



Cas Clinique

Tumeur Intramédullaire Diagnostiquée au Cours de la Grossesse : À Propos d'un Cas et Revue de la Littérature

Intramedullary Tumor in A Pregnant Woman: A Case Report and Review of the Literature

Sissoko AS^{1,2}, Sangaré C², Guelli AC², Kebkiba P², Bagayogo IK², Dembéle M², Djimé SO², Sacko M², Dramé M², Sangaré M¹, Coulibaly Thomas^{1,2}, Landouré G^{1,2}, Diallo SH^{1,4}, Maiga YM^{1,4}

Affiliations

1. Faculté de Médecine et d'Odonto Stomatologie
2. Service de neurologie CHU Point G
3. Département des urgences Hôpital du Mali
4. Service de neurologie CHU Gabriel Touré

Auteur correspondant

Adama Seydou Sissoko Maître Assistant
Neurologie FMOS/ USTTB Bamako Mali.
Tel : 00223 69793074
Email : atax0796@gmail.com

Mots clés : Tumeurs intramédullaires, clinique, Mali

Key words: Intramedullary tumors, clinic, Mali

Article history

Submitted: 27 August 2024
Revisions requested: 7 September 2024
Accepted: 15 September 2024
Published: 27 September 2024

RÉSUMÉ

Les tumeurs intra médullaires sont des néoformations rares du système nerveux. Elles représentent 2 à 4% des tumeurs du SNC. Les manifestations cliniques d'installation insidieuse n'ont pas de spécificité pathognomonique. La clinique est fonction du siège au niveau de la moelle et du volume de la tumeur. L'IRM médullaire séquentielle est l'examen de choix pour confirmer ou infirmer la présence de tumeurs intramédullaires. Les difficultés d'accès à l'IRM (financière et parfois géographique) peuvent expliquer en partie le faible taux de diagnostic des tumeurs intramédullaires. Le pronostic fonctionnel dépend de la précocité du diagnostic et de l'exérèse totale de la tumeur. La collaboration entre neurologues, radiologues, neurochirurgiens et anatomopathologistes permettra d'établir une base de données fiables pour l'épidémiologie sur les tumeurs intra médullaires au Mali.

ABSTRACT

Intramedullary tumors are rare neofomations of the nervous system. Intramedullary tumors represent 2 to 4% of CNS tumors. The clinical manifestations of insidious onset have no pathognomonic specificity. The clinic depends on the location in the marrow and the volume of the tumor. Sequential spinal cord MRI is the examination of choice to confirm or refute the presence of intramedullary tumors. Difficulties in accessing MRI (financial and sometimes geographical) can partly explain the low diagnosis rate of intramedullary tumors. The functional prognosis depends on the early diagnosis and total excision of the tumor. Collaboration between neurologists, radiologists, neurosurgeons and pathologists will make it possible to establish a reliable database for the epidemiology of intramedullary tumors in Mali.

INTRODUCTION

Les tumeurs intra médullaires sont des néoformations rares du système nerveux [1 ;2]. Parmi toutes les tumeurs du système nerveux central (SNC) celles de la moelle épinière ne représentent que seulement 10% [3]. Les Tumeurs intra médullaires représentent 2 à 4% des tumeurs du SNC. Selon Ekouele Mbakki et al les tumeurs intra médullaires = 14,3% des tumeurs rachidiennes soit 7 patients sur 49 [4]. L'incidence annuelle des tumeurs intradurales est de 0,74 pour 100.000 habitants [5]. L'incidence totale des tumeurs primitives de la moelle est estimée à 0,51 pour 100.000 habitants et par an [5]. La symptomatologie est le plus souvent insidieuse et n'a pas de spécificité pathognomonique. La clinique est fonction

