

Editorial

Chères lectrices, chers lecteurs,

Il est aujourd'hui souvent question de chirurgie de la colonne vertébrale, autrement dit du traitement chirurgical des lésions et des affections dégénératives de la colonne vertébrale. Le thème de la neurochirurgie de la colonne vertébrale, donc de la moelle épinière et de ses enveloppes, est moins souvent abordé. Ce numéro se concentre sur cette problématique beaucoup plus rare, mais très complexe. Particulièrement en cas de tumeurs intramédullaires, c'est-à-dire siégeant à l'intérieur de la moelle épinière, l'encadrement et l'information correcte des patients sont très exigeants. En plus de l'expérience nécessaire, la résection microchirurgicale requiert l'utilisation de techniques chirurgicales et neurophysiologiques complexes.

Dr K. Kothbauer

Sommaire

Traitement des tumeurs de la moelle épinière et de ses enveloppes

Symptômes	1
Types de tumeurs de la moelle épinière	1
Recommandations décisionnelles	2
Techniques chirurgicales	3
Résultats opératoires	4
Suivi	4
Industrienews	4

Traitement des tumeurs de la moelle épinière et de ses enveloppes

Karl Kothbauer

Les affections tumorales de la moelle épinière et de ses enveloppes constituent des problèmes rares mais complexes dans la pratique neurochirurgicale. L'appréciation des symptômes, le diagnostic et les décisions thérapeutiques divergent souvent des concepts connus et éprouvés qui sont appliqués pour les affections dorsales fréquentes. Par ailleurs, les tumeurs de la moelle épinière représentent une part importante des tumeurs du système nerveux central durant l'enfance et elles constituent dès lors un groupe d'affections majeur dans la neurochirurgie pédiatrique.

Symptômes

Les tumeurs de la moelle épinière peuvent donner lieu à des combinaisons sournoises de symptômes, qui ne correspondent pas aux dorsalgies généralement connues. Il est essentiel de connaître ces symptômes afin de ne pas bagatelliser une dorsalgie et de ne pas retarder le diagnostic d'une tumeur significative. Les tumeurs situées dans le sac dural, qu'elles soient intramédullaires (dans la moelle épinière) ou intradurales extra-médullaires (en dehors de la moelle épinière), ont une caractéristique clinico-anamnestique essentielle en commun : elles entraînent des symptômes, survenant principalement en position allongée, donc durant la nuit. Il peut s'agir de dorsalgies ou de douleurs neuropathiques, pouvant également irradier dans les jambes ou les épaules et les bras selon une topographie pseudo-radulaire. Cette influence de la posture du corps s'explique par une stase veineuse relative en position allongée, qui entraîne un léger gonflement de la tumeur et/ou de la moelle épinière. Typiquement, les douleurs disparaissent durant la journée.

De telles douleurs nécessitent la réalisation d'un examen d'imagerie par résonance magnétique (IRM) de l'ensemble de la colonne vertébrale. Les tumeurs de la moelle épinière peuvent rester quasi-asymptomatiques durant longtemps et l'absence de clonus, d'hyperréflexie et de signes pyramidaux n'exclut pas une telle tumeur. Des troubles neurologiques, tels que spasticité, ataxie spinale, troubles sphinctériens, déficits sensitifs, paraparésie ou tétraparésie, peuvent être présents. A l'heure actuelle, la présence de déficits graves est rare en raison de la bonne accessibilité du diagnostic IRM ou alors, ces déficits se limitent aux rares gliomes malins de la moelle épinière.

Types de tumeurs de la moelle épinière

Les tumeurs de la moelle épinière sont classifiées selon leur localisation anatomique aux abords ou dans la moelle épinière, selon leurs caractéristiques histologiques et selon leur grade de malignité, en tenant tout particulièrement compte de l'âge du patient. La principale classification est celle basée sur la localisation anatomique de la tumeur ; on distingue ainsi les tumeurs intramédullaires, qui siègent au sein même de la substance de la moelle épinière, et les tumeurs intradurales extramédullaires, qui se situent en dehors de la moelle épinière et ne font « que » l'oppresser et la comprimer. La démarche diffère considérablement selon qu'un enfant ou un adulte présente une telle tumeur.

