

LES GLIOMES OPTO-CHIASMATIQUES A PROPOS DEUX CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

M. SAHRAOUI¹, M. BENADJI¹, N. IOUALALEN¹, R. BABA AHMED²

Service de Neurochirurgie¹ - EHS Ali Ait Idir, Alger
Service d'anatomo-pathologie² - CHU Bab El Oued, Alger

RESUME

Les gliomes des voies optiques sont des tumeurs rares. Deux jeunes enfants ont été admis et opérés pour tumeur chiasmatique volumineuse, dans un tableau gravissime d'hypertension intracrânienne, troubles endocriniens et troubles opto-chiasmatiques. Cette forme anatomo-clinique est différente de celle du gliome du nerf optique, car non seulement le pronostic fonctionnel est mis en jeu, mais le pronostic vital l'est également du fait des extensions hypothalamiques. Les deux enfants ont été opérés, mais l'exérèse n'a été que partielle et suivie d'une chimiothérapie, permettant néanmoins une bonne stabilisation des lésions.

Mots clés : Gliomes des voies optiques, Tumeurs chiasmatiques, Chimiothérapie.

INTRODUCTION

Les gliomes des voies optiques sont rares, ils représentent 5% des tumeurs intra-crâniennes de l'enfant et 65% des tumeurs du chiasma [1]. Ce sont généralement des astrocytomes de grade I ou pilocytique, bien différenciés, plus rarement des astrocytomes fibrillaires ou de grade II.

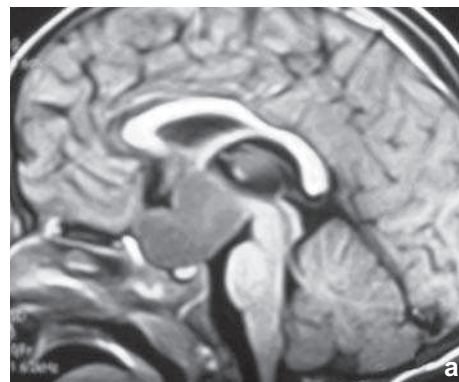
PREMIERE OBSERVATION

Enfant âgée de 5 ans, présentant depuis un an une cécité droite ainsi qu'une importante diminution de l'acuité visuelle à gauche, un retard staturo-pondéral, des céphalées et des vomissements depuis 2 mois. L'examen neurologique a retrouvé une atrophie optique bilatérale, une atteinte du nerf VI à droite. Le bilan hormonal a objectivé une diminution en cortisol et en hormone de croissance (GH). Les examens neuroradiologiques, ont montré un volumineux processus de la région sellaire, homogène avec importante extension supra et latéro-sellaire (Fig 1 a et b).

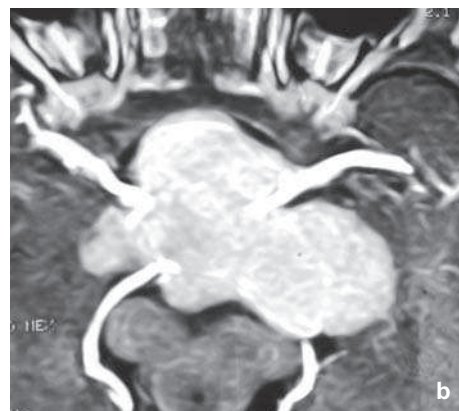
Une intervention chirurgicale a été réalisée à travers une voie fronto-temporale droite, mais l'exérèse n'a pu être que partielle.

Il s'agissait d'un gliome chiasmatique avec extension aux deux nerfs optiques beaucoup plus marquée à droite. A l'examen anatomo-pathologique, il s'agissait d'un astrocytome pilocytique.

Fig 1. : IRM pré opératoire



a - Coupe sagittale en T1 : Tumeur de la région sellaire avec extension vers l'hypothalamus. Noter l'érosion du planum sphénoïdal



b - Coupe transversale en T1 avec injection de gadolinium, montrant les extensions de la tumeur, englobant les artères du polygone de Willis.

