

A propos d'un cas de tumeur intramédullaire

Intramedullary spinal cord tumor : a case report

CHASKIS E.¹, SADEGHI N.², VOORDECKER P.³, VEROQC C.⁴, SALMON I.⁴, DE WITTE O.¹ et LEFRANC F.¹

¹Services de Neurochirurgie,

²Service de Radiologie,

³Service de Neurologie,

⁴Service d'Anatomie pathologique, Hôpital Erasme, Université libre de Bruxelles (ULB)

RÉSUMÉ

Cas clinique : Une patiente de 52 ans, sans antécédents médicaux, présente des cervicalgies depuis deux mois, des troubles sensitifs des quatre membres et une parésie de la main droite. On note un syndrome pyramidal bilatéral. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) révèle en regard de C6 et C7 une lésion intramédullaire mesurant 10 x15 mm, latéralisée à droite. Les diagnostics évoqués sont astrocytome ou hémangioblastome. La résection chirurgicale est partielle suite : i) à l'absence de plan de clivage entre la tumeur et la moelle épinière, ii) au diagnostic de métastase à l'examen anatomo-pathologique extemporané dont le pronostic est connu défavorable et iii) à la perte temporaire des potentiels évoqués au monitoring électrophysiologique per-opératoire. L'examen anatomopathologique définitif confirmera le diagnostic de métastase d'adénocarcinome pulmonaire. La maladie est multi-métastatique et incontrôlée 8 mois après la chirurgie.

Discussion : Les tumeurs intramédullaires sont le plus souvent des épendymomes ou des astrocytomes. Les métastases intramédullaires de tumeurs viscérales sont rares ; elles représentent souvent l'indicateur d'une néoplasie avancée et constituent un facteur de mauvais pronostic.

Conclusion : Les métastases intramédullaires ne sont qu'exceptionnellement la première manifestation d'une maladie néoplasique. Leur diagnostic ne devrait toutefois pas être méconnu. L'attitude est d'effectuer un bilan de recherche de tumeur primitive et d'extension ainsi qu'une IRM de l'encéphale face à un tableau clinique rapidement progressif, un patient tabagique ou une imagerie inhabituelle comme un œdème panmédullaire. Ce cas clinique illustre également l'importance de l'examen anatomopathologique extemporané et du neuromonitoring électrophysiologique dans la chirurgie des tumeurs intramédullaires.

Rev Med Brux 2020 ; 41 : 227-230

Doi : 10.30637/2020.19-088

ABSTRACT

Case report : A 52-year-old woman without relevant medical history presented neck pain and weakness of the right hand since 2 months. We noted bilateral pyramidal signs with sensory disorders of the four limbs. Magnetic resonance imaging (MRI) evidenced a right-sided intramedullary lesion at the level of C6 and C7, measuring 10x15mm. The evoked diagnoses were astrocytoma and hemangioblastoma. Surgical resection was partial because of: i) the absence of cleavage plan between the tumor and the spinal cord, ii) the peroperative anatomopathological diagnosis of metastasis associated with poor prognosis and iii) the temporary loss of evoked potentials on neuromonitoring. The final anatomopathological diagnosis confirmed a metastatic pulmonary adenocarcinoma. The disease was pluri-metastatic and uncontrolled 8 months after neurosurgery.

Discussion : Most intramedullary spinal cord tumors are ependymomas and astrocytomas. Intramedullary metastases from visceral cancers are rare, associated with advanced neoplasia and poor prognosis.

Conclusion : Intramedullary metastases rarely present as the revealing presentation of a neoplastic disease. However, the diagnosis must be kept in mind. The strategy is to exclude a primary cancer and other metastatic lesions in cases of rapid clinical evolution, smoking patient or atypical MRI images. The present case underlines the importance of peroperative anatomopathological examination and intraoperative neuromonitoring during spinal cord surgery.

