




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



Rapport 2010 : Les tumeurs de l'orbite

Méningiomes de la gaine du nerf optique

Optic nerve sheath meningiomas

C.F. Litre^a, P. Colin^a, P. Rousseaux^a, T. Civit^{b,*}

^a Département de neurochirurgie, hôpital Maison-Blanche, CHU de Reims, 45, rue Cognaq-Jay, 51100 Reims, France

^b Département de neurochirurgie, hôpital Central, CHU de Nancy, 29, avenue de Lattre-de-Tassigny, 54000 Nancy, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 9 janvier 2010

Accepté le 14 janvier 2010

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Méningiome de la gaine du nerf optique

Radiothérapie stéréotaxique fractionnée

Tumeurs orbitaires

Keywords:

Optic nerve sheath meningioma

Orbital tumor

Fractionated stereotactic radiotherapy

RÉSUMÉ

Les méningiomes de la gaine du nerf optique représentent un tiers des tumeurs du nerf optique, 1 à 2% des méningiomes et enfin 2 à 3,5% des tumeurs orbitaires. La baisse de l'acuité visuelle domine le tableau clinique. Le diagnostic est facilement évoqué après réalisation du bilan neuroradiologique. Le traitement consacré est depuis peu la radiothérapie fractionnée en conditions stéréotaxiques (RSF). Elle permet de façon optimale le respect de l'acuité visuelle et le contrôle du volume tumoral.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

Optic nerve sheath meningiomas account for one-third of optic nerve tumors, 1–2% of all meningiomas, and 2–3.5% of all orbital tumors. Loss of vision is the main clinical sign. Diagnosis is easily made after the neuroradiological evaluation. Fractionated stereotactic radiotherapy (RSF) is now the gold standard treatment for controlling tumor volume and preserving visual acuity.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Généralités

Les méningiomes de la gaine du nerf optique (MGNO) représentent 1 à 2% de tous les méningiomes et entre 2 et 3,5% des tumeurs orbitaires. Les MGNO sont considérés comme une tumeur du nerf optique et représentent la deuxième cause de l'atteinte pathologique de ce nerf (après les gliomes du nerf optique). Ils sont dits primitifs lorsqu'ils naissent dans l'orbite et s'étendent le long du nerf optique vers l'avant en direction du globe oculaire et vers l'arrière en direction du canal optique. L'âge moyen au moment du diagnostic oscille entre 40 et 45 ans selon les séries (Dutton, 1992; Turbin et al., 2002; Saeed et al., 2003). La prédilection évidemment féminine varie entre 60 et 85% des patients atteints.

Les MGNO dits secondaires, non étudiés ici, sont les extensions méningiomateuses à partir du planum sphénoïdal ou de l'apophyse clinéoïde au nerf optique, via le canal optique.

Les MGNO primitifs entourent le nerf optique sans l'envahir et le nerf lui-même est donc préservé à l'intérieur de la tumeur (Fig. 1).

Selon la classification de Schick et al. (2004) le MGNO stade 1, c'est-à-dire purement intra-orbitaire revêt trois formes : fusiforme, bulbiforme et exophytique (Fig. 2). Le stade 2 correspond à une extension du MGNO intra-orbitaire à travers les orifices orbitaires postérieurs (canal optique et fissure orbitaire supérieur) et le stade 3 à une extension intracrânienne. Il ne faut pas inclure les méningiomes intra-orbitaires ectopiques (4% selon Dutton, 1992), sans rapport avec la gaine du nerf. Les stades 2 et 3 sont beaucoup plus fréquents que le stade 1. Les stades 3 sont à considérer différemment en raison de l'extension intracrânienne impliquant d'autres schémas thérapeutiques.

2. Présentation clinique

La baisse de l'acuité visuelle, généralement progressive sur plusieurs années, domine le tableau clinique. Elle révèle la maladie dans 60 à 80% des cas (Andrews et al., 2002; Saeed et al., 2003; Schick et al., 2004; Mouton et al., 2007). Cette baisse de l'acuité visuelle peut être parfois rapide et peut évoluer vers une quasi-cécité ou une cécité complète. Le diagnostic, plus précoce aujourd'hui grâce aux investigations modernes, est souvent rendu au stade d'altération de l'acuité visuelle isolée sans exoph-

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : t.civit@chu-nancy.fr (T. Civit).

