



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2022

Thèse N° 181

**Les aspects chirurgicaux des tumeurs
intramédullaires à l'hôpital Arrazi-
CHU Mohammed VI.**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08/06/2022

PAR

Mr. Mohamed Mehdi KOUADSSI

Né le 08/07/1995 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Tumeur intramédullaire -IRM - Chirurgie - Anatomopathologie

JURY

M.	S. AIT BENALI Professeur de Neurochirurgie	PRESIDENT
M.	H. GHANNANE Professeur de Neurochirurgie	RAPPORTEUR
Mme.	H. RAIS Professeur d'Anatomie Pathologique	} JUGES
Mme.	M. OUALI IDRISSE Professeur de Radiologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة الآية 31

اللهم إنا نسألك علما نافعاً وقلبا خاشعاً وشقياً
من كل ولد وسقم





Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTES
DES PROFESSEURS*



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRARATION

Doyen

: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen chargé de la Pharmacie

: Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	ELOMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anésthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	GHOUNDALE Omar	Urologie
AISSAOUI Younes	Anésthésie-réanimation	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT SAB Imane	Pédiatrie	JALAL Hicham	Radiologie
ALJ Soumaya	Radiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AMAL Said	Dermatologie	KHALLOUKI Mohammed	Anésthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidemiologie clinique	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KISSANI Najib	Neurologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie-virologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie

BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique	LOUHAB Nissrine	Neurologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie générale
BELKHOUS Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENHIMA Mohamed Amine	Traumato-orthopédie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie- réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire	NARJIS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	OUBAHA Sofia	Physiologie
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAKOUR Mohammed	Hématologie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHELLAK Laila	Biochimie-chimie	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAROUASSI Youssef	Oto-rhino-laryngologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie

DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anésthésie-réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anésthésie- réanimation
ELAMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie générale	SORAA Nabila	Microbiologie- virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anésthésie- réanimation
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie- virologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anésthésie- réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammad	Médecine interne
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embryologie-cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anésthésie-réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	MARGAD Omar	Traumato-orthopédie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie

ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique	NADER Youssef	Traumato-orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	RHARRASSI Issam	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	SEDDIKI Rachid	Anesthésie-réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie	SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation
EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie-mycologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
HAMMOUNE Nabil	Radiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Psychiatrie	EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	EL-QADIRY Raby	Pédiatrie
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	FASSI Fihri Mohamed jawad	Chirurgie générale
ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie	FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	FENANE Hicham	Chirurgie thoracique
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	GEBRATI Lhoucine	Chimie physique
AHBALA Tariq	Chirurgie générale	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAJJI Fouad	Urologie
AKKA Rachid	Gastro-entérologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
AZIZI Mounia	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCI Asmae	Microbiologie- virologie

BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	JALLAL Hamid	Cardiologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophthalmologie	MAOUJOURD Omar	Néphrologie
BELLASRI Salah	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENCHAFAI Ilias	Oto- rhino- laryngologie	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENYASS Youssef	Traumatologie-orthopédie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	RAGGABI Amine	Neurologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	ROUKHSI Redouane	Radiologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DAMI Abdallah	Médecine légale	SALLAHI Hicham	Traumatologie- orthopédie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	SAYAGH Sanae	Hématologie
DOUIREK Fouzia	Anesthésie réanimation	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
DOULHOUSNE Hassan	Radiologie	SBAI Asma	Informatique
EL-AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL AMIRI Moulay Ahmed	Chimie de coordination bio-organique	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
ELATIQUI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	WARDA Karima	Microbiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	YAHYAOUI Hicham	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie-mycologie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZOUIA Btissam	Radiologie
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire
ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation		

Liste Arrêtée Le 03/03/2022



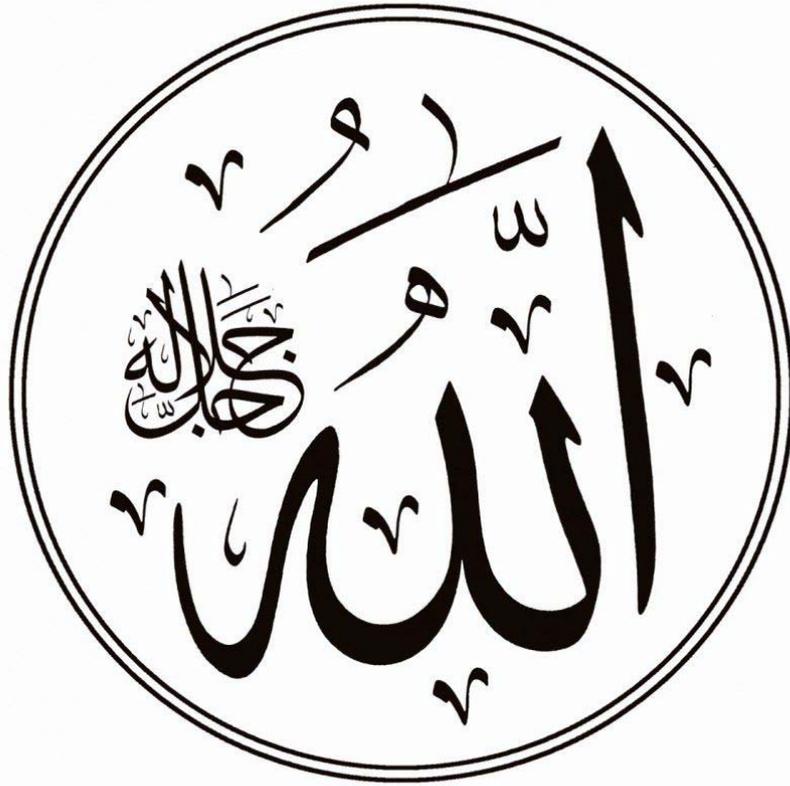
DÉDICACES



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer ma gratitude,
Mon amour, mon respect, et ma reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que...*



Je dédie cette thèse à...



*Louange à Dieu tout puissant,
qui m'a permis de voir ce jour tant attendu.*

A ma très chère mère : Nazha elghozail

Je ne trouve pas les mots pour exprimer tout ce que je ressens envers une mère exceptionnelle dont j'ai la fierté d'être le fils. Ta noblesse et ta bonté sont sans limites. Tu as toujours su donner et donner sans compter. Tu as cru en moi quand je n'y croyais plus. Ton amour, ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui

Aujourd'hui c'est ton grand jour, tu l'attendais plus que moi, c'était toujours ton rêve Et dieu seul sait à quel point tu m'as apporté de l'aide et du soutien. Je t'en suis très reconnaissant. Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mon existence. Puisse Dieu tout puissant te préserver du mal, te combler de santé, de bonheur et t'accorder une longue et heureuse vie, afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois. Je t'aime très fort, j'espère que tu seras toujours fier de moi.

{وقل ربّي ارحمنا كما ربّاني صغيرا}

A la mémoire de mon père : Abdellah kouadssi

Tu es partie trop tôt papa Je ne t'ai malheureusement pas connue, le destin en a décidé ainsi, mais pourtant je te connais à travers les yeux et les propos des gens, qui ne cessent de prouver leurs immenses amours envers toi. Sache que tu as toujours été présent dans mon esprit et mon cœur et tu le resteras à jamais. Depuis petit, j'ai toujours espéré devenir médecin bien comme toi afin d'être toujours au service des autres, comme tu l'as toujours été. C'est une immense fierté et une responsabilité de porter ton nom. Puisse Dieu tout puissant t'accorder sa clémence, sa miséricorde et t'accueillir dans son saint paradis.... A bientôt j'espère !

A MON TRÈS CHÈRE ET ADORABLE beau-père SAÏD

Alors oui tu es mon beau-père comme on dit dans le langage courant mais pour moi tu es bien plus que ça.

Merci d'avoir été là pour moi depuis toutes ces années.

Merci de m'avoir considéré comme ton fils, d'avoir été comme un père. Merci pour tes conseils qui ont toujours guidé mes pas vers la réussite. Ta patience sans fin, ta compréhension et ton encouragement sont pour moi le soutien indispensable que tu as toujours su m'apporter.

Autant de phrases et d'expressions aussi éloquents soient-elles ne sauraient exprimer ma gratitude et ma reconnaissance. Que Dieu le tout puissant te préserve, t'accorde santé, bonheur, et te protège de tout mal.

A MA TRÈS CHÈRE SŒUR KANZA

A la plus douce et tendre des sœurs, aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance, mon grand attachement, et mon profond amour pour toi. Je te suis toujours reconnaissant pour ton soutien moral que tu m'as accordé tout au long de mon parcours. Je te dédie ce travail en témoignage de tout ce que je ressens pour toi, qu'aucun mot ne le saurait exprimer. Puissions-nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. J'implore Dieu qu'il t'apporte tout le bonheur et toute la réussite et t'aide à réaliser tous tes rêves. Je t'adore

A mes cher frère Ali et Badr

A tous les moments agréables passés ensemble, Autant de phrases aussi expressives soient-elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affection que j'éprouve pour vous deux. Je suis chanceux et heureux de vous avoir dans ma vie. Que Dieu nous unisse pour toujours.

A ma chère et adorable grand-mère Latifa Bouziane

Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien tout au long de mes études. Avec mes souhaits de santé, de bonheur et de longévité.

A la mémoire de mes grands-parents :

J'aurais souhaité votre présence en ce moment pour partager ma joie.

Vous m'avez toujours fait preuve d'amour et d'affection, vous êtes toujours présents dans mon esprit et dans mon cœur. Aussi dans ce moment de joie, vous avez toutes mes pensées. Que vos âmes reposent en paix.

A mes chers cousins, et cousines

En souvenir de notre sincère et profonde amitié et des moments agréables que nous avons passés ensemble. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.

A tous les membres de ma grande famille : elghozail, kouadssi

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération. J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux. Que ce travail vous apporte l'estime, le respect que je porte à votre égard et soit la preuve du désir que j'aie depuis toujours pour vous honorer. Tous mes vœux de bonheur et de santé.

A mes Très CHÈRES AMIS :

A tous mes amis d'enfance, mes collègues et amis de la FMPM. A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à ma formation. Je ne peux vous citer tous et toutes, et je ne peux vous mettre en ordre, car vous m'êtes tous et toutes chères.

. Vous êtes pour moi plus que des amis ! Je ne saurais trouver une expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur. Vous êtes les meilleurs.

A Toute l'équipe du service de neurochirurgie CHU MED VI Marrakech.

A Tous ceux qui me sont chers et que j'ai involontairement omis de citer.

A Tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail



REMERCIEMENTS



A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

Pr. S. AITBENALI

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider le jury de cette thèse. Nous avons eu le grand privilège de bénéficier de votre enseignement lumineux durant nos années d'études. Nous vous prions de bien vouloir, cher Maître, accepter le témoignage de notre profonde reconnaissance pour le grand honneur que vous nous faites en présidant notre thèse.

A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE :

Pr. H. GHANNANE

Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant de diriger notre travail. Que votre sérieux, vos précieuses recommandations, votre compétence et votre rigueur de travail soient pour nous un exemple à suivre. Votre bonté, votre modestie, votre compréhension, ainsi que vos qualités professionnelles et humaines ne peuvent que susciter ma grande estime. Vous m'avez toujours réservé le meilleur accueil malgré vos obligations professionnelles. Je vous remercie infiniment, cher Maître, pour avoir consacré à ce travail une partie de votre temps précieux et de m'avoir guidé avec rigueur et bienveillance. Je suis très fière d'avoir appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur de votre attente. Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect

A NOTRE MAITRE ET JUGE :

Pr. RAIS HANANE

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger dans notre jury. Nous vous sommes très reconnaissant de la spontanéité et de L'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger notre travail. Je vous prie cher maître de trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de ma profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET JUGE :

Pr M. OUALI IDRISI

Nous avons bénéficié, au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Vous nous faite l'honneur de juger ce modeste travail. Soyez assuré de notre grand respect.

Nous vous remercions également de l'aide précieuse que vous nous avez apportée pour la conception de ce travail.



ABRÉVIATIONS



Liste des abréviations

AINS	: Anti-Inflammatoires Non- Stéroïdiens
ATCDs	: Antécédents
CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
CMI	: Claudication Médullaire Intermittente
CUSA	: Cavitron Ultrasonique
CTH	: Chimiothérapie
FM	: Forces musculaires
HE	: coloration à l'hématoxyline et à l'éosine
HES	: Coloration À L'hématoxyline, Éosine et safran
IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
LCR	: Liquide Céphalo-rachidien
MI	: Membres inférieurs
MS	: Membres supérieurs
NCB	: Névralgies cervico brachiales
NP	: Non précisé
NFS	: Numération formule sanguine
OMS	: Organisation Mondiale de la Santé
PES	: Potentiels Evoqués Sensitifs
PEM	: Potentiels évoqués moteurs
POE	: Processus occupant l'espace
RAS	: Rien à signaler
RTH	: Radiothérapie
SNC	: Système Nerveux Central
TDM	: Tomodensitométrie
TIM	: Tumeur Intramédullaire
VIH	: Virus de l'immunodéficience Humaine



PLAN



INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODE	3
I. METHODES D'ETUDE	4
RESULTATS	5
I. EPIDEMIOLOGIE.....	6
1. Fréquence.....	6
2. Age.....	6
II. DONNEES CLINIQUES	7
1. Délai de diagnostic	7
2. Signes fonctionnels.....	7
3. Examen clinique à l'admission	10
4. Formes topographique cliniques.....	13
III. EXAMENS PARACLINIQUES	14
1. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	14
2. Radiographie Standard	17
3. La tomodensitométrie (TDM)	17
4. Synthèse du bilan radiologique	17
5. Bilan biologique	18
IV. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	18
1. Traitement médical	18
2. Traitement chirurgical	19
3. La radiothérapie	20
4. La chimiothérapie	20
5. La rééducation	20
V. DONNEES DE L'EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE	23
1. Type histologique	23
2. Concordance radio-histologique.....	24
VI. EVOLUTION	25
1. EVOLUTION GLOBALE	26
1. Evolution selon l'âge	27
2. Evolution selon l'état neurologique a l'admission	27
3. Evolution selon le type histologique de la tumeur	28
DISCUSSION	29
I. GENERALITES.....	30
1. Rappel anatomique	30
2. Rappel histologique	34
II. EPIDEMIOLOGIE.....	40
1. Fréquence.....	40
2. Age	40
3. Sexe	41

III. ETUDE CLINIQUE.....	41
1. Délai de diagnostic.....	41
2. Signe d'appel.....	42
3. Données de l'examen neurologique.....	45
4. Formes cliniques.....	48
5. Les examens complémentaires.....	49
IV. Traitement.....	58
1. Buts.....	58
2. Moyens thérapeutiques.....	59
3. Indications thérapeutiques.....	69
V. Types histologiques des TIM.....	69
1. Ependymomes.....	70
2. Astrocytome.....	73
3. Oligodendrogliomes.....	75
VI. Résultats thérapeutiques et surveillance.....	77
1. Résultats thérapeutiques.....	77
2. Surveillance.....	79
VII. EVOLUTION.....	81
1. Récidives.....	81
2. Facteurs pronostiques.....	81
CONCLUSION.....	84
ANNEXES.....	86
RESUMES.....	93
BIBLIOGRAPHIE.....	98



Les tumeurs intra médullaires sont des affections rares, elles représentent un peu moins de 5% des tumeurs du système nerveux central (1), généralement de bas grade de malignité, leur origine est le plus souvent gliale : astrocytomes ou épendymomes

elles ont une évolution lente ce qui explique leur découverte tardive. La symptomatologie clinique est dominée par un tableau clinique de compression médullaire lente, constitué d'un syndrome rachidien, lésionnel et sous lésionnel formant ainsi une triade plus ou moins complète.

L'imagerie par résonance magnétique en a révolutionné le diagnostic, elle permet d'analyser précisément la lésion dans les 3 plans de l'espace et de faire la part entre portion charnue et kystes satellites, elle permet ainsi d'orienter le diagnostic qui sera ensuite confirmé par l'examen anatomopathologique.

Le traitement est avant tout chirurgical visant la décompression médullaire et l'exérèse aussi complète que possible de la tumeur vu la gravité de la souffrance médullaire qui peut être responsable de troubles neurologiques irréversibles. Il peut être également complété par une radiothérapie et éventuellement une chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur.

L'évolution et le pronostic dépendent surtout de l'âge, de l'état neurologique à l'admission, de la nature histologique de la tumeur et des possibilités thérapeutiques. Par ailleurs, l'amélioration du pronostic de cette entité pathologique passe obligatoirement par une collaboration multidisciplinaire faisant intervenir radiologues, neurochirurgiens, anesthésistes réanimateurs, anatomopathologiste, cancérologues et médecins rééducateurs.

Nous proposons à travers une étude rétrospective de 10 cas de tumeurs intramédullaires de mettre le point sur cette pathologie, et de dégager à la lumière de ces constatations, des recommandations pratiques pour améliorer la prise en charge des patients



MATERIEL Et METHODE



Notre travail est une étude rétrospective d'une série consécutive de 10 cas de tumeurs intra médullaires hospitalisés au service de neurochirurgie de l'hôpital Arrazi sur une période de 5 ans, s'étendant du 1er janvier 2016 au 01 février 2021. Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des services de neurochirurgie, d'anatomopathologie et d'oncologie de l'Hôpital Arrazi. Une fiche d'exploitation préétablie réalisée à cet effet a permis le recueil des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

Le but de ce travail est d'évaluer l'expérience du service en matière de prise en charge de cette pathologie, et de comparer nos résultats à ceux de la littérature.

I. METHODES D'ETUDE :

Nous avons analysé les dossiers cliniques et nous avons établi un tableau récapitulatif dans lequel on a mentionné les paramètres suivants :

- Numéro d'observation.
- Age.
- Sexe.
- Antécédents pathologiques.
- Délai de diagnostic.
- Signes fonctionnels.
- Signes physiques.
- Examens complémentaires.
- Modalités thérapeutiques.
- Résultats anatomopathologiques.
- Evolution.



I. EPIDEMIOLOGIE

1. Fréquence

Sur une période de 5 ans, 10 cas de tumeurs intra médullaires ont été pris en charge au service de neurochirurgie de l'Hôpital Arrazi de Marrakech, ce qui représente 0.47 % de l'ensemble des hospitalisations, 2.5 % des hospitalisations pour une pathologie tumorale et 11.2% des compressions médullaires hospitalisées durant la même période au service.

2. Age

Les 10 patients se répartissent en 7 hommes (70%) et 3 femmes (30%) avec un âge moyen de 36.7ans et des extrêmes allant de 23 à 56 ans. La majorité des patients avaient un âge qui dépasse 30 ans soit 60%.

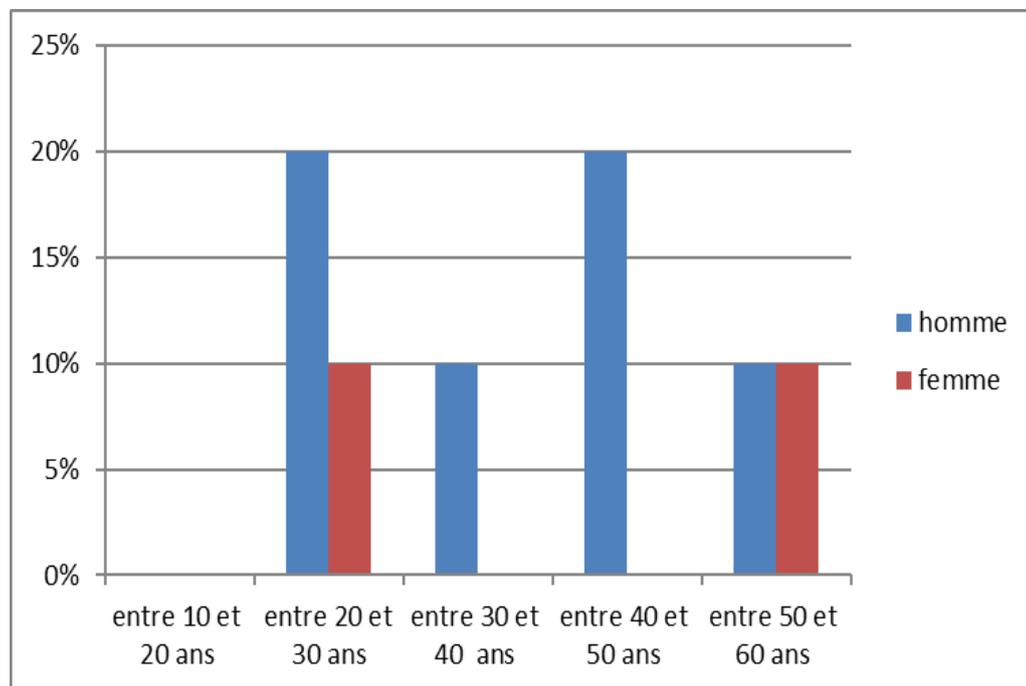


Figure (1) : Répartition des cas en fonction de l'âge et du sexe

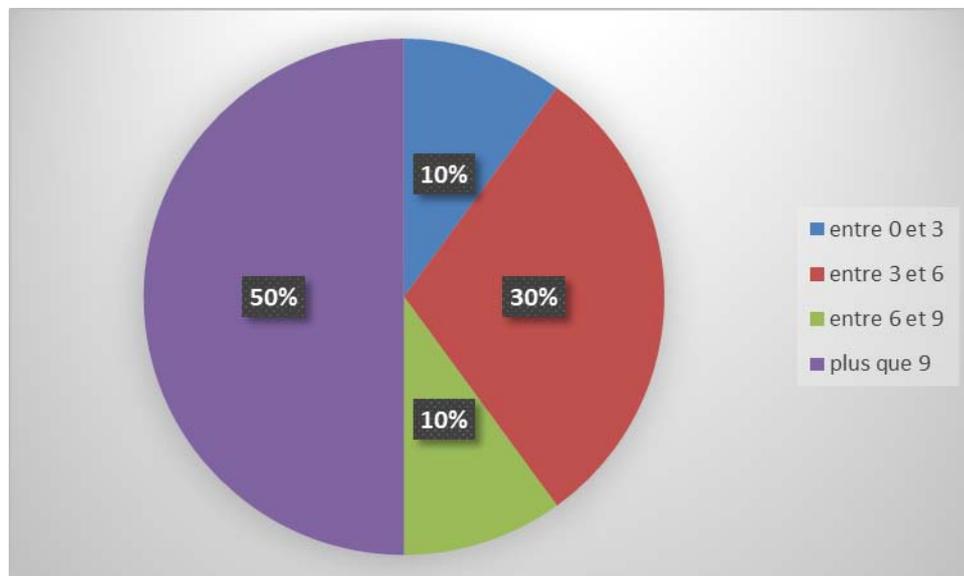
II. DONNEES CLINIQUES :

1. Délai de diagnostic :

Il correspond au temps entre le début de la symptomatologie et la date de la première consultation.

Ce délai variait entre 3 mois et 4 ans avec une moyenne de 12.7 mois.

On note également que 50% des patients ont consulté 9 mois après le début de la symptomatologie.



=

2. SIGNES FONCTIONNELS

2.1. Douleurs rachidiennes

8 de nos patients (80%) présentaient des douleurs rachidiennes dont le siège était lombaire dans 3 cas, dorsolombaire dans 2 cas, dorsal dans 1 cas, cervical dans 1 et cervicodorsal dans un cas. (Figure3)

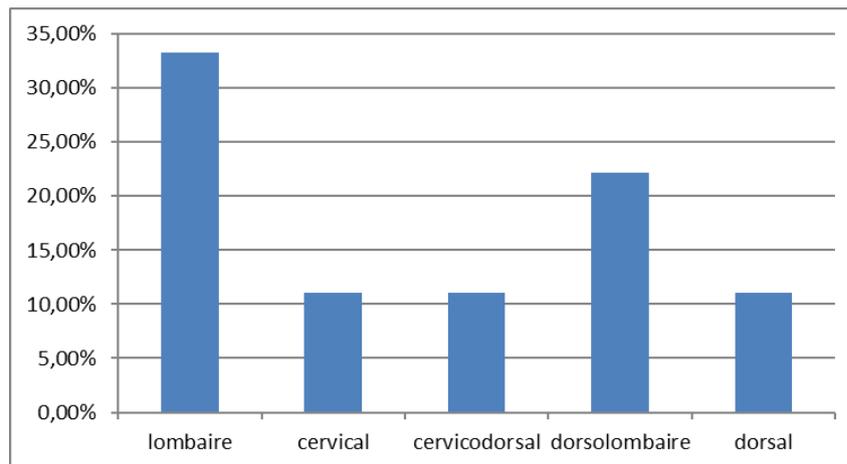


Figure (3) : répartition des douleurs rachidiennes selon le siège

2.2. Douleurs radiculaires :

Des radiculalgies ont été rapportés par 3 patients sous forme de :

- Néuralgie cervico-brachiales chez un seul cas
- Sciatalgies chez 2 cas

2.3. Troubles moteurs :

Présents chez tous les patients (100%), ils étaient sous forme de lourdeur des 2 membres inférieurs dans 7 cas, de lourdeur d'un seul membre inférieur dans 1 cas, de lourdeur des deux membres supérieurs dans 1 cas et des 4 membres dans un cas. (Figure 4)

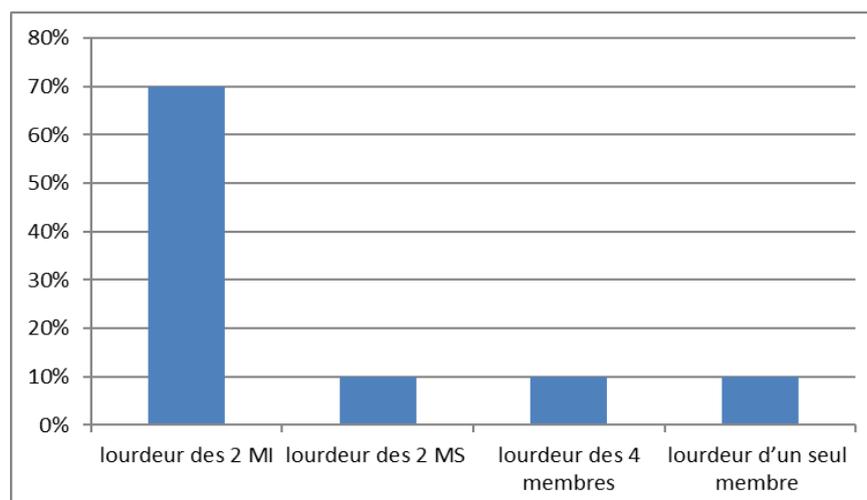


Figure (4) : Les troubles moteurs

2.4. Troubles sensitifs

Ils ont été rapportés par 7 patients (70%), sous forme de paresthésies des MI dans 4 cas, d'hypoesthésie des membres inférieurs dans un cas, d'hypoesthésie des 4 membres dans un cas et douleur du dos de pied dans un cas. Figure (5)

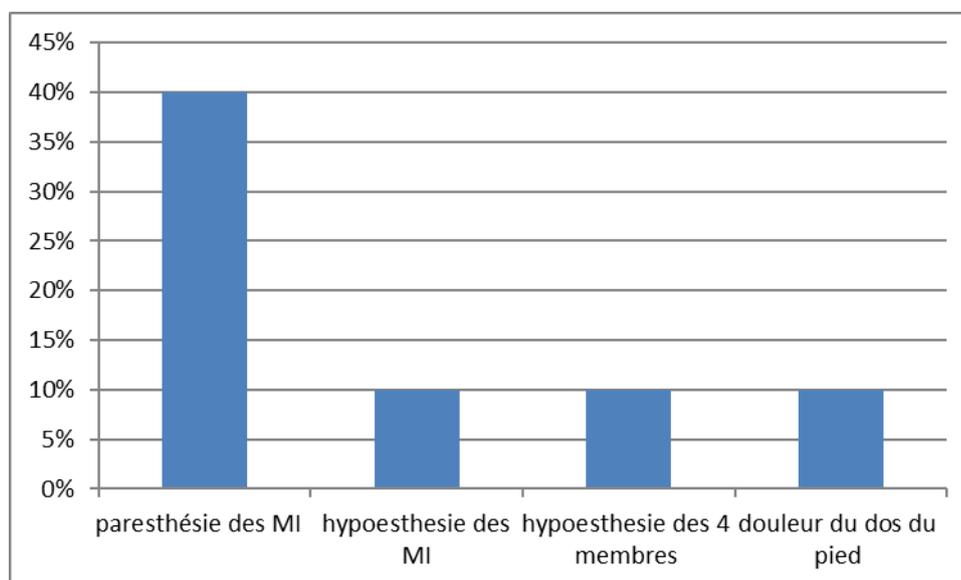


Figure (5) : les troubles sensitifs

2.5. Troubles sphinctériens

Signalés dans 4 cas (40%) ; ils étaient à type de :

- Incontinence urinaire dans 3 cas
- Rétention urinaire dans 1 cas
- Constipation dans 3 cas

Tableau (I) : Répartition des troubles sphinctériens

Patient	Troubles sphinctériens
1	Incontinence urinaire + constipation
2	Incontinence urinaire + constipation
3	Incontinence urinaire
4	Rétention urinaire + constipation

2.6. Impuissance sexuelle

Aucun de patients n'avait rapporté la notion d'impuissance sexuelle.

