
NEURINOME INTRA ET EXTRA CRANIEN DU NERF GRAND HYPOGLOSSE. CAS CLINIQUE ET REVUE DE LA LITTÉRATURE.

D. N'DRI OKA, L. DEROU, A. TOKPA, K. S. YAO

Service de Neurochirurgie
CHU de Yopougon - Abidjan - Côte d'Ivoire.

RÉSUMÉ: L'objectif est de discuter les problèmes diagnostiques posés par le neurinome intracrânien du nerf grand hypoglosse et les complications post opératoires. Nous rapportons le cas d'un jeune homme âgé de 23 ans, admis pour des cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées. L'examen clinique retrouvait une vivacité des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs sans atteinte de nerfs crâniens. L'IRM complétée par une angio MR montrait une volumineuse tumeur localisée à la partie antérieure du Foramen Magnum, arrondie et très vascularisée. Son exérèse complète a été réalisée et l'examen neuropathologique conclut à un neurinome. Les suites opératoires ont été marquées par des troubles neurologiques liés à une ischémie de la jonction bulbo-médullaire. Le neurinome du XII est rare et pose un problème diagnostique pré opératoire en raison de son tableau clinique et para clinique peu évocateur. Son exérèse chirurgicale est souvent à l'origine de complication majeure dont l'ischémie, retrouvée dans cette observation.

Mots clés : *Neurinome du nerf hypoglosse, Tumeur du foramen magnum, Ischemie.*

ABSTRACT: Hypoglossal neurinoma is a rare condition. The objective is to discuss the diagnosis problem and post operative complication of a case of hypoglossal neurinoma extending intra and extracranially and to review the literature. We report a case of a 23 year- old- man admitted for posterior cervical pain and headache. Neurological examination revealed only bilateral hyperreflexion on the legs. Cranial nerves examination was normal. MRI completed with angio MRI showed the tumor located at the anterior wall of the foramen magnum region. The patient was operated on and histopathological examination revealed that the lesion was a neurinoma. Postoperative course was complicated by ischemia of the cervico-medullary junction. Hypoglossal neurinoma is rare and his diagnosis very difficult because of the clinical and neuroradiological presentation often unusual. Origin of postoperative ischemia is discussed.

Key words : *Hypoglossal neurinoma, Foramen magnum tumor, Ischemia.*

INTRODUCTION

Les neurinomes du nerf grand hypoglosse sont rares [10,31]. Seules des cas isolés sont rapportés [14]. Environ une quatre vingtaine de cas ont été rapportés dans la littérature. Ils posent des problèmes diagnostiques [15, 32]. Le traitement de choix de ces neurinomes reste chirurgical mais cette chirurgie d'exérèse est souvent à l'origine de complication majeure mettant en jeu le pronostic vital [14]. Nous rapportons cette observation pour discuter à partir d'une revue de la littérature les problèmes diagnostiques et les complications post opératoires posées par cette lésion.

OBSERVATION

Un jeune homme âgé de 23 ans qui se plaignait depuis 12 mois de cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées

sans nausées et non augmentées à l'effort, a été reçu en consultation. Il ne se plaignait d'aucun trouble de la déglutition ni de modification de la voix ni de trouble de l'équilibre. L'examen clinique, pauvre, ne retrouvait que des réflexes ostéo-tendineux vifs, discrètement polycinétiques aux membres inférieurs. Les réflexes cutanés abdominaux étaient présents. L'examen des membres supérieurs était normal de même que l'ensemble des nerfs crâniens. Il n'y avait aucun signe évocateur de maladie de Recklinghausen. L'IRM montrait une volumineuse tumeur mesurant 3,8 cm de hauteur, 3 cm dans le plan antéro postérieur et 4 cm dans le plan transversal. Cette tumeur était développée à la partie antérieure du foramen magnum et refoulait le tronc cérébral en arrière avec une importante angulation.

Elle était bien limitée, à contour arrondi et prenait le contraste en périphérie. Elle présentait une large zone nécrotique en son centre. Cette tumeur était extra axiale (Fig. 1 et 2 a, b).

L'angio MR montrait sa riche vascularisation avec un écartement des artères vertébrales.

