
NEUROCYTOME CENTRAL

A PROPOS DE 6 CAS

A. MORSLI, L. HOUARI, S. MEZIANI, M. SAADI, T. BENBOUZID

*Service de neurochirurgie
CHU Bab El Oued*

RÉSUMÉ : Le Neurocytome Central est une tumeur bénigne, le plus souvent située au niveau du ventricule latéral, à proximité du foramen de Monro et du septum pellucidum. Le caractère souvent envahissant sur les structures vasculaires du plancher du ventricule latéral, constitue un défi chirurgical lors de l'exérèse. Nous rapportons, à travers 6 cas, notre expérience dans la prise en charge de ces tumeurs, que nous avons délibérément opérées en deux temps pour la plupart, afin d'assurer une exérèse totale avec un minimum de risques et de complications post opératoires.

Mots clés : *Neurocytome central, Tumeur cérébrale, Tumeur ventriculaire.*

ABSTRACT : Central neurocytoma is a rare benign neoplasm of the central nervous system. The intraventricular location, close to the Monro foramina and the attachment to the septum pellucidum, are characteristic for the diagnosis. The invasion of the vascular structures represents a surgical challenge. We report our experience on 6 cases of central neurocytomas, operated in two surgical steps intentionally, in order to avoid post operative complications and to ensure a total removal.

Key words : *Central neurocytoma, cerebral tumor, intraventricular tumor.*

INTRODUCTION

Le neurocytome central (NC) a été décrit pour la première fois par Hassoun et al en 1982, comme une tumeur neuronale rare et bénigne du système nerveux. Il représente approximativement 0,25 à 0,5 % de toutes les tumeurs intracrâniennes [1] et 10% des tumeurs ventriculaires [2]. Il touche préférentiellement l'adulte jeune et, depuis les années 1990, c'est devenu une entité clinique et anatomopathologique bien définie, se localisant le plus souvent en supra-tentorial dans le ventricule latéral ou le troisième ventricule.

Le NC a été longtemps considéré comme une tumeur bénigne à cause des caractéristiques histologiques et des résultats après un traitement, mais le suivi à long terme a montré un taux de récurrence inattendu, même après une résection chirurgicale totale.

L'imagerie et en particulier l'IRM est indispensable pour faire le diagnostic positif et le bilan d'extension des NC mais le diagnostic définitif n'est certifié que par l'étude anatomopathologique, qui permet de trancher entre une NC et un oligodendrogliome, qui possèdent le même aspect à l'imagerie et en microscopie optique.

A cause de la rareté de cette tumeur, aucune étude randomisée n'a pu être effectuée et la stratégie thérapeutique ne s'est basée que sur les cas rapportés et sur des études rétrospectives portant sur une très faible population.

La chirurgie reste le traitement principal et l'étendue de la résection est le facteur pronostic le plus important, qui dicte les résultats cliniques. Nous rapportons notre expérience à propos de 6 cas, 05 dans les ventricules latéraux et 1 au niveau de la paroi postérieure du troisième ventricule, ainsi que notre conduite à tenir depuis l'hospitalisation, jusqu'à la prise en charge chirurgicale.

MATERIELS ET METHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective sur une période de douze années allant de 2003 à 2015, concernant un groupe de 6 patients chez lesquels le diagnostic de NC a été confirmé. Tous ont bénéficié d'une tomodensitométrie cérébrale (TDM), suivie d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) en coupe multi planaires en pondération T1 avec et sans injection de produit de contraste et T2 flair.

RESULTATS

CLINIQUE : L'étude comporte 6 patients âgés de 22 à 40 ans avec un âge moyen de 30,5 ans, dont 4 femmes et 2 hommes, avec un sexe ratio de 2/1.

La symptomatologie clinique a évolué sur une moyenne de 22 mois avec des extrêmes allant de trois mois jusqu'à sept ans, marquée dans tous les cas par un syndrome d'hypertension intracrânienne, des troubles visuels (baisse de l'acuité, flou, diplopie) ainsi que par d'autres signes à type d'épilepsie, de troubles mnésiques et des troubles du comportement [Tab 1].