Tableau (II) : Principaux symptômes révélateurs

Signes Clinique	Nombre de cas	Pourcentage %
Douleurs rachidiennes	8	80%
Douleurs radiculaires	3	30%
Troubles moteurs	10	100%
Troubles sensitifs	7	70%
Troubles sphinctériens	4	40%
Impuissance sexuelle	0	0

3. Examen clinique à l'admission :

3.1. Syndrome rachidien :

Noté chez 8 patients (80%), il était sous forme de douleurs rachidiennes chez les 8 patients (80%), raideurs rachidiennes chez 4 patients (40%), de siège différent. Par ailleurs, l'examen du rachis a mis en évidence une atteinte de la statique rachidienne chez 1 de ces patients (10%) à type de d'hyperlordose cervicale.

3.2. Syndrome lésionnel :

Les douleurs radiculaires n'étaient présentes que chez 3 patients (30%) ; elles étaient à type de névralgies cervicobrachiales dans 1 cas et de sciatalgies dans 2 autres cas.

3.3. Syndrome sous lésionnel

a. Troubles moteurs :

Présents chez tous nos patients (100%) sous forme de paraparésie dans 5 cas (50%), de paraplégie dans 3 cas (30%) et de tétraparésie dans 2 cas (20%).

La marche de nos patients était : spastique dans 3 cas, avec fauchage dans 2 cas et impossible dans un seul cas.

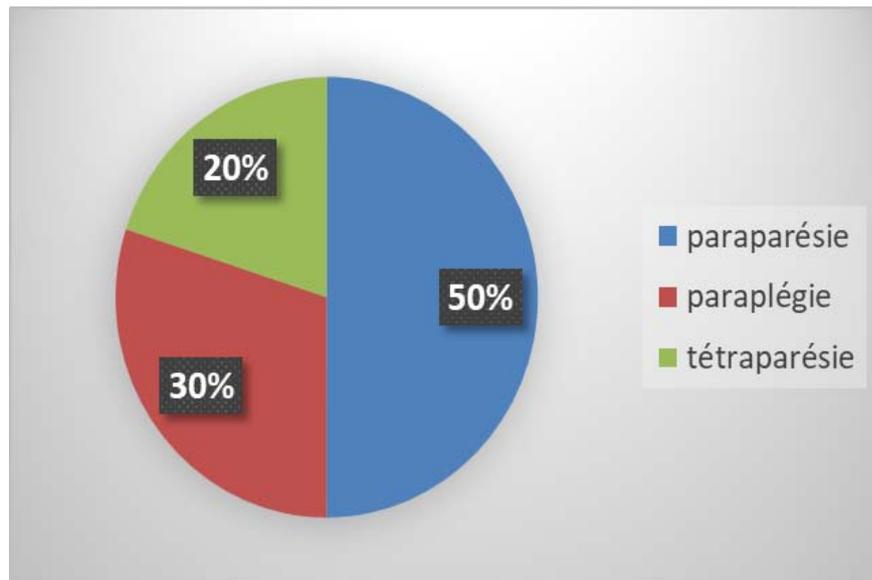


Figure 6 : Répartition en fonction du type du déficit moteur

b. Troubles des réflexes :

Les réflexes ostéotendineux étaient perturbés chez 7 patients (70%), vifs dans 5 cas (50%) et abolis dans 2 cas. Le signe de Babinski était retrouvé chez 4 malades (40%) et était bilatéral chez 3 cas (30%).

Par ailleurs, on avait noté le signe de Hofmann chez un seul cas (10%).

c. Troubles sensitifs :

Une atteinte sensitive était objectivée chez 7 cas (70%) ; elle était à type de :

- Hypoesthésie à tous les modes des membres inférieurs chez 5 patients (50%).
- Hypoesthésie à tous les modes des 4 membres chez 1 patient (10%)
- Anesthésie à tous les modes des membres inférieurs chez 1 patient (10%)

d. Troubles sphinctériens :

Ces troubles sphinctériens ont été objectivés chez 4 patients (40%) avec rétention urinaire aigue dans 1 cas, et une incontinence urinaire chez 3 patients

3.4. Classification de McCormick :

L'évaluation clinique des répercussions fonctionnelles du déficit sensitif et/ou moteur sur l'autonomie est l'élément majeur du pronostic fonctionnel et de la décision thérapeutique. La classification de McCormick est le plus souvent utilisée. Elle comporte 4 grades :

- ❖ Les patients de grade I ont un examen neurologique normal, ou un déficit discret n'altérant pas significativement la fonction d'un membre, mais avec une marche normale.
- ❖ Les patients de grade II ont un déficit sensitivomoteur des membres et/ou des douleurs sévères et/ou un syndrome dysesthésique affectant la qualité de vie, mais avec une marche autonome indépendante.
- ❖ Les patients de grade III ont un déficit sensitivomoteur sévère des membres inférieurs ne permettant plus la marche, ou un déficit sensitivomoteur des membres supérieurs associé ou non à une perte de l'autonomie de la marche.
- ❖ Les patients de grade IV ont un déficit encore plus sévère des membres inférieurs et/ou des membres supérieurs qui les rend totalement dépendants.

Parmi les 10 cas, 1 patients (10%) a été classé grade (I), 4 patients ont été classés grade (II), alors que les 5 autres patients (50%) avaient un tableau plus sévère grade (III) et (IV).

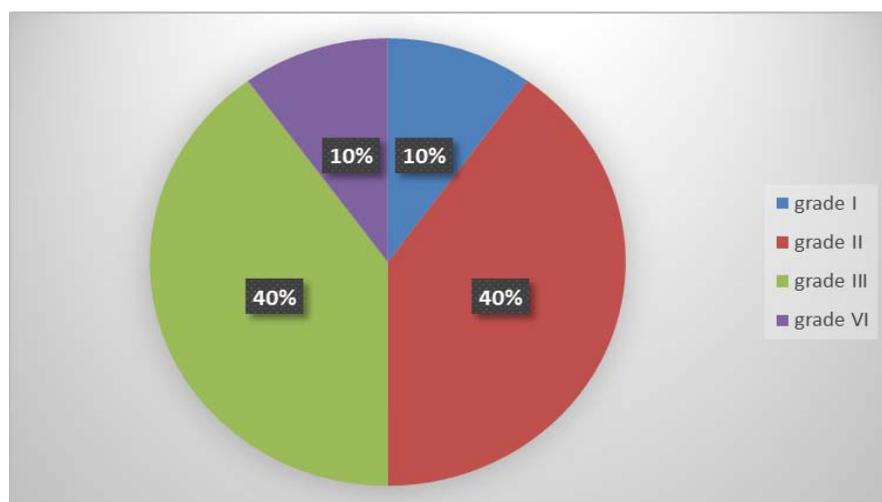


Figure 7 : Répartition en fonction de la classification de McCormick

3.5. Examen général et somatique :

2 patients (20%) présentaient une altération de l'état général, alors qu'on avait objectivé des escarres sacrées chez un de nos patients, dans les autres cas l'examen somatique était sans particularités.

Tableau (III) : Résultats de l'examen neurologique

Signes de l'examen neurologique	Nombre de cas	Pourcentage %
Syndrome rachidien:	8	80
Douleurs rachidiennes	8	80
Raideur rachidienne	4	40
Déformation rachidienne	1	10
Syndrome lésionnel:	3	30
NCB	1	10
Abolition d'un réflexe	2	20
Syndrome sous lésionnel:	10	100
Troubles moteurs	10	100
Troubles sensitifs	7	70
Troubles sphinctériens	4	40
Syndrome pyramidal	4	40
Troubles trophiques	0	0

4. FORMES TOPOGRAPHIQUES CLINIQUES :

4.1. Les formes cervicales :

La compression cervicale était suspectée chez 2 cas (20%) devant des cervicalgies, des névralgies cervicobrachiales et une tétraparésie.

4.2. Les formes dorsales :

Une compression de la moelle dorsale était évoquée dans 8 cas (80%), révélée par une paraparésie dans 5 cas, une paraplégie spastique dans 2 cas et une paraplégie flasque dans 1 cas. Les troubles sensitifs étaient présents chez 7 patients et les troubles sphinctériens chez 4 malades

III. EXAMENS PARACLINIQUES :

1. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :

Elle était réalisée dans les 3 plans de l'espace, en séquences pondérées T1 avant et après injection de Gadolinium et en séquences pondérées T2.

Elle avait permis d'étudier le contenu du canal rachidien, surtout l'état de la moelle épinière et des racines.

Elle a été réalisée chez tous les patients (100%). L'aspect IRM a été celui d'une lésion tumorale intramédullaire dans tous les cas et avait montré avec précision le siège de ces lésion (100%),

Par ailleurs l'IRM avait montré :

- La présence de cavité syringomyélique dans 3 cas (30%).
- discarthrose L4 L5 - L5 S1 dans un autre cas (10%)



Figure (8) : IRM du rachis dorsale en coupes sagittales T1 (A) et T2 (B) et coupe axiale en T1 (C) après injection de gadolinium montrant un processus tumoral intramédullaire en regard de D8 à D12 (observation n°8)



Figure (9) : IRM en coupe sagittale séquence T1 après injection de gadolinium montrant une tumeur médullaire cervico-dorsal avec kyste satellite (observation n°5)

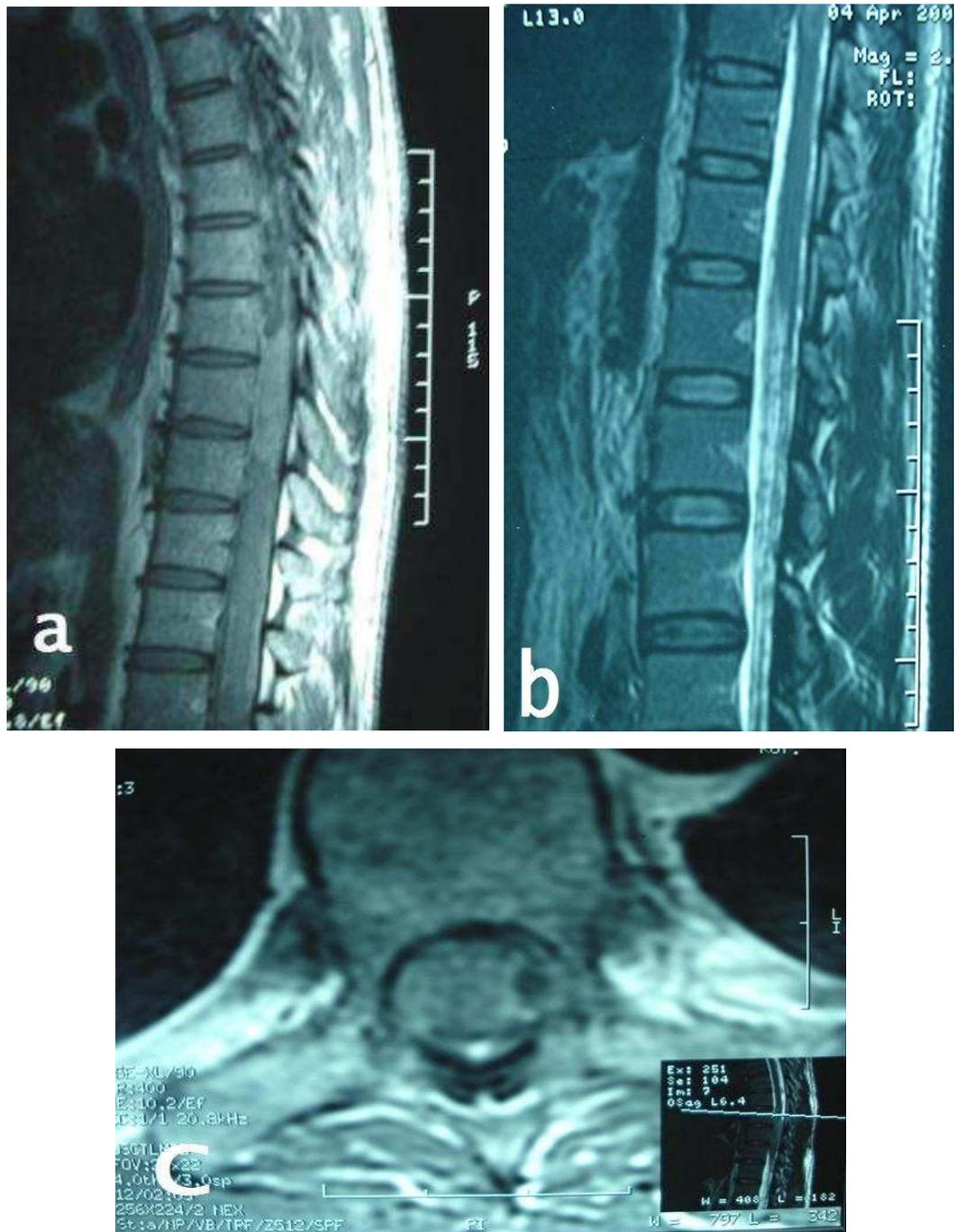


Figure (10) : IRM rachidienne en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) et en coupe axiale T1 (c) avec injection de gadolinium montrant une tumeur intramédullaire au niveau D8 à D10. (Observation 3)

2. RADIOGRAPHIES STANDARD :

La radiographie standard du rachis a été réalisée chez 5 patients (50%), elle était normale chez tous les patients de notre série.

3. LA TOMODENSITOMETRIE (TDM) :

Réalisée chez 2 cas (20%), elle était normale chez un patient et avait objectivé une Hernie Discal

Conflictuelle médiane et paramédiane droite L5 S1 chez l'autre patient.

4. SYNTHESE DU BILAN RADIOLOGIQUE :

Le processus tumoral siégeait en :

- Cervical dans 1 cas (10%).
- Cervico-dorsal dans 1 cas (10%).
- Thoracique dans 5 cas (50%).
- Dorso-lombaire dans 2 cas (20%)
- Cône médullaire dans 1 cas (10%).
- La localisation dorsale de la tumeur intramédullaire a été la plus fréquente : retrouvée dans 5 cas (50%), par ailleurs, elle était dorsolombaire dans 2 cas (20%), cervicale, cervico-dorsal et lombaire dans 1 cas chacun. (10%)

Les tumeurs s'étendent en moyenne sur 3 vertèbres avec des extrêmes de 1 et 7 vertèbres. (Figure 11)

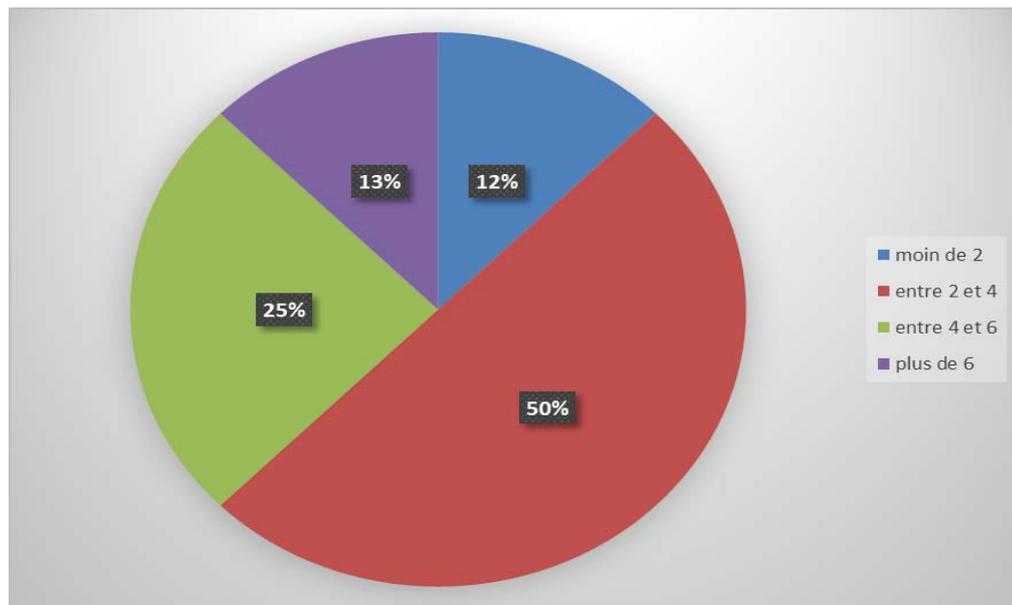


Figure (11) : Répartition des cas selon la taille de la tumeur à l'imagerie (en nombre d'étage vertébraux)

5. BILAN BIOLOGIQUE :

Un bilan préopératoire a été réalisé chez tous les malades, comportant une numération formule sanguine (NFS), un groupage sanguin, une glycémie à jeun, un bilan rénal et un dosage du taux de prothrombine (TP).

IV. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

1. LE TRAITEMENT MEDICAL :

1.1. Traitement de la douleur :

Un traitement antalgique était institué chez tous patient présentant des douleurs, nous avons utilisé des antalgiques en procédant par paliers, soit seuls, soit en association avec les AINS.

1.2. Traitement anticoagulant :

La prophylaxie anticoagulante était systématiquement instaurée chez tout patient avec risque de maladie thromboembolique, notamment ceux avec déficit neurologique.

2. Traitement chirurgical :

Il avait 3 objectifs principaux :

- Réaliser une décompression myélo-radulaire ;
- Effectuer une exérèse aussi complète que possible de la tumeur ;
- Confirmer le diagnostic par un prélèvement pour étude anatomopathologique.

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical, avec un total de 10 interventions.

2.1. Les voies d'abord :

Tous les patients ont été opérés par voie d'abord postérieure (100%).

La laminectomie était étendue entre 3 étages dans 4 cas (40%) et 2 étages dans 3 cas (30%). (Tableau VI)

Tableau (IV) : Répartition selon l'étendue de la laminectomie

Etendue de la laminectomie (en vertèbres)	Nombre de cas	Pourcentage %
2	3	30
3	4	40
4	2	20
7	1	10

2.2. L'exérèse tumorale :

L'abord chirurgical des tumeurs intramédullaires a été réalisé par technique microchirurgicale sous microscope opératoire dans tous les cas (100%).

La laminectomie était suivie d'exérèse tumorale chez 8 patients (90%), elle était :

- Totale dans 6 cas (60%).
- Subtotale dans 1 cas (10%).
- Partielle dans 1 cas (10%).

Le geste chirurgical s'est limité à une simple biopsie de la tumeur dans 2 cas (20%)

2.3. Suites post-opératoires :

Sur l'ensemble des 10 patients opérés, on n'avait déploré aucun cas de décès en per ou en post opératoire immédiat, sauf que nous avons noté chez 1 cas des complications de décubitus à type d'escarres sacrées et chez un autre cas une embolie pulmonaire postopératoire ayant bien évolué après sa prise en charge en unité de soins intensifs et démarrage de traitement anticoagulant

3. La radiothérapie :

Réalisée à titre complémentaire de la chirurgie chez 1 patient ayant un épendymome anaplasique grade 2 avec exérèse incomplète. Elle était sous forme d'une radiothérapie conventionnelle.

4. La chimiothérapie :

La chimiothérapie a été indiquée chez un patient présentant un Astrocytome anaplasique grade 3, mais elle n'a pas été réalisée car le malade a été perdu de vue.

5. La rééducation :

Des séances de rééducation ont été prescrites à tous les patients (100%)



Figure (12) : photo per opératoire montrant l'utilisation du microscope opératoire pour exérese d'un ependymome dorsale.

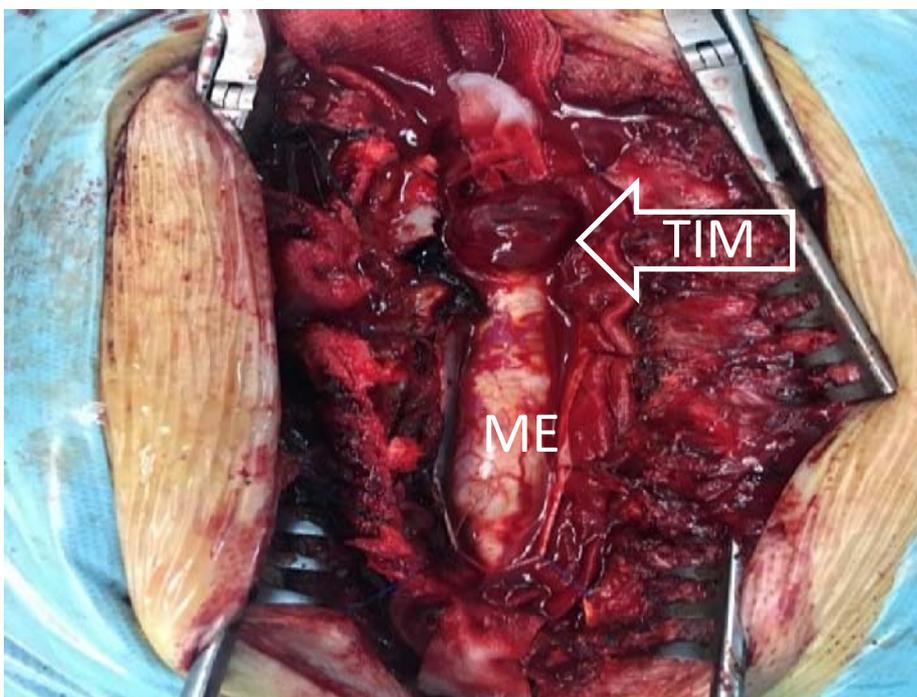


Figure (13) : photographie per opératoire après laminectomie et myélotomie montrant une tumeur intramédullaire (flèche) en faveur d'un épendymome de bas grade. (Observation n° 8)

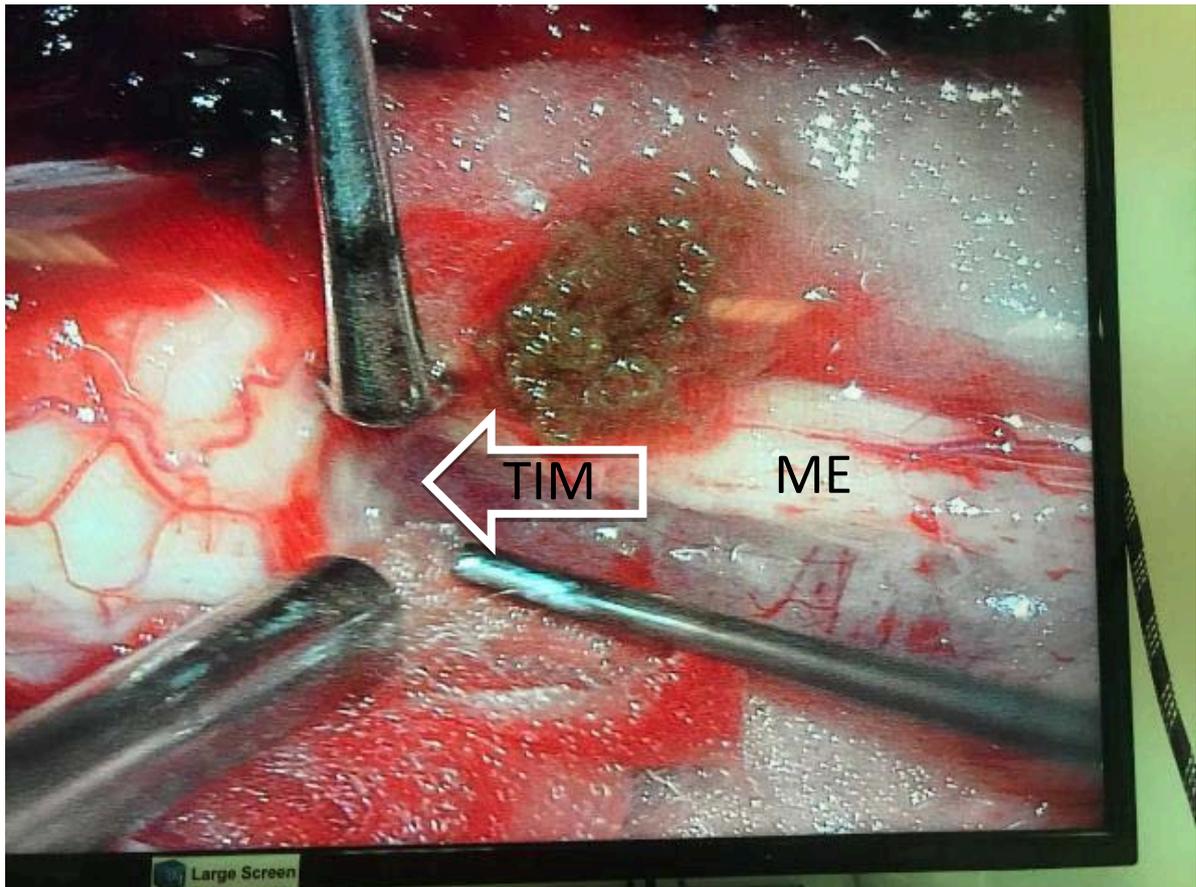


Figure (14) : Photos per opératoires d'une résection chirurgicale d'une masse grisâtre en faveur d'un ependymome grade 3 (observation 5)

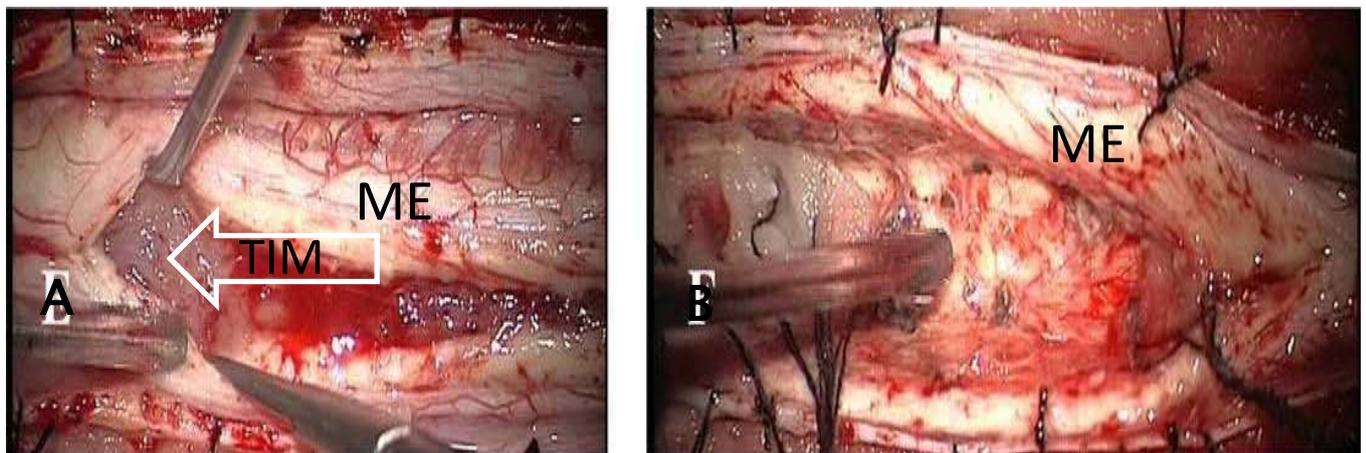


Figure (15) : Photos per opératoires d'une résection chirurgicale de tumeur intramédullaire : (observation 4)

- A : tumeur intramédullaire grisâtre avec un plan de clivage évident.
- B : cavité résiduelle après résection totale.