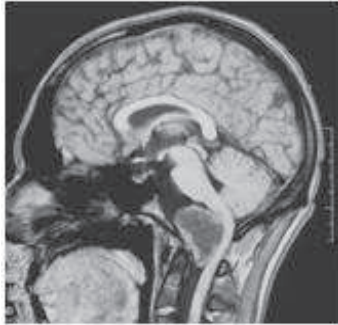


Fig. 1 : IRM en coupe sagittale, sans produit de contraste : tumeur du bord antérieur du trou occipital

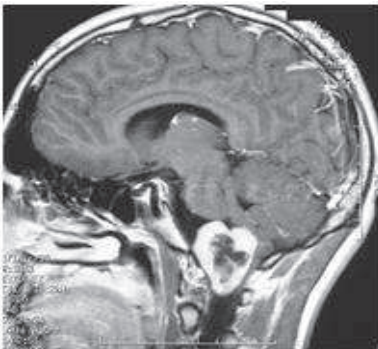
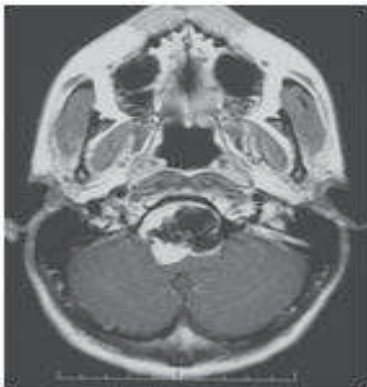


Fig. 2 : IRM préopératoire avec injection de gadolinium en coupe axiale (a) et sagittale (b) montrant une volumineuse tumeur, hétérogène, avec une partie périphérique charnue et une partie centrale nécrotico kystique.

L'intervention chirurgicale réalisée le 25 /03/ 2010 a consisté en un abord sous occipital médian avec ablation de l'arc postérieur de C1 et de l'écaillé occipital.

Cette exérèse tumorale a nécessité la section du ligament dentelé et la racine C1 droite partiellement endommagée.

L'évolution post opératoire a été compliquée par une hémiparésie gauche complète, un déficit moteur incomplet des membres supérieurs et inférieurs droits, un trouble de la proprioception à droite ainsi qu'une dysarthrie.

L'IRM post opératoire a montré une hyper signal intra parenchymateux de la jonction bulbo médullaire en rapport avec une ischémie (Fig. 3). L'évolution de cette complication s'est faite vers une excellente récupération après des séances de rééducation fonctionnelle. Après un recul de 15 mois il a repris sa scolarité mais il persiste toutefois un déficit moteur nécessitant une rééducation.



Fig. 3 : IRM post opératoire en séquence T2 en coupe sagittale montrant un hyper signal de la jonction bulbo médullaire en rapport avec l'ischémie.

DISCUSSION

Selon leur développement, les neurinomes du nerf grand hypoglosse peuvent se présenter sous trois formes anatomiques. Les formes intracrâniennes, les formes intra et extra crâniennes et les formes exclusivement extra crâniennes [14]. La forme intra et extra crânienne peut avoir une expansion para vertébrale [5]. Le cas que nous avons rapporté correspondait à une forme intra et extra crânienne mais avec une extension intrarachidienne. En réalité au moment du diagnostic, le développement du neurinome est tel qu'il est considéré par plusieurs auteurs comme une tumeur du Foramen Magnum [11]. Les difficultés diagnostiques s'expliquent par la rareté de cette lésion et de son tableau clinique très peu évocateur. Depuis la première description faite par De Martel en 1933 [6], seulement une quatre vingtaine de cas ont été rapportés à ce jour. L'âge au moment du diagnostic comme dans la présente observation se situe entre 16 et 85 ans [14]. Les patients atteints d'une maladie de

Recklinghausen ne semblent pas être prédisposés à développer un neurinome de l'hypoglosse [10]. Odake, dans une revue de la littérature en a trouvé 5 sur un total de 35 cas [3,22]

Le tableau clinique le plus évocateur de neurinome du nerf hypoglosse est celui d'une paralysie linguale avec amyotrophie [15]. Au moment du diagnostic, cette amyotrophie de la langue n'est toutefois pas toujours présente [10, 11]. La paralysie linguale constante lors du diagnostic est en fait présente depuis plusieurs mois, voire années mais n'attire pas l'attention des patients qui consultent pour des signes peu évocateurs. Il s'agit de céphalées postérieures, de paresthésies des membres et de la face ou d'une hypertension intracrânienne [9, 11]. Un spasme hémifacial peut être révélateur du neurinome de l'hypoglosse [24]. Des formes sans paralysie du nerf grand hypoglosse [16, 19, 33] ou formes avec une atteinte des derniers nerfs crâniens (IX, X, XI) sont rapportées [1, 2, 17, 28] et évoquent plus un syndrome du foramen jugulaire [28]. Notre observation est une illustration de ces difficultés diagnostiques. Malgré une tumeur ayant atteint des dimensions importantes, le patient a consulté pour des cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées évoluant depuis 12 mois. L'examen clinique, en dehors d'une vivacité des réflexes ostéotendineux aux membres inférieurs, était ordinaire.

