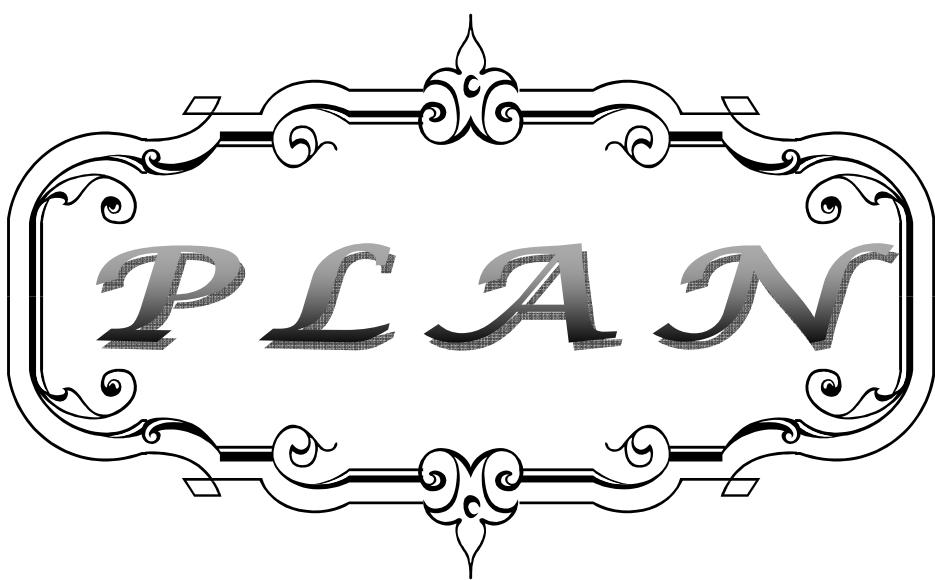




## Liste des abréviations

<b>AINS</b>	: Anti-inflammatoire non stéroïdien
<b>ATCDs</b>	: Antécédents
<b>CM</b>	: Compression médullaire
<b>CMI</b>	: Claudication médullaires intermittente
<b>CML</b>	: Compression médullaire lente
<b>Dt</b>	: Droite
<b>FPPP</b>	: Fermeture plan par plan
<b>Gh</b>	: Gauche
<b>IA</b>	: Incontinence anale
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>IU</b>	: Incontinence urinaire
<b>LCR</b>	: Liquide céphalo-rachidien
<b>ME</b>	: Moelle épinière
<b>NCB</b>	: Névralgie cérvico-brachiale
<b>NF2</b>	: Neurofibromatose type 2
<b>PDC</b>	: Produit de contraste
<b>POST-OP</b>	: Post-opératoire
<b>PRE-OP</b>	: Pré-opératoire
<b>RCA</b>	: Réflexe cutanéo-abdominal
<b>ROT</b>	: Réflexe ostéo-tendineux
<b>RTH</b>	: Radiothérapie
<b>RU</b>	: Rétention urinaire
<b>SNC</b>	: Système nerveux central
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie



<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET METHODES.....</b>	<b>2</b>
<b>RESULTATS.....</b>	<b>5</b>
<b>I-Données épidémiologiques.....</b>	<b>6</b>
1-Fréquence.....	6
2-Répartition en fonction de l'âge.....	6
3-Répartition en fonction du sexe.....	7
4-Répartition en fonction du délai de consultation.....	8
<b>II-Données cliniques .....</b>	<b>8</b>
1-Symptômes révélateurs.....	8
2-Examen clinique.....	10
2.1- Syndrome rachidien :.....	10
2.2- Syndrome lésionnel:.....	10
2.3- Syndrome sous lésionnel :.....	10
<b>III-EXAMENS PARACLINIQUES.....</b>	<b>11</b>
1-Imagerie.....	11
1.1-Imagerie par résonnance magnétique.....	12
1.2-Radiographie standard.....	15
1.3-Tomodensitométrie rachidienne.....	15
2-Bilan biologique.....	15
<b>IV-TRAITEMENT.....</b>	<b>15</b>
<b>V-ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.....</b>	<b>16</b>
<b>VI-EVOLUTION.....</b>	<b>17</b>
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>18</b>
<b>I-RAPPELS ANATOMIQUES.....</b>	<b>19</b>
<b>II-RAPPELS ANATOMOPATHOLOGIQUES.....</b>	<b>28</b>
<b>III-GENETIQUE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE.....</b>	<b>34</b>
<b>IV-FACTEURS PREDISPOSANTS AU MENINGIOME.....</b>	<b>35</b>
<b>V-EPIDEMIOLOGIE.....</b>	<b>36</b>
<b>VI-SYMPOTOMATOLOGIE CLINIQUE.....</b>	<b>38</b>
<b>VII-LOCALISATION DES MENINGIOMES.....</b>	<b>44</b>
<b>VIII-EXAMENS PARACLINIQUES.....</b>	<b>45</b>
<b>IX-ETUDE HISTOLOGIQUE.....</b>	<b>49</b>

X-TRAITEMENT.....	49
XI-REEDUCATION.....	55
XII-EVOLUTION ET PRONOSTIC.....	56
CONCLUSION.....	58
ANNEXE.....	61

## **RESUMES**

## **BIBLIOGRAPHIE**



**INTRODUCTION**

Les méningiomes intra-rachidiens sont des tumeurs généralement bénignes et rares. Ils se développent le plus souvent de manière solitaire à partir d'une prolifération des cellules arachnoïdiennes.

Ce sont des tumeurs extra médullaires intra durales ; de siège le plus souvent postéro-latéral ou antérolatéral par rapport aux structures radiculo-médullaires.

Les méningiomes intra-rachidiens se caractérisent par une croissance lente; ce qui explique l'apparition progressive des signes cliniques. Ces derniers longtemps méconnus peuvent évoluer vers un tableau de compression médullaire, et ils constituent par conséquent une urgence diagnostique et thérapeutique.

Devant cet état de fait, le diagnostic du méningiome intra-rachidien doit être évoqué devant tout syndrome de souffrance médullaire ou radiculaire.

L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) reste actuellement l'exploration paraclinique de choix du méningiome intra-rachidien, grâce à sa grande performance médullo-rachidienne. Elle permet d'une part d'assoir le diagnostic en précisant la localisation tumorale et ses rapports avec les structures nerveuses, ainsi qu'avec la dure-mère et d'autre part, elle a également un rôle important dans l'orientation thérapeutique.

Les principes du traitement reposent sur l'ablation la plus complète possible du méningiome et de sa base d'insertion dure-mérienne, la difficulté opératoire tient compte surtout de la localisation prémédullaire du méningiome et/ou des formes calcifiées.

Les résultats postopératoires sont habituellement satisfaisants avec une franche amélioration fonctionnelle dans 85 %, cependant l'évolution à long terme est marquée par le risque de récidive qui est loin d'être exceptionnelle.

Ceci ne modifie en rien le pronostic des méningiomes rachidiens qui reste des tumeurs bénignes réputées d'avoir un bon pronostic, surtout dans les cas diagnostiqués et pris en charge précocement et correctement.



**PATIENTS & METHODES**

Ce travail est une étude rétrospective de méningiomes intra-rachidiens pris en charge au service de neurochirurgie du centre hospitalier universitaire MOHAMMED VI de Marrakech sur une période de 8 ans allant de 2002 à 2009 et concernant 14 patients.

Nous avons inclus dans cette étude tous les cas de méningiomes rachidiens confirmés par l'étude histologique et dont les dossiers cliniques sont exploitables.

Le but de ce travail est d'exposer l'expérience du service en matière de la prise en charge de cette pathologie et de comparer nos résultats à ceux de la littérature concernant les paramètres suivant:

- Epidémiologiques ;
- Cliniques ;
- Paracliniques ;
- Thérapeutiques ;
- Evolutifs.

Ces paramètres ont été relevés à partir des dossiers des patients grâce à une fiche d'exploitation préétablie réalisée à cet effet (voir annexe).



**RÉSULTATS**

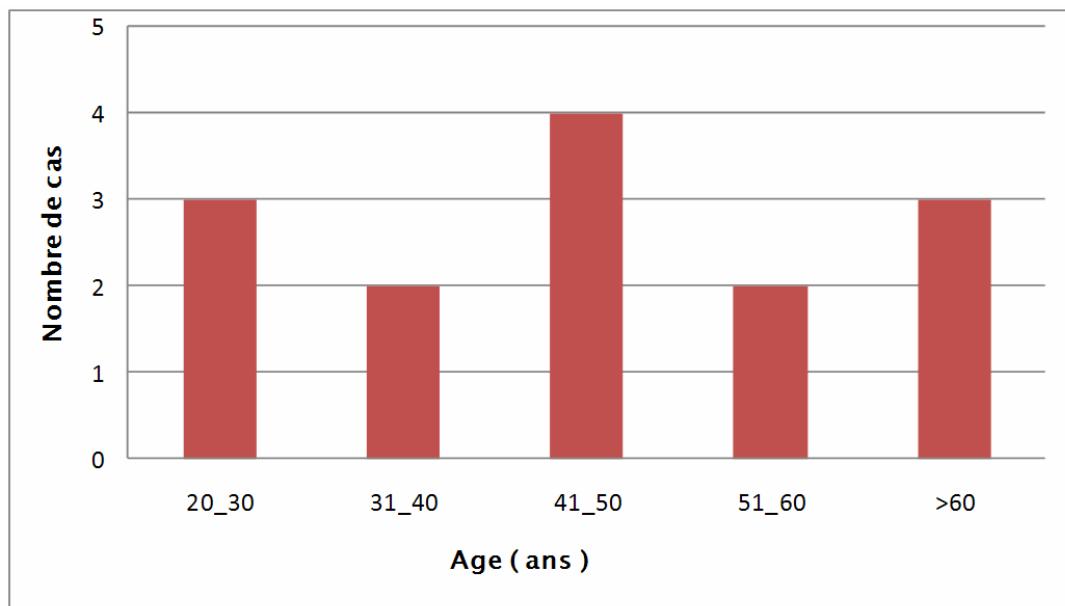
## **I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES**

### **1– Fréquence**

Sur un période de 8 ans, étendue de 2002 à 2009, 14 cas de méningiomes rachidiens ont été pris en charge au service de neurochirurgie du CHU MOHAMMED VI. Ce qui représente 18 % de l'ensemble des compressions médullaires non traumatiques hospitalisées au service durant la même période.

### **2– Répartition en fonction de l'âge**

L'âge moyen des patients de notre série est de 47 ans avec des extrêmes allant de 20 à 76 ans.

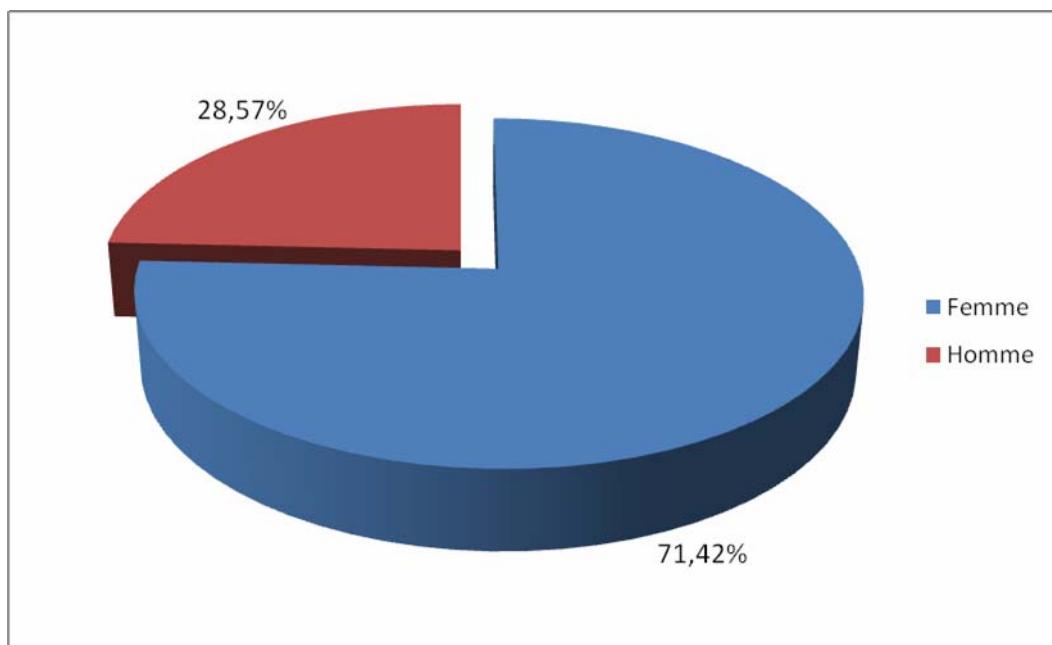


**Figure n°1 : répartition selon l'âge**

La tranche d'âge 41–50 ans a été la plus touchée avec une fréquence de 28,57%.

### **3- Répartition en fonction du sexe**

Dans notre série, 10 patients sont de sexe féminin, soit un pourcentage de 71,43%. Le sexe ratio E/H est estimé à 2,5.



### **4- Délai de consultation**

Le délai de consultation des patients a été en moyen de 6 mois et demi avec des extrêmes allant de 1 mois et demi et 1 ans.

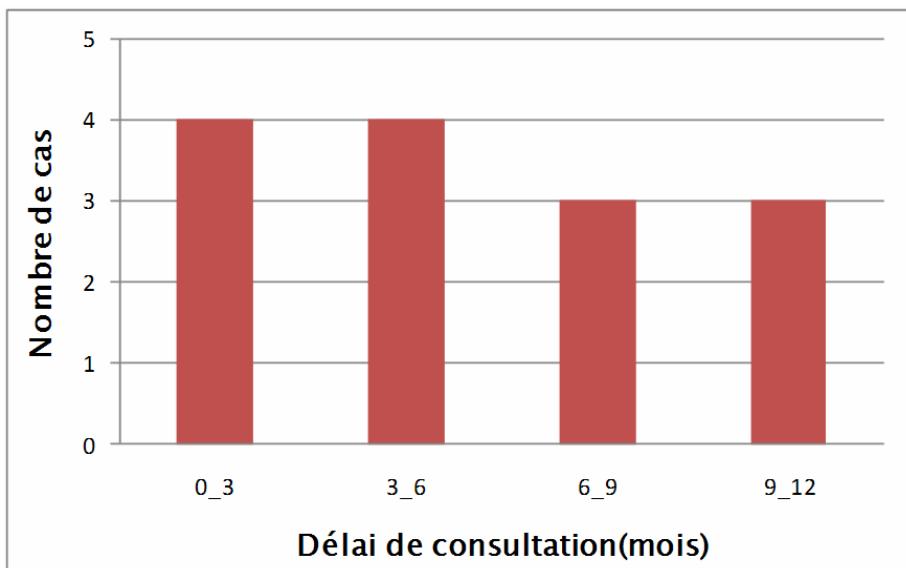


Figure n°3 : répartition selon le délai de consultation.

## **II. DONNEES CLINIQUES**

### **1– Symptômes révélateurs**

#### **1.1-Douleurs**

Sont d'origine rachidienne ou radiculaire.

##### **a-douleurs rachidiennes :**

Sont retrouvées chez 10 patients, soit une fréquence de 71,42%. Les rachialgies étaient toutes de nature mécanique et ont intéressé le rachis dorsal dans 6 cas et le rachis cervical et lombaire dans 2 cas chacune.

##### **b-douleurs radiculaires :**

Les radiculalgies ont été rapportées chez 3 patients, soit une fréquence de 21,42 %. Elles sont sous forme de :

- Sciatalgies : 2cas
- Nevralgies cervico-brachiales : 1cas

### **1.2-Troubles moteurs**

Rapportés par 13 patients, ces troubles sont sous forme d'impotence fonctionnelle intéressant les deux membres inférieurs dans 11 cas et les quatre membres dans 2 cas.

### **1.3-Troubles sensitifs**

Rapportés par 10 patients, ces troubles ont été à type de:

- Hypoesthésie : 8cas
- Fourmillement des extrémités : 2cas

### **1.4-Troubles sphinctériens**

Les troubles sphinctériens ont été rapportés par 10 patients, qui ont consisté en :

- Constipation : 6cas
- Incontinence anale : 1cas
- Incontinence urinaire : 4cas
- Rétention urinaire : 3cas
- Dysurie : 2cas

### **1.5-troubles sexuels**

Ces troubles ont été retrouvés chez 2 patients de sexe masculin à type d'impuissance sexuelle.

