
LES TUMEURS DE LA RÉGION PINÉALE A PROPOS D'UNE EXPÉRIENCE DE 25 CAS

M. SAHRAOUI, L. HASSANI, K. BOUAITA, L. BOUBLATA, L. ATROUNE.
A. BENADJI, N. IOUALALEN.

*Service de Neurochirurgie
EHS Ali Ait Idir - Alger*

RESUME

Les tumeurs de la région pinéale représentent toujours un véritable challenge pour le neurochirurgien de part leur accès difficile et leur nature très variée, exigeant des modalités thérapeutiques différentes. Sur une période de quatre ans, nous avons eu à traiter 25 patients, dont 20 adultes avec une nette prédominance masculine et 5 enfants. L'hypertension intracrânienne par hydrocéphalie et un syndrome de Parinaud ont été constamment retrouvés. Les explorations ont fait appel à une IRM systématique, et aux marqueurs tumoraux chez 19 patients. Les tumeurs les plus fréquentes sont représentées par les Germinomes (07 cas) suivis des pinéaloblastomes (06 cas). La dérivation ventriculo-péritonéale préalable a été réalisée systématiquement puis 18 patients ont bénéficié d'un abord direct de la tumeur par voie sous occipitale transtentorielle. Il y a eu deux décès après intervention directe et un cas d'hémorragie intra ventriculaire après biopsie stéréotaxique.

Mots Clés : *Pinéale, germinome, pinéaloblastome.*

INTRODUCTION

Dans les pays occidentaux, les tumeurs de la région pinéale représentent 0,4 à 1% des tumeurs intracrâniennes et en Asie du Nord-Est, elles représentent 2,2 à 8%.

Après la première description de Blanc en 1800, c'est Victor Horsley en 1910 [5] qui a été le premier à avoir tenté l'exérèse de ces lésions par voie sous tentorielle supra-cérébelleuse.

Fédor Krauss [5] en 1911 a décrit la voie qui sous occipitale sus tentorielle.

Walker Dandy en 1926 et 1929 puis en 1936 [1], a été le premier à rapporter l'exérèse de ces tumeurs par voie trans-calleuse postérieure avec succès.

Bien que rares, ces tumeurs ont toujours suscité une multitude d'attitudes pour leur traitement par le fait de la grande diversité de types histologique et de la situation profonde de cette région difficilement accessible

compte tenu des structures vasculo-nerveuses qui s'y trouvent.

Plusieurs moyens de diagnostic et de traitement ont modifié leur approche notamment le dosage de marqueurs biologiques, l'endoscopie et la biopsie en conditions stéréotaxiques.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Entre janvier 2000 et janvier 2005, nous avons traités 25 patients pour tumeurs de la région pinéale, dont 5 enfants (3 garçons/2 fillettes) et 20 adultes avec une nette prédominance masculine de 15 hommes pour 5 femmes.

Sur le plan clinique, le syndrome de Parinaud et l'hypertension intracrânienne secondaire à une hydrocéphalie sont retrouvés dans tous les cas.

Outre les explorations par TDM (Fig 1) et par IRM qui ont permis de préciser la

localisation au niveau de la région pinéale, les marqueurs tumoraux ont été pratiqués chez 19 patients et la biopsie stéréotaxique 03 fois.

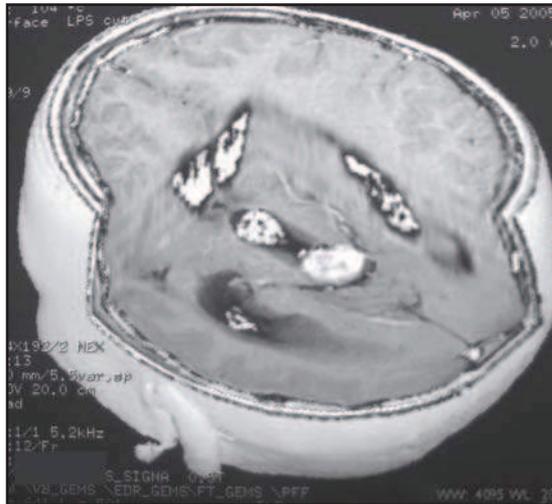


Fig 1 : TDM cérébrale : vue en 3 D pour une tumeur de la région pinéale

Après une dérivation ventriculaire qui a été systématique du fait de la présence constante de l'hydrocéphalie, 18 patients ont été opérés par voie sous occipitale transtentorielle (Fig. 2).