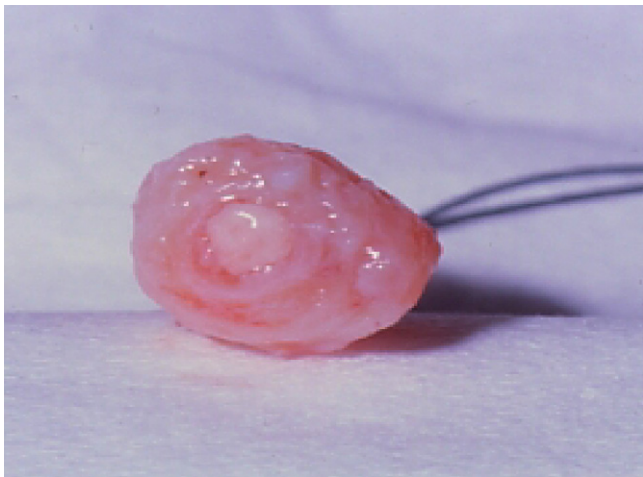


Fig. 1. Méningiome de la gaine du nerf optique. Pièce opératoire.
Optic nerve sheath meningioma. Operative sample.



Fig. 3. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) droit. Exophtalmie et paralysie oculomotrice.
Right optic nerve sheath meningioma (ONSM). Proptosis and oculomotor paresis.

talmie. L'exophtalmie est présente dans 30% à 40% des cas au moment du diagnostic (Turbin et al., 2002; Saeed et al., 2003; Mouton et al., 2007). Si ce dernier erre quelque peu, l'exophtalmie est constamment retrouvée. Elle est axiale, non réductible et d'intensité douloureuse variable (Fig. 3).

Ce tableau s'accompagne de modifications du champ visuel (85% des cas), avec présence de défauts périphériques, de scotomes centraux (65% des cas), d'élargissement de la tache insu (35% des cas). Le fond d'œil, altéré dans 60% des cas, retrouve une papille œdématisée (Fig. 4) ou une atrophie optique. Cette dernière s'intègre parfois avec la présence de shunts veineux optico-ciliaires et la baisse de l'acuité visuelle dans la triade de Walsh (cité par Dutton, 1992), considérée comme pathognomonique du MGNO. En réalité, ces shunts optico-ciliaires ne sont retrouvés que dans 20% des cas (Saeed et al., 2003).

L'atteinte oculo-motrice est notée dans 20% des cas (Mouton et al., 2007). Par ailleurs diplopie et douleur orbitaire peuvent participer au tableau clinique.

Enfin la bilatéralité lésionnelle est classique (5 à 10% des cas).

3. Présentation radiologique

La tomодensitométrie et/ou la résonance magnétique orbitaire sans et avec injection de produit de contraste permettent de mettre en évidence une tumeur du nerf optique bulbiforme (Fig. 5), fusiforme (Fig. 6) ou exophytique (Fig. 7). La tumeur est bien limitée, de densité homogène. Le MGNO peut être calcifié en partie ou en totalité (Fig. 6). Cette dernière caractéristique est hautement évocatrice du diagnostic, bien que dans de rares cas, les gliomes du nerf optique puissent présenter la même disposition (Mafee et al., 1999). Le diamètre du nerf optique apparaît réduit à l'intérieur du méningiome qui le circonscrit (Fig. 8). C'est ici un point essentiel du diagnostic différentiel avec le gliome du nerf optique où le nerf lui-même est élargi sans distinction avec le processus tumoral.

Lors de l'imagerie par résonance magnétique, le signal tumoral est généralement iso-intense au nerf optique et au parenchyme cérébral (Fig. 7). La prise de contraste est modérée ou marquée, bien limitée et homogène. Elle permet d'individualiser le nerf optique au sein du méningiome sous la forme d'une cocarde ou d'un rail (Fig. 5, 8 et 9).

