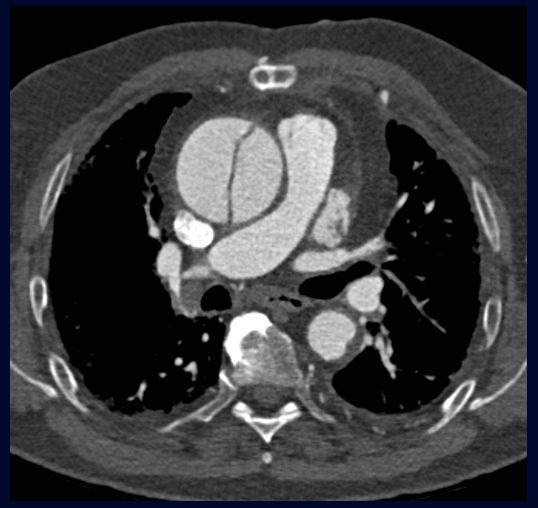
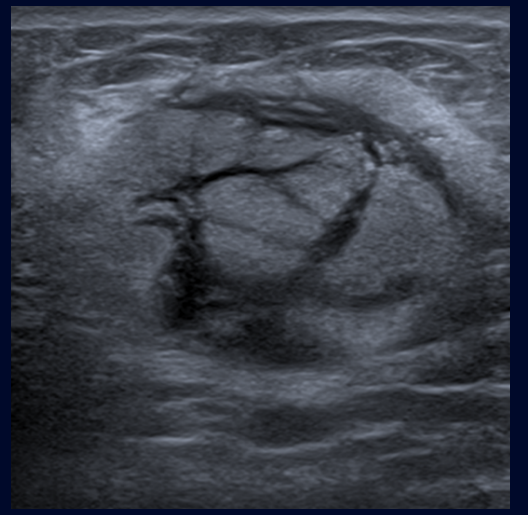
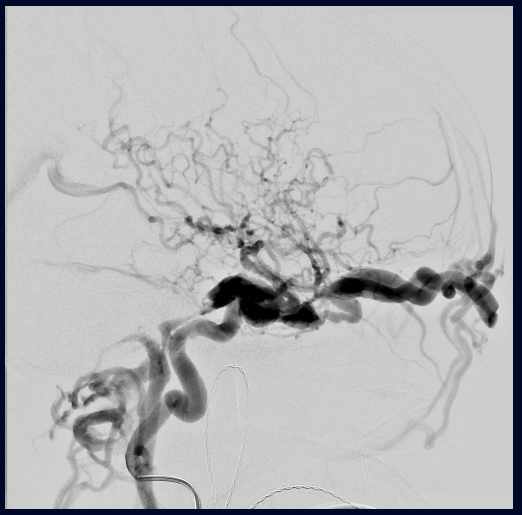




Cas de la semaine #157

3 février 2020

Préparé par Dr Tarik Hadbi R2

Dr David Landry MD FRCPC

Centre hospitalier de l'Université de Montréal

Département de radiologie, radio-oncologie et médecine nucléaire
Faculté de médecine

Université de Montréal

Histoire Clinique

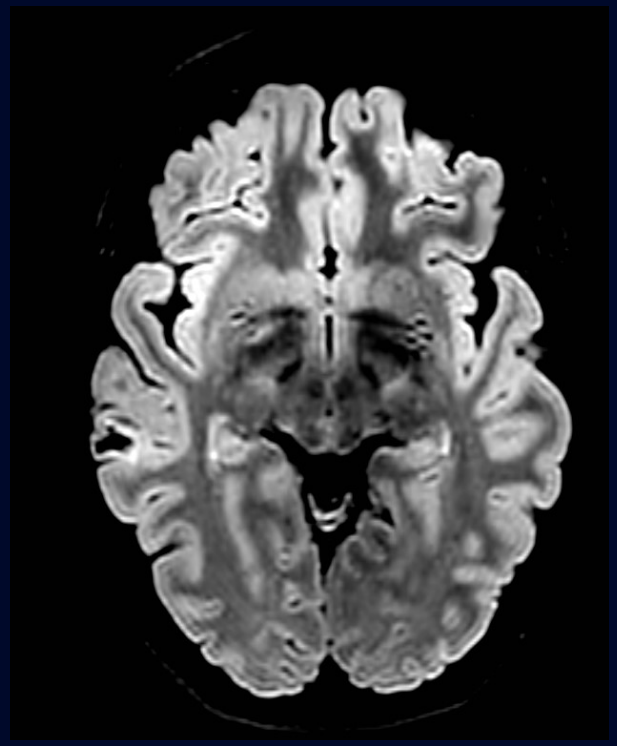
- Crises d'épilepsie depuis 1 an
  - Désorientation subite
  - Durée : 5 minutes
  - Amnésie antérograde
- Environ 1 crise par semaine
- Aucune crise tonico-clonique

