
LES MENINGIOMES MULTIPLES INTRACRANIENS OU MENINGIOMATOSE A PROPOS DE DEUX CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

M. BOUCHAKOUR, D. BELOUD, B. DJEMLI, M. BENTIFOUR

Service de Neurochirurgie
Centre Hospitalier et Universitaire d'Oran, Algérie

RÉSUMÉ

La méningiomatose, ou méningiomes multiples, est une affection très rare en soi même, puisqu'elle ne représente que 0,3 à 1 % des tumeurs intracrâniennes et 3 à 10 % des méningiomes intracrâniens. Elle est assez souvent retrouvée dans le cadre de la maladie de Recklinghausen. Nous avons pris en charge deux patientes en moins de quinze jours d'intervalle et qui ont été hospitalisées pendant la même période, situation qui nous a paru tout à fait insolite. Bien que le diagnostic soit facilement posé par un examen clinique complet et des examens neuroradiologiques (TDM et Angio-IRM), la problématique qui s'est posée a été l'attitude et la tactique opératoire à adopter devant ces situations. Nous avons dû opérer l'une des patientes en deux «temps» car elle présentait deux grosses lésions l'une pariétale gauche et la seconde au niveau du tiers antérieur de la faux du cerveau et la seconde patiente à l'aide d'un grand volet car il s'agissait de sept petits méningiomes de 05 à 20 mm chacun, tous localisés au niveau de l'ensemble de la région pariétale gauche. Dans tous les cas, l'exérèse des principales lésions a été totale et les suites opératoires très simples. Dans les deux cas, l'étude histologique a retrouvé des méningiomes fibreux de grade 1.

Mots clés : Méningiomes multiples, Méningiomatose, Maladie de Recklinghausen

INTRODUCTION

Les méningiomes multiples sont rares et ne sont retrouvés que dans 3 à 10 % des méningiomes intracrâniens [13, 17, 18], parfois dans le cadre de la maladie de Recklinghausen [6, 15]. Le premier cas de méningiomes multiples fut décrit par Anfimov et Blumenau en 1889 [18].

Dans aucune série il n'a été signalé deux cas hospitalisés simultanément dans le même service et opérés dans la même semaine à quelques jours d'intervalle.

MATÉRIELS – MÉTHODES

En Février 2009, deux patientes ont été hospitalisées dans le service de Neurochirurgie du Centre hospitalier et universitaire d'Oran.

PREMIÈRE OBSERVATION

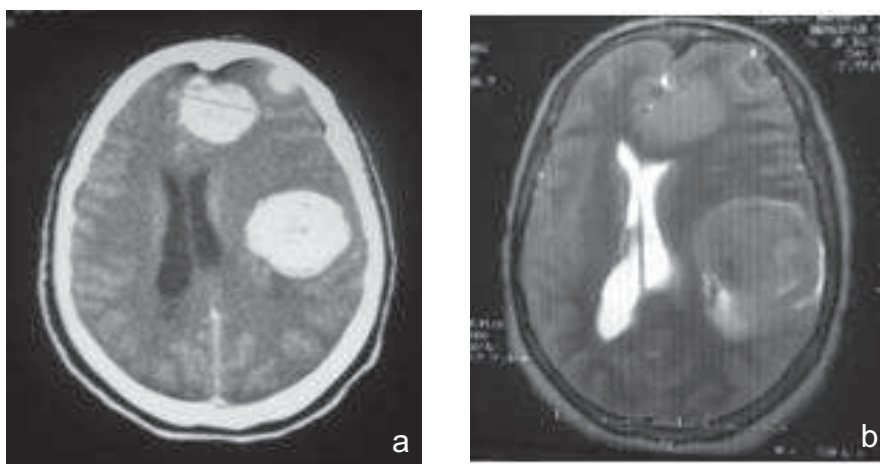
Il s'agit d'une femme de 47 ans, sans antécédents particuliers, présentant depuis un an une baisse progressive de l'acuité visuelle et depuis cinq mois un déficit moteur du membre supérieur droit associés à des céphalées chroniques et tenaces.

L'examen neurologique mettait en évidence une hémiparésie droite à prédominance brachio faciale. Le fond d'œil avait retrouvé un œdème papillaire bilatéral. L'examen somatique a révélé la présence d'un nodule sous cutané de l'avant bras gauche.