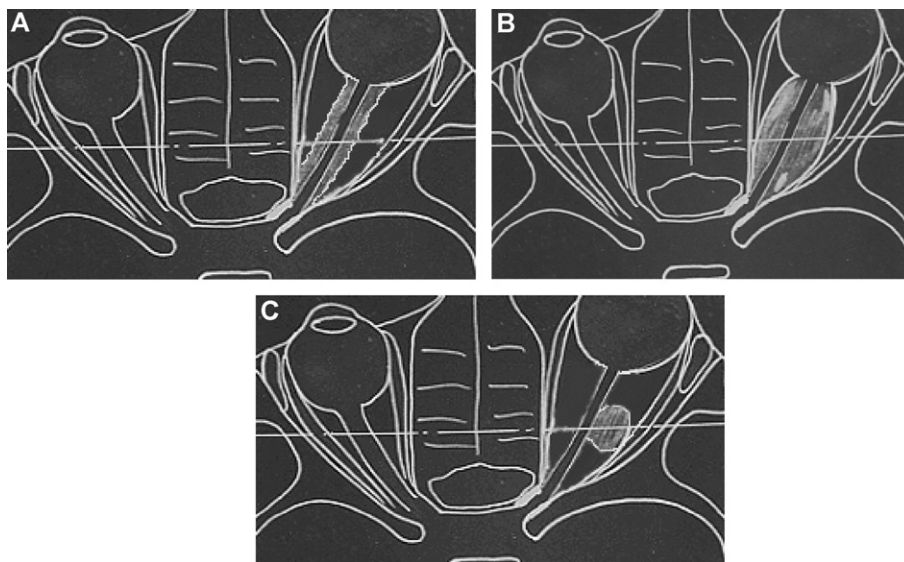


Fig. 2. A. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) fusiforme. Stade Ia selon Schick et al. (2004). B. MGNO bulbiforme. Stade 1b selon Schick et al. (2004). C. MGNO exophytique. Stade 1c selon Schick et al. (2004).
A. Fusiform optic nerve sheath meningioma (ONSM). Type Ia according Schick et al. (2004) classification. B. Bulbiform ONSM. Type Ib according Schick et al. (2004) classification. C. Exophytic ONSM. Type Ic according Schick et al. (2004) classification.



Fig. 4. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO). Œdème papillaire. Optic nerve sheath meningioma (ONSM). Papilledema.

4. Traitement

4.1. Radiothérapie

L'efficacité de la radiothérapie conventionnelle vis-à-vis des méningiomes intracrâniens est connue maintenant depuis de nombreuses années (Wara et al., 1975 ; Kupersmith et al., 1987 ; Taylor et al., 1988 ; Miralbell et al., 1992).

Cette efficacité est aussi reconnue plus précisément pour le traitement des MGNO ; ainsi, Dutton a pu montrer en 1992 que l'acuité visuelle de 11 patients présentant un MGNO et traités par radiothérapie conventionnelle restait stable ou même s'améliorait dans 82 % des cas.



Fig. 5. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) bulbiforme gauche. TDM avec injection. Aspect typique de « rail ». Left bulbiform optic nerve sheath meningioma (ONSM). Enhanced CT scan. Typical tram-tracking sign.



Fig. 6. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) gauche fusiforme. Tomodensitométrie orbitaire axiale. Nerf optique calcifié. Left fusiform optic nerve sheath meningioma. CT orbital scan. Optic nerve calcified.

Néanmoins, certaines complications liées à ce type de radiothérapie, en particulier la névrite optique post-radique (Capo et Kupersmith, 1991 ; Parsons et al., 1994), ont encouragé le développement d'autres techniques au moins aussi efficaces et plus sûres. Dans tous les cas, les doses totales admises doivent être inférieures à 55 Gy et la dose par fraction inférieure à 1,9 Gy (Stieber, 2008).

