

## Case series

### Apport de l'IRM dans le diagnostic des malformations corticales



#### *Imaging features of cerebral cortical malformations*

**Soukaina Belaaroussi<sup>1,&</sup>, Ghita Berrada<sup>1</sup>, Fatima-Ezzahrae Badi<sup>1</sup>, Siham Salam<sup>1</sup>, Kamilia Chbani<sup>1</sup>, Dalal Laoudiyi<sup>1</sup>, Lahcen Ouzidane<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital D'enfants Abderrahim Harrouchi, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

<sup>&</sup>Corresponding author: Soukaina Belaaroussi, Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital D'enfants Abderrahim Harrouchi, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Received: 14 Nov 2019 - Accepted: 01 Dec 2019 - Published: 20 Dec 2019

Domain: Clinical Neurophysiology

Mots clés: Cortex cérébral, dysplasie corticale, IRM

#### Résumé

Cause importante de retard psychomoteur et de convulsions de l'enfant, les malformations corticales cérébrales sont mal connues par les équipes non spécialisées. Leur reconnaissance et leur identification reviennent en grande partie à l'imagerie qui conditionne le conseil génétique. L'objectif de ce travail est de montrer l'importance de l'imagerie dans le diagnostic de ces malformations ainsi que la sémiologie radiologique (TDM et IRM) des malformations les plus fréquentes. Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une série de 43 patients pris en charge Au service de Neurologie de l'Hôpital d'Enfants Abderrahim Harrouchi de Casablanca, pour dysgénésies corticales. Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie cérébrale en coupe TDM ou IRM au sein du service de radiologie pédiatrique. Trente-cinq de nos patients ont été suivis pour épilepsie, 4 enfants pour anomalie de développement psychomoteur et 4 cas de retard mental. Dans notre série, les anomalies corticales étaient réparties comme suit: 8 cas de pachygyrie, 7 cas de polymicrogyrie et 2 cas d'hétérotopie de la substance grise dont une était nodulaire et l'autre en bande, 2 cas d'hémimégalencéphalie. Les dysplasies corticales focales retrouvées dans 2 cas, 13 cas de schizencéphalie à fente ouverte dans 10 cas et fermée dans les 3 autres cas, 3 cas de lissencéphalie et 6 cas de sclérose tubéreuse de Bourneville. L'IRM, par la qualité de son étude multiplanaire et la meilleure différenciation substance blanche-substance grise (SB-SG), permet un diagnostic plus précis des dysgénésies corticales, nécessaire pour planifier le traitement et pour donner un conseil génétique.

**Case series | Volume 1, Article 67, 20 Dec 2019 | 10.11604/pamj-cm.2019.1.67.20987**

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/1/67/full>

© Soukaina Belaaroussi et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



## Abstract

*Malformations of cerebral cortical development are an important cause of psychomotor retardation and convulsions in children but they are poorly known by the non-specialized teams. Their recognition and identification were in large part based on imaging tests which affect genetic counseling. The purpose of this study was to highlight the role of imaging tests in the diagnosis of these malformation as well as the radiological semiology (CT and MRI) of the most common malformations. We conducted a retrospective study of 43 patients treated for cortical dysgenesias in the Department of Neurology of the Abderrahim Harouchi Children's Hospital, Casablanca. All patients underwent brain imaging (CT scan and MRI) in the Division of Pediatric Radiology. Thirty-five patients were treated for epilepsy, 4 children for abnormalities of psychomotor development and 4 patients for mental retardation. In our case series, cortical malformations were divided as follows: 8 cases of pachygyria, 7 cases of polymicrogyria, 2 cases of grey matter heterotopia (1 case of nodular heterotopia and 1 case of band heterotopia) and 2 cases of hemimegalencephaly. Cortical focal dysplasias were found in 2 cases, schizencephaly in 13 cases, open-lips schizencephalia in 10 cases, closed-lip schizencephalia in 3 cases, lissencephaly in 3 cases and tuberous sclerosis complex in 6 cases. Given the quality of multiplanar MRI images and its better gray-white matter differentiation (WM-GM), this imaging test allows for more precise diagnosis of cortical dysgenesias, necessary to implement proper treatment and to provide genetic counselling.*

**Key words:** Cerebral cortex, cortical dysplasia, MRI

## Introduction

---

Les malformations corticales cérébrales surviennent au cours d'un long processus débutant à partir de la septième semaine de la vie intra-utérine. Toute perturbation dans le déroulement normal de ce processus va être à l'origine de malformations cérébrales qui sont divisées en plusieurs types en fonction du moment de survenue et de la sévérité de l'arrêt de la migration neuronale. Le diagnostic et la classification de ces anomalies, basés auparavant sur l'examen macroscopique et microscopique des autopsies ou des pièces opératoires, ont été bouleversés par l'IRM haute définition.

