



FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

Dysplasie corticale focale découverte chez un adulte : à propos d'un cas

Focal cortical dysplasia discovered in an adult: report of a case

ACKO-OHUI Estelle*, KOUAO Jean-Paul, MEITE Mamomna, N'Tamon Bruno, Guemelin Emmanuel, DEDE Simon, DIABATE Aboubacar Sidiki.

Service de Radiodiagnostic et Imagerie Médicale du CHU de Treichville (Abidjan, Côte d'Ivoire).

Mots-clés :

Dysplasie corticale-
épilepsie-EEG-IRM-
Chirurgie.

Keywords :

Cortical dysplasia-epilepsy-
EEG-MRI-Surgery.

*Auteur

correspondant

Dr ACKO-OHUI Estelle
Service de Radiodiagnostic et
Imagerie Médicale du CHU de
Treichville (Abidjan, Côte
d'Ivoire).

Email: ohuiestelle@yahoo.fr
Tel : 00 225 0778136337

Reçu le : 03/02/2025

Accepté le : 06/09/2025

RÉSUMÉ

Introduction : la dysplasie corticale focale (DCF) est la cause la plus fréquente d'épilepsie médicalement réfractaire. Elle se définit par une désorganisation de l'architecture du cortex cérébral et la présence de cellules anormales neuronales et/ou gliales (1).

Objectif : rapporter le cas d'une dysplasie corticale focale chez une patiente de 46 ans chez qui les données cliniques complétées par les signes radiologiques ont permis d'évoquer le diagnostic.

Observation : patiente de 46 ans admise pour des crises épileptogènes évoluant depuis deux années. L'EEG n'était pas concluant. Sur la base des lésions observées à l'IRM, le diagnostic de dysplasie corticale focale a été évoqué. Un traitement médical lui a été administré dans l'attente d'une chirurgie. L'évolution a été marquée par la persistance des crises qui sont plus espacées que précédemment.

Conclusion : la dysplasie corticale focale est une affection hautement épileptogène, rare et souvent de découverte fortuite. Elle reste sous diagnostiquée malgré le progrès de l'imagerie. À l'heure actuelle, la résection chirurgicale de la lésion est la clé de guérison de cette affection. Le pronostic post chirurgical est favorable.

ABSTRACT

Introduction: focal cortical dysplasia (FCD) is the most common cause of medically refractory epilepsy. It is defined by a disorganization of the architecture of the cerebral cortex and the presence of abnormal neuronal and/or glial cells (1).

Objective: report the case of focal cortical dysplasia in a 46-year-old patient in whom clinical data supplemented by radiological signs made it possible to suggest the diagnosis.

Observation: 46-year-old patient admitted for epileptogenic seizures that had been developing for two years. The EEG was inconclusive. Based on the lesions observed on the MRI, the diagnosis of focal cortical dysplasia was suggested. Medical treatment was administered while awaiting surgery. The evolution was marked by the persistence of seizures that are more spaced than previously.

Conclusion: focal cortical dysplasia is a highly epileptogenic condition, rare and often discovered incidentally. It remains underdiagnosed despite the progress of imaging. Currently, surgical resection of the lesion is the key to cure this condition. The post-surgical prognosis is favorable.

1. Introduction

La dysplasie corticale focale (DCF) est une malformation du développement cortical, d'origine génétique et non syndromique due à un trouble de la migration neuronale anormale [1]. C'est la cause la plus fréquente d'épilepsie médicalement réfractaire [2]. Elle est généralement observée dans la population pédiatrique et est la troisième étiologie la plus fréquente des crises médicalement intractables chez les adultes [2]. Elle se définit par une désorganisation de l'architecture du cortex cérébral et la présence de cellules anormales neuronales et/ou gliales [3]. Cette affection a été décrite pour la première fois par Taylor et al. en 1971 [4]. En 2011, la Ligue internationale contre l'épilepsie a décrit un consensus international de classification de la DCF. Cependant, le mécanisme exact à l'origine de cette pathologie reste flou. L'amélioration continue des techniques de neuroimagerie permettant une évaluation plus précise des lésions pathologiques crée une chance de bons résultats du traitement chirurgical [2]. Par ailleurs, la dysplasie corticale focale est peu connue et encore rarement diagnostiquée surtout dans notre contexte africain [5]. Il s'agit d'une affection rare qui présente des difficultés diagnostiques surtout dans nos contrées. Nous rapportons le cas d'une dysplasie corticale focale chez une patiente de 46 ans chez qui les données cliniques complétées par les signes radiologiques ont permis d'évoquer le diagnostic.

