

**Aspects radiologiques des malformations cérébrales congénitales chez l'enfant vues au
Centre d'Imagerie Médicale de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona**
*Radiological Aspects of Congenital Brain Malformations in Children at the Medical Imaging
Center of Joseph Ravoahangy Andrianavalona Hospital*

Rasolohery H¹, Ranaivo RA², Razafindraibe KA³, Rajaonarison Ny Ony LNH⁴, Ranoharison DH⁵, Ahmad A⁴

1. Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Anosiala
2. Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire PZAGA Mahajanga
3. Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Befelatanana
4. Centre d'Imagerie Médicale, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona
5. Service de radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Andohatapenaka

Auteur correspondant : RASOLOHERY H

honja.aina@gmail.com

RESUME

Introduction : Les malformations cérébrales congénitales sont des anomalies présentes à la naissance et pouvant résulter de troubles du développement à différents stades embryonnaires ou fœtaux. L'objectif de ce travail était de déterminer les aspects au scanner et à l'IRM de ces malformations cérébrales.

Méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive réalisée dans le Service de Radiologie du CHU-JRA sur une période de deux ans ; incluant tous les patients âgés 0 à 15 ans, ayant présenté une malformation cérébrale congénitale au scanner ou à l'IRM. Les paramètres étudiés étaient l'âge, le genre, la présentation clinique, la localisation, la classification et le nombre des malformations.

Résultats : Il était colligé 47 cas de malformations cérébrales soit une fréquence de 3,27%. L'âge moyen était de 2,09 ans et les garçons prédominaient avec un sex ratio de 1,61. Le retard de développement psychomoteur était la manifestation clinique la plus fréquente (57,44%). Les malformations cérébrales sus-tentorielles prédominaient (70,21%) et représentées par les anomalies de fermeture du tube neural (45,45%) suivi par les anomalies de la ligne médiane (42,42%), et les malformations du cortex (21,21%). Pour le type de malformation, l'agénésie du corps calleux et les méningoencéphalocèles étaient les plus fréquentes soit une proportion respective de 30,30% et 24,24%.

Conclusion : Les malformations cérébrales congénitales sont fréquentes à Madagascar où la prise en charge de certains facteurs de risque est non disponible telle que les conseils génétiques. Leurs aspects radiologiques sont polymorphes.

Mots-clés : Enfant ; Cérébral ; IRM ; Malformations ; Tomodensitométrie

ABSTRACT

Introduction: Congenital brain malformations are developmental anomalies present at birth, resulting from disturbances during various stages of embryonic or fetal development. This study aimed to describe the imaging characteristics of congenital brain malformations using computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI).

Methods: This was a descriptive, retrospective study conducted in the Radiology Department of the CHU-JRA over a two-year period. It included all patients aged 0 to 15 years diagnosed with congenital brain malformations based on CT or MRI findings. The analyzed parameters included age, sex, clinical presentation, location, classification, and number of malformations.

Results: A total of 47 cases of congenital brain malformations were identified, representing a frequency of 3.27%. The mean age was 2.09 years, with a male predominance (sex ratio: 1.61). Psychomotor developmental delay was the most frequent clinical symptom (57.44%). Supratentorial malformations were predominant (70.21%), including neural tube closure defects (45.45%), midline anomalies (42.42%), and cortical malformations (21.21%). The most common malformations were agenesis of the corpus callosum (30.30%) and meningoencephaloceles (24.24%).

Conclusion: Congenital brain malformations are relatively frequent in Madagascar, where access to risk factor management, such as genetic counseling, remains limited. These malformations exhibit polymorphic imaging features, highlighting the importance of advanced neuroimaging in diagnosis and management.

Keywords: Congenital brain malformation; Infant; MRI; CT scan; Neurodevelopment.

INTRODUCTION

Les malformations cérébrales congénitales sont des anomalies présentes à la naissance et pouvant résulter de troubles du développement à différents stades embryonnaires ou fœtaux [1]. Les malformations cérébrales congénitales touchent 3% des naissances vivantes [2]. Elles sont graves, sources de problème de développement psychomoteur majeur à l'origine d'une difficulté d'insertion sociale pour l'enfant. L'imagerie cérébrale permet de poser le diagnostic et de classer ces malformations cérébrales. L'objectif de ce travail était de déterminer les aspects radiologiques de ces malformations cérébrales. Il existe très peu d'étude portant sur ce sujet dans le pays et le recensement de ces malformations cérébrales peut contribuer à sa meilleure prise en charge.

METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive réalisée dans le Centre d'Imagerie Médicale de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona à Madagascar sur une période de deux ans (avril 2018 – avril 2020). Les enfants de moins de 15 ans et présentant une malformation cérébrale congénitale étaient inclus dans ce travail. Les paramètres étudiés étaient l'âge, le genre, la présentation clinique et les aspects radiologiques au scanner et à l'IRM de ces malformations.

RESULTATS

Parmi les 1436 enfants âgés de moins de 15 ans qui ont bénéficié d'un scanner ou IRM cérébrale pendant la période d'étude, 47 ont présenté une malformation cérébrale congénitale, soit une prévalence de 3,27%.

Une prédominance du genre masculin a été constatée soit 29 sur 47 cas de malformations cérébrales congénitales avec un *sex ratio* de 1,61. L'âge moyen des enfants lors du diagnostic des malformations cérébrales était de 2,09 ans +/- 2,04.

Les manifestations cliniques étaient le retard de développement psychomoteur chez 27 enfants (57,44%), suivi des crises convulsives chez 22 enfants (46,80%), de la macrocraînie chez 13 enfants (27,65%), des tuméfactions faciales et crâniennes chez 7 enfants (17,02%) et de la microcraînie chez 4 enfants (12,76%).

Sur le plan radiologique, le diagnostic des malformations cérébrales a été posé par le scanner cérébral chez 39 cas (82,97%) et par l'IRM cérébrale chez 8 enfants (17,03%). La répartition des enfants selon l'examen radiologique réalisé est représentée par le tableau I.

Pour la localisation des malformations cérébrales, les anomalies étaient majoritairement au niveau de l'étage sus-tentorial chez 33 patients (70,21%). Les anomalies de la fermeture du tube neural prédominaient chez 15 enfants (45,45%) suivie des anomalies de la ligne médiane chez 14 patients (42,42%). La classification des malformations cérébrales congénitales sus-tentorielles est représentée par le tableau II.

Tableau I : Répartition des patients selon l'examen radiologique

	Effectif	Malformation cérébrale
Scanner cérébral	1202	39
IRM cérébrale	232	8

L'agénésie du corps calleux est représentée par la figure 1. La méningoencéphalocèle est illustrée par la figure 2. L'hydranencéphalie est montrée par la figure 3.

Tableau II : Répartition des malformations sus-tentorielles selon la classification

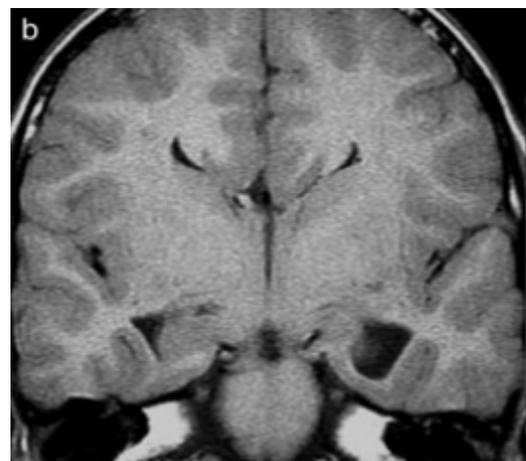
	Type	Effectif (N=33)	Proportion (%)
Anomalies de fermeture du tube neural	Méningoencéphalocèle	8	24,24
	Méningocèle	3	9,09
	Hydranencéphalie	4	12,13
Anomalies de la ligne médiane	Agénésie du corps calleux	10	30,30
	Agénésie du septum pellucidum	2	6,06
	Holoprosencephalie	2	6,06
Anomalies corticales	Lissencéphalie	2	6,06
	Schizencéphalie	2	6,06

Pour les malformations de l'étage sous-tentoriel qui représentaient 29,79% (N=14), les malformations kystiques prédominaient. La classification des malformations cérébrales congénitales sous-tentorielles est représentée par le tableau III.

La complication notée était l'hydrocéphalie qui a été présente chez 5 patients (10,63%).

