

## **SOMMAIRE**

INTRODUCTION.....	2
PREMIERE PARTIE : RAPPELS .....	5
I. Notions fondamentales.....	6
I.1. Rappel embryologique .....	6
I.2. Rappels physiologique et physiopathologique [12].....	16
I.3. Etiopathogénie [26] : .....	18
I.4. Classification : .....	19
II. DIAGNOSTIC :.....	20
II. 1. Manifestations cliniques : .....	20
II.1.1. Circonstances de découverte :.....	20
II.1.2. Signes cliniques : .....	20
II.3. Aspects en imagerie : .....	21
II.3.1. Echographie : .....	21
II.3.2. IRM .....	27
III. Prise en charge .....	39
DEUXIEME PARTIE : .....	40
NOTRE TRAVAIL .....	40
I. CADRE D'ETUDE .....	41
II. Patients et Méthodes .....	41
II.1. Critères d'inclusion : .....	41
II.2. Critères d'exclusion : .....	41
II.3. Méthodologie : .....	42
III. RESULTATS .....	44
III.1. Caractéristique de notre échantillon : .....	45
III.2. Tomodensitométrie: .....	50
Elle a permis de préciser les caractères de la fente et les lésions associées. ....	50
III. 2.1. Schizencéphalie.....	50
III. 2.1.1. Type de fente .....	50
III.2.1.2. Siège de la fente.....	50

III.2.1.3. Latéralité de la fente .....	50
III.2.2. Anomalies associées .....	50
III.2.2.1.A l'étage sus-tentorial .....	50
III.2.2.2. A l'étage sous-tentorial .....	51
III. 3. Corrélations radio-cliniques et électrophysiologiques.....	54
IV.DISCUSSION.....	65
IV.1. Caractéristiques de la population .....	66
IV.2. Aspects tomodensitométriques .....	71
IV.3.1. la fente. ....	71
IV.3. 2. Anomalies associées.....	72
CONCLUSION- RECOMMANDATIONS .....	75



# INTRODUCTION

La schizencéphalie est une malformation du système nerveux central en rapport avec la présence d'une fente uni ou bilatérale étendue du ventricule latéral à la surface du cortex cérébral.

Il s'agit d'une pathologie rare avec une prévalence estimée à 1,54/100000 en Inde [33]. Elle représente 3 à 11% des malformations congénitales du cortex cérébral en Espagne [4].

Du fait de son polymorphisme clinique elle est souvent méconnue [17].

Les étiologies de cette malformation sont mal élucidées [32].

Cependant, des causes génétiques et environnementales ont été évoquées dans certaines études [32 ; 11].

L'imagerie en coupe, joue un rôle important dans le diagnostic positif, dans le bilan lésionnel et donc dans l'évaluation du pronostic [11].

L'échographie périnatale (Echographie cérébrale par voie transfontanellaire ou ETF) permet un diagnostic précoce confirmé par l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM), qui permet de mieux mettre en évidence les lésions cérébrales associées.

Actuellement le diagnostic est anténatal, utilisant l'échographie obstétricale ou l'IRM fœtale. Dans notre contexte, du fait d'un plateau technique insuffisant (faible disponibilité de l'IRM), de l'absence de formation diplômante en imagerie fœtale, le diagnostic est souvent tardif.

Les objectifs de ce travail sont :

- De décrire les aspects tomodensitométriques des schizencéphalies ;
- De montrer l'apport de la TDM dans le diagnostic des schizencéphalies.

Pour mieux appréhender le sujet il est important de rappeler certaines notions fondamentales.

# **PREMIERE PARTIE :**

## **RAPPELS**

# **I. Notions fondamentales**

## **I.1. Rappel embryologique**

### **I.1.1. Formation du tube neural, des vésicules primaires et secondaires [28] :**

A la troisième semaine de gestation, la gastrulation est le moment le plus important dans le développement de l'embryon. A partir du disque embryonnaire indifférencié, elle entraîne la naissance des trois feuillets embryonnaires (ectoblaste, mésoblaste, endoblaste).

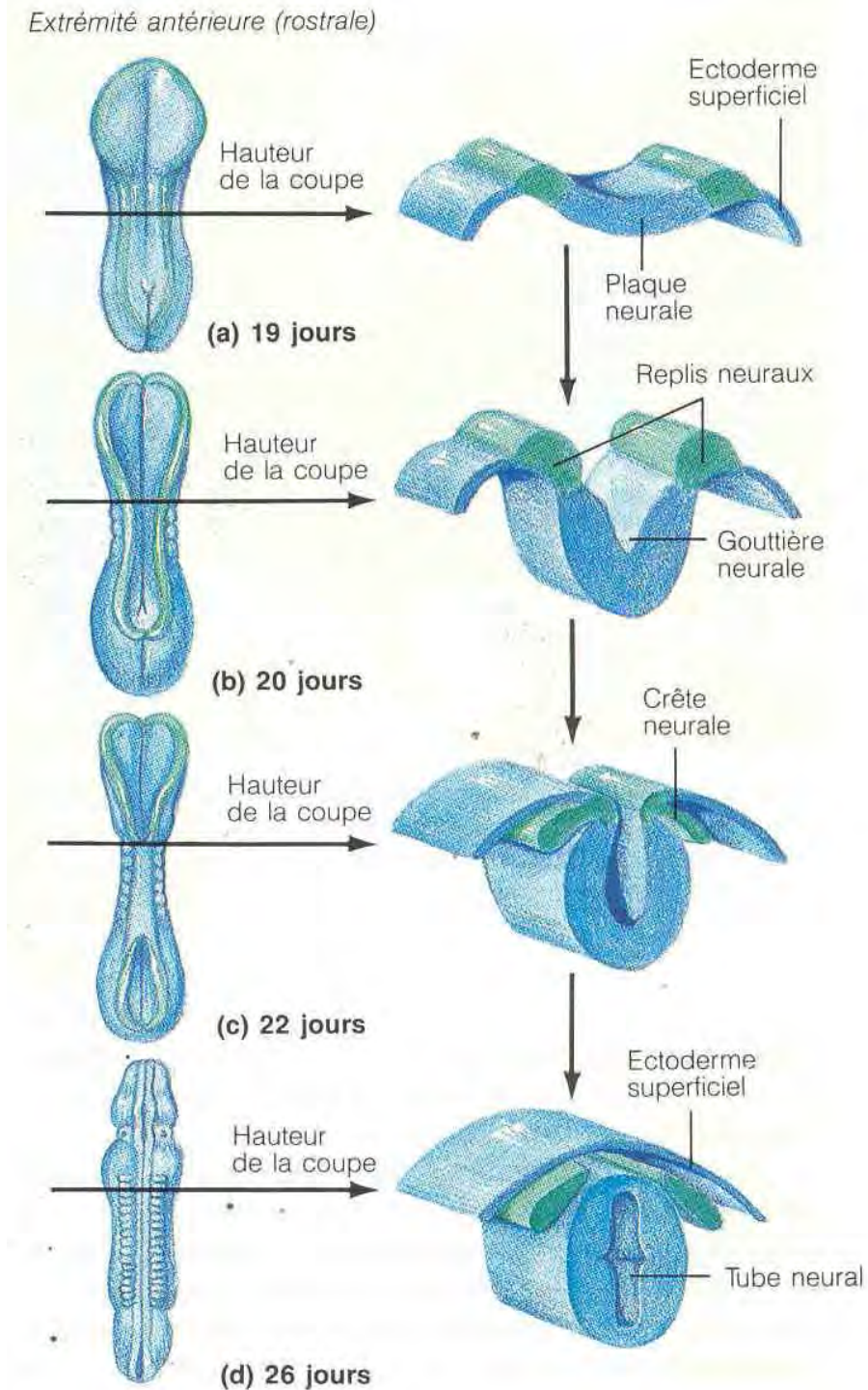
A la quatrième semaine de gestation intervient une étape essentielle du développement du système nerveux central (SNC) : c'est la neurulation. Elle correspond à la formation par le feuillet ectoblastique de la plaque neurale qui va s'épaissir, se resserrer, s'allonger et s'invaginer dans sa partie centrale formant ainsi la gouttière puis le tube neural qui communique avec la cavité amniotique à ses deux extrémités. Leur fermeture asynchrone, sur un axe antéro-postérieur, permet la formation du système ventriculaire primitif (**Figure 01**).

A la fin de la quatrième semaine, l'extrémité encéphalique présente trois renflements (antérieur, central et postérieur) qui deviendront l'encéphale et le cervelet.

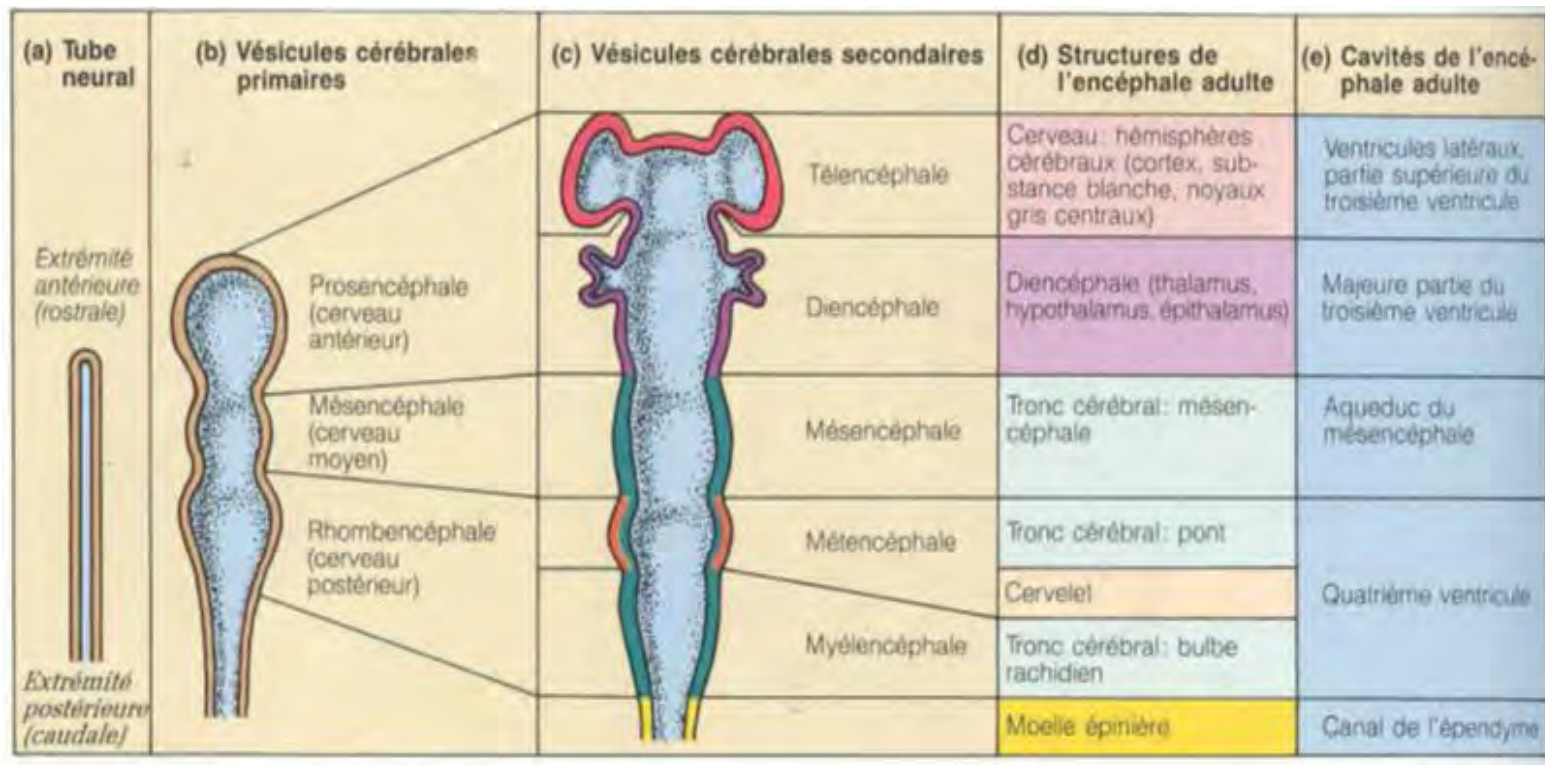
A la fin de la sixième semaine, on retrouve des cavités dans l'ébauche du cerveau qui formeront les deux ventricules latéraux (VL), le troisième (V3) et le quatrième ventricule (V4) (**Figure 02**).







**Figure 01 : Formation du cerveau au cours de l'embryogénèse** (*Cours de Neurobiologie* Pr. Jérôme Guerlotti d'après "Anatomie et Physiologie Humaine" E. N. Marieb, De Boeck Université, 1993).



**Figure 02 : Formation des vésicules cérébrales à partir du tube neural**

(Cours de Neurobiologie Pr. Jérôme Guerlotti d'après "Anatomie et Physiologie Humaine" E. N. Marieb, De Boeck Université, 1993).

Activit Wind  
Accédez aux par  
naturelles Wind

### **I.1.2.Gyration et formation des sillons [20]**

Le développement de la gyrification débute entre la 10<sup>ième</sup> et la 15<sup>ième</sup> semaine de la vie embryonnaire. Le sillon latéral ou scissure de Sylvius est le premier sillon à apparaître et résulte de l'enroulement du télencéphale. Le cortex se développe, s'épaissit et se plisse principalement au cours du dernier trimestre de grossesse. En plus de son importante croissance en taille, la morphologie du cerveau fœtal devient alors rapidement élaborée avec la formation des gyri et des sillons visibles macroscopiquement, dont la complexité est croissante avec l'âge.

Les sillons ont été définis à partir de l'estimation de la courbure de la surface et identifiés individuellement d'après des atlas post-mortem et prénatal par IRM.

L'apparition progressive des sillons primaires, secondaires puis tertiaires a ainsi été mise en évidence. Certains ont été observés chez tous les nouveau-nés prématurés : la fissure inter-hémisphérique, la scissure sylvienne, le sillon central, les sillons calleux et cingulaire, les scissures pariéto-occipitale et calcarine. Dans le lobe pariétal, la formation du sillon post-central est concomitante de celles des sillons intra-pariétal et pariéto occipital, entre 27 et 31 semaines d'âge gestationnel. Dans le lobe temporal, les sillons temporaux supérieur et inférieur se forment entre 27 et 32 semaines, le sillon collatéral entre 29 et 30 semaines. Dans le lobe frontal, le sillon pré-central apparaît entre 29 et 30 semaines, comme la fusion de deux plis des régions postérieures des sillons frontaux supérieur et inférieur ; le sillon orbitaire est identifié vers 30-31 semaines, et le sillon olfactif à partir de 32 semaines. **(Figure 03)[36].**



