

CAS CLINIQUE

## Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques et épilepsie réfractaire : à propos d'un cas et revue de la littérature

Dysembryoplastic neuroepithelial tumors and refractory epilepsy: a case report and literature review

Souad DAOUD<sup>1,2</sup>, Amina CHENTOUF<sup>2,3</sup>, Salim BENAMARA<sup>1</sup>, Ryad Moumen AYOUN<sup>1,2</sup>, Kaouter YZIDI<sup>1</sup>, Mammour BOUCHAKOUR<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Service de neurochirurgie, CHU d'Oran

<sup>2</sup> Faculté de médecine d'Oran, Université Oran1

<sup>3</sup> Service de Neurologie, CHU d'Ora

Auteur correspondant : [souadaoud@gmail.com](mailto:souadaoud@gmail.com) Article reçu le 16/11/2019 Accepté 20/12/2019

### MOTS CLÉS

Epilepsie, tumeurs neuroépithéliales, DNET, enfant

### KEY WORDS

Epilepsy, neuroepithelial tumors, DNET, child

### Résumé

#### Introduction

Les tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques sont des tumeurs bénignes de grade I, typiquement localisées dans le cortex supra-tentorial et habituellement révélées par une épilepsie pharmaco-résistante. Très rares, elles représentent moins de 1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales.

#### Observation

Nous rapportons le cas d'un enfant atteint d'une tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique révélée par une épilepsie réfractaire, opéré avec des suites postopératoires favorables.

### Abstract

#### Introduction

Neuroepithelial dysembryoplastic tumors are grade I benign tumors, typically localized in the supratentorial cortex and usually revealed by drug-resistant epilepsy. Very rare, they represent less than 1% of all brain tumors.

#### Observation

We report the case of a child with a neuroepithelial dysembryoplastic tumor revealed by refractory epilepsy, operated with favorable postoperative consequences.

## Introduction

Les tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques (DNET pour Neuroepithelial dysembryoplastic tumors) sont des tumeurs bénignes de grade I (classification OMS) appartenant à la catégorie des tumeurs mixtes glioneurales, typiquement localisées dans le cortex supra-tentorial [1,2]. Très rares, elles représentent moins de 1% de l'ensemble des tumeurs cérébrales [1]. Ces tumeurs sont le plus souvent révélées par une épilepsie pharmaco-résistante dont la prise en charge chirurgicale améliore le pronostic [3]. Nous en rapportons un cas.

## Observation

Il s'agit d'un enfant âgé de 09 ans qui présente depuis deux ans des crises d'épilepsie focales complexes avec généralisation secondaire. Ces crises sont fréquentes, pluri-quotidiennes, réfractaires au traitement antiépileptique. Elles se manifestent par une impression de déjà-vu, des hallucinations auditives et une sensation de chaleur épigastrique remontant à la gorge avec rupture du contact, orientant vers une origine temporale. L'examen neurologique est sans particularités. L'EEG objective des anomalies paroxystiques à type de pointes ondes et ondes lentes frontales droites diffusant vers les régions temporales et vers l'hémisphère controlatéral. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a été réalisée, révélant un processus lésionnel à prédominance kystique, frontal antérieur para-sagittal droit peu oedématogène, sans effet de masse sur les structures avoisinantes. Ce processus apparaît sous forme d'un hypo signal en séquence T1, non rehaussé après injection de Gadolinium, mesurant 5,6/2,8 cm de grand axe (Figure 1a), et en hypersignal en T2 (Figure 1b).

Figure 1. Processus lésionnel à prédominance kystique, frontal antérieur para sagittal droit peu oedématogène sous forme d'un hypo signal en T1 non modifié après injection du Gadolinium (a) et d'un hypersignal en T2 (b).



Figure 1a

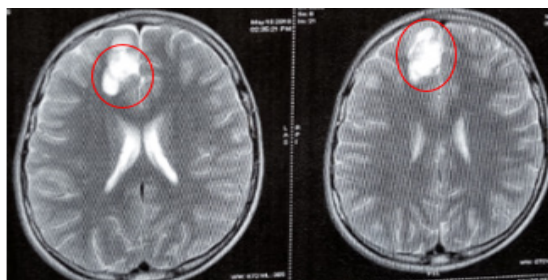


Figure 1b

Devant la persistance des crises malgré un traitement médical bien conduit, nous avons préconisé un traitement chirurgical. Le patient a bénéficié d'une léSIONECTOMIE à travers un abord frontal unilatéral droit (Figure 2). 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 DNET. Les suites postopératoires étaient favorables marquées par une régression des crises d'épilepsie et des grapho-éléments pathologiques à l'EEG.

Figure 2 : Vue per opératoire de la cavité tumorale vide



## Conclusion

Les DNETs sont des tumeurs bénignes épileptogènes, de fréquence sous-estimée, très particulières de l'enfant et du sujet jeune. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et histologiques. Le diagnostic différentiel est parfois difficile. Le traitement chirurgical permet une guérison de l'épilepsie dans 80% des cas évitant ainsi les complications de la radio-chimiothérapie. Ce cas clinique illustre la rareté de ce type de tumeurs et l'intérêt de la chirurgie dans le traitement de l'épilepsie réfractaire

## Conflits d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

## Références bibliographiques

- [1] 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.
- [2] 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.
- [3] Chassoux F, Daumas-Duport C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: where are we now? *Epilepsia*. déc 2013;54 Suppl 9:129-34.
- [4] 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.
- [5] El Kettani N, Sqalli-Houssaïni N, Sbihi S et al. Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique. *Feuillets de Radiologie* 2007;47(1):46-51
- [6] Hasselblatt M, Kurlemann G, Rickert CH, Debus OM, Brentrup A, Schachenmayr W, et al. Familial occurrence of dysembryoplastic neuroepithelial tumor. *Neurology*. 23 mars 2004;62(6):1020-1.
- [7] Thom M, Toma A, An S, Martinian L, Hadjivassiliou G, Rattal 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] 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.
- [9] Jason C H Chiang, Julie H Harreld, Ryuma Tanaka, Xiaoyu Li, et al. Septal dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a comprehensive clinical, imaging, histopathologic, and molecular analysis, *Neuro-Oncology*, Volume 21, Issue 6, June 2019, Pages 800-808, <https://doi.org/10.1093/neuonc/noz037>
- [10] Bonney, P.A., Boettcher, L.B., Conner, A.K. et al. Review of seizure outcomes after surgical resection of dysembryoplastic neuroepithelial tumors. *J Neurooncol* 126, 1-10 (2016). <https://doi.org/10.1007/s11060-015-1961-4>

