

# LES CALCIFICATIONS INTRA-CÉRÉBRALES CHEZ L'ENFANT COMMENT S'EN SORTIR ?

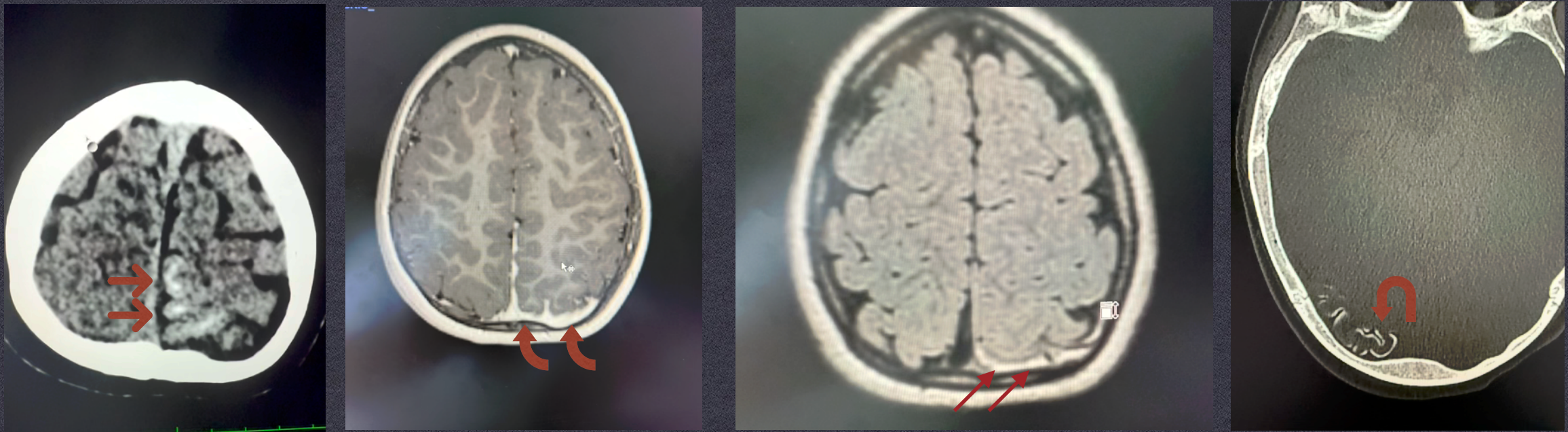
POSTER PÉDAGOGIQUE BASÉ SUR  
DES CAS CLINIQUES



## Cas clinique 1:

Enfant A.J, âgé de 2 ans, sans antécédent familial d'épilepsie, se présente pour des crises convulsives récurrentes focales du membre supérieur droit. L'EEG intercritique et la ponction lombaire sont normaux. Examen neurologique sans anomalie, pas de dysmorphie ni d'angiome facial.

### Imagerie(CT et IRM):



Le scanner cérébral (SPC) montre de discrètes calcifications gyriformes → postérieures gauches. L'IRM montre, sur la séquence 3D MPRAGE injectée, un rehaussement leptoméningé en regard du foyer de calcification ↶, avec un aspect épaissi et en hypersignal des leptoméniges sur la séquence FLAIR. ↗

