



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2009

THESE N° 21

**PRISE EN CHARGE DES TUMEURS
INTRAMEDULLAIRES A L'HOPITAL IBN TOFAIL
CHU MOHAMMED VI**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../04/2009

PAR

Mr. My Mohammed BENCHAD

Né le 09/06/1981 à Taroudant

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

TUMEUR INTRAMEDULLAIRE -IRM - CHIRURGIE - ANATOMOPATHOLOGIE

JURY

Mr. Saïd AITBENALI

Professeur de neurochirurgie

PRESIDENT

Mr. Houssine GHANNANE

Professeur de neurochirurgie

RAPPORTEUR

Mr. Ali TAHRI JOUTEH HASSANI

Professeur de Radiothérapie

Mr. Halim SAIDI

Professeur de Traumato-orthopédie

Mr. Mohammed LMJJATTI

Professeur de neurochirurgie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت علي وعلى والدي وأن
أعمل صالحا ترضاه وأصلح لي
في ذريتي إني تبت إليك وإني من
المسلمين"

صدق الله العظيم.



اقسمُ باللهِ العَظِيمِ

أَن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وَأَن أَصُونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أدوارها في كل الظروف والأحوال بآذلاً وسعي في

استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلق.

وَأَن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُم، وأستُرَ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وَأَن أَكُونَ عَلَى الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، بآذلاً رعايتي الطبية للقريبِ والبعيد،

للسالِحِ والطالحِ، والصديقِ والعدو.

وَأَن أَثابِرَ على طلبِ العلمِ، أسخِرَه لنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاه.

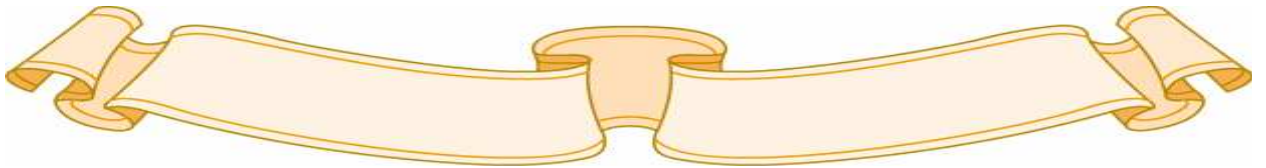
وَأَن أُوَقِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأَعْلَمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخاً لِكُلِّ زَمِيلٍ في المِهْنَةِ الطَبِّيةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى البرِّ والتقوى.

وَأَن تكونَ حياتي مِصْداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ، نَقِيَّةٌ مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ الله

وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد





Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

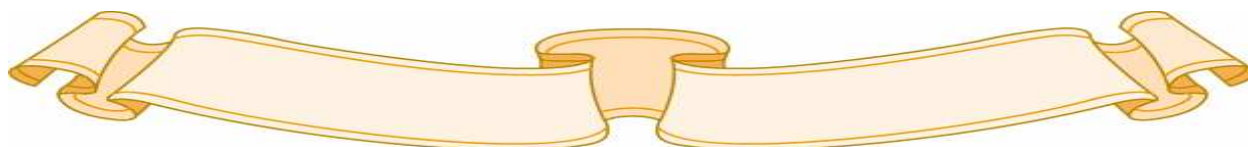
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

DOYENS HONORAIRES	: Pr. Badie–Azzamann MEHADJI
VICE DOYENS HONORAIRES	: Pr. Sabah FEDOUACH
	: Pr. Said AIT BENALI

ADMINISTRATION

DOYEN	: Pr. Abdelhaq ALOUI YAZIDI
VICE DOYEN	: Pr. Abdelmounaim ABOUSSAD

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo–Phtisiologie
Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie–Obstétrique
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Pédiatrie
Pr. AIT BEN ALI	Said	Neurochirurgie
Pr. BOUSKRAOUI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL IDRISSI DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. ESSADKI	Boubker	Traumatologie
Pr. FIKRI	Tarik	Traumatologie
Pr. KRATI	Khadija	Gastro–Entérologie
Pr. OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
Pr. RAJI	Abdelaziz	Oto–Rhino–Laryngologie
Pr. SBIHI	Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie–Obstétrique

PROFESSEURS AGREGES

Pr. ABOUFALLAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique
Pr. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie – Pathologique
Pr. BEN ELKHAIAI	Ridouan	Chirurgie – Générale
Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
Pr. BOURASS	Najib	Radiothérapie
Pr. CHABAA	Leila	Biochimie
Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
Pr. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. GUENNOUN	Nezha	Gastro – Entérologie
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
Pr. MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillofaciale et stomatologie
Pr. MOUDOUNI	Said mohamed	Urologie
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie
Pr. SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie–Réanimation
Pr. SARF	Ismail	Urologie
Pr. YOUNOUS	Said	Anesthésie–Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. AMINE	Mohamed	Epidemiologie – Clinique
Pr. BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie
Pr. DAHAMI	ZAKARIA	Urologie
Pr. DIOURI AYAD	Afaf	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. EL ADIB	Ahmed Rhassane	Anesthésie-Réanimation
Pr. ATTAR	Hicham	Anatomie – Pathologique
Pr. EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
Pr. EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie
Pr. EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice
Pr. LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
Pr. MAHMAL	Aziz	Pneumo – Phtisiologie
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumato – Orthopédie
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie – Réanimation
Pr. OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. TAHRI JOUTEH HASSANI	Ali	Radiothérapie
Pr. TASSI	Nora	Maladies – Infectueuses
Pr. SAIDI	Halim	Traumato – Orthopédie
Pr. ZOUGARI	Leila	Parasitologie –Mycologie



Dédicaces



Je dédie cette thèse....✍

A MES TRÈS CHERS PARENTS, Mme IFKIRNE FATIMA ET Mr MYELHASSANE

A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que vous avez enduré pour mon éducation, pour mon bien être, vous n'avez jamais cessé de lutter. Vos prières et votre présence à mes coté ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de ma vie. Puisse Dieu tout puissant vous protéger, vous procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois. Bien que je vous fasse ici une petite dédicace, j'estime, en fait, par la considération que j'ai pour vous, que vos deux noms devraient être placés à coté du nom de l'auteur sur la couverture.

" La meilleure façon de parler de ce qu'on aime le plus est d'en parler légèrement. "

A MON CHER FRÈRE MYSAID ET A MA TENDRE SŒUR LALLA AMINA

Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite. Je vous dédie ce travail en témoignage de cet amour et de la tendresse que j'ai à votre égare. Puisse nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser tous vos vœux.

" Rien n'est trop haut pour l'oiseau, s'il vole de ses propres ailes "

A MES TRÈS CHÈRES GRANDES MÈRES B. AICHA ET A. AICHA

Aux plus douces et aux plus tendres des grandes mères. Aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance, mon grand attachement et mon grand amour. Puisse dieu vous accorder longue vie et santé.

A MON TRÈS CHER GRAND PÈRE MYABDERRAHMANE

Tu es pour moi un sujet de fierté, aucune dédicace ne saurait exprimer la profondeur de mon amour et de mon attachement. Puisse dieu t'accorder longue vie et santé.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND PÈRE BELAID ET MA TANTE AMINA

Puisse vos âmes reposent en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de Sa Sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis.

A MON ONCLE LAHOUCINE ET SA FAMILLE

Je n'oublierai jamais votre soutien durant tout mon parcours universitaire. J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur, santé et succès.

A MON ONCLE MY MOHAMMED

Que dieu le tout puissant te guérisse et t'accorde santé et bonheur.

A TOUS MES ONCLES ET MES TANTES

AUX FAMILLES BENCHAD, IFKIRNE, BAHDI ET ALAOUI

A TOUS MES AMIS ET COLLEGUES G.MED ESSAID, A.ABDESSAMAD, B.OTHMANE, L.ABDESSAMAD, R.ABBAS, K.FARID, B.RACHID, A.MOHSSINE, I.MUSTAPHA, J.ADIL, B.ADNANE, E.MOUSSA, S.SAID, B.HASSAN, C.MOHAMMED, B.SOUFIANE, B.LAMINE, I.RACHID, R.MOUNIR, M.ABDELWAHD, W.MUSTAPHA, A.HASNA, D.HAKIMA, B.NAIMA, A.MANAL, A.WAFA, T.JINANE, A.LOUBNA, O.SOUMAYA, H.AICHA, A.ESSAADIA, B.LAILA, A.AMAL, A.MERYEM, B.SAIDA, M.HOUDA ...ET A TOUS LES « IMAMS » DES MOSQUEES DE TAROUDANT.

A TOUS MES ENSEIGNANTS DE L'ECOLE CORANIQUE, DU PRIMAIRE, DU SECONDAIRE ET DE LA FACULTE DE MEDECINE DE MARRAKECH.

A TOUTE L'EQUIPE MEDICALE ET PARAMEDICALE DU CHU MOHAMMED VI DE MARRAKECH ET DE L'HOPITAL MOKHTARESSOUSSI DE TAROUDANT

A TOUS LES MEDECINS D'UNE DE CE NOM.

A CE GRAND HOMME QUI NOUS FASCINE POUR SA SIMPLICITE ET SES GRANDS ACTES: LE Pr. MOHAMMED KNIDIRI.

A TOUT LE PERSONNEL DE DARTALIB DE MARRAKECH CHAKIB, ABDELJALIL, GHANNANE, DOUNYA, HAFIDA, FATIHA...

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS ET QUE J'AI OMIS DE CITER MAIS QUE JE N'AI PAS OUBLIE.

ET A TOUS CEUX QUI FERONT PARTIE DE MA VIE...



Remerciements



REMERCIEMENTS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE : Pr. S. AITBENALI

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant aimablement la présidence de notre jury. Vos qualités professionnelles nous ont beaucoup marqués mais encore plus votre gentillesse et votre sympathie. Votre enseignement restera pour nous un acquis de grande valeur.

Veillez accepter, cher maître, dans ce travail nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.

A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE : Pr. H. GHANNANE

Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous avez fait en témoignant un vif intérêt pour ce travail. Vous nous avez guidé en nous conseillant et en consacrant une partie de votre temps précieux. Vous nous avez à chaque fois réservé un accueil aimable et bienveillant.

Votre sympathie, votre modestie et vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter l'estime et le respect de tous.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'assurance de notre admiration et de notre profond respect.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE : Pr. M. ELMEJJATI

Nous vous remercions de nous avoir honoré par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.

Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE : Pr. A. TAHRI JOUTEH HASSANI

Nous avons bénéficié, au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Vous nous faites l'honneur de juger ce modeste travail. Soyez assuré de notre grand respect.

Nous vous remercions également de l'aide précieuse que vous nous avez apportée pour la conception de ce travail.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE : Pr. H. SAIDI

De votre enseignement brillant et précieux nous gardons les meilleurs souvenirs. Nous sommes toujours impressionnés par vos qualités humaines et professionnelles. Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de faire part de notre jury.

A NOTRE MAÎTRE : Pr. H. ATTAR

Nous vous remercions vivement de l'aide précieuse que vous nous avez apportée pour la conception de ce travail. Vous avez toujours suscité notre admiration pour votre savoir faire, votre compétence et votre efficacité.

Veillez croire, cher Maître, à l'assurance de notre respect et notre grande reconnaissance.

*« Les deux choses les plus importantes n'apparaissent pas au bilan de l'entreprise:
sa réputation et ses hommes ».*



Abréviations



IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
ATCDs	: Antécédants
RTH	: Radiothérapie
CTH	: Chimiothérapie
NCB	: Névralgies cervico-brachiales
LMNH	: Lymphome Malin Non Hodgkinien
AINS	: Anti-Inflammatoires Non- Stéroïdiens
SNC	: Système Nerveux Central
LCR	: Liquide Céphalo-rachidien
TIM	: Tumeur Intramédullaire
OMS	: Organisation Mondiale de la Santé
CMI	: Claudication Médullaire Intermittente
PES	: Potentiels Evoqués Sensitifs
CUSA	: Cavitron Ultrasonique
VIH	: Virus de l'immunodéficience Humaine



Plan



<u>Introduction</u>	8
<u>Matériel et Méthode</u>	10
<u>Résultats</u>	15
I– Epidémiologie	16
1–Fréquence.....	16
2–Age et sexe :.....	16
II– Données cliniques	17
1–Délai d'évolution.....	17
2–Signes fonctionnels.....	17
3–Examen clinique à l'admission.....	20
4–Formes topographiques cliniques.....	23
III– Examens para cliniques	23
1–Radiographie standard.....	23
2–Tomodensitometrie (TDM)	23
3–Imagerie par résonance magnétique (IRM)	23
4–Autres examens radiologiques.....	29
5–Synthèse du bilan radiologique:	29
6–Bilan biologique:	30
IV– La prise en charge thérapeutique :	30
1–Traitement médical :	30
2–Traitement chirurgical :.....	30
2–1 : Les voies d'abord :	31
2–2 : L'exérèse tumorale :	31
2–3 : Les suites post-opératoires :.....	31
3–Données de l'examen anatomopathologique :	34
4– La radiothérapie :.....	35
5– La chimiothérapie :.....	35

6- La rééducation :.....	36
V- Evolution :	36
1-Evolution globale :	36
2- Evolution selon l'âge :	37
3- Evolution selon l'état neurologique à l'admission :	37
4-Evolution selon le type histologique de la tumeur :	38
Discussion :	43
I- Généralités :	44
1- Rappel anatomique :.....	44
2- Rappel histologique :.....	50
II- Epidémiologie :	56
1- Fréquence :	56
2- Age :	56
3- sexe:	57
III. Etude clinique :	57
1- Délai du diagnostic :	57
2- Signes d'appel :.....	58
3- Données de l'examen neurologique :.....	63
4- formes cliniques :	66
IV- Les examens complémentaires :	68
1- Explorations radiologiques :.....	68
1-1 : Radiographie standard du rachis.....	68
1-2 : Imagerie par résonance magnétique (IRM) :.....	68
1-3 : Tomodensitométrie (TDM et myélo-TDM) :	75
1-4 : Myélographie :.....	75
1-5 : L'artériographie médullaire :.....	76
2- Explorations neurophysiologiques :.....	76
3- La biologie :	76

V– Le Traitement :	77
1– Buts	77
2– Moyens thérapeutiques:	78
2–1 : Traitement médical :.....	78
2–2 : Traitement chirurgical :.....	78
2–2–1. Buts :.....	78
2–2–2. Les voies d’abord :	79
2–2–3. L’exérèse tumorale :	81
2–3 : La radiothérapie :	86
2–4 : La chimiothérapie :	86
2–5 : La rééducation :.....	86
3– Indications thérapeutiques:	87
VI– Types histologiques des TIM :	87
1–: Les tumeurs primitives gliales :.....	88
1–1. : Les épendymomes:.....	88
1–2. : Les astrocytomes :.....	91
1–3. : Les oligodendrogliomes :.....	94
1–4. : Les gangliogliomes :.....	96
2– : Les tumeurs non gliales bénignes :.....	98
2–1. : Les hémangiomes :.....	98
2–2. : Les lipomes :.....	99
2–3. : Les neurinomes :.....	101
2–4. : Les méningiomes :.....	101
3– : Les tumeurs non gliales malignes :.....	105
3–1. : Les métastases des cancers viscéraux :.....	104
3–2. : Les mélanomes :.....	104
3–3. : Les lymphomes :.....	106
4–: Les pseudo-tumeurs intramédullaires :.....	106
4–1. : Les cavernomes :.....	107
4–2. : Les kystes épidermoïdes et dermoïdes:.....	107

4-3. : Les kystes intramédullaires pseudo-tumoraux:.....	108
4-4. : Les granulomes sarcoïdiques:.....	108
VII- Résultats thérapeutiques et évolution :	109
1- Résultats thérapeutiques :.....	109
2-Suivi clinique:.....	110
3-Suivi radiologique:.....	111
 <u>Conclusion</u>	 112
 <u>Résumés</u>	 114
 <u>Bibliographie</u>	 118



Introduction



Les tumeurs intra médullaires représentent 2 à 4 % des tumeurs du système nerveux central. Elles peuvent être bénignes ou malignes, les formes malignes se caractérisent par leur faible grade de malignité, leur origine est le plus souvent gliale: astrocytomes et épendymomes.

Leur évolution est lente expliquant leur découverte tardive entre 28 et 44 ans en moyenne.

La symptomatologie clinique est dominée par un syndrome de compression médullaire constitué d'un syndrome rachidien, lésionnel et sous lésionnel formant ainsi une triade plus ou moins complète.

Cette entité pathologique a bénéficié du développement des techniques de la neuroradiologie; notamment avec l'avènement de l'IRM qui a fait que ces tumeurs sont diagnostiquées de plus en plus facilement à des stades précoces.

Leur traitement est avant tout chirurgical dont les résultats se sont beaucoup améliorés avec le progrès des techniques microchirurgicales.

Nous proposons à travers une étude rétrospective de 11 cas de tumeurs intramédullaires de mettre le point sur cette pathologie.

***Matériel
et
méthode***

Notre travail est une étude rétrospective d'une série consécutive de 11 cas de tumeurs intramédullaires hospitalisés au service de neurochirurgie sur une période de 7 ans, s'étendant du 1^{er} janvier 2001 au 31 décembre 2007. Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des services de neurochirurgie, d'anatomopathologie et d'oncologie du CHU Mohammed VI à Marrakech.

Une fiche d'exploitation préétablie réalisée à cet effet a permis le recueil des données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives. (Annexe 1)

Ces paramètres sont par la suite recueillis et analysés sur un logiciel de statistiques « Sphinx Plus 2 ».

Le but de ce travail est d'évaluer l'expérience du service en matière de prise en charge de cette pathologie, et de comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Annexe 1 : fiche d'exploitation

CHU Mohammed VI

Service de neurochirurgie

PRISE EN CHARGE DES TUMEURS INTRAMEDULLAIRES

• Identité :

N° du dossier :

• Age du patient :

Sexe du patient :

ATCDs personnels :Médicaux : oui ☐ non ☐

Si oui, lesquels :

Chirurgicaux : oui ☐ non ☐

Si oui, lesquels :

Autres :

Délai d'évolution :

.....

Symptomatologie clinique :Douleurs rachidiennes : oui ☐ non ☐Si oui, Cervicales ☐ Dorsales ☐ Lombaires ☐Douleurs radiculaires : oui ☐ non ☐Si oui, Cruralgies ☐ Sciatalgies ☐ Névralgies cervicobrachiales ☐ Névralgies intercostales ☐Troubles moteurs : oui ☐ non ☐

Si oui, type :

Troubles sensitifs : oui ☐ non ☐

Si oui, type :

Troubles sphinctériens : oui ☐ non ☐Troubles génitaux : oui ☐ non ☐**Examen clinique à l'admission du malade :**Syndrome rachidien : oui ☐ non ☐

Si oui, type :

Raideur : oui ☐ non ☐

Atteinte de la statique rachidienne : oui ☐ non ☐

Douleur rachidienne : oui ☐ non ☐

Syndrome lésionnel : oui ☐ non ☐

Si oui, type :

Syndrome sous lésionnel : oui ☐ non ☐

Si oui,

Troubles moteurs :

Monoplégie ☐ *Monoparésie* ☐ (*siège :.....*)

Paraplégie ☐ *Paraparésie* ☐

Tétraplégie ☐ *Tétraparésie* ☐

Hémiplégie ☐ *Hémiparésie* ☐ (*côté :.....*)

Troubles des réflexes : oui ☐ non ☐

si oui, type :

Troubles sensitifs : oui ☐ non ☐

si oui, type :

Cotation de FRANKEL :

A ☐ ; B ☐ ; C ☐ ; D ☐ ; E ☐

Examen général :

.....

Examens paracliniques :

Imagerie :

Radiographies standards :

Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) médullaire :

+ *Gadolinium*

– *Gadolinium*

Localisation :

Taille :

Type :

Limites :

Tomodensitométrie (TDM) :

Autres :

Biologie :**Traitement :****Médical :**

Traitement antalgique :

Traitement anticoagulant :

Autres :

Chirurgical :

Voie d'abord :

Exérèse :

Résultat anatomopathologique :**Traitement complémentaire :**

Radiothérapie (RTH) :

Chimiothérapie (CTH) :

Rééducation :**Evolution :**Amélioration de l'état neurologique ☐Aggravation de l'état neurologique ☐État stationnaire ☐Complications décubitus oui ☐ non ☐

si oui, type :.....

Décès ☐Imprécise ☐



Résultats



I. EPIDEMIOLOGIE :

1- FREQUENCE :

Sur une période de 7 ans, 11 cas de tumeurs intramédullaires ont été pris en charge au service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, ce qui représente 0.08 % de l'ensemble des hospitalisations, 1.7 % des hospitalisations pour une pathologie tumorale et 13.2 % des compressions médullaires hospitalisées durant la même période au service.

2- AGE ET SEXE :

Les 11 patients se répartissent en 7 hommes (63,6%) et 4 femmes (36,4%) avec un âge moyen de 26,09 ans et des extrêmes allant de 4 à 48 ans. La majorité des patients avaient un âge qui dépasse 40 ans soit 27.27 % (Figure 1).

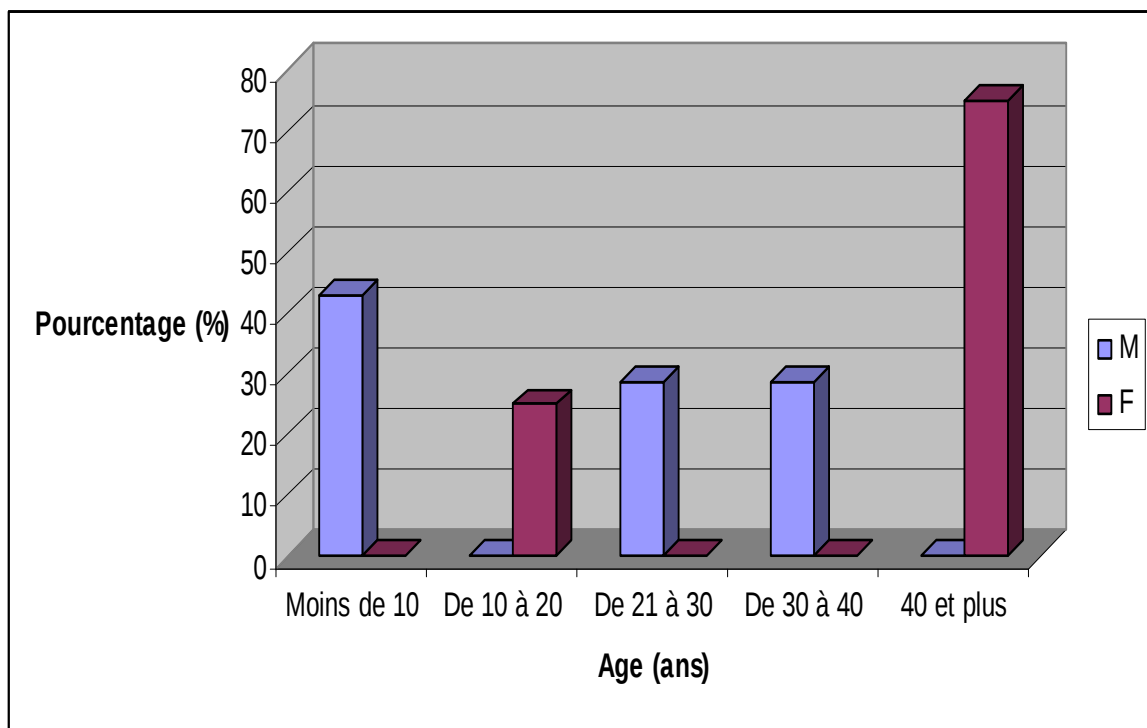


Figure1 : Répartition en fonction de l'âge et du sexe des patients

II– DONNEES CLINIQUES :

1– DELAI D'EVOLUTION:

Il est défini par le délai écoulé entre le premier signe clinique et le diagnostic. Il variait entre 15 jours et 2 ans. La plupart de nos malades (54,5%) ont consulté dans un délai compris entre 15 jours et 3 mois avec une moyenne de 9 mois (Figure 2).

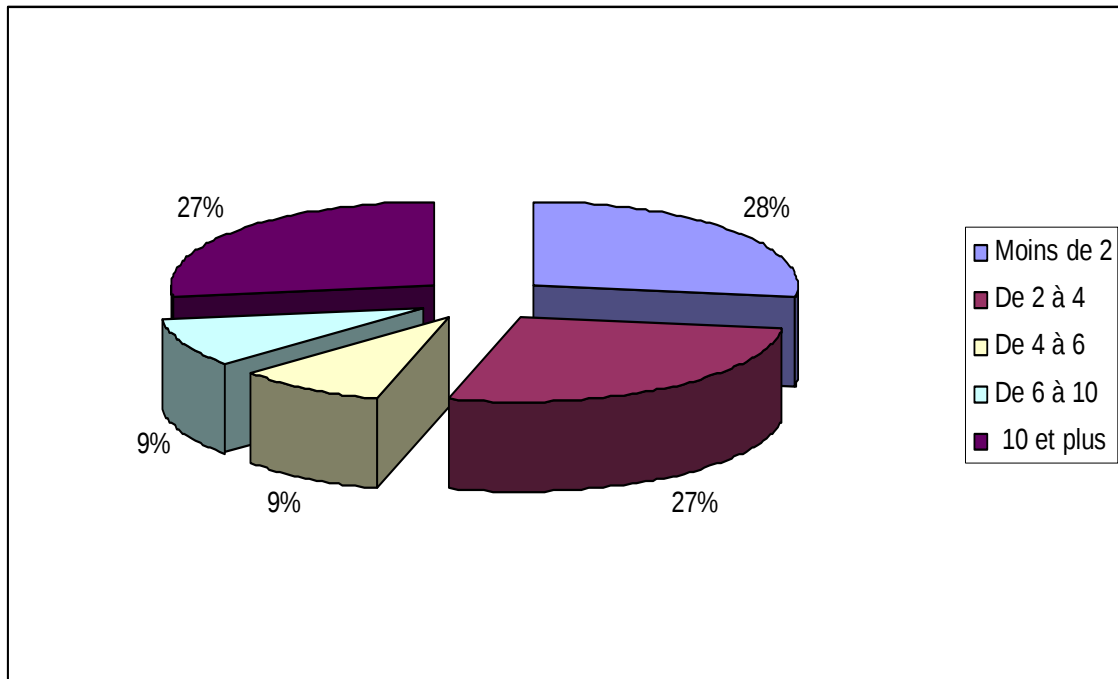


Figure 2 : Délai d'évolution (durée en mois)

2– SIGNES FONCTIONNELS :

2-1. Douleurs rachidiennes :

6 de nos patients (54,5%) présentaient des douleurs rachidiennes dont le siège était lombaire dans 3 cas, dorsal dans 2 cas et cervical dans 1 cas. (figure3)

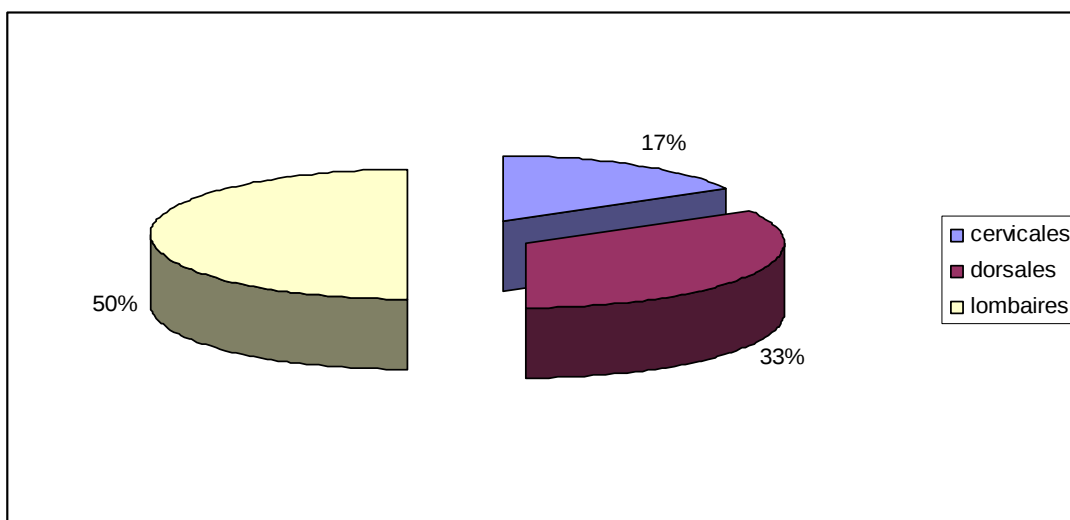


Figure 3 : Répartition des douleurs rachidiennes selon le siège

2-2. Douleurs radiculaires :

Un malade de cette série a consulté pour des douleurs radiculaires, il s'agit de névralgies cervicobrachiales bilatérales mal systématisées.

2-3. Troubles moteurs :

Présents chez tous nos patients (100%), ils étaient sous forme de lourdeur des 2 membres inférieurs dans 7 cas, de lourdeur d'un seul membre dans 3 cas et de claudication intermittente médullaire dans 1 cas. (Figure 4)

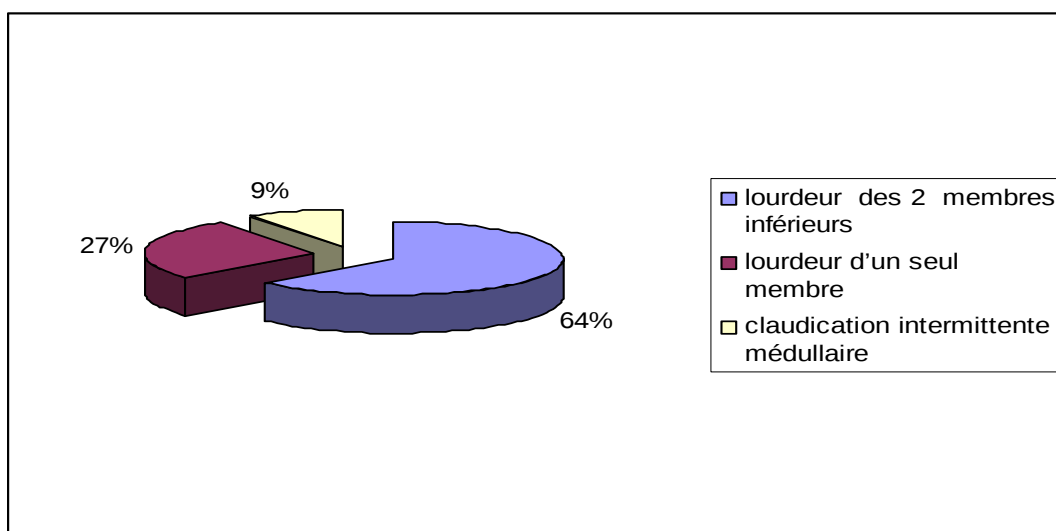


Figure 4 : Les troubles moteurs

2-4. Troubles sensitifs :

Ils ont été rapportés par 7 patients (63,6%), sous forme d'hypoesthésie des pieds dans 3 cas, de paresthésie des membres inférieurs dans 2 cas, l'anesthésie et l'hyperesthésie ont été rapportées dans 1 cas chacun au niveau des membres inférieurs. (Figure 5)

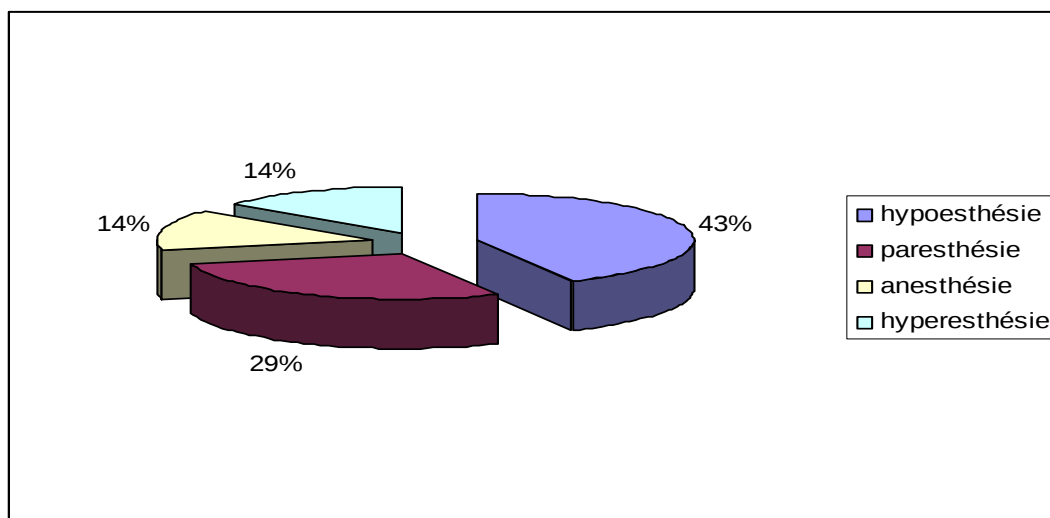


Figure 5 : Les troubles sensitifs

2-5. Troubles sphinctériens :

7 patients (63,6%) avaient rapporté une notion de troubles sphinctériens dominés par les fuites et / ou les rétentions urinaires.

2-6. Impuissance sexuelle :

Aucun de nos patients n'avait rapporté la notion d'impuissance sexuelle.

