

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID – TLEMCCEN

Faculté de Médecine Dr. B. Benzerdjeb

Centre Hospitalo-universitaire Dr. Tidjani Damerdji

de Tlemcen



En vue de l'obtention du Doctorat en médecine

*Thème*

# Méningiomes intracrâniennes

*Présenté par :*

- REGGANI ALI

- BACHIR BELARBI ZAHRA

Stage de neurochirurgie

Chef de service : Dr. BENALLAL

*Encadré par :* Dr. BENALLAL

Année universitaire : 2013-2014

# *PLAN :*

## *PARTE THEIORIQUE :*

- PLAN
- LISTE DES ABRIVIATIONS
- INTRODUCTION
- DEFINITION
- HISTORIQUE
- TUMOROGENESE
- FACTEURS PREDISPOSANT A LA FORMATION DES MENINGIOMES
  - ✚ LES FACTEURS GENITIQUES
  - ✚ LES FACTEURS ENVIROMENTAUX
    - 1-VIRUS
    - 2-TRAUMATISME CRANIEN
    - 3-IRRADIATION IONISANTE
  - ✚ RECEPTEUR HORMONAL
  - ✚ PROLIFERATION TUMORAL
- CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE DES MENINGIOMES
- CLASSIFICATION ANATOMOPATHOLOGIQUE DES MENINGIOMES
- CLINIQUE
- CAS PARTICULIER
  - ✚ OEDEME PERITUMORAL
  - ✚ MENINGIOME ET EPILEPSIE
  - ✚ MENINGIOME ET LAGE :
    - MENINGIOME PEDIATRIQUE
    - MENINGIOME DU SUJET AGES
    - MENINGIOME ET GROSSESSE
  - ✚ MENINGIOMES RECIDIVANTS
  - ✚ MENINGIOMES MULTIPLES
- PARACLINIQUE

+ TOMODENSITOMETRIE

+ IRM :

-IRM DE PERFUSION

-IRM DE SPECTROSCOPE

-IRM DE DIFFUSION

+ ARTERIOGRAPHIE

+ IMAGERIE DE MENINGIOME MALIN

➤ TRAITEMENT

+ LA SURVEILLANCE

+ L'ALGORITHME « CLASS » :

+ CHIRURGIE

+ RADIOTHERAPIE

+ CHEMIOTHERAPIE

+ TRT ANTIHORMONALE

### ***PARTIE PRATIQUE :***

➤ EPIDEMIOLOGIE

+ REPARTITION SELON LES ANNEES

+ REPARTITION SELON L'AGE

+ REPARTITION SELON LE SEXE

+ REPARTITION SELON LES ANTECEDENTS PATHOLOGIQUES

➤ TOPOGRAPHIE

➤ CLINIQUE

+ MOTIF D'HOSPITALISATION

➤ PARACLINIQUE

+ TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE

+ IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE

### ***CONCLUSION :***

# ***PARTIE THEORIQUE :***

## ***INTRODUCTION :***

Les méningiomes, bien connus depuis la monographie de Cushing, sont des tumeurs extra-parenchymateuses habituellement bénignes développées au dépend des cellules arachnoïdiennes. Malgré leur potentiel évolutif local et leur cinétique de croissance lente, ils peuvent revêtir certains aspects de malignité qui posent encore des problèmes difficiles voir insolubles pour le neurochirurgien.

Les méningiomes sont fréquents, ils représentent 15 à 20% de l'ensemble des tumeurs cérébrales primitives de l'adulte ; Ils sont deux fois plus fréquentes chez la femme que chez l'homme et augmentent dans la deuxième moitié de vie avec un pic à la cinquième décennie. Il n'existe pas de présentation clinique univoque, toute la sémiologie neurologique intracrânienne peut être décrite, celle-ci dépend surtout de la **taille** et **du siège** de la tumeur.

Actuellement, les progrès enregistrés en neuro-imagerie, la sophistication de l'instrumentation chirurgicale, la meilleure connaissance de l'anatomie microchirurgicale et les avancées en anesthésie réanimation permettent une exérèse macroscopiquement complète de la majorité de ces lésions quelque soit leur siège.

Toutefois, cette exérèse complète n'est pas toujours aisée du fait de la localisation ou de l'extension de la tumeur. Pour de tels cas, différentes thérapies adjuvantes sont utilisées, essentiellement la radiothérapie.

Les taux de morbidité et de mortalité postopératoire varient de 3 à 23% selon les séries, avec un taux beaucoup plus important chez les patients les plus âgés.

Même après une exérèse jugée macroscopiquement complète, un nombre non négligeable de ces tumeurs récidivent, et dans des délais pouvant aller au-delà de 20 ans.

**Nous vous proposons dans ce travail basé sur une étude descriptive rétrospective d'une série de méningiomes intracrâniens évoluant entre janvier 2010 et novembre 2013**

## ***QU'EST-CE QU'UN MÉNINGIOME?***

Les méninges sont faites de 3 couches de tissu qui enveloppent et protègent le cerveau et la moelle épinière des blessures et des infections. Elles sont constituées de la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère.

Le méningiome est une tumeur non maligne, ce qui veut dire que les cellules croissent lentement et se développent à partir des méninges. Il s'agit d'une tumeur solide et encapsulée dont le volume peut augmenter avant même l'apparition de symptômes. Son évolution peut s'étendre sur plusieurs mois voire des années. Dans plus de 95 % des cas, la tumeur est non cancéreuse.

La majorité des personnes ayant eu un diagnostic de méningiome et qui ont subi une résection ont une espérance de vie non diminuée.

Cependant, la présence du méningiome peut comprimer les tissus du cerveau ou d'autres structures à l'intérieur du crâne et entraîner des complications de santé potentiellement graves. Ce ne sont pas les cellules tumorales qui apportent les problèmes, mais les fonctions cérébrales touchées par le méningiome.

## ***HISTORIQUE :***

Les méningiomes sont des tumeurs extra parenchymateuses classiquement bénignes développées aux dépens des cellules arachnoïdiennes dérivant de la crête neurale. Malgré leur potentiel évolutif local et leur cinétique de croissance lente, ils peuvent revêtir

certaines aspects de malignité. La définition anatomopathologique des méningiomes de grade II et de grade III est récente (2000). Cependant, l'histoire du méningiome agressif et envahissant remonte pourtant loin. Le crâne d'un homme péruvien vivant à l'âge pré inca (2000 avant JC), conservé au musée archéologique à Lima, présente les stigmates d'un méningiome envahissant la voûte du crâne, et avec un caractère évolutif. La première trace historique du traitement chirurgical d'un méningiome intracrânien remonte au 29 juillet 1835, date à laquelle PECCHIOLO, chirurgien à Sienne (Italie) opéra une telle tumeur avec succès chez une patiente âgée de 45 ans.

**Keen fut** le premier chirurgien américain à réaliser l'exérèse, en 1887, d'une tumeur intracrânienne bénigne alors nommée fibrome, mais dont la description histologique répond à celle d'un méningiome fibreux.

A cette date, Cushing était âgé de 18 ans mais il publiait, un demi-siècle plus tard, en 1938, la première grande série de méningiomes réunissant 313 cas, série faisant toujours référence de nos jours.

On lui doit également la mise au point de la coagulation électrique qui fut un progrès considérable lors de l'exérèse de ces tumeurs.

Enfin, la première moitié du XXe siècle vit naître, grâce à Moniz, l'artériographie cérébrale (1927) qui améliora beaucoup la démarche diagnostique (nature, localisation) de ces tumeurs.

Plus récemment, les explorations isotopiques cérébrales (Planiol, en 1954) ont été supplantées par la TDM (Hounsfield, en 1972) qui a totalement transformé la démarche diagnostique des méningiomes.

Enfin, les images par résonance magnétique (IRM), apparues en 1980, présentent, en matière de méningiomes, un intérêt complémentaire au scanner.

L'approche thérapeutique moderne a bénéficié de l'apport du microscope opératoire, de la coagulation bipolaire, de l'aspiration

ultrasonique et du laser, du matériel de fraisage osseux. Il s'agit de tumeurs dont le traitement reste encore essentiellement chirurgical, même si des voies nouvelles se sont ouvertes grâce à l'irradiation multifaisceaux, s'ouvrent avec l'étude des récepteurs hormonaux et s'ouvriront sans doute grâce à la génétique et la biologie moléculaire.

### ***EPIDEMIOLOGIE :***

Les méningiomes représentent 13 à 33 % des tumeurs intracérébrales primitives et environ 40% de toutes les lésions intracrâniennes. Ils occupent la deuxième place derrière les gliomes. L'incidence globale est d'environ 7,7/100 000 habitants. Des méningiomes asymptomatiques ont été retrouvés dans environ 1 à 2,3 % des autopsies pratiquées. Les avancées en imagerie radiologique ont permis de détecter de plus en plus de méningiomes asymptomatiques. Ceci a permis une augmentation considérable de la découverte de ces tumeurs (trois à quatre fois plus avec l'avènement du scanner). On a remarqué que l'incidence des méningiomes était plus importante chez la femme. En effet, la valeur annuelle rapportée dans la littérature varie de 2 à 7/100 000 pour les femmes et de 1 à 5/100 000 pour les hommes. Le ratio F/H varie de 1,4 à 2,6 selon les séries. Cette incidence a tendance à augmenter avec l'âge; chez les patients de plus de 70 ans elle est 3,5 fois plus élevée.

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 56,4 ans chez l'homme et de 55,9 ans chez la femme.

Une étude réalisée à *Los Angeles* a montré une incidence plus élevée chez les Américains d'origine africaine par rapport à ceux d'origine caucasienne. Chez les Asiatiques, elle est beaucoup plus faible. Au sein de la population africaine, elle est deux fois plus importante chez les femmes alors qu'elle est identique pour les deux sexes au sein de la population caucasienne.

## *TUMOROGÈNESE :*

### 1 / Etude des gènes impliqués dans la tumorigénèse :

La progression « maligne » des méningiomes bénins serait liée à une association de mutations génétiques. Certaines anomalies ont clairement été définies et reliées à la tumorigénèse des méningiomes de tous grades. Les plus importantes concernent le gène **NF2** situé sur le chromosome 22 (en 22q12).

La protéine codée par ce gène est une protéine de structure, reliant le cytosquelette à la membrane cytoplasmique et est appelée « schwannomine/merline ». La perte de la protéine « merline » conduit à une perte de la polarité cellulaire, à une mobilité anormale, à des capacités accrues d'invasion. Le mécanisme physiopathologique n'est cependant pas complètement compris. Près de 60% des méningiomes présenteraient une anomalie sur ce gène soit par mutation soit par perte de l'hétérozygotie (70–80% des méningiomes transitionnels et fibroblastiques / 25% méningothéliaux).

L'expression du gène NF2 est complexe. Plusieurs variants transcriptionnels ont été mis en évidence par épissage alternatif du gène. Dans les méningiomes, les anomalies sur le gène NF2 conduisent à une protéine tronquée instable et rapidement dégradée.

Le rôle pathogène des anomalies de NF2 est clairement démontré comme primordial dans la formation des méningiomes sporadiques de type fibroblastique et transitionnels. Cependant dans le type « Méningothélial », l'expression la plus souvent normale du gène suggère la possibilité d'autres mécanismes pathogènes.

Il existe de multiples anomalies géniques jouant un rôle probable dans le processus pathologique. L'addition de plusieurs mutations conduit à un caractère anaplasique ou atypique de ces lésions. Ces phénomènes peuvent survenir soit « de novo », soit au cours de récives avec

progression maligne des tumeurs. En 1997, les anomalies génomiques ont été analysées par **Weber**.

La progression tumorale et le caractère malin des tumeurs sont apparemment reliés à des délétions et des mutations de plusieurs gènes, avec accumulation d'aberrations génomiques.

Ces anomalies ont été situées par plusieurs auteurs sur les chromosomes 1, 6, 8, 9, 10, 14, 17 et Y. Plus récemment, une revue de la littérature rapporte, que du point de vue génétique, des délétions chromosomiques principales sont situées sur les chromosomes 1, 7, 10, 14 et l'activation de télomérases est observée dans les méningiomes agressifs. Plusieurs gènes impliqués dans la régulation de la croissance cellulaire ont été identifiés dans les tumeurs. Il s'agit de **TSLC-1** (TUMOR-SUPPRESSOR-IN LUNG CANCER-1), de la protéine 4,1B (famille de la protéine merlin), de la protéine 53 et de certaines protéines kinases. Ces travaux en cours de réalisation permettent d'entrevoir de nouvelles voies de recherche dans les traitements des méningiomes agressifs.

L'équipe de Simon, montre que l'évolution tumorale est liée à plusieurs facteurs. Les anomalies de NF2 ne concerneraient que 50% des tumeurs. La croissance des méningiomes serait liée à des phénomènes de dysrégulation des hormones stéroïdes, des facteurs de croissance, de leurs récepteurs et de cascades d'évènements concernant l'activation du signal de transduction. Des anomalies du cycle cellulaire et de l'activation des télomérases sont reconnues également comme impliquées dans la prolifération des méningiomes.

## 2/ Les théories de la progression maligne :

La théorie de la progression maligne est supportée par le fait que des méningiomes bénins peuvent récidiver en méningiomes atypique ou anaplasique. Il est prouvé que d'autres types tumoraux comme les

gliomes évoluent en forme maligne à partir d'une tumeur de bas grade après avoir accumulé plusieurs anomalies génétiques. Cependant des études contradictoires ont montré que les anomalies génétiques pouvaient être présentes d'emblée dans les méningiomes de grade I. D'autres montrent que les méningiomes agressifs suivent un modèle de progression tumorale par paliers impliquant les chromosomes 1p, 14q et 22q. Ces anomalies sont également observées au début du développement tumoral. Les analyses cytogénétiques des tumeurs radio-induites ne montrent pas ces changements génétiques.

## ***FACTEURS PRÉDISPOSANT À LA FORMATION DES MÉNINGIOMES :***

Les différentes études de la littérature ont montré des incidences variables en fonction de l'âge, le sexe et l'origine raciale des patients. Cette variabilité d'incidence rend compte du rôle d'une composante multifactorielle dans la tumorigenèse des méningiomes.

### **1-Facteurs génétiques :**

Les méningiomes peuvent se développer dans un cadre familial, en particulier en association avec la neurofibromatose type 2 (NF2), et plus rarement dans le cadre de pathologies syndromiques telles que le syndrome de COWDEN, le syndrome de GORLIN, le syndrome de LI-FRAUMENI, le syndrome de TURCOT-GARDENER et la maladie de VON HIPPEL-LINDAU. Ailleurs, plusieurs cas de méningiomes familiaux sans NF2 ont été rapportés. Dans la littérature, plusieurs études génétiques ont permis de démontrer l'existence d'aberrations chromosomiques fréquentes et caractéristiques du méningiome. En effet, la monosomie ou la délétion partielle du chromosome 22 initialement découverte en 1972 est détectée dans jusqu'à 70 % des cas. Ces études ont également permis de démontrer que la tumorigenèse des méningiomes est étroitement liée à l'inactivation d'un ou plusieurs

composants de la protéine 4.1 qui participe dans le cytosquelette et joue le rôle d'un suppresseur de tumeur. En plus de ce défaut d'expression de la merline suite à la mutation du gène NF2, d'autres composant de la protéine 4.1 sont sous-exprimés et notamment les protéines 4.1B et 4.1R dans les méningiomes sporadiques. D'autres altérations cytogénétiques ont été rattachées à l'évolutivité des méningiomes et leur caractère atypique ou anaplasique, tels que la présence de chromosome annulaire ou dicentrique, la perte ou le gain d'un bras.

## 2-Facteurs environnementaux :

Plusieurs facteurs environnementaux ont été incriminés dans la genèse des méningiomes. Parmi eux, le traumatisme crânien fût le premier à être suggéré par Cushing et Eisenhardt en 1938. De la même façon, l'effet des radiations ionisantes a été établie et le rôle de certains virus a été évoqué après la découverte de leur potentiel tumorigène expérimental.

### ❖ Méningiome et virus :

Depuis plus de 20 ans, les recherches sur la relation entre virus et cancer se sont multipliées. Les virus oncogènes peuvent jouer un rôle dans la transformation cellulaire et/ou dans le maintien de cette transformation. On sait que des virus sont capables de produire certaines tumeurs du système nerveux central chez l'animal, mais aucun modèle expérimental n'existe à ce jour pour les méningiomes. Des techniques récentes ont permis l'identification de petits fragments d'acide désoxyribonucléique (ADN) viral et de protéines virales dans des tumeurs humaines, y compris dans les méningiomes.

Bien qu'il ne soit pas possible de dire si ces gènes ou protéines virales jouent un rôle dans la genèse des méningiomes, leur présence

représente un pas intéressant dans la relation potentielle entre virus et méningiomes.

Cependant, l'ADN du PAPOVAVIRUS et l'antigène T sont fréquemment retrouvés dans les méningiomes, or ces tumeurs ne sont cliniquement parlantes que très longtemps après la transformation cellulaire initiale: il n'est pas du tout prouvé que le virus était l'élément déterminant de la transformation initiale ou qu'il n'a pas simplement infesté la cellule secondairement. Les virus peuvent transformer la cellule ou agir comme cofacteur d'un autre agent mutagène. Bien qu'il y ait de solides corrélations biochimiques en faveur de la présence d'ADN viral dans les méningiomes, le rôle des virus dans leur développement reste actuellement inconnu.

#### ❖ Méningiome radio-induit :

Il est largement répandu dans la littérature que les sarcomes sont les plus fréquentes des tumeurs radio-induites. En fait, les méningiomes sont de loin.

Les plus fréquentes des tumeurs radio-induites du système nerveux central, environ cinq fois plus que les gliomes ou les sarcomes. Pour affirmer qu'ils'agit de méningiomes radio-induits, **cinq critères doivent être présents :**

- 1)-survenue du méningiome dans le champ d'irradiation ;
- 2)-apparition après une période de latence suffisamment longue, pour confirmer que le méningiome n'était pas présent avant l'irradiation, en général plusieurs années ;
- 3) - histologie différente de celle de la tumeur irradiée ;
- 4) - survenue avec une fréquence suffisante pour suggérer une relation de cause à effet ;
- 5) - incidence significativement plus grande dans le groupe irradié que dans un groupe témoin.

La radiothérapie induit ces transformations néoplasiques par altération des bases de l'ADN. Si les mécanismes de réparation sont dépassés, ces erreurs ou ces mutations sont répliquées. La perte de matériel génétique sur le chromosome 22 va entraîner la perte de gènes suppresseurs de tumeur et permettre la prolifération de cellules tumorales.

On peut diviser les méningiomes radio-induits en **deux grands groupes** selon les doses d'irradiation reçues :

-faibles doses (inférieures à 10 Gy)

-fortes doses (supérieures à 20 Gy).

Les méningiomes survenus après de faibles doses d'irradiation l'ont surtout été après des traitements pour teigne du cuir chevelu chez des enfants. La latence d'apparition est grande, entre 20 et 35 ans.

Le ratio femmes/hommes tend à s'égaliser, voire même à s'inverser.

La localisation de ces méningiomes se fait de façon très prépondérante à la convexité (supérieure à 80 %).

Les méningiomes survenus après de fortes doses d'irradiation ont été rapportés essentiellement après radiothérapie pour adénomes de l'hypophyse et médulloblastomes, ce qui, pour ce dernier point, peut expliquer l'âge jeune de ces patients par rapport à la population générale. La latence d'apparition est plus courte, entre 12 et 25 ans.

Le ratio femmes/hommes est respecté, même s'il est un peu plus faible que dans la population générale (1,58/1 versus 2/1).

La localisation se fait préférentiellement à la convexité, mais de façon moins constante que pour les faibles doses. Néanmoins, toutes doses confondues, on ne retrouve que de 4 à 19% de méningiomes radio-induits au niveau de la base du crâne contre 30 % ou plus dans la population générale.

La multiplicité de ces méningiomes est très significativement plus importante que dans la population générale (23 à 29 % versus 1 à 2%).

L'histologie fait apparaître une très grande prépondérance de méningiomes atypiques (classification OMS), sans augmentation des méningiomes malins.

Cette large prédominance de méningiomes atypiques explique peut-être leur très grande propension aux récives.

#### ❖ Traumatismes crâniens :

Le rôle du traumatisme crânien dans la genèse des méningiomes demeure incertain. C'est Cushing qui, le premier, émit l'hypothèse d'une relation de cause à effet, à propos d'un cas précis très particulier, puis qui rapporte ensuite, dans sa monographie, une histoire de traumatisme crânien chez 93 malades sur 295 méningiomes opérés (32 %). Il faut noter également que seuls 24 patients de cette série ont développé un méningiome en regard de la localisation précise du traumatisme.

Cependant, une étude épidémiologique Prospective, n'a montré aucune incidence accrue de survenue de méningiomes, pas plus que d'autres tumeurs cérébrales. Bien que l'on retrouve dans la littérature des cas sporadiques de méningiomes développés sur le site précis d'un ancien traumatisme, on ne peut aujourd'hui affirmer qu'il s'agit d'un véritable facteur étiologique.

#### 3-Hormones et récepteurs hormonaux:

Le rôle des hormones sexuelles dans le développement et la croissance des méningiomes a été suggéré par de très nombreux auteurs.

La « dépendance sexuelle » des méningiomes est en effet plausible devant la constatation de leur prédominance féminine (sex-ratio entre 2 et 3/1), de leur accroissement pendant la grossesse ou la phase lutéale du cycle, voire même de leur association avec des cancers du sein.

#### • Récepteurs à la progestérone (RP) :

Depuis une vingtaine d'années, une très grande quantité de travaux a

Démonstré la présence de RP à des niveaux biologiquement actifs au sein des méningiomes.

La présence de ces récepteurs n'a cependant jamais permis, dans l'immense majorité des cas, d'établir des relations claires entre leur taux et l'âge, le sexe, le statut hormonal chez la femme. Qui plus est, Schelle, constatant que les RP sont le plus souvent absents au sein du noyau, conclut que les récepteurs Cytotoxiques ne sont présents que sous une forme inactive et que, de ce fait, ils ne peuvent jouer aucun rôle dans la croissance des méningiomes et ne peuvent être considérés comme des marqueurs tumoraux. Cela implique pour lui que des traitements anti progestérone ne peuvent donc avoir aucun effet.

La seule corrélation qui est retrouvée de façon plus constante entre la présence de récepteurs hormonaux et une caractéristique du méningiome concerne l'histologie. Plusieurs auteurs ont constaté leur présence dans les méningiomes bénins et leur quasi-absence dans les méningiomes atypiques ou malins, en faisant donc un facteur de bon pronostic.

- Récepteurs aux œstrogènes (RE) :

Même si les premiers travaux concernant les récepteurs ont permis de détecter des récepteurs aux œstrogènes, la validité des méthodes de dosage utilisées (liaison à un radio-ligand de haute affinité) n'a pas suffisamment été vérifiée pour leur accorder une réelle valeur.

Les techniques immunologiques récentes permettent d'affirmer qu'il n'y a pas de RE biochimiquement décelables dans les méningiomes.

Ceci tend à prouver également que, contrairement à ce qui se passe dans le cancer du sein, les RPne ne sont pas sous la dépendance des œstrogènes.

### Autres récepteurs :

- Des récepteurs aux androgènes RA :

RA ont également été trouvés dans un grand nombre de méningiomes mais ce n'est que depuis l'utilisation des techniques modernes de détection (NORTHERN BLOTS ET HYBRIDATION IN SITU) que l'on a mis en évidence l'ARN messager de ces récepteurs, impliquant qu'ils puissent jouer un rôle dans leur croissance.

Comme dans beaucoup d'autres tumeurs intracrâniennes, des récepteurs aux glucocorticoïdes ont été retrouvés, sans que l'on puisse affirmer qu'ils puissent être les médiateurs de l'action des glucocorticoïdes sur l'œdème péri tumoral.

- ❖ Facteurs de prolifération :

Le potentiel de croissance des méningiomes est extrêmement variable puisqu'ils peuvent, soit rester latents pendant plusieurs années, soit augmenter de volume en quelques mois. Dans le but de mieux caractériser la biologie des tumeurs méningées, de nombreux auteurs se sont attachés récemment à étudier les facteurs de prolifération dans les méningiomes.

Parmi les méthodes utilisées, l'étude in vivo du taux d'incorporation de BROMO-DESOXYURIDINE par les cellules tumorales est une technique invasive, comportant une injection préopératoire d'un agent potentiellement mutagène, qui a été progressivement supplantée par des techniques non invasives d'immunohistochimie permettant d'obtenir des renseignements tout à fait analogues sur la cinétique des méningiomes. Les marqueurs les plus étudiés sont le Ki-67 (immuno-marquage par l'anticorps méta-iodo-benzyl-1 [MiB-1]) et le PCNA (proliferating-cell-nuclear-antigen), avec des résultats quantifiés par un index de prolifération exprimé en pourcentage de noyaux

tumoraux marqués. Ces études établissent, en général, que de tels indices de marquage ont un intérêt pronostique.

En ce qui concerne l'histologie, les méningiomes malins ont un index de prolifération très élevé (environ 10 %). Les méningiomes atypiques représentent un groupe de tumeurs dont les index de prolifération sont intermédiaires entre ceux des méningiomes usuels et des méningiomes anaplasiques. Cet index est un facteur prédictif indépendant du risque de récurrence. Une valeur seuil de 2 % d'indice de marquage définit des sous-groupes de méningiomes dont les taux de récurrence sont significativement différents. Quelques études, plus rares, ne retrouvent néanmoins pas de corrélation entre le taux de marquage du Ki-67 et le comportement de la tumeur.

