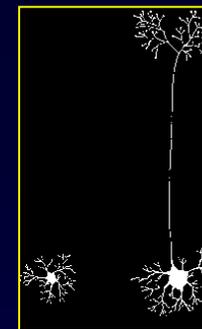


Imagerie de l'épilepsie



Ph. David

Hopital Erasme



Université Libres de Bruxelles

Epilepsie

Affection chronique: la survenue
crises d'épilepsies < activité
neuronale anormale et excessive.

Pathologie cérébrale ou être
associée à des facteurs
systémiques (pyrexie,
hypoglycémie..).

« Epilepsy for the Neuroradiologist »

-General Background

-Etiology

-Clinical approach

-Epilepsy monitoring

-Treatment

-Psychological issues

-Epilepsy surgery

-Functional Location of

Eloquent Regions of Brain

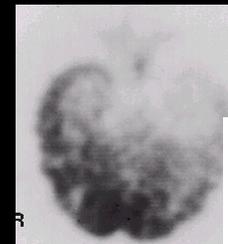
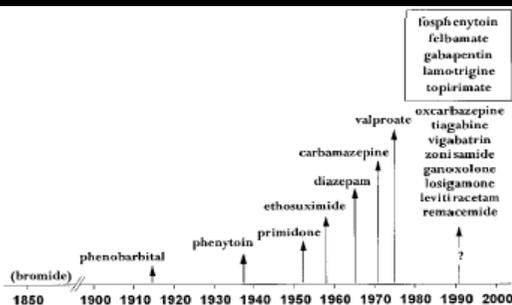
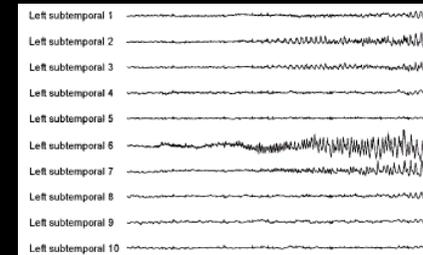
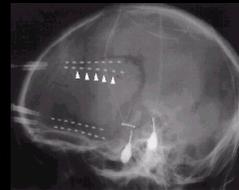
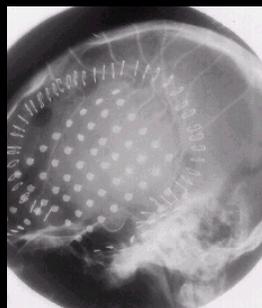


TABLE 5: Methods to locate seizure onset

Surface EEG
Invasive EEG
Depth wires
Grid implantation
Corticography at time of resection
Standard imaging
MR with or without special protocols
Thin-section mesial temporal images
Fluid-attenuated inversion-recovery, diffusion
Angiogram in appropriate patients
Nuclear medicine
Ictal and/or interictal single-photon emission CT
Interictal positron emission tomography
Other
Functional MR (blood oxygen level-dependent)
MR spectroscopy
Magnetoencephalography



Imaging in Epilepsy

- Neuroimaging in Epilepsy
 - 1- Diagnosis
 - 2- Classification
 - 3- Genetics
 - 4- Treatment Strategies
 - 5- Prognosis
- Pathology of Epilepsy

Causes Fréquentes

1.Acquises

Traumatismes

Néoplasies

Infections

Toxiques

Malformations vasculaires

SMT

AVC

2.Anomalies du développement cortical et de la migration neuronale

3.Syndromes neurocutanés STB

Causes moins Fréquentes

DNET, Gangliogliome

Causes plus rares

Sturge Weber

Etat de mal épileptique

Epilepsie

Aucune cause n'est identifiée
dans nettement plus de la
moitié des cas pédiatriques
(Epilepsies non lésionnelles
avec IRM normale <
éthiopathogénie génétique
complexe).

CT Scans

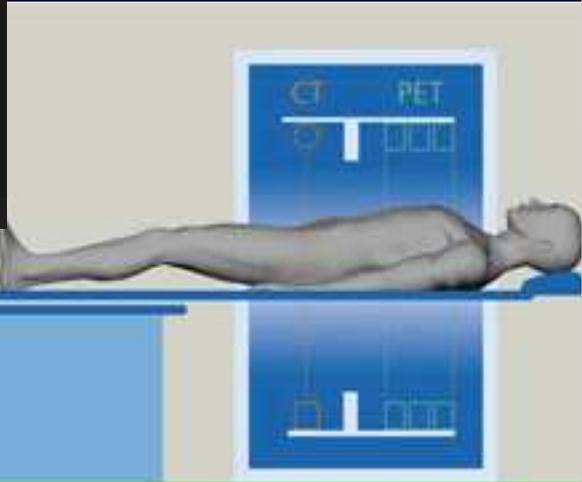
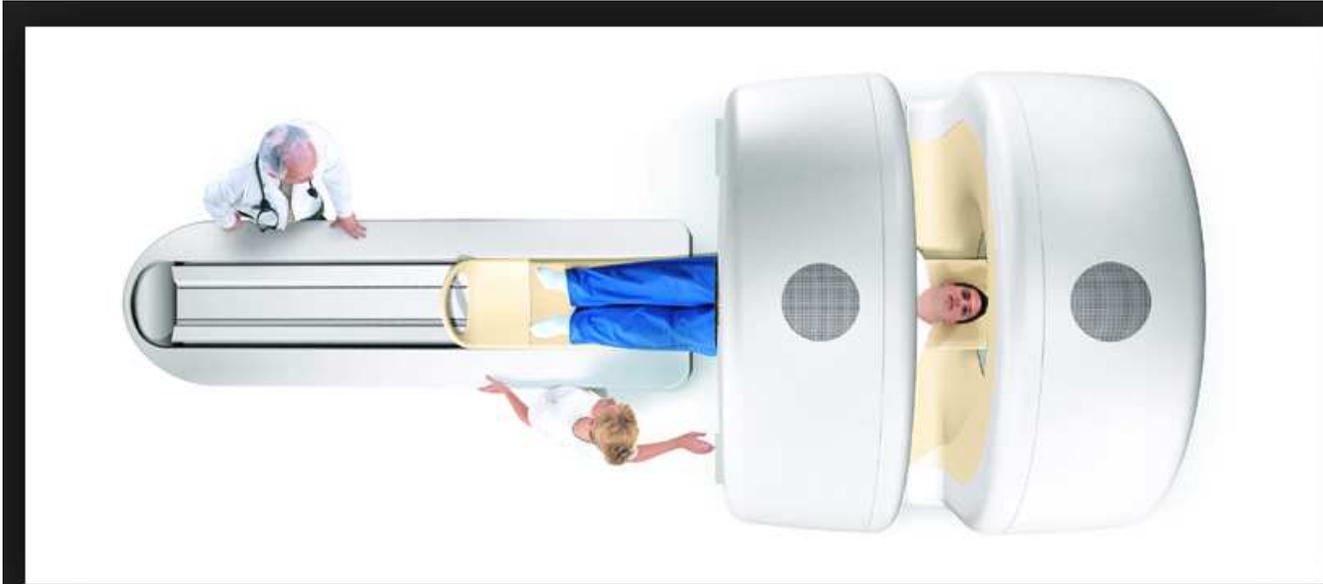




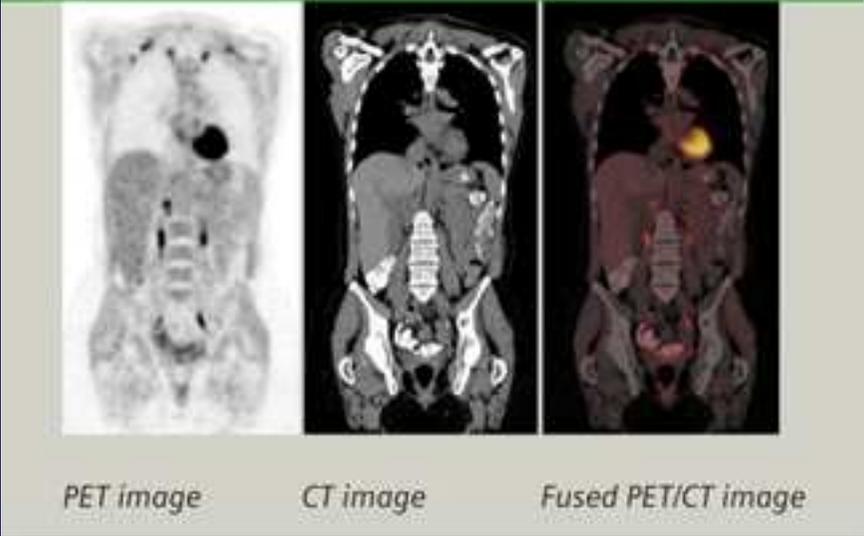
1.5 Tesla



3.0 Tesla



PET/CT

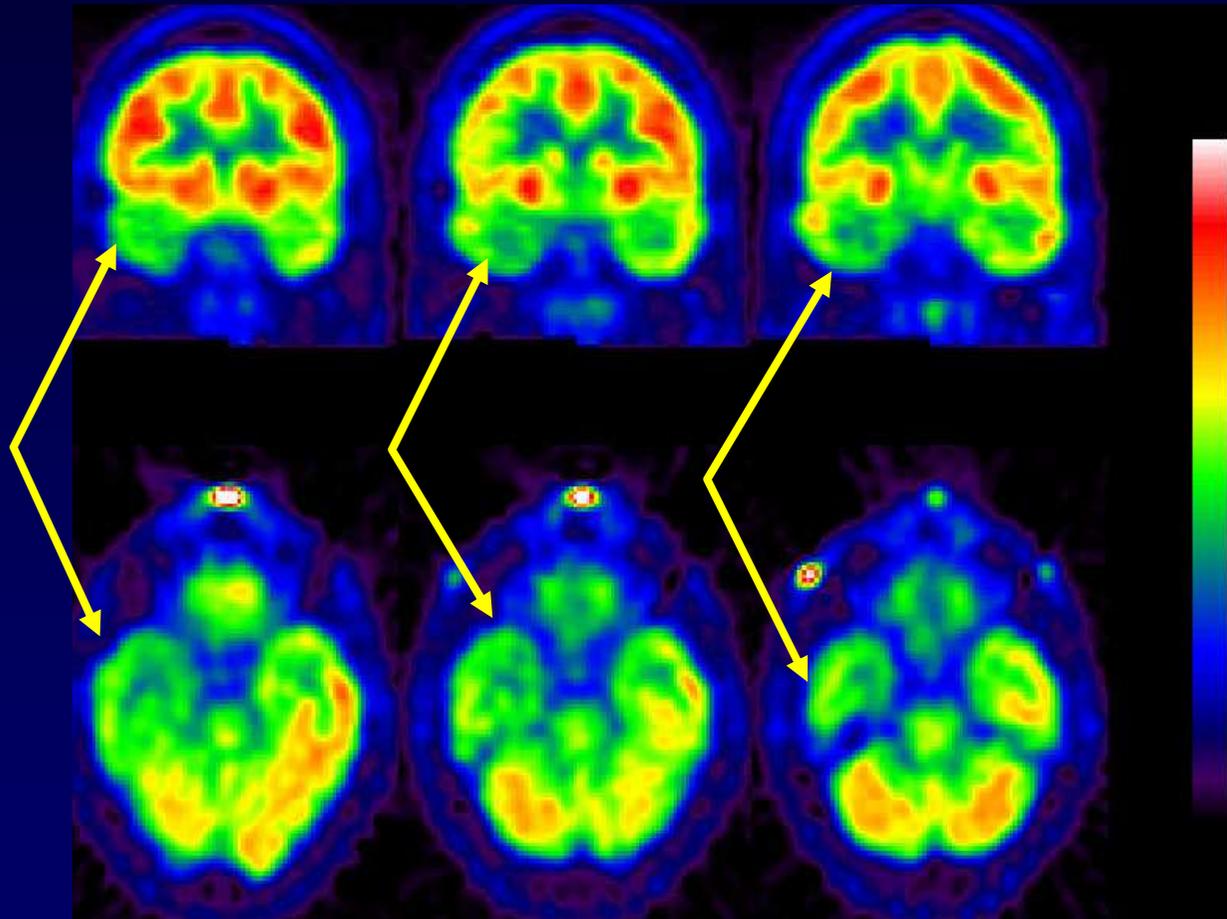


PET image

CT image

Fused PET/CT image

FDG-PET



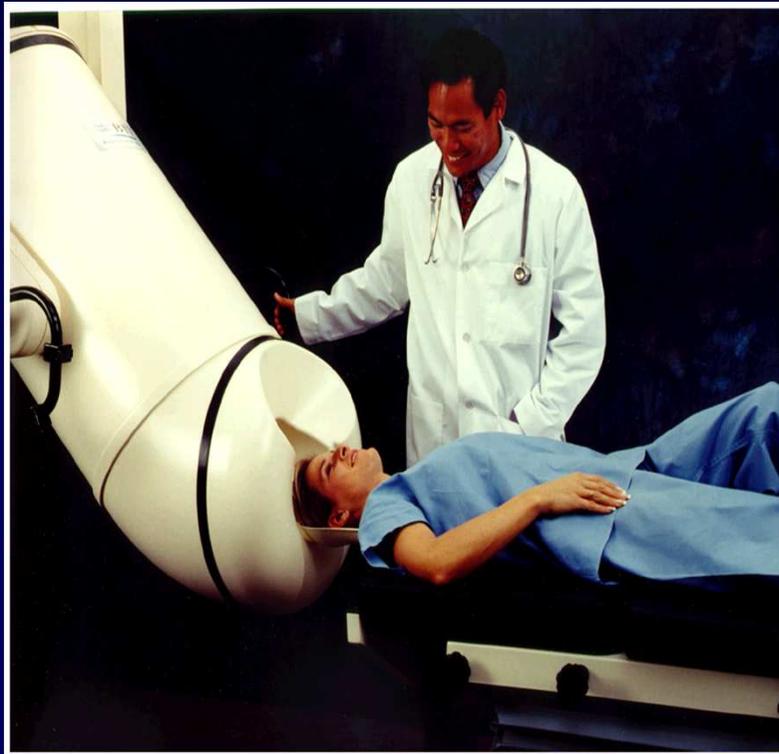
Arrows point to abnormalities

Magnetic Source Imaging (MSI)

- **Measures magnetic fields generated by electrophysiological activity**
- **Analyzes spatial distribution of magnetic field to localize its sources**
- **Overlays source locations onto anatomical image to create composite MSI image**
- **Provides noninvasive view of cellular function with high spatio-temporal resolution**

MEG System 248 Channels

Superior Temporal Resolution

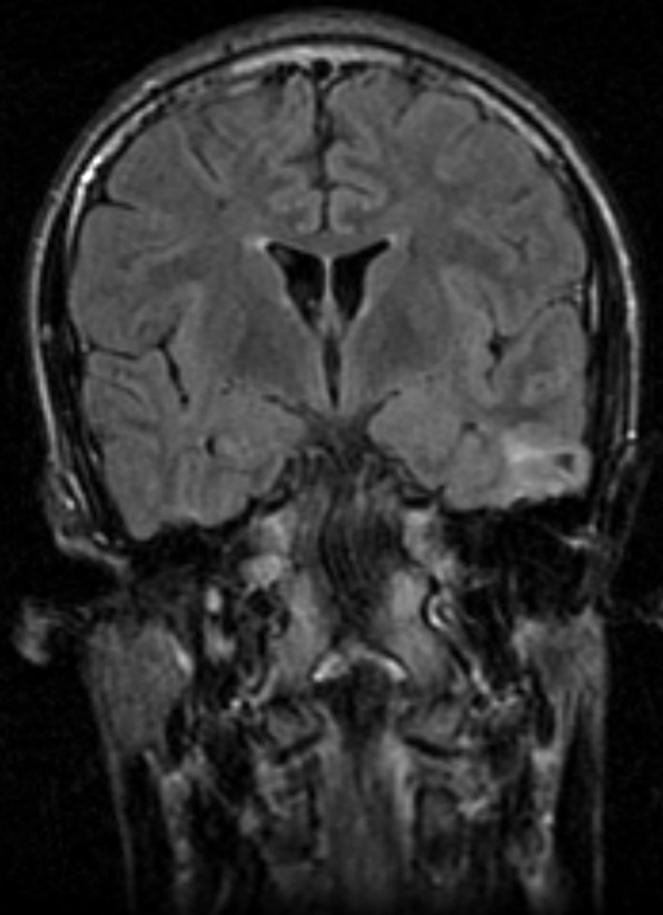
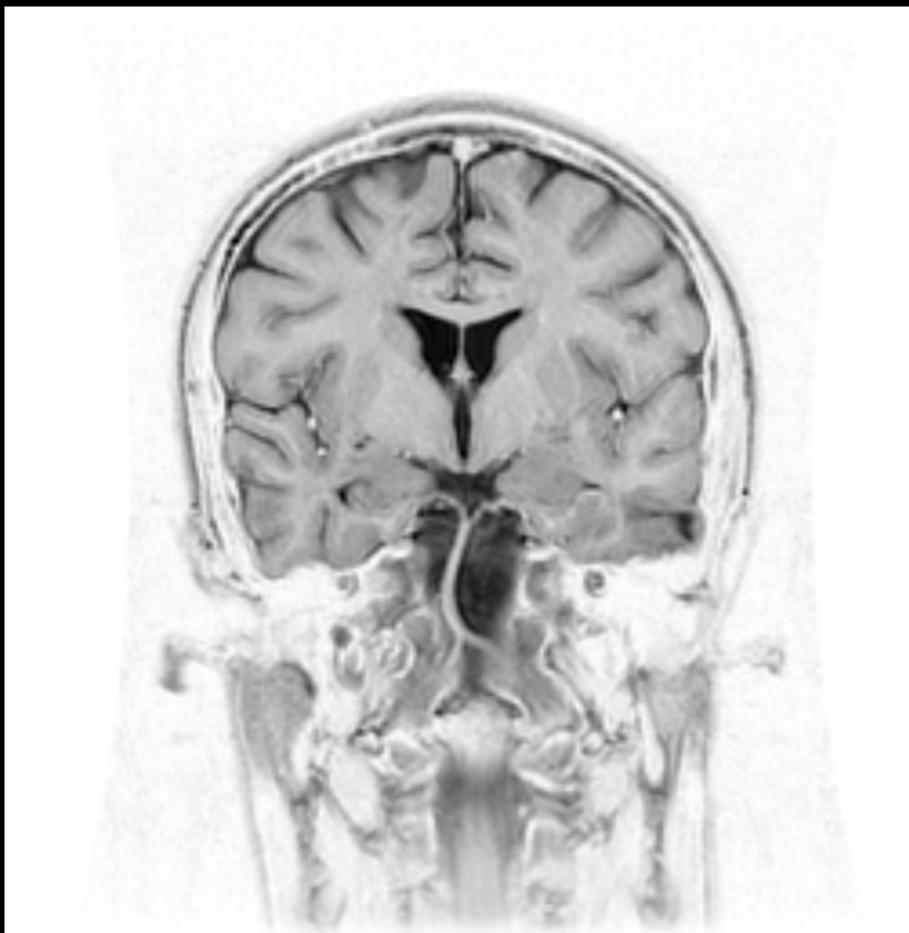


MEG-NYU Epilepsy Center

Neuroimaging in Epilepsy

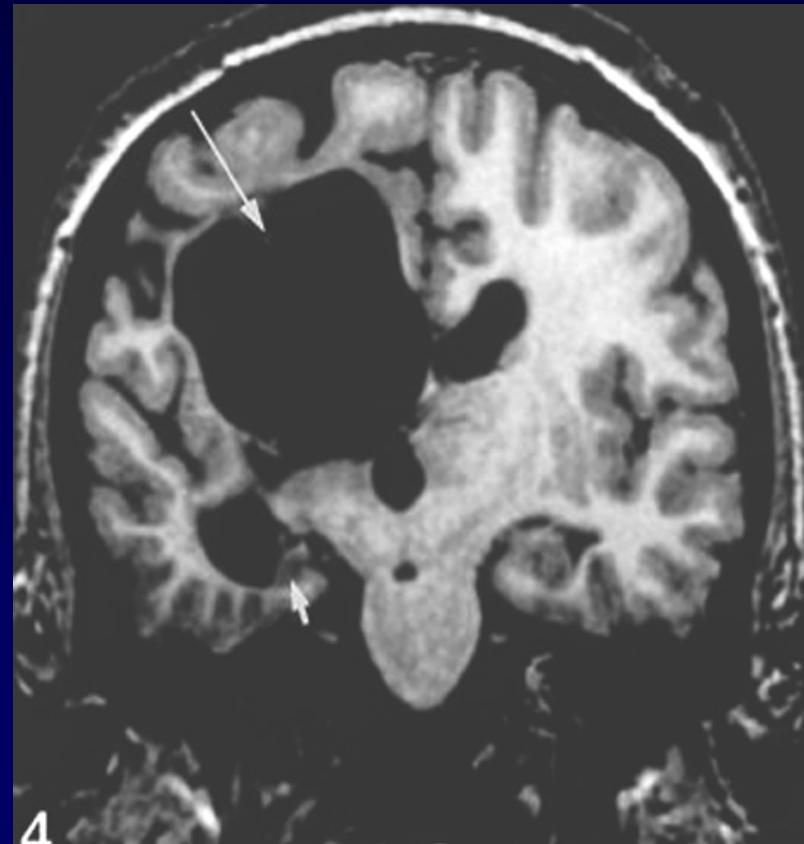
	Diagnos	Classif	Genetics	Neurodevel	Surgery
CT	+				
MRI	++	++	++	++	++
PET-FDG		++	+	+	++
MEG	+	+			++

Find the Abnormality...



