IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE DU RETARD MENTAL NON SPÉCIFIQUE

G. SOTO-ARES⁽¹⁾, B. JOYES⁽¹⁾, C. DELMAIRE⁽¹⁾, L. VALLEE⁽²⁾, J.P. PRUVO⁽¹⁾

(1) Department of Neuroradiology.

(2) Department of Paediatric Neurology, Hôpital Roger Salengro, CHRU Lille, 59037 Lille France.

RÉSUMÉ

Le retard mental (RM) est considéré idiopathique ou non spécifique lorsqu'aucune étiologie n'est identifiée malgré un bilan exhaustif, clinique, biologique, métabolique et génétique. Chez ces patients, l'indication d'une imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM) est posée devant la présence d'anomalies du périmètre crânien, de malformations crâniofaciales et somatiques, de stigmates neurocutanés, d'épilepsie, de signes neurologiques focaux et de troubles du comportement et/ou du développement. En effet, les anomalies encéphaliques font désormais partie de l'un des groupes étiologiques principaux.

L'exploration par IRM doit comporter des coupes axiales sur l'ensemble de l'encéphale, des coupes sagittales centrées sur la ligne médiane et des coupes coronales centrées sur la fosse postérieure et/ou l'ensemble de l'encéphale. Elle permet d'identifier des malformations cérébrales majeures et/ou mineures et alors multiples. Dans la littérature, les anomalies les plus fréquemment décrites intéressent : 1/ le corps calleux (aspect dysplasique, court, verticalisé, hypoplasique), 2/ le septum pellucidum (cavum du septum), 3/ le système ventriculaire (ventriculomégalie), 4/ le cortex cérébral (dysplasies corticales), 5/ le cervelet (hypoplasie) et 6/ les espaces liquidiens péricérébraux (élargissement).

L'étude de la population étudiée dans notre institution a révélé la présence de dysplasies corticales, intéressant le cervelet et le vermis cérébelleux, anomalies jusqu'alors non décrites dans le RM.

L'IRM permet d'identifier, des anomalies morphologiques mineures et multiples. La plupart de celles-ci, considérées classiquement des variantes de la normale, se sont révélées des marqueurs de dysgénésie cérébrale et, à l'heure actuelle, représentent la seule anomalie observée au cours du bilan des enfants déficients. Leur rôle dans l'étiopathogénie du RM est en cours d'évaluation.

Mots-clés : retard mental, cervelet, malformation cérébrale, dysplasie corticale, imagerie par résonance magnétique, tep-scanner.

SUMMARY

MR Imaging in mental retardation

Mental retardation is considered idiopathic or not otherwise specified when no etiological diagnosis can be identified in spite of comprehensive history, physical examination and metabolic or genetic investigations. In such cases, brain MRI is indicated for patients with abnormal head size or shape, craniofacial malformation, somatic anomalies, neurocutaneous findings, seizures, focal neurological findings or behavioral and/or developmental problems. Brain anomalies are now considered a main category for the etiology of mental retardation.

MRI evaluation should include axial images of the entire brain, sagittal images through the midline structures, and coronal images of the posterior fossa or entire brain. MRI allows detection of major and/or minor cerebral anomalies or malformations, sometimes multiple. In the literature, the most frequently involved structures include: 1/ corpus callosum (hypoplasia, short corpus callosum and verticalized splenium), 2/ septum pellucidum (cavum septum pellucidum or cavum vergae), 3/ ventricles (ventriculomegaly), 4/ cerebral cortex (cortical dysplasia), 5/ cerebellum (hypoplasia), and 6/ extra-axial CSF spaces (enlargement). In our patient population, dysplasia involving the cerebellum and vermis have been identified, a finding that has not yet been described in the literature.

MRI allows detection of multiple minor morphological anomalies. Most have classically been considered as normal variants but they may in fact be markers of cerebral dysgenesis and are currently the only anomaly detected in the work-up of patients with mental retardation. Their role in the pathogenesis of mental retardation is under evaluation.

Key words: mental retardation, cerebellum, brain malformation, cortical dysplasia, magnetic resonance imaging, pet-scan.

INTRODUCTION

Le retard mental (RM) idiopathique ou non spécifique est un diagnostic d'élimination proposé lorsque l'étiologie de la déficience intellectuelle n'est pas identifiée malgré un bilan minutieux tenant compte de l'histoire clinique, de l'examen physique, des résultats des explorations biologiques, métaboliques et génétiques. Le diagnostic étiologique per-

met de répondre d'une manière plus adéquate aux questions de prise en charge thérapeutique et sociale et surtout de pronostic et de risque de récurrence. Les malformations encéphaliques font désormais partie d'un des groupes étiologiques principaux de RM [46]. L'indication d'une imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM) est posée devant la présence d'anomalies du périmètre crânien, de malformations crâniofaciales et somatiques, de stigmates neurocutanés, d'épilepsie, de signes neurologiques focaux, de troubles du comportement et de développement [21]. Dans cette revue, nous rappellerons les données de la littérature concernant les critères de diagnostic et l'évaluation du retard

mental idiopathique, ses étiologies et les données du bilan d'imagerie. Dans une deuxième partie, l'expérience de notre équipe, basée sur l'étude de 30 patients atteints de RM, sera rappelée. Celle-ci permet de préciser le protocole d'IRM le plus adapté et de rappeler les malformations cérébrales observées. L'examen d'IRM permet en effet, non seulement l'identification de malformations cérébrales majeures, dont la responsabilité dans la déficience intellectuelle ne pose pas de problème, mais également la mise en évidence d'anomalies mineures, supratentorielles et infratentorielles. Elle nous a permis également de découvrir une entité jusqu'alors non décrite dans le RM : la dysplasie corticale cérébelleuse. Nous nous intéresserons à cette anomalie en étudiant son aspect et sa répercussion sur la fonction cérébrale. Même si la signification des anomalies mineures n'est pas évidente, leur reconnaissance peut être le premier pas dans la compréhension de la pathogénie du RM idiopathique.

