

ABREVIATIONS

AS	: Aqueduc du Sylvius
CCMH	: Concentration corpusculaire moyen en hémoglobine
CDD	: Circonstance de découverte
CFA	: Circonvolution frontale ascendante
CNP	: Centre neuropsychiatrique
CRP	: C réactive protéine
DNET	: Dysembryomes neuroépitheliales
EEG	: Electroencéphalogramme
EMG	: Electromyogramme
GB	: Globules blancs
HB	: Hémoglobine
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LCC	: Lobe du corps calleux
LCR	: Liquide céphalorachidien
MDC	: Malformation du développement cortical
NKTT	: Nouakchott
OP	: Opercule terminal
SA	: Semaine d'aménorrhée
TA	: Tension artérielle
VGM	: Volume globulaire moyen
VL	: Ventricules latéraux
VPO	: Valproate de sodium

LISTE DES FIGURES

Figure 1 :	Induction de la plaque neurale et neurulation	6
Figure 2 :	Face interne du tube neural, origine des cellules du système nerveux à partir des cellules pro génératrices de l'assise germinative	6
Figure 3 :	Migration des cellules pyramidales et des cellules granulaires	7
Figure 4 :	Crâne vue de face	11
Figure 5 :	Crâne, vue latérale gauche	12
Figure 6 :	Vue supérieure de la base du crâne	14
Figure 7 :	Vue inférieure de la base du crâne	14
Figure 8 :	Coupe coronale de la voûte du crâne et des méninges	18
Figure 9 :	Circulation du LCR	20
Figure 10 :	Vue inférieure de l'encéphale	26
Figure 11 :	Le cerveau, vue latérale	27
Figure 12 :	Coupe sagittale du cerveau	29
Figure 13 :	Vue inférieure de l'encéphale	31
Figure 14 :	Polygone de Willis	33
Figure 15 :	Calcifications et prise de contraste sur le Scanner	41
Figure 16 :	DNET type (pseudokystique). Limites nettes, en hyposignal franc sur les séquences pondérées en T1	42
Figure 17 :	DNET type (pseudokystique). Limites nettes, en hypersignal superposable sur les séquences T2	42

Figure 18 : Coupe coronale en T1 objectivant une lésion rolandique gauche compatible avec une DNET.....	50
Figure 19 : Coupe axiale en T2 objectivant une lésion rolandique gauche compatible avec une DNET.....	50
Figure 20 : IRM coupe sagittale en T1 objectivant une dysplasie corticale droite de la région moyenne du lobe frontal droit.	53
Figure 21 : IRM coupe axiale en T1 objectivant une dysplasie corticale droite de la région moyenne du lobe frontal droit	53
Figure 22: IRM en T2 objectivant une plage ovalaire à composante kystique et charnue cortico sous-corticale pariétale droite	56
Figure 23 : IRM en T2 objectivant une plage ovalaire à composante kystique et charnue cortico sous-corticale pariétale droite	56
Figure 24 : IRM coupe sagittale en T1 objectivant un processus tumoral kystique hypodense avec prise de contraste périphérique	59
Figure 25 : IRM coupe axiale en T2 objectivant un processus tumoral kystique.....	59
Figure 26 : IRM coupe sagittale en T1 objectivant une dysplasie gliomateuse temporale droite sans effet de masse.....	62
Figure 27 : IRM coupe axiale en T1 objectivant une dysplasie gliomateuse temporale droite sans effet de masse.....	62
Figure 28 : Nombre des cas par an	63
Figure 29 : Pourcentage des malades par tranche d'âge	64
Figure 30 : Répartition des patients selon le sexe	65
Figure 31 : Répartition des patients selon l'ethnie	66

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Nombre des cas par an.....	63
Tableau II : Nombre de malades selon la tranche d'âge	64
Tableau III : Répartition des symptômes les plus fréquents	67
Tableau IV : Résumés de dossiers des malades	72
Tableau V : Comparaison des données de la littérature selon les Caractéristiques épidémiologiques	76

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : DONNEES FONDAMENTALES	4
I-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DU SYSTEME NERVEUX.....	5
I-1. Développement Embryonnaire	5
I-2. Histogenèse embryonnaire du système nerveux.....	7
I.2.1 Première Phase : 4 à 20 SA	7
I.2.2. Deuxième Phase : 25 à 40 SA	8
I.2.3.La troisième phase	9
II-RAPPEL ANATOMIQUE.....	10
II.1 Les enveloppes du système nerveux	10
II.1.1- La boite crânienne	10
II.1.2- Les méninges.....	16
II-2.Le liquide céphalo-rachidien (LCR)	18
II.3 Le cerveau.....	21
II.3.1- Configuration externe du cerveau	21
II.3.1.1 Face externe	21
II.3.1.2-Face interne	24
II.3.1.3-Face inférieure	26
II.3.2- Configuration interne du cerveau.....	28
II.4 Le cervelet	29
II.5 Le tronc cérébral	30
II.6 Vascularisation.....	31
II.6.1.Les artères du crâne	31
III. RAPPELS HISTOLOGIQUES DU SYSTEME NERVEUX	34
III.1. Le neurone	34
III.2. La névrogli.....	34
III. 3. Les autres cellules	35
IV- DIAGNOSTIC	36
IV.1-Diagnostic positif	36
IV.1.1-Les signes cliniques	36
IV.1.1.1- Un syndrome épileptique	36
IV.1.1.1.1. Les Crises généralisées	37

IV.1.1.1.2. Les crises partielles.....	38
IV.1.1.2. Un syndrome céphalique.....	39
IV.1.1.3.Un syndrome d'hypertension intracrânienne	39
IV.1.1-4- l'examen neurologique	40
IV.1.2-Les signes paracliniques.....	40
IV.1.2-1-L'électroencéphalogramme(EEG)	40
IV.1.2-2-L'imagerie médicale.....	40
IV-2-Diagnostic différentiel.....	43
IV-3-Diagnostic topographique.....	43
V –TRAITEMENT.....	44
VI-EVOLUTION ET COMPLICATIONS:.....	44
DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL	45
I-METHODOLOGIE.....	46
I-1-Le cadre de l'étude.....	46
I-2-Le recrutement.....	47
II- RESULTATS	48
II-1- Observations.....	48
II-2- Analyse de données	63
II.2.1.Données épidémiologiques	63
II.2.1.1. Fréquence.....	63
II.2.1.2. La répartition selon l'âge	64
II.2.1.3. La répartition selon le sexe	65
II.2.1.4.La répartition selon l'origine ethnique	65
II.2.2. Les données cliniques	66
II.2.2.1. Les Circonstances de découverte et symptomatologie.....	66
II.2.2.2.L'examen clinique.....	68
II.2.2.2.1. L'examen général.....	68
II.2.2.2.2 Examen neurologique	68
II.2.2.2.3. Examen des autres appareils.....	69
II.2.2.2.4. Les Antécédents.....	69
II.2.3.Les données paracliniques.....	69
II.2.3.1.La biologie	69
II.2.3.1.1.La numération formule sanguine NFS	69
II.2.3.2. L'électroencéphalogramme	69

II.2.3.3. La Tomodensitométrie : TDM	70
II.2.3.4. L'imagerie par résonance magnétique.....	70
II.2.4. Traitement	70
II.2.4.1.Le traitement médical	70
II.2.4.2. Le traitement chirurgical	71
II.2.5.Evolution	71
TROISIEME PARTIE : DISCUSSION.....	74
I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	75
I.1-Fréquence	75
I.2-La répartition selon l'âge.....	75
I.3-La Répartition selon le Sexe.....	75
II. LES DONNES CLINIQUES.....	77
II.1 Les circonstances de découverte.....	77
II.2. L'examen Clinique.....	79
II.2.1.L'examen Général	79
II.2.2. L'Examen Neurologique.....	79
II.2.3.L'examen des autres appareils	80
II.3.Les antécédents	80
III. LES DONNEES PARACLINIQUES	81
III.1.Les données biologiques	81
La biologie n'a pas de spécificité dans le diagnostic des DNET.....	81
III.2. L'électroencéphalogramme	81
III.3.1. La Tomodensitométrie.....	82
III.3.2.Imagerie par résonance magnétique	83
IV.LES DONNEES THERAPEUTIQUES.....	84
IV.1.Le traitement médical	84
IV.2. Le Traitement chirurgical.....	84
V. L'EVOLUTION	85
CONCLUSIONS	86
RECOMMANDATIONS.....	90
BIBLIOGRAPHIE	92
REVUE NEUROLOGIQUE 167 (2011) S14.....	98

INTRODUCTION

Les tumeurs dysembryoplastiques neuroépithéliales , sont définis comme étant des tumeurs bénignes gliales localisées dans le cortex cérébral, préférentiellement au niveau du lobe temporal. Les autres localisations sont par ordre de fréquence, le lobe frontal, occipital et pariétal. Ce sont des lésions tumorales stables avec un faible potentiel carcinologique évolutif. [8]

Ces tumeurs bénignes gliales sont d'individualisation relativement récente, puisque seulement 24 ans se sont écoulés depuis leur première description par l'équipe de l'hôpital Sainte-Anne à Paris (Daumas-Duport et al) en 1988 sur des prélèvements histologiques issus de la chirurgie de l'épilepsie). D'autres auteurs comme (Raynaud et al en 1995) les associent à des troubles de l'organisation corticale et les classent parmi les malformations du développement cortical (MDC). Selon d'autres auteurs, (Honavar et al. 1999, Pasquier et al. 2002, Daumas-Duport et Varlet, 2003) les DNET représentent 20% de la chirurgie de l'épilepsie. [3]

Les données épidémiologiques de la littérature estiment que les DNET représentent 0.4 à 1.3% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes, 15 à 20% des causes chirurgicales de l'épilepsie. Une prédominance masculine et quelques cas familiaux (pères et filles) ont été constatés. Cependant, la fréquence de ces tumeurs reste sous-estimée en raison de leur ressemblance histologique avec d'autres tumeurs gliales. [3]

Sur le plan clinique, cette pathologie se manifeste par une épilepsie partielle, habituellement pharmaco-résistante, sans signes d'hypertension intracrânienne, ni de déficit neurologique évolutif, un déficit congénital est constamment observé à type d'anomalie du champ visuel le plus souvent méconnue par le patient.

Le diagnostic de ces tumeurs repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et histologiques, La radiologie qui donne des éléments de forte présomption surtout l'IRM, le diagnostic de certitude est obtenu grâce

à l'histologie qui permet également la classification, l'EEG permet de confirmer le caractère partiel de l'épilepsie. [8]

L'évolution des dysembryomes neuroépitheliales est stable du point de vue carcinologique avec un risque très faible de transformation maligne (un seul cas dans la littérature), aucun cas de récidive n'a été observé après la chirurgie. Certains accidents évolutifs peuvent être observé tel que les hématomes ou infarctus hémorragiques intra tumoraux. [14]

La prise en charge thérapeutique de cette pathologie est quasiment toujours chirurgicale à cause de la pharmaco résistance de ces tumeurs. [9]

L'objet de ce travail est d'identifier les différentes formes cliniques et histologiques de ces tumeurs et de déterminer leur profil épidémiologique, tel qu'il a été documenté dans le Centre Neuropsychiatrique de Nouakchott (Mauritanie).

Dans la première partie de ce travail, nous ferons un rappel embryologique, anatomique, histologique, clinique et thérapeutique.

Dans la deuxième partie, seront exposées les observations cliniques des patients, les résultats de notre travail ainsi que la discussion, la conclusion et les recommandations.

PREMIERE PARTIE :

DONNEES FONDAMENTALES

I-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DU SYSTEME NERVEUX

I-1. Développement Embryonnaire

Le système nerveux apparaît au 18ème jour de vie de l'embryon sous la forme d'une plaque, la « plaque neurale ». Celle-ci correspond à une différentiation neurectodermique à partir de l'ectoderme. Dès le 20ème jour, la plaque neurale va croître, surtout dans la future région céphalique de l'embryon. A partir du 22ème jour, sous l'effet des mouvements de flexion dans le sens antérieur de l'embryon et des mouvements intrinsèques, la gouttière neurale va progressivement se fermer en cylindre creux : le tube neural (neurulation). La fermeture débute dans la région cervicale puis intéresse le pôle céphalique (j24) et enfin le pôle caudal (j26). Au cours de la fermeture du tube neural, des cellules neurectodermiques issues des bords du tube neural (crêtes neurales) vont se détacher et migrer à travers l'embryon au sein de différents tissus. Parmi ceux-ci figurent principalement : une partie du massif facial, les chaînes sympathiques latéro vertébrales, les cellules mélanoïques de la peau, les cellules de la médullo-surrénale, les cellules à calcitonine de la glande thyroïde et les cellules ganglionnaires, qui assurent l'innervation autonome du tube digestif. Dès le 28ème jour, le tube neural est fermé. Au niveau de son extrémité céphalique, se mettent en place des indentations qui font apparaître des dilatations à l'origine des vésicules cérébrales primitives.

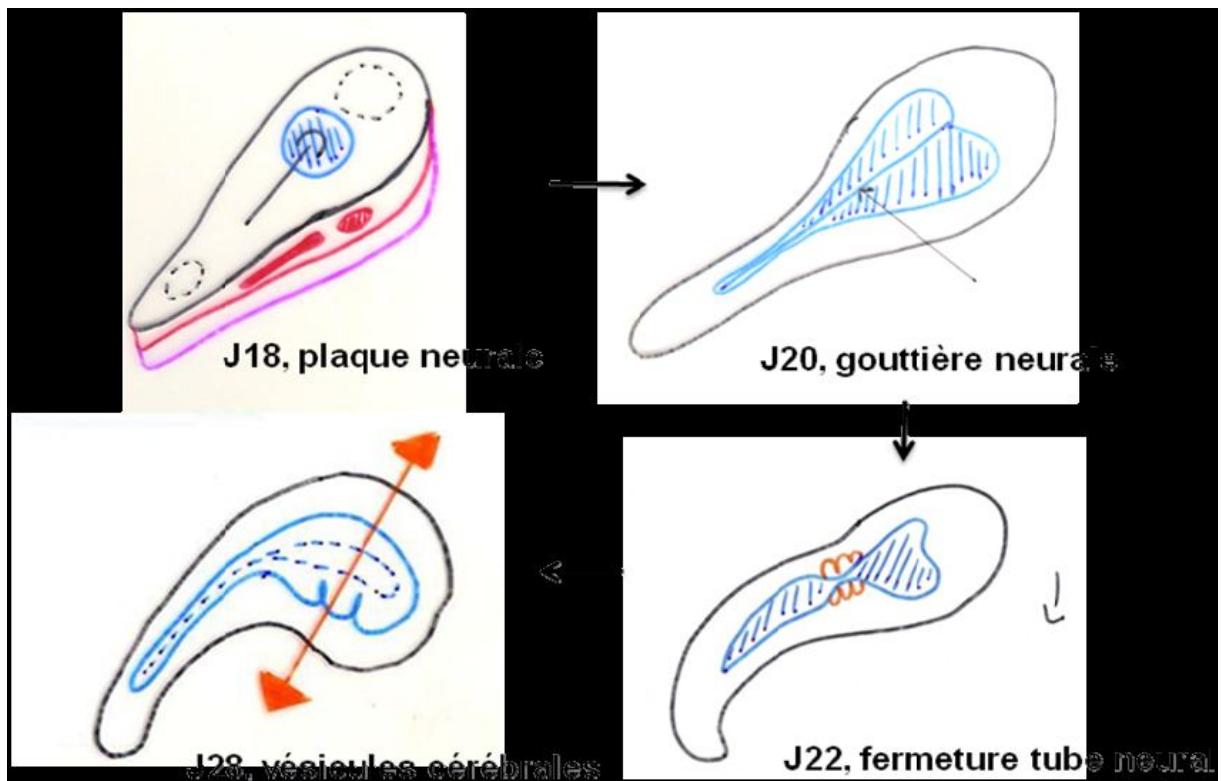


Figure 1 : Induction de la plaque neurale et neurulation [2]

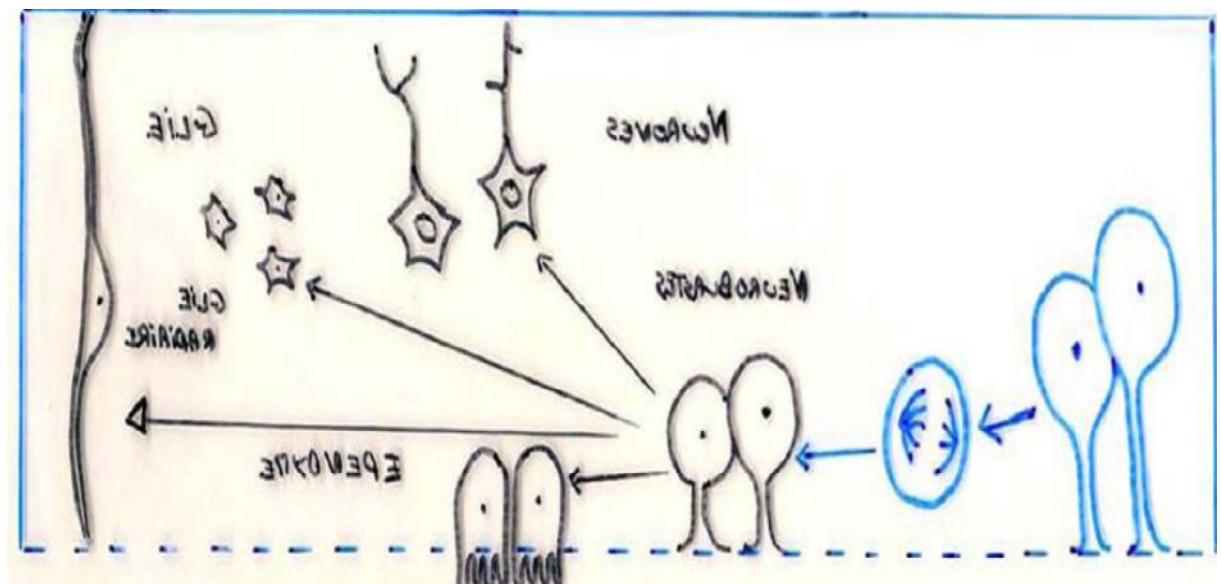


Figure 2: Face interne du tube neural, origine des cellules du système nerveux à partir des cellules pro génératrices de l'assise germinative [2]

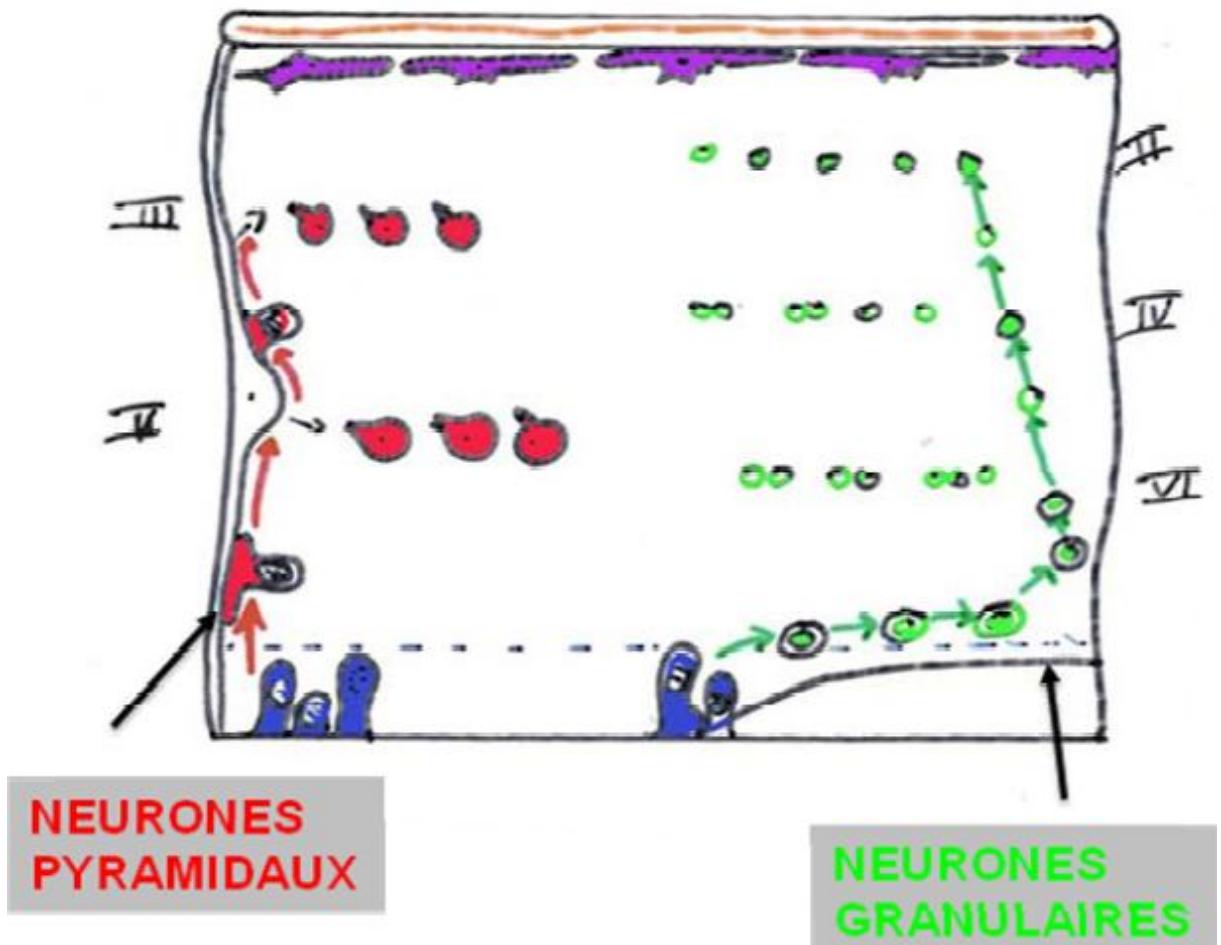


Figure 3: Migration des cellules pyramidales et des cellules granulaires [33]

I-2. Histogenèse embryonnaire du système nerveux

L'histogenèse du système nerveux se décompose en trois grandes phases: les deux premières se déroulent avant la naissance et la troisième après la naissance. Ces phases peuvent se décomposer de la façon suivante :

I.2.1 Première Phase : 4 à 20 SA

La première phase se déroule entre la 4ème et la 20ème semaine d'aménorrhée (SA) et correspond à la phase de multiplication et de migration des neuroblastes à la face interne du tube neural au 28ème jour, se caractérise par la présence d'une riche population des cellules neurectodermiques ou neuroépithéliales (Figure 2). Ces cellules ont une haute activité mitotique. Ces cellules progénitrices vont subir des mitoses symétriques, à l'origine de cellules

progénitrices mais également des divisions asymétriques, à l'origine des neuroblastes et des autres cellules du système nerveux. De ces cellules vont dériver les neurones du système nerveux mais également les cellules gliales et les cellules épendymaires. Les neuroblastes vont donc migrer depuis cette couche de cellules pro génératrices (assise germinative) jusqu'à leur localisation définitive dans la future substance grise de la moelle, du cervelet et du cortex cérébral. La migration des cellules se produit selon une chronologie bien définie et son bon déroulement résulte de la coordination d'évènements, dont le contrôle génétique est de plus en plus étudié.

