

XANTHOASTROCYTOME POLYMORPHE SUPRA-TENTORIEL A PROPOS DE DEUX CAS

A. AQQAD, S. RIAHI IDRISSE, A. OUBOUKHLIK, M. KARKOURI, A. SAMI,
M. ACHOURI, A. EL KAMAR, A. EL AZHARI

*Service de neurochirurgie.
CHU IBN ROCHD. Casablanca.*

RESUME

Le xanthoastrocytome polymorphe supra-tentorial est une tumeur rare. Nous en rapportons 2 cas pris en charge au service de neurochirurgie du CHU Ibn Rochd de Casablanca. Nos patients étaient de sexe masculin, âgés de 17 et de 23 ans. La symptomatologie clinique était non spécifique, dominée par un syndrome d'hypertension intracrânienne et des crises convulsives avec une hémiparésie droite chez le premier patient. Le bilan radiologique a révélé une tumeur temporo-pariétale chez le premier et temporale chez le deuxième à triple composante kystique, charnue et calcique se rehaussant au niveau de sa composante charnue par l'injection du produit de contraste et exerçant un effet de masse sur les structures de voisinage. Les deux patients ont été opérés avec exérèse totale de la lésion dans les deux cas. L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic. L'évolution postopératoire immédiate et à long terme était bonne dans les deux cas. A travers une revue de la littérature nous allons tenter de mettre un peu de lumière sur cette entité rare, ses caractéristiques épidémiologique et radiologique, son traitement qui est essentiellement chirurgical. Son pronostic reste relativement bon.

Mots clés : Xanthoastrocytome polymorphe, Gliomes, Tumeurs cérébrales.

INTRODUCTION

Le xanthoastrocytome polymorphe (XAP) supra-tentorial a été décrit pour la première fois par Kepes et al en 1979 [7]. C'est une tumeur astrocytaire qui se caractérise par la présence de la protéine acide fibrillaire gliale (GFAP) à l'étude immunohistochimique. C'est une tumeur rare, elle représente moins de 1 % des tumeurs astrocytaires. Son siège préférentiel est le lobe temporal et elle touche essentiellement l'adulte jeune.

A travers deux observations colligées au service de neurochirurgie du CHU Ibn Rochd de Casablanca et une revue bibliographique, nous allons faire le point sur les caractéristiques cliniques, épidémiologiques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de cette lésion.

OBSERVATION N°1

C'est un jeune homme âgé de 17 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, connu céphalalgique depuis 9 mois et dont la symptomatologie s'est exacerbée 3 mois avant son hospitalisation par l'installation progressive d'un syndrome d'hypertension intracrânienne associé à des crises convulsives généralisées type "grand-mal", le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'examen général retrouvait une hémiparésie droite proportionnelle, côtée à 3, et au fond d'œil, il existe un œdème papillaire stade II.

Le scanner cérébral a objectivé une lésion temporale gauche hétérodense à triple composante kystique charnue et calcique.

La composante charnue est nodulaire accolée à la paroi, isodense, se rehaussant de façon intense par l'injection du produit de contraste, exerçant un effet de masse sur les structures de voisinage.

L'IRM cérébrale a précisé ce processus expansif (Fig. 1 a et b) qui est liquidien, bien limité, avec un bourgeon tissulaire intra-mural qui se rehausse massivement par l'injection de gadolinium, sans œdème périlésionnel.

L'indication chirurgicale a été posée, et la lésion a été abordée par voie ptériale gauche, permettant une ablation totale de la tumeur.

