

LES GANGLIOGLIOMES INTRACRANIENS A PROPOS DE 13 CAS

M. YAHIAOUI¹, B. ABZOUZI¹, S. RAMDANI¹,
N. HARCHAOUI, N. IOUALALEN¹, R. BABA AHMED²

¹ Service de Neurochirurgie EHS Ali Ait Idir - Alger

² Service d'Anatomie pathologique CHU Bab El Oued - Alger

RÉSUMÉ: Les gangliogliomes sont des tumeurs généralement bénignes du système nerveux central. Elles sont rares et appartiennent à la lignée neuronale, contenant deux contingents de cellules, gliales et neuroganglionnaires. Elles représentent 0,4% à 2% de l'ensemble des tumeurs cérébrales. Nous avons étudié de façon rétrospective 13 patients opérés dans notre service sur une période allant de 2000 à 2010. L'âge moyen était de 25 ans, avec des extrêmes de 7 ans et 50 ans. Il existait une prédominance masculine avec 10 hommes pour 3 femmes. La présentation clinique est dominée par l'épilepsie. Le siège de prédilection de ces tumeurs se situait principalement au niveau des lobes temporaux. L'exérèse a été totale chez 10 patients, partielle chez 01 et une biopsie stéréotaxique a été effectuée chez les 02 restants. Une radiothérapie a été utilisée chez 02 patients et la chimiothérapie chez un seul. La survie globale a été de 92,3% sur un recul allant de 2 à 10 ans. L'épilepsie, qui représentait le symptôme majeur, est généralement bien équilibrée après l'exérèse tumorale. La chirurgie est le traitement de choix de ces tumeurs. Dans le cas de récurrence ou de reliquat, le meilleur traitement reste encore la réintervention chirurgicale. La radiothérapie et la chimiothérapie sont réservées uniquement aux formes malignes.

Mots clés : Tumeurs cérébrales, Gangliogliome, Cellules neuroganglionnaires.

ABSTRACT: Gangliogliomas are usually low grade tumors of the central nervous system. They are rare and belong to neuronal lineage, composed of glial and neuroganglionic cells. They accounts for 0,4 to 2% of all intracranial tumours. We retrospectively studied 13 patients, operated over a period from 2000 to 2010. The mean age was 25 years and there was a male predominance with 10 males and 3 females. Seizures were the most important symptom and the temporal lobe was the most frequent location. Macroscopically, complete excision was achieved in 10 cases, subtotal removal in 1 case and a stereotactic biopsy in the 2 remaining. Radiotherapy was performed in 02 patients and chemotherapy in one. Overall survival was 92,3 % on a follow up of 2 to 10 years. seizures, which were the most frequent symptom, significantly improved after surgical removal. Surgery is the treatment of choice for these tumors and in the case of recurrence the best treatment remains repeat surgery. Radiotherapy and chemotherapy should be reserved to only malignant forms.

Key words : Brain tumors, Ganglioglioma, Neuroganglionic cells

INTRODUCTION

Les gangliogliomes (GG) sont des tumeurs généralement bénignes du système nerveux central, elles sont rares et ne représentent que 0,4% à 7,6% de toutes les tumeurs, avec un pic pédiatrique [4, 9, 12, 33] et un autre chez l'adulte jeune. Elles sont composées de cellules gliales et des cellules nerveuses différenciées type cellules neuroganglionnaires.

Le terme "gangliogliomes" a été utilisé pour la première fois par Perkins [23] en 1926 après qu'il ait été suggéré par James Ewing [7]. Plusieurs autres appellations ont été utilisées pour ce type de lésion : neuromangliocellulaire, neuro

gangliogliome, neurogliome, ganglionique neuroma et ganglionique gliome [36].

Depuis leur description et leur étude histologique en 1930, plusieurs travaux leur ont été consacrés [11, 12, 17, 22, 24, 30, 33]. Devant leurs signes cliniques d'évolution lente, ces tumeurs sont considérées comme relativement bénignes, mais plusieurs séries ont montré qu'elles peuvent être agressives ou malignes par leurs composantes gliales [15, 19, 20, 24, 26, 28]. Les cellules gliales sont la plupart du temps similaires à des cellules astrocytaires normales sans les signes d'atypies, avec parfois des cellules oligo-dendrogiales retrouvées à l'intérieur de ces tumeurs.

