

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



APPORT LE L'IRM DANS L'EPILEPSIE DE L'ENFANT

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur ZERIOUEL ASMAE
Née le 08/01/1984 à MEKNES

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : : RADIOLOGIE

Sous la direction de :
Professeur BOUBBOU MERYEM

Mai 2014

PLAN

INTRODUCTION	3
NOTIONS PHYSIOPATHOLOGIAUES	5
PATIENTS, METHODES ET RESULTATS	9
DISCUSSION.....	16
A. GENERALITES	17
B. TECHNIQUES D'IMAGERIE: APPORT DE L'IRM.....	20
1. TECHNIQUE	21
2. INDICATION.....	22
C. CLASSIFICATION ETIOLOGIQUE ET SEMIOLOGIE DES PRINCIPALES CAUSES DE L'EPILEPSIE CHEZ L'ENFANT	23
I. LES MALFORMATIONS CORTICALES	23
II. LES PHACOMATOSES	39
III. L'ANOXO ISCHEMIE PERINATALE	47
IV. LES ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX	50
V. LES MALFORMATIONS VASCULAIRES	54
VI. LES MALADIES INFECTIEUSES.....	56
VII. LES MALADIES METABOLIQUES	59
VIII. LA PATHOLOGIE DEGENERATIVES	63
IX. LA PATHOLOGIE TUMORALE	64
D. COMMENTAIRES.....	70
CONCLUSION.....	71
RESUME.....	73
REFERENCES	77

INTRODUCTION

L'épilepsie est une maladie chronique, d'étiologies diverses, caractérisée par la survenue de crises liées à une décharge excessive des neurones cérébraux.

Son diagnostic étiologique repose sur la confrontation des données cliniques, électro encéphalographiques et les résultats de l'imagerie.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a modifié les stratégies d'investigations de l'épilepsie. Elle représente, à l'heure actuelle, la base du bilan étiologique puisque c'est une technique performante et sensible dans la détection et la localisation des anomalies cérébrales potentiellement épileptogènes.

Afin de mieux comprendre l'intérêt de l'IRM dans le diagnostic étiologique de l'épilepsie, nous avons réalisé une étude rétrospective concernant 211 enfants épileptiques ayant bénéficié d'une IRM cérébrale.

LES OBJECTIFS DE NOTRE TRAVAIL SONT :

- *Connaître les indications de l'imagerie dans l'épilepsie de l'enfant.
- *Connaître le protocole d'IRM adapté.
- *Connaître la sémiologie des principales causes identifiables en IRM.
- *Illustrer toutes les principales étiologies des épilepsies de l'enfant.

NOTIONS

PHYSIOPATHOLOGIQUES

I. MECANISMES ELEMENTAIRES (1)

L'épilepsie, quelle qu'en soit la cause, résulte d'un dérèglement de l'équilibre inhibition-excitation au niveau des neurones d'une partie plus ou moins vaste du cortex cérébral.

Dans ces régions, les neurones ont des activités électriques anormales, exagérées, dont la marque élémentaire est la PDS (paroxysmal dépolarisation shift ou dépolarisation paroxystique géante) qui représente des phénomènes de dépolarisation intense de ces neurones, soit spontanés, soit en réponse à une stimulation synaptique.

Cette dépolarisation paroxystique des neurones correspond aux modifications électriques inter-critiques (entre les crises) que l'on peut enregistrer sur l'EEG (pointes inter-critiques). Elle peut être à l'origine dans certains cas de trains de potentiels d'action prolongés et oscillant à une fréquence élevée, à l'origine de la crise d'épilepsie.

Cette activité électrique pathologique est anormalement synchronisée à des milliers de neurones dans la région pathologique.

Les raisons de cette hyperexcitabilité sont connues surtout dans les modèles animaux, expérimentaux, de crises et résultent :

- ∅ soit d'un excès des mécanismes excitateurs : par exemple, augmentation de l'activité de certains récepteurs aux acides aminés excitateurs (glutamate) ou de conductances cationiques (canaux Na⁺),
- ∅ soit d'une diminution des mécanismes inhibiteurs, notamment du système GABAergique (le GABA est le principal neuromédiateur inhibiteur du cerveau),
- ∅ soit des deux phénomènes conjugués.

Les raisons de la synchronisation excessive des neurones sont peu connues. Une augmentation des connexions synaptiques a pu être montrée dans certains foyers épileptiques.

L'origine de ces modifications neurobiologiques dépend bien sûr de la cause de l'épilepsie (anomalie congénitale du cortex cérébral, origine génétique...).

II. PHYSIOPATHOLOGIE A L'ECHELLE CEREBRALE

Le tissu nerveux devenu pathologique « épileptogène » est donc capable de générer des activités anormales électriques (pendant les crises et entre les crises).

L'organisation de ce tissu va déterminer en fait l'existence de 2 grands types d'épilepsies (1,2) :

▼ Les épilepsies partielles

Une région du cortex cérébral est le point de départ des crises.

Cette région est appelée « zone épileptogène » (ZE) et peut comporter elle-même plusieurs structures anatomiques synchronisées entre elles. Elle peut correspondre à une lésion identifiable (par exemple une lésion post-traumatique) ou non par les moyens de l'imagerie actuelle. Les crises partielles ont la propriété de se propager à partir de la ZE et empruntent des voies de connexions anatomiques normales existant entre différentes régions cérébrales. C'est la mise en jeu de ces différentes régions cérébrales par l'activité électrique propagée qui est à l'origine de la succession des signes cliniques dans les crises.

Ces signes sont très dépendants de la structure physiologique et du système physiologique emprunté (ex : une crise se propageant dans le gyrus temporal supérieur siège des aires auditives, pourra entraîner une hallucination auditive).

▼ Les épilepsies généralisées

Leurs mécanismes font appel à un dérèglement plus vaste et bilatéral de l'excitabilité corticale. Là encore cependant, on peut penser qu'il s'agit de perturbations de circuits physiologiques, notamment de circuits existant entre le thalamus et le cortex cérébral.

L'origine de ce dysfonctionnement peut être dans certains cas génétique (ex : Epilepsies -Absence...).

PATIENTS, METHODES

ET RESULTATS

I. PATIENTS ET METHODES :

Il s'agit d'une étude rétrospective intéressant 211 enfants colligés au service de radiologie du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 3ans et 3mois (depuis janvier 2011 jusqu'à mars 2014).

Le principal critère d'inclusion des dossiers est la réalisation d'une IRM cérébrale chez tous les patients épileptiques explorés.

Les IRM cérébrales ont été réalisées avec un appareil General Electric 1,5 Tesla Signa®. Une antenne dédiée à l'exploration du cerveau a été utilisée.

Le protocole réalisé comportait des séquences pondérées en T1, T2, FLAIR, T2*, T1 en inversion récupération et une séquence de diffusion. Une séquence injectée en pondération T1 a été réalisée selon les cas.

Protocole de base dans le bilan de l'épilepsie de l'enfant adopté en CHU Hassan II de Fès.

PONDERATIONS	PLAN DE COUPE
T1	Sagittal Parfois 3D T1 avec reconstructions.
T2	coronal
FLAIR	Axial
T2*	axial
DIFFUSION	axial
RECUPERATION/ INVERSION	Coronal centré sur les lobes temporaux. Axial sur tout le crane.
INJECTION DE GADOLINIUM	3D T1 Axial T1, coronal T1

II. RESULTATS

A. Données épidémiologiques

1. Répartition selon l'âge :

Les âges de nos patients varient entre deux mois comme âge minimal, et 15 ans comme âge maximal, avec un âge moyen de 7,5 ans, et un pic de fréquence entre 2 et 10 ans.

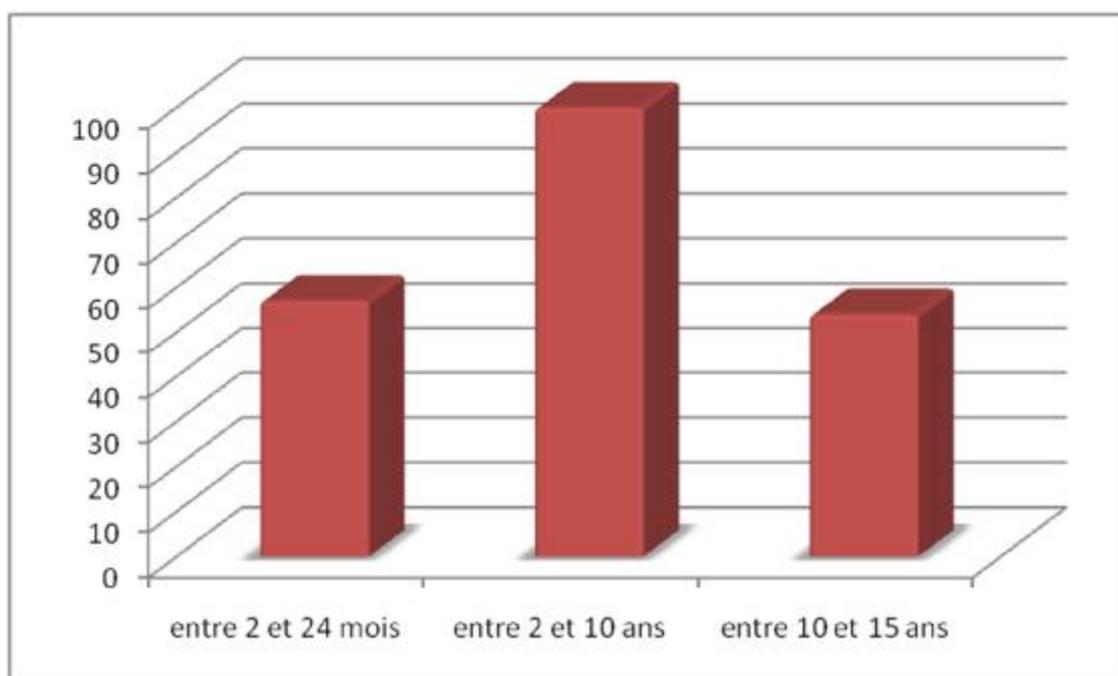


Diagramme 1: Répartition des patients selon la tranche d'âge

2. Répartition selon le sexe :

Une nette prédominance masculine est notée dans notre série. Les garçons représentent 134 cas, soit 63,5%, alors que les filles représentent 77 cas, soit 36,5%, avec un sexe-ratio M/F de 1,38

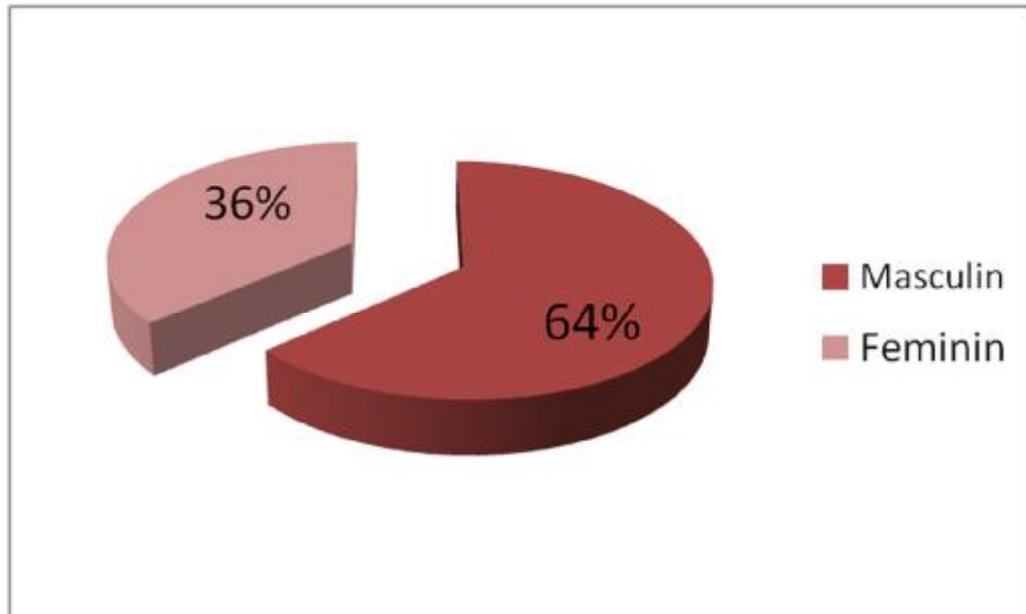


Diagramme 2: Répartition des patients selon le sexe

B. Les indications de l'IRM :

Dans notre série, les indications de l'IRM étaient variables, elle est pratiquée soit dans le cadre d'examens complémentaires de routine chez un enfant connu épileptique, soit dans le cadre des urgences.

L'IRM cérébrale a été réalisée pour explorer :

- * Une épilepsie simple (n=62 soit 30%)
- * Ou résistante au traitement médical (n=32 soit 14,5%)
- * Un état de mal épileptique (n=28 soit 13%)
- * Un retard psychomoteur (n=55 soit 26%)
- * Un syndrome de West (n=10 soit 5%)
- * Une suspicion d'encéphalite (n=11 soit 5,5%)
- * Ou de lésion tumorale découverte en scanner (n=13 soit 6%).

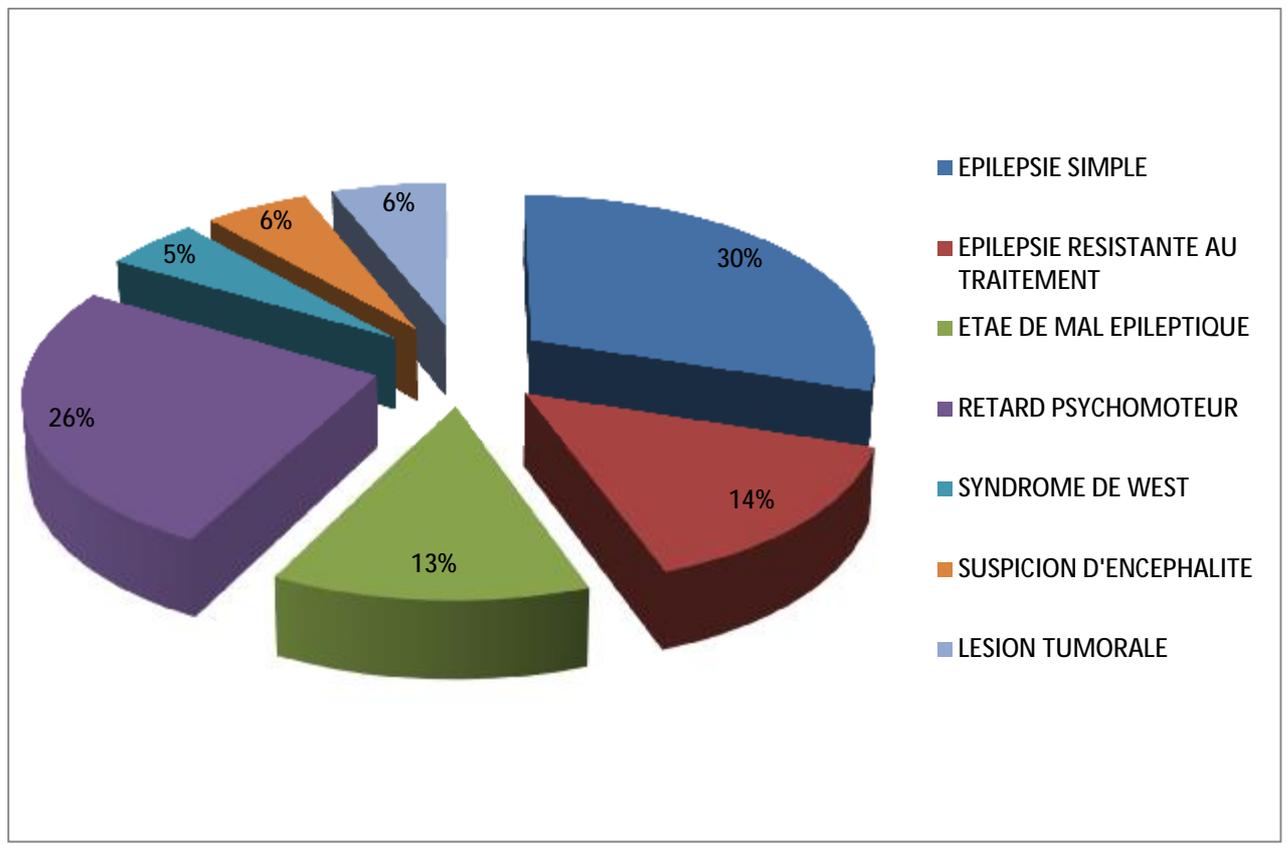


Diagramme 3: les différentes indications de l'IRM

C. Les résultats de l'IRM :

L'IRM a permis de révéler des lésions cérébrales dans 155 cas (soit 73,5 %).

L'origine métabolique (55 cas soit 26%) et l'origine malformative (46 cas soit 22%) sont les étiologies les plus fréquemment découvertes en IRM.

Les anomalies de développement corticales dominant largement l'étiologie malformatives puisqu'on les trouve dans 38 cas, tandis qu'une phacomatose a été retenue dans 8 cas.

Les autres étiologies sont réparties comme suit :

- * Origine vasculaire dans 24 cas (11,5%)
- * Origine tumorale dans n=13 (6%)
- * Origine infectieuse dans n=11 (5%)

* Sclérose de l'hippocampe dans 6 cas (3%)

Ces résultats sont résumés dans les diagrammes suivants :

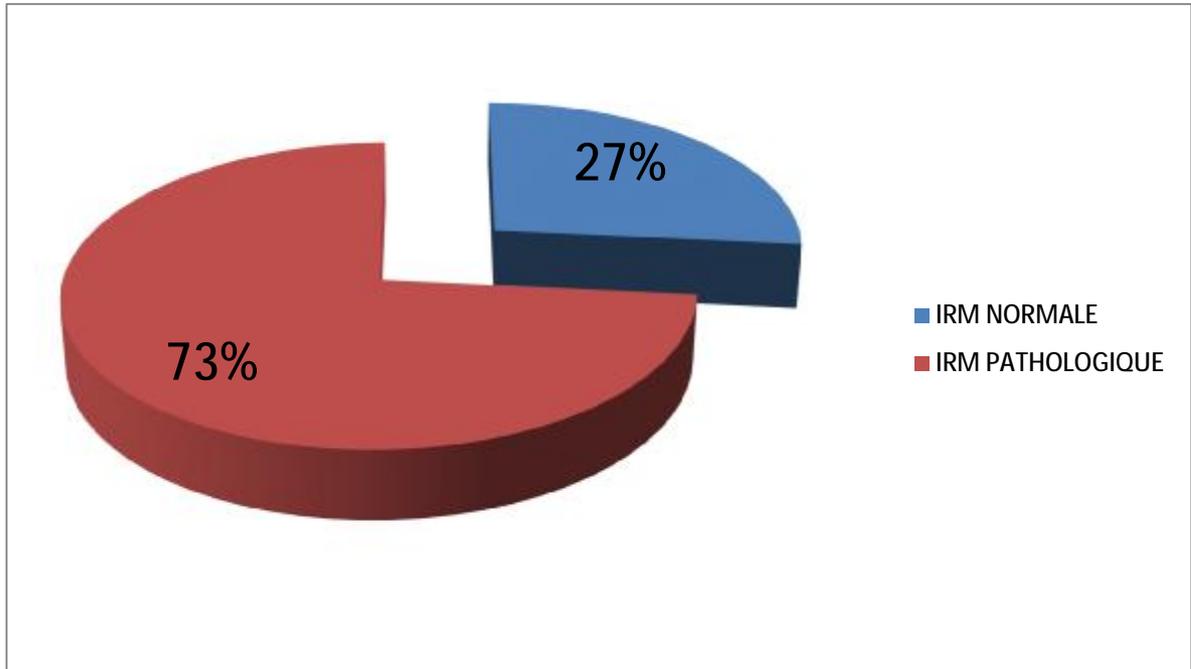


Diagramme 4: les résultats de l'IRM

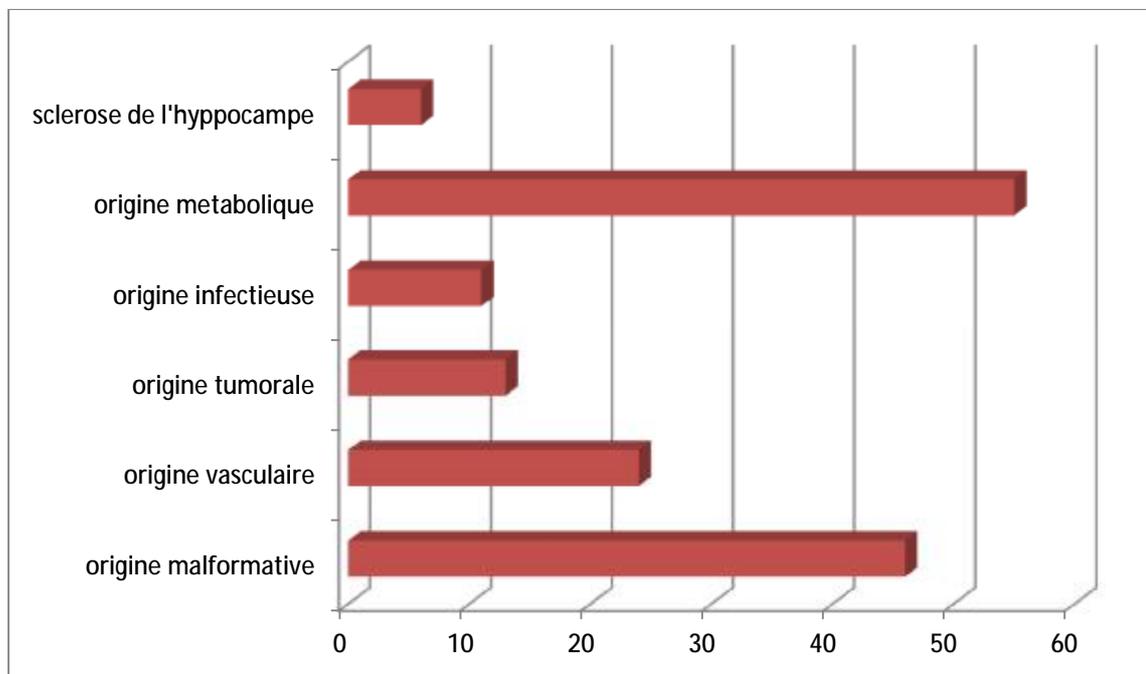


Diagramme 5: les différentes étiologies de l'épilepsie découvertes en IRM

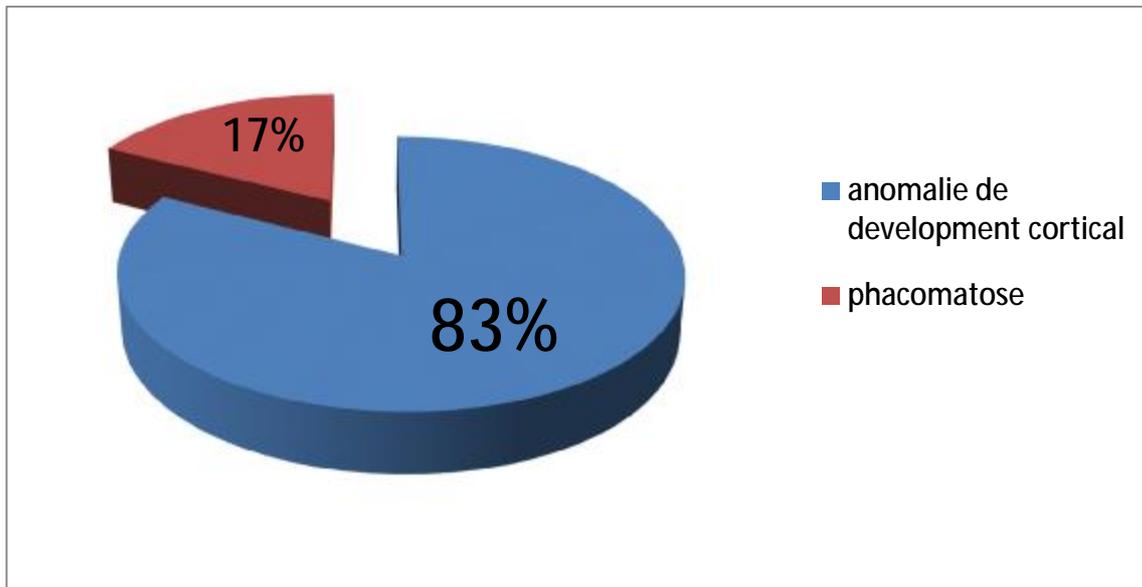


Diagramme 6: les étiologies d'origine malformative de l'épilepsie

Les anomalies de développement cortical les plus retrouvées sont :

- L'Hémimégalencéphalie dans 5 cas.
- La Dysplasie corticale focale dans 3 cas
- La Lissencéphalie dans 9 cas.
- La Polymicrogyrie 5 cas.
- La Schizencéphalie 7 cas.
- L'Agénésie du corps calleux 9 cas.

