



-ATCDs	: Antécédents
-CIM	: claudication intermittente médullaire
-CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
-DL	: Douleur
-F	: Femme
-HD	: Hernie discale
-H	: Homme
-IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
-HIC	: Hypertension intracrânienne
-HPN	: Hydrocéphalie à pression normale
-IF	: Impotence fonctionnelle
-Imp. Sexuelle	: impuissance sexuelle
-IU	: incontinence urinaire
-KH	: Kyste hydatique
-LCR	: Liquide Céphalo-rachidien
-MI	: membre inferieur
-MID	: Membre inferieur droit
-N	: niveau
-NCB	: Névralgies cervico-brachiales
-NL	: Normal
-NSE	: Niveau socio-économique
-PDC	: Produit de contraste
-PL	: Ponction lombaire
-Post op	: postopératoire
-Pulm	: pulmonaire
-RAS	: rien à signaler
-ROT	: réflexes ostéotendineux
-RX	: Radiographie
-Sd	: Syndrome
-SNC	: Système nerveux central
-TBK	: tuberculose
-Tbs	: troubles
-TC	: trou de conjugaison
-TTT	: Traitement

-TDM	: Tomodensitométrie
-VS	: vitesse de sédimentation



Introduction	8
Matériel et Méthodes	11
Observations Médicales	16
Résultats	23
I- épidémiologie	24
1- répartition en fonction de l'âge et du sexe.....	24
2 - Antécédents :.....	24
II- Données cliniques	25
1- <i>Circonstances du diagnostic</i> :.....	25
2- Durée d'évolution :.....	27
3- Examen clinique :.....	27
- Syndrome rachidien :.....	27
- Syndrome lésionnel :.....	27
- Syndrome sous lésionnel :.....	28
III- Examens para cliniques	30
1-Imagerie :.....	30
2- Répartition selon le siège :.....	33
3-Bilan biologique:	33
4-examens électriques :.....	33
IV-Attitude thérapeutique :.....	33
V- Evolution :	34
Discussion :.....	36
I- Généralités :	37
1 - Rappel anatomique :.....	37
2 - Physiopathologie :.....	45
II- Rappels anatomopathologiques :.....	45
• Aspect macroscopique:.....	46
• Aspect microscopique.....	46
III- Épidémiologie :	56
1- Fréquence :	56
2- répartition selon l'Age :	56

3- répartition selon le sexe:.....	56
IV- Symptomatologies clinique	57
1-délai d'admission	58
2-syndrome rachidien.....	59
3-syndrome lésionnel	60
4-syndrome sous lésionnel.....	61
5-évolution du syndrome en fonction du siège de la tumeur.....	64
V- Les examens complémentaires :	65
1-imagerie.....	65
1-1 Imagerie par résonance magnétique (IRM).....	65
1-2 Tomodensitométrie (TDM et myélo-TDM).....	69
1-3 radiographie standard.....	72
1-4 Myélographie.....	74
2-Autres examens complémentaires:....	76
2-1 Artériographie :.....	76
2-2 examens électriques.....	76
VI-Formes cliniques.....	77
1-formes topographiques	77
1-1 formes topographiques en hauteur.....	77
1-2 formes par rapport à la dure mère.....	80
1-3 formes topographiques en largeur.....	81
2- formes trompeuses.....	82
2-1 localisations antérieures des neurinomes.....	82
2-2 localisations postérieures des neurinomes.....	82
2-3 formes indolores.....	82
2-4 Formes simulant une hernie discale.....	82
2-5 formes peu suggestives de compression médullaire lente.....	83
3- formes symptomatiques.....	83

3-1 formes révélées par hydrocéphalie à pression normale.....	83
3-2 formes révélées par des signes d'hypertension intracrânienne.....	83
3-3 formes à début aigue par une complication hémorragique.....	84
3-4 formes à début aigue par une hémorragie spinale.....	85
3-5 formes incomplètes.....	85
radiculalgies isolées.....	86
claudications médullaires intermittentes.....	86
troubles génito-sphinctériennes.....	86
4-formes anatomiques.....	86
4-1 aspects habituels.....	86
4-2 les tumeurs géantes de la queue de cheval.....	86
4-3 les tumeurs géantes sacrées.....	87
4-4 les tumeurs en sablier.....	87
4-5 aspects plus rares.....	90.
5- forme de l'enfant :.....	91
VII- thérapeutique :	92
1. Traitement médical :.....	92
2. Traitement chirurgical :.....	92
✓ Voie d'abord.....	93
✓ Indication	95
3. La radiothérapie :.....	98
4. La rééducation	99
VIII- Évolution et résultats :	100
IX- Pronostic :	102
<u>Conclusion</u> :	104
<u>Résumés</u>	106
<u>Bibliographie</u>	110



Les schwannomes ou neurinomes rachidiens, sont des tumeurs bénignes qui se développent à partir des cellules de Schwann des racines rachidiennes, expliquant le fait qu'ils puissent se développer depuis la naissance jusqu'à l'extrémité de celle-ci (31, 38, 76, 92, 166).

Le terme de neurinome a été proposé en 1910 par VEROCAY (110) pour désigner une tumeur encapsulée développée sur une racine ou un nerf périphérique aux dépens de la gaine de Schwann (6, 15, 17, 88, 110).

Ils représentent près d'un tiers des tumeurs intra durales extramédullaires (26, 31, 38, 40, 66, 118), se répartissant pour 80% d'entre elles tout au long de la moelle et pour 20% au niveau de la queue de cheval (26, 31).

Deux types de neurinomes s'opposent anatomiquement :

- _ Les uns, plus fréquents, a l'origine d'une racine sensitive ou motrice, à développement intra -dural.
- _ Les autres extraduraux, nés aux dépens d'un nerf rachidien (31, 40, 92).

La racine porteuse est souvent une racine sensitive, expliquant ainsi la fréquence des douleurs radiculaires insomniantes révélatrices (38, 66, 76).

Les neurinomes sont le plus souvent sporadique, mais peuvent entrer dans le cadre d'une neurofibromatose de type II (15, 38, 88).

Certains auteurs américains utilisent le terme de neurofibroma pour désigner à la fois les neurinomes et les neurofibromes.

Cependant le neurofibrome est une tumeur non encapsulée englobant le nerf dans sa totalité(6) il se distingue du neurinome par sa structure histologique homogène (6, 48).

Les neurofibromes seront exclus de notre étude.

Cette pathologie propre au système nerveux périphérique est de diagnostic souvent méconnu ou tardif. Elle devrait être évoquée devant tout syndrome de souffrance médullaire et /ou radiculaire, pour être opérée à un stade précoce, et guérir sans séquelles(81).

La symptomatologie clinique des neurinomes est variable et resté en rapport avec le siège anatomique(71).

Cette tumeur a vu son exploration se modifier en fonction des nombreux progrès techniques réalisés par la neuroradiologie, essentiellement l'IRM(71).

L'approche neuroradiologique des neurinomes a considérablement évolué grâce à l'imagerie par résonance magnétique. Cette technique permet de faire le diagnostic de cette tumeur, de façon plus précoce, plus précise et moins agressive.

La chirurgie est le traitement de première intention du neurinome rachidien. Son but est l'ablation totale de la tumeur permettant ainsi la levée de la compression. L'évolution postopératoire est généralement favorable

Le but de ce travail est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques, radiologiques et la prise en charge thérapeutique surtout chirurgicale correcte et établir un pronostic. Ceci à partir de l'analyse rétrospective des données cliniques radiologiques et chirurgicales de 3 patients porteur de neurinomes ,opérés et suivis dans le service de neurochirurgie du centre hospitalier universitaire Med VI de Marrakech ,et ceci en comparaison avec les données de la littérature.



I-PATIENTS :

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur 5 ans , s'étendant du 1^{er} janvier 2001 au 31 décembre 2005 concernant 3 cas de neurinomes rachidiens chez des patients âgés de 17 ans à 52 ans ,traités et suivis au service de neurochirurgie de **CHU MOHAMMED VI de MARRAKECH**.

Ce travail est basé sur l'exploitation des dossiers cliniques, l'interprétation du bilan radiologique, l'analyse des méthodes thérapeutiques, ainsi que l'évolution à court terme.

La plupart des malades ont été perdus de vue à leur sortie de l'hôpital ce qui nous a empêché d'évaluer l'évolution à long terme.

II-METHODES D'ETUDE :

Pour exploiter ces données, nous avons établi une fiche d'exploitation des dossiers cliniques comprenant des données :

- ✓ Épidémiologiques : fréquence, âge, sexe et antécédents.
- ✓ Cliniques : un examen clinique minutieux a été mené à la recherche de troubles sensitivo-moteurs, génito-sphinctériens, troubles des réflexes, douleur rachidienne ou radiculaire.
- ✓ Paracliniques : les différentes modalités explorant le rachis ont été utilisées et ont permis de localiser le siège de la lésion : radiographie standard, myélographie, tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique.
- ✓ Thérapeutiques : un traitement médical initial à base d'antalgiques et de corticoïdes à été administré à tous les patients, suivi d'un traitement chirurgical radical.
- ✓ Évolutives : seule l'évolution à court terme a été étudiée chez nos patients, à la recherche surtout, de signes d'amélioration, de régression ou d'aggravation des troubles neurologiques.

Nous n'avons inclus dans cette étude que les cas qui ont été confirmés sur le plan histologique et dont les dossiers étaient exploitables, en excluant les neurinomes intracrâniens et les neurofibromes.

Annexe 1 : fiche d'exploitation :

CHU MOHAMMED VI			Service de Neurochirurgie		
Fiche d'exploitation					
Thèse : Neurinome rachidien					
Épidémiologie		Sexe		origine	
		Age		NSE	
				N°d'entrée	
				Date d'entrée	
Étude clinique	Durée d'évolution				
	ATCDs	médicaux			
		chirurgicaux			
	Circonstances du diagnostic		Douleurs	rachidiennes	
				radiculaires	
			Tbs moteurs		
			Tbs sensitifs		
			Tbs sphinctériens		
			Tbs sexuels		
	examen clinique	général			
		neurologique	Syndrome rachidien		
			Syndrome lésionnel		
			Syndrome sous lésionnel	Tbs moteurs	
				Tbs sensitifs	
				Tbs des réflexes	
Signes d'irritation pyramidale					
Tbs sphinctériens					
Somatique					
Examens complémentaires	Explorations neuroradiologiques	Rx standards du rachis			
		IRM			
		TDM			
		Autres			
	Biologie				

Traitement	Médical.		
	Chirurgical	Voies d'abord	
		Exérèse chirurgicale	
		Suites postopératoires immédiates	
	Traitement complémentaire	RTH	
Rééducation			
Étude anatomopathologique			
Résultats thérapeutiques	Suivre (court terme)	clinique	
		radiologique	
	Évolution (long terme)	recul	
		séquelles	
		récidives	
		décès	



OBSERVATION N°1 :

M^{me} E. F âgée de 25 ans, marié et mère de 2 enfants, résidente à Marrakech, de bas niveau socio-économique, sans ATCDs pathologiques personnels ou familiaux particulier, hospitalisée le 26 /06/2001 au service de neurochirurgie pour des troubles de la marche.

La symptomatologie semble remonter à 6 ans ,par l'installation brutale après l'accouchement d'une impotence fonctionnelles des 2 membres inférieurs, ayant régresser après 1 an .la patiente présente depuis des douleurs rachidiennes lombo-sacré localisé, des claudications intermittentes non douloureuses, avec paresthésie du membre inférieur droit à type de fréquente sensation de froideur, associé à des troubles sphinctériens (incapacité de retenir les selles et les urines pendant une longue durée) avec une anesthésie en selle.

Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

L'examen général : *de la patiente été normal a son admission.*

L'examen neurologique :

- *Examen de la marche : marche avec fauchage du côté gauche.*
- *Examen de la position debout :*
 - yeux ouvert : présente des mouvements anormaux.*
 - yeux fermés : Romberg +.*
- *Examen de la force musculaire :*
 - globale :*
 - *Patiente tient le Barré.*
 - *Manœuvre de Mangazini : chute des 2 membres inférieurs.*
 - segmentaire :*
 - *léger déficit à la flexion du pied gauche.*
 - *Léger déficit à l'extension du membre inférieur gauche.*
 - *Testing musculaire des 2 MI : entre 3/5 et 4/5.*
- *Étude du tonus musculaire : normal.*
- *Examen de la sensibilité :*
 - Sensibilité tactile : hypoesthésie en regard de la face antérieure (1 / 3 inf) des 2 membres inférieurs.*
 - Sensibilité algique : hypoesthésie en regard de la face antérieure (1/3 inf) des 2 jambes.*
 - Sensibilité proprioceptive : normale.*
- *Examen des réflexes :*
 - Abolition des reflexes rotuliens et achilien au niveau des 2 membres inférieurs.*
 - Reflexes cutané-abdominaux : normaux.*
 - Babinski : indifférent.*
- *Examen des paires crâniennes : normal.*
- *Reste d'examen neurologique est sans particularités.*

Le reste de l'examen clinique : sans particularités.

Conclusion clinique : il s'agit de M^{me} E.F, âgée de 25ans sans antécédents pathologiques particulier qui présente un syndrome rachidien, des claudications intermittentes non douloureuses, une paresthésie du membre inférieur droit, une anesthésie en selle et des troubles sphinctériens.

L'examen retrouve une abolition des réflexes rotuliens et achilléen au niveau des 2 membres inférieurs avec une hypoesthésie tactile et algique au niveau du dermatome L2, avec un léger déficit des extenseurs et des fléchisseurs du membre inférieur gauche.

Donc en bref il s'agit d'un syndrome de compression médullaire avec un niveau sensitif L2 évoluant depuis 6 ans

Bilan paraclinique :

- **Rx standards du rachis** : normaux.
- **IRM (faite le 29 /04/03)** : montre un processus lésionnel tumoral intra dural et extra médullaire situé entre D12 et L2, présentant un signal spontanément iso-intense en T1, hyper-intense hétérogène en T2, mesure environ 5,5 cm de hauteur ,2 cm de diamètre antéro- postérieur, et 4 cm selon l'axe transversal, traversant et élargissant le trou de conjugaison correspondant droit, réalisant un syndrome de compression médullaire .
Cet aspect est en faveur d'un neurinome rachidien.
- **Bilan biologique** : normal.

La patiente à bénéficier d'un traitement médical à but antalgique a base d'antalgique et de corticoïdes.

La patiente à été opérée le 30/05/2001, selon une voie d'abord postérieur, l'acte chirurgical à consisté à une laminectomie D12, L1, L2 et partielle de D11, ayant permis la découverte d'un processus d'aspect jaune grisâtre, friable, naissant au dépend de la racine droite de D12 ayant rompue la capsule grisâtre postérieure et refoulant la moelle vers la gauche et vers le bas, l'exérèse chirurgicale a été totale.

La rééducation fonctionnelle à été préconisée chez la patiente en post opératoire qu'a montrée une amélioration clinique à la suite de la rééducation pratiquée au service.

Résultats d'anatomopathologique : aspect morphologique d'un schwannome de type A et de type B d'ANTONI.

Les suites postopératoire ont été simple, et l'évolution à court terme à été marquée par une récupération totale et une nette amélioration clinique.

L'évolution lointaine était difficile à apprécier, car la patiente à été perdu de vue à la sortie de l'hôpital.



OBSERVATION N°2 :

M^{lle} A.H âgée de 17 ans , gauchière de latéralité ,1^{er} d'une fratrie de 5 ayant une consanguinité de 1^{er} degré, originaire de AZILAL et résidente à Marrakech, non scolarisée ,sans profession ,de bas niveau socio-économique, non mutualiste. Sans ATCDs pathologiques personnels ou familiaux particulier, hospitalisée le 8 /11/2004 au service de neurochirurgie pour des troubles de la marche.

La symptomatologie semble remonter à 2 ans, par l'installation progressive de douleurs paroxystiques de moyenne intensité du rachis dorsolombaire irradiant vers les membres inférieurs, compliqué par la suite par des troubles de la marche

Et une impotence fonctionnelle, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Ce qui à poussé la patiente a consultée à AZILAL où elle à été hospitalisée et à reçu un traitement médical (pas de documents); après la patiente à fait le tour des traitements traditionnels et vu la non amélioration de son état, elle à consulté dans notre formation.

L'examen général : *de la patiente été normal a son admission.*

L'examen neurologique :

- *Examen de la marche : marche impossible sans double appui.*
- *Examen de la position debout : Romberg impossible à évaluer vu l'impotence fonctionnelle du 2 MI.*
- *Examen de la force musculaire :*
 - globale :*
 - *Patiente tient le Barré.*
 - *Manœuvre de Mangazini : chute des 2 membres inférieurs.*
 - segmentaire :*
 - *Normale aux membres sup.*
 - *Para parésie des 2 membres inférieurs.*
 - *Testing musculaire des 2 MI : entre 3/5 et 4/5.*
 - *Trophicité normale.*
- *Étude du tonus musculaire :*
 - *Normal aux membres supérieurs.*
 - *Hypertonie spastique aux 2 MI.*
- *Examen de la sensibilité :*
 - Sensibilité superficielle : NL.*
 - Sensibilité profonde : NL.*
- *Examen des réflexes :*
 - réflexes rotuliens : vifs et polycinétiques au niveau des 2 membres inférieurs.*

– *Reflexes achiliens : vifs au niveau des 2 membres inférieurs.*

– *Babinski : en extension.*

– *Clonus rotulien présent à l'admission.*

– *Trépidation épileptoïde : présente dans les 2 MI.*

➤ *Examen des paires crâniennes : normal.*

➤ *Reste d'examen neurologique est sans particularités.*

Le reste de l'examen clinique est sans particularité en dehors d'une douleur à la palpation des épineuses du rachis dorsal, avec une contracture para vertébrale associée à une raideur rachidienne dorsale.

Conclusion clinique : *il s'agit de M^{lle} A.H, âgée de 17ans sans antécédents pathologiques particulier qui présente depuis 2 ans un syndrome de compression médullaire lente fait de paraparésie, ROT vifs et polycinétiques, trépidation épileptoïdes ,clonus rotulien et présence de Babinski.*

Bilan paraclinique :

➤ **Rx standards du rachis :** NL.

➤ **IRM (faite le 11 /11/04) :** Présence au niveau de D8, D9 et D10 d'un processus tumoral en double composante intracanalair sous ligamentaire et extracanalair, ce processus est iso-intense en T1, T2 et prend le produit de contraste de façon intense, mesurant 30/60 /60mm responsable d'importante compression sur le cordon médullaire qu'est laminé entre les murs vertébraux.
Cet aspect est en faveur d'un neurinome rachidien.

➤ **Bilan biologique :** normal.

La patiente à bénéficier d'un traitement médical à but antalgique a base d'antalgique et de corticoïde.

Le patient à été opéré le 24/11/2004, l'acte chirurgical a été fait par voie postérieure et une thoracotomie, l'exérèse à été totale.

La rééducation fonctionnelle à été préconisée chez la patiente en post opératoire qu'a montrée une amélioration clinique à la suite de la rééducation pratiquée au service.

Résultats d'anatomopathologique : aspect morphologique en faveur de schwannome de type ANTONI A.

Les suites postopératoire ont été simple, et l'évolution à court terme à été marquée par une récupération totale et une nette amélioration clinique.

L'évolution lointaine était difficile à apprécier, car la patiente a été perdue de vue à la sortie de l'hôpital.

OBSERVATION N° 3 :

Mr S.S âgé de 51 ans, gauchier de latéralité, gardien de profession, originaire et résidant à Agadir, de bas niveau socio-économique, non mutualiste. Ayant comme ATCDs pathologiques un geste chirurgical en 1995 pour une pathologie du rachis lombaire (pas de documents), hospitalisée le 10/12/2005 au service de neurochirurgie pour des lombalgies associées à une parésie du MI droit.

La symptomatologie semble remonter à 10 ans (1995) par l'apparition brutale d'une parésie du membre inférieur droit altérant la qualité de marche, avec hypoesthésie distale du même membre, accompagnée de fuite urinaire et d'impuissance sexuelle.

La symptomatologie s'est aggravée durant les 2 derniers mois, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen général du patient été normal à son admission.

L'examen neurologique :

- *Examen de la marche et de la station debout :*
 - *Patient incapable de se tenir debout.*
 - *marche impossible sans double appui : boitement.*
- *Examen de la force musculaire :*
 - *globale :*
 - *Patient tient le Barré et le Mangazini.*
 - *segmentaire :*
 - *Normale aux membres sup.*
 - *Déficit de la flexion dorsale et plantaire du pied droit*
 - *Testing musculaire du MI droit : entre 3/5 et 4/5*
 - *Testing musculaire du MI gauche : NL.*
- *Étude du tonus musculaire :*
 - *Normal aux membres supérieurs.*
 - *Hypotonie du membre inférieur droit.*
- *Examen de la sensibilité :*
 - *Sensibilité superficielle : hypoesthésie distale droite.*
 - *Sensibilité profonde : NL.*
- *Examen des réflexes :*
 - *ROT : abolition des reflexes rotuliens et achiliens droits.*
 - *RCP : en flexion à gauche, indifférent à droite.*
 - *Le reste des réflexes : normaux.*
- *Examen des paires crâniennes : normal.*

- *Reste d'examen neurologique est sans particularités.*

Examen génitaux-sphinctérien : *hypotonie anale.*

Examen de l'appareil locomoteur :

- *Cicatrice d'un acte chirurgical au niveau du rachis lombaire.*
- *Hypotrophie muscles paravertébraux.*
- *Le reste de l'examen : normal.*

Le reste de l'examen clinique *est sans particularité.*

Conclusion clinique : *il s'agit de M^r S.S, âgé de 51 ans, opéré en 1995 pour une pathologie au niveau du rachis lombaire (pas de documents) et qui présente un syndrome de la queue de cheval évoluant depuis 10 ans et qui s'est aggravée durant les 2 derniers mois.*

Bilan paraclinique :

- **Rx standards du rachis** : *normaux.*
- **IRM (faite le 30 /11 /05)** : présence d'une masse polylobée de 55 mm à cheval entre L4 et L5 réalisant un aspect en sablier se présentant en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2 avec érosion des vertèbres et refoulement du sac dural.
Cet aspect est en faveur d'un neurinome rachidien.
- **Bilan biologique : (NFS, VS, TP, INR, GROUPE, GLYCEMIE, UREE, CREATININE, ...)** : *normal.*

Le patient a bénéficié d'un traitement médical à but antalgique à base d'antalgique et de corticoïdes.

Le patient a été opéré le 5/12/2005, l'acte chirurgical a été fait par voie postérieure, le geste a consisté à une laminectomie L4 et L5, l'exérèse a été totale.

La rééducation fonctionnelle a été préconisée chez le patient en post opératoire qu'a montré une amélioration clinique à la suite de la rééducation pratiquée au service.

Résultats d'anatomopathologie : aspect morphologique en faveur de schwannome de type ANTONI A.

Les suites postopératoire ont été simples, et l'évolution à court terme a été marquée par une petite récupération et une légère amélioration clinique.

L'évolution lointaine était difficile à apprécier, car le malade a été perdu de vue à la sortie de l'hôpital.



I-EPIDEMIOLOGIE :**1-REPARTITION EN FONCTION DE L'AGE ET LE SEXE :**

Les 3 patients se répartissent en 1 homme (33,33%) et 2 femmes (66,66%) avec un âge moyen de 31,33 ans et des extrêmes allant de 17 à 52 ans.

Tableau I : répartition selon l'âge :

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage(%)
inf. à 20 ans	1	33,33
21-30 ans	1	33,33
31-40 ans	0	0
41-50 ans	0	0
Sup à 50ans	1	33,33
total	3	100

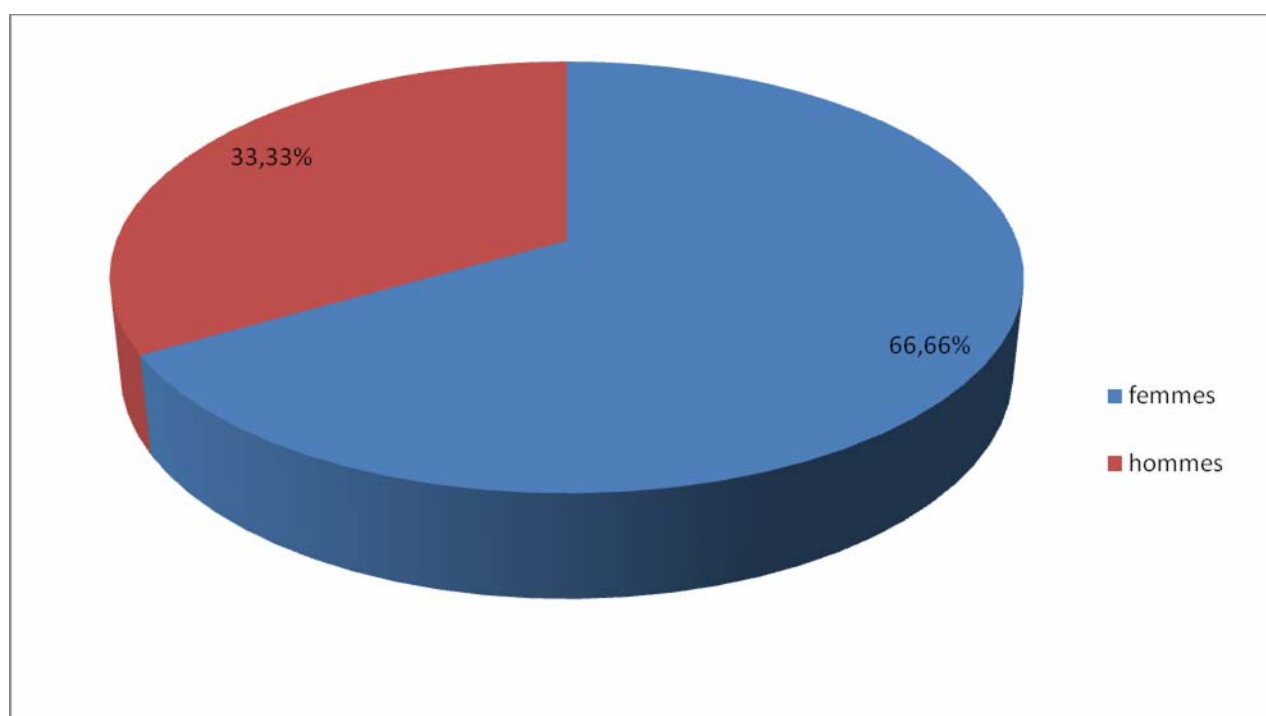


Fig. 1 : Répartition selon le sexe :

2-ANTECEDENTS :

On avait noté 1 antécédent pathologique chez 1 patient soit 33,33% des cas :

- le patient à été opéré en 1995 pour une pathologie lombaire (pas de documents).
- les 2 patientes n'avaient aucun antécédent pathologique, soit 66,66% des cas.

II- DONNEES CLINIQUES :

1- Circonstance du diagnostic :

1-1. Douleurs rachidiennes :

2 de nos patients (66,66%) présentaient des douleurs rachidiennes dont le siège était dorsolombaire dans 1 cas, lombosacré dans 1 cas. (figure2).

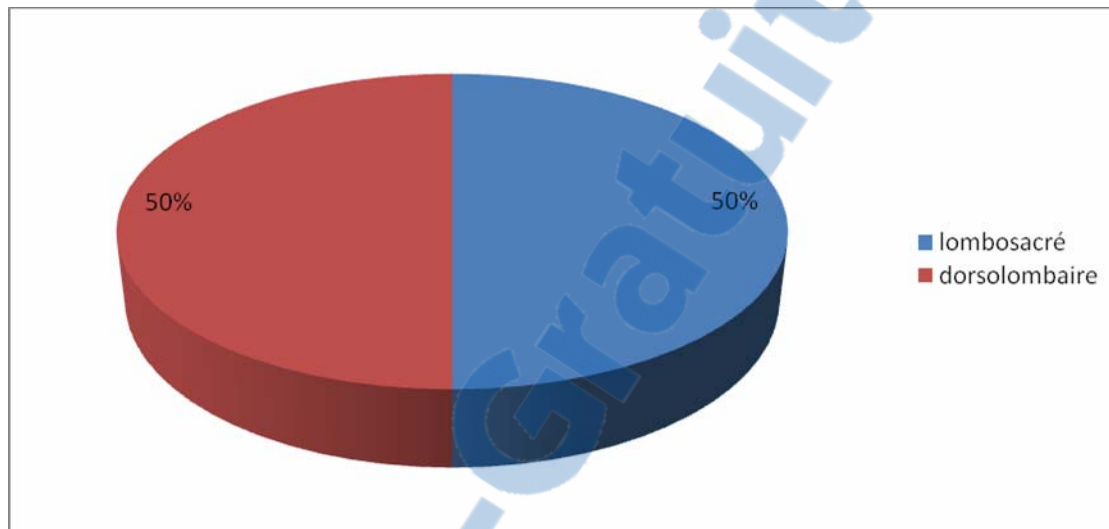


Figure 2 : Répartition des douleurs rachidiennes selon le siège

1-2. Douleurs radiculaires :

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

1-3. Troubles moteurs :

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

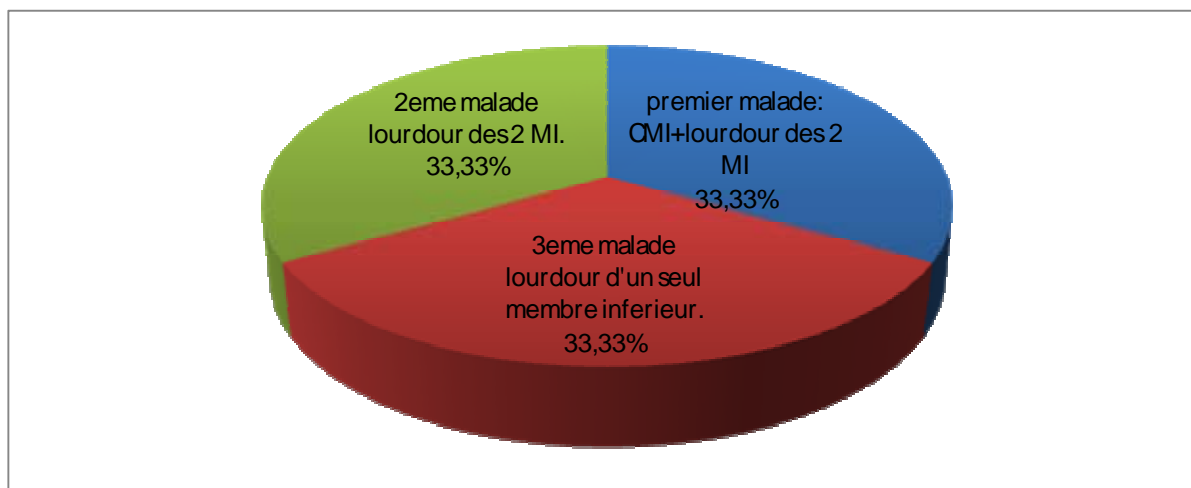


Figure 3 : Les troubles moteurs

1-4. Troubles sensitifs :

Rapportés dans 2 cas (66,66%), sous forme d'hypoesthésie dans 1 cas, et sous forme de paresthésie associée à une anesthésie en selle dans 1 cas, (Figure 4).