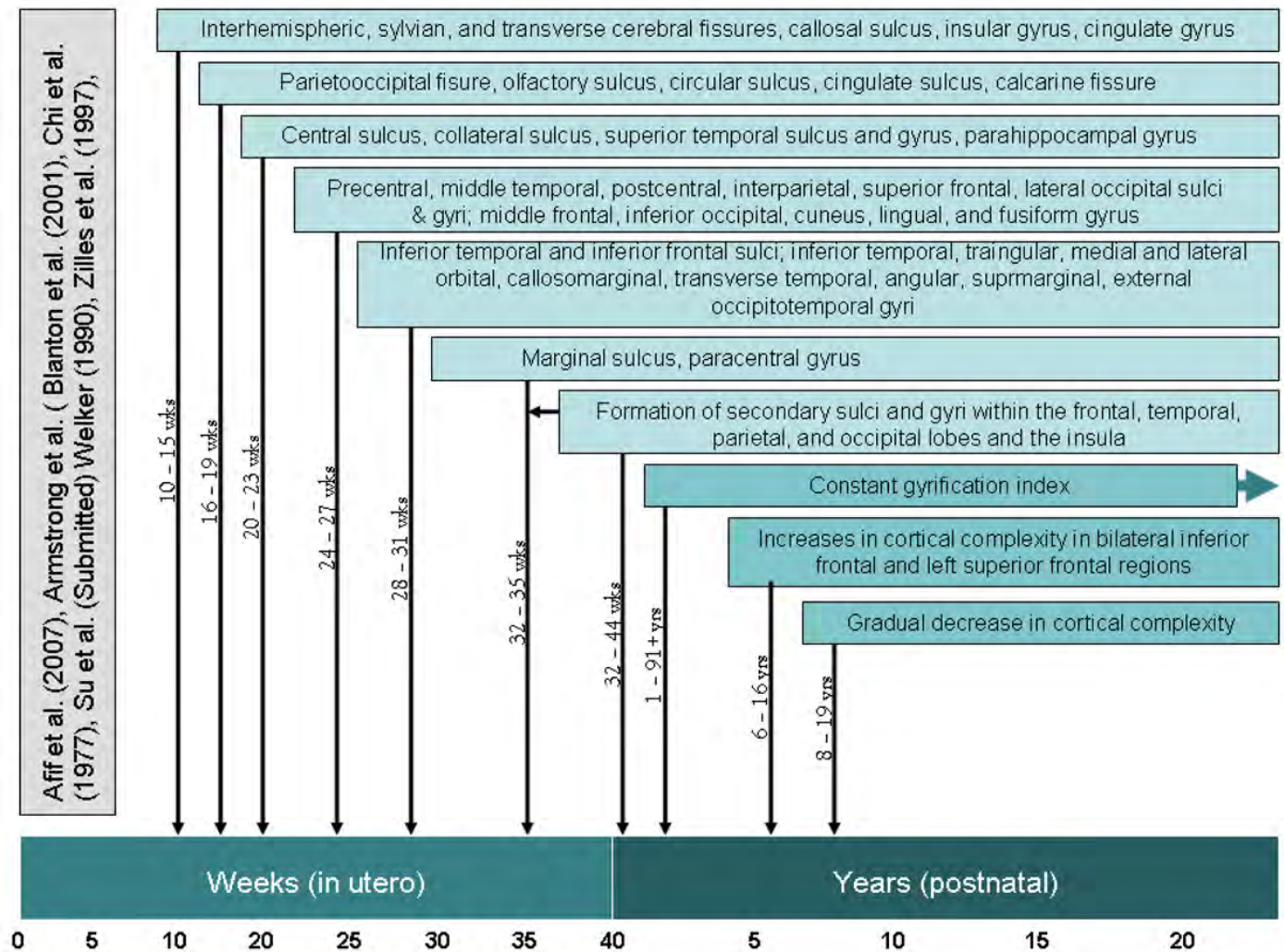
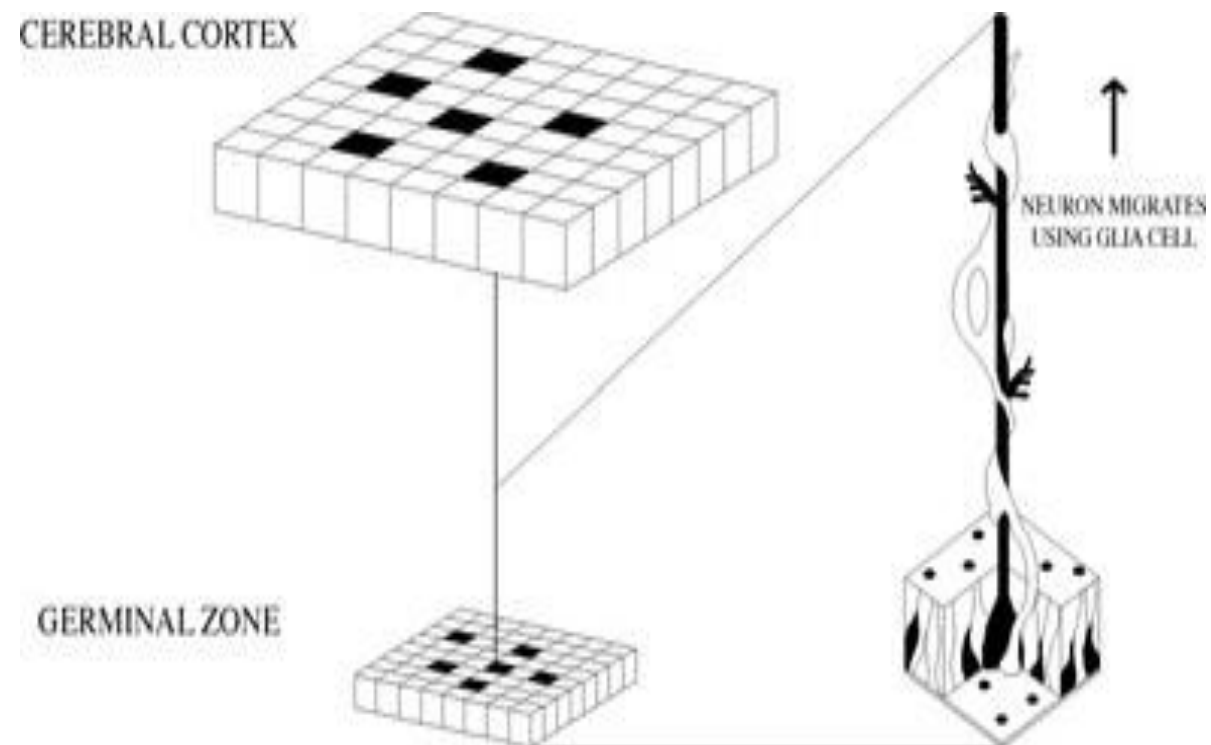


Figure 03 : Développement chronologique de la gyrification [36].

### I.1.3. Migration et organisation corticale [23]

La deuxième période de l'embryogénèse couvre les 20 dernières semaines de la grossesse et une période de croissance cérébrale post natale. Elle se caractérise par la multiplication gliale, le début de la myélinisation et de la croissance des prolongements des cellules nerveuses. Le développement du cortex cérébral se déroule en 03 étapes successives :

- La prolifération cellulaire (entre les 5–6<sup>ème</sup> et les 16–20<sup>ème</sup> semaines d'aménorrhée) : les cellules souches prolifèrent et se transforment en neuroblastes ou en cellules gliales tout au long de la paroi ventriculaire et péri ventriculaire à partir de la 7<sup>ème</sup> SA.
- La migration neuronale (entre les 6–7<sup>ème</sup> et les 20– 24<sup>ème</sup> semaines) : après les dernières divisions mitotiques, les neurones corticaux migrent vers la surface piaie, selon des modes tangentiels et radiaires par courants successifs. Ces différentes générations de neurones s'organisent dans la plaque corticale, selon un « pattern Inside out », c'est-à-dire que les neurones les plus jeunes colonisent les couches corticales les plus profondes et que les neuroblastes suivants se répartissent de la profondeur (région péri ventriculaire) vers la surface piaie (**Figure 04**).
- L'organisation corticale (à partir de la 16 SA pour s'étendre pendant la vie post-natale), se fait en six couches, associées aux processus de synaptogenèse et d'apoptose. Il s'agit bien sûr d'un processus dynamique et ces différentes étapes se déroulent simultanément pendant plusieurs semaines de la vie intra-utérine.



**Figure 04 : Schéma d'une glie radiaire et d'un neurone en migration. (D'après Rakic, 2007)**

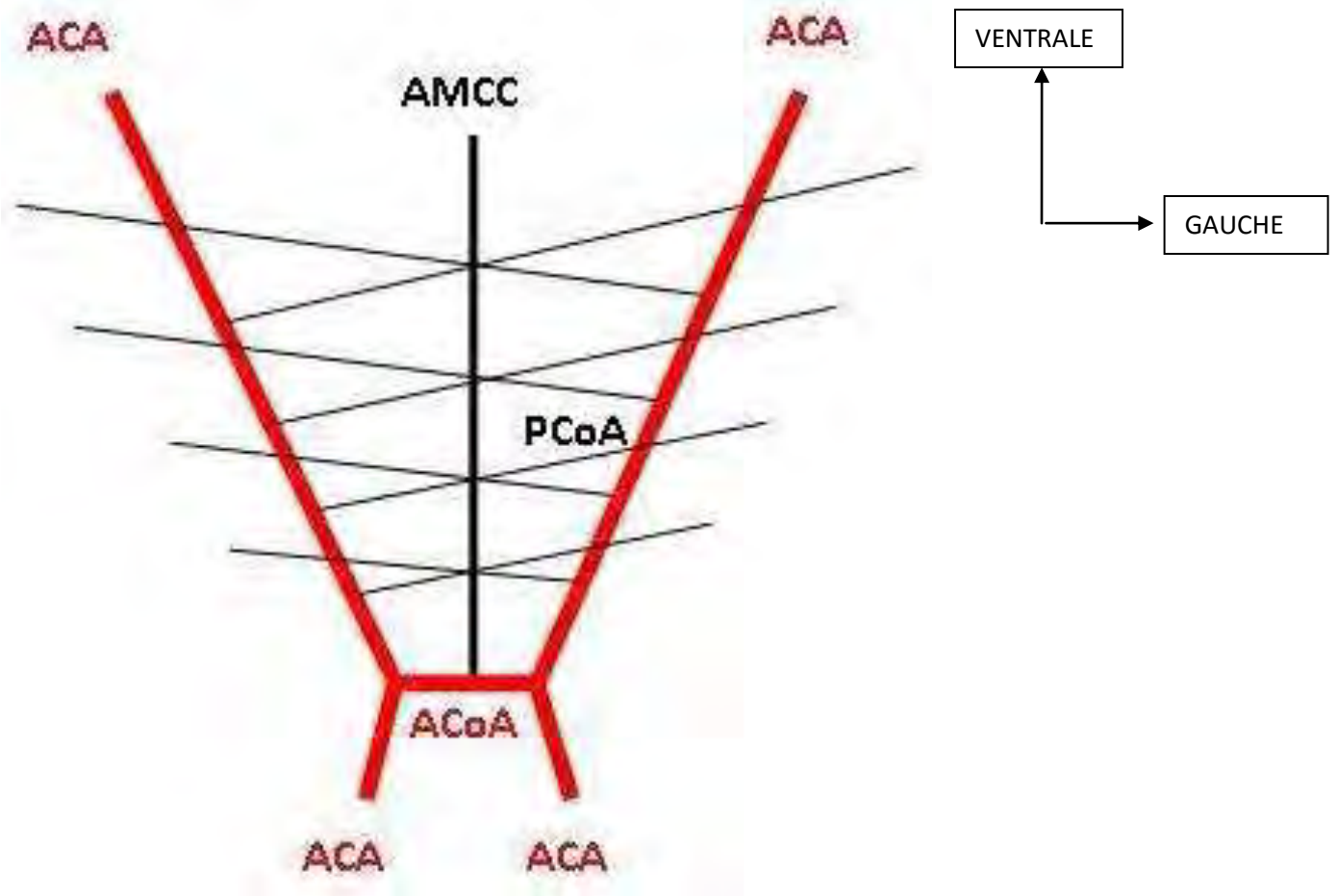
#### **I.1.4. Vascularisation cérébrale [20] :**

L'embryogénèse des artères cérébrales débute à la 5<sup>ème</sup> semaine de gestation. A partir des artères primitives intra-crânielles, plusieurs branches se développent et forment des anastomoses. Certains segments régressent. A cette période, quatre artères principales sont présentes : les 2 artères carotides internes (ACI) et les 2 artères neurales longitudinales (ANL). Les ACI, issues du 3<sup>ème</sup> arc aortique, sont à l'origine de la partie antérieure du cercle artériel de la base du cerveau (CAC), tandis que les ANL forment le système vertébro-basilaire. Chez le fœtus, le CAC est composé de 3 « artères cérébrales antérieures » (ACA) : les 2 ACA et l'artère médiane du corps calleux (AMCC) et d'un plexus communicant antérieur (PCoA) reliant ces 3 artères entre elles (Figure 05). L'AMCC et le PCoA doivent normalement régresser (**figure 5**).

Le CAC est définitivement constitué à la 8e semaine. Des modifications de la vascularisation apparaissent vers 32-34 semaines. Autour des ventricules, des perforantes se développent à partir des sylviennes avec création d'une zone vasculaire terminale appelée matrice germinale. Au niveau du cortex, des vaisseaux pénétrants se développent provenant des artères méningées. Ils vont former des coudures à la jonction cortico-sous-corticale. On note le développement d'anastomoses entre 32 et 40 SA.

La disposition particulière de la vascularisation chez le fœtus explique la physiologie de la circulation cérébrale.





**Figure 05 : Schéma de la partie antérieure du CAC chez le fœtus - vue supérieure [20].**

## **I.2. Rappels physiologique et physiopathologique [12]**

Chez le fœtus, la vascularisation cérébrale est comparée à un système d'irrigation arrosant plusieurs champs. Une baisse de pression affecte d'abord les champs terminaux ou «watershed zone» : c'est la théorie des «derniers prés» qui représentent les régions les plus exposées. Ces dernières correspondent aux zones situées sous le plancher des cornes frontales des VL (matrice germinale) et aux régions frontières entre les 3 artères cérébrales.

La circulation cérébrale fœtale est un site d'exploration vélocimétrique dont l'intérêt est incontestable ; l'objectif étant d'appréhender les perturbations circulatoires cérébrales dans les situations à haut risque de souffrance fœtale.

Le fœtus réagit à l'hypoxie en modifiant son rythme cardiaque, sa pression artérielle et la répartition des flux vasculaires. C'est cette dernière adaptation que nous cherchons à appréhender par l'exploration vélocimétrique de la circulation cérébrale.

En cas de souffrance fœtale avec hypoxie, le débit sanguin cérébral est conservé grâce à une vasodilatation locale et donc une diminution de la résistance vasculaire. La traduction vélocimétrique en est une augmentation de la vitesse résiduelle circulatoire en diastole. Les perturbations vélocimétriques cérébrales sont à la fois le témoin de la capacité du fœtus à s'adapter à une hypoxie et/ou une acidose mais aussi une preuve de la nécessité pour le fœtus de mettre en œuvre ces mécanismes de compensation (effet d'épargne cérébral : « Brain sparing effect »). Quand il survient une hypoxie sévère, des anomalies métaboliques ou un œdème cérébral, ces mécanismes de compensation peuvent se trouver dépassés, se traduisant par une disparition de la vasodilatation cérébrale (soit un apparent retour à la « normale »). Cette situation signe donc vraisemblablement une évolution

extrêmement péjorative de la souffrance fœtale chronique. Ces modifications ne peuvent s'identifier que par des mesures répétées et fréquentes de la vélocimétrie cérébrale fœtale.

Ainsi en cas de souffrance corticale, on observe une modification de l'index de résistance cérébrale qui devient élevé, calculé sur au moins 06 cycles consécutifs. Le rapport index de résistance cérébral sur l'index de résistance placentaire devient  $< 1$ .

Une diminution du DSC a donc des conséquences fonctionnelles voire lésionnelles.

L'extension et la distribution des lésions sont fonction de la sévérité de l'asphyxie, de la durée de l'asphyxie et du stade de maturation cérébrale. Elles sont étendues chez le prématuré (matrice germinale, zones jonctionnelles) et focales chez le terme.

L'extension et la distribution des lésions sont fonction de la sévérité de l'asphyxie, de la durée de l'asphyxie et du stade de maturation cérébrale. Elles sont étendues chez le prématuré (matrice germinale, zones jonctionnelles) et focales chez le terme.

On peut observer une séquence de lésions à type de troubles de la migration, de dépopulation neuronale ou de lésions corticales diffuses.

### **I.3. Etiopathogénie [26] :**

La schizencéphalie est un désordre du développement cortical cérébral qui fait partie des anomalies de la sulcation et de la migration neuronale. Elle résulte d'un défaut de perfusion cérébrale à une période critique de la migration neuronale vers la 7<sup>ème</sup> semaine de gestation. A cette période, les zones les moins vascularisées, et donc les plus sensibles à une ischémie, sont les parois ventriculaires.

Une ischémie localisée de la matrice germinale aboutirait à une fente s'étendant de cette zone péri-ventriculaire détruite jusqu'à la périphérie corticale. La substance grise recouvrant la fente est anormale, épaisse et irrégulière en rapport avec des zones de polymicrogyrie. Les hétérotopies péri-ventriculaires fréquemment associées seraient secondaires aux modifications ischémiques des zones voisines moins atteintes. Les zones transitionnelles chez le fœtus se situent le long des parois ventriculaires. Cela explique l'association classique des schizencéphalies à la dysplasie septo-optique ou à l'agénésie du septum pellucidum.

L'étiopathogénie des schizencéphalies est mal connue. Différents facteurs ayant comme dénominateur commun un défaut de perfusion cérébrale, ont été évoqués.

