



SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE DE NEUROCHIRURGIE

الجمعية الجزائرية لجراحة المخ و الأعصاب

Mai 2015 N° 21

PUBLICATION DE LA SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE DE NEUROCHIRURGIE

JOURNAL DE NEUROCHIRURGIE

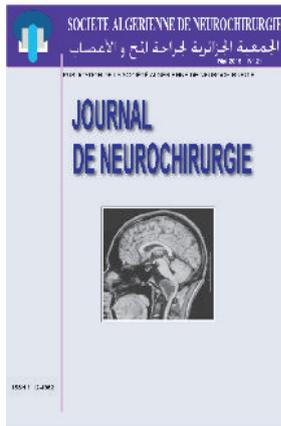


ISSN 1112-4962

Revue fondée en Mai 2004

ISSN : 1112-4962.

Secrétariat de rédaction : Service de Neurochirurgie
CHU de Bab El Oued
Tél. 021.96.06.06 - P. 3245

**Rédacteur en chef**

T. Benbouzid

t_benbouzid@yahoo.fr

Comité de Rédaction

A. Tikanouine

M. Sahraoui

Comité Scientifique

M. Djennas

K. Bouyoucef

B. Abdennebi

N. Ioualalen

A. Nebbal

R. Guerbas

S. Azzal

Y. Amzar

Editeur

Société Algérienne

de Neurochirurgie

www.sanc-dz.com

Siège

Service de Neurochirurgie

CHU Bab El Oued

Tél. : 021.96.40.00

JOURNAL DE NEUROCHIRURGIE

Publication officielle de la Société Algérienne de Neurochirurgie

SOMMAIRE

Erreurs et fautes médicales. Qu'en est-il justement ?
A. Mostefaoui..... 05

Articles originaux

- Méningiome kystique - A propos de 03 cas et revue de la littérature
M. Bouallag, F. Bouatta, S. Zenini, S. Barama, A. Terak..... 08
- Lithiase sellaire ou tumeur hypophysaire calcifiée ?
A. S. Tabi, F. Chentli..... 14
- La rhizotomie dorsale sélective dans le traitement de la paraplégie spastique – A propos d'une série de 49 cas et revue de la littérature
L. Mahfouf, M. Mehamli, M. El Chamiri..... 20
- Traitements des craniopharyngiomes kystiques par radio isotopes - Résultats à long terme
N. Lagha, H. Morsli, M. Tabouche, B. Mansouri, T. Benbouzid..... 26

Position des éléments de la région optico-carotidienne
angle de visualisation en fonction de la rotation de la tête
Intérêt chirurgical
M. Ait Bachir..... 33

Cas cliniques

- Méningiome kystique intracrânien - A propos d'un cas
K. L. Drogba, H. A. N'da, M. L. Konan, K. L. Derou..... 41
- Coexistence de méningiome et de glioblastome
A propos d'un cas et revue de la littérature
M. Bouallag, L. Guenane, F. Bouatta, S. Barama..... 45
- Neurinome intra et extra crânien du nerf grand hypoglosse. Cas clinique et revue de la littérature.
D. N'dri Oka, L. Derou, A. Tokpa, K. S. Yao..... 49
- Lésion du clivus révélant un cancer du sein
S. Meziani, H. C. Deliba, N. Harchaoui, A. Meliani..... 54
- Hématome sous dural chronique par résistance à la protéine C active - A propos d'un cas
N. Asfirane, K. Mendi, M. Touati, L. Berchiche..... 58
- Dysfonctionnement de valve en postpartum
M. Touati, N. Lagha, S. Bachir, D. Daou, T. Benbouzid..... 62
- Hématome spontané du tronc cérébral après évacuation d'un hématome sous-dural chronique bilatéral
A. Tokpa, L. Derou, D. N'Dri Oka, S. K. Yao, V. BA Zézé..... 66

Culturel

La musique ancestrale Touareg «Imzad»
R. Ouabadi..... 71

ERREURS ET FAUTES MEDICALES QU'EN EST-IL JUSTEMENT ?

A. MOSTEFAOUI

*Service de Médecine légale
EHS Salim Z'mirli, Alger*

Les termes d'erreurs médicales ou «bavure médicale» apparaissent de plus en plus souvent dans les journaux. Mais qu'est-ce qu'une erreur médicale ? Et quand pourra-t-on parler de faute médicale ?

L'erreur médicale peut se définir comme étant le fait de se tromper, par rapport à des pratiques moyennes couramment employées en l'état actuel des connaissances médicales. Dans ce domaine, lorsqu'elles sont reconnues et analysées, les erreurs peuvent permettre de faire avancer la médecine. Elles rappellent que le risque zéro n'existe pas et que la médecine est exercée par des humains qui peuvent être faillibles. Pour que le malade puisse dépasser le préjudice lié à une erreur médicale dont il a été victime, il est indispensable que l'erreur soit reconnue par celui qui l'a commise. La loi l'impose désormais par obligation faite à tout professionnel de santé d'informer le patient des dommages survenus (Article 164 du Code civil). D'autre part, afin d'éviter certaines erreurs, *il est important d'établir une réelle communication entre le professionnel de santé et le patient.*

Toutefois, il est important de distinguer une erreur d'une faute. La médecine n'étant pas une science exacte, l'erreur peut être issue de l'aléa de la discipline.

La faute qui est la seule à pouvoir entraîner la responsabilité du praticien, constitue un manquement à un devoir. Le fait de ne pas avoir cherché à faire un diagnostic ou de l'avoir effectué sans s'être entouré des moyens permettant de l'établir (interrogatoire, examens complémentaires, envoi du patient devant un spécialiste...) constitue une faute. Ainsi, l'erreur de diagnostic ne constituera une faute que si l'examen et les investigations nécessaires n'ont pas été effectués préalablement au diagnostic et si celui-ci a été établi conformément aux données acquises de la science.

Ainsi donc, on pourra dire que :

1. L'erreur : C'est l'action de se tromper intellectuellement ou moralement. Elle est synonyme d'aberration, confusion, fausseté, méprise. L'erreur est différente de la faute, qui est par opposition le manquement à une règle préétablie ou à une loi.

2. La faute : C'est la mauvaise action. La faute a une connotation péjorative que n'a pas l'erreur. «Errare humanum est» dit le proverbe. C'est le fait de ne pas entreprendre toutes les dispositions, ne pas passer par toutes les étapes indispensables pour asseoir un diagnostic et par là même mettre en application une thérapeutique adéquate et un suivi correct.

3. La santé : Elle est par nature aléatoire et les malades ont droit à des soins de qualité mais pas à la santé.

4. L'obligation médicale contractuelle par le fait qu'il est établi tacitement un contrat moral de prise en charge et de soins entre le médecin et le patient) est de moyen et non pas de résultat.

A différentes étapes de l'accomplissement de son acte médical, le médecin peut se mettre dans des situations telles que des erreurs, des aléas voir même des fautes peuvent survenir. Ce seront ces étapes que le médecin devra obligatoirement suivre pour accomplir à bien sa mission ; Il s'agira : du diagnostic; de la thérapeutique, de la prévention et de la prise en charge psychologique.

LE DIAGNOSTIC

♦ *C'est le domaine de l'erreur plus que de la faute car il n'existe pas de règle ou de loi bien formalisée pour élaborer un diagnostic. L'élaboration du diagnostic se fera par l'accumulation des données, qui est la première étape : c'est l'interrogatoire, l'examen clinique et para*

clinique. Le médecin, après un temps d'interrogatoire et d'examen relie entre elles une série d'informations. La suite de l'examen aboutit à la confirmation ou à l'infirmité d'une hypothèse par vérification et élimination de toute une série de possibilités (c'est le mécanisme de l'intuition clinique). Là l'erreur est possible à tous les niveaux.

- ◆ *Le recueil même des données peut biaiser le diagnostic.*
- ◆ *Les mauvaises connaissances théoriques peuvent masquer l'évidence du symptôme.*
- ◆ *L'effet de prégnance : c'est l'effet où l'image initiale qui se maintient en place dans l'esprit du médecin malgré les infirmités observées.*

Actuellement les références médicales opposables de la dernière convention médicale ont fait sortir l'erreur stratégique du domaine de l'erreur pour gagner le domaine de la faute.

LA THÉRAPEUTIQUE

C'est le domaine de la faute car il existe des règles et des lois à ne pas transgresser, en particulier en pharmacologie.

1. *L'obligation de moyens et non pas de résultats.* Le médecin a une obligation de moyens et non de résultats. Il doit connaître les moyens «conformes aux données actuelles de la science» et les mettre en œuvre dans les meilleures conditions. L'alternative idéale du bon acte thérapeutique (guérison sans séquelle) et du mauvais acte où l'évolution morbide continue vers la maladie ou la mort n'est qu'une caricature car l'accident thérapeutique iatrogène vient parfois parasiter ce choix simpliste.

2. *La loi pharmacologique est la mieux codifiée* (posologie, contre indications, interactions médicamenteuses). Une transgression de ces règles est une faute médicale.

3. *Les actions thérapeutiques non médicamenteuses.* Elles occasionnent des positions plus nuancées. C'est soit la mauvaise indication, soit le mauvais choix des moyens d'exécution (environnement, exécutant).

4. *La mauvaise appréciation du risque* par rapport aux avantages de la méthode. Cette mauvaise évaluation relève :

- ◆ *Soit de la méconnaissance des contraintes de la méthode.*
- ◆ *Soit de l'exagération de l'évaluation du risque.*

LA PRÉVENTION

L'erreur est issue d'une mauvaise évaluation de la causalité.

- ◆ *Il faut noter les excellents résultats de la prévention des maladies infectieuses*
- ◆ *Dans ce domaine qu'est la prévention ? Pour l'exemple du cancer, des maladies cardio-vasculaires et des maladies métaboliques, le lien de causalité est indirect.*

LA PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE

L'activité médicale a un côté «magique» par le pouvoir psychologique du médecin sur son patient. Le médecin utilise ce pouvoir dans le seul bénéfice du patient.

L'erreur côtoie en permanence le choix efficace. C'est dire le grand nombre de sources d'erreurs car le côté humain de la relation médecin malade est en cause.

La faute serait alors de ne pas prendre en considération cet aspect psychologique, ce qui influera négativement sur le résultat du traitement entrepris.

Le médecin est un être humain donc faillible. De ce fait il existe des risques d'erreurs dans ses actions diagnostiques ou thérapeutiques. L'exercice de la médecine étant une activité complexe, la finalité est l'amélioration de la santé de l'individu et de la population. Il est nécessaire de faire des projections dans l'avenir et des choix qui sont et qui peuvent être des sources d'erreurs.

La responsabilité civile du professionnel (médecin, dentiste, infirmier etc.) ne peut être engagée à l'égard des patients que si une faute a été commise. La victime devra faire état de la réalité de la faute commise, de l'étendue du dommage et du lien les unissant.

Trois types de fautes peuvent être reprochés aux professionnels :

- ◆ *Une faute simple,* il peut s'agir de maladresse (par exemple, le mauvais usage d'instruments médicaux), imprudence, inattention ou de négligence (administrer une dose de médicament supérieure à la normale, oublier un instrument médical dans le corps du patient, ou encore laisser le patient sans surveillance juste après une intervention chirurgicale).
- ◆ *La faute caractérisée* est la faute qui a exposé autrui à un risque que le professionnel ne pouvait ignorer et qui a

conduit à un dommage corporel. C'est une faute non intentionnelle comme la faute simple, elle est toutefois plus grave que cette dernière.

- ◆ Enfin, dernier type de faute, *il s'agit du manquement délibéré à une obligation de sécurité ou de prudence imposée par la loi.*

La victime aura simplement à démontrer que le professionnel a manqué à une obligation particulière de sécurité. La victime devra ensuite faire la preuve de son dommage. Dernière condition, la victime devra établir le lien entre ce dommage et la faute du professionnel. La simple probabilité n'est pas suffisante. Par ailleurs, le médecin peut voir sa responsabilité pénale engagée pour les fautes les plus graves

Peut-on engager la responsabilité des personnels de santé ?

Dans la pratique, ces actions sont peu nombreuses dans le domaine médical mais les plaintes sont en constante augmentation. En établissement de santé, la mise en cause de la responsabilité peut concerner toute personne qui y exerce une fonction, quelle que soit celle-ci. Le cas du médecin est le plus fréquemment cité, mais le directeur d'établissement, comme l'infirmier/infirmière, pharmacien, la surveillante générale, l'aide soignante... Le médecin n'est tenu qu'à une obligation de moyens et sa responsabilité ne peut être engagée que si les soins fournis n'ont pas été attentifs ni consciencieux et en aucun cas parce qu'il n'a pas obtenu la guérison du patient.

CONCLUSION

La plupart des erreurs n'ont pas de conséquences décisives sur la santé des malades : fort heureusement l'effet de hasard fait parfois qu'une erreur ayant retardé le diagnostic ou alourdi le traitement est compensé par un résultat heureux.

Les fautes médicales peuvent quant à elles avoir des conséquences plus graves sur la santé et même la vie du patient, ainsi que sur la carrière socioprofessionnelle du médecin.

Le risque est inhérent à l'acte médical et être médecin c'est accepter ce risque. C'est une dimension supplémentaire du médecin.

Éviter les erreurs dans l'acte médical peut passer par une formation scientifique solide, la connaissance des facettes de l'acte médical au lit des malades (au contact de ses aînés) et par une attitude pragmatique permanente permettant de tirer profit de ses propres erreurs et de celles des autres afin de mener sa noble mission humaniste à bien.

MENINGIOME KYSTIQUE A PROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

M. BOUALLAG, F. BOUATTA, S. ZENINI, S. BARAMA,
A. TERAQ, B. ABDENNEBI

*Service de Neurochirurgie
E.H.S Salim Z'mirli, El-Harrach, Alger*

RÉSUMÉ: Les méningiomes sont des tumeurs généralement solides. La forme kystique est rare et peut prêter à confusion avec d'autres lésions renfermant une portion kystique ou nécrotique telles qu'un gliome, une métastase ou un hémangioblastome. Nous rapportons 03 cas de méningiomes kystiques dont le diagnostic pré-opératoire était peu probable au regard de l'histoire clinique courte et de la détérioration neurologique rapide. De plus, l'image kystique à l'IRM pouvait plutôt évoquer le diagnostic d'une autre lésion kystique que celui de méningiome. L'exérèse totale a été réalisée dans les 03 cas et c'est l'étude anatomopathologique qui a permis de redresser le diagnostic en faveur du méningiome.

Mots clés : *Tumeurs kystiques, Méningiome kystique, Tumeurs cérébrales.*

ABSTRACT: Intra cranial meningiomas are usually firm tumours. Cystic form is rare and can be confused with others cystic or necrotic lesions like glioma, metastasis ou hemangioblastoma. We report a series of 03 cases of cystic meningiomas in which the pre operative diagnosis was difficult to suspect, because of short clinical history and rapid neurological deterioration. Moreover, the cystic aspect at MRI could raise the diagnosis of other intracranial cystic lesions rather than meningioma. Total removal was achieved and histopathological study established the diagnosis of meningioma.

Key words : *Cystic tumors, Cystic meningioma, Intracranial tumors.*

INTRODUCTION

Les méningiomes kystiques sont des lésions bénignes rares. Ils ne représentent que 2 à 4% de l'ensemble des méningiomes.

Leur diagnostic de nature est difficile à poser car ils peuvent prêter à confusion avec les autres lésions kystiques telles que l'astrocytome kystique, l'hémangioblastome ou la métastase. Finalement, c'est l'examen anatomopathologique qui permet de redresser ce diagnostic.

Nous rapportons 3 cas de méningiomes kystiques opérés au sein de notre service.

CAS CLINIQUES

CAS N°1

Une jeune patiente de 25 ans sans antécédents pathologiques particuliers a présenté vers le 7^e mois de sa grossesse des troubles psychiatriques à type de dépression (isolement, phobie et idées noires), avec

insomnie et état d'anxiété. Ces signes se sont aggravés en post-partum et accompagnés 20 jours plus tard de crises d'épilepsies tonico-cloniques généralisées à raison de 2 à 3 crises par jour avec notion de céphalées intenses rebelles aux antalgiques habituels. La patiente a été mise sous antidépresseurs et anticonvulsivants.

L'examen neurologique a retrouvé un syndrome d'HIC avec un syndrome frontal et une hémiparésie droite.

Une IRM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste, en séquences T1, T2, FLAIR et de diffusion a mis en évidence la présence d'une volumineuse formation frontale gauche de 68 X 62 mm de grands axes, à double composante kystique iso-intense et charnue en périphérie, se rehaussant après injection du produit de contraste et en contact avec la dure mère. Des lésions microkystiques ou nécrotiques sont visibles au sein de la portion charnue. Le processus est entouré

d'un œdème, réalisant un effet de masse sur les structures adjacentes avec engagement sous-falciforme (Fig.1). Le diagnostic évoqué à l'imagerie a été celui d'un méningiome kystique, sans pour autant écarter celui d'un gliome kystique.

Devant le syndrome d'HIC, la lésion a été ponctionnée dans le cadre de l'urgence, ramenant environ 40 cc de liquide kystique xanthochromique.

Dans un 2^e temps, une intervention chirurgicale réglée a été réalisée au travers d'un volet frontal. L'intervention a mis en évidence une lésion à double composante kystique et charnue. La masse charnue est de coloration gris-jaunâtre, peu hémorragique, de siège extra cérébral avec une attache durale et séparée du parenchyme cérébral par la paroi kystique. L'exérèse a été totale emportant aussi bien le kyste que la masse charnue ainsi que son attache durale.

L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un méningiome atypique grade II.

L'évolution post-opératoire immédiate a été favorable marquée par une régression totale du syndrome d'HIC. A 10 mois de recul, nous avons remarqué une nette amélioration des troubles psychiatriques sous antidépresseurs (dépretil à 10 mg/J) et une stabilisation des crises d'épilepsies sous monothérapie (carbamazépine LP 400 1cp/J).

Une TDM complétée par une IRM cérébrale de contrôle ont montré une cavité porencéphalique séquellaire, sans signes de récurrence tumorale (Fig. 2).

Devant le grading du méningiome (méningiome atypique), une surveillance stricte clinique et radiologique est de mise afin de détecter d'éventuels signes de récurrence ou de transformation anaplasique précoce.

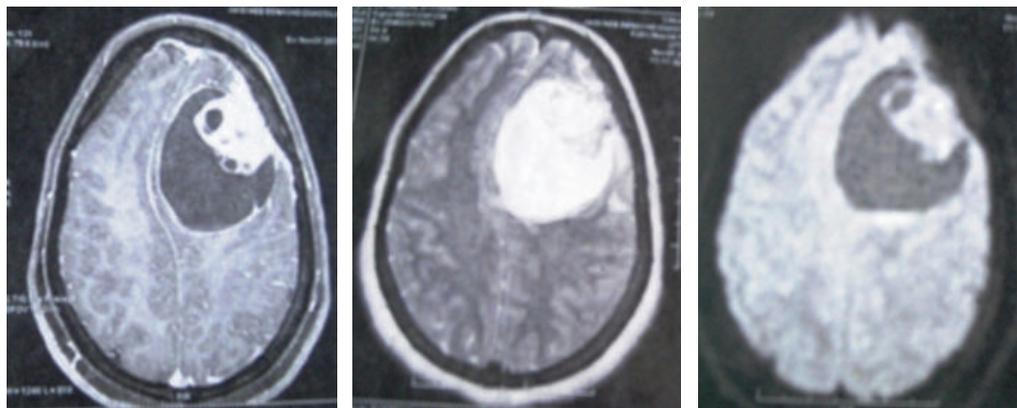


Fig. 1 : IRM pré opératoire selon des coupes axiale, coronale et sagittale en séquences T1 avec gadolinium, en coupes axiales selon les séquences T1, T2 et diffusion, mettant en évidence un processus tumoral à composante mixte avec une large portion kystique qui prend le produit de contraste et une portion charnue hétérogène, au contact de la dure mère.

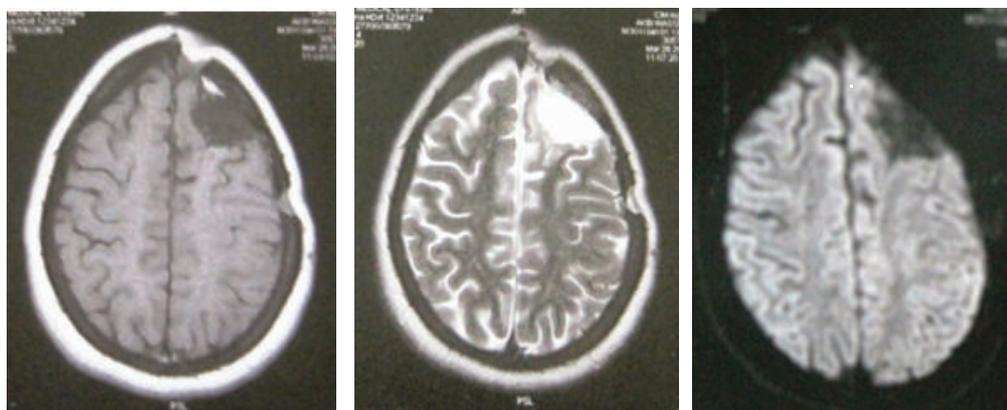


Fig.2 : IRM post opératoire en coupes axiales, séquences T1, T2 et diffusion montrant une cavité porencéphalique séquellaire

CAS N°2

Il s'agit d'un patient de 31 ans sans antécédents pathologiques particuliers dont la symptomatologie remonte à une année et demi, marquée par l'apparition de crises convulsives à type d'absence traitées par des anticonvulsivants à base de dépakine. Ces crises convulsives sont nocturnes et jamais diurnes, ce qui est en faveur d'une épilepsie frontale secondairement généralisée.

Devant l'aggravation de ces crises d'épilepsie devenues de plus en plus intenses et fréquentes, une TDM complétée d'une IRM cérébrale ont été demandées, revenues en faveur d'un processus expansif intra crânien. L'IRM cérébrale en séquences pondérées T1 et T2, sans et avec injection de gadolinium a montré une formation tissulaire se rehaussant de façon intense et homogène, en contact avec la voûte pariétale gauche avec un épaississement dure-mérien péri lésionnel, associé en dedans à une formation multi-kystique. Elle

mesure 32 x 27 x 24 mm de grands axes, entourée d'un léger oedème «en doigts de gant» avec un effet de masse sur le cortex adjacent. L'aspect est en faveur d'un méningiome kystique (Fig. 2).

L'examen neurologique retrouve un syndrome d'HIC associé à une hémianesthésie droite.

L'exérèse chirurgicale a été réalisée en bloc, emportant la masse charnue, le kyste ainsi que l'attache durale.

L'examen anatomopathologique est revenu en faveur d'un méningiome angioblastique avec des signes d'agressivité vis-à-vis du parenchyme cérébral de voisinage.

Une cure de radiothérapie a complété le geste chirurgical.

L'évolution post opératoire immédiate et à long terme est favorable marquée par une stabilisation puis régression totale des crises d'épilepsies à 4 ans de recul sous gardénaïl 100 mg avec arrêt progressif de dépakine.

L'IRM de contrôle a montré une simple cavité parenchymale séquellaire (Fig. 4).

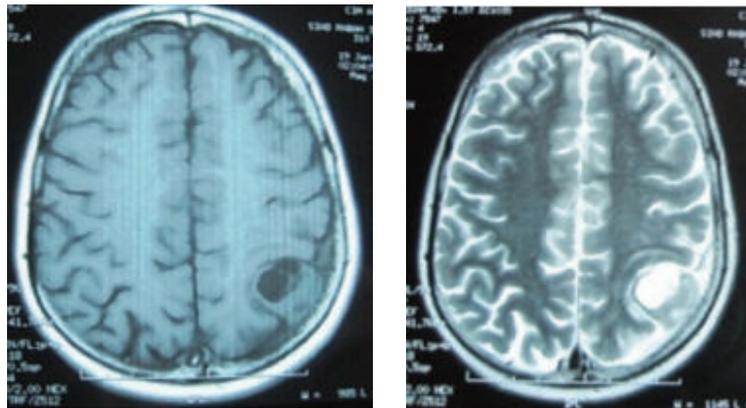


Fig. 3 : IRM pré opératoire selon des coupes axiale, coronale et sagittale en séquences T1 avec gadolinium, en coupes axiales selon les séquences T1, T2 et diffusion, mettant en évidence un processus tumoral à composante mixte avec une large portion kystique qui prend le produit de contraste et une portion charnue hétérogène, au contact de la dure mère.

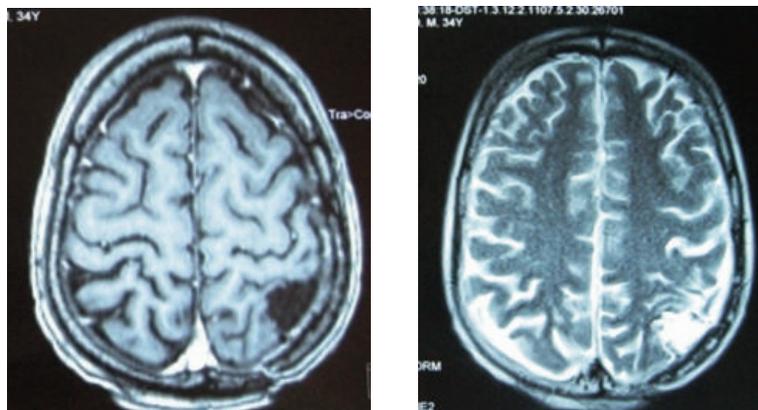


Fig. 4 : IRM post opératoire en coupes axiales, séquences T1, T2 et diffusion montrant une cavité parenchymale séquellaire

CAS N°3

C'est une patiente âgée de 20 ans sans antécédents pathologiques particuliers, dont la symptomatologie remonte à 03 mois environ marquée par l'apparition d'un syndrome d'HIC avec troubles visuels à type de diplopie et de troubles de comportement à type d'euphorie et d'exaltation de l'humeur.

L'examen neurologique retrouve un syndrome frontal avec une atteinte du VI à gauche et un œdème papillaire bilatérale stade III.

Une TDM cérébrale sans et avec produit de contraste a mis en évidence un volumineux processus expansif de siège pariétal gauche mesurant 64 x 60 x 70 mm dans ses grands axes, bien limité, aux contours lobulés, hétérogène par la présence d'une double composante charnue et kystique spontanément hypodense, prenant le contraste en périphérie de façon annulaire. Cette lésion est entourée d'un important œdème avec des signes d'engagement sur la ligne médiane. Il n'y a pas de signes d'atteinte osseuse. L'IRM cérébrale réalisée selon des séquences T1, T2 et flair, sans et avec injection de gadolinium met en évidence un processus expansif de siège frontal, montrant un hyper-signal hétérogène

avec une double composante kystique, se présentant en hyper signal en T1 en hyper signal en T2 et FLAIR, siège d'un niveau liquide, en rapport avec un remaniement hémorragique, se rehaussant de façon périphérique après injection de gadolinium et une portion charnue, de signal hétérogène, hypo intense en T1, iso-hyper intense en T2, se rehaussant de façon hétérogène après gadolinium. On note un épaissement et une prise de contraste leptoméningée de part et d'autre de son insertion. Ce processus est entouré d'une réaction œdémateuse avec effet de masse sur le corps ventriculaire homolatéral ainsi que sur le splénium du corps calleux (Fig. 5).

Une ablation totale de la tumeur charnue et kystique a été réalisée avec coagulation de l'attache durale.

L'évolution post opératoire a été favorable marquée par une régression des signes d'HIC et de la diplopie. L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un méningiome méningo-théliomateux grade I. L'évolution post opératoire tardive a été favorable cliniquement et radiologiquement sans signes de récurrence tumorale à l'IRM cérébrale de contrôle réalisée 5 ans plus tard (Fig. 4).

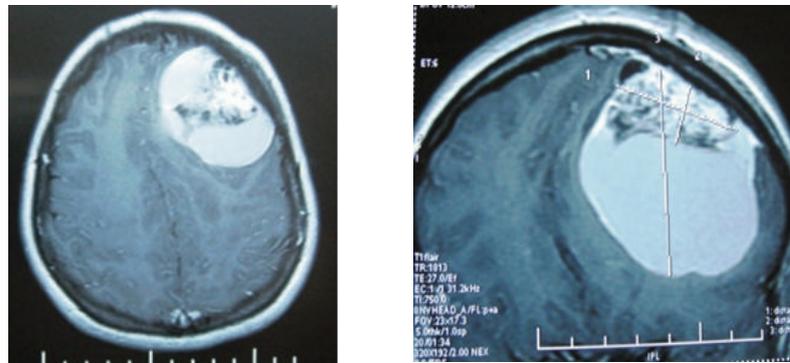


Fig. 5 : IRM pré opératoire selon des coupes axiale et coronale, en séquences T1 avec gadolinium mettant en évidence un processus expansif de siège frontal avec une double composante kystique et charnue. On note un épaissement et une prise de contraste leptoméningée de part et d'autre de son insertion. Le processus est entouré d'une réaction œdémateuse avec effet de masse sur le corps ventriculaire homolatéral ainsi que sur le splénium du corps calleux.

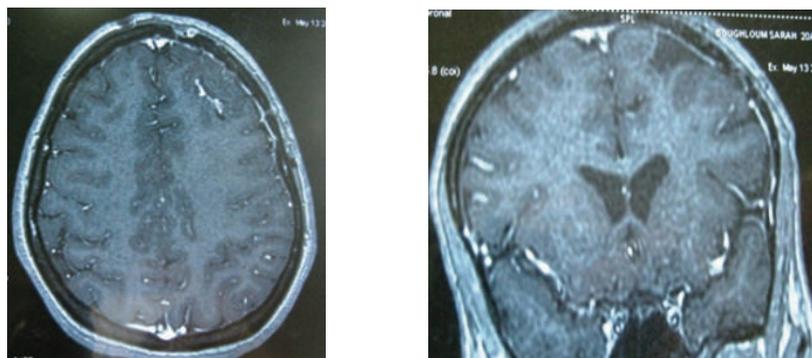


Fig. 6 : IRM post en coupes axiale et coronale, en séquences T1 avec gadolinium montrant une cavité post opératoire séquellaire

DISCUSSION

Les méningiomes kystiques sont des lésions rares, ils représentent 13 à 18% de l'ensemble des tumeurs cérébrales et 2 à 4% de l'ensemble des méningiomes. Selon notre série, il représente 11,36% de l'ensemble des méningiomes opérés estimés à 353 cas sur une durée de 4ans.

Le premier cas a été rapporté par Penfield en 1932 [8], puis Cushing et Eisenhardt [3] ont rapporté 13 autres cas sur une série de 313 méningiomes, soit un taux de 4,2%. Fortuna et coll [4] ont rapporté une série de 22 cas de méningiomes kystique sur un total de 177 cas de méningiomes, soit 12,42%.

Les méningiomes kystiques sont plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte représentant 10 à 19% de l'ensemble des méningiomes avec une prédominance dans les premières années de la vie [10]. Dans notre série, nous n'avons relevé aucun cas dans la tranche pédiatrique.

Leur pathogénie est mal connue. Plusieurs mécanismes ont été incriminés : il s'agit soit d'une dégénérescence kystique de la tumeur, d'une sécrétion du liquide à partir des cellules tumorales ou encore un enkystement du LCR au sein ou au voisinage de la masse tumorale.

Nauta et coll [7] classent le méningiome kystique en fonction du siège du kyste en quatre types :

Type I	Le kyste est au centre de la tumeur
Type II	Le kyste est intra-tumoral, à la périphérie de la portion charnue
Type III	Le kyste est péri-tumoral, dans le parenchyme cérébral adjacent
Type IV	Le kyste est péri-tumoral, situé entre la tumeur et le parenchyme cérébral adjacent.

Nos trois cas correspondent au type II selon la classification de Nauta et coll.

Le diagnostic de méningiome kystique est difficile à poser en pré opératoire. Quoique l'image du méningiome soit typique à l'IRM cérébrale et que l'épaississement de l'attache durale (dural tail) est un signe très évocateur, le diagnostic différentiel avec les autres lésions kystiques telles que l'astrocytome kystique et l'hémangioblastome reste difficile et seul l'examen anatomopathologique permettrait de trancher.

Ferrante et al, rapporte un taux de 12,6 % de méningiome kystique diagnostiqué à l'angiographie et 37,9 % au scanner sur une série de 166 de méningiome kystique.

La prise de contraste de la paroi kystique est rare dans les méningiomes kystiques. Cependant, cette prise de contraste pourrait être un facteur prédictif de malignité d'où une exérèse chirurgicale totale de la masse charnue et de la paroi kystique est recommandée par la plupart des auteurs.

Il est parfois difficile de réaliser une exérèse totale de la paroi kystique d'où l'intérêt de compléter le geste chirurgical par une cure de radiothérapie si l'examen histologique retrouve des signes d'agression ou de malignité. Une cure de radiothérapie a complété le geste chirurgical chez le deuxième patient devant des signes d'agression du parenchyme cérébral.

L'exérèse totale a été notre objectif afin de réduire les risques de récurrence ou de passage vers la malignité.