Rev Med Brux 2020 ; 41 : 227-230

Doi : 10.30637/2020.19-088

Key words : intramedullary spinal cord tumor, spinal cord metastasis

INTRODUCTION

Les tumeurs intramédullaires (TIM) sont rares (4-6 % des tumeurs du système nerveux central). Les plus fréquentes sont les épendymomes et les astrocytomes. Plus rarement, on observe des hémangioblastomes, cavernomes, lésions pseudotumorales, schwannomes ou des métastases soit de tumeurs cérébrales gliales malignes soit de néoplasies extracérébrales. Dans les cas de métastases intramédullaires (MIM), la lésion primitive est le plus souvent connue¹.

MÉTHODOLOGIE

Nous décrivons un cas de TIM chez une patiente sans cancer connu et dont le diagnostic est celui de MIM. A la faveur de ce cas, nous avons revu la littérature. La revue de ce cas a obtenu l'accord du Comité d'Éthique de l'Hôpital Erasme (référence P2019/442).

CAS CLINIQUE

Une patiente tabagique de 52 ans consulte pour des douleurs cervicales, une perte de force de la main droite, une hypoesthésie des quatre membres et des épisodes de décharges électriques paroxystiques dans les jambes évoluant depuis deux mois. Elle ne présente pas d'antécédents médicaux.

L'examen neurologique révèle une parésie de la main droite et un syndrome pyramidal bilatéral. L'imagerie par résonance magnétique (RMN) cervicale apporte des arguments en faveur d'une lésion intramédullaire en regard de C6 et C7 (figures 1A-C). Les diagnostics d'astrocytome ou d'hémangioblastome sont évoqués.

Une indication opératoire est retenue. La mise au point préopératoire inclut une radiographie des poumons décrite sans particularité. La résection chirurgicale est partielle au vu de : i) l'absence de plan de clivage avec la moelle épinière, ii) l'examen anatomopathologique extemporané révélant une MIM dont le pronostic est connu pour être sombre et iii) la perte des potentiels évoqués au monitoring neurophysiologique peropératoire.

L'examen anatomopathologique définitif (figure 1D) confirme le diagnostic de métastase d'un adénocarcinome pulmonaire CK7 positif, CK20 négatif, PD-L1 positif (1 à 49 % des cellules tumorales) et dont l'analyse génomique met en évidence la présence de la mutation G12C du gène KRAS sans mutation détectée dans le gène EGFR (analyse de 22 gènes), ni de translocation Alk ou ROS-1.

L'examen neurologique postopératoire reste stable. Un bilan global est effectué : le CT scan thoracique montre la lésion primitive (figure 1E) non visualisée à la radiographie standard, la RMN cérébrale montre une métastase unique frontale gauche (figure 1F). La tomographie par émission de positrons (TEP-CT) montre un hypermétabolisme des lésions pulmonaire, cérébrale et médullaire sans démontrer de lésion supplémentaire. La patiente bénéficiera de l'exérèse de la métastase cérébrale unique, avec radiothérapie médullaire

cervicale (25 Gy en 5 fractions) et cérébrale (35 Gy en 5 fractions) et de 4 cures de chimiothérapie par Cisplatine-Pémétréxed associée à une immunothérapie par Pembrolizumab.

Huit mois après l'intervention sur la MIM, la patiente développe une progression pulmonaire, médullaire et cérébrale avec apparition d'une adénopathie médiastinale, d'une métastase hépatique et de multiples métastases cérébrales, médullaires et leptoméningées avec méningite carcinomateuse visible à l'imagerie. La métastase médullaire initiale démontre également une évolutivité. Une prise en charge palliative est décidée vu la progression tumorale rapide.

DISCUSSION

Les lésions intramédullaires uniques, sans contexte néoplasique connu, sont souvent des tumeurs primitives comme les épendymomes et les astrocytomes. Ces tumeurs primaires constituent une indication chirurgicale afin d'asseoir un diagnostic histologique et d'assurer la décompression médullaire en présence de signes neurologiques.