- *Consultation en neurologie, EEG puis…*

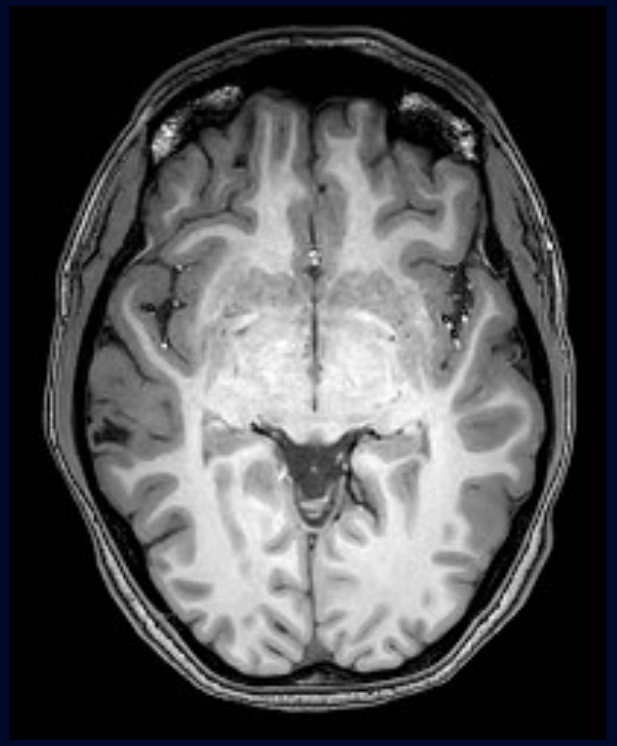
22 ans

Caucasienne

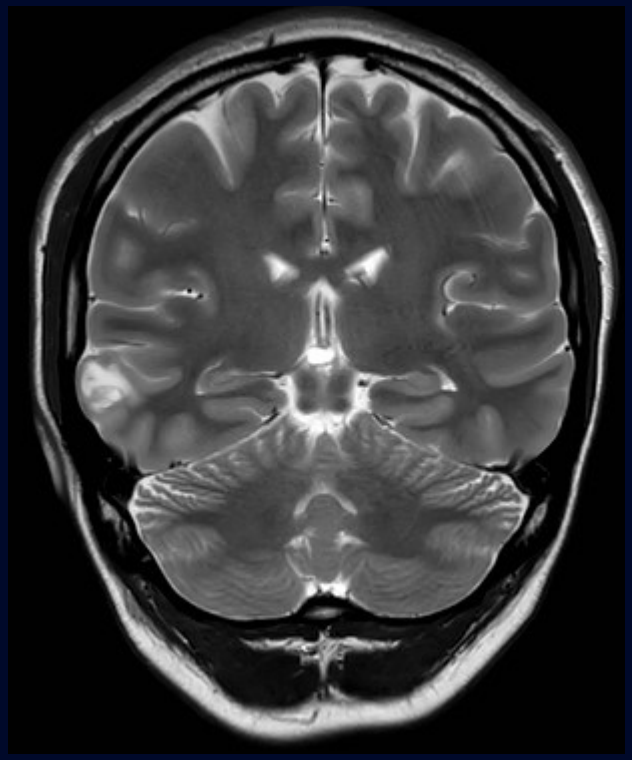
IRM Lobes temporaux C-



FLAIR AXIAL



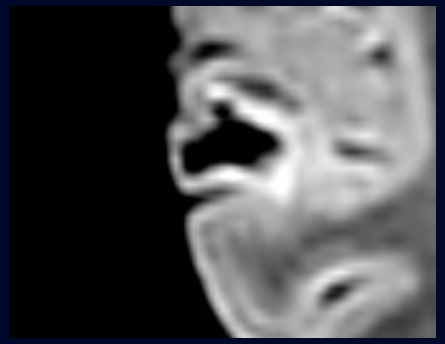
T1 AXIAL C-



T2 CORONAL C-