V. DONNEES DE L'EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

1. Type histologique :

Un prélèvement tumoral pour examen histologique et immunohistochimique complémentaire a été réalisé chez les 10 patients de notre étude. Il était en faveur d'une tumeur bénigne dans 8 cas (80%) et malignes dans 2 cas (20%). (Figure 16)

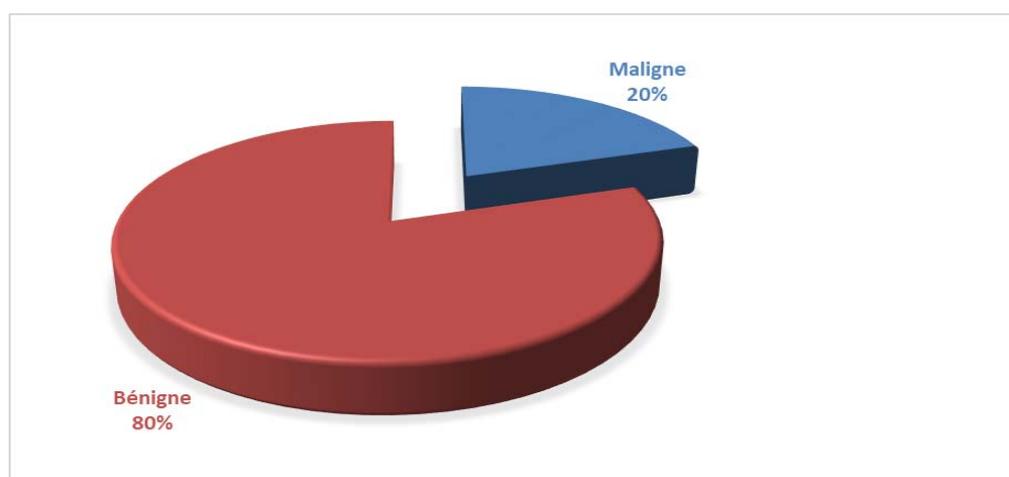


Figure (16) : Répartition des cas en fonction de la nature de la tumeur

L'étude histologique était essentielle pour affirmer le diagnostic de TIM. On notera dans notre série une prédominance des tumeurs gliales primitives (100%), l'épendymome représente le type histologique le plus fréquent représentant 70%% des cas. (Tableau V)

Tableau (V) : Répartition des diagnostics histologiques

Types histologiques des tumeurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Ependymome:	7	70
Ependymome myxopapillaire (grade I)	2	20
Ependymome (grade II)	4	40
Ependymome anaplasique (grade III)	1	10
Astrocytome	2	20
Astrocytome Pilocytique bénin	1	10
Astrocytome anaplasique (grade III)	1	10
Oligodendrogliome (grade II)	1	10

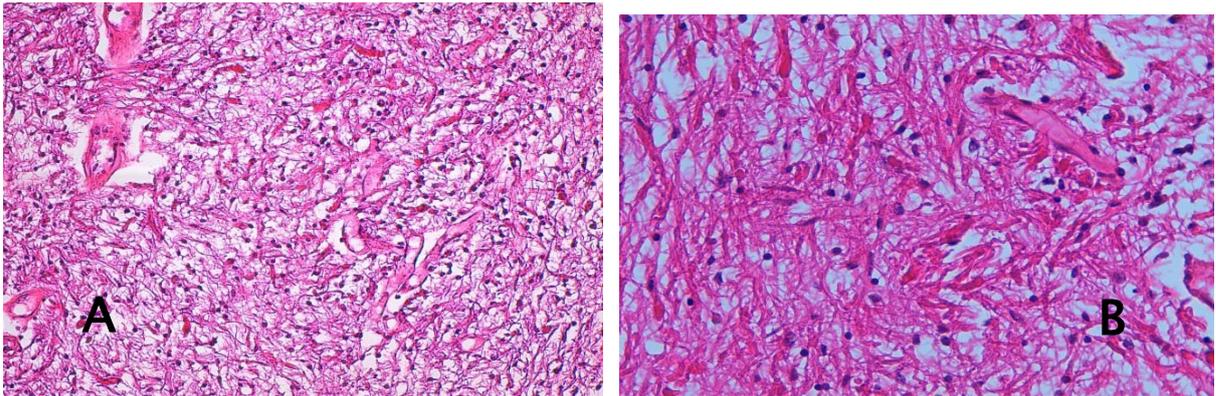


Figure (17) : Coupes histologiques d'un Astrocytome pilocytique de grade I avec une Prolifération tumorale astrocytaires et présence de fibres de Rosenthal (HEX200) (A) sans atypies franches et sans prolifération vasculaire ni nécrose (HEX400) (B) (observation 2)

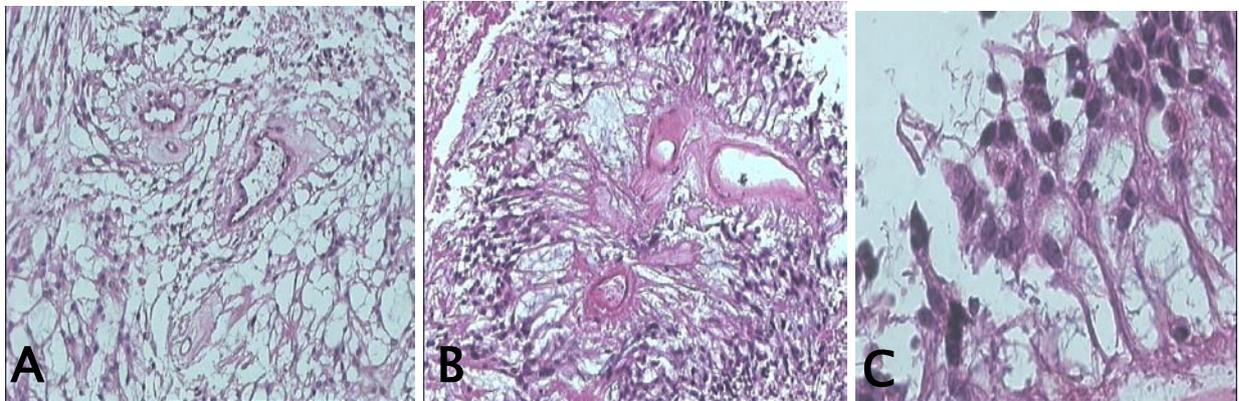


Figure (18) : coupes histologiques d'un épendymome myxopapillaire grade I avec une prolifération épendymaire modérément cellulaire sur fond microkystique, fibrillaire et myxoïde (HESx100) (A) Présence de pseudo rosettes périvasculaires (HESx200) (B) et Cellules tumorales cubique, aplati (HES x400) (C) (observation 3)

2. Concordance radio-histologique

Les images radiologiques avaient confirmé la topographie lésionnelle dans tous les cas, elles avaient suspecté le diagnostic histologique avec précision dans 6 cas (60%).

Il était en faveur d'un épendymome dans 4 cas et d'un astrocytome dans 2 cas.

Elles avaient également permis d'individualiser les limites tumorales chez 8 patients (80%) alors qu'elles étaient mal limitées chez les 2 autres cas (20%). (Tableau VI)

► Par conséquent, la concordance radio-histologique a été de 60%.

Tableau (VI) : Aspect radiologique selon le type histologique

Tumeur	Aspect radiologique		Prise de contraste	Limite Tumoral	Siège
	En T1	En T2			
Ependymome bénin (6 cas)	Isosignal (4cas) Hyposignal (2cas)	hyper signal	homogène	Bien limitée	D10-L2 D8-D10 D10-L1 C5-C7 D7-D8 D8-D12
Ependymome malin (1 cas)	Isosignal	Hyposignal	hétérogène	Mal limitée	C6-D2
Astrocytome bénin (1 cas)	Hyposignal	hypersignal	hétérogène	Bien limitée	D5-D7
Astrocytome malin (1 cas)	hyposignal	Hypersignal	hétérogène	Mal limitée	D11-L1
Oligodendogliome (1 cas)	Hyposignal	hypersignal	absente	Bien limitée	D3-D10

VI. EVOLUTION :

La majorité des patients ont été perdus de vue. Pour cette raison, nous nous sommes limités à l'évolution des patients à court terme.

1. EVOLUTION GLOBALE :

L'évolution a été marquée par une amélioration de l'état neurologique chez 2 patients (20%), une aggravation chez 3 patients (30%), un état stationnaire chez 3 patients (30%) alors qu'elle n'était pas précisée chez 2 malades (20%). (Figure 29)

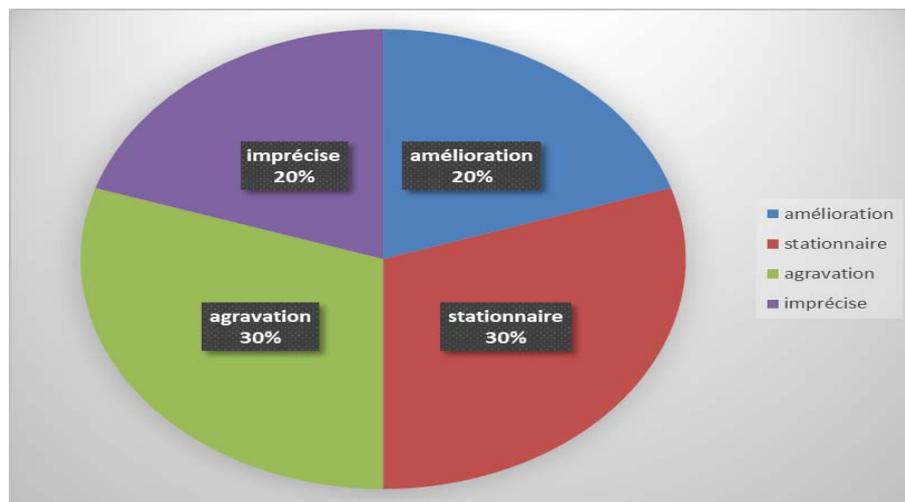


Figure (19) : Evolution globale

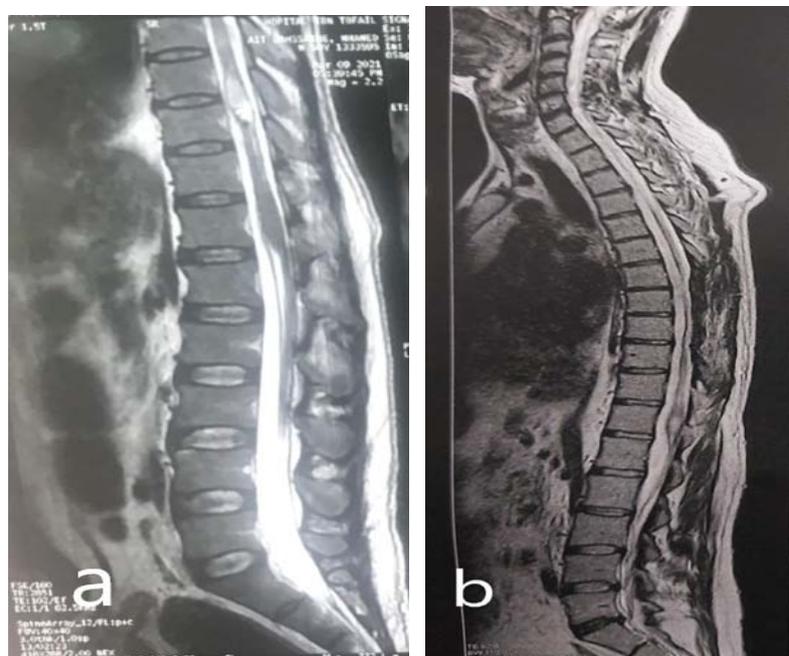


Figure (20) : IRM médullaire préopératoire (a) et postopératoire (b) après exérèse totale d'un ependymome Médullaire (observation 8)

2. Evolution selon l'âge :

Tableau (VI) : Evolution selon l'âge (par ans)

Evolution	20 à 30 (4 cas)	30 à 40 (1 cas)	40 et plus (5 cas)	Total (10 cas)
Amélioration	2	0	0	2
Aggravation	1	0	2	3
Etat Stationnaire	1	1	1	3
Décès	0	0	0	0
Imprécise	0	0	2	2

Dans notre série, on remarque que : (tableau VI)

- ▶ Les patients entre 20 et 30 ans avaient une évolution favorable.
- ▶ Les sujets âgés de plus de 40 ans avaient connu un état stationnaire ou aggravé.
- ▶ 66.6% des cas d'aggravation de l'état neurologique étaient notés chez des adultes de plus de 40 ans.

3. Evolution selon l'état neurologique à l'admission

Les 2 patients opérés avec un tableau neurologique complet avaient une évolution défavorable ; alors que ceux opérés avec un tableau incomplet avaient une évolution vers l'amélioration dans 3 cas, stationnaire dans 3 cas, vers l'aggravation dans 2 cas et non précise dans 1 cas. (Tableau VIII)

Tableau (VIII) : Echelle modifiée de McCormick pour l'évaluation fonctionnelle des patients porteurs de TIM

McCormick	Evolution			
	Amélioration	Aggravation	Stationnaire	Imprécise
I (1 cas)	1	0	0	0
II (4 cas)	1	1	2	0
III (4 cas)	1	1	1	1
IV (1 cas)	0	1	0	0

4. Evolution selon le type histologique de la tumeur :

Dans les 8 cas de tumeurs bénignes, l'évolution était marquée par une amélioration de l'état neurologique dans 2 cas (20%), un état stationnaire dans 3 cas (30%) et une aggravation dans 1 cas (10%). Alors que pour les tumeurs malignes, l'évolution était toujours vers l'aggravation (2 cas). (tableau IX)

Tableau (IX) : Evolution selon le type de la tumeur

Evolution	Bénigne (8 cas)	Maligne (2cas)	Total (10 cas)
Amélioration de état neurologique	2	0	2
Aggravation de l'état neurologique	1	2	3
Etat Stationnaire	3	0	3
Décès	0	0	0
Imprécise	2	0	2

- Dans notre étude, les facteurs de mauvais pronostic semblent être :
 - ❖ L'âge avancé
 - ❖ Un tableau neurologique complet à l'admission
 - ❖ La nature maligne de la tumeur



I. GENERALITES

1. Rappel anatomique (2)

La moelle épinière est un cordon blanc de 1 cm de diamètre et de 50 cm de longueur logé dans le canal rachidien, elle s'étend du trou occipital (jonction bulbo médullaire) jusqu'au niveau L1-L2.

Elle présente deux renflements correspondant à l'émergence des racines nerveuses destinés aux quatre membres : le renflement cervical et le renflement lombaire, elle se termine en pointe au niveau de L2, c'est le cône terminal.

La croissance en longueur de la moelle est moins importante que celle du canal vertébral au point qu'à la naissance, le cône médullaire (moelle sacrée) se termine au niveau du deuxième disque lombaire, cette ascension apparente de la moelle explique le décalage entre segments médullaires et vertèbres à partir de la sixième vertèbre dorsale et la formation de la queue de cheval. (Figure 21)

L'enveloppe durale contenant la moelle se prolonge jusqu'au sacrum et contrairement à la dure mère rachidienne n'adhère pas à l'os, il existe donc un espace péri-dural, réduit vers l'avant mais plus large vers l'arrière et qui est occupé par la graisse épidurale et les plexus veineux. (Figure 22)

Sur une coupe transversale de la moelle, on distingue la substance grise formée par les corps cellulaires et la substance blanche formée par les fibres de passage. (Figure 23)

La substance grise présente 2 cornes antérieures motrices et 2 cornes postérieures sensibles, on décrit aussi 2 cornes latérales neurovégétatives, elle est subdivisée en 10 couches (selon la classification de REXED).

La substance blanche est divisée en cordons :

- **Les cordons antérolatéraux** : qui renferment les voies ascendantes et descendantes :
 - ❖ **Les voies descendantes** : motrices sont représentées par :
 - Les faisceaux pyramidaux croisés et directs.

- Les faisceaux extrapyramidaux : tecto-spinal, vestibulo-spinal, olivo- spinal et rubro-spinal.
- ❖ **Les voies ascendantes** : sensibles représentées par :
 - Les faisceaux spinothalamiques qui véhiculent la thermoalgie.
 - Les faisceaux spinocérébelleux véhiculant la sensibilité profonde inconsciente.
- **Les cordons postérieurs** : sont formés par les faisceaux de GOLL et BURDACH (faisceaux gracile et cunéiforme) et véhiculent la sensibilité profonde consciente ainsi que le tact épicrotique. (Figure 24)

La moelle est vascularisée par le biais des artères radiculo-médullaires, les artères radiculo-médullaires antérieures suivent la face antérieure de la racine nerveuse antérieure et rejoignent l'axe spinal antérieur sur la ligne médiane, celles postérieures, suivent la face antérieure de la racine nerveuse postérieure et rejoignent l'axe spinal postéro latéral dans le sillon collatéral postérieur. Globalement il existe 6 à 8 artères radiculo-médullaires antérieures, dont les plus importantes sont l'artère du renflement cervical et celle du renflement lombaire (artère d'ADAM-KIEWICZ). (Figure 25)

De l'anatomie descriptive à la physiologie et pour conclure, la moelle est un organe de conduction, fonction assumée par les faisceaux, elle est cependant aussi un centre réflexe sous le contrôle à l'état normal des centres supra segmentaires.

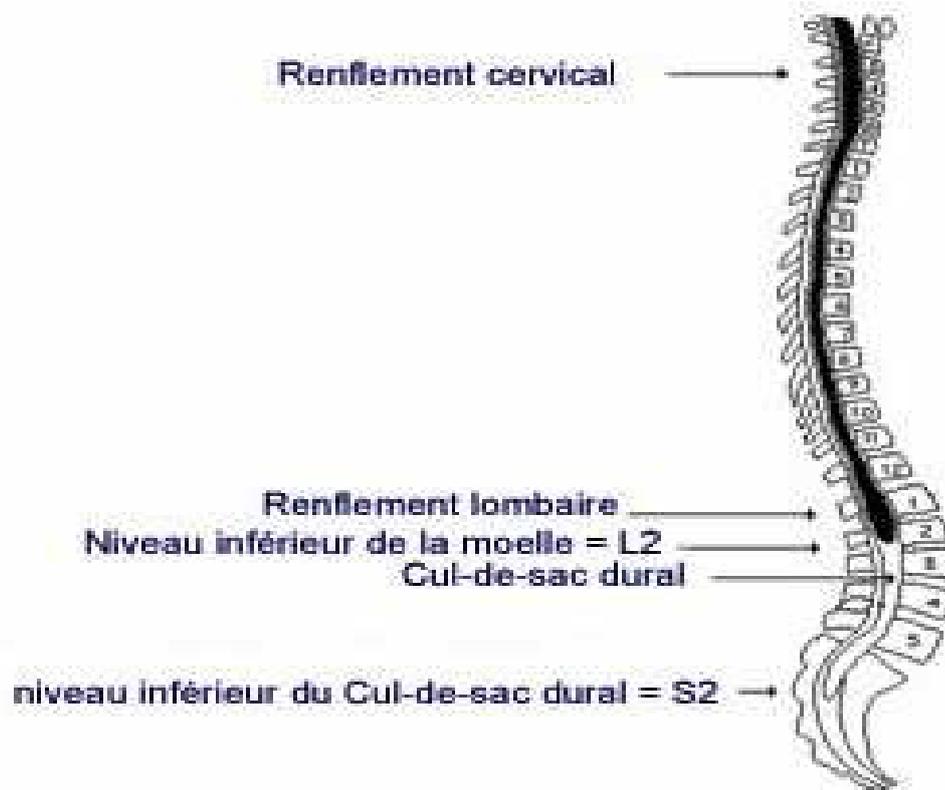


Figure (21) : schéma représentatif de la disposition général dans le canal vertébral de la moelle épinière.

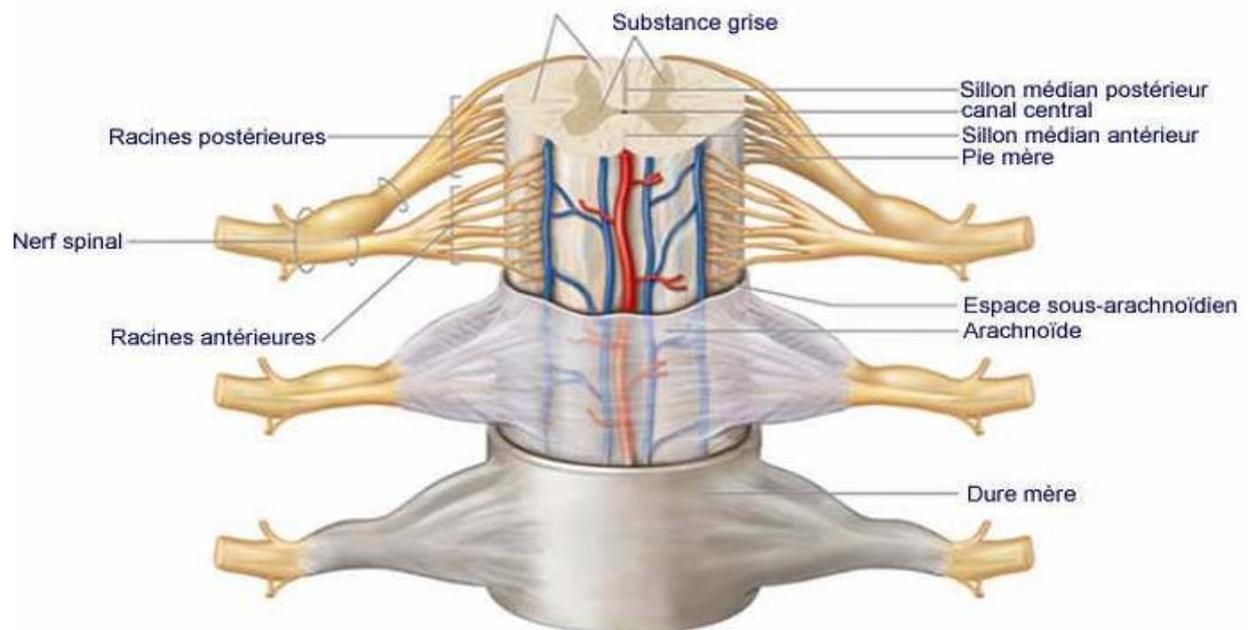


Figure (22): schéma représentatif des enveloppes médullaires.

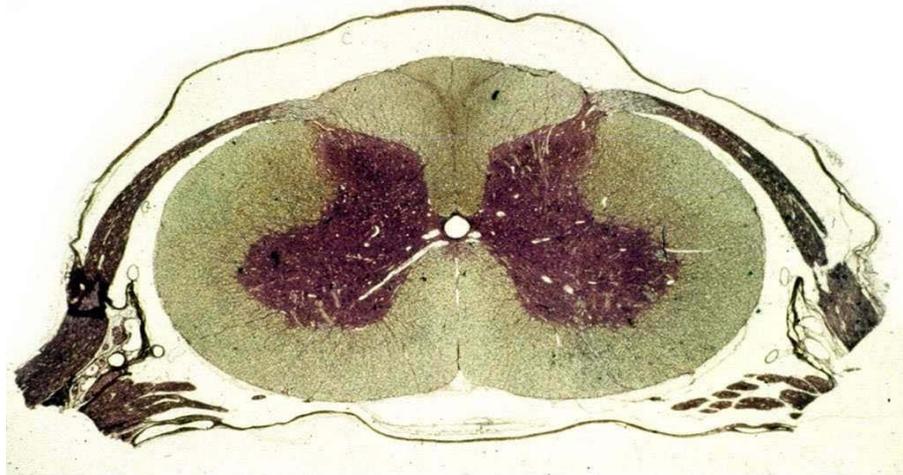


Figure (23) : photographie d'une coupe transversale de la moelle épinière.

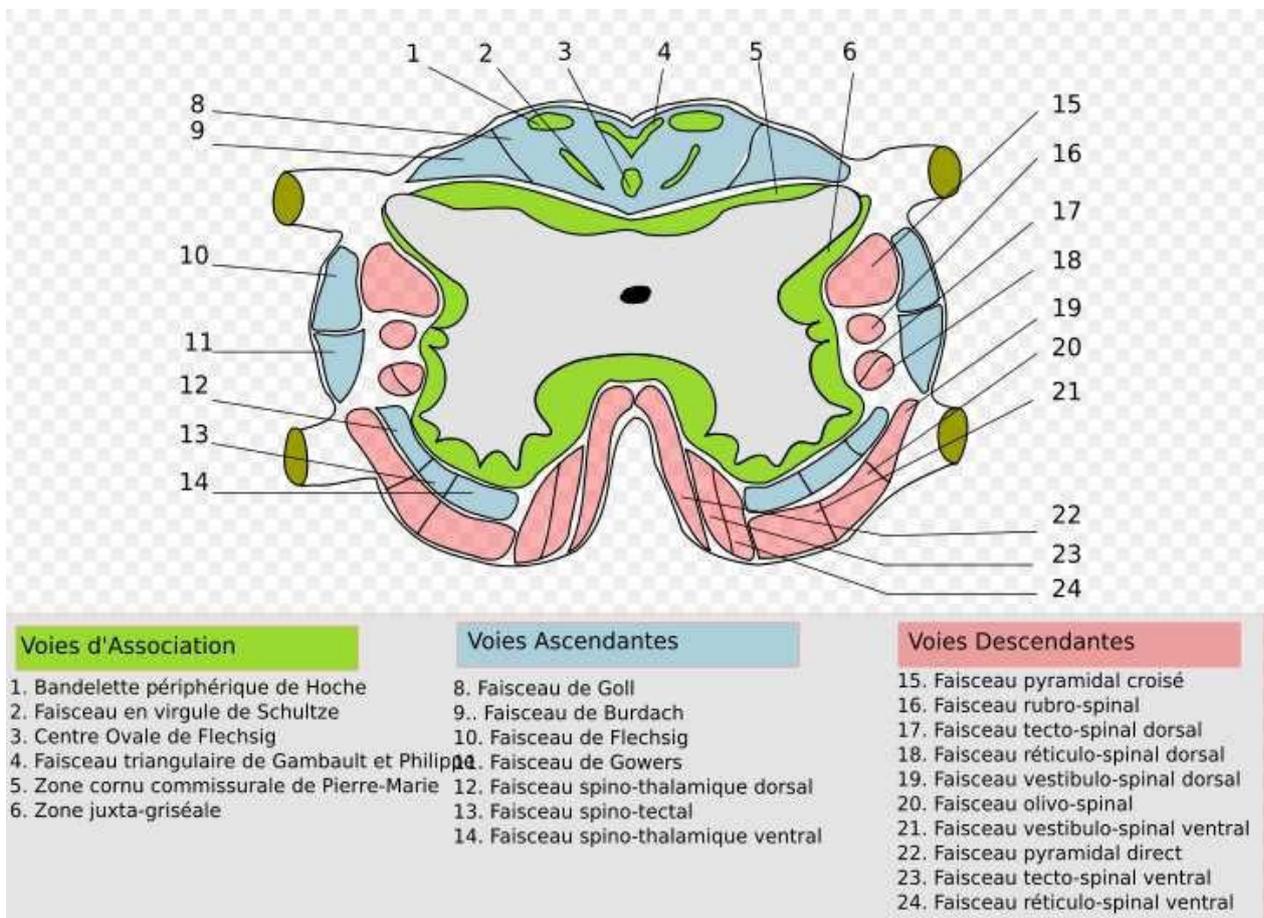


Figure (24) : schéma représentant les voies de la substance blanche médullaire.

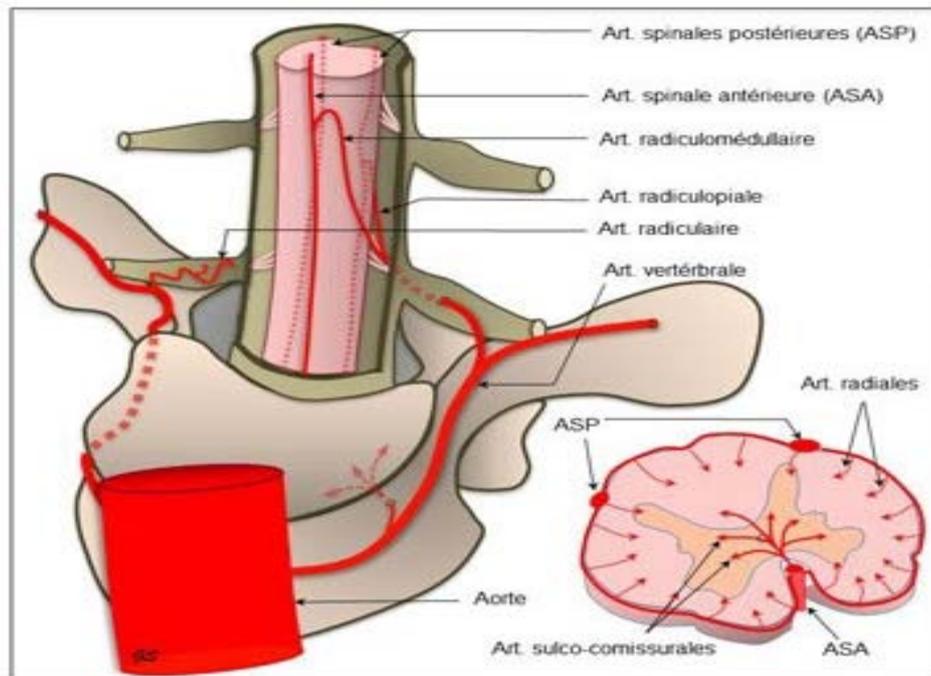


Figure (25) : schéma représentatif de la vascularisation artérielle de la moelle épinière

2. Rappel histologique : (3)

La moelle épinière fait partie du SNC, elle contient des cellules nerveuses et leurs prolongements ainsi que des cellules de soutien spécialisées, des capillaires sanguins et de la matrice extra-cellulaire.

2.1. Structure de base :

Les cellules nerveuses ou neurones sont des cellules hautement différenciées, spécialisées dans la communication intercellulaire. Ils reçoivent, traitent et transmettent des informations sous forme d'influx.

Délimitée par sa membrane plasmique, le neurone est constitué par un corps cellulaire (ou péricaryon) d'où partent des prolongements de deux types : les dendrites habituellement multiples, toujours très courts qui conduisent l'influx nerveux vers le corps cellulaire et l'axone, toujours unique, parfois très long qui conduit l'influx nerveux à partir du corps cellulaire et en s'en éloignant jusqu'à ses cibles (Figure 26).

Selon la disposition générale des prolongements par rapport au corps cellulaire, on distingue :

- Des neurones unipolaires qui n'ont qu'un seul prolongement.
- Des neurones bipolaires qui ont un prolongement afférent et un prolongement efférent.
- Des neurones pseudo unipolaires ayant un prolongement unique qui se bifurque à distance du corps cellulaire en un prolongement afférent et un prolongement efférent.
- Des neurones multipolaires qui ont des prolongements multiples : un seul axone, mais de nombreux dendrites (Figure 27).