La TDM, l'IRM et l'angio MR sont les examens de choix permettant le diagnostic et le bilan d'extension de la lésion [31]. La TDM en fenêtre osseuse montre surtout une érosion ou un élargissement du canal hypoglosse [8, 9, 10, 13, 22]. L'IRM avec injection intraveineuse de gadolinium montre généralement le neurinome sous la forme d'une lésion à double composante, charnue et kystique. La proportion charnue prend le contraste. Cette tumeur localisée à la partie antérolatérale du Foramen Magnum [31] peut s'étendre au condyle, au canal carotidien et jugulaire. Dans notre observation il s'agissait d'une tumeur développée dans la boîte crânienne et le canal rachidien. Il n'y avait donc pas d'élargissement du canal de l'hypoglosse. L'angiographie ou l'angio RM montre les rapports de la tumeur avec les artères vertébrales, la veine jugulaire et le sinus sigmoïde. De plus, elles ont l'avantage de distinguer le neurinome du nerf hypoglosse d'une tumeur vasculaire de la région (chemodectome, hémangiopericytome,

angiofibrome hémangioblastome) et de prévoir le risque ischémique par sacrifice d'une artère vertébrale dominante [3]. L'expression clinique étant très peu évocatrice, les examens neuroradiologiques ne permettent pas de poser avec certitude le diagnostic avant l'intervention neurochirurgicale. Ainsi font-elles discuter les lésions du condyle, du foramen jugulaire et spécialement les méningiomes [26], de même qu'une transformation fibreuse d'un anévrisme de l'artère vertébrale [20].

Le neurinome du nerf hypoglosse, comme toutes les tumeurs développées à la partie inférieure du clivus et à la partie antérieure du Foramen magnum, représente un challenge pour le neurochirurgien. En effet son développement dans une région anatomique complexe de la base du crâne avec des rapports vasculo-nerveux importants, notamment le tronc cérébral, les derniers nerfs crâniens, les veines et les artères vertébrales, rend compte de son exérèse chirurgicale difficile et souvent à l'origine d'une lourde morbidité et mortalité. Les complications opératoires et post-opératoires liées avant tout à la technique chirurgicale peuvent survenir à tous les différents temps de l'exérèse chirurgicale [11]. Il est admis que dans les lésions antérieures, surtout intra durales, une hyper flexion de la tête, imposée par la position de décubitus ventral, propulse vers l'avant l'axe bulbo médullaire, aggravant ainsi sa compression. Le non respect du principe d'ouverture osseuse et durale peut également entraîner une complication. En effet l'ouverture osseuse et durale doit tenir compte de la pression exercée sur l'axe bulbo médullaire. Il est recommandé de décompresser d'emblée l'axe bulbo médullaire et pour cela d'ouvrir sur le coté opposé à la tumeur. L'axe bulbo médullaire doit être maintenu en place en remplaçant la tumeur par des cotons ou de la gélatine s'il a tendance s'affaisser au fur et à mesure de l'évidement tumoral [11]. Il faut éviter l'écartement prolongé de l'axe bulbo médullaire et pour ce faire, procéder comme dans notre observation à la section des 2 ou 3 premières attaches du ligament dentelé et ne pas hésiter à sacrifier la première racine nerveuse [11]. Ces voies d'abord médiane et rétro mastoïdienne suboccipitale ont pour inconvénient une exposition limitée de la lésion et l'écartement prolongé de l'axe bulbo médullaire. Les voies d'abord longtemps utilisées pour l'exérèse de ces neurinomes ont été responsables de complications post opératoires [31]. Le substratum anatomique de ces complications peut être comme dans notre observation un œdème ou une ischémie de

l'axe bulbo médullaire. L'ischémie de la jonction bulbo médullaire est comparable à l'infarctus cérébelleux causé par la coagulation des veines collatérales et particulièrement les veines émissaires du condyle.