L'hydrocéphalie a été associée aux malformations cérébrales congénitales sous-tentorielles essentiellement le syndrome de Dandy-Walker (n = 3).

Pour le type de malformation, l'agénésie du corps calleux, les méningoencéphalocèles étaient les malformations et les hydranencéphalies étaient les plus fréquentes.

**Figure 1 :** IRM cérébrale, coupe coronale montrant une agénésie du corps calleux (étoile)

Source : Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Anosiala

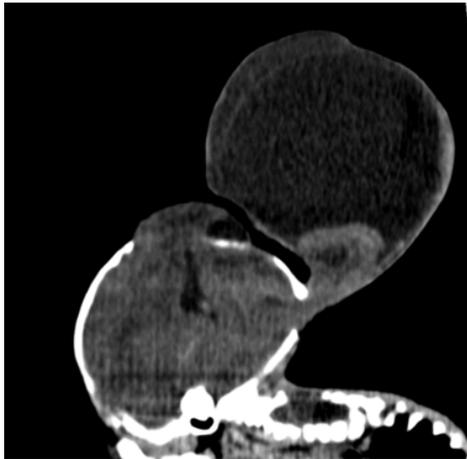


Figure 2 : Scanner cérébral, reconstruction sagittale montrant une méningoencéphalocèle (flèche)

Source : Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Anosiala

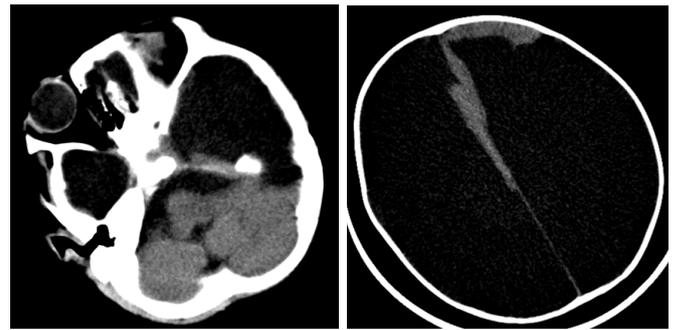


Figure 3 : Scanner cérébral, coupe axiale montrant une hydranencéphalie (étoile)

Source : Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Anosiala

Tableau III : Répartition des malformations cérébrales sous-tentorielles selon la classification

	Type	Effectif (N=14)	Proportion (%)
Anomalies kystiques	Syndrome de DandyWalker	3	21,42
	Kystes arachnoidiens	3	21,42
	Mégaciterne	2	14,29
	Poche de Blake	1	7,15
Anomalies non kystiques	Maladie de Chiari	3	21,42
	Anomalie vermienne	1	7,15
	Anomalie cérébelleuse	1	7,15

DISCUSSION

La fréquence des malformations cérébrales congénitales dans ce travail était de 3,27%. Dans une étude menée à Togo, les auteurs ont noté 32 cas sur une période de 12 mois soit une fréquence de 1,21% [3], inférieure à celle de notre étude. Cependant, elle est élevée dans d'autres études [4,5].

Une étude a rapporté 86 cas de malformations cérébrales sur 581 enfants qui ont réalisé une IRM cérébrale, soit une prévalence de 14,8% [4]. Une autre a noté 29 cas sur 242 enfants (11,98%) qui ont un retard de développement psychomoteur [5]. En effet, la fréquence des malformations cérébrales, qui présentent de multiples facteurs de risque, est variable dans le temps et selon la répartition géographique [2,6]. La différence pourrait être liée également aux critères de sélection différente de la population d'étude.

Une prédominance masculine avec un sex ratio de 1,61 a été observée. Plusieurs études ont rapporté cette prédominance masculine [5,7]. Contrairement à la littérature qui a noté une prédominance féminine de la malformation cérébrale congénitale représentant 67,5% de la population d'étude soit 54 sur 80 patients [2]. Il n'y avait pas de relation entre le genre et la malformation cérébrale. Ceci pourrait être expliqué par les divers facteurs favorisant des malformations cérébrales sans rapport avec le genre.

L'âge de diagnostic des malformations cérébrales que nous avons vues était en moyenne de 2,09 ans +/- 2,04. Ceci se rapporte aux données de la littérature qui est de 20,7 mois [2]. Ce retard de diagnostic pourrait être lié au coût élevé du scanner ou de l'IRM cérébrale dans le contexte malagasy.

