



Neurinomes intrarachidiens opérés à Antananarivo

Tsiaremby MG, Bemora JS, Rakotozanany PS, Rambolarimanana T, Ratovondrainy W, Andriamamonjy C.

Introduction

Le neurinome est une tumeur bénigne développée aux dépens de la gaine de Schwann (1). Il est subdivisé en deux types, les schwannomes et les neurofibromes (2). Le neurinome intrarachidien est un processus intradural extramédullaire. Il constitue avec les méningiomes, la cause la plus fréquente de compression médullaire lente par tumeur primitive, et représente 30% de toutes les tumeurs rachidiennes. A lui seul, il occupe 50% des tumeurs intradurales (3). Toute compression médullaire évoluée peut aboutir à des lésions irréversibles, d'où l'importance du diagnostic précoce qui est facilité actuellement par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (4). La récupération neurologique dépend directement de la précocité du traitement qui est purement chirurgical. Notre étude a pour objectif de rapporter ces cas relativement rares, afin de les faire connaître, et de promouvoir l'accès aux outils de diagnostic morphologique performants, pour un diagnostic précoce, qui est la clef d'une meilleure prise en charge.

Matériels et Méthode

Nous avons réalisé une étude rétrospective, descriptive, sur huit cas de neurinomes intrarachidiens, confirmés histologiquement, sur une période de 8 ans et 10 mois (Janvier 2005 à Octobre 2013), aux services de neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHUJRA) et

du Centre Hospitalier de Soavinandriana (CENHOSOA) Antananarivo. Les patients recrutés ont été sélectionnés à travers les fiches d'admission aux urgences, les registres d'hospitalisation, les dossiers d'observation médicale, les cahiers de soins infirmiers, les résultats paracliniques morphologiques, les cahiers de compte-

rendu opératoire, les fiches d'anesthésie, les dossiers de réanimation et les résultats de l'examen histologique de la pièce

opératoire. Aussi, ont été discutés les aspects épidémio-cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.

Résultats

Sur le plan épidémiologique, la prévalence a été de 2/14400 patients, soit 13,89 pour 100.000 hospitalisations depuis 2005 à 2013 au Service de Neurochirurgie du CHUJRA et 6/1333 soit 450,11 pour 100.000 hospitalisations au Service de

Neurochirurgie du CENHOSOA depuis 2008 à 2013. L'incidence a été de 0,89 cas/an, dont 0,2 cas par an au CHUJRA et 1,2 au CENHOSOA (Tableau I). Le sexe ratio a été de 0,6. L'âge des patients variait de 7 à 62 ans ;

Tableau I : Prévalence et incidence du neurinome intrarachidien aux Services de Neurochirurgie du CHUJRA et du CENHOSOA du janvier 2005 à octobre 2013

	CHUJRA	CENHOSOA
Début d'étude	2005	2008
Période d'étude	8 ans et 10 mois	5 ans
Patients hospitalisés par an	1600	266
Total patients hospitalisés	14400	1333
Cas de neurinome intrarachidien confirmé	2	6
Incidence	0,2 par an	1,2 par an
	0,89 par an	

ce qui donne une moyenne d'âge de 34,4 ans. Le pic se trouve entre 20 et 29 ans (Tableau II). Tous les patients sont

des Malagasy, dont 4 originaires d'Antananarivo, 2 de Fianarantsoa, 1 d'Antsiranana et 1 de Mahajanga.

Tableau II : Répartition des patients selon l'âge

Tranche d'âge (ans)	0-9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69
Nombre	1	0	3	1	2	0	1
Pourcentage	12,5 %	0 %	37,5 %	12,5 %	25 %	0 %	12,5 %

Source : Services de Neurochirurgie du CHUA-HUJRA et du CENHOSOA

Sur le plan clinique, l'intervalle de temps entre le début du premier symptôme et le diagnostic variait de 12 à 72 mois, avec une moyenne de 24 mois. Les principaux signes d'appel sont représentés par une douleur rachidienne, une douleur radiculaire avec ou sans dysesthésie, des troubles de la marche, des troubles sphinctériens et une tuméfaction (latérocervicale pour la localisation cervicale). A l'admission, 100% des patients ont présenté un syndrome

rachidien avec une douleur rachidienne chronique, d'intensité modérée en regard de la lésion et un syndrome lésionnel avec le contingent neurologique de la douleur. La plupart de ces patients (87,5 %) étaient au stade de syndrome sous lésionnel avec un trouble sphinctérien, 62,5% étaient au stade de paraparésie spastique et 25% au stade tardif de paraplégie flasque. Les variétés séméiologiques chez chacun des patients sont représentées dans le Tableau III.

