



# Dysplasies corticales focales Focal cortical dysplasia



Souirti Zouhayr<sup>1</sup>, Ait Oussous Siham<sup>2</sup>, Belfkih Rachid<sup>1</sup>,  
Aggouri Mohammed<sup>3</sup>, Chaoui Mohamed El Faiz<sup>3</sup>, Belahsen Faouzi<sup>1</sup>, Messouak Ouafae<sup>1</sup>

1-Service de Neurologie,

2-Service de Radiologie,

3-Service de Neurochirurgie,

CHU Hassan II, Fès, (Maroc).

Conflits d'intérêt : aucun

## Résumé

Les dysplasies corticales focales (DCF) correspondent à des lésions cérébrales d'origine développementale ayant comme caractéristique commune une épilepsie partielle débutant dans l'enfance. Les mieux connues sont les DCF de type II, décrites par Taylor et collaborateurs en 1971. Elles représentent une cause majeure de pharmacorésistance. Leur diagnostic se base sur la clinique, l'EEG et l'IRM. Le traitement de référence reste est à l'heure actuelle d'ordre chirurgical.

**Mots-clés:** Dysplasie corticale focale- Dysplasie de Taylor- Epilepsie pharmacorésistante.

## Abstract

Focal cortical dysplasia (FCD) corresponds to developmental brain damage with the common characteristic of partial epilepsy beginning in childhood. The best known are the FCD type II, described by Taylor et al in 1971. They are a major cause of drug resistant epilepsy. Their diagnosis is based on clinical, EEG and MRI data. The standard treatment is still present surgery.

**Keywords:** Focal cortical dysplasia- Taylor's dysplasia- Drug-resistant epilepsy.

## Introduction

Les dysplasies corticales focales (DCF) correspondent à des lésions cérébrales d'origine développementale ayant comme caractéristique commune une épilepsie se révélant le plus souvent dans l'enfance. Le tableau clinique dépend du type histologique, de la localisation et de l'étendue de la DCF.

Les dernières classifications de la ligue internationale contre l'épilepsie (ILAE), distinguent trois types de DCF [1]:

- Type I : Troubles isolés de la lamination corticale. Il comporte 3 sous types (Ia, Ib et Ic)
- Type II : caractérisés par des anomalies cellulaires avec cytomégalie, il correspond à la dysplasie corticale focale de Taylor. Il existe deux sous types : IIa (neurones dysmorphiques sans cellules ballonnées) et IIb (neurones dysmorphiques avec cellules ballonnées)
- Type III : il regroupe les formes associées aux autres types de lésions épileptogènes : scléroses hippocampiques, tumeurs développementales, malformations vasculaires, cicatrices. Il englobe 4 sous types (IIla, IIlb, IIlc et IIld)

Cette classification permet de prendre en compte la diversité histologique des dysplasies corticales et a pour

but de servir de base aux cliniciens pour analyser des séries homogènes de patients et d'optimiser les stratégies thérapeutiques.

Les mieux connues sont les DCF de type II. Décrites par Taylor et collaborateurs en 1971. Les DCFII constituent une entité particulière, tant au plan électro-clinique, qu'en imagerie. Elles ont été considérées pendant longtemps de pronostic chirurgical réservé [2]. Aujourd'hui, leur résection complète conduit à d'excellents résultats sur l'épilepsie [3, 4], et ce malgré des difficultés diagnostiques persistantes et une localisation fréquente en régions fonctionnelles.

Les DCFII représentent la troisième cause des épilepsies traitées chirurgicalement chez l'adulte après la sclérose hippocampique et les tumeurs dysembryoplasiques (DNT) et la première cause chez l'enfant [5]. Le nombre de cas diagnostiqués a augmenté de façon considérable avec les progrès récents de l'imagerie cérébrale, bien qu'il existe encore un nombre de cas avec IRM négative qui s'élève à 30 à 40% des cas, y compris dans les séries les plus récentes [4, 6].