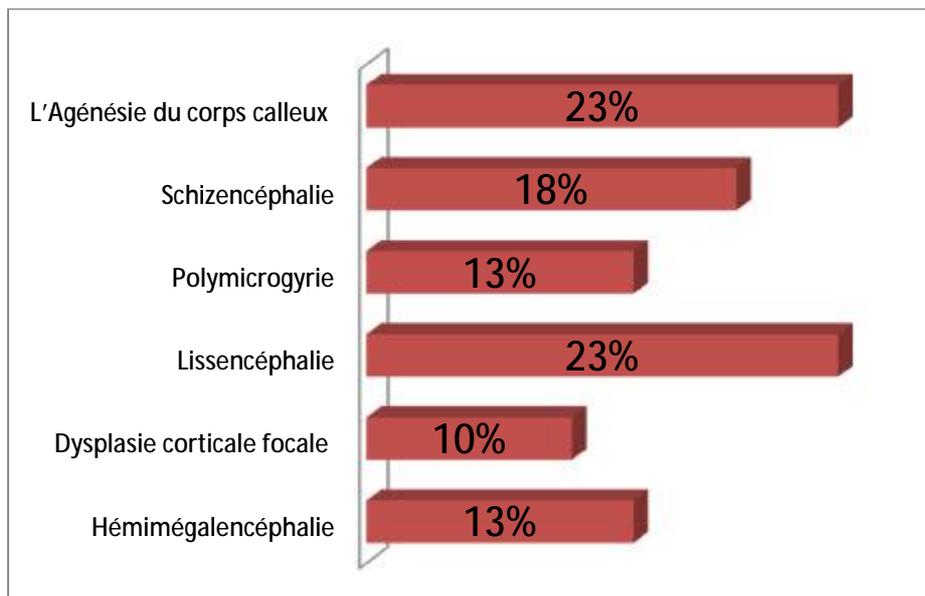


Diagramme 7: Les anomalies de développement cortical les plus retrouvées

en IRM

DISCUSSION

A. Généralités

Le développement de la neuroradiologie a révolutionné les neurosciences en général et l'approche diagnostique de l'épilepsie en particulier.

Une crise d'épilepsie est un trouble stéréotypé, paroxystique et transitoire de la conscience, de la motricité, du comportement et/ou des sensations, résultant de décharges neuronales corticales anormales. Il s'agit donc d'un symptôme ou d'un signe clinique peu spécifique indiquant un dysfonctionnement cérébral aigu. Celui-ci peut provenir d'une lésion cérébrale (comme une malformation ou une tumeur) ou être provoqué par des facteurs systémiques comme la fièvre, l'hypoglycémie, l'hyponatrémie, une hypocalcémie ou une intoxication.

L'épilepsie est une pathologie chronique qui se déclare souvent pendant l'enfance et qui est caractérisée par la survenue de crises épileptiques spontanées récurrentes. La survenue et la présentation des crises d'épilepsie dépendent largement de l'excitabilité neuronale et de l'équilibre entre la neurotransmission excitatrice et inhibitrice. Ces facteurs étant notamment déterminés par l'état de maturation cérébrale, les crises d'épilepsie sont nettement plus fréquentes chez les enfants que chez les adultes (3).

L'épilepsie concerne près de 0,5 à 1 % des enfants de moins de 16 ans (3). Elle revêt des formes cliniques très diverses, en relation notamment avec l'âge de l'enfant. Plusieurs classifications des crises d'épilepsie et des syndromes épileptiques ont été proposées. Ces classifications reposent sur le caractère partiel (focal, localisé) ou généralisé des crises d'épilepsie. Elles tentent également de départager les formes « idiopathiques » (dites encore « primaires », « réactionnelles » ou « bénignes ») dues à un trouble fonctionnel lié à l'âge, des formes « symptomatiques » (secondaires) dues à une lésion cérébrale ou encore des formes «

cryptogéniques », probablement symptomatiques, mais dont la cause n'a pu être déterminée.

La classification proposée récemment par l'International League Against Epilepsy (ILAE) en 2001 (4) (Tableau 1) estompe la dichotomie entre crise partielle et généralisée et tient compte de données génétiques récentes.

Jusqu'à l'âge de trois ans prédominent les crises d'épilepsie symptomatiques mises à part les convulsions hyperthermiques.

L'âge de l'enfant, le contexte et la sémiologie de la crise d'épilepsie guident donc le pédiatre vers la nécessité ou non de recourir à l'imagerie médicale en vue de détecter une lésion focalisée ou multifocale, supposée responsable de l'épilepsie.

Il ressort de ce qui précède :

- que les convulsions fébriles simples (généralisées, de courte durée, survenant entre 1 et 5 ans) n'indiquent pas l'obtention d'une imagerie ;
- qu'il en est de même pour les épilepsies idiopathiques bénignes (épilepsie-absence, épilepsie généralisée idiopathique).
- que l'indication d'une imagerie pour une première crise d'épilepsie, en dehors d'un contexte particulier et si l'examen neurologique est normal doit être discutée (5,6)
- et que tous les autres cas d'épilepsie chez l'enfant nécessitent une mise au point par imagerie (5)

Tableau 1: SYNDROMES EPILEPTIQUES SELON LA CLASSIFICATION 2001 DE L'ILAE (4)

<u>Épilepsies focales idiopathiques de la petite enfance et de l'enfance</u>
Convulsions infantiles bénignes (non-familiales) Épilepsie bénigne de l'enfance avec pointes contre latérales Épilepsie occipitale bénigne précoce de l'enfance (type Panayiotopoulos) Épilepsie occipitale tardive de l'enfance (type Gastaut)
<u>Épilepsies focales familiales (autosomiques dominantes)</u>
Convulsions néonatales familiales bénignes Convulsions infantiles familiales bénignes
<u>Épilepsies focales symptomatiques</u>
<u>Épilepsies limbiques</u>
<u>Épilepsies néocorticales</u>
Syndrome de Rasmussen Syndrome hémiconvulsions-hémiplégie
<u>Épilepsies généralisées idiopathiques</u>
Épilepsie myoclonique bénigne de la petite enfance Épilepsie avec convulsions atatiques myocloniques Épilepsie absence de l'enfance
<u>Épilepsies généralisées idiopathiques avec phénotypes variables</u>
Épilepsie absence juvénile Épilepsie myoclonique juvénile Épilepsie avec convulsions tonico-cloniques généralisées uniquement Épilepsie généralisée avec convulsions fébriles plus
<u>Épilepsie réflexe</u>
<u>Encéphalopathies épileptiques</u>
Syndrome d'Ohtahara Syndrome de West Syndrome de Dravet (épilepsie myoclonique sévère de la petite enfance) Syndrome de Lennox-Gastaut Syndrome de Landau-Kleffner Épilepsie avec pointes-ondes continues durant le sommeil à ondes lentes
<u>Épilepsies myocloniques progressives</u>
<u>Convulsions ne nécessitant pas nécessairement un diagnostic d'épilepsie</u>
Convulsions fébriles

B. Technique d'imagerie: apport de l'IRM

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix lorsque la clinique suggère une crise d'épilepsie symptomatique pour déceler la lésion en cause, en raison de sa sensibilité nettement supérieure à celle de la tomодensitométrie (TDM).

L'utilisation de l'IRM a nettement diminué le pourcentage des épilepsies dites « idiopathiques » ou « cryptogéniques ». En effet, près de 15 à 30 % des lésions sont diagnostiquées en IRM alors que la TDM est considérée comme normale (5). Ces lésions intéressent le cortex cérébral directement ou indirectement en l'altérant sans le détruire complètement.

L'IRM contribue aussi à établir la nature de la lésion, son extension et oriente sa prise en charge thérapeutique. Il faut noter qu'il est parfois difficile de déterminer si une lésion objectivée à l'imagerie est responsable de l'épilepsie ou est une découverte fortuite. La réponse à cette question dépendra aussi des éléments obtenus par l'anamnèse, les méthodes électrophysiologiques et le recours éventuel à l'imagerie fonctionnelle, notamment le SPECT (tomographie par émission mono-photonique) critique ou intercritique ou le TEP (tomographie par émission de positron (7,8)

De même, il est parfois impossible de distinguer une lésion primaire responsable de l'épilepsie d'une atteinte secondaire de l'encéphale et en particulier du système limbique par l'épilepsie elle-même (9,10)

La TDM est réservée aux situations d'urgence du fait de son accessibilité plus aisée (crise convulsive et hypertension intracrânienne, crise épileptique dans un contexte de traumatisme aigu...), ou en seconde intention, après l'IRM, à la recherche de calcifications (suspicion de neurocysticercose, de sclérose tubéreuse de Bourneville...).

1. TECHNIQUE IRM (3)

La stratégie d'exploration IRM dépend de l'âge de l'enfant et des données cliniques, qui sont indispensables pour orienter au mieux l'examen IRM. L'examen débute par l'acquisition de séquences pondérées T1 et T2, couvrant la totalité du cerveau dans différents plans de l'espace, au moyen d'une antenne crâne. Les images pondérées T1 (spin-écho, inversion récupération) permettent de bien étudier les anomalies morphologiques du cerveau tandis que les images pondérées T2 (spin-écho, FLAIR...) sont fort sensibles pour détecter toute pathologie s'accompagnant d'une augmentation de la concentration en eau du parenchyme (tumeur, infection, ischémie, oedème...) ou d'un processus cicatriciel de gliose.

La recherche de dépôts d'hémosidérine (post-traumatique, secondaire à des malformations vasculaires...), stigmates de lésions épileptogènes, bénéficie de la séquence en écho de gradient, pondérée T2. L'utilisation d'une antenne de surface est préconisée pour le bilan d'anomalies focalisées de la gyration. Une acquisition volumétrique en coupes fines, permettant une reconstruction 3D, constitue aussi une approche intéressante dans l'investigation des anomalies de la migration et de la gyration ou dans l'étude des lobes temporaux lorsque l'on suspecte une sclérose mésotemporale. Dans ce cas, des coupes pondérées T1 et T2 doivent aussi être obtenues dans l'incidence paracoronale, perpendiculaire à l'axe des hippocampes déterminé sur les coupes sagittales de repérage (12,13).

L'injection de gadolinium est réservée à la caractérisation de certains types de lésions comme les malformations vasculaires, les tumeurs et les infections.

La séquence pondérée en diffusion, disponible en pratique clinique courante depuis le milieu des années 1990, est aussi intéressante car très sensible à une modification du volume des espaces extracellulaires et/ou à un changement du volume et de la viscosité intracellulaire. Ces modifications sont rencontrées en phase

aiguë d'un état de mal épileptique (10,11) ou de lésions d'étiologies diverses (hypoxoischémiques, traumatiques, métaboliques, toxiques...)

Si l'indication d'une intervention chirurgicale est posée (dans un contexte de tumeur, de malformation vasculaires ou encore toute autre lésion rebelle au traitement médicamenteux), l'IRM fonctionnelle peut être intéressante afin d'évaluer la cartographie motrice et la dominance hémisphérique du langage (3).

2. Indications de l'IRM chez l'enfant épileptique (14) :

Les indications de l'IRM varient en fonction de l'âge de l'enfant, des facilités à réaliser l'examen, de la nécessité ou non de pratiquer une anesthésie.

Une IRM cérébrale sera pratiquée lors de :

- Crise convulsive hyperthermique complexe.
- Epilepsies partielles.
- 1re crise d'épilepsie partielle.
- 1re crise d'épilepsie généralisée avec:
 - ✓ Retard de développement
 - ✓ Ou régression psychomotrice
 - ✓ Et/ou anomalie de l'examen clinique (neurologique, cutanée, multi-organe)
 - ✓ Et/ou anomalie focale de l'électro-encéphalogramme.
- Spasmes infantiles.
- Myoclonies avant 1 an.
- Epilepsies inclassables.
- Epilepsies pharmaco-résistantes.

Elle n'est pas nécessaire s'il s'agit d'une :

- Crise convulsive hyperthermique simple.

- Epilepsies généralisées idiopathiques.
- Crise d'épilepsie occasionnelle avec anomalie biologique (natrémie, calcémie, glycémie) ou intoxication.

C. Classification étiologique et sémiologie IRM des principales causes de l'épilepsie chez l'enfant :

I. MALFORMATIONS CORTICALES :

1. Troubles de la prolifération neuronale et gliale ou de l'apoptose

a. Hémimégalencéphalie :

C'est une malformation corticale rare et sévère consistant en une hypertrophie hamartomateuse de tout ou partie d'un hémisphère cérébral, résultant d'un trouble de la prolifération neuronal (15).

Le tableau clinique typique associe retard mental et épilepsie, avec souvent une hémiparésie progressive (16). Les crises convulsives débutent le plus souvent dans les 6 premiers mois de vie. Ce sont des crises partielles, avec généralisation secondaire. Spasmes infantiles et drop attacks peuvent également se voir (17).

SEMILOGIE IRM :

L'IRM montre un élargissement d'au moins un lobe cérébral et d'un hémisphère entier dans plus de 50 % des cas. Lorsque l'hypertrophie est localisée, elle touche surtout les régions frontales ou temporo pariétales.

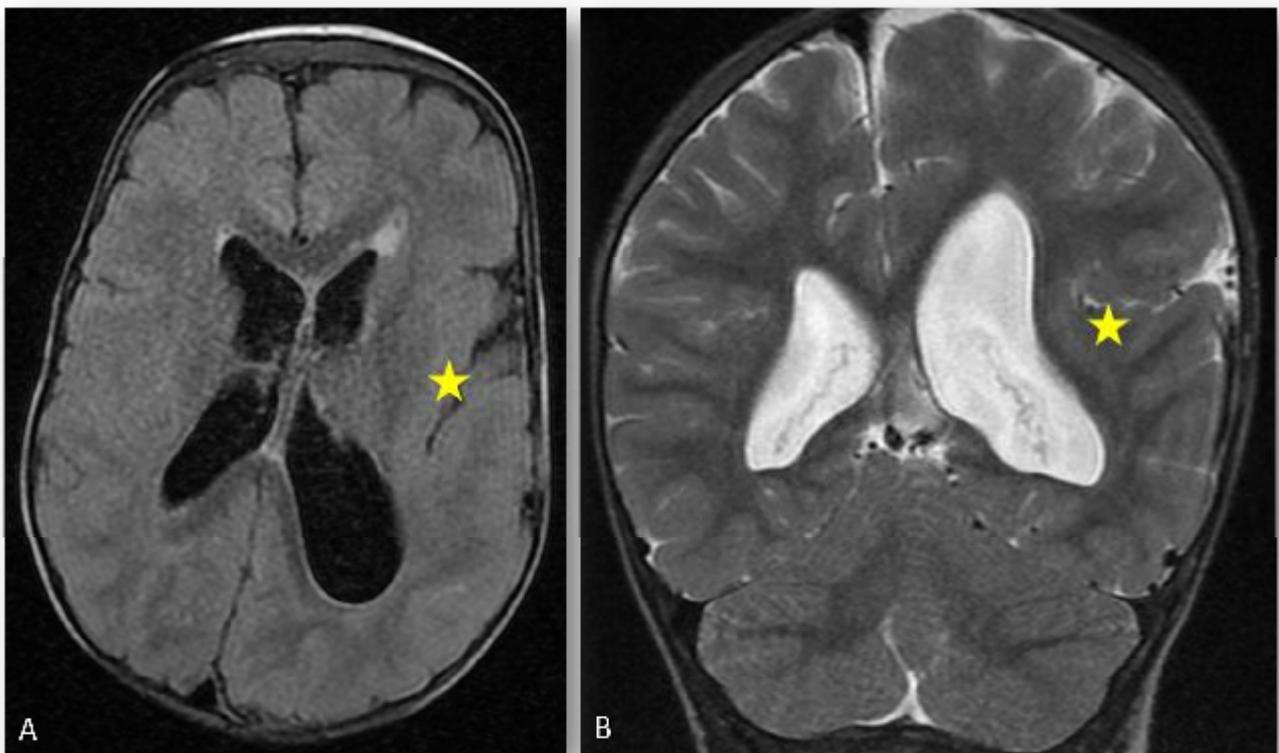
On observe un épaississement cortical avec une dédifférenciation substance grise-substance blanche, ainsi que des anomalies de la substance blanche ipsilatérale secondaires à une hyper myélinisation (18).

Du même côté, le ventricule est souvent élargi et il existe fréquemment des hétérotopies de substance grise.

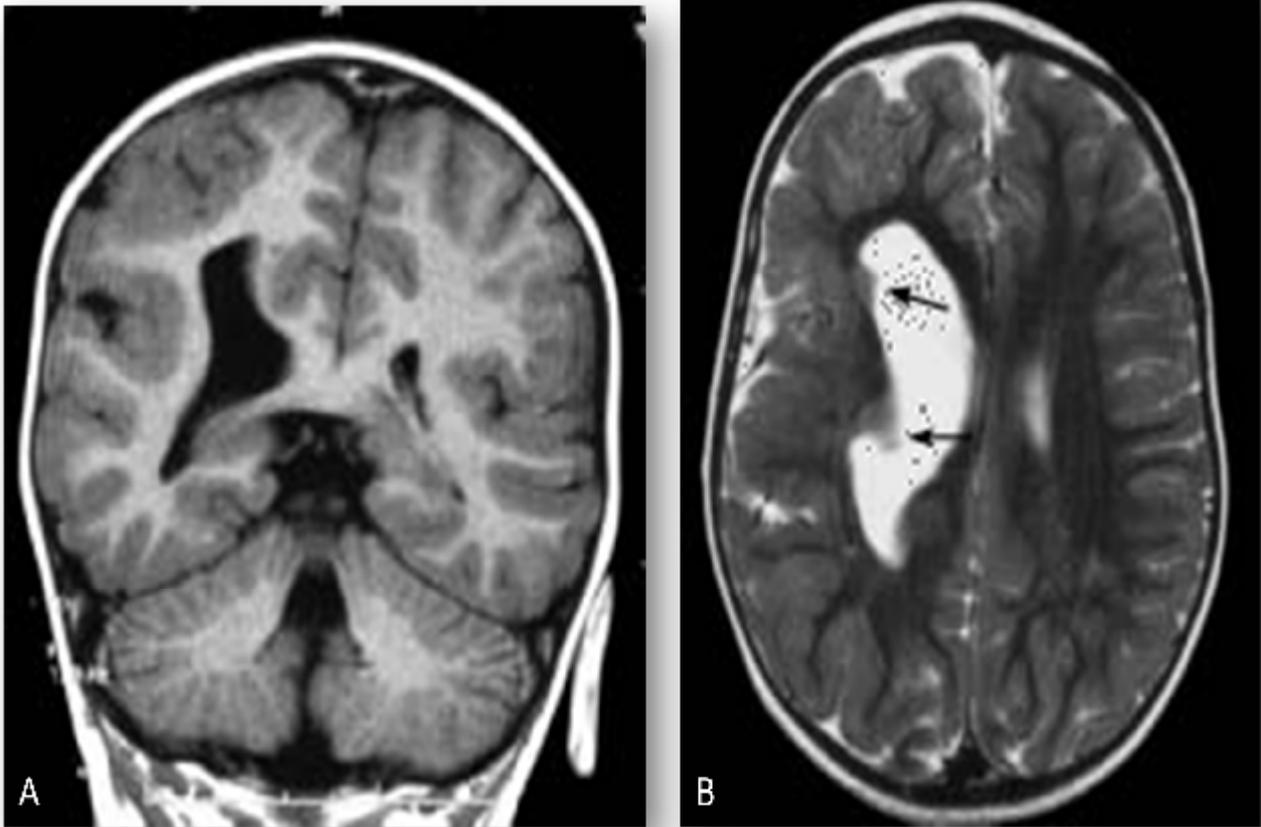
D'autres malformations corticales peuvent être associées au niveau de l'hémisphère touché comme une polymicrogyrie ou une pachygyrie.

La spectroscopie peut montrer une diminution du glutamate et du N-acétylaspartate dans la substance blanche (15,17).

La diffusion montre une hyper myélinisation, tout comme la tractographie. L'IRM fonctionnelle met en évidence des zones d'hypermétabolisme au sein de l'hémisphère cérébral anormal.



Fille, 15 mois, retard mental et épilepsie depuis l'âge de 06 mois.
IRM en Coupe axiale FLAIR (A) et coupe coronale T2 (B)
On note une hypertrophie de l'hémisphère cérébral gauche comparativement à l'hémisphère droit associée à un élargissement du VL homolatéral.



Convulsions tonico-cloniques de l'hémicorps gauche chez un enfant âgé de 3 ans.
 IRM en coupe coronale T1 (A) et coupe axiale T2 (B).
 On note une hypertrophie modérée de l'hémisphère droit avec un cortex pariétal épaissi et élargissement marqué du ventricule latéral droit.
 NOTEZ la présence de nodules d'hétérotopies périventriculaires (flèche).

b. La dysplasie corticale focale :

Résultant d'un trouble de la prolifération cellulaire, la dysplasie corticale focale est la plus fréquente des anomalies du développement cortical chez les patients souffrant d'épilepsie réfractaire (19).

Elle associe des anomalies de la substance grise et de la substance blanche, allant d'une discrète interruption corticale sans altérations cytologiques, jusqu'au

dérangement complet de l'architecture corticale, accompagné de neurones géants dysmorphiques avec cellules ballonnées (17,20).

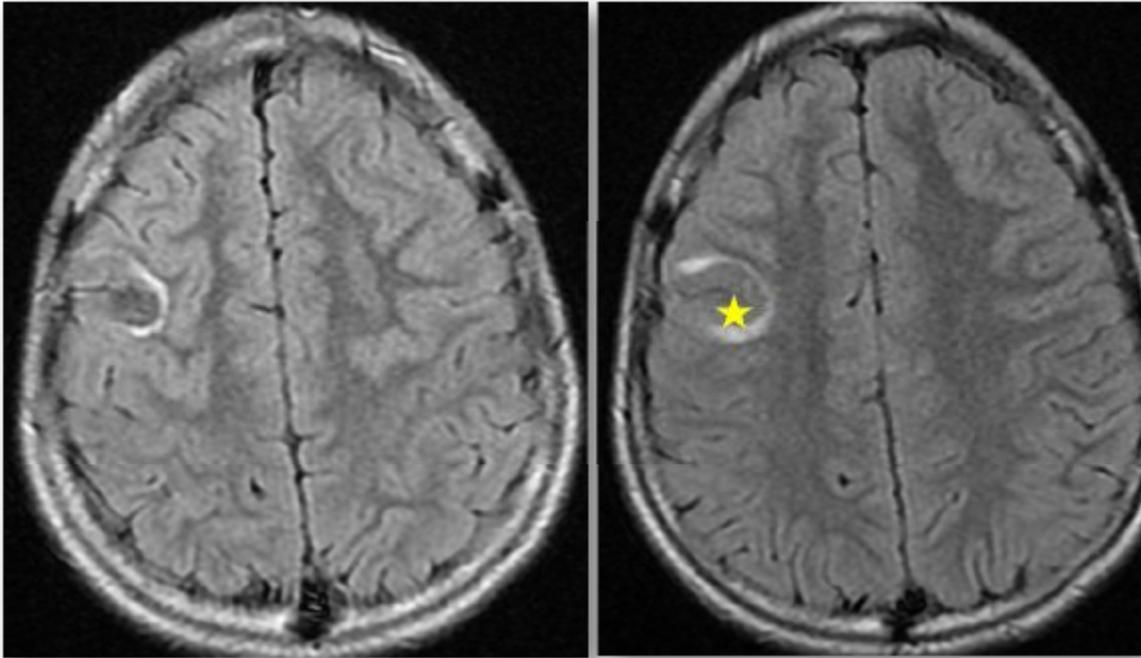
Les premières crises convulsives apparaissent au cours de la première décennie. Elles peuvent être partielles simples motrices, partielles complexes, ou secondairement généralisées. La clinique suggère la plupart du temps une atteinte extra temporelle (21).

