

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

SPINAL NEURINOMAS AND NEUROFIBROMAS DIAGNOSIS AND RESULTS OF SURGICAL MANAGEMENT IN YAOUNDE

NEURINOMES ET NEUROFIBROMES SPINAUX DIAGNOSTIC ET RESULTATS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL A YAOUNDE

EYENGA Victor Claude 1
 ELOUNDOU NGAH Joseph 2
 NGOWE NGOWE Marcellin 3
 ATANGANA René 3
 SOSSO Maurice Aurelien 4

1. Unité de Neurochirurgie, Hôpital Général de Yaoundé
2. Service de Neurochirurgie, Hôpital Central de Yaoundé
3. Hôpital Général de Yaoundé
4. Département de chirurgie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales Université de Yaoundé I

E-Mail Contact - EYENGA Victor Claude : [dreyenga \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:dreyenga@yahoo.fr)

Mots clés: Afrique, Cameroun, Neurinomes, neurofibromes, rachis, Scwannomes, chirurgie
Key words: Africa, Cameroun, Neurinomas, neurofibromas, Schwannoma, spine, surgery

RESUME

Description

les neurinomes et neurofibromes spinaux restent très peu étudiés en Afrique sub-saharienne.

Objectif

rapporter les résultats du traitement chirurgical des neurinomes et neurofibromes spinaux à Yaoundé.

Méthodes

étude rétrospective menée à l'Hôpital Général et à l'Hôpital Central de Yaoundé, du 1er Janvier 1995 au 1er Janvier 2005. Critères d'inclusion: dossier médical comprenant les résultats de l'examen clinique pré et post opératoire, ceux des examens neuroradiologiques et histopathologiques, le compte rendu opératoire. Un suivi post-opératoire minimal de six mois. Le résultat fonctionnel été évaluée par l'échelle de Karnofsky.

Résultats

sur 62 patients opérés d'une tumeur intrarachidiennes, 12 (19,35 %) ont été sélectionnés (neuf neurinomes, deux neurofibromes, un neurofibrosarcome). L'âge moyen était de 40,66 ans \pm 13,20, le sex ratio 0,71. La durée moyenne de symptômes avant le diagnostic était de 17,83 mois \pm 5,81, extrêmes 6 et 28 mois ; le signe d'appel le plus fréquent était la radiculalgie (six cas). Cinq patients étaient paraplégiques. Le score de Karnofsky moyen préopératoire était de 50,00 \pm 12,79 et de 70,83 \pm 23,53 en postopératoire. Le siège tumoral était cervical (quatre cas), dorsal (six cas), lombaire (deux cas). La tumeur était extradurale dans six cas, intra durale quatre, intra et extradurale deux cas. L'exérèse était macroscopiquement complète dans neuf cas, partielle dans trois. Cinq patients ont connu une amélioration permettant une réinsertion professionnelle.

Conclusion

le diagnostic des neurinomes et neurofibromes reste tardif dans notre environnement, ce qui limite le résultat chirurgical.

SUMMARY**Background**

spinal neurinomas and neurofibromas are poorly studied in Sub-Saharan Africa.

Objective

to report the results of the surgical management of these tumours in Yaoundé.

Methods

this was a retrospective study done at the Yaoundé General and Yaoundé Central Hospitals from the 1st of January 1995 to the 1st of January 2005. The inclusion criteria: medical files having pre and post operative clinical examination, neuroradiological and histopathological results, the post operative report, a follows up of at least six months. A functional outcome was evaluated by Karnofsky scale.

Results

of the 62 patients operated for an intraspinal tumor, 12(19,35%) were selected (nine neurinomas, two neurofibromas, one neurofibrosarcoma). The mean age was 40,66 years \pm 13, 20 with a sex ratio of 0,71. The average duration of symptoms before the diagnosis was 17,83 months \pm 5,81; the most frequent symptom was radicular pain (six cases). Five patients were paraplegic. The average Karnofsky score was 50,00 \pm 12,79 before surgery and 70,83 \pm 23,53 after. The localisation of the tumor was: cervical in four cases, dorsal in six cases and lumbar in two cases. The tumor was found extradural in six cases, intradural in four cases and intra- extradural in two. The excision of the tumor was macroscopically complete in nine cases and partial in three. Five patients presented an enough good recovery after treatment allowing them to continue their professional activities.

Conclusion

the diagnosis of neurinomas and neurofibromas are late in our environment, resulting to poor surgical results.