Where is the focus ?

- 17 y/o high school boy
- Traumatic birth, CP
- Left UL hemiparesis
4/5
- EEG: Right F-T
- IQ:101

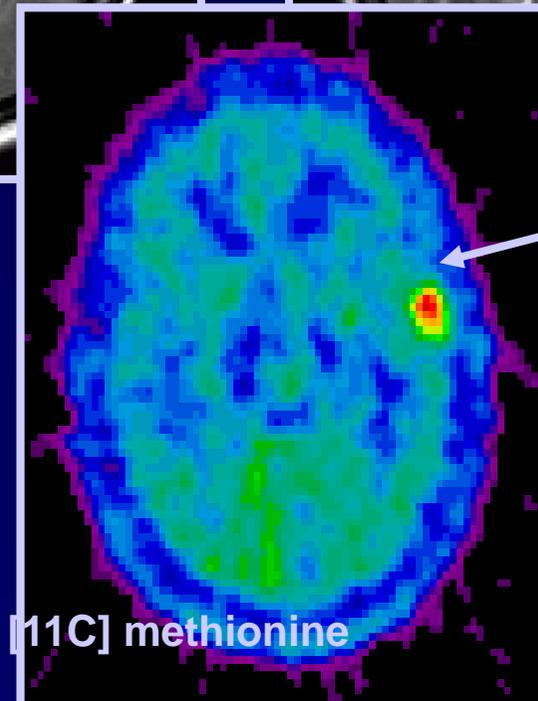
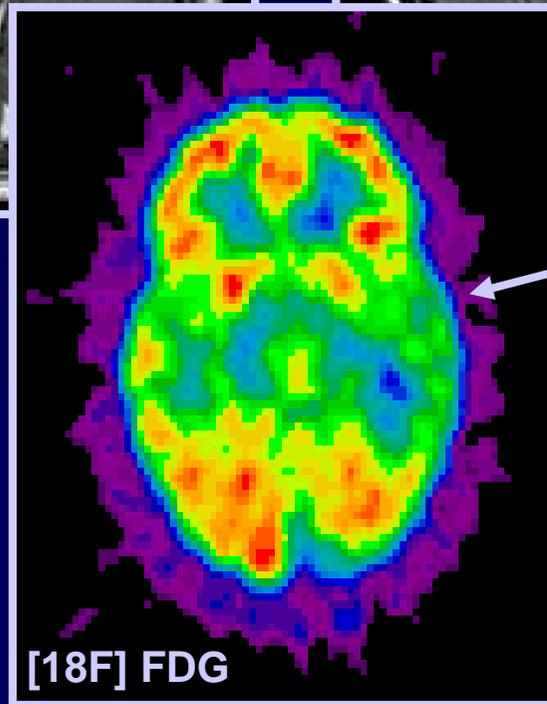
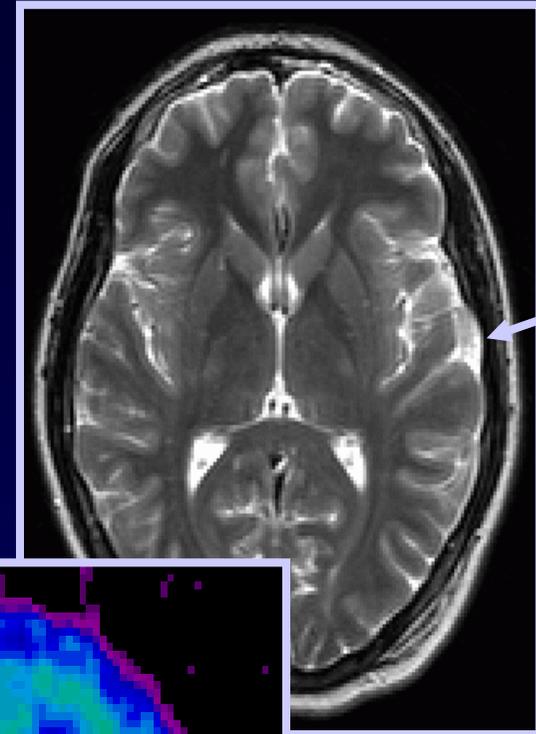
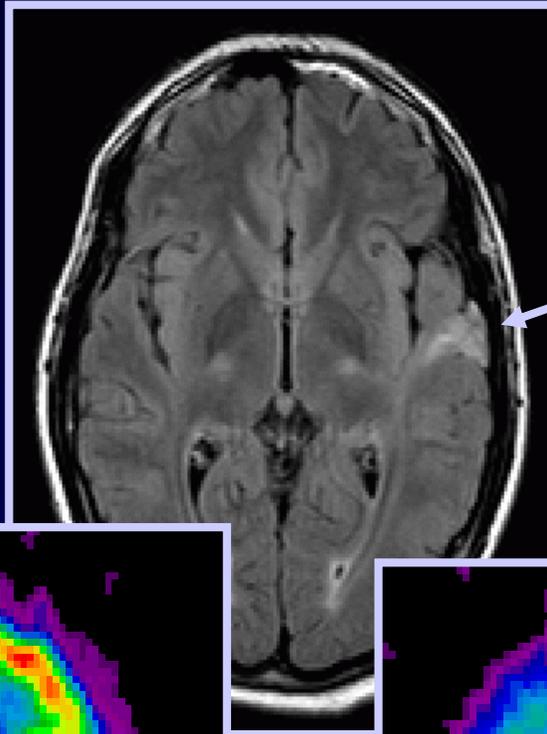
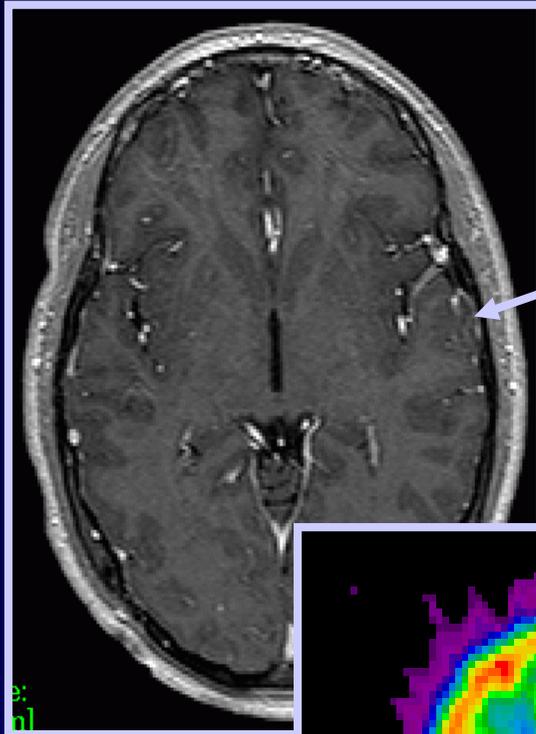


IRM haute résolution

Acquisitions 3 D

- 3DT1
- T2 TSE
- T2*, SWI
- 3DFLAIR
- Spectroscopie (HMRS)
- Perfusion
- fMRI, DTI (pré opératoire)

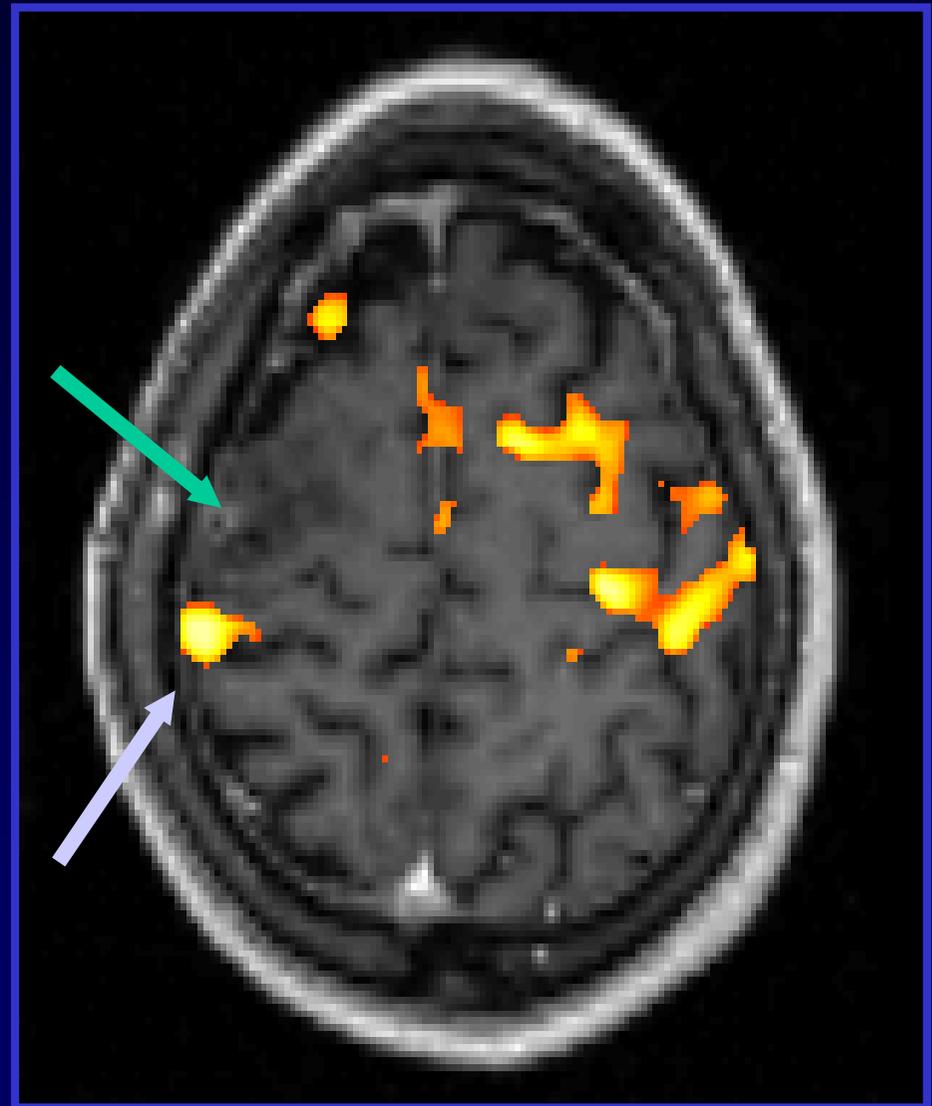
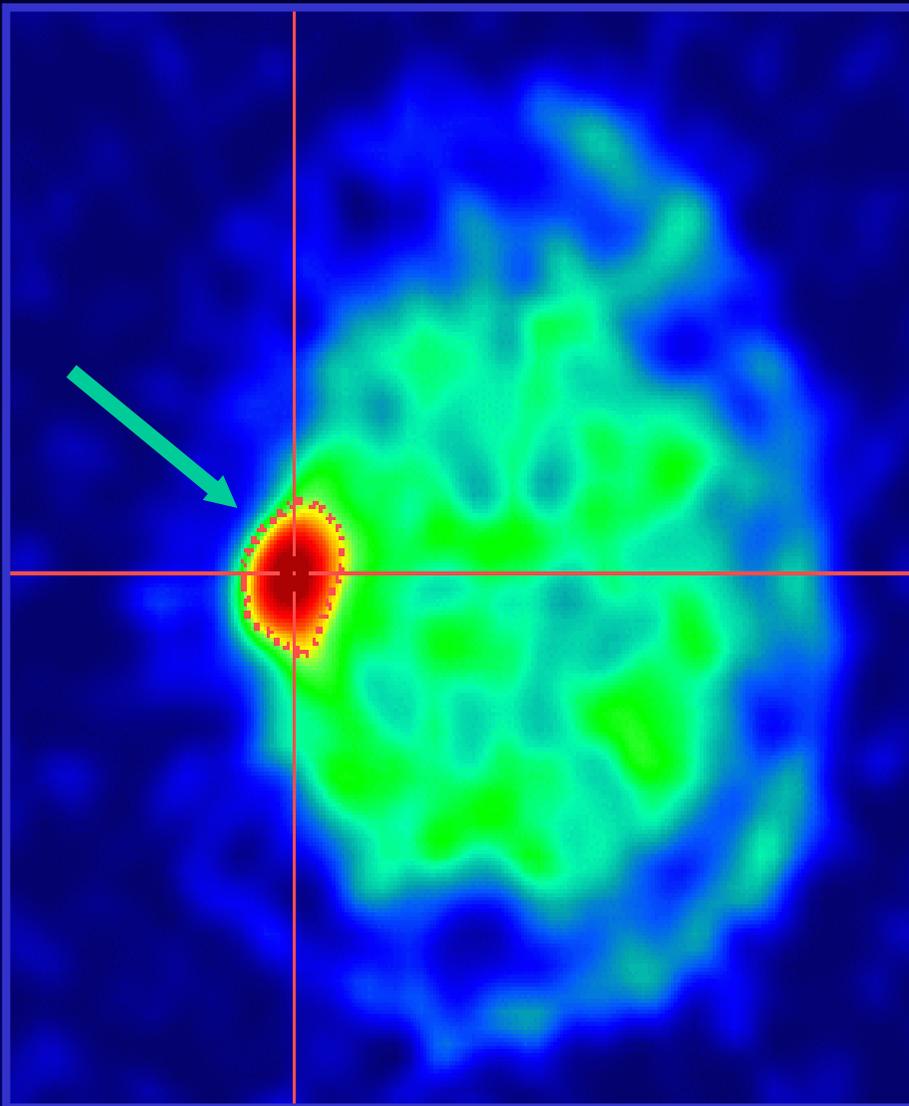
Lésionectomie & Aires Fonctionnelles

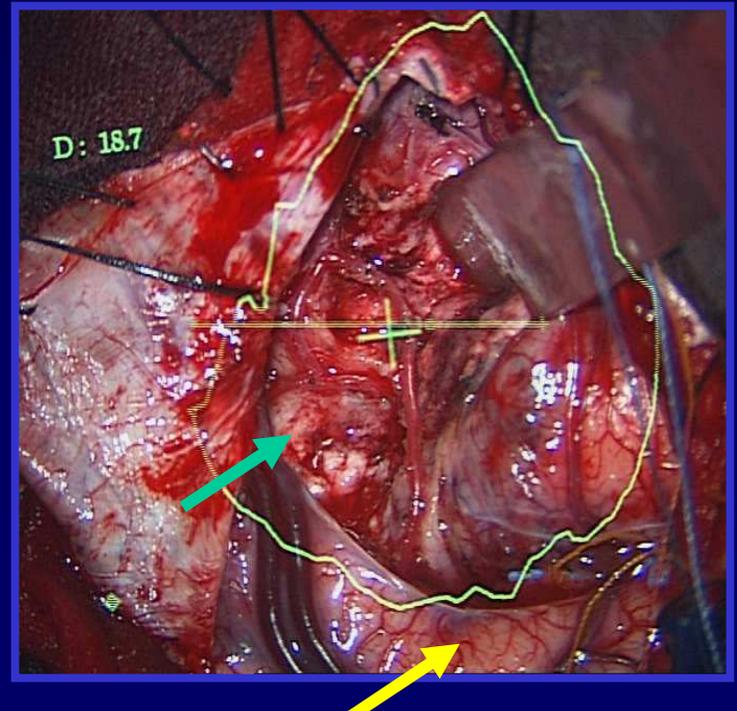
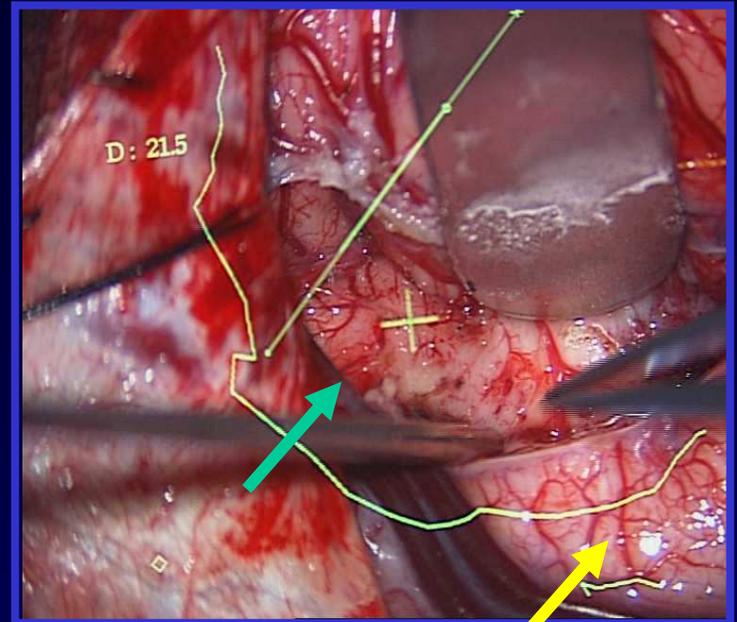
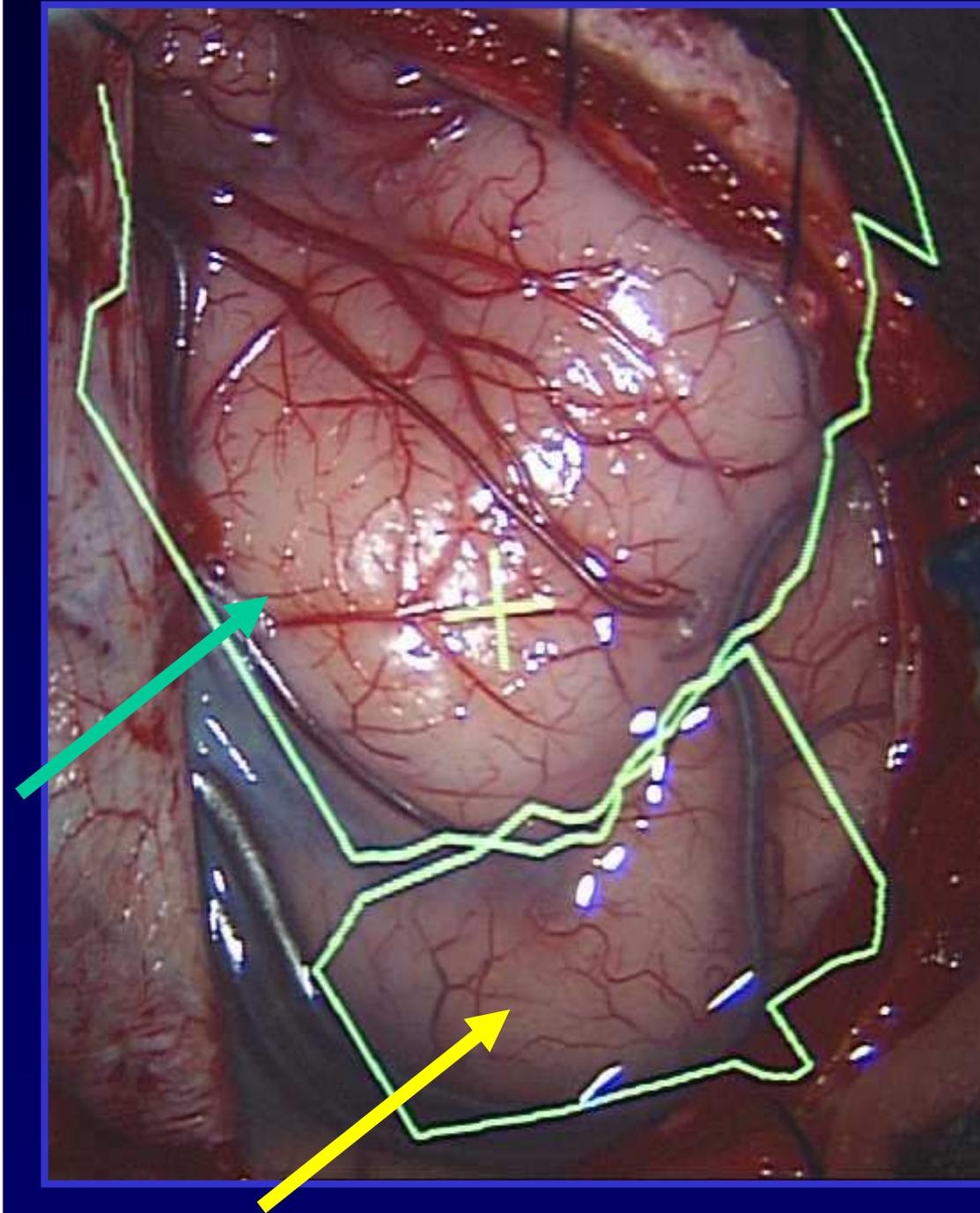


M, 16 ans; Epilepsie & lésion corticale temporale gauche (langage !)

