

**- Université Abu-Bekr Belkaid -**

**FACULTE DE MEDECINE**

# **Les méningiomes : classification**

**THESE POUR LE DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE**

**Par :**

**Taleb M.Hichem**

**Examineur de la thèse : M. le Docteur Ben Allal**

**- Année universitaire :2012/2013 -**

**CHU  
SPÉCIALITÉ DE  
NEURO-CHIRURGIE**

**Dr. N. BENALLEL  
Maître Assistant  
en Neuro - Chirurgie**

## **Dedicace :**

« Je dédis ce travail au Docteur Benallal que je remercie pour m'avoir accordé l'opportunité d'effectuer des recherches a ce sujet et d'en avoir eu une brève connaissance, qui m'a accueilli au sein de son service ou j'ai effectué mon stage, j'espère que mon travail ,aussi modeste soit-il sera satisfaisant et permettra a ses lecteurs d'avoir quelques connaissances sur le sujet »

« Le gain de notre étude,  
c'est en être devenu  
meilleur et plus sage. »

Montaigne

## **Sommaire :**

I-Introduction.....

II-Definition.....

III-Rappel anatomique.....

IV-Diagnostic clinique et paraclinique.....

V-Classification .....

    V-A-Classification anatomique .....

    V-B-Classification anatomo-pathologique.....

VI-Conclusion.....

# **I-Introduction**

**L**es méningiomes représentent 23% des tumeurs primitives intracrâniennes, ce qui les place en deuxième position après les gliomes, tous types et tous grades confondus (55% des tumeurs primitives). il s'agit de tumeurs de la deuxième moitié de la vie, 76% des cas sont observés après 50 ans, l'âge médian est 61 ans, mais l'existence de quelques formes chez l'adulte jeune et chez l'enfant sont responsables d'un âge moyen de 52 ans. il existe une nette prédominance féminine (68,6% des cas), qui tend à s'atténuer après la ménopause.

Il n'existe pas de facteurs étiologiques connus, mais quelques cas de formes familiales ont été décrits et certaines phacomatoses sont associées à des méningiomes ce qui suggère une origine génétique. De nombreux cas ont été décrits chez des patients traités par radiothérapie externe, pour une teigne, dans les années 45 à 50, certains cas se sont révélés après un traumatisme crânien ce qui a posé des problèmes médico-légaux.

# **II-Définition**

**U**n méningiome est une tumeur extra-axiale généralement bénigne, mais qui peut parfois être maligne développée à partir de cellules du revêtement méningé de l'encéphale et de la moelle épinière au voisinage des voies de drainage veineux. Né à côté, mais en dehors du système nerveux, un méningiome évolue lentement pendant des années, en formant une lésion ferme et plus ou moins globuleuse qui progressivement repousse, comprime et irrite le tissu noble voisin, sans jamais l'envahir

## III-Rappel anatomique

**L**es méninges entourent le SNC et le suspendent dans l'enveloppe protectrice que fournit le LCR, les méninges comprennent la dure-mère, résistante, ou pachyméninge (membranes épaisse), et les leptoméninges (membranes minces) comprenant l'arachnoïde et la pie-mère, entre l'arachnoïde et la pie-mère se trouve l'espace sous-arachnoïdien, rempli de LCR

### III-1-Méninges crâniennes :

Dure-mère :

La terminologie utilisée pour décrire la dure-mère crânienne varie avec les auteurs le mieux semble être de la considérer comme une couche unique, résistante, de tissu fibreux, fusionnée avec le périoste interne du crâne, sauf là où elle se réfléchit à l'intérieur de la voûte ou est étirée à travers la base du crâne là où elle se sépare du périoste ; l'espace ainsi délimité contient des sinus veineux

Deux replis dures-mériens importants s'étendent dans la cavité crânienne et aident à stabiliser le cerveau, il s'agit de la faux du cerveau et de la tente du cervelet