I.2.2. Deuxième Phase : 25 à 40 SA

La deuxième phase se déroule entre la 20ème et la 40ème SA et correspond à une phase de maturation et de différentiation de la plaque corticale. Il s'agit d'un processus long, avec des multiples étapes contrôlées de multiples façons. Ce processus va aboutir à la mise en place des régions architectoniques de la «carte de Brodmann ». Cette 2ème phase s'accompagne d'une expansion du volume du cortex qui passe d'un poids de 50 g (20 SA) à 400 g (40 SA) et de la mise en place des circonvolutions du cerveau. Les Sillons vont s'installer selon un calendrier précis qui est un excellent marqueur de l'âge gestationnel.

A partir du 4ème mois, sur la face externe s'ouvre le sillon de la vallée Sylvienne, initialement appelée fosse latérale du cerveau, l'extrémité inférieure du cerveau va croître vers l'avant et sera à l'origine du lobe temporal ;

- Au 6ème mois, plusieurs autres sillons apparaissent : le sillon central (Rolando), qui sépare le lobe frontal du lobe pariétal et le sillon occipital, qui délimite le lobe occipital ; la vallée Sylvienne est fermée à mi chemin ; Au 8ème mois, des sillons et des circonvolutions secondaires et la vallée Sylvienne se ferment complètement. Cette phase de différentiation des neurones se caractérise par la croissance des dendrites et des axones. La myélinisation des fibres axonales est sous la responsabilité des oligodendrocytes. La formation de

la gaine de myéline, débute au 4ème mois et progresse selon un gradient caudocéphalique. La myélinisation débute au niveau de la moelle vers les 20 – 22 SA, Vers 26- 27 SA elle se fait au niveau des fibres du tronc cérébral (pédoncules cérébelleux) et vers 30-33 SA, elle est apparente au niveau des fibres de la capsule interne. La myélinisation se poursuit après la naissance et s'achèvera à la maturité du système nerveux.

I.2.3.La troisième phase

Elle correspond à la croissance et au remodelage des structures, qui se poursuivent jusqu'à la maturité physique.

II-RAPPEL ANATOMIQUE [15]

Le système nerveux est l'ensemble des structures qui assurent la réception, l'intégration, la transformation et la transmission des informations provenant de l'environnement de l'organisme et de lui-même. Il assure ainsi la régulation des principales fonctions de l'organisme. Il est constitué de l'encéphale et la moelle épinière qui forment le névraxe, véritable axe de symétrie du corps.

II.1 Les enveloppes du système nerveux

II.1.1- La boite crânienne

Le crâne est constitué d'une partie supérieure appelée la voûte et d'une partie inférieure appelée la base.

- **La voûte du crâne** : est constituée par un ensemble d'os convexes réunis entre eux par des sutures, disposés d'avant en arrière:

- *L'os frontal* : os impair, avec une portion verticale qui appartient à la voûte et une portion horizontale.

- *L'os pariétal* : os pair, appartenant exclusivement à la voûte, réunis sur la ligne médiane par la suture sagittale et séparés du frontal par la suture coronale.

- *L'os occipital* : os impair et médian réuni aux os pariétaux par la suture lambdoïde.

- *L'os temporal* : os pair situés au dessous des os pariétaux, il s'agit d'une partie squameuse (Ecaille).

Ces différents os sont soudés solidement les uns aux autres au niveau des sutures osseuses. Chez l'enfant, ces sutures osseuses ne sont pas soudées car elles sont le lieu de croissance des os de la voûte. Elles forment ainsi la fontanelle bregmatique (en avant) et lambdoïde (en arrière).

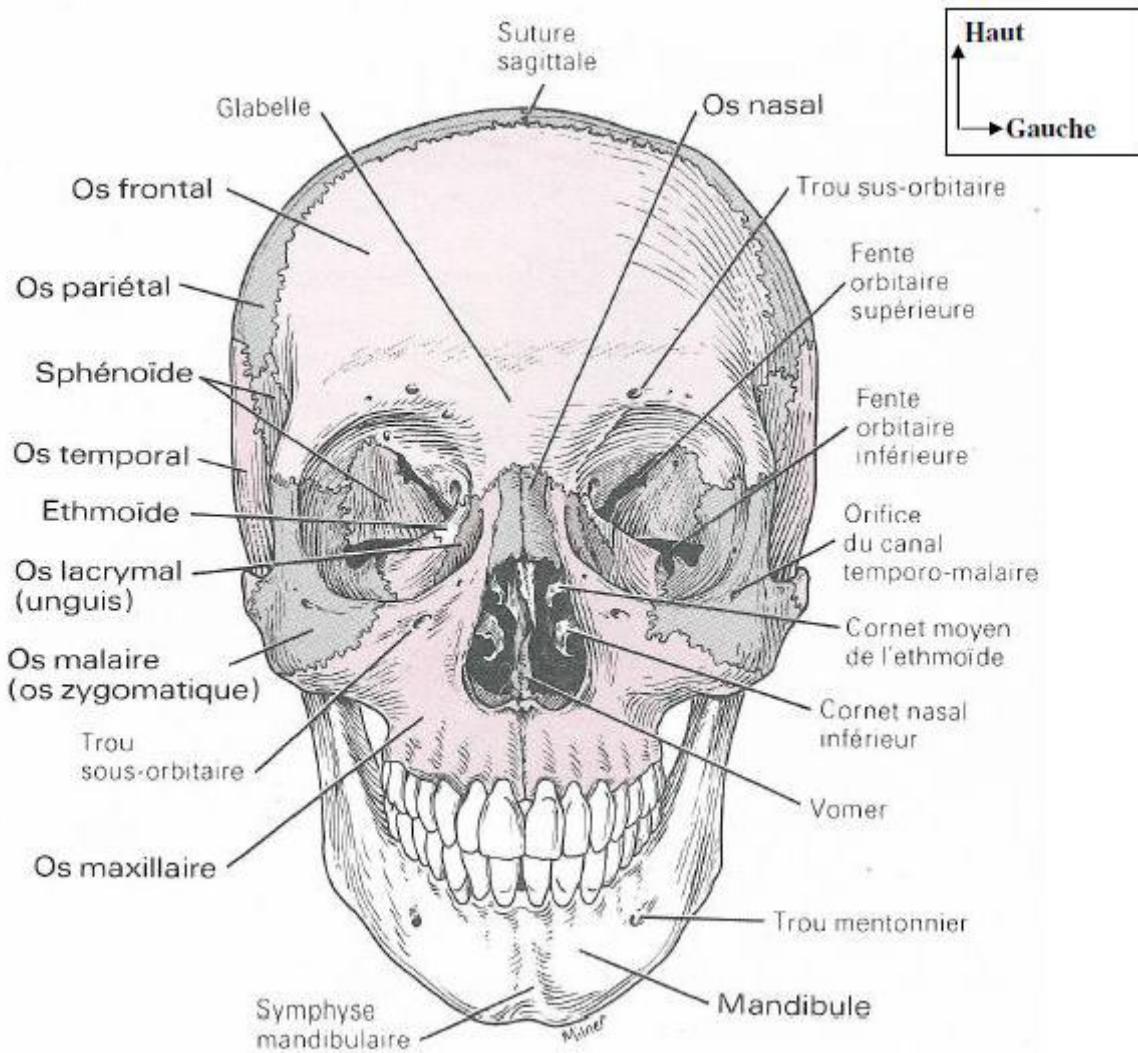


Figure 4: Crâne vue de face [35]

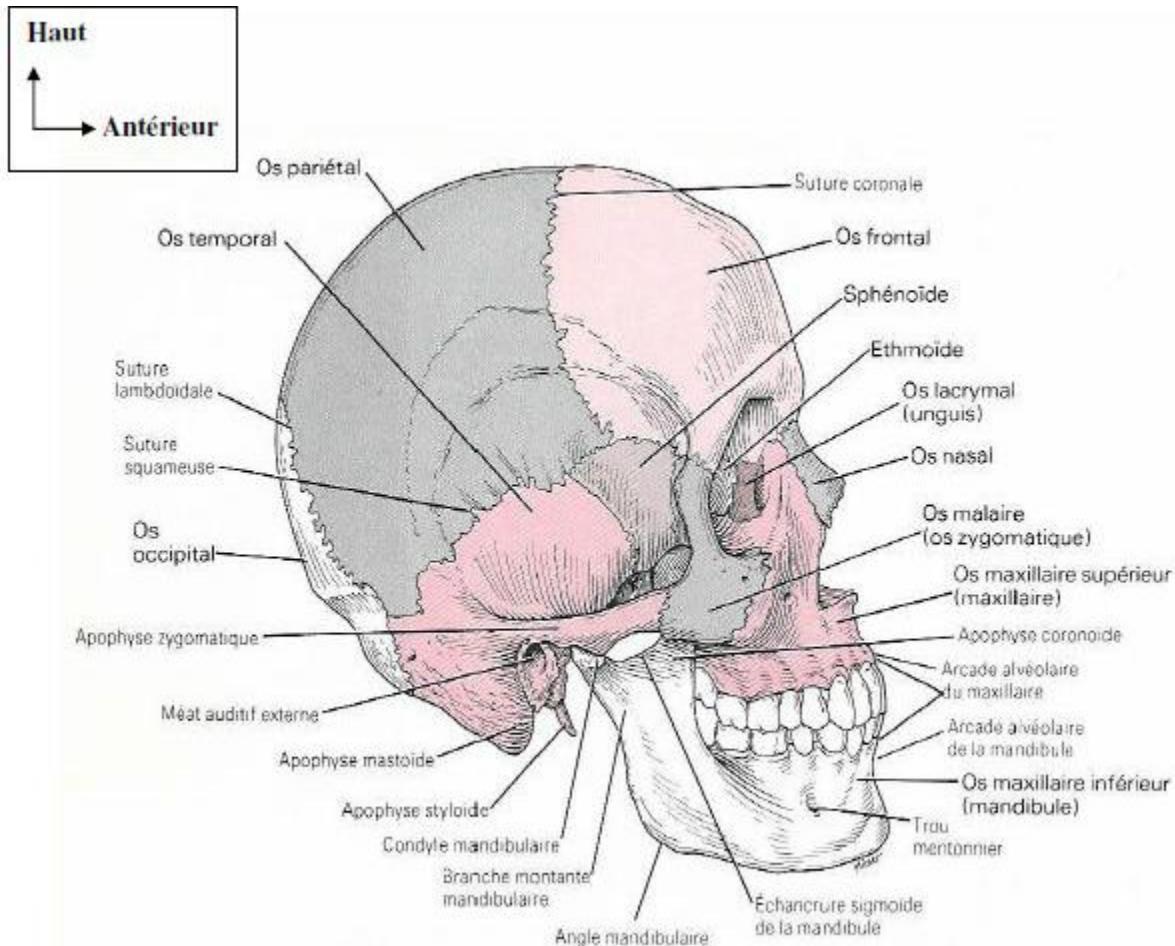


Figure 5: Crâne, vue latérale gauche (selon GRAY) [35]

- **La base du crâne :** est aussi constituée par plusieurs os qui sont soudés entre eux par des sutures osseuses. Elle est traversée par de nombreux orifices (trous de la base du crâne) qui laissent entrer les artères à destinée encéphalique, et sortir les veines de drainage et les nerfs crâniens qui émergent du tronc cérébral. La configuration de la base du crâne est complexe et sa description en est difficile. Elle est divisée en trois parties, on distingue d'avant en arrière:
 - *L'étage antérieur* : c'est le plus haut, comprend l'os frontal, l'ethmoïde et le sphénoïde. Les trous de l'étage antérieur: trous de la lame criblée de l'ethmoïde, et celui du canal optique.
 - *L'étage moyen* : constitué par le sphénoïde et l'os temporal.

Les trous de l'étage moyen : fente sphénoïdale, le trou grand rond, le trou ovale, le trou petit rond et le trou déchiré antérieur.

- *L'étage postérieur* : constitué par le rocher, l'os occipital et le sphénoïde (seulement le dos de la selle turcique). Les trous de l'étage postérieur : le trou occipital, le conduit auditif interne, le trou déchiré postérieur et le canal condylien antérieur.

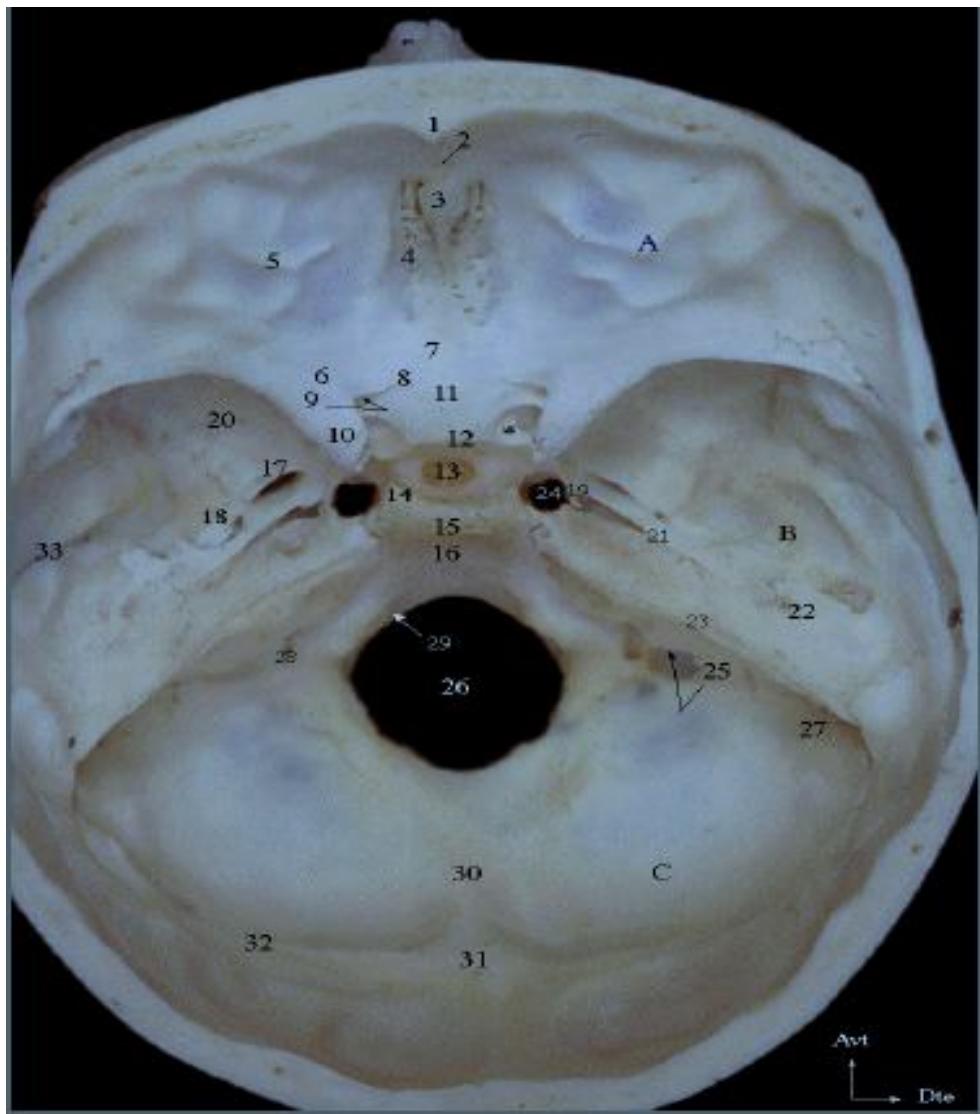


Figure 6: Vue supérieure de la base du crâne (selon Marc BARONCINI)

- | | | |
|-------------------------------------|---|---------------------------------|
| 1 Crête frontale | 17 Foramen ovale | 34 Fissure ethmoïdale |
| 2 Foramen Caecum | 18 Foramen épineux | 35 Foramen rond |
| 3 Crista Galli | 19 Lingula sphenoïdal | 36 Fissure orbitaire supérieure |
| 4 Lame cribriforme de l'os ethmoïde | 20 Grandes ailes de l'os sphénoïde | |
| 5 Impressions digitiformes | 21 Sillon du nerf grand pétreux | |
| 6 Petite aile de l'os sphénoïde | 22 Eminentia arcuata | |
| 7 Jugum | 23 Bord supérieur du rocher | |
| 8 Limbus | 24 Trou déchiré antérieur | |
| 9 Canal optique | 25 Foramen jugulaire | |
| 10 Processus clinoïde antérieur | 26 Foramen magnum | |
| 11 Sillon chiasmatique | 27 Sillon du sinus sigmoïde | |
| 12 Sillon du sinus caverneux | 28 Canal condylaire | |
| 13 Fosse hypophysaire | 29 Canal du nerf hypoglosse | |
| 14 Processus clinoïde postérieur | 30 Crête occipitale interne | |
| 15 Dos de la selle | 32 Sillon du sinus transverse | |
| 16 Clivus | 33 Sillons de l'artère méningée moyenne | |

A Fosse crânienne antérieure ; B Fosse crânienne moyenne ;

C Fosse crânienne postérieure

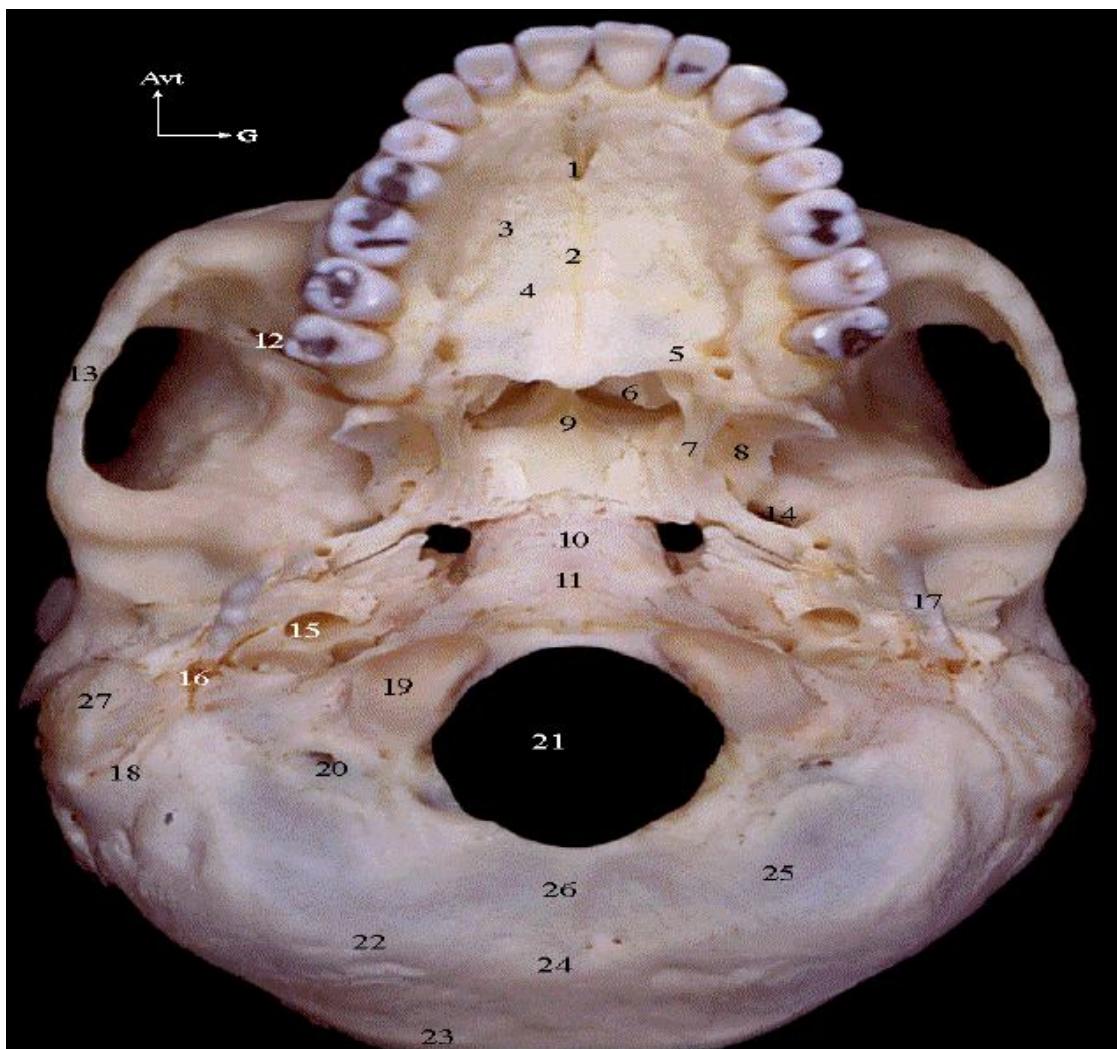


Figure 7: Vue inférieure de la base du crâne (selon Marc BARONCINI)

- | | |
|---|------------------------------------|
| 1 Canal incisif | 15 Canal carotidien |
| 2 Suture palatine médiane | 17 Processus styloïde |
| 3 Palais osseux | 18 Sillon de l'artère occipitale |
| 4 Suture palato-maxillaire | 19 Condyle occipital postérieur |
| 5 Foramens grand et petit palatins | 20 Canal condylaire |
| 6 Cornet moyen | 21 Foramen magnum |
| 7 Lame médiale du processus ptérygoïde | 22 Ligne nuchale inférieure |
| 8 Lame latérale du processus ptérygoïde | 23 Ligne nuchale supérieure |
| 9 Vomer | 24 Protubérance occipitale externe |
| 10 Fossette pharyngienne | 25 Ecaille occipitale externe |
| 11 Tuberclu pharyngien | 26 Crête occipitale externe |
| 12 Fissure orbitaire inférieure | 27 Processus mastoïde |
| 13 Arcade zygomatique | |
| 14 Foramen ovale | |
| 16 Foramen stylo-mastoïdien | |

II.1.2- Les méninges

Les méninges sont des enveloppes conjonctives qui protègent le névraxe. On distingue deux types :

- Pachyméninge : la dure-mère
- Leptoméninges : arachnoïde et pie-mère

Chez le fœtus et le nouveau-né, la pachyméninge est revêtue d'une couche de méningioblastes (cellules de type endothéliales).

- **La dure-mère crânienne :** est une membrane fibreuse, dure mais souple, d'aspect nacré. Elle tapisse entièrement la face interne de la voûte crânienne et de la base du crâne. Suivant les régions, elle est plus ou moins adhérente à l'os. Elle s'interrompt au niveau des trous de la base accompagnant encore sur quelques millimètres les nerfs crâniens et les vaisseaux. Elle forme deux structures particulières:
- La faux du cerveau: Cloison médio-sagittale séparant les deux hémisphères cérébraux, elle est située dans le sillon longitudinal (Scissure inter-hémisphérique). A son sommet se trouve la veine de drainage principale du cerveau, le sinus longitudinal postérieur.
- La tente du cervelet: Cloison transversale, elle sépare le volume intracrânien en deux étages :
 - Sous-tentoriel encore appelé "fosse postérieure" contenant le tronc cérébral et le cervelet.
 - Sus-tentoriel c'est la loge cérébrale qui contient les hémisphères cérébraux. Elle limite un large orifice, le foramen ovale, laissant passer les pédoncules cérébraux et la partie haute du tronc cérébral ; ce foramen ovale est limité de chaque côté par le bord libre de la tente du cervelet, appelé aussi incisure tensorielle.

