

CAS CLINIQUES

A PROPOS D'UN CAS DE GLIOMATOSE CEREBRALE

GLIOMATOSIS CEREBRI, WHAT IS THIS ?

ZABSONRÉ DS, SAKHO Y, GAYE M, N'DOYE ND, THIAM A, TRAORÉ C, KLEIB R, DIENE MS, THIOUB, NDOUR MBM, MENDY J, BA MC, BADIANE SB

Service de Neurochirurgie CHN FANN- Dakar

Auteur correspondant : Dr ZABSONRE

Résumé

La gliomatose cérébrale est une tumeur gliale qui infiltre au moins deux lobes cérébraux et qui peut s'étendre à la fosse postérieure ; elle n'entraîne aucune modification de l'architecture parenchymateuse. Elle est d'expression clinique et radiologique peu spécifique. Son diagnostic histologique est parfois difficile. L'étiologie reste inconnue.

Nous décrivons de façon rétrospective un cas de gliomatose cérébrale qui a bénéficié d'un scanner cérébral, d'une IRM et d'une confirmation histologique en 2009. Une patiente de 55 ans a été admise pour des troubles de la marche, de la déglutition et de la phonation. L'examen retrouvait une atteinte multi nucléaire gauche des nerfs crâniens (III, VI, V2, IX, X, XI) et un syndrome pyramidal gauche. L'IRM montrait une infiltration gliale diffuse temporo parieto pédonculaire droite. Une biopsie stéréotaxique a été réalisée et l'histologie a confirmé le diagnostic d'infiltration astrocytaire de grade IV. L'évolution a été défavorable et la patiente est décédée au bout de 9 mois. La gliomatose cérébrale pose un problème diagnostique mais aussi thérapeutique. Même sous traitement étiologique, l'évolution est en générale défavorable à plus ou moins à court terme.

Mots clés : Gliomatose cérébrale ; IRM ; Biopsie stéréotaxique

Summary

Gliomatosis cerebri is an infiltrating glial tumor of unknown etiology, involving at least two brain lobes, which may extend to infratentorial structures and spinal cord without modifying the cerebral architecture. It has non specific clinical and radiological features. Its histological diagnosis is sometimes difficult. We report a case of Cerebral Gliomatosis which has been diagnosed with CT and MRI brain scan and a histological confirmation is done .

A 55 years old woman was been admitted to our department for walking difficulties and eating and speaking trouble. The clinical examination showed multiple cranial nerve palsies (III, VI, V2, IX, X, XI) and a left pyramidal syndrome. CT and MRI brain scan demonstrate a diffuse lesion involving right temporo parietal lobe with extension to capsulo thalamo mesencephalic area. A stereotactic biopsy was performed followed by histological confirmation of the diagnosis. The outcome is bad, patient passed away 9 months later.

Gliomatosis cerebri is rare and diffuse glial tumor, diagnosis approach is not easy .The prognosis is compelling.

Keywords: Gliomatosis cerebri; MRI; Stereotactic biopsy

INTRODUCTION

La gliomatose cérébrale selon l'OMS est «une tumeur gliale d'étiologie inconnue, infiltrant le cerveau de façon diffuse, intéressant au moins deux lobes cérébraux, souvent bilatérale, et pouvant s'étendre aux structures sous-tentorielles et à la moelle.» [7]. Il s'agit d'une affection rare et d'étiologie inconnue. Sa pathogénie est controversée. Elle a une expression clinique peu spécifique et son imagerie est parfois trompeuse. En absence de masse tumorale individualisable, le diagnostic histologique est parfois difficile. Son pronostic est mauvais. Avant l'avènement de l'imagerie médicale moderne, le diagnostic se faisait surtout à l'autopsie.

OBJECTIF

Faire une revue de la littérature à partir d'un cas de gliomatose dont la prise en charge s'est faite dans notre service.

Observation

Nous décrivons de façon rétrospective un cas de gliomatose cérébrale hospitalisé et suivi à titre ambulatoire dans notre service. La patiente a eu et a bénéficié d'un scanner cérébral, d'une IRM (en séquence T1 avec et sans injection, T2, FLAIR et diffusion). La confirmation histologique après biopsie par voie stéréotaxique a été faite en Tunisie.