## Méthodes

---

Notre travail comporte une étude rétrospective de 43 patients suivis au service de Neurologie de l'Hôpital d'Enfants Abderrahim Harouchi au Service de Radiologie Pédiatrique pour malformations corticales cérébrales. Les antécédents personnels ont été étudiés en particulier le déroulement de la grossesse et de l'accouchement. Un examen clinique complet

a été réalisé à la recherche de déficit neurologique, d'anomalies de développement psychomoteur et des troubles de la parole. Tous les malades ont bénéficié d'une imagerie cérébrale en coupe TDM ou IRM. Le protocole IRM réalisé comportait des séquences pondérées en densité de proton, turbo spin écho T2, séquence une acquisition MPR 3D acquise en coupes sagittales permettant des reconstructions dans les trois plans de l'espace sur les zones pathologiques; enfin, des coupes coronales morphologiques TIR perpendiculaires à l'hippocampe ont été réalisées en cas d'épilepsie. Aucune injection de Gadolinium n'a été effectuée.

## Résultats

---

L'âge moyen de nos patients est de 2 ans et demi. Le sexe ratio est de 0,6. Les grossesses étaient de déroulement apparemment normal. Huit patients avaient une notion de souffrance néonatale, 4 patients ont présenté des crises convulsives à la période néonatale. Le motif de consultation était dominé par les crises épileptiques dans 35 cas, un retard psychomoteur chez 4 patients et 4 cas de retard mental. Tous

nos patients ont bénéficié d'une imagerie cérébrale: TDM (n=19) ou IRM cérébrale (n=24), les lésions notées dans notre série étaient: 3 cas de lissencéphalies, 2 cas d'hémimégalencéphalie, 6 cas de sclérose tubéreuse de Bourneville, 2 cas de dysplasies corticales, 13 cas de schizencéphalies à fente ouverte dans 10 cas et fermée dans les 3 autres cas, 8 cas de pachygyrie, 7 cas de polymicrogyrie et 2 cas d'hétérotopie de la substance grise dont une est nodulaire et l'autre en bande, 2 cas d'hémimégalencéphalie.

## Discussion

---

**Technique et analyse de l'IRM à la recherche d'une malformation corticale:** la mise en évidence des malformations corticales nécessite un protocole d'exploration et une recherche systématique et rigoureuse car celles-ci peuvent être difficiles à mettre en évidence si elles sont très focalisées ou à l'inverse bilatérales et symétriques [1].

**Protocole IRM:** le but est d'obtenir des séquences qui fournissent d'une part des images possédant une excellente résolution spatiale avec un très bon contraste substance blanche-substance grise (SB-SG) pour l'analyse du ruban cortical et d'autre part des séquences sensibles à la détection d'anomalies de signal qui peuvent être subtiles. L'analyse multiplanaire est indispensable [2]. Le plan coronal est privilégié pour l'analyse du lobe temporal et notamment des structures hippocampiques [3]. Le plan axial associé est indispensable pour la recherche d'une anomalie au niveau des pôles frontaux ou occipitaux. Il n'existe pas de consensus quant au protocole IRM à réaliser. Les séquences utilisées en routine sont les suivantes:

**Acquisition volumique 3D pondérées en T1:** les reconstructions possibles par l'acquisition 3D sont très utiles

pour différentier devant un aspect flou de la jonction SB-SG une dysplasie corticale focale d'un effet de volume partiel.

**Coupes sagittales pondérées en T1:** en écho de spin ou en écho de gradient, elles permettent de positionner les plans de coupe axiale (coupes parallèles au grand axe des hippocampes) et coronal (coupes perpendiculaires à ce grand axe). Ces coupes sagittales sont effectuées après une séquence de repérage très rapide qui fournit des coupes dans les trois plans de l'espace.

**Coupes coronales obliques en fast spin écho T2:** elles permettent une bonne analyse de la morphologie et du signal des hippocampes et du parenchyme.

**Coupes coronales obliques en Flair T2:** en annulant le signal de l'eau, cette séquence permet plus aisément de distinguer un hypersignal cortical, qui peut être discret lors d'une dysplasie corticale focale, de celui du liquide cérébro-spinal (LCS) adjacent et sa sensibilité pourrait être plus élevée que celle des séquences T2 classiques pour la détection d'une sclérose hippocampique associée [4].

**Coupes axiales FLAIR T2:** elles permettent d'explorer l'ensemble de l'encéphale.

**L'injection intraveineuse de Gadolinium:** elle n'est pas systématique dans le bilan des malformations corticales. Elle n'est utile qu'en cas de découverte d'une lésion expansive.