En l'état actuel des investigations menées sur la cinétique des méningiomes, il faut considérer les résultats obtenus comme une information supplémentaire apportée sur la biologie tumorale, à interpréter impérativement en fonction des autres données anatomo-cliniques. En particulier, un index de prolifération élevé n'est pas systématiquement un critère d'agressivité tumorale. Ceci est illustré par le fait que les méningiomes bénins, après embolisation, présentent des index de prolifération élevés, en particulier en bordure de zones de nécrose ischémique, qui ne doivent pas être interprétés comme un critère d'agressivité histologique.

De nombreux auteurs ont recherché une corrélation entre l'expression en immunohistochimie des récepteurs aux hormones stéroïdiennes et les données biologiques et cliniques des méningiomes. Il paraît exister une corrélation inverse entre le potentiel de prolifération tumorale étudié par le Ki-67 ou l'index mitotique, d'une part, et l'expression des RP, d'autre part. Ces constatations semblent en accord avec la constatation que les méningiomes dépourvus de RP ont tendance à être

de plus grande taille ou à présenter une croissance plus rapide que les tumeurs contenant des RP.

## ***CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE DES MÉNINGIOMES :***

Les méningiomes intracrâniens sont ubiquitaires et peuvent se localiser sur n'importe quelle structure dure mérienne ou sous arachnoïdienne. Le siège précis de leur base d'insertion constitue le renseignement primordial à donner au neurochirurgien qui va aborder la tumeur ; c'est tout l'intérêt de mettre en place une classification topographique. Celle-ci est utile et va permettre au chirurgien de choisir une voie d'abord chirurgicale adéquate.

Cushing et Eisenhardt furent les premiers à proposer une classification suit :

**1-Les méningiomes de la convexité** : subdivisés en 7 sous-groupes :

- Pré coronal
- Coronal
- Post coronal
- Para central
- Pariétal
- Occipital
- Temporosylvien

**2-Les méningiomes parasagittaux et de la faux.**

**3-Les méningiomes sus tentoriels de la base** : englobant :

- Les méningiomes fronto-basaux antérieurs (Crista Galli, la gouttière olfactive, le toit de l'orbite).
- Les méningiomes fronto-basaux postérieurs (tubercule sellaire, jugum sphénoïdal, le dorsum sellaire).
- Les méningiomes de la petite aile du sphénoïde (variété interne, variété externe, variété moyenne).

- Les méningiomes en plaque de la grande aile et la petite aile du sphénoïde (les méningiomes sphéno-orbitaires, les méningiomes du sinus caverneux).

#### **4-Les méningiomes de la tente du cervelet :**

- Les méningiomes du bord libre de la tente du cervelet.
- Les méningiomes de la tente proprement dits.
- Les méningiomes du sinus droit.
- Les méningiomes du confluent des sinus (torcular).
- Les méningiomes du rocher

#### **5-Les méningiomes de la fosse cérébrale postérieure:**

➤ Les méningiomes de la tente du cervelet à développement Infra-tentorial.

- Les méningiomes de la face postérieure du rocher.
- Les méningiomes de la convexité cérébelleuse.
- Les méningiomes du clivus.
- Les méningiomes du trou occipital.

#### **6-Les méningiomes sans attache durale :**

- Les méningiomes intra ventriculaires.
- Les méningiomes du nerf optique
- Les méningiomes ectopique

# *CLASSIFICATION ANATOMOPATHOLOGIQUE DES MÉNINGIOMES :*

## Macroscopie :

### ❖ Les méningiomes en masse :

Ce sont des tumeurs fermes arrondies, globuleuses ou polylobées s'incrétant dans le cortex dont elles restent toujours distinctes plus ou moins facilement clivables.

### ❖ Les méningiomes en plaque :

Dans un petit nombre de cas, les méningiomes n'apparaissent pas comme des tumeurs limitées, mais au contraire s'étendant en surface, réalisant « les méningiomes en plaque », envahissant souvent les structures osseuses adjacentes, sans limites précises rendant leur exérèse totale quasi impossible.

### ❖ Les méningiomes kystiques :

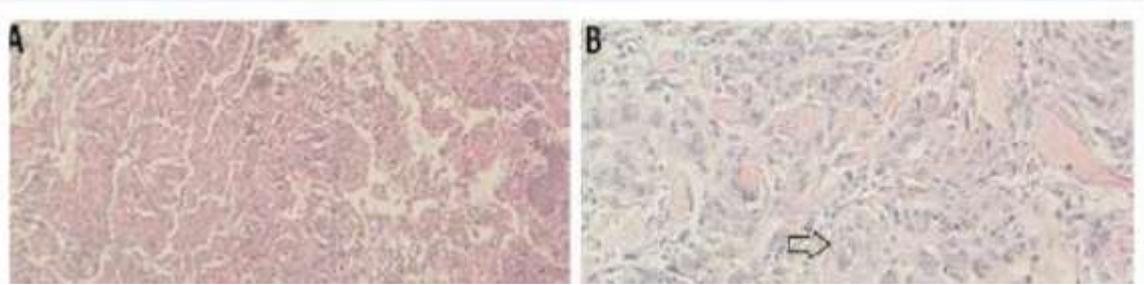
Cette variété est beaucoup plus fréquente chez l'enfant, elle représente 12 à 24% des méningiomes de l'enfant, alors qu'elle n'est que de 2 à 4% chez l'adulte.

La pathogénie des méningiomes kystiques est inconnue, mais les principaux facteurs de cette formation kystique sont:

- La nécrose tumorale.
- La dégénérescence kystique.
- Le saignement intra tumoral

## Microscopie :

Les méningiomes se ressemblent ; ils sont faits de tonofilaments et de desmosomes entourés de fibres de collagènes plus ou moins abondantes.



Méningiome: prolifération tumorale disposée en faisceaux avec enroulement cellulaires caractéristique (flèche noire)

- Ils représentent un groupe de tumeur d'une extrême diversité microscopique qui a fait l'objet de nombreuses tentatives de classifications, dont celle de l'OMS qui a été réactualisée en 2000:

**Classification de l'OMS 2000 :**

3 grades d'évolutivité croissante :

- **Grade I:** Méningiome bénin :
  - \* Méningothélial
  - \* Fibroblastique
  - \* Transitionnel
  - \* Psammomateux
  - \* Microkystique
  - \* Angiomateux
  - \* Métaplasique
- \* Méningiome riche en lymphoplasmocytes
  - \* Méningiome sécrétant
- **Grade II:** Fort risque de récurrence ou comportement agressif :
  - \* Atypique
  - \* A cellules claires
  - \* Choroïde

- **Grade III:** Méningiome malin :

- \* Rhabdoïde

- \* Papillaire

- \* Anaplasique ou Malin

- **Grade I de l'OMS :**

Ces méningiomes évoluent généralement comme des tumeurs bénignes. Ils ne possèdent que quelques rares évènements mitotiques bien que des noyaux pléomorphes puissent exister. Plusieurs types architecturaux sont définis au sein de ce groupe. Les trois types architecturaux les plus fréquents sont les méningiomes **méningothéliomateux, fibroblastiques et transitionnels.**

**1-Méningiome méningothéliomateux :**

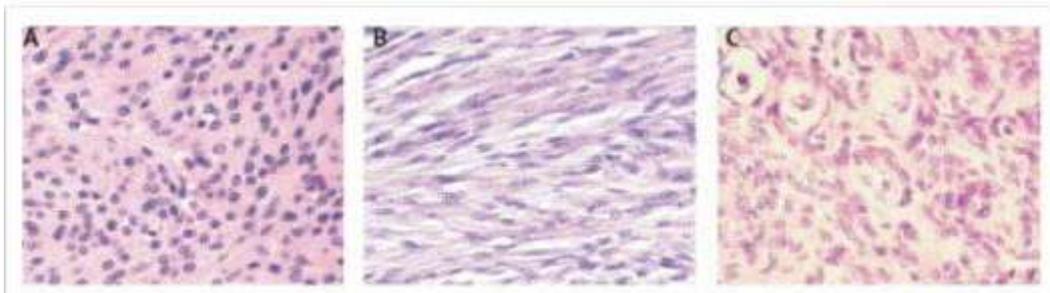
Formé par des plages de cellules méningothéliales. Les noyaux sont ronds ou ovales avec une chromatine fine. Les noyaux ont souvent des inclusions. Il s'agit en fait de pseudo inclusions réalisées par des invaginations du cytoplasme. Les membranes cellulaires ne sont pas bien délimitées et l'impression générale est celle d'un syncytium. Des pléomorphismes cellulaires peuvent être observés ainsi que des cellules géantes avec noyau unique ou multiple. Cependant ce pléomorphisme n'est pas un signe d'évolutivité maligne. Les plages cellulaires sont entourées par du tissu fibreux plus ou moins abondant.

**2-Méningiome fibroblastique :**

Ce type histologique est composé par des faisceaux de cellules allongées ressemblant aux fibroblastes. Les noyaux comportent les mêmes caractéristiques que ceux du type méningothélial mais les inclusions nucléaires sont plus rares. Le stroma est souvent riche en collagène et réticuline.

### 3-Méningiome transitionnel :

Ce type histologique est caractérisé par une association des caractères des méningiomes méningothéliomateux et fibroblastiques. On note en plus la présence de nombreux enroulements cellulaires (WHORLS) volontiers centrés sur des calcifications concentriques, les calcosphérites.



Histologie des différentes variantes de méningiomes grade I de l'OMS

A-Méningothéliomateux.

B- Fibroblastique.

C-Transitionnel.

### 4-Méningiome psammomateux :

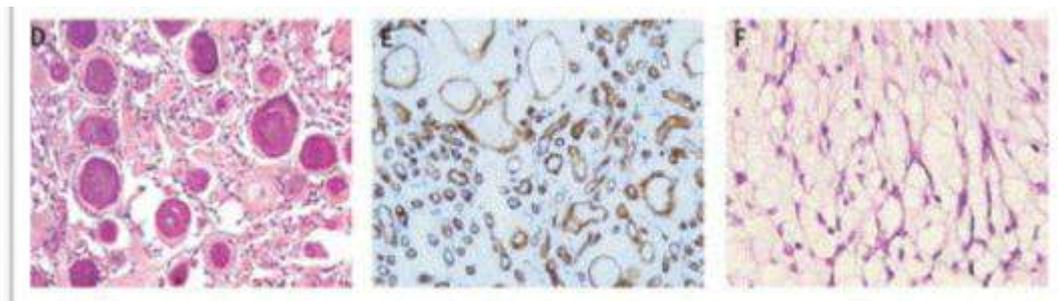
Caractérisé par la richesse en corps psammeux, en calcosphérites. Le stroma peut contenir une substance amyloïde.

### 5-Méningiome angiomateux :

Formé par de très nombreux vaisseaux, souvent à paroi hyalinisée, entre lesquels il y a des plages méningiomateuses.

### 6-Méningiome micro kystique :

Macroscopiquement ce type histologique possède souvent une surface luisante. Des formations kystiques peuvent être retrouvées. Les cellules tumorales sont étoilées avec de longs filaments délimitant des espaces clairs et formant des microkystes intercellulaires. Le cytoplasme est éosinophile, vacuolisé.



Histologie des différentes variantes de méningiomes grade I de l'OMS

D- Psammomateux.

E- Angiomateux.

F- Micro kystique.

### 7-Méningiome sécrétant :

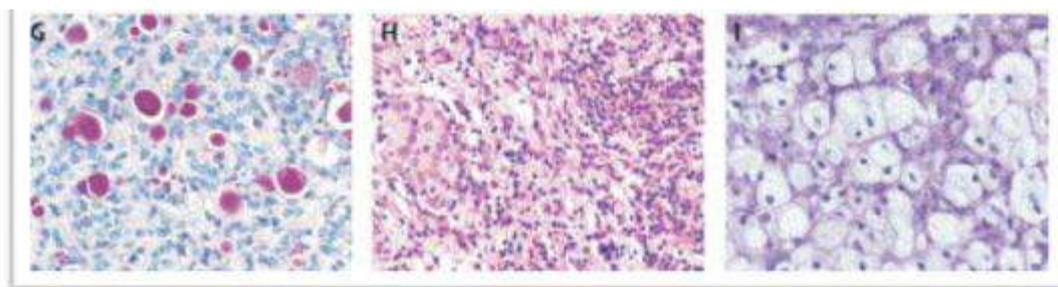
C'est une forme rare. Il s'agit de méningiomes de type méningothélial ou transitionnel dans lesquels on trouve une différenciation pseudo épithéliale avec des cellules en « bague à chaton» contenant du matériel sécrétoire éosinophile.

### 8-Méningiome riche en lymphoplasmocytes :

Ce type est caractérisé par la présence de lymphocytes et de cellules plasmocytaires dans des variants méningothéliaux, fibroblastiques ou transitionnels. Ils sont souvent associés à d'autres pathologies comme les gammopathies monoclonales et les anémies.

### 9-Méningiome métaplasique :

Les différentes variantes de méningiomes (méningothéliaux, fibroblastiques) peuvent être associées à des transformations métaplasiques (os, cartilage, lobules adipeux).



Histologie des différentes variantes de méningiomes grade I de l'OMS

G- Sécrétant.

H- Riche en lymphocytes.

I-Métaplasique.

➤ **Grade II de l'OMS :**

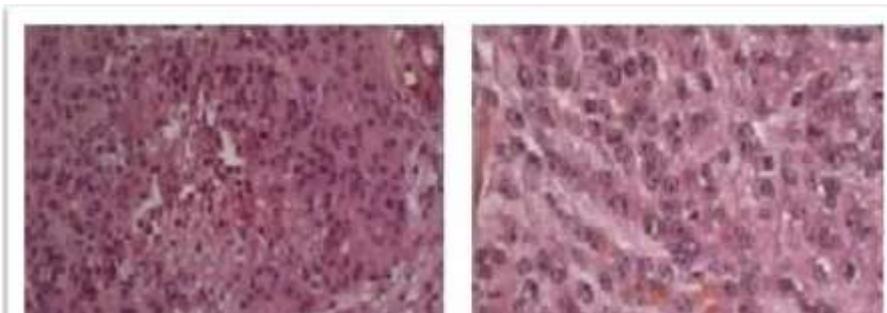
Ces tumeurs sont **plus susceptibles de récidiver**. Cette catégorie regroupe les variantes atypiques quelque soit leur type histologique (méningothélial, fibroblastique, transitionnel).

**1-Méningiome atypique :**

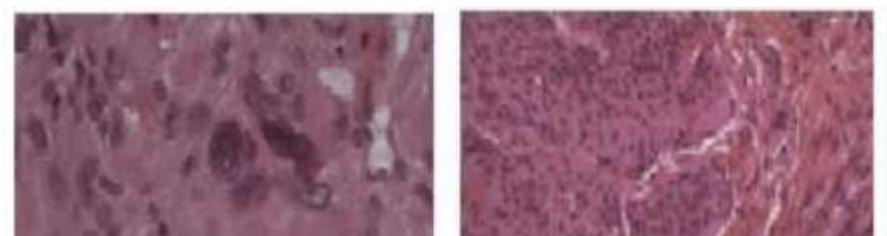
Ces tumeurs dérivent des tumeurs bénignes décrites ci-dessus.

L'invasion dure-mérienne et de l'os adjacent n'est pas un signe atypique. Les classifications de l'OMS de 2000 et de 2007 permettent de conclure à un méningiome atypique si on retrouve :

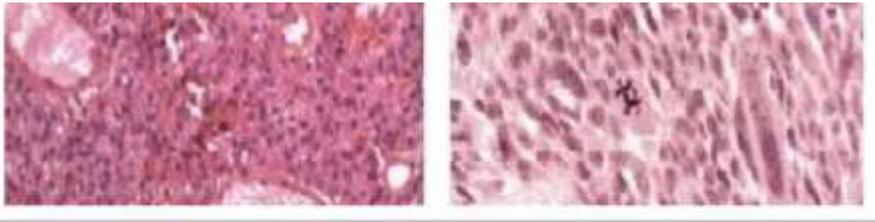
- plus de **4 mitoses pour 10 champs (x400)**
- ou si on retrouve **3 des 5 critères suivants** :
  - ✓ cellularité élevée,
  - ✓ rapport nucléocytoplasmique élevé,
  - ✓ Nucléoles proéminents,
  - ✓ perte de l'organisation de l'architecture tissulaire
  - ✓ nécrose



**NECROSEMACRONUCLEOLE**



**ATYPIE CELLULAIRE ASPECT SHEETLIK**



### **HYPERCELLULARITÉ**

### **MITOSE**

Critères histologiques des méningiomes de grade II selon l'OMS

### **2-Méningiome à cellules claires :**

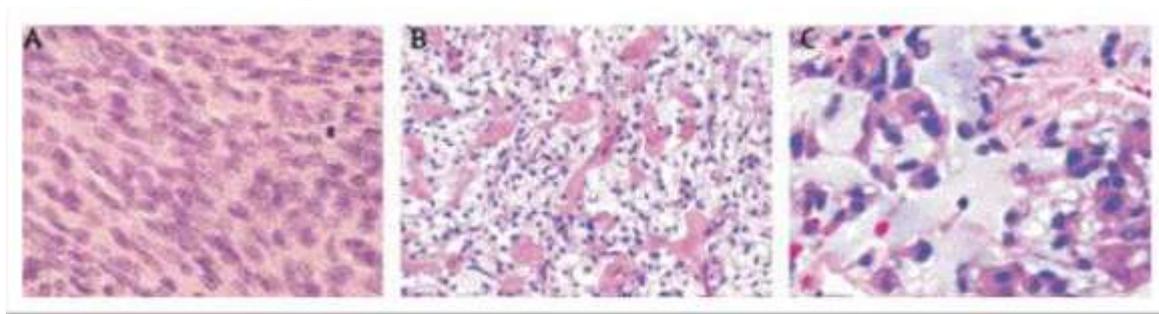
Ce type de tumeur est caractérisé par des empilements de cellules polygonales au cytoplasme optiquement vide. Ces cellules ont un cytoplasme clair, résultant d'une accumulation de glycogène.

Ce cytoplasme riche en glycogène peut donc être coloré par le PAS (periodic-acid -Schiff). Ces cellules s'agencent en nappes sans formation architecturale spécifique. Des plages de remaniements hyalins semblent apparaître au sein des lésions les plus anciennes.

Ce type histologique est reconnu pour ses nombreuses récurrences.

### **3-Méningiome choroïde:**

Ces méningiomes renferment des foyers d'aspect histologique similaires à ceux d'un chordome. Ces foyers sont formés de travées de cellules épithélioïdes, éosinophiles et vacuolisées au sein d'une trame myxoïde. L'ensemble présente une architecture lobulée. Les lobules sont séparés par de fins septa fibreux. Ces zones choroïdes coexistent avec des zones de méningiome typique.



Histologie de différentes variantes de méningiomes grade II de l'OMS:  
Méningiome atypique avec activité mitotique élevée.

A-Méningiome atypique avec activité mitotique élevé.

B-Méningiome à cellules claires.

C-méningiome chordoïde.

➤ **Grade III de l'OMS:**

Ayant un taux élevé de récurrences, ces méningiomes ont un comportement agressif soit avec une croissance locale maligne, soit avec une dissémination métastatique.

**1-Méningiome anaplasique :**

Ce sont de vraies tumeurs malignes ayant une anaplasie cellulaire, une activité mitotique supérieure aux types atypiques. Les critères d'inclusion de l'OMS sont :

- ✓ plus de 20 mitoses pour 10 champs (x400), caractéristiques histologiques malignes avec des caractères **pseudo-sarcomateux, pseudo-carcinomateux, ou pseudo-mélaniques.**

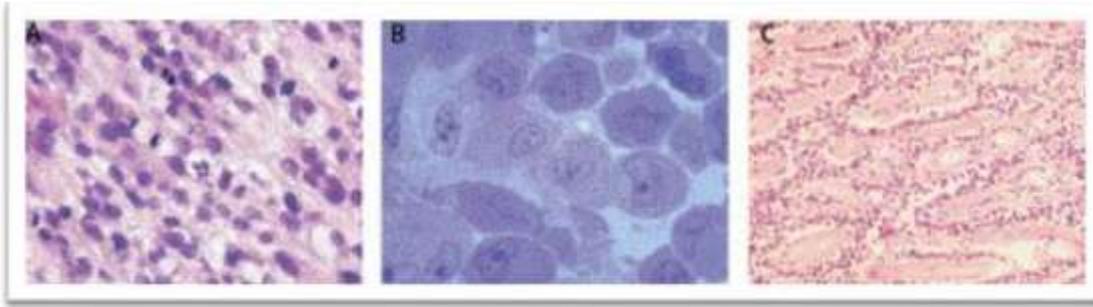
**2-Méningiome papillaire :**

Ces tumeurs sont formées d'une prolifération monomorphe de cellules d'aspect méningothélial pourvues d'un noyau plus rond et uniforme. Leur disposition péri vasculaire, pseudo-papillaire ou en rosettes, est caractéristique.

**3-Méningiome rhabdoïde :**

Les cellules sont semblables à celles trouvées dans d'autres localisations de tumeurs rhabdoïdes : volumineux noyau excentré avec un nucléole proéminent, cytoplasme éosinophile abondant.

Le méningiome rhabdoïde est une tumeur rarement décrite.



Histologie des différentes variantes de méningiomes grade III de l’OMS

A. Méningiome anaplasique.

B. Méningiome rhabdoïde.

C. Méningiome papillaire

### ***CLINIQUE :***

La révélation des méningiomes sont souvent tardive et de valeur localisatrice parfois imprécise, particulièrement si elles sont insérées à la convexité. La valeur localisatrice de l’atteinte de nerfs crâniens sera plus précise pour les méningiomes de la base.

**Les céphalées** sont fréquentes dans les méningiomes, quelles que soient leurs localisations. Elles sont probablement autant dues à l’innervation même de la dure-mère qu’à l’**hypertension intra crânienne**. Ceci expliquerait le fait qu’elles soient parfois aussi présentes dans les cas de petits méningiomes ne générant aucune hypertension intra crânienne.

L’étude du mode de révélation et de l’expression séméiologique des méningiomes ne peut se faire sans les distinguer en fonction de leurs localisations.

### **I. Méningiomes de la convexité :**

Ce sont les méningiomes supratentoriels développés entre la face externe de la corticalité hémisphérique et la face profonde de la dure-mère de la voûte sur laquelle ils s’insèrent, à l’exclusion de la ligne médiane (sinus sagittal supérieur). Ils représentent environ 28 % de la totalité des méningiomes intracrâniens.

Les méningiomes de la convexité peuvent être classés en fonction de leur siège en méningiome : précoronal, coronal, postcoronal, paracentral, pariétal, temporal et occipital.

La tolérance et la plasticité du parenchyme cérébral permettent le développement d'une tumeur pouvant occuper les 2/3 de l'espace réservé à l'un des lobes, et ce d'autant qu'elle se développe au contact d'une zone dépressible (pôle frontal ou temporal) ou peu fonctionnelle (lobe frontal antérieur ou temporal mineur). Dans ces cas, ce sont des phénomènes compressifs mécaniques qui amèneront, à la phase de décompensation, la symptomatologie. Ailleurs, c'est l'œdème parenchymateux péri tumoral, en regard d'un méningiome moins volumineux, qui parle cliniquement :

➤ En région frontale antérieure :

**Les symptômes psychiques +++**viennent au premier plan, plus fréquemment à type d'**apathie, hypokinésie, indifférence, perte d'initiative** que de Moira, Angelergues et Hecaen ont montré que, toutes tumeurs frontales confondues, 20 % d'entre elles se révèlent par **des troubles psychiques isolés**. Isolés ou non, ils sont retrouvés dans 50 % des cas de méningiomes. Une fois sur deux, les premiers symptômes remontent à plus de 1 an avant la consultation.

**Les céphalées** sont presque aussi fréquentes que **les troubles mentaux**, tantôt très anciennes mais de plus en plus tenaces ; de grande valeur si nocturnes ou matinales, même en l'absence de nausées ou de vomissements, elles peuvent signer **l'hypertension intracrânienne**.

**Les symptômes moteurs** réalisent **une hémiparésie** qui, discrète, peut être un signe retrouvé à l'examen, s'il n'a pas été un motif de consultation. **Les crises comitiales** sont moins fréquentes dans cette localisation qu'en zone rolandique, qu'elles soient généralisées (30 % des cas) ou focales (15 % des cas).

Les troubles du langage n'apparaissent qu'en cas d'œdème associé ou si le volume de la tumeur, développée du côté dominant, est important. Enfin, des troubles du comportement alimentaire (prise de poids) à rapprocher des troubles psychiques, sont parfois notés. Cliniquement, hormis les signes frontaux classiques (grasping, altération des fonctions supérieures), on attache une valeur à la douleur localisée révélée par la pression d'une fosse temporale et à une dilatation unilatérale de l'artère temporale superficielle, témoin d'une augmentation de débit carotidien externe.