- Les lésions vasculaires entraînant un infarctus de la zone de matrice germinale (ischémie in utéro),
- Les infections à cytomégalo virus
- Les infections herpétiques
- Les traumatismes maternels, tératogènes
- La consommation d'alcool
- L'abus de drogue
- L'interaction des jumeaux monozygotes

#### **I.4. Classification :**

Le terme de schizencéphalie fût trouvé par Yakovlev et Wadsworth en 1946 au décours d'une étude concernant 05 patients ayant des déficits et des malformations cérébrales [10, 1], permettant de décrire 02 types [10, 1] :

- Dans la schizencéphalie de type I ou forme à fente fermée, la fente cérébrale est fusionnée par la superposition de la substance grise qui s'étend de la surface ventriculaire au cortex. En dehors, la fente colmatée est toujours centrée par un élargissement localisé des espaces sous-arachnoïdiens formant en dedans un diverticule ventriculaire.
- Dans la schizencéphalie type II ou forme à fente cérébrale ouverte, ses parois restent bien séparées l'une de l'autre. Il existe une dilatation ventriculaire avec un petit diverticule ventriculaire correspondant au point de fusion entre la pie-mère et l'épendyme. Du cortex polymicrogyrique est visible le long de cette fente cérébrale : il présente un aspect hypertrophique traduisant le caractère exubérant du processus de réparation neuronale.

Les schizencéphalies sont très fréquemment bilatérales. Les types I et II peuvent s'associer. C'est ce qui explique leur polymorphisme clinique.

## **II. DIAGNOSTIC :**

### **II. 1. Manifestations cliniques :**

#### **II.1.1. Circonstances de découverte :**

En anténatal, la schizencéphalie peut se voir lors d'une échographie obstétricale systématique ou lors d'une exploration demandée dans un contexte particulier de pathologie à haut risque [16].

En postnatal, il peut s'agir d'une découverte fortuite chez un patient asymptomatique, au décours d'une TDM ou IRM cérébrale pour une autre affection.

La schizencéphalie peut également être découverte lors des signes fonctionnels.

#### **II.1.2. Signes cliniques :**

Les manifestations cliniques dépendent de la taille et de la localisation de la lésion [9].

Un retard psycho moteur peut être retrouvé, ainsi que des troubles mentaux et des déficits moteurs liés à la taille et la localisation de la fente [8]. Ils sont très fréquents car les régions péri centrales sont habituellement touchées.

L'imagerie morphologique en coupes va permettre de confirmer et de caractériser la fente et de déceler les anomalies associées.

## **II.3. Aspects en imagerie :**

### **II.3.1. Echographie :**

L'échographie est une technique d'imagerie non invasive étudiant l'impédance acoustique d'un milieu traversé par des ultrasons grâce à une sonde à la fois émettrice et réceptrice [7].

#### **➤ En post natal [7] :**

L'échographie transfontanellaire (ETF) constitue le premier mode d'exploration de l'encéphale chez le nourrisson à fontanelle perméable.

Elle est réalisée en première intention chez le nouveau-né en souffrance. L'ETF est toutefois limitée dans l'espace ; la convexité et la fosse postérieure lui étant peu accessibles. Enfin cette technique est opérateur dépendant et peu spécifique. La plupart des lésions (œdème, ischémie, gliose, hémorragie, etc.) se traduisant par une hyper-échogénicité souvent transitoire.

L'ETF est pratiquée avec des sondes à haute fréquence (7,5 à 10 MHz), au moyen de coupes coronales et sagittales. La fenêtre acoustique la plus utilisée est la fontanelle antérieure. Elle peut être complétée par celles offertes par la fontanelle postérieure ou les fontanelles lambdoïdes, ce qui permet de limiter les zones dites "aveugles". Elle est couplée à un examen doppler couleur et pulsé centré sur les artères cérébrales antérieures, péricalleuses et sylviennes. Le Doppler permet d'aborder des paramètres hémodynamiques de la vascularisation cérébrale en étudiant l'évolution de l'index de résistivité de certains grands vaisseaux et de compléter ainsi l'abord morphologique de l'ETF.

Par ailleurs, l'hyperéchogénicité physiologique, fine, radiaire et symétrique, de la substance blanche (SB) périventriculaire, au niveau des angles externes frontaux et occipitaux des ventricules latéraux est bien à connaître chez le prématuré. Elle correspondrait à de la SB immature dans laquelle des cellules gliales migrent encore. Cette hyperéchogénicité physiologique s'estompe avec l'âge.

Ainsi les troubles de la neurulation, les anomalies de la diverticulation sont bien analysés. Par contre la caractérisation des malformations corticales peut être difficile, de même que l'étude de la fosse postérieure qui est parfois insuffisante.

L'échographie conventionnelle montre soit une hyperéchogénicité linéaire (fente fermée), soit une « solution de continuité » de la paroi ventriculaire sous forme d'une formation anéchogène linéaire ou triangulaire rejoignant le cortex (fente ouverte) plus souvent dans les régions rolandiques et dont les berges sont bordées d'un cortex dysplasique (**Figure 06**).

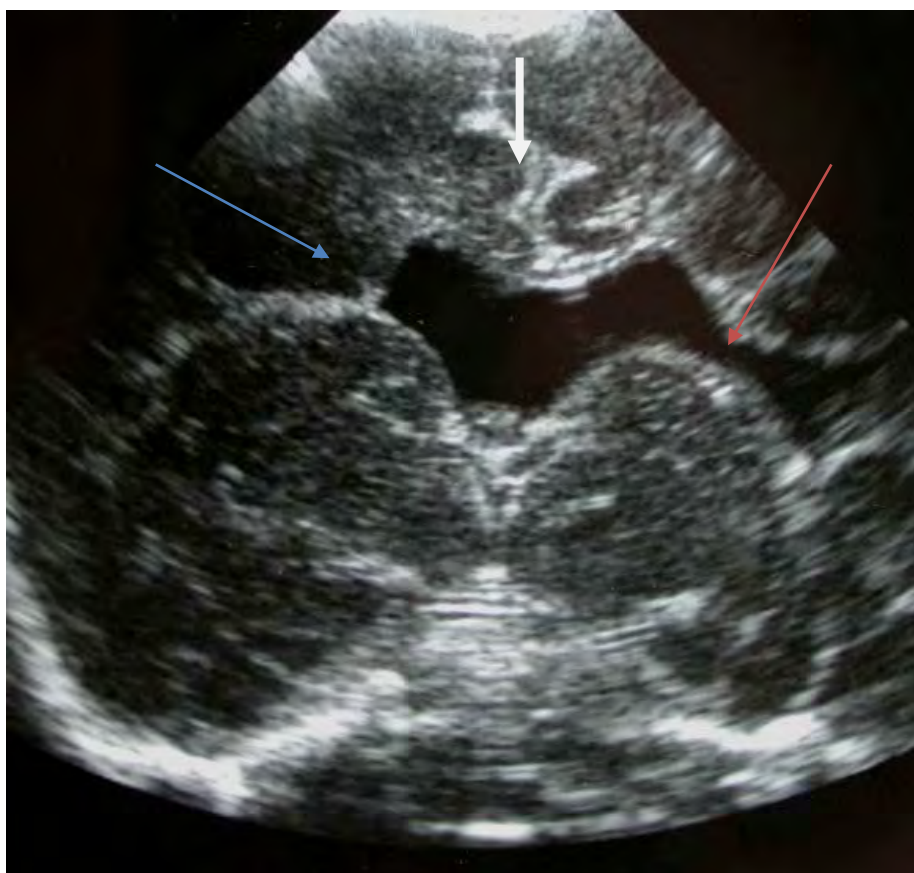
#### ➤ **En anténatal.**

L'échographie obstétricale est l'examen de première intention clé du diagnostic des anomalies cérébrales. Le cerveau fœtal est étudié au cours des échographies de chaque trimestre à 12, 22 et 32 semaines d'aménorrhées (SA).

La détection des anomalies n'est possible que si l'on maîtrise l'aspect normal du cerveau fœtal à tous les âges de la grossesse.

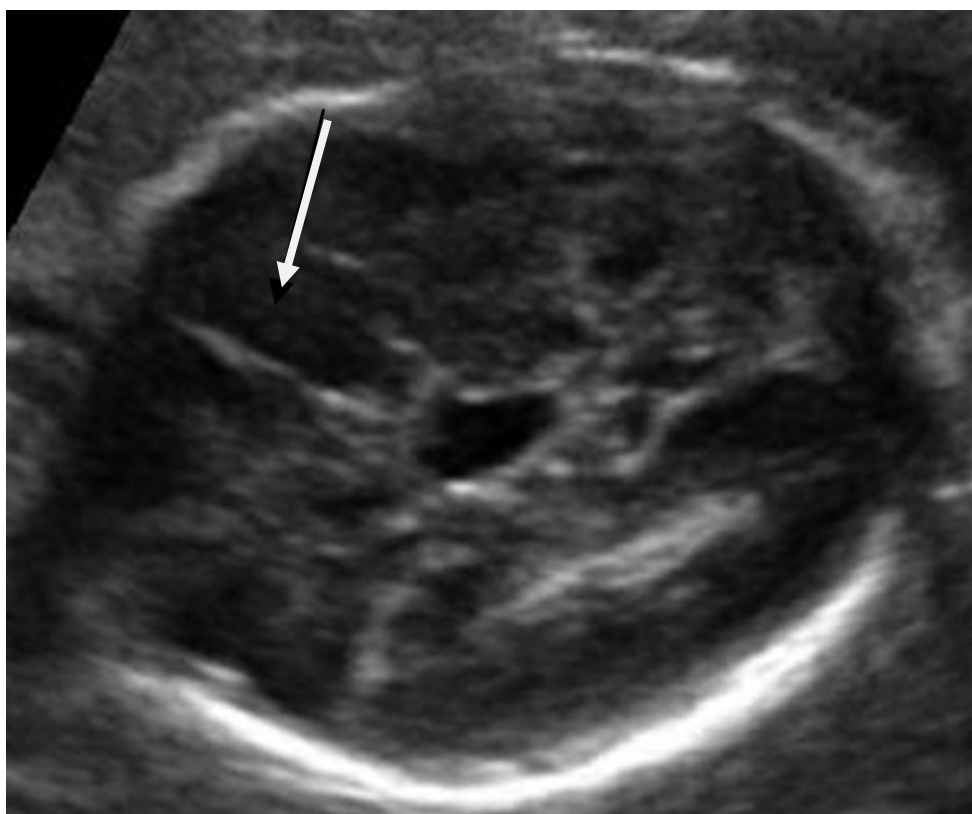
Il est recommandé de ne pas faire d'échographie du premier trimestre avant 11 SA car les structures cérébrales ne sont pas toujours analysables. Ainsi l'échographie retrouve des anomalies similaires et l'attention doit être attirée par une fine hyperéchogénicité témoin de la fente (**Figure 07**).





**Figure 06 : Coupe coronale moyenne en échographie transfontanellaire [33].**

Double schizencéphalie, à lèvres ouvertes à gauche (flèche rouge) et fermées à droite (flèche bleue), associée à une distorsion de la scissure inter hémisphérique (flèche blanche).



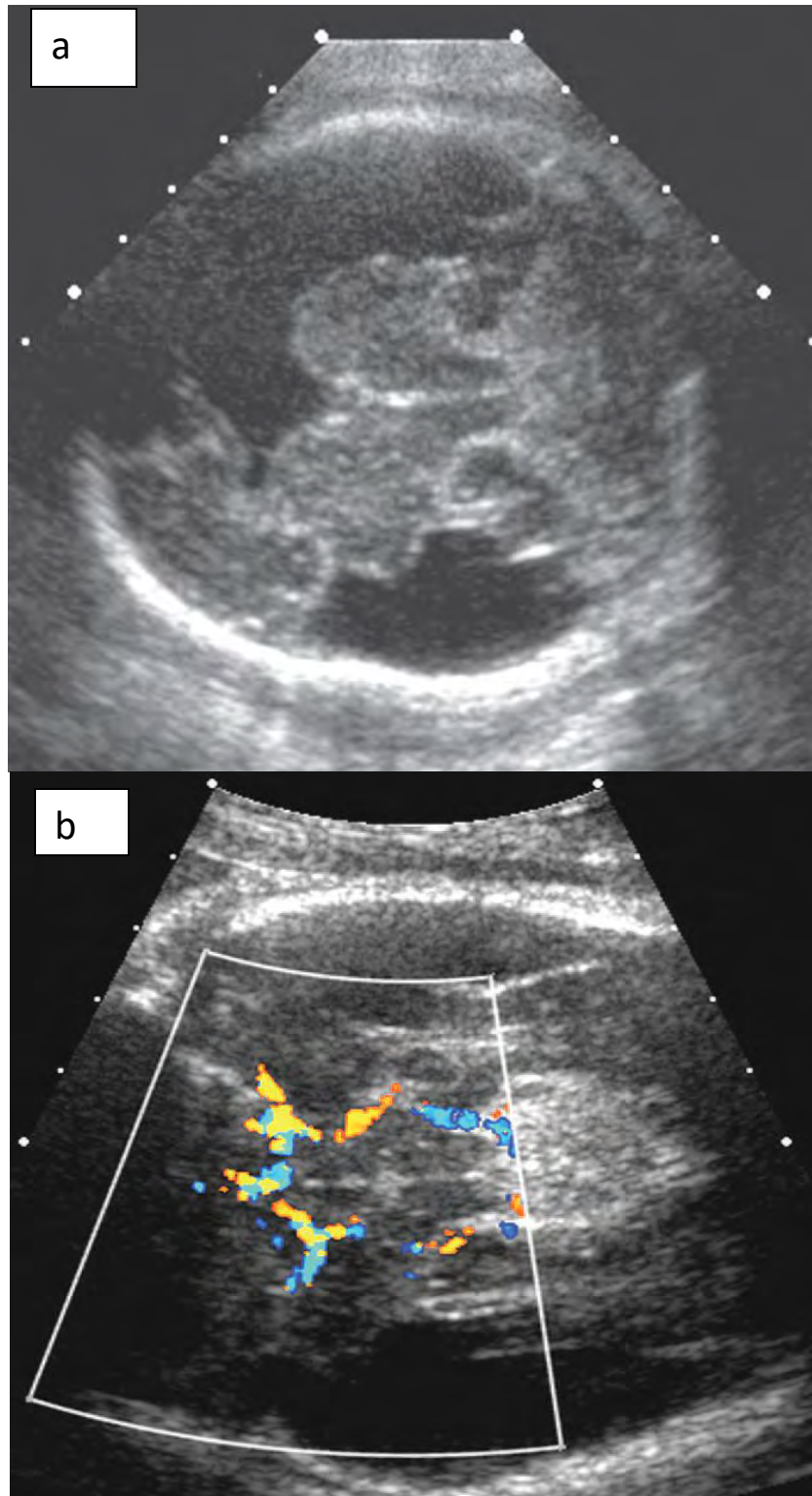
**Figure 07 : Echographie anténatale conventionnelle [2].** Hyperéchogénicité linéaire compatible avec une fente schizencéphalique (flèche).

La découverte d'une fente schizencéphalique impose de rechercher systématiquement des anomalies associées.

Ainsi *Hornoy et al* [15] ont proposé une « *check - list* » de points clés permettant d'établir la normalité du cerveau fœtal et adaptée au dépistage de routine :

- Forme globale de la tête, présence de la voûte du crâne, biométrie à confronter aux courbes de références: périmètre crânien (PC), diamètre bipariétal (BIP), mensurations du cervelet.
- Kyste du septum lucidum : ses limites doivent être visibles et distinctes des cornes frontales des ventricules latéraux ;
- Forme, taille et contenu des ventricules latéraux ;
- Parenchyme sus et sous tentoriel : homogène sans kyste ni calcification ;
- Corps calleux : présent et complet, ou au moins absence de tout signe indirect d'agénésie ;
- Vallées sylviennes : normalement operculées pour le terme ;
- Cervelet et vermis : contours réguliers, parenchyme homogène, vermis hyperéchogène présent.

KAREN Y OH et al [17] propose de la coupler au doppler qui montre la vascularisation du polygone de WILLIS, témoignant que le défaut n'est pas dû à une occlusion vasculaire.



**Figure 08 : Coupe axiale d'échographie cérébrale anté natale conventionnelle (a) et doppler (b).**

### II.3.2. IRM

Examen de référence, l'IRM permet de faire le diagnostic de certitude et un bilan lésionnel précis selon le protocole suivant :

➤ **En postnatal,**

➤ *Séquences systématiques*

- Séquence 3D volumique pondérée en T1, permettant de détecter les lésions corticales.
- Séquences pondérées T1 Inversion- Récupération (T1 IR) qui assure une meilleure résolution spatiale et en contraste et permet la détection des anomalies discrètes.
- Deux séquences (axiale, coronale) pondérées en T2 et T2 FLAIR (T2 FLAIR après l'âge de un an car elles sont moins pertinentes et d'interprétation difficile. En effet avant 02 ans le cerveau est pauvre en myéline et riche en eau). Ces séquences permettent de rechercher une lésion de la substance blanche.