MATERIELS ET METHODES

Au cours de la période de 2000 à 2010, une série de 6528 patients a été opérée au sein de notre service pour des tumeurs cérébrales, dont 13 étaient des gangliogliomes. L'incidence est donc de 0,2 %.

L'âge variait entre 7 ans et 50 ans, avec une moyenne de 25 ans. Il existait une prédominance masculine avec 10 hommes pour 03 femmes (Tab.1)

La durée d'évolution des symptômes avant la chirurgie variait entre 6 mois et 9 ans, avec une moyenne de 4,6 ans. L'Epilepsie était le signe majeur, retrouvé chez 10 patients, suivie des céphalées dans 3 cas, puis des troubles visuels dans 2 cas et un syndrome d'hypertension intracrânienne chez les 02 derniers.

	Notre série 13 cas 2000-2010	FARUK HIDAN 11 cas 1986-2001 [9]	GUODIANQ 25 cas 1997 -2003 [12]	GELABERT GONZALEZ 20 cas 1995-2008 [23]
Incidence	0,20%	0.4%		
Age moyen	25 ans	30.2 ans	27 ans	26,4 ans
Sexe	10 hommes 3 femmes	6 hommes 5 femmes	/	/
			/	1,5 :1

Tab. 1 : Aspects épidémiologiques

La tomодensitométrie cérébrale, qui a été pratiquée systématiquement, a retrouvé l'aspect hypodense de cystic area dans 10 cas (Fig. 1), des calcifications dans 3 cas, et un aspect isodense dans 2 autres cas (Fig. 2).

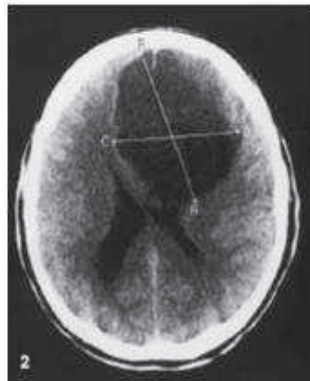


Fig. 1 : TDM cérébrales en coupe axiales : Volumineuse lésion frontale arrondie hypodense

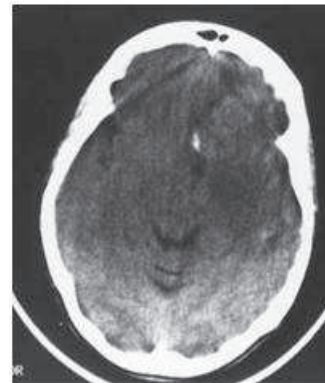


Fig. 02 : TDM cérébrale en coupe axiale : Tumeur frontale isodense avec calcification périphérique

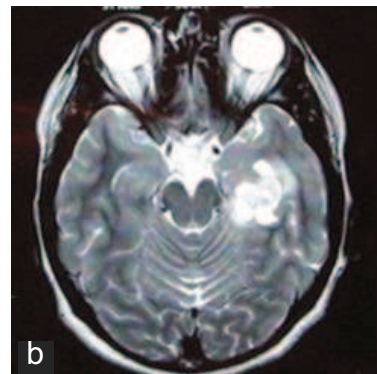
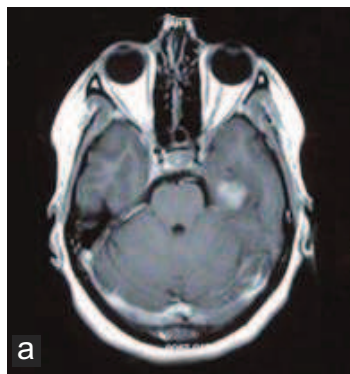


Fig. 3 : IRM en coupes axiales
a- séquence T1 : lésion temporale interne, homogène, rehaussée par le gadolinium,
b- séquence T2 : lésion irrégulière en hypersignal.