- **Leptoméninge** : beaucoup plus fine et plus proche du système nerveux central, elle comprend deux enveloppes :
 - L'arachnoïde, feillet avasculaire qui tapisse la face interne de la dure-mère.
 - La pie-mère, feillet très mince et transparent qui adhère totalement à la surface du cerveau en épousant étroitement les replis, les scissures et les circonvolutions du cerveau.
- **Les espaces délimités par les méninges sont :**
 - ***Espace extra-dural ou épidural*** : situé entre l'os et la dure-mère, adhère au crâne. C'est un espace virtuel, sauf là où cheminent des artères méningées qui déterminent un espace décollable.
 - ***Espace sous-dural*** : c'est un espace virtuel compris entre la dure-mère et l'**arachnoïde**, il est traversé seulement par les veines cérébrales allant se drainer dans les sinus veineux.
 - ***Espace sous-arachnoïdien*** : c'est un espace liquidien compris entre la Pie-mère et l'arachnoïde. Il est cloisonné par les travées arachnoïdiennes, et contient le liquide céphalo-rachidien. Les méninges assurent aussi la protection de la moelle osseuse, ainsi la dure-mère spinale continue la dure-mère crânienne. L'espace sub-arachnoïdien contient le liquide cérébro-spinal. A noter que la dure-mère est partiellement adhérente aux parois osseuses du canal vertébral, ménageant cependant des espaces étagés entre la méninge et la surface osseuse. Cet espace extra-dural encore appelé « espace épi-dural » est un espace réel rempli de graisses et où circulent des plexus veineux qui drainent la moelle ainsi que des nerfs sensitifs. Il peut être le siège d'hématomates extraduraux, compressifs de la moelle. Ces méninges accompagnent latéralement les racines nerveuses jusqu'aux trous de conjugaison où elles se transforment progressivement en gaine conjonctive enrobant le nerf spinal.

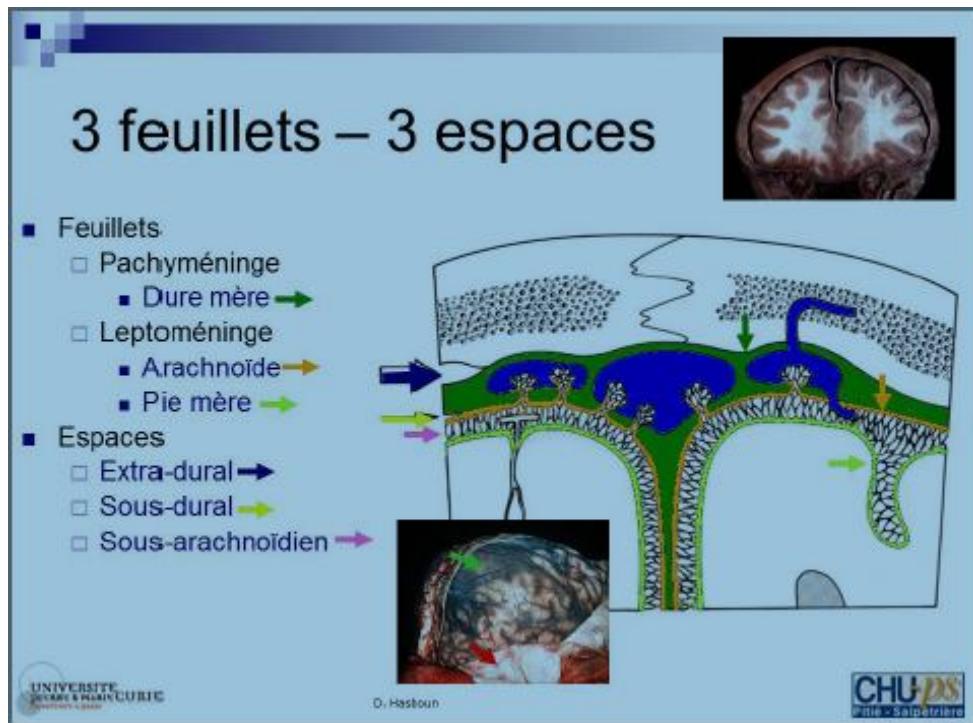


Figure 8: Coupe coronale de la voûte du crâne et des méninges [30]

II-2. Le liquide céphalo-rachidien (LCR)

Le LCR est un liquide transparent, légèrement alcalin, sécrété à partir du plasma sanguin par les plexus choroïdes au niveau des membranes tectoria ventriculaires. Le LCR est contenu dans deux compartiments : un compartiment interne, les ventricules cérébraux situés au centre de l'encéphale, et un compartiment externe, les citernes arachnoïdiennes qui entourent la face externe du cerveau et de la moelle.

Il est formé en permanence et à un taux constant principalement par les plexus choroïdes, son volume total est d'environ 150ml. Environ 400 à 500 ml sont formés chaque jour chez l'adulte. C'est une sécrétion très stable. Le liquide céphalo-rachidien circule en permanence des ventricules cérébraux vers les citernes arachnoïdiennes. Il est résorbé principalement au niveau des veines de la convexité cérébrale, et est renouvelé en totalité trois à quatre fois par jour, présentant ainsi une circulation lente. Il existe de nombreux échanges d'eau et d'ions entre les ventricules et le cerveau à travers la paroi de l'épendyme. En

effet, le LCR ne représente pas seulement une barrière protectrice mais également un liquide nutritif pour le névraxe et un réservoir qui régularise la pression au niveau des structures intracrâniennes.

Au cours de différents processus pathologiques se développent des blocages liquidiens au niveau des rétrécissements (foramen intra ventriculaire, V3, aqueduc de Sylvius, V4AS), dont la conséquence est une stase du LCR en amont qui évolue finalement vers une hydrocéphalie obstructive d'un segment ventriculaire. Il en résulte une augmentation brutale et intermittente de la pression intracrânienne.

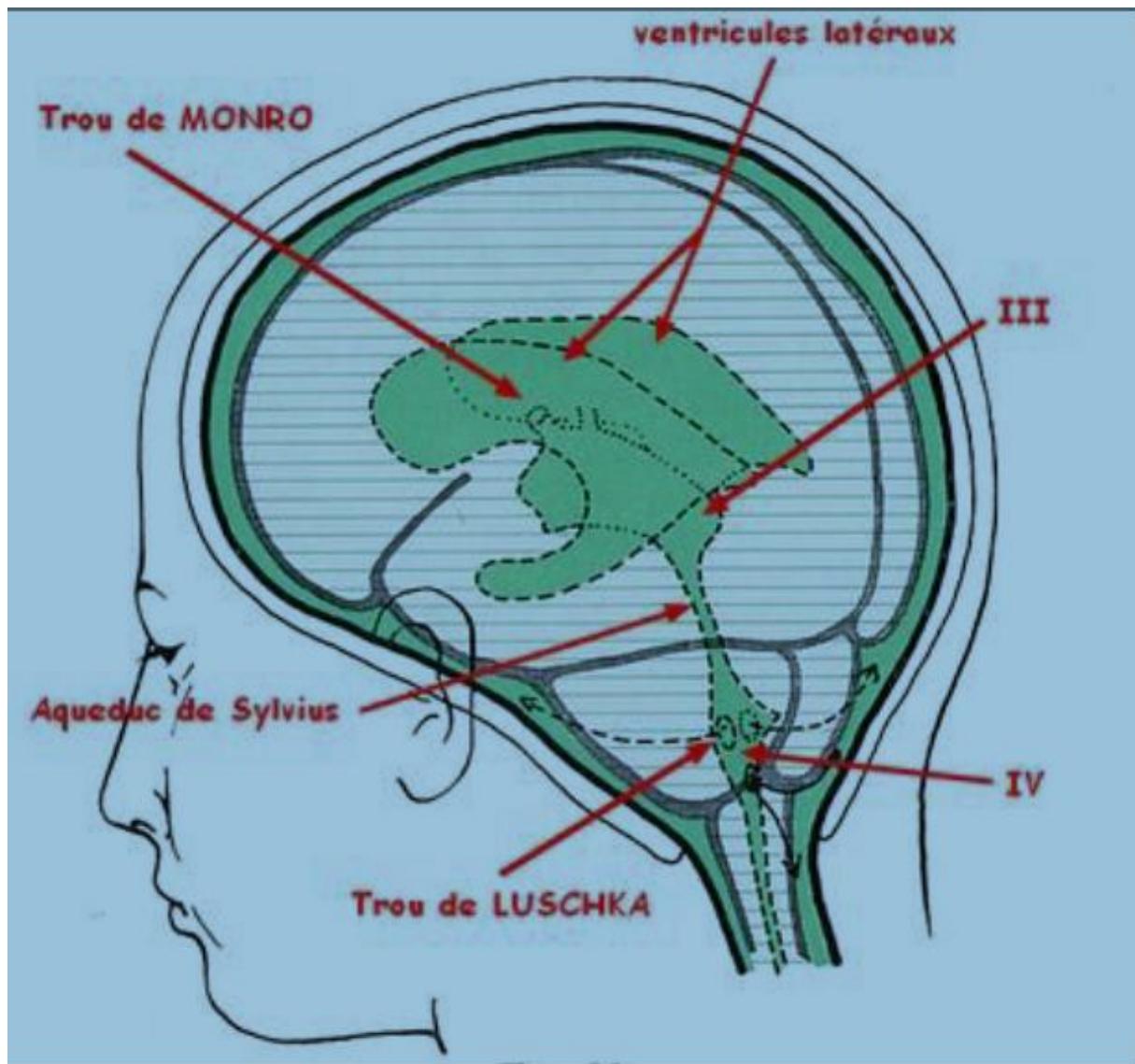


Figure 9: Circulation du LCR [33]

II.3 Le cerveau

C'est l'étage le plus élevé dans la hiérarchie fonctionnelle du système nerveux central. Il est spécialement développé chez l'homme. Son poids moyen est de 1400 à 1800 grammes. Il est constitué de deux hémisphères cérébraux (dérivé du télencéphale) et du diencéphale (partie impaire, médiane, recouverte par le télencéphale). Chaque hémisphère dérive d'une vésicule tél encéphalique, qui se plisse et forme des sillons :

- Scissure : sillons les plus profonds, délimitant les lobes.
- Circonvolutions, gyrus ou plis dans les lobes et entre les sillons.

Les deux hémisphères sont reliés par des ponts de tissu nerveux appelés : Commissures (commissures inter hémisphériques, intra hémisphériques, et les commissures mixtes).

II.3.1- Configuration externe du cerveau

Chaque hémisphère comprend 3 faces :

- Latérale ou externe,
- Interne ou médiane,
- Inférieure.

Donc certains lobes présentent 3 faces.

II.3.1.1 Face externe

Adhère à la pie mère et comprend les lobes délimités par des sillons :

- Sillon latéral (scissure de Sylvius),
- Sillon central (scissure de Rolando),
- Sillon pariéto-occipital (scissure perpendiculaire externe et interne).

- **Lobe frontal** : Situé en avant du sillon central, il s'étend sur les faces latérale, médiale et inférieure. Il est subdivisé par les sillons suivants :
 - Sillon frontal supérieur.
 - Sillon frontal inférieur.

- Sillon précentral (prérolandique).

Ces sillons délimitent des circonvolutions :

- Gyrus frontal supérieur : F1, au dessus du sillon frontal supérieur. Il se continue sur les faces médiale et inférieure.
- Gyrus frontal moyen : F2, au dessous du sillon frontal supérieur. Il est parfois subdivisé en deux gyrus (supérieur et inférieur) par un sillon intermédiaire.
- Gyrus frontal inférieur : F3, sous le sillon frontal inférieur deux sillons, horizontal en avant et vertical en arrière qui délimitent

D'avant en arrière trois parties :

- Partie orbitaire (pars orbitalis), se poursuit vers la face Inférieure (orbitaire) du lobe frontal.
- Partie triangulaire (pars triangularis), en position intermédiaire, elle a un aspect triangulaire à sommet inférieur très caractéristique.
- Partie operculaire (pars opercularis) : aire de Broca, la plus postérieure et située en avant de l'opercule central. Elle correspond au centre moteur du langage.
- Gyrus précentral (circonvolution frontale ascendante CFA).Il correspond à l'aire 4 (motrice) de Brodmann. Les centres moteurs y sont disposés de façon organisés pour former l'homonculus moteur de Penfield; l'étendue de ces centres est proportionnelle à la valeur fonctionnelle des muscles.
- **Lobe pariétal** : Le lobe pariétal est situé entre le sillon central en avant, le sillon pariéto-occipital en arrière et le sillon latéral en bas. Il s'étend sur les faces latérale et médiale de chaque hémisphère. Sur la face latérale, on distingue deux sillons :
 - Sillon intra pariétal qui est horizontal
 - Sillon post central (post rolandique).

Ces sillons délimitent trois circonvolutions :

- Le gyrus post central,
- Le gyrus pariétal supérieur (P1),
- Le gyrus pariétal inférieur (P2) qui comprend deux circonvolutions situées dans le carrefour temporo-pariéto-occipital :
- Le gyrus supra marginal : (Lobule du pli courbe),
- Le gyrus angulaire (Pli courbe).

- **Lobe temporal** : Le lobe temporal est situé sous le sillon latéral. Il présente une face latérale et une face inféro-médiale. Sa face latérale est parcourue par deux sillons :

- Le sillon temporal supérieur (parallèle),
- Le sillon temporal inférieur.

Ces sillons délimitent trois circonvolutions à la face latérale du lobe temporal. Le gyrus temporal supérieur (T1) présente une face supérieure très profonde jusqu'à l'insula (l'opercule temporal OP). Cette face peut être subdivisée en trois régions :

- Planum polare en avant vers le pole temporal.
- Gyrus temporaux transverses antérieur et postérieur de Herchel :

Sous l'opercule central, la face supérieure de T1 (opercule temporal) qui présente deux circonvolutions obliques en dedans et en arrière. Elles sont séparées par un sillon temporal transverse. Il faut ouvrir le sillon latéral pour bien les distinguer. Elles correspondent à l'aire auditive primaire (aire 41) qui reçoit les radiations auditives.

- Planum temporale plus en arrière, pour l'hémisphère dominant pour le langage, il comprend l'aire de Wernicke.

- **Lobe occipital** : Le lobe occipital s'étend sur les faces latérales et inféromédiale. Sa face médiale est très importante car elle reçoit les radiations optiques.

La face latérale est peu limitée en avant par le sillon pariéto-occipital et en bas par une inconstante incisure temporo-occipitale. Il existe donc une continuité temporo-occipitale et pariéto-occipitale (région du carrefour temporo-pariéto-occipital) :

- Le sillon occipital supérieur prolonge le sillon intra pariétal,
- Le sillon occipital inférieur peu marqué sépare avec le précédent de haut en bas les gyrus O1, O2 et O3,
- Un sillon occipital latéral sépare O2 en deux parties, supérieure et inférieure et atteint en arrière un sillon vertical : le sillon lunatus.

- **Lobe de l'insula** : Le lobe de l'insula n'est visible qu'après l'ablation des régions operculaires (bords du sillon latéral). Triangle à base supérieure et sommet inférieur, l'insula présente en avant trois gyrus insulaires courts et en arrière deux gyrus insulaires longs. Le sillon circulaire délimite l'insula des autres lobes.

Son rôle est essentiellement végétatif. Il traite aussi les informations sensitives et douloureuses.

II.3.1.2-Face interne

Subdivisée par 4 sillons importants à savoir le sillon cingulaire, le sillon central, le sillon pariéto-occipital, et la scissure calcarine.

- **Lobe frontal** : Il comprend la face interne de F1 située au-dessus du sillon cingulaire et le prolongement interne du gyrus précentral qui communique en arrière avec le gyrus post central par l'intermédiaire du lobule para central.

- **Lobe pariétal** : Le gyrus post central s'étend sur la face interne entre l'extension médiale des sillons central et post-central. Les deux lobules para centraux sont séparés par la faux du cerveau.
- **Lobe occipital** : La scissure calcarine (aire 17) rejoint en avant le sillon pariéto-occipital, ce qui délimite le cunéus (O6). Cette région correspond à l'aire visuelle 17, chaque point de la rétine se projette sur un point précis de cette aire : c'est la rétinotopie.

Des sillons délimitent O3, O4 et O5 : O3 se continue avec T3 à la jonction entre les faces latérale et inférieure. O4 se continue avec T4 pour former le gyrus temporo-occipital latéral (gyrus fusiforme) et O5 se continue avec T5 pour former le gyrus temporo-occipital médial (gyruslingual).

- **Lobe temporal** : Le lobe temporal présente une face inféro-interne :
 - Le sillon occipito-temporal latéral limite T3 en bas et en dehors et T4 en haut et en dedans.
 - Le sillon occipito-temporal médial ou sillon collatéral limite T4 en bas et en dehors et T5 en haut et en dedans.
 - T5 est séparé en deux par le sillon de l'hippocampe : en bas, le gyrus parahippocampique qui se recourbe en avant en crochet pour former l'uncus de l'hippocampe, et en haut l'hippocampe
- ✓ **Gyrus cingulaire (lobe du corps calleux) LCC**: est situé entre le sillon cingulaire en haut et le corps calleux en bas. Il se continue en arrière du splénium par l'isthme puis le gyrus parahippocampique pour former le gyrus limbique (grand lobe limbique de Broca).

II.3.1.3-Face inférieure

- **Lobe frontal :** de dedans en dehors, on décrit :

- Le gyrus rectus (F1) limité en dehors par le sillon olfactif (sillon Orbitaire interne) dans lequel se trouve le nerf olfactif. Le nerf olfactif se termine en arrière par les stries olfactives médiales, intermédiaires et latérales.

- Plus en dehors, la face inférieure du lobe frontal est traversée par des sillons orbitaires en H (ou en X), qui délimitent : Gyrusorbitaire antérieur, postérieur, médial et latéral.

- L'espace perforé antérieur est la région de la face inférieure du lobe frontal limitée en avant par les stries olfactives, en arrière par le limen insulae et en dedans par le tractus optique (bandelette Optique).

- **Lobes temporal et occipital.**

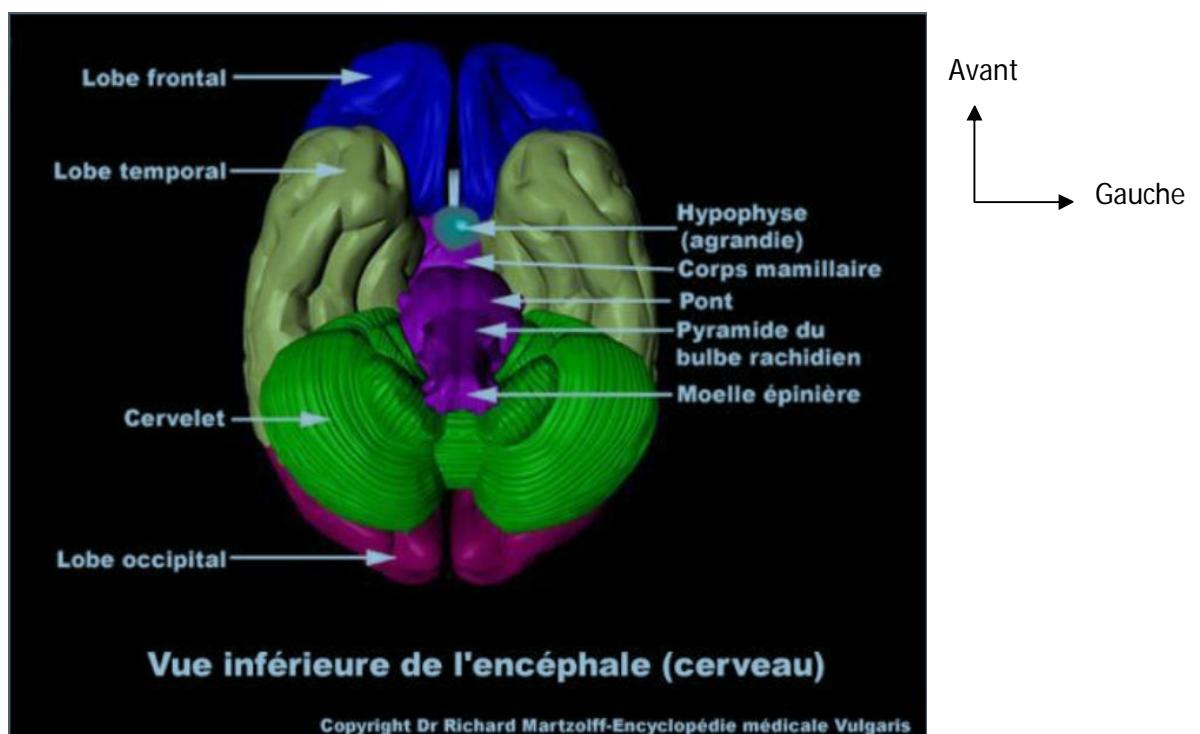


Figure 10: Vue inférieure de l'encéphale [35]

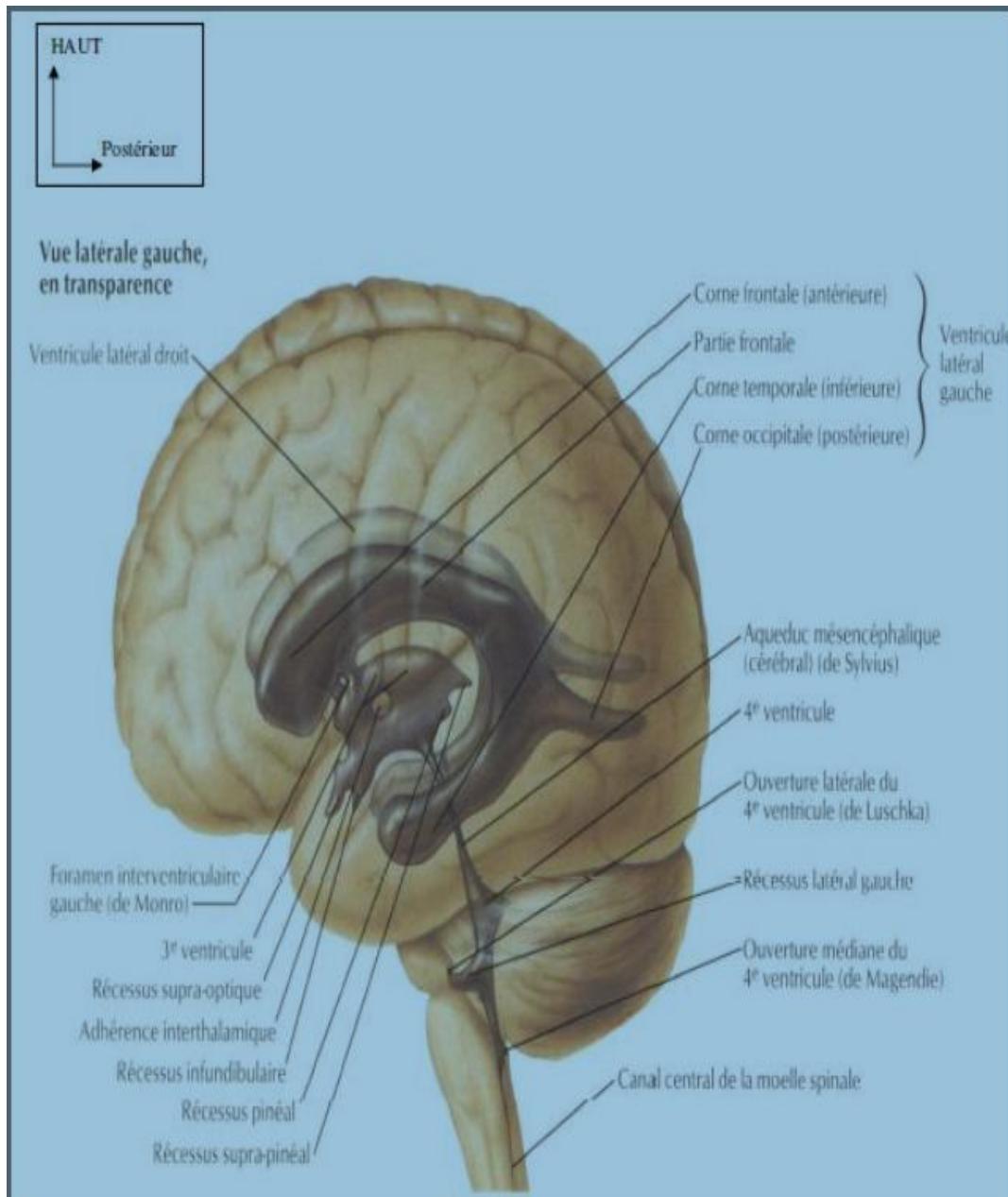


Figure 11: Le cerveau, vue latérale [35]

II.3.2- Configuration interne du cerveau

Dans le télencéphale, la substance grise se situe à la surface au niveau du cortex cérébral et sous le cortex se trouve la substance blanche centrale au sein de laquelle sont situés de volumineux noyaux gris. Ce sont des centres sous-corticaux appelés noyaux gris centraux. Ils sont composés des corps striés et de la couche optique ou thalamus.