**Analyse de l'IRM:** l'IRM cérébrale doit s'attacher à une analyse minutieuse du cortex et des régions périventriculaires au même titre que les régions hippocampiques. Les régions périventriculaires doivent être ainsi systématiquement examinées à la recherche d'hétérotopies de substance grise peuvent être subtiles. Toute présence de tissu gris au-dessus de la tête du noyau caudé ou à la partie inféro-latérale du ventricule latéral est pathologique. La périphérie cérébrale doit

être examinée à la recherche d'un épaissement cortical, d'anomalies de la morphologie du cortex ou des sillons, d'une dédifférenciation ou d'aspect flou de la jonction SG-SB. Ces anomalies peuvent être isolées ou associées au cours de malformations comme la pachygyrie, polymicrogyrie, dysplasie corticale focale (DCF), ou l'hémimégalencéphalie [1]. Il faut également rechercher les anomalies de signal associées de la SB comme celles reliant le cortex à la surface ventriculaire qui sont évocatrices d'une dysplasie corticale focale. La présence d'un élargissement focalisé des espaces sous-arachnoïdiens est un signe intéressant à rechercher systématiquement car facile à détecter; il est fréquemment associé à la présence d'une malformation corticale sous-jacente qui peut-être plus difficile à mettre en évidence [5].

**Classification et sémiologie radiologique des malformations corticales:** une nouvelle classification des malformations corticales a été proposée en 2001 par Barkovich *et al.* [6] reposant sur des bases génétiques et embryologiques associées à des critères d'histopathologie et de neuro imagerie (Tableau 1). La classification est basée sur les trois événements fondamentaux de la formation corticale: prolifération cellulaire, migration neuronale et organisation corticale. Toute perturbation survenant pendant l'une de ces étapes (infection, ischémie, troubles métaboliques ou anomalies génétiques) peut être à l'origine d'une anomalie du développement cortical. Lorsqu'une malformation comporte des anomalies appartenant à plusieurs de ces étapes, elle est classée parmi le groupe de l'anomalie la plus précoce.

**Malformations liées à des troubles de la prolifération neuronale:** elles sont responsables de malformations peu épileptogènes, et d'un retard psychomoteur. Elles sont représentées par l'hémimégalencéphalie, la sclérose tubéreuse de Bourneville et la dysplasie corticale focale.

**Hémimégalencéphalie:** c'est une hyperplasie d'un hémisphère cérébral, le plus souvent harmonieuse de

pronostic péjoratif. Le diagnostic est facile en IRM devant la présence d'un ventricule latéral large, à cornes étirées, un cortex épais à gyrus larges et sillons courts, une jonction SB-SG floue et souvent un hypersignal de la substance blanche [7].

**Les hamartomes de la sclérose tubéreuse de Bourneville:** (Figure 1) maladie autosomique dominante, elle se manifeste cliniquement par des spasmes en flexion, des crises partielles et un retard mental plus ou moins sévère. L'imagerie est caractérisée par la présence de tubers corticaux qui sont des lésions épileptogènes dont il faut préciser le nombre, le siège et la taille (facteurs prédictifs du développement mental), des hamartomes sous corticaux et des nodules sous épendymaires calcifiées ou non susceptibles de donner une hydrocéphalie [8].

**Dysplasie corticale focale:** elle est due à une désorganisation de l'architecture corticale avec cytomégalie des neurones et des cellules gliales. Ces dysplasies peuvent être considérées comme des pseudotumeurs, et elles se manifestent par une épilepsie focale sévère. Au début de l'évolution, le scanner révèle des zones discrètement hyperdenses localisées au cortex avec bombement dans la substance blanche. A un stade avancé, cette zone devient nettement hyperdense traduisant la présence de microcalcifications. Il n'y a pas d'effet de masse ni de rehaussement après injection de produit de contraste. L'IRM authentifie cet épaissement et ce bombement localisé du cortex avec des zones d'hypersignal liées à la gliose et une jonction substance blanche-substance grise floue mal définie [9].

**Malformations liées à une anomalie de la migration neuronale:** la majorité des anomalies de cette catégorie appartient à deux entités majeures: le spectre des agyrie-pachygyrie et celui des hétérotopies

**Lissencéphalie (agyrie ou pachygyrie):** (Figure 2) c'est une malformation cérébrale sévère se manifeste par une surface cérébrale lisse, un cortex anormalement épais composé de 4 couches anormales, une hétérotopie neuronale diffuse, des dysplasies et des ventricules élargis et dysplasiques. L'agyrie fait référence à un cortex épais sans sillons décelable, alors que dans la pachygyrie quelques sillons corticaux sont discernables. Six grades en imagerie ont été définis [10]: grade 1: agyrie diffuse; grade 2: agyrie diffuse en dehors de quelques sillons superficiels dans les régions frontales ou postérieures; grade 3: pachygyrie frontale et agyrie postérieure; grade 4: pachygyrie diffuse; grade 5: pachygyrie associée à une hétérotopie en bande sous-corticale (HBSC); grade 6: HBSC isolée [11].