Tableau III: Les signes à la phase d'état

Symptômes ou signes	Topographie de douleur	Troubles et Niveau sensitifs	Trouble et Niveau moteurs	ROT et RCP	Périnée et sphincters
Patients					
Patient 1	Lombaire haute	Anesthésie L4	Paraplégie flasque T12	Aboli Pas de Babinski	Anesthésie en selle, Béance anale
Patient 2	Charnière dorso-lombaire	Anesthésie T11	Paraplégie incomplète spastique	Vif polycinétique Babinski positif	Incontinence urinaire
Patient 3	Dorsalgie D5	Hypoesthésie T5	Paraparésie spastique	Vif polycinétique Babinski positif	Rétention anale Pas de trouble urinaire
Patient 4	Dorsalgie	Anesthésie D8	Paraplégie flasque D8	Aboli pas de Babinski	Rétention urinaire et anale
Patient 5	Dorsalgie haute T2-T3	Normale	Normale	Normale	Normaux
Patient 6	Dorsalgie basse	Radiculalgie intercostale T10 et dysesthésie des membres inférieurs	Paraparésie spastique	Vif Babinski positif	Incontinence urinaire et anale incomplète
Patient 7	Dorsalgie	Hypoesthésie T8-T9	Paraparésie spastique	Vif polycinétique Pas de Babinski	Incontinence urinaire à l'effort, sphincter anal intact
Patient 8	Douleur cervicale minime	Sensibilité conservée	Tétraparésie spastique	Vif Babinski positif	Pas de trouble sphinctérien

ROT : Reflexe Ostéo-Tendineux

RCP : Reflexe Cutané-Plantaire

Source : Services de Neurochirurgie du CHUJRA et du CENHOSOA

Outre les signes neurologiques, aucun des patients ne présente de signe cutané en faveur d'une maladie de Von Recklinghausen ou neurofibromatose. Aucun signe d'appel d'une éventuelle localisation intracrânienne n'a été observé.

Les examens demandés en cas de

suspicion de neurinome sont essentiellement morphologiques (Figure 1), dont les radiographies standards du rachis en incidence de face, profil et $\frac{3}{4}$, l'IRM, le scanner rachidien, la myélographie, le myélo-scanner et l'angiographie.

