

TUMEURS NEUROÉPITHELIALES DYSEMBRYOPLASIQUES DNET : À PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE.

S. DAUD- S. BENAMARA- R. AYOUN- K. YZIDI- M. BOUCHAKOUR

Service de neurochirurgie - CHU d'Oran

RESUME Les tumeurs neuroépendiales dysembryoplasiques (DNET) sont des tumeurs bénignes de grade I (classification OMS), appartenant à la catégorie des tumeurs mixtes glioneuronales ; typiquement localisées dans le cortex supra-tentorial et habituellement révélées par une épilepsie pharmaco-résistante chez des sujets jeunes. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 09 ans, qui présente depuis deux ans des crises d'épilepsie focales complexes avec généralisation secondaire fréquente, réfractaires au traitement antiépileptique. L'examen neurologique était sans particularité. L'IRM cérébrale a objectivé un processus lésionnel à prédominance kystique, frontal antérieur para sagittal droit peu oedématogène, non modifié après injection du Gadolinium. Le patient a été opéré, bénéficie d'une léSIONECTOMIE, avec des suites postopératoires favorables marquée par une régression des crises d'épilepsie. L'examen anatomopathologique conclu à une DNET.

Mots clés : Tumeurs neuroépendiales, Epilepsie, Enfant.

ABSTRACT Dysembryoplastic neuroepithelial tumors (DNET) are benign grade I tumors (WHO classification), belonging to the category of mixed glioneuronal tumors; typically localized in the supratentorial cortex and usually revealed by drug-resistant epilepsy in young subjects. We report the case of a 9-year-old child who has presented for two years with complex focal epileptic seizures with frequent secondary generalization, refractory to antiepileptic treatment. The neurological examination was unremarkable. Cerebral MRI revealed a predominantly cystic lesion process, anterior frontal para sagittal right little oedematogenic, unmodified after injection of Gadolinium. The patient was operated on, benefits from a lesionectomy, with favorable postoperative consequences marked by a regression of epileptic seizures. The pathological examination concluded with a DNET.

Mots clés : Neuroepithelial tumors, Epilepsy, Child.

INTRODUCTION

Les tumeurs neuroépendiales dysembryoplasiques (DNT) sont des tumeurs bénignes de grade I (classification OMS) appartenant à la catégorie des tumeurs mixtes glioneuronales, sont des tumeurs gliales stables localisées dans le cortex, préférentiellement dans le lobe temporal. Habituellement révélées par une épilepsie partielle isolée, débutant dans l'enfance ou chez le sujet jeune et le plus souvent pharmaco résistantes [1]. Très rares, elles représentent moins de 1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales [2], et 15 à 30 % des cas de chirurgie de l'épilepsie [3].

OBSERVATION

Il s'agit d'un garçon âgé de 09 ans qui présente depuis deux ans des crises d'épilepsie focales complexes avec généralisation secondaire fréquente a raison

de deux à trois crises par semaine, réfractaires au traitement antiépileptique. L'examen neurologique met en évidence un enfant coopérant, bien orienté sans troubles de langage ni de mémoire avec un bon rendement scolaire. L'EEG a objectivé des anomalies paroxystiques à type de pointes ondes et ondes lentes frontales droites diffusant vers les régions temporales et vers l'hémisphère controlatéral en faveur d'une épilepsie partielle généralement localisée. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a révélé un processus lésionnel à prédominance kystique, frontal antérieur para-sagittal droit peu oedématogène, non rehaussé après injection du Gadolinium (Figure 1).

Devant la persistance des crises malgré un traitement médical bien conduit, nous avons préconisé un traitement chirurgical. Le patient a bénéficié d'une exérèse macroscopiquement totale de la lésion tumorale (Figure 2).



Figure 1 : un processus lésionnel à prédominance kystique, frontal antérieur para sagittal droit peu oedématogène (a) : hypo signale en T1, (b) : hyper signale en T2.

