

NEUROCYTOME CENTRAL A PROPOS D'UN CAS

M. BOUAZIZ*, A. MANSOUR*, S. FEKNOUS*, F. YASSI**, S. SMATI*,
S. BELHOUCHE*, S. TLIBA*, A. LANKAR**

* Service de Neurochirurgie

**Laboratoire d'anatomo-pathologie - Hôpital Ibn Rochd, CHU Annaba

RESUME

Le neurocytome central est une tumeur bénigne, à différenciation neuronale, de siège ventriculaire et qui intéresse le sujet jeune. La clinique est dominée par le syndrome d'hypertension intracrânienne. Le traitement de choix est chirurgical et seule l'exérèse complète est garante d'un bon pronostic. L'immunohistologie est indispensable pour le diagnostic histopathologique. Nous rapportons un cas de neurocytome central traité au niveau de notre service et discuterons son évolution clinique, ces aspects radiologiques, le traitement, l'histopathologie et l'évolution.

Mots clés : Tumeur intraventriculaire, Neurocytome central, hypertension intracrânienne.

INTRODUCTION

Le neurocytome central est une tumeur bénigne du système nerveux central, qui se localise dans le système ventriculaire notamment dans la région du trou de Monro au niveau du ventricule latéral dans 77 % des cas [7, 14]. D'autres localisations ont été décrites au niveau du troisième ventricule dans 26 % des cas [3, 4] et plus rarement le quatrième ventricule [14, 23]. Elle représente la moitié des tumeurs intraventriculaires supratentorielles [2, 8]. Des localisations exceptionnelles extraventriculaires ont été rapportées tel que le parenchyme cérébral, protubérance, thalamus, moelle épinière.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 21 ans, droitrière, sans antécédents particuliers qui est hospitalisée pour une hypertension intracrânienne évoluant depuis deux mois. L'examen clinique retrouve une patiente consciente, coopérante, de langage cohérent, avec au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral. L'imagerie par résonance magnétique objective un processus tumoral occupant la face antérieure du corps du ventricule latéral gauche, de signal mixte ; la composante charnue est un nodule de signal iso intense en séquences pondérées T1 et T2 et la composante kystique est multi cloisonnée, hypo intense en séquence pondérée T1 et hyper intense en séquence

pondérée T2. Cette tumeur ne se rehausse pas après injection de produit de contraste. Elle est grossièrement ovalaire, mesurant 40 mm de grand axe. Elle s'étend vers le troisième ventricule à travers le trou de Monro, entraînant une dilatation des ventricules latéraux surtout celui de gauche, et une déviation du septum lucidum (Fig. 1).



Fig1. IRM préopératoire en séquence pondérée T1 en coupe axiale. Aspect typique d'un neurocytome central avec hypo et hypersignaux.

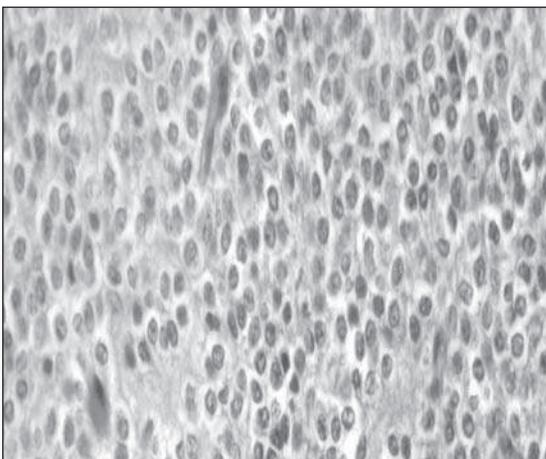
L'intervention est réalisée par une approche transcorticale transventriculaire à travers la deuxième circonvolution frontale. La tumeur est grisâtre, richement vascularisée, son insertion est située au niveau de l'épendyme du corps du ventricule, s'étendant jusqu'au trou de Monro ; elle est friable et présente par endroits

un aspect gélatineux. Une ablation totale à été réalisée (Fig. 2). Nous avons jugé qu'il n'était pas nécessaire de mettre une dérivation ventriculaire sauf si l'évolution post opératoire l'imposait.