ULB
Erasmus

⇒ Intégration de l'IRM fonctionnelle en neuronavigation





Causes Fréquentes

1.Acquises

Traumatismes

Néoplasies

Infections

Toxiques

Malformations vasculaires

SMT

AVC

2.Anomalies du développement cortical et de la migration neuronale

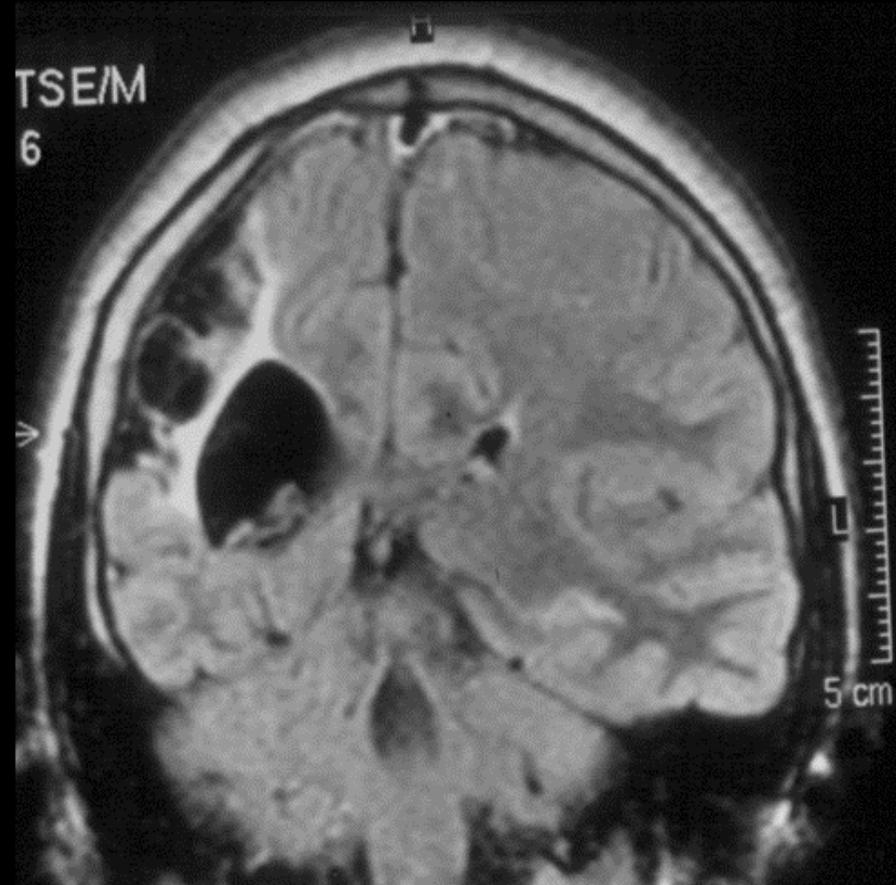
3.Syndromes neurocutanés STB

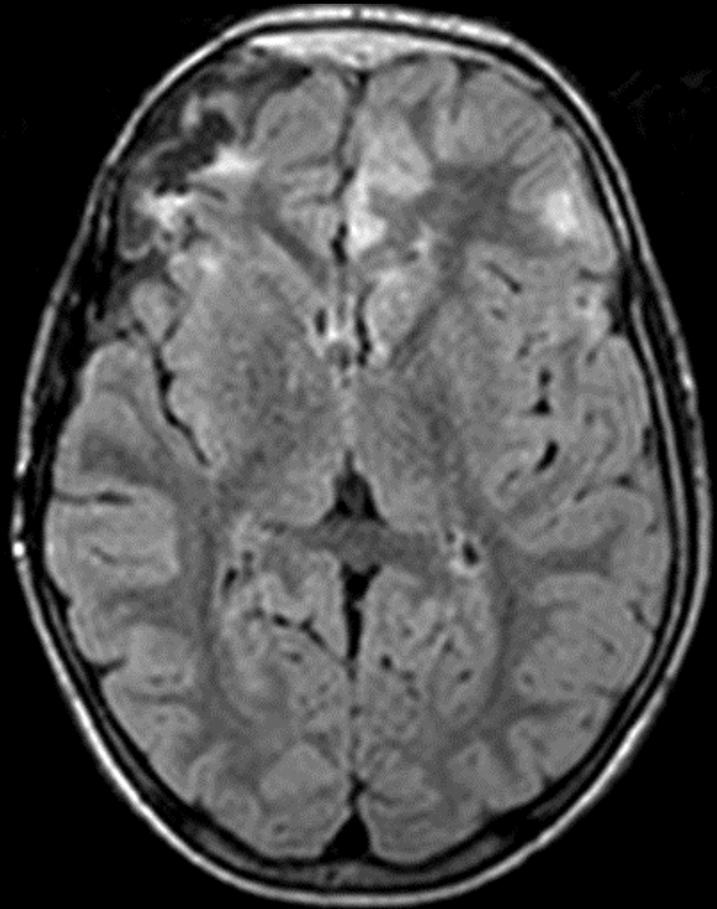
Causes moins Fréquentes

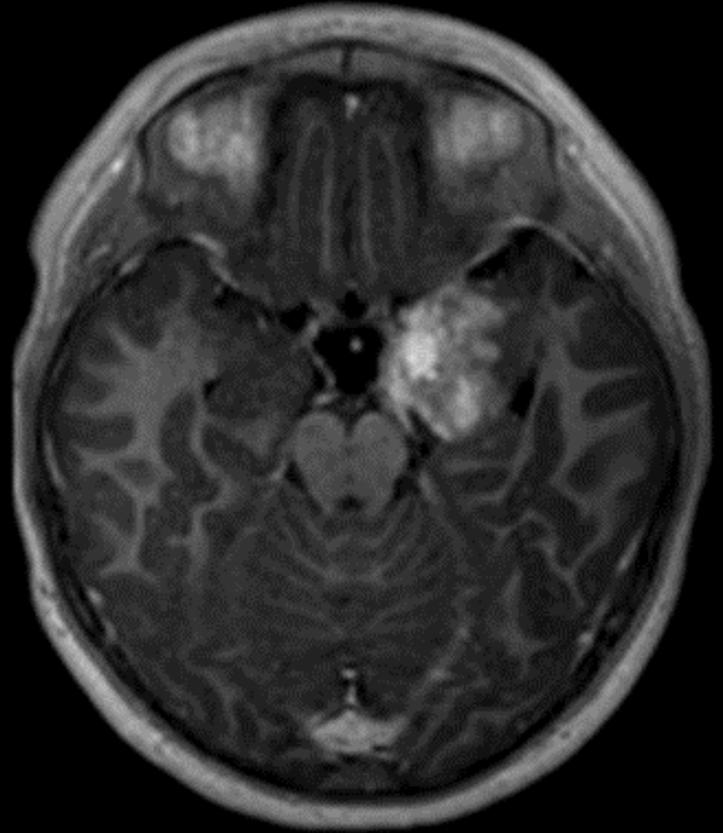
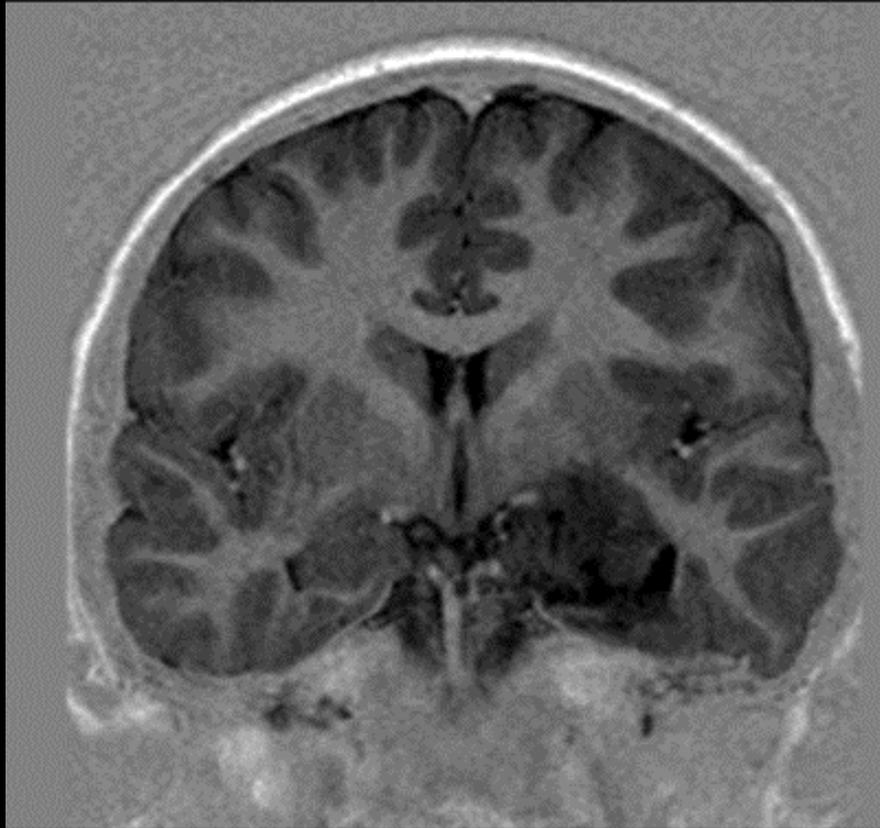
DNET, Gangliogliome

Causes plus rares

Sturge Weber

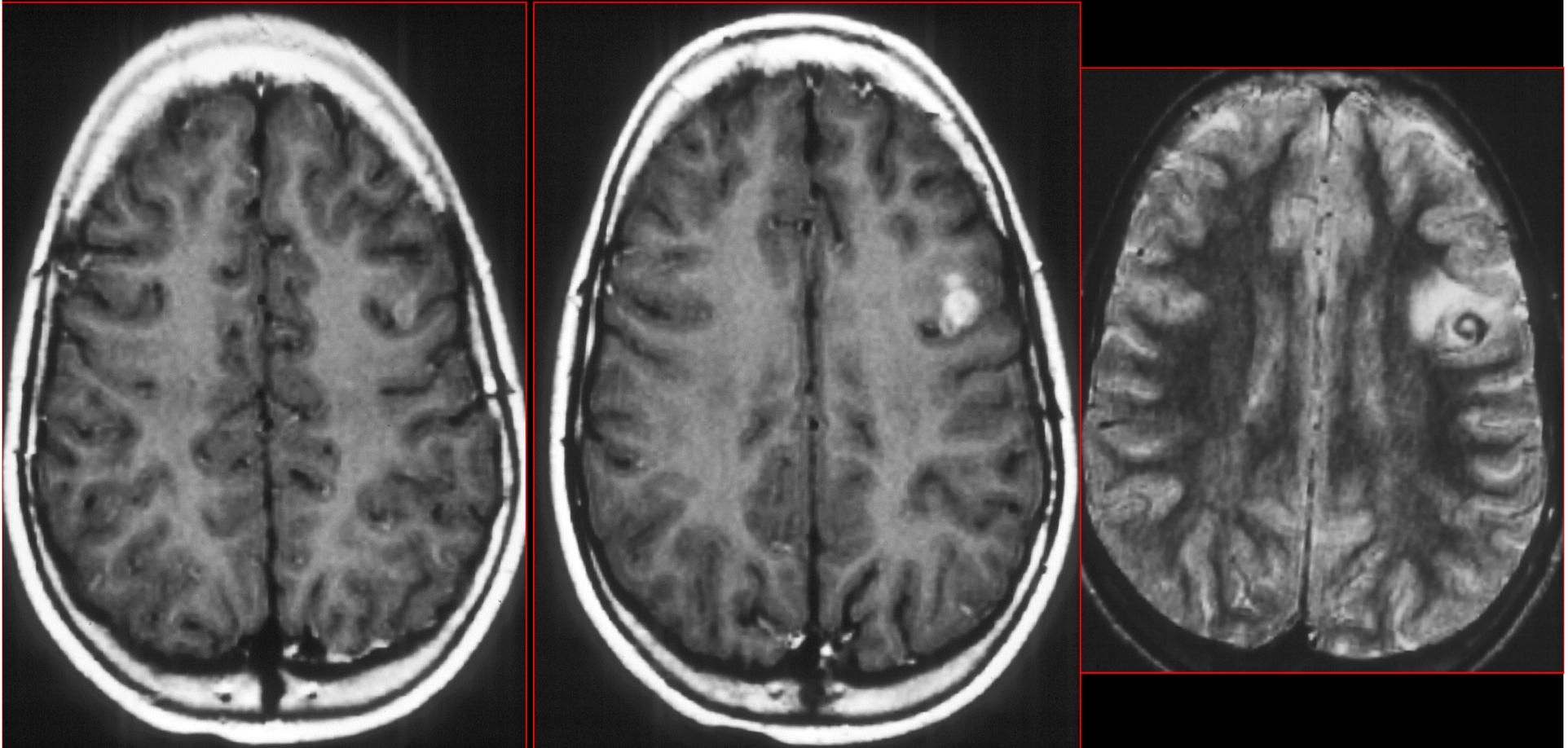






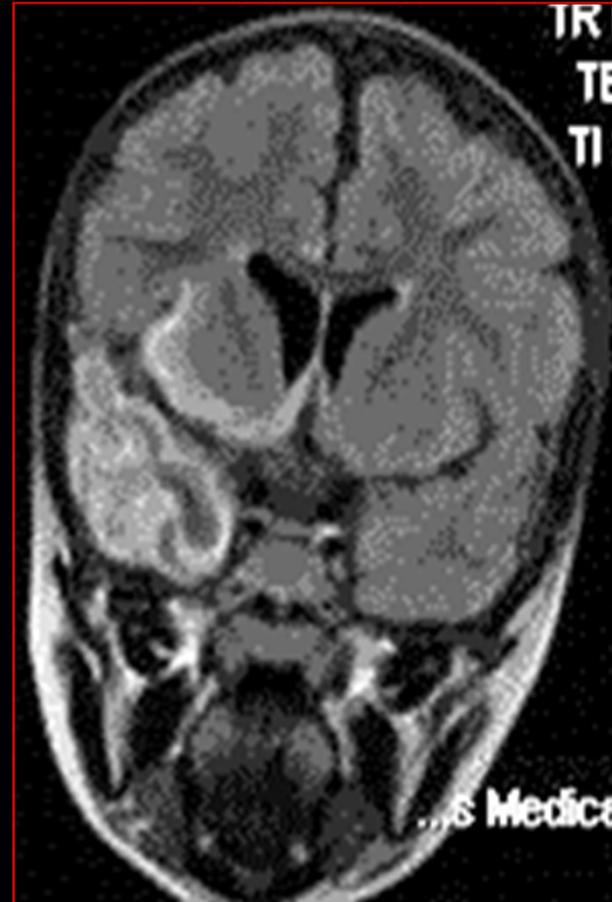
Neurocysticercosis

10 ans, africaine, 1ère crise E partielle

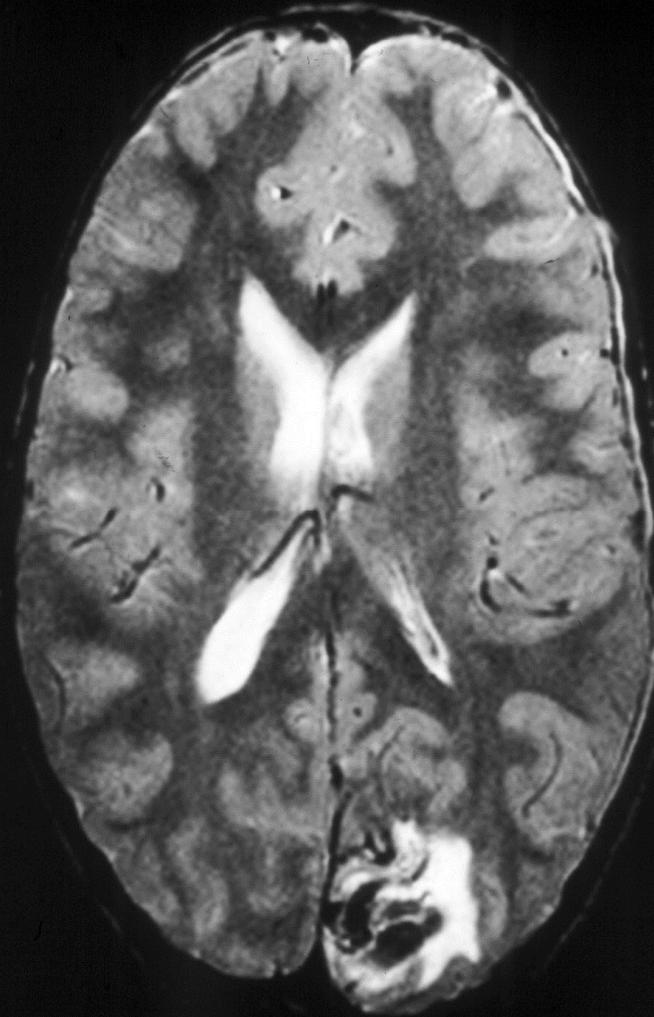


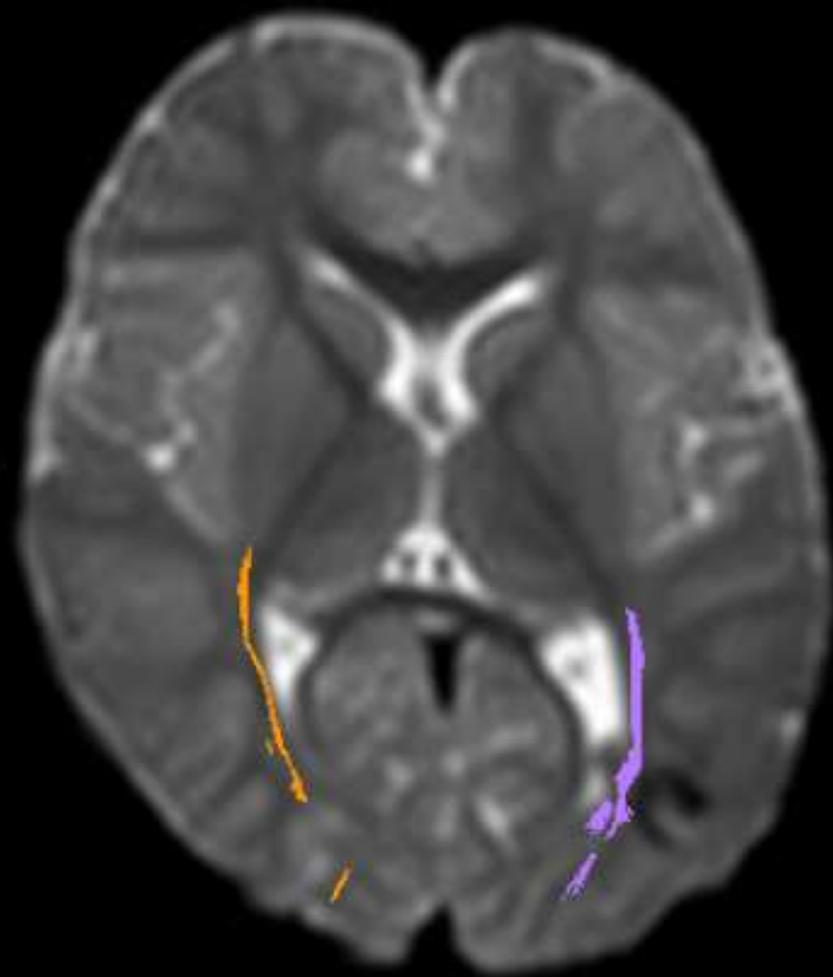
Herpetic encephalitis

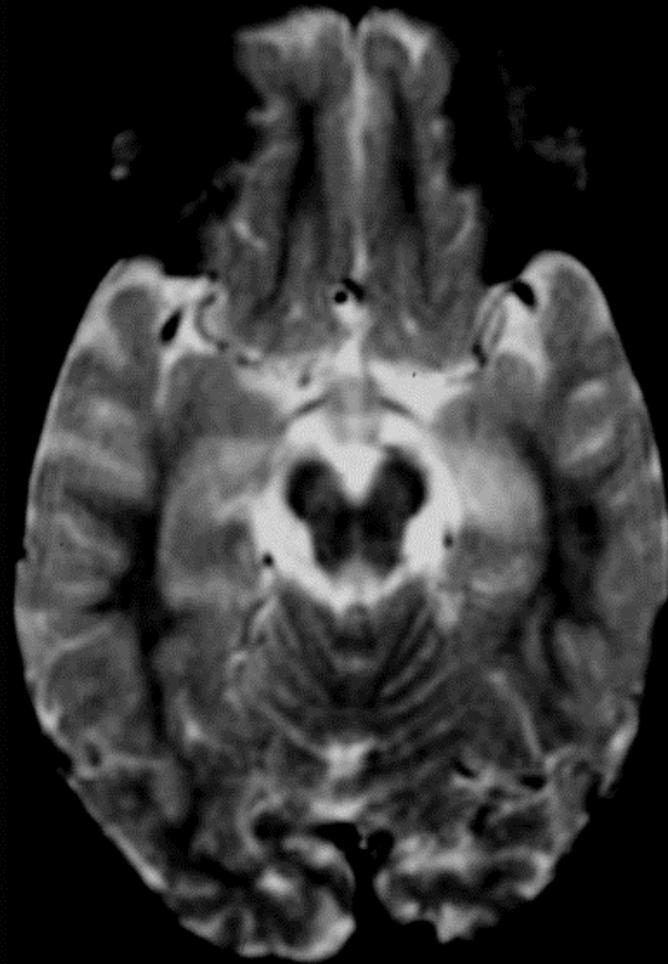
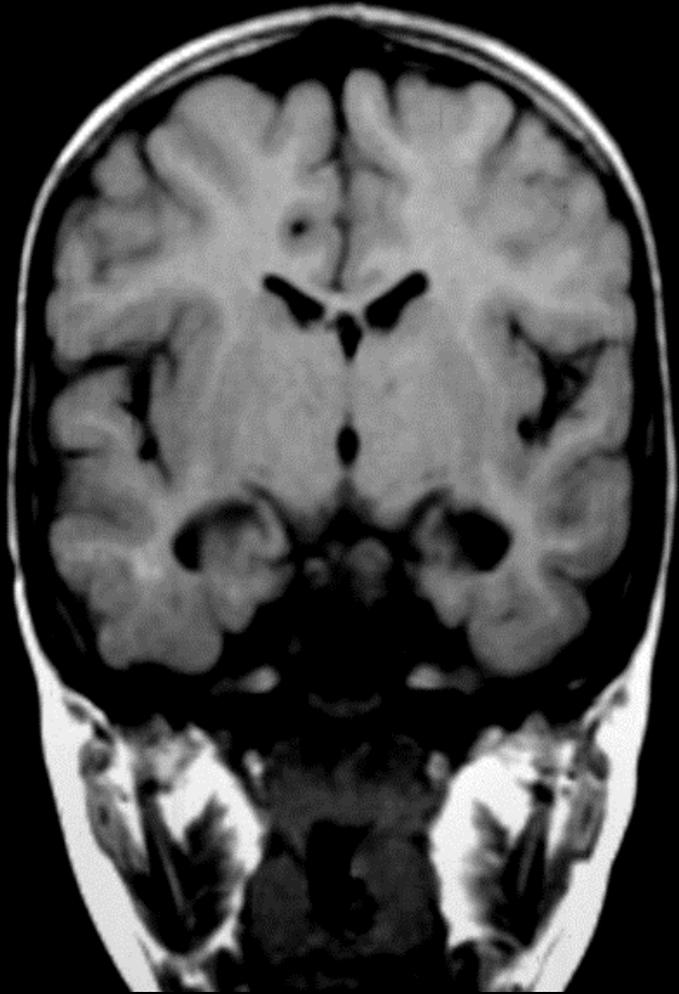
3 ans, convulsions lat à G, T° , altération conscience