CONCLUSION

Le méningiome kystique est une entité rare. Le diagnostic est souvent difficile à poser en préopératoire. L'attache durale «dural tail» est un signe radiologique spécifique, mais insuffisant pour évoquer le diagnostic de méningiome avec une totale précision. L'exérèse chirurgicale doit être totale notamment devant des signes de prise de contraste de la paroi kystique et ce, afin d'éviter une éventuelle récurrence ou transformation anaplasique.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] ABDEL-RAZEK.M, AL-AWADI.Y, ABO AL-HASSAN.A : Cystic meningioma Pan arab journal of neurosurgery, Vol. 13, N°1, 2009
- 2] CHONG K YI, RICARDO M BURGOS, TIMOTHY J BIEGA : Cyst with a mural nodule : unusual imaging characteristics of a cystic meningioma. BMJ Case Rep 2014
- 3] CUSHING H, EISENHARDT L (EDS): Meningiomas. In : Their Classification, Regional Behavior, Life History and Surgical. End Results. Springfield, Charles C Thomas 1938, pp 26-27
- 4] FORTUNA A, FERRANTE L, ACQUI M, GUGLIELMI G, MASTRONARDI : Cystic meningiomas. Acta Neurochir (Wien) 1988, 90: 23-30

- 5] GIUSEPPE PARISI, M.D., ROSARIO TROPEA, M.D., SALVATORE GIUFFRIDA, M.D., MARIA : Cystic meningiomas, Report of seven cases JNS, January 1986/Vol. 64/N°1-35-38
- 6] HAKYEMEZ B, YILDIRIM N, ERDOGAN C, KOCAELI H, KORFALI E, PARLAK M. : Meningiomas with conventional MRI findings resembling intra axial tumors : can. Perfusion-weighted MRI be helpful in differentiation ? *Neuroradiology* 2006 ; 48 : 695-702.
- 7] JUN HYUNG CHO, M.D., KOOK HEE YANG, M.D., PH.D. HO YEAL ZHANG, M.D., PH.D., JEONG-HAE KIE, M.D.: Microcystic Meningioma - Unusual Variant of Meningiomas *J Korean Neurosurg Soc* 34 : 382-385, 2003
- 8] MITTAL A, MD, KENNITH F. L, MD, SAM FINN.S, MD, GEORGE J. SNIPES, MD, MICHAEL J. : Cystic meningioma : unusual imaging appearance of a common intra cranial tumor. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2010-10 ; 23-4 :429 431.
- 9] NAUTA HJ, TUCKER WS, HORSEY WJ, BILBAO JM, GONSALVES C. Xanthochromic cysts associated with meningioma. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1979 Jun ; 42 (6) : 529-35.
- 10] PENFIELD W (ED) : Tumor of the sheaths of the nervous system. In: *Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System*. New York, Paul Hoeber 1932, Vol. 3, 953-990
- 11] QASHO. R M.D., EPIMENIO R.O : Cystic meningioma: Neuro radiological (MRI, CT) and macroscopic intraoperative appearance. A case report. *Neurosurgical Review* 1998, Volume 21, Issue 2-3, pp 155-15
- 12] REDDY DJ, KOLLURI VRS, RAO KS, REDDY PK, NAIDU MRC, RAO SBP, SESIKERAN B : Cystic meningiomas in children. *Childs Nerv Syst* 1986, 2 : 317-319
- 13] SAXENA.D, ROUT.P, PAVAN.K, PHILIP. B MRI Findings Of An Atypical Cystic Meningioma – A Rare Case. *Journal of Radiology*. 2012 Vol. 14 Number 1.
- 14] TATLI.M, GUZEL.A, MURAT GOKSEL. H : Cystic Meningiomas : Report of Three Cases. *Turkish Neurosurgery* 2006, Vol: 16, No: 4, 185-188
- 15] WEBER JI, GASSEL AM, HOCH A, KILISEK L, Spring A. Intraoperative management of cystic meningiomas *Neurosurg Rev*. 2003 Jan; 26 (1) : 62-6. E pub 2002 Jun 11.
- 16] WAN X1, JIANG B, MA Z, WANG J, HOU Y, LIU Y. : Diagnosis and treatment of cystic meningioma. *Neurosurg Rev*. 2003 Jan ; 26 (1) : 62-6. Epub 2002 Jun 11.

LITHIASE SELLAIRE OU TUMEUR HYPOPHYSAIRE CALCIFIEE ?

A. S. TABI, F. CHENTLI.

*Service d'Endocrinologie et Maladies métabolique,
CHU de Bab El Oued, Alger.*

RÉSUMÉ: La lithiase sellaire est une curiosité scientifique, caractérisée par une calcification au niveau de la loge sellaire. Elle est découverte souvent fortuite ou à l'occasion de perturbations endocriniennes. Le mécanisme exact de ces calcifications est mystérieux. Dans cet article nous décrivons trois calcifications hypophysaires. La première est observée chez une femme de 27 ans consultant pour une aménorrhée secondaire avec céphalées. Le 2^e cas est survenu chez une femme âgée de 44 ans présentant une infertilité primaire. Dans le 3^e il s'agissait d'une fillette âgée de 11 ans et 9 mois ramenée pour retard statural. L'examen clinique n'avait objectivé aucun signe d'hypersécrétion hypophysaire, ni de déficit post hypophysaire chez les 2 adultes. Le cas pédiatrique présentait des signes d'insuffisance anté hypophysaire. Le bilan hormonal était normal hormis une hyperprolactinémie modérée chez les 2 femmes et une insuffisance thyro-somatotrope chez la fillette. L'imagerie cérébrale retrouvait une masse de densité calcique intra sellaire. La TDM cérébrale objectivait une masse variant entre 10 mm et 45 mm, sans kyste ni partie charnue en son sein. Les diagnostics discutés étaient soit un adénome hypophysaire non fonctionnel ou un prolactinome secondairement calcifiés dans les 2 premiers cas et un craniopharyngiome sellaire totalement calcifié dans le dernier. La calcification de novo ou lithiase sellaire, qui est un diagnostic d'élimination a été soulevée dans les 3 cas.

Mots clés : *Lithiase sellaire, Calcification intrasellaire, Adénome hypophysaire, Craniopharyngiome, Hyperprolactinémie, Insuffisance anté hypophysaire*

ABSTRACT: Pituitary stone or pituitary calculus is a scientific curiosity characterized by a large calcification in the pituitary sella. It can be discovered incidentally or in a patient suffering from endocrine and/or neurological disorders. Its mechanism is still unclear. In this article we will describe 3 patients harboring a large pituitary calcification. The first one was observed in a woman aged 27 who consulted for secondary amenorrhea. The second concerned a woman consulting for infertility and the third one was observed in a girl aged 11 who consulted for a short stature. Clinical examination was normal in both adults. The pediatric case had signs of pituitary insufficiency. Hormonal assessment showed hyper prolactinemia in women and thyrotroph and somatotroph deficits in the child. Radiological exploration found a pituitary calcification measuring 10, 11 and 45 mm without any cystic or solid mass. Our diagnosis was calcified adenomas for female adult patients, and calcified craniopharyngioma for the pediatric case, but an idiopathic calcification or pituitary stone, which is a diagnosis of exclusion, could not be excluded as our 3 patients were not operated on.

Key words : *Pituitary stone, Pituitary calcification, Craniopharyngioma, Hyperprolactinémie, Pituitary insufficiency.*

INTRODUCTION

Le calcul hypophysaire ou lithiase sellaire est une curiosité scientifique caractérisée par une grosse concrétion calcaire au niveau de la loge sellaire [1-10]. Sa découverte peut être fortuite [1] ou à l'occasion d'anomalies endocriniennes et/ou neurologiques [2].

Le mécanisme exact de cette calcification demeure à ce jour totalement obscur et controversé, même si beaucoup d'auteurs pensent qu'elle résulte de tumeurs hypophysaires calcifiées en raison d'un remaniement inflammatoire ou hémorragique ou encore de dépôts amyloïdes [1,3].

La lithiase sellaire de novo, ou idiopathique serait exceptionnelle [1-10].

Dans cet article nous rapporterons trois cas observés dans notre pratique dont deux sont associés à une hyperprolactinémie modérée.

OBSERVATION 1

Une femme âgée de 27 ans, célibataire, sans antécédents particuliers, consulte en endocrinologie pour aménorrhée secondaire évoluant depuis 3 ans, précédée de spanio-ménorrhées avec céphalées, mais sans troubles visuels. Chez cette patient en norme poids (BMI 23kg/m²), l'examen clinique était strictement normal. En effet, il n'y avait ni signe d'hypersecretion hypo-physaire (notamment pas de syndrome dysmorphique acromégaloïde acquis, pas de galactorrhée, pas de signe d'hyper-corticisme) ni signes déficitaires. La fonction post hypophysaire était conservée (DU : 1015).

Le bilan standard était normal, notamment au plan phosphocalcique (Tab. 1). L'exploration hormonale objectivait une hyperprolactinémie modérée à 77ng/ml en moyenne. Les fonctions corticotrope, thyrotrope et somatotrope étaient normales (Tab. 1).

	Case1	Case2	Case 3					
Cortisol	153 ng/ml (50-203)	404nmol /l (154-638)	182 ng/ml (N = 50 – 250)					
TSH	0.77µU/ml (N=0.1-4)	1.8 µU/ml (N=0.17-4.2) N	4µIU/ml (N = 0.4 – 4)					
FT3	2.3 ng/ml (N=2.3-4)							
FT4		4.83pmol/L (N:3.1-6.4)	9.4pmol/L (N = 10 - 25)					
FSH	5.3mu/ml	21mu/ml (N≤10)						
LH	2.7 mu/ml	7.8 mu/ml (N≤10)						
PRL	77ng/ml (N< 20)	32;40;22;50;84ng/L (n<20)	14ng/ml (N = 3 - 15)					
GH	5ng/ml (N=0-5)	3ng/ml IGF1 :184 mg/ml(N = 101-267)	Time (mn)	0	15	30	60	120
			Glucose(g/l)	0.86	0.45	0.29	0.49	0.55
			Growth hormone (ng/ml)	0.34	0.19	0.94	1.78	1.24
Calcium	85 (80-105)	90 mg /L (N = 85 – 110)	96 mg/L (N = 85 – 110)					
Phosphorus	36 (30-38)	43 mg/L (N = 40 – 60)	39 mg/L (N = 40 – 60)					
Glycemia g/L	0.85	0.95	0.86 g					
N=0.7-1								

Tableau N°1 : Bilan hormonal et métabolique des 3 patientes

Au plan ophtalmologique l'acuité visuelle était à 8/10 aux deux yeux, mais il y avait des opacités cristalliniennes corticales et nucléaires ayant fait discuter soit un diabète sucré (rapidement éliminé par le test à l'HGPO) soit une cause congénitale.

La radiographie du crâne standard montrait une selle turcique augmentée de volume, arrondie, mais dont les parois étaient intactes. La loge sellaire était occupée par une calcification arrondie et régulière d'environ 10mm de diamètre.

L'examen TDM avait confirmé la masse intra sellaire de densité calcique. Le plancher sellaire était intact (Fig. 1a). L'IRM montrait un hypo signal dans la loge sellaire avec refoulement postérieur et latéral gauche de la glande hypophysaire (Fig. 1b). La patiente a été mise sous bromocriptine à faible dose (1.25mg/j) ce qui a permis la normalisation de la prolactine et de la fonction gonadique. La réévaluation 4 ans plus tard n'avait montré aucune modification radiologique.

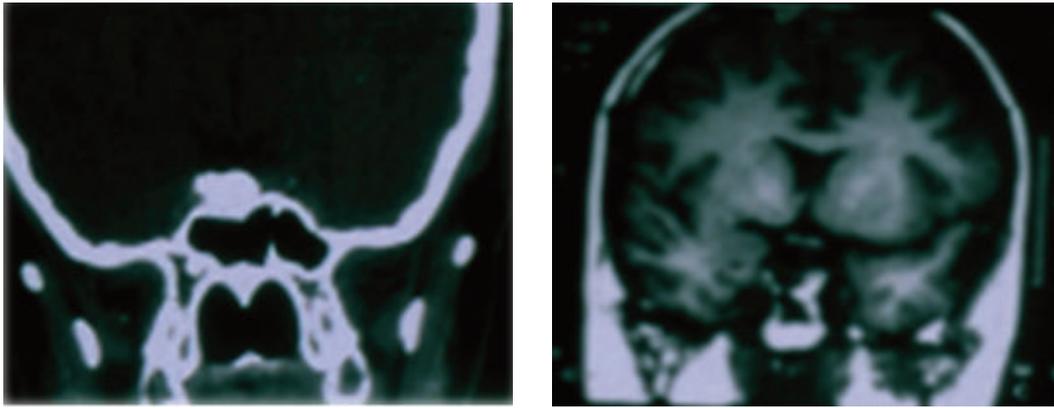


Fig. 1 : TDM en coupe coronale : image calcique avec dépression du plancher sellaire à droite

OBSERVATION 2

Femme âgée de 44 ans, mariée depuis 8 ans sans enfants, aux antécédents personnels de mastopathie bénigne et d'infertilité primaire par obstruction tubaire, a été adressée pour exploration de son infertilité. Elle rapporte des cycles réguliers de 28 jours avec syndrome prémenstruel et deux épisodes de céphalées intenses survenus 6 mois auparavant avec vomissement, mais sans troubles visuels. L'examen clinique objectivait un surpoids (BMI 28kg/m²). Il n'y avait aucun signe en faveur d'une d'hypersécrétion hypophysaire, ni de signe déficitaires (DU=1020). Le bilan standard était normal, y compris le bilan phosphocalcique. Le bilan hormonal montrait une prolactinémie tantôt

normale, tantôt modérément augmentée (Tab.1). Les fonctions corticotrope, thyrotrope, somatotrope étaient normales. Sur le plan gonadotrope la FSH était élevée témoignant d'une ménopause débutante (Tableau 1).

L'examen ophtalmologique objectivait une AV =10/10 aux 2 yeux. Le fond d'œil, le champ visuel et l'examen à la lampe à fente n'objectivaient aucune anomalie.

Les radiographies standard du crâne ainsi que la TDM cérébrale objectivaient une masse calcique intra sellaire de 12mm, bien arrondie, latéralisée à gauche (Fig. 2 a, b, c)

L'IRM confirma la formation intra sellaire hypo intense, évocatrice soit d'un adénome calcifié soit d'un anévrisme de l'artère carotidienne (Fig. 2 d, e). L'angiographie IRM a éliminé la dernière possibilité.

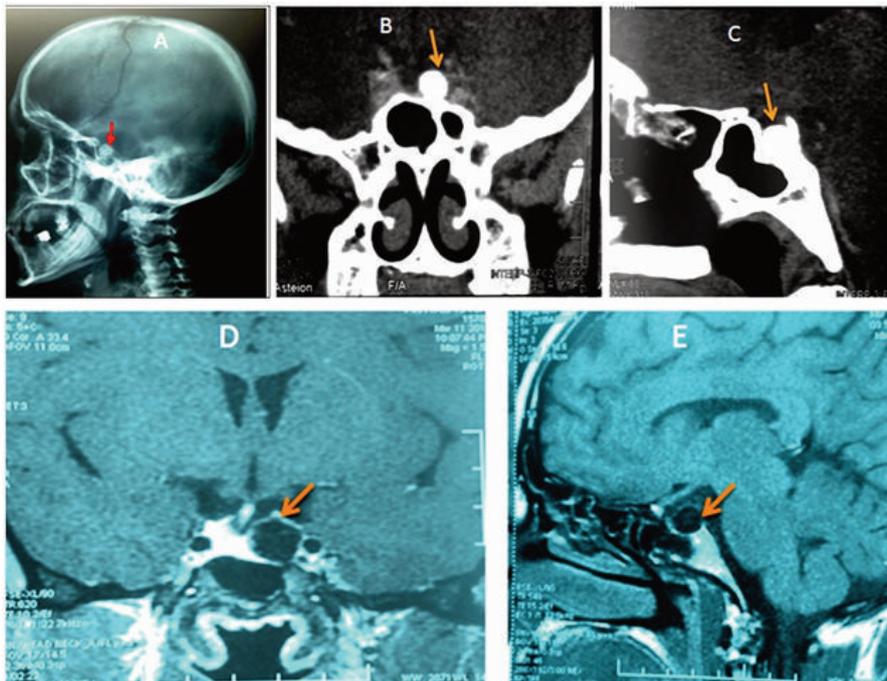


Fig 2 : IRM en coupe coronale : image hypo intense.

OBSERVATION 3

Fillette âgée de 11ans et 9 mois, sans antécédents pathologiques particuliers, hospitalisée pour exploration d'un retard statural avec céphalées.

L'examen clinique objectivait un nanisme (-4DS/moy) et une absence de toute amorce pubertaire. Elle n'a par contre pas de signes d'hypersécrétion antéhypophysaire ni de syndrome polyuropolydipsique (DU=1015). Le reste de l'examen clinique était sans anomalie notamment pas de troubles visuels ni d'anomalies neurologiques. Le bilan

standard était normal, notamment au plan phosphocalcique (Tab. 1). Le bilan hormonal montrait un déficit aussi bien thyroïdote que somatotrope (Tab. 1). L'examen ophtalmologique était normal, il n'y avait pas de cataracte.

Au plan radiologique elle avait un âge osseux de 8 ans (retard de 3ans) et une selle turcique augmentée de volume avec une grosse calcification.

La TDM objectivait une masse de 45x11mm intra et supra sellaïre, de densité calcique homogène. Le planché sellaïre était intact (Fig3).

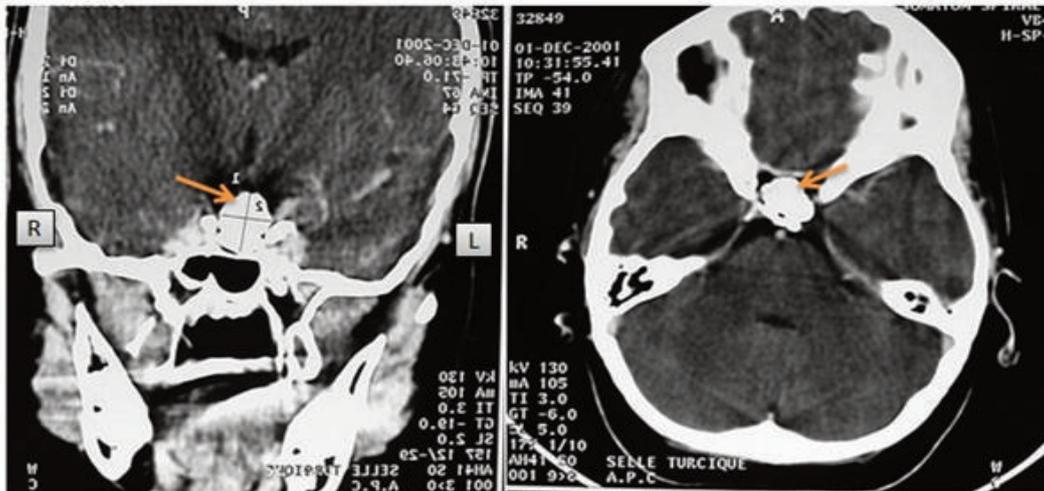


Fig.3 : TDM cérébrale objectivant une masse de 45x11mm, intra et supra sellaïre, de densité calcique. Le planché sellaïre est déprimé à gauche mais intact.

DISCUSSION

La calcification hypophysaire a été décrite pour la première fois en milieu du 19^e siècle [in 2]. Son mécanisme physiopathologique est obscur, même si beaucoup d'auteurs pensent qu'elle résulte d'un processus hypophysaire remanié par des phénomènes inflammatoires et/ou hémorragiques. Ainsi, la cause la plus fréquente de la calcification sellaïre serait le craniopharyngiome.

Dans d'autres cas, il peut s'agir des kystes de la poche de Rathke [4] ou d'adénomes hypophysaires [2, 3, 5, 6-10].

La prévalence de la calcification hypophysaire secondaire à un adénome hypophysaire sécrétant ou non varierait entre 0.2 et 14%. Si calcification il y a, ce sont plus fréquemment les adénomes lactotropes [3, 5, 8] ou somatotropes [6] qui en sont la cause. Par conséquent, les adénomes non fonctionnels ainsi que les gonadotropes [9] en sont rarement la cause.

La lithiasse sellaïre de novo reste un diagnostic d'élimination. Elle serait liée à divers facteurs, entre autres, des troubles métaboliques (en particulier phosphocalciques), toxiques, anoxiques, vasculaires, ainsi que les maladies parasitaires et infectieuses, plus particulièrement la tuberculose [5].

La lithiasse ou calcul sellaïre peut être totalement asymptomatique de découverte fortuite avec une fonction hypophysaire normale comme cela a été rapporté par Glasser et al [in2], ou lors de l'exploration des troubles endocriniens, particulièrement d'anomalies gonadiques à l'âge adulte ou de déficit statural chez l'enfant comme cela a été le cas dans nos observations.

L'hyper prolactinémie symptomatique ou non peut être une circonstance de découverte [6] de même que certaines anomalies neurologiques évocatrices d'apoplexie hypophysaire [2] comme cela

est peut être le cas chez notre 2^o patiente vue l'épisode transitoire de céphalées avec vomissement. En, effet, l'apoplexie pituitaire avec le saignement intra tumoral et/ou intra hypophysaire peut évoluer ultérieurement vers une calcification sellaire.

Parmi les tumeurs hypophysaires avec un haut risque hémorragique, nous citerons le prolactinome. En effet, un certain nombre d'auteurs ont rapporté des cas de prolactinomes avec calcification sellaire, celle-ci étant tantôt homogène et compacte mimant une vraie pierre, tantôt hétérogène et ponctuée [3] évoquant plutôt une tumeur qui s'est secondairement calcifiée.

L'hyper prolactinémie s'expliquerait par persistance de granules de prolactine dans le tissu adénomateux calcifié. Pour d'autres c'est l'adénome somatotrope qui peut subir une calcification [6].

La calcification d'un adénome non fonctionnel, quoi que rare, a été décrite par d'autres chercheurs dont Garg et al [2], Webster al, qui ont rapporté 2 lithiases sellaires secondaires aux adénomes thyroïdiques primaires [10].

Dans le cas de processus hypophysaires calcifiés, la selle turcique est généralement agrandie. Aussi dans les 2 cas observés que nous avons reçu à l'âge adulte, nous avons évoqué plutôt des prolactinomes calcifiés, ou des adénomes non fonctionnels avec hyperprolactinémie de déconnection. Par contre dans notre 3^ocas, du fait de la rareté des adénomes hypophysaires secondairement calcifiés chez l'enfant, nous avons évoqué un craniopharyngiome ou tumeur embryonnaire totalement calcifié vu l'âge jeune, la taille de la loge sellaire ainsi que la dépression du plancher et la présence d'une insuffisance ante hypophysaire. Cependant, une calcification de novo ou idiopathique peut parfaitement agrandir la loge sellaire et comprimer le chiasma, ce qui expliquerait l'œdème au fond d'œil rapporté par certains auteurs.

L'hyperprolactinémie observée chez les sujets avec lithiase sellaire idiopathique peut être due à la compression de la tige par la calcification qui obstruerait les capillaires sanguins, bloquant ainsi l'arrivée de la dopamine hypothalamique vers l'hypophyse [6]. Les adénomes hypophysaires non fonctionnels s'accompagnant d'hyper-prolactinémie dénommés pseudo prolactinomes peuvent aussi se calcifier en grande partie ou totalement [2]. Mais, indépendamment du mécanisme, le processus de calcification est

similaire pour ce qui est de la structure et la composition chimique du calcul. Sur le plan histologique, les calcifications des adénomes hypophysaires peuvent être divisées en trois types : calcifications d'un hématome intra-tumoral, des modifications dégénératives de l'adénome et enfin des psammomes dispersés entre les cellules de l'adénome. Le dernier type de calcification serait plus caractéristique des prolactinomes.

Ainsi, devant une lithiase sellaire, la première pathologie à discuter est le craniopharyngiome purement intra sellaire totalement calcifié. Ce diagnostic semble le plus probable dans notre 3^oobservation, vue l'âge jeune, l'aspect de la calcification ainsi que le déficit anté hypophysaire. Les éléments qui sont contre sont la préservation des limites de la selle turcique et l'absence de diabète insipide.

D'autres pathologies bien rares doivent aussi être discutées devant toute calcification sellaire. Ce sont particulièrement les kystes de la poche de Ratke totalement calcifiés, les chordomes, les chondromes, les méningiomes et l'anévrisme de la carotide interne qui doit être éliminé par l'angiographie-IRM [1].

En ce qui concerne le mécanisme de formation de la lithiase de novo, il demeure à ce jour très obscur et hypothétique. Selon Taylor et al, il s'agirait d'une métaplasie cartilagineuse. Deramon et al ainsi que Bakhtiar et al pensent qu'il s'agit de dépôts de concrétions calcaires d'origine dégénérative ou congénitale comme en témoigne la richesse en substances amyloïdes [1,3].

La conduite pratique devant un aspect de lithiase sellaire doit être contemplative, sauf s'il y a des signes compressifs [10].

CONCLUSION

La lithiase sellaire est une anomalie très rare, de découverte souvent fortuite, mais parfois à l'occasion d'un désordre endocrinien notamment une insuffisance gonadique avec ou sans hyperprolactinémie chez l'adulte, et un déficit ante hypophysaire chez l'enfant. Son diagnostic positif est généralement posé par une radiographie standard du crâne plus ou moins une TDM. Sur le plan étiologique la lithiase novo, de mécanisme obscur est un diagnostic d'élimination. Le traitement de cette dernière n'existe pas, l'expectative étant la seule attitude préconisée pour l'instant, sauf si la vision risque d'être compromise ou qu'il existe une hypertension intra crânienne associée.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] DERAMON H, REVERT R, DIETMAN JL. Incidentally discovered intra sellar calcifications. *J.N.Radiology* 1983; 10 : 231-241.
- 2] GARG MK, Pituitary calcification masquerading as pituitary apoplexy. *Indian Journal of Endocrinology and Metabolism* 2013; 17 (Suppl. 3) : 703-705.
- 3] BAKHTIAR Y, ARITA K, HIRANO H, HABU M, FUJIO S, KITAJIMA S, TANIMOTO A. Prolactin-producing pituitary adenoma with abundant spherical amyloid deposition masquerading as extensive calcification. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2010; 50(11):1023-1026.
- 4] Ogawa Y. Yominaga T. A partially ossified solid and cystic Rathke cleft cyst. *J Neurosurg*. 2010 ; 112 (6) : 1324-1326.
- 5] OLIVEIRA M, CREMONESE R, PIZARRO K. Hyperprolactinemia associated to calcification of the pituitary stalk. *Arq neuropsiquiatr* 1998 ; 56 (2) : 289-291.
- 6] IBRAHIM R, KALHAN A, LAMMIE A, KOTONYA C, NANNAPANENNI R, REES A. Dense calcification in a GH-secreting pituitary macro adenoma. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep*. 2014; DOI : 10.1530/EDM-13-0079.
- 7] RASMUSSEN C, LARSSON SG, BERGH T. The occurrence of macroscopical pituitary calcifications in prolactinomas. *Neuroradiology* 1990; 31:507-511.
- 8] KE C, DENG Z, LEI T, ZHOU S, GUO DS, WAN J, WU S. Pituitary prolactin producing adenoma with ossification : a rare histological variant and review of literature. *Neuropathology*. 2010; 30(2):165-9.
- 9] ZAHARIADIS G, KONTOGEORGOS G, LIBEROPOULOS K, GEORGE S, KOVACS K. Ossifying pituitary gonadotroph adenoma: A case report. *Acta Neurochir (Wien)*. 1999 ; 141 (9) :1001-1003.
- 10] WEBSTER J, PETERS JR, JOHN R, SMITH J, CHAN V, HALL R, SCANLON MF. Pituitary stone: two cases of densely calcified thyrotrophin-secreting pituitary adenomas. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 1994 ; 40(1):137-43.

LA RHIZOTOMIE DORSALE SELECTIVE DANS LE TRAITEMENT DE LA PARAPLEGIE SPASTIQUE A PROPOS D'UNE SÉRIE DE 49 CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

L. MAHFOUF, M. MEHAMLI, M. EL CHAMIRI, B. ABDENNEBI

*Service de Neurochirurgie
Hôpital Salim Z'mirli, Alger*

RÉSUMÉ: Le phénomène spastique se traduit par un handicap moteur du fait d'une contraction permanente de certains muscles, secondaire à une atteinte cérébrale ou spinale. Lorsque la spasticité s'avère invincible après toutes thérapeutiques médicamenteuses et kinésithérapiques, elle devient alors neurochirurgicale. La Rhizotomie dorsale sélective a pour but de rétablir la balance tonique entre les différents groupes musculaires agonistes et antagonistes, en réduisant l'excès des composantes spastiques. Notre série concerne 49 patients souffrant d'une paraplégie spastique handicapante qui ont été sélectionnés par une équipe multidisciplinaire. La technique neurochirurgicale pratiquée est la Rhizotomie dorsale sélective. Chez un bon nombre de patients le post opératoire a été satisfaisant avec une nette réduction des troubles spastiques avec dans certains cas une apparition de la motricité.

Mots clés : *Rhizotomie, Spasticité, Paraplégie.*

ABSTRACT: spasticity is a condition which certain muscles are continuously contracted. This contraction causes stiffness or tightness of the muscles and can interfere with normal movement. Spasticity is usually caused by damage to the portion of the brain or the spinal cord that controls voluntary movement. The damage causes a change in the balance of signals between the nervous system and the muscles. When the spasticity is refractory to physical therapy, the neurosurgical procedures aims to reestablish the tonic balance by reducing the excess of spasticity. Our series includes 49 patients suffering from severe spasticity. All the patients were selected after complete assessment by multidisciplinary team. The surgical technique was selective dorsal Rhizotomy. This procedure leads to long term satisfactory improvement in function and/ or comfort with a very low morbidity.

Key words : *Rhizotomy, Spasticity, Paraplegia*

INTRODUCTION – DEFINITION

La spasticité est un désordre moteur caractérisé par une augmentation du réflexe tonique d'étirement, associé à une exagération des réflexes tendineux. Il s'agit alors d'une des composantes séquelle de l'atteinte du neurone moteur central [3, 11,33]. Chez la plupart des patients, cette séquelle est utile dans la mesure où elle supplée à la perte de la force musculaire. Néanmoins, dans un nombre non négligeable de cas elle devient excessive et donc handicapante, à l'origine d'une aggravation des pertes fonctionnelles. C'est à ce moment là que la neurochirurgie intervient afin de lutter contre les désordres fonctionnels, contre les postures anormales

ainsi que des déformations de l'appareil locomoteur. La spasticité est un terme familier pour le médecin rééducateur, l'orthopédiste et le neurochirurgien qui prennent en charge le patient spastique vu que cette prise en charge repose sur le travail de toute une équipe multidisciplinaire. [2, 5,7]

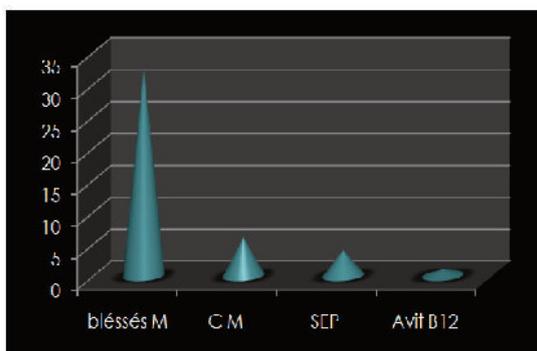
La plus récente des définitions de la spasticité est celle de LANCE (1980), qui la décrit comme un désordre moteur caractérisé par une augmentation de la vitesse dépendante du réflexe tonique d'étirement et des réflexes tendineux exagérés aboutissants à un clonus [4, 7, 33]. Elle résulte d'une hyperexcitabilité du réflexe d'étirement par perte des influences

inhibitrices descendantes des structures supra spinales démontrées par les travaux de Sherrington chez l'animal décérébré. Ainsi les observations de BABINSKI, ont décrit trois types cliniques de contractures : la contracture tendineuse réflexe où prédomine l'hyperexcitabilité du réflexe myotatique, la contracture réflexe secondaire a une hyperactivité dominante des réflexes poly synaptiques de défense en flexion avec phénomène de triple retrait, et la contracture nucléaire suite à une atteinte intra médullaire par altération des inter neurones médullaires inhibiteurs. [12,17,35]

Il n'y a donc pas de mécanismes univoques de la spasticité, mais plusieurs mécanismes plus ou moins intriqués correspondants à plusieurs expressions cliniques. Les premiers travaux sur la paraplégie spastique reviennent à FASANO et coll en 1976 [4, 10,19] qui proposèrent la méthode qualifiée de «Radicotomie dorsale fonctionnelle». Celle-ci fut fondée sur la stimulation per opératoire bipolaire des radicelles postérieures combinées à l'observation des réponses cliniques des membres inférieurs. [30, 35]

MATERIELS ET METHODE

Nous rapportons une série de 49 patients souffrant d'une paraplégie spastique handicapante et rebelle à toutes thérapeutiques médicamenteuses et kinésithérapiques, qui ont été opérés et suivis sur une période de 12 ans, de 2002 à 2014. L'âge de nos patients varie entre 30 et 65 ans, avec une nette prédominance masculine (32 cas = 65,30%). L'étiologie de la paraplégie spastique est dominée par le blessé médullaire avec 36 cas, soit 73,46% (tab 1).



