

Épilepsie tumorale, aller au-delà des classiques

Volodia DANGOULOFF-ROS, Charles-Joris ROUX, Nathalie BODDAERT
Service de radiologie pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades,
AP-HP, Paris, France.

1. Introduction

Les tumeurs épileptogènes (LEAT pour low-grade epilepsy associated brain tumors dans la littérature anglo-saxonne[1]) sont un ensemble de tumeurs cérébrales de bas grade qui atteignent le cortex cérébral et causent ainsi une épilepsie pharmaco-résistante. Elles sont dans l'ensemble de bon pronostic, que ce soit en termes de survie sans récurrence ou de disparition des crises si l'ensemble de la tumeur peut être réséquée.

Le rôle du radiologue dans leur prise en charge se situe au moment de les détecter, de les caractériser (surtout pour éliminer les diagnostics différentiels plus graves), puis parfois de suivre leur évolution quand toute la tumeur n'a pas pu être enlevée.

2. Classification des tumeurs cérébrales

La classification anatomopathologique de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) des tumeurs cérébrales a été actualisée en 2021[2], poursuivant l'évolution impulsée en 2016[3] d'une classification morphologique vers une classification intégrant données morphologiques, immuno-histochimiques et moléculaires. L'âge du patient a également été intégré dans la classification, avec des tumeurs définies par l'âge de survenue. Les dénominations de certaines tumeurs ne correspondent ainsi plus à une architecture cellulaire, mais parfois à des caractéristiques moléculaires (MYB par exemple), ou en lien avec l'âge (PLNTY par exemple). Ces dénominations seront amenées à évoluer dans la classification OMS à venir en 2026.

3. Techniques d'imagerie

L'imagerie en urgence devant une première crise convulsive repose le plus souvent sur le scanner encéphalique. Il sert à un temps de détection et peut visualiser une hyperdensité en faveur d'une hypercellularité, des calcifications qui seront parfois utiles au diagnostic. Il est cependant tout à fait insuffisant et l'exploration doit être poursuivie par IRM, surtout dans le contexte d'épilepsie avec répétition des crises.

3.1. Séquences IRM morphologiques

Le protocole IRM comporte des séquences « standard » pouvant être complétées par de l'imagerie plus avancée. Les séquences morphologiques T1, T2 et FLAIR sont idéalement réalisées en 3D, permettant une meilleure détection, un meilleur repérage anatomique pré-chirurgical et surtout un suivi beaucoup plus fiable, notamment dans le cas de tumeurs non rehaussées où la seule acquisition 3D après injection peut être insuffisante. L'utilisation de séquences T2* ou de

susceptibilité magnétique peut être intéressante pour visualiser un saignement tumoral ou des calcifications mais est moins indispensable.

Au diagnostic et dans la majorité des cas dans le suivi, l'injection de produit de contraste est nécessaire. La prise de contraste n'est pas synonyme de grade tumoral élevé, mais sa présence ou son absence oriente le diagnostic. La séquence T1 en écho de spin « sang noir » est souhaitable car elle facilite la détection des prises de contraste, mais l'utilisation de séquence en écho de gradient est également légitime, notamment si la qualité d'image est meilleure sur l'IRM utilisée.

3.2. Séquences IRM multimodales

3.2.1. Diffusion

La diffusion est indispensable dans le bilan initial de ces tumeurs : la plupart ne présenteront pas de restriction de la diffusion, mais il sera absolument essentiel de le vérifier. En effet, une restriction de diffusion écartera souvent le diagnostic de tumeur épileptogène de bas grade et orientera vers une tumeur de haut grade, à la prise en charge beaucoup plus urgente.

3.2.2. Perfusion

La perfusion en Arterial Spin Labeling (ASL) ou la perfusion avec injection sont toutes deux utilisables en pédiatrie et apportent des informations utiles pour le bilan diagnostique[4,5]. Leurs résultats doivent cependant être intégrés dans une analyse globale des images, puisque des chevauchements existent entre tumeur de haut grade et bas grade[6]. Les tumeurs épileptogènes ont généralement une perfusion basse, mais qui ne doit pas à elle seule rassurer, puisqu'une perfusion basse peut exister dans des tumeurs de haut grade (tumeur embryonnaire à rosettes multistratifiées par exemple) [7]. Ce n'est que groupée à d'autres paramètres (localisation, diffusion, spectroscopie) que ses résultats orientent le diagnostic[8].

