

*African Journal of  
Neurological Sciences*



**2015 - Vol. 34, No 1**

## Sommaire / Table of Contents

<b>CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES.....</b>	<b>3</b>
EPILEPSIE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT AU SENEGAL.....	3
L'EPILEPSIE EN MILIEU SCOLAIRE : ENQUETE CHEZ LES ENSEIGNANTS DE LA VILLE DE KATI AU MALI ET REVUE DE LA LITTERATURE.....	10
LA STENOSE DU CANAL LOMBAIRE : RESULTATS CHIRURGICAUX ET FONCTIONNELS DANS UNE UNITE DE NEUROCHIRURGIE AU BENIN.....	17
MANAGEMENT AND FUNCTIONAL OUTCOME OF CHILDHOOD HYDROCEPHALUS AT THE KENYATTA NATIONAL HOSPITAL, NAIROBI.....	26
POTENTIEL D'INDICATION CHIRURGICALE DE L'EPILEPSIE EN MILIEU NEUROPSYCHIATRIQUE A KINSHASA: CAS DU CENTRE DE SANTÉ MENTALE TELEMA ETUDE PRÉLIMINAIRE.....	36
<b>CASE REPORT/CAS CLINIQUE.....</b>	<b>45</b>
CAVERNOME EXTRADURAL LOMBAIRE : ÉTUDE D'UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTERATURE.....	45
CAVERNOME INTRAMEDULLAIRE: A PROPOS D'UN CAS.....	48
PITUITARY ASPERGILLOSIS ABSCESS IN AN IMMUNOCOMPETENT BLACK WOMAN. A CASE REPORT.....	54
PRIMARY CEREBELLAR GLIOBLASTOMA MULTIFORME WITH UNCHARACTERISTIC CLINICAL AND IMAGING FEATURES.....	59
TRANSIENT MUTISM AFTER ANTERIOR TRANSCALLOSAL APPROACH.....	65
<b>REVIEW / MISE AU POINT.....</b>	<b>71</b>
LA MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH DE TYPE I (CMT1).....	71
NEUROPSYCHOLOGICAL DIAGNOSTICS IN ETHIOPIA - CHALLENGES AND CHANCES AMONG CONSIDERATIONS REGARDING DIFFERENTIAL DIAGNOSIS (LITERATURE OVERVIEW).....	84
SUBEPENDYMOME DU VENTRICULE LATÉRAL: PRESENTATION D'UNE SERIE DE 5 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE.....	94
<b>ORIGINAL PAPERS / ARTICLES ORIGINAUX.....</b>	<b>105</b>
LES TUMEURS ORBITAIRES EN NEUROCHIRURGIE : PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET THERAPEUTIQUE A ABIDJAN ENTRE 1991 ET 2012.....	105
<b>INFORMATION.....</b>	<b>116</b>
2EME COURS INTERNATIONAL DE NEUROLOGIE DE LA PAANS, COTONOU, BENIN, AVRIL 2015 ....	116
COMPREHENSIVE CLINICAL NEUROSURGERY REVIEW COURSE NAIROBI, KENYA. MAY11-13,2015.....	117

## CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

## EPILEPSIE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT AU SENEGAL

## EPILEPSY IN CHILDREEN AND ADOLESCENT IN SENEGAL

DADAH Samy Mohamed Lemine <sup>1</sup>  
 BEN-ADJI Djibrilla Wazir <sup>1</sup>  
 BASSE Anna Modji <sup>1</sup>  
 SOW Adjaratou Dièynaba <sup>1</sup>  
 SENE Marième Soda <sup>1</sup>  
 FAYE Mouhameth <sup>2</sup>  
 CISSE Ousmane <sup>1</sup>  
 BA El Hadji Makhtar <sup>1</sup>  
 SECK Lala Bouna <sup>1</sup>  
 DIAGNE Side Ngor <sup>1</sup>  
 TOURÉ Kamadore <sup>1</sup>  
 DIOF Amadou Gallo <sup>1</sup>  
 NDIAYE Mouhamadou Mansour <sup>1</sup>  
 NDIAYE Moustapha <sup>1</sup>

1. Service de Neurologie CHU de FANN, Dakar, Senegal
2. Service de Neurochirurgie CHU de FANN, Dakar, Senegal

E-Mail Contact - DADAH Samy Mohamed Lemine : [samimedecin01 \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:samimedecin01@yahoo.fr)

**Mots clés :** Epilepsie, syndrome épileptique, Sénégal.

**Key words:** Epilepsy, Epileptic syndrome, Senegal

## RESUME

**Introduction**

L'épilepsie constitue un problème de santé publique au Sénégal avec une prévalence de 8,3 à 14/1000. Elle concerne principalement les enfants. L'objectif de ce travail est d'étudier les aspects biographiques, phénotypiques et évolutifs de la maladie épileptique dans une cohorte d'enfants au Sénégal.

**Méthodologie**

Il s'agit d'une étude rétrospective de dossiers d'enfants épileptiques suivis régulièrement au CHU de FANN et à l'Hôpital d'Enfants Albert Royer, de Juillet 2003 à décembre 2010. Les critères d'inclusion étaient: épileptiques âgés de moins de 18 ans, régulièrement suivis depuis au moins 3 ans, ayant un traitement adapté, à dose efficace, avec une bonne observance thérapeutique.

**Résultats**

Nous avons colligé 522 enfants, âgés de 3 mois à 16 ans, avec un sex-ratio de 1,7 en faveur des garçons. L'épilepsie était idiopathique chez 57% des enfants et non idiopathique chez 43% des patients. Les facteurs étiologiques étaient dominés par la consanguinité parentale, les anomalies de la grossesse et de l'accouchement, les infections du système nerveux central. Dans le groupe des épilepsies idiopathiques la consanguinité parentale et l'épilepsie familiale étaient retrouvées respectivement chez 64 enfants (21,62%) et 20 enfants (6,75%). Neuf enfants (3%) présentaient un trouble du langage isolé, alors qu'un seul enfant (0,33%) avait un déficit cognitif global. Dans le groupe des épilepsies non idiopathiques, les signes associés à l'épilepsie étaient les troubles du langage (15,70%), du comportement (15%) et des déficits moteurs (10,32%). 22,41% des enfants scolarisés avaient des difficultés d'apprentissage menant parfois à des redoublements scolaires ou une exclusion.

**Conclusion**

La classification syndromique à l'épilepsie est nécessaire pour une bonne prévision pronostique et thérapeutique. Le caractère idiopathique ou non en est pour une grande place, corrélé le plus souvent à une épilepsie familiale ou une consanguinité ou affection périnatale ou infectieuse du système nerveux central.

**ABSTRACT****Introduction**

Epilepsy is a public health problem in Senegal, with a prevalence of 8.3 to 14/1000. It mainly affects children. The objective of this work is to study the biographical aspects, phenotypic and evolutionary of epilepsy in a cohort of children in Senegal.

**Patient and methods**

This is a retrospective chart review of children with epilepsy followed up regularly at Fann University Hospital and Children's Hospital Albert Royer, July 2003 to December 2010. Inclusion criteria were: epilepsy aged under 16 years, regularly monitored for at least 3 years, with appropriate treatment, effective dose, with good adherence.

**Results**

We collected 522 children, aged 3 months to 16 years, with a sex ratio of 1.7 in favor of boys. The epilepsy was idiopathic in 57% of children and non-idiopathic in 43% of patients. Etiological factors were dominated by parental consanguinity, abnormal pregnancy and childbirth, infections of the central nervous system. In the group of idiopathic epilepsies, parental consanguinity and family history of epilepsy were found respectively in 64 children (21.62%) and 20 children (6.75%).

Nine children (3%) had isolated language disorder, while only one child (0.33%) had an overall cognitive deficit. In the group of idiopathic epilepsies not, the signs associated with epilepsy were language disorders (15.70%), behavior (15%) and motor deficits (10.32%). 22.41% of school children had learning difficulties sometimes leading to repetition or school exclusion.

**Conclusion**

To have a good treatment and good prevision of prognosis we need to characterize epilepsy in children.

**1. INTRODUCTION**

L'épilepsie constitue un problème de santé publique dans les pays en voie de développement notamment au Sénégal où la prévalence est de 5 à 10 fois plus élevée que dans les pays industrialisés (9,10). Elle concerne principalement les enfants (7). Ceci est dû à la conjonction de plusieurs facteurs tels le mauvais environnement socio-sanitaire, le bas niveau économique, l'insuffisance de ressources humaines et matérielles. De plus, les politiques sanitaires de prévention et de lutte contre l'épilepsie sont déficientes.

L'objectif de ce travail est d'étudier les aspects épidémiologiques, phénotypiques et évolutifs de la maladie épileptique dans une cohorte d'enfants au Sénégal.

**2. PATIENTS ET METHODES**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique des dossiers d'enfants épileptiques suivis de juillet 2003 à décembre 2010, dans le cadre d'une consultation neuropédiatrique spécialisée. L'enquête s'est déroulée au centre hospitalier national des enfants Albert Royer et au service de neurologie du centre hospitalo-universitaire de Fann à Dakar.

Ont été inclus dans notre étude, tous les enfants épileptiques âgés de moins de 16 ans régulièrement suivis depuis au moins 3 ans, ayant un traitement antiépileptique bien adapté, à dose efficace avec une bonne observance thérapeutique sans préjuger de la nature ni du type d'épilepsie.

Les données étaient recueillies dans le dossier médical, grâce à une fiche d'enquête préétablie comportant outre la biographie, les données anamnestiques, les antécédents personnels et familiaux (déroulement de la grossesse et de l'accouchement, notion de convulsions néonatales, d'ictère néonatal, d'infections ou de maladie de l'enfance, de consanguinité parentale, de tares familiales, une épilepsie et/ou de convulsions fébriles, le calendrier vaccinal, le développement psychomoteur). Comme autres données recueillies, il y avait la clinique (date de début des crises, horaire des crises, type d'épilepsie, les signes associés), les résultats des examens complémentaires, l'étiologie de l'épilepsie, le traitement instauré, l'évolution, les éventuels effets secondaires, le délai de prise en charge et la durée du suivi.

La classification a été faite en fonction des critères de la classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques de 1989 de la Ligue internationale de lutte contre l'épilepsie. Les données recueillies ont été analysées grâce aux logiciels SPSS et Microsoft Excel Et Microsoft Access version 2003.

**3. RESULTATS**

Cinq cent vingt deux enfants épileptiques étaient concernés. L'âge moyen était de 7,93 ans avec des extrêmes de 3 à 18 ans. La tranche d'âge de 5 à 10 ans était la plus représentée (Voir diagramme 1). Le sex-ratio était de 1,7 en faveur du sexe masculin. Deux cent quatre-vingt-seize enfants (56,70%) avaient une épilepsie idiopathique contre 226 enfants (43,30%) avec une épilepsie non idiopathique.

**a) Antécédents personnels et familiaux**

Les antécédents personnels et familiaux étaient dominés par la consanguinité parentale (17,62%), l'épilepsie familiale (5,55%), les infections du système nerveux central (5,17%) et les anomalies de la grossesse et de l'accouchement (5%). (Voir tableau I)

Dans les épilepsies idiopathiques prédominaient une épilepsie familiale (6,75%) et une consanguinité parentale (21,61%). Pour les épilepsies non idiopathiques les antécédents personnels étaient dominés par les anomalies de la grossesse et de l'accouchement (10,17%) et les infections du système nerveux central (11,94%).

**b) Epilepsies idiopathiques**

Nous avons constaté une prédominance masculine avec un sex-ratio à 1,48. La consanguinité parentale et l'épilepsie familiale étaient retrouvées respectivement chez 64 enfants (21,62%) et 20 enfants (6,75%) (Tableau I). Une anomalie de la grossesse et de l'accouchement était retrouvée chez 3 enfants (1,01%). 47% des enfants présentaient une épilepsie généralisée et 53% une épilepsie partielle.

Dans le sous groupe des EGI, l'épilepsie avec CGTC (41%) et les épilepsies absences (6%) dominaient. Dans le sous groupe des EPI, l'épilepsie à pointes centro-temporales (EPCT) (19%) était le syndrome dominant. (Voir tableau II)

Neuf enfants (3%) présentaient un trouble du langage isolé, alors qu'un seul enfant (0,33%) avait un déficit cognitif global. L'examen neurologique était normal chez 292 enfants (98,64%).

**c) Epilepsies non idiopathiques**

Deux cents vingt six enfants (43,30%) étaient suivis pour une épilepsie non idiopathique (ENI) : 138 cas (61,06%) d'épilepsie partielle non idiopathique (EPNI), 88 cas (38,93%) d'épilepsie généralisée non idiopathique. Le sex-ratio était de 2,12 en faveur du sexe masculin. Une consanguinité parentale et une histoire familiale d'épilepsie étaient retrouvées respectivement chez 12,38 et 3,98 % des enfants. Les facteurs étiologiques étaient dominés par les infections du système nerveux central (11,94%) et les anomalies de la grossesse et de l'accouchement (10,17 %) (Voir tableau I).

Les manifestations cliniques associées étaient dominés par le retard du langage (32,74%), le déficit cognitif global (11,5%), les déficits moteurs (6,91%), et les troubles du comportement (20,79%).

Le scanner cérébral avait été réalisé chez 78 enfants (29,20%) : il était normal chez 52 enfants, et anormal chez 26 enfants. Les anomalies notées étaient dominées par l'atrophie corticale et/ou sous-corticale diffuse chez 15 enfants, suivie de l'hémi-atrophie cérébrale chez 6 enfants, des calcifications cérébrales isolées ou associées à l'atrophie cérébrale chez 5 enfants et de 1 cas de cavité porencéphalique, de leucoencéphalopathie et de signes de ramollissement artériel.

**d) Evolution et traitement**

Tous nos patients étaient suivis pendant au moins trois ans. 93,5% des patients étaient sous monothérapie contre 6,5% seulement sous bithérapie, dans le groupe des épilepsies idiopathiques. Dans le groupe des épilepsies non idiopathiques, 60,6% étaient sous monothérapie et 39,4% sous bithérapie (Tableau II). Un arrêt des crises étaient observé chez 97% des enfants ayant une épilepsie idiopathique contre 77% de ceux avec épilepsie non idiopathique. Seulement 3% des épileptiques non idiopathiques avaient présenté des effets indésirables contre 10% dans l'autre groupe, où les manifestations neurologiques étaient prédominantes (6,75%) suivies de celles cutanées (2%) et biologiques (1,35%).

**e) Scolarité**

66% des patients ayant une épilepsie idiopathique étaient scolarisés: 53,7% avaient une scolarité normale, 9,8% avaient un retard scolaire et 2% étaient exclus à cause de leur épilepsie. Parmi le groupe non scolarisé (34% d'enfants), 19,5% étaient d'âge scolaire, alors que 14,5% étaient d'âge préscolaire. D'autre part, 35,4% des patients avec épilepsie non idiopathique étaient scolarisés, parmi lesquels 25,22% avaient une scolarité normale. (Voir tableau 4)

**4- DISCUSSION**

L'épilepsie est un problème de santé publique au Sénégal, avec un taux de prévalence relativement élevé par rapport aux pays industrialisés. La prévalence moyenne mondiale de l'affection se situe entre 4 et 10‰ habitants avec des extrêmes de 2,5 à 58‰ en Afrique [4, 2]. Au Sénégal, la prévalence se situe entre 8,3‰ à 14,2‰ selon le type ou le lieu de l'étude [5,9]. Une prédominance masculine est fréquemment retrouvée en conformité avec d'autres études africaines et non africaines; Ndiaye et al. [7] avaient retrouvé 61% sexe masculin, de même que Yemodje t al. [14] au Bénin, Beilmann et al. [6]; Waaler et al. [4]; Kwong et al. [2]. Dans notre étude, la tranche d'âge entre 5 et 9 ans était la plus représentée proches des résultats rapportés par Ndiaye [7] avec une plus importante représentativité de la tranche 1 à 6 ans. Ceci note la proportion de l'épilepsie dans le milieu pédiatrique.

Au Sénégal, les nombreux facteurs étiologiques font que l'épilepsie est majoritairement symptomatique [7]. Cependant, dans notre étude nous avons recensé plus d'épilepsies idiopathiques (56 %). Ceci semble paradoxal mais s'explique par un double fait: les conditions de recrutement de notre série étaient que les enfants soient régulièrement suivis depuis au moins trois ans et qu'ils aient une bonne observance thérapeutique, situation qui excluait beaucoup d'épileptiques symptomatiques qui ne cessaient de changer de médecin du fait des crises difficilement contrôlables mais aussi des handicaps associés qui rendaient la prise en charge plus coûteuse, et beaucoup de familles ne venaient plus en consultation par manque de moyens.

Dans le registre des épilepsies idiopathiques, on note comme antécédents une forte consanguinité parentale et une importante notion d'épilepsie familiale. Dans une étude réalisée au Sénégal en 1994 [1], 41% des mariages étaient endogamiques, ce qui pourrait favoriser le développement des pathologies génétiquement transmissibles. Senanayake et Roman [10] ont retrouvé que le risque d'épilepsie est élevé pour un patient ayant un parent de premier degré épileptique. Dans notre série, nous retrouvons les mêmes proportions d'épilepsie à paroxysme rolandique que les données de la littérature (8 à 23%). [11, 12]. L'épilepsie idiopathique est le plus souvent associée à un examen neurologique normal. Ainsi nous avons retrouvé peu de troubles du langage et moteurs.

Un grand nombre d'études dans les pays en voie de développement rapportent une prédominance d'épilepsie généralisée, cependant dans notre série on note plus d'épilepsies partielles, comme dans l'étude de Bourros et al. [8]. Cette prédominance des crises généralisées est sûrement due au sous diagnostic des crises partielles, d'où l'intérêt d'une formation continue en épileptologie des acteurs de la santé.

Dans le registre des ENI, les antécédents sont dominés par les anomalies de la grossesse et de l'accouchement et les infections du système nerveux central. Ceci corrobore les études africaines car toutes effectuées dans des pays en voie de développement où le déficit de structures sanitaires en quantité et qualité est fréquent. [5, 10]. Comparativement aux données de la littérature et des études suivantes [7, 8], les ENI sont associées à d'autres signes cliniques tel le déficit moteur, des troubles cognitifs, du langage, du comportement. L'imagerie retrouve fréquemment des anomalies. D'où la nécessité d'améliorer les politiques de santé reproductive et de lutter contre les infections du système nerveux central et la globalisation de la vaccination.

L'évolution de nos patients est marquée par un taux élevée d'arrêt de crises, tant parmi les EI que parmi les ENI. Il faut quand même souligner que cette amélioration de la symptomatologie est meilleure chez les patients suivis pour EI. Ils enregistrent le meilleur taux de patients sous monothérapie et constituent l'entité dans laquelle l'évolution vers la bithérapie est la plus faible.

Le meilleur pronostic des EI est retrouvé au niveau de la scolarisation des enfants, comme en témoigne le taux élevé de scolarisés parmi les enfants suivis pour EI. Nous avons remarqué que beaucoup d'enfants épileptiques, en particulier ceux ayant une épilepsie idiopathique, réussissent à l'école. Ceci doit être encouragé par une meilleure sensibilisation des parents, des enseignants et des autres enfants à aider ces enfants comme dans l'insertion sociale et scolaire. L'autre challenge reste celui du thérapeute qui doit assurer une stabilisation durable et un meilleur Control des crises de ces enfants. Nous notons néanmoins la stigmatisation de près de 20% des enfants non scolarisés; ce qui doit faire renforcer les actions de la ligue sénégalaise contre l'épilepsie vers cet enjeu.

## 5- CONCLUSION

L'épilepsie est un problème de santé public dans les pays en voie de développement notamment au Sénégal. Elle y touche principalement les enfants et constitue un véritable facteur d'exclusion scolaire et sociale. Le pronostic d'une telle épilepsie dépendra forcément de son caractère idiopathique ou non. Ce caractère est le plus souvent corrélé avec un antécédent familial d'épilepsie, de consanguinité ou personnels d'affection périnatal ou infectieuse du système nerveux central. La prise en charge passe obligatoirement par un meilleur contrôle des crises et une prise en charge des handicaps associés.

**Tableau 1: Antécédents et facteurs étiologiques en fonction des syndromes épileptiques**

Type épilepsie		Epilepsie idiopathique		Epilepsie non idiopathique		Total	
		Nombre	Pourcentage (%)	Nombre	Pourcentage (%)	Nombre	Pourcentage (%)
<b>Facteurs Etiologiques</b>							
Nombre		296	56,70	226	43,30	522	100
Consanguinité parentale	1er degré	62	20,94	22	9,73	84	91,30
	2ème degré	2	0,67	6	2,65	8	8,70



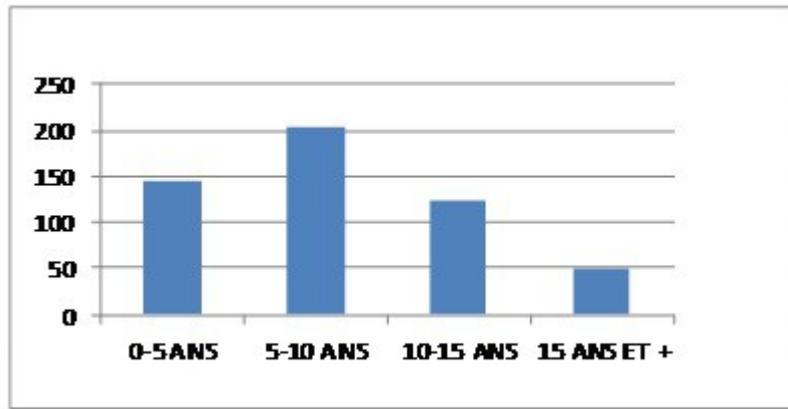


Diagramme 1 : Tableau 1 : Répartition des patients en fonction de l'âge

## REFERENCES

1. DIOUF M. Epilepsies du nouveau-né et du nourrisson au Chu de Dakar : étude électroclinique et étiologique. Thèse Méd. Dakar, 2001 n° 67.
1. DIOP AG, DE BOER H M, MANDLHATE C, PRILIPKO L, MEINARDI H. The global campaign against epilepsy in Africa. *Acta Tropica* 2003;87:149-159.
2. DPS (Direction planification et des statistiques). (2001). (Editions DPS-ministère de l'économie et des finances). Situation économique et sociale du Sénégal.
3. JALLON P. Epilepsy and epileptic disorders, an epidemiological marker? Contribution of descriptive epidemiology. *Epileptic disord* 2002; 4: 1-13.
4. JAMBAQUE I. Dysfonctionnements mnésiques et épilepsies focales chez l'enfant. *Epilepsies* 2006;18:58-64.
5. NDIAYE M. Enquête épidémiologique sur l'épilepsie en milieu scolaire (Saint-louis). Thèse Méd. Dakar, 1997 n° 52.
6. NDIAYE M, SARR M, MAPOURE Y, DIOUF FS, TOURE K, SOW AD, SENE MS, THIAM A, DIAGNE M, GUEYE L, DIOP AG, NDIAYE MM, NDIAYE IP. Epilepsie dans le contexte neuropédiatrique sénégalais *Rev Neurol* 2008;141:162-168.
7. NDIAYE S. Le mariage consanguin. In Y. Charbit & S. Ndiaye (Eds.), *Population du Se'ne'gal*. Paris 1994: DPS-CERPAA.
8. NDOYE NF, SOW AD, DIOP AG, SESSOUMA B, SENE-DIOUF F, BOISSY L, et al. Prevalence of epilepsy its treatment gap and knowledge, attitude and practice of its population in sub-urban Senegal an ILAE/IBE/WHO study. *Seizure* 2005;14:106-11
9. NGOUNGOU E B, QUET F, DUBREUIL C M, MARIN B, HOUINATO D, NUBUKPO P, DALMAY F, MILLOGO A, NSENGIYUMVA G, KOUNA-NDOUONGO P, DIAGANA M, RATSIMBAZAFY V, DRUET-CABANAC M, PREUX P. Epidémiologie de l'épilepsie en Afrique subsaharienne : une revue de la littérature. *Epilepsies* 2006;18:25-40.
10. MBONDA E, DONGMO L, TIETCHE M C. Aspects cliniques et étiologiques de l'épilepsie du nourrisson et de l'enfant à Yaoundé. *Bulletin de la Société Médicale d'Afrique Noire de la langue Française* 1995;42:286-290.
11. SENANAYAKE, N., ROMAN, G. C. Epidemiology of epilepsy in developing countries. *Bulletin of the World Health organisation* 1993;71:247-258.
12. SHAHAR E, BARAK S, ANDRAUS J, & KRAMER U. Primary generalized epilepsy during infancy and early childhood. *Journal of Child Neurology* 2004 ; 19: 170-174.
13. YEMODJE JW, CLARKE DF, ARZYMONOGLU A, CARPENTER D. Treatment of pediatric epilepsy. *Epileptic Disord* 2007;9(4):353-412.

## CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

## L'ÉPILEPSIE EN MILIEU SCOLAIRE : ENQUETE CHEZ LES ENSEIGNANTS DE LA VILLE DE KATI AU MALI ET REVUE DE LA LITTERATURE

## EPILEPSY AT SCHOOL: A SURVEY WITH TEACHERS AT THE CITY OF KATI, MALI, AND A REVIEW OF THE LITERATURE

MAIGA Youssoufa <sup>1</sup>  
 DIARRA Martin <sup>1</sup>  
 KUATE Callixte Tegueu <sup>2</sup>  
 KAYENTAO Kassim <sup>3</sup>  
 DICKO Fatoumata <sup>4</sup>  
 SOGOBA Youssouf <sup>5</sup>  
 BAH Sekou <sup>6</sup>  
 DIALLO Seybou Hassane <sup>1</sup>  
 DIAKITE Sara <sup>1</sup>  
 MAIGA Arahamatou <sup>1</sup>  
 TRAORÉ Hamar A. <sup>7</sup>  
 NIMAGA Karamoko <sup>8</sup>  
 KOUMARÉ Baba <sup>9</sup>

1. Service de Neurologie, Hôpital Gabriel Touré (CHU), Bamako, Mali
2. Service de Neurologie, Hôpital Laquintinie de Douala / Département de Médecine Interne et spécialités, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé 1, Cameroun
3. Faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie, Bamako, Mali
4. Service de pédiatrie, Hôpital Gabriel Touré (CHU), Bamako, Mali
5. Service de Neurochirurgie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali
6. Service de Pharmacie hospitalière du CHU Point G, Bamako, Mali
7. Service de Médecine Interne, CHU du Point G, Bamako, Mali
8. Clinique médicale "Dinandougou" Marakacoungo, Mali
9. Service de Psychiatrie, CHU Point G, Bamako, Mali

E-Mail Contact - MAIGA Youssoufa : [youssoufamaiga \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:youssoufamaiga (at) hotmail (dot) com)

**Mots clés :** Epilepsie, Ecole, Enseignants, Mali, Pratiques.

**Key words:** Epilepsy, Mali, Practices, School, Teachers

## RESUME

## Introduction

La prévalence de l'épilepsie en Afrique subsaharienne est élevée. Nous avons mené une étude transversale et descriptive dans l'ensemble des écoles primaires de la ville de Kati (200 000 habitants). Les enseignants furent interviewés de manière exhaustive à l'aide de questionnaires portant, d'une part, sur les connaissances, attitudes et pratiques des enseignants en matière d'épilepsie et, d'autre part, sur leurs avis sur les conséquences psychologiques, sociales pour l'enfant épileptique et les incidences sur sa scolarité.

## Résultats

Nous avons interrogé 92 enseignants (60 hommes et 32 femmes). L'âge moyen des enseignants était de 30 ans. La majorité d'entre eux avait une expérience professionnelle de plus de 5 ans. Environ 38% des enseignants attribuaient la maladie à une cause surnaturelle. Plus de 39% des enseignants pensaient que l'épilepsie était contagieuse et 61% pensaient que l'épilepsie était incurable. 79% interdisaient systématiquement la pratique du sport à l'enfant épileptique. Environ 55% pensaient que l'enfant épileptique avait des capacités cognitives inférieures à celles de l'enfant non épileptique et 88% affirmaient que l'enfant épileptique était incapable d'avoir une scolarité normale. 59% trouvaient que l'élève épileptique était victime de stigmatisation et de marginalisation. Devant une crise, 68% renvoyaient l'enfant au domicile.

## Conclusion

Ce travail fait apparaître un besoin de formation des enseignants en matière d'épilepsie. Les données actuelles sur la fréquence de l'épilepsie en milieu scolaire justifient une attention particulière des services de santé et de ceux de l'éducation nationale sur la scolarisation de l'enfant épileptique.

## ABSTRACT

### Introduction

The study was conducted in Kati (a neighboring city of the capital Bamako with 200,000 inhabitants), and was about all primary schools of the city. All teachers were exhaustively interviewed using questionnaires after informed consent. It was a descriptive study. Questions were on belief, knowledge, attitude, practice about epilepsy, and the impact.

### Results

Ninety two teachers of which 60 were males and 32 females were interviewed. The mean age of teachers was 30 years. The majority had more than five years of professional experience. Of them, about 38% attributed the disease to an occult cause, 59% found that a child with epilepsy was victim of stigmatization in school, and about 40% thought that epilepsy was contagious. In addition, 61% thought that epilepsy was non curable, about 55% thought that a child with epilepsy had less cognitive capacities than a normal child, and 88% thought that he/she was unable to have a normal school. Tonic clonic seizure was the most known. Regarding attitudes, 79% systematically prevented a child with epilepsy from doing sport, and 68% sent the child home after the seizure.

### Conclusion

Epilepsy remains a public health issue as in the other African countries. The magnitude of the problem in children in epidemiological settings deserves a particular attention from health services because of its negative impact. Epilepsy becomes, besides a public health concern, a problem with development by preventing normal school in an important portion of children of school age. An initial and continued training of teachers in recognizing and managing epilepsy children might have a positive impact in fighting this disease in Africa. The teachers of this study have clearly expressed a need of training in this direction.

## INTRODUCTION

La prévalence de l'épilepsie en Afrique subsaharienne est élevée [20, 14]. Au Mali, cette prévalence se situe à 15,6 pour 1000 [6]. La prévalence spécifique en milieu scolaire est estimée à 13 pour 1000 [18]. Les raisons socio-économiques et environnementales, les pathologies infectieuses, notamment les parasitoses dont le neuropaludisme endémique dans le pays, et la consanguinité courante semblent expliquer cette situation [14]. En outre, l'épilepsie est associée à des croyances erronées et stigmatisantes que l'évolution des connaissances scientifiques n'arrive pas à faire évoluer [3]. Cette méconnaissance sévit, non seulement au sein de la population générale, mais aussi dans le milieu scolaire. Ainsi, l'un des sujets les plus importants en épiléptologie est la prise en charge de l'enfant épileptique et son insertion sociale [15].

En effet, les enseignants ne bénéficient pas, au cours de leur formation, d'informations concernant l'épilepsie. Ne pas avoir appris à détecter et à gérer l'enfant épileptique met l'enseignant en situation de stress. La conséquence pour l'élève épileptique est, très souvent, une éviction scolaire voire sa non-scolarisation. L'inadaptation des épileptiques au milieu scolaire serait moindre si l'attitude de tous ceux qui sont en relation avec l'école était différente, en particulier celle des enseignants [5].

Dans cette dynamique, nous avons mené un travail qui avait pour but d'étudier l'environnement scolaire à travers l'analyse des connaissances, pratiques et attitudes des enseignants des écoles primaires de la ville de Kati au Mali. Les résultats de cette enquête pourraient servir d'outils objectifs d'analyse et d'intervention pour les différents acteurs impliqués : le département de lutte contre les maladies non transmissibles du Ministère de la santé du Mali, les instituts de formations des enseignants et la jeune Ligue Malienne de lutte Contre l'épilepsie.

## MATERIELS ET METHODES

L'étude a été menée dans la ville de Kati (200 000 habitants), située à 15 kilomètres au nord ouest de Bamako, la capitale du Mali. Il s'agit d'une enquête avec recueil de données sur l'épilepsie. Cette étude transversale et descriptive s'est déroulée de février à juin 2009. Elle a permis d'interviewer l'ensemble des enseignants consentants des écoles préscolaires et scolaires de la ville, à l'aide d'un questionnaire anonyme comportant trois parties relatives à :

- l'identité des enseignants,
- leurs connaissances sur la maladie,
- leurs attitudes et leurs pratiques face à l'enfant épileptique,
- leurs avis sur la situation de l'enfant épileptique à l'école.

En octobre 2008, le questionnaire a été pré-testé auprès d'enseignants dans un site (Fana) ayant des caractéristiques socioculturelles similaires à celles de Kati. Le questionnaire a également été pré-testé auprès d'enseignants hors site d'étude, ce qui a permis d'apporter des modifications sur la taille du questionnaire et la formulation des questions. Les données ont été saisies et analysées avec le logiciel Epi info 3.5.1 du CDC d'Atlanta. Des tableaux de fréquence ont été générés.

## RESULTATS

### Profil des enseignants interrogés

Les 92 enseignants interrogés avaient une moyenne d'âge de 30 ans, 64,1% d'entre eux se trouvaient dans la tranche d'âge de 20-40 ans. Le sex-ratio était de 1,87 en faveur des hommes. Environ 40% des enseignants avaient une ancienneté entre 5 et 10 ans, 25% avaient une ancienneté de plus de 20 ans et seulement 26% avaient une ancienneté de moins de 5 ans. 14 enseignants (15,2%) sont dans l'enseignement préscolaire, 53 (57,6%) dans l'enseignement fondamental (9 premières années d'école au Mali) et 25 (27,17%) dans l'enseignement secondaire (lycée).

### Connaissances sur l'épilepsie

En ce qui concerne l'information sur la maladie, seulement 17 enseignants (18,5%) ont entendu parler de la maladie au cours de leur formation, 24 (26,1%) avec le personnel de santé, un nombre équivalent avec le réseau social (famille, ami, lieux de causerie) et 13 (14,1%) avec des guérisseurs traditionnels.

Environ 38% des enseignants attribuaient la maladie à une cause surnaturelle. En revanche, 62% d'entre eux pensaient à une origine organique et incriminaient le cerveau pour 21 d'entre eux (22,8%). Plus de 39% pensaient que l'épilepsie était contagieuse. Les principales voies de transmission incriminées étaient la salive, la sueur et les urines. Pour ces enseignants 39,1% estimaient que l'épilepsie est curable ; 34,8% disaient qu'elle est incurable et 26,1% n'en savaient rien. En revanche, 83,7% faisaient confiance à la médecine moderne pour traiter l'épilepsie. Quant aux manifestations cliniques de la maladie, la crise tonico-clonique, avec ou sans perte d'urine ou de bave, était la plus connue (84% des enseignants). Le tableau I résume les manifestations des crises d'épilepsie et le tableau II les facteurs déclenchant des crises, selon les enseignants. En ce qui concerne le risque potentiel pendant la crise, pour 41% des enseignants l'enfant risque un traumatisme mortel et 41% citent la survenue d'une blessure mortelle.

Vie sociale et scolaire des enfants épileptiques Pour 79% des enseignants, la pratique du sport était systématiquement interdite aux enfants épileptiques. Environ 59% affirmaient que l'enfant épileptique était victime de stigmatisation et 55% pensaient qu'il avait des capacités cognitives moins importantes que l'enfant non épileptique. Environ 88% pensaient qu'il a un rendement scolaire en deçà de la normale et 43% pensaient qu'il a besoin d'un enseignement spécialisé. Enfin, 90% des enseignants relevaient que l'épilepsie pouvait perturber la scolarité de l'enfant du fait principalement de l'absentéisme. Le tableau III résume la perception socioculturelle.

Attitudes et gestes des enseignants devant une crise Environ 84% des enseignants ont affirmé avoir assisté à une crise épileptique en classe. Après le déroulement d'une crise, 38% disent avoir renvoyé l'enfant à la maison. Environ 70% auront eu un geste de premier secours, dans 20% des cas il va consister à jeter de l'eau fraîche sur le visage de l'enfant. Dans ce groupe d'enseignants qui auront eu un geste de premier secours, 35% connaissaient les gestes appropriés (ne pas bloquer le corps, aérer le sujet, dégager les objets dangereux, nettoyer l'enfant, emmener l'enfant à l'hôpital).

## DISCUSSION

Notre travail, à l'instar des autres réalisés en Afrique et dans d'autres pays en développement, confirme, au Mali, d'une part, les données relatives à la mauvaise perception et, d'autre part, l'importance des croyances erronées sur l'épilepsie dans la communauté en général, mais aussi chez les enseignants (1,2,3,4,5). Ce travail nous a permis, en outre, d'évaluer le malaise et les difficultés des enseignants face à l'élève épileptique. Cette situation est inhérente à la persistance des préjugés négatifs sur cette maladie [3]. Ainsi, de nombreux épileptiques vivent cachés à cause du poids social.

Au Mali, le terme « kirikiri masien » veut dire « celui qui convulse ». Cette représentation des crises tonico-cloniques a, en réalité, une arrière-pensée assez péjorative. De plus, la méconnaissance des causes et des possibilités de traitement de l'épilepsie est souvent à l'origine de la marginalisation des personnes atteintes [10].

Environ 38% des enseignants attribuaient la maladie à une cause surnaturelle. Cependant, il faut signaler que cette méconnaissance des étiologies de l'épilepsie est plus importante dans la population générale au Mali que dans le milieu des enseignants, ces derniers ayant un niveau intellectuel relativement élevé dans un

pays qui compte l'un des taux de scolarisation le plus faible au monde. Dans une étude communautaire que nous avons réalisée auprès des parents d'enfants épileptiques, 49% des personnes interrogées accordaient à la maladie une origine surnaturelle [10].

Au Sénégal, une enquête similaire chez les enseignants a montré que 28% des personnes interrogées liaient l'épilepsie à des phénomènes surnaturels [5]. En revanche, au Zimbabwe et en Thaïlande, seuls respectivement 0,6% et 9% des enseignants évoquaient une origine surnaturelle [7, 11]. Cette différence s'explique par l'importance de la dimension socioculturelle de la maladie au Mali. En effet, il est admis que les croyances autour d'une maladie sont intimement liées au contexte social et culturel où elle s'inscrit [1].

Au Mali, l'épilepsie est communément désignée en Bambara (langue nationale) par le terme "Nyema" ou « kirikiri masien » qui veut dire « celui qui convulse ». Dans son expression la plus traditionnelle, l'épilepsie est une maladie causée par une possession par des forces surnaturelles. Dans ce contexte, il est classiquement admis que le "kirikiri masien" n'est pas une maladie (« bana tè » en Bambara), tant sa gravité et son caractère insaisissable la distinguent des autres affections [19]. Plus de 39% des enseignants pensaient que l'épilepsie est contagieuse et, parmi les voies de transmission incriminées, on notait la salive, la sueur et les urines. Dans l'étude sénégalaise, ce taux était plus faible, 24% des enseignants sénégalais considéraient la maladie transmissible (5). Au Zimbabwe et en Thaïlande, respectivement 22,6% et 28% des enseignants croyaient à une contagiosité de la maladie [7, 11]. Dans notre enquête menée à Kati, 84,8% des enseignants avaient déjà assisté à une crise épileptique en classe. La crise tonico-clonique, avec ou sans perte d'urine ou de bavure, était la plus connue. Environ 70% avaient eu un geste de premier secours, dans 20% des cas il consistait à jeter de l'eau fraîche sur le visage de l'enfant et seulement 35% avaient eu des gestes appropriés. Au Sénégal, 34% des enseignants n'apporteraient aucune aide en cas de crise et, parmi ceux qui auraient apporté de l'aide, 53% feraient des gestes aberrants. En Thaïlande, 86,4% des enseignants ont des gestes inappropriés [7]. Ce déficit d'informations, en dépit de l'incidence de l'épilepsie en milieu scolaire, justifie un besoin urgent d'intégrer dans les modules de formation des enseignants des informations dont le but est de leur permettre d'acquérir un savoir faire et un savoir être face à l'épilepsie.

Dans notre enquête, 59% des enseignants interrogés affirmaient que l'enfant épileptique était victime de stigmatisation et 55% pensaient qu'il avait des capacités cognitives moins importantes que l'enfant non épileptique. Enfin, 90% des enseignants relevaient que l'épilepsie pouvait perturber la scolarité de l'enfant du fait principalement de l'absentéisme.

Concernant la scolarité, même s'il existe quelques divergences dans l'approche (type d'école, type de formation, impact réel de l'épilepsie sur les résultats scolaires), elle est néanmoins reconnue par les enseignants comme un droit inaliénable (100% de notre effectif). Cette position des enseignants de Kati est conforme aux données de la littérature, plusieurs études ont été réalisées dans une population similaire dans d'autres pays du monde [5, 4, 16]. Une revue de la littérature dans les pays en développement montre que l'enfant épileptique est victime de discrimination dans la plupart des pays, cependant la majorité des enseignants lui accorde les mêmes droits que les enfants non épileptiques, le tableau IV résume la synthèse de la revue de la littérature [2, 9, 12, 13, 15, 17].

Enfin, la quasi-totalité des enseignants interrogés au cours de cette enquête ont apprécié notre démarche, à savoir recueillir leurs impressions sur une pathologie angoissante relativement fréquente à l'école, mais peu connue des enseignants. Ils ont souhaité la poursuite de ce type d'échanges et ont surtout exprimé un besoin de formation en matière de prise en charge globale de l'enfant épileptique. Dans notre cas où l'ensemble des enseignants a exprimé un besoin de formation en matière de prise en charge de l'enfant épileptique, l'acquisition d'une compétence dans ce domaine devient pour eux un besoin impératif de formation personnelle. Cette dynamique motivationnelle est de nature à favoriser l'apprentissage et doit être entendue par les responsables de la formation des enseignants. Nous pouvons à cet effet nous référer aux principes de l'andragogie définis par Knowles [8].

## CONCLUSION

Notre étude confirme le déficit d'information et le malaise des enseignants à faire face à l'enfant l'épileptique. Le problème de l'épilepsie et ses conséquences négatives sur le développement psychomoteur et l'insertion sociale de l'enfant scolarisé justifient qu'une attention particulière soit portée par les autorités publiques (Ministère de la santé et Ministère de l'éducation). Si rien n'est fait pour minimiser les conséquences négatives de cette pathologie à l'école, l'épilepsie devient, outre un problème de santé publique, un problème de développement en empêchant une scolarité normale chez une couche importante des enfants en âge scolaire. Face à cette situation et de manière à « inverser la tendance » sur l'ensemble de la population actuelle d'enseignants, il serait nécessaire d'agir sur le contenu de la formation initiale des futurs enseignants et également sur celui de la formation continue des enseignants en poste.

**Conflit d'intérêt : Aucun**

Tableau I : Manifestation des crises d'épilepsie Manifestation of epileptic seizures

<i>Manifestation de l'épilepsie</i>	<i>Effectif</i>	<i>Pourcentage</i>
Perte de connaissance	14	15, 2%
Crise d'agitation généralisée	49	53, 3%
Convulsions avec perte d'urine	02	2,2%
Convulsions avec bavure	27	29, 3%
Total	92	100%

Tableau II : Facteurs déclenchant les crises selon les enseignants Factors triggering epileptic seizures, according to teachers

<i>Facteurs déclenchant</i>	<i>Effectif</i>	<i>Pourcentage</i>
Emotion forte	46	50%
Arrêt brutal traitement antiépileptique chez un enfant	18	19, 5%
Fièvre	2	2,2%
Alcool	1	1,1%
Jeux télévisuels	1	1 ; 1%
Ne sait pas	24	26,1%
Total	92	100%

Tableau III : Perception socioculturelle et vie sociale de l'enfant épileptique Social and cultural perceptions and social life of epileptic patient

<i>Items</i>	<i>Oui (pourcentage)</i>	<i>Non (Pourcentage)</i>	<i>Ne sait pas (Pourcentage)</i>
<b>Perceptions socioculturelles</b>			
Epilepsie est une maladie du cerveau	62	15,2	22,8
Contagiosité	16,3	59,8	23,9
Curabilité	39,1%	34, 8	26,1
<b>Vie sociale de l'enfant épileptique</b>			
Stigmatisation de l'enfant à l'école	59,8	25	15,2
Impact négatif sur la cognition de l'enfant et sur la scolarité	88	09, 8	2,2
Pratique du sport	6,5	79,3	14,2

Tableau IV : Connaissance de l'épilepsie chez les enseignants: comparaison de plusieurs études

<i>Pays et Auteurs</i>	<i>Nombre d'enseignants dans l'étude</i>	<i>Pourcentage ayant entendu parler de l'épilepsie</i>	<i>Pourcentage des enseignants qui pensaient que l'enfant épileptique doit avoir le même traitement pédagogique que les autres enfants.</i>
Egypte Shehata GA et al 2010	189	100%	54%
Burkina Faso Athanasie M et Epileptic Disord 2004.	260	100%	15.4%
Nigeria NGOZI C. OJINNAKA, Seizure 2002;	125	-	56 %
Inde Anup K et al, Seizure 2008	568	97.0%	55.3%
Brésil Fabio D et al, 2001	300	99%	83%
Jordanie Alkhamra H et al, Epilepsy & Behavior 2012	259	100%	56.5
Corée du sud. Haeyoung Lee et al Epilepsy & Behavior 2010	664	80.9%	92.0%

## REFERENCES

1. ALBAKAYE M, MAIGA Y, KANIKOMO D, DJIBO D. La dimension socioculturelle de l'épilepsie au Mali. NAMEEJ 2012; 1(1) : 14-18.
1. ALKHAMRA H, TANNOUS A, HADIDI M, ALKATEEB J. Knowledge and attitudes toward epilepsy among school teachers and counselors in Jordan. *Epilepsy & Behavior* 2012 ; 24 : 430-434.
2. ARBORIO S, DOZON JP. La dimension socioculturelle de l'épilepsie (kirikirimasién) en milieu rural Bambara (Mali). *Bull.soc. Path exot*, 2000 ; 93 : 241-246.
3. BANNON MJ, WILDIG C, JONES PW. Teachers' perception of epilepsy. *Archives of Dis in Child* 1992 ; 67 : 1467-1471.
4. NDOUR D, DIOP AG, NDIAYE M, NIANG C, SARR MM, NDIAYE IP. Enquête sur l'épilepsie chez des enseignants d'un pays en développement : exemple du Sénégal. *Rev Neurol* 2004 ; 160 (3) : 338-41.
5. FARNARIER G, DIOP S, COULIBALY B, ARBORIO S, DABO A, DIAKITE M, TRAORE S, BANOU A, NIMAGA K, VAZ T, DOUMBO O. Onchocerciasis and epilepsy. Epidemiological survey in Mali. *Med Trop.* 2000 ; 60 (2) : 151-5.
6. KIRAWATANA P. Epilepsy awareness among school teacher in Thailand. *Epilepsia* 1999, 40 : 497-501.
7. KNOWLES MS. *Andragogy in action : applying modern principles of adult learning.* San Francisco CA / Jossey-Bass 1984.
8. LEE H, LEE SK, CHUNG CK , YUN SN , CHOI-KWON S. Familiarity with, knowledge of, and attitudes toward epilepsy among teachers in Korean elementary schools. *Epilepsy & Behavior* 2010 ; 17 : 183-187
9. MAIGA Y, NAPON C, DICKO F, FOFANA T, TRAORÉ B, SIDIBÉ LN, DIAKITÉ A, CISSOKO Y, SIDIBÉ T, MAIGA MY, TRAORÉ HA. Connaissances à propos de l'épilepsie et attitudes des parents d'enfants au MALI : Etude communautaire. *Mali Médical* 2011 ; 26 (3) : 30-33.
10. MIELKE J, ADAMOLEKUN B, BALL D, MUDANADA T. Knowledge and attitudes of teacher towards epilepsy in Zimbabwe. *Acta neurol Scand* 1997, 96 : 133-137.
11. MILLOGO A, SIRANYAN AS. Knowledge of epilepsy and attitudes towards the condition among schoolteachers in Bobo-Dioulasso (Burkina Faso). *Epileptic Disord* 2004 ; 6 : 21-6.
12. NGOZI C, OJINAKA. Teachers' perception of epilepsy in Nigeria: a community-based study. *Seizure* 2002 ; 11 : 386-391.
13. PREUX PM, DRUET-CABANAC. Epidemiology and aetiology of epilepsy in sub-Saharan Africa. *Lancet Neurol* 2005 ; 4 : 21-31.
14. SHEHATA GA, MAHRAN DG. Knowledge, attitude and practice with respect to epilepsy among school teachers in Assiut city, Egypt. *Epilepsy Res* 2010 ; 92 : 191-200.
15. SILAMPAA M. Epilepsy in children : prevalence disability and handicap. *Epilepsia* 1992 ; 33 : 442-449.
16. THACKER AK, VERMA AM, RAM JI, THACKER P, MISHRA P. Knowledge awareness and attitude about epilepsy among schoolteachers in India. *Seizure* 2008 ; 17 : 684- 690.
17. TRAORE M, TAHNY R, SACKO M. Prévalence de l'épilepsie chez les enfants de 3 à 15 ans dans 2 communes du district de Bamako. *Rev Neurol* 2000 ; 156 (suppl 1) : 1S18.
18. UCHOA E, CORIN E, BIBEAU G, KOUMARE B. Représentations culturelles et disqualification sociale. L'épilepsie dans trois groupes ethniques au Mali. *Psychopathol Af* 1993; 25 : 33-57.
19. WHO/OMS. Disease and neuroscience Department of Mental Health and Substance Abuse. Atlas country resources for neurological disorders 2004. World Health Organization Ed, Geneva, 2004, 59p.

## CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

## LA STENOSE DU CANAL LOMBAIRE : RESULTATS CHIRURGICAUX ET FONCTIONNELS DANS UNE UNITE DE NEUROCHIRURGIE AU BENIN

## LUMBAR CANAL STENOSIS: SURGICAL AND FUNCTIONAL OUTCOME IN A NEUROSURGERY WARD, BENIN

FATIGBA Olatoundji Holden <sup>1</sup>  
 BELO Mofou <sup>2</sup>  
 PAPE Aïcha Ginette <sup>1</sup>  
 SAVI de TOVE Kofi-Mensa <sup>3</sup>  
 ALIHONOU Thierry <sup>4</sup>  
 LAWIN Barnabé Landry <sup>1</sup>  
 MENSAH Emile Dodji <sup>5</sup>

1. Unité d'enseignement et de recherche en Neurochirurgie, Faculté de médecine, Université de Parakou, Bénin
2. Service de Neurologie, Faculté de Médecine de l'Université de Lomé, Togo
3. Unité d'Enseignement et de Recherches en imagerie médicale et radiodiagnostic, Faculté de Médecine de l'Université de Parakou, Bénin
4. Unité d'Enseignement et de Recherches en neurochirurgie, Faculté de Médecine de Porto-Novo, Bénin
5. Unité d'enseignement et de Recherches en Chirurgie générale, Faculté de Médecine de l'Université de Parakou, Bénin

E-Mail Contact - FATIGBA Olatoundji Holden : [ftg\\_holden \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:ftg_holden@yahoo.fr)

**Mots clés :** Canal lombaire étroit, Claudication radiculaire, Laminectomie, Scanner lombaire, Sténose du canal lombaire

**Key words:** Lumbar canal stenosis, Lumbar Spinal Stenosis, Laminectomy, Neurogenic claudication

## RESUME

**Description**

La sténose du canal lombaire est une affection rachidienne fréquente. A Parakou, sa prise en charge neurochirurgicale est possible malgré notre modeste plateau technique.