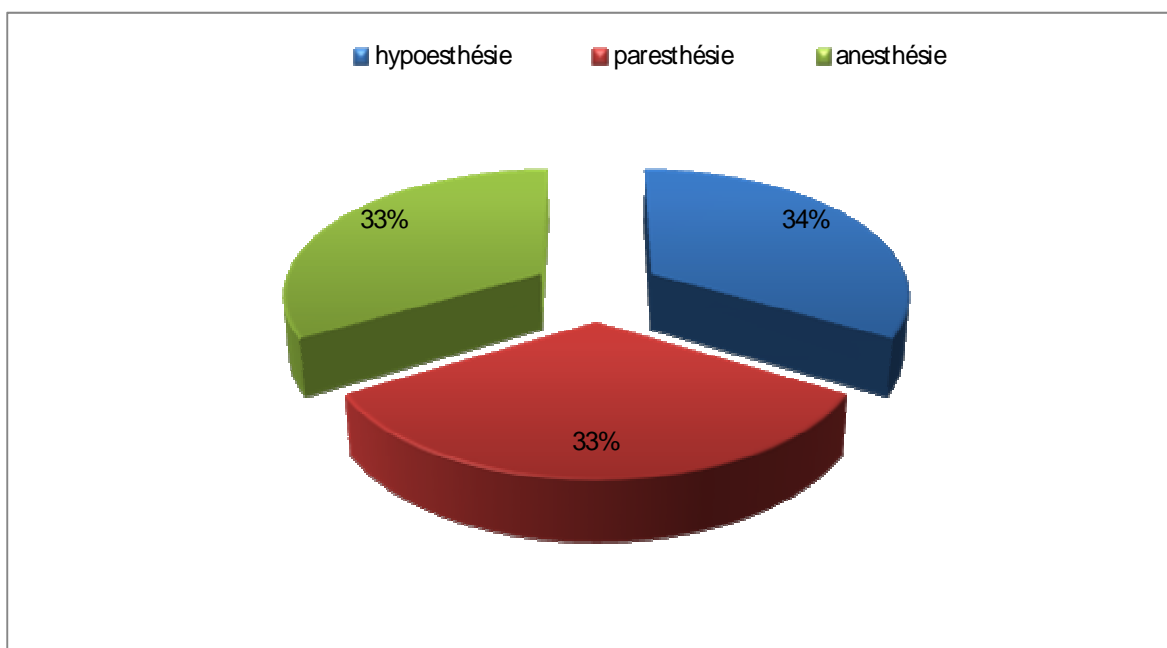


Figure 4 : Les troubles sensitifs

1-5. Troubles sphinctériens :

2 patients (66,66%) avaient rapporté une notion de troubles sphinctériens à type d'incontinence urinaire et d'incapacité de retenir les selles.

1-6. Troubles sexuels :

Un seul patient avait rapporté la notion d'impuissance sexuelle soit 33,33% des cas.

Tableau II : Principaux symptômes révélateurs

Signes Cliniques	Nombre de cas	Pourcentage %
Douleurs rachidiennes	2	66,66
Douleurs radiculaires	1	33,33
Troubles moteurs	3	100
Troubles sensitifs	2	66.66
Troubles sphinctériens	2	66,66
Troubles sexuels	1	33,33%

2-Durée d'évolution :

La durée d'évolution avant l'hospitalisation était comprise entre 2 ans et 10 ans avec une moyenne de 6 ans.

3-Examen clinique :**3-1. Syndrome rachidien :**

Ce syndrome était présent chez 2 patients, soit 66,66% des cas.

Il était à type de :

- Douleur à la palpation des épineuses dans 2 cas.
- Contracture para vertébrale associée à une raideur rachidienne dans 1 cas.

3-2. Syndrome lésionnel :

Dans ce syndrome, les douleurs radiculaires étaient présentes chez 1 patient, soit 33,33% des cas : Il était à type de Lombosciatalgies.



3-2. syndrome sous lésionnel :➤ Troubles moteurs :

Après un examen neurologique minutieux, les troubles ont été retrouvés chez 3 patients, soit 100% des cas :

- 1 cas de monoparésie, soit 33,33% des cas.
- 2 cas de paraparésie, soit 66,66% des cas.

➤ Troubles sensitifs :

Les troubles sensitifs objectifs sous jacents au syndrome lésionnel étaient discrets au début et souvent retardés par rapport aux troubles moteurs.

L'atteinte sensitive a été objectivée chez 2 patients, soit 66,66% à des degrés variables (Voir tableau ci dessous).

Tableau III : Répartition des troubles sensitifs

Types de troubles sensitives	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Anesthésie	1	33, 33
Niveau sensitif :L 2	1	33,33
Sensibilité profonde	0	0

➤ Troubles des réflexes :

Les réflexes ostéotendineux étaient abolis chez 2 patients, soit 66,66% des cas, et vifs chez 1 patient, soit 33,33% des cas.

➤ Signes d'irritation pyramidale :

- Un signe de Babinski bilatérale chez 1 patient, soit 33,33% des cas.
- 1 cas de trépidations épileptoïdes, soit 33,33% des cas.
- 1 cas de clonus rotuliens, soit 33,33% des cas.

➤ Troubles sphinctériens :

Dans notre série, on a retrouvé un cas d'hypotonie sphinctérienne à l'examen clinique, soit 33,33% des cas et un cas d'incontinence urinaire soit 33,33%.

Tableau IV : résultats de l'examen clinique

Signe de l'examen	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Syndrome lésionnel	1	33,33
Syndrome sous lésionnel		
○ Troubles moteurs	3	100
○ Troubles sensitifs	2	66,66
○ Troubles sphinctériens	2	66,66
○ Syndrome pyramidale	1	33,33
Syndrome rachidienne		
○ Douleurs rachidiennes	2	66,66
○ Raideur rachidienne	1	33,33

III. DONNEES PARACLINIQUES :**1-IMAGERIE :****1.1- Radiographie standard :**

La radiographie conventionnelle a été faite chez tous les patients et avait montré :

- Un aspect normal dans les 3 cas, soit 100 % des cas.

1.2- Tomodensitométrie rachidienne :

Non faite chez aucuns malades de notre série.

1.3- Imagerie par résonance magnétique :

Elle a été réalisée chez les 3 patients, soit 100% des cas et avait montré :

- ✓ Un processus lésionnel tumoral intradural et extramédullaire situé entre D12 et L2, présentant un signal spontanément iso-intense en T1, hyper-intense hétérogène en T2.
- ✓ Présence au niveau de D8, D9 et D10 d'un processus tumoral en double composante intracanaulaire sous ligamentaire et extracanaulaire, ce processus est iso-intense en T1, T2 et prend le produit de contraste de façon intense.
- ✓ Présence d'une masse polylobée à cheval entre L4 et L5 réalisant un aspect en sablier se présentant en hypo-signal en T1 et en hyper-signal en T2 avec érosion des vertèbres et refoulement du sac dural.



Photo 1

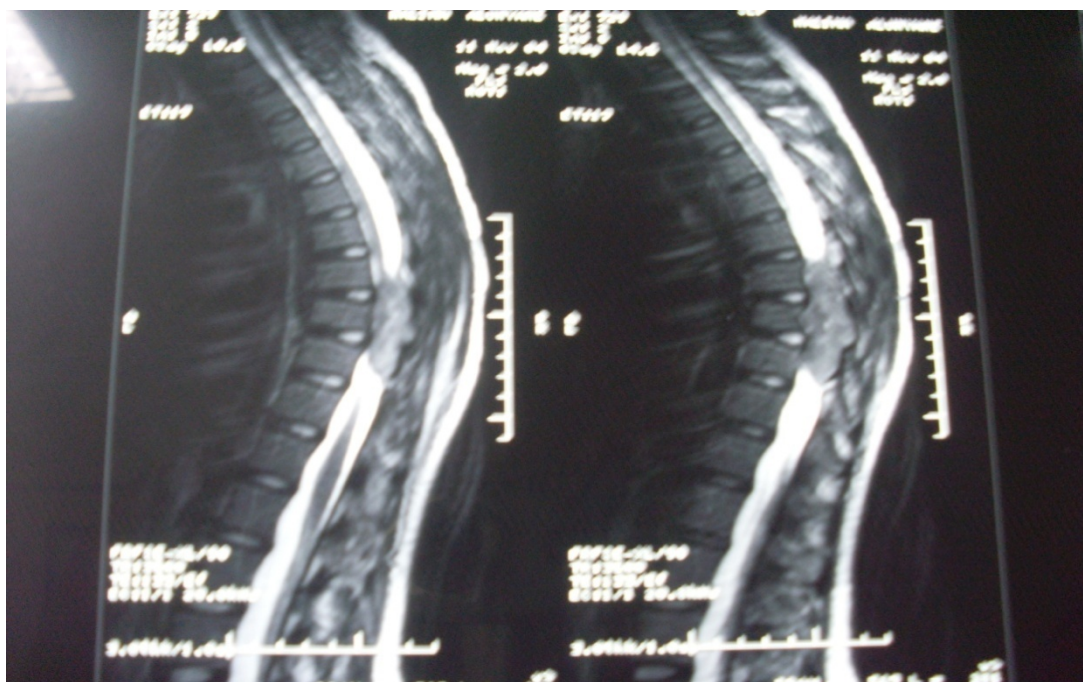


Photo 2

Photos 1 et 2 : IRM en coupe sagittale en T1 sans (1) et avec injection de gadolinium(2) montrant un neurinome dorsal étalé de D8 à D10.



Photo 3



Photo 4



Photo 5



photo 6

Photo 3, 4,5 et 6 : IRM en coupe sagittales (3,4) et en coupe axiales (5,6) ; avec (4,6) et sans (3,5) injection de gadolinium en séquences pondérées T1 montrant un neurinome rachidien situé entre D12 et L2 avec une extension latérale.

1.4– Myélographie :

Non faite chez aucun malade de notre série.

2-REPARTITION SELON LE SIEGE :

Plusieurs segments du rachis ont été atteints selon le graphique suivant :

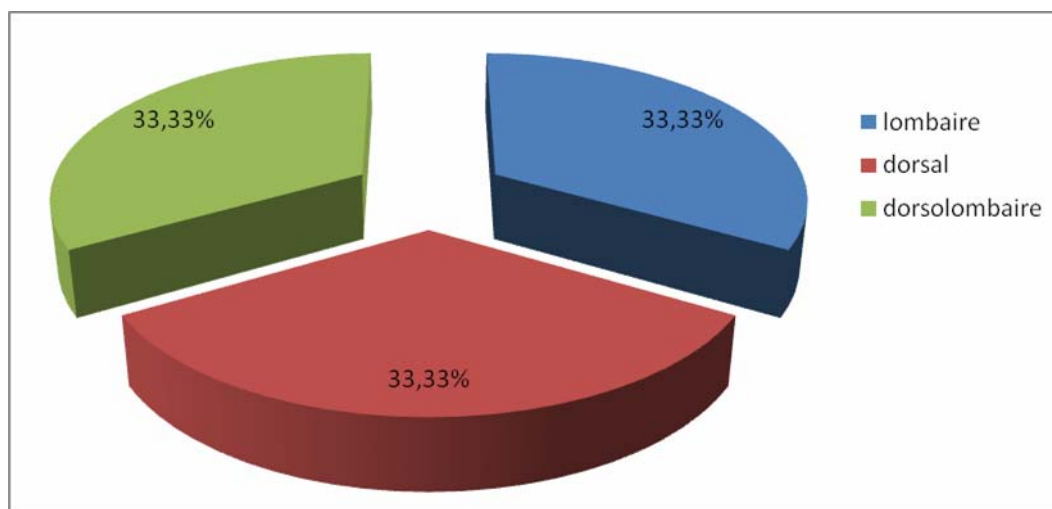


Fig. 5 : répartition selon le siège

3. BILAN BIOLOGIQUE :

Le bilan biologique n'a pas objectivé d'anomalie pour tous les patients.

4. EXAMENS ELECTRIQUE :

Malheureusement aucun malades de notre petites série n'à bénéficier de ce genre d'examen paraclinique vue le retard diagnostic.

IV.ATTITUDE THERAPEUTIQUE :

1-TRAITEMENT MEDICAL :

Il avait un rôle surtout antalgique, tous nos patients ont bénéficié d'un traitement antalgique, associé à une corticothérapie à raison de 120 mg/j de méthylprédnisone.

2-TRAITEMENT CHIRURGICAL :**2-1 voie d'abord :**

La voie d'abord postérieure est la plus utilisée (2 patients) soit 66,6%.(voir tableau si dessous).

Tableau V : Répartition selon la voie d'abord

Voie d'abord	Antérieure	postérieure	Combinée
Nombre de cas	0	2	1

Abord	Dorsal	Lombaire
Exérèse complète	2	1
Exérèse partielle	0	0

2-2 Qualité d'exérèse :

✓ L'exérèse était totale chez les 3 patients, soit 100% des cas. (voir tableau VI).

Tableau VI : Répartition selon le siège et la qualité d'exérèse**V.EVOLUTION :**

Seule l'évolution à court terme a été étudiée chez nos 3 malades.

1. A COURT TERME :

L'évolution a été marquée par la régression totale de la symptomatologie chez 2 de nos patients, soit 66,66 % des cas.

La rééducation fonctionnelle a été préconisée chez tous nos patients qu'a montrés une amélioration clinique à la suite de la rééducation pratiquée au service.

2. A LONG TERME :

L'évolution lointaine était difficile à apprécier, la plupart des malades ont été perdus de vue à leur sortie de l'hôpital.



Figure 6 : bloc opératoire du service de neurochirurgie à l'hôpital IBN TOFAIL de Marrakech



I. GENERALITES :

1 – Rappel anatomique :

1.1 la moelle épinière :

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 (1).

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 (31,76).

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 (31,76). (Figure 7)

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 (31, 76,166). (Figure 8)

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 9)

1.2 Les racines :

Les racines sont formées, de chaque côté, par l'union de deux racines, antérieure motrice et postérieure sensitive. Elles prennent naissance sur les sillons corticaux de la moelle sous forme condensée pour la racine antérieure, et plus étalée en hauteur pour la racine postérieure, grâce à une série de radicelles (20). (Figure 10)

Il existe 31 paire de racines rachidiennes droites et gauches (8 paires de racines cervicales ,12 paires de racines thoraciques ,5 paires de racines lombaires ,5 paires de racines sacrées et une paire de racine coccygiennes.) (31,76) .(fig. 11)



Au niveau lombaire, le cul de sac ne contient plus que des racines lombaires et sacrées, l'ensemble de ces racines est dénommé queue de cheval (31,76). (fig. 11)

Situé sur la racine postérieure, le ganglion spinal est toujours situé sous les pédicules, se qui permet de le localiser facilement au scanner et à l'IRM .la racine antérieur chemine en avant du ganglion et s'y accole avant de mêler ses fibres aux éléments sensitifs pour former le nerf rachidien mixte. A la sortie du trou de conjugaison celui-ci se divise classiquement en deux branches, antérieure et postérieure grêle (20).

Les racines rachidiennes ont sous leur dépendance un territoire nerveux périphérique, elles déterminent une segmentation de la moelle en hauteur, chaque racine droite et gauche correspondant à un métamère précis (31,76).

La métamérisation de la moelle épinière permet de définir des territoires cutanés sensitifs (dermatomes), (fig.12) et des territoires musculaires moteurs (myotomes).ainsi l'existence de haut en bas de 31 paires de racines rachidiennes déterminent une segmentation médullaire de 31 métamères (76).

1.3 Organisation tissulaire :

Une fibre nerveuse est un prolongement cytoplasmique d'une cellule nerveuse appelé cylindraxe, enveloppé ou non de diverses gaines. Le cylindraxe est soit une dendrite, soit un axone. Les gaines sont : la gaine de Schwann, et la gaine de myéline, cette dernière est élaborée par la cellule de Schwann qui s'enroule en spires concentriques autour du cylindraxe (93).

La cellule de Schwann originaire des crêtes neurales, présente deux compartiments (93) :

- Compartiment externe qui est la gaine de Schwann et contient le noyau, les mitochondries, l'appareil de golgi, et la plus grande partie du cytoplasme.
- Compartiment interne qu'est la gaine de myéline.

Plusieurs fibres nerveuses maintenues par du tissu conjonctif, constituent un nerf périphérique. La proportion de fibres amyéliniques et myéliniques est variable. Aucun caractère morphologique en microscopie optique ne distingue un nerf moteur d'un nerf sensitif (93).

Chaque fibre nerveuse accompagnée ou non d'une ou de plusieurs gaines, est entourée par l'endonèvre constitué de travées de fibres conjonctives accompagnée de capillaires sanguines .plusieurs fibres forment le faisceau, limité par le périnèvre : tissu conjonctif lamellaire, dense et résistant. Chaque lamelle n'est qu'une seule couche cellulaire séparée de la suivante par une lame basale discontinue et par des fibres collagènes. Les fibres nerveuses peuvent quitter un faisceau pour en rejoindre un autre (93).

Plusieurs faisceaux nerveux forment un nerf qui est limité par un tissu conjonctif dense appelé épinèvre. Celui ci est suffisamment solide pour permettre des sutures chirurgicales. Il contient un réseau vasculaire qui pénètre le périnèvre et deviendra capillaire dans l'endonèvre (93).

1.4 Le trou de conjugaison ou foramen intervertébral :

C'est un orifice dont la partie antéro supérieure est formée par le pédicule et le corps vertébral, et la partie postéro inférieure par le massif articulaire et le disque intervertébral (110).

Il contient les racines, le ganglion spinal, de la graisse et des veines (71,110).

Au niveau cervical, le foramen (de situation postéro-interne) se continue en dehors par la gouttière transversaire (de situation antéro-externe) perforée en son fond par l'orifice de passage de l'artère vertébrale (110).

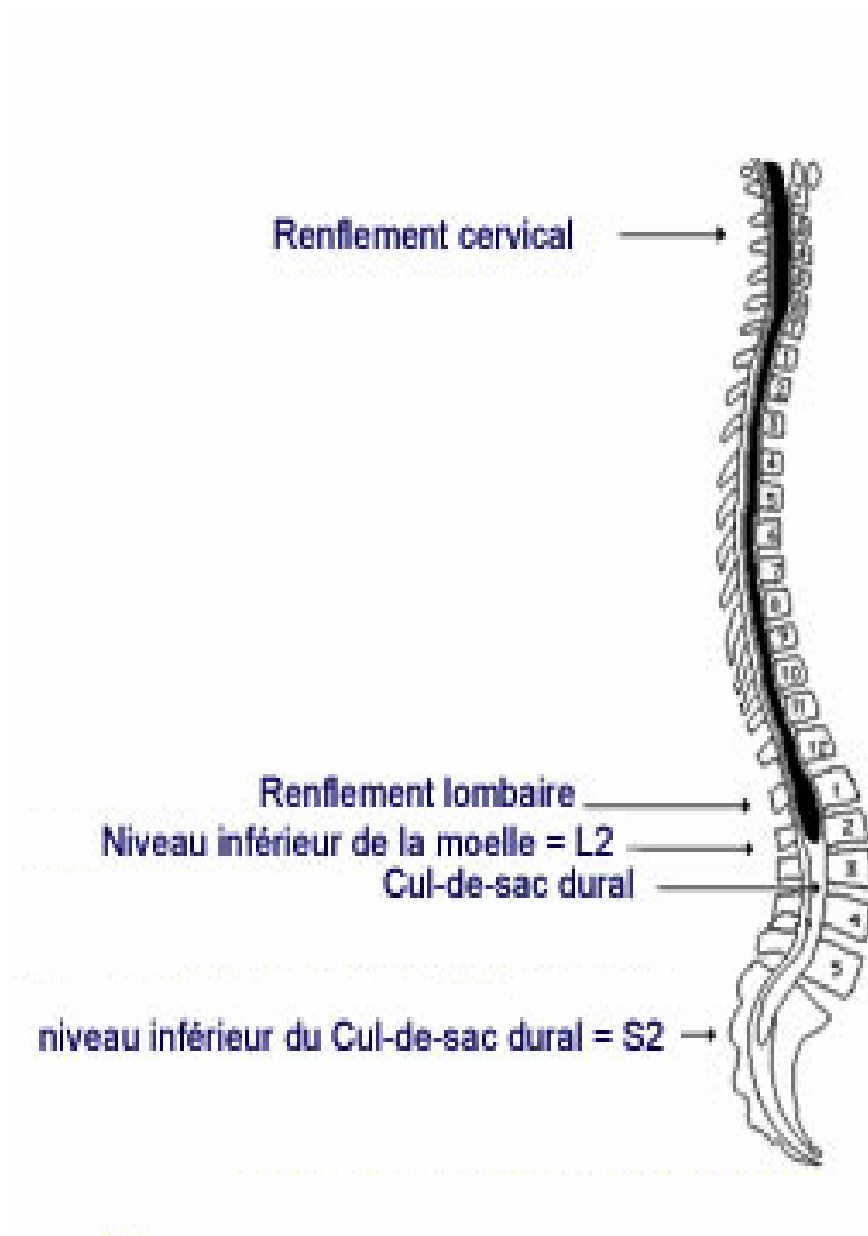


Figure 7 : schéma représentatif de la disposition général dans le canal vertébral de la moelle épinière.

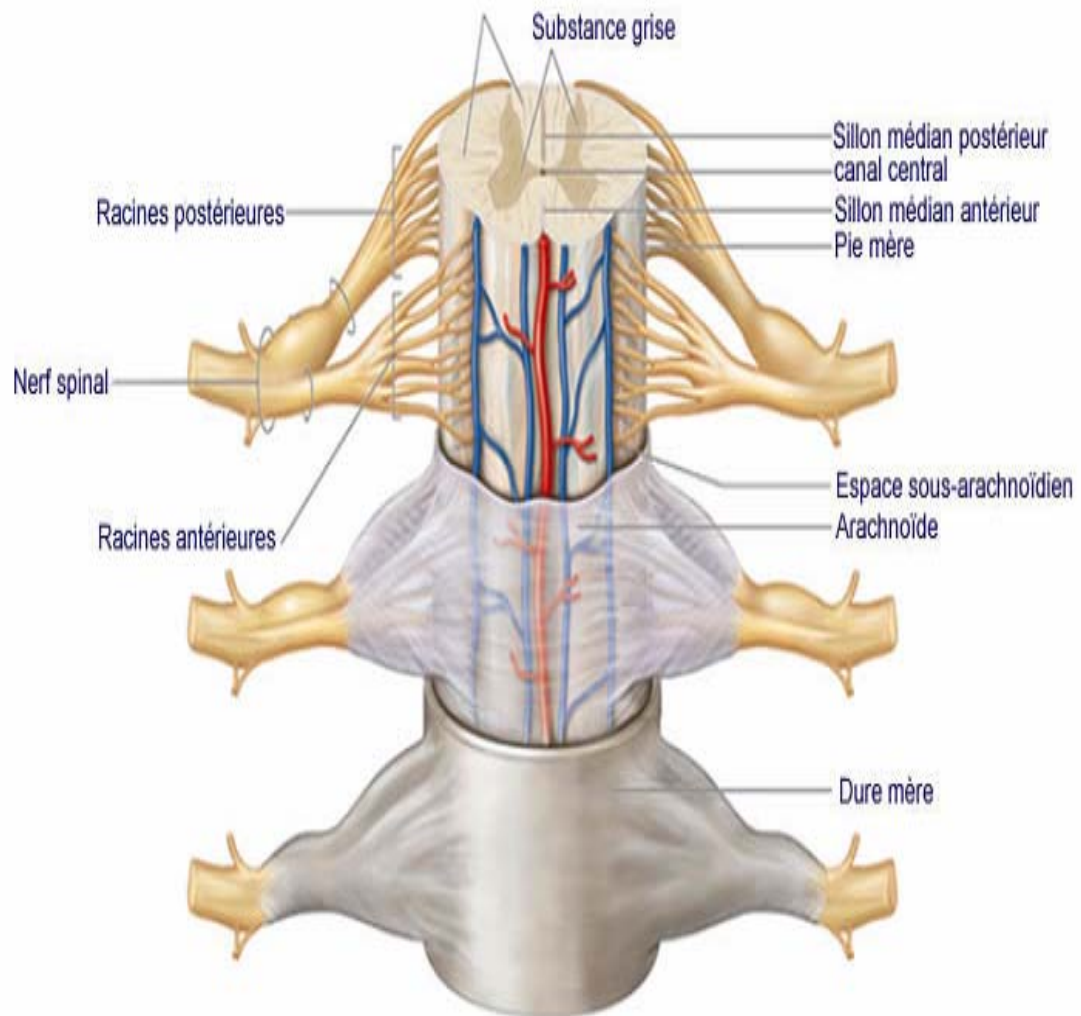


Figure 8 : schéma représentatif des enveloppes médullaires.

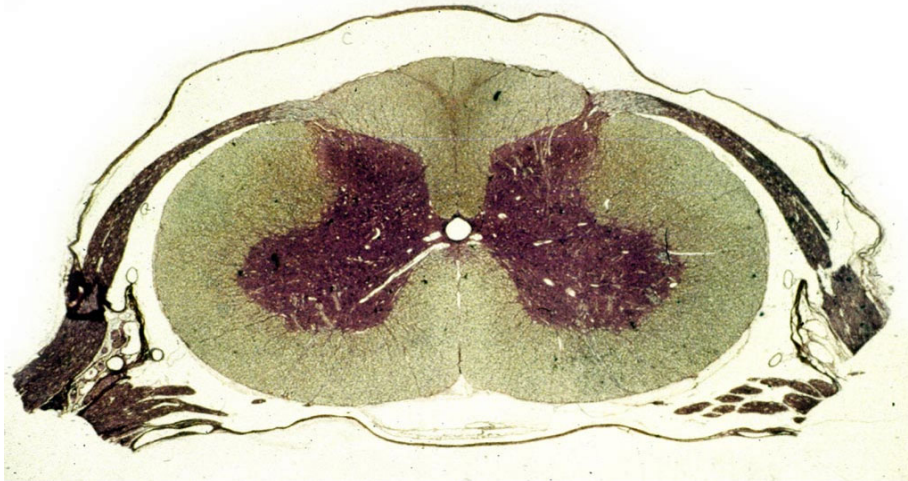


Figure 9 : photographie d'une coupe transversale de la moelle épinière.

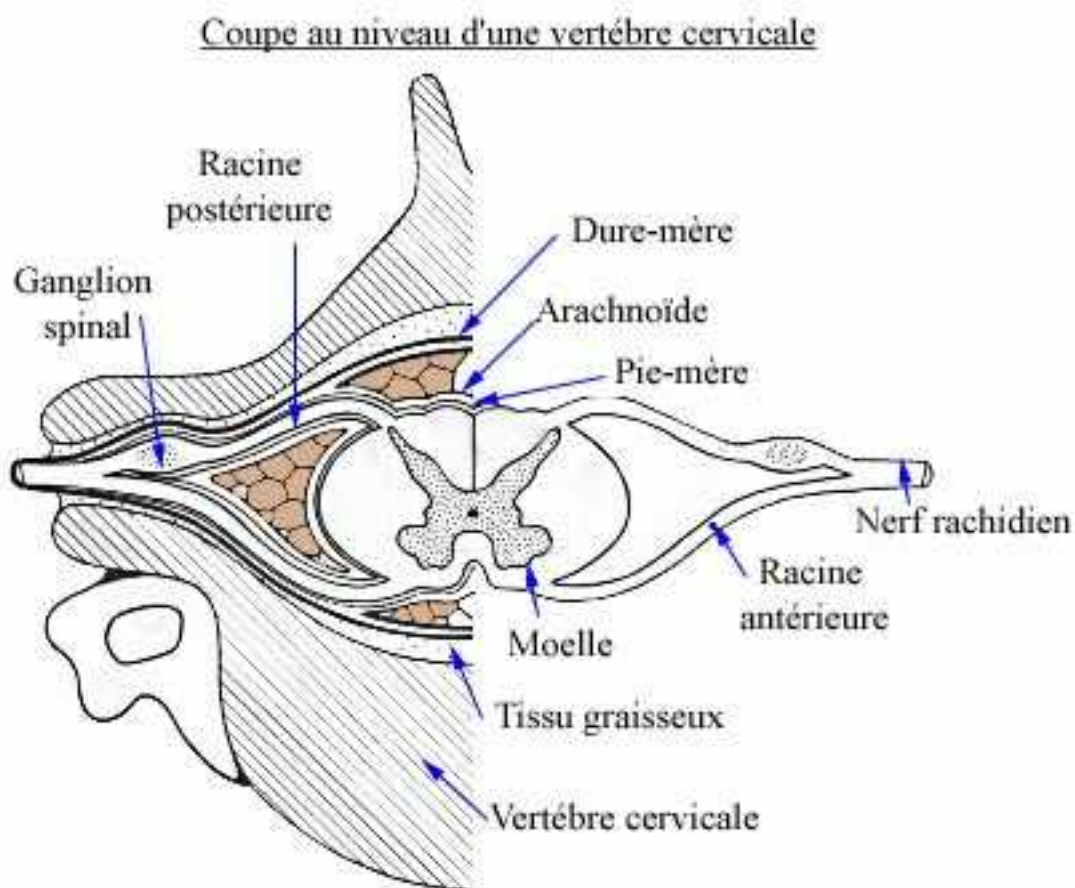


Figure 10 : schéma d'une coupe transversale du rachis cervical montrant les méninges et l'origine des nerfs rachidiens.