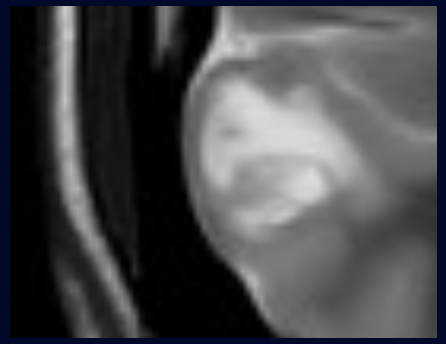
IRM Lobes temporaux C-

Lésion d'intérêt



FLAIR AXIAL

T1 AXIAL C-

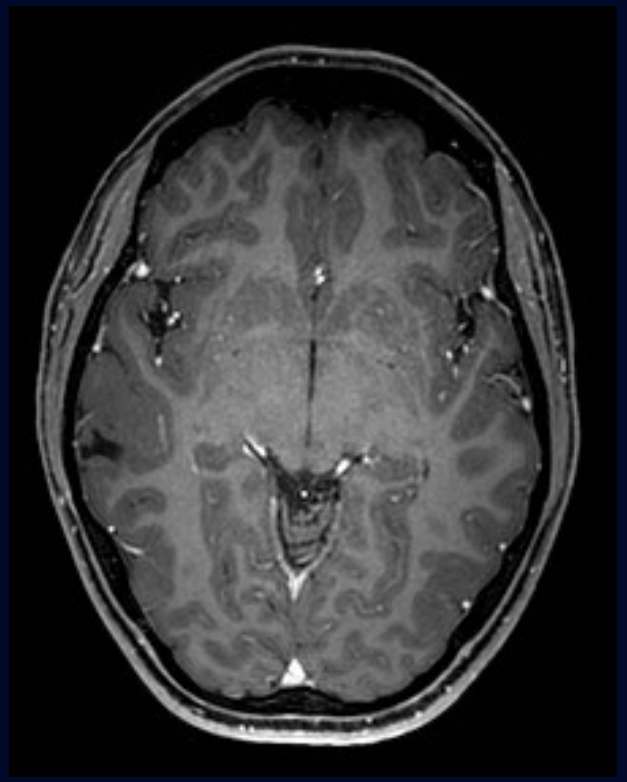


T2 CORONAL C-

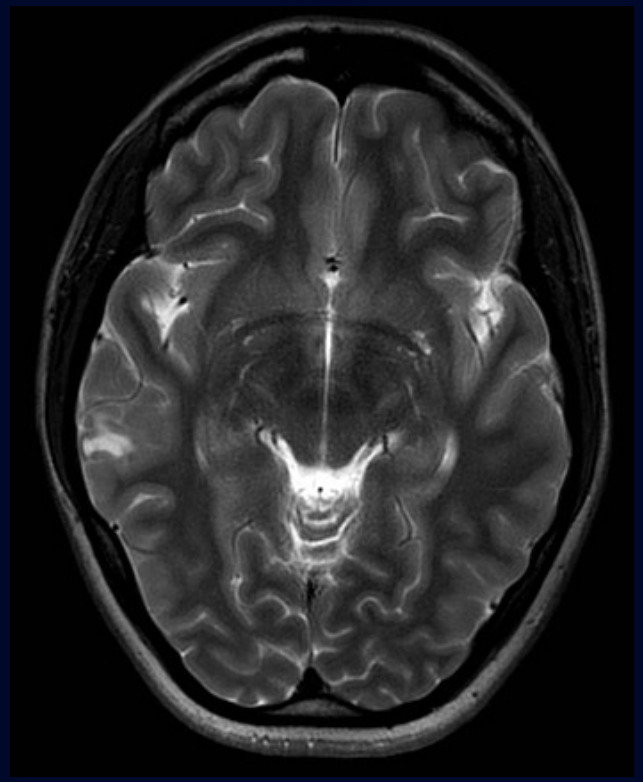
Nécessité de poursuivre l'investigation …