Au centre du cerveau se trouve un système de cavités appelé ventricules qui n'est autre que des dilatations régionales du canal de l'épendyme primitif.

Ils sont tapissés d'un épithélium épendymaire. Ces ventricules constituent le lieu d'élaboration et de réserve du LCR. Ils s'étendent sur tout le SNC: moelle, tronc cérébral et cerveau. On distingue ainsi :

- Les ventricules latéraux (VL) au niveau du télencéphale ; s'étendant sur les différents lobes du cerveau, les VL sont pairs et symétriques.
- La 4ème ventricule (V4) au niveau du tronc cérébral
- La 3ème ventricule (V3) au niveau du diencéphale.

Ils communiquent entre eux via : les foramens inter ventriculaires ou trous de Monro (VL-V3), et l'aqueduc du mésencéphale ou de SYLVIUS (V3-V4).

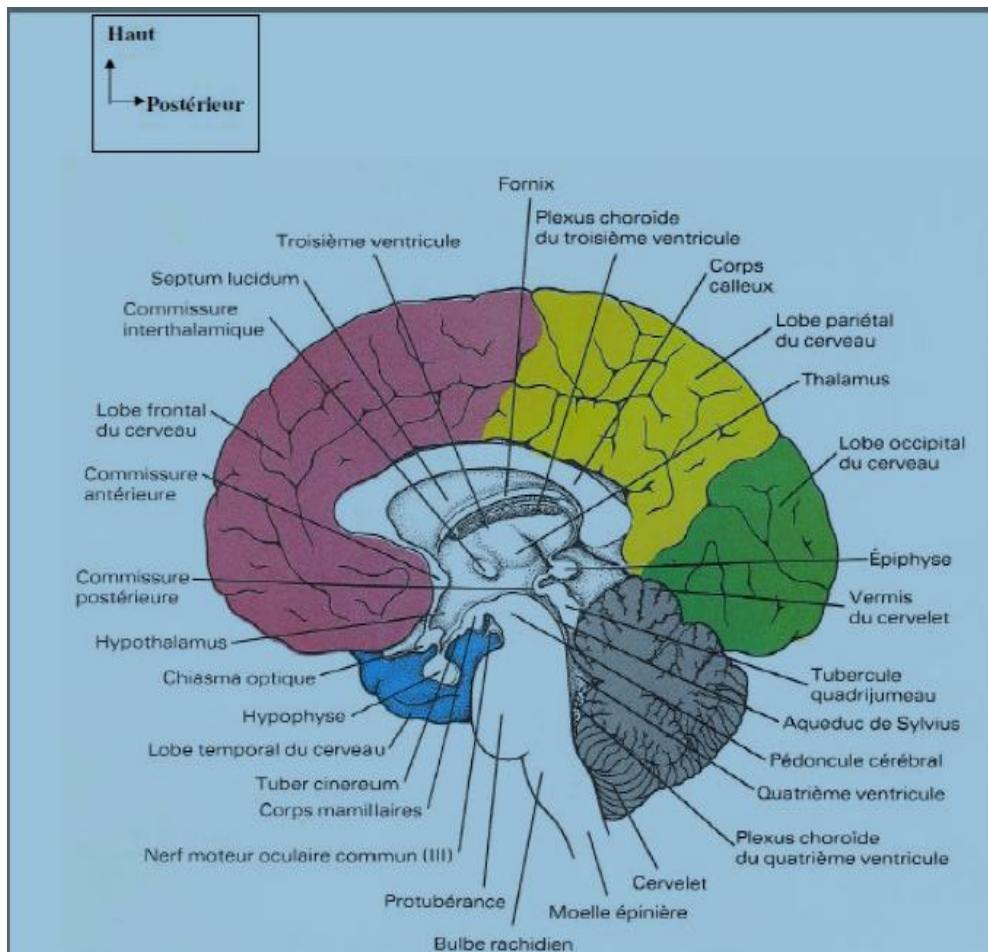


Figure 12: Coupe sagittale du cerveau [35]

II.4 Le cervelet

Il est situé à la face postérieure du tronc cérébral, en connexion avec la moelle allongée, le pont et le mésencéphale par l'intermédiaire des pédoncules cérébelleux inférieur, moyen et supérieur. Il est placé dans la fosse cérébelleuse de la boîte crânienne, disposé sous la tente du cervelet et recouvert par les 3 méninges classiques. Il est entouré par l'espace sous-arachnoïdien contenant le liquide céphalo-rachidien, autour du cervelet, cet espace constitue des cavités plus vastes appelées : citernes. Il présente à décrire trois parties différentes qui sont :

- L'archocervelet qui constitue la partie la plus ancienne du cervelet est dénommé lobe flocculo-nodulaire. Son rôle est d'assurer l'équilibre de l'organisme
- Le paléocervelet composé de la partie vermienne du lobe antérieur ainsi que l'unule et la pyramide du vermis inférieur, à cela s'ajoute le paraflocculus. Son rôle est la régulation des mouvements.
- Le néocervelet composé des deux hémisphères cérébelleux. C'est le centre de la coordination responsable du maintien de l'équilibre et du contrôle du tonus musculaire. Son rôle est d'assurer la volonté d'agir.

II.5 Le tronc cérébral

Le tronc cérébral est la partie du névraxe située entre la moelle spinale en bas, et le diencéphale en haut. Il comprend de bas en haut trois parties : la moelle allongée (bulbe rachidien), le pont (protubérance annulaire) et le mésencéphale. Le tronc cérébral est situé dans la fosse postérieure, à l'étage sous-tentoriel. Il est en rapport avec le cervelet en arrière. C'est le lien d'émergence des douze paires de nerfs crâniens.

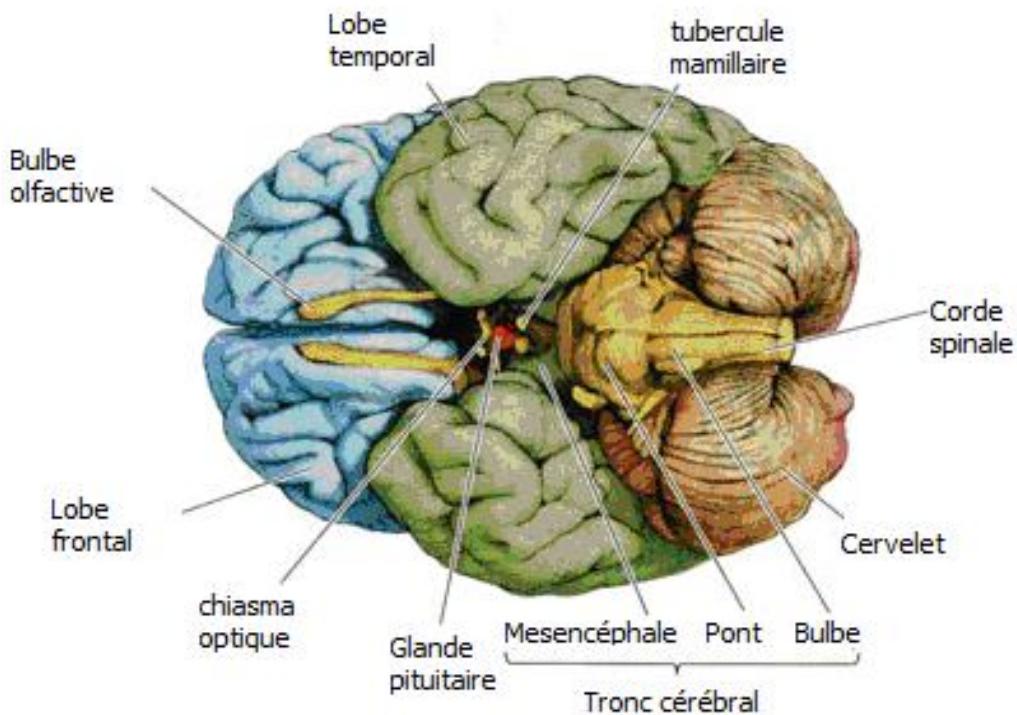


Figure 13: Vue inférieure de l'encéphale [31]

II.6 Vascularisation

II.6.1.Les artères du crâne

Les artères carotides primitives prennent naissance au niveau du tronc brachio-céphalique à droite (carotide primitive droite), et directement sur la crosse de l'aorte à gauche (carotide primitive gauche) pour donner naissance aux deux carotides interne et externe.

- L'artère carotide externe [36] est plus superficielle que la carotide interne, elle dessert la plupart des structures de la tête au cou, sauf l'encéphale et irrigue toute la région du cuir chevelu. ces principales branches sont : artère thyroïdienne supérieure, artère linguale, artère faciale, artère pharyngée ascendante, artère maxillaire interne, superficielle auriculaire postérieure et artère occipitale.

- L'artère carotide interne : pénètre dans la cavité crânienne par le canal carotidien de l'os temporal, ses ramifications terminales, les artères cérébrales antérieures et cérébrales moyennes qui irriguent l'encéphale. Les artères cérébrales antérieures de gauche et de droite communiquent par l'intermédiaire de l'artère communicante antérieure.

Tous ces vaisseaux contribuent à former l'hexagone artériel de Willis qui entoure la base de l'hypophyse.

L'encéphale reçoit aussi du sang par la première ramification de l'artère sous-clavière, l'artère vertébrale. Ces vaisseaux entrent dans la cavité crânienne par le trou transverse des vertèbres cervicales et par le trou occipital.

Les artères vertébrales de gauche et de droite se fusionnent à la surface ventrale de la protubérance et forment le tronc basilaire. Ce dernier poursuit sa course plus en avant, puis se subdivise en artères cérébrales postérieures gauches et droites qui irriguent les régions postérieures des hémisphères cérébraux. Le tronc basilaire assure aussi un apport sanguin à la protubérance et au cervelet.

Les artères communicantes postérieures proviennent des carotides internes et s'unissent aux artères cérébrales postérieures pour compléter l'hexagone artériel de Willis.

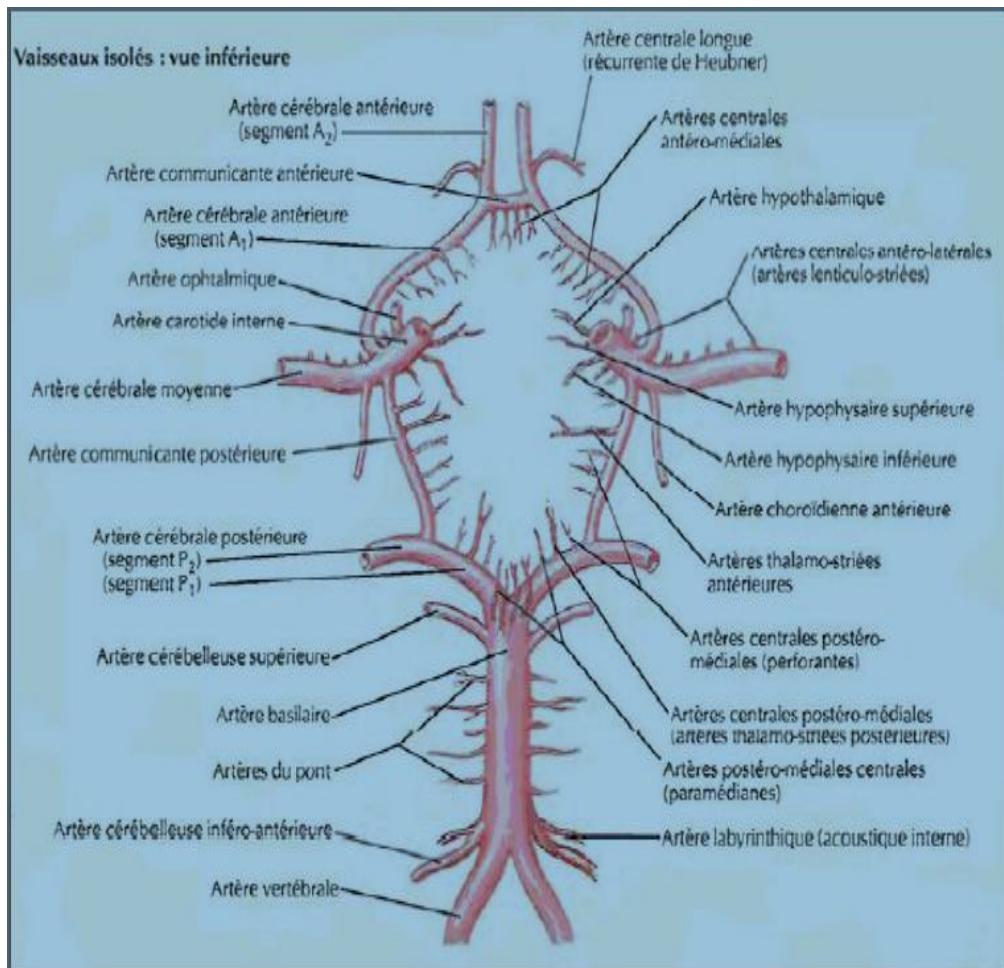


Figure 8: Polygone de Willis

III. RAPPELS HISTOLOGIQUES DU SYSTEME NERVEUX [12]

Le tissu nerveux se compose de cellules nerveuses et de cellules gliales, dérivant de l'ectoderme. Les méninges et les vaisseaux n'appartiennent pas au tissu nerveux : ce sont des dérivés mésodermiques.

III.1. Le neurone

La cellule nerveuse ou neurone est l'unité fonctionnelle du système nerveux. Au stade de maturité, elle a perdu sa capacité de division, de sorte qu'un renouvellement ou un remplacement de ces cellules vieillies n'est plus possible. On estime que le système nerveux humain comprend environ 100 milliards de neurones. Les neurones assurent la transmission d'un signal que l'on nomme influx nerveux.

III.2. La névrogliie

C'est le tissu qui soutient et entoure le système nerveux. Il a toutes les fonctions d'un tissu conjonctif : soutien, échange, élimination des cellules dégénérées ainsi que la formation de cicatrices. Il y a environ neuf fois plus de cellules gliales que de neurones dans le cerveau.

➤ Les astrocytes.

Ils jouent un rôle de :

- contact entre les astrocytes,
- contact avec les synapses et les capillaires ;
- filtre avec les méninges.

➤ Les oligodendrocytes.

Dans la substance grise, elle accompagnant les neurones et dans la substance blanche, l'oligodendrocytes a un rôle essentiel dans la formation de la myéline au niveau du SNC. Grâce à ses qualités d'isolant électrique et à sa structure discontinue, la gaine de myéline assure l'efficacité et la rapidité de la conduction de l'influx nerveux.

➤ **Les épendymocytes.**

Elles sont reliées par leurs faces latérales, les cellules épendymaires constituent la paroi des cavités cérébrales qui contiennent le liquide céphalo-rachidien. Grâce à leurs cils mobiles, elles assurent la circulation du LCR dans les ventricules cérébraux surtout au niveau de l'aqueduc de Sylvius où, elles déterminent un flux liquidien appelé «flux épendymaire».et constitue une barrière filtrante qui règle les échanges entre le LCR et le SNC.

➤ **La microglie.**

Les cellules de la microglie sont des macrophages cérébraux. Elles participent à la défense du tissu cérébral et à la réaction inflammatoire, assurant des fonctions immunitaires telles que l'élimination des débris cellulaires, la présentation de l'antigène et la sécrétion de différents facteurs trophiques ou toxiques comme les cytokines, les facteurs de croissance ou les radicaux libres.

III. 3. Les autres cellules

Ce sont les pinéalocytes, les lymphocytes et les mélanocytes ; les cellules de Schwann, et les cellules adéno-hypophysaires et arachnoïdiennes, Les cellules du glomus jugulaire et de la chorde ; les cellules conjonctives, germinales, ectodermiques et embryonnaires.

IV- DIAGNOSTIC

IV.1-Diagnostic positif [8]

Le diagnostic positif des dysembryomes neuroépitheliales est posé devant :

► des arguments cliniques :

- des crises épileptiques partielles débutant avant l'âge de 20ans avec absence de déficit neurologique.
- un syndrome d'hypertension intracrânienne
- des troubles visuels.

► arguments neurophysiologiques : les anomalies neurophysiologiques observées dans les DNET peuvent être concordantes avec le siège de la lésion

► arguments neuro-radiologiques : l'IRM et la TDM qui permettent de préciser le siège de la lésion et le retentissement loco-régional .

Le diagnostic de certitude est assuré grâce à l'étude histologique.

IV.1.1-Les signes cliniques

IV.1.1.1- Un syndrome épileptique

Il constitue la principale manifestation clinique des dysembryomes neuroépithéliales. Cette épilepsie peut être initialement partielle, et se généralise secondairement, elle commence généralement avant l'âge de 20 ans. Toutes les formes des crises d'épilepsies peuvent être observées dans les manifestations cliniques des dysembryomes neuroépitheliales :

« L'épilepsie peut être définie comme étant des manifestations paroxystiques dues à une décharge anormale excessive d'une population neuronale. Il existe plusieurs types de crises d'épilepsie»

IV.1.1.1.1. Les Crises généralisées

1. Crises tonico- cloniques

Ce type de crise commence le plus souvent par une perte de connaissance. Elle comprend trois phases qui sont les phases :

-tonique : contractions intenses généralisées des muscles des membres, du tronc et de la face, avec apnée, cyanose et morsure de la langue

-clonique : les phénomènes toniques sont interrompus par des secousses musculaires brèves généralisées synchrones, d'abord rapprochées, puis s'espacant de plus en plus.

-résolutive : coma post critique avec hypotonie généralisé et reprise progressive d'une respiration stertoreuse, perte d'urine.

Habituellement la durée de la phase tonico-clonique est d'environ une minute, au décours de laquelle il existe des céphalées et parfois une confusion si le patient n'est pas comateux.

2-Crises toniques

Elles se manifestent par des pertes de connaissance, contractions axiales proximales des membres.

3-Crises myocloniques

Elles sont à type de secousses musculaires brèves en éclair bilatérales synchrones intéressant l'axe du corps et les membres cependant la conscience n'est pas altérée le plus souvent.

4-Crises cloniques

Elles se manifestent par des secousses musculaires plus élémentaires.

5-Crises toniques

Avec une perte de connaissance brusque et des relâchements musculaires, une hypotonie majeure et une chute longitudinale sur les jambes. Il s'y associe une perte d'urines.

6-Crises d'absences

Elles s'expriment par une suspension brusque, brève et complète de la conscience avec interruption de l'activité en cours, la fin de la crise est également brusque avec poursuite de l'activité qui était en cours.

IV.1.1.1.2. Les crises partielles

Les crises partielles simples

- crises somato-motrices**

Ce type de crises intéresse le cortex moteur prérolandique. Il n'y a pas de perte de connaissance, il existe souvent un déficit moteur postcritique de même topographie que la crise.

- crises bravais-jacksoniennes :**

Débutent le plus souvent à la face, les extrémités du membre supérieur ou inférieur puis s'étendent en tache d'huile à tout l'hémicorps.

- crises versives**

Avec déviation de la tête et des yeux vers l'hémisphère concerné et élévation du membre supérieur homolatéral (aire motrices supplémentaire).

- crises somato-sensitives**

Elles intéressent des régions partielles avec des sensations de picotements, des fourmillements d'une partie du corps.

- crises sensorielles**

Elles se manifestent habituellement sous forme d'hallucinations visuelles (cortex occipital). Elles peuvent avoir des manifestations auditives (cortex temporal), olfactives avec des perceptions d'odeurs désagréables (uncus de l'hippocampe), gustatives (opercule rolandique) et vertigineuses.

- crises aphasiques**

- crise avec signes psychiques**

Des sensations végétatives à type de constrictions abdominales des douleurs thoraciques, des manifestations affectives comme des sensations de peur,

d'angoisse, de bien-être .des troubles de l'humeur à type de colères, agressivités. Des modifications de l'expérience avec une impression d'étrangeté, de déjà vu ou vécu, une reviscience du passé.

- **crises partielles complexes**

Elles correspondent à une altération d'emblée de la conscience ou secondaire à une manifestation partielle simple ou bien une activité automatique (mâchonnements, déglutition)

- **Etat de mal épileptique**

Il se manifeste le plus souvent brutalement sans aura, avec perte de connaissance, chute et crises toniques 10 à 30 secondes avec morsure de langue, suivie d'une phase clonique faite de contractions rythmiques de l'ensemble du corps ,une perte d'urines puis survient la phase post critique avec altération de la conscience pouvant durer plusieurs heures.

IV.1.1.2. Un syndrome céphalique

S'exprime par des céphalées qui sont habituellement frontales avec des types variables (pesanteur, martellement, picotement.)Elles peuvent être de siège occipitale, temporaire ou totalement en casque sans irradiation fixe, parfois diffuses, sans facteurs déclenchant, ni facteurs calmants.

IV.1.1.3.Un syndrome d'hypertension intracrânienne

Ce type de tableau clinique est rare, survient le plus souvent lors des complications ou des transformations malignes des DNET.

Ce tableau associe des céphalées, des vomissements, des vertiges et des signes neuropsychiatriques.

