous- et intracorticale (Bronen *et al.*, 2000). L'anomalie est habituellement bilatérale, mais peut être symétrique ou asymétrique. La polymicrogyrie diffuse semble souvent épargner la région médiale. Les formes partielles touchent typiquement les régions frontales, périsylviennes et pariéto-occipitales.

La schizencéphalie

La schizencéphalie est définie par la présence d'une fente transcérébrale (souvent bilatérale et grossièrement symétrique) avec des berges qui peuvent être séparées ou fusionnées par une suture épendymo-piale (*figures 12 et 13*). Les bords de la fente sont bordés par du cortex qui est lui-même recouvert de pie-mère et de vaisseaux (Barkovich *et al.*, 1988). Le cortex bordant la fente est polymicrogyrique avec des nodules d'hétérotopie de SG. Lorsque la schizencéphalie est à lèvres ou bords fusionnés, il

est fréquent de noter un petit diverticule partant du ventricule dans la colonne de tissu gris et une invagination des sillons corticaux vers la partie externe de cette colonne. L'association à une agénésie du septum, qui peut être partielle, dépend de la topographie de la schizencéphalie (l'agénésie septale est présente dans les schizencéphalies de topographie frontale) (Raybaud *et al.*, 2001) (*figure 12*).

Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques-gangliogliome, gangliocytome

Ces lésions de nature tumorale sont maintenant classées parmi les malformations corticales développementales de par leur origine embryologique présumée et leur association à d'autres formes de dysgénésies corticales.

Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques

Les tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques (DNT) sont des tumeurs de nature gliale localisées dans le cortex. Histologiquement, on distingue trois types : les formes spécifiques simples caractérisées par une composante glioneuronale isolée, les formes spécifiques complexes auxquelles s'associent une prolifération tumorale gliale multinodulaire et une désorganisation corticale dysplasique et les formes non spécifiques qui sont constituées par une prolifération gliale de type variable (oligodendrocytaire, astrocytaire ou mixte) (Daumas-Duport *et al.*, 1999). Elles peuvent s'observer dans n'importe quelle région