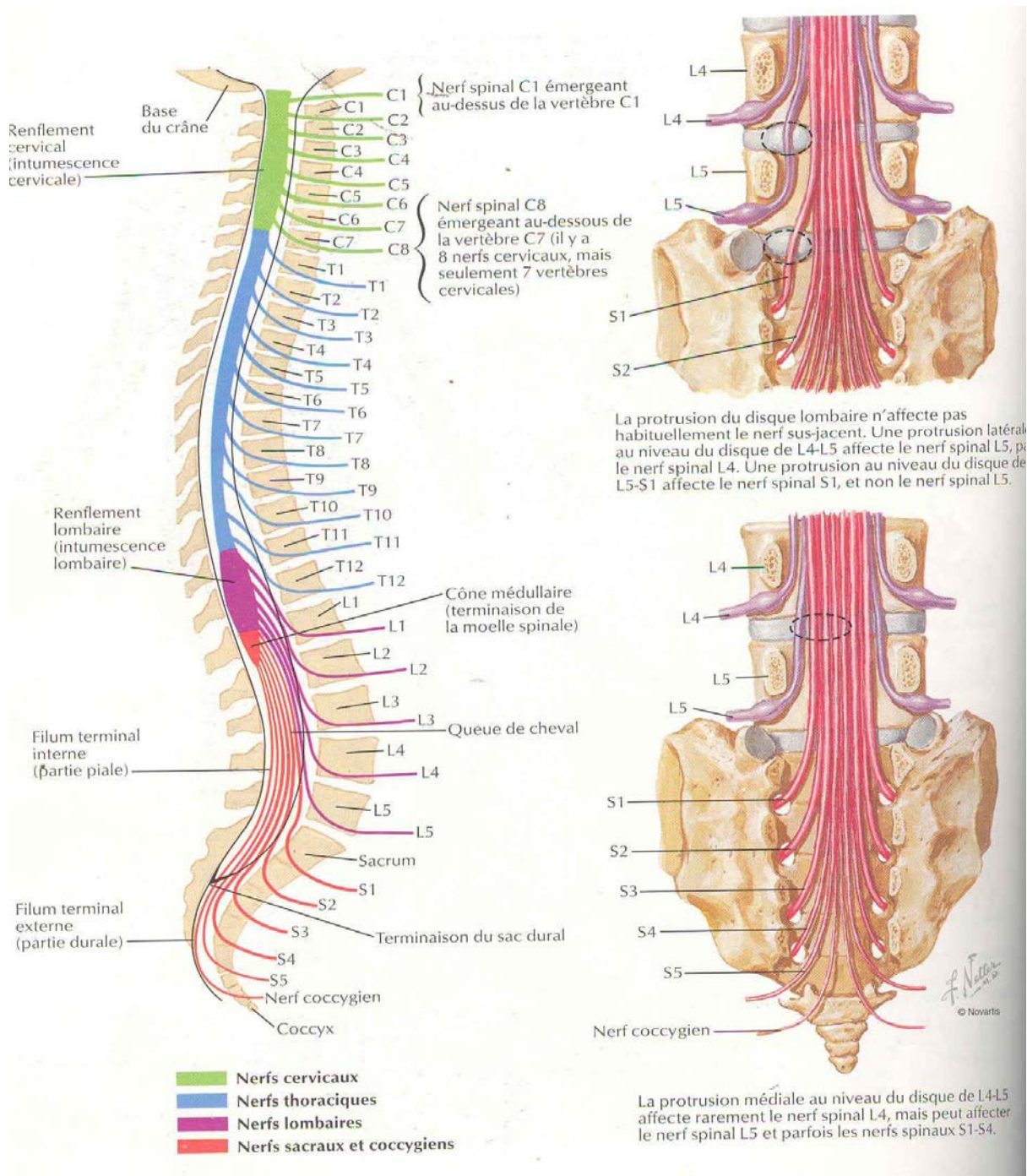


Figure 11 : schéma du rachis montrant les segments médullaires, leurs rapports avec les vertèbres et l'origine des plexus.

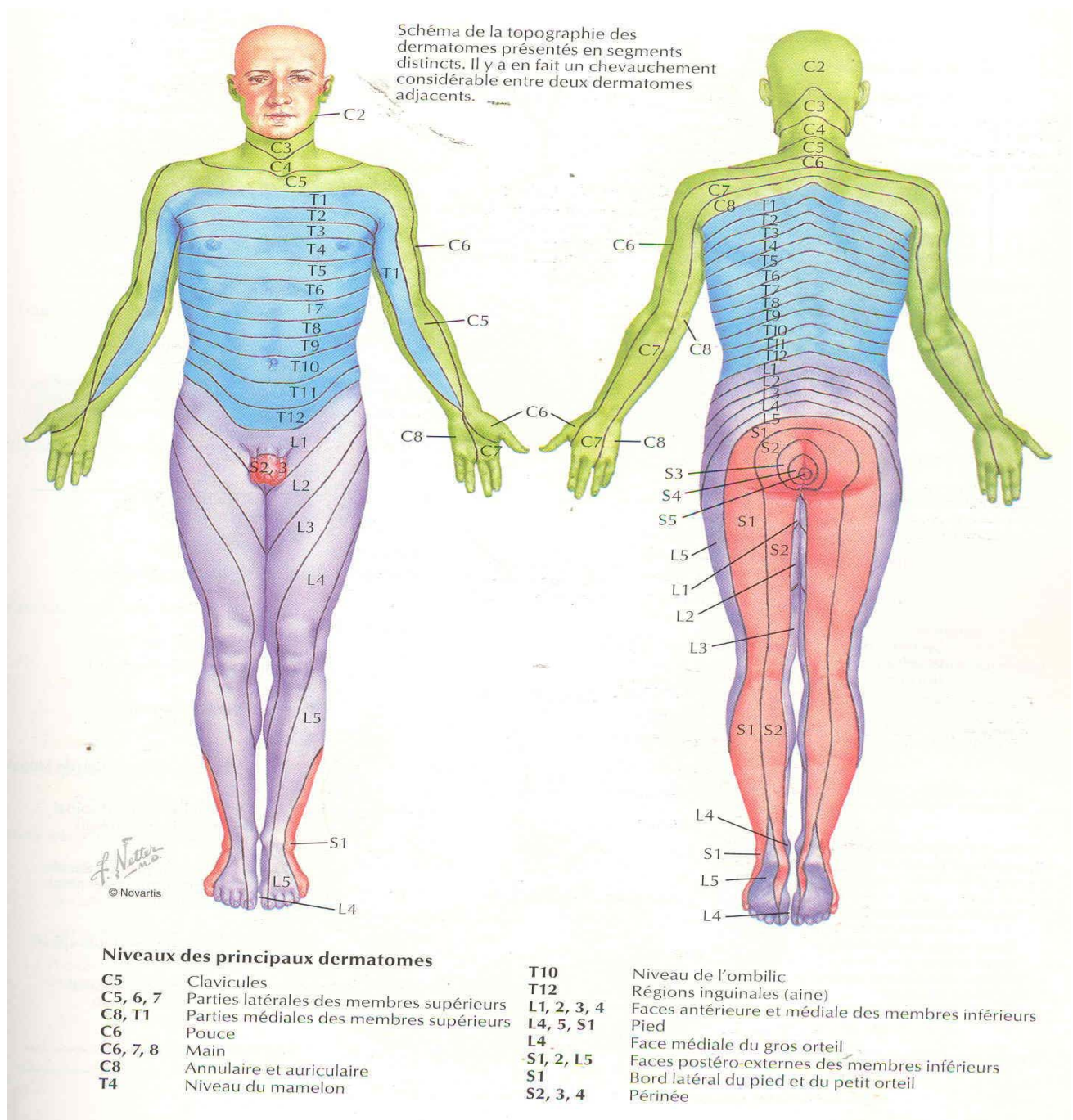


Figure 12 : schéma montrant la systématisation des niveaux sensitifs

2. physiopathologie :

Le syndrome lésionnel, traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion en cause (31,76).

Il a une grande valeur localisatrice et permet de préciser le niveau de la compression en hauteur. Parfois le syndrome lésionnel peut dépasser en hauteur les limites de la compression segmentaire : soit vers le bas du fait d'une ischémie chronique en aval de la lésion, soit vers le haut du fait de la compression d'une artère radiculo-médullaire de trajet ascendant qui rend possible un décalage de la symptomatologie vers le haut (20,31).

Le syndrome sous lésionnel traduit la souffrance des voies ascendantes et descendantes encore appelées voies longues. Du fait de la répartition topographique des voies motrices et sensitives, on comprend que les troubles intéressent d'abord les derniers métamères sacrés, qui, peu à peu, s'étendent, remontant progressivement jusqu'au traitement de la compression médullaire (31).

Le canal vertébral, aux limites osseuses, est un espace inextensible, tout processus expansif s'y développant peut donc provoquer une compression de la moelle, des racines rachidiennes ou des vaisseaux à destination médullaire (81).

Les lésions observées peuvent donc être la conséquence d'une compression directe ou d'une ischémie des structures nerveuses (81).

L'importance des lésions artérielles dépend de la localisation de la compression en largeur : les lésions intra durales ont un faible retentissement vasculaire car elles ne compriment que les artères médullaires ou juxta médullaires dont le territoire d'irrigation est limité, les lésions extradurales notamment les coulées épidurales peuvent avoir un retentissement plus important en oblitérant une artère radiculo-médullaire à destination plurisegmentaire (71).

A l'étage dorsal où les réseaux de suppléance sont moins développés, les lésions vasculaires sont plus importantes, leurs sémiologies rendent compte de la répartition de l'irrigation médullaire entre les axes spinaux antérieur et postérieur (20).

II .Rappels anatomo-pathologiques :

Les neurinomes, aussi appelés schwannomes, schwannogliomes, neurilemmomes, sont des tumeurs bénignes, faites de cellules de Schwann, sans cylindre ni myéline, et sans participation de l'endonevre (31, 43, 48, 51, 118,157).

Ils peuvent se développer partout où se trouvent des cellules de Schwann, c'est-à-dire : nerfs crâniens, racines rachidiennes, tronc nerveux périphériques, terminaisons nerveuses (15, 17, 33,81).

1 .Aspect macroscopique :

Les tumeurs sont de formes variées, fusiforme, arrondie ou ovoïde, en bissac à surface lisse ou très légèrement bosselée ou lobulée, de consistance ferme, bien encapsulée, de taille variable (48, 72,75).

Le neurinome est bien limité et sa capsule est bien vascularisée. Il refoule le nerf sans l'envahir (75). (fig.13)

Blanchâtre à la section, il peut être de couleur jaunâtre ou bigarré par la nécrose, l'infiltration graisseuse ou les hémorragies (71).

Les neurinomes est tantôt dense, tantôt kystique (72 ,4% des cas rapportés par MATSUZAKI) (72).

En règle, il est solitaire. On peut cependant observer des neurinomes multiples, parfois associés à des neurofibromes dans le cadre d'une neurofibromatose de type1 ou 2 (15, 31, 38, 48, 92).

La taille des neurinomes varie entre 4–20mm dans 22%,20 et 50 mm dans 28%, et supérieure à 50mm dans 50%des cas (17).

Les neurinomes intramédullaires apparaissent sur le plan anatomopathologique comme des tumeurs fermes, bien limitées, de couleur blanchâtre. L'existence d'une capsule n'est pas très fréquemment rapportée (29, 52). Il peut exister quelquefois un kyste intramédullaire ou des traces d'hémorragie, une pigmentation noirâtre du neurinome de l'acoustique.

L'évolution des neurinomes est lente, et il reste en principe histologiquement bénin. Toutefois, ils peuvent récidiver en cas d'exérèse incomplète (52).

Chez l'enfant, ces tumeurs sont plus volumineuses et évoluent rapidement (48).

2. Aspect microscopique :

2.1 Architecture générale :

Il faut distinguer les neurinomes (où le tissu peut revêtir 2 aspects : fibrillaire dense ou de réticulaire lâche) des neurofibromes (hyperplasie des éléments de soutien schwanniens et fibroblastiques du nerf, dissociant les fibres nerveuses) (31).

Dans les neurinomes, les cellules de Schwann sont entourées d'une substance de collagène constituée de fibres qui ont un aspect fusiforme, à noyau allongé avec une disposition palissadique en rosettes ou en nodules tourbillonnants (31, 75, 81).

ANTONY et HEUER (45, 81) distinguent deux variétés :

- ✓ Le type A d'ANTONY d'aspect fibrillaire dense où les cellules vacuolaires et spumeuses sont allongées, avec peu de cytoplasme, et un noyau en bâtonnet ou ovoïde. les cellules se disposent en faisceaux entrecroisés, séparées par des fibres de collagène et de réticuline (Fig. 14). par place, ces cellules se groupent de façon telle que leurs noyaux s'alignent en palissades. la juxtaposition de plusieurs palissades en anneaux, peut réaliser des nodules de VEROCAY (Fig. 16).
- ✓ Le type B d'ANTONY d'aspect réticulaire et myxoïde lâche où la densité cellulaire est moindre, comportant des cellules anastomotiques étoilées et vacuolisées. (Fig.15)

Le type B d'ANTONY serait plus fréquent au niveau intracrânien (110).

Dans la série de HU (45), 47,8% des neurinomes étaient soit de type ANTONI A ou ANTONI B. seules les 52 % restants comportaient des zones de micronécroses et/ou des microkystes, et des malformations vasculaires associées ou non aux types histologiques d'Antoni.

L'individualisation de ces formes histologiques semble n'avoir cependant aucune incidence sur l'évolution et le pronostic (71).

Il faut noter l'épaississement hyalin des parois des vaisseaux tumoraux, l'absence de mitoses et de fibres nerveuses dans le tissu tumoral. Celles-ci sont refoulées et incorporées dans la capsule (9, 83).

En microscopie électronique, il s'agit d'une prolifération exclusive de cellules de Schwann, avec production plus ou moins marquée de collagène.

C'est une lésion histologiquement bénigne où la transformation maligne n'a été objectivée que dans les formes périphériques (6,48).

Dans les neurinomes intra médullaires, sur le plan microscopique, on retrouve les deux types histologique décrits, c'est-à-dire le type A d'Antoni et le type B dans la même tumeur (20, 52,128).



La dégénérescence maligne de la tumeur peut être évoquée sur l'absence de clivage, l'infiltration de la moelle péri-tumorale et l'existence sur le plan histologique de foyers de nécrose et de cellules multi-nuclées (52,128).

2.2 Ultra structure de la capsule :

La première description de la capsule a été faite par MITSUHIRO (73) qui a démontré qu'il n'existait pas de séparation nette entre la tumeur proprement dite et sa capsule, ce qui justifie l'intérêt de l'exérèse complète au lieu d'une simple énucléation pour éviter les récives.

La capsule est constituée de trois couches (73) :

- Une couche de tissu nerveux
- Une couche fibrillaire
- Et une couche transitionnelle, où on retrouve à la fois les cellules nerveuses et les fibres.

La couche de tissu nerveux est constituée de cellules nerveuses sans atypies d'aspect fusiforme et allongé.

Les tumeurs de grande taille se développent préférentiellement aux dépens de cette couche.

La couche fibreuse comprend des fibrocytes et une trame de tissu collagène abondante, son épaisseur varie entre 10 – 100 μ . Les cellules au contact de la capsule s'aplatissent et se superposent à la surface de la tumeur.

L'épaisseur de la capsule des neurinomes rachidiens varie entre 15–800 μ , contrairement à celles des neurinomes intracrâniens notamment le neurinome de l'acoustique dont l'épaisseur ne dépasse pas 5 μ . cette épaisseur varie également en fonction du siège intrarachidien de la tumeur, elle est plus importante dans les neurinomes extraduraux (73).

3 .aspect particulier :

Quelque soit l'aspect primitif, des variations ou des transformations histologiques diverses peuvent survenir, notamment une hémorragie interne ou une transformation kystique(71).

Des dépôts de calcosphérites et de mélanine peuvent coexister rapportés sous une terminologie variable telle que : schwannome mélanotique, schwannome pigmenté, neurilemmome pigmenté(19).

Le premier neurinome pigmenté a été décrit en 1934 par BJORNBOE(37) chez une patiente souffrant d'une maladie de VON Recklinghausen. On retrouve la première description de schwannome pigmenté spinal par MANDYBUR (37) en 1974. 40 cas ont été colligés dans la littérature jusqu'à 1993(37).

L'aspect macroscopique de ces tumeurs est presque toujours le même bien limité, encapsulé, et parfois kystique, à contenu noirâtre avec présence de calculs(110).

L'examen histologique retrouve les caractères d'un schwannome commun avec un abondant pigment brunâtre intra cytoplasmique de nature mélanique donnant une réaction FONTANA+ (coloration qui persiste après oxydation par l'eau oxygénée) et la négativité de la coloration de PERLS, les cellules se disposent en faisceaux entrecroisés parfois en palissades caractéristiques .il n'y a ni anisocytose, ni anisocaryose et aucune mitose n'est visible(37).

Une étude immunohistochimique à permis la recherche de la protéine S 100 dans les cellules tumorales dont la mise en évidence par anti-sérum polyclonal était considérée comme spécifique des cellules gliales ou des cellules de Schwann et en pathologie des schwannomes et des mélanocytes tumoraux. La présence de microcalcifications ou de calcosphérites semblent être un élément du diagnostic positif (19, 37).

La microscopie électronique confirme le caractère ultrastructural commun avec la cellule de Schwann : longs prolongements cellulaires, membranes basales entourant complètement les cellules, pauvreté en complexes jonctionnels, abondance particulière du collagène à longue périodicité.

On retrouve également les caractéristiques de synthèse de la mélanine, avec des pré-mélanosomes et des mélanosomes à différents stades de leur développement. On peut donc retenir l'unicité de la structure de base.

Le schwannome mélanotique est une tumeur très rare, qui à souvent une localisation paravertébrale et en particulier thoracique. Il s'agit d'un nodule de couleur noirâtre qui n'est que

Partiellement encapsulé. La lésion est cellulaire avec des cellules fusiformes ou épithélioïdes ayant un cytoplasme chargé de mélanine. Lorsqu'il existe des calcosphérites, on parle de schwannome mélanotique psammomateux. La lésion, en particulier dans la forme psammomateuse, peut être associée au complexe de Carney. Ce complexe autosomique dominant, associe, outre ces schwannomes, une pigmentation lentigineuse, des myxomes, des troubles endocriniens et des naevus bleus. Environ 10 % des schwannomes mélanotiques ont parfois une évolution maligne, mais il n'y a pas de critère histologique de malignité bien défini. Le diagnostic différentiel comporte les schwannomes contenant du pigment non mélanique : (hémوسidéridine ou lipofushine) et le mélanome métastatique. Ce schwannome est protéine S100 positif mais également HMB45 positif (27, 28, 53, 75, 127).

Le schwannome malin est une tumeur rare est aussi parfois appelée tumeur maligne des gaines nerveuses, sarcome neurogène ou neurofibrosarcome. Elle peut survenir de façon isolée, mais est souvent associée à la maladie de Von Recklinghausen. Il s'agit parfois d'un sarcome post radique. L'origine à partir d'un tronc nerveux peut être évocatrice du diagnostic (75).

L'aspect histologique est habituellement celui d'un sarcome indifférencié à cellules fusiformes ressemblant à un fibrosarcome. Le caractère ondulé des noyaux peut être évocateur de la différenciation schwannienne. Des formes épithélioïdes, mélanotiques, glandulaires ou avec des différenciations rhabdomyoblastiques ou chondroïdes sont décrites (75) (Fig. 17).

L'immunohistochimie est souvent peu contributive. Les cellules tumorales n'expriment la protéine S100 que dans la moitié environ des cas et il existe des marquages aberrants, en particulier avec les anticorps anti-cytokératine(75).

Le schwannome cellulaire est caractérisé par l'absence de zone type Antoni B, l'absence de nodule de Verocay et par des remaniements dégénératifs rares. Les critères morphologiques permettant de le différencier d'un schwannome malin, sont : le caractère encapsulé, l'absence ou la discrétion de la nécrose, ainsi que des mitoses généralement peu nombreuses(75).

Le premier cas de schwannome cellulaire a été décrit par Woodruff (67) en 1981. Il représente à peu près 5% des tumeurs bénignes des nerfs périphériques (67).

Le schwannome peut présenter des remaniements dégénératifs : surcharge lipidique donnant une couleur jaune, kystisation, hémorragie, calcification. On parle alors de schwannome ancien ou vieilli (17, 29, 75) Ces remaniements dégénératifs peuvent poser des problèmes diagnostiques. Des atypies cytonucléaires, parfois impressionnantes et d'origine dystrophique ainsi que des foyers de nécrose ne doivent pas faire évoquer une malignité(71).

Dans certaines formes kystiques, les foyers tumoraux résiduels permettant le diagnostic peuvent être difficiles à mettre en évidence(75).

Toutes les formes de schwannome expriment de façon constante, intense et diffuse la protéine S100. Ceci permet pratiquement d'éliminer toutes les autres tumeurs fusocellulaires conjonctives. (fig.18) La moitié des schwannomes expriment aussi la GFAP (protéine gliale fibrillaire acide) (75).

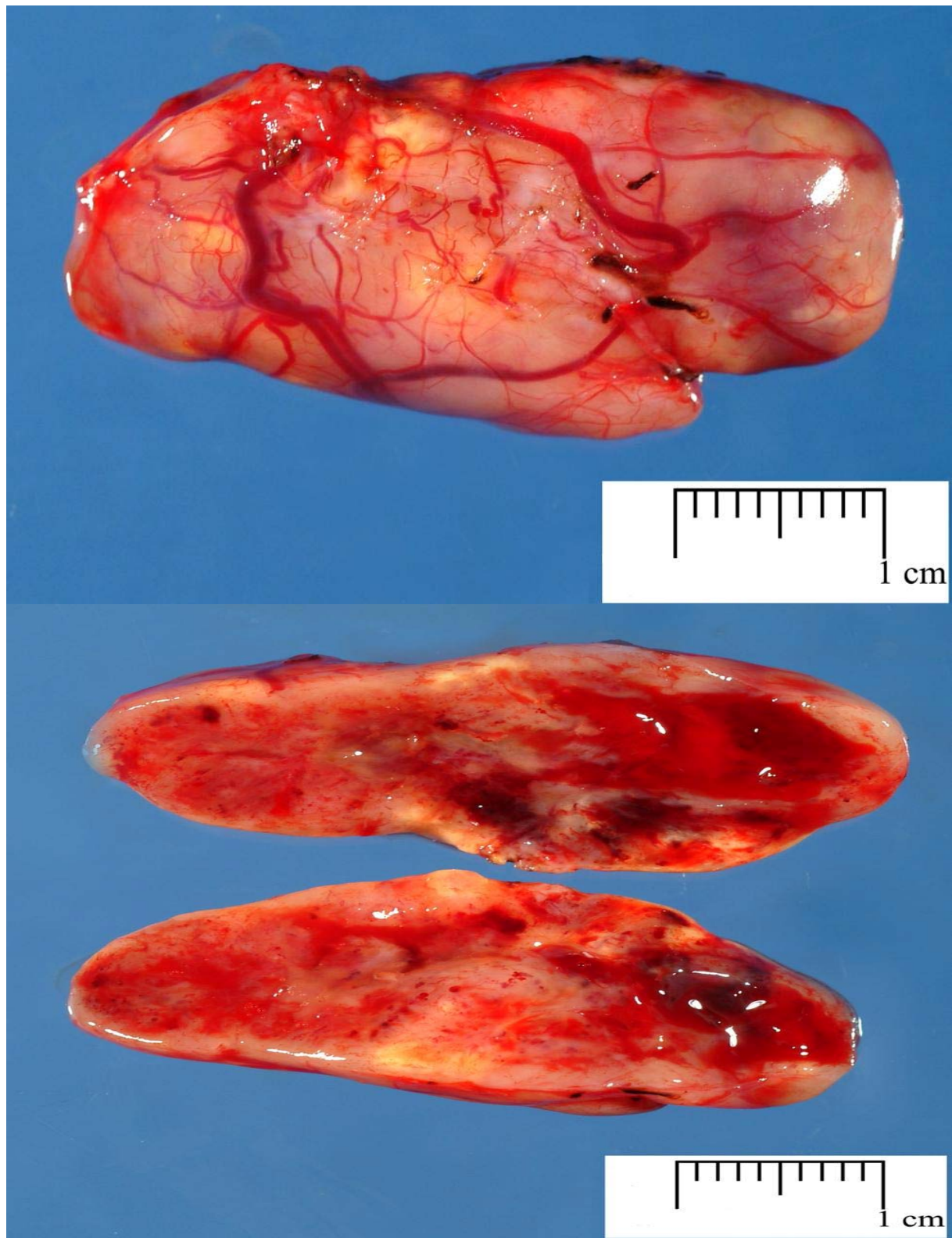


Figure 13 : aspect macroscopique du schwannome avec sa capsule très vascularisée

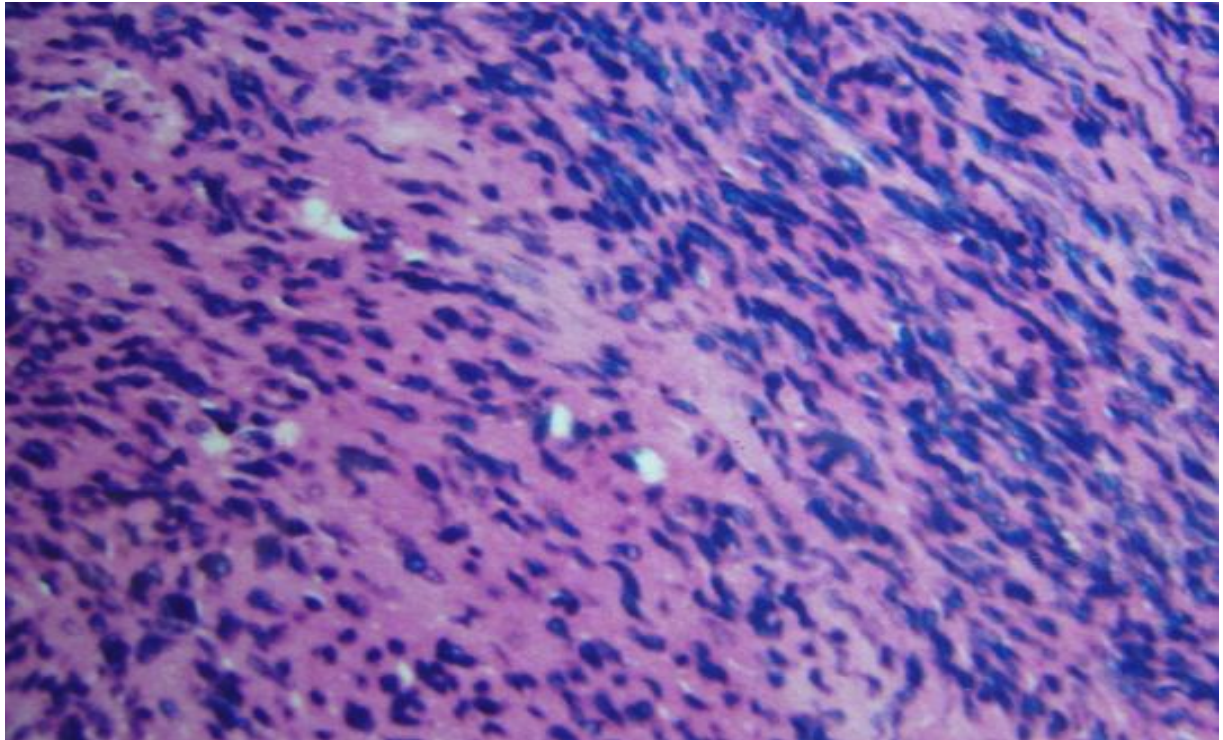


Fig. 14 : Photo montrant la disposition fibrillaire des cellules et la forme en bâtonnet de leurs noyaux réalisant un aspect typique d'un schwannome de type A d'Antoni.