Les tumeurs intramédullaires siègent dans la substance de la moelle épinière. **Chez les adultes, la tumeur largement prédominante est l'épendymome**, qui a une

apparence caractéristique à l'IRM (Fig. 1). Cette tumeur est pratiquement toujours de bas grade (grade II de l'OMS) et elle est bien délimitée du tissu médullaire normal. La résection neurochirurgicale représente le traitement de premier choix et une résection complète est obtenue dans env. 70-85 % des cas. Le taux de récurrence après résection complète est très faible, probablement inférieur à 1 %. Le statut neurologique après résection dépend de l'expérience de l'équipe chirurgicale, du recours à des techniques de surveillance neurophysiologique et de l'état initial du patient avant l'intervention (moins il y a de déficits préopératoires, plus le risque de déficits postopératoires est faible). Le risque de paraplégie motrice est de 2-3 %. Toutefois, de multiples troubles sensitifs subjectifs, parfois significatifs, peuvent survenir (avant tout des troubles de la sensibilité profonde), nécessitant une réhabilitation. Par ailleurs, les douleurs neuropathiques persistantes ne sont pas rares.

Chez l'enfant, les astrocytomes pilocytiques sont le type de tumeur le plus fréquent. Il s'agit également de tumeurs de bas grade (grade I de l'OMS). Par contre, elles ne sont généralement que partiellement bien délimitées dans la moelle épinière et présentent un caractère infiltrant, avec une croissance au sein du tissu médullaire. Néanmoins, sous les conditions techniques énumérées ci-dessus, une résection complète de ces tumeurs est également possible et doit être recherchée. Une guérison à long terme est le plus souvent possible. Avec une résection radicale ou quasi-radical, la survie sans symptômes atteint près de 80 %.

D'autres types de tumeurs surviennent beaucoup plus rarement dans la moelle épinière. Les hémangioblastomes peuvent bien être traités par chirurgie et une résection complète est presque toujours synonyme de guérison. Toutefois, les hémangioblastomes donnent souvent lieu à un œdème très délétère pour la moelle épinière et ils constituent un défi en raison de leur vascularisation. Les cavernomes, les gangliogliomes et d'autres rares types de tumeur se rencontrent également et ils sont soumis aux mêmes recommandations thérapeutiques que l'épendymome et l'astrocytome, qui sont plus fréquents. Fort heureusement, les gliomes malins de la moelle épinière sont rares. Par contre, lorsqu'ils surviennent, ils sont particulièrement agressifs. Il n'est pas rare que les tumeurs malignes de la moelle épinière conduisent rapidement à une paraplégie grave, à laquelle la chirurgie ne peut que rarement remédier. La radiochimiothérapie, qui est couramment pratiquée dans le cadre des glioblastomes cérébraux, peut être tentée, mais les perspectives sont toujours médiocres.

Les tumeurs intradurales extramédullaires sont confinées dans le sac dural et elles compriment et déforment la moelle épinière par l'extérieur. Elles sont aussi presque toujours bénignes sur le plan histologique et comprennent les méningiomes et les tumeurs des gaines nerveuses. Ces tumeurs elles-aussi occasionnent des dorsalgies se manifestant de façon atypique, notamment la nuit. Par ailleurs, il n'est pas rare d'observer des douleurs radiculaires en ceinture, irradiant généralement

dans le thorax ou l'abdomen à hauteur de la tumeur. La compression circonscrite de la moelle épinière est souvent associée à une compression ou extension locale de la racine nerveuse correspondante, à l'origine de cette irritation radiculaire. Ce type de tumeurs est beaucoup plus fréquent chez les patients âgés. Ainsi, les méningiomes spinaux touchent avant tout les femmes de plus de 65 ans. Les tumeurs des gaines nerveuses se rencontrent également chez les patients plus jeunes, plus particulièrement dans le cadre des neurofibromatoses, un groupe de maladies héréditaires très rares à transmission autosomique dominante.

