

Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique à différenciation épendymaire

Fanny Burel-Vandenbos⁽¹⁾, Pascale Varlet⁽²⁾, Michel Lonjon⁽³⁾, Stéphane Chanalet⁽⁴⁾,
Marcel Chatel⁽⁵⁾, Jean-François Michiels⁽¹⁾

(1) Laboratoire d'Anatomie Pathologique, CHU de Nice.

(2) Laboratoire d'Anatomie Pathologique, Hôpital-Sainte-Anne, Paris.

(3) Service de Neurochirurgie, CHU de Nice.

(4) Service de Radiologie, CHU de Nice.

(5) Service de Neurologie, CHU de Nice.

Burel-Vandenbos F, Varlet P, Lonjon M, Chanalet S, Chatel M, Michiels JF. Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique à différenciation épendymaire. Ann Pathol 2007 ; 27 : 320-323.

Summary

Ependymal variant of dysembryoplastic neuro-epithelial tumor

Dysembryoplastic neuro-epithelial tumors (DNET) are glioneuronal tumors with a common astrocytic or oligodendroglial differentiation. We report a case of DNET with an ependymal differentiation. A 13 years-old girl had refractory focal seizures for 3 years. Successive MRI showed a stable cortical lesion of the right temporal lobe with DNET characteristics. The lesion was resected. Histological examination revealed

a pure ependymal differentiation characterized by perivascular pseudorosettes containing EMA immunoreactive cells. Mib1 positive cells were absent. In spite of histologic features of ependymoma, this tumor showed clinical, radiological and behaviour characteristics of DNET. We are not aware of any other case of DNET with ependymal differentiation in the literature. Our observation suggests that the glial component of DNET may show an ependymal differentiation. ♦

Key words: Dysembryoplastic neuro-epithelial tumor, ependymoma.

Résumé

Les tumeurs neuro-épithéliales dysembryoplasiques (DNET) sont des tumeurs glioneuronales, présentant une différenciation gliale classiquement astrocytaire ou oligodendrogliale. Nous rapportons le cas d'une DNET à différenciation épendymaire. Une enfant de 13 ans présentait une épilepsie partielle isolée réfractaire depuis 3 ans. Les IRM successives montraient une lésion corticale temporale droite, stable, présentant les caractéristiques d'une DNET. La lésion était réséquée et présentait histologique-

ment une différenciation épendymaire pure caractérisée par des pseudorosettes périvasculaires et un immunomarquage des cellules par l'EMA. Aucune cellule n'était positive pour Mib1. Malgré un aspect histologique d'épendymome, le tableau clinique, radiologique et évolutif était caractéristique de DNET. Dans la littérature, aucun cas de DNET à différenciation épendymaire n'est décrit. Notre observation suggère que la composante gliale des DNET peut présenter une différenciation épendymaire. ♦

Mots-clés : Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique, épendymome.

Accepté pour publication
le 05 juillet 2007

Tirés à part : F. Burel-Vandenbos,
La Maison du Mineur,
577 Route de Coursegoules,
06140 Vence.
e-mail :
frederic.vandenbos@wanadoo.fr

Introduction

La tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET) correspond à une tumeur mixte glioneuronale se déve-

loppant durant l'embryogénèse, décrite en 1988 par C. Daumas-Duport [1]. Cette tumeur est strictement bénigne et non évolutive. L'aspect histologique des DNET est polymorphe [1, 2]. Trois composantes histologiques y sont

