
LIPOME INTRAMEDULLAIRE NON ASSOCIE AU SPINA BIFIDA A PROPOS DE 4 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

M. BOUALLAG, L. GUENANE, A. SAADI, B. ABDENNEBI

*Service de Neurochirurgie
E.H.S Selim zemirli Alger*

RÉSUMÉ

Les lipomes intra médullaires non dysgraphiques sont des lésions bénignes rares qui représentent environ 1 % des tumeurs de la moëlle épinière. Les patients se présentent souvent avec des symptômes anciens, d'aggravation progressive. L'imagerie par résonance magnétique reste l'examen clé du diagnostic au regard des caractéristiques du lipome qui se traduit par un hyper signal sur les séquences pondérées T1 et hypo signal sur les séquences pondérées T2. Le traitement est encore controversé cependant dans les formes symptomatiques, le but du traitement chirurgical est une décompression médullaire avec réduction tumorale large suivie d'une plastie durale. Nous rapportons une série de 04 patients opérés dans notre département durant la période allant de 2003 à 2008 d'un lipome intra médullaire non dysgraphique, de siège soit cervical (1 cas), dorsal (2 cas) et dorso lombaire (1 cas). Ces patients ont bénéficié d'une exérèse large (03 cas) et partielle (1 cas) et ont bien évolué après traitement chirurgical.

Mots clés : Lipome intra médullaire, Dysraphisme spinal, Tumeurs intra médullaires

INTRODUCTION

Les lipomes intra médullaires sont rares et représentent 2% de l'ensemble des tumeurs intra médullaires. Ils sont plus fréquents chez les patients présentant un spina bifida et rares quand ils surviennent de façon isolée, moins de 1% des tumeurs de la moëlle épinière.

La pathogénie de ces lésions est mal élucidée et certains auteurs la considèrent comme une lésion d'origine embryologique. Les caractéristiques cliniques diffèrent des formes associées à un dysraphisme.

Le CT scanner peut poser le diagnostic, toutefois, l'IRM reste l'examen de choix vu les caractéristiques de cette lésion.

Le traitement est encore controversé, cependant la décompression chirurgicale suivie d'une réduction large de la lésion est indiquée dans les formes symptomatiques. Nous rapportons 4 nouveaux cas, que nous confrontons aux données de la littérature afin de discuter les aspects pathogéniques, cliniques, radiologiques et thérapeutiques de cette lésion.

PREMIÈRE OBSERVATION :

C'est une jeune femme âgée de 28 ans sans antécédents notables, hospitalisée dans notre service pour faiblesse musculaire des 04 membres, d'installation progressive avec notion de fourmillements des extrémités, sans notion de cervicalgies.

Sur le plan neurologique, elle présente une tétra parésie spastique prédominant au niveau des extrémités distales avec des réflexes ostéo tendineux vifs, diffus et polycinétiques, un clonus de la rotule à droite et un Babinski bilatéral. On ne retrouve pas de troubles de la sensibilité superficielle ni profonde.

L'imagerie par résonance magnétique montre une lésion intra médullaire sous forme d'un hyper signal en T1 et hypo signal en T2 rehaussée de façon intense par l'injection de Gadolinium sans réaction œdémateuse. Cette lésion mesure 36 x 14 mm de diamètre dans ses grands axes antéro postérieur et transversal et s'étend de C2 à C3 comprimant la moëlle postérieurement (Fig. 1).



Fig. 1 : IRM en coupe sagittale (a) et axiale (b) montrant le lipome intra médullaire.

L'intervention chirurgicale a été réalisée à travers une laminectomie de C2-C3. L'ouverture de la dure-mère a permis de découvrir une large lésion intra médullaire étendue de C2 à C3, sans plan de clivage net entre la lésion et la moëlle. L'aspect per opératoire est fortement évocateur d'un lipome. Une résection partielle a été réalisée et l'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de lipome.

L'évolution post opératoire a été favorable, avec une légère récupération du déficit moteur et l'évolution tardive sur un recul de 2 ans a été marquée par une récupération motrice totale. L'IRM médullaire de contrôle réalisée après 1 an puis 02 ans plus tard a montré un résidu tumoral stable (Fig.2)



Fig. 2 : IRM de contrôle 2 ans après : Résidu tumoral stable

DEUXIÈME OBSERVATION :

C'est un enfant âgé de 12 ans, hospitalisé pour des lombo sciatgies droites évoluant depuis 4 ans, compliquées 4 mois, plus tard d'une faiblesse musculaire des deux membres inférieurs d'aggravation progressive.

L'examen neurologique retrouve chez ce jeune patient une para parésie spastique aux deux membres inférieurs sans troubles de la sensibilité superficielle ni profonde et sans troubles vésico-sphinctériens. On note par ailleurs, une déformation orthopédique du membre inférieur droit à type de varus du pied, adductum du genou et flessum de la hanche.