SEMILOGIE IRM (14) :

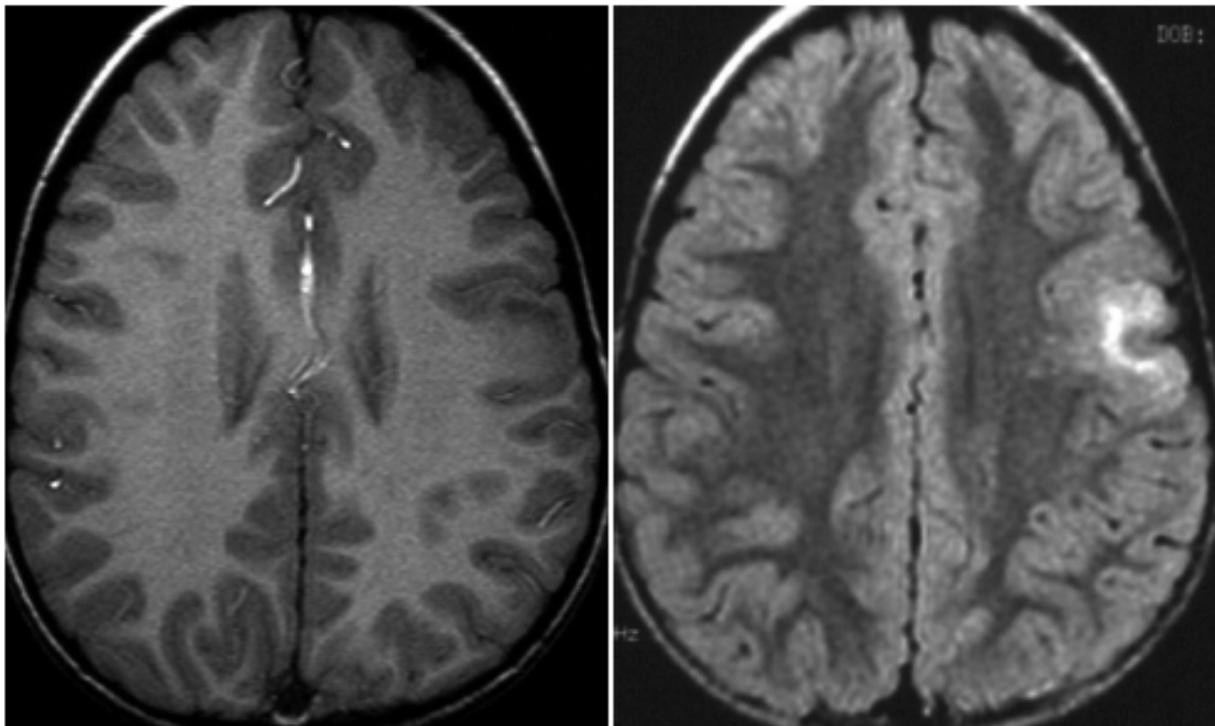
Les signes caractéristiques à l'IRM sont un hypersignal T2 et Flair au niveau du cortex et de la substance blanche sous corticale, pouvant s'étendre jusqu'au ventricule latéral, un épaississement du ruban cortical et un effacement de la jonction entre la substance grise et la substance blanche.

Lorsque l'IRM est normale, TEP, tomographie par émission monophotonique (TEMP) peuvent aider à localiser le foyer épileptogène.

Devant une épilepsie réfractaire avec une parfaite concordance entre la clinique et l'imagerie anatomique et fonctionnelle, la résection chirurgicale du foyer dysplasique peut permettre sinon la guérison de l'épilepsie, la réduction du nombre de crises.



Fille, 09ans, crises d'absences depuis 04ans.
IRM en coupes axiales FLAIR montrant un épaississement focal du ruban cortical pariétal droit associé à un hypersignal T2 de la substance blanche sous corticale : dysplasie corticale



15 ans, suivi pour convulsions et Retard d'acquisitions psychomotrices.
IRM en coupe axiale T1 et FLAIR montrant un épaississement cortical frontal gauche associée à un hypersignal Flair traduisant une dysplasie corticale.

2. Anomalie de la migration neuronale :

a. Lissencéphalie :

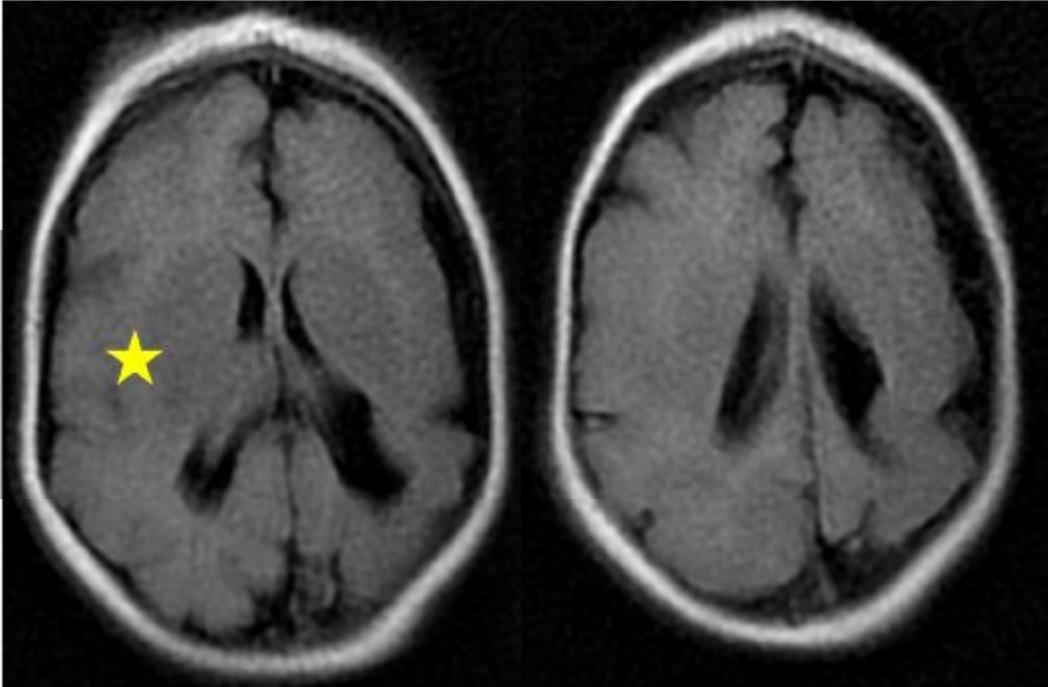
Appelée aussi agyrie ou pachygyrie selon le degré d'atteinte, la Lissencéphalie classique est une malformation sévère donnant un aspect lisse de la surface cérébrale, ayant pour origine différentes mutations des gènes LIS1 et XLIS, gouvernant des étapes spécifiques de la migration neuronale (22).

Les enfants atteints de Lissencéphalie sont souvent asymptomatiques à la naissance. L'épilepsie apparaît dans les 6 premiers mois. Des spasmes infantiles sont présents dans 80 % des cas avant 1 an. Plus tard, les crises convulsives typiques associent myoclonies, crises toniques et tonico-cloniques, et s'accompagnent d'un retard de développement. Elles sont pharmaco résistantes mais la chirurgie est rarement indiquée (17).

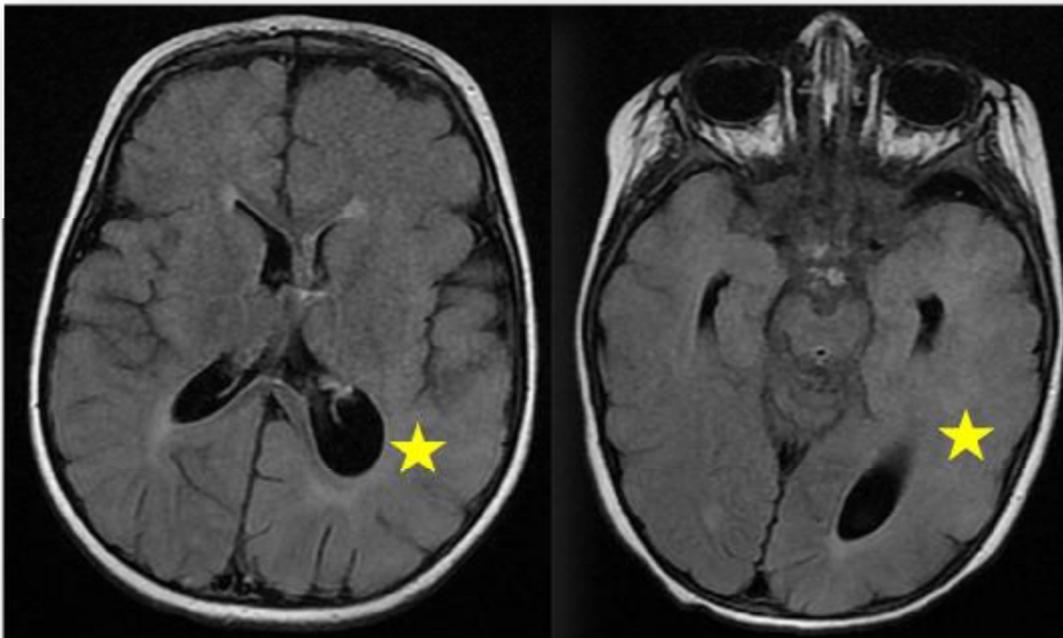
SEMILOGIE IRM (14):

A l'IRM, l'agyrie fait référence à un cortex épais, sans sillon décelable, alors que dans la pachygyrie quelques sillons corticaux sont discernables.

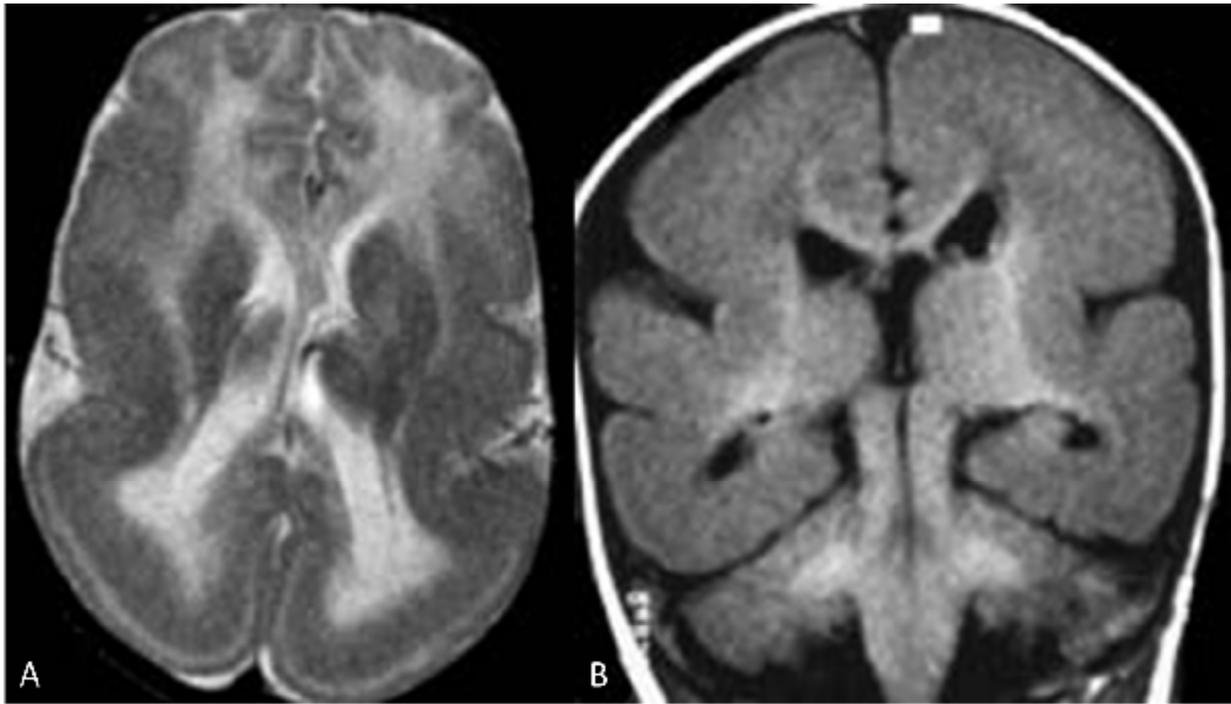
La Lissencéphalie est souvent associée à des hétérotopies neuronales diffuses, des dysplasies au sein du cortex et des ventricules élargis.



06 mois, Microcranie congénitale et crise épileptique.
IRM en coupes axiales FLAIR. : Aspect épais et lisse du ruban cortical sus tentoriel : Lissencéphalie avec aspect d'hémi-mégalencéphalie droite



Fille, 15 mois, épilepsie
IRM en coupes axiales FLAIR
Pachygyrie localisée du ruban cortical sus tentoriel gauche avec élargissement modéré du VL homolatéral.



Nourrisson âgé de 7 mois. Convulsions et hypotonie.

IRM en coupe axiale T2(A) et Coupe coronale T1(B).

Le cortex est épais et lisse dans les régions moyenne et postérieure (agyrie). Dans les régions frontales, le cortex est pachygyrique. Sur la coupe coronale, le cortex est épais et lisse dans les lobes pariétaux et temporaux.

b. Hétérotopies de substance grise

Les hétérotopies périventriculaires sont des masses nodulaires de substance grise qui bordent les parois ventriculaires, faisant protrusion dans la lumière du ventricule en lui conférant une limite irrégulière. Les hétérotopies sous-corticales sont beaucoup moins fréquentes. Ce sont des collections de neurones et de glie au sein de la substance blanche.

Les hétérotopies de substance grise peuvent être d'origine génétique (mutation de gènes codant pour la migration neuronale) ou acquise (réaction de gliose secondaire à une infection à cytomégalovirus [CMV] perturbant la migration des neurones au sein du cortex) (23). Elles peuvent être isolées (focales unilatérales, focales bilatérales, bilatérales diffuses) ou associées à d'autres anomalies cérébrales, s'intégrant ainsi dans des syndromes (malformation de Chiari II,

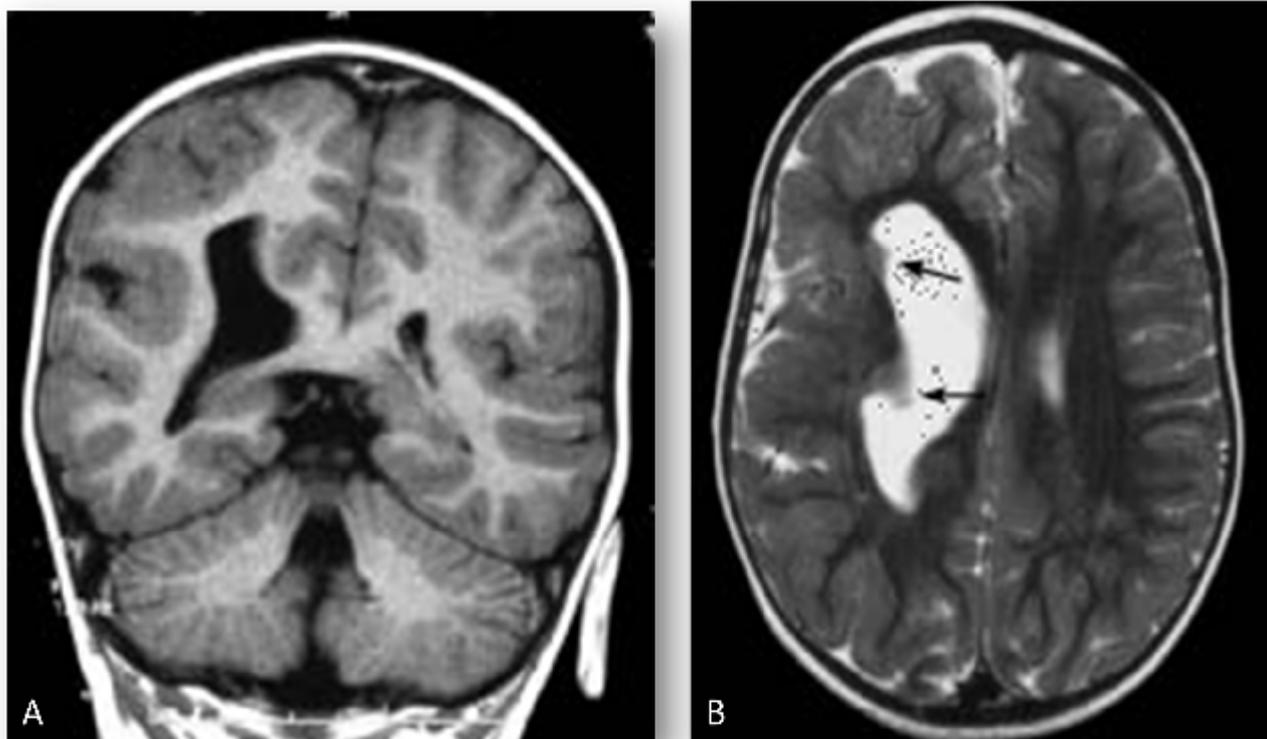
syndrome d'Aicardi, Lissencéphalie, syndrome de Zellweger, adrénoleucodystrophie.
. .).

Cliniquement, elles se manifestent fréquemment par une épilepsie, focale ou généralisée (40 % des épilepsies réfractaires), survenant durant la 2e décade. Les hétérotopies sous-corticales entraînent des déficits moteurs et intellectuels variables, dépendant de la taille des lésions et de l'effet de masse sur le cortex (14).

SEMILOGIE IRM :

A l'IRM, l'hétérotopie périventriculaires se traduit par des nodules ronds ou ovoïdes, iso intenses à la substance grise, faisant discrètement saillie dans la lumière ventriculaire, jamais calcifiées ni rehaussées par le produit de contraste (ce qui les différencie des nodules sous épendymaires de la sclérose tubéreuse de Bourneville).

En cas d'hétérotopies sous-corticales, on observe plutôt des plages, également iso-intenses à la substance grise. Le cortex sus-jacent est fin et le volume de l'hémisphère atteint est réduit. On retrouve dans 70 % des cas une hypoplasie ou agénésie associée du corps calleux (3)



Convulsions tonico-cloniques de l'hémicorps gauche chez un enfant âgé de 3 ans.
IRM en coupe coronale T1 (A) et coupe axiale T2 (B).
On note une hypertrophie modérée de l'hémisphère droit avec un cortex pariétal épaissi et élargissement marqué du ventricule latéral droit.
NOTEZ la présence de nodules d'hétérotopies périventriculaires (flèche).

3. Anomalie de l'organisation corticale :

a. Polymicrogyrie :

Elle est caractérisée par de multiples microgyri fusionnés, séparés par des sillons peu profonds. On observe également un cortex discrètement épaissi avec un aspect irrégulier de la jonction substance blanche–substance grise (24).

L'anomalie est habituellement bilatérale, symétrique ou non. Les formes partielles de polymicrogyrie touchent les régions frontales, périsylviennes et pariéto-occipitales.

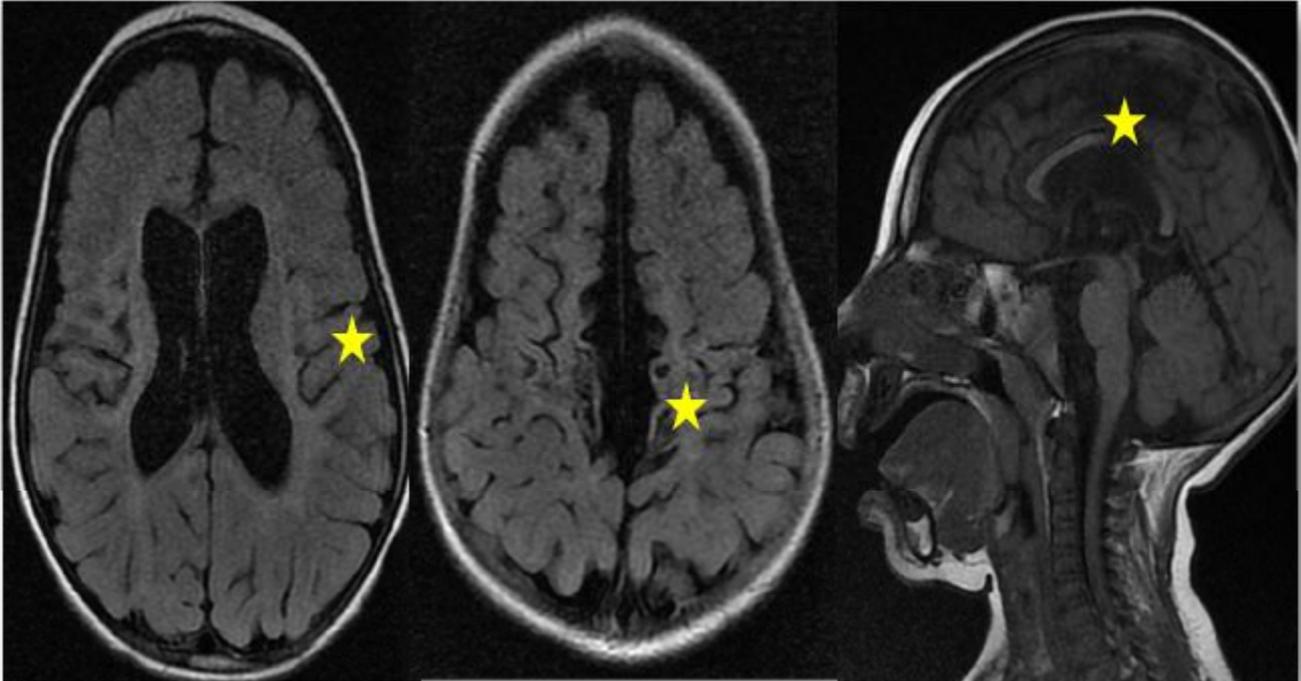
La polymicrogyrie peut aussi passer inaperçue à l'IRM, ou être prise à tort pour une pachygyrie du fait de l'accolement des nombreux microgyri. La cause la plus connue est l'infection intra-utero à CMV. On observe alors une réaction de gliose et une hypo myélinisation de la substance blanche avec des calcifications periventriculaires diffuses ou multifocales.

Il existe également des polymicrogyries d'origine génétique (par exemple dans le syndrome d'Aicardi) et métabolique (par exemple dans la maladie de Zellweger).

Elle peut se traduire cliniquement par une épilepsie, un retard mental, mais aussi une hémiplégie ou une hémiparésie, voire une quadri parésie, une hypotonie, une hyperréflexie, des contractures et une arthrogyryose.

Le syndrome périsylvien bilatéral congénital associe des crises convulsives péri-orales, une paralysie pseudobulbaire, une dysarthrie et un retard de développement (17)

L'épilepsie est relativement bien contrôlée par les traitements médicaux jusqu'à la puberté.



02ans, Spasme en flexion.

IRM en Coupes axiales FLAIR (A) et (B), et sagittale T1 (C).

Hypersignal Flair de la substance blanche péri-ventriculaire et sous corticale pariétale bilatérale en regard d'un aspect micropolygyrique focalisé des 02 côtés. Il s'y associe un élargissement modéré des espaces sous arachnoidiens en regard.

b. La Schizencéphalie :

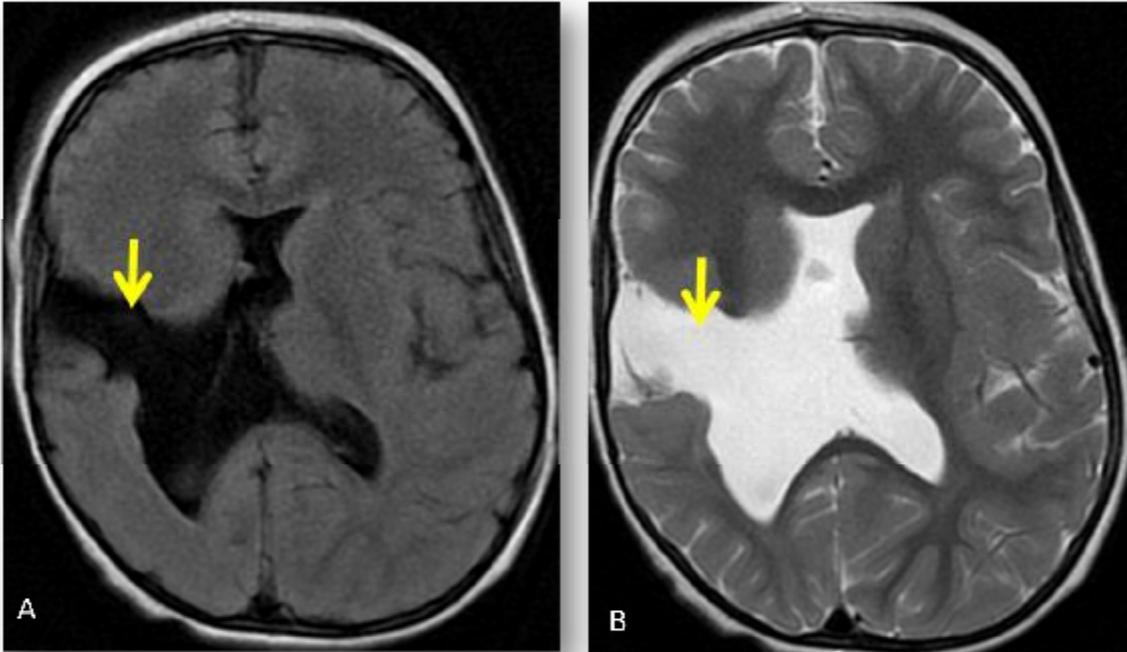
C'est une malformation cérébrale caractérisée par des fissures s'étendant de la surface piale au ventricule latéral. En d'autres termes, il s'agit d'une fente transcérébrale, souvent bilatérale et symétrique, dont les berges peuvent être séparées ou fusionnées par une structure épendymopiale (schizencéphalie ouverte ou fermée) (25). La Schizencéphalie est considérée comme une anomalie sporadique, mais son origine génétique est probable, impliquant une mutation du gène EMX2.