**Hétérotopie de la substance grise:** (Figure 3) c'est la présence de substance grise ectopique à une distance variable des ventricules. Le diagnostic peut être suspecté par la tomodensitométrie mais il est évident en IRM. Les symptômes neurologiques sont souvent retardés et variables associant un retard scolaire, une épilepsie ou des troubles de langage. Elles apparaissent, quelle que soit la séquence utilisée en IRM, comme de la substance grise en position anormale. Trois types sont décrits: les hétérotopies nodulaires, sous épendymaires et laminaires.

**Malformations dues à une anomalie de l'organisation corticale:** ce groupe inclut les malformations dans lesquels les neurones atteignent le cortex, mais ne forment pas les couches normales ou les connections intracorticales. Elles sont caractérisées par une organisation gyrale anormale avec un cortex épaissi, une mauvaise différenciation SG-SB, une fente de LCS et/ou une altération de la morphologie sulcale.

**Schizencéphalie:** la schizencéphalie est définie par la présence d'une fente transcérébrale avec des berges qui

peuvent être séparées ou fusionnées par une suture épendymo-piale. Le cortex bordant la fente est polymicrogyrique. L'association à une agénésie du septum, qui peut être partielle, dépend de la topographie de la schizencéphalie: l'agénésie septale est présente dans les schizencéphalie de topographie frontale, rolandique ou insulaire postérieur [12]. On distingue: la schizencéphalie de type I ou à fente fermée (Figure 4), la schizencéphalie de type II ou à fente ouverte (Figure 5).

**Polymicrogyrie:** (Figure 6) la polymicrogyrie est caractérisée par la présence de multiples microgyris fusionnés et séparés par des sillons peu profonds. Le cortex est discrètement épaissi avec un aspect irrégulier de la jonction SG-SB "en dents de scie". Au terme de cette analyse sémiologique, on expose le (Tableau 2) qui résume les principaux éléments cliniques et IRM des malformations corticales.

## Conclusion

---

Les malformations corticales représentent une cause majeure d'épilepsie, d'anomalies de développement psychomoteur ainsi que d'autres troubles neurologiques. Leur diagnostic a été facilité par les progrès de l'imagerie et surtout par l'IRM qui a permis le dépistage et la classification des malformations corticales. Les divers types de malformations sont clairement identifiés et classés en fonction des étapes du développement cortical. Le diagnostic anténatal est devenu possible grâce au développement de l'échographie et de l'IRM foetale qui permettent une étude plus précise et plus exhaustive de la gyration et du cortex foetal.

## Etat des connaissances actuelles sur le sujet

- Les malformations corticales sont d'importantes causes d'épilepsie, de retard mental;
- Variabilité des malformations corticales.

## Contribution de notre étude à la connaissance

- Expérience du CHU Ibn Rochd dans le diagnostic des malformations corticales.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Tableaux et figures

---

**Tableau 1:** classification des malformations corticales (d'après Barkovich *et al.* modifiée)

**Tableau 2:** principaux signes cliniques et IRM des malformations corticales

**Figure 1:** (A) IRM coupe axiale en écho de spin T1; (B) nodules sous épendymaires asymétriques; (C) IRM coupe axiale en séquence FLAIR .hypersignal périphérique, sous cortical de forme triangulaire en rapport avec des hamartomes sous corticaux" tubers "

**Figure 2:** lissencéphalie. Nourrisson âgé de 9 mois. Convulsions et TDM en coupe axiale sans injection de PDC. Le cortex est épais et lisse avec raréfaction des sillons corticaux. Notez l'agénésie du corps calleux

**Figure 3:** hétérotopie nodulaire péri ventriculaire. Enfant de 2 ans et demi. Crises convulsives avec retard des acquisitions psychomotrices IRM cérébrale, coupe axiale, séquence pondérée en T2 Nodules de substance grise, bordant les ventricules latéraux.