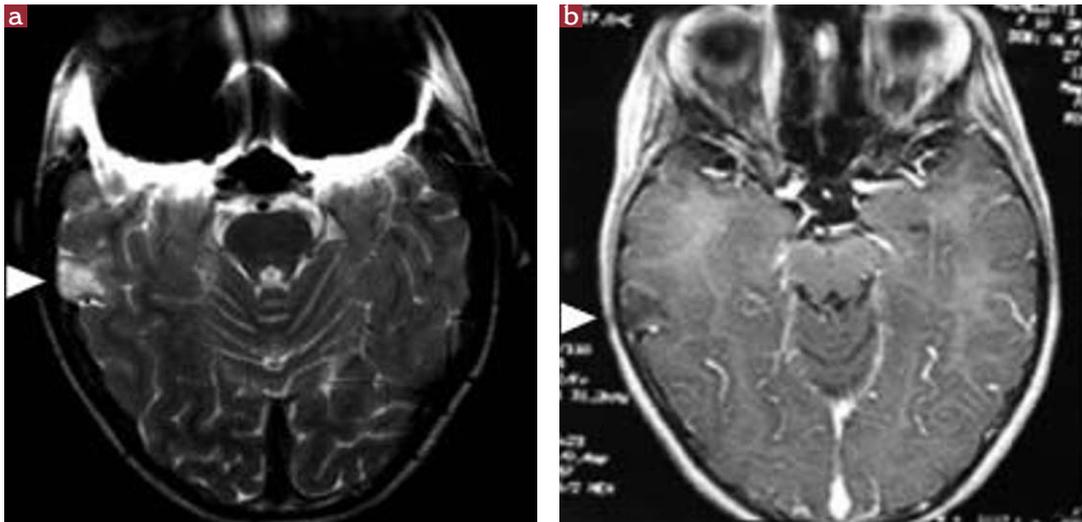


FIG. 1. — IRM cérébrale en séquence T2 (a) montrant une lésion temporale droite, corticale, hyperintense, sans œdème ni effet de masse. En séquence T1 après injection de gadolinium (b), la lésion n'est pas réhaussée et une déformation osseuse en regard de la lésion est visible.

FIG. 1. — T2 weighted MRI (a) showing a hyperintense cortical lesion of the right temporal lobe, without oedema nor mass effect. On gadolinium enhanced, T1 weighted MRI (b), the lesion is not contrast-enhanced, and a skull deformation facing the lesion is present.

observées : l'élément glio-neuronal, la dysplasie corticale et les nodules gliaux. Seul l'élément glio-neuronal est spécifique des DNET et permet d'en affirmer le diagnostic histologique. En l'absence de cet élément, les DNET sont dites « non spécifiques ». Dans les formes non spécifiques, les nodules gliaux peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec des gliomes évolutifs. Dans leur description, les nodules gliaux sont de nature astrocytaire et/ou oligodendrogliale. La nature épendymaire des nodules n'a jamais été décrite. Nous rapportons le cas d'une DNET à différenciation épendymaire posant le problème de diagnostic différentiel avec un épendymome.

Observation

Une enfant de 13 ans était hospitalisée pour une tumeur temporale droite. Elle présentait des crises temporales partielles isolées depuis l'âge de 10 ans. L'IRM initiale montrait une tumeur corticale temporale droite sans œdème ni effet de masse, non rehaussée après injection de produit de contraste, associée à une déformation osseuse en regard (figure 1). Le diagnostic de DNET était suspecté et seul un traitement anti-épileptique par TEGRETOL (500 mg/j) était instauré, avec une surveillance régulière par IRM. Pendant 3 ans, la lésion est restée stable. Malgré une intensification du traitement anti-épileptique (TEGRETOL LP 1 200 mg/j et DEPAKINE CHRONO 750 mg/j), les crises étaient phar-

macorésistantes et une indication chirurgicale était posée. La lésion a été enlevée en totalité. À l'examen histologique, elle était formée de cellules monomorphes au noyau arrondi et régulier, agencées en pseudo-rosettes périvasculaires (figure 2), évoquant un épendymome. En périphérie, de nombreuses pseudo-rosettes se détachaient dans le cortex, donnant un aspect pseudo-infiltrant. Au niveau sous-pial, les cellules prenaient une disposition palissadique (figure 2). L'immunomarquage anti-EMA confirmait la nature épendymaire des cellules (figure 3). La GFAP était faiblement exprimée. L'index de prolifération (évalué à l'aide de l'anticorps Mib1) était nul. L'IRM post-opératoire ne montrait pas de reliquat tumoral. Après 18 mois de suivi, l'enfant n'a pas refait de crise épileptique.

Discussion

À notre connaissance, l'existence d'une différenciation épendymaire dans les DNET n'est pas décrite dans la littérature. Notre cas correspond à une forme non spécifique de DNET, ce qui pose le problème du diagnostic différentiel avec un épendymome. Nous avons retenu le diagnostic de DNET en raison d'une présentation clinique et radiologique typique de DNET. La DNET se manifeste avant l'âge de 20 ans par des crises convulsives partielles souvent pharmacorésistantes, sans déficit neurologique [2]. La DNET présente 3 caractéristiques associées