Tableau I : Principaux symptômes révélateurs

Signes Cliniques	Nombre de cas	Pourcentage %
Douleurs rachidiennes	5	45.5
Douleurs radiculaires	1	9.1
Troubles moteurs	11	100
Troubles sensitifs	7	63.6
Troubles sphinctériens	7	63.6

3- EXAMEN CLINIQUE A L'ADMISSION:

3-1. Syndrome rachidien

Noté chez 7 patients (63,6%), il était sous forme de douleurs rachidiennes chez 6 patients (54,5%). Par ailleurs, l'examen du rachis a mis en évidence une atteinte de la statique rachidienne chez 2 patients (18,2%) dont 1 cas d'hyperlordose lombaire et 1 cas de scoliose dorsale; alors qu'il a trouvé une raideur rachidienne chez 2 autres malades (18,2%), de siège cervicale et dorsale.

3-2. Syndrome lésionnel :

Les douleurs radiculaires n'étaient présentes que chez 3 patients (27,3%); elles étaient à type de névralgies cervicobrachiales dans 2 cas et d'abolition d'un réflexe cutané-abdominal dans 1 cas.

3-3. Syndrome sous lésionnel :

3-3.1 Troubles moteurs :

Présents chez tout nos patients (100%) sous forme de paraparésie dans 5 cas (45,5%), de paraplégie spasmodique dans 3 cas (27,3%), de paraplégie flasque dans 2 cas (18,2%) et de tétraparésie dans un cas. (Figure 6)

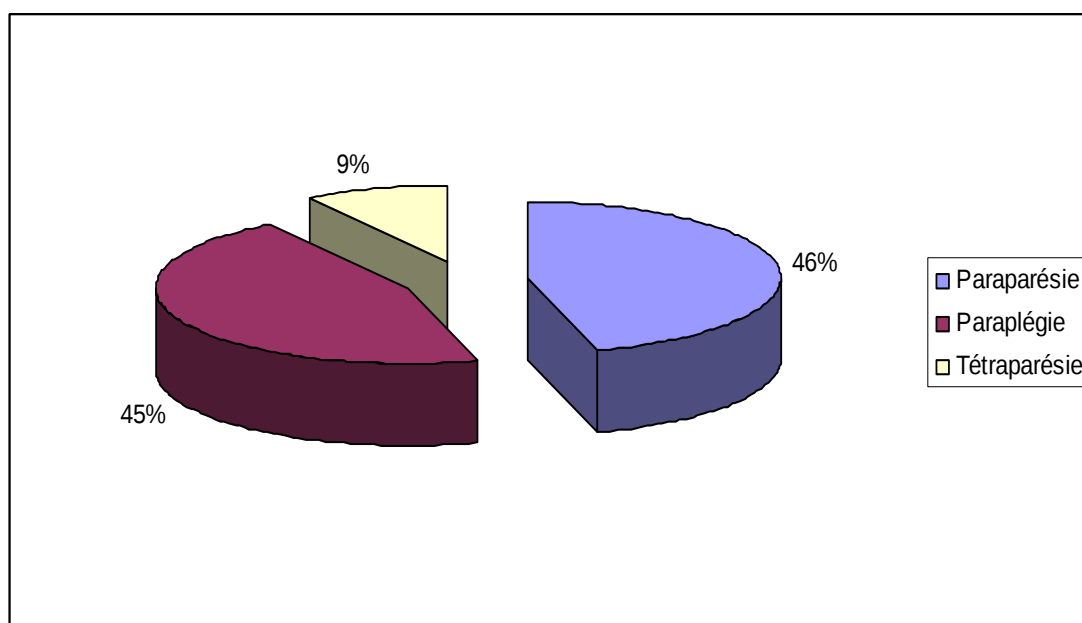


Figure 6 : Répartition en fonction du type du déficit moteur

3-3.2 Troubles des réflexes :

Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis chez 6 patients (54,5%), vifs dans 2 cas (18,2%) et exagérés dans un cas (9,1%). Le signe de Babinski était retrouvé chez 3 malades (27,3%) et était bilatéral chez 1 patient (9,1%).

Par ailleurs, on avait noté l'abolition des réflexes cutané-abdominaux chez 1 malade (9,1%), et une trépidation épileptoïde chez 3 autres malades (27,3%).

3-3.3 Troubles sensitifs :

Retrouvés chez 6 patients (54,5%) sous forme de :

- hypoesthésie à tous les modes des membres inférieurs chez 3 patients (27,3%).
- hyperesthésie des membres inférieurs chez 1 cas (9,1%).
- anesthésie à tous les modes des membres inférieurs chez 2 autres patients (18,2%).

3-4. Cotation de FRANKEL :

Parmi les 11 cas, 5 patients ont été classé FRANKEL (B) et 4 ont été classé FRANKEL (C). (Figure 7, Tableau II)

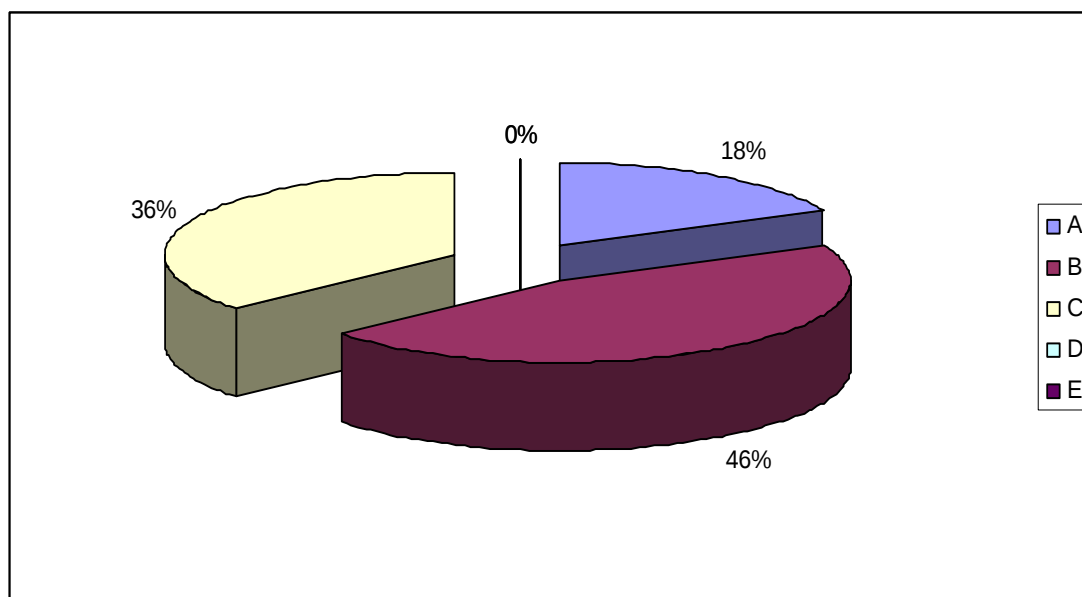


Figure 7 : Répartition en fonction de la cotation de FRANKEL

Tableau II : Répartition en fonction de la cotation FRANKEL

FRANKEL	Nombre de cas
A : Déficit sensitivomoteur complet	2
B : Déficit moteur total, sensibilité conservée	5
C : Déficit sensitivomoteur sévère, dysfonction des extrémités supérieures	4
D : Déficit moteur d'un membre avec des troubles sphinctériens	0
E : Pas de déficit moteur, troubles sensitifs mineurs	0

3-5. Examen général et somatique :

3 de nos patients (27,3%) présentaient une altération de l'état général, 1 patient avait un souffle cardiaque et un autre des râles crépitants, dans les autres cas l'examen somatique était sans particularités.

Tableau III : Résultats de l'examen neurologique

Signes de l'examen neurologique	Nombre de cas	Pourcentage %
Syndrome rachidien:	7	63,6
Douleurs rachidiennes	6	54,5
Raideur rachidienne	2	18,2
Déformation rachidienne	2	18,2
Syndrome lésionnel:	3	27,3
NCB	2	18,2
Abolition d'un réflexe	1	9,1
Syndrome sous lésionnel:	11	100
Troubles moteurs	11	100
Troubles sensitifs	7	63,6
Troubles sphinctériens	7	63,6
Syndrome pyramidal	3	27,3
Troubles trophiques	1	9,1

4- FORMES TOPOGRAPHIQUES CLINIQUES :

3-1. les formes cervicales :

Une compression cervicale était suspectée dans 1 cas (9,1%) devant des cervicalgies, des névralgies cervicobrachiales et une tétraparésie.

3-2. les formes dorsales :

Une compression de la moelle dorsale était évoquée dans 6 cas (54,5%), révélée par une paraparésie dans 3 cas, une paraplégie flasque dans 2 cas et une paraplégie spasmodique dans 1 cas. Les troubles sensitifs étaient présents chez 4 patients et les troubles sphinctériens chez 3 malades.

III- EXAMENS PARACLINIQUES :

1- RADIOGRAPHIES STANDARD :

La radiographie standard du rachis a été réalisée chez 6 patients (54,5%), elle était normale dans 5 cas (45,4%) et a montré une image de lyse vertébrale sacrée dans 1 cas (9,1%).

2- LA TOMODENSITOMETRIE (TDM) :

Réalisée chez 1 cas (9,1%) après des radiographies standards anormales, elle avait montré une masse tissulaire hétérogène de siège lombaire avec des calcifications et un aspect de destruction osseuse.

Cet examen a été complété secondairement par l'IRM.

3- IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :

Réalisée chez tous les patients (100%).

L'aspect IRM a été celui d'une lésion tumorale intramédullaire dans tous les cas (figures 8, 9, 10 et 11).

Sur le plan topographique, la tumeur était dorsale dans 6 cas, cervical dans 1 cas, alors que chez 4 patients, le processus tumoral intramédullaire était étagé.

L'image radiologique était en faveur d'un épéndymome dans 5 cas et a montré une lésion kystique dans 3 cas. En plus, un aspect d'ostéolyse des arcs postérieurs lombaires et du sacrum a été trouvé dans 1 cas et un aspect de syringomyélie sus lésionnel associée dans un autre. (Tableau IV)

Tableau IV : Aspect radiologique selon le type histologique

Tumeur	Aspect radiologique		Prise de contraste	Limite Tumoral	Siège
	En T1	En T2			
Ependymome bénin (3 cas)	Isosignal (2cas) Hyposignal (1cas)	hypersignal	homogène	Bien limitée	D7-D12 D6-D7 D9-L2
Ependymome malin (2 cas)	Hyposignal	hypersignal	hétérogène	Mal limitée	L1-L2 D8-D10
Astrocytome bénin (1 cas)	Hyposignal	hypersignal	hétérogène	Bien limitée	C2-C7
Lymphome malin non hodgkinien (LMNH) (1 cas)	Isosignal	Hétérogène avec plages de nécrose	hétérogène	Mal limitée	D12-L2
Kyste arachnoïdien (2 cas)	Hyposignal	hypersignal	absente	Bien limitée	D3-D4
Kyste dermoïde (1 cas)	Hyposignal	hypersignal	hétérogène	Bien limitée	D12-L5
Kyste épidermoïde (1 cas)	Hyposignal	hypersignal	Absente	Bien limitée	D2-D3

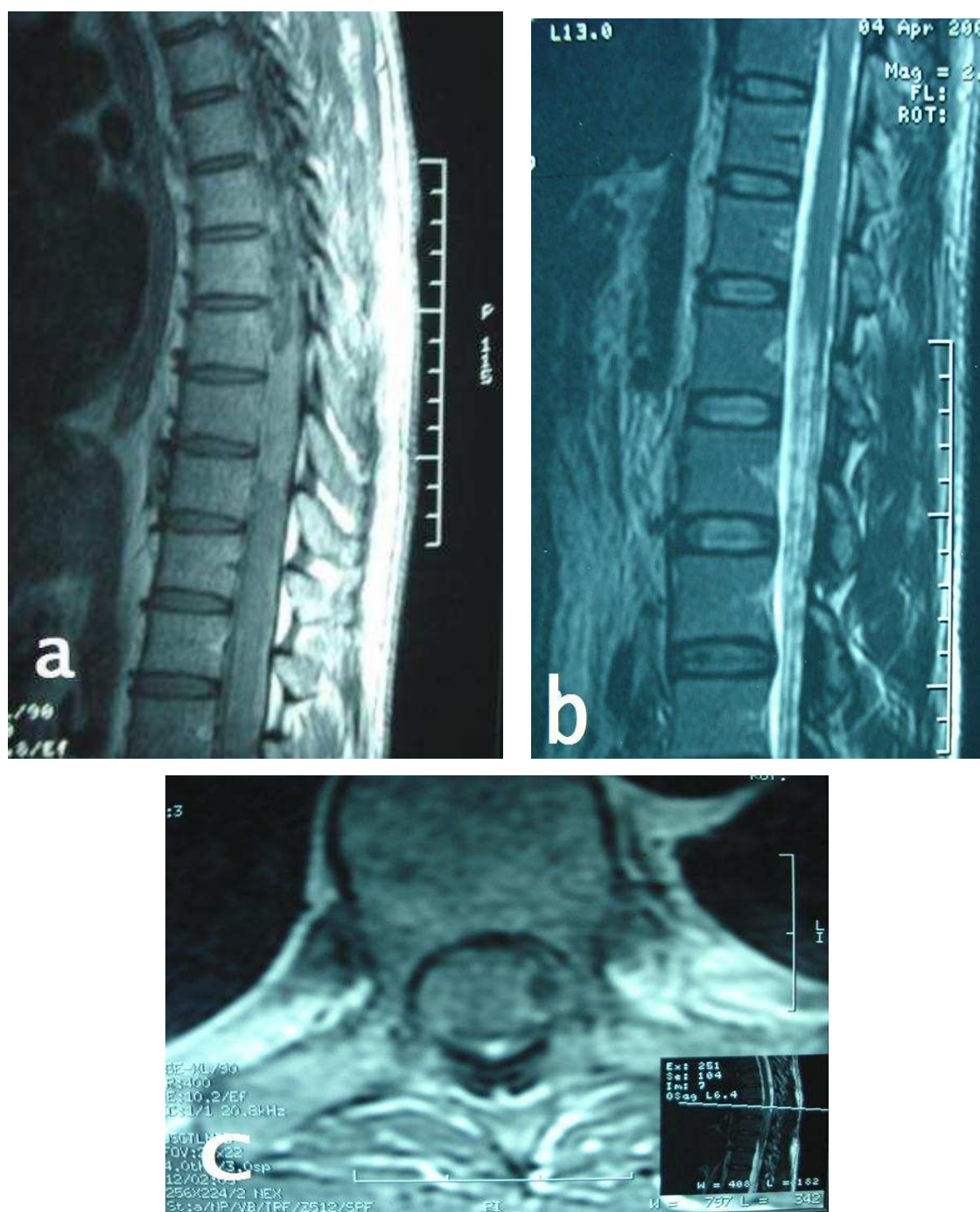


Figure 8: IRM rachidienne en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) et en coupe axiale T1 (c) avec injection de gadolinium montrant l'aspect d'un épéndymome anaplasique intramédullaire au niveau D8 à D10.



Figure9: IRM rachidienne en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) sans injection de gadolinium et en coupe axiale T1 avec injection de gadolinium (c) montrant l'aspect d'un kyste arachnoïdien intramédullaire au niveau T3 à T4.

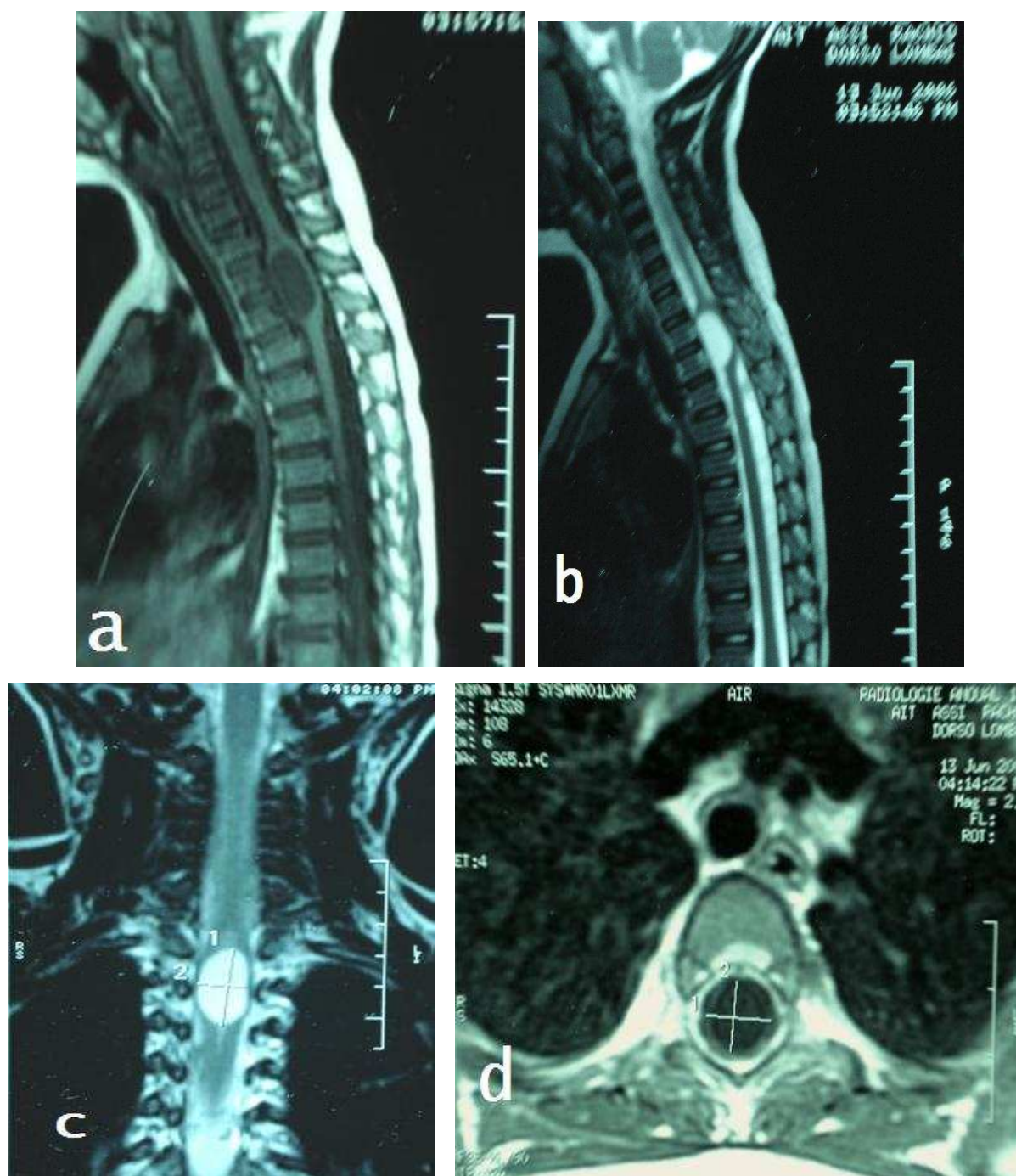


Figure 10: IRM rachidienne en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) sans injection de gadolinium, en coupe coronale en séquence pondérée T2 (c) et en coupe axiale en séquence pondérée T1 (d) après injection de gadolinium montrant l'aspect d'un kyste épidermoïde intramédullaire au niveau D2 à D3.

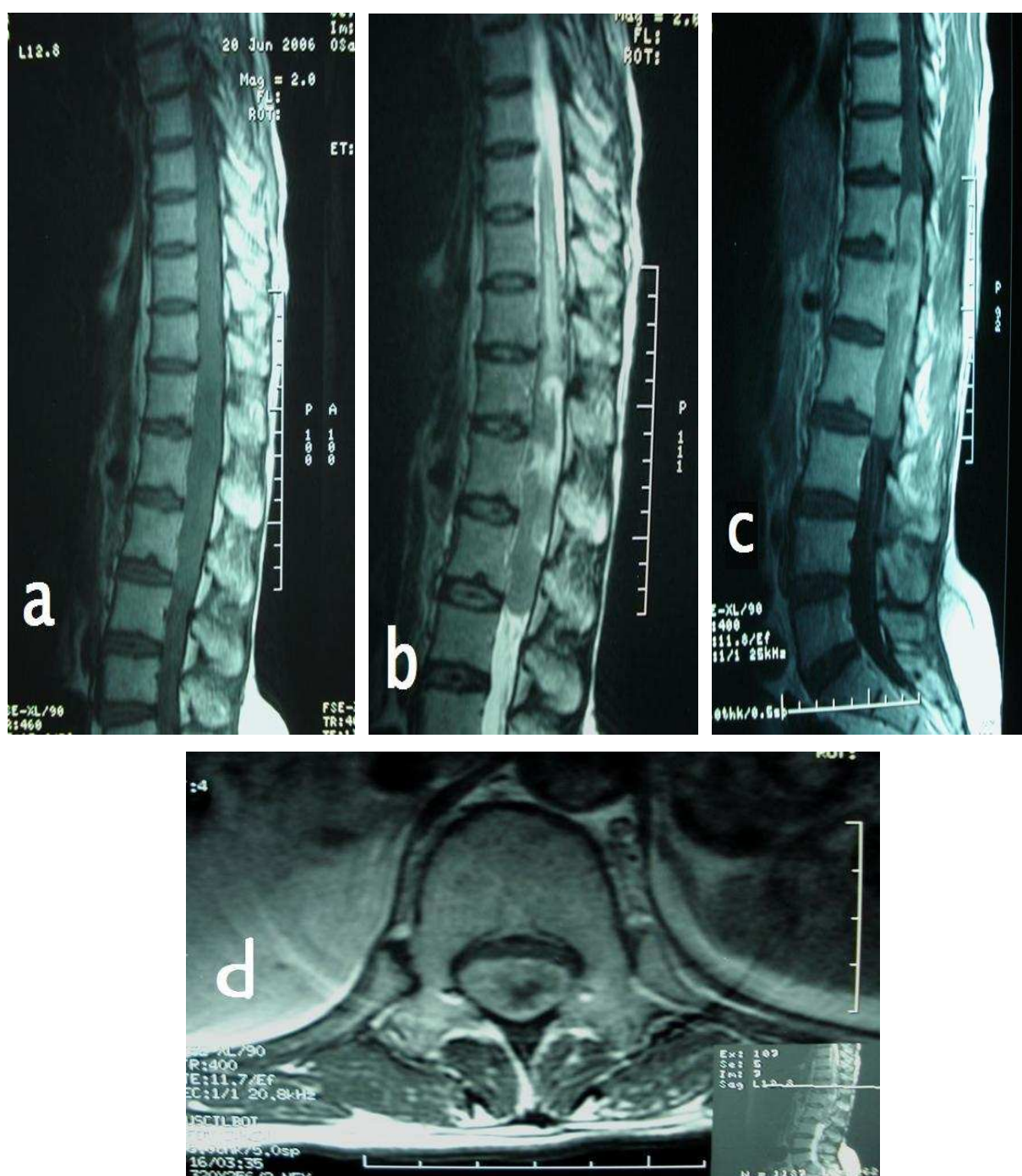


Figure 11: IRM rachidienne sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) sans injection de gadolinium, en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (c) et en coupe axiale en séquence pondérée T1 après injection de gadolinium montrant l'aspect d'un LMNH intramédullaire au niveau D12 à L2.

4-AUTRES EXAMENS RADIOLOGIQUES :

D'autres examens radiologiques ont été réalisés:

4-1. Radiographie du thorax :

Systématiquement faite chez tous les malades de cette série, elle était sans particularités dans tous les cas.

4-2. L'échographie abdomino-pelvienne :

L'échographie abdomino-pelvienne a été pratiquée dans le cadre du bilan d'extension chez un malade (9,1%) présentant une extension vertébrale d'un épéndymome anaplasique, elle a objectivé fortuitement une polykystose rénale avec des signes de cystite, alors qu'elle était sans particularités chez un autre patient présentant un LMNH.

4-3. L'échographie cardiaque :

Réalisée chez un patient qui présentait un souffle cardiaque dans le cadre du bilan préopératoire, elle a montré une fuite mitrale minime.

5- SYNTHESE DU BILAN RADIOLOGIQUE :

La localisation dorsale de la tumeur intramédullaire a été la plus fréquente : retrouvée dans 6 cas (54,5%), par ailleurs, elle était dorsolombaire dans 3 cas (27,3%), cervicale et lombaire dans 1 cas (9,1%) chacun.

Les tumeurs s'étendent en moyenne sur 3 vertèbres avec des extrêmes de 2 et 6 vertèbres. (Figure 12)

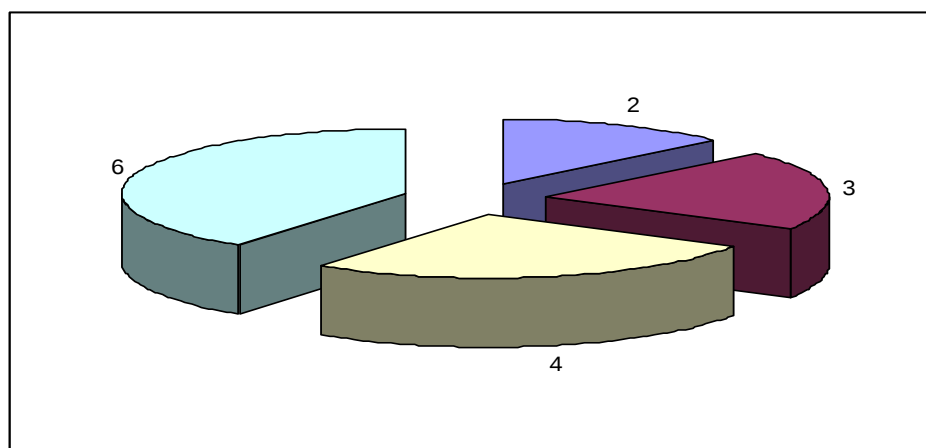


Figure 12 : Répartition selon la taille tumorale à la radiologie (taille en vertèbres)

La radiologie avait permis d'individualiser les limites tumorales chez 8 patients (72,7%) alors qu'elles étaient mal limitées chez les 3 autres cas (27,3%) avec extension vertébrale dans 1 cas.

6- BILAN BIOLOGIQUE :

Un bilan préopératoire a été réalisé chez tous les malades, comportant une numération formule sanguine (NFS), un groupage sanguin, une glycémie à jeun, un bilan rénal et un dosage du taux de prothrombine (TP). Il a montré une anémie hypochrome microcytaire chez 1 patient.

IV- LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

1- LE TRAITEMENT MEDICAL:

1-1. Traitement de la douleur :

Un traitement antalgique était institué chez tout patient présentant des douleurs, nous avons utilisé des antalgiques en procédant par paliers, soit seuls, soit en association avec les AINS.

1-2. Traitement anticoagulant :

La prophylaxie anti-coagulante était systématiquement instaurée chez tout patient avec risque de maladie thromboembolique, notamment ceux avec déficit neurologique.

2- LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Tous les patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale au bloc opératoire du service (Figure 13).

Ces cures avaient pour objectifs:

- 1) Réaliser une décompression myéloradiculaire par une laminectomie.
- 2) Effectuer une exérèse aussi complète que possible de la tumeur.
- 3) Confirmer le diagnostic par un prélèvement pour étude anatomopathologique.

2-1. Les voies d'abord :

Tous les patients ont été opérés par voie d'abord postérieure (100%). La laminectomie était étendue entre 2 étages dans 5 cas (45,4%) et 6 étages dans 3 cas (27,3%). (Tableau V)

Tableau V : Répartition selon l'étendue de la laminectomie

Etendue de la laminectomie (en vertèbres)	Nombre de cas	Pourcentage %
2	5	45,4
3	2	18,2
4	1	9,1
6	3	27,3

2-2. L'exérèse tumorale :

L'abord chirurgical des tumeurs intramédullaires a été réalisé sous microscope opératoire dans tous les cas (100%). L'exérèse tumorale a pu être complète dans 8 cas (72,7%) et incomplète dans 3 cas (27,3%) (Figure 14).

2-3. Suites post-opératoires :

Sur l'ensemble des 11 patients opérés, on n'avait noté aucun cas de décès en per ou post opératoire immédiat, les suites post opératoires étaient simples dans 10 cas, alors qu'une détresse respiratoire est survenue chez un patient ayant subi l'exérèse totale d'un astrocytome bénin de localisation cervicale, son état s'est stabilisé après sa prise en charge en unité de soins intensifs.



**Figure 13 : bloc opératoire du service de neurochirurgie
à l'hôpital IBN TOFAIL de Marrakech**

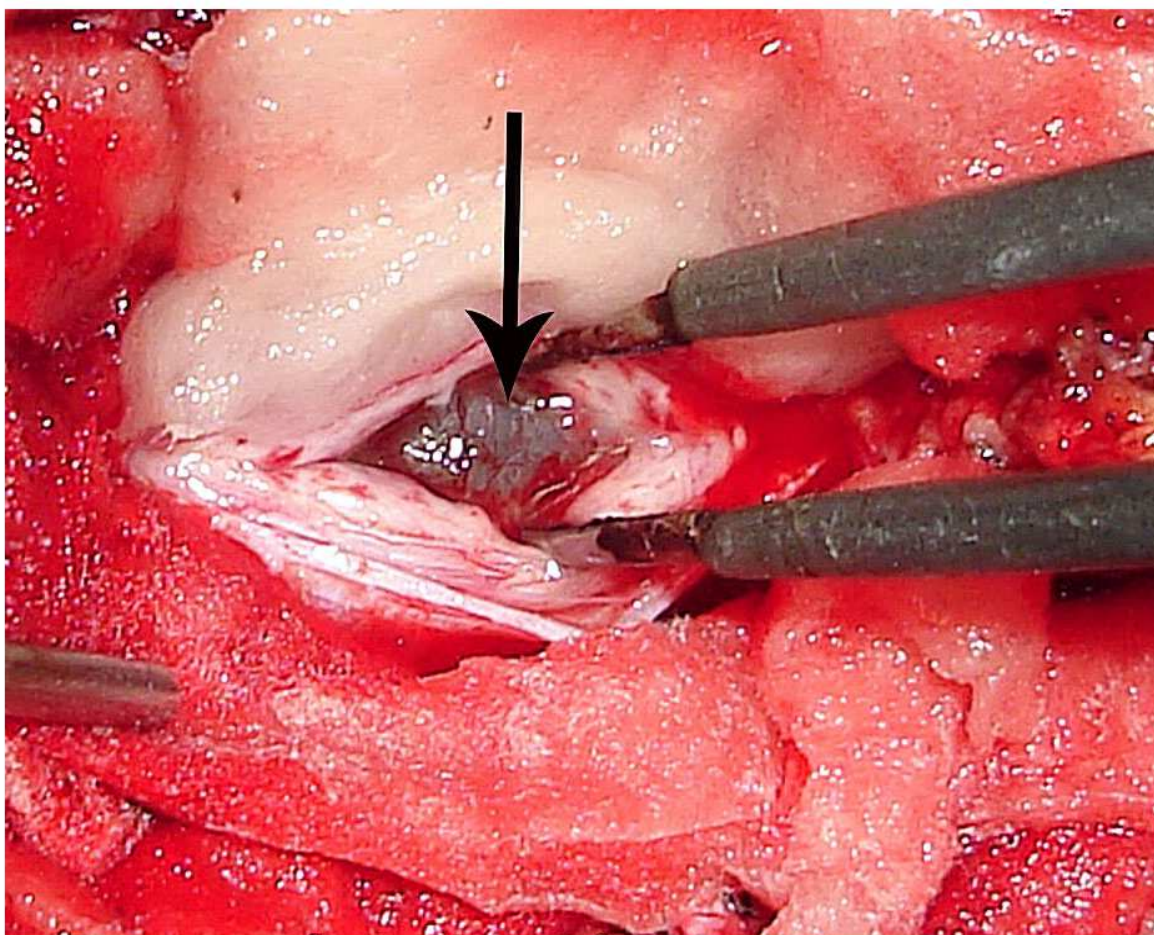


Figure 14 : vue peropératoire après laminectomie et myélotomie montrant un kyste arachnoïdien intramédullaire

3- DONNEES DE L'EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

3-1. Type histologique:

Dans cette série, la nature histologique des TIM était bénigne dans 8 cas (72,7%) et maligne dans 3 cas (27,3%). (Figure 15)

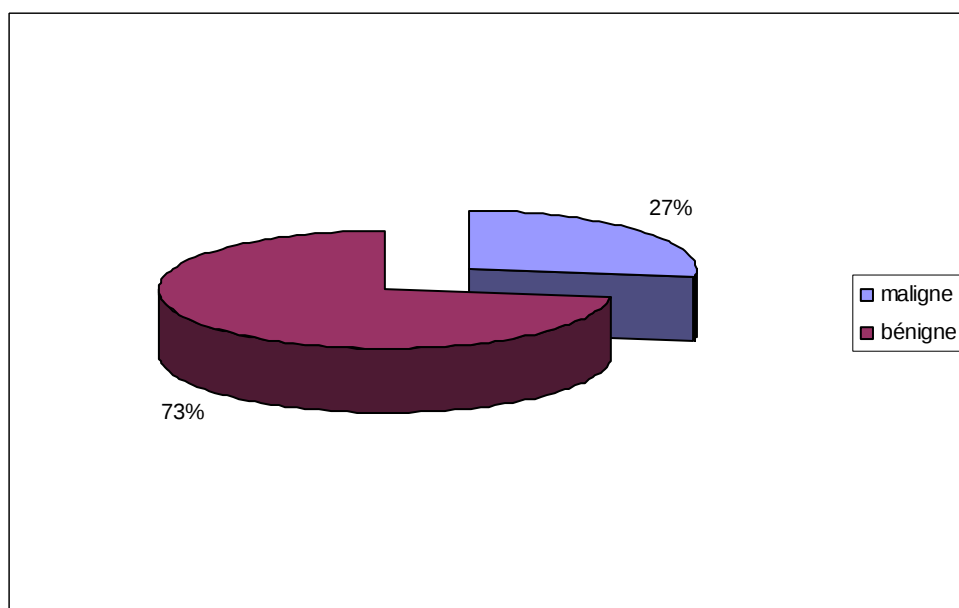


Figure 15 : Répartition des cas en fonction de la nature de la tumeur

L'étude histologique avait montré une prédominance des tumeurs gliales primitives (54,5%), l'épendymome représente le type histologique le plus fréquemment rencontré. Ainsi les résultats étaient sous forme de: 1 épendymome myxopapillaire de localisation dorsolombaire, 2 épendymomes de bas grade de localisation dorsale, 2 épendymomes anaplasiques de localisation respectivement dorsale et lombaire, 1 kyste dermoïde de localisation dorsale, 1 kyste épidermoïde de localisation dorsolombaire, 1 astrocytome bénin de localisation cervicale, 2 kyste arachnoïdiens de localisation dorsale et un lymphome malin non hodgkinien de localisation dorsolombaire. (Tableau VI)

Tableau VI : Répartition des diagnostics histologiques

Tumeurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Tumeurs gliales:	6	54,5
Ependymome myxopapillaire (grade I)	1	9,1
Ependymome (grade I)	2	18,2
Ependymome anaplasique (grade III)	2	18,2
Astrocytome bénin	1	9,1
Tumeurs non gliales:	1	9,1
Lymphome malin non hodgkinien (LMNH)	1	9,1
Pseudo tumeurs:	4	36,4
Kyste dermoïde	1	9,1
Kyste épidermoïde	1	9,1
Kyste arachnoïdien	2	18,2

3-2. Corrélation radio-histologique:

La radiologie a confirmé la topographie lésionnelle dans tous les cas, elle a suspecté le diagnostic histologique avec précision dans 6 cas, alors que dans 3 cas elle a posé en gros le diagnostic de tumeur intramédullaire sans en préciser la nature anatomo-pathologique; par conséquent, la concordance radio-histologique a été de 54,5%.