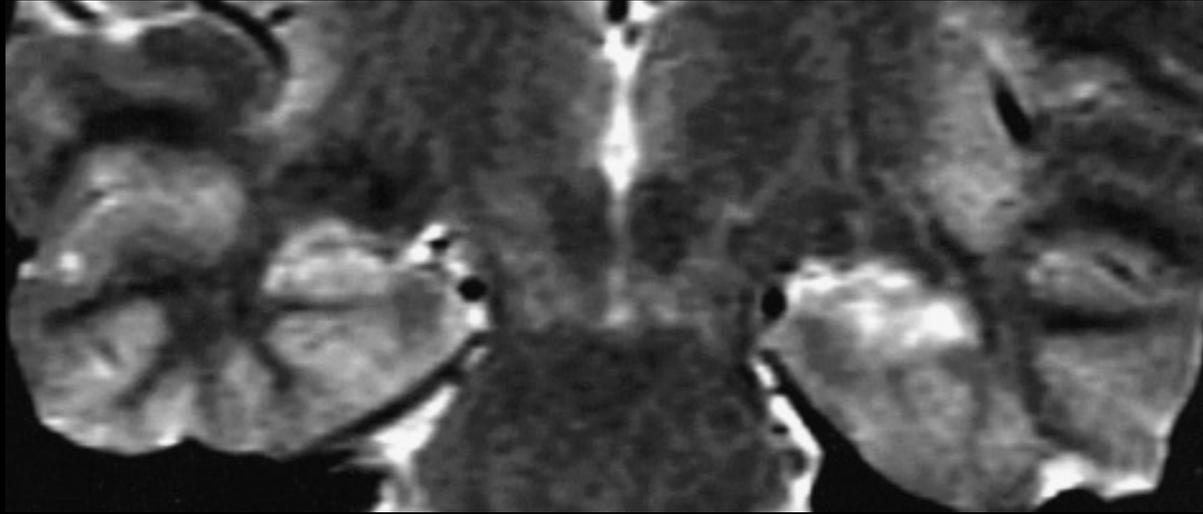


AVM







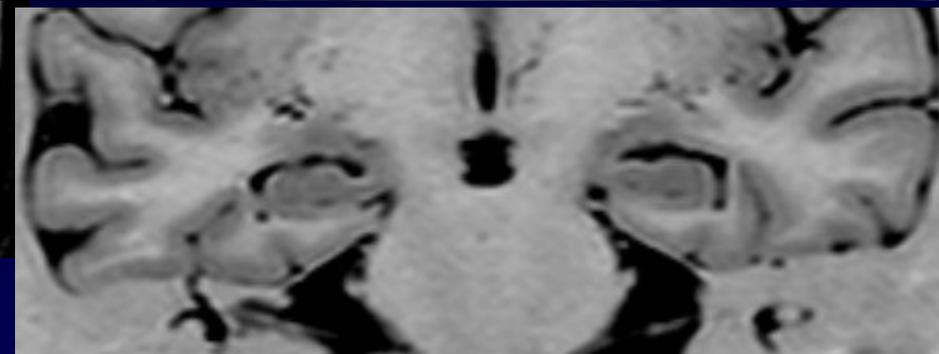
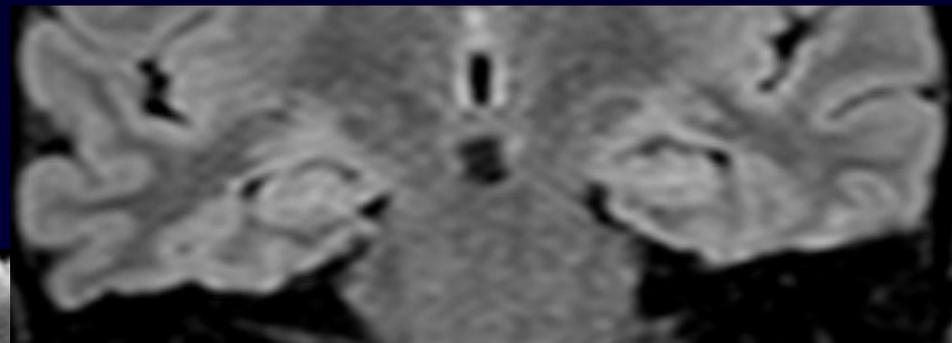
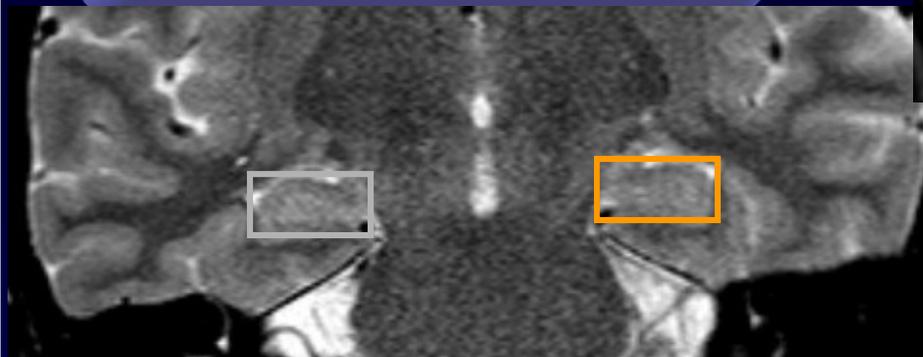


MRS – Epilepsie

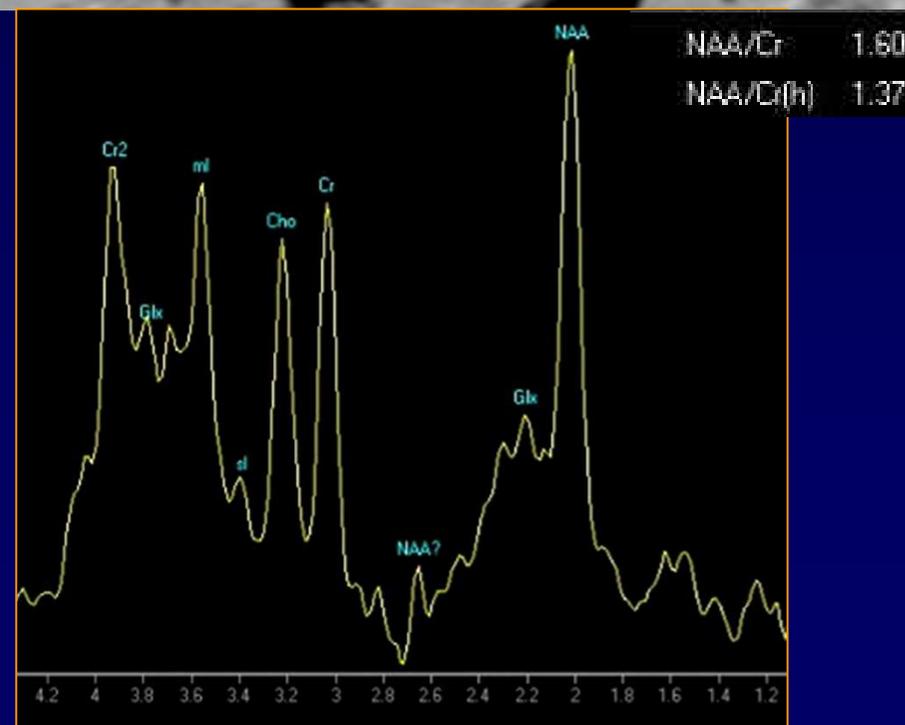
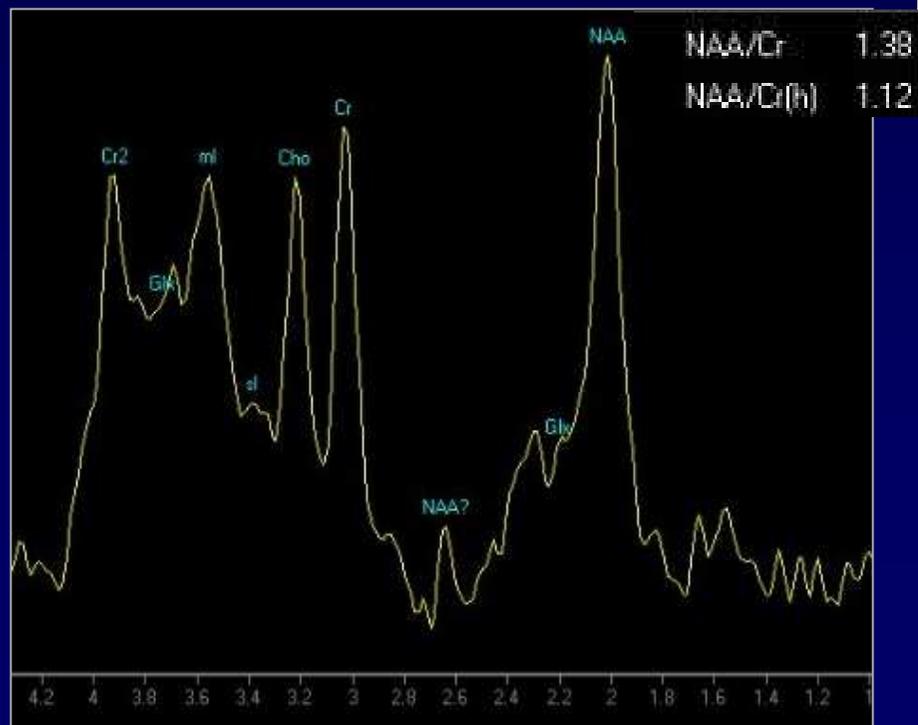
- MRS – PRESS (TE/TR /Exc : 31/2000/144)
- VOI (AP/RL/FH : 32/15/10)
- NAA/Cr (Index d'asymétrie)



MRS – Epilepsie



EEG + SRM + TEP = foyer droit

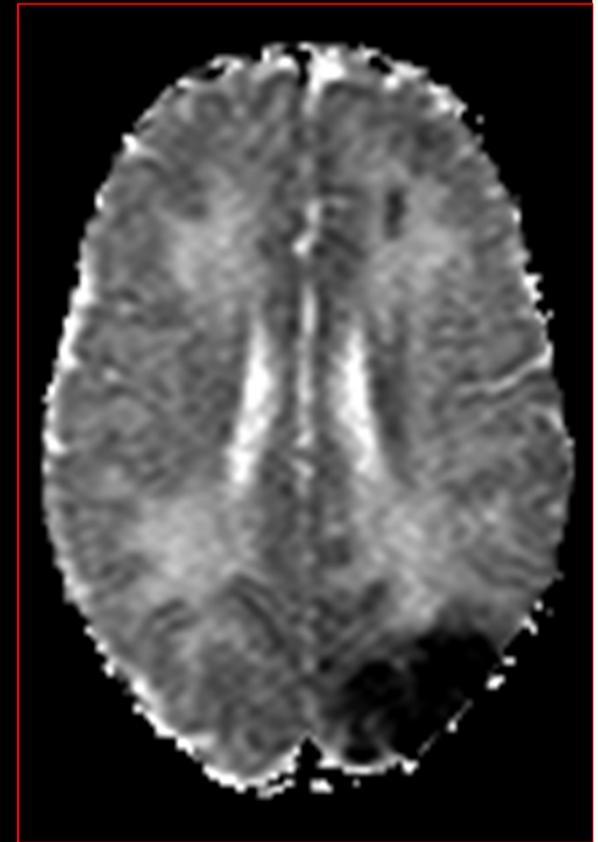
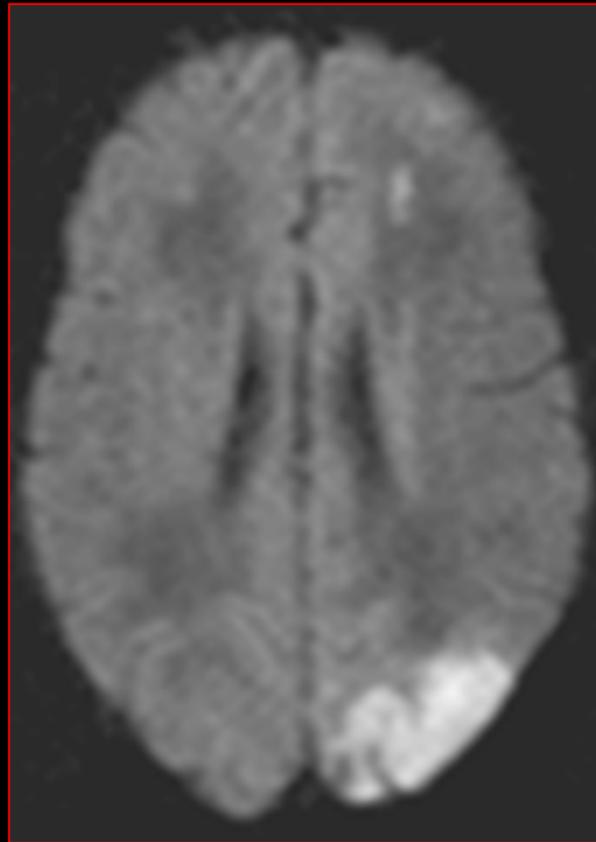
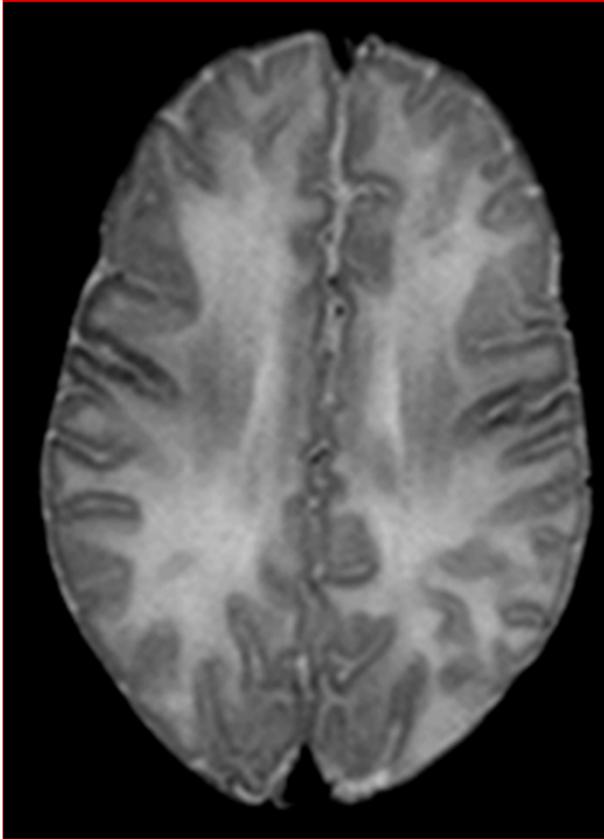


Stroke

TSE T2

DWI trace

ADC map



Causes Fréquentes

1.Acquises

Traumatismes
Néoplasies
Infections
Toxiques
Malformations vasculaires
SMT
AVC

2.Anomalies du développement cortical et de la migration neuronale

3.Syndromes neurocutanés STB

Causes moins Fréquentes

DNET, Gangliogliome

Causes plus rares

Sturge Weber

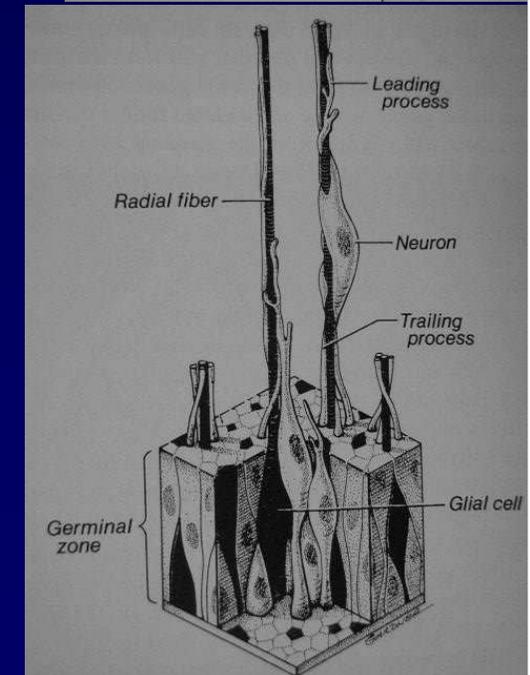
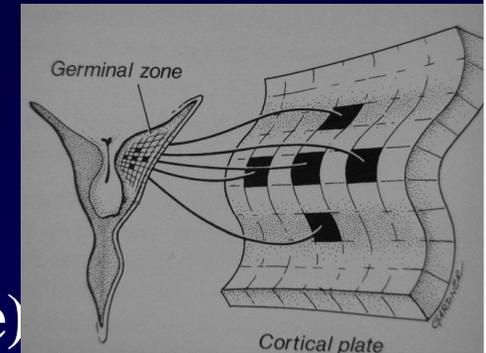
- It is estimated that up to 40% of children with drug-resistant epilepsy have a cortical malformation. However, the physiopathological mechanisms relating cortical malformations to epilepsy remain elusive.

Anomalies du développement cortical

- **25 % des épilepsies réfractaires au traitement médical**
- **Progrès IRM : fréquences diagnostiques**
- **Retard de développement/épilepsie : IRM**
- **Mutation chromosomique fréquente : conseil génétique**

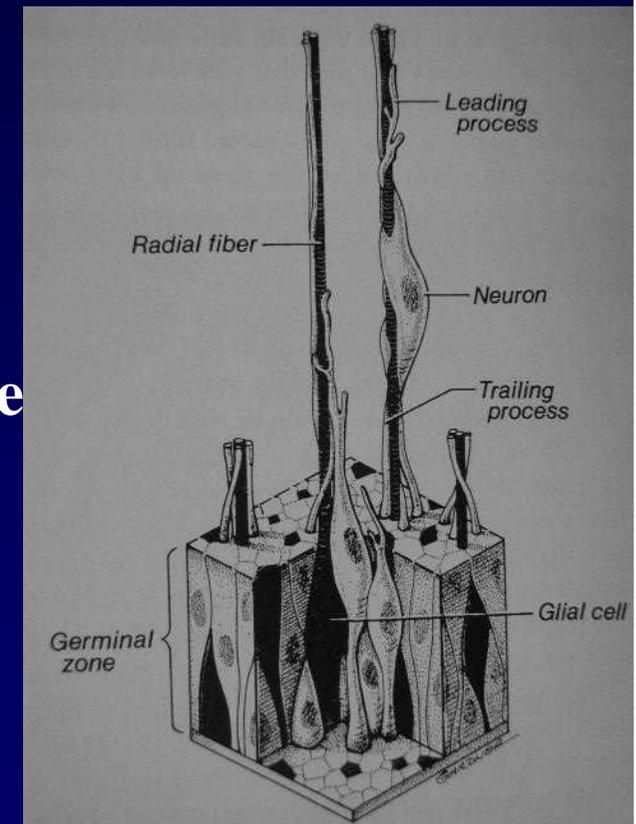
Cortex cérébral : embryologie

- Matrice germinale : couche de prolifération neuronale subépendymaire (VL : 7ème semaine)
- Début de la migration neuronale (8ème semaine)
- Migration radiaire (initialement processus simple)
- Sophistication des mécanismes de migration
- Cellules gliales radiales (RGCs : surface ventriculaire/pie-mère).



