

LIPOME DU CORPS CALLEUX REVELE PAR UNE EPILEPSIE

CORPUS CALLOSUM LIPOMA REVEALED BY EPILEPSY

B.KAMMOUN^{1,4,*}, F.KOLSI^{1,4}, Y. GDOURA^{1,4}, O.KAMMOUN^{2,4}, F.JARRAYA^{1,4},
H.BEN ALI^{1,4}, Z.KHEMAKHEM^{3,4}, M.Z.BOUDAWARA^{1,4}

1 : Service de Neurochirurgie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

2 : Service de Radiologie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

3 : Service de médico-légal CHU Habib Bourguiba Sfax – Tunisie

4 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

*E-mail de l'auteur correspondant : kammoun.brahim28@gmail.com

Résumé

Le lipome du corps calleux est une malformation congénitale très rare, qui peut être associée à des degrés divers de dysgénésie du corps calleux. Il est souvent asymptomatique, mais peut se présenter par une épilepsie, une hémiplégie, une démence ou de simples céphalées. La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique permettent facilement le diagnostic. Nous rapportons le cas d'une femme de 51 ans, qui est suivie depuis l'âge de 37 ans pour un lipome du corps calleux révélé par des crises épileptiques.

Mots clés : Lipome ; Corps calleux ; Epilepsie

Abstract

Corpus callosum lipoma is a rare congenital brain malformation. It is due to abnormal differentiation of persistent primitive meninx (mesenchymal origin), followed by transformation into mature adipose cells. This lesion is often asymptomatic but there are many possible clinical presentations such as epilepsy, hemiplegia, dementia or headaches. Computerized tomography and magnetic resonance imaging makes the diagnosis of lipoma. We report the case of a 51-year-old woman who present seizures at the age of 37 years revealing a lipoma of the corpus callosum.

Key Words: Lipoma; Corpus callosum; Epilepsy

ملخص

الورم الشحمي في الجسم الثفني هو تشوه خلقي نادر الوجود ويمكن أن يترافق مع وجود درجات متفاوتة من التشوهات الخلقية للجسم الثفني.

غالباً ما يكون الورم الشحمي بدون أعراض سريرية، ولكن الصرع والشلل النصفي والخرف أو الصداع البسيط قد تكون أحد أعراض هذا المرض. يسمح التصوير المقطعي والتصوير بالرنين المغناطيسي في التشخيص بسهولة. نقدم تقريراً عن حالة امرأة في 51 من العمر تتابع منذ سن 37 عاماً من أجل صرع ناتج عن ورم شحمي من الجسم الثفني.

الكلمات المفاتيح: الورم الشحمي; الجسم الثفني; الصرع

INTRODUCTION

Les lipomes intracrâniens sont des lésions congénitales malformatives très rares, représentant moins de 0,1% des tumeurs intracrâniennes [1]. Ils sont considérés comme des hétérotopies plutôt que des tumeurs, car ils sont histologiquement composés de cellules graisseuses normales, mais anatomiquement déplacées [2]. Ils se produisent principalement dans la région péri calleuse (45%) [3]. Les lipomes du corps calleux ne représentent toutefois que 5 % des tumeurs calleuses [3]. Ils sont associés dans plus de la moitié des cas à des malformations congénitales telles que l'agénésie / dysgénésie du corps calleux [1]. La plupart des lipomes du corps calleux sont asymptomatiques et sont découverts fortuitement. Leurs pronostics et leurs symptômes dépendent de la malformation associée.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 51 ans sans antécédents pathologiques notables, qui a consulté à l'âge de 37 ans pour des crises convulsives tonico clonique généralisée à raison de deux crises par mois. L'examen neurologique était normal.