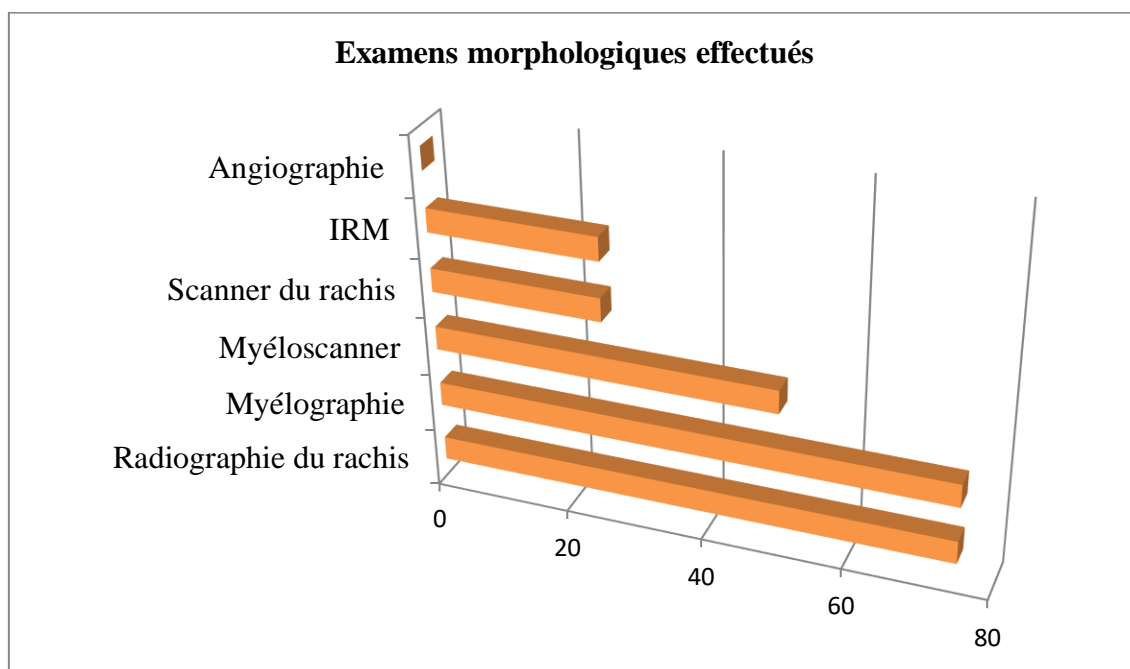


Figure 1 : Répartition des examens morphologiques pratiqués

L'aspect à la myélographie et au myélo-scanner est représenté dans la figure 2. On note que l'IRM, qui est l'examen de référence dans cette pathologie, n'existait à Madagascar qu'en

2010. L'angiographie pour l'exploration des vaisseaux médullaires n'est pas encore disponible dans notre pays jusqu'à ce jour. Le scanner cérébral à la recherche d'une éventuelle localisation intracrânienne n'a

pas été indiqué systématiquement en l'absence de signes d'appel. Quant à la topographie lésionnelle, la tumeur a été intra-durale stricte et extra-médullaire dans 6 cas sur 8, soit 75% et extradurale en sablier pour les cas restants (25%). La racine porteuse a été unique dans tous les cas. Nous n'avons observé aucune localisation multiple. Sur le plan thérapeutique, la procédure opératoire adoptée dans tous les cas a été un abord postérieur avec une laminectomie, sans mise en place de matériel d'ostéosynthèse.

L'exérèse tumorale était macroscopiquement complète avec sacrifice de la racine porteuse (Figures 3) sauf pour la localisation cervicale C2-C3, où l'exérèse était incomplète. L'antibioprophylaxie à large spectre, notamment de la sous famille des bétalactamines, et les antalgiques du pallier I de l'OMS, la corticothérapie, ainsi que les neurotoniques et la vitaminothérapie B, ont été systématiquement prescrits en post-opératoire immédiat. Le réveil postopératoire s'avère calme et sans incident, avec un séjour en réanimation de 24 heures en moyenne. La kinésithérapie motrice de la paraparésie, de la paraplégie ou de la tétraparésie (Tableau III), puis secondairement la rééducation de la marche ont été entreprises précocement

dans tous les cas. Ni une radiothérapie, ni une chimiothérapie n'a été indiquée pour les 7 cas d'exérèse complète. La radiothérapie n'a pas été honorée pour la localisation cervicale avec exérèse incomplète faute de moyen.

Sur le plan anatomo-pathologique, la tumeur était ovale, encapsulée, brunâtre, de consistance élastique et appendue sur la racine dorsale pour tous les patients. Les coupes histologiques ont été en faveur d'un schwannome sans signe de malignité pour tous les patients, de type A d'Antoni dans 87,5% de cas et type B dans 12,5%.

Sur le plan évolutif, le recul post-opératoire varie de 10 jours (perte de vue depuis la fin du séjour post-opératoire pour un cas) à 25 mois, avec une moyenne de 6 mois. Il n'y a eu aucun décès. La disparition complète de la douleur après la prise en charge a été retrouvée chez 87,5% des patients contre une séquelle névralgique dans 12,5% des cas. La récupération neurologique complète a été retrouvée dans 25% des cas contre une récupération neurologique incomplète avec persistance de spasticité dans 50% et un trouble urinaire persistant dans 25%.