Les trois manifestations cliniques des malformations cérébrales les plus notées étaient le retard de développement psychomoteur (57,44%), les crises convulsives (46,80%) et la macrocraînie (27,65%). Ces données sont similaires à celles de la littérature qui ont rapporté une proportion respective de 59,45% pour le retard de développement psychomoteur, 53,12% pour les crises convulsives et 18,23% pour les macrocraînies [3]. Les manifestations cliniques de cette pathologie dépendent de sa survenue lors de l'embryogenèse. En effet, plus elle survient précocement, plus l'expression clinique est sévère [4].

Concernant la localisation, la majorité des malformations cérébrales dans l'étude était au niveau de l'étage sus-tentorial (70,21%), ce qui est semblable aux données de la littérature qui a noté

69,70% [8]. La prédominance des malformations à l'étage sus-tentorial serait liée au volume du parenchyme cérébral plus grand par rapport à celui de l'étage sous-tentorial [4].

Les anomalies de fermeture du tube neural prédominaient parmi les anomalies sus-tentorielles (45,45%). Ce qui est similaire à la littérature qui a trouvé 34,78% [9]. Ceci serait lié à l'étiopathogénie de cette pathologie qui est complexe mais la carence en acide folique et la consommation régulière de Fenugrec ont été clairement identifiés comme facteurs de risque majeurs dans la survenue de ces pathologies [10]. La prise d'acide folique en période périconceptionnelle a attribué une baisse considérable de l'incidence des anomalies de fermeture du tube neural [11,12].

Les méningoencéphalocèles étaient les plus fréquentes (24,24%) suivie de l'hydranencéphalie (12,13%) puis les méningocèles (9,09%). Dans la littérature, les méningoencéphalocèles tiennent également la première place, les méningocèles en seconde place et l'hydranencéphalie en troisième place [8]. Cependant d'autres études ont vu une proportion élevée de l'hydranencéphalie (67% des cas) [13,14]. La différence entre l'incidence et le rang de ces anomalies pourrait être expliquée par les années où les études ont été réalisées car ces pathologies présentent une variation dans le temps et dans l'espace. Cette variation pourrait être expliquée par le diagnostic anténatal d'un côté et la culture différente de chaque pays de l'autre côté. En effet, l'interruption médicale de la grossesse en cas de découverte de malformations en anténatal permet de diminuer leur fréquence notamment celles qui ne sont pas compatibles à la vie.

Le groupe des anomalies de la ligne médiane tenait la seconde place des malformations de l'étage sus-tentorial représentant 35,89%. Ceci se rapporte à la littérature qui a noté une proportion de 39,13% [3]. L'agénésie du corps calleux était la plus fréquente dans ce groupe représentant 10 sur les 14 malformations. Ceci rejoint les données de la littérature qui a rapporté 65,38% [15].

Pour les malformations de l'étage sous-tentorial, les malformations kystiques représentaient 64,28%. Les malformations kystiques ont été observées chez 95 cas soit 64,2% parmi les séries de malformations cérébrales de la fosse postérieure dans l'étude [16]. Au Togo, le résultat était également similaire car les auteurs ont constaté une prédominance exclusive des malformations kystiques dans leur étude (89%) [17]. Les principales malformations kystiques étaient représentées par le syndrome de Dandy-Walker et les kystes arachnoïdiens [17]. Cette prédominance des malformations kystiques n'est pas élucidée mais pouvant être en rapport avec l'étiologie. Elles peuvent être consécutives à la mauvaise différenciation de la partie supérieure ou inférieure du 4^e ventricule [18].

L'hydrocéphalie était la complication notée chez 10,63% des malformations rapportée dans ce travail. Dans la littérature, l'hydrocéphalie avait une proportion élevée 36,5% dans une étude des malformations concernant seulement la fosse postérieure, souvent à l'origine d'une hydrocéphalie par obstacle à la circulation du liquide céphalo-spinal [19]. En effet, l'étendue du parenchyme lésé, la localisation des anomalies intracrâniennes peuvent conduire au diagnostic d'un syndrome neurologique particulier [20].