du siège au niveau de la moelle et du volume de la tumeur. La tomодensitométrie médullaire peut ne pas objectiver certaines tumeurs intramédullaires. L'IRM médullaire avec et sans injection de produit est l'examen de choix pour confirmer ou infirmer la présence d'une tumeur intramédullaire. Les difficultés d'accès à l'IRM (financière et parfois géographique) peuvent expliquer en partie le faible taux de diagnostic des tumeurs intramédullaires dans notre contexte. Nous rapportons un cas insolite de tumeur intra-médullaire avec une revue de littérature pour attirer l'attention des praticiens sur cette entité dont le pronostic est étroitement lié à un diagnostic et une exérèse le plus précoce possible.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 28 ans avec un antécédent de grossesse extra utérine opérée en 2018. La patiente a été hospitalisée en neurologie du 25 janvier au 10 février 2023 pour une tétraparésie d'installation insidieuse. Le début de la symptomatologie remontait à 1 an environ marqué par des douleurs rachidiennes cervicales d'aggravation progressive. L'évolution fut marquée au 7e mois par l'apparition d'un déficit moteur d'abord au membre supérieur droit puis au membre supérieur gauche et une extension aux membres inférieurs. Une aménorrhée secondaire estimée à 8 mois. L'examen physique retrouvait une patiente bien orientée dans le temps dans l'espace avec un score de Glasgow à 15/15 sans trouble de langage et les paires de nerfs crâniens étaient intègres. La force musculaire était cotée à 3/5 aux membres supérieurs et 2/5 aux membres inférieurs. Le réflexe ostéo tendineux étaient vifs aux 4 membres. Le signe de Babinski était présent de façon bilatérale et on notait un signe de Hoffmann bilatéral aux membres supérieurs. On ne notait pas de trouble sensitif objectif, ni de trouble vésico sphinctérien. La mobilisation du cou réveillait les douleurs cervicales. L'examen gyneco obstétrical objectivait un utérus augmenté de taille et de volume. (l'échographie obstétricale a décrit une grossesse mono-fœtale évolutive estimée à 36 SA). Une IRM médullaire en séquence T1 a montré une moelle augmentée de volume de la 5e vertèbre cervicale C5 à la 1ère vertèbre thoracique T1 avec un hyper signal. En séquence T1 on note un hypersignal arrondi de C6 à C8. La numération formule sanguine, la glycémie la créatinémie, la CRP étaient normales. La sérologie VIH était négative. Nous avons retenu le diagnostic d'une tumeur intra médullaire cervicale. Au cours de l'hospitalisation la patiente a accouché d'un garçon. La patiente a été transférée en neurochirurgie pour un traitement chirurgical.



Figure 1: IRM médullaire cervicale en T1 de la patiente montrant un hypersignal cervical en regard de C6-C7 et C8

DISCUSSION

Ce cas de tumeur intra médullaire diagnostiqué par notre équipe sur les 5 dernières années montre la rareté des tumeurs intra médullaires. Koné dans sa thèse a rapporté 3 cas de tumeurs intra médullaires sur 2 ans [6]. Oyemolade et al ont colligé 20 patients sur 14 ans [7]. Zabsoré et al ont trouvé moins de 3 cas par an (2,3 cas/an) [8]. Mais Eyang et al avaient une moyenne de 6,7 cas par an [9]. Notre patiente a été diagnostiquée après plus d'une année de début de la symptomatologie. La durée moyenne avant le diagnostic des tumeurs intra médullaires était de 12 mois selon Oyemolade et al [7]. Un long délai de diagnostic avait également été noté dans plusieurs séries ; soit 9 mois pour Skounti et al [10] 19 mois selon Kpélao et al [11]. Le délai moyen était de $11,58 \pm 8,17$ mois dans la série d'Ekouele Mbaki [4]. Selon Giammattei et al certaines tumeurs intra médullaires ont un développement très lent [12]. Ce qui peut expliquer en partie le délai diagnostique. L'âge de survenu de 28 ans corrobore les trouvailles de certains auteurs. Oyemolade et al ont trouvé pour l'incidence une courbe bimodale avec un pic entre 20 à 29 ans et un 2e pic entre 40 à 49 ans [7]. D'autres auteurs ont rapporté que les épendymomes sont les tumeurs intra médullaires les plus fréquentes de l'adulte avec un pic d'incidence entre la 3e et 6e décennie [13 ;14]. La moyenne d'âge des patients de Kpélao et d'Aghakhani et al étaient respectivement de 36 et 39,6 ans pour les tumeurs intra médullaires [11 ;15]. Oyemolade et al ont trouvé une fréquence de 55% de femmes et 45% d'hommes [7]. Les épendymomes sont fréquentes chez les adultes alors que les astrocytomes sont l'apanage des enfants. Les épendymomes intramédullaires sont les tumeurs intramédullaires les plus fréquentes de l'adulte [15 ;16]. Selon Hurth le sex-ratio est de 1 pour les tumeurs intra médullaires [17]. Mais une légère prédominance masculine a été rapportée par d'autres auteurs [4 ;14 ;15]. La douleur était le signal initial de notre patiente. Selon de nombreux auteurs la douleur rachidienne est le plus souvent le premier symptôme des tumeurs intra médullaire [9 ;14;15]. En plus de la douleur le reste de la symptomatologie est fonction de la localisation et de la taille de la tumeur [18]. Les tumeurs intra médullaires dans leur phase d'état réalisent un tableau de compression médullaire. Notre patiente à part le syndrome tétra-pyramidal n'avait pas de niveau sensitif. Le syndrome de compression médullaire était la circonstance de diagnostic la plus fréquente dans la littérature [10 ; 11; 15]. Chez 3 % des patients la tumeur se manifeste par des troubles d'ordre neurovégétatif [15]. C'est l'IRM médullaire qui a permis de poser le diagnostic de compression en donnant la topographie lésionnelle. En séquence T1 on note un hypersignal arrondi de C6 à C8. Leur principale localisation des tumeurs intra médullaire était le rachis cervical chez Aghakhani et al [15]. Les épendymomes intramédullaires sont plus fréquente au niveau de la moelle cervicale [14]. Les localisations tumorales intra médullaires cervicales étaient prédominantes dans l'étude de Campello et al soit 41 % des cas [19]. Le résultat sur le siège d'Ekouele, Oyemolade et al était différent de la majeure partie des auteurs ; la localisation de la tumeur au