➤ *Séquences supplémentaires*

- Séquence pondérée T1 après injection de gadolinium dans un premier bilan d'épilepsie ou-devant une dysplasie corticale focale afin d'éliminer un diagnostic différentiel.
- Séquences pondérées T2 haute résolution, perpendiculaires à l'axe des structures à analyser, coronale pour les hippocampes, nerfs optiques, nerfs

olfactifs, sagittale pour l'axe hypothalamo-hypophysaire. Reconstruction 3D surfacique permettant la détection des anomalies de la surface cérébrale.

### ➤ **En anténatal**

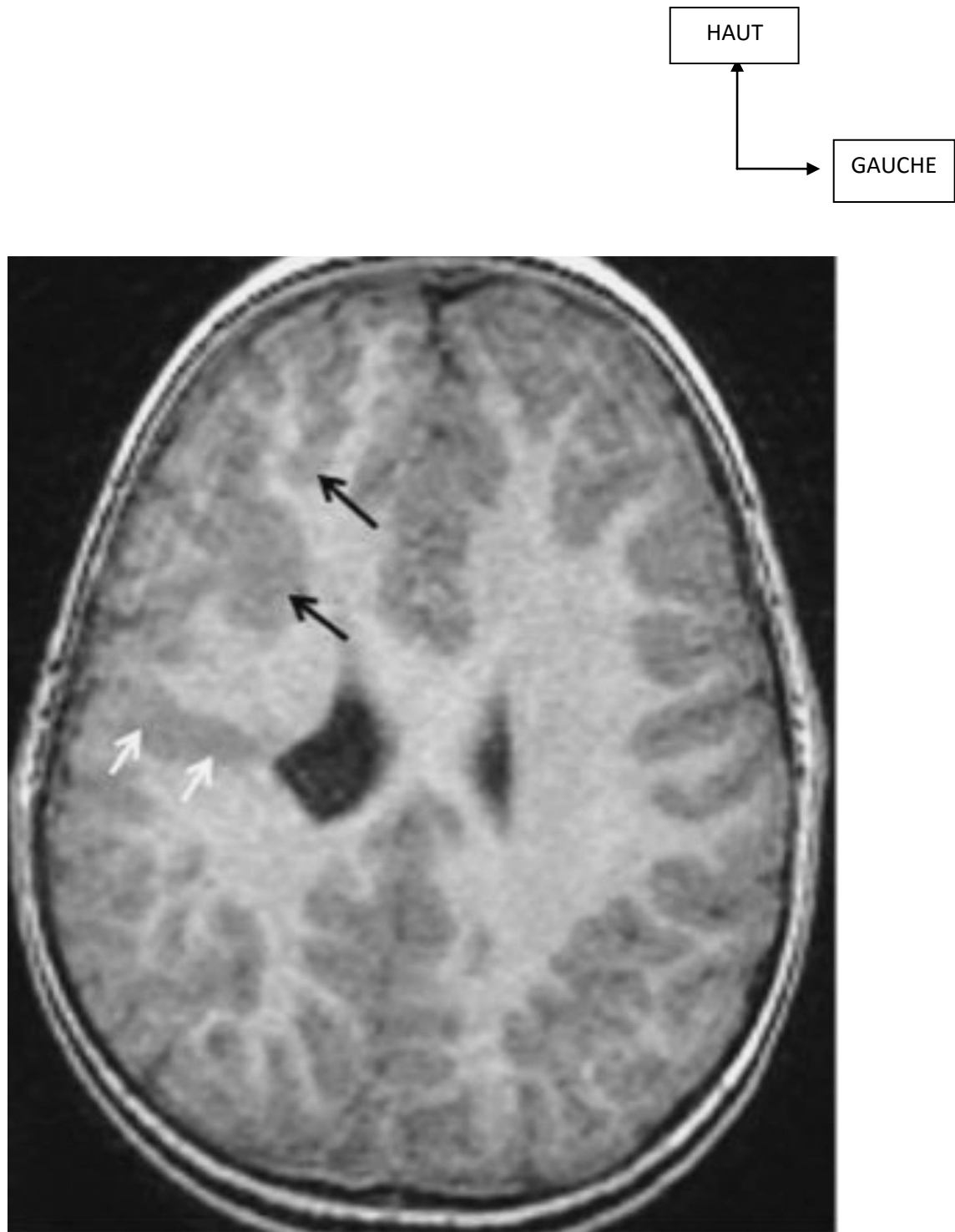
L'IRM anténatale requiert un certain nombre de précautions. En effet, les indications doivent être justifiées et l'examen ne doit pas se réaliser au premier trimestre. L'injection de gadolinium est contre indiquée.

Le décubitus latéral gauche est conseillé en cas de malaise (syndrome cave). La période optimale se situe entre la 28<sup>ème</sup> et la 30<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée. La sédation et la prémédication materno- fœtale n'est pas consensuelle et dépend des équipes. Une prémédication peut être proposée (1 mg flunitrazepam 30 mn avant l'examen).

L'examen est réalisé en antenne de surface ou en antenne « phased array ». Le protocole de base comprend des coupes de 03 à 05 mm dans les trois plans de référence par rapport à la tête du fœtus, en T2 (Fast spin écho, single shot, séquence HASTE), avec obtention d'une séquence T1.

Les bords de la fente sont bordés par du cortex recouvert de pie-mère et de vaisseaux. Le cortex bordant la fente est polymicrogyrique avec des nodules d'hétérotopie de substance grise (**Figure 09**) [8]. Lorsque la schizencéphalie est à lèvres ou bords fusionnés, il est fréquent de noter un petit diverticule partant du ventricule dans la colonne de tissus gris et une invagination des sillons corticaux vers la partie externe de cette colonne (**Figures 10**). Lorsque la schizencéphalie est à lèvres ou bords fusionnés, il est fréquent de noter un petit diverticule partant du ventricule dans la colonne de tissus gris et une invagination des sillons corticaux vers la partie externe de cette colonne (**Figure 11**).

L'association à une agénésie septale, qui peut être partielle, dépend de la topographie de la schizencéphalie. L'agénésie septale est présente dans les schizencéphalies de topographie frontale, rolandique ou insulaire postérieure (**Figure 13**).



**Figure 09 : IRM séquence T1IR. Schizencéphalie type 1** (*OLLIVIER M and al : IRM des malformations cérébrales sus tentorielles*) : Fente (flèche blanche) bordée de cortex polymicrogyrique. Hétérotopie nodulaire de SG (flèche noire).





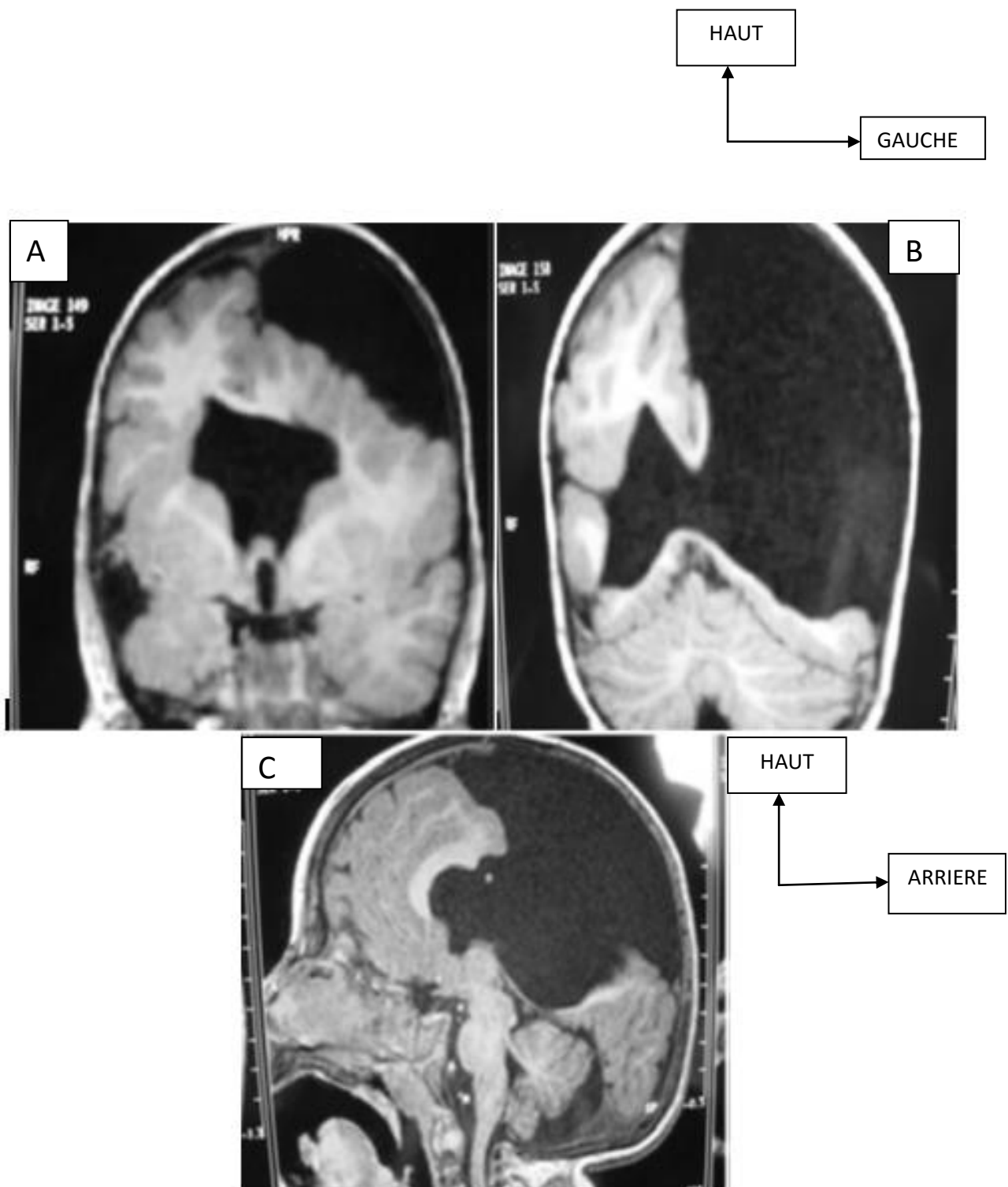
**Figure 10: IRM séquence T1IR. Schizencéphalie type 2** (*OLLIVIER M and al : IRM des malformations cérébrales sus tentorielles*). Fente remplie de LCR (flèche blanche) et bordée de cortex polymicrogyrique (flèches noires).



**Figure 11** : IRM séquence T1 axial d'une fille de 02ans (*CASTROVIEJO PI and al*). Dysplasie cortico sous corticale hémisphérique droite s'étendant de la zone submergée de cortex au mur du ventricule latéral (flèche noire). Diverticule du mur ventriculaire (flèche blanche).



**Figure 12 : IRM fœtale séquence T2 axiale.** Fente (flèche noire) faisant communiquer le ventricule latéral droit avec les espaces sous arachnoïdiennes. Agénésie septale associée (étoile).



**Figure 13: IRM T1 IR en coupes coronales (figures A et B) et sagittale (figure C) : schizencéphalie associée à une agénésie septale chez un patient de 03 ans [4]. Fente bilatérale visualisée dans les plans de référence.**

### **II.2.3. Tomodensitométrie**

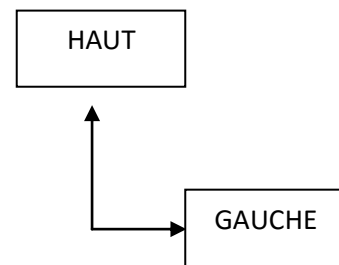
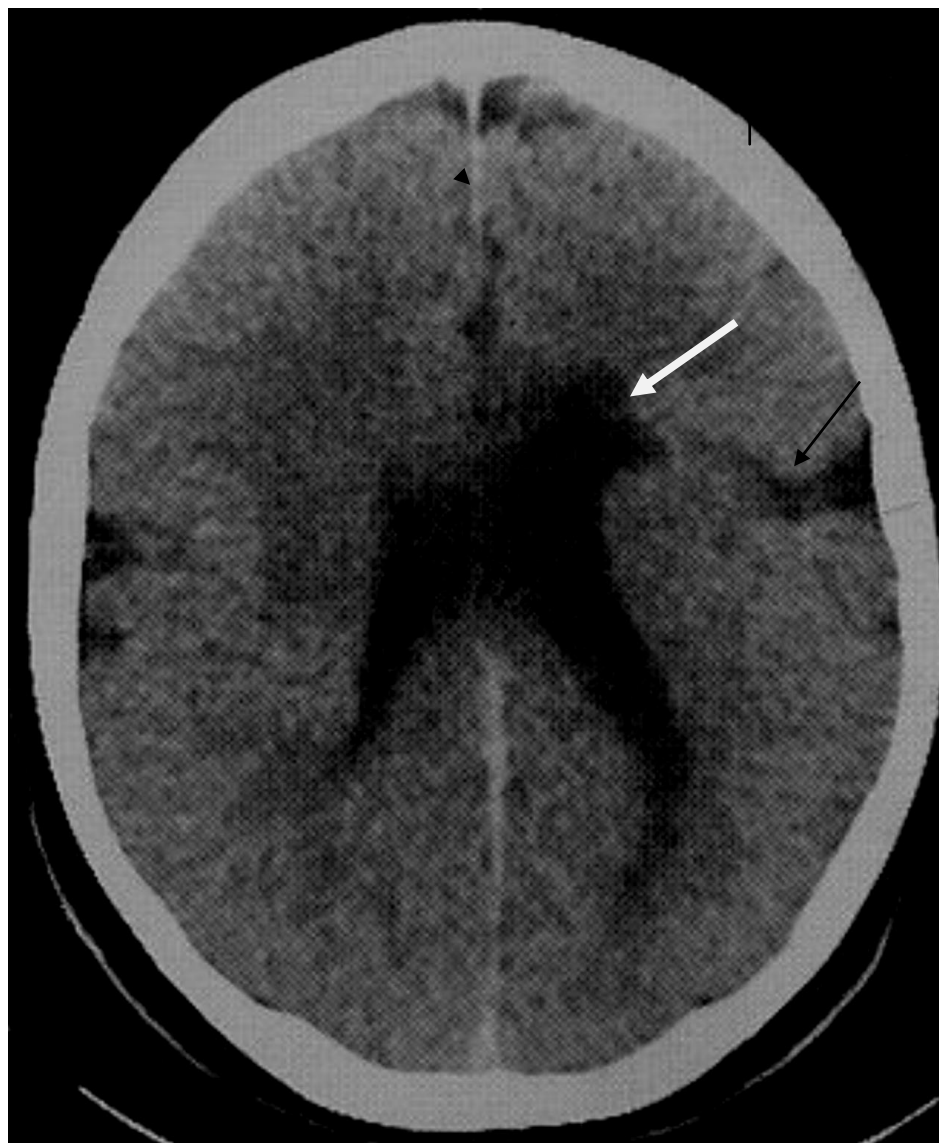
La tomodensitométrie se définit comme une chaîne radiologique tomographique effectuant la mesure de l'atténuation d'un faisceau de rayons X à la traversée d'un volume anatomique avec reconstruction matricielle d'une image numérisée.

Dans les pays développés elle est en retrait par rapport à l'échographie plus accessible et à l'IRM plus performante.