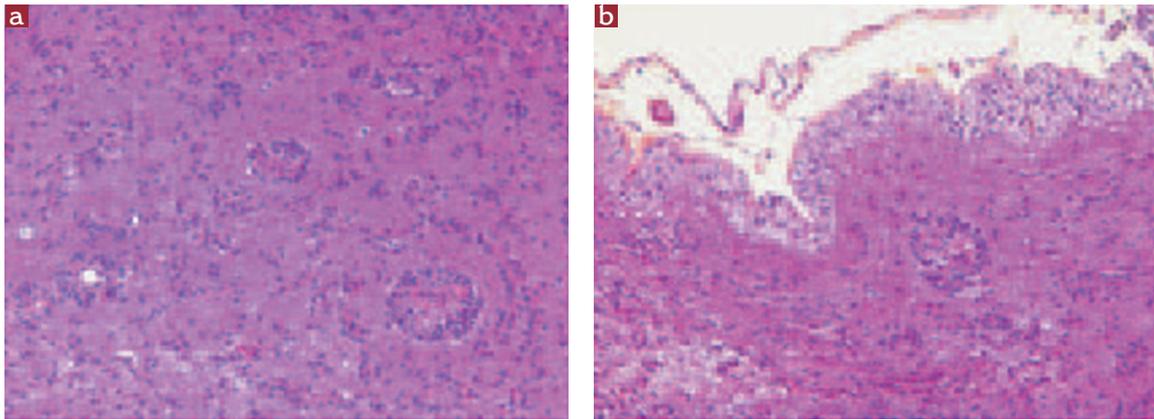


FIG. 2. — Coupes histologiques montrant (a) une disposition des cellules en pseudo-rosettes perivasculaires et, (b) une disposition palissadique des cellules en région sous-piale (Hématoxyline-Eosine-Safran $\times 200$).

FIG. 2. — Histological sections showing (a) cells arranged in perivascular pseudorosettes, and (b) a subpial palissadic organization of cells (Hematoxylin-Eosin-Saffron $\times 200$).

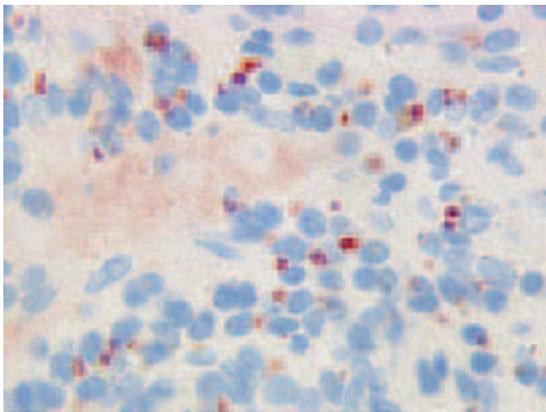


FIG. 3. — Immunohistochimie anti-EMA montrant un marquage punctiforme dans le cytoplasme des cellules ($\times 400$).

FIG. 3. — Anti-EMA immunohistochemistry showing a dot-like immunoreactivity in cells cytoplasm ($\times 400$).

en imagerie : une localisation corticale, l'absence d'œdème péri-tumoral et d'effet de masse [2]. La tumeur peut être rehaussée ou non après injection de produit de contraste [2]. Elle s'accompagne volontiers d'une déformation osseuse en regard [2]. Tous ces éléments étaient réunis dans notre observation. La DNET est une tumeur qui se forme pendant l'embryogénèse et qui reste stable dans le temps [1, 2]. Dans notre observation, la stabilité de la lésion en IRM sur 3 ans est en faveur d'une DNET. D'autre part, la présence de cellules à disposition palissadique sous-piale, déjà décrites dans des DNET [3], est un argument supplémentaire. Enfin, plusieurs éléments sont en défaveur de l'épendymome : la topographie corticale, l'absence de prise de contraste, le caractère pseudo-infiltrant en histologie [4]. Notre observation montre que la différenciation épendymaire est rare mais possible

dans les DNET. Sa fréquence est peut-être sous-estimée car ces cas sont peut-être confondus avec des épendymomes. Il est important de les distinguer des épendymomes car leur évolution est différente. Les DNET sont des tumeurs bénignes qui ne nécessitent aucun traitement complémentaire. La DNET à différenciation épendymaire doit être évoquée devant un aspect histologique d'épendymome cortical. Pour le diagnostic différentiel, les données cliniques et radiologiques sont d'une importance capitale, comme pour toutes les formes non spécifiques des DNET.

En conclusion, la différenciation épendymaire dans les DNET est possible et devrait être intégrée à la description des formes histologiques de ces tumeurs. La reconnaissance de cette variante pourrait éviter de porter à tort un diagnostic d'épendymome et éviter des traitements adjuvants inadéquats. ■

Références

- [1] Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, Laws ER Jr, Vedrenne C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures. Report of thirty-nine cases. *Neurosurgery* 1988 ; 23 : 545-56.
- [2] Daumas-Duport C, Varlet P, Bacha S, Beuvon F, Cervera-Pierot P, Chodkiewicz JP. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: nonspecific histological forms – a study of 40 cases. *J Neurooncol* 1999 ; 41 : 267-80.

- [3] Honavar M, Janota I, Polkey CE. Histological heterogeneity of dysembryoplastic neuroepithelial tumour: identification and differential diagnosis in a series of 74 cases. *Histopathology* 1999 ; 34 : 342-56.
- [4] Wiestler OD, Schiffer D, Coons SW, Prayson RA, Rosenblum MK. Ependymoma. *In*: Cavenee WK, eds. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics. Tumours of the Nervous System. Lyon: IARCPress, 2000.