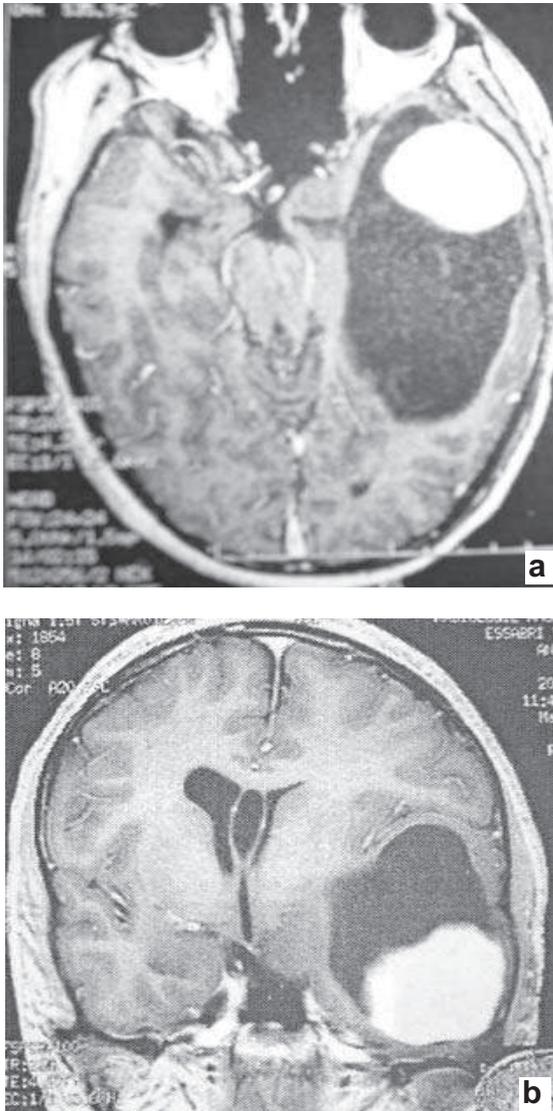


Fig. 1 : IRM cérébrale en coupes axiale (a) et coronale (b) : processus solido-kystique temporo-pariétal dont la partie charnue se rehausse après injection de gadolinium.

En postopératoire, le patient a totalement récupéré de son déficit neurologique avec disparition des signes d'hypertension intracrânienne. Il a été mis sous anti-épileptique.

L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel sans signes de malignité.

Sur un recul de 4 ans, l'évolution est toujours bonne et le traitement anti-épileptique a été arrêté. Un scanner de contrôle a été effectué, et n'a montré aucun résidu tumoral (Fig. 2 a et b).

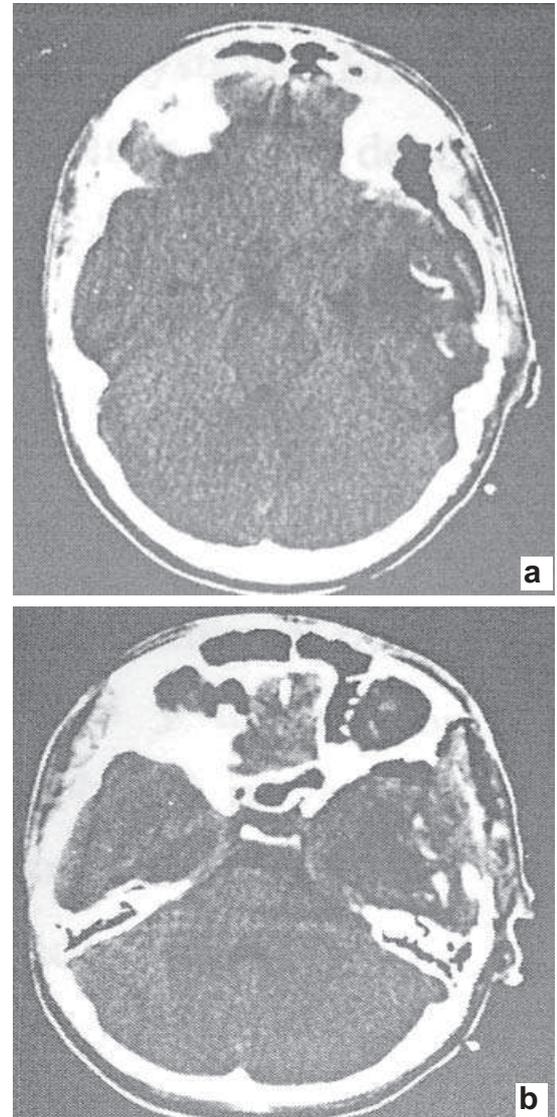


Fig. 2 : Scanner cérébral postopératoire confirmant l'exérèse totale de la tumeur.