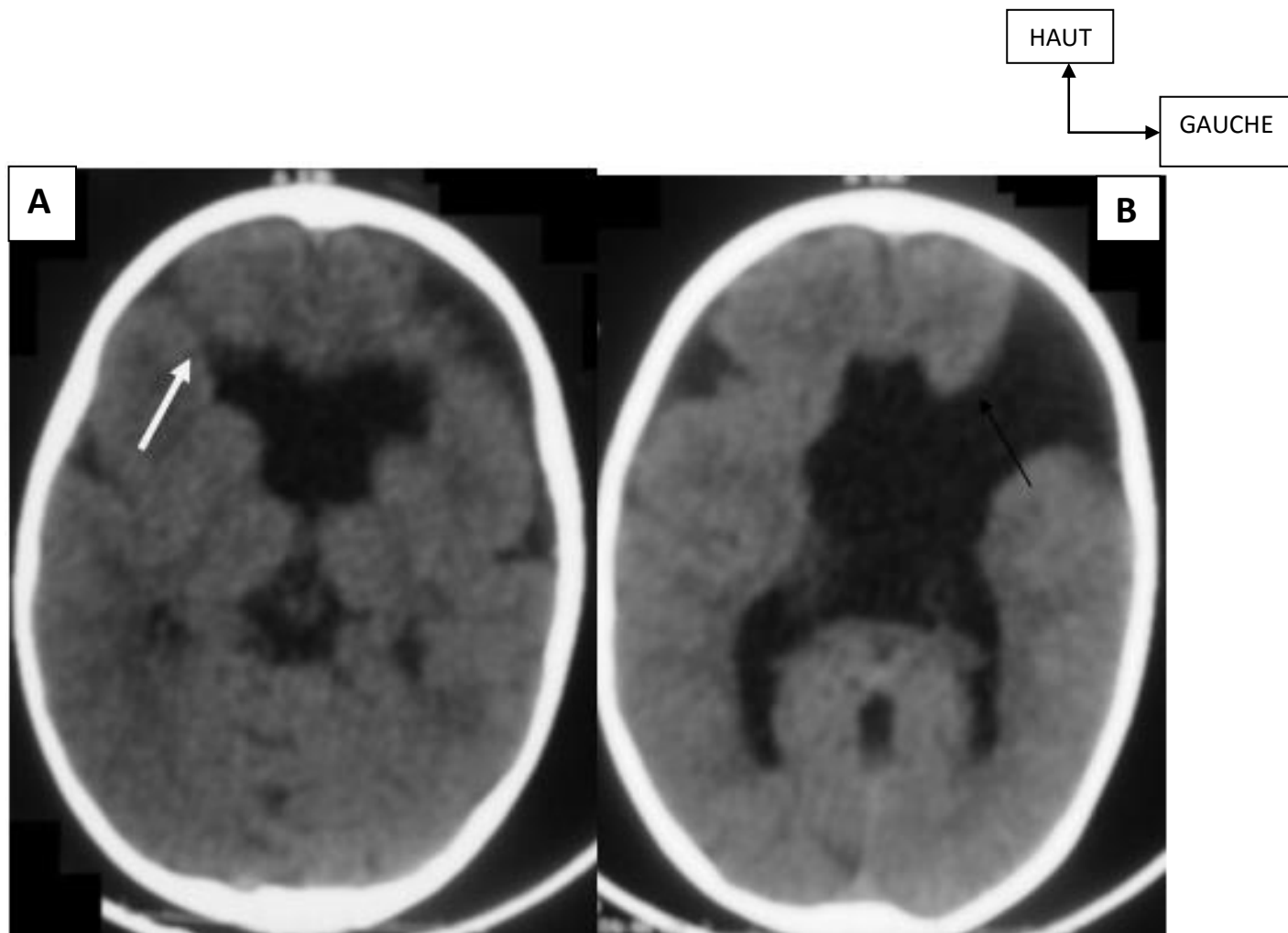
La TDM nécessite une sédation. Il faut des coupes millimétriques en sus et sous tentorial. Elle permet de décrire la sémiologie des malformations cérébrales surtout si l'IRM n'est pas disponible.

La TDM met en évidence la fente sous forme d'une hypodensité liquidienne et précise sa taille et son extension (**Figures 14, 15**). Elle permet de rechercher les lésions associées (polymicrogyrie, absence de septum lucidum, hypoplasie du nerf optique, agénésie du corps calleux) [34].

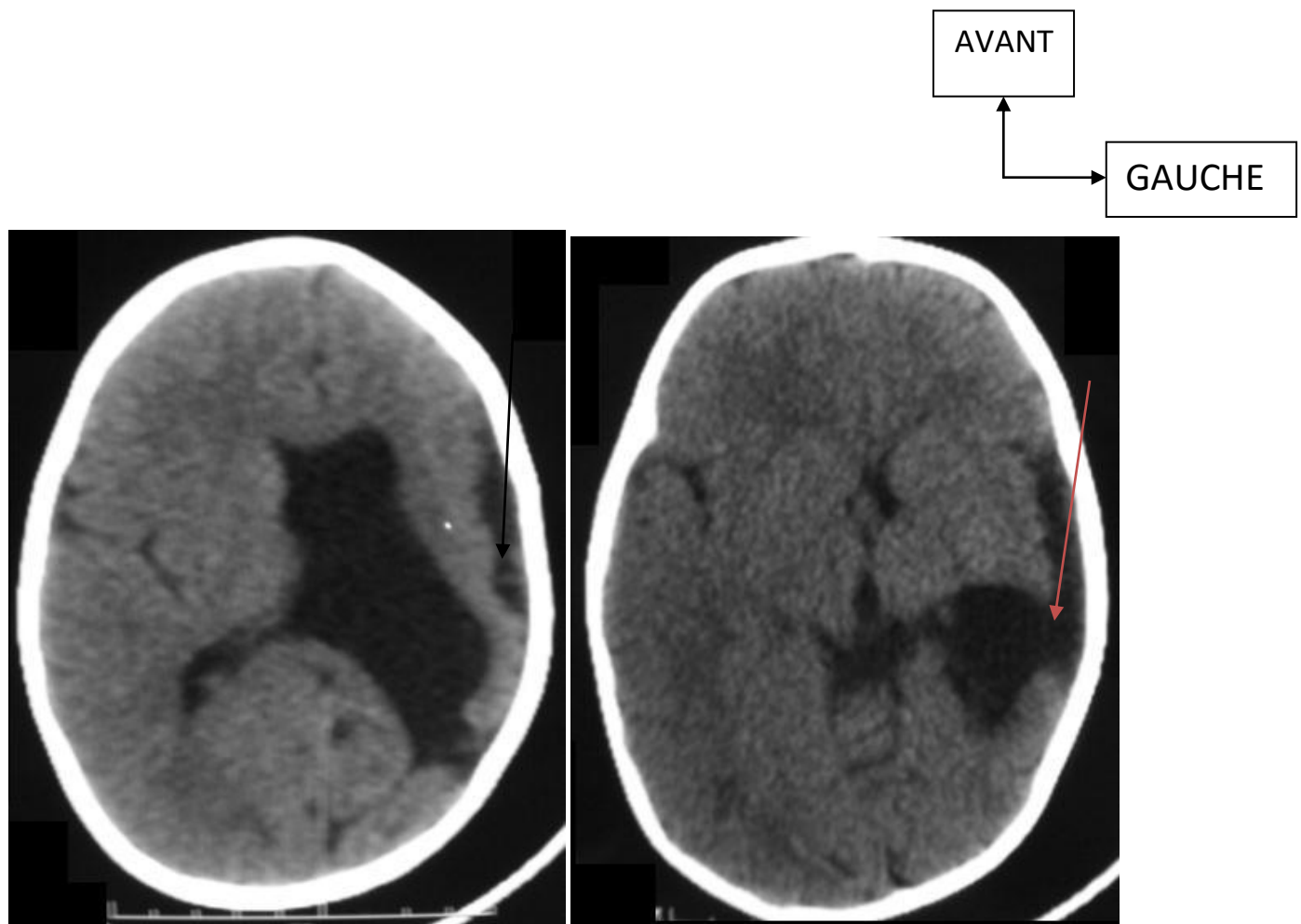
Cependant il s'agit d'un examen irradiant qui ne permet pas toujours une analyse fine du cortex entourant la fente.



**Figure 14: TDM cérébrale en coupe axiale sans injection de produit de contraste chez un enfant de 11 ans présentant une épilepsie. Fente frontale gauche (flèche noire). Saillie de la corne frontale gauche (flèche blanche).**



**Figure 15: TDM cérébrale en coupe axiale sans injection de produit de contraste chez un nourrisson de 01 an reçu pour retard psychomoteur. Fentes frontales droite fermée (flèche blanche, image A) et gauche ouverte. Absence de septum lucidum (flèche noire, image B).**



**Figure 16: TDM cérébrale en coupe axiale sans injection de produit de contraste chez un nourrisson de 18 Mois reçu pour retard psychomoteur et hémiparésie droite.** Fente pariétale gauche traversant le parenchyme depuis le ventricule latéral jusqu'aux espaces sous arachnoïdiens (flèche rouge). Atrophie cortico sous corticale (flèche noire), agénésie du septum lucidum et microcalcifications péri ventriculaires.

Une fois, le diagnostic de schizencéphalie retenu, une prise en charge s'impose.



### **III. Prise en charge**

Elle est le plus souvent symptomatique et dépend de la sévérité des manifestations cliniques qui sont liées à la taille et à la localisation de la fente [9].

L'épilepsie est souvent pharmaco résistante, donc de traitement difficile.

Une kinésithérapie est proposée en fonction du déficit moteur.

La chirurgie est souvent impossible à réaliser en raison de la topographie centrale des lésions et de la présence de zones épileptogènes étendues.

L'évolution dépend de la topographie des lésions.

Les symptômes tels que l'épilepsie, les crises convulsives, régressent sous traitement. Le déficit peut persister lié à la topographie de la fente.

La présence d'une agénésie calleuse est un facteur de mauvais pronostic.

# **DEUXIEME PARTIE :**

## **NOTRE TRAVAIL**

## **I. CADRE D'ETUDE**

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans les services de Pédiatrie du Centre Hospitalier National Universitaire d'Enfants Albert Royer (CHNUEAR) et de Neurologie du Centre Hospitalier National Universitaire de Fann (CHNUF).

## **II. Patients et Méthodes**

Nous avons colligé tous les dossiers d'enfants âgés de 0 à 15 ans et suivis en consultation neuropédiatrique pour schizencéphalie sur une période de 10 ans, du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 Décembre 2014.

### **II.1. Critères d'inclusion :**

Nous avons inclus tous les enfants ayant bénéficié d'une TDM cérébrale avec ou sans injection de produit de contraste. Ces examens, qui ont été réalisés au Centre de Diagnostic et d'Imagerie Médicale du CHNUF, au service de Radiologie de l'Hôpital Général de Grand Yoff ou de l'Hôpital Principal de Dakar, ont permis de poser le diagnostic de la schizencéphalie.

### **II.2. Critères d'exclusion :**

Les patients dont la qualité d'examen ne permettait pas de retenir avec certitude le diagnostic de schizencéphalie ont été exclus, ainsi que ceux qui n'avaient bénéficié que d'une ETF, cet examen présentant des limites quant à l'exploration des convexités cérébrales.

### **II.3. Méthodologie :**

Le recueil des données a été effectué à l'aide d'une fiche d'exploitation basée sur les éléments suivants :

➤ **Données épidémiologiques**

Il s'agit essentiellement de l'âge et du sexe.

➤ **Données anamnestiques**

- **Antécédents personnels**

Il s'agit, du déroulement de la grossesse, de l'accouchement ; l'existence d'une prématurité, le comportement neurologique en période néonatale, le développement psychomoteur et l'existence de convulsions chez l'enfant.

- **Antécédents familiaux**

Ils se sont intéressés à l'âge des mères, une notion de consanguinité parentale, à l'existence d'un avortement spontané chez la mère, à la fratrie et à la présence d'une affection neurologique dans la famille.

➤ **Examen physique :**

Il est centré sur l'examen neurologique recherchant : un déficit cognitif global, une hypotonie axiale, une dystonie axiale, une hypertonie des membres (pyramidale, extra pyramidale), des mouvements anormaux, des troubles

comportementaux, un déficit (hémiplégie, monoplégie, diplégie, triplégie, quadriplégie, dysarthrie) et l'atteinte des nerfs crâniens.

L'examen des autres appareils concerne l'appareil locomoteur (recherche d'incurvations tibiales, de scalloping vertébral, de scoliose...) et l'examen dermatologique à la recherche de lésions associées (taches cutanées « café au lait », tumeur cutanée et sous cutanée, hémi-hypertrophie corporelle segmentaire).

➤ ***Données paracliniques***

• ***Imagerie morphologique :***

Les éléments analysés sur le cliché sont:

- A l'étage sus-tentorial : ligne médiane (septum lucidum, fornix, corps calleux), cavités ventriculaires (morphologie, taille, parois), espaces sous-arachnoïdiens, substance grise (noyaux gris centraux, ruban cortical), substance blanche (capsules internes, substance blanche périventriculaire, centres semi ovales).
- A l'étage sous-tentorial : quatrième ventricule, citernes de la base en particulier grande citerne, tronc cérébral et cervelet et insertion de sa tente.

➤ ***électrophysiologie :***

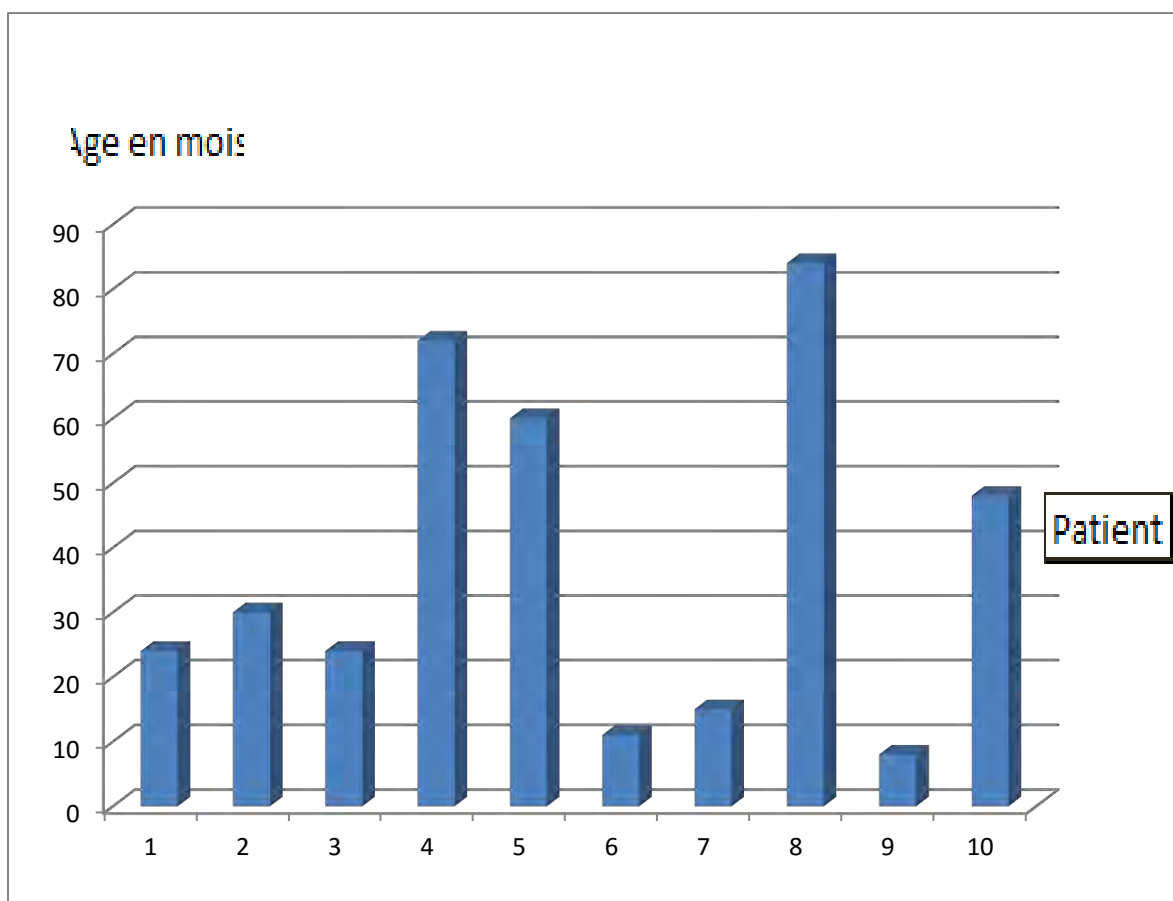
Les examens retenus sont : l'Electro Encéphalogramme (EEG), le Potentiel Evoqué Visuel (PEV), le Potentiel Evoqué Auditif (PEA).

# **III. RESULTATS**

### III.1. Caractéristique de notre échantillon :

Sur les 600 dossiers recensés à la consultation de Neuro pédiatrie nous avons retrouvés 10 cas, soit une prévalence de 1,66 %.

L'âge moyen est de 37mois soit environ 3 ans avec deux extrêmes de 08 et 84 mois.



**Figure 17 : répartition des patients en fonction de l'âge.**

Il existe une prédominance féminine avec 06 filles pour 04 garçons soit un sexe ratio H/F de 0,6.

Concernant les antécédents personnels nous n'avons retrouvé aucune notion d'hyperthermie, d'infection (sérologie TORCH négative (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès-virus). Le déroulement de l'accouchement serait normal chez tous les patients. Un cas d'hydrocéphalie, avait été diagnostiqué en anténatale, ce qui avait motivé la pratique d'une césarienne prophylactique. Concernant les antécédents familiaux, l'âge moyen des mères était de 23 ans. Une consanguinité parentale de premier degré a été retrouvée dans un cas soit 10%. Nous n'avons pas retrouvé de pathologies malformatives chez les parents ou dans la fratrie.