Symptomatologie	Nombre de patient
Hypertension intracrânienne	6
Troubles visuels	2
Epilepsie	2
Deficit moteur	1
Vertiges	3
Troubles du comportements	3

Tableau 1 : Données cliniques

IMAGERIE : La TDM a permis de mettre en évidence le processus, qui est iso-dense (Fig. 1) ou hyperdense (Fig. 2), hétérogène, plus ou moins bien circonscrit, rond ou polylobé, se logeant le plus souvent au niveau du corps du ventricule latéral (Fig. 1, 3), s'insérant au niveau de son plancher, rentrant en contact ou traversant le septum pellucidum (Fig. 1) pour envahir le ventricule controlatéral. Il est associé à une hydrocéphalie bi-ventriculaire, causée par l'obstruction des deux forams de Monro dans 5 cas et à une dilatation tri ventriculaire dans 1 seul cas, correspondant à la localisation au niveau de la paroi postérieure du troisième ventricule, à l'origine d'une obstruction de l'aqueduc de Sylvius ; cette dernière localisation est très rare et seulement 3 cas ont été décrits dans la littérature avec extension vers la région pinéale [3].

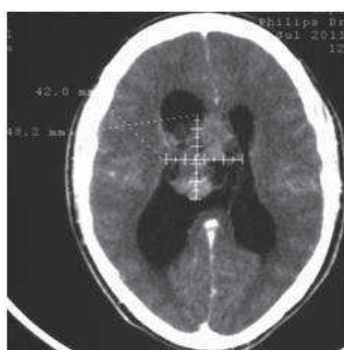


Fig. 1 : TDM cérébral : processus hétérogène siégeant au niveau des deux corps ventriculaires, avec dilatation ventriculaire.



Fig. 2 : TDM cérébrale spontanément hyperdense au niveau du ventricule latéral gauche, avec extension vers le ventricule controlatéral

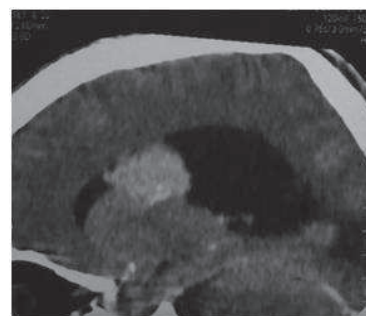


Fig. 3 : TDM cérébrale : processus hétérogène hyperdense siégeant au niveau du corps du ventricule latéral.

L'IRM, quant à elle, a permis de mettre en évidence l'aspect caractéristique du NC qui est en iso-signal en pondération T1 comparé au parenchyme cérébral, en iso/hyper intense en T2, hétérogène en bulle de savon après injection de produit de contraste à cause des composantes

kystiques et calciques (Fig. 4, 5, 6, 7, 8, 9) ; une hémorragie intra-tumorale a été retrouvée dans 1 cas . L'IRM précise aussi le siège, qui était au niveau de la paroi postérieure du troisième ventricule dans le dernier cas opéré, localisation très rare mais rapportée dans la littérature (Fig 10, 11).

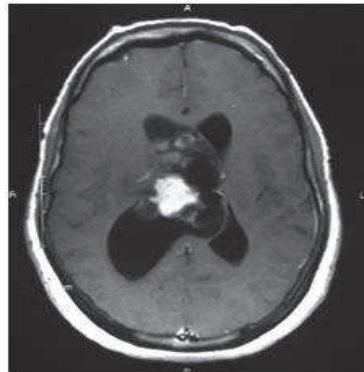


Fig 4 : IRM cérébrale coupe axiale T1 : processus en hyper-signal situé au niveau des ventricules latéraux envahissant le septum pellucidum avec cloisonnement de la corne occipitale gauche.

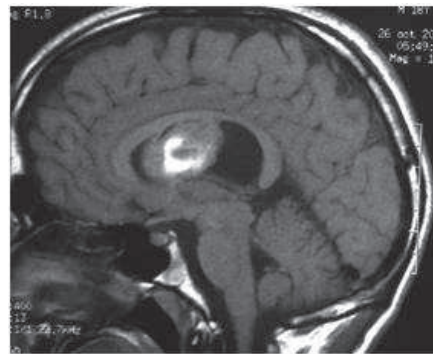


Fig 5 : IRM cérébrale en coupe sagittale T1 : processus hétérogène, comblant la quasi-totalité de la corne frontale sans dilatation ventriculaire

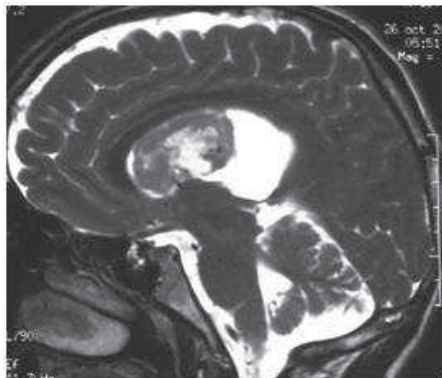


Fig 6 : IRM cérébrale coupe sagittale passant par la ligne médiane en pondération T2, objectivant le processus hétérogène