CONCLUSION

Les malformations cérébrales congénitales sont fréquentes. Le scanner et l'IRM cérébrale permettent de déterminer les aspects radiologiques de cette pathologie qui sont polymorphes. Une prise en charge adéquate des facteurs favorisants ainsi que le diagnostic précoce en anténatal sont des perspectives de recherche et de soins pouvant contribuer à une amélioration de la prise en charge de ces pathologies.

REFERENCES

1. Bimal P, Chaudhari, Mai-Lan Ho. Congenital Brain Malformations : An Integrated Diagnostic Approach. *Seminars in Pediatric Neurology* 2022;42:100973.
2. Timothy JE, Elliott HS, James Barkovich A, Linda JR. Clinical, genetic and imaging findings identify new causes for corpus callosum development syndromes. *Brain* 2014;18:2-35.
3. Amadou A, Adoko AL, Assih K, Agbangba AK, Sonhaye L, Tchaou M et al. Imagerie dans les malformations cérébrales congénitales à Lomé. *AJOL* 2017;2(19):125-36.
4. Amadou A, Sonhaye L, Assih K, Hemou M, Kombate D, D'almeida DM et al. Imagerie des retards psychomoteurs de l'enfant à Lomé. *Europ Sci J* 2017;13(27):1857-81.
5. Ibrahim AA. Pattern of congenital brain malformations at a referral hospital in Saudi Arabia: An MRI study. *Ann Saudi Med* 2006;26(1):28-37.
6. Bahi-Buisson N, Boddaert N, Saillour Y. Malformations cérébrales et épilepsie : présentations radiocliniques et implications pour le diagnostic génétique. *Rev neurol* 2008;164:995-1000.
7. Mohammed YH, Bennouna S, Maaroufi M, Boubbou M, Tizniti S. Les malformations cérébrales chez l'enfant. *Rev neurol* 2015;171:128-30.
8. Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, Elammari L, Lahlou K, Barkat A. Épidémiologie et facteurs de risque des anomalies de fermeture du tube neural : données marocaines. *PAMJ* 2015;22(43):1-7.

9. Icenogle DA, Kaplan AM. A Review of Congenital Neurologic Malformations. *Clin Ped* 2015;20(9):565-72.
10. Chen SC. Fetal Posterior Fossa Volume : Assessment with MR Imaging. *Radiology* 2006;238(3):997-1003.
11. Garel C, Fallet-Bianco C, Guibaud L. "The fetal cerebellum: development and common malformations. *J childneurol* 2011;45:142-9.
12. Raybaud C. Les épilepsies partielles pharmaco-résistantes : imagerie morphologique chez l'enfant. *Rev Neurol* 2004;160:106-16.
13. Sanoussi S, Gamatie Y, Kelani A, Sbai C, Abarchi H, Bazira L. Malformations du tube neural au Niger : à propos de 387 cas en 10 ans. Plaidoyer pour un traitement préventif par l'acide folique en période péri conceptionnelle. *Méd Af Noire* 2001;48(12):510-7.
14. Obeidat AZ, Amarin Z. Neural tube defects in the north of Jordan: Is there a seasonal variation? *J Child Neurol* 2010;25(7):864-6.
15. Pang T, Atefy R, Sheen V. Malformations of cortical development. *Neurologist* 2008;14(3):181-91.
16. Chapman T. Diagnostic imaging of posterior fossa anomalies in the fetus and neonate: Part 1, normal anatomy and classification of anomalies. *Clin imag* 2015; 39(1):1-8.
17. Garel C, Fallet-Bianco C, Guibaud L. "The foetal cerebellum: development and common malformations. *J child neurol* 2011;45:142-9.
18. Icenogle DA, Kaplan AM. A Review of Congenital Neurologic Malformations. *Clin Ped* 2015;20(9):565-72.
19. Rojas L, Melvin JJ, Faerber EN, Valencia I. Anterior encephalocele associated with subependymal nodular heterotopia, cortical displasia and epilepsy: case report and review of literatura. *Europ J Paed Neurol* 2006;10: 227-9.
20. Piero Pavone, Andrea D Praticò, Giovanna Vitaliti, Martino Ruggieri, Renata Rizzo, Enrico Parano, Lorenzo Pavone, Giuseppe Pero, et al. Hydranencephaly: cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. *Ital J Pediatr* 2014;40:79.