niveau de la moelle thoracique était respectivement à 47% et 50% [4 ;7]. Kpélao et al n'avaient pas de tumeur intra médullaire à localisation cervicale [11.]. La sévérité de l'atteinte neurologique de notre patiente était cotée au grade IV (Déficit sévère avec marche impossible ; Perte de l'autonomie) selon Mc Cormick. Dans l'étude de Oyemolade et al 75% des patients avait un état neurologique sévère (grade de Mc cormick entre IV et V) [7]. Cette différence entre notre patient et les patients d'Aghakhani peut s'expliquer par le long délai diagnostique. Les tumeurs intra médullaires notamment les épendymomes ont un développement très lent [12]. Notre patiente avait une grossesse estimée à 36 SA. Ce qui corrobore les travaux d'Aghakhani et al avec 8 % des patients avaient un contexte de gravido puerpéralité [15]. La littérature rapporte le rôle trophique des hormones croissances produites pendant la grossesse sur les néoformations. Nous avons perdu de vue la patiente après son transfert en neurochirurgie. Nous n'avons pas trouvé de facteur de risque pour les tumeurs chez notre patiente. Campello et al ont rapporté que la neurofibromatose est maladie génétique prédisposant aux tumeurs du système nerveux [19]. Le traitement de choix des épendymomes est la résection chirurgicale. La chirurgie avec exérèse totale ou subtotale est le principal traitement pour de nombreux auteurs [21 ;22]. L'indication opératoire est retenue uniquement pour les patients symptomatiques et cliniquement évolutifs. Comme l'état neurologique préopératoire semble être le facteur pronostique le plus important [21 ;23]. Une intervention le plus tôt possible dès que le patient est symptomatique [15]. La durée moyenne d'évolution de 29 mois. [15].

CONCLUSION

Les tumeurs intra médullaires bien que rares en pratique doivent être évoquées chaque fois que des signes cliniques médullaires sont présents (douleurs rachidiennes, syndrome de compression médullaire). La certitude diagnostique est donnée par les séquences IRM médullaires. L'étroite collaboration entre neurologues, neurochirurgiens, neuro-radiologues et oncologues est le garant d'une prise en charge précoce gage d'une limitation des séquelles neurologiques.