La clinique dépend de la taille et de la localisation de la fente. Dans les types I (fente unilatérale), les manifestations possibles sont des crises convulsives et une hémiparésie. Dans les types II (fente bilatérale), on observe plutôt un retard mental associé à une hémi- ou quadri parésie avec spasticité, et une micro- ou hydrocéphalie.

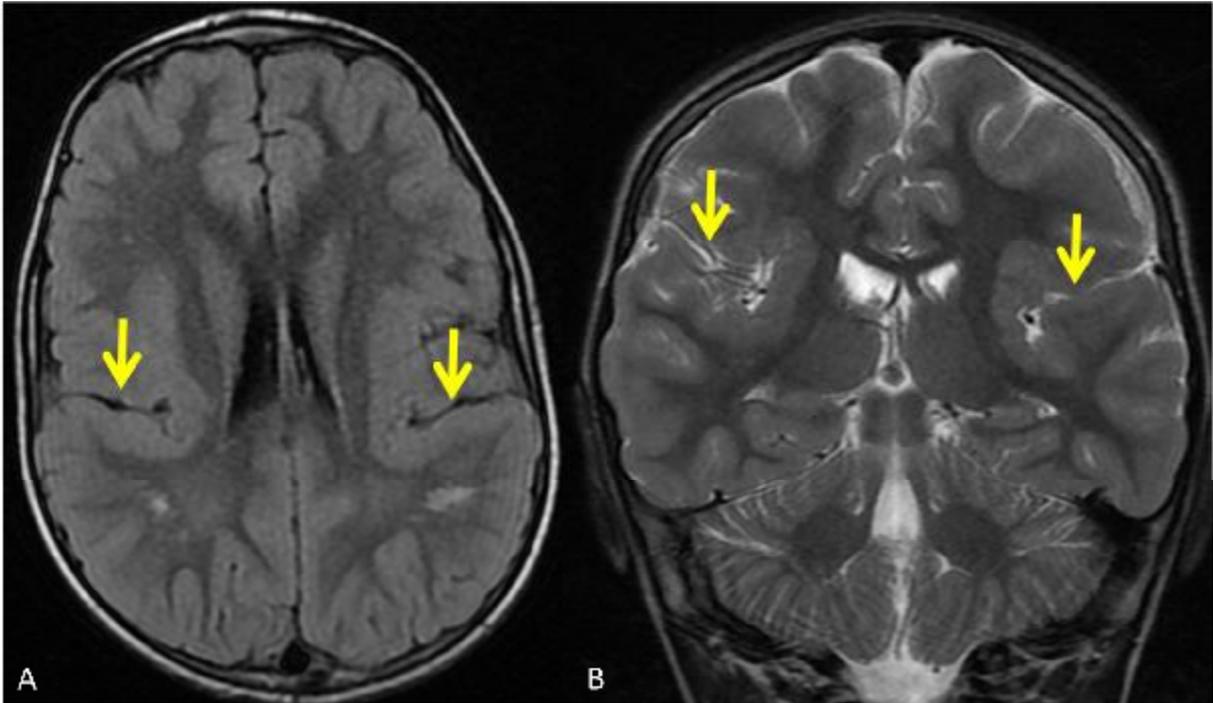
SEMILOGIE IRM :

A l'IRM, la fente est délimitée par un cortex polymicrogyrique. Il s'y associe souvent des nodules d'hétérotopie de substance grise (17). Il existe une déformation du ventricule latéral du côté de la fente. Le septum pellucidum peut être absent, et une agénésie partielle ou totale du corps calleux peut également être associée. Dans 50 % des cas, il existe des anomalies des hippocampes avec un élargissement de la corne temporale. Des anomalies des noyaux gris centraux peuvent également être observées (14)

L'IRM fonctionnelle montre une augmentation du métabolisme au niveau des berges de la fente et une réorganisation de l'hémisphère sain dans les formes unilatérales.



04ans, épilepsie + retard mental et cécité
 IRM EN Coupe axiale FLAIR (A) et axiale T2 (B).
 Schizencéphalie à fente ouvert pariétale droite



06ans, trouble de la marche et épilepsie.
 IRM en coupe axiale FLAIR(A) et coupe coronale T2 (B).Présence d'une fente corticale sus tentorielle pariétale bilatérale bordée par du ruban cortical. Ces fentes arrivent jusqu'en regard des VL sans communication avec des derniers: Schizencéphalie pariétale bilatérale à fente fermée.

4. Autres malformations cérébrales congénitales : l'agénésie du corps calleux

L'agénésie du corps calleux peut être partielle ou totale. Dans 50 à 80 % des cas, elle est associée à d'autres malformations.

Elle peut être diagnostiquée à tout âge, le plus souvent au cours de la petite enfance, si elle n'a pas été découverte au 2e trimestre de la grossesse. Sa prévalence est estimée à 0,05 à 0,7 % dans la population générale, 2 à 3 % chez les enfants présentant un retard mental (26).

L'expression clinique habituelle associe un retard mental et une épilepsie.

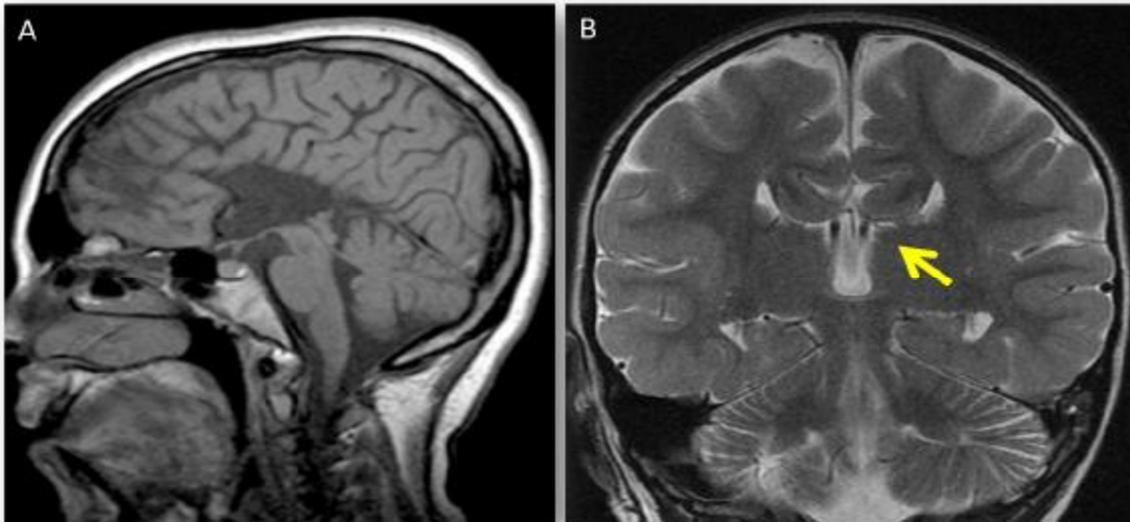
SEMILOGIE IRM :

Il s'agit d'une anomalie de la ligne médiane caractérisée par des signes typiques à l'IRM. Outre l'absence de tout ou partie du corps calleux, les ventricules latéraux prennent un aspect particulier : dans le plan axial, ils sont parallèles l'un à l'autre, et dans le plan coronal, leurs cornes frontales adoptent une forme de casque de viking, trident ou cornes de taureau (14,17).

Aucun signe ne permet de prédire des conséquences cliniques. Les cavités ventriculaires peuvent être de taille normale, ou augmentées de volume. En revanche, les cornes frontales peuvent être totalement oblitérées par les faisceaux de Probst. Souvent, on observe un kyste inter hémisphérique de taille variable, parfois compressif. Des malformations kystiques de la fosse postérieure s'y associent fréquemment.

Enfin, il peut exister diverses anomalies de l'histogenèse cérébrale : troubles de la gyration, hétérotopies de substance grise, en particulier dans la région sous épendymaires. Toutes ces lésions sont de mauvais pronostic.

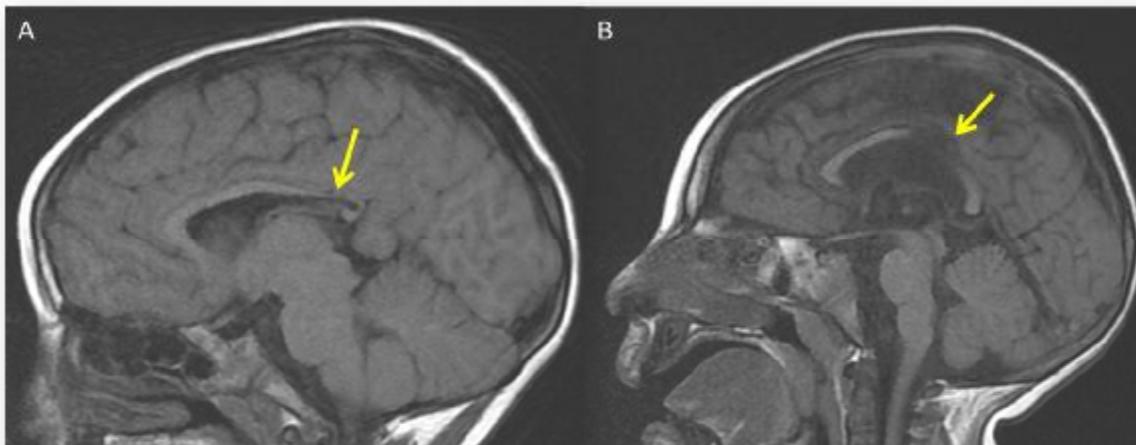
L'association, chez la fille, d'anomalies oculaires, d'une agénésie commissurale, d'hétérotopies de substance grise et d'une encéphalopathie épileptique, constitue le syndrome d'Aicardi.



3 ans, épilepsie et retard mental

A) Coupe sagittale T1 montrant une agénésie complète du corps calleux,

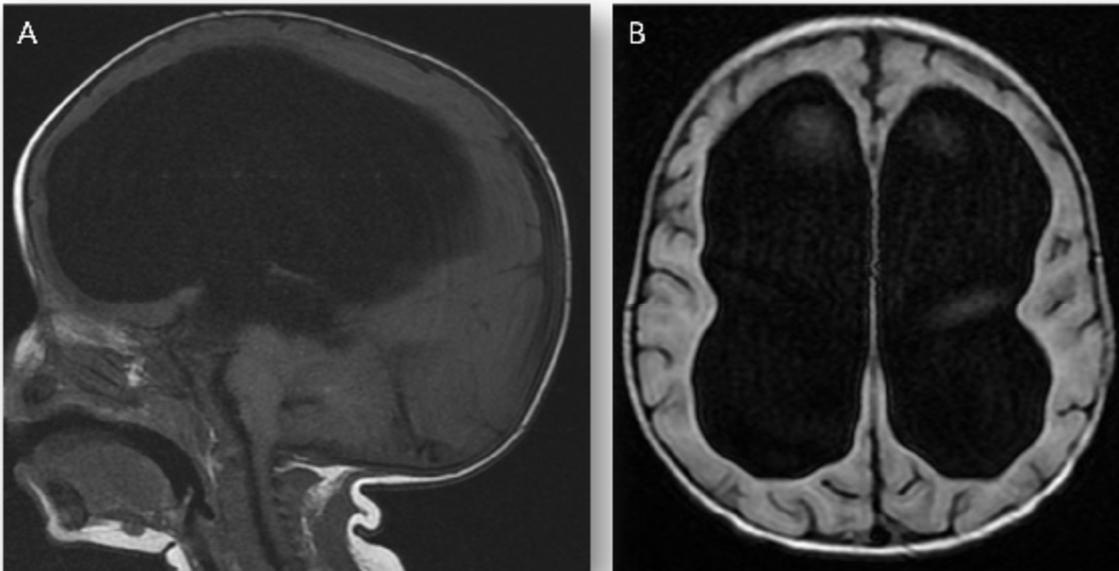
B) La coupe coronale T2 illustre l'aspect en corne de torreaux typique de la malformation.



Coupes sagittales T1 montrant:

Agénésie du splenium du corps calleux chez un patient de 2 ans, suivi pour des crises épileptiques complexes(A)

Agénésie de la partie moyenne du corps calleux chez un enfant de 2 ans ayant présenté des crises hémicorporéales droites(B)



3 mois, épilepsie avec augmentation du périmètre crânien
IRM en coupe sagittale T1(A) et axiale FLAIR (B).
Agénésie complète du corps calleux associée à une importante dilatation ventriculaire
avec un aspect parallèle des VL sur la coupe axiale.

II. LES PHACOMATOSES :

Les phacomatoses, ou syndrome neurocutané, rassemblent un groupe hétérogène de maladies de caractère génétique, congénitales et souvent héréditaires caractérisées par une atteinte préférentielle de la peau et du système nerveux. Elles traduisent des anomalies précoces du développement des trois feuillets embryonnaires, en particulier du neurectoderme.

Nous abordons ici la sclérose tubéreuse de Bourneville, la neurofibromatose de type I et la maladie de Sturge-Weber, car ce sont les trois plus fréquentes des phacomatoses.

1. la sclérose tubéreuse de Bourneville :

Maladie autosomique dominante dont la prévalence varie de 1 pour 6000 à 1 pour 12 000, elle entraîne la formation d'hamartomes au niveau de multiples organes (peau, rein, cœur, poumons, rétine) et se traduit par la triade clinique: angiofibrome facial, retard mental et convulsions (18).

Le diagnostic de certitude nécessite soit 2 critères majeurs, soit un critère majeur et 2 critères mineurs. Le diagnostic est probable en présence d'un critère majeur et un critère mineur. Il est possible s'il existe un critère majeur ou 2 critères mineurs.

Critères majeurs	Critères mineurs
<ul style="list-style-type: none">• Angiofibromes de la face• Fibromes unguéaux ou péri-unguéaux non traumatiques• Taches hypomélaniques (> 3)• Peau de chagrin• Hamartomes nodulaires rétiniens multiples• Tuber cortical• Nodule sous-épendymaire• Astrocytome à cellules géantes• Rhabdomyome cardiaque, unique ou multiple• Lymphangioliomyomatose pulmonaire• Angiomyolipome rénal.	<ul style="list-style-type: none">• Géodes multiples dans l'émail dentaire• Polypes rectaux hamartomateux• Kystes osseux• Lignes de migration radiaires dans la substance blanche cérébrale• Fibromes gingivaux• Hamartome non-rénal• tache rétinienne achromique• Lésions cutanées en « confetti »• Kystes rénaux multiples

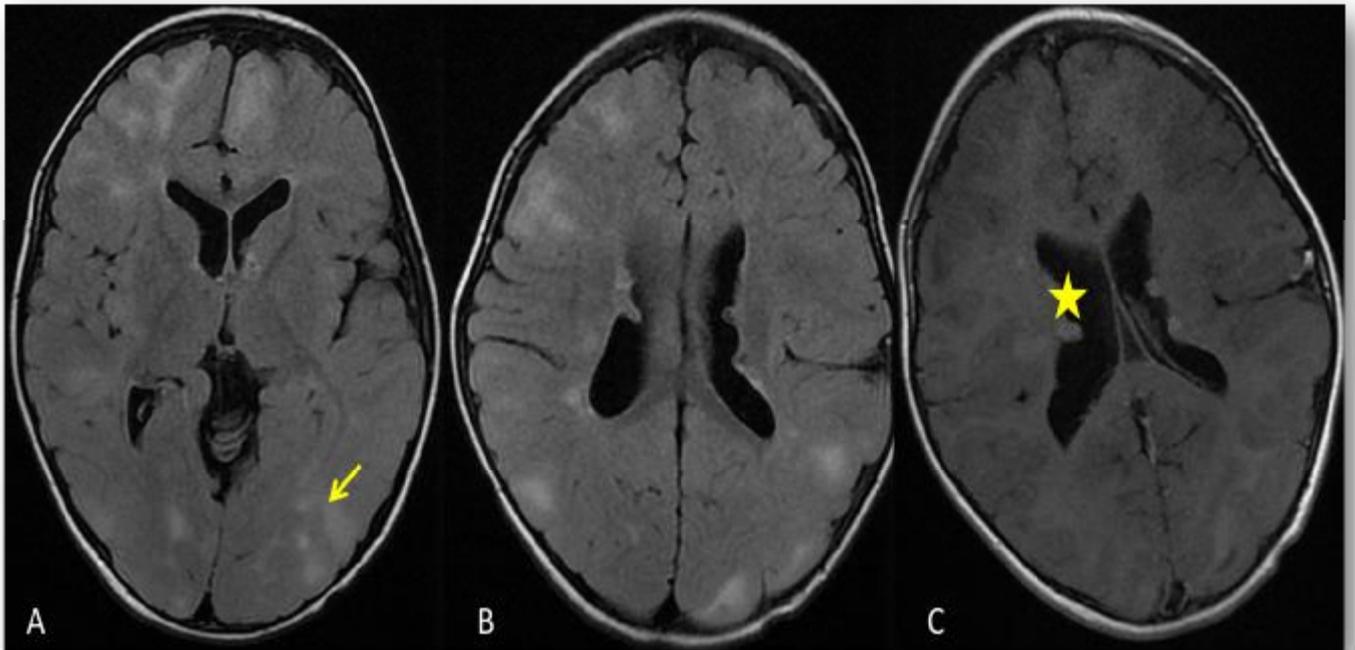
L'épilepsie est présente dans 90 % des cas (syndrome de West) et majoritairement pharmaco résistante.

Les lésions du système nerveux central sont principalement des tubers corticaux et des nodules sous-épendymaires, qui prennent le nom d'astrocytomes à cellules géantes à partir de 12 mm. Le potentiel évolutif de ces derniers et leur position au niveau du foramen de Monro (entraînant une hydrocéphalie) conditionnent le pronostic.

A l'IRM, les anomalies de signal varient selon la myélinisation : chez le nouveau-né les tubers apparaissent en hypersignal T1 et hyposignal T2 et à partir de 6 mois le signal s'inverse. Ils sont plus souvent frontaux que pariétaux et occipitaux. Le réhaussement par le produit de contraste est fréquent et des calcifications sont observées dans 50 % des cas à l'âge adulte.

Les séquences Flair montrent des hypersignaux cortico-sous-corticaux et un élargissement des circonvolutions (27,28).

La spectroscopie peut permettre de différencier tuber et tumeur, grâce à l'étude des rapports N-acétylaspartate/choline et créatine/choline.

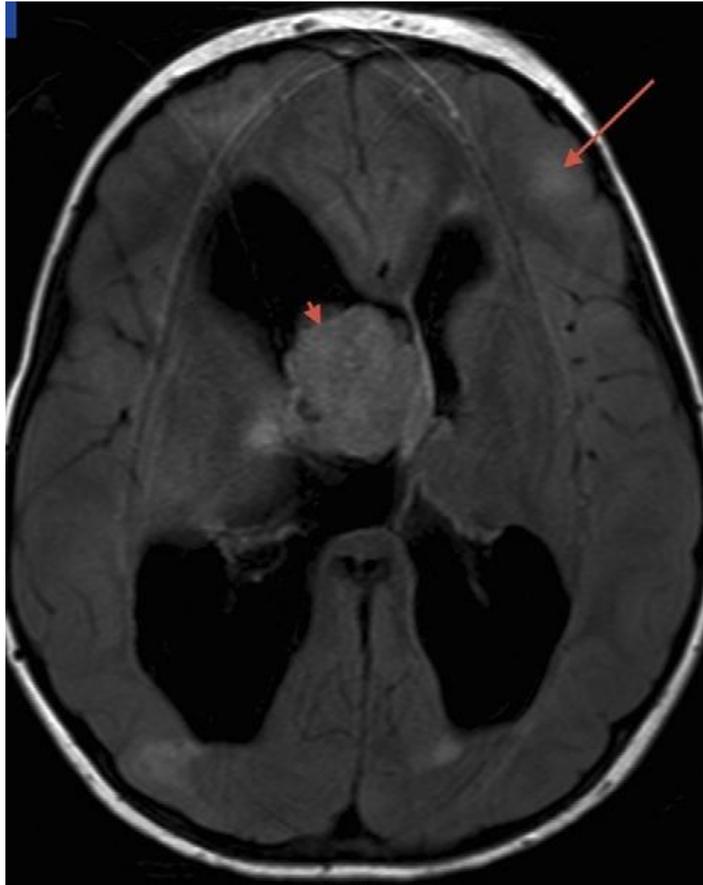


03ans, suivi pour épilepsie et retard psychomoteur

IRM en coupes axiales (A) et FLAIR (B) et après injection de produit de contraste (C).

Multiplés hypersignaux flair de la SB sous corticale et profonde intéressant les différents lobes bilatéraux en sus tentoriel (Flèche).

Multiplés nodules sous épendymaires au niveau des carrefours ventriculaires rehaussés faiblement après contraste et dont certains sont calcifiés partiellement (étoile) : sclérose tubéreuse de Bournonville



Petite fille de 7 ans ayant présenté un syndrome de West, puis un syndrome pyramidal gauche. Tuber cortical frontal gauche (flèche) et volumineux astrocytome à cellules géantes (tête de flèche), sur cette séquence axiale pondérée en T2 Flair, entraînant une hydrocéphalie et nécessitant une exérèse chirurgicale.

2. Neurofibromatose de type I (maladie de Von-Recklinghausen) :

C'est la plus fréquente des phacomatoses. Sa prévalence est estimée à 1 sur 4000 naissances. Le diagnostic est avant tout clinique. Le tableau associe taches cutanées, dites « café au lait », neurofibromes, épithélides axillaires ou inguinales, nodules de Lish, gliome des voies optiques et dysplasie sphéno orbitaire.

Lorsqu'une épilepsie est présente, elle répond généralement bien au traitement médicamenteux (29).

SEMILOGIE IRM :

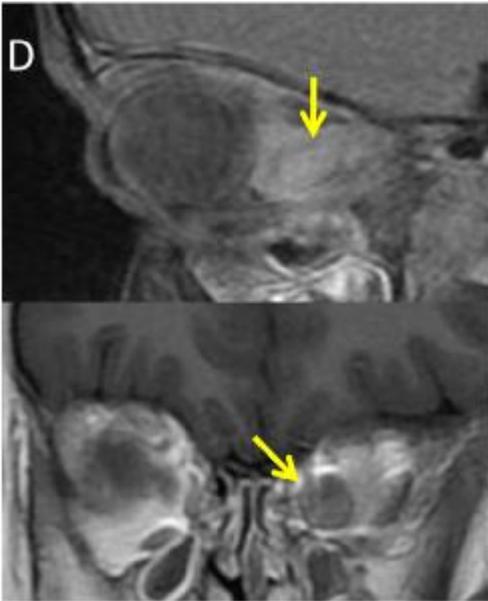
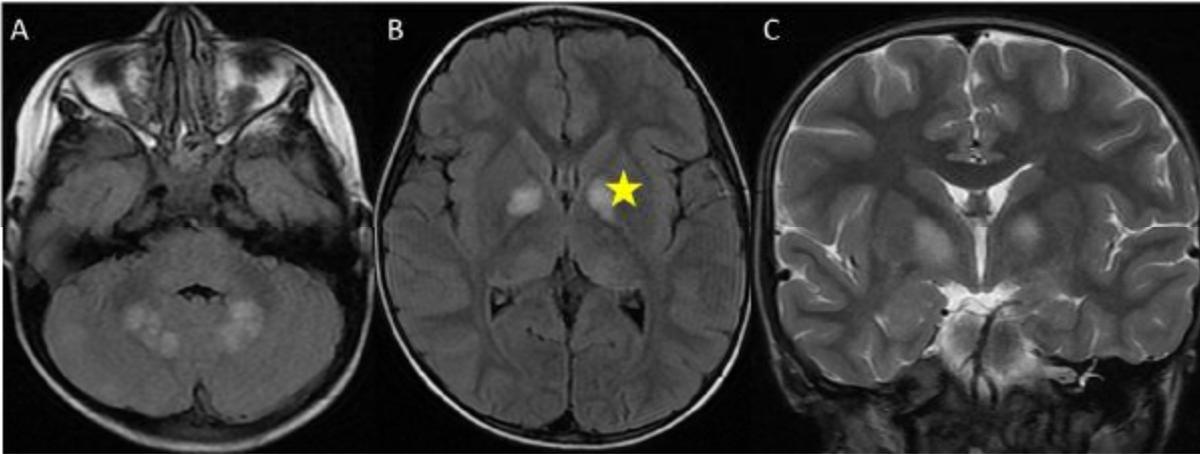
L'IRM montre le gliome des voies optiques qui se présente classiquement comme un épaississement fusiforme, uni- ou bilatéral, du nerf optique avec prise de contraste. Il est généralement peu agressif. Il peut exister une extension chiasmatique ou retro chiasmatique qui est de mauvais pronostic.

On observe également des hypersignaux disséminés, au niveau des noyaux gris centraux, de la substance blanche cérébelleuse, de la substance blanche sustentoriale et du tronc cérébral. Ils sont appelés objets brillants non identifiés (OBNI) et sont présents à partir de 4 ans, augmentant en nombre jusqu'à 10 ans, puis régressant (17)

A ces 2 signes principaux s'associent souvent une hydrocéphalie, secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius, et une dysplasie sphéno-orbitaire (30)

Les enfants atteints présentent un retard mental dans 8 % des cas et un retard d'apprentissage dans 30 à 60 % des cas, corrélé avec la présence d'OBNI (14).