IRM cérébrale C- C+

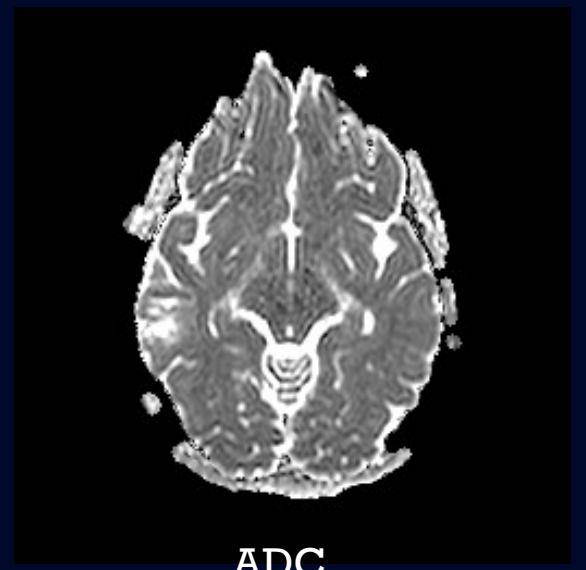
effectuée 2 mois plus tard



T1 AXIAL C+



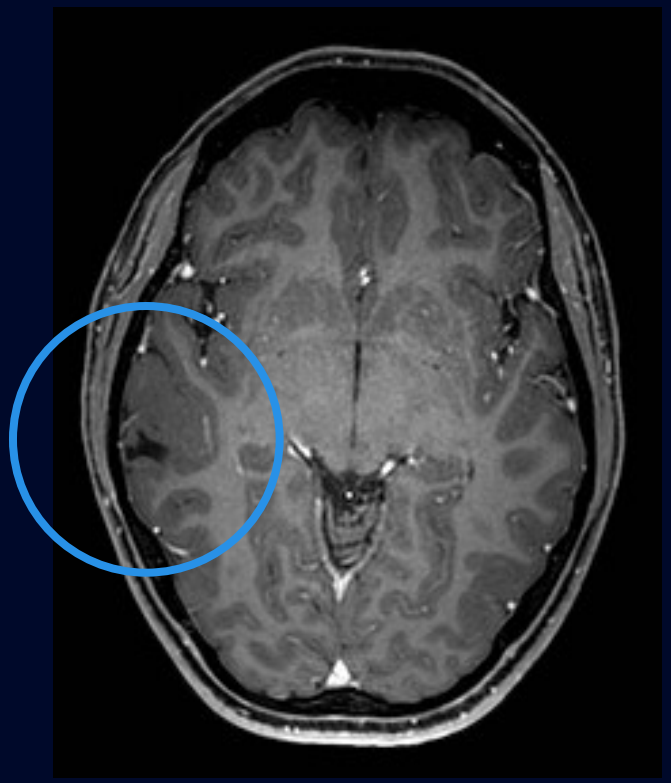
T2 AXIAL C+



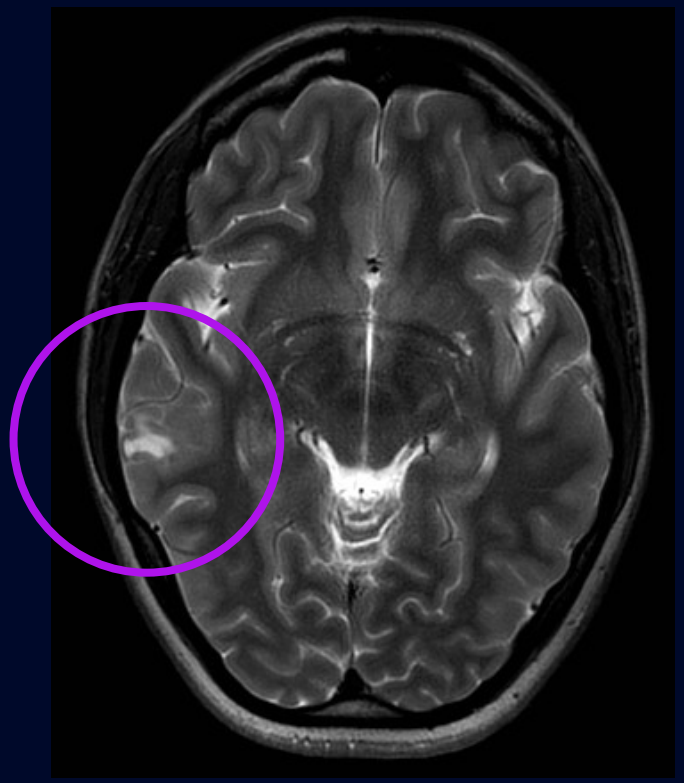
ADC

b1000

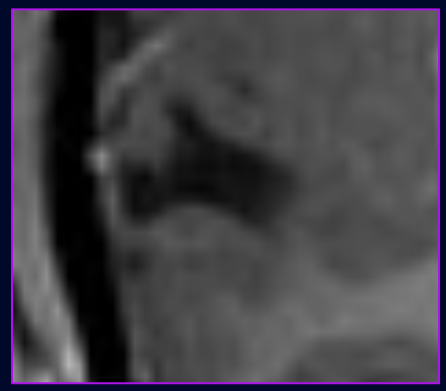
Description IRM cérébrale C- C+

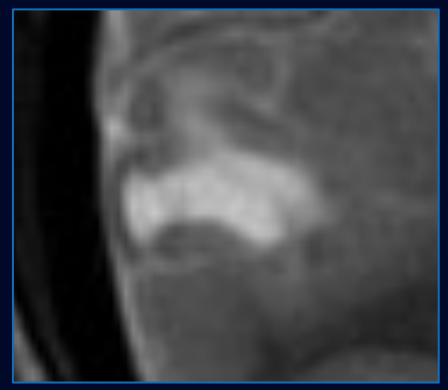


T1 AXIAL C+



T2 AXIAL C+



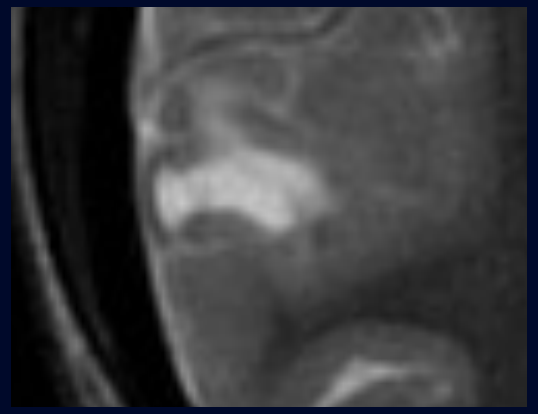


La lésion est :

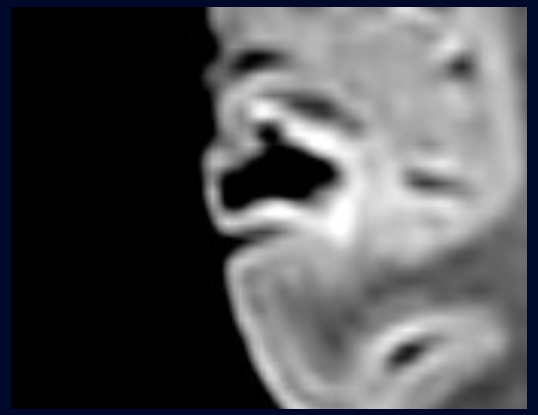