DECLARATION DE LIENS D'INTERETS

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

REFERENCES

1. Boström A, Kanther NC, Grote A et Boström J. Management and outcome in adult intramedullary spinal cord tumors : a 20-year single institution experience. BMC Res Notes 2014;7:908
2. Faty M, Keshk M, El Sherif A. Surgical management and outcome of intramedullary spinal cord tumors. Egypte.J. Neurosurg. 2019 ;34(1):1-7.
3. Van Goethem JW, van den Hauwe L, Ozsarlak O, De Schepper AM, Parizel PM. Spinal tumors. Eur J Radiol 2004 ; 50:159–176.
4. Ekouele Mbaki HB, Boukkassa L, Galieni PE, et al. Étiologies et traitement des compressions radiculomédullaires non traumatiques à

- Brazzaville. Health Sci. Dis: 2020 ; Vol 21 (1) 75-9.
5. Schellinger KA, Propp JM, Villano JL, McCarthy BJ. Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors. J Neuro - oncol. 2008;87:173–9.
6. Koné I. Prise en charge des tumeurs vertébro-médullaires dans le service de neurochirurgie. Thèse Med 2011 n°11M41. 90p <https://www.bibliosante.ml/bitstream/handle/123456789/1204/11M41.pdf>
7. Oyemolade TO, Balogun GN, Badejo OA et al. Profil clinique et résultat du traitement chirurgical des tumeurs intra médullaires de la moelle épinière : une étude mono centrique dans un pays en voie développement. Neurochir 2023 ;20 :1-7
8. Zabsonre SD, Bambara AT, Ouattara S, Traore A, et al. Profil histologique et évolution des tumeurs intra rachidiennes opérées. Pan African Medical Journal. 2021;38(128) 1-9.
9. Eyenga V, Eloundou Ngah J, Atangana R, Marcellin Ngowe, Maurice Sosso. Neurinomes et Ngowe neurofibromes spinaux diagnostic et résultats du traitement chirurgical à Yaoundé. Tunis Med. 2008;86(7): 704-6.
10. Skounti K, Hakkou M, Sehli H, Melhaoui A, Boutarbouch M, Arkha Y et al. Prise en charge des tumeurs vertébrales primitives au service de neurochirurgie à l'hôpital des spécialités Rabat : à propos de 44 cas. Revue marocaine de neurochirurgie. 2018;2(1): 1-13.
11. Kpelao E, Ba MC, Beketi K, Thiam AB, Thioub M, Ndoye N et al. Tumeurs intra médullaires : profil histologique et prise en charge au Sénégal. Médecine d'Afrique Noire 2014; 61(6): 342-346.
12. Giammattei L et al. Ependylomes intramedullaire: technique de résection microchirurgicale. Neurochir 2016 p1-7.
13. Yoshii S, Shimizu K, Ido k, Nakamura T. Ependymoma of the spinal cord and the cauda equina region. J spinal disord 1999 ;12 :157-61.
14. Malte Ottenhausen, Georgios Ntoulis et Imithri Bodhinayake. Intradural spinal tumors in adults—update on management and outcome. Neurosurgical Review 2018 : 1-18
15. Aghakhani N, et al. Épendymomes intramédullaires : étude rétrospective multicentrique française sur 221 cas. Neurochirurgie (2017), <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuchi.2016.07.002>
16. Shih RY et Koeller KK. Intramedullary Masses of the Spinal Cord: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiograph 2020; 40:1125–1145 <https://doi.org/10.1148/rg.2020190196>
17. Hurth M. Tumeurs intrarachidiennes : physiopathologie et clinique générale, in Cohadon F (ed) : Tumeurs du système nerveux et de ses enveloppes. Ed Flammarion, 1989, pp 595-611
18. Youmans JR, Winn HR Youmans. Neurological surgery. Elsevier2022 ; 8° édition 450p.
19. Campello C, Parker F, Slimani S, Le Floch A et al. Tumeurs gliales intramédullaires de l'adulte : la

- série du rapport. *Neurochir* 2017 (): 1_10. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuchi.2016.10.003>
20. Ruda R, Gilbert M, Soffietti R. Ependymomas of the adult: molecular biology and treatment. *Curr Opin Neurol* 2008 ; 21:754–761.
 21. Aghakhani N, David P, Parker F, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M. Intramedullary spinal ependymomas: analysis of a consecutive series of 82 adult cases with particular attention to patients with no preoperative neurological deficit. *Neurosurgery* 2008;62(6):1279–85 [discussion 85-6].
 22. Chang UK, Choe WJ, Chung SK, Chung CK, Kim HJ. Surgical outcome and prognostic factors of spinal intramedullary ependymomas in adults. *J Neurooncol* 2002;57(2):133–9.
 23. Gavin Quigley D, Farooqi N, Pigott TJ, Findlay GF, Pillay R, Buxton N, et al. Outcome predictors in the management of spinal cord ependymoma. *Eur Spine J.* 2007 ;16(3) :399–404.