Fig2. TDM postopératoire, absence de récurrence

L'histopathologie retrouve des nappes de cellules monomorphes, pourvues d'un cytoplasme optiquement vide et d'un noyau rond régulier et hyperchromatique avec présence de pseudo-rosettes. La tumeur est richement vascularisée, et son aspect est celui d'un oligodendrogliome like (Fig. 1). L'immuno-marquage montre une positivité à la synaptophysine (Fig. 3 a et b) et le diagnostic de neurocytome donc est retenu. L'évolution est bonne avec disparition des céphalées. Une tomographie réalisée deux mois après l'intervention, n'objective pas de récurrence.



**Fig. 3 a : Coloration HE X 400 :
Cellules tumorales à noyaux réguliers**



**Fig. 3 b : immuno-histochimie
Positivité des cellules à la synaptophysine**

DISCUSSION

Le neurocytome a été décrit pour la première fois par Hassoun en 1982 [7]. Il est de plus en plus rapporté dans la littérature. Cette pathologie suscite un intérêt particulier car son incidence est probablement sous estimée vu sa confusion avec d'autres tumeurs ventriculaires en particulier avec l'oligodendrogliome. Elle est estimée entre 0,1 et 0,5 % de toutes les tumeurs du système nerveux central [10]. Actuellement plusieurs études sont menées pour connaître la nature neuronale de cette tumeur, son comportement biologique ainsi que les différentes modalités thérapeutiques. Le neurocytome est une tumeur bénigne, de siège intraventriculaire, bien limitée et s'insère sur la paroi latérale du ventricule ou au septum lucidum. C'est une pathologie de l'adulte jeune avec une moyenne d'âge de 30 ans, touchant les deux sexes de façon égale. Le syndrome d'hypertension intracrânienne est le mode d'expression clinique le plus habituel. D'autres signes ont été rapportés tels que baisse de l'acuité visuelle, troubles mnésiques, troubles de la marche, crises comitiales et déficit focal. Ces signes témoignent de l'agressivité de la tumeur. La tomographie cérébrale objective une tumeur de localisation intraventriculaire d'emblé isodense ou hyperdense avec présence de calcifications [19]. L'imagerie par résonance magnétique délimite mieux la tumeur et précise son insertion ; générale-

ment c'est une tumeur à double composante, avec un aspect iso-intense sur les séquences pondérées en T1 et T2, des zones d'intensité hétérogène correspondant aux microkystes, à des vaisseaux dilatés et de calcifications. Le diagnostic différentiel se pose avec toutes les tumeurs intraventriculaires telles que l'épendymome, l'oligodendrogliome histologiquement, le papillome du plexus choroïde, l'astrocytome, le méningiome [2]. D'autres techniques d'exploration telle que la spectroscopie par résonance magnétique aux protons permet de rechercher les caractéristiques métaboliques spécifiques au neurocytome telle qu'une augmentation du rapport de la choline à la créatinine, de la choline à la n-acétylaspartate, la présence d'un pic de lactate [17]. Sur le plan histologique, le neurocytome se caractérise par la présence de petites cellules à noyaux arrondis et réguliers, au cytoplasme clair et absence de mitoses. L'apport de l'immunohistologie est très appréciable, dans notre cas elle est positive à la synaptophysine. Sans leur être spécifique, cette positivité est rapportée par tous les auteurs [21, 22]. Le diagnostic est posé grâce à un ensemble d'arguments cliniques, radiologiques, histologiques et immuno-logiques. Afin de prévoir le comportement de la tumeur, certains auteurs ont mesuré l'index de prolifération MIB1 et les signes d'atypies histologiques. Ils ont noté que la récurrence est plus importante chez les patients qui ont un index de prolifération supérieur à 2 % par rapport à ceux qui présentent une atypie histologique. Ils ont conclu que l'index de prolifération est un meilleur critère prédictif de récurrence tumorale que l'atypie histologique [20]. La microscopie électronique et la biologie moléculaire sont d'un apport certain dans le diagnostic de neurocytome [9, 12].