Les examens neuroradiologiques (TDM et angio-IRM cérébrale) montraient la présence de nombreuses lésions, plus ou moins arrondies, situées au niveau du tiers antérieur de la ligne médiane (35 x 30 mm), de la région frontale gauche (15 x 15 mm), pariétale gauche (65 x 55 mm), réalisant un important effet de masse sur le système ventriculaire et les structures médianes de près de 20 mm. (Fig. 1 a et b).

Elle a été opérée en deux temps à une semaine d'intervalle, en commençant par l'exérèse totale de la volumineuse lésion pariétale gauche à travers un volet pariétal, puis des deux autres masses à travers un grand volet frontale gauche. Les suites opératoires ont été simples. (Fig. 2 et 3)

L'histologie est revenue en faveur de méningiomes fibroblastiques de grade 1.



**Fig. 1 : a - TDM en coupe axiale : double lésion frontale médiane et pariétale gauche.
b- IRM en T2 : mêmes lésions**



Fig. 2 : TDM post opératoire en coupe axiale : absence de lésion

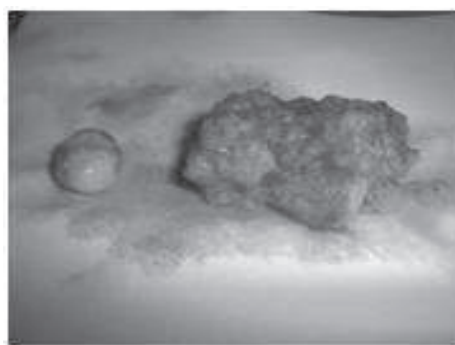
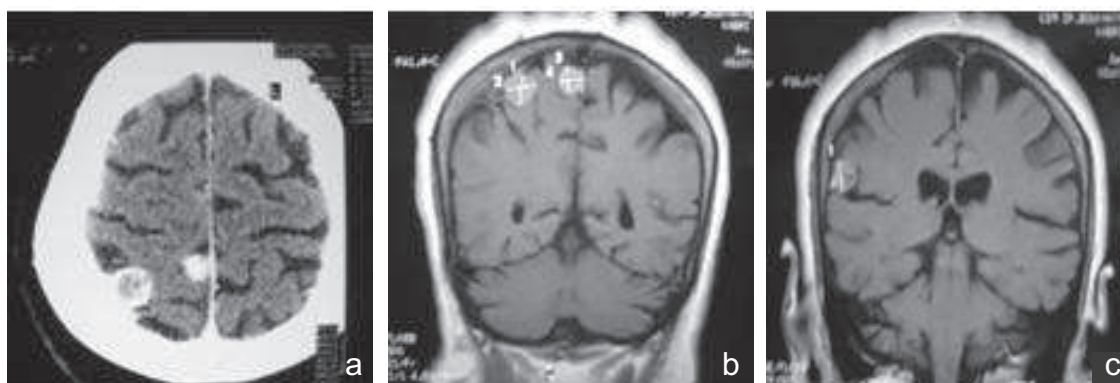


Fig. 3 : Pièces opératoires (exérèse totale)

DEUXIÈME OBSERVATION :

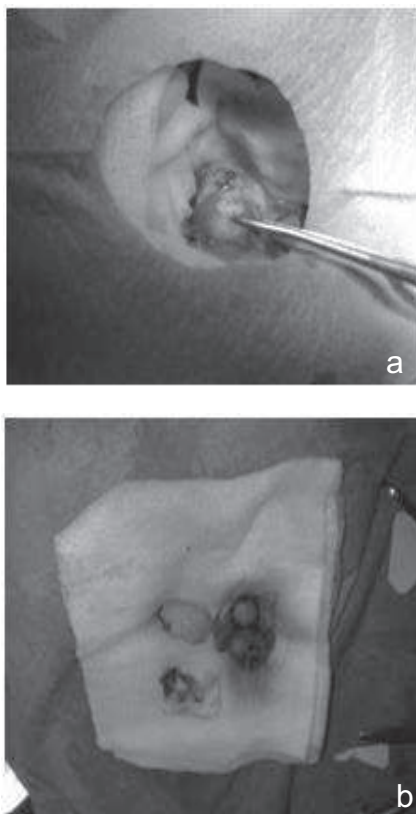
Il s'agit d'une femme de 71 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle et d'asthme bronchique sous traitement, présentant des céphalées rebelles aux différents traitements antalgiques, gênant considérablement sa vie quotidienne et évoluant depuis environ une année.