3.2.3. Spectroscopie

La spectroscopie réalisée à écho court (30 ms) et écho long (135 ms) apporte des informations métaboliques qui permettent de distinguer plusieurs types tumoraux, notamment par des modifications des valeurs de choline, créatine, NAA, myo-inositol[8,9]. Comme la perfusion, ses résultats ne présenteront d'intérêt qu'une fois intégrés à l'ensemble des données d'imagerie.

4. **Les classiques : Gangliogliomes et DNET**

4.1.1. Gangliogliome

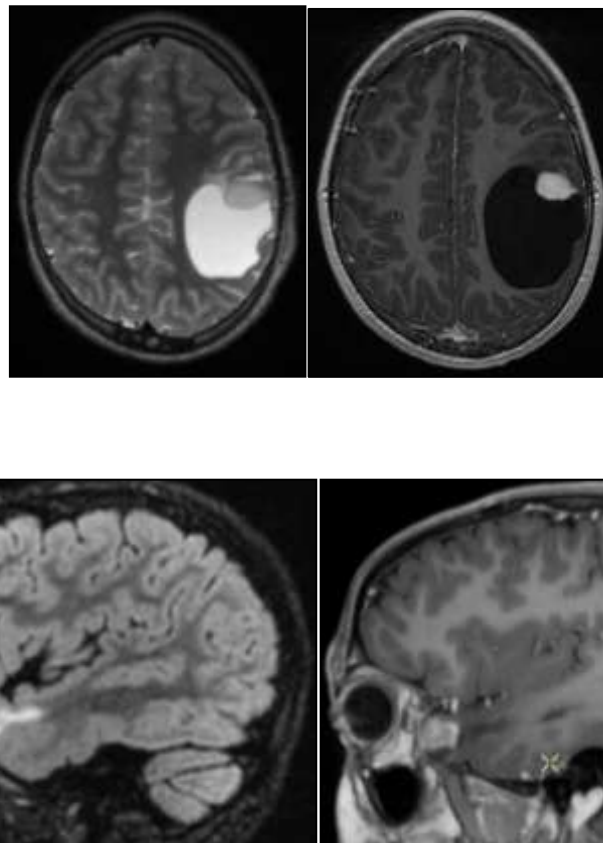
Les gangliogliomes sont des tumeurs de grade 1 associant cellules gliales et cellules ganglionnaires (proches des neurones). Ils se rencontrent à tout âge, mais le diagnostic est le plus souvent fait entre 9 et 25 ans[10].

En imagerie, elles se présentent classiquement comme des masses corticales de préférence temporales, kystiques avec un contingent charnu rehaussé après injection[11]. Elles peuvent être

également entièrement tissulaires sans composant kystique[12]. Il existe souvent un contingent en hypersignal FLAIR mal limité à la périphérie de la partie rehaussée, qui fait également partie de la tumeur et peut être une source de récurrence tumorale.

L'effet de masse sur les structures adjacentes est peu marqué, de même que l'œdème péri-lésionnel. Le contingent charnu ne restreint pas la diffusion et ses valeurs de débit sanguin sont basses en perfusion ASL[4]. En spectroscopie, le rapport choline/créatine est élevé, plus que dans les dysplasies corticales ou les DNET[9,13].

Les astrocytomes pilocytiques corticaux peuvent aussi exister mais sont beaucoup plus rares, sans spécificité d'imagerie par rapport aux gangliogliomes[14].