La plupart des neurones possèdent, au milieu de leur corps cellulaire, un noyau unique, volumineux, sphérique, clair, à chromatine dispersée, avec un gros nucléole, arrondi et dense. Le cytoplasme est riche en organites. La membrane plasmique neuronale est le siège des synapses qui sont des zones spécialisées de contact membranaire permettant la transmission de l'influx nerveux.

2.2. Cellules de soutien :

Il existe 4 variétés de cellules gliales : les astrocytes, les oligodendrocytes, les cellules épendymaires et les cellules microgliales.

- Les astrocytes sont faits d'un corps cellulaire contenant le noyau et de prolongements cytoplasmiques diversement ramifiés. Ils se caractérisent par l'abondance de filaments intermédiaires riches en GFAP (protéine glio- fibrillaire acide) et de grains de glycogène (Figure 28).
- Les oligodendrocytes possèdent un corps cellulaire de petit volume d'où partent quelques prolongements cytoplasmiques, plus fins et moins nombreux que ceux des astrocytes (Figure 29).

- Les cellules microgliales apparaissent comme des cellules de petite taille, avec un noyau arrondi ou ovalaire, dense et un cytoplasme visualisé par des colorations argentiques. Elles proviennent des monocytes sanguins ayant pénétré dans le parenchyme du SNC et peuvent se transformer en macrophages.
- Les épendymocytes (ou cellules épendymaires) forment un épithélium cubique ou prismatique simple cilié assurant le revêtement du canal de l'épendyme et jouent ainsi un rôle dans les échanges entre le LCR et la moelle épinière (Figure 30).

2.3. Organisation tissulaire :

Le parenchyme de la moelle épinière est organisé en substance grise et substance blanche. Sa surface profonde est bordée par le revêtement épendymaire. Sa superficie est formée par le revêtement astrocytaire marginal.

La corne antérieure de la substance grise contient les corps cellulaires des motoneurones alpha, multipolaires, polyédriques, de grande taille et iso dendritiques. En dehors des corps cellulaires des neurones, seuls les noyaux des cellules gliales sont bien visibles ; les uns, relativement arrondis, volumineux et clairs, appartiennent à des astrocytes, les autres également arrondis, mais plus petits et plus sombres, à des oligodendrocytes et à des cellules microgliales. Les capillaires sanguins sont très nombreux. L'espace compris entre les corps cellulaires neuronaux, les cellules gliales et les capillaires sanguins est grossièrement amorphe. Il correspond au neurophile où siègent les synapses (Figure 31).

Au niveau de la moelle, la lumière du canal épendymaire est souvent virtuelle et il n'est pas rare de ne voir qu'un petit amas de cellules épendymaires sans lumière décelable.

Les cordons de substance blanche de la moelle correspondent à des axones myélinisés groupés en faisceaux parallèles. Ces axones appartiennent à plusieurs groupes de neurones de situation anatomique et de signification physiologique différente.

Les faisceaux d'axones myélinisés se présentent comme un groupement côte à côte de sections circulaires comprenant un centre punctiforme éosinophile correspondant à l'axone

coupé transversalement et une couronne vidée de son contenu par les solvants des graisses et correspondant à la gaine de myéline entourant l'axone. Les noyaux de cellules gliales (astrocytes et oligodendrocytes) sont moins bien visibles que dans la substance grise (Figure 32).

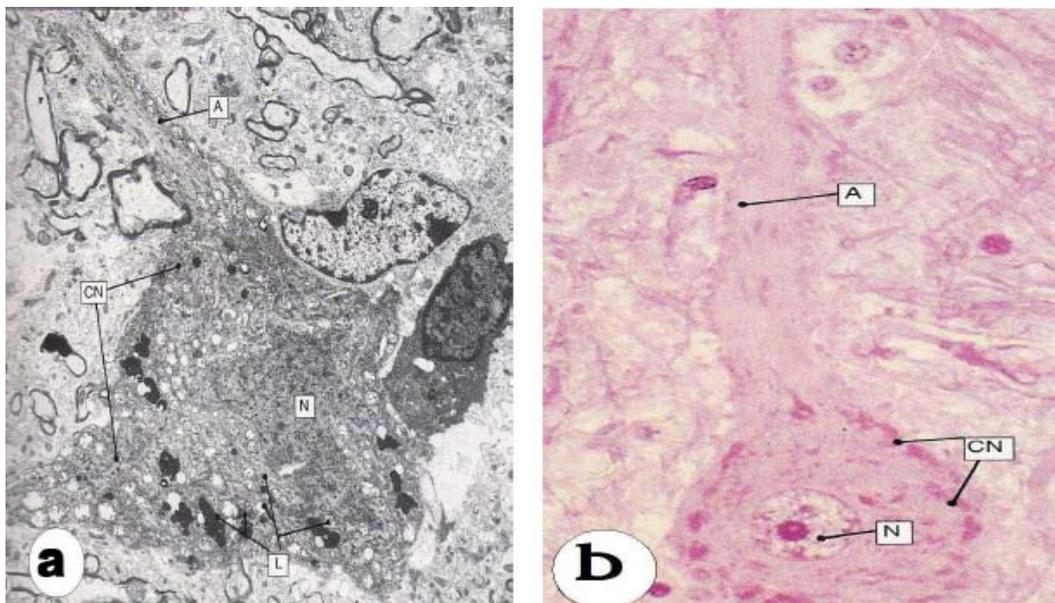


Figure (26) : vue histologique d'un neurone

a : au microscope électronique

b : au microscope optique

(A : axone ; N : nucléole ; CN : corps de Nissl ; L : lysosomes)

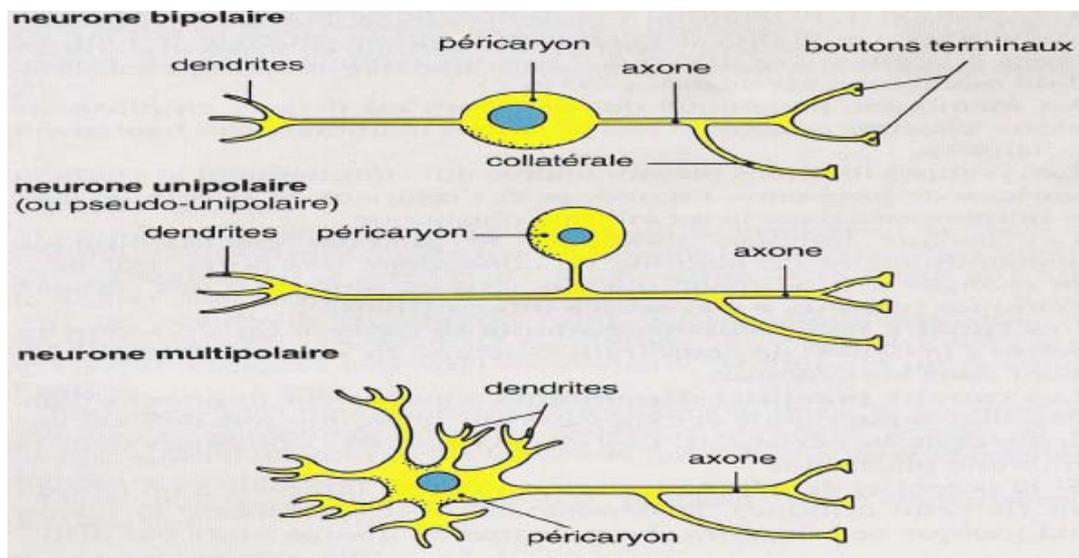


Figure (27) : schéma montrant les variétés de neurones

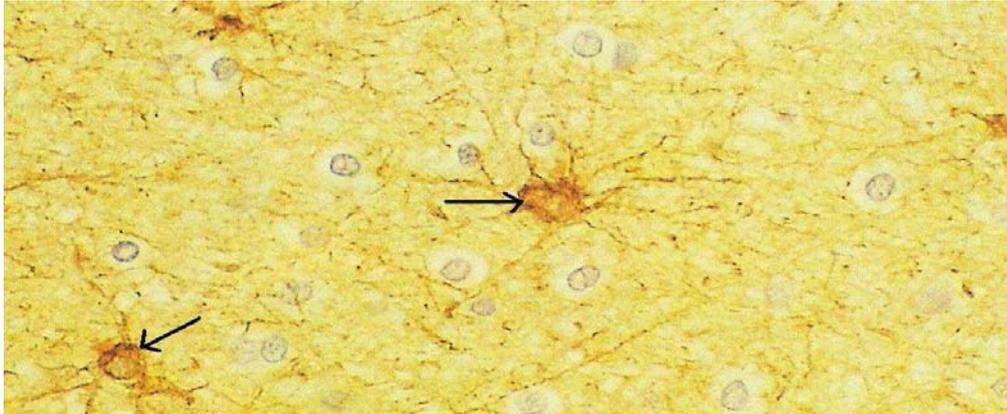


Figure (28): coupe histologique montrant des astrocytes Coupe colorée à l'immunoperoxydase, agrandissement x 200

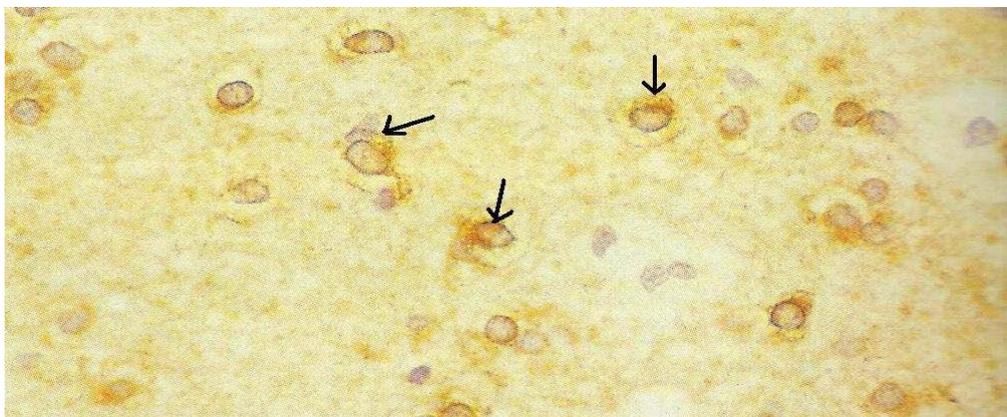


Figure (29) : coupe histologique montrant des oligodendrocytes identifiées par réaction immunohistochimique de protéines spécifiques (en brun)

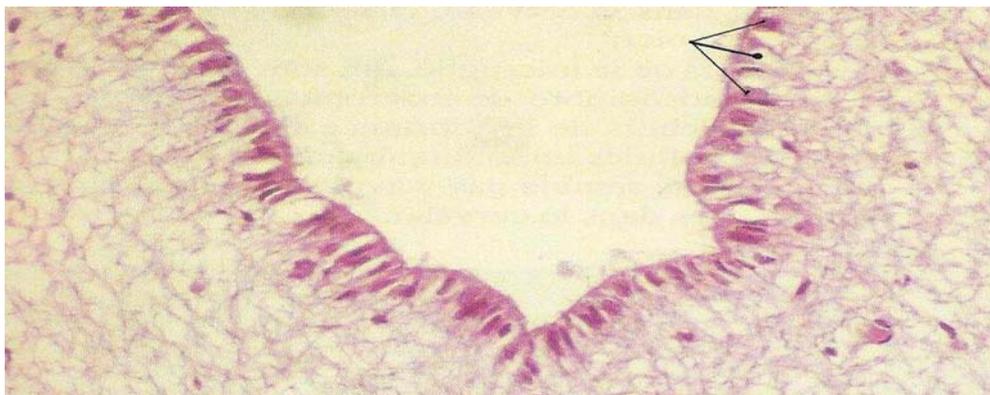


Figure (30): coupe histologique montrant des épendymocytes reposant sur les prolongements des cellules gliales sous-jacentes Coupe colorée à l'hématéine éosine, agrandissement x 200

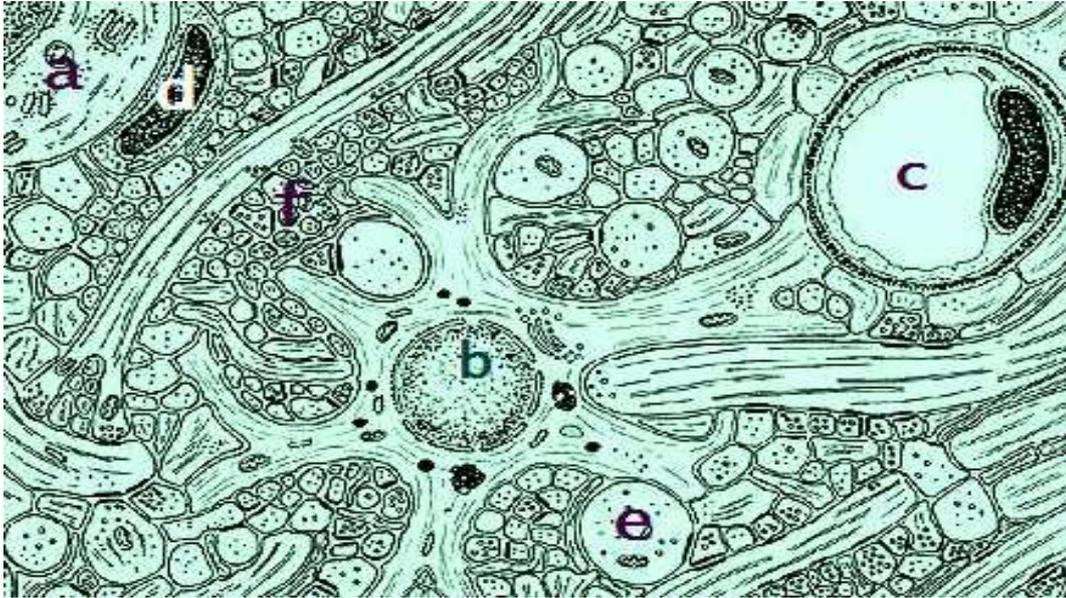


Figure (31) : schéma représentatif d'une coupe histologique de la substance grise

(a : corps cellulaire de neurone ; b : astrocyte ; c : capillaire sanguin ; D : oligodendrocyte ; e : dendrite ; f : axones)

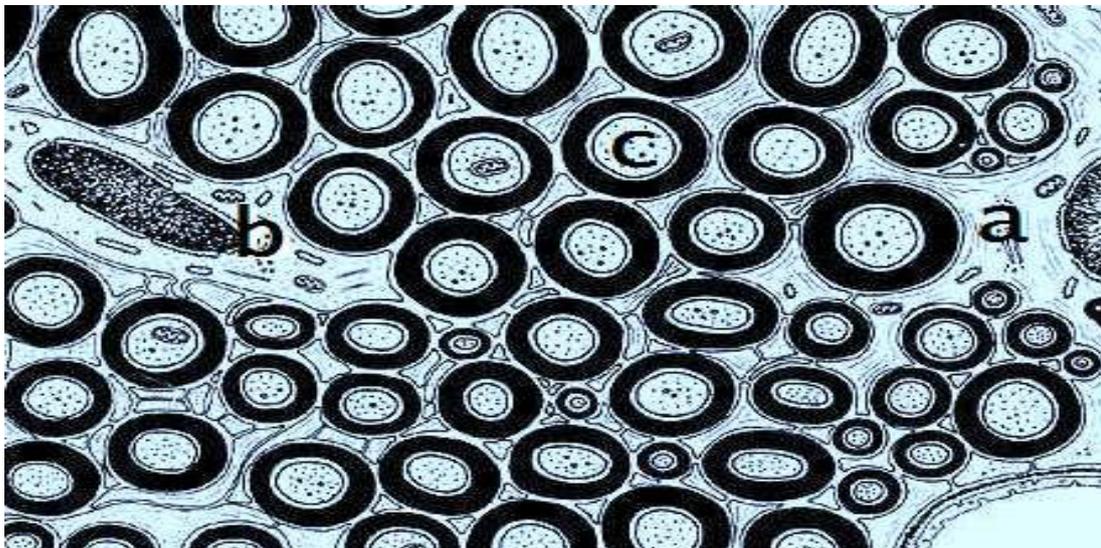


Figure (32) : schéma représentatif d'une coupe histologique de la substance blanche

(a : astrocyte ; b : oligodendrocyte ; c : axone)

II. EPIDEMIOLOGIE

1. Fréquence

Les tumeurs intramédullaires représentent 5 % des tumeurs primitives du système nerveux central et 30 % des tumeurs intrarachidiennes intradurales (1). Leur incidence est évaluée à 4 cas par million d'habitants par année (4).

Dans notre série les TIM ont représenté 11.2% de l'ensemble des 112 cas de compressions médullaires hospitalisées au service de neurochirurgie sur une période de 5 ans.

2. Age :

L'âge moyen de découverte des TIM dans la littérature varie entre 28 et 44 ans, avec un maximum de fréquence noté à la troisième décennie de la vie.

Néanmoins, les TIM peuvent survenir à n'importe quel âge. En fait, selon les données de la littérature, des cas de TIM ont été diagnostiqués en période néonatale (5)

Dans notre série, l'âge moyen de survenue était de 36.7 ans avec une prédominance d'atteinte de la tranche entre 20 et 29 ans.

KELLY (6) a réuni les résultats de quatre larges séries totalisant 183 cas de TIM, la moyenne d'âge était de 38,8 ans (Tableau X).

Tableau (X) : Répartition en fonction de la moyenne d'âge de survenue dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Moyenne d'âge (Ans)
KELLY (6)	183	38,8
BERHOUMA (7)	45	28.7
NAKAMURA (8)	68	43
MATSUYAMA (9)	106	42.5
OLIVER (10)	27	41
Notre série	10	36.7

3. Sexe :

La plupart des séries rapportent une légère prédominance de survenue des TIM chez le sexe masculin (Tableau XI).

Dans notre série, il y avait une nette prédominance masculine (7 hommes pour 3 femmes).

Tableau (XI) : Répartition des cas en fonction du sexe dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Féminin	Masculin
KELLY (6)	62	29	33
BERHOUMA (7)	45	23	22
NAKAMURA (8)	68	26	42
MATSUYAMA (9)	106	47	59
OLIVER (10)	27	10	17
Notre série	10	3	7

III. ETUDE CLINIQUE

1. Délai de diagnostic

Le délai de diagnostic des TIM varie d'une série à l'autre, dans la série de BERHOUMA (7), ce délai basculait de 2 à 96 mois avec une moyenne de 23 mois, dans celle d'OLIVER (10), ce délai passait de 3 semaines à 19 ans.

Dans notre série, ce délai de diagnostic variait entre 3 mois et 4 ans avec une moyenne de 12.7 mois.

Il est d'autant plus court que la lésion est histologiquement agressive. Ainsi, la durée d'évolution diffère selon le type et le grade histologique de la tumeur.

Pour l'épendymome, tumeur souvent bénigne, et longtemps asymptomatique, le délai de diagnostic moyen est de 2 à 3 ans. Dans notre série ce délai était de 16 mois.

L'astrocytome présente une évolution habituellement lente, mais en général inférieure à celle des épendymomes. Dans notre série, le délai de diagnostic pour les astrocytomes était de 7 mois. (Tableau XII)

Tableau XII : Délai d'évolution des TIM dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Délai de diagnostic (mois)
KELLY (6)	183	36,5
BERHOUMA (7)	45	23
OLIVER (10)	27	37
Notre série	10	12.7

2. Signe d'appel :

En posant tôt le diagnostic de compression médullaire, qui est la plus fréquente des atteintes de la moelle, on donne au patient sa seule chance de récupérer de ses troubles neurologiques, avant qu'ils ne soient irréversibles.

Pour cela les signes révélateurs du syndrome de compression médullaire lente doivent être parfaitement connus et rester dans la mémoire de chaque médecin.

2.1. Douleurs rachidiennes

Retrouvées dans 67 à 85 % des cas dans la littérature (tableau 13).

Elles s'expliquent par la souffrance de l'appareil ostéoligamentaire en regard de la lésion qui le comprime ou l'étire mécaniquement directement ou indirectement (11). Elles seront encore beaucoup plus ressenties au niveau cervical ou lombaire, qu'en région dorsale, en raison de la grande mobilité des premiers segments sus cités. Il s'agit de rachialgies localisées, spontanées ou provoquées, évocatrices par leur persistance au repos, la nuit, leur renforcement par la toux et la défécation, et leur résistance aux antalgiques usuels. Il est important de souligner, que ces signes induisent fréquemment en erreur vis-à-vis de la pathologie dégénérative arthrosique, d'où la nécessité des examens radiologiques adéquats.

Cette douleur était révélatrice dans 80% des cas dans notre série, concordant ainsi avec les données de la littérature.(tableau XIII)

Tableau (XIII): Fréquence des rachialgies dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Fréquence (%)
KELLY (6)	183	67
BERHOUMA (7)	45	55
OLIVER (10)	27	85
Notre série	10	80%

2.2. Douleurs radiculaires :

Les douleurs radiculaires sont habituellement unilatérales, du moins au début. Elles ont une topographie systématisée correspondant au trajet et au territoire périphérique de la (ou des) racine(s) concernée(s).

Souvent, ces douleurs s'associent à des paresthésies ou à des dysesthésies qui conservent toujours une distribution radiculaire. (Figure 33)

Classiquement, elles prédominent la nuit et sont peu ou pas calmées par le repos, à l'opposé des douleurs radiculaires d'origine discale. (11)

Ces radiculalgies sont retrouvées dans 30% des cas dans notre série, dans la série de BERHOUMA (10), ces douleurs étaient révélatrices dans 25% des cas.

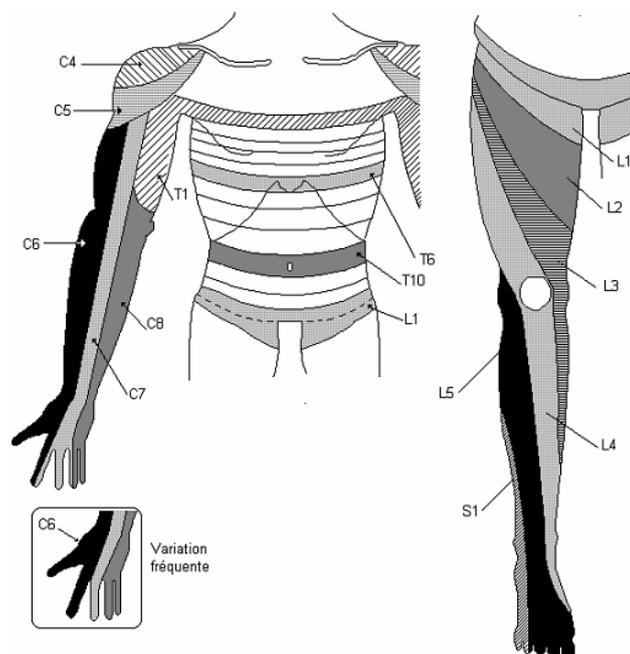


Figure (33) : Dermatomes sensitifs des membres et du tronc

a. Troubles moteurs

A un stade précoce l'atteinte motrice est minime, ainsi on peut retrouver une simple fatigabilité à la marche, maladresse d'un membre, difficulté à la course.

A la fatigabilité font suite la gêne fonctionnelle motrice avec installation de la claudication médullaire intermittente et la raideur spasmodique des membres inférieurs (marche en fauchant), puis la véritable impotence et le déficit moteur qui s'installent progressivement.

Dans notre série, ces troubles moteurs sont rapportés dans presque tous les cas (100%), Ces troubles sont rapportés dans 50% à 90.5% des cas dans la littérature (Tableau XIV).

Tableau (XIV) : Fréquence des troubles moteurs dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Troubles moteurs (%)
BERHOUMA (7)	45	50
OLIVER (10)	27	76
MATSUYAMA (9)	106	62
CHANDY (12)	68	90,5
Notre série	10	100

b. Troubles sensitifs

Essentiellement subjectifs, ils peuvent être fait de paresthésies, hypoesthésies ou anesthésie à un stade évolué. Ils sont souvent décrits comme des sensations de fourmillements, de brûlures, de démangeaisons, d'engourdissement, de décharges électriques, de serrement ou étau, d'impression de ruissellement, de difficultés à reconnaître le chaud et le froid, de sensations désagréables ou douloureuses déclenchées par le contact ou parfois par un simple effleurement. (13)

Dans notre série, ces troubles étaient rapportés dans 70% des cas, représentés essentiellement par des paresthésies. Dans la série de BERHOUMA (7), les troubles sensitifs étaient révélateurs dans 62.2% des cas.

c. Troubles génito-sphinctériens

Ces dysfonctions ont tendance à apparaître tardivement au cours de l'évolution, se limitent au début à une incontinence ou rétention urinaire.

Ils sont observés dans 40 % des cas dans notre série, Dans la série de CHANDY (12), ces troubles étaient initiaux dans 61,7%.

3. Données de l'examen neurologique

La sémiologie clinique riche et variée des compressions médullaires, est en partie due à la variété de localisation des TIM en hauteur et en largeur au niveau de la moelle épinière, cependant on peut dégager un tableau clinique univoque associant syndrome rachidien, lésionnel et sous lésionnel.

3.1. Syndrome rachidien :

Plus fréquent qu'il n'est classique de l'admettre, peut être très précoce, souvent même le premier symptôme qui attire souvent l'attention du praticien sur le début d'une souffrance myélo-radulaire.

Il associe à des degrés variables :

Une douleur du rachis, localisée, spontanée ou provoquée. A celle-ci peuvent être annexés : une attitude anormale d'un segment rachidien à type de raideur ou déformation de la colonne vertébrale et aussi un spasme paravertébral (15), (16).

3.2. syndrome lésionnel :

Le syndrome lésionnel correspond à la lésion, c'est-à-dire qu'il s'agit de la moelle et des racines touchées au niveau de la lésion donnant une destruction localisée de la moelle où il n'y a plus de possibilité de circuit réflexe et donnant l'équivalent d'une atteinte périphérique. C'est une paralysie flasque (des muscles commandés à partir de ce niveau médullaire et/ou des racines qui en sont issues) avec une atteinte sensitive.

L'importance de ce syndrome varie selon le niveau. Il est étendu quand la lésion siège au niveau des renflements ou intumescences cervicales ou dorsolombaires. On le distingue peu pratiquement quand il est au niveau dorsal (thoracique) surtout jusqu'à D6 (T6) (qui entraîne une atteinte flasque d'un intercostal et d'un niveau correspondant de spinaux), en dessous, les abdominaux peuvent en partie être touchés.

Les signes d'examen dans le territoire radiculaire métamérique atteint sont à rechercher avec soin :

- Hypoesthésie, en bande radiculaire, dans le territoire douloureux.
- Abolition d'un réflexe
- Déficit moteur de type radiculaire.

La mise en évidence de ce syndrome est capitale car elle oriente volontiers vers le niveau médullaire à explorer sur le plan radiologique.

Ce syndrome était retrouvé dans 30% des cas de notre série, ce pourcentage est de 39.5% selon RAHMATALLAH (17).

3.3. syndrome sous-lésionnel

Il traduit l'interruption fonctionnelle des faisceaux médullaires descendants ou ascendants. Le syndrome sous lésionnel peut être discret. A la phase d'état, il comprend :

- les troubles moteurs : paralysie plus ou moins importante, une hypertonie de type pyramidale, une exagération des réflexes qui sont vifs, diffus et polycinétiques, une inversion du réflexe cutané plantaire (signe de Babinski).
- Les troubles sensitifs : souvent retardés par rapport aux signes moteurs ont une grande importance pour le diagnostic des compressions.

La sensibilité thermique et douloureuse est troublée plus précocement et plus sévèrement que la sensibilité de position. Les troubles sensitifs sous lésionnels s'aggravent plus lentement avec pour terme une anesthésie complète du territoire sous lésionnel.

Reconnaître le syndrome sensitif sous lésionnel, en déterminer la limite supérieure sont un moment essentiel du diagnostic des compressions médullaires.

- les troubles sphinctériens relativement tardifs, se limitent longtemps à des retards de la miction, à des envies impérieuses et fréquentes d'uriner et plus tard rétention avec impuissance ou incontinence. (18)

a. Troubles moteurs :

Au stade de parésie spasmodique, l'atteinte motrice est minime sous forme de CMI, on notera à l'examen déjà une hypertonie avec syndrome d'irritation pyramidale (hyporéflexie ostéotendineuse, signe de Babinski). (19)

Au stade de déficit avéré, l'examen clinique permettra de coter le déficit, d'identifier sa topographie, et d'apprécier son retentissement sur l'autonomie et l'indépendance du patient.

Dans notre série, ces troubles étaient objectivés dans 100% des cas. Ce pourcentage était de 95,8% dans la série de CHANDY (12) et de 76% dans la série d'OLIVER (10).

b. Troubles sensitifs :

Sous-jacents au niveau de la lésion, ils localisent ce dernier avec une assez grande précision, d'autant plus si un niveau sensitif a été détecté.

Il peut s'agir de troubles de la sensibilité thermique, mais aussi de la sensibilité profonde et la sensibilité tactile épicrotique, ces troubles peuvent aller de l'hypoesthésie à l'anesthésie.

Dans notre série ces troubles étaient présents chez 70% de nos patients, représentés essentiellement par des paresthésies.

Dans la littérature ce pourcentage varie entre 42% et 90%. (6.10.11.12)

c. Troubles sphinctériens :

Sous forme d'incontinence ou de rétention anale et vésicale, obligeant la recherche d'un globe vésical et nécessitant la mise provisoire d'une sonde vésicale à demeure.