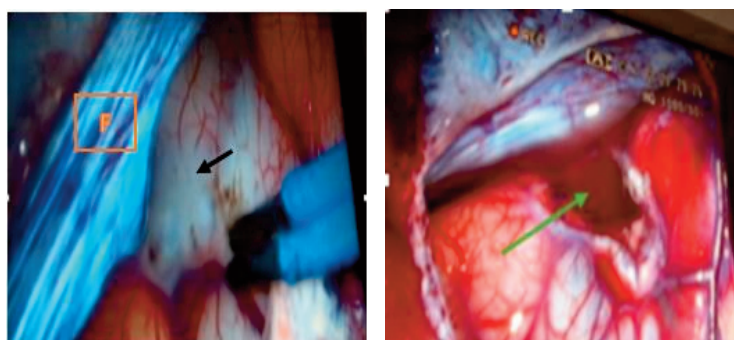


Figure 2 : a) vu per opératoire de la tumeur [F= faux du cerveau. (flèche noire) = la tumeur]
 b) vu per opératoire de la cavité tumorale vide (flèche verte)

L'aspect per opératoire était celui d'une lésion grisâtre, friable peu hémorragique.

L'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse a conclu à une DNT. Les suites postopératoires étaient favorables marquées par une régression clinique des crises d'épilepsie avec amélioration du tracé de l'EEG de contrôle.

DISCUSSION

Les DNTs sont des tumeurs bénignes de nature gliale, clairement différenciées des gliomes ordinaires et individualisées parmi les tumeurs glioneuronales dans la classification de l'OMS. Elles se comportent comme des lésions stables, sans potentiel évolutif carcinologique et ont un caractère épileptogène intrinsèque [4,5].

La description initiale des DNTs a été faite en 1988 par Daumas-Duport et al. [6] à partir de prélèvements corticaux issus de la chirurgie de l'épilepsie. Leur origine embryologique et l'association à des troubles de l'organisation corticale les ont fait classer parmi les malformations du développement cortical (MDC) [4].

La fréquence des DNTs est sous-estimée vu la ressemblance histologique avec les autres tumeurs gliales ; elle représente 0,4 à 1,3 % de l'ensemble des tumeurs cérébrales et 15 à 30 % des cas de chirurgie de l'épilepsie [3]. Dans une des plus larges séries, l'âge moyen du début de l'épilepsie était de 14,6 ans (3 mois – 54 ans) sans différence significative selon le type de DNET [7]. Il existe une discrète prédominance masculine avec un sex ratio de 3/2 [8].

Le tableau clinique est souvent stéréotypé, associant une épilepsie partielle révélatrice rapidement pharmaco résistante débutant dans la seconde enfance (âge moyen : 7,5 à 10,5 ans selon les séries publiées, L'épilepsie est isolée, il n'y a pas de signes d'hypertension intracrânienne ni de déficit neurologique évolutif. Un déficit congénital stable peut toutefois être observé, tel qu'une anomalie du champ visuel, une parésie faciale discrète ou une dysarthrie. Il n'y a pas de retard mental sauf en cas de début précoce de l'épilepsie. Des lésions asymptomatiques, de découverte fortuite, sont également décrites [9]. Des cas familiaux ont été rapportés [10].

La présentation radiologique est polymorphe. Les caractéristiques radiologiques communes à ce type de tumeurs sont : la localisation corticale, l'absence d'effet de masse même pour des lésions volumineuses et l'absence d'œdème péri lésionnel [8,11]. La localisation la plus fréquente est le lobe temporal (62%), suivie du lobe frontal (31%) puis des lobes pariétal et occipital (7%) [8].

L'aspect tomodynamométrique est celui d'une lésion hypo dense, bien limitée non rehaussée par le produit de contraste ; parfois pseudo-kystique [11].

Des calcifications sont possibles, punctiformes ou nodulaires [8,11]. Une empreinte osseuse sur la table interne de la voûte adjacente est visible dans près de 50% des cas en regard de la lésion [2]. Sur une IRM cérébrale les DNTs apparaissent le plus souvent en hypo signal en T1, et en hyper signal en T2. Typiquement, il n'existe pas d'œdème péri lésionnel ni d'effet de masse [11]. Un fin anneau périphérique en hyper signal FLAIR, séparant la lésion du parenchyme sain adjacent, serait évocateur du diagnostic d'où l'intérêt de l'IRM en séquence de FLAIRE [11].