OBSERVATION N°2

Le patient est âgé de 23 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a présenté 4 mois avant son hospitalisation un syndrome d'hypertension intracrânienne d'installation rapidement progressive avec des troubles visuels, sans crises convulsives, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. L'examen général a retrouvé un patient en bon état général sans déficit neurologique ni troubles phasiques. Le fond d'œil a néanmoins objectivé un œdème papillaire stade III.

Le scanner cérébral a retrouvé une lésion temporale gauche (Fig. 3) hétérodense kystique avec un nodule accolée à la paroi, hypodense, se rehaussant par l'injection du produit de contraste, exerçant un effet de masse sur le ventricule latéral homolatéral.



Fig. 3 : Scanner cérébral en coupe axiale sans injection du produit de contraste : lésion temporale gauche hypodense, exerçant un effet de masse sur le ventricule latéral homolatéral.

L'IRM cérébrale a confirmé ce processus expansif (Fig. 4 a et b), liquidien, bien limité avec un bourgeon tissulaire intra-mural à la partie antéro-inférieure, qui se rehausse massivement par l'injection de gadolinium. Ce processus laminait le ventricule latéral adjacent. Il n'y avait pas d'œdème périlésionnel.

Le patient a été opéré par un abord temporal gauche permettant une ablation totale de la tumeur.

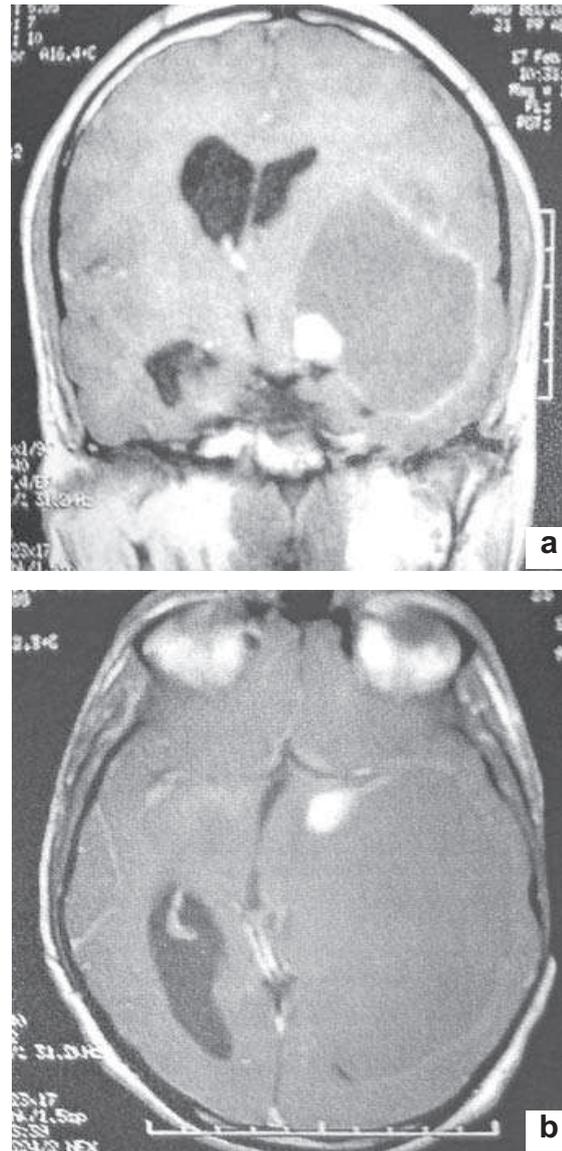


Fig. 4 : IRM cérébrale en coupe coronale avec injection de gadolinium (A), en coupe axiale séquence flair (B) : image kystique avec nodule mural et effet de masse sur le voisinage sans œdème périlésionnel.

En postopératoire les signes d'hypertension intracrânienne ont totalement disparu. Le patient n'a présenté aucune complication, notamment phasique.

Un scanner de contrôle réalisé 48h plus tard n'a montré aucun résidu tumoral (Fig. 5).

L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel, sans signes de malignité.

Sur un recul de 3 ans, l'évolution est toujours bonne.

