

TÉRATOME DU CONE MÉDULLAIRE RÉVÉLÉ PAR DES LOMBALGIES - A PROPOS D'UN CAS PÉDIATRIQUE ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

F. AICHAOUI, L. MAHFOUF, M. BOUALEG, T. BENNAFAA, S. KHIDER, A. KEBI, M. MADJDOUB, B. ABDENNEBI

Service de Neurochirurgie
Hôpital Salim Zemirli, El Harrach - Alger

RESUME

Le tératome intramédullaire est une tumeur très rare. Nous rapportons le cas d'un enfant de 3 ans qui présente un tératome du cone médullaire associé à des lombalgies et à un syndrome pyramidal aux 2 membres inférieurs. Le traitement a consisté en l'exérèse de la tumeur qui permis la sédation des lombalgies et la récupération totale de son déficit à un mois

Mots clés : Tératome, tumeur intramédullaire, cone médullaire.

INTRODUCTION

Le tératome intramédullaire est une tumeur rare. A ce jour, la littérature dénombre seulement 11 cas, parmi lesquels 9 de type mature [1]. Cette tumeur a été décrite pour la première fois en 1863 par Virchow [2] puis en 1888 par Horsley et Gowers [3]. La genèse du tératome médullaire est jusqu'à nos jours sujette à discussion. Notre étude a pour but de faire part de notre expérience quant à la prise en charge d'un tératome du cone médullaire révélé par des douleurs lombaires.

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé de 3 ans, sans antécédents pathologiques, dont l'histoire clinique se résume à des lombalgies évoluant depuis 3 mois et devenant rebelles au traitement antalgique usuel.

L'examen clinique retrouve un syndrome rachidien, un discret déficit moteur aux membres inférieurs objectivé par la manœuvre de mingazzini et barré, des réflexes vifs des deux cotés ainsi que des réflexes cutanéoplantaires en extension.

L'IRM médullaire montre une lésion siégeant au niveau du cone médullaire en

projection des segments D10, D11, et D12. Elle est de forme ovalaire mesurant 40 mm dont le pole inférieur est le siège d'un nodule concentrique de signal graisseux, hyperintense sur les 2 séquences. Le pole supérieur est de nature liquidienne, limité par une image capsulaire. (Fig : 1 a et b).



Fig 1 a : Coupe Sagittale en T1



Fig 1 b : Coupe sagittale en T2

Le traitement chirurgical a consisté en une laminotomie intéressant l'espace D10, D11, et D12 (Fig : 2), suivie de l'ouverture de la dure-mère qui a mis en évidence un processus kystique et charnu de consistance grasseuse intéressant le cône médullaire sans envahissement des racines de la queue de cheval (Fig 3 et 4). La ponction du kyste ramène un liquide clair gélatineux. L'exérèse de la portion charnue est faite par morcellement tout en la disséquant du cône médullaire et des racines de la queue de cheval.

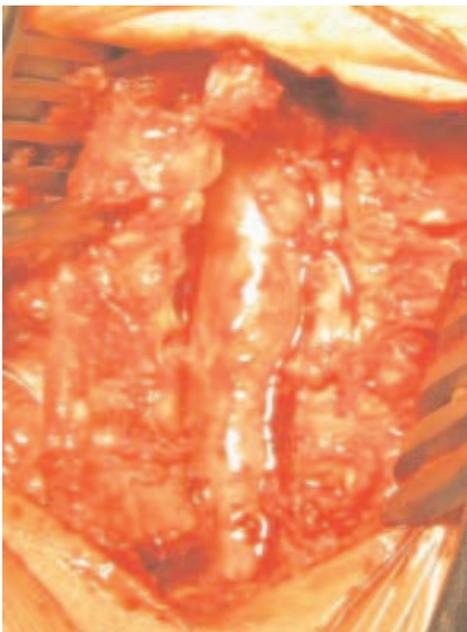


Fig 2 : Laminotomie

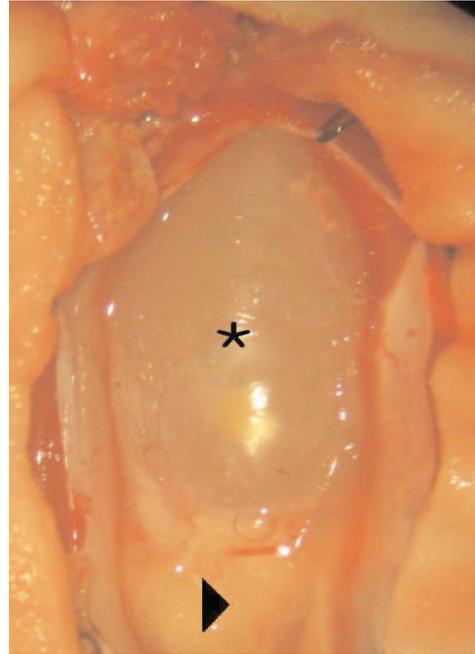


Fig 3 : Aspect opératoire :
Portion kystique (*). Portion charnue (▲).

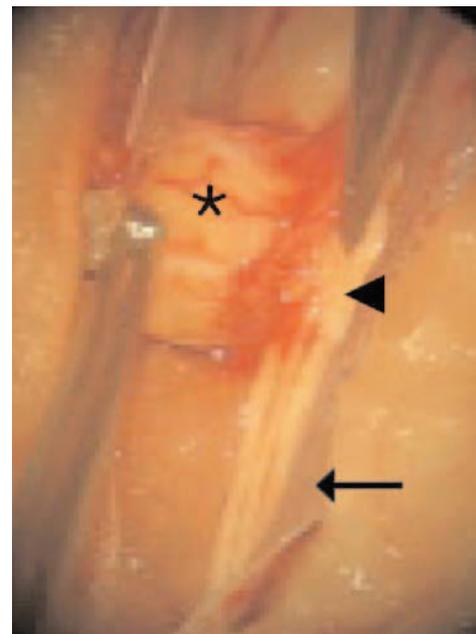


Fig 4 : Portion charnue (*), cône médullaire (◄). Racine de la queue de cheval (←)

L'examen histopathologique confirme le diagnostic de tératome de type mature.

