

---

## LA DYSPLASIE CORTICALE FOCALE : DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT - A PROPOS D'UN CAS

N. HAMROUCHE, K. BOUAITA, L. BOUTIAH, MS BENACHOUR, A. MEHDI,  
F. BOUCHENAKI, N. IOUALALEN

*Service de Neurochirurgie  
EHS Ali Ait Idir, Alger - Algérie*

---

**RÉSUMÉ :** La dysplasie corticale focale a été décrite en premier par Taylor & al en 1971. Depuis il a été montré qu'elle peut présenter une grande variété de formes histologiques. Mais ces différentes formes de dysplasie ne peuvent être différenciées en imagerie. Dans la majorité des cas on ne retrouve pas de facteur étiologique, mais l'éventualité d'une souffrance ischémique anténatale a été avancée par certains auteurs. L'exérèse chirurgicale totale permet d'avoir de bons résultats post opératoires comme décrit dans notre cas. Effectivement, nous rapportons le cas clinique d'une petite fille suivie depuis l'âge de 09mois en pédiatrie pour crise d'épilepsie réfractaire au traitement, sous triple thérapie antiépileptique, avec un examen neurologique normal. L'IRM cérébrale avec séquences de diffusion a montré une dysplasie focale corticale pré rolandique droite. L'enfant a été opérée sous neuronavigation, avec des suites simples et une disparition des crises. Au total, la dysplasie corticale focale est une cause fréquente de l'épilepsie réfractaire au traitement surtout chez l'enfant et dont l'exérèse chirurgicale totale permet de bons résultats post opératoires. Un diagnostic précoce est primordial afin d'éviter des séquelles importantes de l'épilepsie et améliore la qualité de vie de l'enfant.

**Mots clés :** *Dysplasie corticale focale, Epilepsie réfractaire, IRM de diffusion.*

**ABSTRACT** Focal cortical dysplasia was first described by Taylor et al in 1971. Since it has been shown that it can have a wide variety of histological types. But these forms of dysplasia can't be differentiated imaging. In most cases we don't find etiological factor, but the possibility of a prenatal ischemic pain has been suggested by some authors. Total excision allows to have good outcome as described in our case. Indeed, we report the clinical case of a little girl followed since age 09 month which has since 09 month a refractory epileptic seizure under triple antiepileptic therapy with a normal neurological examination. Brain MRI with diffusion sequences showed right frontal focal cortical dysplasia. The child was operated usingneuronavigation, with good outcomes and a disappearance of seizure. In total, focal cortical dysplasia is a common cause of refractory epilepsy especially in children and whose total surgical excision allows good postoperative results. Early diagnosis is essential to avoid serious sequelae of epilepsy and improves the quality of life of the child.

**Key words :** *Focal cortical dysplasia, Refractory epilepsy, Diffusion MRI*

---

### INTRODUCTION

La dysplasie corticale focale (DCF) représente une des malformations du développement cortical dans lequel il y'a des anomalies de la stratification du cortex, de la maturation neuronale et de la différenciation neuronale. Taylor a individualisé en 1971 la dysplasie corticale focale dont la présentation anatomo-pathologique est caractéristique. En effet elle associe macroscopiquement un épaississement du manteau cortical dont les limites avec la substance blanche sont imprécises et microscopiquement des

troubles de l'architecture corticale, des neurones géants et des cellules gliales ballonisées. Dans la majorité des cas on ne retrouve pas de facteur étiologique, mais l'éventualité d'une souffrance ischémique anténatale a été avancée par certains auteurs.

Il s'agit d'une étiologie fréquente des épilepsies partielles chirurgicales, retrouvée dans 6 % des cas [1]. La symptomatologie clinique est variable et dépend de la localisation de la lésion. Elle se traduit par des crises d'épilepsie partielles, pouvant secondairement se généraliser.

Le diagnostic a bénéficié des progrès récents en imagerie, en particulier en IRM par l'utilisation d'antennes de surface et d'acquisitions volumiques. Mais ces lésions demeurent ignorées dans un nombre non négligeable de cas [2].