**Tableau I : principaux symptômes révélateurs**

<b>Signes de début</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage%</b>
Troubles moteurs	13	92,85%
Douleurs rachidiennes	10	71,42%
Douleurs radiculaires	3	21,42%
Troubles sensitifs	10	71,42%
Troubles sphinctériens	10	71,42%
Troubles sexuels	2	14,28%

## **2- Examen Clinique**

L'examen clinique, avait pour but de rechercher les différents syndromes : lésionnels, sous lésionnels et rachidien ; ainsi que de rechercher les tares existantes.

### **2.1-syndrome rachidien**

Retrouvé chez 9 patients, à raison de 64%, à type de :

- Douleur à la palpation des apophyses épineuses : 7cas
- Raideur rachidienne : 4cas

### **2.2-syndrome lésionnel**

Dans ce syndrome, les douleurs radiculaires représentent 21,42% à type de :

- Sciatalgie : 2 cas
- Névralgie cervico-brachiale : 1 cas

### **2.3-syndromes sous lésionnel**

#### **a-troubles moteurs**

Les troubles moteurs ont été retrouvés chez 13 patients, et il s'agissait de :

- Para parésie : 8 cas
- Mono parésie crurale : 2 cas
- Paraplégie spastique : 2 cas
- Tétraplégie spastique : 1 cas

#### **b-troubles sensitifs**

Ils ont été trouvés chez 10 patients, il s'agissait d'une hypoesthésie sous lésionnelle à tous les modes de la sensibilité.

**c-troubles reflexes**

- les ROT étaient vifs dans 11 cas, polycinétiques dans 10 cas ; et abolis dans 2 cas ;
- les RCA abolis dans 3 cas ;
- le signe de Babinski dans 12 cas ;
- le signe de Hoffman dans 2 cas ;
- la trépidation épileptoïde dans 4 cas.

**d-examen général**

Tous les patients déficitaires ne présentaient pas des signes de phlébite ni d'escarre.

**Tableau II : résultats de l'examen clinique**

<b>Signes d'examen</b>	<b>nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Syndrome lésionnel	3	21,42%
Syndrome sous lésionnel :		
-Troubles moteurs	13	92,85%
-Troubles sensitifs	10	71,42%
-Trouble sphinctériens	10	71,42%
-Syndrome pyramidale	12	85,71%
Syndrome rachidien :		
-Douleurs rachidiennes	7	50%
-Raideurs rachidiennes	4	28,57%

### **III. EXAMENS PARACLINIQUES**

#### **1- Imagerie**

##### **1.1- Imagerie par résonance magnétique(IRM) rachidienne**

Tous les patients de cette série ont bénéficié d'une IRM médullaire centrée sur le niveau suspecté cliniquement. Cet examen a objectivé la lésion responsable des signes cliniques dans tous les cas.

**a- Siege :**

La lésion était de siège dorsal dans 10 cas et de siège lombaire et cervical dans 2 cas chacun.

**Tableau III : Siège du méningiome.**

Siège	Nombre de cas	Pourcentage(%)
Dorsal	10	72,42%
Cervical	2	14,28%
Lombaire	2	14,28%

**b- Localisation :**

Dans 10 cas la lésion était postérieure, dont 5 localisations postéro latérales gauches ; 3 localisations postéro-latérales droites et 2 localisations médianes. Alors que le siège de la lésion a été antérolatérale chez 4 patients.

**c- Nombre :**

La lésion était solitaire dans tous les cas

**d- Taille :**

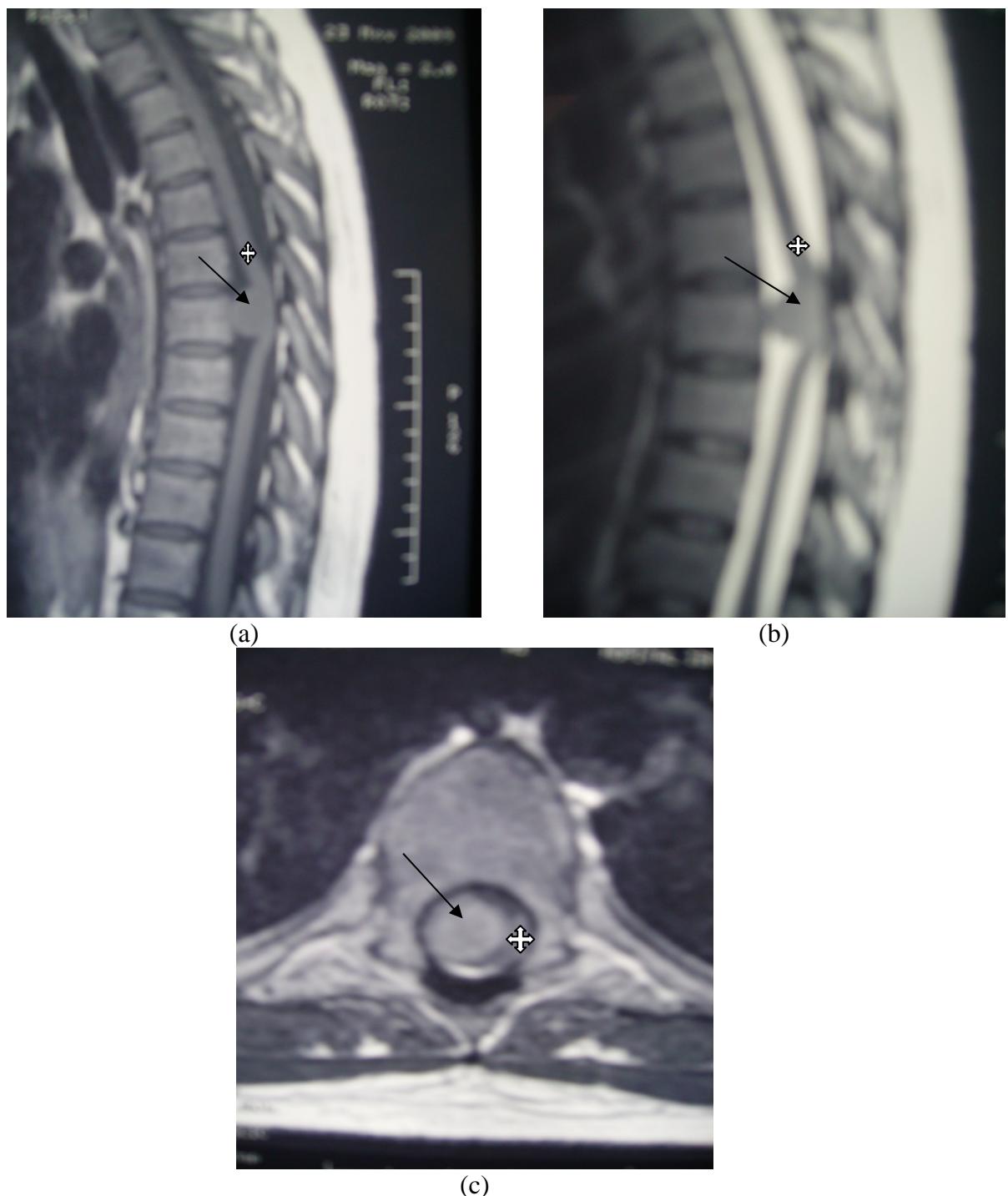
La taille moyenne des lésions a été de 24mm/19mm avec des extrêmes allant de 15mm/10mm à 35mm/27mm.

**e- signal :**

Dans 8 cas, les lésions apparaissent en isosignal par rapport à la moelle en séquences pondérées en T1 et T2. Dans les autres cas les lésions apparaissent en hyposignal par rapport à la moelle en séquences pondérées en T1 et T2. Après injection de gadolinium les lésions se rehaussent et prennent le produit de contraste.

**f- Concordance radio-histologique :**

Chez 11 patients l'IRM était évocatrice de méningiome, soit une concordance radio-histologique de 78,57%.



**Figure n°4 :** IRM rachidienne: Coupes sagittales sans injection de gadolinium en séquence T1 (a) et T2 (b) et axiale avec injection de gadolinium en séquence T1 (c), montrant un méningiome (flèche) rachidien au niveau D8 comprimant la moelle épinière (étoile) dorsale.

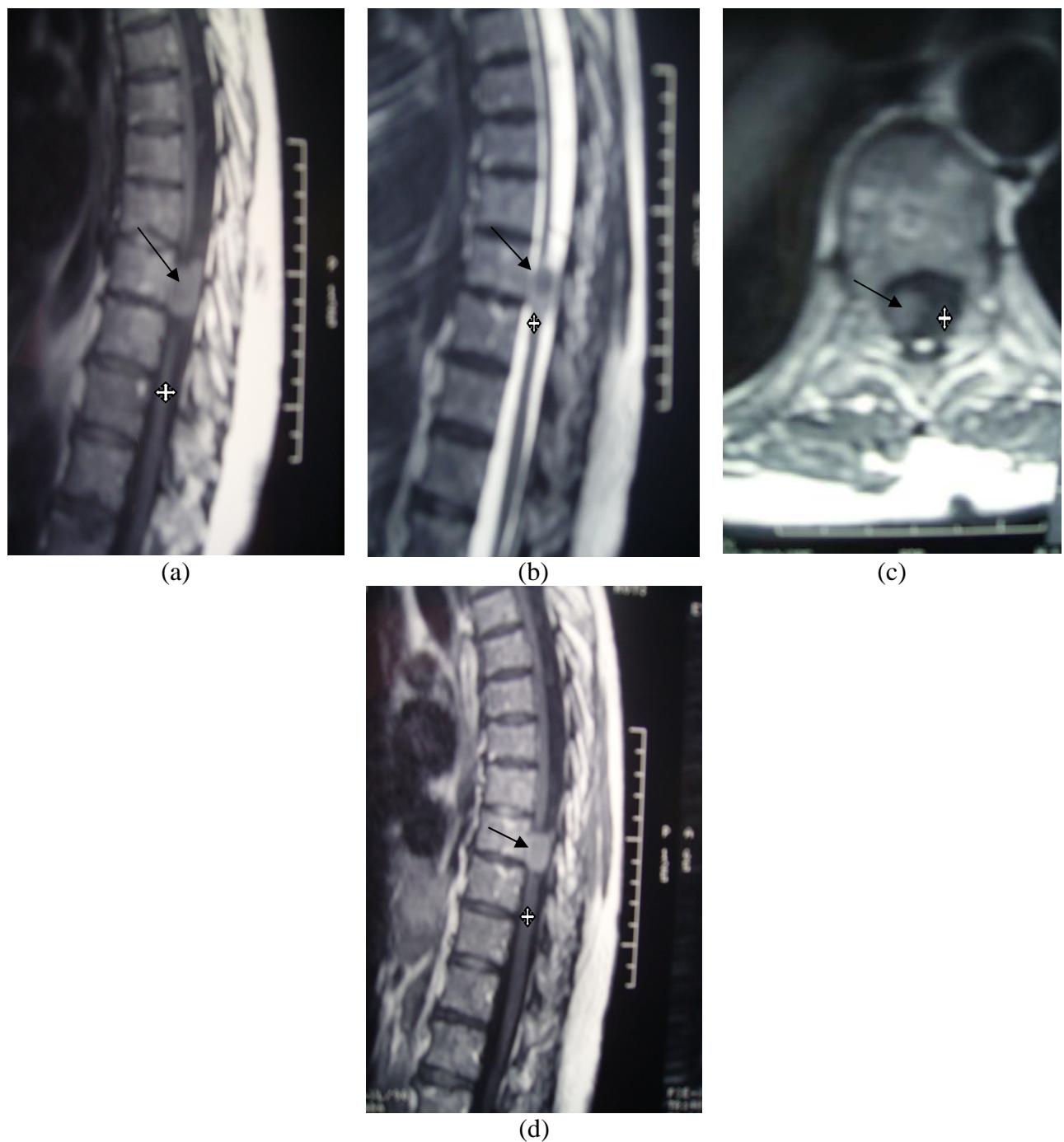


Figure n°5 : IRM rachidienne sans injection de gadolinium en coupes sagittales en séquence T1 (a), T2 (b) et axiale en séquence T1 (c) ; et avec injection de gadolinium en coupe sagittale en séquence T1 (d), montrant un méningiome (flèche) refoulant la moelle épinière (étoile) dorsale.

### **1.2-Radiographie standard**

La radiographie standard du rachis face est profil centrée sur le niveau suspect a été réalisée chez 12 patients et avait montré :

- Des signes d'arthrose rachidienne dans 4 cas ;
- Une déformation rachidienne à type de scoliose dans 1 cas.

Cet examen n'a pas détecté d'anomalie chez les autres patients.

### **1.3-Tomodensitométrie (TDM) rachidie**

Elle n'a pas été réalisée dans cette étude

## **2- Bilan Biologique**

Tous les patients ont bénéficié d'un avis préanesthésique et d'un bilan préopératoire en urgence.

## **IV. THERAPEUTIQUE**

### **1- Traitement médicale**

Tous nos patients ont bénéficié :

- D'un traitement médical préopératoire à base d'antalgique et AINS.
- D'un traitement médical postopératoire à base d'anticoagulant, antalgique et de corticoïde.

### **2- Traitement chirurgical**

#### **2.1-Voie d'abord**

Tous les patients ont été opérés par une voie d'abord postérieure.

### **2.2-technique chirurgicale**

Elle consiste en :

- Décubitus ventral ;
- Abord postérieur du rachis ;
- Laminectomie centrée sur le niveau lésionnel ;
- Ouverture de la dure mère ;
- Exérèse complète de la lésion après détachement de sa base d'insertion ;
- Vérification de l'hémostase ;
- Fermeture plan par plan.

### **2.3-Qualité d'exérèse**

L'exérèse de la lésion était totale chez tous les patients de notre série.

## **V. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE**

L'étude histologique a confirmé le diagnostic de méningiome dans tous les cas.

Les méningiomes de cette série étaient tous de grade I selon la classification de l'OMS. Le type histologique le plus dominant était le méningiome méningothéial à raison de 57,14 % des cas.

**Tableau IV : répartition selon le type histologique des méningiomes**

Méningiome	Nombre de cas	Pourcentage(%)
Méningothéial	8	57,14%
Psammomateux	6	42,85%

## **VI. REEDUCATION**

Tous nos patients déficitaires ont bénéficié en postopératoire des soins de rééducation suivants:

- Rééducation motrice ;
- Mobilisation, retournement ;
- Prévention des escarres ;
- Prophylaxie de la maladie thromboembolique.

## **VII. EVOLUTION**

Les suites post-opératoires immédiates étaient simples chez tous les patients.

Nous n'avons pas noté aucune complications post-opératoires notamment pas d'aggravation neurologique ni infectieuses.

Sur le plan neurologique l'évolution a été marquée par la récupération des troubles moteurs, sensitives et sphinctériens chez tous les patients déficitaires.

La durée d'hospitalisation moyenne des malades de notre série est de 8 jours avec des extrêmes allant de 4 à 15 jours.



## **I. RAPPELS ANATOMIQUE**

### **1– Rachis**

Le rachis constitue la partie axiale du squelette du tronc qui comprend également le thorax et le bassin. Maintenu par un système musculo-ligamentaire puissant, il joue un rôle fondamental dans la station érigée chez l'homme. Il engaine et protège la moelle épinière et ses enveloppes contenues dans le canal vertébral. Ainsi, il possède principalement trois fonctions : statique, cinétique et protectrice.