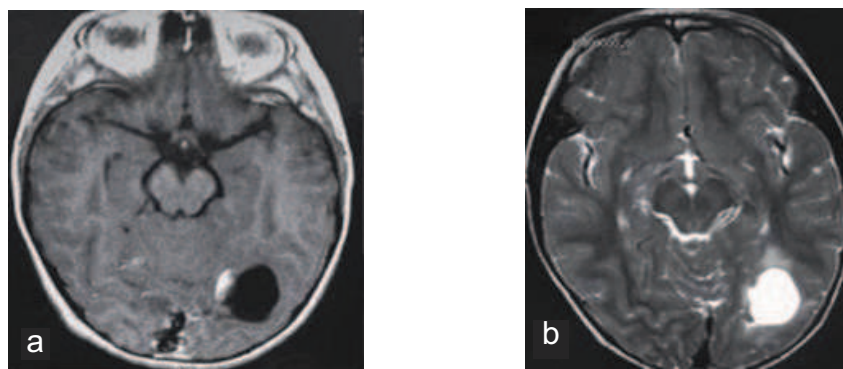


Fig. 4 : IRM cérébrale en coupes axiales
 a – en T1 : lésion temporo-occipitale arrondie, en hyposignal.
 b - en T2 : hypersignal franc.

L'angiographie cérébrale a été pratiquée chez 02 patients et a révélé une nature totalement avasculaire du processus dans les deux cas.

La topographie de ces tumeurs a été assez variable, mais le siège temporal s'est avéré le plus fréquent et a été retrouvé dans 05 cas, alors que le pariétal et le frontal dans 02 cas chacun, le pariéto-occipitale dans 02 cas, le fronto-temporale dans 01 cas et au niveau des noyaux gris centraux chez le dernier patient.

TRAITEMENT

La chirurgie a été pratiquée chez 11 cas, dont 02 ont été opérés sous guidage stéréotaxique, et la biopsie stéréotaxique a été réalisée dans 02 autres cas de lésions profondes.

Les tumeurs étaient parfois partiellement kystiques mais la plupart du temps elles étaient pleines. Leur exérèse totale a pu être réalisée chez 10 patients.

La radiothérapie a été pratiquée dans 02 cas respectivement de gangliogliome malin opéré et de gangliogliome profond.

La chimiothérapie a été pratiquée dans 01 seul cas de gangliogliome profond situé au niveau de la tête du noyau caudé et diagnostiqué par biopsie stéréotaxique.

L'étude anatomopathologique révèle la présence de nombreuses cellules ganglionnaires reconnaissables par leurs noyaux nucléolés et par le cytoplasme abondant et éosinophile et la composante astrocytaire d'aspect variable, composée de cellules présentant des prolongements onduleux (Fig. 6 a et b).

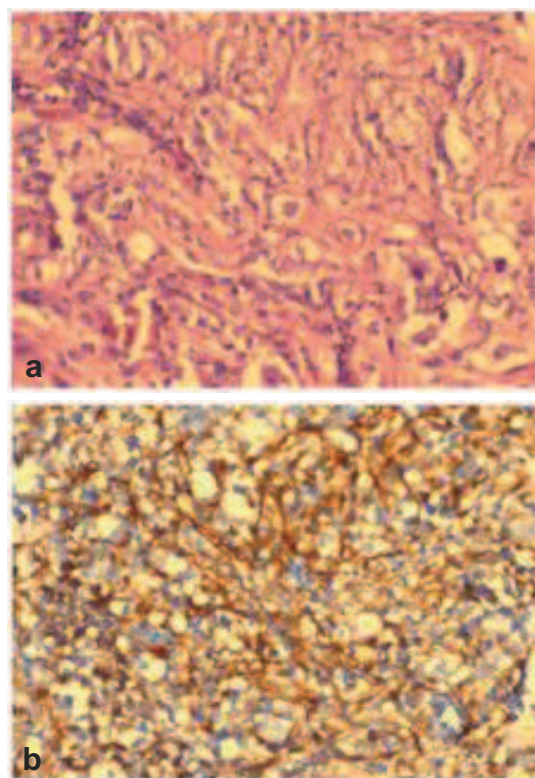


Fig. 6 : Aspect histologique du gangliogliome
 a- (HEx200) mettant en évidence des cellules gliales (astrocytes) et les cellules neuronales.
 b-(GFAPx400) : mettant en évidence de nombreux astrocytes et leurs prolongements parmi lesquels on reconnaît les cellules nerveuses.

EVOLUTION

L'évolution de nos patients a pu être évaluée sur un recul allant de 01 à 10 ans, avec une moyenne de 05 ans. Sur les 13 cas, 12 ont une évolution satisfaisante, stationnaire et le dernier cas, concernant un gangliogliome malin a été perdu de vue.