4- La radiothérapie :

Réalisée à titre complémentaire de la chirurgie chez 2 patients ayant un épendymome anaplasique avec exérèse incomplète. Elle était sous forme d'une radiothérapie conventionnelle.

5- La chimiothérapie :

La chimiothérapie a été indiquée chez un patient présentant un lymphome malin non hodgkinien (LMNH), mais elle n'a pas été réalisée car le malade en question a été perdu de vue après l'avoir adresser au service d'oncologie.

6- La rééducation :

Des séances de rééducation ont été prescrites à tous les patients (100%).

V- EVOLUTION :

La majorité des patients a été perdue de vue. Pour cette raison, nous nous sommes limités à l'évolution des patients à court terme.

1- EVOLUTION GLOBALE:

L'évolution a été marquée par une amélioration de l'état neurologique chez 4 patients (36,4%), une aggravation chez 2 patients (18,2%), un état stationnaire chez 4 patients (36,4%) alors qu'elle n'était pas précisée chez 1 malade (9,1%). (Figure 16)

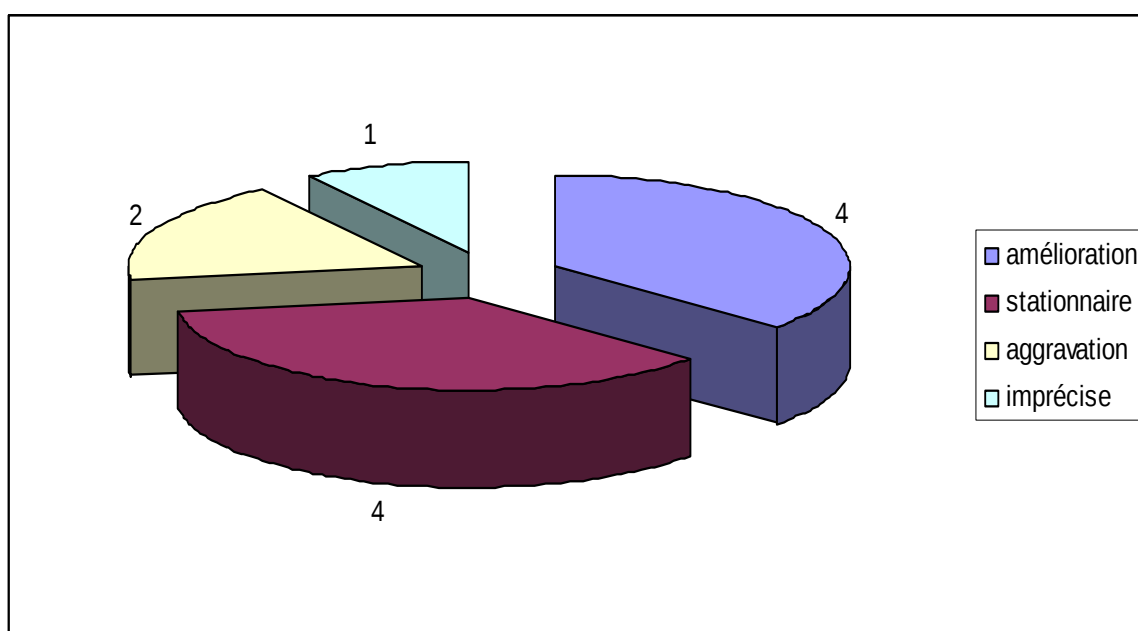


Figure 16 : Evolution globale

Nous n'avons noté aucun cas de décès, mais nous avons noté chez 2 cas (18,2%) des complications de décubitus : des escarres sacrées et une thrombophlébite du membre inférieur ayant bien évolué sous traitement médical.

2- EVOLUTION SELON L'AGE :

Tableau VII : Evolution de l'état neurologique selon l'âge (en années)

Evolution	Moins de 10 (3 cas)	10 à 20 (1 cas)	20 à 30 (2 cas)	30 à 40 (2 cas)	40 et plus (3 cas)	Total (11 cas)
Amélioration	2	1	1	0	0	4
Aggravation	0	0	1	0	1	2
Etat Stationnaire	0	0	0	2	2	4
Décès	0	0	0	0	0	0
Imprécise	1	0	0	0	0	1

On remarque que :

- Les patients de moins de 10 ans avaient une évolution favorable.
- Les sujets âgés de plus de 40 ans avaient connu un état stationnaire ou aggravé.
- Les 2 cas d'aggravation de l'état neurologique étaient notés chez des adultes.

3- EVOLUTION SELON L'ETAT NEUROLOGIQUE A L'ADMISSION :

Les 2 patients opérés avec un tableau neurologique complet avaient une évolution défavorable ; alors que ceux opérés avec un tableau incomplet avaient une évolution vers l'amélioration dans 3 cas, stationnaire dans 3 cas, vers l'aggravation dans 2 cas et non précise dans 1 cas. (Tableau VIII)

Tableau VIII : Evolution selon la cotation de FRANKEL à l'admission

Cotation de FRANKEL	Evolution			
	Amélioration	Aggravation	Stationnaire	Imprécise
A (2 cas)	0	2	0	0
B (5 cas)	1	1	2	1
C (4 cas)	2	1	1	0
D (0 cas)	0	0	0	0
E (0 cas)	0	0	0	0

4- EVOLUTION SELON LE TYPE HISTOLOGIQUE DE LA TUMEUR:

Dans les 8 cas de tumeurs bénignes, l'évolution était marquée par une amélioration de l'état neurologique dans 4 cas (50%), un état stationnaire dans 3 cas (37,5%) et une aggravation dans 1 cas (14,28%). Alors que pour les tumeurs malignes, l'évolution était vers l'aggravation dans 2 cas et non précise dans un cas. (Tableau IX)

Tableau IX : Evolution selon le type de la tumeur

Evolution	Bénigne (8 cas)	Maligne (3 cas)	Total (11 cas)
Amélioration de état neurologique	4	0	4
Aggravation de l'état neurologique	1	2	3
Etat Stationnaire	3	0	3
Décès	0	0	0
Imprécise	0	1	1

Dans notre étude, les facteurs de mauvais pronostic semblent être:

- 1- L'âge avancé
- 2- Un tableau neurologique complet à l'admission
- 3- Une étiologie maligne.

Annexe 2 : tableau synoptique des observations

N° d'observ.	1	2	3
Age et sexe	38 ; M	26 ; M	44 ; F
Antécédants	Appendicectomie	tabagique	Méningite à 7 ans
Signes fonctionnels	Dorsolombalgies ; Hypoesthésie des 2 pieds ; RAU	Cervicalgie ; NCB ; Paraparésie ; Paresthésie des MI ; Constipation	Impotence fonctionnelle des 2 MI ; Incontinence urinaire ; Constipation
Délai de Dc	4 ans	18 mois	8 mois
Examen clinique	Paraplégie spasmodique ; Niveau sensitif D10	Tétraparésie spastique ; ROT vifs ; Babinski ; Hypoesthésie ; Anesthésie en selle	Paraplégie flasque ; Amyotrophie ; ROT abolis aux MI ; Hypoesthésie des pieds
FRANKEL	B	B	B
IRM	Tumeur intramédullaire D7-D12	POE intramédullaire de C2 jusqu'à D1	Formation expansive intramédullaire+ lyse osseuse secondaire (épendymome ??)
Autres examens	Rx thorax et du rachis dorsal: normales	Rx thorax et du rachis dorsal: normales	Rx rachis lombaire : lyse vertébrale ; TDM : tumeur neurogène intracanaulaire + lyse osseuse
Traitement	Laminectomie D7-D12 Exérèse tumorale totale Rééducation	Laminectomie C2-C7 Exérèse tumorale totale Rééducation	Laminectomie L1-L2 Exérèse subtotale RTH + Rééducation
Histologie	Ependymome sans signes de malignité	Astrocytome bénin grade I	Ependymome anaplasique grade III
Evolution	Stationnaire	amélioration	aggravation

N° d'observ.	4	5	6
Age et sexe	40 ; F	48 ; F	4 ; M
Antécédants	RAS	Diabète	RAS
Signes fonctionnels	Dorsalgies ; Constipation	Impotence fonctionnelle des 2 MI ; Constipation ; Incontinence urinaire	Impotence fonctionnelle des 2 MI ; Aggravation vers paraplégie
Délai de Dc	1 an	4 mois	3 mois
Examen clinique	Steppage gauche ; Amyotrophie ; ROT aboli ; Raideur rachidienne	Paraplégie flasque ; ROT abolis ; Babinski ; Hypoesthésie D12	Raideur rachidienne ; Paraparésie spastique ; RCM abolis
FRANKEL	C	A	B
IRM	TIM au niveau D7	Processus expansif D12– L2 en rapport avec un épendymome anaplasique	Kyste à liquide épais intramédullaire à hauteur D2–D3 + œdème para lésionnel
Autres examens	Rx thorax et du rachis dorsal: normales	Rx thorax et du rachis dorsal: normales ; Echo abd. : RAS	TDM cérébral : normal Rx thorax : normale Echo-cœur : normale
Traitement	Laminectomie D6–D7 Exérèse tumorale totale Rééducation	Laminectomie D12–L2 Exérèse tumorale subtotale Rééducation + CTH	Laminectomie D2–D3 Exérèse tumorale totale Rééducation
Histologie	Ependymome sans signes de malignité	LMNH diffus de haut grade de malignité	Kyste épidermique remanié sans signes de malignité
Evolution	stationnaire	aggravation	amélioration

N° d'observ.	7	8	9
Age et sexe	26 ; M	13 ; F	4 ; M
Antécédants	RAS	RAS	RAS
Signes fonctionnels	Impotence fonctionnelle et anesthésie des MI; Incontinence urinaire	Lombalgies ; Impotence fonctionnelle des 2MI ; Constipation	Difficulté de la marche
Délai de Dc	2 mois	3 mois	15 jours
Examen clinique	Paraplégie ; ROT abolis ; Amyotrophie ; Niveau sensitif L2	Scoliose dorsale ; Paraparésie ; ROT abolis ; Hyperesthésie tactile et thermo algique des MI	Paraparésie spastique ; ROT exagérés aux MI ; Babinski
FRANKEL	C	B	C
IRM	Aspect en faveur d'un kyste dermoïde intramédullaire	Processus tumoral intramédullaire dorsolombaire en faveur d'un neurofibrome ou épendymome myxopapillaire	Lésion kystique dorsale d'allure intramédullaire en regard de D3-D4
Autres examens	Rx thorax et du rachis lombaire: normales	Rx thorax : normale	Rx thorax : normale
Traitement	Laminectomie D12-L5 Exérèse tumorale totale Rééducation	Laminectomie D9-L2 Exérèse tumorale totale Rééducation	Laminectomie D3-D4 Exérèse tumorale totale Rééducation
Histologie	Kyste dermoïde	Ependymome myxopapillaire	Kyste arachnoïdien
Evolution	aggravation	Stationnaire	amélioration

N° d'observ.	10	11
Age et sexe	8 ; M	36 ; M
Antécédants	RAS	RAS
Signes fonctionnels	Impotence fonctionnelle des MI	Impotence fonctionnelle des MI ; Fourmillement des MI; Fuite urinaire
Délai de Dc	1 mois	15 jours
Examen clinique	Paraparésie spastique ; ROT vifs aux MI ; Babinski	Paraplégie; Hypertonie spastique; ROT vifs ; Babinski ; anesthésie des MI ; anesthésie en selle
FRANKEL	C	A
IRM	Lésion kystique dorsale d'allure intramédullaire en regard de D3–D4	Lésions nodulaires intra dures en regard de D8–D10 (métastases leptoméningées ??)
Autres examens	Rx thorax : normale	Rx thorax : normale
Traitement	Laminectomie D3–D4 Exérèse tumorale totale Rééducation	Laminectomie D8–D10 Exérèse tumorale subtotale RTH + Rééducation
Histologie	Kyste arachnoïdien	Ependymome anaplasique intramédullaire de haut grade de malignité (grade III de l'OMS)
Evolution	Amélioration	Aggravation

Abréviations :

Observ. : observation ; **Dc** : diagnostic ; **M** : masculin ; **F** : féminin ; **RAI** : rétention aigue d'urine ; **MI** : membre inférieur ; **NCB** : névralgie cervico-brachiale ; **ROT** : réflexes ostéo-tendineux ; **RCM** : réflexes cutané-muqueux ; **Rx** : radiographie ; **RTH** : radiothérapie ; **CTH** : chimiothérapie ; **TDM** : tomodensitométrie ; **IRM** : imagerie par résonance magnétique ; **C** : cervical ; **D** : dorsal ; **L** : lombaire ; **RAS** : rien à signaler (sans particularités) ; **Echo abd** : échographie abdominale ; **Echo cœur** : échographie cardiaque ; **LMNH** : lymphome malin non hodgkinien ; **OMS** : organisation mondiale de la santé.



Discussion



I. GENERALITES :

1 – Rappel anatomique :(1)

La moelle épinière est un cordon blanc de 1 cm de diamètre et de 50 cm de longueur logé dans le canal rachidien, elle s'étend du trou occipital (jonction bulbo médullaire) jusqu'au niveau L1-L2.

Elle présente deux renflements correspondant à l'émergence des racines nerveuses destinés aux quatre membres : le renflement cervical et le renflement lombaire, elle se termine en pointe au niveau de L2, c'est le cône terminal.

La croissance en longueur de la moelle est moins importante que celle du canal vertébrale au point qu'à la naissance, le cône médullaire (moelle sacrée) se termine au niveau du deuxième disque lombaire, cette ascension apparente de la moelle explique le décalage entre segments médullaires et vertèbres à partir de la sixième vertèbre dorsale et la formation de la queue de cheval. (Figure 17)

L'enveloppe durale contenant la moelle se prolonge jusqu'au sacrum et contrairement à la dure mère rachidienne n'adhère pas à l'os, il existe donc un espace péri-dural, réduit vers l'avant mais plus large vers l'arrière et qui est occupé par la graisse épidurale et les plexus veineux. (Figure 18)

Sur une coupe transversale de la moelle, on distingue la substance grise formée par les corps cellulaires et la substance blanche formée par les fibres de passage. (Figure 19)

La substance grise présente 2 cornes antérieures motrices et 2 cornes postérieures sensitives, on décrit aussi 2 cornes latérales neurovégétatives, elle est subdivisée en 10 couches (selon la classification de REXED).

La substance blanche est divisée en cordons :

- **Les cordons antérolatéraux** : qui renferment les voies ascendantes et descendantes :
 - ❖ les voies descendantes: motrices sont représentées par :
 - Les faisceaux pyramidaux croisés et directs.
 - Les faisceaux extrapyramidaux : tecto-spinal, vestibulo-spinal, olivo-spinal et rubro-spinal.

- ❖ Les voies ascendantes : sensibles représentées par :
 - Les faisceaux spinothalamiques qui vectent la thermoalgie.
 - Les faisceaux spinocérébelleux véhiculant la sensibilité profonde inconsciente.
- **Les cordons postérieurs** : sont formés par les faisceaux de GOLL et BURDACH (faisceaux gracile et cunéiforme) et vectent la sensibilité profonde consciente ainsi que le tact épicrotique. (Figure 20)

La moelle est vascularisée par le biais des artères radiculo-médullaires, les artères radiculo-médullaires antérieures suivent la face antérieure de la racine nerveuse antérieure et rejoignent l'axe spinal antérieur sur la ligne médiane, celles postérieures, suivent la face antérieure de la racine nerveuse postérieure et rejoignent l'axe spinal postéro latéral dans le sillon collatéral postérieur. Globalement il existe 6 à 8 artères radiculo-médullaires antérieures, dont les plus importantes sont l'artère du renflement cervical et celle du renflement lombaire (artère d'ADAM-KIEWICZ). (Figure 21)

De l'anatomie descriptive à la physiologie et pour conclure, la moelle est un organe de conduction, fonction assumée par les faisceaux, elle est cependant aussi un centre réflexe sous le contrôle à l'état normal des centres supra segmentaires.

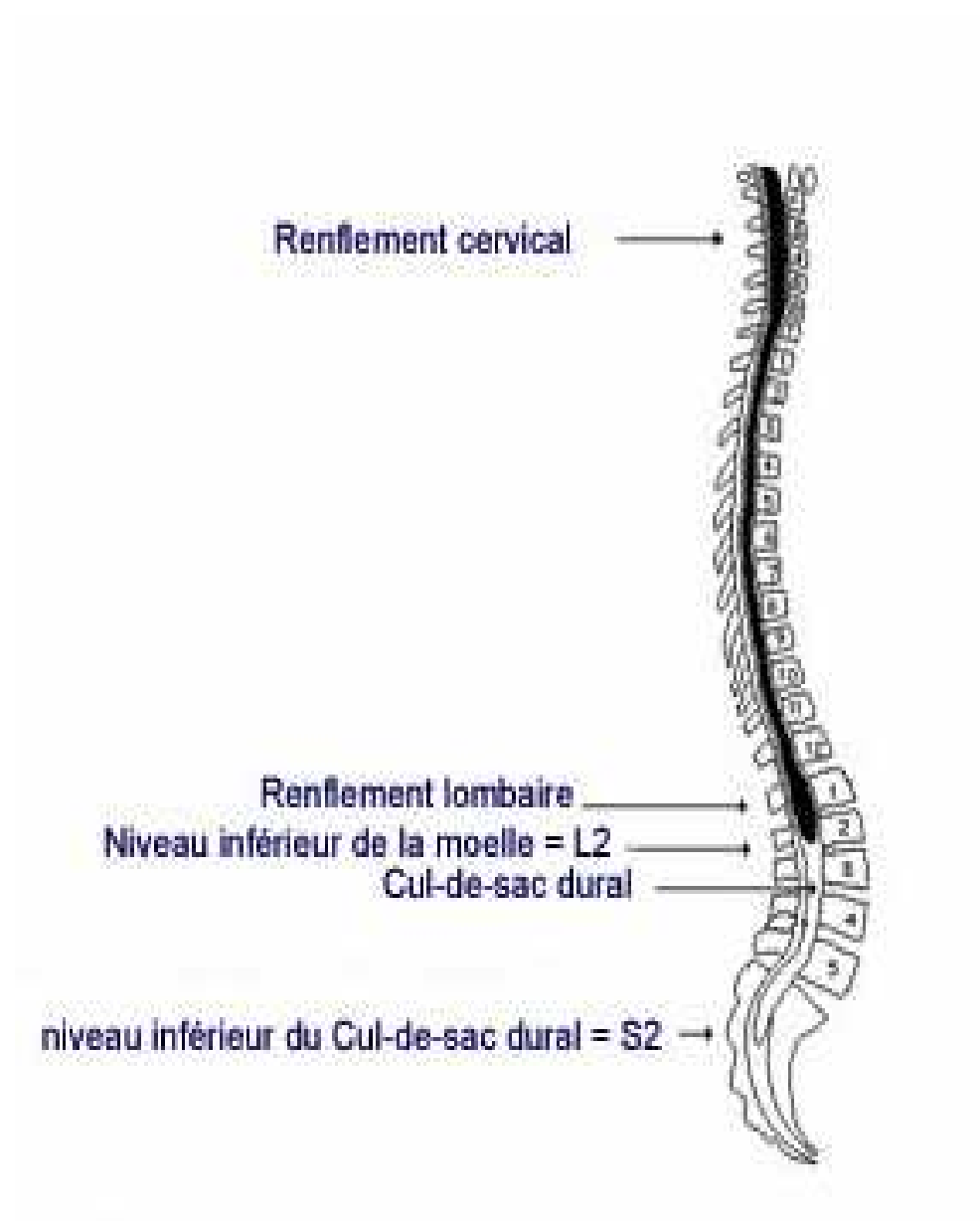


Figure 17: schéma représentatif de la disposition général dans le canal vertébral de la moelle épinière.

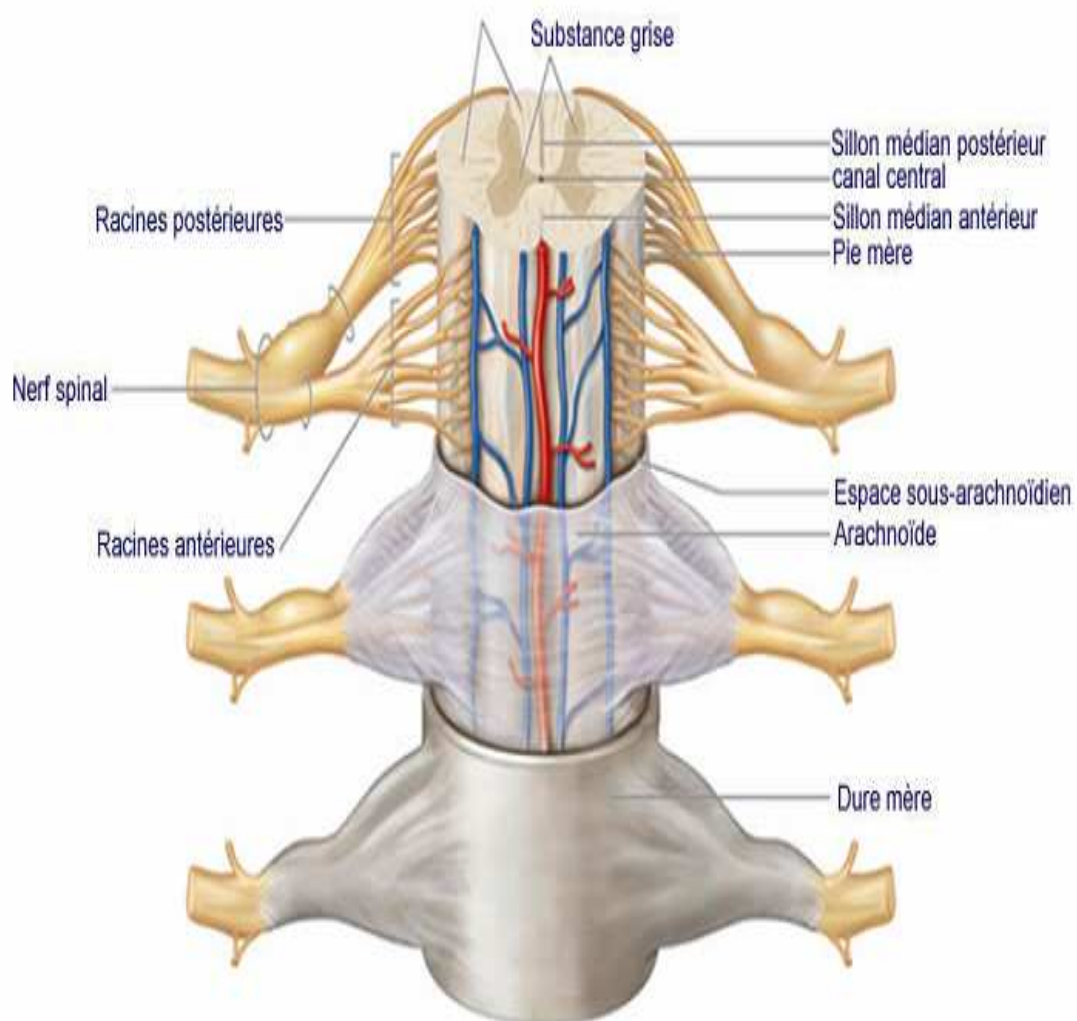


Figure 18 : schéma représentatif des enveloppes médullaires.

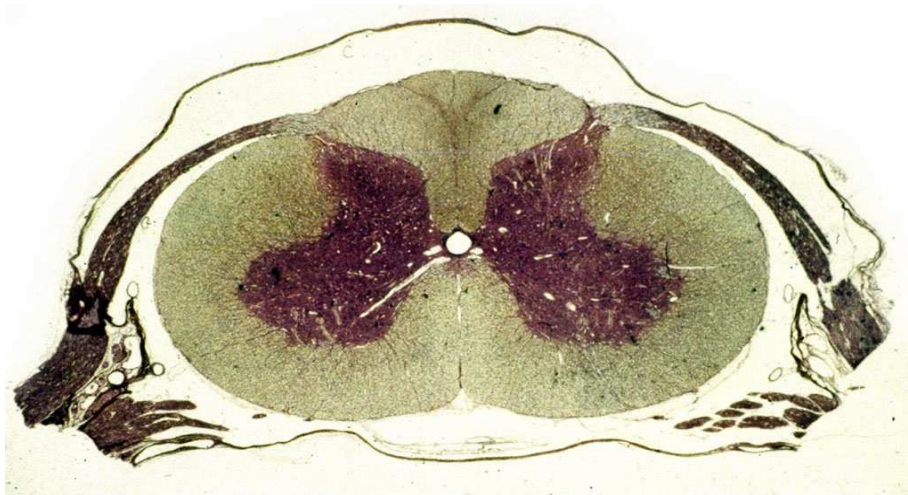


Figure 19 : photographie d'une coupe transversale de la moelle épinière.

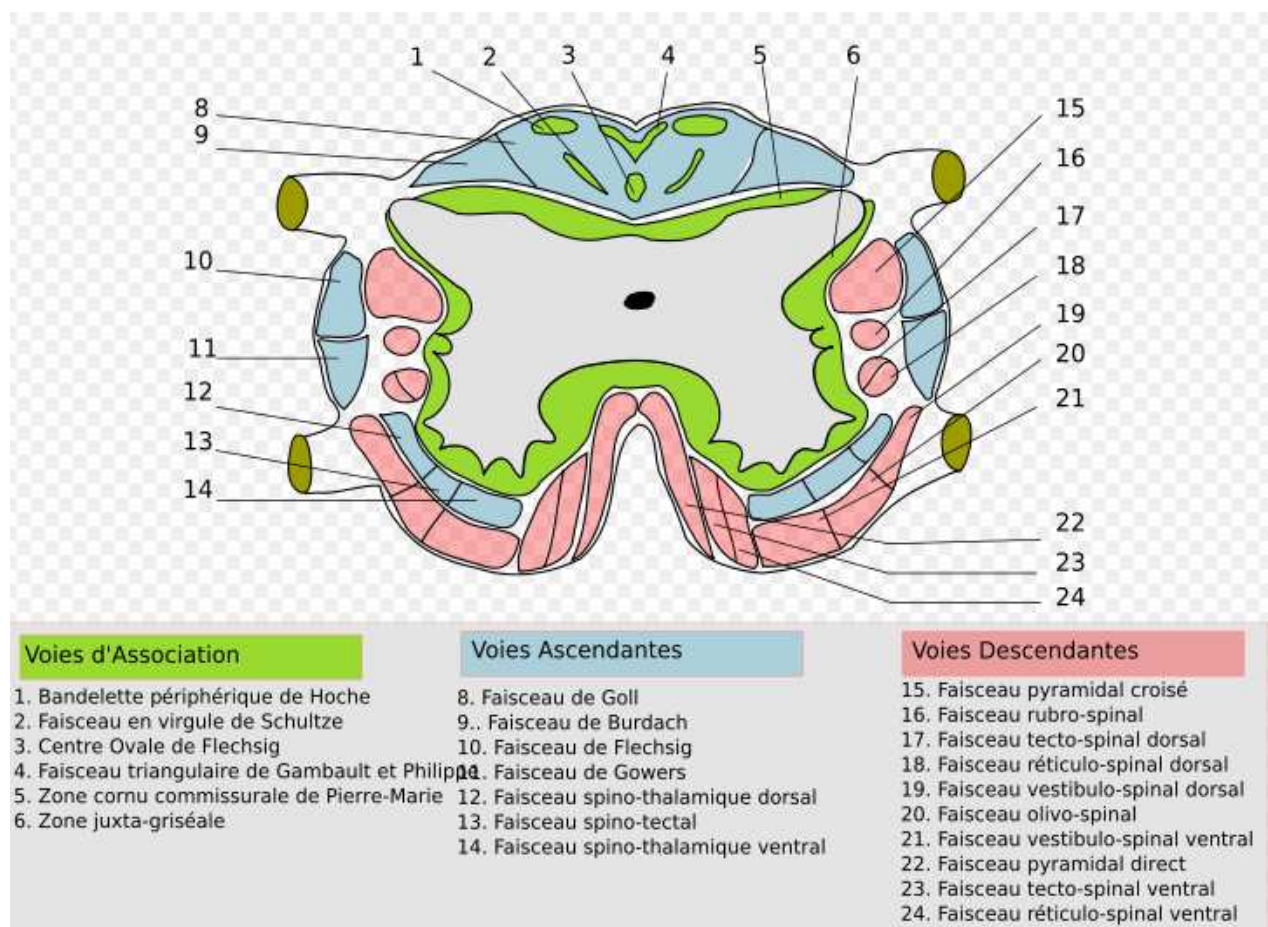
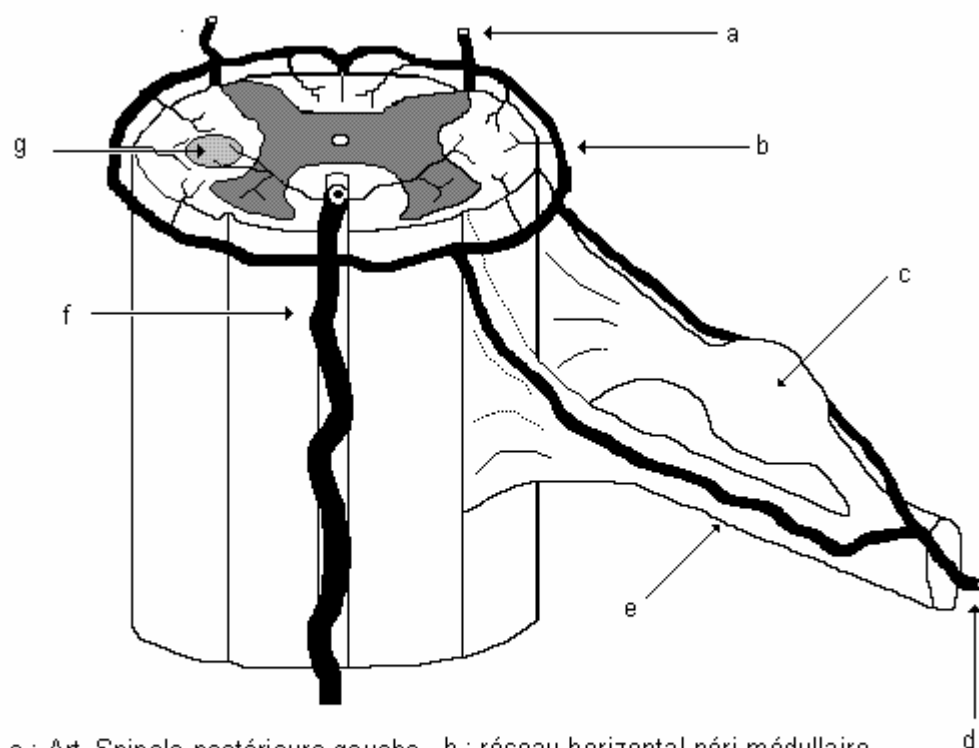


Figure 20 : schéma représentant les voies de la substance blanche médullaire.



a : Art. Spinale postérieure gauche. b : réseau horizontal péri-médullaire.
 c : ganglion spinal d : Art. radiculo-médullaire.
 e : racine ventrale du nerf spinal.
 f : Art. Spinale antérieure g : faisceau pyramidal. h : Art. Spinale postérieure droite.

Figure 21 : schéma représentatif de la vascularisation artérielle de la moelle épinière.

2– Rappel histologique : (2)

La moelle épinière fait partie du SNC, elle contient des cellules nerveuses et leurs prolongements ainsi que des cellules de soutien spécialisées, des capillaires sanguins et de la matrice extra-cellulaire.

2-1. Structure de base:

Les cellules nerveuses ou neurones sont des cellules hautement différenciées, spécialisées dans la communication intercellulaire. Ils reçoivent, traitent et transmettent des informations sous forme d'influx.