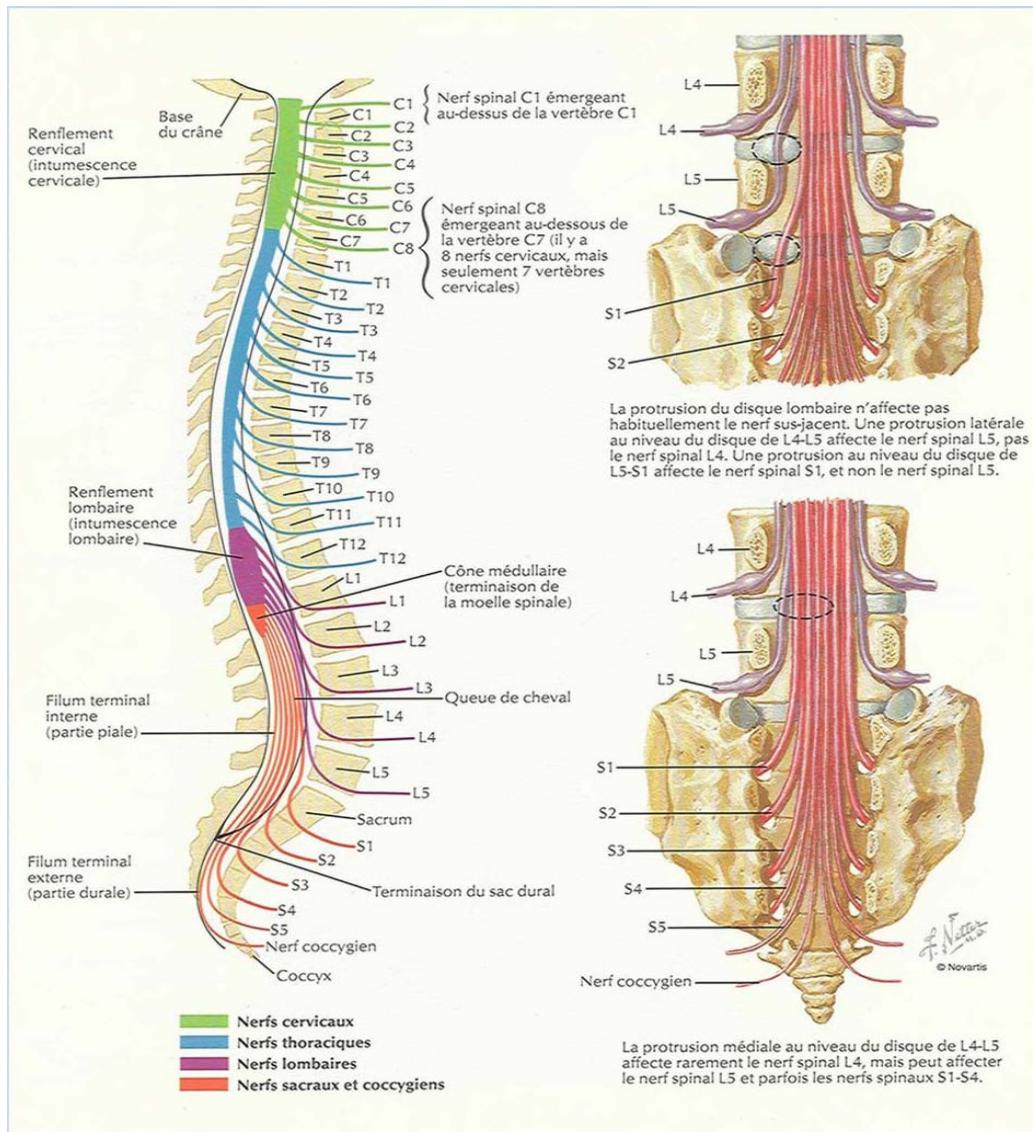
Le rachis est constitué d'éléments osseux superposés, les vertèbres ; dont le nombre est assez constant (33 à 35). Elles se repartissent en sept vertèbres cervicales (C1 à C7), douze vertèbres thoraciques (T1 à T12), cinq vertèbres lombaires, (L1 à L5), cinq vertèbres sacrées (S1 à S5) et quatre à six vertèbres coccygiennes(Fig.6).

### **2– Moelle épinière**

Il s'agit d'un long cordon cylindrique (45 cm en moyenne chez l'adulte) pesant environs 30g et s'étendant de la jonction avec la moelle allongée en regard de la charnière occipito-cervicale jusqu'au bord supérieur de L2. Elle se poursuit caudalement par un prolongement filiforme, le filum terminal, qui devient le ligament coccygien en se fixant à la face postérieure de S4 (Fig.6). Située à l'intérieur du canal vertébral elle épouse les différents courbures sur toute sa hauteur et elle est entourée par les méninges : dure mère, arachnoïde et pie mère. Ainsi, se trouvent délimitées les espaces épidual (contenant le tissu spongieux et le plexus veineux) et supra arachnoïdien (contenant le liquide cérébrospinal). Légèrement aplatie dans le sens antéro-postérieur, d'un diamètre moyen de 10mm, elle a un calibre plus important au niveau cervical et lombaire, réalisant les intumescences cervicales (C4 à T1) et lombaire (T9 à L1).

Elle est constituée de substance grise centrale et de substance blanche périphérique.

Cette dernière contient de nombreux faisceaux ascendants à destinée sensitive et des faisceaux descendants à destinée motrice.



**Figure n° 6: Schéma du rachis montrant les segments médullaires, leurs rapports avec les vertèbres et l'origine des plexus(34)**

### **3- Racines rachidiens :**

Elles naissent par la réunion des radicelles antérieures (motrices) et postérieures (sensitives) d'un segment médullaire appelé métamère. Il existe 31 métamères ; donc 31 paires de racines rachidiennes droites et gauches (huit paires de racines cervicales, douze paires de racines sacrées et une paire de racines coccygiennes). La métamérisation de la moelle épinière permet de définir des territoires cutanés sensitifs (dermatomes) (Fig.7) et des territoires musculaires (myotomes).

Du fait de l'accroissement différentiel moelle-canal vertébral, les racines rachidiennes ont des directions et des longueurs variables selon leur niveau d'émergence. Ainsi, elles sont courtes et horizontales au niveau cervical, et elles s'allongent et deviennent obliques et verticales au fur et à mesure que l'on progresse en bas.

Les racines lombosacrées, situées dans le canal lombaire, sont dénommées racines de la queue de cheval.

A leur sortie des foramens intervertébraux, les nerfs spinaux s'anastomosent entre eux et avec des ganglions végétatifs par l'intermédiaire des rameux communicants.

### **4- Méninges (Fig.8)**

De même que l'encéphale, la moelle épinière est entourée de trois membranes protectrices appelées méninges et qui sont de dehors en dedans la dure mère, l'arachnoïde et la pie mère. Elles sont en continuité avec les méninges crâniennes.

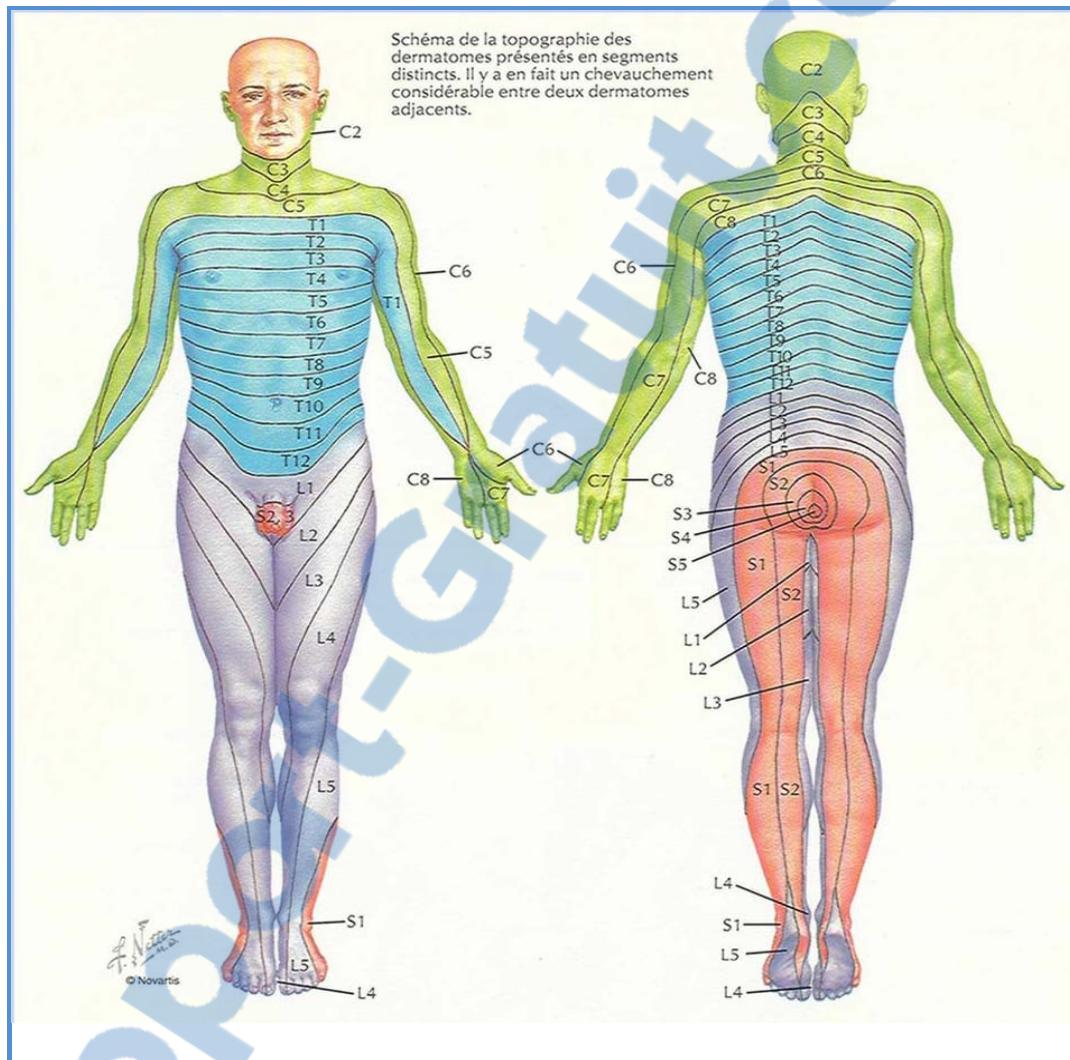
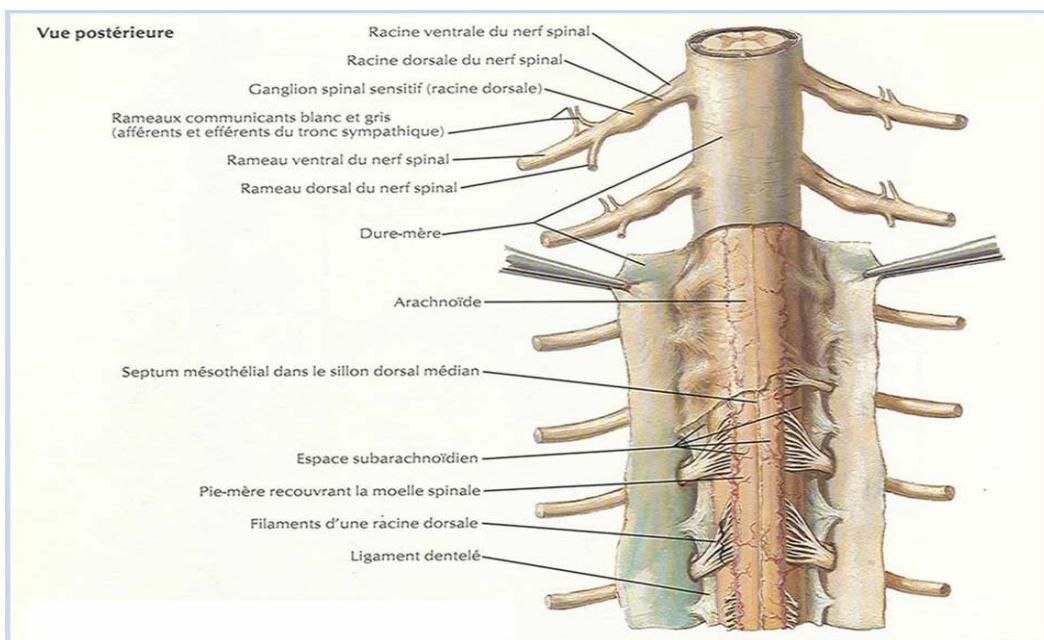


Figure n°7: Planche montrant la systématisation des niveaux sensitifs(34).



**Figure n°8:** Planche représentative des enveloppes médullaires(34).

#### 4.1- dure-mère :

C'est l'enveloppe la plus superficielle. Elle prolonge le feuillet interne de la dure mère encéphalique. Elle se compose de tissu conjonctif dense et irrégulier. En forme de cylindre s'étendant du trou occipital jusqu'à la deuxième vertèbre sacrée, elle se termine par une extrémité conique et émet un prolongement qui descend jusqu'à la base du coccyx : le ligament coccygien.

La dure mère rachidienne adhère à la paroi antérieure du canal rachidien, sur la hauteur des deux premières vertèbres cervicales, puis elle est séparée de cette paroi par un espace : l'espace péri-dural. Celui-ci est occupé par les plexus veineux intra rachidiens et par une graisse fluide.

#### 4.2-Pie mère :

C'est l'enveloppe la plus interne. Elle est en contact direct avec la moelle épinière. Elle envoie un repli dans le sillon médian antérieur. La pie mère se prolonge au dessous de la moelle, sur le filum terminal jusqu'au fond du cul de sac dure-mérien.

Elle se compose de faisceaux entrecroisés de fibres collagènes et de quelques minces fibres élastiques. La pie mère est réunie à la face profonde de la dure mère par les ligaments dentelés. Ceux-ci sont des lames fibreuses transversales. Leur bord interne se fixe sur la pie mère. Leur bord externe présente des « dents » qui dépriment l'arachnoïde et s'attachent sur la dure mère au milieu de l'intervalle compris entre les orifices de sortie des nerfs rachidiens voisins. Ce feuillet est très richement vascularisé.

#### **4.3-Arachnoïde :**

La méninge intermédiaire est une enveloppe avasculaire appelée arachnoïde étant donnée la disposition en toile d'araignée de délicates fibres collagène et de quelques fibres élastiques. Elle comprend deux feuillets, l'un pariétal est accolé à la dure mère ; l'autre est viscéral. Ces deux feuillets sont séparés par l'espace sus arachnoïdien ; espace presque virtuel, qui contient du liquide interstitiel. Le feuillet viscéral est séparé de la pie mère par l'espace sous arachnoïdien contenant du LCR. L'arachnoïde descend jusqu'à l'extrémité du cul de sac dural.

C'est à partir du tissu arachnoïdien que se développent les méningiomes. Cela explique pourquoi la majorité des localisations sont intra durales et extra médullaires.

### **5- Vascularisation**

#### **5.1-Artères intrarachidiennes :**

Elles sont constituées :

- D'un système longitudinal fait d'un axe spinal ventral (antérieur) et de deux axes spinaux dorsaux (postérieurs)
- D'un système transversal formé par les artères radiculaires et radiculo-médullaires.

Au niveau cervical supérieur, l'axe spinal ventral est formé par l'anastomose de deux rameaux artériels provenant pour chacun de l'artère vertébrale homolatérale. Plus bas, il est alimenté par les rameaux transversaux naissant de l'artère cervicale ascendante et profonde.

Au niveau dorsal les artères radiculo-médullaires proviennent des artères intercostales, avant de traverser de dehors en dedans les trous de conjugaison. Cependant il n'existe pas autant d'artères radiculo-médullaires que d'artère intercostale, ce qui rend compte de la fragilité relative ou de l'insuffisance vasculaire de la moelle dorsale, notamment en regard de D4 et D8.

Le segment inférieur de la moelle est sous la dépendance d'une artère analogue, l'artère du renflement lombaire ou artère d'Adam Kiewicz, unilatérale et plus souvent située à gauche, naissant d'une artère intercostale basse ou d'une artère lombaire gagnant la moelle entre D8 et L12.

#### 5.2-Veines :

Il existe des plexus veineux périrachidiens et épiduraux intrarachidiens anastomosés par des systèmes transversaux traversant les foramens intervertébraux.

Les veines médullaires ont un arrangement transversal radiaire avant de se jeter dans deux axes veineux médians, l'un ventral et l'autre dorsal.

Le drainage se fait ensuite par des veines cheminant de façon similaire aux racines rachidiennes, vers les systèmes veineux azygos et cave. Cette disposition générale explique une gêne au retour veineux et une augmentation de la pression au niveau des veines épidurales intrarachidiennes et dans les foramens intravertébraux lors des manœuvres de compression abdominales ou des efforts de poussée, de toux et d'éternuement.

Ce phénomène rend compte du caractère impulsif des douleurs d'origine rachidienne.

## 6- Systématisation

Sur une coupe de moelle, on distingue la substance grise, formée par les corps cellulaires, de la substance blanche qui est formée par les fibres de passage. La substance présente deux cornes antérieures motrices et deux cornes postérieures sensitives. Au niveau des renflements cervical et lombaire, ces cornes sont plus volumineuses, du fait de l'innervation des membres. La substance grise est subdivisée en 10 couches selon la classification de Rexed. La

substance blanche est divisée en cordons : les cordons antéro-latéraux et les cordons postérieurs.