INTRODUCTION

Les neurinomes encore appelés schwannomes et les neurofibromes représentent les tumeurs primitives intrarachidiennes les plus fréquentes. Ils se révèlent le plus souvent par une radiculalgie ou une rachialgie, les déficits moteurs étant généralement d'apparition tardive. Dans certains cas, ils sont associés à la maladie de Von Recklinghausen (5,7). Leur traitement est essentiellement chirurgical. En Afrique sub-saharienne, les études concernant ces tumeurs restent rares (3,14), d'où l'intérêt de ce travail dont le but était de rapporter les résultats d'une série de patients opérés pour un neurinome ou un neurofibrome spinal à Yaoundé.

MATERIEL ET METHODES

Cette étude rétrospective a été menée dans les Unités de Neurochirurgie de l'Hôpital Général et de l'Hôpital Central de Yaoundé (République du Cameroun), du 1er Janvier 1995 au 1er Janvier 2005. Les critères d'inclusion étaient: patients opérés dans les deux Unités au cours de la période d'étude pour un neurinome ou un neurofibrome spinal prouvé par l'anatomo-pathologie; dossier médical comprenant les données de l'examen clinique pré et post opératoire, les résultats des examens neuroradiologiques ainsi que le compte rendu opératoire et un suivi post-opératoire régulier d'au moins six mois. Les critères d'exclusion étaient: l'absence de résultat d'anatomie pathologique, le suivi de moins de six mois, et les données de l'examen clinique ou neuroradiologique incomplètes. Les données ont été collectées dans les registres et dans les dossiers des patients hospitalisés dans les Unités de Neurochirurgie. Le suivi a été assuré par l'équipe les neurochirurgiens et les kinésithérapeutes des deux hôpitaux. L'évaluation du handicap fonctionnel a été appréciée par le score de Karnofsky modifié (11). Nos résultats ont été qualifiés de bons lorsque les patients ont connu une amélioration permettant une reprise de l'activité antérieure à la maladie, de satisfaisant lorsque l'amélioration ne s'est pas accompagnée d'une reprise de l'activité antérieure et de mauvais en absence d'amélioration ou en cas d'aggravation. Les résultats ont été analysés avec les tests statistiques standard.

RESULTATS

Au cours de la période d'étude, 62 patients ont été opérés de tumeurs intrarachidiennes histologiquement prouvées. Parmi eux 12 (19,35 %) ont présenté des neurinomes ou des neurofibromes dont neuf neurinomes, deux neurofibromes et un neurofibrosarcome. Le scanner a été le moyen diagnostique neuroradiologique chez tous ces patients. L'âge moyen de série était de 40,66 ans \pm 13,20. Sept patients étaient de sexe féminin et cinq de sexe masculin soit un sex ratio de 0,71. Un patient de sexe masculin âgé de 23 ans a présenté un antécédent de neurofibromatose de Von Recklinghausen. La symptomatologie et les résultats anatomopathologiques obtenus sont présentés dans le tableau I. La durée moyenne des symptômes avant le diagnostic était de 17,83 mois \pm 5,81 avec les extrêmes de 6 et 28 mois. La douleur radiculaire a été le signe d'appel le plus fréquent (six cas). Elle était isolée dans quatre cas et associée à une cervicalgie dans deux cas. Au moment du diagnostic tous les patients présentaient des troubles de la motricité, huit une rétention d'urine, trois une incontinence urinaire et un une miction impérieuse. L'évaluation fonctionnelle préopératoire et postopératoire a été faite par l'échelle de Karnofsky (tableau II). Le score de Karnofsky moyen en période préopératoire a été de 50,00 \pm 12,79. En période postopératoire, il était de 70,83 \pm 23,53.

Tous les patients ont été opérés par voie postérieure en position ventrale, sous anesthésie générale, après consultation pré anesthésique et classification ASA (american society of anesthesiologists). Le neurinome en sablier a été opéré en rapport avec l'équipe de chirurgie thoracique. Quatre tumeurs étaient de siège cervical, six de siège dorsal et deux lombaire. La localisation était extradurale dans 6 cas, intradurale dans quatre, intra et extradurale dans deux cas parmi lesquels un neurinome dorsal en sablier. L'exérèse a été macroscopiquement complète dans neuf cas, et partielle dans trois. Onze tumeurs étaient bénignes (neuf neurinomes, deux neurofibromes), une tumeur était maligne (neurofibrosarcome). Un patient présentant un neurinome cervical (C4/C5) a présenté une détresse respiratoire post opératoire ayant nécessité une assistance respiratoire avec intubation endotrachéale jusqu'au troisième jour. En post opératoire, un patient opéré pour un neurinome lombaire de niveau L4/L5 a présenté une surinfection de la plaie opératoire traitée en 14 jours: Cinq patients ont connu une amélioration permettant une réinsertion professionnelle, deux une amélioration sans possibilité de reprise des activités antérieures, quatre n'ont connus aucune amélioration, un patient a connu une aggravation (neurofibrosarcome), marquée par la majoration du déficit moteur. Ainsi nous avons obtenu 41, 6% de bons résultats, 16,8% de résultats satisfaisants et 41, 6% de mauvais résultats. La durée moyenne du suivi post opératoire a été de 26,83 mois \pm 19,00 avec des extrêmes de 7 mois et de 76 mois.