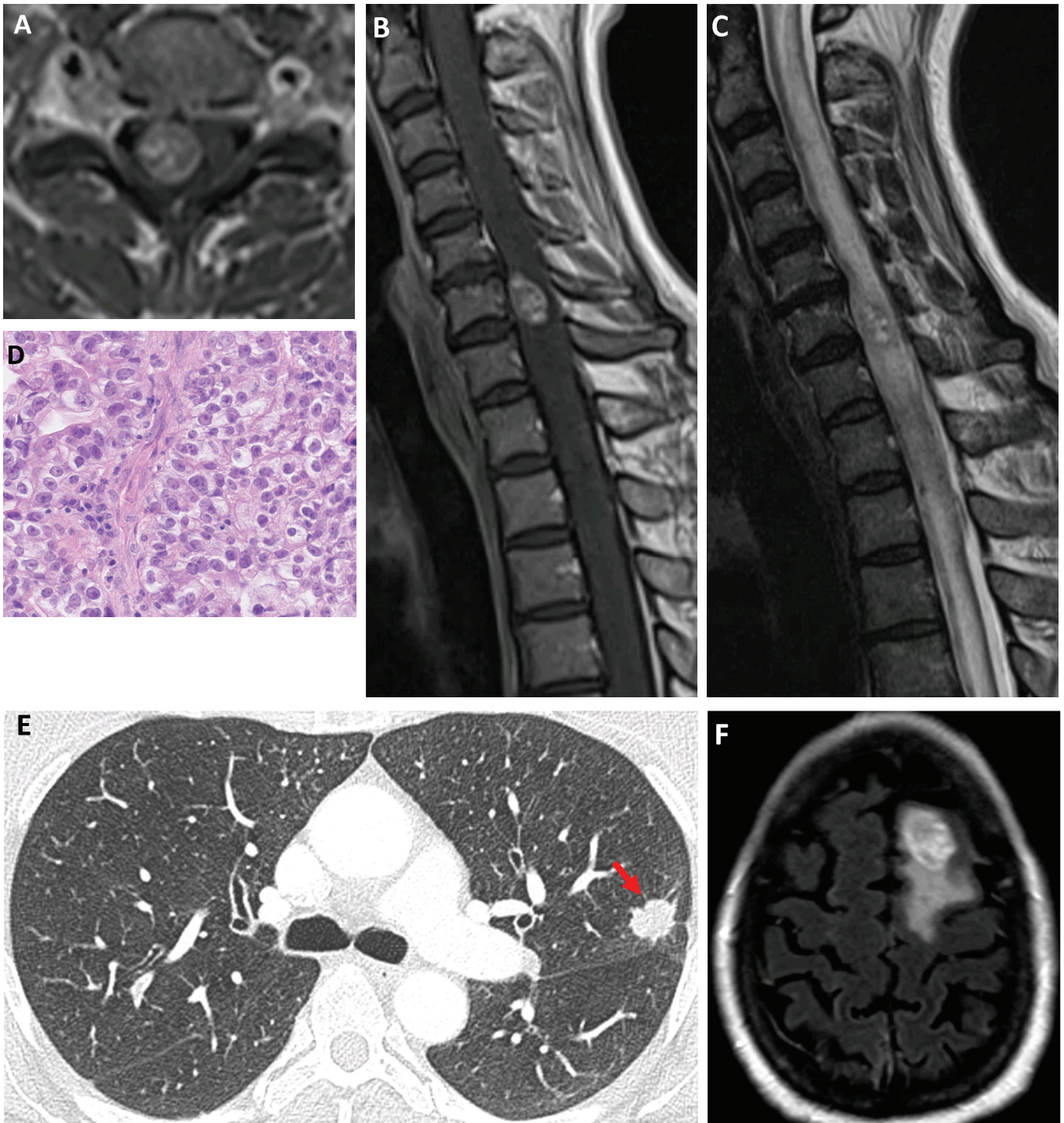
Les MIM ne représentent que 0,9 à 3,5 % des tumeurs intramédullaires^{1,5}. Contrairement aux métastases cérébrales^{1,4}, elles ne concernent que 0,1 à 2,1 % des patients cancéreux^{1,4-9} et sont rarement symptomatiques. Elles constituent un facteur de mauvais pronostic^{4,7-10}. Elles témoignent d'une pathologie avancée et sont exceptionnellement la première manifestation de la néoplasie^{6,8,10} comme dans notre cas. Leur incidence est néanmoins croissante vu la prolongation de la survie des patients^{4,5,9} et l'amélioration des techniques d'imagerie avec un accès aisé à l'imagerie par RMN.