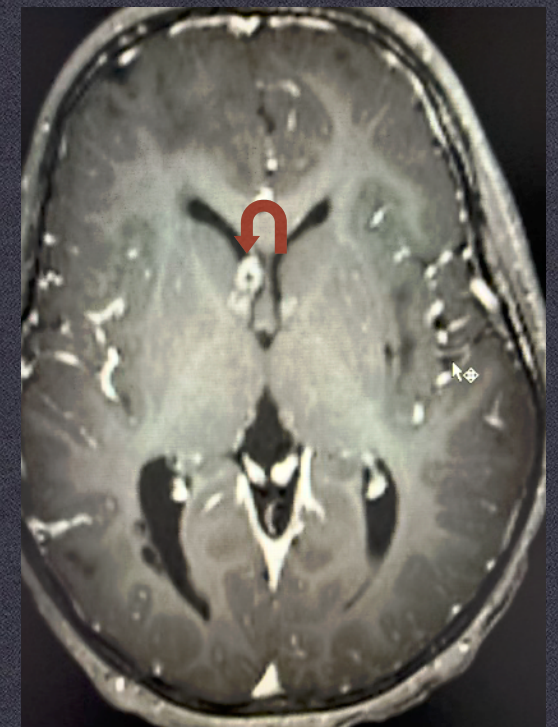
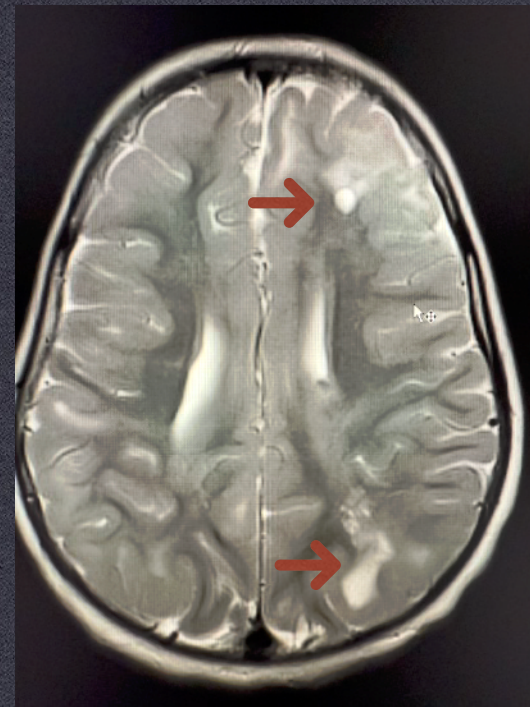
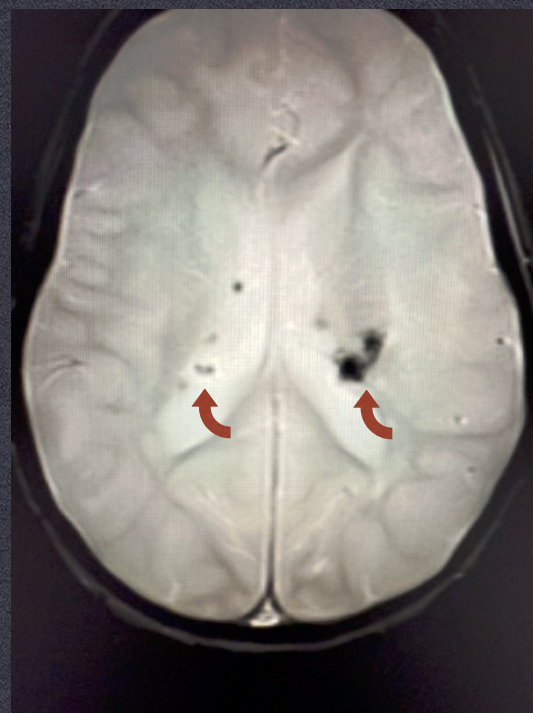
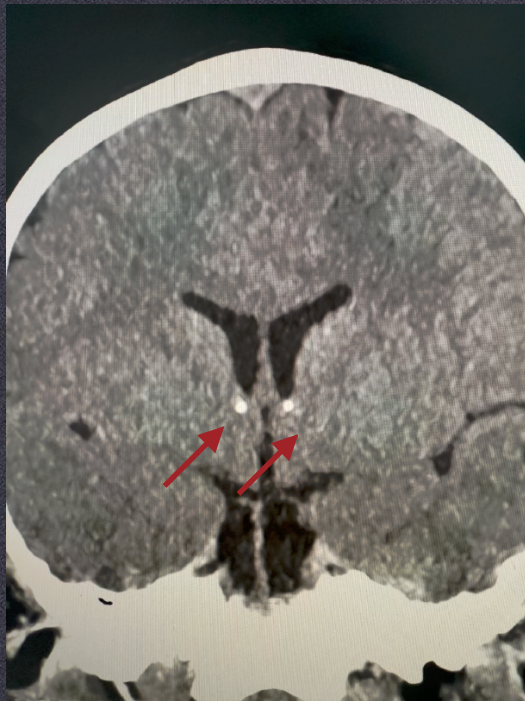
### Diagnostic retenu:

Il s'agit d'un syndrome de Sturge-Weber type III (sans angiome facial). Le rehaussement leptoméningé est la traduction d'une angiomatose piale avec obstacle au drainage veineux du parenchyme, responsable d'une ischémie veineuse sous-jacente. Au long terme, le rehaussement devient plus subtil et les calcifications plus manifestes, réalisant un aspect en « tram-track », ↶ comme le montre le scanner d'un autre enfant plus âgé.

## Cas clinique 2:

Enfant âgé de 6 ans, consulte pour des crises épileptiques généralisées. À l'examen cutané, on note des macules hypochromiques de type « taches café au lait ».