DISCUSSION

Les tumeurs de la gaine des nerfs (neurinomes et neurofibromes) représentent environ 25% des tumeurs médullaires intra durales chez l'adulte (2). Ces tumeurs restent en général très peu étudiées en Afrique. Dans notre étude, elles représentaient 19,35% des tumeurs intrarachidiennes. Au Kenya, Ruberti (14) en 1976, dans une série de 31 patients opérés pour une tumeur intrarachidienne en rapportait une fréquence de 32%. Pour Badiane (3) au Sénégal, elles représentaient 12,8% des compressions médullaires d'origine tumorale. La fréquence trouvée dans notre série reste dans l'intervalle de 15 à 30% défini par Jacquet (8). Dans notre travail, un neurinome était en sablier (8,3%), Andrew évalue la fréquence de cette forme entre 10 et 15% (2). La prédominance féminine retrouvée dans ce travail ainsi que l'âge moyen de 40,1 ans ont déjà été rapportés dans la littérature (4,13), mais ces données restent différentes de celles de Badiane (3) qui trouve une prédominance masculine et un âge moyen de 26 ans. Nous n'avons pas trouvé une explication à cette différence. Au moment du diagnostic, sept patients présentaient des troubles moteurs au stade de para ou tétraplégie dont deux étaient complètes. Une observation similaire avait été rapportée par Badiane (3) au Sénégal qui trouvait au moment du diagnostic une compression médullaire au stade de paraplégie spasmodique chez plus de 50% des patients de sa série. En Afrique sub-saharienne, le diagnostic des tumeurs du système nerveux central est posé généralement à un stade avancé de la maladie (1). Dans cette partie du continent, le faible nombre de neurochirurgiens, les difficultés diagnostiques et thérapeutiques liées au faible niveau médico-social en sont les principales explications.

Aucun patient n'a bénéficié d'une imagerie en résonance magnétique (IRM), le Cameroun n'en disposant pas. Le scanner a été le moyen de diagnostic radiologique chez tous les patients. Cependant, en raison de son coût élevé et de l'absence de sécurité sociale publique, cet examen n'est accessible qu'à un nombre limité de patients, ce biais a probablement contribué à la réduction de notre échantillon. Nous avons choisi l'échelle de Karnofsky pour l'évaluation globale du handicap chez les patients, il nous a semblé le plus adapté à notre étude d'autant plus qu'il avait déjà été utilisé avec des conclusions valides dans l'une des plus

grandes séries de la littérature dans ce sujet (5). L'abord postérieur a été pratiqué chez tous les patients. Cette attitude nous a été dictée par la situation anatomique de la lésion. Dans chaque cas l'extension latérale a été adaptée au volume lésionnel. Nous avons obtenu 41,6% de bons résultats. Ce pourcentage reste en dessous de ceux des séries occidentales dont les bons résultats sont généralement supérieurs à 60% (5,9 , 15) mais proches des 30 % d'excellents résultats rapportés par Badiane (2). Le stade avancé de la compression médullaire au moment du diagnostic en est la principale explication dans notre série. La prédominance de la topographie dorsale et le siège extradural retrouvés dans notre série ont déjà été rapportés dans la littérature (5,10). Nous n'avons observé aucune localisation intra médullaire. Bien que cette dernière soit rapportée dans la littérature, elle reste rare (5, 6, 8,12). Aussi l'absence de l'IRM pourrait expliquer en partie cette situation d'autant plus que le scanner reste peu sensible dans le diagnostic des tumeurs intra médullaires. De même nous n'avons pas observé de schwannome mélanotique, une forme également rare mais déjà rapportée en Afrique du sud (16).

CONCLUSION

La fréquence des neurinomes et neurofibromes reste difficile à estimer dans notre cadre de travail. Cette difficulté est liée au coût élevé des moyens d'investigation. Leur diagnostic reste tardif ce qui limite le bénéfice de la chirurgie.