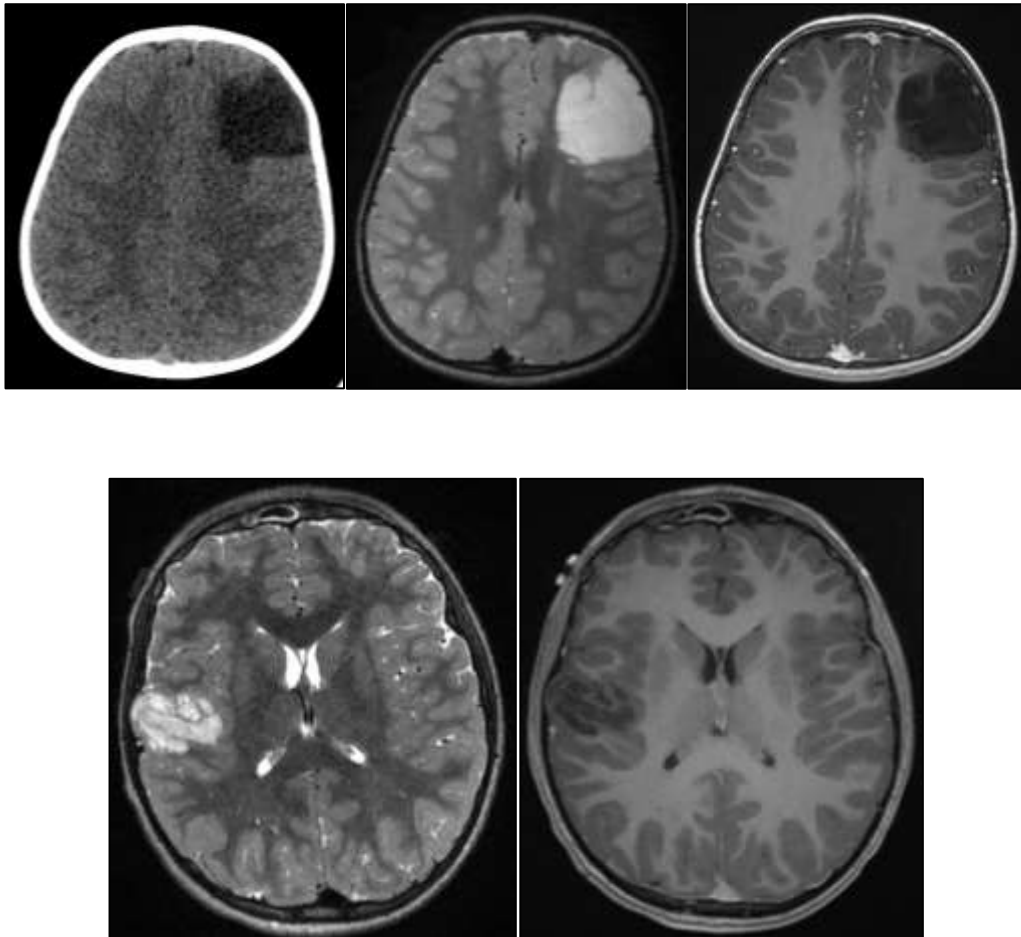


4.1.2. Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique (DNET)

Les tumeurs neuro-épithéliales dysembryoplasiques (DNET) sont des tumeurs de grade 1 au très faible potentiel évolutif, dont la manifestation clinique est une épilepsie focale pharmaco-résistante. Leur risque oncologique est minime, le principal objectif étant de guérir l'épilepsie. L'épilepsie peut apparaître dans l'enfance ou à l'adolescence, mais le diagnostic peut être retardé à l'âge adulte si l'imagerie n'est pas faite rapidement[10].

L'aspect en imagerie est souvent typique, avec une lésion corticale bien limitée caractérisée par une absence d'effet de masse sur les structures adjacentes ou d'œdème, y compris en cas de grande taille lésionnelle. Un scalloping osseux est fréquent et les calcifications sont possibles[10]. Les DNET sont multinodulaires (aspect en bulles de savon), en franc hyposignal T1, franc

hypersignal T2 pseudo-kystique multicloisonné, hypersignal FLAIR, et le plus souvent sans prise de contraste. Quand il y a une prise de contraste, elle peut être périphérique et peu marquée, ou parfois plus nodulaire. La présence d'une prise de contraste est associée à un plus grand risque de progression tumorale[15]. La diffusion n'est pas restreinte (ADC très haut). La perfusion est basse en perfusion injectée et en ASL[5,16,17]. En spectroscopie, a été rapportée une élévation de myo-inositol, une chute du NAA et une élévation de la choline moins marquée que dans les gangliogliomes[9].