La faux du cerveau occupe la scissure interhémisphérique entre les hémisphères cérébraux. Son insertion s'étend de l'apophyse crista galli de l'éthmoïde à la face supérieure de la tente du cervelet le long de la voûte du crâne, elle contient le sinus sagittal (longitudinal) supérieur, son bord libre contient le sinus sagittal inférieur, qui s'anastomose avec la grande veine cérébrale (veine de Galien) pour former le sinus droit, le sinus droit chemine le long de la ligne d'insertion de la faux du

cerveau sur la tente du cervelet, et il s'abouche dans le sinus longitudinal supérieur à la confluence des sinus

La tente du cervelet, en forme de croissant, s'incurve comme une tente au-dessus de la fosse crânienne

postérieure, suspendue par la faux du cerveau sur la ligne médiane. L'insertion de la tente contient les sinus transverses sur la face interne de l'os occipital, et les sinus pétreux supérieurs le long du bord supérieur de l'os temporal pétreux. L'insertion atteint les clinoides postérieures du sphénoïde. La plus grande partie du sang du sinus longitudinal supérieur pénètre dans le sinus transverse droit.

Le bord libre de la tente a une forme en U, les extrémités du U sont attachées aux clinoides antérieures, juste derrière les deux jambes du U sont reliées par un morceau de dure-mère le diaphragme séllaire, transpercé par la tige

pituitaire. Latéralement, la dure-mère tombe vers les fosses crâniennes moyennes à partir des jambes du U, créant ainsi le sinus caverneux de chaque côté. Derrière l'os sphénoïde, la concavité du U enchasse le mésencéphale

Le sinus caverneux reçoit du sang de l'orbite par les veines ophtalmiques, le sinus pétreux supérieur rejoint le sinus transverse à sa jonction avec le sinus sigmoïde, le sinus sigmoïde descend le long de l'os occipital et se déverse dans le bulbe de la veine jugulaire interne. Le bulbe reçoit le sinus pétreux inférieur, qui descend le long du bord de l'os occipital

La tente du cervelet divise la cavité crânienne en un compartiment supratentorial, contenant le cerveau antérieur, et un compartiment infratentorial qui contient le cerveau postérieur, une petite faux du cervelet est attachée à la face inférieure de la tente du cervelet et sur la crête occipitale, interne de l'os occipital.

Innervation de la dure-mère crânienne :

La dure-mère qui borde le compartiment supratentorial de la cavité crânienne reçoit une innervation sensitive du nerf trijumeau, celle qui borde la fosse crânienne est innervée par le nerf ophtalmique, celle qui borde la fosse crânienne moyenne

et la région moyenne de la voûte est principalement innervée par le nerf épineux. Ce nerf quitte le nerf mandibulaire en dehors du trou ovale, pour revenir dans la cavité crânienne par le foramen épineux et accompagner l'artère méningée moyenne et ses branches, l'étirement ou l'inflammation de la dure-mère supra-tentorielle entraîne des céphalées frontale ou pariétales.

La dure-mère qui borde le compartiment infratentorial est innervée par des branches des nerfs rachidiens cervicaux supérieurs qui pénètrent dans le trou occipital, les atteintes de la dure-mère sous-tentorielle entraînent des douleurs occipitales et des douleurs postérieures du cou.

Une méningite aiguë touchant la fosse postérieure s'associe à une rigidité du cou avec souvent un rejet de la tête en arrière due à une contraction réflexe des muscles postérieurs du cou, qui sont innervés par des nerfs cervicaux.

Une hémorragie sous-arachnoïdienne, où le sang libre entoure le cerveau postérieur, entraîne aussi des céphalées occipitales violentes.

Arachnoïde :

L'arachnoïde (en forme de toile d'araignée) est une couche fibrocellulaire fine au contact direct de la dure-mère. Les cellules les plus externes de l'arachnoïde sont liées les unes aux autres par des jonctions serrées qui scellent l'espace sous-arachnoïdien, d'innombrables travées arachnoïdiennes traversent l'espace pour atteindre la pie-mère.