Recommandations décisionnelles

Les dorsalgies sont si fréquentes qu'il est concrètement impossible de soupçonner que chaque dorsalgie masque un problème grave. Par contre, lorsqu'une douleur est tenace et surtout atypique (par ex. douleur nocturne particulièrement prononcée), un bilan IRM devrait être réalisé. A cet effet, il est essentiel de visualiser l'ensemble de la colonne vertébrale : l'ancienne règle empirique selon laquelle une pathologie de la colonne vertébrale a toujours une localisation plus crânienne qu'on ne le pense est exacte. La tomodynamométrie n'est pas un examen approprié pour répondre à cette question.

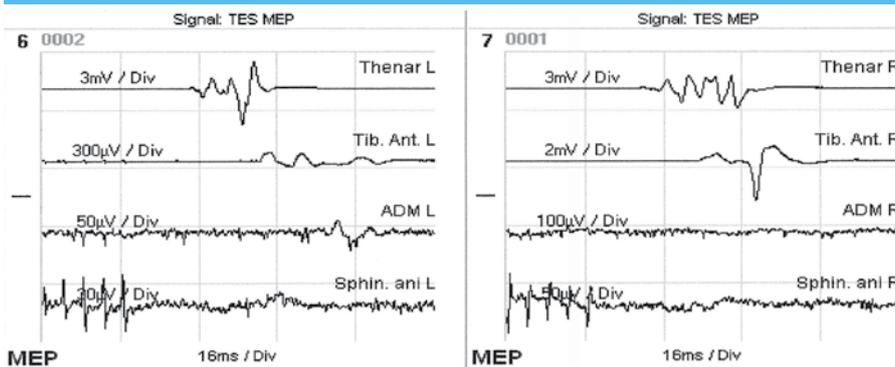
En cas de tumeur intramédullaire, il est nécessaire d'évaluer le rapport bénéfice-risque aussi bien d'une éventuelle intervention que d'une attitude expectative. Le diagnostic de tumeur à lui seul ne constitue pas une indi-

Figure 1



Homme de 32 ans exerçant un travail physique et présentant des douleurs nocturnes au niveau de la nuque, des épaules et des bras depuis plusieurs mois. Ependymome. Pas de déficits moteurs en postopératoire. A. Préopératoire ; B. Préopératoire avec produit de contraste ; C. Postopératoire ; D. 1 an postopératoire

Figure 2 : Muscle-MEPs



Potentiels évoqués moteurs de muscles concernés dans les bras et les jambes ainsi que dans le sphincter anal.

cation chirurgicale. D'un point de vue neurologique, il faut opérer le plus tôt possible. Il est acquis que le risque de paraplégie est d'autant plus faible que les déficits préopératoires sont minimes et à l'inverse, d'autant plus élevé que l'état préopératoire est médiocre. Pour schématiser à l'extrême : la capacité de marcher ne pourra plus être rendue à celui qui vient en fauteuil roulant pour être opéré. Dans cette configuration, il faut se résoudre à pratiquer une intervention difficile et délicate même si le patient ne présente pas encore de symptômes dramatiques. La progression des symptômes, et surtout la présence de grandes tumeurs parfois allongées accompagnées d'œdèmes significatifs voire d'une grande syringomyélie, sont des arguments solides en faveur d'une intervention. Chez les enfants, les arguments en faveur de l'intervention chirurgicale sont particulièrement convaincants. Elle se justifie d'une part par la longue espérance de vie des enfants. D'autre part, il y a la perspective de guérir la majorité des tumeurs durant l'enfance et l'adolescence, ou de les amener à un stade où elles ne progressent plus. Par ailleurs, les enfants possèdent naturellement une résistance beaucoup plus élevée pour surmonter une intervention lourde et se remettre de troubles neurologiques passagers. Il faut aussi souligner que chez les enfants, les tumeurs sont parfois très étendues, pouvant même concerner l'ensemble de la moelle en partant de l'occiput jusqu'au cône médullaire (holocord). En cas de suspicion d'une tumeur intramédullaire maligne, il est nécessaire de pratiquer une résection limitée pour pouvoir poser le diagnostic (en s'assurant toutefois d'éviter des paralysies). En raison de la rareté des glioblastomes médullaires, très peu d'expérience a pu être acquise avec la radiochimiothérapie pratiquée dans le cadre des tumeurs cérébrales. Pour les