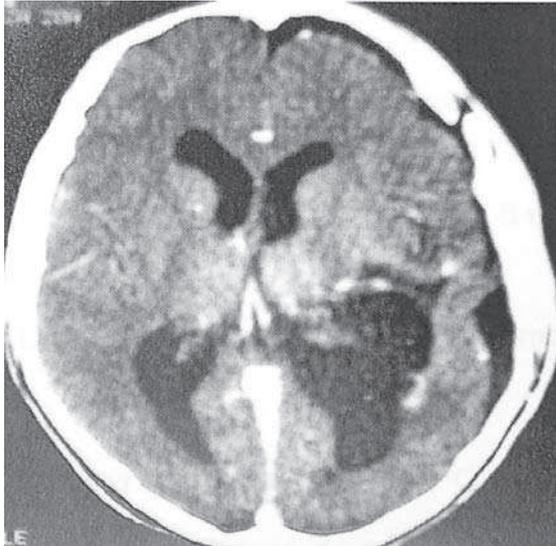


Fig. 5 : Scanner cérébral postopératoire confirmant l'exérèse totale et amélioration de la dilatation ventriculaire.

DISCUSSION

Le xanthoastrocytome est considéré comme une tumeur astrocytaire depuis la découverte de la protéine acide fibrillaire gliale (GFAP) dans le cytoplasme des cellules tumorales par immunohistochimie [4]. Le caractère polymorphe est attribué à son apparence histologique variable [6]. Kepes en 1979 a été le premier à décrire cette entité dans une étude à propos de 12 cas [7]. C'est une tumeur grade II selon la classification de l'OMS de 1993 [13], par contre son histogénèse demeure complexe et encore obscure [5]. Sur le plan génétique et selon Kepes et al en 2000 [6], on retrouve sept mutations du gène p53 dans les cordons 220, 273 et 292. Les travaux de Paulus et al en 1996 [11] avaient retrouvés à peu près les mêmes constatations, toutefois, Giannini et al en 2001 n'a isolé une anomalie du gène p53 que dans un seul cas sur 47 cas de xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel [3].

Les caractéristiques anatomopathologiques de cette lésion sont par ailleurs bien précisées [1] :

- Macroscopiquement, c'est une masse ou un nodule mural se projetant dans une partie kystique contenant un liquide protéinique clair ou sombre, habituellement attaché à la dure mère [10], et présentant un plan de clivage avec le tissu de voisinage.

- Microscopiquement [6], le xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel est composé de cellules géantes et fibrillaires souvent multinuclées exprimant le GFAP, avec un réseau dense de fibres de réticulines et une infiltration lymphoïde. Il existe parfois des formes anaplasiques grade III.

Sur le plan épidémiologique le xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel représente moins de 1 % de toutes les tumeurs astrocytaires [6], l'âge de prédilection est inférieur à 18 ans, certaines études retrouvent une moyenne d'âge de 17 ans [5]. Le sexe ratio est égal à 1 [4]. C'est une tumeur le plus souvent supra-tentorielle, des localisations cérébelleuses, médullaires ou rétinienne ont été rapportées [6].

Aucune spécificité clinique n'est retrouvée [6], néanmoins le mode de révélation le plus commun est une épilepsie dans 80 % des cas [4], un syndrome d'hypertension intracrânienne moins fréquent [1], parfois des signes de localisation [2, 12].

Le bilan paraclinique fait d'un scanner cérébral complété par une imagerie par résonance magnétique cérébrale retrouve classiquement une image kystique supra-tentorielle contenant un nodule mural adjacente aux méninges [4]. Parfois aucune composante kystique n'est retrouvée [4]. Cette lésion peut présenter des calcifications, elle se rehausse de façon marquée après l'injection du produit de contraste au niveau de sa portion charnue. L'œdème péritumoral, les calcifications et l'érosion osseuse sont rares [8]. L'infiltration leptoméningée mieux individualisée à l'imagerie par résonance magnétique est hautement caractéristique de xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel [9]. Ces images non spécifiques peuvent prêter à confusion avec un gangliogliome, un astrocytome pilokystique ou un méningiome [8].

L'exérèse chirurgicale complète constitue le traitement de choix [4]. Seule une exérèse totale est à même d'éviter les récurrences et quand celles-ci surviennent, la reprise chirurgicale reste le traitement de choix [4]. Le rôle de la radiothérapie demeure incertain et quant à la chimiothérapie, elle est inefficace [4].