L'examen neurologique était normal. Une TDM faite en externe a découvert la présence de quatre petites lésions, hyperdenses, d'environ 10 x 20 mm, très proches des espaces méningés, siégeant au niveau pariétal droit. Le diagnostic de méningiomes multiples fut posé et conforté par une IRM (Fig. 4 a, b, c).



**Fig. 4 : a - TDM en coupe axiale : double lésions pariétales postérieures
b - IRM en coupe frontale : mêmes lésions
c - IRM en coupe frontale : 3^e lésion.**

Elle a été opérée à travers deux volets pariétaux contigus, en deux temps. Il a alors été possible de procéder à l'ablation totale de sept lésions, et non pas quatre comme l'avaient noté les examens complémentaires, variant de 05 à 20 mm toutes évoquant des méningiomes (Fig. 5 a et b).



**Fig. 5 : a - Vue opératoire
b - Pièces opératoires**

L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de méningiomes fibreux de grade 1.

Les suites opératoires ont été satisfaisantes et la patiente a pu regagner son domicile au 7^e jour post opératoire.

DISCUSSION

Cette situation, assez insolite à notre avis, nous a permis de discuter certains aspects des méningiomes en général, qui sont le plus souvent retrouvés chez la femme de la cinquantaine et plus.

Concernant les méningiomes multiples, ou méningiomatose selon certains auteurs, ils sont rares et observés dans 2,3 à 10 % des méningiomes intracrâniens [13, 18, 20]. Nous n'avons jamais retrouvé, dans la littérature, le rapport de deux cas de méningiomes multiples traités au cours d'une même période, dans un même service.

Ils touchent les femmes un peu âgées, au delà de soixantaine [15, 22, 27, 28], comme notre cas n°2, mais sont aussi décrits chez l'enfant [10, 26]. Quelques cas associés à des épendymomes ont été signalés [12].

Certains d'entre eux se sont développés dans les deux compartiments, intra crânien et intra rachidiens [1, 8], mais à quelques années d'intervalle. Au niveau intra crânien, la base du crane peut être intéressée [25].

Le développement simultané de méningiomes multiples chez un même patient reste sujet à débat. Des hypothèses de dissémination des cellules arachnoïdiennes par l'intermédiaire du liquide cérébro-spinal (LCS) a été évoquée par quelques auteurs [8], mais l'unanimité n'a pas été requise [5] ! Pour cela, nombreux sont ceux qui ont opté pour les foyers tumoraux multicentriques indépendants ou bien des formes frustres de Neurofibromatose de type 2 [4, 9, 10, 12], notre cas n°1, avec un nodule sous cutané de son avant bras pourrait y correspondre. L'origine génétique n'a pas été oubliée et fait l'objet de publications, elle aussi [3, 5, 10].

La régression de méningiomes multiples, après arrêt de la progestérone chez certaines femmes ménopausées, a été rapportée [22, 28]. Pribila Jonathan [23] a colligé six cas, de méningiomes multiples dans la littérature, apparus chez des jeunes qui ont subi des années auparavant une irradiation craniospinale pour médulloblastome cérébelleux.

En matière d'étude anatomopathologique, nous avons retrouvé un aspect fibreux des méningiomes chez les deux cas et ceci a été conforté par certains auteurs [27] dont certains ont précisé que l'histologie des méningiomes multiples n'est pas différente des solitaires [5].

Le nombre de méningiome opérés chez un même patient peut être étonnement élevé. Seize méningiomes ont été extraits chez une même patiente, après sept interventions chirurgicales pratiquées en vingt deux ans d'intervalle en Nouvelle Zélande [15], et vingt chez une femme de vingt sept ans en Inde en 2008 [21]. Nous avons retiré sept lésions en deux temps et ceci en une semaine d'intervalle (cas n° 02). Gelabert-Gonzales [13] en 2005, rapporte une série de treize cas, chez lesquels 32 tumeurs ont

été retirées et qui ne possédaient aucun signe de neurofibromatose. Lynch [18] rapporte sept cas réunissant trente deux méningiomes sans neurofibromatose non plus. De Almeida [6] décrit en 2009 au Brésil, une régression totale d'une tumeur par hémorragie intra tumorale.