Une chimiothérapie a été administrée un mois après l'intervention et a permis d'obtenir une importante réduction du volume tumoral constatée sur un contrôle à 18 mois (Fig. 2 a et b).



Fig. 2 : IRM de contrôle à 18 mois en coupe sagittale (a) et transversale (b) : Importante réduction tumorale

Après deux ans d'évolution, l'enfant se porte bien avec nette amélioration des troubles endocriniens, un développement psychomoteur et staturo-pondérale normal mais avec aggravation de l'acuité visuelle du côté gauche qui se limite actuellement à une perception lumineuse.

DEUXIÈME OBSERVATION

Enfant âgé de 11 ans, sans antécédents particuliers, présentant depuis un an une diminution de l'acuité visuelle à gauche évoluant vers une cécité totale du même côté. Installation également depuis 03 mois d'une asthénie, avec tendance à la somnolence, ainsi que de céphalées et de vomissements.

A l'examen ophtalmologique, on note à gauche une atrophie optique avec cécité totale et à droite un œdème papillaire avec une acuité visuelle réduite à 4/10°. Les potentiels évoqués visuels ont confirmé l'atteinte pré chiasmatique à droite. Le bilan hormonal a révélé une diminution en cortisol. Le bilan neuroradiologique a montré la présence d'une volumineuse tumeur de la région sellaire, étendue vers le troisième ventricule et l'hypothalamus, avec hydrocéphalie, faisant évoquer de prime abord un craniopharyngiome (Fig 3 a et b).



Fig. 3 a : TDM sans contraste : tumeur hétérogène sellaire avec extension dans le V3.

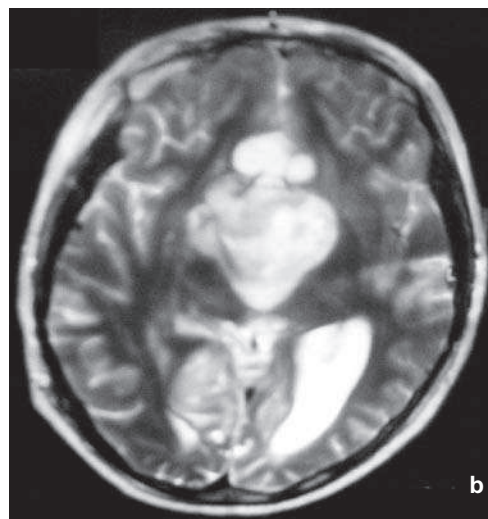


Fig. 3 b : IRM en T2 : Extension tumorale dans le V3, avec dilatation ventriculaire.

Une dérivation ventriculaire est réalisée dans un premier temps, puis la tumeur est opérée à travers une voie fronto-temporale droite ; cette tumeur était à point de départ chiasmatique et s'étendait aux 02 nerfs optiques. Son exérèse n'a pu être que partielle (Fig. 4).

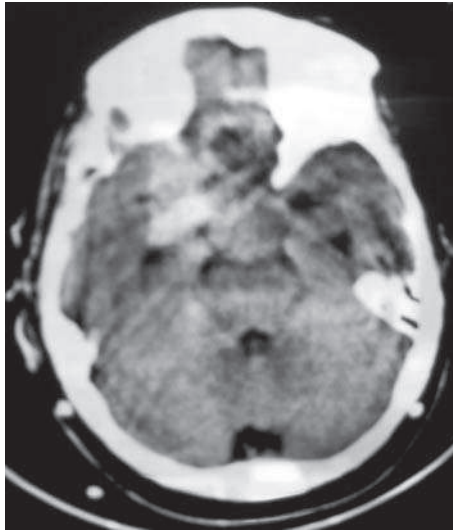


Fig. 4 : TDM de contrôle sans injection qui montre une exérèse partielle de la tumeur.