Cortex cérébral : embryologie

- Faisceau de 4 à 10 RGCs : guident les neurones en migration
- Apport des métabolites nécessaires
- Organisation de la lamination verticale du néocortex en formation
- Migration neuronale/RGCs : reconnaissance cellule gliale/attachement du neurone/entrée de Calcium
- Ligands moléculaires spécifiques (neuréguline, astrotactin et leurs récepteurs neuronaux)

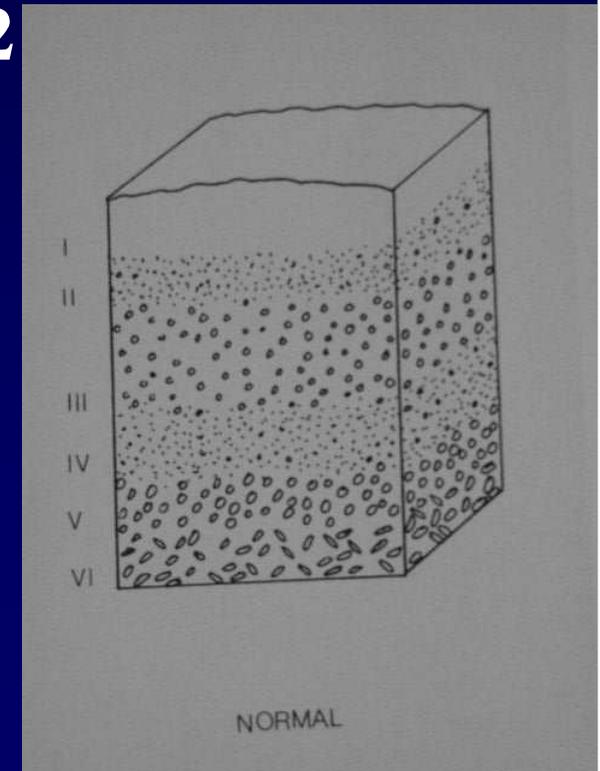


Cortex cérébral : embryologie

- **Migration radiaire (Glutamatergique) :**
90 %
- **Migration tangentielle GABAergique**
- **Organisation en couches corticales :**
migration en vagues
- **Couche 1 : couche moléculaire (cellules de Gajal-Retzius : sécrétion de rééline)**

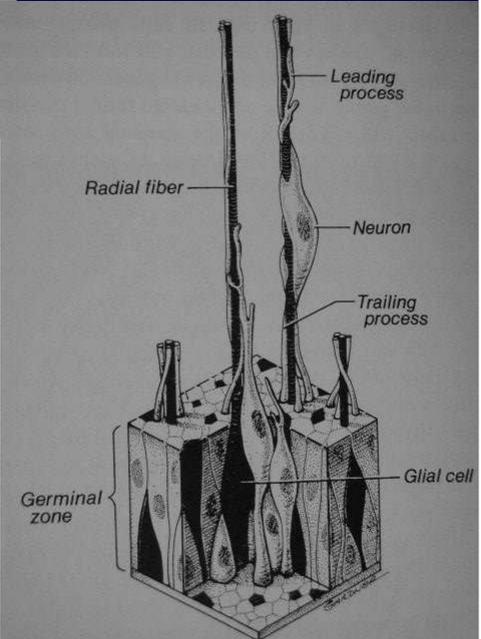
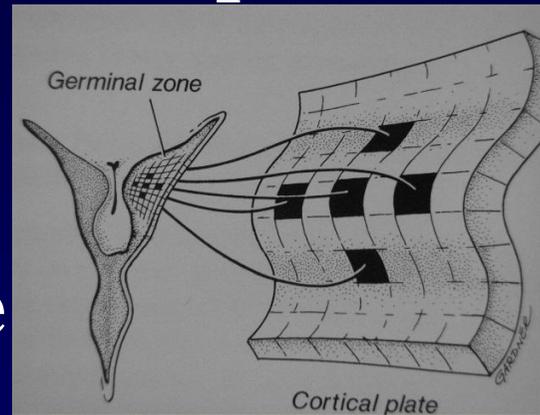
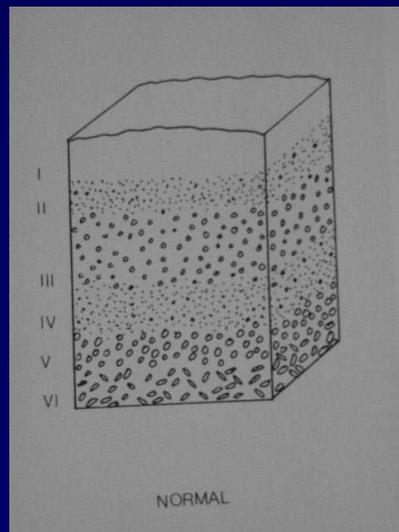
Cortex cérébral : embryologie

- **Rééline** : désengagement neurones des différentes couches/RGCs
- **Migration « inside/out »** : couches 7 à 2
- **Organisation corticale** : connections synaptiques (rôle de la couche 7)



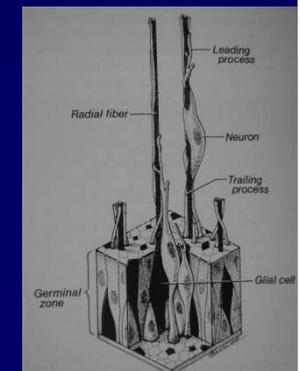
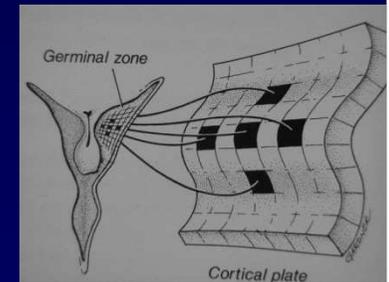
Malformations corticales : causes

- Tout événement inhibant la prolifération neuronale ou gliale
- Migration neuronale
- Organisation corticale



Malformations corticales : causes

- Mutations chromosomiques (cellules souches/développement des faisceaux radiaires gliaux/Migration et organisation neuronale)
- Destruction (infection/ischémie)
- Toxines inhibant la reconnaissance (migration) chémotactique des RGCs par les neurones (toxines exogènes/endogènes)



Malformations corticales

- **Neurones habituellement morphologiquement normaux**
- **Localisation anormale (isosignal SG, anomalie de signal de la substance blanche : anomalie des cellules souches/ polymicrogyrie)**

Anomalies du développement cortical : classification Déc 2005

- **I : Prolifération des cellules souches**
- **II : Migration neuronale**
- **III: Organisation corticale**

Barkovich, Kuzniecky et al, Neurology 2005;65;1873-1887

I :Anomalies de prolifération/apoptoses de cellules gliales et de cellules neuronales anormales

- Diminution prolifération/apoptose accrue (Microcéphalies cortex fin, microlissencéphalies cortex épais,microcéphalie+polymicrogyrie).
- Augmentation prolifération/diminution apoptose (macrocéphalies)
- Prolifération anormale néoplasique (DNT, gangliogliomes, gangliocytomes) ou non néoplasique (tubers TBS,dysplasies corticales (balloon cells), hémimégalencéphalie).

I :Anomalies de prolifération/apoptoses de cellules gliales et de cellules neuronales anormales

- **Microlissencéphalies**
- **Dysplasies corticales focales (avec cell
ballonnées)**
- **Schizencéphalie**
- **Hémimégalencéphalie**

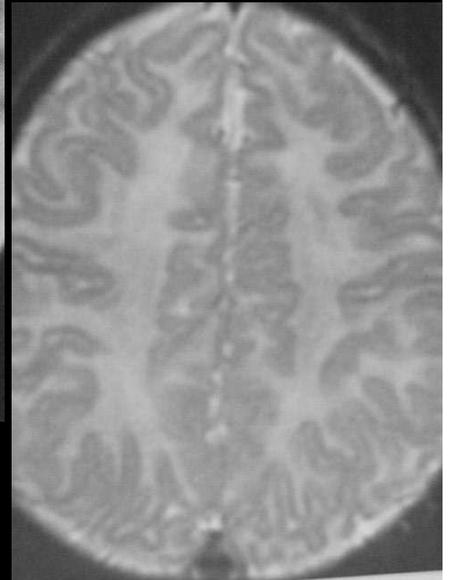
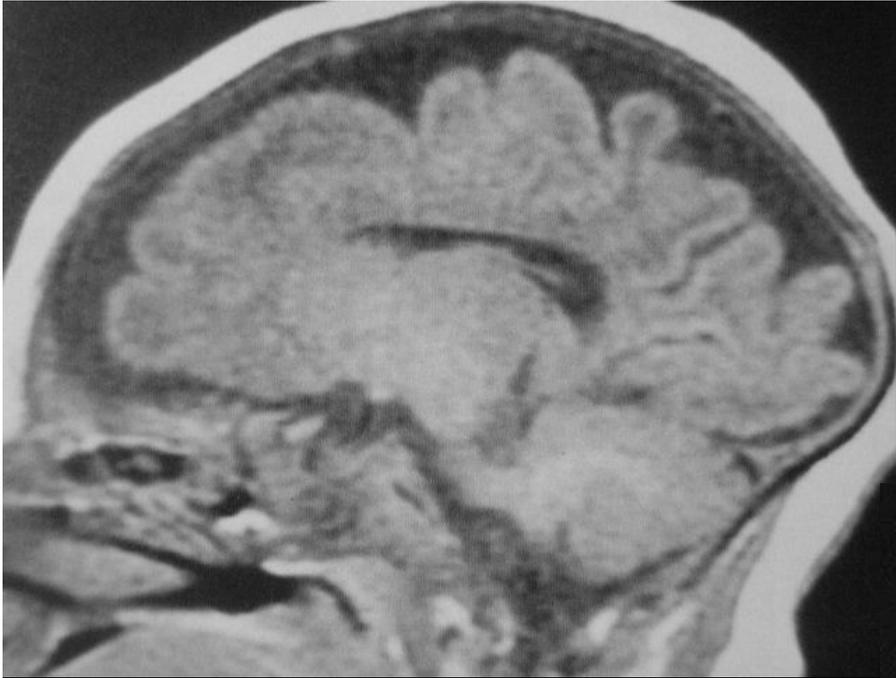
Microlissencéphalies :

« microencéphalia vera » « radial microbrain »

- **Périmètre crânien : 3 déviations standard en-dessous de la normale**
- **Paucité de la gyration (nombre/hauteur)**
- **Prolifération neuronale et gliale des zones germinales**
- **5 groupes : développement néonatal et imagerie**

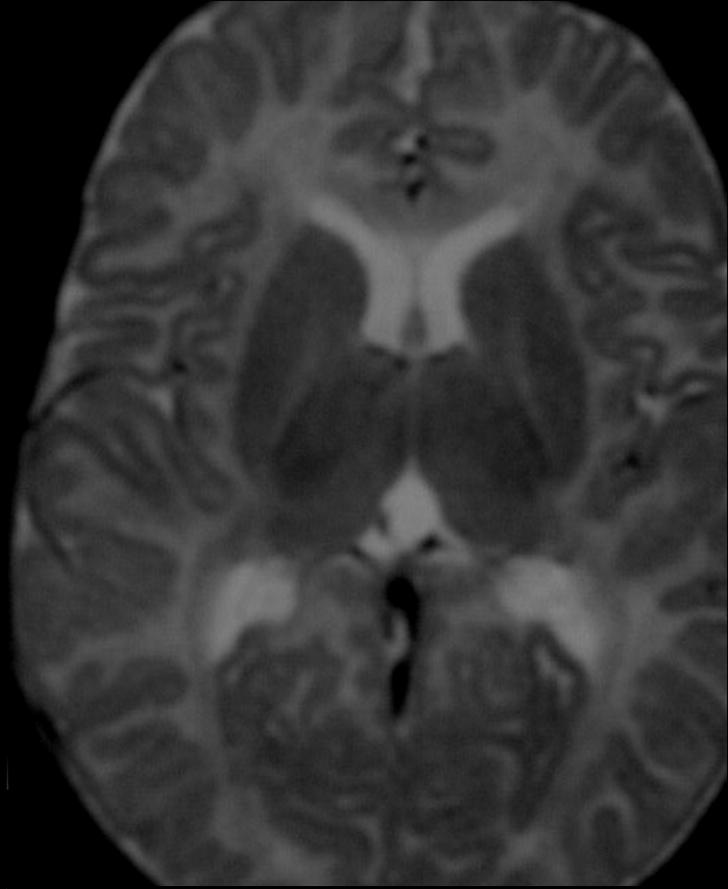
Mycolissencéphalies : Groupe I

- **Accouchement et développement néonatal normal**
- **Examens cliniques normaux à la naissance**
- **Spasticité première année de vie.**
- **Paucigyration (50 %)**
- **Retard développemental; âge scolaire**



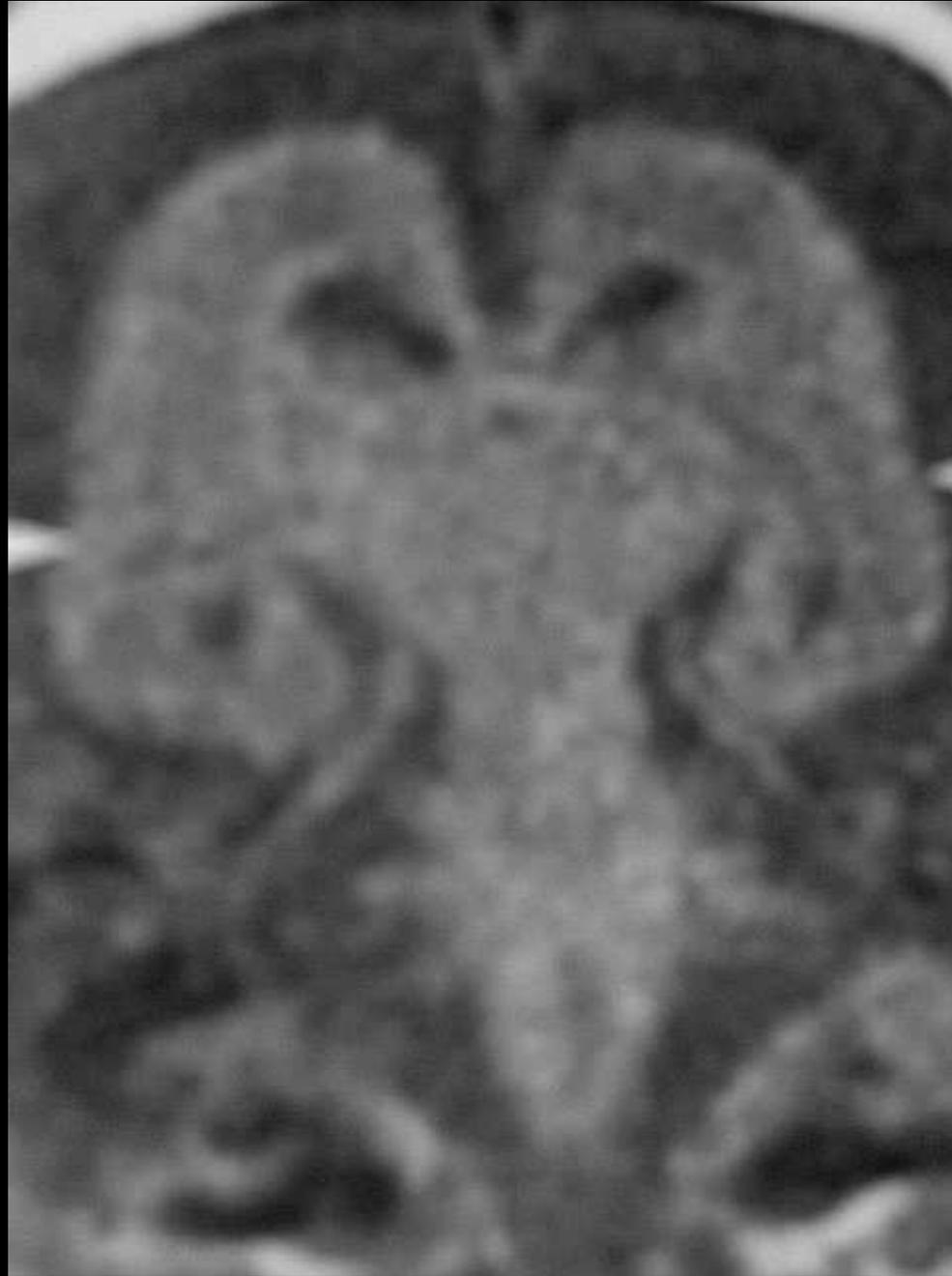
Mycolissencéphalies : Groupe II

- **Réflexes néonataux anormaux**
- **Spasticité néonatale**
- **succion difficile**
- **Vomissements**
- **Epilepsie**
- **Paucigyration (30 %)**
- **Retard de myélinisation**



Mycolissencéphalies : Groupe V

- **Microcéphalie extrêmement sévère**
- **Hypotonie profonde**
- **Gyration 5 ou moins**
- **Mort dans les premiers mois de vie**

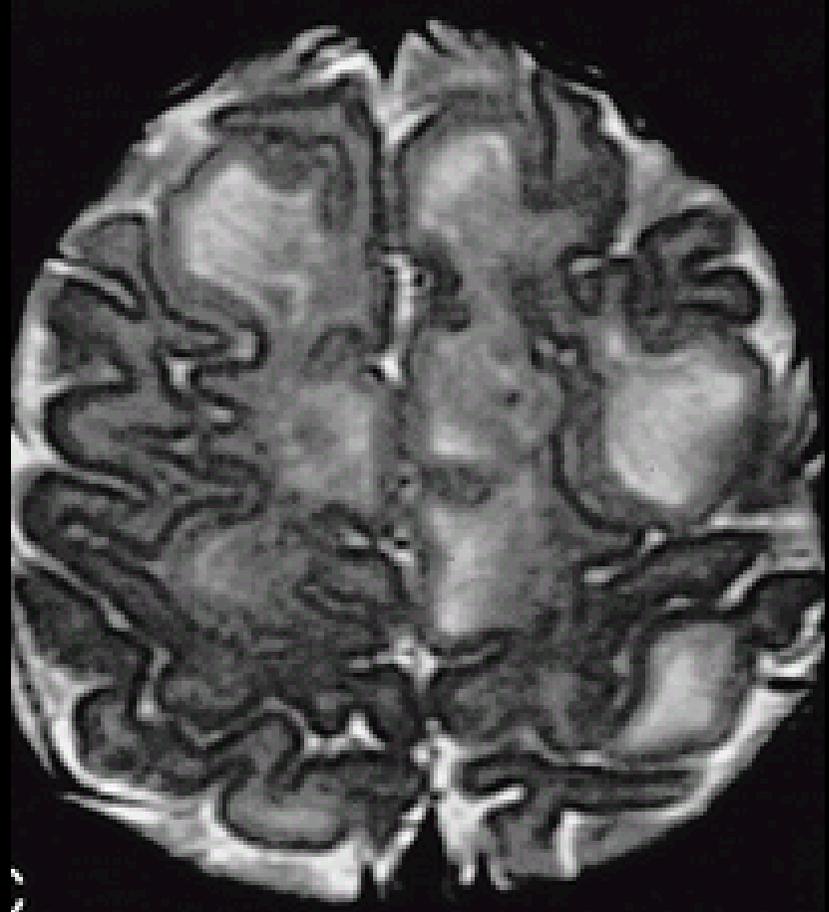
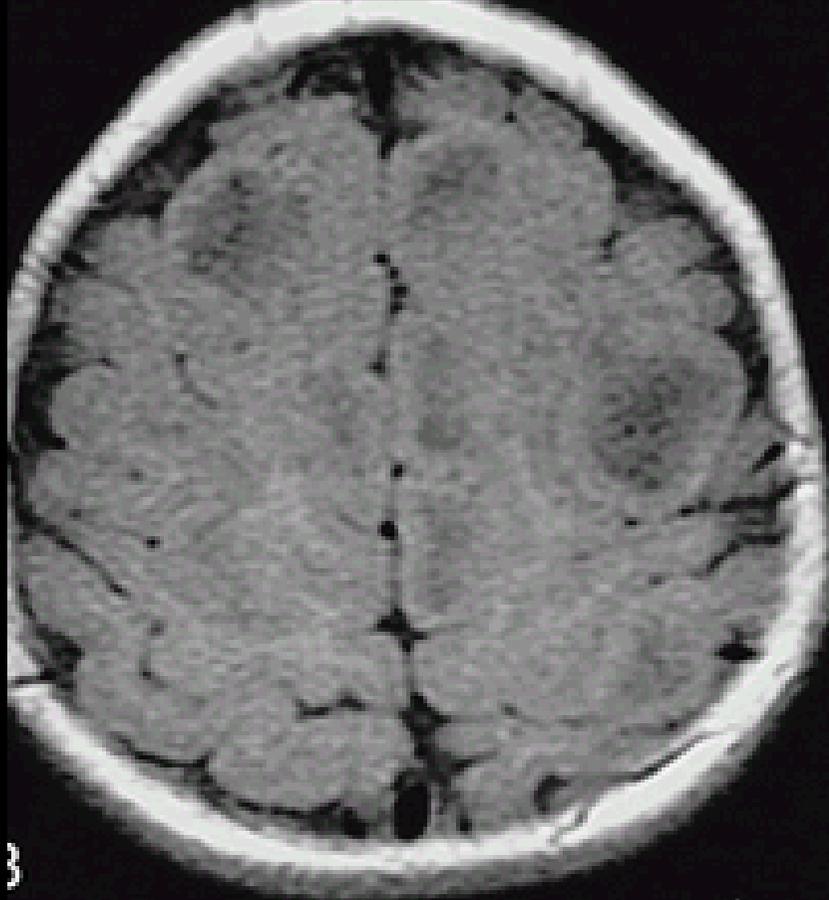