L'examen physique a retrouvé une hypotonie chez 07 patients. Une hypertonie des membres a été notée chez 07 patients. Elle est de type pyramidal et extrapyramidal dans 03 cas. Un déficit a été retrouvé chez 5 patients. En effet, une quadriplégie a été retrouvée chez 02 filles. Deux patients de sexe masculin ont présenté une hémiplégie droite. Une fille a présenté une quadri parésie spastique. Des crises d'épilepsie ont été retrouvées chez une fille : il s'agit de spasme en flexion. Aucun patient n'a présenté une atteinte des nerfs crâniens, ni une dystonie axiale (Tableau I, II).

L'électro encéphalogramme (EEG) a été réalisé chez 08 patients. Il était normal chez 02 patients. Six patients ont présenté des perturbations de l'EEG dont 04 filles et 02 garçons (Tableau III).



**Tableau I : récapitulation des signes neurologiques.**

<b>Patients</b>	<b>Hypotonie axiale</b>	<b>Hypertonie membres</b>	<b>Epilepsie</b>	<b>Déficit</b>
<b>01</b>	<b>Oui</b>	<b>P</b>	<b>Non</b>	<b>Quadriplégie spastique</b>
<b>02</b>	<b>Non</b>	<b>P</b>	<b>Non</b>	<b>Hémiplégie</b>
<b>03</b>	<b>Oui</b>	<b>P et E</b>	<b>Non</b>	<b>non</b>
<b>04</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>	<b>non</b>
<b>05</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>	<b>Hémiplégie</b>
<b>06</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>	<b>Quadriparésie spastique</b>
<b>07</b>	<b>Oui</b>	<b>E</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>
<b>08</b>	<b>Oui</b>	<b>P et E</b>	<b>Non</b>	<b>Quadriplégie</b>
<b>09</b>	<b>Oui</b>	<b>P et E</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>
<b>10</b>	<b>Oui</b>	<b>P</b>	<b>Non</b>	<b>Non</b>

P : Pyramidal      E : Extrapyrimal

**Tableau II : Résumé des atteintes neurologiques**

SIGNES NEUROLOGIQUES	NOMBRE	POURCENTAGE
<b>Hypotonie axiale</b>	07	70%
<b>Hypertonie pyramidale des membres</b>	03	30%
<b>Hypertonie extra pyramidale</b>	01	10%
<b>Hypertonie pyramidale et extra pyramidale</b>	03	30%
<b>Convulsions généralisées</b>	06	60%
<b>Spasmes en flexion</b>	01	10%
<b>Déficit moteur</b>	05	50%
<b>Déficit cognitif global</b>	01	10%

**Tableau III : anomalies de l'EEG**

PATIENTS	EEG
01	<b>Sommeil pauvre et mal organisé avec des paroxysmes diffus postérieur gauche</b>
02	<b>Signes paroxystiques, frontaux tendant à diffuser. Tracé de sommeil pauvre et désorganisé dans son ensemble</b>
03	<b>EEG de veille très mal organisé pour l'âge avec des signes irritatifs diffus prédominant en frontal.</b>
04	<b>Signes irritatifs pariétaux Sommeil pauvre et ralenti.</b>
05	<b>Sommeil pauvre et mal organisé. Foyer irritatif en frontal gauche et pariétal droit.</b>
06	<b>Souffrance cérébrale irritative diffuse prédominant à droite.</b>

### **III.2. Tomodensitométrie:**

Elle a permis de préciser les caractères de la fente et les lésions associées.

#### **III. 2.1. Schizencéphalie**

##### **III. 2.1.1. Type de fente**

Elle est ouverte dans 40% des cas et fermée dans 60% des cas.

##### **III.2.1.2. Siège de la fente**

Le siège de la fente n'a été précisé que chez 30%. Il est fronto- pariétal dans 20% des cas et frontal dans 10% des cas.

##### **III.2.1.3. Latéralité de la fente**

La schizencéphalie est bilatérale dans la moitié des cas.

Elle est unilatérale droite dans 10 % des cas et unilatérale gauche dans 40% des cas.

#### **III.2.2. Anomalies associées**

##### **III.2.2.1.A l'étage sus-tentorial**

Des anomalies commissurales sont notées, notamment :

- Une agénésie septale a été retrouvée chez tous les patients (Figure 18).
- Une agénésie commissurale totale a été retrouvée chez une patiente.
- Une agénésie commissurale partielle intéressant :

- Le splénium du calleux a été retrouvé dans un cas de schizencéphalie bilatérale fermée chez une fille.
- le septum lucidum chez un garçon présentant une schizencéphalie bilatérale ouverte.

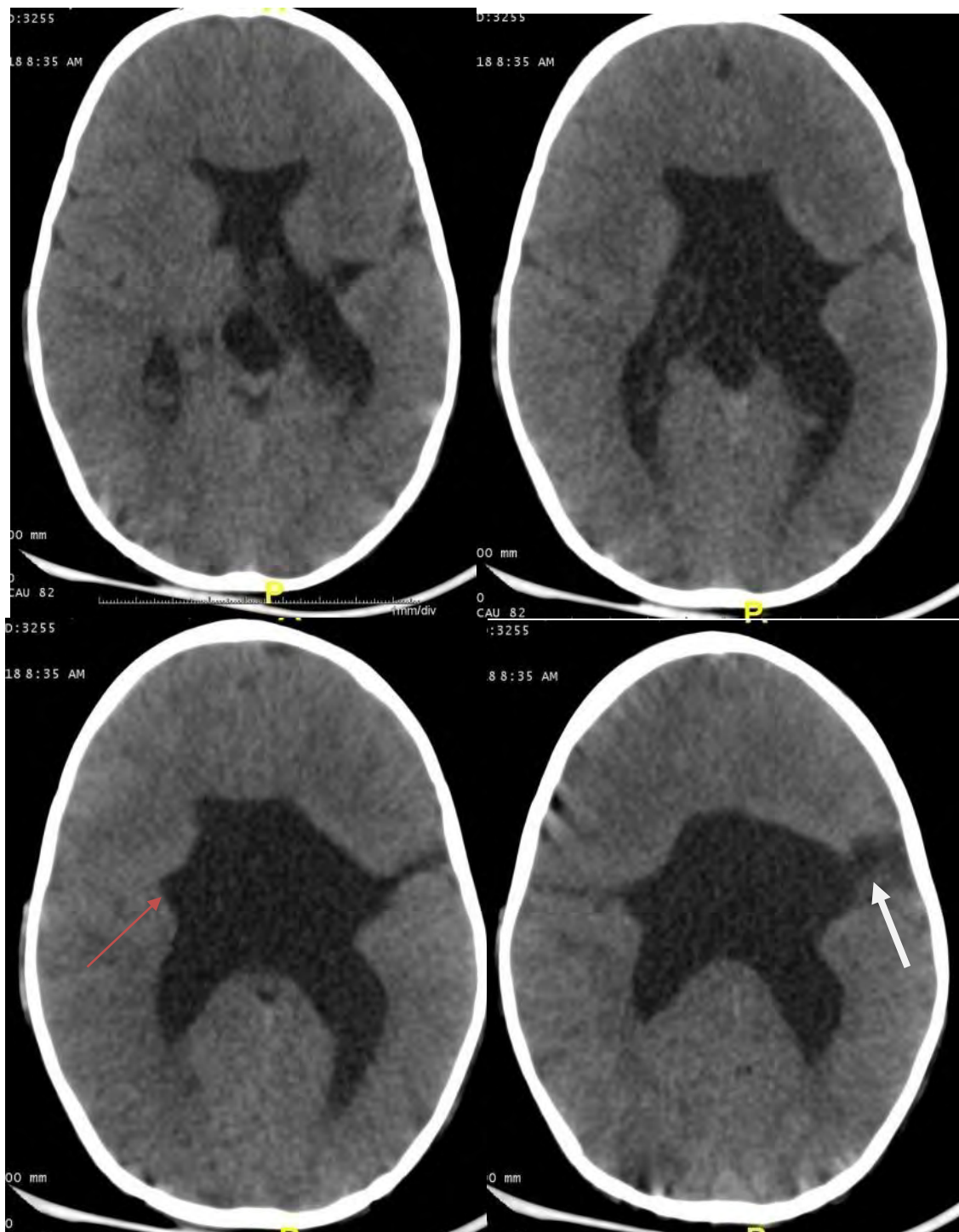
Des anomalies corticales sont également présentes :

- Une pachygyrie a été retrouvée chez une fille.
- Une pachygyrie associée à un kyste arachnoïdien temporal droit a été retrouvée chez un patient présentant une schizencéphalie bilatérale et fermée.

Une hydrocéphalie a été retrouvée chez une patiente présentant une schizencéphalie unilatérale fermée.

#### **III.2.2.2. A l'étage sous-tentorial**

Aucun patient n'a présenté d'anomalie sous –tentorielle.



**Figure 18: Coupe axiale de TDM, sans injection de produit de contraste chez un patient de 07ans. Schizencéphalie bilatérale à porus fermé à droite (flèche rouge), ouvert à gauche (flèche blanche) communiquant avec le corps de ventricule latéral homolatéral.**

**Tableau IV : anomalies associées de l'étage sus tentoriel**

Signes TDM associés		Hydrocéphalie		Agénésie septale		Agénésie commissurale		Agénésie splénium du corps calleux		Kyste arachnoïdienne temporal droit		Pachygyrie	
Sexe		♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀
Fente	Unilat.		01	02	03				01				01
	Bilat			02	03		01			01		01	
Total (%)		10		100		10		10		10		20	

### III. 3. Corrélations radio-cliniques et électrophysiologiques.

Les données cliniques et électriques ont été corrélées aux aspects tomодensitométriques.

Elles sont résumées dans les tableaux V à XVIII :

**Tableau V : siège de la fente en fonction du sexe**

SEXE	SIEGE DE LA FENTE
F	<b>Frontal</b>
M	<b>Fronto parietal</b>
F	<b>Fronto pariétal et temporal</b>



**Tableau VI : siège de la fente en fonction des signes cliniques**

SIEGE DE LA FENTE	SIGNES CLINIQUES
Frontal	Hypotonie axiale Hypertonie des membres (pyramidale) Quadriplégie
Fronto pariétal	Hypotonie axiale Hypertonie des membres
Fronto pariétal et temporal	Hypotonie axiale Hypertonie des membres (pyramidal et extrapyramidal)

**Tableau VII : siège de la fente en fonction des signes EEG.**

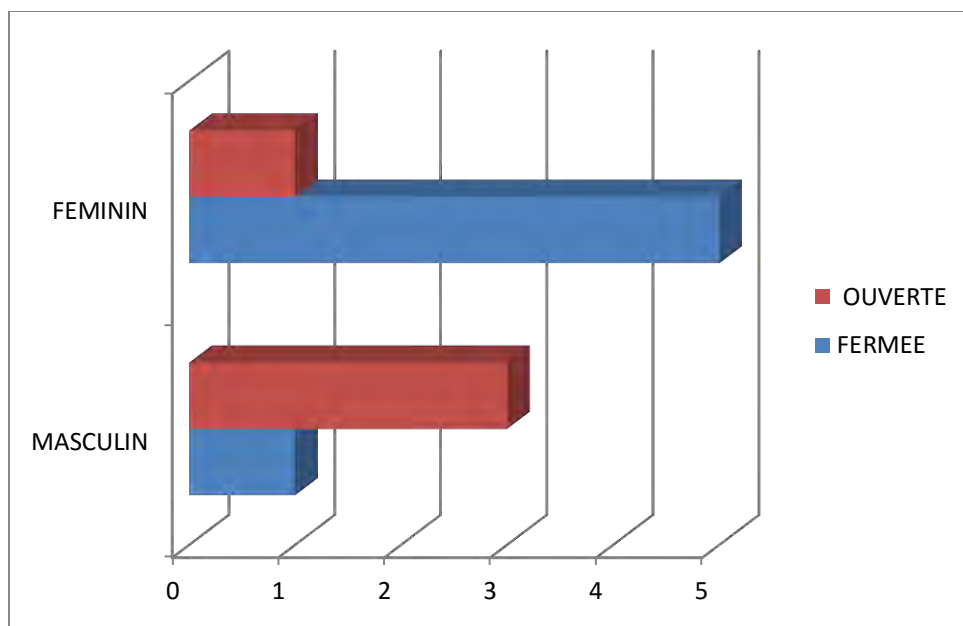
SIEGE DE LA FENTE	SIGNES EEG
Frontal	<b>Sommeil pauvre et mal organisé avec des paroxysmes diffus postérieur gauche</b>
Fronto pariétal	<b>Sommeil pauvre et mal organisé. Foyer irritatif en frontal gauche et pariétal droit.</b>
Fronto pariétal et temporal	<b>Signes irritatifs pariétaux Sommeil pauvre et ralenti.</b>

**Tableau VIII : siège de la fente en fonction des signes TDM associés**

SIGNES TDM ASSOCIES		SIEGE
Absent		Frontal
Agénésie septale		Non précisé
Hydrocéphalie		Non précisé
Pachygyrie		Fronto pariétale et temporale
Kyste arachnoïdien temporal droit		
Agénésie septale		
Agénésie commissurale		Fronto pariétale
Pachygyrie		Non précisé
Agénésie splénium du corps calleux		

**Tableau IX: type de fente en fonction du sexe**

TYPE DE FENTE	MASCULIN	FEMININ	POURCENTAGE
<b>FERMEE</b>	01	05	60 %
<b>OUVERTE</b>	03	01	40 %
<b>TOTAL</b>	04	06	100 %



**Figure 19: type de fente en fonction du sexe.**

**Tableau X : Type de fente en fonction des signes neurologiques.**

SIGNES	Hypotonie	Hypertonie des membres	Déficit moteur	Déficit cognitif global	Convulsions
TYPE DE FENTE					
OUVERTE	02	03	02	01	01
FERMEE	05	04	04	00	03
TOTAL %	70%	70%	60%	10%	40%

**Tableau XI : Type de fente en fonction des signes TDM associés.**

TYPE DE FENTE	SIGNES TDM ASSOCIES
Ouverte	Agénésie commissurale totale
Fermée	Pachygyrie Kyste sous arachnoïdien droit Agénésie septale
Fermée	Pachygyrie Agénésie partielle du corps calleux
Ouverte	Agénésie septale
Fermée	Hydrocéphalie

**Tableau XII: latéralité de la fente en fonction du sexe**

	Gauche	Droite	BILAT	Nombre /Sexe	
<b>Masculin</b>	<b>02</b>	<b>00</b>	<b>02</b>	<b>04</b>	<b>02</b>
<b>Féminin</b>	<b>02</b>	<b>01</b>	<b>03</b>	<b>05</b>	<b>04</b>
<b>Total</b>	<b>04</b>	<b>01</b>	<b>05</b>	<b>15</b>	
<b>Pourcentage</b>	<b>30%</b>	<b>20%</b>	<b>50%</b>	<b>100%</b>	

**Tableau XIII: latéralité de la fente en fonction des signes neurologiques.**

Signes neurologiques		Hypotonie	Hypertonie des membres	Déficit moteur	Déficit cognitif	Convulsions	TOTAL
Type							
Unilatéral	Droite	01				01	<b>02</b>
	Gauche	02	03	02	02	02	<b>11</b>
Bilatéral		04	04	02	00	03	<b>13</b>
Total		07	07	04	02	06	<b>26</b>

**Tableau XIV: signes neurologiques en fonction des signes TDM associés.**

Signes neurologiques					
Signes TDM associés	Hypotonie	Hypertonie des membres	Déficit moteur	Déficit cognitif	Convulsions
<b>Agénésie septale</b>	08	06	04	01	01
<b>Agénésie commissurale</b>	01	01			
<b>Agénésie splénium du corps callex</b>	01	-	-	-	-
<b>Pachygyrie</b>	02	02			
<b>Kyste arachnoïdien temporal droit</b>	01	01			
<b>Hydrocéphalie</b>	01	01	01		
<b>TOTAL</b>	14	11	05	01	01

**Tableau XV: latéralité de la fente en fonction des signes TDM associés.**

SIGNES TDM ASSOCIÉS		Agénésie septale	Agénésie commissurale	Agénésie splénium du corps calleux	Pachy gyrie	Kyste arachnoïdien temporal droit	Hydro céphalie	Total
TYPE								
	<b>D</b>	<b>04</b>		<b>01</b>	<b>01</b>			<b>06</b>
UNILA TERAL	<b>G</b>	<b>01</b>					<b>01</b>	<b>02</b>
BILAT ÉRAL	<b>O</b>	<b>02</b>	<b>01</b>					<b>03</b>
	<b>F</b>	<b>03</b>			<b>01</b>	<b>01</b>		<b>05</b>
TOTAL		<b>10</b>	<b>01</b>	<b>01</b>	<b>02</b>	<b>01</b>	<b>01</b>	<b>16</b>

**Tableau XVI : latéralité de la fente en fonction des signes EEG.**

Signes EEG	Sommeil	Sommeil	Signes	Signes	Souffrance	TOTAL
Type	pauvre et mal organisé	pauvre et désorganisé	paroxystiq ues	irritatifs	cérébrale irritative	
Unilatér al	Droite				01	01
	Gauche	01	01	01	01	04
Bilatéral	02		01	02		05
Total	03	01	02	03	01	10
POURCENTAGE	30%	10%	20%	30%	10%	100%



**Tableau XVII : signes neurologiques en fonction de l'EEG**

EEG	Sommeil pauvre et mal organisé	Signes paroxyst iques	Signes irritatifs	Souffrance cérébrale irritative	Total
<b>SIGNES NEUROLOG IQUES</b>					
<b>Hypertonie</b>					
<b>Hypotonie</b>	<b>01</b>	<b>01</b>			<b>02</b>
<b>Déficit moteur</b>					
<b>Déficit cognitif</b>					
<b>Convulsions</b>	<b>04</b>	<b>01</b>	<b>01</b>	<b>01</b>	<b>07</b>
<b>TOTAL</b>	<b>05</b>	<b>02</b>	<b>01</b>	<b>01</b>	<b>09</b>
<b>POURCENT AGE</b>	<b>55,5%</b>	<b>22,2%</b>	<b>11,11%</b>	<b>11,11%</b>	<b>100%</b>

**Tableau XVIII : signes EEG en fonction des signes TDM associés.**

EEG	Sommeil pauvre et mal organisé	Signes paroxys- tiques	Signes irritatifs	Souffrance cérébrale irritative	Normal
<b>SIGNES TDM ASSOCIES</b>					
Agénésie septale	02	02	02	01	03
Agénésie commissurale	01				02
Agénésie splénium du corps calleux				01	
Pachygyrie				01	01
Kyste arachnoïdien temporal droit					01
Hydrocéphalie	01				
TOTAL	04	02	02	03	07
POURCENTAGE	22,22%	11,11%	11,11%	16,66%	38,88%

# **IV.DISCUSSION**

Nous avons réalisé une étude rétrospective couvrant une période de 10 ans. Nous avons pu évaluer la prévalence de la schizencéphalie en neuro pédiatrie et montrer l'apport de la TDM.