Ils sont observés dans 40 % des cas dans notre série, ce pourcentage était de 42% selon CAMPELLO (14), 11% selon OLIVER (10) et de 45% pour BERHOUMA (7).

4. Formes cliniques

4.1. Selon la localisation tumorale

a. **Compressions cervicales hautes**

Dans la compression cervicale haute entre C1 et C4, le syndrome sous-lésionnel est constitué d'une quadriplégie spastique.

Le syndrome lésionnel est fait d'une paralysie diaphragmatique, une paralysie du sternocléidomastoïdien, du trapèze ou par un hoquet signant la souffrance phrénique.

Elles peuvent aussi s'accompagner d'une hydrocéphalie par blocage à l'écoulement du LCR.

b. **Compressions cervicales basses (C5-C7)**

Elles se manifestent par une atteinte des racines du plexus brachial, donnant un syndrome lésionnel franc (NCB), avec une atteinte sensitivo-motrice souvent sous forme de paraparésie spastique avec abolition des réflexes correspondants.

Lors d'une compression entre C8 et D1, il est habituel d'observer un signe de Claude Bernard-Horner homolatéral.

Dans notre série cette localisation a été rapportée dans 10% des cas et dans 55% des cas selon SANDALCIOGLU (5).

c. **Compressions dorsales**

Le syndrome lésionnel à ce niveau se manifeste par des douleurs en ceinture ou en hemicceinture.

Il faut également chercher un niveau sensitif, qui est un bon repère clinique :

(T4 : Mamelon, T6 : Apophyse xiphoïde, T8 : Omphalique, T12 : Pubis)

Le syndrome sous lésionnel entraîne une paraparésie, pouvant évoluer rapidement en paraplégie, vu l'étroitesse physiologie du canal rachidien à ce niveau.

Dans notre série, les TIM de localisation dorsale étaient les plus fréquentes (50% des Cas), ce pourcentage est de 40% selon ANDREI (20), de 32% selon SANDALCIOGLU (5) et de 26% selon KELLY (6).

d. Compressions du cône terminal

Caractérisé par la précocité d'apparition des troubles sphinctériens, cela se justifie par la richesse en substance grise du cône médullaire par rapport aux autres segments médullaires.

A ce niveau le syndrome lésionnel s'exprime par un déficit sensitivo-moteur avec abolition

Des réflexes : crémastérien (L1-L2), Rotulien (L3-L4) ou achilléen (S1). Le signe de Babinski reste inconstant à ce niveau-là.

Une atteinte des racines de la queue de cheval peut être associée à ce niveau de compression rendant la distinction entre les deux entités souvent très difficiles.

Cette localisation a été notée dans 13% des cas selon SANDALCIOGLU (5), et dans 6,5% des cas selon KELLY (6).

5. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

5.1. Explorations radiologiques :

L'exploration du rachis et de la moelle repose sur une panoplie d'exams complémentaires, qui sont la radiographie standard, la scintigraphie, la myélographie aux hydrosolubles plus au moins associée au scanner, le scanner en haute résolution et surtout l'imagerie par résonance magnétique, avec et sans GADOLINIUM (21).

a. La radiographie standard du rachis :

Si les radiographies simples de face et de profil du rachis sont encore effectuées comme examen de débrouillage devant un syndrome douloureux rachidien, cet examen reste très souvent négatif au stade de début d'une tumeur osseuse, bénigne ou maligne.

On sait en effet qu'il faut une diminution d'au moins 50 % de la charge calcique au sein d'un tissu osseux pour qu'il puisse y avoir une traduction sur la radiographie conventionnelle. (18)

Elles ne servent plus à poser le diagnostic de TIM. Par contre, elles affirment le diagnostic de trouble de la statique rachidienne, permettent d'en apprécier l'importance et l'évolution (22).

Dans notre série, elle a été réalisée chez 5 patients (50%), elles étaient toutes normales.

b. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

b.1. Intérêt :

Grâce à sa haute résolution en contraste et son étude multiplanaire, l'IRM représente l'examen de première intention devant toute suspicion clinique de myélopathie, d'installation aiguë, subaiguë ou chronique chez l'adulte ou l'enfant. Elle permet d'explorer de façon totalement non agressive la moelle épinière. (23).

b.2. Techniques :

L'ensemble du rachis et la moelle sont explorés en séquences sagittales, axiales et coronales afin d'obtenir un bilan lésionnel optimal.

La technique de choix reste les séquences d'acquisition en « Fast Spin Echo ». (24)

Les séquences pondérées en T1, qui est une séquence anatomique, donnent une excellente image morphologique de la moelle, du rachis, et des parties molles péri rachidiennes.

Les séquences pondérées en T2 donnent un effet myélographique grâce à l'hypersignal du LCR, sont plus sensibles aux anomalies de signal de la moelle que les séquences T1.

L'injection de gadolinium est utile pour différencier une prise de contraste tumorale d'un œdème. Et pour mieux délimiter la tumeur, notamment en présence d'un Kyste. (25.26)

b.3. Résultats :

Un processus expansif intra médullaire, se traduit en IRM par un élargissement progressif de la moelle épinière dans tous ses diamètres, entraînant un amincissement, puis une disparition

des espaces sous arachnoïdiens perimédullaires. La lésion est en général étendue sur plusieurs segments. (17)

L'IRM permet d'analyser les caractéristiques des TIM, à savoir l'étendue en hauteur et en largeur, les différentes portions tumorales (portions charnue et kystique, kystes satellites), l'existence d'un œdème péri tumoral ou encore l'existence d'une cavité syringomyélique associée.

Ainsi, la lésion tumorale étant en général étendue sur plusieurs segments, elle se présente en hypo signal en T1, en hyper signal plus ou moins homogène en T2. Les portions kystiques peuvent être tumorales et leurs parois prennent alors le contraste (Gadolinium), ou simplement satellites (pas de prise de contraste). (27)

L'aspect IRM des épendymomes est celui d'une lésion en iso ou hypo signal en séquences pondérées T1, souvent étendue, bien limitée, de siège central. En séquences pondérées T2, le signal est souvent intense. (28) (figure 34)

Les lésions kystiques accompagnent la tumeur dans la moitié des cas. On peut apercevoir aussi un liseré d'hyposignal péri tumoral aux pôles supérieur et inférieur de la tumeur : « signe de la coiffe ». (Figure 35)

La prise de contraste est souvent homogène, intense et centrée, permettant de démarquer la tumeur des lésions kystiques et de l'œdème adjacent.

Les astrocytomes se présentent sous forme de lésion souvent mal limitée, excentrée, de signal intermédiaire en T1 et hypersignal en T2. Elle se réhausse de façon hétérogène après injection de gadolinium. Cette prise de contraste peut manquer dans de rares cas. (Figure 36).

Les données IRM en ce qui concerne les hémangiomes sont assez caractéristiques, la tumeur présente un iso signal sur les séquences pondérées T1 et un hyper signal sur les séquences en T2, elle est très rehaussée et de façon intense et homogène par le produit de contraste, montrant parfois très bien les veines médullaires. Il s'y associe parfois un hyper signal du cône médullaire sur les séquences T2 pouvant correspondre à un œdème associé ou plutôt à

une stase veineuse. Les lipomes apparaissent en hyper signal et bien délimitée tant en séquences T1 que T2 sans injection de produit de contraste. (Figure 37)

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez tous les patients. Elle avait précisé le siège de la tumeur dans 100% des cas, a suggéré un diagnostic histologique dans 60% des cas. Une syringomyélie était associée dans 30% des cas.

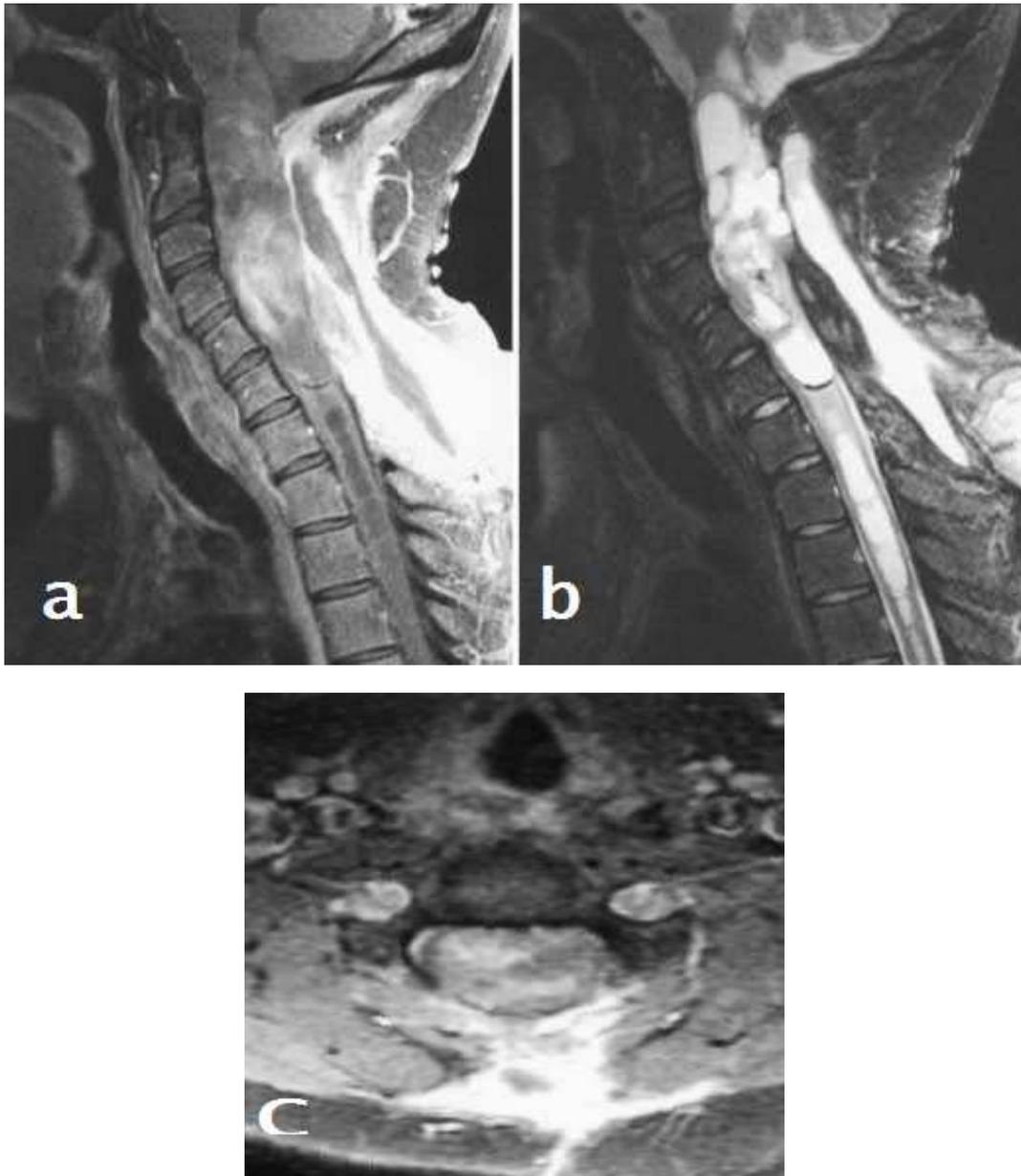


Figure (34): IRM rachidienne en coupes sagittales T1 (a), T2 (b) et axiale T1 (c) après injection de Gadolinium montrant un épendymome géant cervical intramédullaire en regard de C1-C7.



Figure (35) : signe de la coiffe d'un ependymome géant

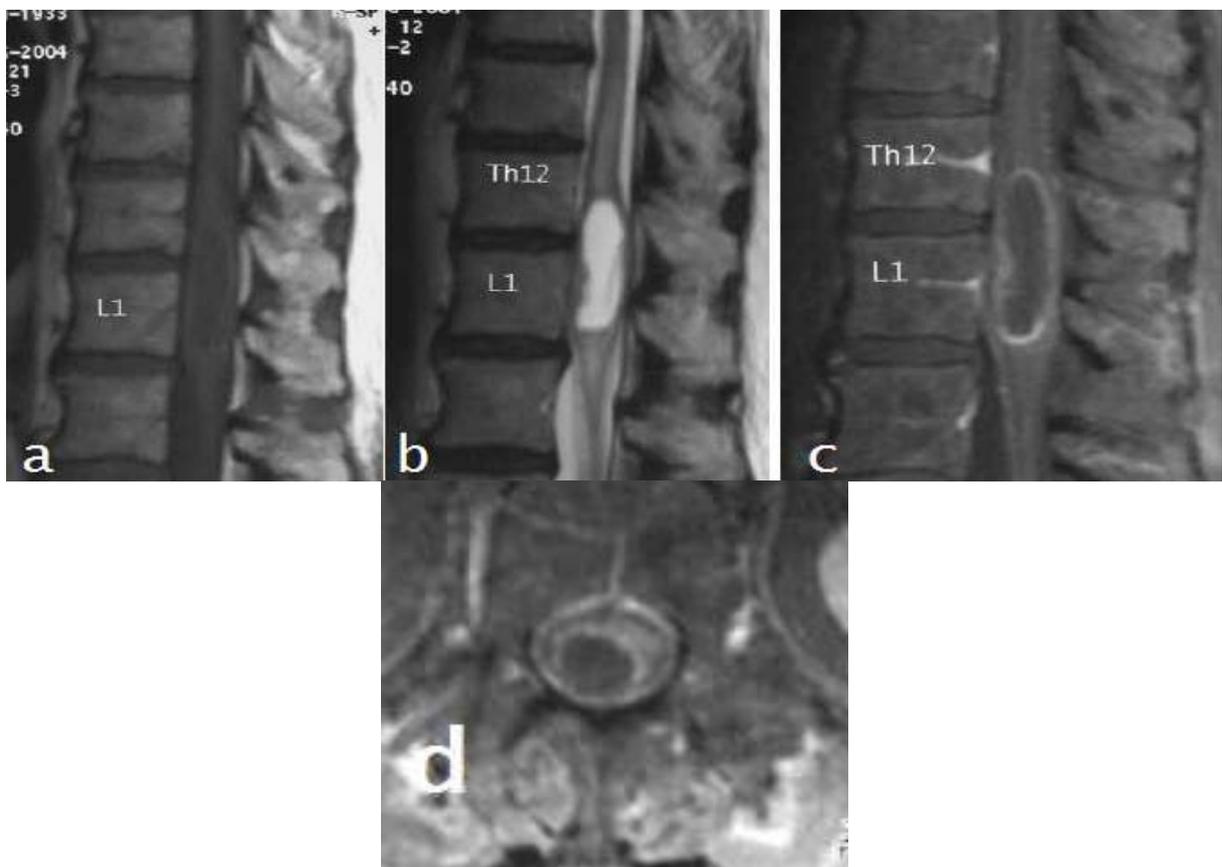


Figure (36) : IRM rachidienne en coupes sagittales T1 (a) et T2 (b) sans injection + sagittale T1 avec injection (c), et axiale T1 sans injection (d) montrant un astrocytome intra médullaire thoraco-lombaire en regard de T12-L1.



Figure (37) : image IRM en pondération T1 (A) et T2 (B), montrant un hyper signal du lipome intra médullaire dorsolombaire s'étendant de D11 à L1.

b.4. IRM de diffusion et tractographie :

L'IRM de diffusion et de tenseur de diffusion jouent un rôle majeur dans le diagnostic des lésions médullaire, et dans leurs évaluations pronostiques, que ce soit dans la pathologie ischémique, les traumatismes ou la pathologie tumorale.

L'IRM morphologique traditionnelle permet de visualiser de manière directe les voies nerveuses et les lésions cérébrales ou médullaires avec une excellente précision anatomique. Mais elle ne montre que tardivement des signes indiscutables de souffrance médullaire : hypersignal médullaire et/ou cavitation sur les séquences pondérées en T2.

L'IRM en tenseur de diffusion a été récemment appliquée aux maladies de la moelle épinière permettant ainsi de quantifier les mouvements de l'eau à l'échelle microscopique. A partir de la connaissance de la direction préférentielle des molécules d'eau dans un faisceau de substance blanche, il est possible de déduire la direction globale du faisceau et de reconstituer le trajet des fibres de substance blanche. (29)

L'apport supplémentaire du tracking de fibres a permis de visualiser la déformation ou l'interruption des représentations des faisceaux de fibres de substance blanche dans le cadre de tumeurs intramédullaires (figure 38), de compression médullaire ou de plaques médullaires de sclérose en plaques, parfois sans anomalie de signal intra médullaire sur les séquences IRM classiques. (30)

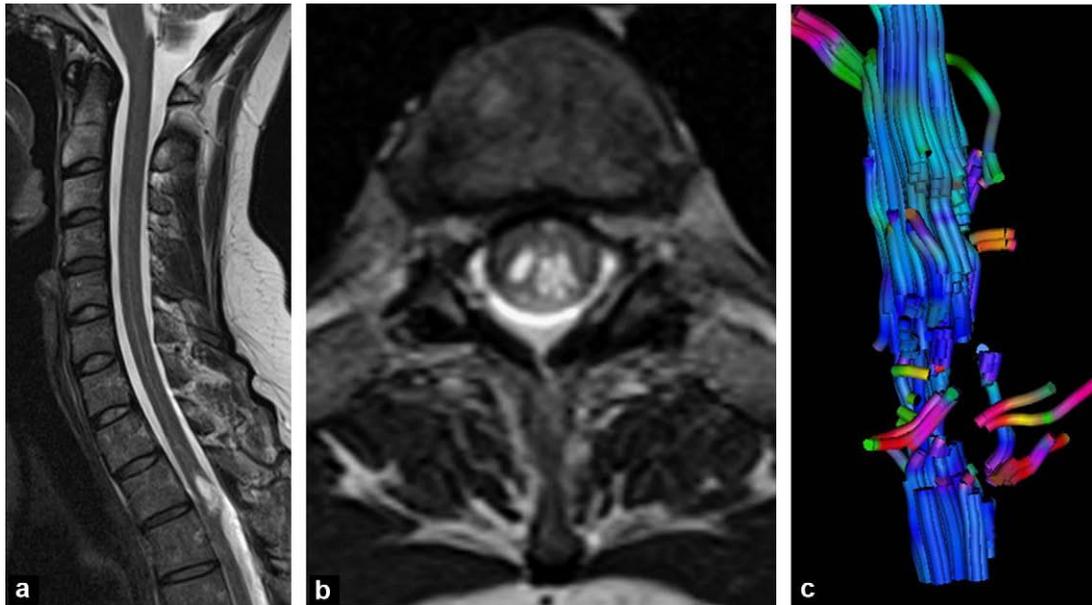


Figure (38) : IRM rachidienne en coupes sagittales T2 (a) et axiale T2 (b) montrant un hypersignal d'un astrocytome intra médullaire en regard de D3-D4 +C : IRM, tractographie de diffusion : amputation apparente des fibres au niveau du site tumoral.

c. Tomodensitométrie et myélotomodensitométrie :

Le scanner n'est désormais réalisé dans le cadre de bilan diagnostique de TIM qu'en cas d'impossibilité de réaliser une IRM (présence de corps étrangers métalliques par exemple). Il est également utile pour la prise en charge des problèmes orthopédiques rachidiens des TIM, en association avec les radiographies standard. En effet, la TDM reste un examen de choix pour l'appréciation des structures osseuses.

Par ailleurs, en cas de contre-indication à l'IRM, une injection intrathécale de produit de contraste peut être réalisée, il s'agit de la myélo-TDM qui permet de visualiser, dans les cas de

TIM, une moelle élargie sur toutes les incidences et des espaces péri médullaires rétrécis de l'intérieur vers l'extérieur. (31)

d. Myélographie :

La myélographie et le myéloscanner ont perdu de leur intérêt au profit de l'IRM. Ces examens restent valables en cas de non disponibilité ou de contre-indications à cette dernière méthode.

Le principe de la myélographie se base sur l'injection de produit de contraste dans les espaces sous arachnoïdiens par ponction lombaire ou par voie sous occipitale, ce qui permet une visualisation indirecte de la moelle.

Procédure agressive et potentiellement dangereuse, tout en restant une technique de visualisation indirecte, la myélographie ne devrait plus être employée dans cette indication.

D'ailleurs, dans notre série, elle n'a pas été réalisée en aucun cas.

e. L'artériographie médullaire :

Elle n'est pas indiquée par la recherche d'une TIM, elle est par contre d'un immense appoint dès qu'une tumeur vasculaire est suspectée aussi bien pour son diagnostic que pour son traitement.

Le but de sa réalisation est d'apprécier la vascularisation médullaire et tumorale et aussi de réaliser des gestes d'embolisation qui peut être un complément thérapeutique très utile en préopératoire. (43)

Dans notre série, elle n'a pas été réalisée chez aucun cas.

5.2. Exploration neurophysiologique :

Le monitoring neurophysiologique continu en préopératoire a trouvé son utilité en ce qui concerne la réduction du taux de morbidité en postopératoire, Ces potentiels renseignent pendant toute l'intervention sur l'état fonctionnel des voies motrices et sensitives, et sur leur éventuelle souffrance du fait de la dissection. (32)

En per-opératoire l'utilisation des PES et PEM est sensé sécuriser le geste chirurgical en ce sens que l'intervention doit être interrompue en cas d'apparition de perturbation au niveau des PES et PEM.

Ainsi, des réponses présentes et stables impliquent l'intégrité des voies motrices et permettent au chirurgien de continuer en toute confiance la résection de la tumeur. (32-33)

L'exploration des PES et PEM a aussi un intérêt pour le diagnostic et la surveillance post-thérapeutique par comparaison avec le bilan pré-thérapeutique (récupération, stabilisation, récurrence).

Elle permet d'affirmer ou de confirmer une atteinte des voies sensitives et motrices et de la situer. Sa sensibilité est telle qu'elle permet de diagnostiquer même des atteintes infracliniques. (33).

5.3. Biologie :

Outre les examens biologiques usuels tels que la numération formule sanguine (NFS) et la vitesse de sédimentation (VS) ayant comme objectif la recherche d'un syndrome inflammatoire, l'examen du LCR prélevé par ponction lombaire est intéressant dans la mesure où la dissociation albumino-cytologique peut s'observer dans une compression médullaire.

Elle correspond à une franche élévation de la protéinorachie contrastant avec l'absence de pleiocytose.

Mais cet examen reste peu contributif, d'autant plus qu'il peut aggraver le tableau clinique surtout si le stade de la maladie est avancé.

Dans notre série, un bilan biologique préopératoire a été réalisé chez tous nos malades opérés, comportant une numération formule sanguine (NFS), un groupage sanguin, un bilan rénal et un bilan d'hémostase notamment le dosage du taux de prothrombine (TP).

IV. Traitement

Le seul traitement efficace des TIM reste incontestablement microchirurgical (35).

Longtemps, la prise en charge des TIM se résumait à une biopsie suivie de RTH (34).

C'est l'apparition de nouveaux outils chirurgicaux qui a permis l'évolution vers une chirurgie plus étendue sans augmentation des risques chirurgicaux (36) et a ainsi permis de surseoir aux thérapies adjuvantes telles que la RTH et la CTH.

1. Buts :

Il doit avoir pour but l'exérèse la plus complète de la lésion et cela avec la moindre aggravation neurologique possible. (37)

La chirurgie permet de réaliser l'exérèse la plus carcinologique possible en tenant compte évidemment des limites imposées par l'envahissement tumoral et des risques d'un geste chirurgical lourd.

La place de la radiothérapie et de la chimiothérapie est encore très controversée, dans la mesure où s'ils ne modifient pas de façon certaine le pronostic (surtout après exérèse complète), ils sont à l'origine de complications (neurologiques et rachidiennes, notamment pour la radiothérapie).

En effet, de nombreux facteurs de risque rendant compte d'un taux élevé de complications postopératoires ont été rapportés.

En outre, l'espérance de vie souvent réduite de ces patients doit faire réfléchir aux rapports risque/bénéfice et la décision doit être dictée par la qualité de vie que l'on peut leur apporter.

2. Moyens thérapeutiques :

2.1. Traitement médical :

Certaines thérapies doivent être administrées rapidement, la douleur souvent très pénible constitue un facteur aggravant l'état général du patient.

Il ne faut pas hésiter à recourir rapidement aux antalgiques majeurs (palier 2 et 3) vu que ces patients souffrant de douleurs néoplasiques prenaient certainement plusieurs antalgiques banals depuis longtemps. La posologie utilisée devra souvent être supérieure à celle théorique avant d'affirmer leur éventuelle inefficacité.

Selon KAWAMOTO et KIM (38) En présence de douleurs intenses et/ou de compression médullaire, on pourra utiliser des corticostéroïdes a raison de 100 mg de dexaméthasone par jour en plusieurs prises, avec dégression progressive sur plusieurs jours, en même temps que sont initiés les traitements par radiothérapie ou techniques analgésiques.

A mentionner qu'une couverture antibiotique prophylactique tant en per qu'en post opératoire est nécessaire vue le risque infectieux induit d'une part par l'ouverture méningée, et d'autre part par la longueur des interventions chirurgicales en matière de TIM.

MASTRONARDI et TATTA (43) la préconisent systématiquement pour toute chirurgie médullaire en tenant compte des résultats satisfaisants de leur étude rétrospective portant sur 973 patients.

La prévention du risque thromboembolique est assurée par l'administration d'une héparine de bas poids moléculaire, d'autant plus que le patient est impotent.

Dans notre série, l'usage des antalgiques et des corticoïdes était systématique dans le but d'améliorer le confort de nos patients et de limiter les complications neurologiques.

2.2. Traitement chirurgical :

L'avènement des nouvelles techniques chirurgicales incluant la microchirurgie avec une instrumentation adaptée mais aussi l'aspiration ultrasonique, le laser, le monitoring électrophysiologique, voire l'échographie préopératoire a permis de diminuer considérablement une morbidité et mortalité autrefois lourde.

Il est maintenant possible de proposer le plus souvent une exérèse complète des TIM, tumeurs en grande majorité bénignes, au prix d'un pronostic fonctionnel tout à fait acceptable.

a. Buts :

Les objectifs du traitement chirurgical sont de :

- Réaliser une décompression myelo-radicaire par une laminectomie.
- Permettre le diagnostic histologique de la lésion.
- Effectuer une exérèse aussi complète que possible de la tumeur.
- Assurer la stabilité vertébrale si elle apparait nécessaire par une ostéosynthèse postérieure ou antérieure, ou combinée.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical (100%).

b. Technique et déroulement :

L'intervention se déroule sous anesthésie générale en décubitus ventral avec appuis sur des boudins au niveau des épaules et des crêtes iliaques pour éviter au maximum une compression thoraco-abdominale qui pourrait augmenter la pression veineuse centrale et donc le saignement opératoire. (39)

Selon MCLAIN (45), une anesthésie médullaire peut être envisagée Pour les interventions à l'étage lombaire.

La tête est positionnée en évitant toute flexion et en imposant une position neutre du rachis soit dans une têtère à pointes type Mayfield (figure 39), volontiers utilisée pour les

tumeurs cervicales, soit dans une têtère en fer à cheval en veillant soigneusement à la liberté du nez et des yeux qui pourraient être comprimés lors de ces interventions

Longues. (39-40)

La laminectomie est réalisée en regard de la portion charnue de la tumeur dont la topographie a été localisée par les examens radiologiques préopératoires.

Une échographie à dure-mère fermée est parfois pratiquée pour confirmer la bonne exposition de la tumeur (hyperéchogène par rapport à la moelle). Les kystes satellites étant vides d'écho (40).

Chez l'enfant, une laminectomie est réalisée, les arcs osseux postérieurs ôtés étant reposés et fixés en fin d'intervention.

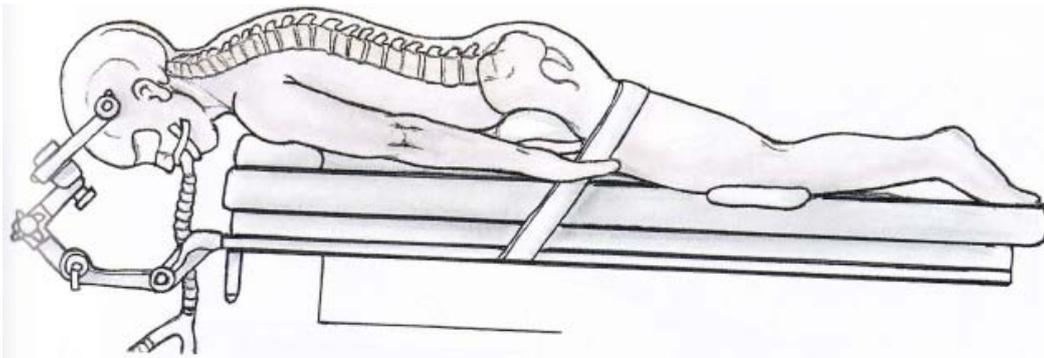


Figure (39) : exemple d'installation en décubitus ventral sur boudins avec têtère de Mayfield (37).