Les suites opératoires sont marquées par la sédation spectaculaire des douleurs dès le réveil de l'enfant avec récupération totale de son déficit à un mois.

DISCUSSION

Les tératomes représentent 0.2 - 0.5 % de toutes les tumeurs médullaires et 2 % seulement de l'ensemble des tératomes intéressant le système nerveux central [4, 5].

L'origine du tératome est controversée. Trois hypothèses ont été proposées. L'une suppose que le tératome est issu d'une double formation tissulaire dont la croissance est inachevée [6, 7]. L'autre suggère que le kyste du tératome n'est que le diverticule épendy-maire du canal médullaire [8]. Cependant ceci n'explique pas la présence des différents constituants de la tumeur notamment le tissu musculaire, les fragments d'os, la graisse et le tissu glandulaire à type de thyroïde-like [9]. La troisième théorie, admise par la majorité des auteurs, est basée sur le fait que le tératome se développe à partir des cellules germinales multipotentes qui ont migré tout au début du développement embryologique [10, 11]. Newcastle a suggéré que le tératome ne se développe pas à partir de la migration des cellules normales au moment du développement embryologique mais à partir d'une migration après fusion de deux cellules germinales haploïdes [12]. Le tératome est composé de trois souches germinales. L'absence de l'une d'elles n'exclue pas le diagnostic.

Le CT-scanner est utile pour la mise en évidence des calcifications [13]. L'IRM est l'examen de choix, il permet de montrer le siège et d'analyser les rapports de la tumeur ainsi que ses différents composants (notamment l'os, graisse,...) [14].

La résection totale du processus est de première intention mais celle-ci n'est pas possible sans traumatisme médullaire. L'adhésion de la portion kystique du tératome au parenchyme médullaire est retrouvée dans 50 % des cas [15]. Cependant, l'exérèse subtotale s'accompagne souvent de récurrence de la symptomatologie mais pas avant plusieurs années du fait de l'extrême lenteur de la croissance tumorale. [12, 15]. Il est ainsi permis de pratiquer une exérèse aussi large que possible pour préserver la moelle. [16].

Le pronostic neurologique est étroitement lié au status neurologique préopératoire.

L'intervention chirurgicale a souvent un effet antalgique sur les douleurs lombaires et les signes déficitaires.

CONCLUSION

Le tératome du cône médullaire est une tumeur extrêmement rare. Celle-ci peut se révéler chez un enfant par des douleurs lombaires rebelles aux thérapeutiques habituelles.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] KAHIOGULLARI G, ERDEM A, ET COL : Department of neurosurgery, University of Ankara, Turkey.
- [2] VIRCHOW R: Die Krankhaften Geschwulste, vol 1. Berlin, A Hirschwald, 1863, p 514 (Ger).
- [3] GOWERS WR, HORSLEY VA : A case of tumor of the spinal cord: removal and recovery. Trans med Chir Soc Edinb, 1888 ; 71 : 379-430.
- [4] SLOOF JL. Primary Intramedullary Tumors of Spinal Cord and Filum Terminale. Philadelphia, WB Saunders ; 1964 : 1-20.
- [5] AUSTIN G. The Spinal Cord. Basic Aspects and Surgical Considerations. Springfield, CC Thomas, 1972 ; 335-346.
- [6] GONZALEZ-CRUSSI F. Extragonadal teratomas. Atlas of Tumors Pathology, seconde series, fascicle 18. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1982 ; 40-43.
- [7] TAPPER D, LACK EE. Teratoma in infancy and childhood. A 54 year experience at the Children's Hospital Medical Center. Ann Surg, 1983 ; 198 : 398-410.
- [8] KUBIE LS. A clinical and pathological study of two teratomatous cysts of the spinal cord, containing mucus and ciliated cells. Surg Gynecol Obstet 1928 ; 47 : 297-311.
- [9] SHIMAUCHI M. : Intramedullary teratoma of thoracic spinal cord associated with anomalies of the vertebrae and ribs. Neurol Med Chir, 1988 ; 28 : 1005-1009.

- [10] BUCY PC, BUCHANAN DN.
Teratoma of the spinal cord.
Surg Gynecol Obster 1935 ; 60 :
1137-1144.
- [11] SACHUS E, HORRACX G. A cervical
and lumbar pilonidal sinus
communicating with intraspinal
dermoids. Report of 2 cases and review
of the literature.
J. Neurosurg. 1949 ; 6 : 97-112.
- [12] REWCASTLE NB. : Teratomatous
cyst of the spinal canal: with
"Sex chromatin" studies.
Arch Neurol, 1964 ; 11 : 91-99.
- [13] NAKAYAMA K. Spinal teratoma
(Report of an elderly case). Neurol
Med Chir (Tokyo), 1983 ; 23 : 963-967.
- [14] NORMAN D. Magnetic resonance
imaging of the spinal cord and canal.
Potentials and limitations.
Am J. Radiol 1983 ; 141 : 1147-1152.
- [15] ROSENBAUM TJ. Teratomatous cyst
of the spinal canal : Case report.
J Neurosurg, 1978 ; 49 : 292-297.
- [16] NONOMURA Y. : Intramedullary
teratoma of the spine : report of the
two adult cases : spinal cord 2002 ;
40 : 40-43.