Cependant, notre étude a connu certaines limites liées à son caractère rétrospectif et ses corollaires : dossiers inexploitable ou perdus, patients perdus de vue

Les résultats obtenus à l'issue de cette étude, nous ont suggéré les commentaires suivants.

#### **IV.1. Caractéristiques de la population**

La schizencéphalie est une pathologie rare. En effet sur une période d'étude de 02 ans El GANOUNI et al [11] ont retrouvé 11 cas. RAHMI W [30] retrouve sur une période d'étude de 04 ans, un cas. SHARMA N et al [33] ont retrouvé une prévalence de 1,5 pour 100000 habitants en Inde concernant la schizencéphalie type II. La schizencéphalie représente 15% des malformations corticales dans la série de FOURATI [13] et 3 à 11% selon CASTROVIEJO et al [4]. Dans notre série nous avons obtenu 10 cas sur 600 dossiers, soit une prévalence de 1,66% (tableau XXI).

**Tableau XX : prévalence de la schizencéphalie**

SERIES	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGES
<b>Notre série</b>	10 cas	1,6%
<b>Castroviejo</b>	16 cas	3-11%
<b>Fourati</b>	58 cas	15%

**Tableau XXI : nombre de cas de schizencéphalie en fonction de la période d'étude**

SERIES	PERIODE D'ETUDE	NOMBRE DE CAS
<b>Notre série</b>	10 ans	10
<b>EL GANOUNI</b>	02 ans	11
<b>RAHMI</b>	04 ans	01

L'âge de découverte est variable selon les séries. El GANOUNI et al [11] dans sa série retrouve un âge moyen de 11 ans avec deux extrêmes : 3mois et 33 ans. BARKOVICH [2] a retrouvé dans son étude deux extrêmes : 07 mois à 23 ans.

L'âge moyen de découverte est de 03ans dans notre série, donc plus bas. Malgré le plateau technique limité, le diagnostic de schizencéphalie est fait plus précocement que dans certaines séries. Mais le diagnostic doit être idéalement anténatal.

CASTROVIEJO et al [4] ont retrouvé un sexe ratio de 01 avec à 08 hommes et 08 femmes. EL GANOUNI et al [11] retrouvent 07 garçons et 04 filles avec un sexe

ratio de 1,75. BARKOVICH [2] retrouve dans sa série 06 hommes et une femme. Dans notre série nous avons eu 04 garçons pour 06 filles soit un sexe ratio de 0,6.

La schizencéphalie peut atteindre indifféremment les deux sexes. Elle ne semble pas donc de transmission génétique. Concernant les antécédents, DIES et al [10] ont recherché des facteurs comme la consommation d'alcool par la mère en période prénatale, le suivi des grossesses. Ainsi sur 1000 patients ayant des malformations cérébrales dans leur série, ils ont constaté que les patients présentant une schizencéphalie étaient issus de mère jeune n'ayant pas bénéficié d'un suivi prénatal correct.

CASTROVIEJO et al [4] ont retrouvé une infection maternelle à cytomégalo virus chez 04 patients, une agénésie du corps calleux chez un patient, une porencéphalie à l'échographie anténatale chez 02 patients et une holoprosencéphalie dans un cas.

MEJIA L et al [25] ont retrouvé une notion d'asphyxie néonatale, de liquide amniotique teinté de méconium.

OMEZZINE et al [27] n'ont pas retrouvé dans leur étude d'antécédent de souffrance fœtale.

Ainsi dans notre étude, l'âge moyen des mères est de 23 ans. Nous n'avons pas retrouvé d'éléments concernant le suivi prénatal, le déroulement de l'accouchement. Seule une hydrocéphalie anténatale a été diagnostiquée, sans contexte particulier. Comme dans la série de DIES, le jeune âge et l'absence de suivi semblent être des facteurs déterminants.

MEJIA L et al [22] ont retrouvé une notion d'épilepsie familiale et de retard mental. SHARMA N [34] et AVCU S [1] n'ont pas retrouvé une notion de consanguinité dans leurs études.

Une notion de consanguinité de premier degré a été retrouvée dans notre série.

En effet il était important de rechercher ces antécédents compte tenu du fait qu'ils constituent des facteurs favorisants.

Sur le plan clinique, différents signes neurologiques ont été rapportés. EL GANOUNI [11] retrouve un retard psychomoteur dans 04 cas et un déficit moteur chez 06 patients. CASTROVIEJO et al [4] ont retrouvé 08 cas d'hémiplégie gauche, un cas d'hémiplégie droite et 03 cas de tétraparésie. SENOL et al [33] ont retrouvé des convulsions et des anomalies du périmètre crânien chez deux patients présentant une fente bilatérale. AVCU S [1] retrouve une absence de tenue de la tête, une macrocéphalie et un retard de développement concernant leurs observations. MEJA L [22] sur une étude concernant 25 enfants ayant une schizencéphalie, retrouve 60% d'épilepsie dont 32% pharmaco résistante, une hypotonie généralisée dans 24% des cas et une hémiparésie dans 28% des cas. CHOCH NA [5] retrouve un retard psychomoteur, une microcéphalie, une hypotonie généralisée et un nystagmus. Dans une étude prospective concernant 09 enfants KOPYTA L et al [18] retrouvent un retard psychomoteur chez tous leurs patients, avec une épilepsie concernant 07 enfants. L'épilepsie était pharmaco résistante chez 02 patients. PACKARD AM [29] retrouve dans sa série, une hémiparésie et un retard psychomoteur chez tous ses patients.

**Tableau XXII : comparaison des signes neurologiques avec la littérature**

<b>Etudes</b>	<b>RPM</b>	<b>Epilepsie</b>	<b>Troubles du tonus</b>	<b>Déficits</b>	<b>Anomalies du PC</b>
<b>Notre série</b>	+	+	+	+	+
<b>GANOUNI</b>	+			+	
<b>CASTROVIEJO</b>	+	+	+	+	+
<b>SENOL</b>		+			+
<b>AVCU</b>	+				+
<b>MEJA L</b>		+	+	+	
<b>CHOCH NA</b>	+		+		+
<b>KOPYTA</b>	+	+			
<b>PACKARD</b>	+			+	+

Dans notre série, l'hypotonie et l'hypertonie des membres inférieurs constituent les principaux signes neurologiques. Ils représentent 70%. Le déficit moteur représente 60% des cas. Il s'agit essentiellement dans notre série d'une quadriplégie et d'une hémiplégie. L'épilepsie a été retrouvée dans 06 cas. Elle est pharmaco résistante et liée à la présence d'anomalies associées.

Cependant ces manifestations neurologiques peuvent manquer. En effet, un cas de schizencéphalie associé à un tableau de psychose a été rapporté par MELO et al [20].

Sur le plan électrique, dans l'étude de CASTROVIEJO et al [4], tous les patients ont bénéficié d'un EEG qui était normal dans 08 cas. Les 08 autres patients ont présenté des anomalies focales et générales à l'EEG sauf 02. CHOI HY [6] a démontré que la vidéo-ECG corrélée à l'IRM permettait de démontrer que le



cortex bordant la fente schizencéphalique de même que le tissu cortical homolatéral constituait une zone épileptogène. L'EEG rentre donc dans le cadre du bilan de cette épilepsie.

Dans notre série, 08 patients avaient bénéficié d'une EEG. L'EEG n'était normal que dans 02 cas, Tous les signes électriques anormaux étant retrouvés chez les patients qui convulsaient, notre étude corrobore ainsi cette assertion.

## **IV.2. Aspects tomodensitométriques**

### **IV.3.1. la fente.**

#### **IV. 3. 1. 1. Latéralité de la fente**

El GANOUNI [11] retrouve 10 cas de schizencéphalie bilatérale et 01 cas unilatéral. Dans la série de KOPYTA et al [18] la schizencéphalie était bilatérale dans 07 cas et unilatérale dans 02 cas. CASTROVIEJO et al [4] ont retrouvé 11 cas de schizencéphalie unilatérale contre 05 cas, bilatérales.

DIES et al [10] ont retrouvé 24 cas de schizencéphalies unilatérales et 23 cas de schizencéphalies bilatérales. Ainsi les formes unilatérales semblent les plus fréquentes dans la littérature.

Dans notre étude, la schizencéphalie était bilatérale dans la moitié des cas et unilatérale dans l'autre moitié.

#### **IV.3.1.2. Type de fente et latéralité**

Dans la série d'El GANOUNI [11] la fente est fermée dans 06 cas et ouverte dans 04 cas. CASTROVIEJO et al [4] ont retrouvé sur 16 cas de schizencéphalie 08 fentes fermées et 08 à fente fermée.

Dans notre série, elle est fermée dans 60% des cas et ouverte dans 40% des cas. Elle est bilatérale fermée chez 03 patients et bilatérale ouverte chez 02 patients. Elle unilatérale droite chez 10% des cas et unilatérale gauche dans 40% des cas. Donc dans notre série les formes bilatérales prédominent comme dans la série d'EL GANOUNI [11].

Ainsi malgré l'avènement de l'IRM, la TDM permet de faire le diagnostic de la schizencéphalie, de déterminer le type de schizencéphalie (ouverte ou fermée), sa topographie (unilatérale ou bilatérale) et le siège de la fente.

#### **IV.3. 2. Anomalies associées**

CASTROVIEJO et al [4] retrouvent une absence de septum pellucidum chez 13 patients et une hypoplasie du corps calleux dans un cas. Un défaut du corps calleux a été retrouvé chez un patient. El GANOUNI [11] retrouve une absence du septum pellucidum dans un cas.

La TDM permet également de rechercher les lésions associées. C'est ainsi que dans notre série nous avons retrouvé une agénésie septale chez tous les patients. Une agénésie commissurale a été notée chez une patiente présentant une schizencéphalie bilatérale ouverte. Une agénésie commissurale partielle avait intéressé le splénium du corps calleux et le septum lucidum. Des anomalies

corticales sont présentes. Il s'agit d'une pachygyrie retrouvée chez une fille et d'une pachygyrie associée à un kyste arachnoïdien temporal droit chez un garçon.

L'agénésie septale est souvent présente dans les schizencéphalie de topographie frontale, rolandique ou insulaire postérieure [4]. Ce qui est en accord avec notre série où les trois patients ayant des topographies frontales, fronto-pariétale et temporales ont une agénésie septale.

Comme dans notre série, les anomalies de la ligne médiane sont les plus rapportées à l'étage sus-tentorial. L'agénésie septale est la lésion la plus fréquemment associée. La pachygyrie n'a pas été rapportée par les autres études.

#### **IV.3. Corrélation :**

Nous avons tenté de corréler les paramètres épidémiologiques, cliniques, électriques et radiologiques.

Dans la littérature, il n'y a pas de relation entre l'âge et la sévérité des manifestations cliniques. Quel que soit l'âge ils ont en commun les troubles de la migration neuronale au cours de l'embryogénèse.

La symptomatologie des schizencéphalies est polymorphe et dépend de la taille de la fente. PACKARD AM [29] retrouve dans sa série, une hémiparésie et un retard psychomoteur chez tous ses patients ayant une fente fermée. Les patients ayant une fente ouverte ont présenté une hydrocéphalie. La sévérité des symptômes dépend ainsi du type de fente, mais également de la latéralité. Les manifestations neurologiques sont ainsi plus sévères dans les formes bilatérales [1].

La symptomatologie dépend aussi de la topographie de la fente. Dans la série de El GANOUNI [11], il rapporte 04 cas de schizencéphalies de type 2 de siège frontal et pariétal et 06 cas de type I, également de siège frontal et pariétal. Dans notre série, les troubles du tonus sont en rapport avec le siège frontal et fronto pariétal de la schizencéphalie et prédominent dans les fentes fermées, comme dans la série de PACKARD AM [29].

Concernant les malformations associées, l'agénésie septale est souvent présente dans les schizencéphalies de topographie frontale, rolandique ou insulaire postérieure selon CASTROVIEJO [4]. Ce qui est en accord avec notre série où les trois patients ayant des topographies frontales, fronto-pariétale et temporales ont une agénésie septale.

La corrélation clinico-électrique montre que les signes EEG sont en rapport avec le siège cortical de la fente. De plus dans notre série, elle semble liée à l'existence de malformations associées.

# **CONCLUSION- RECOMMENDATIONS**

La schizencéphalie est une malformation du système nerveux central en rapport avec la présence d'une fente uni ou bilatérale étendue du ventricule latéral à la surface du cortex cérébral.

Les objectifs de notre travail étaient d'évaluer la prévalence de la schizencéphalie en neuropédiatrie, de décrire les aspects tomodensitométriques et de montrer l'apport de la TDM dans le diagnostic des schizencéphalies.

Sur le plan épidémiologique, la schizencéphalie représente 1,66% des consultations de neuro pédiatrie. L'âge moyen de découverte des patients est de 37 mois, avec une prédominance féminine et un sexe ratio H/F de 0,6.

Concernant les antécédents maternels, nous n'avons retrouvé aucun antécédent obstétrical. L'âge moyen des mères était de 23 ans.

Un cas d'hydrocéphalie anténatale, avait motivé la pratique d'une césarienne prophylactique.

Une consanguinité parentale de premier degré a été retrouvée dans 10% des cas.

70 % des patients ont présenté une hypertonie et une hypotonie des membres inférieurs. Le déficit représente 60%. Des mouvements anormaux à type de spasme en flexion avaient été retrouvés dans 10%.

A la TDM, la schizencéphalie était bilatérale dans la moitié des cas. Elle est fermée dans 60% des cas et ouverte dans 40% des cas.

Elle est bilatérale fermée chez 03 patients (30%) et bilatérale ouverte chez 02 patients (20%).

Elle unilatérale droite dans 10% et unilatérale gauche dans 40%. Ainsi les formes bilatérales prédominent dans notre série.

Ainsi, la TDM permet de faire le diagnostic de la schizencéphalie, de déterminer le type (ouverte ou fermée), sa topographie (unilatérale ou bilatérale) et le siège de la fente.

Les lésions associées à l'étage sous tentoriel étaient une pachygyrie (20%) un kyste arachnoïdien temporal droit (10%), une agénésie commissurale (10%), septale (100%) et du splénium du corps calleux (10%). Ces lésions associées prédominent dans les formes bilatérales.