Tab 1 :Tableau récapitulatif des différentes étiologies :

CM : compression médullaire
SEP : sclérose en plaque
Avit B12 : avitaminose B12

Les patients ont été sélectionnés par une équipe multidisciplinaire, composée d'un médecin réadaptateur physique, un médecin neurologue, et un orthopédiste. La sélection est réalisée après un bilan d'évaluation neurologique effectuée par les différentes échelles d'Ashworth, de Tardieu et de Penn (tab 2, 3 et 4).

Ashwarth	0	1	2	3	4
Nbre de patients	0	3	9	31	6

**Tab 2 : Echelle d'Ashworth :
Etudie le tonus musculaire**

La grande majorité de nos patients présentaient un score d'Ashwarth à 3 ce qui correspond à une augmentation importante du tonus rendant la mobilisation passive difficile.

Tardieu	0	1	2	3	4
Nbre de patients	2	3	11	26	7

**Tab 3 : Echelle de Tardieu :
Etudie la résistance à la mobilisation**

La plus part des patients avaient un score de Tardieu à 3, qui correspond au clonus inépuisable < 10 s lorsque on maintient l'étirement à un angle précis.

Penn	0	1	2	3	4
Nbre de patients	4	23	9	7	6

Tab 4 : Echelle de Penn : évalue le nombre de spasmes induits par des stimulations sensorielles ou par la mobilisation passive

La majorité des patients ont présentés un score de Penn à 1 qui correspond à un spasme induit par la mobilisation passive.

La Rhizotomy dorsale sélective est la technique opératoire adoptée visant à lever les composantes spastiques diffuses aux membres inférieurs rebelles invalidantes rendant le nursing ainsi que les transferts fauteuil- lit très difficiles (Fig 1).



Fig. 1 : spasticité handicapante et invalidante
Flexum de hanches – Adductum des cuisses Flexum des genoux –muscles de la loge postérieure de la jambe

Elle est réalisée sous anesthésie générale sans curare ou curare à action courte pour apprécier les réponses motrices à la stimulation, mono polaire, bipolaire et tripolaire. Le patient est opéré en position ventrale, l'incision cutanée est linéaire, centrée sur D12 –L5 .

Après avoir réalisé une spinolaminectomie de D12 à L3, la dure mère est ouverte avec respect de l'arachnoïde (Fig. 2).

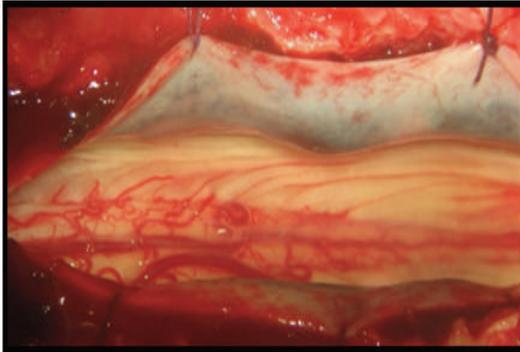


Fig. 2 : Ouverture de la dure mère et dissection de l'arachnoïde

Sous microscope opératoire, à l'aide d'une instrumentation de microchirurgie et d'un stimulateur de nerfs périphérique, les radicelles des différentes racines dorsales postérieures de chacun des étages sont identifiées. Le contingent postérieur est individualisé du contingent antérieur (Fig 3).

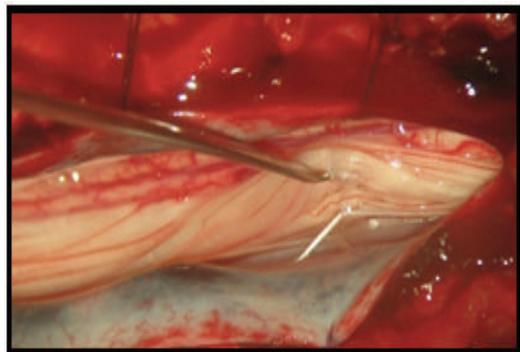


Fig. 3 : Le contingent postérieur des radicelles est individualisé du contingent antérieur

Après plusieurs stimulations successives et répétées des radicelles à une intensité progressive, les réponses motrices sont perçues au travers du champ opératoire transparent.

Les radicelles qui répondent par des contractions toniques et permanentes sont considérés comme vectrices des composantes spastiques et sont alors interrompus par microsection neurochirurgicale (Fig. 4).

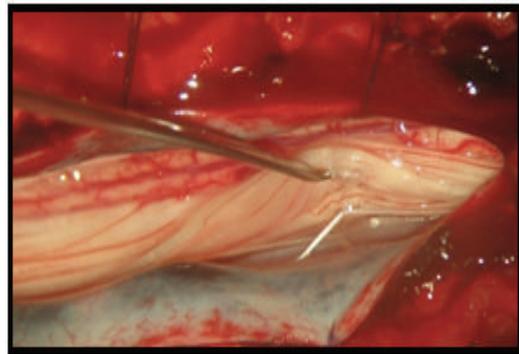


Fig. 4 : Microsection neurochirurgicale

RESULTATS

La qualité des résultats dépend de la précision du bilan d'évaluation clinique et analytique pré opératoire réalisé par l'équipe multidisciplinaire prenant en charge le patient spastique. Nos patients ont été évalués à court, à moyen et à long terme après plusieurs cures de réadaptations physiques (tab 5). Les résultats sont jugés «Bons» dans 09 cas, il s'agit du groupe de patients chez lesquels des performances motrices qui étaient masquées par les composantes spastiques sont apparues en post opératoire. Ils sont jugés «efficaces» chez 28 patients, les transferts fauteuil – lit ainsi que le nursing sont facilement réalisables. Ces résultats sont «nuls» dans 12 cas, ce sont des patients qui pour des raisons familiales n'ont suivi aucun soin en réadaptation physique.

Aucune morbidité ni mortalité n'est déplorée dans notre série. Le taux d'efficacité globale est de 73 %.

Résultats	Bon	Efficace	Nul	Morbidité Mortalité
Nbre de patient	09	28	12	00

Tab 5 : Résultats

DISCUSSION

Les premières interventions du système nerveux pour diminuer de la spasticité étaient des neurotomies périphériques. La première en date est la neurotomie du nerf obturateur réalisée par LORENZ en 1887 afin de lutter contre l'adductum de hanche puis STOFFEL en 1912 a effectué la neurotomie du nerf tibial pour le pied spastique, ainsi que la neurotomie du nerf médian pour la spasticité en pronation de l'avant bras et de la main. Quelques années après, les travaux de LORENZ en 1887, sont apparues des travaux combinant les neurotomies des obturateurs aux interventions orthopédiques pour la

correction de la déformation en adduction de la hanche chez les enfants IMC.[2, 7, 12, 34]. Une attention particulière est accordée aux nombreux travaux de GROS et coll qui ont introduit l'usage de la stimulation électrique per opératoire pour identifier les fonctions des différents fascicules qui forment le nerf, principalement pour le nerf tibial dans le traitement du pied spastique. Au début des années 70, M. SINDOU a commencé à affirmer les différentes neurotomies partielles et sélectives avec l'usage préalable des blocs par anesthésiques locaux. En 1985, le professeur B. ABDENNEBI a réalisé les premiers travaux en ALGERIE sur les neurotomies partielles et sélectives du pied spastique, de la main spastique à l'origine d'une spasticité localisée à un ou deux segments de membres [3, 4, 5], ainsi que des interventions sur la spasticité diffuse comme les dreztomies et les rhizotomies dorsales sélectives. Les dix dernières années sont marquées par de nombreux travaux de SINDOU et de MERTENS sur les différentes techniques neurochirurgicales de section avec stimulations per opératoire strictes. [12, 16, 33, 34]

Les complications de cette chirurgie peuvent être d'ordres locales, telle qu'une mauvaise cicatrisation, d'ordre générales à type de paresthésies suivies de douleurs de déafférentation transitoires lorsque la section a intéressé accidentellement les fascicules sensitifs, d'où l'importance d'une stimulation per opératoire répétée, successive et précise. [3, 33, 34]

Le gain post opératoire sur la spasticité se traduit par une amélioration significative chez les patients qui ont bénéficiés d'un programme de soins aussi bien à domicile qu'institutionnel précoce et intensif.

Il n'y a pas eu ces dernières années de nouvelles molécules ni de nouveaux traitements de la spasticité handicapante, mais une amélioration des disponibilités des différentes techniques est espérée.

Devant un patient spastique, la démarche thérapeutique proposée comporte la gradation suivante :

- La rééducation fonctionnelle.
- Les différents traitements médicamenteux.
- Les injections de toxine botulique.
- Les gestes orthopédiques correcteurs.
- Traitement neurochirurgical.

Il est important de retenir que la spasticité ne devient neurochirurgicale que lorsque le praticien soignant est devant l'impasse thérapeutique.

CONCLUSION

Aujourd'hui encore, un grand nombre de patients souffrent silencieusement du syndrome spastique qui reste une séquelle invalidante observée après une lésion du système pyramidal. Le retentissement de la spasticité est multiple que ce soit en terme fonctionnel en perturbant la réalisation du geste, comme par exemple au cours de la marche, lors de la préhension, elle peut également être génératrice de douleurs et être sources de complications orthopédiques ou cutanées. Le mouvement c'est d'abord la vie, c'est même le seul signe par l'intermédiaire duquel l'Homme reconnaît, c'est si fondamental que la recherche de la restitution du mouvement reste et restera la quête éperdue des patients. Il est néanmoins important de rappeler que la spasticité ne présente pas que des inconvénients, elle peut s'avérer même bénéfique si elle est peu invalidante et bien contrôlée par les médicaments.

La chirurgie de la spasticité demande une parfaite connaissance des mécanismes qui contrôlent le mouvement, le symptôme spastique doit être reconnu dans ses différentes composantes phasique, tonique ou extrinsèque. Le choix de la technique opératoire dépend du patient et du type de spasticité qu'il présente. La Rhizotomie dorsale sélective est le premier pas vers des interventions visant à rétablir la fonction et à l'amélioration de la qualité de vie de nos patients spastiques.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] ABBOTT R, KERAVAL Y, EDS. Neurosurgery for spasticity. N.Y. Wien : springer-Verlag 1991:133-139.
- 2] ABBE R : A contribution to the surgery of the spine. Med, rec, NY 1989 ; 35 : 149-152.
- 3] ABDENNEBI B, FURAH K, CHITTI Chirurgie à la jonction radiculo médullaire dans le traitement des douleurs chroniques et de la spasticité handicapante. Neurochirurgie 1990 ; 36: 297-302.
- 4] AKMAN MN, BENGI R, KARATAS M : Assesment of spasticity using isokinetic dynamometry in patients with spinal injury, spinal cord 1999 37 : 638-64.
- 5] AMRI M, CAR A, ROMAN C. Axonal branching of medullary swallowing neurons projecting of the trigeminal and hypoglossal motor nuclei. Expe Brain Res 1990 ; 81: 384-390.

- 6] ARTHUIS M. Introduction à la neurologie pédiatrique. Paris : médecine/sciences ; flammarion 1990 : 1 -19.
- 7] ASCHWORTH B. preliminary trial of carisprodol in multiple sclerosis. *practioner* 1964 ; 192 : 540-542.
- 8] AOKI M, MORI S, FUJIMORI B. Exaggeration of knee jerk following spinal hemisection in monkeys. *Brain Res* 1976; 107:471-485.
- 9] BABINSKI J. Contracture tendino reflexe. *Rev Neurol* 1912 ; 14 : 77_80.
- 10] BABINSKI J. Reflexe de défense. *Rev de neurologie* 1922 ; 8 : 1049-1081.
- 11] BACH Y, RITA P, ILLIS LS. Spinal shock : Possible role of receptor plasticity and non synaptic transmission. *paraplegia* 1993 ; 31 : 82-87.
- 12] BAROLAT G, MAINAN DJ. Spasms in spinal cord injury: a study of 72 subjects. *J am paraplegiasoc* 1987; 10: 35-39.
- 13] BENNETT WH : Extended posterior cervical rhizotomy for severe spastic syndromes with dyskinesias: app *neurophysiol* 40 : 41-47, 1977.
- 14] BOBATHB. Adult hemiplegia : evaluation and treatment . 3rd edition. 1990, London Butterworth Heinemann
- 15] BOORMAN G , LEE RG , BECKER WJ, Windhorst UR Impaired natural reciprocal inhibition in patients with spaticity due to incomplete spinal cord injury. *Electroencephalogr clin neurophysiol* 1996 ; 101 : 84-92.
- 16] BORSOOKD, BECERRA L, FISHMAN S, EDWARDS A, JENNINGSCL STOJANOVIC MET ALL. Acuite plasticity in human somatosensory cortex following amputation. *neuroreport* 1998 ; 9:1013-1017.
- 17] BROWN P. : Pathophysiology of spasticity. *J neurol neurosurgery psychiatry* 1994 ; 57 : 773-777.
- 18] BUCY PC. Study Keplinger JE, Siqueira EB. Destruction of the pyramidal tract in man. *journal neurosurgery* 1964 ; 21: 385-398.
- 19] BURKE D. Spasticity and an adaptation to pyramid tract injer. New York : raven press; 1988 ; 32 : 401-423.
- 20] BURKE D., KNOWLES L., ANDREWS CJ, ACHBY P., spasticity, decerebrate rigidity and the clps knife phenomenon : an experimental study in the cat . *Brain* 1972; 95: 31-48.
- 21] CHAPMAN CE, WIESENDANGER M. Recovery of function following unilateral lesions of bulbar pyramid in the monkey .*electro encephalogr clin neurophysiol* 1982;53:374-387.
- 22] CHEN R, CORWELL B, Y, ASEEN Z, HALLET M, COHEN LG Mechanisms of cortical reo organization in lower limb amputees. *J neuroscience* 1998 ; 18 3443-3450.
- 23] CORCOS DM, GOTTLEIB GL, NN RD, MYKLEBUST B, AGARWAL GC. Mouvement deficits caused by hyperexcitable stretch reflexes in spastic humans. *Brain* 1986 ; 109 : 1043-1058.
- 24] CRENNAP. Spasticity and spastic gait in children with cerebral palsy. *Neurosci Neurobehav Rew* 1998; 22 : 571-578.
- 25] CRONE C, NIELSENJ, PETERSEN N, BALLEGRAAD M, HULTBORN H Disynaptic reciprocal inhibition of ankele extensors in spastic patients.
- 26] CHUA K, KONG K.: Alcohol neurolysis of the sciatic nerve in the treatment of hemiplegic knee flexor spasticity : clinical outcomes. *Phys med Rehab* 2000 ; 81 : 1432-1438.
- 27] CUTTER NC, SCOTT DD, JOHNSON JC, Al Gabapentin effect on spasticity in multiple sclerosis. *Phys Med Rehab* 2000 ; 81 : 164-168.
- 28] DALL JT, HARMON RT, QUINN CM Use of clonidine for treatment of spasticity arising from varius forms of brain injury : a case series ,*Brain injury* 1996 ; 10 : 453-456.
- 29] FUNG J, BARBEAU H : Effects of conditioning cutaneo muscular stimulation on the soleus H reflex in normal and spastic paretic subjects during walking and standing. *J. neurophysiol* 1994 ; 72 : 2090
- 30] GAIL D., LANCE J W, NIELSEN PD. Differential effects on tonic and phasic reflex mecanisme produced bye vibration of muscle in man. *J. neurol neurosurgery psychiatry* 1966 ; 29 : 1-11.
- 31] LANCE JW, symposium synopsis in: Koella WP, ed spasticity : disordred motor control. Chicago : year book medical publishers, 1980 : 485-494.
- 32] MAZZOCCHIO R, ROSSI A. Reccurent inhibition in human spinal spasticity. *Ital J. neurol scien* 1997; 120: 991-1003.

-
- 33] SINDOU M. La radicellotomie postérieure selective dans le traitement de la spasticité Neurochirurgie 1977 ; 23 : 359-366.
- 34] SINDOU M, FISHER G, MANSUY L, : Posterior spinal rhizotomy in the treatment of painful and spastic paraplegia secondary to multiple sclerosis . Applied neurophysiology.

TRAITEMENT DES CRANIOPHARYNGIOMES KYSTIQUES PAR RADIO ISOTOPES RESULTATS A LONG TERME

N. LAGHA¹, H. MORSLI¹, M. TABOUCHE², S. BOUYOUCF³, T. BENBOUZID¹.

1. Service de Neurochirurgie

2. Service de Radiologie

3. Médecine nucléaire

CHU de Bab El Oued, Alger

RÉSUMÉ: Six patients présentant un craniopharyngiome kystique ont été traités dans notre service entre 2006 et 2007. Parmi eux, 03 étaient de sexe masculin et 03 féminins, dont l'âge variait entre 9 et 37 ans. Le traitement a consisté en l'injection intra kystique de radio-isotope et le produit utilisé est l'yttrium 90. L'injection du radio-isotope a été faite par voie stéréotaxique dans tout les cas sauf chez 01 patient présentant un craniopharyngiome à extension temporale où l'injection a été faite à travers un réservoir de Rikham. Auparavant, 03 patients avaient été traités chirurgicalement par voie transphénoïdale et 02 autres présentaient une hydrocéphalie qui avait nécessité la pose d'une dérivation. Cliniquement, un déficit antéhypophysaire avec diabète insipide était présent dans 04 cas. Les résultats à un an après le traitement ont été assez bons avec 5 kystes complètement disparus ou diminués de plus de 90% de leur volume et 1 seul cas de diminution partielle. Au bout de 5 ans, 2 patients ont récidivé avec émergence d'un nouveau kyste et un autre a vu sa tumeur devenir charnue et augmenter de taille avec installation d'un syndrome hypothalamique avec cachexie. L'évolution des troubles visuels a cependant été moins bonne dans notre série puisque sur les 06 cas, 02 ont vu leurs troubles s'aggraver. Deux patients sont décédés à 5 et 7ans après le traitement par l'Yttrium. Le craniopharyngiome kystique qui représente la forme la plus fréquente de cette pathologie, trouve dans le traitement isotopique une option thérapeutique peu invasive avec des résultats probants. Le résultat peut se maintenir sur plus de 5 ans pour la plupart des patients. Cependant, dans notre série on retrouve une évolution visuelle décevante puisque 2 patients sur 6 ont eu une dégradation de leur vision, qui était déjà altérée à leur arrivée. La survie à 5 et 8 ans est respectivement de 83,4% et 68,8 %.

Mots clés : Craniopharyngiome, Kyste, Yttrium 90, Stéréotaxie, Récidive.

ABSTRACT: We have treated 6 patients presenting a cystic craniopharyngioma in our department between 2006 and 2007. 3 patients were male and 3 female whom age ranged from 9 years to 37 years. The treatment of the cystic component was achieved by interstitial injection of Y90. This procedure was performed stereotactically for all patients but one who received the interstitial treatment by injection through a Rikham reservoir. Before the radionuclide treatment; 3 patients have had transphénoïdale approach for their craniopharyngioma and 2 other patients were shunted for hydrocephalus. Clinically a panhypopituitarism was present in 4 cases. The results one year after Y90 injection were good in term of the cyst shrinking, This cyst totally deseapered in 5 cases and simply reduced in 1 case but we found a visual worsening in 2 patients. Five years after treatment, 2 patients relapsed with development of another cyst and 1 patient have a regrowth of the tumour solid component with a hypothalamic cachexia. 2 patients dead 5 and 7 years after the isotopic treatment. Cystic craniopharyngioma represents 60% of all craniopharyngiomas, the treatment by radionuclides such as Yttrium 90 is a minimal invasive therapy with slightly good results that can be stable up to 5 years or more. However, the visual prognosis is at risk, 2 of our patients worsened visually. The survival at 5 and 8 years was 83,4 % and 68,8 % respectively.

Key words : Cystic craniopharyngioma, Stereotaxy,radioisotopes, Yttrium 90, Relapse.

INTRODUCTION

Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne de la région sellaire et suprasellaire ayant des rapports étroits avec le chiasma, la partie antérieure du polygone de Willis et avec l'axe hypothalamo-hypophysaire.

De par sa localisation, le craniopharyngiome donne une symptomatologie faite de troubles visuels et de troubles endocriniens, ce qui lui confère sa gravité.

Il représente 3% de toutes les tumeurs intracrâniennes, et chez l'enfant il peut atteindre jusqu'à 10% et représenter 56% des tumeurs suprasellaires. Il est kystique dans 60% des cas, solide dans 10% des cas et mixte, comprenant une portion charnue et une autre kystique, dans le reste des cas.

Le traitement chirurgical du craniopharyngiome kystique est problématique du fait que la capsule ne peut être entièrement extirpée car adhérente aux structures vitales et fonctionnelles qui l'entourent, à savoir : l'hypothalamus, le chiasma et les vaisseaux formant le polygone de Willis, surtout ses perforantes. Cette capsule, formée d'une couche de cellules épithéliales sécrétoires se régénère en reformant la tumeur.

Le traitement interstitiel par radionucléides a été instauré par Backlund et Leksell dans les années 60 qui avaient utilisé l'Yttrium 90. Cependant, d'autres radioisotopes ont également été utilisés comme le Phosphore 32, le Rhénium 186 ou encore l'Aurum 198.

Le principe est d'irradier la paroi kystique du craniopharyngiome à l'aide d'un radio-isotope afin qu'elle s'assèche et ne produise plus de liquide tumoral. Les radionucléides émettent des radiations β dont les propriétés physiques sont : une faible énergie, une faible pénétrance tissulaire et une demi-vie plus ou moins longue.

Pour l'Yttrium, la pénétrance du rayonnement bêta est de 11mm et sa demi-vie est courte (2,7 j). Cette faible pénétrance n'a d'effet que sur la paroi kystique dont les cellules basales sont irradiées aboutissant à l'assèchement du kyste.

Le produit radio-actif perd de son énergie dès sa préparation. Aussi, son utilisation doit être faite le plus tôt possible entre la réception du produit et son injection. La quantité injectée doit couvrir 5 demi-vies car l'activité du produit est nulle après ce délai. Pour l'Yttrium, ce laps de temps est donc de 12,5 Jours pendant lesquels le produit irradie le kyste.

La dose délivrée est calculée en milliCurie (mCi) mais la dose d'irradiation est

exprimée en GY. La quantité d'irradiation dans la littérature va de 100 à 300 GY.

MATERIEL ET METHODES

Notre série comporte 6 patients traités par injection d'Yttrium 90 entre 2006 et 2007. Il s'agit de 3 adultes et 3 enfants. Le volume des kystes va de 11,69 cc à 60 cc et la dose d'Yttrium injectée varie entre 2,1 mCi et 2,9 mCi, cependant la paroi du kyste a reçu entre 100 et 120 GY (tableau 1).

	Sexe	Age	Volume initial	Dose isotope
CH R	F	10 ans	32cc	2,2 mCi
R B	M	9 ans	60cc	2,54 mCi
B S	F	12 ans	11,69 cc	2,1 mCi
B H	F	23 ans	17cc	2,9 mCi
L H	M	37 ans	12,5cc	2,47 mCi
A T	M	32 ans	12,6cc	2,4 mCi

Tableau 1 : âge des patients, volume du kyste initial et dose thérapeutique.

La dose isotopique n'est pas proportionnelle au volume du kyste mais varie selon son activité le jour de l'injection car le radio-isotope perd rapidement de son énergie.

Trois patients, dont 1 enfant et 2 adultes, avaient déjà été opérés auparavant, par voie transphénoïdale et présentaient une atteinte hypophysaire complète. Comme leur tumeur a récidivé sous forme kystique en moins d'une année l'option d'irradiation par Yttrium leur a été proposée. 3 patients, présentant une hydrocéphalie, avaient subi une dérivation ventriculaire (Tableau 2).

	Sexe	Age	Intervention antérieure
CH R	F	10 ans	Valve
R B	M	09 ans	Pas de geste
B S	F	12 ans	Transph. + Valve.
B H	F	23 ans	Transph. + valve
L H	M	37 ans	Transphénoïdale
A T	M	32 ans	Pas de geste

Tableau 2 : intervention antérieures au traitement isotopique.

L'acuité visuelle était perturbée chez la plupart des patients, avec une atteinte sévère au moins d'un côté. Elle n'était normale que dans un seul cas.

Les troubles endocriniens par atteinte hypophysaire complète ont été retrouvés chez 4 patients. La fonction hypophysaire était normale chez les 2 patients restants (Tableau 3).

	Sexe	Age	Acuité visuelle	Troubles endocriniens	Autres
CH R	F	10 ans	1 /10 D et 9/10 G	Atteintes des 3 axes	
R B	M	09 ans	10/10 ddc	Pas de troubles	
B S	F	12 ans	Cécité D et 3/10 G	Atteintes des 3 axes	
B H	F	23 ans	10/10 D et 7/10 G	Atteinte des 3 axes	
L H	M	37 ans	3/10 ddc	Atteinte des 3 axes	
A T	M	32 ans	5/10 ddc	Pas de troubles	Diabète sucré

Tableau 3 : signes cliniques initiaux

Sur le plan radiologique, 4 patients présentaient une lésion purement kystique (Fig. 1) et 2 autres un kyste suprasellaire associé à une petite masse charnue.



Fig. 1 : IRM en coupe sagittale T2 montrant le kyste supra-sellaire

Parmi les formes purement kystiques, 2 patients présentaient un kyste sellaire et suprasellaire, 1 patient avait un kyste suprasellaire, s'invaginant dans la corne frontale et enfin 1 patient présentait un kyste latéral en temporal (Fig. 2)



Fig. 2 : IRM en coupe axiale T1 montre un kyste temporal latéro-sellaire

L'injection de l'Yttrium a été effectuée par voie stéréotaxique chez 5 patients et à travers un réservoir de Rikham dans le cas de kyste temporal qui arrivait jusqu'à la surface.

Le suivi clinique a été assuré tous les mois les trois premiers mois, puis tous les trois mois jusqu'à la fin de la première année puis les patients sont revus tous les six mois. Radiologiquement, le contrôle est fait annuellement par TDM et par IRM en cas de possibilité.

RESULTATS

Le volume des kystes irradiés a commencé à réduire à partir du 3^e mois pour disparaître au bout d'une année ou être nettement réduit dans 5 cas. Une patiente a vu son kyste augmenter de volume au 2^e mois puis la diminution s'est amorcée à partir du 4^e mois pour se réduire nettement au bout d'une année. Le kyste temporal s'est asséché au bout de deux ans.

Sur le plan visuel, une aggravation a été constatée dans 2 cas, chez lesquels la vision préopératoire était déjà très diminuée avant l'injection d'Yttrium, 3 autres sont restés stationnaires et 1 seul s'est amélioré.

Sur le plan endocrinien, une année après le traitement par injection d'Yttrium, les patients qui n'avaient pas de troubles endocriniens auparavant sont restés stationnaires.

L'évolution à 5 ans est marquée par la disparition du kyste dans 3 cas (Fig. 3 a et b), un kyste suprasellaire ; un kyste supra-sellaire avec une petite masse charnue, dont la partie kystique a disparu et la masse charnue s'est partiellement calcifiée (Fig. 4 a, b).

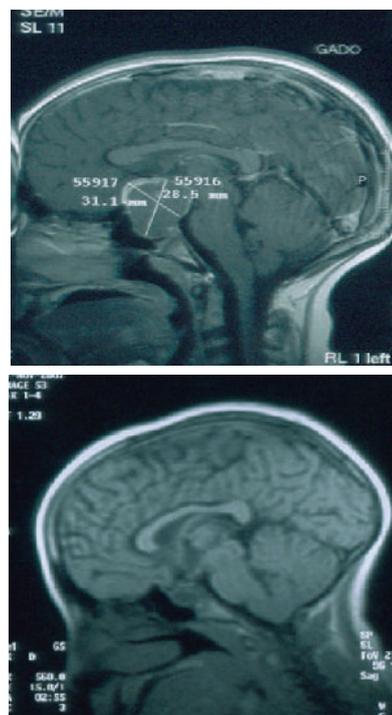


Fig. 3 : IRM en coupe sagittale T2 montrant le kyste supra-sellaire (a). IRM de contrôle avec disparition du kyste (b)

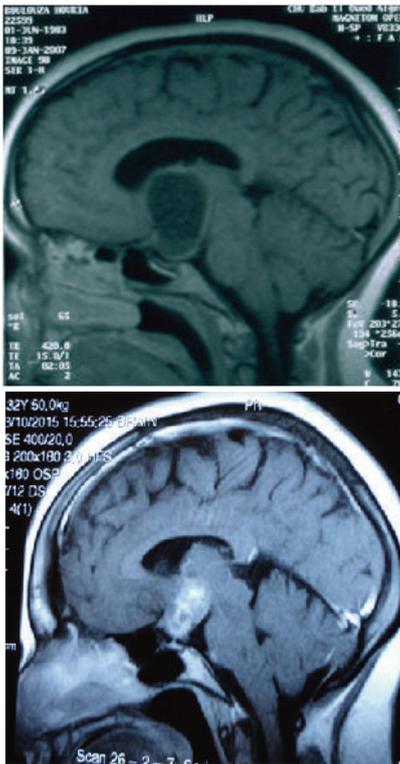


Fig. 4 : IRM en coupe sagittale T1 avant Yttrium (a). Calcification tumorale (b)

Le 3^e cas a eu une réduction subtotale de son kyste, puis le contrôle à 7 ans a montré une calcification complète des parois du kyste (Fig. 5 a, b).

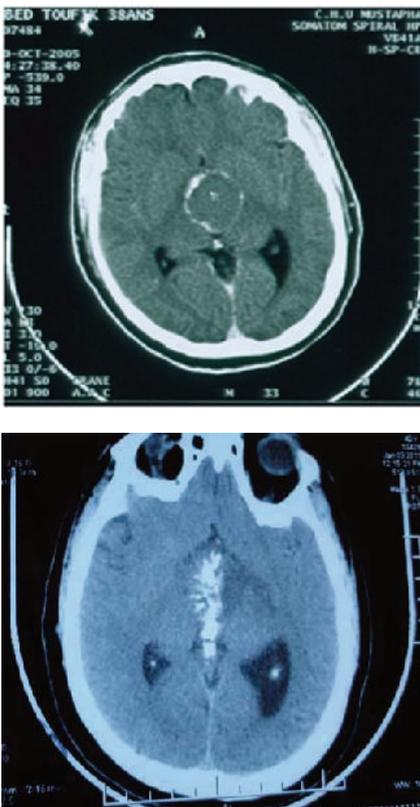


Fig. 5 : TDM axiale : craniopharyngiome kystique avant injection d'Yttrium (a) calcification du kyste (b)

Dans 1 cas, la partie charnue a augmenté avec disparition du kyste (Fig. 6 a, b), cette patiente a été opérée, et l'évolution post-opératoire s'était compliquée d'un syndrome hypothyroïdien avec cachexie. Elle est décédée cinq ans après l'injection de l'Yttrium. La récurrence par redéveloppement de nouveaux kystes a été constatée chez 2 patients.

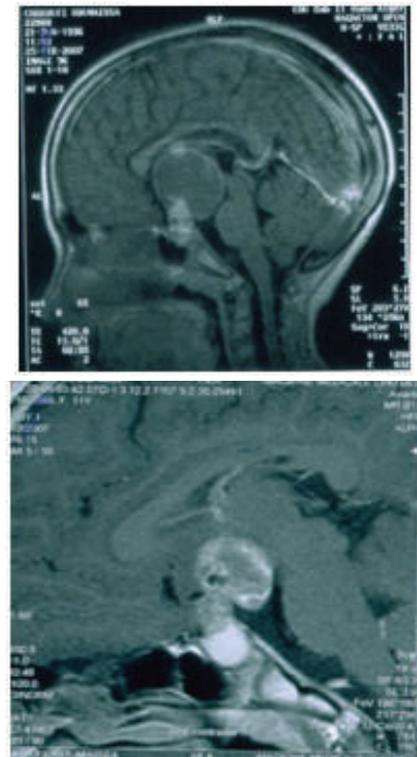


Fig. 6 : IRM en coupe sagittale T1 : craniopharyngiome kystique supra sellaïre (a), Disparition du tumeur et apparition d'une tumeur charnue (b),

CAS N° 1 :

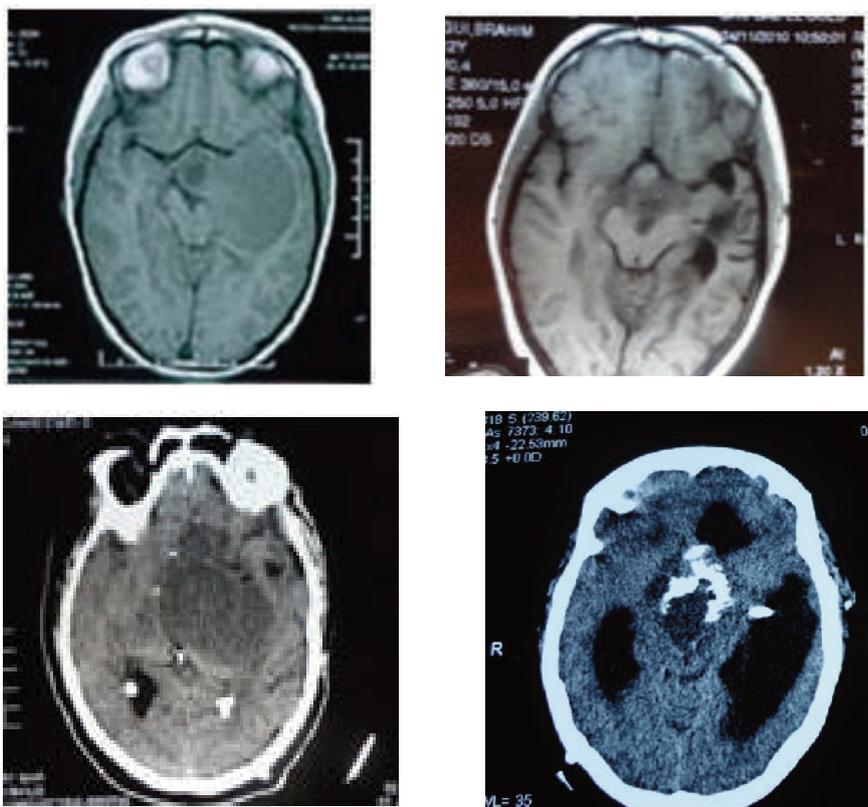
Le patient âgé de 9 ans avait un kyste temporal qui s'était nettement réduit et stable pendant cinq ans avec une acuité visuelle normale a présenté une HIC avec altération visuelle. La TDM a montré une hydrocéphalie avec un kyste suprasellaïre (Fig. 7 a, b, c et d) ; il a bénéficié d'une dérivation du LCR et de la mise en place d'un réservoir de Rikham. Cet enfant qui était auparavant sans troubles endocriniens présente depuis, une atteinte des axes corticotrope et thyroïdienne et une atteinte hypothalamique à type d'obésité et de troubles de l'humeur.