2.3. Les voies d'abord :

Le choix de la voie d'abord dépend de la direction de la compression, le nombre de vertèbres atteintes et le niveau anatomique, la présence d'une instabilité rachidienne et de son type, et enfin l'état général du malade. (46)

a. La voie postérieure :

Cette voie conduit après laminectomie à toute la partie postérieure de la moelle et à ses deux segments latéraux. Elle est donc la plus utilisée dans le cas des tumeurs intramédullaires (47.48.).

Ce qui était le cas dans notre série ou elle était réalisée chez 100 % des patients opérés. Elle avait intéressé 2 étages dans 30% des cas, 3 étages dans 40% des cas et 4 étages et plus dans 30% des cas.

a.1. Exérèse tumorale :

A ce stade, l'utilisation du microscope et des instruments microchirurgicaux est inévitable.

A noter que le microscope opératoire est utilisé par la majorité des équipes pour ouvrir la dure mère. Là encore, l'échographie per opératoire peut être utilisée. (49)

L'arachnoïde est également incisée, puis suspendue à la dure-mère adjacente.

Elle doit être préservée dans la mesure du possible pour permettre la reconstruction à la fin de l'intervention (7-52).

La face dorsale est alors bien inspectée pour repérer avec précision le sillon médian postérieur, chose qui n'est pas toujours évidente due à la rotation et la déformation de la moelle par la tumeur ; on peut le repérer alors par l'identification de la ligne médiane entre l'entrée des racines nerveuses postérieures, ou par les petits vaisseaux tortueux qui cheminent à sa surface. (11.32)

Une myélotomie médiane postérieure est alors réalisée grâce à des microciseaux ou à un bistouri à lame fine. La pie-mère est suspendue par des sutures qui permettront une traction des colonnes postérieures et une meilleure exposition de la tumeur. Puis à l'aide de micro-forceps on élargit la myélotomie en douceur jusqu'à exposition totale de la tumeur. (Figure 42)

CANTORE (51) propose une alternative pertinente à la myelotomie continue, la myelotomie discontinue qui contourne les cordons médullaires : 2 incisions sont effectuées, l'une en dessus, l'autre en dessous, la tumeur sera alors aspirée par le biais du cavitron ultrasonique (CUSA) par l'une ou l'autre incision en se basant sur une vue oblique.

La technique d'exérèse proprement dite de la tumeur dépendra de la présence ou non

D'un plan de clivage et de sa consistance (figure 41). La tumeur exposée, un prélèvement en vue d'un examen histologique extemporané est immédiatement réalisé.

La lésion est, la plupart du temps, évidée de dedans en dehors à l'aide de l'aspirateur ultrasonique qui permet d'irriguer et d'aspirer tout en détruisant le tissu tumoral sans exercer de traction sur les tissus avoisinants (37).

Certains auteurs se servent du laser à ce stade mais son utilisation a été controversée du fait du noircissement des tissus qu'il engendre, ce qui efface un des critères essentiels de reconnaissance tumorale qu'est sa couleur, en particulier pour les tumeurs n'ayant pas de plan de clivage comme l'astrocytome (11) Le danger artériel se situe en avant avec l'artère spinale antérieure (36).

La moelle libérée de la tumeur peut alors être renfermée, les deux berges retrouvent habituellement leur place l'une contre l'autre, la moelle est suturée au niveau de la pie mère, l'arachnoïde est aussi reconstituée chaque fois qu'elle a pu être préservée, la dure mère refermée de façon étanche et sans tension, ce n'est que lorsque l'intervention s'est limitée à une biopsie ou à une exérèse partielle ou subtotale que l'on est amené à réaliser une plastie durale d'agrandissement (11.32.53).

La difficulté réside dans le fait que seule une exérèse radicale permet d'éviter une récurrence à distance, il faut alors trouver le juste compromis entre une exérèse maximale et un risque fonctionnel minimal.

Dans notre série, une exérèse tumorale complète (macroscopiquement) a été réalisée chez 6 patients (60%) et incomplète chez 2 patients (27,3%). Alors que le geste chirurgical s'est limité à une simple biopsie chez 2 patients (20%).

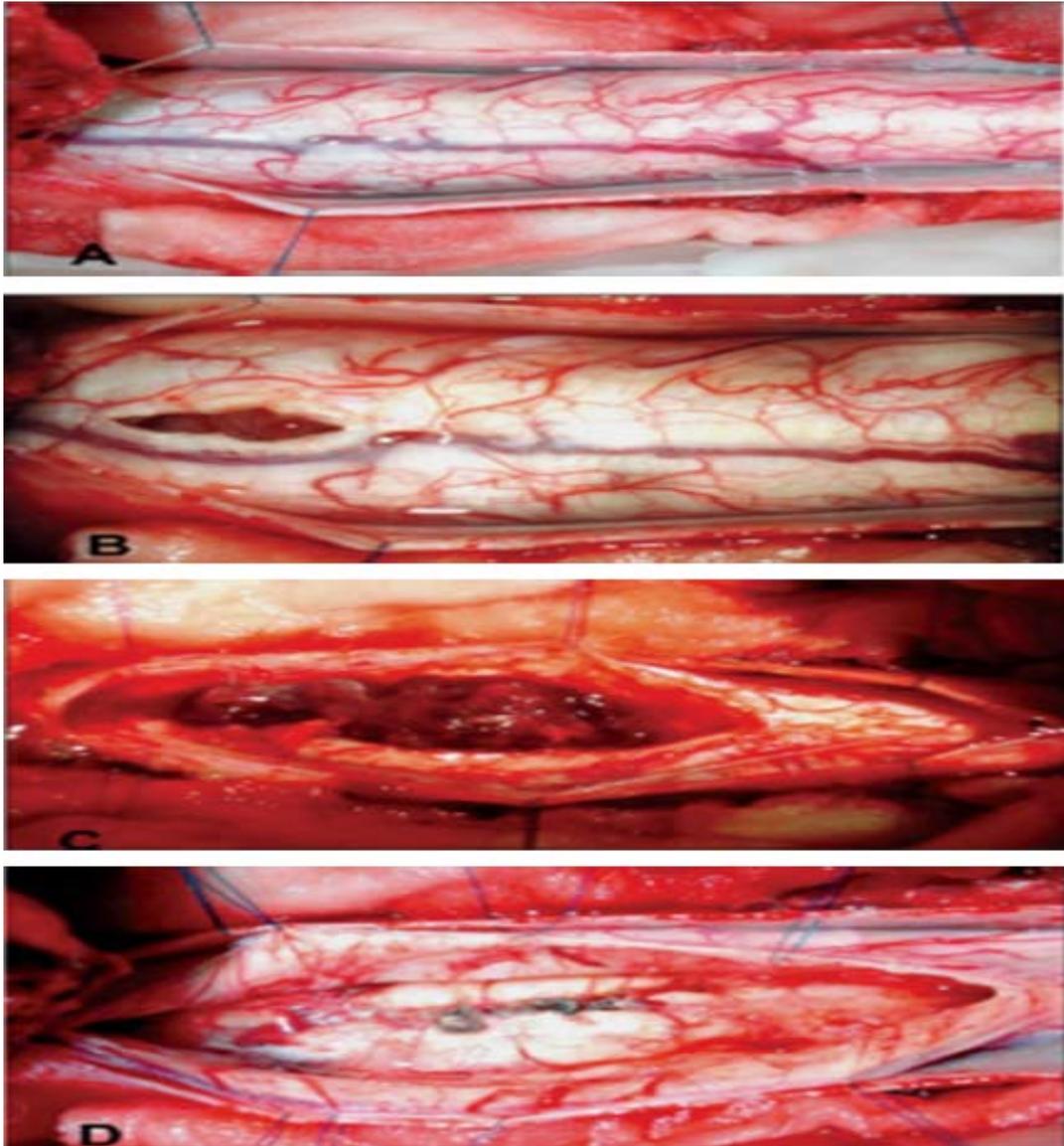
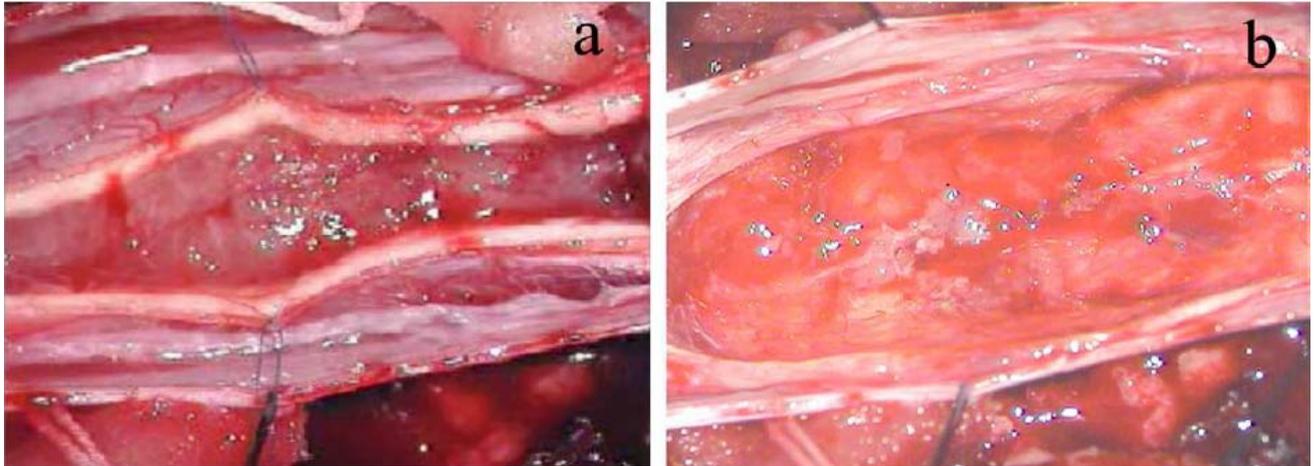


Figure (41) : vue préopératoire de l'exérèse chirurgicale d'un ependymome à travers un microscope chirurgical montrant :

- A : élargissement de la moelle épinière cervicale sans aucune tumeur a la surface.
- B : début de la myelotomie avec apparition du tissu tumoral.
- C : exposition totale du tissu tumoral.
- D : résultat après résection totale de la tumeur.



**Figure (42) : photos per opératoires montrant les stades de résection de tumeur
Intra médullaire à l'étage cervico-thoracique.**

A : Myélotomie médiane postérieure et suspension de la pie-mère

B : cavité résiduelle après résection totale de la tumeur

2.4. Radiothérapie

Alors que la radiothérapie est restée longtemps le traitement de référence des TIM après réalisation d'une biopsie, l'évolution des pratiques tend à limiter les traitements complémentaires que sont la RTH et la CTH pour des cas bien particuliers, à savoir les lésions de haut grade ou certaines progressions tumorales. (54.55)

A remarqué que les auteurs soutenant la RTH systématique (54.56.57) ont publié leurs écrits avant l'apparition des nouvelles technologies précédemment décrites et qui ont facilité nettement l'approche chirurgicale rendant ainsi l'exérèse complète des tumeurs bien plus fréquente qu'auparavant.

La RTH est plus active sur des cellules à renouvellement rapide (36), or, les TIME sont en majorité des tumeurs à croissance lente et de bas grade (présentant donc peu de mitoses) ce qui limite l'efficacité de la RTH.

BERHOUMA (7) considère que la radiothérapie n'a plus de place dans la prise en charge des TIM, vu l'irradiation sur la moelle. Pour d'autres auteurs, l'indication de la radiothérapie est en fonction du type histologique et du degré d'exérèse.

Selon FADI (32), après une exérèse macroscopiquement totale, le risque de récurrence tumorale est habituellement réduit, et les bénéfices que peut apporter la radiothérapie quant à la stérilisation du résidu tumoral semblent être limités.

DANIEL (48), BROTCHE (60) et ISSACSON (61) sont d'accord sur les strictes indications de la radiothérapie comme traitement adjuvant à la chirurgie à savoir :

- Astrocytome de haut grade (Irradiation d'emblée).
- Exérèse incomplète d'un gliome de bas grade.

Le protocole standard établi est de 45 à 50 Gray fractionné pendant 6 semaines.

CLEMENCEAU (62) affirme que la radiothérapie est potentiellement dangereuse pour la moelle d'autant plus fragile qu'elle vient d'être opérée, elle présente de nombreux inconvénients :

- ❖ En cas d'exérèse incomplète, elle provoque une gliose réactionnelle et une fibrose autour de la masse résiduelle, rendant une éventuelle réintervention extrêmement difficile au cas où celle-ci serait implacable.
- ❖ Limite la tolérance de la moelle à un éventuel geste chirurgical en obstruant les capillaires sanguins.
- ❖ Peut engendrer une myélopathie radique, entraînant de graves déficits neurologiques ultérieurs.

Ce dernier (62) opte plutôt pour une surveillance rapprochée et pour entrevoir une réintervention en cas de récurrence que pour une radiothérapie.

Dans notre série, une radiothérapie conventionnelle a été réalisée à titre complémentaire de la chirurgie chez 1 patient ayant un ependymome anaplasique grade 2 après exérèse chirurgicale incomplète.

2.5. Chimiothérapie :

Les indications et les modalités de la CT en traitement adjuvant des TIME sont rarement standardisées (62). Ce traitement général a une large indication dans les hémopathies malignes ainsi que dans certaines épидurites néoplasiques ou d'origine hématologique notamment le plasmocytome solitaire, la maladie d'Hodgkin, les lymphomes malins non hodgkiniens et les myélomes multiples.

Concernant les TIME, La chimiothérapie n'a que très peu été considérée comme un moyen thérapeutique fondamental dans leur prise en charge (32). Hormis pour les tumeurs de haut grade ou elle est proposée d'emblée en association avec la RT (selon le schéma stupp), afin d'éviter ou de retarder l'irradiation dont les effets néfastes sont reconnus, d'autant plus que le patient est jeune.

Les produits utilisés étaient les mêmes que ceux délivrés dans les tumeurs cérébrales : etoposide et carboplatine le plus souvent en cas d'épendymome ; témozolomide, fotémustine, carmustine ou procarbazine, lomustine, vincristine, en cas d'astrocytome, de tumeur mixte ou d'oligodendrogliome (62.63).

Dans notre série, la chimiothérapie a été indiquée chez un patient présentant un astrocytome anaplasique grade 3, mais elle n'a pas été réalisée car le malade a été perdu de vue.

2.6. Rééducation :

D'après CALMES [44], la rééducation est adaptée en fonction du niveau lésionnel et du degré de l'atteinte neurologique, complète ou incomplète. Son objectif est :

- D'éviter les complications précoces dues aux déficits neurologiques et à l'immobilisation : lésions cutanées, troubles thromboemboliques.
- D'envisager une verticalisation précoce du patient.
- De favoriser la récupération par stimulation active et passive, d'entretenir l'état osseux, articulaire, développer la force musculaire.
- D'améliorer l'anatomie fonctionnelle pour les activités de la vie quotidienne.

Elle constitue un volet important dans le traitement des déficits neurologiques causés par les TIM. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologiques en se basant sur :

- **La rééducation fonctionnelle du déficit moteur** : elle permet de lutter contre la rétraction musculo-tendineuse et de prévenir la survenue des ossifications périarticulaires.

L'enraidissement des structures péri-articulaires étant inévitable en cas de paralysie prolongée, la mobilisation des articulations situées en territoire sous lésionnel doit être précoce, douce, lente et pluriquotidienne (49).

Les ossifications péri-articulaires sont des ossifications se développant dans le tissu conjonctif péri-articulaire et dont la pathogénie demeure obscure faisant discuter le rôle favorisant des microtraumatismes. La kinésithérapie associe la suspension complète des mobilisations passives qui doit être remplacée par des postures alternées, le refroidissement de l'articulation par l'utilisation de vessies de glace et un travail musculaire actif qui se substituera lentement aux postures en cas de récupération motrice.

- **La rééducation sphinctérienne** : qui repose sur une collaboration active du patient.

Elle permet d'assurer au patient un certain confort et une indépendance sphinctérienne (49).

- **La prévention des complications de décubitus** : Les mesures prophylactiques doivent être systématiquement envisagées dès que l'état de santé d'un malade nécessite un décubitus prolongé. Elles doivent tenir compte du pronostic fonctionnel chez le malade, de ses perspectives de verticalisation, de son état de déchéance éventuel. Le personnel infirmier doit être prévenu de ces mesures et de leur importance ; c'est lui qui aura l'essentiel de la responsabilité de la prophylaxie.

3. Indications thérapeutiques :

Les indications thérapeutiques en matière de TIM, varient selon le type histologique. En fait, la plupart des auteurs plaident en faveur d'une résection chirurgicale aussi large et complète que possible de la tumeur, quel que soit son type histologique.

- Ceci est le plus souvent possible pour les épendymomes, sans avoir recours à une RTH adjuvante étant donné qu'ils sont généralement circonscrits, bien clivés par rapport au tissu médullaire sain et souvent bénins.
- Pour les astrocytomes et les oligodendrogliomes, qui sont des tumeurs infiltrantes, on peut espérer dans ces cas qu'une exérèse incomplète de la tumeur. Une radiothérapie adjuvante nous semble légitimement indiquée pour stériliser le résidu tumoral.
- Chez l'enfant, par rapport à l'adulte, la radiothérapie semble avoir des effets plus délétères, tout en sachant que le type histologique le plus fréquent chez cette tranche d'âge est l'astrocytome, une CTH adjuvante au traitement chirurgical semble plus prometteuse.

V. Types histologiques des TIM :

La classification et les grades histologiques des TIM sont basés essentiellement sur les critères de l'organisation mondiale de la santé (OMS). L'identification de telles anomalies a permis d'élaborer une classification histomoléculaire des tumeurs du SNC publiée par l'OMS en 2016. La croissance exponentielle des données générées et l'avènement de nouvelles technologies, telles que le méthylome, ont imposé ces dernières années des mises à jour régulières (cIMPACT-NOW) de la classification des tumeurs du SNC ce qui a permis une publication en 2021 d'une nouvelle classification. (89) Figure (43)

OMS 2016	OMS 2021
Tumeurs astocytaires et oligodendrogiales diffuses	Gliomes, tumeurs glioneuronales et neuronales
Astrocytome diffus, IDH-muté	Astrocytome, IDH-muté
Astrocytome diffus, IDH-non-muté	Oligodendrogliome, IDH-muté et 1p/19q-codéleté
Astrocytome diffus, NOS	Glioblastome, IDH-non-muté
Astrocytome anaplasique, IDH-muté	Gliomes diffus pédiatriques de bas grade
Astrocytome anaplasique, IDH-non-muté	Astrocytome diffus, avec altération de MYB ou MYBL1
Astrocytome anaplasique, NOS	Gliome angiocentrique
Glioblastome, IDH-non-muté	Tumeur neuro-épithéliale polymorphe de bas grade du sujet jeune (PLNTY)
Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27M-muté	Gliome diffus de bas grade avec altération de la voie des MAP Kinases
Oligodendrogliome, IDH-muté et 1p/19q-codéleté	Gliomes diffus pédiatriques de haut grade
Oligodendrogliome, NOS	Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27-altéré
Oligodendrogliome anaplasique, IDH-muté et 1p/19q-codéleté	Gliome diffus hémisphérique, H3 G34-muté
Oligodendrogliome anaplasique, NOS	Gliome diffus pédiatrique de haut grade H3- et IDH-non-muté
Oligoastrocytome, NOS	Gliome hémisphérique infantile
Autres tumeurs astrocytaires	Gliomes astrocytaires circonscrits
Astrocytome pilocytique	Astrocytome pilocytique
Astrocytome pilomyxoïde	Astrocytome anaplasique avec aspects piloides
Astrocytome à cellules géantes sous-épendymaire	Xantho-astrocytome pléomorphe
Xantho-astrocytome pléomorphe	Xantho-astrocytome pléomorphe
Xantho-astrocytome pléomorphe anaplasique	Astrocytome à cellules géantes sous-épendymaire
Autres gliomes	Gliome choroïde
Gliome choroïde du 3^{ème} ventricule	Gliome angiocentrique
Gliome angiocentrique	Astroblastome
Astroblastome	Tumeurs neuronales et glioneuronales
Tumeurs neuronales et glioneuronales	Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique
Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique	Gangliocytome
Gangliocytome	Gangliogliome
Gangliocytome anaplasique	Gangliogliome anaplasique
Gangliocytome dysplasique du cervelet (Maladie de Lhermitte-Duclos)	Gangliocytome dysplasique du cervelet (Maladie de Lhermitte-Duclos)
Tumeur glioneuronale papillaire	Tumeur glioneuronale papillaire
Tumeur glioneuronale à rosettes (RGNT)	Tumeur glioneuronale à rosettes (RGNT)
Tumeur glioneuronale leptoméningée diffuse (DLGNT)	Tumeur glioneuronale myxoïde
Neurocytome central	Tumeur glioneuronale leptoméningée diffuse (DLGNT)
Neurocytome extra-ventriculaire	Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolisée (MVNT)
Liponeurocytome du cervelet	Gangliocytome dysplasique du cervelet (Maladie de Lhermitte-Duclos)
Paragangliome	Neurocytome central
Tumeurs épendymaires	Neurocytome extra-ventriculaire
Subépendymome	Liponeurocytome du cervelet
Ependymome myxopapillaire	Tumeurs épendymaires
Ependymome	Ependymome supra-tentoriel
Ependymome papillaire	Ependymoma supra-tentoriel, avec fusion ZFTA
Ependymome à cellules claires	Ependymoma supra-tentoriel, avec fusion YAP1
Ependymome tanycytique	Ependymome de la fosse postérieure
Ependymome avec fusion RELA	Ependymome de la fosse postérieure groupe A (PFA)
Ependymome anaplasique	Ependymome de la fosse postérieure groupe B (PFB)
Tumeurs des plexus choroïdes	Ependymome spinal
Papillome des plexus choroïdes	Ependymoma spinal avec amplification de MYCN
Papillome atypique des plexus choroïdes	Ependymome myxopapillaire
Carcinome des plexus choroïdes	Subépendymome
Tumeurs embryonnaires	Tumeurs des plexus choroïdes
Médulloblastome, WNT-activé	Papillome des plexus choroïdes
Médulloblastome, SHH-activé et TP53-non-muté	Papillome atypique des plexus choroïdes
Médulloblastome, SHH-activé et TP53-muté	Carcinome des plexus choroïdes
Médulloblastome, non-WNT/non-SHH	Tumeurs embryonnaires
Médulloblastome, groupe 3	Médulloblastomes
Médulloblastome, groupe 4	Médulloblastome, WNT-activé
Médulloblastome, classique	Médulloblastome, SHH-activé et TP53-non-muté
Médulloblastome, desmoplastique/nodulaire	Médulloblastome, SHH-activé et TP53-muté
Médulloblastome avec nodularité extensive	Médulloblastome, non-WNT/non-SHH
Médulloblastome, anaplasique / à cellules géantes	Médulloblastome défini histologiquement
Médulloblastome, NOS	Autres tumeurs embryonnaires du SNC
Tumeur embryonnaire avec rosettes multistratifiées, C19MC-altéré	Tumeur rhabdoïde térotoïde atypique (ATRT)
Tumeur embryonnaire avec rosettes multistratifiées, NOS	Tumeur neuro-épithéliale cribiforme (CRINET)
Médulloépithéliome	Tumeur embryonnaire avec rosettes multistratifiées (ETMR)
Neuroblastome du SNC	Neuroblastome du SNC FOXR2-activé
Ganglioneuroblastome du SNC	Tumeur embryonnaire du SNC avec BCOR ITD
Tumeur embryonnaire du SNC, NOS	Tumeur embryonnaire du SNC
Tumeur rhabdoïde térotoïde atypique (ATRT)	Tumeurs du parenchyme pinéal
Tumeur embryonnaire du SNC avec aspects rhabdoïdes	Pinéocytome
Tumeurs de la région pinéale	Pinéoblastome
Pinéocytome	Tumeur du parenchyme pinéal de différenciation intermédiaire
Tumeur du parenchyme pinéal de différenciation intermédiaire	Pinéoblastome
Pinéoblastome	Tumeur papillaire de la région pinéale
Tumeur papillaire de la région pinéale	Tumeur myxoïde desmoplastique de la région pinéale SMARCB1-muté

Figure (43): Classification OMS 2016 versus classification OMS 2021 : les changements. Les termes conservés sont en noir, ceux abandonnés sont en gris et les nouveaux sont en rouge.

1. Ependymomes :

Tumeur issue des cellules épendymaires centromédullaires, l'épendymome est la tumeur intra médullaire par excellence, elle représente approximativement 65% des tumeurs gliomateuses intra médullaires de l'adulte. Il existe une discrète prédominance pour le sexe masculin, avec une moyenne d'âge entre 35 et 48 ans. [11.62.65]. Dans notre série, elle représente 70% des cas et l'âge moyen de découverte est de 34 ans.

Le tableau clinique s'apparente à celui de toutes les TIM, avec quelques spécificités, notamment la longue durée d'évolution avec un délai moyen de diagnostic variant entre 34 et 36 mois (66) ; la prédominance des déficits sensitifs, pouvant être expliqués par la localisation centrale de ces tumeurs, comprimant ou interrompant les faisceaux spinothalamiques de passage.

En hauteur leur localisation préférentielle est cervico-thoracique (11.62). Ceci concorde avec les résultats de notre série où les épendymomes étaient de localisation cervicale dans 14% des cas et de localisation thoracique dans 86% des cas.

Selon SUN (67) et MIYAZAWA (68), la tumeur est souvent de localisation centrale et bien limitée. L'élément le plus constant est le caractère hyper intense sur les séquences T2 (100% des lésions chez Sun et Miyazawa).

En T1 le comportement de la tumeur est moins régulier : elle est le plus souvent iso intense (70%) ou légèrement hypo intense (27%) mais peut être dans de rare cas (3%) hyper intense.

L'injection intraveineuse de Gadolinium met en évidence dans tous les cas une prise de contraste homogène et rapide permettant une délimitation nette entre la tumeur, l'éventuel œdème péri lésionnel et la moelle normale adjacente, ainsi que les nodules d'essaimage dans les espaces sous arachnoïdiens.

Sur le plan histologique, l'épendymome présente une architecture cellulaire unimorphe faite de cellules épendymaires, avec une hyperchromie nucléaire typique, mais le diagnostic histologique ne peut être posé en l'absence d'images de pseudo rosettes péri vasculaires (77,6), parfois ces pseudo rosettes sont absentes, avec en parallèle, la présence de cellules géantes multi nucléés et arrangées au sein d'une matrice mucineuse, c'est l'épendymome épithélioïde (77). Dans des cas rares, l'épendymome tanacétique (6) pose de grands problèmes quant à la différenciation histologique vu la ressemblance (Figure 44).

L'exérèse complète de la lésion est l'objectif primordial de la chirurgie, elle mérite d'être réalisée chaque fois que cela est possible, c'est-à-dire lorsque la détermination d'un plan de clivage entre tumeur et moelle saine est possible sans ambiguïté.

L'épendymome intra médullaire de faible grade de malignité retiré en totalité ne requiert aucun complément thérapeutique. En cas d'exérèse incomplète ou de récurrence, une radiothérapie s'impose à la dose de 45 à 54 Grays (69).

TABLEAU (XV) : Les épendymomes dans la littérature

Série	Nombre de cas	Moyenne d'âge	Résection totale %	Taux d'amélioration %
AGHAKHANI (70)	10	NP	90	30
BROTCHI (60)	93	41	92,50	10
SAMI (71)	84	35,5	82	15
FADI (32)	26	45	88,40	60
Notre série	7	34	71,40	43

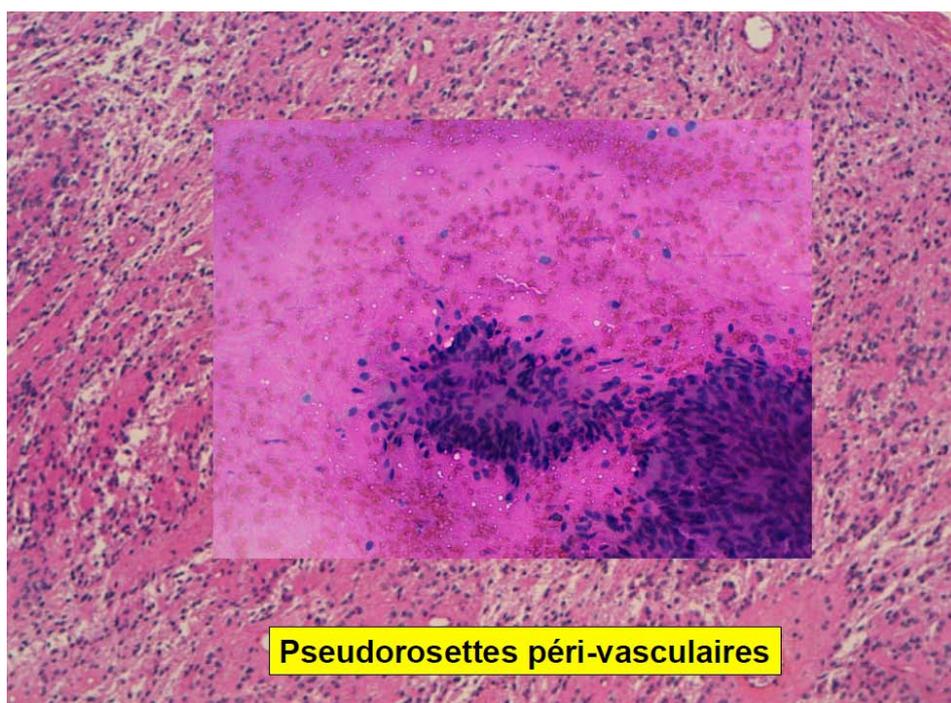


Figure (44) : coupe histologique au niveau d'un épendymome montrant des pseudo rosettes périvasculaires.