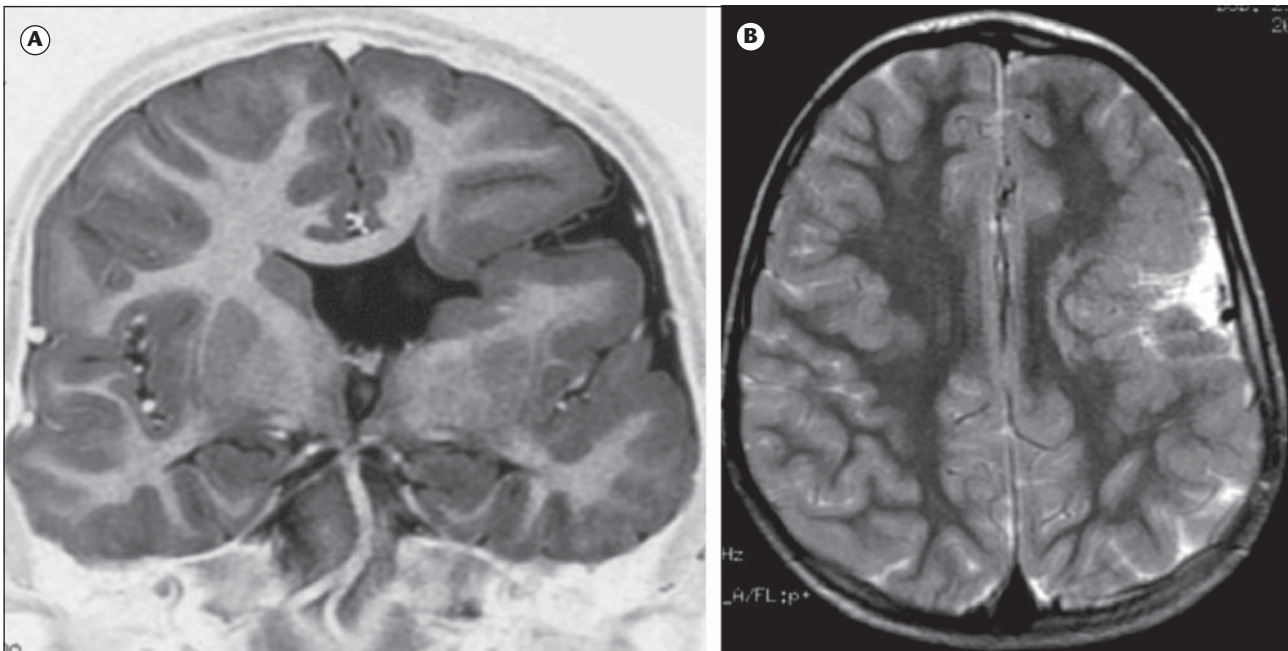


Figure 12. Schizencéphalie à berges partiellement fusionnées. Coupe coronale en T1 (A), axiale en T2 (B). Fente transparachymateuse fronto-insulaire gauche bordée par du cortex polymicrogyrique. Diverticule du ventricule latéral à la partie médiale de la fente et invagination du cortex recouvert de vaisseaux à sa périphérie. Le cortex temporal gauche est également polymicrogyrique et il s'y associe une agénésie septale.

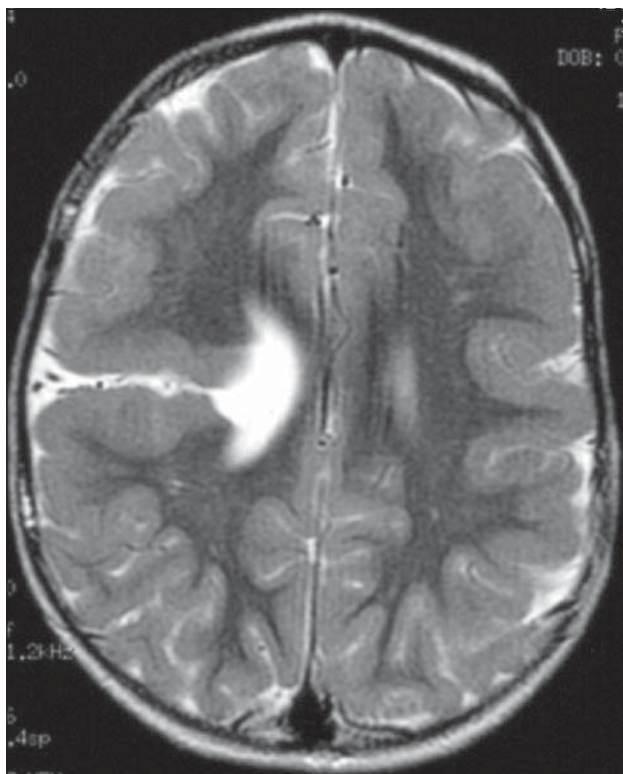


Figure 13. Schizencéphalie à lèvres ouvertes. Coupe axiale en T2. Fente de LCR reliant les espaces sous-arachnoïdiens au ventricule droit, bordée de cortex polymicrogyrique et contenant des vaisseaux. Cortex polymicrogyrique également présent dans les régions frontale et pariétale droite et gauche.

sus-tentorielle mais la localisation temporale est de loin la plus fréquente. Les DNT se comportent comme des lésions stables, sans potentiel évolutif carcinologique. Cliniquement, les DNT sont révélées par une épilepsie partielle fréquemment réfractaire, débutant le plus souvent avant l'âge de 20 ans. Lorsqu'elle est volumineuse, la tumeur corticale paraît s'étendre dans la région sous-corticale mais il n'y a pas d'effet de masse ni d'œdème périlésionnel. L'aspect le plus classique est la forme pseudokystique ou pseudopolykystique, bien limitée, hypointense en T1, très hyperintense en T2 (Brami-Zylberberg *et al.*, 2003) (figures 14 et 15). Le tiers des lésions présente un rehaussement, punctiforme ou en anneau. Des calcifications sont possibles. Dans plus de la moitié des cas, une empreinte osseuse est observée en regard de la tumeur. Les DNT non spécifiques ont également une localisation corticale mais un aspect radiologique différent : formes mégagyriques homogène ou hétérogène (type 2), anomalies de signal hétérogènes et mal limitées, mieux visibles sur la séquence Flair T2, de topographie corticale et sous-corticale (type 3) (Chassoux, 2008).

Gangliogliome, gangliocytome

Ces tumeurs sont révélées par une épilepsie partielle, souvent temporale, chez un enfant ou un adulte jeune.