Données de la littérature

Définitions

Le RM est défini comme un désordre chronique d'apparition précoce responsable d'anomalies dans l'acquisition des aptitudes cognitives, motrices, du langage ou sociales [6, 74, 75]. Son diagnostic est posé devant la présence, avant l'âge de 18 ans, de déficits dans le fonctionnement cognitif (QI < 70) et des limitations du fonctionnement adaptatif dans au moins deux des domaines suivants : autonomie, compétences domestiques, communication, aptitudes sociales, mis à profit des ressources de l'environnement, responsabilité individuelle et soins personnels, utilisation des acquis scolaires, travail, habilités sociales, loisirs et, santé et sécurité. Le RM est considéré comme léger (QI : 50-70) ou sévère (QI < 50). L'incidence du RM généralement accepté est d'environ 2 % à 3 % de la population générale ; il peut isolé ou être l'élément d'un syndrome congénital ou acquis [21].

La déficience intellectuelle doit être distinguée d'un simple retard mental qui laisserait entrevoir la possibilité de rattrapage. Ainsi, les retards du développement intellectuel, potentiellement curables, ont des causes non organiques (défauts de stimulation, carences affectives, atteinte isolée d'une fonction cognitive) et organiques (déficits de l'audition, de la vision, déficits moteurs ou sensitifs, importante dénutrition). La déficience intellectuelle doit également être distinguée de la démence (déclin significatif du fonctionnement intellectuel pouvant débuter avant 18 ans), des troubles envahissants du développement (altération qualitative des compétences sociales et répertoire restreint d'intérêt ou d'activités) et du fonctionnement intellectuel limite, caractérisé par un moindre degré d'altération intellectuelle (QI > 70), des troubles des apprentissages (limités à un domaine spécifique des activités scolaires) et de la communication.

Évaluation

L'étude initiale repose sur un examen clinique et neuropsychologique adapté. Avant l'âge de 3 ans,

des échelles de développement sont utilisées dans l'évaluation du retard mental. Elles sont basées sur un examen clinique minutieux et permettent d'évaluer le fonctionnement intellectuel par un quotient développemental (QD : rapport entre l'âge développemental et l'âge chronologique multiplié par 100). Les échelles utilisées évaluent la posture, la coordination, la motricité, le langage et la sociabilité, la communication et l'autonomie. Après l'âge de 3 ans, ce sont des échelles d'intelligence, qui sont utilisées (QI : rapport entre l'âge mental en mois et l'âge chronologique en mois multiplié par 100). Ce sont des échelles d'intelligence, basées le plus souvent sur de tests verbaux et de performances (Weschler, etc.).

Même si un nombre important de facteurs anténatals, périnataux ou postnatals (*tableau I*), peuvent être responsables du RM, l'étiologie reste inconnue dans 30 à 50 % des cas malgré un bilan étiologique complet [21, 71].

L'étiologie, constitutionnelle ou acquise, peut être bien déterminée dans certains cas. Elle peut être anténatale (fréquence : 13 à 30 % dans la déficience intellectuelle légère et 29 à 66 % dans la déficience intellectuelle sévère), périnatale (fréquence estimée à 1 à 18 % dans la déficience intellectuelle légère et 6 à 13 % dans la déficience intellectuelle sévère) ou postnatale (fréquence estimée à 0,5 à 3 % dans la déficience intellectuelle légère et 0,8 à 12,8 % dans la déficience intellectuelle sévère) [3].

En cas de déficience légère, le diagnostic est indéterminé dans 25 à 66 % des cas et seul sont retrouvés, plus d'une fois sur deux, des antécédents familiaux et une fois sur trois, un alcoolisme fœtal. Les aberrations chromosomiques sont rares et les étiologies périnatales, conséquence de l'hypoxie, sont discrètement plus fréquentes. En revanche, en cas de déficience sévère (étiologie indéterminée dans 18 à 42 % des cas), une étiologie, certaine ou probable, est retrouvée dans environ 80 % des cas.

TABLEAU I. – Principales étiologies du retard mental.
TABLE I. – Main etiologies of mental retardation.

Facteurs anténatals	Facteurs périnataux	Facteurs postnatals
Anomalies chromosomiques		Infection
Anomalie génétique isolé		Intoxication
Malformation congénitale	Prématurité	Traumatisme
Maladie métabolique	Anoxo-ischémie	Hypoxie
Infection fœtale	Infection	Désordres hydroélectrolytiques
Intoxication	Hypoglycémie	
		Tumeurs
Affections maternelles		
Trouble circulatoire fœtaux		Accidents vasculaires cérébraux,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9390383>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9390383>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)