

Astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes: autres critères neurologiques

Lettre à l'éditeur

Hakim Rahmoune, Nada Boutrid, Belkacem Bioud

Service de pédiatrie, Centre hospitalier universitaire de Setif, Algérie

Nous avons lu avec beaucoup d'intérêt l'article de El Ouazzani et al. [1] faisant état des astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes.

Cependant, concernant la Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB), les auteurs stipulent: «L'atteinte du système nerveux central est représentée par les tubers corticaux, les nodules sous-épendymaires, l'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes et les astrocytomes rétinien.»

Or, il existe d'autres critères neurologiques [2]:

D'abord les anomalies de la migration au sein de la substance blanche cérébrale: présentes dans 40 à 95% des cas, ces anomalies sont linéaires ou nodulaires, à disposition radiaire et seraient une hétérotopie neuronale et gliale.

A la résonnance magnétique, elles sont hyperintenses en T2 et iso- ou hypo-intenses en T1 [3].

Ensuite, les taches achromiques de la rétine: deuxième signe rétinien en fréquence après les

hamartomes; une récente étude américaine ayant retrouvé une incidence allant jusqu'à 12% chez des patients suivis pour STB [4].

Le risque de retard mental, évoqué également dans le résumé de cette phacomatose, est en réalité lié tant au phénotype neurologique [5] (nombre de tubers, syndrome de West et réponse aux traitements anti-épileptiques) qu'au génotype (mutations du gène TSC 2) [6].

Et ceci permet de distinguer deux populations selon le niveau d'atteinte du quotient intellectuel: l'une présentant un léger décalage par rapport à la population générale, alors que l'autre (30% des patients) souffre d'une atteinte intellectuelle profonde [7].

Quant à l'Évérolimus (inhibiteur du récepteur mTOR), la FDA a abaissé l'âge autorisé pour son utilisation à 12 mois, et ce depuis août 2012 [8]; ce qui élargit encore plus la prescription de cette nouvelle arme thérapeutique.

Références

- 1 El Ouazzani H, et al. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes: une étude morphologique et immunohistochimique de cinq cas [French]. Archives Suisses de Neurologie et de Psychiatrie. 2012;163 (6):221-15.

- 2 Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol. 1998;13:624-8.
- 3 Christophe C, Christiaens F, Rypens F, Sékhara T, Dan B. Imagerie cérébrale de la sclérose tubéreuse de Bourneville.[French] In: Avni F (ed.). Autour des spécialités pédiatriques. Proceedings of the 5e symposium d'imagerie pédiatrique. Brussels, Belgium, 2000 Jun 16-17. [updated 2000 Jul; cited 2012 Dec 29]. Available from: <http://www.sfpradiopédiatrie.org/SFIPoldpages/EPUBRU00/CHRBUR00.HTMC>.
- 4 Aronow ME, Nakagawa JA, Gupta A, Traboulsi EI, Singh AD. Tuberous sclerosis complex: genotype/phenotype correlation of retinal findings. Ophthalmology. 2012;119:1917-23.
- 5 O'Callaghan FJ, Harris T, Joinson C, et al. The relation of infantile spasms, tubers, and intelligence in tuberous sclerosis complex. Arch Dis Child. 2004;89:530-3.
- 6 Van Eeghen AM, Black ME, Pulsifer MB, Kwiatkowski DJ, Thiele EA. Genotype and cognitive phenotype of patients with tuberous sclerosis complex. Eur J Hum Genet. 2012;20:510-15.
- 7 De Vries PJ, Prather PA. The tuberous sclerosis complex. N Engl J Med. 2007;356:92-4.
- 8 U.S. Food & Drug Administration [Internet]. Maryland [Updated:2012 Aug 29; cited 2013 Jan 01]. FDA Press Announcements; [about 1 screen]. Available from: <http://www.fda.gov/NewsEvents/Newsroom/PressAnnouncements/ucm317385.htm>.

Correspondance:

Hakim Rahmoune
Hôpital mère-enfant
Cité Kaaboub
19000 Sétif
Algérie
rahmounehakim[at]gmail.com

Réplique

Hafsa el Ouazzani, Amal Harmouch, Moustafa Maher, Fouad Zouaidia, Sanae Sefiani

Service d'anatomie pathologique, Hôpital des spécialités, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat, CHU Rabat, Maroc

Nous sommes ravis de recevoir les commentaires des collègues Rahmoune, Boutrid et Bioud et les considèrent comme un complément aux données rapportés par notre article. Nous rappelons que l'objectif de notre manuscrit était de mettre le point sur l'une des atteintes neurologiques redoutables de la Sclérose Tubéreuse de Bourneville qui est l'astrocytome sous épendymaire à cellules géantes. Nous avons axé notre discussion et notre revue de la littérature principalement sur les aspects morphologiques et immunohistochimiques de cette tumeur afin de comprendre sa pathogénie et de rechercher des facteurs prédictifs de l'évolution. De ce fait, nous n'avons pas évoqué toutes les atteintes du système nerveux central rencontrées dans la Sclérose Tubéreuse de Bourneville; il s'agit bien entendu des tubers corticaux, des nodules

sous-épendymaires, de l'astrocytome sousépendymaire à cellules géantes, des astrocytomes rétinien [1, 2] et comme vous l'avez bien détaillé des anomalies de la migration au sein de la substance blanche cérébrale et des taches achromiques de la rétine [3]. Quant au retard mental, nos signalons qu'il n'a pas été observé dans notre étude, ainsi il a été succinctement décrit dans notre papier.

Le traitement des astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes repose, habituellement, sur l'exérèse chirurgicale complète. Cependant, elle s'accompagne de complications postopératoires graves à savoir l'hémorragie intraventriculaire et l'hypertension intracrânienne qui influence le pronostic vital. Actuellement, l'évérolimus (inhibiteur de récepteurs mTOR) est considérée comme une bonne alternative à la chirurgie dans le traitement des astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes associés à la Sclérose Tubéreuse de Bourneville [4]:

- Avec contre-indication à l'anesthésie générale.
- Si la résection chirurgicale complète est impossible.

- Dans les rares cas de lésions bilatérales du Fornix [4].

Dans notre contexte, l'évérolimus n'est pas encore préconisée par manque de moyens.

Références

- 1 Rahmoune H, Boutrid N, Bioud B. Astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes: autres critères neurologiques. Swiss Arch Neurol Psychiat. 2013;164(6):216.
- 2 Ballanger F, Quéreux G, Stader JF, Schmitt S, Jacquemont S. Sclérose Tubéreuse de Bourneville. EMC. 98-760-A-10.
- 3 Hahn JS, Bejar R, Gladson CL. Neonatal subependymal giant cell astrocytoma associated with tuberous sclerosis: MRI, CT and ultrasound correlation. Neurology. 1991;41:124-8.
- 4 Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol. 1998;13:624-8.
- 5 Jozwiak S, Nabouk R, Curatolo P. Management of subependymal giant cell astrocytoma associated with tuberous sclerosis complex: clinical recommendations. European Journal of Pediatric Neurology. 2013;17:348-52.

Correspondance:

Hafsa El Ouazzani, MD
Lot Wahda, Sect 5, IMM 30, App 7
MA-Hay Salam; Salé
Morocco
hafoussa02[at]hotmail.fr