Discussion

Sur le plan épidémiologique, KOSHU K (5) dans son étude en 1993, précise que le neurinome intrarachidien est plus fréquent que le méningiome (20 à 30 % des compressions tumorales). Notre étude retrouve une prévalence bien plus faible. Ceci est probablement dû à l'inaccessibilité aux moyens diagnostiques performants, dont le myélo-scanner et l'IRM. La prévalence du neurinome intrarachidien est étroitement liée à l'accès aux moyens de diagnostic adéquat.

L'âge de diagnostic d'un neurinome varie selon les auteurs : 30 à 60 ans avec un pic entre 40 et 50 ans (3). Une étude menée au Maroc, sur 27 cas de neurinome intrarachidien en 30 ans par N. NACIREDDINE et al en 2008, retrouve un âge moyen de 35 ans (6); semblable à notre étude (34,4 ans).

Selon DECHAMBENOIT en 2006 (7), le sex-ratio est voisin de 1, alors que KOSHU K et al (5) objectivaient une prédominance plus élevée chez l'homme adulte jeune. Dans notre étude, une nette prédominance féminine a été observée (sex ratio 0,6).

Jusqu'à nos jours, les gènes porteurs éventuels de neurinome restent encore non élucidés. Cependant, en pratique, un contexte de neurofibromatose

doit être recherché systématiquement. En effet, la lésion la plus fréquente et caractéristique de la NF1 (Neurofibromatose type 1) ou maladie de Recklinghausen est le gliome des voies optiques avec des lésions dermatologiques particulières, alors que celle de la NF2 (Neurofibromatose type 2) est le neurinome bilatéral de l'acoustique (9). La NF2 est l'une des principales neurofibromatoses après la NF1, qui est plus rare (9). La présence de neurofibromatose dans un neurinome intrarachidien est de 49% (6). Dans notre étude, il n'existait aucun cas de neurofibromatose ou neurinome multiple; cependant, aucune étude caryotypique n'a été réalisée.

Le tableau clinique est longtemps silencieux du fait de la lenteur de la croissance tumorale, et le délai diagnostique est variable selon la localisation et le volume des neurinomes (10). Ce délai est de 24 mois en moyenne dans notre étude. Le premier signe est dominé par la douleur rachidienne isolée au début, persistante la nuit (11). Cette douleur rachidienne est associée à une radiculalgie avec ou sans paresthésie du dermatome correspondant. Seul un patient dans notre étude a été diagnostiqué à ce stade. C'est le moment idéal de diagnostic

où la récupération neurologique sera complète. La triade « raideur rachidienne, douleur survenant lors de la seconde moitié de la nuit avec radiculalgie et hyperprotéïnorachie » est en faveur d'un neurinome (12). Une baisse de l'acuité visuelle avec œdème papillaire a été décrite comme étant révélatrice d'une tumeur rachidienne qui entraîne une hydrocéphalie obstructive secondaire; mais celle-ci reste exceptionnelle (13).

A un stade plus évolué, vient le syndrome de compression médullaire comme illustré dans une étude au CHU Ibn Rochd de Casablanca, sur 16 cas en 2006 (14) avec 37,5 % de syndrome rachidien, 31,5 % de syndrome lésionnel et 88 % de syndrome sous lésionnel. Dans notre étude, 87,5 % des patients sont au stade de syndrome sous lésionnel avec trouble sphinctérien, dont 62,5% de paraparésie spastique et 25% de paraplégie flasque.

Selon la littérature, le principal diagnostic différentiel de neurinome intrarachidien est le méningiome intrarachidien. La forme atypique qui est rare du neurinome kystique intradural peut simuler des lombosciatalgies chroniques (15). Enfin, le schwannome intrarachidien pose un problème de diagnostic différentiel devant l'hémangioblastome intrarachidien à l'imagerie (16).