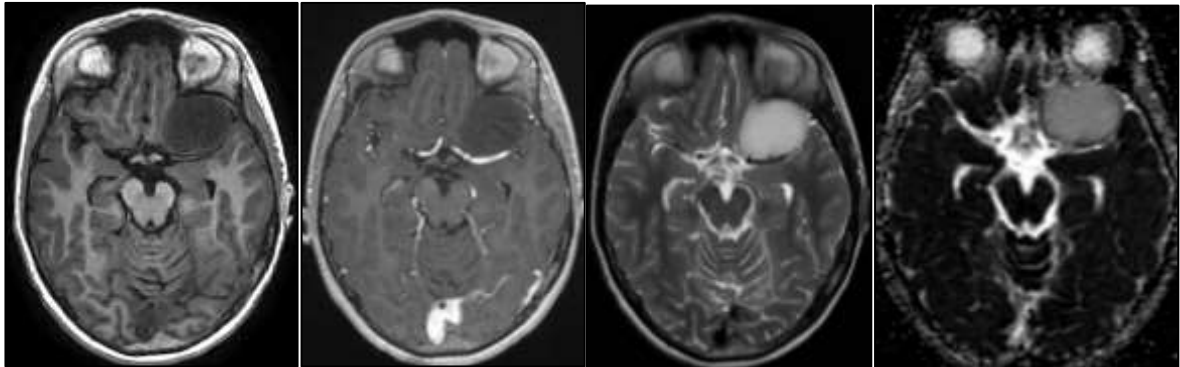
5. Les tumeurs épileptogènes moins fréquentes

5.1. Astrocytome diffus MYB ou MYBL1 altéré

Les astrocytomes diffus MYB ou MYBL1 altéré sont des tumeurs rares pédiatriques et de l'adulte jeune de grade 1 intégrées à la classification OMS en 2021[2,18]. Elles correspondent histologiquement aux gliomes isomorphes. Ce sont des tumeurs de bon pronostic habituellement guéries par chirurgie seule[18]. Elles se manifestent cliniquement par une épilepsie focale.

En imagerie, elles sont situées majoritairement en supratentoriel. Ce sont des tumeurs corticales en hyposignal T1 et hypersignal T2 et FLAIR, sans prise de contraste et sans restriction de la diffusion[18,19]. Elles sont le plus souvent bien limitées, sans œdème et ne font pas d'effet de masse sur les structures adjacentes. Des contingents kystiques sont possibles. Ces caractéristiques sont proches des DNET, mais l'hypersignal T2 est moins franc et plus homogène sans l'aspect en

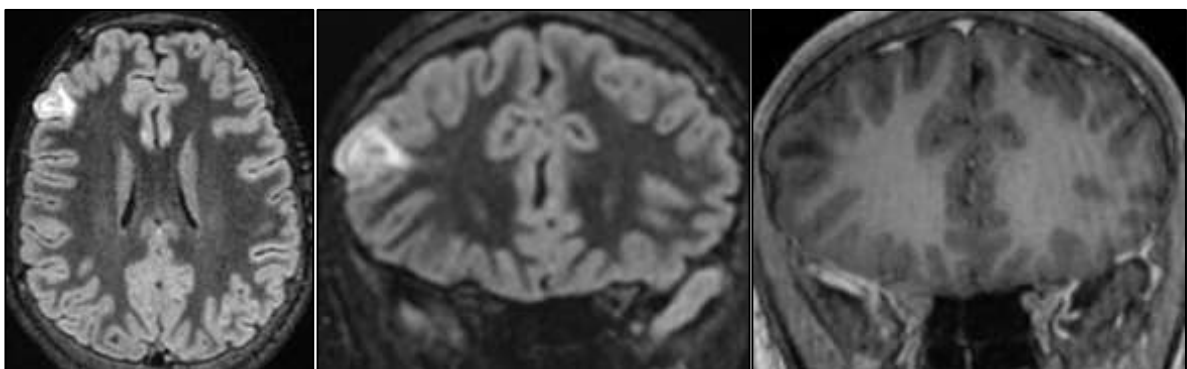
bulles de savon. Malgré la rareté de la prise de contraste, elles présentent très souvent des vaisseaux intra-tumoraux branchés[19].



