



Research Paper

## Tumeur neurogliale leptoméningée diffuse mimant un gangliogliome multiple du nevraxe : à propos d'une observation

Boussouf E. <sup>(1)</sup>, Sefiani S. <sup>(2)</sup>, Hemama M. <sup>(1)</sup>, Elfatemi N. <sup>(1)</sup>, Elabbadi N. <sup>(1)</sup>, Maaqili MR. <sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Service de neurochirurgie, Hôpital Ibn Sina. CHU Rabat. Maroc.  
<sup>(2)</sup> Laboratoire d'anatomopathologie d'Agdal. Maroc

### Résumé :

Les tumeurs neurogliales leptoméningées diffuses sont des tumeurs rares, survenant essentiellement chez l'enfant, parfois chez l'adulte jeune. Elles sont caractérisées par un développement leptoméningé diffus visionné sur l'IRM, en association avec une composante parenchymateuse, typiquement de siège médullaire. Nous rapportons l'observation d'un jeune patient de 27ans, admis initialement à notre formation pour prise en charge chirurgicale d'une tumeur intramédullaire, dont l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un astrocytome pilocytique, l'évolution postopératoire était favorable. Le patient fut réadmis après trois semaines suite à une évolution particulière vers un syndrome d'HTIC avec constatation de lésions sus tentorielles diffuses de siège cérébelleux et leptoméningé associées à une hydrocéphalie qui fut dérivée en urgence. L'étude histologique après biopsie stéréotaxique d'une lésion cérébelleuse est comparée aux anciennes lames de la lésion médullaire, une similitude d'aspect entre les deux pièces anatomopathologiques et une association de cellules astrocytaires à des cellules neuronales atypiques confirmée à l'immunohistochimie, envoient vers un diagnostic de gangliogliome diffus dans le nevraxe. Nous nous sommes focalisés sur une corrélation clinique, radiologique et immunohistochimique et d'une revue de la littérature pour conclure à un diagnostic de tumeur neurogliale leptoméningée diffuse nouvellement reconnue sur la mise à jour 2016 de la classification des tumeurs du système nerveux centrale entreprise par l'organisation mondiale de la santé.

**MOTS CLES:** tumeur neurogliale - diffusion leptoméningée – hydrocéphalie

Received 14 June, 2024; Revised 25 June, 2024; Accepted 28 June, 2024 © The author(s) 2024.  
Published with open access at [www.questjournals.org](http://www.questjournals.org)

### Covering letter :

Les tumeurs neurogliales leptoméningées diffuses sont une entité nouvellement reconnue par la classification des tumeurs du système nerveux central, longtemps confondue avec d'autres lésions tumorales dont la cytologie est riche d'une population pseudo-oligodendrogliale. Il s'agit d'une entité plus rencontrée chez les enfants, plus rarement chez l'adulte jeune.

Notre observation est originale du fait qu'elle décrit une entité rare, survenant encore plus exceptionnellement chez l'adulte jeune, elle est nouvellement reconnue par les sociétés savantes, posant un problème diagnostique majeur la confondant avec d'autres types tumoraux, son traitement n'est à ce jour pas encore codifié. Nous espérons faire profiter de notre expérience pour une meilleure compréhension de ce type tumoral en vue d'une meilleure prise en charge.

### I. Introduction :

Le gangliogliome est une tumeur neurogliale inhabituelle, pouvant toucher les hémisphères cérébraux, occasionnellement le tronc cérébral, et plus rarement le cordon médullaire. Notre observation médicale décrit un aspect clinique atypique, un caractère multifocal radiologique et une étude histopathologique prêtant à confusion avec une autre tumeur neurogliale nouvellement reconnue par la classification des tumeurs du SNC en 2016, elle expose de manière générale les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées chez notre patient.