Le diagnostic de MIM doit donc être évoqué devant l'apparition d'un tableau neurologique asymétrique, tel un syndrome de Brown-Séquard¹⁰, progressant rapidement^{1,6,7} chez un patient présentant une néoplasie connue. Elles peuvent toucher tous les segments médullaires^{1-4,10}.

Les MIM sont plus fréquemment associées aux cancers broncho-pulmonaires, en particulier aux carcinomes bronchiques à petites cellules, affectant 48 à 85 % des patients^{1,4,10}. Elles sont moins souvent associées aux cancers mammaires (11-19 %^{1,4,10}), mélanomes (6-9 %^{1,10}), lymphomes (5 %^{1,10}), carcinomes rénaux (6-4 %^{1,10}) ou aux cancers colorectaux^{1,10}. Dans le cas de notre patiente tabagique, même sans antécédents, l'apparition d'un tableau clinique rapidement progressif avec une lésion atypique responsable d'un œdème important en RMN médullaire aurait pu conduire à la recherche d'une éventuelle tumeur primitive. La découverte d'un adénocarcinome bronchique aurait pu alors conforter l'hypothèse d'une lésion secondaire vu leur association plus commune⁸.

Bien que les MIM soient le plus souvent uniques¹⁰, un screening complet du système nerveux central s'impose. La RMN constitue l'examen de choix^{1,8}, seule à même de détecter les métastases cérébrales et leptoméningées fréquemment associées, dans

Figure 1



- A :** RMN médullaire pondérée en séquence T1 avec injection de gadolinium en coupe axiale démontrant la lésion intramédullaire latéralisée à droite et se réhaussant de façon intense et légèrement hétérogène ;
- B :** RMN médullaire pondérée en séquence T1 avec injection de gadolinium en coupe sagittale démontrant la lésion intramédullaire mesurant 10 x 15 mm ;
- C :** RMN médullaire pondérée en séquence T2 en coupe sagittale mettant en évidence l'important œdème médullaire s'étendant du bulbe à D11 associé à la lésion cervicale hypersignal, sans composante kystique ;
- D :** Coupe histologique (x 40) avec coloration par hématoxyline-éosine avec présence de globules de sécrétion ;
- E :** Tomodensitométrie pulmonaire en coupe axiale parenchymateuse avec injection de produit de contraste démontrant une masse pulmonaire de 22 mm d'allure néoplasique primitive (flèche rouge) ;
- F :** RMN cérébrale pondérée en séquence FLAIR en coupe axiale démontrant une métastase frontale gauche unique avec œdème péri-lésionnel.

35-85 %^{1-4,6,7,9,10} et 15-55 %^{6,8} des cas respectivement. Elles apparaissent généralement comme des nodules bien délimités avec un rehaussement périphérique. L'analyse du liquide céphalorachidien est peu contributive¹⁰.

Le traitement des MIM reste controversé^{4,7,9,10}. La corticothérapie permet d'améliorer la symptomatologie associée à l'œdème médullaire. En cas de tumeur primitive connue, le bénéfice d'une résection chirurgicale n'est pas établi^{3,6,7}. La chirurgie semble selon certains auteurs améliorer la qualité de vie^{5,9,10} et le pronostic de patients sélectionnés^{1,3,4,9,10}. Dans ce cas, le monitoring électrophysiologique peropératoire reste indispensable pour optimiser le geste chirurgical et préserver l'intégrité des structures médullaires, vu leur caractère souvent mal délimité.

La radiothérapie fractionnée externe ou éventuellement stéréotactique est le traitement de choix des tumeurs radiosensibles^{1,5,6}. Le risque d'effets secondaires, en particulier de myélite radique, reste limité vu le pronostic défavorable. Une chimiothérapie peut venir compléter le traitement des tumeurs chimiosensibles, mais il n'existe pas de protocole standard³. Des analyses moléculaires doivent être réalisés sur les tissus prélevés pour rechercher des mutations permettant l'usage de thérapies ciblées. Des molécules efficaces existent, en particulier contre les mutations du gène EGFR et des translocations de Alk et ROS-1³. Dans le cancer bronchique non à petites cellules, des molécules, qui franchissent facilement la barrière hémato-méningée, semblent également améliorer le

pronostic des patients atteints de métastases leptoméningées² et cérébrales³. Quand aucune cible thérapeutique n'est présente, comme pour notre patiente, l'immunothérapie reste possible³.