Mme F.B.B.D, sénégalaise, âgée de 55 ans, a été référée par le Service de Neurologie du CHU de Fann, le 05 décembre 2008 pour des troubles de la marche de la phonation, de la déglutition en rapport au développement d'un processus expansif intracrânien.

L'évolution clinique qui fut insidieuse et progressive ; elle s'est déroulée sur une période de 6 mois avant son admission dans le service de Neurochirurgie. La patiente allègue quelques céphalées erratiques sans vomissement, elle n'a jamais fait de crises convulsives.

La première imagerie cérébrale réalisée en ce moment fut une tomodensitométrie cérébrale qui montrait une lésion parenchymateuse temporo pariétale droite avec extension thalamo pédonculaire orientant vers un gliome diffus de grade élevé. Néanmoins il a été institué un traitement d'épreuve antituberculeux, malgré la négativité du bilan tuberculeux (radiographie pulmonaire de face, crachats BAAR par tubage gastrique, l'intradermo réaction à la tuberculine.

Devant l'aggravation de la symptomatologie, Le

traitement anti tuberculeux a été arrêté quatre mois après et la patiente fut référée en neurochirurgie. Il n'y avait aucun signe d'hypertension intracrânienne.

L'examen neurologique à son admission en neurochirurgie notait une patiente consciente, bien orientée dans le temps et dans l'espace ; un signe de Babinski et de Hoffman à gauche sans diminution de la force motrice ; une paralysie de la latéralité oculaire vers la gauche (atteinte protubérantielle) ; une hypo esthésie dans le territoire du nerf maxillaire supérieur (V2) gauche ; un trouble de la déglutition et de la phonation, une parésie du voile du palais, et une diminution du réflex nauséux par atteinte du glosso pharyngien (IX) et du pneumogastrique (X) ; une parésie des muscles trapèze et sterno cleïdo mastoïdien gauches par atteinte du nerf spinal gauche (XI).

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a mis en évidence une lésion infiltrante de la substance blanche temporo pariétale droite avec extension ipsi latérale capsulo thalamo pédonculaire .On note une légère asymétrie ventriculaire sans déviation de la ligne médiane. Cette lésion avait un signal hétérogène en séquence T1 sans injection; non rehaussée par l'injection de gadolinium en séquence T1. En séquence T2 il existe un hyper signal hétérogène et « floconneux ». Le même aspect était retrouvé en séquence FLAIR mais d'une façon moins visible .En outre il existe hypersignal dessinant le pourtour ventriculaire. Il y'avait une absence d'image de nécrose intra tumorale sur la séquence de diffusion (Figure 1). Cet aspect IRM était fortement évocateur d'une gliomatose cérébrale, cependant l'hypothèse d'un lymphome primitif n'est pas a écartée. Nous avons démarrée une corticothérapie à forte dose.

La patiente a été évacuée à l'Institut de Neurologie de Tunis pour une biopsie en condition stéréotaxique. L'anatomopathologie a permis de conclure à « glioblastome secondaire à un astrocytome de type gemistocytaire GRADE IV ». Le traitement a base de corticothérapie fut poursuivie et devant la nature histologique et l'extension des lésions aucune chimiothérapie ni radiothérapie fut proposée.

Une rééducation à domicile fut recommandée et la patiente décède dans un état grabataire, 9 mois après son admission en neurochirurgie.