Méningiome frontal gauche

➤ En région temporale :

Les signes d'appel dépendront du côté de l'hémisphère intéressé. Tous confondus, les symptômes initiaux seront faits de **céphalées +++** (60 % des cas), de **troubles psychiques** (45 % des cas), **des troubles moteurs** dans un cas sur trois et **de troubles du langage** une fois sur trois également ; ces derniers étant essentiellement dus aux gros méningiomes développés du côté dominant, comprimant ou occasionnant un œdème en région temporale ou frontale postérieures. Enfin, ces méningiomes temporaux sont aussi responsables de **comitialité** (généralisée ou focale), dans une même proportion que les méningiomes frontaux antérieurs. Cliniquement, en dehors des troubles du langage et des fonctions supérieures, l'existence d'une **hémiparésie brachio faciale** ou de **troubles sensitifs discrets** témoigne d'une

souffrance rolandique inférieure. **Les signes moteurs** sont retrouvés une fois sur deux. Dans 10 % des cas, il existe une **hémianopsie latérale homonyme**, par compression ou œdème temporal postérieur ou du carrefour. Enfin l'examen clinique est **normal** dans 4 % des cas.



Petit méningiome de la convexité temporale.

➤ En région occipitale :

**Les troubles visuels +++** dominant, à type d'**hémianopsie latérale homonyme**. Pourtant celle-ci n'est pas un motif de consultation très fréquent; mais au stade **des céphalées** (40 % des cas) ou de **troubles moteurs** ou **sensitifs** associés (60 % des cas), voire de **troubles psychiques** (40 % des cas), l'**hémianopsie latérale homonyme** est quasi constante. Enfin, **les crises focales** surviennent une fois sur cinq. Parfois de découverte fortuite ou sur la notion de céphalées, ce sont en tout cas les méningiomes de la convexité les plus asymptomatiques puisque 40 % d'entre eux ont un examen neurologique **normal**.



Méningiome occipitale gauche

➤ Les méningiomes juxtarolandiques :

Ils sont d'expression différente. Incluant les localisations préromantique (frontale postérieure) et rétrorolandique (pariétale), **Lecuire** montre, sur une série de 103 cas (méningiomes parasagittaux et de la faux inclus), que **les crises comitiales+++** sont inaugurales dans 58 % des cas, **les troubles moteurs** dans 45 % des cas, les autres signes étant moins fréquents (troubles phasiques : 12 %, hypertension intracrânienne : 8 %, céphalées isolées : 7 %, signes frontaux:6%, hémianopsie: 2 %). De plus, cette région hautement fonctionnelle est responsable d'un délai plus court entre le signe inaugural et le traitement (inférieur à 3 mois dans 25 % des cas, entre 3 mois et 1 an dans 41 % des cas).

**II. Méningiomes parasagittaux et de la faux :**

Toutes deux paramédianes, ces localisations sont en rapport avec la face médiale du ou des hémisphères cérébraux.

Les méningiomes de la faux (environ 10 % de la totalité des méningiomes intracrâniens) s'insèrent sur cette lame duraie interhémisphérique, étroite en avant, s'attachant au processus crista galli, et large en arrière où elle rejoint la tente du cervelet le long du sinus droit. Par définition, ils n'atteignent pas le sinus sagittal supérieur, ni le sinus droit ou le confluent postérieur des sinus.

Ils se développent dans la scissure inter hémisphérique de façon uni- ou bilatérale et peuvent comprimer, en bas, le corps calleux.

Les méningiomes parasagittaux (environ 18 % de la totalité des méningiomes intracrâniens), eux, s'insèrent sur la paroi latérale du sinus sagittal supérieur, insertion pouvant déborder soit à la convexité, soit à la faux.

Ainsi, si deux types de localisation refoulent, comme les méningiomes de la convexité, la corticalité hémisphérique, ils en diffèrent par les problèmes qu'ils engendrent vis-à-vis du système veineux superficiel encéphalique : les méningiomes de la faux, car leur accès chirurgical est gêné par les veines corticales se jetant dans le sinus sagittal supérieur ; les méningiomes parasagittaux, car ils étirent ces veines et peuvent envahir ce sinus. Les signes communs aux méningiomes de la faux et parasagittaux sont ceux témoignant du retentissement sur le cortex et la pression intracrânienne.

On les distingue dans **trois situations**:

✚ antérieure :

Entre les deux lobes frontaux, la faible largeur de la faux favorise le développement bilatéral de ces tumeurs dont les symptômes ne diffèrent en rien des méningiomes frontaux antérieurs de la convexité (prédominance **des signes psychiques**) ;

✚ moyenne:

Leur développement juxtarolandique (lobule paracentral) est plus fréquemment unilatéral, la faux, plus large à ce niveau, constituant plus longtemps un obstacle à leur extension contralatérale.

S'ils traversent la faux, leur développement est le plus souvent asymétrique. Leur symptomatologie est identique à celle **des méningiomes juxtarolandiques**, à la différence que **la comitialité** (communément de type **bravais-jacksonienne**), précédant en général

le déficit moteur, touche particulièrement la région **brachiale proximale** pour les méningiomes parasagittaux et la **région crurale** pour les méningiomes de la faux. Cas particulier, **une paraplégie centrale associée des troubles proprioceptifs des membres inférieurs** signe un méningiome de la faux à développement bilatéral ;

✚ postérieure :

Leur symptomatologie est alors très voisine des **méningiomes occipitaux de la convexité**, à ceci près que **l'hémianopsie latérale homonyme** est plus précoce et plus complète (atteinte maculaire) par compression directe du sillon calcarin, et plus souvent isolée **de signes phasiques, sensitifs ou moteurs**.

Enfin, **l'épilepsie** dont ces tumeurs sont responsables peut être à type d'**hallucinations** ou d'**illusions visuelles**, de grande valeur localisatrice lorsqu'elles surviennent dans un hémichamp.

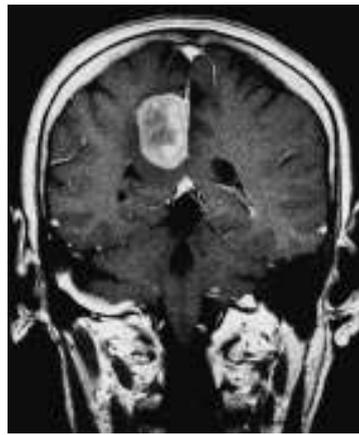
❖ Pour ces trois localisations, **les céphalées** ont la même fréquence que pour les méningiomes de la convexité, et l'importance de **l'hypertension intracrânienne** dépend essentiellement du volume tumoral.

De fait, malgré la possible **thrombose du sinus sagittal supérieur**, Les méningiomes parasagittaux n'entraînent qu'exceptionnellement **une hypertension intracrânienne** sévère avec **baisse d'acuité visuelle** (atrophie optique) par trouble de la circulation veineuse encéphalique. Cette thrombose se fait lentement, à bas bruit, permettant la constitution de voies de suppléance.

Ces thromboses (surtout lorsqu'elles sont partielles) posent donc essentiellement des problèmes chirurgicaux, notamment lorsqu'elles surviennent aux confins des sinus (confluent postérieur des sinus).



Volumineux méningiome  
Parasagittal gauche antérieur



méningiome de la faux

### III. Méningiomes supratentoriels de la base :

#### -Méningiome d'étage antérieur :

On distingue parmi eux :

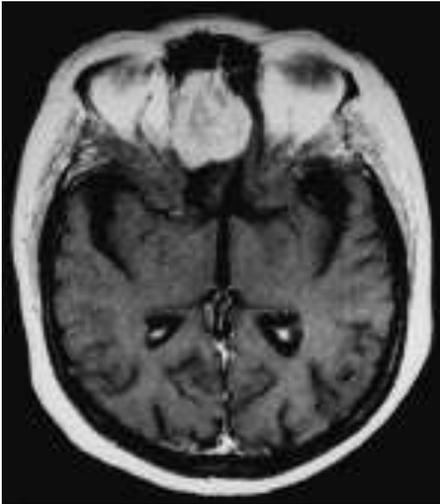
- 1-les méningiomes ethmoïdaux ;
- 2-les méningiomes du jugum sphénoïdal ;
- 3-les méningiomes du tubercule de la selle et du diaphragme sellaire.
- 4-Les méningiomes du toit de l'orbite sont à rapprocher des méningiomes de la petite aile du sphénoïde, localisations fréquemment conjointes.

#### 1-Méningiomes ethmoïdaux (ou fronto-ethmoïdaux) :

Ils s'insèrent sur la lame criblée de l'ethmoïde et sont le plus souvent bilatéraux et asymétriques. Ils retentissent ainsi sur le ou les bulbes olfactifs, mais aussi sur la face inférieure des lobes frontaux.

Leur symptomatologie est dominée par des signes identiques à ceux provoqués par **les méningiomes frontaux antérieurs**. Mais **les troubles de l'odorat** ne constituent pas un motif de consultation. Unilatérale, l'anosmie ne sera détectée qu'à l'examen clinique. Bilatérale, l'anosmie complète est soit non perçue par le patient, soit rétrospectivement perçue comme une atteinte gustative. Néanmoins, l'association **d'un syndrome frontal et d'une anosmie** signe le méningiome dit

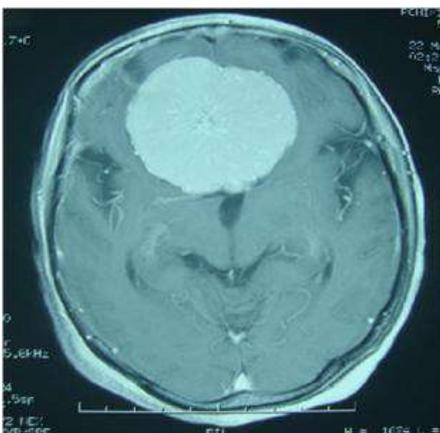
« Olfactif ». Signalons que l'extension aux fosses nasales de ces tumeurs est rare.



Méningiome de la gouttière olfactive droite,

### **3-Méningiomes du jugum du sphénoïde :**

À mi-chemin anatomiquement entre les bulbes olfactifs en avant, les lobes frontaux en haut et les voies optiques en arrière, ils entraînent une symptomatologie en rapport avec ces structures, selon leur développement antérieur, supérieur et/ou postérieur. Ils compriment les voies optiques de haut en bas et les refoulent vers l'arrière. Ainsi, aux **signes des méningiomes olfactifs**, s'ajoutent **des signes visuels** parfois inauguraux (baisse de l'acuité visuelle) ou non (amputations du champ visuel).



Méningiome du jugum sphénoïdale

#### **4-Méningiomes du tubercule de la selle et du diaphragme sellaire :**

Ils représentent environ 10 % de l'ensemble des méningiomes intracrâniens. Les vrais méningiomes du diaphragme sellaire sont des entités rares. Ils sont soit supradiaphragmatiques prépituitaires, soit supradiaphragmatiques rétropituitaires, soit sous-diaphragmatiques (intrasellaires), voire supra- et infradiaphragmatiques. Les plus fréquents des méningiomes de cette région sont **les méningiomes suprasellaires** à développement antérieur, insérés à la partie postérieure du jugum, sur le tubercule et/ou à la partie antérieure du diaphragme. Ces régions, situées entre les deux nerfs optiques, seront le point de départ de tumeurs dont la symptomatologie est essentiellement **visuelle**. Ils compriment les voies optiques vers l'arrière en les soulevant, **entraînant** :

- soit une hémianopsie bitemporale en cas de développement symétrique;
- soit une hémianopsie temporale d'un côté et une baisse d'acuité visuelle (voire une cécité) avec atrophie optique de l'autre, en cas de développement asymétrique, cas le plus fréquent.

**Les céphalées** sont fréquentes (50 % des cas), parfois isolées au début, retardant le diagnostic.

**Des signes endocriniens** cliniques sont parfois retrouvés, à type d'aménorrhée secondaire, de galactorrhée, de baisse de la libido ou d'insuffisance antéhypophysaire globale. Enfin, **les signes frontaux ou olfactifs** sont plus rares, dépendant de l'extension de la tumeur.

L'ensemble de ces signes évolue selon les cas de quelques mois à plusieurs années.

Plus rares sont les méningiomes suprasellaires rétrochiasmatiques et

intrasellaires dont les signes sont similaires aux précédents, mais posent des problèmes de diagnostic différentiel (avec les tumeurs hypothalamo-hypophysaires) et chirurgicaux différents.

#### -Méningiomes de la petite aile du sphénoïde ou l'arête sphénoïdale :

Nommés aussi méningiomes de l'arête sphénoïdale, insérés le long du bord postérieur de la petite aile, à cheval sur les étages antérieur et moyen, ils représentent 20 % des méningiomes intracrâniens.

On distingue trois variétés :

##### 1) Variété médiale ou méningiomes du processus clinéoïde antérieur :

Ils s'insèrent sur le processus clinéoïde antérieur et sont particuliers par leur expression clinique en rapport avec les éléments anatomiques avoisinants qu'ils compriment : le nerf optique, l'artère carotide interne supracaverneuse (et l'artère ophtalmique), l'artère sylvienne, les nerfs oculomoteurs au niveau de la fissure orbitaire supérieure. Développés dans la citerne optochiasmatique, ils vont refouler plus tardivement la face inférieure du lobe frontal et la face médiale du lobe temporal (hippocampe).

Ainsi, **les signes ophtalmologiques+++** sont les plus fréquents (50 % des cas) : c'est surtout **une baisse progressive de l'acuité visuelle** avec, à l'examen, un déficit campimétrique, parfois une atrophie optique. Rarement, la taille de la tumeur est responsable **d'une hypertension intracrânienne** avec œdème papillaire controlatéral, réalisant le classique *syndrome de Foster-Kennedy*.

**Les céphalées** sont également fréquentes, sans valeur localisatrice.

Enfin, moins souvent, en fonction du développement de la tumeur, celle-ci se révèle par **des crises comitiales** (temporales ou généralisées), **une paralysie oculomotrice** (nerf moteur oculaire notamment), **une exophtalmie** (si la tumeur déborde vers la fissure orbitaire supérieure et

compromet le retour veineux orbitaire) ou **des épisodes ischémiques d'allure carotidienne.**

### **2) Variété latérale :**

Ils s'insèrent à la jonction de la petite aile sphénoïdale, de la face temporale de la grande aile et de l'os frontal (ptériorion). Aussi fréquents que les précédents, ces méningiomes se développent entre lobes frontal et temporal, vont « ouvrir » le sillon latéral et refouler l'artère cérébrale moyenne et ses branches. Ils ont la particularité d'être découverts souvent tardivement, au stade où leur volume est important, par **des céphalées** (tenaces, parfois localisatrices), **des crises comitiales**, **des troubles psychiques** ou **un déficit moteur et/ou phasique.**

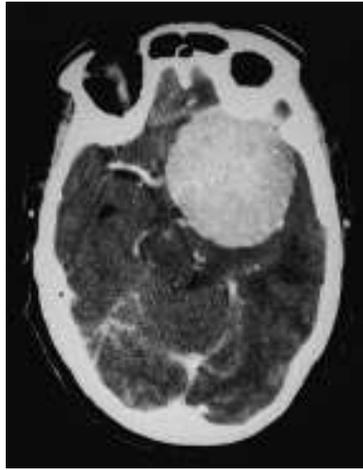
La constatation clinique d'une **hyperpulsatilité de l'artère temporale Superficielle** ou d'une **douleur localisée** à la pression d'une fosse temporale est de grande valeur.

### **3) Variété moyenne :**

Insérés à la concavité de l'arête sphénoïdale, ils sont, dans leur forme pure, moins fréquents. Leur symptomatologie diffère peu de celle de la variété précédente, pouvant se compléter de signes identiques aux **méningiomes de laclinoïde antérieure** si leur développement est médial.

### **4) Autres cas :**

Enfin, dans 20 % des cas, le méningiome s'insère sur toute l'arête sphénoïdale.



Méningiome géant de l'arête sphénoïdale.

-Méningiomes en « plaque » :

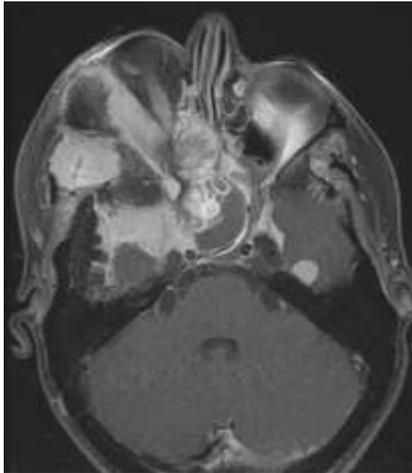
À côté des méningiomes en « masse », comme ceux décrits dans les localisations précédentes, il faut isoler un type particulier de tumeurs dont la participation osseuse sous forme d'**ostéome** domine sur la composante charnue méningiomateuse. Il s'agit des méningiomes dits en« plaque», particuliers par leur localisation préférentielle aux ailes du sphénoïde, même si on en trouve dans toute autre localisation, et leur prédominance presque exclusive chez la femme.

❖ *Méningiomes en « plaque » de la petite aile du sphénoïde :*

Ce sont des méningiomes du ptériorion. Leur étalement aux confins de l'étage antérieur, moyen et de la convexité implique une remarquable tolérance cérébrale. Ainsi, **les céphalées+++** vont dominer la symptomatologie. Elles sont souvent unilatérales, localisées à la région temporale, parfois d'allure migraineuse, évoluant depuis des mois ou des années. Parfois, elles revêtent le caractère des céphalées d'hypertension intracrânienne. Le second symptôme est l'apparition **d'une bosse temporale** réalisant un comblement induré, parfois douloureux à la pression, d'une fosse temporale. Enfin, dans ce contexte, **des crises comitiales** généralisées ou focales peuvent survenir.



Les céphalées rétro-orbitaires sont fréquentes. Les crises temporales ou généralisées sont plus rares ; l'examen recherche **une atrophie optique** au fond d'oeil, **une paralysie oculomotrice** infraclinique (Lancaster), **une hypoesthésie faciale**, **une abolition du réflexe cornéen**, un comblement de la fosse temporale. Enfin, l'extension à la base de l'étage moyen et au rocher avec **hypoacousie** constitue des cas isolés qui débordent du cadre strict des méningiomes sphéno-orbitaires.



Méningiome en plaque sphéno-orbitaire droit

- Méningiomes du sinus caverneux :

Les méningiomes localisés strictement au sinus caverneux sont plus rares (moins de 1 % de la totalité des méningiomes intracrâniens) que les méningiomes sphénoïdaux (petite ou grande aile, jugum, diaphragme sellaire) et de la pointe du rocher étendus à ce sinus. Zone de convergence des nerfs oculomoteurs, la loge caverneuse ne tolère pas son envahissement par une volumineuse tumeur sans s'exprimer cliniquement. Ainsi, les symptômes initiaux sont essentiellement : **un ptôsis**(16 % des cas) ou **une diplopie** (65 % des cas), **une névralgie faciale** (branche ophtalmique 16 % des cas) ou **des céphalées rétro-orbitaires** (16 % des cas), plus rarement **des crises temporales** (8 %).

Cliniquement, **ptôsis** et/ou **paralysie(s) oculomotrice(s)** sont quasi constants ; l'**exophtalmie** (par blocage du retour veineux) est présente

une fois sur deux ; **une hypo- ou une anesthésie du territoire du V1, voire du V2**, sont notées dans 16 % des cas.

L'examen ophtalmologique recherche **une dilatation veineuse** au fond d'oeil, **une baisse de l'acuité visuelle** (15 % des cas). L'atteinte des fibres sympathiques péricarotidiennes (syndrome de Claude Bernard Horner) sera difficile à apprécier du fait de la paralysie fréquente du III (**abolition du réflexe photomoteur**).

Enfin, malgré le retentissement fréquent de ces méningiomes sur la carotide intracaverneuse, la lenteur évolutive tumorale explique la bonne tolérance vasculaire habituelle.

Ces méningiomes posent essentiellement des problèmes d'indication thérapeutique et de technique chirurgicale.

#### **IV. Méningiomes de la tente du cervelet :**

Insérée sur les plis pétroclinoïdiens en avant, le bord postérosupérieur du rocher en dehors et limitant l'incisure tentorielle en dedans, la tente du cervelet a la particularité de « contenir » le sinus droit sur la ligne médiane (drainant le sang veineux encéphalique profond), les sinus latéraux à convexité drainant de plus le sang veineux périphérique du cerveau, et le confluent postérieur des sinus drainant les sinus précédents.

La thrombose d'un seul des deux sinus latéraux étant, contrairement à celle du sinus droit ou du confluent postérieur des sinus, généralement sans conséquence, les implications cliniques et thérapeutiques conduisent à distinguer **cinq types de méningiomes de la tente :**

- 1- les méningiomes des plis pétroclinoïdiens ;
- 2- les méningiomes du bord libre de la tente ;
- 3- les méningiomes de la tente proprement dits (supra- et/ou infratentoriels) ;
- 4- les méningiomes du sinus droit et du confluent postérieur des sinus;

5- les méningiomes de l'arête supérieure du rocher.

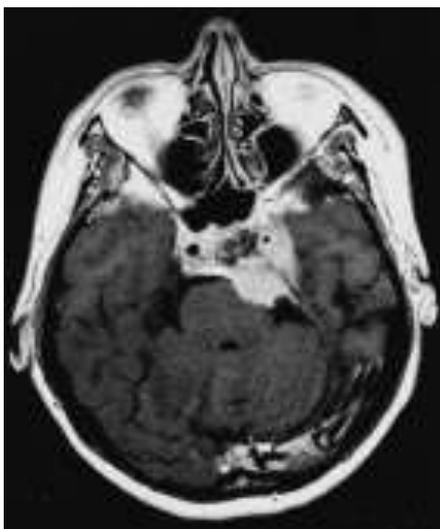
Ils représentent environ 5 % de la totalité des méningiomes intracrâniens.

### 1-Méningiomes des plis pétroclinoïdiens :

Aux confins des fosses cérébrales moyenne et postérieure, les plis Pétro-clinoïdiens antérieur et postérieur limitent en arrière le toit du sinus caverneux, en haut le toit de la fossette trigéminal, et le confluent veineux pétroclival traversé par le nerf abducens.

La situation anatomique particulière de ces replis durs, qui sont l'insertion antérieure de la tente du cervelet, fait que les méningiomes dont ces replis seront l'épicentre vont s'insérer sur l'apex pétreux, se développer dans la fossette trigéminal, le sinus caverneux et déborder sur le clivus. On parle alors de méningiomes pétroclival ou pétro-caverno-clival.

Leur symptomatologie révélatrice, hormis **les céphalées**, est avant tout **une atteinte des nerfs abducens et trijumeau**, plus tardivement **du nerf oculomoteur et des voies longues**. Leur situation pose sans doute les problèmes les plus difficiles d'indication thérapeutique et, sur le plan chirurgical, de choix de voie(s) d'abord.



Méningiome des plis pétroclinoïdiens droits

### 2-Méningiomes du bord libre de la tente :

Ils se développent dans l'incisure tentorielle. Leur fréquence relative aux méningiomes intracrâniens est difficile à chiffrer car leur localisation, à la fois supra- et infratentorielle ou dans la région pinéale, les fait classer, selon les séries, parmi l'une ou l'autre variété topographique. Dans la série d'Allègre, ils représentent environ 5,2 % de l'ensemble des méningiomes intracrâniens.

En moyenne, un méningiome de la tente sur trois est inséré sur le bord libre. Cette insertion peut se situer en n'importe quel point de ce bord libre : latérale, paramédiane ou médiane (**région pinéale**). Leur développement de part et d'autre de la tente est en général symétrique. Leur retentissement est **triple** :

- sur le système ventriculaire par compression de l'aqueduc du mésencéphale.
- sur le tronc cérébral (jonction mésencéphalopontique).
- sur le système veineux profond en cas de développement médian (grande veine cérébrale).

La durée moyenne de l'évolution des symptômes est de 20 mois.

L'élément le plus constant est **l'hypertension intracrânienne** liée à l'hydrocéphalie marquée par **des céphalées**, mais aussi **des troubles psychiques**.

**L'atteinte de nerfs crâniens** (diplopie par atteinte du nerf oculomoteur ou du nerf trochléaire, **névralgie faciale** en cas de développement tumoral antérieur), associée à **une atteinte des voies longues**, peut orienter vers une tumeur du tronc cérébral.

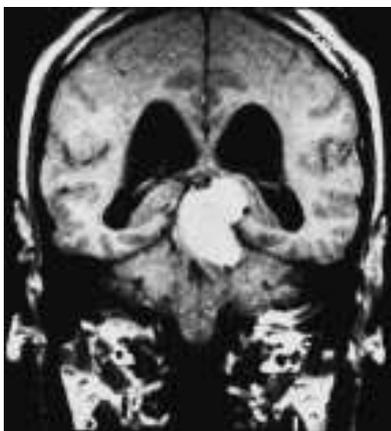
La proximité du mésencéphale est à l'origine **d'une atteinte des voies longues** : **hémiparésie progressive** par compression du pédoncule cérébral (insertion latérale antérieure), **hémihypoesthésie lemniscale** par compression latérale postérieure, **syndrome cérébelleux** par

compression du pédoncule cérébelleux supérieur (insertion paramédiane).

L'existence **d'un syndrome de Parinaud**, plus rare que lors des tumeurs pinéales (dont on connaît la prédominance masculine), témoigne d'une localisation tumorale postérieure médiane. À ce niveau, la compression de la lame tectale peut entraîner **des troubles oculomoteurs**(trouble de la poursuite oculaire d'origine colliculaire, paralysie du nerf trochléaire, gênant tous deux la lecture).

L'existence **d'une hémianopsie latérale homonyme**, par atteinte des radiations optiques, témoigne d'une extension supratentorielle, mais est très inconstante.