**Objectif**

Rapporter les résultats chirurgicaux et fonctionnels des sténoses du canal lombaire opérées dans une unité de neurochirurgie au Bénin.

**Méthodes**

Il s'est agi d'une étude rétrospective et descriptive basée sur examen de dossiers. Elle a inclu tous les patients opérés pour une sténose du canal lombaire entre Janvier 2008 et Mars 2013 au Centre Hospitalier Universitaire et Départemental du Borgou/Alibori (CHUD-B/A) du Bénin. Les renseignements cliniques et l'imagerie ont permis de poser le diagnostic puis les indications opératoires. Les variables étudiées étaient les données socio démographiques, les signes cliniques, l'imagerie et l'évolution post opératoire.

**Résultats**

Durant la période de l'étude, 178 cas de sténose du canal lombaire opéré ont été retenus. Ces patients se répartissaient en 97 hommes (54,5%) et 81 femmes (45,5%). L'âge moyen des patients était de 52,36 ± 10,94 ans. La claudication neurogène (92,7%), Les radiculalgies (93, 8%) et les troubles mictionnels (59,6%) étaient les principaux signes cliniques. Leur durée moyenne d'évolution était de 3,55±2,46 ans. Le scanner lombaire a contribué au diagnostic pour 147 patients (82,6%). Les suites opératoires était simples (88,8%) et les résultats fonctionnels étaient excellents ou bons dans 84,2% des cas. Les principales complications étaient les brèches dures (5,6%) et les suppurations pariétales (3,9%). La létalité était de 1,1% (n=2).

**Conclusion**

La chirurgie de la sténose du canal lombaire est réalisable à Parakou. Les résultats post opératoires et fonctionnels sont conformes à la littérature.

**ABSTRACT****Background**

The lumbar canal stenosis is a common spine disorder. In Parakou, surgical management is usual despite our modest working conditions.

**Objective**

This study aimed to report surgical and functional outcomes of lumbar canal stenosis management at one neurosurgery unit in Benin.

**Methods**

It was a retrospective and descriptive study based on record of patient's data. It included all patients who underwent surgical management for lumbar canal stenosis between January 2008 and March 2013 in the CHD-Borgou to Benin. Clinical data and imaging finding have enabled the diagnosis and surgical indications. The variables studied were the socio-demographic data the clinical signs, imaging and post-operative patient evolution.

**Results**

During the study period, 178 patients who underwent surgery for lumbar canal stenosis was included. There were 97 men (54.5%) and 81 women (45.5%). The mean age was  $52.36 \pm 10.94$  years. Neurogenic claudication (92.7%), the radicular pain (93, 8%) and urinary disorders (59.6%) were the main clinical signs. The mean disease duration was  $3.55 \pm 2.46$  years. Lumbar CT-scan contributed to the diagnosis for 147 patients (82.6%). The postoperative course was easy (88.8%) and the functional results were excellent or good in 84.2% of cases. The main complications were dural tear (5.6%) and wound infection (3.9%). Mortality was 1.1% (n = 2).

**Conclusion**

Surgical management of lumbar canal stenosis is practicable in Parakou. Post-operative satisfaction and functional outcome agree with the literature.

**INTRODUCTION**

La sténose du canal lombaire est une diminution du diamètre physiologique du canal spinal ou des forams intervertébraux au niveau lombaire [5,8,27]. Les mécanismes sont multiples: la sténose peut être congénitale ou acquise [4]. La conséquence est la genèse d'un conflit d'espace entre le contenant (osté-disco-ligamentaire) et le contenu (vasculaire et nerveux). Ce conflit d'espace est à l'origine de diverses manifestations cliniques, que sont les radiculalgies, la claudication intermittente neurogène ou un syndrome de la queue de cheval.

En fonction de sa présentation clinique, le traitement d'une sténose du canal lombaire peut être médical ou chirurgical [30]. Au stade ultime des manifestations cliniques et lorsqu'une corrélation radio-clinique est avérée, la chirurgie devient le choix thérapeutique incontournable [7,10,15,24]. Au CHD-Borgou du Bénin, la sténose du canal lombaire est un motif fréquent d'admission et la prise en charge peut être médicale ou neurochirurgicale [11,20].

L'objectif de cette étude était de faire le point de l'activité neurochirurgicale occasionnée par cette affection au CHD Borgou. L'objectif a été de rapporter la fréquence et les résultats des sténoses du canal lombaire opérées dans notre unité de neurochirurgie.

**METHODE**

Il s'est agi d'une étude descriptive, rétrospective et transversale réalisée au CHD-Borgou (Bénin). Le CHD-Borgou est un hôpital départemental devenu Centre universitaire en 2002. Il est l'unique hôpital universitaire de référence de la région septentrionale du Bénin et disposant d'une unité de neurochirurgie du Bénin. La région septentrionale (départements du Borgou, de l'Alibori, de la Donga et de l'Atakora) du Bénin couvre une superficie 83.288 km<sup>2</sup> de pour une population de 3.161.163 habitants. Il dispose d'une unité de radiologie sans scanner. L'activité neurochirurgicale est effective dans ce centre depuis 2008. Nous ne

disposons pour l'instant pas de microscope opératoire ni d'un amplificateur de brillance. La colonne d'instrumentation rachidienne permet de prendre en charge les affections dégénératives et dans quelques cas les affections rachidiennes traumatiques. L'étude a inclus tous les patients opérés de Janvier 2008 à Mars 2013 pour une sténose du canal lombaire. Les signes cliniques à l'admission ont été recensés et le diagnostic de sténose du canal lombaire a été confirmé par la sacroradiculographie, la tomodynamométrie (TDM) lombaire ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Toutes les sténoses, dégénératives acquises, constitutionnelles ou mixtes ont été considérées. Les cas de radiculalgies par hernie discale ont été exclus de même que les sténoses avec spondylolisthésis par lyse isthmique. Les variables étudiées étaient l'âge et le sexe, la profession, les signes d'examen clinique, les données de l'imagerie, les résultats chirurgicaux, l'évolution et les complications post opératoires. Le périmètre de marche a été considéré comme pathologique lorsqu'il ne pouvait excéder un (01) km et ce en dehors de toute autre cause pouvant induire une réduction de la distance de marche chez le patient. Le résultat fonctionnel a été évalué sur la base de critères définis dans le tableau 1. Il a été stratifié en quatre niveaux. Chaque pourcentage de guérison a été quantifié en calculant la moyenne des pourcentages des items par catégorie. Le recul minimum de cette étude était de neuf (09) mois.

## RESULTATS

Durant la période d'étude, 434 patients ont été hospitalisés pour une affection rachidienne tout mécanisme confondu dans notre unité de neurochirurgie. Parmi ces patients, 187 ont été opérés pour une sténose du canal lombaire et 178 (41%) ont été retenus. Ces patients se répartissaient en 97 hommes (54,5%) et 81 femmes (45,5%). Ils ont été adressés par un neurologue dans 84 cas (47,2%), un rhumatologue dans 28 cas (15,7%), un médecin généraliste dans 1 cas (0,6%) et dans 65 cas (36,5%) les patients ont été recrutés en consultation neurochirurgicale. L'âge moyen des patients était de  $52,36 \pm 10,94$  ans, le poids moyen de  $75 \pm 14,41$  kg et la taille moyenne de  $171 \pm 9,21$  cm avec des extrêmes respectifs de 24 et 84 ans, 51 et 108 kg puis 157 et 185 cm. Parmi ces patients opérés, 133 (74,8%) avaient une occupation ou étaient actifs et un (0,6 %) avaient un antécédent de chirurgie rachidienne. La répartition des occupations des patients a été rapportée dans le tableau 2.

La radiculalgie était observée chez tous les patients et une claudication neurogène avec une réduction progressive du périmètre de marche dans 165 cas (92,7%). Cette réduction du périmètre de marche était inférieure à 150 m dans 21 cas (11,8%), comprise entre 150 et 500 m dans 96 cas (53,9%) et entre 500m et un kilomètre dans 48 cas (27%) Chez 6 patients (3,4%), un syndrome de la queue de cheval était présent. La répartition des signes cliniques observés chez les patients a été rapportée dans le tableau 3. La durée moyenne d'évolution des signes était de  $3,55 \pm 2,46$  ans avec des extrêmes de 1 et 15 ans.

Le diagnostic de sténose du canal lombaire a été posé par la sacroradiculographie dans 28 cas (15,7%), la tomodynamométrie (TDM) lombaire dans 147 cas (82,6%) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dans 3 cas (1,7%). Cette sténose était acquise, d'origine dégénérative chez 144 patients (80,9%), congénitale chez 24 patients (13,5%) et d'origine mixte chez 10 patients (5,6%).

Une laminectomie associée à un recalibrage du canal lombaire a été réalisée chez tous les patients. Il s'agissait d'une laminectomie de L4, L5, L3-L4, L4-L5 et L3-L4-L5 dans respectivement 22(12,4%), 5(2,8%), 7 (3,9%), 94(52,8%) et 50 cas (28,1%). La laminectomie a été associée à une dissectomie chez 13 patients (7,3%). Aucune arthrodeuse avec fixation rachidienne n'a été réalisée. La durée moyenne d'intervention chirurgicale était de  $95,45 \pm 17,98$  minutes avec des extrêmes de 52 et 154 minutes et la durée moyenne d'hospitalisation était de  $11,44 \pm 3,57$  jours avec des extrêmes de 2 et 30 jours.

Aucune complication post opératoire n'a été observée chez 158 (88,8%) patients. Dans 10 cas (5,6%), il est survenu une brèche duralement dont 4 avec une fuite de liquide cébro spinal (LCS). Toutes les brèches dures avec une fuite de LCS ont été réparées. Une suppuration pariétale a été observée en période post opératoire dans 7 cas (3,9%) et toutes ont été jugulées par une antibiothérapie adaptée. Une aggravation post opératoire faite d'un syndrome de la queue de cheval a été observée dans 1 cas (0,6%). La mortalité globale était de 1,1% (n=2). Il s'agit d'un cas de défaillance cardiaque survenue en fin d'intervention et d'un cas de mort subite survenue après une phase de réveil anesthésique. Sur la durée de la période de suivi, 19 (10,7%) patients ont été perdus de vue ou n'avaient pas un recul suffisant. L'évolution fonctionnelle en fonction des critères prédéfinis (tableau I) a été rapportée dans le tableau 4. Ces données nous ont permis de considérer les résultats fonctionnels comme excellents, bons, passables et mauvais dans respectivement 32,1%, 52,1%, 10,9% et 4,9% des cas.

## COMMENTAIRES

Plusieurs études africaines et européennes ont été consacrées à la sténose du canal lombaire [3,9,11,18,20]. Dans notre hôpital sous médicalisé et au plateau technique modeste, cette étude nous a permis d'évaluer nos résultats en revisitant les conditions d'admission et de diagnostic des patients. Elle constitue une première au Bénin qui actuellement dispose de trois unités fonctionnelles de neurochirurgie

dont deux sont dans des centres hospitaliers au sud du pays.

### Épidémiologie

- Fréquence.

La sténose du canal lombaire opérée représentait 41% des affections rachidiennes hospitalisées dans notre unité durant la période de l'étude ; Kabré et al.[17], au Burkina Faso rapportaient une fréquence similaire de 37,7% et Varlet et al.[29], en côte d'Ivoire une fréquence bien plus élevée de 67% mais observée au sein d'une population de patients ayant consulté pour des signes d'appel d'une sténose du canal lombaire. Oniankitan et al.[23], au Togo ont rapporté une fréquence de 5,8% observée au sein de l'ensemble des consultants dans le service de rhumatologie. Les fréquences ainsi rapportées quel que soit le biais méthodologique dénotent que la sténose du canal lombaire est une affection fréquente dans les services concernés en Afrique.

- Âge

La sténose du canal lombaire considérée comme l'affection de la personne âgée [1,10,18,19] semble de survenue précoce chez le noir africain. Dans notre étude, l'âge moyen des patients était de  $52,36 \pm 10,94$  ans. Cette moyenne d'âge était semblable à celles rapportées dans d'autres études réalisées en Afrique. Ainsi, au Ghana [2], au Togo [23], et au Niger [26], des moyennes d'âge respectives de 51 ans, 52 ans, et 51,47 ans ont été rapportées. D'autres études africaines réalisées au Burkina Faso [17] et au Gabon [21] ont rapporté des âges plus bas (48 ans) tandis qu'au Sénégal [3], l'âge moyen était de 50 ans. Toutes ces moyennes d'âge paraissent bien inférieures à celles observées dans des séries occidentales qui variaient entre 57 et 63 ans [1, 10, 13,14,18,19,20,22]. Cette constatation a été corroborée par Kalichman et al.[19] qui ont rapporté une nette augmentation de la prévalence de la sténose du canal lombaire avec l'âge dans la population générale en occident.

- Le sexe

La prédominance du sexe varie selon les études. Au Sénégal, au Burkina Faso, au Niger les auteurs [3,17,26] ont révélé une prédominance masculine avec des sexes ratio variant entre 2,5 et 3 hommes pour une femme. Dans notre étude comme celle réalisée par Andrews et al.[2] au Ghana il n'existait pas de prédominance de sexe. La prédominance était par contre féminine d'après les études réalisées au Cameroun, en Martinique et au Togo où le sexe ratio variait en 2,4 et 3 femmes pour un homme [9,23,24].

### Facteurs Favorisants

Toutes les professions étaient concernées dans notre étude (Tableau II). Malgré une prédominance de métiers pénibles (dockers, agriculteurs), il n'a pas été possible dans notre étude d'établir une relation entre la profession et la survenue de la sténose canalaire. Certains auteurs ont en effet, semblé faire le lien avec des professions dites « lourdes » où le rachis lombaire est très sollicité. Cette même théorie a permis à certains auteurs [17,26] d'expliquer la prédominance masculine observée dans leurs études. Quoi qu'il en soit l'impact de facteurs tels que l'âge, le poids, le sexe et la profession dans la survenue des sténoses du canal lombaire chez le noir africain devraient être étudié. Cela permettra de prévenir ou retarder la survenue de cette affection dans la population générale.

### Clinique

La lomboradiculalgie, la claudication neurogène intermittente, les troubles sentivo-moteurs et les troubles génito-sphinctériens (respectivement 93,8%, 92,7%, 51,4%, 57,9%) étaient les signes majeurs observés chez nos patients. Ces signes étaient préoccupants par leur fréquence et leur sévérité. Si certains auteurs [17,19,26] ont incriminé la consultation tardive il faut aussi dire que ces signes sont déterminants dans les indications opératoires d'où cette constance clinique et épidémiologique.

### Imagerie Médicale

L'imagerie médicale constitue la clé du diagnostic de sténose du canal lombaire [5, 14, 18, 24]. La sacroradiculographie (16%) et la TDM lombaire (82%) ont été les examens les plus réalisés chez nos patients. Dans les pays africains où la vulgarisation du scanner commence à être effective, la sacroradiculographie a encore droit de cité. Andrews et al.[2], au Ghana en 2007 et Djientcheu et al.[9], au Cameroun en 2010 ont eu recours à cette exploration pour respectivement 57% et 87% de diagnostic posé. Cet examen suffit au diagnostic de la sténose du canal lombaire [6,18] et est encore pratiqué dans nos services d'imagerie médicale malgré son caractère invasif et parfois pénible pour certains patients. La TDM lombaire et l'IRM quand elles sont faites renseignent davantage sur les éléments constitutifs et étiologiques de cette sténose canalaire [7,16,25].

## RESULTATS

Les indications opératoires d'une sténose du canal lombaire sont bien codifiées, et s'assurer d'une bonne corrélation radio clinique est une obligation [8,15,24,30]. Le respect de ces impératifs garantit un bon résultat fonctionnel post opératoire [7]. Lemaire et al.[20], ont toutefois mentionné l'impact du délai de consultation et rapportaient que, dans leur étude une durée d'évolution de plus de deux ans des symptômes influençaient le résultat. Ces résultats dans toutes les séries quel que soit les critères d'appréciation dépassent 70% de satisfactions à court terme. Dans notre étude ils étaient satisfaisants dans 84% des cas. Sur une série de 102 patients opérés et suivis pendant deux ans, Aalto et al.[1], ont fait remarquer que : un âge inférieur à 75 ans, l'absence d'un antécédent de chirurgie spinale lombaire et une bonne prise en charge de la douleur durant la période péri opératoire ont été les facteurs de très bon pronostic et de satisfaction. Notre attitude chirurgicale a été celle adoptée dans la majorité des séries africaines : une large décompression postérieure et surtout latérale du sac dural par laminectomie conventionnelle. Notre choix thérapeutique était basé sur la sévérité des signes d'examen (tableau III) au moment de l'admission des patients et nos possibilités thérapeutiques. Notre préférence pour la dissectomie complémentaire était plus prononcée chez les patients qui avaient une association sténose constitutionnelle et hernie discale. Nos bons résultats chirurgicaux et fonctionnels s'alignent ainsi sur ceux observés dans la littérature internationale malgré nos conditions inégales de pratiques neurochirurgicales. Ces bons résultats viennent conforter ceux rapportés par Weistein et al. [30] attestant que le traitement chirurgical était la meilleure option thérapeutique contre le traitement médical lorsque la sténose est avérée et que la clinique était parlante.

Cette satisfaction des patients permet de lever les inquiétudes de ces derniers qui hésitent toujours à se faire opérer dans de délais raisonnables et qui sont souvent admis à un stade très avancé des signes cliniques. Il reste à mentionner le bref recul de toutes ces séries (6 mois à 5 ans). Des cas de récives ont en effet été rapportés plusieurs années après une laminectomie malgré un très bon résultat fonctionnel observé dans un premier temps [5,24]. La prise en charge chirurgicale en Afrique des sténoses du canal lombaire pourrait évoluer vers des techniques moins abrasives [12,27,28] telle la chirurgie non invasive par voie endoscopique et introduisant le microscope opératoire mais en respectant les indications et le contexte clinique.

Les complications opératoires de la sténose du canal lombaire sont connues. Les plus fréquentes restent les brèches dures, les suppurations, les hématomes, les affections thrombo-emboliques et les aggravations post opératoires qui elles, doivent être documentées, [13,24]. Le taux de complication était de 11,2% dans notre étude. Andrews au Ghana [2] rapportait un taux de 15% sur une série de 65 patients tandis que Fu et al.[13], sur une étude multicentrique concernant 10329 patients opérés rapportaient 7% de complications incluant les décès (0,1%). Qu'il s'agisse de brèches dures dont la fréquence était de 5,6% dans notre étude, 5% au Cameroun [8] et 4% au Niger [26] ou de suppurations 3,9% dans notre étude, 4% au Cameroun [8] la fréquence de ces complications peut être réduite avec l'expérience du chirurgien, une instrumentation adaptée et le respect des règles opératoires [1,10,13,15]. Le décès est exceptionnel dans les séries consacrées à la chirurgie de la sténose du canal lombaire [10,13]. Les deux cas observés dans notre étude étaient dus à une défaillance cardio respiratoire survenue dans des circonstances mal élucidées en salle de réveil. Ces décès étaient dû dans la série rapportée par Fu et al.[13], à une défaillance cardiaque ou respiratoire, une embolie pulmonaire ou rarement à une septicémie. Cette situation déplorable ne doit remettre en cause la légitimité chirurgicale des sténoses du canal lombaire. La consultation pré anesthésique et la surveillance de patients en période post opératoire après une anesthésie générale doivent rester rigoureuses.

## CONCLUSION

La prise en charge neurochirurgicale des sténoses du canal lombaire est une activité fréquente à l'unité de neurochirurgie de Parakou. Les résultats tant chirurgicaux que fonctionnels sont satisfaisants et conformes aux données de la littérature. Cette activité pourrait s'enrichir par de nouvelles approches notamment endoscopiques et la possibilité pour les patients de bénéficier d'une ostéosynthèse au besoin. Il faudrait pour ce faire, optimiser le plateau technique, renforcer les moyens humains et diagnostiques.

**Tableau I : Items d'évaluation des résultats fonctionnels des patients opérés pour une sténose du canal lombaire.**

	<i>Excellent</i>	<i>Bon</i>	<i>Passable</i>	<i>Mauvais</i>
Evolution des Signes fonctionnels	Régression totale	Nette régression	Discrète persistance	Aucune régression
Evolution des Signes moteurs	Récupération totale	Nette récupération	Discrète persistance	Aucune amélioration ou aggravation
Prise de médicaments après chirurgie	Arrêt	sporadique	Fréquente	Permanente
Rééducation fonctionnelle	Aucune	Brève	Continue	Permanente
Autonomie complète ou Reprise de l'activité	Au bout de trois mois	Trois à six mois	Dépendance partielle ou Réaménagement de poste	Dépendance ou impossibilité d'une reprise du travail
Délai d'amélioration	≤ 3 Mois	3-6 mois	6-9 mois	Aucune amélioration au-delà de 9 mois

**Tableau II: La répartition des patients en fonction de leur occupation.**

	<i>Effectifs</i>	<i>%</i>	<i>% Cumulé</i>
Commerçants	51	28,7	28,7
Fonctionnaires	42	23,6	52,3
Dockers	21	11,8	64,1
Femmes au foyer	20	11,2	75,3
Ouvriers	13	7,3	82,6
Retraités	10	5,6	88,2
Agriculteurs	6	3,4	91,6
Religieux	5	2,8	94,4
Sans Profession	10	5,6	100,0
<b>Total</b>	<b>178</b>	<b>100,0</b>	<b>100,0</b>

**Tableau III : Distribution des signes cliniques observés chez les 178 patients opérés pour une sténose du canal lombaire.**

	<i>Effectifs</i>	<i>Pourcentage (%)</i>	<i>IC* 95%</i>
Déformation rachidienne	76	42,7	35,3-50,3
Radiculalgies bilatérales	167	93,8	89,2-96,9
Paraplégie flasque	6	3,6	1,3-7,7
Radiculalgies unilatérales	11	6,2	3,1-10,8
Déficit radiculaire	22	12,4	8,0-18,2
Modification des ROT**	63	35,4	25,2-39,4
Impériosités mictionnelles	106	59,6	52,0-66,8
Perte d'urines	37	20,8	15,1-27,5
Perte de chaussures	80	44,9	37,5-52,6
Contracture des MPV***	148	83,1	76,8-88,3
Claudication radiculaire neurogène	165	92,7	
Usage de béquilles	38	21,3	15,6-28,1
Troubles génitaux	66	37,1	30,0-44,6

**IC\* : Intervalle de confiance à 95% ; \*\* : Réflexes ostéo tendineux ; \*\*\* : Muscles para vertébraux.**

**Tableau IV : Distribution du résultat fonctionnel en fonction des critères d'appréciation.**

	<i>Excellent</i>	<i>Bon</i>	<i>Passable</i>	<i>Mauvais</i>
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
Evolution des Signes fonctionnels	26(16,6)	104(66,2)	21(13,4)	6(3,8)
Evolution des Signes moteurs	22(40)	16(29,1)	11(20)	6(10,9)
Prise de médicaments	75(47,8)	61(38,9)	15(9,5)	6(3,8)
Rééducation fonctionnelle	83(52,9)	57(36,3)	12(7,6)	5(3,2)
Autonomie ou activité	24(15,3)	118(75,2)	9(5,7)	6(3,8)
Délais d'amélioration	31(19,8)	105(66,9)	15(9,5)	6(3,8)

## REFERENCES

1. AALTO T, SINIKALLIO S, KRÖGER H, VIINAMÄKI H, HERNO A, LEINONEN V, TURUNEN V, SAVOLAINEN S, AIRAKSINEN O. Preoperative predictors for good postoperative satisfaction and functional outcome in lumbar spinal stenosis surgery- A prospective observational study with a two-year follow-up. *Scandinavian Journal of surgery* 2012;101:255-60.
1. ANDREWS N.B, LAWSON H.J, DARKO D. Decompressive Laminectomy for Lumbar stenosis: Review of 65 consecutive cases from Tema, Ghana. *WAJM* 2007; 26(4):283-287.
2. BA M C, BADIANE S B, SAKHO Y, KABRE A, BADANE M, GUEYE E M, BA-LY A, GUEYE M. Le canal lombaire étroit: à propos de 64 cas colligés à la clinique neurochirurgicale du CHU de Dakar. *Dakar Med* 1994;39(2):199-202
3. BERNEY J. Epidémiologie des canaux lombaires étroits. *Neurochirurgie* 1994;40:174-8.
4. BOTWIN K.P., GRUBER R.D. Lumbar spinal stenosis: anatomy and pathogenesis. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 14 2003;1-15.
5. CISSE R, LOUGUE C, KABRE A, KEÏTA A.K. : Apport de la sacroradiculographie dans le diagnostic du canal lombaire sténosé au Centre Hospitalier National Yalgado Ouedraogo à Ouagadougou. *Sem. Hosp. Paris*, 1999 ;75 :35-36.
6. DECHAMENOIT G. Surgical Management of Lumbar Stenosis in : *Essential practice of Neurosurgery WFNS*, Access Publishing, 2009.
7. DEVIN K. BINDER, MEIC H. SCHMIDT, PHILIP R. WEINSTEIN. Lumbar Spinal Stenosis. *Seminars in Neurology* 2002; 22 (2): 157-165.
8. DJIENTCHEU VDP, NJAMNSHI AK, SINGWE MN, BELLO F, YAMGOUE YT, ELOUNDOU NJ, ESSOMBA A. Canal lombaire étroit : à propos de 102 cas à l'Hôpital Central de Yaoundé. *Revue Africaine de Chirurgie et Spécialités* 2010;4(8):8-11
9. FAST A, ROBIN GC, FLOMAN Y. Surgical treatment of lumbar spinal stenosis in the elderly. *Arch Phys Med Rehabil.* 1985 Mar;66(3):149-51.
10. FATIGBA OH, DOVONOU CA, BABIO R, ODJO I, PADONOU J. Les lombalgies en consultation neurochirurgicale au Centre Hospitalier Départemental du Borgou, Bénin. Aspects épidémiologiques et étiologiques à propos de 209 cas. *Dakar Med.* 2011;56(3): 366-372.
11. FAURE P.-A, CAIRE F, MOREAU J.-J. Recalibrage moins invasif des sténoses canalaires lombaires. A propos de 35 patients opérés en utilisant un système tubaire de rétraction musculaire. *Neurochirurgie* 2007 ;53 :1-9
12. Fu KMG, Smith JS, Polly Jr DW, Perra JH, Sansur CA, Berven SH, Broadstone PA, Choma TJ and al. Morbidity and mortality in the surgical treatment of 10,329 adults with degenerative lumbar stenosis. *J Neurosurg Spine* 2010;12:443-6
13. GRENIER N, KRESSEL HY, SCHIEBLER ML, GROSSMAN RI, DALINKA MK. Normal and degenerative posterior spinal structures: MR imaging. *Radiology.* 1987 Nov;165(2):517-25.
14. HADEN N, WHITFIELD P, MOORE A. The Management of Degenerative Lumbar Spine Disease. *ACNR* 2005 ; 4(6) : 38-39.
15. HUR JW, HUR JK, KWON TH, PARK YK, CHUNG HS, KIM JH. Radiological Significance of Ligamentum Flavum Hypertrophy in the Occurrence of Redundant Nerve Roots of Central Lumbar Spinal Stenosis. *J Korean Neurosurg Soc.* 2012 Sept; 52(3): 215-220.
16. KABRE, A, BA, M. C, CISSE, R, SORGHOU LOUGUE C, DOLIP, P, KABORE, J. Le canal lombaire étroit à Ouagadougou : aspects étiologiques, cliniques et pronostiques sur une étude de 80 cas. *Dakar Médical* 2003;48(2) :138-41.
17. KENT D L, HAYNOR D R, LARSON E B, DEYO R A. Diagnosis of Lumbar Spinal Stenosis in Adults: A Metaanalysis of the Accuracy of CT, MR, and Myelography. *AJR* 1992;158:1135-1144.
18. KALICHMAN L, COLE R, KIMDH, LI L, SURI P, GUERMAZI A, HUNTER DJ. Spinal stenosis prevalence and association with symptoms: the Framingham study. *Spine J* 2009;9(7) : 545-5.
19. LEMAIRE JJ, SAUTREAUX JL, CHABANNES J, IRTHEUM B, CHAZAL J, REYNOSO O, THIERRY A. Le canal lombaire sténosé : étude rétrospective de 158 cas opérés. *Neurochirurgie* 1995;41(2):89-97.
20. LOEMBE P.M, NDONG-LAUNAY M, CHOUTEAU Y, MWANYOMBET-OMPOUNA L, DUKULY L, BOURGER D. Traitement chirurgical des canaux lombaires étroits au Gabon. *Neurochirurgie*, 1990 ;36 :115-21.
21. MOUSSELARD HP, CABRE PH, BENCHIKH, CATONNE Y. Traitement de l'étranglement lombaire en Martinique. Données épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques. *Maîtrise d'Orthopédie*, n°192,2010.
22. ONIANKITAN O, MAGNAN A, FIANYO E, MIJIYAWA M. Le canal lombaire rétréci en consultation rhumatologique à Lomé (Togo). *Med Trop* 2007;67:263-6
23. POSTACCHINI F. Management of lumbar spinal stenosis. *The journal of bone and joint surgery.* 1996 ; 78-B (1) :154-164.
24. SAFAK AA, IS M, SEVINC O, BARUT C, ERYORUK N, ERDOGMUS B, DOSOGLU M. The thickness of the ligamentum flavum in relation to age and gender. *Clin Anat.* 2010;23(1):79-83.

- 25.SANOUSI S, BAWA M, MAMAN R, GUEMOU A, BOUREIMA M. Prise en charge du canal lombaire étroit à Niamey. *Revue Internationale de médecine de Côte d'Ivoire*. 1996;13:197-201.
- 26.SHEDID D. La sténose spinale lombaire : évaluation et traitement chirurgical minimalement invasif. *Le clinicien* ; 2007:85-8.
- 27.YAMAZAKI K, YOSIDA S, ITO T, TOBA T, KATO S, SHIMAMURA T. Postoperative outcome of lumbar spinal canal stenosis after fenestration: correlation with changes in intradural and extradural tube on magnetic resonance imaging. *Journal of Orthopaedic Surgery* 2002;10(2): 136-43
- 28.VARLET G, BA ZEZE V, BONI N, KAKOU M, NDRI OKA, BOUKASSDA L, ZOUNON K. Les canaux lombaires étroits. A propos d'une série de 60 cas opérés au CHU d'Abidjan. *Annales de L'université d'Abidjan Médecine*, Tome XXVI 1996, 101-110.
- 29.WEINSTEIN JN, TOSTESON TD, LURIE JD, TOSTESON AN, BLOOD E, HANSCOM B, HERKOWITZ H, CAMMISA F, et al. SPORT Investigators. Surgical Versus nonsurgical therapy for lumbar spinal Stenosis. *N Engl J Med*.2008 ; 358(8) : 818-25.

## CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

## MANAGEMENT AND FUNCTIONAL OUTCOME OF CHILDHOOD HYDROCEPHALUS AT THE KENYATTA NATIONAL HOSPITAL, NAIROBI

## PRISE EN CHARGE ET EVOLUTION FONCTIONNELLE DE L'HYDROCEPHALIE DE L'ENFANT AU KENYATTA NATIONAL HOSPITAL, NAIROBI

MUSAU Christopher Kyalo <sup>1</sup>  
NGANGA Hudson Nganga <sup>2</sup>  
MBUTHIA Nganga Kamau <sup>3</sup>

1. Neurosurgery department, University of Nairobi, Nairobi, Kenya
2. Consolata Mission Hospital, Nyeri, Kenya
3. Machakos Hospital, Kenya

E-Mail Contact - MUSAU Christopher Kyalo : [drckmusau \(at\) gmail \(dot\) com](mailto:drckmusau@gmail.com)

**Mots clés :** Hydrocéphalie, Neurochirurgie pédiatrique

**Key words:** Functional outcome, Hydrocephalus, Pediatric neurosurgery

**ABSTRACT****Background**

Hydrocephalus is a pathological condition caused by abnormalities of production or absorption of cerebrospinal fluid (CSF) in the brain. The goal of this study was to evaluate the current management and outcome of children (aged 13 years and below) who were treated for hydrocephalus in a single institution in Kenya.

**Methods**

A retrospective analysis was conducted on 200 children who were admitted to the neurosurgical unit at the Kenyatta National Hospital and diagnosed with hydrocephalus between January 2000 and April 2013. The records were analyzed for demographic characteristics, clinical presentation and management variables. Outcome was assessed according to the Glasgow Outcome Scale (GOS) score at the time of discharge from hospital.

**Results**

There were 95 male (47.5%) and 105 female (52.5%) patients. The median age was 3.5 months. 16.5% had associated congenital anomalies, the commonest being spina bifida (18.2%) and Dandy Walker cyst (18.2%). 162 (81%) of the patients had surgical intervention which included shunts (92.6%), drains (0.6%), therapeutic aspiration (0.6%) and endoscopic third ventriculostomy (6.2%). Good functional recovery was achieved by 94.6% patients whereas residual disabilities accounted for 0.6% and mortality accounted for 4.8%.

**Conclusion**

Outcome depended on initial AVPU score, admission into our Intensive Care Unit and type of management. Surgical management resulted in better outcome but vigilant monitoring for shunt complications is warranted. We recommend follow-up studies using population-based longitudinal data and quantitative quality-of-life measures to identify the specific long-term outcomes including the individual and social impacts of childhood hydrocephalus in Africa.

**RESUME****Introduction**

L'hydrocéphalie est un état pathologique provoqué par des anomalies de production ou d'absorption du liquide cérébro-spinal (LCS) dans le cerveau. Le but de cette étude était d'évaluer la prise en charge actuelle des enfants (âgés de 13 ans et en dessous) qui ont été traités pour une hydrocéphalie dans une seule institution médicale au Kenya.

**Méthodes**

Une analyse rétrospective a été conduite sur 200 enfants hydrocéphales qui ont été admis à l'unité neurochirurgicale à l'hôpital de national Kenyatta et diagnostiqué entre janvier 2000 et avril 2013. Les données ont été analysés selon les caractéristiques démographiques, la présentation clinique et les variables de prise en charge. Les résultats ont été évalués selon le Glasgow Outcome Scale (GOS) au moment de la sortie de l'hôpital.

**Résultats**

Il y avait 95 mâles (47.5%) et 105 (52.5%) patientes de sexe féminins. L'âge médian était de 3.5 mois. 16.5% étaient associés à des anomalies congénitales, la plus commune étant le spina bifida (18.2%) et le kyste de Dandy Walker (18.2%). 162 (81%) des patients ont eu une intervention chirurgicale avec des shunts (92.6%) et des drains (0.6%), une ponction aspiration thérapeutique (0.6%) et une ventriculostomie endoscopique (6.2%). Une bonne évolution fonctionnelle a été obtenue dans 94.6% des patients, une incapacité résiduelle 0.6% et une mortalité de 4.8%.

**Conclusion**

Les résultats ont dépendu du score AVPU initial, d'une admission dans notre unité de soins intensifs et du type de prise en charge. Le traitement chirurgical a apporté de bons résultats avec toutefois une surveillance vigilante des complications des shunts. Nous recommandons des études complémentaires utilisant des données longitudinales issues de la population et des mesures quantitatives de qualité de vie afin d'identifier les résultats spécifiques à long terme.

**INTRODUCTION**

Hydrocephalus is a pathological condition caused by abnormalities of production or absorption of CSF in the brain. It is particularly common in infants and children. Hydrocephalus may be idiopathic or acquired. Most of the congenital cases are usually idiopathic in origin. Idiopathic hydrocephalus in children is commonly caused by meningitis, intracranial hemorrhage, brain tumors, trauma, and developmental anomalies of the brain. [1, 2] A number of studies have estimated the population incidence of congenital hydrocephalus to be between 2.5 and 8.2 per 10,000 live births. [3, 4, 5] The natural history of untreated congenital hydrocephalus is progressive cognitive decline and an early death, usually before the 3rd decade of life. [6, 7] Placement of a shunt for CSF diversion is the standard surgical treatment for hydrocephalus. [8] Outcomes following shunt placement and other forms of surgical management of childhood hydrocephalus have been evaluated in numerous studies around the world. [9, 10, 11, 12, 13, 14] Unfortunately, to the authors' knowledge, no studies have ever evaluated the management and outcome of childhood hydrocephalus in Kenya.

The goal of this study was to evaluate the current management and outcome of children (aged 13 years and below) who were treated for hydrocephalus in a single institution in Kenya. The institution, Kenyatta National Hospital, is a tertiary teaching and referral hospital that has the largest neurosurgical unit in Kenya.

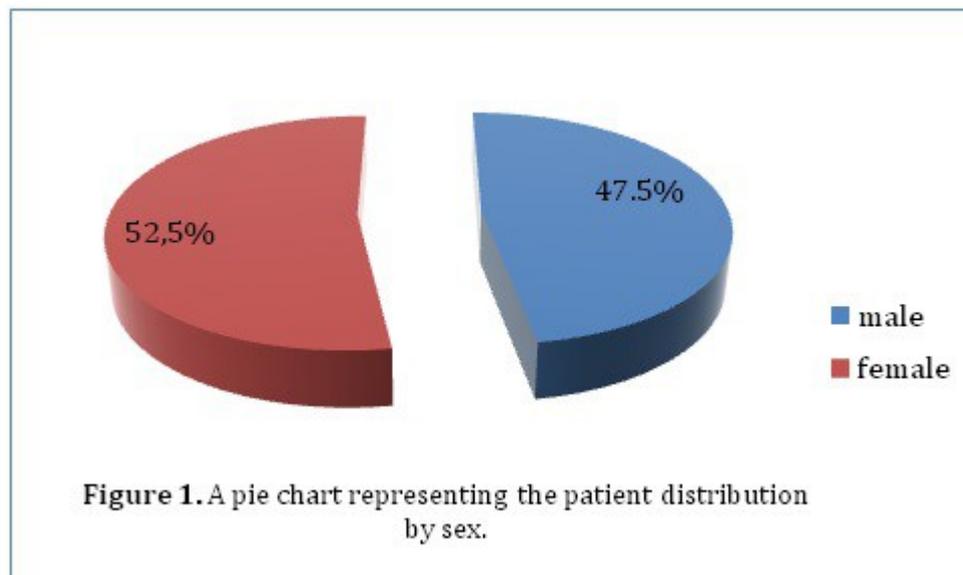
**METHODOLOGY**

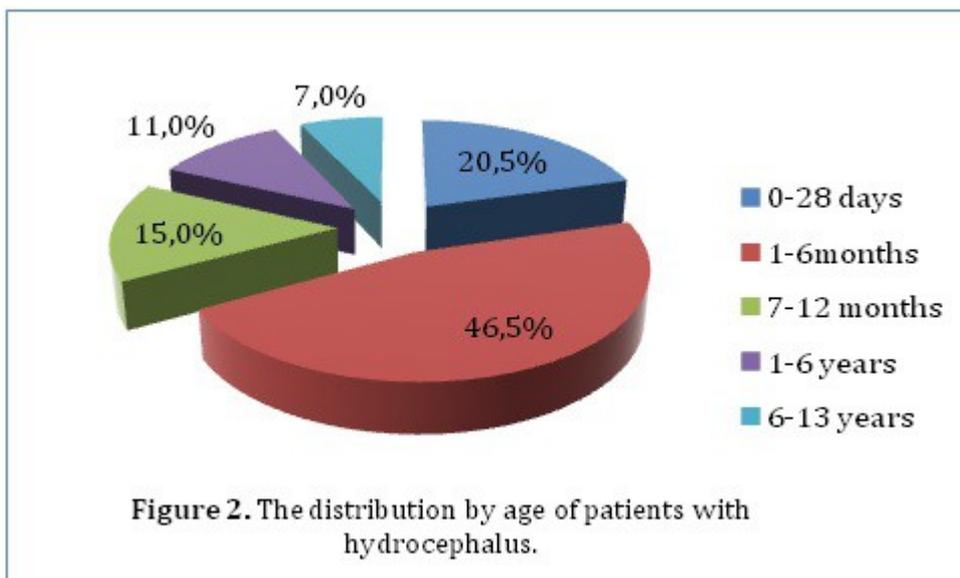
After ethical approval from the Kenyatta National Hospital Ethics and Review Commission, the hospital records of 200 children (aged 13 years and below) who were admitted to the neurosurgical unit at the Kenyatta National Hospital and diagnosed with hydrocephalus between January 2000 and April 2013 were reviewed. In this retrospective analysis, the records were analyzed for demographic characteristics and clinical variables. Clinical variables included progressive enlargement of the head, irritability, negative changes in feeding habits, altered level of consciousness, headache, neck pain, visual disturbances, associated congenital anomalies, history of previous surgery for hydrocephalus, history of febrile illness or CNS infection, vital signs, AVPU score on admission, cranial nerve palsies, pupil abnormalities, bulging fontanelle, widening of cranial sutures and changes in motor tone. Management variables were also recorded, such as type of management whether surgical or medical with special emphasis on type of surgical intervention. Outcome was assessed according to the Glasgow Outcome Scale (GOS) score at the time of discharge from hospital.

We intended to retrieve all the records in store of all patients (aged 13 years and below) who had ever been admitted to the neurosurgical unit at the Kenyatta National Hospital and diagnosed with hydrocephalus. The hospital only stored records going back to January 2000 and we managed to retrieve all of those which met our inclusion criteria (200 records). The data we obtained was collected in questionnaires, coded and analyzed using Statistical Package for Social Sciences (SPSS), version 18.0. Various variables were described using computed frequencies and means; discrete variables were compared using the  $\chi^2$  test and continuous variables compared using Student's t test. According to the GCS score determined upon admission, all patients were divided into three groups; those with GCS scores of 3-8, 9-13, and 13-15 for statistical analysis. Logistic and univariate linear regression models were run to determine which variables are independently associated with functional recovery and mortality.

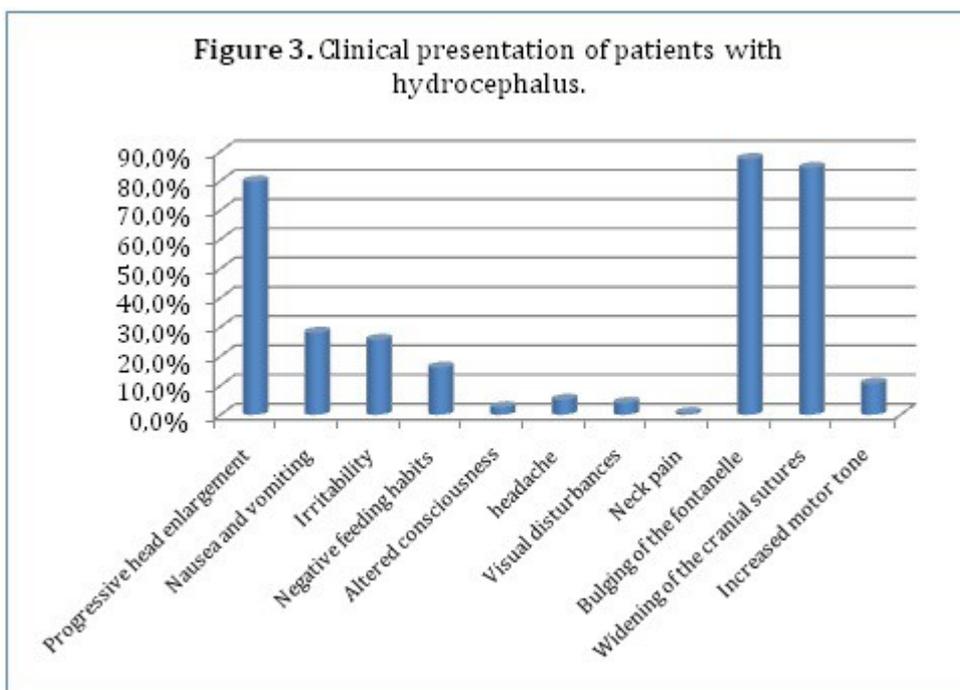
## RESULTS

Our study included 200 patients diagnosed with hydrocephalus at the Kenyatta National Hospital who met the inclusion criteria. Female patients accounted for 52.5% (105) of the study population while male patients accounted for 47.5% (95) (Figure 1). Our study only included patients who were age 13 years or younger. The mean age was 1.12 years ( $\pm 2.513$ ), with a range from 1 day to 13 years. The median age was 3.5 months. Majority of the patients (46.5%) were aged between 1 and 6 months, whereas 20.5% were younger than 28 days, 15% were aged between 7 months and 1 year, 11% were aged between 1 and 6 years and 7% were aged between 6 and 13 years (Figure 2). Only 28% (56) of the patients in our study had a health insurance cover.

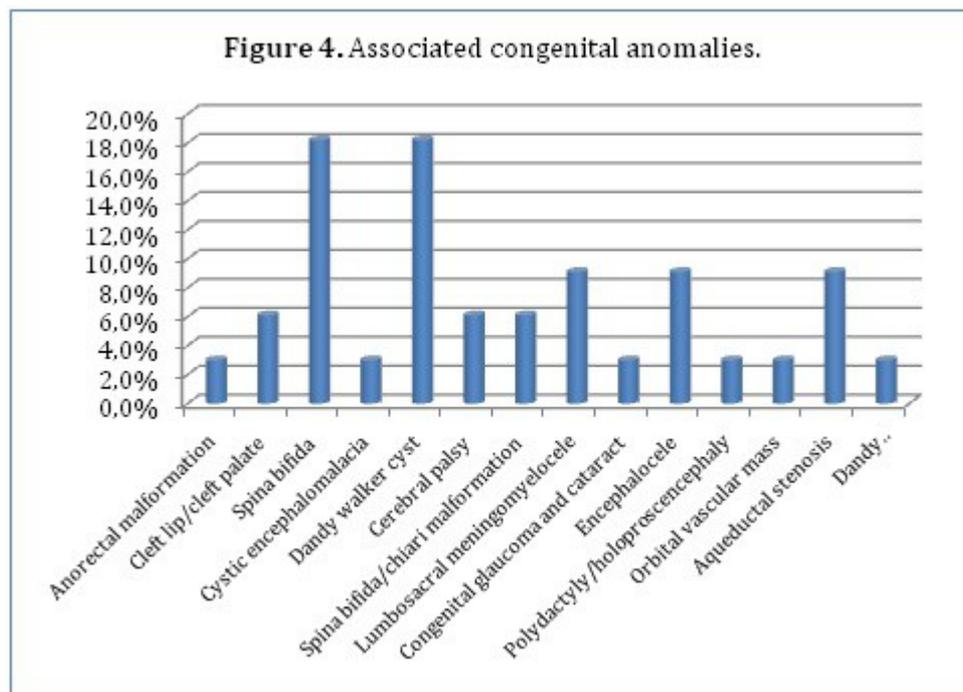




With regards to clinical presentation, majority of our patients (79.7%) presented with progressive head enlargement. A number of patients (28%) had a history of nausea and vomiting with 25.6% having experienced irritability by the time of presentation. 16.1% of the children had a negative change in feeding habits. Only 2.5% of our patients had altered consciousness (Figure 3). Due to the nature of the symptoms and ability to communicate them, only the older children were able to report headaches (5.1%), visual disturbances (4%) and neck pain (0.5%). Most of our younger patients had the characteristic bulging of the fontanel (87.4%) and widening of the cranial sutures (84.4%). Only 10.6% had increased motor tone.



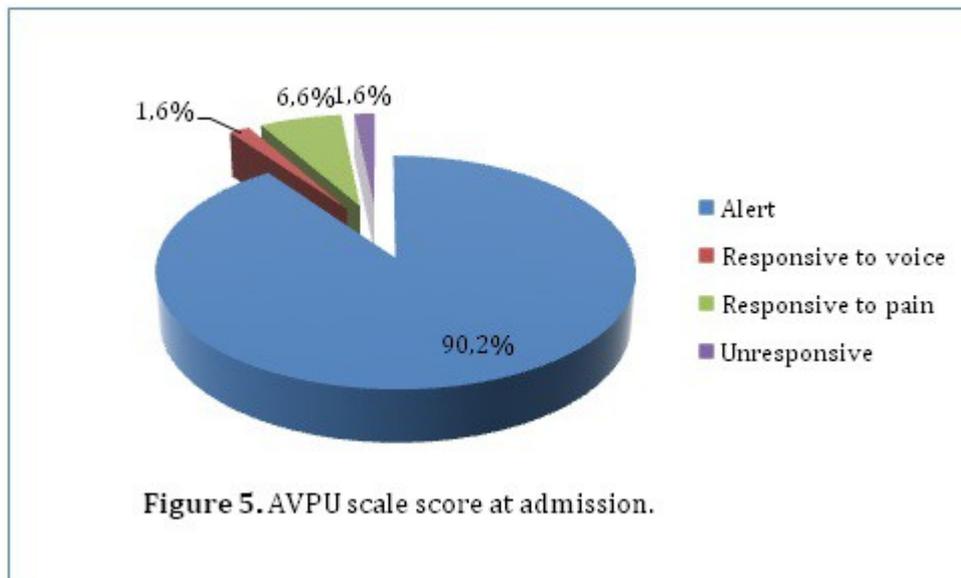
Some of our patients (16.5%) had associated congenital anomalies, the commonest being spina bifida (18.2%) and Dandy Walker cyst (18.2%). Other associated congenital anomalies included lumbosacral meningocele (9.1%), encephalocele (9.1%), aqueductal stenosis (9.1%), spina bifida and chiari malformation combination (6.1%), cleft lip and cleft palate combination (6.1%) and cerebral palsy (6.1%). A few of our patients had anorectal malformations (3%), cystic encephalomalacia (3%), congenital glaucoma and cataract combination (3%), polydactyly and holoprosencephaly combination (3%), an orbital vascular mass (3%) and a Dandy Walker cyst, encephalocele and meningocele combination (3%) (Figure 4).



We also observed some risk factors in our study population which could lead to development of hydrocephalus. This included history of an unknown febrile illness (31.8%), history of central nervous system infections (23.7%) and a history of head trauma (1.5%). With regards to delivery, most of our patients were born through spontaneous vaginal delivery (67.7%) while 32.3% were born through caesarian section deliveries. Only 14% of our patients had delivery complications. This included perinatal asphyxia (42.9%), meconium aspiration (28.6%), prolonged or obstructed labor (14.3%), respiratory distress (7.1%) and breech delivery (7.1%).

A minority of our patients (10.3%) had already undergone previous surgical treatment for hydrocephalus. The procedures they underwent included ventriculo-peritoneal shunting (94.4%) and endoscopic third ventriculostomy (5.6%). A few of the patients in our study who had undergone previous surgical procedures developed complications. This included mainly infections (37.5%), migration of the shunt (37.5%) and non-function of the shunts (25%).