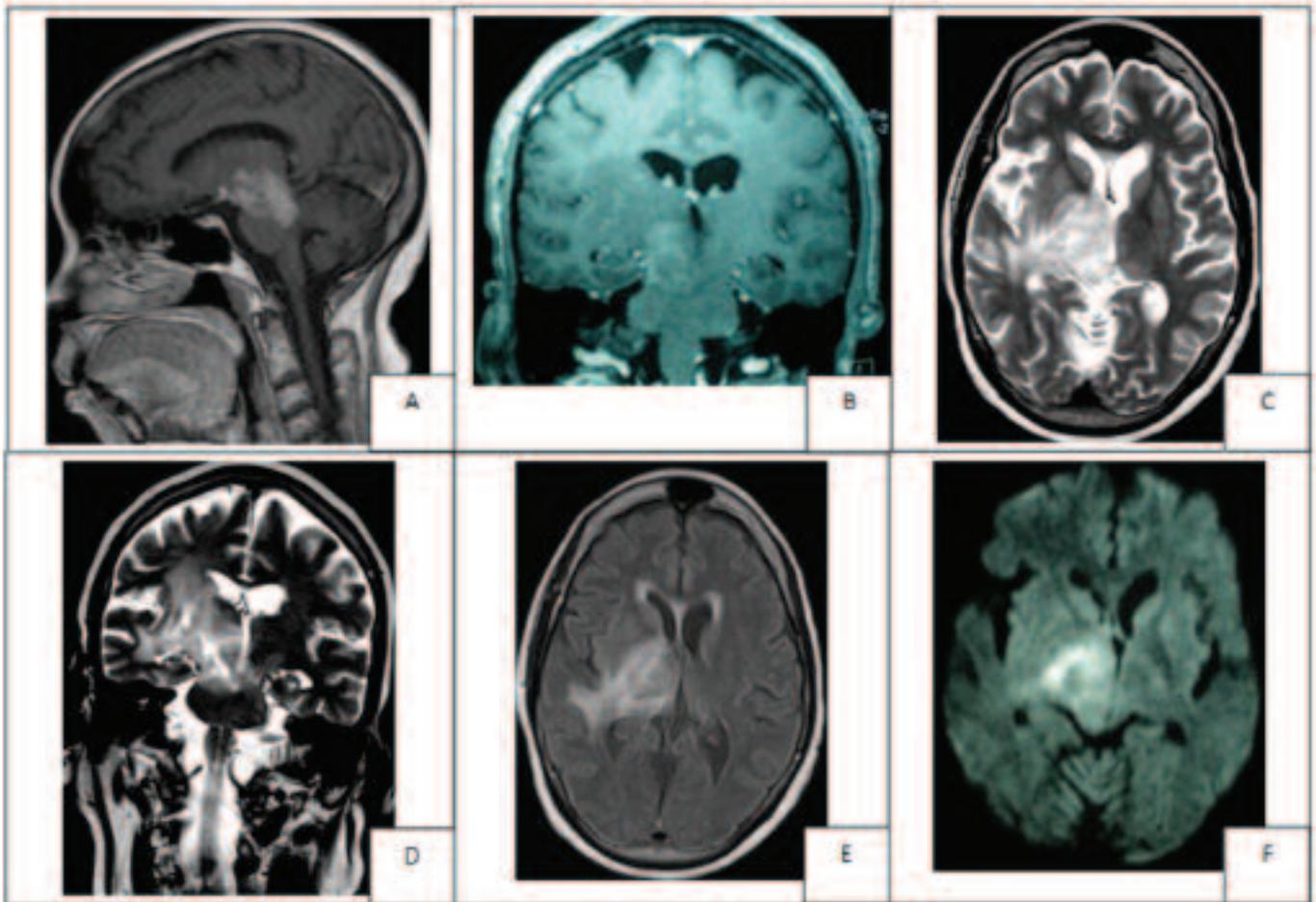


Figure n°1 : IRM cérébrale

La lésion infiltre la substance blanche de la région temporo pariétale droite avec extension ipsi latérale capsulo thalamo mésencéphalique. On note juste une légère asymétrie ventriculaire sans déviation de la ligne médiane. Elle est hétérogène en séquence T1 sans injection(A) ; non rehaussée par le produit de contraste en séquence T1 avec injection de gadolinium (B). Elle est en hyper signal hétérogène et « floconneux » en séquence T2. (C, D). En séquence FLAIR (E) elle est également en hypersignale hétérogène (moins visible qu'en séquence T2) avec atteinte associée de la substance blanche péri ventriculaire et de la substance grise (thalamus). Il y'a une absence d'image en faveur d'une nécrose intra tumorale sur la séquence de diffusion (F)