tumeurs intradurales extramédullaires, la prise de décision quant au traitement est moins compliquée. En règle générale, une résection chirurgicale est indiquée pour prévenir les paraplégies.

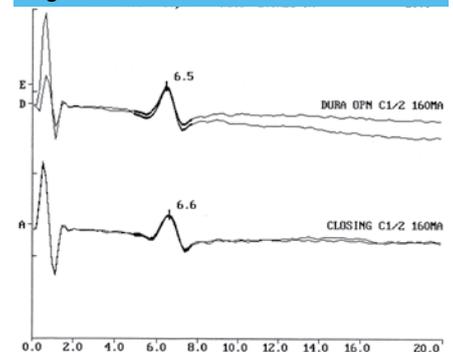
Techniques chirurgicales

Les interventions sur la moelle épinière sont réalisées sous anesthésie générale, avec le patient en décubitus ventral. Pour les tumeurs cervicales, la tête est maintenue dans une têtère fixe (Mayfield). Tout particulièrement, pour les tumeurs cervicales et thoraciques allongées, la laminectomie est délaissée au profit de la laminoplastie. Dans ce cas, les arcs vertébraux sont découpés en bloc, pour la hauteur nécessaire, du bas vers le haut au moyen d'un craniotome, puis ils sont replacés lors de la fermeture de la plaie et fixés avec des plaquettes ou des fils. Cette approche favorise la cicatrisation et empêche les déformations cyphotiques. L'intervention est toujours réalisée par microchirurgie, en employant les micro-instruments neurochirurgicaux courants. Le laser microchirurgical constitue un instrument complémentaire particulièrement utile pour les interventions de tous types sur la moelle épinière. En effet, il permet de réséquer précisément les tumeurs très molles, mais surtout les tumeurs très dures, sans devoir abuser de l'aspirateur et surtout de l'aspirateur à ultrasons et sans devoir risquer une manipulation vive. Les tumeurs bien délimitées, telles que les épendymomes, les hémangioblastomes, les cavernomes ou la majorité des astrocytomes pylocytiques, peuvent le plus souvent être retirées progressivement du lit tumoral. Ainsi, une résection complète est la plupart du temps possible. Pour les astrocytomes dont une grande partie présente une croissance diffuse, il est préférable d'éviter la tumeur par l'intérieur, en se rapprochant progressive-

ment de la zone non visible limitrophe de la moelle normale. Le principe de base est que le maintien de l'intégrité neurologique prime sur la radicalité de la résection tumorale. Dans ce sens, une résection en plusieurs temps constitue une option thérapeutique bien justifiée. Il est préférable de laisser des résidus tumoraux et de les contrôler à la suite que d'avoir une tumeur bien réséquée mais associée à une paraplégie.