Un jeune homme porteur d'une double localisation, l'une en région pinéale, l'autre en supra sellaire, a d'abord été opéré de cette dernière afin de préserver la fonction visuelle qui était compromise, puis a bénéficié d'une radiothérapie de la lésion pinéale, ayant eu, grâce à la première intervention, le diagnostic histologique de Germinome.

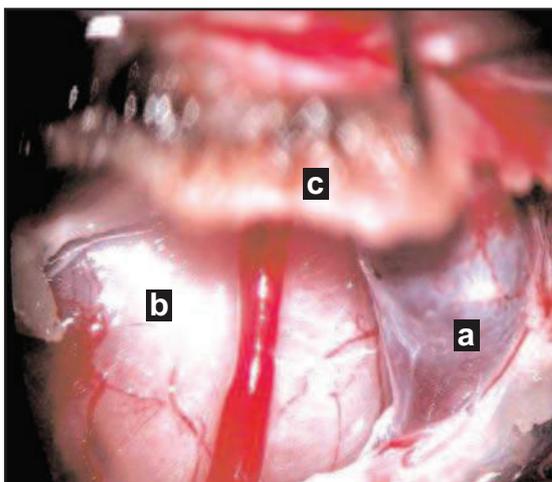


Fig 2 : vue opératoire : la veine de Galien (a), la tumeur (b) bordée par une artère tumorale, la tente étant ouverte (c). Voie sous occipitale trans-tentorielle (méningiome du velum interpositum).

La radiothérapie et/ ou la chimiothérapie ont complété systématiquement le traitement chirurgical des lésions malignes.

RÉSULTATS

L'étude anatomopathologique a été concluante dans tous les cas opérés et a fourni les résultats suivants :

- Germinomes..... 07 cas
- Pinéaloblastomes..... 06 cas
- Terratomes immatures..... 02 cas
- Gliomes..... 03 cas
- Méningiomes..... 01 cas

Parmi les 05 patients restants :

- 01 cas de tuberculose supposée, traité médicalement sur des critères anamnestiques (tuberculose génitale) et clinique (IDR + + +), et qui a bien évolué après 10 mois de traitement spécifique avec régression notable de la lésion sur les contrôles TDM.
- 04 cas de lésions évoquant très fortement des kystes gliaux bénins sur l'image fournie à l'IRM, n'ont bénéficié que d'une dérivation ventriculo-péritonéale, et sont restés inchangés après un délai moyen de 24 mois.

Les complications sont marquées par 02 décès en post opératoire immédiat après intervention directe, et 01 cas d'hémorragie intraventriculaire après biopsie stéréotaxique.

A long terme, l'évolution est variable selon la nature des lésions :

- Aucune récurrence n'a été observée dans les cas de Germinomes après un recul moyen de 03 ans.
- Les pinéaloblastomes ont fourni 02 cas de récurrence, l'un est décédé 14 mois après l'intervention, le 2^e a été réopéré 03 ans après la première exérèse qui avait été suivie de radiothérapie, et se porte bien 28 mois après la deuxième intervention qui a été complétée par une chimiothérapie.
- Les terratomes, à 1 an de recul, n'ont manifesté aucune récurrence.
- Parmi les gliomes, 01 cas de glioblastome est décédé au bout de sept mois. Les deux autres, de grade inférieur, sont indemnes de récurrence après un recul de 08 mois.