Pie-mère :

La pie-mère recouvre le cerveau étroitement suivant ses contours et bordant les différents sillons, comme l'arachnoïde, elle est fibro-cellulaire. La composante cellulaire de la pie-mère est externe, et elle est perméable au LCR. La composante fibreuse occupe un espace sous-pial étroit, en continuité avec



les espaces péri vasculaires autour des vaisseaux sanguins cérébraux pénétrant la surface cérébrale.

### **III-2-Méninges rachidiennes:**

**L**e sac dural rachidien est comme un tube à essai attaché à l'anneau du trou occipital et descendant jusqu'au niveau de la deuxième vertèbre sacrée. Sur la ligne médiane, la surface externe, du tube adhère au ligament longitudinal postérieur de la vertèbre ; ailleurs, il est entouré par de la graisse contenant le plexus veineux vertébral interne, épidual

La face interne de la dure-mère est tapissée par l'arachnoïde, la pie-mère tapisse la surface de la moelle, elle est attachée à la dure-mère à intervalle régulier par le ligament dentelé.

Comme la moelle n'atteint que le niveau de la première ou de la seconde vertèbre lombaire, il se crée une grande citerne lombaire, contenant les racines librement flottantes des nerfs rachidiens sacrés et lombaires inférieurs. La citerne lombaire peut être ponctionnée pour prélever des échantillons de LCR aux fins d'analyse ou pour injecter un anesthésique rachidien.

### **IV- Diagnostic clinique et para clinique :**

**I**l n'existe pas de "présentation clinique" univoque, toute la sémiologie neurologique intracrânienne peut être décrite à propos des méningiomes, celle-ci dépend de la taille de la tumeur, de son siège (rapport anatomique de la base

d'implantation) et s'est modifiée au cours des 15 dernières années grâce aux techniques modernes d'imagerie.

Certains méningiomes sont de découverte fortuite liée à la généralisation des examens complémentaires et il est parfois difficile de relier la tumeur à la sémiologie, le plus souvent fonctionnelle, qui a fait poser l'indication du scanner ou de l'I.R.M....

Les circonstances de découvertes sont nombreuses et ne peuvent faire l'objet d'une étude exhaustive, plusieurs approches peuvent être proposées :

### 1. Des douleurs :

Il peut s'agir de céphalées diffuses ou localisées, mais parfois banales qui conduisent rapidement à la réalisation d'un scanner quand elles sont d'apparition récente, s'aggravent régulièrement et sont rebelles aux antalgiques habituels.

Plus évocatrices mais plus rares sont les douleurs "neurologiques" telles qu'une névralgie faciale atypique ou symptomatique par tumeur développée à proximité du trijumeau ou une migraine atypique unilatérale par méningiome développé au contact de l'artère méningée moyenne.

Une hypertension intracrânienne vraie avec sa triade symptomatique évocatrice est rarement observée de nos jours et ne se voit plus que dans le cas de méningiomes intraventriculaires avec hydrocéphalie.

### 2. Une sémiologie de type "parenchymateux" :

Il s'agit dans ce cas d'un déficit neurologique focalisé d'installation progressive en "tâche d'huile" et d'évolution lente.

# **V-Classification :**

## **V-A-Classification anatomique :**

Les méningiomes intracrâniens sont ubiquitaires et peuvent se localiser sur n'importe quelle structure duremérienne 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 topographique des méningiomes permettant ainsi de les distinguer comme 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 frontobasaux antérieurs (Crista galli, la gouttière olfactive, le toit de l'orbite).
- Les méningiomes frontobasaux 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 infratentorial.
- Les méningiomes de la face postérieure du rocher.
- Les méningiomes de la convexité cérébelleuse.
- Les méningiomes du clivus.
- Les méningiomes du trou occipital.
- Les méningiomes du 4<sup>ème</sup> ventricule.
- Les méningiomes sans attache durale.
- Les méningiomes intraventriculaires.
- Les méningiomes du nerf optique.