Les voies ascendantes sensitives sont organisées en deux systèmes. Les fibres véhiculant la sensibilité tactile épicritique et la sensibilité profonde cheminent dans les cordons postérieurs et homolatéraux et sont disposées selon un arrangement somatotopique : on trouve respectivement de dedans en dehors, les fibres provenant des régions sacrée, lombaire, thoracique et cervicale. Elles croisent au niveau du bulbe, après leur relais dans les noyaux bulbaires de Goll et de Burdach, pour former le lemnisque médian, d'où leur nom de fibres lemniscales ou de système lemniscal. Les fibres véhiculant la sensibilité thermique et douloureuse, après un relai au niveau des couches I, IV, V et VI de la corne postérieure de la moelle croisent la ligne médiane au niveau médullaire et cheminent dans la partie latérale du cordon antérolatéral. Ces fibres ont également un arrangement somatotopique : On trouve de dedans en dehors, à l'inverse des cordons postérieurs, les fibres provenant des régions cervicale, thoracique, lombaire et sacrée.

Cette disposition somatotopique permet d'expliquer qu'en cas de compression antérolatérale, on observe un décalage vers le bas du niveau sensitif déficitaire par rapport au niveau lésionnel.

Les voies motrices descendantes sont organisées schématiquement en deux systèmes. Le système latéral comprend la voie pyramidale proprement dite, issue du cortex moteur, à laquelle vient s'ajouter le faisceau rubro-spinal issue du noyau rouge, et le faisceau réticulo-spinal latéral, issu de la réticulée latérale pontique. Ce système occupe la partie postérieure du cordon antérolatéral et est disposé selon une organisation somatotopique qui est la suivante : de dedans en dehors se trouvent les fibres qui se distribuent aux régions cervicale, thoracique, lombaire et sacrée. Le système médian comprend les voies interstitiospinales. Il occupe la partie médiale du cordon antérolatéral, avec le faisceau pyramidale direct. Les formations végétatives se situent au niveau de la substance grise, entre les cornes antérieure et postérieure. Surtout développées au niveau de la moelle thoracique, elles forment une corne latérale nettement individualisée de C8 à

L2. Le système parasympathique est surtout individualisé de S2 à S4. Tandis que le système sympathique est individualisé de C8 à L2 au niveau de la corne latérale.

Enfin, au niveau cervicale, la pars caudalis du noyau trigéminé spinal se termine au niveau des deux premiers segments cervicaux, se poursuivant par la substance gélatineuse de Rolando. Ainsi, une lésion située à ce niveau peut entraîner une névralgie du trijumeau intéressant le territoire ophtalmique ou le territoire mandibulaire. De même la racine médullaire du nerf spinal naît des cornes antérieures des 5 ou 6 premiers segments cervicaux et peut donc être lésée par une atteinte de cette région.

## 7- Fonctions

Les méninges constituent un système « d'amortisseur » pour la moelle épinière. En effet, la dure mère est accolée à l'os et la pie mère est accolée à la moelle épinière ; entre ces deux feuillets, l'arachnoïde est traversée par les ligaments dentelés qui relient entre la pie mère et la dure mère à travers les différents liquides sus et sous arachnoïdiens. La moelle épinière est donc suspendue au milieu du fourreau dural, ce qui lui assure une protection contre les chocs et les déplacements soudains. Bien entendu la principale protection est assurée par l'os ; les vertèbres forment tout autour de la moelle une carapace solidifiée par les ligaments et les muscles.

Les méninges ont aussi un rôle nutritionnel. En effet, les vaisseaux sanguins qui apportent l'oxygène et les nutriments de la moelle épinière arrivent par l'intermédiaire de la pie mère dans l'épaisseur de laquelle ils se ramifient avant de pénétrer la moelle.

## 8- Physiopathologie

Le canal vertébral, dont les limites sont 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 destinée médullaire. Les lésions observées peuvent donc être la conséquence d'une compression directe ou d'une ischémie des structures nerveuses.

Le syndrome sous lésionnel constant, traduit l'interruption fonctionnelle des faisceaux médullaire ascendants et descendants. Le syndrome lésionnel, inconstant, traduit l'atteinte des formations grises segmentaires médullaires, ou encore d'une ou de plusieurs racines au niveau de la compression. 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 du trajet ascendant, qui rend possible un décalage de la symptomatologie vers le haut.

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

Les lésions vasculaires sont également importantes à l'étage dorsal, où les réseaux de suppléance sont moins développés. Leur sémiologie rend compte de la répartition de l'irrigation médullaire entre les axes spinaux antérieur et postérieur

## **II. RAPPELS ANATOMOPATHOLOGIQUES (20,22,29,46,69)**

Les méningiomes sont des tumeurs à développement intradural et extramedullaire. Ce sont des tumeurs généralement bénignes qui naissent à partir des cellules arachnoïdiennes.

### **1- Macroscopie**

Le plus souvent, le méningiome est solitaire et a une forme grossièrement sphérique. Sa surface est grenue et polylobée du côté du parenchyme. Sa surface est plane du côté de la face profonde de la dure-mère à laquelle il adhère profondément.

Il existe des méningiomes dits « en plaque », qui s'étalent à la face profonde de la dure-mère et peuvent atteindre l'os, au niveau duquel ils déterminent une hyperostose.

## 2- Microscopie

Le polymorphisme histologique extrême que peuvent présenter ces tumeurs se retrouve dans les classifications qui lui ont été proposées depuis 1922 par OBERLING, pour aboutir en 1993 à la classification définitive adoptée par l'OMS.

### 2.1-architecture générale

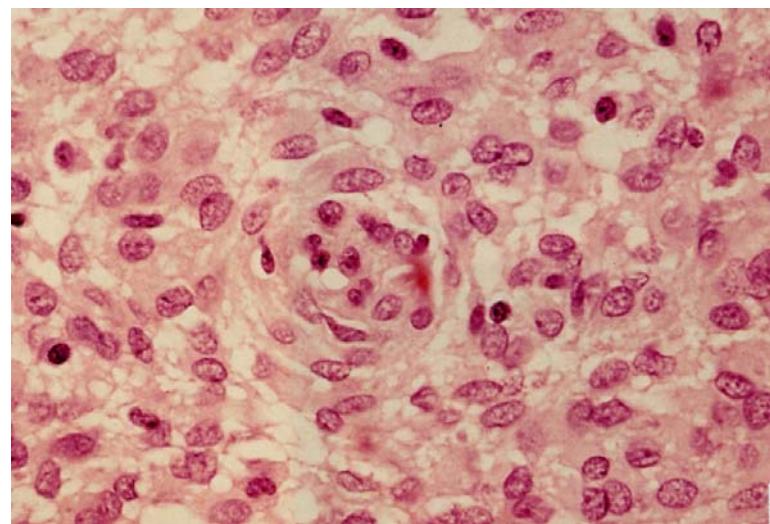
Le « WHORL » ou l'imagerie d'enroulement est le constituant histologique le plus caractéristique du méningiome. Il correspond à une tendance des cellules à se stratifier et à s'enrouler les unes sur les autres en « bulbes d'oignon », pour construire des tourbillons cellulaires très caractéristiques.

### 2.2-Cytologie

Plusieurs aspects du méningiome sont notés en microscopie optique :

#### a- Aspect méningothérial :

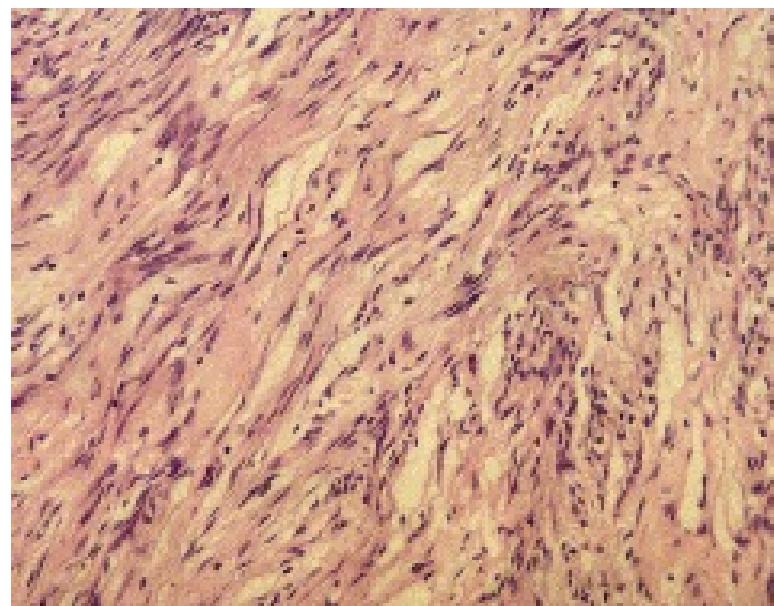
La tumeur est constituée de cellules polygonales, aux limites souvent très peu visibles. Leur cytoplasme est pale, avec un noyau volumineux, sphérique et nucléolé. La répartition des cellules est assez uniforme : soit en longue travées, soit en îlots séparés par quelques travées conjonctives. Les fibres de nature collagène sont dans l'ensemble peu représentées. La vascularisation sanguine se caractérise par des capillaires peu nombreux, qui suivent les cloisons intra tumorales, mais qui peuvent également centrer certaines images d'enroulement.



**Figure n°9 : coupe histologique d'un méningiome méningothélial(69).**

**b- Aspect fibromateux :**

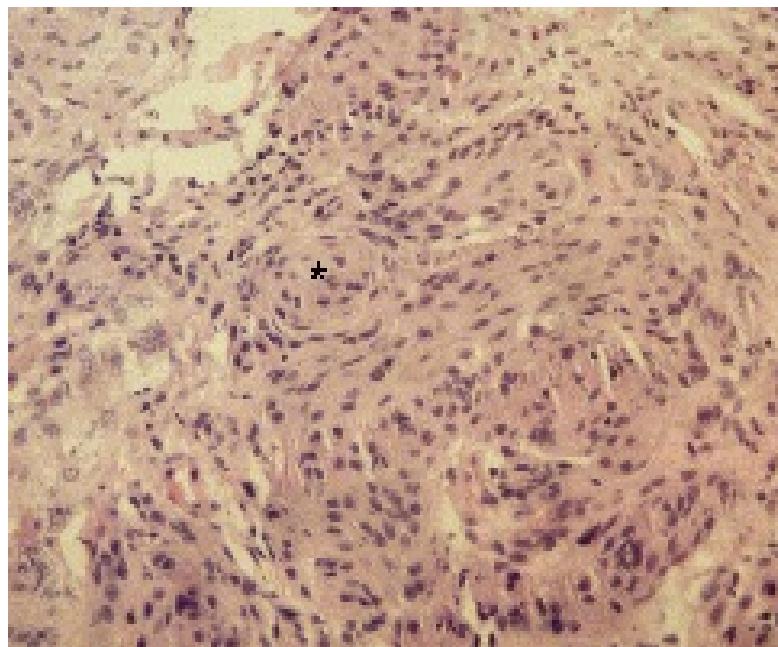
Aussi appelé « fibroblastique », la tumeur est alors constituée de cellules allongées, en fuseau, disposées en faisceaux onduleux entrelacés. Entre les cellules, existe un réseau bien développé de fibres de collagène et de réticuline ; on retrouve dans cet aspect fibromateux des « whorls » mais aussi des « psammomes ».



**Figure n°10: coupe histologique d'un méningiome fibromateux(69).**

c- Aspect transitionnel :

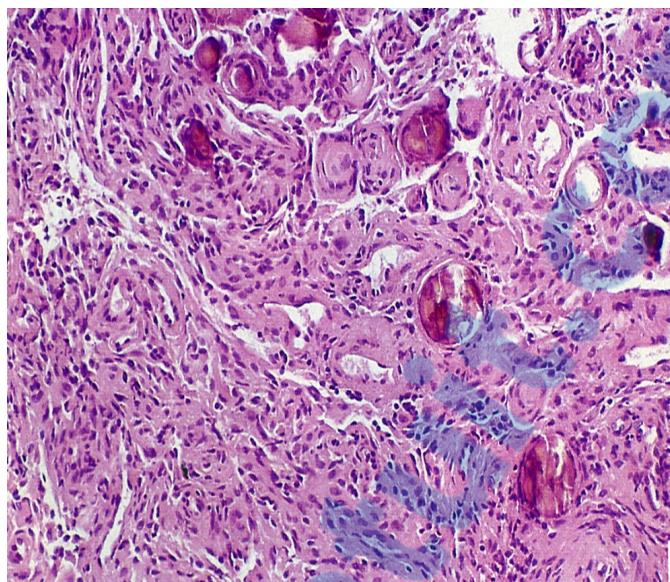
Il associe à parts théoriquement égales, des images d'enroulement souvent centrées sur un capillaire, des faisceaux de cellules fusiformes et des plages pseudo-syncitiales.



**Figure n°11:** coupe histologique d'un méningiome transitionnel(69).

d- Aspect psammomateux :

Il se caractérise par des dépôts calciques de disposition concentrique : les calcosphérites. Il ne persiste que quelques cellules méningées. Ce type est très caractéristique des tumeurs rachidiennes. Néanmoins, il faut retenir que ces microcalcifications peuvent également se rencontrer dans les trois formes précédentes, avec une préférence pour le méningiome fibreux.



**Figure n°12 : coupe histologique d'un méningiome psammomateux(69).**

**e- Aspects particuliers :**

Quel que soit l'aspect primitif, des variations ou des transformations histologiques diverses peuvent survenir. Il existe des transformations xanthomateuses avec surcharge lipidique des cellules ou encore des transformations myxomateuses, avec un stroma abondant et homogène séparant les cellules. On peut également observer la formation de cartilage ou d'os et/ou des dépôts de pigment mélanique. Ce dernier, appelé également méningiome pigmenté, a pour principale caractéristique la présence de pigment mélanique intra et extracellulaire (mélanoctytes). En général, ce sont des tumeurs qui sont toujours uniques et de pronostic favorable, avec parfois des récidives qui sont localement agressives. Les mitoses sont absentes ou rares. La microscopie électronique montre la présence de mélanosomes à divers stades de maturation, ainsi que l'absence de desmosomes et d'interdigitations.

A part se classent les méningiomes atypiques et les méningiomes malins (invasifs, récidivants, disséminant par voie liquide ou donnant de façon exceptionnelle des métastases viscérales).

### **3- Classification des Méningiomes (20,22,69)**

Les types histologiques les plus fréquent sont : les méningiomes méningothéliaux et fibreux.

La classification de l'OMS sépare les méningiomes en trois grades : le grade 1 est bénin, le grade 2 est atypique alors que le grade 3 est malin.

La définition du méningiome atypique se fait par une augmentation de l'activité mitotique ou trois des cinq critères suivants :

- Augmentation de la densité cellulaire,
- Des foyers de cellules indifférenciées à haut rapport nucléocytoplasmique,
- Nucléoles marqués,
- Des zones dépourvues de tout dispositif architectural,
- Des foyers de nécrose.

Le grade 3, malin se caractérise par des critères histologiques de malignité, c'est-à-dire un nombre de mitoses supérieur ou égal à 20 pour 10 champs à fort grossissement, ou bien un aspect trompeur simulant un sarcome, un carcinome ou un mélanome. L'identification de la variété de méningiome a deux intérêts : diagnostic et pronostique.

Classification des méningiomes selon l'OMS :

➤ **Méningiome**

- Méningothélial ;
- Transitionnel ;
- Fibreux ;
- Psammomateux ;
- Angiomateux ;
- Microkystique ;
- Sécrétoire ;
- Méningiome à cellules claires ;

- Choroïde ;
  - Riche en lymphocytes ;
  - Métaplasique.
- **Méningiome atypique**
- **Méningiome anaplasique (malin)**

### **III. GENETIQUE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE**

C'est principalement grâce au progrès de la biologie moléculaire que les mécanismes de formation des méningiomes sont mieux compris. Généralement des méningiomes sont de tumeurs solitaire, néanmoins, ils peuvent être rencontré dans le cadre d'une maladie autosomique dominante : la neurofibromatose type 2 (NF2), qui comprend plusieurs tumeurs du système nerveux central développées au dépens des enveloppes méningées.