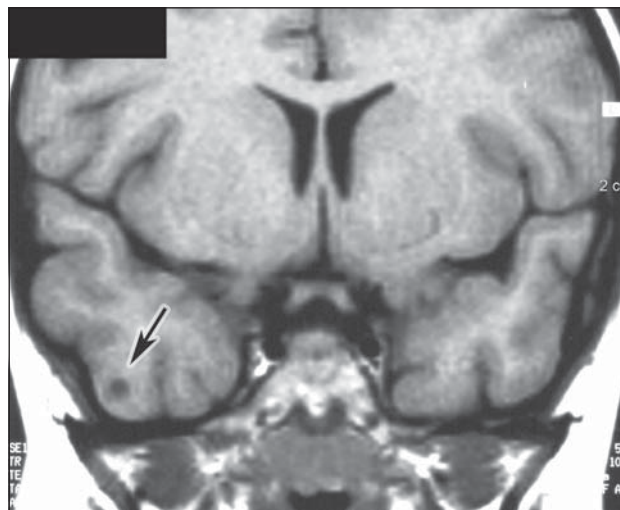


Figure 14. Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique. Coupe coronale en T1. Image nodulaire pseudokystique à la partie antérieure de T3 (flèche).

En IRM, l'aspect classique est celui d'une formation kystique associée à une prise de contraste nodulaire (Ildan *et al.*, 2001) (figure 16), mais il peut s'agir d'une lésion purement solide ou rarement d'une lésion infiltrante mal limitée. Des calcifications sont présentes dans 35 à 40 % des cas (Raybaud, 2004). Sur le plan histologique, ces tumeurs comportent une composante gliale (prédominante dans le gangliogliome), neuronale (prédominante dans le gangliocytome) et des infiltrats lymphocytaires. Une dégénérescence maligne de la composante gliale est possible.

Analyse de l'IRM

Après avoir éliminé une lésion évidente, l'IRM demandée pour une épilepsie doit s'attacher à une analyse minutieuse du cortex et des régions périventriculaires au même titre que les régions hippocampiques.

Les lésions doubles associant sclérose hippocampique et une autre lésion épileptogène sont fréquentes, présentes dans 8 à 22 % des séries chirurgicales (Salanova *et al.*, 2004). Il s'agit le plus fréquemment d'une malformation corticale et le plus souvent d'une hétérotopie périventriculaire (Raymond *et al.*, 1994). Les régions périventriculaires doivent être ainsi systématiquement examinées à la recherche d'hétérotopies de SG qui peuvent être subtiles. Toute présence de tissu gris au-dessus de la tête du noyau caudé ou à la partie inféro-latérale du ventricule latéral est pathologique. La périphérie cérébrale doit être examinée à la recherche d'un épaississement cortical, d'anomalies de la morphologie du cortex ou des sillons, d'une dédifférenciation ou d'aspect flou de la jonction SG-SB. Ces anomalies peuvent être isolées ou associées au cours de malformations comme la pachygyrie, la polymicrogyrie, la DCF, ou l'hémimégalen-