L'intégrité neurologique est vérifiée par **surveillance neurophysiologique intra-opératoire**. Aujourd'hui, il est possible de savoir avec une grande fiabilité à pratiquement toutes les étapes de l'opération si le système moteur de la moelle épinière est lésé ou non en mesurant les potentiels évoqués moteurs (PEM). À cette fin, des stimulations électriques sont appliquées sur le crâne au niveau du cortex moteur et les réponses sont mesurées en-dessous de la tumeur au niveau de la moelle et tout à fait distalement, au niveau des muscles des extrémités inférieures (parfois aussi supérieures) (Fig. 2). En mesurant l'amplitude des signaux au niveau de la moelle épinière et en observant les réponses musculaires, il est possible de déterminer si le système moteur est intact, si le patient présente une paralysie temporaire ou s'il risque de présenter une paraplégie permanente. Grâce à l'utilisation ciblée de ces informations et à l'adoption d'une stratégie opératoire strictement orientée vers le maintien des potentiels, il est dans la plupart des cas possible d'obtenir une résection complète ou quasi-complète de la tumeur avec préservation de la fonction neurologique, et principalement de la capacité de marcher. Il existe un modèle d'altération des PEM qui est corrélé avec une « paraparésie transitoire », ce qui signifie que la présence d'une telle

Figure 3 : Onde D



Potentiels évoqués moteurs (onde D) directement mesurés dans la moelle épinière via une électrode épidurale introduite à partir du champ opératoire.

altération constitue un avertissement avant la survenue de lésions irréversibles.

Résultats opératoires

Pour les tumeurs intradurales extramédullaires, une résection complète est pratiquement toujours possible. Seuls les méningiomes de plus grande taille adhèrent parfois tellement à la pie-mère que même le laser ne permet pas de réséquer les petits résidus tumoraux. Dans ce cas, les résidus peuvent sans problème et sans traitement supplémentaire faire l'objet d'une surveillance. Le risque de paralysie associé à ces opérations est très faible, inférieur à 1 %. Dans le cas des tumeurs intramédullaires, une résection complète est en règle générale possible pour les épendymomes et les cavernomes, et pratiquement toujours possible pour les hémangioblastomes. Il arrive pour les épendymomes, que des fragments tumoraux doivent être laissés en place à proximité de la fissure ventrale de la moelle, où l'artère spinale antérieure donne naissance à des ramifications vasculaires qui approvisionnent la tumeur. Il est très dangereux de pratiquer une résection à proximité de ce vaisseau et de stopper d'éventuelles hémorragies par technique bipolaire. Pour cette raison, il est moins problématique de laisser de petits résidus dans cette zone que de risquer une catastrophe neurologique à l'issue d'une résection apparemment réussie. Malgré tout, le taux de résection complète des épendymomes est supérieur à 85 %. Pour les astrocytomes, ce taux est plus faible en raison de la

délimitation non nette entre la tumeur et la moelle normale. Dans l'ensemble, le risque de déficits moteurs graves permanents est étonnamment bas, compris entre 1 et 5 % en fonction du type de tumeur. Néanmoins, des paralysies transitoires de quelques jours s'observent dans près d'un tiers des cas de résection intramédullaire. Ces « paraparésies transitoires » peuvent être identifiées en intraopératoire au moyen des données de la surveillance ; la stratégie opératoire peut alors être adaptée avant que des déficits permanents ne surviennent. Les troubles sensitifs et les douleurs persistantes souvent d'ordre neuropathique constituent des problèmes plus fréquents pour lesquels des solutions médicamenteuses plus ou moins satisfaisantes existent.

Suivi

Les patients présentant des tumeurs intradurales extramédullaires sont en principe guéris après une résection complète. Par exemple après exérèse d'un schwannome, il n'est pas nécessaire de réaliser des IRM de contrôle durant une très longue période. Pour les méningiomes spinaux dont le point de départ dural pourrait donner lieu à des récives, il est recommandé de pratiquer des IRM de contrôle tous les 2 ans. Pour les tumeurs intramédullaires ayant fait l'objet d'une résection complète, le suivi dépend des caractéristiques histologiques : les hémangioblastomes ne nécessitent plus de contrôle après l'examen final qui a lieu environ 3 mois après l'intervention. En cas de résection complète d'un épendymome,