5.2. Gliome angiocentrique

Les gliomes angiocentriques sont des tumeurs rares de l'enfant et de l'adulte jeune de grade 1, le plus souvent associées à une fusion *MYB-QKI*[20].

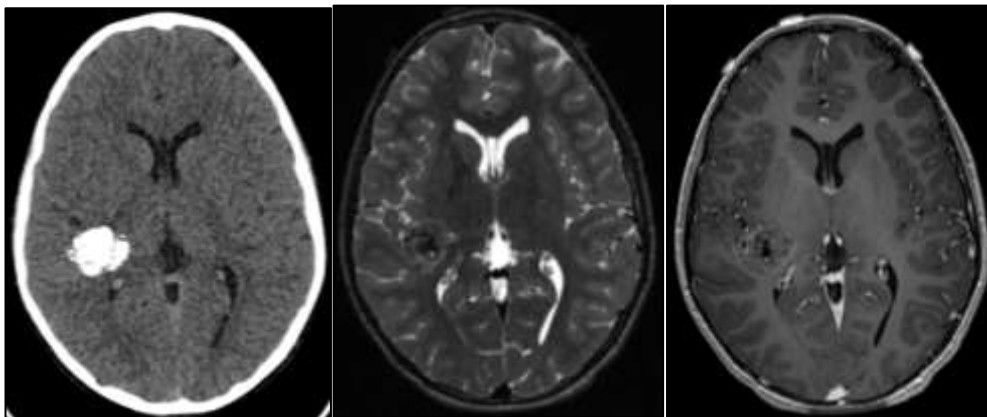
Ce sont des tumeurs corticales supratentorielles pouvant concerner tous les lobes[21]. Elles sont mal limitées, étendues du cortex à la substance blanche sous-jacente, avec souvent une anomalie de signal s'étendant en direction des ventricules latéraux. Le cortex est épaissi avec un effet de masse modéré sur les structures adjacentes et un effacement des sillons corticaux. Elles sont en hypersignal T2/FLAIR homogène mais mal limité. La majeure partie de la lésion est en hyposignal T1, mais le ruban cortical présente souvent un hypersignal T1 linéaire[21,22]. Il n'y a ni rehaussement après injection ni calcification. La diffusion n'est pas restreinte et l'ADC est élevé[22]. En spectroscopie, une baisse du NAA est rapportée sans augmentation significative de la choline[23].



5.3. Tumeur neuroépithéliale polymorphe de bas grade du jeune (PLNTY)

Les tumeurs neuroépithéliales polymorphes de bas grade du jeune sont des tumeurs rares récemment identifiées chez l'enfant et de l'adulte jeune[24]. Ce sont des tumeurs de grade 1, de bon pronostic, responsables d'épilepsie focale.

Elles sont situées en supratentoriel, majoritairement dans le lobe temporal, en position corticale et sous-corticale[25,26]. Elles sont de petite taille à leur découverte (< 3 cm). Elles n'entraînent pas ou peu d'effet de masse et pas d'œdème. Leurs limites sont floues. La caractéristique marquante de ces tumeurs est la présence de nettes calcifications tumorales[24,25,27–29]. Les PLNTY sont principalement tissulaires avec un contingent kystique possible, en signal T1 variable et hypersignal T2/FLAIR. Un aspect « poivre et sel » en T2 est fréquent, avec un hyposignal T2 ponctué au sein de l'hypersignal T2 majoritaire[25]. Un rehaussement hétérogène est possible mais pas systématique[24,27]. La diffusion n'est pas restreinte[25].



5.4. Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolaire (MVNT)

Les tumeurs neuronales multinodulaires et vacuolaires sont des tumeurs de grade 1, non évolutives, habituellement décrites chez l'adulte jeune, mais également rencontrées chez l'adolescent[2]. Elles sont de découverte fortuite sans symptomatologie clairement attribuable.

En IRM, elles se présentent comme des hypersignaux FLAIR nodulaires coalescents dans la substance blanche sous-corticale. L'atteinte du cortex est rare. Elles ne présentent pas de rehaussement, ne restreignent pas la diffusion et ont une perfusion basse (en ASL et perfusion T2*)[30,31].