Nous n'avons pas retrouvé d'anomalie associées à l'étage sous tentoriel.

L'EEG réalisé chez 08 patients était anormal chez 06 patients. Les signes électriques anormaux prédominaient chez tous les patients présentant des convulsions. Le sommeil pauvre, mal organisé (40%) et les signes irritatifs (30%) sont les plus retrouvés.

Sur le plan thérapeutique, tous les patients avaient bénéficié d'un traitement médical à base de Valproate de sodium et d'une kinésithérapie.

Concernant l'évolution, 70% des patients étaient perdus de vue.

Trois patients ont bénéficié d'un suivi régulier. A cet effet un patient a présenté un état stationnaire. Une persistance de la symptomatologie a été observée chez ceux qui présentaient des lésions associées.

La TDM est donc suffisante au diagnostic de schizencéphalie sauf si un traitement chirurgical est envisagé.

L'intérêt de cette étude est multiple. En effet, dans notre contexte le diagnostic de la schizencéphalie est tardif, alors que l'échographie et l'IRM anténatale permettent de faire le diagnostic.

Compte tenu de la disponibilité de l'échographie et de la TDM dans nos structures, il est indispensable d'élaborer des protocoles de compte rendu échographiques standardisés comme celui proposé par *Hornoy et al* et validés concernant les échographies obstétricales, afin de ne pas omettre les malformations cérébrales.

Il est important d'équiper les services d'imagerie, de veiller à une bonne formation des praticiens en échographie, de promouvoir la disponibilité de l'IRM et la formation de spécialistes en imagerie médicale pédiatrique et prénatale.



# **BIBLIOGRAPHIE**

**1. AVCU S, ÖZEN O, ÜNAL Ö.**

Bilateral giant open lip schizencéphalie with associated cerebral anomalies:  
a case report.

*Cases Journal 2009 ;( 2): 7012-7014.*

**2. BARKOVICH AJ, KIOS BO.**

Schizencephaly: correlation of clinical findings with MR characteristics.

*Am J Neuradiol 1992; 13(1):85-94.*

**3. BARKOVICH AJ, NORMAN D.**

MR Imaging of schizencéphaly.

*A J R 1998; 150: 1391-1396.*

**4. CASTROVIEJO PI, PASQUAL-PASQUAL SI, VELAZQUEZ-FRAGUA R, VIANO J, QUINONES D.**

Schizencephaly: A study of 16 patients.

*Neurologia 2012; 27(8): 491-499.*

**5. CHOH NA, CHOH SA.**

MRI demonstration of subtotal agenesis of the cerebellum with closed-lip schizencephaly.

*Ann Saudi Med 2011; 31(2): 207-214.*

**6. CHOI HY, KOH EJ.**

Long- term out come of surgical treatment of patients with schizencéphaly.

*Acta Neurochir 2013; 155(9): 1717-1740.*

**7. CHRISTOPHE C, JOHANSON A, MASSEZ A, ZIEREISEN F, AVNI F.**

Ultrasound and MR imaging in periventricular leukomalacia.

*Rev Med Brux* 2003; 3: 154-61.

**8. COATES EE, MA, CHEN IJ ; BA ; STORCH AE ; PHD, MS.**

*A case of schizencephaly associated with obsessive- compulsive disorder.*

*Ann Clin Psychiatry* 2013; 25 (2): 151-152.

**9. COTTIER JP, TOUTAIN A, HOMMET C, SEMBELY C, BOSQ M, TEXIER N AND ALL.**

Malformations corticales et épilepsie : apport de l'IRM.

*J Radiol.* 2006; 87: 1621-1654.

**10. DIES A K, BODELL A, HISAMA F M, GUYO C Y, BARRY B AND ALL.**

Schizencephaly: Association with Young Maternal Age, Alcohol Use, and Lack of Prenatal Care.

*J Child Neurol.* 2013; 28 (2): 198-203.

**11. EL GANOUNI NCI, ENNEDDAM H, JALAL H, IDRISSE QUALI M AND ALL.**

Que savez- vous sur la schizencéphalie ? À propos de 11 cas.

*Service de radiologie, CHU Mohamed VI, Marrakech, Maroc.*

*JFR* 2011 ; résumé n° 012927.

**12.FLORENCE G.**

La physiologie de la circulation cérébrale

*Bull. Acad. Vèt. 2004;157(3).*

**13. FOURRATI H, AKID F, HSAIRI I, DABBECHÉ C, MAHFOUDH BK AND AL.**

*Malformations corticales: polymorphisme Clinique et morphologie.*

*Congrès SFR 2011 ; Sfax Tunisie.*

**14. HAYASHI N, TSUTSUMI Y, BARKOVICH AJ.**

Morphological features and associated anomalies of schizencephaly in the clinical population: detailed analysis of MR Images.

*Neuroradiology 2002; 44(5): 418-444.*

**15. HORNOY P, MEZZETTA L, ADAMSBAUM C**

Penatal detection of brain anomalies with ultrasonography

*J Radiol 2011; 92: 111-117.*

**16. JIDDI K, MRABTITT, ENNEDDAM H, AMENZOUY F, BOUTAKIOU B AND ALL.**

Atlas d'imagerie des malformations cérébrales de l'enfant : pour les nuls

*Service de radio pédiatrie CHU Mohamed VI.*

*Hôpital mère enfant Marrakech Maroc.*

**17. KAREN Y OH, KENNEDY AM, FRIAS AE, BYRNE JLB.**

Fetal schizencephaly : Pre and post natal. Imaging with a review of the clinical Manifestations.

*R D* 2007; 25 (1): 647-657.

**18. KOPYTA I, JAMROZ E, KLUCZEWSKA E, SARECKA-HUJAR B.**

Clinical and radiologic features of unilateral and bilateral schizencephaly in polish pediatric patients.

*J Child Neurol* 2014 ; 29 (4) : 442-450.

**19. LEE HK, KIM JS, HWANG Y.M, LEE MJ, CHOI CG AND ALL.**

Location of the Primary Motor Cortex in Schizencephaly.

*Am J Neuroradiol* 1999 ; 20 : 163-166.

**20. LE RHUN M.**

Radio- anatomie de la partie antérieure du cercle artériel du cerveau : variations anatomiques et pathologie anévrysmale.

*Mémoire certificat d'Anatomie, d'Imagerie et de Morphogénèse, Université de Nantes* 2011.

**21. MELO ACM, ALBUQUERQUE SGC, LUZ JHS, LIMA AB.**

Schizencephaly and Psychosis : A rare association.

*Hindawi Publ.Corp, Case Reports in Medecine*, 2013; Article ID 210868, 2 pages.

**22. MEJIA L, GOMEZ JC, CARRIZOSA J, CORNEIO JW.**

Phenotypic characterisation of 35 colombian children with an Imaging diagnosis of schizencéphaly.

*Rev. Neurol* 2008 ; 47 (2) : 71-76.

**23. MUHAMED J.**

Apport de l'IRM dans le bilan des malformations du développement cortical.

*Mémoire de spécialité option Radiologie ; Université Sidi Mohammed Ben Abdellah ; 2014.*

**24. NABAVIZADEH SA, ZARNOW D, BILANIUK LT, SCHWARTZ ES, ZIMMERMAN RA, YOSSUGH A.**

Correlation of Prenatal and Postnatal MRI Findings in Schizencephaly.

*Am J Neuroradiol* 2014 ; 35 (7) : 1418-1424.

**25. OUESLATI H, KECHAOU S, BOUGUERRA S, BOUBAKER N, CHAABANE M.**

Diagnostic antenatal d'une malformation cérébrale foetale.

Service de Radiologie, Hôpital Mahmoud EL Matri, Adriana Tunisie.

**26. OMEZZINE JERBI S, ACHOUR A, YOUNES S, SOUA H, SFAR M.T, HAMZA H. A.**

Schizencéphalie de type I ou forme à fente fermée : aspect en imagerie par résonance magnétique.

*Arch. Péd* , 2012 ; vol 17 (7) : 762-764.

**27. OMEZZINE JERBI S, THABET I, YOUNES S, HAMZA H.**

Apport de l'IRM dans le diagnostic des schizencéphalies.

*J Neurorad 2010 ; 37 (1) : page 28.*

**28. OZKUR A, KERVANCIOQLU R, KERVANCIOQLU S, DIKENSOY E, BAYRAM M.**

Second-trimester diagnosis of ostéogenesis imperfecta associated with schizencephaly by sonography.

*Saudi Med J 2007 ; 28 (8): 1289-1378.*

**29. PACKARD AM, MILLER VS, DELGADO MR.**

Schizencephaly: correlations of clinical and radiologic features.

*Neurology 1997; 48 (5): 1427-1460.*

**30. RAHMI W.**

Les malformations corticales.

*Mémoire pour l'obtention du diplôme de spécialité option pédiatrie,  
Université Sidi Mohammed Ben Abdellah ; Octobre 2014.*

**31. SARIKAYA B.**

MR tactography of schizencéphalie.

*Diagn Interv. Radiol 2010 ; 16 : 270-275.*

**32. SEBBAR EL- HOUCINE M**

Démarche diagnostic devant une ventriculomégalie cérébrale anténatale. (A propos de 20 cas).

*Thèse médecine 2010 n° 134.*

**33. SENOL U, KARAALI K, AKTEKIN B, YILMAZ S, SINDEL T.**

Dizygotic Twins with schizencéphalie and focal cortical.

*Am J Neuroradiol 2000; 21:1520-1521.*

**34. SHARMA N, DUTT R, ARGAWAL V, YADAV P.**

Bilateral schizencéphaly Type II.

*Australas Med J 2014; 7(3): 157-160.*

**35. VAN NIEUWENHUYSE A.**

Distorsion de la scissure inter hémisphérique.

Une nouvelle porte d'entrée dans la pathologie cérébrale fœtale ?

*Mémoire DIU échographie gynéco-obstétricale 2012; Université Claude Bernard Lyon.*

**36. WHITE T, SHU S, SCHMIDT M, KAO C Y and SAPIRO G.**

The Development of Gyrification in Childhood and Adolescence.

*Brain Cogn. 2010 February;72(1): 36-54.*



# ANNEXES

**FICHE DE RECUEIL**  
**LES SCHIZENCEPHALIES**

**I. ETAT CIVIL**

Nom : Prénom :

Age : Sexe : M ☐ F ☐

Aire culturelle : .....

Adresse : .....

**II. ANTECEDENTS**

**a. Personnels :**

➤ Rang dans la fratrie :

➤ Déroulement de la grossesse et de l'accouchement :

.....  
.....  
.....

➤ Existence d'une prématurité : Oui ☐ Non ☐

➤ Comportement neurologique en période néonatale :

.....  
.....  
.....

➤ Développement psychomoteur :

- Tenue de la tête :
- Assise :
- Marche :
- Poursuite oculaire :
- Sourire réponse :
- Station debout :
- Langage :

- Existence de convulsions:                      Oui ☐                      Non ☐
  - Si oui :
    - Date de début :.....
    - type :.....

**b. Familiaux :**

- Consanguinité parentale :                      Oui ☐                      Non ☐
- Avortement spontané chez la maman :    Oui ☐                      Non ☐
  - Si oui, (préciser le nombre et le rang au cours des grossesses) :  
.....
- Existence d'une maladie neurologique dans la famille :
  - Epilepsie :                      Oui ☐                      Non ☐
  - Retard de développement :                      Oui ☐                      Non ☐
  - Troubles psychiatriques :                      Oui ☐                      Non ☐
  - Autres :

### **III. EXAMEN PHYSIQUE NEUROLOGIQUE**

- Contexte social : normal anormal
- Déficit cognitif global : Oui ☐ Non ☐
- Hypotonie axiale : Oui ☐ Non ☐
- Dystonie axiale : Oui ☐ Non ☐
- Hypertonie des membres :
- Pyramidal: Oui ☐ Non ☐
- Extra pyramidal: Oui ☐ Non ☐
- Mouvements anormaux : Oui ☐ Non ☐
- Si oui (à préciser) : .....
- Troubles comportementaux : Oui ☐ Non ☐
- Si oui (à préciser) : .....
- Déficit :
- Hémiplégie: Oui ☐ Non ☐
- Monoplégie : Oui ☐ Non ☐
- Diplégie : Oui ☐ Non ☐
- Triplégie : Oui ☐ Non ☐
- Quadriplégie : Oui ☐ Non ☐
- Dysarthrie : Oui ☐ Non ☐
- Retard de langage : Oui ☐ Non ☐
- si oui (préciser) : .....
- Atteinte des nerfs crâniens : Oui ☐ Non ☐
- Si oui (à préciser) : .....

#### **IV. EXAMEN DES AUTRES APPAREILS :**

➤ **Examen dermatologique :**

.....

.....

.....

➤ **Examen de l'appareil locomoteur :**

.....

.....

➤ **Autres :**

.....

.....

.....

#### **V. IMAGERIE MORPHOLOGIQUE :**

➤ **TDM**

.....

.....

.....

➤ **IRM**

.....

.....

.....

➤ **ETF**

.....  
.....  
.....

## **VI. ELECTROPHYSIOLOGIE**

### **➤ EEG**

.....  
.....  
.....

### **➤ POTENTIEL EVOQUE VISUEL (PEV)**

.....  
.....  
.....

### **➤ POTENTIEL EVOQUE AUDITIF (PEA)**

.....  
.....  
.....

## **VII. ETUDE DU LCR :**

.....  
.....

## **VII. EVOLUTION :**

## **VIII. PRISE EN CHARGE**

# ASPECTS TOMODENSITOMETRIQUES DES SCHIZENCEPHALIES

## RESUME

**Introduction :** La schizencéphalie est une malformation du système nerveux central en rapport avec la présence d'une fente uni ou bilatérale étendue du ventricule latéral à la surface du cortex cérébral. Les objectifs de notre travail étaient de décrire les aspects tomodensitométriques et de montrer l'apport du scanner dans le diagnostic des schizencéphalies.

**Matériels et méthodes.** Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans les services de Pédiatrie du Centre Hospitalier National Universitaire d'Enfants Albert Royer (CHNUEAR) et de Neurologie du Centre Hospitalier National Universitaire de Fann (CHNUF). Sur une période d'étude de 10ans, nous avons colligés 600 dossiers d'enfants âgés de 0 à 15 ans.

**Résultats.** La schizencéphalie représente 1,66% des consultations de neuro pédiatrie. L'âge moyen de découverte des patients est de 37 mois, soit 03 ans avec deux extrêmes de 08 et 84 mois. Il existe une prédominance féminine avec 06 filles pour 04 garçons, soit un sexe ratio d'H/F de 0,6. Concernant les antécédents, le déroulement de l'accouchement serait normal chez tous les patients. Un cas d'hydrocéphalie, avait été diagnostiqué en anténatale, ce qui avait motivé la pratique d'une césarienne prophylactique. Concernant les antécédents familiaux, l'âge moyen des mères était de 23 ans. Une consanguinité parentale de premier degré a été retrouvée dans 10% des cas. Les signes physiques étaient dominés par l'hypertonie (70%) et l'hypotonie (70%) des membres inférieurs. Le déficit représente 60% des cas. Des mouvements anormaux avaient été retrouvés chez une fille. A la TDM, la schizencéphalie était bilatérale dans la moitié des cas et unilatérale dans l'autre moitié. Elle est fermée dans 60% des cas et ouverte dans 40% des cas. Elle est bilatérale fermée chez 03 patients et bilatérale ouverte chez 02 patients. Elle unilatérale droite chez 10% des cas et unilatérale gauche dans 40% des cas. Ainsi malgré l'avènement de l'IRM, la TDM permet de faire le diagnostic de la schizencéphalie, de déterminer le type (ouverte ou fermée), sa topographie (unilatérale ou bilatérale) et le siège de la fente. Les lésions associées à l'étage sous tentoriel étaient une pachygyrie (20%) un kyste arachnoïdien temporal droit (10%), une agénésie commissurale (10%), septale (100%) et du splénium du corps calleux (10%). Ces lésions associées prédominent dans les formes bilatérales. Nous n'avons pas retrouvé d'anomalie associées à l'étage sous tentoriel. L'EEG réalisé chez 08 patients était anormal chez 06 patients. Le sommeil pauvre, mal organisé (40%) et les signes irritatifs (30%) prédominaient chez tous les patients présentant des convulsions.

**Conclusion.** La schizencéphalie est une malformation rare. La TDM permet de faire le diagnostic, de déterminer le type de schizencéphalie et de rechercher les lésions associées.

**Mots Clés :** schizencéphalie, fente, tomodensitométrie, agénésie septale