L'expression clinique associe une paralysie linguale avec amyotrophie ipsilatérale, une dysphagie ou fausse route avec possibilité d'infection pulmonaire, troubles respiratoires, une tétraplégie et une atteinte des derniers nerfs crâniens [32]. Ce sont ces complications qui ont amené certains auteurs à préconiser la trachéotomie préventive [3, 32] ; cependant, les progrès réalisés en réanimation post opératoire et l'amélioration des techniques microchirurgicales permettent de s'en passer [25].

La réduction de ces complications pourrait être obtenue par le développement de voie dorsolatérale transcondylienne, supra condylienne et para condylienne [3, 4, 7, 12, 15, 18, 21, 23, 29, 31, 34]. Ces voies d'abord peuvent néanmoins se compliquer elles-mêmes de fuite du liquide cérébro-spinal [4, 7, 34].

CONCLUSION

Le neurinome du grand hypoglosse est une tumeur rare. Les symptômes révélateurs de cette lésion sont variés. Le diagnostic devra donc être évoqué devant des cervicalgies postérieures accompagnées de céphalées même en l'absence de paralysie du nerf grand hypoglosse. La TDM, l'IRM et l'angioMR sont les examens de choix permettant le diagnostic et le bilan d'extension de cette tumeur. Le développement des voies d'abord dorso-latérale supracondylienne, transcondylienne et paracondylienne contribuera certainement à réduire les complications postopératoires de cette lésion.

RÉFÉRENCES

- 1] ARUMUGASAMAY N, SARVANANTHAN K, RUDRALINGAM V : Intracranial hypoglossal neurinomas. A report of two cases. Med J Malaya 1972 ; 26 : 168-72.
- 2] BARTAL A D, DJALDETTI M M, MANDEL E M, LERNER M A. Dumb bell neurinoma of the hypoglossal nerve. J. Neurol Neurosurg Psychiatry 1973 ; 36 : 592-5.
- 3] BERGER M S, EDWARDS M S B, BINGHAM W G. Hypoglossal neurilemmoma : case report and review of the literature. Neurosurgery 1982 ; 10 : 617-620.
- 4] BERTALANFFY H, SEEGER W. The dorolateral, suboccipital, trans condylar approach to the lower and anterior portion of the cranio cervical junction. Neurosurgery 1991 ; 29 : 815-821.
- 5] BUNC G, MILOJKOVIC V, KOSSIV KOVACIC S, REBOL J. Dumb-bell hypoglossal neurinoma with intra- and extracranial paravertebral expansion. Acta Neurochir (Wien) 1998 ; 140 : 1239-10.
- 6] DE MARTEL T, SUBIRANA A, GUILLAUME J. Los tumores de la fosa cerebral posterior : voluminoso neurinoma del hipoglosso con desarrollo juxta bulboprotuberancial operacionuracion. Ars Med 1933 ; 9 : 416-419.
- 7] DOLAN E, GULLANE P, RUTKA J. Intracranial hypoglossal neurinoma. Neurosurgery 1989 ; 34 : 583-587.
- 8] FUJITA K, NOZAKI K, NAGATA I, KIKUUN H. [a case of dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma]. No shinkei geka 1994, 22 : 775-9.[in japanese with eng abstract]
- 9] FUJIWARA M, BITOH S, AASEGAWA H, NAKATA M. [a case of intracranial hypoglossal neurinoma]. No shinkei geka 1981 9 : 953-8.[in japanese with eng abstract]
- 10] FUJIWARA S, HACHISUGA S, NUMAGUCHI Y. Intracranial hypoglossal neurinoma. Report of a case. Neuroradio. 1980 ; 20 : 87-90.
- 11] GEORGE B, LOT G, VELUT S, GELBERT F, MOURIER K L. Pathologie tumorale du foramen magnum. Neurochirurgie 1993 ; 39 (suppl A) : 1-92.
- 12] GILSBACH M J, SURE U, MANN W. The supracondylar approach to the jugular tubercle and hypoglossal canal. Surg Neural 1998, 50 : 563-70.
- 13] GOMEZ B M, FERNANDEZ C G, GARCIA-MONCO J C. Hypoglossal schwannoma : an uncommon cause of twelfth-nerve palsy. Neurologia 2000 ; 15 : 182-3.
- 14] HOSHI M, YOSHIDA K, OGAWA K, KAWASE T. Hypoglossal neurinoma. To cases reports. Neurol. Med. Chir 2000 ; 40 : 489-493.