### CAS CLINIQUE

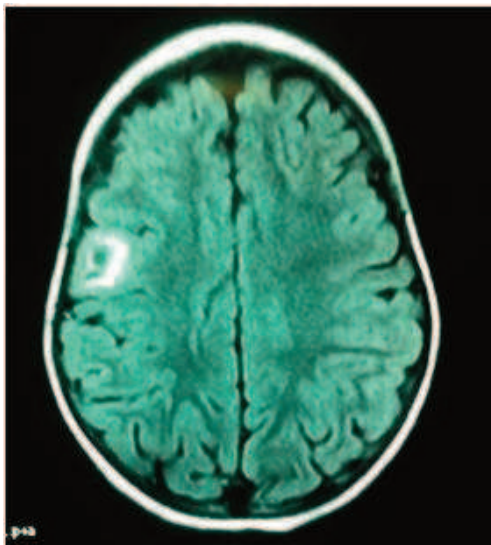
Il s'agit d'une fillette âgée de 04 ans, originaire et demeurant à Djelfa (Algérie), fille unique, non scolarisée. Elle est née à terme par voie basse sans notion de souffrance fœtale et qui ne présente aucun antécédent pathologique particulier personnel ou familial.

Elle présentait des crises d'épilepsie depuis l'âge de 09 mois, d'abord partielles, oculo-céphalogyres secondairement généralisées, ne répondant pas au traitement médical. L'enfant, suivie en pédiatrie et en neurologie depuis le début de la symptomatologie, était sous triple thérapie anti-épileptique et faisait malgré cela 05 à 10 crises par jour.

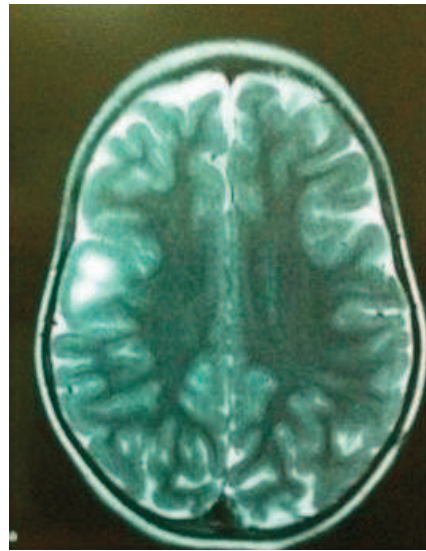
L'examen neurologique et somatique à son admission, étaient normaux, notamment le développement psycho-moteur.

L'EEG fait à 03 reprises objectivait un tracé de veille en faveur d'un foyer paroxystique partiel probable et le tracé de sommeil évoquait une épilepsie partielle multifocale.

La TDM cérébrale montrait: formation kystique frontale droite. L'IRM était en faveur d'un processus tumoral peu expansif avasculaire sous cortical frontal droit (Fig. 1) et les séquences de diffusion (Fig. 2) objectivaient une dysplasie corticale localisée aux circonvolutions prérolandiques droites sans autre particularité épithéliale.

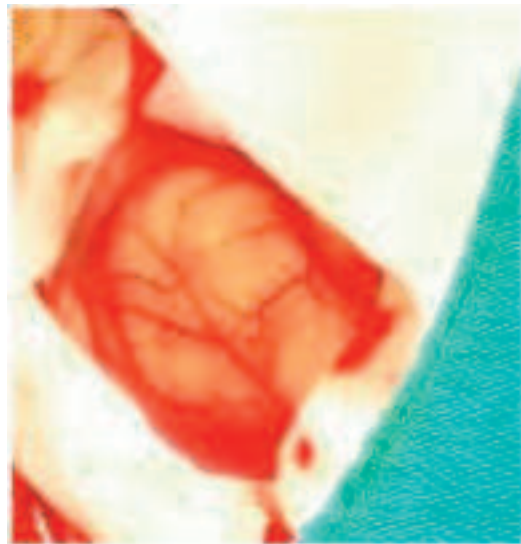


**Fig. 1 : IRM préopératoire séquence T1 : tumeur sous corticale frontale droite**



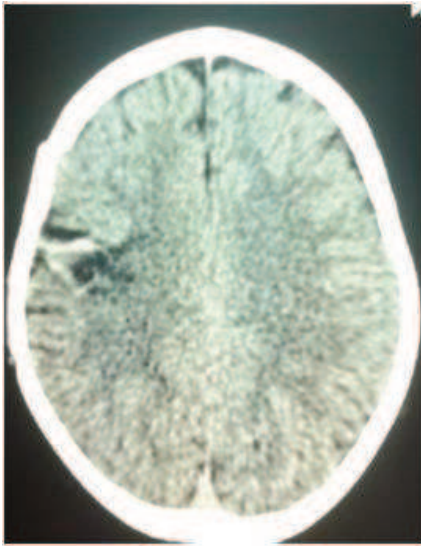
**Fig. 2 : IRM préopératoire en séquence de diffusion**