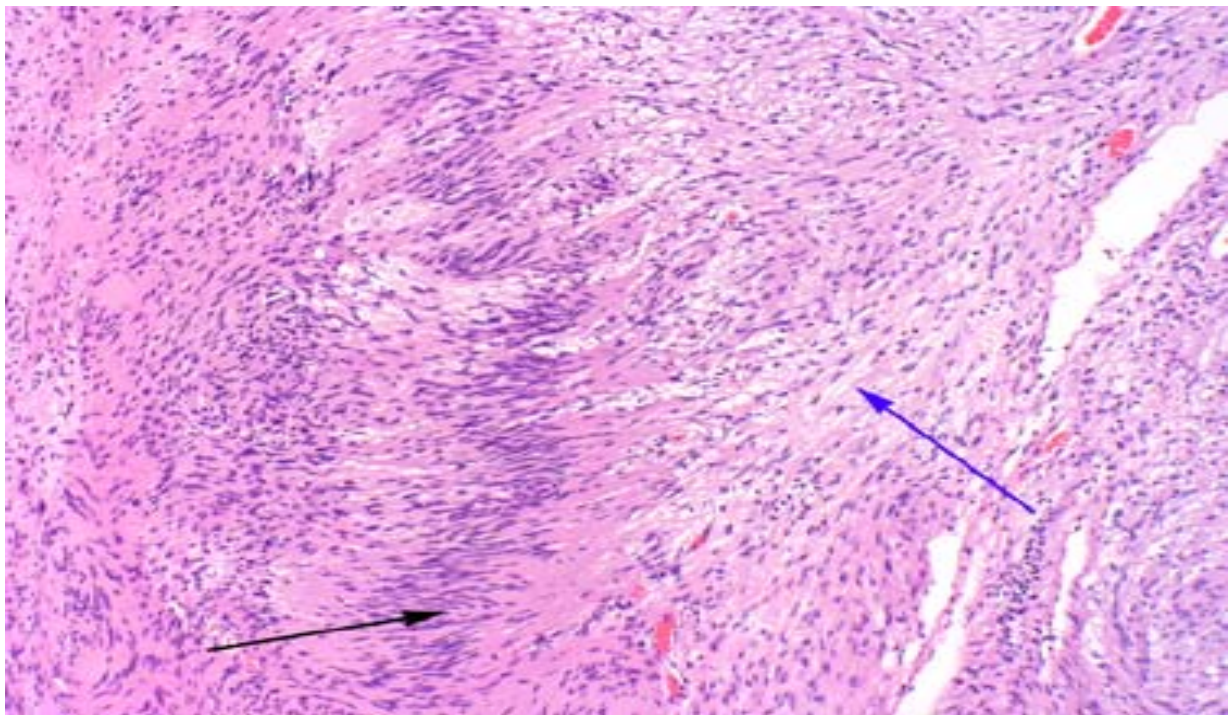


Fig. 15 : Ceci est un exemple d'un schwannome : (flèche noire) des zones denses appelé Antoni A et (flèches bleues) de zones plus souple appelé Antoni B

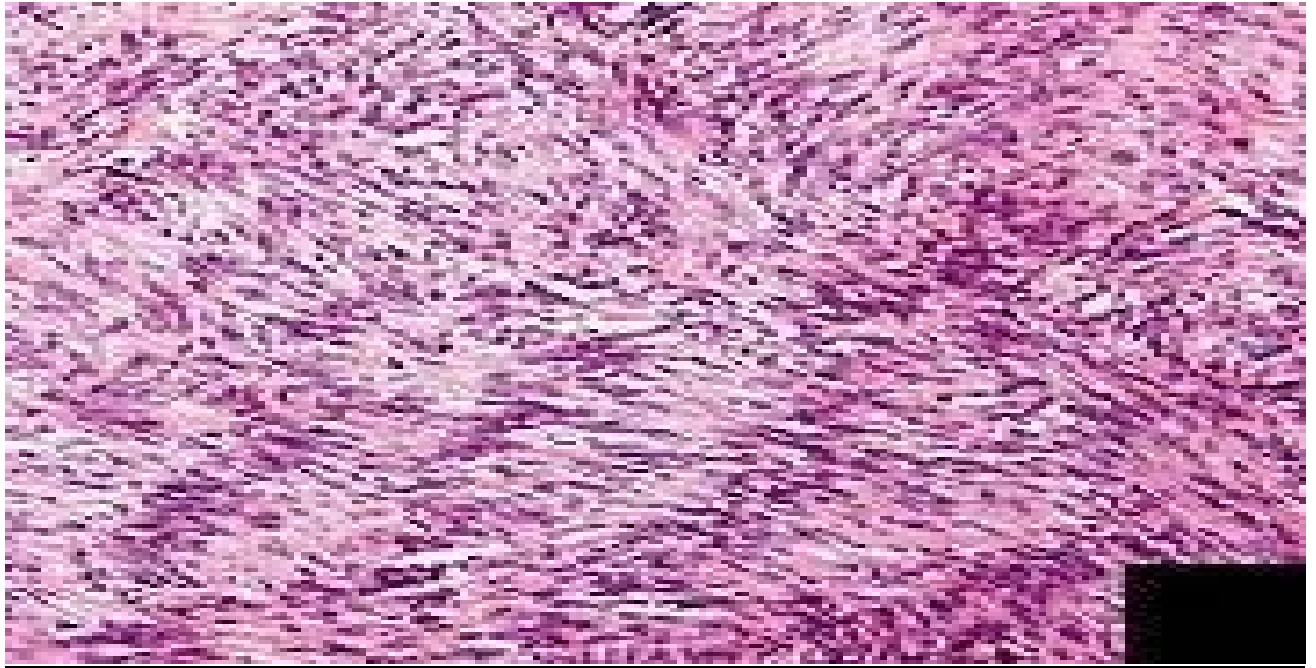


Fig. 16 : palissades : caractérisée par des rangées de noyaux entre lesquelles se situent les cytoplasmes allongés, mélangés avec les membranes basales (corps de verocay).

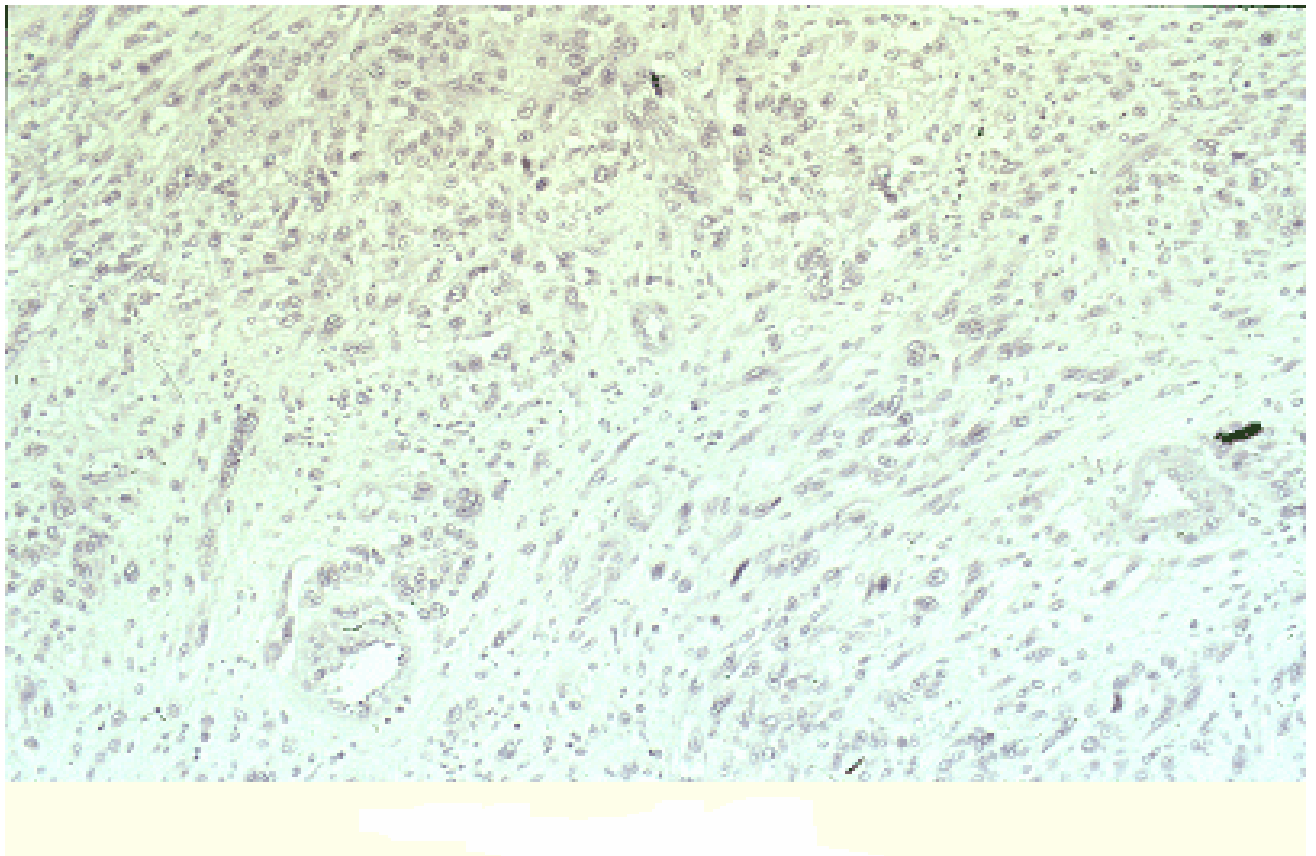


Fig. 17 : aspect histologique en faveur d'un schwannome malin

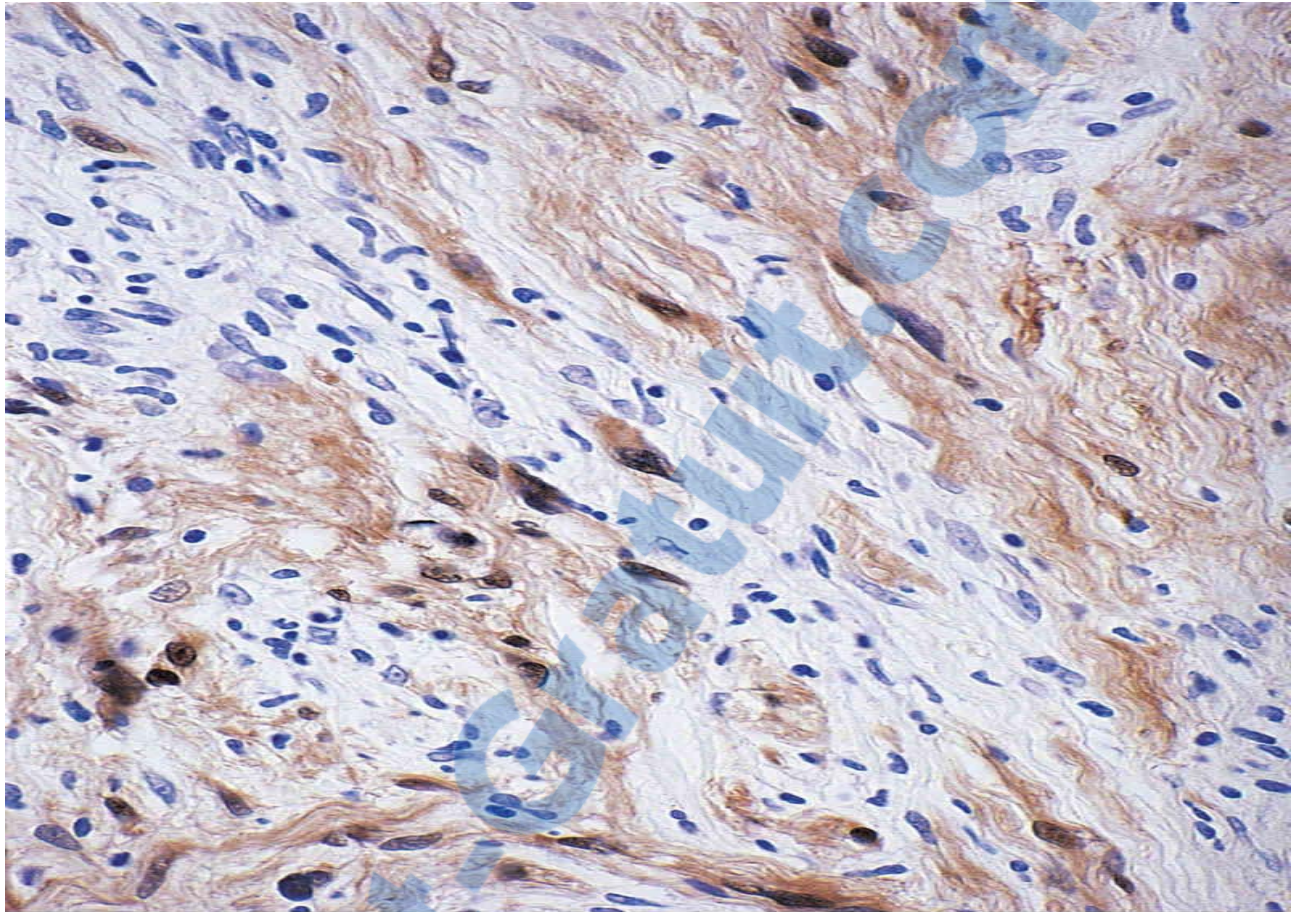


Fig. 18 : expression immunohistochimique de la protéine S-100 montrant une forte immunréactivité

III.EPIDEMIOLOGIE :

1. FREQUENCE :

L'incidence des tumeurs intrarachidiennes primitives est de 0,94 à 2,5 pour 100 000 habitants(131).

Dans la série de **Western (26)**, l'incidence annuelle du neurinome rachidien varié entre 0,3 et 0,5 / 100.000 habitants.

Dans la série de **MATASUZAKI (72)**, les neurinomes constituent 63.1% des tumeurs intradurales extramédullaires, contrairement aux méningiomes qui ne constitue que 36,9 %.

Dans les importantes séries de la littérature, les neurinomes tiennent une place importante dans les causes de compression médullaire puisqu'ils représentent près d'un tiers de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes, soit 16 à 30 %. (15, 23, 26, 30, 38, 40, 43, 48,52) (Voir tableau VII).

Ils se répartissent pour 80 % d'entre eux tout au long de la moelle et pour 20 % au niveau de la queue de cheval (31).

Tableau VII : Répartition des 2 principaux types de tumeurs dans 4 importantes séries d'après Alter (71) :

	SLOOFF	LIEBOWITZ	RAND	ODDSSON
Neurinome	29 %	25.6 %	25.6 %	25.7 %
Méningiome	25.5 %	27.8 %	46.5 %	33.3 %

2. REPARTITION SELON L'AGE :

Pour la plupart des auteurs l'âge de prédilection se situe entre 30 et 50 ans, le plus souvent lors de la quatrième décade. Il est plus jeune pour les hommes (41 ans) que pour les femmes (48 ans). (19, 23, 31, 37, 43, 45, 48,73)

Pour le neurinome intramédullaire, il existe un maximum de fréquence entre 20 et 30 ans. (35, 43,52).

Les neurinomes de l'enfant sont rares avant 10 ans, par contre, les neurofibromes représentent 12,2 % de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes, ils s'observent essentiellement au cours de la deuxième enfance et de l'adolescence surtout après l'âge de 12 ans et s'intègrent en règle dans le cadre d'une maladie de **VON RECKLINGHAUSEN** (31,48).

Le schwannome présente une légère prépondérance masculine entre 20 et 40 ans, et une légère prépondérance féminine entre 40-50 ans, ce qui explique la différence d'âge moyen au moment du diagnostic (38).

Dans notre série, 33.33% des malades sont âgés de plus de 30 ans, mais contrairement aux données de la littérature, 66.66 % de nos malades sont âgés de moins de 30ans.

On retrouve également 1 sujet âgé de moins de 20 ans (33.33%).

3. REPARTITION EN FONCTION DU SEXE :

Les données de la littérature montrent, pour la plupart d'entre elles une nette prédominance masculine (26, 43, 45, 48, 52, 114), alors que dans notre série, une nette prédominance féminine est notée avec 66,66 %. Cette prédominance de sexe féminin est également retrouvée dans les études de **SUBACIUTE** (67 %). (Voir tableau VIII)

Cette répartition contraste avec la prédominance féminine nette des méningiomes (3F/1H). (18,48 ,114)

Dans la série de **SEPPALA** (26) aucune prédominance de sexe n'a été objectivée.

Tableau VIII : Répartition selon le sexe

Auteur	Nombre de cas	Féminin %	Masculin %
H.P.HU (45)	23	39,14	60.86
CERVONI (23)	40	25	75
MISTSUHIRO (73)	18	33.34	66.66
HERREGODTS (43)	36	33.34	66.66
JACQUET (52)	37	37.83	62.16
CONTI (26)	179	39	61
SUBACIUTE (118)	76	67	33
Notre Série	3	66.66	33.33

IV.SYMPATOMATOLOGIE CLINIQUE :

Les neurinomes rachidiens sont des tumeurs bénignes évoluant progressivement ; leur expression clinique est variable selon leur localisation et leur volume (20,166).

Néanmoins leur développement sur un nerf rachidien va être responsable d'une symptomatologie radiculaire, parfois associée à des manifestations rachidiennes (20)



En grossissant, ils vont entraîner, s'ils sont juxtamédullaires, un tableau de compression médullaire lente associant : un syndrome rachidien, un syndrome lésionnel et un syndrome sous lésionnel. Et s'ils sont lombo-sacrés, un tableau de compression pluri radiculaire ou un syndrome de la queue de cheval (20).

L'idéal est de faire le diagnostic au stade précoce où existe seulement une symptomatologie radiculaire, sans atteinte des voies longues et sans syndrome de la queue de cheval, source de séquelles invalidantes (110).

1. DELAI D'ADMISSION :

Entre le début de la symptomatologie et le moment du diagnostic, s'écoule un temps variable, souvent important, où le tableau s'enrichit et devient plus typique.

Le délai d'admission varie entre 3 mois et 12 ans avec une moyenne de 3 ans (19, 23, 26, 33, 36, 37, 43, 44, 52, 73, 166).

Le schwannome rachidien se caractérise par une latence clinique, en mesure de s'étendre sur plus d'une décennie, cet aspect semble illustré dans notre série, par le délai de 10 ans entre le début de la symptomatologie fait essentiellement de phénomènes algiques non spécifiques et l'apparition de déficit moteur progressif (71).

La lenteur du développement tumoral rend compte de la discordance étonnante entre la modestie des signes neurologiques et l'importance du volume tumoral (20, 26, 81).

Toutefois, certains gros neurinomes sont totalement asymptomatiques, alors que de petits neurinomes présentent parfois de longues histoires précédant le diagnostic (71).

Ainsi la durée de cette phase symptomatique dépend de nombreux facteurs (110) :

- Du caractère compressif plus ou moins rapide de ces tumeurs en fonction de leur localisation.
- De la croissance plus ou moins rapide de la tumeur avec phénomène d'évolution ou de poussée évolutive (hémorragie, kystisation).
- De la qualité de l'examen clinique.
- Aussi de la rapidité de mise en Œuvre des examens complémentaires, de leur sensibilité, et de leur spécificité.

Dans notre série, le délai d'admission variait entre 2 ans et 10 ans, les patients ont été admis qu'au bout de 2 ans, 6 ans et 10 ans d'évolution, ce qui est probablement dû à des difficultés d'accès aux soins et à l'éloignement de l'hôpital.

2. SYNDROME RACHIDIEN :

Il traduit la souffrance du canal rachidien ostéodiscoligamentaire, lorsqu'il est présent, ce syndrome est résumé par une douleur rachidienne localisée, spontanée ou provoquée. Ces douleurs peuvent irradier soit le long du rachis, soit selon une topographie radiculaire (31)

Plus rarement, le syndrome rachidien comporte une raideur d'un segment vertébral limitant les mouvements, plus facile à mettre en évidence dans les zones cervicale et lombaire (36).

Cette raideur peut être le seul symptôme révélateur surtout chez le jeune enfant (48,92)

Ce syndrome peut aussi comporter une déformation de la colonne vertébrale telle une scoliose ou une cyphose qui s'observe plus volontiers chez l'enfant (31,76)

2-1 Douleurs rachidiennes :

Assez fréquentes, elles peuvent exister isolément en début d'évolution (104). Elles sont localisées au niveau de la tumeur, d'intensité variable au début, ayant tendance à s'accroître avec le temps, classiquement nocturnes, mais en réalité de rythme mixte le plus souvent. Parfois, elles peuvent avoir un rythme mécanique, accentuées par l'effort physique, la marche, l'éternuement, la défécation, et ainsi mises sur le compte d'une affection dégénérative. La douleur majorée à la palpation d'une épineuse, l'existence d'une contracture paravertébrale, d'une tuméfaction douloureuse ou de l'apparition récente d'une déformation rachidienne doivent orienter le diagnostic (76).

L'incidence de notre échantillon est identique à celle retrouvée dans la série de **DOMINGUES** (33), mais nettement supérieure à celle de **CERVONI** (23) et surtout de **SUBACIUTE** (118). (Voir tableau ci dessous)

Tableaux IX : Fréquence des douleurs rachidiennes

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage (%)
CERVONI (23)	12	30
DOMINGUEZ (33)	4	66,6
SUBACIUTE (118)	9	11,8
Notre Série	3	66,6

3. SYNDROME LESIONNEL :

Traduit l'atteinte de la racine où siège le neurinome il peut révéler la compression médullaire à la phase de début et indiquer son niveau.

La compression de cette racine provoque des troubles sensitifs précoces, hypoesthésie non dissociée, des troubles moteurs inconstants, élément parétique vite accompagné d'amyotrophie, et des troubles des réflexes si cette racine fait partie d'un arc réflexe explorable, à type de diminution ou d'abolition des réflexes ostéotendineux (114).

Sa netteté sémiologique varie évidemment en fonction du niveau, peu convaincante dans les régions cervicales supérieures ou thoraciques, significatives au niveau de renflement cervical, volontiers intriquée aux signes centraux dans les compressions de la moelle terminale (71).

Si la tumeur porte sur une racine motrice, le déficit musculaire risque de rester inaperçu. Mais le plus souvent le neurinome se développe sur une racine postérieure, ceci expliquant, la fréquence des douleurs avec leur caractère classique, trajet net, unilatéral, invariable avec des recrudescences lors des efforts, et en décubitus (31).

On doit chercher à faire le diagnostic dès la phase douloureuse du neurinome avant l'apparition de signe d'atteinte médullaire et y penser essentiellement sur l'existence d'une douleur métamérique de topographie invariable (71).

➤Douleurs radiculaires : (voir tableau X)

Elles sont habituellement unilatérales, du moins au début. Elles ont une topographie systématisée correspondant au trajet et au territoire périphérique de la ou des racines concernées (76).

Classiquement, elles prédominent la nuit, et sont peu ou pas calmées par le repos, à l'opposé des douleurs radiculaires d'origine discale (76). Elles sont vives, fixes, survenant en crises, déclenchées par toute cause d'hyperpression du liquide céphalo-rachidien. Très évocatrices, lorsqu'il s'agit de douleurs, augmentant lors du décubitus, avec recrudescence nocturne, obligeant au lever qui les calme temporairement (31, 104, 114).

Leur aggravation progressive, leur ténacité, l'efficacité transitoire des antalgiques usuels, font qu'elles deviennent vite préoccupantes, d'autant qu'unilatérales, elles peuvent se bilatéraliser (31).

Ces douleurs s'associent à des paresthésies ou à des dysesthésies qui conservent toujours une distribution radiculaire (76,104).

Cette douleur radiculaire peut être la seule manifestation pendant des mois ou des années, sans signes neurologiques objectifs (71).

Cette douleur peut aussi disparaître ou diminuer, témoignant de la "mort" de la racine porteuse. Elle sera donc à rechercher à l'interrogatoire pour orienter le niveau de la compression médullaire (71).

La fréquence de ces douleurs radiculaires paraît moins importante dans les neurinomes intramédullaires (35, 43, 52).

Malheureusement, l'origine neurologique de ces douleurs peut être méconnue, surtout lorsque la douleur reste cantonnée à une partie du territoire radiculaire, et est interprétée comme une algie viscérale, notamment au niveau des membres (112).

Chez l'enfant ces douleurs sont souvent confondues avec d'autres algies, notamment "*douleurs de croissance*" et surtout lorsqu'elles sont précédées d'un traumatisme (92).

Nous pouvons dire qu'à la différence des résultats avancés par **SUBACIUTE** (118) et **CERVONI** (23), qui montrent une grande fréquence des douleurs radiculaires, nos résultats s'accordent parfaitement avec ceux de **SCHULTHEISS** (103). (Voir le tableau ci-dessous).

Tableaux X : Fréquence des douleurs radiculaires

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage (%)
CERVONI (23)	28	70
SCHULTHEISS (103)	3	30
SUBACIUTE (118)	62	82
Notre Série	1	33,3

4. SYNDROME SOUS LESIONNEL :

Traduit la souffrance des voies ascendantes et descendantes encore appelées voies longues. Il se rencontre toujours, quelque soit l'évolution, à un moment ou à l'autre de l'évolution (31, 76).

Il associe à des degrés variables :

4-1 Des troubles moteurs :

Souvent discrets au début, marqués soit par une fatigabilité d'un ou des deux membres inférieurs pouvant réaliser un tableau de claudication médullaire intermittente non douloureuse qui va s'aggraver réduisant progressivement le périmètre de marche (31, 76) ; soit par un dérochement intermittent du membre inférieur, soit sous forme d'une maladresse à effectuer ou répéter un mouvement au membre supérieur (31).

Tous ces signes traduisent l'atteinte pyramidale avec des déficits plus ou moins nets, et peuvent à l'extrême réaliser une para ou tétraplégie spastique, flasco-spastique ou flasque (31).

A la phase initiale, l'examen retrouve (31) :

Un déficit patent de la force musculaire qui, lorsqu'il existe prédomine sur les raccourcisseurs aux membres inférieurs aux parties distales.

L'étude des réflexes réclame une attention soutenue et une répétition patiente pour obtenir un relâchement satisfaisant et déceler ainsi une vivacité anormale souvent unilatérale des réflexes ostéotendineux, une diminution des réflexes cutanés abdominaux et un signe de Babinski.

A un stade plus tardif, l'examen retrouve (31) :

Un trouble moteur plus franc, réalisant une paraplégie ou tétraplégie spastique.

Les réflexes ostéotendineux sont vifs, diffusés et polycinétiques, s'accompagnant parfois d'un clonus inépuisable du pied et de la rotule.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis si la lésion se situe au dessus de D6.

Il existe un signe de Babinski souvent bilatéral, un signe d' Hoffman aux membres supérieurs, une libération des réflexes de défense médullaire, pouvant donner lieu à des phénomènes d'automatisme médullaire.

Cette vivacité des réflexes dans le segment sous lésionnel contraste avec l'absence des réflexes au niveau lésionnel et leur normalité au niveau sous lésionnel. Ces trois caractères sémiologiques ont une très grande valeur diagnostic.

Dans notre série, la fréquence du déficit moteur est proche de celle de **CERVONI (23)**, mais très supérieure à celle retrouvée dans les autres données de la littérature (43, 52, 103, 118). (Voir tableau XI).

Tableaux XI : Fréquence du déficit moteur

Auteur	Déficit moteur (%)
CERVONI (23)	75
HERREGODTS (43)	50
SCHULTHEISS (103)	26,16
JACQUET (52)	50
SUBACIUTE (118)	36,8
Notre Série	100

Dans la série de **CERVONI (23)**, le déficit moteur était sous forme de monoplégie dans 30 % des cas, et de paraplégie des 70 % des cas. Alors que les troubles moteurs étaient dominés dans notre série par une paraparésie dans 66 ,6 % des cas, du moment où la monoparésie n'a pas été retrouvée que dans 33 ,3 % des cas.

4-2 Des troubles sensitifs :

Sous jacents au niveau lésionnel, ils doivent permettre de situer celui-ci avec une assez grande précision (31).

Les premiers troubles à apparaître intéressent préférentiellement la sensibilité thermo algique et sont en règle décalés par rapport au niveau lésionnel, sans limite supérieure bien nette (31).

La recherche des troubles du sens de position segmentaire, de la sensibilité vibratoire, de la stéréognosie dans les atteintes cervicales, de la sensibilité tactile, sera de même minutieuse (114).

Des paresthésies à type de brûlure ou de ruissellement, une sensation de jambes molles ou de marche sur le coton peuvent être signalées (71).

Des troubles de la kinesthésie, de la sensibilité tactile peuvent également être présents au dessous du niveau de la compression. Dans tous les cas, le niveau supérieur du déficit sensitif à une importante valeur localisatrice (110).

A un stade tardif, les troubles sensitifs objectifs sont plus marqués, ils réalisent une hypo ou une anesthésie thermo algique prédominant souvent d'un côté, dont la limite supérieure est généralement nette (110).

Dans notre série, les troubles sensitifs ont été objectivés chez 2 patients, soit 66,6 %, ces résultats s'accordent parfaitement avec les données de **CERVONI** (23), mais restent nettement supérieurs à ceux rapportés par **HERREGODTS** (43) et **JACQUET** (52). (Voir tableau XII)

Les troubles sensitifs notés dans notre série, sont à des degrés variables, à type d'anesthésie chez un patient, soit 33,3 % des cas et un niveau sensitif chez un patient, soit 33,33 % des cas.

Tableaux XII : Répartition des troubles sensitifs

Auteur	Pourcentage (%)
JACQUET (52)	25
CERVONI (23)	62
HERREGODTS (43)	30
Notre Série	66,6

4-3 Des troubles génito-sphinctériens :

Généralement discrets et tardifs, sauf dans les compressions de la moelle lombo-sacrée où ils sont francs et précoces. Ils peuvent être à type d'incontinence ou de rétention urinaire, d'impuissance ou de constipation (115).