DISCUSSION

Le gangliogliome est une tumeur rare, bénigne de croissance lente, avec un pic de fréquence chez l'enfant et l'adulte jeune. Il se compose de cellules gliales de type astrocytaire et de cellules neuro-ganglionnaires. Il peut se développer n'importe où dans le système nerveux central, avec par ordre de fréquence décroissante le lobe temporal, le cervelet, la région pariéto occipitale, le lobe frontal et la moelle épinière [11]. Il peut également être retrouvé dans le tronc cérébral, le thalamus, l'hypo-thalamus, le V3, le V4, trigone, la région pinéale et le nerf optique [8, 18, 28]. Chez 05 de nos 13 patients, la tumeur était située au niveau du lobe temporal, confirmant ainsi la série de la littérature.

Le gangliogliome représente 0.4% à 7.6% de toutes les tumeurs du système nerveux central [12, 29, 40], 1,3% des tumeurs cérébrales et seulement 1% des Tumeurs intra médullaires.

Environ 60 % des patients présentant les ganglio-gliomes ont l'âge de 30 ans selon Russel et Rubinstein [29], alors que les séries de la majorité des auteurs sont composées de patients jeunes [1, 12, 35]. En ce qui nous concerne, tous nos patients sont des adolescents et adultes jeunes, dont l'âge moyen est de 25 ans. L'épilepsie est présente chez 45 % à 100 % des patients dans les séries publiées [4, 13, 34]. De façon concordante, le signe clinique le plus fréquent dans notre série était l'épilepsie, observée chez 10 patients.

Cette tumeur est donc fortement suspectée chez des patients présentant une histoire clinique composée de crises d'épilepsies. Ce sont des crises qui se généralisent ou qui sont résistantes à un traitement anti convulsivants. L'hypertension intra-crânienne est rarement observée.

L'aspect tomodensitométrique rapporté par Zimmerman et Bilaniuk [39] et confirmé par plusieurs auteurs [21, 25, 33] était fait d'image isodense, hypodense, ou d'aspect kystique des lésions. Plusieurs séries suggèrent la confusion possible avec les kystes arachnoïdiens et les cavités porencéphaliques [9, 12, 21, 25].

Le diagnostic positif des gangliogliomes repose sur l'IRM, qui n'est pas spécifique en l'absence de spectroscopie. L'IRM montre une lésion bien hypointense en séquences

pondérées en T1, bien circonscrite, avec peu ou pas d'effet de masse, et hyperintense en T2. Toutefois, les gliomes de bas grade et l'astrocytome pilocytique juvénile peuvent poser un problème de diagnostic différentiel. De plus, la présence de calcifications dans 1/3 des cas pourrait ainsi faire évoquer le diagnostic d'oligodendrogliome. La spectroscopie pourrait aider considérablement à établir le diagnostic en éliminant les gliomes par l'étude du rapport choline/créatine qui est plus bas dans les gangliogliomes que dans les gliomes tandis que celui du N.acétyl aspartate/créatine est plus élevé.

Sur le plan thérapeutique, la résection totale demeure la meilleure option selon la littérature [2, 9, 22, 33, 35]. La radiothérapie semble être inefficace et pour la majorité des auteurs, elle ne devrait être réservée qu'aux lésions malignes de haut grade et aux lésions profondes [4, 9, 12, 33].

IM et all ont rapporté 25 cas de gangliogliomes intracrâniens, ayant bénéficié d'une exérèse complète avec bonne évolution à long terme et 09 cas d'exérèse partielle, parmi ces derniers, 3 ont récidivé dont 02 ont subi une transformation en glioblastome. Aucune transformation maligne n'a été constatée dans notre série.

La plupart des auteurs sont d'accords sur le fait que le gangliogliome devrait être réséqué complètement pour des meilleurs résultats à long terme et que l'exérèse partielle favorise la transformation maligne. En cas de récurrence tumorale, les auteurs préfèrent la reprise chirurgicale aux autres thérapeutiques adjuvantes, notamment la radiothérapie et la chimio-thérapie. La radiothérapie est dangereuse et inefficace dans les cas d'exérèse incomplète et son utilisation est par conséquent limitée aux gangliogliomes malins de haut grade et aux lésions profondes.