Enfin, le refoulement du vermis supérieur provoque tardivement un **syndrome cérébelleux statique**, mais la compression de la grande veine cérébrale est généralement asymptomatique du fait de la lenteur évolutive tumorale et pose essentiellement des problèmes chirurgicaux.



Méningiome de l'incisure tentorielle



méningiome de la région pinéale

### 3-Méningiomes de la tente du cervelet proprement dits :

Ils sont latéraux, insérés sur la tente qu'ils peuvent traverser. Environ 60 % d'entre eux sont en effet à la fois supra- et infratentoriels, 20% strictement infratentoriels, 20 % supratentoriels. Leur développement postérieur peut thromboser, partiellement ou totalement, le sinus latéral.

Strictelement infratentoriels, leur symptomatologie est celle des méningiomes de la fosse postérieure faite de **céphalées révélatrices+++**, dans plus de la moitié des cas, et d'un **syndrome cérébelleux cinétique** présent dans deux tiers des cas.

Strictelement supratentoriels, leur symptomatologie est celle des méningiomes de la fosse occipitale, associant **céphalées et hémianopsie latérale homonyme**.

Supra- et infratentoriels, leur expression associant **syndrome cérébelleux et hémianopsie latérale homonyme** est en fait assez rare. Communément, c'est une **hypertension intracrânienne** associée à un **syndrome cérébelleux** qui révèle la tumeur.

#### 4-Méningiomes du sinus droit et du confluent postérieur des sinus :

Ils constituent, dans la littérature, des cas isolés, mais doivent être remarqués à plusieurs titres :

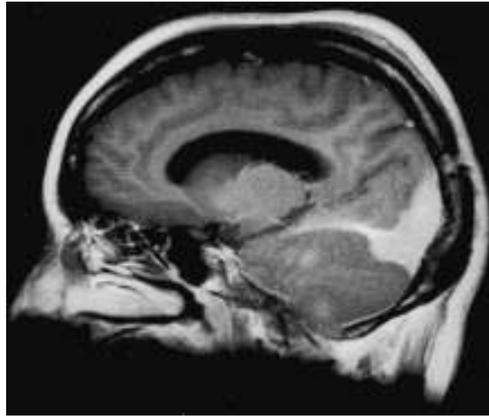
-aux confins de la scissure interoccipitale et de la fosse postérieure, ils sont souvent diagnostiqués tardivement et seulement devant l'apparition de **céphalées isolées+++**.

Seul l'examen met parfois en évidence **une hémianopsie latérale homonyme** ou **un trouble de la statique** ;

-certains d'entre eux se révèlent par **une hypertension intracrânienne d'origine veineuse** (particulièrement lorsqu'une thrombose du confluent postérieur des sinus bloque le drainage veineux encéphalique superficiel et profond, entraînant à l'extrême **une cécité avec atrophie optique** ;

- leur situation interoccipitale peut, particulièrement en postopératoire, être à l'origine **d'une cécité corticale** (hémianopsie bilatérale).

Ainsi, en pratique, ces tumeurs posent essentiellement des problèmes visuels.



Méningiome envahissant la terminaison du sinus sagittal supérieur

### 5-Méningiomes de l'arête supérieure du rocher :

Ce sont aussi des cas isolés. Ces tumeurs, insérées le long du sinus pétreux supérieur, sur l'insertion pétreuse de la tente, se développent à la jonction de la fosse postérieure et de l'étage moyen.

On en distingue trois localisations :

#### + Antérieure :

Développés au-dessous de la fossette trigéminal, ils se révèlent essentiellement par **une atteinte du nerf trijumeau (névralgie ou hypoesthésie faciale+++)** et pourront s'étendre vers le sinus caverneux, en avant, ou la fosse temporale, en bas. Ils sont proches des méningiomes des plis pétroclinoïdiens.

#### + Moyenne :

Ils se développent au-dessus du porus du méat auditif interne, abaissant le paquet cochléo-vestibulo-facial, révélés alors par une **hypoacousie ou des vertiges+++**, rarement une parésie faciale.

#### + Postérieure :

Ils envahissent le sinus latéral, compriment l'hémisphère cérébelleux en bas et la face inférieure du cortex temporo-occipital en haut, autant de structures dont la tolérance est telle que le diagnostic tardif est souvent posé sur **des céphalées isolées**, rarement des troubles de l'équilibre.

✓ Enfin, pour ces trois localisations, des crises comitiales peuvent survenir

## V. Méningiomes de la fosse cérébrale postérieure :

De l'ensemble des séries de la littérature, on peut chiffrer leur fréquence à 10 % des méningiomes intracrâniens. Pour Cushing, cette faible fréquence s'expliquerait par la pauvreté des cellules arachnoïdiennes des formations sinusiennes de l'étage sous-tentorial.

Parmi l'ensemble des tumeurs de la fosse postérieure, les méningiomes en représentent 7 à 12%.

La prédominance féminine est la même que pour l'étage supratentorial et l'âge moyen de découverte de cette localisation est la cinquième décennie.

Tous les méningiomes de la fosse postérieure sont susceptibles de présenter initialement des signes cliniques communs. En moyenne, le délai entre le premier symptôme et le diagnostic est de 32 mois.

- Ce sont **des céphalées** qui prédominent, souvent en région **occipitale**, mais peuvent être beaucoup moins localisatrices. Elles peuvent faire place à une gêne mal définie, localisée à la jonction craniorachidienne.

Ces troubles sont souvent plus précoces que pour les méningiomes supratentoriels, précédant de loin les manifestations objectives de **l'hypertension intracrânienne** (œdème papillaire, troubles visuels).

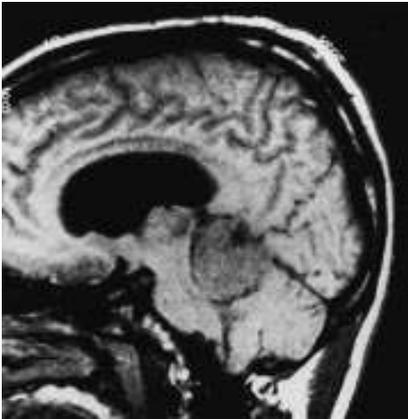
- **L'atteinte des nerfs crâniens+++** est en fait le symptôme initial le plus fréquent (une fois sur trois environ) mais son caractère insidieux (hypoesthésie faciale, hypoacousie unilatérale, vertiges) retarde le diagnostic.

- La survenue **d'un déficit moteur ou cérébelleux** est rare (3 à 5 % des cas).

À une période plus avancée, la conjonction des symptômes permet parfois un affinement du diagnostic topographique.

## 1-Méningiomes infratentoriels de la tente du cervelet :

Lorsqu'ils sont strictement infratentoriels, les céphalées sont révélatrices, dans plus de la moitié des cas, et un syndrome cérébelleux cinétique deux fois sur trois. Un syndrome vestibulaire ou cochléovestibulaire est présent dans plus de la moitié des cas et, selon l'extension tumorale, il existe des dysesthésies faciales ou une anesthésie cornéenne. L'atteinte faciale motrice est très rare (les méningiomes du bord libre de la tente du cervelet, du sinus droit, du confluent postérieur des sinus et de l'arête supérieure du rocher ont été étudiés précédemment).



Méningiome infratentorial de la tente du cervelet.

## 2-Méningiomes de la convexité cérébelleuse :

Les méningiomes de la convexité cérébelleuse sont rares et représentent 8 à 18% des méningiomes de la fosse postérieure et 1,5% de tous les méningiomes intracrâniens.

Ils sont classés en quatre groupes :

A- Méningiomes de la convexité pur, naissant à partir de la dure-mère de la convexité du cervelet sans attache sinusienne ni tentorielle.

B- Méningiomes péri-torcular inférieur, naissant à partir ou envahissant la paroi inférieure du torcular ou du segment médial du sinus latéral.

C- Méningiome parasinusal, naissant dans l'angle de Citelli, et pouvant envahir la paroi des sinus sigmoïdes et latéral.

D- Méningiomes envahissant secondairement la convexité de la fosse postérieure.

Ils sont peu différents, sur le plan clinique, des méningiomes de la tente exclusivement infratentoriels. L'atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens y est en général tardive, touchant plus souvent **le nerf cochléovestibulaire +++**, et paradoxalement **le trijumeau**, que **les nerfs mixtes**. Latéralement, ces méningiomes peuvent envahir le sinus latéral, sans conséquences cliniques le plus souvent.

### 3-Méningiomes de la face postérieure du rocher :

Ils sont les plus fréquents parmi les méningiomes de la face postérieure. Ils sont particuliers par la fréquence de l'atteinte initiale des paires crâniennes, atteinte évoquant une tumeur de l'angle pontocérébelleux et dont l'étendue dépend de l'insertion et du volume tumoral :

- **l'atteinte du trijumeau (dysesthésies, névralgies ou hypoesthésie faciale)** est présente deux fois sur trois ;
- **l'atteinte cochléaire** est présente dans deux tiers des cas, **vestibulaire** dans trois quarts des cas ;
- **une parésie faciale périphérique** est plus fréquente qu'au cours des neurinomes de l'acoustique ;
- enfin, les autres nerfs crâniens (**nerfs mixtes, nerf hypoglosse, nerf abducens**), sont plus rarement atteints mais, toutefois, plus volontiers que lors des neurinomes de l'acoustique.

Enfin, l'association à ces symptômes d'une atteinte des voies longues (pyramidale ou cérébelleuse) dépend du volume tumoral.

On peut, selon l'insertion de ce méningiome, en distinguer **trois grands types** :

- antérieurs au porus du conduit auditif interne,
- au niveau du porus

-postérieur à celui ci, cette classification ayant essentiellement un intérêt chirurgical.



Méningiome la face postérieure du rocher

#### 4-Méningiomes du clivus :

Rares, leur mode de début est très polymorphe et associe souvent **des céphalées+++** en général bien tolérées, **une atteinte d'une ou plusieurs paires crâniennes** (de la troisième à la neuvième paire) et **des voies longues** (irritation pyramidale, voire quadriparésie).

Ces méningiomes posent essentiellement des problèmes chirurgicaux (indication et choix de la voie d'abord).



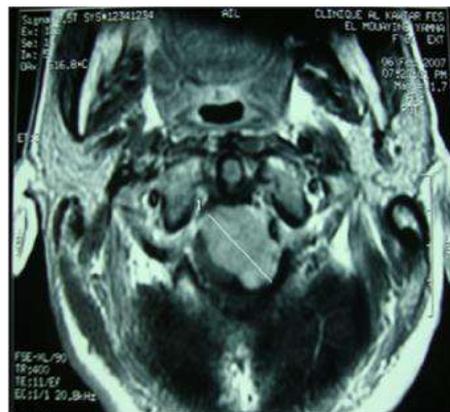
Méningiome de clivus

#### 5-Méningiomes du foramen magnum :

On regroupe, sous ce terme, les méningiomes situés entre le tiers inférieur du clivus et le bord supérieur du corps de C2. Ils sont rares et

se révèlent habituellement par **des céphalées postérieures**, une **parésie des membres supérieurs et/ou inférieurs**, ou des **troubles sensitifs (paresthésies)**.

Le caractère régressif, faussement rassurant, des premiers symptômes est fréquent (ce qui a pu, avant l'ère de l'IRM, faire poser des diagnostics erronés de maladie démyélinisante). Progressivement, le tableau s'enrichit de **troubles sensitifs des membres supérieurs et/ou inférieurs**, de **troubles moteurs permanents** qui, associés à des signes orientant vers la fosse postérieure (**hypertension intracrânienne**, **syndrome cérébelleux**, **atteinte des nerfs mixtes ou des nerfs accessoire et hypoglosse**) ont une grande valeur localisatrice.



Méningiome de foramen de magnum

## VI. Méningiomes sans attache durale :

Ils constituent des cas rares mais doivent être connus car ils sont un diagnostic différentiel d'autres tumeurs de la région où ils peuvent se développer. On en décrit **trois types** :

### ❖ Méningiomes intraventriculaires :

Parmi ceux-ci, les méningiomes du IIIe et du IVe ventricule sont exceptionnels. Seuls les méningiomes des ventricules latéraux ne représentant que 1 ou 2 % des méningiomes intracrâniens méritent d'être retenus. Ils se développent aux dépens des cellules de la crête neurale, incluses au moment de la formation de la toile choroïdienne sur

le bord libre de laquelle ils s'insèrent. Leur localisation préférentielle est l'atrium ou le corps ventriculaire. Cette localisation explique la longue tolérance du parenchyme adjacent.

En moyenne, le délai entre les premiers symptômes et le diagnostic est de 36 mois. Ce sont surtout **des céphalées banales** (50 %), une **détérioration mentale** (30 %), moins souvent un **déficit moteur, visuel (hémianopsie latérale homonyme) ou phasique** (15 %). Les **crises comitiales** sont exceptionnelles.

Enfin, certains auteurs signalent l'existence de **céphalées épisodiques, positionnelles** ou de **déficits transitoires**.

Les exceptionnels méningiomes du IVe ventricule se manifestent essentiellement par une **hypertension intracrânienne obstructive**.

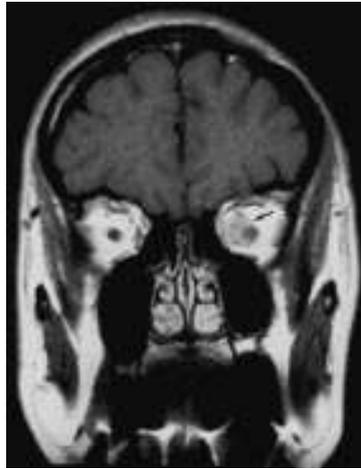


Méningiome de 3eme ventricule

#### ❖ Méningiomes du nerf optique :

Ils se développent à partir de cellules arachnoïdiennes situées le long du nerf optique, pouvant ainsi naître contre la portion intra-canaulaire ou intra-orbitaire du nerf. Leur qualification de « méningiome sans attache dure » est en réalité discutable, puisque la gaine intra-orbitaire du nerf optique est une expansion dure sur laquelle ces tumeurs peuvent s'insérer. Ces méningiomes restent beaucoup plus rares que les méningiomes intracrâniens sphéno-orbitaires, secondairement étendus

à l'orbite. Communément, c'est **une baisse de l'acuité visuelle** qui révèle la tumeur. L'examen peut mettre en évidence **une exophtalmie** si la tumeur est volumineuse, **des troubles de la mobilité du globe**, **une pâleur papillaire** au fond d'œil, **un déficit campimétrique non systématisé**.



Méningiome du nerf optique

### ❖ Méningiomes ectopiques :

Ils sont des méningiomes extradural représente moins de 2% de tous les méningiomes.

Quatre types de méningiomes ectopiques sont rencontrés :

#### 1- les méningiomes primitivement intracérébraux :

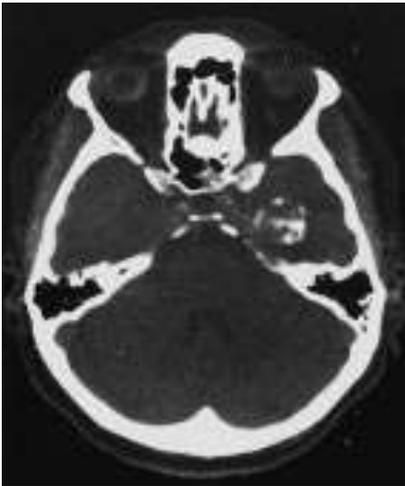
Étendus secondairement aux tissus péri-cérébraux : voûte, périoste, scalp, envahissement ne préjugant pas du caractère malin ou non de la lésion. L'origine de cette extension est incertaine (granulations arachnoïdiennes, sutures, diploé).

Les méningiomes intra-extracrâniens de la voûte sont souvent parasagittaux, bilatéraux une fois sur deux, plus fréquent en région frontale ;

2- les méningiomes naissant des cellules arachnoïdiennes : situées le long des nerfs crâniens, au-delà de leur émergence à la base du crâne, comme le sont ceux développés dans l'orbite à distance du nerf optique ou au niveau du cou ;

**3- les méningiomes sans connexion apparente avec le trajet des nerfs crâniens** : parenchyme cérébral, périoste de la voûte, diploé, scalp, parotide, maxillaire... Ils naîtraient de cellules arachnoïdiennes embryonnaires ectopiques ;

**4- les métastases des méningiomes intracrâniens** : (médiastinales, pleurales, pulmonaires,...), rarissimes, peuvent être dues à des



Méningiome intra-temporal sans attache durale

### ***LES CAS PARTICULIERS :***

#### **❖ Œdème péri tumoral :**

Le méningiome, comme d'autres tumeurs cérébrales, peut s'accompagner d'œdème péri tumoral dont la présence peut entraîner l'apparition d'autres symptômes ou la majoration de l'hypertension intracrânienne et éventuellement une adhérence plus importante au cortex cérébral. Ceci rend plus difficile le geste chirurgical et ainsi, le pronostic plus réservé.

Pendant ces dernières années, beaucoup de travaux ont été consacrés à la compréhension des mécanismes physiopathologiques de ce phénomène. De récentes études ont permis d'établir une relation étroite entre **trois facteurs** :

- L'apport sanguin pial,
- L'adhésion au cerveau

-l'œdème péri tumoral.

D'autres ont montré une forte association entre l'expression du VEGF par la tumeur et la genèse de l'œdème.

### **Physiopathologie :**

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer la présence d'œdème péri tumoral associé aux méningiomes :

#### **1- L'ischémie par compression mécanique :**

La compression du tissu cérébral adjacent engendre une augmentation de la pression locale responsable de l'ischémie de ce tissu, celle-ci entraînant ensuite un œdème vasogénique dans la zone péri tumorale. Cependant, cette idée a été réfutée par plusieurs preuves. Une étude expérimentale a montré qu'en l'absence d'hypertension significative, même un degré important d'œdème péri tumoral ne peut interférer avec le flux sanguin cérébral, ni avec la régulation circulatoire. Des études par IRM confirment que les altérations ischémiques peuvent être considérées comme un phénomène secondaire dans la pathogenèse de l'œdème péri tumoral des méningiomes.

#### **2- La stase veineuse par la compression veineuse :**

Plusieurs études ont montré que la présence d'œdème n'est pas nécessairement corrélée avec une obstruction des grosses veines corticales et des sinus.

#### **3- Les phénomènes sécrétoires et excrétoires :**

Philippon et al. ont rapporté une étude ultrasructurale de 12 méningiomes présentant un œdème important et qui ont montré des éléments en faveur d'un phénomène de sécrétion -excrétion. En revanche, la majorité des méningiomes (14 cas parmi 16) ayant un œdème mineur n'avait pas ou que très peu d'éléments de sécrétion excrétion. Probst-Cousin et al ont montré que le sous-type sécrétoire des méningiomes est plus souvent associé au développement d'œdème

important. Cette hypothèse ne peut pas expliquer de façon adéquate la formation d'œdème dans les méningiomes.

#### **4- L'œdème cérébral vasogénique :**

L'article classique de KLATZO décrivait deux types d'œdème cérébral : vasogénique et cytotoxique. Environ 40 ans après sa publication, cette classification est toujours valide et prévalente. Dans l'œdème vasogénique, l'augmentation de la perméabilité des capillaires entraîne une exsudation de plasma vers le milieu extracellulaire de la lésion et le tissu cérébral adjacent. Ce type d'œdème est prédominant dans la substance blanche et éventuellement absent de la substance grise. La raison paraît être le fait que la structure de soutien au niveau de la substance grise réduit la libre circulation liquidienne dans l'espace extracellulaire. Quant à l'œdème cytotoxique, le liquide est accumulé dans l'espace intracellulaire essentiellement les cellules gliales et n'épargne pas la substance grise. Des études expérimentales de l'œdème péri tumoral en microscopie électronique, ont révélé des caractéristiques vasogénique dans le tissu péri tumoral. Cependant, l'étude ultra structurale des cellules endothéliales dans le tissu œdématisé ne montre pas d'aspect fenestré en faveur d'une perméabilité accrue. Cet aspect est par contre retrouvé dans les cellules endothéliales issues de la tumeur. Ceci suggère que le liquide de l'œdème est formé suite à l'augmentation de la perméabilité des vaisseaux tumoraux, alors que les vaisseaux du tissu oedématisé même ne participent pas à ce processus. Ceci confirme l'origine vasogénique de l'œdème péri tumoral. En se basant sur ces données, LINDLEY et al. ont proposé trois préalables à l'œdème vasogénique : lit vasculaire intact, atteinte de la barrière hémato-encéphalique et gradient de pression entre tumeur et cerveau.

## 5- Théorie hydrodynamique :

En 1988, Go et al ont proposé une hypothèse similaire à l'œdème péri tumoral des gliomes : l'exsudat plasmatique depuis les vaisseaux tumoraux des méningiomes se propage dans le tissu péri tumoral adjacent par un mécanisme de pression hydrostatique entre la tumeur et le tissu cérébral. Cette hypothèse a été supportée par l'étude de BITZER et AL., qui montre le processus de rehaussement au niveau de l'œdème péri tumoral sur les séquences IRM après injection de Gadolinium.

Ce rehaussement est plus tardif par rapport à celui de la tumeur même. Ceci n'est pas en faveur d'une rupture de la BHE mais résulte plutôt d'une propagation tardive du produit de contraste ayant filtré à partir des vaisseaux tumoraux. De plus, la vitesse de cette diffusion est corrélée à la taille de l'œdème, ce qui permet d'affirmer qu'il ne s'agit pas simplement d'une diffusion mais d'un processus causé par la présence d'un gradient de pression. D'autres éléments rapportés dans la littérature confortent cette hypothèse, et notamment la relation étroite entre ces trois facteurs : la présence d'apport sanguin pial, la présence d'adhésion cerveau/tumeur et l'apparition d'œdème. Ces données sont en faveur du fait que l'adhésion cerveau/tumeur avec perte de l'intégrité de l'arachnoïde et de la pie-mère compose un environnement pour que la libre circulation de liquide, protéines et électrolytes devienne possible.

## 6- Le VEGF :

En 1983, SENGER et AL. ont découvert une substance à partir du liquide tumoral et qui possède une grande capacité d'augmenter la perméabilité vasculaire : ils l'ont nommée VPF (VASCULAR PERMEABILITY FACTOR). Cette protéine a également été isolée à partir de cellules hypophysaires et alors nommée VEGF.

Le rôle du VEGF dans l'angiogenèse et la formation de l'œdème péri tumoral des méningiomes et des tumeurs métastatiques a été largement étudié dans la littérature. On a trouvé que l'expression du VEGF est corrélée à la formation d'œdème cérébral, des kystes dans les gliomes ainsi qu'à l'apparition de l'œdème péri tumoral dans les tumeurs métastatiques. Plusieurs publications ont confirmé ce que KALKANIS et AL ont rapporté en 1996 concernant la relation étroite entre l'expression du VEGF et l'œdème péri tumoral. A part l'augmentation de la perméabilité vasculaire à laquelle il participe, le VEGF seul peut être à l'origine de l'œdème péri tumoral.

- La présence de l'œdème péri tumoral peut influencer l'évolution clinique des patients de plusieurs façons différentes :
  - 1- l'absence fréquente de plan de clivage arachnoïdien entre la tumeur et le cerveau peut diminuer les chances de résection complète du méningiome,
  - 2- l'absence de ce plan arachnoïdien rend le geste de dissection et d'exérèse plus difficile et plus risqué dans les zones éloquentes,
  - 3- la présence d'œdème péri tumoral peut être corrélée à un risque plus important de récurrence.

L'efficacité **des corticostéroïdes** en diminuant l'œdème péri tumoral est bien connu dans les tumeurs gliales ou métastatiques et les tumeurs extra-parenchymateuses. En effet, il a été démontré que la DEXAMETHASONE inhibait l'activité du VEGF de façon dose dépendante, et cet effet est médié par l'induction de la synthèse d'une protéine. Expérimentalement, la DEXAMETHASONE bloque les récepteurs au VEGF dans les cellules endothéliales.

✓ Étude clinique :

Les études neuroradiologiques ont montré que l'œdème est présent dans 40 à 60 % des méningiomes. La taille du méningiome ainsi que sa

vitesse de croissance semblent être corrélées à la présence d'œdème péri tumoral et à son importance. BITZER et AL ont montré que l'incidence de l'œdème était de 20,7 % pour les tumeurs inférieures à 10 ml, et passe à 92,3% si le volume dépasse 10 ml.

Une autre étude a démontré une corrélation entre un délai symptomatique court et la présence d'œdème. Ceci suggère que les méningiomes ayant une croissance rapide sont plus souvent associés à de l'œdème.

Quant à la question de savoir si la localisation de certains méningiomes est plus pourvoyeuse d'œdème, la preuve reste quelque part équivoque. En effet, quelques études ont observé une fréquence plus élevée d'œdème dans quelques localisations alors que d'autres ont montré l'absence de corrélation.

GILBERT et AL ont montré que les méningiomes supra-sellaires n'entraînent pas d'œdème même quand ils sont volumineux. Ceci serait dû à l'abondance des membranes arachnoïdiennes à ce niveau. D'autre part, on a noté l'association fréquente d'œdème en cas de méningiome basi frontal qui a tendance à atteindre un volume considérable avant d'être diagnostiqués.