Une TDM rachidienne complétée d'une IRM médullaire montre une lésion intra durale de 65 x 35 mm de diamètre étendue de D12 à L3, hyper intense en T1 et hypo intense en T2. Cette masse comprime et refoule le cône terminal en avant et à gauche. La moëlle épinière est de signal homogène, à bords nets et réguliers (Fig. 3).



Fig. 3 : IRM en coupe sagittale séquence T2 : Lipome en hyper signal étendu de D12 à L3

Une laminectomie décompressive étendue de D12 à L2 a été réalisée, permettant de mettre en évidence une large masse intra durale, intra médullaire de 3 cm de long/ 02 cm de large sans plan de clivage nette avec la moëlle et les racines. L'aspect per opératoire est fortement évocateur d'un lipome, le cône terminal est refoulé latéralement et les racines tendues par la tumeur. Une résection large de la tumeur a été réalisée laissant en place un petit résidu (Fig. 4).



Fig. 4 : IRM de contrôle en coupe sagittale : Résidu tumoral stable

Les suites opératoires ont été simples, marquées par une disparition totale des douleurs et une légère amélioration du déficit moteur sans troubles sphinctériens surajoutés. Une année plus tard et après une cure de rééducation, le patient récupère totalement la motricité aux deux membres inférieurs.

Le diagnostic histologique est revenu en faveur d'un lipome.

TROISIÈME OBSERVATION :

Il s'agit d'un patient de 21 ans sans antécédents pathologiques particuliers, qui accusait depuis 1 mois et demi avant son hospitalisation des fourmillements au niveau de l'extrémité distale du membre inférieur gauche, avec sensation de marcher sur du coton, aggravés une semaine plus tard par une extension de la symptomatologie au membre inférieur controlatéral entraînant une gêne importante à la marche, avec des mictions impérieuses.

L'examen neurologique retrouve un syndrome pyramidal déficitaire aux deux membres inférieurs à prédominance gauche et une hypo esthésie en regard de D9 intéressant uniquement la sensibilité superficielle.

L'IRM médullaire objective une lésion intra médullaire étendue de D9 à D12 avec un aspect de grosse moëlle (Fig. 5).

Une laminectomie intéressant D9, D10, D11 a été réalisée. A l'ouverture de la dure mère, le siège intra médullaire de la lésion est confirmé et une résection sub totale est réalisée, suivie d'une plastie durale.



**Fig. 5 : IRM en coupe sagittale T2
Lésion étendue de D9 à D12**

L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de lipome.

L'évolution post opératoire a été favorable, sans complications neurologiques.

Deux ans plus tard, l'examen neurologique ne révèle aucune anomalie et le résidu tumoral stable à l'IRM (Fig. 6)



**Fig. 6 : Coupe sagittale T2 :
Résidu tumoral stable**

QUATRIÈME OBSERVATION :

C'est un jeune patient de 29 ans qui est admis dans le service pour des dorsalgies basses évoluant depuis plusieurs mois. La douleur siège initialement en inter scapulaire puis irradie vers l'épaule droite. L'examen neuro-logique est sans particularité.

L'IRM médullaire dorsale met en évidence une lésion intra médullaire étendue de D6 à D8, hypo intense en T1 et hyper intense en T2, déplaçant légèrement la moëlle (Fig 7a et b).

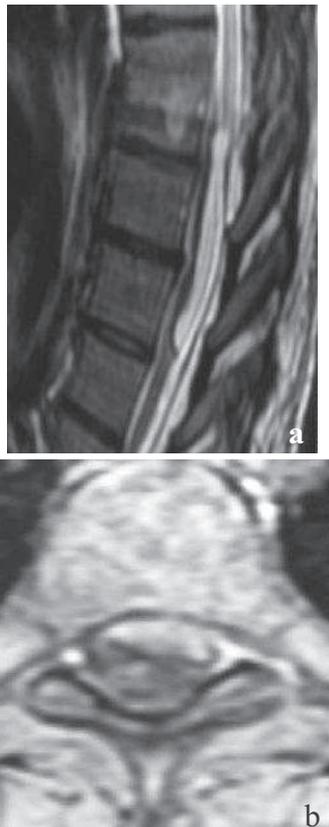


Fig. 7 : IRM médullaire
a : Coupe sagittale T2 : Lésion étendue de D6 à D8
b : coupe axiale : Lipome antéro latéral gauche refoulant la moëlle en avant et à droite

Après une laminectomie décompressive étendue de D6 à D8 et l'ouverture médiane de la dure mère, l'exploration chirurgicale a permis de découvrir un processus lipomateux sous piaie intra médullaire dont l'exérèse a été partielle et dont l'examen histologique a confirmé le diagnostic de lipome. Les suites opératoires immédiates ont été favorables et l'examen neurologique 06 mois plus tard est dans les limites de la normale

DISCUSSION

Le lipome intra médullaire non dysraphique est une lésion rare représentant moins de 1% de l'ensemble des tumeurs intra médullaires touchant essentiellement l'adulte jeune, exceptionnellement l'enfant, sans prédominance de sexe.

