

## Images in clinical medicine



# Hémimégalencéphalie isolée sévère: aspects en neuroimagerie morphologique

 Ousmane Issoufou Hamma,  Laté Dziridoula Lawson

**Corresponding author:** Ousmane Issoufou Hamma, Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey, Niamey, Niger r. ihoumane@gmail.com

**Received:** 16 Jul 2023 - **Accepted:** 17 Aug 2023 - **Published:** 05 Sep 2023

**Keywords:** Hémimégalencéphalie, épilepsie réfractaire, chirurgie de l'épilepsie, encéphalopathie épileptique

**Copyright:** Ousmane Issoufou Hamma et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Cite this article:** Ousmane Issoufou Hamma et al. Hémimégalencéphalie isolée sévère: aspects en neuroimagerie morphologique. PAMJ Clinical Medicine. 2023;13(2). 10.11604/pamj-cm.2023.13.2.41102

**Available online at:** <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/13/2/full>

## Hémimégalencéphalie isolée sévère: aspects en neuroimagerie morphologique

Severe isolated hemimegalencephaly: morphological neuroimaging aspects

Ousmane Issoufou Hamma<sup>1,&</sup>, Laté Dziridoula Lawson<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey, Niamey, Niger

### &Auteur correspondant

Ousmane Issoufou Hamma, Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey, Niamey, Niger

## English abstract

*Hemimegalencephaly is a rare congenital neurological malformation of one cerebral hemisphere. It is an epileptic encephalopathy which may be syndromic or isolated, characterized by hemispheric hypertrophy due to anomalous neuronal and glial migration associated with abnormal cell proliferation. We here report the case of a 10-month-old male eutrophic term infant, the sixth child of non-consanguineous parents, born of a woman with a poorly followed monofetal pregnancy and with a history of undocumented fevers. He was referred to us for management of epilepsy and hemiparesis associated with major dilatation of a lateral ventricle. Partial seizures began in the second*

week of life and were initially stabilised with phenobarbital 30 mg/d. On admission, he was conscious and in good general condition, with asymmetric macrocephaly (50 cm, >97th percentile), left hemiparesis not proportional to 3/5 and delayed psychomotor acquisition. Brain magnetic resonance imaging (MRI) revealed right hemispheric hypertrophy with diffuse lissencephaly, right colpocephaly and absence of vascular malformation, indicating severe hemimegalencephaly (grade III). Seizures were controlled by dual antiepileptic therapy (phenobarbital 50 mg/day, and sodium valproate 300 mg/day). Functional rehabilitation allowed to improve hemiparesis and the reacquisition of the sitting station. He received medical exemption and was followed up on an outpatient basis, with regular electroencephalogram (EEG) and laboratory tests. Hemispherectomy is performed in case of epileptic seizures refractory to medical treatment.