**Figure 3:** hétérotopie nodulaire péri ventriculaire. Enfant de 2 ans et demi. Crises convulsives avec retard des acquisitions psychomotrices IRM cérébrale, coupe axiale, séquence pondérée en T2 Nodules de substance grise, bordant les ventricules latéraux

**Figure 4:** schizencéphalie pariétale droite à fente fermée Type I associée à une hydranencéphalie. Nourrisson de 13 mois TDM cérébrale sans injection de PDC: solution de continuité cortico sous corticale, pariétale droite faisant communiquer le système ventriculaire avec les espaces sous arachnoïdiens. Il s'y associe une absence de développement des hémisphères cérébraux

**Figure 5:** schizencéphalie kystique temporo-pariétale bilatérale Type II. Enfant de 5 ans avec retard psychomoteur et retard de langage. (A) TDM cérébrale sans injection de PDC; (B) IRM pondérée en T2: fente parenchymateuse temporo-pariétale bilatérale faisant communiquer le système ventriculaire avec les espaces sous arachnoïdiens. A noter une agénésie septale.

**Figure 6:** polymicrogyrie. Enfant de 2 ans. Convulsions partielles IRM coupe axiale pondérée en T2. Epaississement du cortex siège de multiples sillons peu creusés. Il s'y associe une agénésie du corps calleux.

## Références

---

1. Cottier JP, Toutain A, Hommet C, Sembely C, Bosq M, Texier N *et al.* Malformations corticales et épilepsie: apport de l'IRM. *Journal de Radiologie.* 2006;87(11):1621-1634. [Google Scholar](#)
2. Raybaud C. Les épilepsies partielles pharmaco-résistantes: imagerie morphologique chez l'enfant. *Rev Neurol.* 2004;160:106-16. [Google Scholar](#)

3. Peltier B, Hurtevent P, Trehan G, Derambure P, Pruvo JP, Soto-Ares G. Neuroradiologie-IRM des malformations de l'hippocampe dans l'épilepsie temporelle réfractaire. 2005;86(1-C1):69-75. **Google Scholar**
4. Bergin PS, Fish DR, Shorvon SD, Oatridge A, deSouza NM, Bydder GM. Magnetic resonance imaging in partial epilepsy: additional abnormalities shown with the fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) pulse sequence. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;58(4):439-443. **PubMed | Google Scholar**
5. Bronen RA, Spencer DD, Fulbright RK. Cerebrospinal Fluid Cleft with Cortical Dimple: MR Imaging Marker for Focal Cortical Dysgenesis. *Radiology.* 2000;214(3):657-663. **PubMed | Google Scholar**
6. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. Classification system for malformations of cortical development: update 2001. *Neurology.* 2001;57(12):2168-2178. **PubMed | Google Scholar**
7. Flores-Sarnat L. Hemimegalencephaly: part 1, Genetic, clinical, and imaging aspects. *J Child Neurol.* 2002;17(5):373-384. **PubMed | Google Scholar**
8. Vinters HV, Kerfoot C, Catania M, Emelin JK, Roper SN, DeClue JE. Tuberosclerosis-related gene expression in normal and dysplastic brain. *Epilepsy Res.* 1998;32(1-2):12-23. **PubMed | Google Scholar**
9. Mackay MT, Becker LE, Chuang SH, Otsubo H, Chuang NA, Rutka J *et al.* Malformations of cortical development with balloon cells: clinical and radiologic correlates. *Neurology.* 2003;60(4):580-587. **PubMed | Google Scholar**
10. Kuzniecky RI, Barkovich AJ. Malformations of cortical development and epilepsy. *Brain Dev.* 2001 Mar;23(1):2-11. **PubMed | Google Scholar**
11. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Dobyns WB, Jackson GD, Becker LE, Evrard P. A classification scheme for malformations of cortical development. *Neuropediatrics.* 1996;27(2):59-63. **PubMed | Google Scholar**
12. Barkovich AJ, Chuang SH, Norman D. MR of neuronal migration anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 1988;150(1):179-187. **PubMed | Google Scholar**