2. Astrocytome

Représentant environ 30 % des tumeurs gliales de la moelle épinière dans la littérature, les astrocytomes ont représenté 20% des tumeurs de notre série. Ils s'observent surtout chez l'enfant et l'adulte jeune. L'âge moyen de découverte dans la littérature se situe entre 23 et 35(7.72). Dans notre série, l'âge moyen de découverte était de 35 ans.

Sur le plan clinique, la douleur quel que soit son type, reste le signe révélateur le plus fréquent, le délai de diagnostic est plus court par rapport aux épendymomes avec une moyenne de 24 mois (73.74). Dans notre série ce délai était de 17 mois.

L'astrocytome présente une topographie cervico-thoracique avec une discrète prédominance thoracique. En raison de son caractère volontiers plus infiltrant, il garde un pronostic à long terme moins favorables que l'épendymome. Dans notre série 100% des astrocytomes siégeait en cette localisation.

Sur le plan histologique, l'architecture typique de l'astrocytome est pléomorphe, avec une richesse cellulaire caractéristique et une prolifération endothéliale manifeste (81).

Ces tumeurs ont été classées en quatre grades de malignité croissante en fonction de la richesse cellulaire, de la présence ou non d'anomalies cyto-nucléaires, de ne vaisseaux et de plage de nécrose. L'étude de la densité cellulaire semble être le critère histologique essentiel permettant de différencier ces tumeurs infiltrantes en deux grandes catégories : les astrocytomes de bas grade (de type fibrillaire et pilocytique) et ceux de haut grade (plus polymorphe) (Figure 45).

En IRM, le diagnostic d'astrocytome est plus particulièrement suspecté si la tumeur est excentrée, prend le contraste de façon hétérogène, et apparaît mal limitée, mais comme les épendymomes, il n'existe pas d'aspect pathognomonique.

L'exérèse d'une tumeur infiltrante tel que l'astrocytome a été grandement facilitée par l'utilisation du bistouri à ultrasons qui permet d'éviter la lésion en douceur tout en restant à distance de l'interface tumeur-moelle (75).

L'efficacité de la RTH reste discutée, et l'indication de ce traitement dépend essentiellement du grade histologique. Pour les astrocytomes de bas grade, la RTH peut être raisonnablement envisagée en cas de récurrence mais après ré-intervention.

KIERNAN (72) a publié une étude portant sur 136 cas d'astrocytomes intra médullaires opérés avec un âge moyen de 34,7 mois. Les signes révélateurs étaient la douleur dans 66% des cas, et les troubles moteurs dans 79. L'exérèse était subtotale dans 25%, totale dans 16%. Une biopsie a été réalisée dans 59% des cas. La radiothérapie a été indiquée chez 75% des patients. Il avait déduit que la radiothérapie améliore le pronostic chez les patients porteurs d'astrocytomes infiltratifs de façon significative, et que la place de la chimiothérapie reste encore à prouver.

Le principal facteur pronostic dans les astrocytomes reste le grade histologique, le taux survie en cas d'astrocytome de bas grade étant de 50 à 90% à 5 ans, alors que pour un astrocytome de haut grade, la moyenne de survie ne dépasse pas les 12 mois. (35.58).

Dans notre série on avait noté 2 cas d'astrocytome : le traitement a consisté en une ablation tumorale subtotale chez le patient portant un astrocytome anaplasique alors qu'on s'est limité à une simple biopsie chez celui portant un astrocytome pilocytique.

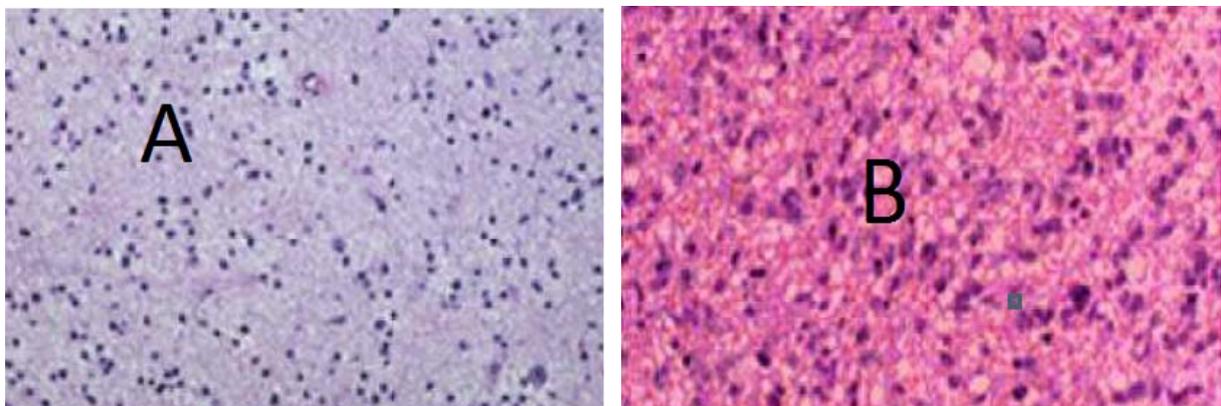


Figure (45) : image A : Astrocytome diffus de type fibrillaire (OMS, grade II)
Image B : Astrocytome anaplasique avec présence de mitoses et d'atypies nucléaires (OMS, grade III)

3. Oligodendrogliomes

L'oligodendrogliome est une tumeur gliale rare, ne représentant que 5 à 8 % des tumeurs du SNC tout âge confondu et moins de 2 % de tumeurs intramédullaires. (88)

Elles ne semblent pas avoir une prédominance de sexe chez l'adulte. La distribution longitudinale de l'oligodendrogliome paraît à peu près uniforme et son histoire clinique est volontiers oscillante, mais les particularités des oligodendrogliomes intra médullaires semblent pouvoir les différencier des autres gliomes comme leur forte propension spontanée à des saignements, donnant parfois des tableaux cliniques de début brutal et volontiers tragique, ainsi que leur grande tendance à l'infiltration locorégionale des leptoméninges avec un risque métastatique élevé.

Sur le plan radiologique, les oligodendrogliomes intra médullaires se présentent en IRM sous forme de masse irrégulière avec élargissement de la moelle, associée parfois à des cavités syringomyéliques. Cette lésion est iso-intense en T1, hyper intense en T2, avec une prise de contraste hétérogène d'intensité variable, mais qui n'est pas toujours constante.

Macroscopiquement, l'oligodendrogliome médullaire est habituellement décrit comme une tumeur infiltrante, molle, gélatineuse, souvent blanchâtre, volontiers hémorragique, parfois associée à des kystes tumoraux.

Sur le plan histologique, les critères utilisés pour le diagnostic des oligodendrogliomes sont l'aspect des cellules arrondies à noyau régulier et à cytoplasme clair formant un aspect « en nid d'abeille » et la présence d'un riche réseau capillaire ramifié (75). (Figure 46)

L'OMS classe les oligodendrogliomes en deux grades : II et III (oligodendrogliome anaplasique).

Le grade II comporte généralement des zones micro kystiques et des calcifications, et leur vascularisation est représentée par un réseau dense de capillaires fins et branchés. Des atypies cytonucléaires marquées et d'occasionnelles mitoses restent compatibles avec un grade II (73).

En revanche, selon les termes employés dans la classification de l'OMS, une activité mitotique « significative », une prolifération microvasculaire marquée, ainsi qu'une nécrose possible indiquent une progression vers un grade III (75.76). (Figure 47)

Dans notre série, 1 cas d'oligodendrogliome grade 2 a été noté, le traitement a consisté en une ablation tumorale totale et son évolution était stationnaire.

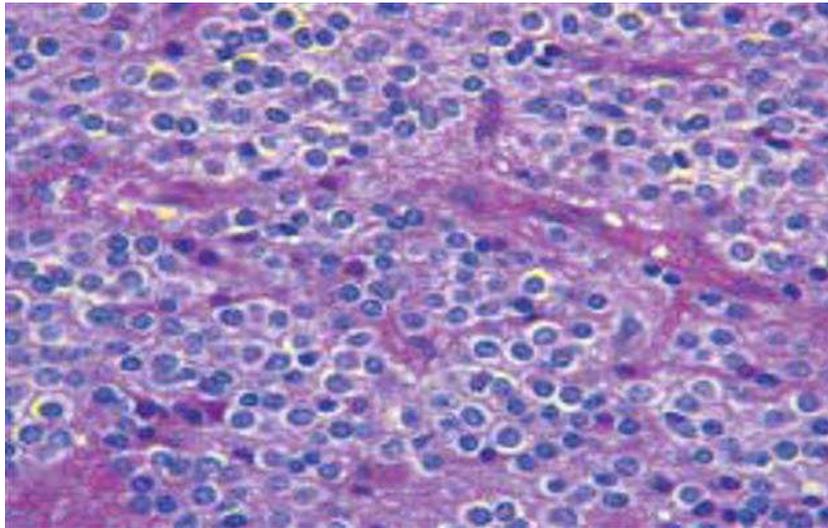


Figure (46): Aspect histologique typique d'oligodendrogliome de grade II, composé de tissu tumoral avec juxtaposition des cellules tumorales leur conférant un aspect « en nid d'abeille », associée à une hyperplasie endothéliale.

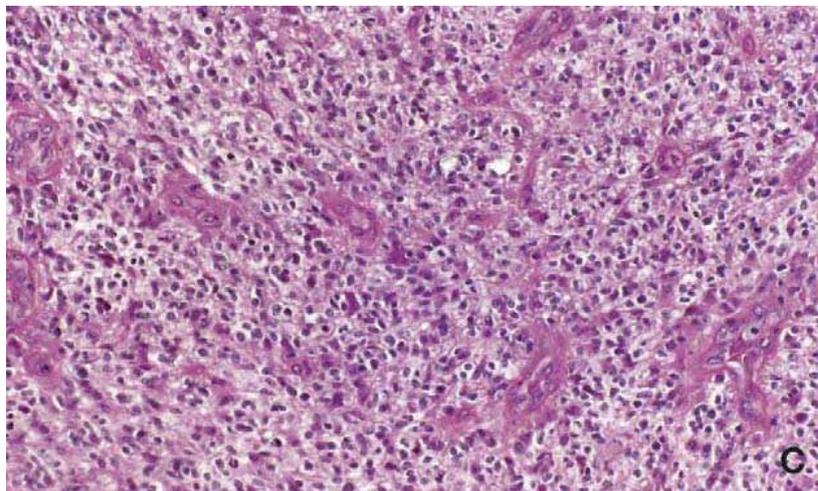


Figure (47) : Aspect histologique d'un oligodendrogliome anaplasique : forte densité cellulaire, franches atypies, vaisseaux glomérulés.

3.1. Autres tumeurs intramédullaires :

D'autres pathologies tumorales bénignes ou malignes peuvent se développer en intra médullaire bien que dans une proportion plus limitée :

a. Les tumeurs malignes de nature non gliales :

- Métastase intra médullaire des cancers viscéraux
- Mélanome
- Lymphome

b. Les tumeurs bénignes de nature non gliale :

- Hémangioblastome
- Lipome intramédullaire
- Neurinome intramédullaire
- Méningiome intramédullaire

c. Les pseudo-tumeurs intramédullaires :

- Cavernome
- Kyste épidermoïde et dermoïde
- Kystes épendymaires intramédullaires
- Granulome sarcoïdosique
- Kyste arachnoïdien

VI. Résultats thérapeutiques et surveillance

1. Résultats thérapeutiques

1.1. Mortalité

Grâce, notamment, au développement de la microchirurgie, du bistouri ultrasonique et du monitoring électrophysiologique, le taux de mortalité des patients opérés a été nettement réduit.

Dans la majorité des séries, le taux de mortalité opératoire est devenu quasi nul (10,12,20), c'est le cas aussi dans notre série.

Dans la série de BROTHI (60) qui porte sur 314 cas de TIM opérées, la mortalité opératoire est proche de 2%. Elle est due à une embolie pulmonaire, à une détresse respiratoire ou à des troubles bulbaires.

Elle atteint 9% dans la première année dont les trois quarts sont le fait d'une tumeur maligne. Les décès enregistrés à plus long terme sont dus soit à une récurrence tumorale soit à un état grabataire préexistant ou consécutif à l'intervention selon CLEMENCEAU (62).

1.2. Morbidité

Si la morbidité s'analyse initialement symptôme par symptôme : douleur, déficit moteur et sensitif, la cotation du retentissement fonctionnel est plus adaptée au suivi des patients et permet de comparer leurs états pré et postopératoires.

Selon SANDALCIOGLU (5), il existe le plus souvent une aggravation postopératoire immédiate et ce d'autant que l'exérèse a été totale et que la tumeur était étendue.

C'est à partir du 3ème mois postopératoire, qu'on peut avoir une idée sur l'état neurologique résiduel et sur le retentissement fonctionnel à distance, cela est surtout vrai pour les déficits sensitifs (thermo algiques, épicritiques, ...), alors que les troubles moteurs et sphinctériens peuvent encore évoluer soit vers une amélioration, soit vers une aggravation ou une spasticité.

Chez l'enfant, la récupération motrice précède habituellement la récupération sensitive et sphinctérienne (79)

Les résultats thérapeutiques de différentes séries sont répartis dans le tableau ci-dessous : (Tableau XVI)

Tableau (XVI) : Evolution à court terme selon la littérature

Série	Nombre de cas	Résection totale (%)	Evolution à court terme (%)		
			Stationnaire	Favorable	Aggravation
OLIVIER (10)	27	14,8	68	8	24
BERHOUMA (7)	45	69	47,3	30,5	22,2
CHANDY (12)	68	60,2	42,6	36,7	20,5
LAHLOU (87)	72	57,5	70		30
RAHMATALLAH (17)	38	15,8	20,4	47,6	23,8
Notre série	10	60	50	16,7	33,3

2. Surveillance

2.1. Suivi clinique

L'évaluation définitive des séquelles est en général fixée à la fin de la 3eme année.

Selon FISCHER (13), en pratique il faut s'attendre à ce que l'état neurologique à long terme soit sensiblement voisin de l'état préopératoire. C'était le cas dans la série de DAVID (54) ou le geste chirurgical n'a pas modifié l'état clinique des patients dans 81% des cas. SUN (67) avait lui aussi constaté après une durée de suivi moyenne de 28,6 mois que l'état neurologique de 83,9% de ses patients s'était amélioré, et que seulement 5,7 % s'était aggravé.

Dans notre série et vue que la plupart des patients ont été perdu de vue aussitôt après l'intervention, on est malheureusement dans l'incapacité d'avoir une idée sur l'évolution a long terme de ces patients et par conséquent le résultat thérapeutique final.

a. **Déformations rachidiennes :**

La surveillance de la statique rachidienne doit être systématique. Elle est capitale chez l'enfant et l'adolescent du fait de la survenue possible de déformations évolutives dont leurs fréquences dépassent les 30% selon BERHOUMA (7). Elles peuvent aussi survenir chez l'adulte mais rarement, à moins qu'elles n'existent déjà en préopératoire. Ces déformations nécessitent si besoin une stabilisation rachidienne par ostéosynthèse postérieure ou antérieure., soit ultérieurement soit on moment de l'intervention.

Leurs facteurs favorisants sont :

- ✓ La présence d'une déformation préexistante,
- ✓ Laminectomie
- ✓ Non-respect des massifs articulaires
- ✓ Laminectomie de plus de 5 étages et la RTH.

b. Douleurs postopératoires :

Courante, mais d'intensité variable. Celles d'origine rachidienne deviennent généralement tolérables. La Kinésithérapie est précieuse à ce titre. Les paresthésies cordinales postérieures apparaissent à distance comme les plus invalidantes, limitées le plus souvent aux extrémités des membres.

2.2. Suivi radiologique :

Le suivi radiologique est assuré par l'imagerie par résonance magnétique qui doit être instaurée à un rythme en fonction de la nature bénigne ou maligne de la tumeur, et du caractère complet ou incomplet de la résection.

En général, les clichés ne doivent pas être réalisés avant six mois en post opératoire pour qu'ils puissent être interprétables sans équivoque.

L'aspect IRM le plus fréquent à distance est celui d'une moelle atrophique en regard du lit tumoral, alors que les kystes satellites régressent progressivement.

Dans la série d'OLIVIER (10) pour 27 patients opérés, 22 IRM de contrôle ont été obtenues; une syringomyélie a été notée dans 13 cas, un œdème médullaire dans 12 cas, une récurrence tumorale a été objectivée chez 4 patients.

Dans notre série une seule IRM de contrôle a été réalisée et avait objectivée une atrophie de la moelle en regard du lit opératoire.

VII. EVOLUTION

1. Récidives :

L'évolution à moyen et à long terme des tumeurs intra médullaires est caractérisée par le risque de récurrence.

Pour les épendymomes, les récurrences après résection complète sont rares, avec un taux ne dépassant pas les 5% (31). Cependant elles peuvent survenir après plusieurs années pour cela des IRM régulières sont recommandées tous les ans à deux ans, et toute éventuelle récurrence sera traitée au mieux par une nouvelle exérèse chirurgicale (81).

Pour les astrocytomes étant des tumeurs infiltrantes, leur exérèse laisse souvent persister des cellules tumorales, ce qui explique le taux élevé de récurrence locale.

Selon la série de ABDEL-WAHAB (81) à propos de 57 astrocytomes, 58% des cas avaient récidivé. Le taux de récurrence était de 61% dans le groupe qui avait reçu la chirurgie seule, et 56,4% dans le groupe qui avait reçu une radiothérapie adjuvante. Selon lui l'exérèse totale semble diminuer le risque de récurrence.

2. Facteurs pronostiques :

Dans plusieurs séries, les auteurs avaient ressorti des facteurs pronostiques cliniques, histologiques et thérapeutiques et leur influence sur le taux de survie.

2.1. L'âge :

L'âge jeune semble être un facteur de bon pronostic. MINIHAN (72) rapporte dans sa série que les patients avec un âge inférieur à 20 ans avaient eu un meilleur taux de survie. De même, SANTI (83) avait conclu que l'âge est un facteur pronostic essentiel, et que le risque de mortalité est 5 fois plus élevé lorsque l'âge

dépasse 40 ans. Pour SANDALCIOGLU (5), ce paramètre ne semble pas affecter le pronostic à long terme des TIM.

2.2. Sexe :

Selon SHENGDE BAO (84), le sexe masculin semble être un facteur de moins bon pronostic.

Pour d'autres auteurs, ce facteur ne semble pas influencer le pronostic.

2.3. Etat neurologique en préopératoire

L'état neurologique préopératoire est un déterminant majeur du pronostic :

Moins il y a de déficits neurologiques en préopératoire, meilleur sera le résultat à Long terme. C'est la raison pour laquelle l'exérèse chirurgicale doit être pratiquée le plus rapidement possible (7,68,80).

2.4. Localisation tumorale

La localisation tumorale ne semble pas influencer la survie des patients opérés pour TIM.

La localisation thoracique semble plus associée à une morbidité avec des dysthésies et des douleurs postopératoires résiduelles (69,7). Ceci est très probablement en relation avec la précarité de la vascularisation médullaire à ce niveau (26).

La localisation cervicale est hasardeuse du fait du grand risque de tétraplégie et de détresse respiratoire (26) .

2.5. Etendue de l'exérèse

Ce facteur est considéré par BERHOUMA (7), SUN (67) et ABDELWAHAB (81) comme étant un facteur important dans le pronostic, car il conditionne la survenue ultérieure de récurrence ou reprise tumorale.

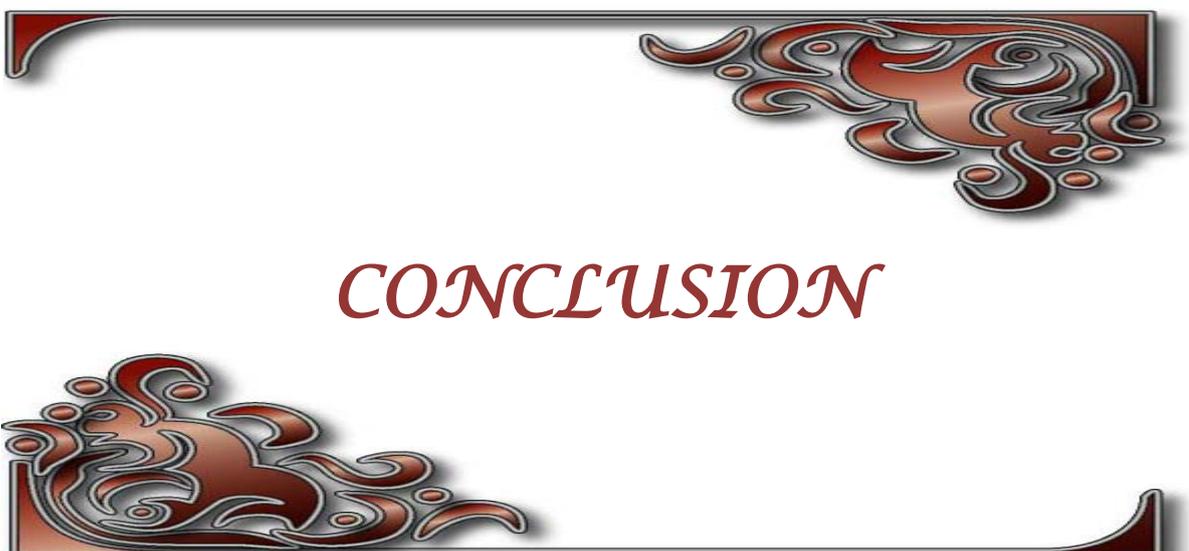
2.6. Type histologique

La plupart des auteurs considèrent ce facteur comme étant le principal facteur pronostic dans les TIM (5, 67, 52). Ainsi :

- Le pronostic est bon en cas d'épendymome.
- Il est relativement moins bon en cas d'astrocytome de bas grade en raison de l'évolutivité et du manque d'efficacité des traitements complémentaires (radiothérapie, chimiothérapie).
- Il est très défavorable pour les tumeurs gliales de haut grade.

2.7. Traitement adjuvant

Il permet d'améliorer le pronostic et d'allonger le temps de survie en cas d'épendymome anaplasique ou d'astrocytome fibrillaire et de haut grade (85,56). Par contre, il n'a pas démontré son bénéfice en cas d'épendymome de bas grade et d'astrocytome pilocytique (56,81).



Les tumeurs intramédullaires sont rares, mais elles continuent aujourd'hui à poser des problèmes de diagnostic radiologique, anatomopathologique et de prise en charge.

Malheureusement, cette pathologie est souvent diagnostiquée tardivement, Ceci est attribuable d'une part, à l'ignorance des malades, à la mauvaise orientation des malades à cause de la discrétion et de l'aspect trompeur des signes de début et d'autres part, aux moyens d'investigation limités surtout par leur cout élève.

Pour faire face à ce constat alarmant, tout signes témoignant d'un début de souffrance médullaire doivent motiver à la recherche énergique d'une étiologie compressive probable.

En outre, le recours aux nouvelles techniques d'imagerie de plus en plus performantes, surtout l'IRM, doit être élargi pour faciliter le diagnostic et optimiser la thérapeutique.

Le traitement est avant tout chirurgical visant la décompression médullaire et l'exérèse aussi complète que possible de la tumeur. Il peut être complété par une radiothérapie et éventuellement une chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur.

L'évolution et le pronostic dépendent surtout de l'âge, de l'état neurologique à l'admission, de la nature histologique de la tumeur et des possibilités thérapeutiques.

Seuls un diagnostic précoce et une prise en charge multidisciplinaire permettent une meilleure qualité de survie et une amélioration du pronostic fonctionnel de ces patients.



ANNEXES



Annexe 1 : fiche d'exploitation

CHU Mohammed VI

Service de neurochirurgie

Aspects chirurgicaux des tumeurs intramédullaires

- Identité : N° du dossier :
• Age du patient : Sexe du patient :

ATCDs personnels :

- Médicaux : oui non
Si oui, lesquels :
Chirurgicaux : oui non
Si oui , lesquels :
Autres :

Délai de diagnostic :

Symptomatologie clinique :

- Douleurs rachidiennes : oui non
Si oui, Cervicales Dorsales Lombaires
Douleurs radiculaires : oui non
Si oui : Cruralgies Sciatalgies Névralgies cervicobrachiales
Névralgies intercostales
Troubles moteurs: oui non
Si oui, type:
Troubles sensitifs: oui non
Si oui, type:
Troubles sphinctériens: oui non
Troubles génitaux oui non

Examen clinique à l'admission du malade :

- Syndrome rachidien oui non
Si oui, type :
Raideur oui non
Atteinte de la statique rachidienne oui non
Douleur rachidienne oui non
Syndrome lésionnel oui non
Si oui, type :
Syndrome sous lésionnel oui non
Si oui,

Troubles moteurs :

- Monoplégie Monoparésie (siège)
Paraplégie Paraparésie Tétraplégie Tétraparésie
Hémiplégie Hémiparésie (côté)

Troubles des réflexes : oui non si oui, type :

Troubles sensitifs : oui non si oui, type :

Classification de McCormick

- I ; II ; III ; VI

Examen général :

Examens paracliniques :

Imagerie :

Radiographies standards :

Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) médullaire :

+ Gadolinium

- Gadolinium

Localisation : Taille :

Type :

Limites :

Tomodensitométrie (TDM) :

Autres :

Biologie :

Traitement :

Médical :

Traitement antalgique :

Traitement anticoagulant :

Autres : Chirurgical :

Voie d'abord : Postérieur antérieur combinée

Exérèse :

Résultat anatomopathologique :

Traitement complémentaire : Radiothérapie (RTH) :

Chimiothérapie (CTH) : Rééducation :

Evolution :

Amélioration de l'état neurologique

Aggravation de l'état neurologique

État stationnaire

Complications décubitus oui non

Si oui, type

Décès

Imprécise

Annexe 2 : tableau synoptique des observations

N° d'observation	1	2	3
Age et sexe	23 ans F	44 ans F	20 ans M
Antécédents	Opéré il y a 3 mois pour hernie discale L5 -S1 conflictuelle	RAS	RAS
Signes fonctionnels	Lombalgie Impotence fonctionnelle du MI Paresthésie des 2 MI Pas de trouble sphinctériens	Dorsalgie + lombalgie Impotence fonctionnelle du MI Fuite urinaire + constipation	Cervicalgie + dorsalgie Lourdeur et paresthésie des 2 MI Trouble de la marche (spastique)
Délai de diagnostic	6 mois	7 mois	9 mois
Examen clinique	Syndrome rachidien lombaire Para parésie flasque Hypoesthésie a niveau D10 Globe vésical	Syndrome rachidien dorsal Paraplégie spastique ROTS vifs + Babinski bilatéral Anesthésie a niveau sensitif sus ombilical	Para parésie : FM (2/5) du MI ROT abolis + Babinski bilatéral Niveau sensitif a niveau D 10
McCormick	1	3	2
IRM	Processus tumoral intra médullaire de D10 à L2 évoquant un épendymome	Tumeur kystique intramédullaire dorsale étendue de D5 a D7 + cavité syringomyelique	Processus tumoral intra médullaire à l'étage dorsale étendue de D8 à D10.
Autres examens	Radio du rachis : normal TDM lomboire : HD médiane et paramédiane droite L5 S1 avec conflit	Radio du rachis : Non faite TDM lomboire : Non faite	Radio du rachis : non faite TDM cérébral : pas d'anomalie
Résultats anatomopathologiques	Ependymome II	Astrocytome pilocytique	Ependymome myxopapillaire grade 1
Traitement	- laminectomie D10- L2 - exérèse subtotale - Radiothérapie	Laminectomie D5-D7 + exérèse partielle de Tm intra médullaire ferme et hémorragique	Laminectomie D8 à D10 Biopsie de la lésion
Évolution	Amélioration	Imprécise	Amélioration de l'état neurologique

N° d'observation	4	5	6
Age et sexe	45 ans M	42 ans M	26 ans M
Antécédents	Tabagique chronique	Thrombose du membre sup droit	RAS
Signes fonctionnels	Dorso-lombalgie Lourdeur des 2 MI Hypoesthésie des 2 pieds Incontinence urinaire	Cervicalgie Lourdeur des 2 MS droit puis gauche Hypoesthésie des 2 MS puis des 2 MI	-NCB droite - IF des MS puis des MI - pas de troubles sphinctériens
Délai de diagnostic	14 mois	4 ans	6 mois
Examen clinique	-Syndrome rachidien dorsale -Paraplégie -hypoesthésie a niveau D10	-Syndrome rachidien cervical +Hyper lordose cervicale -Tétra parésie +ROT vifs poly cinétique diffus a tous les membres -Hypoesthésie des 4 membres	Fauchage droit - tétra parésie spastique - ROT vifs - Hoffman + Babinski - anesthésie à niveau sensitif xiphoidien
McCormick	3	2	3
IRM	Processus lésionnel intra dural intra médullaire D10-L1 faisant évoquer en premier lieu un épendymome	Aspect stable de processus expansif intra-médullaire de C6 à D2 avec cavités syringomyelique sus et sous lésionnelles + discarthrose L4-L5 et L5-S1	POE médullaire cervical de C5 à C7 évoquant un astrocytome - syringomyélie étendue du bulbe au cône médullaire
Autres examens	Radio du rachis : Normal TDM : Non faite	Radio du rachis : Non faite TDM : Non faite	Radio du rachis : normal TDM : non faite
Résultats anatomopathologiques	Ependymome II	Ependymome grade 3	Ependymome II
Traitement	- laminectomie D10-L1 - exérèse tumorale totale -	Exérèse tumorale complète par laminectomie C7 -D2	Laminectomie C5- C7 - exérèse totale de tumeur encapsulée blanc nacré
Évolution	Stationnaire	Aggravation	Amélioration

N° d'observation	7	8	9
Age et sexe	33 ans M	50 ans M	27 ans M
Antécédents	Tabagique chronique	RAS	RAS
Signes fonctionnels	Lourdeur de la jambe gauche Trouble de la marche (spastique) Paresthésies des 2 MI	Lombalgie sciatalgie Impotence fonctionnelle totale des 2 MI Incontinence urinaire + constipation	Lombalgie Lourdeur des 2 MI + trouble de la marche Douleur du dos du pied
Délai de diagnostic	18 mois	1 an	6 mois
Examen clinique	Syndrome rachidien dorsale Par parésie FMG (3/5) +FMD (3/5) Hypoesthésies des 2 MI ROT vifs poly cinétique +Babinski bilatéral	Paraplégie flasque bilatéral avec abolition des ROT Marche impossible Niveau sensitif D10 (ombilic) Globe vésical Escarre	Syndrome rachidien dorsale Parésie du MI gauche (FMG :1/5) Puis progressivement Parésie du MI droit (FMD :4/5)
McCormick	2	4	3
IRM	Tm intra médullaire à double composante kystique et tissulaire à hauteur de D7 et D8 peut être en faveur d'un astrocytome	Processus lésionnel centromédullaire dorsal étendu de D8 a D12 évoquant un ependymome intra médullaire	Processus du cône médullaire prenant le contraste de façon hétérogène modérée faisant évoquer un épendymome
Autres examens	Radio du rachis : Normal TDM : Non faite	Radio du rachis : non faite TDM lombaire : sans anomalie	Radio du rachis : normal TDM : non faite
Résultats anatomopathologiques	Ependymome II	Ependymome myxopapillaire grade 1	Astrocytome anaplasique grade 3
Traitement	Opéré à 2 reprises : Initialement pour biopsie qui a objectivé un ependymome Secondairement : exérèse complète macroscopique Laminectomie D7-D9	Laminectomie D8 -D12 Exérèse complète de la lésion	Laminectomie D11 -L1 Biopsie de Tumeur jaunâtre infiltrante non kystique du cône médullaire Chimiothérapie
Évolution	Embolie pulmonaire état stationnaire	Aggravation	Aggravation

N° d'observation	10
Age et sexe	56 ans F
Antécédents	RAS
Signes fonctionnels	-Dorsalgie -Sciatalgies - Lourdeur et paresthésie des membres inférieurs -rétention urinaire +constipation
Délai de diagnostic	11 mois
Examen clinique	- marche spastique - para parésie avec FM du MI à (3/5) - ROT vifs
McCormick	2
IRM	POE intramédullaire de D3 à D10 sans prise de contraste : tumeur gliale bas grade
Autres examens	Radio du rachis : Non faite TDM lombaire : non faite
Résultats anatomopathologiques	Oligodendrogliome II
Traitement	-laminectomie D3-D10 - Exérèse tumorale totale -Rééducation
Évolution	Stationnaire



RESUMES



Résumé

Les tumeurs intramédullaires sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques vu la gravité de la souffrance médullaire qui peut être responsable de troubles neurologiques irréversibles.