L'état neurologique en post opératoire est resté inchangé. A l'examen anatomo-pathologique, il s'agissait d'un astrocytome pilocytique et une chimiothérapie complémentaire a été instaurée.

DISCUSSION

Les gliomes des voies optiques représentent 5 % des tumeurs intracrâniennes de l'enfant [5]. Ce sont des astrocytomes pilocytiques de grade I, plus rarement des astrocytomes fibrillaires ou de grade II. Leur évolution est lente, mais peut être imprévisible avec une augmentation du volume tumorale assez rapide par la survenue d'hémorragies intra tumorales, ou par formation kystique [5].

Le diagnostic est souvent difficile à établir, car il s'agit essentiellement de l'enfant où l'âge moyen de découverte rapporté dans la littérature se situe entre 8 et 10 ans. A un âge inférieur, les signes cliniques, visuels essentiellement, sont peu "perceptibles" par les parents ou le médecin, surtout lorsque l'atteinte est unilatérale.

Les gliomes des voies optiques sont dits antérieurs [9] lorsqu'ils touchent l'un des deux nerfs optiques, se traduisant par un strabisme, une diminution de l'acuité visuelle unilatérale, ou encore une exophtalmie dans le cas d'un développement intra orbitaire.

Dans les formes postérieures, c'est en effet le chiasma qui est atteint. Cette forme est très redoutable car non seulement le pronostic fonctionnel est compromis par l'extension de la tumeur vers les deux nerfs optiques, mais le pronostic vital aussi par les extensions très évoluées que peut prendre la tumeur vers le haut au contact du troisième ventricule, et l'hypothalamus, ce qui était le cas pour nos deux patients. Dans ce contexte, le tableau clinique est plus bruyant avec des signes d'hypertension intracrânienne par hydrocéphalie et des signes d'atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Dans ce cas de figure le diagnostic différentiel se pose avec les tumeurs de la région sellaire, le craniopharyngiome principalement.

Il est bien établi que le gliome du nerf optique fait partie des critères de diagnostic de la neurofibromatose de Van Recklinghanson type I (NF1) où il est retrouvé dans 15% [7]. L'étude de Gutmann [4] a montré que non seulement la NF1 prédit la survenue d'un gliome du nerf optique, mais peut s'associer également à une seconde tumeur du système nerveux central dans 30 à 40 % de cas, principalement le neurinome de l'acoustique.

Korones [6] en 2003 sur une étude de 26 patients a noté que la NF1 est associée à un gliome du nerf optique dans 65 % de cas. Il conclut par ailleurs que l'existence d'une NF1 avec un gliome des voies optiques augmente le risque de survenue d'une autre tumeur dans le SNC à l'adolescence.

L'explication génétique a été élucidée par l'existence d'une transmission autosomique dominante pour la NF1 associée à un gliome de bas grade. La survenue d'un gliome des voies optiques en dehors d'une NF1, suggère une transmission récessive.

On reconnaît par ailleurs le caractère moins agressif et l'évolution plus longue des gliomes des voies optiques dans la NF1. Czyzyk [1] en 2003, à partir d'une analyse de 83 enfants porteurs de lésions des voies optiques constate que les gliomes

sporadiques sans NF1 sont beaucoup plus agressifs dans le sens où ils apparaissent à un âge précoce, atteignent volontiers le chiasma, et ont un indice prolifératif plus élevé. Aussi Liu [8] en 2004 affirme que l'atteinte des radiations optiques est rare dans la NF1 et que qu'elle constitue un signe d'agressivité de la tumeur et donc de gravité de la maladie.

Thiagalingam [11] en 2004 a propos de 54 patients conclut que l'évolution de ces gliomes dans la NF1 est imprévisible.

Zeid [12] en 2006, suggère que le traitement d'un gliome du nerf optique lors de la NF1 ne doit être entamé qu'en cas de preuves de progression, qu'elle soit clinique visuelle, ou radiologique.