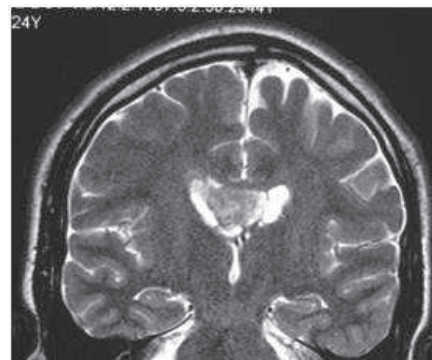


Fig. 7 : IRM cérébrale coupe coronale, T2, processus hétérogène envahissant les 2 ventricules latéraux, disséquant la fissure choroïdienne et déviant les 2 veines cérébrales interne à gauche.

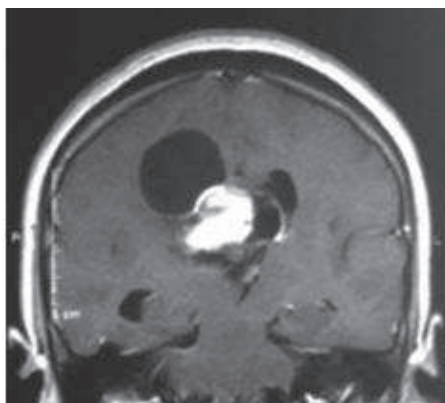


Fig. 8 : IRM cérébrale coupe coronale T1 avec injection de gadolinium : processus hétérogène, mal limité, envahissant le plancher des deux ventricules latéraux.

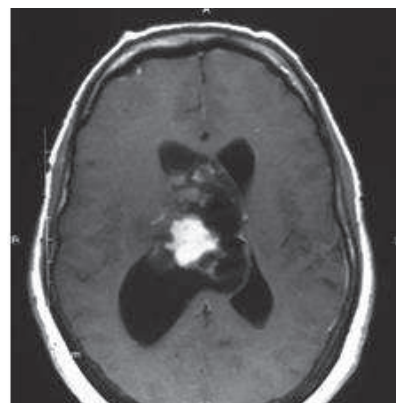


Fig. 9 : IRM cérébrale coupe axiale T1 : Processus hétérogène à double composante charnue et kystique, mal limité situé au niveau des 2 corps ventriculaires, avec son aspect caractéristique de bulle de savon.

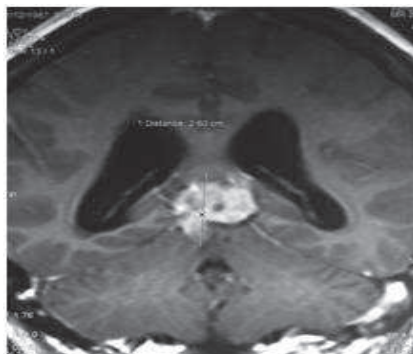


Fig. 10 : IRM cérébrale coupe coronale T1 processus hétérogène, bien limité situé au niveau de la partie postérieure du troisième ventricule



Fig. 11 : IRM cérébrale coupe sagittale T1 : processus hétérogène kystique et charnu, bien limité situé au niveau de la partie postérieure du V3 envahissant la région pinéale

PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE:

L'hydrocéphalie. Tous les patients de cette série ont été hospitalisés dans le cadre de l'urgence dans un tableau d'hypertension intracrânienne par hydrocéphalie obstructive. Leur prise en charge a commencé le jour même, par la réalisation d'une TDM cérébrale en urgence, suivie du traitement de l'hydrocéphalie, selon différentes méthodes [Tab 2].

Méthodes	Nombre de patient
Ventriculocisternostomie	01
Dérivation ventriculo péritonéale	01
Réservoir de Rickam	02
Abord direct de la tumeur	01

Tab. 2 : Méthodes de traitement de l'hydrocéphalie

Le Neurocytome. Au cours de leur évolution, les NC atteignent un certain volume, obstruent un ou les deux trous de Monro, envahissent les deux trigones, le septum pellucidum et ses veines, les veines cérébrales internes ainsi que les veines thalamo-striées et choroïdiennes. La voie d'abord a pour principe d'offrir la meilleure exposition possible de la tumeur dans le ventricule latéral, afin de la disséquer de ces structures vasculo-nerveuses avoisinantes.

