EPENDYMOME MULTIPLE A PROPOS D'UN CAS

ASFIRANE N., GUIDOUM O., MEZIANI S., ABDELMALEK A., HOUARI L., BENBOUZID T.

Service de Neurochirurgie CHU Bab El Oued

RÉSUMÉ: Les épendymomes sont considérés comme des tumeurs bénignes, de siège le plus souvent intracrânien. Chez l'enfant ils représentent 11% des tumeurs du système nerveux central, dont 2/3 siègent en sus tentoriel. Au sein des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, ils ne représentent que 10 % des cas. Sur le plan anatomopathologique, l'épendymome est une tumeur très cellulaire faite de cellules polygonales dont le cytoplasme est éosinophile et les noyaux volumineux réguliers arrondis ou ovalaires à chromatine périphérique. La transformation maligne peut se faire selon un grade classé de I à III selon l'OMS. La récidive survient en moyenne à 18 mois. Nous rapportons une observation extrêmement rare d'un jeune patient âgé de 16 ans, porteur de multiples localisations tumorales lepto-méningées, de siège à la fois intracrânien et intrarachidien. Une des lésions localisée au niveau du cône médullaire et source de sciatalgies a été opérée en premier, ce qui a permis d'obtenir la régression des douleurs et de connaître la nature histologique du processus, à savoir épendymome papillaire. L'IRM de contrôle post opératoire a alors révélé l'apparition de nouvelles lésions de même type, rendant ainsi l'arme chirurgicale illusoire.

Mots clés: Ependymomes, tumeurs cérébrales, tumeurs médullaires.

ABSTRACT: The ependymomas are considered as benign tumors. They commonly are located intra cranially. In the child population, they represent 11 % of all central nervous system tumors. In the posterior cerebral fossa, they represent 10 % of cases. Regarding the anatomopathological aspect, ependymoma is a very cellular tumor, made of polygonal cells, with eosinophile cytoplasm. They can undergo a malignant transformation, according the WHO classification from grade I to III. The reccurrens may occur within an average of 18 months. We report an extremely rare observation of a 16 year old patient presenting a multiple tumor localizations in intracranially and inside the spine at the same time. One of these tumors was located at the lower part of the spinal cord, with complaints of sciatica. This lesion was operated at first in order to relieve pain and to obtain the histological type, which was an ependymoma. Afterwards the post operative MRI showed new localizations of ependymomas that made all surgery illusory.

Key words: Ependymomas, Cerebral tumors, Spinal tumors.

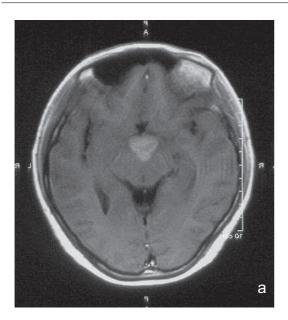
OBSERVATION

Le mode de début était lent marqué par des lombosciatalgies type L3 droit évoluant depuis 05 mois et qui cédaient sous anti inflammatoires et antalgiques.

L'examen clinique à son admission avait retrouvé un syndrome rachidien et un syndrome radiculaire type L3 droit avec Lasègue à 45° des deux côtés, sans déficit moteur. Les réflexes rotuliens étaient exagérés des 02 côtés et il n'y avait pas de troubles de la sensibilité. Le patient a d'abord bénéficié

d'une tomodensitométrie lombosacrée qui n'a pas révélé d'anomalie. Une IRM cérébromédullaire a été faite, et a objectivé :

- Au niveau encéphalique une lésion ovalaire occupant le 3ème ventricule se présentant en hyposignal en T1, Hypersignal en T2 se rehaussant de façon intense et homogène après injection de Gadolinium, à l'origine d'un bombement du plancher du V3 ainsi qu'une seconde lésion siégeant au niveau de l'angle ponto cérébelleux gauche, d'environ 3 mm de diamètre (Fig. 1a et b).



