

# Imagerie de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville A propos de 30 cas

M. Ibrahim, N. El Kettani, A. Ouazzani, A. Charba, A. El Quessar, T. Salaheddine\*, A. El Kharras\*, MR. El Hassani, N. Chakir, T. Amil\*, A. Hanine\*, M. Jiddane.  
Service de Neuroradiologie Hôpital des Spécialités - Rabat- Maroc.

\*Services d'Imagerie d'Imagerie Médicale Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V - Rabat- Maroc.

## RESUME

**Introduction :** La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une phacomatose héréditaire qui associe 4 lésions au niveau de l'encéphale : tubers corticaux, anomalies de la substance blanche, nodules et astrocytomes sous épendymaires. Son diagnostic peut se faire dans certains cas par l'imagerie anté-natale.  
**Méthode :** Notre étude porte sur 30 cas : 17 de sexe masculin et 13 de sexe féminin, âgés entre 3 et 43 ans. Une TDM a été réalisée dans 25 cas, et une IRM dans 13 cas. L'étude a été réalisée avant et après injection de produit de contraste.  
**Résultats :** Les tubers corticaux ont été retrouvés dans 13 cas, les anomalies de la substance blanche dans un cas, les nodules sous épendymaires dans 17 cas, et les astrocytomes sous épendymaires dans 12 cas. Une hydrocéphalie a été notée dans 3 cas.  
**Discussion :** Parmi les lésions sus-citées, les tubers corticaux, les anomalies de la substance blanche et les nodules sous-épendymaires constituent des lésions bénignes qui se distinguent cytologiquement uniquement par leur taille et leur topographie. L'existence d'un réhaussement des nodules sous-épendymaires est en faveur d'une transformation en astrocytome à cellules géantes. L'imagerie en coupes, notamment l'IRM, permet une étude précoce et précise de ces lésions, en particulier les anomalies de la substance blanche.

## INTRODUCTION

- la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une phacomatose caractérisée par atteinte cutanée et neurologique
- Prévalence entre 1/10 000 et 1/150 000
- Maladie plurisystémique caractérisée par des hamartomes, des dysplasie, et des néoplasies dans différents tissus (cérébrale, cardiaque, rénale, cutanée, pulmonaire...)
- Le signe d'appel révélateur est souvent neurologique,
- l'imagerie en coupe du cerveau (TDM, IRM) permet d'y retrouver des lésions caractéristiques

## Matériel et Méthode

Etude rétrospective portant sur 30 cas neuro-radiologiques:

- sexe ratio= ( 17 de sexe masculin et 13 de sexe féminin )
- Âge moyen de 23 ans ( 3 -43 ans )
- les moyens d'explorations:
- > Une TDM dans 25 cas
- > Une IRM dans 13 cas (avant et après injection de produit de contraste).

## Résultats

Quatres lésions ont été retrouvées :

- Les tubers corticaux ont dans 13 cas
- les anomalies de la substance blanche dans un cas
- les nodules sous épendymaires dans 17 cas
- les astrocytomes sous épendymaires dans 12 cas.
- Une hydrocéphalie a été notée dans 3 cas.

## Références

- Smirniotopoulos JG, Lonergan GJ, Abbott RM et al. The radiological society of north america : 84th Scientific assembly and annual meeting. Image interpretation session 1998. Radiographics 1999;19:205-33.
- Baron Y, Barkovich AJ. MR imaging of tuberous sclerostosis in neonates and young infants. AJNR Am J Neuroradiol 1999;20:907-16.
- Caron S, Soto-Ares G, Vinchon M, Dhellemes P, Pruvo JP. Neuro-imagerie des phacomatoses. Feuillet de Radiologie 2004;44:241-63.

## DISCUSSION

### 1- Génétique

- Maladie génétique à transmission autosomique dominante
- Mutation de l'un des deux gènes responsables [TSC1 (chromosome 9) et TSC2 (chromosome 16)]
- Pénétrance forte mais expressivité clinique variable

### 2- Clinique

- Tableau clinique varié, les atteintes cutanées et neurolo.++
- Épilepsie:** 80 à 96%, **Retard mental:** (50 à 85%)
  - Taches hypomélaniques: 90 %, **Angiofibromes faciaux:** 85 %,
  - Hamartomes rétinien bilatéraux (50% à 87 %)
  - Rhabdomyome: 30 à 50 % =tumeur bénigne intraventriculaire
  - Lesions Cardiaques, Rénales, Pulmonaires, Osseuses...

### 3-Imagerie

- Tubers corticaux**  
TDM: lésions corticales, hypodenses, ne prennent pas le contraste  
IRM: Hypo à isointenses en T1 et hyperintenses en T2. se réhaussent rarement après injection de gadolinium.
- Nodules sous-épendymaires**  
TDM : 1 à 12 mm de diamètre, fréquemment calcifiés, rarement réhaussés.  
IRM: hypointense en T1 et surtout en écho de gradient En T2: hétérogène en cible, avec un centre hypointense et couronne hyperintense
- Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes(ACG)**  
Dans 15 % des cas, croît lentement.  
TDM : processus expansif souvent adjacent au trou de Monro, de 2 à 3 cm de diamètre, hétérogène, partiellement calcifié et réhaussé + hydrocéphalie d'amont  
IRM : processus lésionnel hétérogène fortement réhaussé; les calcifications sont bien visibles en hyposignal en écho de gradient
- Anomalies de la substance blanche**  
Dans 93 % des cas.  
IRM : iso à hyposignal T1 et en hypersignal T2 ou bandes linéaires s'étendant de la paroi ventriculaire vers le cortex

### 4-Pronostic

Difficile à établir précocement, dépendrait du nombre de Nodules sous épendymaires, de tubers, spasmes infantiles..