5.5. Tumeur glio-neuronale papillaire (PGNT)

Les tumeurs glio-neurales papillaires sont des tumeurs rares de grade 1 rencontrées chez l'adolescent et l'adulte jeune. Elles peuvent être de découverte fortuite ou bien se manifester par des céphalées, des crises comitiales ou parfois des déficits neurologiques focaux[10,32,33].

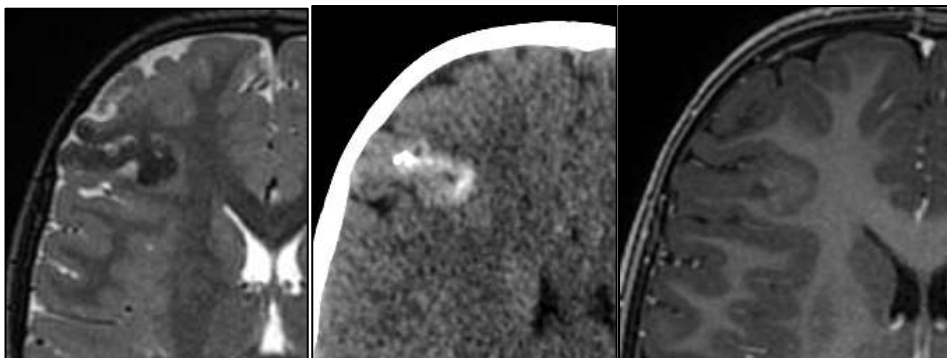
Ces tumeurs sont situées dans les hémisphères cérébraux, centrées sur la substance blanche et à proximité des ventricules. Elles se présentent soit comme des tumeurs avec kyste et nodule mural, soit uniquement tissulaire ou uniquement kystique à parois épaisses [12,32,34,35]. Des cloisons intra-kystiques sont évocatrices[35]. Les calcifications sont fréquentes[34]. Le contingent tissulaire est bien limité, se rehausse de façon hétérogène après injection et ne restreint pas la diffusion[34,36]. L'effet de masse et l'œdème péri-lésionnel sont absents ou peu marqués[34,35].



5.6. Méningioangiomatose

La méningioangiomatose n'est pas à ce jour une entité tumorale à part entière, mais une forme de méningiome dont l'extension se fait le long des vaisseaux dans les espaces de Virchow-Robin[37]. Elle peut s'associer ou non à une autre tumeur, la plus fréquente étant un méningiome classique.

En imagerie, elle se caractérise par un ruban cortical épaissi, en discret hypersignal T1 et en hyposignal T2 devenant de plus en plus marqué avec l'évolution [37]. La prise de contraste est présente mais peu intense. Au cours de l'évolution, le cortex va progressivement se calcifier. Parfois la tumeur associée peut apparaître lors du suivi.



Références

1. Slegers RJ, Blumcke I. Low-grade developmental and epilepsy associated brain tumors: a critical update 2020. *acta neuropathol commun.* 2020 Dec;8(1):27.
2. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol.* 2021 Aug 2;23(8):1231–51.
3. Johnson DR, Guerin JB, Giannini C, Morris JM, Eckel LJ, Kaufmann TJ. 2016 Updates to the WHO Brain Tumor Classification System: What the Radiologist Needs to Know. *Radiographics.* 2017 Dec;37(7):2164–80.
4. Dangouloff-Ros V, Deroulers C, Foissac F, Badoual M, Shotar E, Grévent D, et al. Arterial Spin Labeling to Predict Brain Tumor Grading in Children: Correlations between Histopathologic Vascular Density and Perfusion MR Imaging. *Radiology.* 2016 Nov;281(2):553–66.
5. Yeom KW, Mitchell LA, Lober RM, Barnes PD, Vogel H, Fisher PG, et al. Arterial spin-labeled perfusion of pediatric brain tumors. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2014 Feb;35(2):395–401.
6. Testud B, Brun G, Varoquaux A, Hak JF, Appay R, Le Troter A, et al. Perfusion-weighted techniques in MRI grading of pediatric cerebral tumors: efficiency of dynamic susceptibility contrast and arterial spin labeling. *Neuroradiology.* 2021 Aug;63(8):1353–66.
7. Dangouloff-Ros V, Tauziède-Espariat A, Roux CJ, Levy R, Grévent D, Brunelle F, et al. CT and Multimodal MR Imaging Features of Embryonal Tumors with Multilayered Rosettes in Children. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2019 Apr;40(4):732–6.
8. Koob M, Girard N, Ghattas B, Fellah S, Confort-Gouny S, Figarella-Branger D, et al. The diagnostic accuracy of multiparametric MRI to determine pediatric brain tumor grades and types. *J Neurooncol.* 2016 Apr;127(2):345–53.
9. Girard NJ, Dory-Lautrec P, Anca Dediu M, Chaumoitre K, Confort-Gouny S, Le Fur Y, et al. Spectroscopie de la maturation cérébrale et de ses anomalies. *EMC - Radiologie et imagerie médicale - Musculosquelettique - Neurologique - Maxillofaciale.* 2012 Dec;7(4):1–17.

10. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. Revised 4th edition. IARC Press. Lyon; 2016.
11. Dangouloff-Ros V, Roux CJ, Levy R, Dean P, Grévent D, Brunelle F, et al. Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. Journal d'imagerie diagnostique et interventionnelle [Internet]. 2018 Jul [cited 2018 Sep 17]; Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2543343118301350>
12. Demir MK, Yapıcıer O, Yılmaz B, Kılıç T. Magnetic resonance imaging findings of mixed neuronal-glia tumors with pathologic correlation: a review. *Acta Neurol Belg*. 2018 Sep;118(3):379–86.
13. Fellah S, Callot V, Viout P, Confort-Gouny S, Scavarda D, Dory-Lautrec P, et al. Epileptogenic brain lesions in children: the added-value of combined diffusion imaging and proton MR spectroscopy to the presurgical differential diagnosis. *Childs Nerv Syst*. 2012 Feb;28(2):273–82.
14. Mariet C, Grill J, Ajilil Y, Castel D, Dangouloff-Ros V, Boddaert N, et al. “Hemispheric pilocytic astrocytoma” revisited: A comprehensive clinicopathological and molecular series emphasizing their overlap with other glioneuronal tumors. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2024 Jan 19;83(2):115–24.
15. Pagès M, Debily M, Fina F, Jones DTW, Saffroy R, Castel D, et al. The genomic landscape of dysembryoplastic neuroepithelial tumours and a comprehensive analysis of recurrent cases. *Neuropathology Appl Neurobio* [Internet]. 2022 Oct [cited 2023 Feb 23];48(6). Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/nan.12834>
16. Borja MJ, Plaza MJ, Altman N, Saigal G. Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: supratentorial tumors. *AJR Am J Roentgenol*. 2013 May;200(5):W483-503.
17. Bulakbasi N, Kocaoglu M, Sanal TH, Tayfun C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: proton MR spectroscopy, diffusion and perfusion characteristics. *Neuroradiology*. 2007 Oct;49(10):805–12.
18. Wefers AK, Stichel D, Schrimpf D, Coras R, Pages M, Tauziède-Espariat A, et al. Isomorphic diffuse glioma is a morphologically and molecularly distinct tumour entity with recurrent gene fusions of MYBL1 or MYB and a benign disease course. *Acta Neuropathol*. 2020 Jan;139(1):193–209.
19. Coppola F, Bison B, Tietze A, Dangouloff-Ros V, Lequin M, Sudhakar S, et al. Pediatric-Type Diffuse Low-Grade Gliomas with MYB Alterations: Neuroimaging of the Diffuse Astrocytomas, MYB- or MYBL1-Altered. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2025 Dec 4;46(12):2638–44.
20. Qaddoumi I, Orisme W, Wen J, Santiago T, Gupta K, Dalton JD, et al. Genetic alterations in uncommon low-grade neuroepithelial tumors: BRAF, FGFR1, and MYB

mutations occur at high frequency and align with morphology. *Acta Neuropathol.* 2016 Jun;131(6):833–45.