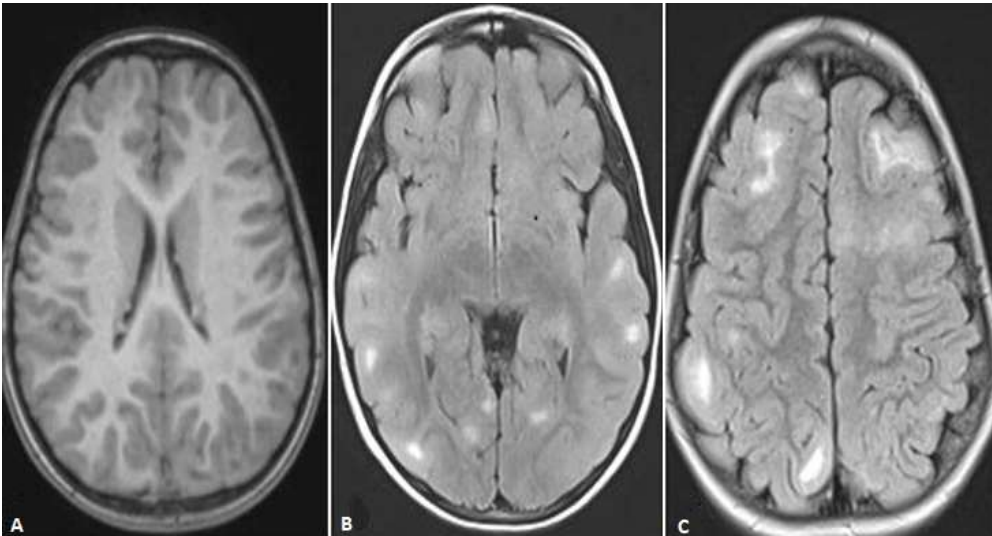
**Tableau 1:** classification des malformations corticales (d'après Barkovich *et al.* modifiée)

	<b>Mécanisme</b>	<b>Type de malformation corticale</b>
<b>Malformation due à une anomalie de la prolifération neuronale et gliale ou de l'apoptose</b>	Diminution de la prolifération/augmentation de l'apoptose: microcéphalies	Microcéphalie avec un cortex normal ou fin
		Microlissencéphalie (microcéphalie extrême avec un cortex fin)
		Microcéphalie avec polymicrogyrie/dysplasie corticale
	Augmentation de la prolifération/diminution de l'apoptose (types cellulaires normaux)	Mégalencéphalies
	Prolifération anormale (types cellulaires anormaux)	<b>Non tumorale</b>
		- Hamartome cortical de la sclérose tubéreuse de Bourneville
		- Dysplasie corticale focale avec cellules ballonnées (dysplasie corticale de type II)
		- Hémimégalencéphalie
		- Dysplasie corticale transcérébrale
		<b>Tumorale</b>
		- Tumeur Neuroépithéliale dysembryoplasique (prolifération anormale des trois lignées cellulaires: neuronale, oligodendrogliale et astrocytaire)
- Gangliogliome (prédominance gliale)		
- Gangliocytome (prédominance neuronale)		
<b>Malformation due à une anomalie de la migration neuronale</b>	Lissencéphalie classique (type I) et spectre des hétérotopies sous-corticales en bandes	
	Lissencéphalie de type II (en pavé)	Syndrome comportant une dystrophie musculaire congénitale Syndrome sans atteinte musculaire
	Hétérotopies de substance grise nodulaire	sous-épendymaires (périvericulaires)
		Sous corticales (autres que les hétérotopies en bandes)
		Marginales glioneuronales
<b>Malformations dues à une anomalie de l'organisation corticale</b>	Polymicrogyrie et Schizencéphalie	Polymicrogyrie bilatérale
		Schizencéphalie
		Polymicrogyrie avec d'autres malformations cérébrales ou anomalies
		Polymicrogyrie ou schizencéphalie associée à des anomalies congénitales multiples ou des retards mentaux
	Dysplasie corticale sans cellule ballonnée	
	Microdysgénésie	
<b>Malformations corticales non classées</b>		