CAS N° 2

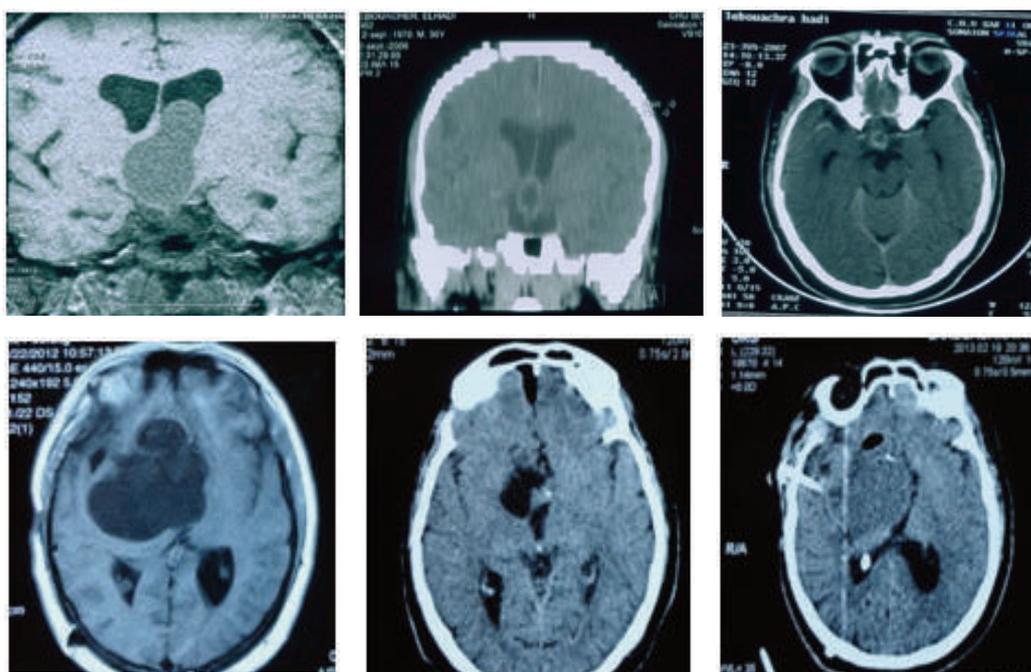
Patient âgé de 42 ans, qui a bénéficié de l'injection d'Yttrium 90 pour un kyste supra sellaïre qui a involué en une année, cinq ans après il a présenté un nouveau kyste fronto-temporal, qui a bénéficié d'un abord

chirurgical mais ce dernier s'est reformé quelque mois après et un réservoir de Rikham a été placé.

Ce patient est décédé 8 ans après l'injection de l'Yttrium dès suites d'un traumatisme (Fig. 8 a, b, c, d, e et f).



Cas n° 1 - Fig. 7 : IRM en coupe axiale : craniopharyngiome avec kyste latéral avant et après Yttrium (a, b) - Récidive kystique supra et latéro-sellaire (c) TDM de contrôle 2014 : calcification du kyste (d)



Cas n° 2 - Fig. 8 : IRM en coupe coronale T1 avec kyste s'invaginant dans la corne frontale (a), TDM de contrôle avec réduction nette du kyste (b, c), Récidive du kyste en supra et latéro-sellaire (d), TDM de contrôle post opératoire (e), 2e récurrence et mise en place d'un réservoir de Rikham.

DISCUSSION

Le craniopharyngiome est une tumeur récidivante. Chez l'enfant, plus que l'adulte, il affecte le développement somatique par atteinte de l'axe hypophysaire et la vision par compression du chiasma. L'atteinte hypothalamique donne soit l'obésité soit la cachexie, ainsi que les troubles du comportement et de l'humeur.

La cachexie a été constatée chez un patient (Fig. 6 a, b) le kyste avait disparu laissant place à une tumeur charnue au contrôle à un an. Cette enfant avait été opérée mais elle a développé un syndrome hypothalamique cachectique en post-opératoire ; elle a été suivie en endocrinologie, puis est décédée 5 ans après l'injection d'Yttrium.

L'obésité avec troubles de l'humeur s'est développé chez un patient qui n'avait pas de troubles endocriniens au départ car son kyste était temporal (case n° 1), le traitement par Yttrium avait asséché son kyste au bout de 2 ans mais 5 ans après l'injection d'Yttrium il a refait un autre kyste suprasellaire avec hydrocéphalie ; il a donc été opéré en urgence et a bénéficié de la pose d'un réservoir de Rikham et d'une dérivation ventriculaire.

Le craniopharyngiome nécessite une prise en charge multidisciplinaire. A coté du neurochirurgien, l'endocrinologue est l'un des piliers de la prise en charge, l'ophtalmologiste du fait du risque fonctionnel lié à la situation de la tumeur, le radiologue pour assurer le contrôle qui doit être fait régulièrement, un radiothérapeute si un complément d'irradiation externe est nécessaire et enfin un service de médecine nucléaire pour un traitement isotopique des variétés kystiques [1, 5].

Bien que tous les auteurs s'accordent sur l'obtention de la réduction du volume du kyste en quelque mois [2, 3, 6], avec stabilisation du résultat sur plusieurs années, le pronostic visuel reste le critère le plus important quand au pronostic .

Sur le plan visuel, nous avons noté une aggravation chez 2 patients, qui avaient déjà une acuité préopératoire réduite (tableau n° 4). Pour Julow [2, 3], l'existence d'une atrophie optique ou d'une perturbation importante du fond d'œil est un élément de mauvais pronostic pour l'acuité visuelle. C'est ce que nous avons trouvé chez nos patients ; ceux qui avaient une atrophie optique ou un œdème papillaire important ont eu une diminution de leur acuité visuelle allant jusqu'à la cécité.

Dans notre série on retrouve un patient qui avait une diminution de l'acuité visuelle

d'un coté (7/10) qui a récupéré entièrement après injection d'Yttrium (tableau n° 4).

La réduction du volume du kyste s'est fait entièrement dans 5 cas. Un cas a régressé à 75 % car il s'était calcifié entre temps. Dans la littérature, la réduction du volume du kyste est de 80% pour Voges [6] et la disparition complète dans près de 60% pour Julow [2] à 1 an.

La survie du craniopharyngiome kystique est de 80 % à 5 ans, 61 % à 10 ans, 18 % à 20 ans et 0 % à 30 ans [2, 3]. Dans notre série, nous avons déploré 2 décès en moins de 10 ans bien que l'un d'eux ne soit pas en relation avec la maladie, il s'agissait d'un traumatisme. La survie chez nos patients est respectivement de 83,4% et 66,8 % à 5 ans et à 8 ans.

CONCLUSION

Le craniopharyngiome kystique, qui représente la forme la plus fréquente de cette pathologie, trouve dans le traitement isotopique une option thérapeutique peu invasive avec des résultats probants. Le résultat peut se maintenir sur plus de 5 ans pour la plupart des patients ; cependant, dans notre série, la fonction visuelle reste pré-occupante puisque 2 patients ont eu une dégradation de leur vision, qui était déjà altérée auparavant.

La survie à 5 et 8 ans est respectivement de 83,4 % et 66,8 % .

D'autres thérapeutiques interstitielles, utilisant la bléomycine et l'interféron α [1], semblent donner des résultats similaires selon des protocoles bien établis.

BIBLIOGRAPHIES

- 1] BARTELS UTE, LAPERRIERE N, BOUFFET E AND DRAKE J : Intracystic therapies for cystic craniopharyngioma in childhood frontiers in endocrinology, march 2012, article 39.
- 2] JULOW J, BACKLUND EO, LÁNYI F, HAJDA M, BÁLINT K, NYÁRY I, Long-term results and late complications after intracavitary yttrium-90 colloid irradiation of recurrent cystic craniopharyngiomas. Neurosurgery. 2007 Aug ; 61:288-95.
- 3] JULOW J & ALL : stereotactic intracavitary irradiation of cystic craniopharyngioma with yttrium90 isotope in : Radiosurgery and pathological fundamentals, prog neurol surg, Basel. Karger 2007, vol 20 ; pp: 289-296.

- 4] LUNSFORD : stereotactic options in the management of craniopharynioma, pediatric neurosurgery (S1), 1994, pp : 90-97.
- 5] STEINBOK P & COLL : intracystic treatment for craniopharyngioma. Neurosurgery Focus 28 (4) : E13,2010.
- 6] VOGES J, STURM V & COLL : cystic craniopharyngioma : long-term results after intracavitary irradiation with theoretically applied colloidal beta-emitting radioactive sources. Neurosurgery 1997 Feb; 40 :263-9.
- 7] FERNANDEZ-MIRANDA JC1, GARDNER PA, SNYDERMAN CH, DEVANEY KO, STROJAN P, SUÁREZ C, GENDEN EM, RINALDO A, FERLITO A. Craniopharyngioma : a pathologic, clinical, and surgical review. Head Neck. 2012
- 8] BARRIGER RB1, CHANG A, LO SS, TIMMERMAN RD, DESROSIERS C, BOAZ JC, FAKIRIS AJ. Phosphorus-32 therapy for cystic craniopharyngiomas. Radiother Oncol. 2011 Feb ; 98 (2) : 207-12. 2010.12.001. Epub 2011 Jan 25.
- 9] MÜLLER HL1. Childhood craniopharyngioma-current concepts in diagnosis, therapy and follow-up. Nat Rev Endocrinol. 2010 Nov ; 6 (11) : 609-18.
- 10] SZEIFERT GT1, BÁLINT K, SIPOS L, SARKER MH, CZIRJÁK S, JULOW J. Pathological findings in cystic craniopharyngiomas after stereotactic intracavitary irradiation with yttrium-90 isotope. Prog Neurol Surg. 2007;20:297-302.

POSITION DES ELEMENTS DE LA REGION OPTICO-CAROTIDIENNE ANGLE DE VISUALISATION EN FONCTION DE LA ROTATION DE LA TETE INTERET CHIRURGICAL

M. AIT BACHIR

Service de Neurochirurgie
CHU de Béjaïa

INTRODUCTION

- Une ouverture bâclée, c'est une fermeture prolongée assurée
- Les plus grosses erreurs se font à l'ouverture et à la fermeture
- Un malade mal installée, c'est une intervention difficile certaine
- Mieux vaut rogner sur l'os que tirer sur le cerveau.

En per opératoire deux facteurs conditionnent les possibilités d'accès aux différents éléments de la région opto-carotidienne, qui sont : l'angle de visualisation sous microscope opératoire en fonction de la rotation de la tête et la position des éléments de la région opto-carotidienne.

Nous envisageons d'étudier dans cet article les éléments anatomiques de la région sellaire et supra sellaire, ainsi que leurs orientations per opératoire. Cette étude s'intéresse au rapport artériel carotide interne et ses branches avec les nerfs optiques le chiasma.

C'est la connaissance de ces données topographiques qui permet de réaliser ou non une exérèse totale ou tout au moins de minimiser les conséquences de la chirurgie. Ces données peuvent déjà être appréciées sur l'imagerie cérébrale avant l'exploration chirurgicale et d'établir ainsi les rapports existants entre la tumeur et les structures vasculo-nerveuses.

Les images pré-opératoires aident à localiser et visualiser la lésion. Cependant, la forme dans laquelle l'information est présentée n'est souvent pas la plus optimale pour guider le neurochirurgien. Devant des images 2D, il doit mentalement reconstruire la situation réelle dans l'espace et déterminer la meilleure approche pour minimiser les risques.

Les rapports entre les éléments optiques et carotidiens, qui sont souvent étroits, représentent un des points clefs dans l'exérèse de la tumeur. La disposition

optico-carotidienne normale peut être profondément modifiée par la position de la tête, selon qu'elle soit au zénith 0° , ou à 30° ou 60° , ainsi que par le développement d'une tumeur (Fig. 1).

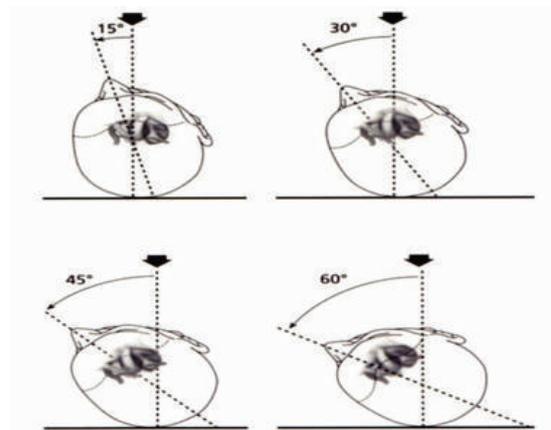


Fig. 1 : La disposition optico-carotidienne en fonction de la position de la tête (d'après Methee Wongsirisuwan)

Cette situation anatomique des structures vasculo-nerveuses nécessite parfois, au cours de la même intervention, de modifier l'angle de vision de celle-ci par le changement, soit de l'angle de vision du microscope opératoire, soit de la position de la tête, pour visualiser les différents éléments anatomiques ; ces contraintes techniques imposent une parfaite évaluation pré-opératoire des possibilités qu'offriront chaque angle de vision. Cette évaluation guidera la stratégie thérapeutique de visualisation sous microscope opératoire.

PATIENT, EN DÉCUBITUS DORSAL LA TÊTE NEZ AU ZÉNITH 0° OU EN LÉGÈRE EXTENSION

Comment vont apparaître les structures de la base visualisées à 0° tête au zénith

I- ANATOMIE EN ABSENCE DE TUMEUR

Cette position permet d'exposer la totalité de l'étage antérieur de la base du crâne (Fig. 2 a, b, c), la face inférieure du lobe

frontal, elle permet l'accès à toutes les lésions qui peuvent se développer à ce niveau telles que les méningiomes, les anévrismes surtout de la communicante antérieure, ainsi qu'à toutes les tumeurs pouvant se développer au niveau de la région sellaie et suprasellaie (cranio-pharyngiome, chordome, kyste épidermoïde).

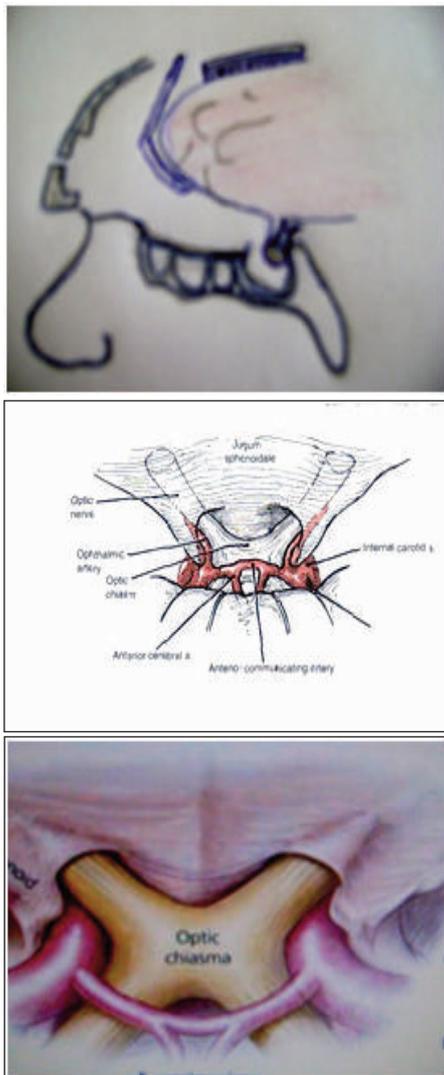


Fig. 2a, b, c : exposition de l'étage antérieur (d'après Donalde)

Les différentes étapes de l'approche de la région optico-carotidienne :

PREMIÈRE ÉTAPE

Après écartement du lobe frontal, le repère premier est la portion moyenne du bord postérieur de la petite aile du sphénoïde. En le suivant il permet de visualiser en dedans le processus clinéoïde antérieur puis après aspiration du LCR de la base, apparaissent le canal et le nerf optique de coloration blanc jaunâtre (Fig. 3)

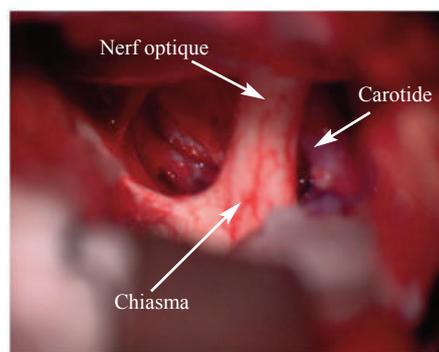


Fig. 3 : photo per opératoire d'une vue supérieure des deux nerfs optiques, du chiasma et de la carotide

Les voies optiques par cette position apparaissent dans un plan quasiment horizontal. Les portions intra crâniennes des nerfs optiques émergent à l'intérieur du crâne à travers les canaux optiques, se dirigent en arrière et en dedans pour former le chiasma optique qui se projette sur la ligne médiane et repose sur le diaphragme sellaie ou tente de l'hypophyse. Les 02 nerfs optiques sont symétriques et situés sur un même plan horizontal. La carotide interne est parallèle au nerf optique mais parfois elle donne l'aspect d'être au dessous de lui et d'autres fois, ils sont presque superposables avec donc l'espace opto-carotidien très réduit.

DEUXIÈME ÉTAPE

L'ouverture de l'arachnoïde inter optico-carotidienne donnera accès à l'artère carotide interne homolatérale jusqu'à sa bifurcation et permet de repérer le segment A1 de l'artère cérébrale antérieure situé au dessus du chiasma, puis l'artère communicante antérieure et le segment A1 controlatéral.

L'artère carotide interne controlatérale peut être repéré soit en suivant le segment A1 jusqu'à la bifurcation carotidienne soit en longeant le bord externe du nerf optique controlatéral ce qui n'est pas possible lorsque la tumeur est volumineuse. Le segment A1 de la cérébrale antérieure est généralement collé au chiasma, auquel il fourni des artérioles destinées à la vascularisation de son bord supérieur et latéral. Si le nerf optique controlatéral n'est pas visualisé initialement en raison du volume tumoral, il sera repéré après la résection partielle de la tumeur et en longeant le bord antérieur du chiasma.

La lame terminale est une lame de substance blanche constituée des deux tiers inférieurs de la paroi antérieure du troisième

ventricule, son tiers supérieur n'étant pas visible anatomiquement lors de l'abord car masqué par le rostre du corps calleux. Comprise latéralement entre les deux tractus optiques, elle s'étend de la commissure blanche antérieure en haut au bord postérieur du chiasma en bas. Cette lame est de coloration blanche-verdâtre lorsque le troisième ventricule est rempli de liquide cébro-spinal. Son ouverture doit se faire de préférence au dessous de l'artère communicante antérieure afin d'éviter les artères perforantes destinées à l'aire septale, aux colonnes du fornix et à la commissure blanche antérieure.

Les différentes espaces de la région optico-carotidienne

1 : ESPACE INTER OPTIQUE

L'ensemble nerf optique et chiasma délimite un espace ouvert en avant appelé espace inter optique (Fig. 4).

Selon que le chiasma est pré ou post fixé, l'espace inter optique peut être ouvert largement ou réduit. Il faut savoir qu'il est traversé par la tige pituitaire qui vient en haut de l'hypothalamus et se dirige vers l'hypophyse en bas. Il apparait comme un espace situé dans un plan horizontal. Les deux carotides sont situées en dehors et légèrement au dessous du nerf optique. Il est possible de travailler dans cet espace mais il laisse un angle mort sous opto-carotidien.

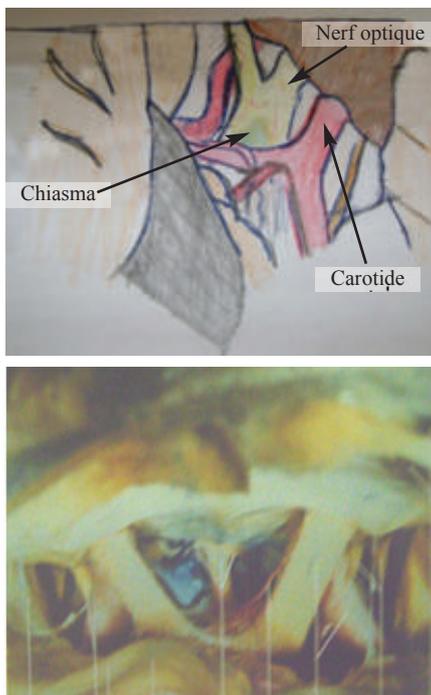


Fig. 4 : schéma et vue per opératoire de l'espace inter optique tête à 0°

2 : LA VALLÉE SYLVIENNE

A 0° la vallée sylvienne n'est pas très ouverte et l'espace très réduit, donc cette position n'est pas la meilleur pour pouvoir accéder à cette vallée (Fig. 5).

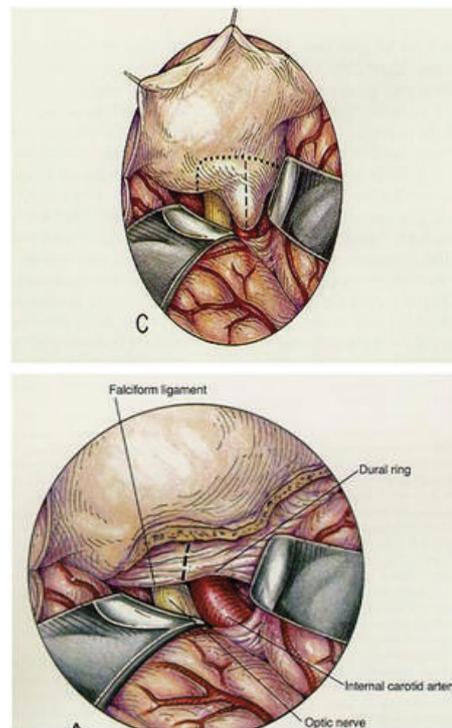


Fig. 5 : A 0°, la vallée sylvienne n'est pas très ouverte et l'espace très réduit.

3 : ESPACE INTER OPTO CAROTIDIEN

Le nerf optique et l'artère carotide délimitent un espace en avant appelé : espace inter opto carotidien. De chaque cote l'artère carotide interne après un trajet intra caverneux apparait pratiquement dans un même plan ou au dessus du nerf optique homolatéral qu'elle croise latéralement et en arrière pour se terminer en regard du bord postérieur du chiasma optique en ses quatre branches terminales (Fig. 6 et 7)

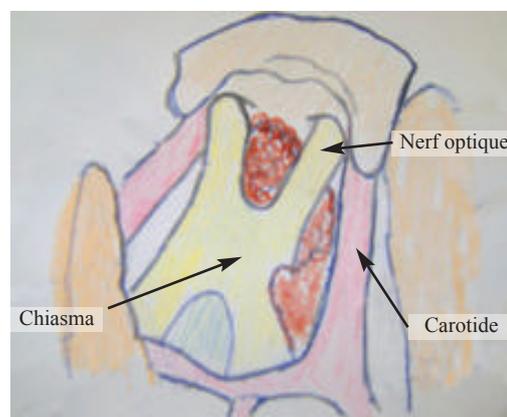


Fig. 6 : shéma de l'espace inter opto carotidien.

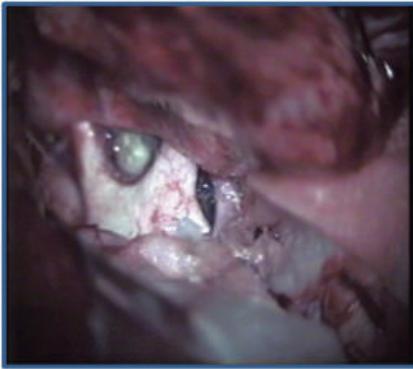


Fig. 7 : Vue supérieure per-opératoire de l'espace inter optico-carotidien

L'artère cérébrale antérieure se dirige en dedans et en avant au dessus du nerf optique homolatéral vers la ligne médian pour s'anastomoser avec la controlatérale par l'intermédiaire de l'artère communicante antérieure constituant ainsi le segment antérieur du polygone de willis.

L'artère cérébrale moyenne, profonde et volumineuse, continue le trajet de la carotide interne et se dirige en dehors vers la scissure de sylvius au niveau du lobe de l'insula pour se diviser en ses branches terminales.

L'artère ophtalmique naît au niveau de la face antérieur de la Carotide interne et accompagne le nerf optique homolatéral avant de pénétrer au niveau du canal optique.

II- ANATOMIE CHIRURGICALE EN PRÉSENCE D'UNE TUMEUR

1 : Le bulbe olfactif

En présence d'une tumeur de l'étage antérieur, le bulbe est généralement situé au dessus de la tumeur et très aplatie (Fig. 8).



Fig. 8 : tumeur de l'étage antérieur d'après Donald [4]

2 : Le chiasma

En présence de tumeur qui naît au niveau de la selle turcique à extension supra-sellaire le chiasma est soulevé en haut et devient très fin (Fig. 9 a, b). Si le chiasma est de plus préfixé, l'espace inter-optique disparaît pratiquement.

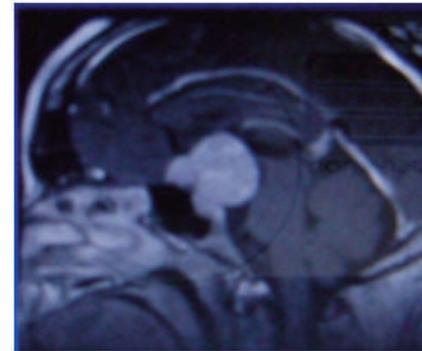
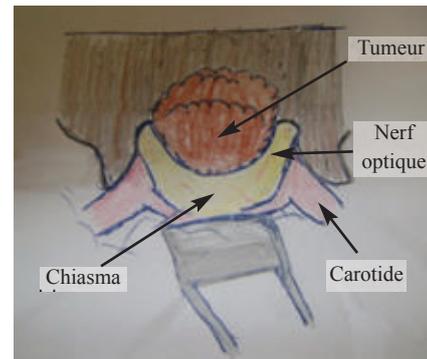


Fig. 9 : a) schéma et b) IRM cérébrale montrant un processus tumoral de la région sellaire et supra-sellaire comprimant le chiasma.

Dans les lésions rétro chiasmatiques, c-a-d infundibulo-tuberiennes (tumeur du plancher du 3 ventricule) le chiasma n'est pas identifiable ou refoulé en avant. Un point doit être souligné, c'est la vascularisation particulièrement riche de la région infundibulo chiasmatique. Il faut en tenir compte lors de l'exérèse chirurgicale car la destruction de ce fin réseau artériel explique un grand nombre de complications post opératoires imprévisibles, Ophtalmologique ou endocrinienne, alors que le geste chirurgical à paru simple et atraumatique.

La lame terminale peut par transparence laisser apparaître le tissu tumoral. Lorsque le chiasme est post-fixé et en présence d'une tumeur la visualisation de la lame terminale est très difficile.

3 : La communicante antérieure

Le segment communicante antérieure du polygone de willis est toujours refoulé en avant. Cette communicante antérieure est amarrée au chiasma par ses perforantes.

4 : Les voies optiques

D'autres fois, les voies optiques ne sont plus reconnaissables tant elles sont laminées par la lésion. Dans certains cas en présence d'une volumineuse tumeur, le nerf optique est soulevé et refoulé latéralement, ainsi que la carotide ; l'espace inter optique devient alors beaucoup plus ouvert tandis que

l'espace inter opto-carotidien est très réduit voir même absent et ceci d'une façon bilatérale.

5 : La tige pituitaire

Elle peut être déplacée très latéralement et être difficile à repérer. Parfois elle n'est pas visible lors de la présence d'une tumeur surtout le craniopharyngiome et surtout lorsque le chiasma est préfixé.

6 : La vallée sylvienne

À 0° elle n'est pas très ouverte et l'espace inter-optico-carotidien est très réduit et en présence d'une volumineuse tumeur solide du tubercule de la selle ou du diaphragme sellaire, le chiasma, surtout s'il est post fixé (situé en arrière), ainsi que la communicante antérieure et A1 ne sont pas visibles car sont gênés par la tumeur.

ANGLE OU TETE TOURNÉE ENTRE 25°, 30° A 45° EN LÉGÈRE EXTENSION

La mise en position et la fixation du crânes doivent être précises (Fig. 10)

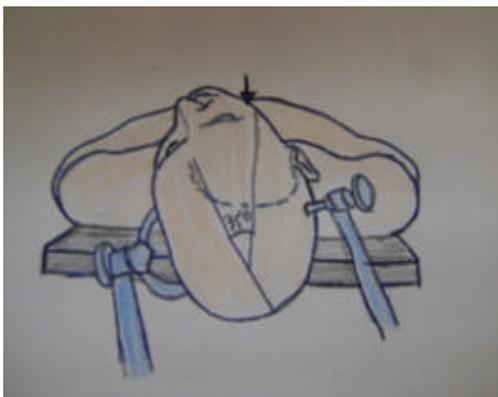


Fig. 10 : position de la tête entre 25°et 45°

I- ANATOMIE NORMALE

Il faut toujours se souvenir que le champ de vision des structures anatomiques change avec la position de la tête et l'orientation du microscope (Fig. 11).

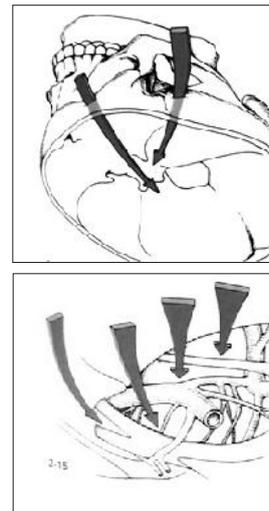


Fig. 11 : les différents angles de vision en fonction de l'orientation du microscope.

La tête tournée de 25° à 45°, l'angle de vision permet d'aborder l'étage antérieur et moyen de la base du crâne, notamment la partie latérale du lobe frontal, la partie antérieure du lobe temporal, la vallée sylvienne, la région suprasellaire, le sinus caverneux. Cet angle de vision est guidé par le bord libre de la petite aile du sphénoïde jusqu'à l'apophyse clinéoïde antérieure homolatérale.

L'axe oblique de l'approche n'offre pas de contrôle correct de l'espace inter-optico-carotidien controlatéral, ni de la région latéro et rétro-carotidienne controlatérale.

La largeur de l'espace inter-optico-carotidien conditionne la facilité d'accès à la région sous-optique homolatérale à la voie d'abord. Cet espace est compris entre :

- ◆ Le nerf optique en dedans
- ◆ La carotide en dehors
- ◆ Le segment A1 en arriere

Si on travail dans l'espace inter opto-carotidien, il faut garder à l'esprit que l'on peut blesser la carotide controlatérale. En effet, Il faut savoir que la carotide se projette juste au dessous et en dehors du nerf optique controlatéral.

Cet angle peut être majoré ou agrandi par la réalisation de quelques modifications telles que la résection du toit de l'orbite, du canal optique, de l'apophyse clinéoïde, ainsi que par la dépose orbito-zygomatique.

Le degré de rotation influence l'importance de l'exposition (Fig. 12, 13, 14 et 15) :

- ◆ La rotation de la tête entre 30° et 45° expose la région du diaphragme sellaire
- ◆ Une rotation de 30° permet de visualiser la région latero-sellaire
- ◆ Une rotation de 60° favorise l'accès au tubercule de la selle et au processus clinéoïde posterieur.