Les diagnostics différentiels sont nombreux, tant sur le plan de l'imagerie que lors de l'analyse histologique. Les principaux diagnostics différentiels des DNET sont représentés par le gangliogliome, l'oligodendrogliome, la dysplasie corticale et la dysplasie fibreuse.

Les transformations malignes des DNTs sont peu probables [5], et posent plutôt la question du diagnostic différentiel ou des complications à type de remaniements ischémiques ou hémorragiques intra tumoraux qui peuvent survenir dans des lésions volumineuses.

La chirurgie ne s'adresse qu'à des épilepsies qui ne sont pas contrôlées par le traitement médical. Certaines interventions ont pour but d'éliminer les crises ou tout au moins d'en diminuer suffisamment le nombre pour améliorer le confort de vie des patients et permettre la meilleure insertion socio-professionnelle possible. Une première modalité chirurgicale se limite à l'exérèse de la lésion responsable de l'épilepsie quand cette lésion est identifiée "lésionectomie".

CONCLUSION

Les DNTs sont des tumeurs bénignes, épileptogènes, de fréquence sous-estimée, très particulières de l'enfant et le sujet jeune. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et histologiques. Diagnostic différentiel parfois difficile. Le traitement chirurgical suffit pour obtenir une guérison des crises épileptique.

CONFLITS D'INTERETS

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

BIBLIOGRAPHIE

1. F.CHASSOUX, E. LANDRÉ. Tumeurs dysembryoplasiques neuro épithéliales Évolution des concepts et prise en charge en 2006 : mise au point. *Epilepsies* 2006 ; 18 (2) : 85-100.
2. LOUIS DN, OHGAKI H, WIESTLER OD, CAVENEE WK, BURGER PC, JOUVET A, ET AL. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol (Berl)*. 6 juill 2007;114 (2) : 97-109.
3. EL KETTANI N, SQALLI-HOUSSAÏNI N, SBIHI S ET AL. Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique. *Feuillets de Radiologie* 2007;47(1):46-51
4. BARKOVICH JAMES, GUERRINI RENZO, KUZNIECKY RUBEN, JACKSON GRAEME, DOBYNS WILLIAM. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development : update 2012. *Brain J Neurol*. 2012 ; (135) : 1348-69.
5. CHASSOUX F, DAUMAS-DUPOURT Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: where are we now ? *Epilepsia*. déc 2013 ; 54 Suppl 9:129-34.
6. CHANG EF, CHRISTIE C, SULLIVAN JE, GARCIA PA, TIHAN T, GUPTA N, ET AL. Seizure control outcomes after resection of dysembryoplastic neuroepithelial tumor in 50 patients. *J Neurosurg Pediatr*. janv 2010;5(1):123-30.

7. THOM M, TOMA A, AN S, MARTINIAN L, HADJIVASSILIOU G, RATILAL B, ET AL. One hundred and one dysembryoplastic neuroepithelial tumors : an adult epilepsy series with immunohistochemical, molecular genetic, and clinical correlations and a review of the literature. *J Neuropathol Exp Neurol.* oct 2011 ; 70 (10) : 859-78.
8. DAUMAS-DUPORT C, SCHEITHAUER BW, CHODKIEWICZ JP, LAWS ER, VEDRENNE C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures. Report of thirty-nine cases. *Neurosurgery.* nov 1988; 23(5):545-56.
9. EMMEZ H, KALE A, EGEMEN E, ESER, KAYMAZ, AŞAOĞLU A. Intraventricular dysembryoplastic neuro epithelial tumour: case report. *Neurol Neurochir Pol.* avr 2012 ; 46(2):192-5.
10. HASSELBLATT M, KURLEMANN G, RICKERT CH, DEBUS OM, BRENTROP A, Schachenmayr W, et al. Familial occurrence of dysembryoplastic neuroepithelial tumor. *Neurology.* 23 mars 2004; 62 (6) :1020-1.
11. STANESCU COSSON R, VARLET P, BEUVON F, DAUMAS DUPORT C, DEVAUX B, CHASSOUX F, ET AL. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: CT, MR findings and imaging follow-up: a study of 53 cases. *J Neuroradiol J Neuroradiol.* d é c 2 0 0 1 ; 2 8 (4) : 2 3 0 - 4 0 .