Observation médicale :

*Clinique :*

Il s'agit d'un jeune homme de 27 ans, consultant pour des dorsalgies insomniantes évoluant depuis 2 mois et associées à une douleur au niveau du membre inférieur droit à type de striction s'étant compliqué d'une lourdeur entravant l'autonomie de la marche.

L'examen neurologique à l'admission décèle une monoparésie crurale droite à 4/5 permettant la marche avec aide, des signes d'irritation pyramidale aux deux membres inférieurs sans troubles sensitifs ou génitosphinctériens associés ; par ailleurs, le patient ne présentait aucune déformation rachidienne.

*Imagerie :*

L'IRM médullaire montre une lésion intra médullaire en regard de T9 T10, latéralisée à droite, hypo T1 hyper T2 et Flair, prenant le contraste et associée à des kystes satellites.

*Chirurgie :*

Le patient bénéficie d'un abord direct du processus après laminectomie D9-D10, l'exérèse tumorale fut partielle vu le caractère infiltrant et hémorragique de la lésion.

*Anatomopathologie :*

Revenue en faveur d'un Astrocytome pilocytique grade I (WHO 2016)

La pièce anatomopathologique fournie montrait une prolifération tumorale de densité cellulaire modérée composée d'astrocytes le plus souvent à noyaux fusiformes se disposant en faisceaux au sein d'un fond fibrillaire. La vascularisation était abondante et assurée par des vaisseaux à paroi hyalinisée. On a noté la présence de nombreuses fibres de Rosenthal.

*Evolution :*

En postopératoire : récupération progressive du déficit crural sous rééducation active et amélioration de la symptomatologie douloureuse sous traitement antalgique (Lyrica 50mg) ; le patient est déclaré sortant au bout de 4 semaines, une IRM médullaire de contrôle est prévue à 3 mois post-op.

3 semaines après sortie : le patient présente une nouvelle symptomatologie faite de céphalées, vomissements et déséquilibre à la marche d'où une réhospitalisation avec réalisation d'une TDM cérébrale en urgence montrant une hydrocéphalie active sur lésions multiples de la FCP d'où l'indication d'une dérivation du LCR. Une IRM encéphalique demandée par la suite montrant des pseudokystes de la fosse cérébrale postérieure prenant le contraste après injection de Gadolinium et essaimage leptoméningé. Une biopsie stéréotaxique de la lésion vermienne fut alors indiquée.

2<sup>ème</sup> étude anatomopathologique : exclusion de manière certaine d'un médulloblastome, et constatation de cellules astrocytaires bénignes associée à des cellules ganglionnaires. En effet, l'examen microscopique du prélèvement cérébelleux porte sur une prolifération tumorale composée de cellules oligolike, soutenues parfois par une substance interstitielle qui paraît lâche sur les colorations usuelles. Il existe peu d'atypie nucléaire et les images mitotiques demeurent tout à fait exceptionnelles. Focalement, les cellules ont tendance à former des structures trabéculaires mais cette architecture est probablement engendrée par des artefacts de technique. La vascularisation est grêle faite de vaisseaux à parois fines. L'immunomarquage **synaptophysine** réalisé sur cette série de prélèvement confirme également l'existence d'un contingent ganglionnaire associé. La **population pseudo-oligodendrogliale** exprime **Olig2** (RD system, AF 2418, 1/500<sup>ème</sup>) de façon diffuse. La **GFAP** (Dako, 6F2, 1/500<sup>ème</sup>) marque une partie de la composante d'aspect probablement piloïde.

Une mutation des histones H3K27M mutant (Millipore, polyclonal, 1/400) fut éliminée par étude immunohistochimique.

L'index de prolifération Ki67 (Dako, MIB-1, 1/100<sup>ème</sup>) est voisin de 3-4%.