2. Observation

2.1 Clinique

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 46 ans qui avait été reçue dans un service de neurologie pour des crises épileptogènes. Le début de ses crises évoluait depuis environs deux années. Elles étaient associées à une dépression, des troubles de l'attention et de la concentration. L'examen clinique a révélé un bon état général avec des constantes hémodynamiques stables. L'examen neurologique n'a pas objectivé de déficit sensitivomoteur ni de trouble de conscience. Elle n'avait pas présenté de crise convulsive en cours d'examen. L'examen de l'appareil pulmonaire, digestif et urogénital était normal. Le bilan biologique était normal. Devant les crises convulsives récidivantes isolées, l'hypothèse d'un processus expansif tumoral cérébral fut évoquée.

2.2 Imagerie

La TDM cranio encéphalique n'avait pas révélé d'anomalie. Il n'y avait pas de processus expansif intra axial ou péri cérébral. Pas de lésion ischémique récente

ou semi récente. Absence de lésion hémorragique et de processus infectieux infra et supra tentoriel.

L'électroencéphalographie n'était pas concluant.

L'IRM cranio-encéphalique a été réalisée. Des coupes coronales pondérées en T2SE, FLAIR et coronales pondérées en T1, une séquence volumique 3DT1 avec injection de gadolinium ont été réalisées (figure 1).

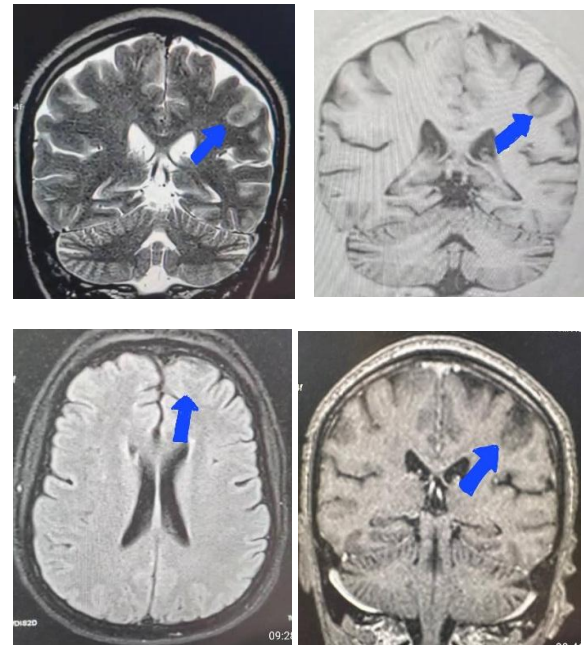


Figure 1 : IRM T2SE coronale (A), T1IR coronal (B), FLAIR axial (C) et T1GADO coronal (D) montrant une dysplasie corticale focale : épaissement du ruban cortical frontal gauche avec un aspect flou et une dédifférenciation substance blanche-substance grise sans prise de contraste après injection de gadolinium.

L'IRM avait objectivé un trouble de l'architecture corticale frontale gauche marqué par un épaissement du cortex cérébral, un aspect de gyration focale pauvre, un flou « artistique », un blurring sans effet de masse sur les structures adjacentes. Une dédifférenciation substance blanche-substance grise. Il n'y avait pas de prise de contraste intra lésionnelle. Nous l'avons classé comme une dysplasie de type I sur la base de l'imagerie.

2.3 Traitement

Le traitement pharmacologique a été initié. Elle a reçu du phénobarbital en raison de 1mg/kg une fois par jour au coucher pendant 2 semaines. La dose journalière a été augmenté par paliers de 15 mg chaque semaine jusqu'à 3 mg/kg une fois par jour.

La résection chirurgicale de la lésion a été proposée mais non réalisée compte tenu des ressources financières limitées de la patiente.

2.4 Pronostic

La patiente est suivie actuellement chaque mois. Les crises épileptiques sont plus espacées. Le traitement chirurgical reste la seconde option exploitable sous réserve de la disponibilité des ressources financières.