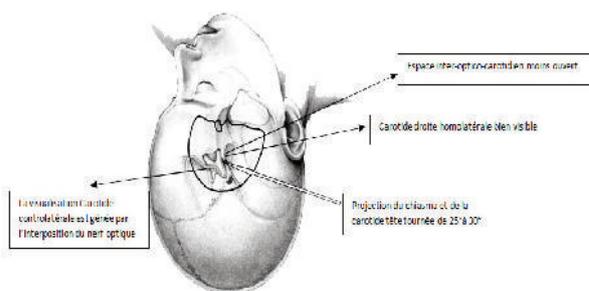


Fig. 12 : position du chiasma après rotation de la tête de 25° à 30° (d'après John M. Tew, Loveren)

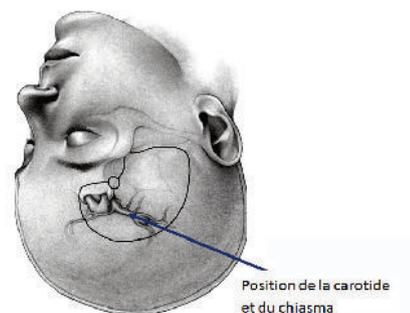


Fig. 13 : Si on tourne la tête de plus de 30° on ne verra pas la carotide controlatérale (d'après John M. Tew, Loveren)

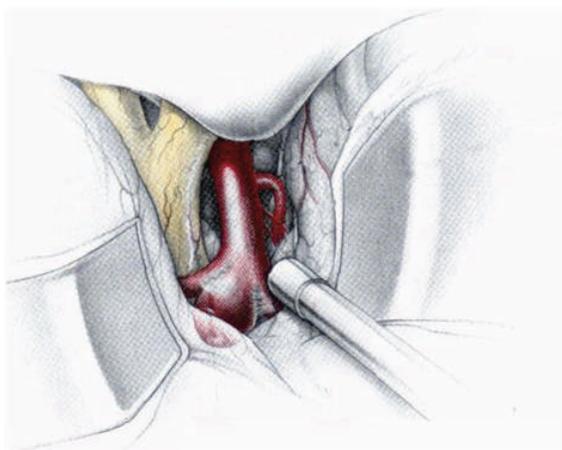


Fig. 14 : vue agrandie montrant la carotide homolatérale bien découverte après dissection de la citerne carotidienne et la position du chiasma qui est partiellement oblique : le risque est de travailler dans l'espace inter optico-carotidien surtout en présence d'une tumeur qui ouvre cet espace menaçant alors la carotide controlatérale qui est superposée. l'ouverture de la lamina terminalis pour accéder au plancher du V3 est très limitée, ne permettant de travailler que d'un seul côté du plancher (d'après John M. Tew, Loveren)



Fig. 15 : situation du nerf optique et de la carotide (d'après Rhoton)

En raison de l'angle de vue oblique des voies optiques :

- ◆ L'accès à l'espace pré chiasmatique et inter optique est difficile surtout si le chiasma est préfixé
- ◆ Le nerf optique homolatéral par cet angle peut masquer la visualisation de la tige pituitaire
- ◆ La largeur de l'espace inter-optico-carotidien est très variable
- ◆ La tige pituitaire est de coloration orange, sa position dépend du développement tumoral elle pourra être identifiée dans l'espace inter-optico-carotidien
- ◆ La clinioïde postérieure est visible à travers l'espace opto-carotidien.

Après ouverture de la vallée sylvienne de bas en haut, elle nous permet de voir la terminaison de l'artère carotide interne et l'artère sylvienne, qui semble continuer son trajet avec ses branches collatérales et l'artère cérébrale antérieure en dedans. l'artère ophtalmique suit le trajet du nerf optique et se dirige vers le canal optique. Le III est situé au dessous mais il n'est souvent pas visualisé d'emblée.

Un écartement plus important du lobe temporal en haut nous permet d'avoir accès d'une part à la fosse temporale tapissée par la dure mère et d'autre part à la fosse latérale du mésencéphale à travers la fente de Bichat.

En arrière juste après son apparition, l'artère carotide donne naissance à l'artère communicante postérieure qui se dirige en arrière et en dedans presque en parallèle avec le bord externe du chiasma optique pour réunir le système basilaire, représenté à ce niveau par les artères cérébrales postérieures.

Au niveau du sillon interpédonculaire antérieure, entre l'artère cérébrale postérieure en haut et l'artère cérébelleuse supérieure en bas, apparaît le nerf oculo-moteur commun ; situé légèrement en dedans de l'artère communicante postérieure, il se dirige en avant dans un plan sagittal vers la fente sphénoïdale après un trajet à l'intérieur du sinus caverneux.

II- ANATOMIE CHIRURGICALE

Du fait de la rotation de la tête de 25° à 45° et de l'angle antérolatéral de l'approche, l'orientation des structures nerf optique et carotide ainsi que le chiasma est la suivante (Fig. 16, 17) :

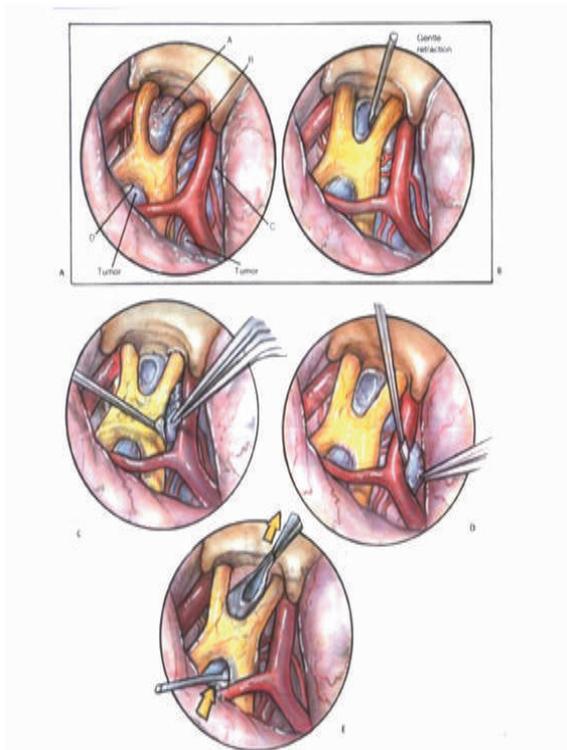


Fig. 16 aspect du chiasma en présence d'une tumeur d'après Donald

- ◆ Les deux nerfs optiques apparaissent l'un au dessus de l'autre en position oblique et l'espace interoptique est réduit en comparaison avec la position de la tête à 0° où l'espace interoptique est plus ouvert L'espace inter opto-carotidien est plus ouvert, ce qui nous permet de travailler dans cet espace.

- ◆ Le chiasma apparaît incliné de haut en bas, c'est-à-dire en oblique, ainsi que la lamina terminale, ce qui réduit l'espace de travail lors de l'ouverture de cette dernière par cet angle. L'ouverture de celle-ci est mieux réalisée avec un angle de 0° puisque le chiasma apparaît en horizontal.
- ◆ L'angle entre le lobe temporal et le lobe frontal qui correspond la projection de la vallée sylvienne est fermée avec un angle 0° tête au zénith par contre à 25° et 30° la vallée sylvienne est plus au moins ouverte.
- ◆ La lame terminale est oblique et son ouverture n'offre aucun contrôle de la paroi ipsi-latérale du troisième ventricule mais son ouverture est toujours possible à réaliser
- ◆ En présence d'une tumeur, l'espace s'ouvre beaucoup plus et la carotide est refoulée en dehors
- ◆ En présence d'une tumeur, l'espace inter opto-carotidien est encore plus ouvert. Enfin, l'angle de visualisation des structures anatomiques dépendent aussi de la position du chiasma, s'il est pré fixé, post fixé, ou normal.

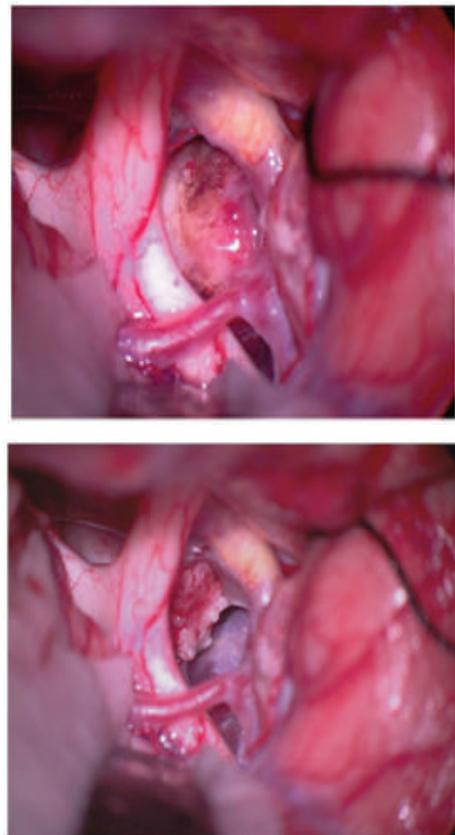


Fig. 17 : Vue oblique per opératoire du chiasma et de la lame terminale

BIBLIOGRAPHIE

- 1] METHEE WONGSIRISUWAN, ANANTHANANDORN, PRAVIT PRACHASINCHAI. The Comparison of Conventional Pterional and Transciliary Keyhole Approaches : Pro and Con : J. Med Assoc Thai 2004 ; 87 (8) : 891-7
- 2] FERES CHADDAD-NETO, JOSÉ MARIA CAMPOS FILHO; HUGO LEONARDO DÓRIA-NETTO; MARIO H. FARIA; GUILHERME CARVALHAL RIBAS; EVANDRO OLIVEIRA. The pterional craniotomy: tips and tricks A craniotomia pterional: dicas e truques. Arq. Neuro-Psiquiatr. vol.70 no.9 São Paulo Sept. 2012
- 3] JOHN M.TEW, LOVEREN : Atlas of operative microneurosurgery
- 4] PAUL DONAL : Surgery of the Skull Base edited by Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia 1998
- 5] MICHAEL W. MCDERMOTT, M.D. Surgical Management of Meningiomas . Aug. 4, 2007 Departments of Neurological Surgery & Radiation Oncology
- 6] MARTIN SCHOLZ, RICHARD PARVIN, JOST THISSEN, CATHARINA LÖHNERT, ALBRECHT HARDERS AND KLAUS BLAESER Skull base approaches in neurosurgery. Scholz Head & Neck Oncology 2010, 2 :16
- 7] ALBERT L. RHOTON, JR., M.D. Department of Neurological Surgery, University of Florida, Gainesville, Florida .Neurosurgery, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement.

MÉNINGIOME KYSTIQUE INTRACRANIEN

A PROPOS D'UN CAS

**K. L. DROGBA, H. A. N'DA, M. L. KONAN, K. L. DEROU,
K. S. YAO, V. BA ZEZE**

*Service de Neurochirurgie,
CHU de Yopougon - Abidjan - Côte d'Ivoire*

RÉSUMÉ: Le méningiome intracrânien est une pathologie bien connue du milieu neurochirurgical. Son diagnostic pré opératoire est généralement facile du fait des progrès de la neuroradiologie sauf dans sa forme kystique qui peu exposer à des errements diagnostiques. Le but de notre travail est de montrer un rare cas de méningiome kystique intracrânien pour en discuter les particularités. Il s'agit d'une patiente de 65 ans, admise pour un état de mal épileptique. La TDM a montré une volumineuse masse de la convexité, kystique avec une partie charnue qui nous a fait évoquer une métastase ou une tumeur gliale. Elle a été opérée et l'exérèse a été relativement aisée. L'anatomo-pathologie a conclu à un méningiome méningothélial. L'évolution post opératoire a été bonne. Le méningiome kystique intracrânien est une forme rare des méningiomes. Son diagnostic préopératoire n'est pas souvent évoqué au profit des métastases, des abcès, des hémangioblastomes, des tumeurs gliales, alors qu'il est nécessaire à établir pour la planification de la chirurgie.

Mots clés : *Méningiome kystique, Tumeurs intracrâniennes.*

ABSTRACT: Intracranial meningioma is a common tumor well known by pathologists and neurosurgeons. His pre-operative diagnosis is generally easy because of progress of neuroradiology, except the cystic form which could be easily confusing. The aim of our study is to show a rare case of intracranial cystic meningioma and discuss characteristics of these lesions. It is a 65-year-old woman admitted for repeated epileptic seizure. CT scan showed voluminous convexity lesion with cystic part. Metastatic and glioma were evoked. She was operated in our institution and dissection was easy. Histopathological studies showed a meningothelial meningioma. The outcome was good. Intracranial cystic meningiomas are uncommon tumors. Pre-operative diagnosis is not enough evoked whereas it is essential for surgery planning.

Key words : *Cystic meningioma, Intracranial tumors.*

INTRODUCTION

Les méningiomes sont des tumeurs généralement bénignes du système nerveux central (SNC). Bien connues, elles représentent environ 15% de toutes les tumeurs intracrâniennes du SNC.

De diagnostic pré opératoire souvent aisé au scanner ou à l'imagerie par résonance magnétique, le méningiome apparait classiquement, extra axial, solide, aux limites nettes, fortement rehaussé par le produit de contraste et avec une attache dure-mérienne. Par contre la forme kystique, inhabituelle, peut être difficile à distinguer d'autres tumeurs intracrâniennes telles qu'un hémangioblastome, un astrocytome ou une métastase intracrânienne. Bien que déjà rapporté dans la littérature, le méningiome kystique reste une entité rare.

OBSERVATION

Le cas que nous rapportons concerne une femme âgée de 65 ans, qui a été admise en janvier 2013 pour un état de mal épileptique, fait de crises motrices partielles de l'hémicorps gauche secondairement généralisées. En urgence le diazépam injectable puis la carbamazépine per os ont été utilisés permettant d'arrêter les crises. L'examen à distance des crises a montré une hémiplégie gauche, une aphasia et un ralentissement idéomoteur.

Les plaintes de la patiente, dominées par des céphalées présentes depuis plusieurs mois, était également associées à un trouble du langage et à une faiblesse de l'hémicorps gauche d'aggravation progressive.

Le scanner cérébral a montré une masse frontale droite, bien limitée, volumineuse de 40x6x7 mm, prenant le contraste en périphérie avec une zone kystique entourant

une partie charnue, un effet de masse et un discret œdème péri lésionnel, faisant évoquer une tumeur gliale, un hémangioblastome ou une métastase (Fig.1). Les scanners thoracique et abdominal n'avaient aucune particularité.



Fig. 1 : TDM en coupe axiale, coronale et sagittale : masse frontale postérieure droite arrondie prenant le contraste en périphérie avec une portion charnue et kystique exerçant un effet de masse. Notons le discret œdème périlésionnel.

A l'intervention chirurgicale, le kyste, qui a été évacué de prime abord pour baisser la pression intracrânienne, a ramené un liquide hémorragique. On ne notait pas d'attache durale à l'ouverture. L'exérèse macroscopiquement complète d'une paroi épaisse avec son contenu charnu friable et hémorragique a été effectuée. Le plan de clivage entre la paroi et le tissu cérébral sain était net et la dissection a été relativement aisée (Fig.2).

L'évolution post opératoire a été favorable, avec une récupération de la force musculaire et un début d'émission de mots dès le lendemain de l'intervention ; les crises épileptiques restaient contrôlées par le traitement.



Fig. 2 : Aspect de la paroi du kyste.

Le scanner cérébral de contrôle a montré une absence de complication et une hypodensité résiduelle en rapport avec la cavité restante. On notait également une prise de contraste périphérique.

L'analyse du liquide objectivait 35,70 g/l de protides avec la présence de cellules épithéliales mais une absence de cellules tumorales. L'analyse histopathologique associée à l'immunohistochimie concluait à un méningiome méningothélial avec Ki 67 < 2%.

L'examen de contrôle 11 mois plus tard notait une récupération totale de la motricité, une régression totale de l'aphasie et une absence de crises épileptiques. Le scanner montrait une absence de résidu tumoral ainsi qu'une absence de kyste (Fig. 3).

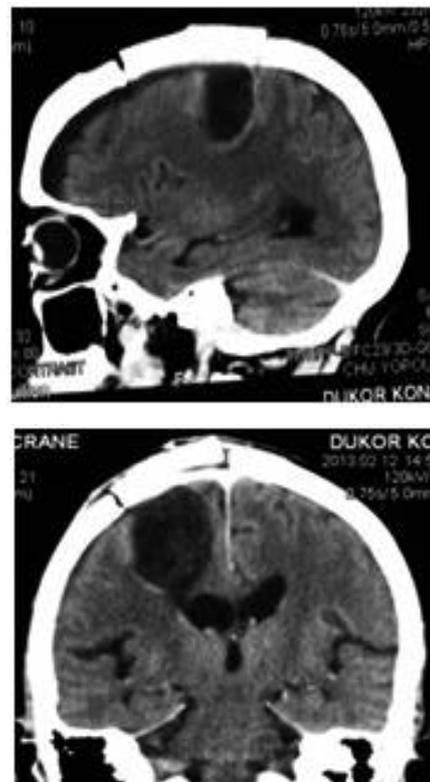


Fig. 3 : TDM en coupe sagittale et coronale : cavité résiduelle post opératoire prenant le contraste en périphérie

DISCUSSION

Les méningiomes intracrâniens représentent 13 à 18% des tumeurs cérébrales [1, 2, 3]. Généralement solides, leur diagnostic préopératoire est rendu aisé dans leur aspect classique depuis l'avènement de l'IRM dans près de 90% [1].

Les méningiomes kystiques intracrâniens représentent moins de 10% de tous les méningiomes [1, 3, 4, 5, 6, 7] et leur incidence est plus élevée chez les enfants, plus de 10% pour Weber [8], environ 24% pour Zhang et Shumizu [5, 9] et encore plus pour les plus petits jusqu'à 60% [5, 9].

Les rapports du kyste avec la tumeur ont donné naissance à des classifications : Rechengary [10] classait les kystes en intra tumoral et péri tumoral tandis que Nauta et coll. [11] les classaient en kyste intra tumoral et central (type I), kyste intra tumoral mais périphérique (type II), kyste péri tumoral dans le parenchyme cérébral adjacent (type III) et enfin kyste péri tumoral entre la tumeur et le parenchyme adjacent (type IV). Finalement, un 5^e type, avec un emprisonnement du liquide cérébro-spinal (LCS) a été ajouté par Whorthington et al. [12, 13]. Umansky [14] trouvait dans ses travaux 52% de kyste extra tumoral et 47% de kyste intra tumoral. Notre cas clinique correspond au type II de la classification de Nauta [11]. Enfin les kystes peuvent aussi bien être uniques que multiples [5].

Dans notre cas, on n'observait peu d'œdème cérébral ; ce qui pourrait être expliqué par les travaux de Zhang [5] qui notait une absence de corrélation entre la taille de l'œdème et la taille de la tumeur.

Dans tous les cas le mécanisme de formation du kyste dans les méningiomes est discuté. En 1932 Penfield [15] a été le premier à décrire les changements du kyste dans les méningiomes. Plusieurs hypothèses sont évoquées depuis cette époque : d'abord un processus dégénératif, ischémique, nécrotique, hémorragique (Nauta I et II) [11, 14] puis une réaction gliale péri tumorale (Nauta III et IV) [11, 16] puis un changement sécrétoire au sein de la tumeur [17] puis enfin un emprisonnement du liquide cérébro-spinal (LCS) dans l'espace subarachnoïdien à côté de la tumeur [10] avec une transsudation des protéines de bas poids dans les méningiomes bien vascularisés au travers de l'endothélium vasculaire perméable [18]. Ainsi les kystes intratumoraux pourraient être expliqués par un processus dégénératif, ischémique, nécrotique, hémorragique et les kystes péri tumoraux par la gliose réactionnelle ou l'emprisonnement du LCS [7].

Le délai moyen d'expression clinique d'un méningiome kystique est de 7 semaines contre 12,8 mois pour les méningiomes non kystiques [5, 8, 20]. Cette évolution plus rapide que les méningiomes non kystiques serait plus le fait du kyste que la tumeur elle-même [20].

Malgré l'avènement de nouvelles techniques d'imagerie, le méningiome kystique reste de diagnostic difficile, 38% pour le CT et dans 80% pour l'IRM [9, 20, 21] en raison d'un possible empiètement diagnostique avec un hémangioblastome, une tumeur gliale, un neuroblastome, un abcès ou une métastase. [1, 20]. Zhang [5] dans sa série observait 25 cas sur 32 de diagnostic correct préopératoire.

Au plan thérapeutique la question qui se pose au neurochirurgien est : que faire de la paroi du kyste ? En effet dans les kystes péri tumoraux (type III et IV de Nauta [11]) l'exérèse de la paroi du kyste n'est pas nécessaire car le kyste serait la résultante d'une gliose péri lésionnelle et ou d'un emprisonnement du LCS et il n'existerait aucune cellule tumorale dans la paroi du kyste. Au contraire, les kystes intra tumoraux (type I et II) avec une prise de contraste périphérique indiquent une infiltration tumorale périphérique imposant une exérèse complète [7]. Ainsi donc le diagnostic pré opératoire de méningiome kystique et surtout du type II ou III est capital dans la planification de l'acte chirurgical ; mais ce diagnostic ne peut être basé uniquement sur l'IRM. L'inspection microscopique per opératoire est d'un apport certain. En effet pour Jung [7] une paroi mince, facilement détachable serait en rapport avec un type II tandis que dans les types III la paroi serait difficilement identifiable [20] ; néanmoins, dans sa série il a observé un cas de gliose réactionnelle avec la présence de cellules tumorales. Dans notre cas la paroi a pu être extirpée entièrement et aisément mais une prise de contraste périphérique a été notée au scanner de contrôle. Ainsi donc il nous apparaît important de prélever la paroi du kyste quand son exérèse complète est impossible mais également de biopsier le tissu cérébral environnant.

CONCLUSION

Le méningiome kystique est une entité rare parmi les méningiomes intracrâniens. Son diagnostic pré opératoire est capital dans la planification de la chirurgie. En effet, il est habituel de planifier une exérèse subtotalaire ou une biopsie notamment dans les tumeurs

malignes, tandis que dans le cas d'un méningiome l'exérèse complète est souhaitée pour en éviter ou réduire les récurrences. Même si le diagnostic reste difficile à faire, il est facilité par l'IRM. Dans tous les cas, tous les efforts, lors de la chirurgie seront consacrés à l'exérèse la plus complète possible de la tumeur ainsi que sa paroi.

REFERENCES

- 01] TATLI M, GUZEL A, GOKSEL H. Cystic meningioma: report of three cases. *Turkish Neurosurgery* 2006, Vol. 16 No : 4, 185-188.
- 02] ABDEL-RAZEK M, AL-AWADI Y, AL-HASSAN AA. Cystic meningioma. *Pan Arab Journal of Neurosurgery* Volume 13, No. 1, April 2009
- 03] GOYAL A, SINGH A K, GUPTA V, SINGH D, TATKE M, KUMAR S: Meningioma Unusual presentation and review of the literature. *Journal of Clinical Neuroscience* 2002-9-6.
- 04] ANIBA K, GHANNANE H, ATTAR H, BELAABIDIA B, AIT BENALI S. Méningiome kystique: À propos d'un cas et revue de la littérature.
- 05] ZHANG D, HU L B , ZHEN J W , ZOU LG, FEND X Y, WANG W X, WEN L. MRI findings of intracranial cystic meningiomas. *Clinical Radiology* (2009) 64, 792-800
- 06] CARVALHO G A, VORKAGIC P, BIEWENER G. Cystic meningiomas resembling glial tumors. *Surg. Neurol.* 1997 ; 47 : 284-90.
- 07] JUNG T Y, JUNG S , SHIN SR, MOON KS, KIM I Y, PARK S J AND AL. Clinical and histopathological analysis of cystic meningiomas.
- 08] WEBER J, GASSEL M A, HOCH A, KILISEK L, SPRING A. Intraoperative management of cystic meningiomas. *Neurosurg Rev* (2003) 26 : 62-66
- 09] SHIMIZU K, FURUHATA S, SASAI S Y, TOMINAGA S, TAKAMIYA Y Intracranial Cystic Meningioma: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 39, 530-533, 1999
- 10] RENGACHARY S, BATNITZKY S, KEPES J.J. et al. Cystic lesions associated with intracranial meningiomas. *Neurosurgery* 1979; 4:107-14.
- 11] NAUTA HJ, TUCKER WS, HORSEY WJ, ET AL. Xanthochromic cysts associated with meningiomas. *J. Neurol Neuro Surg. Psychiatry* 1979 ; 42 : 529-35
- 12] WORTHINGTON C, CARON JL, MELANSON D, LEBLANC R. Meningioma cysts. *Neurology* 1985 35 : 1720-1724
- 13] CHEN T-Y, LAI P H, HO J T , WANG JS , CHEN W L AND AL. Magnetic resonance imaging and diffusion-weighted image of cystic meningioma correlating with histopathology. *Journal of Clinical Imaging* 28 (2004) 10-19.
- 14] UMANSKY F, PAPPO I, PIZAV G, SHALIT M. Cystic changes in intracranial meningiomas. A review. *Acta Neurochir* 1988 ; 95 : 13-18
- 15] PENFIELD W. Tumors of the sheaths of the nervous system. In: Penfield W, ed. *Cytology and cellular pathology of the nervous system*, vol. 3. New York : Paul B Hoeber ; 1932. p. 955-90
- 16] RUSSEL DS, RUBINSTEIN LJ. Tumors of the meninges and related tissues. In: RusselDS,Rubinstein LJ, eds. *Pathology of tumors of the nervous system*, fifth Edition. Baltimore : William and Wilkins, 1989 : 449-532.
- 17] ODAKE G. Cystic meningioma: report of three patients. *Neurosurgery* 1992;30:935 -40.
- 18] MICHAUD J, GAGNE F. Microcystic meningioma. *Arch Pathol Lab Med* 1983 ; 107 :75-80
- 19] FORTUNA A, FERRANTE L, ACQUI M, GUGLIELMI G, MASTRONARDI L. Cystic meningiomas . *Acta Neurochir* 1988; 90: 23-30
- 20] ZHAO X, SUN J L, WANG Z G, ZHANG TG, WANG C H, JI Y. Clinical analysis for a unusual large cystic meningioma : case report and review of the literature. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 110 (2008) 605-608.
- 21] ZEE CS, CHEN T, HINTON DR ET AL. Magnetic resonance imaging of cystic meningiomas and its surgical implications. *Neurosurgery* 1995 ; 36 482-8.

COEXISTENCE DE MÉNINGIOME ET DE GLIOBLASTOME A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

M. BOUALLAG, L. GUENANE, F. BOUATTA, S. BARAMA,
A. TERAQ, B. ABDENNEBI

Service de Neurochirurgie
E.H.S Salim Z'mirli, El-Harrach, Alger

RÉSUMÉ: La coexistence de deux processus expansifs intracrâniens de nature histologique différente au niveau du même siège est une entité rare. Nous rapportons un cas de méningiome bénin de la convexité, ayant récidivé sous la forme d'un glioblastome une année plus tard chez un patient de 54 ans. Le diagnostic préopératoire d'une possible coexistence des deux tumeurs au niveau du même siège est difficile à poser en se basant uniquement sur la clinique et l'imagerie. Concernant la pathogénie de ce cas rare, plusieurs hypothèses ont été avancées dans la littérature et celle d'une éventuelle transformation anaplasique de la gliose péri lésionnelle entourant le méningiome serait possible.

Mots clés : Tumeur intracrâniennes mixte, Méningiome, Gliome.

ABSTRACT: The synchronous co-existence of two primary intra cranial tumours of different tissue types in the same location is rare. We report a case of collision tumour composed of glioblastoma and a meningioma in a 54 year-old man with a short clinical history. The patient underwent the first surgery with subtotal removal and the histopathological examination revealed a grade I meningioma. One year later, the patient underwent a second surgery for tumour recurrence in the same site. The histopathological examination supported by immunohistochemical study revealed a glioblastoma. A review of literature regarding pathogenesis of this rare case is presented.

Key words : Mixed intracranial tumour, Meningioma, Glioma.

INTRODUCTION

La coexistence synchrone d'un méningiome et d'un gliome au sein d'une même localisation est très rare. Elle pourrait poser un véritable problème à la fois diagnostic et thérapeutique. Le premier cas a été rapporté par Cushing et Eisenhardt en 1938 et plus récemment Licek et al en rapportent un autre. Dans la littérature 115 cas au total ont été publiés. Nous rapportons un cas de glioblastome apparue après exérèse d'un méningiome bénin.

CAS CLINIQUE

Un jeune patient de 58 ans, sans antécédents pathologiques particuliers est admis dans notre service pour prise en charge d'un processus expansif intracrânien. Le début de sa symptomatologie semble remonter à 6 mois, marquée par l'apparition de deux crises d'épilepsies de type partiel, suivies un mois avant son admission d'un

syndrome d'HIC. L'examen neurologique retrouve une baisse de l'acuité visuelle plus marquée à gauche avec un oedème papillaire au fond d'oeil et une hémianopsie latérale homonyme gauche.

L'IRM cérébrale objective une lésion hétérogène plus ou moins bien circonscrite de 24 x 48 mm, de siège pariéto-occipital gauche, apparaissant en iso signal en T2 et Flair, en hyper signal en T1 se rehaussant de façon hétérogène à l'injection de Gadolinium avec des zones kystiques ou nécrotiques et zones d'hémorragies sur la séquence T2. Cette lésion est entourée d'un oedème péri-lésionnel modéré (Fig. 1).

Le patient a été opéré à travers un volet pariéto-occipital gauche. Le processus est de coloration grisâtre, de consistance friable peu hémorragique avec des zones de nécrose et d'hémorragie. Il offre par ailleurs une pseudo-capsule et un pseudo-plan de clivage. L'exérèse a été sub-totale avec un reliquat tumoral laissé au contact de la partie postérieure du corps calleux.

L'évolution post opératoire immédiate a été favorable et l'examen anatomo-pathologique est revenu en faveur d'un méningiome méningothéliomateux grade I.

Six mois plus tard, le patient est réadmis dans le cadre de l'urgence pour troubles de la conscience. L'examen neurologique retrouve un patient confus avec une hémiparésie droite et une aphasie.

Une TDM, complétée d'une IRM cérébrale a permis la mise en évidence d'une importante masse hétérogène iso-intense en T1 et T2, rehaussée de façon hétérogène à l'injection de Gadolinium avec des zones de nécrose et d'hémorragie en séquence FLAIR (Fig 2). Cette lésion envahit de façon importante la partie postérieure du corps calleux ainsi que le ventricule latéral homolatéral et le carrefour ventriculaire.

Le patient a été réopéré avec une exérèse très large de la lésion. L'examen anatomo-pathologique avec étude immuno-

histochimique est revenu en faveur d'un glioblastome. Un traitement complémentaire à base de radio et chimiothérapie a été réalisé trois mois après l'acte chirurgical.

Après 9 mois de recul, le patient est réadmis dans le cadre de l'urgence pour altération de l'état de conscience avec hémiparésie et aphasie (indice de Karnofsky < 70%). Une TDM de contrôle montre une importante récurrence tumorale avec œdème péri lésionnel et engagement sous falciiforme. Un traitement médical à base de corticoïdes, de solutés hypertoniques ainsi que d'antiépileptiques a été institué dès l'hospitalisation.

Devant l'état neurologique du patient, le caractère hautement malin de la tumeur et l'arsenal thérapeutique déjà épuisé à savoir deux actes chirurgicaux suivis d'une cure de radio et chimiothérapie, il a été décidé de s'abstenir d'un acharnement thérapeutique.

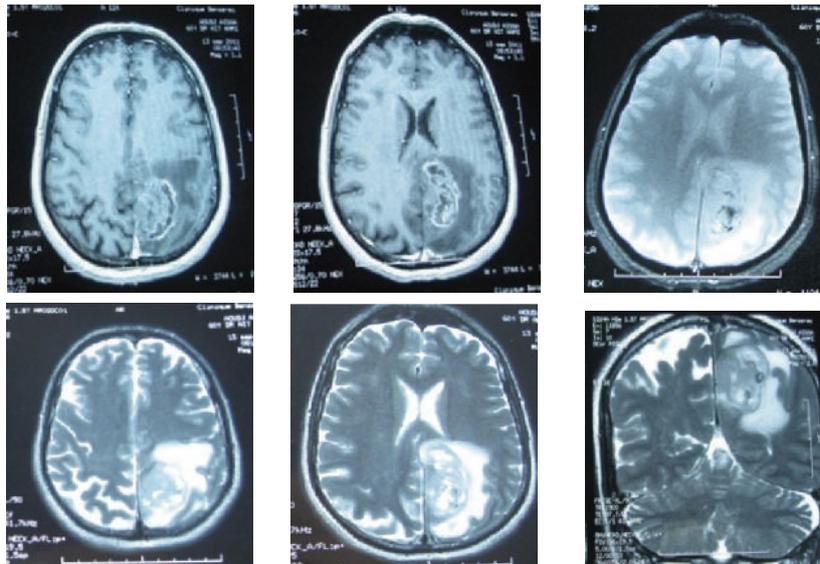


Fig.1 : IRM préopératoire en séquences T1 avec Gado, FLAIR en coupes axiales et T2 en coupes axiale et coronale objective une lésion hétérogène plus ou moins bien circonscrite de 24X48mm, de siège pariéto-occipital gauche, apparaissant en iso signal en T2, en hyper signal en T1 se rehaussant de façon hétérogène à l'injection de Gadolinium avec des zones kystiques ou nécrotiques et zones d'hémorragies sur la séquence T2*. Cette lésion est entourée d'un œdème péri lésionnel modéré.