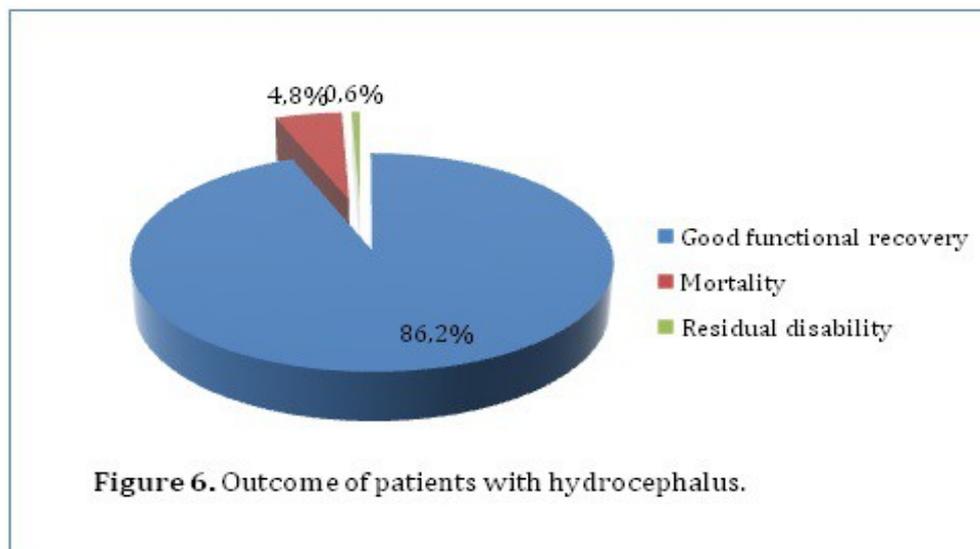
The AVPU scale on admission was recorded for 61 patients, among whom 55 (90.2%), 1 (1.6%), 4 (6.6%) and 1 (1.6%) patients were alert, responsive to voice, responsive to pain and unresponsive respectively (Figure 5). When outcome was cross-tabulated against admission AVPU scale score, it was observed that the proportion of patients with good functional recovery increased from 0% for patients who were unresponsive, to 100% for patients responsive to pain and voice and 92.1% for patients who were alert ( $P=0.017$ ). Furthermore, percentage mortality significantly increased with decreasing AVPU scale score. Patients who were alert had a percentage mortality of 7.9% as compared to 100% in those who were unresponsive on admission.



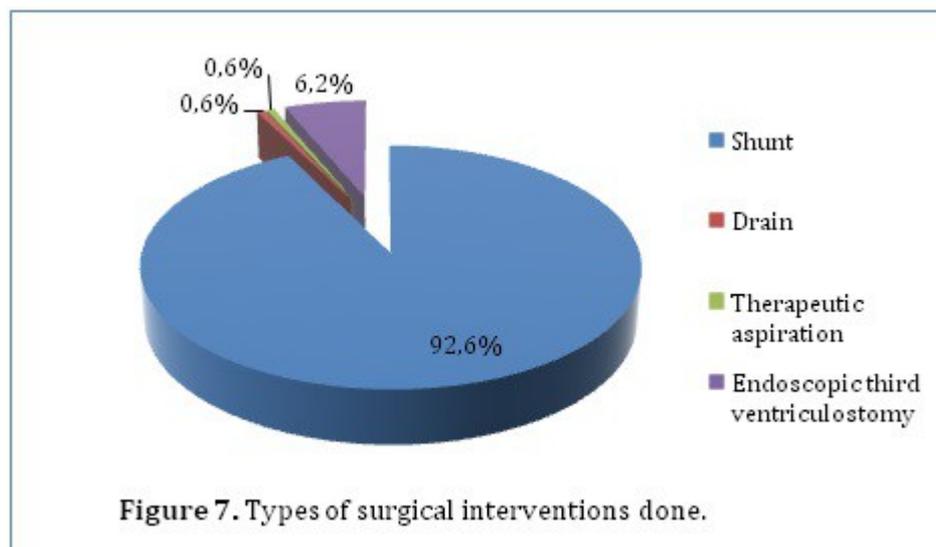
Pupillary reaction was recorded for 198 patients, with 5 (2.5%) having a positive history of abnormal pupillary responses. With regard to these patients, 94.4% of those with bilateral reactive pupils achieved a functional recovery compared with 100% of patients who had abnormal pupillary responses but this finding was not statistically significant ( $P=0.601$ ). Details regarding loss of consciousness were available for 198 patients, with 5 (2.5%) having a positive history. Patients who did not have loss of consciousness were more likely to have good functional outcome (95%) as compared to those who did (80%) ( $P=0.117$ ). In addition, patients who had loss of consciousness had higher percentage mortality (20%) than those who did not (4.4%).

A number of investigations were done to diagnose hydrocephalus in our study population. This included ultrasound scans in the younger population with open fontanels. 25% of our study population had an ultrasound scan done which showed enlarged ventricles. Computed tomography scans were done in 44.5% of our study population. They showed enlarged ventricles (79.3%), aqueductal stenosis (27.1%), space occupying lesions (9.6%) and herniation (1.4%). 1 patient had an MRI done which showed enlarged ventricles.

Glasgow Outcome Scale score (GOS) was recorded for 166 patients. Good functional recovery (GOS of 5) was achieved by 157 (94.6%) of these patients whereas residual disabilities (GOS of 2-4) accounted for 0.6% and mortality (GOS of 1) accounted for 4.8% (Figure 6). The likelihood of having a functional recovery did not vary with gender. Both males and females had an equal functional recovery rate of 94.6% although 1.4% of the male patients had residual disabilities as compared to 0% of female patients. However, females had a slightly higher mortality (5.4%) as compared to males (4.6%). The proportion of patients who achieved functional recovery seemed to increase with increasing age. Patients aged between 1 and 13 years (100%,  $P=0.070$ ) were more likely to have good recovery as compared to patients younger than age 1 year. Those younger than age 28 days had a good functional recovery of 88.9% while those aged between 1 month and 6 months and those aged between 7 months and 1 year had a functional recovery of 94% and 96% respectively. In addition, mortality was also higher in those younger than age 28 days at 11.1% as compared to the other age sets. Those aged between 1 month and 6 months and those aged between 7 months and 1 year had a mortality of 4.8% and 4% respectively. There was no mortality in those older than 1 year.



162 (81%) of the patients in our series had surgical intervention. Surgical interventions included shunts (92.6%), drains (0.6%), therapeutic aspiration (0.6%) and endoscopic third ventriculostomy (6.2%) (Figure 7). Patients who had surgical intervention were more likely to achieve functional outcome (95.7%) as compared to 50% in those managed conservatively. In addition, mortality was also higher among conservatively managed patients (50%) than surgically managed patients (3.7%) ( $P=0.000$ ). However, residual disabilities were more common among the surgically managed patients (0.6%) than the conservatively managed patients (0%).



The mean duration of hospital stay was 19.72 ( $\pm 42.543$ ) days while the median duration was 8.5 days. Patients who stayed for a shorter duration had a better outcome ( $P=0.065$ ). Those who stayed for 1 day or less and those who stayed for 2 to 10 days had a good functional recovery of 100% and 98% respectively. In contrast, those who stayed for 11 to 20 days and greater than 20 days had a functional recovery of 85% and 90.2% respectively. 2.6% of the patients in our series were admitted to our Intensive Care Unit (ICU). These patients had a poorer outcome with only 25% achieving good functional recovery, as compared to 96.2% functional recovery achieved by patients not admitted in ICU ( $P=0.000$ ). Residual disabilities were also higher in ICU patients (25%) as compared to patients not admitted in ICU (0%). In addition, these ICU patients had a much higher mortality of 50% while patients not admitted in ICU had a mortality of 3.8%.

## DISCUSSION

Outcomes following surgical management in pediatric patients with hydrocephalus have been evaluated in numerous studies around the world. To date, no authors have provided a study regarding outcomes in childhood hydrocephalus in Kenyan children in the African setup. The present study was performed to determine the outcome including surgical morbidity and mortality rates in children diagnosed with hydrocephalus in this setup.

The male/female ratio in our study population (1.0:1.1) was lower than in other studied populations. [15, 16] Our population, however, was a non-selected group of all children (aged 13 years and below) who were diagnosed with hydrocephalus through the calendar years 2000-2013 at the Kenyatta National Hospital, Nairobi. This tertiary teaching and referral hospital has the largest neurosurgical unit in Kenya and therefore handles the majority of the hydrocephalus disease burden in the country through referrals.

Our mortality rate of 4.8% was not comparable with the rate in other reports due to differences in follow-up. Our mortality rate was much lower, reason being that we evaluated our outcome at the point of discharge from the hospital. Other studies, such as one done by Paulsen et al [9], followed children with hydrocephalus for 20 years reporting a mortality rate of 22%. In our study, mortality was higher among conservatively managed patients (50%) than surgically managed patients (3.7%) ( $P=0.000$ ). Only 5 of the 150 patients who had shunts inserted died thus recording a mortality rate of 3.3% in shunt-treated individuals. In a study done by Tuli et al [10], which studied shunt-treated children, the 10-year mortality rate was reported to be 12.4%. Lumenta and Skotarczak [11] reported a mortality rate of 13.7% in a long-term follow-up study (median 17 years, range 5-26 years) of congenital hydrocephalus. Our study reported that good functional recovery was achieved by all the 10 patients who underwent endoscopic third ventriculostomy (ETV). Better outcomes with ETV than with other treatment modalities were also reported by Vinchon et al [14], although they added that ETV likely benefited from selection bias and the fact that long-term figures are not available.

A few of the patients in our study who had undergone previous surgical procedures developed complications. This included mainly infections (37.5%), migration of the shunt (37.5%) and non-function of the shunts (25%). In our series there were 5 deaths (2.5%) that occurred after shunt insertion. This may be attributed to shunt complications such as shunt malfunction and infections.[10] Shunt-related deaths in other hydrocephalic populations have demonstrated rates of 2%-5%, which may support our allegations. [12, 16, 17] It is therefore important for every neurosurgeon to closely monitor patients with shunts in order to ensure early detection of shunt malfunction and infections. Late recognition of these complications may result in death therefore providing a guideline regarding shunt failure symptoms to patients, family, and caregivers is also important and should be emphasized.

According to our findings, factors that significantly influenced outcome included the level of consciousness at admission, type of management (surgical vs. conservative) and admission into our Intensive Care Unit (ICU). A lower AVPU score at admission was associated with a poorer outcome ( $P=0.017$ ). Admission into our Intensive Care Unit was also associated with a poorer outcome ( $P=0.000$ ). This may be because patients with severe neurological impairment were more likely to end up in our ICU. Conservatively managed patients had a poorer outcome as compared to surgically managed patients ( $P=0.000$ ). A study done by Venkataramana et al [13] also had similar findings and went a step further to conclude that early CSF diversion and timely intervention results in better outcomes. They also reported that large ventricles (head circumference more than 50 cm), recurrent subdural collections and repeated shunt obstructions have a bad influence on the long-term outcome. [13] Recent studies done by Vinchon et al [14] and Bourgeois et al [18] added that epilepsy also has a serious negative impact on outcome.

Our study has a number of limitations, including selection bias. We tried to mitigate this by retrieving all the records in storage instead of sampling. Because the primary registry was hospital-based and not population-based, our findings and conclusions may not apply to all individuals with childhood hydrocephalus within the general population. Whether our population represents a more or less severely affected group of individuals with childhood hydrocephalus is unknown. It is possible that patients with severe neurological impairment would be more likely to be included in our study because this hospital is a tertiary referral hospital. Patients with normal outcomes and no ongoing clinical problems may be less likely to be included in our study. In addition, this being a retrospective study, we relied on records but there were a few data variables which did not have complete data sets as illustrated by our results. Finally, since we only investigated outcome at the point of discharge from the hospital, more detailed follow-up studies are needed to identify the specific long-term outcomes of childhood hydrocephalus.

**CONCLUSION**

In our review of the management and outcome of childhood hydrocephalus in Kenyatta National Hospital, we have come to the conclusion that early CSF diversion when indicated improves outcome but vigilant monitoring for shunt complications is warranted. It was also noted that a lower AVPU score at admission and admission into our Intensive Care Unit were predictors of poor outcome. We recommend more detailed follow-up studies using population-based longitudinal data and quantitative quality-of-life measures to identify the specific long-term outcomes including the individual and social impacts of childhood hydrocephalus in Kenya.

**ACKNOWLEDGEMENTS**

The authors acknowledge the Kenyatta National Hospital records department for their support.

## REFERENCES

1. PATTISAPU JV. Etiology and clinical course of hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am.* 2001; 12:651-659.
1. SCHRANDER-STUMPEL C, FRYNS JP. Congenital hydrocephalus: nosology and guidelines for clinical approach and genetic counseling. *Eur J Pediatr.* 1998; 157:355-362.
2. GLINIANAIA SV, RANKIN J. Congenital hydrocephalus: occurrence and outcome. A population-based study in the North of England, 1985-1996 Northern Congenital Abnormality Survey Steering Group. *Eur J Pediatr Surg.* 1999; 9:1.
3. PERSSON EK, HAGBERG G, UVEBRANT P. Hydrocephalus prevalence and outcome in a population-based cohort of children born in 1989-1998. *Acta Paediatr.* 2005; 94:726-732.
4. STEIN SC, FELDMAN JG, APFEL S, KOHL SG, CASEY G. The epidemiology of congenital hydrocephalus. A study in Brooklyn, NY 1968-1976. *Childs Brain.* 1981; 8:253-262.
5. FOLTZ EL, SHURTLEFF DB. Five-year comparative study of hydrocephalus in children with and without operation (113 cases). *J Neurosurg.* 1963; 20:1064-1079.
6. LAURENCE KM, COATES S. The natural history of hydrocephalus. Detailed analysis of 182 unoperated cases. *Arch Dis Child.* 1962; 37:345-362.
7. DRAKE JM, KESTLE JR, TULI S. CSF shunts 50 years on - past, present and future. *Childs Nerv Syst.* 2000; 16:800-804.
8. PAULSEN AH, LUNDAR T, LINDEGAARD KF. Twenty-year outcome in young adults with childhood hydrocephalus: assessment of surgical outcome, work participation, and health-related quality of life. *J Neurosurg Pediatrics.* 2010; 6:527-535.
9. TULI S, TULI J, DRAKE J, SPEARS J. Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. *J Neurosurg.* 2004; 100 (5 Suppl Pediatrics):442-446.
10. LUMENTA CB, SKOTARCZAK U. Long-term follow-up in 233 patients with congenital hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1995; 11:173-175.
11. HÖPPE-HIRSCH E, LAROUSSINIE F, BRUNET L, SAINTE-ROSE C, RENIER D, CINALLI G, et al. Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1998; 14:97-99.
12. VENKATARAMANA NK, MUKUNDAN CR. Evaluation of functional outcomes in congenital hydrocephalus. *J Pediatr Neurosci.* 2011; 6(1): 4-12.
13. VINCHON M, REKATE H, KULKARNI AV. Pediatric hydrocephalus outcomes: a review. *Fluids and Barriers of the CNS.* 2012; 9:18.
14. BLACKBURN BL, FINEMAN RM. Epidemiology of congenital hydrocephalus in Utah, 1940-1979: report of an iatrogenically related "epidemic". *Am J Med Genet.* 1994; 52:123-129.
15. CASEY AT, KIMMINGS EJ, KLEINLUGTEBELD AD, TAYLOR WA, HARKNESS WF, HAYWARD RD. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood. A ten-year cohort study of 155 patients. *Pediatr Neurosurg.* 1997; 27:63-70.
16. JANSEN J, JØRGENSEN M. Prognostic significance of signs and symptoms in hydrocephalus. Analysis of survival. *Acta Neurol Scand.* 1986; 73:55-65.
17. BOURGEOIS M, SAINTE-ROSE C, CINALLI G, MAIXNER W, MALUCCI C, ZERAH M, et al. Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1999; 90:274-281.

## CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

**POTENTIEL D'INDICATION CHIRURGICALE DE L'EPILEPSIE EN MILIEU NEUROPSYCHIATRIQUE A KINSHASA: CAS DU CENTRE DE SANTÉ MENTALE TELEMA ETUDE PRÉLIMINAIRE****POTENTIAL OF EPILEPSY SURGERY INDICATION IN NEUROPSYCHIATRIC MIDDLE AT KINSHASA: CASE OF THE MENTAL HEALTH CENTER TELEMA. PRELIMINARY STEP**

NTSAMBI EBA Glennie <sup>1</sup>  
 MAMPUNZA MA MIEZI Samuel <sup>2</sup>  
 MASHINDA KULIMBA Désiré <sup>3</sup>  
 LELO MANANGA Gilbert <sup>4</sup>  
 OKITO Jean-Pierre Kalala <sup>5</sup>

1. Service de Neurochirurgie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, Université de Kinshasa, RDC
2. Département de Psychiatrie, Centre Neuro-Psycho-Pathologique de Kinshasa, Université de Kinshasa, RDC
3. Département d'Epidémiologie et Bio-statistiques, Ecole de Santé Publique, Université de Kinshasa, RDC
4. Département de Neurologie, Centre Neuro-Psycho-Pathologique de Kinshasa, Université de Kinshasa, RDC
5. Service de Neurochirurgie, Hôpital Universitaire de Gant, Université de Gant, Belgique

E-Mail Contact - NTSAMBI EBA Glennie : [glen\\_neba \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:glen_neba@yahoo.fr)

**Mots clés :** Afrique sub-saharienne - Chirurgie de l'épilepsie - Epilepsie réfractaire - Evaluation pré-chirurgicale - Imagerie par Résonance Magnétique.

**Key words:** Epilepsy surgery - Magnetic Resonance Imaging - Presurgical evaluation - Refractory epilepsy - Sub-Saharan Africa.

**RESUME****Contexte et objectifs**

Environ 30% des patients épileptiques ne répondent pas au traitement médical et deviennent des candidats potentiels pour un traitement chirurgical dont l'indication repose sur les données électro-cliniques et d'imagerie. L'objectif de cette étude était de décrire les caractéristiques anthropométriques et cliniques ainsi que l'évolution sous traitement des patients épileptiques, de documenter le niveau d'investigation de cette pathologie afin d'identifier les patients potentiellement éligibles pour un traitement chirurgical.

**Méthodologie**

Il s'agit d'une étude documentaire descriptive couvrant une période de 2 ans. Les variables d'intérêt comprenaient : les données anthropométriques, les caractéristiques de l'épilepsie, les données thérapeutiques, le niveau et les résultats des investigations complémentaires.

**Résultats**

Au total, 1184 dossiers de nouveaux cas d'épilepsie ont été retenus. L'âge médian était de 19 ans avec un sex ratio H/F de 1,1. 68% des patients avaient un âge de début inférieur à 20 ans et plus de 90% avaient des crises généralisées tonico-cloniques. La disparition des crises sous traitement était observée chez 31% des patients et 22% avaient une persistance ou une aggravation. L'EEG était réalisé chez 17% des patients et le scanner cérébral chez 0,8%. Vingt (20 %) des patients avaient reçu au moins 2 antiépileptiques. Environ 26 % des patients suivis pendant 2 ans ou plus étaient considérés réfractaires.

**Conclusion**

L'épilepsie affecte les patients en âge scolaire et les jeunes adultes qui sont des candidats de choix pour la chirurgie en cas de pharmaco-résistance. La pathologie reste cependant très peu investiguée. Un programme d'investigation plus large permettra d'identifier notamment les épilepsies lésionnelles afin de soumettre ces patients à une évaluation en vue d'un traitement neurochirurgical.

**RESUME****Background and objectives**

Approximately 30% of epilepsy patients do not respond to medical treatment and are potential candidates for surgical treatment whose indication is based on the electro-clinical and imaging data. The objective of this study was to describe anthropometric and clinical characteristics and evolution under treatment of epileptic patients, documenting the level of investigation of this pathology to identify patients potentially eligible for surgery.

**Methods**

We conducted a descriptive documental study covering a period of 2 years. The variables of interest included: anthropometric data, the characteristics of epilepsy, treatment data, the level and results of complementary investigations.

**Results**

A total of 1184 new epilepsy cases were included. The median age was 19 years with a sex ratio M / F 1.1. Sixty-eight percent of patients had an age of onset below 20 years and over 90% had generalized tonic-clonic seizures. During treatment, seizures freedom was observed in 31% of patients and 22% had persistent or worsening. The EEG was performed in 17% of patients and CT scan was at 0.8%. Twenty percent of patients had received at least two antiepileptic drugs. Approximately 26% of patients followed for 2 years or more were considered refractory.

**Conclusion**

Epilepsy affects patients in school age and young adults who are ideal candidates for surgery in cases of drug resistance. However pathology remains less investigated. A broader investigation program will identify particularly lesional epilepsy in order to submit these patients to an evaluation for neurosurgical treatment.

**INTRODUCTION**

Avec 50 millions d'individus affectés dans le monde, l'épilepsie est la maladie neurologique la plus fréquente (9, 24). Dans les pays à faibles ressources et particulièrement en milieu tropical, elle prédomine chez les enfants et les jeunes adultes. Son incidence en Afrique sub-saharienne est estimée entre 150 et 190/ 100 000 hab (9, 17, 24). Son traitement est principalement médical, mais environ un tiers de cas y sont réfractaires. Ces patients ayant une épilepsie dite pharmaco-résistante sont des candidats potentiels à une prise en charge chirurgicale (12, 20, 27).

En pratique, les patients souffrant d'épilepsie sont considérés réfractaires au traitement médical lorsqu'il y a persistance des crises épileptiques après deux ans de traitement régulièrement suivi à base d'au moins deux antiépileptiques. En effet, il a été démontré qu'après cette durée de traitement, la situation de ces patients n'est souvent plus modifiée malgré l'ajout d'autres molécules (12, 26). L'épilepsie réfractaire affecte la qualité de vie des sujets concernés et les expose au risque de maladies psychiatriques telles que l'anxiété et la dépression. En outre, ils peuvent être victimes de brûlures et de traumatismes divers, de noyade voire de mort au cours de leurs crises (6, 16, 13, 14, 17).

Pour les patients ayant une épilepsie pharmaco-résistante, la prise en charge chirurgicale représente la seule issue thérapeutique optimale. En effet, la chirurgie portant sur une zone épileptogène bien identifiée peut conduire à la suppression des crises dans 80 à 90% des cas (12, 25). Outre la chirurgie de résection, d'autres techniques telles que l'hémisphérectomie, la déconnexion, les trans-sections sous-piales multiples permettent d'obtenir, à défaut d'une suppression, une réduction significative des crises de l'ordre de 43 à 70% (12, 19, 25). Ce qui assure un développement neuropsychologique optimal des enfants ainsi qu'une qualité de vie meilleure pour les adultes épileptiques (9, 25).

En République Démocratique du Congo, il n'existe aucune pratique du traitement chirurgical de l'épilepsie. Cette situation est liée d'une part à l'insuffisance des moyens d'investigations et d'équipements neurochirurgicaux appropriés et d'autre part, à l'absence d'une équipe multidisciplinaire autour de la maladie épileptique. En effet, la sélection pour un traitement chirurgical passe par l'identification de l'épilepsie réfractaire, les explorations fonctionnelles telles que l'EEG avec enregistrements prolongés et vidéo-EEG, l'imagerie et le consensus au sein d'une équipe multidisciplinaire. L'IRM représente la pierre angulaire dans le processus de cette sélection (2, 4, 5, 7, 8). L'introduction récente de cet outil d'imagerie à Kinshasa devrait constituer un tournant majeur dans la prise en charge des patients épileptiques en général et ceux avec épilepsie réfractaire en particulier.

La présente étude a eu pour objectifs de décrire les caractéristiques anthropométriques et cliniques ainsi que l'évolution sous traitement des patients suivis pour épilepsie et de documenter le niveau d'investigation de

cette pathologie afin d'identifier les patients potentiellement éligibles pour un traitement chirurgical.

## METHODOLOGIE

Il s'agit d'une étude documentaire descriptive menée au CSM Telema (Kinshasa/Matete) du 07 avril au 07 mai 2014. Ce centre de référence assure les soins de jour et regroupe le plus grand nombre de patients suivis pour des affections neuropsychiatriques à Kinshasa. Les consultations quotidiennes y sont assurées par 4 infirmiers neuropsychiatres et une fois par semaine par un médecin neuropsychiatre du Centre Neuro-Psycho-Pathologique de l'Université de Kinshasa. L'ensemble des activités médicales est sous la supervision d'un professeur neuropsychiatre.

Les dossiers des malades avec un diagnostic d'épilepsie et ayant été reçus pour la première fois entre avril 2011 et mars 2013 et dont le suivi pouvait s'étendre jusqu'à mars 2014, ont été colligés. En effet, c'est à partir de l'année 2011 que le CSM Telema a commencé la gestion informatisée de sa base de données des patients. Trois médecins dont un neurochirurgien et deux généralistes ont constitué l'équipe d'enquêteurs.

Les variables d'intérêt de l'étude comprenaient : les données anthropométriques (âge et sexe), les caractéristiques de l'épilepsie (âge de début, durée d'évolution, durée de suivi, type de crises, facteurs étiologiques éventuels, nombre de crises par mois), les données thérapeutiques (nombre d'antiépileptiques reçus, évolution des crises sous traitement), les investigations complémentaires (réalisation et résultats de l'EEG standard et du scanner cérébral). Ont été exclus de l'étude tous les dossiers incomplets par rapport aux variables d'intérêt, et tous les cas dont la durée d'évolution de la maladie était inférieure à un mois.

Les données recueillies ont été codifiées et saisies sur logiciel EPI DATA 2.1, puis transférées sur logiciel IBM SPSS Statistics 20 pour traitement. Quatre types de crises épileptiques retrouvés dans les dossiers ont été enregistrés : les crises généralisées tonico-cloniques, les absences typiques et atypiques, les crises partielles. Au sujet du traitement antiépileptique, les patients ont été répartis en 2 groupes : patients ayant reçu un seul antiépileptique et ceux ayant reçu au moins 2 antiépileptiques. L'évolution des crises a consisté en 4 modalités : persistance, aggravation, diminution et disparition. La durée de suivi a été répartie en tranche de 1 à 11 mois, 12 à 23 mois et 24 à 36 mois. Les résultats de l'EEG standard et du scanner ont été décrits en termes de normal et pathologique. Etaient considérés strictement comme répondant aux critères d'épilepsie réfractaire les patients ayant reçu au moins 2 antiépileptiques et suivis sur une durée d'au moins 24 mois. Nous avons procédé au calcul des mesures de tendance centrale ainsi que des proportions.

## RESULTATS

Du total de 1254 dossiers des patients reçus, 1184 ont été retenus, soit une moyenne annuelle calculée de 592 nouveaux cas. Parmi eux, 617 (52,1%) étaient de sexe masculin et 567 (47,9%) de sexe féminin (sex ratio H/F de 1,1). L'âge médian au moment de l'enquête était de 19 ans avec une moyenne de 22,3 ans et des extrêmes de 1 à 81 ans. 604 patients (51,0%) avaient un âge inférieur à 20 ans et 417 (35,2%) avaient un âge allant de 20 à 39 ans. L'âge moyen de début de l'épilepsie était de 16,1 ans. 808 patients (68,2%) avaient un âge de début de la maladie inférieur à 20 ans. La durée d'évolution de l'épilepsie était comprise entre 0,1 et 51 ans avec une moyenne de 6,4 ans et une durée de suivi moyenne de 6,5 mois (Tableau I). Près de 30 % des patients (348/1184) avaient eu une seule consultation. Quant aux patients ayant été vus au moins 2 fois en consultation (n = 836), 563 (67,3%) avaient une durée de suivi inférieure à 12 mois, 180 (21,5%) une durée comprise entre 12 et 23 mois et 93 (11, 1%) une durée comprise entre 24 et 36 mois.

Du point de vue sémiologique, les crises généralisées tonico-cloniques étaient observées chez 94,4% des cas (y étaient confondues les crises partielles complexes et secondairement généralisées). Les absences typiques étaient retrouvées chez 40 patients (3,4%) tandis que les absences atypiques et les crises partielles simples l'étaient respectivement chez 1,1 % des cas. La moyenne de crises par mois était de 30,1 avec des extrêmes de 1 à 600 crises (patients ayant une fréquence de 20 crises par jour). Les antécédents morbides pouvant avoir un lien avec l'épilepsie étaient notés chez 213 patients (17,2%). Parmi eux, le paludisme grave prédominait avec 33, 8% des cas, suivi de la notion d'épilepsie dans la famille (17,4%). Venait ensuite les traumatismes cranio-encéphaliques (17,0%) et la méningite (15, 5%) (Tableau I).

La monothérapie était utilisée dans la plupart des cas (80,8%) et le reste de patients (19,2%) avaient reçu au moins 2 antiépileptiques. Du total des patients ayant eu au moins deux contacts (n=836), la disparition des crises sous traitement était observée chez 261 patients (31,2 %) tandis que 392 patients (46,9 %) avaient une diminution des crises, 183 (21,8 %) avaient soit une persistance (138 patients), soit une aggravation (45 patients) (Tableau II).

Du groupe de patients avec une durée de suivi comprise entre 24 et 36 mois (n=93), la disparition des crises était observée chez 27 (29,0%), tandis que 47 avaient une diminution (50,5%) et 19 (20,4%) avaient une évolution défavorable (aggravation ou persistance des crises) (Tableau II). De ce total de 93 patients, 26 avaient reçu au moins 2 antiépileptiques et dans ce sous-groupe, la disparition des crises n'était notée que chez 2 patients. Les 24 patients restants, soit 25,8 % de ceux qui ont eu un suivi d'au moins 2 ans, étaient

considérés comme réfractaires. Dans ce lot des cas réfractaires, la moyenne d'âge était de 17,6 ans avec des extrêmes de 7 et 43 ans et 16 patients (72,7%) étaient âgés de moins de 20 ans.

Des investigations complémentaires de mise au point de l'épilepsie, l'EEG était réalisé chez 198 patients (16,7%) et s'était révélé anormal dans 81,8% des cas. Moins d'1% des patients (10/1184) avaient eu un scanner cérébral qui s'était révélé anormal dans 7 cas (70% d'examen scanographiques réalisés) (Tableau III).

## DISCUSSION

La chirurgie est devenue un traitement largement pratiqué en cas d'épilepsie réfractaire. Elle comprend plusieurs modalités parmi lesquelles: la chirurgie de résection avec diverses possibilités en fonction de l'étiologie de l'épilepsie, les techniques de déconnection, l'électrocoagulation, les techniques de stimulation notamment la stimulation du nerf vague (10, 12, 15, 19, 25). Cependant la sélection des candidats pour un traitement chirurgical passe par 3 étapes majeures dont la première est la reconnaissance de la maladie épileptique comme réfractaire et invalidante. La deuxième étape consiste au recueil des données électro-cliniques et iconographiques compatibles avec un syndrome épileptique réversible par la chirurgie. La troisième consiste à évaluer l'apport de la chirurgie par rapport aux conséquences de l'épilepsie (2, 4, 5, 7, 8, 24, 27).

Cette étude a eu comme objectifs de décrire les caractéristiques anthropométriques et cliniques ainsi que l'évolution sous traitement des patients suivis pour épilepsie et de documenter le niveau d'investigation des patients afin d'identifier ceux qui sont potentiellement éligibles pour un traitement chirurgical. La moyenne annuelle de 592 nouveaux cas enregistrés au CSM Telema montre que le nombre de cas d'épilepsie n'est pas négligeable dans notre pays situé en milieu tropical par excellence (9,24). Les sujets d'âge scolaire et les adultes jeunes sont les plus concernés comme le montre la proportion de 85,2% des patients avec un âge compris entre 0 et 39 ans. Ces données corroborent celles trouvées dans d'autres pays africains (6, 17, 18). Elles devraient conduire à l'incitation d'une politique de prise en charge efficiente de l'épilepsie aux différents échelons de la hiérarchie des soins afin de prévenir les conséquences à court et long termes de cette pathologie. En effet, il a été démontré que les enfants épileptiques ont une performance scolaire réduite et que les adultes épileptiques ont plus de jours d'absence au travail, plus de revenus faibles et une moindre qualité de vie (6, 24).

La majorité des patients (68,2%) étaient âgés de moins de 20 ans à la première crise. Preux et Druet-Cabanac, en comparant plusieurs études africaines, ont relevé un taux moyen de 60% de début avant 20 ans (22). Ces résultats suggèrent que mal soignés ou non guéris, ces patients resteront plus longtemps exposés aux conséquences néfastes de l'épilepsie. Ainsi, il est primordial d'obtenir une mise au point optimale précoce de la maladie afin d'identifier ceux des patients qui courent le risque d'évoluer vers une épilepsie réfractaire. Le jeune âge de début de l'épilepsie est reconnu comme un facteur péjoratif dans la gravité de la maladie. Lorsque ce facteur est en plus associé à une longue durée d'évolution, il compromet même l'efficacité du traitement chirurgical. Dès lors, il est recommandé d'envisager la chirurgie le plus tôt possible (5, 19, 21, 25, 27).

La grande majorité de patients (94,4%) avaient présenté des crises généralisées tonico-cloniques comme décrit dans d'autres études africaines (21, 22). Cette forme de crises constitue l'aspect le plus spectaculaire de la maladie et la seule qui incite souvent à la consultation dans nos milieux. Au Togo, Guinhouya et ses collaborateurs ont observé 99% de crises tonico-cloniques généralisées et 1 % d'absence, alors qu'en Ethiopie, une proportion de 82% de crises généralisées a été rapportée (1,11, 22). Notons cependant que, dans le cadre des soins de santé primaire du CSM Telema, les crises partielles secondairement généralisées et les crises complexes étaient confondues avec les crises généralisées tonico-cloniques proprement dites. Ainsi, ces crises partielles restent sous-estimées comme l'avait déjà relevé Ngoungou et al. (17). Quoi qu'il en soit, à la faveur du développement actuel des moyens d'investigation, les patients avec épilepsies focales aussi bien que ceux avec syndromes généralisés, peuvent bénéficier d'une évaluation en vue d'un traitement chirurgical. En effet, les points de départ de certaines de ces épilepsies généralisées peuvent être identifiés par des enregistrements EEG à l'aide des électrodes intracrâniennes sous-durales ou intraparenchymateuses. Elles peuvent ainsi relever d'un traitement chirurgical (5, 19, 23).

La proportion des patients ayant une durée de suivi d'au moins 24 mois a été faible dans la population de cette étude (11,1% des patients reçus plus d'une fois). Dans l'ensemble de ce groupe, le pourcentage des patients réfractaires (25,8%) se rapproche de celui rapporté dans la littérature (environ 30%) (4, 25). Cependant, ramené au total réduit de 26 patients ayant été traités avec au moins 2 antiépileptiques et suivi pendant au moins 2 ans, ce pourcentage remonte à plus de 90% (24/26). Ce qui tend à confirmer que la situation de ces patients ne serait plus modifiée malgré la poursuite du traitement. Ils devraient être considérés comme éligibles pour une évaluation en vue d'un traitement chirurgical, d'autant plus qu'il s'agit dans la majorité de cas des patients jeunes (73% âgés de moins de 20 ans) décrits dans la littérature comme répondant mieux à la chirurgie (3, 5, 12, 26, 27).

La maladie épileptique a été très peu investiguée dans notre étude (16,5% de taux de réalisation d'EEG et 0,8% pour le scanner cérébral). Le scanner, bien que très peu réalisé, a montré dans 70% des cas une cause lésionnelle, donc potentiellement chirurgicale. Ce qui souligne l'importance d'obtenir un bilan de base qui doit comprendre, en plus des données sémiologiques, au minimum un EEG avec enregistrements vidéo et, à défaut de l'IRM (qui reste l'imagerie de choix), un scanner cérébral. Les autres explorations d'imagerie telles que le PET (Positron Emission Tomography), le SPECT (Single Photon Emission Computed Tomography) ne sont généralement utilisés qu'en complément de l'IRM ou quand celle-ci est négative (2, 4, 7, 15, 26, 27, 28).

## **CONCLUSION**

L'épilepsie affecte dans notre milieu les patients en âge scolaire et les jeunes adultes qui sont généralement des candidats de choix devant bénéficier d'un traitement chirurgical en cas de pharmaco-résistance. La grande majorité présente des crises généralisées. Après deux ans de suivi, 26 % des patients sont considérés réfractaires. L'affection demeure cependant très peu investiguée. Avec l'avènement récent de l'IRM, un programme d'investigation plus large permettra d'identifier notamment les épilepsies lésionnelles et de soumettre ces patients à une évaluation multidisciplinaire en vue d'un traitement neurochirurgical

## **REMERCIEMENTS:**

Nous adressons nos sincères remerciements aux sœurs du Sacré-Cœur de Jésus, responsables du CSM Telema, pour l'autorisation et l'accompagnement dans la réalisation de cette enquête. A travers elles, nous exprimons notre reconnaissance à tout le personnel dudit centre. Nous remercions les docteurs R Assani et C Amesa pour leur participation à la collecte des données.

**Conflit d'intérêt : aucun conflit à déclarer**

---

Tableau I : Caractéristiques des patients épileptiques (n=1184)

		<i>n (%)</i>	<i>Moyenne (extrêmes)</i>
<b>Sexe</b>			
	M	617 (52,1)	-
	F	567 (47,9)	-
Age des patients (années)		-	22,3 (0 - 81)
Age de début de l'épilepsie (années)		-	16,1 (0 - 80)
Durée d'évolution de l'épilepsie (années)		-	6,4 (0,1 - 51)
Durée de suivi (mois)		-	6,5 (0 - 36)
Nombre de crises/mois		-	30,1 (1 - 600)
<b>Types de crises</b>			
	Généralisées tonico-cloniques	1118 (94,4)	-
	Absences typiques	40 (3,4)	-
	Absences atypiques	13 (1,1)	-
	Partielles <sup>1</sup>	13 (1,1)	-
<b>Facteurs étiologiques évoqués dans les antécédents (n=213)</b>			
	Paludisme grave	69 (32,4)	-
	Antécédent d'épilepsie	37 (17,4)	-
	Traumatisme crânio-encéphalique	34 (16,0)	-
	Méningite	33 (15,5)	-
	Souffrance périnatale	22 (10,3)	-
	Autres	18 (8,4)	-

*1 Ne sont considérés dans ce groupe que les crises partielles simples*

**Tableau II: Modalités thérapeutiques et évolutives sous traitement des patients épileptiques suivis au CSM Telema**

		<i>n (%)</i>
<b>Nombre de patients/Nombre d'antiépileptiques reçus (n=1184)</b>		
	1 antiépileptique	957 (80,8)
	Au moins 2 antiépileptiques	227 (19,2)
<b>Evolution des crises sous traitement (n=836)<sup>1</sup></b>		
	Disparition	261 (31,2)
	Diminution	392 (46,9)
	Persistance	138 (16,5)
	Aggravation	45 (5,3)
<b>Evolution des crises pour suivi ≥ 24 mois (n=93)</b>		
	Disparition	27 (29,0)
	Diminution	47 (50,5)
	Persistance	13 (14,0)
	Aggravation	6 (6,4)
	Patients réfractaires	24 (25,8)

<sup>1</sup> patients ayant eu au minimum 2 consultations

**Tableau III : Résultats des investigations complémentaires des patients suivis pour épilepsie au CSM Telema**

<i>Investigations complémentaires réalisées</i>		<i>n (%)</i>
EEG (n=198)		
	Normal	36 (18,2)
	Pathologique	162 (81,8)
CT Scan cérébral (n=10)		
	Normal	3 (30,0)
	Pathologique	3 (30,0)

## REFERENCES

1. ALMU S, TADESSE Z, COOPER P, HACKETT R. The prevalence of epilepsy in the Zay society, Ethiopia- An area of high prevalence. *Seizure* 2006; 15: 211-213.
1. ASADI-POOYA AA, SPERLING MR. Strategies for surgical treatment of epilepsy in developing countries. *Epilepsia* 2008; 49(3): 381-385.
2. ASADI-POOYA AA, TAGHIPOUR M, KAMGARPOUR A, RAKEI S M, RAZMKON A. Management of epilepsy in resource-limited setting: establishing an epileptic surgery program in Southern Iran. *Injury and violence* 2012; 4:16.
3. BANO S, YADAV S N, CHAUDHARY V, GARGA U C. Neuroimaging in epilepsy. *J Pediatr Neurosci* 2011; 6:19-26.
4. BERG A T, VICKREY BG, LANGFITT JT, SPERLING MR, WALCZAK TS, SHINNAR S, BAZIL CW et al. The multicenter study of epilepsy surgery: recruitment and selection for surgery. *Epilepsia* 2003; 44(1):1425-1433.
5. BIRBECK G, CHOMBA E, ATADZHA M, MBEWE E, HAWORTH A. The social and economic impact of epilepsy in Zambia: a cross sectional study. *Lancet Neurol* 2007; 6(1):39-44.
6. BOLING W, PALADE A, WABULIA A, LONGOMI N, WARF B, NESTOR S, ALPITIS R et al Surgery for pharmaco-resistant epilepsy in the developing world: a pilot study. *Epilepsia* 2009; 50(5):1256-1261.
7. CHANDRA PS, TRIPATHI M. Epilepsy surgery: recommendations for India. *Ann India Acad Neurol* 2010; 13(2):87-93.
8. GALLO DIOP A, DE BOER H M, MANDLHATE C, PRILIPKO L, MEINARDI H. The global campaign against epilepsy in Africa. *Acta tropica* 2003; 87(1):149-159.
9. GAVIN C A FABINYI. Surgery for epilepsy. *Med J Aust* 2002;176(9):410-411.
10. GUINHOUYA K, ABOKI A, KUMAKO V, APÉTSE K, BELO M, BALAGOU A K, GRUNITZKY K E. Déficits de traitement et épilepsie dans 6 unités de soins périphériques du Togo de 2007 à 2009. *Cahiers Santé* 2010; 20(2):93-97.
11. KWAN P, SPERLING M R. Refractory seizures: try additional anti-epileptic drugs (after two have failed) or go directly to early surgery evaluation? *Epilepsia* 2009; 5(suppl 8):57-62.
12. LUGTHART L. Epilepsy management in Africa: major obstacles and solutions. *Africa health* 2011:17-20.
13. MAMPUNZA MM S, MATONDA MM T, MPEMBI T M. Les épilepsies, quelques notions essentielles. *Ann afr Méd* 2008; 2(1): 58-63.
14. MANSOURI A, FALLAH A, VALIANTE TA. Determining surgical candidacy in temporal lobe epilepsy. *Epilepsy Res & treat* 2012; article ID 706917, 16 pages.
15. MATONDA M N, KABWE K C, MAMPEMBI N M, MAKULO R JR, LUTUMBA P, BOELAERT M. et al . Observation psychiatrique des adultes épileptiques de Kinshasa. *Acta psychiatr Belg* 2011; 113:26-33.
16. NGOOUNGOU E B , QUET F, DUBREUIL C M, MARIN B, HOUINATO D, NUBUKPO P, DALMAY F, MILLOGO A, et al. Epidémiologie de l'épilepsie en Afrique sub-saharienne: une revue de la littérature. *Epilepsies* 2006;18(1):25-40.
17. NGUGI AK, BOTTOMLEY C, KLEINSCHMIDT I, WAGNER R G, KAKOOZA-MWESIGE A, AENGIBISE K. Prevalence of active convulsive epilepsy in sub-Saharan Africa and associated risk factors: cross-sectional and case-control studies. *Lancet Neurol* 2013; 12(3):253-263.
18. NTSAMBI-EBA G, VAZ G, DOCQUIER M A, RIJCKEVORSEL K V, RAFTOPOULOS C. Patients with refractory epilepsy treated using a modified multiple subpial transections technique. *Neurosurgery* 2013; 72 (6):890-898.
19. PATI S, ALEXOPOULOS AV. Pharmacoresistant epilepsy: from pathogenesis to current and emerging therapies. *Cleve Clin J Med* 2010; 77(7):457-567.
20. PAUL A, ADELOYE D, GEORGE-CAREY R, KOLCIC I, GRANT L, CHAN K Y. An estimate of the prevalence of epilepsy in sub-saharan Africa: a systematic analysis. *J Glob health* 2012; 2:020405.
21. PREUX PM, DRUET-CABANAC M. Epidemiology of epilepsy in sub-saharan Africa. *Lancet Neurol* 2005; 4:21-31.
22. RYVLIN P, RHEIMS S. Epilepsy surgery: eligibility criteria and presurgical evaluation. *Dialogues Clin Neurosc* 2008; 10: 91-103.
23. SCOTT RA, LHATOO SD, SANDER J WS. Le traitement de l'épilepsie dans le pays en développement: quelles pistes pour demain? *Bull Org Monde Santé* 200; 5: 80-7.
24. SPENCER S, LINDA H. Outcomes of epilepsy surgery in adults and children. *Lancet Neurol* 2008; 7: 525-37.
25. SYLAJA P N AND RADHAKRISHNA K. Surgical management of epilepsy: problems and pitfalls in developing countries. *Epilepsia* 2003; 44(suppl1): 48-50.
26. UNN Wongse K, WEHNER T, FOLDVARY-SCHAEFER N. Selecting patients for Epilpesy surgery. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2010; 10: 299-307.

27. DOUMBIA M, KOUASSI L, AKA DIARRA E, KOUAME-ASSOUAN A E, TANOAH ABEL C, BOA YAPO F, DOUAYOUA-SONAN T. Apport de la tomographie par densité cérébrale dans la prise en charge des épilepsies de l'adulte en Côte d'Ivoire. *Epilepsies* 2008; 20 (4): 290-293.

## CASE REPORT/CAS CLINIQUE

## CAVERNOME EXTRADURAL LOMBAIRE : ÉTUDE D'UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

## EPIDURAL LUMBAR CAVERNOUS HEMANGIOMA: CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE.

BAH Alpha Boubacar <sup>1</sup>  
 N'DRI OKA Dominique <sup>2</sup>  
 LEPEINTRE Jean Francois <sup>3</sup>

1. Service de Neurochirurgie, Hôpital de Kipe, Conakry, Guinée
2. Service de neurochirurgie du CHU d'Abidjan Yopougon
3. Centre Francilien du Dos, Versailles, France

E-Mail Contact - BAH Alpha Boubacar : [cushing.bah \(at\) gmail \(dot\) com](mailto:cushing.bah@gmail.com)

**Mots clés :** *Cavernome, Extradural, Lombar, Rachis*

**Key words:** *Cavernous hemangioma, Epidural, Lumbar, Spinal*

## RESUME

Les cavernomes sont des malformations vasculaires peu fréquentes au niveau du rachis et sont habituellement de siège intra vertébral. Les cavernomes extraduraux lombaires sans point de départ vertébral sont très rares et comptent pour de 4 % des lésions extradurales. Nous rapportons un cas de cavernome extradural lombaire chez une patiente âgée de 51 ans ayant présenté une lomboradiculopathie progressive unilatérale L3. L'IRM avait retrouvé une lésion épidurale développée en arrière de L3 prenant fortement le contraste. Le diagnostic de présomption était celui d'un neurinome. L'aspect macroscopique per opératoire ainsi que l'examen histologique ont permis de conclure à un cavernome. Les suites post opératoires ont été simples avec une nette amélioration clinique sur un recul de 12 mois.

## ABSTRACT

Cavernous hemangiomas are vascular malformations that occur infrequently in the spine and usually involve the vertebral body. Lumbar epidural cavernomas that are not secondary extension from a vertebral body lesion are very rare and account for only 4 % of all epidural lesions. We present a case of pure spinal cavernous hemangiomas in a 51 year old female with progressive unilateral L3 radiculopathy. The MRI showed an enhanced epidural lesion at the level of L3. A radiological diagnosis of neurinoma was considered. The macroscopic aspect and the pathology confirmed a diagnosis of cavernous hemangiomas. The post operative course was uneventful and the patient improved clinically with a follow up of 12 months.

## INTRODUCTION

Les cavernomes, encore appelés hémangiomes caverneux sont des proliférations anormales de vaisseaux sanguins en rapport avec une dysrégulation de l'angiogénèse [14]. On distingue des formes familiales à transmission autosomique dominante et des formes sporadiques plus fréquentes mais de diagnostic plus difficile [5]. Les cavernomes représentent 2,4 % des tumeurs du rachis [12] et siègent plus fréquemment au niveau du corps vertébral. Le siège extradural pur sans lésion osseuse comme point de départ est extrêmement rare [5]. L'identification radiologique a été améliorée récemment par l'évolution des techniques d'imagerie mais le diagnostic se fait dans la majorité des cas en per opératoire. Nous rapportons le cas d'un cavernome extradural pur ayant présenté l'aspect radiologique typique d'un neurinome lombaire.

## OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 51 ans ayant eu deux antécédents de phlébite gauche, sous traitement au long cours par antivitamines K. Elle a présenté pendant 4 mois une lombalgie gauche (occasionnellement droite), irradiant à la face postérieure-interne puis antéro-interne de la cuisse. Il y avait parfois une irradiation au bord antérieur de la jambe. Il n'y avait pas de troubles génito-sphinctériens. L'examen clinique ne montrait

pas de déficit moteur, les réflexes ostéo-tendineux étaient normaux symétriques et on notait une hypoesthésie du dermatome L4 gauche. Le signe de Lasègue était positif à 60 degrés à gauche. L'IRM avait mis en évidence une lésion expansive arrondie (37 mm de diamètre supéro-inférieur sur 18 mm de diamètre transversal) en isosignal en T1 et hypersignal en T2 développée en arrière de L3 responsable d'un scalloping de la partie droite du mur postérieur. Elle occupait la partie droite du canal rachidien s'invaginant dans le trou de conjugaison correspondant avec une petite extension extracanalair, une extension endocanalair refoulant discrètement les racines de la queue de cheval vers la gauche et une forte prise de contraste (figure I).

En per-opératoire après une laminectomie et foraminotomie large en L3 L4 puis arthrectomie droite nous avons observé une lésion rougeâtre, vasculaire avec des saignements relativement abondants, purement extradurale, filant vers le foramen, et comprimant la racine dans son trajet foraminal. La lésion a été retirée totalement et l'examen anatomopathologique définitif a confirmé sa nature vasculaire (figure II). Les suites opératoires ont été simples, marquées par une diminution des douleurs préopératoires, permettant la reprise d'une autonomie satisfaisante en quelques jours. Le recul postopératoire est de 4 ans.

