

TUMEURS INTRAMEDULLAIRES

R. MANET, C. NUTI

Cours D.E.S. neurochirurgie Rhône-Alpes

– 16 avril 2010 –

EPIDEMIOLOGIE

- Tumeurs intra-crâniennes / spinales = 4 / 1
- Incidence $\approx 0,5$ / 100 000 / an
- TIM = 5–15 % des tumeurs rachidiennes chez l'adulte
35–40 % dans la population pédiatrique
- Sex ratio ≈ 1

EPIDEMIOLOGIE

Ependymomes

≈ 50% (35–85) des TIM (1° chez l'adulte; 2° chez l'enfant).

localisation IM ≈ 50% des ependymomes

Histo:

- bénins +++;
- parfois difficilement différenciable d'un astrocytome;
- non-encapsulé mais bien circonscrit (2/3 des cas).

McCormick et al., 1990; Raco et al., 2005

EPIDEMIOLOGIE

Astrocytomes

20–30% des TIM chez l'adulte;
60–90% des TIM chez l'enfant.

localisation IM: <5% des astrocytomes.

Histo:

Grades	Enfants	Adultes
1 / 2	85–95 %	65–80 %
3 / 4	5–15 %	20–35 %

Innocenzi et al., 1996 ; Westphal, 2006

EPIDEMIOLOGIE

Autres lésions intramédullaires

- Hémangioblastome : <10% des lésions intramédullaires;
- Tumeurs rares:
 - * Oligodendrogliome;
 - * Gangliogliome;
 - * Lipome;
 - * Neurinome intramédullaire;
 - * Mélanome primitif;
 - * Métastase.

CLINIQUE

Stade initial

⇒ Douleurs:

- Rachidiennes
- Radiculaires
- Médullaires / centrales

⇒ Autres symptômes:

- Tb statique rachidienne
- Tb moteurs
- Tb sphinctériens
- Tb sensitifs

CLINIQUE

Stade évolué

- ⇒ Compression medullaire lente
 - Sd rachidien
 - Sd lésionnel
 - Sd sous-lésionnel

- ⇒ Particularités cliniques en rapport avec la topographie
 - Rostro-caudal
 - Transversal

CLINIQUE

Évaluation

_Classification Mc Cormick

Grade I	Déficit nul ou minime n'affectant pas la fonction Marche normale
Grade II	Déficit sensitif ou moteur modéré affectant la fonction Difficulté modérée à la marche Douleurs sévères dégradant la qualité de la vie Maintien de l'autonomie
Grade III	Déficit sévère Marche avec cannes et/ou perte significative de la fonctions aux membres supérieurs Nécessité d'une aide occasionnelle
Grade IV	Déficit sévère avec marche impossible Perte de l'autonomie

Mc Cormick et al., 1990

PARACLINIQUE

Examens complémentaires

__Imagerie (IRM, avenir: DTI? IRMf?);
Électrophysiologie;
Biologie;
...

PRISE EN CHARGE

Découverte fortuite

- ⇒ Surveillance: contrôle imagerie à 3-6 mois:
- Non évolutif => surveillance
 - Evolutif => chirurgie

Symptomatique

- ⇒ Chirurgie la plus précoce possible:
Suites et qualité de vie dépendant directement de l'état pré-op

Constantini et al, 2000; Raco et al., 2005

PRISE EN CHARGE

Chirurgie

⇒ Considérations anesthésiques:

- Monitoring et contrôle optimal de la PA;
- Pas d'halogénés si monitoring électrophysiologique;
- Bolus corticoïdes en début de procédure (?).

⇒

Aides techniques:

- Microscope opératoire ;
- Bistouri ultra-sonique (CUSA) ;
- Échographie per-opératoire;
- Monitoring électrophysiologique.

PRISE EN CHARGE

Chirurgie

⇒ Considérations techniques:

- Embolisation première ?
- Ouverture osseuse: laminectomie, laminotomie, laminoplastie ?
- Myélotomie: longitudinale post ++ ;
bistouri froid, bistouri laser;
repérage échographique ?
- Extension de la résection ?
- Trans-section médullaire en cas de lésion maligne !?
- Fermeture: fermeture arachnoïde;

PRISE EN CHARGE

Traitements complémentaires

⇒ Radiothérapie / Radiochirurgie ?
(Tumeurs malignes; tumeurs récidivantes...)

⇒
— Chimiothérapie ?
(Astrocytomes malins; oligodendrogliome...)

Balmaceda et al., 2000; Constantini et al. 2000; Ryu et al. 2003

PRISE EN CHARGE

Suivi clinique + imagerie

... si récurrence:

⇒ Lésions bénignes:

1x/an pdt 6 ans ⇒
puis 1x/2an pdt 4 ans

Xie itérative ?