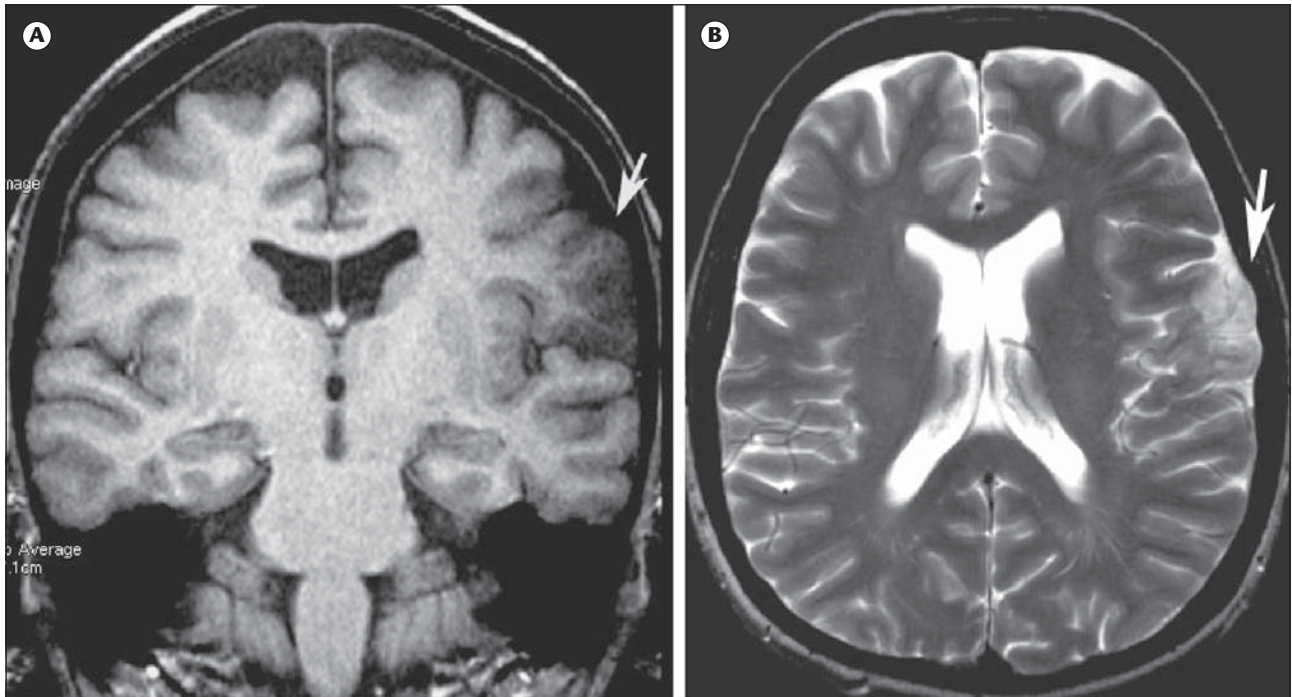


Figure 15. Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique. Coupe coronale en T1 (A) et axiale en T2 (B). Le ruban cortical frontal inférieur gauche est épaissi, hypointense en T1 (flèche). En T2, la lésion est hyperintense, sans œdème périlésionnel ni effet de masse sur le parenchyme cérébral. On note un amincissement de la voûte osseuse en regard de la lésion (flèche).

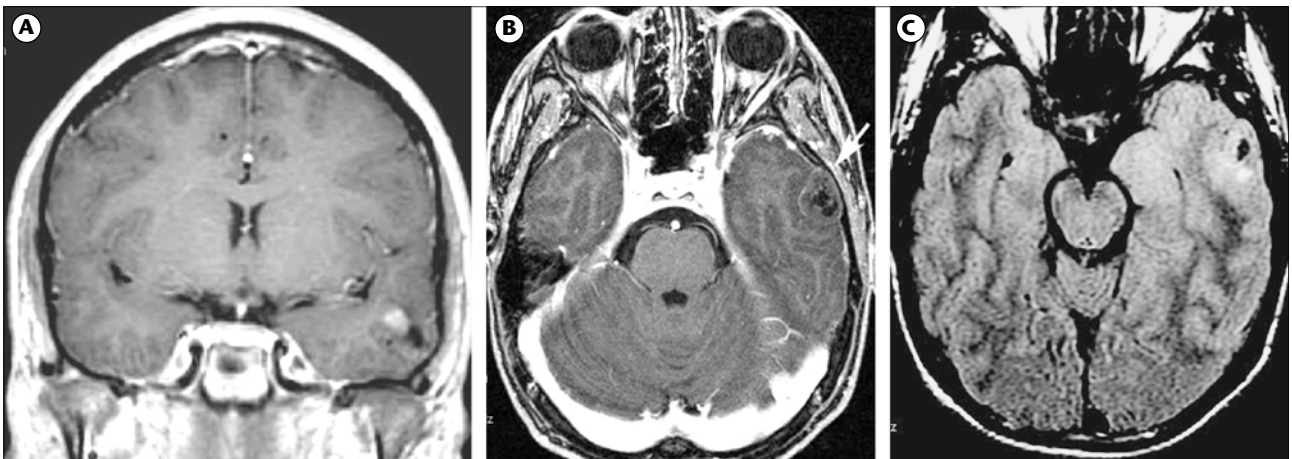


Figure 16. Gangliogliome. Coupes coronale (A) et axiale (B) en T1 après injection de gadolinium. Coupe axiale en flair T2 (C). Lésion mixte charnue et kystique temporale gauche responsable d'un amincissement de la voûte (flèche) avec discret œdème périlésionnel.

céphalie. Il faut également rechercher les anomalies de signal associées de la SB comme celles reliant le cortex à la surface ventriculaire qui sont évocatrices d'une DCF de Taylor. La présence d'un élargissement focalisé des espaces sous-arachnoïdiens est un signe intéressant à rechercher systématiquement car facile à détecter ; il est fréquemment associé à la présence d'une malformation corticale sous-jacente qui peut-être plus difficile à mettre en évidence (Bronen *et al.*, 2000). □

Références

Barkovich AJ, Chuang SH, Norman D. M. of neuronal migration anomalies. *Am J Roentgenol* 1988 ; 150 : 179-87.