La survie semble corrélée à l'agressivité des traitements^{1,6} et au type histologique. Elle est meilleure pour les métastases mammaires ou de mélanome^{1,7}. Le pronostic des MIM reste toutefois sombre, la survie médiane des patients variant de 3 à 7,5 mois dans la plupart des séries^{1,2,4,6,10}.

CONCLUSION

Les MIM se manifestant comme la première traduction clinique d'une maladie néoplasique sont exceptionnelles. Ce diagnostic différentiel ne devrait cependant pas être méconnu. La littérature est pauvre et il n'existe pas de consensus concernant leur prise en charge. A la lumière de ce cas notre attitude est d'effectuer un bilan de recherche de tumeur primitive et d'extension ainsi qu'une RMN de l'encéphale face à un tableau clinique rapidement progressif, un patient tabagique ou une imagerie inhabituelle comme un œdème panmédullaire. Ce cas clinique souligne également l'importance de l'examen anatomopathologique extemporané et du neuromonitoring peropératoire dans la chirurgie des lésions intramédullaires afin d'établir un diagnostic précis et définir l'attitude thérapeutique adéquate.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Connolly ES, Winfree CJ, McCormick PC, Cruz M, Stein BM. Intramedullary spinal cord metastasis: report of three cases and review of the literature. *Surg Neurol.* 1996;46(4):329-37; discussion 337-8.
2. Cheng H, Perez-Soler R. Leptomeningeal metastases in non-small-cell lung cancer. *Lancet Oncol.* 2018;19(1):e43-55.
3. Majmundar N, Shao B, Assina R. Lung adenocarcinoma presenting as intramedullary spinal cord metastasis: Case report and review of literature. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* 2018;52:124-31.
4. Goyal A, Yolcu Y, Kerezoudis P, Alvi MA, Krauss WE, Bydon M. Intramedullary spinal cord metastases: an institutional review of survival and outcomes. *J Neurooncol.* 2019;142(2):347-54.
5. Strickland BA, McCutcheon IE, Chakrabarti I, Rhines LD, Weinberg JS. The surgical treatment of metastatic spine tumors within the intramedullary compartment. *J Neurosurg Spine.* 2018;28(1):79-87.
6. Dam-Hieu P, Seizeur R, Mineo J-F, Metges J-P, Meriot P, Simon H. Retrospective study of 19 patients with intramedullary spinal cord metastasis. *Clin Neurol Neurosurg.* 2009;111(1):10-7.
7. Wilson DA, Fusco DJ, Uschold TD, Spetzler RF, Chang SW. Survival and functional outcome after surgical resection of intramedullary spinal cord metastases. *World Neurosurg.* 2012;77(2):370-4.
8. Potti A, Abdel-Raheem M, Levitt R, Schell DA, Mehdi SA. Intramedullary spinal cord metastases (ISCM) and non-small cell lung carcinoma (NSCLC): clinical patterns, diagnosis and therapeutic considerations. *Lung Cancer Amst Neth.* 2001;31(2-3):319-23.
9. Payer S, Mende KC, Westphal M, Eicker SO. Intramedullary spinal cord metastases: an increasingly common diagnosis. *Neurosurg Focus.* 2015;39(2):E15.
10. Sung W-S, Sung M-J, Chan JH, Manion B, Song J, Dubey A *et al.* Intramedullary spinal cord metastases: a 20-year institutional experience with a comprehensive literature review. *World Neurosurg.* 2013;79(3-4):576-84.

Travail reçu le 19 décembre 2019 ; accepté dans sa version définitive le 12 mars 2020.

CORRESPONDANCE

F. LEFRANC
Hôpital Erasme
Service de Neurochirurgie
Route de Lennik, 808 - 1070 Bruxelles
E-mail: florence.lefranc@erasme.ulb.ac.be