Du 1er janvier 2016 au 01 février 2021, 10 cas de tumeurs intramédullaires ont été pris en charge dans le service de Neurochirurgie du CHU Mohamed VI de Marrakech. Ces lésions ont représenté 0.47 % de l'ensemble des hospitalisations, 2.5 % des hospitalisations pour une pathologie tumorale et 11.2% des compressions médullaires hospitalisées durant la même période au service.

La sex-ratio est de 2.25 montrant une légère prédominance masculine, la moyenne d'âge est de 36 ans et la symptomatologie clinique est dominée par un syndrome de compression médullaire lente.

L'IRM médullo-rachidienne a été réalisé chez tous les patients et a permis de faire le diagnostic positif dans tous les cas avec une corrélation radio-histologique de l'ordre de 60% des cas.

Le traitement était chirurgical avec abord postérieur par laminectomie dans tous les cas.

L'exérèse tumorale était totale chez 6 patients, subtotale chez 1 patient et partielle chez 1 patient et pour les 2 autres cas on s'est limité à une simple biopsie.

L'examen anatomopathologique a permis le diagnostic histologique des lésions pour toute notre série. On a recensé 7 cas d'épendymomes, 2 cas d'astrocytomes, 1 cas d'oligodendrogliome.

La radiothérapie post-opératoire a été indiquée chez 1 patients et la chimiothérapie chez un autre.

Globalement l'évolution a été marquée par une amélioration de l'état neurologique chez 20% des cas, une aggravation chez 30% des cas, un état stationnaire chez 30% des cas alors qu'elle n'a pu être précisée chez 1 malade.

A côté du diagnostic précoce, de l'exérèse macroscopiquement totale ; une surveillance à long terme par IRM médullo-rachidienne s'impose vu le risque de récurrence surtout en cas de persistance d'un reliquat tumoral.

Abstract

Intramedullary spinal cord tumors are a diagnostic and therapeutic emergencies considering the seriousness of the medullary suffering that may lead to irreversible neurological disorders.

10 cases of intramedullary spinal cord tumors were taken care of from 1 January 2016 to 1 february 2021 at the department of neurosurgery of Mohammed VI University Hospital Complex in Marrakech. Where they represent 0.47% of all hospitalizations, 2.5% of hospitalizations for a tumor pathology and 11.2% Of the cases of tumoral medullary compression identified during the same period.

The sex ratio is 2.25 showing a slight predominance of male and the median age is 36 years old. The clinical symptomatology is dominated by a slow medullar compression.

Spinal MR imaging was achieved in all the patients and led to the positive diagnosis in all cases with a radio-histological correlation in 60% of the cases.

The treatment was surgical in all cases by laminectomy in posterior access. This surgery has allowed a complete tumoral exeresis for 6 patients and subtotal in 1 patient, partial in 1 patient and for the other 2 cases a simple biopsy was done.

Histological examination of the tumor was done for all patients and led diagnosis for all cases, there was 7 cases of ependymomas, two cases of asrtrocytomas, one case of oligodendroglioma.

The post operative radiotherapy was performed for 1 patient and the chemotherapy was indicated for another one .

Generally, the evolution was marked by a neurological improvement in 20% of the cases; a deterioration in 30% of the cases and a stable state in 30% of the cases; while no conclusion can be made for one patient.

In addition to the early diagnosis, the total macroscopic removal of the tumor; a long term follow up using MR imaging is necessary considering the risk of a recurrence especially in case of tumoral rest persistence

ملخص

تمثل الاورام داخل النخاع استجعات تشخيصية وعلاجية نظرا لخطورة المعاناة النخاعية التي قد تصل إلى اضطرابات عصبية يستحيل علاجها

قامت مصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش بالاعتناء ب 10 حالة ورم داخل النخاع بين فاتح يناير 2016 وفاتح فبراير 2021، وقد شكلت هذه الحالات 0.47% من مجموع الاستشفائيات و 2.5% من الاستشفائيات وأمراض الورم و 11.2% من مجموع حالات الإنضغاطات النخاعية المستقبلية بالمصلحة

اتسمت نتائجنا بسيطرة طفيفة لمعدل الرجال و 36 سنة كمعدل للعمر. بينما غلب على مبحث الاعراض السريرية متلازمة الانضغاط النخاعي خلال نفس الفترة استفاد جميع مرضى دراستنا من التصوير بالرنين المغناطيسي الذي أكد لنا التشخيص في جميع الحالات، وفي 60% كان هناك تطابق تام مع التشخيص المرضي

كان العلاج جراحيا في جميع الحالات بعد استئصال الصفيحة الفقرية عن طريق المدخل الخلفي، وتمكن من استئصال ورمي كلي لستة مرضى، نصف كلي لمريض، جزئي لمريض، وتم إجراء خزعة تحليلية لمريضين آخرين

أكد لنا التشريح المرضي نوعية الورم في جميع الحالات، وهكذا سجلت 7 حالات من الورم البطني العصبي، حالتان لورم النجيمات الكشمي، وحالة واحدة لورم الدبقيات قليلة التغصن خضع مريض للعلاج بالأشعة بعد الجراحة، بينما خضع مريض آخر للعلاج الكيميائي.

بصفة عامة، تميزت تطورات الحالة الصحية للمرضى بالتحسن بنسبة 20%، بينما سجلت حالات التقهقر عصبي نسبة 30%، نفس النسبة عرفتها حالات الاستقرار السريري، اما بالنسبة لمريض واحد فلم يكن من الممكن تحديد تطوراته الصحية إلى جانب اهمية التشخيص المبكر والاستئصال التام للورم، يعتبر تتبع المرضى لمدة طويلة بإجراء تصوير مغناطيسي ذا اهمية قصوى نظرا لإمكانية عودة المرض خاصة في حالة الاستئصال غير تام للورم.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Rubinstein LJ.**
Tumors of the Central Nervous System, fasc 6, Washington in : Armed Forces Institute of Pathology (ed) : Atlas of Tumors Pathology, 1972, pp 19-126
2. **GERARD .**
La moelle épinière – Anatomie descriptive. Anatomie humaine, 2007. Disponible sur : <<http://www.anatomie-humaine.com/La-moelle-epiniere-1-Anatomie.html>> (consulté le 02.11.2021).
3. **ALAN STEVENS, JAMES**
Histologie; éditions Paradel, Paris : 1993. (p 206-223). ISBN : 0-397-44633-0.
4. **Fogelhom R, Uutela T, Murros K**
Epidemiology of central nervous system neoplasms. A regional survey in centra Finland. Acta Neurol Scand 69 : 129-136, 1984
5. **Sandalcioglu IE, Gasser T, Wiedemayer H, Horsch S, Stolke D**
Favourable outcome after biopsy and decompression of a holocord intramedullary spinal cord astrocytoma in a newborn Eur J Paediatr Neurol. 2002;6(3):179-82.
6. **KELLY. K, KOELLER, ROSENBLUM. KELLY. K, KOELLER, ROSENBLUM. RS**
Néoplasms of the spinal cord and filum terminal: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2000; 52, 85-94.
7. **Berhouma M, Bahri K, Houissa S, Zimmel I, Khouja N, Aouidj L, Jemel H, Khaldi M.**
Prise en charge neurochirurgicale des tumeurs intramédullaires : à propos de 45 cas Neurochirurgie. 2009 Jun; 55(3):293-302.
8. **Nakamura M, Ishii K, Watanabe K, Tsuji T, Takaishi H, Matsumoto M, Toyama Y, Chiba K.**
Surgical treatment of intramedullary spinal cord tumors: prognosis and complications. Spinal Cord. 2008 Apr;46(4):282-6. Epub 2007 Oct 2.
9. **Matsuyama Y, Sakai Y, Katayama Y, Imagama S, Ito Z, Wakao N, Sato K, Kamiya M, Yukawa Y, Kanemura T, Yanase M, Ishiguro N.**
Surgical results of intramedullary spinal cord tumor with spinal cord monitoring to guide extent of resection. J. Neurosurg Spine. 2009 May;10(5):404-13
10. **OLIVER.NH, EBERBARD.CK, MARKUS.T**
Intramedullary spinal cord tumors : a clinical outcome and radiological follow up study. Suis. Med. Kly 2001; 131, 582-87.

11. **G. FISCHER, K. MAHLA**
Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval DCEM 3 –
Module 15 n° 231 –Avril 2003
12. **CHANDY.MJ, BABUS.S**
Management of intramedullary spinal cord tumors: review of 68 patients. *Neurol. India*
1999; 47, 224–8.
13. **G. FISCHER, K. MAHLA**
Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval DCEM 3 –
Module 15 n° 231 –Avril 2003
14. **Campello, C., Parker, F., Slimani, S., Le Floch, A., Herbrecht, A., Aghakhani, N., ... Ducot, B. (2017).**
Tumeurs gliales intramédullaires de l'adulte : la série du rapport. Neurochirurgie, 63(5), 381-390. doi: 10.1016/j.neuchi.2016.10.003
15. **ROLAND.Y, GANDOU.Y**
Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes EMC Neurologie 1992 ; 172, 15P.
16. **S, CARPENTER.A**
Compressions médullaires non traumatiques. *Revue du praticien* 2000 ; 50, 226.
17. **RAHMATALLAH K,**
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE –RABAT–2010
Thèse N°25 : Les tumeurs intramédullaires–A propos de 38 cas (2000–2008)
18. **ISSA KONE .**
PRISE EN CHARGE DES TUMEURS VERTEBROMEDULLAIRES DANS LE SERVICE DE
NEUROCHIRURGIE DU C.H.U GABRIEL TOURE. 2010 . Thèse n° : 74
19. **BRASSIER.G, ROLAND.Y, GANDOU.Y BRASSIER.G, ROLAND.Y, GANDOU.Y**
Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes EMC Neurologie 1992 ; 172, 15P.
20. **ANDREI.K, CLAUDIO.E**
fatores pronosticos no tratamento dos tumores intra medullares. *Arq. Neuro. Psiquiatr*
2000; 60, 818–22.
21. **DECQ P., PALEFI S., RICOLFI F.**
Compressions médullaires lentes.
Encycl.méd. chir. (paris–France), neurologie, 17–6655–a–10, 1993,12p.

22. **CHELLI. B, MIZOUNI.**
4 Déformations rachidiennes de l'enfant révélant des tumeurs médullaires. Journées Françaises de Radiologie 2003.
23. **INA M. LOWE.**
Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord tumors. Journal of Neuro-Oncology 2000;47: 195-210.
24. **TOMURA.N**
Imaging of tumors of the spine and spinal cord.
25. **PARIZEL PM, BALERIAUX D, RODESCH G et al.**
Gd-DTPA-enhanced MR imaging of spinal tumors. AJNR, 1989, 10: 249-258
26. **LIN. YZ, ZHANG. XL**
Diagnosis of intramedullary ependymoma and astrocytoma using MRI: analysis of 15 cases. Di Yi Jun Yi Da Xue Xue Bao 2004 Jul;24(7):847-8.
27. **OHTAKARA.K, KUGA. Y, MURAO. K**
Preopérative embolisation of upper cervical cord heman glioblastoma concomitant with venous congetion. J. Neurooncol. 2000; 47,293-307.
28. **N. Cherif Idrissi El Ganouni , M.R. Khalil , M.R. Hiroual , I. El Idrissi ,M. Haddi , S. Aït Benali, O. Essadki , A. Ousehal**
Apport de l'IRM dans les compressions médullaires lentes d'origine tumorale et infectieuse
29. **Vargas MI, Delavelle J, Jlassi H, Rilliet B, Viallon M, Becker CD.al.**
Clinical applications of diffusion tensor tractography of the spinal cord. Neuroradiology 2008;50:25-9.
30. **Ducreux D, Lepeintre JF, Fillard P, Loureiro C, Tadie M, Lasjaunias P.**
MR diffusion tensor imaging and fiber tracking in 5 spinal cord astrocytomas. AJNR Am J Neuroradiol. 2006 Jan;27(1):214-6.
31. **Angevine PD, McCormick PC.**
Spinal deformity and pediatric intramedullary spinal cord tumors. J. Neurosurg 2007 Déc;107(6 Suppl):460-462; discussion 462.

32. **FADI. H, DARLY. R, DIMA. S**
Spinal cord ependymoma :radical surgical resection and outcome. Neuro Surgery 2002; 51, 1162-74.
33. **SALA. F, KARZAN. MJ, DELETIS. V**
Intra operative neuro physiological monitoring in pediatric neurosurgery: why? When? Who?. Child. Nerv. Syst. 2002; 18, 264-87.
34. **Constantini S, Miller DC, Allen JC, Rorke LB, Freed D, Epstein FJ.**
Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. J. Neurosurg 2000 Oct;93(2 Suppl):183-193.
35. **KIM.MS, CHUNG.CK, CHOE.G, KIM.IM**
Intramedullary spinal cord astrocytome in adults: post operative outcome. J. Neuro. Oncol. 2001; 52, 85-94.
36. **Jallo GI, Freed D, Epstein F.**
Intramedullary spinal cord tumors in children. Childs Nerv Syst 2003 Sep ;19(9):641-649.
37. **McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM :**
Intramedullary ependymoma of the spinal cord. J Neurosurg 72 :523-533, 1990
38. **KAWAMOTO. T, KIM. P**
Spinal tumours: extradural tumors, intradural extramedullary tumors, intramedullary tumors.
Ryoikibetsu Shokogun Shirizu 2000 ; 28,341-9.
39. **Capelle L.**
Etat actuel de la pathologie tumorale intramédullaire chez l'enfant et l'adolescent : contribution à son étude à propos de 16 cas. 1998. Thèse. Paris Descartes Sainte Anne CHU
40. **Plainfossé MC, Brunon J, Nelson MD et al :**
Echographie per-opératoire, in Manelfe c (ed) : Imagerie du rachis et de la moelle. Vigot, 1989, pp 547-570
41. **Yao KC, McGirt MJ, Chaichana KL, Constantini S, Jallo GI.**
Risk factors for progressive spinal deformity following resection of intramedullary spinal cord tumors in children: an analysis of 161 consecutive cases. J. Neurosurg 2007 Déc;107(6 Suppl):463-468.

42. **Galarza M, Peretta P, Gazzeri R, Cinalli G, Forni M, Morra I, Ragazzi P, Sandri S.**
Spinal cord gliomas and hydrocephalus: utility of neuroendoscopy. *Minim Invasive Neurosurg* 2006 Déc;49(6):347-352.
43. **Sundaresan.N**
Surgery for solitary metastases of the spine *Spine*, 2002 ; 27, 16: 1802-1806
44. **Calmels.P, Fayolle-Minon.I**
Rééducation des lésions médullaires *Concours médical*, 2000 ; 122, 10
45. **L Mastronardi, C tatta**
Intraoperative antibiotic prophylaxis in clean spinal surgery : a retrospective analysis in a consecutive serie of 973 cases
Surgical Neurology, 2004; 61: 129-135
46. **R F McLain, I Kalfas, Gordon R Bell, J Tetzlaff, HJ Yoon, M Rana**
Comparison of spinal and general anesthesia in lumbar laminectomy surgery: A case-controlled analysis of 400 patients
J Neurosurgery Spine, 2005; 2: 17-22
47. **M. Afathi, E. Peltier, T. Adetchessi, T. Graillon, H. Dufour, S. Fuentes**
Minimally invasive transmuscular approach for the treatment of benign intradural Extramedullary spinal cord tumours: Technical note and results *J Neurochirurgie* ,2015; 61 : 333-338.
48. **Silvia Spinazzé, Augusto Caraceni, Dirk Schrijvers**
Epidural spinal cord compression *Oncology Hematology*, Mai 2005: 397-406
49. **Daniel M. Sciubba, Ziya L. Gokaslan**
Diagnosis and management of metastatic spine disease *Surgical Oncology*, November 2006: 142-151
50. **BANCZEROWSKI. P, LIPOTH. L, VAJDA. J**
Surgery of ventral intradural midline cervical spinal pathologies via anterior cervical approach: our experience *IDEGGYOGY SZ.* 2000. 56. 115 - 8
51. **PLUTA . RM, JULIANO . B, DE VROOM . HL**
Comparison of anterior and posterior surgical approaches in the treatment of ventral spinal hemangioblastomas *J.NEUROSURG*, 2003, 98, 117 - 24

52. **CANTORE. G, GIAPPETA. P, SANTORO. A**
Discontinuous myelotomy: an alternative to standard myelotomy in the surgical treatment of IMSCTS.
ACTA neurochir. 2002; 144, 373-6.
53. **Scott P. Sanderson, Paul R. Cooper**
Intramedullary spinal cord astrocytomas
Operative Techniques in Neurosurgery, Vol 6, No 1 , 2003: pp 15-23
54. **DAVID. P, HORTH.M**
Astrocytomes intramédullaires: conduite à tenir.
La lettre de neurologie 2002; 5: 165-67.
55. **Jyothirmayi R, Madhavan J, Nair MK, Rajan B.**
Conservative surgery and radiotherapy in the treatment of spinal cord astrocytoma. J. Neurooncol 1997 Jul;33(3):205-211.
56. **Hulshof MC, Menten J, Dito JJ, Dreissen JJ, van den Bergh R, González González D.**
Treatment results in primary intraspinal gliomas. Radiother Oncol 1993
Déc;29(3):294-300.
57. **Minehan KJ, Shaw EG, Scheithauer BW, Davis DL, Onofrio BM.**
Spinal cord astrocytoma: pathological and treatment considerations. J. Neurosurg 1995
Oct;83(4):590-595.
58. **Reimer R, Onofrio BM.**
Astrocytomas of the spinal cord in children and adolescents. J. Neurosurg 1985
Nov;63(5):669-675.
59. **Benes V, Barsa P, Benes V, Suchomel P.**
Prognostic factors in intramedullary astrocytomas: a literature review. Eur Spine J 2009
Oct;18(10):1397-1422.
60. **BROTCHI.J, BALLERIAUX.D**
Etat actuel du traitement chirurgical des tumeurs intramédullaires: experience de 314 cas.
Bull Mem Acad R Med Belg 2004;159 (5-6):335-41.
61. **ISSACSON. SR**
Radiation therapy and the management of intramedullary spinal cord tumors.
J. Neuro oncol. 2000; 47, 225-30.

62. **CLEMENCEAU. S, LOPEZ. M**
Tumeurs intramédullaires.
Revue du praticien 2000; 50,226.
63. **Pollack IF.**
Intramedullary spinal cord astrocytomas in children. *Pediatr Blood Cancer* 2004 Nov;43(6):617-618.
64. **Harrop JS, Ganju A, Groff M, Bilsky M.**
Primary intramedullary tumors of the spinal cord. *Spine* 2009 Oct;34(22 Suppl):S69-77.
65. **J. Keith Smith, PhD, Kenneth Lury, and Mauricio Castillo**
Imaging of Spinal and Spinal Cord Tumors Seminars in ROENTGENOLOGY, 2006: 274-293
66. **BOCCARDO. M, TEMERA. S, VITALI.A**
Tanycytic épendymome of the spinal cord: case report and review of literature. *Neurochirurgie* 2003; 49: 605-10.
67. **Sun J, Wang Z, Li Z, Liu B.**
Microsurgical treatment and functional outcomes of multi-segment intramedullary spinal cord tumors. *J Clin Neurosci* 2009 Mai;16(5):666-671.
68. **Katoh N, Shirato H, Aoyama H, Onimaru R, Suzuki K, Hida K, Miyasaka K, Iwasaki Y.**
Hypofractionated radiotherapy boost for dose escalation as a treatment option for high-grade spinal cord astrocytic tumor. *J. Neurooncol* 2006 Mai;78(1):63-69.
69. **D R Gomez, B T Missett, W Wara, K Lamborn, M Prados, S Chang, M Berger**
High failure rate in spinal ependymoma with long-term follow-up *Neuro-Oncology*, 2005, 7(3): 254-259
70. **Aghakhani N, David P, Parker F, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M.**
Intramedullary spinal ependymomas : analysis of a consecutive series of 82 adult cases with particular attention to patients with no preoperative neurological deficit. *Neurosurgery*. 2008 Jun ;62(6):1279-85 ; discussion 1285-6.
71. **Klekamp J, Samii M .**
Surgery of spinal tumors Springer 2007
72. **KIERNAN J. MINEHAN, PAUL D. BROWN, BERND W. SCHEITHAUER, WILLIAM E. KRAUSS, MICHAEL P. WRIGHT**
Prognosis and treatment of spinal cord astrocytoma
Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys., Vol. 73, No. 3, pp. 727-733, 2009

73. **J.W.M. Van Goethem, L. van den Hauwe, Ö. Özsarlak, A.M.A. De Schepper, P.M. Parize**
Spinal tumors European Journal of Radiology 50 (2004) 159–176
74. **Guppy KH, Akins PT, Moes GS, Prados MD.**
Spinal cord oligodendroglioma with 1p and 19q deletions presenting with cerebral oligodendrogliomatosis
J Neurosurg Spine. 2009 Jun;10(6):557–63
75. **P. VARLET, A. JOUVET, C. MIQUEL, G. SAINT-PIERRE, F. BEUVON, C. DAUMAS-DUPORT**
Oligodendrogliomes et oligo-astrocytomes critères diagnostiques et grading de malignité selon l'oms et l'hôpital sainte-anne Neurochirurgie, 2005, 51, n° 3-4, 239-246
76. **D. Figarella-Branger , C. Colin , B. Coulibaly, B. Quilichini, A. Maues De Paula, C. Fernandez, C. Bouvier**
Classification histologique et moléculaire des gliomes r e v u e n e u r o l o g i q u e 1 6 4 (2 0 0 8) 5 0 5 - 5 1 5
77. **Lalitha A V**
Spinal intramedullary neuroepithelial (ependymal) cyst. A rare cause of treatable acute para paresis Clinical Brief, 2006; 73,10: 945–946
78. **LAWSON SMITH.M, SAMANDOURAS.G**
Spinal cord infarction caused by malignant intramedullary glioma: the traps of epidemiology and travel history. BJNS 2004; 18, 199–200.
79. **McGirt, M.J., Chaichana, K.L., Atiba, A., Attenello, F., Yao, K.C., Jallo, G.I.,**
2008. Resection of intramedullary spinal cord tumors in children: assess- ment of long-term motor ans sensory deficits. J. Neurosurg. Pediatrics 1, 63–67.
80. **Michael Payer**
Tumeurs spinales 1re partie: tumeurs intramédullaires
Forum Med Suisse 2008;8(38):705–709
81. **ABDELWAHAB.M, ERUK.B, PALERMO.J**
Spinal cord gliomas : a multi institutional retrospective analysis Int J Rad Oncol Biol Phys 2006 ; 64(4) : 1061–7
82. **Bagley CA,Wilson S,Kothbauer KF,Bookland MJ,Epstein F,Jallo GI.**
Long term outcomes following surgical resection of myxopapillary ependymomas.
Neurosurg Rev.2009 Jul;32(3):321–34; discussion 334.Epub 2009 Feb 17.

83. **SANTI. M, MENA. H, WONG. K, KOELLER. K**
Spinal cord malignant astrocytomas
Cancer 2003 ; 98 (3) : 554-61
84. **Shengde Bao, K. Tan, Y.F. Zhang, W.Y. Huo, J.Y. Zhang**
Surgical treatment of cervical spinal cord tumors International Congress Series 1259
(2004) 439- 443
85. **L. Kochbati , C. Nasr , H. Frikha ,W. Gargouri , F. Benna, M. Besbes,J. Daoud, N. Bouaouina, M. Ben Abdallah, M. Maalej**
Les épendymomes intramédullaires primitifs : étude rétrospective de 16 cas
Cancer/Radiothérapie 7 (2003) 17-21
86. **Bagley CA,Wilson S,Kothbauer KF,Bookland MJ,Epstein F,Jallo GI.**
Long term outcomes following surgical resection of myxopapillary ependymomas.
Neurosurg Rev.2009 Jul;32(3):321-34; discussion 334.Epub 2009 Feb 17.
87. **A. Lahlou, M. Baroncini, M. Allaoui, P. Bourgeois, M. Vinchon, J.-P.**
Le jeune Les tumeurs intramédullaires : étude rétrospective de 72 cas opérés
Neurochirurgie 55 (2009) 492-509
88. **AMAN. RA, PADMOSANT JOJO, MAHYUDDAN. N AMAN. RA, PADMOSANT JOJO, MAHYUDDAN. N**
Intramedullary oligodendroglioma: a case report. Gan To Kagaku Ryoho 2000; 27: 571-3.
89. **D. Figarella-Branger, R. Appay, A. Metais et al.,**
La classification de l'OMS 2021 des tumeurs du système nerveux central, Annales de pathologie, <https://doi.org/10.1016/j.annpat.2021.11.005>

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للسالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

**الجوانب الجراحية لأورام النخاع الشوكي بمستشفى الرازي
التابع للمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم **2022/06/08**

من طرف

السيد محمد مهدي القوادسي

المزاداد في 1995/07/08 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

علم الأمراض التشريحي - الجراحة - التصوير بالرنين المغناطيسي - اورام النخاع الشوكي

اللجنة

الرئيس

السيد س. أيت بنعلي

أستاذ في جراحة الأعصاب

المشرف

السيد ا. غنان

أستاذ في جراحة الأعصاب

السيدة ح. الرايس

أستاذة في علم الأمراض التشريحي

الحكام

السيدة م. الوالي الإدريسي

أستاذة في علم الأشعة