3. Discussion

3.1 Biais et limites

La dysplasie corticale focale est la cause la plus fréquente d'épilepsie médicalement réfractaire [4]. Des facteurs génétiques et acquis sont impliqués dans la pathogénèse de cette affection [5]. Les limites de cette étude résident à deux niveaux. D'abord, au plan de l'imagerie, toutes les techniques d'exploration diagnostique n'ont pas été exploitées. Ensuite, au plan thérapeutique, le traitement chirurgical qui est indiquée dans la DCF n'a pas été effectué, du coup, l'analyse anatomo-pathologique qui devrait permettre de préciser le sous type de la dysplasie, n'a pas été réalisée. Malgré les limites de l'étude, certains aspects cliniques et radiologiques nous ont permis d'évoquer le diagnostic de la dysplasie corticale focale chez notre patient.

Au plan clinique, les **symptômes** de la DCF peuvent intéresser n'importe quelle partie du cerveau [6]

La DCF a été distinguée pour la première fois des malformations du développement chez 10 patients par Taylor et ses collègues en 1971 et sa classification a été soumise à plusieurs modifications [4]. En général, trois types de dysplasie corticale sont reconnus ; le type I, II et III [7].

La dysplasie corticale focale de type I est observée chez les adultes la plupart des cas. Elle est caractérisée par un début tardif et siège dans le lobe temporal le plus souvent. Ses symptômes sont plus légers. Dans notre cas, les signes ont été découverts tardivement.

La dysplasie corticale focale de type II est retrouvée chez les enfants. Les symptômes cliniques sont plus sévères. Elle touche dans la majorité des cas, le lobe frontal.

Le type III associe l'une des 2 types de dysplasie corticale à une des manifestations suivantes à savoir une sclérose hippocampique, une tumeur, une malformation vasculaire ou une pathologie acquise au début de la vie. La classification histopathologique permet de distinguer les sous types de la DCF [8].

On distingue :

- Le type Ia qui résulte d'une migration radiale et d'une maturation anormale des neurones.
- Le type Ib résulte d'une perturbation de la composition tangentielle typique à 6 couches du

cortex avec des neurones immatures.

- Le type Ic contient les deux anomalies architecturales.
- Le type IIa présente des neurones dysmorphiques.
- Le type IIb est constitué de neurones dysmorphiques et des cellules ballons.
- Le type IIIa est caractérisé par une désagrégation corticale avec une atrophie hippocampique.
- Le type IIIb présente des tumeurs gliales ou glioneurales de type DNET, et gangliogliome.
- Le type IIIc associe les malformations vasculaires comme les hémangiomes, les malformations artério-veineuses, les télangiectasies, etc.
- Le type IIId est acquis à un âge précoce sous l'effet d'un traumatisme, d'une ischémie, d'une hémorragie périnatale, d'une maladie infectieuse ou inflammatoire.

Le sous type n'a pas été distingué chez notre patiente car la chirurgie n'a pas été effectuée.

Au plan génétique, très peu d'information sont connues compte tenu de la rareté de cette affection [7]. Par ailleurs, vu l'hétérogénéité des modifications histopathologiques, la cause de la dysplasie n'est certainement pas dû à la mutation d'un seul gène mais de plusieurs [8].

Sur le plan radiologique, l'EEG est caractérisé par une faible spécificité pour la dysplasie corticale focale [9]. Cet examen réalisé chez notre patiente, n'était pas conclusif.

L'IRM est l'examen de référence pour l'exploration de cette affection. Pour une meilleure analyse, elle nécessite la réalisation de séquences adaptées [10]. Des séquences pondérées T2SE, T1IR et FLAIR dans le plan coronal sont réalisés. Des séquences volumiques T1SE ainsi que d'autres techniques, définissant bien la jonction substance blanche-substance grise, sont également utiles. Si nécessaire, des séquences sagittales T2SE et FLAIR sont réalisées. Pour notre patiente, nous avons réalisé des coupes coronales en T2SE, T1IR et FLAIR et nous avons effectué des séquences volumiques T1SE après injection de gadolinium. Chez certains patients, le produit de contraste peut être utilisé si une tumeur est suspectée, mais il n'est pas nécessaire pour le diagnostic. De façon générale, les signes radiologiques sont caractérisés par un épaississement cortical, un brouillage de la jonction substance blanche-substance grise avec architecture anormale de la couche sous-corticale. Un signal altéré de la substance blanche, une hypoplasie et/ou une atrophie segmentaire et/ou lobaire [11]. Pour chaque type de DCF, il existe une variabilité

radiologique. Par ailleurs, certains auteurs ont tenté de décrire quelques aspects spécifiques [12].