- Les céphalées peuvent survenir d'emblée ou de façon progressive, elles sont localisées ou diffuses, pulsatiles ou bien en casque, leurs irradiations habituelles se font vers le cou et le rachis. Elles sont exagérées par les efforts

physiques ou intellectuels, les changements des positions avec une résistance aux antalgiques habituels.

- les vomissements : Ils sont faciles, en jet soulageant les céphalées, déclenchés et aggravés par les changements des positions particulièrement lors du passage du décubitus à la position debout.
- les vertiges sont décrits comme des sensations de gyration ou de simples étourdissements avec éblouissements.
- les signes oculaires : qui sont la baisse de l'acuité visuels, une diplopie horizontale et le strabisme.

IV.1.1-4- L'examen neurologique

Il est habituellement normal dans 95% des cas.

IV.1.2-Les signes paracliniques

IV.1.2-1- L'électroencéphalogramme(EEG)

Il permet, d'objectiver des anomalies lentes paroxystiques, qui orientent vers le siège de la lésion, qui est dans la plupart des cas cortical.

Il permet également d'objectiver certaines activités paroxystiques inter - critiques (épileptogénicité des dysembryomes neuroépitheliales).

IV.1.2-2-L'imagerie médicale

Il y a deux caractéristiques communes sur le plan radiologique :

- le siège cortical de la lésion
- l'absence d'œdème péri lésionnel (en doigt de gans)

➤ LA TOMODENSITOMETRIE :

Elle permet d'objectiver :

- Des lésions hypodenses non rehaussées par les produits de contraste.
- Des calcifications dans 23% des cas, des dysembryomes neuroépitheliales.

- Elle permet de voir une déformation de la voûte en regard de la lésion.
- La tomodensitométrie peut être normale dans 15% des cas.

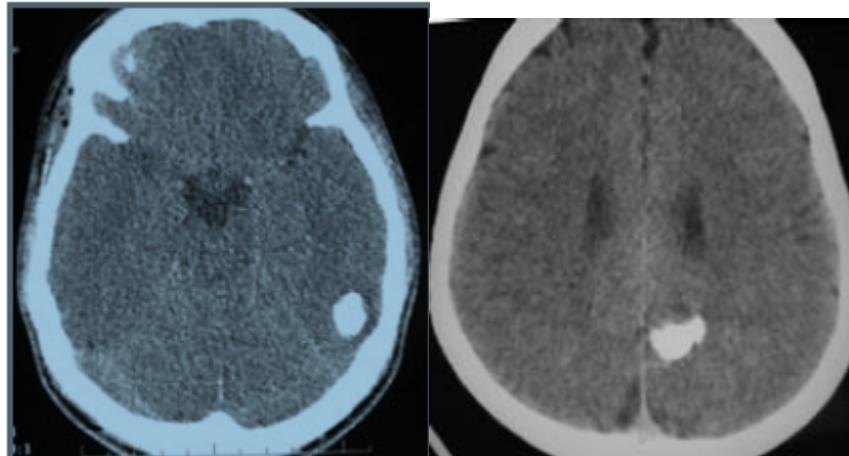
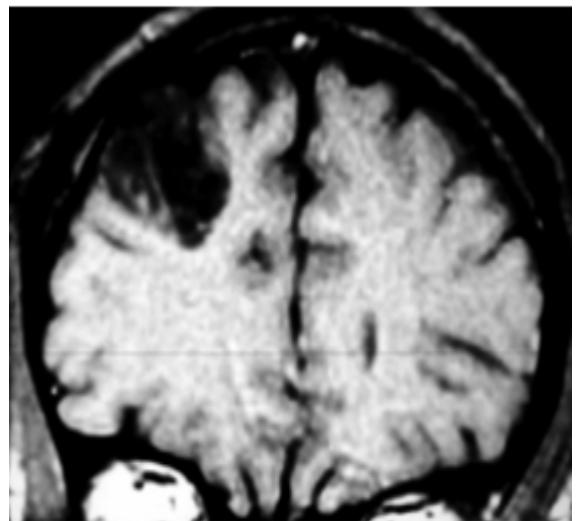


Figure 14 : Calcifications et prise de contraste sur le Scanner [7]

➤ Imagerie par résonance magnétique IRM

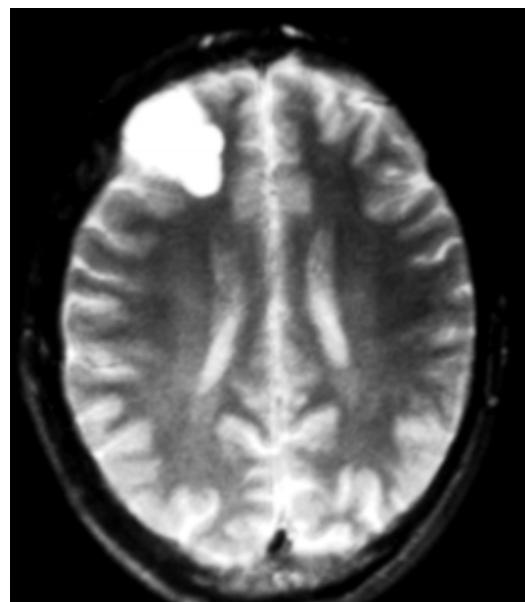
Elle permet grâce à des séquences pondérées en T2 de :

- distinguer, les limites de la tumeur par rapport au cortex de la substance blanche sous corticale.
- objectiver un hyper signal en T2
- montrer le plus souvent des lésions arrondies avec un aspect micro kystique fréquent en « bulle de savon » ou plus rarement d'avoir un vrai kyste.



A

Figure 15 : DNET type (pseudokystique). Limites nettes, en hyposignal franc sur les séquences pondérées en T1 A. [8]



B

Figure 16 : DNET type (pseudokystique). Limites nettes, en hypersignal superposable sur les séquences T2 B. [8]

IV-2-Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel des dysembryomes neuroépitheliales se fait :

➤ **Avec les oligodendriogliomes de bas grade :**

Dans ces types de dysplasies neuroépitheliales, le début de la symptomatologie est souvent plus précoce que dans les dysembryomes neuroépitheliales. Sur le plan histologique leurs distinctions se fait facilement avec les DNET non spécifiques.

Sur le plan radiologique la topographie est le plus souvent corticale prédominante au début de l'évolution. L'exérèse partielle de ces tumeurs nécessite une surveillance régulière par IRM mieux que radiothérapie.

➤ **Avec les gangliomiomes :**

Les manifestations sont similaires si les tumeurs sont de petites tailles, Sur le plan histologique, il existe une composante gliale et une dysplasie corticale similaire avec un infiltrat lymphocytaire constant. Sur le plan radiologique, il existe une composante kystique et un rehaussement constant.

IV-3-Diagnostic topographique

Les localisations topographiques, les plus habituelles sont par ordre de fréquences :

- La localisation corticale qui est la plus fréquente des localisations des dysembryomes neuroépitheliales
- Une localisation temporale dans 60% des cas.
- Une localisation frontale dans 30% des cas.
- D'autres localisations qui sont rares au niveau du lobe caudé, du cervelet et du tronc cérébral.

Il existe également des localisations multifocales.

V - TRAITEMENT

Le traitement des dysembryomes neuroépitheliales est quasiment toujours chirurgical. Dans certaines formes, les symptômes cliniques observés dans ces types de tumeurs notamment l'épilepsie partielle ou généralisée peuvent être contrôlés par un traitement médical (traitement anti-comitial).

Les formes pharmacorésistantes nécessitent un traitement chirurgical avec résection complète de la tumeur ce qui permet la guérison. Le geste chirurgical à pratiquer peut se limiter à une simple exérèse chirurgicale de la lésion, il peut être étendu aux structures péri lésionnelles en fonction du type de la lésion, de son étendue et de son pouvoir épileptogène

VI- EVOLUTION ET COMPLICATIONS

Les dysembryomes neuroépitheliales sont des lésions bénignes, qui sont stables sur le plan carcinologique. Cependant il existe de très faibles risques de transformations malignes (un seul cas a été rapporté dans la littérature). Il n'y a pas de récidive après résection chirurgicale selon toutes les publications consultées, depuis la découverte de ces tumeurs. Quelques cas familiaux ont été retrouvés par certains auteurs ainsi que des complications évolutives graves qui constituent les principaux accidents évolutifs des dysembryomes neuroépitheliales. Il s'agit en général des hématomes et les hémorragies intra tumorales.

DEUXIEME PARTIE :

TRAVAIL PERSONNEL

I- METHODOLOGIE

I-1- Le cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée à la clinique neurologique du Centre Hospitalier De Neuropsychiatrie de Nouakchott. Il s'agit de l'unique structure de référence dans tout le pays. Il est situé au sud-ouest de la ville sur une superficie de 1500m². Il comporte:

- Un pavillon d'hospitalisation d'une capacité d'accueil de 17 lits
- Un service de radiologie.
- Un laboratoire de biologie
- Une unité de neurophysiologie (EEG, EMG).
- Une unité de soins intensifs équipée mais non fonctionnelle en raison du manque de personnels.
- Une salle de soins
- Deux salles de garde (l'une pour les infirmiers, l'autre pour les médecins).
- Une unité de kinésithérapie.
- Une unité de consultation externe, une salle de réunion (staff) et deux salles d'archives.
- Deux ambulances non médicalisées

L'équipe médicale est composée de :

- D'un professeur agrégé en neurologie
- Deux médecins praticiens hospitaliers en neurologie
- Un médecin neurochirurgien
- Trois techniciens supérieurs, deux infirmiers d'état, quatre infirmiers médico-sociaux, et deux aides infirmiers.

I-2- Le recrutement

Nous avons réalisé une étude rétrospective allant du 1er janvier 2006 au 31 décembre 2011.

Etaient inclus dans cette étude tous les patients présentant des dysembryomes neuroépithéliaux, sur la base de la clinique et de l'imagerie par résonance magnétique.

Le suivi des patients se déroulait d'une façon régulière avec une évaluation semestrielle comportant un examen clinique minutieux, un contrôle neurophysiologique et neuroradiologique et des réaménagements thérapeutiques en fonction de l'état clinique de chaque patient permettant le contrôle des crises chez quatre de nos malades.

II- RESULTATS

II-1- Observations

L’élaboration de nos observations se base sur les résumés des dossiers des malades du service qui comportent les données civiles, cliniques et paracliniques ainsi que l’évolution et suivi des malades.

Observation .1

V T, âgé de 13ans, domicilié à NOUACKCHOTT, originaire de LBK, d’ethnie maure, avec notion d’épilepsie familiale, et de crises convulsives à l’âge de 06 ans, a été hospitalisé dans notre service le 06/02/2006 pour des crises motrices partielles cloniques droites à prédominances faciales avec perte de conscience secondaire, d’une fréquence moyenne de 04 crises /jour, évoluant dans un contexte de céphalées chroniques permanentes intenses rebelles aux antalgiques habituels associées à des vertiges rotatoires.

L’examen général : la TA : 12/08 la Température 37⁰ le pouls 73batt/mn

L’examen neurologique était normal.

L’examen des autres appareils était sans particularité.

Le bilan paraclinique :

- La biologie : HB= 9g/dl, VGM=90 FL CCMH =30% (une anémie normochrome normocytaire) et une CRP inférieure à 6mg /l.
- L’EEG a objectivé un foyer de paterne épileptique bitemporale-occipital avec diffusion secondaire prédominant à gauche.
- La Tomodensitométrie Cérébrale était revenue normale.
- L’Imagerie par résonance Magnétique(IRM) cérébrale a mis en évidence :

Des anomalies de signal et de morphologie en rapport avec un processus ovoïde bien limité , de signal tissulaire isointense en T1 et T2, hyperintense en T2 Flair, non rehaussé par le produit de contraste, de siège cortical et sous arachnoïdien

avec défaut sur le diploélamинé en regard de topographie périrolandique gauche. On note une absence d'œdème périlésionnel.

Au total : Un processus tumoral bénin localisé dans la région rolandique gauche compatible avec l'aspect d'une DNET.

Devant ce tableau le patient a bénéficié d'un traitement anticomital à base de carbamazépine à la posologie de 15 mg/kg/jour. Devant la persistance des crises, le valproate de sodium à la posologie de 20mg/Kg/jour a été ajouté au traitement initial. Devant l'aggravation du tableau clinique avec généralisation secondaire des crises, le patient a bénéficié d'un réaménagement thérapeutique un an plus tard (Valproate de sodium et Lamotrigine).

L'évolution à long terme a été marquée par une raréfaction des crises (02 crises par mois). Cependant ces crises ont été à l'origine des difficultés scolaires ayant obligé l'interruption de la scolarité du patient.

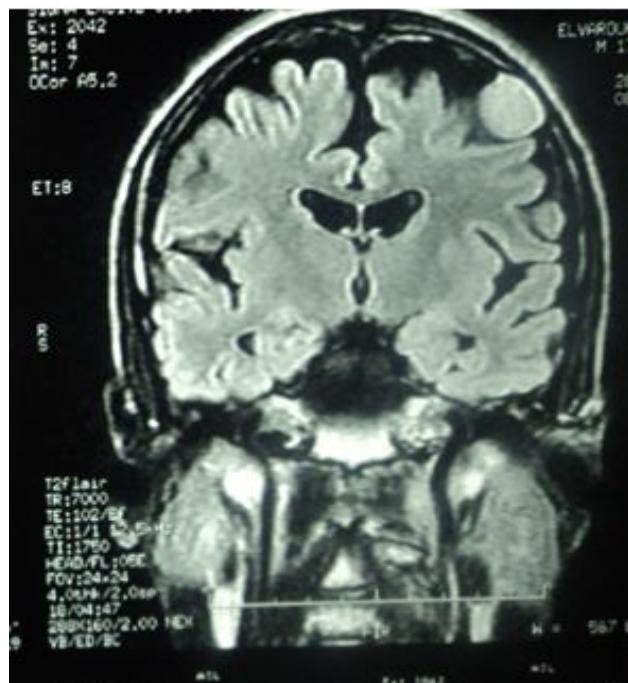


Figure 17 : Coupe coronale en T1 objectivant une lésion rolandique gauche compatible avec une DNET

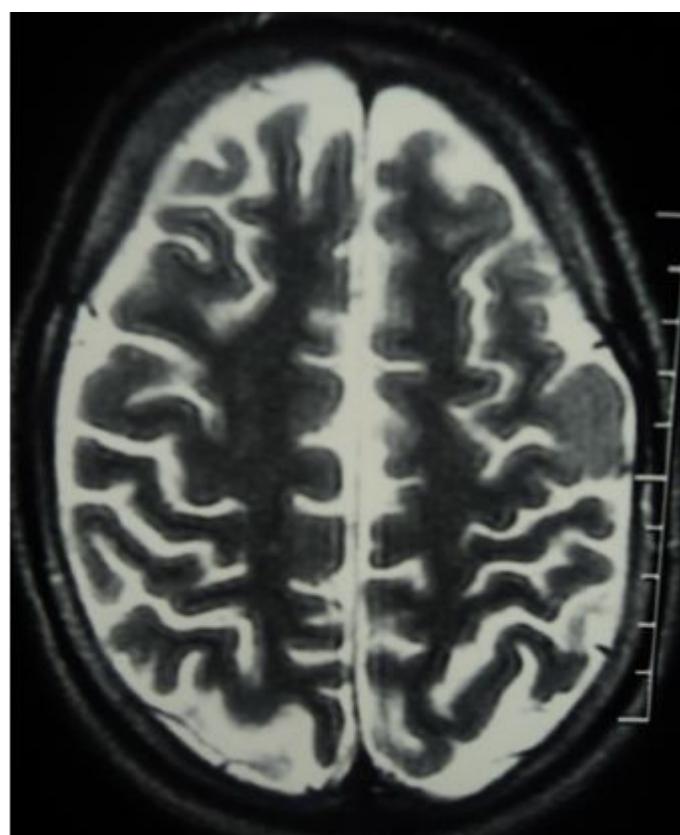


Figure 18 : Coupe axiale en T2 objectivant une lésion rolandique gauche compatible avec une DNET

Observation .2

S M B, âgé de 16 ans, originaire de la région de Hodh Echargui, d'ethnie maure, sans antécédent médico-chirurgical particulier, a consulté dans notre service le 23/09/2007 pour des crises motrices partielles cloniques, prédominantes au niveau du membre supérieur gauche avec notion de généralisation secondaire, évoluant depuis l'enfance, d'une fréquence moyenne de 4 à 5 crises par mois et survenant sur un fond de céphalées temporales chroniques.

L'examen général : la TA 13/07 Température 37.2⁰ le pouls 64 bat/min

L'examen neurologique n'a pas révélé d'anomalies.

L'examen des autres appareils était sans particularité.

A la paraclinique :

La biologie notée: NFS, CRP, ionogramme, urée, créatininémie et glycémie normaux.

L'EEG a objectivé des anomalies paroxystiques bitemporales prédominantes à droite.

La TDM cérébrale n'a pas été réalisée.

L'IRM cérébrale a mis en évidence :des anomalies de signal et de morphologie en rapport avec un petit processus occupant le cortex épaisse débordant dans la substance blanche sous corticale avec discret œdème périlésionnel et encoche de la table interne en regard ,discret rehaussement en bulles de savon. Le signal est hypointense en T1 et hyperintense en T2 avec composante hypointense associée en T2 Flair. Il siège au niveau frontal para sagittal droit (circonvolution frontale moyenne). A noter une augmentation de prise de contraste en séquences de diffusion.

Au Total : une dysplasie corticale droite évocatrice de tumeur type DNET au niveau de la région moyenne du lobe frontal droit.

Le patient a été mis initialement sous phénobarbital à la posologie de 50mg/Jour. Devant la persistance des crises une adjonction de la valproate de sodium a été proposée à la posologie de 20 mg/ jour.

L'évolution a été marquée par un meilleur contrôle des crises avec diminution de la fréquence à une crise tous les 2mois. Une persistance des céphalées était signalée par le patient lors de sa dernière consultation.

Sur le plan cognitif, notre patient a poursuivi ses études scolaires avec un bon résultat.



Figure 19 : IRM coupe sagittale en T1 objectivant une dysplasie corticale droite de la région moyenne du lobe frontal droit.

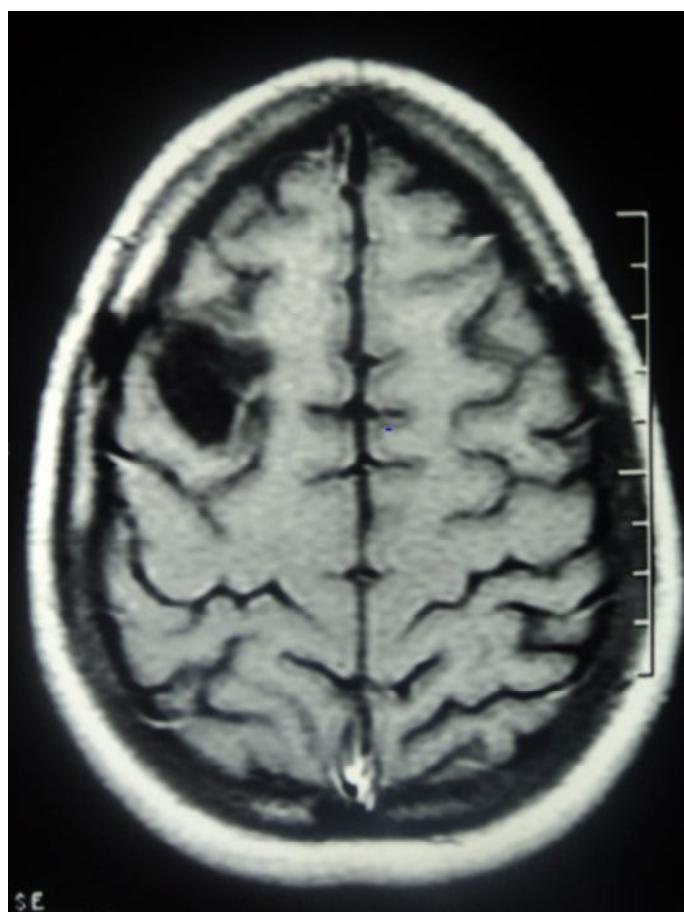


Figure 20 : IRM coupe axiale en T1 objectivant une dysplasie corticale droite de la région moyenne du lobe frontal droit

Observation. 3

Y.N, âgé de 18 ans, de sexe masculin, originaire de Rosso Trarza, d'ethnie Pulaar, hospitalisé dans le service le 17/06/2006 pour des crises motrices partielles cloniques localisées aux deux membres supérieurs avec généralisation secondaire et perte de connaissance post critique, précédées d'une sensation de malaise brève et stéréotypée. Cette symptomatologie évolue dans un contexte de céphalées chroniques et de vertige. Dans ses antécédents on retrouve une notion d'épilepsie familiale.

L'examen neurologique était normal.

L'examen des autres appareils était sans particularité.

Les examens paracliniques :

La biologie : la NFS, CRP, ionogramme, urée, créatininémie, transaminases et glycémie étaient normaux.

L'EEG n'avait pas objectivé d'anomalie

La Tomodensitométrie cérébrale était revenue normale.

L'Imagerie par résonance magnétique(IRM) cérébrale a objectivé des anomalies de signal et de morphologie en rapport avec : une plage ovalaire hypointense en T1 hyperintense à composante kystique et charnue en séquences longues avec fines et rares septa rehaussés très faiblement en bulles de savon siégeant au niveau cortico sous cortical pariétal droit, para sagittal postérieur droit, à proximité du sinus sagittal supérieur, avec absence d'œdème périlésionnel.

Au total : Aspect IRM évocateur d'une tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique DNET.

Sur le plan thérapeutique, notre patient a été mis sous valproate de sodium à la posologie de 20 mg /kg/ jour. Une aggravation des crises a nécessité l'instauration d'une bithérapie par adjonction du phénobarbital à la posologie de 50mg/jour.

L'évolution de notre patient a été marquée par une raréfaction des crises (environ 1 crise tous les 2 mois), une reprise des crises a été notée lors d'une rupture thérapeutique.

Sur le plan cognitif le patient semblait sans particularité.