Le risque d'autres tumeurs du système nerveux central est augmenté lorsqu'il y a un gliome des voies optiques.



- 06ans, épilepsie avec apparition récente d'une exophtalmie gauche.
- IRM en coupes axiales flair (A) et (B), coronale T2 (C), et coupes sur l'étage orbitaire. (D).
- Hypersignal T2, Flair intéressant les noyaux thalamiques, et au niveau de la FCP, il s'y associe un processus lésionnel rétro-bulbaire gauche, se rehaussant de façon importante après injection du PC.

Le tout est évocateur d'une neurofibromatose type I avec un gliome du nerf optique gauche.

3. Maladie de Sturge-Weber:

Appelée également angiomatose encéphalotrigéminée, cette phacomatose est rarement héréditaire, plus souvent sporadique.

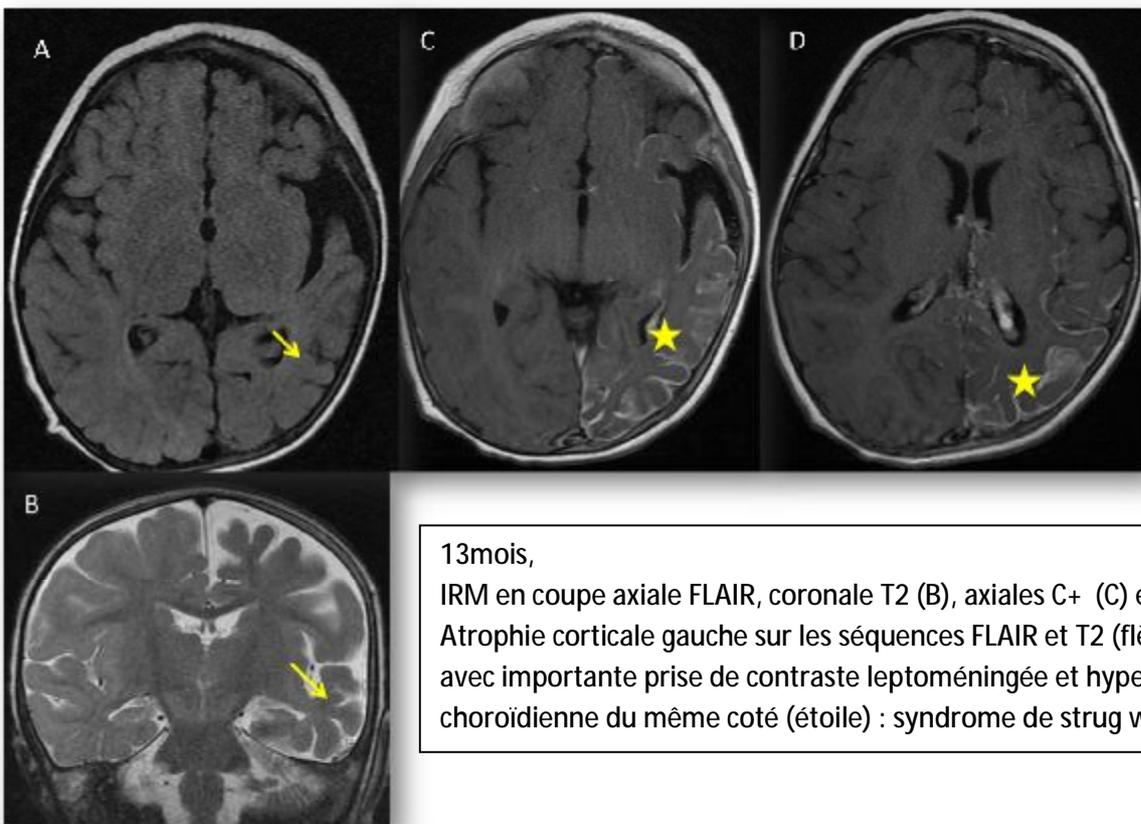
Elle associe un angiome plan facial présent dans le territoire du nerf moteur oculaire commun et une anomalie vasculaire leptoméningée à type d'angiomatose entraînant une ischémie corticale.

Le tableau clinique est caractérisé par l'angiome facial présent à la naissance et une épilepsie dans 90 % des cas, partielle ou généralisée, débutant dans la 1^{re}

année de vie. Progressivement s'installent un retard psychomoteur et une hémiparésie controlatérale à l'angiome pial.

SEMILOGIE IRM (14):

A l'IRM, les lésions sont homolatérales à l'angiome de la face. Il s'agit d'une prise de contraste leptoméningée, associée à un élargissement du plexus choroïde homolatéral, et à des anomalies de la substance blanche sous-corticale apparaissant en hypersignal Flair (liées à une avance de la maturation). L'ischémie corticale se traduit par une atrophie et des calcifications qui apparaissent en hyposignal T1 et hyposignal T2. Ces deux signes sont absents chez le nouveau-né, le diagnostic se fait uniquement sur la prise de contraste méningée.



13mois,
IRM en coupe axiale FLAIR, coronale T2 (B), axiales C+ (C) et (D).
Atrophie corticale gauche sur les séquences FLAIR et T2 (flèche)
avec importante prise de contraste leptoméningée et hypertrophie
choroïdienne du même côté (étoile) : syndrome de strug weber

III. L'ANOXO ISCHEMIE PERINATALE :

Elle est définie dans la littérature par une acidose métabolique et un score d'Apgar inférieur à 3 à 5 min de vie. L'incidence est estimée à 1,5 pour 1000 naissances vivantes (31).

Deux types d'agression sont classiquement incriminés : les agressions hypoxo-ischémiques (accidents hémorragiques aigus maternels ou fœtaux, dystocies, circulaires serrées du cordon) qui se traduisent par des zones de nécrose neuronales étendues ou localisées (accidents vasculaires cérébraux ischémiques), et les agressions infectieuses ou inflammatoires, générant des situations de stress neurologique intense à la naissance (33).

Cliniquement, les lésions d'anoxo-ischémie peuvent se traduire par des convulsions isolées, sans autre signe d'encéphalopathie, ou par une paralysie et un retard de développement, qui ne peuvent être appréciés qu'après plusieurs mois (18).

Les lésions ischémiques affectent la SB profonde et réalisent des lésions de leucomalacie périventriculaire (LPV) qui est définie par des lésions de nécrose et/ou de gliose de la SB périventriculaire (32).

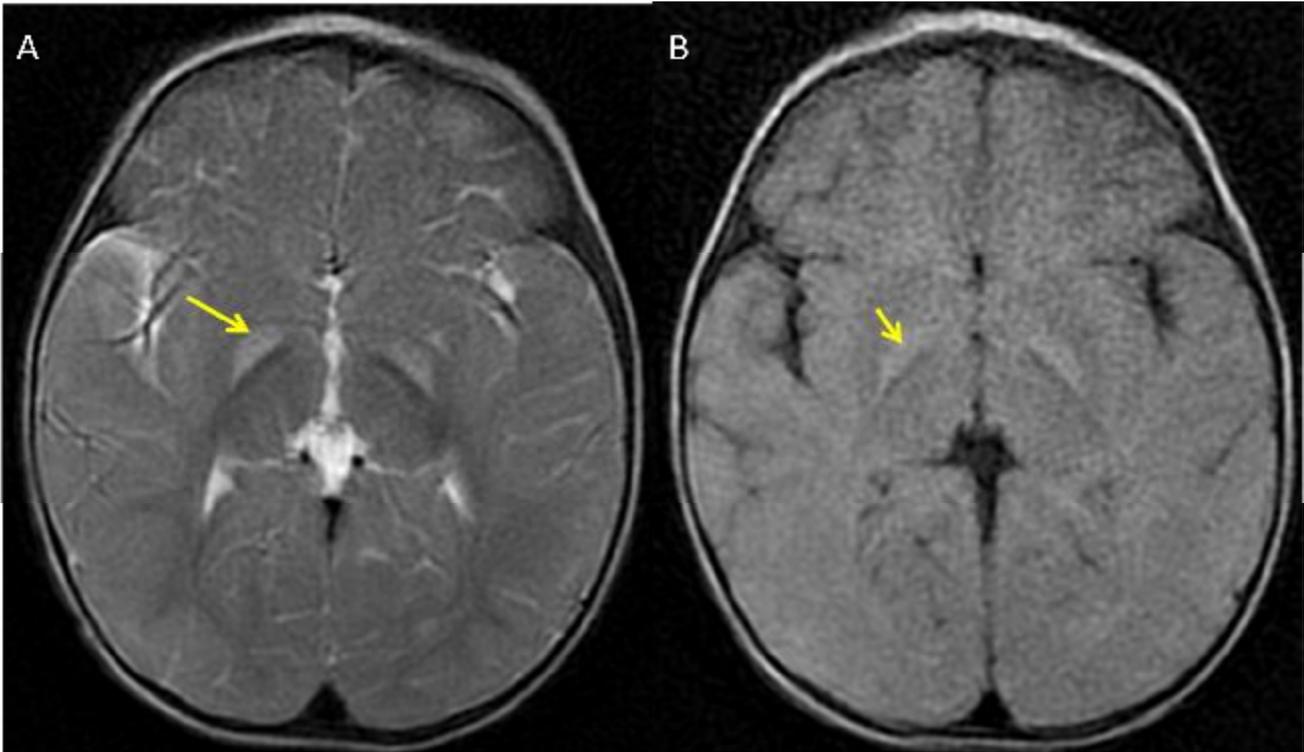
SEMILOGIE IRM (33) :

Au stade aigu, on peut assister à un œdème cérébral se traduisant par un effacement des sillons corticaux et citernes.

-Hypersignal relatif des noyaux gris centraux en T2 (diminution de l'hypersignal physiologique du bras T2 postérieur de la capsule interne)

-Après 1 semaine: hypersignal T2 de la SB sous-corticale

-Détection des lésions plus tôt (1 à 4 jours) grâce aux séquences de diffusion.



18 mois, épilepsie avec retard psychomoteur, antécédent d'accouchement dystocique.

A) coupe axiale T2, B) axiale Flair.

Hypersignal T2 et Flair pallidale bilatéral secondaire à la souffrance foetale aigue.

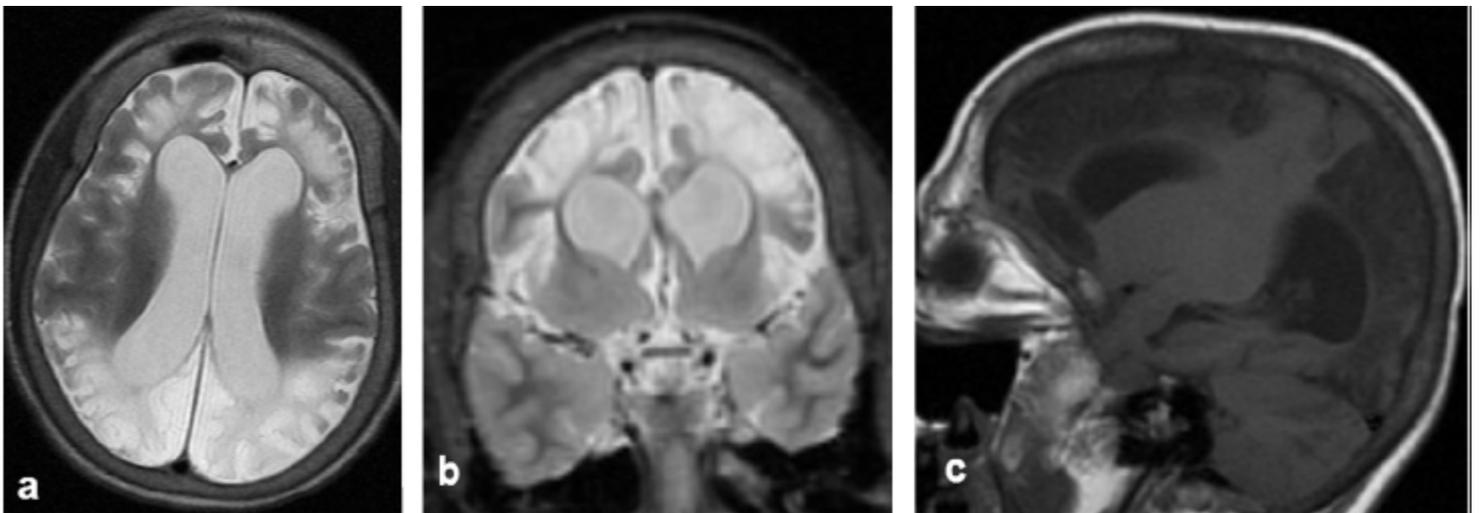
Au stade subaigu, on distingue 2 types de lésions de LPV (34) :

- La LPV kystique

Elle est caractérisée par l'évolution vers la kystisation. Les lésions apparaissent alors sous la forme de plages en hypersignal T2 et en hypo-signal T1, de tailles variables, de paroi fine, plus ou moins confluentes entre elles. Ce phénomène de kystisation intervient en 1 à 3 semaines. Il en résulte des séquelles neurologiques dans 75 % des cas. La plupart de ces kystes sera ensuite incorporée dans les ventricules latéraux adjacents, qui apparaîtront dilatés et de paroi irrégulière.

- La LPV non kystique

Les lésions moins sévères n'évoluent pas vers la cavitation mais vers des phénomènes de gliose. Au stade séquellaire, la gliose entraîne une perte de volume de la substance blanche décelable sous la forme d'une ventriculomégalie dont les contours pourront apparaître irréguliers associée à un hypersignal T2 à prédominance périventriculaire. Les séquelles neurologiques sont moins fréquentes que dans la LPV kystique (35).



Enfant âgé de 11 ans avec antécédents d'asphyxie périnatale suivi pour retard psychomoteur et une épilepsie généralisée pharmaco-résistante.

IRM cérébrale : Coupes axiale T2 (a), coronale T2 (b) et sagittale T1 (c) montrant une encéphalomalacie multikystique : liquéfaction avec cavitation des hémisphères cérébraux en hyposignal T1, hypersignal T2 épargnant les lobes temporaux et respectant le tronc cérébral et le cervelet.

IV. LES ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX (AVC):

L'AVC périnatal est la cause la plus fréquente d'hémiplégie congénitale et est à l'origine de 30 % des infirmités motrices cérébrales. Il est défini par l'ischémie par thrombose ou embolie, artérielle ou veineuse, survenant entre 20 SA et 28j de vie (17).

Sa fréquence est estimée à 1 pour 4000 naissances vivantes. La nature ischémique est plus fréquente que l'origine hémorragique. Sa cause est rarement trouvée.

Le mode de révélation est assez univoque, marqué par la survenue brutale en « ciel serein » de convulsions, typiquement hémicorporelles, chez un nouveau-né à terme sans antécédents. L'EEG montre un foyer contralatéral focalisé.

SEMILOGIE IRM :

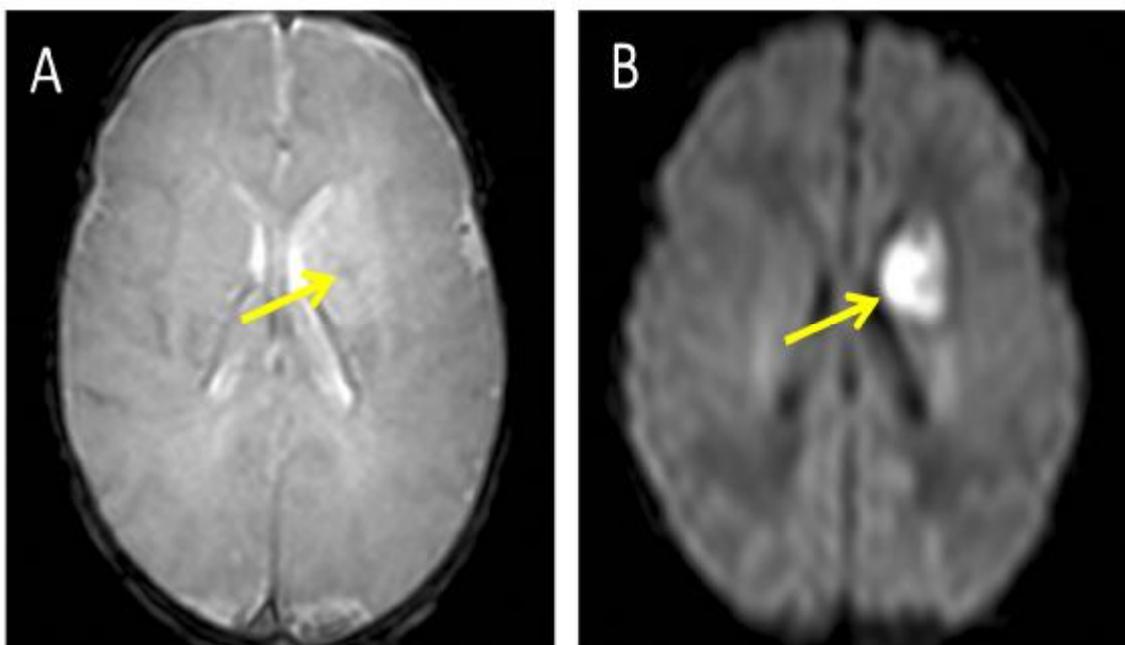
L'IRM permet l'analyse de la topographie des lésions : distribution artérielle ou non, atteinte des zones fonctionnelles (36).

Le signal des lésions ischémiques est variable dans le temps avec 3 phases évolutives :

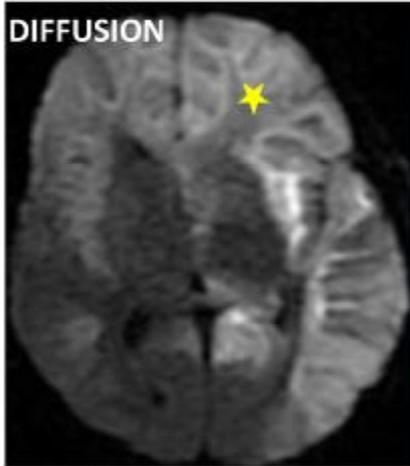
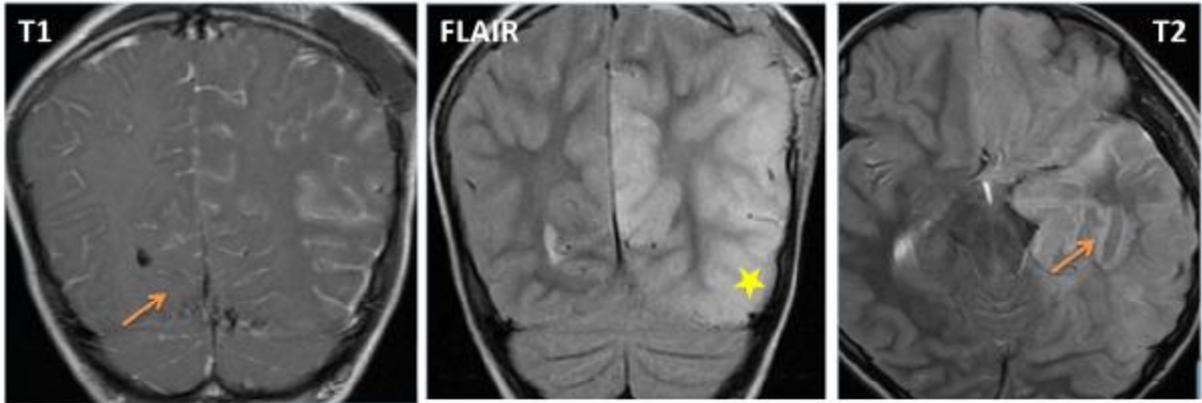
- *En phase aiguë (2 premiers jours après le premier signe clinique), les séquences classiques peuvent être normales ou montrer des anomalies de signal subtiles du ruban cortical : cortex oedematié en hyposignal T1 et en hypersignal T2, proche du signal de la substance blanche, donnant un aspect de « cortex manquant ».* On peut observer également une perte de la différenciation normale entre les noyaux gris centraux et la substance blanche profonde.

A ce stade précoce, la séquence la plus contributive est la séquence pondérée en diffusion qui montre un hypersignal avec une baisse du coefficient apparent de diffusion (ADC) lié à l'œdème cytotoxique au niveau du territoire ischémié.

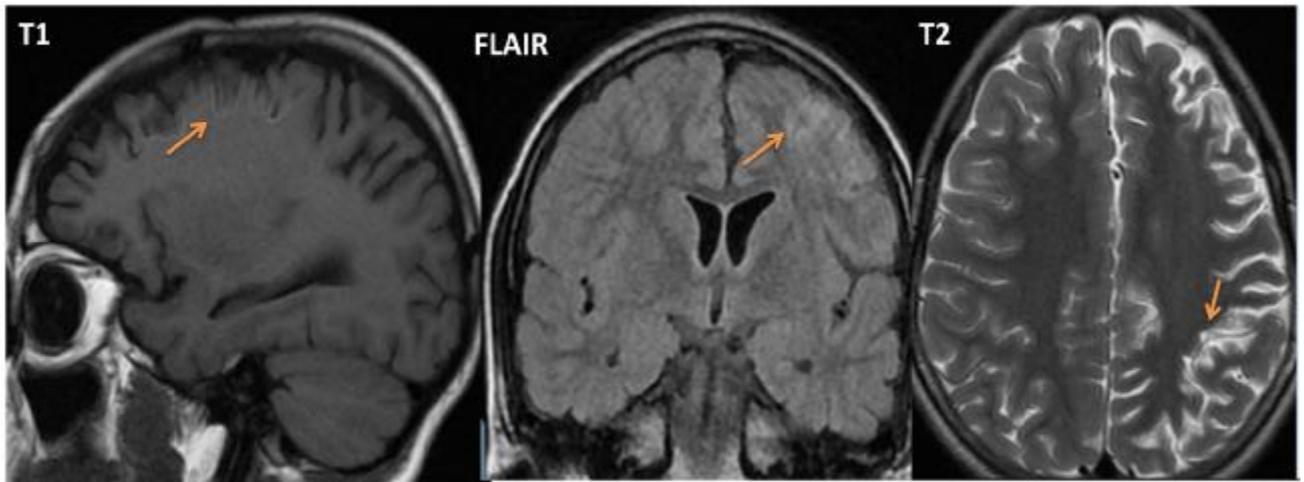
- *Après environ 5 j d'évolution*, la séquence de diffusion se normalise du fait d'une augmentation progressive de l'ADC en rapport avec un œdème vasogénique, mais les lésions deviennent évidentes en T1 (hypersignal) et en T2 (hyposignal). Ces images correspondent en histologie à des lésions définitives de nécrose laminaire. Après 2 semaines d'évolution, on peut observer, au sein de la substance blanche atteinte, des images de nécrose, souvent associées à des zones d'hypersignal T1 qui correspondent à des lésions de gliose cicatricielle.
- *Au stade tardif, (plus de 3 semaines)*, l'IRM est intéressante car elle permet de préciser l'étendue des séquelles parenchymateuses définitives (souvent initialement surestimées par la séquence de diffusion).



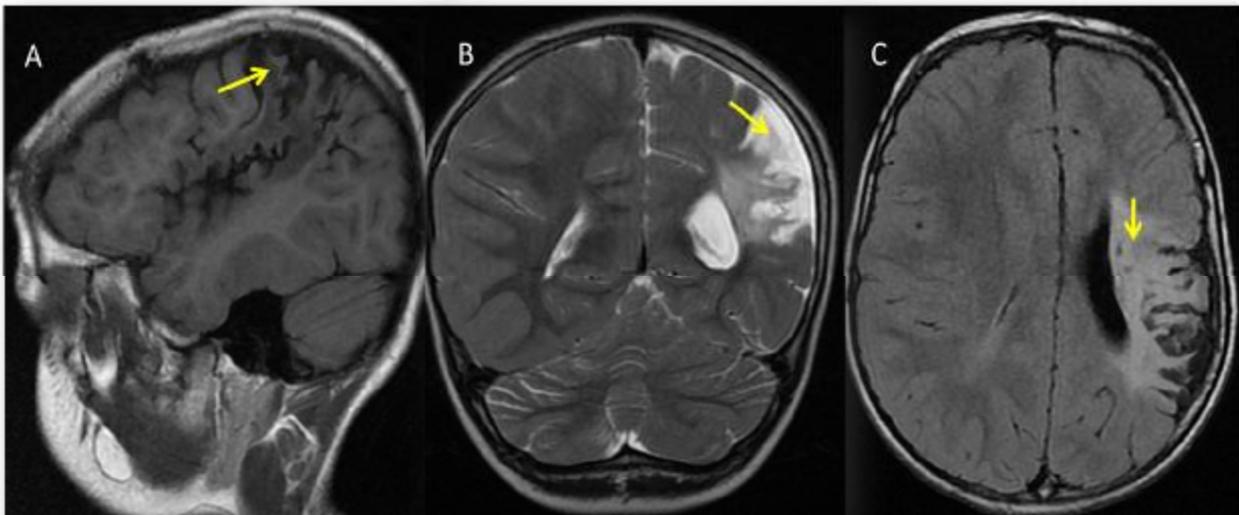
AVC : Convulsions à 10 j de vie, suite à une souffrance foetale aigue.
Lésion ischémique dans le territoire sylvien profond gauche, apparaissant en hypersignal sur la séquence axiale pondérée en T2 (A) et sur la séquence de diffusion (B).