## Histologie

Les DCFII sont caractérisées par des anomalies cytoarchitecturales majeures associant une perte de la lamination corticale avec présence de neurones géants dysmorphiques et de cellules ballonnées d'origine gliale ou balloons cells [7]. Il existe des similitudes neuropathologiques avec les lésions observées dans la sclérose tubéreuse de Bourneville et l'hémimégalencéphalie.

## Localisation

La localisation des DCFII est principalement extratemporale, en particulier au niveau du lobe frontal et autour du sillon central. Leur taille est variable allant des formes microscopiques à des formes très volumineuses affectant tout un hémisphère.

## Epileptogénicité

Les DCFII ont des propriétés épileptogènes intrinsèques démontrées lors d'explorations préchirurgicales [8, 9] et retrouvées in vitro sur des tranches de cortex dysplasique d'origine humaine [10, 11]. Malgré le caractère focal des DCFII, le réseau épileptogène peut être dans certains cas plus vaste voire bilatéral notamment dans les dysplasies de siège postérieur [12].

## Clinique

Les DCFII sont révélées par une épilepsie partielle sévère pharmaco-résistante débutant dans la première enfance. Un déficit neurologique acquis correspondant au siège de la lésion peut être observé mais l'épilepsie domine toujours le tableau clinique [9, 13]. Les perturbations neuropsychologiques dépendent du siège de la lésion. Un retard psychomoteur peut être observé chez les patients ayant un début précoce de l'épilepsie. Des spasmes infantiles précédant les crises partielles peuvent s'observer chez le nourrisson. La fréquence des crises partielles peut être très élevée, pluriquotidienne, avec des salves allant de dix à 100 crises par jour. La séméiologie des crises est stéréotypée et dépend également du siège de la lésion. Les états de mal sont fréquents, une épilepsie partielle continue peut s'observer en cas de localisation dans la région centrale [8, 9]. Dans certains cas, se pose le problème de diagnostic différentiel avec l'encéphalite de Rasmussen. Devant tout tableau clinique évocateur, le clinicien est invité à rechercher minutieusement une lésion de type DCFII même en cas de négativité apparente de l'IRM.

## L'électroencéphalographie (EEG) et la stéréo-électroencéphalographie (SEEG)

L'EEG intercritique peut contribuer au diagnostic en montrant dans la moitié des cas une activité de pointes rythmiques continues ou subcontinues concordantes avec le siège de la lésion [9, 14] (figure 1).

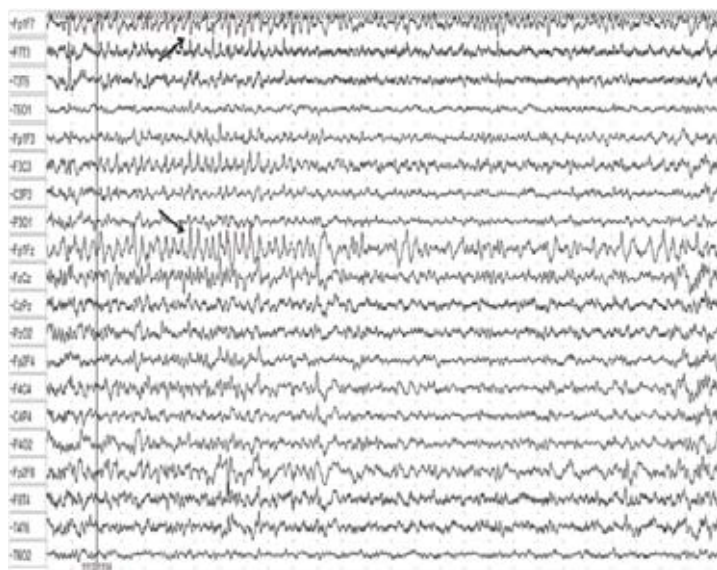


Figure 1 : Pointes subcontinues étendues sur la région frontale gauche notamment sur les dérivations les plus antérieures (flèches) dans un cas de DCFII frontale gauche

En SEEG, l'activité intralésionnelle caractéristique est constituée par une activité de pointes rythmiques continues persistant après injection de diazépam et correspondant au site d'origine des décharges critiques [9].