En termes d'exploration morphologique, la radiographie standard du rachis a peu d'intérêt dans le diagnostic d'un neurinome intrarachidien. Selon Gilbert DECHAMBENOIT (7), seul l'incidence de $\frac{3}{4}$ a plus de chance de trouver un élargissement du foramen intervertébral, un scalloping ou une érosion pédiculaire. Dans notre série, la radiographie du rachis est contributive seulement dans deux cas sur huit, visualisant un élargissement du foramen intervertébral au niveau cervical, parmi les deux cas de neurinome en sablier.

La myélographie met en exergue le niveau lésionnel et l'importance de la compression médullaire, sans pouvoir explorer le tissu médullaire. Le neurinome est caractérisé par un arrêt en cupule ou en dôme du produit de contraste, tandis que le méningiome par un blocage régulier, légèrement bosselé. Il s'agit d'un examen invasif et tend à être abandonné dans les pays développés. Pourtant, la myélographie reste encore un examen très demandé dans les pays en développement, dont Madagascar. 75% de nos cas sont diagnostiqués à la myélographie, contre 19% de cas à Casablanca en 2006 (14) et aucun cas dans l'étude de N. NACIREDDINE en 2007 (6).

Le myélo-scanner apporte plus de détails. Il confirme le caractère intra ou

extradural de la tumeur. Il doit immédiatement et systématiquement faire suite à la myélographie. A Madagascar, les centres radiologiques réalisant la myélographie ne disposent d'appareil tomodensitométrique que récemment pour certains centres. Par conséquent, il a fallu parcourir une distance considérable avec une véritable course contre la montre pour parvenir à un centre de tomodensitométrie le plus proche pour réaliser le myélo-scanner. Malgré cette situation, à défaut d'IRM, cet examen tient une très grande place dans le diagnostic topographique du neurinome intrarachidien.

Le scanner du rachis, même injecté, peut passer à côté d'un neurinome intrarachidien strict, même de volume important, du fait de son isodensité et la faiblesse de son rehaussement. Dans l'étude de NACIREDDINE (6) portant exclusivement sur les neurinomes rachidiens cervicaux en sablier, le scanner du rachis a été préconisé dans 45% des cas, tandis que dans les études menées au Casablanca (14), portant sur les neurinomes rachidiens de toutes localisations, il n'a été prescrit dans aucun cas. Dans notre série, un scanner du rachis est normal, alors que le myélo-scanner était pathologique. Alors nous pouvons dire qu'un scanner du rachis normal

n'élimine pas le diagnostic d'un neurinome intrarachidien.

Il a été confirmé par toutes les études récentes sur le neurinome rachidien que l'IRM reste l'examen de référence dans le diagnostic topographique et dans la stratégie opératoire par le bilan lésionnel détaillé (17). Le neurinome apparaît en isosignal en T1, en iso ou hypersignal en T2 et se rehausse après injection de Gadolinium, mais de façon moins homogène et modérée que pour les méningiomes (18). L'IRM médullaire est un examen non invasif, de sensibilité et de spécificité élevées pour le neurinome rachidien. Le coût élevé et la non disponibilité de cet examen, qui n'existe que dans un seul centre d'imagerie pour tout Madagascar, limitent son accessibilité. La prescription de cet examen est donc directement liée à la situation économique des patients. Seuls deux de nos patients (25%) ont pu bénéficier d'une IRM médullaire, contre 62,5% au Casablanca (14) et 85% au Maroc (6).

Sur le plan anatomo-pathologique, Seul l'examen cyto-histologique de la pièce opératoire confirme le diagnostic final. Gilbert DECHAMBENOIT (7) décrit que macroscopiquement, le neurinome intrarachidien est une tumeur encapsulée, de consistance élastique, de coloration

brunâtre, de taille variable exceptionnellement kystique, calcifiée ou mélanique. Dans notre étude, les caractéristiques macroscopiques lésionnelles sont semblables à la description de la littérature. Dans son étude, NACIREDDINE (6) a retrouvé les répartitions histologiques suivantes sur les 27 cas de neurinome intrarachidien étudiés : schwannome 12 cas (44%), neurofibrome 13 cas (49%) et sarcome neurogène 2 cas (7%). Dans notre série, tous les prélèvements reviennent avec un résultat de schwannome de type A d'Antoni dans 7 cas sur 8 et de type B dans 1 cas sur 8, sans signe de malignité et sans association avec un neurofibrome.