Les données concernant les sous-types histologiques ne paraissent pas solides. En effet, quelques études ont montré une association plus fréquente avec les méningiomes méningothéliomateux en comparaison avec les méningiomes fibreux et transitionnels. Sachant que le méningiome méningothéliomateux présente un taux plus important d'expression de VEGF, son association avec une fréquence plus élevée d'œdème paraît logique et d'autre part, une fréquence plus importante d'œdème péri tumoral en cas de méningiome grade II et III par rapport au grade I.

Malgré le fait que l'expression de récepteurs d'hormones sexuelles soit habituelle dans les méningiomes, leur relation causale dans la présence d'œdème reste obscure. La relation significative entre l'expression de récepteur à la progestérone et le développement d'œdème a été rapportée par une étude mais reste non confirmée. Par ailleurs, Il a été décrit que l'expression de récepteurs à prostaglandine est corrélée à la présence d'œdème.

Une seule étude ayant utilisé l'analyse de la régression multi variée a pu isoler **quatre facteurs** indépendants contribuant à la **formation d'œdème**: l'apport sanguin pial, la taille de la tumeur, la densité vasculaire et la positivité du VEGF.

#### ❖ Méningiomes et épilepsie :

Les crises d'épilepsie appartiennent à la description de la symptomatologie clinique des méningiomes, notamment des méningiomes de la convexité et plus encore des méningiomes de la faux et parasagittaux. Selon l'ancienneté le diagnostic varie de quelques mois à plusieurs années, les délais s'étant beaucoup raccourcis depuis la pratique systématique de scanners ou d'IRM.

Il s'agit d'épilepsie focale ou généralisée, plus rarement d'épilepsie partielle complexe.

L'épilepsie postopératoire demeure un problème majeur, même en dehors de la survenue redoutable des états de mal postopératoires immédiats, responsables d'une grande partie de la mortalité postopératoire. Sa fréquence est très difficile à apprécier car extrêmement variable selon les séries de la littérature, allant de moins de 10 % chez des malades indemnes d'épilepsie préopératoire à plus de 80 % pour des méningiomes parasagittaux ayant nécessité un sacrifice veineux.

Les causes de survenue d'une épilepsie postopératoire sont en rapport étroit avec la localisation médiane ou paramédiane des méningiomes, mais également avec l'existence d'une épilepsie préopératoire, les difficultés de l'âge, ni l'histologie, ni l'œdème cérébral préopératoire, ni la survenue d'hématomes, ni les éventuelles infections postopératoires n'ont de réelle significativité sur la survenue d'une épilepsie postopératoire.

Celle-ci doit être combattue au maximum par la préservation la plus complète possible des veines de drainage, notamment des veines passant en pont au-dessus des méningiomes, surtout en région pariétale, mais aussi par le traitement anti comitial systématique et prolongé (minimum 18 mois) des malades à risques : comitialité préopératoire, localisations supra-tentorielles de la convexité.

#### ❖ Méningiomes et âge :

##### ➤ Méningiomes pédiatriques :

Ils peuvent représenter un challenge, du fait de leurs particularités cliniques et pathologiques.

#### Incidence :

Les méningiomes pédiatriques représentent environ 3% des tumeurs intracrâniennes pédiatriques, et moins de 2% des méningiomes tous âges confondus.

Une revue de la littérature effectuée par MENDIRATTA et AL. a montré une incidence de 1,5% (2620 cas de tumeurs intracrâniennes pédiatriques). Les différentes publications montrent une incidence entre 1,3 et 2,4%. La moyenne d'âge au moment du diagnostic varie de 8 à 15 ans. Les cas congénitaux et infantiles sont très rares. La distribution en fonction du sexe est variable. Il existe, à l'inverse de l'adulte, une prédominance masculine avec environ 71% dans quelques études. Cette tendance s'inverse progressivement avec l'âge.

### **Données cliniques :**

La présentation clinique dépend de l'âge de l'enfant et de la localisation du méningiome. Chez le bébé, le tableau clinique peut se résumer à une simple augmentation du périmètre crânien, ou parfois à une déformation localisée de la voûte causée par la réaction osseuse. A un âge plus tardif, le déficit neurologique focal est le signe le plus fréquent, suivi par l'hypertension intracrânienne et l'épilepsie. L'incidence de l'épilepsie varie de 20 à 31% dans la littérature, ce qui est similaire à celle chez l'adulte. Environ 25 à 40% des enfants ayant un méningiome ont une NF2. Celle-ci est méconnue chez 36% des enfants au moment de la chirurgie.

### **Diagnostic radiologique :**

Les méningiomes pédiatriques présentent des caractéristiques IRM similaires à celles des méningiomes de l'adulte, avec quelques particularités. En effet, il est plus fréquent de ne pas trouver d'attache durale ou de signe de la « queue de comète » sur l'IRM : l'attache durale est absente dans 27% des cas. La revue de la littérature a montré la fréquence des localisations inhabituelles, en l'occurrence, celle des méningiomes intra-ventriculaires et notamment du ventricule latéral. En effet, ils représentent environ 9,4% selon la revue de GERMANO et AL. contre 5% chez l'adulte. Par ailleurs, les méningiomes de la fosse postérieure sont aussi plus fréquents chez l'enfant et leur incidence varie de 19 à 46% alors qu'elle est seulement de 10% chez l'adulte. Les méningiomes pédiatriques ont tendance à avoir une grande taille et une composante kystique souvent prédominante. Cette composante kystique est rencontrée dans 13 à 50% des cas, et est classée en quatre types en fonction de sa localisation : le type 1 quand le kyste est central, type 2 quand le kyste est à la périphérie de la masse tumorale, type 3 si le kyste est péri tumoral et type 4 si le kyste est situé dans l'interface

tumeur/cerveau. De la même façon, les calcifications et la réaction osseuse sont plus fréquentes et rencontrées dans 31 à 32% des cas.

### Pathologie :

La classification de l'OMS s'applique de la même façon pour les adultes et les enfants. Aussi tous les sous-types histologiques sont décrits chez l'enfant. Deux sous types parmi les hauts grades histologiques se distinguent :

Le méningiome à cellules claires (grade II) et le méningiome papillaire (grade III) qui semblent être plus fréquents chez la population pédiatrique. Le méningiome papillaire présente un caractère particulièrement agressif et un pronostic réservé.

### Evolution :

Il y a quelques années, les méningiomes pédiatriques étaient considérés comme de pronostic plus réservé que celui de l'adulte, et ce, en raison de leur grand volume, leurs localisations inhabituelles et l'incidence élevée de signes histologiques de malignité. Initialement, des taux de mortalité assez élevé allant jusqu'à 40%, ont été rapportés dans la littérature. Ce taux élevé s'expliquait par les difficultés neuro-anesthésiques et la fréquence des sarcomes méningés. Des publications récentes ont montré des taux de mortalité beaucoup moins importants.

#### ➤ Méningiome du sujet âgé :

De nombreuses études ont montré l'incidence croissante de découverte de méningiomes avec l'âge, **le taux augmentant régulièrement par tranches d'âge** de 10 ans, jusqu'à 80 ans et plus. Le vieillissement de la population, son meilleur état physiologique et les progrès considérables de l'imagerie permettent actuellement d'envisager l'exérèse de ces tumeurs après 70 ans, le problème essentiel étant d'évaluer le bénéfice que peuvent en escompter les patients au regard d'une histoire naturelle mal connue :

certains peuvent mourir de leur méningiome mais d'autres mourront avec leur méningiome.

La découverte fortuite, sur un scanner ou une IRM, d'une tumeur évoquant le diagnostic de méningiome ne doit pas conduire systématiquement à une décision chirurgicale, mais à un contrôle et un suivi clinique et radiologique.

Ce n'est que devant des critères d'évolutivité indiscutables qu'une intervention peut être discutée.

La symptomatologie clinique des méningiomes du sujet âgé ne diffère pas de celle de l'adulte d'âge moyen. Les critères d'opérabilité retiendront essentiellement l'état physiologique du sujet, mesuré sur l'indice de KARNOFSKY, les conditions pour une anesthésie générale éventuellement de longue durée, la localisation du méningiome. Les localisations classiquement dangereuses, base, petite aile du sphénoïde dans son tiers médial, le sont encore plus chez le sujet âgé.

La morbidité chirurgicale est souvent plus élevée que dans la population générale, pouvant atteindre 50 %, faite essentiellement de ramollissements hémorragiques ou non, d'hématomes, de complications générales.

La mortalité est très diversement rapportée selon les séries : de moins de préopératoire, une insertion « dangereuse » du méningiome entraînant des durées d'intervention supérieures à 3 heures. Savoir poser l'indication opératoire avec discernement, évaluer les risques potentiels et le bénéfice que peuvent en retirer les malades, demeurent les éléments incontournables de la décision thérapeutique, tout en sachant que, dans certaines séries de la littérature, l'abstention chirurgicale est grevée d'un lourd pronostic.

## ➤ Méningiome et grossesse :

L'impact de la grossesse sur la genèse ou l'aggravation d'un méningiome est difficile à établir ou apprécier, car il s'agit d'une situation relativement rare et finalement la littérature sur le sujet est constituée de cas cliniques isolés, parfois colligés en petites séries. La relation entre la grossesse et l'apparition de méningiome a été décrite par CUSHING et EINSENHARDT, mais le premier cas a été rapporté par Bernard en 1898. Il a observé une aggravation des signes cliniques pendant la grossesse, et leur amélioration en post-partum. Il semble que l'état gravide ne favorise pas la survenue de méningiome, puisque par tranches d'âges identiques, l'incidence des méningiomes n'est pas plus importante chez les femmes enceintes que non enceintes. En revanche, l'état gravide semble favoriser la croissance tumorale et l'apparition de nouveaux symptômes. Cette constatation peut s'expliquer par trois types d'arguments :

### 1-Majoration de l'œdème cérébral :

Les phénomènes de rétention hydro sodée et de perméabilité vasculaire sont importants au cours du troisième trimestre de la grossesse. Par ce biais, l'œdème cérébral péri tumoral peut augmenter au cours de la grossesse et majorer une hypertension intracrânienne sous-jacente.

### 2-Immunotolérance accompagnant la grossesse :

La grossesse représente une condition immunologique particulière en raison de la présence d'antigènes tissulaires étrangers. Cet état rend possible l'immunotolérance de la mère pour le fœtus. Ce même mécanisme est imaginable vis-à-vis des antigènes tumoraux. L'effet de ce mécanisme est donc probablement modeste.

### 3-Accélération de la croissance tumorale :

L'interaction des récepteurs hormonaux stéroïdiens avec des hormones impliquées pendant la grossesse est un mécanisme susceptible

d'accélérer la croissance tumorale au cours de celle-ci. Cette remarque implique une mise au point des connaissances actuelles concernant les récepteurs hormonaux dans les méningiomes.

Le traitement des méningiomes au cours de la grossesse représente un problème relativement rare et néanmoins difficile. La stratégie thérapeutique est très influencée par deux facteurs que sont l'âge de la grossesse et les symptômes.

La comitialité est un des symptômes révélateurs les plus fréquents. Il n'aboutit pas en soi à une indication neurochirurgicale, mais à une médication anti comitiale. Ces médications sont incriminées dans la survenue de malformations fœtales à type de dysraphismes, justifiant une thérapeutique adjuvante par acide folique.

L'hypertension intracrânienne sévère et l'apparition ou l'aggravation de troubles visuels sont les deux indications à un geste neurochirurgical pendant la grossesse. Cette chirurgie ne doit pas entraîner de perte sanguine massive, d'hypotension, d'hypovolémie ou d'hypoxie qui seraient particulièrement délétères pour la perfusion fœtale.

L'intervention chirurgicale est menée sous monitoring fœtal. L'état gravide ne modifie en rien la stratégie chirurgicale, si ce n'est pour les problèmes d'hydrocéphalie nécessitant la pose d'un shunt. En effet, l'existence d'une hyperpression abdominale incite à la pose d'une dérivation ventriculo-atriale et non ventriculo-péritonéale. La chirurgie peut être réalisée quel que soit l'âge de la grossesse grâce aux progrès des techniques de neuro-anesthésie. Néanmoins, l'abstention chirurgicale est préconisée, sous réserve d'une surveillance rigoureuse jusqu'à l'accouchement. L'intervention est programmée dans les semaines qui suivent l'accouchement lorsque l'hyper vascularisation, l'œdème, et les modifications de l'hémostase liés à la grossesse auront régressé. Concernant les modalités de la délivrance, il est montré que

les contractions utérines lors du travail ne retentissent pas sur la pression du liquide cérébro-spinal, et donc sur la pression intracrânienne. En théorie il n'y a donc pas de contre-indication à un accouchement par voie basse sous réserve d'un travail court. La césarienne est indiquée en cas d'hypertension intracrânienne sévère ou de mauvaise tolérance fœtale. L'anesthésie péridurale est préférable pour éviter les variations hémodynamiques et si nécessaire, avoir une surveillance et un suivi neurologique continu de la mère.

### ❖ Méningiomes récidivants :

Dans sa célèbre monographie, CUSHING s'étonnait de constater que même après une exérèse complète, des méningiomes pouvaient récidiver, en dépit du caractère habituellement bénin de leur histologie. Ces faits, qui ont été très largement corroborés depuis cette époque, amènent à discuter de la fréquence des récurrences, de leur authenticité (récidive vraie ou poursuite évolutive ?), de l'influence de l'histologie ou de certaines localisations et caractéristiques du méningiome.

#### ✓ Fréquence des récurrences :

La croissance des méningiomes est le plus souvent lente et, de ce fait, seules les études faisant état d'un suivi suffisamment long peuvent permettre une approche plus précise de la fréquence des récurrences. C'est ainsi que **MIRIMANOFF**, faisant état d'une série rétrospective de 145 méningiomes bénins avec exérèse complète, estime que le taux de récurrences à 15 ans serait de 32 % si tous les malades avaient été suivis pendant cette période. De même **JÄÄSKELÄINEN** a rapporté une étude portant sur 657 patients opérés de méningiomes uniques, bénins, sans maladie de Recklinghausen associée, dont 69 ont été suivis pendant 20 ans : le taux de récurrences est de 11 % à 10 ans et 19 % à 20 ans.

✓ Récidives ou poursuite évolutive ?

Même si, dans les séries rapportées précédemment, les auteurs font état d'exérèses complètes, il est bien difficile de les affirmer avec certitude, sauf à appliquer stricto sensu la classification de Simpson et de ne considérer comme exérèse complète que les grades I.

Dans les grades IV et V, le problème ne se pose pas puisqu'il n'y a pas eu d'exérèse tumorale. Toute la discussion repose donc sur les grades II et III.

Dans les grades II, la dure-mère, même largement coagulée, est laissée en place et il est très difficile, voire impossible, de savoir si des éléments méningiomateux ne persistent pas au-delà ou au sein même de la dure-mère, pouvant occasionner une récurrence tardive.

Dans les grades II et III, outre le problème de la dure-mère, la persistance de l'hyperostose en regard de l'insertion est indiscutablement un facteur de récurrence locale. Ce dernier point est facilement évaluable sur les données de l'imagerie (scanner en fenêtres osseuses), mais pour ce qui est de la persistance d'éléments méningiomateux au sein de la dure-mère, notamment basale ou au niveau des parois des sinus, il est très difficile de l'apprécier, même avec les performances actuelles de l'IRM.

Nous avons vu que si le terme de récurrence peut s'appliquer aux seules exérèses de grade I de Simpson, dans tous les autres cas il est préférable de parler de poursuite évolutive. Il en va de même pour les « récurrences » qui surviennent à partir de petits bourgeons dure-mériens situés à distance de la tumeur principale et dont l'exérèse complète ne peut jamais être affirmée, conduisant parfois à une véritable méningiomatose évolutive, faisant évoquer un lien possible avec la NF2.

## Classification de Simpson : 1957

**Grade I** : exérèse macroscopiquement complète de la tumeur et de son insertion durale et, éventuellement, de l'envahissement osseux

**Grade II** : exérèse tumorale identique, sans exérèse durale mais avec simple coagulation de l'insertion méningée

**Grade III** : exérèse complète de la lésion sous-durale, sans résection ou coagulation de son attache, sans ablation de son éventuelle extension (intra sinusale par exemple) ou intra osseuse

**Grade IV** : exérèse tumorale incomplète

**Grade V** : simple biopsie

### ✓ Histologie :

Avant la classification de 1993, de très nombreux auteurs avaient rapporté la très grande fréquence des récurrences dans les méningiomes malins. Actuellement, compte tenu des difficultés d'instaurer un grading précis des critères de malignité, il est parfois difficile d'établir une différence significative entre les méningiomes atypiques et les méningiomes malins quant à leur potentiel de récurrences. Il apparaît cependant pour tous qu'il existe une très grande différence entre les méningiomes bénins et les autres, les récurrences des méningiomes bénins avec exérèse complète étant de 2 % à 5 ans, alors qu'elles sont de 50 % pour les méningiomes atypiques.

Reste le problème de la différenciation cellulaire lors de la récurrence. Les travaux de génétique les plus récents font apparaître comme très probable que les méningiomes sont des tumeurs monoclonales, ce qui expliquerait qu'un très petit nombre se transforment lors des récurrences (2 %).

### ✓ Facteurs de récurrences :

Il apparaît indiscutable qu'un certain nombre de facteurs interviennent significativement dans la survenue des récurrences :

- la **localisation** : méningiomes parasagittaux, de la base, de la petite aile du sphénoïde ;
- l'**envahissement dure-mérien**, notamment des sinus veineux ;
- l'**hyperostose** ;
- l'**histologie** : méningiomes atypiques ou malins ;
- la **qualité de l'exérèse** : grade de Simpson supérieur à II ;
- l'**âge jeune**.

D'autres facteurs ont été moins constamment rapportés :

- la **consistance molle de la tumeur** ;
- la **présence d'œdème** ;
- la **vascularisation piale du méningiome**.

Il faut donc insister sur la nécessité d'un suivi prolongé avec imagerie et poser le problème des traitements non chirurgicaux lors d'exérèses incomplètes ou devant l'association de plusieurs facteurs significatifs de récurrences.

#### ❖ Méningiomes multiples :

À côté du caractère éventuellement récidivant des méningiomes, une autre particularité de ces tumeurs mérite d'être soulignée, c'est leur possible multiplicité.

Les méningiomes multiples peuvent se rencontrer dans plusieurs circonstances :

#### ✓ Phacomatoses :

Dans le cadre général des phacomatoses, et plus précisément dans celui de la maladie de Recklinghausen, cela représente environ 50 % des méningiomes multiples. Ils sont alors associés aux neurofibromes cutanés, à des neurinomes de l'acoustique, uni- ou bilatéraux, à des angiomes, à des méningiomes rachidiens. On les rencontre plus volontiers chez des sujets jeunes, de moins de 30 ans.

✓ Découverte fortuite :

Lors du bilan pratiqué à la recherche d'une tumeur « ayant parlé », on découvre plusieurs méningiomes. Ceux-ci peuvent être isolés, séparés les uns des autres, plus volontiers situés dans un même compartiment intracrânien ou, dans d'autres cas, réaliser une véritable méningiomatose avec une prolifération parfois considérable de petites tumeurs réalisant de multiples bourgeons pouvant s'étendre sur les méninges à partir d'une tumeur plus volumineuse, voire d'un méningiome en « plaque ».

✓ Postopératoires :

Il s'agit alors de méningiomes parfois récidivants, au voisinage de la zone opérée ou parfois naissant à distance de la première tumeur, dans un autre hémisphère, dans la fosse postérieure, dans le canal rachidien, il s'agit là d'une forme très particulière de méningiomes multiples qui n'apparaissent qu'après une première intervention portant sur un méningiome apparemment unique. On peut penser que cette évolutivité les rapproche de la maladie de Recklinghausen.

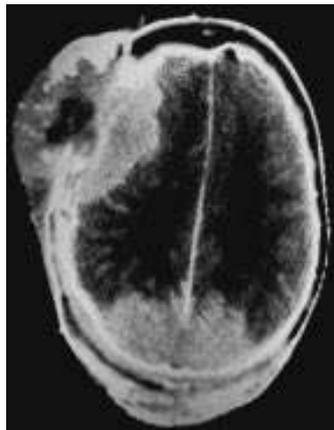
Une mention particulière doit être faite aux méningiomes multiples Post radiothérapeutiques, qui semblent beaucoup plus fréquents que ceux méningiomes radio-induits.

La fréquence des méningiomes multiples était, avant le scanner, évaluée à 2 %. Les études plus récentes apportent des chiffres beaucoup plus élevés atteignant 8 à 10%, ce qui s'explique facilement pour les méningiomes multiples « concomitants » découverts lors du bilan scanographique. La fréquence réelle reste bien plus difficile à évaluer pour ce qui concerne les méningiomes qui apparaissent après une première intervention, car plusieurs années peuvent s'écouler avant que n'apparaissent d'autres méningiomes.

La même remarque s'impose pour les méningiomes multiples

Post-radiothérapiques.

Le problème se complique encore dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen connue, puisque l'on peut voir des méningiomes apparaître plusieurs années après l'exérèse d'un neurinome de l'acoustique ou d'un gliome du nerf optique. Il paraît vraisemblable qu'il s'agit là de formes voisines de maladies génétiques dont on ne connaît actuellement que certains aspects (maladie de Recklinghausen, neurinomes bilatéraux de l'acoustique).



Méningiome multiple

### ***IMAGERIE DES MÉNINGIOMES :***

Le diagnostic neuroradiologique des méningiomes a été totalement révolutionné par l'avènement d'abord du scanner puis de l'IRM, permettant ainsi un diagnostic plus précis, fiable et une analyse adéquate de cette tumeur. Les radiographies standards du crâne ont perdu tout intérêt dans le diagnostic des méningiomes intracrâniens, et ce depuis l'apparition du scanner et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Les clichés simples peuvent, certes, révéler une exagération des sillons artériels méningés, une hyperostose, une érosion osseuse, ou des calcifications tumorales. Ces signes sont exceptionnellement révélateurs et sont plutôt retrouvés, comme éléments accompagnateurs de l'image tumorale proprement dite sur des coupes tomographiques traitées en fenêtres osseuses.

## ➤ Radio du crane :

Méningiomes calcifié ou non

## ➤ Tomodensitométrie :

La tomodensitométrie représente toujours, aujourd'hui, un moyen diagnostique fiable des méningiomes, puisque, selon les séries, on obtient entre 95 et 100 % de diagnostics positifs, les chiffres les plus bas étant dus à des difficultés d'interprétation dans des localisations particulières telles que le vertex ou le foramen magnum, plus généralement la base du crâne. On admet que le scanner sans contraste détecte 85 % des méningiomes ; après injection iodée, il en détecte 95%. Seuls les petits méningiomes situés dans ces localisations particulières, mal explorées par des coupes tomodensitométriques axiales de routine, pourront échapper à cet examen. Ainsi, si la clinique oriente vers une pathologie d'un « conduit » (canal optique, méat acoustique interne, foramen jugulaire...) ou de toute autre région anatomique exigüe ou difficile à explorer par le scanner (sinus caverneux, foramen magnum...), l'indication d'une IRM « de dépistage » d'emblée se justifie.

Sinon, le scanner garde toujours son intérêt, car il permet une meilleure analyse de l'os que l'IRM. L'étude d'un méningiome, pratiquement purement osseux ou comportant une large hyperostose, sera plus fine au scanner.

De surcroît, il est plus rapide et coûte moins cher (ce qui est à prendre en compte en matière de surveillance radiologique postopératoire, plus qu'en matière de diagnostic initial). Enfin et surtout, le scanner trouve tout son intérêt dans le bilan préopératoire des méningiomes de la base du crâne par la possibilité qu'il offre de pouvoir, sur la même image, montrer la tumeur et ses rapports osseux. Ceci permet de planifier plus précisément le fraisage osseux de la base (rocher, grande aile du sphénoïde...) qu'il faudra réaliser pour accéder au méningiome.

Le scanner est réalisé classiquement en coupes axiales, éventuellement complétées de coupes coronales en fenêtres parenchymateuses, de coupes axiales et/ou coronales (selon la localisation) en fenêtres osseuses. Les coupes coronales parenchymateuses, notamment pour les méningiomes de la voûte situés sur la ligne médiane ou pour les méningiomes de la tente du cervelet, sont désormais avantageusement supplantées par les coupes IRM dans les trois plans de l'espace. Enfin, les reconstructions d'images tridimensionnelles présentent essentiellement un intérêt dans les méningiomes de la base du crâne.

○ Scanner sans injection de produit de contraste :

L'aspect typique du méningiome réalise une masse homogène à contours le plus souvent réguliers et nets, parfois polylobés, refoulant le parenchyme adjacent, présentant un point d'attache à une structure méningée et souvent osseuse.

L'étude des densités montre qu'il s'agit, dans 70 à 75 % des cas, d'une lésion hyperdense (entre 45 et 80 UH) au parenchyme cérébral, iodeuse (35-45 UH) dans 25 % des cas, exceptionnellement hypo dense (1 à 5 % des cas). Elle peut présenter des calcifications disséminées en son sein (20 à 25 % des cas), ce qui peut « artificiellement » rehausser par endroits sa densité et la faire apparaître hétérogène. Elle est enfin entourée d'une zone hypo dense dans plus de la moitié des cas (60 % environ), ce qui signifie l'existence d'un œdème associé qui a donné lieu à diverses interprétations. Une nécrose hémorragique intra tumorale est rare.