DISCUSSION

La gliomatose cérébrale est d'une affection rare. La majorité des écrits portent sur un cas [4, 5,6]. CARSIN et al. [1], ont rapportés 3 cas. en 2003, l'étude de VATES et al. [9] a porté sur 22 cas en 10 ans. Selon SANSON et al. [7], moins de 300 cas

sont rapportés à travers la littérature en 2005. Concernant l'âge est le sexe, la gliomatose cérébrale n'épouse aucun profil particulier vu petit nombre de cas rapporté dans la littérature [1,4, 5,7].

La gliomatose cérébrale peut survenir d'emblée (gliomatose primaire) ou apparaître secondairement par diffusion d'un gliome primitivement focal (gliomatose secondaire) [5,7]. Le diagnostic de la gliomatose répond à des critères cliniques (surtout l'absence de signes d'hypertension intracrânienne), radiologiques et l'anatomo-pathologiques. Cette affection présente une expression clinique peu spécifique et souvent trompeuse [5, 7,9]. Le syndrome d'hypertension intra-crânienne est quasi-inexistante comme chez notre patiente, ce qui suggère la présence d'un processus prolifératif beaucoup plus infiltratif que compressif. Probablement la diffusion se faisant le long des fibres de la substance blanche ; les études par IRM tractographie pourraient être d'un apport intéressant dans la compréhension de ces phénomènes.

Le diagnostic initial n'est pas aisé à l'imagerie ;

c'est ainsi que dans la série de DESCLEE et al. [2] le diagnostic initial était erroné dans 50% des cas. Dans notre cas également le diagnostic l'absence de réponse thérapeutique franche nous a permis d'écarter un tuberculome et plus tard un lymphome primitif du cerveau (après corticothérapie)

Le scanner cérébral peut être normal ou montrer des signes très discrets. SANSON et al. [7] ont trouvé un scanner normal dans 15,5% des cas. Parfois la tomodensitométrie cérébrale montre une discrète asymétrie ventriculaire et /ou une hypodensité mal limitée, un aspect d'œdème cérébral diffus avec des ventricules « fente » et un effacement diffus des sillons corticaux voire, chez un patient âgé, l'aspect anormalement « jeune » du cerveau par l'absence de signes d'atrophie cérébral [6,7].

La plupart des auteurs [1,2,5,6,7] s'accordent sur une meilleure performance de l'IRM dans le diagnostic de la gliomatose cérébrale. Les critères diagnostiques à l'IRM sont : la présence d'une lésion envahissant au moins 2 lobes cérébraux, caractérisée par hypersignal hétérogène plus intense (floconneux) en pondération T2 qu'en FLAIR, de siège cortical et/ou sous cortical avec une extension uni ou bi-hémisphérique, envahissant les ganglions de la base et/ou le mésencéphale avec une préservation de l'architecture sans masse tumorale identifiable. Cette lésion ne comporte aucun des éléments telles que la nécrose, une calcification, une hydrocéphalie, un foyer hémorragique, un kyste, et un effet de masse significatif; dans la forme classique de gliomatose (bas grade) le rehaussement post contraste ne se fait pas [1,2,5,7]. La prise de contraste se rencontre surtout dans les lésions de grade élevé. SANSON et al. [7] ont trouvé une prise de contraste dans 29% ces cas. Dans notre cas le rehaussement post contraste n a pas été constaté en discordance avec le grade IV de malignité élevé. Cependant, en raison de l'absence de masse tumorale identifiable, le diagnostic histologique est souvent difficile aussi bien pour grader que pour reconnaître la morphologie astrocytaire ou oligodendrogliale des cellules tumorales. L'histologie a été difficile à déterminer dans 9,5% des cas dans la série de Sanson et al [7]. Les biopsies positives montrent que la gliomatose cérébrale dans sa forme oligodendrogliale est la plus fréquente [1,7]. L'analyse IRM spectroscopique permet de suggérer le caractère glial et agressif [1,7].