Microlissencéphalies : diagnostics d'exclusion

- **Infections périnatale (Torch)**
- **Ischémie**
- **Maladie métabolique.**
- **Toxique/irradiation**

I :Anomalies de prolifération/apoptoses de cellules gliales et de cellules neuronales anormales

- Diminution prolifération/apoptose accrue (Microcéphalies cortex fin, microlissencéphalies cortex épais,microcéphalie+polymicrogyrie).
- Augmentation prolifération/diminution apoptose (macrocéphalies) **Apoptoses⁺**
- Prolifération anormale
- non néoplasique
- Hamartomes corticaux (tubers) TBS
- Dysplasies corticales (balloon cells)
- Hémimégalencéphalies.
- néoplasique (DNT, gangliogliomes, gangliocytomes)



Dysplasies corticales focales (c.ball)

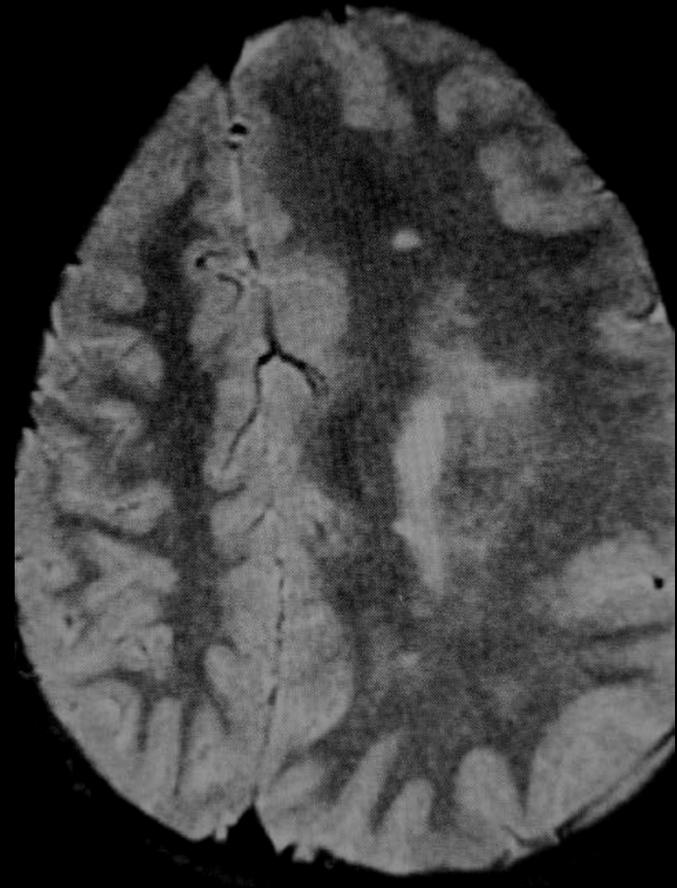
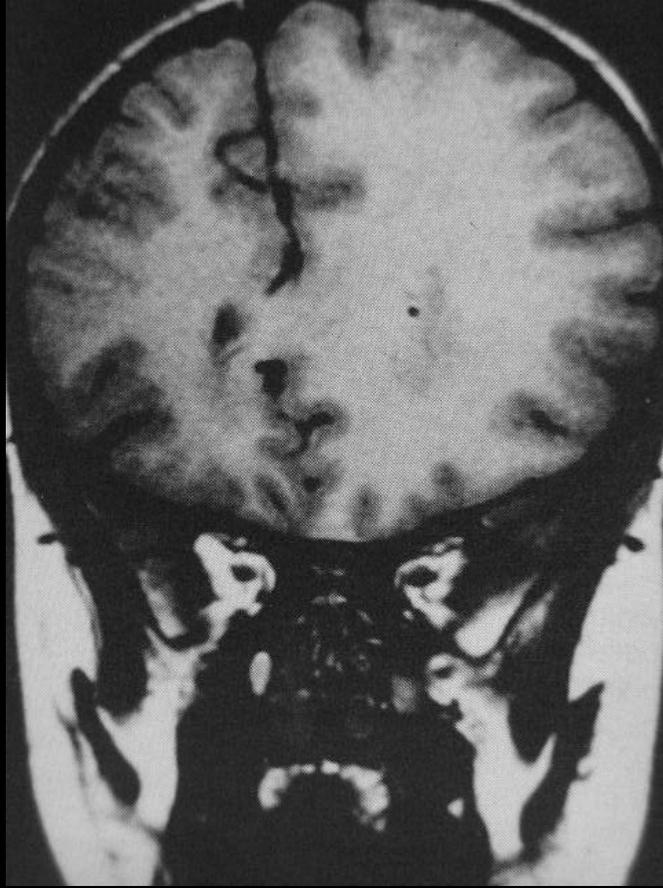
« F. Transmantle Cortical Dysplasia »

- **VL-Cortex**
- **«Forme fruste de sclérose tubéreuse de Bourneville »**
- **Epilepsie partielle : première décade de vie**
- **Anomalie de signal de la substance blanche en pondération T2**
- **Antenne de surface synergique**



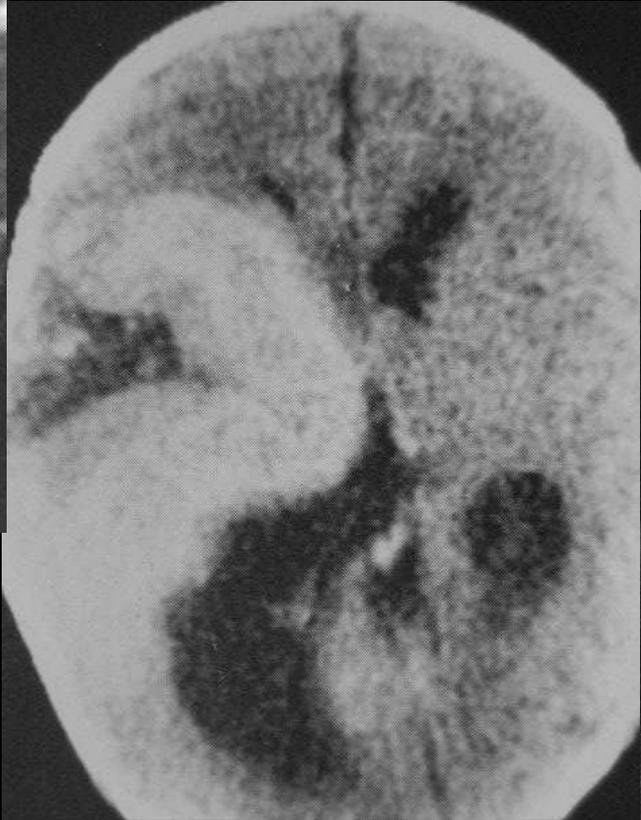
Hémimégalencéphalie

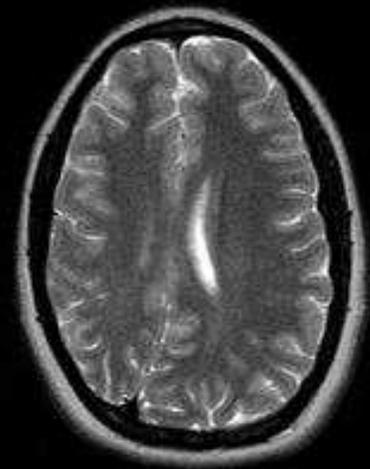
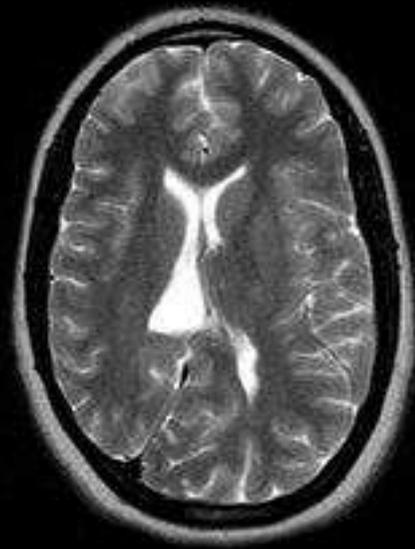
- **Sims 1835 : On hypertrophy and atrophy of the brain**
- **Hétérogène**
- **Isolée ou associée**
(hémihypertrophie ipsilatérale)
- **Macrocéphalie**



Hémimégalencéphalie: anatomopathologie

- Prolifération/ migration / différenciation anormale des neurones
- Pachigyrie/polymicrogyrie/hétérotopie
- Astrogliose hémisphérique
- CT/IRM





Hémimégalencéphalie

- **Evolution neuroradiologique au cours du temps**
- **Status épilepticus**
- **Atrophie**
- **Etude de l'hémisphère contralatéral !
(chirurgie)**

I :Anomalies de prolifération/apoptoses de cellules gliales et de cellules neuronales anormales

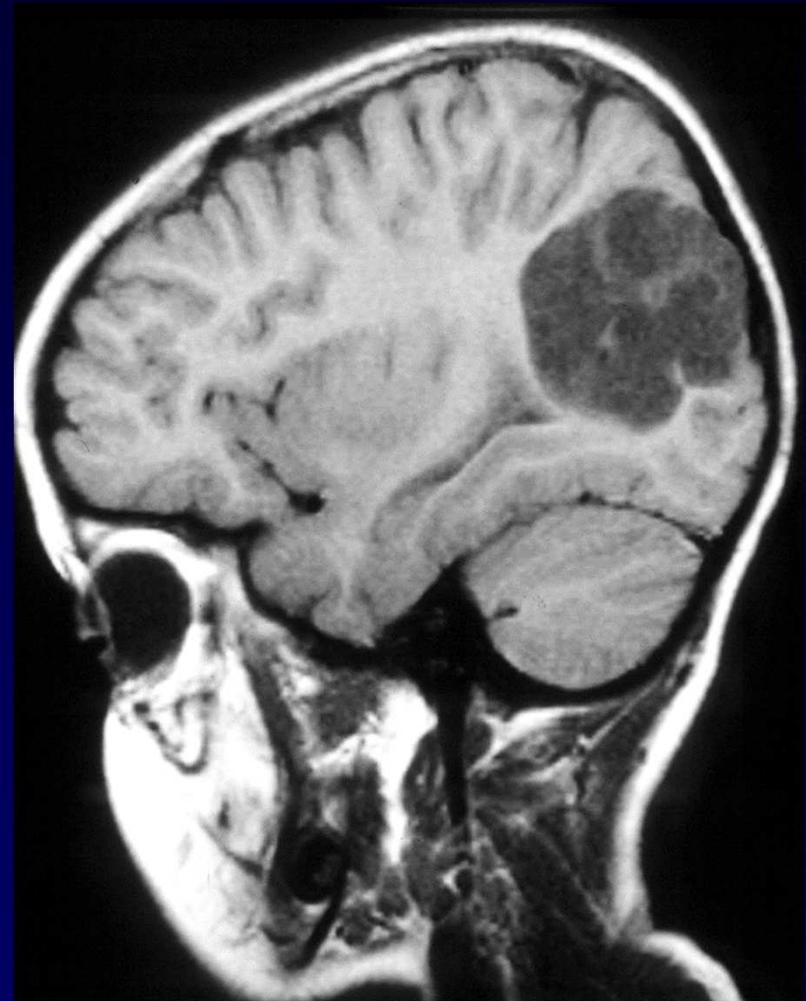
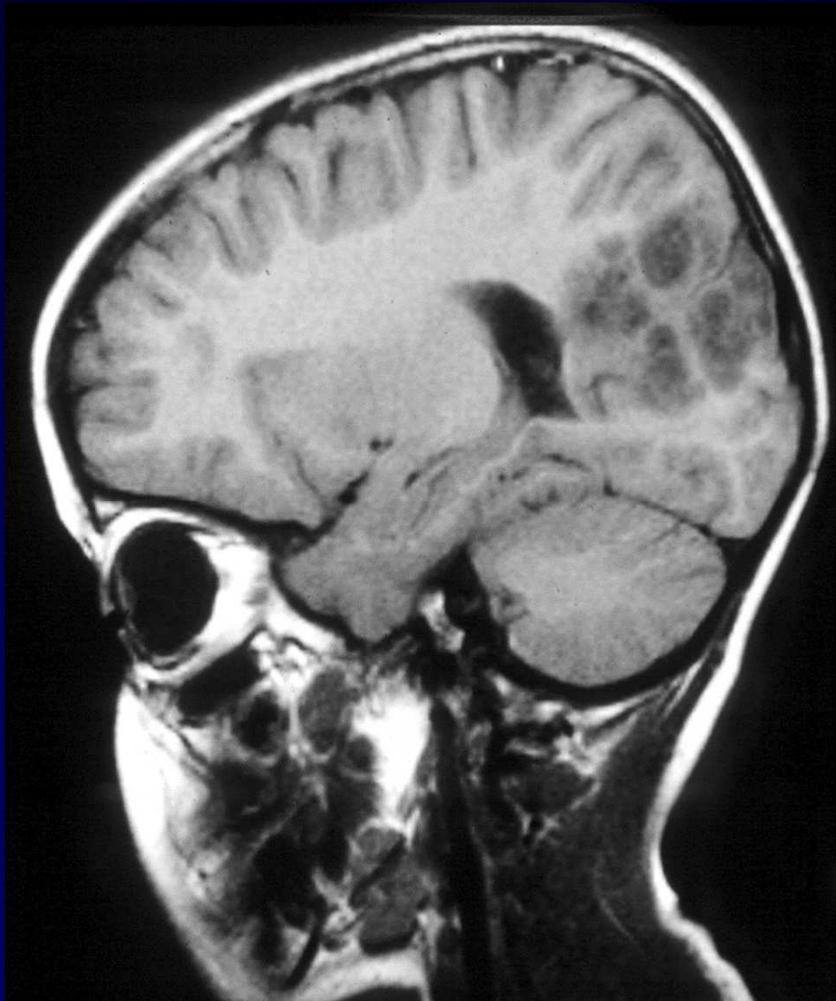
- Diminution prolifération/apoptose accrue (Microcéphalies cortex fin, microlissencéphalies cortex épais,microcéphalie+polymicrogyrie).
- Augmentation prolifération/diminution apoptose (macrocéphalies)
- **Prolifération anormale**
- **(non néoplasique)**
- Hamartomes corticaux (tubers) TBS
- Dysplasies corticales (balloon cells)
- Hémimégalencéphalies.

Néoplasique

DNT

ganglioniomes

gangliocytomes



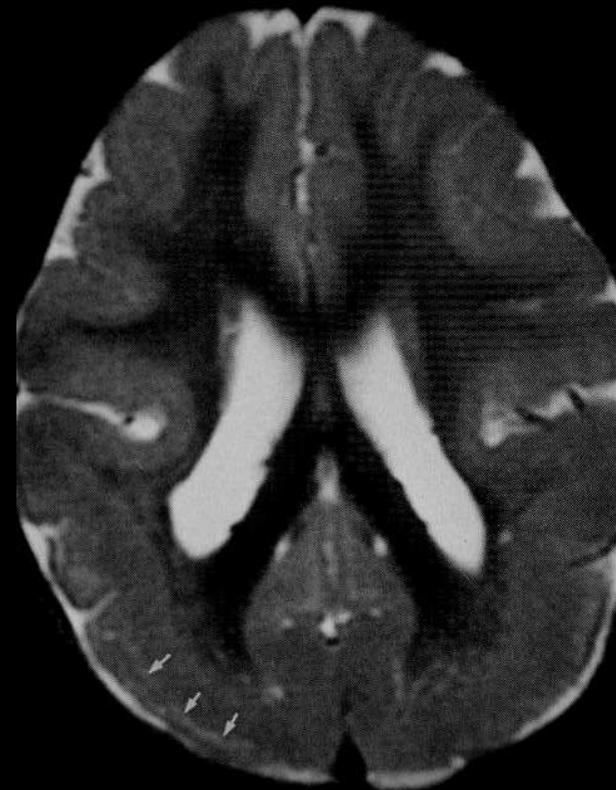
II: Anomalies de la migration neuronale

- **A: Lissencéphalie/Hétérotopies en bandes**
(spectre des agyries, pachygyries)
- **B: Cobblestone complex/ Syndromes de dystrophie musculaire congénitale**
- **C: Hétérotopies: subépendymaires, sous corticales, marginale glioneuronale**

Lissencéphalies : «cerveaux lisses »

- « Cobblestone Lissencephaly » (over migration)
- Lissencéphalie classique : arrêt de la migration neuronale
- Agyrie (Lissencéphalie complète)
- Pachygyrie (Lissencéphalie incomplète)





Lissencéphalie

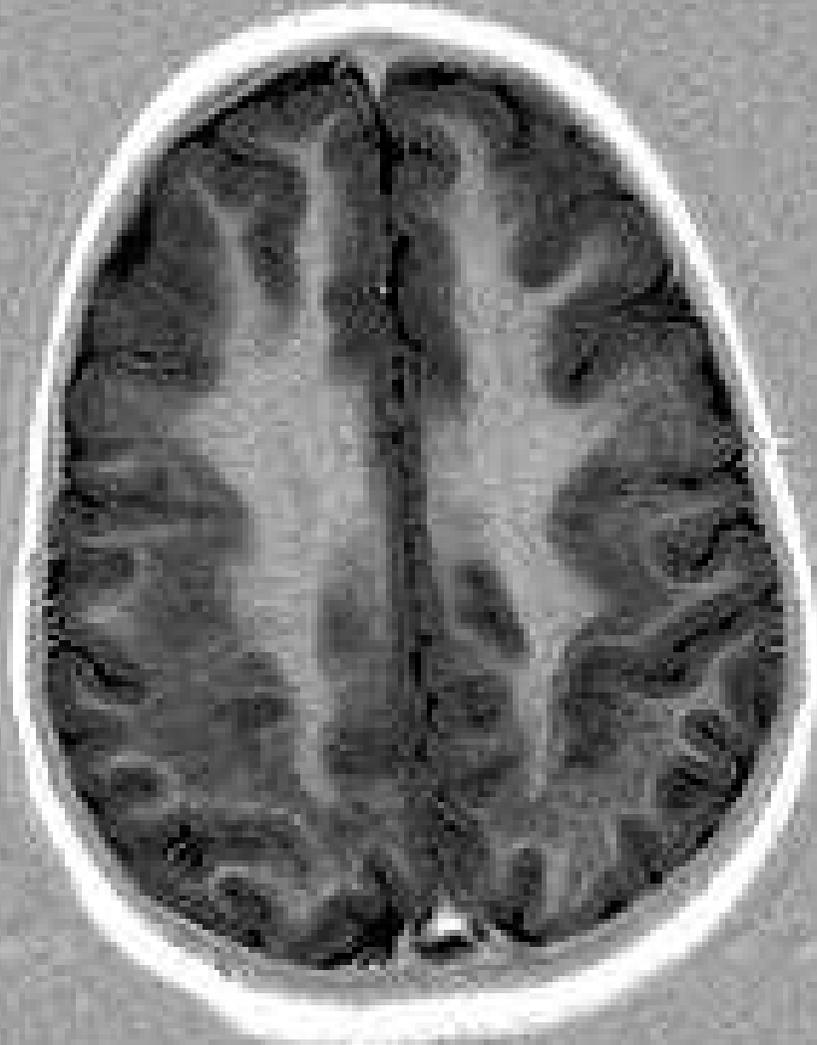
- **Forme incomplète : coexistence pachygyrie/agyrie : fréquente**
- **DD pachygyrie/polymicrogyrie : 3D**
- **Jonction substance blanche /cortex**