Beaucoup d'auteurs s'accordent à préconiser une exérèse partielle volontaire [4] dans les gliomes chiasmatiques.

La réponse à la chimiothérapie est supérieure à 50 % et la stabilisation de ces tumeurs est retrouvée entre 70 et 80 % [2]. La chimiothérapie par le Carboplatine seul ou associé à l'Etoposide, approuvé par la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique, permet d'obtenir des survies à 3 ans dans plus de 78 % de cas de gliomes chiasmatiques avec extensions hypothalamiques [2].

CONCLUSION

Il est primordial d'avoir un diagnostic précoce d'un gliome des voies optiques, particulièrement celui du chiasma, ce qui conditionnera non seulement le pronostic fonctionnel, mais vital également. Toute symptomatologie ophtalmologique doit faire évoquer cette tumeur redoutable, mais qui peut être assez bien contrôlée par la chirurgie et la chimiothérapie.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] CZYZYK E, JOZWIAK S, ROSZKOWSKI M, SCHWARTZ
Optic pathway gliomas in children with and without neurofibromatosis. J Child Neurol. 2003 Jul;18(7):471-8.
- [2] DAVID WALKER. Recent advances in optic nerve glioma with a focus on the young patient. Curr Opin Neurol 16 : 657-664. 2003 Lippincott Williams & Wilkins.
- [3] GRANT T. LIU : Optic gliomas of the anterior visual pathway. Curr Opin Ophthalmol 17:427-431. 2006. Lippincott Williams & Wilkins.
- [4] GUTMANN D, RASMUSSEN S, WOLKENSTEIN P, ET AL. Gliomas presenting after age 10 in individuals with neurofibromatosis type 1 (NF1). Neurology 2002;59:759-761.
- [5] HAMELIN N, BECQUET F, DUREAU P., PIERRE-KAHN A, DUFIER J-L. Particularités cliniques des gliomes du chiasma. Journal Français d'Ophtalmologie. Vol 23 N° 7 : septembre 2000 p. 694 - 694
- [6] KORONES D, PADOWSKI J, FACTOR B, CONSTINE L. Do children with optic pathway tumors have an increased frequency of other central nervous system tumors?. Neuro-Oncology 2003; 5:116-120.
- [7] KUENZLE C, WEISSERT M, ROULET E, BODE H, SCHEFER S, HUISMAN T, LANDAU K, BOLTSHAUSER E. Follow-up of optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis type 1. Neuropediatrics. 1994 Dec ; 25 (6) : 295-300.
- [8] LIU GT, BRODSKY MC, PHILLIPS PC, BELASCO J, JANSS A, GOLDEN JC, BILANIUK LL, BURSON GT, DUHAIME AC, SUTTON LN. Optic radiation involvement in optic pathway gliomas in neurofibromatosis. Am J Ophthalmol. 2004 Mar ; 137 (3) : 407-14.
- [9] LUIS M. TUMIALÁN, M.D. SANJAY S. DHALL, M.D. Valérie Biousse, M.D. Nancy J. Newman, M.D. Optic Nerve Glioma And Optic Neuritis Mimicking One Another: Case Report. Neurosurgery 57 : 190, 2005.
- [10] MALMER B, HENRIKSSON R, GRONBERG H. Different aetiology of familial low grade and high-grade glioma ? A nationwide cohort study of familial glioma. Neuroepidemiology 2002 ; 21 : 279-286.

-
- [11] THIAGALINGAM S, FLAHERTY M,
BILLSON F, NORTH K.
Neurofibromatosis type 1 and optic
pathway gliomas: follow-up of 54
patients. *Ophthalmology*. 2004 Mar;
111 (3) : 568-77.
- [12] ZEID JL, CHARROW J, SANDU M,
GOLDMAN S, LISTERNICK R.
Orbital optic nerve gliomas in
children with neurofibromatosis
type 1. *J AAPOS*. 2006 Dec ; 10 (6) :
534-9.