Pour la DCF de type I, on note une hypoplasie et/ou une atrophie segmentaire ou lobaire significative coexistant. Souvent, il existe un volume réduit de la substance blanche sous-corticale, qui peut présenter un signal modérément augmenté en T2, significativement augmenté en FLAIR et un hyposignal T1. Un léger flou de la jonction substance blanche-substance grise peut également être observé. Il n'existe pas de différence essentielle entre les images IRM dans la DCF de type Ia et de type Ib. Cependant, le type Ib est le plus souvent situé en dehors du lobe temporal. Pour cette raison, il est difficile de le différencier du type II de la DCF.

Concernant la DCF de type II, on note un un épaississement cortical, un flou de la jonction substance blanche-substance grise plus marqué que dans le type I. Une légère augmentation du signal de la substance blanche sur les images pondérées en T2SE, une augmentation significative du signal sur la séquence FLAIR, une diminution du signal sur les images 3DT1 et T1IR. Le signal altéré de la substance blanche s'étend souvent vers le ventricule, ce qui est observé exclusivement dans la DCF de type II. L'espace péri-vasculaire peut également être élargi. En règle général, comme pour le type I, il n'existe pas de caractéristiques permettant de distinguer le type IIa du type IIb, malgré une démarcation plus évidente de la lésion de type IIb par rapport aux autres types.

Dans la DCF de type III, les anomalies de la DCF sont associées à des tumeurs en développement, telles que les DNET ou les gangliogliomes et aussi à des malformations vasculaires. Ces lésions sont caractérisées par un effet de masse, une composante kystique, diverses calcifications et un rehaussement après injection de produit de contraste. Les lésions dysplasiques sont généralement situées en périphérie de la tumeur. Cependant, elles peuvent être situées au sein de la lésion principale.

En tenant compte de ces données cliniques et radiologiques IRM et en les comparant à ceux obtenus chez notre patiente, nous l'avons classé comme une dysplasie corticale de type I.

Compte tenu de la variabilité des signes radiologiques, d'autres moyens techniques sont nécessaires pour le diagnostic de la dysplasie corticale focale. Il s'agit du PET-FDG, du magnétoencéphalographie, Imagerie du tenseur de diffusion et de la tractographie. Par contre, Ces examens n'ont pas été réalisés chez notre patiente car du fait de leur indisponibilité dans notre pays.

Le PET-FDG est réalisé lorsque les résultats d'IRM et d'EEG ne sont pas concluants [13]. Le PET-FDG montre un métabolisme réduit dans les zones affectées par la dysplasie [13]. La fusion d'image FDG-PET/IRM a permis d'optimiser le diagnostic avec une sensibilité plus

élevée jusqu'à 98 % (14). Elle a permis d'obtenir de meilleurs résultats chirurgicaux et des périodes sans crise plus longues après l'opération [14].

Le Magnétoencéphalographie (MEG) est une technique non invasive qui permet de suivre l'activité électrique du cerveau par l'enregistrement du champ magnétique induit par le cortex afin de trouver et d'évaluer la taille du foyer épileptogène [15]. Selon certains auteurs [15], cette méthode peut permettre de différencier les DCF de type I et II. Cette technique permet aussi d'identifier les zones fonctionnelles du cerveau qui pourront être préservé au cours de la chirurgie [16].

L'Imagerie du tenseur de diffusion (DTI) permet d'évaluer l'extension de la dysplasie corticale. En effet, cette extension apparaît souvent plus grande que la lésion qui est observée sur une IRM conventionnelle [17, 18]. Par contre, cette technique ne permet pas de différencier les autres anomalies du développement cortical, ni d'évaluer la corrélation histopathologique entre les sous types de la DCF.

La tractographie permet de planifier l'opération en se basant sur l'évaluation des relations anatomiques entre le foyer dysplasique et les faisceaux de fibres des centres éloquents [19, 20].