Bien qu'il soit admis que la dose maximale tolérable pour un nerf optique est de 8, voire de 10 Gy, la radiochirurgie gamma-knife a fait paradoxalement la preuve de son efficacité pour le traitement des tumeurs du nerf optique avec des doses rapportées de 12 et même 20 Gy sans complication notable (Kwon et al., 2005 ; Smees et al., 2009).

En réalité, et parce qu'elle offre un compromis satisfaisant entre une dose efficace et une dose non délétère, la radiothérapie stéréotaxique fractionnée (RSF) est devenue récemment le traitement de référence des MGNO. Ainsi, un certain nombre de résultats consécutifs à la RSF des MGNO ont été publiés à partir des années 2000 (Liu et al., 2003 ; Andrews et al., 2002 ; Pitz et al., 2002 ; Carrasco et Penne, 2004 ; Richards et al., 2005 ; Jeremic et Pitz, 2007 ; Litre et al., 2007 ; Smees et al., 2009 ; Arvold et al., 2009 ; Milker-Zabel et al., 2009).



Fig. 7. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) exophytique droit. Right exophytic optic nerve sheath meningioma (ONSM).

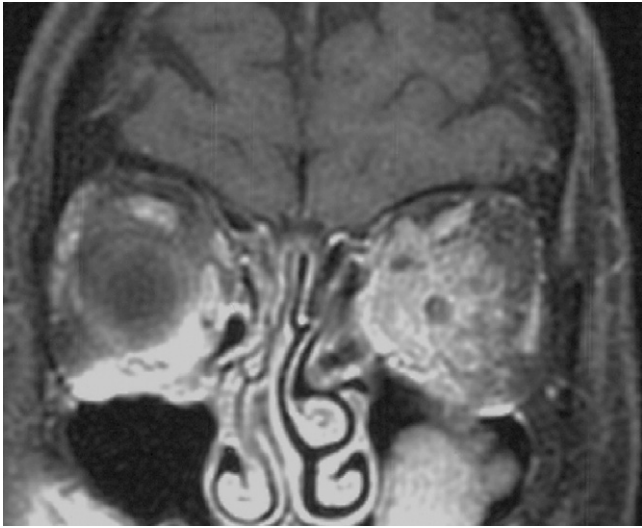


Fig. 8. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) gauche. Imagerie par résonance magnétique. Coupe coronale injectée pondérée T1. Le diamètre du nerf optique apparaît réduit au centre du méningiome qui le circonscrit.
Left optic nerve sheath meningioma (ONSM). Enhanced coronal T1-weighted MR image. The optic nerve diameter seems reduced inside the meningioma that circumscribes it.

Andrews et al. (2002) rapportent avec un recul moyen de 20 mois, une amélioration de l'acuité visuelle pour 41% de leurs patients et un taux cumulé, stabilisation/amélioration de l'acuité visuelle pour 92% de leurs 30 patients traités par RSF. Les travaux de Pitz et al. (2002), de Arvold et al. (2009) et de Milker-Zabel et al. (2009) confirment ces données avec des taux d'amélioration de l'acuité visuelle respectivement de 58, 63 et 22% et des taux cumulés amélioration/stabilisation de l'acuité visuelle de 100, 96 et 100%. Ces publications concernent des cohortes de 15, 25 et 32 patients. Chaque taux doit être calculé en tenant compte évidemment de l'impossibilité de récupération visuelle des patients amaurotiques au moment de la prise en charge thérapeutique. Les reculs respectifs de ces études sont de 37, 30 et 54 mois.

Les autres symptômes visuels sont parfois améliorés, mais beaucoup plus discrètement : l'altération du champ visuel dans 40% des cas (Pitz et al., 2002), la diplopie et l'exophtalmie dans 20% des cas (Milker-Zabel et al., 2009).