## DISCUSSION

Les cavernomes extraduraux purs sans envahissement osseux sont considérées comme une entité à part, extrêmement rare. Ils représentent environ 4 % des tumeurs extradurales (1). La prévalence est difficile à apprécier puisqu'ils restent fréquemment asymptomatiques. Le siège lombaire est exceptionnel ce qui complique la présomption préopératoire à ce niveau [4]. Le cavernome épidual lombaire est habituellement révélé par une compression uni et bi-radicaire évoluant sur plusieurs mois [6,10,11]. Les lomboradiculalgies peuvent aussi être aiguës en rapport avec un hématome compressif par saignement du cavernome [6,11] ; un déficit moteur et des signes sensitifs objectifs peuvent alors s'observer. L'IRM sur les séquences T1 montre habituellement une lésion iso ou hypo intense rehaussée après l'injection de gadolinium de façon homogène ou hétérogène siégeant plus fréquemment à la partie postérieure de l'espace extradural et s'étendant dans le foramen intervertébral [3]. L'originalité de notre observation réside dans le fait que le diagnostic préparatoire était celui d'un neurinome en sablier, le cavernome n'a été découvert que durant l'intervention. Il convient de songer à ce diagnostic devant toute lomboradiculalgie avec une imagerie atypique. Les diagnostics à discuter sont : une hernie discale, un angioliopome, un kyste synovial, des métastases et un cavernome intra dural lombaire (Tableau I). Le scalloping du corps vertébral pouvait faire discuter un neurinome. Deux éléments permettent théoriquement de différencier les sièges intra et extraduraux: l'absence du faible signal d'hémossidérine en rapport avec des microhémorragies dans les séquences en écho de gradient et l'absence du signal central hétérogène réticulaire propre aux lésions intra durales [8,13]. En pratique cette distinction radiologique reste difficile [10]. Quel que soit le siège la présentation histologique est identique: chaînes vasculaires sinusoïdes irrégulières limitées par une couche de cellules endothéliales aplaties parsemées de fibres de collagènes et de rares fibres élastiques et musculaires. Le volume augmente progressivement avec des saignements récurrents intratumoraux, des thromboses, organisation et ré-canalisation [7]. L'augmentation de volume entraîne une compression des structures nerveuses de voisinage [4,11,12].

Le traitement consiste en une résection complète de la tumeur par des techniques microchirurgicales avec utilisation de la micro coagulation bipolaire [4,9]. Les résultats sont habituellement bons avec une résolution complète des symptômes [7]. Les quelques cas de mauvais résultats rapportés dans la littérature étaient surtout dus à des lésions siégeant aux étages cervicaux et thoraciques ayant laissé après résection complète un handicap fonctionnel modéré ou sévère [14]. Un cas de récurrence a été rapporté [6]. La radiothérapie post opératoire a été proposée chez les patients ayant eu une résection incomplète. Son intérêt reste controversé [3].

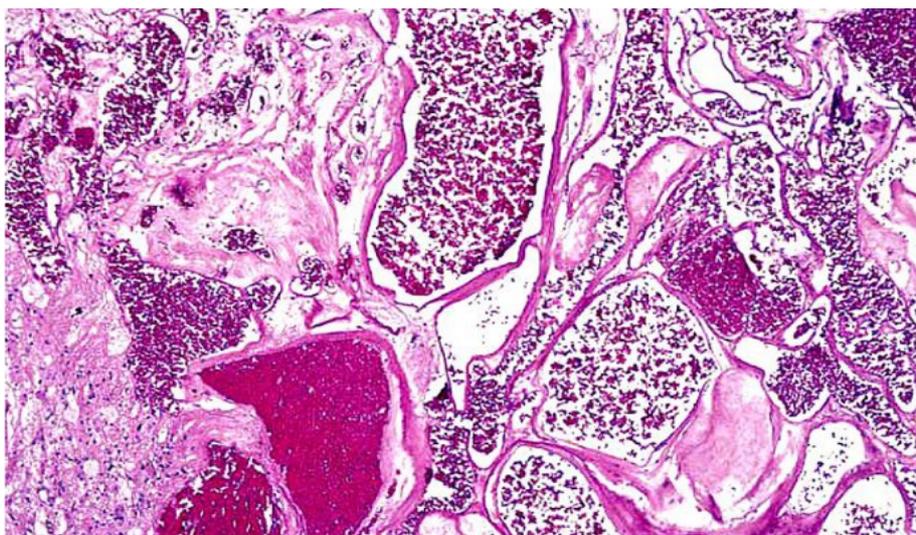
## CONCLUSION

Les cavernomes extraduraux n'ont aucune spécificité clinique et radiologique. Notre observation doit attirer l'attention des neurochirurgiens sur cette entité de plus en plus décrite dans la littérature et qui n'est pas considérée comme un diagnostic différentiel classique de lésion épidual. Il doit être évoqué devant un tableau de lomboradiculalgies trainantes associé à des signes de saignement à l'imagerie. La résection tumorale totale et précoce permet d'éviter l'hémorragie intra lésionnelle ultérieure et des conséquences délétères sur les structures nerveuses de voisinage.



**Figure 1**

- Imagerie par résonance magnétique du cavernome extradural du rachis lombaire. La lésion est arrondie (flèche blanche) en isosignal en T1 et hypersignal en T2 développée en arrière de L3 avec extension extra et endocanalaire. (A): Séquence T1 sagittale (B): Séquence T2 sagittale (C): Séquence T2 axiale (D): Séquence T1 avec injection intraveineuse de gadolinium retrouvant une forte prise de contraste.
- A case of epidural cavernous hemangioma in lumbar spine. The epidural cavernoma (white arrow) is behind L3 extending through the foramen. The lesion's signal is hypointense on T1-weighted and hyperintensity on T2-weighted magnetic resonance (MR) images. (A): Sagittal T1-weighted MR image (B): Axial T2-weighted MR image (C): Axial T2-weighted MR image (D): Contrast-enhanced sagittal T1-weighted MR image demonstrating intense enhancement.



**Figure 2**

- Coupe histologique montrant le cavernome constitué par des capillaires très dilatés regroupés sous formes de cavités pleines de sang. Leur paroi est très fine. (Hématoxyne éosine  $\times 200$ ).
- Histopathologic section demonstrates thin-walled sinusoid vascular spaces of varying sizes lined with a single layer of endothelial cells. (hematoxylin and eosin, original magnification  $\times 200$ )

## REFERENCES

1. APPIAH GA, KNUCKEY NW, ROBBINS PD. Extradural spinal cavernous haemangioma: case report and review of the literature. *J Clin Neurosci*. 2001; 8(2):176-9.
1. BASILE JÚNIOR R, ROSEMBERG LA, PEDROSA FM, VON UHLENDORFF E, MATUOKA CM. Vascular lesions of the lumbar epidural space: magnetic resonance imaging features of epidural cavernous hemangioma and epidural hematoma. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo*. 1999; 54(1):25-8.
2. FÉLIX A, KOERBEL A, HANEL RA, CICHON E, ARAUJO JC. Epidural spinal cavernous angioma: case report. *Arq Neuropsiquiatr*. 2001;59(2-B):440-3.
3. FENG J, XU YK, LI L, YANG RM, YE XH, ZHANG N, LIN BQ. MRI diagnosis and preoperative evaluation for pure epidural cavernous hemangiomas. *Neuroradiology*. 2009; 51(11):741-7.
4. FLOETH F, RIEMENSCHNEIDER M, HERDMANN J. Intralesional hemorrhage and thrombosis without rupture in a pure spinal epidural cavernous angioma: a rare cause of acute lumbal radiculopathy. *Eur Spine J* 2010;19 (Suppl 2):S193-S196.
5. GOYAL A, SINGH AK, GUPTA V, TATKE M. Spinal epidural cavernous haemangioma: a case report and review of literature. *Spinal Cord*. 2002;40(4):200-2.
6. HILLMAN J, BYNKE O. Solitary extradural cavernous hemangiomas in the spinal canal. Report of five cases. *Surg Neurol*. 1991;36(1):19-24.
7. MARSHMAN LA, DAVID KM, CHAWDA SJ. Lumbar extradural arteriovenous malformation: case report and literature review. *Spine J*. 2007;7(3):374-9.
8. ROVIRA A, ROVIRA A, CAPELLADES J, ZAUNER M, BELLA R, ROVIRA M. Lumbar extradural hemangiomas: report of three cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999; 20(1):27-31.
9. SANTORO A, PICCIRILLI M, BRISTOT R, DI NORCIA V, SALVATI M, DELFINI R. Extradural spinal cavernous angiomas: report of seven cases. *Neurosurg Rev*. 2005;28(4):313-9.
10. SHIVAPRASAD S, SHROFF G, CAMPBELL GA. Thoracic epidural cavernous hemangioma imaging and pathology. *JAMA Neurol*. 2013; 70(9):1196-7.
11. SLAVOTINEK JP, FOWLER S, SAGE MR, BROPHY BP. Extradural cavernous haemangioma simulating a disc protrusion. *Australas Radiol*. 1999; 43(1):111-2.
12. TALACCHI A, SPINNATO S, ALESSANDRINI F, IUZZOLINO P, BRICOLO A. Radiologic and surgical aspects of pure spinal epidural cavernous angiomas. Report on 5 cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 1999;52(2):198-203.
13. TEKKÖK IH, AKPINAR G, GÜNGEN Y. Extradural lumbosacral cavernous hemangioma. *Eur Spine J*. 2004;13(5):469-73.
14. ZEVGARIDIS D, BÜTTNER A, WEIS S, HAMBURGER C, REULEN HJ. Spinal epidural cavernous hemangiomas. Report of three cases and review of the literature. *J Neurosurg*. 1998; 88(5):903-8.

## CASE REPORT/CAS CLINIQUE

## CAVERNOME INTRAMEDULLAIRE: A PROPOS D'UN CAS

## INTRAMEDULLARY CAVERNOMA: CASE REPORT

NGAMASATA Trésor <sup>1</sup>  
 BERTAL Abderrazzak <sup>1</sup>  
 DIANKA Mammadou <sup>1</sup>  
 HILMANI Saïd <sup>1</sup>  
 IBAHIOUIN Khadija <sup>1</sup>  
 LAKHDAR Abdelhakim <sup>1</sup>  
 NAJA Abdessamad <sup>1</sup>  
 KARKOURI Mehdi <sup>2</sup>  
 EL AZAHRI Abdessamad <sup>1</sup>

1. Department of neurosurgery, Ibn Rochd, University Hospital, Casablanca, Morocco
2. Laboratory pathological anatomy, Ibn Rochd, University Hospital, Casablanca, Morocco

E-Mail Contact - NGAMASATA Trésor : [tngamasata \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:tngamasata@yahoo.fr)

**Mots clés:** Cavernome, intramédullaire, malformation vasculaire

**Key words:** cavernoma, intramedullary, vascular malformation

## RESUME

Le cavernome intramédullaire, malformation vasculaire rare, représente environ 5 à 12 % des malformations vasculaires spinales et 3 % des malformations vasculaires intra-durales. Il peut être longtemps asymptomatique ou se manifester par une altération brutale ou progressive des fonctions médullaires. Le diagnostic repose sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire et l'anatomopathologie. La chirurgie représente l'essentiel de la prise en charge, néanmoins elle n'est pas dénuée de complications.

Nous rapportons un cas de cavernome intramédullaire chez une patiente de 24 ans, admise dans un tableau de compression médullaire dorsale lente avec une parapésie évoluant depuis 2 ans. L'IRM médullaire a objectivé une lésion intramédullaire en regard de T7-T8. La patiente a bénéficié d'une exérèse totale de la tumeur et l'histologie a confirmé le cavernome intramédullaire. L'évolution a été marquée par une aggravation partielle du déficit moteur. A travers cette observation, les auteurs discutent les aspects cliniques, radiologiques ainsi que la prise en charge de cette pathologie rare.

## RESUME

Intramedullary cavernoma is a rare vascular malformation. It accounts for about 5 % to 12% of spinal vascular malformations and 3% of the intradural vascular malformations. It may be asymptomatic for a long time or be responsible for a progressive or sudden alteration of marrow functions. Its diagnostic relies on a magnetic resonance imaging (MRI) of the medulla and an anatomic pathology. Surgery constitutes its main management; nevertheless, surgery is not exempted from complications.

We report a case of intramedullary cavernoma in a 24 year-old female patient, admitted for a slow spinal cord compression with a paraparesis that has been progressing for two years. MRI of the medulla objectified an intramedullary lesion at T7-T8. A complete exeresis of the tumor was performed on the patient, and intramedullary cavernoma was confirmed histologically. The clinical course was characterized by a partial aggravation of motor deficit. Through this case report, the authors discuss clinical and radiological aspects, as well as management of this rare disease.

## INTRODUCTION

Le cavernome est une malformation vasculaire définie par la présence de cavités vasculaires sans interposition de tissu nerveux (11). La localisation intramédullaire est rare, elle représente environ 5 % à 12 % des malformations vasculaires spinales et 3 % de malformations vasculaires intra-durales (21). Il peut être longtemps asymptomatique, ou être responsable d'une altération progressive ou brutale des fonctions médullaires. Son diagnostic repose sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'anatomopathologie.

La chirurgie n'est pas toujours dénuée de complications. Nous rapportons un cas de cavernome intramédullaire dorsal et nous discuterons les aspects cliniques et radiologiques ainsi que les indications chirurgicales.

## CAS CLINIQUE

Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a présenté des dorsalgies en regard de T7-T8 avec une faiblesse des deux membres inférieurs évoluant de façon progressive depuis 2 ans. Cette symptomatologie s'est compliquée de troubles sphinctériens à type d'incontinence urinaire et de constipation. L'examen clinique a relevé une paraparésie spastique cotée à 3/5, avec un niveau sensitif ombilical. Les réflexes ostéotendineux rotuliens et achilléens étaient vifs aux deux membres inférieurs. L'imagerie par résonance magnétique dorso-lombaire a visualisé la présence d'une lésion ovale intramédullaire en regard de T7-T8 en iso-signal en T1, hyper-signal hétérogène en T2, entouré d'un liseré en hypo-signal T1 (figure 1). Le diagnostic de cavernome a été fortement suspecté.

L'indication chirurgicale a été posée devant l'aggravation progressive de la symptomatologie neurologique. A travers une laminectomie de T7 et T8, une ouverture et suspension de la dure-mère, la tumeur est apparue sous la forme d'une voussure rouge grisâtre, ferme, non aspirable et peu hémorragique. Sous microscopie opératoire, l'ablation totale de celle-ci a été réalisée sans incident.

Les suites postopératoires ont été marquées par une aggravation partielle du déficit moteur. L'IRM médullaire de contrôle réalisé 48 heures post opératoire a montré une cavité résiduelle sans résidu tumoral ni hématome (figure 2). L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de cavernome (figure 3). La patiente a été transférée dans un centre de rééducation spécialisée pour un complément de prise en charge. Après 14 mois de suivi, elle marche avec une aide.

## DISCUSSION

Le cavernome est une agglomération bien circonscrite de pseudocapillaires. Synonyme de malformation cavernueuse, d'angiome cavernueux ou d'hémangiome cavernueux et anciennement appelé lésion angiographiquement occulte ou "cryptique" (18), il entre dans le groupe des hamartomes vasculaires (15).

### Etiopathogénie

Le cavernome est une lésion vasculaire rare, il peut se localiser n'importe où dans le système nerveux central (SNC), plus fréquemment au niveau hémisphérique (12). La localisation intramédullaire est extrêmement rare (7, 10). Depuis sa première description en 1912 (3,4), seuls quelques cas isolés ont été publiés dans la littérature (6). Il représente environ 5 à 12 % des malformations vasculaires spinales et 3 % des malformations vasculaires intra-durale (6, 9, 10, 12). Lefranc (15) dans une série de 368 tumeurs intramédullaires opérées, a noté 24 cas de cavernome intramédullaire soit 6.5% de cas. L'origine de ces malformations est mal connue, mais elles sembleraient plus fréquentes chez les femmes avec un pic de fréquence entre 30 et 60 ans, dont environ 55% des cas localisés à l'étage dorsale (12). Des formes familiales ont été décrites dans près de la moitié des cas (20).

### Anatomopathologie

Le cavernome est une masse vasculaire, bien limitée, rougeâtre de 1 à 3 cm de diamètre, de surface polylobée, constitués de cavités juxtaposées séparées par des cloisons minces (1,5). Le tissu nerveux avoisinant peut être le siège de gliose ou de remaniements hémorragiques (5). Ces cavités sont pleines d'hématies et sont séparées par des parois recouvertes de collagène doublé d'un épithélium (5,10). Du fait de la faible circulation sanguine intra-cavitaire, des thrombus peuvent être présents et sont à l'origine des calcifications et de la fibrose (1, 3).

### Présentation Clinique

Le tableau clinique des cavernomes intramédullaires est variable (11), ils peuvent rester longtemps asymptomatiques ou se manifester par un déficit neurologique brutal ou progressif. La manifestation aigue sous forme d'une paraplégie ou une tétraplégie est souvent en rapport avec un saignement intra-tumoral soit spontané ou à la suite d'un traumatisme minime, d'un effort physique ou au cours de la grossesse (14, 24, 26, 27). L'augmentation progressive du volume du cavernome explique le tableau clinique d'une compression médullaire lente comme dans notre cas. Les formes asymptomatiques sont découvertes à la suite d'un bilan radiologique par résonance magnétique de la colonne vertébrale (11,26). En effet près de 50% de patients présente des rachialgies chroniques, des douleurs radiculaires ou cordonale (13). Barnwell (2), à propos d'une série de 7 cas, a mis en évidence l'apparition des déficits essentiellement sensitifs et d'aggravation progressive et a noté l'apparition fréquente d'un syndrome de Brown-Séquard. La récurrence hémorragique en l'absence de traitement semble être la règle, en fin L'effet toxique direct des dépôts d'hémossidérine au pourtour du cavernome ou des remaniements de la microcirculation avoisinante ont également été incriminés (25).

### Diagnostic radiologique

Le diagnostic radiologique des cavernomes intramédullaires a connu un énorme progrès grâce à l'imagerie par résonance magnétique. En effet, elle constitue actuellement l'examen de choix permettant d'évoquer fortement le diagnostic de cavernome dans sa forme typique (11, 22,24). Ceci explique l'augmentation des cas décrits dans littérature ses dernières années. Le cavernome se présente comme une lésion focale dont l'aspect est plus caractéristique en IRM qu'en tomodensitométrie (TDM) (27,28). En TDM, la lésion est une hyperdensité intra-canalair se rehaussant modérément après contraste ; très rarement, on retrouve des calcifications. En IRM médullaire, le diagnostic de cavernome peut prendre plusieurs aspects. Zabramski (28) a décrit en 1994 une classification IRM des cavernomes en quatre types. Le type I correspond à des hyper signaux en T1 et T2 liés à une hémorragie récente et à des phénomènes de thrombose subaiguë riche en méthémoglobine. Le type II est le plus caractéristique de ces lésions est représenté en T2 par un hyper et un hyposignal entouré par un halo périphérique d'hypo signal ; aspect dit « popcorn ou niche d'abeille ». Le type III correspond à une lésion hypointense en T1 et T2. Le type IV se manifeste par une lésion en isosignal T1 et T2, visible uniquement en écho de gradient. Néanmoins des problèmes de diagnostic différentiel peuvent se présenter avec une MAV thrombosée, une télangiectasie ou un hémangioblastome; dans ces deux derniers diagnostics, l'angiographie apporte la solution, elle est constamment normale dans le cavernome car le débit y est trop lent (22). Le diagnostic différentiel peut encore se poser avec une tumeur intramédullaire, surtout lorsqu'elle est hémorragique (métastase de mélanome) (25,27). Dans ce cas, l'utilisation de gadolinium permet de les différencier ; les tumeurs médullaires se renforçant nettement, alors que le cavernome peu ou pas (22). L'imagerie par résonance magnétique dorso-lombaire dans notre cas a visualisé la présence d'une lésion ovalaire intramédullaire en regard de T7-T8 en iso-signal en T1, hyper-signal hétérogène en T2, entouré d'un liseré en hypo-signal T1 classée type II selon la classification de Zabramski (28)

### TRAITEMENT

La prise en charge des cavernomes est essentiellement chirurgicale dès que le patient présente une symptomatologie clinique avec un déficit neurologique incomplet. En cas de paraplégie brutale, il est parfois préférable de différer l'intervention pour éviter une agression supplémentaire de la moelle par l'acte chirurgical (4,9). En cas de découverte fortuite ou de simple rachialgies, un traitement médical et une surveillance clinique et radiologique semble plus approprié. La technique chirurgicale est la même que pour les processus tumoraux intramédullaires. Après une laminectomie et ouverture durale centrée sur la zone pathologique, il faut évacuer l'hématome et exciser la malformation sous microscope opératoire; l'abord chirurgical a de plus l'avantage de permettre une confirmation histologique du diagnostic suspecté (1, 16, 20,21). Les formes cliniques d'évolution progressive doivent également bénéficier d'un traitement chirurgical en raison du risque de survenue d'une détérioration clinique brutale. Comme dans notre cas, la majorité des auteurs insiste sur la possibilité d'aggravation postopératoire transitoire liée au geste chirurgical (23,25). Le problème du repérage préopératoire de la lésion peut se poser. Il faut rechercher sur la surface médullaire un aspect de voussure souvent ocre. De même que dans les cavernomes cérébraux, l'utilisation de l'échographie préopératoire peut être d'un grand secours(17). La réalisation des potentiels évoqués somesthésiques peropératoires permet de quantifier de façon instantanée les risques neurologiques du geste. La radiothérapie a été suggérée comme un traitement des cavernomes intramédullaires, puisqu'elle a donné de bons résultats sur le cavernomes hémisphériques et du tronc cérébral, mais elle ne fait pas l'unanimité actuellement (14).

### CONCLUSION

Le cavernome intramédullaire est une pathologie rare. Il n'a pas une expression clinique pathognomonique, mais son diagnostic peut actuellement être très fortement suggéré par l'IRM. Le traitement chirurgical est seul garant d'une guérison définitive, néanmoins les indications doivent être codifiées et les risques opératoires clairement expliqués aux patients.



Figure 1



Figure 2

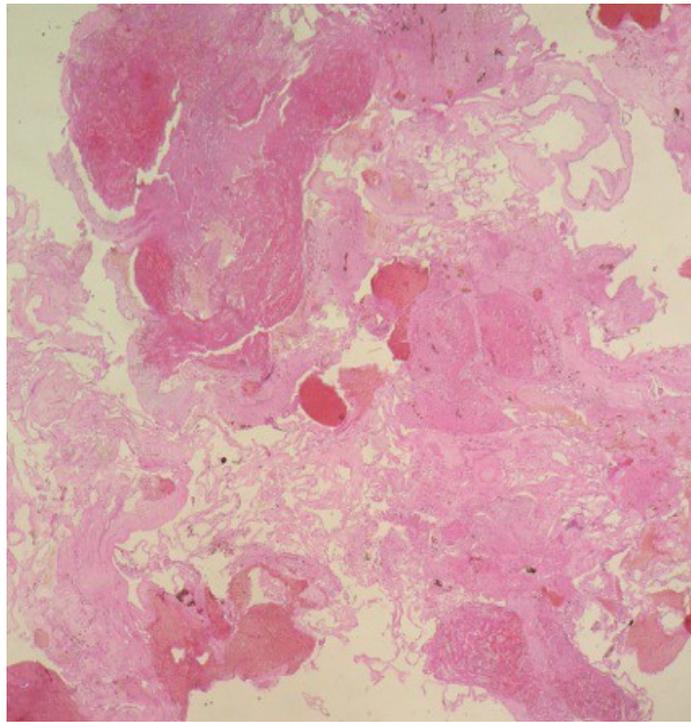


Figure 3a

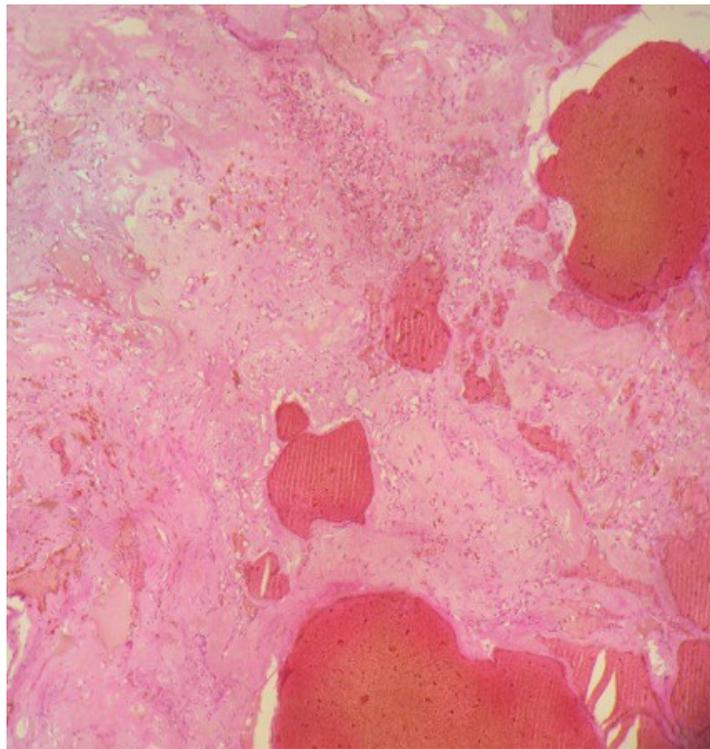


Figure 3b

## REFERENCES

1. ANSON J., SPETZLER R. Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations. *J. Neurosurg.* 1973, 78: 446-51.
1. BARNWELL S., CHRISTOPHER D. Cryptic vascular malformations of the spinal cord: diagnosis by magnetic resonance imaging and outcome of surgery. *J. Neurosurg.* 1990, 72: 403-7.
2. BUCCIERO A., DEL BASSA DE CARO M. L. Intramedullary cavernoma : a case report and review of the literature. *Acta. Neurol.* 1994,16: 162-9.
3. CANAVERO S. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: clinical presentation, pathological features, and surgical management. *Neurosurgery* 1993,23:692-3.
4. CANAVERO S., PAGNIC. Spinal intramedullary cavernous angiomas : A literature metaanalysis. *Surg. Neurol.* 1994,41:381-4.
5. COSGROVE REES G., BERTRAND G. Cavernous angiomas of the spinal Cord. *J. Neurosurg.*1988, 68:31-36o
6. FONTAINE S., MECANSON D. Cavernous hemangiomas of the spinal cord: M.R. Imaging. *Radiology* 1988, 166:839-841.
7. GORDON C.R., CROCKARD H.A. Surgical management of spinal cord cavernoma. *British J. Neurosurg.*1995, 9: 459-464.
8. GRAZIANI N, BOUILLOT P, FIGARELLA-BRANGER D, DUFOUR H, PERAGUT JC, GRISOLI F. et al. Cavernous angiomas and arteriovenous malformations of the spinal epidural space: report of 11 cases. *Neurosurgery*, 1994, 35: 856-864
9. HIDA K. Intramedullary disseminated capillary hemangioma with localized Spinal Cord Swelling: Case Report. *Neurosurgery* 1993, 33: 1099-1101.
10. HOUTTEVILLE JP, CHAPON F, NOTELET L, BSILI L, KHOURI S. et al. Mixed cavernomas. Dynamicity of brain cavernomas. 11th International Congress of Neurological Surgery. Bologna :Monduzzi 1997 ; 1 : 123-127
11. JETAN H. BADHIWALA, B.H.SC., FOROUGH FARROKHYAR, WALEED ALHAZZANI, BLAKE YARASCAVITCH et al. Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a single-center series and meta-analysis of individual patient data *J Neurosurg Spine* 2014, 21:662-676.
12. KIM, L.J, KLOPFENSTEIN, J.D., ZAMBRAMSKI, J.M. Analysis of pain resolution after surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations. *Neurosurgery* 2006,58:106-111
13. KONDZIOLKA D, LUNSFORD LD, KESTLE JRW. The natural history of cerebral cavernous malformations. *J Neurosurg*1995;83: 820-824.
14. LEFRANC F., BALERIAUX D., BROTCHE J. Les cavernomes intramédullaires : série personnelle de 24 cas. *Neurochirurgie* 2007,53 :203-207
15. LOPATE G., T. BLOCK J. Cavernous hemangioma of the spinal cord : report of 2 unusual cases. *Neurology* 1990,40: 1791-3.
16. LUNARDI P., ACQUI M. The role of intraoperative ultrasound imaging in the surgical removal of intramedullary cavernous angiomas. *Neurosurgery*, 1994 ; 34:520-523.
17. McCORMICK P., MICHELSEN J.W. Cavernous malformations of the spinal cord. *Neurosurgery*, 1988, 23: 459-462.
18. McCORMICK, P.C., TORRES, R., POST, K.D., STEIN, B.M. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg* 1990, 72, 523-532.
19. PADOVANI R., ACCIARRI N. Cavernous angiomas of the spinal district: surgical treatment of 11 patients. *Eur. Spine J.* 1997, 6:298-303.
20. SCAMONI C., MARRA A. Intramedullary cervical cavernoma, *J. Neurosurg. Sci.* 1992,36:177-179.
21. SIMARD JM, GARCIA-BENGOCHEA F, BALLINGER WE. Cavernous angiomas : a review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurg*18 : 162-172, 1986.
22. SINGH R., SUYS S. Spinal intramedullary cavernous angioma in a patient with Downs syndrom. *Clin.Neurol.And neurosurg.* 1993,95:55-58.
23. SPETZGER V., GILSBASH J.M. Cavernous angiomas of the spinal cord. Clinical presentation, surgical strategy, and postoperative results. *ActaNeurochir.* 1995,134:200-206.
24. STUART LEE, SPETZLER R. Spinal cord cavernous malformation in a patient with familial intracranial cavernous malformations. *Neurosurgery* 1990,26:877-880.
25. TEKKOK IH, ACIKGOZ B, SAGLAM S, ONOL B. Vertebral hemangioma symptomatic during pregnancy. Report of a case and review of the literature. *Neurosurgery* 1993,32 : 302-306.
26. TURJMAN F., JOLY D. MRI of intramedullary cavernous haemangiomas. *Neuroradiology* 1995,37:297-302.
27. ZABRAMSKI JM. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg* 1994, 80:422-32

## CASE REPORT/CAS CLINIQUE

## PITUITARY ASPERGILLOSIS ABSCESS IN AN IMMUNOCOMPETENT BLACK WOMAN. A CASE REPORT

## ABCÈS ASPERGILLEUX PITUITAIRE CHEZ UNE FEMME NOIRE IMMUNOCOMPÉTENTE

N'DRI OKA Dominique <sup>1</sup>  
 TOKPA Andre <sup>1</sup>  
 DEROU Louis <sup>1</sup>  
 KOUITCHEU Romuald <sup>1</sup>

1. Service de neurochirurgie du CHU d'Abidjan Yopougon

E-Mail Contact - N'DRI OKA Dominique : [ndriokad \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:ndriokad@yahoo.fr)

**Key words:** Pituitary Aspergillosis, Pituitary Adenoma, Aspergillosis Abscess

## RESUME

**Objective and Importance**

Aspergillus is a very resistant ubiquitous fungus, but its location in the pituitary fossa is exceptional. Generally, it is the result of a paranasal sinus infection initiated by inhaling fungal spores in suspension in the air.

This article aims to describe a case of pituitary abscess from aspergillosis and discusses its diagnostic problems.

**Clinical Presentation**

An immunocompetent 26-year-old female patient showed up with amenorrhea-galactorrhea syndrome with infertility for several years. The CT Findings and hormonal studies strongly suggested pituitary adenoma or pituitary aspergillosis.

**Treatment**

The pituitary lesion was excised by a transsphenoidal approach. The diagnosis of aspergillus was confirmed by histopathology. The postoperative course was good with the administration of antifungal chemotherapy.

**Conclusion**

Pituitary Aspergillosis is not only rare, but also bears clinical, biological and radiological resemblance to pituitary adenoma; it should therefore be regarded as a differential diagnosis of pituitary tumours.

## INTRODUCTION

Pituitary abscess is a rare condition; however, it can be life-threatening in the event of delayed diagnosis or inadequate treatment [1,6,10]. It is often discovered during surgery through the presence of pus in the sella, during resection of a presumed pituitary tumour [2, 5]. In most cases, these abscesses are caused by bacteria [6, 7]. The pituitary abscess of fungal origin is extremely rare. Aspergillus fumigatus is the most encountered pathogen [1]. The contamination of the sella generally follows the infection of para-nasal sinuses by inhaling fungal spores in the air [4]. The spread of aspergillus in the central nervous system is usually fatal in 100% of cases.

The objective is to describe a case of pituitary abscess from aspergillosis and discuss its diagnostic problems.

## CASE REPORT

An immunocompetent 26-year-old black woman complained of retro-orbital headache for several years. Neurological examination was normal. Endocrinological examination demonstrated amenorrhea galactorrhea

syndrome. She had bilateral galactorrhea through light pressure of the nipple (Figure 1). A Head CT scan with and without injection of contrast, focused on the sellar region showed rounded hypodense mass (volume, 1.5 x 2.5x 2.3 cm) with enhancement at the periphery after injection (Figure 2). There was an extension into the sphenoid sinus which density is metallic (Figure 3). So that diagnosis of pituitary adenoma or sphenoid sinus aspergillosis was evoked. Hormonal assessment found a 180 ng / ml hyperprolactinemia (normal value was inferior from 5.18 to 26.53 ng / ml) and an adrenocorticotrophic hormone (ACTH) level slightly decreased to 5.7 ng/ ml. The other hormone levels were normal. The ophthalmological assessment showed no visual field abnormalities associated. Blood electrolytes were normal. Complete blood count revealed red blood cell count 4.170.000cells/mm<sup>3</sup>, hemoglobin level 10.5 g/dl , hematocrit 26.8 %, platelet count 79.000 platelets/mm<sup>3</sup>, white blood cell count 5.980 cells / mm<sup>3</sup>, fibrinogen level was 2.70 g/l (normal value is between 2 and 4 g/l) . The coagulation profile was normal prothrombin 100%, activated chaolin time 13'6/13'5, and its international normalized ratio (INR) 1.0. Urea and creatinine rates were respectively 0.13 g / l and 04 mg / l. Hepatic enzyme rate was ASAT 30 IU/l, ALAT 26 IU/l.

The sella mass was completely removed via a transsphenoidal approach. At surgery, a pale area with yellow pus was found within the normal pituitary gland. The diagnosis of aspergillosis was confirmed through histopathology; there was a dense thatch of hyphae entangled in a focus of necrosis (Figure 4). As a result, the retroviral serology and the Aspergillus serology performed; both were negative. Amenorrhea galacthorea syndrome dispread one month after surgical excision after the operation, amphotericine-B (25mg/d) and itraconazole (800 mg/d) therapy was started. Amenorrhea galacthorea syndrome dispread one month after surgical excision Hormonal assessment showed a tendency towards normalization of serum prolactin. During a 6-month follow-up, the patient's headache disappeared. Repeat Head CT scan showed no recurrence after a follow up of one year. Postoperative course was good; no complication was observed

## DISCUSSION

Aspergillus fumigatus is a ubiquitous filamentous fungus that grows on a variety of organic substances [10] The prevalence of sinus location is difficult to assess in our countries especially as requests for histopathology are rare as regards curettage product for chronic sinus sinusitis [3]. Factors predisposing to infection are divided into:

- Local factors causing relative anaerobic sinus by chronic hypoventilation related to ostial dysfunction;
- General factors such as immunodeficiencies, systemic or neoplastic diseases, diabetes, and corticosteroid therapy;
- Environmental factors leading to a multitude of spores which explains the frequency among cereal farmers, pigeon breeders, wigmakers and seed merchants [3, 7, 8].
- The invasive form of aspergillosis with intracranial extension has a poor prognosis [7]. The sphenoid sinus, due to its intimate anatomical relationship with the base of the skull and particularly the sella turcica, is the most common point of entry for aspergillus. Contamination of soft tissues as well as bony structures of the skull base is caused by the penetration of the fungus in the connective tissues; invasion of vascular wall is facilitated by secretion of fibrinolytic and cytotoxic agents causing thrombosis and tissue necrosis and emboli with a risk of colonization by the haematogenous route of orbits and/or the brain [4, 10]. Before surgical excision of sellar mass aspergillus diagnosis is difficult. Clinical similarity with pituitary tumours has been emphasized by most authors [1, 6 7,9]. A clinical picture in both cases is dominated by headache, visual disturbances and endocrine syndrome. The occurrence of diabetes insipidus was the most frequently observed in cases of pituitary abscess [1, 2, 5]. The extent of the severity of symptoms depends on the extent of compression of the pituitary gland by the abscess. [5]

The skull radiograph usually shows a widening of the sella turcica with some erosion of the sellar floor [3, 6, 8]. The CT scan reveals a hypodense spherical lesion with contrast enhancement ring after injection of contrast material [4, 8]. Hyperdensity called metallic density MRI remains the best test for the diagnosis of pituitary abscess. The lesion is in the form of a hypo intense mass - isointense in T1 and hyper intense T2, with peripheral enhancement after injection of Gadolinium [6]. Similar images may be observed in cases of pituitary apoplexy or intratumoral haemorrhage [7].

Histopathology resulted, in the diagnosis of aspergillosis after surgical excision of the lesion, as was the case in other series. [1, 3, 4, 7, 10] .The transsphenoidal surgery approach is the preferred treatment of sellar aspergillosis. Craniotomy by sub-frontal approach is not recommended as it could promote the spread of aspergillus in the subarachnoid space with a risk of contamination of the central nervous system [5, 7]. A case of death of a patient by aspergillus meningo-encephalitis was reported by Goldhammer [4] after the removal of a subcutaneous aspergillus abscess by subfrontal approach. The filling of the sella by fatty tissue after excision of the pituitary abscess helps to avoid recurrence, as well as the occurrence of a syndrome of empty sella [7]. The addition of anti-fungal chemotherapy after surgery is recommended [8, 10]. The use in amphotericin B alone or in combination with 5 Fluorocytosine or Itraconazole for 2 months, allows for better healing of aspergillosis [2].

**CONCLUSION**

A pituitary aspergillus abscess should be considered in the differential diagnosis of pituitary tumours. Confirmation of diagnosis is only by histopathology because the clinical and radiological findings are not specific. Surgical excision followed by antifungal medical treatment ensures a therapeutic success.

***Conflict of Interest Disclosure***

The authors are no conflict of interest or financial interest that compromise author scientific's and medical approach and patient management.

## Figures



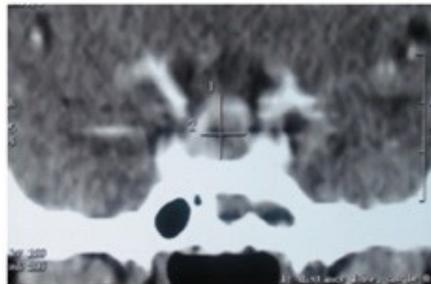
**Fig.1: bilateral galactorrhea in black woman with pituitary mass**

---



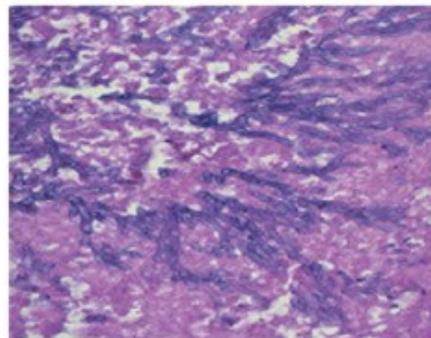
**Fig.2 Coronal CT scan showing hyperdensity in sphenoid sinus**

---



**Fig.3 Coronal CT scan showing typical image of an intrasellar abscess**

---



**Fig.4 Photomicrograph of the intra sellar mass showing fungal organisms with septate hyphae and dichotomous branching, consistent with Aspergillus. hematoxylin and eosin  $\times 100$**

## REFERENCES

1. DANILOWICZ K, SANZ CF, MANAVELA M, GOMEZ RM, BRUNO OD. Pituitary abscess: a report of two cases. 2008.11(1):89-92
1. DUTTA P, BHANSALI A, SINGH P, KOTWAL N, PATHAK A, KUMAR Y. Pituitary abscess: Report of four cases and review of literature. Pituitary.2006; 9:267-73
2. FUCHS HA, EVANS RM, GREGG CR. Invasive aspergillosis of the sphenoid sinus manifested as a pituitary tumor. South Med J.1985, 78 (11), . 1365-7
3. GOLGHAMMER Y, SMITH JL, YATE MB. Mycotique intrasellar abscess. Am J ophtalmo1974; 178, 478-84.
4. HAO L, JING C, BOWEN C, MIN H, CHAO Y. Aspergillus sellar abscess: case report and review of the literature. Neurol India..2008;56(2):186-8
5. HSU JL, KHAN MA, SOBEL RA, JIANG X, CLEMONS KV, NGUYEN TT, STEVENS DA, MARTINEZ M, NICOLLS MR. Aspergillus fumigatus invasion increases with progressive airway ischemia. PLoS One.2013; 14;8(10):e77136
6. IPLIKCIOGLU AC, BEK S, BIKMAZ K, CEYLAN D, GÖKDUMAN CA. Aspergillus pituitary abscess. ActaNeurochir (Wien).2004; 146 (5).521-4
7. RAMOS-GABATIN A, JORDAN RM. Primary pituitary aspergillosis responding to transsphenoidalsurgery and combined therapy with amphotericin-B and 5-fluorocytosine: case report. J Neurosurg.1981; 54(6):839-41
8. RANJAN R, AGARWAL P, RANJAN S. Primary pituitary tubercular abscess mimicking as pituitary adenoma. Indian J Endocrinol Metab..2011;15 (Suppl 3):S263-6
9. VINAY K, KHULLAR G, YADAV S, KANWAR AJ, SAIKIA UN, SHIVAPRAKASH MR, CHAKRABARTI A, DOGRA S. Granulomatous invasive aspergillosis of paranasal sinuses masquerading as actinomycosis and review of published literature. Mycopathologia.2014;177(3-4):179-85

## CASE REPORT/CAS CLINIQUE

## PRIMARY CEREBELLAR GLIOBLASTOMA MULTIFORME WITH UNCHARACTERISTIC CLINICAL AND IMAGING FEATURES

## GLIOBLASTOME MULTIFORME CEREBELLEUX AVEC DES SIGNES CLINIQUES ATYPIQUES

KITUNGUU Peter Kithikii <sup>1</sup>KANJA Simon <sup>2</sup>OKEMWA MINDA Parmenas <sup>3</sup>ODHIAMBO OTIENO Alfred <sup>4</sup>MWANG'OMBE Nimrod Junius <sup>1</sup>

1. Division of Neurosurgery, Department of Surgery, Kenyatta National Hospital, University of Nairobi, Nairobi, Kenya
2. Department of Neurosurgery , Kenyatta National Hospital, Nairobi, Kenya
3. Department of Pathology, University of Nairobi, Nairobi, Kenya
4. Department of Diagnostic Imaging and Radiation Medicine, University of Nairobi, Kenya

E-Mail Contact - KITUNGUU Peter Kithikii : [pkitunguu \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:pkitunguu(at)hotmail(dot)com).**Mots clés :** Glioblastome, Cervelet**Key words:** Cerebellum, Glioblastoma, Posterior fossa

## ABSTRACT

**Introduction**

Cerebellarglioblastomamultiforme (GBM) is a very uncommon adult lesion. We present a case of cerebellar GBM and review their clinical, imaging and pathological features.

**Case presentation**

We report the case of a 30 year-old Kenyan female with progressive headache and coordination deficits. A neurologic examination revealed the presence of cerebellar signs. Computed tomography (CT) demonstrated a well circumscribed, hemorrhagic lesion in the posterior fossa with minimal perilesional oedema and mild enhancement with contrast. On magnetic resonance imaging (MRI) the mass was hyperintense on T1-weighted, hypointense on T2-weighted with minimal adjacent edema, showed blooming on gradient sequence and no restriction with diffusion. The mass had mild enhancement with gadolinium contrast. Suboccipital craniotomy was carried with pathologic examination revealing a highly cellular tumor with marked nuclear atypia, numerous mitoses and areas of necrosis.

**Conclusions**

We report an unusual case of cerebellarglioblastoma with atypical imaging findings. Cerebellarglioblastoma multiforme should be considered in the differential diagnosis of a cerebellar mass lesion.

**RESUME****Introduction**

Le glioblastome multiforme cérébelleuse (GBM) est une lésion très rare. Nous présentons un cas de GBM avec une revue clinique, radiologique et anatomo-pathologique.

**Présentation de cas**

Nous rapportons le cas d'une femme kényane âgée 30 années avec des maux de tête et des déficits de coordination progressifs. Un examen neurologique a révélé la présence des signes cérébelleux. La tomодensitométrie (TDM) a visualisé une lésion bien circonscrite, hémorragique dans la fosse postérieure sans œdème péri lésionnel non rehaussé par le contraste. Sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) la masse était hyper intenses en T1, hypo intense en T2 avec un œdème adjacente minime, a montré la floraison sur la séquence gradient et aucune restriction à la diffusion. La masse n'a pas augmenté avec un contraste de gadolinium. Une craniotomie sous-occipitale a été réalisée avec exérèse de la tumeur. L'examen pathologique a révélé une tumeur très cellulaire avec atypies nucléaires marquées, nombreuses mitoses et des zones de nécrose.

**Conclusions**

Nous rapportons un cas inhabituel de glioblastoma cérébelleux avec les résultats d'imagerie atypiques. Cérébelleuse glioblastome multiforme devrait être considérée dans le diagnostic différentiel d'une lésion de masse cérébelleuse.

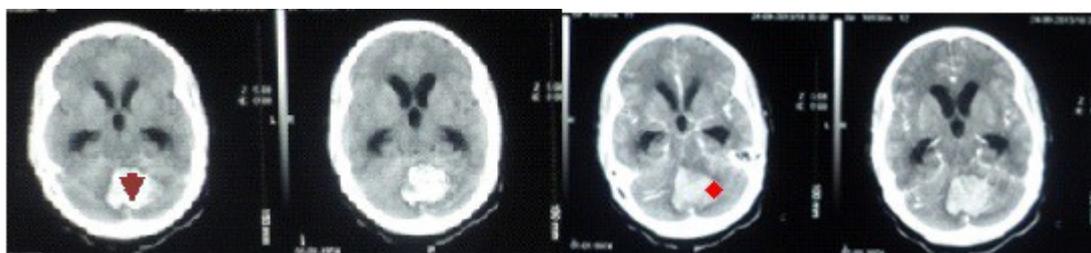
**INTRODUCTION**

Glioblastomas constitute approximately 15%-20% of all intracranial tumors (6) and generally occur in the fifth and sixth decades. These infiltrating tumors are located in the deep white matter or in the deep gray matter neighboring white matter, mainly in cerebral hemispheres and usually develop secondary to diffuse or anaplastic astrocytomas but can sometimes occur primarily (14). Occurrence of primary cerebellar glioblastoma multiforme (GBM) in adults is extremely rare; few cases have been published so far (3,6,2, 10,13, 9). In this paper, clinical features, imaging and pathological findings of primary cerebellar GBM in a patient are reported.

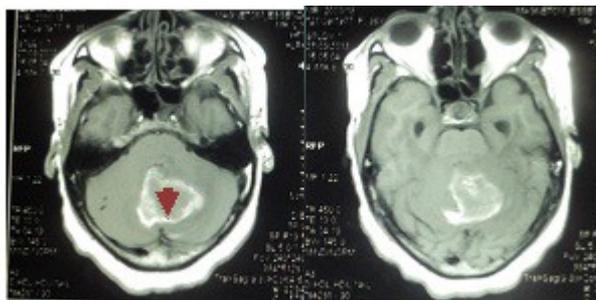
**Case Report**

A 30 yr old female patient, MW, presented with a 3 week history of progressively increasing headaches, vomiting and visual blurring. This was associated with a sudden exacerbation in the headache, loss of consciousness and subsequent progressive coordination deficits. Physical examination was remarkable for diplopia, papilloedema and truncal ataxia.

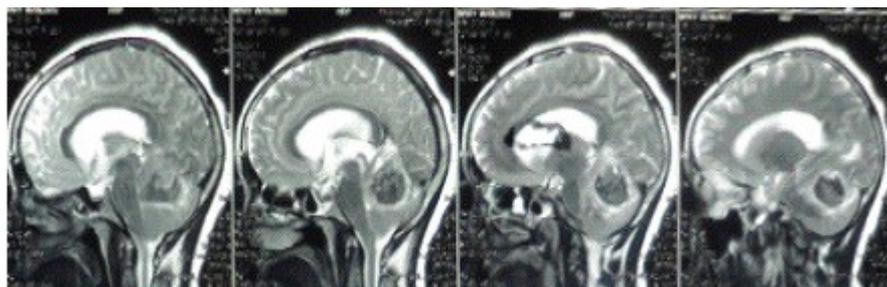
Non contrast-enhanced computed tomography (CT) demonstrated a well circumscribed, hemorrhagic lesion in the posterior fossa with little perilesional oedema. The mass enhanced minimally with contrast and compressed the 4th ventricle with resultant dilatation of the proximal ventricular system. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated a midline cerebellar mass that was hyperintense on T1-weighted, predominantly hypointense on T2-weighted with minimal adjacent edema and hypointense on FLAIR (Figures 1-3). It showed blooming on gradient sequence and no restriction with diffusion. The mass had minimal enhancement after administration of gadolinium.