Dans les formes atypiques, on peut rencontrer des parties kystiques au sein de la partie charnue ou lui attenant en périphérie, réalisant des aspects trompeurs quant au diagnostic de nature, la confusion pouvant se faire avec des tumeurs gliales. Parmi les méningiomes dits kystiques,

on distingue des formes dont le kyste (parfois multiple) est Centrotumoral, péri tumoral ou à la fois intra- et péri tumoral.

Le rehaussement après injection iodée de la paroi d'un kyste péri tumoral incite à penser que cette paroi est méningiomateuse.

○ Après injection de produit de contraste :

On observe un rehaussement souvent intense de la lésion, homogène dans 90 %des cas. Plus rarement le rehaussement est hétérogène, notamment dans les formes kystiques, le parenchyme tumoral pouvant ainsi prendre un aspect granulaire, étoilé ou cerclant une ou plusieurs zones prenant peu ou pas le contraste, évoquant des nécroses intratumorales.

Le diagnostic tomodensitométrique de méningiome sera alors étayé par:

- l'existence d'une insertion durale ;
- l'existence de signes osseux (hyperostose, sillons vasculaires) au niveau du point d'insertion de la tumeur sur des coupes travaillées en fenêtres osseuses. Une lyse osseuse est plus rare mais n'élimine pas le diagnostic de méningiome.

Quelques auteurs ont essayé d'affiner le diagnostic de méningiome en définissant des images qui seraient en faveur d'une certaine agressivité évolutive, sinon histologique :

- présence d'un œdème périphérique important et absence de calcifications intra-tumorales ;
- présence d'une composante kystique ;
- rehaussement modéré et inhomogène à l'injection de produit de contraste ;
- irrégularité des contours de la tumeur.

En fait, les méningiomes malins ne peuvent pas être distingués de façon certaine sur les seules données tomodensitométriques.

Le caractère évolutif agressif de la tumeur est finalement mieux évalué par l'anamnèse et, en postopératoire, par la réapparition ou non, plus ou moins rapide, d'une récurrence ou d'une poursuite évolutive en cas d'exérèse incomplète.

On peut seulement dire que l'existence de contours irréguliers est souvent le garant de difficultés de dissection entre le parenchyme sain et la tumeur. Dans ce domaine, l'IRM est très supérieure au scanner.



Méningiome sans injection



méningiome après injection

### ➤ Imagerie par résonance magnétique:

L'IRM permet une meilleure étude de la topographie, de l'extension, du retentissement, (sauf sur les structures osseuses), du volume tumoral et de ses rapports avec les structures neurovasculaires adjacentes, ainsi qu'une excellente caractérisation tissulaire de la lésion ; ceci grâce à des acquisitions multi planaires avec différentes séquences.

Les séquences Spin Echo pondérées T1 sont, en tous cas, les moins performantes pour visualiser le méningiome mais permettent de bien étudier la substance grise. En effet, le méningiome apparaît en iso signal T1 dans les 2/3 des cas ou en hypo signal T1 modéré. Cette séquence peut mettre en évidence de foyers de nécrose, de saignement ou d'une composante kystique (8 à 23 %).

Sur les séquences Spin Echo pondérées en T2, le signal est variable. Un peu moins de la moitié restent iso intenses. Les autres sont hyper ou hypo intenses. Ces séquences permettent de bien visualiser les kystes de LCS (80%) qui paraissent en hyper signal T2 et le flux vasculaire en a signal. Les séquences FLAIR sont intéressantes pour étudier l'œdème péri tumoral et visualiser la « queue de comète » durale.

Il n'existe pas de corrélation entre l'intensité du signal en T1, la consistance de la tumeur et son type histologique. Par contre, l'hyper intensité relative de la tumeur (rapportée à celle de la substance grise) en séquence pondéré T2 est corrélée à l'importance de sa vascularisation. De même, les méningiomes de consistance molle ou ayant des atypies cellulaires ou des composantes mélaniques, angioblastiques ou syncytiales sont significativement plus souvent hyper intenses en T2, comparativement à la substance grise. Les méningiomes hypo intenses au cortex en T2 sont plutôt, eux, fibroblastiques ou transitionnels. Mais en réalité cette corrélation entre les signaux IRM en T2 des méningiomes et leurs types histologiques n'est pas suffisamment constante (satisfaisante dans seulement 50% à 75% des cas pour permettre d'en prévoir de façon fiable, la nature. Concernant la seule consistance, Yamaguchi admet que celle-ci dépend de la proportion d'eau dans la tumeur et de son caractère fibroblastique. Il n'existe aucune corrélation entre le caractère histologique d'un méningiome et sa consistance. Mais concernant sa teneur en eau, on retrouve effectivement une corrélation significative entre l'aspect en T2 et en densité protonique (DP) de la tumeur et sa consistance.

En effet, environ  $\frac{3}{4}$  des méningiomes mous (opératoirement) sont hyper intenses en T2 et en DP et surtout 94% des méningiomes fibreux sont hypo ou iso intenses en T2 et près de 80% hypo ou iso intenses en DP.

Après injection intraveineuse de Gadolinium, on note une prise de contraste intense et homogène dans plus de 95% des cas. Cette séquence représente un moyen fiable d'éviter les faux négatifs. Ce rehaussement intéresse la portion charnue de la tumeur et de la dure-mère adjacente, ce qui donne un aspect de prise de contraste linéaire en « queue de comète » qui reflète une infiltration tumorale et une inflammation provoquée de la dure-mère. Mais ce signe, même s'il est très suggestif, reste inconstant (35 à 80 %) et non spécifique du diagnostic de méningiome. La prise de contraste peut aussi intéresser les parois des kystes tumoraux périphériques, ce qui est à considérer au moment de la résection chirurgicale.

Dans les cas de méningiomes kystiques, l'IRM permet de mieux analyser les parois des kystes dont le contenu apparaît soit iso intense, soit hyper intense en T2 par rapport au liquide cérébro-spinal, sans corrélation possible avec la nature du liquide kystique (hémosidérinique, nécrotique ou cérébro-spinal). Sur les données IRM, WASENKO distingue les kystes intra-tumoraux, les kystes intracérébraux adjacents et ceux interposés entre tumeur et parenchyme cérébral. Le rehaussement au gadolinium de la paroi du kyste est en faveur d'un kyste intra-tumoral, et donc de la nature méningiomateuse de cette paroi. Mais l'IRM ne permet pas toujours, face à une tumeur kystique accolée à la dure mère, de faire formellement la différence entre méningiome et tumeur gliale par exemple.

L'œdème péri tumoral peut être visible en séquence pondérée T1 sous forme d'une image hypo intense de la substance blanche adjacente au méningiome, mais il est mieux apprécié en T2 et en séquence FLAIR. Ces séquences peuvent révéler un œdème parfois considérable, sous forme d'une large image hyper intense de la substance blanche de tout un hémisphère ou encore un œdème plus discret.

Plus intéressante sur le plan chirurgical, est la constatation dans 2/3 des cas d'un liseré d'hypo signal en T1, à la périphérie de la tumeur, la démarquant ainsi du parenchyme cérébral : il correspond le plus souvent à un très mince espace dans lequel est emprisonné du liquide cérébro-spinal, mais peut également représenter des veines périphériques nombreuses et dilatées, des branches artérielles déplacées, ou du tissu collagène si ce liseré reste hypo intense en T2. L'existence d'un liseré hypo intense en T1 et hyper intense en T2 signe l'existence d'une interface liquidienne entre la tumeur et le cortex et présage une dissection facile du méningiome. A l'inverse, des contours irréguliers, dentés, sans interface visible entre tumeur et parenchyme cérébral, voire inclusion de vaisseaux corticaux à la périphérie de la tumeur, laissent présager une dissection plus difficile de la tumeur. Par ailleurs, l'angio-IRM en temps de vol permet une étude de la macro vascularisation cérébrale et permet ainsi d'analyser la répercussion du méningiome sur la circulation veineuse. Elle apporte également des éléments préopératoires importants concernant la perméabilité des sinus veineux.

#### L'IRM spectroscopique (H-MRS ou IRMs):

L'étude des méningiomes peut révéler plusieurs éléments caractéristiques. En effet, leur spectre montre l'absence de pic N-ACETYL-ASPARTATE (NAA) avec une valeur élevée de choline et un taux bas de créatine assez caractéristique. On note parfois un taux élevé d'alanine (TE court) ce qui permet aussi de les distinguer des gliomes et des métastases. En outre, on remarque un niveau élevé du rapport glutamate/glutamine, ce qui peut aider à les différencier des autres lésions intracrâniennes.

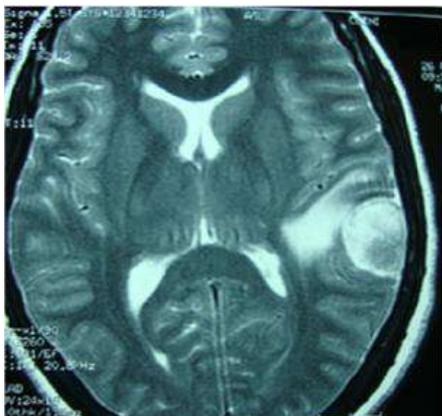
### + L'IRM de perfusion :

L'analyse du signal lors du premier passage du traceur (le Gadolinium) permet d'estimer plusieurs paramètres dont le temps de transit moyen (TTM) et le volume sanguin cérébral (VSC). Cette technique a l'avantage d'étudier la micro vascularisation cérébrale et tumorale. L'intérêt de l'IRM de perfusion réside dans les cas d'imagerie morphologique atypique qui posent un problème de diagnostic différentiel et pour donner une approche histologique et notamment dans la précision du caractère atypique du méningiome. En effet, l'étude des courbes de perfusion dynamique a permis de démontrer une corrélation entre la constante de transfert de volume (K-TRANS) et le grade histologique.

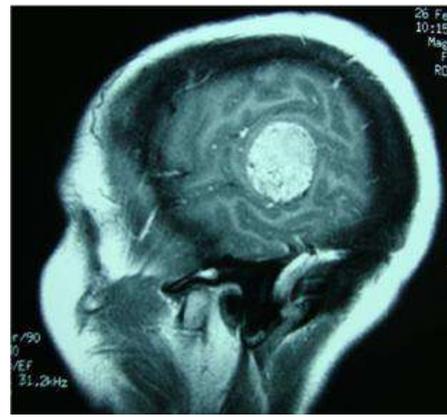
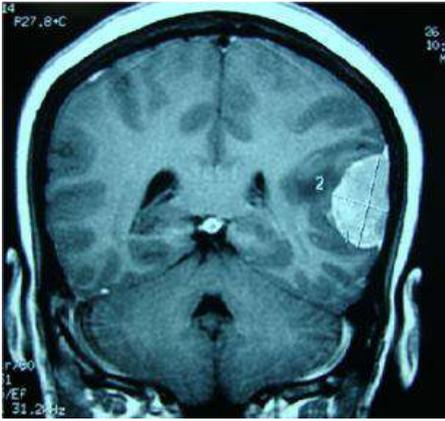
### + L'IRM de diffusion :

Habituellement, les méningiomes bénins sont en iso signal sur les images de diffusion avec un coefficient apparent de diffusion (ADC) normal ou augmenté. Parfois, ils peuvent être en hyper signal discret en raison de l'allongement de T2, ou avoir un signal hétérogène.

Des analyses statistiques ont démontré que les méningiomes malins présentent un ADC plus élevé. Récemment, les séquences de diffusion associées à l'imagerie par tenseur de diffusion ont permis une avancée vers la différenciation des sous-types histologiques.



Coupe axiale pondérée T2



Coupe coronale pondérée T1

Coupe sagittale pondérée T1

### **IRM cérébrale après injection du gadolinium montrant un méningiome de la convexité temporo-pariétale gauche**

En conclusion, certains méningiomes peuvent n'être diagnostiqués et traités que sur les seules données du scanner réalisé en fenêtres parenchymateuses sans et après injection iodée (méningiomes de la voûte en particulier). Les autres bénéficient d'un complément d'examen par IRM et éventuellement d'une étude tomodensitométrie en fenêtres osseuses.

#### ➤ Artériographie :

Malgré l'avènement et l'efficacité des nouvelles techniques d'imagerie vasculaire (l'angio-MR et l'angio-TDM), l'angiographie cérébrale continue à jouer un rôle non négligeable dans l'étude de l'apport vasculaire du méningiome en montrant ses différentes afférences vasculaires.

Étant pour la plupart des tumeurs richement vascularisées, généralement plus que les neurinomes, et insérées sur la dure-mère, les méningiomes apparaissent sous forme d'un blush tumoral, après opacification des artères méningées. Une vascularisation piale est également possible, imposant de compléter l'angiographie carotidienne externe par une injection des axes encéphaliques. Typiquement, ce blush vasculaire a un aspect radiaire, d'autant plus riche que l'injection iodée au scanner aura montré un rehaussement intense.

Cet examen a néanmoins quasiment disparu aujourd'hui des moyens diagnostiques, pour apparaître comme un éventuel élément d'une stratégie, voire d'un moyen thérapeutique de complément. Elle est en effet surtout réalisée dans le cadre d'une embolisation des pédicules nourriciers du méningiome préalablement à l'exérèse chirurgicale. L'artériographie permet aussi d'étudier précisément les rapports potentiels étroits, soupçonnés en IRM, entre le méningiome et des veines corticales en territoire cérébral fonctionnel.

Dans le cadre particulier des méningiomes envahissant potentiellement un sinus veineux, l'artériographie peut actuellement être supplantée, dans certains cas particuliers, par l'angio-MR, à visée préopératoire. Cet examen est en mesure d'affirmer le caractère parfaitement perméable, ou au contraire totalement occlus, de ce sinus. Dans les cas intermédiaires, l'artériographie conventionnelle reste le seul moyen d'apprécier le calibre restant d'un sinus partiellement thrombosé, la qualité du flux des veines adjacentes s'y drainant et l'existence d'éventuelles voies veineuses de suppléance.

### ➤ *Imagerie des méningiomes malins :*

La tomodensitométrie réalisée sans et avec injection de produit de contraste peut suggérer le caractère atypique ou agressif de ces méningiomes par la présence des caractères suivants : **hétérogénéité, limites tumorales irrégulières, croissance rapide, envahissement et infiltration du parenchyme cérébral, œdème volumineux, lyse osseuse, absence de calcification, présence de nombreux vaisseaux intra tumoraux.** Concernant l'œdème cérébral, environ 60% des méningiomes provoquent cette réaction du parenchyme cérébral. Le grade tumoral (grade III, OMS), la localisation (pôle temporal, base frontale) et la taille tumorale sont des critères de présence d'œdème. En outre, la présence d'œdème péri tumoral est une donnée importante à considérer en

préopératoire. Cette présence fait craindre des difficultés per opératoires : **absence de plan de clivage individualisable**, à l'origine d'une exérèse chirurgicale incomplète et de suites opératoires compliquées. Mais aucun signe radiologique n'est pathognomonique du grade tumoral et seule l'analyse histopathologique confirme le diagnostic. L'imagerie par résonance magnétique n'a pour le moment pas permis de montrer des particularités radiologiques permettant de déterminer le grade tumoral. Récemment, l'IRM de diffusion a été utilisée dans le diagnostic des tumeurs cérébrales primitives. On a constaté une possible corrélation entre le coefficient de diffusion apparente (ADC), la cellularité tumorale et le grade. Des tumeurs présentant une hyper cellularité ont une réduction de l'eau et de l'espace extracellulaire avec un coefficient de diffusion apparent plus bas que celui du cerveau normal. L'ADC des méningiomes malins ou atypiques est abaissé par rapport au parenchyme sain. L'ADC des méningiomes bénins est augmenté par rapport au parenchyme sain sauf dans le cas d'une évolution psammomateuse. Cette augmentation de l'ADC est d'autant plus importante qu'il existe des composantes particulières (sécrétoire, micro kystique, angiomateuse, infarctus et hémorragie). Aucun argument en faveur d'une malignité ne peut être mis en évidence par la tomographie à émissions de positrons. Concernant l'IRM de spectroscopie en plein développement, les études sont à faire. Quelques études ont montré que les niveaux d'alanine, de glutamine/glutamate et de choline sont élevés dans les méningiomes. Shino suggère que les méningiomes de haut grade ont des niveaux élevés de lactate et de choline/créatine et peuvent également avoir un signal de méthylène. Cette étude n'est encore que préliminaire.

## ***TRAITEMENT :***

La prise en charge thérapeutique du patient comprend plusieurs volets:

1-la surveillance

2-La chirurgie

3-La radiothérapie seule

4-la radiothérapie en adjuvant après la chirurgie.

5-la chimiothérapie : à ce jour, aucune chimiothérapie efficace n'a été définitivement retenue.

Le méningiome étant une tumeur bénigne à croissance lente, l'intervention chirurgicale n'est souvent pas immédiatement nécessaire. Le traitement doit être planifié au cas par cas et basé sur l'âge, l'état général du patient, la localisation de la tumeur et sa taille, les signes et le déficit neurologiques, et le souhait du patient après discussion des différentes options.

### ➤ **La surveillance :**

La chirurgie n'est pas nécessaire pour tout patient ayant un méningiome. Une surveillance clinique seule avec un suivi neurologique et par imagerie par résonance magnétique (IRM) périodique, est raisonnable pour les patients âgés, surtout quand ils ne présentent que pas ou peu de signes cliniques dus à la tumeur. La notion de patient « âgé » reste discutable, mais on peut retenir ce terme pour les personnes ayant moins de 10 à 15 ans d'espérance de vie (pour différentes raisons telles que les comorbidités qui restent déterminantes de l'état clinique préopératoire et influent ainsi sur la décision thérapeutique).

Par ailleurs, la surveillance peut être une option appropriée et ceci quel que soit l'âge du patient en cas de :

1-Certains méningiomes de la base avec peu ou pas de signes neurologiques.

2-petits méningiomes de découverte fortuite et sans œdème adjacent.

3-patient refusant l'acte chirurgical après discussion sur les alternatives.

A noter que la décision de la surveillance doit être prise avec précaution chez les patient jeunes et dans certaines localisations qui rendent une éventuelle augmentation de la taille de la tumeur plus problématique, eu égard la totalité de la résection et au risque d'envahissement de structures vasculo-nerveuses adjacentes jusqu'alors épargnées.

### ➤ L'ALGORITHME « CLASS » :

Un algorithme a été proposé par Lee et al. afin de faciliter la sélection chirurgicale des patients et essayer d'établir des recommandations simplifiées et standardisées en se basant sur des éléments clinico-radiologiques constituant des facteurs de risques.

Ces facteurs décrits ont :

- Les comorbidités (C),
- La localisation de la tumeur (L),
- L'âge du patient (A),
- La taille de la tumeur (S)
- Les symptômes (S).

Les antécédents de chirurgie et de radiothérapie sont également considérés comme des facteurs de risque.

Cette échelle permet d'évaluer les risques et les bénéfices de la chirurgie pour un patient donné. Les différents facteurs sont notés de - 2 à + 2 et le score final permet de distinguer trois groupes de patients:

le groupe I ayant un score  $\geq +1$ , le groupe II ayant un score entre 0 et - 1 et le groupe III quand le score est  $\leq - 2$ .

La chirurgie est recommandée pour les patients du groupe CLASS I et elle n'est pas retenue pour le groupe III. Pour les patients du groupe II la

chirurgie peut être retenue avec précaution, tout en sachant que les risques de complications postopératoires et d'évolution défavorable sont plus importants que ceux du groupe I. Pour les patients du groupe III, la chirurgie peut toujours être décidée si les circonstances personnelles garantissent la prise en charge chirurgicale (une nette amélioration du déficit neurologique, le désir du patient..).

La validité de cette échelle a été retenue et son apport pratique est confirmé pour la sélection des patients pour la chirurgie. Ceci est particulièrement intéressant en cas de méningiome de découverte fortuite quel que soit l'âge, pour les patients présentant des comorbidités importantes, les patients jeunes ayant un petit méningiome, les sujets âgés avec une tumeur volumineuse et ceux qui ont des signes cliniques modérés.

### ➤ Chirurgie:

#### Principes généraux :

La chirurgie est le traitement de choix de la majorité des patients ayant un méningiome. Les premiers buts de la chirurgie incluent :

- 1-L'exérèse totale de la tumeur et de l'envahissement osseux et dural adjacent à chaque fois que cela est possible
- 2-la régression ou l'amélioration des signes et du déficit neurologiques.

#### Technique chirurgicale :

La grande variété de localisations des méningiomes implique différentes voies d'abord, guidées par des considérations anatomiques inhérentes à chaque localisation.

La voie d'abord dépend de la localisation et la taille de la tumeur ainsi que de l'expérience personnelle du chirurgien et sa préférence.

Cependant, les principes de base suivant sont valables pour toutes les localisations :

- (1) position, incision et exposition optimales,

- (2) dévascularisation tumorale précoce,
- (3) évidement intra tumoral et dissection extra capsulaire,
- (4) localisation précoce et préservation des structures vasculo-nerveuses adjacentes,
- (5) résection de l'envahissement osseux et dural.

### 1-La position opératoire, l'incision et l'exposition :

La position du patient, une incision appropriée et la sélection de la voie d'abord optimale pour exposer la tumeur sont des éléments importants pour la réussite de la chirurgie des méningiomes. Le patient est installé dans une position assurant en premier lieu une sécurité optimale. La position idéale doit permettre un abord avec une exposition maximale de la masse tumorale et du tissu adjacent envahi. En même temps, il faut penser à avoir une détente cérébrale maximale utilisant la gravité sans compromettre le drainage veineux. Il faut également éviter de baisser le niveau de la tête par rapport à celui du cœur, et ce quelle que soit la position choisie. Au même titre, il faut éviter une rotation ou une flexion importante du rachis cervical.

### 2-La dévascularisation tumorale :

Plusieurs méningiomes sont bien vascularisés. Outre l'embolisation préopératoire quand elle est possible, la dévascularisation opératoire précoce réduit la perte sanguine et rend l'acte chirurgical plus facile. Une fois sur la dure-mère et avant d'ouvrir celle-ci, il faut prendre la temps de coaguler toutes les afférences vasculaires durales souvent issues des branches de l'artère méningée moyenne pour les méningiomes de la convexité, et de l'artère ethmoïdale antérieure pour les méningiomes olfactifs par exemple. YASARGIL a préconisé une dévascularisation transmurale vers l'apport vasculaire basal du méningiome.

### 3-La décompression interne et dissection extracapsulaire :

Bien que les petits méningiomes puissent bénéficier d'une exérèse en bloc, l'évidement interne Centro tumoral représente l'étape clé dans la résection tumorale après l'exposition et la dévascularisation initiale.

### 4-L'évidement intratumoral :

est réalisé et poursuivi jusqu'à avoir une fine paroi tumorale. Ce geste diminue l'écartement cérébral et facilite la dissection extra capsulaire. La paroi tumorale désépaissie et sa capsule sont ensuite réclinées progressivement vers le centre de la tumeur (ce geste se poursuit jusqu'à découvrir l'arachnoïde et l'interface tumeur/cerveau). Des cotons chirurgicaux sont mis au fur et à mesure dans l'interface tumeur/cerveau et sont utilisés pour tendre et disséquer les brides arachnoïdiennes et les adhérences éventuelles entre la capsule tumorale et les structures neurovasculaires adjacentes. Celles-ci sont libérées, et seuls les vaisseaux nourriciers du méningiome sont coagulés et sectionnés ; et la capsule peut ainsi être enlevée. Cette étape de dissection de l'interface peut être facilitée par la technique de dissection de Toth utilisant de l'eau à basse pression "Water dissection».

### La chirurgie guidée:

Les techniques de neuronavigation sont souvent d'un apport non négligeable dans la chirurgie des méningiomes et peuvent intervenir dans différentes étapes de la procédure chirurgicale. En effet, le système de neuronavigation est utile dans :

- 1 /- la planification de la trajectoire et le choix de la voie d'abord,
- 2 /- le choix et le traçage de l'incision cutanée,
- 3 /- l'optimisation du volet osseux et de l'ouverture durale,
- 4 /- la délimitation de la lésion et la localisation des structures vasculaires pour éviter le risque hémorragique,
- 5 /- la localisation des structures nerveuses adjacentes,

6/- la localisation en cas de perte des points de repères habituels.

La neuronavigation est ainsi particulièrement utile en cas de petite lésion superficielle avec une « queue de comète » durale étendue, et en cas de méningiome de la base avec déplacement ou envahissement neurovasculaire, ou en présence de réaction osseuse modifiant les points de repères.

### La neuroendoscopie :

L'endoscope dans la chirurgie des méningiomes offre quelques avantages :

(1) amélioration de l'éclairage puisque l'endoscope permet de rapprocher la source de la lumière directement du champ opératoire,

(2) une meilleure définition des détails anatomiques en utilisant des lentilles de haute définition, et la position proche de la caméra permettant de mieux distinguer l'interface tumeur/tissu,

(3) une visibilité plus large et la possibilité d'augmenter ce champ en utilisant un angle optique plus ouvert.

(4) un abord mini invasif notamment en cas de méningiome de la base du crâne.

En revanche, l'endoscope permet d'avoir une vision et une image bidimensionnelle loin de la qualité stéréoscopique de l'image du microscope. On peut cependant remédier à ce défaut de stéréoscopie par l'entraînement, la vision et l'approche multi angulaires, ainsi qu'une maîtrise des détails de la lumière et des ombres.

Dans la chirurgie tumorale, et particulièrement dans celle des méningiomes, l'utilité de l'endoscopie réside dans la possibilité de voir et d'accéder à des zones cachées et/ou sombres qui peuvent être le siège de structures importantes à identifier avant d'effectuer des manœuvres dangereuses.