⇒ Lésions malignes:

2x/an pdt 2 ans ⇒ RT, RadioXie, CT ?
puis 1x/an pdt 4ans
puis 1x/2ans pdt 4ans

... Récurrence au delà de 10 ans très faible.

Westphal, 2006

PRONOSTIC

Facteurs pronostiques

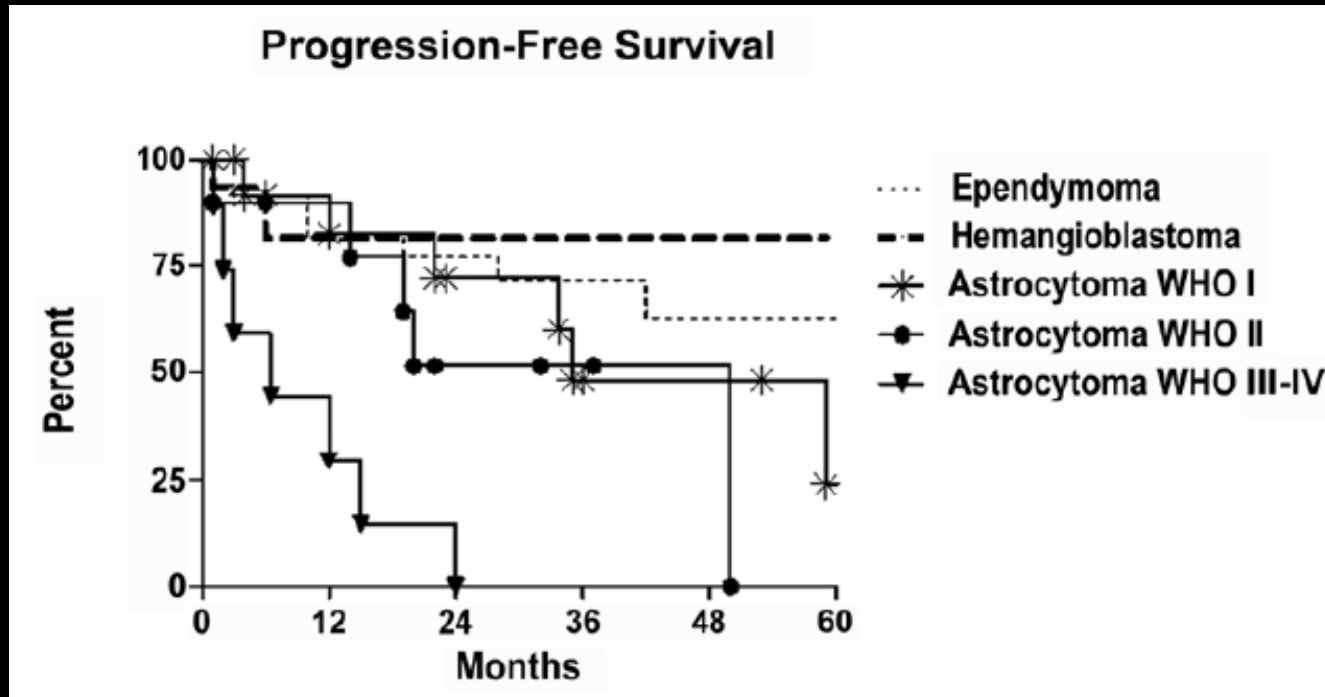
Pnc vital:

- Age ?
- Sexe ?
- Durée d'évolution
- **Histologie**
- Extension de la résection ?
- Ttt adjuvants ?

PRONOSTIC

Facteurs pronostiques

Pnc vital:



Garce-Ambrosi et al., 2009

PRONOSTIC

Facteurs pronostiques

Pnc fonctionnel:

- Status fonctionnel pré-opératoire +++
- Extension de la résection ?
- Monitoring électrophysiologique per-

opératoire

La récupération fonctionnelle peut être très retardée... (jusqu'à 2 ans)

PRONOSTIC

Taux de survie sans progression

—
__Ependymomes \approx 50–70% à 10 ans;

__Astrocytomes:

Enfants: ($<$ 21 ans) \approx 60% à 10 ans;

Adultes: ($>$ 21 ans) \approx 40% à 5 ans.

Parsa et al. 2004; Sandler et al., 1992

Références bibliographiques

Balmaceda C. Chemotherapy for intramedullary spinal cord tumors. *J Neurooncol.* 2000 May;47(3): 293-307.

Benes 3d V, Barsa P, Benes Jr V, Suchomel P (2009). Prognostic factors in intramedullary astrocytomas - a literature review. *Eur Spine J* (2009) 18 1397-1422.

Brotchi J. Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery.* 2002 May;50(5):1059-63.