Le traitement est essentiellement chirurgical car les crises épileptiques sont en général réfractaires au traitement médical [21]. Il s'agit soit de la résection de la lésion, soit d'une lobectomie ou la chirurgie d'un hémisphère. Aucune chirurgie n'a été réalisée chez notre patiente compte tenu des moyens financiers limités. Elle bénéficie actuellement d'un traitement médical qui a permis d'espacer les crises d'épilepsie dans l'attente d'un traitement chirurgical.

Au plan pronostic, les crises régressent dans 60 à 80 % des cas après la chirurgie, selon certains auteurs [22]. Le pronostic est favorable lorsque cette chirurgie est totale. Ce pronostic reste réservé avec une récurrence des crises après 6 mois en général lorsqu'il s'agit d'une résection partielle [23]. La mortalité postopératoire de ces interventions est faible. Les complications postopératoires transitoires les plus courantes comprennent de petits déficits neurologiques et des infections [24]. Les crises épileptiques persistent chez notre patiente mais ont régressées et sont espacées.

4. Conclusion

La dysplasie corticale focale est une affection hautement épileptogène, rare et souvent de découverte fortuite. Elle reste sous diagnostiquée malgré le progrès de l'imagerie. Devant tout tableau clinique d'épilepsie focale réfractaire au traitement médical, il faudrait y penser et faire un protocole d'IRM adéquat dans le but d'optimiser le

diagnostic de cette affection. Des études plus poussées sur l'épileptogenèse dans la dysplasie pourraient contribuer au développement de nouvelles thérapies pharmacologiques. À l'heure actuelle, la résection chirurgicale de la lésion est la clé de guérison de cette affection et le pronostic post chirurgical est favorable.