Il existe des anomalies chromosomiques dans 70 à 75 % des méningiomes. 60 à 70% de ces anomalies sont localisées sur le chromosome 22 et peuvent être de tout type : délétion totale ou partielle du chromosome ou inactivation d'un ou plusieurs gènes (20,40).

Pour les méningiomes rachidiens l'étude de Markus (40) montre la présence d'anomalies sur le chromosome 22 dans 56% des cas. Le chromosome 22, est le deuxième plus petit chromosome humain, les études montrent que ce dernier est impliqué dans de nombreuses maladies. En effet, la perte d'information génétique sur le chromosome 22 est observée dans certaines tumeurs comme le phéochromocytome, les différents types de gliomes, les cancers du sein et du colon, les neurinomes et les méningiomes. Ces délétions suggèrent qu'il existe un ou plusieurs gènes suppresseurs tumoraux localisés sur ce chromosome. Les chercheurs sont parvenus à préciser la carte génétique du chromosome 22 et ils ont trouvé que le gène responsable de la neurofibromatose type 2 se situe sur le bras long du chromosome 22.

Les principales anomalies retrouvées dans les méningiomes sont l'absence d'un chromosome 22, appelé monosomie 22 ; ou la perte d'un bras long, le même qui contient le gène NF2.

Ces anomalies sont retrouvées dans 45 à 60% des cas des méningiomes. Plusieurs études (29,40) ont retrouvé une délétion d'une partie distale d'un bras long du chromosome 22 ne comportant pas la zone portant le gène NF2. Ceci montre que la mutation de ce gène si elle est responsable d'un certain nombre de méningiomes sporadiques, n'est pas suffisante pour les expliquer tous. Il existe probablement un autre gène suppresseur tumoral plus spécifique des méningiomes qui serait en position distale par rapport au gène NF2 sur le bras long du chromosome 22. Ce gène n'a pas encore été localisé précisément, mais son existence est suggérée par de nombreuses études.

Pour montrer l'importance du chromosome 22 dans la genèse des méningiomes, des recherches ont été effectuées sur des patients porteurs d'anomalies chromosomiques congénitales (46) à type de monosomie 22 ou de chromosome circulaire 22. Elles montrent toutes, la présence de multiples méningiomes se développant aussi bien au niveau intrarachidien qu'intracrânien. Chez ces patients atteints de multiples anomalies génétiques, le décès survient précocement ne permettant pas aux méningiomes de s'exprimer cliniquement dans la plupart des cas.

## **IV. FACTEURS PREDISPOSANT AUX MENINGIOMES**

### **1- Facteurs génétiques**

La condition génétique majeure qui prédispose au méningiome est la neurofibromatose type 2. Dans ce cas, le patient développe des méningiomes multiples qui se manifestent chez plusieurs membres de la même famille : un méningiome familial. BLACK et al (48) expliquent cette association méningiome–NF2 par une délétion du chromosome 22 (20).

## 2- Méningiomes et hormones sexuels

Il existe plusieurs caractères cliniques qui montrent que le méningiome peut avoir un lien avec les hormones sexuels. Tout d'abord, les méningiomes sont plus rencontrés chez les femmes et ils sont corrélés de manière positive au cancer du sein.

En outre, les méningiomes peuvent augmenter de taille durant la grossesse, un phénomène qui a été constaté pour la première fois par CUSHING et EISENHARDT (13).

Récemment, il a été possible de démontrer que les méningiomes avaient des récepteurs aux œstrogènes et à la progestérone. Ainsi, les auteurs recommandent la possibilité thérapeutique par une hormonothérapie dans le cas des méningiomes inopérables (50).

## 3- Méningiome et virus

Selon CUSHING (13), l'antigène T large de papovirus est souvent retrouvé dans les méningiomes, aussi, l'ADN du BK est isolé dans 30% des cas de méningiomes intracrânien. Toutes ces données sont en cours d'expérimentation.

# V. EPIDEMIOLOGIE

## 1- Fréquence

Les méningiomes rachidiens sont des tumeurs rares. Ils représentent :

- 12,5% de l'ensemble des méningiomes du SNC (57) ;
- 25% de l'ensemble des tumeurs rachidiennes (12,18,23,56) ;
- 12% des cas de CML(38), valeur proche des 18% des cas rapportés par notre étude.

## **2- Répartition selon l'âge**

L'âge du survenu est de 40 à 70 ans avec une moyenne de 56 ans (23,26,43). Cependant des exceptions sont signalées dans la littérature : le cas d'un méningiome rachidien survenant chez un nourrisson de 22 mois (8) et chez un adolescent de 15 ans (53).

Ce constat semble concorder avec notre étude puisque l'âge de nos patients varie entre 20 à 76 ans avec une moyenne de 47 ans.

## **3- Répartition en fonction du sexe**

Les méningiomes rachidiens sont fréquents chez les femmes (26,27,43,56). Dans l'étude de levry (35) et dans celle de Solero (57) ; 80 à 82% des patients porteurs de méningiome rachidien sont des femmes. Les 14 cas que nous avons présentés confirment les résultats des études sus citées car, notre série comprend 10 femmes, soit une prédominance féminine de 71,43% et un sexe ratio F/H de 2,5.

## **4- Délai de consultation**

La pauvreté et le non spécificité des signes cliniques font qu'il existe un retard diagnostique. Plusieurs études (35,26,40) parlent d'un délai de consultation minimum de 6 mois dans 75% des cas. Parallèlement, Levy (35) rapporte que la durée maximale des symptômes cliniques est de 23 mois.

Dans notre étude, le délai de consultation varie entre 1 mois et demi et 1 an, avec une moyenne de 6 mois. A cet effet il convient à signaler que : « plus que le diagnostic est tardif, plus les symptômes neurologique auront du mal à régresser après le traitement chirurgical de la tumeur ».

## **VI. SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE**

Les méningiomes rachidiens évoluent de façon progressive entraînant des signes cliniques de la compression lente de la moelle paraissant anodins. Leur évolution donne des syndromes suivants : rachidien, lésionnel et sous lésionnel (44).

### **1- syndrome rachidien**

Généralement, le syndrome rachidien précède de plusieurs semaines l'atteinte médullaire. Il est essentiellement objectivé sous forme d'une douleur rachidienne localisée, spontanée ou provoquée. Plus rarement, le syndrome rachidien comporte une raideur d'un segment vertébral et une déformation du rachis observée chez l'enfant (11,44).

**Tableau V : Fréquence des douleurs rachidiennes.**

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Klekamp(27)	18	50%
Kabre(26)	14	66,6%
Notre série	14	71,42%

### **2- syndrome lésionnel**

Le syndrome lésionnel permet de préciser le niveau du méningiome. Il est la conséquence de la compression de la racine du segment médullaire ou siège le processus expansif.

La compression de cette racine engendre des troubles sensitifs précoces, des troubles moteurs inconstants et des troubles réflexes en cas d'atteinte de racine responsable d'un arc réflexe retrouvé à l'examen des reflexes.

#### **2.1-Les troubles sensitifs :**

Ils correspondent surtout à des douleurs vives et fixes dans leur siège, ressenties le long du trajet sensitif de la racine nerveuse. Ces douleurs sont aggravées par les efforts de toux, de

défécation, par la pression para-vertébrale (signe de la sonnette) ou par l'élongation de la racine (signe de Lasègue). Ces douleurs se renforcent parfois en paroxysme très pénible notamment nocturne et résistent aux antalgiques habituels. Elles sont souvent associées à des troubles sensitifs objectifs. La table de la dermatome permet de préciser la racine atteinte après avoir localisé la topographie du trouble (fig.7). La limite supérieure des troubles sensitifs superficiels correspond à la limite supérieure de la compression.

#### **2.2-Les troubles moteurs :**

Les troubles moteurs correspondent à une paralysie et une atrophie plus ou moins complète dans le territoire innervé par la racine nerveuse. Ces troubles ne sont pas évidents pour toutes les racines, ils sont difficiles diagnostiquer pour les racines dorsales et lombaire haute.

#### **2.3-Les troubles réflexes :**

Les troubles réflexes ont une valeur localisatrice lorsqu'ils sont abolis.

Le syndrome lésionnel a été rapporté dans 91,5% des cas étudiés par SALAMA (55) et dans 50% dans la série de Kabre (26). Dans notre série, nous avons trouvé un syndrome lésionnel dans 21,42% des cas.

### **3- Syndrome sous lésionnel**

Le syndrome sous lésionnel se traduit par l'apparition d'un syndrome pyramidal, par des troubles sensitifs à tous les modes et par des troubles sphinctériens.

#### **3.1-Troubles moteurs :**

Souvent discrets au début, ils se manifestent par une fatigabilité des deux membres inférieurs tout en réalisant un tableau de CMI non douloureuse (11,39,44). Ces troubles moteurs

traduisent l'atteinte pyramidale avec un déficit plus ou moins net à l'extrême, une para ou tétraplégie spasmodique, flascospasmodique ou flasque.

A l'examen, on trouve les autres signes de l'atteinte pyramidale :

- ROT vifs, diffus, polycinétique,
- Abolitions des reflexes cutanés abdominaux,
- Signe de Babinski aux membres inférieurs,
- Signe de Hoffman aux membres supérieurs.

L'étude réalisée par Kabre (26) a trouvé que tous les patients présentent une paraplégie au moment de l'hospitalisation. L'étude de boiserie a rapporté 4 cas de paraplégie et 14 cas de para-parésie.

Chez les 14 malades de notre série, on a noté 2 cas de mono-parésie crurale, 8 cas de para-parésie, 2 cas de paraplégie spastique et un cas de tétraplégie spastique.

### **3.2-Troubles sensitifs :**

Les troubles sensitifs qui sont sous-jacent au niveau lésionnel, permettent de le situer avec une assez grande précision. Il s'agit de :

- Trouble de la sensibilité thermo-algique,
- Trouble de la sensibilité tactile,
- Trouble de la sensibilité profonde,
- Des paresthésies à type de brûlure ou de ruissellement,
- Troubles sensitifs objectifs réalisant une hypo ou une anesthésie thermo-algique prédominante souvent d'un côté.

Dans notre étude, les troubles sensitifs ont été trouvé chez 10 patients, sous forme d'hypoesthésie, d'altération de la sensibilité profonde, d'altération de la sensibilité tactile et d'altération de la sensibilité thermo-algique.

### **3.3-Trouble génito-sphinctériens :**

Ces troubles qui sont généralement tardifs, se manifestent au début par un retard à la miction et par des envies impérieuses d'uriner. Dans la série de kabre (26), 23% des patients étudiés présentent des troubles génito-sphinctériens. Cependant dans notre série d'étude, 10 patients présentaient des troubles génito-sphinctériens, soit un pourcentage de 71,4% répartis comme suit :

- 6 cas de constipation ;
- 1 cas d'incontinence anale ;
- 3 cas de rétention urinaire ;
- 4 cas d'incontinence urinaire ;
- 2 cas de dysurie,

Par ailleurs, la notion d'impuissance sexuelle a été rapportée par deux patients de sexe masculin.

## **4- Formes topographiques**

### **4.1-Formes topographiques en hauteur**

#### **a- compression de la moelle cervicale**

Au niveau cervical, l'atteinte de la moelle se traduit rapidement par un syndrome lésionnel prédominant accompagné de troubles moteurs et sensitifs du membre supérieur.

#### **b- Compression de la moelle dorsale**

Au niveau de la moelle dorsale, le syndrome lésionnel se limite à une radiculalgie intercostale souvent peu spécifique. Ainsi, la lésion sera révélée par le syndrome sous lésionnel.

**c- Compression du cône terminal**

Au niveau du cône terminal, c'est le syndrome lésionnel qui prédomine avec la compression de plusieurs racines réalisant un syndrome pluri-radiculaire. Le syndrome sous lésionnel peut être complètement masqué ; seul le signe de Babinski permet de l'affirmer.

**Tableau VI: Importance des syndromes lésionnel et sous lésionnel en fonction du siège du méningiome**

Siege de la tumeur	Syndrome lésionnel	Syndrome sous lésionnel
Moelle cervicale	+++	++
Moelle dorsale	+/-	+++
Cône terminal	+++	+/-

**4.2-Formes topographiques en largeur**

**a- Compressions antérieures**

Les troubles moteurs associés à un syndrome pyramidal précoce prédominent, contrastant avec l'absence ou la discrétion des signes sensitifs.

**b- Compressions postérieures**

Prédominance des troubles proprioceptives pouvant aboutir, lors d'une compression importante et ancienne à un véritable syndrome de sclérose combinée réalisant un tableau ataxo-spasmodique.

**c- Compression latérales : syndrome de Brown SEQUARD**

Ce syndrome est classique dans la clinique des méningiomes. En effet, les méningiomes sont le plus souvent situés latéralement par rapport à la moelle. La compression se fait sur une hémio moelle, ce qui donne un tableau clinique asymétrique :

- Du côté de la lésion, il existe une atteinte motrice et une atteinte de la sensibilité profonde.
- Du côté opposé de la lésion, il existe une atteinte de la sensibilité thermo-algique.

Ce tableau est rarement complet, mais ce syndrome doit être évoqué devant la prédominance des signes moteurs d'un côté ou des troubles de la sensibilité de l'autre.

## 5- formes incomplète ou trompeuses

### 5.1-Radiculalgies

Au niveau cervical, un tableau de NCB sera constitué. Alors qu'au niveau dorsal, il s'agira d'une névralgie intercostale. Une sciatique bilatérale doit évoquer une CM lente de siège lombaire.

### 5.2-Claudication médullaire intermittente

Se traduit par une fatigabilité des membres inférieurs à la marche avec apparition de douleurs nécessitant l'arrêt de la marche et qui disparaissent avec le repos. La récidive survient pour la même distance parcourue ou pour le même effort. Cette CMI est souvent confondue avec celle de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs.

### 5.3-Troubles génitaux et urinaires persistants

Le plus souvent, ils sont étiquetés psychogène alors qu'ils annoncent un syndrome de compression du cône terminal.

### 5.4-Forme peu suggestive de CML

Il s'agit des formes les plus trompeuses, elles marquent le début de la compression et peuvent rester isoler plusieurs mois avant que le tableau ne se complète. Elles regroupent des signes tels que :

- Faiblesse à la marche,
- Raideur des membres inférieurs exagérée par la fatigue,
- Déficit distal discret,
- Paresthésie des membres inférieurs,
- Syndromes douloureux rachidiens isolés persistants.

## VI. LOCALISATION DES MENINGIOMES

### 1- Méningiomes rachidiens uniques

Les méningiomes rachidiens représentent 25% des tumeurs intra-rachidiens primitives (18,26,54,57). Se sont des tumeurs extra-médullaires et intra-durales situées en périphérie de la moelle épinière. Ces tumeurs bénignes peuvent être localisées n'importe où sur la circonférence de la moelle mais on les retrouve préférentiellement en position latérale.

En dehors de cette position, ils sont plus fréquemment antérieurs quand ils sont cervicaux ; ils sont postérieurs quand ils sont dorsaux (11,26,44,58).

Chez les 14 patients de notre série, la localisation latérale représente 57,1 % des cas.

Il existe une variation de localisation selon le sexe. Chez les femmes, le siège de prédilection est le rachis dorsal, alors que chez les hommes, il n'existe pas de localisation préférentielle. Cette disparité consolide l'hypothèse qui implique les hormones sexuelles dans la pathogénie des méningiomes (46).

Il convient de signaler la présence de cas de métastase rachidienne de méningiome intracrânien rapportés par la littérature.

Chez les deux sexes on trouve, d'après la littérature environ 17% de méningiomes cervicaux, 75% de méningiomes dorsaux et 8% de méningiomes lombaires (36,56). Ceci semble concorder avec les résultats de notre série où la localisation dorsale prédomine dans 71,42% des cas.

Tableau VII: Comparaison en fonction du siège

auteurs	Dorsal	Cervical	Lombaire
Lévy(35)	73%	18%	9%
Soléro(57)	75%	17%	7%
Notre série	71,43%	14,28%	14,28%

## 2- Méningiomes rachidiens multiples(17,35)

Les méningiomes multiples surviennent de façon simultanée ou successive dans deux ou plusieurs sites indépendants, chez un même sujet, excluant ainsi une récidive ou une poursuite évolutive locale après une résection incomplète. Ils peuvent volontiers s'inscrire dans le cadre des neurofibromatoses, surtout (NF2), ou plus rarement survenir isolément de façon sporadique ou exceptionnellement dans un contexte familiale différent de la NF2.