## Imagerie par résonance magnétique

### DCFII avec IRM positive (figure 2, 3)

Les DCFII sont détectées en IRM dans près de deux tiers des cas, mais les formes de petites tailles sont parfois difficiles à visualiser et l'IRM reste négative dans 20 à 40 % des cas [4,15,16]. La recherche de l'anomalie corticale demande une technique rigoureuse et une attention particulière, guidée par les données électro-cliniques. L'image caractéristique consiste en un épaississement cortical localisé associé à une mauvaise différenciation entre la substance blanche et la substance grise et parfois à un hypersignal de la substance blanche sur les séquences FLAIR (Figure 2).

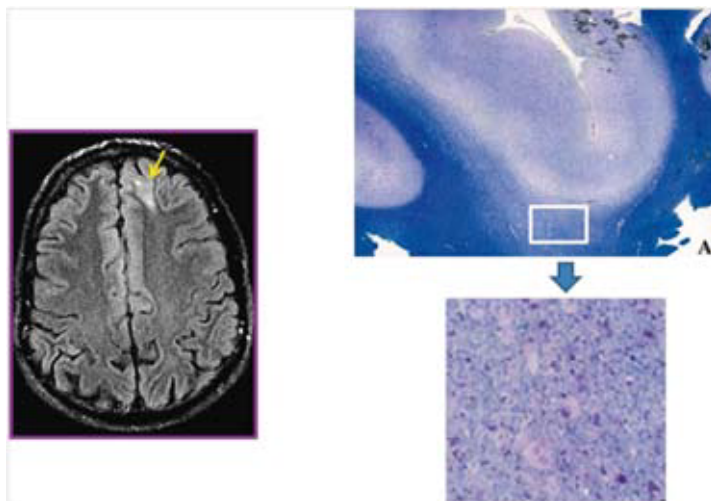


Figure 2 : A gauche : IRM en coupe axiale séquence FLAIR montrant un aspect typique de DCFII». A droite : Aspect macroscopique et microscopique de la DCFII chez le même patient [d'après Dumas de la Roque et al, 2005 [17]].

Ces anomalies de signal au sein de la substance blanche peuvent avoir un fin prolongement s'étendant jusqu'au ventricule [Transmantle sign] qui est caractéristique et retrouvé dans près de 80% des cas avec l'imagerie contemporaine [17, 18].

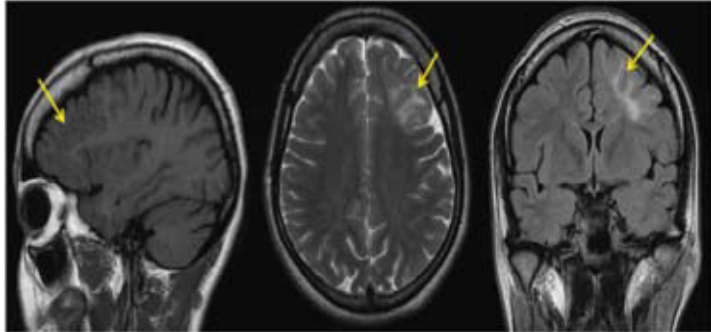
### DCFT avec IRM négative

Lorsque l'IRM est négative, la tomographie par émission de positons (TEP) au fluorodésoxyglucose (FDG) permet de détecter la lésion dans 90% des cas [19]. Les techniques basées sur l'analyse automatique de la texture et de la morphologie corticale permettent une plus grande sensibilité de détection en IRM mais ne sont pas d'usage courant [20].

### Traitement et pronostic

La gravité de l'épilepsie et sa résistance au traitement médical ainsi que les troubles neuropsychologiques associés justifient l'indication d'un traitement chirurgical. Le résultat est favorable à condition de procéder à une exérèse complète du cortex dysplasique : jusqu'à 90% des patients sont libres de crises selon les séries les plus récentes [3, 4, 21-23]. Les limites lésionnelles étant

difficiles à évaluer à partir de l'imagerie et de l'aspect macroscopique per-opératoire, le geste chirurgical peut être efficacement guidé par les explorations neurophysiologiques pré et per-opératoires et l'assistance par un équipement de neuronavigation. La localisation en zone fonctionnelle n'est pas une contre-indication à la chirurgie. Effectuée par des chirurgiens expérimentés, ces interventions ont un excellent pronostic avec un risque de séquelles fonctionnelles mineures [24].