Délimitée par sa membrane plasmique, le neurone est constituée par un corps cellulaire (ou péricaryon) d'où partent des prolongements de deux types : les dendrites habituellement multiples, toujours très courts qui conduisent l'influx nerveux vers le corps cellulaire et l'axone, toujours unique, parfois très long qui conduit l'influx nerveux à partir du corps cellulaire et en s'en éloignant jusqu'à ses cibles (Figure22).

Selon la disposition générale des prolongements par rapport au corps cellulaire, on distingue :

- des neurones unipolaires qui n'ont qu'un seul prolongement.
- des neurones bipolaires qui ont un prolongement afférent et un prolongement efférent.
- des neurones pseudo unipolaires ayant un prolongement unique qui se bifurque à distance du corps cellulaire en un prolongement afférent et un prolongement efférent.
- des neurones multipolaires qui ont des prolongements multiples : un seul axone, mais de nombreux dendrites (Figure23).

La plupart des neurones possèdent, au milieu de leur corps cellulaire, un noyau unique, volumineux, sphérique, clair, à chromatine dispersée, avec un gros nucléole, arrondi et dense. Le cytoplasme est riche en organites. La membrane plasmique neuronale est le siège des synapses qui sont des zones spécialisées de contact membranaire permettant la transmission de l'influx nerveux.

2-2. Cellules de soutien:

Il existe 4 variétés de cellules gliales : les astrocytes, les oligodendrocytes, les cellules épendymaires et les cellules microgliales.

- Les astrocytes sont faits d'un corps cellulaire contenant le noyau et de prolongements cytoplasmiques diversement ramifiés. Ils se caractérisent par l'abondance de filaments intermédiaires riches en GFAP (protéine glio-fibrillaire acide) et de grains de glycogène (Figure24).
- Les oligodendrocytes possèdent un corps cellulaire de petit volume d'où partent quelques prolongements cytoplasmiques, plus fins et moins nombreux que ceux des astrocytes (Figure25).
- Les cellules microgliales apparaissent comme des cellules de petite taille, avec un noyau arrondi ou ovalaire, dense et un cytoplasme visualisé par des colorations argentiques. Elles proviennent des monocytes sanguins ayant pénétré dans le parenchyme du SNC et peuvent se transformer en macrophages.
- Les épendymocytes (ou cellules épendymaires) forment un épithélium cubique ou prismatique simple cilié assurant le revêtement du canal de l'épendyme et jouent ainsi un rôle dans les échanges entre le LCR et la moelle épinière (Figure26).

2-3. Organisation tissulaire:

Le parenchyme de la moelle épinière est organisé en substance grise et substance blanche. Sa surface profonde est bordée par le revêtement épendymaire. Sa superficie est formée par le revêtement astrocytaire marginal.

La corne antérieure de la substance grise contient les corps cellulaires des motoneurones alpha, multipolaires, polyédriques, de grande taille et isodendritiques. En dehors des corps cellulaires des neurones, seuls les noyaux des cellules gliales sont bien visibles ; les uns, relativement arrondis, volumineux et clairs, appartiennent à des astrocytes, les autres également arrondis, mais plus petits et plus sombres, à des oligodendrocytes et à des cellules microgliales. Les capillaires sanguins sont très nombreux. L'espace compris entre les corps

cellulaires neuronaux, les cellules gliales et les capillaires sanguins est grossièrement amorphe. Il correspond au neuropile où siègent les synapses (Figure27).

Au niveau de la moelle, la lumière du canal épendymaire est souvent virtuelle et il n'est pas rare de ne voir qu'un petit amas de cellules épendymaires sans lumière décelable.

Les cordons de substance blanche de la moelle correspondent à des axones myélinisés groupés en faisceaux parallèles. Ces axones appartiennent à plusieurs groupes de neurones de situation anatomique et de signification physiologique différente.

Les faisceaux d'axones myélinisés se présentent comme un groupement côte à côte de sections circulaires comprenant un centre punctiforme éosinophile correspondant à l'axone coupé transversalement et une couronne vidée de son contenu par les solvants des graisses et correspondant à la gaine de myéline entourant l'axone. Les noyaux de cellules gliales (astrocytes et oligodendrocytes) sont moins bien visibles que dans la substance grise (Figure28).

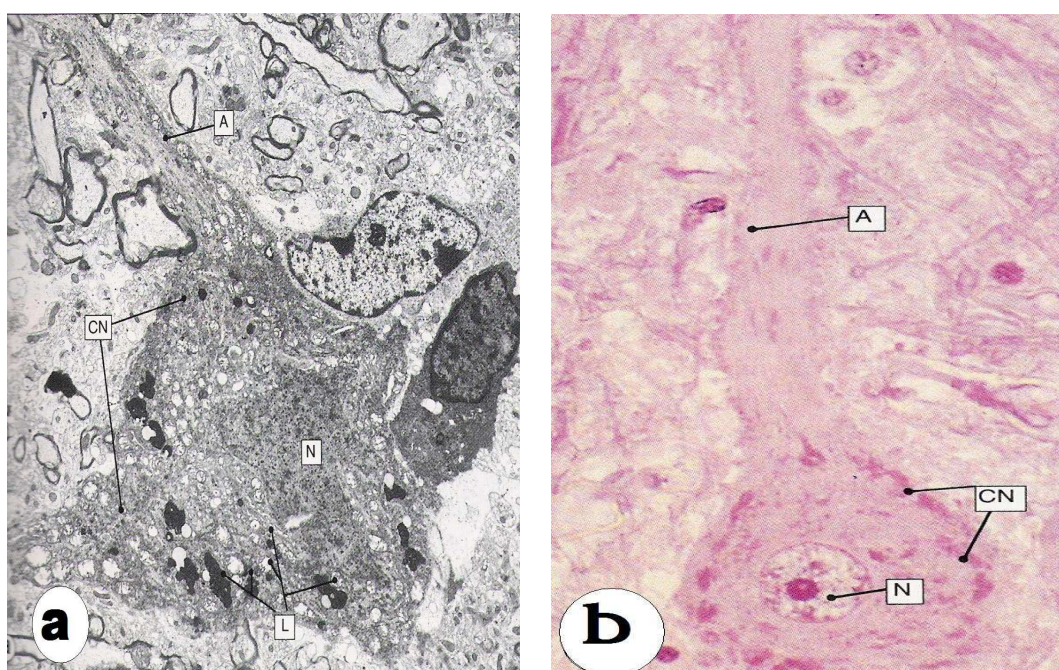


Figure 22 : vue histologique d'un neurone

a : au microscope électronique

b : au microscope optique

(A : axone ; N : nucléole ; CN : corps de Nissl ; L : lysosomes)

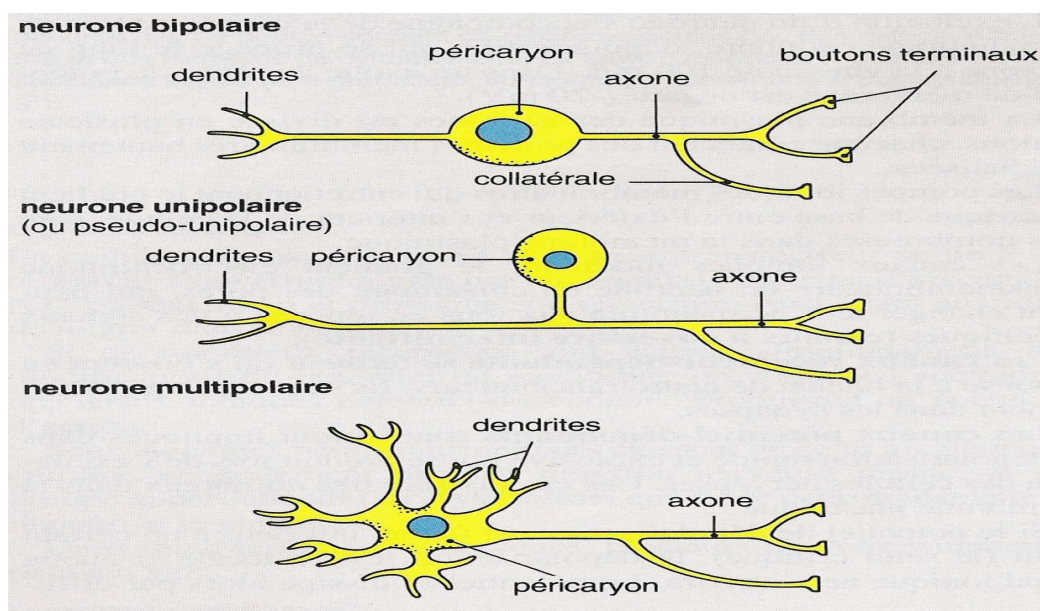


Figure 23 : schéma montrant les variétés de neurones

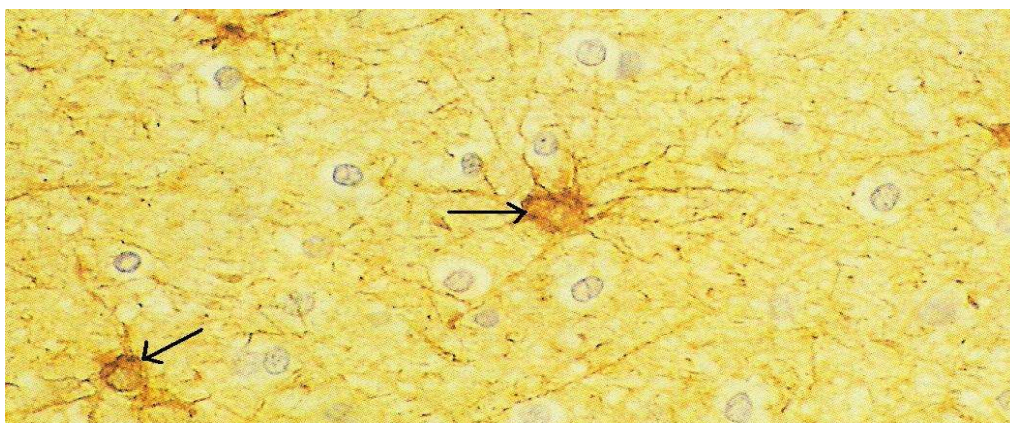


Figure 24 : coupe histologique montrant des astrocytes
Coupe colorée à l'immunoperoxydase, agrandissement x 200

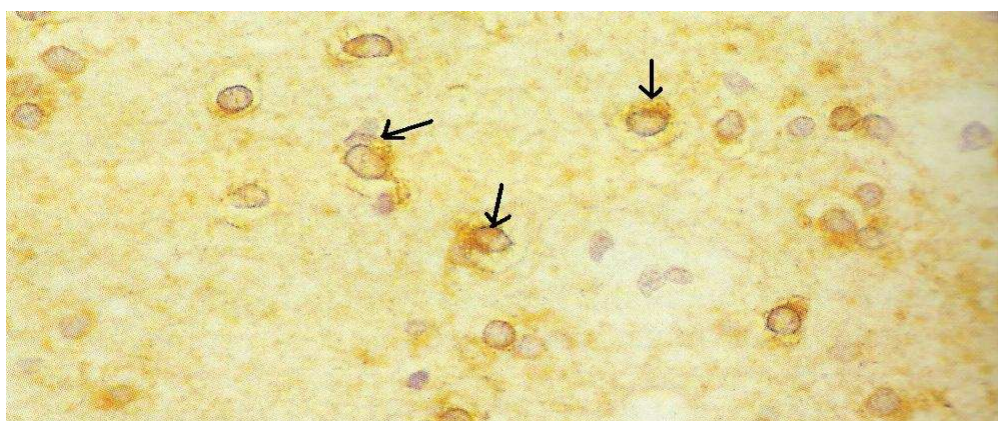


Figure 25 : coupe histologique montrant des oligodendrocytes
identifiées par réaction immunohistochimique de protéines spécifiques (en brun)

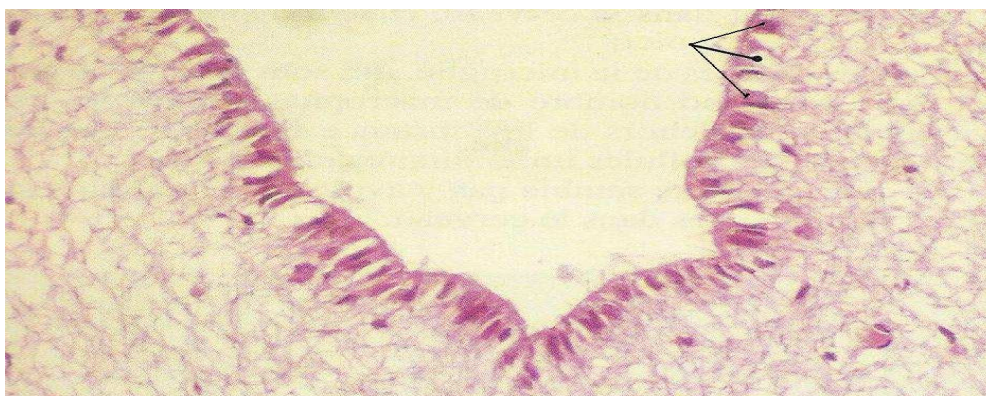


Figure 26 : coupe histologique montrant des épendymocytes reposant sur les
prolongements des cellules gliales sous-jacentes
Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 200

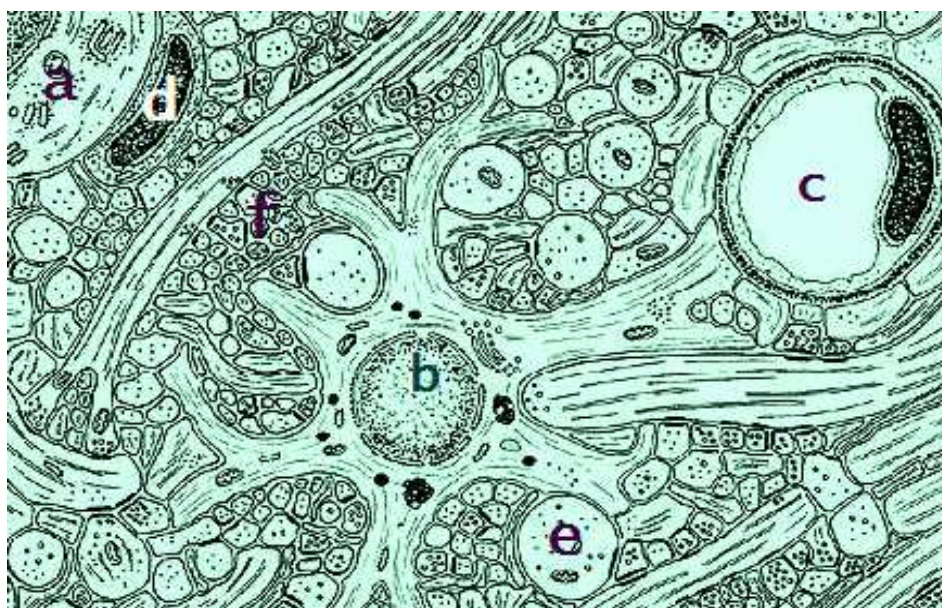


Figure 27 : schémas représentatif d'une coupe histologique de la substance grise
(a : corps cellulaire de neurone ; b : astrocyte ; c : capillaire sanguin ;
d : oligodendrocyte ; e : dendrite ; f : axones)

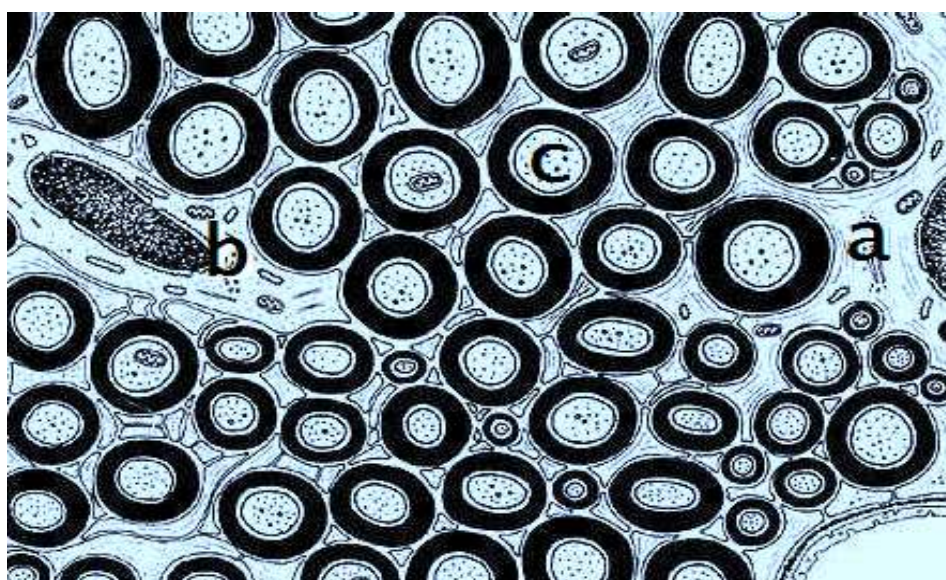


Figure 28 : schémas représentatif d'une coupe histologique de la substance blanche
(a : astrocyte ; b : oligodendrocyte ; c : axone)

II. EPIDEMIOLOGIE :

1 – Fréquence :

Les tumeurs intra médullaire ont une incidence relativement basse : environ 4 cas par million d'habitants et par année (3).

Les TIM représentent 2 à 4% de toutes les tumeurs du SNC chez l'adulte et un peu moins de 30% des tumeurs intra rachidiennes intra dures (4, 5)

Dans notre série les TIM ont représentées 13,2% de l'ensemble des 149 cas de compressions médullaires hospitalisées au service de neurochirurgie sur une période de 7 ans.

2 – Age :

L'âge moyen de découverte des TIM dans la littérature varie entre 28 et 44 ans, avec un maximum de fréquence noté à la troisième décade de la vie.

KELLY (3) a réuni les résultats de quatre larges séries totalisant 183 cas de TIM, la moyenne d'âge était de 38,8 ans (Tableau X).

Dans notre série, l'âge moyen des patients était de 26 ans avec 2 pics de fréquence : l'un avant 10 ans et l'autre après 40 ans.

Tableau X : Répartition en fonction de la moyenne d'âge de survenue dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Moyenne d'âge (ans)
KELLY (3)	183	38,8
DAVID (6)	62	28,5
SANDALCIOGLU (7)	78	43,3
FADI (8)	79	42
OLIVER (9)	27	41
KOERBEL (10)	35	32,9
Notre série	11	26

3- Sexe :

La plupart des séries rapportent une légère prédominance de survenue des TIM chez le sexe masculin (Tableau XI).

Dans notre série, il y avait une nette prédominance masculine (7 hommes pour 4 femmes).

Tableau XI : Répartition des cas en fonction du sexe dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Féminin	Masculin
DAVID (6)	62	29	33
SANDALCIOGLU (7)	78	32	46
OLIVER (9)	27	10	17
KOERBEL (10)	35	11	24
CHANDY (11)	68	21	47
KIM (12)	28	9	19
Notre série	11	4	7

III. ETUDE CLINIQUE :

1- Délai de diagnostic :

Le délai de diagnostic des TIM varie d'une série à l'autre, dans la série de CHANDY (11), ce délai basculait de 3 semaines à 15 ans, dans celle d'OLIVER (9), ce délai passait de 3 semaines à 19 ans, dans notre série ce délai de diagnostic variait de 15 jours à 2 ans avec une moyenne de 9 mois (tableau XII).

Pour chaque tumeur considérée, la durée d'évolution diffère, et aussi selon le grade histologique. Pour l'épendymome, tumeur souvent bénigne, et longtemps asymptomatique, le délai de diagnostic moyen est de 36,5 mois selon KELLY (3). Dans notre série ce délai était de 14,5 mois. L'astrocytome présente une évolution habituellement lente, son diagnostic est souvent porté tardivement, en moyenne après deux ou trois ans d'évolution (13), dans notre série, ce délai était de 18 mois.

D'après les données de la littérature, les hémangiomes ont une durée moyenne d'évolution avant le diagnostic d'un an et demi (14).

Tableau XII : Délai d'évolution des TIM dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Délai de diagnostic (mois)
KELLY (3)	183	36,5
DAVID (6)	62	36
OLIVER (9)	27	37
CHANDY (11)	68	31,2
Notre série	11	9

2- Signe d'appel :

Il est nécessaire en ce qui nous concerne en tant que médecins, de bien analyser les signes fonctionnels rapportés par les patients, ces symptômes révélateurs sont important à reconnaître et à mettre en contexte avant la constitution d'un tableau neurologique déficitaire avec un faible espoir de récupération fonctionnelle ultérieure.

2-1. Douleurs rachidiennes :

Traduisent la souffrance des éléments ostéo-disco-ligamentaires du canal rachidien, on comprendra aisément, qu'elles soient surtout marquées dans les affections extradurales prenant naissance au niveau de l'un de ces éléments (15,16), elles seront encore beaucoup plus ressenties au niveau cervical ou lombaire, qu'en région dorsale, en raison de la grande mobilité des premiers segments sus cités.

Il s'agit de rachialgie localisées, spontanées ou provoquées, tenaces, persistantes, mais surtout rebelle aux antalgiques usuels. Il est important de souligner que ces signes induisent fréquemment en erreurs vis-à-vis de la pathologie dégénérative arthrosique, d'où la nécessité des examens radiologiques adéquats.

Cette douleur n'était révélatrice que dans 54,5% des cas dans notre série, alors que dans la littérature on trouve des pourcentages plus importants (tableau XIII).

Tableau XIII : Fréquence des rachialgies dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Fréquence (%)
KELLY (5)	183	67
FADI (8)	26	65
OLIVER (9)	27	85
Notre série	11	54,5

2-1. Douleurs radiculaires :

Témoignent de l'atteinte d'un ou de plusieurs nerfs radiculaires, correspondant au niveau lésionnel. Elles sont fixes, tenaces et vives, unilatérales au début, elles sont caractérisées par leur topographie métamérique en bande, leur impulsivité à l'effort, leur recrudescence nocturne et surtout leur résistance progressive aux antalgiques (16). Parfois ces douleurs sont remplacées ou s'y associent des dysesthésies pénibles qui sont eux aussi de siège métamérique (Figure 29).

Ces radiculalgies ne sont retrouvées que dans 9,1% des cas de notre série. Dans la série de COHEN (17), ces douleurs étaient révélatrices dans 39,5% des cas.

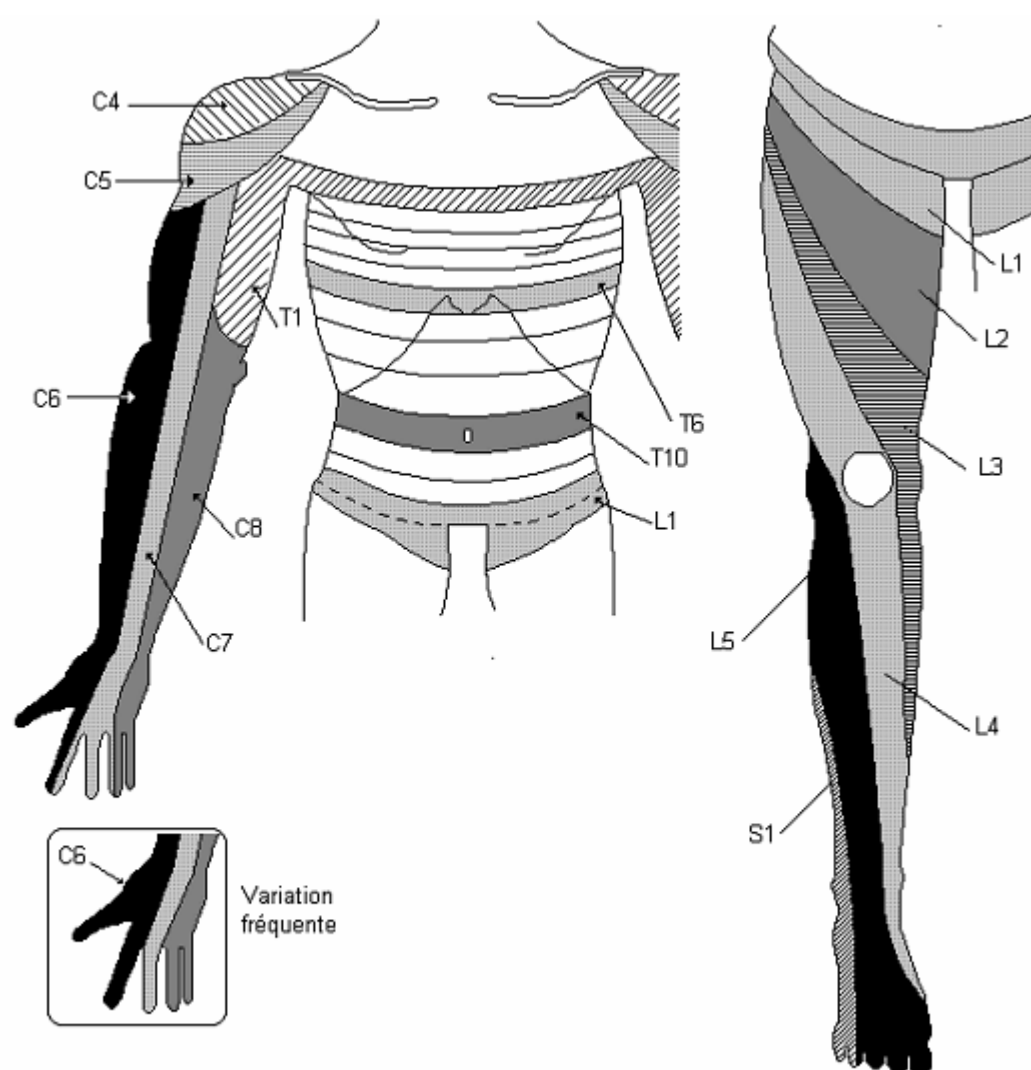


Figure 29 : Dermatomes sensitifs des membres et du tronc

2-2. Troubles moteurs :

Au début, l'atteinte motrice est minime, ainsi on peut retrouver une simple fatigabilité à la marche qui va s'aggraver progressivement plus au moins vite avec réduction du périmètre de marche (18), on parle déjà de parésie spasmodique avec claudication médullaires intermittentes (CMI).

Pour coter ce déficit moteur, la seule classification clinique proposée est celle de Mc CORMIK, cette classification schématique comporte 4 grades :

- Les patients de grade I ont un examen neurologique normal, ou un déficit discret n'altérant pas significativement la fonction d'un membre, mais avec une marche normale.
- Les patients de grade II ont un déficit sensitivomoteur des membres et/ou des douleurs sévères et/ou un syndrome dysesthésique affectant la qualité de vie, mais avec une marche autonome indépendante.
- Les patients de grade III ont un déficit sensitivomoteur sévère des membres inférieurs ne permettant plus la marche, ou un déficit sensitivomoteur des membres supérieurs associé ou non à une perte de l'autonomie de la marche.
- Les patients de grade IV ont un déficit encore plus sévère des membres inférieurs et/ou des membres supérieurs qui les rend totalement dépendants.

Cette classification simple est applicable à une série importante, elle s'appuie sur la notion pratique d'autonomie de marche et d'indépendance de la vie qui est le meilleur marqueur des résultats obtenus chez les patients opérés de TIM.

Dans notre série, ces troubles moteurs sont rapportés dans tous les cas (100%), avec paraparésie dans 64% des cas, monoparésie dans 27% des cas et CMI dans 9%.

Ces troubles sont rapportés dans 32% à 90,5% des cas dans la littérature (Tableau XIV).

Tableau XIV : Fréquence des troubles moteurs dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Troubles moteurs (%)
KOERBEL (3)	183	86,6
FADI (8)	26	69
OLIVER (9)	27	76
CHANDY (11)	68	90,5
AARON (17)	38	32
Notre série	11	100

2-3. Troubles sensitifs :

Essentiellement subjectifs, ils peuvent être fait de paresthésies, hypoesthésies ou anesthésie à un stade évolué (15), ils seront mieux mis en évidence par l'examen neurologique.

Dans notre série, les troubles neurologiques étaient parmi les signes révélateurs de la tumeur dans 63,6% des cas. Ils étaient représentés par une hypoesthésie dans 43% des cas.

Dans la série de SIKIC (19) qui porte sur 131 patients opérés de TIM, les troubles sensitifs les plus révélateurs sont par ordre de fréquence : les paresthésies, l'hypoesthésie et enfin l'anesthésie.

2-4. Troubles génito-sphinctériens :

Ces dysfonctions tendent à apparaître tardivement au cours de l'évolution, se limitent au début à une incontinence ou rétention urinaire.

Dans notre série, ils étaient révélateurs dans 63,6% des cas. Dans la série de CHANDY (11), ces troubles étaient initiaux dans 61,7%.

3- Données de l'examen neurologique:

La sémiologie clinique riche et variée des compressions médullaires, est en partie due à la variété de localisation des TIM en hauteur et en largeur au niveau de la moelle épinière, cependant on peut dégager un tableau clinique univoque associant syndrome rachidien, lésionnel et sous lésionnel.

3-1. Syndrome rachidien :

Plus fréquent qu'il n'est classique de l'admettre, il attire souvent l'attention du praticien sur le début d'une souffrance myélo-radulaire.

Il associe à des degrés variables, une douleur du rachis, localisée, spontanée ou provoquée. A celle-ci peuvent être annexés : une attitude anormale d'un segment rachidien à type de raideur ou déformation de la colonne vertébrale et aussi un spasme paravertébral (15,16).

Une déformation rachidienne douloureuse et une raideur chez un enfant, même en absence de signes neurologiques sont en faveur d'un processus expansif intrarachidien (20).

3-2. Syndrome lésionnel :

Traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion, il peut s'agir de l'atteinte d'une racine nerveuse ou de l'interruption des voies sensitivomotrices métamériques. Ce syndrome est en principe le premier en date, il est fait d'un tableau radulaire objectif et subjectif, essentiellement sensitif et radulaire, le déficit ou la douleur garde toujours une topographie en bande.

L'importance et la netteté de ce syndrome dépendent du siège et de l'étendue en hauteur des TIM, ainsi ce syndrome sera plus net en région cervicale où le territoire radulaire est bien individualisé qu'en région thoracique et une TIM étendue sur plusieurs segments médullaires donnera forcément un syndrome lésionnel plus franc (16).

La mise en évidence de ce syndrome est capitale car elle oriente volontiers vers le niveau médullaire à explorer sur le plan radiologique.

Ce syndrome était retrouvé dans 27,3% des cas de notre série, ce pourcentage est de 65% selon FADI (8).

3-3. Syndrome sous lésionnel :

Traduit la souffrance des voies longues sensibles et motrices, il va se constituer dans toute la portion du corps sous-jacente à la lésion, il associe des troubles sensitifs subjectifs et objectifs, des troubles moteurs et des troubles génito-sphinctériens (21).

Selon BROTCCHI (12), la morbidité post-opératoire est directement proportionnelle aux déficits préopératoires, c'est-à-dire l'importance de reconnaître ce syndrome dès les premiers signes neurologiques.

3-3.1. troubles moteurs :

Au stade de début ou de parésie spasmodique, l'atteinte motrice est minime sous forme de CMI, on notera déjà une hypertonie avec un syndrome d'irritation pyramidale (hyperréflexie ostéo-tendineuse, signe de babinski) (15).

Au stade de parésie hyperspasmodique, l'hypertonie est majeure avec faiblesse musculaire évidente (22).

La diminution totale de la force musculaire avec régression du syndrome pyramidal caractérisent le stade de plégie flascospasmodique (15).

Au stade de plégie flasque, il y a un syndrome de section médullaire avec paralysie et apparaissent alors les réflexes d'automatisme médullaire (réflexe de triple retrait,...) (16).

A noter que lorsque le caractère spasmodique est présent, un espoir de récupération fonctionnelle post thérapeutique est conservé, par contre une atteinte flasque a pour corollaire une absence de récupération neurologique envisageable (22,23). Dans la série de BROTCHE (22), aucun des patients opérés au stade plégique n'a récupéré.

Dans notre série, ces troubles étaient retrouvés chez tous nos patients, ce pourcentage est de 95,8% dans la série de CHANDY (11) et de 76% dans la série d'OLIVER (9).

3-3.2. troubles sensitifs :

Sous jacents au niveau lésionnel, ils situent ce dernier avec une assez grande précision, d'autant plus si un niveau sensitif a été décelé (19) (Figure 29).

Il peut s'agir de troubles de la sensibilité thermique, mais également de la sensibilité profonde et la sensibilité tactile épicritique, ces troubles varient de l'hypoesthésie à l'anesthésie.

Dans notre série ces troubles étaient présents chez 54,5% de nos patients, à type d'hypoesthésie chez 3 patients, d'hyperesthésie chez 1 cas et d'une anesthésie chez 2 autres patients. Dans la littérature ce pourcentage varie entre 42% et 90% (3, 8, 9, 11).

3-3.3. troubles sphinctériens :

Sous forme d'incontinence ou de rétention anale et /ou vésicale, imposant la recherche d'un globe vésical et nécessitant la mise provisoire d'une sonde vésicale à demeure.

Ils sont observés dans 63,6% des cas dans notre série, ce pourcentage était de 11% selon OLIVER (9) et de 35% selon FADI (8).

3-4. Classification de FRANKEL :

Une cotation fonctionnelle est importante à établir en fin de ce chapitre pour pouvoir établir une comparaison entre les états pré et postopératoire.

Nous avons choisi la classification modifiée de FRANKEL (24) (Tableau XV).