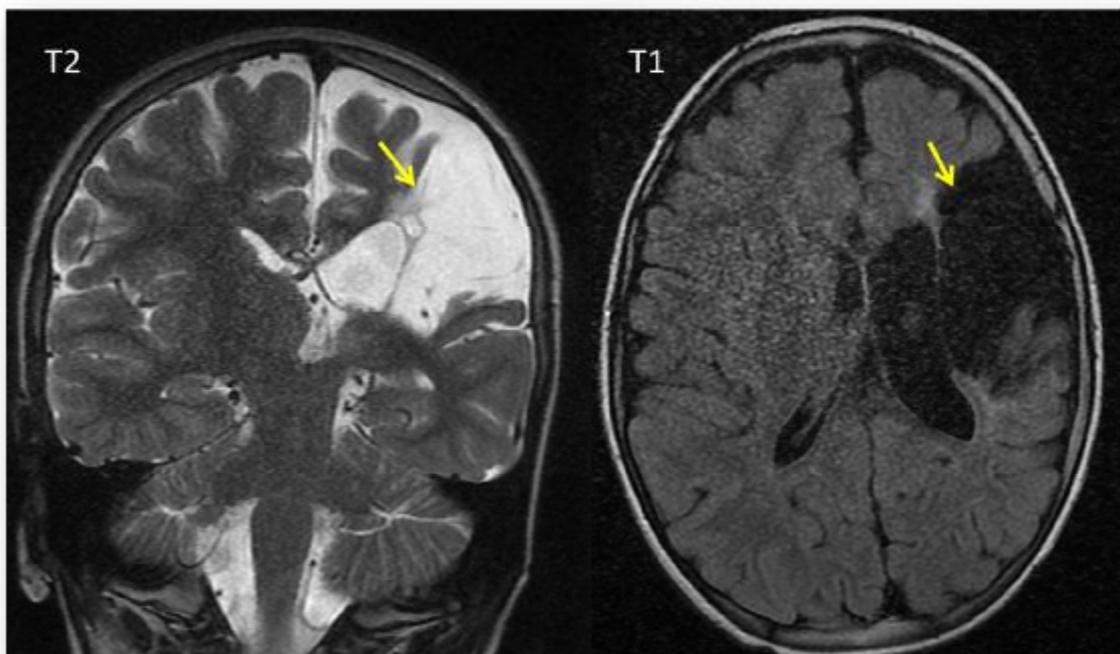
Enfant de 2 ans, opéré pour empyème cérébral, présentant des crises convulsives: avec hypersignal T1, hypersignal T2, Flair et en diffusion du cortex hémisphérique plus marquée à gauche avec atteinte lenticulaire : Aspect de nécrose laminaire



Enfant de 12 ans qui s'est présenté pour un état de mal épileptique
IRM montre une lésion corticale frontale gauche en hypersignal T1, T2 et flair : Aspect de nécrose laminaire



05ans, hémiparésie droite depuis 03ans, épilepsie
 IRM en coupe sagittale T1 (A), coronale T2 (B) et axiale FLAIR (C).
 Plage en hyposignal T1 et hypersignal T2 et Flair, systématisée cortico-sous-corticale pariétale gauche responsable d'un élargissement des sillons corticaux en regard et une attraction du VL homolatéral : AVC au stade séquentaire.



5ans, crise épileptique
 Cavité porencéphalique sous forme de plage de signal liquidien systématisée, sylvienne gauche, cortico-sous-corticale attractant le VL homolatéral, témoignant de sa nature séquentaire.

V. LES MALFORMATIONS VASCULAIRES CEREBRALES

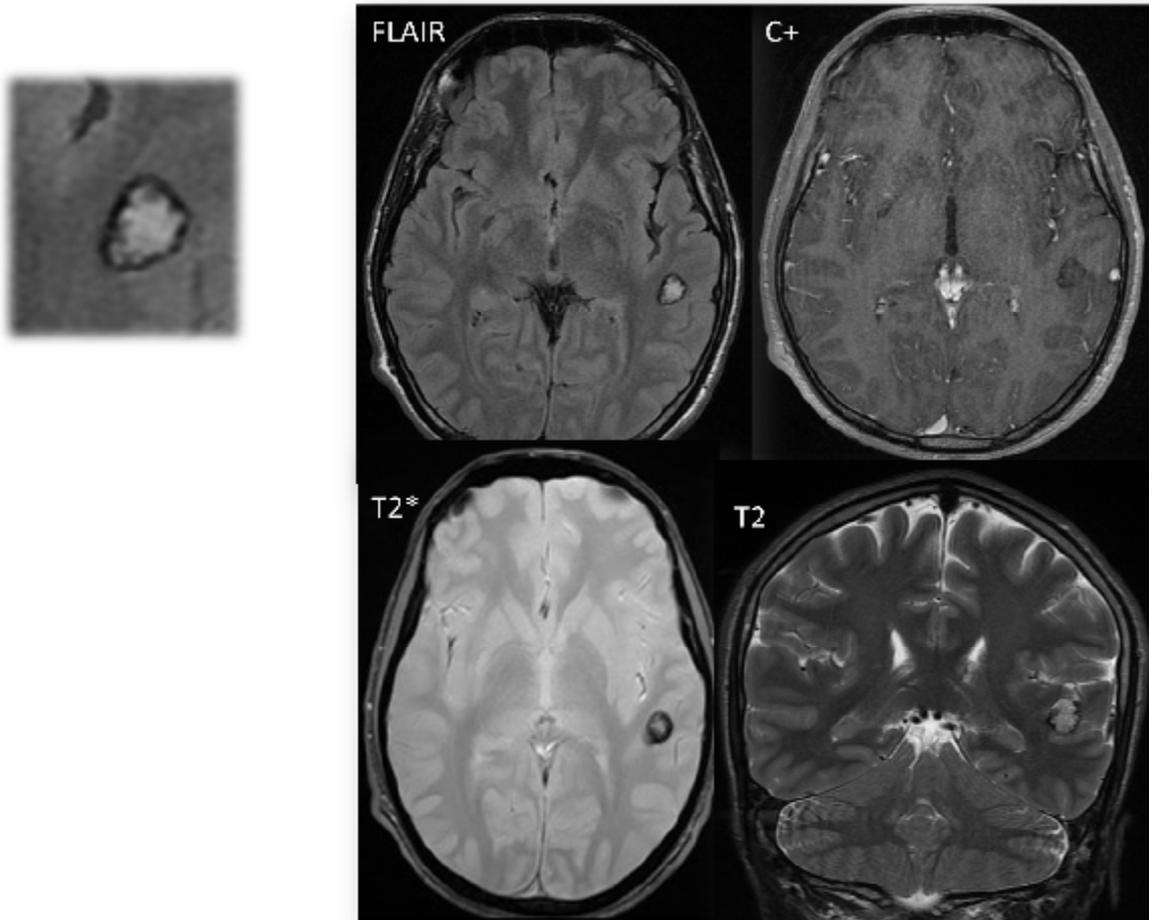
L'angiome caverneux, ou cavernome, correspond à une formation de capillaires dilates, regroupés en pelote et formant des cavernes juxtaposées. Il correspond à une prolifération endothéliale avec augmentation de la néoangiogenèse, et sa taille varie de quelques millimètres à 8 ou 9 cm dans les formes pseudo tumorales. Il est asymptomatique dans 90 % des cas, si bien que sa prévalence n'est pas connue précisément.

Il est le plus souvent sporadique, mais les formes familiales sont toujours à évoquer devant l'association de plusieurs cavernomes (cavernomatoses associées à une mutation génétique). Il peut provoquer une épilepsie chez l'enfant et l'adolescent, mais celle-ci se manifeste le plus souvent entre 20 et 40 ans (40 à 70 % des sujets symptomatiques). Il devient symptomatique par compression ou par hémorragie (toujours de faible abondance) (37).

SEMILOGIE IRM :

L'IRM montre une lésion réticulée, en « pop-corn », ovalaire et bien limitée, avec un centre de signal mixte (dû à des petits lacs sanguins à niveaux liquides). On peut observer un hyposignal T2* en cas d'hémorragie intra lésionnelle. Il n'y a pas de prise de contraste.

Il est unique et sus-tentorial dans 75 % des cas mais peut se développer au sein du tronc cérébral (20 %) (17)



15 ans, épilepsie depuis 3mois.
Aspect typique d'un cavernome temporale gauche: image en pop corn en hypersignal T2 et FLAIR, de signal hémorragique en T2*, non rehaussée après contraste.

VI. LES MALADIES INFECTIEUSES :

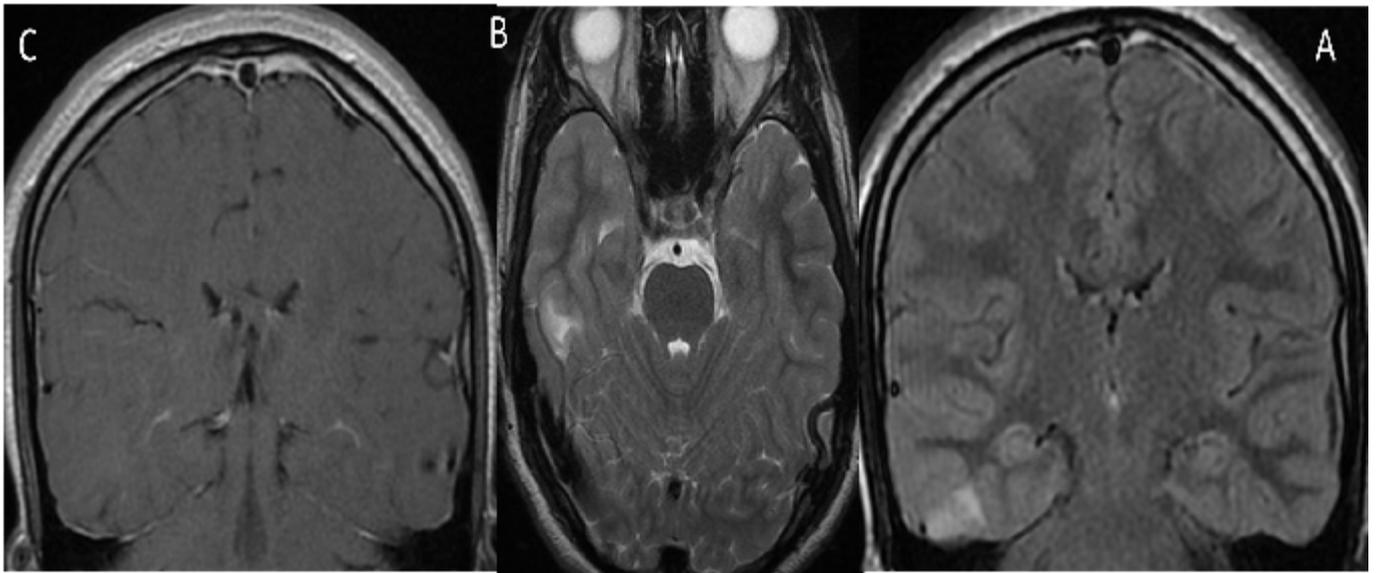
Toutes les infections du système nerveux central (méningite, encéphalite, abcès) peuvent provoquer des crises convulsives.

Chez l'enfant, les principales causes sont les méningites, l'encéphalite herpétique et les autres infections du groupe TORCH (toxoplasmose, rubéole, CMV, herpes).

1. l'encéphalite herpétique :

L'encéphalite herpétique a une symptomatologie bruyante, associant fièvre, altération de la conscience et crises convulsives souvent brachiofaciales.

A l'IRM, elle se traduit par des lésions cortico-sous-corticales en hyposignal T1 et hypersignal T2, se rehaussant après injection de gadolinium, avec une topographie évocatrice : lésions uni- ou bilatérales, temporales internes, insulaires, fronto basales et cingulaires (38).



13 ans, état de mal épileptique.

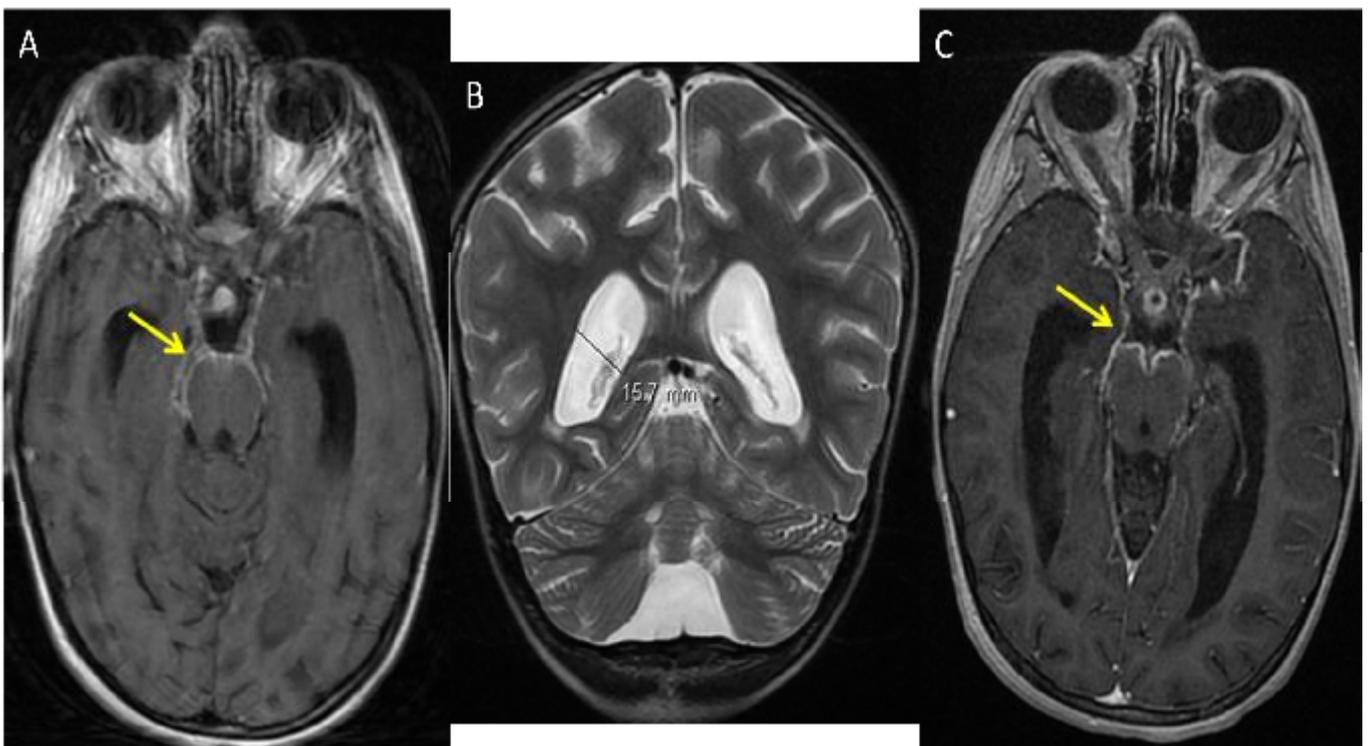
L'IRM cérébrale montre un Hypersignal FLAIR (a) et T2 (b) intéressant le cortex temporal droit sans prise de contraste (c).

La ponction lombaire a montré une méningite lymphocytaire. Diagnostic retenu: encéphalite herpétique

2. la méningite :

Les crises convulsives au cours d'une méningite sont surtout liées aux complications (collections sous-durales, foyers d'infarctissement, cérébrite, thrombose de sinus veineux, etc.) (3)

Les signes IRM de la méningite sont un exsudat iso-intense en T1, hyperintense en T2 et Flair, prenant le contraste au niveau des citernes de la base et des sillons corticaux.

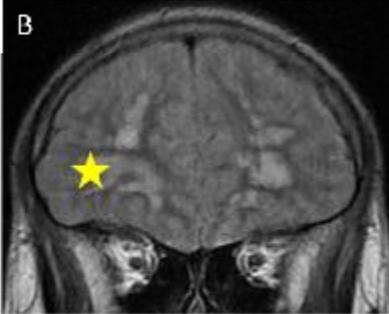
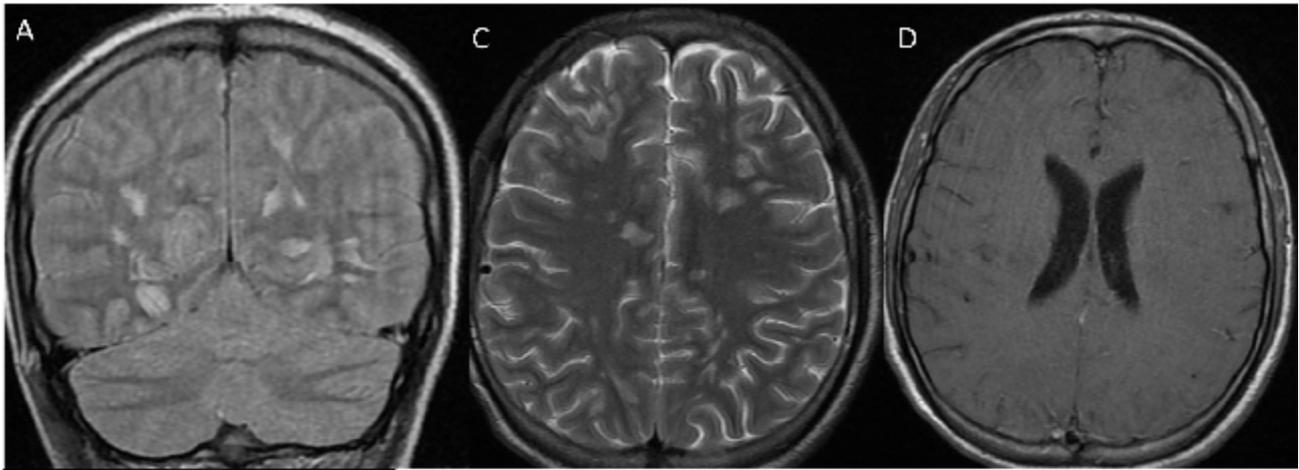


5ans, syndrome HTIC + convulsions tonico cloniques.la PI est en faveur d'une tuberculose.

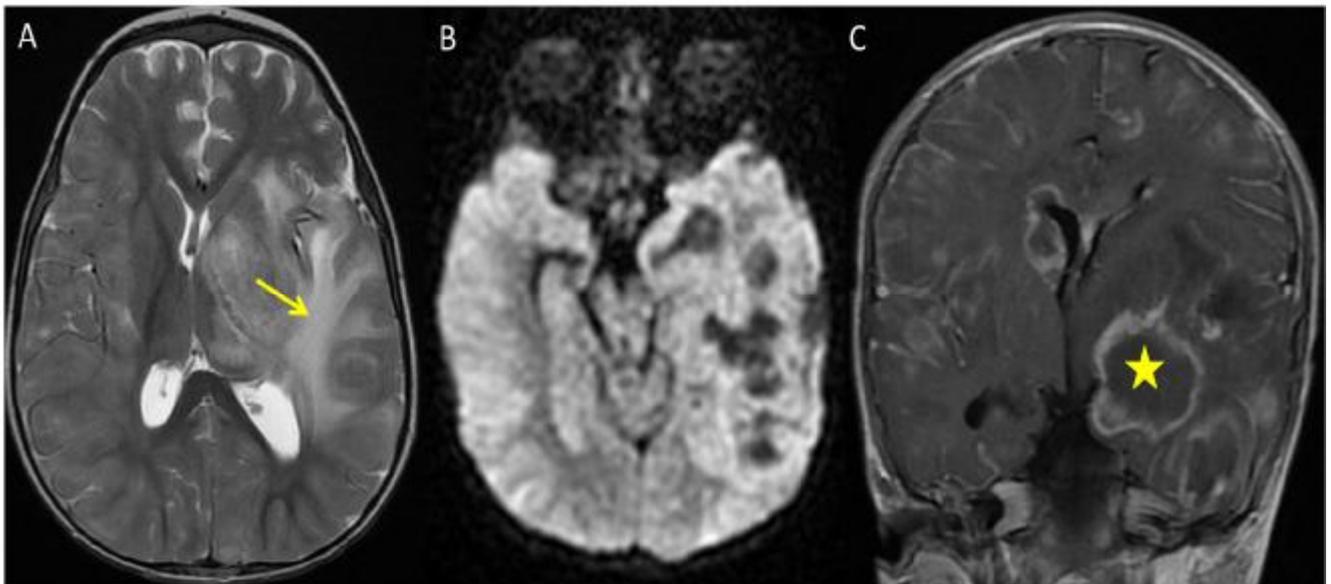
IRM en coupes axiale Flair (a), coronale T2 (B) et après injection (C).

Épaississement leptoméningé rehaussé de façon importante et homogène après injection de gadolinium, intéressant les citernes de la base, s'étendant au chiasma optique. Il s'y associe une hydrocéphalie active.

Le tout est compatible avec une pacchy-leptoméningite à prédominance basilaire.



14ans, Méningo-encéphalite bactérienne avec état de mal épileptique.
 IRM en coupe coronales Flair (A) et (B) , T2 axiale (C) et axiale C+ (D) : multiples hypersignaux T2 et Flair de la substance blanche sous corticale éparées au niveau des deux hémisphères cérébraux, non rehaussée après contraste évoquant une méningo-encéphalite sus tentorielle



32mois, tuberculose pulmonaire sous traitement, état de mal épileptique.
 A) Axiale Flair, B) diffusion C) coronale C+.
 Méningo encéphalite avec multiples abcès sus tentoriels, l'augmentation de l'ADC sur les séquences de diffusion suggère une infection à germe spécifique type tuberculose

VII. LES MALADIES METABOLIQUES : LEUCODYSTROPHIES

Une leucodystrophie est une anomalie de la substance blanche consécutive à une erreur innée du métabolisme ou de la structure de la myéline.

Ce sont donc des maladies génétiques, qui peuvent être identifiées par un dosage métabolique, par la mise en évidence d'une mutation génique ou par un tableau clinico-IRM évocateur, si aucun marqueur n'est encore connu.

1. Adrénoleucodystrophie :

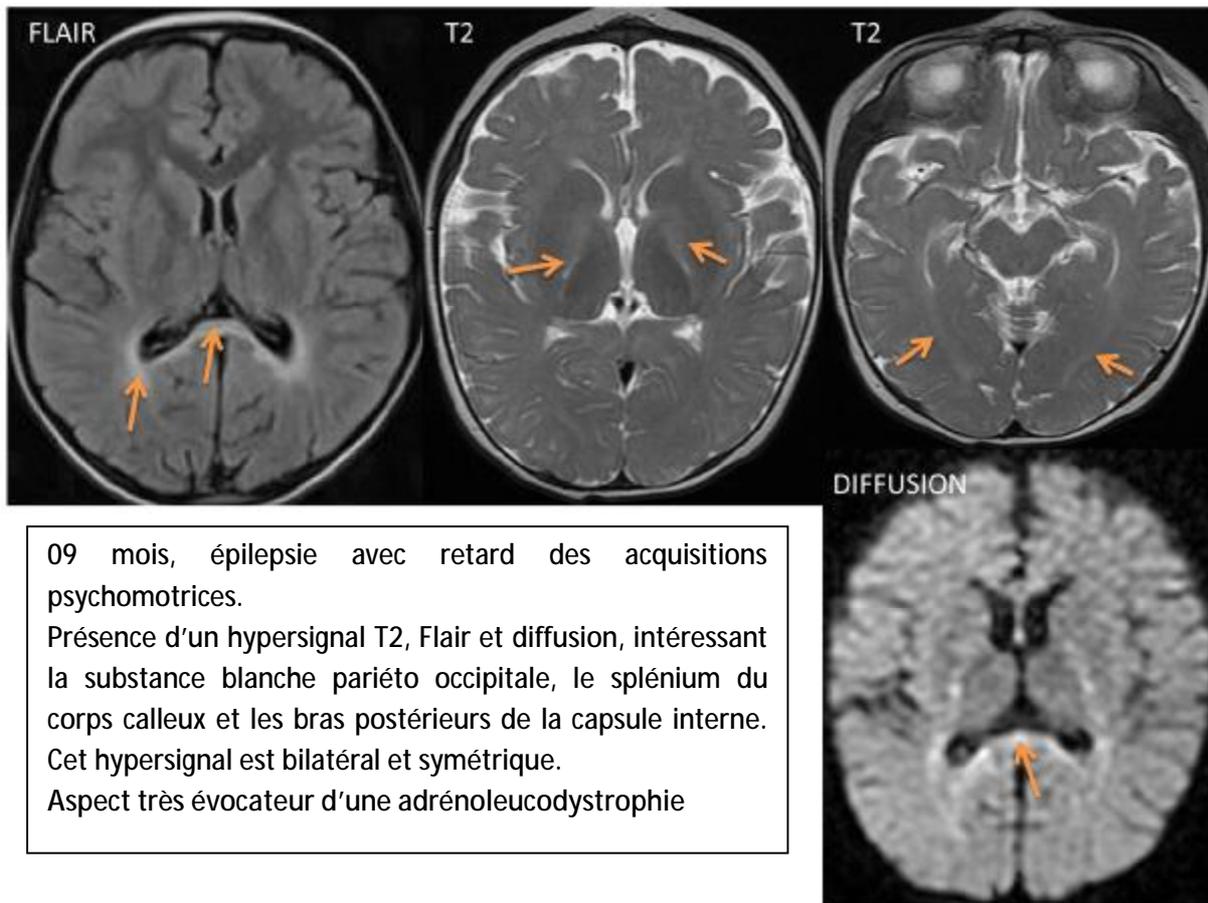
L'adrénoleucodystrophie est une affection génétique liée à l'X, correspondant à un désordre du métabolisme du péroxysome entraînant un défaut de la myéline.