Après l'échec d'un traitement médical adapté et bien dirigé en collaboration avec l'équipe de neurologie de notre hôpital, nous avons décidé d'opérer l'enfant avec l'aide du logiciel de neuronavigation qui nous a permis de cibler la dysplasie. Macroscopiquement, la lésion était sous corticale, blanc-nacrée, semblable au reste du cortex cérébral, mis à part sa consistance qui était ferme et fibreuse (Fig. 3).



**Fig. 3 : Image peropératoire de la lésion**

L'exérèse a été large et totale (Fig 4). L'enfant s'est réveillée avec un léger déficit moteur au membre supérieur gauche qui a récupéré rapidement dans les quelques jours du post-opératoire, et les crises d'épilepsie ont totalement disparu.



**Fig. 4 : TDM postopératoire**

Un mois après l'intervention les crises sont toujours absentes. L'étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire n'a pas pu être concluante

### DISCUSSION

Taylor et al sont les premiers à avoir clairement décrit la dysplasia corticale focale dans leur rapport et conclusions sur les lobectomies faites dans la chirurgie de l'épilepsie [3] «the most striking microscopic feature at low power was the localized disruption of the normal cortical lamination by an excess of large aberrant neurons scattered randomly through all but the first layer... the aberrant nerve cells stood out partly because of their numbers and their inappropriate size, which at times approached that of a giant Betz cells, and partly because of their bizarre structure».

Depuis l'étude de Taylor, beaucoup d'avancées ont été réalisées dans cette affection. Généralement, la DCF est classée en 02 types selon la présence ou non des cellules ballon géantes (balloon cells) : dans le cas où ces cellules sont présentes (DCF de Taylor) il y'a une anomalie de prolifération neuronale et gliale et dans le cas où elles sont absentes, il y'a anomalie de l'organisation corticale. Néanmoins d'autres classifications ont été proposées telle que celle de Blümcke et al [4] :

#### *Focal cortical dysplasia type 1 (isolated)*

- ♦ 1a: Focal cortical dysplasia with abnormal radial cortical lamination
- ♦ 1b: Focal cortical dysplasia with abnormal tangential cortical lamination
- ♦ 1c: Focal cortical dysplasia with abnormal radial and tangential cortical lamination

#### *Focal cortical dysplasia type 2 (isolated)*

- ♦ 2a : Focal cortical dysplasia with dysmorphic neurons
- ♦ 2b : Focal cortical dysplasia with dysmorphic neurons and balloon cells

#### *Focal cortical dysplasia type 3 (type 1 associated with principal lesions)*

- ♦ 3a: Cortical lamination abnormalities in the temporal lobe associated with hippocampal sclerosis
- ♦ 3b: Cortical lamination abnormalities adjacent to a glial or glioneuronal tumor or any other cerebral tumor
- ♦ 3c: Cortical lamination abnormalities adjacent to a vascular malformation
- ♦ 3d: Cortical lamination abnormalities adjacent to any other lesion acquired during early life (eg, trauma, ischemic injury, infarct, encephalitis)

Jusqu'à aujourd'hui il n'y a pas de cas familial de DCF décrit dans la littérature ni de base moléculaire associée. La clinique d'un patient porteur d'une DCF est souvent normale mis à part la présence de crises d'épilepsie réfractaire au traitement médical, comme c'était le cas pour l'enfant traité dans notre service.