Concernant l'attitude des neurochirurgiens vis-à-vis du rôle de la radiothérapie, les résultats d'une étude du Eastern Cancer Registration and Information Centre en Angleterre, réalisée en 2008 montre que 98 % des neurochirurgiens ne la recommandent pas après exérèse de méningiomes de grade I et 80% quand il s'agit de grade II, mais 59 % la préconisent en cas de résection subtotale [19].

CONCLUSION

Ce travail prouve que ces lésions sont toujours rares, mais restent l'apanage de la femme aux environs de la cinquantaine. Leur diagnostic est relativement simple, le traitement chirurgical aussi, bien que nécessitant parfois plus d'une intervention. La mortalité et la morbidité sont nulles. Dans nos deux cas il s'agissait de méningiomes fibreux de grade I.

La problématique réside néanmoins dans l'attitude à adopter face à ces lésions d'autant plus que certaines d'entre elles sont petites et que la régression tumorale rapide après arrêt de la progestérone a été prouvée. Faut-il donc les opérer systématiquement.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] AESHLIMANN A., MALL T., RADU GRATZL : Benign intra- and extra cranial meningioma. *European neurology*, 1986 ; 25 : 2, 125-129
- [2] AGRAWAL D, MAHAPATRA AK : Multiple intracranial meningiomas do not imply neurofibromatosis. *Neurology India*, Jun2005, Vol. 53 Issue 2, p355-355, 1p
- [3] ARINAMII T., KONDO I., HAMAGUCHI H., NAKAJIMA S. : Multifocal meningiomas in a patient with a constitutional ringchromosome 22. *Journal of medical genetics*, 1986 ; 23, 178-180
- [4] BOROVICH, DORON, BRAUN, FEINSOD, GOLDSHER, GRUSZKIEWCZ, GUILBURD ZAAROOR, LEVI, SOUSTIELJ
- LEMBERGER : The incidence of multiple meningiomas: do solitary meningiomas exist ? *Acta neurochirurgica*, 1988 ; 90 : 1-2, 15-22
- [5] BUTTI G. ASSIETTI R. CASALONE PAOLETTI P. : Multiple meningiomas : a clinical, surgical, and cytogenetic analysis. *Surgical neurology*, 1989 ; 31: 4, 255-260
- [6] JOÃO PAULO C. DE ALMEIDA, RORY J. PETTEYS, DANIEL M. SCIUBBA, GARY L. Gallia and Henry Brem : Regression of intracranial meningioma following intratumoral hemorrhage. *Journal of Clinical Neuroscience*, 2009, 16, 9 : 1246-1249
- [7] DOMENICUCCI M., SANTORO A., D'OSVALDO D. H., DELFINI R., CANTORE G. P., GUIDETTI B. : Multiple intracranial meningiomas *JNS*, 1989 ; 70 : 1, 41-44
- [8] A. DROUET, L.GUILTON, I. PELISSOU-GUYOTAT, G. SAINT PIERRE, C.RIBOT, M.SINDOU, R. DERUTY : Méningiomes multiples intracrâniens et intrarachidiens de découverte successive en l'absence de neurofibromatose : deux observations *Rev Neurol*, 2001 ; 157 : 10, 1264-1269
- [9] EL DJAMEL MSM, FOYF. M Multiple meningiomas and their relation to neurofibromatosis. Review of the literature and report of seven cases. *Surgical neurology*, 1989 ; 32:02,131-136
- [10] EVANS D. G. R., WATSON C., KING A. WALLACE A. J., BASER : Multiple meningiomas: differential involvement of the NF2 gene in children and adults. *Journal of medical genetics*, 2005, 42 :1, 45-48
- [11] S. FUENTES, O. CHINOT, DUFOUR, A. PAZ PAREDES, PH METELLUS, M. BARRIE ATTARIAN, F. GRISOLI Traitement des méningiomes par Hydroxyurée *Neurochirurgie*, 2004 ; 50 : 4, 461-467
- [12] GARCIA SANTOS J. M. Meningiomatosis difusa asociada a ependimoma : una forma de neurofibromatosis 2 *Radiología*, 1991 ; 33 : 6, 441-444
- [13] GELABERT-GONZÁLEZ M, LEIRA MUIÑO R, FERNÁNDEZ VILLA, IGLESIAS-PAIS M : Multiple