Le traitement est chirurgical et une résection la plus complète possible doit être réalisée sans entraîner une grande morbidité, ce qui a été réalisé chez notre patiente par voie transcorticale transventriculaire. La voie transcalleuse a été rapportée mais s'avère difficile devant une importante extension latérale. Une surveillance à moyen terme est impérative afin de traiter toute récurrence. Le traitement d'une récurrence ou d'un résidu est très controversé.

Devant ce faible taux de récurrence certains auteurs préfèrent se limiter à une chirurgie d'exérèse avec suivi rigoureux. D'autres proposent de traiter d'emblée par une chimio et radiothérapie [19]. La récurrence semble être plus importante chez les cas n'ayant pas subi de radiothérapie [11, 18]. La radiochirurgie par gamma-knife offre un grand avantage par rapport à la radiothérapie vu que la tumeur est bien limitée et présente une cible idéale à la radiochirurgie. Des auteurs ont rapporté une réduction marquée du volume tumoral et un cas de régression totale dont le diagnostic a été posé par biopsie stéréotaxique [1, 15, 25]. Toutes ces séries nécessitent cependant un suivi à long terme. La chimiothérapie a été proposée en cas de récurrence, mais pour valider son efficacité des études sur grand nombre de patients sont nécessaires [2, 3].

CONCLUSION

Le neurocytome central est une tumeur d'origine neuro-épithéliale rare. Elle est de plus en plus rapportée dans la littérature depuis l'introduction de l'immunohistochimie dans le diagnostic des tumeurs cérébrales. Seule une exérèse totale est garante de l'efficacité du traitement. La surveillance doit être rigoureuse car la tumeur peut récidiver ou évoluer d'une manière agressive. La radiochirurgie peut être un moyen efficace dans le traitement de récurrence ou de résidu tumoral.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] ANDERSON R, ELDER J, PARSA A, ISSACSON S, SISTI M. Radiosurgery for the treatment of recurrent central neurocytomas. *Neurosurgery* 2001 ; 48 : 1231-1237.
- [2] AMAGASA M, YUDA F, SATO S, KOJIMA H.: Central neurocytoma with remarkably large rosette formation and rapid malignant progression: a clinicopathological follow-up study with autopsy report. *Clin Neuropathol.* 2008 ; 27 (4) : 252-7.
- [3] BRANDES AA, AMISTÀ P, GARDIMAN, VOLPIN, DANIELI, GUGLIELMI B : Chemotherapy in patients with recurrent and progressive central neurocytoma. *Cancer* 2000 ; 88 : 169-174.