Conflit d'intérêt

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

5. Références

1. Barkovich J, Kuzniecky RI, Jackson GD, R Guerrini, W B Dobyns. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology* 2005 ;65 :1873-87.
2. D. Cotter, Mrinalini Honavar, Simon Lovestone, Lucy Raymond, Robert Kerwin, Brian Anderton, Ian Overall. Disturbance of Notch and WNT signaling proteins in neuroglial balloon cells and abnormal large neurons in focal cortical dysplasia in human cortex. *Acta Neuropathol* 1999 ;98 :465-72.
3. Renzo Guerrini, Carmen Barba. Focal cortical dysplasia : an update on diagnosis and treatment. *Expert Rev Neurother* 2021 ;21(11) :1213-24.
4. Taylor DC, Falconer MA, Bruton CJ, Corsellis JA. Focal dysplasia of the cerebral cortex in epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1971 ;34(4) :369-87.
5. Maria Augusta Montenegro, Marilisa M Guerreiro, Iscia Lopes-Cendes, Carlos A M Guerreiro, Fernando Cendes. Interratioship of genetics and prenatal injury in genesis of malformation of cortical development. *Arch Neurol* 2002 ;59 :1147-53.
6. Susanne Fauser, Sanjay M Sisodiya, Lillian Martinian, Maria Thom, Christoph Gumbinger, Hans-Jürgen Huppertz et al. Multi-focal occurrence of cortical dysplasia in epilepsy patients. *Brain* 2009 ;132 :2079-90.
7. Ingmar Blümcke, Maria Thom, Eleonora Aronica, Dawna D Armstrong, Harry V Vinters, Andre Palmini 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.
8. Giorgio Lo Russo, Laura Tassi, Massimo Cossu, Francesca Cardinale, Roberto Mai, Laura Castana, Focal cortical resection in malformations of cortical development. *Epileptic Disord* 2003 ;5 (Suppl 2) : 115-23.
9. Chassoux F, Rodrigo S, Semah F, Beuvon F, Landre E, Devaux B et al. FDG-PET Improves surgical outcome in negative MRI Taylor-type focal cortical dysplasias. *Neurology* 2010 ; 14 ; 75, 24 : 2168- 75.
10. Susanne Fauser, Hans-Juergen Huppertz, Thomas Bast, Karl Strobl, Georgios Pantazis, Dirk-Matthias Altenmueller et al. Clinical characteristics in focal cortical dysplasia: a retrospective evaluation in a series of 120 patients. *Brain* 2006 ;29 :1907-16.
11. Samson B Antel, Andrea Bernasconi, Neda Bernasconi, D Louis Collins, Robert E Kearney, Rajjan Shinghal, Douglas L Arnold. Computational Models of MRI Characteristics of Focal Cortical Dysplasia Improve Lesion Detection. *NeuroImagerie* 2002 ;17(4) :1755-60.
12. Thomas Thesen, Brian T Quinn, Chad Carlson, Orrin Devinsky, Jonathan DuBois, Carrie R McDonald et al. Detection of Epileptogenic Cortical Malformations with Surface-Based MRI Morphometry. *PLoS ONE* 2011 ;6(2) :16430.
13. Karolien Goffin, Wim Van Paesschen, Patrick Dupont, Kristof Baete, André Palmini, Johan Nuyts, Koen Van Laere. Anatomy-based reconstruction of FDG-PET images with implicit partial volume correction improves detection of hypometabolic regions in patients with epilepsy due to focal cortical dysplasia diagnosed on MRI. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* (2010) 37 :1148-55.
14. Ji Hoon Phi, Jin Chul Paeng, Hyo Sang Lee, Kyu-Chang Wang, Byung-Kyu Cho, Ji-Yeoun Lee et al. Evaluation of Focal Cortical Dysplasia and Mixed Neuronal and Glial Tumors in Pediatric Epilepsy Patients Using 18F-FDG and 11C-Methionine. *PET J Nucl Med* 2010 ;51(5) :728-34.
15. Thomas Bast, Oezdin Oezkan, Sabine Rona, Christoph Stippich, Angelika Seitz, Andre Rupp et al. EEG and MEG source analysis of single and averaged interictal spikes reveals intrinsic epileptogenicity in focal cortical dysplasia. *Epilepsia* 2004 ;45 :621-31.
16. Christoph Baumgartner, Ekaterina Pataraiia. Revising the role of magnetoencephalography in epilepsy. *Current Opinion in Neurology* 2006 ;19 :181-86.
17. Qin Chen, Su Lui, Chun-Xiao Li, Li-Jun Jiang, Luo Ou-Yang, He-Han Tang et al. MRI-negative refractory partial epilepsy: role of diffusion tensor imaging in high field MRI. *Epilepsy Res* 2008 ;80 (1) :83-9.
18. Elysa Widjaja, Sina Zarei Mahmoodabadi, Hiroshi Otsubo, O Carter Snead, Stephanie Holowka, Sonya Bells, Charles Raybaud et al. Subcortical alterations in tissue microstructure adjacent to focal cortical dysplasia: detection at diffusion-tensor MR imaging by using magnetoencephalographic dipole cluster localization. *Radiology* 2009 ;251 :206-15.
19. Ajay Gupta, Shankar Raja, Prakash Kotagal, Deepak Lachhwani, Elaine Wyllie, William B Bingaman et al. Ictal SPECT on children with partial epilepsy due to focal cortical dysplasia. *Pediatr Neurol* 2004 ;31 :89-95.
20. Thomas Bast, Oezdin Oezkan, Sabine Rona, Christoph Stippich, Angelika Seitz, Andre Rupp et al. EEG and MEG source analysis of single and averaged interictal spikes reveals intrinsic epileptogenicity in focal cortical dysplasia. *Epilepsia* 2004 ;45 :621-31.
21. Theodore H Schwartz. Cortical dysplasia: complete resection correlates with outcome. But, complete resection of what? *Epilepsy Curr* 2009 ;9(4) :100-2.

22. Dong Wook Kim , Hyun Kyung Kim, Sang Kun Lee, Kon Chu, Chun Kee Chung Extent of neocortical resection and surgical outcome of epilepsy: intracranial EEG analysis pilepsia 2010 ;51(6):1010-7.
23. Pavel Krsek, Tom Pieper, Anja Karlmeier, Michelle Hildebrandt, Dieter Kolodziejczyk, Peter Winkler et al. Different presurgical characteristics and seizure outcomes in children with focal cortical dysplasia type I or II. Epilepsia 2009 ;50 :125-37.
24. Pavel Krsek, Bruno Maton, Brandon Korman, Esperanza Pacheco-Jacome, Prasanna Jayakar, Catalina Dunoyer et al. Different features of histopathological subtypes cortical dysplasia. Ann Neurol 2008 ;63 :758-69.