Ils peuvent siéger dans un même compartiment, le plus souvent intracrâniens, rarement intrarachidiens, ou peuvent intéresser les deux à la fois.

Plusieurs hypothèses ont été posées pour expliquer cette association :

- Certains auteurs pensent qu'il s'agit d'une forme fruste de neurofibromatose type2, cette hypothèse est contredite devant l'absence de filiation de type autosomique dominante et des critères diagnostics de cette phacomatose ;
- La seconde théorie relie cette association à la dissémination de cellules tumorales par LCR dans l'espace arachnoïdien ;
- Enfin, l'hypothèse expliquant l'association d'un méningiome intradural avec un méningiome extradural est la survenue d'une mutation génétique intra-utérine affectant les méninges et parfois les tissus osseux.

Chez tous les 14 patients rapportés par notre série les méningiomes sont solitaires.

## **VIII. LES EXAMANS PARACLINIQUES**

Puisque les signes cliniques sont peu spécifiques, le diagnostic du méningiome intra-rachidien repose surtout sur l'imagerie médullo-rachidienne.

## 1- Imagerie par résonnance magnétique rachidienne(IRM)

L'IRM fait le succès dans le diagnostic médullo-rachidien en raison de l'excellente différenciation tissulaire. En fait, elle est le seul examen permettant de renseigner sur le tissu médullaire (la taille de la moelle, sa morphologie et ses caractéristiques de signale) et aussi la possibilité pour l'IRM de donner ses renseignements dans n'importe quel plan de l'espace, que ce soit un plan de référence ou un plan adapté à la structure suspecte.

L'IRM a cependant des contre indications comme chez les patients porteurs d'un pacemaker (risque de déprogrammation), d'un clip chirurgical sur une artère cérébrale, ou d'un corps étranger métallique intraoculaire (risque de mobilisation) (4).

Le rachis est exploré en séquence T1, T2 et après injection intraveineuse de gadolinium, qui permet une meilleure différenciation entre les tumeurs intramédullaires et les tumeurs intradurales extramédullaire ou extradurales.

Les méningiomes apparaissent en IRM en iso signal par rapport à la moelle tant en séquence pondérées en T1 qu'en T2. Si les méningiomes sont calcifiés, ce qui est bien visible au scanner, ils apparaissent en hyposignal en T1 et en T2. L'injection de gadolinium rehausse le méningiome de façon homogène et intense sur les séquences pondérées en T1.

L'IRM apporte un intérêt considérable dans l'approche préopératoire, elle fournit non seulement un bilan exhaustif de l'extension tumorale, mais aussi une approche histologique (4,44,45). Pour toutes les raisons citées, l'IRM a été pratiquée chez tous les patients de notre série, elle a été hautement évocatrice d'un méningiome dans 78,5% des cas.

## 2- Tomodensitométrie rachidienne (TDM)

Le scanner est un examen rapide, peu contraignant et plus performant que l'IRM dans l'examen de l'os et de l'espace épidural. Il permet grâce à la réalisation des coupes millimétriques une reconstruction frontale, sagittale et tridimensionnelle des structures osseuses, et aussi des

parties molles adjacentes (4). En revanche les possibilités d'analyse des structures neuro-méningées sont réduites, surtout pour le segment thoracique (44,45).

Dans le cadre des méningiomes rachidiens, la scanographie peut montrer :

- La tumeur sous forme d'image hyperdense à contours réguliers le plus souvent calcifiée prenant le contraste d'une façon homogène et intense,
- Les lésions osseuses ; à type d'élargissement des foramens intervertébraux, érosion pédiculaire et condensation des bords (45).

### **3- Radiographie standard**

Les radiographies simples ne permettent pas de poser le diagnostic de méningiome rachidien car ce dernier, étant intradural, n'entraîne pas de modifications osseuses. Pour cette raison, ils n'ont pas d'indication dans le diagnostic des méningiomes intra-rachidiens.

Solero et al (57) rapportent que le nombre de méningiomes rachidiens calcifiés est assez important, pourtant leur identification sur les clichés standard est peu habituelle (2-5%).

En outre, l'intérêt des radiographies simples en matière des méningiomes rachidien, est d'éliminer les autres diagnostics pouvant expliquer la compression médullaire et d'orienter les explorations radiologiques complémentaires en confirmant le niveau clinique de la lésion.

### **4- Myélographie**

Cet examen paraclinique devient de moins en moins utile avec l'avènement de l'IRM, cependant elle garde ces indications principalement en cas de contre indication à l'IRM et chez les patients porteurs de matériels d'ostéosynthèses rachidien empêchant un visualisation claire du canal rachidien (4,44,45).

Elle consiste à introduire un liquide opaque au rayon X ; le Métrizamide ; par ponction, soit lombaire, soit cervico-latérale puis on pratique des clichés du rachis, permettant d'explorer la moelle sur toute sa hauteur.

Le processus intra dural, extra médullaire provoque un élargissement progressif de la bourse opaque périmédullaire, un refoulement de la moelle du côté opposé et un arrêt du PDC en « dôme » ou en cupule d'aspect très régulier (45).

Dans notre étude la myélographie n'a été pratiquée chez aucun patient.

## **5- Artériographie médullaire**

Considérée comme un complément thérapeutique très utile en préopératoire d'un méningiome, l'artériographie permet d'évaluer les risques hémorragiques durant l'intervention et permet une exérèse le plus complète de la tumeur.

Elle consiste à cathétéreriser les différentes artères susceptibles de vasculariser la tumeur. Au niveau cervical ce sont les artères vertébrales et cervicales profondes. Au niveau thoracique, et lombaires ce sont les artères intercostales de chaque côté, en regard du processus tumorale (4,44,45).

Cependant, la pratique de cet examen est de moins en moins fréquente, ce qui explique que les patients de notre série n'en ont pas bénéficié.

## **6- Echographie rachidienne per-opératoire(41)**

L'échographie rachidienne per opératoire est une méthode non invasive, pratiquée après une laminectomie ou un élargissement médullaire. Elle fournit en temps réel des informations concernant les tissus mous, essentiellement la moelle épinière. En outre, l'échographie per opératoire a intérêt clinique important : elle précise la localisation de la tumeur et apprécie la relation entre la moelle épinière et la tumeur afin de décider la modalité d'exérèse de cette dernière. Sans oublier la particularité de l'échographie rachidienne per opératoire de différencier entre un neurinome et un méningiome sur les deux critères suivant : L'échogenicité et la présence de kystes. Dans le cas de méningiomes rachidien, la tumeur apparaît hyperéchogène ronde, comprimant la moelle. Tandis que dans le cas de neurinome l'échogenicité est moins

importante et les kystes sont plus fréquents. Pour tout ceci et vue le grande apport de l'échographie rachidienne peropératoire, des études ultérieurs sont requises afin d'améliorer cette technique.

## **IX- ETUDE HISTOLOGIQUE :**

D'après la littérature le type histologique le plus fréquent est le méningiome méningothérial. Ce qui rejoint les résultats de notre étude (35,47,57).

**Tableau VIII: comparaison de la répartition selon le type histologique**

Auteur	Nbre de cas	méningothérial	psammomateux	transisionnel	Angio-blastique
Klekamp(27)	14	5	4	3	2
Kabre(26)	18	5	5	5	3
Notre série	14	8	6	0	0

## **X. TRAITEMENT**

### **1- traitement médical**

Il est prescrit pour une raison préventive en pré et postopératoire. Avant l'opération, on administre de fortes doses de corticoïdes et une antibiothérapie prophylactique. Ce traitement sera poursuivi quelques jours après l'intervention. Au cours des suites postopératoires, un traitement anticoagulant est systématique, surtout chez les patients avec un déficit moteur complet (27). Sans oublier les autres traitements à visé antalgique pris avant ou après l'intervention (Antalgique, AINS et la vitaminothérapie B)

## **2- traitement chirurgical**

La première intervention chirurgicale de l'ablation avec succès d'une tumeur intrarachidienne comprimant la moelle remonte à 1887. Elle a été pratiquée par SIR VICTOR HORSLEY et GROWERS puis par EISENHARDT 5 ans après, qui déclare que c'est une opération gratifiante (36,47).

Le méningiome rachidien est généralement considéré comme une tumeur bénigne qui augmente progressivement de volume, ce qui aboutit le plus souvent, à un tableau de compression médullaire lente.

C'est pour cela, il faut opérer le méningiome rachidien même tout petit, quelque soit l'âge du patient et cela le plus rapidement possible tout en tenant compte de l'état général du malade.

### **2.1-Voies d'abord**

La voie d'abord postérieure est de loin la voie la plus utilisée, étant donné que le méningiome rachidien se localise préférentiellement en position latérale par rapport à la moelle.

La voie d'abord postérieure a beaucoup d'avantages :

- Décompression médullaire par laminectomie large ;
- Rapidité de remise en charge.

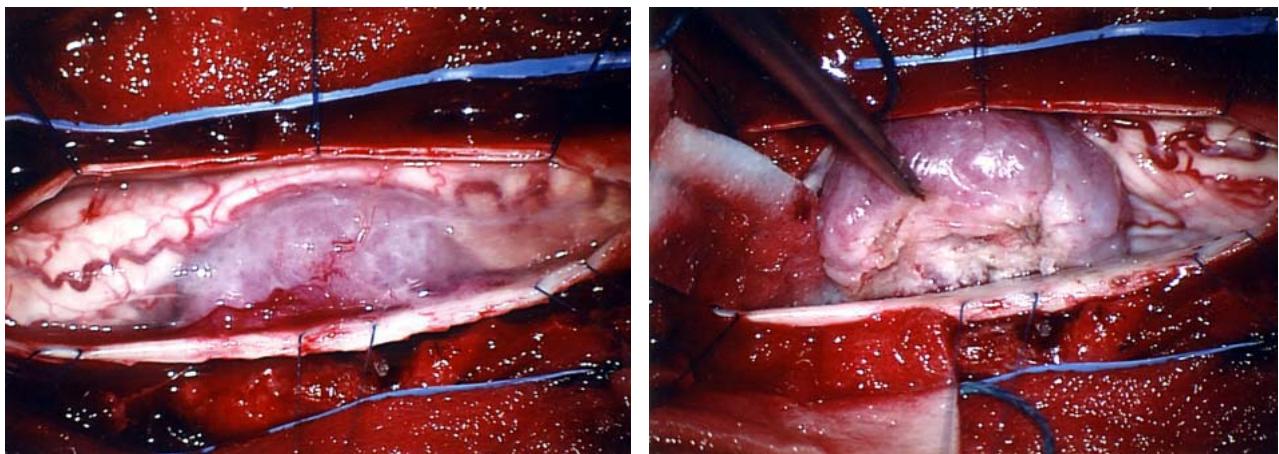
Cependant, cette voie d'abord permet difficilement l'ablation complète d'une tumeur antérieure (32).

D'après la littérature (23), les localisations cervicales du méningiome se trouvent préférentiellement en avant de la moelle. Ces lésions ont été abordées par voie postéro-latérale, mais au prix de conséquences neurologiques graves. Afin d'éviter ce risque, la voie d'abord antérieure est recommandée et considérée comme un abord de choix pour toute compression médullaire antérieure (23). Néanmoins la voie d'abord antérieure présente des inconvénients à

savoir ; les complications pleuro-pulmonaire secondaire à une fistule intra-thoracique du LCR et la difficulté de la fermeture durale.

## **2.2-Technique conventionnelle**

Dans la majorité des cas le malade est installé en position ventrale (57), le repérage de la tumeur ce fait par son niveau vertébral en radiographie, ceci délimite le champ opératoire. L'incision cutanée doit être importante afin de permettre une bonne visualisation de la tumeur. On procède ensuite à une laminectomie des vertèbres adjacentes à la lésion. La dure-mère est ouverte latéralement par rapport à la tumeur, on dissèque le ligament dentelé et/ou la racine nerveuse postérieure pour faciliter l'abord de la lésion, puis on enlève la tumeur progressivement pour éviter toute lésion de la moelle. Une fois l'ablation tumorale réalisée, on enlève la base d'insertion durale et on termine par la fermeture plan par plan avec un soin particulier pour la dure-mère afin d'éviter toute fuite du LCR (51,63).



**Figure n°13 : Vues peropératoires d'exérèse d'un méningiome thoracique : le principe de la chirurgie consiste à détacher le méningiome de la dure-mère en coagulant sa base d'insertion.**

### **2.3-Autres techniques**

#### **a- Microchirurgie au laser**

L'intérêt d'un rayon laser dans la microchirurgie est de réaliser en toute sécurité des actes très délicats de microchirurgie ablative au contact de structures fragiles, que ne permettent pas les autres procédés de microchirurgie instrumentale manuelle.

Il s'agit d'un rayon laser couplé au microscope opératoire et dirigé à l'aide d'un micromanipulateur, l'ensemble microscope-laser devient ainsi un instrument de microchirurgie ablative idéal qui permet :

- Une précision de l'ordre de quelques microns ;
- D'éviter l'écartement excessif des structures parenchymateuses ;
- D'assurer une hémostase des micro-vaisseaux intra-tumoraux ;
- D'atténuer la perte sanguine per-opératoire.

Ainsi la microchirurgie au laser, est particulièrement adaptée à la chirurgie des tumeurs solides extra-médullaire, d'accès difficile, parmi lesquels les méningiomes représentent l'indication de choix (15).

#### **b- Nouvelle technique**

Deux techniques différentes sont réalisées pour aborder la base d'insertion durale de la tumeur. Certains neurochirurgiens insistent sur la résection complète de la dure-mère atteinte, alors que d'autres, insistent sur une simple coagulation de la base dural de la tumeur. Cependant, quand la perte de substance durelle ne peut pas être fermé ou greffé, le patient développe une fistule du LCR et une pseudoméningocèle qui présente une des complications les plus fréquentes de cette technique.

Par ailleurs, la dure-mère est divisée en couche interne et externe. Ceci a permis à certains chirurgiens japonais à introduire une nouvelle technique de résection chirurgicale des méningiomes rachidiens, qui consiste à réséquer la tumeur seulement avec la couche interne de

la dure-mère. La couche qui a été préservée, sera suturée de manière continue et étanche, afin d'éviter le risque de formation d'une fistule du LCR (64). Cependant la couche préservée peut contenir des cellules tumorales, ce qui expose au risque imminent de récidive.

#### **2.4-Difficulté de l'exérèse tumorale**

Certaines contraintes peuvent amener le chirurgien à limiter l'acte opératoire, ainsi le but opératoire ne sera pas obtenu. Parmi ces contraintes on cite :

- Le méningiome en lui-même : un méningiome calcifié est difficile à extirper dans sa totalité (54). Un méningiome angiomeux donnera facilement une hémorragie obligeant le chirurgien à réduire l'objectif chirurgical.
- La localisation du méningiome : une tumeur en position ventrale nécessite la mobilisation de la moelle, pour pouvoir l'enlever dans de bonnes conditions. Le risque de lésion médullaire est important ce qui empêche le chirurgien d'enlever la base d'insertion durale (23).
- L'état général du patient : peut nécessiter la limitation du temps opératoire, à cause du risque de décompensation d'une pathologie associée.

#### **2.5-Résultats**

L'opération est codifiée en fonction de la classification de SIMPSON (48), cette dernière permet une évaluation du risque de récurrence de la tumeur.

**Tableau IX: classification de SIMPSON**

<b>Grade1</b>	Ablation totale de la tumeur, de sa base d'insertion et de ces anomalies osseuses associées.
<b>Grade2</b>	Ablation totale de la tumeur avec cautérisation de sa base d'insertion.
<b>Grade3</b>	Ablation totale de la tumeur sans ablation ni cautérisation de la base d'insertion.
<b>Grade4</b>	Résection partielle de la tumeur.
<b>Grade5</b>	Simple décompression

### **3- Radiothérapie**

La radiothérapie est très rarement utilisée sur les méningiomes rachidiens parce qu'elle n'a pas montré son efficacité ni sur la réduction de la masse tumorale, ni sur l'amélioration des symptômes. Elle est indiquée notamment dans le cas où la chirurgie ne peut être tentée (6,14), ou principalement pour éviter la récidive après une intervention codifiée grade 3 et plus de la classification de SIMPSON.