C'est la plus fréquente des maladies neurodégénératives du système nerveux central, avec une prévalence de 1 sur 17 000 naissances (17)

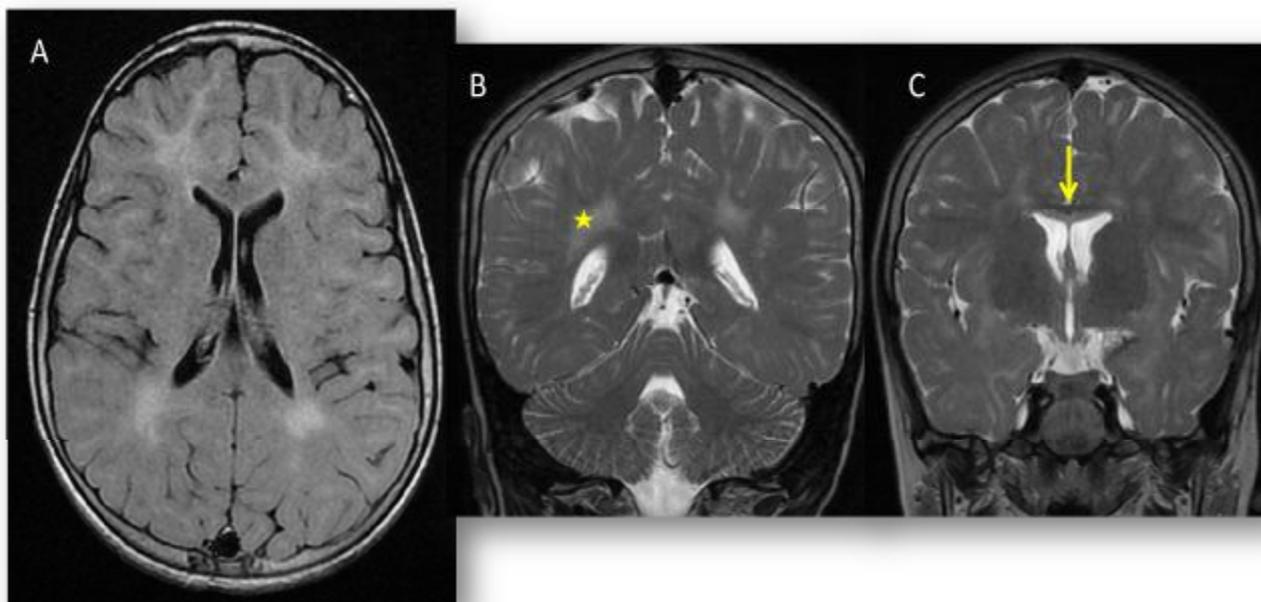
Elle constitue une atteinte sévère et progressive touchant les garçons pré-adolescents. La démyélinisation cérébrale et médullaire se traduit par des troubles du comportement, de l'apprentissage, de la marche, de l'audition, de la vue et des fonctions sphinctériennes. L'épilepsie est fréquente, associée à une insuffisance surrénalienne périphérique. Le pronostic est sombre, puisque la maladie conduit à un état végétatif ou à la mort en quelques années.

SEMILOGIE IRM :

A l'IRM, on observe la démyélinisation pérित्रigonale se traduisant par un hypersignal T2 et Flair, un hyposignal T1 avec réhaussement par le gadolinium de la substance blanche à ce niveau, ainsi que du splénium du corps calleux. La spectroscopie révèle également des anomalies métaboliques caractéristiques (39).



09 mois, épilepsie avec retard des acquisitions psychomotrices.
 Présence d'un hypersignal T2, Flair et diffusion, intéressant la substance blanche pariéto occipitale, le splénium du corps calleux et les bras postérieurs de la capsule interne. Cet hypersignal est bilatéral et symétrique.
 Aspect très évocateur d'une adrénoleucodystrophie



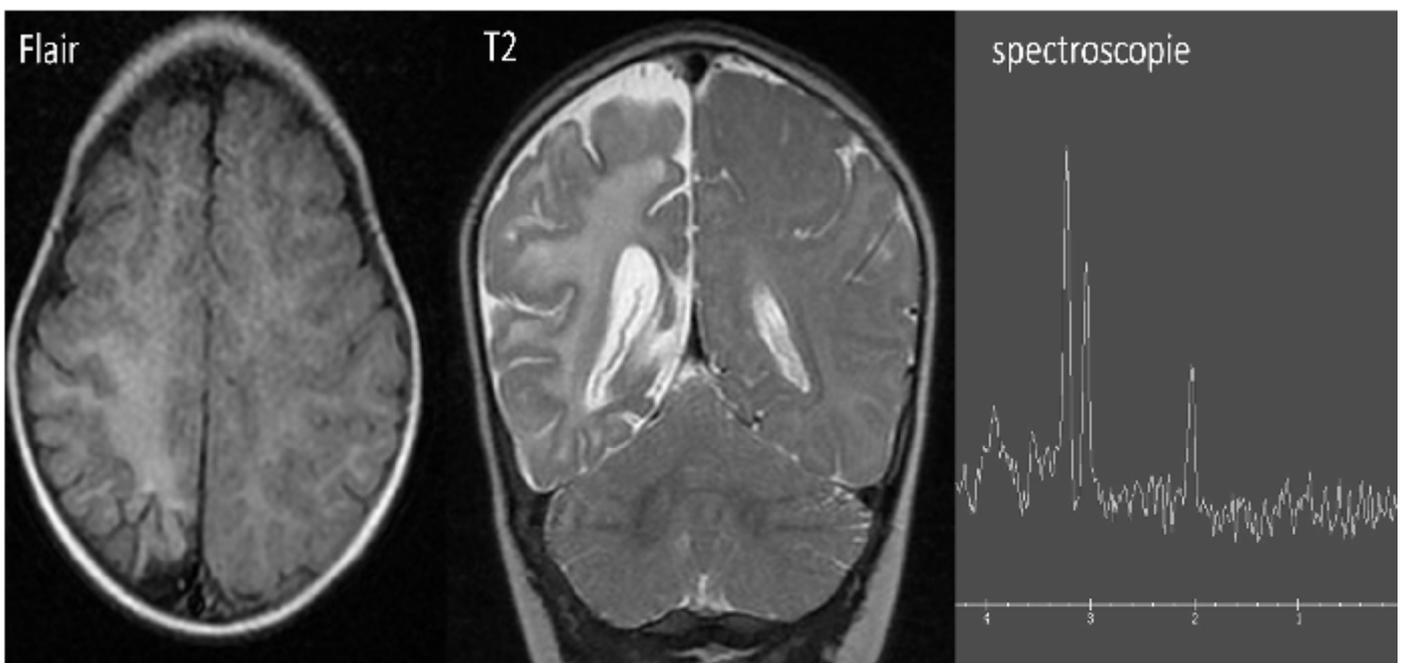
5ans, épilepsie avec paraparésie spastique
 IRM en coupes axiale FLAIR (A) et coronale T2 (B) et (C) .
 Hypersignal T2 et Flair de la SB péri ventriculaire profonde aussi bien antérieure que postérieure (étoile), avec atteinte du corps calleux dans sa portion moyenne (flèche), le tout oriente vers une adrénoleucodystrophie

2. Maladies mitochondriales :

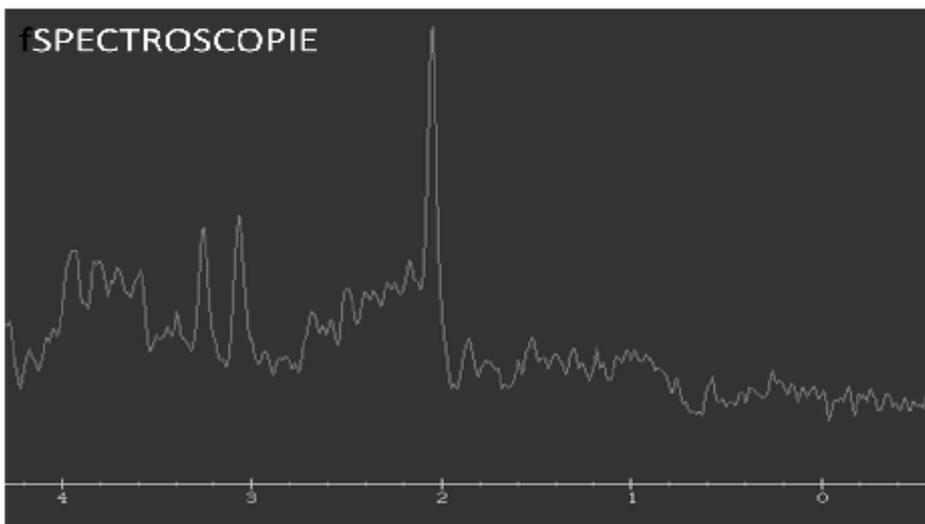
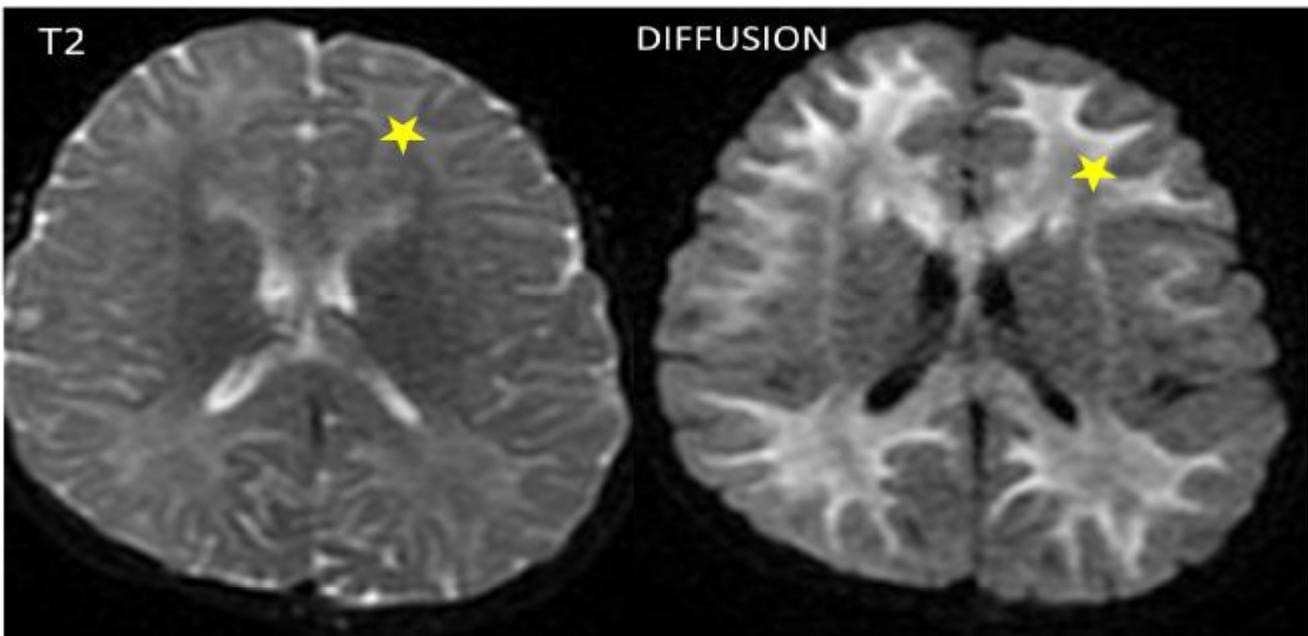
Ce sont des maladies multi systémiques ou à expressions tissu-spécifiques, dues à un déficit de la phosphorylation oxydative. Elles peuvent être dues à une mutation de l'ADN mitochondrial ou répondre à une hérédité mendélienne classique.

Les tissus les plus touchés sont les plus énergie-dépendants (muscles, système nerveux, reins, système endocrinien) (40).

L'IRM peut montrer des signes d'orientation diagnostique dans un certain nombre d'autres maladies métaboliques avec épilepsie. Nous citerons par exemple les vallées sylviennes d'aspect carré qui doivent faire évoquer le diagnostic d'acidurie glutarique.



05 mois, consanguinité du 1er degré, épilepsie, HTA + diabète, suspicion de Sd de MELAS.
On note un hypersignal T2 et FLAIR de la substance blanche profonde occipitale droite,
L'étude de la spectroscopie objective une baisse du NAA avec une augmentation de la
choline et un rapport choline créatine inférieur à deux.
Aspect évocateur d'une cytopathie mitochondriale type Melas.



3 ans, retard psychomoteur et épilepsie

On note un hypersignal en T2 et en diffusion intéressant la substance blanche sus tentorielle. La spectroscopie révèle un pic de NAA et une baisse de choline. Aspect révélateur d'une maladie de PELIZAEUS MERZBACHER.

VIII. PATHOLOGIE DEGENERATIVE : LA SCLEROSE MESIOTEMPORELE

Il s'agit d'une perte neuronale donnant lieu à une atrophie de l'hippocampe avec réaction de gliose cicatricielle survenant chez des enfants ayant un antécédent de lésion corticale (infection, traumatisme, hypoxie, crise convulsive hyperthermique complexe) au cours des 5 premières années de vie (41). C'est une des causes les plus fréquentes d'épilepsie pharmacorésistante chez l'adolescent et l'adulte jeune.

Un diagnostic précis est très bénéfique pour ces patients qui, en l'absence de traitement, voient leurs performances mnésiques se dégrader progressivement, alors que le traitement chirurgical a un taux de guérison de 90 % (42).

Des coupes coronales sont nécessaires pour bien visualiser les différentes parties antéropostérieures de l'hippocampe.

Le plan de coupe le plus adapté est le plan coronal acquis perpendiculairement au grand axe longitudinal de l'hippocampe.

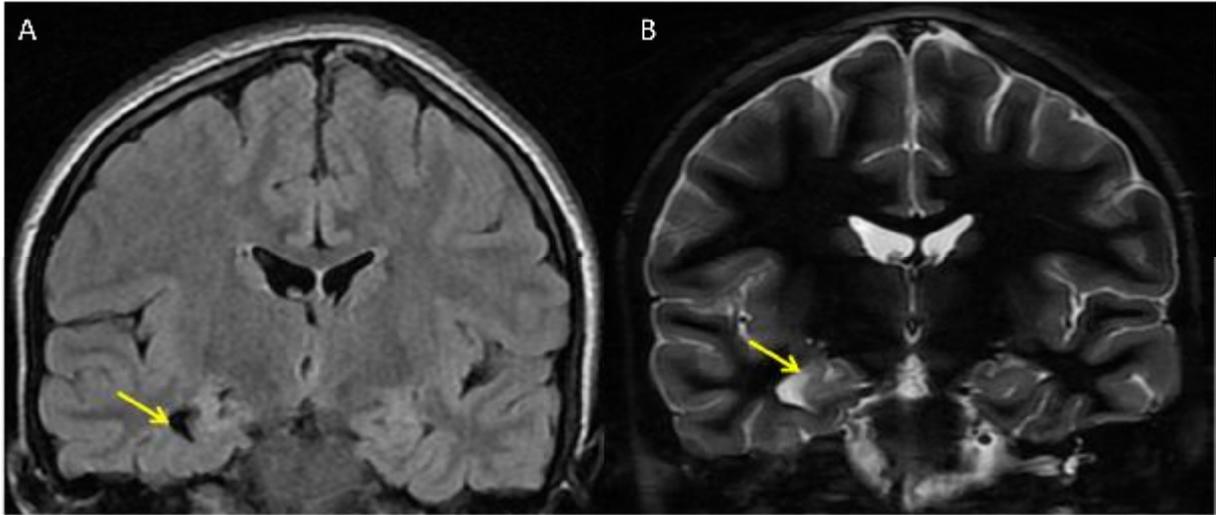
Les séquences utilisées sont des séquences pondérées en T2.

SEMILOGIE IRM (43) :

L'IRM met en évidence une perte des indentations normales des hippocampes, ceux-ci sont anormalement petits, avec un élargissement de la corne temporale.

Les hippocampes apparaissent en hypersignal Flair et T2 (gliose cicatricielle), On observe également une augmentation de leur signal en diffusion, avec une chute de l'ADC.

A` l'IRM fonctionnelle, la zone hippocampique apparaît en hypo métabolisme.



15ans, épilepsie rebelle au traitement médical.
 IRM en coupes Coronale Flair (A) et coronale en séquence anatomique. (B).
 Nette atrophie avec hypersignal de l'hippocampe droit. Notez l'élargissement de la corne temporale et l'hypersignal de la substance blanche environnante (FLECHE).

IX. LA PATHOLOGIE TUMORALE :

Les tumeurs cérébrales ne sont à l'origine que d'environ 1 % des crises d'épilepsie chez l'enfant (14,17)

Les tumeurs les plus fréquemment rencontrées dans le contexte d'épilepsie sont des tumeurs de bas grade telle la tumeur dysembryoplasique neuroépithéliale (DNET), le gangliogliome, l'astrocytome et l'oligodendrogliome.

1. Les Tumeurs dysembryoplasiques neuroépithéliales (DNET)

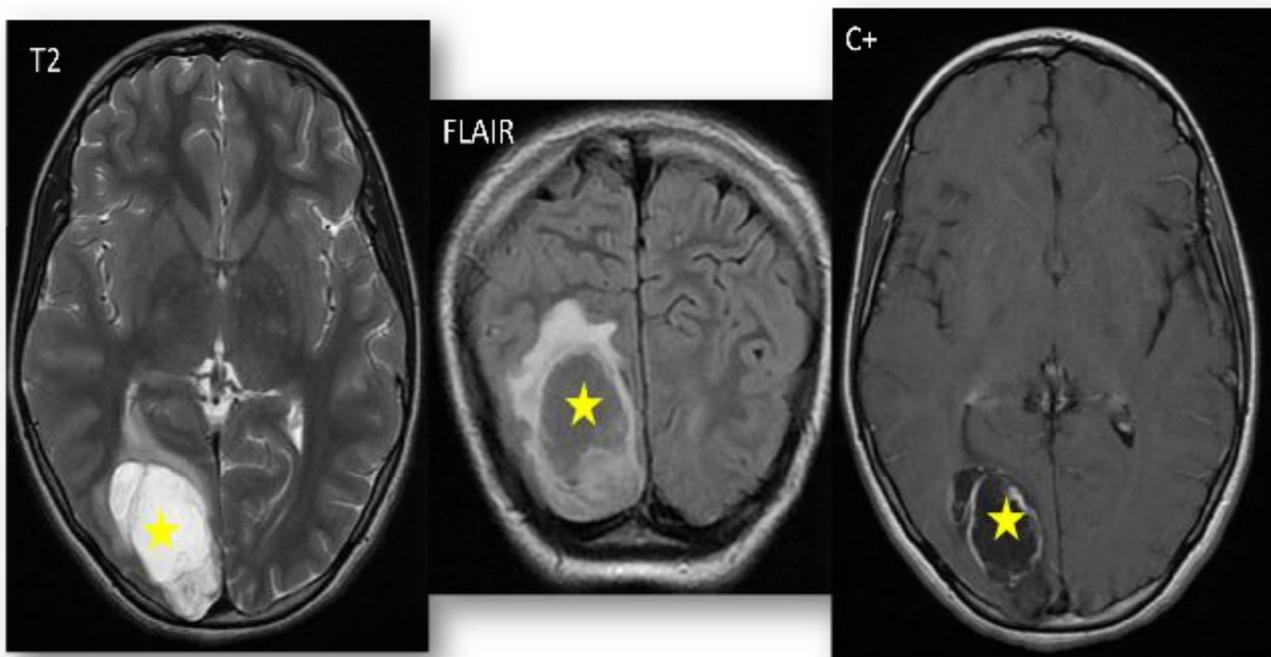
Les DNET sont des pathologies bénignes qui ont un terrain et une sémiologie IRM proche des GBG et peuvent être facilement confondues :

IL s'agit de patients jeunes, avec une épilepsie comme mode de révélation

SEMILOGIE IRM :

A l'IRM, on trouve une Lésion focale intra axiale, hypo T1, hyper T2, iso ou hyper Flair, parfois elle se présente par un aspect kystique en bulles de savon (pas toujours), l'œdème péri lésionnelle est peu marqué, la prise de contraste est peu importante(44)

La Spectroscopie peut apporter des arguments discriminatoires: Cho/NAA < 1 et Cr/NAA < 0,8 (44)



- 14ans, Epilepsie
- DNET:

Processus lésionnel cortico-sous-cortical occipital droit, à double composante : Kystique antérieure multiloculaire, à contenu liquidien impur hyperintense en T2 cernée par un fin liseré rehaussé. ET Charnue postérieure modérément hyperintense en T2, discrètement rehaussée.

Il s'y associe une plage discrète d'œdème périlésionnel. L'ensemble détermine un effet de masse modéré sur la corne occipitale homolatérale.

2. L'astrocytome diffus:

Il présente 10-15% des astrocytomes. Touche préférentiellement l'Adulte jeune.

Il Siège dans les compartiments supratentoriels (lobes frontaux, pariétaux et temporaux) mais peuvent s'observer dans toutes les régions du SNC.

SEMILOGIE IRM (45) :

A l'IRM, c'est une Lésion cortico-sous- corticale en hyposignal T1, en hypersignal T2 et FLAIR, ses Limites sont nettes dans 2/3 des cas

Il est sous- cortical à l'origine, infiltre la substance blanche en se développant en profondeur jusqu'aux ventricules, puis le cortex avec élargissement des structures anatomiques atteintes.

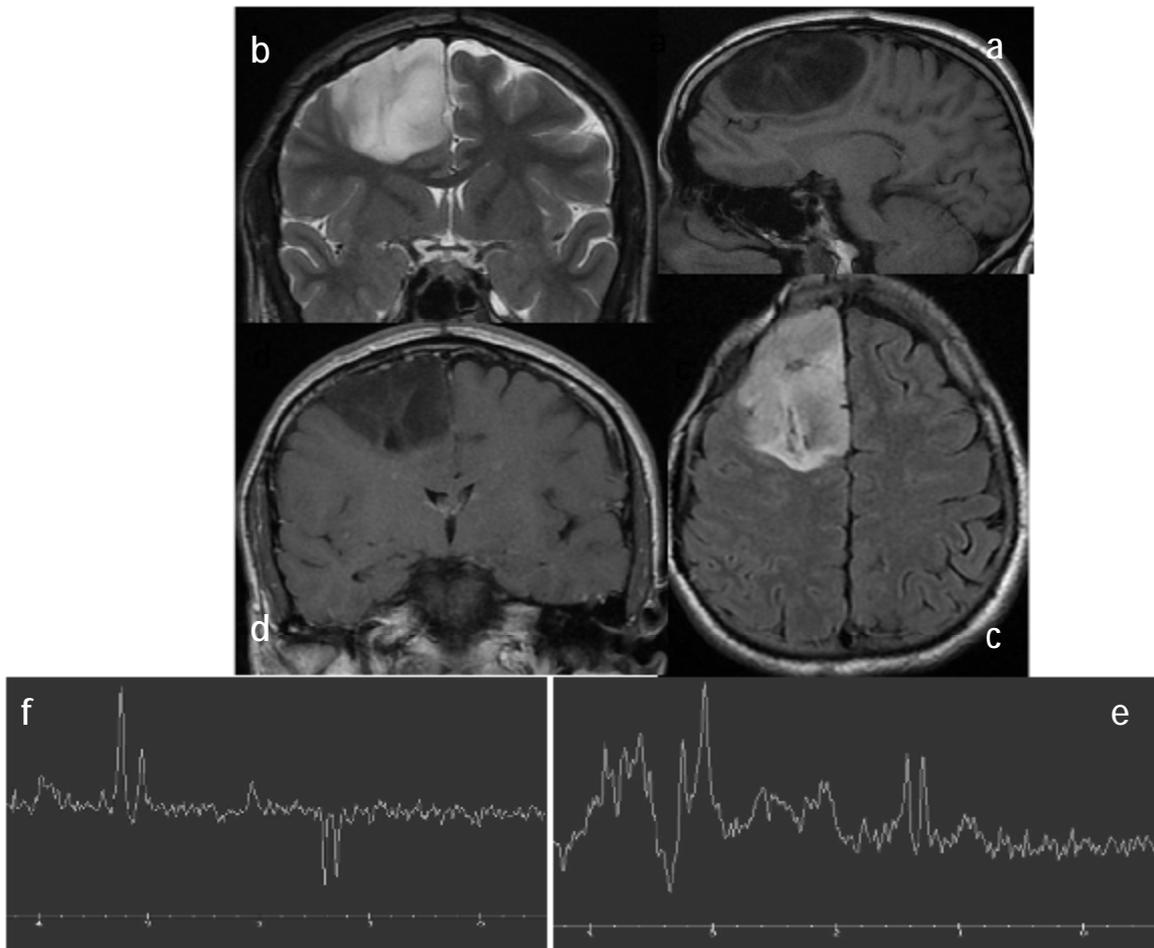
L'œdème péritumoral est rare et en règle limité.