### 5-Surveillance

- Diagnostic établi
- IRM cérébrale systématique avant 2 ans + le reste du bilan (Clinique, ophtalmo., cardio., ermato., rénal)
  - Puis: tous les ans si risque de développer un ACG, jusqu'à 21 ans, sinon tous les 1 à 3 ans jusqu'à l'adolescence, et moins fréquemment à l'âge adulte

### 6- Dépistage

dépistage familial de la STB un examen clinique cutané, un Fond d'oeil, une échographie rénale, et une imagerie cérébrale: Scanner cérébral (si asymptomatique), IRM cérébrale (cas suspecté)

## CONCLUSION

Y penser devant:

- Épilepsie, retard mental, lésions cutanées
- Tubers corticaux, nodules sous-épendymaires
- Astrocytomes à cellules géantes

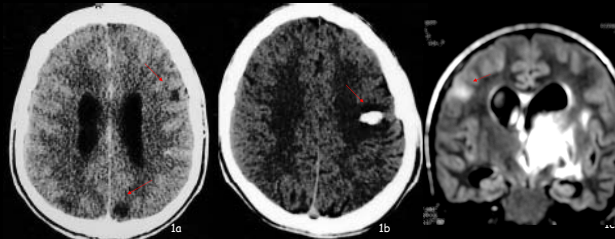


Fig. 1: TDM cérébrale en coupes axiales C- (fig 1a, 1b) et IRM en coupe coronale FLAIR (fig 1c): **TUBERS CORTICAUX**. fig 1a : Lésions corticales occipito-frontales droites hypodenses. fig 1b : Tuber cortical frontal gauche calcifié. fig 1c : Hypersignal pariétal droit

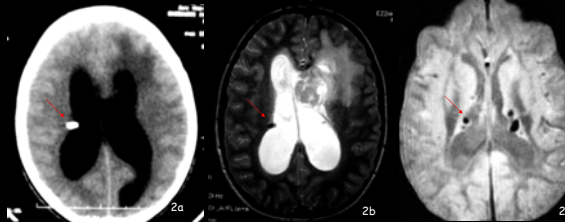


Fig. 2: TDM cérébrale en coupe axiale C- (fig 2a), IRM en coupes axiales T2 (fig 2b) et écho de gradient T2 (fig 2c) **CALCIFICATIONS**. fig 2a : calcification saillant en intra-ventriculaire. fig 2b : calcifications en hyposignal. fig 2c : multiples nodules sous-épendymaire en hyposignal

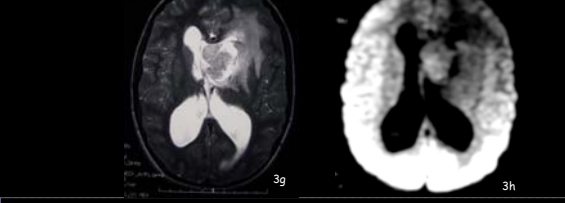
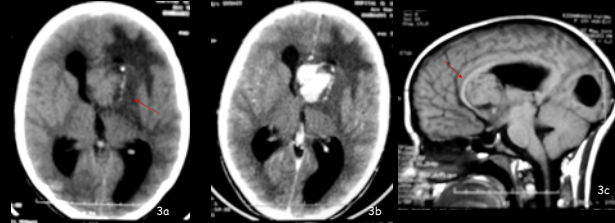


Fig. 3: TDM cérébrale C- et C+ en coupes axiales (fig 3a, 3b) et IRM en coupes sagittale T1 (fig 3c) injectée dans les 3 plans de l'espace (fig 3d, 3e, 3f), axiale T2 (fig 3g) et diffusion (fig 3h): **ASTROCYTOME SOUS ÉPENDYMAIRE**.  
Fig 3a, 3b : TDM cérébrale en coupe axiale. Astrocytome sous-épendymaire avant et après contraste. Noter la dilatation des ventricules latéraux. Fig 3c, 3d, 3e 3f, 3g, 3h : IRM cérébrale processus lésionnel hétérogène fortement réhaussé

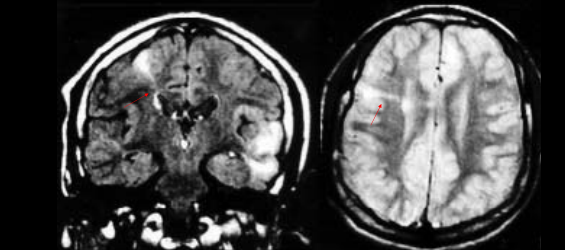


Fig. 4: IRM cérébrale coupes frontale FLAIR et axiale T2. **ANOMALIE DE LA SUBSTANCE BLANCHE**. Tuber cortical frontal droit et hypersignal se continuant avec un hypersignal de la substance blanche. Présence d'autres tubers temporaux controlatéraux