La description EEG est caractéristique et faisait dans le temps avec l'étude clinique et anatomo-pathologique le diagnostic de cette pathologie [8]. L'avancé de la neuro-radiologie a permis de faire le diagnostic aisément, notamment la Tomographie par émission de positron (TEP) ainsi que les nouvelles séquences IRM (diffusion et spectrométrie), qui montrent l'existence d'une zone focale d'hypométabolisme plus ou moins sévère, alors que le scanner ou IRM conventionnels initiaux peuvent s'avérer normaux [7]. Comme décrit dans notre cas, la localisation est essentiellement extra-temporale, préférentiellement fronto-centrale. Cette localisation est particulièrement problématique pour le chirurgien car la mise en évidence de la DCF et l'identification des limites des anomalies lésionnelles est difficile, rendant ainsi possible un éventuel traumatisme du cortex fonctionnel dont les voies motrices et sensibles, d'où l'intérêt de s'aider par les nouvelles technologies peropératoires tel que la neuronavigation, comme cela a été fait pour notre patiente, ou encore l'échographie trans corticale. Néanmoins, son exérèse totale conduit à d'excellents résultats sur les crises d'épilepsie [5]. Ainsi, selon les résultats post-opératoires sur les crises d'épilepsie, les patients seront classés en 03 classes [5]

Study group	Class I	Class II	Class III	Class IV
	«Seizure-free»	«Rare seizures»	«Worthwhile improvement»	«No worthwhile improvement»

Pour Kolss [5] qui a publié en 2001 une série de 68 cas de DCF, 02 ans après la chirurgie 50% des cas étaient classé I, 10% classe II, 33% classe III, et 07% classe IV. Neuf ans après l'intervention : 50% classe I, 19% classe II, 28% classe III et 03% classe IV.

### CONCLUSION

La dysplasie corticale focale est une cause fréquente de l'épilepsie réfractaire au traitement surtout chez l'enfant, on doit y penser bien plus souvent et ne pas hésiter à refaire des imageries avec séquences spécifiques afin de la détecter. L'exérèse chirurgicale totale assure de bons résultats post opératoires. Un diagnostic précoce est primordial afin d'éviter des séquelles importantes de l'épilepsie, et améliore la qualité de vie de l'enfant.

### RÉFÉRENCES

- 01] PASQUIER B, BOST F, PEOC'H M, BARNOUD R, PASQUIER D. Neuropathologic data in drug-resistant partial epilepsy. Report of a series of 195 cases. *Ann Pathol* 1996 ; 16 : 174-181.
- 02] ANDERMANN F. Cortical dysplasias and epilepsy : A review of the cyto architectonic, clinical, and seizure patterns. *AdvNeu.* 2000;84:479-496.
- 03] TAYLOR DC, FALCONER MA, BRUTON CJ, CORSELLIS JAN. Focal dysplasia of the cerebral cortex in epilepsy. *J Neurol Neuro Urg Psychiatry.* 1971;34: 369-387.
- 04] BLÜMCKE I, THOM M, ARONICA E, ET AL. The clinico-pathologic spectrum of focal cortical dysplasia: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission. *Epilepsia* 2011;52 (1) : 158-74.
- 05] S. KLOSS T. PIEPER H. PANNEK H. HOLTHAUSEN I. *Tuxhorn Neuro pediatrics* 2002; 33: 21 ± 26
- 06] BERTRAND DEVAUX, DOMINIQUE MARNET, ELISABETH LANDRÉ, BARISTURAK, SEBASTIAN RODRIGO, PASCALE VARLET, CATHERINE DAUMAS-DUPOINT, Résection des dysplasies corticales focales en region fonctionnelle, *Epilepsie*, Vol. 21, N1, 2009
- 07] S.KREMER, A.DE SAINT MARTIN, L. MINOTTI, S. GRAND, A.L. BENABID, B. PASQUIER, P. KAHANE. Dysplasie corticale focale liée à un probable accident ischémique anténatal, *Journal of Neuroradiology ; Vol 29, N° 3 - septembre 2002 pp. 200-203.*
- 08] L TASSI, N COLOMBO, R GARBELLI, S FRANCIONE, G LO RUSSO, R MAI, F CARDINAL, M COSSU, A FERRARIO, C GALLI, M BRAMERIO, A CITTERIO, R SPREAFICO. Focal cortical dysplasia : neuropathological sub types, EEG, neuroimaging and surgical outcome. *Brain* 2002,125, 1719-1732.
- 09] JOHN N. GAITANIS MDA, JOHN DONAHUE MDBJOHN. Focal Cortical Dysplasia. *Pediatric Neurology* 49 (2013) 79-87