- Intra-axiale
- Corticale
- Aspect « bubbly »
- Hypointense T1
- Hyperintense T2
- Fin rehaussement
- Contour marqué en FLAIR

Synthèse radiologique

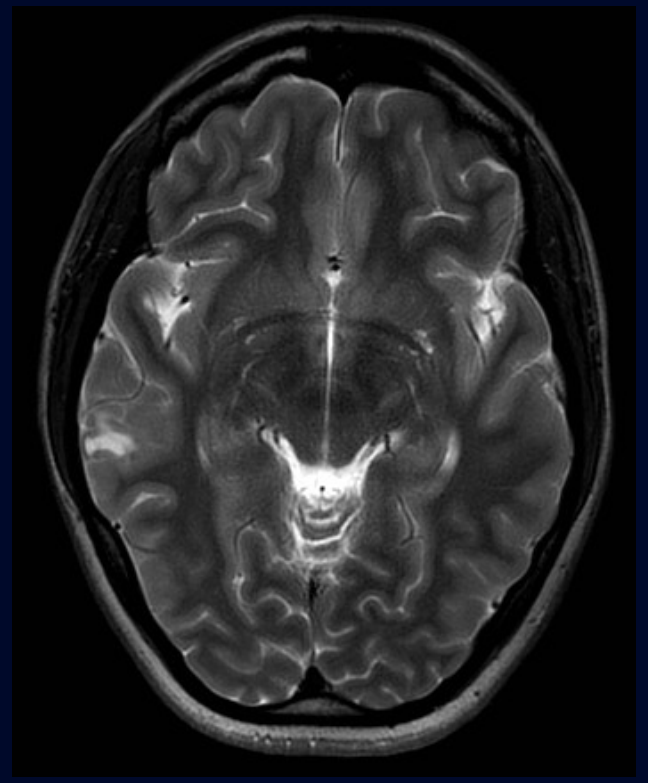
- Lésion intra-axiale corticale de 11 x 13 mm en temporo-postérieur droit au niveau du gyrus supérieur
- Aspect « bubbly »
- Léger rehaussement marginal
- *Bright rim sign* en acquisition FLAIR
- Pas d'atteinte temporo-médiale bilatéralement ni atrophie hippocampale.