Des formes cliniques particulières méritent d'être citées :

- Le gangliogliome desmoplastique infantile, qui est une variété rare, mais particulière à l'enfant, caractérisée par sa taille et son volume au moment du diagnostic, son siège supratentorial et sa composition kystique et solide.
- Les gangliogliomes multiples intracrâniens, dont 2 cas seulement sont décrits dans la littérature par Vajrami et par F. Lakhdar.

CONCLUSION

Notre étude portant sur 13 cas de gangliogliomes intracrâniens traités chirurgicalement confirme le fait que ce sont des tumeurs bénignes, de croissance lente, pouvant intéresser n'importe quelle région du SNC, mais avec une prédilection pour le lobe temporal. La résection totale est le meilleur traitement, l'épilepsie en particulier est bien équilibrée après chirurgie. La radiothérapie et la chimiothérapie sont inefficaces et ne devraient être réservées qu'aux gangliogliomes anaplasiques, lors de résection incomplète ou lorsque l'IRM de contrôle montre une augmentation de la taille du reliquat.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] CASTILLO M, DAVIS PC, TAKEI Y, HOFFMAN JC JR (1990) Intracranial ganglioglioma: MR, CT and clinical findings in 18 patients. *AJNR* 11 : 109-114
- 2] COURVILLE CB (1930) Gangliogliomas. Tumor of the central nervous system; review of the literature and report of 2 cases. *Arch Neurol Psychiatry* 24:39-91
- 3] COURVILLE CB, ANDERSON FM (1941) Neuro-gliogenic tumor of the central nervous system: report of two additional cases of ganglioglioma of the brain. *Bull Los Angeles Neurol Soc* 6 : 154-176
- 4] DEMIERRE B, STICHTNOTH FA, HORI SPOERRI O (1986) Intracerebral ganglioglioma. *JNS* 65:177-182
- 5] DORNE HL, O'GORMAN AM, MELANSON D (1986) Computed tomography of intracranial gangliogliomas. *AJNR* 7:281-285
- 6] Elster AD, Mirza W (1991) MR imaging in chronic partial epilepsy: role of contrast enhancement. *AJNR* 12:165-170
- 7] EWING J (1928) Neoplastic diseases. 3rd. Saunders, Philadelphia, pp 26-27
- 8] GARCIA CA, MCGARRY PA, COLLADA M (1984) Ganglioglioma of the brain stem. Case report. *J. Neurosurg* 60 : 431-434
- 9] GARRIDO E, BECKER, HOFFMAN HJ, HENDRICK EB, (1978) Gangliogliomas in children : a clinicopathological study. *Childs Brain* 4 : 339-346
- 10] HALL WA, YUNIS EJ, ALBRIGHT AL (1986) Anaplastic ganglioglioma in an infant: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 19 : 1016-1020
- 11] HENRY JM, HEFFNER RR, EARLE KM (1978) Gangliogliomas of CNS: a clinicopathological study of 50 cases [abstract]. *J Neuropathol Exp Neurol* 37:626
- 12] JOHANNSSON JH, REKATE HL, ROESSMANN U (1981) Gangliogliomas : pathological and clinical correlation. *J Neurosurg* 54:58-63
- 13] KALYAN-RAMAN UP, OLIVERO WC (1987) Ganglioglioma : a correlative clinicopathological and radiological study of ten surgically treated cases with follow-up. *Neurosurgery* 20:428-433
- 14] KATZ MC, KIER EL, SCHECHTER MM (1972) The radiology of gangliogliomas and ganglioneuromas of the central nervous system. *Neuroradiology* 4:69-73
- 15] KITANO M, TAKAYAMA S, NAGAO T, YOSHIMURA O (1987) Malignant ganglioglioma of the spinal cord. *Acta Pathol Jpn* 37: 1009-1018
- 16] KOOS WT, MILLER MH (1971) Ganglioneuromas. In: Koos WT, Miller MH (eds) *Intracranial tumors in infants and children*. Mosby, St. Louis, pp 133-134
- 17] LANG FF, EPSTEIN FJ, RANSOHOFF J, ALLEN JC, WISOFF (1993) Central nervous system gangliogliomas. Part 2: clinical outcome. *JNS* 79:867-873
- 18] MATSUMOTO K, TAMÏYA T, ONO Y, FURUTA T, ASARÏ S, OHMOTO T (1999) Cerebral gangliogliomas: clinical characteristics, CT and MRI. *Acta Neurochir Wien* 141:135-141
- 19] MITTLER MA, WALTERS BC, FRÏED AH, SOTOMAYOR EA, (1999) Malignant glial tumor arising from the site of a previous hemartoma / ganglioglioma : coincidence or malignant transformation? *Pediatr Neurosurg* 30 : 132-134
- 20] NAKAJIMA M, KIDOOKA M, NAKASU S (1998) Anaplastic ganglioglioma with dissemination to the spinal cord: a case report. *Surg Neurol* 49:445-448