### Imagerie(CT et IRM):



Le scanner cérébral montre des calcifications péri-ventriculaires et sous-épendymaires ➦ On retrouve ces calcifications sur l'IRM en hyposignal T2\* punctiforme sur la séquence SWI. ➦ On note la présence d'anomalies de signal sous- et juxta-corticales avec atteinte des fibres en U, en bifronto-pariéto-temporal, en hypersignal FLAIR/T2. ➦ Il existe également un nodule intraventriculaire du ventricule latéral droit, centré sur le foramen de Monro, rehaussé de façon intense après injection, avec calcification centrale. ➦

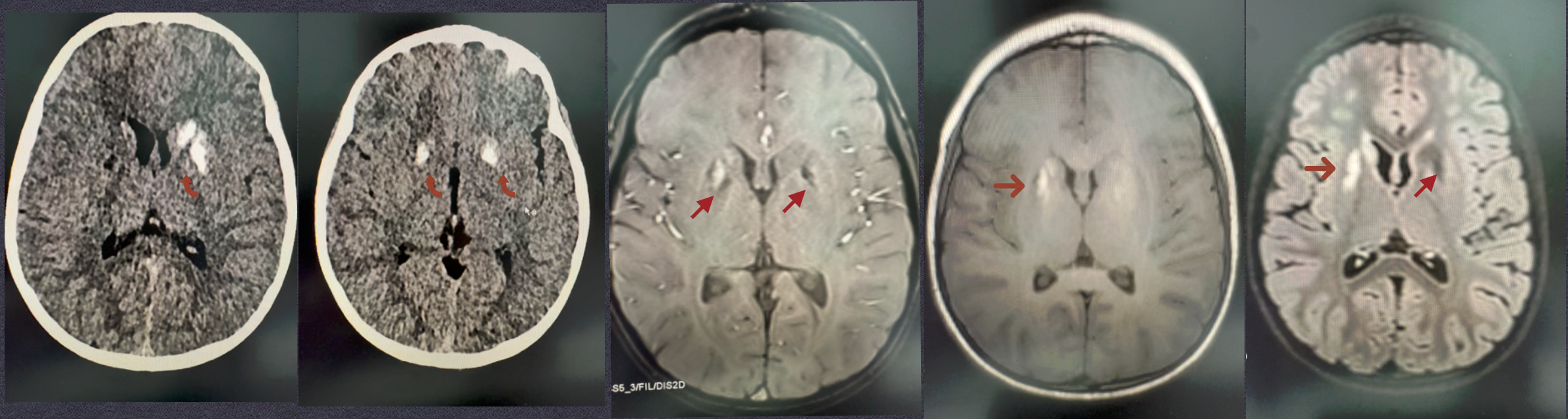
### Diagnostic retenu:

Il s'agit d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. Les anomalies de signal intra-parenchymateuses correspondent à des tubers, dont certains sont calcifiés. Le nodule intraventriculaire évoque un astrocytome à cellules géantes, qui peut s'y associer.

## Cas clinique 3:

Enfant de 6 ans, diabétique type 1 sous insulinothérapie mal observante, présentant des mouvements anormaux choréiques de l'hémicorps gauche, avec troubles de la marche de type steppage et réflexes vifs. GAD élevée, HbA1c = 21 %, calcémie et PTH normales.

### Imagerie(CT et IRM):



Le scanner montre des calcifications bilatérales et asymétriques des noyaux gris basaux, touchant la tête du noyau caudé et la partie interne du pallidum, que l'on retrouve à l'IRM sous forme d'hyposignaux T2 et T2\*, prédominant du côté gauche. On note également, à droite, une diminution relative de la taille du striatum, avec des anomalies en hypersignal T1 et hyper-FLAIR.