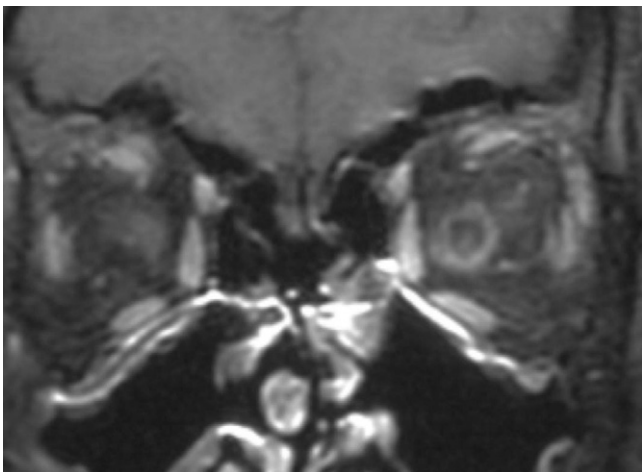


Fig. 9. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) gauche. Imagerie par résonance magnétique avec injection. Coupe coronale pondérée T1. Aspect typique de cocarde.
Left optic nerve sheath meningioma (ONSM). Enhanced MRI. T1-weighted coronal view. Typical round sign.

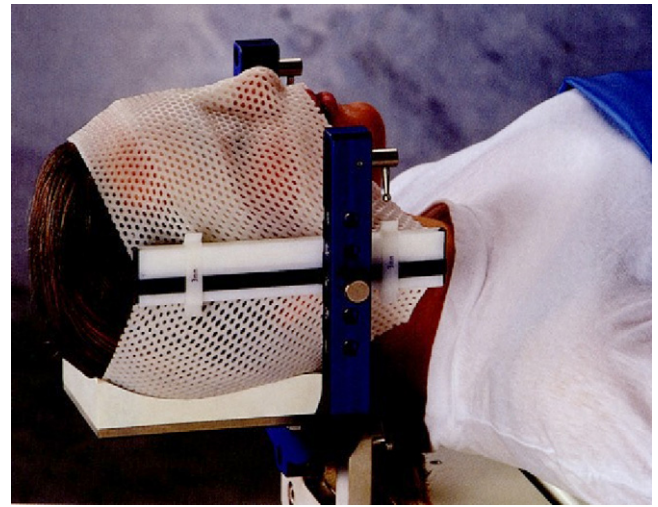


Fig. 10. Masque thermoformé Brainlab®.
Thermoformed mask Brainlab®.

Le contrôle tumoral est obtenu dans 100% des cas, sauf dans la série présentée par Arvold et al. (2009), où une récurrence est survenue 11 ans après l'irradiation. Le recul de cette observation impose donc une grande prudence d'interprétation des résultats concernant les patients au suivi plus réduit.

Les complications rapportées sont limitées : une amaurose et trois rétinopathies post-radiques dans la série d'Arvold et une amaurose dans celle de Milker-Zabel.

Notre série, publiée en partie et au début de notre expérience comportait huit patients (Litre et al., 2007). Elle compte actuellement 18 patients : 45% d'entre eux ont eu une amélioration de l'acuité visuelle et 55% une stabilisation, soit un taux global amélioration/stabilisation de 100%. Aucun patient n'a été aggravé. Le suivi moyen est de 35 mois avec des extrêmes de cinq à 87 mois.

Notre protocole comporte en général 25 fractions de 1,8 Gy pour un total dosimétrique de 45 Gy. La méthode est reproductible grâce au masque thermoformé intégré au cadre de stéréotaxie (Fig. 10). Le planning préradiothérapie (Fig. 11) est effectué sur la console dosimétrique Brainlab®. Le traitement est réalisé sur un accélérateur linéaire Varian Clinac® avec un collimateur micromultilames Brainlab®.