- intracranial meningiomas. *Rev neurol* 2003 Oct 16-31 ; 37:717-22.
- [14] GIRARD.N : Imagerie de la Neurofibromatose de type 2 *JNR*, 2005 ; 32 vol 03, 198-203
- [15] GRANGER A., SAINBURY R., WILKINSON T., MACFARLANE M. Multiple meningiomas : case report and review of the literature. *Journ. of clini. neuroscience*, 2000 ; 7 : 2, 149-152
- [16] KIM M. PROVIAS J. BERNSTEIN CHANDLER W. F. : Rosai-Dorfman disease mimicking multiple meningioma. *Comment Neurosurgery*, 1995 ; 36 : 6, 1185-1187
- [17] LARSON J. TEW J. M., SIMON MENON A. G. : Evidence for clonal spread in the development of multiple meningiomas. *JNS*, 1995 ; 83 : 4,705-709
- [18] JOSÉ CARLOS LYNCH, LEANDRO ALCY SALES FERREIRA, LEONARDO WELLING, RENATA CARDOSO SCHULZ : Multiple intracranial meningiomas : diagnosis, biological behavior and treatment. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 2008, vol. 66 n°3b São Paulo
- [19] MARCUS HJ, PRICE SJ, WILBY SANTARIUS T, KIROLLOS RW : Radiotherapy as an adjuvant in the management of intracranial meningiomas : are we practising evidence-based medicine ? *British JNS*, 2008, Vol. 22, No. 4 : 520-528
- [20] O'NEILL P. BOOTH A. E. ; Multiple meningiomas. Case report and review of the literature. *Surgical Neurology* 1984 ; 21: 01, 80-82
- [21] PANAGARIYA A, SUREKA R K, SHUBHAKARAN : Multiple intracranial meningiomas. *Journal of Association of Physicians of India* , 2004, vol. 52 : 715-715
- [22] POZZATI E, ZUCHELLI M, SCHIAVINA M, CONTINI P, FOSCHINI M : Rapid growth and regression of intracranial meningiomas in lymphangioliomyomatosis : case report. *Surgical Neurology*, 2007 Volume 68, Issue 6, Pages 671-674
- [23] PRIBILA JONATHAN T, RONAN SHAWN M, TROBE, JONATHAN D : Multiple Intracranial Meningiomas Causing Papilledema and Visual Loss in a Patient With Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome. *Journal of Neuro-Ophthalmology*, March 2008 - Volume 28 - Issue 1 - pp 41-46
- [24] J. REGIS, M. SANSON, M. KALAMARIDES : Méningiomes multiples récidivants et crise comitiale généralisée. *Neurochirurgie*, 2005 ; 51 : 2, 129-135
- [25] SPALLONE, NERONI, GIUFFRÉ R. Multiple skull base meningioma : Case report. *Surgical Neurology* 1999 ; 51 : 274-80.
- [26] TOMITA T., RADKOWSKI M. A., GONZALEZ-CRUSSI F., ZAPARACKAS Z., FLANNERY A., Multiple meningiomas in a child. *Surg. neurology*, 1988 ; 29 : 2, 131-136
- [27] TOMITA T, KURIMOTO M, YAMATANI K, NAGAI S, KUWAYAMA N, HIRASHIMA Y, ENDO S : Multiple meningiomas consisting of fibrous meningioma and anaplastic meningioma. *Journ. of clini. neuroscience*, 2003 ; 10, 622-624
- [28] SUDHAKAR VADIVELU, LEROY SHARER, MICHAEL SCHULDER : Regression of multiple intracranial meningiomas after cessation of long-term progesterone agonist therapy. *JNS*, 2009, Vol. 0, No. 0, Pages 1-5