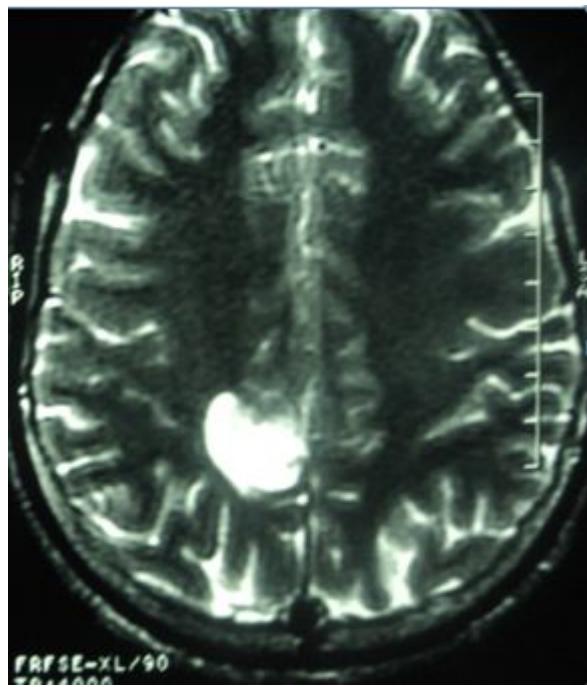


Figure 21 : IRM en T2 objectivant une plage ovalaire à composante kystique et charnue cortico sous-corticale pariétale droite

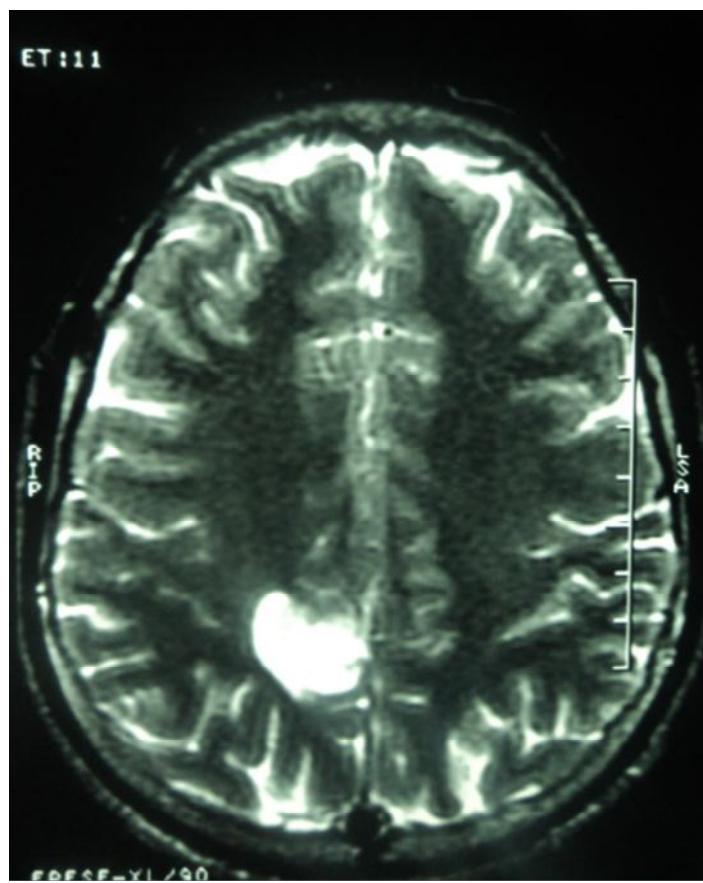


Figure 22 : IRM en T2 objectivant une plage ovalaire à composante kystique et charnue cortico sous-corticale pariétale droite

Observation .4

K A S , âgée de 21 ans, de sexe féminin, originaire de Trarza , asthmatique connue mal suivie , aux antécédents d'une appendicectomie en 2008 .Elle a consulté le 13/03/2011 pour des crises partielles motrices cloniques gauches localisées au niveau de la face, remontant à l'enfance , associées à des céphalées frontopariétales permanentes, des vertiges rotatoires et des troubles visuels.

A l'examen clinique, l'état général de la patiente était bon, la pression artérielle était à 130/80mmHg, une température à 37.2 C°, le poids était de 62kg. Par ailleurs l'examen physique notait un strabisme convergent de l'œil droit.

Les examens paracliniques :

La biologie notée : NFS, CRP, Ionogramme sanguin, urée, créatininémie, transaminases et la glycémie qui étaient normaux.

L'électroencéphalogramme était normal

La Tomodensitométrie(TDM) cérébrale était normale

L'Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a objectivé des anomalies de signal et de morphologie en rapport avec un processus occupant le cortex débordant un peu dans la substance blanche sous corticale intéressant le lobe frontal droit. Il est de signal hétérogène en hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et en hypersignal sur les séquences pondérées en T2, une prise de contraste annulaire hétérogène est observée, après l'injection du produit de contraste.

Il existe un abaissement discret du corps du ventricule droit sans effet de masse visible.

Au total : Un processus tumoral localisé au niveau du lobe frontal droit, évocateur d'une DNET.

La patiente était mise initialement sous Valproate de sodium à la posologie de 30 mg/kg/jour. Devant la persistance des crises une bithérapie a été entreprise par adjonction de la carbamazépine à la posologie de 20mg/kg/jour.

L'évolution de la maladie a été marquée par une raréfaction de crises avec une a deux crise tous les 3 mois. Cependant la patiente signale une persistance des troubles visuels.

Sur le plan cognitif le contrôle des crises a permis une bonne réinsertion socioprofessionnelle.

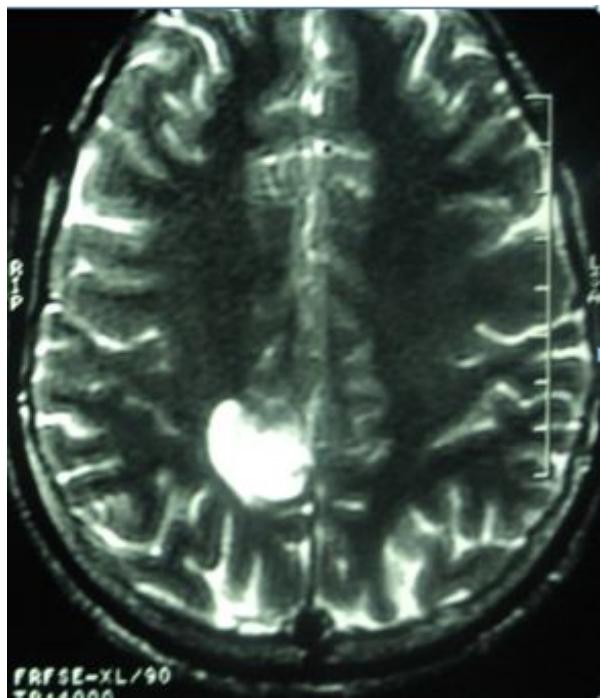


Figure 23 : IRM coupe sagittale en T1 objectivant un processus tumoral kystique hypodense avec prise de contraste périphérique

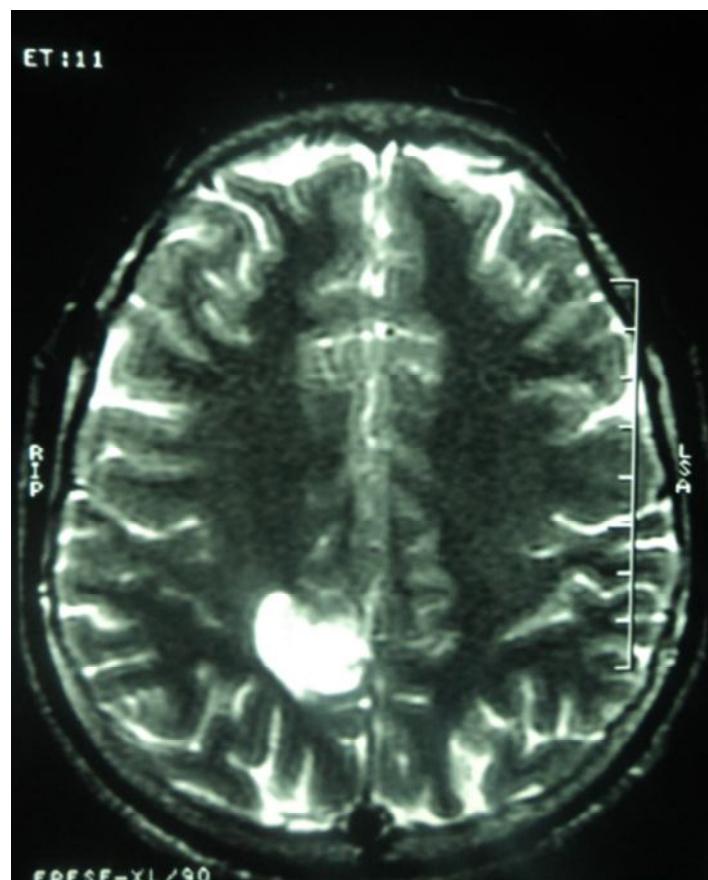


Figure 24 : IRM coupe axiale en T2 objectivant un processus tumoral kystique

Observation 5

M I, âgé de 17 ans, domicilié à NOUAKCHOTT, originaire de EL HOD ELGHARBI, d'ethnie maure, avec notion d'épilepsie familiale ,et antécédents d'une tuberculose pulmonaire traitée et déclarée guérie en 2007, hospitalisé dans notre service le 29/03/2009 pour des crises sensitives partielles gauche à prédominances faciales associées à des céphalées intenses en casque et à des vomissements rares de coloration jaunâtre, le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général et de fièvre vespéro-nocturne .

L'examen neurologique était sans particularité. Le reste de l'examen somatique était normal.

Examens paracliniques réalisés:

La biologie : NFS avait objectivé une hyperleucocytose à 11000 éléments, alors que la CRP, l'ionogramme sanguin, l'urée, la créatininémie étaient normaux.

L'EEG a objectivé un foyer irritatif temporo-pariéctal droit.

La Tomodensitométrie(TDM) cérébrale n'a pas été réalisée.

L'Imagerie par Résonance Magnétique(IRM) cérébrale a objectivé : des anomalies de signal et de morphologie en rapport avec une plage de dédifférenciation cortico sous corticale isointense pariétale droite au dépens de la partie postérieure du corps ventriculaire et des espaces sous arachnoïdiens, sans anomalie de diffusion ni de rehaussement pathologique.

Au Total : Formation évocatrice d'une dysplasie gliomateuse temporelle sans effet de masse compatible avec l'aspect d'une DNET.

Sur le plan thérapeutique, le patient a été mis sous phénobarbital à la posologie de 50mg /jour pendant 3 mois. Devant l'aggravation du tableau, une bithérapie a été proposée à base d'une association de phénobarbital et de valproate de

sodium à la posologie de 20mg/kg/jour ce qui a permis un meilleur contrôle des crises pendant 6 mois.

L'évolution à long terme a été marquée par une pharmaco résistance avec récidive et aggravation des crises ce qui a fait proposer aux parents du patient, une évacuation à l'extérieur du pays, pour une prise en charge chirurgicale.

Sur le plan cognitif, la fréquence rapprochée des crises a obligé le patient à arrêter sa scolarité et à interrompre toutes ses activités professionnelles.

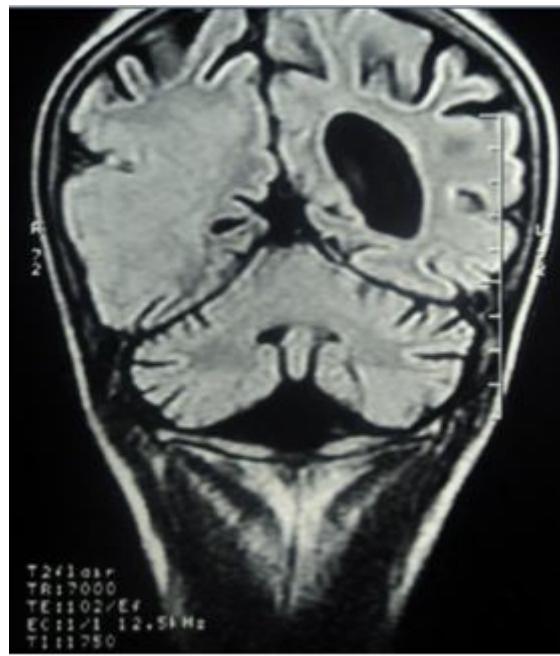


Figure 25 : IRM coupe sagittale en T1 objectivant une dysplasie gliomateuse temporelle droite sans effet de masse

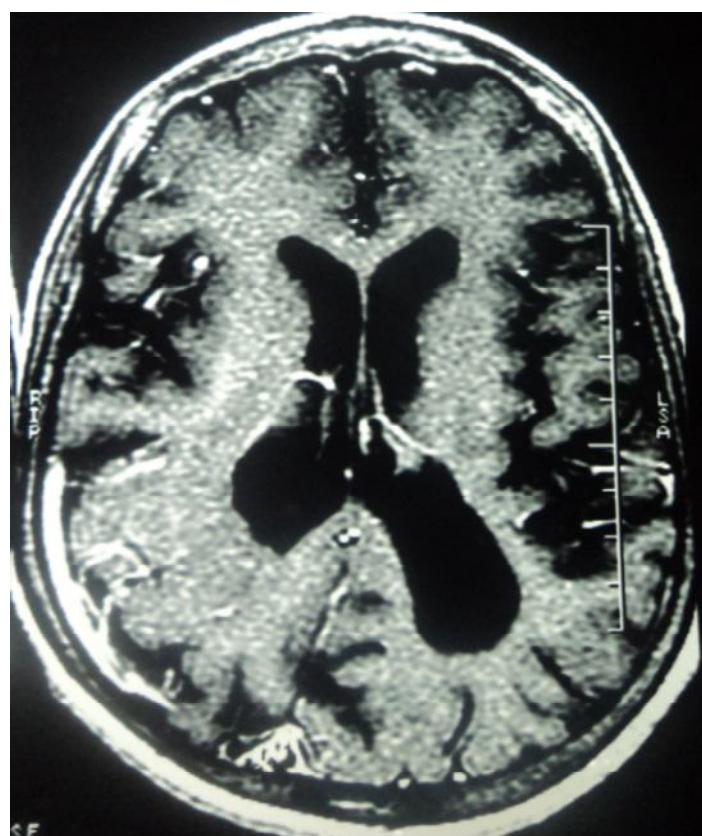


Figure 26 : IRM coupe axiale en T1 objectivant une dysplasie gliomateuse temporelle droite sans effet de masse

II-2- Analyse de données

II.2.1.Données épidémiologiques

II.2.1.1. Fréquence

Nous avons colligé 5 cas évocateurs des DNET au cours d'une période de 6ans soit une moyenne de 0.83 cas par an.

Cette fréquence, n'est pas uniformément repartie dans le temps. En effet, le pic de fréquence est noté en 2006 avec 2cas retrouvés, les autres cas sont repartis dans le temps.

Tableau I : Nombre des cas par an

Année	Nombre de cas
2006	02
2007	01
2008	00
2009	01
2010	00
2011	01

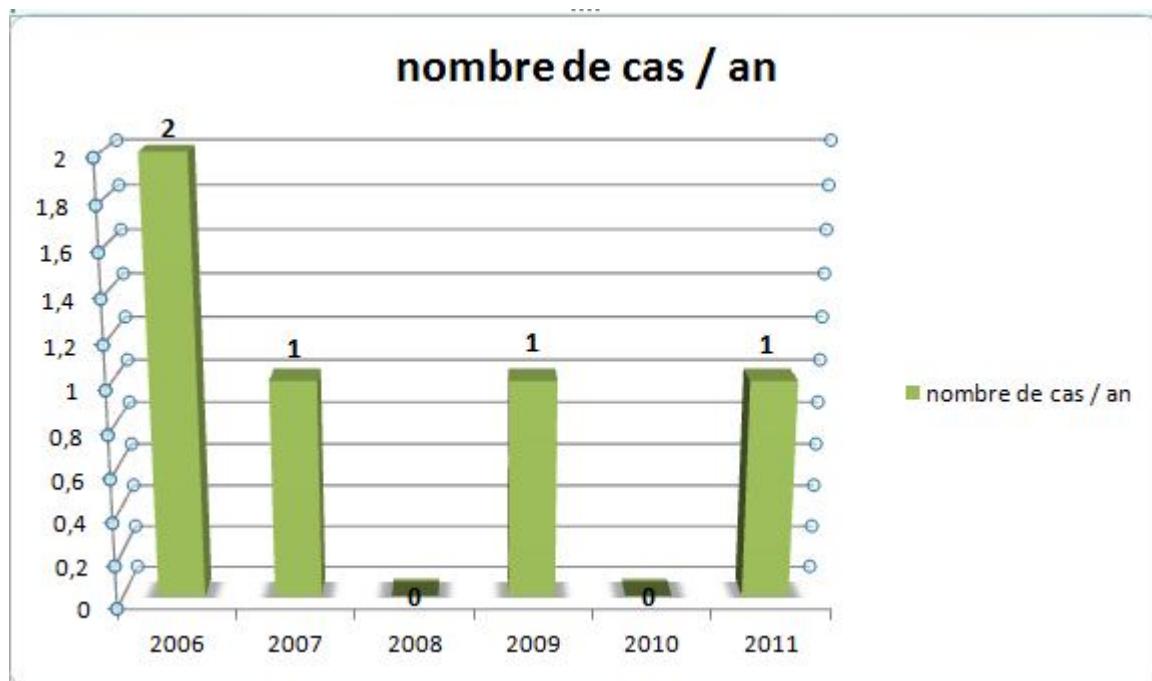


Figure 27 : Nombre des cas par an

II.2.1.2. La répartition selon l'âge

Dans notre série, l'âge moyen est de 17ans, avec des extrêmes de 13ans et 21ans dont un seul patient est âgé de plus de 20 ans ce qui fait un pourcentage de 20%.

Tableau II : Nombre de malades selon la tranche d'âge

Tranche d'âge	Effectifs	Pourcentage
13-15	01	20%
15-17	01	20%
17-19	02	40%
19-21	01	20%
Total	05	100%

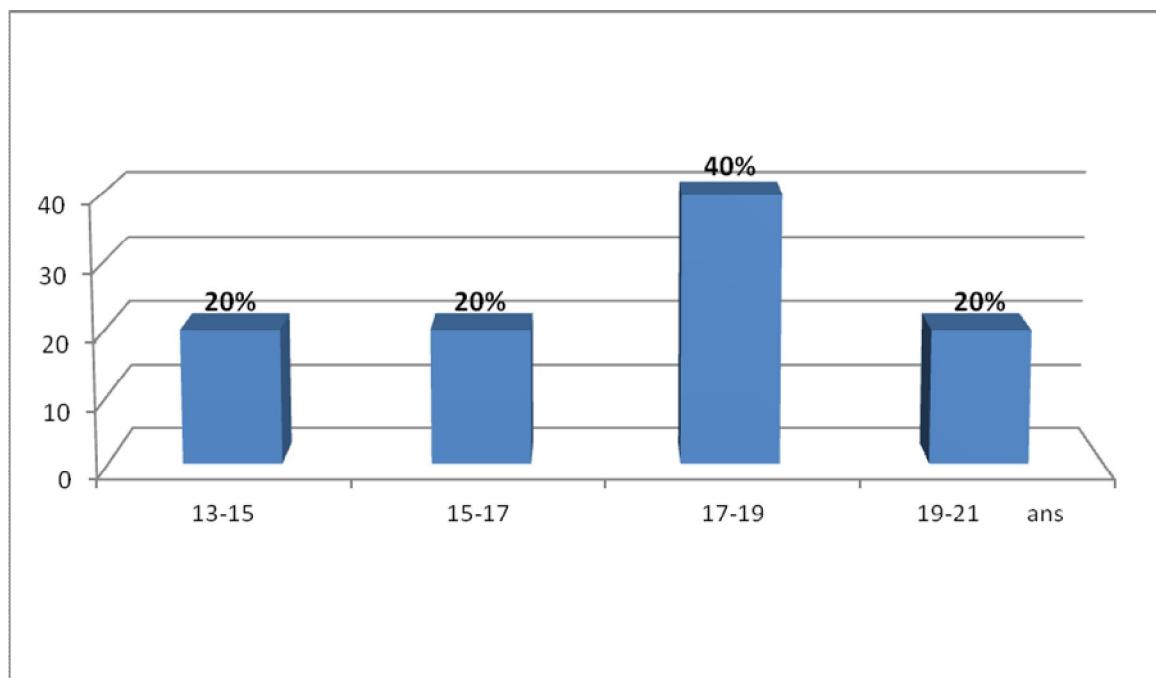


Figure 28 : Pourcentage des malades par tranche d'âge

II.2.1.3. La répartition selon le sexe

Sur les 5 cas des DNET que nous avons colligé, 4 sont de sexe masculin soit 80% ,01 de sexe féminin soit 20%, le sexe ratio est de 04 en faveur des hommes.

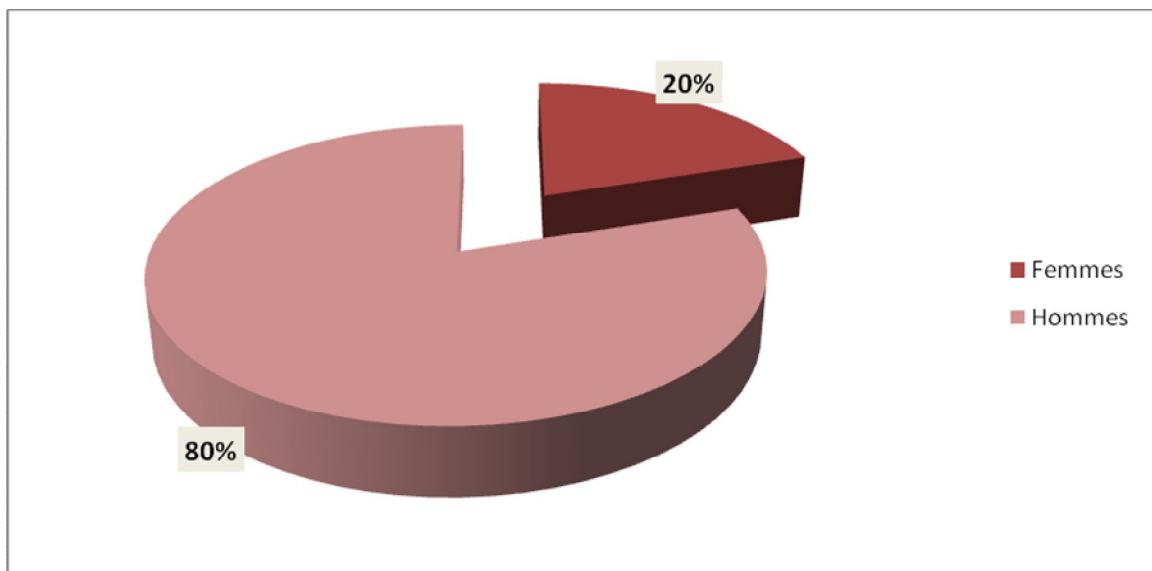


Figure 29 : Répartition des patients selon le sexe

II.2.1.4.La répartition selon l'origine ethnique

Dans notre série composée de 05 malades atteint d'une DNET, quatre (4) malades (80%) étaient d'ethnie maure tandis qu'un malade était d'ethnie pulaar soit 20% ce qui montre une prédominance nette de la race blanche.