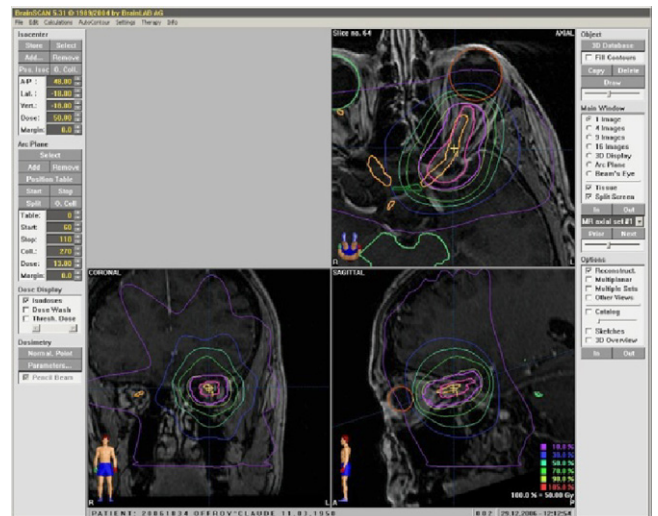


Fig. 11. Dose planning avec fusion des données radiologiques et dosimétriques.
Dose planning with fusion of radiological and dosimetric data.

4.2. Chirurgie

Le bénéfice clinique évident lié à l'émergence du traitement par radiothérapie fractionnée en conditions stéréotaxiques conjugué à une morbidité chirurgicale majeure (Gabibov et al., 1988 ; Clark et al., 1989 ; Dutton 1992 ; Delfini et al., 1996) aurait du sceller définitivement le sort de la chirurgie du MGNO. Néanmoins, quelques publications récentes (Schick et al., 2004 ; Roser et al., 2006) laissent encore quelque place au rôle de la chirurgie. Certaines indications chirurgicales y sont encore discutées : la baisse brutale de l'acuité visuelle susceptible d'être préservée par une décompression, les stades Ib pour optimiser l'effet de la radiothérapie, les stades Ic antérieurs de bonne réputation chirurgicale (Kennerdell et al., 1988 ; Clark et al., 1989 ; Verheggen et al., 1996). Ici, seule la baisse aiguë de l'acuité visuelle peut imposer une issue chirurgicale logique. Pour le reste et malgré la recommandation de Schick et al. (2004), la RSF est pour nous maintenant l'indication thérapeutique première de référence.

Certaines indications restent à discuter : l'extension intracrânienne du méningiome malgré une RSF préalable ou une exophtalmie disgracieuse pour les patients ayant une acuité visuelle nulle ou non fonctionnelle (seulement 20% des patients exophtalmes sont réduits par la RSF (Milker-Zabel et al., 2009)).

Le risque chirurgical concernant des patients exophtalmes avec une acuité visuelle conservée et résistant au traitement par RSF est important : il doit être mesuré et clairement consenti par le patient.

La découverte fortuite d'un méningiome de la gaine du nerf optique, quel que soit son type Ia, Ib ou Ic, alors même que l'acuité visuelle est conservée, impose une simple surveillance.

5. Conflit d'intérêt

Aucun.

Références

Andrews, D.W., Faroozan, R., Yang, B.P., Hudes, R.S., Werner-Wasik, M., Kim, S.M., Sergott, R.C., Savino, P.J., Shields, J., Shields, C., Downes, M.B., Simeone, F.A., Goldman, H.W., Curran Jr., W.J., 2002. Fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of optic nerve sheath meningiomas: preliminary observations of 33 optic nerves in 30 patients with historical comparison to observation with or without prior surgery. *Neurosurgery* 51, 890–904.

Arvold, N.D., Lessell, S., Bussiere, M., Beaudette, K., Rizzo, J.F., Loeffler, J.S., Shih, H.A., 2009. Visual outcome and tumor control after conformal radiotherapy for patients with optic nerve sheath meningioma. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 75, 1166–1172.

Capo, H., Kupersmith, M.J., 1991. Efficacy and complications of radiotherapy of anterior visual pathway tumors. *Neurol. Clin.* 9, 179–203.

Carrasco, J.R., Penne, R.B., 2004. Optic nerve sheath meningiomas and advanced treatment options. *Curr. Opin. Ophthalmol.* 15, 406–410.

Clark, W.C., Theofilos, C.S., Fleming, J.C., 1989. Primary optic nerve sheath meningiomas. Report of nine cases. *J. Neurosurg.* 70, 37–40.