Cependant, une nouvelle technique est pratiquée, appelée la radiochirurgie stéréotaxique sans cadrage, guidée par l'imagerie. Cette technique radiochirurgicale permet de délivrer une irradiation à forte dose sur un volume tumoral avec un nombre limité de fraction, minimisant ainsi la dose qui irradie les structures normales adjacentes (62).

### **4- Chimiothérapie(5)**

Les cas de méningiome rachidien incomplètement réséqué traité par la chimiothérapie sont rares. Des données expérimentales préliminaires ont été rapportées chez 5 patients. Quatre porteurs de méningiome de grade I et un de grade III. Deux patients ont eu une régression de 75% après 10 mois de traitement. Un troisième n'a plus eu de tumeur après 2 ans de traitement. Le protocole le plus utilisé est la polychimiothérapie de type CAV (cyclo-phosphamide, adriamycine, vincristine).

Ces données encourageantes méritent une confirmation expérimentale avant l'utilisation plus large de cette chimiothérapie.

### **5- Antiprogestérones (10,25,30,50,56)**

L'utilisation des antiprogestérones (Miféproststone) s'est avérée efficace et supérieure à un traitement placebo dans le cadre des symptômes de compression tumorale, chez des patients souffrant de méningiomes inopérables. Elles assurent une réduction de volume des méningiomes grâce à leur capacité cytotoxique.

En outre, ces tumeurs sont riches en récepteurs de la progestérone. In vitro, ces derniers maintenues en cultures sont stimulées par la progestérone et inhibées par la Miféprostane ; inhibition observée même en l'absence de progestérone.

Le traitement utilisé dans le cadre des méningiomes est la Miféprostane 200mg par jour en continu. Ces traitements au long cours sont parfois responsables de modifications hormonales telle une élévation de la TSH, de l'ACTH et du cortisol secondaire à l'action antiglucocorticoïde de la Miféprostane. En revanche, aucune symptomatologie clinique d'hypothyroïdie ou d'insuffisance corticosurrénalienne n'a été observée. Ainsi, certains patients traités depuis de nombreuses années tolèrent parfaitement ce traitement. Toutefois, de rares cas d'hyperplasie de l'endomètre ont été rapportés chez des femmes non ménopausées.

## **XI. REEDUCATION (65)**

Les soins de la rééducation constituent une étape importante dans la prise en charge des déficits neurologiques. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologique. Ces soins consistent en :

- La rééducation fonctionnelle du déficit moteur : elle permet de lutter contre la rétraction musculo-tendineuse et de prévenir la survenue des ossifications péri-articulaires. En cas de paralysie prolongée, la mobilisation des articulations situées dans le territoire sous lésionnel doit être précoce, douce, lente et pluriquotidienne.
- La rééducation sphinctérienne : l'existence de troubles génito-sphinctériens justifie une prise en charge particulière. Elle permet d'assurer aux patients un certain confort et une indépendance sphinctérienne.
- La prévention des complications de décubitus : essentiellement les escarres par l'utilisation des matelas spéciaux et la surveillance régulière des points

d'appui, ainsi que le positionnement au lit qui contribue à la prévention des attitudes vicieuses.

## **XII. EVOLUTION–PRONOSTIC**

### **1- Evolution**

Une étude sur 117 cas de méningiome rachidien a montré une récupération clinique excellente. En effet, parmi les 31 patients qui étaient incapables de marcher avant l'opération ; 80% ont totalement récupérés un an après l'opération (28).

L'évolution de la symptomatologie neurologique est appréciée à partir de la classification de LEVY et Coll (35).

**Tableau X: Classification de LEVY et Coll**

<b>Grade 1</b>	Marche avec aide.
<b>Grade 2</b>	Force musculaire supérieure à la pesanteur.
<b>Grade 3</b>	Force inférieure à la pesanteur.
<b>Grade 4</b>	Paraplégie.

Plusieurs études (28,47,60) montrent qu'en postopératoire immédiat, existe une dégradation neurologique plus au moins prononcée qui régressent rapidement et spontanément. Après 2 à 4 semaines, on note qu'un tiers des patients paraplégique (grade 4) retrouve une marche avec aide (grade 1), mais on s'aperçoit que 4% des patients en grade 1 deviennent paraplégique avec une faible récupération dans le temps.

Une grande majorité des patients retrouvent une marche avec aide environ un mois après l'opération. La surveillance de ces patients montre que l'amélioration va se poursuivre jusqu'à retour à la normale dans les 6 mois suivant l'intervention.

Les complications postopératoires, les plus fréquentes de la chirurgie des méningiomes rachidiens sont d'ordre neurologique. Cependant, dans les formes calcifiées et prémédullaires, le risque de dommage définitif de la moelle épinière est le plus important. Ce risque d'une

atteinte neurologique irréversible peut être encore diminué par des voies d'abords antérieures. Sans oublier les autres complications postopératoires à savoir les méningites septiques ou aseptiques et les complications de décubitus.

Dans notre série, tous nos patients sont considérés comme guéris avec une grande amélioration, voir même une récupération totale sur le plan neurologique.

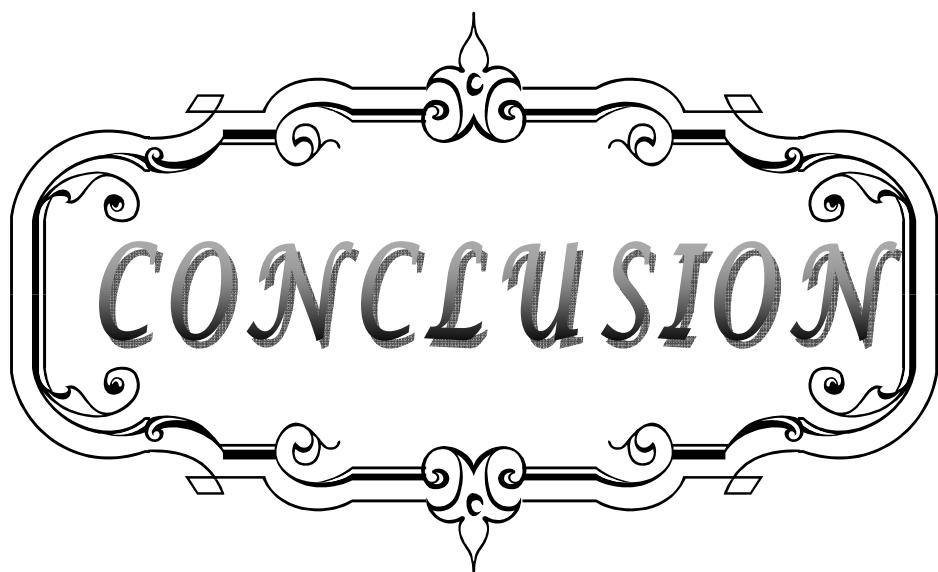
## 2- Pronostic

Les méningiomes rachidiens sont des tumeurs généralement bénignes, réputées d'avoir un bon pronostic, cependant plusieurs paramètres sont susceptibles d'influencer ce pronostic :

- **Qualité de l'exérèse chirurgicale** : ce paramètre lui-même est influencé par d'autres facteurs tels la topographie et la taille de la tumeur.
- **L'âge** : est aussi un facteur pronostic important. En effet, les personnes âgées ont plus de pathologies associées à la symptomatologie neurologique. Pour cette raison, la mortalité per et postopératoire chez les sujets âgés est de 6 à 7% (20).

Par ailleurs, les méningiomes rachidiens de l'enfant sont rares et souvent de mauvais pronostic du fait de la fréquence des méningiomes papillaires assimilés à des grades III.

- **Le sexe** : ce paramètre est sans doute biaisé par le grade histologique. En effet, les méningiomes atypiques et malins s'observent plus fréquemment chez l'homme (2,14).
- **Type histologique** : que ce soit les méningiomes atypiques ou malins, le risque de récidive est élevé avec un délai de récurrence inférieur à 5 ans dans la majorité des cas.
- **Le retard diagnostique** : entraîne des lésions médullaires irréversibles par ischémie et constitue donc, un facteur de mauvais pronostic. D'où l'intérêt de réduire le délai diagnostic qui varie actuellement entre 6 et 23 mois.



Les méningiomes rachidiens sont des tumeurs le plus souvent bénignes qui se développent à partir des cellules arachnoïdiennes.

Elles touchent plus fréquemment les femmes à l'âge adulte entre 20 et 76 ans. Le siège le plus fréquent est la région dorsale avec prédominance des localisations postéro-latérales.

Les signes cliniques sont peu spécifiques et s'installent généralement de façon progressive, ce qui rarement le patient à consulter tardivement. C'est l'installation d'une CML qui fera pratiquer les explorations paracliniques. Le délai diagnostic se situe entre 1 mois et demi et 12 mois.

L'imagerie par résonance magnétique tient à l'heure actuelle la place prépondérante dans le diagnostic de ces tumeurs. Elle va permettre une étude précise de la tumeur, de sa topographie par rapport à la moelle et au rachis et oriente le geste chirurgical pour qu'il soit performant.

La chirurgie est le traitement de première intention du méningiome intrarachidien. Son but est l'ablation totale de la tumeur et de sa base d'insertion durale. L'évolution post chirurgical est favorable dans la majorité des cas, les patients retrouvent leur autonomie à la marche.

Le facteur le plus important de récurrence est l'impossibilité d'une exérèse totale puis viennent certains types histologiques et les anomalies chromosomiques. C'est sur ces méningiomes, à potentialité récidivante que la radiothérapie complémentaire peut s'avérer utile.

Des études génétiques et cytogénétiques ont mis en évidence des anomalies chromosomiques dans les cellules tumorales. Il s'agit principalement de délétion totale ou partielle du bras long du chromosome 22.

On a remarqué que l'association de plusieurs anomalies chromosomiques potentialise l'apparition de récidive.

Tous les facteurs du déclenchement de la tumorigénèse et de la croissance des méningiomes rachidiens ne sont pas encore connus. La généralisation des études histologiques

et génétiques de la tumeur après ablation devrait permettre d'adapter la thérapeutique visant à diminuer le risque de récidive.

On peut considérer que dans l'avenir la thérapie génique aurait une place dans le traitement du méningiome.



## Annexe :

### **FICHE D'EXPLOITATION**

Prise en charge des méningiomes intra-rachidiens Service de neurochirurgie  
CHU Med VI Marrakech

#### **I-IDENTITE:**

>Nom/prénom:.....

>Age:..... >Sexe: F  M

#### **II-ANTECEDANTS :**

>Personnels

-Médicaux:.....

.....

-Chirurgicaux:.....

.....

>Familiaux : .....

.....

#### **II-DUREE D'EVOLUTION :**.....

#### **IV-MOTIF DE CONSULTATION:**

1-Douleur : oui  non

>Type : radiculaire  rachidienne

>Localisation : Sciatalgie  cruralgie

névralgie cérvico brachiale  Dorsalgie  Lombalgie

#### **2-Troubles moteurs :**

>Type : lourdeur  impotence

>Localisation : .....

**3-TROUBLES SENSITIFS :**

>Type : hypoesthésie  fourmillement  paresthésie

>Localisation :  
.....

**4-TROUBLES SPHINCTERIENS :** Oui  Non

Constipation  Incontinence anale  IU  RU  Dysurie

**5-TROUBLES SEXUALS :** Oui  Non

**V-EXAMEN CLINIQUE :**

**1-EXAMEN NEUROLOGIQUE :**

-Syndrome rachidien:

Raideur rachidienne  - douleur à la palpation  -

-Syndrome lésionnel:

Sciatalgie  cruralgie  névralgie cérvico-brachiale

-Syndrome sous lésionnel:

>Troubles moteurs :

Monoparésie  Tétraparésie  Paraparésie   
Monoplégie  Tétraplégie  Paraplégie

>Troubles sensitifs :

Type :  
.....

>Troubles reflexes :

ROT :  
.....

RCA :  
.....

Babinski :  
.....

Autres :  
.....

> Troubles sphinctériens :

Globe vésicale

hypotonie du sphincter anal

2-RESTE DE L'EXAMEN :

> Escarres Oui

Non

> Phlébite : Oui

Non

> Autres : .....

.....  
.....

VI-EXAMEN PARACLINIQUE :

1-Imagerie :

-IRM rachidienne :

> Siege : dorsale  cervicale  lombaire

> Localisation : Antérieure  postérieure

Antéro-latérale Dt  Antéro-latérale Gh

postéro-latérale Dt  postéro-latérale Gh

> Taille : .....

> Nombre : .....

> Signal : -Spontanné T1 : .....

-Spontanné T2 : .....

-Prise de produit de contraste : Oui  Non

> Souffrance médullaire : Oui  Non

2-Bilan biologique :

> Résultats : .....

.....  
.....

## VII-THERAPEUTIQUE:

## 1-TTT médical:

> Pré-op:.....

>Post-op:.....

## 2-TTT chirurgical:

>Voie d'abord:.....

>Qualité d'exérèse:.....

### >Etude anatomo-pathologique

-Type du méningiome : .....

-Grade OMS :.....

### 3-Rééducation :

.....

## VIII-EVOLUTION :

>Suites post-op:.....

10 of 10 | Page | [Feedback](#) | [Report an issue](#) | [Help](#) | [About](#) | [Privacy](#) | [Terms of use](#) | [Contact us](#)

> Récupération: Oui  Non

-Délai:.....

>Complications: Oui  Non

.....

Type:.....

>Durée d'hospitalisation : .....



## **RESUMES**

Notre travail est une étude rétrospective sur une durée de 8 ans, s'étendant du 1er janvier 2002 au 31 décembre 2009, concernant 14 cas de méningiomes intra-rachidiens pris en charge au service de neurochirurgie de CHU Med VI de Marrakech.

L'âge moyen de nos malades est de 47,2 ans avec des extrêmes allant de 20 et 76 ans et une prédominance féminine à raison de 71,43%. Le délai de consultation a été en moyen de 6 mois avec des extrêmes allant de 1,5 mois et 1an. L'examen clinique a pu objectiver un syndrome rachidien chez 9 patients (64,28%), un syndrome lésionnel chez 3 patients (21,42%) et un syndrome sous lésionnel chez 13 patients (92,85%) avec un syndrome pyramidale chez 10 patients (71,43%). L'imagerie par résonance magnétique est l'examen le plus performant pour localiser la tumeur et préconiser le traitement. Elle a été réalisée chez tous nos patients. Les localisations les plus fréquentes sont au niveau dorsal (71,43%) puis cervical et lombaire (14,28% chacune). L'exérèse chirurgicale par voie postérieure de la tumeur était le traitement de première intention et le type histologique le plus fréquent est le méningiome méningothéial (57,14%).

L'évolution clinique à court terme était favorable dans tous les cas, alors que l'évolution à long terme était difficile à apprécier chez tous les patients.

## **SUMMARY**

Our retrospective study over a period of 8 years (2002–2009), is about 14 cases of spinal meningiomas collected, treated and followed in the neurosurgery department of the UHC of Med VI in Marrakech.

The mean age of our patients was 47.2 years with extremes of 20 and 76 years and a female predominance (71,43%). The delay of consultation was in means of 6 months with extremes of 1,5 months and 1an. The imagery by magnetic resonance is the most effective exam to localize the tumor and to recommend the treatment. It has been achieved for all our patients. The most frequent location is in the dorsal tracts (71,43%) then cervical and lumbar tracts (14,28% each). The total surgical excision of the tumor by the posterior surgical approach was the first-line treatment for all of our patients. The most frequent histological type is the meningothelial meningiomas (57,14%).