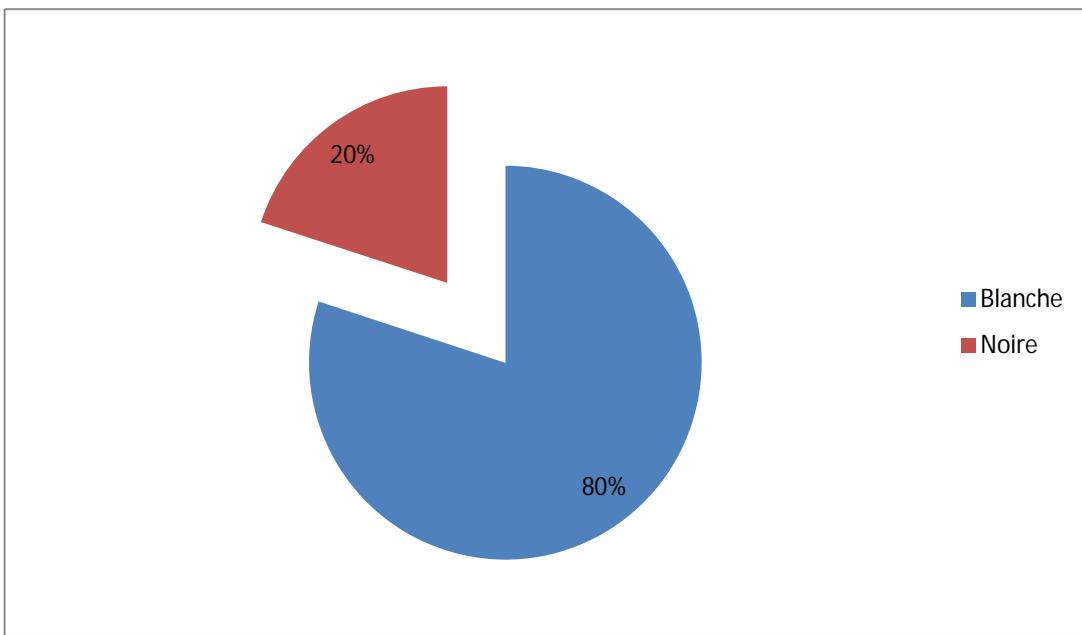


Figure 30 : Répartition des patients selon l'ethnie

II.2.2. Les données cliniques

II.2.2.1. Les Circonstances de découverte et symptomatologie

Chez les 05 patients, les crises motrices partielles cloniques constituent le motif de consultation le plus fréquent (80%), avec les céphalées.

Les motifs de consultations et d'hospitalisations dans notre série sont :

- les crises motrices partielles cloniques (80%).
- les crises sensitives partielles (20%).
- une généralisation secondaire 03 cas (60%).
- les céphalées 04 cas (80%).
- les vertiges rotatoires 02 cas (40%).
- les troubles visuels chez 01 cas (20%).
- les pertes de connaissance 02 cas (40%).
- les vomissements 01 cas (20%).
- l'altération de l'état général 01 cas (20%).
- la fièvre 01 cas (20%).

Tableau III : Répartition des symptômes les plus fréquents

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage
Les crises motrices partielles cloniques	04	80%
Les crises sensitives partielles	01	20%
Les pertes de connaissance secondaires	02	40%
généralisation secondaire	03	60%
Les céphalées	04	80%
Les vertiges rotatoires	02	40%
Les troubles visuels	01	20%
Les vomissements	01	20%
L'altération de l'état général AEG	01	20%
La fièvre	01	20%

Les premières manifestations cliniques sont variables dans notre série. Cependant, les crises motrices partielles cloniques étaient observées chez 04 patients.

Un des patients s'était présenté, avec des crises sensitives partielles.

Trois patients avaient des crises tonico-cloniques secondairement généralisées.

- Les céphalées :

Isolées ou intégrées dans un tableau d'hypertension intracrânienne, les céphalées sont présentes chez 04 de nos malades (80%).

- Les vomissements :

Retrouvés chez 01 de nos malades (20%), les vomissements sont intégrés dans le syndrome d'hypertension intracrânienne.

- Les troubles visuels ont été retrouvés chez l'un de nos patients (20%).
- Les vertiges.

II.2.2.2.L'examen clinique

II.2.2.2.1. L'examen général

- La fièvre était présente chez un patient, ce qui fait un pourcentage de 20%.
- L'altération de l'état général

Une altération de l'état général marquée par une asthénie, une anorexie et un amaigrissement a été retrouvé chez un de nos patients.

II.2.2.2 Examen neurologique

- La motricité

Nous avons retrouvé un déficit moteur chez un patient à type de paralysie du nerf VI (strabisme convergent).

- La tonicité

Il n'y avait pas des troubles de la tonicité objectivés.

- La trophicité

Nous n'avions pas retrouvé des troubles trophiques chez nos patients.

- Reflexes et sensibilités

Dans nos 05 dossiers il n'y a pas été trouvé ni trouble réflexe ni de trouble de la sensibilité.

- Les fonctions supérieures

La conscience était claire chez tous les patients, absence de troubles du langage dans notre série.

- Les sphincters

Nous n'avions pas observé des troubles sphinctériens.

- Les nerfs crâniens

Une atteinte du nerf VI a été retrouvée chez l'un de nos patients.

- Les méninges

L'examen des méninges était sans particularité chez tous nos patients.

II.2.2.2.3. Examen des autres appareils

L'examen des autres appareils était normal chez tous nos patients.

II.2.2.2.4. Les Antécédents

Nous avons noté dans notre étude :

- Une notion d'épilepsie familiale chez trois patients.
- Un antécédent de tuberculose pulmonaire chez un patient.
- Une notion d'épilepsie et de convulsions dans l'enfance chez trois patients.

II.2.3.Les données paracliniques

II.2.3.1.La biologie

II.2.3.1.1.La numération formule sanguine NFS

La NFS a été faite chez tous nos patients, elle a objectivé :

- Une anémie chez un de nos patients 20%.
- Une hyperleucocytose isolée chez un de nos patients 20%.

II.2.3.2. L'electroencéphalogramme

L'EEG était normal chez 02 patients de notre série (40%), il a objectivé des anomalies épileptiques chez 03 patients (60%) se répartissant comme suit :

- ✓ Un foyer irritatif temporo-parietal droit dans 20% des cas.
- ✓ Des anomalies paroxystiques bitemporales prédominantes à droite.

- ✓ Un foyer de paterne bitemporo-occipital avec diffusion secondaire à gauche.

II.2.3.3. La Tomodensitométrie : TDM

Elle a été réalisée chez 04 patients, avec un résultat normal dans 80% des cas.

II.2.3.4. L'imagerie par résonance magnétique

Elle était réalisée chez tous nos malades. L'IRM avait permis de préciser le diagnostic, les différentes localisations des tumeurs, le retentissement locorégional et l'origine dans certains cas :

- Les lésions observées sont de signal hétérogène, en hypo signal sur les séquences pondérées en T1 et en hyper signal sur les séquences pondérées en T2. Dans notre étude la lésion observée était en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2.
- Des localisations corticales hétérogènes ont été observées dans notre série, il s'agit :
 - Une localisation temporo-occipitale chez (02) patients de notre série (40%).
 - une localisation frontale chez (02) patients de notre série (40%).
 - une localisation pariétale chez (01) patient (20%).

Aucun retentissement locorégional n'a été retrouvé à l'IRM dans notre série.

II.2.4. Traitement

II.2.4.1. Le traitement médical

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical, comportant un traitement symptomatique et un traitement anti comitial. La molécule la plus utilisée dans notre série était la valproate de sodium chez 4 patients (80%), suivi du phénobarbital chez 3 patients (60%), de la carbamazépine chez 02 patients (40%) et de la lamotrigine chez un patient (20%).

II.2.4.2. Le traitement chirurgical

Dans notre série, un de nos patients avait continué à faire des crises comitiales malgré une trithérapie ce qui fait de lui un potentiel candidat à la chirurgie. cela nécessite une évacuation à l'extérieur du pays, ce qui a été proposée par notre staff. Les suites postopératoires ne sont pas connues pour ce patient.

II.2.5. Evolution

Quatre malades ont connu une évolution favorable sous traitement médical, un patient a continué à faire des crises comitiales ce qui fait de lui un potentiel candidat à la chirurgie.

Tableau IV : Résumés de dossiers des malades

Patients	Age	Sexe	Clinique	Para clinique	Traitement	Evolution
N=1 V.T	13 Ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -Notion d'épilepsie familiale -Crise convulsives à l'âge de 6ans. -Crises motrice partielle à prédominance faciale -Perte de connaissance -Céphalées chronique et vertige 	<ul style="list-style-type: none"> -La Biologie : Anémie normochrome normocytaire -EEG : foyer De paterne épileptique bitemporo-occipital avec diffusion secondaire -TDM Cérébrale : normal -IRMCérébrale : Processus tumoral bien localisé au niveau de la région rolandique compatible avec une DNET 	<ul style="list-style-type: none"> -Initial carbamazepine 15mg/kg/jrs Secondaire Valproate de sodium 20mg/kg/jrs + lomotrigen 	<ul style="list-style-type: none"> Etait jugé bonne Avec raréfaction des crises épileptiques
N=2 S.M.B	16 ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -Sans ANDTS Particuliers -Crises motrices partielles du membre sup gauche avec généralisation Secondeaire -Céphalées temporaire chronique 	<ul style="list-style-type: none"> -La biologie : normale -EEG : anomalies paroxystiques bitemporales prédominant à droite -IRM : dysplasie cortical droite évocatrice de tumeurs type DNET 	<ul style="list-style-type: none"> -Initial Phénobarbital + Valproate de sodium 20mg/jrs 	<ul style="list-style-type: none"> -Bonne Evolution Avec Espacement des Crises
N :3 Y.N	18ans	M	<ul style="list-style-type: none"> -Notion d'épilepsie familiale -crises motrices Partielles avec Généralisation Secondeaire. -perte de connaissance -malaise -céphalées chroniques et vertiges. 	<ul style="list-style-type: none"> -La biologie : normale -EEG : n'avait pas objectivé d'anomalie. -TDM : normale -IRM : aspect en faveur d'une tumeur neuro épithéliale dysembryoplasique DNET. 	<ul style="list-style-type: none"> Initialement : sous valproate de sodium Secondairement . Association Valproite + Phénobarbital. 	<ul style="list-style-type: none"> Raréfactions des crises notion de reprise après rupture thérapeutique.
N 4 KAS	21 ans	F	<ul style="list-style-type: none"> -Asthme non suivie appendicetomie. -Crises partielles cloniques droite localisées au niveau de la face. -céphalées frontopariétales permanentes, - vertiges rotatoires -troubles visuels. 	<ul style="list-style-type: none"> -La biologie : est normale. L'EEG était normal -La TDM cérébrale était normale -L'IRM cérébrale objective un processus tumoral localisé au niveau du lobe frontal gauche, évocateur d'une DNET. 	<ul style="list-style-type: none"> Initialement sous Valproate de sodium à la posologie de 30 mg/kg/jour. Secondairement une adjonction de la Carbamazepine à la posologie de 20mg/kg/jour 	<ul style="list-style-type: none"> était marquée par une amélioration de crises avec une bonne réinsertion socioprofessionnelle

N : 5	17	M	<p>-Antécédents notion d'épilepsie familiale tuberculeuse pulmonaire en 2007.</p> <p>-crises sensitives partielles gauche à prédominance faciale.</p> <p>-céphalées intenses en casque</p> <p>-vomissement rare</p> <p>-altération de l'état général</p> <p>- fièvre vespéro-nocturne.</p>	<p>-La biologie : NFS hyperleucocytose GB : 11000.</p> <p>-L'EEG objective un foyer irritatif temporo-pariéctal droit</p> <p>-La TDM cérébrale n'a pas été réalisée.</p> <p>-IRM cérébrale : a objectivé une formation évocatrice d'une dysplasie gliomateuse temporelle sans effet de masse conforme avec l'aspect d'une DNET.</p>	<p>Initialement sous phénobarbital à la posologie de 50mg /jour secondairement une association du phénobarbital et de la valproate de sodium à la posologie de 20mg/kg/j.</p>	<p>L'évolution était marquée par une pharmaco résistance avec récidive et aggravation des crises.</p>
-------	----	---	--	---	---	---

TROISIEME PARTIE :

DISCUSSION

I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

I.1-Fréquence

Nous avons colligé 5 cas évocateurs des DNET en 6 ans soit une moyenne de 0.83 cas par an. Alors que Helmut K. [17] retrouve une fréquence de 0.43 sur 7ans. Il s'agit d'affections rares et cela explique en partie le faible nombre de cas colligés.

I.2-La répartition selon l'âge

L'âge moyen dans notre série est de 17ans avec des extrêmes d'âge de 13 à 21 ans, ce qui corrobore les données de la littérature [2-3-10-16-29-39]

Nitin Chawlla[30] avait trouvé un âge moyen de 20ans, alors que Gavin. A Davis [12] avait trouvé une moyenne à 15 ans, Alberto Spalis [2] un âge à 13 ans avec des extrêmes d'âge de 08-18ans. Francine Chassoux [16] avait trouvé une moyenne d'âge de 20 ans avec 13% des patients dont l'âge est supérieur à 20ans, alors que dans notre série nous avons trouvé une moyenne d'âge à 17ans et 20% des patients avec un âge supérieur à 20ans. Amal Harmoucha [3] dans une étude rétrospective d'une durée de 8ans avait isolé 07cas de DNET dont l'âge variait de 06 à 33ans avec une moyenne à 21,5ans.

Cependant, nos résultats sont plus proches des résultats G.A Davis [12] qui avait trouvé une moyenne de 16 ans et Thotadaman [39] qui avait trouvé une moyenne d'âge de 15ans.

M.Giulonia [26] rapporte l'observation d'une patiente avec apparition du tableau clinique à un âge tardif à 39ans.

I.3- La Répartition selon le Sexe

Quatre de nos cinq patients étaient de sexe masculin ce qui atteste d'une nette prédominance masculine, qui du reste est conforme à la plupart des données de la littérature. Amal Harmoucha [3] avait un sex-ratio de 1,33 en faveur des hommes, Francine Chassoux [16] a objectivé une prédominance masculine dans son étude avec un sexe ratio: 1,78. Taratuto [38] sur une série de 14

patients atteints de DNET, dix patients étaient de sexe masculin, et quatre étaient des femmes.

Par ailleurs, Gavin. A Davis [12] avait constaté une prédominance féminine sur une population de 18 patients avec un sex-ratio de 1,25.

Tableau V : Comparaison des données de la littérature selon les Caractéristiques épidémiologiques

Auteurs	Nombre des cas	Durée D'étude (ans)	Sexe M/F	Age Moyen	Pays
NITIN CHAWLLA [30]	21	10	2.5	15ans	Inde
GAVIN.A DAVIS [10]	18	13	5/4	15 ans.	Australie
ALBERTO SPALIS [2]	13	13	8/5	13 ans	Italie
FRANCINE CHASSOUX [16]	78	10	1.78	20 ans	France
AMAL HARMOUCHA [3]	07	8	4	21,5ans	Maroc
Notre Etude	5	6	4	17ans	Mauritanie

II. LES DONNES CLINIQUES

II.1 Les circonstances de découverte

Les dysembryomes neuroépitheliales posent un problème de diagnostic précoce du fait de leur polymorphisme clinique.

En effet, le plus souvent, le diagnostic est évoqué tardivement, habituellement à l'occasion d'une pharmacorésistance de l'épilepsie, ou plus rarement lors d'installation des complications.

Cependant, les signes de début même s'ils attirent rarement l'attention, doivent être présents à l'esprit.

Nous avons noté dans notre série, 04 patients dont le tableau clinique a débuté par des crises motrices partielles.

Nos résultats sont sensiblement comparables avec les résultats des nombreux auteurs pour qui le début des manifestations cliniques était à type des crises motrices partielles [38, 16,36, 14, 24 .18.].

Dans une étude faite sur 48 patients porteurs de DNET présentant des crises motrices partielles simples, 32 patients avaient développé une généralisation secondaire. F. Chasseaux [16].

Les travaux de Stoodley [36] confirment qu'un tableau clinique précis peut ne pas avoir lieu. Cependant, dans son étude qui comportait 05 cas de DNET chez qui les principales manifestations cliniques étaient des crises motrices partielles isolées chez tous les patients, avec notion de généralisation secondaire chez 02 patients. Mansoura [25] qui rapporte l'observation d'un jeune patient âgé de 23 ans chez qui le tableau clinique s'est manifesté par des crises d'épilepsie tonico-clonique généralisée évoluant depuis 04ans. Dans notre série, trois patients avaient des crises tonico-clonique secondairement généralisées.

Les crises motrices partielles simples étaient les seules manifestations cliniques retrouvées par. El Kettani [13] et L. Mahfouf [24] qui ont rapporté les

observations de leurs malades, alors que dans notre série 04 patients avaient des crises motrices partielles.

Cependant Elisabeth [14] dans une étude sur une série de 39 patients, dont l'âge variait de 1 à 19 ans, avait retrouvé des crises partielles complexes chez la majorité des patients. De même Taratuto [38] qui avait retrouvé des crises partielles complexes chez ses 05 patients, avec généralisation secondaire seulement chez deux patients.

Le mode d'installation brutal des DNET avait fait l'objet des travaux de Jesus Vaquero [20] Ji Xiong [21] avec des crises tonico-cloniques et des pertes de connaissance brutales, ce qui a été observé chez deux de nos patients (observation 1..5).

Les céphalées étaient observées chez 04 de nos patients, ce qui est conforme avec les résultats de Jesus Vaquero [20], qui rapporte l'observation d'un malade avec des céphalées, sans préciser sa localisation. Elisabeth J [14] a objectivé des céphalées frontopariétales chez un jeune patient, ce que nous avons décrit dans le tableau clinique de l'observation (N : 4).

Michel Gonzales [28] précise le caractère chronique des céphalées dans la localisation temporelle conformément à la description des céphalées chronique temporelle dans notre observation (N : 2).

Les vertiges : dans notre série, deux patients ont signalé la présence des vertiges. Cependant, dans la littérature seulement deux auteurs ont objectivé la présence des vertiges S.Litrico [23] et Jesus Vaquero [20].

Les vomissements étaient observé chez un seul de nos patient (observation : 5). Ces vomissements peuvent être discutés dans le cadre d'un syndrome d'hypertension intracrânienne. Dans la littérature cette donnée n'a pas été mise en exergue. Cependant, Michel Gonzales [28] a décrit une notion de nausée chez l'un de ses patients.

Les troubles visuels un seul malade a noté l'existence des troubles visuelles. Seul Kee Kim [35] rapporte dans une publication le cas d'un malade âgé de 29 ans suivi pour une DNET avec une diminution de l'acuité visuelle et une diplopie 2 mois avant son diagnostic.

II.2. L'examen Clinique

II.2.1.L'examen Général

La fièvre : était décrite, chez un seul patient de la série, dans la littérature consultée nous n'avons pas trouvé une notion de fièvre.

L'altération de l'état général : une altération de l'état général, avec une asthénie, une anorexie et un amaigrissement est notée chez un de nos malades observation (N : 5).

Elisabeth J [14] a rapporté l'existence d'un amaigrissement important dans l'observation d'un jeune patient suivi pour une DNET avec une probable transformation maligne

II.2.2. L'Examen Neurologique

- Dans notre série, nous avons noté un déficit moteur à type de paralysie du nerf VI. Jesus Vaquero [20] avait retrouvé un léger déficit en élevant l'œil droit et un nystagmus horizontal sur le regard latéral droit.
- Les troubles de la tonicité ne sont pas décrits dans la littérature consultée ce qui du reste est le cas dans notre série où aucun trouble de la tonicité n'est noté.
- Il en est de même des réflexes qui n'ont pas fait l'objet des études de la littérature. L'examen des réflexes de nos patients ne décèle pas d'anomalies.
- Il n'y avait pas des troubles de la sensibilité superficielle ni profonde, dans nos dossiers. La littérature consultée, n'a pas objectivé des troubles sensitifs.

- Les crises convulsives sont absentes dans la série, cependant, des antécédents des crises convulsives étaient retrouvés chez un de nos patients.
- Il n'y avait pas des troubles de la coordination motrice. Cependant, dans la littérature Kee Kim [35] objective dans une publication des troubles de la marche sans notion de déficit moteur.
- Aucun trouble des fonctions supérieures n'a été décelé dans notre étude.
- L'examen des méninges était sans particularité, en conformité avec la littérature.
- Il n'y a pas des signes d'atteinte des fonctions végétatives.

Une atteinte de nerf crânien avec paralysie du nerf VI droit est retrouvé chez un de nos malade (N : 4).

Pour la plus part des auteurs [2,13,36] il n'y avait pas des signes neurologiques anormaux dans les différentes séries des patients étudiés.

II.2.3.L'examen des autres appareils

La littérature consultée n'a pas fait objet de discussion de l'examen des autres appareils, elle s'intéressait plutôt à l'examen neurologique.

II.3.Les antécédents

Dans notre étude, nous avons trouvé une notion d'épilepsie familiale chez 2 patients. Un antécédent de tuberculose pulmonaire chez un patient (N : 5).Une notion d'épilepsie dans l'enfance était retrouvée chez 03 de nos patients.

Dans la littérature la notion d'épilepsie familiale est retrouvée dans les publications de quelques auteurs [8.19.20] :

F. Chassoux [8] 18% des patients avaient une notion d'épilepsie familiale.

Jésus Vaquero [20] rapporte dans l'observation d'un malade suivi pour une DNT une notion d'épilepsie familiale.

Jens Schittenhelm [19] a rapporté l'histoire d'un malade avec notion d'épilepsie à l'âge de 07ans.

D'autres auteurs ont retrouvé une notion de convulsions fébriles dans l'enfance et des notions de traumatisme à la naissance [10.16.] Ce qui n'a pas été le cas dans notre série.

III. LES DONNEES PARACLINIQUES

III.1.Les données biologiques

La biologie n'a pas de spécificité dans le diagnostic des DNET

La numération formule sanguine :

Elle est réalisée chez l'ensemble de nos patients, elle montre :

- ✓ une anémie normochrome normocytaire dans un cas (20%)
- ✓ une hyperleucocytose isolée dans un cas (20).

Les publications consultées n'ont pas fait objet d'un bilan biologique.

III.2. L'électroencéphalogramme

Les tumeurs dysembryoplasiques neuroépitheliales sont des tumeurs d'origine extra neurale, dont le parenchyme est souvent intriqué avec le parenchyme nerveux, sans qu'elles soient infiltrantes au sens propre, capables de croître ou de récidiver sans être pour autant des tumeurs malignes à proprement parler.

La spécificité de L'EEG dans cette pathologie est de montrer des anomalies focales ou régionales à type de pointes et d'ondes lentes de localisation concordante avec le siège de la lésion dans 75% des cas. Les anomalies épileptiques peuvent être discordantes avec le siège de la lésion.

Dans notre étude L'EEG était réalisé chez tous nos patients, il était normal chez 02 patients (40%), ce qu'est en accord avec les résultats de Alberto Spalice [2] qui a rapporté 06 cas dans une série de 13 patients suivis pour des DNET, chez qui l'électroencéphalogramme était normal.

Par contre l'EEG avait montré des anomalies épileptiques chez 03 patients (60%). Les anomalies de l'EEG étaient :

✓ Un foyer irritatif temporo-parietal droit dans 20% des cas conforme avec J.Vaquero [20] qui rapporte dans une observation, un foyer épileptique temporo-pariéral. Ce qu'est proche de Jens Schittenhelm [19] dont l'EEG avait objectivé des pointes focales stéréotypées dans la région fronto- pariétale.

✓ Des anomalies paroxystiques bitemporales prédominantes à droite. Ce qui est proche des résultats de Francine Chassoux [16] dans une étude sur 48 cas où 22% des patients avaient des anomalies épileptiques bitemporales.

✓ Un foyer de paterne bitemporo-occipital avec diffusion secondaire à gauche. En contradiction avec Marco Giulionia[26] qui avait trouvé des localisations fronto-temporales, plus proche de Michael Gonzales[28] qui a objectivé chez un patient âgé de 39ans suivi pour une DNET des anomalies épileptiques bitemporales.