**Figure 1: Pre- and post-contrast computed tomography (CT) showing a well circumscribed, hemorrhagic lesion in the posterior fossa (arrow head) with minimal perilesional oedema and mild contrast enhancement (star). There is associated third and lateral ventriculomegaly**

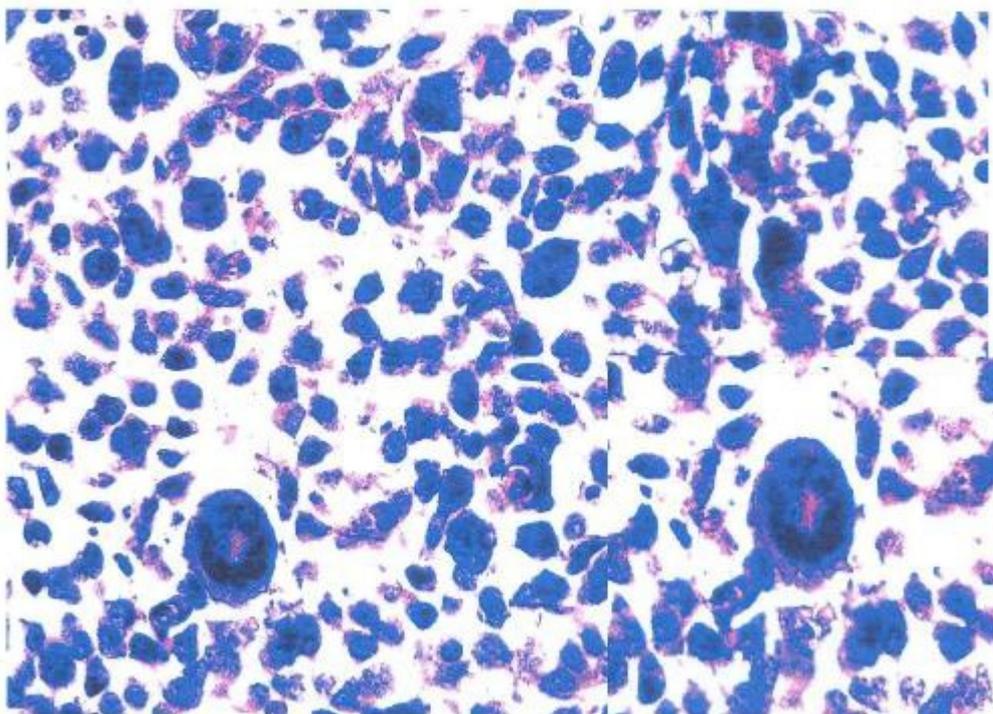


**Figure 2: Pre- and post- contrast enhanced T1 weighted MRI images showing a hyperintense midline cerebellar mass with a hypointense core (arrow-head), minimal perilesional edema and mild enhancement with contrast.**

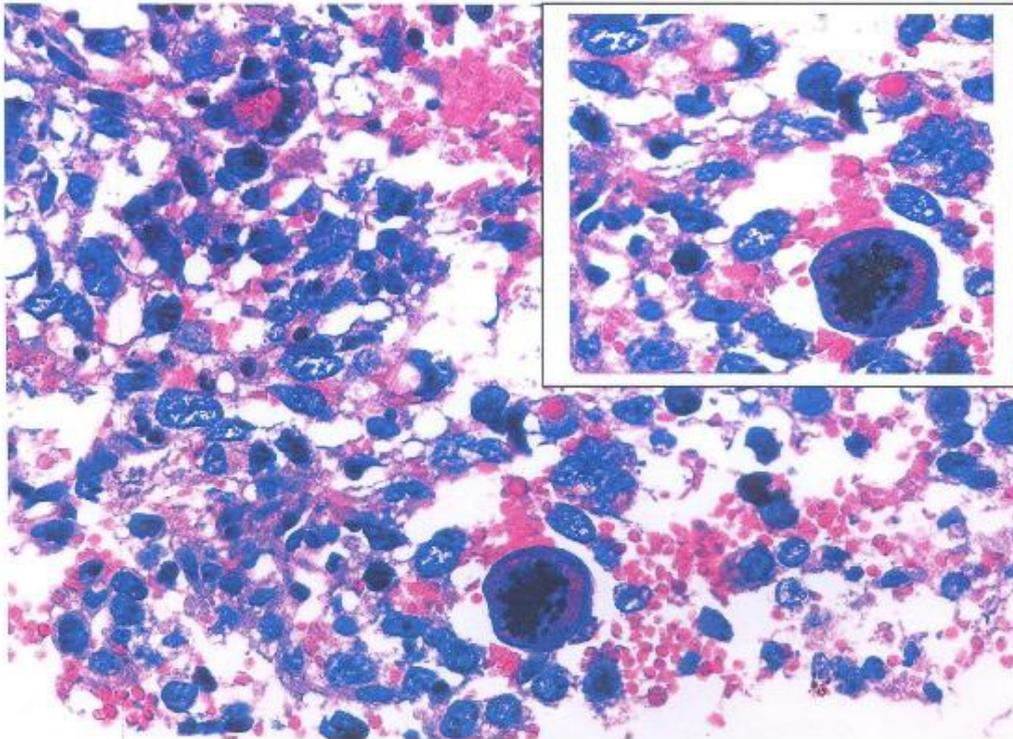


**Figure 3: T-2 weighted sagittal images showing a heterogenous but predominantly hypointense infratentorial mass with effacement of the 4th ventricle and proximal ventriculomegaly**

The patient underwent suboccipital craniotomy and gross total resection of the mass was achieved. Pathologic examination revealed a highly cellular tumor with marked nuclear atypia, numerous mitoses and areas of necrosis. There was considerable nuclear and cytoplasmic pleomorphism, with multinucleated, giant cells and hemosiderin-laden macrophages (figures 4-5).



**Figure 4: Photomicrograph showing a highly cellular tumor with marked nuclear atypia, numerous mitoses and multinucleated giant cells (inset).**



**Figure 5: Photomicrograph demonstrating nuclear and cytoplasmic pleomorphism, features of intratumoral hemorrhage and multinucleated giant cells (inset).**

The post-operative course was uneventful with the patient being admitted in the neuro-intensive care unit for overnight observation and discharged on the 7th post-operative day through the radiotherapy unit for whole-brain radiotherapy. The patient is on follow-up at our out-patient neurosurgical clinic for 7 months with a good outcome and no recurrence, however close monitoring is being observed.

## DISCUSSION

Glioblastoma, the most frequent tumor among all primary tumors of the central nervous system in adults, has a frequency of 50% (2,13). However, adult cerebellar GBM is extremely rare, accounting for 0.24% to 3.8% of all intracranial glioblastomas (2,3,7,9,10,13). From 1975 to 2011, 170 articles and abstracts about cerebellum glioblastoma were published, according to a search of the Medline database. The male-to-female ratio is 2:1 (7). Cerebellar glioblastoma can be seen in all age groups. About 70% of lesions occur in adults with a median age of 46.7 years while 30% were noted in children (Demiret al 2005; Mattos et al 2006). As with our patient, localization is generally median or paramedian with a possible extension to the fourth ventricle (7). The tumor is infiltrative and usually is localized in the deep white matter (7).

The clinical features of patients with cerebellar GBM are similar to those of other aggressive fast growing infratentorial tumors. Signs and symptoms include headache, nausea, vomiting, and cerebellar dysfunction including ataxia, imbalance and unsteady gait (1,4,10,12). Non-enhanced CT scan findings of GBM may include a heterogeneous poorly marginated mass; internal areas of low or fluid attenuation that are the foci of necrosis (present in as many as 95% of GBMs); internal areas of high attenuation that are the foci of hemorrhage or, rarely, calcifications. There may be significant mass effect and perilesional edema. Enhanced CT scans display significant enhancement with findings such as irregularity and heterogeneity. In contrast, for our patient, the non contrast-enhanced computed tomography (CT) demonstrated a well circumscribed, hemorrhagic lesion in the posterior fossa with minimal perilesional edema and did not enhance avidly post contrast administration.

The imaging features of cerebellar GBM are described as nonspecific (2,7,13). Lesions may occur laterally in the cerebellar hemispheres or in the midline within the vermis. The lesions are typically infiltrating with indistinct margins. Signal characteristics are heterogeneous, often with necrotic and cystic components. A thick and irregular wall is commonly seen. However, irregular peripheral enhancement is consistently described following contrast administration. Edema is usually present and obstructive hydrocephalus is common (2,7,13). This is in contrast to the imaging findings in our case where the features of

perilesional edema and contrast uptake were subtle.

Additionally, MRI has a highest degree of confidence in the diagnosis of glioblastomamultiforme (GBM; malignant glioma). MRI findings demonstrate a heterogeneous mass that is generally of low signal intensity on T1-weighted images and high signal intensity on T2-weighted images. There are internal cystic areas, areas of high signal intensity on T1 (hemorrhagic foci), neovascularity, necrotic foci, significant peritumoralvasogenic edema, and significant mass effect. Irregular but intense enhancement after the administration of gadolinium-based contrast material (same pattern as with enhanced CT scanning) is also found (2,7). However, the patient being presented did not conform to these described findings. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated a midline cerebellar mass that was hyperintense on T1 with minimal adjacent edema, blooming on gradient sequence and no restriction with diffusion. The mass had minimal enhancement with gadolinium contrast.

The histology and biology of cerebellar GBM is similar to that of cerebral GBM [3]. This includes malignant tumor cells, mitoses, hypercellularity, pleomorphism and neoangiogenesis. The presence of necrosis helps differentiate GBM from anaplasticastrocytoma or from well-differentiated astrocytoma (Luccarelliet al 1980; Georges et al 1983; Katz et al 1995; Rizket al 1994). The case being presented exhibited these features as well as considerable nuclear and cytoplasmicpleomorphism, with multinucleated, giant cells and hemosiderin-laden macrophages.

As with any GBM and any malignant brain tumor, cerebellar GBM has a very poor prognosis. This is attributed to rapid tumor progression, locally aggressive behavior as well as the common findings of CSF pathway spread (8). Early intervention including aggressive surgery as well as aggressive radiation and chemotherapy (2,5,13,16) have been advocated to increase the disease free interval and to prolong survival. Despite these measures; however, survival of patients with cerebellar GBM is very poor, in the range of 3-22 months (2,13).

This case is an unusual presentation due to the presence of significant hemorrhage, well-defined margins, minimal contrast enhancement and minimal edema. There were few features helpful in making the correct specific prospective diagnosis of glioblastomamultiforme. However, GBM should be included in the differential diagnosis of a hemorrhagic infratentorial mass with rapid progression of clinical findings as well as imaging findings considered atypical for the common entities that occur in the posterior fossa.

## REFERENCES

1. CHIN HW, MARUYAMA Y, TIBBS P. Cerebellarglioblastoma in childhood. *J Neuro-Oncol* 1984; 2: 79-84.
1. DEMIR MK, HAKAN T, AKINCI O, BERKMAN Z. Primary cerebellarglioblastomamultiforme. *DiagnIntervRadiol* 2005; 11: 83-86.
2. DOHMANN GJ, DUNSMORE RH. Glioblastomamultiforme of the cerebellum. *SurgNeurol* 1975; 3: 219-223.
3. GEORGES PM, NOTERMAN J, FLAMENT-DURAND J. Glioblastoma of the cerebellum in children and adolescents. *J Neuro-Oncol* 1983; 1: 275-8.
4. GEYER JR, FINLAY JL, BOYETT JM, et al. Survival of infants with malignant astrocytomas. *Cancer* 1995; 75: 1045-50.
5. GRAHOVAC G, TOMAC D, LAMBASA S. Cerebellarglioblastomas: pathophysiology, clinical presentation and management. *ActaNeurochir* 2009; 151: 653-657.
6. HUR H, JUNG S, JUNG TY, KIM IY. Cerebellarglioblastomamultiforme in an adult. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 43: 194-197.
7. KATZ DS, POE LB, WINFIELD JA, et al. A rare case of cerebellarglioblastomamultiforme in childhood: MR imaging. *ClinImag* 1995; 19: 162-4.
8. KULKARNI AV, BECKER LE, JAY V, ARMSTRONG DC, DRAKE JM. Primary cerebellarglioblastomasmultiforme in children. Report of four cases. *J Neurosurg* 1999; 90: 546-550.
9. KUROIWA T, NUMAGUCHI Y, ROTHMAN MI, ZOARSKI GH, MORIKAWA M, ZAGARDO MT, KRISTT DA. Posterior fossa glioblastomamultiforme: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16: 583-589.
10. KUROIWA T, NUMAGUCHI Y, ROTHMAN MI, et al. Posterior Fossa GlioblastomaMultiforme: MR Findings. *Am J Neuroradiol* 1995; 16: 583-9.
11. LUCCARELLI G. Glioblastomamultiforme of the cerebellum: description of three cases. *ActaNeurochir* 1980; 53: 107-16.
12. MATTOS JP, MARENCO HA, CAMPOS JM, FARIA AV, QUEIROZ LS, BORGES G, DE OLIVEIRA E. Cerebellarglioblastomamultiforme in adult. *ArqNeuropsiquiatr* 2006; 64: 132-135.
13. OHGAKI H, KLEIHUES P. Genetic pathways to primary and secondary glioblastoma. *Am J Pathol* 2007; 170: 1445-1453.
14. RIZK T, REMOND J, ALHAYEK G. Malignant astrocytoma of the cerebellum. *Neurochirurgie* 1994; 40(2): 121-6.
15. WISOFF JH, BOYETT JM, BERGER MS. Current neurosurgical management and the impact of the extent of resection in the treatment of malignant gliomas of childhood. *J Neurosurg* 1998; 89.

## CASE REPORT/CAS CLINIQUE

## TRANSIENT MUTISM AFTER ANTERIOR TRANSCALLOSAL APPROACH

## MUTISME TRANSITOIRE APRÈS UN ABORD ANTÉRIEUR TRANSCALLEUX

NAAMA Okacha <sup>1</sup>  
 AKHADDAR Ali <sup>1</sup>  
 BELFKIH Hatim <sup>1</sup>  
 GAZZAZ Miloudi <sup>1</sup>  
 BOULAHROUD Omar <sup>1</sup>  
 EL ASRI Abad Cherif <sup>1</sup>  
 BOUCETTA Mohammed <sup>1</sup>  
 EL MOSTARCHID Brahim <sup>1</sup>

1. Services de Neurochirurgie, hôpital militaire Mohammed V, CHU Rabat, Maroc

E-Mail Contact - NAAMA Okacha : [okacha\\_naama \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:okacha_naama@hotmail.com)

**Mots clés :** *Abord trans calleux; Corps calleux; Troisième ventricule*

**Key words:** *Mutism; Third ventricle; Corpus callosum; Transcallosal approach*

## RESUME

Postoperative mutism is an infrequent complication of brain surgery. We report a third ventricular astrocytoma in a 16-year-old boy. The tumor was totally removed via anterior transcallosal approach. The operation was uneventful. On the second postoperative day he became mute. He could follow verbal commands, and write and read. Histopathological examination revealed a pilocystic astrocytoma. Four days postoperatively, he began to say simple words, and two weeks later he could talk normally. The possible cause and pathophysiological mechanism of mutism in the lesions of this region are discussed in this paper

## INTRODUCTION

The term mutism is usually defined as a clinical state in which a conscious patient is unwilling to or unable to speak, resulting in the absence or marked paucity of verbal output. The patients may be mute while they are willing to write, or intact in comprehension (10). Mutism may be a result of division of the corpus callosum. Suppression of the limbic system caused by lesions in the anterior cingulate gyrus, septum pellucidum, and fornix may also have been of importance in at least two of these three cases. Impairments of the supplementary motor cortex, thalamus and basal ganglia may also contribute to reduce speech production (3). The mechanism of such transient mutism seems to be a complex of two or more of these factors, and their combination may be different from one case to the other (6). A few authors have contributed their case materials but the overall number of cases remains small. We present a patient who developed transient mutism after resection of a third ventricular astrocytoma.

## CASE REPORT

A 16-year right-handed was referred for further management of a third ventricular lesion, which resulted in obstructive hydrocephalus that was treated with a right ventriculoperitoneal shunt. Three month before admission, the patient experienced increasing episodes of vomiting and gait disturbances. His family history was unremarkable for neurological diseases or phacomatosis syndromes. The general status of the patient was satisfactory. There was no papilledema or restriction in his extraocular movements. The cranial nerves were intact, and there were no sensory or motor deficits. The Romberg test was normal. The patient was able to heel and toe walk, but his tandem gait was clumsy. Deep tendon reflexes were symmetrical, and Babinski's sign was absent. No stigmata of neurofibromatosis was noted. Computed tomographic and magnetic resonance imaging with contrast demonstrated a homogeneously enhancing mass measuring 3 × 2,5 × 3,5 cm in the third ventricle. The patient underwent a right frontoparietal craniotomy with an extension of the bone flap across the midline and two-thirds of the bone flap anterior to the coronal suture. The interhemispheric fissure was identified and retracted down to the edge of the falx. The left and right cingulate gyri were spread, and the corpus callosum was identified. A midline dissection, measuring 2 cm, was

performed through the corpus callosum. After passing through the corpus callosum, the leaves of the septum pellucidum were separated, and the ependyma of the third ventricle was encountered. The ependyma was opened, and the tumor was visualized. The right lateral ventricle was then entered, and cerebrospinal fluid was removed to provide further relaxation. The tumor appeared grayish-white with a firm consistency. We were able to find a relatively clean capsule margin between the tumor and the third ventricle along the anterior, superior, and lateral portions of the dissection. A gross total resection could be achieved. Histopathologic evaluation confirmed the diagnosis of pilocytic astrocytoma. Operation and recovery from anesthesia were uneventful. In response to verbal commands the patient could open his mouth. On the second postoperative day, he was alert but totally mute. He suffered fits of crying. He could follow verbal commands and was able to read and write. A follow-up CT scan on the second postoperative day, showed normal postoperative changes with no haematoma or significant oedema. Four days postoperatively, he began to say simple words, and two weeks later he could talk normally.

## DISCUSSION

Mutism caused by intracranial surgical intervention has been described in the following areas: (i) Broca's area; (ii) the anterior cingulate area; (iii) the descending tracts bilaterally; (iv) the mesencephalic reticular formation; (v) after callosotomy; (vi) the SMA; and the midline cerebellar structures (5,10).

Transient mutism is frequently observed following callosal operations, the nature of this disorder has remained elusive (6). Rayport (7) reported mutism in three patient following section of the posterior corpus callosum. Sass (8) reported that two of 12 patients who underwent complete callosotomy showed a period of mutism, whereas only one of 20 patients who underwent anterior callosotomy experienced similar transient mutism. Such results seem to suggest an important role of the splenium of the corpus callosum in precipitating the transient mutism, and the anterior part of the corpus callosum looks to be relatively innocent (3). In a series of three patients with transient mutism after anterior transcalsal approach, all of them underwent a callosal incision of 2-3 cm and removal of the septum pellucidum, suggesting that a small anterior callosal incision behind the genu is not responsible for mutism (6).

By contrast, several other report indicate that the surgical section of the anterior body of the corpus callosum may well cause transient mutism (4). Shucart (9) reported that one of 25 cases operated on through an anterior transcalsal approach showed mutism. Geuna (4) reported that a patient with an intraventricular oligodendroglioma became transiently mute after an anterior trancallosal operation. Asgari (2) demonstrated that postoperative transient mutism was not limited to the anterior callosotomy but also occurred in the frontal transcortical approach, and all of these patients postoperative mutism was due to damage to the septal region in cases of tumor involvement of the septum pellucidum or damage to both fornices in cases of large solid third ventricular tumors rather than to the callosal incision itself.

It is evident that the surgical section of the corpus callosum is not by itself sufficient to cause the transient mutism, because many subjects who underwent such an operation remain free of mutism after the procedure (3,4). Therefore the mechanism of such transient mutism seems to be a complex of two or more of these factors, and their combination may be different from one case to the other (6,10). More likely, this syndrome occurs in individuals with mixed cerebral dominance for language function. Sass (8) found that right-handed epileptic patients that are right-hemisphere dominant for speech develop permanent speech difficulties after callosotomy. It is possible that in some right-handed patients who develop left cerebral dysfunction, language function shifts incompletely to the right hemisphere. Speech and other language functions in these patients may depend on interhemispheric communication that is interrupted by a callosal incision.

The factors which may contribute to the development of transient mutism following callosal surgery may be classified into two groups; one is an individual variation in organization of linguistic functions mediated by the corpus callosum, and the other is a second surgical lesion other than the one in the corpus callosum (6).

Factors related to the section of the corpus callosum seem to include the following (3,6): (a) the commissural fibers may have been acting in a compensatory fashion because of previous brain injury. (b) speech may require some absolute number of relevant brain connections. (c) the callosotomy may produce a diaschisis in the speaking hemisphere, from which it recovers only slowly. (d) the callosum may carry a corollary discharge for speech output whose sudden loss results in downstream interhemispheric conflict. (e) temporary circulatory alterations (particularly of the internal cerebral veins) may transiently derange the more sensitive functions of the basal ganglia. (f) damage to one or the other fornix may be contributory. (g) trauma to the anterior third ventricle during division of the anterior commissure or during division of the rostrum from in front may be relevant. (h) supplementary motor cortex dysfunction may be contributory. (i) decussating fibers (from medial frontal cortex to opposite basal ganglia) may be relevant so that their interruption plus medial frontal cortex edema combines to produce mutism when associated with a thalamic or striatal lesion.

The outcome for postoperative mutism is favorable (1). Slight disturbance of speech production may result from right-handed patient. But permanent, significant aphasia from such lesions is rare. In addition to deficits concerning initiation-related functions, several patients were unable to inhibit certain inappropriate speech

and motor functions (10). In most reported cases postoperative mutism is described as a transient abnormality and it resolves in less than 2 weeks with no treatment (1), as in our case. In rare cases such as when dopaminergic pathways are injured, dopamine replacement may be necessary (10).

## **CONCLUSION**

The major causes in the genesis of postoperative mutism would seem to be multi-factorial, including a disconnection of the callosal fibers and/or impairment of the related neural structures, such as the cingulum, and possibly others.

---

## FIGURES

**Figure 1a**

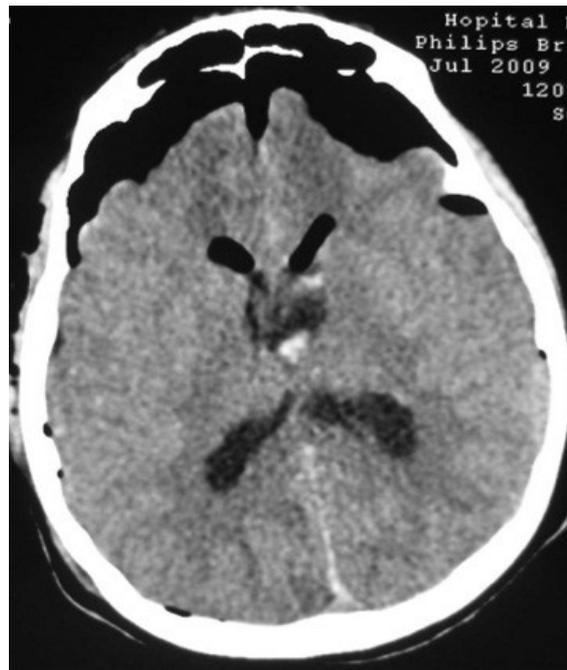
Contrast enhancing axial CT scan (A), and gadolinium enhanced sagittal T1-weighted

---

**Figure 1b**

Contrast enhancing axial CT scan (B) MR image showing a homogeneously enhancing mass in the third ventricle.

---



**Figure 2**

Postoperative CT scan showing normal postoperative changes with no heamatoma or significant oedema.

## REFERENCES

1. AKHADDAR A, BELHACHMI A, ELASRI A, BOULAHROUD O, OKACHA N, ELMOUSTARCHID B, BOUCETTA M. cerebellar mutism after removal of a vermian medulloblastoma in an adult. *Neurochirurgie* 2008;54:548-50.
1. ASGARI S, ENGELHORN T, BRONDICS A, SANDALCIOGLU IE, STOLKE D. Transcortical or transcallosal approach to ventricle-associated lesions: a clinical study on the prognostic role of surgical approach. *Neurosurg Rev* 2003;26:192-97.
2. BOGEN JE., . Physiological consequences of complete or partial commissural section. In: Apuzzo MLJ (ed) *Surgery of the third ventricle*. Williams &Wilkins, Baltimore London Los Angeles Sydney, pp 1987;175-94.
3. GEUNA E, REGALIA F, PAPPADA G, et al. Septum pellucidum oligodendroglioma. Case report and review of literature. *J Neurosurg Sci* 1981;25 :49-53.
4. KAWAL P, KUMAR R. Epidermoid cyst in quadrigeminal cistern presenting with mutism. *J pediatric neurosciences* 2010; 5:160-63.
5. NAKASU Y, ISOZUMI T, HIOKA H, HANDA J. Mechanism of mutism following the transcallosal approach to the ventricles. *Acta Neurochir* 1991;110:146-153.
6. RAYPORT M, FERGUSON SM, CORRIE WS. Mutism after corpus callosum section for intractable seizure control. *Epilepsia* 1984;25:665.
7. SASS KJ, NOVELTY RA, SPENCER DD, et al. Postcallosotomy language impairments in patients with crossed cerebral dominance. *J Neurosurg* 1990;72:85-90.
8. SHUCART WA, STEIN BM. Transcallosal approach to the anterior ventricular system. *Neurosurgery* 1978; 3:339-343.
9. TAHTA K, CIRAK B, PAKDEMIRLI E, SUZER T, TAHTA F. Postoperative mutism after removal of an anterior falcine meningioma. *J Clin Neurosci* 2007;14:793-96.

## REVIEW / MISE AU POINT

## LA MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH DE TYPE I (CMT1)

## CHARCOT-MARIE-TOOTH TYPE I DISEASE (CMT-1)

ADOUKONOU Thierry Armel <sup>1</sup>  
 VALLAT Jean-Michel <sup>2</sup>  
 MATHIS Stéphane <sup>3</sup>

1. Unité d'Enseignement et de Recherche (UER) de Neurologie, Faculté de médecine Université de Parakou, Unité de Neurologie, CHU Parakou; Parakou, Benin
2. Département de Neurologie, CHU, Poitiers, France
3. Département de Neurologie, CHU Limoges, Limoges, France

E-Mail Contact - ADOUKONOU Thierry Armel : [adoukonouthierry \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:adoukonouthierry@yahoo.fr)

**Mots clés :** neuropathie héréditaire, maladie de Charcot-Marie-Tooth, classification, histologie, génétique, neurophysiologie

**Key words:** hereditary neuropathy, Charcot-Marie-Tooth disease, genetic, histology, electrophysiology.

## RESUME

La maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1 (CMT1) est la neuropathie héréditaire la plus fréquente ; il en existe plusieurs formes ou sous-types. La littérature foisonne de données récentes grâce surtout aux avancées des analyses de biologie moléculaire et aux études corrélatives des données cliniques, électrophysiologiques et microscopiques. Dans cette revue, les auteurs présentent une mise au point des aspects génétiques, biologiques, cliniques, histologiques, neurophysiologiques et thérapeutiques des différentes formes de la maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1, ainsi que des formes apparentées. Cette revue se veut avant tout didactique, résumant les principales données actuelles sur la question.

## ABSTRACT

Charcot-Marie Tooth disease is the most frequent and common inherited neuropathy with the various forms and subtypes. Recently more data are available on this disease because of the recent advances in it genetic, electrophysiology, and histological, therapeutic aspects. In this review we focus on the main aspects of the disease and update the knowledge on the Charcot-Marie-Tooth type1 disease. The CMT-1A is the most frequent form of the disease and represents more than eighty percent of the all subtypes. The clinical features of all and the electrophysiological pattern can help physician to distinguish the genetic form of the different subtypes of the disease.

## INTRODUCTION

Décrite à la fin du XIX<sup>ème</sup> siècle par les Français Jean-Martin Charcot et Pierre Marie [1], et le Britannique Howard Tooth [2], la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) est la forme la plus commune de neuropathies héréditaires. Dans la population générale, sa prévalence est estimée entre 1/1214 [3] et 1/2500 [4] en Norvège, mais des prévalences plus faibles ont été constatées en Espagne (1/3500) [5], en Italie (1/5700) [6], en Islande (1/8300) [7] et au Japon (1/9200) [8]. La classification actuelle des neuropathies de CMT est avant tout basée sur le caractère de la transmission de l'anomalie génétique et les données électro-cliniques. Ces variations épidémiologiques pourraient ainsi en partie être expliquées par des modes de recensement différents en fonction des pays, en sachant que des spécificités ethniques sont vraisemblables [9]. On distingue 3 types de transmission (autosomique dominant, autosomique récessif et lié à l'X) et 3 types électrophysiologiques (démýélinisant, axonal et intermédiaire). On identifie ainsi classiquement 7 catégories de CMT (Tableau 1) [10].

Certains signes spécifiques se rencontrent des formes particulières (paralysie des cordes vocales, insuffisance respiratoire, anomalie cutanée, néphropathie, atrophie optique, syndrome pyramidal, ...) [11]. D'autres signes sont communs à de nombreuses formes de CMT; c'est par exemple le cas des anomalies pupillaires observées dans diverses forme de CMT (CMT1A, CMT1B, CMT2A2, CMT2J, CMTX1, CMT5, et CMT6), dans le syndrome de Déjerine-Sottas (SDS), la neuropathie hypomyélinisante congénitale (NHC), mais aussi dans la neuropathie héréditaire par hypersensibilité aux points de pression (NHPP) [12].

L'ensemble de ces données permet donc de classer relativement simplement la cinquantaine de formes actuellement connues de CMT; malgré tout, cette classification reste imparfaite et mériterait des aménagements.

Les gènes impliqués codent pour des protéines présentes dans différentes structures du nerf, tant au niveau de l'axone que de la cellule de Schwann. Le CMT1 est plus fréquemment rencontré que le CMT2: respectivement 60% et 26% dans une étude allemande [13], et 80,4% et 25,2% dans une étude britannique [14]. Si l'on s'attache au caractère héréditaire, une étude Norvégienne a montré que les formes de transmission autosomique (36/100000) étaient plus fréquentes que les formes de transmission autosomique récessive (1,4/100000) ou liées à l'X (3,6/100000) [4].

La maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1 (CMT1) est d'expression clinique très variable, allant de formes pauci-symptomatiques ou d'intensité modérée (parfois de révélation tardive) à des formes très sévères et précoces, comme le SDS et la NHC [15]. Elle se caractérise électrophysiologiquement par une atteinte démyélinisante homogène et symétrique, alors qu'au cours des neuropathies démyélinisantes acquises, comme les polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques (PIDC), les lésions de démyélinisation sont hétérogènes (car multifocales et de distribution aléatoire) [16]. On distingue 6 formes de CMT1 (classées de A à F), dont les principales caractéristiques sont indiquées dans le Tableau 2, ainsi que trois formes de neuropathies héréditaires démyélinisantes (à transmission autosomique dominante) assimilables à des variantes de CMT1 [17]. La suite de notre propos va s'attacher à montrer les principales caractéristiques des différentes formes de CMT 1. Devant la richesse de la littérature nous proposons une synthèse des données à travers une revue générale qui se veut avant tout un outil didactique.

### **CMT1A (MIM 118220)**

#### **Génétique/Biologie:**

Cette entité est la forme la plus fréquente de CMT, représentant 80,4% de l'ensemble des CMT [14]. Elle est associée à une duplication (d'une taille de 1,5 mégabases) du bras court du chromosome 17 (17p12) contenant le gène PMP22 [18]. Ce gène a été identifié dans les années 1990 [19-21]. PMP22 est une protéine membranaire de petite taille (22 kDa), et l'un des constituants de la myéline compacte du système nerveux périphérique. Elle est constituée de 160 acides aminés, et contient quatre domaines transmembranaires TM1-4, deux bras cytoplasmiques, une courte boucle intra-cellulaire et deux boucles extracellulaires (l'une d'entre elles portant l'épitope L2/HNK1, médiateur d'adhésion). Cette protéine PMP22 est d'expression diffuse au stade embryonnaire, y compris dans le système nerveux central. En revanche, à l'âge adulte, si elle est évidemment exprimée nettement dans les cellules de Schwann (où elle représente 2 à 5% de la myéline compacte), elle est aussi très faiblement exprimée dans le système nerveux central (cortex, tronc cérébral, moelle épinière), en particulier au niveau des noyaux moteurs des nerfs crâniens et des noyaux des motoneurones périphériques, ainsi que dans certains tissus non nerveux (muscle squelettique, cœur) [18]. Outre le fait qu'elle soit un constituant de la myéline compacte, la fonction de cette protéine reste encore mal connue. Elle pourrait notamment jouer un rôle essentiel dans le fonctionnement des neurones (l'exprimant aux stades précoces du développement embryonnaire) dans l'initialisation de la myélinisation puis dans la maintenance myélinique, comme suggéré au travers d'observations sur des souris Trembler et des souris dépourvues de PMP22 [22].

#### **Clinique:**

Cette neuropathie se manifeste habituellement précocement durant la vie (avec toutefois une importante variabilité d'expression et de sévérité), restant relativement stable à l'âge adulte [23, 24]. Des formes pauci-symptomatiques de révélation tardive ont pu aussi être décrites, comme le cas d'un ancien cycliste professionnel espagnol pour lequel cette maladie a été diagnostiquée à l'âge de 75 ans [25]. Le phénotype clinique correspond à celui classiquement décrit, associant une amyotrophie et une faiblesse distales des membres inférieurs, une aréflexie ostéo-tendineuse (le plus souvent généralisée), des pieds creux et une atteinte sensitive modérée [26]. Rarement, une duplication du gène PMP22 peut se manifester par un phénotype clinique de type NHPP (neuropathie héréditaire par hypersensibilité à la pression, OMIM 162500) les manifestations cliniques sont des épisodes récurrents de paralysie tronculaire [27-41]. Dans ces phénotypes NHPP, l'IRM des troncs nerveux peut objectiver des hypersignaux ou des élargissement focaux [27].

#### **Neurophysiologie/radiologie:**

Dans la plupart des cas, les vitesses de conduction motrices sont inférieures à 30 m/s, et les latences distales allongées (> 5 ms) au niveau des nerfs médians [42, 43]. Des blocs de conduction moteurs (ou des ralentissements plus importants des vitesses de conduction nerveuse (VCN) peuvent être observés aux points de passage physiologiques (canal carpien, gouttière cubitale, ...) dans les phénotypes NHPP [27].

#### **Anatomo-pathologie:**

Le CMT1A se distingue par la présence de très nombreuses proliférations en « bulbes d'oignon » témoignant

d'un processus chronique de démyélinisation-remyélinisation [44]: chacune d'entre elles correspond à une prolifération concentrique de fragments cytoplasmiques (nucléés ou non) de cellules de Schwann, voire de fragments de membrane basale (surtout chez l'enfant), organisées autour de fibres nerveuses dont la gaine de myéline apparaît trop fine par rapport au diamètre de l'axone qu'elle entoure [45]. D'une manière générale, ces lésions caractérisent les « neuropathies hypertrophiques » (les nerfs augmentent de volume et deviennent palpables). De tels aspects ne sont pas spécifiques au CMT1A et peuvent aussi se rencontrer dans d'autres formes de CMT comme le CMT1B lié à une mutation du gène MPZ (et dans le syndrome SDS), mais est aussi observé dans 10 à 43% des neuropathies acquises de type PIDC (polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique) [46]. Toutefois, dans le CMT1A, les formations en « bulbe d'oignon » (Figure 1) sont beaucoup plus diffuses [47] et sont le siège d'une immuno-réactivité pour la PMP22 (non observée dans les « bulbes d'oignon » des PIDC) [48]. Ces aspects de démyélinisation segmentaire peuvent aussi être observés en « teasing » sous la forme d'une « mise à nu » plus ou moins complète et extensive de l'axone entre deux nœuds de Ranvier successifs (avec augmentation de taille du noyau des cellules de Schwann) [45]. Dans le CMT1A (comme dans le CMT1B), la démyélinisation semble stable dans le temps, alors que la perte axonale évolue avec la durée et donc l'âge [44]. Une autre lésion rarement observée dans le CMT1A est la « tomacula » caractérisée par une hypermyélinisation (Figure 2): ces processus donnent un aspect en « chapelet de saucisses » à la fibre nerveuse myélinisée, et sont en fait le plus souvent rencontrés dans les NHPP. Dans le CMT1A, leur diamètre moyen est de 14,1 $\mu$ m ( $\pm$  3,5), et leur longueur moyenne de 77,4  $\mu$ m ( $\pm$  16,1) [49]. Enfin, quelques éléments inflammatoires peuvent être observés sur des biopsies nerveuses de patients atteints de CMT1A [50]. Désormais, comme il s'agit de la forme la plus fréquente des CMT, la biologie moléculaire permet un diagnostic facile et rapide, si bien que la biopsie nerveuse n'est plus réalisée dans cette indication.

### ***Orientations thérapeutiques pour le CMT1A:***

Basé sur des considérations physiopathologiques, un certain nombre de thérapeutiques ont été essayées, in vivo ou in vitro, pour tenter de ralentir la progression du CMT1A [51]. Chez les souris transgéniques surexprimant PMP22, l'acide ascorbique semble limiter la sévérité de la neuropathie [52]; in vitro, elle favoriserait la myélinisation et diminuerait l'expression de PMP22 [53]. Pour ces raisons, un essai thérapeutique s'est attaché à prouver une efficacité de l'acide ascorbique (à la posologie de 1500 mg/jour pendant 24 mois) chez des patients atteints de CMT1A, en vain [54]. De même, une posologie journalière plus importante d'acide ascorbique (4000 mg/jour pendant 24 mois) n'a pas montré non plus de différence statistiquement significative par rapport au placebo [55].

La thérapie génique est une autre voie à l'étude dans le traitement du CMT1A. Ainsi, l'administration d'un vecteur dérivé de virus adéno-associé permettant la synthèse de neurotrophine-3 (NT-3) chez des souris Trembler (modèle de CMT1A) permet d'améliorer la fonction motrice et la conduction nerveuse de ces souris [56]: ces résultats sont bien évidemment encourageants, mais méritent d'être confirmés (en attendant peut-être des applications futures chez l'homme).

Récemment, l'utilisation de diadénosine homo-dinucléotide P18 (favorisant la diminution de la concentration de calcium à l'intérieur des cellules de Schwann) a permis d'observer (in vitro) une amélioration du processus de myélinisation dans un modèle expérimental de CMT1A [57].

In vitro, la progestérone est capable, d'augmenter l'expression des gènes PMP22 et MPZ [58], d'où l'idée de tester l'effet d'injections sous-cutanées quotidiennes de progestérone et d'onapristone (antagoniste de la progestérone) durant 7 jours chez des modèles transgéniques de rat CMT1A [59]: ceci a permis de montrer que l'onapristone permettait de réduire la perte musculaire et de prévenir la perte axonale, sans pour autant modifier l'épaisseur de la gaine de myéline [60]. Toutefois, l'utilisation d'un antagoniste de la progestérone apparaît trop toxique pour pouvoir être utilisé sans risque chez l'être humain.

Une autre molécule prometteuse dans le traitement du CMT1A est la curcumine, celle-ci jouant un rôle stimulant pour la translocation de certaines protéines du réticulum endoplasmique vers la membrane plasmique (réduisant ainsi la toxicité cellulaire des protéines mutantes) [61]: l'administration orale de curcumine chez la souris Trembler (modèle de CMT1A) permet ainsi d'inhiber l'apoptose des cellules de Schwann, mais aussi d'augmenter le calibre des axones et l'épaisseur des gaines de myéline (cet effet étant dose-dépendant et réversible à l'arrêt du traitement) [62].

Les résultats d'un essai randomisé contre placebo de phase II, réalisé chez 80 malades provenant de six centres français ont été récemment présentés [63]; le médicament utilisé par voie orale (PXT3003) est constitué d'une association de GABA (baclofène), d'un récepteur opioïde (naltrexone hydrochloride) et du métabolite naturel D-sorbitol. Ce composé a montré expérimentalement son aptitude à abaisser la PMP22. Cet essai affirme la non toxicité du produit et met en évidence un effet modeste à 12 mois sur le score CMTNS (Charcot-Marie-Tooth Neuropathy Score), ce qui justifierait l'instauration d'un essai de phase III.

### **CMT1B (MIM 118200)**

#### ***Génétique/biologie:***

Cette forme de CMT résulte de mutations du gène MPZ (situé dans la région q22-q23 du chromosome 1) codant pour la glycoprotéine P0: ces mutations peuvent provoquer un gain de fonction, un effet dominant négatif, une perte partielle de fonction ou une hyperglycosylation [64]. P0 est majoritairement exprimée dans les cellules de Schwann, et représente environ 50% des composants protéiques de la gaine de myéline du système nerveux périphérique: il s'agit d'une protéine transmembranaire d'un poids de 29 kDa (composée de 219 acides aminés), comportant trois domaines distincts: un domaine extra-cellulaire glycosylé (immunoglobulin-like), un domaine membranaire, et un domaine intra-cellulaire [65]. En fait, P0 est un membre de la famille des immunoglobulines jouant un rôle de molécule d'adhésion essentielle dans le maintien de la structure de la gaine de myéline: plus précisément, elle participe au maintien de la myéline compacte au niveau des lignes périodiques [65]. Lors du processus de myélinisation, P0 favoriserait la compaction de la myéline en excluant la protéine MAG [44].

#### **Clinique/neurophysiologie:**

Le profil électro-clinique de cette entité est similaire à celui du CMT1A. Néanmoins, quelques rares cas présentant des signes électriques d'une atteinte axonale ont été rapportés, leur mécanisme n'étant pas clair [66]. Par ailleurs, une mutation du gène MPZ peut rarement se manifester par un phénotype clinique de NHPP [67].

#### **Anatomo-pathologie:**

Tout comme pour le CMT1A, l'étude histologique de nerfs de patients atteints de CMT1B révèle une diminution de la densité des fibres myélinisées, des signes de démyélinisation segmentaire, des formations en « bulbes d'oignon » et l'absence d'altération des fibres amyéliniques [44]. Cependant, souvent leur aspect se distingue de celui du CMT1A par la présence d'une part d'une décompaction d'une partie de quelques lamelles myéliniques, et d'autre part par l'existence de proliférations aberrantes focales (ou « foldings ») des gaines myéliniques [68], ces deux aspects pouvant parfois apparaître simultanément (ou non) sur une même biopsie [69]. Bien que les patients atteints de CMT1B puissent parfois présenter des neuropathies canalaires, ces « foldings » sont différents des tomaculae [70]. Les « foldings » sont des proliférations aberrantes (présentes le long de la totalité des fibres myélinisées), correspondant à des replis internes (« infoldings ») ou externes (« outfoldings »), de la gaine de myéline [71]. Ceci les distingue des « tomaculae » dont les contours sont réguliers [72]. Lorsqu'ils sont très nombreux, ces « foldings » peuvent donner un aspect de « neuropathie globulaire » [73]. Concernant l'aspect de décompaction myélinique, il se traduit par un élargissement des lignes denses des parties interne ou externe (parfois de la totalité) de la gaine de myéline (par dissociation des lignes périodiques appariées) [74]. Toutefois, de tels aspects de décompaction myélinique ne sont pas spécifiques du CMT1B, et peuvent se rencontrer dans des neuropathies acquises telles que le syndrome POEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, M-protein, Skin changes) [75], les neuropathies liées à une gammopathie monoclonale IgM (immunoglobuline M) et une activité anti-MAG [76], ou plus rarement celles associées à des gammopathies monoclonales de type IgA ou IgG [76]. Comme pour le CMT1A, des éléments inflammatoires peuvent être observés sur la biopsie de nerf de ces patients, ce qui pourrait expliquer pourquoi quelques malades se trouvent améliorés par la cortisone [77].

### **CMT1C (MIM 601098)**

#### **Génétique/biologie :**

Cette neuropathie est associée à des mutations du gène LITAF (Lipopolysaccharide-Induced TNF Factor), également appelé SIMPLE (Small Integral Membrane Protein of Lysosome/late Endosome) ou PIG-7 (P53 Inductible Gene-7), situé sur le chromosome 16p13.1 [78]. Initialement, deux transcrits différents furent rapportés, LITAF et SIMPLE [15]; mais, le transcrit LITAF résultant en fait d'une erreur de séquençage de l'ADN, seul le transcrit SIMPLE reste le véritable transcrit de ce gène [79]. SIMPLE correspond à une protéine précoce des endosomes (d'un poids de 18 kDa), particulièrement exprimée dans les cellules de Schwann [80]. Ainsi, un déficit en LITAF est à l'origine d'une part d'une accélération de la destruction de la myéline et de l'émergence d'une repousse axonale, et d'autre part d'une augmentation du nombre de macrophages lors du processus de dégénérescence wallerienne [81].

#### **Anatomo-pathologie :**

L'aspect est proche de ce qui est observé dans le CMT1A [44].

### **CMT1D (MIM 607678)**

#### **Génétique/biologie:**

Il s'agit d'une forme rare de CMT1 causée par des mutations du gène EGR2 (Early Growth Response 2) situé sur le chromosome 10q21-q22 [82]. Si le CMT1D est bien de transmission autosomique dominante, des cas de mutations EGR2 à transmission autosomique récessive ont pu être observés [83]. EGR2 (également appelé KROX20), en collaboration avec SOX10 (qui régule EGR2), joue un rôle primordial dans la formation

et la maintenance myélinique [84]: il s'agit d'un facteur de transcription en « doigt de zinc » (Cys2-His2) permettant de réguler l'expression des gènes codant pour les protéines myéliniques telles que P0, connexine 32, MBP et PMP22 [85].

#### **Clinique:**

L'expression clinique du CMT1D est très variable, allant de formes modérées à début tardif à des formes sévères à début précoce (SDS ou NHC) [82, 86].

#### **Anatomo-pathologie:**

Sur la biopsie de nerf sural, on constate une raréfaction sévère en fibres myélinisées, associée à de très nombreuses formations en « bulbe d'oignon » [87]. Par ailleurs, l'absence complète en EGR2 (transmission autosomique récessive) engendre un tableau de NHC du fait d'une absence totale de myéline, d'où la dénomination de « syndrome d'amyélinisation congénitale » [88].

#### **CMT1E (MIM 118300)**

##### **Génétique/biologie :**

Cette entité représente seulement 1 à 5% des CMT1, et est associée à des mutations ponctuelles du gène PMP22 [18]. Initialement, ces cas furent considérés comme cliniquement plus sévères que les cas en lien avec une duplication du gène PMP22 (CMT1A) [89].

##### **Clinique :**

En réalité, les CMT1E englobent un large spectre de phénotypes cliniques, avec des manifestations allant de formes modérées de phénotype NHPP à des formes sévères de type SDS ou NHC [18]. Si les mutations du gène PMP22 induisent bien des neuropathies démyélinisantes, il semblerait que l'une d'entre elle (mutation R159C) puisse déterminer un profil « axonal » [90]. Par ailleurs, certains patients peuvent présenter des pieds plats, une scoliose ou une surdité bilatérale [91].

##### **Anatomo-pathologie :**

Les lésions microscopiques des formes précoces et sévères sont superposables à celles observées en cas de duplication du gène PMP22, avec une raréfaction sévère en fibres myélinisées et une profusion de « bulbes d'oignon ». Dans le cas des phénotypes de type NHPP, des tomaculae peuvent être observées (en cas de mutation ponctuelle) [92], voire une réduction de l'épaisseur de la myéline sans formation en « bulbe d'oignon » (en cas de mutation non-sens) [34]. Enfin, un aspect de décompaction de la myéline, avec régions internodales courtes (entrecoupées de régions où l'axone est dénudé) peut être aussi observé [91].

#### **CMT1F (MIM 607734)**

##### **Génétique/biologie:**

Cette forme de CMT1 est due à des mutations du gène NEFL (Neurofilament protein light polypeptide) encodant les chaînes légères des neurofilaments (NF-L), constituant majeur des filaments intermédiaires, jouant un rôle déterminant dans l'assemblage et la maintenance du cytosquelette axonal [93].

##### **Clinique/neurophysiologie:**

Initialement, de telles mutations ont été décrites comme des formes axonales de transmission autosomique dominante (CMT2E) [94]. Cependant, certains de ces patients présentaient clairement un profil électrophysiologique de type démyélinisant, en cohérence avec les aspects anatomo-pathologiques observés. Pour cette raison, cette entité est parfois qualifiée de CMT2E/1F.

##### **Anatomo-pathologie:**

Quelques formations en « bulbes d'oignon » (avec aspect trop fin des gaines de myéline par rapport au calibre de l'axone correspondant) ont été observées [95].

#### **Autres neuropathies héréditaires de transmission autosomique dominante ayant les phénotypes CMT1 :**

##### **Syndrome de Roussy-Levy (MIM 180800)**

Ce tableau clinique, également dénommé « dystasie aréflexique héréditaire », fut décrit pour la première en 1926 par Gustave ROUSSY et Gabrielle LEVY comme l'association d'une ataxie héréditaire de transmission autosomique dominante, associée à des tremblements [96, 97]. Ces patients présentent un profil électrophysiologique de neuropathie démyélinisante; l'analyse histologique objective de nombreuses formations en « bulbe d'oignon », plus rarement un aspect d'hypertrophie focale de la myéline ou une perte majeure en fibres myélinisées [98]. Ainsi, cette entité est considérée comme une variante de CMT1. Cliniquement, ces patients présentent une ataxie proprioceptive, des pieds creux, une aréflexie ostéo-

tendineuse généralisée, plus rarement un tremblement postural ou des troubles sensitifs thermo-algiques modérés [99]; parfois, une hypertrophie des racines nerveuses peut être mise en évidence à l'IRM [100].

Le syndrome de Roussy-Levy peut être indifféremment secondaire à une duplication [99] ou à des mutations [101] du gène PMP22, plus rarement à des mutations du gène MPZ [98]. En fait, il a été prouvé génétiquement que la famille initialement décrite en 1926 était finalement porteuse d'une mutation du gène MPZ, forme plus rare de cette maladie associée histologiquement aux cas d'hypertrophie focale de la myéline et à une raréfaction majeure des fibres myélinisées [98].

### **Neuropathie de type CMT associée aux mutations du gène Fibulin-5**

#### ***Génétique/biologie:***

Le gène FBLN5 (Fibulin-5) code pour une glycoprotéine liée au transport du calcium, régulateur clé du développement et de la maintenance des tissus riches en fibres élastiques, élément indispensable de l'élastogénèse. Les mutations de ce gène engendrent un tableau de « cutis laxa » (associant hyperlaxité cutanée, dégénérescence maculaire liée à l'âge, et anomalies portant sur les fibres élastiques d'autres organes comme le cœur) [102].

#### ***Clinique/neurophysiologie/anatomo-pathologie :***

Récemment, des cas de polyneuropathie démyélinisante de type CMT1 ont pu être liés à cette mutation, caractérisés par une association à une hyperlaxité cutanée et une dégénérescence maculaire liée à l'âge [102]. A ce jour, aucune analyse microscopique des nerfs de ces patients n'a été rapportée.

### **Neuropathie de type CMT associée aux mutations du gène GJB3**

#### ***Génétique/Biologie :***

Les mutations du gène GJB3 (Gap Junction protein Beta-3) sont à l'origine d'une pathologie dermatologique (erythrokeratoderma variabilis et progressiva, ou EKV; OMIM 133200) et des atteintes cochléaires telles que la surdité autosomique dominante de type 2B (OMIM 612644) et la surdité digénique GJB2/GJB3 (OMIM 220290). GJB3 code pour la protéine appelée « Connexine 31 », composant essentiel des jonctions communicantes au niveau du tissu cutané, de la cochlée, mais aussi des cellules de Schwann [103].

#### ***Clinique :***

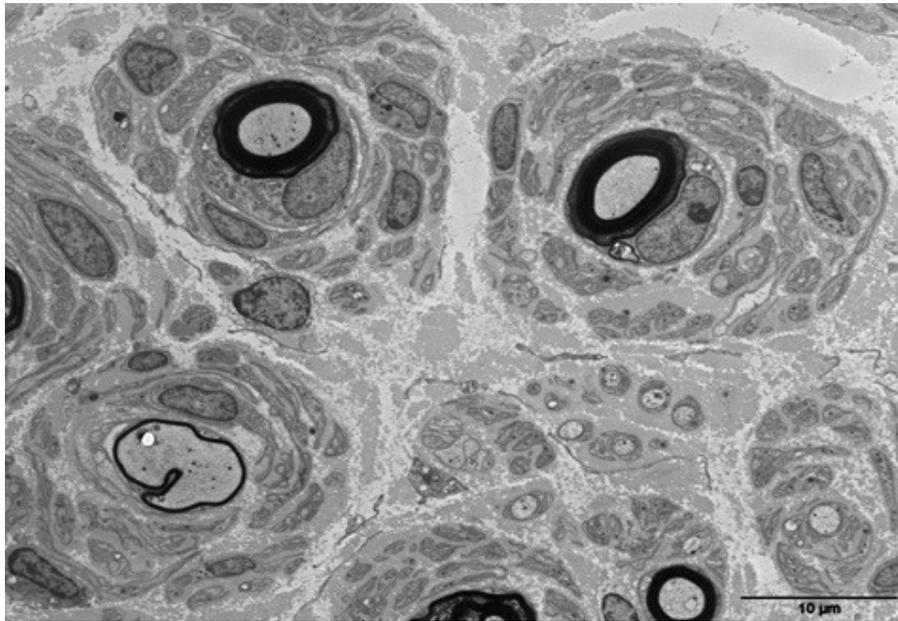
Les premiers cas de CMT liés à une mutation du gène GJB3 ont été identifiés dans une famille espagnole: ces patients présentaient une polyneuropathie sensitivo-motrice associée à une surdité de transmission autosomique dominante; des ulcérations cutanées plantaires (à l'origine d'amputations) ont parfois été rapportées [104].