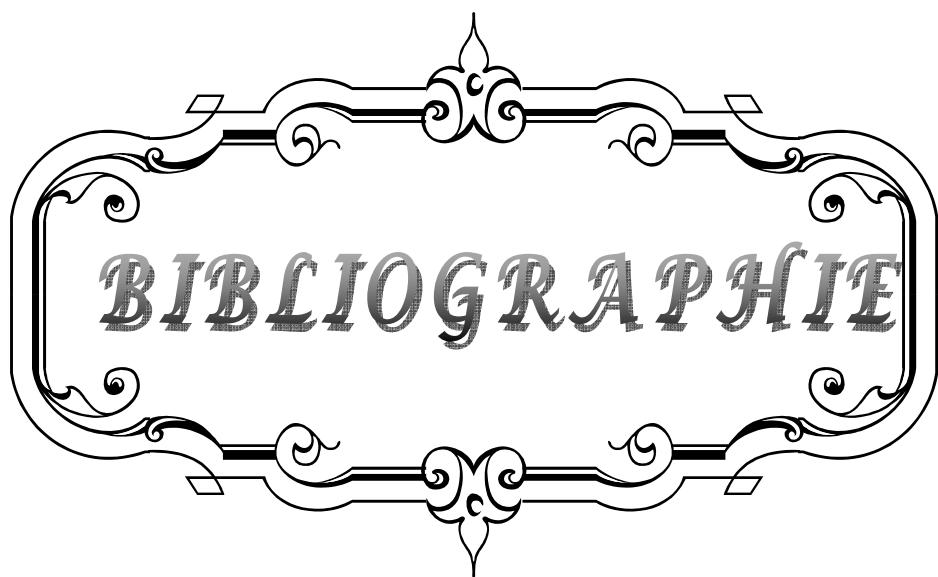
The clinical short-term evolution was favorable for all cases whereas distant evolution was difficult to appreciate for all of our patients.

## ملخص

إن دراستنا الإستعادية بـ 14 حالة ورم سحائي سيسائي حضرت بمصلحة جراحة الدماغ والأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش وذلك خلال 8 سنوات بين فاتح يناير 2002 و متم دجنبر 2009 .

وقد بلغ متوسط سن المرضى 47,2 سنة مع حدود أدنى 20 سنة وأقصى 76 سنة . وقد سجلت الغالبية عند الاناث بنسبة 71,43% مع تموضع أكثر بالظهر بنسبة 71,43% ثم الرقبة وأسفل الظهر بنسبة 14,28% لكليهما. تتميز الأعراض السريرية بمدة صمت سريري طويلة ، واجل التشخيص يتراوح بين شهر و نصف و سنة أي بمعدل 6 أشهر. يعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي الأكثـر افـادة لـ تحـديد مـوـقـع الـورـم وـ تحـديد العـلاـج الملـائم إـذ استـفادـ كل مـرضـي درـاستـنا منـ هـذـا التـصـوـير. يـعـدـ الاستـصالـ الجـراـحيـ التـامـ لـلـورـم وـ أـسـاسـ غـرـزـهـ هوـ العـلاـجـ الأـمـثـلـ وـ الـفـعـالـ وـ الـمـائـىـ الـخـلـفـيـ هوـ الأـكـثـرـ استـعمـالـاـ. كلـ مـرضـي درـاستـنا استـفادـوا منـ الاستـصالـ التـامـ عـبـرـ المـائـىـ الـخـلـفـيـ.

تمـيـزـ تـطـورـاتـ الـحـالـةـ الصـحـيـةـ لـالـمـرـضـيـ عـلـىـ المـدىـ القـصـيرـ بـالـتـحـسـنـ التـامـ بـيـنـماـ كانـ منـ الصـعـبـ تـقـيـيـمـ تـطـورـاتـ الـحـالـةـ الصـحـيـةـ لـجـمـيعـ الـمـرـضـيـ عـلـىـ المـدىـ الـبـعـيدـ.



1. **Abdrew J.M, Cristopher J.**  
Spinal meningioma after treatment for hodkin disease.  
J.Neurochirurgie(spine3) 2001; 95: 232–35
  2. **Alaywane M, Sindou M.**  
Facteurs pronostiques dans la chirurgie des méningiomes intracâniens. Rôle de la taille de la tumeur et de sa vascularisation artérielle d'origines pie-mérienne. Etude sur 150 cas.  
Neurochirurgie, 1993, 39: 337–47.
  3. **Baird M, Gallagher P.J.**  
Recurrent intracranial and spinal meningioma.  
Clin Neuropathology 1989; 8,1.
  4. **Braun M, Anzionnat R, Marchall C.**  
Imagerie médullorachidienne.  
Neurologie 2003;53(2):289–300.
  5. **Bradac R, Ferst B.E, Kendall.**  
Les méningiomes intracâniens: Diagnostic–Biologie–Thérapeutique.  
Springer–Verlag France, Paris, 1991, 156p
  6. **Brian J. Gold Smith, William M.**  
Post opérative irradiation for subtotally resected meningiomas  
J Neurosurgery 1994;80:195–20.
  7. **Buchfelder M, Nomikos A.**  
Spinal thoracic dumbbell meningioma.  
Spine 2001;26:150.
  8. **Carra S, Drigo G, Gardeman M.**  
Clear-cell meningioma in a 22 months olds male.  
Pediatr Neurosurgery 2001;34:264–67.
  9. **Carrol R S, Shrell U M H, Zhang, Dashner K.**  
Dopamine D1,Dopamine D2, and prolactin receptor messenger ribonucleid acd expression by the polymerase chain reaction in humain meningiomas.  
Neurosurgery 1996,38(2):367–75.
-

10. **Carroll R S, Zhang J, Dashner K.**  
Progesterone and glucocorticoid receptor activation in meningiomas.  
Neurosurgery, 1995, 38(2):92-97.
  11. **Couboukhlik A, Fikri K, Boucetta M.**  
Compression Médullaire Non Traumatique.  
Rev Prat 1993;43(16) :21-25-30
  12. **Courad M.D, Sschonaeur C, Pelissou-Guyotat I.**  
Recurrent lumbosacral metastases from intracranial meningioma.  
Acta Neurochirurgica 2001;143:935-37.
  13. **Cushing H, Eisenhardt L**  
Meningiomas : their classification, regional behavior, life history and surgical end results.  
Springfield, Illinois, Charles C. Thomas, 1938, 785p.
  14. **Dad Lunsford L.**  
Contemporary management of meningioma: radiation therapy as an adjuvant and radiosurgery as an alternative to surgical removal.  
J Neurosurgery 1994;80: 187-190.
  15. **Desgeorges M, Sterkers O, Ducolombier A, Pernott P, Hor F.**  
La microchirurgie au laser des méningiomes, Analyse d'une série consécutive de 164 casopérés avec différents laser.  
Neurochirurgie, 1992, 32:217-225.
  16. **Deyerdelhan O, Haegelen C, Carcin-Nicol B, Riffaud L, Amlashi S, Brassier G et al.**  
Aspects IRM des neurinomes et méningiomes rachidiens.  
Journal of Neuroradiology, 2005; 32(1): 42-49.
  17. **Drouet A, Guilleton L, Pelissou Guyatat I.**  
Méningiomes multiples intra-craniens et intra-rachidiens  
Rev Neurol 2001 ;157,10.
  18. **Edward R. Smith, Mark O.**  
Massive growth of a meningioma into the brachial plexus and thoracic cavity after intraspinal and supra clavicular resection.  
J Neurosurg 2002; 96:107-11
-

19. **Feldenzer J A, Johne E.**  
Giant sacrolumbar meningioma.  
J Neurosurg 1990 ; 72 :951-54
  20. **Figarella-Branger D, Bouvier-Labit C, Liprandi A, Pellissier J F.**  
Facteurs pronostiques dans les méningiomes.  
Ann. Pathol, 2000, 20(5): 438-47.
  21. **Fontaine B.**  
Genetique et biologie moléculaire des neurinomes et méningiomes  
Rev Neurol 1993;149,1:4-13.
  22. **Fuentes, Metelus PH, Bouvier C.**  
Metastase rachidienne de T1 d'un méningiome.  
Neurochirurgie 2002 ;48,1:53-54.
  23. **Geni B, Brilliet B, May D.**  
Abord trans thoracique, transvértebral pour résection d'un méningiome calcifié de situation antérieure.  
Neurochirurgie 2002;48,4:49-52
  24. **Giuseppe S, Felice F.**  
Reapeted subarachnoid hemorrhages from a cervical méningioma.  
J Neurosurg 1987;66:779-781.
  25. **Grunberg S M, Weiss M H.**  
Tratement off unresectable meningiomas with the anti-progesterone agent mifepristone.  
J Neurol Neurosurg Psychiatr 1992 ;55: 486-90
  26. **Kabre A, Sakoyo Y, Gueye M.**  
Les méningiomes intra-rachidiens à props de 14 cas.  
Dakar médical 1992;37:2.
  27. **Klekamp J, Sami M.**  
Surgical results for spinal meningiomas.  
Surg Neurol 1999;52:552.
  28. **KUJAS M.**  
Recurrent meningioma.  
Neurochirurgie 1986;32,suppl1:1-84.
-

29. **Lambert S W, Franghe H L.**  
Mifepristone treatment of meningiomas.  
J Neurosurg 1991;74 :861
30. **Lang F, Kenneth O.**  
Primary extradural meningiomas/ a report one nine crisis tomography scanning. J Neurosurgery 2000;93:940-50
31. **Lassalle B, Gigi P, Delecourt C H.**  
Voies d'abord du rachis  
Encycl Méd Chir 1995.
32. **Lee T, Howard J.**  
Spinal metastases of malignant intracranial meningioma.  
Surg Neurol 1998;50:437-41
33. **Lengele B, Cosnard G.**  
Anatomie du système nerveux.  
Masson, Paris, Edition 2000
34. **Lesoin F, Parent M, Biondi A.**  
Méningiomes multiples rachidiens.  
Revue expansion scientifique Paris 1987; 63,41:205-206.
35. **Levy W, Bay J, Dohn D.**  
Spinal cord meningioma.  
J Neurosurg 1982;57:804-812,
36. **Lubetzki C, Mercier B, Lebiez E.**  
Glioblastome après radiothérapie d'un méningiome  
Rev neurol 1991;147(2):151-55
37. **Lunch J, Paravizi J.**  
Devoloppement of post operative fibromatosis after resection of an intraspinal meningioma.  
J Neurosurg (spine1)1999;90:121-24.
38. **Mahfoud H.**  
La prise en charge des CM tumorales au CHU Med VI.  
Thèse Doctorat Médecine, Marrakech ; 2007, n° 51, 143 pages.

39. **Mathé J F.**  
Syndromes médullaires et de la queue de cheval.  
Encycl Méd Chir, Neurologie 19.17-044-A-10.
40. **Markus J, Riemenschneider, Arie Perry, Guido Reifenberger.**  
Histological clasification and molecular genetics of meningioma.  
Lancet Neurol 2006, 5(12):1045-1054.
41. **Matsuzaki H, Tokuhash Y, Wakabayashi K, Ishiyihara K, Iwahashi M.**  
Differences on intraoperative ultrasonography between meningioma and neuroleopoma.  
Neuroradiology 1998;40:40-44.
42. **Michael J, Harrison D E.**  
Radiation induced meningiomas: experience at the month siani hospital and review of the literature.  
J Neurosurg 1991;75:546-574
43. **Michael J.**  
Compression médullaire.  
Rev Prat 1990;40(15) :14-21.
44. **Mireau E, Dib Antunes Filho G, Gaudart S.**  
Compressions médullaires lentes.  
Encycl méd chir neurologie 2009,17-665-A-10, 12p.
45. **Morandi X, Riffaud L, Chabert E, Haegelen C, Brassier G.**  
Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes  
Encycl.méd.chir.2001.17-275-a-10.
46. **Ossama A, Chahide T.**  
Radiation-induced meningiomas: clinical, pathological, cytokinetic, and cytogenetic characteristics.  
J.Neurosurg 2004,100:1002-1013
47. **Ojermann R G.**  
Management of cranial and spinal méningiomas.  
Clin Neurosurgery 1993;40:321-383.
-

48. **Petter M, Black.**  
Meningiomas.  
Neurosurgery 1993;32,4:16\_17.
49. **Philipoon J.**  
Les méningiomes récidivistes  
Neurochirurgie 1986;32,Suppl1:54-62 ;
50. **Poisson M, Magdeleenat H, Foncin J F, Bleibel M, Philipon J, Pertuiset B, Buge A.**  
Récepteurs d'oestrogènes et de progéstérone dans les méningiomes.  
Rev.Neurol.Paris 1980;136,3:193-203.
51. **Poisson M, Pertuisett B F, Magdelent H.**  
Les récepteurs de stéroïdes des méningiomes intracâniens.  
Neurovhirurgie 1986;32,suppl1:63-69.
52. **Polack M , Cormick M.**  
Surgical management of dumbbell and paraspinal tumors of the thoracic and lumbar spine.  
Neurosurgery 1996;4,:38-74.
53. **Russel T.**  
Metastasing meningioma.  
Neurosurgery 1986;19(6):1028-30.
54. **Sait N M, Tutlay C.**  
Ossified thoracic spinal meningioma in child hood.  
Clin Neurol 2001:247-49
55. **SALAMA J, Redona A.**  
Compression médullaire d'origine tumorale.  
Encycl Méd Chir Neurol 2003;85:155-76.
56. **Sitruk R, Ware.**  
Les antiprogestérone  
La presse médicale 1999:28-38.
57. **Solero C, Fornari M.**  
Spinal meningiomas: review 147 operated cases.  
Neurosurgery Clin AM 1994;5:238-91.
-

58. **Sonia A, Danziger N.**  
Syndrome de la queue de queue de cheval.  
Collection med-line, neurologie Edition 2001-2002, chap 10, pp71-73.
59. **Souweidane M, Benjamin N.**  
Spinal cord meningiomas  
Neurosurg Clin Am 1994;5:283-91.
60. **Stechison M, Roland R.**  
Spinal meningioma en plaque.  
J Neurosurg 1987;67:452-55
61. **Stephen I, Steven D.**  
Imagr guided hypo-fractionnated stereotactic. Radio surgery to spinal lesion.  
Neurosurgery 2001;49,4:838-48.
62. **Stevan A. Newman.**  
Meningiomas: a quest for the optimum therapy.  
J Neurosurg 1994;80,191-94.
63. **Terada K, Taichi S.**  
A novel technique for surgical resection of spinal meningioma.  
J Neurosygry 2001;15,26(16):1805-8.
64. **Teiji T, Keiji K.**  
Metastatic meningioma to the second cervical body.  
Neurosurgery 34,3:538\_40.
65. **Thoumie P E, Thevenin L, Josse.**  
Rééducation des paraplégiques et des tétraplégiques adultes.  
Encycl Méd Chir 1995;26-460-A-10,15p.
66. **Tsuji N, Nisbiura, T Koyama.**  
Extradural multiple spinal meningioma.  
Neurochirurgiaca 1986; 29:124-27.
67. **Uta S, Jerhard M, Rudiger L.**  
Recurrence of benign spinal newplasmes.  
Neurosurg REV 2001;24:20-5
-

**68. Vender J R, Harrison S J.**

Fusion and instrumentation at C1–3 via the high anterior cervical approach.

J Neurosurgery (spine1) 2000;92:24–29

**69. Seonhwan H.**

Meningiomas.

<http://www.slideshare.net/seohwan/meningioma>. Consulté le: 10 avril 2011

## قسم بالله العظيم.

أن أراقب الله في معيتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أدوارها في كل الظروف والأحوال باحترامه وسعى في استقاظها من العلائم والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس حرماً لهم وأستر تحزقهم وأخفهم مرآتهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله باحترامي الطيبة للرحمه والبعد للصالح والطالع والصحيق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم أصدره لفروع الإنسان .. لا لأذاء.

وأن أوفق من ملمني وأعلم من هضمني وأكون أحد لثلا ذملي في الصناعة الطبية

متعاونين على البر والتفوي.

وأن تكون حياتي ممتداً في ميامي في موري وتلنيقي .. فقيمة مما يُشينه قيادة الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد





جامعة القاضي عياض  
كلية الطب و الصيدلة  
مراكش

أطروحة رقم 75

سنة 2011

**التكلف بالأورام السحائية السيسائية بمصلحة جراحة الدماغ  
والأعصاب بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش  
( بصدق 14 حالة )**

**الأطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم 2011/.../...

**من طرف**

**السيد أحمد أكتيف**

المزداد في 20 سبتمبر 1983 بأكلو

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

**الكلمات الأساسية:**

ورم سحائي سيسائي - متلازمة الانضغاط النخاعي - التصوير بالرنين المغناطيسي - الاستئصال الجراحي.

**اللجنة**

**الرئيس**

**س. ايت بن على**

**السيد**

أستاذ في جراحة الدماغ و الأعصاب.

**ح. غان**

**السيد**

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ و الأعصاب.

**م. المجاطي**

**السيد**

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ و الأعصاب.

**ح. السعدي**

**السيد**

أستاذ مبرز في جراحة العظام و المفاصل.

**ر. بن الخياط**

**السيد**

أستاذ مبرز في الجراحة العامة.

**الحكم**