Le scanner cérébral (Fig1-A) a révélé la présence d'une formation de densité graisseuse de la ligne médiane, occupant la partie antérieure du corps calleux mesurant 16 mm d'épaisseur, qui s'allonge au corps et qui s'étend au ventricule latéral. Pour une meilleure caractérisation, un complément par une IRM cérébrale (Fig1-B, C, D) a été réalisé, et a montré une formation de la ligne médiane, qui apparaît en hyper signal T1 et T2 FLAIR, siégeant au niveau du genou du corps calleux sans rehaussement après injection du Gadolinium. Une séquence de saturation de la graisse a été réalisée montrant une baisse du signal de la lésion confirmant ainsi sa nature graisseuse. Cette lésion est associée à une agénésie du splénium du corps calleux. Le diagnostic de lipome du corps calleux a été retenu.

La patiente a été mise sous traitement anti épileptique avec des contrôles réguliers. Actuellement, après recul de 14 ans, la patiente est bien équilibrée sous traitement, sans aucune plainte avec un examen neurologique normal et un aspect stable de la lésion sur l'imagerie.

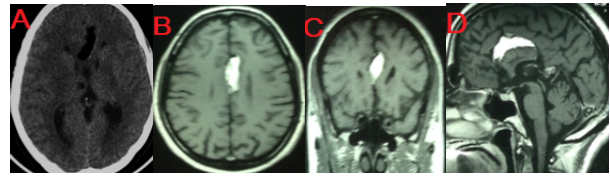


Fig1 : A : TDM cérébrale, B-C-D : IRM cérébrale en coupe axiale coronale et sagittale montrant le lipome du corps calleux en hyper signal T1

DISCUSSION

Les lipomes intracrâniens sont des lésions congénitales malformatives très rares, moins de 0,1% des tumeurs intracrâniennes. Ce sont des anomalies de différenciation du tissu mésenchymateux de la méninge primitive. Ils ont été décrits pour la première fois en 1818 par Meckel (lipome chiasmatique), et en 1856 par Rokitansky qui a décrit un lipome péri calleux avec agénésie du corps calleux [1]. Ils sont situés sur la ligne médiane dans 90% des cas, et le site le plus fréquent est la région dorsale péri calleuse [2]. Toutefois, bien qu'ils siègent dans 45% des cas au niveau du corps calleux, les lipomes du corps calleux ne représentent que 5 % des tumeurs calleuses [3]. Ils sont souvent associés à d'autres anomalies de la différenciation des structures médianes, notamment à une hypogénésie ou une agénésie du corps calleux, qui sont retrouvées dans 90% des lipomes antérieurs et dans 30% des lipomes postérieurs [1].

L'étiopathogénie précise des lipomes intracrâniens est encore un sujet de discussion. Historiquement, plusieurs théories concernant l'histogénèse de ces lésions ont été avancées, notamment une hypertrophie du tissu adipeux pré existant dans les méninges, une métaplasie du tissu conjonctif méningé, une malformation hétérotopique d'origine dermique ou une pseudo tumeur dérivée de la méninge primitive. Aujourd'hui, on admet que ces lipomes sont secondaires à une anomalie de la différenciation de la méninge primitive persistante, qui se résorbe normalement entre la 8^{ème} et la 10^{ème} semaine de gestation [4].

Les autres anomalies liées à la présence des lipomes intracrâniens comprennent une agénésie du corps calleux (la plus courante), une agénésie du vermis cérébelleux, des tumeurs de l'hypophyse, des schwannomes acoustiques et d'autres lipomes intracrâniens le plus souvent situés dans les plexus choroïdes des ventricules latéraux [4,5].

Les lipomes du corps calleux sont morphologiquement classés en deux groupes [1].

Le premier groupe est représenté par les lipomes antérieurs (tubulo-nodulaires). Ils sont arrondis ou lobulaires et mesurent généralement plus de 2cm d'épaisseur. Ils sont fréquemment associés à une hypogénésie / agénésie du corps calleux, des anomalies des lobes frontaux, calcifications, et/ou des anomalies oculaires. La variété tubulo-nodulaire peut s'étendre dans les plexus choroïdes des ventricules latéraux.