- 15] JIA G, WANG Z, SHANG J [Diagnosis and treatment of hypoglossal neurinoma]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2001 ; 81 : 1264-5
- 16] KOBAYASHI S, OTSUKA A, TSUNODA T, INOUE H K, Intracranial hypoglossal neurinoma without preoperative hypoglossal nerve paresis. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1996 ; 36 : 384-7.
- 17] KURAMITSU T, SEKI Y, SHIBATA I, TERAO H. [A case of intracranial hypoglossal neurinoma]. *No shinkei Geka* 1985, 14 : 1463-5. [in Japanese with eng abstract]
- 18] KRAUSS J K, BERTALANFF H, SCHWECHHEIMER K, MULLER A, SEEGER W. Ventral brainstem schwannoma at the entry zone of the hypoglossal nerve. *Neurochirurgia (stutg)* 1993 ; 36 : 66-9.
- 19] MARINIELLO G, HORVAT A, POPOVIC M, DOLENC VV. Cellular dembell schwannoma of the hypoglossal nerve presenting without hypoglossal nerve palsy. *Clinical neurology and neurosurgery* 2000 ; 102 : 40-43.
- 20] MEZITI C, IFFENECKER C, FUERXER F, BENOUDIBA F, COMOY J, LACROIX C, DOYON D. Pseudo-neurinome du XII par transformation fibreuse spontanée d'un anévrysme de l'artère vertébrale. *J. Neuroradiol.*, 1998 ; 25 : 307-311.
- 21] MYATT H M, HOLLAND M J, CHEESMAN A D. A skull base intradural hypoglossal neurilemmoma resected via an extended posterolateral approach. *J Laryngol otol* 1998 ; 112 : 1052-7.
- 22] ODAKE G. Intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension : Review and case report. *Neuro surgery* 1989 ; 24 : 583-587.
- 23] PASSACANTILLI E, LANZINO G, HENN S J, PARTOVI S, SPETZLER F R. Intracranial extradural schwannoma of the 12th cranial nerve. Case illustration. *J. Neurosurg* 2003 ; 98 : 219.
- 24] POU SERRADELL A, MORAL PIJAUME A, SOLER SINGLA L, LLOVET TAPIES J, Spasme hemifacial révélateur d'un neurinome du nerf hypoglosse. *Rev Neurol* 1988, 144 ; 12 : 820-822.
- 25] ROBINSON JS ,LOPES J, MOODY R Intracranial hypoglossal neurilemmoma *Surg. Neurol* 1979; 12 : 496-498.
- 26] SAMII M, M, TATAGIBA M. Tumors of the jugular foramen. *Neurosurg quart* 1996; 6: 176-193.
- 27] SATO M, KANAI N, FUKUSHIMA Y, MATSUMOTO S, TATSUMI C, KITAMURA K, OZAKI M, HAYAKAWA T. Hypoglossal neurinoma extending intra and extracranially : Case report. *Surg Neurol* 1996 ; 45 : 176-175.
- 28] SHIROYMA Y, ABKO S, AOKI H, TSUHA M, INSUE S , [Intracranial neurinoma of the jugular foramen and hypoglossal canal]. *No shinkei geka* 1988 ; 16 : 313-9
- 29] SMITH P G, BACKER R J, KLETZKER G R, MISHLER E T, LOOSMORE J L, LEONETTI J P, BIGELOW D C. Surgical management transcranial hypoglossal schwannomas. *Am J Otol* 1995 ; 16 : 451-45.
- 30] SERIZAWA T, YAMAURA A, OSATO NAKAMURA T, MINE S. [A case of intracranial hypoglossal neurinoma]. *No shinkei geka* 1984 ; 17 : 279-283.
- 31] SPINNATO S, TALACCHI A, MUSUMECI A, TRAZZI S, BRICOLO Dumbell- shaped hypoglossal neurinoma : surgical removal via a dorsolateral, transcondylar approach. A case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1998 ; 140 : 827-832.
- 32] ULSO C, SEHESTED P, OVERGAARD J. Intracranial hypoglossal neurinoma : diagnosis and post-operative care. *Surg Neurol* 1981 ; 16 : 65-8.
- 33] YAMAGUCHI F, TAKAHASHI H, OKADA T, YAJIMA K, NAKAZAWA [A case of intracranial hypoglossal neurinoma with no preoperative hypoglossal nerve palsy]. *No shinkei geka* 1990 ; 10 : 963-7.
- 34] WEN H T, RHOTON A L JR, DE OLIVIERA E. Microsurgical anatomy of the transcondylar, supracondylar and paracondylar extension of the far lateral approach. *JNS.* 1997, 87: 555-585.