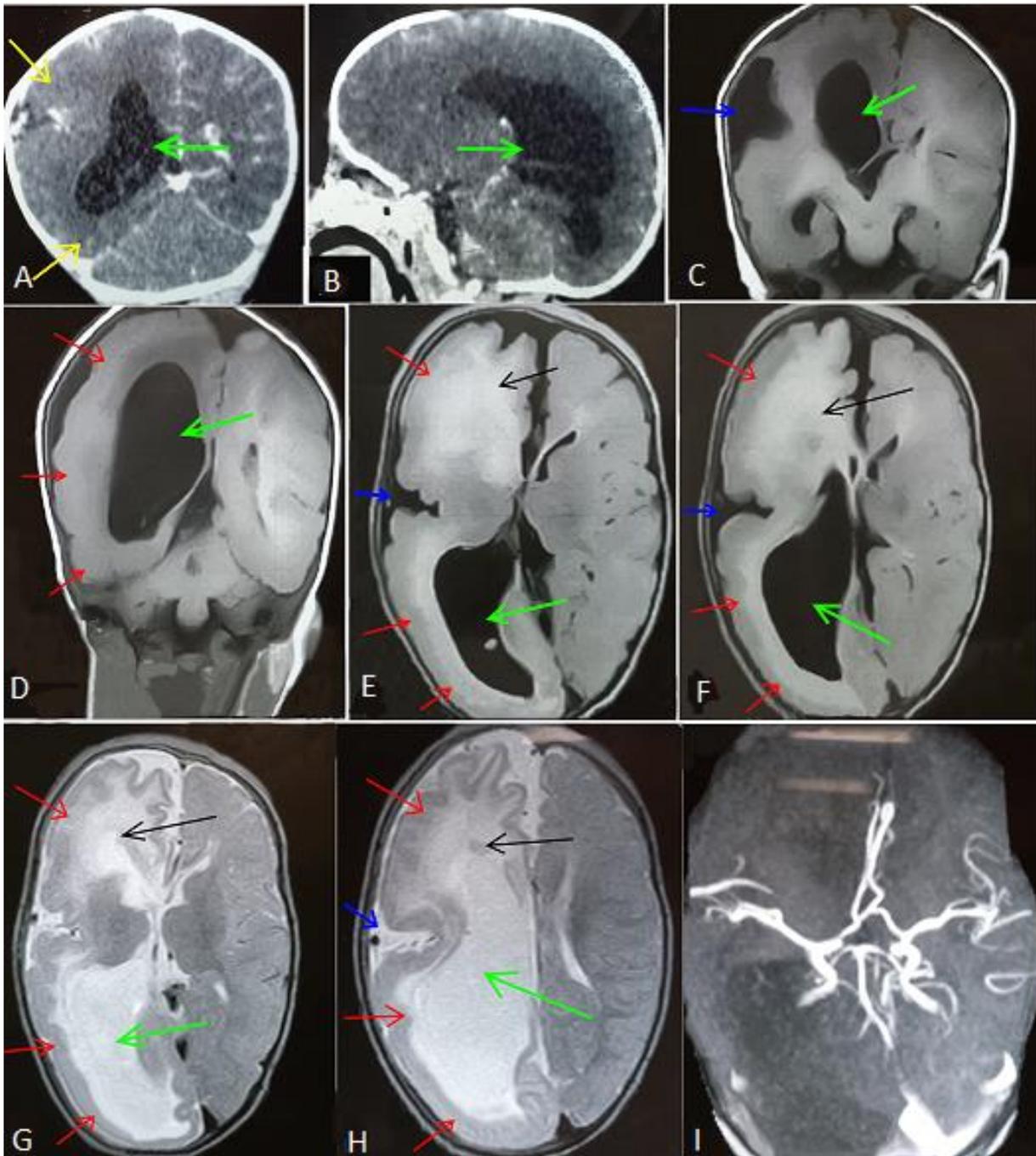
---

**Key words:** Hemimegalencephaly, refractory epilepsy, epilepsy surgery, epileptic encephalopathy

## Image en médecine

L'hémimégalencéphalie est une malformation neurologique congénitale rare d'un hémisphère cérébral. C'est une encéphalopathie épileptique qui peut être syndromique ou isolée, caractérisée par une hypertrophie hémisphérique due à une

migration neuronale et gliale altérée associée à une prolifération cellulaire anormale. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de sexe masculin de 10 mois, né à terme et eutrophique, sixième enfant de parents non consanguins, issu d'une grossesse monofœtale mal suivie avec des antécédents de fièvres non documentées. Il nous a été référé pour prise en charge d'une épilepsie et une hémiparésie associée à une dilatation majeure d'un ventricule latéral. Les crises partielles ont commencé dès la deuxième semaine vie et ont été initialement stabilisées avec du phénobarbital 30 mg/j. À l'admission, il était conscient avec un état général conservé, présentant une macrocéphalie asymétrique (50 cm, > 97<sup>e</sup>percentile), une hémiparésie gauche non proportionnelle à 3/5 et un retard des acquisitions psychomotrices. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a révélé une hypertrophie hémisphérique droite avec une lissencéphalie diffuse, une colpocéphalie droite et une absence de malformation vasculaire, indiquant une hémimégalencephalie sévère (grade III). Les crises ont été contrôlées par une bithérapie antiépileptique (phénobarbital 50 mg/j, et Valproate de Sodium 300 mg/j). La rééducation fonctionnelle a permis une amélioration de l'hémiparésie ainsi que la réacquisition de la station assise. Il a été mis en exéat et suivi en ambulatoire, avec un contrôle encéphalographique (EEG) et biologique régulier. L'hémisphérotomie sera réalisée en cas de crises épileptiques réfractaires au traitement médical.



**Figure 1:** iconographies d'un nourrisson de sexe masculin de 10 mois atteint d'une hémimégalencéphalie isolée sévère montrant: (A, B) au scanner cérébral avec injection de produit de contraste, une hypertrophie hémisphérique droite sans rehaussement après injection (flèches jaunes) et une colpocéphalie droite (flèches vertes); (C, D, E, F, G, H) à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) en séquence pondérée en T1 et T2, un épaissement du ruban cortical droit avec une lissencéphalie (flèches rouges) associée à un colpocéphalie (flèches vertes), une dilatation de la vallée sylvienne (flèches bleues) et un épaissement de la substance blanche en région frontale (flèches noires); I) une absence d'anomalie vasculaire sur les séquences angiographique a l'IRM