« Tenant compte des deux histologies, le diagnostic le plus probable demeure celui d'un **gangliogliome de grade I de l'OMS avec diffusion dans le névraxe** »

Evolution à long terme :

Après une période de 8 mois de suivi, le patient est stationnaire sur les plans clinique et neuroradiologique, aucune indication de radiothérapie ou de reprise chirurgicale n'a eu lieu, il fut proposé pour une chimiothérapie adjuvante à base de Témodal après Staff d'oncologie à l'INO-Rabat. L'état général de notre patient se dégrade assez rapidement au cours de ses premières séances de chimiothérapie, il décède à 11 mois du diagnostic.

## II. Discussion :

Les gangliogliomes sont des tumeurs neuroépendymales rares, composées de cellules gliales et de neurones dysplasiques. Elles constituent environ 2% des néoplasies du SNC et touchent la population jeune (1). Elles surviennent typiquement au niveau hémisphérique avec une prédilection sur les lobes temporaux. Le gangliogliome intramédullaire est une entité extrêmement rare (2) qui survient plus chez l'adulte jeune, l'adolescent et le grand enfant qu'en petite enfance. La localisation cervico-dorsale reste la plus fréquemment décrite, sa situation lombaire ou au niveau des racines de la queue de cheval est la moins rapportée dans la littérature (3-4)

Le caractère multifocal de la lésion se fait découvrir à l'instar d'une IRM encéphalique suite à une évolution particulière vers un syndrome d'HTIC avec constatation de nouvelles lésions dessinant une cartographie de dissémination cérébelleuse et leptoméningée et une hydrocéphalie active qui fut dérivée. La biopsie stéréotaxique d'une lésion cérébelleuse nous fait la confirmation de la similitude d'aspect anatomopathologique avec la lésion médullaire avec présence de cellules astrocytaires bénignes associées cette fois-ci à des cellules ganglionnaires, contingent approuvé à l'immunomarquage. Tenant compte des deux histologies, il s'agissait d'un gangliogliome de grade I avec diffusion dans le névraxe.

La nouvelle classification des tumeurs du système nerveux central (WHO 2016) reconnaît une nouvelle entité dite «diffuse leptoméningéale glioneuronale» (5) décrite dans la littérature via une variété de termes similaires : oligodendrogliome disséminé mimant une tumeur leptoméningée (6), astrocytome bénin avec diffusion dans le névraxe (REF LOW GRADE), neurocytome médullaire dorsal avec diffusion leptoméningée (Ref NEUROCYTOMA LIKE NEOPLASM). Ces tumeurs se présentent dans un aspect d'atteinte leptoméningée diffuse associée ou non à une composante parenchymateuse individualisable qui est classiquement médullaire, se rencontrent plus souvent chez les enfants et les adolescents, et démontrent histologiquement une cellularité gliale monomorphe, avec expression de synaptophysine, OLIG2 et S-100. Une composante neuronale peut y être associée. Tous ces arguments optent en faveur de ce diagnostic chez notre patient.

L'étude génétique réalisée après la 2ème lecture anatomopathologique se résumait à une élimination d'une mutation d'histones, on s'attendrait avec une recherche bien menée -pour une meilleure plausibilité du diagnostic- à ce que ces lésions abritent des fusions BRAF, des délétions chromosomiques du bras 1p seules ou en association avec le 19q (9). Cependant, les mutations IDH seraient absentes.

Le pronostic est variable, ces tumeurs sont à évolution lente mais avec une considérable morbidité due à l'hydrocéphalie secondaire. En effet, notre patient présente progressivement une altération de son état général et décède 9 mois environ depuis l'installation de la symptomatologie cérébelleuse et l'hydrocéphalie malgré dérivation ventriculo-péritonéale précoce et chimiothérapie palliative.

## III. Conclusion :

Le cadre nosologique de ces tumeurs reste incertain jusqu'à ce jour, avec des caractéristiques pathologiques et génétiques suggérant une relation avec l'astrocytome pilocytique ou les tumeurs neurogliales.