Les hémorragies sont très rares

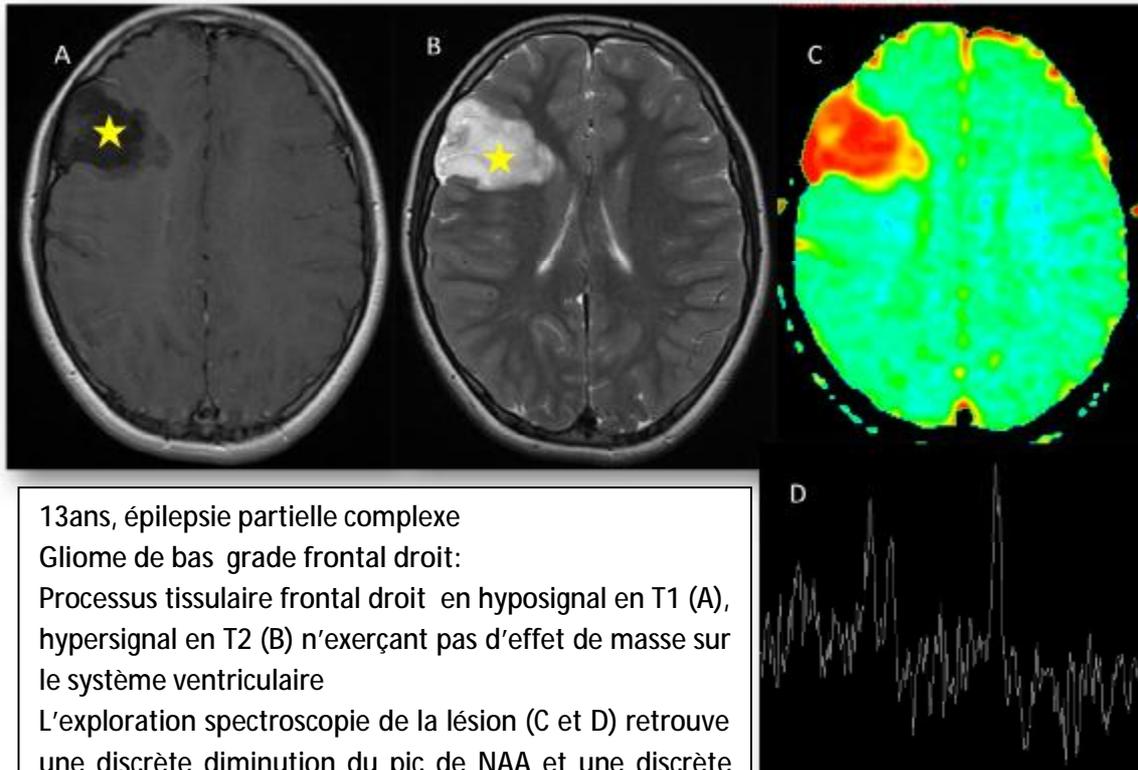
En diffusion, les gliomes de bas grade montrent peu de modification de l'ADC

Les courbes de spectroscopie montrent:

- élévation modérée du pic de choline.
- Aspect variable (diminué à augmenté) de la créatine.
- Baisse du pic de NAA.
- Augmentation des rapports Cho/NAA= 1.41, et Cho/ Cr= 1.38.
- Pas de résonance de lipides ou de lactates



- Processus lésionnel cortico sous cortical frontal droit, assez bien limitée, hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b) et FLAIR (c), non modifiée par l'injection de produit de contraste (d). En spectroscopie (e-f), on note un pic de choline, une baisse du pic de NAA, et un rapport choline/NAA < 2, avec individualisation d'un pic d'inositol, sans pic de lipides et de lactates. L'imagerie est évocatrice d'un gliome de bas grade type astrocytome diffus confirmé à l'examen anatomopathologique



13ans, épilepsie partielle complexe
 Gliome de bas grade frontal droit:
 Processus tissulaire frontal droit en hyposignal en T1 (A), hypersignal en T2 (B) n'exerçant pas d'effet de masse sur le système ventriculaire
 L'exploration spectroscopie de la lésion (C et D) retrouve une discrète diminution du pic de NAA et une discrète augmentation du pic de choline. Absence de pic de lipides libres.

3. L'oligodendrogliome :

L'oligodendrogliome représente 6% des tumeurs gliales.

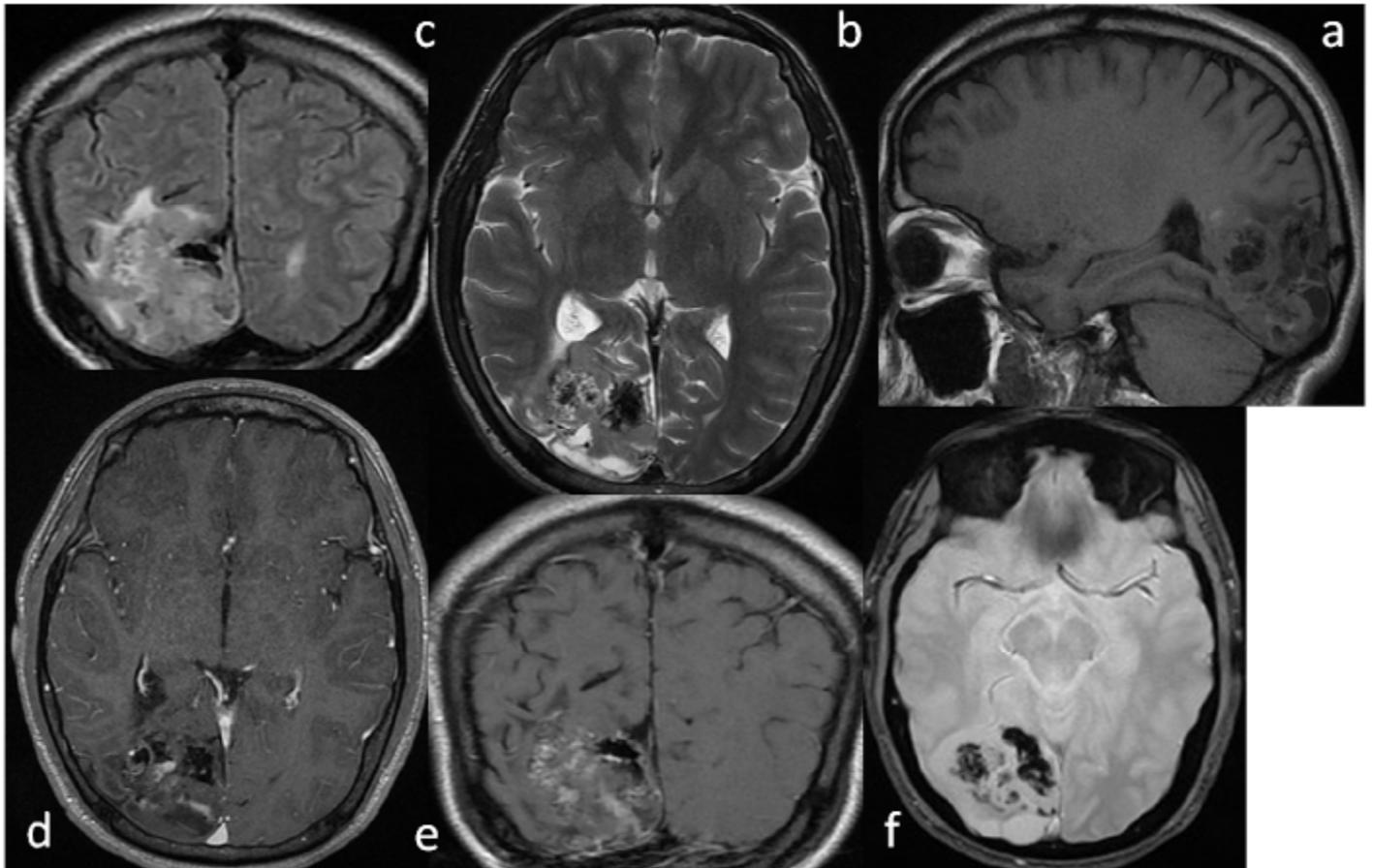
Il siège exclusivement à l'étage sus-tentorial au niveau des hémisphères cérébraux (46)

SEMILOGIE IRM (45):

- § Lésion en hyposignal en T1, hypersignal en T2/ FLAIR.
- § Les contours sont réguliers dans les deux tiers des cas, ils deviennent flous en cas de lésion très étendue.
- § Hétérogène en rapport avec les remaniements kystiques et hémorragiques.
- § Oedème périlésionnel modéré.
- § Calcifications de siège central ou périphérique, nodulaires ou en masse ou en ruban.

§ Prise de contraste minime ou absente.

§ En diffusion, l'ADC est peu modifié.



- 16ans, épilepsie.
- Processus lésionnel cortico sous cortical occipital droit. De signal hétérogène en pondération T1 (a), T2 (b) et Flair (c). Se rehaussant par endroit après injection du PC (d,e). En T2*, présence d'hyposignaux correspondant aux calcifications (f). Aspect très évocateur d'un oligodendrogliome

D. COMMENTAIRES

Nos résultats rejoignent ceux de la littérature puisque l'IRM a mis en évidence une anomalie morphologique dans plus de 70 % des cas. En effet, l'IRM est devenue l'examen de référence pour explorer une épilepsie.

La définition anatomique de cet examen, nettement supérieure à celle de la tomodensitométrie, a permis ces dernières années de mettre en évidence un bon nombre de lésions jusque-là non révélées par les autres examens.

Certains facteurs prédictifs d'une IRM pathologique, retenus dans la littérature n'ont pas été retrouvés dans notre série, en raison de la nature rétrospective de notre travail. Ces facteurs prédictifs sont :

- l'âge inférieur à un an,
- l'épilepsie partielle
- le foyer électroencéphalographique temporal.

En revanche, l'association de plusieurs paramètres n'a pas été étudiée dans la littérature.

L'IRM morphologique a permis de réduire le nombre des épilepsies cryptogéniques, d'évaluer un pronostic, de contribuer à la localisation de la zone épileptogène en sachant que les rapports entre les lésions observées à l'imagerie et le foyer épileptogène est difficile à établir.

Ainsi, prennent toute leur place les explorations fonctionnelles essentiellement l'EEG-vidéo, l'IRM fonctionnelle, la spectroscopie par résonance magnétique.

Ces explorations neuroradiologiques ont révolutionné la prise en charge de l'épilepsie et surtout de l'épilepsie temporale pharmacorésistante pour laquelle un traitement chirurgical peut être envisagé avec des résultats encourageants.

CONCLUSION

- Les épilepsies de l'enfant ont une séméiologie IRM riche et variée.
- L'indication de l'IRM chez l'enfant épileptique doit être rigoureuse et guidée par les données anamnestiques, cliniques et électroencéphalographique.
- L'IRM est la technique d'imagerie de choix pour la détection, l'établissement de la nature et le bilan d'extension de lésions cérébrales à l'origine d'une épilepsie.
- L'approche anatomique mais aussi fonctionnelle de l'IRM est précieuse pour poser l'indication éventuelle d'une intervention chirurgicale (et l'orienter) dans un contexte d'épilepsie rebelle au traitement médicamenteux.
- Nous avons montré, grâce à cette étude rétrospective, les différents aspects radiologiques et étiologiques de l'épilepsie de l'enfant. Nos résultats rejoignent ceux de la littérature en matière de fréquence d'anomalies retrouvées, ce qui reconforte d'avantage la place de l'IRM comme examen de choix chez l'enfant épileptique.

RESUME

APPORT LE L'IRM DANS L'EPILEPSIE DE L'ENFANT

INTRODUCTION :

L'épilepsie est une affection chronique qui débute souvent pendant l'enfance et se caractérise par la manifestation de crises épileptiques spontanées et récurrentes. L'épilepsie concerne de 0,5 à 1 % des enfants de moins de 16 ans. Son diagnostic étiologique repose sur la confrontation des données cliniques, de l'électroencéphalogramme (EEG) et des résultats de l'imagerie.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est la technique d'imagerie de choix lorsque la clinique suggère une crise d'épilepsie symptomatique pour déceler la lésion en cause.

OBJECTIFS DE NOTRE TRAVAIL

*Connaître les indications de l'imagerie dans l'épilepsie de l'enfant.

*Connaître le protocole d'IRM adapté.

*Connaître la sémiologie des principales causes identifiables en IRM. *Illustrer toutes les principales étiologies des épilepsies de l'enfant.

MATHERIELS ET METHODES

Etude rétrospective intéressant 211 enfants colligés au service de radiologie du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 3ans et 3mois (depuis janvier 2011 jusqu'à mars 2014), ayant tous bénéficié d'une IRM cérébrale. Le protocole réalisé comportait des séquences pondérées en T1, T2, FLAIR, T2*, T1 en inversion récupération et une séquence de diffusion. Une séquence injectée en pondération T1 a été réalisée selon les cas.

RESULTATS

L'âge de nos patients variait entre deux mois et 15 ans, avec un âge moyen de 7,5 ans. Il existe une nette prédominance masculine.

L'IRM cérébrale a été réalisée pour explorer :

- * Une épilepsie simple (n=62 soit 30%)
- * Ou résistante au traitement médical (n=32 soit 14,5%)
- * Un état de mal épileptique (n=28 soit 13%)
- * Un retard psychomoteur (n=55 soit 26%)
- * Un syndrome de West (n=10 soit 5%)
- * Une suspicion d'encéphalite (n=11 soit 5,5%)
- * Ou de lésion tumorale découverte en scanner (n=13 soit 6%)

Les résultats étaient comme suit :

- * Normale chez 56 enfants (26,5%)
- * Origine malformative dans 46 cas (22%) (Anomalie de développement cortical n=38 soit 18%, phacomatose n=8 soit 4%),
- * Origine vasculaire dans 24 cas (11,5%)
- * Origine tumorale dans n=13 (6%)
- * Origine infectieuse dans n=11 (5%)
- * L'origine métabolique a été évoquée chez 55 enfants (26%)
- * Tandis que la sclérose de l'hippocampe a été retenue dans 6 cas (3%)

DISCUSSION :

On désigne sous le nom d'épilepsie des manifestations cliniques paroxystiques (motrices, sensitives, sensorielles ou psychiques) qui peuvent s'accompagner d'une perte de connaissance et qui sont liées à une décharge hypersynchrone de populations neuroniques hautement organisées. L'épilepsie concerne de 0,5 à 1 % des enfants de moins de 16 ans.

La classification proposée par l'*International League Against Epilepsy*(ILAE) en 2001 oriente vers l'indication d'obtenir une imagerie. Celle-ci est inutile pour les convulsions fébriles simples et les épilepsies idiopathiques bénignes, elle se discute

pour une première crise d'épilepsie en dehors d'un contexte particulier et si l'examen neurologique est normal et elle s'impose dans tous les autres cas d'épilepsie chez l'enfant. Les pathologies épileptogènes comprennent les malformations (dont les anomalies de gyration et les phacomatoses), les lésions d'hypoxo-ischémie, les infections, les pathologies métaboliques et enfin, les tumeurs. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est la technique d'imagerie de choix lorsque la clinique suggère une crise d'épilepsie symptomatique pour déceler la lésion en cause, en raison de sa sensibilité nettement supérieure à celle de la tomodensitométrie. Les données cliniques sont indispensables pour orienter la stratégie d'exploration par IRM. L'IRM permet aussi de suivre les répercussions de crises d'épilepsie prolongées sur le parenchyme cérébral et participe à l'élaboration du pronostic.

Conclusion

L'IRM présente un outil d'évaluation précieux et indispensable chez l'enfant épileptique, car elle permet de rechercher des lésions potentielles, trouver une étiologie et guider la prise en charge thérapeutique notamment chirurgicale.

REFERENCES

1. Fabrice Bartolomei, Jean-Louis Gastaut, *Epilepsie de l'enfant et de l'adulte* (235) Faculté de Médecine de Marseille, Novembre 2005 (Mise à jour 2006/2007)
2. *Épilepsie, Neurologie*, Elsevier Masson SAS, 2012
3. Guissard G, Damry N, Dan B, et al. Imagerie de l'épilepsie chez l'enfant. *Archive de Pédiatrie* 2005;12:337-46.
4. Engel J Jr. ILAE classification of epilepsy syndromes. *Epilepsy Res* 2006;70 (Suppl. 1):5-10.
5. Berg AT, Testa FM, Levy SR, Shinnar S. Neuroimaging in children with newly diagnosed epilepsy; a community-base study. *Pediatrics* 2000;106:527-32.
6. King MA, Newton MR, Jackson GD, Fitt GJ, Mitchell LA, Silvapulle MJ. Epileptology of the first-seizure presentation: a clinical, electroencephalographic, and magnetic resonance imaging study of 300 consecutive patients. *Lancet* 1998;352:1007-111.
7. Levin DN, Hu X, Tan KK, Galhotra S, Pelizzari CA, Chen GTY, et al. The brain: integrate three-dimensional display of MR and PET images. *Radiology* 1989;172:783-9.
8. Theodore WH, Katz D, Kufta C, Sato S, Patronas N, Smothers P, et al. Pathology of temporal lobe foci: correlation with CT, MRI and PET. *Neurology* 1990;40:797-803.
9. Deasy NP, Jarosz JM, Elwes RCD, Polkey CE, Cox TCS. Thalamic changes with mesial temporal sclerosis: MRI. *Neuroreport* 2000;42:346-51.
10. Men S, Lee DH, Barron JR, Munoz DG. Selective neuronal necrosis associated with status epilepticus: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21:1837-40.

11. Lansberg MG, O'Brien MW, Norbash AM, Moseley ME, Morrell M, Albers GW. MRI abnormalities associated with partial status epilepticus. *Neurology* 1999;52:1021-7.
12. Raybaud C. Les épilepsies partielles pharmaco-résistantes : imagerie morphologique chez l'enfant. *Rev Neurol* 2004;160 (Spec No. 1). 5S106-16.
13. Peltier B, Hurtevent P, Trehan G, et al. IRM des malformations de l'hippocampe dans l'épilepsie temporelle réfractaire. *J Radiol* 2005;86:69-75.
14. M. Trichard et al, L'imagerie par résonance magnétique dans l'exploration des épilepsies de l'enfant, *Archives de Pédiatrie* 2012;19:509.
15. Flores-Sarnat L. Hemimegalencephaly: part 1. Genetic, clinical and imaging aspects. *J Child Neurol* 2002;17:373-84.
16. Di Rocco C, Battaglia D, Pietrini D, et al. Hemimegalencephaly: clinical implications and surgical treatment. *Childs Nerv Syst* 2006;22:852-66.
17. Cottier JP, Toutain A, Hommet C, et al. Malformations corticales et épilepsie : apport de l'IRM. *J Radiol* 2006;87(11 Pt 1):1621-34.
18. Rastogi S, Lee C, Salomon N. Neuroimaging in pediatric epilepsy: a multimodality approach. *Radiographics* 2008;28:1079-95.
19. Palmieri A, Najm I, Avanzini G, et al. Terminology and classification of the cortical dysplasias. *Neurology* 2004;62(6 Suppl. 3):2-8.
20. Mackay MT, Becker LE, Chuang SH, et al. Malformations of cortical development with balloon cells: clinical and radiologic correlates. *Neurology* 2003;60:580-7.

21. Colombo N, Tassi L, Galli C, et al. Focal cortical dysplasias: MR imaging, histopathologic and clinical correlations in surgically treated patients with epilepsy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24:724–33.
22. Sicca F, Kelemen A, Genton P, et al. Mosaic mutations of the LIS1 gene cause subcortical band heterotopia. *Neurology* 2003;61: 1042–6.
23. Gressens P. Mechanisms and disturbances of neuronal migration. *Pediatr Res* 2000;48:725–30.
24. Takanashi J, Barkovich AJ. The changing MR imaging appearance of polymicrogyria: a consequence of myelinisation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24:788–93.
25. Hayashi N, Tsutsumi Y, Barkovich AJ. Morphological features and associated anomalies of schizencephaly in the clinical population: detailed analysis of MR images. *Neuroradiology* 2002;44:418–27.
26. Isapof A, Kieffer V, Sacco S, et al. Impact du dépistage antenatal des agénésies du corps calleux sur le devenir des grossesses. Étude de 155 dossiers de 2000 à 2006. *Arch Pediatr* 2010;17:226–32.
27. Wu JY, Sutherling WW, Koh S, et al. Magnetic source imaging localizes epileptogenic zone in children with tuberous sclerosis complex. *Neurology* 2006;66:1270–2.
28. Girard N, Confort-Gouny S, Schneider J, et al. MR imaging of brain maturation. *J Neuroradiol* 2007;34:290–310.
29. Motte J, Billard C, Fejerman N, et al. Neurofibromatosis type one and West syndrome: a relatively benign association. *Epilepsia* 1993;34:723–6.
30. Feldmann R, Denecke J, Grenzebach M, et al. Neurofibromatosis type 1: Motor and cognitive function and T2-weighted MRI hyperintensities. *Neurology* 2003;61:1725–8.

31. Kurinczuk JJ, White-Koning M, Badawi N. Epidemiology of neonatal encephalopathy and hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Early Hum Dev* 2010;88:329–38.
32. Marret S. Physiopathology of periventricular leukomalacia. *Rev Med Brux* 2003;24:416–9.
33. A. Aissa et al, Séquelles d'anoxie périnatale : apport de l'IRM, *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2014) 27, 117—121
34. Anthonioz C, Loisel D, Delorme B, Pasco-Papon A, Aube C, Caron C. Aspects IRM de l'encéphalopathie anoxo-ischémiques du nouveau-né à terme et du prématuré. *J Radiol* 2006;87:1651—70.
35. Witte-Meyer S, Chateil JF, Brissaud O, et al. Imagerie de la souffrance neurologique néonatale : doutes et certitudes. *Arch Pediatr* 2006;13:672–4.
36. Brasseur-Daudruy M, Bordarier C, Cellier C, et al. Accident vasculaire cérébral (AVC) du nouveau-né à terme : aspects en IRM. *J Radiol* 2008;89(9 Pt 1):1085–93.
37. Mathiesen T, Edner G, Kihlström L, et al. Deep and brainstem cavernomas: a consecutive 8-year series. *J Neurosurg* 2003;99: 31–7.
38. Roubertie A, Soete S, Meyer P, et al. Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant : orientations diagnostiques. *Arch Pediatr* 2010;17:325–32.
39. Mo YH, Chen YF, Liu HM. Adrenomyeloneuropathy, a dynamic progressive disorder: brain magnetic resonance imaging of two cases. *Neuroradiology* 2004;46:296–300.
40. Farina L, Chiapparini L, Uziel G, et al. MR findings in Leigh syndrome with COX deficiency and SURF-1 mutations. *AJNR AmJ Neuroradiol* 2002;23:1095–100.

41. Bocti C, Robitaille Y, Diadori P, et al. The pathological basis of temporal lobe epilepsy in childhood. *Neurology* 2003;60:191-5.
42. Mohamed A, Wyllie E, Ruggieri P, et al. Temporal lobe epilepsy due to hippocampal sclerosis in pediatric candidates for epilepsy surgery. *Neurology* 2001;56:1643-9.
43. B Peltier, Ph Hurtevent, G Trehan, Ph Derambure, J-PPruvo et G Soto-Ares; IRM des malformations de l'hippocampe dans l'épilepsie temporelle réfractaire. *J Radiol* 2005; 86: 69-75.
44. Brami-Zylberberg F, Beuvon F, Meder JF. Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique. *J Radiol* 2003;84:78-9.
45. R. Guillevin, C. Menuel, J.N. Valée. Imagerie multimodale par résonance magnétique. Journées internationales de la SFN 2011
46. K.Moumna, Tumeurs intracrâniennes: corrélations anatomopathologiques. 2012.