En effet, l'endoscope peut être utilisé soit seul, et on parle alors de neuroendoscopie pure, ou combiné au microscope opératoire, réalisant ainsi des procédures microchirurgicales guidées ou assistées par la neuroendoscopie, pour la résection des méningiomes quelle que soit la profondeur de leur localisation et surtout quand une qualité optique supérieure est nécessaire.

La neuroendoscopie est utilisée dans les méningiomes de l'angle ponto-cérébelleux, où elle est efficace pour la résection tumorale tout en préservant les structures importantes d'une telle étroite région, ceci en utilisant différents corridors entre ces structures neurovasculaires ou créés par la présence du méningiome même.

L'endoscope est utilisé, par ailleurs, pour les méningiomes de l'étage antérieur. L'existence de différentes structures neurovasculaires rendant la dissection et l'exérèse tumorale plus difficiles. En effet, l'endoscope a contribué à l'élargissement du champ d'action et du rôle de l'abord trans-sphénoïdal et d'autres voies d'abord mini-invasives de la base du crâne.

### L'évolution postopératoire :

L'élargissement des indications de la neuroimagerie et la facilité d'accès à ces examens, a permis l'augmentation de l'incidence des méningiomes, et surtout de rencontrer des situations nouvelles et des groupes différents de patients : des patients présentant des Comorbidités, de jeunes patients avec petits méningiomes, ou encore des patients âgés avec de volumineux méningiomes ou des symptômes cliniques modérés.

L'indication thérapeutique ainsi que le timing sont déterminés par trois facteurs :

Une vaste connaissance de l'histoire naturelle des méningiomes,

Le bénéfice attendu du traitement

Les risques spécifiques.

\* Le bénéfice de la chirurgie des méningiomes :

Ce bénéfice n'est pas aussi régulièrement quantifiable que les risques. Cependant, deux bénéfices conceptuels sont distingués : la modification de l'histoire naturelle avec une possibilité de guérison en cas d'exérèse Simpson I, et la guérison ou l'amélioration des signes et des déficits neurologiques.

Les facteurs de bénéfices sont alors la taille de la tumeur et les symptômes neurologiques : plus la tumeur est grande, plus le bénéfice pour le patient est important.

\* Les facteurs de risques de la prise en charge chirurgicale :

La majorité des publications et des travaux se sont concentrés sur la population âgée.

Parmi les facteurs connus en préopératoire, l'âge, les comorbidités telles qu'évaluées par le score de l'ASA et la localisation au niveau de la partie médiale de l'aile sphénoïdale, sont corrélées à une évolution défavorable.

Les facteurs influençant la survie à 5 ans, et à disposition du chirurgien en préopératoire pour guider la décision thérapeutique, sont la taille de la tumeur et l'âge du patient. La localisation de la tumeur (convexité), l'absence de comorbidités et la petite taille de la tumeur avec peu d'œdème péri tumoral, sont associés à une évolution favorable. Par ailleurs, les scores d'ASA et de KARNOVSKY, ainsi que la localisation au niveau de la base et de la fosse postérieure, sont associés à une évolution défavorable (population âgée).

Concernant cette population âgée, les données de la littérature sont controversées. La chirurgie a été estimée sûre si les scores d'ASA et de KARNOVSKY sont corrects. Cependant, une plus grande précaution est requise quant à la prise de décision chirurgicale chez ces patients.

Ainsi, les facteurs associés à une évolution défavorable sont la comorbidité, l'âge du patient, la taille et la localisation de la tumeur, ainsi que la présence et la sévérité des signes neurologiques. Cependant, une ambiguïté persiste autour de la précision des termes comorbidités « significatives », localisation « complexe », âge « avancé », taille « importante », ainsi que la détermination des signes cliniques « Significatifs ». En l'absence de recommandations et de conduite claire et systématique, la décision chirurgicale se rapproche plutôt de l'art que du domaine de la science et se base sur le « feeling » du chirurgien.

### ❖ Radiothérapie :

Si le traitement chirurgical demeure l'élément fondamental de l'arsenal thérapeutique, il n'est toutefois pas toujours suffisant pour traiter de façon radicale et définitive certains méningiomes. Les progrès techniques permettent des exérèses au moins subtotaux de tumeurs envahissant la base ou le sinus caverneux, mais la règle doit toujours être respectée d'offrir au patient les meilleures chances de guérison au prix de la moindre mortalité ou morbidité. Dans cette optique, la radiothérapie conventionnelle et, mieux encore, l'irradiation multifaisceaux constituent des outils thérapeutiques intéressants.

#### 1) La radiothérapie conformationnelle 3D :

La radiothérapie conformationnelle est un traitement fréquemment proposé :

1-pour les méningiomes non totalement réséqués,

2-en cas de récurrence après traitement chirurgical,

3-de tumeur médicalement inopérable ou située dans des zones les rendant inopérables.

Le volume d'irradiation étant mieux défini grâce aux progrès de l'imagerie, il est possible d'augmenter la dose délivrée à l'intérieur de la tumeur et ainsi d'accroître l'efficacité de la radiothérapie.

Une combinaison de la résection chirurgicale maximale possible avec une radio chirurgie complémentaire permet d'améliorer le pronostic fonctionnel dans les méningiomes de la base du crâne.

Les progrès technologiques permettent d'améliorer le panel thérapeutique.

MILKER-ZABEL rapporte une survie sans récurrence de 96% à 5 ans chez 26 patients atteints de méningiome de grade II recevant une radiothérapie conformationnelle en post opératoire.

Une étude prospective est débutée (phase II) par l'EORTC afin d'évaluer l'efficacité et la toxicité d'une radiothérapie à dose élevée en conformationnelle.

## **2) La radiothérapie conventionnelle :**

La résection chirurgicale totale est le traitement standard des méningiomes intracrâniens, ce qui permet une survie sans récurrence à long terme. Cependant, environ un tiers de ces méningiomes ne peut être complètement enlevé et ce à cause de leurs localisation, taille et/ou leur proximité avec des structures vasculo-nerveuses. La radiothérapie postopératoire est souvent indiquée après **une exérèse subtotale** et peut augmenter de façon significative la survie sans récurrence. De la même façon, pour **les méningiomes non opérables** ou **les patients à risque**, la radiothérapie seule a montré son efficacité en terme de survie sans progression tumorale. Elle est aussi indiquée en cas de **récidive tumorale non irradiée initialement**, et surtout en cas de **méningiome atypique** ou **anaplasique**.

### **-Indication**

#### **1-Radiothérapie après résection incomplète :**

Les données de la littérature confirment l'efficacité de la radiothérapie postopératoire pour prévenir la progression et la récurrence tumorales.

Le « timing » optimal d'une telle thérapeutique reste à déterminer par

d'autres études randomisées pour faire la différence entre le traitement postopératoire immédiat ou à l'occasion de la première progression tumorale.

La radiothérapie postopératoire est indiquée en cas de résection subtotale. En effet, les résultats des études rétrospectives ont montré sa supériorité par rapport à la chirurgie seule complète ou subtotale. Radiothérapie pour les méningiomes inopérables : les données de la littérature ont montré que la radiothérapie apporte un bénéfice réel aux patients inopérables à cause de leur état clinique préopératoire ou des éventuelles difficultés chirurgicales. En effet, une amélioration ou une stabilisation neurologique et une survie sans progression durable significative ont été constatés.

### **2-Radiothérapie après récurrence tumorale :**

la radiothérapie est aussi souvent proposée, seule ou après une reprise chirurgicale, en cas de récurrence tumorale non irradiée initialement. Elle paraît être plus efficace que la chirurgie seule.

**3-Radiothérapie des méningiomes anaplasiques :** la chirurgie reste l'option de choix dans le traitement des méningiomes atypiques et anaplasiques. Cependant, en raison de leur caractère agressif, la radiothérapie postopératoire est souvent proposée pour réduire le risque de récurrence tumorale. Les données de la littérature concordent sur la nécessité de proposer la radiothérapie immédiatement après la chirurgie, et ce quelle que soit la qualité de l'exérèse.

### **4-Radiothérapie des méningiomes du nerf optique :**

Le but du traitement des méningiomes des nerfs optiques est de préserver ou d'améliorer la fonction visuelle. Pour des raisons vasculaires, la résection complète n'est pas dénuée de risques et il existe notamment un taux élevé de cécité postopératoire. On a noté que la radiothérapie fractionnée permet une stabilisation clinique

satisfaisante, ce qui fait d'elle initialement, une meilleure option thérapeutique de première intention en cas de méningiome de la gaine du nerf optique.

### -Technique et doses :

La radiothérapie conventionnelle moderne implique une planification tridimensionnelle des trajectoires à utiliser. Le volume tumoral à irradier est défini sur un scanner injecté, ou mieux : une IRM.

Une marge de sécurité de 1 à 4 cm est respectée. Les doses recommandées pour les méningiomes grade 1, 2 et 3 sont de 50,4, 54 et 59,4 Gy respectivement.

La toxicité aiguë de la radiothérapie est souvent bien tolérée. Elle dépend de la localisation, et peut comprendre : la fatigue, l'érythème cutané, l'alopecie, l'otite externe, l'otite moyenne séromuqueuse et des signes d'hypertension intracrânienne. Ces signes sont habituellement améliorés par la prise de corticoïdes. Des effets secondaires tardifs sont possibles et dépendent de la localisation de la tumeur, de la dose délivrée et de la méthode utilisée. Il peut s'agir de rétinopathie, neuropathie optique, otite chronique et hypoacousie, hypopituitarisme, nécrose post-radique ou de troubles neurocognitifs. Les taux de complications rapportés dans la littérature varient de 0 à 16,7%.

### **3) La radiochirurgie :**

#### *1-La radio chirurgie par Gamma Kniffe :*

Technique développée dans les années 60 et considérée depuis comme une alternative à la chirurgie stéréotaxique fonctionnelle, et devenue progressivement un outil précieux dans le traitement initial ou adjuvant de plusieurs pathologies cérébrales.

#### Le principe:

Le principe est basé sur la délivrance d'une haute dose de rayons ionisants en une séance unique à partir de plusieurs faisceaux

convergeant vers une cible précise, permettant ainsi de délivrer une dose maximale à la cible tout en minimisant l'atteinte des tissus adjacents. La notion de dose unique a permis d'obtenir une efficacité importante, deux à trois fois plus importante qu'en cas de fractionnement. Cependant, l'effet bio cellulaire des rayons Gamma reste mal élucidé et il est suggéré une altération de l'apport microvasculaire, et ainsi, une diminution importante du flux sanguin intra tumoral sans notion de nécrose tumorale.

### Indications :

La chirurgie d'exérèse garde toujours plusieurs avantages. En effet, elle peut permettre une guérison en cas de résection totale et d'apporter la certitude histologique dans certains cas douteux. De plus, les progrès de la chirurgie de la base du crâne permettent de réaliser une exérèse subtotale ou une réduction tumorale avec moins de risques. Mais, malgré ces avantages, la résection de certains méningiomes présentant un envahissement vasculo-nerveux ne peut être toujours réalisée sans majoration des risques de morbidité et de mortalité. L'un des objectifs majeurs doit être la préservation de la qualité de vie des patients, même si c'est au prix de laisser une masse tumorale résiduelle. Ainsi, la radio chirurgie trouve ses indications en cas de récurrence ou de résidu tumoral après chirurgie, ou en première intention en cas de tumeur présentant un aspect radiologique et clinique typique d'un méningiome chirurgicalement inaccessible ou inopérable et ce en raison d'un envahissement vasculo-nerveux ou à cause d'un état clinique préopératoire précaire. La localisation du méningiome résume en grande partie la difficulté de l'accès et de l'exérèse et dicte souvent la modalité thérapeutique. De ce fait, les méningiomes de la base (sinus caverneux, région pétroclivale...) et les méningiomes parasagittaux représentent les indications de choix pour la radio chirurgie.

En effet, les méningiomes de la base sont difficiles à réséquer et l'évolution postopératoire est associée à une morbi-mortalité non négligeable. Il est recommandé de considérer et de planifier une résection subtotale visant la réduction de la masse tumorale et la décompression vasculo-nerveuse, et notamment les voies optiques pour les tumeurs périsellaires. Il convient alors de respecter une distance de sécurité de 5 mm entre le nerf optique et le résidu tumoral. Ce dernier sera ainsi une cible sûre pour la radio chirurgie. Actuellement, on tend plus à irradier ces méningiomes plutôt que de se contenter d'une surveillance radio clinique, et ce grâce au rapport bénéfice/risque favorable de la radio chirurgie. Les données de la littérature ont montré, après un suivi moyen de 3 ans, un contrôle tumoral obtenu dans 91 à 100% des cas, avec une réduction tumorale dans 23 à 73% des cas selon les séries.

En ce qui concerne les méningiomes parasagittaux, la possibilité d'envahissement du sinus sagittal représente un challenge chirurgical et rend la résection complète difficile, tout en augmentant les risques opératoires. En cas de méningiome de moins de 3 cm de grand axe (<15cc) sans aggravation clinique, la radio chirurgie peut être proposée en première intention. Pour les méningiomes plus volumineux ou en présence de signes cliniques évolutifs, une exérèse subtotale suivie d'une radio chirurgie pour le résidu tumoral est l'option la plus raisonnable.

Les méningiomes asymptomatiques et envahissants partiellement le sinus sagittal pourraient bénéficier d'une résection incomplète suivie d'une radiochirurgie, même si la surveillance clinique est légitime, du fait des risques plus importants d'une réintervention en cas de repousse tumorale. Dans la littérature, on a observé un contrôle tumoral global de ces méningiomes de 85% après 5 ans de suivi moyen.

Pour les méningiomes atypiques et malins, les taux de contrôle tumoral à cinq ans après radio chirurgie varient de 49 à 83% en cas de méningiomes atypiques, et de 0 à 72% en cas de méningiomes malins et dans tous les cas rapportés, ils sont inférieurs à ceux des méningiomes bénins. Le taux de survie à 5 ans varie de 59 à 76% et de 0 à 59% pour les méningiomes atypiques et malins respectivement.

Facteurs prédictifs de réponse favorable :

En plus du grade histologique, plusieurs autres facteurs ont pu être identifiés comme prédictifs d'évolution et de réponse favorables.

DIBIASE et AL. ont montré que le traitement est plus efficace en cas de volume tumoral inférieur à 10 cc, de sexe féminin, d'inclusion de la queue de comète dans le champ et d'un index de conformalité élevé.

Les complications :

Le taux global de complications de la radio chirurgie est faible et varie de 5 à 10% selon les séries. La morbidité est dominée par les neuropathies qui représentent environ 75% des cas (atteintes des nerfs crâniens dont la tolérance dépend du nerf lui-même – les nerf optiques et acoustiques étant les plus vulnérables– et du degré de compression et d'englobement par le méningiome), puis les atteintes vasculaires (par exemple la sténose carotidienne), l'œdème post-radique, la formation de kystes tumoraux et l'induction de nouvelles tumeurs.

**2-Radiochirurgie par Accélérateur Linéaire (LINAC):**

La radio chirurgie par LINAC a été décrite pour la première fois en 1984 par Betti et al. et a eu plusieurs modifications pour atteindre la précision et l'efficacité nécessaires pour des applications radio chirurgicales.

Plusieurs systèmes de radio chirurgie par accélérateur linéaire ont pu être établis, mais gardent le même principe de base qui est la collimation de faisceaux de rayons X vers une cible précisée par stéréotaxie. La source de rayons X tourne autour du patient et permet

de réaliser des arcs d'irradiation multi planaires dont l'intersection dessine le volume cible qui sera irradié à haute dose avec une exposition minimale des tissus adjacents. La distribution de la dose peut être variée par la modification de la taille du collimateur, l'élimination des arcs indésirables, le changement des angles et en multipliant les iso centres. Récemment, de nouveaux systèmes LINAC ont permis une meilleure précision dans le contourage du volume cible, en utilisant des collimateurs multilames et la modulation de l'intensité. Ceci permet de minimiser davantage l'irradiation des tissus adjacents. Hakim et al ont publié une large série de 127 patients ayant 155 méningiomes traités par LINAC, et le taux actuariel de contrôle était de 89,3% à 5 ans avec un taux de complications postradiques permanentes à 4,7%. Friedman et al ont publié une série de 210 méningiomes traités par LINAC dans l'université de Californie et ont observé un taux de contrôle de 96% à 5 ans pour les méningiomes bénins et de 77% pour les méningiomes atypiques. Les taux de complications post radiques rapportés dans la littérature varient de 3 à 18% pour les atteintes transitoires, et de 0 à 7% pour les lésions permanentes.

#### La proton-thérapie :

La radiothérapie utilisant des faisceaux protoniques a été proposée comme alternative à la radio chirurgie depuis les années 90. En effet, cette technique trouve son intérêt en cas de volume tumoral dépassant 14 cm<sup>3</sup> (3 cm de diamètre sphérique) et surtout en cas de limites irrégulières. La haute précision de ces faisceaux et l'homogénéité de la distribution de la dose permettent une irradiation minimale du tissu cérébral sain. Dans leur étude, Virnimmen et al. ont noté 89 % de bons résultats chez les 27 patients traités.

#### La brachytherapie :

Définie par l'administration du traitement à courte distance. C'est à Paris en 1901, soit trois ans après la découverte du radium, que Pierre et Marie Curie ont suggéré l'introduction d'un tube de radium au sein de la tumeur. Plusieurs radio-isotopes ont pu être isolés, tels que le Cs-137, l'Ir-192, l'I-125 et le Pd-103 disponibles pour une application temporaire ou permanente. La brachythérapie peut être proposée seule ou en association avec la radiothérapie externe.

La brachythérapie présente plusieurs avantages :

L'effet cytotoxique de l'irradiation dépend de l'activité mitotique des cellules tumorales. Le méningiome a une faible activité mitotique, ce qui diminue l'efficacité d'une irradiation fractionnée délivrée pendant quelques minutes par jour. La brachythérapie par I-125 continue pendant 80 jours a plus de chance d'atteindre les cellules tumorales pendant leur cycle mitotique, ce qui rend la procédure plus efficace, la brachythérapie permet d'avoir une distribution strictement limitée à la masse tumorale.

La procédure de brachythérapie est basée sur une mise en place de l'implant sous anesthésie locale en utilisant le cadre de stéréotaxie. Un scanner de contrôle est réalisé pour vérifier le bon emplacement intratumoral de l'implant.

L'irradiation in situ permet une diminution progressive de la taille de la tumeur dont la masse sera remplacée par un tissu cicatriciel et ou des calcifications.

Il existe néanmoins des contre-indications :

Les patients chirurgicaux et ceux qui nécessitent une chirurgie décompressive rapide. L'évolution du volume tumoral en cours de traitement permet de classer l'effet de la brachythérapie en réponse complète (RC), partielle (RP) ou en non réponse (NR), l'englobement

neurovasculaire par la tumeur, la prédominance d'une composante calcifiée.

On a pu observer dans la littérature une RC dans 73% et une RP dans 27% avec des implants de I-125 et des doses totales minimales de 100 à 500 Gy.

### **3-Radiochirurgie par CyberKnife :**

L'efficacité de la chirurgie par CyberKnife est évaluée dans une étude rétrospective italienne, avec les mêmes remarques méthodologiques que pour les études GK. Les patients traités sont comparables à ceux inclus dans les études sur le GK (uniquement des grades I), et

L'efficacité est également comparable en termes de contrôle tumoral : 96,3 % et d'évolution des symptômes neurologiques : 17,5 % de patients améliorés, 79,4 % de patients stabilisés.

### **4-Radiochirurgie GK et LINAC : méta-analyse**

Une méta-analyse a été publiée en décembre 2010 par Pannullo *et al.* Elle s'appuie sur une recherche exhaustive des études publiées jusqu'à fin 2008. Cette étude évalue l'efficacité de la radio chirurgie dans les méningiomes sans distinction pour la technique de traitement. Au total 15 études ont été incluses, 10 études correspondent à des séries traitées par GK et 5 à des séries traitées par LINAC. Toutes les études sont de niveau d'évidence III, elles totalisent environ 2 734 patients.

Sur le plan méthodologique, cette étude regroupe des séries très hétérogènes en termes de volume tumoral (0,11-121,8 cm<sup>3</sup>), de délai moyen de suivi (3,96-144 mois). Dans l'ensemble des études analysées, la proportion de patients, dont la radio chirurgie était réalisée en 1<sup>re</sup> intention, variait de 0 % à 78 % et la proportion de méningiomes bénins variait de 77,5 % à 100 %.

La méthode statistique d'analyse des données est décrite selon des principes généraux, sans précision exacte du modèle utilisé.

Tous ces facteurs ne permettent pas de considérer que les données analysées sont méthodologiquement fiables et de conclure avec un niveau de preuve élevé pour cette étude.

En termes de contrôle tumoral, on retrouve sensiblement les mêmes taux que ceux qui se dégagent de l'analyse des articles de radio chirurgie par GK, le taux moyen recalculé est de 89 % (IC95 % : 84,6-92,3) (29).

#### **4) Radiothérapie stéréotaxique fractionnée :**

La radio chirurgie stéréotaxique représente un moyen thérapeutique efficace et non invasif pour une grande variété de lésions cérébrales incluant les tumeurs intracrâniennes bénignes ou malignes et les malformations artérioveineuses.

La procédure de réalisation de la radio chirurgie se base sur 2 systèmes, le «LINAC ou accélérateur linéaire» et le «201-SOURCE CO GAMMA KNIFE» systèmes.

A l'inverse de la radiothérapie conventionnelle qui doit être fractionnée en raison de l'absence de tolérance cérébrale imposant une petite dose par fraction, la radio chirurgie ne respecte pas cette règle car la dose d'irradiation est délivrée à une petite aire et la nature hautement conforme de ce traitement réduit le taux du parenchyme normal exposé à cette irradiation.

La complexité et les dangers de l'exérèse chirurgicale des méningiomes de la base du crâne sont bien connus. Les progrès des techniques microchirurgicales ont facilité l'accès à ces méningiomes de la base du crâne incluant la région du sinus caverneux mais l'issue de ces interventions est marquée par une morbidité et une mortalité élevées, ces tumeurs étant intimement liées à des structures neurovasculaires

critiques avec tendance à envahir les nerfs crâniens, rendant la résection complète ou même subtotale quasi impossible.

Pour réduire ces taux de morbidité et de mortalité, plusieurs neurochirurgiens ont opté pour une résection moins agressive associée à la radio chirurgie.

Dans une série de 159 patients traités par Gamma Knifferadio chirurgie étudiée par Lee et al., la dose maximale moyenne délivrée au centre tumoral a été de 26 Gray (entre 16–50 Gray) et la dose moyenne délivrée aux marges tumorales a été de 13 Gray (entre 8–25 Gray) ; Parmi ces 159 patients, 83 cas ont reçu une radio chirurgie en 1ère intention et 76 cas ont reçu une radio chirurgie adjuvante postopératoire.

L'évaluation neurologique de ces 159 cas, a montré l'amélioration du statut neurologique chez 46 patients (29%), un état stable chez 99 patients (62%) et une détérioration de l'état neurologique chez 14 patients (9%).

L'amélioration clinique a été définie par la résolution des déficits neurologiques ou une réduction postopératoire des symptômes .

La réponse neuroradiologique après un suivi de 2 ans a été marquée par une diminution du volume tumoral chez 54 patients (34%), une stabilisation du volume tumoral chez 96 patients (60%) et une augmentation de ce volume chez 9 patients (6%) avec un contrôle local de la tumeur dans 93% ;

### ❖ Traitement médicale :

Dans les méningiomes, le traitement médical fait appel principalement aux corticoïdes.

La place de la chimiothérapie, de l'hormonothérapie et d'autres médicaments par voie générale n'est pas très bien définie.

L'HYDROXYUREE, LE CYCLOPHOSPHAMIDE, L'ADRIAMYCINE ET

LA VINCRISTINE sont parfois utilisés, plutôt après échec du traitement chirurgical ou de la radiothérapie.

Des thérapies émergentes sont en cours d'expérimentation : Interféron alpha, mifépristone, facteurs de croissance dérivés des plaquettes, facteurs de croissance épidermiques, inhibiteurs de farnésyl transférase, composés antiangiogéniques.

### **-Traitements anti-hormonaux :**

Les très nombreux travaux concernant la découverte de récepteurs hormonaux au sein des méningiomes, et notamment des RP, avaient fait naître l'espoir de possibilités thérapeutiques avec l'utilisation d'une molécule anti progestérone, le RU486 ou mifépristone. Cette drogue, qui possède une très grande affinité pour les RP, a montré des effets anti progestatifs et cytotoxiques sur des lignées cellulaires de cancer du sein, mais aussi de méningiomes. Elle a également montré un effet réducteur de volume sur des méningiomes implantés dans la capsule rénale de la souris nude, mais malheureusement sans qu'il y ait de corrélation avec la présence ou l'absence de RP. Ses effets in vivo, chez l'homme, restent donc inconnus, en attendant les résultats d'une étude multicentrique française non encore publiés.