## REFERENCES

- [1]. Becker AJ, Wiestler OD, Figarella-Branger D, Blümcke I. Ganglioglioma. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editors. WHO Classification of Tumours of the Nervous System. 4<sup>th</sup> ed. Lyon: IARC press; 2007. p. 103-5.
- [2]. Miller DC. Surgical pathology of intramedullary spinal cord neoplasms. J Neurooncol 2000;47:189-94.
- [3]. Jallo G, Freed D, Epstein F. Spinal cord gangliogliomas: a review of 56 patients. J Neurooncol 2004;68:71-8.
- [4]. Lotfinia I, Vahedi P. Intramedullary cervical spinal cord ganglioglioma, review of the literature and therapeutic controversies. Spinal Cord 2009;47:87-90.
- [5]. David N. Louis, Arie Perry, Guido Reifenberger, Andreas von Deimling, Dominique Figarella-Branger, Webster K. Cavenee, Hiroko Ohgaki, Otmar D. Wiestler, Paul Kleihues, David W. Ellison. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. Acta Neuropathol (2016) 131:803-820
- [6]. Disseminated oligodendroglial-like leptoméningéale tumor of childhood: a distinctive clinicopathologic entity Fausto J. Rodriguez, Arie Perry, Marc K. Rosenblum, Sherry Krawitz, Kenneth J. Cohen, Doris Lin, Stacy Mosier, Ming-Tseh Lin, Charles G. Eberhart, Peter C. Burger. Acta neuropathol. DOI 10.1007/s00401-012-1037-x
- [7]. Gangliogliomas: An Intriguing Tumor Entity Associated With Focal Epilepsies INGMAR BLUM, MCKE, MD AND OTMAR D. WIESTLER, MD Journal of Neuropathology and Experimental Neurology Vol. 61, No. 7 July, 2002 pp. 575-584
- [8]. Low grade astrocytoma
- [9]. Neurocytoma-like neoplasm
- [10]. Fausto J. Rodriguez · Matthew J. Schniederjan, Theo Nicolaidis, Tarik Tihan, Peter C. Burger, Arie Perry. High rate of concurrent BRAF-KIAA1549 gene fusion and 1p deletion in disseminated oligodendroglia-like leptoméningéale neoplasms (DOLN). Acta Neuropathol. DOI 10.1007/s00401-015-1400-9