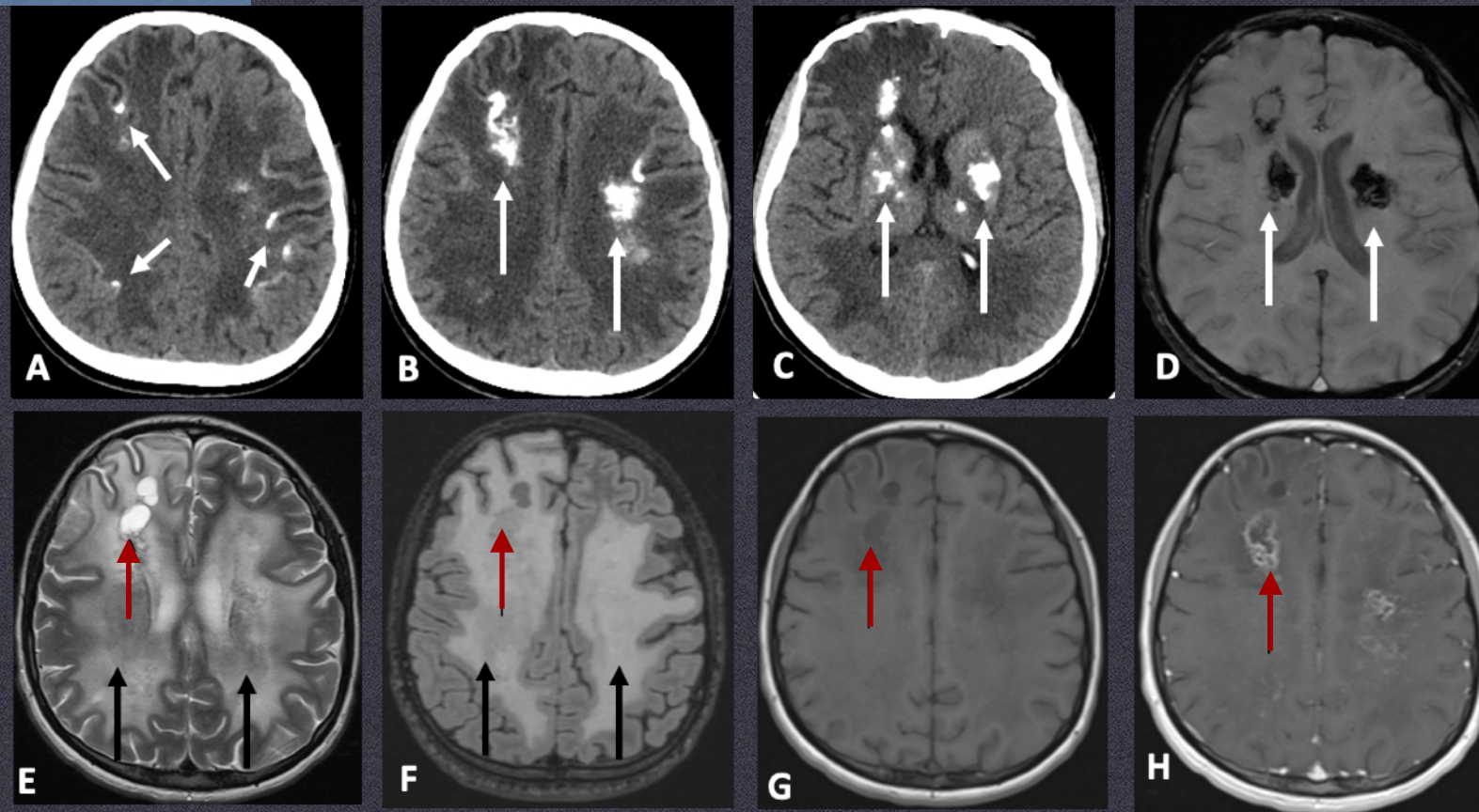
### Diagnostic retenu:

L'aspect est évocateur d'une striatopathie bilatérale calcifiante, dont l'origine diabétique est plus probable qu'une maladie de Fahr. Il s'agit d'une cause rare chez l'enfant, liée à une décompensation hyperglycémique, sans association obligatoire à une cétose. L'évolution peut être favorable, avec régression de l'atteinte du striatum après correction de l'hyperglycémie.

## Cas clinique 4:

Fille de 8 ans, sans antécédent familial ou personnel notable, suivie pour épilepsie, déclin cognitif, mouvements anormaux et troubles de la marche.

### Imagerie(CT et IRM):



**A + B + C :** Coupes axiales en TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant des calcifications siégeant à la jonction substance grise–substance blanche (A), au niveau de la substance blanche sous-corticale (B) et dans les régions ganglio-capsulaires (C). **D :** Coupe axiale en IRM pondérée T2\* en séquence SWI montrant un artéfact de blooming au niveau des régions lenticulo-capsulaires, correspondant aux calcifications —> **E :** Séquence IRM pondérée T2. **F :** Séquence IRM FLAIR T2. **G :** Séquence IRM pondérée T1. **H :** Séquence IRM pondérée T1 après injection de gadolinium. on note des anomalies diffuses et asymétriques du signal de la substance blanche, évocatrices d’une leucoencéphalopathie —> ainsi que des lésions kystiques groupées —> du lobe frontal droit, apparaissant en hypersignal homogène par rapport au LCR en T2, en hypersignal variable par rapport au LCR en FLAIR, en hyposignal homogène en T1, avec un rehaussement périphérique après injection de produit de contraste

### Diagnostic retenu:

Devant cette triade de calcifications diffuses, de kystes cérébraux et de leucoencéphalopathie, le diagnostic le plus plausible est la leucoencéphalopathie avec kystes et calcifications, appelée également syndrome de Larbune, une cause génétique rare dans la littérature des calcifications.