#### ***Neurophysiologie/anatomo-pathologie :***

Malgré des lésions de démyélinisation/remyélinisation sur la biopsie de nerf sural (avec de fréquentes formations en « bulbe d'oignon »), le profil électrophysiologique s'avérait plutôt mixte (avec des amplitudes diminuées et des VCN peu ralenties) [104].

---

**Figure 1 : Biopsie nerveuse, CMT1A. Micrographie électronique, section transversale. Raréfaction très sévère des fibres myélinisées ; prolifération intense de cellules de Schwann autour de quelques fibres myélinisées restantes ; l'axone myélinisé de gauche a une gaine de myéline trop fine par rapport à son diamètre axonal.**



**Figure 1**

**Figure 2 : biopsie nerveuse, CMT1A. Micrographie électronique, section transversale. Lésion tomaculaire caractérisée par une épaisseur anormalement importante de la gaine de myéline qui comprime l'axone.**



**Figure 2**

**Tableau 1. Principales catégories de maladies de Charcot-Marie-Tooth (CMT). Table 1 : Main variant of Charcot-Marie-Tooth disease**

Dénomination	Définition
<b>CMT1</b>	formes démyélinisantes de transmission autosomique dominante
<b>CMT2</b>	formes axonales de transmission autosomique dominante ou récessive
<b>CMT3</b>	syndrome de Dejerine-Sottas (il n'apparaît actuellement plus dans les nouvelles classifications)
<b>CMT4</b>	formes démyélinisantes de transmission autosomique récessive
<b>CMT5</b>	CMT avec atteinte pyramidale
<b>CMT6</b>	CMT avec atrophie optique
<b>CMTX</b>	formes à transmission liées à l'X

**Tableau 2. Principales caractéristiques des différentes formes de CMT1. Table 2 : Main characteristics of the different subtypes of Charcot-Marie-Tooth disease**

Type	Gène / Locus	Anatomo-pathologie	Age de début	Signes cliniques	Neurophysiologie	Commentaires
<b>CMT1A</b>	PMP22 / 17p11 (duplication)	- Démyélinisation-remyélinisation (« bulbes d'oignon ») - Parfois hypermyélinisation (tomacula)	Avant 10 ans (parfois forme tardive)	Phénotype clinique classique - Parfois type NHPP	VCM<30m/s LDM>5ms	Forme la plus fréquente et des cas de révélation tardive
<b>CMT1B</b>	MPZ(P0)/1q22-23	- Démyélinisation-remyélinisation (« bulbes d'oignon ») - Décompaction myélinique avec « foldings »	Avant 30ans	Phénotype clinique parfois plus sévère que CMT1A	VCM<20m/s	Certains cas ont été décrits comme cortico-sensibles. Des formes axonales ont été rapportées
<b>CMT1C</b>	LITAF /16p13	- Aspects proches de CMT1A	10-20ans	Phénotype classique	VCM : 15-25m/s	Très rare
<b>CMT1D</b>	EGR2 / 10q21-22	- Raréfaction des fibres myélinisées - Démyélinisation-remyélinisation (« bulbes d'oignon »)	10-20ans avant ou même congénitale	parfois modérées à début tardif à des formes sévères à début précoce	VCM : 25-40m/s	
<b>CMT1E</b>	PMP22 / 17p11 (mutations)	- Lésions sévères + démyélinisation-remyélinisation (« bulbes d'oignon »)	Variable	NHPP, neuropathie congénitale hypomyélinisante, pieds plats, scoliose, surdité bilatérale	VCM ralenties (mais forme axonale décrite)	
<b>CMT1F</b>	NFL / 8p21	« Bulbes d'oignon », avec aspect trop fin des gaines de myéline	Variable	Similaires à CMT1E	VCM<30m/s	0

## REFERENCES

1. CHARCOT JM, MARIE P. Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. *La Revue Médicale*. 1886;6:97-138.
1. TOOTH HH. The peroneal type of progressive muscular atrophy. London: H. K. Lewis; 1886.
2. BRAATHEN GJ, SAND JC, LOBATO A, HOYER H, RUSSELL MB. Genetic epidemiology of Charcot-Marie-Tooth in the general population. *Eur J Neurol*. 2011;18:39-48.
3. SKRE H. Genetic and clinical aspects of Charcot-Marie-Tooth's disease. *Clin Genet*. 1974;6:98-118.
4. COMBARROS O, CALLEJA J, POLO JM, BERCIANO J. Prevalence of hereditary motor and sensory neuropathy in Cantabria. *Acta Neurol Scand*. 1987;75:9-12.
5. MOROCUTTI C, COLAZZA GB, SOLDATI G, D'ALESSIO C, DAMIANO M, CASALI C, et al. Charcot-Marie-Tooth disease in Molise, a central-southern region of Italy: an epidemiological study. *Neuroepidemiology*. 2002;21:241-5.
6. GUDMUNDSSON B, OLAFSSON E, JAKOBSSON F, LUTHVIGSSON P. Prevalence of symptomatic Charcot-Marie-Tooth disease in Iceland: a study of a well-defined population. *Neuroepidemiology*. 2010;34:13-7.
7. KURIHARA S, ADACHI Y, WADA K, AWAKI E, HARADA H, NAKASHIMA K. An epidemiological genetic study of Charcot-Marie-Tooth disease in Western Japan. *Neuroepidemiology*. 2002;21:246-50.
8. BRAATHEN GJ. Genetic epidemiology of Charcot-Marie-Tooth disease. *Acta neurologica Scandinavica Supplementum*. 2012;iv-22.
9. VALLAT JM, MATHIS S, FUNALOT B. The various Charcot-Marie-Tooth diseases. *Curr Opin Neurol*. 2013;26:473-80.
10. TAZIR M, HAMADOU T, NOUIOUA S, MATHIS S, VALLAT JM. Hereditary motor and sensory neuropathies or Charcot-Marie-Tooth diseases: an update. *J Neurol Sci*. 2014;347:14-22.
11. HOULDEN H, REILLY MM, SMITH S. Pupil abnormalities in 131 cases of genetically defined inherited peripheral neuropathy. *Eye (Lond)*. 2009;23:966-74.
12. GESS B, SCHIRMACHER A, BOENTERT M, YOUNG P. Charcot-Marie-Tooth disease: frequency of genetic subtypes in a German neuromuscular center population. *Neuromuscul Disord*. 2013;23:647-51.
13. MURPHY SM, LAURA M, FAWCETT K, PANDRAUD A, LIU YT, DAVIDSON GL, et al. Charcot-Marie-Tooth disease: frequency of genetic subtypes and guidelines for genetic testing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83:706-10.
14. HOULDEN H, REILLY MM. Molecular genetics of autosomal-dominant demyelinating Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromolecular Med*. 2006;8:43-62.
15. KANG JH, KIM HJ, LEE ER. Electrophysiological evaluation of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and charcot-marie-tooth type 1: dispersion and correlation analysis. *J Phys Ther Sci*. 2013;25:1265-8.
16. VALLAT JM, MATHIS S. Autosomal dominant demyelinating Charcot-Marie-Tooth (CMT1) neuropathies. In: Vallat JM, Weis J, Gray F, Keohane K, editors. *Peripheral Nerve Disorders: Pathology & Genetics*. Hoboken: John Wiley & Sons; 2014. p. 62-71.
17. LI J, PARKER B, MARTYN C, NATARAJAN C, GUO J. The PMP22 Gene and Its Related Diseases. *Mol Neurobiol*. 2013;47:673-98.
18. TAKAHASHI E, TAKEDA O, HIMORO M, NANAOKAWA K, TAKADA G, HAYASAKA K. Localization of PMP-22 gene (candidate gene for the Charcot-Marie-Tooth disease 1A) to band 17p11.2 by direct R-banding fluorescence in situ hybridization. *Jpn J Hum Genet*. 1992;37:303-6.
19. LUPSKI JR, DE OCA-LUNA RM, SLAUGENHAUPT S, PENTAO L, GUZZETTA V, TRASK BJ, et al. DNA duplication associated with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Cell*. 1991;66:219-32.
20. LUPSKI JR, GARCIA CA. Molecular genetics and neuropathology of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Brain Pathol*. 1992;2:337-49.
21. ROBERTSON AM, HUXLEY C, KING RH, THOMAS PK. Development of early postnatal peripheral nerve abnormalities in Trembler-J and PMP22 transgenic mice. *J Anat*. 1999;195 ( Pt 3):331-9.
22. FABRIZI GM, SIMONATI A, MORBIN M, CAVALLARO T, TAIOLI F, BENEDETTI MD, et al. Clinical and pathological correlations in Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 1A with the 17p11.2p12 duplication: a cross-sectional morphometric and immunohistochemical study in twenty cases. *Muscle Nerve*. 1998;21:869-77.
23. VERHAMME C, VAN SCHAICK IN, KOELMAN JH, DE HAAN RJ, DE VISSER M. The natural history of Charcot-Marie-Tooth type 1A in adults: a 5-year follow-up study. *Brain*. 2009;132:3252-62.
24. BERCIANO J, FERNANDEZ-TORRE JL, RAMON C, PELAYO-NEGRO AL, INFANTE J. Subclinical Charcot-Marie-Tooth disease type 1A in an ex-professional cyclist. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012;114:394-5.
25. THOMAS PK. Overview of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Ann N Y Acad Sci*. 1999;883:1-5.
26. YURREBASO I, CASADO OL, BARCENA J, PEREZ DE NANCLARES G, AGUIRE U. Clinical,

- electrophysiological and magnetic resonance findings in a family with hereditary neuropathy to pressure palsies caused by a novel PMP22 mutation. *Neuromuscul Disord.* 2014;24:56-62.
27. RUSSO M, LAURA M, POLKE JM, DAVIS MB, BLAKE J, BRANDNER S, et al. Variable phenotypes are associated with PMP22 missense mutations. *Neuromuscul Disord.* 2011;21:106-14.
28. RESKO P, RADVANSKY J, ODNOGOVA Z, BALDOVIC M, MINARIK G, POLAKOVA H, et al. Mutation analysis of PMP22 in Slovak patients with Charcot-Marie-Tooth disease and hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Gen Physiol Biophys.* 2011;30:379-88.
29. DE VRIES SD, VERHAMME C, VAN RUISSEN F, VAN PAASSEN BW, ARTS WF, KERKHOFF H, et al. The phenotype of the Gly94fsX222 PMP22 insertion. *J Peripher Nerv Syst.* 2011;16:113-8.
30. CASASNOVAS C, BANCHS I, DE JORGE L, ALBERTI MA, MARTINEZ-CAMPO Y, M. P, et al. A novel small deletion in PMP22 causes a mild hereditary neuropathy with liability to pressure palsies phenotype. *Muscle Nerve.* 2012;45:135-8.
31. BROZKOVA D, MAZANEC R, RYCHLY Z, HABERLOVA J, BOHM J, STANEK J, et al. Four novel point mutations in the PMP22 gene with phenotypes of HNPP and Dejerine-Sottas neuropathy. *Muscle Nerve.* 2011;44:819-22.
32. MOSZYNSKA I, KABZINSKA D, SINKIEWICZ-DAROL E, KOCHANSKI A. A newly identified Thr99fsX110 mutation in the PMP22 gene associated with an atypical phenotype of the hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Acta Biochim Pol.* 2009;56:627-30.
33. LUIGETTI M, CONTE A, MADIA F, MEREU ML, ZOLLINO M, MARANGI G, et al. A new single-nucleotide deletion of PMP22 in an HNPP family without recurrent palsies. *Muscle Nerve.* 2008;38:1060-4.
34. LI J, GHANDOUR K, RADOVANOVIC D, SHY RR, KRAJEWSKI KM, SHY ME, et al. Stoichiometric alteration of PMP22 protein determines the phenotype of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Arch Neurol.* 2007;64:974-8.
35. ZÉPHYR H, STOJKOVIC T, LATOUR P, HURTEVENT JF, BLANKAERT F, VERMERSCH P. A family with a novel frameshift mutation in the PMP22 gene (c.433\_434insC) causing a phenotype of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neuromuscul Disord.* 2005;15:493-7.
36. VAN DE WETERING RA, GABREELS-FESTEN AA, TIMMERMAN V, PADBERG GM, GABREELS FJ, MARIMAN EC. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies with a small deletion interrupting the PMP22 gene. *Neuromuscul Disord.* 2002;12:651-5.
37. BISSAR-TADMOURI N, PARMAN Y, BOUTRAND L, DEYMEER F, SERDAROGLU P, VANDENBERGHE A, et al. Mutational analysis and genotype/phenotype correlation in Turkish Charcot-Marie-Tooth Type 1 and HNPP patients. *Clin Genet.* 2000;58:396-402.
38. BORT S, NELIS E, TIMMERMAN V, SEVILLA T, CRUZ-MARTINEZ A, MARTINEZ F, et al. Mutational analysis of the MPZ, PMP22 and Cx32 genes in patients of Spanish ancestry with Charcot-Marie-Tooth disease and hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Hum Genet.* 1997;99:746-54.
39. Nicholson GA, VALENTIJJN LJ, CHERRYSON AK, KENNERSON ML, BRAGG TL, DEKROON RM, et al. A frame shift mutation in the PMP22 gene in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Nat Genet.* 1994;6:263-6.
40. MATHIS S, CORCIA P, TAZIR M, CAMU W, MAGDELAINE C, LATOUR P, et al. Peripheral myelin protein 22 gene duplication with atypical presentations: a new example of the wide spectrum of Charcot-Marie-Tooth 1A disease. *Neuromuscul Disord.* 2014;24:524-8.
41. DEYMEER F, MATUR Z, POYRAZ M, BATTALOGLU E, OFLAZER-SERDAROGLU P, PARMAN Y. Nerve conduction studies in Charcot-Marie-Tooth disease in a cohort from Turkey. *Muscle Nerve.* 2011;43:657-64.
42. HUANG LW, LIN KP, CHANG MH, LIAO YC, LIAO KK, SOONG BW, et al. Electrophysiological characterization of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A in Taiwan. *J Chin Med Assoc.* 2012;75:197-202.
43. VALLAT JM. Dominantly inherited peripheral neuropathies. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2003;62:699-714.
44. VALLAT JM. Lésions pathologiques élémentaires. In: Bouche P, Léger J, Vallat J, editors. *Neuropathies périphériques Polyneuropathies et mononeuropathies multiples.* Rueil-Malmaison: Doin; 2003. p. 79-86.
45. OH SJ. Diagnostic usefulness and limitations of the sural nerve biopsy. *Yonsei Med J.* 1990;31:1-26.
46. DYCK P, ENGELSTAD J. Pattern of onion-bulb distribution predicts acquired versus inherited hypertrophic neuropathy. *Ann Neurol.* 1999;46:482.
47. NISHIMURA T, YOSHIKAWA H, FUJIMURA H, SAKODA S, YANAGIHARA T. Accumulation of peripheral myelin protein 22 in onion bulbs and Schwann cells of biopsied nerves from patients with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Acta Neuropathol.* 1996;92:454-60.
48. SANDER S, OUVRIER RA, MCLEOD JG, NICHOLSON GA, POLLARD JD. Clinical syndromes associated with tomacula or myelin swellings in sural nerve biopsies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;68:483-8.
49. VITAL A, VITAL C, LAGUENY A, FERRER X, RIBIERE-BACHELIER C, LATOUR P, et al.

- Inflammatory demyelination in a patient with CMT1A. *Muscle & nerve*. 2003;28:373-6.
50. MATHIS S, MAGY L, VALLAT JM. Therapeutic options in Charcot-Marie-Tooth diseases. *Expert Rev Neurother*. 2015:1-12.
  51. PASSAGE E, NORREEL JC, NOACK-FRAISSIGNES P, SANGUEDOLCE V, PIZANT J, THIRION X, et al. Ascorbic acid treatment corrects the phenotype of a mouse model of Charcot-Marie-Tooth disease. *Nat Med*. 2004;10:396-401.
  52. KAYA F, BELIN S, BOURGEOIS P, MICALLEFF J, BLIN O, FONTES M. Ascorbic acid inhibits PMP22 expression by reducing cAMP levels. *Neuromuscul Disord*. 2007;17:248-53.
  53. PAREYSON D, REILLY MM, SCHENONE A, FABRIZI GM, CAVALLARO T, SANTORO L, et al. Ascorbic acid in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A (CMT-TRIAAL and CMT-TRAUK): a double-blind randomised trial. *Lancet Neurol*. 2011;10:320-8.
  54. LEWIS RA, MCDERMOTT MP, HERRMANN DN, HOKE A, CLAWSON LL, SISKIND C, et al. High-dosage ascorbic acid treatment in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A: results of a randomized, double-masked, controlled trial. *JAMA Neurol*. 2013;70:981-7.
  55. SAHENEK Z, GALLOWAY G, CLARK KR, MALIK V, RODINO-KLAPAC LR, KASPAR BK, et al. AAV1.NT-3 Gene Therapy for Charcot-Marie-Tooth Neuropathy. *Mol Ther*. 2013.
  56. NOBBIO L, VISIGALLI D, MANNINO E, FIORESE F, KASSACK MU, STURLA L, et al. The Diadenosine Homodinucleotide P18 Improves In Vitro Myelination in Experimental Charcot-Marie-Tooth Type 1A. *J Cell Biochem*. 2014;115:161-7.
  57. SEREDA MW, MEYER ZU HORSTE G, SUTER U, UZMA N, NAVE KA. Therapeutic administration of progesterone antagonist in a model of Charcot-Marie-Tooth disease (CMT-1A). *Nature Med*. 2003;9:1533-7.
  58. FLEDERICH R, STASSART RM, SEREDA MW. Murine therapeutic models for Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease. *Br Med Bull*. 2012;102:89-113.
  59. MEYER ZU HORSTE G, PRUKOP T, LIEBETANZ D, MOBIUS W, NAVE KA, SEREDA MW. Antiprogestosterone therapy uncouples axonal loss from demyelination in a transgenic rat model of CMT1A neuropathy. *Ann Neurol*. 2007;61:61-72.
  60. KHAJAVI M, INOUE K, WISZNIEWSKI W, OHYAMA T, SNIPES GJ, LUPSKI JR. Curcumin treatment abrogates endoplasmic reticulum retention and aggregation-induced apoptosis associated with neuropathy-causing myelin protein zero-truncating mutants. *Am J Hum Genet*. 2005;77:841-50.
  61. KHAJAVI M, SHIGA K, WISZNIEWSKI W, HE F, SHAW CA, YAN J, et al. Oral curcumin mitigates the clinical and neuropathologic phenotype of the Trembler-J mouse: a potential therapy for inherited neuropathy. *Am J Hum Genet*. 2007;81:438-53.
  62. ATTARIAN S, VALLAT JM, MAGY L, FUNALOT B, GONNAUD PM, LACOUR A, et al. An exploratory randomised double-blind and placebo-controlled phase 2 study of a combination of baclofen, naltrexone and sorbitol (PXT3003) in patients with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:199.
  63. PRADA V, PASSALACQUA M, BONO M, LUZZI P, SCAZZOLA S, NOBBIO LA, et al. Gain of glycosylation: a new pathomechanism of myelin protein zero mutations. *Ann Neurol*. 2012;71:427-31.
  64. LIU Z, WANG Y, YEDIDI RS, BRUNZELLE JS, KOVARI IA, SOHI J, et al. Crystal structure of the extracellular domain of human myelin protein zero. *Proteins*. 2012;80:307-13.
  65. CHAPON F, LATOUR P, DIRAISON P, SCHAEFFER S, VANDENBERGHE A. Axonal phenotype of Charcot-Marie-Tooth disease associated with a mutation in the myelin protein zero gene. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;66:779-82.
  66. MAGOT A, LATOUR P, MUSSINI JM, MOURTADA R, GUIHENEUC P, PEREON Y. A new MPZ mutation associated with a mild CMT1 phenotype presenting with recurrent nerve compression. *Muscle Nerve*. 2008;38:1055-9.
  67. GABREELS-FESTEN AA, HOOGENDIJK JE, MEIJERINK PH, GABREELS FJ, BOLHUIS PA, VAN BEERSUM S, et al. Two divergent types of nerve pathology in patients with different P0 mutations in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology*. 1996;47:761-5.
  68. VALLAT JM, MAGY L, LAGRANGE E, STURTZ F, MAGDELAINE C, GRID D, et al. Diagnostic value of ultrastructural nerve examination in Charcot-Marie-Tooth disease: two CMT 1B cases with pseudo-recessive inheritance. *Acta Neuropathol*. 2007;113:443-9.
  69. IIDA M, KOIKE H, ANDO T, SUGIURA M, YAMAMOTO M, TANAKA F, et al. A novel MPZ mutation in Charcot-Marie-Tooth disease type 1B with focally folded myelin and multiple entrapment neuropathies. *Neuromuscul Disord*. 2012;22:166-9.
  70. UMEHARA F, TAKENAGA S, NAKAGAWA M, TAKAHASHI K, IZUMO S, MATSUMURO K, et al. Dominantly inherited motor and sensory neuropathy with excessive myelin folding complex. *Acta Neuropathol*. 1993;86:602-8.
  71. NAKAGAWA M, SUEHARA M, SAITO A, TAKASHIMA H, UMEHARA F, SAITO M, et al. A novel MPZ gene mutation in dominantly inherited neuropathy with focally folded myelin sheaths. *Neurology*. 1999;52:1271-5.
  72. VALLAT JM, GIL R, LEBOUTET MJ, HUGON J, MOULIES D. Congenital hypo- and

- hypermyelination neuropathy. Two cases. *Acta Neuropathol.* 1987;74:197-201.
73. LAGUENY A, LATOUR P, VITAL A, RAJABALLY Y, LE MASSON G, FERRER X, et al. Peripheral myelin modification in CMT1B correlates with MPZ gene mutations. *Neuromuscul Disord.* 1999;9:361-7.
74. VITAL C, GHERARDI R, VITAL A, KOPP N, PELLISSIER JF, SOUBRIER M, et al. Uncompacted myelin lamellae in polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M-protein and skin changes syndrome. Ultrastructural study of peripheral nerve biopsy from 22 patients. *Acta Neuropathol.* 1994;87:302-7.
75. VALLAT JM, MAGY L, RICHARD L, STURTZ F, COURATIER P. Contribution of electron microscopy to the study of neuropathies associated with an IgG monoclonal paraproteinemia. *Micron.* 2008;39:61-70.
76. DONAGHY M, SISODIYA SM, KENNETT R, MCDONALD B, HAITES N, BELL C. Steroid responsive polyneuropathy in a family with a novel myelin protein zero mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;69:799-805.
77. EATON HE, DESROCHERS G, DRORY SB, METCALF J, ANGERS A, BRUNETTI CR. SIMPLE/LITAF expression induces the translocation of the ubiquitin ligase itch towards the lysosomal compartments. *PLoS One.* 2011;6:e16873.
78. SAIFI GM, SZIGETI K, WISZNIEWSKI W, SHY ME, Krajewski K, Hausmanowa-Petrusewicz I, et al. SIMPLE mutations in Charcot-Marie-Tooth disease and the potential role of its protein product in protein degradation. *Hum Mutat.* 2005;25:372-83.
79. LEE SM, OLZMANN JA, CHIN LS, LI L. Mutations associated with Charcot-Marie-Tooth disease cause SIMPLE protein mislocalization and degradation by the proteasome and aggresome-autophagy pathways. *J Cell Sci.* 2011;124:3319-31.
80. SOMANDIN C, GERBER D, PEREIRA JA, HORN M, SUTER U. LITAF (SIMPLE) regulates Wallerian degeneration after injury but is not essential for peripheral nerve development and maintenance: implications for Charcot-Marie-Tooth disease. *Glia.* 2012;60:1518-28.
81. SAFKA BROZKOVA D, NEVSIMALOVA S, MAZANEC R, RAUTENSTRAUSS B, SEEMAN P. Charcot-Marie-Tooth neuropathy due to a novel EGR2 gene mutation with mild phenotype—usefulness of human mapping chip linkage analysis in a Czech family. *Neuromuscul Disord.* 2012;22:742-6.
82. BOERKOEL CF, TAKASHIMA H, GARCIA CA, OLNEY RK, JOHNSON J, BERRY K, et al. Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies: mutation distribution and genotype-phenotype correlation. *Ann Neurol.* 2002;51:190-201.
83. DECKER L, DESMARQUET-TRIN-DINH C, TAILLEBOURG E, GHISLAIN J, VALLAT JM, CHARNAY P. Peripheral myelin maintenance is a dynamic process requiring constant Krox20 expression. *J Neurosci.* 2006;26:9771-9.
84. SRINIVASAN R, SUN G, KELES S, JONES EA, JANG SW, KRUEGER C, et al. Genome-wide analysis of EGR2/SOX10 binding in myelinating peripheral nerve. *Nucleic Acids Res.* 2012;40:6449-60.
85. Shiga K, NOTO Y, MIZUTA I, HASHIGUCHI A, TAKASHIMA H, NAKAGAWA M. A novel EGR2 mutation within a family with a mild demyelinating form of Charcot-Marie-Tooth disease. *J Peripher Nerv Syst.* 2012;17:206-9.
86. SZIGETI K, WISZNIEWSKI W, SAIFI GM, SHERMAN DL, SULE N, ADESINA AM, et al. Functional, histopathologic and natural history study of neuropathy associated with EGR2 mutations. *Neurogenetics.* 2007;8:257-62.
87. FUNALOT B, TOPILKO P, ARROYO MA, SEFIANI A, HEDLEY-WHYTE ET, YOLDI ME, et al. Homozygous deletion of an EGR2 enhancer in congenital amyelinating neuropathy. *Ann Neurol.* 2012;71:719-23.
88. SCHERER SS, CHANCE PF. Myelin genes: getting the dosage right. *Nature Genet.* 1995;11:226-8.
89. GESS B, JEIBMANN A, SCHIRMACHER A, KLEFFNER I, SCHILLING M, YOUNG P. Report of a novel mutation in the PMP22 gene causing an axonal neuropathy. *Muscle Nerve.* 2011;43:605-9.
90. MADRID RE, LOFGREN A, BAETS J, TIMMERMAN V. Biopsy in a patient with PMP22 exon 2 mutation recapitulates pathology of Trembler-J mouse. *Neuromuscul Disord.* 2013;23:345-8.
91. LENSSEN PP, GABREELS-FESTEN AA, VALENTIEN LJ, JONGEN PJ, VAN BEERSUM SE, VAN ENGELN BG, et al. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. Phenotypic differences between patients with the common deletion and a PMP22 frame shift mutation. *Brain.* 1998;121:1451-8.
92. FABRIZI GM, CAVALLARO T, ANGIARI C, CABRINI I, TAIOLI F, MALERBA G, et al. Charcot-Marie-Tooth disease type 2E, a disorder of the cytoskeleton. *Brain.* 2007;130:394-403.
93. MERSIYANOVA IV, PEREPELOV AV, POLYAKOV AV, SITNIKOV VF, DADALI EL, OPARIN RB, et al. A new variant of Charcot-Marie-Tooth disease type 2 is probably the result of a mutation in the neurofilament-light gene. *Am J Hum Genet.* 2000;67:37-46.
94. JORDANOVA A, DE JONGHE P, BOERKOEL CF, TAKASHIMA H, DE VRIENDT E, CEUTERICK C, et al. Mutations in the neurofilament light chain gene (NEFL) cause early onset severe Charcot-Marie-Tooth disease. *Brain.* 2003;126:590-7.

95. ROUSSY G, LEVY G. Sept cas d'une maladie familiale particulière: troubles de la marche, pieds bots et aréflexie tendineuse généralisée, avec, accessoirement, légère maladresse des mains. *Rev Neurol (Paris)*. 1926;1:427-50.
96. ROUSSY G, LEVY G. A propos de la dystasie aréflexique héréditaire. Contribution à l'étude de la genèse des maladies familiales et de leur parenté entre elles. *Rev Neurol (Paris)*. 1934;2:763-73.
97. PLANTE-BORDENEUVE V, GUIOCHON-MANTEL A, LACROIX C, LAPRESLE J, SAID G. The Roussy-Levy family: from the original description to the gene. *Ann Neurol*. 1999;46:770-3.
98. AUER-GRUMBACH M, STRASSER-FUCHS S, WAGNER K, KORNER E, FAZEKAS F. Roussy-Levy syndrome is a phenotypic variant of Charcot-Marie-Tooth syndrome IA associated with a duplication on chromosome 17p11.2. *J Neurol Sci*. 1998;154:72-5.
99. HAUBRICH C, KRINGS T, SENDEREK J, ZUCHNER S, SCHRODER JM, NOTH J, et al. Hypertrophic nerve roots in a case of Roussy-Levy syndrome. *Neuroradiology*. 2002;44:933-7.
100. ZUBAIR S, HOLLAND NR, BESON B, PARKE JT, PRODAN CI. A novel point mutation in the PMP22 gene in a family with Roussy-Levy syndrome. *J Neurol*. 2008;255:1417-8.
101. AUER-GRUMBACH M, WEGER M, FINK-PUCHES R, PAPIC L, FROHLICH E, AUER-GRUMBACH P, et al. Fibulin-5 mutations link inherited neuropathies, age-related macular degeneration and hyperelastic skin. *Brain*. 2011;134:1839-52.
102. TATTERSALL D, SCOTT CA, GRAY C, ZICHA D, KELSELL DP. EKV mutant connexin 31 associated cell death is mediated by ER stress. *Hum Mol Genet*. 2009;18:4734-45.
103. LOPEZ-BIGAS N, OLIVE M, RABIONET R, BEN-DAVID O, MARTINEZ-MATOS JA, BRAVO O, et al. Connexin 31 (GJB3) is expressed in the peripheral and auditory nerves and causes neuropathy and hearing impairment. *Hum Mol Genet*. 2001;10:947-52.

## REVIEW / MISE AU POINT

**NEUROPSYCHOLOGICAL DIAGNOSTICS IN ETHIOPIA - CHALLENGES AND CHANCES AMONG CONSIDERATIONS REGARDING DIFFERENTIAL DIAGNOSIS (LITERATURE OVERVIEW)****DIAGNOSTIC NEUROPSYCHOLOGIQUE EN ETHIOPE - DIFFICULTÉS ET OPPORTUNITÉS CONCERNANT LE DIAGNOSTIC (REVUE DE LA LITTÉRATURE)**

STEINBOECK Christine <sup>1</sup>  
 NEGASH Alemayehu <sup>2</sup>  
 TEFAYE Markos <sup>2</sup>  
 STEINBOECK Herbert <sup>3</sup>

1. Department of Clinical Neuropsychology, Ludwig-Maximilians-University, Munich, Germany
2. Department of Psychiatry, College of Health Science, Jimma University, Jimma, Ethiopia
3. Forensic Department, Clinic of Eastern Munich, Haar, Germany

E-Mail Contact - STEINBOECK Christine : [christinesteinboeck \(at\) gmx \(dot\) de](mailto:christinesteinboeck(at)gmx(dot)de)

**Mots clés :** *Ethiopie, Neuropsychologie, Psychiatrie*

**Key words:** *Cognition; Culture-fair; Ethiopian; Low-Income; Neuropsychology; Psychiatry*

**RESUME****Background**

Neuropsychological tests can provide crucial information regarding the consideration of psychiatric differential diagnosis. This is especially important in developing countries like Ethiopia where advanced imaging is not widely available.

**Methods**

A detailed literature search was conducted using the search engines Pubmed, Science Direct, Web of Science and Google Scholar from February 2013 until May 2014. Selecting the identified studies pragmatically depending on the content, twenty-six studies were included.

**Results**

The administration of tests developed in Western-European settings to the African culture presents enormous challenge. Among these are especially the influence of low level of literacy, familiarity with the testing material, cultural aspects regarding social behavior and sense of time, cultural differences regarding cognitive functions and lack of norms. At the same time, there are opportunities for different fields of application, especially when considering the diagnosis of dementia and in the assessment of frontal lobe lesions. Assessment of cognitive flexibility appears to be an important way to differentiate between affective disorders and schizophrenia.

**Conclusions**

In conclusion, we suggest a „basic set of neuropsychological tests“ for application in psychiatric facilities in low income countries like Ethiopia, which mostly includes nonverbal tests. By using these tests, some of the challenges found during the literature search can be overcome. Additionally, they might provide extra information for diagnostic issues. However, they might have to be adapted to the Ethiopian culture.

**RESUME****Introduction**

Les tests neuropsychologiques peuvent fournir des informations fondamentales dans le diagnostic différentiel des affections psychiatriques. Ceci est particulièrement important dans les pays en voie de développement tels que l'Éthiopie où la formation n'est pas largement disponible.

**Méthodes**

Une recherche détaillée de la littérature a été conduite en utilisant Pubmed, Science Directe, Web de la Science et Google Scholar sur la période de février 2013 jusqu'à mai 2014. : vingt-six études selon le contenu- particulièrement pragmatiques ont été identifiées

**Résultats**

L'utilisation des tests développés dans les pays d'Europe occidentale présente un réel intérêt pour l'Afrique. En particulier, celles intégrant le niveau d'instruction primaire, la maîtrise du test, les aspects culturels concernant le comportement social, la gestion du temps et les différences culturelles. Les champs d'application s'étendent au diagnostic de démence et l'exploration des lésions de lobe frontal. L'appréciation de la flexibilité cognitive semble être une voie importante pour différencier les désordres affectifs et la schizophrénie.

**Conclusion**

Nous proposons un ensemble tests neuropsychologiques de base pour l'appliquer dans les ressources psychiatriques dans les pays à revenu faible comme l'Éthiopie. Ils pourraient fournir des informations supplémentaires dans les problèmes diagnostiques et pourraient être adaptés à la culture éthiopienne.

**INTRODUCTION**

In the day-to-day psychiatric practice, neuropsychological tests are an important part for answering various questions and considerations. Examples include diagnostic considerations such as the differentiation between dementia and depression, progress evaluation or questions regarding vocational rehabilitation [46, p. 23].

In developing countries, where advanced diagnostic technologies like neuroimaging are not widely available, neuropsychological tests can provide crucial information [38]. Ethiopia, one of the poorest countries in the horn of Africa, bears enormous challenges in the field of psychiatry. On the other hand, there appears to be a great potential for the development of the field. In the last 15 years, large scale epidemiological studies were conducted [22, 23]. Through time, a number of diagnostic tools and questionnaires were translated into one of the most widely spoken local languages, Amharic [8, 24, 28]. This review attempts to present the current status of neuropsychological tests which have been used especially in Ethiopia and in other African countries. Additionally, potential challenges and opportunities regarding the application of tests developed within the Western-European setting in a cross-cultural context are discussed.

**METHODS**

In the present literature overview, we conducted a detailed investigation using the search engines Pubmed, Science Direct, Web of Science and Google Scholar from February 2013 until May 2014. Therefore, we focused systematically on studies found by the keywords „cognitive research developing countries“, „neuropsychology developing countries“, „cognitive assessment Ethiopia“, „Ethiopia cognitive/ cognition“. Additionally, studies which were found by screening the references of already used studies or by extended search strategies were included by exploration. The authors assessed the relevance of these studies by reviewing their title and abstract. We mainly chose an exploratory approach without inclusion or exclusion criteria and selected the identified studies pragmatically depending on the content. As a result, we included n = 26, whose content is presented in detail in the results and is discussed in relation to the research question.

**RESULTS*****Neuropsychological tests currently used in Ethiopia:***

Until the time of the review, only a few studies existed (n = 4) about the current procedure of neuropsychological tests in Ethiopia. Most of them focus on the assessment of cognitive impairment among HIV-patients [5]. The International HIV Dementia Scale is used quite often. It focuses especially on motor performances (Finger Tapping, Grooved Pegboard, adaptation of the Luria Motor test). However, using this

measure, there was no difference between HIV positive and negative patients [5]. It is a big problem thereby, that the norms were not adapted [5]. Besides, the test should be extended by measures for learning ability, processing speed and short term and working memory to improve the sensitivity.

Regarding considerations about the diagnosis for dementia, the application of the Mini-Mental Status-Examination (MMSE) was assessed in Ethiopia [22]. Thereby, the prevalence of severe cognitive impairment was significantly increased to 2.6%. However, the authors noted critically that the MMSE was highly influenced by the level of education. In Addis Ababa, about 13-17% of the population has no education, in rural areas the percentage is even higher [22].

Besides, the influence of iodine deficiency on cognitive functions among young mothers and their 5-years-old children was explored, which is especially widespread in rural Sidama, in Southern Ethiopia [3]. For the assessment of the adults, they used the Raven's Coloured Progressive Matrices (to assess the visual planning and problem solving functions and the fluid intelligence) and subtests of the Kaufmann Assessment Battery for Children (K-ABC-II), which were partly adapted for the adults. According to the authors, these tests are especially suitable for application, as only small differences depending on the respective cultures existed so far. Both, the mothers and their children showed reduced cognitive performance with significant impairments especially in the visual area, in planning functions, in the short and long term memory and processing speed.

### **Challenges:**

As some authors already discussed while checking the application of the MMSE in Ethiopia, the lack of taking into account education during the application of the MMSE is an essential limitation of this test [22]. Comparing European Americans with Mexican Americans, it was found that the risk for Mexican Americans to get a MMSE-score lower than 24 is 2.2 times higher than for European Americans [9]. Such a score formally indicated a potential diagnosis of dementia. The authors believe that this result cannot be explained in terms of ethnicity, but actually in terms of the level of education and the socio-economic background. The authors, who investigated the application of the MMSE in Brazil, also found out that there was a high association between the MMSE and education. Patients formally educated for at least one year reached on average about 3.7 points more than uneducated patients. Even after adaptation for different cut-off-scores, there were still high rates of misclassification, meaning that people were assessed as „being demented“ four times higher than using clinical evaluation according to DSM-IV [42]. However, this kind of association between cognitive functioning and level of education is not just limited to the MMSE, but is generally part of the creation of cognitive performance profiles [39]. It is discussed on the one hand the relevance of being familiar with academic testing situations and on the other hand the inability to read - illiteracy is partly still common in Ethiopia; in rural areas, for example in Butajira, the rate of illiteracy was 70% [30] - and the lack of familiarity with letters and numbers closely associated with this [38]. Keeping this in mind, for example tasks like the TMT-A or TMT-B can also be distorted during the cognitive performance, because difficulties in connecting the right symbols as quickly as possible are actually attributable to the lack of familiarity with the material rather than to the reduction of processing speed or to the lack of cognitive flexibility [38].

Besides, familiarity with the material is a culture-specific challenge. Especially for auditory or visual stimuli like pictures, the specific context is an important factor [38]. The „draw a person test“, for example, where the children are asked to draw a person using paper and pencil, in Zambia is implemented with clay (for girls) or wire (for boys). In Zambia, this task is called „Panga Munthu“ („panga“ means to build; „munthu“ means person) [21]. Additionally, for the appropriate integration of the nonverbal material into the special culture-specific context, the instructions and verbal material have to be translated into the respective language. Here, it should be noted that particular criteria like the frequencies of words in daily context, the length of words (especially when using memory tests) and the meaning of the content should be maintained adequately and not falling apart from the criteria for validity because of the translation process. To avoid such a tendency, the linguistic implementation should be performed by using some runs of retranslations and should be proved by pilot studies regarding the feasibility and by local psychologists regarding the linguistic standard [15, 38]. However, especially in such a multilingual country as Ethiopia, verbal tests might be difficult to use adequately, especially in rural areas. Although a majority of the population speaks Amharic (the official language of the country) or Oromiffa, the rest of the population belongs to one of the other 82 ethnic groups, bilingually speaking either Amharic or Oromiffa as well as their own language, or monolingually speaking only their own language. Only an urban, academically educated minority and the political elite society speaks English [2].

As values and meanings as well as rules of communication and interaction differ quite strongly between cultures, instructions and formulations also have to be adapted according to the particular cultural background. Looking, for example at the raven matrices test, there are big differences. Afro-American children implicitly believe that authorities want them not to give logical and obvious suggestions to solve a problem, but expect them to give creative, nonorthodox answers [1]. Another relevant, culture-specific aspect concerns the meaning of time. In Western neuropsychological tests, time plays an essential role, which can be seen for example in subtests for the assessment of intelligence (WAIS-III; [49]) or for the assessment of cognitive processing speed as one part of attention (e.g. d2 test of attention; [4]). In Western countries, the

basic rule for this test says: „Work as fast and as carefully as you can“ [38]. Time is seen as something limited which should be used as wisely as one can; in Western-European countries, we have a monochronic understanding of time. By contrast, in African cultures there is a polychronic understanding of time. As procedures are running in parallel to each other, there is more flexibility, but also more distraction; however, distractions are not interpreted as disruptions [11, 14]. Besides culture specific influence of the administration, we have to ask, to what extent testing measures can be transferred to the international context while keeping their validity. There is often a lack of evidence that a test assesses the same construct, regardless of the cultures [15]. For example, intelligence in Zambia is associated with cognitive willingness as well as diligence and wisdom, but also some kind of personality and social sense of responsibility [21]. In Liberia, when performing a semantic category task, most people choose the functional category instead of the taxonomic one (for example they pair a potato and knife, because you use the knife for peeling the potato) [13].

Keeping in mind the influences of education and illiteracy as well as culture specific values for the adaptation of the tests, last but not least, there is often a lack of population-specific norms. Some authors showed that during the establishment of current norms in the context of the WHO-Neurobehavioral Core Test Study, there were big differences in the performances between Western and non-Western cultures [38]. Therefore, it is recommended, especially in the clinical context regarding the application of neuropsychological tests for example in Sub-Saharan Africa, to collect data on local healthy comparison group for the evaluation of the performance of the patients; however, there are still no specific norms [40]. Similar results were reported in Cameroon in comparison to the Western population when adapting a test battery for the evaluation of cognitive impairment associated with HIV [20]. However, a huge influence of education and age existed. Kathuria and Serpell also recommended comparison and evaluation of the results only among the people of Cameroon, because only by this kind of handling a context specific evaluation of the healthy cognitive performance can be done. Additionally, the collection of age specific norms is often challenging, as in some African communities the actual ages or dates of birth are not known [21].

#### **Opportunities and application areas:**

Despite the difficulties of the transferability of neuropsychological tests in a cross-cultural context, these methods are, especially in many developing countries where technical resources are seldom available, a valuable supplement to diagnostic questions [38]. In the following, this is presented in the context of psychiatric disorders using application examples from other African countries.

Hereby, an important focus lies in the assessment of the dementia associated with HIV or AIDS and in the differentiation between Alzheimer's disease and other subcortical dementias, e.g. Parkinson's dementia. However, there are some overlaps in the cognitive impairment between the HIV dementia and the Alzheimer's disease [18]. According to some studies, these can be differentiated by using the International HIV Dementia Scale [41] (see table 1). This screening instrument consists of one memory task and two psychomotor tasks and keeps the same high sensitivity and specificity as the MMSE, independently of being performed in a developed or in a developing country. Additionally, it is less dependent on education than the MMSE [41] and is evidently superior to the MMSE as a screening instrument for the assessment of a potential HIV dementia [34]. In comparison to the former development HIV Dementia Scale (Power, Selnes, Grim & McArthur, 1995; quoted from [36]), the low verbal component of the International HIV Dementia Scale represents a big benefit, although the sensitivity and specificity of the HIV Dementia Scale of Power and colleagues lies a bit higher than the values of the International HIV Dementia Scale [36].

However, regarding the relevance of the verbal component, there are some controversial discussions. While according to some authors cognitive impairment in the context of a HIV-dementia especially arises in the verbal area and in the executive functions [40], others suggest, that verbal abilities are mostly unaffected [38]. However, both authors note that no clear neuropsychological patterns can be identified [38]; instead, there are even sometimes different kinds of cognitive impairments dependent on the subtype of HIV [40]. The international HIV Dementia Scale has already been examined regarding its applicability in South Africa [19], Zambia [16], Kenya [26], Cameroon [33] and Uganda [41]. In general, the sensitivity and specificity showed moderate results [26, 41] as well as satisfying values of validity regarding the question of the assessment of HIV-dementias [19, 33]. With a focus on executive impairment, further extensive diagnostics are recommended [19]. However, a critical comment has to be made that the symptoms in day-to-day clinical practice sometimes can only be identified in an ambiguous manner, as they are often nonspecific [36]; besides, objectivity and reliability might often be limited because of a lack of training and formal evaluations [26, 38]. As the performance patterns of patients with HIV-dementia and Parkinson's dementia is often quite similar, this differentiation on neuropsychological level might be especially difficult (see table 1).

Regarding the diagnostic differentiation between dementia and depression, a central task of neuropsychology on the diagnostic questions [6], the validity of the combination of the three tests Geriatric Mental State (GMS), Community Screening Instrument for Dementia (CSI D) and the list of ten words from the CERAD (Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease) was examined in India, China, Taiwan, Nigeria and different countries of Latin America [35]. Hereby, the CSI D turned out to be especially suitable, because it was both unaffected by culture and independent of education. By combining these three measures a valid

rate of identifying dementia reaches up to 94%. However, the critical comment has to be made that these measures are not nonverbal. Some authors also note, that in the international setting, especially in developing countries, there is still a huge gap regarding the diagnostic differentiation between depression and dementia on neuropsychological level [41].

The diagnostic differentiation between affective disorders and schizophrenia on neuropsychological level has not been examined so far in African countries. Comparing cognitive functions of patients with schizophrenia with those of healthy controls in the areas attention (processing speed, selective attention), memory (verbal and visual material, working memory, learning and reproduction of a list of words), executive functions (inhibition, flexibility) and verbal fluency in the Congo, patients with schizophrenia showed worse results in all areas [32]. Up to now, in Ethiopia, such questions were answered by psychiatric assessment using the Composite International Diagnostic Interview (CIDI) or the Key Informant Method. The last measure includes the information of a person who is highly respected in particular community and is an expert regarding the issue the others are interested in - in the current case psychiatric diseases - which is combined with the clinical assessment. Such a person can, e.g., be a religious leader. It was found out that regarding the recognition of affective disorders the CIDI is more valid, whereas the Key Informant Method is especially suitable concerning the identification of schizophrenia and other psychotic disorders [45]. Especially the differentiation between bipolar and schizophrenia can hardly be reached by the cognitive profile. Thereby, the symptoms can rather be differentiated in the quantity and the extent of severity in the following way, that patients with bipolar disorders show cognitive impairment of a lower degree than patients with schizophrenia [43]. In general, patients with affective disorders differ neuropsychologically from patients with schizophrenia only in the cognitive flexibility with the latter showing more perseverative mistakes [52]. The other executive functions as well as attention and memory are impaired in a similar manner. In contrast, Negash and colleagues found in their population-based epidemiological study in Butajira, that patients with schizophrenia showed more pervasive disturbances, whereas patients with bipolar I disorder had more impairment in complex motor acts. Examining the Neurological Soft Signs, they found a correlation with higher cognitive functions corresponding to the neurophysiological test findings [31].

Instead, there is seldom ambiguity regarding the identification of frontal lobe syndromes. Therefore, the impairment of executive functions is most characteristic, which can be examined for example by using the matrices (visual problem solving; subtest from the WAIS-III; [49]) or the Tower of London (planning and problem solving; [44]). For the specific assessment of frontal impairment the Frontal Assessment Battery (FAB; [7]) was developed. Hereby, beside capability of abstraction and lexical fluency, there is a focus on motor coordination and the ability to implement orders adequately into actions. The latter helps to assess susceptibility of interference, inhibition of behaviour and utilisation. So far, no studies exist about the applicability or the examination of validity in African cultures.

## CONCLUSION AND OUTLOOK:

Keeping in mind the background of the application areas above, especially questions of differential diagnosis, we would like to suggest a „neuropsychological basic set“ in table 2, which focuses mainly on nonverbal testing measures especially because of the multilingualism in Ethiopia.

When administering test measures, we have to keep in mind, that first the applicability has to be examined in a feasibility study similar to a pilot study. Secondly, the measures have to be adapted to the Ethiopian, cultural context, whenever possible. Next, to control for the convergent validity, the results of the differential diagnosis provided by neuropsychological measures should be compared to the findings of purely psychiatric methods (for example the Amharic version of the CIDI; [23]) or of the Amharic version of the SCAN (Schedule for Clinical Assessment in Neuropsychiatry; [25,45]). At this point, however, we also want to make clear that a neuropsychological assessment can only provide additional information for diagnosis, but can never substitute a psychiatric interview and it also should not do that. When measures are specifically adapted, testing can be performed precisely and accurately. Last, but not least, norms with healthy Ethiopian people have to be collected to get specific values for comparison as well as for the adequate classification of cognitive performance (overview regarding the phases of implementation, please read [15]).

Tables

**Table 1: Neuropsychological symptoms of the three kinds of dementia - Alzheimer’s disease, HIV dementia and Parkinson’s dementia**

<i>Alzheimer’s Disease</i>	<i>HIV Dementia</i>	<i>Parkinson’s Dementia</i>
memory: especially short-term and working memory; later also long-term memory affected	working memory affected (short-term and long-term memory mostly intact)	short-term and episodic memory, high interference susceptibility, specific deficits regarding the clustering of reminding material (executive functions!)
learning abilities and reproduction; impairment in encoding as well as reproduction		
intrusions, confabulations		
visuo-spatial ability	visuo-spatial ability mostly intact	
	processing speed	processing speed
	reduced sustained attention, impairment in the divided attention, switching of attention; no information about distractibility	high level of distractibility, lack of internal attention (external cues necessary!), difficulties regarding the sustained attention, neglect
capability of abstraction, flexibility (many perseverations!); reduced judgement abilities	capability of abstraction, problem solving, planning (slowly), flexibility, inhibition	planning, creating/ keeping/ switching of mental categories (WCST!), programming and executing of motoric programs, lack of inhibition? many perseverations
	psychomotor speed	psychomotor speed, tremor
maintenance of personality	apathic personality traits	maintenance of personality

Notes. WCST = Wisconsin Card Sorting Test. (overview read at [10, 17, 29, 33, 38, 51]).