Tableau XV : Classification de FRANKEL

FRANKEL	Description
A	Déficit sensitivomoteur complet
B	Déficit moteur total, sensibilité conservée
C	Déficit sensitivomoteur sévère (fauteuil roulant obligatoire), dysfonction bilatérale des extrémités supérieures
D	Présence d'un déficit moteur affectant la fonction du membre concerné, marche à l'aide d'une cane ou marche seule mais avec des troubles sphinctériens
E	Pas de déficit moteur, troubles sensitifs mineurs

Pour notre série les résultats sont les suivants :

- FRANKEL A : 18,18 % des cas.
- FRANKEL B : 45,45 % des cas.
- FRANKEL C : 36,36 % des cas.
- FRANKEL D : 0% des cas.
- FRANKEL E : 0% des cas.

Donc la plupart des patients ont consulté au stade de déficit sensitivomoteur sévère.

4- Les formes cliniques:

4-1. Selon la localisation tumorale :

4-1.1. en hauteur :

4-1.1.1. compressions cervicales hautes :

Elles ont la particularité de provoquer une tétraplégie en « U », leur niveau est difficile à préciser entre C1 et C2 (15).

Les lésions cervicales se développant au voisinage du trou occipital peuvent s'accompagner d'un syndrome sus lésionnel, comprenant : une hydrocéphalie par blocage à l'écoulement du LCR, un trouble de la sensibilité de la face dans le territoire du nerf ophtalmique et mandibulaire par atteinte du noyau trigéminal spinal, voire une névralgie faciale (15,16).

Le syndrome lésionnel au niveau de C2, peut s'exprimer par la névralgie d'ARNOLD; au niveau de C4, c'est une paralysie unilatérale de la musculature diaphragmatique.

Dans notre série cette localisation a été rapportée dans 9,1% des cas et dans 5,7% des cas selon ANDREI (10).

4-1.1.2. compressions cervicales basses (C5-C7) :

Sont à l'origine d'une atteinte des racines du plexus brachial donnant un syndrome lésionnel franc (NCB), avec atteinte sensitivomotrice souvent sous forme de paraplégie spasmodique, avec abolition des réflexes correspondants (15).

Dans la série de SANDALCIOGLU (7) cette localisation était retrouvée dans 55% des cas.

4-1.1.3. compressions dorsales :

Le syndrome lésionnel à ce niveau se traduit par des radiculalgies en ceinture ou en hémiceinture, le niveau sensitif, quand il existe, est un bon repère clinique (la quatrième vertèbre dorsale: Mamelon, la sixième vertèbre dorsale: Apophyse xiphoïde, la huitième vertèbre dorsale: Omphalique, la douzième vertèbre dorsale: Pubis)

Le syndrome sous lésionnel entraîne une paraparésie, pouvant évoluer rapidement en paraplégie, vu l'étroitesse physiologie du canal rachidien à ce niveau.

Dans notre série, les TIM de localisation dorsale étaient les plus fréquentes (55% des cas), ce pourcentage est de 40% selon ANDREI (10), de 32% selon SANDALCIOGLU (7) et de 26% selon KELLY (3).

4-1.1.4. compressions du cône terminal :

Se caractérisent par la précocité d'apparition des troubles sphinctériens, cela s'explique par la richesse en substance grise du cône médullaire par rapport aux autres segments médullaires.

Le syndrome lésionnel se traduit par un déficit sensitivomoteur avec abolition des réflexes crémastériens (L1-L2), Rotulien (L3-L4) ou achilien (S1), pouvant s'imposer pour une atteinte périphérique, d'autant plus que le signe de Babinski peut manquer (15).

Une atteinte des racines de la queue de cheval peut être associée à ce niveau de compressions rendant la distinction entre les deux entités souvent très difficile.

Cette localisation a été noté dans 13% des cas selon SANDALCIOGLU (7), dans 6,5% des cas selon KELLY (3) et dans 7,1% selon KIM (12).

4-1.2. en largeur :

4-1.2.1. compressions antérieures :

A ce niveau les TIM se présentent sous une forme motrice pure pouvant simuler une maladie de CHARCOT, les troubles sphinctériens y sont précoces (15,16).

4-1.2.2. compressions postérieures :

Entraînent des troubles sensitifs profonds associés à des douleurs de type cordonales postérieures (striction, broiement), pouvant évoquer en premier lieu un tabès ou une sclérose combinée de la moelle surtout lorsqu'un syndrome pyramidal est retrouvé (15,16).

4-1.2.3. compressions latéro-médullaires :

Sont responsable d'un syndrome de BROWN-SEQUARD, associant cliniquement un syndrome pyramidal et une atteinte sensitive profonde et tactile épicritique du côté opposé (15,16).

4-1.2.4. compressions centro-médullaires :

Donnant un syndrome lésionnel sous forme de déficit sensitif suspendu et dissocié d'allure syringomyélique (16).

4-2. Forme de l'enfant:

La douleur reste le signe révélateur le plus fréquent chez l'enfant (13). Chez le nourrisson, le siège exacte de cette douleur est difficile à préciser. D'autres signes rachidiens (raideur, contracture douloureuse, déformation rachidienne) peuvent être les premiers signes de l'affection (25).

Chez les quatre enfants de notre série le délai moyen de diagnostic est de 2 mois, il passe à 2 ans dans la série de DAVID (6). L'IRM reste également le meilleur examen diagnostique (26, 27, 20, 28).

V- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1- Explorations radiologiques :

1-1. La radiographie standard du rachis :

Son intérêt est très limité pour le diagnostic des processus expansifs intrarachidiens, seules les tumeurs d'évolution très lente peuvent entraîner des remaniements osseux à type d'élargissement du canal vertébral étendu ou segmentaire ou des modifications (élargissement) d'un foramen (29). Pour l'étude de la statique rachidienne, cet examen peut révéler une scoliose évolutive, ou une disparition des courbures physiologiques, signes qui peuvent orienter surtout chez l'enfant vers la possibilité d'un processus tumoral intra rachidien (30).

Dans la série de CHELLI (30), cet examen avait révélé surtout un élargissement du canal médullaire. Dans notre série, elle a été réalisée chez 6 patients, elle était normale dans 5 cas et a montré une image de lyse vertébrale dans 1 cas.

1-2. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

1-2.1. Intérêt :

L'IRM est l'examen à réaliser en première intention devant toute suspicion clinique de myélopathie, d'installation aiguë, subaiguë ou chronique chez l'adulte ou l'enfant (4), elle permet d'explorer de façon totalement atraumatique et non agressive la moelle épinière (31).

1-2.2. techniques:

La technique de choix reste les séquences d'acquisition en « Fast Spin Echo » (29), les séquences pondérées en T1 donnent une excellente image morphologique de la moelle et son canal osseux. Les séquences pondérées en T2 donnent un effet myélographique grâce à

l'hyperintensité du LCR, l'injection de gadolinium est indispensable pour mieux délimiter la tumeur, notamment en présence d'un Kyste (29, 32, 33).

1-2.3. résultats

Un processus expansif intramédullaire, se traduit en IRM par un élargissement progressif de la moelle épinière dans tous ses diamètres, entraînant un amincissement, puis une disparition des espaces sous arachnoïdiens périmédullaires. La lésion étant en général étendue sur plusieurs segments, elle se présente en hypo signal en T1, en hyper signal en T2, les portions Kystiques peuvent être tumorales, et leurs parois prennent alors le contraste (Gadolinium) ou simplement satellites (pas de prise de contraste) (34, 35).

Dans la plupart des cas, l'IRM permet d'affirmer l'existence d'un processus tumoral intramédullaire, d'approcher le diagnostic histologique et de décider la stratégie thérapeutique.

L'aspect IRM des épendymomes est celui d'une lésion en iso ou hypo signal en séquences pondérées T1, mal limitée, souvent irrégulière en séquences pondérées T2, la prise de contraste est focale, intense et centrée. La présence d'une forte hypointensité polaire en séquences T2 témoigne de l'existence d'une éventuelle hémorragie (Figure 30).

Vu la localisation centrale des épendymomes au sein de la moelle, une syringomyélie ou des Kystes réactionnels sont fréquemment observés.

Les astrocytomes ont presque la même sémiologie radiologique que les épendymomes, cependant quelques détails font suspecter l'une ou l'autre lésion. Ainsi une prise de contraste diffuse et/ou excentrée est plus en faveur d'un astrocytome (Figure 31).

Les données IRM en ce qui concerne les hémangiomes sont assez caractéristiques, la tumeur présente un iso signal sur les séquences pondérées T1 et un hyper signal sur les séquences en T2, elle est très rehaussée et de façon intense et homogène par le produit de contraste, montrant parfois très bien les veines médullaires. Il s'y associe parfois un hyper signal du cône médullaire sur les séquences T2 pouvant correspondre à un œdème associé ou plutôt à une stase veineuse. Les lipomes apparaissent en hyper signal et bien délimitée tant en séquences T1 que T2 sans injection de produit de contraste (Figure 32).

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez tous les patients (100%), elle a précisé le siège de la lésion dans tout les cas et a posé le diagnostic histologique avec précision dans 6 cas (54,5%) (Figure 33,34).

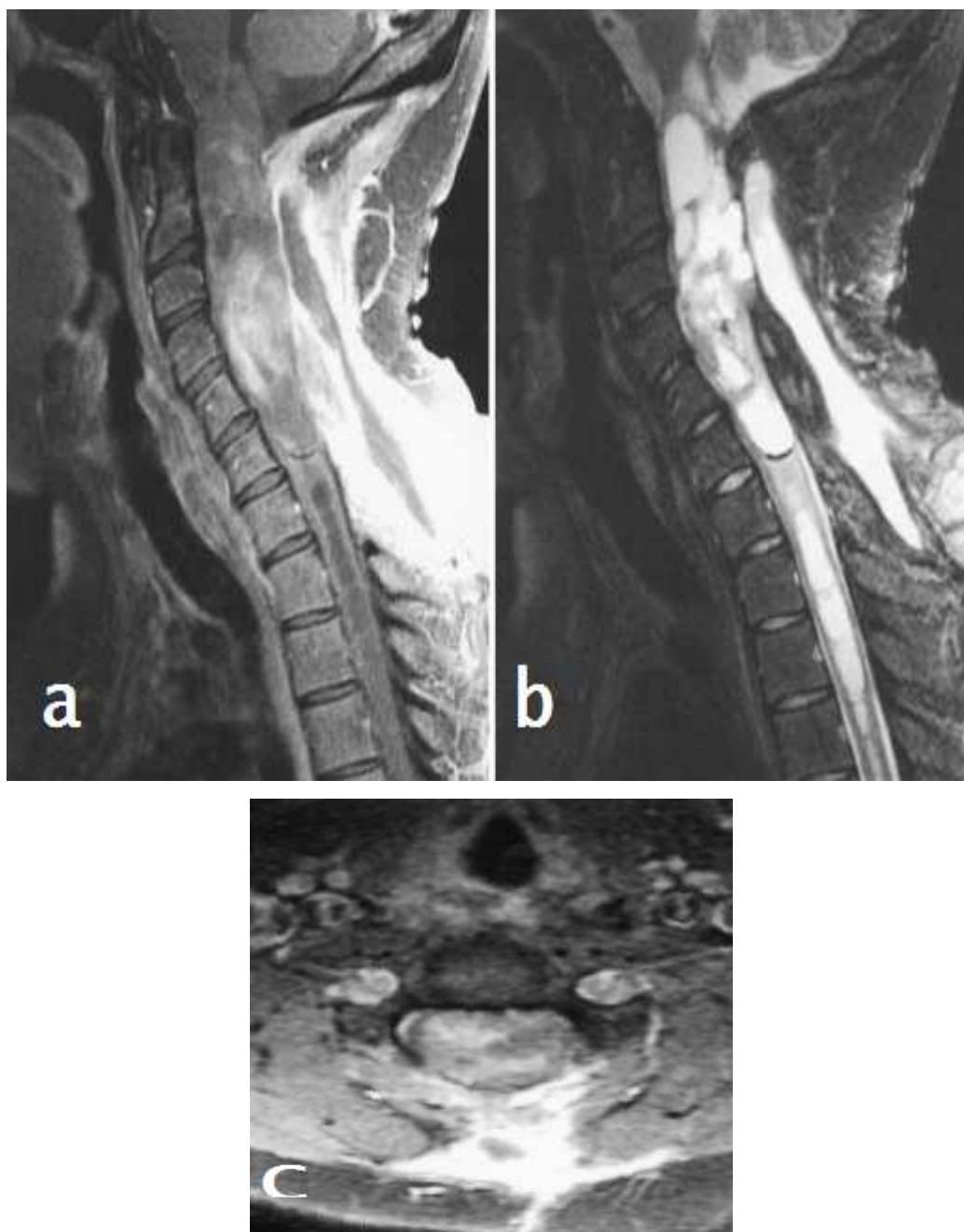


Figure 30: IRM rachidienne en coupes sagittales T1 (a), T2 (b) et axiale T1 (c) après injection de Gadolinium montrant un épendymome géant cervical intramédullaire en regard de C1-C7.

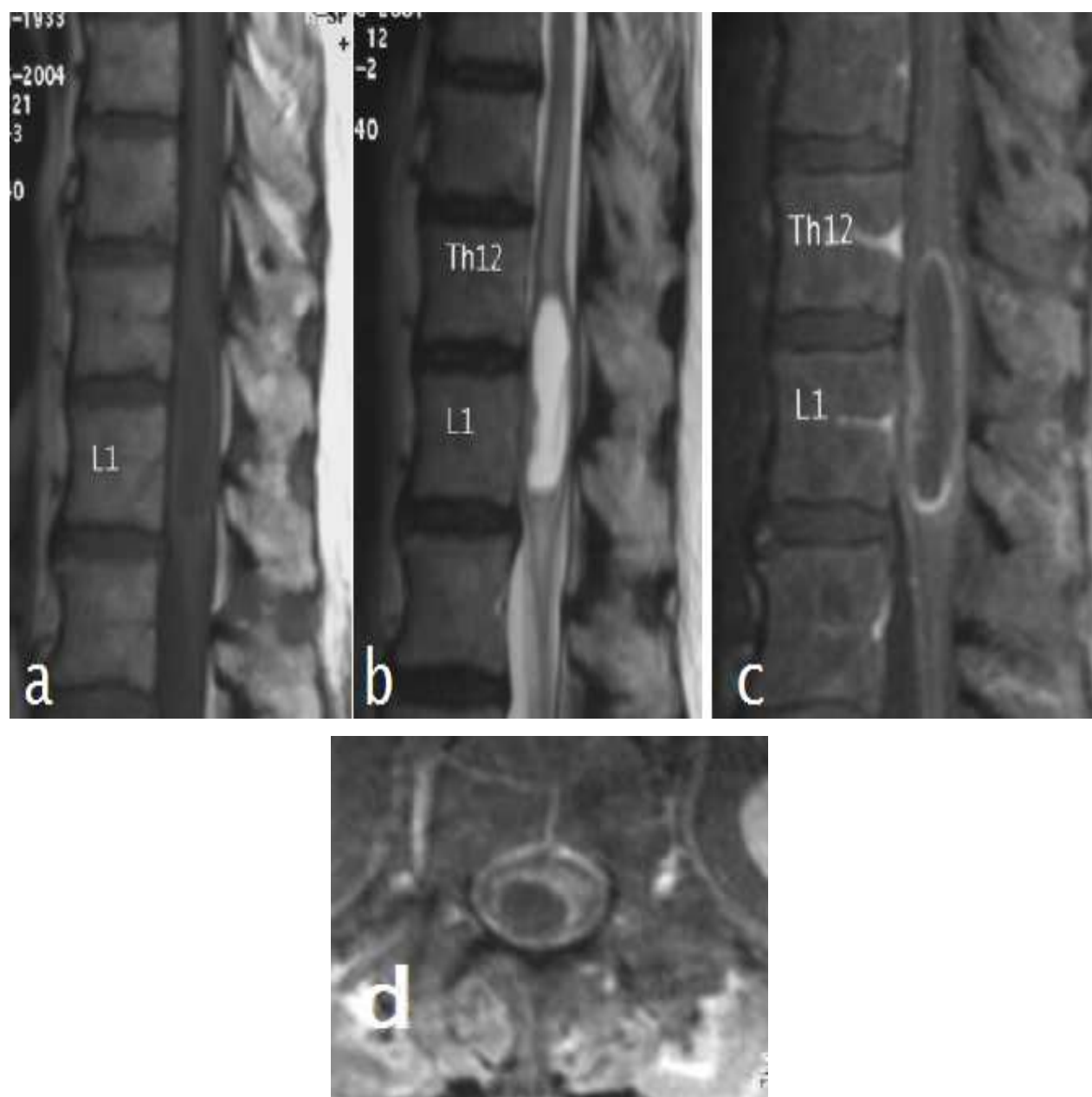


Figure 31: IRM rachidienne en coupes sagittales T1 (a) et T2 (b) sans injection + sagittale T1 avec injection (c), et axiale T1 sans injection (d) montrant un astrocytome intramédullaire thoraco-lombaire en regard de T12-L1.

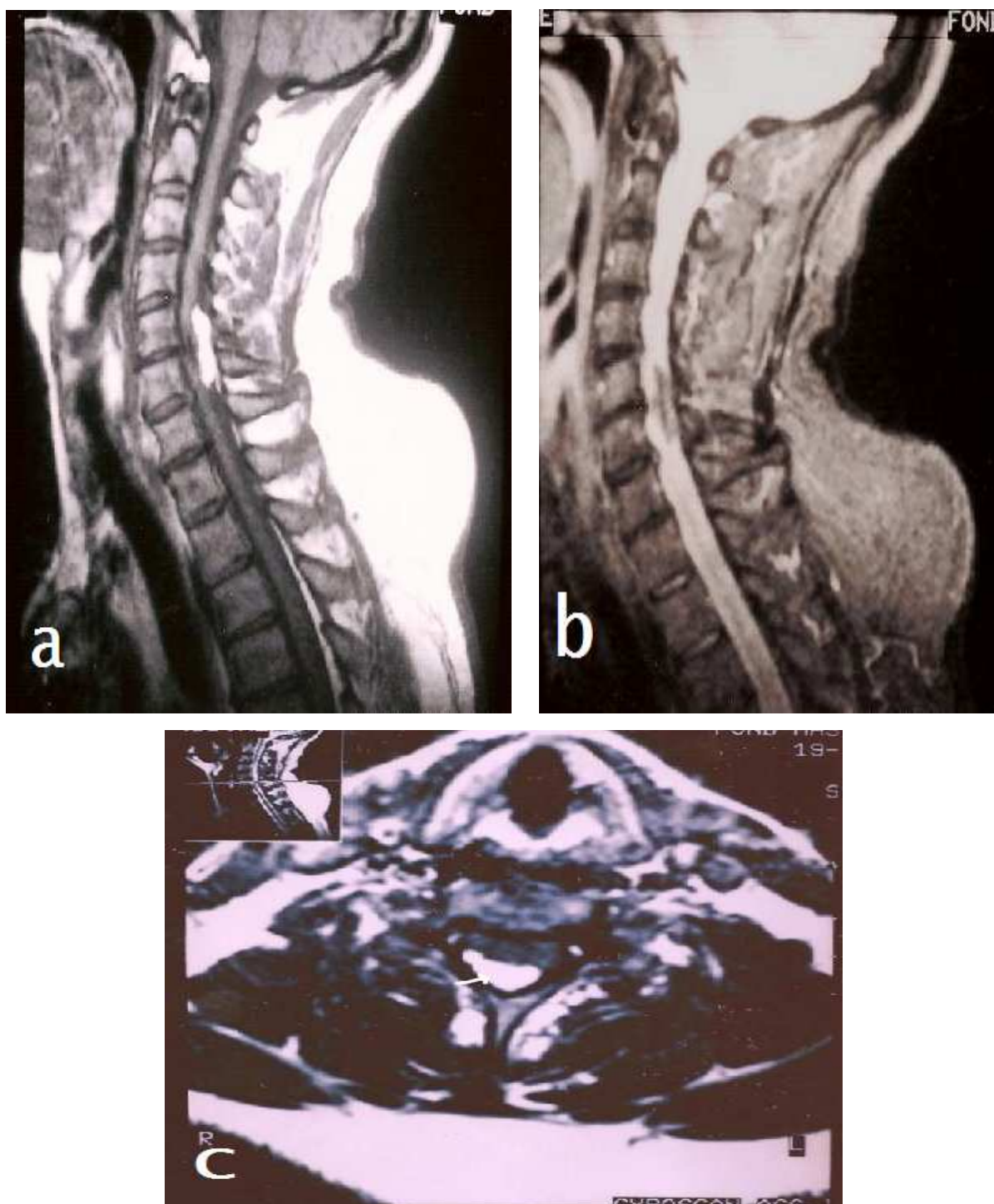


Figure 32: IRM rachidienne en coupe sagittale et en pondération T1 sans injection de gadolinium (a), en coupe sagittale et en pondération T2 avec saturation de la graisse (b) et en coupe axiale et en pondération T2 (c) montrant un lipome intramédullaire en regard de C6-C7.



Figure 33: IRM rachidienne en coupes sagittales T1 (a), T2 (b) et T1 fatsat (c) montrant un kyste dermoïde intramédullaire de la charnière dorso-lombaire.



Figure 34 : IRM rachidienne en coupes axiales T1 sans injection (A) et avec injection (B), et sagittale T2 sans injection (C) de Gadolinium montrant un kyste arachnoïde intramédullaire thoracique en regard de T3-T4.

1-3. Tomodensitométrie et myélotomodensitométrie:

Si cet examen s'avère souvent utile pour l'étude de l'os et des modifications qui s'y rattachent, sa contribution dans le diagnostic des processus expansifs intracanaux est réduite (3,29), la moelle est rarement mise en évidence sur les coupes axiales (à l'exception de la région cervicale haute entre C1 et C2 où les espaces sous arachnoïdiens sont larges), les espaces sous arachnoïdiens et le tissu épidural ne constituant pas un contraste suffisant (29). En matière de tumeurs intramédullaires, l'examen tomodensitométrique simple ou après injection intraveineuse permet le diagnostic de grosse moelle, en révélant un canal rachidien plus ou moins complètement occupé par une seule masse de densité interne homogène ou non et parfois, mais très peu souvent de manière fiable, de Kyste intra tumoral ou tumoral (4).

L'étendue longitudinale de cette masse intracanaux sera mieux mise évidence par le myéloscanner. Dans notre série, la TDM était réalisée chez 1 cas (9,1%) après des radiographies standard anormales, elle avait montré une masse tissulaire hétérogène de siège lombaire avec des calcifications et une destruction osseuse. L'indication de ces deux techniques (TDM et myélo-TDM) restent réduites aux échecs de l'IRM ou à ses contre indications (clips vasculaires, stimulateur cardiaque, ...) (3,29).

1-4. myélographie :

Le principe se base sur le remplacement du LCR radio transparent, par un produit de contraste, ont été utilisés l'air ou des produits plus toxiques (tels que lipidol, produit hydrosoluble ...), étant par nature une technique agressive, la myélographie n'était pratiquée qu'en milieu hospitalier et habituellement décidé à un moment où la lésion était de grande taille et suffisamment évoluée pour infliger une telle procédure au malade (23,4).

Cet examen permet de situer le siège, mais il ne montre en cas de blocage complet que le pôle inférieur et nécessite l'injection de contraste dans les espaces sous arachnoïdiens sus jacents pour mettre en évidence l'étendue exacte du blocage donnant une image de « moelle fusiforme » ou de « grosse moelle » (29,23).

Procédure agressive et potentiellement dangereuse, tout en restant une technique de visualisation indirecte, la myélographie ne devrait plus être employée dans cette indication. D'ailleurs, dans notre série, elle n'a pas été réalisée en aucun cas.

1-5. L'artériographie médullaire :

S'elle n'est pas indiquée par la recherche d'une TIM, elle est par contre d'un immense appoint dès qu'une tumeur vasculaire est suspectée.

Le but de sa réalisation est d'apprécier la vascularisation médullaire et tumorale (3,36), et aussi de réaliser des gestes d'embolisation en préopératoire.

2- Exploration neurophysiologique :

Les patients souffrant d'un processus tumoral au niveau de la moelle épinière ont souvent un tableau neurologique déficitaire relatif à leur pathologie. Cependant, la chirurgie de ces tumeurs tends actuellement à être aussi totale (macroscopiquement) que possible, pouvant léser facilement le tissu sain péri tumoral au risque d'aggraver le tableau clinique initial (23).

Le monitoring neurophysiologique continu en peropératoire a trouvé son utilité en ce qui concerne la réduction du taux de morbidité en postopératoire, ainsi une altération des traces des potentiels évoqués somesthésiques amène à modifier l'approche de la tumeur et ralentir la progression chirurgicale (37,23, 7).

Le monitoring des potentiels évoqués sensitifs (PES) et des potentiels évoqués moteurs (PEM) a aussi un intérêt pour le diagnostic et pour la surveillance post opératoire (38) :

- Il permet d'affirmer ou de confirmer une atteinte des voies sensitives et motrices et de la situer, sa sensibilité est telle qu'elle permet de diagnostiquer même des atteintes infra cliniques (38,7).
- Il permet aussi une surveillance post thérapeutique permettant par comparaison avec le bilan pré thérapeutique de suivre l'évolution (récupération, stabilisation, récurrence), réalisable de manière ambulatoire (29,23).

3- Biologie :

Outre les examens biologiques usuels tels que la numération formule sanguine (NFS) et la vitesse de sédimentation (VS) visant en particulier la recherche d'un syndrome inflammatoire, l'examen du LCR prélevé par ponction lombaire est intéressant dans la mesure où la dissociation albumino-cytologique témoigne d'une compression médullaire, elle correspond à une élévation franche de la protéinorachie contrastant avec une cellularité

liquidienne normale (2–3 cellules/ mm³), la protéinorachie est souvent supérieure à 1g/l, parfois elle atteint des taux dix fois plus supérieurs (17,15).

A un stade avancé de la maladie comportant des arguments cliniques évidents, il faudra se passer de cet examen, d'autant plus qu'il a été noté parfois une aggravation du tableau clinique après ponction lombaire traduisant un « engagement » tumoral par soustraction du LCR au dessous du niveau lésionnel (16).

Dans notre série, un bilan biologique préopératoire a été réalisé chez tous les malades opérés, comportant une numération formule sanguine (NFS), un groupage sanguin, une glycémie à jeun, un bilan rénal et un bilan d'hémostase notamment le dosage du taux de prothrombine (TP).

VI– Traitement

Le seul traitement efficace des TIM reste incontestablement microchirurgical (11,12), en effet et grâce au progrès de l'imagerie préopératoire, de la neurophysiologie peropératoire et de la technique opératoire, une TIM n'est plus inéluctablement une maladie incurable et invalidante (39).

1– Buts :

L'exérèse tumorale actuellement, tend à être aussi totale (macroscopiquement) que possible, la précision et l'innocuité de cette exérèse même complète sont facilitées par la surveillance de PES en peropératoire, à ce prix et avec l'aide d'un diagnostic précoce, des tumeurs réputés inextirpables (astrocytome comme exemple) peuvent dans la plupart des cas être totalement retirées sans déficit supplémentaire.

La radiothérapie et à un degré moindre la chimiothérapie semblent être des appoints thérapeutiques inutiles, dans la mesure où ils ne modifient pas de façon certaine le pronostic (surtout après exérèse complète), ils sont certainement à l'origine de complications rachidienne (notamment pour la radiothérapie).

2- Moyens thérapeutiques :

2-1. Traitement médical :

Certaines thérapeutiques doivent être instituées rapidement, la douleur souvent très pénible constitue un facteur d'aggravation de l'état général.

Il ne faut pas hésiter à recourir rapidement aux antalgiques et tenir compte du fait que chez ces patients souffrant de douleurs néoplasiques, prenant fréquemment plusieurs antalgiques banals depuis longtemps, la posologie utilisée devra souvent être supérieure à celle théorique avant d'affirmer leur éventuelle inefficacité (35,40).

En présence de douleurs intenses et/ou de compression médullaire, on pourra utiliser des corticostéroïdes à raison de 100 mg de dexaméthasone par jour en plusieurs prises, avec dégression progressive sur plusieurs jours en même temps que sont initiés les traitements par radiothérapie ou techniques analgésiques (35,16).

A noter qu'une couverture antibiotique prophylactique tant en per qu'en post opératoire est obligatoire vu le risque infectieux induit d'une part par l'ouverture méningée, et d'autre part par la longueur des interventions chirurgicales en matière de TIM.

2-2. Traitement chirurgical :

La stratégie de l'abord chirurgical est guidée par les constatations de la résonance magnétique, l'étendue de la résection osseuse (laminectomie) doit être ajustée au minimum, cela correspond à la portion charnue et aux éventuels Kystes associés, dont les parois prennent le contraste. Le principe général est un abord par myélotomie médiane, qui respecte les voies longues, l'utilisation des potentiels évoques préopératoires trouve ici sa justification en guidant le chirurgien vers une agressivité minimale (6, 4, 8).

2-2.1. Buts :

Le traitement chirurgical a pour objectifs principaux :

- réaliser une décompression myélo-radiculaire par une laminectomie,
- effectuer une exérèse aussi complète que possible de la tumeur
- confirmer le diagnostic par un prélèvement pour étude anatomopathologique.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical (100%).

2-2.2. Voies d'abord :

2-2.2.1. Voie postérieure :

La voie d'abord est postérieure par laminectomie chez l'adulte et laminotomie chez l'enfant, l'étendue de cet abord osseux est définie sans ambiguïté grâce à l'apport de l'IRM qui permet de définir les limites de la portion charnue par rapport aux portions Kystiques (8,37).

Son but essentiel est de réaliser une décompression de l'axe médullaire et des racines rachidiennes, elle doit être soigneuse et atraumatique et respecter au maximum le cordon médullaire et sa vascularisation, la laminectomie permet par l'ablation des apophyses épineuses et des lames d'exposer largement le fourreau dural sur le nombre d'étages atteints (8, 37, 39, 41) (Figure 35).

Une laminotomie ostéoplastique avec reconstruction de la colonne postérieure, dans le but de réduire le risque de déformation rachidienne séquellaire a été effectuée chez 55% des patients dans la série de SANDALCIOGLU (7), ses résultats comparés à ceux obtenus chez des patients abordés par laminectomie seule étaient identiques.

Selon SARIO-GLU (39), une héli-laminectomie unilatérale serait une alternative de choix dans la mesure où elle tend à préserver au maximum, les attaches musculo-ligamentaires et les éléments osseux postérieurs. Dans sa série qui porte sur 40 patients, tous abordés par cette méthode, et avec un recul suffisant de 32 mois postopératoires, aucun patient n'a présenté une déformation ou une instabilité rachidienne.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'une laminectomie par voie postérieure (100%), elle avait intéressé 2 étages dans 36,4% des cas, 3 étages dans 18,2% des cas et 4 étages et plus dans 45,5% des cas.

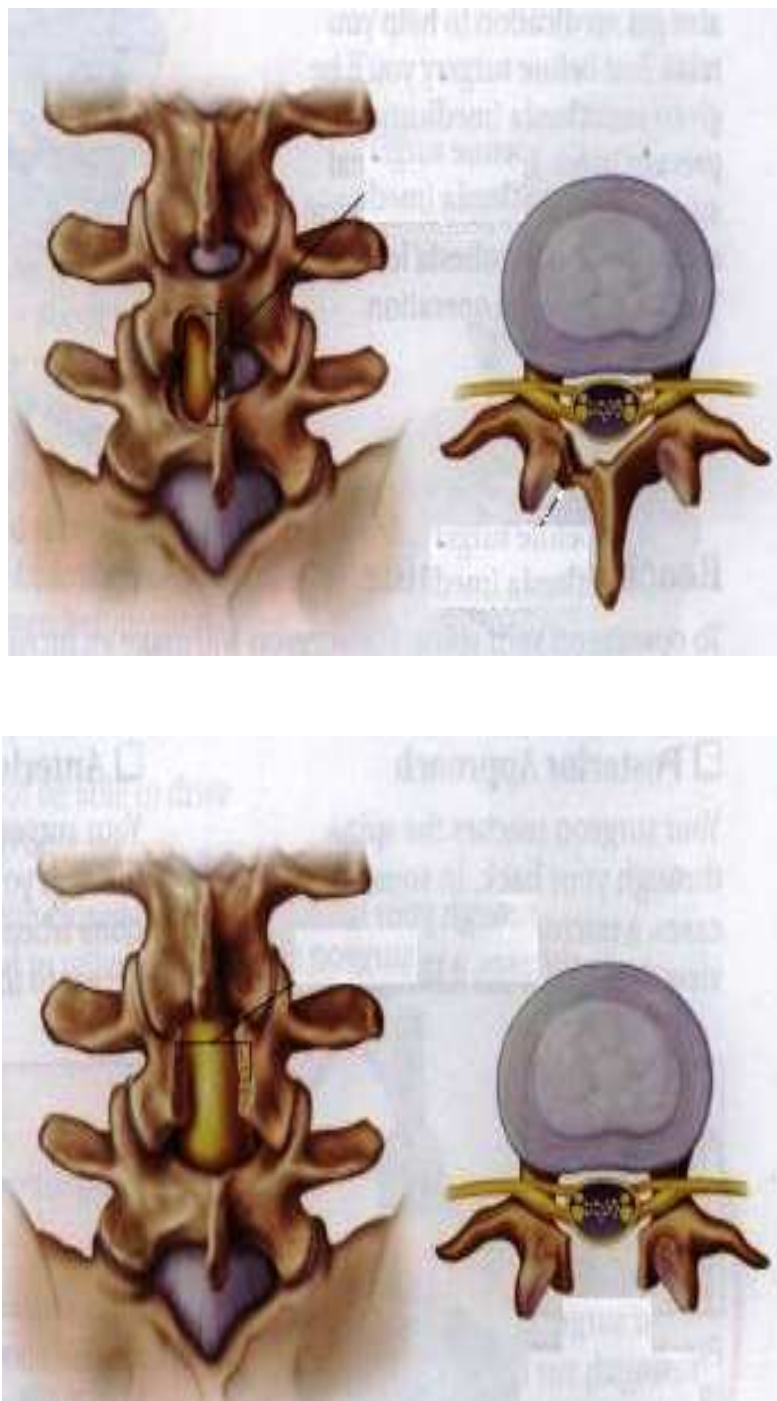


Figure 35: schéma représentatif d'une laminectomie en haut et d'une laminotomie en bas.