Tableau I : synthèse de la symptomatologie et de l'anatomie pathologique

Numéro d'ordre des Patients	Age (années) / sex	Signe d'appel	Examen Neurologique (motricité)	Niveau de la lésion	Durée des symptômes (mois)	Anatomie pathologique
1	44/f	cervicalgie	Tétraparésie spastique	C4/C6	14	Neurinome
2	41/m	Radiculalgie droite L4	Paraplégie flasque incomplète	L4/L5	18	Neurinome
3	41/f	paresthésies	Paraplégie spastique incomplète	D7/D9	13	Neurofibrosarcome
4	40/m	paresthésies	Paraparésie spastique	D5/D6	19	Neurinome
5	25/f	Cervicalgie+ Radiculalgie gauche C7	Tétraparésie spastique, sévère	C6/C7	24	Neurinome
6	52/m	Radiculalgie droite D4	Paraplégie spastique incomplète	D4/D6	21	Neurofibrome
7	65/f	dorsalgie	Paraplégie complète spastique	D6/D9	22	Neurinome
8	54/m	dorsalgies	Paraparésie flasque	D12/L1	18	Neurinome
9	29/f	cervicalgie	Tétraparésie spastique	C5/C6	6	Neurinome
10	23/m	Cervicalgie+ Radiculalgie gauche C5	Tétraparésie spastique sévère	C4/C5	13	Neurinome
11	49/f	Névrалgie droite D7	Paraplégie spastique complète	D7/D8	28	Neurofibrome
12	25/f	Radiculalgie droite L3	Para parésie flasque	L3/L4	18	Neurinome

Tableau II : Evaluation pré et post opératoire des patients par l'échelle de Karnofsky

Numéro patient	Score préopératoire	Score post-opératoire	Durée du suivi (en mois)
1	50	90	76
2	40	40	48
3	40	40	17
4	40	70	18
5	60	90	26
6	40	40	18
7	50	80	34
8	80	90	16
9	60	90	10
10	40	90	07
11	40	40	28
12	60	90	24

REFERENCES

1. ADELOLA ADOLOYE. Neurosurgery in Africa. 1st ed. Ibadan: Ibadan University Press 1989:386.
2. ANDREW T PARSA, JANET LEE, IAN F PARNEY, PHILIP WEINSTEIN, PAUL C. MC CORMICK, CHRISTOPHER AMES. Spinal cord and intradural-extraparenchymal spinal tumors: current best care practices and strategies. *J Neurooncol* 2004;69:291-318.
3. BADIANE SB, SAKHO Y, BA MC, GUEYE EM, NDOYE N, KABRE A et al. Spinal neurinomas and neurofibromas in Senegal. *Dakar Med* 1998;43:179-82.
4. CELLI P, TRILLO G, FERRANTE L. Spinal extradural schwannoma. *J Neurosurg Spine* 2005;2:47-56.
5. CONTI P, PANSINI G, MOUCHATY H, CAPUANO C, CONTI R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004;61:34-43.
6. DUONG H. TAMPIERI D. MELANCON D. SALAZAR A. ROBERT F. ALWATBAN J. Intramedullary schwannoma. *Canadian Association of Radiologists Journal* 1995;46:179-82.
7. FORTUNA A, NOLLETTI A, NARDI P, CARUSO R. Spinal neurinomas and meningiomas in children. *Acta Neurochir (Wien)* 1981;55:329-41.
8. JACQUET G, CZORNY A, GODARD J, STEIMLE R, WENDLING D. Neurinomes intra médulaires. Apropos d'un cas. *Revue de le littérature. Neurochirurgie* 1973;19:595-602.
9. JENKINSON MD, SIMPSON C, NICHOLAS RS, MILES J, FINDLAY GF, PIGOTT TJ. Outcome predictors and complications in the management of intradural spinal tumours. *Eur Spine J* 2006;15:203-10.
10. JINNAI T, KOYAMA T. Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: analysis of 149 cases. *Neurosurgery* 2005;56:510-5.
11. KARNOFSKY D A. BURCHENAL J H. Evaluation of Chemotherapy Agent. In; Mark S, Greenberg M.D. *Handbook of Neurosurgery*. 4th ed. Lakeland: Greenberg Graphics 1997:425.
12. KODAMA Y. TERAIE S. HIDA K. CHU BC. KANEKO K. MIYASAKA K. Intramedullary schwannoma of the spinal cord: report of two cases. *Neuroradiology* 2001;43:567-71.
13. KOYAMA T, SHIMIZU T, NISHIURA I, AII H. Diagnostic value of CT in spinal cord neurinomas. *No Shinkei Geka* 1983;11:845-54.
14. RUBERTI RF, CARMAGNANI AL. Intraspinial tumours in the Kenya African. *Afr J Med Sci* 1976;5:105-7.
15. SEPPALA MT. HALTIA MJ. SANKILA RJ. JAASKELAINEN JE. HEISKANEN O. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. *Journal of Neurosurgery* 1995;83:621-6.
16. STEIN M E, LOBERANT N, KESSELI, KUTEN A. Melanocytic schwannoma of the spinal cord: a case report. *East Afr med J* 1993;70:597-599.