après les deux premiers contrôles annuels, un contrôle doit être réalisé tous les 2 à 3 ans. En cas de résection incomplète d'un épendymome ou d'un astrocytome, des contrôles annuels sont de rigueur. En fonction du statut neurologique après l'intervention, une réhabilitation stationnaire et/ou une prise en charge physiothérapeutique prolongée en ambulatoire peuvent être nécessaires. Les déformations de la colonne vertébrale sont beaucoup plus rares qu'on ne le pense généralement. Par contre, en présence d'indices cliniques d'une telle évolution (par ex. cyphose après résection d'une tumeur cervicale), il faut à la fois réaliser un contrôle IRM recherchant la formation éventuelle d'un kyste d'origine tumorale ou cicatricielle et un examen de radiologie conventionnelle pour visualiser la déformation. Dans le cadre des tumeurs médullaires, des traitements adjuvants sont uniquement disponibles pour de rares cas. Il existe une expérience anecdotique avec l'utilisation de chimiothérapies en cas d'astrocytomes rares ou rapidement récidivants chez les enfants ainsi que des tentatives de traiter les gliomes malins de la moelle épinière de la même manière que ceux du cerveau. En résumé, l'expérience avec les traitements adjuvants est limitée. Le recours à la radiothérapie devrait être réservé aux rares tumeurs malignes.

Bibliographie: www.swissneurosurgery.ch

Auteurs : Dr med. Karl Kothbauer, Leiter der Abteilung Neurochirurgie, Luzerner Kantonsspital.

Impressum

Edité en collaboration avec la Société Suisse de Neurochirurgie. Comité consultatif de rédaction : PD Dr O. Hausmann, Pr Dr G. Hildebrandt, Dr K. Kothbauer, Pr Dr L. Mariani, Pr Dr K. Schaller ; rédaction : S. Jambresic

Edition :
IMK Institut pour la médecine et
la communication SA, Münsterberg 1, 4001 Bâle,
neuro@imk.ch

Parution : 2 à 3 fois par an

ISSN 1662-3436 © IMK

Les noms de marque peuvent être protégés par le droit des marques, même si l'indication correspondante devait faire défaut. Aucune garantie n'est donnée en ce qui concerne les indications relatives à la posologie et à l'administration de médicaments.

Avec l'aimable soutien de :

Johnson & Johnson Medical
Synthes GmbH

Les sponsors n'exercent aucune influence sur le contenu de la publication. Ils peuvent faire paraître de brefs communiqués sous la rubrique *Industrienews*.

Edition n° 1, vol. 3, avril 2010

Industrienews

Synthes GmbH

Synthes est une entreprise leader en techniques médicales proposant une gamme de produits complète pour la neurochirurgie.

Vertebral Body Stenting: La nouvelle solution de Synthes pour les fractures de compression ostéoporotiques

La fuite de ciment et la perte de correction après redressement constitue un défi majeur lors du traitement des fractures vertébrales ostéoporotiques. Pour développer son nouveau système **VBS**, Synthes a combiné la technique reconnue des stents vasculaires avec la technique opératoire éprouvée de la kyphoplastie. Le dispositif unique et novateur **Vertebral Body Stenting System**, qui réduit le risque de fuite de ciment et rétablit la hauteur initiale des vertèbres, présente de nombreux avantages : Les stents VBS sont introduits dans le corps vertébral par voie **percutanée** ; une fine incision est suffisante pour positionner les instruments d'accès. Le système VBS permet la **reconstruction** de la perte de hauteur dans les fractures vertébrales. L'injection d'un ciment osseux PMMA très visqueux permet d'**éviter une perte de correction**. Nous avons suscité votre intérêt ? Nous serons ravis de vous présenter plus en détails le VBS. Veuillez prendre contact au numéro 061 965 66 66.

Tous les textes publiés sous la rubrique *Industrienews* sont des affirmations émanant de l'industrie.