2-2.2.2. Voie antérieure ou antérolatérale :

Couramment pratiqué à l'étage cervical, elles restent rares à l'étage dorsal et dorsolombaire, la voie mixte en un ou plusieurs temps demeure le fait de quelques équipes spécialisées (42,43).

Au niveau de l'étage cervical, l'abord peut être réalisé par une voie antérolatérale pré-sterno-cleido-mastoidienne avec cheminement entre les viscères du cou et le paquet jugulo-carotidien, ce qui permet d'aborder les cinq dernières vertèbres cervicales.

Au niveau dorsolombaire, les abords antérieurs sont des gestes lourds qui supposent une thoracotomie, voire une thoraco-phreno-laparotomie, leur indication est rare (42).

2-2.3. Exérèse tumorale :

L'approche des tumeurs intra médullaires mérite le plus grand soin dès l'abord osseux, l'ouverture de la dure-mère puis de l'arachnoïde, est effectuée sur la ligne médiane avec le souci de reconstruction à la fin de l'intervention, l'abord médian postérieur (myélotomie médiane postérieure) est une règle qui ne souffre que très peu d'exceptions, même si le sillon médian est difficile à repérer sous fort grossissement du microscope, lorsqu'il est masqué par un réseau vasculaire dense (8,37). CANTORE (44) propose une alternative intéressante à la myélotomie continue, la myélotomie discontinue qui contourne les cordons médullaires : 2 incisions sont effectuées, l'une en dessus, l'autre en dessous, la tumeur sera alors aspirée par le biais du cavitron ultrasonique (CUSA) par l'une ou l'autre incision en se basant sur une vue oblique (Figure 36).

A partir du moment où la tumeur est exposée, le premier souci est d'évaluer l'existence ou non d'un plan de clivage de la tumeur par rapport au parenchyme médullaire sain qui déterminera la possibilité ou non d'une exérèse macroscopiquement complète. Celle-ci est grandement facilitée par l'utilisation du bistouri à ultrasons, qui permet d'éviter la lésion en douceur, cet évidemment reste à distance de l'interface tumeur-moelle sans exercer la traction ou de manœuvre de dissection sur les parois médullaires fonctionnelles, il s'agit donc d'une résection endo-tumorale qui se fait de dedans en dehors, certains utilisent le laser qui ne semble pas être efficace que le bistouri à ultrasons (8, 37, 7, 4).

Au long de la dissection, tout est fait dans le souci du respect de toutes les fonctions médullaires, c'est tout l'intérêt du monitoring des PES. Un examen histologique extemporané ne permet pas toujours de trancher entre épendymome et astrocytome, à partir de là, le chirurgien ne dispose que de sa propre appréciation opératoire (37).

La moelle libérée de la tumeur peut alors être renfermée, les deux berges retrouvent habituellement leur place l'une contre l'autre, la moelle est suturée au niveau de la pie mère, l'arachnoïde est elle aussi reconstituée chaque fois qu'elle a pu être préservée, la dure mère refermée de façon étanche et sans tension, ce n'est que lorsque l'intervention s'est limitée à une biopsie ou à une exérèse partielle ou subtotale que l'on est amené à réaliser une plastie durale d'agrandissement (8,37,6,4).(Figure 37)

La difficulté réside dans le fait que seule une exérèse radicale permet d'éviter une récurrence à distance, il faut alors trouver le juste compromis entre une exérèse maximale et un risque fonctionnel minimal.

Dans notre série, une exérèse tumorale complète (macroscopiquement) a été réalisée chez 8 patients (72,7%) et incomplète chez 3 patients (27,3%).



Figure 36: image d'un cavitron ultrasonique (CUSA)

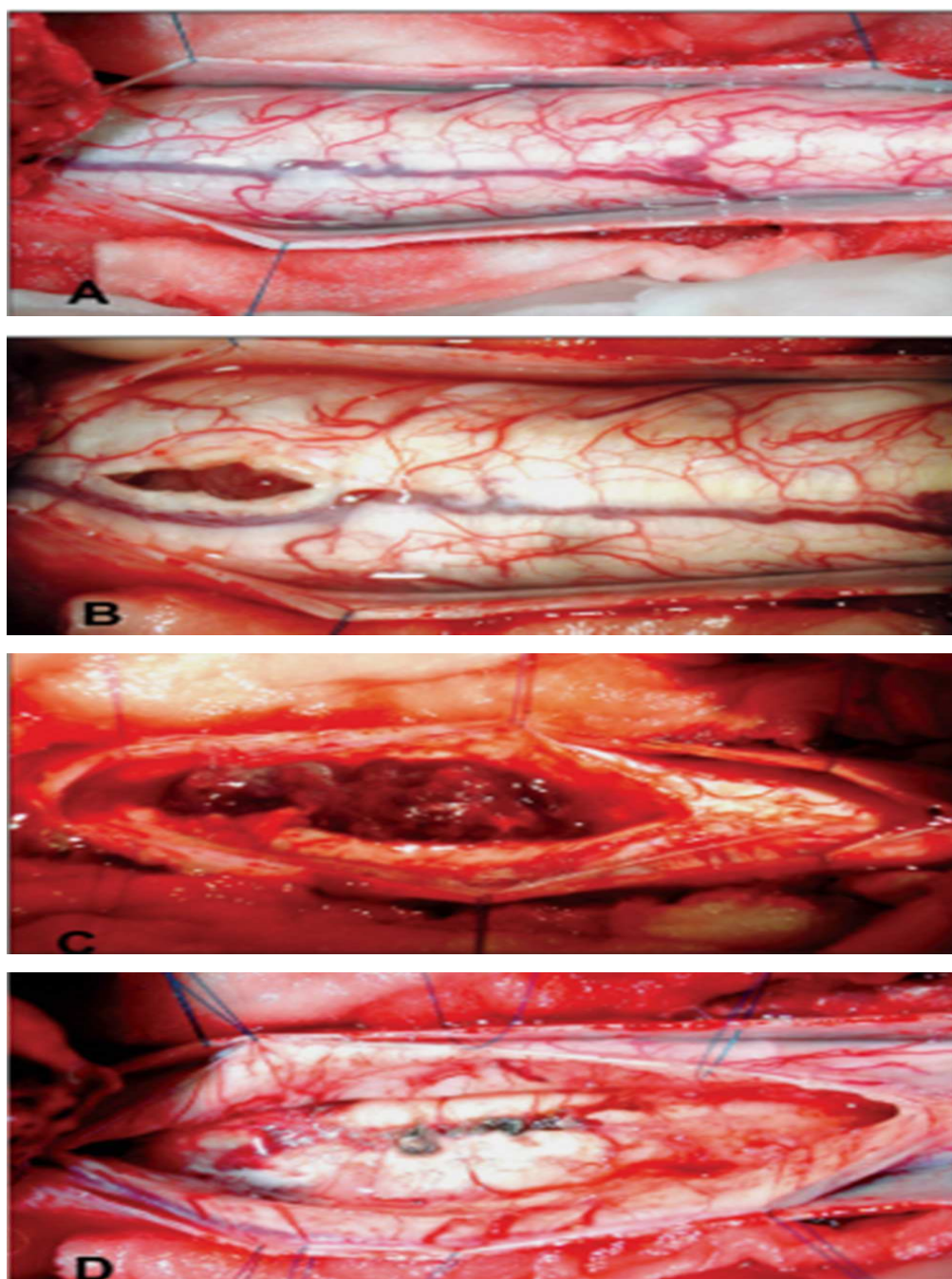


Figure 37 : vue peropératoire de l'exérèse chirurgicale d'un épendymome à travers un microscope chirurgical montrant :

- A : élargissement de la moelle épinière cervicale sans aucune tumeur à la surface.**
- B : début de la myélotomie avec apparition du tissu tumoral.**
- C : exposition totale du tissu tumoral.**
- D : résultat après résection totale de la tumeur.**

2-3. Radiothérapie :

Potentiellement dangereuse pour la moelle d'autant plus fragile qu'elle vient d'être opérée, la radiothérapie présente de nombreux inconvénients (4,45) :

- en cas d'exérèse incomplète, elle entraîne une gliose réactionnelle et une fibrose autour de la masse résiduelle, rendant l'intervention extrêmement difficile au cas où celle-ci serait inéluctable.
- réduit la tolérance de la moelle (en obstruant les capillaires) à un éventuel geste chirurgical.
- peut engendrer une myélopathie radique, donnant de graves déficits neurologiques ultérieurs.

Après une exérèse macroscopiquement totale, le risque de récurrence tumorale est habituellement réduit, et les bénéfices que peut apporter la radiothérapie quant à la stérilisation du résidu tumoral semblent être limités (37,6).

L'effet de la radiothérapie est directement lié à la dose délivrée : en dessous de 40 Gray son efficacité est très faible voir nulle, alors qu'au dessus, elle devient dangereuse pour le parenchyme médullaire.

BROTCHI (22), DANIEL (23) et ISSACSON (45) sont d'accord sur les strictes indications de la radiothérapie comme traitement adjuvant à la chirurgie à savoir:

- Astrocytome de haut garde (Irradiation d'emblée).
- Exérèse incomplète de gliome de bas garde.

Le protocole standard est de 45 à 50 Gray fractionné pendant 6 semaines.

CLEMENCEAU (4) opte plutôt pour une surveillance rapprochée et pour entrevoir une ré-intervention en cas de récurrence que pour une radiothérapie.

Dans la série d'OLIVIER (9) sept patients sur un total de 27 avaient reçu une radiothérapie, six cas étaient des astrocytomes et un cas de gangliogliome malin.

Dans notre série, une radiothérapie conventionnelle a été réalisée à titre complémentaire de la chirurgie chez 2 patients ayant un épéndymome anaplasique après exérèse chirurgicale incomplète.

2-4. Chimiothérapie :

Nous ne ferons que citer cette possibilité thérapeutique, il semble qu'elle n'en soit encore à ce jour, aussi bien pour les épendymomes que pour les astrocytomes qu'au stade expérimental, son efficacité au niveau médullaire peu étudiée reste à démontrer. Cependant, et selon BALMACEDA (46), la chimiothérapie constitue une alternative fort prometteuse chez l'enfant qui est plus sensible aux effets délétères de la radiothérapie.

2-5. Rééducation

La Kinésithérapie est un volet important dans le traitement des déficits neurologiques causés par les TIM. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologiques en se basant sur :

- **la rééducation fonctionnelle du déficit moteur :** qui permet de lutter contre la rétraction musculo-tendineuse et de prévenir la survenue des ossifications peri-articulaires. L'enraidissement des structures peri-articulaires étant inévitable en cas de paralysie prolongée, la mobilisation des articulations situées en territoire sous lésionnel doit être précoce, douce, lente et pluriquotidienne (23).

Les ossifications peri-articulaires sont des ossifications se développant dans le tissu conjonctif peri-articulaire et dont la pathogénie demeure obscure faisant discuter le rôle favorisant des microtraumatismes. La kinésithérapie associe la suspension complète des mobilisations passives qui doit être remplacée par des postures alternées, le refroidissement de l'articulation par l'utilisation de vessies de glace et un travail musculaire actif qui se substituera lentement aux postures en cas de récupération motrice.

- **La rééducation sphinctérienne :** qui repose sur une collaboration active du patient. Elle permet d'assurer au patient un certain confort et une indépendance sphinctérienne (23).
- **La prévention des complications de décubitus :** (escarres, nécrose cutané, phlébites) : obtenue par des frictions et une mobilisation active des patients grabataires.

Ainsi le positionnement au lit doit contribuer à la fois à la prévention des escarres et des attitudes vicieuses. On retiendra que toute position même protégée peut devenir nocive au-delà d'une période donnée, ce qui justifie un décubitus alternes toutes les trois heures.

3- Indications thérapeutiques

Les protocoles thérapeutiques en matière de TIM varient selon le type histologique :

- pour les épendymomes et les hémangiomes tumeurs souvent circonscrites, bien clivées par rapport au tissu médullaire sain et souvent bénignes, une exérèse totale est le plus souvent possible et suffisante sans avoir recours à une RTH adjuvante.
- les astrocytomes et les oligodendrogliomes sont par contre des tumeurs infiltrantes, et on peut espérer dans ces cas qu'une exérèse incomplète de la tumeur. Une radiothérapie adjuvante nous semble légitimement indiquée pour stériliser le résidu tumoral.
- intimement incrustes dans le parenchyme médullaire, toute tentative d'exérèse totale d'un lipome semble rattachée à un haut risque de morbidité post opératoire, ainsi la plupart des auteurs préconisent une biopsie.
- chez l'enfant, par rapport à l'adulte, la radiothérapie semble avoir des effets plus délétères, tout en sachant que le type histologique le plus fréquent chez cette tranche d'âge est l'astrocytome, une CTH adjuvante au traitement chirurgical semble plus prometteuse.

VII- Types histologiques des TIM:

La classification et les grades histologiques des TIM sont basés essentiellement sur les critères de l'organisation mondiale de la santé (OMS). Dans ce travail les TIM ont été classées selon le type histologique et par ordre de fréquence décroissant (27). Ainsi les tumeurs primitives gliales représentant l'essentiel des TIM dans notre série (54,5%), dans la série de DAVID (4), elles avaient une fréquence de 80%. Les tumeurs non gliales représentant (9,1%) dans notre série, avaient un pourcentage de 43,5% dans la série de SANDALCIOGLU (3).

1- Les tumeurs primitives gliales:

1-1. Ependymome:

Fréquents, ils représentent approximativement 60% des tumeurs gliales primitives (48), l'âge moyen de découverte se situe entre 35 et 48 ans (8, 3, 49).

Dans notre série 5 cas d'épendymomes ont été notés représentant le type histologique le plus fréquent (45,4% des cas), l'âge moyen de découverte est de 15 ans.

Le tableau clinique s'apparente à celui de toutes les TIM, avec cependant quelques spécificités. D'une part, la longue durée d'évolution avec un délai moyen de diagnostic variant entre 34 et 36 mois (48) ; d'autre part, la prédominance des déficits sensitifs, pouvant être expliqués par la localisation centrale de ces tumeurs, comprimant ou interrompant les faisceaux spinothalamiques de passage. En hauteur leur localisation préférentielle est cervicothoracique (4, 8).

Dans notre série tous les épendymomes étaient de localisation dorsolombaire.

L'IRM révèle une lésion en iso ou hyposignal en séquences pondérées T1, mal limitée souvent irrégulière en séquences pondérées T2, la prise de contraste est focale, intense et centrée. La présence d'une forte hypointensité polaire en séquences T2, témoigne de l'existence d'une éventuelle hémorragie (dépôt d'hémosidérine) c'est le « Cap-sign » (4, 3).

Vu la localisation centrale des épendymomes, une syringomyélie ou des kystes réactionnels sont fréquemment observés. Dans la série de SUN-WANG (50), 90% des patients hospitalisés pour épendymome intramédullaire ont présenté des lésions kystiques à l'IRM, c'est l'injection du produit de contraste qui permettra la distinction entre cette portion kystique et la portion charnue (6).

L'épendymome est le plus souvent bien circonscrit et avec la patience on pourra découvrir le plan de clivage qui permettra l'exérèse aussi complète que possible de la tumeur (3, 4, 8, 51).

Sur le plan macroscopique, l'épendymome n'infiltré le tissu neural que rarement, il se présente sous forme d'une masse charnue, bien limitée, de consistance ferme, volontiers encapsulée, ces tumeurs sont souvent associées à des kystes intramédullaires sus et sous jacents constitués d'un liquide citrin hyperproteïnorachique, le mécanisme de formation de ces

kystes reste ambigu (3). Dans la série de SUN WANG (50) ces kystes étaient présents dans 90% des cas.

L'épendymome peut atteindre une taille géante avant de devenir symptomatique, occupant par conséquent la totalité de la moelle, on parle alors d'épendymome pan médullaire.

Développés à partir des cellules du canal épendymaire, il existe différents sous types histologiques d'épendymomes : cellulaire, épithélial, mixte, à cellules claires et papillaire (4).

Sur le plan histologique, l'épendymome présente une architecture cellulaire unimorphe faite de cellules épendymaires, avec une hyperchromie nucléaire typique, mais le diagnostic histologique ne peut être posé en l'absence d'images de pseudo rosettes péri vasculaires (52,3), parfois ces pseudo rosettes sont absentes, avec en parallèle, la présence de cellules géantes multinuclées et arrangées au sein d'une matrice mucineuse, c'est l'épendymome épithéloïde (52). Dans des cas rares, l'épendymome tancitique (44) pose de grand problèmes quand à la différenciation histologique vu la ressemblance (Figure38).

La classification en grades histologiques de malignité reste très controversée. D'après la classification adoptée par l'OMS, on considère que tous les épendymomes sont de grade I étant donné leur bonne évolution et que les épendymomes malins (rares) sont de grades II (8). Dans notre série, nous avons recensés 2 cas d'épendymomes de grade I, un épendymome myxopapillaire et deux cas d'épendymomes anaplasiques.

Une radiothérapie adjuvante peut être proposée dans le cas où une résection totale n'a pas pu être obtenue ou en cas de récurrences (23, 4, 8).

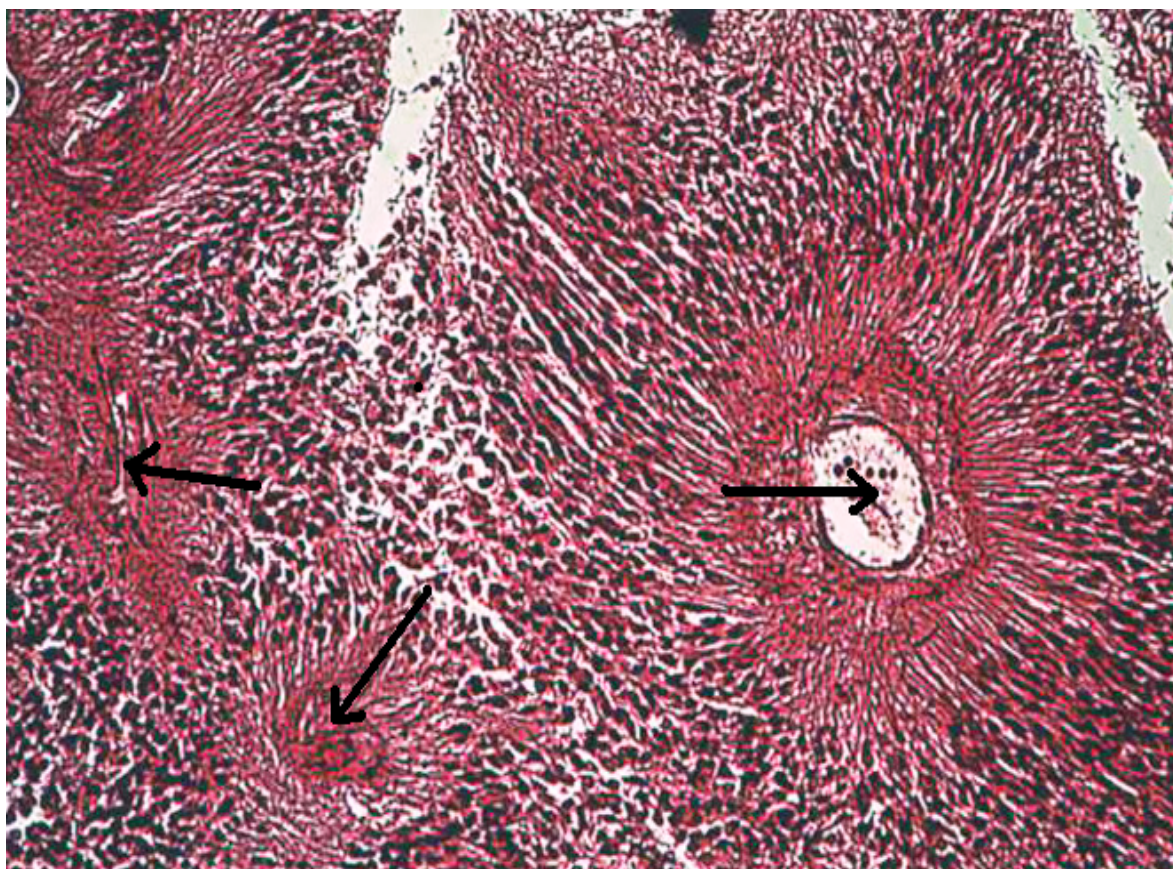


Figure 38 : coupe histologique au niveau d'un épendymome montrant des pseudorosettes vasculaires

Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 400

1-2. Astrocytomes :

Représentent 33% des tumeurs gliales de la moelle épinière, ils s'observent surtout chez l'adulte jeune, avec une moyenne d'âge de 30 ans (6). C'est le type histologique le plus fréquent chez l'enfant. Dans notre série un cas d'astrocytome bénin cervical a été noté chez un patient de 26 ans.

Sur le plan clinique, la douleur quelque soit son type reste le signe révélateur le plus fréquent, le délai de diagnostic est plus court par rapport aux épendymomes avec une moyenne de 24 mois (53, 3), dans notre série ce délai était de 18 mois.

Les astrocytomes ont la même sémiologie radiologique que les épendymomes, cependant, quelques détails permettent de suspecter l'une ou l'autre lésion, ainsi une prise de contraste diffuse, ou un caractère excentré sont plus en faveur d'un astrocytome (54, 3).

L'exérèse totale d'une tumeur infiltrante tel que l'astrocytome, a été grandement facilitée par l'utilisation du bistouri à ultrasons qui permet d'éviter la lésion en douceur tout en restant à distance de l'interface tumeur moelle (6, 4, 55). Dans la série de BROTCCHI (22) 40% des astrocytomes ont subi une exérèse totale.

Macroscopiquement ce sont des tumeurs infiltrantes, mal circonscrites ne présentant pas de capsule propre, il peuvent être séparés du tissu médullaire sain, par endroits, par le biais d'une couche de gliose réactionnelle, ce caractère infiltrant leur vaut la réputation d'être des tumeurs extensives et de mauvais pronostic (3,6). Selon DAVID (6), les astrocytomes peuvent s'étendre en moyenne sur six segments médullaires.

Sur le plan histologique, l'architecture typique de l'astrocytome est pleiomorphe, avec une richesse cellulaire caractéristique et une prolifération endothéliale manifeste (13).

Ces tumeurs ont été classées en quatre grades de malignité croissante en fonction de la richesse cellulaire, de la présence ou non d'anomalies cyto-nucléaires, de néovaisseaux et de plage de nécrose. L'étude de la densité cellulaire semble être le critère histologique essentiel permettant de différencier ces tumeurs infiltrantes en deux grandes catégories : les astrocytomes de bas grade (de type fibrillaire et pilocytique) et ceux de haut grade (plus polymorphe) (Figure39).

L'efficacité de la radiothérapie reste discutée et l'indication de ce traitement dépend essentiellement du grade histologique.

Pour les astrocytomes de bas grade, la radiothérapie peut être raisonnablement envisagée en cas de récurrence mais après ré-intervention.

Pour les lésions gliales de haut grade, DAVID (6) recommande une irradiation d'emblée après exérèse chirurgicale. Dans sa série qui porte sur 62 cas d'astrocytomes opérés, 85% des patients ayant bénéficié de la radiothérapie étaient porteurs d'astrocytomes de haut grade et 66% de ces patients avaient observé une bonne évolution à long terme (amélioration ou stabilisation).

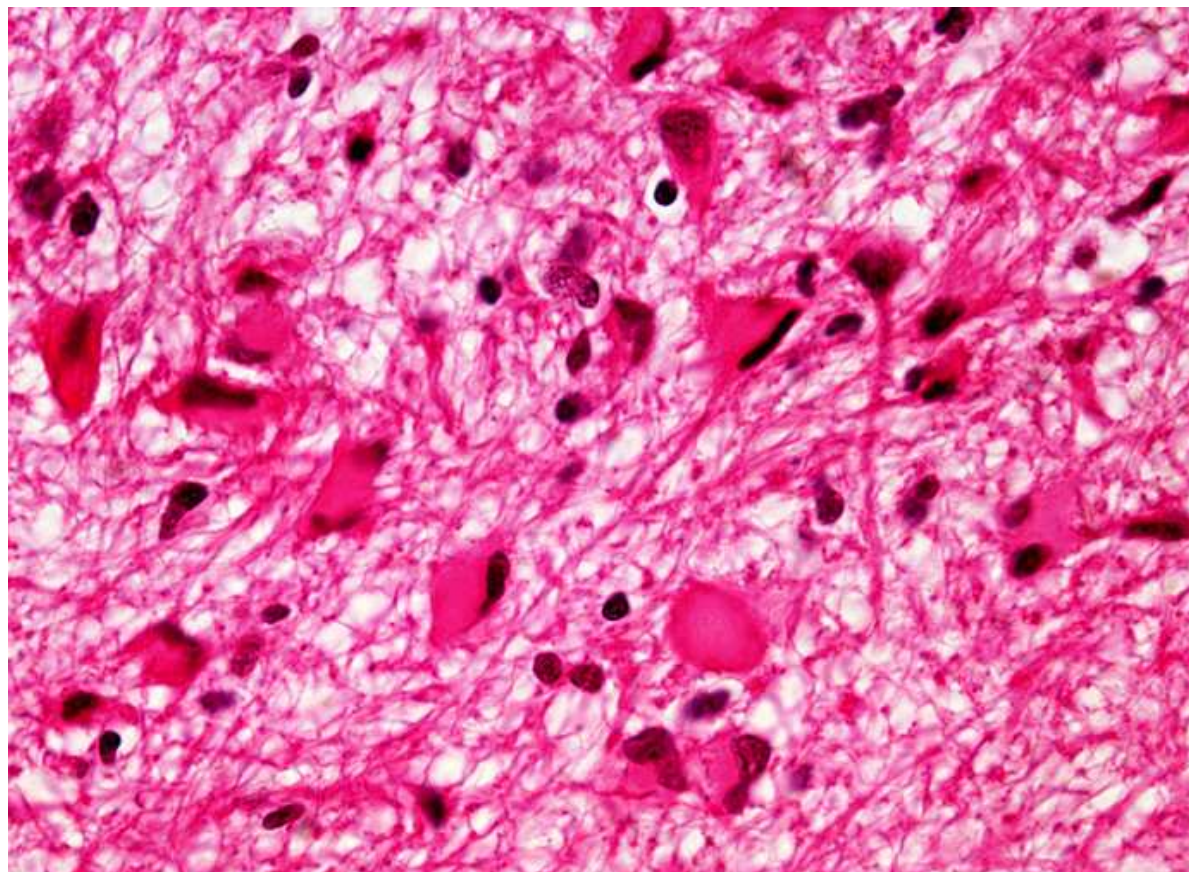


Figure 39 : coupe histologique au niveau d'un astrocytome gemistocytaire
Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 400

1-3. Oligodendrogliomes

L'oligodendrogliome est une tumeur gliale rare, ne représentant que 5 à 8% des tumeurs du SNC et encore plus rare chez l'enfant ou elle ne représente qu'environ 1% des tumeurs du SNC. Sa localisation primitive intramédullaire est extrêmement rare, encore plus exceptionnelles les métastases médullaires des oligodendrogliomes intracrâniens (56).

Dans notre série aucun cas d'oligodendrogliome n'a été noté.

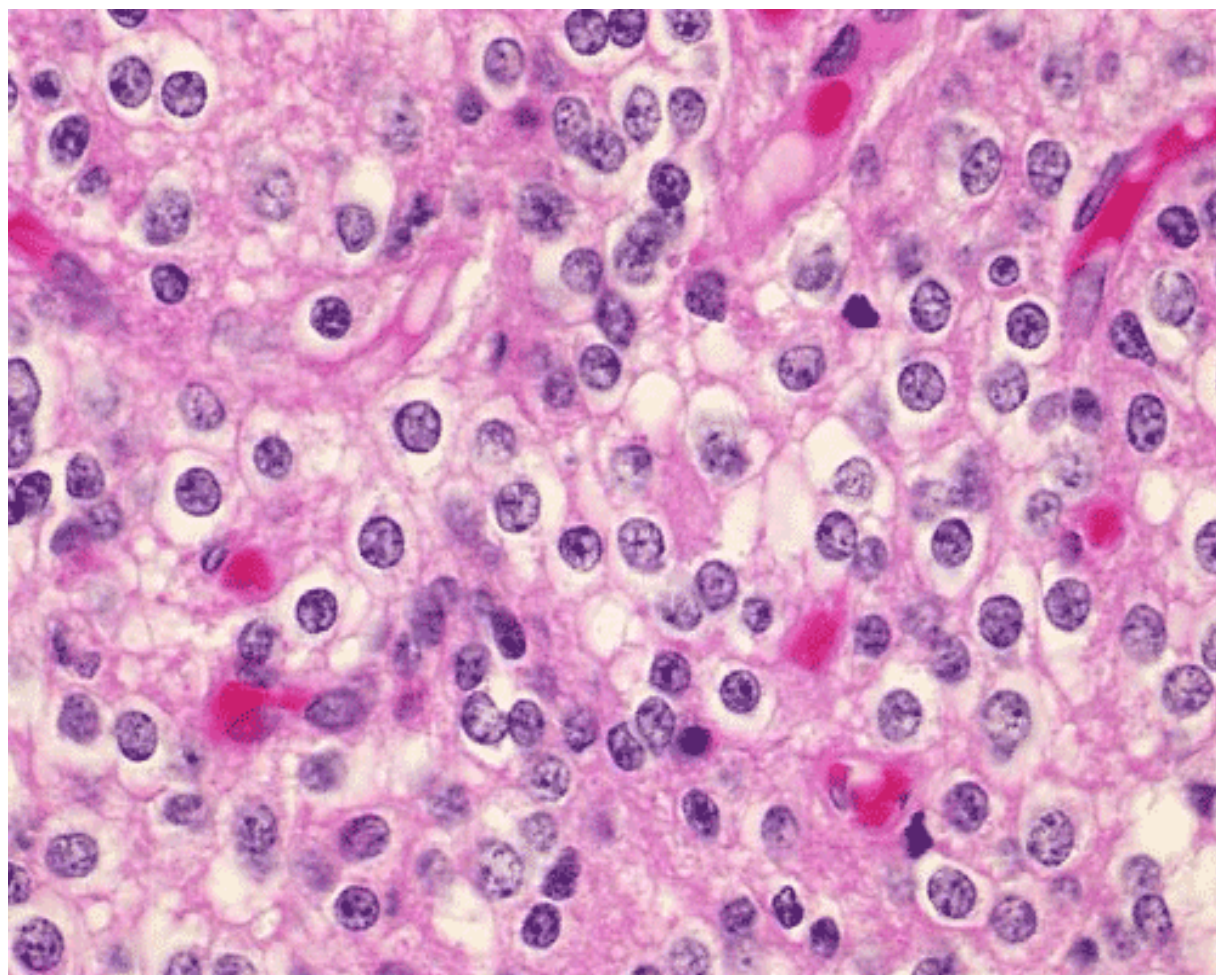
Comme dans leur localisation intracrânienne, les oligodendrogliomes intramédullaires ne semblent pas avoir une prédominance de sexe chez l'adulte. La distribution longitudinale de l'oligodendrogliome paraît à peu près uniforme et son histoire clinique est volontiers oscillante, mais les particularités des oligodendrogliomes intramédullaires semblent pouvoir les différencier des autres gliomes comme leur forte propension spontanée à des saignements, imprimant parfois des tableaux cliniques de début aigu et volontiers dramatique, ainsi que leur grande tendance à l'infiltration locorégionale des leptoméninges avec des potentialités métastatiques que cela laisse supposer (fréquence élevée de localisations intracrâniennes et /ou d'infiltration des leptoméninges de la base du crâne avec hydrocéphalie et œdème papillaire).

Macroscopiquement, l'oligodendrogliome médullaire est habituellement décrit comme une tumeur molle, infiltrante, gélatineuse, souvent blanchâtre, volontiers hémorragique, parfois associée à des kystes tumoraux et des calcifications.

Dans des cas rares, il peut être bien circonscrit, avec la présence d'un plan de clivage par rapport au tissu médullaire sain (Figure40).

Tous ceci explique le mauvais pronostic de ces tumeurs malgré l'adjonction éventuelle d'une radiothérapie qui semble quelque peu prolonger la survie (56, 57).

Les décès surviennent dans un tableau de dissémination craniorachidienne : oligodendrogliomatose, avec hydrocéphalie qui s'observe en règle avec les tumeurs infiltrantes (57).



**Figure 40 : coupe histologique au niveau d'un oligodendrogliome
(Aspect en halo)**

Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 400

1-4. Gangliogliomes :

Les gangliogliomes sont des tumeurs rares du SNC, représentant 1% de la série de TIM publiée par FISHER et BROTTCHI et 3,8% de l'ensemble des tumeurs du SNC de la série de MILLER (58).

Le gangliogliome est de révélation le plus souvent précoce, c'est-à-dire chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune.

Dans la plupart des cas, l'histoire naturelle apparaît bénigne, reflétée par une longue histoire clinique durant souvent plus d'une année avant que le diagnostic soit établi (59).