Figure 1 : coupe sagittale T1



Figure 2 : coupe sagittale T2



Figure 3 : coupe axiale injectée

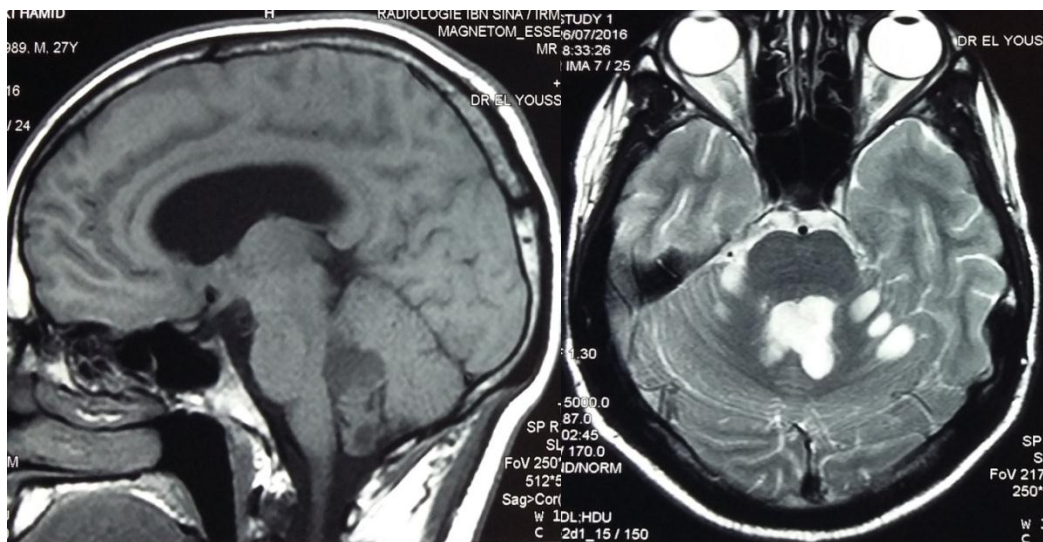


Figure 4 : Dissémination cérébelleuse

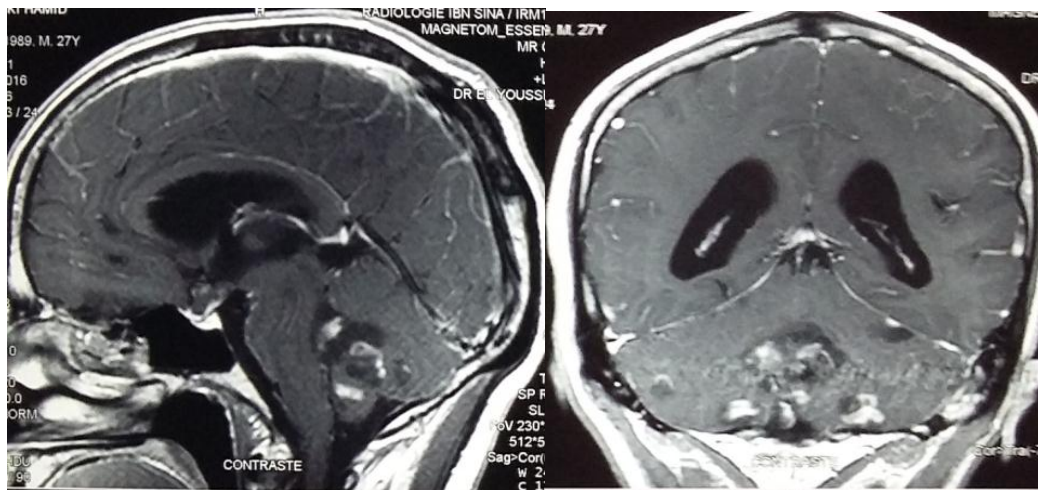


Figure 5 : prise de contraste et aspect d'essaimage leptoméningé (étendu à la région sellaire)

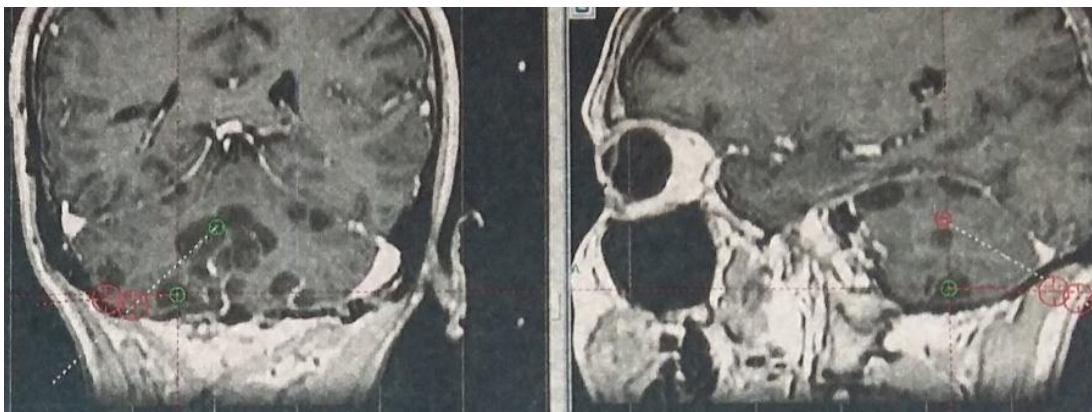


Figure 6 : Planning de la BST d'une lésion cérébelleuse médiane