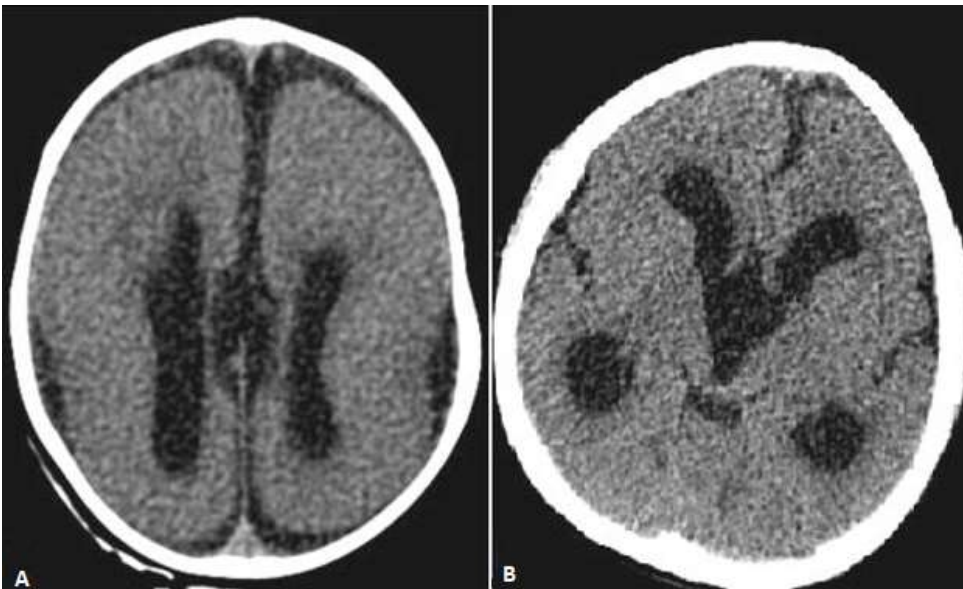


**Tableau 2:** principaux signes cliniques et IRM des malformations corticales

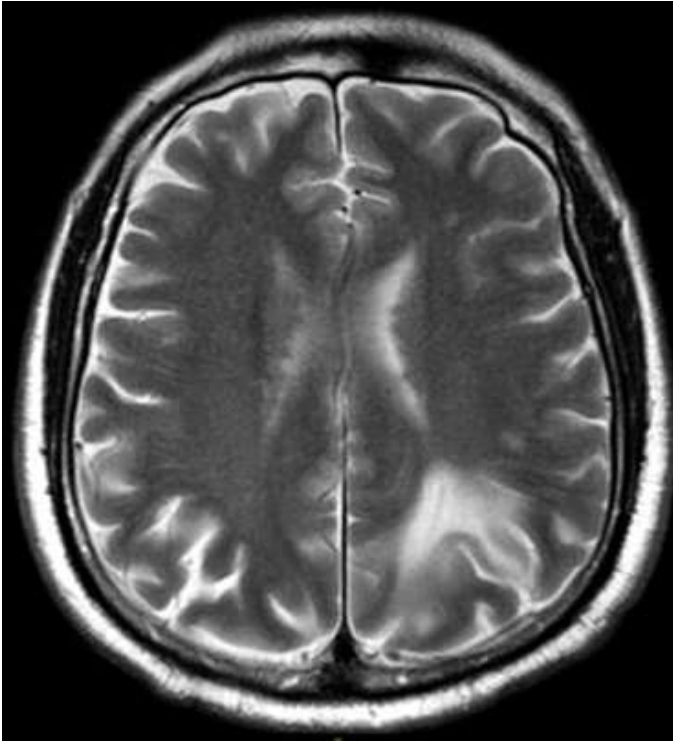
	<b>Âge de début</b>	<b>Épilepsie</b>	<b>Symptômes associés</b>	<b>IRM</b>
<b>Hémi mégalencéphalie</b>	Dès la naissance	Épilepsie unilatérale, sévère, pouvant se généraliser	Retard des acquisitions. Retard mental. Déficit à prédominance unilatéral.	Élargissement de tout ou une partie d'un hémisphère. Anomalie de la substance blanche. Cortex épaissi avec dédifférenciation SG-SB. Système ventriculaire élargi. Hétérotopies de SG fréquentes.
<b>Dysplasie corticale focale</b>	Variable, habituellement après l'âge de 2-3 ans	Épilepsie partielle ou généralisée à point de départ focal	Déficit neurologique acquis secondaire à l'épilepsie. Déficit cognitif fréquent en cas de début précoce	Épaississement et anomalie de signal du cortex. Dédifférenciation SG-SB. Anomalie de la SB en bande jusqu'au ventricule (Dysplasie de Taylor).
<b>Lissencéphalie</b>				
Agyrie - Pachygyrie.	Avant l'âge de 6 mois (enfant normal à la naissance)	Spasmes infantiles	Retard de développement. Hypotonie massive.	Agyrie: surface cérébrale lisse, cortex épais sans sillons. Pachygyrie: quelques sillons corticaux décelables Pas de digitation de SB.
Hétérotopies en bandes sous-corticales	Filles. Âge de début variable, souvent dans l'enfance	Crises généralisées ou partielles	Retard mental minime	Bandes de SG symétriques et circonférentielles situées sous le cortex.
<b>Hétérotopies</b>				
Nodulaires	Variable, deuxième décade. parfois découverte fortuite à l'âge adulte	Crises partielles ou généralisées	Troubles cognitifs de sévérité variable, présents surtout si lésions bilatérales et diffuses	Nodules périventriculaires iso-intenses à la SG
Sous-corticales.	Première ou deuxième décade	Épilepsie partielle ou généralisée à point de départ focal	Déficit intellectuel et moteur variable	Plages multinodulaires ou linéaires courbes entre la surface ventriculaire et le cortex, iso-intenses à la SG. Corps calleux agénésique ou hypoplasique (70 %).
<b>Polymicrogyrie</b>	Première ou deuxième décade	Crises partielles ou généralisées	Hémiplégie ou hémiparésie. Déficit cognitif discret ou modéré	Cortex discrètement épaissi. Aspect irrégulier, « en dents de scie », de la jonction SG-SB
<b>Schizencéphalie</b>	Première ou deuxième décade	Crises partielles ou généralisées	Troubles mentaux et déficits moteurs variables: absents ou discrets (formes unilatérales), sévères (formes bilatérales)	Fente transcérébrale. Cortex bordant la fente polymicrogyrique, nodules d'hétérotopies de SG. Agénésie septale dans les topographies frontales.