Barkovich AJ, Kjos BO. Gray matter heterotopias : M. characteristics and correlation with developmental and neurologic manifestations. *Radiology* 1992 ; 182 : 493-9.

- Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Dobyns WB, et al. A classification scheme for malformations of cortical development. *Neuropediatrics* 1996 ; 27 : 59-63.
- Barkovich J, Kuzniecky R, Bollen A, et al. Focal transmantle dysplasia : a specific malformation of cortical development. *Neurology* 1997 ; 49 : 1148-52.
- Barkovich AJ. Magnetic resonance imaging : role in the understanding of cerebral malformations. *Brain Dev* 2002 ; 24 : 2-12.
- Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, et al. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology* 2005 ; 65 : 1873-87.
- Bernasconi A, Antel SB, Collins DL, et al. Texture analysis and morphological processing of magnetic resonance imaging assist detection of focal cortical dysplasia in extra-temporal partial epilepsy. *Ann Neurol* 2001 ; 49 : 770-5.
- Besson P, Andermann F, Dubeau F, et al. Small focal cortical dysplasia lesions are located at the bottom of a deep sulcus. *Brain* 2008 ; (sous presse).
- Brami-Zylberberg F, Beuvon F, Meder JF. Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique. *J Radiol* 2003 ; 84 : 78-9.
- Bronen R, Spencer D, Fulbright R. Cerebrospinal fluid cleft with cortical dimple : M. imaging marker for focal cortical dysgenesis. *Radiology* 2000 ; 214 : 657-63.
- Bronen RA, Gupta V. Epilepsy in Magnetic Resonance Imaging of the brain and spine, Third edition, Scott W. atlas ; ed. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2002.
- Bronen RA, Vives KP, Kim JH, et al. Focal cortical dysplasia of Taylor, balloon cell subtype : M. differentiation from low-grade tumors. *Am J Neuroradiol* 1997 ; 18 : 1141-51.
- Chassoux F. Malformation of cortical development : which strategy is best ? *Neurochirurgie* 2008 ; 54 : 272-81.
- Colombo N, Tassi L, Galli C, et al. Focal cortical dysplasias : MR imaging, histopathologic, and clinical correlations in surgically treated patients with epilepsy. *Am J Neuroradiol* 2003 ; 24 : 724-33.
- Daumas-Duport C, Varlet P, Bacha S, et al. Dysembroplastic neuroepithelial tumor : non specific histological forms. A study of 40 cases. *J Neurol Oncol* 1999 ; 41 : 493-9.
- Dobyns WB, Truwit CL, Ross ME, et al. Differences in the gyral pattern distinguish chromosome 17- linked and X-linked lissencephaly. *Neurology* 1999 ; 53 : 27-77.
- Hong SE, Shugart YY, Huang DT, et al. Autosomal recessive lissencephaly with cerebellar hypoplasia (LCH) is associated with human reelin genemutations. *Nat Genet* 2000 ; 26 : 93-6.
- Ildan F, Tuna M, Gocer IA, et al. Intracerebral ganglioglioma : clinical and radiological study of eleven surgically treated cases with follow-up. *Neurosurg* 2001 ; 24 : 114-8.
- Kuzniecky RI, Barkovich AJ. Malformations of cortical development and epilepsy. *Brain Dev* 2001 ; 23 : 2-11.
- Mackay MT, Becker LE, Chuang SH, et al. Malformations of cortical development with balloon cells : clinical and radiologic correlates. *Neurology* 2003 ; 60 : 580-7.
- McGonigal A, Bartolomei F, Régis J, et al. Stereoelectroencephalography in presurgical assessment of MRI-negative epilepsy. *Brain* 2007 ; 130 : 3169-83.
- Raybaud C, Girard N, Levrier O, et al. Schizencephaly: correlation between the lobar topography of the cleft(s) and absence of the septum pellucidum. *Childs Nerv Syst* 2001 ; 17 : 217-22.
- Raybaud C. Les épilepsies partielles pharmaco-résistantes : imagerie morphologique chez l'enfant. *Rev Neurol* 2004 ; 160 : 106-16.
- Raymond AA, Fish DR, Stevens JM, et al. Association of hippocampal sclerosis with cortical dysgenesis in patients with epilepsy. *Neurology* 1994 ; 44 : 1841-5.
- Salanova V, Markand O, Worth R. Temporal lobe epilepsy : analysis of patients with dual pathology. *Acta Neurol Scand* 2004 ; 109 : 126-31.