Lissencéphalie focale

- **Focale : typiquement bilatérale postérieure. Mutation 17P13.3**
- **Frontale : pachygyrie liée au chromosome X, histoire familiale**

Spectre des hétéroopies en bandes sous corticales

- **Présentation clinique variable : certains patients quasiment normaux**
- **Sexe ration femme/homme : 9/1**
- **Chromosome X : locus Q22.3-Q.23**

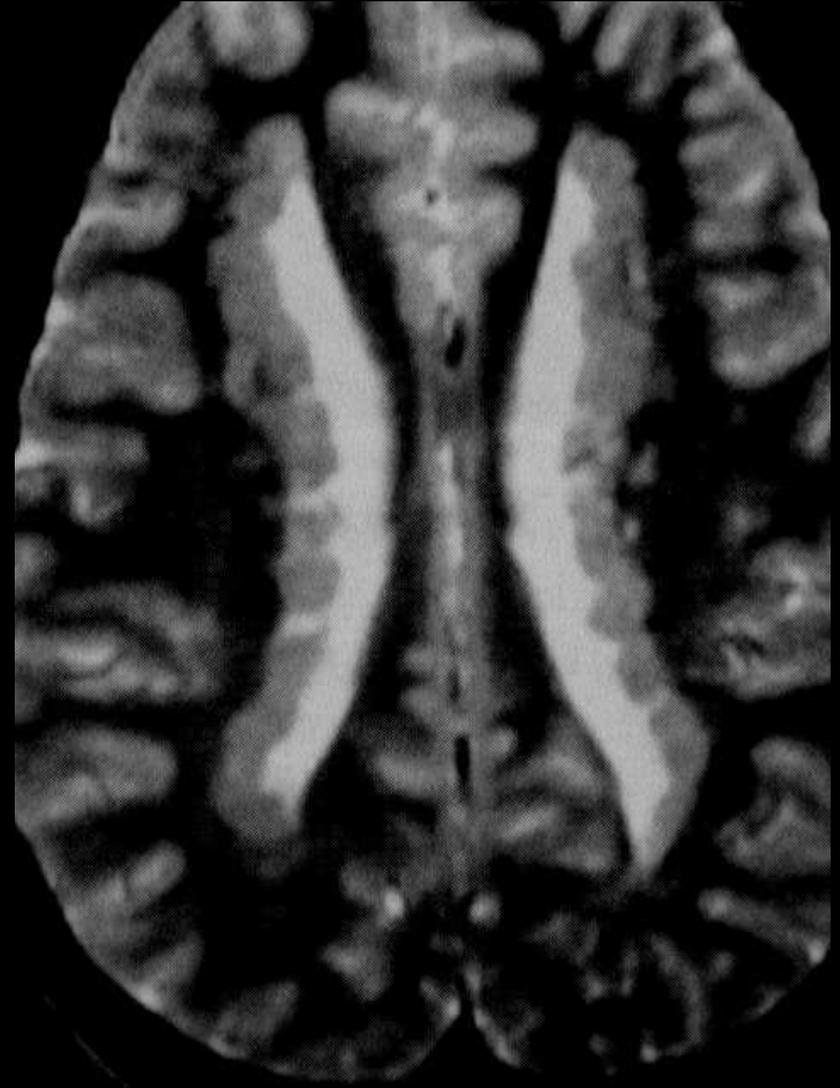
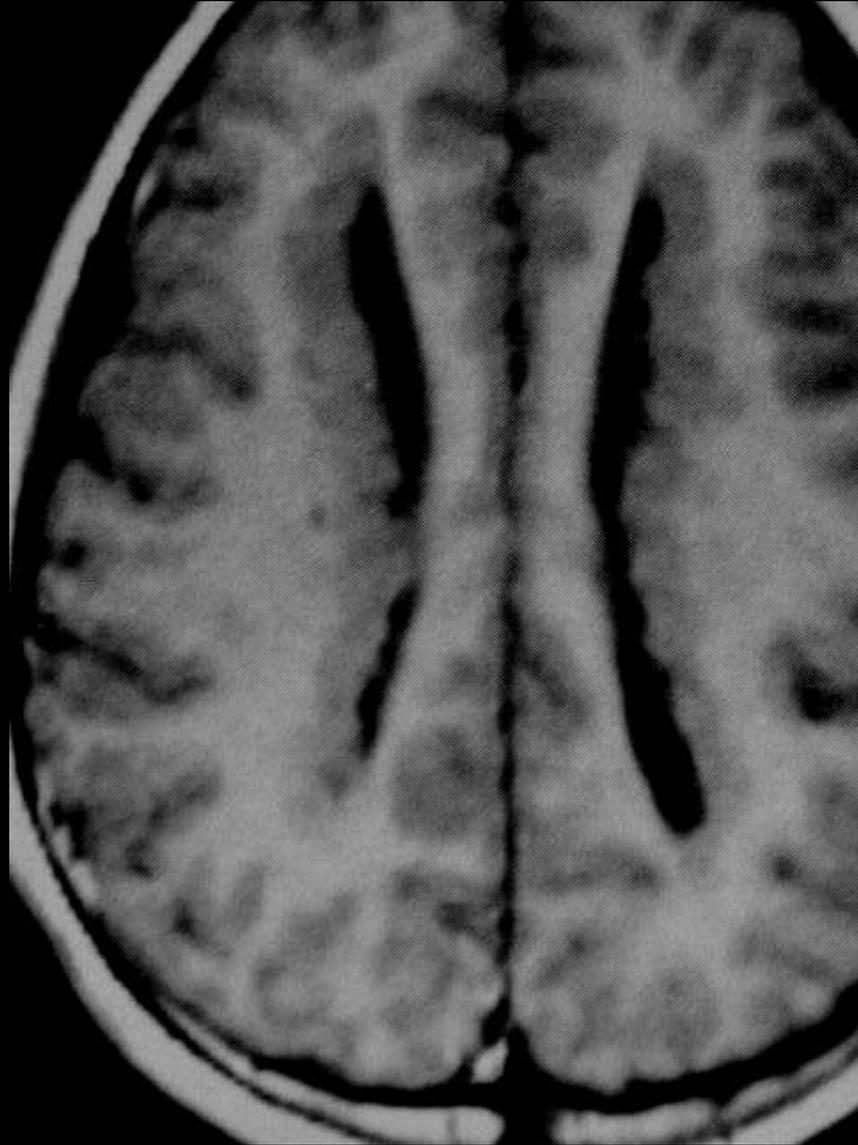


Hétérotopie

- **Hétérotopie subépendymaire**
- **Hétérotopie sous-corticale**

Hétéropie subépendymaire

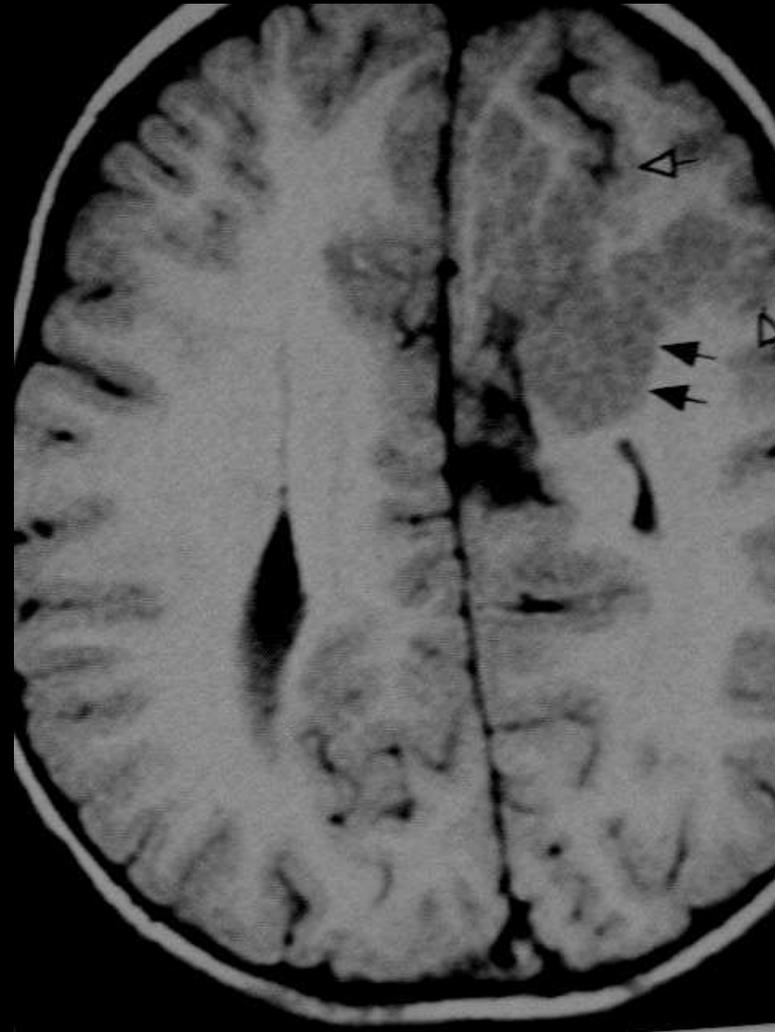
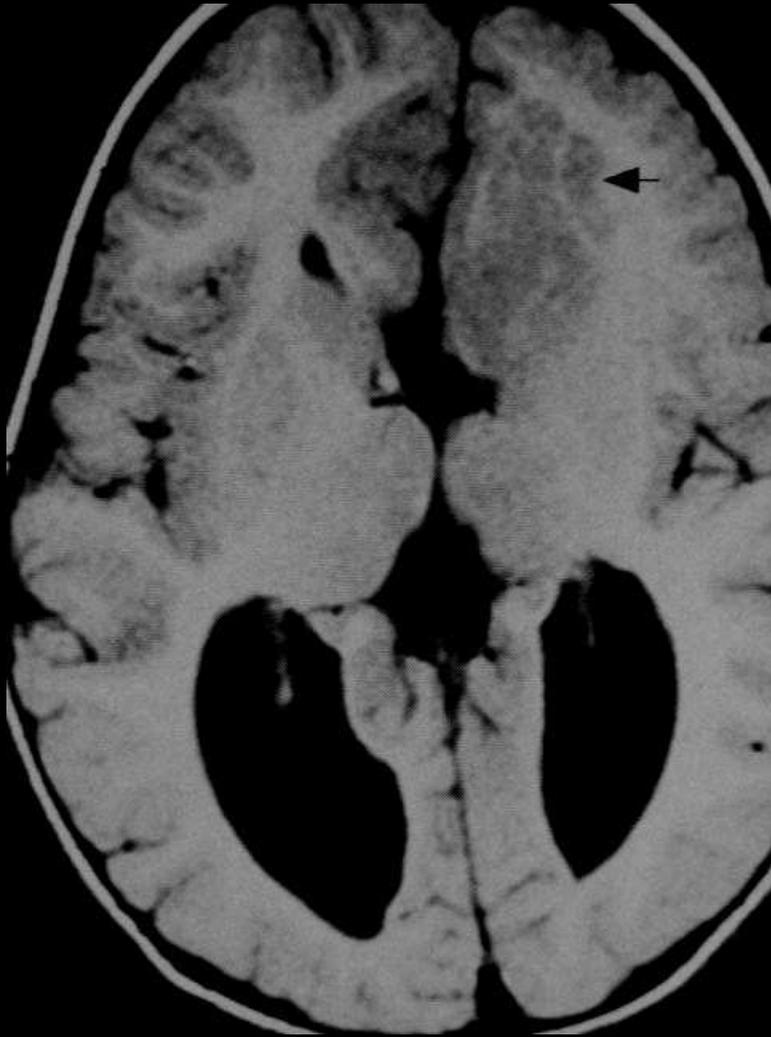
- **Hétérotopie : cellule neuronale de localisation ectopique**
- **Fréquent : quelques nodules asymétriques peu fréquents**
- **Nombreux nodules hétérotopiques : histoire familiale**
- **DD : hamartome subépendymaire (sTB)**





Hétéropie focale sous-corticale

- **Clinique variable dépendant de la taille de l'hétéropie**
- **Epilepsie**
- **Résection chirurgicale**
- **DD : tumeur**
- **Anomalies associées (CC 70 %)**



III: Organisation corticale anormale incluant une migration neur tardive

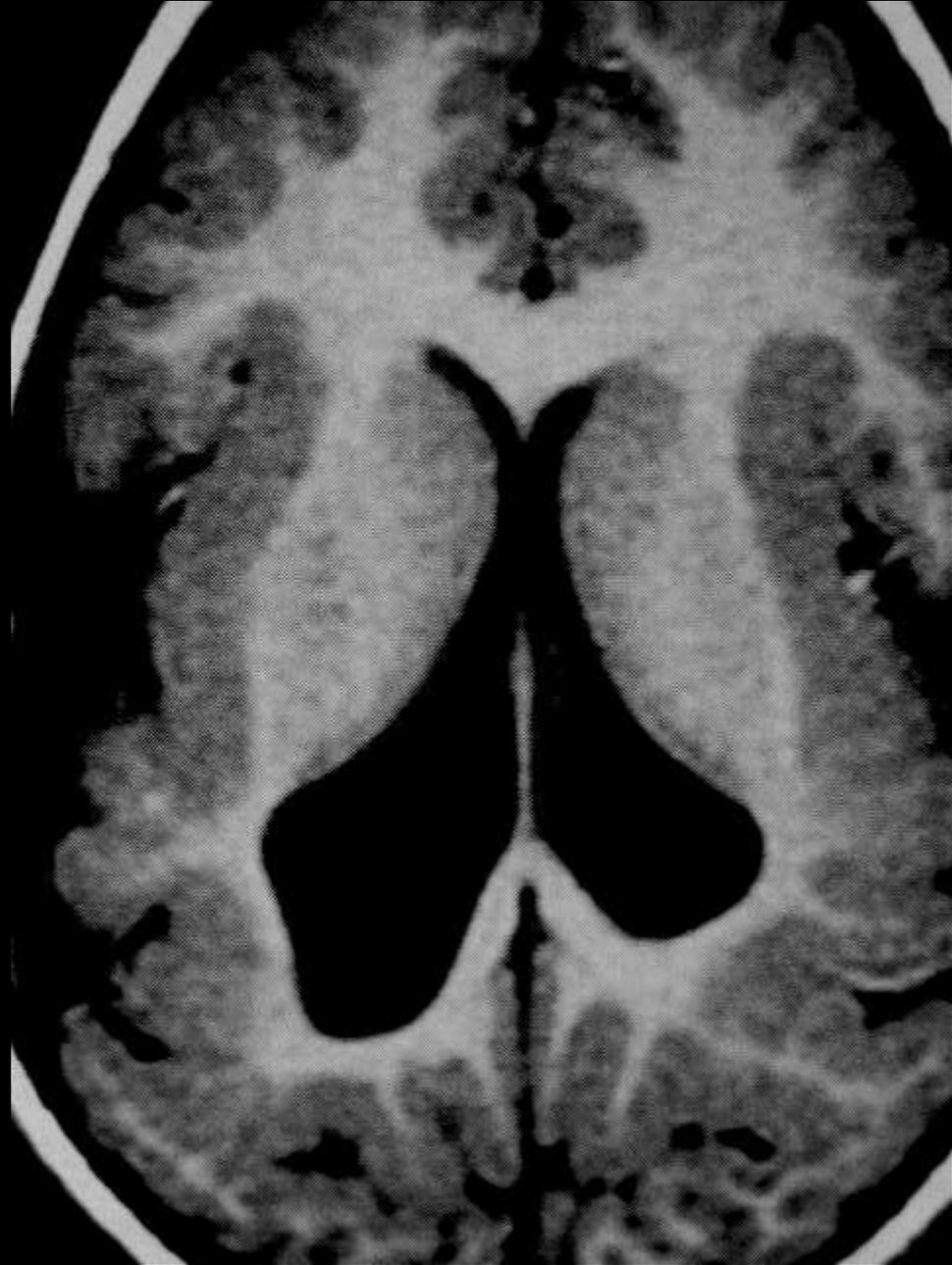
- **A: Polymicrogyrie/schizencéphalie**
 - a/ Syndrome de Polymicrogyrie Bilatérale
 - b/ Schizencéphalie (lèvres et polymicrogyries)
 - c/ PMG ou Schizencéphalie ° ° multiples an cong
- **B: Dysplasie corticale (without balloon cells)**
- **C: Microdysgénésies**

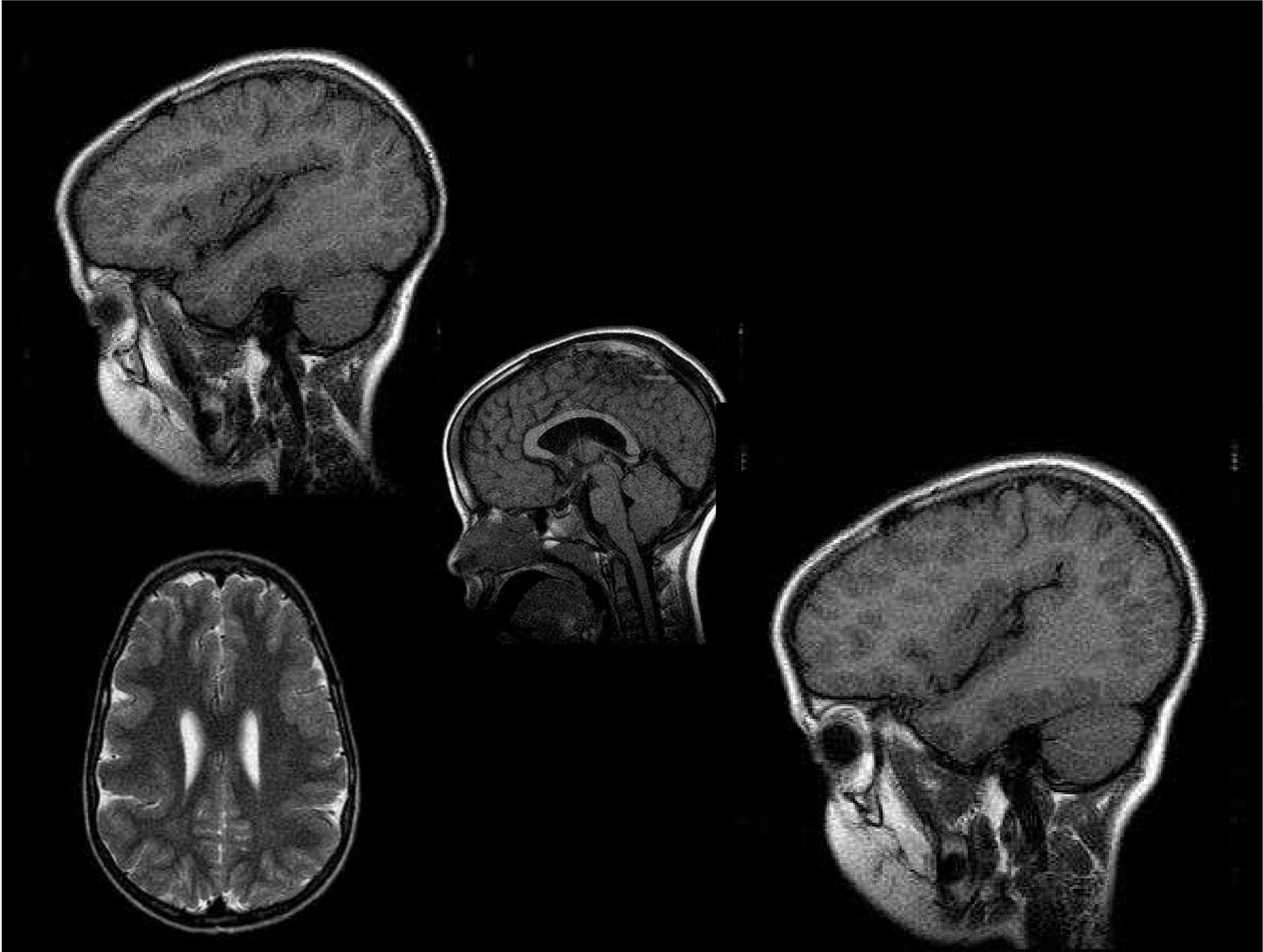
Polymicrogyrie

- **Formation de multiples gyri de petite taille**
- **Anomalie de l'organisation neuronale**
- **Variété de présentation histologique (selon étiologie)**
- **Focal/multifocal/diffus**
- **Unilatéral/bilatéral et symétrique/bilatéral et asymétrique**
- **Scissure sylvienne**

Dysplasie operculaire bilatérale

- **Paralysie pseudobulbaire (100 %)**
- **Epilepsie (80-90 %)**
- **Retard mental (50-80 %)**
- **Polymicrogyrie operculaire bilatérale**