Selon **HERREGODTZ** (43), 16 % des malades en présentaient au début de la maladie sous forme d'incontinence urinaire et anale.

Dans la série de **DOMINGUEZ** (33), 20% des patients ont présenté des troubles urinaires après une longue évolution de la maladie.

Dans notre série, les troubles sphinctériens sont retrouvés chez 66,6 % des cas, à type d'incontinence urinaire, d'hypotonie anale. Les troubles sexuels étaient à type d'impuissance sexuelle chez 1 patient, ce pourcentage est expliqué par le retard diagnostique et le délai de consultation de nos malades qui sont tardifs.

5. EVOLUTION DU SYNDROME EN FONCTION DU SIEGE DE LA TUMEUR :

Une atteinte au niveau de la moelle cervicale, se traduira rapidement par un syndrome lésionnel prédominant avec troubles sensitifs et moteurs du membre supérieur (31).

Au niveau de la moelle dorsale, le syndrome lésionnel se cantonne à une radiculalgie intercostale souvent peu spécifique, et c'est le syndrome sous lésionnel qui révélera la lésion (31).

Au niveau du cône terminal, c'est le syndrome lésionnel qui prédomine, avec compression de plusieurs racines, se traduisant par un syndrome pluriradiculaire. Le syndrome sous lésionnel peut être complètement masqué, seul le signe de **Babinski** permet de l'affirmer (31, 36, 44). (Voir tableau XIII).

Tableau XIII : Évolution du syndrome en fonction du siège de la tumeur (31)

	Syndrome lésionnel	Syndrome sous lésionnel
Moelle cervicale	+++	++
Moelle dorsale	+/-	+++
Moelle terminale	+++	+/-

Néanmoins, l'évolution des symptômes de compression médullaire est imprévisible. Ces troubles peuvent être lentement progressifs ou se dégrader rapidement en quelques heures. (71)

Dans les formes très rapides, un processus ischémique est souvent évoqué et vient assombrir le pronostic (128).

Le caractère imprévu de l'évolution, souligne une fois encore, l'urgence d'établir un diagnostic.

V-EXAMENS PARACLINIQUES :

1- IMAGERIE :

L'exploration du rachis et de la moelle repose sur une panoplie d'exams complémentaires, qui sont la radiographie standard, la scintigraphie, la myélographie aux hydrosolubles plus au moins associée au scanner, le scanner en haute résolution et l'imagerie par résonance magnétique, avec et sans **GADOLINIUM** (31).

1-1 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

C'est l'examen clé en pathologie vertébro-médullaire en raison de sa haute résolution spatiale, de son caractère non invasif, et de son meilleur rendement dans détection et l'analyse structurale des tumeurs de petite taille (7, 20, 25, 31).

Les modalités d'exploration restent dépendantes des possibilités techniques différentes des appareillages, et en particulier des antennes disponibles (antennes de surface) (31).

Il faut obtenir la meilleure résolution spatiale possible, et donc un bilan lésionnel optimal, ainsi qu'un bilan global de la lésion et un repérage topographique préopératoire précis (31, 76).

Ainsi, il est possible d'obtenir rapidement des coupes dans les plans de l'espace et de réaliser une analyse extrêmement précise de la morphologie et de la structure des différents éléments contenus dans le canal vertébral. (76)

Cette examen comporte cependant des imites (31, 76).

- Nécessité d'une immobilité absolue pouvant rendre l'examen difficile en situation aigue.
- Mauvaise étude des racines.
- Mauvaise évaluation des calcifications.

Les coupes sagittales fines, complétées systématiquement par des coupes dans une incidence perpendiculaire, permettent une analyse précise du contenant et du contenu (76).

L'approche tridimensionnelle est possible et permet d'obtenir des images dans tous les plans en une seule acquisition et des coupes très fines avec un signal suffisant (76).

Le radiologue dispose de plusieurs séquences d'acquisition (31,76) :

- Les séquences pondérées en T1 définies par un temps d'échos (TE) et un temps de répétition (TR) courts, fournissent une bonne analyse morphologique, c'est cette séquence qui sera faite après injection de **Gadolinium**.
- Les séquences pondérées en T2 définies par un TE et TR longs, fournissent un important contraste tissulaire.

❖ Résultats :

L'utilisation des séquences sagittales fines de 5 ou 3 mm, de coupes axiales qui dissocient la moelle des lésions expansives. L'injection du **Gadolinium**, aboutit en général facilement au diagnostic de tumeur intradurale et extramédullaire (31, 76).

Cet examen permet dans la majorité des cas de poser le diagnostic de neurinome, de préciser sa taille et ses rapports avec les structures nerveuses et même de différencier le tissu tumoral des zones kystiques ou des saignements associés (7).

L'aspect IRM du neurinome est celui d'une formation ovale à grand axe vertical, habituellement intradurale et extramédullaire (7).

Sur les séquences pondérées en T1, le neurinome apparaît comme une masse intracanaulaire, en isosignal au parenchyme médullaire dans 73,9 % des cas, entourée de l'hyposignal du liquide céphalo-rachidien, et entraînant une compression plus ou moins marquée de la moelle (7, 20, 30, 31, 40, 45, 48), ceci est expliqué par la structure histologique de la tumeur riche en cellules de Schwann.

Seulement 26,1 % des neurinomes apparaissent hypointenses en T1 (7, 30, 45).

Contrairement aux neurinomes, les épendymomes se caractérisent par un hyposignal en T1, variable en fonction de l'abondance des zones kystiques (25).

L'association des neurinomes et des épendymomes est fréquente, d'où l'intérêt de rechercher avec attention une tumeur charnue en présence d'une formation kystique (25).

Sur les séquences pondérées en T2, un hypersignal intense proche de celui du liquide céphalorachidien est noté dans environ 92 % des cas, comme l'épendymome et, contrairement au méningiome qui demeure en isosignal par rapport à la moelle (20, 25, 30, 31, 40, 48).

Il existe une importante corrélation entre les variations histologiques des neurinomes et la prolongation du caractère hyperintense en T2, notamment la présence de kystes intratumoraux, la pauvreté en cellules de Schwann caractérisant le type **Antony B** et les zones de nécroses (30, 33, 45).

Dans une série de **DEVERDELHAN** (32) incluant 28 schwannomes et 24 méningiomes, l'intensité et l'hétérogénéité du signal IRM n'étaient pas statistiquement différentes entre ces deux types de tumeurs sur les séquences pondérées en T1. Par contre sur les séquences pondérées en T2, les schwannomes avaient de façon significative, un aspect hyperintense et hétérogène. Après **Gadolinium**, il existait une différence significative entre les deux types de tumeurs ; le rehaussement étant intense et hétérogène pour les schwannomes, alors que les méningiomes se rehaussaient de façon modérée et homogène. Un test diagnostique a été réalisé pour ces tumeurs à l'aide d'une analyse multivariée prenant en compte les 6 critères statistiques significatifs : la localisation crâniocaudale, l'intensité du signal en T2, l'hétérogénéité du signal en T2, l'intensité et l'hétérogénéité de la prise de contraste, et le "dural tail sign", ce dernier qui correspond au rehaussement linéaire dural au contact de la tumeur. Ce test a permis le diagnostic de neurinome avec une sensibilité de 96,4 %, une spécificité de 83,8 %, une valeur prédictive positive de 87,1 % et une valeur prédictive négative de 95,7 %. Ils ont conclu que le diagnostic de schwannome peut être suggéré quand une tumeur rachidienne de localisation intradurale extramédullaire, présente un hypersignal sur les séquences pondérées en T2 ou une

prise de contraste intense en l'absence du «dural tail sign». Sinon, il s'agit le plus probablement d'un méningiome.

L'injection de **Gadolinium** est essentielle pour faire le diagnostic positif de tumeur intradurale extramédullaire (31).

L'injection en intraveineuse d'un produit de contraste, rehausse le neurinome de façon hétérogène, contrairement au méningiome qui prend le contraste de façon homogène et intense (7, 48).

Les contours du rehaussement sont plus nets en cas de neurinomes, permettant de le distinguer du neurofibrome (38).

Le rehaussement du signal est proportionnel à la vascularisation tumorale, notamment l'existence de malformations vasculaires intratumorales (30,4 %) (30, 45). Toutefois, l'augmentation du contraste est beaucoup plus importante à l'IRM qu'au scanner, ceci va permettre :

- De localiser avec plus de précision la tumeur extramédullaire.
- De faire la distinction entre une formation tumorale et kystique (25)
- De différencier de façon certaine, neurinome et méningocèle. Le méningocèle ne voit pas son signal changer sur les séquences pondérées en T1 après **Gadolinium** (25).
- Surtout d'avoir une sensibilité bien plus élevée pour détecter les petits neurinomes. Après **Gadolinium**, les petits nodules de 3 mm de diamètre, deviennent visibles car rehaussés par le produit de contraste (20, 36).

✓ **Les neurinomes extraduraux :**

Ils peuvent avoir un développement strictement extradural ou intra et extradural. En IRM, les tumeurs extradurales apparaissent séparées de la moelle par une bande en hyposignal visible aussi bien sur les séquences pondérées en T1 que sur celles pondérées en T2 (71).

✓ **Les neurinomes et syringomyélie :**

Certains auteurs (5) pensent que l'association neurinome et syringomyélie peut être due à plusieurs mécanismes : l'obstruction des espaces périvasculaires, l'augmentation de la viscosité du liquide extracellulaire due à la tumeur elle-même, la rampe de la pression intra médullaire entre différents niveaux de la moelle, et entre la moelle et l'espace sous arachnoïdien.

La cavité syringomyélique va se traduire par un hypersignal en T2, généralement d'intensité moindre qu'un kyste tumoral. L'injection de **Gadolinium** est indispensable pour rechercher la tumeur responsable et mieux différencier la syringomyélie d'éventuels kystes tumoraux (54).

❖ Place de l'IRM :

L'IRM est devenue l'examen de première intention et souvent suffisant pour toute compression médullaire (7, 40,59).

C'est l'examen le plus sensible pour rechercher les neurinomes (détection des lésions intradurales de 3 mm) et cela de façon non invasive, il permet donc un contrôle postopératoire fiable pour détecter les tumeurs résiduelles (48).

Il fournit un très bon bilan d'extension.

Dans notre série, 3 examens d'IRM ont été réalisés, les résultats confirment les données de la littérature.

1-2 Tomodensitométrie :

C'est un examen essentiel qui permet grâce à la réalisation de coupes millimétriques, les possibilités de reconstruction sagittale, frontale et tridimensionnelle, une analyse fine des structures osseuses mais aussi des parties molles adjacentes (31, 76).

En revanche, les possibilités d'analyse des structures neuroméningées sont réduites en particulier pour le segment thoracique (31, 76).

L'injection intraveineuse de produit de contraste iodé doit être réalisée systématiquement en l'absence de contre-indications pour mieux visualiser les espaces épiduraux et la vascularisation tumorale. Il est ainsi plus aisé de différencier une tumeur intradurale d'une tumeur extradurale (31, 76).

Les neurinomes se présentent le plus souvent comme des tumeurs (20) :

- Aux limites nettes régulières.
- Sans Œdème périphérique.
- Refoulant les muscles et les espaces graisseux sans infiltration.
- De densité variable de celle du contenu dural.

➤ Spontanément :

- Ils sont isodenses dans 72,4 %, alors que les méningiomes sont hyperdenses par rapport à la moelle dans 80 à 90 % des cas, et présentent des calcifications, les neurinomes de la queue de cheval sont un peu plus denses que le cul de sac dural. Toutefois, cette différence est peu perceptible, quand le cul de sac est entièrement occupé par le neurinome et les racines comprimées. (48)

- Par ailleurs, outre son caractère segmentaire, le scanner ne permet pas une étude fiable du contenu du canal rachidien, et donc des limites intrarachidiennes des neurinomes juxtamédullaires (31, 41).

- Les calcifications sont exceptionnellement présentées par les neurinomes (33,57).

- Ces neurinomes paraissent le plus souvent homogènes. Quelquefois, surtout pour les gros neurinomes, ils paraissent hétérogènes avec un centre plus dense (71).

- Enfin, ces tumeurs, en fonctions de leur taille, peuvent produire un syndrome de masse intradurale avec augmentation de la taille du fourreau dural et disparition de la graisse épidurale (33).

➤ Après contraste :

Les neurinomes se rehaussent de façon nette, caractéristique, jusqu'à 80 à 120 UH, dans 17,2 % des cas, comme les méningiomes (23).

Le rehaussement du produit de contraste serait d'autant plus intense qu'un délai de 15 à 30 mn suivrait l'injection. Mais les petites tumeurs peuvent ne pas être rehaussées (23, 48).

L'augmentation des densités tumorale conduit à une meilleure délimitation lésionnelle (23).

Elle précise l'extension extraspinale, en permettant une bonne analyse des espaces péri rachidiens (23, 48).

Cependant, la tumeur n'est pas bien individualisable de la moelle. Cette dernière, sauf en C1-C2, est difficile à visualiser sans l'utilisation de produit de contraste intrathécal (23).

La prise de contraste peut se faire de façon homogène. Souvent elle est hétérogène, en anneau. Cette hétérogénéité est due à (23) :

- Des remaniements hémorragiques.
- Une dégénérescence kystique.
- Des tissus hypercellulaires (type A) et hypocellulaire (type B).
- Une transformation xanthomateuse.

La TDM n'a pas une meilleure spécificité que la myélographie, elle ne peut trancher entre méningiome et neurinome (71).

➤ **Après contraste intrathécal ; le myélo-scanner :**

Le myélo-scanner constitue l'alternative à l'IRM quand cette dernière est inaccessible ou contre indiquée (40).

Il permet de délimiter avec plus de précision la taille et l'aspect du cordon médullaire (76).

Il précise exactement le siège du neurinome par rapport à la dure-mère. Il permet de différencier une tumeur intramédullaire avec une composante exophytique, d'une tumeur intradurale extramédullaire, alors que la myélographie est équivoque (40).

Cependant, il ne faut pas omettre qu'il s'agit d'un examen invasif pouvant être à l'origine d'une aggravation de la symptomatologie (40).

Il montre une lésion isodense dans 85 % des cas hyperdense dans 15 % des cas (40).

En myélographie computerisée, un arrêt total du produit de contraste est rare : l'examen peut ainsi indiquer les deux pôles lésionnels alors que la myélographie n'en montre qu'un seul (40).

La TDM a un intérêt en postopératoire immédiat, pour rechercher un hématome, s'il existe une aggravation brutale et précoce de la symptomatologie (110).

A long terme, et surtout pour rechercher une récurrence (110) :

Elle pourra montrer trois types d'images :

- La récurrence tumorale, celle-ci se traduit par un syndrome de masse prenant le contraste, qu'il est souvent difficile de

différencier des remaniements postopératoires. L'IRM est supérieure à la TDM pour rechercher cette récurrence.

- La fibrose, densification des espaces graisseux épiduraux, attirant le fourreau dural, prenant le contraste de façon variable.
- Les méningocèles, cavités liquidiennes finement cerclées, dont la paroi se rehausse après contraste. (76).

Dans notre série la TDM n'a pas été réalisé chez aucun malade.

1-3 Radiographie standard :

Les examens radiologiques standard du rachis conservent tout leur intérêt lorsque l'on suspecte une atteinte rachidienne et restent indispensables dans l'exploration de l'intégrité du rachis en localisant le niveau exact de l'anomalie (31, 76).

Les clichés de face et de profil, accompagnés de trois quarts à l'étage cervical ou lombaire doivent étudier la totalité du segment considéré. Les clichés localisés sont nécessaires, soit au niveau d'une région difficile à analyser (charnière crânio rachidienne ou lombosacrée), soit sur la région cliniquement suspecte. (76)

Cependant, si le syndrome lésionnel ou rachidien, lorsqu'il existe, est relativement localisateur, il existe volontiers dans les syndromes médullaires isolés, un décalage entre le niveau neurologique et le niveau de la lésion plus haute situé (31, 76).

L'analyse des clichés doit être rigoureuse, étudiant à chaque niveau et sur toutes les incidences les contours et la structure des corps vertébraux, des pédicules des lames des processus transverses, articulaires et épineux. Il faut vérifier la hauteur et la régularité des espaces intersomatiques et les foramens intervertébraux (76).

Le neurinome est la tumeur intrarachidienne qui entraîne le plus de modifications osseuses visibles sur les radiographies standards dans environ 35 à 50 % des cas, contrairement aux méningiomes dans les signes à la radiographie standard n'apparaissent que dans 10 à 20 % des cas (18).

L'aspect radiologique est variable selon le volume et le siège du développement du neurinome. En effet, si aucun aspect normal ne sera noté dans le cas d'un petit neurinome exclusivement développé dans le canal rachidien, il n'en est pas de même lorsque la tumeur occupe l'ensemble de ce canal (20).

Une lecture attentive des clichés standards du rachis peut révéler des anomalies, et ce dans 10 à 30 % des cas (20).

Il peut s'agir sur les incidences de face (7, 20, 23, 31, 40, 43, 48) :

- D'un agrandissement du trou de conjugaison : il est défini comme une érosion du bord supérieur du pédicule inférieur et du bord inférieur du pédicule supérieur. C'est le signe le plus fréquent et le plus caractéristique des neurinomes qui traduit l'existence d'une tumeur en sablier.

- D'un amincissement pédiculaire dans 13 % des cas.

- D'une augmentation de la distance interpédiculaire dans 18 % des cas.

- D'une augmentation du diamètre sagittal.

Sur les incidences de profil, une image de « scaloping » peut être observée, correspondant à une érosion de la face postérieure et postéro latérale des corps vertébraux sous la forme d'une ligne arciforme large, peu profonde, à contours nets réguliers, cernée d'un liseré de condensation. Cet aspect, en faveur d'un processus bénin, est responsable d'un accroissement du diamètre sagittal (20, 31, 40, 48).

L'érosion du corps vertébral peut être profonde réalisant une véritable lacune à bord net, par développement intra corporel du neurinome, avec présence de logettes (110).

Dans tous les cas et à l'encontre des tumeurs malignes, le tissu spongieux osseux offre peu de résistance à l'expansion de la tumeur adjacente. L'os se fait donc éroder sans lyse ni envahissement, la corticale est respectée, refoulée par la capsule tumorale, ce qui paraît déjà rassurant vis-à-vis de la nature tumorale évoquée (110).

Sur les incidences obliques, on note parfois un élargissement régulier d'un trou de conjugaison (ou foramen intervertébral) témoignant du développement en sablier de la tumeur de part et d'autre de ce foramen (71).

A cet égard, il faut noter que ce type de neurinome est en fait habituellement intra et extradural (20).

JAQUET (52) a noté que l'élargissement d'un canal de conjugaison, l'augmentation de la distance interpédiculaire ou la réduction de la taille d'un pédicule, sont le plus souvent le fait de tumeurs extra médullaires.

Des anomalies de courbures telle qu'une scoliose ou cyphoscoliose ont été également signalées dans la littérature (43, 48, 92).

Parfois, certaines anomalies osseuses sont découvertes fortuitement, telle une arthrose souvent associée chez les sujets âgés (110).

1-4 Myélographie :

Elle est de moins en moins utilisée et est remplacée le plus souvent par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (18, 31,76).

Cependant, dans certaines situations d'urgences et en l'absence de disponibilité de l'IRM, elle permet de montrer l'existence d'une compression médullaire ou radiculaire. Elle implique systématiquement la réalisation d'une ponction sous arachnoïdienne et un prélèvement de LCR (18, 31, 76,114).

Trois voies de ponction sont possible (31,76) :

- La voie lombaire, la plus utilisée.
- Les voies latérocervicale C1-C2 et sous occipitale, devenues exceptionnelles.

Le produit de contraste utilisé doit être un produit iodé hydrosoluble, exclusivement non ionique. Après opacification, de multiples incidences sont réalisées avec, le cas échéant, des clichés centrés sur la région pathologique. Un tatouage cutané labile, en regard de la lésion peut être réalisé pour guider le geste thérapeutique (18, 31,76).

Cet examen, permet d'apprécier le siège du processus expansif par rapport à la dure-mère et par là oriente le diagnostic.

Ainsi, un processus extradural provoque (31,76) :

- Un processus global de la colonne opaque.
- Un amincissement plus ou moins important de l'espace sous arachnoïdien périmédullaire homolatéral à la lésion.
- Un refoulement médullaire avec amincissement de l'espace sous arachnoïdien controlatéral.

Ceci peut aller jusqu'a l'arrêt complet de la progression du produit de contraste (31,76).

Le neurinome de la queue de cheval se traduit par une image d'encoche à grand rayon de courbure, l'angle de raccordement de l'encoche avec le sac dural apparaît obtus (71).

Par contre, si le neurinome est intradural extramédullaire (110) :

- La tumeur, généralement ovale, est moulée par le produit de contraste.
- Il y a un refoulement de la moelle avec effilement de l'espace périmédullaire controlatéral et élargissement de l'espace périmédullaire homolatéral à la lésion.
- Au maximum, il existe un blocage : arrêt complet, cupuliforme régulier avec élargissement de l'espace périmédullaire homolatéral sus ou sous jacent.
- Au niveau de la queue de cheval, l'aspect peut être une lacune se raccordant à angle aigu avec la paroi, ou plus souvent celui d'une volumineuse tumeur occupant le fourreau dural, pouvant entraîner un arrêt complet cupuliforme dans 65 %, et arrêt partiel dans 35 % des cas. Si les neurinomes intraduraux ne s'accompagnent pas d'altération osseuse, ces gros neurinomes de la queue de cheval peuvent entraîner d'importantes destructions osseuses (23).

Les neurinomes intramédullaires se traduisent par un aspect de grosse moelle sur tous les clichés. Néanmoins, cet élargissement médullaire ne peut en aucun cas préjuger de la malignité ou de la bénignité de la lésion, ni de sa nature solide ou kystique ou encore de son extension intramédullaire (52).

L'aspect myélographique du neurinome en sablier intra et extradural, varie en fonction de l'importance relative des composantes intra ou extradurale. En règle, l'aspect est celui d'une compression d'allure extradurale, avec parfois une lacune ou une encoche plus localisée (81, 31,76).

Certains auteurs soulignent les caractères différentiels entre neurinomes et méningiomes : l'arrêt serait plus irrégulier dans les méningiomes car le produit moule une tumeur polylobée à base d'implantation durale, l'arrêt en dôme typique serait plus fréquent dans les neurinomes. En fait, seul semble possible le diagnostic de tumeur intradurale extramédullaire (18, 114).

La myélographie ne fournit pas toujours un bilan complet de la tumeur. Notamment, plus d'une fois sur deux, elle ne peut apprécier le pôle supérieur de la lésion lors d'arrêt complet du produit de contraste (31, 76).

Enfin, la myélographie a été longtemps le meilleur examen pour diagnostiquer une compression médullaire lente mais actuellement, son intérêt tend à décroître avec l'essor de l'IRM (31, 76).

2. AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

2-1 Artériographie :

L'intérêt de cette exploration n'est pas tant la visualisation de la tumeur, ni l'appréciation de l'extension intra ou extrarachidienne mieux étudiée par les examens d'imagerie. Elle permet (110) :

- Le repérage des artères radiculo-médullaires et leur situation par rapport au neurinome.
- L'étude du retentissement sur l'artère vertébrale.

Ces deux éléments conditionnent le risque opératoire et la voie d'abord chirurgicale (110).

L'artériographie médullaire est réservée aux lésions basses situées au-delà de D8, de manière à bien repérer avant l'intervention, l'artère d'ADAMKIEWICZ (71).

Ce repérage préalable ne dispense pas, cependant le chirurgien de précautions draconiennes à l'égard des éléments vasculaires quelque soit l'étage envisagé et en fin de compte, l'indication de cet examen obéit en grande part à un souci d'ordre médico-légale (110).

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une exploration artériographique.

2-2 Examens électriques :

Ces examens sont surtout utiles pour éliminer une atteinte diffuse des nerfs périphériques telle une multinévrite ou une polyradiculonévrite. Il s'agit de l'électrodiagnostic de stimulation, de l'électromyogramme de détection et de l'étude des vitesses de conduction. Ils ont aussi un intérêt pronostic : en effet les patients n'ayant aucun signe de dénervation à l'EMG préopératoire, ont toutes les chances de conserver un examen neurologique normal en postopératoire. Dans le cas contraire, 40 % d'entre eux développent un déficit. (31).

VI. FORMES CLINIQUES :

1. FORMES TOPOGRAPHIQUES :

Le tableau clinique du neurinome rachidien, peut revêtir plusieurs aspects selon le siège de la compression par rapport à la moelle, aussi bien en hauteur qu'en largeur.

Le diagnostic topographique repose sur l'individualisation du syndrome lésionnel ou sur la mise en évidence d'un niveau sensitif précis (71).

1-1 Formes topographiques en hauteur :

➤ **Neurinomes cervicaux :**

Localisation fréquente (22 à 30 %) des neurinomes rachidiens, les neurinomes cervicaux présentent des particularités anatomiques, cliniques, Paracliniques et thérapeutiques (118).

Ils sont très souvent en sablier avec une portion intracanaulaire et une portion intraforaminale. Le rapport essentiel est l'artère vertébrale (118).

▪ Compressions cervicales hautes (C1 à C4) :

La compression de la moelle peut entraîner une tétraplégie (31).

L'atteinte de la deuxième racine cervicale (grand nerf occipital d'**Arnold**) va entraîner des douleurs occipitales pouvant irradier au pavillon de l'oreille et à l'angle de la mâchoire, appelées névralgies d'**ARNOLD** (31, 76).

Il peut exister une atteinte (71) :

- *De la racine descendante spinale du trijumeau, qui se prolonge souvent jusqu'au deuxième segment de la moelle cervicale, expliquant une hypoesthésie cornéenne.*
- *De la racine principale du nerf phrénique (C4) ou du centre médullaire correspondant, expliquant les troubles respiratoires, un hoquet, une paralysie de l'hémi-diaphragme correspondant.*
- *Des racines médullaires du nerf spinal, avec amyotrophie du sterno-cléido-mastoïdien et du trapèze.*

A ce niveau, le syndrome rachidien est habituellement franc, marqué par une raideur douloureuse du cou (74).

Le syndrome sous lésionnel est possible et trompeur, par atteinte des derniers nerfs crâniens (trijumeau) due à une compression de la région bulbomédullaire. Le tableau pouvant associer : trouble de l'équilibre, nystagmus, paralysie des derniers nerfs crâniens, peut orienter vers une tumeur de l'étage cérébelleux (31, 151).

Une hypertension intracrânienne par blocage de l'écoulement du LCR, dans les lésions se développant au niveau du trou occipital, peut égarer le diagnostic (31).

Dans notre série nous n'avons pas de cas de neurinomes cervicaux. (Voir tableau XIV)

▪ **Compressions cervicales basses (C5 à D1) :**

Sont marquées par une richesse sémiologique au niveau du syndrome lésionnel, les racines, issues du renflement cervical, entrent dans la constitution du plexus brachial (31).

L'atteinte mono ou biradiculaire se traduisant dans ces territoires par un déficit moteur, une amyotrophie, une disparition des réflexes concernés, une hypoesthésie, des douleurs radiculaires de type névralgie cervico-brachiale (31).

On distingue aussi (31, 76) :

- Un syndrome radiculaire supérieur (C5–C6).
- Un syndrome radiculaire moyen (C7).
- Un syndrome radiculaire inférieur (C8–D1).

➤ **Neurinomes dorsaux :**

A cet étage, les neurinomes sont nettement moins fréquents que les méningiomes (18). L'étroitesse du canal rachidien y rend l'apparition du syndrome sous lésionnel plus précoce, avec paraparésie spastique (31).

Le syndrome lésionnel est marqué par des douleurs radiculaires de topographie métamérique, en ceinture ou en hémiceinture, parfois mal interprétées, cardiaque, digestive ou rénale (31, 76).

Des troubles sensitifs sous-jacents à limite supérieure assez précise, à type d'hypoesthésie en bande, sont à rechercher soigneusement et sont d'une grande valeur, de même que, l'abolition élective d'un réflexe cutané abdominal (31).

Dans notre série, la localisation dorsale représente 33,33 % des cas. Ce qui rejoint les résultats de **Conti (33%)** (Voir tableau XIV).

➤ **Neurinomes du cône terminal et de la queue de cheval :**

L'atteinte du cône terminale associe les signes témoignant d'une atteinte de la première racine lombaire et les signes pyramidaux, ce qui se traduit par (71) :

- Atteinte des psoas, des adducteurs.
- Trouble de la sensibilité de la région du pli de l'aîne.
- Syndrome pyramidal le plus souvent discret : signe de **Babinski**.
- Abolition d'un réflexe crémastérien, voire cutané abdominal inférieur, pouvant en imposer pour un trouble neurologique périphérique d'autant que le signe de **Babinski** peut manquer.
- Précocité des troubles génito-sphinctériens.

La découverte des tumeurs de la queue de cheval est volontiers tardive du fait de leur caractère longtemps asymptomatique et les signes d'appel cliniques trompeurs, et ce malgré les progrès de l'imagerie. En effet elles se révèlent initialement par des lombalgies ou des lomboradiculalgies unilatérales pouvant faire évoquer une pathologie rachidienne commune (57).

Une impulsivité aux efforts physiologiques est souvent retrouvée, orientant à tort vers une origine disco-radriculaire, la classique douleur de décubitus étant loin d'être constante. Plus tardivement, l'atteinte de la queue de cheval associe une paraplégie flasque, une anesthésie en selle, des douleurs lombo-fessières irradiant aux membres inférieurs et au périnée et des troubles sphinctériens (36, 57, 116).