Il ne semble pas exister d'aspect neuroradiologique très évocateur de ces tumeurs qui montre une nette prédominance pour des localisations médullaires hautes. Elles sont hétérogènes avec parfois des images kystiques et des calcifications peu ou pas rehaussées par le produit de contraste. L'exérèse chirurgicale complète est parfois rendue difficile par un caractère moins bien circonscrit de la tumeur.

Les critères histologiques des gangliogliomes ont été définis par POIRIER et GRAY :

- tumeurs composées d'un mélange de neurones et de cellules gliales ;
- les cellules gliales consistent pour la plupart en des astrocytes (fibreux le plus souvent, parfois à prédominance gémistocytaire, voir partiellement oligodendrogiales dans certains cas) (58).

Ceci permet d'affirmer de gangliogliome devant une tumeur souvent composée essentiellement d'astrocytes et très faiblement de neurones. Selon le degré de maturation de ces composants neuronaux et surtout gliaux il y aura formation d'autant d'intermédiaire entre les formes d'évolution lente et les formes anaplasiques.

Le gangliogliome peut être une découverte autopsique ou se comporter cliniquement comme une tumeur à haute malignité, ainsi une étude histologique dans le rapport sur les TIM fait par FISHER et BROTTCHI (60) sur quatre gangliogliomes : deux étaient de grade I et deux de grade II, la composante gliale d'un des deux gangliogliomes de grade II a récidivé en grade III de façon très précoce en deux mois (Figure41).

La radiothérapie n'est pas indiquée en dehors des très rares évidences histologiques de malignité et pour certains en cas de reprise évolutive (61).

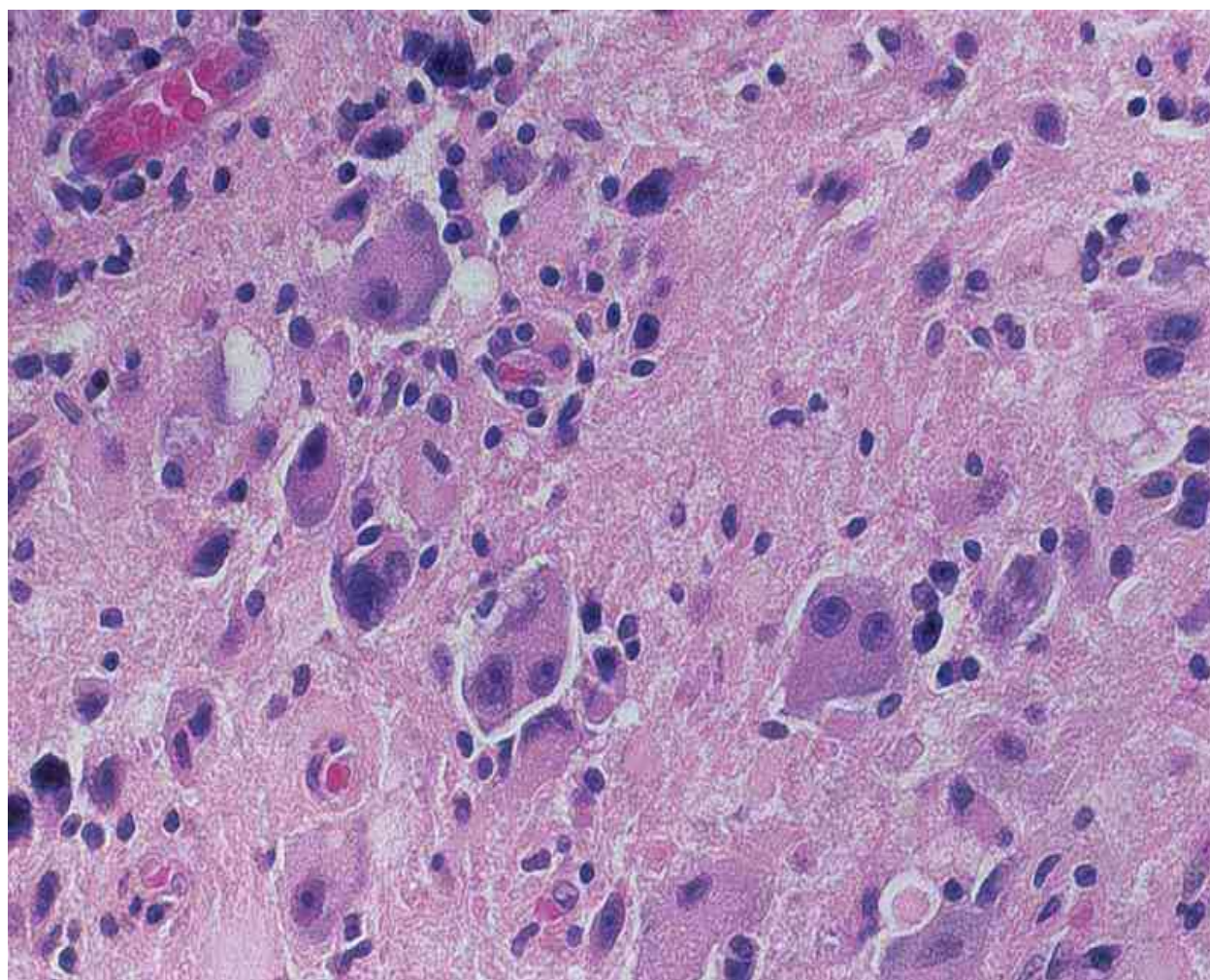


Figure 41 : coupe histologique au niveau d'un gangliogliome

2- Les tumeurs non gliales bénignes :

2-1. Hémangiomes :

Les hémangiomes sont des lésions vasculaires bénignes, plus souvent rencontrées dans la peau et les tissus mous des enfants, leur présence au niveau du SNC ou périphérique apparaît très rare, au niveau médullaire elles sont beaucoup plus exceptionnelles (62).

Dans notre série aucun cas d'hémangiome n'a été noté. Dans celle de CLEMENCEAU (62) un seul cas a été noté sur un ensemble de 170 cas de TIM hospitalisées.

Les hémangiomes siègent dans les cas publiés, de la neuvième vertèbre dorsale (D9) au cône terminal, le sexe ratio est de 4 hommes sur 6, la durée moyenne d'évolution avant le diagnostic est d'un an et demi.

D'après les données de la littérature, les hémangiomes se manifestent à partir de la cinquième décennie, par un tableau déficitaire modéré et progressif, cela s'expliquerait soit par le caractère superficiel, postérieur et non infiltrant voire exophytique de ces lésions, soit par la stase veineuse intramédullaire supposée.

A l'IRM, la tumeur présente un isosignal sur les séquences pondérées en T1 et hypersignal sur les séquences pondérées en T2, elle est rehaussée de façon intense et homogène par le produit de contraste, il s'y associe souvent un hypersignal du cône médullaire sur les séquences pondérées en T2, pouvant correspondre à un œdème associé ou plutôt à une stase veineuse, cette hypothèse serait à confirmer par des angiographies et représenterait un argument diagnostique important (62, 63).

La chirurgie est rendue relativement aisée du fait des caractères histologiques des hémangiomes et de leur situation superficielle, permettant, sous microscope, et grâce à un plan de clivage net, une exérèse totale.

Histologiquement, elles apparaissent bien séparées du parenchyme par une pseudo capsule fibreuse et présentent une architecture lobulaire bien individualisée, les lobules sont séparés par de fins septas provenant de la capsule, ils sont alimentés par de volumineuses artères à parois épaisses et sont constitués de nombreux vaisseaux de la taille des capillaires. Il n'est pas noté d'éléments de type caverneux, un oedème stromale ou des mitoses de cellules

endothéliales peuvent être rencontrés (64). Il n'y a pas de stigmates de saignement, ni de parenchyme nerveux dans ou à la périphérie de l'hémangiome.

2-2. Lipomes :

Les lipomes intramédullaires sont des tumeurs rares, représentant 1% de l'ensemble des TIM (65, 66), dans 55% des cas ils sont associés à un dysraphisme spinal, on parle de lipome vrai (65). Quand ce dernier est absent, ils sont diagnostiqués souvent à la troisième décennie de la vie et se localisent fréquemment au niveau de la moelle thoracique.

A l'IRM, la lésion apparaît en hypersignal tant en séquences pondérées T1 que T2, sans injection de produit de contraste et bien délimitée (54, 66).

Le degré d'incrustation tumorale dans le tissu neural conditionne la stratégie chirurgicale, en effet une tentative d'exérèse complète s'avère dangereuse, une simple décompression par le biais d'une exérèse subtotale semble comporter moins de risques (66).

Ils sont histologiquement semblables aux lipomes sous cutanés, généralement fermes, encapsulés, blanchâtres, intimement adhérents au parenchyme médullaire et se continuant aux pôles tumoraux avec la pie mère (54,65).

L'image histologique est une mixture faite de lobules adipeux richement vasculaires, séparés par un délicat tissu conjonctif réalisant une image dite "en nid d'abeille"(66).

Ces cellules adipeuses ont les mêmes propriétés métaboliques que les adipocytes normaux, cela leur donne une similitude histologique avec les lésions hamartomateuses (65,66). On parle de lipome vrai quand celui-ci n'est pas associé à un dysraphisme spinal, on le nomme aussi lipome simple, ces formes selon FLAVIGNA (66) représentent 45 à 60% de l'ensemble des lipomes intramédullaires (Figure 42).

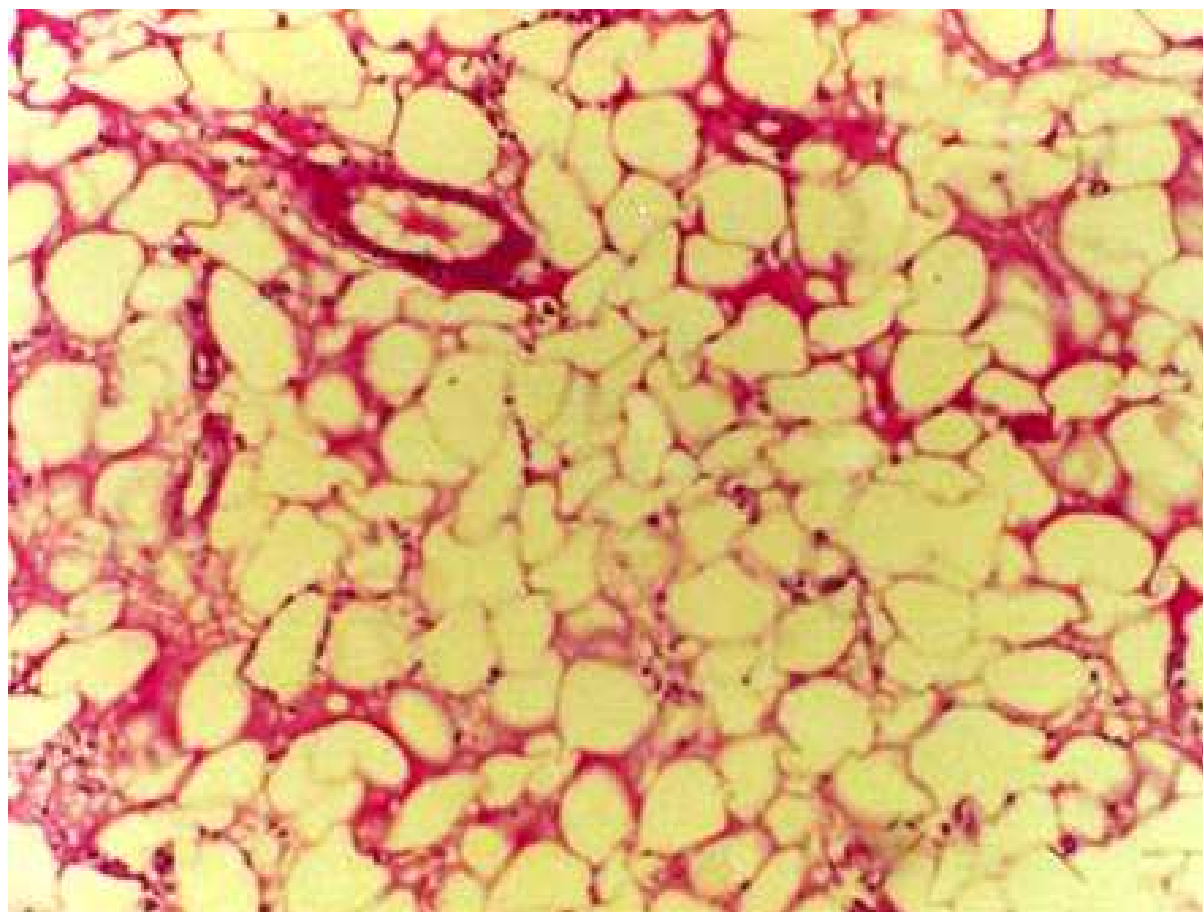


Figure 42 : coupe histologique d'un lipome intramédullaire
Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 200

2-3. neurinomes :

Les neurinomes intramédullaires sont extrêmement rares, le premier cas a été publié en 1931 par KERNOHAN (67).

Il s'agit de tumeurs bénignes, naissent toujours de cellule de Schwann, ce qui explique qu'elles sont habituellement extra médullaires, parfois extra et intramédullaires (68) et rarement strictement intramédullaires (67, 68, 69).

JACQUET (67) a retrouvé par analyse de la littérature 37 cas, dans l'ensemble les neurinomes intramédullaires touchent le sexe masculin surtout, avec maximum de fréquence entre 20 et 30 ans et prédominance à l'étage cervical.

La symptomatologie révélatrice est constituée essentiellement de douleurs rachidiennes mais aussi radiculaires et l'évolution de la maladie est marquée surtout par l'apparition d'un syndrome de souffrance médullaire. La plupart des auteurs signalent la longueur particulière de ces symptômes avant le diagnostic et qui est de 3 mois à 12 ans avec une durée moyenne de 3 ans (67).

Le neurinome intramédullaire apparaît en IRM en isosignal au parenchyme médullaire en T1 et en iso ou hypersignal sur les séquences pondérées en T2 (70). L'utilisation du Gadolinium améliore encore ces renseignements et peut différencier la tumeur de l'œdème péri lésionnel. L'IRM identifie également les kystes péri tumoraux (71) et les foyers hémorragiques.

La nature bénigne du neurinome intramédullaire nécessite pour la guérison du patient une exérèse complète de la tumeur. Dans la plupart des cas publiés, il existe une limite nette entre le neurinome et le tissu médullaire normale.

Les neurinomes naissent toujours des cellules de Schwann, ils ont l'aspect de tumeurs blanchâtres voir grisâtres, bien encapsulées, de consistance ferme, aux nombreuses artéριοles afférentes, avec parfois un caractère exophytique et enfin parfois des racines (dorsales le plus souvent) qui sont englobées dans la masse tumorale.

2-4. Les méningiomes :

Le méningiome intramédullaire est d'une exceptionnelle rareté, SALVATI (72) en rapporte un cas personnel et trois cas de la littérature, tous de variété histologique différente.

L'aspect clinique est celui d'une compression médullaire d'évolution particulièrement lente. Des douleurs radiculaires sont souvent présents (73) avec des épisodes d'exacerbations et de rémissions.

Le méningiome intramédullaire apparaît à l'IRM en isosignal par rapport à la moelle épinière tant en séquences pondérées en T1 qu'en T2, mais l'injection de Gadolinium en est le corollaire absolu, elle rehausse le méningiome de façon homogène et intense sur les séquences pondérées en T1.

Les principes du traitement reposent sur l'ablation chirurgicale la plus complète possible.

Le plus souvent, le méningiome a une forme grossièrement sphérique. Sa surface est grenue et polylobée du côté du parenchyme nerveux qu'il repousse sans l'envahir.

Sur le plan microscopique, le polymorphisme histologique extrême que peuvent ces tumeurs présenter se trouve dans les classification qui ont été proposées depuis 1922 avec OBERLING, pour aboutir en 1974 à la classification définitive adoptée par l'OMS (72) (Figure 43).

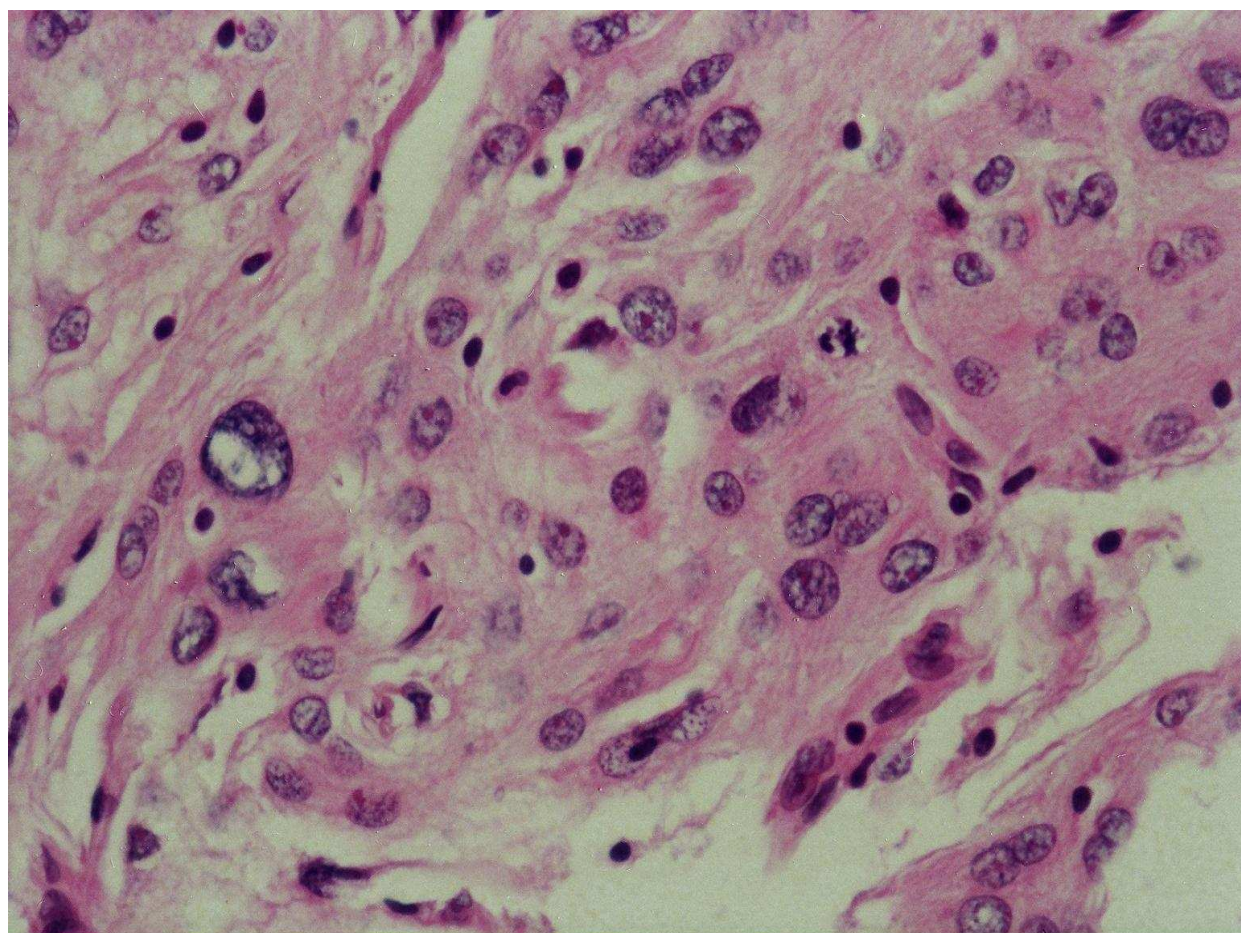


Figure 43 : coupes histologiques d'un méningiome meningothéliomateux intramédullaire

Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 400

3- Les tumeurs non gliales malignes :

3-1. Les métastases des cancers viscéraux :

Les métastases intramédullaires des néoplasies viscérales sont une complication rare évaluée de 0,5 à 2,1% selon les séries (74, 75, 76), les étiologies sont dominées chez l'adulte par le cancer bronchique, retrouvé dans environ 50% des cas, suivi par le cancer du sein dans 13% des cas (76, 77), tandis que chez l'enfant se sont essentiellement les sarcomes et les syndromes lympho et myélo-prolifératifs qui peuvent présenter des localisations médullaires et s'associer volontiers à d'autres métastases névrauxiques (cérébrales), il y a aussi les tumeurs de Wilms qui peuvent donner des métastases intramédullaires (78, 15).

Les localisations médullaires secondaires empruntent plusieurs routes selon leur origine :

- Les néoplasies extranévrauxiques peuvent essaimer par voie artérielle ou veineuse essentiellement, voir lymphatique.
- Tandis que les tumeurs du SNC métastasent essentiellement par voie sous arachnoïdienne.

Le diagnostic est généralement fait dans un contexte de néoplasie connue et de maladie multi métastatique, souvent cérébrale, mais des métastases médullaires isolées sont décrites (76).

La symptomatologie est dominée par la douleur et par un déficit moteur, on peut noter un déficit sensitif, parfois suspendu, et des troubles sphinctériens qui surviennent dans plus de 70% des cas lors de l'évolution de la maladie (79).

L'IRM a révolutionné le diagnostic de ces tumeurs. L'injection du Gadolinium est indispensable afin d'accentuer le contraste au niveau de la tumeur permettant de visualiser un hypersignal dans les séquences pondérées en T1. Il est également possible de réaliser des coupes sagittales afin d'évaluer mieux l'extension de la tumeur en hauteur (76), ainsi que de rechercher une atteinte leptoméningée associée présente dans 8% des cas (79).

Les modalités thérapeutiques des métastases intramédullaires s'inscrivent dans le cadre des traitements palliatifs. Diverses mesures sont proposées selon les auteurs et la nature histologique de la tumeur primitive. La radiothérapie est utilisée dans la majorité des cas

associée à une corticothérapie par voie générale (80). La chimiothérapie est à discuter au cas par cas.

Le pronostic de ces métastases intramédullaires est désastreux, avec moins de 10% de survivants au delà de 6 mois, toutes étiologies de tumeurs viscérales confondues (79, 81, 82).

3-2. Les mélanomes :

Alors que 40% des mélanomes malins métastatiques touchent le SNC, les tumeurs mélaniques primitives médullaires sont extrêmement rares.

Le mélanome médullaire se déclare préférentiellement chez l'adulte d'âge moyen, sans prédominance de sexe. La symptomatologie ne diffère pas de celle des autres tumeurs intramédullaires, mais avec une durée habituellement longue avant le diagnostic et un caractère souvent asymétrique de la symptomatologie neurologique, cela est dû à une localisation asymétrique en intramédullaire de la tumeur (83).

Le LCR est souvent pathologique. Il présente une coloration parfois xanthochromique, exceptionnellement noire. Une hyperprotéinorrhachie est habituelle (84).

L'IRM présente un intérêt particulier du fait du comportement paramagnétique de la mélanine contenue dans les mélanocytes. Elle présente un court T1 et un court T2, d'où un haut signal relatif en pondération T1 et en densité protonique, et un bas signal en pondération T2 (84). Ce comportement paramagnétique n'est cependant pas spécifique, pouvant correspondre à un autre type de tumeur pigmentée : le mélanocytome méningée (85), le schwannome mélanocytaire (86), le lipome (87, 88) ou à une lésion vasculaire ou tumorale hémorragique (89).

Le traitement des mélanomes médullaires primitifs n'est pas codifié. Les patients sont habituellement opérés, mais la résection est le plus souvent incomplète en l'absence de plan de clivage (84).

Histologiquement on ne peut pas distinguer entre un mélanome intramédullaire primitif d'une métastase de mélanome (84). L'examen histologique visualise une prolifération tumorale faite de cellules fusiformes relativement monomorphes, renfermant d'important dépôts mélaniques intra et extracellulaires.

Une radiothérapie post opératoire et une chimiothérapie utilisant le Dacarbazine sont le plus souvent utilisées (83, 84).

Le pronostic est moins péjoratif dans les mélanomes primitifs que dans les mélanomes métastatiques (84,90).

3-3. Les lymphomes :

Les lymphomes malins intramédullaires primitifs sont exceptionnels (91), l'augmentation de leur fréquence est en partie liée à l'augmentation de la fréquence de l'infection par le VIH (92), ils peuvent être une localisation simultanée d'un lymphome cérébrale ou secondaire d'un lymphome systémique ou bien encore une invasion locale d'une tumeur lymphomateuse méningée ou épidurale.

Le lymphome primitif intramédullaire peut donc se présenter comme une TIM isolée et être traité chirurgicalement en tant que tel. Une fois le diagnostic affirmé, le traitement est celui des autres localisations des lymphomes (corticothérapie, chimiothérapie et radiothérapie) (60).

Le pronostic dépend du contexte éventuel (SIDA) et/ou du potentiel évolutif du lymphome au sein du SNC.

Dans notre série un cas de lymphome malin non hodgkinien lombaire a été noté chez un patient de 48 ans.

4- Les pseudotumeurs intramédullaires :

Sous ce terme, on a réuni les lésions d'allure tumorale les plus communes qui se présentent comme des TIM et on a éliminé toutes les lésions pseudo tumorales observées au cours des maladies infectieuses, inflammatoires et démyélinisantes ainsi que les lésions et glioses infiltrantes diffuses non tumorales responsables d'une grosse moelle. Nous avons retenu les pseudo-tumeurs suivantes à savoir les cavernomes, les kystes épidermoïdes et dermoïdes, les kystes intramédullaires pseudo tumoraux et les granulomes sarcoïdiques.

Dans notre série on a noté quatre lésions pseudo tumorales : un kyste épidermoïde, un kyste dermoïde et deux kystes arachnoïdiens, ces derniers sont de localisation intramédullaire exceptionnelle, à notre connaissance 3 cas seulement ont été décrits dans la littérature (21).

4-1. Cavernomes :

Le cavernome est une malformation vasculaire rare, représentant selon les séries 5 à 12% de toutes les anomalies vasculaires spinales, il est très rarement intramédullaire (89, 93, 94, 95, 98, 97).

Parfois asymptomatique, mais peut être à l'origine d'hémorragie méningée spinale, d'hématomyélie (95) ou plus souvent de paraparésie progressive avec des troubles sensitifs; son évolution est imprévisible.

L'IRM peut donner des images quasi pathognomoniques : lésion hétérogène intramédullaire comportant des plages d'absence de signal en T2 et souvent des zones d'hypersignal en T1, efficacement aidée de l'injection du Gadolinium (94) ; la particularité de ces malformations vasculaires est d'être volontiers « angiographiquement occultes » (89).

L'accord est unanime pour en recommander l'exérèse totale dans tous les cas qui ont parlé cliniquement (93, 98), LUNARDI (99) a mentionné la valeur de l'échographie peropératoire qui apporte un grand aide.

4-2. Kystes épidermoïde et dermoïde :

La localisation intramédullaire des kystes dermoïde et épidermoïde est très rare, le nombre des cas publiés reste encore limité (100, 101, 102, 103, 104, 105).

Ces tumeurs sont bénignes et se développent lentement. La symptomatologie clinique est tardive (40 à 50 ans) et est fonction de la localisation (102). Les kystes épidermoïdes semblent intéresser exclusivement la moelle dorsale et le cône terminal et sont plus fréquent que les kystes dermoïdes.

L'IRM met en évidence un processus expansif, la moelle se présente élargie et fusiforme. En séquences pondérées en T1, le signal est hétérogène, hypointense par rapport au cordon médullaire, mais supérieur au signal du LCR. En séquences pondérées en T2, le signal est hyperintense. On ne note pas de prise de Gadolinium en raison du caractère avasculaire de la lésion (100, 104, 106).

L'ablation complète du kyste et de sa capsule représente la solution chirurgicale idéale, mais non toujours possible à cause de la fréquente grande adhérence des parois du kyste au parenchyme médullaire avoisinant.

Dans notre série un kyste épidermoïde dorsal a été noté chez un enfant de 4 ans et un kyste dermoïde lombaire chez un patient de 26 ans.

4-3. Kystes intramédullaires pseudo tumoraux :

Les kystes intramédullaires pseudo tumoraux sont des lésions kystiques qui se comportent comme des véritables tumeurs mais dont l'examen histologique permet d'affirmer qu'elles ne sont pas de nature tumorale mais neurogliale (60).

Dans le rapport sur les tumeurs intramédullaires, BROTCCHI et FISCHER (60) ont éliminé les kystes intramédullaires neuro-entériques (107), bornchogéniques, tératomateux (108), ainsi que les inclusions ectopiques d'endomètre (109) et de manière générale tous les kystes à paroi anhiste de type syringomyélique (110) en dehors bien entendu des kystes satellites des TIM.

Les kystes arachnoïdiens sont classés parmi les kystes pseudo-tumoraux. Ils représentent une cause rare de compression médullaire (111). Leur origine demeure inconnue, cependant, des causes congénitales, traumatiques et inflammatoires ont été avancées (112, 113, 114). Ils sont le plus souvent situés aussi bien en extradural qu'en intradural extramédullaire (115). La forme intramédullaire est exceptionnelle. Habituellement, ils sont asymptomatiques et de découverte radiologique fortuite. Les kystes arachnoïdiens intramédullaires symptomatiques représentent une localisation très rare : à notre connaissance, seulement trois cas ont été décrits dans la littérature (116, 117, 118).

Dans notre série, nous rapportons deux nouveaux cas de kystes arachnoïdiens intramédullaires symptomatiques chez deux enfants : localisés au niveau de la moelle thoracique, ils se sont révélés cliniquement par des signes de compression médullaire et ont été traités chirurgicalement avec succès (21).

4-4. Granulomes sarcoïdosiques :

La sarcoïdose intramédullaire est rare. La symptomatologie des granulomes sarcoïdosiques intramédullaires est peu différente de celle des autres processus expansifs intramédullaires, avec volontiers des symptômes de compression médullaire associés à des symptômes inflammatoires. Le diagnostic ne pose guère de problème en cas de sarcoïdose connue.

VIII– Résultats thérapeutiques et évolution :

La qualité de l'exérèse est principalement fonction de la nature de la tumeur (étendue, caractère infiltrant ou non) et de l'expérience du chirurgien, alors que la morbidité et la mortalité sont très dépendantes de l'état neurologique préopératoire (117).

1– Résultats thérapeutiques :

4–5. Mortalité :

Avec une bonne technique opératoire, optimisée actuellement par le microscope, la coagulation bipolaire et le cavitron (CUSA), le taux de mortalité des patients opérés a relativement diminué.

Dans la plupart des séries, le taux de mortalité opératoire est nul (10, 11,9), c'est le cas aussi dans notre série.

Dans la série de BROTHI (22) qui porte sur 314 cas de TIM opérées, la mortalité opératoire (1er mois post opératoire) est proche de 2%, survenues suite à une embolie pulmonaire ou à une extension cervico-bulbaire. Elle atteint 9% dans la première année dont les trois quarts sont le fait d'une tumeur maligne. Les décès enregistrés à plus long terme sont dus soit à une récurrence tumorale soit à un état grabataire préexistant ou consécutif à l'intervention selon CLEMENCEAU (4).

4–6. Morbidité

Si la morbidité s'analyse initialement symptôme par symptôme (douleur, déficit moteur et sensitif), la cotation du retentissement fonctionnel apparaît plus pertinente pour la surveillance et permet de comparer les états pré et postopératoires.

Selon SANDALCIOGLU (7), il existe le plus souvent une aggravation postopératoire immédiate et ce d'autant que l'exérèse a été totale et que la tumeur était étendue.

A partir du 3ème mois postopératoire, on peut commencer à se faire une idée de l'état neurologique résiduel et du retentissement fonctionnel à distance, cela est surtout vrai pour les déficits sensitifs (thermoalgiques, épicritiques, ...), alors que les troubles moteurs et sphinctériens peuvent encore évoluer soit vers une amélioration, soit vers une aggravation ou une spasticité.

Les résultats thérapeutiques des différentes séries sont répertoriés dans le tableau ci-dessous (Tableau XVI):

Tableau XVI : Evolution à court terme selon la littérature

Séries	Nombre de cas	Résection totale (%)	RTH (%)	Evolution à court terme (%)		
				0	+	-
KOERBEL (4)	35	57,2	2,8	34,3	42,9	22,9
SANDALCIOGLU (7)	78	83 ,3	NP	65,4		34,6
OLIVER (9)	27	14,8	25,9	68	8	24
CHANDY (68)	68	60,2	36,7	42,6	36,7	20 ,5
CONSTANTINI (92)	164	76 ,8	23,2	60 ,4	15,8	23,8
NOTRE SERIE	30	23,3	26,6	23,3	46,6	23,3

(0) : stationnaire / (+) : amélioration / (-) : aggravation / (NP) : non précisée

2- Suivi clinique :

L'évaluation définitive des séquelles est en général fixée à la fin de la 3ème année selon FISHER et GUIDETTI, en pratique il faut s'attendre à ce que l'état neurologique à long terme soit sensiblement voisin de l'état préopératoire (14). C'était le cas dans la série de DAVID (6) où le geste chirurgical n'a pas modifié l'état clinique des patients dans 81% des cas.

Dans notre série et vue que la plupart des patients ont été perdu de vue aussitôt après l'intervention ou quelques semaines après, on est dans l'incapacité d'avoir une idée sur l'évolution à long terme de ces patients et par conséquent le résultat thérapeutique final.

2-1. Déformations rachidiennes :

Sont surtout à craindre chez l'enfant où leur fréquence dépasse 30% (30), mais peuvent aussi survenir chez l'adulte. Les facteurs favorisants sont : la présence d'une déformation préexistante, laminectomie de C2, non respect des massifs articulaires, laminectomie de plus de 5 étages et la RTH.

Ces déformations nécessitent si besoin une stabilisation rachidienne par ostéosynthèse postérieure ou antérieure.