Le deuxième groupe est représenté par les lipomes postérieurs (curvilignes). Ils sont minces et allongés le long de la marge du corps calleux, et mesurent habituellement moins de 1 cm d'épaisseur. Ils siègent plus en arrière sur le splénium et sont moins souvent associés à des anomalies corps calleux et/ou d'autres anomalies encéphaliques. Ils sont souvent rencontrés chez la population pédiatrique et l'adulte jeune [4]. Actuellement, avec l'utilisation croissante de l'échographie prénatale, de plus en plus de cas sont détectés, et ce à partir de la 26^{ème} semaine de gestation [1].

Les lipomes isolés du corps calleux sont asymptomatiques. Des manifestations cliniques comme des crises convulsives, des troubles mentaux, une hémiparésie et des céphalées sont souvent secondaires aux anomalies concomitantes du tissu nerveux. L'épilepsie est l'un des symptômes les plus fréquents. Lorsqu'elle est présente, elle apparaît avant l'âge de 15 ans, et elle est souvent partielle et sévère. Les lipomes peuvent aussi causer une hydrocéphalie obstructive [1].

L'imagerie est le moyen principal dans le diagnostic des lipomes du corps calleux. Sur la tomodensitométrie, ces lipomes apparaissent comme des masses de densité graisseuses (-80 à -110 UH), qui peuvent contenir des calcifications périphériques (la variété tubulo-nodulaire peut parfois présenter une calcification curviligne périphérique appelée «bracket sign» sur les images reconstruites coronales) [1].

L'IRM est ainsi l'examen de choix non seulement pour caractériser l'extension du lipome, mais aussi

à la recherche de l'agénésie / dysgénésie du corps calleux fréquemment associées. Ces masses suivent l'intensité du signal de la graisse sur toutes les séquences : ainsi, elles apparaissent en hyper T1 et T2, avec une chute du signal sur les séquences de saturation de la graisse (Fat-Sat). En général, peu de diagnostics différentiels sont à évoquer devant ces masses graisseuses du corps calleux, à savoir : les kystes et les tératomes dermoïdes, une faux du cerveau «graisseuse» en particulier devant le type curviligne, ou une rare transformation lipomateuse de certaines tumeurs (PNET, épendymome, gliome) [1].

Aucun traitement spécifique n'est habituellement exigé. Le traitement antiépileptique est la modalité de choix dans les lipomes symptomatiques d'épilepsie. La chirurgie est rarement indiquée en raison de la forte vascularisation et l'adhésion de la lésion au parenchyme environnant [1].

CONCLUSION

Le lipome du corps calleux est une anomalie très rare, qui peut être associée à des degrés divers de dysgénésie du corps calleux. Dans la plupart des cas il est asymptomatique et est découvert fortuitement. Les signes cliniques ainsi que le pronostic des lipomes du corps calleux dépendent de la malformation associée.

REFERENCES

- [1] Taglialatela G, Galasso R, Taglialatela G, Conforti R, Volpe A, Galasso L. Lipomas of corpus callosum. *Neuroanatomy*. 2009; 8:39-42.
- [2] Alam A, Ram S, Sahu S. Lipoma of the corpus callosum: diagnosis using magnetic resonance imaging. *MJAFI*. 2006; 62:299-300.
- [3] Bagdatoglu H, Ildan F, Doganay M, Goçer I, Cetinalp E, Karada Yi A. Lipomas of the corpus callosum: a report of four cases. *Turkish Neurosurgery*. 1994; 4: 34 - 37.
- [4] Jeffus K, David Bourne T, Beatriz Lopes S. Lipoma of the corpus callosum. *International society of neuropathology*, 2009.
- [5] Rahalkar AM, Rahalkar MD. Case Report: 2 cases of lipoma of corpus callosum (LoCC) associated with lipoma of choroid plexus (LoCP). *Ind J Radiol Imag*. 2006; 16:719-721.