T2 AXIAL C+



FLAIR AXIAL



T2 AXIAL C+

Diagnostic différentiel

- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- Gangliogliome
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)
- Gliome angiocentrique
- Xanthoastrocytome pléomorphe
- Kyste neuroépithélial
- Dysplasie corticale focale (type 2)

Diagnostic différentiel

- **Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)**

- Gangliogliome
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)
- Gliome angiocentrique
- Xanthoastrocytome pléomorphe
- Kyste neuroépithélial
- Dysplasie corticale focale (type 2)

→

(+) Masse multilobée

(+) Hypointense T1

(+) Hyperintense T2

(+) « Bright rim sign » en FLAIR

(+) Apparence multikystique - dite bubbly

(+) Fin rehaussement en anneau (dans environ 30% des cas)

(+) Prédilection temporale

(+) Pas d'oedème péritumoral

Diagnostic différentiel

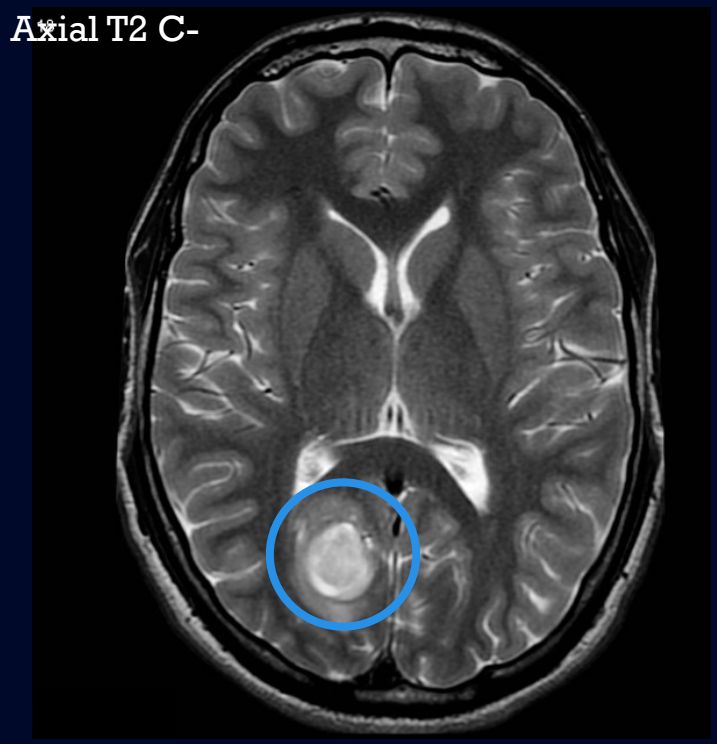
- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- **Gangliogliome**

(+) Composantes kystiques et solides

(-) Rehausse de façon plus importante

(-) Calcifications fréquentes (50%)

- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)
- Gliome angiocentrique
- Xanthoastrocytome pléomorphe
- Kyste neuroépithélial
- Dysplasie corticale focale (type 2)



Tiré de Réf. 4

Diagnostic différentiel

- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- Gangliogliome

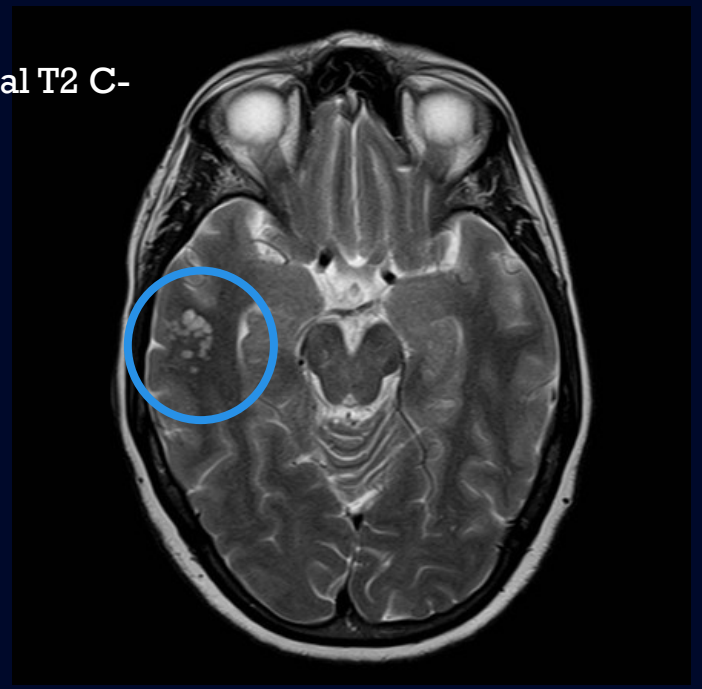
- **Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)**

- Gliome angiocentrique
- Xanthoastrocytome pléomorphe
- Kyste neuroépithélial
- Dysplasie corticale focale (type 2)

Nouveau patron cytocarchitectural ajouté à la révision 2016 de la classifcation tumorale du système nerveux central de l'Organisation Mondiale de la Santé

(+) Apparence 'bubbly'

(-) Matière blanche juxta-corticale (et non corticale)



Tiré de Réf. 5

Diagnostic différentiel

- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- Gangliogliome
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)