21. Lellouch-Tubiana A, Boddaert N, Bourgeois M, Fohlen M, Jouvet A, Delalande O, et al. Angiocentric neuroepithelial tumor (ANET): a new epilepsy-related clinicopathological entity with distinctive MRI. *Brain Pathol.* 2005 Oct;15(4):281–6.
22. Koral K, Koral KM, Sklar F. Angiocentric glioma in a 4-year-old boy: imaging characteristics and review of the literature. *Clin Imaging.* 2012 Feb;36(1):61–4.
23. Han G, Zhang J, Ma Y, Gui Q, Yin S. Clinical characteristics, treatment and prognosis of angiocentric glioma. *Oncol Lett.* 2020 Aug;20(2):1641–8.
24. Huse JT, Snuderl M, Jones DTW, Brathwaite CD, Altman N, Lavi E, et al. Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young (PLNTY): an epileptogenic neoplasm with oligodendroglioma-like components, aberrant CD34 expression, and genetic alterations involving the MAP kinase pathway. *Acta Neuropathol.* 2017 Mar;133(3):417–29.
25. Chen Y, Tian T, Guo X, Zhang F, Fan M, Jin H, et al. Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young: case report and review focus on the radiological features and genetic alterations. *BMC Neurol.* 2020 Apr 6;20(1):123.
26. Kurokawa M, Kurokawa R, Capizzano AA, Baba A, Ota Y, Pinarbasi E, et al. Neuroradiological features of the polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young: five new cases with a systematic review of the literature. *Neuroradiology.* 2022 Jan 10;
27. Johnson DR, Giannini C, Jenkins RB, Kim DK, Kaufmann TJ. Plenty of calcification: imaging characterization of polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young. *Neuroradiology.* 2019 Nov;61(11):1327–32.
28. Sumdani H, Shahbuddin Z, Harper G, Hamilton L. Case Report of Rarely Described Polymorphous Low-Grade Neuroepithelial Tumor of the Young and Comparison with Oligodendroglioma. *World Neurosurg.* 2019 Jul;127:47–51.
29. Benson JC, Summerfield D, Carr C, Cogswell P, Messina S, Gompel JV, et al. Polymorphous Low-Grade Neuroepithelial Tumor of the Young as a Partially Calcified Intra-Axial Mass in an Adult. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2020 Apr;41(4):573–8.
30. Lecler A, Broquet V, Bailleux J, Carsin B, Adle-Biassette H, Baloglu S, et al. Advanced multiparametric magnetic resonance imaging of multinodular and vacuolating neuronal tumor. *Eur J Neurol.* 2020 Aug;27(8):1561–9.
31. Buffa GB, Chaves H, Serra MM, Stefanoff NI, Gagliardo AS, Yañez P. Multinodular and Vacuolating Neuronal Tumor of the Cerebrum (MVNT): A case series and review of the literature. *J Neuroradiol.* 2020 May;47(3):216–20.

32. Li D, Wang JM, Li GL, Hao SY, Yang Y, Wu Z, et al. Clinical, radiological, and pathological features of 16 papillary glioneuronal tumors. *Acta Neurochir (Wien)*. 2014 Apr;156(4):627–39.
33. Pages M, Lacroix L, Tauziède-Espariat A, Castel D, Daudigeos-Dubus E, Ridola V, et al. Papillary glioneuronal tumors: histological and molecular characteristics and diagnostic value of SLC44A1-PRKCA fusion. *Acta Neuropathol Commun*. 2015 Dec 15;3:85.
34. Zhao RJ, Zhang XL, Chu SG, Zhang M, Kong LF, Wang Y. Clinicopathologic and neuroradiologic studies of papillary glioneuronal tumors. *Acta Neurochir (Wien)*. 2016 Apr;158(4):695–702.
35. Yadav N, Rao S, Saini J, Prasad C, Mahadevan A, Sadashiva N. Papillary glioneuronal tumors: A radiopathologic correlation. *Eur J Radiol*. 2017 Dec;97:44–52.
36. Tan W, Huang W, Xiong J, Pan J, Geng D, Jun Z. Neuroradiological features of papillary glioneuronal tumor: a study of 8 cases. *J Comput Assist Tomogr*. 2014 Oct;38(5):634–8.
37. Tauziède-Espariat A, Masliah-Planchon J, Sievers P, Sahm F, Dangouloff-Ros V, Boddaert N, et al. A comprehensive histomolecular characterization of meningioangiomatosis: Further evidence for a precursor neoplastic lesion. *Brain Pathol*. 2024 Apr 2;e13259.