**Figure 1:** (A) IRM coupe axiale en écho de spin T1; (B) nodules sous épendymaires asymétriques, (C) IRM coupe axiale en sequence FLAIR .hypersignal périphérique, sous cortical de forme triangulaire en rapport avec des hamartomes sous corticaux" tubers "



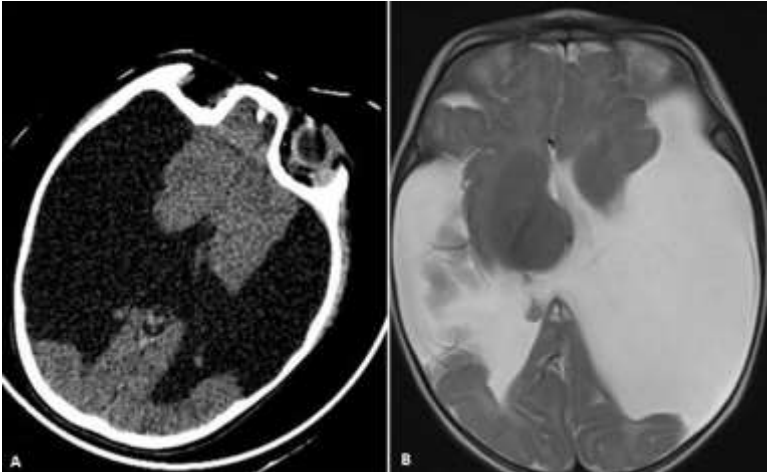
**Figure 2:** lissencéphalie. Nourrisson âgé de 9 mois. Convulsions et hypotonie TDM en coupe axiale sans injection de PDC. Le cortex est épais et lisse avec raréfaction des sillons corticaux. Notez l'agénésie du corps calleux



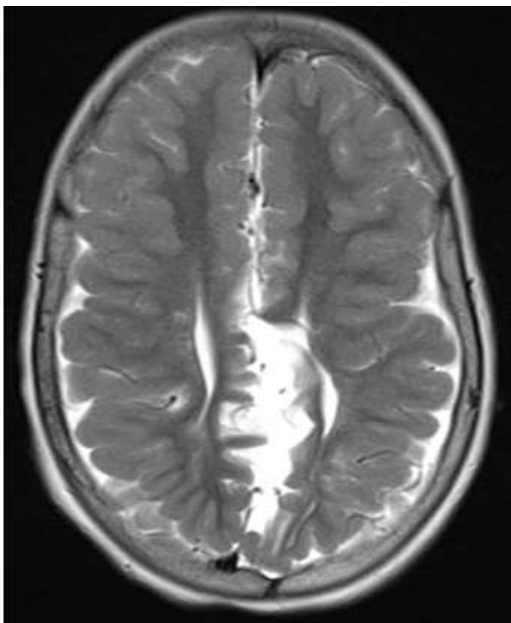
**Figure 3:** hétérotopie nodulaire péri ventriculaire. Enfant de 2 ans et demi. Crises convulsives avec retard des acquisitions psychomotrices IRM cérébrale, coupe axiale, séquence pondérée en T2.



**Figure 4:** schizencéphalie pariétale droite à fente fermée Type I associée à une hydranencéphalie. Nourrisson de 13 mois TDM cérébrale sans injection de PDC: solution de continuité cortico sous corticale, pariétale droite faisant communiquer le système ventriculaire avec les espaces sous arachnoïdiens. Il s'y associe une absence de développement des hémisphères cérébraux



**Figure 5:** schizencéphalie kystique temporo-pariétale bilatérale Type II. Enfant de 5 ans avec retard psychomoteur et retard de langage. (A) TDM cérébrale sans injection de PDC; (B) IRM pondérée en T2: fente parenchymateuse temporo-pariétale bilatérale faisant communiquer le système ventriculaire avec les espaces sous arachnoïdiens. A noter une agénésie septale



**Figure 6:** polymicrogyrie. Enfant de 2 ans. Convulsion partielle IRM coupe axiale pondérée en T2. Epaissement du cortex siège de multiples sillons peu creusés. Il s'y associe une agénésie du corps calleux