Les neurinomes sacrés représentent 1 à 50 % de toutes les tumeurs rachidiennes à cet étage (33).

Le neurinome se localise dans la queue de cheval dans 20 à 25 % des cas, constituant 40 à 45 % des tumeurs rachidiennes de cette région (23).

Tableau XIV : Répartition des formes topographique en hauteur.

Auteur	Nombre de cas	Cervical %	Dorsal %	Lombaire %	Dorsolombaire%
Conti (26)	179	18	33	49	0
Subacuté (118)	76	25	60,5	14,5	0
Notre série	3	0	33,3	33,3	33,3

1-2 Répartition par rapport à la dure-mère :

➤ Rappel anatomique :

Bull (71) distingue 5 parties dans le trajet de la racine rachidienne, depuis la moelle épinière jusqu'à sa sortie du trou de conjugaison :

- 1^{ère} partie, sous-arachnoïdienne – Partie intradurale.
- 2^{ème} partie, sous durale courte – Partie intradurale.
- 3^{ème} partie, extradurale intrarachidienne.
- 4^{ème} partie dans le trou de conjugaison.
- 5^{ème} partie paravertébrale, à l'extérieur du foramen.

Il existe deux types de neurinomes qui s'opposent anatomiquement (Voir tableau XV) :

- Les uns, plus fréquents, dans 50 à 80 % des cas (37, 45, 48), à l'origine d'une racine sensitive ou motrice à développement intradural, de forme allongée verticalement sur plusieurs métamères et se distribuent eux même en tumeurs intramédullaire et extramédullaires.
- Les autres, extraduraux sont plus rares, 13 % à 28,5 % (37, 45), nés aux dépens d'un nerf rachidien, leur développement se fait transversalement selon l'axe du nerf rachidien, ceux qui compriment la moelle comportent obligatoirement une portion dans le canal rachidien.
- Les neurinomes mixtes, intra et extraduraux représentent 7 à 31 % (45).

Chez l'enfant le neurinome est de siège intradural dans 90 % des cas (92).

Par extension, on parle de neurinome en sablier quand la tumeur présente une extension intra ou extra rachidienne, avec une partie intermédiaire plus rétrécie (45).

Pour la plupart des auteurs, le neurinome rachidien est souvent de siège intradural. Très rarement il est de siège mixte intra extradural (71).

Dans notre série, les résultats ne concordent pas avec les données de la littérature. (Voir tableau XV)

Tableau XV : Répartition par rapport à la dure-mère

Auteur	Nombre de cas	Intradural %	Extradural %	Intra/extradural %	En sablier %
Conti (26)	179	84	8	2	6
Seppala (26)	187	66	13	19	2
Samii (26)	141	50	27	0	23
Notre série	3	33 ,3	0	33, 3	33,3

1-3 Formes topographiques en largeur :**➤ Compressions antérieures :**

Les compressions antérieures se représentent sous une forme motrice pure (31, 104).

Un syndrome pyramidal précoce peut être associé contrastant avec l'absence ou la discrétion des signes sensitifs et des douleurs (31, 104).

➤ Compressions postérieures :

Les compressions postérieures entraînent des troubles sensitifs profonds inauguraux associés à des douleurs de type « cordonales postérieures » pouvant évoquer un tabès ou une sclérose combinée d'autant qu'un syndrome pyramidal est souvent retrouvé (31, 104).

➤ Compressions latérales :

Ces compressions peuvent être responsables d'un syndrome de **Brown Séquard** associant du côté de la lésion, un syndrome pyramidal et cordonal postérieur, et du côté opposé une hypoesthésie thermo algique (31, 104)

Selon les données de la littérature, la situation postérieure dans 70 % des cas du schwannome, dans la moelle, expliquerait volontiers l'inégalité des troubles sensitifs et la prédominance quelquefois décrite des troubles de la sensibilité profonde.

De rares patients avaient des fasciculations musculaires pouvant indiquer une irritation de la corne antérieure par un neurinome situé plus en avant (52).

2- FORMES TROMPEUSES :

2-1 Localisation antérieure du neurinome :

En comprimant le faisceau pyramidal, une sclérose latérale amyotrophique peut être simulée (114). Le syndrome lésionnel se traduit par une paralysie avec amyotrophie et fasciculations, associé à un syndrome sous lésionnel sous la forme d'une paraparésie spastique (31, 114).

Parfois, c'est le diagnostic d'une myélopathie cervicarthrosique qui est discuté. Ces deux affections doivent en tout cas bénéficier d'explorations rachidiennes pour éliminer une compression tumorale (31).

2-2 Localisation postérieure du neurinome :

L'existence des troubles précoces de la sensibilité profonde ou superficielle, avec parfois des douleurs fulgurantes projetées peut simuler une sclérose en plaque (114).

La forme médullaire pure de la sclérose en plaque est de diagnostic difficile. Si le terrain et le mode évolutif sont évocateurs, les troubles moteurs avec paraplégie spastique ataxique, les troubles sensitifs subjectifs et les troubles génito-sphinctériens, doivent faire éliminer une compression (114).

2-3. Formes indolores :

Il est rare qu'un neurinome ne soit pas révélé par des douleurs ou qu'elles ne soient pas présentes au moment du diagnostic. Dans la série de **CERVONI** (23), 25 % des malades sont asymptomatiques.

Dans notre série tous nos cas sont révélés par des douleurs.

Rappelant l'importance d'une éventuelle douleur radiculaire antérieure, à rechercher à l'interrogatoire, ayant disparu (phénomène de la mort radiculaire).

Ces douleurs sont souvent remplacées par des paresthésies (23).

2-4. Formes simulant une hernie discale :

Les neurinomes intrarachidiens développés en regard du cône terminal se manifestent souvent initialement par une sciatalgie ou une cruralgie d'allure discale, sensibles au traitement,

ce n'est qu'au cours de l'évolution que ces douleurs vont devenir évocatrices de tumeurs intrarachidiennes (17, 33). (Voir tableau XVI)

Tableau XVI : Schéma du caractère des douleurs des neurinomes lombaires par rapport aux hernies discales (23, 36, 115)

	Neurinome	Hernie discale
Mode de début	Insidieux Augmentation progressive sans rémission	Début brutal lors d'un effort d'un faux mouvement
Activité physique	Peu d'influence sur la douleur	Augmente la douleur
Repos au lit	Augmente la douleur	Diminue la douleur
Recrudescence nocturne	++	0
Traitement médical	Efficacité transitoire puis inefficacité	Efficacité
Syndrome rachidien	Intense	Modéré
Signe de Lasègue	Modéré ou absent	Intense

2-5. Formes peu suggestives de compression médullaire lente :

Elles marquent le début de la compression et peuvent rester isolées plusieurs mois avant que le tableau ne se complète (33).

Elles regroupent des signes tels que (33) :

- Faiblesse à la marche.
- Raideur des membres inférieurs exagérée par la fatigue.
- Déficit distal discret.
- Paresthésie des membres inférieurs.
- Syndrome douloureux rachidien isolé persistant.

3. FORMES SYMPTOMATIQUES :

3-1. Formes révélées par une hydrocéphalie à pression normale :

L'hydrocéphalie à pression normale peut être secondaire à de multiples affections : hémorragie méningée, méningite, traumatisme crânien (122).

Elle est rarement d'origine tumorale, les tumeurs intrarachidiennes peuvent entraîner une hypertension intracrânienne mais exceptionnellement une HPN (122).

C'est la dissociation albuminocytologique qui attire l'attention sur la moelle comme dans l'hypertension intracrânienne. Le mécanisme de l'HPN secondaire à une tumeur rachidienne tout comme celui des hypertensions intracrâniennes est discuté. Une hémorragie méningée spinale en est parfois responsable (122).

3-2. Formes révélées par des signes d'hypertension intracrânienne :

Les neurinomes rachidiens se révèlent rarement par des signes d'hypertension intracrânienne : céphalées, œdème papillaire bilatéral, troubles confusionnels, tableau pseudodéméntiel (72).

Ces signes d'hypertension intracrânienne peuvent masquer les signes déficitaires et être source de retard diagnostique (71).

La ponction lombaire montre une hyperalbuminorachie et parfois un liquide xanthochromique. La **TDM** montre une dilation ventriculaire (72).

Plusieurs hypothèses ont été proposées dont celle d'un défaut de résorption du liquide céphalo-rachidien secondaire à l'élévation de la protéinorachie, par élévation de la viscosité, ou par blocage de la filtration au niveau des granulations de Pacchioni (72).

Rôle également possible de la compression des plexus veineux, des phénomènes hémorragiques et du blocage des voies de résorption au niveau de la queue de cheval (72).

3-3. Formes à début aigu par une complication hémorragique :

L'hémorragie intratumorale est secondaire à un traumatisme (effort important, traumatisme direct), à l'augmentation rapide d'un kyste tumoral, à une thrombose ou à une malformation vasculaire intratumorale (128).

Elle peut entraîner une compression médullaire ou radiculaire aiguë due à une augmentation rapide du volume provoqué par l'hématome (128).

Elle se retrouve plus souvent dans les neurinomes intracrâniens où elle survient spontanément (128).

Quoi qu'il en soit, le problème étiologique reste le même, à résoudre en urgence, d'autant que si une tumeur bénigne est rarement en cause, la récupération neurologique après décompression est souvent possible (128).

3-4. Formes à début aigu par une hémorragie méningée spinale :

L'hémorragie méningée due à un neurinome rachidien est très rare. Elle survient dans 1,5 % des cas surtout chez les sujets jeunes entre 20-40 ans (89).

Le tableau réalisé est celui d'une douleur rachidienne en coup de poignard associée à un syndrome méningé. Il existe souvent des signes locaux : antécédents de lombalgie, de radiculalgie, une aréflexie ou des troubles sphinctériens (89).

Elle présente une urgence chirurgicale (89).

La ponction lombaire atteste l'hémorragie (89).

Les neurinomes en cause sont pratiquement tous situés en regard du cône terminal ou de la queue de cheval (25, 48).

Deux théories ont été proposées dans la littérature pour expliquer le mécanisme de ce phénomène (89) :

❖ Théorie mécanique :

L'hémorragie de l'espace sous arachnoïdien survient lors d'un traumatisme au niveau de l'interface entre la tumeur et le tissu nerveux normal particulièrement au niveau du cône médullaire et de la queue de cheval.

❖ Théorie vasculaire :

La constitution de thromboses spontanées au niveau des vaisseaux dilatés à paroi hyalinisée suivie de la nécrose tumorale, compliquée d'hémorragie ou alternativement, les vaisseaux tumoraux peuvent être oblitérés par la prolifération endothéliale.

Il faut savoir, devant une exploration angiographique cérébrale normale, pratiquer une étude de la moelle et de la queue de cheval pour rechercher une malformation vasculaire ou une tumeur.

3-5. FORMES INCOMPLETES :**- Radiculalgies isolées :**

Au niveau cervical, il y aura constitution d'un tableau de névralgie cervico brachiale (110).

Au niveau dorsal, il s'agira d'une névralgie intercostale. Une sciatalgie bilatérale évoquera une compression médullaire lente de siège lombaire (71).

Dans notre série, aucun cas de radiculalgies isolées n'a été noté, et ceci parce que les patients viennent souvent consulter à un stade avancé.

-Claudication médullaire intermittente :

Il s'agit d'une fatigabilité des membres inférieurs à la marche avec apparition de douleurs nécessitant l'arrêt. Les douleurs disparaissent avec le repos, ce qui permet une reprise de la marche. (71)

La récurrence survient pour la même distance parcourue ou le même effort. Cette claudication est souvent confondue avec celle de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs. (71)

Dans notre série, la claudication médullaire intermittente a été retrouvée dans 33,3 % des cas

-Troubles génito-sphinctériens :

Ils sont trop vite étiquetés psychogènes, alors qu'ils annoncent un syndrome de compression du cône terminal (110)

Dans notre série, ces troubles ont été retrouvés dans 66,6 % des cas.

4. FORMES ANATOMIQUES :**4-1 Aspect habituel :**

Classiquement, le neurinome est dans sa forme la plus fréquente, une tumeur intradurale de siège dorsal, et en position postéro latérale par rapport à la moelle (71).

4-2 Les tumeurs géantes de la queue de cheval :

Les tumeurs intradurales sont longtemps bien tolérées, et peuvent atteindre une taille considérable du fait des dispositions anatomiques du canal lombaire (absence de moelle, racines mobiles, canal large) (57).

Elles vont éroder l'os, pouvant présenter plusieurs prolongements extra rachidiens et prendre le nom de tumeurs rameuses. L'adaptation au volume tumoral tient à différents facteurs, notamment à la configuration de cet espace intradural et de la mobilité des racines nerveuses à ce niveau (57). Ces dernières ont tendance à se laisser passivement refouler au contact des néoformations extensives (23).

4-3 Les tumeurs géantes du sacrum :

Ce sont des tumeurs extrêmement rares (seulement 27 cas sont rapportés dans la littérature jusqu'à 1998) (1, 9).

Abernathy et Turk (1) ont trouvé dans leur série un sex-ratio de 1, et un pic d'incidence à 40 ans.

Il s'agit probablement de tumeurs extra-osseuses qui se développent à partir d'une racine sacrée et qui érodent l'os de proche en proche. L'érosion osseuse est due à l'augmentation des pressions par croissance tumorale plus qu'à des propriétés invasives de ces tumeurs bénignes aux limites nettes (1, 124).

La symptomatologie clinique est très pauvre contrastant avec l'importance de la lyse osseuse et évolue sur plusieurs années (5 ans en moyenne) (1, 9, 33, 91).

La TDM et l'IRM sont les examens de choix pour le bilan préopératoire et surveillance.

4-4 Les tumeurs en sablier :

Elles sont définies comme étant une formation bilobée, reliée par une partie plus rétrécie qui est située (110) :

- ❖ Soit à travers le trou de conjugaison, c'est le cas le plus classique et le plus fréquent. La plupart des neurinomes en sablier naissent au niveau du foramen.
- ❖ Soit à travers l'espace interlameaire.
- ❖ Soit au niveau de la dure-mère.

Ces neurinomes en sablier sont plus fréquents au niveau cervical (45 %) (71).

On peut les classer en différents types : (110)

- ✓ Type I : Intrarachidien, intra et extradural sans extension foraminale.
- ✓ Type II : Intra et extra rachidien, mais sans composante intradurale.
- ✓ Type III : Intra et extra rachidien avec une composante intradurale.
- ✓ Type IV : Extra rachidien avec extension intraforaminale seule.
- ✓ Type V : Tumeurs en sablier multiples.
- ✓ Type VI : Tumeur intra et extramédullaires.

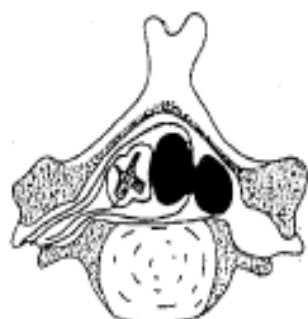
La nouvelle classification tridimensionnelle de **Toyama** comporte 9 types (10) (fig. 19) :

- ✓ Type I : Tumeur intra et extradurale limitée au canal médullaire et comprime uniquement la dure-mère.
- ✓ Type II : Tumeur épidurale avec extension foraminale. Englobe 3 sous type a, b et c.
 - ❖ **Type II a** : Tumeur ne dépassant pas le trou de conjugaison.
 - ❖ **Type II b et II c** : S'étendent au-delà du trou de conjugaison.

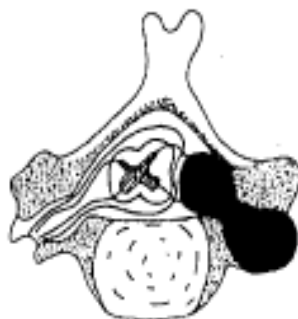
Ainsi, II a est extradural et foraminal, II b est extradural et paravertébrale, et II c est foraminal et paravertébral.

- ✓ Type III : Tumeur avec à la fois extension durale et foraminale.
 - ❖ **Type III a** : Intradural et extradural foraminal.
 - ❖ **Type III b** : Intradural et extradural paravertébral.
- ✓ Type IV : Tumeur extradurale et intravertébrale envahissant uniquement le corps vertébral.
- ✓ Type V : Tumeur extradurale avec envahissement de la lame vertébrale.
- ✓ Type VI : Tumeur avec érosion multidirectionnelle de l'os.

【Type I】



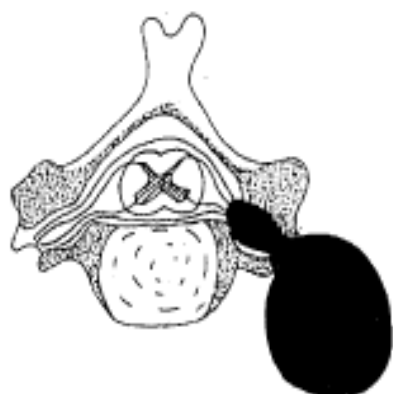
【Type IIa】



【Type IIb】



【Type IIc】



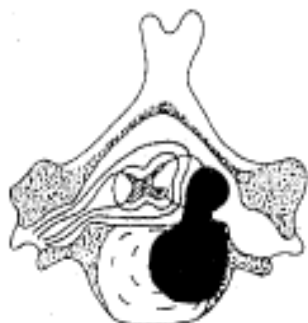
【Type IIIa】



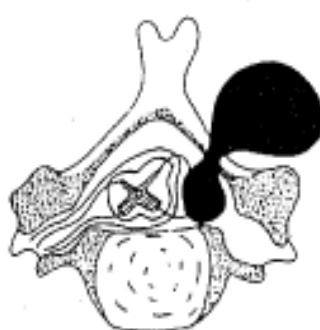
【Type IIIb】



【Type IV】



【Type V】



【Type VI】

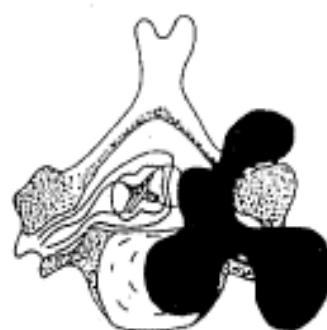


Fig.19: Schéma montrant la classification anatomique des tumeurs en sablier selon **TOYAMA** (10).

Une classification a été ajoutée indiquant le degré de l'extension tumorale en hauteur selon le nombre de foramens intervertébraux et transversaire envahis (FI et FT) (10) :

- ✓ FI stade 1 : Désigne les tumeurs limitées à un seul foramen intervertébral.
- ✓ FI stade 2 : Envahissement de 2 foramens.
- ✓ FI stade 3 : Envahissement de 3 foramens ou plus.

- ✓ FT stade 1 : Tumeur sans envahissement du foramen transversaire.
- ✓ FT stade 2 : Envahissement d'un foramen.
- ✓ FT stade 3 : Envahissement de 2 foramens ou plus.

4-5 Aspects plus rares :

❖ Les neurinomes intramédullaires :

Ils représentent environ 0,3 à 1,5 % des tumeurs primitives intrarachidiennes (29, 34, 58, 106).

Ils se localisent préférentiellement à l'étage cervical dans 62 % des cas, thoracique dans 20 % des cas, et lombaire dans 18 % des cas (58, 81). Ils siègent le plus souvent dans les portions postérieures et postérolatérales de la moelle (52, 43).

En règle, le neurinome intramédullaire est solitaire, mais peut être multiple (15, 106).

Les hommes sont plus touchés que les femmes avec un sexe ratio de 2/1. L'âge des patients varie entre 9 et 75 ans avec une moyenne de 40 ans (106).

Près de 60 ans ont été rapporté dans la littérature (29, 34, 58). Le premier cas a été publié en 1931 par **KERNOHAN** (52, 106), étant exclu les tumeurs survenant chez les malades porteurs de neurofibromatose.

La myélographie, si elle montre le blocage, localise souvent mal le processus et c'est l'IRM qui est la plus précise. La tumeur allongée est en hyper signal en T1 (71).

L'évolution est souvent sévère avec autant d'amélioration que de stabilisation ou d'aggravation clinique après chirurgie.

Rappelant que les cellules de Schwann ne sont pas normalement présentes dans le système nerveux central, donc la présence d'un neurinome intramédullaire est difficile à expliquer (43, 52).

Néanmoins, plusieurs explications ont été proposées. Leur situation dans la partie postérieure de la moelle, leur rareté, laissent supposer une origine inflammatoire de ces tumeurs. Il pourrait s'agir en fait du résultat de la migration normale à l'intérieur de la moelle des cellules destinées primitivement à la formation de cellules de Schwann et des leptoméniges. Ces cellules ectopiques pourraient subir une transformation néoplasique plus facilement (26).

La localisation postérieure des neurinomes intrarachidiens peut laisser supposer qu'il s'agit de tumeurs développées à partir des cellules de Schwann, de la racine postérieure (26, 29).

Enfin, la présence de cellule de Schwann au niveau du plexus nerveux périvasculaire du réseau pial, ce plexus s'étend tout au long des branches de l'artère spinale antérieure et pourrait être à l'origine du développement d'un neurinome intramédullaire.

❖ Les neurinomes intra osseux :

Ils représentent moins de 0,2 % de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives (3). Leur développement peut se faire préférentiellement vers le corps vertébral où il creuse une logette parfois très étendue (jusqu'à intéresser la moitié de la vertèbre), et réaliser un aspect pseudo kystique. Il pourrait naître, exceptionnellement à l'intérieur du corps vertébral, à partir des filets nerveux périvasculaires intraosseux (26, 110).

❖ Les neurinomes du trou occipital :

Ils sont rares (environ 1%). Leur symptomatologie peut comporter des manifestations de compression bulbomédullaire trompeuses. Ils contre-indiquent la réalisation de ponction sous occipitale ou latéro cervicale. (71)

❖ Les neurinomes foraminaux et extra foraminaux :

Ils sont rares, révélés par un syndrome radiculaire (71).

5-Forme de l'enfant :

Les neurinomes de l'enfant sont rares avant 10 ans, par contre, les neurofibromes représentent 12,2 % de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes, ils s'observent essentiellement au cours de la deuxième enfance et de l'adolescence surtout après l'âge de 12 ans et s'intègrent en règle dans le cadre d'une maladie de **VON RECKLINGHAUSEN** (31,48). La douleur reste le signe révélateur le plus fréquent chez l'enfant. Chez le nourrisson, le siège exact de cette douleur est

difficile à préciser. D'autres signes rachidiens (raideur, contracture douloureuse, déformation rachidienne) peuvent être les premiers signes de l'affection.

Chez l'enfant, ces tumeurs sont plus volumineuses et évoluent rapidement (48).

Chez l'enfant le neurinome est de siège intradural dans 90 % des cas (92).

VII-THERAPEUTIQUE :

1- TRAITEMENT MEDICAL :

Son rôle est essentiellement antalgique. A visée préventive, de fortes doses de corticoïdes sont administrées 24 heures avant l'intervention chirurgicale. Ce traitement sera poursuivi quelques jours après l'intervention (110).

Il permet de limiter les complications immédiates (71).

Chez les patients ayant un déficit moteur complet dans les suites opératoires, un traitement anticoagulant est systématiquement institué après la 48^{ème} heure (71).

Dans notre série, le traitement était aussi à base d'antalgiques et de corticoïdes.

2- TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Son but, est l'exérèse totale du neurinome (5, 26, 31, 38, 76, 81, 83), et un nombre d'auteurs recommandent à cet égard, l'exérèse systématique pour 3 raisons essentielles : la grande accessibilité de la tumeur à la chirurgie thoraco-médiastinale, les résultats globalement excellents avec plus de 80 % de guérison et le caractère très exceptionnel des récidives malignes postopératoires, contrairement au neurofibrome. Enfin la gravité toute particulière des complications évolutives notamment spinales, tend à légitimer cette option (81).

L'âge des malades et un terrain vasculaire souvent précaire incitent à la réalisation d'un bilan préopératoire complet (71).

Les objectifs sont d'une part, de lever la compression médullaire en minimisant tout traumatisme de la moelle et sa vascularisation, et d'autre part, de préserver dans la mesure du possible, la continuité anatomique et fonctionnelle du nerf porteur. Or, cette dernière condition est rarement possible en raison des rapports très étroits existants entre la tumeur et son nerf, et de la possibilité de masses tumorales volumineuses englobant ou dissociant la racine.

Cependant, il semblerait que les racines à l'origine des neurinomes sont fréquemment non fonctionnelles au moment de la chirurgie, et que les risques d'entraîner un déficit neurologique après résection totale du nerf et sa tumeur est faible (23 % ont un déficit postopératoire (31).

Pour poser la meilleure indication opératoire, certains chirurgiens s'aident de stimulations préopératoires de la racine nerveuse afin de juger de la fonctionnalité des fibres nerveuses et de décider du caractère complet de la résection (38).

Les patients n'ayant aucun signe de dénervation à l'EMG préopératoire ont toutes les chances de conserver un examen neurologique normal en postopératoire. Dans le cas contraire, 40 % d'entre eux développeront un déficit (31). Ainsi, la résection des neurinomes nés de racines postérieures sensibles cause moins de déficit que les neurinomes nés de racines antérieures (74, 110).

La dissection justifie l'emploi de la microscopie opératoire et l'évidement tumoral est facilité par l'utilisation du bistouri à ultrasons, de la coagulation bipolaire, ou de la vaporisation au laser CO₂. Le monitoring préopératoire des potentiels évoqués somesthésiques peut également être utile au déroulement de l'intervention (31, 38).

Quand au schwannome géant du sacrum, son traitement doit tenir compte de 3 problèmes : mécanique (dû à l'ostéolyse extensive du sacrum), neurologique et tumoral avec un risque de récurrence. L'indication chirurgicale doit aussi tenir compte du fait qu'il s'agit d'une tumeur bénigne qui a cependant un pourcentage élevé de récurrence en cas de résection intra-tumorale (9).

Le risque de récurrence est de l'ordre de 50% d'après **ABERNATHEY** (1) qui a dû réopérer 4 patients pour récurrence locale. Ces récurrences sont survenues après une résection tumorale incomplète (9).

2-1 Voie d'abord :

Le choix de la voie d'abord, postérieur ou antérieur, dépend de plusieurs éléments ; le niveau exact de la lésion, sa position par rapport aux éléments nerveux, son extension extra-rachidienne éventuelle, et ses rapports vasculaires. Ces éléments s'avèrent aussi utiles pour décider d'une opération en un temps ou en deux temps, ou pour décider d'une intervention à plusieurs équipes (110).

Pour les neurinomes cervicaux en sablier, le choix de la stratégie chirurgicale dépend de la taille, du siège et l'extension de la tumeur (10). L'artériographie peut préciser l'état de l'axe vertébrobasilaire (71).

➤ La voie postérieure :

C'est la voie la plus fréquemment utilisée. Elle permet l'exérèse des tumeurs par voie médiane centrée sur la zone tumorale, et permet la laminectomie et donc la décompression médullaire (10, 66).

Elle présente des avantages qui reposent sur des bases solides (18) :

- ❖ Étendue de la libération.
- ❖ Rapidité de remise en charge.

La difficulté de l'ablation complète d'une tumeur à localisation antérieure ainsi qu'une reconstruction hermétique des enveloppes méningées constitue l'inconvénient majeur de cette voie (18).

Pour les neurinomes cervicaux en sablier, la tumeur peut être abordée par voie postérieure, uniquement si type I, II a et III a et même quelques types IV et V (10).

Dans les neurinomes étendus, et pour éviter l'instabilité rachidienne postopératoire, une laminotomie peut remplacer la laminectomie conventionnelle (11).

Dans notre série, la voie postérieure est la plus utilisée (66,6 %), ce qui s'accorde parfaitement avec les données de la littérature (33, 37, 100). (Voir tableau XVIII).

Tableau XVII : Répartition de la voie d'abord postérieure

Auteurs	Pourcentage %
DOMINGUEZ (33)	83,3
GRAZIANI (37)	78,5
ASAZUMA (10)	87,5
Notre série(3)	66,6

➤ La voie antérieure :

Couramment pratiqué à l'étage cervical, elle reste rare aux étages dorsal et lombaire (16,6 %) (33).

Cependant, cette voie présente 3 inconvénients majeurs (14) :

- ❖ La lourdeur du geste chirurgical, sauf cervical bas.
- ❖ La difficulté de pratiquer une libération médullaire complète.
- ❖ La nécessité d'une reconstruction et d'une stabilisation du rachis.

➤ La combinaison des deux voies d'abord :

Pour une meilleure accessibilité de la tumeur, certaines localisations nécessitent le recours aux deux voies d'abord. (Voir tableau XIX).

Dans la série de **GRAZIANI** (37), l'association des deux voies d'abord a été pratiquée dans 21,5 % des cas, à deux reprises à l'étage cervical, et dans un cas à l'étage dorsal.

Dans la série de **DOMINGUEZ** (33), l'ablation chirurgicale des neurinomes géant du sacrum a nécessité la combinaison des deux voies d'abord : antérieure et transpéritoniale et une laminectomie postérieure dans 33,3 % des cas.

Dans la série de **ASAZUMA** (10), l'association des deux voies d'abord, a été pratiquée dans 16,3 % des neurinomes cervicaux en sablier et ceci pour les tumeurs s'étendant largement à travers le foramen intervertébral au-delà de l'artère vertébrale tels que les types II b, II c, III b et VI

Dans notre série, un abord double et en deux temps a été réalisé dans 33,3 % des cas.

Tableau XIX : Répartition de la double voie d'abord

Auteurs	Pourcentage %
DOMINGUEZ (33)	33,3
GRAZIANI (37)	21,3
ASAZUMA (10)	16,3
Notre série(3)	33,3

2-2 INDICATION :

Elle varie en fonction de la situation de la tumeur par rapport à la dure-mère et par rapport à l'étage rachidienne (71).