- **Gliome angiocentrique**

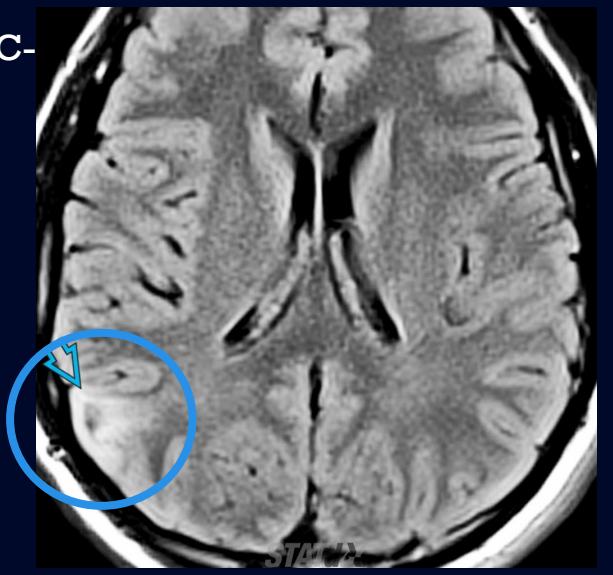
- Xanthoastrocytome pléomorphe
- Kyste neuroépithélial
- Dysplasie corticale focale (type 2)

(-) Lésion corticale superficielle, souvent frontopariétale

(-) Calcifications plus fréquentes

(+) Retrouvé chez les jeunes patients avec épilepsie de longue date

Axial T2 C-



Tiré de Réf. 6

Diagnostic différentiel

- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- Gangliogliome
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)
- Gliome angiocentrique

- **Xanthoastrocytome pléomorphe**

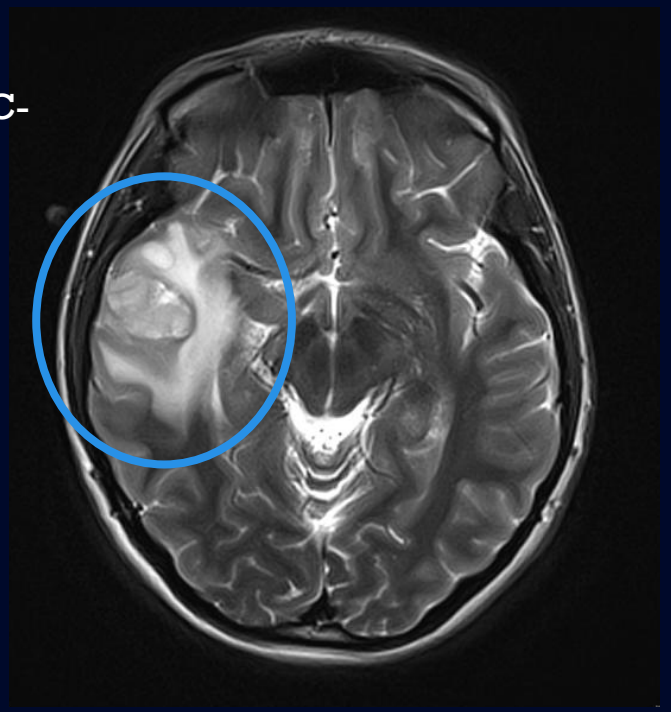
- Kyste neuroépithélial
- Dysplasie corticale focale (type 2)

(-) Nodule adjacent aux leptoméninges

(-) Important rehaussement

(-) "Dural tail sign" souvent retrouvé

Axial T2 C-



Tiré de Réf. 7

Diagnostic différentiel

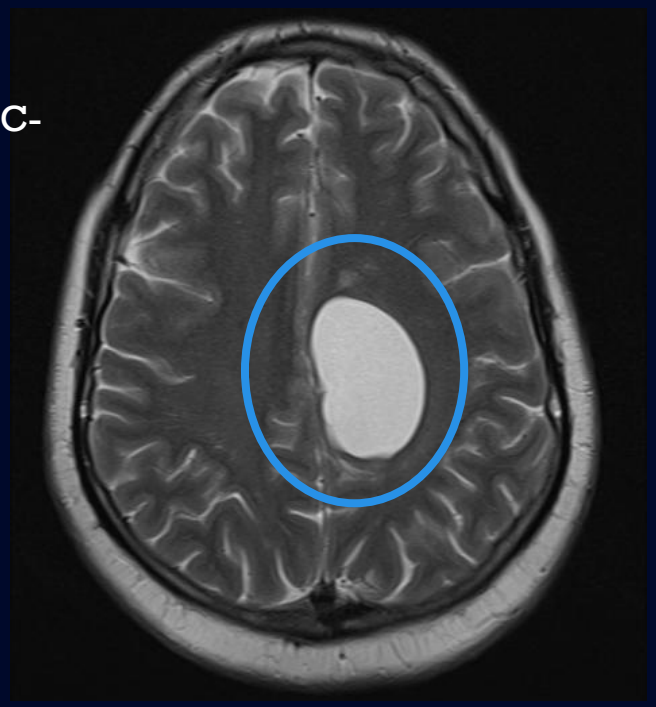
- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- Gangliogliome
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)
- Gliome angiocentrique
- Xanthoastrocytome pléomorphe