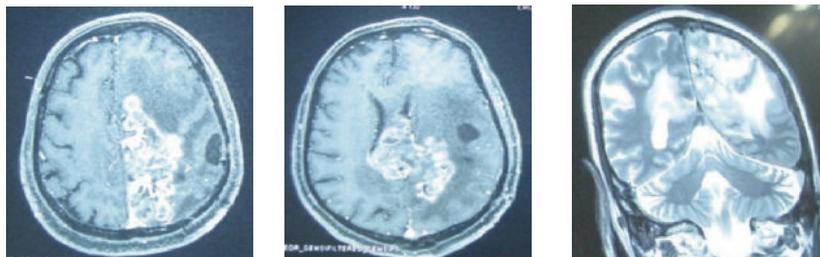


Fig.2 : IRM post opératoire révélant une importante récurrence tumorale d'aspect hétérogène en T1 avec injection de Gadolinium avec des zones de nécrose et d'hémorragie en séquence FLAIR. Cette lésion envahit de façon importante la partie post du corps calleux ainsi que le ventricule latéral homolatéral et le carrefour ventriculaire.

DISCUSSION

Les gliomes malins représentent les tumeurs cérébrales les plus fréquentes suivies des méningiomes. La coexistence de ces deux lésions chez un même patient est rare. Des cas de coexistence synchrone de gliome et de méningiome en dehors des maladies familiales telles que la maladie de Von Hippel Lindau, la sclérose tubéreuse de Bourneville ou après une cure de radiothérapie ont été rapportés dans la littérature [4, 11]. Le glioblastome est le type histologique le plus fréquemment associé au méningiome selon les séries de la littérature [9, 11].

Malgré les avancées acquises dans le domaine de l'imagerie, le diagnostic préopératoire reste difficile à poser au regard de la discordance radio clinique.

La pathogénie d'une coexistence simultanée de deux tumeurs cérébrales primitives n'est pas clairement établie. Plusieurs théories sont proposées : selon certains auteurs, cette coexistence simultanée est en rapport avec l'effet oncogénique local que peut avoir chacune de ces deux types de tumeurs cérébrales [9, 11].

Suzuki et al [9, 11] explique une telle association par la théorie de l'effet juxtacrine ou paracrine des cellules méningiomateuses dont l'expression de l'EGFR protein (epidermal growth factor receptor) est plus élevée que dans les cellules glioblastomateuses.

Les facteurs génétiques tels qu'une monosomie 22 dans le méningiome, une perte du chromosome 10 ou encore un gain du chromosome 1 dans le glioblastome ont été incriminés selon Nestler et al [11, 12].

Selon d'autres auteurs, il s'agirait plus d'une transformation maligne de la gliose péri lésionnelle entourant le méningiome [9, 19].

L'hypothèse d'une coexistence simultanée de deux entités tumorales de nature histologique différente à partir d'une même cellule primitive est également proposée [13].

Dans le cas de notre patient, l'âge, le sexe et l'évolution rapide de la symptomatologie clinique plaident plus en faveur d'un glioblastome. Cependant, l'aspect de la lésion à l'IRM pourrait prêter à confusion du fait qu'elle apparaît plus ou moins bien limitée, au contact de la faux et entourée d'un oedème péri lésionnel en doigts de gant. L'aspect per opératoire du processus était une véritable surprise pour nous, puisqu'il associait à la fois des

caractéristiques d'une tumeur gliale (coloration, consistance, des zones de nécrose et d'hémorragie) et celles d'un méningiome (pseudo- capsule et un plan de clivage entre la tumeur et le parenchyme cérébral). Toutefois, l'exérèse du processus n'a pu être que large, car au fur et à mesure de l'exérèse, les limites entre la lésion et le parenchyme cérébral devenaient moins nettes. Devant l'aspect per opératoire, le diagnostic d'un gliome malin était le plus probable à notre sens et l'exérèse n'a été que large laissant un reliquat tumoral au contact du tiers postérieur du corps calleux.

Devant le diagnostic anatomopathologique d'un méningiome bénin, nous avons décidé de surveiller le reliquat tumoral par des IRM cérébrale de contrôle. Malheureusement, six mois plus tard le patient revient dans un état de détérioration neurologique avec une importante récurrence tumorale qui s'est avérée être un glioblastome à l'examen anatomopathologique. Dans ce cas précis, plusieurs hypothèses ont été évoquées : erreur diagnostique ? Ce n'est pas le cas, car une relecture de la première pièce anatomopathologique confirmait le diagnostic de méningiome bénin. S'agit-il de deux entités tumorales différentes au sein du même siège ? Cette hypothèse est plus probable car une revue de la littérature retrouve des cas similaires d'association entre gliome malin et méningiome. Nous supposons quant à nous, qu'il s'agirait probablement d'une transformation maligne de la gliose péri lésionnelle entourant le méningiome.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] DRLICEK M1, AICHHOLZER M, WURM G, BODENTEICH A, FISCHER J. Collisiontumor composed of glioblastoma and meningioma - a case report Pathologie. 2004 Sep ; 25-5 : 402-5
- 2] SOTIRIOS GIANNOPOULOS, MD1; GEORGE LAGOS, MD1; SOFIA TSOULI, SIGLITI-HENRIETTA Synchronous appearance of meningioma and glioma. Neurologia 21: 5-2012, 24-2
- 3] INDU BASIL, MD, KUN RU, MD, PHD, CUNFENG PU, MD, PHD, JAN SILVERMAN AND KATHERINE JASNOSZ : A Collision Tumor : Primary Central Nervous System B-Cell Lymphoma and Anaplastic Astrocytoma. The journal for medical laboratory professionals

- 4] B. BAEZ ACOSTA, M. VELICIA MATA, E. RODRIGUEZ CUARTERO, MC RUFUS BROWN, R. ALDAY
Tumeurs de collision : méningiome et glioblastome multiforme psamomatous.
- 5] PAULO LINHARES¹, OLGA MARTINHO², BRUNO CARVALHO¹, LÍGIA CASTRO³, JOSÉ MANUEL LOPES⁴, RUI VAZ¹,
Analysis of a synchronous gliosarcoma and meningioma with long survival : A case report and review of literature. *Surg Neurol Int* 2013, 4:151
- 6] CARMEN MARTÍNEZ¹, JOSÉ A MOLINA², HORTENSIA ALONSO-
Two common nonsynonymous paraoxonase 1 (PON1) gene polymorphisms and brain Astrocytoma and meningioma *BMC. Neurology* vol. 10, publi. 19 august 2010
- 7] SAMRUAY SHUANGSHOTI, M.D. AND MARTIN G. NETSKY, M.D.
Brain tumor of mixed mesenchymal and neuroepithelial origin, Case report. *JNS* June 1971 / Vol. 34 /N°6 Pages 808-813
- 8] MATYJA E¹, KUNERT P, GRAJKOWSKA W, MARCHELA A.
Coexistence of meningioma and schwannoma in the same cerebellopontine angle in a patients with NF2. *Folia Neuropathol.* 2012 ; 50 (2) :166-72
- 9] ANTHONY J. STRONG, F.R.C.S. (EDIN), LINDSAY SYMON, F.R.C.S., BETH J. L. MACGREGOR, .R.A.C. PATH. :
Coincidental meningioma and glioma Report of two cases *Journal of Neurosurgery* October 1976 / Vol. 45 / No. 4 / Pgs 455-458
- 10] DAVIS, GAVIN A. M.B.B.S.; FABINYI, GAVIN C.A. F.R.A.C.S.; KALNINS, RENATE M. F.R.C.P.A.;
Concurrent Adjacent Meningioma and Astrocytoma : A Report of Three Cases and Review of the Literature. *Neurosurgery* March 1995. Vol. 36-Issue 3-p 599-605
- 11] YU JIN-LU, QU LI-MEI, XU BING, HUANG HAI-YAN :
Cocurrent meningioma after recurrent astrocytoma in the lateral ventricle: one case report of collision tumors and review of the literature. *Chinese JNS* volume 28, Issue 05, 2012
- 12] VAQUERO J¹, COCA S, MARTÍNEZ R, JIMÉNEZ C. :
Convexity meningioma and glioblastoma in collision. *Surg Neurol.* 1990 Feb ; 33 (2) :139-41.
- 13] MARTHA LILIA TENA SUCK, ÁLVARO MORENO AVELLÁN, NELSON NOVARRO ESCUDERO, STEVEN VARGAS CAÑAS, SALVADOR GARCÍA RAMÍREZ,
Frontal solitary plasmacytoma and meningioma (collision tumor). Case report and literature review *Patología* 2008 ; 46 (2) : 112-6
- 14] SUZUKI K¹, MOMOTA H, TONOOKA A, NOGUCHI H, YAMAMOTO K, WANIBUCHI M,
Glioblastoma simultaneously present with adjacent meningioma: case report And review of the literature. *J. Neurooncol* 2010 Aug 10 ; 99 (1) 147-53.
- 15] NESTLER U¹, SCHMIDINGER A, SCHULZ C, HUEGENS-PENZEL M, GAMERDINGER UA :
Glioblastoma simultaneously present with meningioma - report of three cases. *Zentralbl Neurochir.* 2007 Aug ; 68 (3) : 145-50
- 16] DARIO A¹, MARRA A, CERATI M, SCAMONI C, DORIZZI A. :
Intracranial meningioma and astrocytoma in the same patient. Case report and review of the literature. *JNS Sci.* 1995 Mar ; 39 (1) :27-35.
- 17] SPALLONE A¹, SANTORO A, PALATINSKY E, GIUNTA F. :
Intracranial meningiomas associated with glial tumours: a review based on 54 selected literature cases from the literature and 3 additional personal cases. *Acta Neurochir (Wien).* 1991 ; 110 (3-4) : 133-9.
- 18] JUNICHI TANAKA, M.D., JULIO H. GARCIA, M.D., MARTIN G. NETSKY, M.D., AND J. POWELL.
Late appearance of meningioma at the site of partially removed oligodendroglioma : Case report *JNS.* July1975/Vol.43/N°1/80-85
- 19] MURAT ŞAKIR EKŞİ¹, TEYYUB HASANOV², SUHEYLA UYAR
Two Different Primary Tumors in the Same Brain-A Case Report and Review of the Literature. *Journal of neurological sciences (Turkish)* 2014, vol. 31, N° 3, pages 635-640

NEURINOME INTRA ET EXTRA CRANIEN DU NERF GRAND HYPOGLOSSE. CAS CLINIQUE ET REVUE DE LA LITTERATURE.

D. N'DRI OKA, L. DEROU, A. TOKPA, K. S. YAO

Service de Neurochirurgie
CHU de Yopougon - Abidjan - Côte d'Ivoire.

RÉSUMÉ: L'objectif est de discuter les problèmes diagnostiques posés par le neurinome intracrânien du nerf grand hypoglosse et les complications post opératoires. Nous rapportons le cas d'un jeune homme âgé de 23 ans, admis pour des cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées. L'examen clinique retrouvait une vivacité des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs sans atteinte de nerfs crâniens. L'IRM complétée par une angio MR montrait une volumineuse tumeur localisée à la partie antérieure du Foramen Magnum, arrondie et très vascularisée. Son exérèse complète a été réalisée et l'examen neuropathologique conclut à un neurinome. Les suites opératoires ont été marquées par des troubles neurologiques liés à une ischémie de la jonction bulbo-médullaire. Le neurinome du XII est rare et pose un problème diagnostique pré opératoire en raison de son tableau clinique et para clinique peu évocateur. Son exérèse chirurgicale est souvent à l'origine de complication majeure dont l'ischémie, retrouvée dans cette observation.

Mots clés : *Neurinome du nerf hypoglosse, Tumeur du foramen magnum, Ischemie.*

ABSTRACT: Hypoglossal neurinoma is a rare condition. The objective is to discuss the diagnosis problem and post operative complication of a case of hypoglossal neurinoma extending intra and extracranially and to review the literature. We report a case of a 23 year- old- man admitted for posterior cervical pain and headache. Neurological examination revealed only bilateral hyperreflexion on the legs. Cranial nerves examination was normal. MRI completed with angio MRI showed the tumor located at the anterior wall of the foramen magnum region. The patient was operated on and histopathological examination revealed that the lesion was a neurinoma. Postoperative course was complicated by ischemia of the cervico-medullary junction. Hypoglossal neurinoma is rare and his diagnosis very difficult because of the clinical and neuroradiological presentation often unusual. Origin of postoperative ischemia is discussed.

Key words : *Hypoglossal neurinoma, Foramen magnum tumor, Ischemia.*

INTRODUCTION

Les neurinomes du nerf grand hypoglosse sont rares [10,31]. Seules des cas isolés sont rapportés [14]. Environ une quatre vingtaine de cas ont été rapportés dans la littérature. Ils posent des problèmes diagnostiques [15, 32]. Le traitement de choix de ces neurinomes reste chirurgical mais cette chirurgie d'exérèse est souvent à l'origine de complication majeure mettant en jeu le pronostic vital [14]. Nous rapportons cette observation pour discuter à partir d'une revue de la littérature les problèmes diagnostiques et les complications post opératoires posées par cette lésion.

OBSERVATION

Un jeune homme âgé de 23 ans qui se plaignait depuis 12 mois de cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées

sans nausées et non augmentées à l'effort, a été reçu en consultation. Il ne se plaignait d'aucun trouble de la déglutition ni de modification de la voix ni de trouble de l'équilibre. L'examen clinique, pauvre, ne retrouvait que des réflexes ostéo-tendineux vifs, discrètement polycinétiques aux membres inférieurs. Les réflexes cutanés abdominaux étaient présents. L'examen des membres supérieurs était normal de même que l'ensemble des nerfs crâniens. Il n'y avait aucun signe évocateur de maladie de Recklinghausen. L'IRM montrait une volumineuse tumeur mesurant 3,8 cm de hauteur, 3 cm dans le plan antéro postérieur et 4 cm dans le plan transversal. Cette tumeur était développée à la partie antérieure du foramen magnum et refoulait le tronc cérébral en arrière avec une importante angulation.

Elle était bien limitée, à contour arrondi et prenait le contraste en périphérie. Elle présentait une large zone nécrotique en son centre. Cette tumeur était extra axiale (Fig. 1 et 2 a, b).

L'angio MR montrait sa riche vascularisation avec un écartement des artères vertébrales.

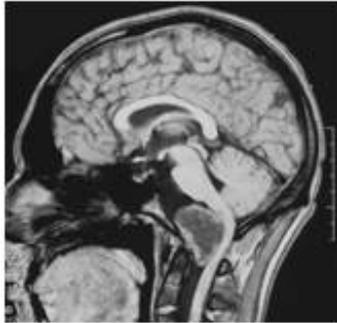


Fig. 1 : IRM en coupe sagittale, sans produit de contraste : tumeur du bord antérieur du trou occipital

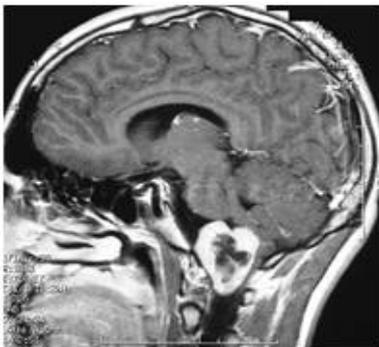
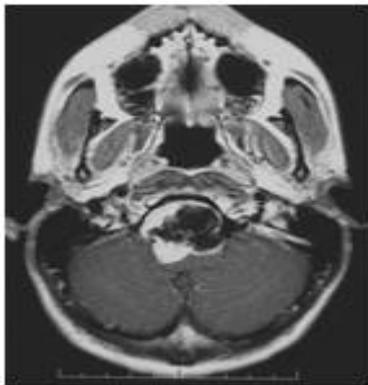


Fig. 2 : IRM préopératoire avec injection de gadolinium en coupe axiale (a) et sagittale (b) montrant une volumineuse tumeur, hétérogène, avec une partie périphérique charnue et une partie centrale nécrotico kystique.

L'intervention chirurgicale réalisée le 25 /03/ 2010 a consisté en un abord sous occipital médian avec ablation de l'arc postérieur de C1 et de l'écaïlle occipital.

Cette exérèse tumorale a nécessité la section du ligament dentelé et la racine C1 droite partiellement endommagée.

L'évolution post opératoire a été compliquée par une hémiparésie gauche complète, un déficit moteur incomplet des membres supérieurs et inférieurs droits, un trouble de la proprioception à droite ainsi qu'une dysarthrie.

L'IRM post opératoire a montré une hyper signal intra parenchymateux de la jonction bulbo médullaire en rapport avec une ischémie (Fig. 3). L'évolution de cette complication s'est faite vers une excellente récupération après des séances de rééducation fonctionnelle. Après un recul de 15 mois il a repris sa scolarité mais il persiste toutefois un déficit moteur nécessitant une rééducation.



Fig. 3 : IRM post opératoire en séquence T2 en coupe sagittale montrant un hyper signal de la jonction bulbo médullaire en rapport avec l'ischémie.

DISCUSSION

Selon leur développement, les neurinomes du nerf grand hypoglosse peuvent se présenter sous trois formes anatomiques. Les formes intracrâniennes, les formes intra et extra crâniennes et les formes exclusivement extra crâniennes [14]. La forme intra et extra crânienne peut avoir une expansion para vertébrale [5]. Le cas que nous avons rapporté correspondait à une forme intra et extra crânienne mais avec une extension intrarachidienne. En réalité au moment du diagnostic, le développement du neurinome est tel qu'il est considéré par plusieurs auteurs comme une tumeur du Foramen Magnum [11]. Les difficultés diagnostiques s'expliquent par la rareté de cette lésion et de son tableau clinique très peu évocateur. Depuis la première description faite par De Martel en 1933 [6], seulement une quatre vingtaine de cas ont été rapportés à ce jour. L'âge au moment du diagnostic comme dans la présente observation se situe entre 16 et 85 ans [14]. Les patients atteints d'une maladie de

Recklinghausen ne semblent pas être prédisposés à développer un neurinome de l'hypoglosse [10]. Odake, dans une revue de la littérature en a trouvé 5 sur un total de 35 cas [3,22]

Le tableau clinique le plus évocateur de neurinome du nerf hypoglosse est celui d'une paralysie linguale avec amyotrophie [15]. Au moment du diagnostic, cette amyotrophie de la langue n'est toutefois pas toujours présente [10, 11]. La paralysie linguale constante lors du diagnostic est en fait présente depuis plusieurs mois, voire années mais n'attire pas l'attention des patients qui consultent pour des signes peu évocateurs. Il s'agit de céphalées postérieures, de paresthésies des membres et de la face ou d'une hypertension intracrânienne [9, 11]. Un spasme hémifacial peut être révélateur du neurinome de l'hypoglosse [24]. Des formes sans paralysie du nerf grand hypoglosse [16, 19, 33] ou formes avec une atteinte des derniers nerfs crâniens (IX, X, XI) sont rapportées [1, 2, 17, 28] et évoquent plus un syndrome du foramen jugulaire [28]. Notre observation est une illustration de ces difficultés diagnostiques. Malgré une tumeur ayant atteint des dimensions importantes, le patient a consulté pour des cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées évoluant depuis 12 mois. L'examen clinique, en dehors d'une vivacité des réflexes ostéotendineux aux membres inférieurs, était ordinaire.

La TDM, l'IRM et l'angio MR sont les examens de choix permettant le diagnostic et le bilan d'extension de la lésion [31]. La TDM en fenêtre osseuse montre surtout une érosion ou un élargissement du canal hypoglosse [8, 9, 10, 13, 22]. L'IRM avec injection intraveineuse de gadolinium montre généralement le neurinome sous la forme d'une lésion à double composante, charnue et kystique. La proportion charnue prend le contraste. Cette tumeur localisée à la partie antérolatérale du Foramen Magnum [31] peut s'étendre au condyle, au canal carotidien et jugulaire. Dans notre observation il s'agissait d'une tumeur développée dans la boîte crânienne et le canal rachidien. Il n'y avait donc pas d'élargissement du canal de l'hypoglosse. L'angiographie ou l'angio RM montre les rapports de la tumeur avec les artères vertébrales, la veine jugulaire et le sinus sigmoïde. De plus, elles ont l'avantage de distinguer le neurinome du nerf hypoglosse d'une tumeur vasculaire de la région (chemodectome, hémangiopericytome,

angiofibrome hémangioblastome) et de prévoir le risque ischémique par sacrifice d'une artère vertébrale dominante [3]. L'expression clinique étant très peu évocatrice, les examens neuroradiologiques ne permettent pas de poser avec certitude le diagnostic avant l'intervention neurochirurgicale. Ainsi font-elles discuter les lésions du condyle, du foramen jugulaire et spécialement les méningiomes [26], de même qu'une transformation fibreuse d'un anévrysme de l'artère vertébrale [20].

Le neurinome du nerf hypoglosse, comme toutes les tumeurs développées à la partie inférieure du clivus et à la partie antérieure du Foramen magnum, représente un challenge pour le neurochirurgien. En effet son développement dans une région anatomique complexe de la base du crâne avec des rapports vasculo-nerveux importants, notamment le tronc cérébral, les derniers nerfs crâniens, les veines et les artères vertébrales, rend compte de son exérèse chirurgicale difficile et souvent à l'origine d'une lourde morbidité et mortalité. Les complications opératoires et post-opératoires liées avant tout à la technique chirurgicale peuvent survenir à tous les différents temps de l'exérèse chirurgicale [11]. Il est admis que dans les lésions antérieures, surtout intra durales, une hyper flexion de la tête, imposée par la position de décubitus ventral, propulse vers l'avant l'axe bulbo médullaire, aggravant ainsi sa compression. Le non respect du principe d'ouverture osseuse et durale peut également entraîner une complication. En effet l'ouverture osseuse et durale doit tenir compte de la pression exercée sur l'axe bulbo médullaire. Il est recommandé de décompresser d'emblée l'axe bulbo médullaire et pour cela d'ouvrir sur le coté opposé à la tumeur. L'axe bulbo médullaire doit être maintenu en place en remplaçant la tumeur par des cotons ou de la gélatine s'il a tendance s'affaisser au fur et à mesure de l'évidement tumoral [11]. Il faut éviter l'écartement prolongé de l'axe bulbo médullaire et pour ce faire, procéder comme dans notre observation à la section des 2 ou 3 premières attaches du ligament dentelé et ne pas hésiter à sacrifier la première racine nerveuse [11]. Ces voies d'abord médiane et rétro mastoïdienne suboccipitale ont pour inconvénient une exposition limitée de la lésion et l'écartement prolongé de l'axe bulbo médullaire. Les voies d'abord longtemps utilisées pour l'exérèse de ces neurinomes ont été responsables de complications post opératoires [31]. Le substratum anatomique de ces complications peut être comme dans notre observation un œdème ou une ischémie de

l'axe bulbo médullaire. L'ischémie de la jonction bulbo médullaire est comparable à l'infarctus cérébelleux causé par la coagulation des veines collatérales et particulièrement les veines émissaires du condyle.

L'expression clinique associe une paralysie linguale avec amyotrophie ipsilatérale, une dysphagie ou fausse route avec possibilité d'infection pulmonaire, troubles respiratoires, une tétraplégie et une atteinte des derniers nerfs crâniens [32]. Ce sont ces complications qui ont amené certains auteurs à préconiser la trachéotomie préventive [3, 32] ; cependant, les progrès réalisés en réanimation post opératoire et l'amélioration des techniques microchirurgicales permettent de s'en passer [25].

La réduction de ces complications pourrait être obtenue par le développement de voie dorsolatérale transcondylienne, supra condylienne et para condylienne [3, 4, 7, 12, 15, 18, 21, 23, 29, 31, 34]. Ces voies d'abord peuvent néanmoins se compliquer elles-mêmes de fuite du liquide cérébro-spinal [4, 7, 34].

CONCLUSION

Le neurinome du grand hypoglosse est une tumeur rare. Les symptômes révélateurs de cette lésion sont variés. Le diagnostic devra donc être évoqué devant des cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées même en l'absence de paralysie du nerf grand hypoglosse. La TDM, l'IRM et l'angioMR sont les examens de choix permettant le diagnostic et le bilan d'extension de cette tumeur. Le développement des voies d'abord dorso-latérale supracondylienne, transcondylienne et paracondylienne contribuera certainement à réduire les complications postopératoires de cette lésion.

RÉFÉRENCES

- 1] ARUMUGASAMAY N, SARVANANTHAN K, RUDRALINGAM V : Intracranial hypoglossal neurinomas. A report of two cases. Med J Malaya 1972 ; 26 : 168-72.
- 2] BARTAL A D, DJALDETTI M M, MANDEL E M, LERNER M A. Dumb bell neurinoma of the hypoglossal nerve. J. Neurol Neurosurg Psychiatry 1973 ; 36 : 592-5.
- 3] BERGER M S, EDWARDS M S B, BINGHAM W G. Hypoglossal neurilemmoma : case report and review of the literature. Neurosurgery 1982 ; 10 : 617-620.
- 4] BERTALANFFY H, SEEGER W. The dorolateral, suboccipital, trans condylar approach to the lower and anterior portion of the cranio cervical junction. Neurosurgery 1991 ; 29 : 815-821.
- 5] BUNC G, MILOJKOVIC V, KOSSIV KOVACIC S, REBOL J. Dumb-bell hypoglossal neurinoma with intra- and extracranial paravertebral expansion. Acta Neurochir (Wien) 1998 ; 140 : 1239-10.
- 6] DE MARTEL T, SUBIRANA A, GUILLAUME J. Los tumores de la fosa cerebral posterior : voluminoso neurinoma del hipoglosso con desarrollo juxta bulboprotuberancial operacionuracion. Ars Med 1933 ; 9 : 416-419.
- 7] DOLAN E, GULLANE P, RUTKA J. Intracranial hypoglossal neurinoma. Neurosurgery 1989 ; 34 : 583-587.
- 8] FUJITA K, NOZAKI K, NAGATA I, KIKUUN H. [a case of dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma]. No shinkei geka 1994, 22 : 775-9.[in japanese with eng abstract]
- 9] FUJIWARA M, BITOH S, AASEGAWA H, NAKATA M. [a case of intracranial hypoglossal neurinoma]. No shinkei geka 1981 9 : 953-8.[in japanese with eng abstract]
- 10] FUJIWARA S, HACHISUGA S, NUMAGUCHI Y. Intracranial hypoglossal neurinoma. Report of a case. Neuroradio. 1980 ; 20 : 87-90.
- 11] GEORGE B, LOT G, VELUT S, GELBERT F, MOURIER K L. Pathologie tumorale du foramen magnum. Neurochirurgie 1993 ; 39 (suppl A) : 1-92.
- 12] GILSBACH M J, SURE U, MANN W. The supracondylar approach to the jugular tubercle and hypoglossal canal. Surg Neural 1998, 50 : 563-70.
- 13] GOMEZ B M, FERNANDEZ C G, GARCIA-MONCO J C. Hypoglossal schwannoma : an uncommon cause of twelfth-nerve palsy. Neurologia 2000 ; 15 : 182-3.
- 14] HOSHI M, YOSHIDA K, OGAWA K, KAWASE T. Hypoglossal neurinoma. To cases reports. Neurol. Med. Chir 2000 ; 40 : 489-493.

- 15] JIA G, WANG Z, SHANG J [Diagnosis and treatment of hypoglossal neurinoma]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2001 ; 81 : 1264-5
- 16] KOBAYASHI S, OTSUKA A, TSUNODA T, INOUE H K, Intracranial hypoglossal neurinoma without preoperative hypoglossal nerve paresis. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1996 ; 36 : 384-7.
- 17] KURAMITSU T, SEKI Y, SHIBATA I, TERAO H. [A case of intracranial hypoglossal neurinoma]. *No shinkei Geka* 1985, 14 : 1463-5. [in Japanese with eng abstract]
- 18] KRAUSS J K, BERTALANFF H, SCHWECHHEIMER K, MULLER A, SEEGER W. Ventral brainstem schwannoma at the entry zone of the hypoglossal nerve. *Neurochirurgia (stutg)* 1993 ; 36 : 66-9.
- 19] MARINIELLO G, HORVAT A, POPOVIC M, DOLENC VV. Cellular dembell schwannoma of the hypoglossal nerve presenting without hypoglossal nerve palsy. *Clinical neurology and neurosurgery* 2000 ; 102 : 40-43.
- 20] MEZITI C, IFFENECKER C, FUERXER F, BENOUDIBA F, COMOY J, LACROIX C, DOYON D. Pseudo-neurinome du XII par transformation fibreuse spontanée d'un anévrysme de l'artère vertébrale. *J. Neuroradiol.*, 1998 ; 25 : 307-311.
- 21] MYATT H M, HOLLAND M J, CHEESMAN A D. A skull base intradural hypoglossal neurilemmoma resected via an extended posterolateral approach. *J Laryngol otol* 1998 ; 112 : 1052-7.
- 22] ODAKE G. Intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension : Review and case report. *Neuro surgery* 1989 ; 24 : 583-587.
- 23] PASSACANTILLI E, LANZINO G, HENN S J, PARTOVI S, SPETZLER F R. Intracranial extradural schwannoma of the 12th cranial nerve. Case illustration. *J. Neurosurg* 2003 ; 98 : 219.
- 24] POU SERRADELL A, MORAL PIJAUME A, SOLER SINGLA L, LLOVET TAPIES J, Spasme hemifacial révélateur d'un neurinome du nerf hypoglosse. *Rev Neurol* 1988, 144 ; 12 : 820-822.
- 25] ROBINSON JS, LOPES J, MOODY R. Intracranial hypoglossal neurilemmoma. *Surg. Neurol* 1979; 12 : 496-498.
- 26] SAMII M, M, TATAGIBA M. Tumors of the jugular foramen. *Neurosurg quart* 1996; 6: 176-193.
- 27] SATO M, KANAI N, FUKUSHIMA Y, MATSUMOTO S, TATSUMI C, KITAMURA K, OZAKI M, HAYAKAWA T. Hypoglossal neurinoma extending intra and extracranially : Case report. *Surg Neurol* 1996 ; 45 : 176-175.
- 28] SHIROYMA Y, ABKO S, AOKI H, TSUHA M, INSUE S, [Intracranial neurinoma of the jugular foramen and hypoglossal canal]. *No shinkei geka* 1988 ; 16 : 313-9
- 29] SMITH P G, BACKER R J, KLETZKER G R, MISHLER E T, LOOSMORE J L, LEONETTI J P, BIGELOW D C. Surgical management transcranial hypoglossal schwannomas. *Am J Otol* 1995 ; 16 : 451-45.
- 30] SERIZAWA T, YAMAURA A, OSATO NAKAMURA T, MINE S. [A case of intracranial hypoglossal neurinoma]. *No shinkei geka* 1984 ; 17 : 279-283.
- 31] SPINNATO S, TALACCHI A, MUSUMECI A, TRAZZI S, BRICOLO. Dumbell-shaped hypoglossal neurinoma : surgical removal via a dorsolateral, transcondylar approach. A case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1998 ; 140 : 827-832.
- 32] ULSO C, SEHESTED P, OVERGAARD J. Intracranial hypoglossal neurinoma : diagnosis and post-operative care. *Surg Neurol* 1981 ; 16 : 65-8.
- 33] YAMAGUCHI F, TAKAHASHI H, OKADA T, YAJIMA K, NAKAZAWA [A case of intracranial hypoglossal neurinoma with no preoperative hypoglossal nerve palsy]. *No shinkei geka* 1990 ; 10 : 963-7.
- 34] WEN H T, RHOTON A L JR, DE OLIVIERA E. Microsurgical anatomy of the transcondylar, supracondylar and paracondylar extension of the far lateral approach. *JNS.* 1997, 87: 555-585.

LESION DU CLIVUS REVELANT UN CANCER DU SEIN

S. MEZIANI, H. C. DELIBA, N. HARCHAOUI, A. MELIANI,
M. A. HACHEMAOUI

E.P.H Sidi Ghiles, Tipaza

RÉSUMÉ: Les tumeurs du clivus sont extrêmement rares. Parmi elles, le chordome et le chondrosarcome sont les types les plus fréquents [5] mais ils ne représentent chacun que 0,1 à 0,2% de toutes les tumeurs intracrâniennes [4]. Les lésions métastatiques du clivus occupent une partie encore plus restreinte de ces tumeurs avec pas plus de 47 cas décrits dans la littérature, dont seulement deux cas de lésion métastatiques du clivus d'origine mammaire [1]. Il est très difficile de faire la différence entre les tumeurs du clivus primaires et celles d'origine métastatique car ni la clinique (dominée par l'atteinte du nerf oculomoteur externe), ni l'imagerie ne sont spécifiques, seule la preuve anatomopathologique est en mesure d'affirmer le diagnostic. Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 33 ans, qui a consulté pour une diplopie et dont l'exploration par une imagerie par résonance magnétique a révélé une lésion du clivus, évoquant dans un premier temps une lésion primaire ; la patiente a été opérée par voie endonasale trans-septale trans-sphénoïdale microchirurgicale et l'examen anatomopathologique est revenu en faveur d'un adénocarcinome d'origine mammaire.