### **-Chimiothérapie :**

Les essais de chimiothérapie dans le traitement des méningiomes incomplètement réséqués sont peu nombreux, et se sont intéressés aux méningiomes atypiques ou malins. L'utilisation de poly chimiothérapie de type CAV (CYCLOPHOSPHAMIDE, ADRIAMYCINE, VINCRISTINE) n'a permis que des réponses partielles transitoires et que chez 3 des 14 patients traités par Chamberlain et al. Il a été montré que des tumeurs greffées chez la souris régressaient sous l'effet d'une chimiothérapie par hydroxyurée. Cette molécule inhibe la synthèse de l'ADN en bloquant la conversion du ribonucléotide en désoxyribonucléotide sans altérer la synthèse de l'ARN et des protéines. Elle est largement utilisée en

hématologie dans le traitement des leucémies et présente l'avantage de pouvoir être administrée par voie orale en continu, sans toxicité importante et sous simple surveillance de l'hémogramme.

SCHRELL et AL. ont montré que l'hydroxyurée inhibe la croissance des cellules méningiomateuses en culture. Chez l'homme, des données préliminaires ont été rapportées par la même équipe pour la première fois en 1997 et ont montré une réponse favorable à l'hydroxyurée avec une nette régression de la taille de trois parmi quatre méningiomes de grade I, et l'absence d'évolutivité d'un méningiome anaplasique après l'administration de cette molécule à la dose de 20 mg/kg/jour. Depuis ces résultats encourageants, d'autres études ont été rapportées avec des résultats et une réponse variable en fonction de la dose et la durée d'administration de l'hydroxyurée.

Par ailleurs, une étude réalisée par Chamberlain et al ; a montré l'inefficacité du témozolomide dans le traitement des méningiomes. D'autres études, et notamment celle de KABA et AL., ont montré une certaine efficacité de l'interféron- $\alpha$  dans le traitement des méningiomes non opérables ou malins, mais ces résultats nécessitent une confirmation par d'autres séries plus larges. De même pour l'efficacité des inhibiteurs de la Cyclooxygénase-2 (COX-2), au vu leurs propriétés anti-inflammatoires et leur implication éventuelle dans le processus de tumorigenèse.

D'autres études se sont aussi intéressées à la répercussion du caractère vasculaire du méningiome et ont essayé d'évaluer l'effet des agents antiangiogéniques tels que le Cilengitide qui aurait un effet antiangiogénique par inhibition de l'Intégrine. Les résultats d'une étude en phase I chez des enfants ayant des tumeurs intracérébrales réfractaires, méningiomes compris, sont en cours.

- La thérapie génique :

Elle représente une option émergente dont les essais expérimentaux ont été très encourageants, permettant d'ajouter une possibilité intéressante à l'arsenal thérapeutique, et ce en cas de méningiome inaccessible ou en cas de risque de morbi-mortalité élevé. En effet, différents vecteurs ont pu être utilisés, tels que les adénovirus, ainsi que plusieurs cibles et notamment les récepteurs à l'EGFR.

- ***Perspectives :***

Les progrès de la biologie moléculaire et leur application dans les tumeurs cérébrales ont ouvert de nouvelles perspectives pour comprendre la progression tumorale et pour avoir de nouvelles options thérapeutiques.

Dans le traitement des méningiomes, quelques composants ayant des propriétés anti-VEGF ou anti-PDGF sont en cours d'investigation. Deux antagonistes des récepteurs EGF, Tarceva® (erlotinib) et Iressa® (gefitinib) sont actuellement en essai clinique par la North American Brain Tumor Consortium.

### ❖ **Indications :**

Une revue générale des méningiomes intracrâniens ne peut en préciser dans le détail les indications thérapeutiques, mais seulement en tracer les grandes lignes. Celles-ci doivent avant tout tenir compte de **quatre facteurs** :

- 1-la symptomatologie
- 2-l'âge physiologique du patient,
- 3-la localisation
- 4-la taille du méningiome.

Le problème de la symptomatologie pose essentiellement celui des tumeurs asymptomatiques et donc de leur histoire naturelle. On peut exclure de ce cadre les méningiomes « non usuels » dont l'agressivité histologique ne manque pas d'entraîner rapidement des signes

cliniques. La surveillance d'un malade chez qui on découvre fortuitement un méningiome. Mais on doit sans doute nuancer cette attitude chez les malades jeunes (< 50 ans), porteurs de méningiomes asymptomatiques dont la taille est conséquente (> 3 ou 4 cm) et d'exérèse facile, situations en réalité assez rares.

Dès lors qu'un méningiome devient symptomatique (céphalées tenaces, épilepsie, signes neurologiques), le traitement doit être envisagé.

Comme nous l'avons dit, l'exérèse chirurgicale reste le traitement de choix, ce d'autant que le geste permet une exérèse de type Simpson I ou II. Mais l'indication chirurgicale prend en compte la taille, la localisation de la tumeur et l'âge du malade. Elle est d'autant plus justifiée qu'il s'agit d'un méningiome de localisation facile, chez un patient jeune (< 60 ans) alors que, pour un patient âgé (> 70 ans), on peut s'abstenir ou surveiller, à condition que la symptomatologie entraînée par la tumeur soit tolérable ou traitable médicalement (épilepsie). Un volumineux méningiome de localisation difficile chez un patient de moins de 60 ans mérite une exérèse au moins partielle, alors qu'un petit méningiome de localisation difficile chez un patient plus âgé mérite une irradiation multifaisceaux (si celle-ci est réalisable) ou, sinon, l'abstention. Entre ces cas de figure, l'indication chirurgicale doit être pesée raisonnablement, cas par cas et en accord avec le patient.

La décision doit être prise de façon collégiale et pluridisciplinaire, en associant toutes les spécialités impliquées, qui peuvent évaluer ensemble les risques et les chances d'efficacité de chaque modalité de traitement (chirurgie, radio chirurgie et RTSIF). Le traitement multimodal doit si possible être planifié d'emblée.

– Le méningiome est une tumeur qu'il ne faut pas hésiter à opérer quand les conditions chirurgicales sont bonnes.

- S'il reste un résidu après exérèse, il faut traiter par radio chirurgie si la lésion est petite, bien définie dans l'espace et distincte des structures visuelles.
- Dans le traitement des méningiomes par radio chirurgie ou radiothérapie stéréotaxique, le volume tumoral n'est pas le principal critère de choix, l'environnement fonctionnel détermine le choix de l'une ou l'autre des deux modalités thérapeutiques.
- Pour un méningiome développé à proximité des voies visuelles (*chiasma* ou nerf optique), si la lésion est au contact direct des voies visuelles, il est préférable de proposer une radiothérapie stéréotaxique fractionnée.

# ***PARTIE PRATIQUE :***

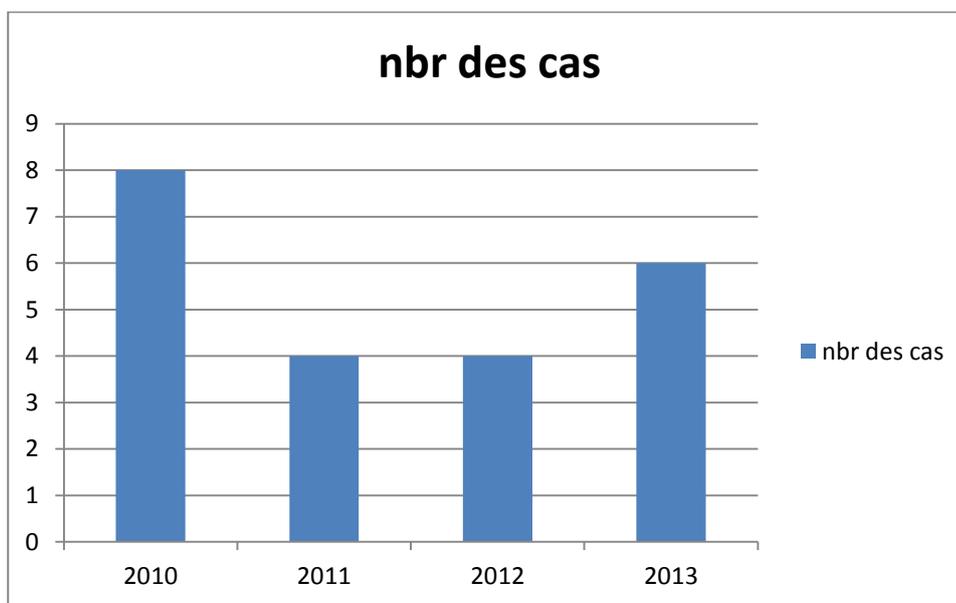
## ***I. EPIDEMIOLOGIE :***

La série étudiée concerne les dossiers médicaux de 22 patients pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU Tlemcen, entre janvier 2010 et novembre 2013. Les dossiers retenus sont ceux, chez qui le diagnostic a été histologiquement confirmé.

### **1. Répartition selon les années :**

La répartition des cas selon les années montre une fréquence de 8 cas durant l'année 2010, 4 cas en 2011, 4 cas en 2012, 6 cas en 2013.

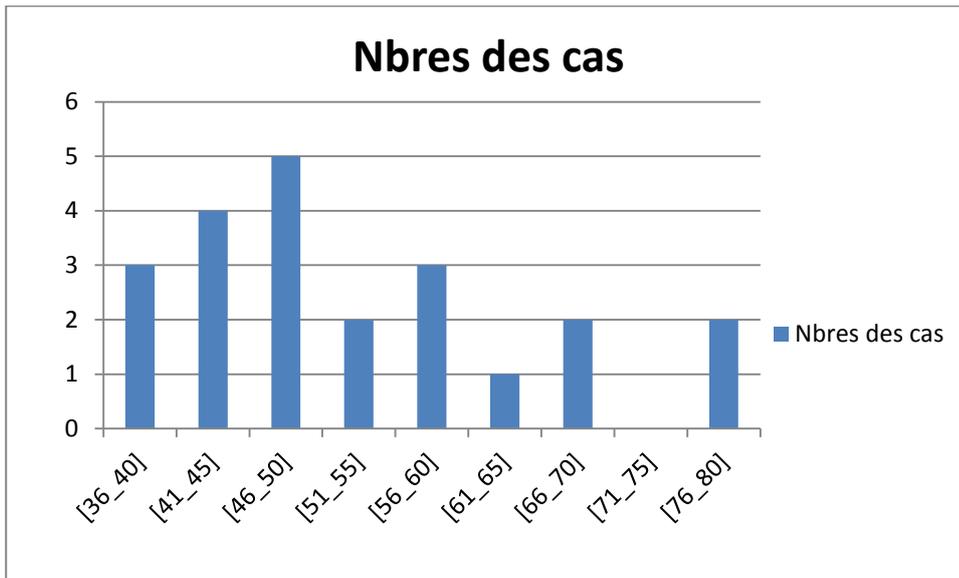
année	2010	2011	2012	2013
nbr des cas	8	4	4	6



### **2. Répartition selon l'âge :**

L'âge moyen de nos patients est de 57 ans ( $\pm 20$  ans) avec une médiane de 58 et des extrêmes allant de 37 à 77 ans. La tranche d'âge la plus touchée est située entre 46 et 50 ans avec une fréquence de 22.72%.

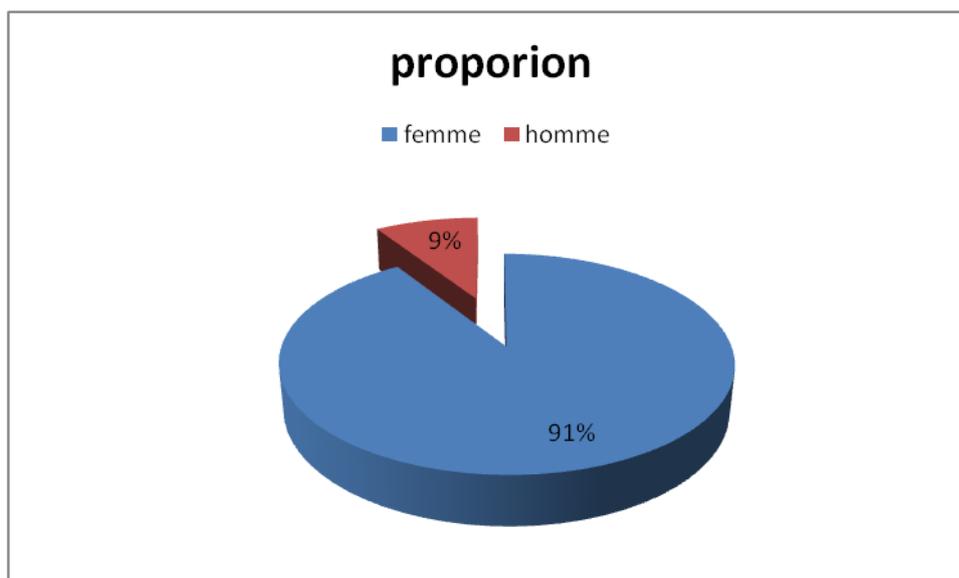
Age	[36_40]	[41_45]	[46_50]	[51_55]	[56_60]	[61_65]	[66_70]	[71_75]	[76_80]
Nbres des cas	03	04	05	02	03	01	02	00	02



### **3. Répartition selon le sexe :**

Dans notre série les femmes sont au nombre de 20 cas correspondant à une proportion de 90.9%, tandis que les hommes représentent 9.09% .

Sexe	Femme	homme
Proportion	90.9 %	9.09 %



## 5. Répartition selon les antécédents pathologiques :

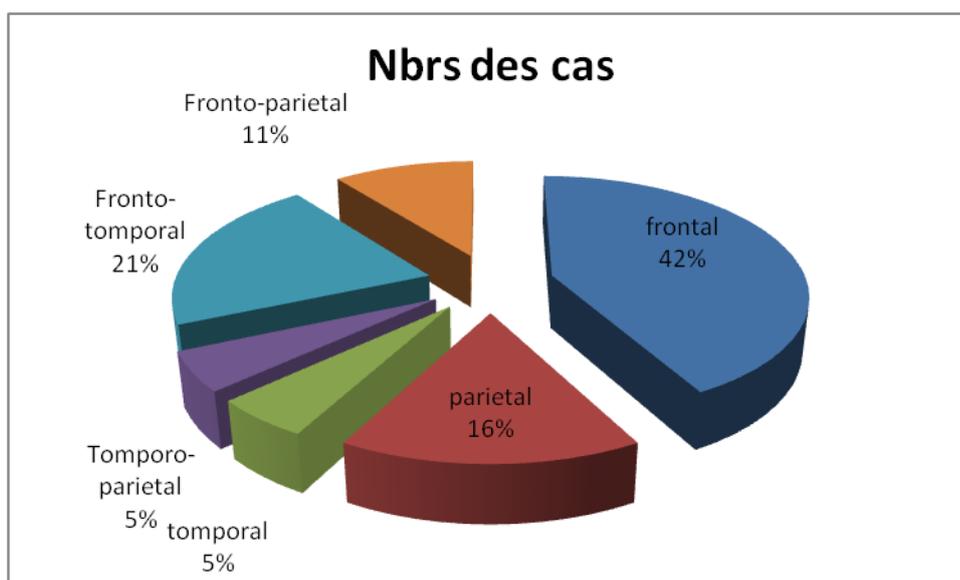
Tableau N°II: Les antécédents de notre série:

ATCDS médical	ATCDS chirurgicale
Epilepsie (02cas) DID (02 cas) DNID (04cas) HTA (06 cas) Cécité (01 cas)	Fracture de 1 /3 sup de diaphyse femoral (01 cas)

## *II. TOPOGRAPHIE :*

Dans notre série, la proportion des méningiomes est variable selon le siège.

Siege	Frontal	pariétal	Temporal	Tomporo-parietal	Fronto-tomporal	Fronto-parietal
Nbrs des cas	08 cas	03 cas	01 cas	01 cas	04 cas	02 cas



### ***III. CLINIQUE :***

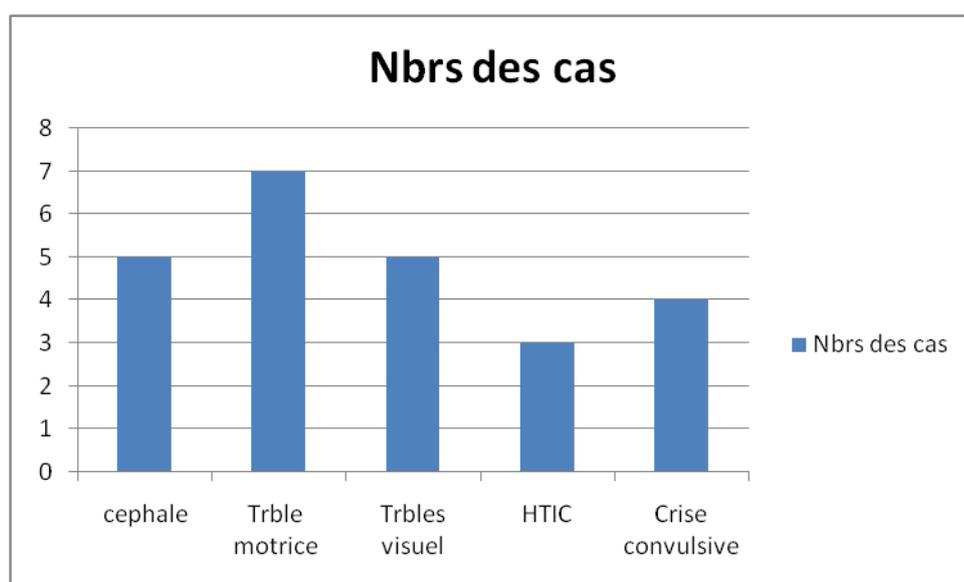
Le mode d'installation et les signes révélateurs de la maladie sont multiples et souvent exprimés en fonction de la localisation tumorale.

#### **1. Motif d'hospitalisation:**

Si on observe l'ensemble de la série, les circonstances de découverte n'étaient pas univoques, les malades arrivaient avec :

- Des céphalées: Révélées chez 08 malades , ces céphalées étaient soit isolées : 05 malades soit elles entraient dans le cadre d'un syndrome d'hypertension intracrânienne : 03 malades.
- Des crises convulsives inaugurales : 04 patients.
- Les troubles de la vision : étaient révélateurs des méningiomes intracrâniens chez 05 patients de notre série.
- Les troubles motrices : 07 cas

Motif de consultation	céphalée	Trouble motrice	Troubles visuel	HTIC	Crise convulsive
Nbrs des cas	05 cas	07 cas	05 cas	03 cas	04 cas



### **IV. PARACLINIQUE:**

## 1. Tomodensitométrie cérébrale :

Dans notre série, la TDM a occupée une place importante, elle a été réalisée chez 18 malades soit 81.8%.

Les résultats tomodensitométriques de notre série laissaient paraître le méningiome comme une masse extra-axiale à base d'implantation durale.

Pour ce qui concerne :

**La densité :** Cette masse était spontanément hyperdense dans 72.2 % des cas, isodense dans 00 %, hypodense dans 16.6 % des cas.

**Sa taille moyenne** était de 4,3 cm ( $\pm 2.2$  cm) avec des extrêmes allant de 2.1 cm à 6.5 cm.

**Des calcifications intra tumorales** étaient retrouvées chez 06 malades (33.3%).

**L'oedème péri tumoral** a été objectivé dans 11 tumeurs (61.1%). Cet œdème n'a pas pu être quantifié et seule sa présence était constatée.

**L'effet de masse** était retrouvé chez 09 cas (50%).

**Une réaction osseuse** était observée dans 05 cas (27,7%) à type d'ostéocondensation.

## 2. Imagerie par résonance magnétique cérébrale :

L'IRM a constitué un examen de choix pour le diagnostic de méningiome de notre série. Elle a permis ainsi une meilleure analyse de la topographie, de l'extension, des dimensions des méningiomes et le déplacement des structures avoisinantes.

L'IRM a été réalisée chez 07 de nos malades soit 38.8%.

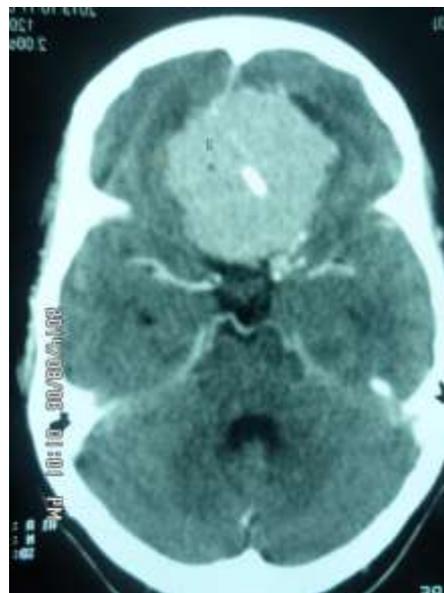
- **En séquence pondérée T1**, les méningiomes apparaissaient spontanément en isosignal (60%), moins souvent en hyposignal (40%).
- **Sur les séquences pondérées T2**, ils apparaissaient en hypersignal (57.1%), en isosignal (28.5%) ou plus rarement en hyposignal (14.3%).
- **L'injection de Gadolinium**, réalisée chez tout un seul cas,

**Imagerie des meningiomes avant et après exeresse** : à propose 3 CAS

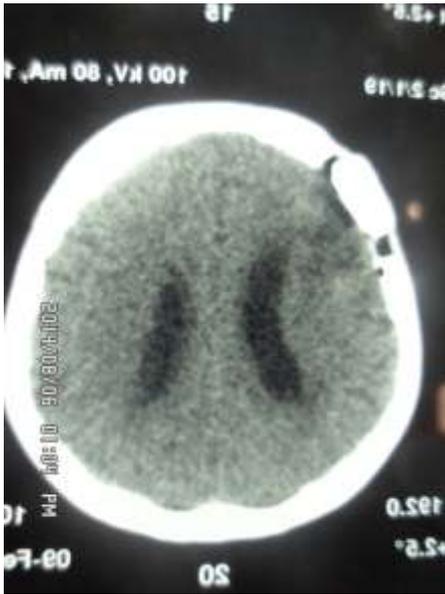
**Le 1<sup>er</sup> cas :**



**Le 2eme cas :**



### Le 3eme cas :



## ***CONCLUSION :***

Les méningiomes intracrâniens sont des tumeurs extra-axiales classiquement bénignes, d'évolution lente pouvant revêtir certains aspects de malignité.

Les femmes sont en majorité touchées avec un pic à la cinquième décennie.

### **Objectif :**

Recenser les cas, citer les aspects (cliniques, radiologiques, thérapeutiques, histologiques, évolutifs et pronostiques) des méningiomes intracrâniens de notre étude épidémiologique.

### **Matériel et méthodes :**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 22 cas de méningiomes intracrâniens opérés dans le service de neurochirurgie du CHU TLEMCEM entre janvier 2010 et novembre 2013 soit une période de 4 ans.

### **Résultats :**

Les méningiomes ont représentés 22cas qui sont opérés dans le service durant la période 2010 au 2013.

La prédominance féminine était très nette avec un pourcentage de 90,9%

contre 9,09% chez les hommes. L'âge moyen de nos patients était de 57ans avec des extrêmes allant de 37 ans à 77 ans.

Concernant la topographie, les méningiomes frontals ont représenté 42% des cas, pariétal 16%, temporal 5%, temporo-pariétal 5%, fronto-temporal 21% et fronto-pariétal 11%.

Cliniquement, on note un nbre des cas élevée de céphalées soit isolées (5 cas) soit dans le cadre d'un syndrome d'hypertension intracrânienne (3 cas), une crise convulsive (4 cas), un déficit moteur (7cas), et trouble de la vision (5 cas).

L'imagerie a permis de faire le diagnostic et de planifier la chirurgie. Ainsi, la taille tumorale moyenne était de 4,3cm avec des extrêmes allant de 2.1cm à 6.5cm. Cette masse tumorale était spontanément hypersense chez 72,2% des cas, isodense chez 00% et hyopdense 16,6%. Un effé de masse ont été retrouvées chez 50% des cas. Un oedème pérítumoral a été également retrouvé 61,1% des cas.Des calcification intra tumorale 33.3% des cas. La reaction osseuse 27,7% des cas. L'IRM a été réalisée chez 7de nos patients.

## ***LISTE DES ABRÉVIATIONS :***

- **OMS** : Organisation Mondiale de la Santé.
- **TDM** : Tomodensitométrie.
- **PAS** : PERIODIC-ACID-SCHIFF
- **NF2** : Neurofibromatose de Type 2.
- **TSLC-1**: tumor-suppressor in lung cancer-1
- **ADN** : Acide Désoxyribonucléique.
- **ARN** : Acide Ribonucléique.
- **Ki67** : index de prolifération cellulaire
- **PCNA** : proliferating-cellnucle-antigen
- **MIB-1** : Méta-Iodo-Benzyl 1.
- **RP**: récepteur de progestérone
- **IRM** : Imagerie par résonance magnétique.
- **VEGF** : vascular-endothelial-growth-factor
- **T1** : séquence en pondération T1 en IRM
- **T2** : séquence en pondération T2 en IRM
- **DP** : densité protonique
- **EORTC** : Organisation européenne pour la recherche et les traitements des cancers
- **CAV** : cyclo-phosphamide, adriamycine, vincristine
- **ADC** : Coefficient de diffusion apparente (en imagerie de diffusion)

### **LES REFERENCES :**

- **ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 17-251-A-10**
- **GUIDE D'ENSEIGNEMENT-MNINGIOME INTRACRANIEN**
- **MEMOIRES DE L'ACADEMIE NATIONALE DE CHIRURGIE, 2011**
- **HAUTE AUTORITE DE SANTE / SEAP - SEESP / NOVEMBRE 2011**
- **REFERENTIEL ONCOLOR 2009**