Le siège de prédilection reste la moëlle cervicale et dorsale. Sur le plan clinique, après un délai diagnostique assez long, le patient se présente avec un tableau de

compression médullaire d'évolution lente. Les principaux symptômes sont les douleurs rachidiennes, les troubles sensitifs, une faiblesse musculaire des membres avec troubles de la marche et des troubles sphinctériens. Ces signes cliniques sont souvent anciens, d'aggravation récente et dépendent du siège de la lésion.

La tomodensitométrie peut être évocatrice, c'est cependant l'IRM qui reste l'examen de choix pour le diagnostic et montre une image d'hyper signal en T1 et d'hyposignal en T2, sans modification du signal à l'injection de gadolinium. Elle permet de mieux définir la lésion, son siège, son étendue et permet également le suivi post opératoire du résidu tumoral.

La résection chirurgicale de la tumeur est délicate du fait de ses rapports très étroits avec la moëlle et les racines nerveuses d'une part et l'absence d'un plan de clivage net entre la tumeur et le tissu médullaire d'autre part. Le but principal de cette chirurgie reste toutefois la décompression médullaire suivie d'une résection large de la tumeur avec plastie durale. Selon la majorité des auteurs, 30 - 40 % des lipomes intra médullaires sont opérables et 60% des patients récupèrent après chirurgie.

Dans notre série, les patients ont bénéficié d'une exérèse allant de partielle à sub totale et ont été informés à chaque fois d'une possible récurrence à l'occasion d'une prise de poids, d'une éventuelle grossesse ou d'un traitement par les corticostéroïdes, tel que rapporté par des études. Pour cela des contrôles réguliers cliniques et radiologiques (IRM médullaire) sont nécessaires.

CONCLUSION

Le lipome intra médullaire non dysraphique est une tumeur bénigne rare de l'adulte jeune, évoluant lentement vers l'aggravation et de siège essentiellement cervical ou cervico dorsal. Le diagnostic doit être fait précocement avant le stade de compression médullaire avancée.

L'IRM reste l'examen de choix pour poser le diagnostic et suivre l'évolution post opératoire des résidus tumoraux éventuels.

Le traitement est chirurgical, consistant en une exérèse tumorale décompressive large, tout en s'astreignant à une grande prudence au niveau de l'interface entre le lipome et la

mœlle dont l'atteinte est source d'aggravation post opératoire. L'évolution est généralement favorable et les récidives sont rares, voire exceptionnelles.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] AMMERMAN BJ, HENRY JM, DE GIROLAMI U, EARLE KM : Intradural lipomas of the spinal cord. A clinico-pathological correlation J. Pathol 1971, 104 : 141-144
- [2] GUIFFRE R, GAMBACORTA D : Lipoma of the spinal cord : Case report. J. Neurosurg 1971, 35: 335-337
- [3] KODAMA T, NUMAGUSHI Y, GELLARD FE, SADATO N : Magnetic resonance imaging of a high cervical intradural lipomas : Comput Med Imaging Graph 1991, 15 : 93-95
- [4] KOGLER A, ORSOLIC A, KOGLER V : Intramedullary lipoma of dorsocervico-thoracic spinal cord with intracranial extension and hydrocephalus : Paed Neurosurg 1998, 28 : 257-260
- [5] JOHNSON RE, ROBINSON GH : Subpial lipoma of the spinal cord, Radiol 111: 121-125
- [6] MORI K, KAMIMURA Y, UCHIA Y, KURISADA M, EGUCHI S : Large intramedullary lipoma of the cervical cord and posterior fossa. JNS 1986, 64 : 974-976.
- [7] MRABET A, ZOUARI A, MOUELHI T, KHOUAJA F, GHARIANI MT, HILA A, HADDA : Les lipomes intramedullaires cervicobulbaires avec revue de la littérature. Neurochir. 1992, 38: 309-314
- [8] PETER. D : Intramedullary lipoma. Spine 1991, 17(4) : 979-981
- [9] RAHMAN NU, SALIH MAM, JAMJOOM AH, JAMJOOM ZA : Congenital intramedullary lipoma of the dorso-cervical spinal cord with Intra cranial extension : Case report. Neurosurg 1994, 34: 1081-1084
- [10]TIMMER EA, VAN ROOJ WJJ, BEUTE TEEPEN JL : Intramedullary lipoma. Neuro Radiol 1996, 38: 159-160
- [11]TRESSER N, PARVEEN T, ROESSMANN U : Intracranial lipomas with teromatous elements. Arch Pathol Lab Med 1993, 117: 918-920
- [12] WILSON JT, SHAPIRO RH, WALD : Multiple intraspinal lipomata with intracranial extension. Paed Neurosurg 1996, 24: 5-7
- [13] WOOD BP, HARWOOD-NASH DC, BERGER P, GOSKE M : Intradural spinal lipoma of the cervical cord. AJR 1985, 145: 174-176