Dans le cas du NC de la paroi postérieure du troisième ventricule, de localisation médiane s'étendant vers la région pinéale, nous avons choisi la voie sous occipitale transtentorielle, donc de passer en sous occipitale à travers la tente qui est verticalisée. La voie trans-frontale trans-ventriculaire a été utilisée dans le cas de NC du ventricule latéral, à travers une corne frontale dilatée ou cloisonnée.

Par ailleurs, nous avons remarqué, à la suite de l'intervention chirurgicale sur

notre premier neurocytome dont l'exérèse chirurgicale a été interrompue à cause d'un saignement tumoral, que la reprise et une exérèse totale sont possibles car facilitées par la dévascularisation première de la tumeur. L'exérèse tumorale en deux temps a ainsi été réalisée chez 4 sur 5 des patients dont la localisation était au niveau du ventricule latéral [Tab 3].

Patient	Voie d'abord	
	1 ^{er} temps	2 ^e temps
N°01	TFTV à droite	TFTV à droite
N°02	TFTV Gauche	-----
N°03	TFTV à Gauche	TFTV à Gauche
N°04	SOTT	-----
N°05	TFTV à droite	TFTV à droite
N°06	TFTV à droite	Transcallose

Tab. 3 : Voies d'abord utilisées

RESULTATS DE LA CHIRURGIE

La prise en charge chirurgicale de l'hydrocéphalie a permis de lever l'urgence puis de compléter les explorations par une IRM cérébrale, qui a défini la voie d'abord la plus appropriée.

A l'intervention, la tumeur apparaît grisâtre, encapsulée polylobée, semblant naître et envahissant le septum pellucidum, les deux trigones, et les différentes veines du plancher des ventricules latéraux ainsi que le toit du 3^e ventricule. Après coagulation de la capsule tumorale, l'évidement par morcellement est entamé mais il est rendu difficile par le saignement et par la nature caoutchouteuse et élastique caractéristique des NC. Faute de pouvoir disséquer les grosses veines envahies par la tumeur, l'intervention a dû être interrompue chez plusieurs patients, puis, la reprise chirurgicale est réalisée plusieurs mois

voire des années après. Nous avons alors remarqué que la tumeur se laisse disséquer plus facilement et une exérèse plus large ou bien totale est possible, sans aucune transformation maligne comme décrit dans la littérature [4, 5, 6, 8].

Tous les patients qui présentaient un NC au niveau des ventricules latéraux ont bénéficié dans un premier temps d'une voie trans-frontale trans-ventriculaire du côté de la corne frontale cloisonnée. Dans un deuxième temps, la reprise chirurgicale est effectuée après une IRM de contrôle, qui permet d'étudier le reliquat tumoral et l'éventualité d'une autre voie d'abord, comme cela a été le cas chez le patient n° 6 (Tab. 4), repris plusieurs années après pour évolution du NC avec une localisation strictement médiane sans cloisonnement d'une corne frontale (Fig12).



Tab. 4 : études immuno-histochimiques



Fig. 12 : IRM cérébrale coupe axiale montrant une reprise évolutive d'un NC.

Le patient n°4, qui présentait un NC au niveau de la paroi postérieure du troisième ventricule et qui a bénéficié d'une voie sous occipitale trans-tentorielle, l'exérèse a été large mais pas complète, freinée par les adhérences de la tumeur avec le système veineux complexe de la région.

L'exérèse complète a pu être réalisée en un seul temps seulement chez le patient n°2 (Tab. 4) car le diagnostic avait été fait précocement, suite à des céphalées tenaces,

avant toute dilatation importante du système ventriculaire à la TDM cérébrale. Un abord direct avait été proposé, et en per opératoire, l'envahissement des structures vasculo-nerveuses était peu important.

L'étude anatomopathologique a permis de faire le diagnostic du NC grâce à l'immunohistochimie [1, 2, 4, 5] qui affirme l'origine neuronale de la tumeur par l'expression de la Synaptophysine (SPH), la Neuron-Specific Enolase (NSE) et la Glial Fibrillary Acid Protein (GFAP). Les résultats sont reportés sur le tableau 4.

Dans la littérature, 75 % des NC sont bien différenciés, caractérisés par un index MIB-1 inférieur à 3%, absence de nécrose, un indice mitotique bas et pas de prolifération vasculaire [4, 5]

Dans notre série, 2 cas ont un index MIB-1 inférieur à 3%, 2 cas inférieur à 6%, 1 cas inférieur à 4% et 1 cas sans index MIB-1. Les indices mitotiques étaient bas et dans aucun cas la nécrose n'a été retrouvée.