Sur le plan thérapeutique, notre étude est conforme à la littérature (19) : le traitement médical du neurinome est purement symptomatique, en attente et en complément de la chirurgie. Le traitement radical du neurinome est univoque et chirurgical. La voie d'abord postérieure est la plus utilisée dans 87,5 % des cas (6).

Lors de l'exérèse chirurgicale, il est rarement possible de conserver la racine porteuse. Pour certains auteurs, le sacrifice de la racine porteuse est de règle. Dans nos cas, toutes les racines porteuses ont été sacrifiées. Les formes extra-durales avec un prolongement extra-canalair peuvent

imposer une fixation rachidienne et un geste complémentaire d'exérèse par cervicotomie antérieure ou thoracotomie (6). Dans nos cas, les matériels d'ostéosynthèse sont souvent défaut. Le chirurgien serait obligé de minimiser autant que possible l'étendue de la laminectomie pour garder la stabilité rachidienne, tout en assurant une exérèse macroscopiquement complète de la tumeur.

La rééducation fonctionnelle favorise et accélère la récupération neurologique, tout en évitant les complications de décubitus. Elle consiste à une mobilisation passive, puis active des membres déficitaires et à une rééducation sphinctérienne. Selon l'étude à Casablanca en 2006 (14), l'évolution clinique à court terme était favorable dans 44 % des cas. Dans notre étude, elle était de 25% pour la récupération complète et de 50% pour la récupération favorable mais incomplète. Selon cette même étude (14), le risque de récurrence est de 6 à 12,5% de 8 à 11 ans après la chirurgie. Dans notre étude, le recul est maigre (6 mois en moyenne), ne permettant pas d'éliminer une récurrence tardive.

Conclusion

Le neurinome intrarachidien se développe en intradural au dépens d'une racine nerveuse. C'est une tumeur généralement bénigne, d'évolution très lente, qui touche surtout l'adulte jeune. Il peut engager le pronostic vital en cas de localisation cervicale haute et surtout le pronostic fonctionnel par une tétra ou paraplégie potentiellement irréversible. Précocement, il est révélé par un syndrome radiculaire au niveau lésionnel et tardivement par un véritable syndrome de compression médullaire lente. L'IRM médullaire est l'examen de référence. Mais à défaut d'IRM, la myélographie couplée au myélo-scanner garde encore une place très importante dans les pays en développement. Le traitement radical est univoque et chirurgical. Le pronostic fonctionnel dépend de la précocité de la prise en charge. De nombreux problèmes ont été dévoilés à travers cette série de cas, notamment la non accessibilité au moyen de diagnostic adéquat et l'insuffisance de service de Neurochirurgie à Madagascar. La multiplication des services de Neurochirurgie dans tout Madagascar et la vulgarisation des plateaux techniques de diagnostic morphologique de pointe, amélioreraient cette situation. Nous réitérons la meilleure qualité de résultat de la chirurgie précoce, qui ne serait obtenue sans IRM médullaire.



Figure 2a : Myélographie montrant un arrêt du produit en cupule caractéristique du neurinome (Patient 7)



Figure 2b : Myélo-scanner en reconstruction sagittale objectivant l'arrêt net du produit en cupule en regard de T9 (Patient 7)



Figure 2c : Myélo-scanner en coupe axiale au niveau T9 dessinant la taille du neurinome sans pouvoir explorer la moelle spinale (Patient 7)

Figures 2 : Myélographie et Myélo-scanner du patient 7 (**Source :** Service de Neurochirurgie du CENHOSOA)