Alberto Spalice[1] et S. Aubert [5] confirment que les manifestations épileptiques observées à l'EEG, peuvent ne pas être conformes avec les zones anatomiques de la lésion.

III.3.1. La Tomodensitométrie

Elle a été réalisée chez 04 de nos patients où elle était normale. Ce qui est conforme aux résultats publiés par plusieurs auteurs [10.7.28.29].

Davis Gavin. A [10] dans une population de 18 DNET retrouve 07 scanners normaux chez les 15 patients examinés.

Nitin Chawlla [29] rapporte dans l'observation d'une fille âgée de 17 ans suivie pour un DNET avec une épilepsie pharmacorésistante, une TDM normale.

La tomodensitométrie était normale chez un des deux patients atteints de DNET rapporte Michel Gonzales [28].

Lors des travaux de D.S Rosenberg [7] sur 14 patients suivis pour des DNET, la tomodensitométrie était jugée normale chez 02 patients.

III.3.2.Imagerie par résonance magnétique

Dans notre série, les localisations étaient quasiment toutes corticales, avec une localisation temporo-occipitale (40%), frontale (40%) et (20%) de localisation pariétale. Ce constat est retrouvé par Takashi Komori [37]. La localisation temporo-occipitale (40%) dans notre série est proche de 20% noté par Alberto Spalice [2] tandis que Francine Chassoux [16] n'observe que 2% pour cette localisation.

M. A. Stoodley [36] décèle 50% des localisations frontales, résultat concordant avec les 40% de notre étude, Cependant Alberto spalice [2] ne note que 2% de localisation frontale.

La localisation pariétale était retrouvée dans (20%) des cas dans notre série, résultat comparable au (19%) noté par D.S Rosenberg [7] et (25%) D'alberto Spalice [2].

Cependant, la localisation la plus fréquente dans la littérature était située au niveau du lobe temporal [2, 17, 36, 4, 21, 40]

S. Litrico [23] rapporte une publication, avec une localisation sous tentorielle d'une DNET. M.I.Argyropoulou [4] retrouve une association avec une atrophie cérébrale .Une localisation intra ventriculaire était signalée par Burcak Bligner [6].

L'IRM ne permet pas de faire le diagnostic de certitude des DNET qui toujours confirmé par l'histologie [8, 22, 13].

Helmut k [17] dans une série de 28 cas d'épilepsie pharmacorésistante où l'IRM était évocatrice de DNET, seuls 16 sont confirmés à l'histologie.

Pour M.A. Stoodley [36] sur les 5 malades suivis pour épilepsie pharmacorésistante il y a 4 cas chez qui l'histologie était en faveur des DNET.

IV.LES DONNEES THERAPEUTIQUES

IV.1.Le traitement médical

Parmi nos 05 patients, un seul malade était pharmaco résistant.

Les principaux médicaments utilisés étaient (là le ? valproate de sodium, le phénobarbital, la carbamazépine et la lamotrigine) dans la littérature la plupart des études n'ont pas précisé les molécules utilisées.

Un meilleur contrôle des crises d'épilepsies au cours des DNET était observé par certains auteurs [7, 36].

M.A.Stoodley [36] présente le cas d'un patient, chez qui les crises ont été médicalement bien contrôlées, les autres étaient réfractaires au traitement.

D.S. Rosenberg [7] précise que Les crises épileptiques, ne sont pas entièrement contrôlées par des antiépileptiques, seulement 27% des patients étaient sensibles aux traitements, les 87% restant étaient résistants aux traitements antiépileptiques.

Un contrôle médical des crises pendant quelques années, était noté par A.Spalice [1] dont les principales molécules utilisées étaient (l'acide valproïque, la carbamazépine, et le topiramate).

IV.2. Le Traitement chirurgical

La pharmacorésistance reconnue de ce type de tumeurs épileptogène incite à discuter le traitement chirurgical qui permet la guérison de l'épilepsie dans plus de 80 % des cas. Le geste chirurgical peut se limiter en une exérèse tumorale simple (lésionnectomie), en particulier dans les formes pseudo kystiques, l'exérèse peut être étendue au cortex péri lésionnel ou être associée à une cortectomie incluant ou non les structures temporales internes en fonction de l'étendue de la zone épileptogène dans les formes non spécifiques temporales. Une exérèse large est recommandée dans les formes mal limitées en imagerie. La réorganisation des aires fonctionnelles motrices au contact de la tumeur

permet de réaliser des exérèses en région centrale sans survenue de déficit moteur postopératoire, Les meilleurs résultats sont obtenus chez les enfants. [27]

Un de nos patients était pharmacorésistant avec aggravation de son tableau clinique.

La littérature précise que la prise en charge adéquate des DNET avec des crises épileptiques pharmacorésistantes est quasiment chirurgicale. [2.11.16]

F. Chasseaux [16] sur une population de 48 patients, suivis pour un DNET, mise sous traitement médical avec 2 à 10 antiépileptiques, ils étaient à 100% pharmaco- résistant motivant le recours à la chirurgie.

B. Devaux [11] précise que les meilleurs résultats ont été obtenus grâce à la chirurgie.

V. L'EVOLUTION

L'évolution était marquée par un bon contrôle des crises chez 04 patients avec une bithérapie, un de nos patients était résistant au traitement médical, sur le plan radiologique nous avons constaté que les lésions sont restées stables, ce qui est en accord avec les résultats de N. El Kettani [13] qui a rapporté l'observation d'un malade, initialement contrôlé pendant des années, une récidive pharmacorésistante ayant nécessité un traitement chirurgical avec succès.

Les publications de Jens Schittemel [19] ont confirmé que le pronostic favorable des DNET, est dû au fait que la plupart des lésions restent stables, mais des rares cas d'évolution lente avec des hémorragies cérébrales est possible.

La littérature montre que des transformations malignes des DNET sont possibles, ce qui a été montré par la publication d'Elisabeth J [14].

CONCLUSION

Les dysembryomes neuroépitheliales sont définis comme étant des tumeurs bénignes gliales localisées dans le cortex cérébral, préférentiellement au niveau du lobe temporal, des autres localisations sont par ordre de fréquence, le lobe frontal, occipital et pariétal. Ce sont des lésions épileptiques stables avec un faible potentiel carcinologique évolutif.

La rareté des dysembryomes neuroépitheliales nous a poussés à réaliser cette étude.

Au cours de ce travail nous avons rapporté cinq dossiers évocateurs des dysembryomes neuroépitheliales colligés de Janvier 2006 à Décembre 2011 au Service de Neurologie et de Neurochirurgie du centre national de neuropsychiatrie (CNP) de NOUAKCHOTT. A l'issue de cette étude, nous avons observé les résultats suivants :

✓ **Sur le plan épidémiologique**

L'âge moyen de nos patients était de 17ans. Le sexe masculin est plus concerné que le sexe féminin, dans notre série le sexe ratio est de 4.

✓ **Sur le plan clinique**

Les dysembryomes neuroépitheliales sont des tumeurs bénignes épileptogènes dont le tableau clinique est polymorphe, dans notre série la symptomatologie clinique était plus au moins spécifique avec des crises motrices partielles cloniques chez (80%), suivis d'une généralisation secondaire dans 03 cas (60%), des crises sensitives partielles dans (20%) des cas, Les céphalées étaient présentes chez 04 patients (80%), les vertiges chez (40%) et les troubles visuels chez 01 cas (20%).

L'examen général avait retrouvé un syndrome d'altération de l'état général chez 20% et un syndrome infectieux dans 20% également.

L'examen neurologique était normal chez 80% des patients, cependant un déficit moteur était noté chez un de nos patients à type de paralysie du nerf VI.

L'examen physique des autres appareils était normal chez tous les patients.

✓ Sur le plan paraclinique

La biologie qui n'est pas très spécifique dans le diagnostic des dysembryomes neuroépitheliales, avait objectivé une anémie normochrome normocytaire dans 20% des cas, est une hyperleucocytose isolée dans 20% des cas.

L'électroencéphalogramme qui permet dans 75% des cas d'orienter vers les localisations des lésions épileptogènes, avait mis en évidences des anomalies épileptiques focales chez 60% des patients.

La tomodensitométrie cérébrale qui selon la littérature permet d'individualiser les dysembryomes neuroépitheliales dans 75% des cas, était réalisée chez 4 de nos patients, elle est revenue normale chez tous les malades.

L'imagerie par résonance Magnétique cérébrale qui est beaucoup plus spécifique que la tomodensitométrie pour ce type de tumeurs était réalisée chez tous les patients, elle a objectivé des lésions très évocatrices des dysembryomes neuroépitheliales de siège cortical sans effet de masse ni de retentissement locorégional, les lésions observées étaient de localisation temporo-occipitale dans 40% des cas.

Depuis son introduction au pays en 2005 nous avons isolé ces 05 cas évocateurs de DNET.

✓ Sur le plan thérapeutique

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical, comportant un traitement symptomatique et un traitement anti comitial. Certains patients de notre série avaient nécessité une bithérapie. La molécule la plus utilisée dans notre série était la valproïte de sodium(VPA) chez 4 patients (80%), suivie du phénobarbital chez 3 patients (60%), de la carbamazépine chez 02 patients (40%) et de la lamotrigine chez un patient (20%). Tous les patients ont fait l'objet d'un réaménagement thérapeutique avec une bithérapie , permettant un meilleur contrôle des crises.

Chez l'un de nos patients, nous avons observé une pharmacorésistance malgré une trithérapie avec aggravation du tableau clinique, ce qui nous a fait proposer une évacuation à l'extérieur du pays pour une prise en charge chirurgicale.

✓ **Sur le plan évolutif**

L'évolution de nos patients était marquée par un bon contrôle des crises chez 04 patients avec une bithérapie, un patient était résistant au traitement médical, avec aggravation de son tableau clinique sur le plan radiologique nous avons constaté que les lésions sont restées stables, lors des suivis des patients certains nous ont signalé la persistance de quelques symptômes notamment les céphalées et les troubles visuels malgré le traitement, la pharmacorésistance observé chez l'un de nos patients justifie le recours au traitement chirurgical.

En définitive, le faible nombre de cas (5), limite la force des conclusions tirées, cependant la cohérence avec les constats faits par différents auteurs renforce leur qualité et permet d'améliorer la connaissance des DNET en Mauritanie et dans la sous-région.

RECOMMANDATIONS

A l'attention des médecins

- Devant tous les patients épileptiques il faut préciser le type des crises d'épilepsies : motrices, sensitives, partielles ou généralisé.
- Penser à des dysembryomes neuroépitheliales, devant une épilepsie partielle chez les patients dont l'âge est inférieur à 20ans.
- Devant une épilepsie partielle pharmacorésistante, le diagnostic des DNET doit être évoqué surtout si le patient est jeune.
- Préciser l'aspect par la réalisation de l'IRM cérébrale.

A l'attention du pouvoir public

- Equiper les structures sanitaires du deuxième et troisième niveau d'un plateau technique leur permettant de faire le diagnostic de ces tumeurs
- Promouvoir des ressources humaines de qualité (neurochirurgien, neurologues, pédiatre) dans la capitale comme dans les autres régions dans le but d'assurer une décentralisation, et une proximité de ces ressources à toutes les populations.
- Elaborer et diffuser des procédures visant à standardiser la conduite à tenir devant cette affection.

BIBLIOGRAPHIE

1- Alberto S et All

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour and Mixed DNET
ganglioglioma seizure outcome following surgery
Pediatric Neurology 2010, 43, 6, 395-402.

2- Alberto S , Martino R , Rosario C

Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumors:A Prospective
Clinicopathologic and Outcome Study of 13 Children
Pediatric Neurology 2010, 43, 6,395-402.

3- Amal H, Mustapha M, Sanae S

Tumeur neuroépitheliales dysembryoplasiqu à propos de 7 cas
Revue Francophone Des Laboratoires 2009, 408 ,57-60.

4- Argyropoulou M, Arvanitis D, Tzoufi M

Dysembryoplastic Neuroepitelial tumor and Cerebellar atrophy
Neuroradiology 2001,43,73-75

5- Aubert S, Wendling F, Regis J

Réseaux épileptogènes associés aux dysplasies corticales et aux tumeurs
dysembryoplasiques neuroépitheliales
Revue Neurologique 2009, 32,30, 72-86.

6- Burcak B, Figen S, Ayflenur H

Intraventricular Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor-Like
Neoplasm With Disseminated Spinal Tumor
Turkish Neurosurgery 2009, 19, 1, 69-72

7- Chanalet S, Lebrun-Frenay C, Frenay M.

Symptomatologie clinique et diagnostic neuroradiologique des tumeurs intracrâniennes.

EMC-Neurologie 2004, 1,91-122.

8- Chassoux,F. Landré,E.

Tumeurs dysembryoplasiques neuroépitheliales Évolution des concepts et prise en charge

Epilepsies 2006, 18, 2, 85-100

9- Daumas-Duport C, Scheithauer B.W, Chodkiewicz J.P

Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: A surgically curable

Tumor of young patients with intractable partial seizures. Report of thirty-nine cases.

Neurosurgery 1988, 23,545-556.

10- Davis G, Kalnins R, Fabinyi G

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour and mixed DNET-ganglioglioma : Seizure outcome following surgery

Clinical Neuroscience 1997, 4, 4, 451-456.

11- Devaux D, Chassoux F, Landré E.

La chirurgie fonctionnelle de l'épilepsie

Ann Fr Anesth Réanim 2001, 20, 137-144

12- Dominique Hasboun

Neuromorphologie

Histologie Chapitre III Université Pierre et Marie Curie 2003,18-21

- 13 - El Kettani N, Sqalli-Houssaini N, Sbihi S**
Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique
Feuillets de Radiologie 2007, 47, 1, 46-51.
- 14- Elisabeth J, Rushing M, Lester D**
Malignant transformation of a dysembryoplastic neuroépithelial tumor after radiation and chemotherapy
Ann Diagn Pathol 2003- 7- 240-244.
- 15- Finel E, Lefeur J, Lemoigne A**
Cas radiologique du mois.
Arch. Pédiatr. 1997; 4: 186-187.
- 16 - Francine C , Elisabeth L , Charles M**
Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: Epileptogenicity related to histologic subtypes
Clinical Neurophysiology 2012, 11, 11-15
- 17- Helmut K, Wolf R, Buslei B**
Neural antigens in oligodendrogiomas and dysembryoplastic neuroepithelial tumors
Acta Neuropathol 1997, 94, 436–443.
- 18- Jeehun L, Bo L, Eun Y.J**
Dysembryoplastic neuroepithelial tumors in pediatric patients.
Brain Development 2009, 31,671–681.

19- Jens S , Michel M , Markus W

Multifocal dysembryoplastic neuroepithelial tumor with signs of atypia after regrowth

Neuropathology 2007, 27, 383–389.

20- Jesus V, Cristobal S , Santiago C

Complex FormVariant of Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor of The Cerebellum

Human Pathology 2012, 43, 7, 13-18.

21 - Ji Xiong L, Hong C, Haixia C

Mixed glioneuronal tumor: A dysembryoplastic neuroepithelial tumor with rosette-forming glioneuronal tumor component

Japanese Society of Neuropathology 2012, 4, 1-4.

22- Lamechahab M, Bennani A, Badioui I

Les Tumeurs Neuro-Epitheliales Dysembryoplasiques (DNET) A Propos de deux Observation

Les Annales de Pathologies 2011,59 ,123-127.

23- Litrico S, Desjardins T, Dran G

Localisation sous-tensorielle d'une tumeur dysembryoplasique neuroépithelia à propos d'un cas.

Neurochirurgie, 2004, 50, 1, 47-52.

24-Mahfouf L, Tikanouine A, Merrouche B

Tumeur neuroépithelia dysembryoplasique : à propos d'un cas et revue de la littérature

Neurochirurgie 2012, 58,409-450.

25- Mansoura A, Bouaziza M , Keita C

Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques : à propos de deux cas

Neurochirurgie 2012,58, 409–450.

26- Marco G, Guido R , Gianluca M

Focal epilepsy associated with dysembryoplastic neuroepithelial tumor in the area of the caudate nucleus

Clinical Neurology and Neurosurgery 2012,144, 1119– 1122

27- Marta G, Fernandez C, Concepción F

Epilepsy surgery in children with developmental tambours

Seizure 20,2011, 616–627.

28- Michael G, Susan D, Marlene S

Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor (DNT)-Like
Oligodendrogiomas Or Dnts Evolving Into Oligodendrogiomas: Two
illustrative cases

Neuropathology 2007, 27, 324–330

29- Nitin C, Sandi P , Seena A

Dysembryoplastic Neuroepithelial tumour A case report

Revista Española Patología .2011,44, 2,123-126

30- Oreste Battisti

Enseignement de la pédiatrie, chirurgie et imagerie.

<http://orbi.ulg.ac.be/bitstream/2268/15362/1/obsurgeryulg.pdf> le 05-07-13

31- Outrequin P

Neuro-anatomie fonctionnelle (Version 2007).

www.anatomie-humaine.com le 25/05/2013 17h 03

32- Rosenberg D, Demarquay G, Jouvet A

Dysembryoplastic Neuroepithelial tumours compared with other epileptogenic brain neoplasm

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005, 76,1686–1692.

33- Rouleau C

Histologie du système nerveux central

Histologie Histogénèse, Montpellier-Nîmes—édition 2008, 2-12

34- Seul K.K, Min Y.J, Tae Y. J.

Diffuse Ependymal Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor Causing Spinal Drop Metastases: A Case Report

Korean J Radiol 2012, 13,4,492-495.

35- SPENCE & MASON

Anatomie et physiologie, une approche intégrée

Éditions du Renouveau Pédagogique Inc. Montréal 1983, 855. 102.

36-Stoodley M, Ojeda V, Stokes M

Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumour: The Western Australian Experience

J. Clin. Neuroscience 1997, 4, 2,155-160.

37- Takashi K , Nobutaka A

Dysembryoplastic Neuroépitheliales Tumor, A Pure Glial Tumor

Immunohistochemical And Morphometric Studies

Neuropathology 2007, 10, 5-10.

38 - Taratuto A, Pomata H, Sevlever G

Dysembryoplastic neuroepithelial tumor morphologique immunocytochemical and desoxyribonucleic analyses in a pediatric series.

Neurosurgery 1995,36, 3, 474-481.

39- Thotadamanne N, Chandrashekhar A, Mahadevan N

Pathological spectrum of neuronal/glioneuronal Tumors.

Neuropathology 2012, 32, 1–12

40- Varlet P, Beuvon F, Fallet B

Dysembryoplastic Neuroepitheliales Tumors

Ann Pathol 2000;20,5,429-437.

SERMENT D'HIPPOCRATE

« En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et je n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçu de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je soit couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque ! »

PERMIS D'IMPRIMER

Vu :

Le Président du jury

Vu :

Le Doyen de.....

Vu et Permis d'imprimer

Pour le Recteur, Président de l'Assemblée d'Université Cheikh Anta Diop de Dakar
et par délégation

Le Doyen

LES APPROCHES CLINIQUES NEUROPHYSIOLOGIQUES ET NEURORADIOLOGIQUES DES TUMEURS DYSEMBRYOPLASTIQUES NEUROEPITHELIALES EN MAURITANIE (A PROPOS DE 5 CAS)

RESUME

Définition

Les tumeurs Dysembryoplastiques Neuroépithéliales, sont des tumeurs bénignes gliales localisées dans le cortex cérébral, préférentiellement au niveau du lobe temporal. Ces tumeurs bénignes gliales sont d'individualisation relativement récente, elles se manifestent par une épilepsie partielle, habituellement pharmaco-résistantes. Leur diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et histologiques. La prise en charge thérapeutique de cette pathologie est quasiment toujours chirurgicale.

Objectifs

L'objet de ce travail est d'identifier les différentes formes cliniques et histologiques de ces tumeurs et de déterminer leur profil épidémiologique, tel qu'il a été documenté dans le Centre Neuropsychiatrique de Nouakchott (Mauritanie).

Méthode

Notre étude s'est déroulée à la Clinique Neurologique du Centre Hospitalier De Neuropsychiatrie de Nouakchott. Nous avons réalisé une étude rétrospective allant du premier janvier 2006 au 31décembre 2011.Etaient inclus dans cette étude tous les patients présentant des dysembryomes neuroépithéliales, sur la base de la clinique et de l'imagerie par résonance magnétique.Le suivi des patients se déroulait d'une façon régulière avec une évaluation semestrielle.

Résultats

Sur les 5 suspicions cliniques des DNET, l'âge moyen de nos patients était de 17ans. Le sexe masculin est plus concerné que le sexe féminin, dans notre série le sexe ratio est de 4. La symptomatologie clinique était plus au moins spécifique avec des crises motrices partielles cloniques chez (80%), suiviesd'une généralisation secondaire dans 03 cas (60%), des crises sensitives partielles dans (20%) des cas, Les céphalées étaient présentes chez 04 patients (80%),les vertiges chez (40%) et les troubles visuels chez 01 cas (20%).La biologie avait objectivé une anémie normochrome normocytaire dans 20% des cas, est une hyperleucocytose isolée dans 20% des cas.

L'électroencéphalogramme avait mis en évidence des anomalies épileptiques focales chez 60% des patients. La tomodensitométrie cérébrale, était réalisée chez 4 de nos patients. Elle est revenue normale chez tous les malades.

L'imagerie par résonance Magnétique cérébrale était réalisée chez tous les patients. Elle a objectivé des lésions très évocatrices des dysembryomes neuroépithéliales de siège cortical sans effet de masse ni de retentissement locorégional. Les lésions observées étaient de localisation temporo-occipitale dans 40% des cas.

Sur le plan thérapeutique, certains patients avaient nécessité une bithérapie. La molécule la plus utilisée dans notre série était la valproate de sodium(VPA) chez 4 patients (80%), suivie du phénobarbital chez 3 patients (60%), de la carbamazépine chez 02 patients (40%) et de la lamotrigine chez un patient (20%).Tous les patients ont fait l'objet d'un réaménagement thérapeutique avec une bithérapie , permettant un meilleur contrôle des crises. L'évolution était marquée par un bon contrôle des crises chez 04 patients avec une bithérapie, un patient était résistant au traitement médical, avec aggravation de son tableau clinique.

Conclusion

La rareté des dysembryomes neuroépithéliales nous a poussés à réaliser cette étude de Janvier 2006 à Décembre 2011au Service de Neurologie et de Neurochirurgie du Centre National de Neuropsychiatrie (CNP) de NOUAKCHOTT, le faible nombre de cas (5), limite la force des conclusions tirées, cependant la cohérence avec les constats faits par différents auteurs renforce leur qualité et permet d'améliorer la connaissance des DNET en Mauritanie et dans la sous-région. Le constat de la pharmaco résistance de l'épilepsie interpelle les autorités à la nécessité de formation des neurochirurgiens capable de prendre en charge cette pathologie.

Mots clés : Tumeurs dysembryoplasies neuroépithéliales - épilepsie partielle - chirurgie de l'épilepsie - épilepsie pharmaco résistante- imagerie par résonance magnétique.

AHMED MEYAH OULD MOHAMEDEN