2-2. Douleurs postopératoires :

Fréquentes, mais d'intensité variable. Celles d'origine rachidienne finissent généralement par ne plus être gênantes. La Kinésithérapie est utile à ce titre. Les paresthésies cordonales postérieures apparaissent à distance comme les plus invalidantes, limitées le plus souvent aux extrémités des membres.

2-3. Spasticité :

Vient secondairement aggraver les troubles moteurs et est présente chez la moitié des malades dans la série de CLEMENCEAU (4) mais n'est réellement invalidante que dans 10% des cas.

Une suture piale très fine par points séparés, technique adoptée depuis de nombreuses années, associée chaque fois que possible à une suture de l'arachnoïde semble prévenir cette complication.

3- Suivi radiologique :

Une surveillance utilisant l'imagerie par résonance magnétique est instaurée à un rythme fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur et du caractère complet ou incomplet de la résection.

Dans tous les cas, les clichés ne doivent pas être réalisés avant six mois pour qu'ils puissent être interprétables sans équivoque.

L'aspect IRM le plus fréquent à distance est celui de la moelle atrophique en regard du lit tumoral alors que les Kystes satellites régressent progressivement.

D'une autre part, la surveillance de la statique rachidienne doit être systématique et est capitale chez l'enfant et l'adolescent du fait de la survenue possible de déformations rachidiennes évolutives.

Dans la série d'OLIVIER (32) pour 27 patients opérés, 22 IRM de contrôle ont été obtenues ; une syringomyélie a été noté dans 13 cas, un œdème médullaire dans 12 cas (tous des astrocytomes) une récurrence tumorale a été mise en évidence dans 4 cas.



Conclusion



Les tumeurs intramédullaires sont classées parmi les étiologies des compressions médullaires. Leur diagnostic et leur prise en charge ne doivent souffrir d'aucun retard et ceci dès la survenue des premiers symptômes.

Malheureusement, cette pathologie est souvent diagnostiquée tardivement, c'est le cas dans notre série où 45% des patients étaient admis au service au stade de paraplégie. Ceci est attribuable d'une part, à l'ignorance des malades, à la mauvaise orientation des malades à cause de la discrétion et de l'aspect trompeur des signes de début et d'autres part, aux moyens d'investigation limités surtout par leur coût élevé.

Pour faire face à ce constat alarmant, tous signes témoignant d'un début de souffrance médullaire doivent motiver la recherche énergique d'une étiologie compressive probable, notamment intramédullaire.

En outre, le recours aux nouvelles techniques d'imagerie de plus en plus performantes, surtout l'IRM, doit être élargi pour faciliter le diagnostic et optimiser la thérapeutique.

Le traitement est avant tout chirurgical visant la décompression médullaire et l'exérèse aussi complète que possible de la tumeur. Il peut être complété par une radiothérapie et éventuellement une chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur.

L'évolution et le pronostic dépendent surtout de l'âge, de l'état neurologique à l'admission, de la nature histologique de la tumeur et des possibilités thérapeutiques.

Par ailleurs, l'amélioration du pronostic de cette entité pathologique passe obligatoirement par une collaboration multidisciplinaire des patients faisant intervenir radiologues, neurochirurgiens, anesthésistes réanimateurs, anatomopathologiste, cancérologues et médecins rééducateurs.



Résumés



Résumé

Les tumeurs intramédullaires sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques vu la gravité de la souffrance médullaire qui peut être responsable de troubles neurologiques irréversibles.

Du 1^{er} janvier 2001 au 31 décembre 2007, 11 cas de tumeurs intramédullaires ont été pris en charge dans le service de Neurochirurgie du CHU Mohamed VI de marrakech. Ces lésions ont représenté 13.2 % des cas de compressions médullaires hospitalisées durant la même période.

Le sex-ratio est de 1,75 montrant une légère prédominance masculine, la moyenne d'âge est de 26 ans et la symptomatologie clinique est dominée par un syndrome de compression médullaire lente.

L'IRM médullo-rachidienne a été réalisé chez tous les patients et a permis de faire le diagnostic positif dans tous les cas avec une corrélation radio-histologique de l'ordre de 54,5% des cas.

Le traitement était chirurgical avec abord postérieur par laminectomie dans tous les cas. L'exérèse tumorale était totale chez 8 patients et subtotale chez 3 patients.

L'examen anatomopathologique a permis le diagnostic histologique des lésions pour toute notre série. On a recensé 5 cas d'épendymomes, 1 cas d'astrocytome, 1 cas de lymphome malin non hodgkinien, 2 cas de kystes arachnoïdiens, 1 cas de kyste dermoïde et 1 cas de kyste épidermoïde.

La radiothérapie post-opératoire a été indiquée chez 2 patients et la chimiothérapie chez un autre.

Globalement l'évolution a été marquée par une amélioration de l'état neurologique chez 36,4% des cas, une aggravation chez 18,2% des cas, un état stationnaire chez 36,4% des cas alors qu'elle n'a pu être précisée chez 1 malade.

A coté du diagnostic précoce, de l'exérèse macroscopiquement totale ; une surveillance à long terme par IRM médullo-rachidienne s'impose vu le risque de récurrence surtout en cas de persistance d'un reliquat tumoral.

Abstract

Intramedullary spinal cord tumors are a diagnostic and therapeutic emergencies considering the seriousness of the medullary suffering that may lead to irreversible neurological disorders.

11 cases of intramedullary spinal cord tumors were taken care of from 1 January 2001 to 31 december 2007 at the department of neurosurgery of Mohammed VI University Hospital Complex in Marrakech. Where they represent 13.2% of the cases of tumoral medullary compression identified during the same period.

The sex ratio is 1.75 showing a slight predominance of male and the median age is 26 years old. The clinical symptomatology is dominated by a slow medullar compression.

Spinal MR imaging was achieved in all the patients and led to the positive diagnosis in all cases with a radio-histological correlation in 54.4% of the cases.

The treatment was surgical in all cases by laminectomy in posterior access. This surgery has allowed a complete tumoral exeresis for 8 patients and incomplete one for 3 patients.

Histological examination of the tumor was done for all patients and led diagnosis for all cases, there was 5 cases of épendymomes, one case of asrtrocytoma, one case of Non-Hodgkin lymphoma, two cases of arachnoid cyst, one case of dermoïde cyst and one case of épidermoïde cyst.

The post operative radiotherapy was performed for 2 patients and the chemotherapy was indicated for a patient.

Generally, the evolution was marked by a neurological improvement in 36.4% of the cases; a deterioration in 18.2% of the cases and a stable state in 36.4% of the cases; while no conclusion can be made for one patient.

In addition to the early diagnosis, the total macroscopic removal of the tumor; a long term follow up using MR imaging is necessary considering the risqué of a recurrence especially in case of tumoral rest persistence.

ملخص

تمثل الأورام داخل النخاع استعجالات تشخيصية وعلاجية نظرا لخطورة المعاناة النخاعية التي قد تصل إلى اضطرابات عصبية يتعذر علاجها.

قامت مصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش بالاعتناء ب 11 حالة ورم داخل النخاع بين فاتح يناير 2001 و متم دجنبر 2007 ، و قد شكلت هذه الحالات 13,2% من مجموع حالات الانضغاطات النخاعية المستقبلية بالمصلحة خلال نفس الفترة.

إنتمت نتائجنا بطغيان طفيف لمعدل الرجال و 26 سنة كمعدل للعمر. بينما غلب على مبحث الأعراض السريرية متلازمة الإنضغاط النخاعي البطيء.

استفاد جميع مرضى دراستنا من التصوير بالرنين المغناطيسي الذي أكد لنا التشخيص في جميع الحالات، و في 54,4% منها كان هناك تطابق تام مع تشخيص التشريح المرضي.

كان العلاج جراحيا في جميع الحالات بعد استئصال الصفيحة الفقرية عن طريق المدخل الخلفي، ويمكن من استئصال ورمي كامل لثمانية مرضى، واستئصال غير كامل لثلاثة آخرين .

أكد لنا التشريح المرضي نوعية الورم في جميع الحالات ، وهكذا سجلت 5 حالات من الورم البطاني العصبي، حالة لورم النجيمات الكشمي، حالة ورم لمفاوي غير هودجكيني ، إضافة إلى أربع حالات شبه ورمية.

خضع مريضان لعلاج بالأشعة بعد الجراحة ، أما بالنسبة للعلاج الكيميائي فقد وصف لمريض واحد.

بصفة عامة، تميزت تطورات الحالة الصحية للمرضى بالتحسن بنسبة 36,4% ، نفس النسبة عرفت حالات الإستقرار السريري بينما سجلت حالات تقهقر عصبي بنسبة 18,2% . أما بالنسبة لمريض واحد فلم يكن من الممكن تحديد تطورات الصحية.

إلى جانب أهمية التشخيص المبكر و الإستئصال التام للورم، يعتبر تتبع المرضى لمدة طويلة بإجراء تصوير مغناطيسي ذا أهمية قصوى نظرا لإمكانية عودة المرض خصوصا في حالة الإستئصال غير التام للورم.



Bibliographie



1. **GERARD OUTREQUIN.**
La moelle épinière – Anatomie descriptive. Anatomie humaine, 2007. Disponible sur :
< <http://www.anatomie-humaine.com/La-moelle-epiniere-1-Anatomie.html>> (consulté le 14.12.2008).
2. **ALAN STEVENS, JAMES LOWE.**
Histologie; éditions Paradel, Paris : 1993. (p 206–223).
ISBN : 0–397–44633–0.
3. **KELLY. K, KOELLER, ROSENBLUM. RS**
Néoplasms of the spinal cord and filum terminal: radiologic–pathologic correlation.
Radiographics 2000; 52, 85–94.
4. **CLEMENCEAU. S, LOPEZ. M**
Tumeurs intramédullaires.
Revue du praticien 2000; 50,226.
5. **SHELLINGER KA, PROPP JM, VILLANO JL, MCCARTHY BJ.**
Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors.
J Neuro – oncol. 2008; 87: 173–9.
6. **DAVID. P, HORTH.M**
Astrocytomes intramédullaires: conduite à tenir.
La lettre de neurologie 2002; 5: 165–67.
7. **SANDALCIOGLU. IE, GASSER. T, ASGARI. S**
Functionnal outcome after surgical treatment of intramedullary spinal cord tumors: experience with 78 patients.
Spinal cord 2005; 43(1) :34–41.
8. **FISCHER.G**
Astrocytomes et épendymomes intramédullaire: stratégie thérapeutique.
Chirurgie 1997; 122, 127–29.
9. **OLIVER.NH, EBERBARD.CK, MARKUS.T**
Intramedullary spinal cord tumors : a clinical outcome and radiological follow up study.
Suis. Med. Kly 2001; 131, 582–87.
10. **ANDREI.K, CLAUDIO.E**
fatores pronosticos no tratamento dos tumores intra medullares.
Arq. Neuro. Psiquiatr 2000; 60, 818–22.
11. **CHANDY.MJ, BABUS.S**
Management of intramedullary spinal cord tumors: review of 68 patients.
Neurol. India 1999; 47, 224–8.

-
12. **KIM.MS, CHUNG.CK, CHOE.G, KIM.IM**
Intramedullary spinal cord astrocytome in adults: post operative outcome.
J. Neuro. Oncol. 2001; 52, 85–94.
 13. **LAWSON SMITH.M, SAMANDOURAS.G**
Spinal cord infarction caused by malignant intramedullary glioma: the traps of epidemiology and travel history.
BJNS 2004; 18, 199–200.
 14. **BROTCHI.J, FISCHER.G**
Intramedullary spinal cord tumors.
Neurochirurgie 1994; 40, 1–108.
 15. **BRASSIER.G, ROLAND.Y, GANDOU.Y**
Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes
EMC Neurologie 1992; 172, 15P.
 16. **CELEMENCEAU.S, CARPENTER.A**
Compressions médullaires non traumatiques.
Revue du praticien 2000 ; 50, 226.
 17. **COHEN.G, AARON.A**
Spinal cord biopsy :a review of 38 cases.
Neurosurgery 2003; 52, 806–16.
 18. **SHAKUDO.M**
MR finding of intramedullary spinal cord tumors.
Nippon Igahu Hoshasen 1999; 59, 491–5.
 19. **SIKIC.N, BOZICEVIC.P, VRCA.A**
Sensation and spinal tumors.
Childs Nerv. Syst. 2002; 18, 264–87.
 20. **GEORGE I. JALLO, DIANA FREED, FRED EPSTEIN.**
Intramedullary spinal cord tumors in children.
Childs Nerv Syst 2003; 19:641–649.
 21. **H. GHANNANE, M. HADDI, K. ANIBA, M. LMEJJATI, S. AÏT BENALI.**
Kyste arachnoïdien intramédullaire symptomatique :à propos de deux cas et résumé de la littérature.
Neurochirurgie 2007;53: 54–57.
-

-
22. **BROTCHI.J, BALLERIAUX.D**
Etat actuel du traitement chirurgical des tumeurs intramédullaires: experience de 314 cas.
Bull Mem Acad R Med Belg 2004;159 (5-6):335-41.
23. **DANIEL.C, BROWERS.MP, BRADELEY.E**
Intramedullary spinal cord tumors.
Current Science 2003; 5, 207-12.
24. **CERDAOLMEDO.G, DE ANDRES.J**
Management of progressive pain in patient with intramedullary chordoma of the spine.
Clin. J. Pain 2002; 18, 128-31.
25. **UCHIYAMA.T, SAKAKIBARA.R, HATTORI.T**
Low urinary tract dysfunctions in patients with spinal cord tumors.
Ultraschal Med 2003; 24, 399-403.
26. **HOUTEN.JK, COOPER.PR**
Spinal cord astrocytomas: presentation, management and outcome.
J. Neuro. Oncol. 2000; 47, 219-24.
27. **JALLO.GT, FREED.D, EPSTEIN.F**
Intramedullary spinal cord tumors in children.
J. Neuro. Imaging 2003; 13, 346-51.
28. **MATTHEW J. MCGIRT & KAISORN L. CHAICHANA & APRIL ATIBA & FRANK ATTENELLO & GRAEME F. WOODWORTH & GEORGE I. JALLO.**
Neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors in children.
Childs Nerv Syst 2007 (DOI 10.1007/s00381-007-0446-y).
29. **TOMURA.N**
Imaging of tumors of the spine and spinal cord.
Minim. Invasiv. Neurosurg. 1997; 40, 74-77.
30. **CHELLI. B, MIZOUNI. 4**
Déformations rachidiennes de l'enfant révélant des tumeurs médullaires.
Journées Françaises de Radiologie 2003.
31. **GINA M. LOWE.**
Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord tumors.
Journal of Neuro-Oncology 2000;47: 195-210.
-

-
- 32. LIN. YZ, ZHANG. XL**
Diagnosis of intramedullary ependymoma and astrocytoma using MRI: analysis of 15 cases.
Di Yi Jun Yi Da Xue Xue Bao 2004 Jul;24(7):847-8.
- 33. LOWE. GM**
Magnetic Resonance Imaging of IMSCTs.
J. Neurooncol. 2000; 47,189-94.
- 34. OHTAKARA.K, KUGA. Y, MURAO. K**
Preoperative embolisation of upper cervical cord heman glioblastoma concomitant with venous congetion.
J. Neurooncol. 2000; 47,293-307.
- 35. KAWAMOTO. T, KIM. P**
Spinal tumours: extradural tumors, intradural extramedullary tumors, intramedullary tumors.
Ryoikibetsu Shokogun Shirizu 2000 ; 28,341-9.
- 36. BROTCHE. J**
Heman glioblastomes et pseudo-tumeurs intramédullaires: stratégie thérapeutique.
Chirurgie 1997; 122, 130-1.
- 37. FADI. H, DARLY. R, DIMA. S**
Spinal cord ependymoma :radical surgical resection and outcome.
Neuro Surgery 2002; 51, 1162-74.
- 38. SALA. F, KARZAN. MJ, DELETIS. V**
Intra operative neuro physiological monitoring in pediatric neurosurgery: why? When? Who?.
Child. Nerv. Syst. 2002; 18, 264-87.
- 39. SARIO. GLU. AC, HANCI. M, BORKOS. H**
Unilateral hémilaminectomy for the removal of the spinal space occupying lesions.
Minim. Invasiv. Neurosurg. 1997; 40, 74-7.
- 40. EVANS. A, STOODLEY. N, HALPIN. S**
MRI of intraspinal cystic lesions.
Curr. Probl. Diagn. Radiol. 2002; 31, 79-94.
- 41. PENG LIN, QI SONG-TAO, CHEN ZHUANG, FEN WEN-FENG, FANG LU-XIONG, HUANG LI-JING , CHENG JIANG-PENG .**
Radical microsurgical treatment of intramedullary spinal cord tumors.
Chinese Medical Journal 2006; 119 (16):1343-1347.
-

-
- 42. BANCZEROWSKI. P, LIPOTH. L, VAJDA. J**
Surgery of ventral intradural midline cervical spinal pathologies via anterior cervical approach: our experience.
Ideggyogy Sz 2003; 56, 115–8.
- 43. PLUTA. RM, JULIANO. B, DE VROOM. HL**
Comparaison of anterior and posterior surgical approache in the traitement of ventral spinal heman glioblastomas.
J. Neuro. Surg. 2003; 98, 117–24.
- 44. CANTORE. G, GIAPPETA. P, SANTORO. A**
Discontinuous myelotomy: an alternative to standard myelotomy in the surgical traitement of IMSCTS.
ACTA neurochir. 2002; 144, 373–6.
- 45. ISSACSON. SR**
Radiation therapy and the management of intramedullary spinal cord tumors.
J. Neuro oncol. 2000; 47, 225–30.
- 46. BALMACEDA. C**
Chemotherapy for intramedullary spinal cord tumors.
J. Neurooncology 2000; 47, 231–8.
- 47. V P COLLINS.**
Brain tumours: classification and genes.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2004; 75: 2–11.
- 48. BOCCARDO. M, TEMERA. S, VITALI.A**
Tancytic épendymome of the spinal cord: case report and review of literature.
Neurochirurgie 2003; 49: 605–10.
- 49. L. KOCHBATI , C. NASR, H. FRIKHA ,W. GARGOURI , F. BENNA A, M. BESBES A, J. DAOUD B, N. BOUAOUINA C, M. BEN ABDALLAH D, M. MAALEJ .**
Les épendymomes intramédullaires primitifs : étude rétrospective de 16 cas.
Cancer/Radiothérapie 2003;7: 17–21.
- 50. SUN. B, WANG. C, WANG. J, LIV. A**
MRI features of intramedullary spinal cord épendymomes.
J.neuroimaging 2003;13, 346–51.
- 51. YOUNG-JE SON, M.D., CHUN KEE CHUNG, M.D., HYUN JIB KIM, M.D. .**
Surgical Results of Intramedullary Spinal Cord Ependymomas in Adults : Retrospective Analysis of 51 Cases.
J Korean Neurosurg Soc 2006; 40:164–168.
-

-
52. **GEORGE. M, KLEINMAN. MD**
épitheloid ependymoma: a new variant of ependymoma: report of three cases.
Neuro surgery 2003; 53, 743–48.
53. **SCHWARTZ. TH, MC CORMICK . PC**
Intramédullary épendymomes: clinical presentation, surgical treatment, strategies and prognosis.
J. Neurooncol. 2002; 47: 195–210.
54. **KAMAT.A, FINDLAY.G**
Intramedullary migration of spinal cord lipoma.
J. of neuro. Neurochir. Neuropathology 2003; 74, 1593–94.
55. **SCOTT P. SANDERSON, MD, AND PAUL R. COOPER, MD.**
Intramedullary spinal cord astrocytomas.
Operative Techniques in Neurosurgery 2003; 6:15–23.
56. **AMAN. RA, PADMOSANT JOJO, MAHYUDDAN. N**
Intramedullary oligodendroglioma: a case report.
Gan To Kagaku Ryoho 2000; 27: 571–3.
57. **GODARD. J, VIENNET. G, RAUL. JS**
Intramedullary spread of a cerebral oligodendroglioma (two case reports).
Neurochirurgie 2000; 46: 558–62.
58. **MILLER.DC, LANG.FF, EPSTEIN.FJ**
Central nervous system gangliomas Part I :pathology
J.Neurosurg 1993; 79, 859–66.
59. **GEORGE I. JALLOI, DIANA FREED, FRED J. EPSTEIN .**
Spinal cord gangliogliomas: a review of 56 patients.
Journal of Neuro-Oncology 2004; 68: 71–77.
60. **FISHER.J, BROTTI.J, BALERIAUX.D, BRASSIER.J**
Les tumeurs intramédullaires.
Neurochirurgie 1994; 40, suppl I.
61. **LANG. FF, EPSTEIN. FJ, RANSOHOFF. J, ALLEN. JC, WISSAF. J**
Central nervous system gangliomas, Part 2:clinical outcome.
J. Neurosurg. 1993; 79: 867–73;
62. **RANCA ROLLI.F, SCHEITHAVER.BW, DENN.HG**
Hemangiomatosis of the cauda equina and spinal cord: case report.
J. of Neurosurgery (spine 2) 2000; 92, 229–32.
-

-
- 63. RIVEREZ. M, HEYMAN. D, JOUANELLE. A**
Hémangiome capillaire médullaire : un nouveau cas.
Neurochirurgie 2002 ; 48 : 440-44.
- 64. RODRIGUEZ.GB**
A retrospective analysis of 52 cases of spinal cord glioma, managed with radiation therapy.
INT. J. RAD. ONC. BIOL. PHYSI 2000; 48, 440-44.
- 65. KIYMAZ.N, CIRAK.B**
Central nervous system lipomas.
J. Neuro Oncol 2003; 61, 27-34.
- 66. FLAVIGNA.A, SEGATTO.AC, SALGADO.K**
A rare case of intramedullary lipoma associated with cyst.
Arq. Neuro. Psiquiatr 2001; 59, 112-115.
- 67. JACQUET.G, CZORNY.A, GODARD.J, STEIMLE.R, WENDLING.D**
Neurinome intramédullaire (à propos d'un cas, revue de la littérature)
Neurochirurgie 1992 ; 38, 315-21.
- 68. GORMAN.PH, RIGAMONTI.D, JOSLYN.JN**
Intramedullary and extramedullary schwannoma of the cervical spinal cord-case report
Surg. Neurol 1989; 32, 459-62.
- 69. HERREGODTS.P, VLOEBERGH.S.M, SCHMEDDIND.E**
Solitary dorsal intramedullary schwannome.
J. Neurosurg 1991; 74, 816-20.
- 70. GILLET. P, CLEMENT. V, ABADOU. H**
IRM et neurinomes intrarachidiens à propos de 2 observations.
Rev. Rhum. 1990 ; 57 : 159-162.
- 71. SHIONO. T, YOSHIKAWA. K, IWASAKI. N**
Huge lumbar spinal cystic neurinomas with unusual magnetic resonance findings.
AJNR 1995; 16 supplement: 881-882.
- 72. SALVATI. M, ARTICO. M, LUNARDI. P, GAGLIARDI F. M.**
Intramedullary meningioma : case report and review of the literature
Surgical neurology 1992; 37(no1), pp. 42-45.
- 73. SOLERO. CL, FORNARI. M, GIOMBINI. S**
Spinal méningiomas: review of 174 operated cases.
Neurosurgery 1989; 25: 153-160.
-

-
- 74. JACQUET. G, GODARD. J, KATRAUJI. H, CZORNY. A, STEIMI. E. R**
Métastases intramédullaires des cancers viscéraux (à propos de 3 cas opérés et revue de la littérature).
Rachis 1993 ;5 : 35-48.
- 75. BAKSHI A, BISWAS G, DESHMUKH C, PRASAD N, NAIR R, PARIKH PM .**
Successful complete regression of isolated intramedullary spinal cord metastases from epithelial ovarian carcinoma with chemotherapy and radiotherapy.
Indian Journal of Cancer 2006 (July-September);43 (3) :136-138 .
- 76. PELISSOU-GUOTAT.I, GUOTAT.J, SZAPERO.J, RAVON.R**
Métastases spinales intradurales de néoplasies viscérales (à propos de 4 cas, revue de la littérature)
Neurochirurgie 1989 ; 35, 236-41.
- 77. MAURUS MARQUES DE ALMEIDA HOLANDA, EMERSON MAGNO FERNANDES DE ANDRADE,JOSÉ ALBERTO GONÇALVES DA SILVA.**
Intramedullary spinal cord metastasis from thyorid carcioma: case report
Arq Neuropsiquiatr 2006; 64(2-A):338-341.
- 78. COHN. SL, HAMRE. M, KLETZEI. M**
Intraspinal Wilms tumors metastases.
Cancer 1994; 73: 2444-49.
- 79. KURTZ. JE, ANDRES. E, FILLIPI DE LA PALAVESA. MM**
L'intérêt de l'IRM dans la détection des métastases intramédullaires à propos d'une observation.
Bull. Cancer 1994 ; 81 : 808-810.
- 80. SCHIFF. D, O'NEILL. BP**
Intramedullary spinal cord metastases (clinical features and treatement outcome).
Neurology 1996; 47: 906-912.
- 81. SUNG SOOK LEE , MIN KYOUNG KIM , SUN JIN SYM ,SANG WEE KIM , WOO KUN KIM ,SUNG-BAE KIM ,JIN-HEE AHN.**
Intramedullary spinal cord metastases: a single-institution experience.
J Neurooncol 2007; 84:85-89.
- 82. T. GASSER, I.E. SANDALCIOGLU, B. EL HAMALAWI, J.A.P. VAN DE NES, D. STOLKE , H. WIEDEMAYER.**
surgical treatment of intramedullary spinal cord metastases of systemic cancer : functional outcome and prognosis.
Journal of Neuro-Oncology 2005; 73: 163-168.
-

-
- 83. MAGNI. C, YAPO. P, MOCAER. J, REJAR. D, SONIER. C. B**
Mélanome intramédullaire primitif à propos d'un cas.
J. Neuroradiol. 1996 ; 23 : 41-45 .
- 84. YAMASAKI.K, KIKUCHI.H, YAMASHI.J, ASATO.R**
Primary spinal intramedullary malignant melanoma (case report)
Neurosurgery 1989; 25, 117-21.
- 85. BARTH. A, PIZZOLATO. G. P, BERNEY. J**
Mélanocytome méningé intramédullaire.
Neurochirurgie 1993 ; 39 : 188-94.
- 86. MARCHES. M. J, MC DONALD. J.V**
Intramedullary melanotic schwannoma of the spinal cervical cord: report a case.
Surg. Neurol. 1990; 33: 353-5.
- 87. ELKHAMLI. A, ELOUAHABI .A, AMRANI. F, AGDACH. R**
Lipomes intramédullaires à propos de 3 observations.
Neurochirurgie 1989 ; 35 : 366-70.
- 88. MRABET. A, ZOUARI. R, MOUELHI. T, KHOUAYA. F**
Les lipomes intramédullaires cervicobulbaires (à propos d'un cas avec revue de la littérature).
Neurochirurgie 1992 ; 38 : 309-314.
- 89. SPETZGER. U, GULSBACH. J.M, BERTALANFFY**
Cavernous angiomas of the spinal cord (clinical presentation, surgical strategy and postoperative results.
Acta Neurochirurgica 1995; 134: 200-206.
- 90. FRIEDRICH. H, HANSEL-FRIEDRICH. G, ZEUMER. H**
Intramedullary vascular lesions in the high cervical region: transoral and dorsal surgical approach (two cases reports).
Neurosurg. Rev. 1990; 13: 65-71.
- 91. SLOWIK.F, MAYER.A, AFRA.D, DEAK.G, HAVEL.J**
Primary spinal intramedullary malignant lymphoma (case report)
Surg. Neurol 1990; 33, 132-8.
- 92. GRAY.F, GHERARDI.R**
Les lésions médullaires et radiculaires au cours de l'infection par le VIH
Rev. Neur 1990 ; 32, 459-62.
-

-
- 93. ANSON. JA, SPEZLER. RF**
Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations.
J. Neurosurg. 1993; 78: 446–51.
- 94. BARNEWELL. SL, DOWD. CF, DAVIS. RL, EDWARDS. MSB**
Cryptic vascular malformations of the spinal cord: diagnosis by MRI and outcome of surgery.
J. Neurosurg. 1990; 72: 403–407.
- 95. CANTORE. G, DELFINI. R, LERVONI. L, INNOCENZI. L**
Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: report of 6 cases.
Surg. Neuroradiol. 1997; 1: 65–67.
- 96. LEE. KS, SPETZLER. RF**
Spinal cord cavernous malformation in a patient with familial intracranial cavernous malformation.
Neurosurgery 1990; 26: 887–890.
- 97. LOPATE. G, BLACK. JT, GRUBB. RL**
Cavernous hemangiomas of the spinal cord: report of 2 unusual cases.
Neurology 1990; 40: 1791–93.
- 98. J. CHAZAL, T. KHALIL, L. SAKKA.**
Indications thérapeutiques des cavernomes du système nerveux central.
Neurochirurgie 2007; 53 : 251–255.
- 99. LUNARDI. P, ACQUI. M, FERRANTE. L, FORTUNA. A**
The role of intraoperative ultrasound imaging in the surgical removal of intramedullary cavernous angiomas.
Neurosurgery 1990; 34: 520–23.
- 100. CARRE. S, SANOUSI. S, DIETEMANN. J. L, SALATINO. S**
Kyste épidermoïde intrarachidien.
J. Neuroradiol. 1997 ; 1 : 65–67.
- 101. DILLON. WP, NORMAN. D, NEWRON. TH, BOLLA. K, MARK. A**
Intradural spinal cord lesions: Gd-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging.
Radiology 1989; 170: 229–37.
- 102. GALLINA. P, ROUK. FX, LORE. F, CONTI. P, FALLET-BIANO. C**
Un cas rare de kyste épidermoïde intramédullaire observé à l'IRM.
Neurochirurgie 1992 ; 38 : 372–5.
-

103. MANELFE. C

Imagerie du rachis et de la moelle.
Edition Vigot, Paris, 1989 : 523–525.

104. PENISSON. B. I , GUY. J, GANDON. Y

Intramedullary épidermoïde cyst evaluated by computed tomographic scan and MRI : case report.
Neurosurgery 1989; 25: 955–9.

105. TINKLER. SD, MRCP, FRCR and LUCRAT. H. H

Are moving junctions in craniospinal indication for meduloblastoma really necessary?
Br. J. Radiology 1995; 68: 736–739.

106. CORNU. P

Kyste épidermoïde intramédullaire: apport de l'imagerie par résonance magnétique.
Rev. Neurol. 1989 ; 145 : 248–250.

107. REVIERTZ. M, DUCLOS. H, PIEKARSKI. JD

Kyste neuro-entérique intramédullaire sans malformation associée (un cas).
Neurochirurgie 1989 ; 35 : 191–5.

108. NICOLETTI. G. F, PASSANISI. M, PLATANIA. N, LAUZAFAMES. S

Intramedullary spinal teratoma for the conus medullaris with caudal exophytic developpement, case report.
Surg. Neurol. 1994; 41: 106–11.

109. ROUGIER. A, VITAL. C, CAILLAUD. P

Uterus-like mass of the conus medullaris with associated tethered cord.
Neurosurgery 1993; 33: 328–31.

110. PUCA. A, CIONI. B, COLSIMO. C, FADDA. G, MEGLIO. M

Spinal neurenteric cyst in association with syringomyelia case report.
Surg. Neurol. 1992; 37: 202–7.

111. SAFRIEL, Y.I., SANCHEZ, G., JHAVERI, H.S.,

Giant anterior cervicothoracic arachnoid cyst.
Spine 2002; 27: 366–368.

112. MYLES, L.M., GUPTA, N., ARMSTRONG, D., RUKTA, J.T.,

Multiple extradural arachnoid cysts as a cause of spinal compression in a child. Case report.
Journal of Neurosurgery Spine 1999; 91: 116–120.

-
- 113. PREVO, R.L., HAGEMAN, G., BRUYN, R.P., BROERE, G., VAN DE STADT, J.,**
Extended extradural spinal arachnoid cyst: an unusual cause of progressive spastic paraparesis.
Clinical Neurology and Neurosurgery 1999; 101: 260–263.
- 114. CHEN, H.J., CHEN, L.,**
Traumatic intradural arachnoid cyst in the upper cervical spine, Case report.
Journal of Neurosurgery 1996; 85: 351–353.
- 115. LEE, H.J., CHO, D.Y.,**
Symptomatic spinal intradural arachnoid cyst in the pediatric age group: description of three new cases and review of literature.
Pediatric Neurosurgery 2001; 35: 181–187.
- 116. AITHALA, G.R., SZTRIHA, L., AMIRLAK, I., DEVADAS, K., OHLSSON, I.,**
Spinal arachnoid cyst with weakness in the limbs and abdominal pain.
Pediatric Neurology 1999; 20: 155–156.
- 117. GOYAL, A., SINGH, A.K., SINGH, D., GUPTA, V., TATKE, M., SINHA, S., KUMAR, S.,**
Intramedullary arachnoid cyst. Case report.
Journal of Neurosurgery. 2002 Jan; 96 (1 Suppl): 104–106.
- 118. SHARMA, A., KARANDE, S., SAYAL, P., RANADIVE, N., DWIVEDI, N.,**
Spinal intramedullary arachnoid cyst in a 4-year-old girl: a rare cause of treatable acute quadriparesis: case report.
Journal of Neurosurgery 2005 May; 102 (4 Suppl): 403–406.
- 119. ANTONINO RACO, VINCENZO ESPOSITO, JACOPO LENZI, MANOLO PICCIRILLI, ROBERTO DELFINI, GIAMPAOLO CANTORE .**
long-term follow-up of intramedullary spinal cord tumors: a series of 202 cases.
Neurosurgery 2005; 56:972–981.
-