Mots clés : *Lésion du clivus, Métastase mammaire, Tumeur de la base.*

ABSTRACT: Clivus tumors are extremely rare, chordoma and chondrosarcoma are the most common, however they each represent only 0.1 to 0.2% of all intracranial tumors [5]. Metastatic lesions of the clivus are yet more rare with no more than 47 cases reported in the literature, of which only 2 cases, of breast origin. It is very difficult to differentiate between primary tumors and metastatic lesions because neither clinical features (dominated by the external oculomotor nerve palsy), nor imaging are specific and only the histological evidence confirms the diagnosis. We report the case of a woman aged 33 years who consulted for left diplopia, whose exploration by magnetic resonance imaging revealed a lesion in the clivus, initially suggesting a primary lesion. The patient was operated through endonasal transeptal transsphenoidal microsurgical approach and pathological examination revealed an adenocarcinoma of breast origin.

Key words : *Lesions of the clivus, Breast metastasis, Skull base tumors.*

INTRODUCTION

Les lésions primaires du clivus sont dominées par les chordomes et les chondrosarcomes qui ne représentent que 0,1 à 0,2% des tumeurs intracrâniennes [4].

Les lésions métastatiques sont très rares et il n'a été rapporté, dans une revue de la littérature de la base de données MEDLINE, entre 1950 et 2013, que 47 cas, dont seulement deux cas de lésions métastatique du clivus d'origine mammaire.

Le clivus occupe une région anatomique critique, juste en avant du tronc cérébrale, ceci fait que 64,3% des patients présentant une lésion métastatique du clivus consultent pour une diplopie par atteinte de la VI^e paire crânienne [7] ; ce signe clinique n'est cependant pas caractéristique et apparaît en premier à cause du long cheminement

tortueux du VI dans le canal de Dorello. De plus, l'imagerie, à savoir la tomодensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique cérébrale ne permettent pas de différencier une lésion primaire d'une lésion métastatique d'où la difficulté du diagnostic.

MATERIEL ET METHODE

Le cas que nous rapportons est celui d'une femme de 33 ans, sans antécédents, qui consulte pour une diplopie unilatérale gauche et des céphalées intenses évoluant depuis deux mois.

L'examen clinique retrouve une patiente en bon état général, consciente, droitrière, avec un strabisme convergent de l'oeil gauche et une diplopie verticale à gauche.

Une imagerie par résonance magnétique cérébrale a été pratiquée et a objectivé un processus expansif du clivus mesurant 34x27x22 mm de grand axe, envahissant la loge sellaïre et le sinus sphénoïdal

ainsi que les deux loges cavernueuses latéralement, en hypo signal T1 (Fig. 1), hypo signal T2 (Fig. 2), se rehaussant de manière intense et homogène après injection de gadolinium (Fig. 3).



Fig. 1 : IRM en coupe sagittale en T1 montrant la lésion du Clivus.

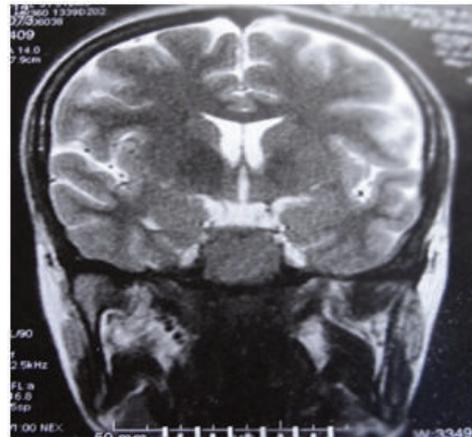


Fig. 2 :IRM en coupe coronale en T2 montrant l'aspect en hypo signal de la lésion.



Fig. 3 : IRM en coupe sagittale avec injection de produit de contraste montrant la prise de contraste intense.

Le bilan visuel n'a retrouvé aucune anomalie et le bilan hormonal de l'axe hypothalamo-hypophysaire est normal.

La patiente a été opérée et a bénéficié de l'exérèse large de la lésion à travers un abord endonasal trans-septal trans-sphénoïdal microchirurgical, retrouvant une lésion dure rougeâtre hémorragique infiltrant le clivus et refoulant la dure mère clivale sans l'envahir.

L'évolution post opératoire a été favorable avec la récupération totale de la paralysie du VI ainsi que la disparition des céphalées.

L'examen anatomopathologique de la

pièce opératoire est revenu en faveur d'un adénocarcinome d'origine mammaire.

Une mammographie avec échographie, retrouvent deux masses malignes du sein gauche avec une adénopathie axillaire homolatérale d'allure secondaire classées BI-RADS 5 de l'ACR.

Une tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a objectivé une lésion ostéolytique corporelles de D1, D5, D6, D7 et L1 d'allure secondaire sans localisation hépatique ou pulmonaire.

Une scintigraphie osseuse montre des localisations secondaires multiples (Fig. 4).



Fig 4 : scintigraphie osseuse montrant des hyperfixations intéressent la quasi-totalité du squelette

Au totale la patiente est classée T4 N1 M1. Une mastectomie du sein gauche est prévue complétée par des séances de chimiothérapie et radiothérapie.

DISCUSSION

La lésion métastatique du clivus d'origine mammaire est très rare et seulement deux cas ont été rapportés dans la littérature parmi 47 cas de métastase du clivus [1] dont les plus fréquents sont le carcinome de la prostate (18,1%), le carcinome hépatique (10,6%) et la thyroïde (8,5%) [1].

La moyenne d'âge des lésions métastatiques du clivus est de 58 ans [1] alors que notre patiente est jeune âgée de 33 ans.

Dans 64,3% des cas le premier signe clinique est représenté par une atteinte de la VIe paire crânienne, [5], ce qui est le cas pour notre patiente.

L'IRM cérébrale est le meilleur examen pour visualiser les lésions du clivus mais ne permet en aucun cas de faire la différence entre une lésion primaire et une lésion métastatique, pour notre patiente, la lésion s'est présentée en hypo signal T1, hypo signal T2, se rehaussant de manière intense et homogène après injection de produit de contraste.

Toutes les lésions métastatiques du clivus ont été opérées par une voie trans-nasale trans-sphénoïdale avec dans la majorité des cas l'utilisation de l'endoscope [1] ; pour notre patiente une voie trans-nasale trans-sphénoïdale microchirurgicale a été pratiquée.

L'examen anatomopathologique des deux cas rapportés dans la littérature de lésions métastatiques du clivus d'origine mammaire sont un adénocarcinome et le 2^e un carcinome intra-canallaire [1] ; chez notre patiente il s'agissait d'un adénocarcinome.

Dans tous les cas la scintigraphie osseuse n'a été faite qu'après les résultats anatomopathologiques, ne faudrait-il pas faire systématiquement une scintigraphie osseuse devant toute lésion clivale ?

Comme pour notre patiente le diagnostic d'une lésion métastatique du clivus avant l'intervention est très difficile car ni la clinique ni l'imagerie ne permettent de faire la différence entre lésion primaire ou secondaire, seule l'étude anatomopathologique permet d'en préciser la nature.

CONCLUSION

Le diagnostic d'une lésion métastatique du clivus est un défi avant l'intervention chirurgicale, car, d'une part ces lésions sont

rare et d'autre part il n'existe aucun signe clinique ni radiologique pathognomonique pouvant certifier l'origine secondaire de la lésion. C'est pour cela que devant toute lésion du clivus, un examen somatique minutieux s'impose et une exploration systématique par une scintigraphie osseuse revêt un grand intérêt.

La méthode chirurgicale la plus appropriée semble être la voie endonasale transseptale transphénoïdale, qui permet de réduire le risque de morbidité et de mortalité [1].

BIBLIOGRAPHIE

- 1] ADAM S, DECONDE, YAS SANAIHA, JEFFREY D. SUH, SUNITA BHUTA, MARVIN BERGSNEIDER, ET MARILENE B. WANG : Metastatic disease to imitate clivus chordomas. *J Neurol Surg la base du crâne B.* 2013 octobre ; 74 (5) : 292-299
- 2] ALESSI G, LEMMERLING M, L VEREECKEN, DE WAELE L. bénigne métastases fibrome à la base du crâne et la colonne vertébrale : un rapport de deux cas. *Clin Neurol Neurosurg.* 2003 ; 105 (3). 170-174 [PubMed]
- 3] KW ALTMAN, MIRZA N, PHILIPPE L. métastatique carcinome thyroïdien folliculaire aux sinus : un rapport de cas et d'examen. *J. Laryngol Otol* 1997 ; 111 (7) : 647-651
- 4] KORTEN AG, TER BERG HJ, SPINCEMAILLE GH, VAN DER LAAN RT, VAN DE WEL A M. intracrânienne chondrosarcome: revue de la littérature et le rapport de 15 cas. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998 ; 65 (1) : 88- 92. [Article PMC gratuit] [PubMed]
- 5] PALLINI R SABATINO G DOGLIETTO F LAURETTI L FERNANDEZ E MAIRA G métastases CLIVUS : rapport de sept patients et revue de la littérature *Acta Neurochir (Wien)* 2009. 151 4 291 à 296, discussion [PubMed]
- 6] SAMII A, GERGANOV VM, HEROLD C. ET AL. Chordomes de la base du crâne : Traitement chirurgical et les résultats. *J. Neurosurg* 2007; 107 (2) : 319-324. [PubMed]
- 7] F UMANSKY, VALAREZO A, J. ELIDAN. L'anatomie micro-chirurgicale du nerf moteur oculaire externe dans son cours intracrânienne. *laryngoscope.* 1992; 102 (11) : 1285-1292

HEMATOME SOUS DURAL CHRONIQUE PAR RESISTANCE A LA PROTEINE C. ACTIVE A PROPOS D'UN CAS

N. ASFIRANE¹, K. MENDI², M. TOUATI¹, L. BERCHICHE,
H. MORSLI¹, T. BENBOUZID¹

¹- Service de Neurochirurgie - CHU de Bab El Oued

²- Laboratoire central de Kouba.

RÉSUMÉ: L'hématome sous dural chronique constitue une pathologie fréquemment rencontrée en neurochirurgie, intéressant surtout le sujet âgé et il est compté environ 13 cas par 100 000 habitants et par an. Il s'agit d'une affection dont la physiopathologie est loin d'être élucidée. Le traumatisme crânien reste la cause la plus fréquente chez le sujet âgé, néanmoins, les troubles de la coagulation ou de l'hémostase, primitifs ou acquis, s'avèrent en être une cause aussi importante, telle que la résistance à la protéine C activée, qui est une pathologie thromboembolique due à une mutation du facteur V. Un sujet jeune de 23 ans a été hospitalisé et traité d'un hématome sous dural chronique et dont l'exploration biologique a révélé une résistance à la protéine C Activée, qui a également été retrouvée dans la fratrie et chez le père lors de l'enquête familiale. L'hématome sous dural a été évacué chirurgicalement puis le patient a été orienté en hématologie pour suivi et traitement, s'agissant d'une pathologie à grand risque thromboembolique.

Mots clés : *Hématome sous dural chronique, Résistante à la protéine C, Thromboses veineuses.*

ABSTRACT: A chronic subdural hematoma is a frequent neurosurgical pathology which is more common in the elderly. Its incidence rate is 13 cases per 100.000 populations a year. It is a disease whose physiopathology is far from elucidation. Head trauma is the most common cause in elderly, nonetheless, coagulation or hemostasis disorder, whether it is primitive or acquired, might be a major cause such as the resistance to activated protein C, which is a thromboembolic pathology caused by factor V mutation. A 23 year-old man was admitted in our department and treated for a chronic subdural hematoma whose biological exploration showed a resistance to activated protein C, which was also detected in siblings and the father during a family investigation. The subdural hematoma was surgically removed, and the patient was referred to the department of hematology for treatment and follow up care since the resistance to activated protein C is a high risk thrombo embolichigh pathology.

Key words : *Chronic subdural hematoma, Resistance to activated protein C, Thrombosis.*

INTRODUCTION

L'hématome sous dural est une pathologie très fréquente chez le sujet âgé et on compte environ 13 cas par 100.000 habitants par an. Elle est de 3,4 cas chez le sujet de moins de 65 ans et tend à augmenter après 65 ans pour atteindre 58 cas [1].

Il s'agit d'une affection dont la physiopathologie est loin d'être élucidée. Le traumatisme crânien, même bénin, chez le sujet âgé, en est la cause la plus fréquente ; l'existence de troubles de la coagulation ou de l'hémostase est aussi fréquente, telle que la résistance du facteur V à la protéine C activée. En conditions d'hémostase normale, après un traumatisme vasculaire, les facteurs de

coagulation, dont le facteur V, provoquent la formation d'un thrombus ; celui-ci va ensuite activer la protéine C, qui, elle, va inhiber le facteur V par feed back et éviter une thrombose extensive. Parfois, une mutation du facteur V se produit, le rendant insensible à l'action inhibitrice de la protéine C, avec pour conséquence des thromboses veineuses diffuses, souvent à localisation intracérébrale, se manifestant dans de très rares cas par des hémorragies méningées, voir un hématome sous dural.

L'imagerie par TDM et IRM est d'un très grand apport, du fait que les patients sont souvent pauci symptomatiques, la clinique se réduisant à de simples céphalées, rebelles aux antalgiques [5].

Le traitement chirurgical reste l'attitude primordiale à adopter en urgence, néanmoins, il faut tenir également compte des tares associées, qu'il faut traiter pour éviter les risques de récurrences fréquents.

OBSERVATION

Un jeune patient, âgé de 23 ans, a été admis dans le cadre de l'urgence pour hématome sous dural chronique bi-frontal dans un tableau clinique fait de céphalées et de sensation de flous visuels évoluant depuis un mois. Dans ses antécédents, il avait subi un accident de la circulation 4 mois auparavant, sans impact crânien mais dont l'exploration tomodensitométrique effectuée le jour même était sans anomalie (Fig. 1).

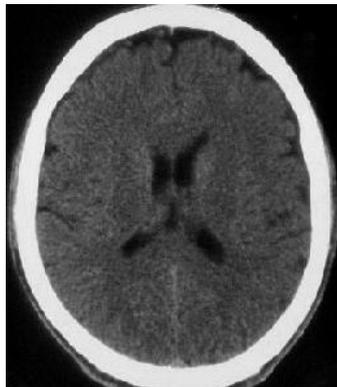


Fig.1 : TDM cérébrale en coupe axiale post traumatisme immédiat

A son admission, il présentait cliniquement un syndrome d'hypertension intracrânienne fait de céphalées, quelques épisodes de vomissements et un œdème papillaire stade II au fond œil, sans déficit moteur.

Une tomodensitométrie cérébrale, ainsi qu'un angioscanner ont été réalisés et ont objectivé un hématome sous dural chronique bi-frontal, sans pathologie vasculaire associée (Fig. 2 et 3) classé grade I selon la classification de Bender.



Fig. 2 : TDM cérébrale en coupe axiale 3 mois après le traumatisme crânien : hématome sous dural bifrontal

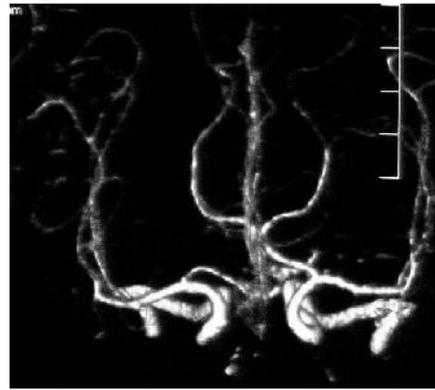


Fig. 3 : Angio-scanner cérébral pré opératoire sans anomalie

Un bilan biologique d'urgence a été réalisé, ne révélant pas de troubles de l'hémostase, le patient a été opéré, à travers 02 trous de trépan bi-frontaux, permettant l'évacuation de l'hématome. Les suites opératoires ont été favorables, marquées par la régression des céphalées et la normalisation du fond œil après quelques jours.

L'âge jeune du patient n'étant pas habituel dans cette pathologie, un autre bilan d'hémostase a été demandé et avait retrouvé :

Une enquête familiale a alors été entreprise

- TP à 100%

- TCK : 30"

- Taux de plaquettes : 158.000/mm³

- Fibrinogène : 3,2 g/l

- Dosage des facteurs de coagulation :

* Facteur II : 89%

* Facteur V : 158%

* Facteur X : 107%

* Antithrombine : 116% (Nle 80 à 120%)

* Protéine S : 96% (Nle : 65 à 140%)

* Protéine C : 104% (Nle : 70 à 130%)

- Présence de résistance à la protéine C activée, à 96" et ce, à trois examens consécutifs, la normale étant supérieure à 120".

et a révélé la présence d'une RPCA chez le père et 02 sœurs dans une fratrie composée de 05. Le patient a ainsi été orienté vers le service d'Hématologie pour complément thérapeutique du fait de risque de thrombose veineuse,

DISCUSSION

L'hématome sous dural chronique est défini comme une collection séro-sanguine située entre la dure-mère et l'arachnoïde. Il s'agit de plus souvent d'un saignement

veineux se constituant sur un mode lent et progressif, dont la physiologie reste encore controversée.

L'origine traumatique est retrouvée dans 75 % des cas, l'origine non traumatique peut se voir dans des cas d'hypotension intracrânienne primitive ou acquise (dérivation ventriculo-péritonéale, ponction lombaire, déshydratation), où il se produit alors une traction sur les veines cortico-durales, qui peut aboutir à leur rupture ; la présence d'un espace sous dural pathologique pourrait être le lit de petites hémorragies tel que l'hygrome sous dural, plus rarement kyste arachnoïdien [2, 3].

L'éthylisme chronique est un facteur favorisant fréquent car à la fois pourvoyeur de traumatismes crâniens et de troubles de la coagulation [12]. Des troubles de la coagulation ou de l'hémostase primitifs ou acquis (traitement par AVK et antiagrégant) peuvent également être incriminés [17].

Bien que les affections pouvant conduire à une thrombose veineuse cérébrale soient extrêmement variées, trois mécanismes physiopathologiques sont impliqués [13] : les troubles de l'hémostase (conduisant à un état pro-thrombotique), la stase veineuse et les anomalies pariétales.

L'occlusion d'un sinus entraîne un engorgement veineux, un obstacle à la résorption du LCR avec pour conséquence une augmentation de la pression veineuse conduisant à un œdème cérébral et une augmentation de la pression intracrânienne. Lorsque la thrombose touche un sinus ou une partie de ses veines de drainage, le drainage veineux du tissu cérébral peut être perturbé. Le cortex et la substance blanche adjacente sont alors le siège d'une congestion, d'une hémorragie pouvant aboutir à un infarctus veineux d'où l'origine de l'hématome sous dural par thrombose veineuse [18]. Le mécanisme de l'hémostase fait intervenir de nombreux facteurs, dont le déficit ou l'augmentation peuvent conduire à un état d'hyper ou d'hypo coagulabilité. Dans notre cas, c'est la protéine C qui est incriminée, il s'agit d'une protéine synthétisée par le foie, et est un anticoagulant naturel vit K dépendant. La protéine C activée en association avec la protéine S limite la production de thrombine par inactivation, les facteurs V et VI son déficit explique donc une augmentation de la thrombine avec un risque de thrombose très importante.

La résistance à la protéine C activée est une mutation du facteur V, le rendant une fois activé insensible à l'action

protéolytique de la protéine C (inhibiteur) ayant pour conséquence une thrombose veineuse [21, 22, 23]. Il s'agit de la cause la plus fréquente des thrombophylies, présente dans 20 à 40 % des patients ayant fait des accidents thromboemboliques veineux et 5% de la population caucasienne se transmettant sur le mode autosomal dominant [19].

CONCLUSION

L'hématome sous dural est une pathologie dont la prise en charge initiale est neurochirurgicale ; néanmoins, chez le sujet jeune, l'anamnèse, la recherche des antécédents familiaux est très importante, car les pathologies thromboemboliques peuvent aussi se manifester par des hématomes sous duraux, même si cela reste exceptionnel.

Un bilan biologique avec dosages des facteurs de coagulation peut révéler l'étiologie.

L'angio-IR cérébrale peut ne pas objectiver une thrombose veineuse par le fait que le sinus occlus peut se recanaliser spontanément.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] GUENOT M. Hématome sous-dural chronique : données historiques. Neurochirurgie 2001 ; 47 : 461-3.
- 2] BRIHAYE J. : Chronic subdural hematoma. Advances in neuro traumatologie. Springer-verlag 1985 p 101-145.
- 3] DESTANDAU ET COLL. : Hématome sous dural chronique de l'adulte. Facteurs pronostiques de la chirurgie, à propos de 100 cas. Neurochirurgie 1987, 33, 17-22.
- 4] FORBES G.S. ET COLL. - CT in the evaluation of subdural hematomas. Radiology. 126, 143-148 1978.
- 5] GARDEUR D. - Tomodensitométrie en traumatologie crâniocérébrale. Edition Ellipses Imagerie médicale 1982.
- 6] GJERRIS F. - Chronic subdural hematoma, surgery or manitol treatment. J. Neurosurg. 1974, 40, 639-642.
- 7] KURTI XH. ET COLL. - Bilateral chronic subdural haematomas. Surgical or nonsurgical treatment. Acta neurochirurgica (Wienn) 62, 87-90, 1982.

- 8] LANKSCH - Computed tomography in head injuries. 1 vol. 141 p. Berlin Springer - Verlag (1979).
- 9] LESOIN F. ET COLL. - Réflexions sur la pathogénie des hématomes sous duraux chroniques à niveau. *Act. Neurol.* 1983, 83, 184-189.
- 10] LESOIN F. ET COLL. - Drainage continu, progressif à circuit fermé dans les HSDC. *Neurochirurgie* 1986, 32, 316-319.
- 11] OKU Y. ET COLL. - Trial of a new operative method for recurrent chronic subdural hematoma. *J. Neurosurg.* 61, 269-272, 1984.
- 12] FOGELHOLM R, HEISKANENO OW. Chronic subdural hematoma in adults. influence of patient's age on symptoms, signs, and thickness of hematoma. *JNS*1975 ; 42 : 43-6.
- 13] BRET P, LECUIRE J, LAPRAS C, DERUTY R, DESGEORGES M, PRUDHON JL. Hématome sous-dural chronique et traitement anticoagulant. *Neurochirurgie* 1976 22 : 603-20.
- 14] SUSIKI, TANAKU Non surgical treatment of chronic subdural hematoma. *J. Neurosurg* 1970, 33, 548-553.
- 15] SVIEN H.J. On surgical management of encapsulated subdural hematoma. Membranectomy or simple evacuation. *J. Neurosurg.* 21, 172-177, 1964.
- 16] VICTORATOS G.C. ET COLL. A more systematic management of subdural hematoma with the aid of Ctscan. *Surg.Neurol* vol 15, 2, 1981.
- 17] VIGOUROUX R.P. ET COLL. Les traumatismes crâniocéphaliques. EMC Neurologie Paris.
- 18] AMERI A, BOUSSER MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurol Clin*1992 ; 10 : 87-111.
- 19] GUERRERO F, ARNAUD C, NGUYEN F, BONEU B, SIÉ P. Comparison of three activated protein C resistance tests in the risk assessment of venous thrombosis in non-carriers of the factor V Leiden mutation. *Thromb Haemost* 2006 ; 95 : 728-734.
- 20] ROOS KL, PASCUZZI RM, KUHARIK MA, SHAPIRO AD, MANCO-JOHNSON MJ. Postpartum intracranial venous thrombosis associated with dysfunctional protein C and deficiency of protein S. *Obstet Gynecol.* sept 1990;76(3 Pt 2) : 492 494.
- 21] BERTINA RM. FACTOR V Leiden and other coagulation factor mutations affecting thrombotic risk. *Clin Chem.* 9 janv 1997 ; 43 (9) : 1678 1683.
- 22] ZUBER M, TOULON P, MARNET L, MAS J-L. FACTOR V Leiden Mutation in Cerebral Venous Thrombosis. *Stroke.* 10 janv 1996 ; 27 (10) : 1721 1723.
- 23] LÜDEMANN P, NABAVI DG, JUNKER R, WOLFF E, PAPKE K, BUCHNER H, ET AL. FACTOR V LEIDEN Mutation Is a Risk Factor for Cerebral Venous Thrombosis A Case-Control Study of 55 Patients. *Stroke.* 12 janv 1998 ; 29 (12) : 2507 2510.
- 24] ETIENNE BON. Thromboses veineuses cérébrales. Aspect thérapeutique et Évolutif. *Human Health and pathology* 2014 – Dumas 01017237
- 25] FRANÇOIS NICOLI. Les accidents vasculaires cérébraux. Thèse Faculté de Médecine de Marseille – 2004
- 26] C. ARQUIZAN. Thrombophlébite cérébrale. Aspect clinique, diagnostic et traitement. *Réanimation* 2001 ; 10 : 383 – 92.
- 27] KAWAKAMI Y, CHIKAMA M, TAMIYA T, SHIMAMURA Y. coagulation and fibrinolysis in chronic subdural hematoma. *Neurosurgery* 1989 ; 25 (1) 25-9.
- 28] BAKHTI S., les hématomes sous duraux chroniques de l'adulte: proposition d'un protocole de prise en charge. Thèse faculté de médecine d'Alger 2012.

DYSFONCTIONNEMENT DE VALVE EN POSTPARTUM

M. TOUATI, N. LAGHA, S. BACHIR, D. DAOU, T. BENBOUZID

*Service de Neurochirurgie
CHU Bab El Oued, Alger*

RÉSUMÉ: Les dérivations ventriculo-péritonéales sont classiquement sujettes à des complications, telles que les infections ou les dysfonctionnements de diverses nature. Le dysfonctionnement par la formation spontanée d'un nœud au niveau du cathéter péritonéal en est une complication rare. Notre cas clinique est une femme âgée de 39 ans, ayant subi une exérèse chirurgicale d'un pinéloblastome, précédée d'une dérivation ventriculo-péritonéale et qui revient une année plus tard après un accouchement pour l'apparition d'un syndrome d'hypertension intracrânienne avec une apathie et un état de somnolence. Une TDM cérébrale a été effectuée et a montré une dilatation ventriculaire sur cathéter en place. Un cliché ASP montre alors le cathéter péritonéal qui est enroulé sur lui-même avec aspect en boucle. La patiente a été réopérée au niveau du site abdominal de la dérivation afin de rétablir l'écoulement normal du LCR. L'évolution a par la suite été favorable avec régression de la symptomatologie initiale.

Mots clés : *Complication de dérivation, Cathéter péritonéale, Hydrocéphalies..*

RÉSUMÉ: Ventriculo-peritoneal shunts are known to have complications such as infections or dysfunction by different ways. Shunt malfunction by a knot on the tip of the distal peritoneal catheter is a rare complication. We report a case of 39 year-old women for whom ventriculo-peritoneal shunt was placed followed by surgical resection of pinealoblastoma. One year later, she presented, after delivery, intracranial hypertension syndrome with apathia and drowsiness. A CT scanner was performed and showed ventricular dilatation with catheter in situ. Abdominal x-rays objectified a knot on the peritoneal catheter. The patient was managed surgically in the abdominal site to reestablish the normal CSF through flow. The outcome was satisfactory.

Mots clés : *Shunt dysfunction, Peritoneal catheter, Hydrocephalus.*

INTRODUCTION

La dérivation ventriculo-péritonéale représente le traitement classique des hydrocéphalies. Les complications liées à cette technique ne sont pas rares puisqu'elles surviennent chez 25 à 37% des patients opérés avec dérivation ventriculaire. Les complications intra-abdominales représentent 47% de ces cas [1]. Parmi ces dernières on peut citer les ascites, les hydrocèle, les kystes péritonéaux cloisonnés, les perforation de l'intestin, l'obstruction du cathéter par des adhérences, les fistule, les infections, la déconnection avec migration du cathéter vers le médiastin [2, 3], le cœur [4, 5], paroi abdominale, le scrotum [6, 7] et le rectum [8, 9, 10].

Le dysfonctionnement de valve par nouure spontanée du cathéter péritonéale est une complication rare, décrite pour la première fois par Murtagh et All en 1980.

OBSERVATION

C'est une patiente âgée de 39 ans opérée d'un pinéloblastome, après pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale, avec chimiothérapie complémentaire et qui revient une année plus tard, une semaine après un accouchement, pour des céphalées intenses, état de somnolence et un œdème papillaire stade I au fond d'œil. La TDM cérébrale a montré une dilatation ventriculaire active avec cathéter en place (Fig. 1).

L'ASP a montré le cathéter péritonéal enroulé sur lui-même avec aspect de boucle (Fig. 2).

La patiente a été réopérée et l'exploration du cathéter péritonéal a révélé un nœud à sa partie distale (Fig. 3).

Après avoir dénoué le cathéter et constaté un écoulement du LCR correct, le cathéter est remis dans la cavité abdominale. L'évolution postopératoire est bonne avec disparition du syndrome d'HIC.



Fig. 1 : TDM cérébrale en coupe axiale : Dilatation ventriculaire active

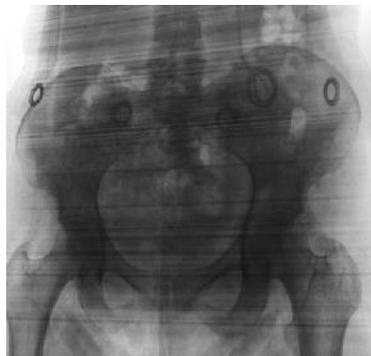


Fig. 2 : ASP : Cathéter péritonéal enroulé en boucle



Fig. 3 : vue opératoire du nœud

DISCUSSION

La formation d'un nœud sur le cathéter péritonéal est une complication inhabituelle de la dérivation ventriculo-

péritonéale [11,12]. Seulement 13 cas ont été rapportés dans la littérature, le tableau 1 résume les cas signalés.

Authors & Year	Age, Sex	Reason for VPS	Presentation	Management
Murtagh et al., 1980	16 mos, F	Congenital HCP	Bowel obstruction	Laparotomy & removal of knotted catheter
Starrevelde et al., 1998†	7 days, F	Congenital HCP	Bowel ischemia & necrosis	Bowel resection & VAS
Toshifumi et al., 2001	63 yrs, M	Head injury & HCP	Bowel obstruction	Laparotomy & removal of knotted catheter
Chopra et al., 2004	25 yrs, F	Brain tumor & HCP	Shunt malfunction	Removal of knotted catheter
Woerdeman & Hanlo, 2006	10 days, M	Chiari II & MM	Shunt malfunction	Untangling of catheter
Eftekhar & Hunn, 2008	3.5 yrs, M	IVH & HCP	Shunt malfunction	Untangling of catheter
Mohammed et al., 2011	14 yrs, M	Congenital HCP	Shunt malfunction	VPS replacement
Borcek et al., 2012	3 yrs, M	Head injury & HCP	Shunt malfunction	VPS replacement
Mohindra & Sharma, 2012	10 yrs, M	Crouzon's syndrome & HCP	Incidental (skin abscess)	Observation
Lo et al., 2013	10 yrs, F	Congenital HCP	Shunt malfunction & disconnection	VPS replacement
Fekete et al., 2013	2 mos, NR	IVH & HCP	Shunt malfunction	Removal of knotted catheter
Ul-Haq et al., 2013	8 yrs, M	Congenital HCP	Shunt malfunction	VPS replacement
Lee A. T An et al., 2014	3 mos, F	Chiari II & MM	Bowel ischemia & necrosis	Bowel resection & VAS

Tableau 1 : Summary of previously reported VPS complications due to distal catheter knotting*

Le mécanisme exact de la formation du nœud n'est pas clairement connu, divers facteurs de risque ont été proposés par différents auteurs, tels que :

- Les caractéristiques du cathéter (tels que la longueur, le diamètre, l'élasticité),
- La direction et les mouvements cinétiques du cathéter,
- Le péristaltisme intestinal.
- Les caractéristiques liées à la grossesse :
 - L'augmentation du volume et l'hyperlaxité de la paroi utérine (multi parité, hydramnios, obésité) ;
 - La longueur du cordon ombilical (les nœuds sont trouvés couramment chez les chimpanzés qui ont relativement des cordons plus long) ;
 - L'augmentation de l'activité fœtale (il est estimé que la formation du nœud se produit entre 9 et 12 semaines de gestation, durant cette période, l'activité fœtale est élevée).

Le tableau clinique se traduit dans la majorité des cas par un syndrome d'hyperpression intracrânienne, parfois un tableau d'occlusion intestinale par la nouure du cathéter autour de l'intestin [13, 14]. Exceptionnellement il peut être asymptomatique, le nœud étant de découverte fortuite [15].

Le diagnostic de suspicion est clinique puis confirmé par les explorations radiologiques : ASP et TDM cérébrale.

Le traitement chirurgical consiste à retirer puis dénouer le cathéter péritonéal. Parfois, si le cathéter est fixé et difficile à retirer, une exploration laparoscopique ou une laparotomie deviennent nécessaires.

CONCLUSION

La nouure du cathéter est une complication rare, dont le mécanisme exact de formation reste mal compris. Il est diagnostiqué par un ASP après qu'une TDM cérébrale ait montré une dilatation ventriculaire par dysfonctionnement du matériel de dérivation. Son traitement reste simple et il suffit de dénouer le cathéter abdominal concerné.