- [4] COBERY ST, NOREN G, FRIEHS CHOUGULE P, ZHENG Z, EPSTEIN
Gamma-knife surgery for treatment of central neurocytomas. Reports of four cases. *J Neurosurg* 2001 ; 94 : 327-330.
- [5] FIGARELLA-BRANGER D, PELLISSIER JF, DAUMOSDUPORT DELISLE MB, PASQUIÈRE B. et al.
Central neurocytomas : critical evaluation of a small cell neuronal tumor.
Am J Surg Pathol 1992 ; 16 : 94-107.
- [6] FUJIMAKI T, MATSUNO A, SASAKI TOYODA T, MATSURA R, OGAI M,
Proliferative activity of central neurocytoma : measurement of tumor volume doubling time, MIB-1 staining index and bromodeoxyuridine labeling index. *J Neurooncol* 1997 ; 32 :103-109.
- [7] HASSOUN J, GAMBARELLI D, GRISOLI F, PELLET W, SALAMON PELLISSIER JF, et al. Central neurocytoma : an electron-microscopic study of two cases. *Acta Neuropathol (Berl)* 1982 ; 56 : 151-156.
- [8] HASSOUN, SOLYLEMEZOGLU, GAMBARELLI, FIGARELLA-BRANGER, VON AMMON, KLEIHUES. Central neurocytoma : a synopsis of clinical and histological features.
Brain Pathol 1993 ; 3 : 297-306.
- [9] JAY V, EDWARDS V, HOVING E, RUTKA J, BECKER L, ZIELENSKA
Central neurocytoma : morphological, flow cytometric, polymerase chain reaction, fluorescence in situ hybridization, and karyotypic analyses. Case report.
J Neurosurg 1999 ; 90 : 348-354.
- [10] KIM DG, CHI JG, PARK SH, CHANG LEE SH, JUNG HW, et al.
Intraventricular neurocytoma : clinico pathological analysis of seven cases.
J Neurosurg 1992 ; 76 : 759-765.
- [11] KIM DG, PAEK SH, KIM HJ, CHI JG, JUNG HW, HAN DH, et al. Central neurocytoma : the role of radiation therapy and long-term outcome.
Cancer 1997 ; 79 : 1995-2002.
- [12] KUBOTA T, HAYASHI M, KAWANO KABUTO M, SATO K, ISHISE J, et al.
Central neurocytoma : immunohistochemical and ultrastructural study.
Acta Neuropathol 1991 ; 81 : 418-427.
- [13] MACKENZIE IR. Central neurocytoma : histological atypia, proliferation potential and clinical outcome. *Cancer* 1999; 85 : 1606-1610.
- [14] MARUYAMA I, SDATO N, WAKI A, TSUCHIDA T, YOSHIDA M, KUJI BAYASHI Y, et al. Hyperacute changes in glucose metabolism of brain tumors after stereotactic radiosurgery : a PET study. *J Nucl Med* 1999 ; 40 : 1085-1090.
- [15] MOUSSA R, ABADJIAN G, NADER RIZK T, SAMAHA E, NOHRA G, CHECRALLAH A, OKAIS N:
Neurocytome central : À propos de quatre cas Neurochirurgie.
Vol 50 : 6: 2004. pp. 639-646
- [16] POLLOCK B, STAFFORD S.
Stereotactic radiosurgery for recurrent central neurocytoma. Case report.
Neurosurgery 2001 ; 48 : 441-443.
- [17] POPTANI H, GUPTA RK, ROY R, PANDEY R, JAIN VK, CHHABAR
Characterization of intracranial mass lesions with in vivo proton MR, spectroscopy. *AJNR (Am J Neuroradiol)* 1995 ; 16 : 1593-1603.
- [18] SHILD SE, SCHEITHAWER BW, HADDOCK MG, SCHIFF D, BURGER PC, WONG WW, et al.
Central neurocytoma.
Cancer 1997 ; 79 : 790-795.
- [19] TACCONI L, THOM M, SYMON L.
Central neurocytoma : a clinicopathological study of five cases.
Br J Neurosurg 1997; 11 : 286-291.
- [20] ULIVIERI S, OLIVERI G:
Intraventricular neurocytoma: case report. *Hyperlink Pathologica*. 2007 Oct ; 99 (5) : 309-12.
- [21] VINIKOFF L, YETTOW H, FONEKNG E, SCAVAIDA D, TAILLANDER L, BAYALC F, et al.
Le neurocytome central, à propos de 4 observations.
Neurochirurgie 1999 ;45 : 39-44. 646

-
- [22] VON DEIMLING A, JANZER R, KLEIHUES P, WIESTLER OD. Patterns of differentiation in central neurocytoma. An immunohistochemical study of eleven biopsies. *Acta Neuropathol* 1990 ; 79 : 473-479.
- [23] VON DEIMLING A, JANZER R, KLEIHUES P, SAREMASLANI P, GAZI-YASARGIL M, SPOERRI O. Histogenesis and differentiation potential of central neurocytomas. *Lab Invest* 1991 ; 64 : 585-590.
- [24] WARMUTH-METZ M, KLEIN R, SORENSEN N, SOLYMOSI L. Central neurocytoma of the fourth ventricle. *J. Neurosurgery* 1999 ; 91 : 506-509.
- [25] YASARGIL MG, VON AMMON K, VON DEIMLING A, VALAVANIS A, WICHMANN W, WIESTLER OD. Central neurocytoma : histopathological variants and therapeutic approaches. *J. Neurosurg* 1992 ; 76 : 32-37.
- [26] YEN CP, SHEEHAN J, PATTERSON STEINER L. Gamma knife surgery for neurocytoma. *J. Neurosurg.* 2007 Jul ; 107 (1) : 7-12.