**Table 2: Proposed nonverbal testing measures as a neuropsychological basic set for assessment of cognitive performance in Ethiopia**

<i>Functional Area</i>	<i>Testing Measures</i>
attention	
processing speed	▶ Trail-Making-Test A (TMT A; [37, 48]) ▶ Digit Symbol Test (DST, from the WAIS-III; [49])
selective attention	d2 Test of Attention [4]
memory	
visual short-term and working memory	Wechsler Memory Scale: Spatial Span forwards/backwards [50]
learning and reproduction ability/ long-term memory	▶ Wechsler Memory Scale: visual reproduction [50] ▶ Complex Figure of Rey [27]
executive functions	
	Frontal Assessment Battery (FAB; [7]) ▶ Conceptualization ▶ Lexical Fluency ▶ Luria Motor Test ▶ Sensitivity to Interference

<i>Functional Area</i>	<i>Testing Measures</i>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Go/ No Go</li> <li>▶ Environmental Autonomy</li> </ul>
flexibility	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Wisconsin Card Sorting Test (WCST; card version; [12])</li> <li>▶ Trail-Making-Test B (TMT-B; [37, 48])</li> </ul>
planing/ problemsolving	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Tower of London [44]</li> <li>▶ Matrices (from the WAIS-III; [49])</li> </ul>
psychomotor speed	Grooved Pegboard [47]
visuo-spatial ability	Block Design (from the WAIS-III; [49])
Screening for dementia	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ International HIV Dementia Scale [41]</li> <li>▶ Memory Task (4 words)</li> <li>▶ Finger Tapping</li> <li>▶ adaptation of the Luria Motor Test</li> </ul>

Notes. WAIS-III = Wechsler Adult Intelligence Scale (Third edition)

## REFERENCES

1. ARDILA A. Cultural values underlying psychometric cognitive testing. *Neuropsychology Review*. 2005;15(4):185-195.
1. BENSON C, HEUGH K, BOGALE B, GEBRE YOHANNES, M. Multilingual education in Ethiopian primary schools. In: Skutnabb-Kangas T, Heugh K (eds) *Multilingual Education and Sustainable Diversity Work*, New York/ Abington, OX, Taylor & Francis, 2012; 32-61.
2. BOGALE A, ABEBE Y, STOECKER BJ, ABUYE C, KETEMA K, HAMBIDGE KM. Iodine status and cognitive functions of women and their five year-old children in rural Sidama, Southern Ethiopia. *East African Journal of Public Health*. 2009;6(3):299-302.
3. BRICKENKAMP R, ZILLMER E. *d2 Test of Attention: Manual*. Göttingen, Germany: Hogrefe & Huber 1998
4. CLIFFORD DB, MITIKE MT, MEKONNEN Y, ZHANG J, ZENEBE G, ZENEBE M, ZEWDE A, GESSESE N, WOLDAY D, MESSELE T, TESHOME M, EVANS S. Neurological evaluation of untreated human immunodeficiency virus infected adults in Ethiopia. *Journal of NeuroVirology*. 2007;13(1):67-72.
5. CUENI C, ABBRUZZESE EA, BRUEHL AB, HERWIG U. Neuropsychological aspects of depression. *Zeitschrift für Psychiatrie, Psychologie und Psychotherapie*. 2011;59(2):103-114.
6. DUBOIS B, LITVAN I. The FAB: A frontal assessment battery at bedside. *Neurology*. 2000;55(11):1621-1626.
7. EMIRU T. *The Amharic translation of MMPI-2: Inventory adaptation and equivalence evaluation (Unpublished dissertation)*. University of Minnesota 2003
8. ESPINO DV, LICHTENSTEIN MJ, PALMER RF, HAZUDA HP. Ethnic differences in Mini-Mental State Examination (MMSE) Scores: Where you live makes a difference. *Journal of the American Geriatrics Society*. 2001;49(5):538-548.
9. FIMM B. Neuropsychologische Beeinträchtigungen bei extrapyramidalen Erkrankungen. In: Sturm W, Herrmann M, Münte T (eds) *Lehrbuch der klinischen Neuropsychologie*. 2. Auflage. Heidelberg, Spektrum Akademischer Verlag, 2009: 651-671
10. GOYDKE T. Intercultural competence as a key factor in dialogue between west and east. *West-Ost-Report - International Forum for Science and Research*. 2012/13;3/4:9-22.
11. GRANT DA, BERG EA. *Wisconsin Card Sorting Test (WCST)*. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources 1993
12. GREENFIELD PM. You can't take it with you: Why ability assessments don't cross cultures. *American Psychologist*. 1997;52(10):1115-1124.
13. HALL E, HALL M. *Verborgene Signale. Studien zur internationalen Kommunikation: Über den Umgang mit Amerikanern*. Hamburg: Gruner + Jahr GmbH 1983
14. HOLDING PA, TAYLOR HG, KAZUNGU SD, MKALA T, GONA J, MWAMUYE B, MBONANI L, STEVENSON J. Assessing cognitive outcomes in a rural African population: Development of a neuropsychological battery in Kilifi District, Kenya. *Journal of the International Neuropsychological Society*. 2004;10(2):246-260.
15. HOLGUIN A, BANDA M, WILLEN EJ, MALAMA C, CHIYENU KO, MUDENDA VC, WOOD C. HIV-1 effects on neuropsychological performance in a resource-limited country, Zambia. *AIDS and Behavior*. 2011;15(8):1895-1901.
16. JAHN T. Neuropsychologie der Demenz. In: Lautenbacher S, Gauggel S (eds) *Neuropsychologie psychischer Störungen*. Berlin, Heidelberg, Springer, 2010: 347-383.
17. JAYADEV S, GARDEN GA. Host and viral factors influencing the pathogenesis of HIV-associated neurocognitive disorders. *Journal of Neuroimmune Pharmacology*. 2009;4(2):175-189.
18. JOSKA JA, WESTGARTH-TAYLOR J, HOARE J, THOMAS KGF, PAUL R, MYER L, STEIN DJ. Validity of the International HIV Dementia Scale in South Africa. *AIDS PATIENT CARE and STDs*. 2011;25(2):95-101.
19. KANMOGNE GD, KUATE CT, CYSIQUE LA, FONSAH JY, ETA S, DOH, R, NJAMNSHI, DM, NCHINDAP, E, FRANKLIN JR DR, ELLIS RJ, MCCUTCHAN, JA, BINAM, F, MBANYA, D, HEATON RK, NJAMNSHI AK. HIV-associated neurocognitive disorders in sub-Saharan Africa: A pilot study in Cameroon. *BioMedCentral Neurology*. 2010;10:60-71.
20. KATHURIA R, SERPELL R. Standardization of the Panga Munthu Test - A nonverbal cognitive test developed in Zambia. *Journal of Negro Education*. 1998;67(3):228-241.
21. KEBEDE D, ALEM A. Major mental disorders in Addis Ababa, Ethiopia. I. Schizophrenia, schizoaffective and cognitive disorders. *Acta Psychiatrica Scandinavica*. 1999;100(S397):11-17.
22. KEBEDE D, ALEM A. Major mental disorders in Addis Ababa, Ethiopia. II. Affective disorders. *Acta Psychiatrica Scandinavica*. 1999;100(S397):18-23.
23. KEBEDE D, ALEM A, SHIBRE T, DEYASSA N, NEGASH A, BEYERO T, MEDHIN G, FEKADU A. Symptomatic and functional outcome of bipolar disorder in Butajira, Ethiopia. *Journal of Affective Disorders*. 2006;90(2-3):239- 249.
24. KEBEDE D, ALEM A, SHIBRE T, NEGASH A, FEKADU A, FEKADU D, DEYASSA N, JACOBSSON

- L, KULLGREN G. Onset and clinical course of schizophrenia in Butajira-Ethiopia. A community-based study. *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*. 2003;38(11):625-631.
25. KWASA J, CETTOMAI D, LWANYA E, OSIEMO D, OYARO P, BIRBECK GL, PRICE RW, BUKUSI EA, COHEN CR, MEYER A-CL. Lessons learned developing a diagnostic tool for HIV-associated dementia feasible to implement in resource-limited settings: Pilot testing in Kenya. *PLoS ONE*. 2012;7(3)e32898:1-9.
26. MEYERS JE, MEYERS KR. *Rey Complex Figure Test and Recognition Trial: Professional manual*. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources 1995
27. MULATU MS. Psychometric properties of scores on the preliminary Amharic version of the State-Trait Anxiety Inventory in Ethiopia. *Educational and Psychological Measurement*. 2002;62(1):130-146.
28. MUENTE T. Neuropsychologische Defizite bei Demenzerkrankungen. In: Sturm W, Herrmann M, Münte T (eds) *Lehrbuch der klinischen Neuropsychologie*. 2. Auflage. Heidelberg, Spektrum Akademischer Verlag, 2009: 726-739.
29. NEGASH A, ALEM A, KEBEDE D, DEYESSA N, SHIBRE T, KULLGREN G. Prevalence and clinical characteristics of bipolar I disorder in Butajira, Ethiopia: A community-based study. *Journal of Affective Disorders*. 2005;87(2-3):193-201.
30. NEGASH A, KEBEDE D, ALEM A, MELAKU Z, DEYESSA N, SHIBIRE T., FEKADU A, FEKADU D, JACOBSSON L, KULLGREN G. Neurological soft signs in bipolar I disorder patients. *Journal of Affective Disorders*. 2004;80(2-3): 221-230.
31. NGOMA M, VANSTEELANDT K, DELESPAUL P, KRABBENDAM L, MAMPUNZA MA MIEZI S, PEUSKENS J. Cognitive deficits in nonaffective functional psychoses: A study in the Democratic Republic of Congo. *Psychiatry Research*. 2010;180(2-3):86-92.
32. NJAMNSHI AK, DJIENTCHEU VP, FONSAH JY, YEPNJO FN, NJAMNSHI DM, MUNA, WF. The International HIV Dementia Scale is a useful screening tool for HIV-associated dementia/ cognitive impairment in HIV-infected adults in Yaoundé-Cameroon. *Journal of Acquired Immune Deficiency Syndromes*. 2008;49(4):393-397.
33. OSHINAKE OO, AKINBAMI AA, OJO OO, OJINI IF, OKUBADEJO N, DANESI AM. Comparison of the Minimal State Examination Scale and the International HIV Dementia Scale in assessing cognitive function in Nigerian HIV patients on antiretroviral therapy. *AIDS Research and Treatment*. 2012:1-6.
34. PRINCE M, ACOSTA D, CHIU H, SCAZUFCA M, VARGHESE M. Dementia diagnosis in developing countries: A cross-cultural validation study. *Lancet*. 2003;361(9361):909-917.
35. RACKSTRAW S. HIV-related neurocognitive impairment - A review. *Psychology, Health & Medicine*. 2011;16(5):548-563.
36. REITAN RM, WOLFSON D. *The Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery: Therapy and clinical interpretation*. Tucson, AZ: Neuropsychological Press 1985
37. ROBERTSON K, LINER J, HEATON R. Neuropsychological assessment of HIV-infected populations in international settings. *Neuropsychology Review*. 2009;19(2),232-249.
38. ROOS A, CALATA D, JONKERS L, MARITZ SJ, KIDD M, DANIELS WMU, HUGO FJ. Normative data for the Tygerberg Cognitive Battery and Mini-Mental Status Examination in a South African population. *Comprehensive Psychiatry*. 2010;51(2),207-216.
39. SACKTOR N, NAKASUJJA N, ROBERTSON K, CLIFFORD DB. HIV-associated cognitive impairment in sub-Saharan Africa - The potential effect of clade diversity. *Nature Clinical Practice Neurology*. 2007;3(8):436-443.
40. SACKTOR NC, WONG M, NAKASUJJA N, SKOLASKY RL, SELNES OA, MUSISI S, ROBERTSON K, MCARTHUR JC, RONALD A, KATABIRA E. The international HIV Dementia Scale: A new rapid screening test for HIV dementia. *AIDS*. 2005;19(13):1367-1374.
41. SCAZUFCA M, ALMEIDA OP, VALLADA HP, TASSE WA, MENEZES PR. Limitations of the Mini-Mental State Examination for screening dementia in a community with low socioeconomic status. Results from the Sao Paulo Ageing & Health Study. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience*. 2009;259(1):8-15.
42. SCHRETLEN DJ, CASCELLA NG, MEYER SM, KINGERY LR, TESTA SM, MUNRO CA, PULVER AE, RIVKIN P, RAO VA, DIAZ-ASPER CM, DICKERSON FB, YOLKEN RH, PEARLSON GD. Neuropsychological functioning in bipolar disorder and schizophrenia. *Biological Psychiatry*. 2007;62(2):179-186.
43. SHALLICE T. Specific impairments in planning. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological Sciences*. 1982;298(1089):199-209.
44. SHIBRE T, KEBEDE D, ALEM A, NEGASH A, KIBREAB S, FEKADU A, FEKADU D, JACOBSSON L, KULLGREN G. An evaluation of two screening methods to identify cases with schizophrenia and affective disorders in a community survey in rural Ethiopia. *International Journal of Social Psychiatry*. 2002;48(3):200-208.
45. STURM W, HARTJE W. *Neuropsychologie - Gegenstand, Methoden, Diagnostik und Therapie. Experimentelle und klinische Neuropsychologie*. In: Hartje W, Poeck K (eds.) *Klinische Neuropsychologie*. 6. unveränderte Auflage. Stuttgart, Georg Thieme Verlag, 2002: 1-48.

46. TRITES RL. Neuropsychological Test Manual. Ottawa, Ontario, Canada: Royal Ottawa Hospital 1977
47. TOMBAUGH T. Trail Making Test A and B: Normative data stratified by age and education. Archives of Clinical Neuropsychology. 2004;19(2):203-214.
48. WECHSLER DA. Wechsler Adult Intelligence Scale (Third edition). San Antonio, TX: Psychological Corporation 1997
49. WECHSLER DA. Wechsler Memory Scale-Third edition manual. San Antonio, TX: Psychological Corporation 1997
50. WOODS SP, MOORE DJ, WEBER E, GRANT I. Cognitive neuropsychology of HIV-associated neurocognitive disorders. Neuropsychology Review. 2009;19(2):152-168.
51. ZIHL J, GRÖN G, BRUNNAUER A. Cognitive deficits in schizophrenia and affective disorders: evidence for a final common pathway disorder. Acta Psychiatrica Scandinavica. 1998;97(5):351-357.

## REVIEW / MISE AU POINT

## SUBEPENDYME DU VENTRICULE LATÉRAL: PRÉSENTATION D'UNE SÉRIE DE 5 CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE.

## LATERAL VENTRICLE SUBEPENDYMOA: PRESENTATION OF 5 CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

BEN NSIR Atef <sup>1</sup>  
BEN SAID Imed <sup>2</sup>  
BOUBAKER Adnene <sup>2</sup>  
BOUHOULA Asma <sup>2</sup>  
JEMEL Hafedh <sup>2</sup>

1. Hôpital universitaire Fattouma Bourguiba, Faculté de médecine de Monastir, Monastir, Tunisie
2. Institut National de Neurologie, Faculté de Médecine de Tunis, Université Tunis El Manar, Tunis, Tunisie

E-Mail Contact - BEN NSIR Atef : [atefbn \(at\) hotmail \(dot\) fr](mailto:atefbn(at)hotmail(dot)fr)

**Mots clés :** Chirurgie, Imagerie par résonance magnétique, Subépendymome, Ventricule latéral, Subépendymome, Ventricule latéral

## RESUME

**Description**

Les subépendymomes sont des tumeurs bénignes rares, de découverte souvent fortuite et siégeant préférentiellement au niveau du quatrième ventricule, plus rarement au niveau du ventricule latéral.

**Objectif**

Le but de notre étude est de présenter notre expérience en matière de subépendymomes du ventricule latéral et de discuter leurs caractéristiques cliniques, radiologiques, de prise en charge et pronostiques au vu des données actuelles de la littérature.

**Méthode**

Etude rétrospective de cinq cas de subépendymomes symptomatiques du ventricule latéral pris en charge au sein de notre institution au cours des dix dernières années.

**Résultats**

Cinq sujets de sexe masculin avec des subépendymomes histologiquement prouvés ont été recensés. L'âge moyen était de 35.2 ans. La présentation clinique allait du début brutal avec aggravation rapide de l'état neurologique aux formes insidieuses avec syndrome d'hypertension intracrânienne évoluant depuis un an. La tumeur était confinée au ventricule latéral dans trois cas et étendue au troisième ventricule dans les deux autres cas avec une taille allant de 12 à 42 mm. L'exérèse complète par un abord trans calleux était réalisée dans tous les cas. L'évolution était favorable avec absence de récurrence après un suivi moyen de 6 ans 2 mois.

**Conclusion**

Les subépendymomes du ventricule latéral sont rares, avec une symptomatologie variable et une évolution imprévisible. La chirurgie est la modalité thérapeutique de choix et l'exérèse totale doit être envisagée dans tous les cas.

**RESUME****Background**

Subependymomas are rare benign tumors usually found incidentally in the fourth ventricle and less commonly in the lateral ventricle.

**Purpose**

Our aim is to present our experience in the management of lateral ventricle subependymomas and to discuss their clinical presentation, radiological features, management and outcome at the light of the actual literature.

**Methods**

Our study is a retrospective review of five symptomatic cases of lateral ventricle subependymomas treated at our institution during the last decade.

**Results**

Five males with histologically proven subependymomas were assessed. Medium age was 35.2 years. Clinical presentation varied from acute onset with rapid neurological deterioration to progressive intracranial hypertension symptoms during the past year. The tumor was confined to the lateral ventricle in three cases and extended to the third ventricle in the remaining two others. Tumor size ranged from 12 to 42 mm. complete surgical removal was achieved in all cases via transcallosal approach. All patients are asymptomatic with no clinical or radiological evidence of recurrence after a medium follow-up period of 6 years and two months.

**Conclusion**

Lateral ventricle subependymomas are rare with variable clinical presentation and unpredictable course. Surgery is the recommended treatment option and complete surgical removal should be the goal in all cases.

**INTRODUCTION**

Les subépendymomes sont des tumeurs rares prenant naissance à partir de la matrice gliale sous épendymaire. Depuis leur première description par Scheinker en 1945 (22) plusieurs cas ont été rapportés majoritairement sous forme de cas cliniques, rarement de courtes séries de faible nombre. (10, 20, 23)

Les subépendymomes représentent 0.5 % de tous les processus expansifs intracrâniens et 8.3 % des tumeurs épendymaires dans les pays occidentaux (17, 24) et siègent habituellement dans le quatrième ventricule, moins fréquemment le ventricule latéral, (12, 14) sans prédominance nette d'âge ou de sexe.

Les formes symptomatiques sont rares avec un mode de présentation variable allant des formes pédiatriques, (19) à celles à croissance lente et des tumeurs volumineuses, (18) voire aux formes à croissance rapide (9) et même à la mort subite. (13,15)

Histologiquement, les subépendymomes peuvent être purs ou mixtes, contenant dans ce dernier cas des éléments de nature gliale d'épendymome ou d'astrocytome (20 % des cas) (20, 23) et il a été rapporté que : la localisation, la taille tumorale, le type histologique et l'index de prolifération tumorale MIB-1 interféraient dans la présentation clinique et dans le pronostic. (16, 23)

Nous présentons notre expérience à propos de cinq cas de subépendymomes du ventricule latéral pris en charge au sein de notre institution au cours des dix dernières années et discutons par la même occasion les résultats obtenus au vu des données récentes de la littérature.

**MATERIEL ET METHODE**

Les données statistiques de notre institution au cours des dix dernières années ont été revues. Au cours de la même période 1286 tumeurs cérébrales supra-tentorielles ont été opérées. Seuls cinq cas de subépendymomes du ventricule latéral, histologiquement prouvés ont été recensés.

Histologiquement les tumeurs ont été classées selon la classification de l'organisation mondiale de la santé (11) Le profil immunohistochimique MIB -1 a aussi été réalisé. L'exérèse a été considérée totale lorsqu'il n'existait pas de résidu tumoral à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) de contrôle après injection de Gadolinium.

**RESULTATS**

Sur un total de 1286 tumeurs cérébrales supra-tentorielles répertoriées au cours des dix dernières années, seuls cinq subépendymomes du ventricule latéral, histologiquement prouvés ont été retrouvés représentant ainsi approximativement 0.38 % des cas.

Les caractéristiques cliniques des cinq observations sont rapportées dans le tableau I.

La population d'étude se compose de cinq malades de sexe masculin, d'âge variable allant de 21 à 48 ans, pour une moyenne de 35.2 ans. Aucun antécédent personnel ou familial particulier n'a été retrouvé chez tous les patients. La présentation clinique allait du début insidieux avec aggravation progressive évoluant depuis un an jusqu'au début brutal en quelques heures.

Le syndrome d'hypertension intracrânienne était présent dans 80 % des cas. Le déficit moteur n'a été observé que chez un seul malade (observation numéro 4) et une altération de l'état de conscience a été observée dans un autre cas (observation numéro 5).

Tous les malades ont été explorés par scanner et IRM cérébrale. Une hydrocéphalie bi-ventriculaire active a été retrouvée dans deux cas. La tumeur était confinée au ventricule latéral dans trois cas et étendue au troisième ventricule dans les deux autres. La taille tumorale variait de 12 à 42 mm avec une moyenne de 29 mm.

Au scanner toutes les lésions étaient légèrement hypodenses au parenchyme cérébral et sans prise de contraste évidente. De fines calcifications étaient notées dans un seul cas.

En IRM, le signal tumoral sur les séquences pondérées T1 était variable : hypo signal dans deux cas et iso signal dans les trois autres. La tumeur était constamment en hypersignal T2 et une prise de contraste faible essentiellement en périphérie était notée dans deux cas (Observations numéro 3 et 4).

Il n'existait pas d'œdème péri tumoral et la spectroscopie montre une ascension de la créatine et de la choline avec une baisse du N-acétyl-aspartate (NAA) dans tous les cas.

Un seul malade a bénéficié d'une dérivation ventriculaire externe en urgence pour altération brutale de son état de conscience en rapport avec une hydrocéphalie active.

L'exérèse microchirurgicale par un abord trans calleux était complète dans quatre cas (80%) et partielle dans un seul cas. Ce dernier a été repris ultérieurement par la même voie avec une résection macroscopiquement complète.

La tumeur était blanchâtre, peu hémorragique. L'origine de la tumeur était la paroi du ventricule latéral dans trois cas et le septum pellucidum dans les deux autres.

Microscopiquement, toutes les tumeurs étaient de forme pure. L'index de prolifération tumorale MIB-1 était inférieur à 1 % dans tous les cas.

Les suites post opératoires immédiates étaient marquées par un seul cas de méningite ayant bien évolué sous traitement médical et ayant eu comme séquelle une hydrocéphalie secondaire nécessitant la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale définitive.

Aucun traitement adjuvant n'a été préconisé.

Les malades sont restés asymptomatiques avec aucune évidence de récurrence après un suivi clinique et radiologique moyen de 6 ans 2 mois.

Les deux observations cliniques ci-dessous résumant les caractéristiques cliniques, radiologiques et histologiques de ces tumeurs.

### **Cas illustratifs :**

#### *Observation numéro : 3*

Un homme de 24 ans, agriculteur de profession et sans antécédents pathologiques notables était admis pour des céphalées holocrâniennes évoluant depuis 05 mois avec tendance à l'aggravation. L'examen neurologique était normal. Le bilan radiologique a conclu à un processus expansif développé au dépend de la paroi antéro-médiale du ventricule latéral gauche adossé au septum pellucidum qui est légèrement refoulé vers la droite. [Figure 1] La tumeur était en discret hypo signal T1, hyper signal T2 avec prise de contraste centrale faible après injection de Gadolinium. [Figure 2] Le patient a bénéficié d'une exérèse macroscopiquement complète de sa tumeur par un abord trans calleux. La lésion était d'aspect blanchâtre, peu hémorragique et s'insérait sur le septum pellucidum. Les suites opératoires étaient simples et l'anatomopathologie a conclu à un subépendymome de type pur avec un index MIB-1 proche de zéro. [Figure 3] Il n'y a pas eu de récurrence après un suivi clinique et radiologique de 9 ans.

#### *Observation numéro : 5*

Etudiant de 21 ans, admis pour céphalées intenses, vomissements suivies quelques heures après par une aggravation brutale de son état de conscience. L'examen neurologique à l'admission trouve un score de Glasgow à 10/15 avec au scanner cérébral une tumeur intra ventriculaire de 42 mm qui semble centrée sur

le troisième ventricule et hydrocéphalie bi-ventriculaire [Figure 4] nécessitant la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe en urgence. L'IRM cérébrale confirme le processus expansif intracrânien, intra ventriculaire étendu du ventricule latéral gauche au troisième ventricule ; en hypo signal T1, hyper signal T2, ne prenant pas le contraste avec présence de multiples formations micro kystiques intra tumorales. [Figure 5] Le profil spectroscopique de la tumeur montrait un pic de créatine avec une baisse significative du NAA et rapport Choline/Créatine à 0.5. [Figure 6] Le malade a été opéré par un abord trans calleux avec une exérèse macroscopiquement complète de sa tumeur confirmée radiologiquement. [Figure 7] L'étude anatomopathologique a conclu à un subépendymome de type pure avec index MIB-1 < 1%. [Figure 8] Les suites post opératoires étaient marquées par la survenue d'une méningite bactérienne qui a bien évolué sous traitement antibiotique mais qui s'est grevée d'une hydrocéphalie secondaire nécessitant la mise en place d'une dérivation ventriculo péritonéale définitive. Le patient a repris ses études, il est tout à fait asymptomatique avec absence de récurrence après un suivi de deux ans.

## DISCUSSION

Les subépendymomes sont des tumeurs rares et souvent de découverte fortuite ou autopsique (3). La littérature est réduite essentiellement à des reports de cas cliniques et il n'existe pas à ce jour de larges séries de subépendymomes des ventricules latéraux. Les plus importantes études durant les quinze dernières années sont présentées dans le tableau II. Rushing et al, avaient présenté un rapport de 83 cas de subépendymomes dont 36 au niveau des ventricules latéraux mais les données concernant ce sous-groupe manquent. (20)

Ces tumeurs représentent 0.5 % de tous les processus expansifs intracrâniens et 8.3 % des tumeurs épendymaire dans les pays occidentaux, (16, 23) sans prédominance nette d'âge ou de sexe. La majorité des subépendymomes sont sporadiques toutefois les formes familiales ou associées à des maladies héréditaires ont aussi été décrites. (5, 21)

Dans notre série il s'agissait dans tous les cas de formes sporadiques, aucun antécédent personnel ou familial notable n'a en effet été retrouvé chez nos malades.

Les subépendymomes siègent essentiellement dans le quatrième ventricule (50 à 60 % des cas), plus rarement le ventricule latéral (30 à 40 % des cas) et exceptionnellement le troisième ventricule. (10, 20, 21) Un cas emblématique de localisation strictement intra parenchymateuse a aussi été décrit (14) et l'hydrocéphalie est retrouvée dans 94 % des formes symptomatiques. (1)

Les études précédentes ont fait état d'une corrélation entre l'âge lors de la présentation, le type histologique et le pronostic. (20, 23) L'âge moyen de présentation des subépendymomes purs était évalué à 46 ans contre seulement 20 ans pour les formes mixtes avec une morbi-mortalité nettement plus significative dans le second groupe. (23)

Dans notre série, l'âge moyen est de 35.2 ans. Le subépendymome est de type pur dans tous les cas et se développe à partir de la paroi du ventricule latéral dans trois cas et à partir du septum pellucidum dans les deux autres.

Les formes symptomatiques sont caractérisées par un tableau clinique variable et les signes cliniques sont répartis en deux groupes : ceux qui sont en rapport avec l'obstruction des voies d'écoulement (céphalées, nausées, vomissements, altérations de l'état de conscience) et ceux qui sont en rapport avec la compression des structures nerveuses (déficit moteur ou autres). Par ailleurs, deux modes de présentation sont possibles : un tableau à progression lente avec des signes cliniques qui s'installent de manière insidieuse sur une longue période de temps ou un tableau à progression rapide pouvant à l'extrême aboutir à la mort subite. (13, 15) La taille tumorale paraît être un facteur important dans l'expression clinique, en effet les tumeurs inférieures à 12 mm restent généralement asymptomatiques. Cependant certaines tumeurs de petite taille pédiculées, peuvent dans certains cas avoir une mobilité en battant de cloche et être responsables d'un tableau d'hydrocéphalie aiguë mettant en jeu le pronostic vital. (3) Ce qui souligne l'intérêt grandissant de prendre en charge ces tumeurs indépendamment de leurs tailles. Dans notre série les céphalées étaient le seul signe constant et un petit subépendymome de 12 mm, révéla par un syndrome d'hypertension intracrânienne d'aggravation progressive, était responsable d'une baisse importante et irréversible de l'acuité visuelle au bout d'un an d'évolution. Un tableau clinique jamais décrit auparavant et qui souligne la grande variabilité clinique des sub-épendymomes du ventricule latéral.

Les avancées considérables en matière de neuro-imagerie ont permis de découvrir un nombre plus important de formes totalement asymptomatiques. (14) Au niveau du ventricule latéral, la tumeur se localise préférentiellement autour du foramen de Monro. (6) Le scanner montre généralement une lésion iso ou hypo dense bien limitée intra ventriculaire et les calcifications peuvent se voir dans la moitié des cas. (20) Il ne semble pas exister de signes caractéristiques à l'imagerie par résonance magnétique et le diagnostic différentiel radiologique se pose essentiellement avec les épendymomes, neurocytomes centraux, oligodendrogliomes, astrocytomes à cellules géantes et plus rarement les méningiomes. (18) En spectroscopie, la présence régulière d'un rapport normal de la choline sur la créatine (< 1.2) et la baisse du

NAA serait en faveur d'une tumeur de bas grade.

Le subépendymome est une tumeur de bon pronostic et l'exérèse complète en serait curatrice. (6) Le développement de la microchirurgie a largement participé à la diminution de la mortalité et de la morbidité opératoire de 51 à 23.5 %. (20, 23) L'abord transcalleux, réalisé par la plupart des auteurs et chez tous nos malades paraît plus séduisant vu le moindre dommage au parenchyme cérébral, comme en témoigne les chiffres de morbidité qui ne dépassent pas les 12.5 % dans les précédentes études et une mortalité quasi-nulle. [6, 12, 14, 17] Par ailleurs, l'introduction des nouveaux systèmes de navigation et de la chirurgie endoscopique ont permis une résection plus sûre avec moins de corticotomie ou de callosotomie. (4) Macroscopiquement la tumeur se distingue par sa consistance élastique et sa couleur blanc-grisâtre. (6) Elle est faiblement hémorragique, à limites nettes et n'envahissant pas le parenchyme cérébral avoisinant. Microscopiquement, il s'agit d'une tumeur de Grade I selon la classification de l'organisation mondiale de la santé ; composées de petites grappes de cellules au sein d'une matrice fibrillaire dense avec des remaniements micro kystiques marqués. (12) L'index de prolifération tumorale MIB-1 est comparable à celui des hamartomes avec une moyenne de 0.3 (0 - 1.3). (13) Un seul cas de subépendymome avec un index à 9.3 % a été décrit dans la littérature et (25) les formes anaplasiques n'ont jamais été rapportées. (7) Toutefois les récurrences locales, un essaimage subépendymaire ou même des métastases au niveau du système nerveux central sont possibles. (7)

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une exérèse macroscopiquement complète; l'index MIB-1 était inférieur à 1 % dans tous les cas et seul un seul malade a nécessité la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale définitive pour une hydrocéphalie secondaire à une méningite post opératoire. Une éventualité à envisager même en dehors d'une méningite ; en effet Hou et al, ont décrit cinq cas (18.5 %) d'hydrocéphalie post opératoire indépendamment de tout autre facteur responsable. (6)

La radiothérapie ou la chimiothérapie ne sont que d'un intérêt hypothétique (14) L'intérêt de la radio chirurgie est tout aussi contesté car si dans un cas pédiatrique une progression tumorale a bien eu lieu après radio chirurgie, (8) un subépendymome récidivant a quant à lui bien évolué (2) laissant le champ libre à une définition future du rôle possible de cette technique dans l'arsenal thérapeutique limité des subépendymomes. Enfin, certains auteurs ont souligné la possibilité d'une attitude expectative en matière de subépendymome vu la faible progression tumorale et les rares formes symptomatiques. Cependant de nos jours, une telle attitude nous semble à éviter en comparant les risques non négligeables encourus même pour des tumeurs de petite taille, et l'avancée considérable en matière de sécurité et d'efficacité opératoire.

Une idée attitude soutenue par: l'absence d'étude prospective concernant l'histoire naturelle de cette maladie ; le fait chez un de nos malades un syndrome d'HTIC peu gênant dû à une tumeur de 12 mm était responsable d'un délai diagnostique de 1 an avec baisse importante et irréversible de l'acuité visuelle ; et qu'une progression rapide d'une forme asymptomatique a déjà été décrite par Laxton et al, (9) en 2005.

D'autant plus qu'il n'existe pas de signes radiologiques caractéristiques des subépendymomes du ventricule latéral et une attitude expectative et sans preuve histologique définitive expose au risque de retard de prise en charge si la tumeur s'avère être d'une autre origine.

Tous nos malades sont restés asymptomatiques après un suivi moyen de 6 ans 2 mois avec absence de récurrence locale, ajoutant un argument de plus à l'efficacité de la chirurgie surtout en cas d'exérèse complète. Il nous semble tout aussi important qu'un contrôle continu et à long terme devrait être systématiquement instauré pour découvrir à temps les éventuelles récurrences.

## CONCLUSION

Les subépendymomes des ventricules latéraux sont des tumeurs rares et souvent asymptomatiques. Cependant les patients porteurs de telles lésions même de petite taille ne sont pas à l'abri de risques graves pouvant compromettre le pronostic vital. La chirurgie est la modalité thérapeutique de choix et l'exérèse totale devrait être envisagée dans tous les cas. Une surveillance clinique et radiologique prolongée devrait être systématiquement instaurée afin de dépister à temps les éventuelles récurrences.

**Conflits d'intérêt : Aucun**



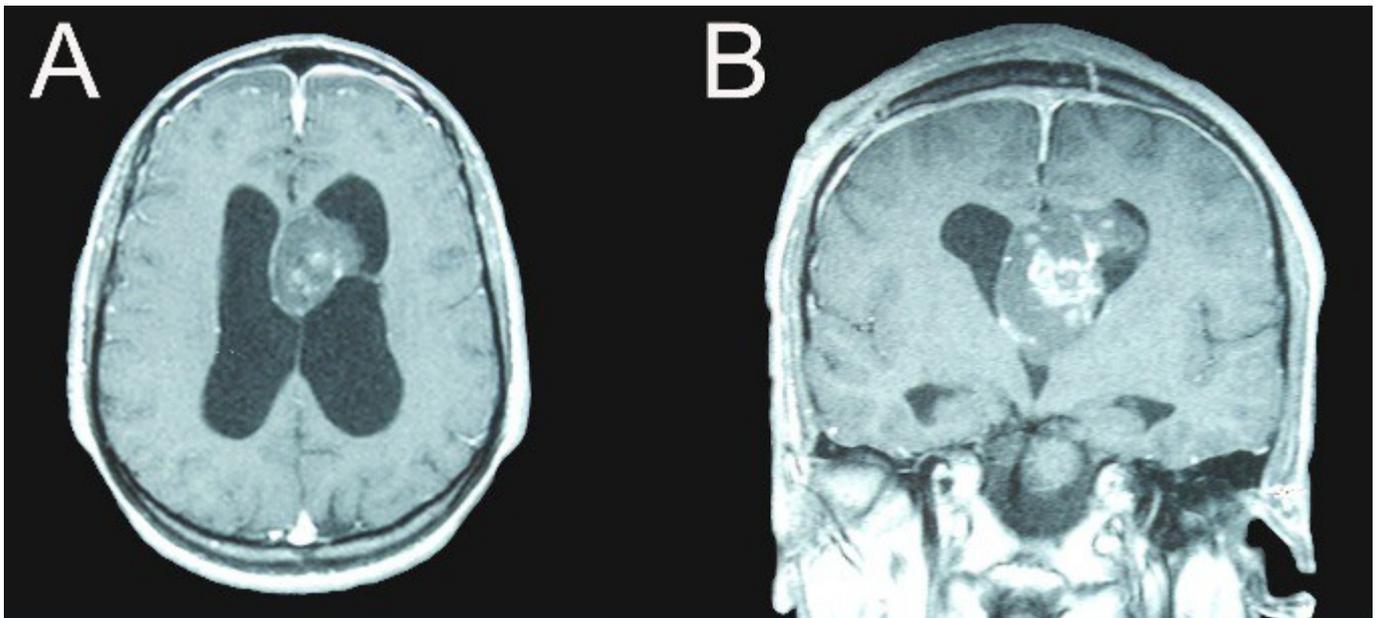
**Figure 1**

Scanner cérébral en coupe axiale après injection de produit de contraste montrant un subépendymome inséré sur le septum pellucidum.

[Axial enhanced CT image showing a septum pellucidum subependymoma]

---

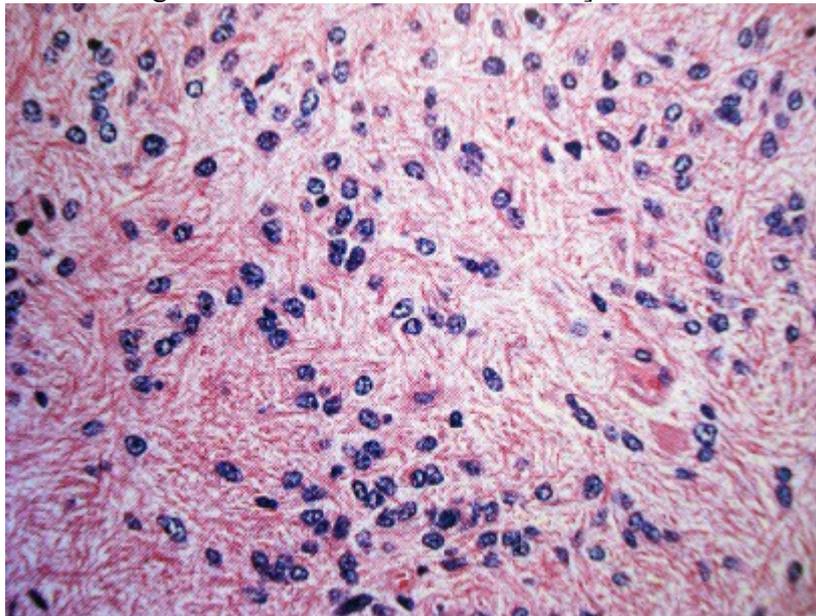
---



**Figure 2**

IRM cérébrale en pondération T1 après injection de Gadolinium, coupes axiale (A) et coronale (B), montrant le même subépendymome développé à partir du septum pellucidum avec une faible prise de contraste centrale.

[Axial (A) and coronal (B), T1-weighted post Gadolinium MR images showing a left septum pellucidum subependymoma. Note the slight central contrast enhancement.]



**Figure 3**

Coupe histologique en fort grossissement montrant un subépendymome du ventricule latéral. Coloration à l'hématoxyline et à l'éosine.

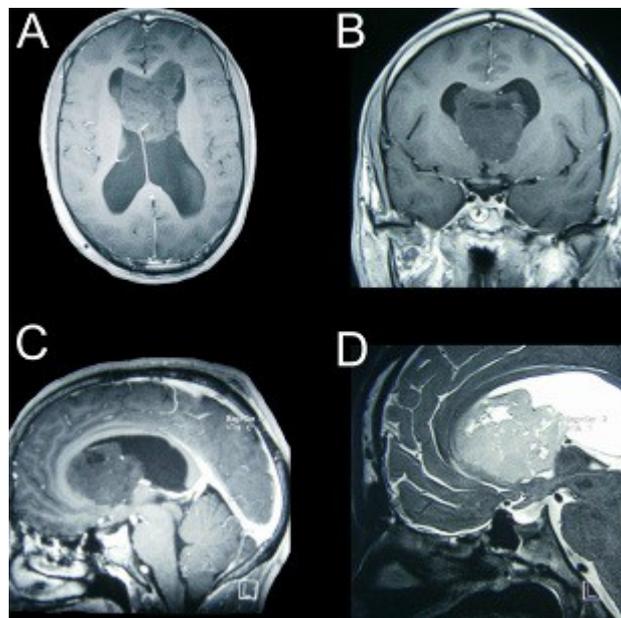
[High magnification micrograph of a lateral ventricle subependymoma. Hematoxylin & Eosin stain.]



**Figure 4**

Scanner cérébral en coupe axiale, après injection de produit de contraste, montrant un subépendymome développé essentiellement au niveau du ventricule latéral gauche, ne prenant pas le contraste et semblant refouler à droite le septum pellucidum.

[Axial enhanced CT scan showing a left lateral ventricle subependymoma displacing internally the septum pellucidum with no contrast enhancement.]



**Figure 5**

IRM cérébrale en séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium, coupes axiale (A), Coronale (B) et sagittale (C), et coupe sagittale en pondération T2 (D) ; délimitant clairement le subépendymome du ventricule latéral gauche étendu au troisième ventricule. Les zones en hypo signal visibles sur les séquences pondérées T1 correspondent à des formations micro kystiques.

[T-1 weighted post Gadolinium MR images in axial (A), Coronal (B), Sagittal (C) and T2-weighted axial image (D) delineating better the subependymoma. T1 hypo intense areas correspond to micro cystic formations.]

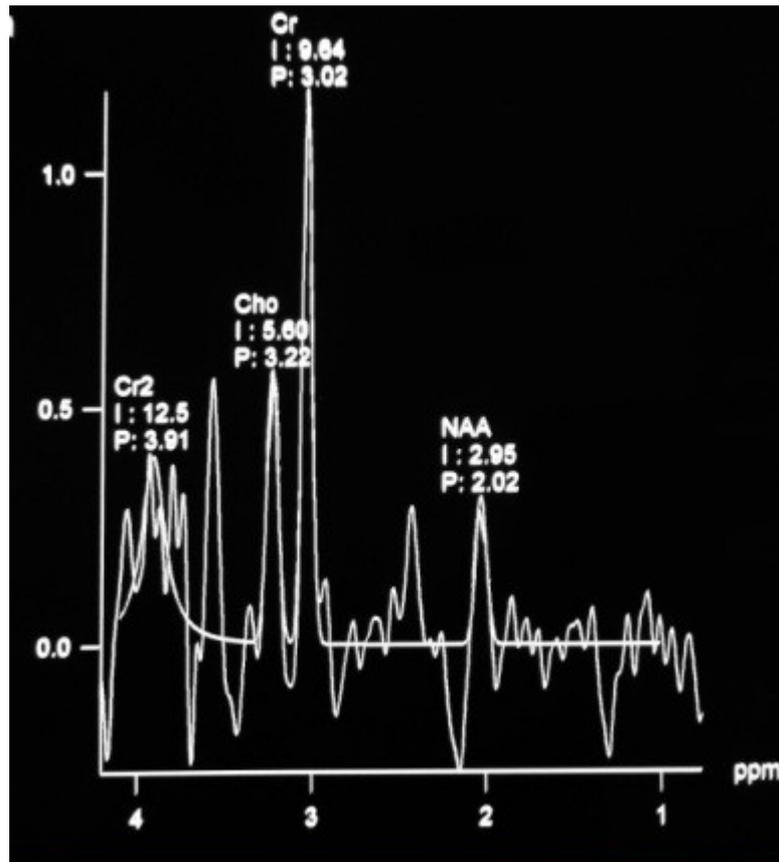


Figure 6

Spectroscopie IRM de la zone tumorale montrant un pic de Créatine avec baisse du NAA, le rapport Choline/Créatine est de 0.5

[MR spectroscopy showing increased chemical levels of Creatine associated to a decrease in NAA levels with a Choline/Creatine ratio of 0.5.]

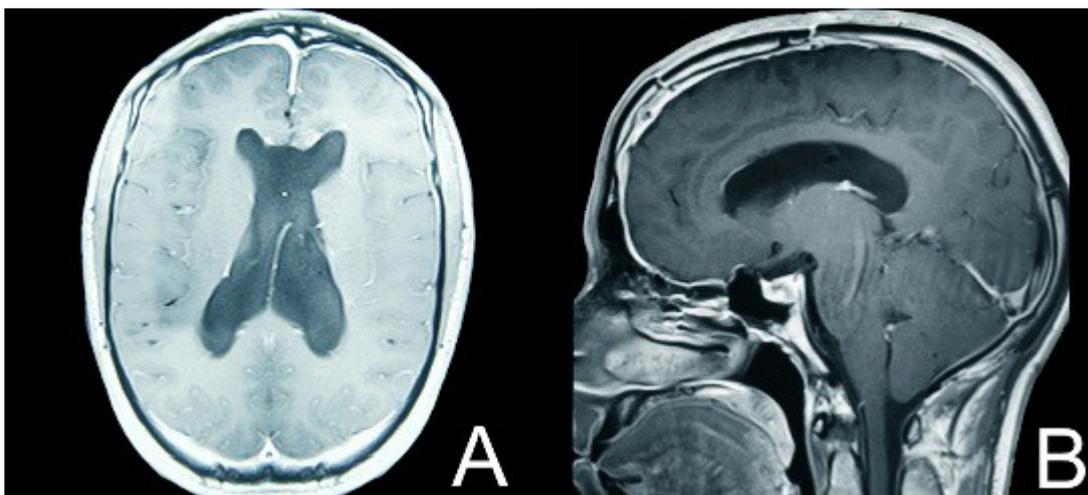
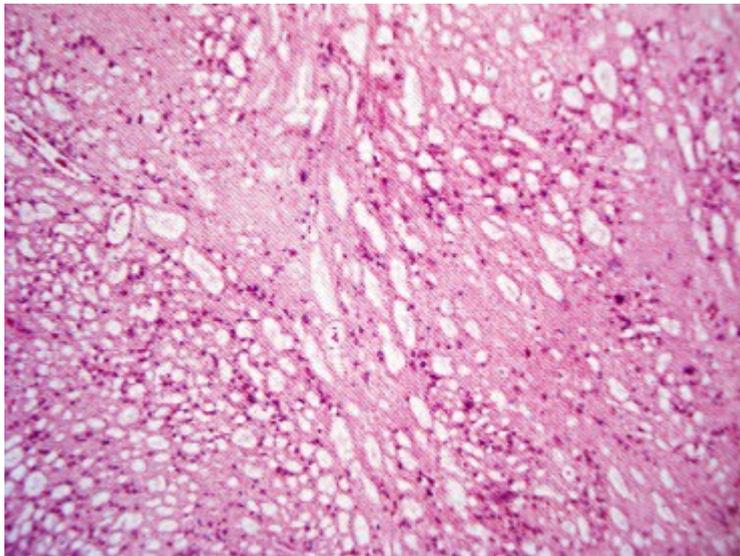


Figure 7

IRM cérébrale post opératoire en coupes axiale (A) et sagittale (B) montrant l'étendue de la résection.

[Post-operative MRI in axial (A) and sagittal (B) views showing the extent of the resection.]



**Figure 8**

Coupe histologique en moyen grossissement montrant un subépendymome du ventricule latéral riche en formations micro kystiques. Coloration à l'hématoxyline et à l'éosine.

[Medium magnification micrograph of a lateral ventricle subependymoma with prominent micro cystic changes. Hematoxylin & Eosin stain.]

## REFERENCES

1. CHIECHI MV, SMIRNIOTOPOLOS JG, JONES RV. Intracranial subependymomas: CT and MR imaging features in 24 cases. *AJR Am J Roentgenol.* 1995;165: 1245-50.
1. ECKER RD, POLLOCK BE. Recurrent subependymoma treated with radiosurgery. *Stereotact Funct Neurosurg.* 2004;82: 58-60.
2. FUJISAWA H, HASEGAWA M, UENO M. Clinical features and management of five patients with supratentorial subependymoma. *J Clin Neurosci.* 2010;17: 201-4.
3. GAAB MR, SCHROEDER HW. Neuroendoscopic approach to intraventricular lesions. *J Neurosurg.* 1998;88: 496-505.
4. HONAN WP, ANDERSON M, CAREY MP, WILLIAMS B. Familial subependymomas. *Br J Neurosurg.* 1987;1: 317-21.
5. HOU Z, WU Z, ZHANG J, ZHANG L, TIAN R, LIU B, WANG Z. Lateral ventricular subependymomas: An analysis of the clinical features of 27 adult cases at a single institute. *Neurol India.* 2012;60(4): 379-84.
6. KANDENWEIN JA, BOSTROEM A, FEUSS M, PIETSCH T, SIMON M. Surgical management of intracranial subependymomas. *Acta Neurochir (Wien).* 2011;153(7): 1469-75.
7. KIM HC, KIM IO, KIM CJ, CHO BK, KIM WS, YEON KM. Subependymoma in the third ventricle in a child. *Clin Imaging.* 2004;28: 381-4.
8. LAXTON AW, SHANNON P, NAG S, FARB RI, BERNSTEIN M. Rapid expansion of a previously asymptomatic subependymoma. Case report. *J Neurosurg.* 2005;103: 1084-7.
9. LOMBARDI D, SCHEITHAUER BW, MEYER FB, FORBES GS, SHAW EG, GIBNEY DJ, KATZMANN JA. Symptomatic subependymoma: a clinicopathological and flow cytometric study. *J Neurosurg.* 1991;75: 583-8.
10. LOUIS DN, OHGAKI H, WIESTLER OD, CAVENEE WK, BURGER PC, JOUVET A, SCHEITHAUER BW, KLEIHUES P. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Neuropathol.* 2007;114(5): 547.
11. MAIURI F, GANGEMI M, IACONETTA G, SIGNORELLI F, DEL BASSO DECARO M. Symptomatic subependymomas of the lateral ventricles. Report of eight cases. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997;99: 17-22.
12. MORK SJ, MORILD I, GIERTSEN JC. Subependymoma and unexpected death. *Forensic Sci Int.* 1986;30: 275-80.
13. NISHIO S, MORIOKA T, MIHARA F, FUKUI M. Subependymoma of the lateral ventricles. *Neurosurg Rev.* 2000;23: 98-103.
14. ORTIZ-REYES R, DRAGOVIC L, ERIKSSON A. Sudden unexpected death resulting from previously nonsymptomatic subependymoma. *Am J Forensic Med Pathol.* 2002;23: 63-7.
15. PRAYSON RA, SUH JH. Subependymomas: clinicopathologic study of 14 tumors, including comparative MIB-1 immunohistochemical analysis with other ependymal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med.* 1999;123: 306-9.
16. RAGEL BT, OSBORN AG, WHANG K, TOWNSEND JJ, JENSEN RL, COULDWELL WT. Subependymomas: an analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery.* 2006;58: 881-90.
17. RATH TJ, SUNDGREN PC, BRAHMA B, LIEBERMAN AP, CHANDLER WF, GEBARSKI SS. Massive symptomatic subependymoma of the lateral ventricles: case report and review of the literature. *Neuroradiology.* 2005;47: 183-88.
18. REA GL, AKERSON RD, ROCKSWOLD GL, SMITH SA. Subependymoma in a 2 ½ year-old boy. Case report. *J Neurosurg.* 1983;59: 1088-91.
19. RUSHING EJ, COOPER PB, QUEZADO M, BEGNAMI M, CRESPO A, SMIRNIOTOPOULOS JG, ECKLUND J, OLSEN C, SANTI M. Subependymoma revisited: clinicopathological evaluation of 83 cases. *J Neurooncol.* 2007;85: 297-305.
20. RYKEN TC, ROBINSON RA, VANGILDER JC. Familial occurrence of subependymoma. Report of two cases. *J Neurosurg.* 1994;80: 1108-11.
21. SCHEINKER IM. Subependymoma: a newly recognized tumor of subependymal derivation. *J Neurosurg.* 1945;2: 232-40.
22. SCHEITHAUER BW. Symptomatic subependymoma. Report of 21 cases with review of the literature. *J Neurosurg.* 1978;49: 689-96.
23. SCHIFFER D, CHIÒ A, GIORDANA MT, MIGHELI A, PALMA L, POLLO B, SOFFIETTI R, TRIBOLO A. Histologic prognostic factors in ependymoma. *Childs Nerv Syst.* 1991;7: 177-82.
24. YOSHIOKA H, KURISU K, ARITA K, SUGIYAMA K, YAMASAKI F. [Symptomatic subependymoma of the lateral ventricle in a young female.]. *No To Shinkei.* 2001;53: 1123-7. [In Japanese].