**Figure 3 :** IRM sagittale T1 (à gauche), axiale T2 (au milieu) et coronale FLAIR (à droite) mettant en évidence un aspect d'épaississement cortical frontal étendu sur les séquences pondérées en T1 avec en hypersignal T2 et FLAIR sous cortical et ébauche de « transmantle sign » (flèche) correspondant à une volumineuse DCFII frontale gauche et à l'EEG présenté en figure 1.

### Conclusion

Les DCFII sont des lésions hautement épileptogènes encore insuffisamment diagnostiquées. Elles méritent d'être évoquées et recherchées par un protocole IRM adéquat et orienté par les données de la clinique et de l'EEG. Le traitement de référence reste est à l'heure actuelle d'ordre chirurgical.

**Remerciements:** Nous remercions l'équipe de Sainte Anne : Dr Chassoux, Dr Landré, Dr Dumas de la Roque, Dr Turak et Pr Devaux pour leur collaboration et leur participation à la prise en charge des patients. Nous remercions également notre infirmier technicien Abida Abdenbi.

### Références

- 1-Blümcke I et al. The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: A consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission. *Epilepsia* 2011; 52, 1: 158-74.
- 2-Palmini A, Najm I, Avanzini G, Babb T, Guerrini R, Foldvary-Schaefer N, Jackson G, Luders HO, Prayson R, Spreafico R, Vinters HV. Terminology and classification of the cortical dysplasias. *Neurology* 2004; 62: S2-S8.
- 3-Urbach H, Scheffler B, Heinrichsmeier T, von Oertzen J, Kral T, Wellmer J, Schramm J, Wiestler ED, Blümcke I. Focal cortical dysplasia of Taylor's balloon cell type: a clinicopathological entity with characteristic neuroimaging and histopathological features, and favorable postsurgical outcome. *Epilepsia* 2002; 43, 33-40.
- 4-Chassoux F, Landre E, Mellerio C, et al. Type II focal

cortical dysplasia: Electro-clinical phenotypes and surgical outcome related to imaging. *Epilepsia* 2012; 53: 349-58.