Brotchi J, Dewitte O, Levivier M, Baleriaux D, Vandesteene A, Raftopoulos C, (1991). A survey of 65 tumors within the spinal cord: surgical results and the importance of preoperative magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 1991;29:651 6, discussion 656-657.

Constantini S, Miller DC, Allen JC, Rorke LB, Freed D, Epstein FJ (2000). Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *J Neurosurg (Spine 2)* 93: 183-19

Fuentes JM, Benezech J, Abounader M, Lamur M, Aubert D, Marty M. Panmedullary ependymoma with complete excision in several stages. Apropos of a case. *Neurochirurgie.* 1986;32(6):482-5. *French.*

Références bibliographiques

Garcès-Ambrossi GL, McGirt MJ, Mehta VA, Sciubba DM, Witham TF, Bydon A, Wolinsky JP, Jallo GI, Gokaslan ZL. Factors associated with progression-free survival and long-term neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors: analysis of 101 consecutive cases. *J Neurosurg Spine*. 2009 Nov;11(5):591-9.

Hurth M. Intraspinale hemangioblastoma. *Neurochirurgie*. 1975 Jun;21 Suppl 1:1-136.

Innocenzi G, Raco A, Cantore G, Raimondi AJ (1996) Intramedullary astrocytomas and ependymomas in the pediatric age group: a retrospective study. *Childs Nerv Syst* 12: 776–780, 1996

Manzano G, Green BA, Vanni S, Levi AD (2008). Contemporary management of intramedullary tumors. *Spinal cord* (2008) 46, 540-6.

McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM (1990). Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg* 72: 523–532, 1990

McGirt MJ, Chaichana KL, Atiba A, Attenello F, Yao KC, Jallo GI. Resection of intramedullary spinal cord tumors in children: assessment of long-term motor and sensory deficits. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Jan;1(1):63-7.

Références bibliographiques

McGirt MJ, Goldstein IM, Chaichana KL, Tobias ME, Kothbauer KF, Jallo GI. Extent of surgical resection of malignant astrocytomas of the spinal cord: outcome analysis of 35 patients. *Neurosurgery*. 2008 Jul;63(1):55-60; discussion 60-1.

Parsa AT, Lee J, Parney IF, Weinstein P, McCormick PC, Ames C.(2004). Spinal cord and intradural-extraparenchymal spinal tumors: current best care practices and strategies. *J neurooncol*. 2004 Aug-Sep;69(1-3):291-318. Review.

Ryu SI, Kim DH, Chang SD. Stereotactic radiosurgery for hemangiomas and ependymomas of the spinal cord. *Neurosurg Focus*. 2003 Nov 15;15(5):E10.

Sciubba DM, Liang D, Kothbauer KF, Noggle JC, Jallo GI. The evolution of intramedullary spinal cord tumor surgery. *Neurosurgery*. 2009 Dec;65(6 Suppl):84-91; discussion 91-2. Review.

Sandler HM, Papadopoulos SM, Thornton AF Jr, Ross DA. Spinal cord astrocytomas: results of therapy. *Neurosurgery*. 1992 Apr;30(4):490-3.

Westphal M, Tonn JC, Grossman SA, Rutka JT (2006). *Neuro-Oncology of CNS tumors*. Springer edition - Springer-Verlag Berlin Heidelberg - 2006 - Germany

ANNEXES

Évolution de la technique chirurgicale

Year	Surgeon	Advancement
1907	Anton Freiherr von Eiselsberg	First to resect an intramedullary spinal tumor and confer neurological improvement
1910	Charles A. Elsberg	Two-stage technique
1940	James Greenwood, Jr.	Two-point coagulation forceps
1954		Greenwood's first series of intramedullary tumor resections showing long-term success
1957	Theodore Kurze	First neurosurgeon to use a microscope in the operating room
1966	Hubert L. Rosomoff	First to report use of a ruby laser for surgery on a brain tumor
1977	Raymond V. Damadian	Demonstrated MRI of the whole body in a human
1978	Flamm and Ransohoff	Ultrasonic ablator used for brain tumors
1982	Fred Epstein	Ultrasonic ablator used for spinal cord tumors
1980–1983	Chandler and Knake, Rubin and Dohrmann, and Masuzawa et al.	Contemporaneously pioneered intraoperative use of ultrasound (imaging) for brain and spinal surgery
1983		MRI used commercially for imaging intramedullary spinal cord tumors
1986–1989		MEP monitoring used for neurosurgical operations on the spinal cord
1993	Fred Epstein	Reports on plated bayoneted forceps to retract normal spinal cord when resecting an intramedullary tumor
2002	George I. Jallo	First report on Nd:YAG contact laser for intramedullary spinal tumors

^a MRI, magnetic resonance imaging; MEP, motor evoked potential; Nd:YAG, neodymium:yttrium-aluminum-garnet.