➤ Par rapport à la dure-mère :

En cas de neurinome intradural, les tumeurs de petite taille posent peu de problèmes opératoires, surtout si elles sont postérieures (11).

Pour les tumeurs intradurales volumineuses en situation ventrale, l'exérèse totale de la tumeur nécessite le sacrifice de la racine nerveuse antérieure, dont le neurinome prenait son origine, et de son artère nourricière. L'évidement intrcapsulaire est nécessaire pour pouvoir récliner la capsule et séparer progressivement le neurinome de la moelle (11).

Pour les neurinomes intramédullaire, une myélotomie postérieure permet l'exérèse, celle-ci ne sera que partielle en l'absence de plan de clivage, mais pour la plupart des cas publiés, il existe une limite nette entre le neurinome et le tissu médullaire normal. L'intervention si elle n'est que partielle peut être complétée par une plastie d'élargissement de la dure mère (43,52).

En cas de neurinome extradural, les difficultés viennent de la taille et de la topographie des prolongements tumoraux (71).

Le neurinome en sablier nécessite parfois une intervention en deux temps : l'une par voie postérieure intrarachidienne, l'autre par voie antérieure ou antérolatérale pour compléter l'exérèse (31,66). Ceci est illustré dans notre série par un double abord pratiqué dans un cas de récurrence d'un neurinome dorsal en sablier (D5), en deux temps et à 15 jours d'intervalle, le premier temps a permis l'exérèse partielle de la tumeur dans sa partie intracanalair à partir du trou de conjugaison, après la reprise de la même incision, le deuxième temps a permis l'abord transpleural de la tumeur après une incision thoracique droite, l'ablation par morcellement, a complété l'exérèse tumorale.

➤ **Par rapport à l'étage rachidien :**

L'étage cervical, les difficultés opératoires des neurinomes en sablier, et la peur de léser l'artère vertébrale entraînent une exérèse partielle de ces tumeurs avec un résidu tumoral au contrôle radiologique postopératoire, source de reprises évolutives (71).

A l'étage dorsal, la dissection devra être particulièrement attentive car la partie intrarachidienne de la tumeur peut entraîner une lésion d'une artère radiculaire (31).

En cas de tumeur géante de la queue de cheval, l'intervention est difficile, et longue. L'exérèse est souvent incomplète car l'ablation totale nécessite le sacrifice de plusieurs racines nerveuses et le risque de récurrence est faible (44). La laminectomie peut porter sur 3 étages et une ostéosynthèse postérolatérale est nécessaire. La voie d'abord antérieure a un double intérêt ; l'exérèse de la tumeur qui adhère aux corps vertébraux, et la fixation intersomatique des vertèbres en utilisant un matériel en céramique bioactive (44).

Pour les neurinomes sacrés géants, le choix de la technique chirurgicale dépend de deux facteurs (71) :

- ❖ L'extension intra pelvienne des neurinomes.
- ❖ L'importance de la destruction du sacrum.

Ces deux critères sont eux même conditionnés par le volume tumoral qui peut atteindre 10 cm.

Certains auteurs (101,124) et devant la fréquence des récurrences ont recommandé une approche radicale avec une pelvectomie. Ce type de chirurgie responsable de séquelles neurologiques lourdes paraît pour l'équipe de **ANRACT** (9) excessif et préfèrent de traiter initialement ces patients par un curetage qui n'impose pas de sacrifice radiculaire. En cas de récurrence une chirurgie plus large est toujours possible. S'il existe une instabilité sacro-iliaque, il est nécessaire de faire une arthrodèse lombo iliaque. L'ostéosynthèse peut être réalisée à l'aide d'un matériel de fixation pour le rachis qui permet un ancrage pédiculaire et iliaque de bonne qualité (9).

D'autres ont suggéré une approche plus conservatrice avec un évidement intrcapsulaire comportant un risque de récurrence selon **ABERNATHEY** (1) de 54 % après 9 ans d'évolution.

Dans la série de **DOMINGUEZ** (33), 66,66 % des patients porteurs de neurinomes sacrés ont bénéficié d'une exérèse microchirurgicale par morcellement après une laminectomie lombosacrée ou sacrée, 33,33 % ont bénéficié d'un évidement intrcapsulaire avec conservation de la capsule grâce à un double abord antérieur abdominal et une laminectomie sacrée.

➤ Qualité d'exérèse :

L'exérèse totale est le but du traitement chirurgical du neurinome (31, 38, 76, 81,83).

Dans notre série, l'exérèse été totale chez 100 % des patients, ce qui rejoint les données de **ALBANESE** (4), (Voir tableau XX).

Tableau XX : Répartition selon la qualité d'exérèse

Qualité d'exérèse	CONTI (26) %	KRISHMAN (95) %	ALBANESE(4) %	Notre série %
Totale	85,7	66,5	94	100
Partielle	14,3	33,5	6	0

➤ Difficultés de l'exérèse tumorale :

La préservation des éléments radiculaires est difficile, car l'ablation du neurinome comprend généralement aussi celle de la racine qui le porte (21).

Dans la série de **SCHULTHEISS** (103), la résection des racines nerveuses n'a été nécessaire que dans 42,85 % des malades, ou a été seulement partielle, même si ces racines étaient enveloppées par la tumeur dans 6 ans.

Une section complète des racines nerveuses porteuses était nécessaire dans 57,14 % des cas pour une ablation totale de la tumeur. Ces racines étaient fonctionnelles pour les membres supérieurs et inférieurs dans 41,66 %.

Au niveau cervical, **ATASOY** (38) a présenté en 1997 le cas d'une patiente de 30 ans atteinte d'un neurinome développé au dépens de la 7^{ème} racine cervicale, chez qui l'exérèse exclusive de la tumeur a été possible sans toucher au tissu nerveux sain, elle n'a présenté aucune séquelle postopératoire.

Par ailleurs certains chirurgiens s'aident, si la tumeur ne peut être séparée de la racine nerveuse, d'une stimulation électrique préopératoire de cette racine pour discuter de la conduite à tenir. Si la racine est fonctionnelle, ils réalisent une résection partielle de la tumeur pour préserver la fonction, en particulier au niveau cervical. Malgré le caractère incomplet de la résection tumorale, le taux de récurrence serait faible (38, 74).

Pour **STEIN**(162) la préservation des racines nerveuses porteuses aux étages lombaire et cervicale est essentielle, car les séquelles provoquées par la perte de ces racines sont irrémédiables.

Certaines équipes préconisent la réalisation d'une exploration électro-physiologique préopératoire afin de rechercher des signes de dénervation, qui conditionneraient le pronostic fonctionnel postopératoire. En cas d'examen électrique normal, les patients conserveraient toutes leurs chances de conserver un examen neurologique normal en postopératoire. Dans le cas contraire, 40 % d'entre eux développent un déficit sensitif ou moteur (30, 38).

Chez l'enfant l'abord chirurgical, nécessite une laminotomie qui doit être aussi limitée que possible en monobloc (permettant une repousse osseuse). Lorsqu'une laminectomie étendue est nécessaire, une fixation postopératoire peut être réalisée dans le même temps opératoire, car le sacrifice parfois d'un ou de plusieurs massifs articulaires, peut conduire à une déstabilisation du rachis, ce risque est d'autant plus élevé que la résection est plus étendue, que l'enfant est plus jeune et à fortiori que préexistait une scoliose (92).

C- RADIOTHERAPIE :

Il n'est pas prouvé que la radiothérapie postopératoire diminue en cas d'exérèse incomplète les risques de récurrences (62).

Elle n'a pas été préconisée dans les cas de neurinome de la queue cheval rapportés par **KAGAYA** (57), malgré l'ablation incomplète de ces tumeurs du fait de leur taille.

Dans la revue de littérature de **GRAZIANI** (37) sur les schwannomes mélanotiques, trois patients (22 %), chez qui l'exérèse n'a pu être totale, ont eu une radiothérapie (55grays en 5 ou 8 semaines), et elle a été pratiquée chez un patient même si la tumorectomie était satisfaisante. Néanmoins, une seule récurrence symptomatique a été notée après 4 ans et demi de surveillance.

Pour **DOMINGUEZ** (33), la radiothérapie a été proposée aux malades qui présentaient des contre-indications opératoires, soit 33,33 %. L'évolution a été marquée par l'arrêt du développement tumoral durant les 5 années qui ont suivi le traitement dans 16,6 % des cas, et une résistance à la radiothérapie dans 16,6 %.

Chez l'enfant, la radiothérapie est discutée dans certains cas où l'exérèse a été incomplète ou impossible. Elle est distribuée à la dose de 35 grays. Les doses administrées sont limitées par le risque de complications radiques au niveau de la moelle et par le risque de compromettre la croissance staturale (92).

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié de la radiothérapie.

D- REEDUCATION :

La kinésithérapie est un volet important dans le traitement des déficits neurologiques. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologique en reposant sur (8,98,133) :

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

La rééducation sphinctérienne : l'existence de troubles sphinctériens justifie une prise en charge particulière, qui repose sur une collaboration active du patient. Elle permet d'assurer aux patients un certain confort et une indépendance sphinctérienne.

La prévention des complications du décubitus obtenue par des frictions et une mobilisation fréquente des patients grabataires. Ainsi, le positionnement au lit doit contribuer à la fois à la prévention des escarres et des attitudes vicieuses, ce qui justifie un décubitus alterné toutes les trois heures.

Dans notre série, la rééducation a été pratiquée chez tous les patients.

VIII.EVOLUTION ET RESULTATS :

Les résultats rapportés par tous les auteurs sont globalement excellents, avec habituellement, régression immédiate de la douleur et du déficit neurologique induit par la compression médullaire, sans risque de récurrence que l'on peut cependant observer en cas de résection incomplète de la tumeur (7, 26, 81).

Pour tous les auteurs, le neurinome ne récidive pas si l'exérèse est complète. La réalisation d'une ablation subtotale est le facteur le plus important dans la récurrence tumorale. L'artère vertébrale – rapport étroit à respecter – vient gêner l'exérèse de ces tumeurs à l'étage cervical, ce qui explique la plus grande fréquence des récurrences au niveau cervical. (71)

L'évolutivité de ces tumeurs chez l'enfant, même en l'absence de critères de malignité, leur multiplicité, conduisent à des interventions itératives et rendent le pronostic souvent très fâcheux (92).

Résultats fonctionnels :

Ils dépendent bien sûr des conditions techniques de l'opération et de l'état préopératoire.

Pour **ABERNATHEY** (1), deux complications peuvent être provoquées par l'exérèse chirurgicale qui doit être la plus complète possible :

Le déficit neurologique postopératoire provoqué par l'ablation subtotale de la tumeur.

L'instabilité rachidienne, qui nécessite une ostéosynthèse soit immédiate, soit reportée temporairement.

Les récurrences selon cet auteur tiennent une place minime dans les complications postopératoires des neurinomes.

Dans la série de **CERVONI** (23), après 18 ans d'évolution, 67,5 % des patients étaient encore en vie, 20 % sont décédés pour des raisons autres que le neurinome, et 12,5 % ont été perdus de vue. Les patients qui étaient indemnes de tout déficit neurologique soit 25 %, sont restés asymptomatiques en postopératoire, ceux qui présentaient un déficit neurologique minime soit 37,5 %, ont complètement récupéré, les patients dans le déficit neurologique en préopératoire était sévère (7,5 %) n'ont pas montré d'aggravation de leur état. L'évolution de 10 % des cas dont la racine porteuse a été réséquée, a été marquée par la persistance du déficit neurologique préexistant en préopératoire.

Dans la série de **KAGAYA** (57), les suites postopératoires étaient simples et au bout de 3 ans et 4 mois, une récupération totale a été notée mis à part la nécessité d'un autsonodage urinaire intermittent. Les radiographies de contrôle ont montré une bonne consolidation osseuse autour du matériel d'ostéosynthèse.

Dans la série de **GLEMAREC** (36), l'évolution a été favorable, mais sans récupération du déficit moteur dans 75 % des cas.

La surveillance selon **ASHOUR** (11), a été étendue sur 2 ans, l'examen clinique a montré une récupération complète, avec disparition du déficit neurologique. L'**IRM** de contrôle pratiquée à 6 mois, à 1 an et à 2 ans n'a pas montré de tumeur résiduelle ni de récurrence vraies.

Dans la série des neurinomes cervicaux en sablier d'**ASAZUMA** (10), 85,7 % des patients ont été nettement améliorés, 11,9 % ont été stabilisés et 2,4 % ont été aggravés par le geste chirurgical.

Dans la série de **CONTI** (26), 76,59 % des patients ont été guéris, 17,02 % ont été améliorés, 4,25 % ont été stabilisés, 0,7 % ont été aggravés, alors que 1,41 % sont décédés, mais par des complications non liées directement à l'intervention. Les récurrences ont été observées dans tous les cas où la résection était partielle (4,46 %).

L'analyse publiée par **JAQUET** (52) en 1992, de l'évolution des différents cas publiés de neurinomes intramédullaires, montre qu'il y a en fait relativement peu de guérison (8 %), que 11 % des malades ont été nettement améliorés, que 38 % ont été stabilisés, que 8 % des malades ayant été aggravés par le geste chirurgical et que 11 % sont décédés dans les suites de leur intervention chirurgicale. Il s'agit des premiers cas publiés, opérés sans l'aide des moyens techniques actuels.

Dans la série d'**ALBANESE** et **PLATANIA** (4), l'évolution a été marquée par la récupération du déficit neurologique chez 66 % des malades et une mortalité chez 6 %.

Dans la série des neurinomes sacrés de **DOMINGUEZ** (33), aucun patient n'a présenté d'aggravation neurologique en postopératoire, au contraire, même les troubles génitosphinctériens ont disparus. Tous les patients ont bénéficiés d'une **IRM** de contrôle, une tumeur résiduelle a été observée chez une patiente (16,66 %), celle-ci est restée asymptomatique au cours de la surveillance à long terme (4 ans), et aucune modification de la taille de la tumeur n'a été notée. Une des deux patientes opérées par double voie d'abord (16,66 %) a développé une massive récurrence tumorale, 17 ans après la première opération, cette récurrence s'est manifestée cliniquement par des douleurs lombo sacrées et par une incontinence urinaire, la reprise chirurgicale par voie postérieure n'a pas abouti à l'exérèse tumorale du fait de l'instabilité hémodynamique et le caractère très hémorragique de la tumeur.

SANTI (101), a traité un patient par sacrectomie totale, les séquelles fonctionnelles sont lourdes puisqu'il avait sacrifié toutes les racines sacrées, et le patient avait eu une colostomie définitive ainsi qu'une déviation urinaire. Au recul de 33 mois, il marchait avec une orthèse bilatérale du fait d'une pseudarthrose lombo-iliaque.

TURK (124) a rapporté un cas de neurinome sacré traité par sacrectomie partielle, le patient gardait des séquelles de dysfonctionnement sphinctérien, une impuissance et une parésie de flexion plantaire au recul de dix-huit mois.

Dans la série de **HERREGODTS** (43), 30 % des patients ont présentés une récupération neurologique complète, 52 % ont présenté une récupération partielle ou une stabilisation de leur état. Les meilleurs résultats sont obtenus pour les patients dont la résection tumorale a été complète. Dans 18 % des cas restants, une détérioration de l'état neurologique a été notée, où les patients sont décédés suite aux complications postopératoires.

Pour **SHULTHEISS** (103), 5 % des patients dont la tumeur a été clivée du nerf ont présenté un déficit sensitif en postopératoire. La surveillance du sous groupe dont les racines porteuses ont été sectionnées, a montré que dans 40 % des cas, les patients ont développé une légère diminution de la motricité, avec récupération totale. Donc si la conservation des racines nerveuses intactes est impossible, ou si le risque de récurrence est jugé important, la résection radicale des racines est justifiable sans déficit neurologique notable.

L'explication de ce phénomène est physiologique, l'innervation de certains muscles dépend d'une racine nerveuse unique, alors que les fibres innervant la majorité des muscles proviennent de plusieurs racines nerveuses qui assurent par un mécanisme compensatoire la suppléance de l'innervation tout au long de l'évolution des neurinomes (71).

Dans notre série, l'évolution a été marquée par une récupération neurologique dans 66,6 % des cas, une persistance de la symptomatologie clinique dans 33,3 % des cas.

IX.PRONOSTIC :

Les neurinomes jouissent d'une réputation bien établie, mais certains facteurs peuvent être de mauvais pronostic (5, 26) :

- Le retard au diagnostic : peut donner des résultats irréversibles après l'intervention.
- L'exérèse incomplète de la tumeur est de mauvais pronostic car le risque de récurrence est présent.

- Le déficit neurologique engendré par la tumeur.

La plupart des études (5, 23, 26, 44) font état d'une mortalité opératoire quasi nulle et les complications postopératoires sont rares, essentiellement l'instabilité vertébrale et les problèmes méningés : fistule du **LCR** et méningite.

Ces complications n'ont pas été observées dans l'importante série de **CONTI** (26).



Les neurinomes sont des tumeurs bénignes développées à partir des cellules de Schwann. C'est la plus fréquente tumeur durale et extramédullaire (30%), ils se développent préférentiellement sur les racines sensibles, et sont habituellement localisés dans l'espace sous dural.

Plus fréquent chez l'homme vers l'âge de 50 ans, il s'observe chez l'enfant souvent après 12 ans, dans le cadre de la maladie de : **VON RECKLINGHAUSEN**.

Ils se caractérisent par une latence clinique, ce qui en témoigne, c'est le délai d'admission pouvant s'étendre sur 12 ans.

Ce retard diagnostique est lié à la modestie des signes neurologiques inauguraux peu spécifiques et trompeurs.

C'est pourtant à ce moment que doit être fait le diagnostic, pour que l'intervention chirurgicale puisse entraîner une guérison sans séquelles.

Le rôle du clinicien est essentiel, car il doit par un examen minutieux rechercher les éléments faisant suspecter une pathologie tumorale intrarachidienne.

L'approche neuroradiologique des neurinomes a considérablement évolué grâce à l'imagerie par résonance magnétique. Cette technique permet de faire le diagnostic de cette tumeur, de façon plus précoce, plus précise et moins agressive.

Elle reste actuellement l'examen clé, puisqu'elle affirme d'avantage le diagnostic préopératoire, et permet non seulement un bilan exhaustif de l'extension de la tumeur, mais une approche histologique.

La chirurgie est le traitement de première intention du neurinome rachidien. Son but est l'ablation totale de la tumeur permettant ainsi la levée de la compression et la guérison définitive. L'évolution postopératoire est généralement favorab



RESUME

Notre étude rétrospective porte sur 3 cas de neurinomes rachidiens colligés au service de Neurochirurgie de CHU Med VI de Marrakech, sur une période de 5 ans (2001–2005).

L'âge moyen est de 31,33 ans avec des extrêmes de 17 et 52 ans. La prédominance est féminine (66,6%), avec une localisation dorsale dans 33,33%, une localisation lombaire dans 33,33% et une localisation dorsolombaire dans 33,33% des cas.

Le tableau clinique est longtemps silencieux, et le délai diagnostique est variable selon la localisation et le volume des neurinomes. Ils sont responsables d'un syndrome de compression médullaire fait d'un syndrome rachidien dans 66,6% des cas, d'un syndrome lésionnel dans 33,3% des cas et d'un syndrome sous lésionnel dans 100% des cas.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen le plus performant pour localiser la tumeur et préconiser le traitement. Elle a été réalisée dans 100 % des cas.

L'exérèse chirurgicale de la tumeur a été le traitement de première intention dans 100 % des cas. La voie d'abord postérieure est la plus utilisée dans 66,6% des cas.

L'évolution clinique à court terme était favorable dans 66,6% des cas. L'évolution lointaine était difficile à apprécier, tous les malades ont été perdus de vue à leur sortie de l'hôpital.

La réalisation d'une exérèse incomplète est le facteur le plus important dans la récurrence dont le risque est de 6 à 12,5 %, 8 ans à 11 ans après la chirurgie.

ABSTRACT

Our retrospective study reports 3 cases of spinal neurinomas diagnosed and treated at the Neurosurgery department of Mohammed VI university hospital complex in Marrakech, during 5 years (2001-2005).

The average age is 31.33 years with extremes of 17 and 52 years. The female gender is predominant (66.6 %); with a dorsal localization in 33.33%, a lumbar localization in 33.33 % and dorso-lumbar localization in 33.33 % of cases.

The clinical picture is for long time silent, and the diagnostic delay is variable depending on the location and volume of neurinomas. They cause syndrome of spinal cord compression made spinal syndrome (2 cases), lesional syndrome (one case) and sublesional syndrome in (3 cases).

Magnetic resonance imaging is the most efficient examination to localize the tumor and to choose the treatment; it was realized in 100% of the cases.

The total surgical excision of the tumor was the treatment of first line. The posterior abord is the most used (2 cases).

The clinical evolution at short-term was good in 2 cases but the long-term evolution was difficult to appreciate. The risk of recurrence which represents 6 to 12, 5 %, 8 years to 11 years after the surgery, is mainly due to the realization of incomplete excision.

ملخص

إن دراستنا الإستيعادية بصدد ٣ حالات شفانوم حصرت بمصلحة جراحة الدماغ و الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش وذلك خلال ٥ سنوات بين فاتح يناير ٢٠٠١ و متم دجنبر ٢٠٠٥ .

متوسط سن المرضى بلغ ٣١.٣٣ سنة مع حدين أدناهما ١٧ سنة وأقصاهما ٥٢ سنة . وقد سجلت الغالبية عند الإناث (٦٦.٦ %) مع تموضع بالظهر في ٣٣.٣ % من الحالات وتموضع بأسفل الظهر في ٣٣.٣ % من الحالات .

الأعراض السريرية كامنة لمدة طويلة و يتراوح اجل التشخيص بين سنتين و عشر سنوات. الحالة السريرية غير مستقرة حسب تموضع و حجم الشفانوم . ويمكن أن تؤدي إلى ألم الأعصاب المصابة بقصور، أو حتى متلازمة الإنضغاط النخاعي المترتب عن متلازمة سيسائية في ٦٦.٦ % من الحالات ، متلازمة وجود آفة في ٣٣.٣ % من الحالات و متلازمة دون الآفة ١٠.٠ % من الحالات.

التصوير بالرنين المغناطيسي يعد الفحص الفعال لتحديد الورم و وضع العلاج، و قد تحقق في ١٠.٠ % من الحالات.

الاستئصال التام للورم هو العلاج الأول . المآتى الخلفي هو الأكثر إستعمالا . و قد تحقق في ٦٦.٦ % من الحالات.

التطور السريري إيجابي في ٦٦.٦ من الحالات . لكن خطر التتكدس يبلغ ٦ إلى ١٢.٥ %، ثمان سنوات إلى إحدى عشرة سنة بعد الجراحة، و هذا راجع بالأساس إلى الإستئصال الجزئي للورم.



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
1.4.2009).

2–AGRAWAL A ., RAO KS., MAKANNAVAR JH., SHETTY L., RAVEENDRA VM.

Intrasternomastoid spinal accessory nerve schwannoma: clinical and radiological
correlation.
Neurol India. 2005; 53: 347–348.

3–AGRAWAL A., GUPTA S

Intraosseous neurilemmoma of l2 vertebra.
India j pathology microbial.2005 Jul; 48(3):367–369

4–ALBANESSE V., PLATANIA N.

Spinal intradural extramedullary tumors.
J neurosurg SCI.2002mars; 46(1) :18–24.

5– AMATO VG., ASSIETTI R. MOROSI M. ARIENTA C.,

Acute brain stem dissection of syringomyelia associated with cervical intramedullary
neurinoma.
I.neurosurg.2005 April; 28(2):163–167

6–AMEUR A., LEZREK M., JIRA H EL ALAMI**M., BEDDOUCH A, ABBAR M.**

Neurofibrome rétropéritonéal solitaire géant.
Cas clinique : progrès en urologie(2002), 12,465–468.

**7–AMEZYANE T., POUIT B., BASSOU D., LECOULES S., DESRAME J., BLADE J.–S.,
BECHADE D., ALGAYRES J.–P.**

Une cause rare de lombosciatique.
Revue de médecine interne 27(2006) ; 494–496.

8–ANDRE J.M., CHELLIG L.

Rééducation et réadaptation des affections neurologiques et musculaires.
Encycl.méd. chir (paris), 1992 ;10(12) : 1280–4

9–ANRACT P., BABINET A., DE PINIEUX G., CARLIOZ A., FOREST M., TOMENO B.

Schwannomes géants du sacrum.
Revue de chirurgie orthopédique, 1998 ; 84 :239–246.

10-ASAZUMA T., TOYAMA Y., MARUIWA H., FUJIMURA Y., HIRABAYASHI K.

Surgical strategy for cervical dumbbell tumors based on a tree-dimensional classification.
Spine, 2004, 29(1): pp 10-pp 14.

11-ASHOUR A., MICHAEL R., RALF B., HUBERTUS M.

Giant ventral intradural extramedullary neurinoma.
Neurosurgery, 1999.44 – (6).

12-ASSAKER R., FROMONT G., REYNS N., LOUIS E., CHASTANET P., LEJEUNE J.P.

La chirurgie vidéo-assistée du rachis thoracique
neuro-chirurgie-paris.2002 ; 47(2-3) :93-104.

13-AYDIN MV., OZEL S., SEN O., ERDOGAN B., YILDIRIM T.

Intradural disc mimicking a spinal tumor lesion.
Spinal cord, 2004; 42(1): 52-54.

14-BANCZEROWSKI P., LIPOTH L., VAJDA J., VERES R.

Surgery of ventral intradural midline cervical spinal pathologies via anterior cervical approach.
Idegygyos sz.2003 mars 20; 56(3-4):115-118.

15-BIAN LIU-GUAN., SUN QING-FANG., TIRAKOTAI WUTTIPONG, ZHAO WEI-GUO., SHEN JIAN-KANG., LUO QI-ZHONG., BERTALANFFY HELMUT.

Loss of heterozygosity on chromosome 22 in sporadic schwannoma and its relation to the proliferation of tumor cells.
Chinese medical journal, 2005, vol.118 n°18:1517-1524

16-BOONS P., VAN HEE R., HENDRICKX L.

Videothoroscopic resection of intrathoracic neurogenic tumors.
Surg endosc.2003dec. 17(12) : 2028-2031

17-BORGES GUILHERME., BONILHA LEONARDO., MARCILIO**PROA JR., YVENS FERMANDES., RICARDO RAMINA., VERONICA ZANARDI., JOSE RIBEIRO MENEZES.**

Imaging features and treatment of an intradural lumbar cystic schwannoma
Arq NeuroPsiquiatr.2005 ; 63(3a) :681-684

18-BOUHCHOUC S.

Les méningiomes rachidiens.
Thèse méd.casablanca.1998, n°119.

19– BOUZIANI A., KAMMOUN N., ZIDI B., BEN HAMMADI F., BEZARTI H., KHEILIL A., BEN AYED M.

Le schwannome mélanotique.
Arch. Anat.cytol.path.1994, 42(1) :46–53.

20– BRASSIER G., ROLLAND Y., GANDON Y.

Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes.
Encycl.med.chir. (paris–France), neurologie, 17275 A, 1992,15p.

21–CELLI P.

Treatment of relevant nerve root involved in nerve sheath tumors.
Neurosurgery, 2002 ; 51 :684–692.

22–CELLI P, TRILLO G FERRANTE L.

Spinal extradural schwannoma.
j.neurosurg spine, 2005 apr ; 2 (4) :447–456.

23–CERVONI L., CELLI O., SCARPINATI M., CANTORE G.

Neurinomas of the cauda equina, clinical analysis of 40 surgical cases.
Act neurochir. (Wien), 1994, 127: 199–202.

24–CHALIF DJ. BLACK K ., ROSENTEIN D.

Intradural spinal cord tumor presenting as a subarachnoid haemorrhage:
Neurosurg, 1990 oct. 24(4) :631–634.

25–CLAUDE HEUSHLING., THIERRY CARDON., RICHARD ASSAKER., MARIE–MADELEINE RUCHOUX., PATRICKCHASTANET., RENE–MARC FLIPO.

Tumeurs intracanales multiples.
Revue du rhumatisme, 1995,62(5) :423–425.

26–CONTI P., PANSINI G., MOUCHATY H., CAPUANO C, CONTI R.

Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature
Surg Neurol 2004; 61:35–44

27–CULHACI N., DIHIKICIOGLU E., METEOGLU I., SUKRU B.

Multiple melanotic schwannoma
Annals of diagnostic pathology, vol 7, n°4, 2003:pp254–258

28-CUMMINGS T-J., LIU K., JORDAN L-K., DODD L-G.

fine-needle aspiration diagnosis of psammomatous melanotic schwannoma
diagnostic-cytopathology 2000 ; 23(1) :55-58

29-DARWISH B-S., BALAKRISHNAN V., MAITRA R.

intramedullary ancien schwannoma of the cervical spinal cord
Journal neuroscience, 2002; 9(3)

30-DAVID P., FREDMAN., LISA M., TARTAGLINO ADAM E., FLANDERS.

Intradural schwannoma of the spine: Mr. Findings with emphasis on contrast-enhancement characteristics.
Ajr, 1992 ; 158 : 1347-1350.

31-DECQ P., PALEFI S., RICOLFI F.

Compressions médullaires lentes.
Encycl.méd. chir. (paris-France), neurologie, 17-6655-a-10, 1993,12p.