Le traitement symptomatique repose sur la corticothérapie à visée anti-œdémateuse, et l'utilisation antiépileptique en cas de crises convulsives [8].

La chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie constituent les trois axes principaux du traitement étiologique des tumeurs gliales [8]. Cependant en raison de son caractère diffus, toute exérèse est exclue et la chirurgie se limite à une biopsie à visée diagnostique. En outre, la radiothérapie, intéressant nécessairement l'encéphale dans sa totalité est souvent mal tolérée. C'est pourquoi, par rapport aux autres gliomes, la chimiothérapie trouve toute sa justification en première intention [7]. Les oligodendrogliomes purs, notamment avec perte des chromosomes 1p et 19q, sont les plus chimio sensibles [1, 3,8].

L'évolution est en générale défavorable dans un délai moyen qui varie en 1 et 28 mois [5,7,9]. L'évolution défavorable d'une gliomatose de bas grade peut passer d'abord par sa transformation en un glioblastome [5,7]. VATES et al. [9] ont conclu que le traitement étiologique pouvait améliorer la survie d'en moyenne moins 28 mois mais qu'il n'y a pas de différence significative entre une radiothérapie seule et radiothérapie combinée à une chimiothérapie. SANSON et al. [7]) ont montré que la survie spontanée apparaît extrêmement variable allant de moins de 1 moi à 16 ans d'où la difficulté d'évaluer l'efficacité des thérapeutiques.

CONCLUSION

La gliomatose cérébrale pose un problème diagnostique mais aussi thérapeutique. Son diagnostic prend en compte à la fois des critères cliniques radiologiques et anatomo pathologiques. Le caractère diffus de la lésion limite la chirurgie à une biopsie à visée diagnostique, et rend la radiothérapie délicate du fait de la neuro toxicité de la radiothérapie pan encéphalique. Le type oligodendrogliale qui a très souvent une bonne chimio sensibilité semble être le plus fréquent avec un bien meilleur pronostic que le type astrocytaire. En général le pronostic de la gliomatose est sombre à plus ou moins court terme.

REFERENCES

- 1 **Carsin NB, Ferre J, Bruneau B, Riffaud L, Edan C, Treguier C.** Gliomatose cérébrale: à propos de 3 observations pédiatriques. Intérêt d'une étude multicentrique oncogénétique? *Journal of Neuroradiology*, 2006 ; 1 :6.
 - 2 **Desclée P, Rommel D, Cosnard G.** Gliomatose cérébrale, imagerie de 12 cas. *Journal de Radiologie*, 2009 ; 10 : 1546-1546.
 - 3 **Hottinger A, Stupp R.** Stratégies thérapeutiques pour le traitement des gliomes. *Revue Neurologique*, 2008 ; 6-7 : 523-530.
 - 4 **Keene DL, Jimenez C, Hsu E.** MRI diagnosis of Gliomatosis cerebri, *Pediatric. Neurology*, 1999 ; 2 : 148-151.
 - 5 **Millan BS, Kaci R, Polivka M, Héran F, Gueguen A, Mokhtari K, et al.** Gliomatose cérébrale diffuse : étude biopsique et autopsique d'un cas. *Annales de Pathologie*, 2010 ; 1 : 25-29.
 - 6 **Romero F, Ortega A, Titus F, Ibarra B, Navarro C, Rovira M.** Gliomatosis cerebri with formation of a glioblastoma multiform study and follow-up by magnetic resonance and computed tomography. *Journal of Computed Tomography*, 1988; 4: 253-257.
 - 7 **Sanson M, Napolitano M, cartalat-carel S, Taillibert S,** La gliomatose cérébrale. *Revue Neurologique*, 2005 ;2 : 173-181.
 - 8 **Taillibert S, Pedretti M, Sanson M.** Stratégies et perspectives thérapeutiques des gliomes. *La Presse Médicale*, 2004 ; 18 : 1278-1283.
 - 9 **Vates GE, Chang S, Lamborn KR, Prados M, Berger MS,** Gliomatosis cerebri: a review of 22 cases. *Neurosurgery*, 2003;2:. 261-271.
-