REFERENCES

1] J. CHUNG, J. YU, H. K. JOO, J. N. SE, AND M. KIM, "Intraabdominal complications secondary to ventriculoperitoneal shunts : CT findings and review of the literature," *American Journal of*

Roentgenology, vol. 193, no. 5, pp. 1311–1317, 2009.

2] AKYUZ M., UCAR T., GOKSU E : A thoracic complication of ventriculo peritoneal shunt : Symptomatic hydrothorax from intrathoracic migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *British Journal of Neurosurgery* 18:171-173, 2004

3] CHONG JY, KIM JM, CHO DC, KIM CH : Upward migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the heart : Case report. *J Korean Neurosurg Soc* 44:170-173, 2008

4] FEWEL ME, GARTON HJ : Migration of distal ventriculo peritoneal shunt catheter into the heart. Case report and review of the literature. *Journal of Neurosurgery* 100 : 206-211, 2004

5] AMMAR A, IBRAHIM AW, NASSER M, RASHID M: CSF hydrocele-unusual complication of V-P shunt. *Neurosurgical Review* 14 : 141-143, 1991

6] KARAOSMANOĞLU D, METIN Y, AKATA D, HALILOĞLU M : An unusual cause of hydrocele: Malpositioned ventriculoperitoneal shunt in the scrotum. *Journal of Ultrasound in Medicine* 27 : 159-160, 2008

7] O'DONOGHUE GT, KUMAR R, TALEB F, PHILLIPS J: Per-anal extrusion of a disconnected ventriculo peritoneal catheter-an unusual complication. *Irish Medical Journal* 95:88-89, 2002

8] STURDEE SW, TIMOTHY J, TYAGI A : Total extrusion of a cranial peritoneal shunt per rectum. *J. Clin. Neurosci* 9:199-200, 2002

9] W. MOHAMMED, U. WIIG AND J. Caird "Spontaneous knot ; a rare cause of ventriculoperitoneal shunt blockage," *British Journal of Neurosurgery*, vol. 25, no. 1, pp. 113-114, 2011.

10] S. MOHINDRA AND M. SHARMA, "Spontaneous knotting of peritoneal catheter: a report of an asymptomatic patient," *Journal of Pediatric Neurosciences*, vol.7, No. 2, pp. 151–153, 2012.

11] Y. STARREVELD, D. POENARU, AND P. ELLIS, "Ventriculoperitoneal shunt knot: a rare cause of bowel obstruction and ischemia,"

-
- Canadian Journal of Surgery, vol. 41, no. 3, pp. 239–240, 1998.
- 12] S. N. K. TOSHIFUMI AND I. TATSURO, “Intestinal obstruction caused by ventriculoperitoneal shunt knot. A case report,” *Journal of the Iwate Medical Association*, vol. 53, no. 1, pp. 43-46, 2001.
- 13] TOSHIFUMI K, NOBUHIRO S, TATSURO I: [Intestinal obstruction caused by ventriculoperitoneal shunt knot. A case report.] *J Iwate Med Assoc* 53 : 43–46, 2001 (Jpn)
- 14] STARREVELD Y, POENARU D, ELLIS P: Ventriculoperitoneal shunt knot : a rare cause of bowel obstruction and ischemia. *Can J Surg* 41:239–240, 1998
- 15] S. MOHINDRA AND M. SHARMA, “Spontaneous knotting of peritoneal catheter: a report of an asymptomatic patient,” *Journal of Pediatric Neurosciences*, vol. 7, no. 2, pp. 151–153, 2012.

HEMATOME SPONTANE DU TRONC CEREBRAL APRES EVACUATION D'UN HEMATOME SOUS-DURAL CHRONIQUE BILATÉRAL

A. TOKPA, L. DEROU, D. N'DRI OKA, S. K. YAO, V. BA ZÉZÉ.

*Service de Neurochirurgie
CHU de Yopougon - Abidjan - Côte d'Ivoire*

RÉSUMÉ: La survenue de collections hématiques du tronc cérébral, après évacuation d'hématome sous dural chronique bilatéral semblent rares mais graves. Leur pathogénie est peu élucidée. Les auteurs en rapportent deux cas, survenus chez des patients hypertendus connus, respectivement âgés de 68 et de 73 ans. Ces patients avaient été admis pour prise en charge d'un hématome sous dural chronique bilatéral, dont l'évacuation a été suivie de trouble de la vigilance. Les scanners de contrôles ont révélé des hématomes du tronc cérébral dont la prise en charge a été conservatrice. L'évolution a été soldée par un décès survenu au deuxième jour post opératoire pour le premier et une récupération des troubles neurologique pour le second. L'hémorragie du tronc cérébral est une complication pouvant survenir au cours de l'évacuation chirurgicale des hématomes sous duraux chroniques bilatéraux. Sa prévention requiert une évacuation très lente de ces hématomes afin d'éviter une hyperhémie brutale et importante au sein de vaisseaux fragilisés. A travers ces deux cas, et à une revue de la littérature, la pathogénie de ces hématomes du tronc cérébral est discutée.

Mots clés : *Hématome sous dural chronique bilatéral, Hématome du tronc cérébral.*

ABSTRACT: Brainstem hematoma after evacuation of bilateral chronic subdural hematoma seems rare but serious. Their pathogenesis is not clear. The authors report two cases, which occurred in patients respectively aged of 68 and 73 years-old with past medical history of blood hyper pressure. They were admitted and operated on for of bilateral subdural hematoma, whom evacuation was followed by impaired consciousness. Post operative CT scan revealed brain stem hematoma which was treated conservatively. The first patient died two days after surgery and the second one improved gradually from neurological disorders. The brain stem hemorrhage is a complication that may occur after the surgical removal of bilateral chronic subdural hematomas. Prevention requires a very slow evacuation of these hematomas to avoid sharp and significant hyperemia next to fragile vessels. Through these two cases report, associated to literature review, the pathogenesis of brain stem hematoma occurring after the evacuation of bilateral chronic subdural hematoma is discussed.

Key words : *Bilateral chronic subdural hematoma, Brain stem hematoma.*

INTRODUCTION

L'hématome sous dural chronique est une collection de sang vieilli, siégeant entre la dure-mère et l'arachnoïde. Son traitement est chirurgical dans la plupart des cas, il est parfois médical et une guérison spontanée est également possible [12].

La chirurgie des hématomes sous duraux est habituellement simple avec des résultats satisfaisants dans la plupart des cas [9].

Cependant malgré cette simplicité apparente de la prise en charge, des complications peuvent survenir, au nombre desquelles, les hématomes intraparenchymateux, dont la localisation au niveau du tronc cérébral semble rare mais grave.

La pathogénie de ces hémorragies post-opératoires est l'objet de spéculation en plusieurs points. Ces incertitudes portent d'une part sur l'origine, artérielle, capillaire ou veineuse du saignement et d'autre part sur le mécanisme de survenue des lésions vasculaires.

Les auteurs rapportent 2 cas cliniques et discutent leur pathogénie à travers une revue de littérature.

OBSERVATIONS

CAS N° 1

Un patient de 68 ans a été admis pour un trouble de la vigilance d'installation progressive sur une semaine. Trois semaines avant son admission, il se plaignait

de céphalées d'intensité de plus en plus croissante, devenant rebelles aux antalgiques de pallier II. On note une notion de traumatisme crânio-encéphalique avec une perte de connaissance initiale d'environ 30 minutes, 6 semaines avant son admission. Il était par ailleurs, hypertendu chronique, régulièrement suivi.

L'examen clinique à son admission avait objectivé un trouble de la vigilance avec un score de Glasgow à 8/15, des pupilles normales et un syndrome pyramidal bilatéral.

La tomodensitométrie a révélé un hématome sous dural chronique bilatéral à prédominance gauche avec un effet de masse sur le ventricule latéral gauche et un effacement des sillons corticaux (Fig. 1).

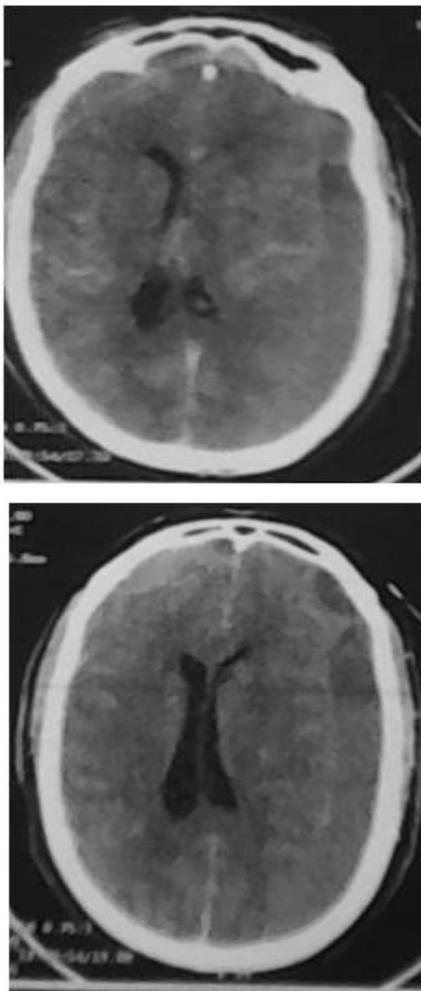


Fig 1 : TDM en coupe axiale : HSD bilatéral fronto-pariétal, isodense à droite et hypodense à gauche, avec effet de masse sur le VL gauche

Les examens de laboratoires incluant le bilan d'hémostase, le bilan rénal, la glycémie, le bilan hépatique (ASAT = 18 ui/l, ALAT=29ui/l) et le ionogramme sanguin étaient normaux. Il a été procédé en urgence, à une évacuation-drainage des

hématomes sous-duraux par un trou de trépan de chaque côté, sous anesthésie générale. Le patient a été installé en décubitus dorsal, la tête en position neutre. L'ouverture de la dure-mère a été quasi simultanée en commençant d'abord à gauche. Il s'en est suivi une issue, sous forte pression, de sang noirâtre d'environ 150 ml. Un rinçage de l'espace sous dural au sérum salé a été réalisé jusqu'à ce que le liquide de rinçage soit clair. Un système de drainage fermé a été installé pendant 48 heures. Les constantes vitales ont été maintenues normales au cours de la chirurgie.

L'évolution immédiate a été marquée par la persistance du trouble de la vigilance avec un score de Glasgow évaluée à 10 et une détresse respiratoire. Ce tableau clinique a motivé son transfert en réanimation. Le lendemain, un scanner crânio-encéphalique de contrôle a été réalisé et a révélé un hématome du tronc cérébral, du troisième ventricule, du ventricule latéral droit (Fig. 2), l'évacuation des hématomes sous duraux est satisfaisante, avec disparition de l'effet de masse, malheureusement, le décès est survenu au deuxième jour post-opératoire.

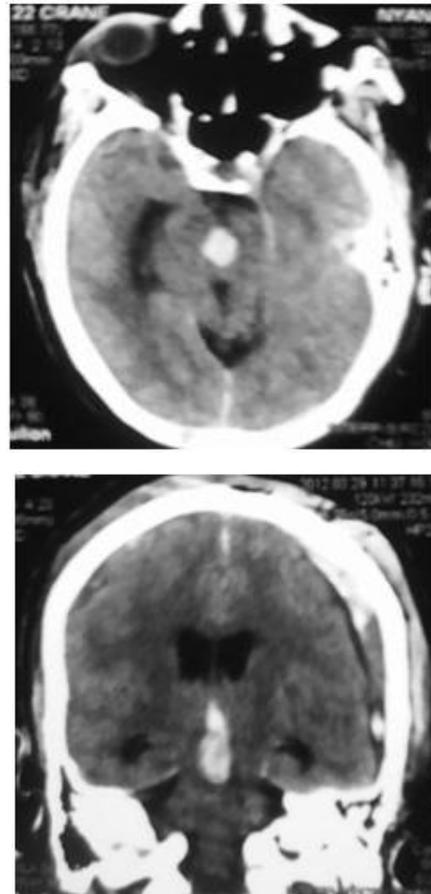


Fig 2 : TDM de contrôle post opératoire en coupe axiale (a) et en coupe coronale (b), montrant un hématome dans le tronc cérébral

CAS N° 2

C'est un patient de 73 ans, qui a été admis pour des céphalées atroces et un trouble du comportement, remontant à 2 mois, associés à un trouble du langage. Il est hypertendu chronique et diabétique, suivi et qui avait un trouble de la mémoire depuis 1 an.

Il n'y avait pas de notion de fièvre ni de vomissement ni de crise comitiale ni de déficit moteur.

L'examen clinique a mis en évidence une vigilance normale, des réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres, un signe de Babinski bilatéral, un grasping-reflex bilatéral, une désorientation temporo-spatiale, des propos incohérents et une stéréotypie verbale.

L'IRM encéphalique a révélé la présence d'un hématome sous dural chronique bilatéral (Fig. 3).

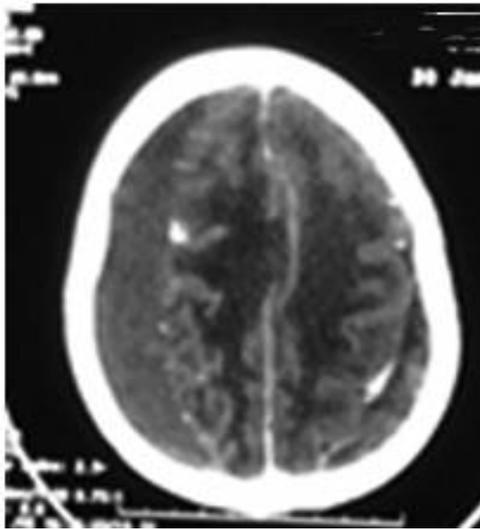


Fig. 3 : TDM en coupe axiale montrant l'HSD bilatéral.

Il a été procédé, le jour de son admission, à une évacuation-drainage de l'hématome des deux côtés, sous anesthésie générale, au travers d'une rondelle osseuse taillée à la tréphine en région frontale de chaque côté, successivement à droite puis à gauche. Il est survenu de façon accidentelle une ouverture large de la dure-mère lors de la découpe de la rondelle à droite. Il s'en est suivi une issue massive de sang noirâtre d'environ 200 ml.

L'ouverture de la dure-mère à gauche a été suivie d'une issue de très faible quantité de sang vieilli. Un rinçage de l'espace sous dural au sérum salé a été effectué jusqu'à ce que le liquide de rinçage devienne clair.

L'évolution immédiate a été marquée par un trouble de la vigilance avec un score de Glasgow à 12. Il a été réalisé, le lendemain,

un scanner crânio-encéphalique de contrôle, qui a révélé la présence d'un hématome du tronc cérébral, une évacuation satisfaisante des hématomes sous duraux, une disparition de l'effet de masse et une pneumocéphalie non compressive (Fig. 4).

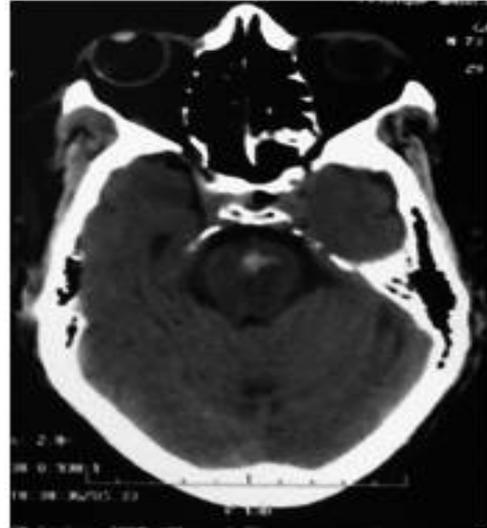


Fig. 4 : TDM de contrôle montrant l'hématome du tronc cérébral

L'évolution s'est heureusement faite vers par une amélioration progressive de l'état neurologique.

DISCUSSION

La survenue d'une hémorragie intra parenchymateuse après l'évacuation d'hématome sous dural chronique semble assez bien rapportée, même si des incertitudes sur la pathogénie demeurent. Les hémorragies post-opératoires du tronc cérébral qui s'intègrent dans ce groupe sont pour leur part rares et leur pathogénie mal élucidée.

Une revue de la littérature a permis de découvrir que seulement 5 cas d'hématomes du tronc cérébral, survenus en postopératoire à des hématomes sous duraux chroniques, ont été rapportés. A la suite de McKissock WRA et al en 1960 [9], Robinson RG 1984 [14], Kyung-Jae P et al en 2009 [8], Alcalá-Cerra G et al en 2011 [2] et Rojas-Medina LM et al [15] ont en rapporté chacun un cas.

McKissock W. et al ont été les premiers à rapporter en 1960, la survenue d'hémorragie du tronc cérébral dans les suites de l'évacuation chirurgicale d'un hématome sous dural chronique. Dès lors, plusieurs hypothèses ont été émises sur le mécanisme de ces lésions.

Très peu d'études ont tenté d'élucider la question. En 1965, Klintworth [7] publiait une étude expérimental démontrant que :

- ♦ Au cours de l'augmentation de volume d'une masse supra tentorielle, l'évolution de la courbe de la pression sanguine peut être subdivisée en trois phases : une phase initiale où la pression sanguine demeure stable (invariable), une phase dite d'hypertension artérielle et enfin phase terminale au cours de laquelle on observe une chute de pression artérielle qui tend vers zéro.
- ♦ Un volume seuil devait être nécessairement atteint pour que l'hémorragie du tronc cérébral puisse survenir.
- ♦ Une hémorragie nette du tronc cérébral survenait constamment quand la masse intracrânienne était partiellement ou complètement réduite au cours de la phase d'hypertension artérielle lors que le volume seuil avait été atteint avant le début de cette décompression [7].
- ♦ Au cours de l'expansion de cette masse supra tentorielle, il survient une augmentation de la pression intracrânienne et un déplacement du tronc cérébral vers le bas et son raccourcissement. Cela conduirait à l'étirement, au spasme, à l'infarctus et à l'hémorragie des artères perforantes centrales, qui découlent de l'artère basilaire relativement immobile [6, 8].

Ces phénomènes sont observés au cours des hématomes sous duraux bilatéraux et la pathogénie la plus probable des hématomes du tronc cérébral après l'évacuation des hématomes sous duraux chroniques bilatéraux serait la reperfusion rapide responsable d'une hyperhémie et une hémorragie [4, 5, 10,13]. Pour étayer cette hypothèse, des auteurs ont réalisé un travail probant, dans lequel le PET-scan a été réalisé en périodes pré et postopératoires immédiats chez 22 patients présentant un hématome subdural chronique. Les résultats confirmaient l'existence de cette hyperhémie post opératoire chez 40% d'entre eux

Au cours des interventions chirurgicales de nos deux patients, l'évacuation des hématomes a été très rapide. Dans le premier cas par la quasi-simultanéité de l'ouverture bilatérale de la dure-mère et dans le deuxième cas par l'ouverture large et accidentel de la dure-mère à droite. De ce fait les hémorragies du tronc cérébral pourraient s'expliquer par le mécanisme

sus-décrit. Pour expliquer la discordance entre l'incidence mineure de l'hémorragie cérébrale et celle relativement élevée de l'hyperhémie, Ogasawara et al ont suggéré l'intervention d'autres facteurs favorisants tels que l'hypertension artérielle, les angiopathies dégénératives et l'âge avancé [13]. De plus il est bien connu que l'angiopathie amyloïde cérébrale, le diabète et l'atrophie cérébrale diffuse augmentent la fragilité des vaisseaux sanguins et du parenchyme cérébral, ce qui entraîne une sensibilité accrue au saignement [1].

Par ailleurs, nos deux patients étaient des sujets âgés et hypertendus connus, par conséquent, l'hémorragie du tronc pourrait être précipitée par le vieillissement physiologique associé à une fragilité, accrue par l'hypertension artérielle chronique, des petits vaisseaux sanguins qui peuvent ne pas être en mesure de soutenir des changements rapides de volume sanguin [16].

Le rôle probable des convulsions postopératoires dans la genèse de cette complication par l'augmentation du débit sanguin cérébral a été évoqué [16]. Cependant aucune crise comitiale n'a été observée chez nos patients.

A partir de ces données, la prévention de cette complication hémorragique peut être prévenue par une évacuation lente de l'hématome sous dural chronique, à l'aide d'une ouverture réduite de la dure-mère afin d'éviter une décompression brutale [11]. L'ouverture bilatérale et simultanée de la dure-mère pourrait être également utile si le drainage excessif peut être contrôlé, ce qui peut empêcher le parenchyme de se déplacer brusquement. Ceci pourrait être fait par l'application immédiate d'un coton au niveau de l'ouverture de la dure-mère afin de contrôler la rapidité d'évacuation de l'hématome sous dural. Le drainage continu en circuit fermé, pour sa part, a été proposé dans le traitement de ces hématomes parce qu'il permet une ré-expansion cérébral lente pour oblitérer l'espace sous-dural [3,17]

CONCLUSION

Il ressort de cette étude que l'évacuation chirurgicale des hématomes sous duraux chroniques bilatéraux requiert une méthodologie particulière dont l'objectif est de permettre une évacuation lente de l'hématome, une ré-expansion cérébrale lente et symétrique.

RÉFÉRENCES

- 1] AKHADDAR A, AJJA A, ELMOSTARCHID B, BOUCETTA M, Combined epidural and intracerebral hematomas after evacuation of bilateral chronic subdural hematoma *Neurochirurgie* 2008; 54: 728–730.
- 2] ALCALÁ-CERRA G, GUTIÉRREZ-PATERNINA JJ, NIÑO-HERNÁNDEZ LM, POLO-TORRES C, ROMERO-RAMÍREZ H, SABOGAL-BARRIOS Intracerebral hemorrhages following drainage of chronic subdural hematomas. *Rev Med InstMex Seguro Soc.* 2011; 49(5):547-50
- 3] CAMEL M, GRUBB RL JR : treatment of chronic subdural hematoma by twist-drill craniotomy with continuous catheter drainage. *J. Neurosurg* 1986 ; 65 : 183-187.
- 4] D'AVELLA D, DE BLASI F, ROTILIO A, PENSABENE V, PANDOLFO N : Intracerebral hematoma following evacuation of chronic subdural hematomas. Report of two cases. *J Neurosurg* 1986; 65: 710-712.
- 5] DIAZ P, MAILLO A. hematoma intracerebral tras la evacuacion de hematoma subdural cronico : descripcion de dos casos y revision de la literatura. *Neurocirugia* 2003 ; 14 :333-337
- 6] FRIEDE RL, ROESSMAN NU. The pathogenesis of secondary midbrain hemorrhages *Neurology* 1996 ; 16 : 1210– 1216
- 7] KLINTWORTH GK. The pathogenesis of secondary brainstem hemorrhages as studied in an experimental model. *The American journal of pathology* 1965 47:525-536
- 8] KYUNG-JAE PARK, SHIN-HYUKKANG, HOON-KAP LEE, YONG-GU CHUNG. Brain stem hemorrhage following burr hole drainage for chronic subdural hematoma. *Neurol MedChir* 2009; 49 : 594-597
- 9] MC KISSOCK W, RICHARDSON A, BLOOM WH. Subdural hematoma : a review of 389 cases. *Lancet* 1960; 1-1365–1369.
- 10] MODESTI LM, HODGE CJ, BARNWELL ML : Intracerebral hematoma after evacuation of chronic extracerebral fluid collections. *Neurosurgery* 1982 ; 10 689-693.
- 11] MOUSSAOUI A, AMOR M., KABBAJ MAAZOUZI W. Hématome intra cérébral spontané après évacuation d'un hématome sous-dural chronique. *Annales française d'anesthésie et de réanimation* 2006 25 :462-470.
- 12] N'DA H.A, BROALET E, DROGBA K.L, TOKPA A, DEROU L, KOUITCHEU R, BA ZÉZÉ V. un cas rare de guérison spontanée d'un volumineux hématome subdural chronique. *Rev. Col. Odonto-Stomatol. Afr. Chir. Maxillo-fac* 2011 ; 18 (1) : 53-6.
- 13] OGASAWARA K, KOSHU K, YOSHIMOTO T, OGAWA A. transient hyperaemia immediately after rapid decompression of chronic subdural hematoma. *Neurosurgery* 1999; 45 484-9.
- 14] ROBINSON RG. Chronic subdural hematoma : surgical management in 133 patients. *J Neurosurg* 1984; 61 : 263-268
- 15] ROJAS-MEDINA LM, GOEL A. Brainstem hemorrhage secondary to evacuation of chronic subdural hematoma. *Neurol India* 2014 ; 62 (4) : 435-7.
- 16] SOUSA J, GOLASH A, VAZ J, CHAUDHARY H. Spontaneous intracerebral haemorrhage following evacuation of subsural hematomas. *J ClinNeurosci* 2004; 11:794-796
- 17] TABADDOR K, SHULMON K : definitive treatment of chronic subdural hematoma by twist-drill craniostomy and closed-system drainage. *J. Neurosurg* 1977; 46: 220-226.

LA MUSIQUE ANCESTRALE TOUAREG "IMZAD"

Rachid Ouabadi

Enseignant, Maitre assistant à l'INSIM



La musique de l'Imzad s'étend sur un territoire très vaste qui est composé de plusieurs pays: Algérie, Libye, Niger, Mali, Burkina Faso. C'est dans cette vaste région composée de population Touareg que l'Imzad a trouvé sa source comme élément d'interprétation culturelle entre les populations.

Il existe aussi chez cette population un autre genre de musique qui est le "Tendi". Ce genre musical porte le nom d'un instrument à percussion, qui est généralement joué le soir par les jeunes de la région. Le Tendi est exécuté soit par des femmes ou des hommes, où le chant et la percussion sont interprétés par des femmes, accompagnées par une chorale d'hommes. Il est le symbole de la joie et du bonheur. Il est taillé dans le tronc d'un arbre appelé RIHANE. Ce genre peut également utiliser plusieurs autres instruments de percussions, dont le Ganga, connu dans tout le Sahara. Cet instrument est primordial dans la cérémonie de Sabeida et des autres festivités.

Cependant, la musique la plus célèbre est l'Imzad, elle porte le nom d'un instrument emblématique. La légende raconte que dans un temps lointain les hommes passaient

leurs temps à se faire la guerre. Un jour, deux clans adverses se disputaient un point d'eau. Les femmes, outrées, se concertèrent et décidèrent de prendre l'initiative afin d'établir l'ordre. L'une d'entre elles fabriqua un instrument, s'assit à proximité du champ de bataille et commença à jouer. Le son mélodieux de celui-ci donna l'écho dans les vastes étendues du désert jusqu'aux oreilles des guerriers. Stupéfaits par la mélodie étrange qu'ils venaient d'entendre, le combat s'arrêta subitement. Tous ensemble les hommes allèrent à la recherche de ce son envoûtant et là, ils aperçurent une femme assise seule, un instrument entre les mains. Ils s'approchèrent et s'assirent autour d'elle. C'est ainsi que naquit l'"Ahal". Celui-ci est présidé par une femme "Tamghart n'Ahal", c'est la doyenne de la cérémonie et qui assure son organisation et son bon déroulement.

L'Imzad est une vieille monocorde, constituée d'unealebasse recouverte d'une peau tendue. Il est composé d'un archet lié aux deux extrémités par une mèche de crin de queue de cheval qui donne une bonne sonorité. L'unique corde de l'Imzad est généralement le Do mais l'interprète peut moduler en Fa dièse ou en Ré. Selon la

tessiture du chanteur, l'Imzad se joue assis, l'instrument sur les genoux, la main gauche tenant le manche et pressant la corde. Il est fabriqué et joué uniquement par les femmes qui détiennent le savoir faire.

L'Imzad a une fonction sociale très importante. L'air de la musique de l'Imzad est l'Izlan, Ces genres musicaux sont interprétés pour honorer leur héros et aussi avoir une pensée pour les hommes disparus. Cet art se transmet oralement de génération en génération.

L'Imzad est le compagnon habituel des Ahal. La référence de ce genre est Dassine qui est la déesse de l'Ahaggar : reine de la beauté et prêtresse virtuose de l'instrument:

"Préfère à toutes voix"

"Préfères avec moi la voix de l'Imzad"

"Le violon qui sait chanter"

"Ne sois pas étonné qu'il ait une corde"

"As-tu plus d'un cœur pour aimer"

L'Imzad est classé patrimoine culturel immatériel de l'humanité par l'Organisation des Nations Unies pour l'éducation et la science (UNESCO) depuis le 4 décembre 2013 à Bakou (Azerbaïdjan), dont le dossier international a été déposé par l'Algérie en son nom ainsi qu'au nom du Mali et du Niger.



Imzad

EN CONCLUSION

- Charles de Foucaud le décrit comme étant "L'instrument de musique favori, noble et élégant par excellence".
- Hadj Moussa Akhamok a dit "l'Imzad est au Touareg ce que l'âme est au corps".
- L'association Sauver l'Imzad et les autorités locales font un travail remarquable pour la sauvegarde de cet instrument emblématique. Une école de formation où on fabrique et pratique cet instrument fut créée ainsi qu'un festival culturel international d'Abelessa Tin-Hinane pour les arts de l'Ahaggar.

GLOSSAIRE

AHAL: utilisé en particulier chez les Touaregs de l'Ahagar et de l'Azjer. Ce terme désigne une réunion musicale et poétique qui se déroule au moment où les activités du campement déclinent, c'est à dire la matinée aux heures chaudes ou en soirée après le coucher du soleil. L'Ahal est considéré comme le véritable point culminant de la vie culturelle, artistique et littéraire des Touaregs.

SABEIBA : C'est une fête propre aux habitants de l'oasis de Djanet dans le Tassili. Elle célèbre la noyade du pharaon dans la mer rouge d'après la légende.

TENDI: est à la fois un mortier et un instrument à percussion.



Tendi

RECOMMANDATIONS ET INSTRUCTIONS AUX AUTEURS

La Revue «*Journal de Neurochirurgie*» est consacrée à la publication de travaux dans le domaine de la Neurochirurgie et des disciplines voisines : Neurologie, Neuro-physiologie clinique, Neuro-radiologie, Neuropédiatrie, Ophtalmologie et endocrinologie.

Elle publie des articles originaux et des communications brèves sous forme de mise au point, de fiches techniques ou de revues générales. Elle peut également publier des lettres adressées en réponse à des articles parus dans la revue.

Elle publie également les actes et les activités de la Société Algérienne de Neurochirurgie.

Les articles engagent la responsabilité des auteurs. Ils ne doivent faire l'objet d'aucune publication préalable.

Les articles sont rédigés de préférence en langue française ou sinon en langue anglaise.

Il est nécessaire de rappeler que la rédaction d'un article est une technique qui doit répondre à des critères universellement admis.

INSTRUCTIONS GENERALES

MANUSCRITS

Il doit être fourni en format Word, en respectant la mise en forme suivante : police Times New Roman, taille 12.

Les clichés et les photos illustratives sont fournis en format JPEG, sur une feuille à part, avec leur numéro de figure spécifié et mentionné dans le manuscrit. La légende doit être précise et explicite.

TITRE

Le titre devra indiquer clairement et avec le plus de précision possible le sujet du travail.

AUTEURS

Il est recommandé de limiter au maximum à 4 ou 5 le nombre des auteurs. Le nom et prénom de chacun des auteurs doivent être mentionnés ainsi que l'appartenance administrative et leur fonction principale.

RESUME

Il doit être rédigé avec soins et précision. Il doit être formulé séparément en Français et en Anglais. La longueur du résumé ne doit pas dépasser 200 mots. Il énonce des faits et doit répondre aux questions du lecteur. Tout ce qui est dans le résumé doit se trouver dans l'article lui-même.

Les mots clés devront être en nombre suffisant mais limités à 05.

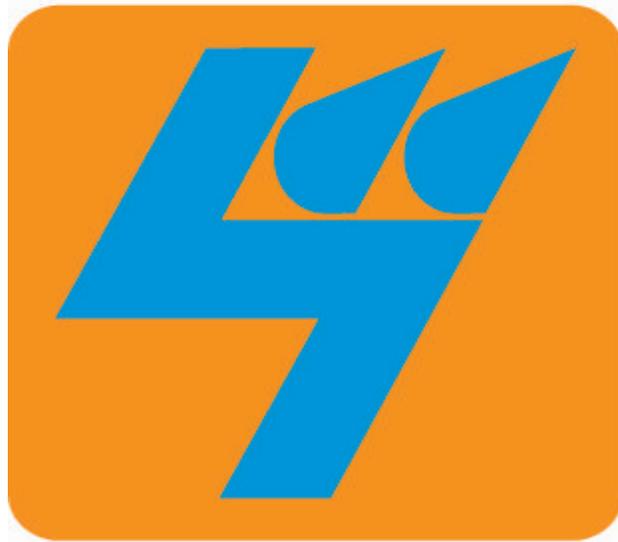
INTRODUCTION

Elle est établie sur une page et doit exposer brièvement les connaissances actuelles. L'objet du sujet est évoqué ainsi que la manière dont la question est abordée.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Les références seront rapportées par ordre alphabétique avec une numérotation permettant leur rappel dans le texte.

سونلغاز



sonelgaz

*Avec nos vifs remerciements
à la SONEGAS pour son aimable
contribution.*