## ORIGINAL PAPERS / ARTICLES ORIGINAUX

## LES TUMEURS ORBITAIRES EN NEUROCHIRURGIE : PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET THERAPEUTIQUE A ABIDJAN ENTRE 1991 ET 2012

## ORBITAL TUMORS IN NEUROSURGERY: EPIDEMIOLOGIC AND THERAPEUTIC PROFILE AT ABIDJAN BETWEEN 1991 AND 2012

JIBIA Alain <sup>1</sup>  
 KAKOU Médard <sup>1</sup>  
 N'DRI OKA Dominique <sup>1</sup>  
 BROALET Maman You Epérance <sup>1</sup>  
 HAIDARA Aderehime <sup>1</sup>  
 DROGBA Kporou Landry <sup>1</sup>  
 BAZEZE Vincent <sup>1</sup>

1. Service de neurochirurgie du CHU d'Abidjan Yopougon

E-Mail Contact - JIBIA Alain : [alainjibson \(at\) gmail \(dot\) com](mailto:alainjibson@gmail.com)

**Mots clés :** Côte d'Ivoire - Exophtalmie - Neurochirurgie - Tumeurs Orbitaires  
**Key words:** Côte d'Ivoire - Exophtalmia - Exophtalmos- Tumors- Orbital Tumors

## RESUME

**Introduction**

En Afrique Sub-Saharienne, les tumeurs orbitaires constituent un réel challenge notamment pour le praticien de par le diagnostic tardif, les manifestations cliniques polymorphes et la population infantile concernée. Ce sont des processus expansifs, bénins ou malins, développés au sein et/ou aux alentours du cadre orbitaire. Leur prise en charge a connu un essor remarquable du fait des progrès récents d'imagerie. L'exiguïté du siège lésionnel, l'expansion intracrânienne éventuelle et surtout la compromission visuelle précoce rendent difficile la chirurgie, parfois seule arme au diagnostic positif.

**Objectifs**

Etablir le profil épidémiologique des tumeurs orbitaires en Neurochirurgie à Abidjan et en identifier les modes de traitement neurochirurgical disponibles.

**Patients & Méthode**

Il s'est agi d'une étude rétrospective et analytique. Cinquante-deux (52) patients hospitalisés en Neurochirurgie-Abidjan ont été colligés entre Janvier 1991 et Décembre 2012 (22 ans), opérés ou non pour masse orbitaire documentée (diagnostic radiologique et histologique).

**Résultats**

Les néoplasies orbitaires ont surtout concerné l'enfant (44,23%). Le sex-ratio était de 1,47. L'exophtalmie était prépondérante (92,3%). Le siège intra-conique orbitaire a été plus retrouvé par TDM ou IRM (53,84%). Quarante-neuf patients ont chirurgicalement été pris en charge dont 16 par abord supérieur (30,77%) et 24 par abord latéral préférentiel (46,15%). Par ce dernier, l'exérèse a été partielle (9,61%) ou complète (28,84%). Ont été colligés 4 rhabdomyosarcomes embryonnaires, 2 rétinoblastomes, 3 lymphomes non-hodgkiniens, 2 gliomes et 1 kyste du nerf optique, tous pédiatriques.

**Conclusion**

L'abord latéral neurochirurgical des lésions orbitaires permet un contrôle endocrânien rigoureux et surtout la décompression neurovisuelle. Toutefois, chirurgie d'exérèse ou biopsie, la précocité de prise en charge et surtout la nature histologique lésionnelle demeurent obsessionnelles pour le chirurgien.

**RESUME****Introduction**

Orbital tumors are of a real challenge in sub-Saharan area especially for the practitioner due to the diagnosis delay, several clinical presentations and the child most often affected. They represent expansive processes, benign or malign, developed within and/or near the orbital frame. Their care has known a real rise because of recent progress of imaging. The narrowness of the lesion site, the possible intracranial expansion and especially the premature visual compromise make difficult the surgery, sometimes the only weapon for positive diagnosis.

**Aim**

To establish the epidemiological profile of orbital tumors in the Neurosurgery department of Abidjan and to identify their available neurosurgical therapeutic modes.

**Methodology**

We proceed of a retrospective and analytic report which has brought together, from January 1991 till December 2012 (22 years), the data of fifty-two patients operated or not in Neurosurgery for a documented orbital mass (with radiological and histological diagnosis).

**Results**

The orbital neoplasm mostly concerned children (44.23%) with a ratio of 1.47. The proptosis (exophthalmos) was dominating (92.3%) and the orbital intraconical location mostly found by CT-Scan or MRI (53.84%). Forty-nine patients were surgically cared of whom 16 by a superior approach (30.77%) and 24 by a lateral one preferentially (46.15%). For this last, the remove was complete in 28.84% and partial in 9.61%. We found 4 embryonic rhabdomyosarcomas, 2 retinoblastomas, 3 non-Hodgkin's lymphomas, 2 optic nerve gliomas and 1 optic nerve cyst, all paediatric.

**Conclusion**

The neurosurgical lateral approach of orbital lesions allows a good intracranial control and of course a visual decompression. However, as an all-remove surgery or as a biopsy one, the early care and surely the histological diagnosis remain obsessional for the surgeon.

**INTRODUCTION**

Les tumeurs orbitaires sont des processus expansifs, bénins ou malins, développés au sein et/ou aux alentours du cadre orbitaire (5). Elles sont diverses et variées, potentiellement agressives, tant au plan visuel que cérébral. D'où l'intérêt neurochirurgical dans la prise en charge de ces affections.

Elles représentent un problème de prise en charge notamment chez les enfants d'âge scolaire qu'elles intéressent ; avec un pronostic visuel parfois rapidement compromis. Ainsi, la précocité diagnostique et thérapeutique reste habituellement de mise pour cette particularité clinique. La fréquence des tumeurs orbitaires varie selon qu'il s'agisse de séries ophtalmologiques ou neurochirurgicales (5). Pour les premières, les masses inflammatoires infectieuses ou parasitaires (20%) sont au premier rang, tandis qu'en neurochirurgie les néoplasies orbitaires issues du système nerveux et des méninges sont majoritaires (30-50%) (6). En effet, il existe plus de 70 diagnostics anatomopathologiques pour près de 13 types tumoraux orbitaires neurochirurgicaux ou ophtalmologiques (5). Les contingences diagnostiques en Afrique (coût onéreux, tradithérapie, etc...) disproportionnent, en outre cette variabilité ; la consultation tardive en constituant le facteur limitant essentiel. Bien que les tumeurs orbitaires soient relativement rares (3,5-4%) (4), elles peuvent être associées à une morbidité significative et à un risque de mortalité. D'où l'importance de bien appréhender les paramètres nosologiques utiles à une prise en charge précoce. Ces lésions de par leurs topographies justifient parfois pour leur exérèse, des sacrifices vasculo-neuro-oculaires importants. La récurrence des tumeurs orbitaires, l'absence de données de la série neurochirurgicale dans notre contexte et la pratique devenue régulière des voies d'abord orbitaires ont inspiré l'étude clinique suivante.

**OBJECTIFS**

1. Etablir le profil épidémiologique des tumeurs orbitaires au service de Neurochirurgie d'Abidjan
2. Identifier les modes de traitement neurochirurgical disponibles.

**MATERIELS & METHODE**

Pour notre étude, tous les dossiers de tumeurs orbitaires intra-/extraconiques avec empreinte oculo-optique ont été recensés. Les masses orbitaires documentées (clinique, paraclinique, traitement, anatomopathologie, évolution) ont fait l'objet de notre analyse rétrospective entre Janvier 1991 (période de début du service) et Décembre 2012, soit 22 ans. Les données ont été collectées et discutées selon la littérature. Au total, 52

patients ont été colligés.

## RESULTATS

La moyenne annuelle de survenue a été de 2,36 durant la période d'étude, avec un pic d'hospitalisation les 2 dernières années (Figure 1). Cette affection a concerné plus d'hommes (31) que de femmes (21) pour un ratio à 1,47. Plus d'un quart des patients était des élèves et les tranches d'âges jeunes ont été les plus touchées, entre 6 et 45 ans. La moyenne d'âge était de 25,18 ans.

L'exophtalmie a été le signe prépondérant (92,3%), surtout unilatérale (43/52) et non-axiale (57,7%) ; mais en général associée à une baisse d'acuité visuelle : amblyopie modérée à cécité. (Figure 2). Neuf et demi pour cent des patients possédaient des antécédents oculo-orbitaires et 13,46% avaient préalablement initié des traitements traditionnels. Le délai d'admission était tardif pour la plupart des patients ( $\geq 6$  mois : 67,3%). L'IRM crânio-encéphalique n'a été employée que dans 10% durant l'étude ; le diagnostic radiologique ayant été fait par TDM crânio-encéphalique dans tous les cas, parfois initié par échographie orbitaire (4%). Les néoplasies étaient intra-orbitaires strictes ou étendues (28 cas) ou consistaient en une extension orbitaire de lésions endo/exocrâniennes (24 cas). Quarante-neuf patients ont été opérés. Il s'est agi d'un abord latéral (24), mais aussi supérieur (16), parfois combiné (5). Le premier était plus en faveur d'une exérèse complète (30%) (Figure 3). Une variété de lésions anatomopathologiques a été identifiée (Tableau 1). Douze patients ont réalisé une chimiothérapie adjuvante dont 5 pour sarcomes, 2 pour blastomes, 3 pour lymphomes non-hodgkiniens et 2 pour métastases d'adénocarcinomes. Un seul patient a effectué une radiothérapie pour méningiome sphéno-orbitaire multi-récidivant. L'évolution a été favorable dans 60% des cas avec un recul satisfaisant à 6 mois (11,5%). Nous avons dénombré 5 décès (9,6%) (Figure 4). Le séjour hospitalier a été d'au plus 15 jours pour la plupart des patients (53,85 %) durant la période d'étude.

## DISCUSSION

### I. Données Épidémiologiques

La prévalence a été évaluée à 0,54% pour 9612 patients durant la période d'étude. KAYA G et col. à Brazzaville - Congo retrouvaient 0,28% en 13 ans ; contre 0,36% en 6 ans estimée par BELLA LA et col. à l'hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé - Cameroun (1,11). Leur relative rare prévalence durant la période d'étude, tient au fait que l'orientation initiale des patients en neurochirurgie n'est pas systématique en pratique clinique quotidienne. La plupart des patients proviennent d'une consultation ophtalmologique.

Les tumeurs orbitaires engagent lourdement le pronostic visuel. Elles peuvent créer un handicap intellectuel et social majeur notamment pour des enfants scolarisables. En 2000, l'OMS annonçait 1,4 millions d'enfants aveugles dans le monde avec 17% de cause orbito-oculaire (13). Les lésions rencontrées dans notre cohorte d'étude ont concerné 23 enfants (44,23%) ; presque tous d'âge scolaire (âge  $\geq 2$  ans = 21/23). A Abidjan, KOMAN E et al. ont trouvé en 7 ans 64% de tumeurs malignes oculo-orbitaires pédiatriques (14). KOKI G à l'Institut d'Ophtalmologie Tropicale d'Afrique (IOTA) estimait à 31,6% les pathologies tumorales oculo-orbitaires pédiatriques en 1 an au Mali (13). Les adultes jeunes (16 - 45 ans) (34,7%) ont été moins intéressés que les enfants. Selon le rapport 2010 de la société de neurochirurgie de langue française (SNCLF), corroborant la littérature, la pathologie tumorale orbitaire concerne surtout les adultes féminins d'âge moyen entre 50 et 60 ans (5). Nous avons enregistré une relative prédominance masculine (sex-ratio = 1,47) autant que l'ont constatée plusieurs études (Congo-Brazzaville, Cameroun, Nigéria, Mali, Maroc, Togo, Ouganda) (1,11,20). Par contre, d'autres travaux ont été en faveur de cette prépondérance féminine (Côte d'Ivoire, Maroc, France, USA) (2,11,14,23).

Près des 2/3 des patients ont consulté entre 3 et 6 mois (30,77%) et près de la moitié (46,15%) après 6 mois. Ceci pourrait présumer de la précarité du niveau socio-économique des patients. Par ailleurs pour bon nombre de patients, des habitudes traditionnelles inappropriées et longues, l'automédication ou des thérapies religieuses (13% dans notre série) avant de consulter, semblent jouer un rôle prépondérant au diagnostic tardif. MOUSSALA M et col dans leur étude au Cameroun notifiaient l'influence néfaste et constante des guérisseurs traditionnels à une consultation tardive de masse orbito-oculaire. Ceux-ci justifiant un sort jeté ou utilisant abusivement des mixtures, scarifications ou incantations (20). KOMAN E retrouvait 68% de patients ayant consulté après 3 mois avec 40% de tradithérapie (14).

### II. Données Cliniques

L'exophtalmie a été la circonstance de découverte la plus commune à tous les cas (92,3%), corroborant la littérature (2). Bien qu'il s'agisse d'une valeur relativement faible pour évoquer un problème de santé publique, elle suscite un intérêt certain tant est qu'il soit admis que : « derrière une exophtalmie se cache une tumeur jusqu'à preuve du contraire » (13). Ses caractéristiques cliniques présument au mieux de la lésion subjacente voire du type tumoral éventuel. C'est un paramètre précis d'évaluation chirurgicale. La régression de l'exophtalmie s'est remarquée pour près de 60% des cas de l'étude. La lésion peut évoluer initialement selon un mode inflammatoire incitant à consulter (3,7,8), 38,46% dans notre étude. L'étude ophtalmologique abidjanaise de 2009 sur les cancers orbito-oculaires retrouvait 68% (14). On définit ainsi les Orbitopathies Inflammatoires Idiopathiques (IOI : Idiopathic Orbitopathy Inflammatory), anciennement appelées «

Pseudotumeurs Inflammatoires » : ce sont des processus expansifs intra-orbitaires primitifs de nature inflammatoire, souvent mal limités se présentant comme une exophtalmie d'allure tumorale. Elles représentent 6,6 % de la pathologie orbitaire tumorale dans la population pédiatrique, sans distinction de sexe ou race (3,7,8). Au cours du rhabdomyosarcome, fréquent chez l'enfant, l'exophtalmie s'accompagne très souvent de signes inflammatoires palpébraux (3).

Dix pour cent des patients avaient une histoire clinique en rapport avec la région orbito-oculaire dont 1 pour rétinoblastome. La notion de traumatisme crânien a été retrouvée chez 3 patients. L'événement traumatique peut-il revêtir un caractère d'inducteur ou d'accélérateur du phénomène tumoral ? Une évaluation clinique soigneuse et globale du patient reste déterminante au diagnostic (10).

Au plan visuel, l'amblyopie sévère voire la cécité monoculaire était régulière dans notre série (17/52 cas) du fait d'un retard de consultation ou d'une évolution et une extension tumorale importantes. L'atteinte associée des autres nerfs oculomoteurs était rare (4 cas). Le déficit moteur des membres était objectif pour 3 patients en rapport avec une extension lésionnelle cérébrale frontale (2 cas) et une lésion bifocale orbitaire et rachidienne (1 cas).

### III. Données anatomopathologiques

La variété lésionnelle des tumeurs orbitaires se transcrit entre autre par plusieurs classifications anatomopathologiques parfois superposables (Shield 2004 ; Garity-Handerson 2007 ; Adenis-Morax 2008 ; Rapport SCNLF 2010) (4). Une classification topographique nous semble plus adaptée à toute approche chirurgicale. Elle distingue 3 types se basant sur les rapports entre la lésion et le cône musculaire : tumeur intraconique - tumeur extraconique - tumeur intracanaliculaire (4).

Il existe une prédominance du lymphome de Burkitt et du Rétinoblastome pour l'Enfant Africain (1,11,20). Dans notre étude, 3 affections ont constitué une exclusivité pédiatrique : 6 - 13 ans pour le rhabdomyosarcome, 7 - 11 ans pour le lymphome et 4 - 14 ans pour le rétinoblastome. Le rhabdomyosarcome orbitaire est la tumeur primitive maligne la plus fréquente de l'enfant ( $\approx 10\%$ ). En général, il s'agit du type embryonnaire avant 10 ans et du type alvéolaire, de moins bon pronostic, après 10 ans (19). Tous les cas colligés de notre série étaient du type embryonnaire, même après l'âge de 10 ans (4 cas - 7,7%). Au Pays-Bas, KOOPMAN JH et col. trouvaient des résultats semblables : 12% de rhabdomyosarcome dans une étude de 367 tumeurs orbitaires malignes primaires entre 1986 et 2006 pour une incidence d'âge moyen de 10,9 ans (15).

Par ailleurs, il s'est agi de 23 tumeurs primitives et de 23 tumeurs propagées secondaires. Dix-sept cancers ont été colligés dont 10 pédiatriques (19,23%). Plusieurs néoplasies orbitaires infantiles sont bénignes et sont le résultat d'anomalies de développement : encéphaloméningocèle, kyste dermoïde / épidermoïde orbitaire, kyste du nerf optique (2 cas dans notre série). MEDJOURI M, ARNE JL et al. en France remarquaient, de leur étude sur les tumeurs orbitaires pédiatriques que, 80% étaient bénignes dominées par le kyste dermoïde contre 20% de lésions malignes primitives (rétinoblastome et rhabdomyosarcome) et métastatiques (18). L'immunohistochimie reste d'utilité certaine au diagnostic positif car l'examen anatomopathologique seul en est peu exhaustif et limité. Elle a été réalisée pour près de la moitié des patients (48,07%).

### IV. Données thérapeutiques

La chirurgie des tumeurs orbitaires par voie neurochirurgicale est recommandée pour des lésions à cheval entre l'orbite et l'endocrâne, en position médiale par rapport au nerf optique ou développées dans l'apex orbitaire (20,21). La voie neurochirurgicale classique décrite par Walter Dandy est l'abord supérieur sub-frontal intradural avec/sans dépose de l'arcade sourcilière (6). Elle a été employée dans 19,23% des cas dans notre série. Ses indications subsistent autant que les complications fréquentes y afférentes : sa longue durée, la traction péropératoire quasi constante du pôle frontal, une fistule cérébrospinale éventuelle, l'épilepsie, etc... Outre cette voie, la voie latérale stricte ou modifiée est aussi usitée, avec pour intérêt premier la régression de l'exophtalmie par orbitotomie latérale (23). Utilisée pour la première fois pour résoudre une exophtalmie bilatérale basedowienne, par réduction de la graisse orbitaire, cette technique s'est étendue à d'autres indications et notamment des lésions latéro-orbitaires, telles que l'adénome pléomorphe de la glande lacrymale (22,23). Son emploi pour la quasi moitié des patients colligés de l'étude (46,15%), témoigne de son utilité et sa récurrence dans notre pratique. Avec pour point focal le fraisage de la paroi latérale de l'orbite (12/24 cas dans l'étude), elle assure d'emblée une régression de la protrusion oculaire. Par ailleurs par fraisage du ptériorion, cet abord expose au mieux les pôles cérébraux frontal et temporal permettant leur contrôle et l'exérèse d'éventuelles extensions lésionnelles vers la fosse cérébrale moyenne. Parfois, la grande aile du sphénoïde peut être aussi fraisée permettant d'atteindre le sinus caverneux homolatéral (1 cas). De plus, le microscope opératoire a révolutionné cette chirurgie, permettant une dissection microchirurgicale plus élaborée de la région orbitaire (6).

La voie latérale orbitaire ne souffre d'aucun préjudice esthétique et reste de faible morbidité d'exécution par rapport aux autres abords ; qu'il s'agisse d'une lésion intraconique supposée non extirpable - du moins à 50%, ou d'une lésion agressive à extension endo- ou exocrânienne vers la fosse infratemporale. L'exérèse

totale est possible par cette voie (28,84% des cas) de par l'accès large qu'elle autorise. Des 57 tumeurs orbitaires d'une série maxillo-faciale lyonnaise, 43 ont été abordées par voie latérale pour 40 cas d'exérèse totale (9).

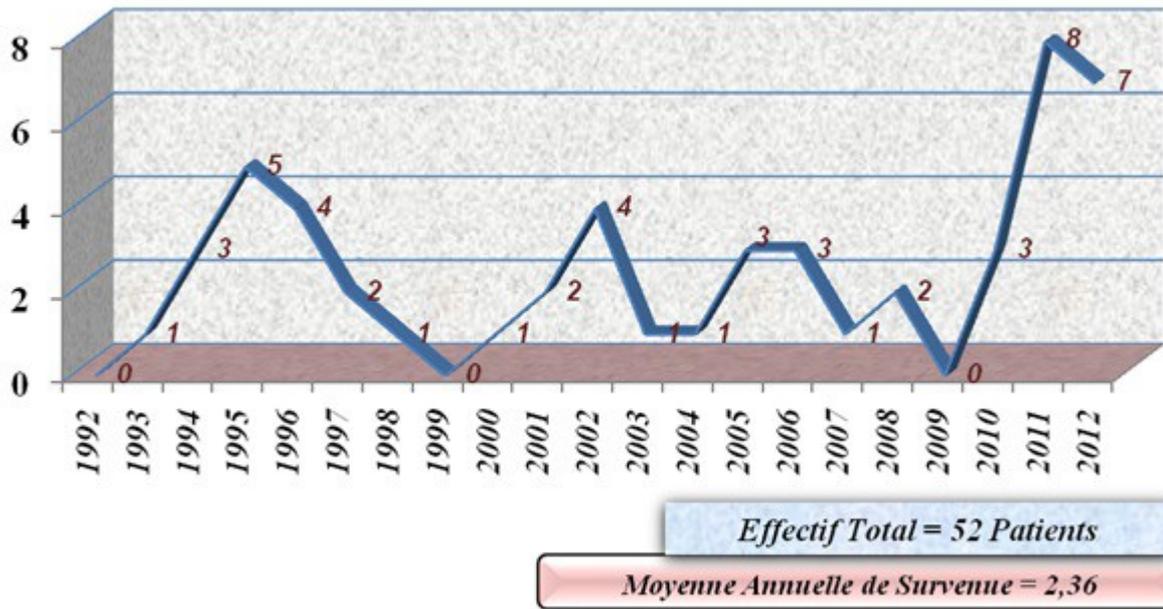
La chimiothérapie et la radiothérapie sont les thérapies adjuvantes courantes ; la première beaucoup plus que la seconde, de par les conséquences radicales potentielles (radionécrose, névrite radique) (16,19). L'emploi diffère selon le résultat anatomopathologique et est fonction de l'âge du patient, du pronostic visuel, des taille - localisation et extension tumorales. Le lymphome de Burkitt endémique en Afrique présente un caractère de chimiosensibilité quelque soit l'âge (12). Cette chimiosensibilité pourrait probablement pondérer certaines indications opératoires notamment en cas d'antécédent connu ; la difficulté est le délai du diagnostic positif. Une décompression visuelle chirurgicale est utile à un diagnostic précoce avec un pronostic visuel amélioré, en particulier chez l'enfant. En Tunisie, Lachkhem A et al. relève que 12 patients ont effectué une radiothérapie postopératoire et 9 une chimiothérapie néoadjuvante pour cancers orbitaires. Le faible effectif de radiothérapie effectuée est dû à l'absence de plateau technique surplace (16).

#### V. Données évolutives

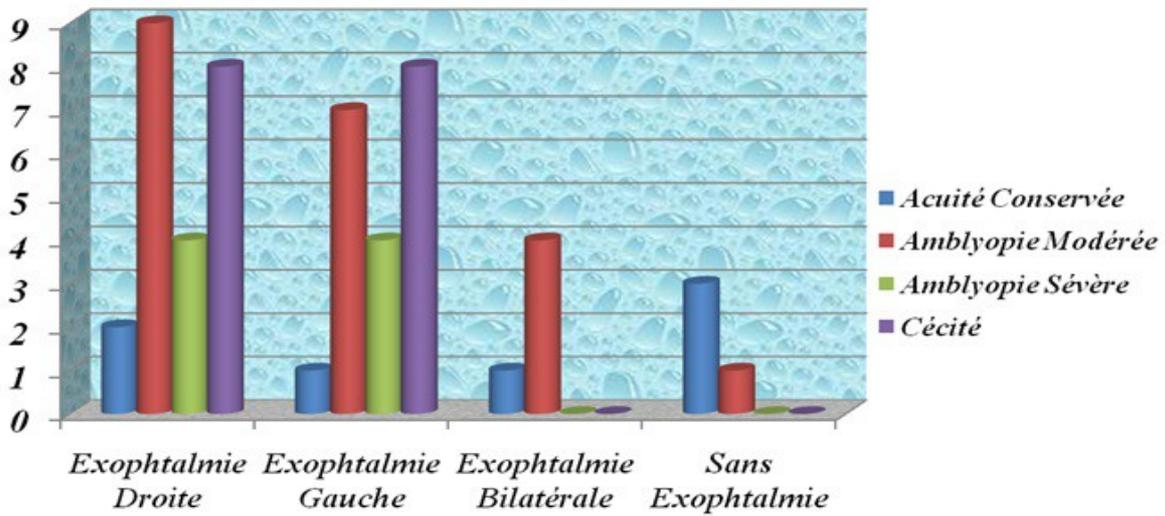
Le niveau premier d'appréciation reste la régression de l'exophtalmie. L'amélioration visuelle a été remarquée pour des processus bénins inflammatoires ou malformatifs, totalement extraits chirurgicalement et pour lesquels l'acuité visuelle initiale était supérieure à la perception lumineuse. Dans ce cadre, 38.46% de nos patients ont été répertoriés. Les complications inhérentes à la neurochirurgie des tumeurs orbitaires existent et peuvent être polymorphes pouvant aller jusqu'à la souffrance cérébrale postopératoire (1 cas de ramollissement hémorragique frontal droit dans notre série). En tout état de cause, la morbidité postopératoire dépend certes de l'Indice de Karnofsky préopératoire, mais surtout du type d'abord chirurgical. La voie latérale neurochirurgicale, selon ses indications précises, paraît moins délétère pour le parenchyme cérébral. Par ailleurs, les 5 cas de décès dont 2 enfants (9,61%) représentent ceux survenus durant le séjour hospitalier. Il s'est agi de 4 cancers (1 hémangiopéricyome sphéno-orbitaire, 1 rétinoblastome, 1 rhabdomyosarcome embryonnaire, 1 méningiome du toit orbitaire) et 1 tumeur bénigne (infiltration granulomateuse non spécifique du sinus caverneux). Cette mortalité est presque toujours liée au degré de malignité lésionnelle et au stade avancé de la maladie au moment du diagnostic ; autant que l'ont remarqué Hernandez et col. au Mali (13).

#### CONCLUSION

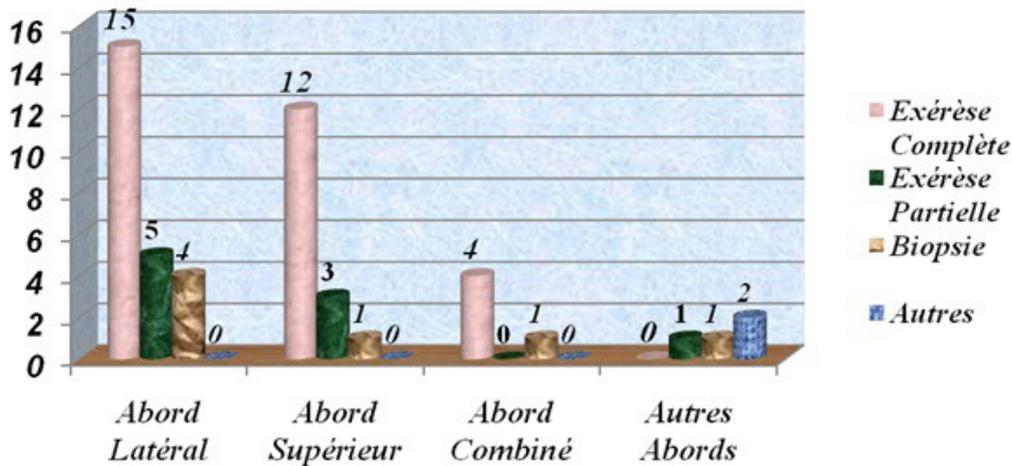
Autant les éléments tissulaires de la loge orbitaire sont nombreux et variés, autant les tumeurs qui en dérivent sont diverses et conjuguent le même sort : une atteinte visuelle et/ou cérébroméningée grave, rapidement invalidante voire mortelle. En dépit de ce fait alarmant, le retard de consultation constitue un contraste social. Ce handicap visuel souvent observé chez une population jeune suscite chaque jour l'intérêt du praticien en général et celui du chirurgien en particulier. Au fil des années, l'intérêt neurochirurgical s'est porté sur la voie latérale, selon ses variantes et les différents attributs ; notamment la régression de l'exophtalmie, atout majeur ; mais aussi l'exérèse tumorale optimale pour un diagnostic histologique plus fiable. Toutefois, son abord requiert une connaissance parfaite et rigoureuse de l'anatomie topographique et chirurgicale, aux fins de minimiser au mieux la morbidité péri-opératoire. Le but final dans les néoplasies orbitaires est de parvenir au diagnostic positif précoce pour un traitement adapté. L'essor des techniques immunohistochimiques et des thérapies complémentaires y contribue au mieux. La prise en charge pluridisciplinaire autant qu'un plateau technique efficient en sont les gages. Par ailleurs, une sensibilisation accrue voire des campagnes de dépistage précoce pourrait aider à pallier le retard diagnostique qui environne cette affection.



**Figure 1**  
Répartition des patients selon les années d'étude

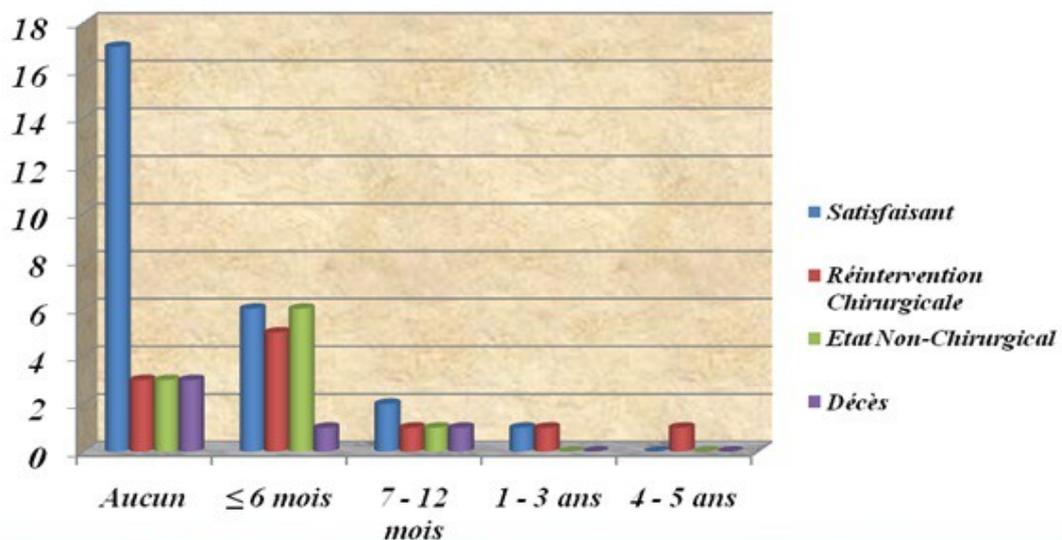


**Figure 2**  
Répartition des Exophtalmies selon l'Acuité Visuelle



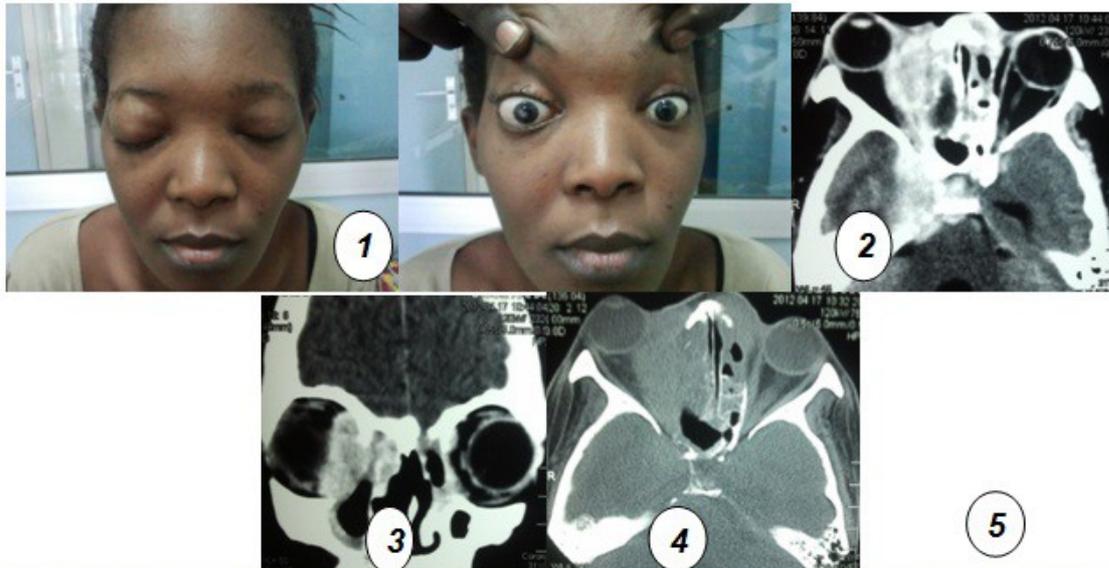
- ♦ **Abords Latéraux** : Temporal, Ptérioral, Fronto-Ptérioral, Fronto-Temporal
- ♦ **Abords Supérieurs** : Frontal, Trans-Sourcilier, Bicoronal / Hémicoronal, Sub-Frontal, Rétro-Orbitaire
- ♦ **Abords Combinés (Neurochirurgie + ORL/Ophthalmologie)** :  
Voies Paralatéronasale + Frontale, Voies TransRhinoSeptale + Frontale, Voies Cadwell-Luc + Trans-Sourcilier
- ♦ **Autres Abords** : Dérivation Ventriculo-Péritonéale, Dérivation Ventriculaire Externe, Abord Ophthalmologique, Voie Paralatéronasale seule

**Figure 3**  
Répartition des patients selon le type d'abord chirurgical



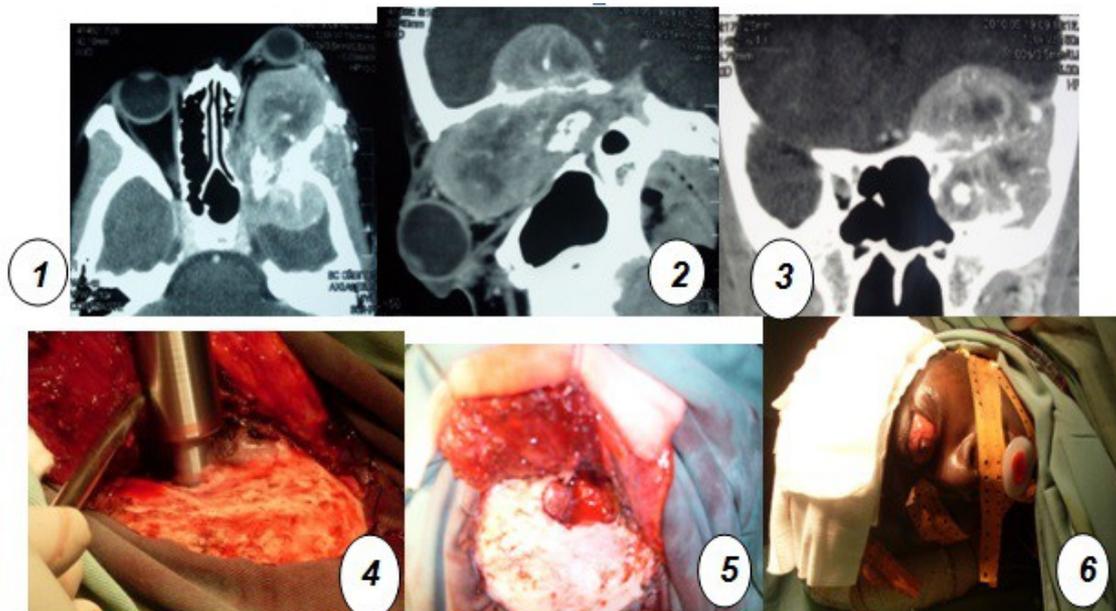
- ♦ **Aucun** : Non-Disponible / Non-Précisé
- ♦ **Etat Non-Chirurgical** : Comitialité ; Aphasie ; Hémiplégie ; Cécité ; Rhinorrhée transitoire ; Diabète Insipide

**Figure 4**  
Répartition des patients selon le recul évolutif



**Figure 5 : Tumeur Orbito-Sphéno-Caverneuse Droite chez une patiente de 31 ans : (patiente non opérée)**  
**Images 1 & 2 :** Exophtalmie bilatérale marquée à droite avec Leucocorie ;  
**Images TDM de la lésion** (Lymphome / Hémangiopéricyctome ?) : 3 & 4 : Fenêtres parenchymateuses ; 5 : Fenêtres osseuses

**Figures 5**  
 Tumeur Orbito-Sphéno-Caverneuse Droite chez une patiente de 31 ans : (patiente non opérée)



**Figure 6 : Tumeur Orbito-Fronto-Temporale Gauche chez une patiente de 19 ans :**  
**Images 1 à 3 :** Images TDM      **Images 4 à 6 :** Images opératoires      4=Fraisage Latéral Orbito-Temporal  
 5=Exposition de la lésion ; 6=Exophtalmie + Chémosis  
**Anatomopathologie :** Chondrosarcome Mésenchymateux

**Figures 6**  
 Tumeur Orbito-Fronto-Temporale Gauche chez une patiente de 19 ans

Tableau 1 : Répartition des patients selon le diagnostic anatomopathologique

<i>Diagnostic Anatomopathologique</i>		<i>Effectif</i>	<i>Effectif (Total)</i>	<i>Pourcentage (%)</i>
<b>Sarcomes</b>				
	Rhabdomyosarcome Embryonnaire	4		
	Chondrosarcome Méenchymateux	1		
	Sarcome d'Ewing	1		
	Sarcome de Kaposi	1		
			7	13,46
<b>Carcinomes</b>				
	Carcinome Vésiculaire			
	Glande Thyroïde	1		
	Métastases d'Adénocarcinomes	2		
			3	5,77
<b>Blastomes</b>				
	Rétinoblastomes	2		
	Neuroblastome (Sympathoblastome)	1		
			3	5,77
<b>Lymphomes Non-Hodgkinien de Burkitt</b>			3	5,77
<b>Tumeurs du Nerf Optique</b>				
	Gliome du Nerf Optique	2		
	Kyste de Gaine du Nerf Optique	1		
			3	5,77
<b>Méningiomes</b>				
	Méningiome Toit Orbite	1		
	Méningiome Méningothélial			
	Sphéno-Orbitaire	1		
			2	3,84
<b>Tumeurs du Sinus Caverneux</b>				
<b>Adénome Hypophysaire (Acromégalie)</b>		1	2	3,84
<b>Tumeurs Vasculaires</b>				
	Angiomes	2		
	Résille Vasculaire	1		
	Hémangiopéricytome Sphéno-Orbitaire	1		
			4	7,7
<b>Dysplasie Fibreuse</b>			1	1,92
<b>Hyperparathyroïdie (Tumeur Brune)</b>			1	1,92
<b>Encéphalocèle</b>			1	1,92
<b>Mucocèles</b>				

<b>Diagnostic Anatomopathologique</b>	<b>Effectif</b>	<b>Effectif (Total)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Non Suppurées	4		
Suppurées*	7		
		11	21,15
<b>Orbitopathies Inflammatoires Idiopathiques (Pseudotumeurs Inflammatoires)</b>			
Pseudotumeur inflammatoire	1		
Granulome histiocytaire (Maladie de Destombes-Rosaï-Dorfman)	1		
Rhinosclérome (Klebsiella rhinoscleromatis)	1		
Dacryo-Adénite non-spécifique	1		
Tuberculose Caséo-Folliculaire	1		
		5	9,61
<b>Non - Précisés / Non - Parvenus</b>		6	11,53

(\*) : Germes identifiés : *Pseudomonas aeruginosa* (2) ; *Staphylococcus aureus* (1) ; *Providencia rettgeri* (1) ; Non-Précisé (3)

## REFERENCES

1. BELLA LA, EVINA TA, EBALLE OA. Les tumeurs oculaires primitives de l'enfant : aspects épidémiologiques et histopathologiques à l'hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé. *Sante*. 2010 Jul-Sept;20(3):139-41.
1. BOUSQUET O, EL OUAHABI A, LE RESTE P-J, SACKO O. Rapport 2010 : Les Tumeurs de l'Orbite. *Activité neurochirurgicale. Neurochirurgie*. 2010 Apr-Jun;56(2-3):213-6.
2. BOIVIN L, ADENIS JP. Infections orbitaires de l'enfant : clinique, imagerie et traitement. *J Fr Ophtalmol*. 2009 May;32(5):368-73.
3. CHARFI A, KEDOUS S, KHALIFA Z, ENNAILI M et al. Tumeurs primitives de l'orbite. *Traitement chirurgical. J Tun ORL*. 2011 Jun-Dec;26:12-7.
4. CIVIT T. Rapport 2010 : Les tumeurs de l'orbite : Introduction. *Neurochirurgie*. 2010 Apr-Jun;56(2-3):75-76.
5. COPHIGNON J, MOURIER KL. Tumeurs et Masses Orbitaires. *Livre Neurochirurgie France : Campus Neurochirurgie*; 2008 Décembre. p. 1-11.
6. ESPINOZA GM. Orbital Inflammatory Pseudotumors: Etiology, Differential Diagnosis and Management. *Curr Rheumatol Rep*. 2010 Dec;12(6):443-7.
7. GODDE-JOLLY D, DUFIER J-L. *Ophtalmologie Pédiatrique : Tumeurs Orbitaires chez l'Enfant*. 2ème Ed. Paris : Masson; 1992. p. 117,126-8.
8. GLEIZAL A, BERA J-C, LAVANDIER B, BEZIAT J-L. Voies d'abord craniofaciales des tumeurs orbitaires et découpe osseuse ultrasonique. *J Fr Ophtalmol*. 2007;30(9):882-91.
9. HARVEY JACKSON. Orbital Tumors. *Ann R Coll Surg Engl*. 1951 Aug;9(2):123-40.
10. KAYA GG, MAKITA BAGAMBOULA C, PEKO J-F, SILOU J-F. Profil des affections orbitaires au Centre Hospitalier et Universitaire de Brazzaville, Congo. *Etude rétrospective de 704 cas. J Fr Ophtalmol*. 2006 Mar;29(3):281-8.
11. KOFFI KG, BOSSON NM, AKA-ADJO MA, DIOP S, N'DHATZ E, AHMEDOU O, SANOGO I, SANGARE A. Résultats du traitement du lymphome de Burkitt africain. *Expérience du service d'hématologie clinique du CHU de Yopougon (Abidjan). Med Afr Noire*. 1997;44(12):635-9.
12. KOKI G, SYLLA F, TRAORE J. L'Exophtalmie de l'Enfant à l'Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique (IOTA). *Med Trop (Mars)*. 2009 Oct;69(5):467-70.
13. KOMAN E, SAFEDE K. Epidémiologie et prise en charge des exophtalmies tumorales malignes au CHU de Cocody. [Thèse de Doctorat d'Etat en Médecine]. Abidjan: Université Félix Houphouët-Boigny Unité de Formation et de Recherche des Sciences Médicales soutenue; 2010 Juin.
14. KOOPMAN JH, Van Der HEIDEN-Van Der LOO M, Van DIJK MR, BIJSLMA WR. Incidence of Primary Malignant Orbital Tumours in the Netherlands. *Eye (Lond)*. 2011 Apr;25(4):461-5.
15. LACHKHEM A, KHAMASSI K, HAMOUDA RB, GRITLI S. Les cancers de l'orbite. *Etude rétrospective à propos de 31 cas. J Tun ORL*. 2007 Dec;19:29-32.
16. LARSEN WJ, SCHOENWOLF, BLEYL, BRAUER, FRANCIS-WEST DHEM A, MILAIRE. Développement de l'Appareil Pharyngien et de la Face ; des Oreilles et des Yeux. In: *Embryologie Humaine*. 3ème Ed. Bruxelles: De Boeck; 2011. p. 545-9, 611.
17. MEJDOUBI M, ARNE JL, SEVELY A. Tumeurs orbitaires chez l'enfant: revue iconographique en TDM et IRM. *J Radiol*. 2007 Dec;88(12):1855-64.
18. MONTCRIOL AL, BLANCHARD S, MARGARON F, LABALETTE P. Rhabdomyosarcome orbitaire embryonnaire : A propos de 2 cas. *J Fr Ophtalmol*. 2007 Apr;30(2):2S281.
19. MOUSSALA M, MBAKOP A, ONDOA MEKONGO M, NDOUMBE P. Diagnostic tardif des tumeurs oculo-orbitaires et médecine traditionnelle au Cameroun. *A propos de 2 cas. Med Afr Noire*. 1998 Jan;45(1):22-6.
20. STEVEN A, LOWE JS. *Anatomie Pathologique Générale et Spéciale*. 1ère Ed. France: De Boeck Supérieur; 1997. p. 447.
21. TOUSSAINT P, MILLAZZO S, LE GARS D, ROSAT P. L'abord neurochirurgical des tumeurs de l'orbite : Ses variantes, ses indications. *Bull Soc Ophtalmol Fr*. 1994;94(2):187-90.
22. WIRTSCHAFTER JD, CHU AE. Lateral orbitotomy without removal of the lateral orbital rim. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1463-8.

INFORMATION

**2EME COURS INTERNATIONAL DE NEUROLOGIE DE LA PAANS, COTONOU, BENIN, AVRIL 2015**

Pan African Association of Neurological Sciences (PAANS)

E-Mail Contact - Pan African Association of Neurological Sciences (PAANS) : [office \(at\) paans \(dot\) org](mailto:office@paans.org)



**2ème Cours International de Neurologie de la PAANS**

Palais des Congrès, Cotonou 27, 28 Avril 2015

## INFORMATION

**COMPREHENSIVE CLINICAL NEUROSURGERY REVIEW COURSE NAIROBI, KENYA. MAY11-13,2015**MWANG'OMBE Nimrod Juniahs <sup>1</sup>

1. Department of Surgery, School of Medicine, Kenyatta National Hospital, Kenya

E-Mail Contact - MWANG'OMBE Nimrod Juniahs : [nimrod \(at\) uonbi \(dot\) ac.ke](mailto:nimrod@uonbi.ac.ke)**THEME “TRAINING THE FUTURE NEUROSURGEON OF AFRICA”**

The East African Association of Neurological Surgeons (EAANS) in collaboration with The University of Nairobi, welcomes you to The French Speaking Society of Neurosurgery (SNCLF) inaugural annual Comprehensive clinical neurosurgery review course for English-speaking countries of sub-Saharan Africa, in collaboration with the Department of Neurosurgery, Weill Medical College of Cornell University, New York. This course will be held at the Department of Surgery, School of Medicine, University of Nairobi, Nairobi, Kenya, May 11-13, 2015. The three day conference will provide the latest information in scientific work related to neurosurgery. During that period participants will be able to attend the clinical presentations highlighting the most recent advances in neurosurgery.

It has been a tradition to conduct Review Courses annually at this time of the year targeting mainly our postgraduate MMed Neurosurgery Residents. The Courses are also very beneficial to practicing neurosurgeons wishing to keep abreast with current advances in Neurosurgery. The previous successful courses include the WFNS Educational Course in 2011 under the chairmanship of Prof Yoko Kato (Theme: Promoting Neurosurgical Care in Africa: One World, One Vision. Building Bridges), The ISPN Educational Course in 2012 under the Chairmanship of Prof G Tamburrini (Theme: The practice of Paediatric Neurosurgery in Africa), The ISPN/Karl Storz Educational Course in 2013 under the Chairmanship of G Tamburrini (Theme: Management of Craniofacial Malformations/Hydrocephalus. CNS Infections), and The East African Association of neurological Surgeons Educational Course in 2014 (Theme: Surgery of the Craniocervical Junction). This year's course is under the joint chairmanship of Prof NJM Mwang'ombe and Prof C Raftopoulos (President SNCLF).

We are most honored to have a distinguished panel of neurosurgeons and neuroscientists both local and international for this year's program. The international neurosurgeons are from Europe and USA. The brief details of the International Faculty are in the program. I would like to take this opportunity welcome our International faculty, Prof Christian Raftopoulos, Prof Marc Sindou, Prof Luc Bauchet, Prof Olivier Klein and Prof Antonio Bernardo. We look forward to your valuable contribution in this Educational Course. We sincerely hope this will now be an annual event.

The theme for this year's Conference is “Training the Future Neurosurgeon of Africa”. We have chosen this theme to reflect the great strides we have made since we embarked on the challenging task of launching our local training program in 2006 and produced our first two MMed Neurosurgery graduates in 2011. The program has so far produced 6 graduates. One of the graduates, Dr. Vincent Wekesa, is employed by the University in our Neurosurgical Unit. He is part of the local faculty today. We are truly training the future neurosurgeons of Africa. Thank you.

Prof Nimrod Juniahs M Mwang'ombe, MBChB, MMed (Surg), PhD London

Department of Surgery, School of Medicine, Kenyatta National Hospital

[nim.juniahs\[at\]gmail.com](mailto:nim.juniahs@gmail.com), [nimrod\[at\]uonbi.ac.ke](mailto:nimrod[at]uonbi.ac.ke)



COMPREHENSIVE CLINICAL NEUROSURGERY REVIEW COURSE NAIROBI, KENYA. MAY11-13,2015.