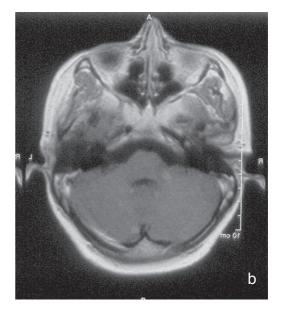


Fig 1 : IRM pré opératoire en coupe axiale T1 avec gadolinium a - Lésions ovalaire du V3. b - Lésion para axiale sous tentorielle gauche

- Au niveau rachidien, de multiples lésions ovalaires, occupant les espaces sous arachnoïdiens siégeant respectivement en D11 D12, L1L3 et L5 à S2. Leur signal IRM étant identique à celui des lésions encéphaliques (Fig. 2).



Fig. 2 : IRM médullaire Lésions médullaires multiples

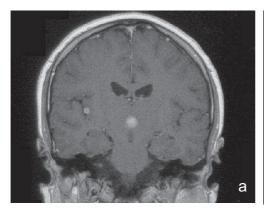
Devant ces images radiologiques, plusieurs questions se posaient : qu'est ce que cela pouvait être comme tumeur ? Quelle localisation faut-il opérer en premier, faut-il opérer la localisation intra ventriculaire ? Après réflexion, une décision a été prise d'opérer dans en premier temps la lésion symptomatique rachidienne, puis, selon l'histologie compléter notre traitement.

Le patient a donc été opéré de la lésion siégeant au niveau du cône terminal, à travers une laminectomie de L1-L3. En per opératoire la tumeur était de couleur grisâtre, peu hémorragique, entourée des racines de la queue de cheval et appendue au cône terminal, avec existence d'un plan de clivage. L'exérèse tumorale totale n'a pas été possible du fait d'une grande adhérence de la tumeur aux racines; il était donc plus prudent de laisser un reliquat, qu'il faudra surveiller, que de courir le risque d'une aggravation certaine. Le statut neurologique post opératoire était très satisfaisant avec disparition des sciatalgies.

L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un épendymome papillaire.

L'IRM cérébro médullaire de contrôle , faite à au 8° jour post opératoire, a alors révélé une évolution des lésions (Fig. 3 a et b) :

- Au niveau encéphalique se sont rajoutés aux précédentes anomalies d'autres lésions de même nature, de petites tailles, accolées aux parois internes des cornes frontales des ventricules latéraux, et au niveau du quatrième ventricule.
- Au niveau médullaire, apparition d'une nouvelle lésion siégeant en regard de T6 et T9. On se retrouve ainsi confronté à un épendymome du V3 avec dissémination lepto-méningée sus sous tentoriel et médullaire.



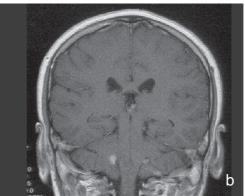


Fig 3 : IRM cérébrale coupes coronales a - Multiples lésions sus tentorielles b - Lésions sous tentorielles.

CONCLUSION

L'épendymome est une tumeur habituellement bénigne sur le plan histologique. L'exérèse complète ne donne pas lieu à une récidive mais en cas d'exérèse incomplète la chirurgie itérative si besoin est préférée à la radiothérapie qui semble inefficace.

Le cas de notre patient présente une malignité sur le plan topographique et évolutif du fait qu'il s'agit de lésion siégeant profondément dans le système nerveux central et de dissémination lepto-méningée rapide et multiple.

Cette localisation multiple, en évolution constante, ne semblait plus être du ressort de la chirurgie curatrice, la radiothérapie devenant l'alternative possible.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] FISHER G, PIERLUCA P, SINDOU M ET AL: Ependymome pan médullaire à propos de 02 cas Neurochirurgie 1975, 21, p520.
- 2] FISHER G: Les épendymomes intracrâniens et intrarachidiens Neurochirurgie 1977, 1, 23 sup (1): 149-215
- 3] LEJEUNE JP, DHELLEINES P, DUPARD T, CORBELLES G: Les épendymomes intracrâniens, expérience à propos de 86 cas. Neurochirurgie 1987; 33: 118-123.
- 4] MARSH WN, LAWS E: Intracranial épendymomes. Tumors Flos 1987; 30: 175-18