## V-B-Classification Anatomie pathologique :

### V-1-Données macroscopiques :

Habituellement, il s'agit d'une tumeur unique, mais parfois on observe des tumeurs multiples voire de véritable méningiomatose avec de nombreuses tumeurs de taille variable et dans ce cas volontiers familiale. Leur taille dépend de la précocité du diagnostic clinique, de quelques millimètres de diamètre pour certains méningiomes développés au contact d'un nerf crânien et rapidement diagnostiqués à plusieurs

centimètres de diamètre parfois jusqu'à 10 pour certains méningiomes frontaux longtemps asymptomatiques.

Deux formes principales :

- La plus fréquente, le méningiome "**en masse**", masse plus ou moins arrondie, parfois polylobée, dont la forme est sous la dépendance des structures de voisinage, en général bien limitée. Au voisinage de la base d'implantation, il existe fréquemment une réaction et/ou un envahissement osseux pouvant être à l'origine de récurrences après excision macroscopiquement complète. Certains méningiomes, tout en restant histologiquement bénins, peuvent revêtir un caractère agressif et franchir les limites osseuses, envahir les muscles, le tissu sous-cutané ou les cavités aériennes de la face.

- Plus rare le méningiome "**en plaque**", qui est un épaississement tumoral de la méninge entraînant une réaction osseuse de voisinage exubérante au point de réaliser des pseudo-ostéomes dont le plus classique est l'ostéome de l'orbite secondaire à un méningiome "en plaque" de l'arête sphénoïdale

- Quelques formes kystiques ont été décrites.

## V-2-Données histologiques :

### - Classification OMS :

#### **a/ Grade I de l'OMS :**

Ces méningiomes évoluent généralement comme des tumeurs bénignes. Ils ne possèdent que quelques rares événements 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 méningothéliaux, fibroblastiques et transitionnels.

- Méningiome méningothélial

Ils sont formés 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

- Méningiome fibroblastique

Ces tumeurs sont composées 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.

- Méningiome transitionnel

Les caractéristiques histologiques de ce type de tumeurs sont une association des caractères des méningiomes méningothéliaux et fibroblastiques. On note en plus la

présence de nombreux enroulements cellulaires (whorls) volontiers centrés sur des calcifications concentriques ; « les calcosphérites. »

- Méningiome psammomateux. Sa caractéristique principale est la richesse en corps psammeux, en calcosphérites. Le stroma peut contenir une substance amyloïde.

- Méningiome angiomateux. Ils sont formés par de très nombreux vaisseaux, souvent à paroi hyalinisée, entre lesquels il y a des plages méningiomateuses.
- Méningiome microkystique. 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.
- 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 châton » contenant du matériel sécrétoire éosinophile.
- 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.
- Méningiomes métaplasiques. Les différents variants de méningiomes (méningothéliaux, fibroblastiques) peuvent être associés à des transformations métaplasiques (os, cartilage, lobules adipeux)

## **b/ Grade II de l'OMS :**

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

### - 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 nucléo cytoplasmique élevé, nucléoles proéminents, perte de l'organisation de l'architecture tissulaire et nécrose

### - Méningiome à cellules claires

Ces tumeurs sont constituées 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.

### - Méningiome chordoïde

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 chordoïdes coexistent avec des zones de méningiome typique.

## **c/ 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.



#### - 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.

#### - 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 périvasculaire, pseudo-papillaire ou en rosettes, est caractéristique.

#### - 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 rare nouvellement décrite .

## **VI-Conclusion :**

Bien que les méningiomes ayant des caractères agressifs soient rares, ces tumeurs font l'objet de beaucoup d'études car leur évolution maligne est difficile à prendre en charge par les cliniciens. Ces tumeurs sont associées à un mauvais pronostic clinique même après traitement chirurgical qui apparaît comme le seul traitement indiqué dans les méningiomes et particulièrement ceux de grade II et grade III, bien que la radiothérapie cérébrale semble être une arme thérapeutique pour les tumeurs de grade III, La réalisation de la chimiothérapie n'apporte aucun argument statistique significatif en faveur d'une amélioration de la survie.