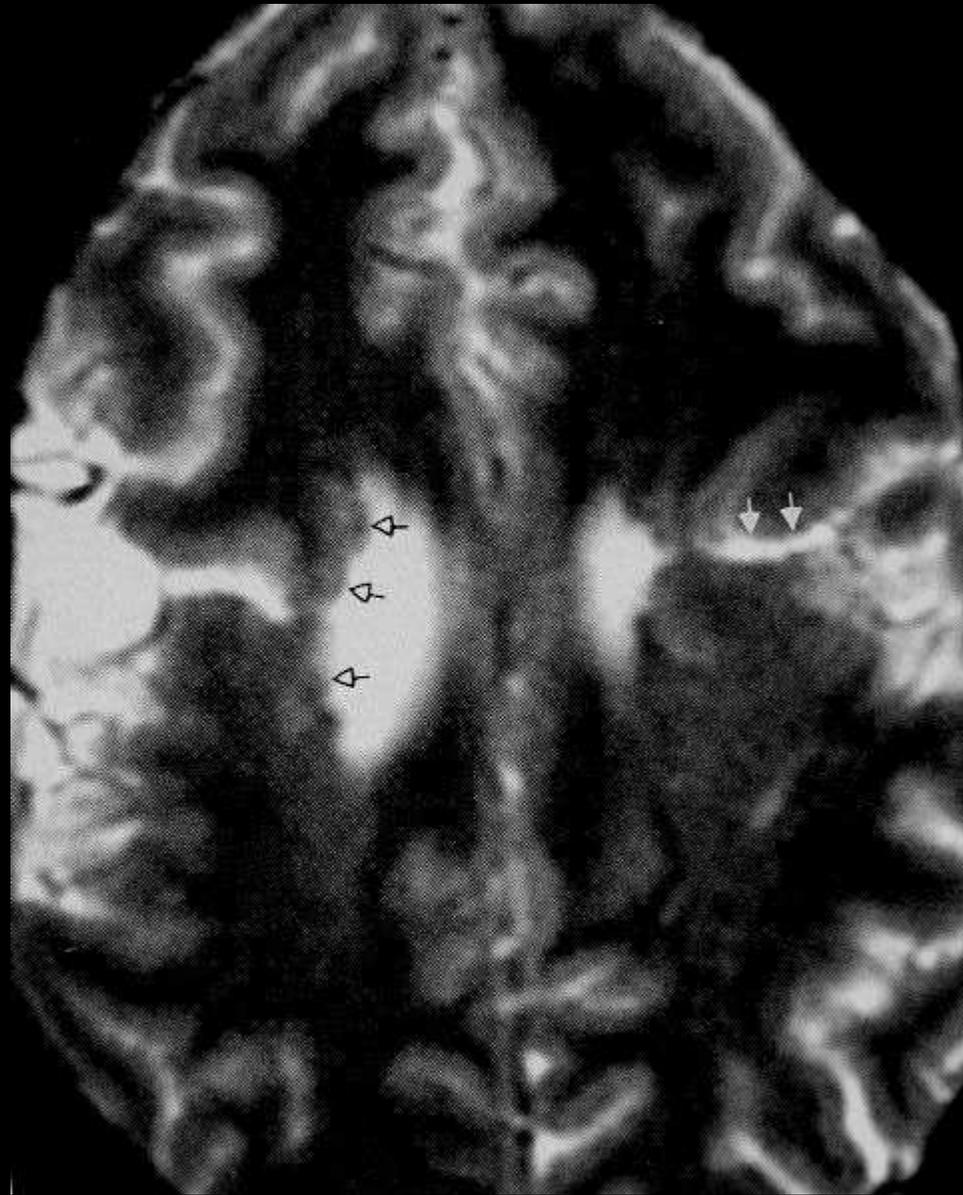


Polymicrogyrie

- **Imagerie en coupes fines (inférieure à 1.5 mm T1/T2**
- **20 % hyposignaux T2 au sein de la substance blanche**
- **Calcifications : affection congénitale**
- **Anomalie du retour veineux.**

Schizencéphalie : génétique/acquise

- Solution de continuité VL /
cortex
- Unilatérale
- Bilatérale (lèvres
fermées/ouvertes)



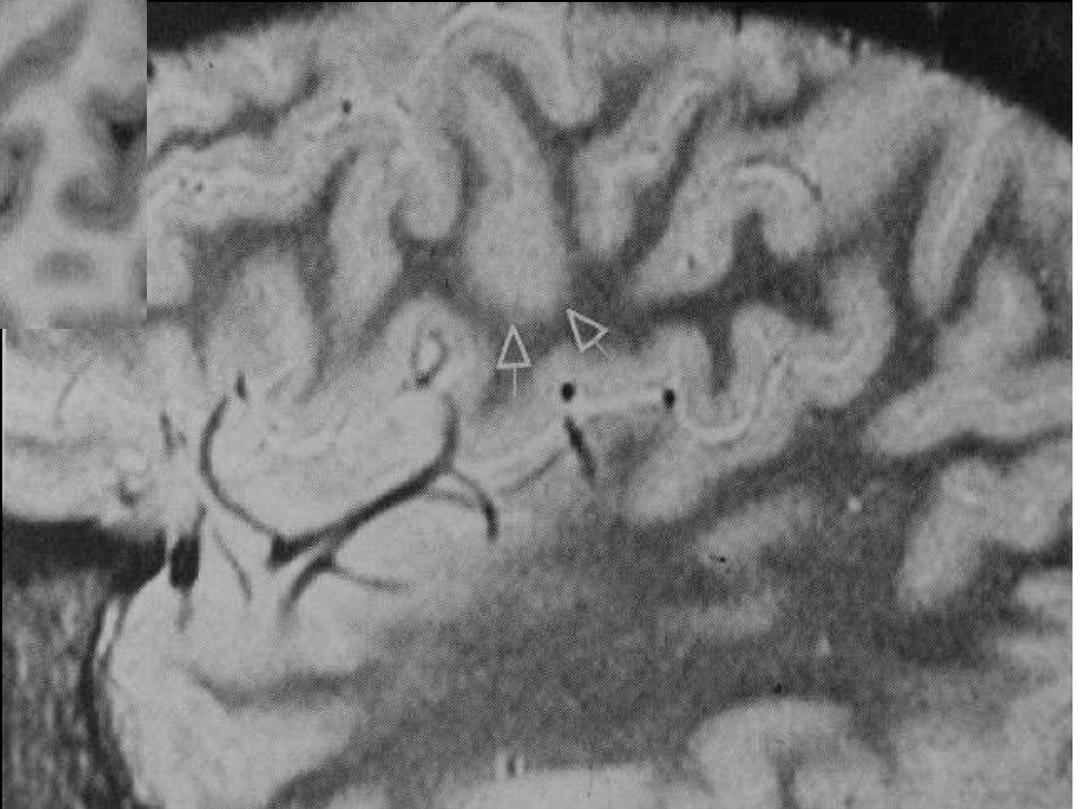
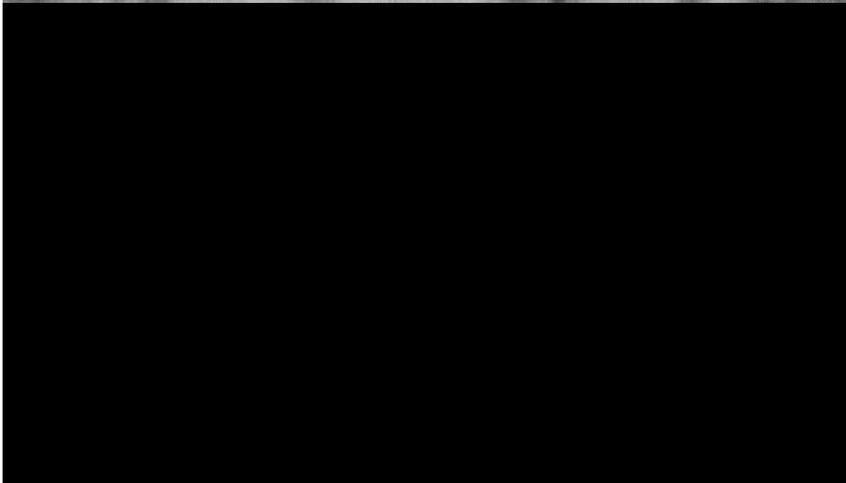
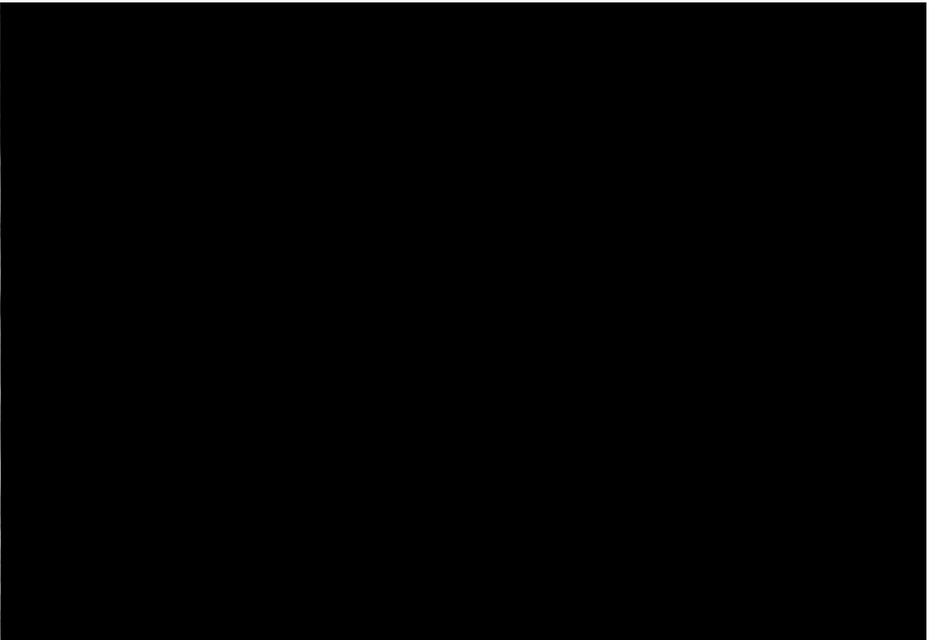
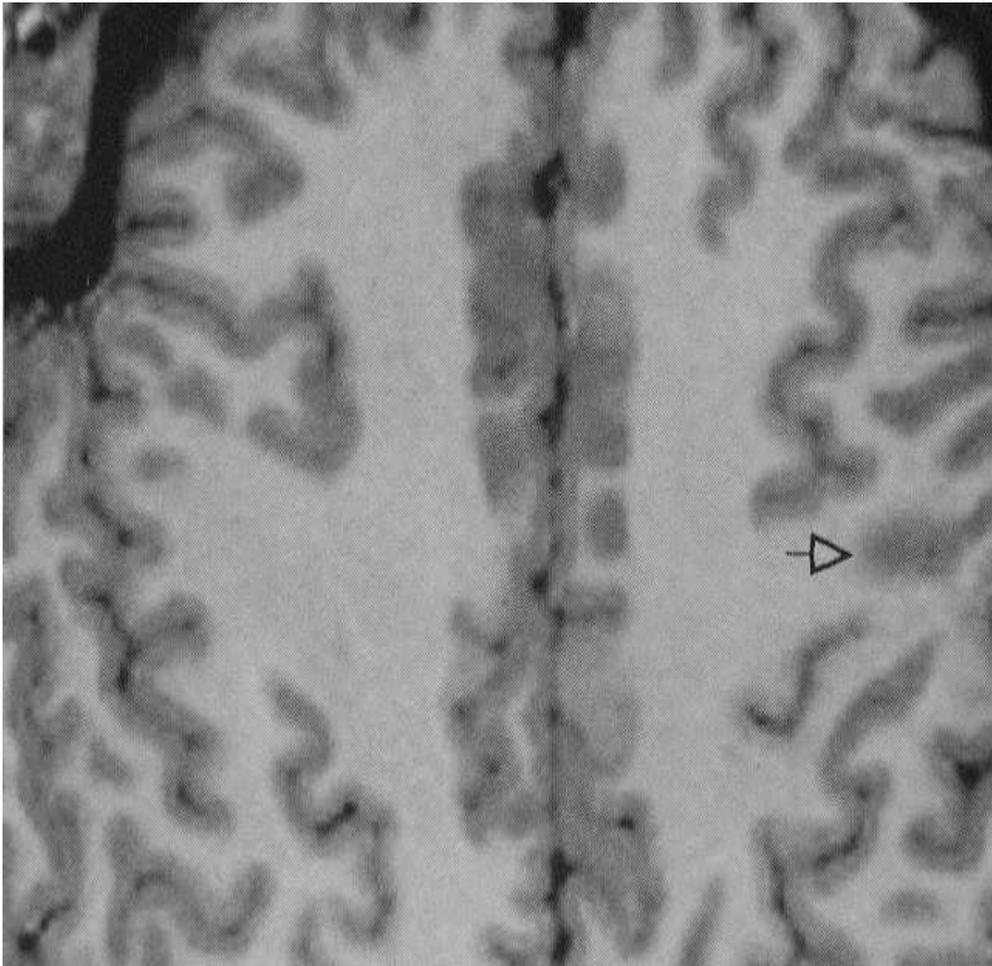
Schizencéphalie bilatérale

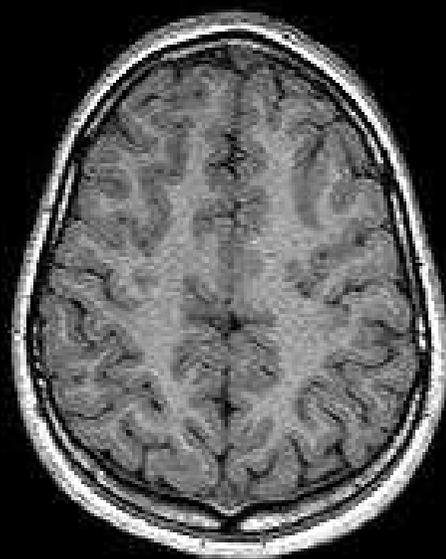
- **Epilepsie précoce**
- **Déficit moteur sévère**
- **Cécité fréquente (dysplasie septo-optique)**

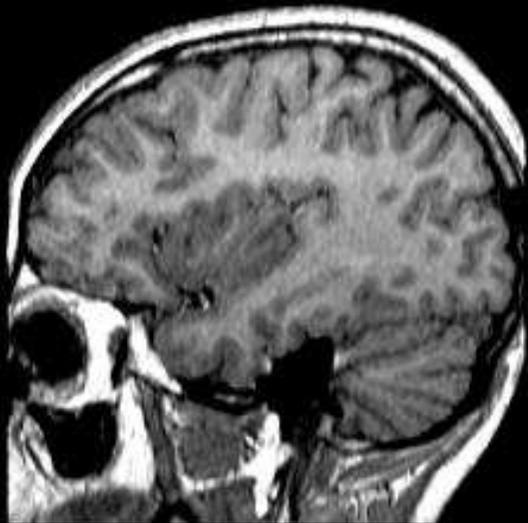


Dysplasie corticale focale (without balloon cells)

- **Dysplasie corticale souvent de petite taille**
- **Acquisition 3D**
- **Pet-scan**
- **Association : tumeur neurogliale (DNT, gangliogliome)**







Causes Fréquentes

1.Acquises

Traumatismes
Néoplasies
Infections
Toxiques
Malformations vasculaires
SMT
AVC

2.Anomalies du développement cortical et de la migration neuronale

3.Syndromes neurocutanés STB

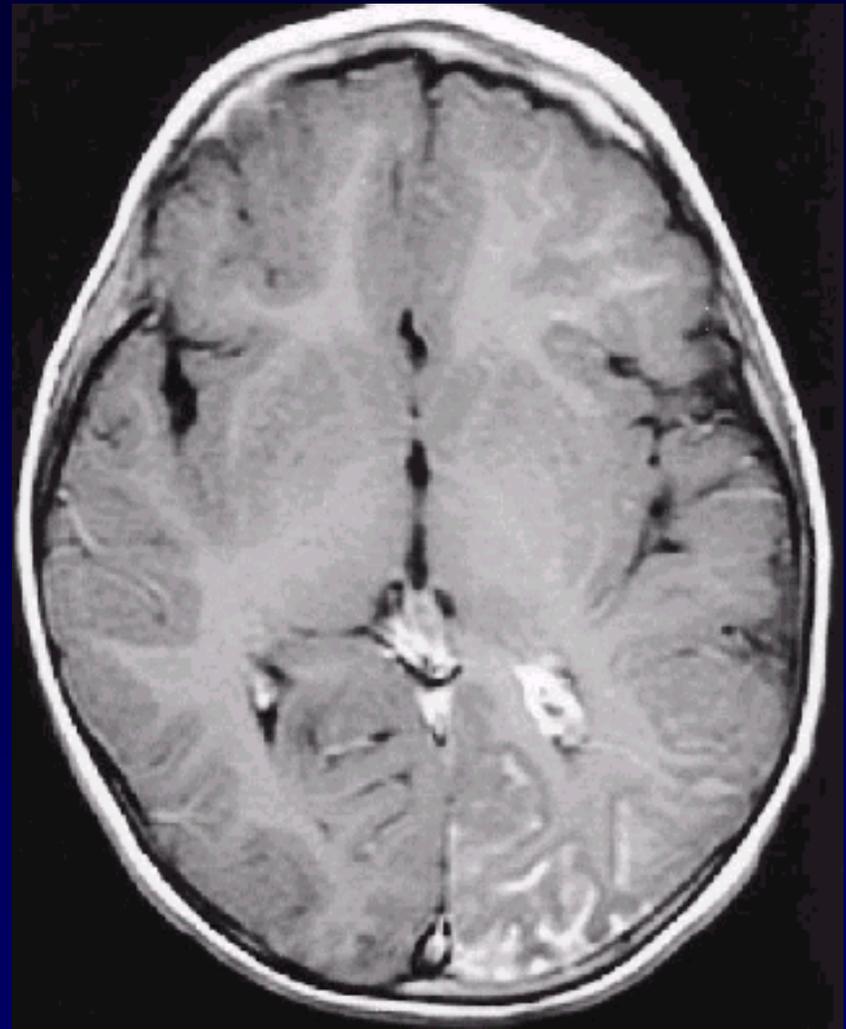
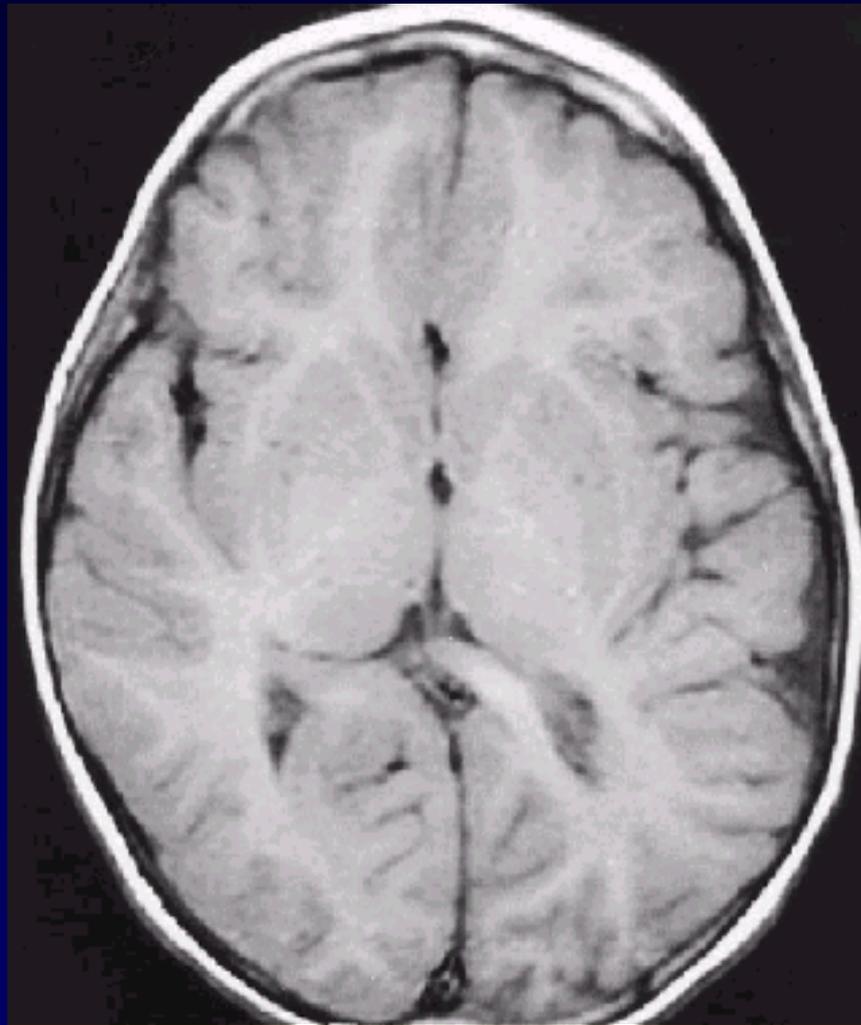
Causes moins Fréquentes

DNET, Gangliogliome

Causes plus rares

Sturge Weber

Status epilepticus



Etat de mal épileptique