**32-DEYERDELHAN O., HAEGELEN C., CARCIN-NICOL B., RIFFAUD L., AMLASHI S.,
BRASSIER G., CARSIN M., MORANDI X.**

Aspects IRM des neurinomes et méningiomes rachidiens
Masson, paris, 32n° 1-c1, 2005 ; pp42-49

33-DOMINGUEZ J., LOBATO R.D., RAMOS A., RIVAS J., GOMEZ P.A., ET CASTRO S.

Giant intrasacral schwannomas.
Acta neurochir (Wien), 1997 ; 139 :954-960.

**34-EL MALKI M., BERTAL A., SAMI A. IBAHION K., LAKHDAR A., NAJA A., ACHOURI
M., OUBOUKHLIK A., EL KAMAR A. EL AZHARI A.**

Neurinome intramédullaire.
Neurochirurgie ; 2005.feb ; 51(1) :19-22

35-FUENTES JM., BENEZECH J., MARTY M.

Les neurinomes intramédullaires.
Rachis, 1994,6(4) :223-229.

36-GLEMARC J., MULLER E., MARTIN S., BERTHELOT J.M., MAUGARS Y., PROSTA A.

Sciatique ou cruralgie d'allure discale révélant un neurinome situé en regard du cône terminal.
Rhumatologie, aix-les-bains.1998, 50(6) :179-181.

37-GRAZIANI N., GAMBARELLI D., DECHAMBENOIT G., BARTOLI J.M., BELLARD S., GRISOLI F.

Tumeur mélanique intradurale extramédullaire.
neurochirurgie.1988 ; 33 :210-217.

38-GROSS C., LECOCQ J., ISNER M-E., VAUTRAVERS PH., MEYER C, KEHRLI P

Une cause rare de constipation : le neurinome du 4^{ème} nerf lombaire
Masson, paris, 2002 ; vol 153, n°3, pp201-205

39-HANN PP, DICKMAN CA

Thoracoscopic resection of thoracic neurogenic tumors.
J neurosurg.2002 Apr; 96(3):304-308

40-HARZALLAH L., BOUAJINA E., GHANNOUCHI M., AMARA H., KRAIEM CH.,

Lombosciatique révélatrice d'un neurinome se développant en regard du cône médullaire :
apport de l'IRM
Revue du rhumatisme 72(2005) ; pp264-268

41-HASEGAWA M., FUJISAWA H., HAYASHI Y., TACHIBAN, A O.,**KIDA S., YAMASHITA J., COONS S-W.**

Surgical pathology of spinal schwannomas a light and electron microscopie analysis of
tumor capsules.
Neurosurgery, 2001; 49(6):1388-1393

42-HATASHITA S., TAKASHI M., KURUSU A., UENO HIDEO.

Schwannoma of the spinal accessory nerve.
Neurol med chir (Tokyo) 43; 2003:pp501-504

43-HERREGODTS PATRICK., MICHEL VLOBERGHS., SCHMEDDING ERIC., ANITA GOOSSENS., TADEUSZ STADNIK., ET JEAN D'HAENS.

Solitary dorsal intramedullary schwannoma.j.neurosurg, 1991, 74:816-820.

44-HITOSHI K., ABE E., SATO K., SCHIMADA Y., KIMURA A.

Giant cauda equina schwannoma.
Spine, 2000, 25(2).

45-HU H.P., HUANG Q.L

Signal intensity correlation of MRI pathological findings in spinal neurinomas.
Neuroradiology, 1992, 34: 98-102.

46-HUFANA V, TAN J S H, TAN K K

Microsurgical treatment for spinal tumors.
Singapore med j 2005; 46(2): 74-77

47-HUGHES M.J., THOMAS J.M., FISHER C., MOSCOVIC E.C.,

Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas clinical radiology, vol60, issue 8, august 2005, pp 886-893

48-IDIR A.B.C., DOYON D. HUSSON B., ET HURT M.

Pathologie tumorale de la moelle et de ses enveloppes chez l'adulte et chez l'enfant.
Encycl.méd. chir. (paris-France), radiodiagnostic neurologie. Appareil locomoteur, 31673a, 1991,12p.

49-INOUE A., OHUE S., KUMON Y., IWATA S., MATSUI S.,OHNISHI T.

A case involving complete removal of c2 dumbbell type neurinoma with preservation of the surrounding supportive tissue.
No shinkei geka, 2005 Nov; 33(11):1089-1093

50-IWASAKI M., NAKAMURA K., TAKESHITA K., KAWAGUSHI H., AKUNE T., HOSHINO Y.

Surgical management of giant schwannoma in the lumbosacral region. Journal of spinal disorders, 1988; 11(5): 444-447.

51-IZZILLO R., LOPEZ I., PERRET C., BADARO D., BUSY F

Volumineux schwannome Benin pleural
J Radiol.1999; 80:866-868

52-JAQUET G., CZORNY A., GODARD J., STEIMLE R., WENDLING D.

Neurinome intramédullaire.
Neurochirurgie, 1992,38 :315-321

53-JAFFER S., WOODRUFF J-M

Cytology of melanotic schwannoma in a fine needle aspirate and pleural fluid.
Acta-cytologica, 2000; 44(6):1095-1100

54-JAMJOOM A.B., DAVIES K.G.

Syringomyelia associated with a spinal schwannoma
Journal of neurology neurosurgery and psychiatry, 1990, 53(5):438-439.

55-JELLEMA K., VAN OVERBEKE J.J., TEEPEN H.L.J.M., VISSER L.H

Time to diagnosis of intraspinal tumors

European journal of neurology vol 12, august 2005; page 621

56-JHO HD, HA HG

Antérolateral approach for cervical spinal cord tumors via an anterior microminorotomy

Minim invasive neurosurg, 1999 mar; 42(1):1-5

57-KAGAYA H., EIJI A., KOZO S., YOICHI S., ATSUSHI K.

Spine 2000; 25: 268-272

58-KAZUHIKO KYOSHIMA. TETSUYOSHI HORIUCHI., HIDEO ZENISAKA, FUMI NAKAZATO,

Thoracic dumbbell intra and extramedullary schwannoma

Journal of clinical neuroscience (2005); 12(4)

59-ABERNATHEY CD. ONOFRIO BM ., ONOFRIO BM., SCHEITHAUER B., PAIROLERO PC., SHIVESTC.

Surgical management of giant sacral schwannoma.

j.neurosurg, 1986, 65:286-95.

60-KIM J.M., LEE J.H., PARK Y.K., KWON T.H., CHUNG H.S

Root schwannoma with aggressive lateral mass invasion

Yonsei medical journal; 2005, vol 46; n°4; pp575-578

61-KIM SD., NAKAGAWA H., MIZUONO J., INOUE T.

Thoracic subpial intramedullary schwannoma involving a ventral nerve root.

Surg neurol.2005 Apr; 63(4):389-393

62-KOTOURA Y., SHITKATA J., YAMAMURO T., KASAHARA KL.,IWASAKI R., NAKASHIMA Y., YAMABE H.

Radiation therapy for giant intrasacral schwannoma.

Spine, 1991 ;16(2) :239-242.

63-KRICHEN H., DAGHFOUS MS., MRABET A., DOIK M., SLIMANE N., FORRESTM.

Tumeur mélanique étendue du rachis cervical.

Ann. path, 1993; 13(3):184-187.



64-KUBOTA M., USHIKUBO O., MIYATA A., YAMAURA A.

Schwannoma of the spinal accessory nerve.

Journal of clinical neuroscience.1998 ; 5(5) :436-437.

65-KUBO T., NAKAMURA H. YAMANO Y

Transclavicular approach for a large dumbbell tumor in the cervicothoracic junction.

Journal of spinal disorders, 2001; 14(1):79-83

66-KYOSHIMA., KAZUHIKO. UEHARA., TAKASHI, KOYAMA, JUNICHI IDOMARI., KOJI., YOMO., SHOJI

Dumbbell c2 schwannomas involving both sensory and motor rootlets congress of neurological surgeons, vol 53 (2), august 2003; pp436-440

67-LANDEIRO J A., RIBEIRO CH., GALDINO A C., TAUBMAN E., GUARISCH AJ.

Cellar schwannoma: a rare spinal benign nerve sheath tumor with a pseudosarcomatous appearance

Arq neuropsichiatr 2003 ; 61(4) : 1035-1038

68-LANE SE., KUMAR V.G.R., MERVIS L.J., RHODES D.

Presentation and treatment of a schwannoma.

Physician and sports médecine; 1999, 27(3).

69-LEI P., WU Y., LI Z-Y WANG Y.

Microsurgical resection of tumors lateroventral and ventral to the high cervical spinal cord.

Chin med j 2005; 118 (10):828-832

70-LOT., GUILLAUME. GEORGE., BERNARD.

Cervical neuromas with extradural components: surgical management in a series of 57 patients.

Congress of neurological surgeons, vol 41(4), Oct 1997, pp813-822

71-MAAZOUZ K.

Neurinome rachidien.

Thèse méd., Casablanca, 2002, n°32.

72-MATSUZAKI H., TOKUHASHI Y., WAKABAYASHI K., ISHYIHARA K. IWAHASHI M.

Differences on intraoperative ultrasonography between meningioma and neurilemmoma.

Neuroradiology, 1998; 40: 40-44.

73-MITSUHIRO H., HIRONORI F., YUTAKA H., OSAMU T., SHINYA K.

Surgical pathology of spinal schwannoma: a light and electron microscopie analysis of tumor capsules.

Neurosurgery, 2001; 49(6)

74-MIURA T., NAKAMURA K., TANAKA H., KAWAGUCHI H., TAKESHITA K., KUROKAWA T.

Resection of cervical spinal neurinoma including affected nerve root.

Acta orthopaedica scandinavica, 1998; 69(3):280-282.

75-MONTPEVIL V., DULMET.

Histopathologie des tumeurs nerveuses médiastinales.

Bulletin de la division française de l'académie internationale de pathologie.

2002 ; 36 :27-32

76-MORANDI X., RIFFAUD L., CHABERT E., HAEGELEN C., BRASSIER G

Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes

Encycl. méd. chir.2001.17-275-a-10

77-MOORE T., MCLAIN RF.

Image-guided surgery in resection of benign cervicothoracic spinal tumors spine j,

2005jan-feb; 5(1):109-114

78-NAGANSKA., MATYJA. MOSSAKOWSKI., ZABEK

Giant cervico-thoracic schwannoma with long clinical history folia-neuropathol, 1999;

37(3):185-188

79-NAKAHARA T., FUJII H., HASHIMOTO J., YABE H., HORIOKA H.

Thallium-201 single-photon emission computed tomography in the detection of retroperitoneal schwannoma.

British journal of radiology (2004) 77, pp 57-59

80-NATSUME., KONDO. MATSUYAMA., SUDIMA., INOU., KAWAKAMI SANDELL., IWATA

Analysis of cartilage-derived retinoic acid-sensitive protein in cerebrospinal .

Spine, 2001 Jan 15; 26:157-160

81-NGOM A., BOKA M., KOFFI N., AKADANGUY E., ETTIEN F., ASSI B., TROH E.

Compression médullaire lente révélatrice d'un neurinome endothoracique géant.

Médecine d'Afrique noire, 2000, 47(3).

82-NIKOLIC., ABBARA. HEINDEL., VOLZ., TERSTEGGE., KLUG., LACKNER.

The sacral perineural system: are there radiological criteria for an indication for surgery?
Rofo- fortschr- geb- rontgenstr- neuen- bildgeb- verfahr. 2000 Dec; 172(12):1035-42

83-OGUNGBO B.I., STRACHAN R.D., BRADEY N.

Cervical intramedullary schwannoma: complete excision using the KTP laser.
British journal of neurosurgery 2000; 14(4):345-372

84-OHKAWA M., FUJIWARA N., TAKASHIMA H., SATOH K., TANABE M., HONJO Y., NAGAO S., KOJIMA K

Radiological manifestation of spinal accessory nerve neurinoma
Radiat med. 1996 sep-Oct; 14(5):269-273

85-O'TOOLE JE, MCCORMICK PC.

Midline ventral intradural schwannoma of the cervical spinal cord resected via
neurosurgery, 2003 Jun; 52(6):1482

86-ORITZ O., REED L.

Spinal accessory nerve schwannoma involving the jugular foramen.
AJNR: 16, April 1995

87-ORUCKAOTAN H., GURCAY O.

Combined posterior and posterolateral one-stage removal of giant cervical dumbbell
schwannoma.
Pediatric- neurosurgery, 1988; 30 (2): 102-107

88-PARMAR H., PATKAR D., GADANI S, SHAH J.

Cystic lumbar nerve sheath tumors: MRI features in five patients.
Australas radiol. 2001 May; 45(2):123-127

89-PARMAR H., BOON C.P., TCHOYOSON L., SOKE M.C., KHENG K.T.

Spinal schwannoma with acute subarachnoid haemorrhage
AJNR am j neuroradiol 25: 846-850, may 2004.

90-PAYER M., RADOVANOVIC I., JOST G.

Resection of thoracic dumbbell neurinomas: single postero-lateral approach or combined
posterior and transthoracic approach.
Journal of clinical neuroscience 2006

91–PIANA S., PUTRINO I., CAVAZZA A., NIGRISOLI E

Solitary fibrous tumor of the spinal nerve rootlet: report of a case mimicking schwannoma.
Arch pathol lab med vol128, March 2004

92–PINSARD N., MANCINI J., CHABROL B.

Tumeurs intrarachidiennes de l'enfant et du nourrisson.
Encycl.med.chir. (paris-France), pédiatrie, 4100 e, 1991, 7p.

93–POIRIER J.

Histologie de la cellule nerveuse.
Encycl.med. chir (Paris), 17002c-4.2.02.

94–POLLO C., RICHARD A. DE PREUX J.

Résection d'un schwannome rétropéritronéal en sablier par abord combiné.
Masson, Paris, 2004; 50; n°1:pp53-56

95–PRASAD K., SAJAY B., DEEPU B., NANEEN M., CHHABRA D K, JAIN VK

Surgical approach to c1-c2 nerve sheat tumors.
Neurol India 2004; 52:319-324

96–PREVEDELLO D.M.S., KOERBEL A., TATSUI C.E., TRUITE L., GRANDE C.V., DITZEL L.F.S., ARAUJO JC.

Prognostic factors in the treatment of the intradural extramedullary tumors.
Arq neur-psichiatr.vol 61 ; n°2a June 2003

97–RADULOVIC D V., BRANISLAV D., SKENDER-GAZIBARA MILIKA K., IGOR NICOLI M.

Cervical dumbbell ganglioneuroma producing spinal cord compression.
Neurol India 2005; 53:370-371

98–RÉÉDUCATION NEUROLOGIQUE.

Rev Neurol (paris) 2001.
Résumés des communications affichées 2s135.

99–REGELSBERGER J., LANGER N., FRITZSHE E., WESTPHAL M.

Intraoperative ultrasound of intra and extramedullary tumors.
Ultras hall med 203; 24:399-403

100-RZYMAN W., SKOKOWSKI J., WILIMSKI R., KUROWSKI. STEMPNIEWICZ M.

One step removal of dumbbell tumors by postero-lateral thoracotomy and extended foraminectomy.

European journal of cardio-thoracic surgery vol25, issue 4, April 2004; p509-514.

101-SANTI MD., MITSUNAGA MM. LOCKET JL.

Total sacrectomy for a giant sacral schwannoma.

clin.orthop, 1994; 294:285-289.

102-SCHICK., MARQUARDT

Pediatric spinal tumors.

Prdiatr-neurosurg, 2001 Sep; 35(3):120-127

103-SCHULTHEISS R., GULLOTA G.

Resection of relevant nerve roots in surgery of spinal neurinomas without persisting neurological deficit.

Acta neurochir. (Wien), 1993 ; 122 :91-96.

104-SEDAN R., DUFOUR H.

Compressions médullaires non traumatiques.

Universités francophones, 1996, neurologie, chapitre vi : 330-336.

105-SEPPALA., SAINO. HALTIA., KINNUNEN., SETALA.JAASKELAINE.

Multiple schwannoma: schwannoma or neurofibromatosis type 2?

Journal of neurosurgery, 1998; 89(1): 36-41

106-SHENOV SN. RAJA A.

Cystic cervical intramedullary schwannoma with syringomyelia.

Neurology india.2005; vol53.issue 2; p: 224-225

107-SHIONO T., YOSHIKAWA K., IWASAKI N.

Huge lumbar spinal cystic neurinomas with unusual MR findings.

AJNR 16, Apr 1995; 881_882

108-SHOBU NAMURA. JUNYA HANAKITA. , HIDEYUKI SUWA., MASAKI MIZUNO., TOSHIYUKI OHTSUKA., ET MINORU ASAHI.

Thoracic mobile neurinoma.

j.neurosurg.1993 ; 79 :277-279.

109-SHRIER D., RUBIO A., NUMAGUSHI Y., POWERS J.

Infracted spinal schwannoma.

AJNR Sep 1996; 17: 1566-1568

110-SIMONET JACQUES.

Neurinomes rachidiens, apports de l'imagerie, à propos de 50 cas.

Thèse méd. Rouen, 1990 ; n°35.

111-SIMMONS SD. , ZHENG Y.

Vertébral tumors : surgical versus non surgical treatment.

Clin Orthop Relat Res.2006 Feb ; 443: 233-247

112-SINDOU M., MERTENSP ET KERACELY.

Neurochirurgie de la douleur (iv).arbres décisionnels.

encycl.med, chir (Elsevier, Paris), neurologie, 17-700-b-30, 1997, 5p

113-SLIN'KO E, AL-QASHQISH

Intradural ventral and ventrolateral tumors of the spinal cord.

Neurosurg focus.2004 ; Jul 15 ; 17(1) : ecp2

114-SONIA A., DANZIGER N.

Compression médullaire non traumatique.

Collection med-line, neurologie, Edition 2001-2002, chapitre 10, pp61-69

115-SONIA A., DANZIGUER N.

Syndrome de la queue de queue de cheval.

Collection med-line, neurologie Edition 2001-2002, chapitre 10, pp71-73.

116-SONIA A., DANZIGER N.

Examens complémentaires en neurologie

Collection med-line, neurologie, edition 2001-2002, chapitre 43, pp 399-412.

117-SRIDHAR K., RAMAMURTHI R., VASUDEVAN M.C., RAMAMURTHI B.

Giant invasive spinal schwannomas: definition and surgical management

Journal of neurosurgery.2001; 94(2):210-215

118-SUBACIUTE JADVYGA.

An early diagnosis of spinal cord schwannoma: the value of the pain syndrome.

MEDICINA (2002) vol.38, n°11

119-TANAKA H., KONDO E., KAWATO H., KIKUKAWA T., ISHIHARA A, TOYODA N.

Spinal intradural haemorrhage due to neurinoma in an early puerperal woman.

Clinical neurology and neurosurgery, 107(2002); 303-305

120-TAWK R.G., TAN D., MECHTLER L., FENSTERMAKER R.A

Melanotic schwannoma with drop metastases to the caudal spine and high expression of CD 117(c-kit).

Journal of Neuro-oncology, January 2005, vol.71, n°2:151-156

121-TOPSAKAL C., AKDEMIR I., TIFTIKCI M., OZERCAN I, AYDIN Y

Malignant schwannoma of the sciatic nerve originating in a spinal plexiform

Neurofibroma associated with neurofibromatosis type II

Neurol med chir (Tokyo) 2001; 41,551-555

122-TOURNIARE D., SANKEY R., PAGES M., PRIVAT J.M., BLARD J.M., LABAUGE R.

Hydrocéphalie à pression normale et neurinome lombaire.

Rev.neuro. (paris), 1993, 149,12 :802-804.

123-TSUKIGI M., KUBOTA Y., LIGIMA Y., YAGUCHI H., TATENO T., SUZUKI T., SASAGAWA I., NAKADA T.

Retroperitoneal schwannoma extending into the intravertebral foramen.

Urologia-internationalis, 2002; 69(1):75-77

124-TURK PS., PETERS N., LIBBEY WANEBO HJ.

Diagnosis and management of giant intrasacral schwannoma.

Cancer, 1992, 70:2650-2657.

125-UEDE T., KUROKAWA Y., WANIBUCHI M., ZE P.H., OHTAKI M., HASHI K

Surgical approach for cervical dumbbell

Type neurinoma: posterior approach by partial laminectomy with preservation of a facet joint.

No-schinkei-geka.1996jul; 24(7):675-679

126-VELLUCI R., TOPPI L., ORSI E., CAPUANO L.G., PASCIUTO A., ORTENSIO A.,

Ascenzi p., lippolis g., berni a, corbellini I.

Cervical neurinomas.

Ann-ital.-chir, 1997 Nov.-Déc. ; 68(6) : 804-806

127-ZHANG H.Y., YANG G.H., CHEN H.J., WEI B., KE Q., GUO H., YE L., BU H YANG K., ZHANG Y.H

Clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 13 cases of melanotic schwannoma.

Chinese medical journal, 2005, vol.118n°17:1451-1461

128-ZVI COHEN R., NACHSHON KNOLLER., MOSHE HADANI., BEN DAVIDSON., DVORA NASS ET ZVIRAM.

Traumatic intratumoral haemorrhage as the presenting symptom of a spinal neurinoma. *j.neurosurg (spine2)*, 2000,93 :327-329.

129- AARON AD., NELSON MC., LAYUN JM., LAGE JM.

Intraforaminal schwannoma of the sacrum.

Skeletal radiology, 1995, 24 (6): 458-461.

130- WANG TC., HUANG KM., LIU HM. CHANG YC., HSU CY.

CT myelography for differential diagnosis between intramedullary and intradural-extramedullary spinal tumors in the region of the conus medullaris.

J Formos Med Assoc., 1991, 9 (1): 66-71

131- ALTER M.

Statistical aspects cord tumors.

Handbook of clinical neurology, vol XIX, Ed. PJ VINKEN and GW BRUYN-North Holland Pub. Comp. 1972: pl-22.

132- andre j.m, CHELLIG L.

Rééducation et réadaptation des affections neurologiques et musculaires.

Encycl. Méd. Chir (Paris), 1992, 10 (12) : 1280-4.

133- ASHENAKI E., POMERANZ S., FLOMAN Y.

Foraminal herniation of a lumbar disc mimicking neurinoma on CT and MR imaging.

Journal of spinal Disorders, 1997, 10 (5) : 448-450

134- BAUER M., BROCK M., CERVOS-NAVARO J., PROSENEC N., MARX P.

Intraspinal neurinoma in the thoracolumbar junction presenting unusual symptoms.

Dtsch-Med-Wochenschr, 1994, 119 (17) : 628-20.

135- BONNER JA., LICHTER AS.

A caution about the use of MRI to diagnose spinal cord compression.

N. Engl. J. Med, 1990, 322 (8): 556-7.

- 136– BULL J.**
Spinal meningiomas and neurofibromas.
Actua Radiologica, 1953, 40: 283-300.
- 137– BURKE TF., PAYNE LE., HURLEY WT., BENDER GN., ZIMBA FA., DAINES MC.**
An unusual case of back pain and spinal cord compression.
Am. J. Emerg. Med., 1994, 12 (6) : 645-649.
- 138– CARLIER R., BATCHVAROV V., IDIR ABC., GAGEY N., SILVA M., DOYON D.**
IRM des neurinomes lombascrés radiculaires et tronculaires.
Rachis, 1992, 4 (6).
- 139– CERVONI L., FRANCO C., celli p. et al.**
Signal tumors and subarachnoid hemorrhage.
Neursurg. Rev., 1995, 18: 159-162.
- 140– CHOUDHURY R., RAJSHEKHAR V.**
Abdominal pseudohernia following intradural tumor excision.
J. Neurosurg., 1998, 88 (5).
- 141– CLARKE D.B., FARMER J.P., MONTES J.L., WATTERS G.V., ROULEAU G.**
Newborn apnea caused by a neurofibroma at the craio cervical junction.
Can. J. Neurol. Sci, 1994 21 (1): 64-66.
- 142– DEMACHI H., TAKASHIMA T., KADOYA M., SUZUKI M., KONISHI H., TOMIKA K., UBUKATA A.**
MR imaging of spinal neurinomas with pathological correlation.
J. Comput. Assist. Tomogr, 1990, 14: 259-254.
- 143– DERUAZ J.P., JANZER R.C., COSTA J.**
Cellular Schwannomas of the intracranial and intraspinal compartement: Morphological and immunological characteristics compared with classical benign Schwannomas.
Journal of Neuropathology and Experimental Neurology, 1993, 52 (2): 114-118.
- 144– DYCK S.**
Surgical instrumentation as a palliative treatement for spinal cord compression.
Oncol. Nurs. Forum, 1991, 18 (3) : 515-21.

- 145– ORTOLAN G., CARLOS A. SOLA, MARCELO F., GRUENBERG et FRANCISCO CARBALLO VASQUEZ**
Giant sacral Schwannoma.
Spine, 1996, 21 (4): 522-526.
- 146– ERGUN R., OKTEN AI., AKDEMIR G., BESKONAKLI E.**
The value of MR imaging in prevention of unsuccessful back surgery.
Acta Radiologica, 1997, 38 (3) : 464-465.
- 147– GILLET P., CLEMENT V., ABADOU H., PERE P., BANNWARTH B., GAUCHER A.**
IRM et neurinomes intrarachidiens.
Revue du Rhumatisme et des maladies Ostéo-articulaires.
1990, 57 (2) : 159-162.
- 148– GIUDICELLI R., PELLET W., FUENTES P., HEURTE ph., BARTHELEMY A., REBOUD E.**
Danger représenté par la vascularisation artérielle médullaire au cours de la chirurgie des tumeurs nerveuses du médiastin postérieur.
Ann. Chir: Chir thorac cardio-vasc, 1991, 45 (8): 692-694.
- 149– HANAKITA J., SUWA H., NAGAYASU S., NISHI S., IHIRA K., SAKAIDA H.**
Clinical features of intradural neurinomeas in the cauda equine and around the conus medullaris.
Neurochirurgia, 1992, 35 (5) : 145-149.
- 150– HELD JP.**
Le rôle de la rééducation en pathologie neurologique.
Universités Francophones, 1996, chapitre XV : 695-700
- 151– KEIJI KOSHU, TEIJI TOMINAGA, YASUNOBU FUJII, TAKASHI YOSHIMOTO.**
Quadraparesis after a shunting procedure in a case of cervical spinal neurinoma associated with hydrocephalus.
Neurosurgery, 1993, 32 (4).
- 152– KOBAYACHI Y., MOCHIDA J., NOMURA T., MIYAZAKI S.**
Intradural extra-arachnoid schwannoma of the upper cervical spine.
Spinal Cord, 1998, 39 (12): 859-863.
- 153– KOPERA M., MAJCHERZAK H., BIERZYNSKA-MACYSZYN G., et al.**
Hémorragie in neurinome of the cervical segment of the spinal canal.
Neurol. Neurochir., 1992, 26: 253-256.

- 154– LEVI DI., BUCCI MN. WEATHEREE L., CHANDLER WF.**
Intradural extramedullary ganglioneuroma.
Surg Neurol, 1992 37 (3): 216-8.
- 155– MATSUMOTO S., HASUO K., UCHINO A., MIZUSHIMA A., FURUKAWA T., MATSUURA Y., FUKUI M., MASUDA K.**
MRI of intradural-extramedullary spinal neurinomas and meningiomas.
Clinical Imaging, 1993, 17 (1); 49-52.
- 156– OIKAWA S., KYOSHIMA K., TAKEMA T., KOBAYASHI S.**
Multiple spinal neurinomas presenting visual disturbance as the initial symptom.
Surgical Neurology, 1992 38 (4): 309-314.
- 157– PATRICK HERREGODTS, MICHEL VLOBERCHS, ERIC SCHMEDDING, ANITA GOOSSENS, TADEUSZ STADNIK, et JEAN D'HEANS.**
Solitary dorsal intramedullary schwannoma.
J. Neurosurg., 1991, 74 : 816-820.
- 158– PHILIPPON J., CLEMENCEAU S.**
Tumeurs bénignes du système nerveux.
Universités Francophones, 1996, chapitre VIII : 387-393.
- 159– POLLACK IF., COLAK A. ? FITZ C., WIENER E., MORELAND M.**
Surgical management of spinal cord compression from plexiform neurofibromas in patients with neurofibromatose I.
Neurosurgery, 1998, 43 (2): 248-55.
- 160– SAAB M., DEBROSSE D., LEPIMBEC BARTHESES F., RIQUET M.**
Schwannome thoracique géant en sablier avec compression médullaire.
La Revue de Gériatrie, 1994 19 (1) : 41-44.
- 161– STECKEN J., BARDAXOGLU E., TOUQUET S., MANZO N., CHERKI E., DORWLING-CARTER D., MUCKENSTURM B.**
Schwannome sacré géant avec extension pelvienne.
Stratégie thérapeutique.
Neurochirurgie, 1996, 42 : 294-299.
- 162– STEIN BM.**
Spinal intradural tumors.
Neurosurgery, 1985, 1: 1048-1061.

163– SZE G., TWOHIG M.

Neoplastic disease of the spine and spine cord.

Atlas SW, Ed, magnetic resonance imaging of the brain and spine, New York Raven, 1991: 921-965.

164– UEMURA K., MATSUMURA A., KOBAYASHI E., TOMONO Y., NOSE T., BROTCHE K.

CT and MR presentation of acute hemorrhage in a spinal schwannoma. Commentary.

Surgical Neurology, 1998, 50 (3): 219-220.

165– VASQUEZ-BARQUERO A., PASCUAL J., QUINTANA F. et al.

Cervical Schwannoma presenting as a spinal subdural haematoma.

Br. J. Neurol, 1994, 8: 739-741.

166–BELHALLAJ M.

Neurinome rachidien.

Thèse méd., Casablanca, 2006, n°322.