DISCUSSION

Le neurocytome central est une tumeur neuro épithéliale, le plus souvent bénigne, qui a longtemps été méconnue, à cause de sa ressemblance avec d'autres processus tels que l'épendymome, l'oligodendrogliome et les astrocytome de bas grade.

Depuis la description de Hassoun et al en 1982, plusieurs études ont été menées pour comprendre la biologie et l'histoire naturelle de ce nouveau type de tumeur afin d'adapter au mieux les modalités thérapeutiques.

Au cours de son évolution, de sérieux incidents peuvent survenir, à type d'hémorragie intra tumorale, de dissémination et la de transformation maligne peuvent survenir.

Le NC est généralement découvert à la suite d'une exploration d'un syndrome d'hypertension intracrânienne chez un sujet jeune d'âge moyen, ce qui s'applique à notre série. Contrairement à la littérature où le sexe ratio est de 1/1 (1), dans notre série, il y a plus de femmes que d'hommes avec un ratio de 2/1.

Les neurocytomes sont des tumeurs très adhérentes aux structures voisines. Leur exérèse en un seul temps peut imposer des sacrifices vasculaires importants (veines et artères choroïdiennes, veines septales voire même les veines cérébrales internes), alors qu'après une réduction importante du volume tumoral dans un premier temps, la tumeur se dissèque plus facilement des structures vasculaires avoisinantes.

Une radiothérapie complémentaire est recommandée pour tout neurocytome peu différencié, c'est à dire MIB-1 inférieur à 3 % ou des signes de malignité à l'imagerie, caractérisés par un envahissement du parenchyme para-ventriculaire.

CONCLUSION

Le NC est une entité particulière dont le diagnostic précoce améliore les résultats de son traitement.

Bien qu'il s'agisse d'une tumeur histologiquement bénigne, ses adhérences intimes avec les structures neurovasculaires avoisinantes rendent son exèrese chirurgicale totale difficile en un seul temps. Une intervention en deux étapes, complétée par une radiothérapie dans les cas peu différenciés, améliore le pronostic.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] YI-DONG CHEN¹, WEN-BIN LI^{1*}, JIN FENG³ AND XIAO-GUANG QIU, CHEN ET AL. Long-term outcomes of adjuvant radiotherapy after surgical resection of central neurocytoma. *Radiation Oncology* 2014, 9:242
- 2] A. KERKENIA, Z. BEN LAKHDHERA, M. RKHAMIB, R. SEBAIA, L. BELGUTHA, M. KHALDIB, M. BEN HAMOUDA, Le neurocytome central : étude de 32 cas et revue de la littérature, *Neurochirurgie* 56 (2010) 408–414, ©2010 Elsevier Masson
- 3] FRANCINALDO LOBATO GOMES, LUCIANO RICARDO FRANÇA, SAMUEL TAU ZYMBERG, SÉRGIO CAVALHEIRO, Central neurocytomas of uncommon locations. Report of two cases, *Discipline of Neurosurgery, Department of Neurology and Neurosurgery, University Federal of São Paulo, São Paulo SP, Brazil (UNIFESP/EPM) : Arq Neuropsiquiatr* 2006 ; 64 (4) :1015-1018
- 4] NORIAKI TOMURA, HIROKO HIRANO, OSAMU WATANABE, JIRO WATARAI, YASUNOBU ITOH, KATSUYOSHI MINEURA, AND MASAYOSHI KOWADA, Central neurocytoma with Clinically Malignant Behavior. *AJNR* 18:1175–1178, Jun 1997 0195-6108/97/1806 1175 © American Society of Neuroradiology.
- 5] DIRK RADES,¹ FABIAN FEHLAUER, KATRIN LAMSZUS, STEVEN E. SCHILD, CHRISTIAN HAGEL, MANFRED WESTPHAL, AND WINFRIED ALBERTI, RADES ET AL. Well-differentiated neurocytoma : What is the best available treatment ?, © 2005 by the Society for Neuro-Oncology.
- 6] DIRK RADES, STEVEN E. SCHILD, FABIAN FEHLAUER, Defining the Best Available Treatment for Neurocytomas in Children © 2004 American Cancer Society DOI 10.1002/cncr.20695
- 7] DIRK RADES, FABIAN FEHLAUER, STEVEN E. SCHILD, Treatment of Atypical Neurocytomas, © 2004 American Cancer Society DOI 10.1002/cncr.20032
- 8] DIRK RADES, STEVEN E. SCHILD, Value of Postoperative Stereotactic Radiosurgery and Conventional Radiotherapy for completely Resected Typical Neurocytomas, © 2006 American Cancer Society DOI 10.1002/cncr.21628