DISCUSSION

Les tumeurs de la région pinéale sont classées selon l'OMS en :

1- Tumeurs germinales (40%-60%) : elles sont représentées par le germinome, le tératome, le choriocarcinome, le carcinome embryonnaire, les tumeur du sinus endodermique et les tumeurs germinales mixtes.

2 - Tumeur du parenchyme pinéal (20%) : le pinéalocytome, le pinéaloblastomes et les tumeurs mixtes.

3- Tumeurs non spécifiques (20%) : hémangiopericytome, méningiome, astrocytome, ependymome, kyste pinéal, masse infectieuse.

Le diagnostic est le plus souvent aisé quand il existe un syndrome de Parinaud, associé à une hypertension intracrânienne, et parfois un syndrome vestibulaire. Les aspects neuroradiologiques ne sont pas spécifiques au type histologique [4, 7], par contre le dosage de marqueurs tumoraux telles que l'alpha foeto protéine (AFP), la bêta gonadotrophine chorionique (BHCG) et la phosphatase alcaline placentaire (PLAP) permet d'approcher le type, mais reste néanmoins peu fiable [7] ; ainsi [10] :

- Germinome : AFP négative, BHCG négative
- Choroicarcinome : bêta HCG positive.
- Tumeur du sinus endodermique : AFP positive.

La biopsie en condition stéréotaxique peut être faite dès que cela est possible en première intention. Elle doit être évitée à notre sens dans les petites lésions, du fait des risques de morbidité et de mortalité dues essentiellement au saignement. un de nos 03 cas biopsiés a présenté un saignement qui a heureusement régressé au bout de quinze jours. Régis [8] a rapporté 5 décès sur 370 patients, et une morbidité de 8%.

La biopsie stéréotaxique permet en principe d'éviter la chirurgie directe pour les Germinomes, qui en plus d'être les plus fréquents [11], sont sensibles à la radiothérapie. Néanmoins, nos cas, ont été opérés d'emblée du fait de l'importance du volume tumoral (Fig 3 a, b) et de l'état neurologique ne permettant pas d'attendre le délai et l'action de la radiothérapie, excepté le cas de la double localisation dont l'intervention sur la lésion supra sellaire a

fourni le diagnostic histologique de Germinome, ce qui a permis de traiter la lésion pinéale directement par radiothérapie.

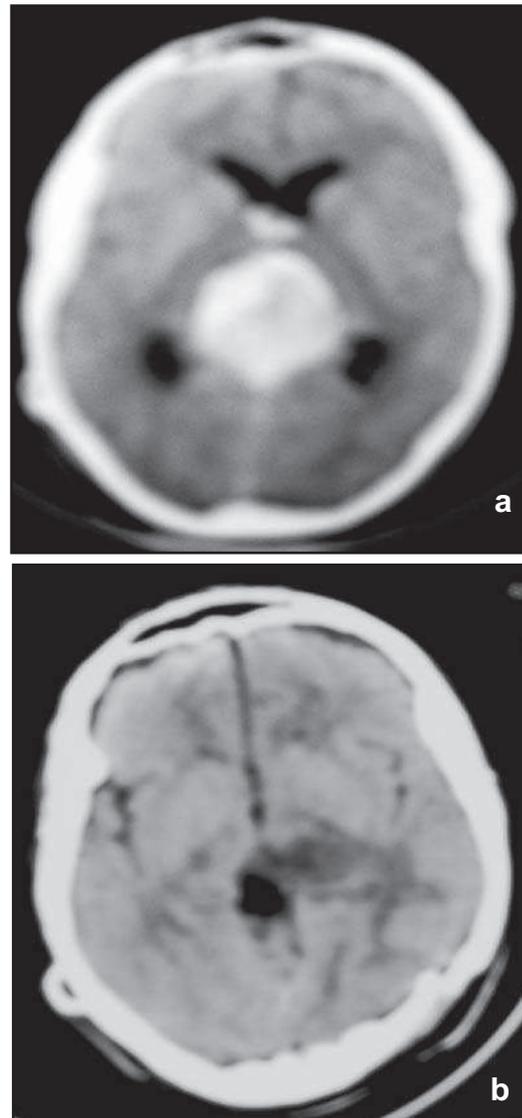


Fig 3 : TDM d'un Germinome
a : pré opératoire
b : post opératoire

Ce type de tumeurs permet selon la littérature une survie de plus de 05 ans dans plus de 95 % des cas [2].