- 5-Devaux B, Chassoux F, Guenot M. et al. La chirurgie de l'Epilepsie en France. Evaluation de l'activité. *Neurochirurgie* 2008; 54, 3: 453-65.
- 6-Colombo N, Salamon N, Raybaud C, Ozkara C, Barkovich AJ. Imaging of malformations of cortical development. *Epileptic Disord.* 2009; 11: 194-205.
- 7-Taylor DC, Falconer MA, Bruton CJ, Corsellis JA. Focal dysplasia of the cerebral cortex in epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1971; 34: 369-87.
- 8-Palmini A, Gambardella A, Andermann F, Dubeau F, Da Costa JC, Olivier A, Tampieri D, Gloor P, Quesney F, Andermann E, Paglioli-Neto E, Andermann LC, Leblanc R, Kim HI. Intrinsic epileptogenicity of human dysplastic cortex as suggested by corticography and surgical results. *Ann Neurol.* 1995; 37: 476-87.
- 9-Chassoux F, Devaux B, Landre E, Turak B, Nataf F, Varlet P, Chodkiewicz JP, Dumas-Duport C. Stereoelectroencephalography in focal cortical dysplasia: a 3D approach to delineating the dysplastic cortex. *Brain* 2000; 123, 1733-51.
- 10-Cepeda C, Hurst RS, Flores-Hernandez J, Hernandez-Echeagaray, E, Klapstein GJ, Boylan MK, Calvert CR, Jocoy EL, Nguyen OK, André VM, Vinters HV, Ariano MA, Levine MS, Mathern GW. Morphological and electrophysiological characterization of abnormal cell types in pediatric cortical dysplasia. *J. Neurosci. Res.* 2003; 72, 472-86.
- 11-D'Antuono M, Louvel J, Köhling R, Mattia D, Bernasconi A, Olivier A, et al. GABAA receptor-dependent synchronization leads to ictogenesis in the human dysplastic cortex. *Brain* 2004; 127: 1626-40.
- 12-Aubert S, Wendling F, Regis J, McGonigal A, Figarella-Branger D, Peragut JC, Girard N, Chauvel P, Bartolomei F. Local and remote epileptogenicity in focal cortical dysplasias and neurodevelopmental tumours. *Brain* 2009; 132: 3072-86.
- 13-Kuzniecky R, Morawetz R, Faught E, Black L. Frontal and central lobe focal dysplasia: clinical, EEG and imaging features. *Dev Med Child Neurol.* 1995; 37, 2: 159-66.
- 14-Gambardella A, Palmini A, Andermann F, Dubeau F, Da Costa JC, Quesney LF, Andermann E, Olivier A. Usefulness of focal rhythmic discharges on scalp EEG of patients with focal cortical dysplasia and intractable epilepsy. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.* 1996; 98: 243-9.
- 15-Krsek P, Maton B, Korman B, Pacheco-Jacome E, Jayakar P, Dunoyer C, Rey G, Morrison G, Ragheb J, Vinters HV, Resnick T, Duchowny M. Different features of histopathological subtypes of pediatric focal cortical dysplasia. *Ann Neurol.* 2008; 63: 758-69.
- 16-Kim DW, Lee SK, Chu K, et al. Predictors of surgical outcome and pathologic considerations in focal cortical dysplasia. *Neurology* 2009; 72: 211-6.
- 17-Dumas de la Roque A, Oppenheim C, Chassoux F, Rodrigo S, Beuvon F, Dumas-Duport, C, Devaux B, Meder JF. Diffusion tensor imaging of partial intractable epilepsy. *Eur Radiol.* 2005; 15: 279-85.
- 18-Mellerio C, Labeyrie MA, Chassoux F, Dumas-Duport



- C, Landre E, Turak B, Roux FX, Meder JF, Devaux B, Oppenheim C. Optimizing MR imaging detection of type 2 focal cortical dysplasia: best criteria for clinical practice. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012; 33, 10: 1932-8.
- 19-Chassoux F, Rodrigo S, Semah F, Beuvon F, Landre E, Devaux B, Turak B, Mellerio C, Meder JF, Roux FX, Daumas-Duport C, Merlet P, Dulac O, Chiron C. FDG-PET improves surgical outcome in negative MRI Taylor-type focal cortical dysplasias. *Neurology* 2010; 14; 75, 24: 2168-75.
- 20-Bernasconi N, Olivier A, Dubeau F, Pike GB, Andermann F, Arnold DL. Texture analysis and morphological processing of magnetic resonance imaging assist detection of focal cortical dysplasia in extra-temporal partial epilepsy. *Ann. Neurol* 2001; 49, 770-5.
- 21-Tassi L, Colombo N, Garbelli R, Francione S, Lo Russo G, Mai R, Cardinale F, Cossu M, Ferrario A, Galli C, Brammerio M, Citterio A, Spreafico R. Focal cortical dysplasia: neuropathological subtypes, EEG, neuroimaging and surgical outcome. *Brain* 2002; 125: 1719-32.
- 22-Cohen-Gadol AA, Ozduman K, Bronen RA, Kim JH, Spencer DD. Long-term outcome after epilepsy surgery for focal cortical dysplasia. *J. Neurosurg* 2004; 101: 55-65.
- 23-Kral T, Von Lehe M, Podlogar M, Clusmann H, Süßmann P, Kurthen M, Becker A, Urbach H, Schramm J. Focal cortical dysplasia: long term seizure outcome after surgical treatment. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2007; 78, 853-6.
- 24-Marnet D, Devaux B, Chassoux F, Landré E, Mann M, Turak B, Rodrigo S, Varlet P, Daumas-Duport C. Chirurgie des dysplasies corticales focales en région centrale. *Neurochirurgie* 2008; 54, 3: 399-408.