- 21] NASS R, WHELAN MA (1981) Gangliogliomas. *Neuroradiology* 22 : 67–71
- 22] OTSUBO H, HOFFMAN HJ, HUMPHREYS RP, HENDRICK EB, DRAKE JM, HWANG PA, BECKER (1992) Detection and management of gangliogliomas in children. *Surg Neurol* 38 : 371–378
- 23] PERKINS OC (1926) Ganglioglioma. *Arch Pathol* 2:11–17
- 24] PICK L, BIELSCHOWSKY (1911) Ueber das System der Neurome und Beobachtungen an einem Ganglio neurom des Gehirns (nebst Untersuchungen über die Genese der Nervenfasern in Neurinomen). *Z Gesamte Neuro. Psy.* 6 : 391–437
- 25] RODEWALD L, MILLER DC, SCIORRA L, BARABAS G, LEE ML (1987) Central nervous system neoplasm in a young man with Martin-Bell syndr. fra(X)-XLMR. *Am J Med Genet* 26:7–12
- 26] ROMMEL T, HAMER J (1983) Development of ganglioglioma in computed tomography. *Neuro radiology* 24:237–239
- 27] ROSSI E, VAQUERO J, MARTINEZ GARCIA-SOLA R, BRAVO G (1984) Intracranial ganglioglioma. *Acta Neurochir (Wien)* 71:255–261
- 28] RUBINSTEIN LJ (1972) Tumors of the central nervous system. *Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC*, pp 158–167
- 29] RUBINSTEIN LJ, HERMAN MM (1972) A light and electron microscopic study of a temporal lobe ganglioglioma. *JNS* 16 :27–48
- 30] RUMANA CS, VALADKA AB, CONTANT CF (1999) Prognostic factors in supratentorial ganglioglioma. *Acta Neurochir Wien* 141 : 63–68
- 31] RUSSEL DS, LJ RUBINSTEIN (1962) Ganglioglioma: a case with a long history and malignant evolution. *JNP. Exp. Neuro.* 21 : 185–193
- 32] RUSSELL DS, RUBINSTEIN LJ (1989) Pathology of tumors of the nervous system. Edn 5. Williams and Wilkins, Baltimore, pp 291, 301, 370–376
- 33] SILVER JM, RAWLINGS CE III, ROSSITCH E JR, ZEIDMAN SM, FRIEDMAN AH (1991) Ganglioglioma: a clinical study with long-term follow-up. *Surg Neurol* 35 : 261–266
- 34] STEEGMANN AT, WINER B (1961) Temporal lobe epilepsy resulting from aganglioglioma. *Neurology (NY)* 11 : 406–412
- 35] SUTTON LN, PACKER RJ, RORKE LB, BRUCE DA, SCHUT L (1983) Cerebral gangliogliomas during childhood. *Neurosurg.* 13: 124–128
- 36] SUTTON LN, PACKER RJ, ZIMMERMAN RA, BRUCE DA, SCHUT L (1987) Cerebral gangliogliomas of childhood. *Prog Exp Tumor Res* 30 : 239–246
- 37] VENTUREYRA E, HERDER S, MALLYA BK, KEENE D (1986) Temporal lobe gangliogliomas in children. *Childs Nerv Sys* 2:63–66
- 38] VIRCHOW R (1864) Die krankhaften Geschwülste. Vol 2. Hirschwald, Berlin, p 150
- 39] ZIMMERMAN RA, BILANIUK LT (1979) Computer tomography of intracerebral gangliogliomas. *CT* 3 : 24–30
- 40] ZÜLCH KJ (1965) Brain tumors. Their biology and pathology, second edn. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 27–29
- 41] ZÜLCH KJ (1975) Atlas of gross neurosurgical pathology. Springer, Berlin, pp 49–50