Les kystes gliaux bénins, sont généralement considérés comme banaux surtout chez les femmes de la trentaine [9] et peuvent être découverts de façon fortuite, mais ils peuvent également se manifester par une hypertension intracrânienne sévère et rapidement progressive par hydrocéphalie. Nos cas se sont déclarés par une hypertension intracrânienne, mais leur imagerie ayant été très évocatrice, notre attitude s'est contentée d'une simple dérivation ventriculo-

péritonéale et après un recul moyen de 18 mois, l'évolution est stable.

L'intervention chirurgicale une fois décidée a systématiquement utilisée la voie sous occipitale sus tentorielle en position ventrale, tête légèrement fléchie et tournée vers la gauche, ce qui permet au lobe occipital de s'affaisser et d'éviter un écartement nocif. D'autres abords existent aussi, tels que la voie sous occipitale infra tentorielle de KRAUS, réservée aux localisations basses, la voie transcallosale de Dandy et la voie transventriculaire de Van Wagenen, qui sont abandonnées. L'endoscopie est aujourd'hui largement utilisée, à visée double, de traitement de l'hydrocéphalie par ventriculocisternostomie et de prélèvement biopsique dans le même temps. Cependant, la chirurgie directe reste en dehors des Germinomes le moyen le plus efficace associé à la radiothérapie et/ou la chimiothérapie, pour une survie meilleure.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] APUZZO MICKAELL J. Surgery of the Third ventricle. Williams & Wilkins Baltimor 1998
- [2] CHO, B, WANG KC, NAM DH, KIM DG, JUNG HW, KIM HJ, HAN DH, CHOI KS. Pineal tumours experience with 48 cases over 10 years. Childs Nerv Syst 1998, 14 : 53-58.
- [3] FRANZINI A, LEOCATA F, SERVELLO D, CAJOLA L, ALLEGRANZA A, BROGGI G. long term follow up of germinoma after stereotactic biopsy and brain radiotherapy: a cell kinetics study. J. Neurol 1998, 245:593-597.
- [4] FUKUI M, MATSUSHIMA T et al. pineal and third ventricle tumours in the CT and MR. Acta Neurochir Suppl (Wien) 1991, 53 : 127-136.
- [5] HUOT JEAN CLAUDE : les voies d'abord de la région pinéale. Thèse de médecine ; Nancy 1994.
- [6] JENNINGS M.T., GELMAN R., HORCHBERG F. intra cranial germ cell tumours : natural history and pathogenis. J. Neurosurg 1998, 63 : 155-167.
- [7] OSTERTAG C. B. : Pineal région tumour Management. A stereotactic perspective. Pan Arab journal of neurosurgery. Vol3, N° 1, avril 1999.
- [8] REGIS et col. : Pineal region tumours and the role of stereotactic biopsy : review of mortality, morbidity, and diagnostic rates in 370 cases. J. Neurosurgery 1996, 39 ; 907-912.
- [9] SAWAMURA Y, IKEDA J, OZAWA M. : Magnetic resonance images reveal a high incidence of asymptomatic pineal cysts in young women. Neurosurgery 1993 ; 32 :310-314.
- [10] SCHMIDEK H. H., BORIT A, ALD. S. L : Tumor markers in third ventricular neoplasms. Apuzzo M. L. J, surgery of the third ventricle, Williams and Wilkins Baltimor 1998
- [11] SEKHAR L, GOEL A. combined supratentorial and infratentorial approach to large pineal region meningioma. Surg. Neurol. 1992, 37 ; 197-201.