- **Kyste neuroépithélial**

- Dysplasie corticale focale (type 2)

(-) Lésion kystique non-multilobée

Axial T2 C-



Tiré de Réf. 8

Diagnostic différentiel

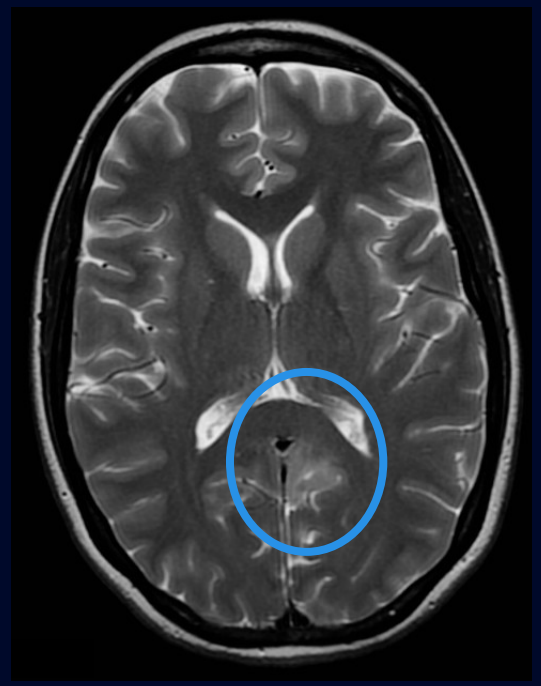
- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)
- Gangliogliome
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)
- Gliome angiocentrique
- Xanthoastrocytome pléomorphe
- Kyste neuroepithelial

- **Dysplasie corticale focale (type 2)**

(-) Lésion corticale s'étendant dans un seul gyrus

(-) Non-rehaussante

Axial T2 C-



Tiré de Réf. 9

Diagnostic final probable

Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)

(Gangliogliome également à considérer)

Pas de geste chirurgical car patiente stable sous traitement antiépileptique

Pronostic + Traitement

Traitement :

La résection chirurgicale du foyer épileptogène est habituellement curative.

Pronostic :

- Favorable
- Il s'agit d'une lésion bénigne : pas ou très lente progression en taille dans le temps.
- Rare récidive.
- Extrêmement rares cas de transformation maligne rapportés.

Références

1. Alexander H et al: Progressive dysembryoplastic neuroepithelial tumour. J Clin Neurosci. 22(1):221-4, 2015
2. Alexiou GA et al: Benign lesions accompanied by intractable epilepsy in children. J Child Neurol. 24(6):697-700, 2009
3. STATdx. DNET. [En ligne]. 01-2020 https://my.statdx.com/document/dnet/4d5ae76b-1c26-495f-881b-b66a81d21f8a?searchTerm=DNET.
4. RADIOPAEDIA. Ganglioglioma. [En ligne].01- 2020. https://radiopaedia.org/articles/ganglioglioma?lang=us
5. RADIOPAEDIA. Multinodular and vacuolating neuronal tumours. [En ligne].01- 2020. https://radiopaedia.org/articles/multinodular-and-vacuolating-neuronal-tumours?lang=us
6. RADIOPAEDIA. Angiocentric glioma. [En ligne].01- 2020. https://radiopaedia.org/articles/angiocentric-glioma?lang=us
7. RADIOPAEDIA. Pleomorphic xanthoastrocytoma. [En ligne].01- 2020. https://radiopaedia.org/articles/pleomorphic-xanthoastrocytoma?lang=us
8. RADIOPAEDIA. Neuroglial cyst. [En ligne].01- 2020. https://radiopaedia.org/articles/neuroglial-cyst-3?lang=us
9. RADIOPAEDIA. Focal cortical dysplasia. [En ligne].01- 2020. https://radiopaedia.org/articles/focal-cortical-dysplasia?lang=us
10. UpToDate. Uncommon brain tumor. [En ligne].01- 2020. https://www.uptodate.com/contents/uncommon-brain-tumors