Le xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel est une tumeur de bon pronostic avec un taux de survie à 5 ans de 81 %, à 10 ans de 70 % et à 15 ans de 61 % [4]. L'évolution est influencée par la qualité de l'exérèse et le degré d'atypie.

CONCLUSION

Le xanthoastrocytome polymorphe supra-tentoriel est une tumeur rare qui demeure encore mal connue sur le plan histologique et génétique. Malgré son polymorphisme il s'agit d'une tumeur bénigne dont l'évolution est le pronostic dépendent essentiellement de la qualité de l'exérèse chirurgicale.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] BUCCIERO A, DE CARO, M. DE TEFANO V, TEDESCHI E, MONTICELLI A, SICILIANO A, CAPPABIANCA P, VIZIOLI L, CERILLO A : Pleomorphic xanthoastrocytoma : clinical, imaging and pathological features of four cases. *Clinical neurology and neurosurgery*, 1997, 99 : 40-45
- [2] FERNANDEZ D, MURANJAN M, BAVDEKAR S, KANTHARIA V, SHENOY A : pleomorphic xanthoastrocytoma. *Indian pediatrics*, 2001, 38 : 297-300.
- [3] GIANNINI C, HEBRINK D, SCEITHAUER W, BURGER C, BRAT J, WOLLAN P, LACH B, O'NEILL P : Pleomorphic xanthoastrocytoma, what do you really know about it ? *American cancer society*, 1999, (9) : 2033-2045.
- [4] IM H S, CHUNK K C, KIM K S, CHO K B, KIM K M, CHI G J : Pleomorphic xanthoastrocytoma : a developmental glioneuronal tumor with prominent glioproliferative changes. *Journal of neuro-oncology*, 2004 ; 66 : 17-27.
- [5] KEPES J J, KEPES M, SLOWIK F : fibrous xanthomas and xanthosarcomas of the meninges and the brain. *Acta neuropathol*, 1973 ; 23 : 187-99
- [6] KEPES J J, LOUIS D N, GIANNINI-C, PAULUS W : Pleomorphic xanthoastrocytoma. In : Kleihues P, Cavenee-W K (eds) *Pathology and genetics of tumours of the nervous system*. International agency for research on cancer, 2000 ; 45-52.
- [7] KEPES J J, RUBINSTEIN L J, ENG-L F : Pleomorphic xanthoastrocytoma : a distinct meningeal cerebral glioma of young subjects with relatively favourable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer*, 1979 ; 44 : 1839-1852
- [8] KOELLER K K, HENRY M J : from the archives of the AFIP. Superficial gliomas : radiologic - pathologic correlation. *RSNA*, 2001 Déc ; 21(6) 1533-1556.
- [9] LIPPER M H, EBERHARD D A, PHILLIPS C D, VEZINA L G, CAILS W S : Pleomorphic xanthoastrocytoma a distinctive astroglial tumor : neuroradiologic and pathologic features. *American JNR* 1993 ; 14 : 1397-1404.
- [10] LUBANSU A, RORIVE S, DAVID-SARIBAN E, SELIGMANN R, BROTCHE J, PIROTTE B : Cerebral anaplasique pleomorphic xanthoastrocytoma with meningeal dissemination at first presentation. *Childs nerv syst*, 2004 ; 20 : 119-122.
- [11] PAULUS W, LISLE K D, TONN C, WOLF K H, ROGGENDORF W, REEVES A, LOUIS N D : molecular genetic alterations in pleomorphic xanthoastrocytoma. *Acta neuropathol*, 1996, 91 : 293-297.
- [12] PERRY A, SCEITHAUER W B, SZCZESNIAK M D, ATKINSON D WALD T J, HAMMAK E J : combined oligodendroglioma/pleomorphic xanthoastrocytoma : a probable collision tumor : case report. *Neurosurgery*, 2001, 48 (6) : 1358-1361.
- [13] TONLAY M : Neuropathologie des tumeurs cérébrales gliales. *Forum med suisse*, 2002 juillet, n°29/30 : 698-703.