Figure 3a : Laminectomie T8 et T9



Figure 3b : Ouverture dure-mérienne mettant en évidence le neurinome

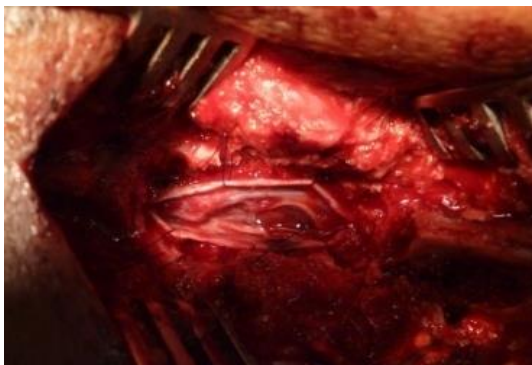


Figure 3c : Exérèse complète du neurinome en monobloc



Figure 3d : Pièce opératoire montrant l'aspect macroscopique du neurinome

Figures 3 : Photos opératoires lors de l'exérèse du neurinome intrarachidien T9 du patient 7

Source : Service de Neurochirurgie du CENHOSOA

Références bibliographiques

- 1- Rajiv J. Learning from eponyms: Jose Verocay and Verocay bodies, Antoni A and B areas, Nils Antoni and Schwannomas. JNeurosci. 2001; 21: 7069-78.
- 2- Osborn R, Dewitt J. Giant caudaequina schwannoma: CT appearance. Am J Neuroradiol. 1985; 6(5): 835-6.
- 3- Guérin J. Moelle épinière, anatomie clinique, neuroanatomie. Paris: Springer Verlag; 1990.
- 4- Peltier J, Page C, Le Gars D, Laude M. Bases anatomiques des compressions tumorales extramédullaires. Rev Gen Med Chir Union Fr. 2005; 89: 43-8.
- 5- Kosu K, Tominaga T, Fujii Y. Quadraparesis after a shunting procedure in a case of cervical spinal neuroma associated with hydrocephalus. J Neurosurg. 1993; 32(4): 669-71.
- 6- Naciredine N, Fikri M, Skhissi M, Arkha Y, El Kettani N, El Hassani M et al. Les neurinomes rachidiens cervicaux en sablier à propos de 27 cas. Neurochirurgie. 2008; 2: 20.
- 7- Dechambenoit G. Neurinomes intrarachidiens. Neurochirurgie. 2006; 23: 125-6.
- 8- Rabarijaona M. Méningiomes rachidiens. Mémoire: AFSA en Neurochirurgie. Bordeaux II : Université Victor Segalen. 2005.
- 9- Girard N. Imagerie de la neurofibromatose de type 2. J Neuroradiol. 2005; 32(3): 198-203.
- 10- Pascale V. Le rachis lombaire douloureux: pièges et erreurs à éviter en pratique clinique. Douleurs. 2008; 9(hors-série 2): 2-4.
- 11- Oelerich M, Stögbauer F, Schul C. Lumbar spinal neurinoma presenting with nocturnal pain: a case report. Clin Imaging. 1998; 22: 60-4.
- 12- Mazières B, Cantagrel A. Les lombalgies. In: Laroche M, Constantin A eds. Guide pratique de Rhumatologie. Paris: Masson; 2002.
- 13- Tanaka K, Waga S, Shimosaka S. Papilledema and spinal cord tumors. SurgNeurol. 1988; 29: 462-6.
- 14- Belhallaj M. Neurinome rachidien (A propos de 16 cas). Thèse : Médecine Humaine. Casablanca; 2006.
- 15- Parmar H, Patkar D, Gadani S, Shah J. Cystic lumbar nerve sheath tumours: MRI features in five patients. AustralasRadiol. 2001; 45(2): 123-7.

- 16- Nadkarni T, Menon R, Desai K, Goel A. Hemangioblastoma of the filumterminale. J Clin Neurosci. 2006; 13(2): 285-8.
- 17- Lezars S, Hassenw, Zamiatri, Kadiri. Tumeurs médullaires à propos de 24 cas. J Radiol. 2006; 31: 1492.
- 18- Cherifl, El Ganouni M, Khalil M, Hiroual I, El Idrissi M, Haddi S et al. Apport de l'IRM dans les compressions médullaires lentes d'origine tumorale et infectieuse. J Radiol. 2009; 49(4): 251-62.
- 19- Solero C, Fornari M, Giombini S. Spinal meningiomas: review of 174 operated cases. J Neurosurg. 1989; 25(2): 153-60.