Delfini, R., Missori, P., Tarantino, R., Ciapetta, P., Cantore, G., 1996. Primary benign tumors of the orbital cavity: comparative data in a series of patients with optic nerve glioma, sheath meningioma, or neurinoma. *Surg. Neurol.* 45, 147–154.

Dutton, J.J., 1992. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv. Ophthalmol.* 37, 167–183.

Gabibov, G.A., Blinkov, S.M., Tcherekayev, V.A., 1988. The management of optic nerve meningiomas and gliomas. *J. Neurosurg.* 68, 889–893.

Jeremic, B., Pitz, S., 2007. Primary optic nerve sheath meningioma. Stereotactic fractionated radiation therapy as an emerging treatment of choice. *Cancer* 110, 714–722.

Kennerdell, J.S., Maroon, J.C., Malton, M., Warren, F.A., 1988. The management of optic nerve sheath meningiomas. *Am. J. Ophthalmol.* 106, 450–457.

Kupersmith, M.J., Warren, F.A., Newall, J., Ransohoff, J., 1987. Irradiation of meningiomas of the intracranial anterior visual pathway. *Ann. Neurol.* 21, 131–137.

Kwon, Y., Bae, J.S., Kim, J.M., Lee, D.H., Kim, S.Y., Ahn, J.S., Kim, J.H., Kim, C.J., Kwun, B.D., Lee, J.K., 2005. Visual changes after gamma knife surgery for optic nerve tumors. Report of three cases. *J. Neurosurg.* 102 (Suppl.), 143–146.

Litre, C.F., Noudel, R., Colin, P., Sheperei, B., Peruzzi, P., Rousseau, P., 2007. Radiothérapie stéréotaxique fractionnée des méningiomes de la gaine du nerf optique : à propos de huit cas. *Neurochirurgie* 53, 333–338.

Liu, J.K., Forman, S., Moorthy, C.R., Benzil, D.L., 2003. Update on treatment modalities for optic nerve sheath meningiomas. *Neurosurg. Focus* 14 (5) [article 7].

Mafee, M.F., Goodwin, J., Dorodi, S., 1999. Optic nerve sheath meningiomas. *Radiol. Clin. North Am.* 37, 37–58.

Milker-Zabel, S., Huber, P., Schlegel, W., Debus, J., Zabel du Bois, A., 2009. Fractionated stereotactic radiation therapy in the management of primary optic nerve sheath meningiomas. *J. Neurooncol.* 94, 419–424.

Miralbell, R., Linggood, R.M., de la Monte, S., Convery, K., Munzenrider, J.E., Mirimantoff, R.O., 1992. The role of radiotherapy in the treatment of subtotally resected benign meningiomas. *J. Neurooncol.* 13, 157–164.

Mouton, S., Tilikete, C., Bernard, M., Krolak-Salmon, P., Vighetto, A., 2007. Méningiome du nerf optique. L'expérience lyonnaise. *Rev. Neurol.* 163, 549–559.

Parsons, J.T., Bova, F.J., Fitzgerald, C.R., Mendenhall, W.M., Million, R.R., 1994. Radiation optic neuropathy after megavoltage external-beam irradiation: analysis of time-dose factors. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 30, 755–763.

Pitz, S., Becker, G., Schiefer, U., Wilhelm, H., Jeremic, B., Bamberg, M., Zrenner, E., 2002. Stereotactic fractionated irradiation of optic nerve sheath meningioma: a new treatment alternative. *Br. J. Ophthalmol.* 86, 1265–1268.

Richards, J.C., Roden, D., Harper, C.S., 2005. Management of sight-threatening optic nerve sheath meningioma with fractionated stereotactic radiotherapy. *Clin. Experiment. Ophthalmol.* 33, 137–141.

Roser, F., Nakamura, M., Martini-Thomas, R., Samii, M., Tatagiba, M., 2006. The role of surgery in meningiomas involving the optic nerve sheath. *Clin. Neurol. Neurosurgery* 108, 470–476.

Saeed, P., Rootman, J., Nugent, R.A., White, V.A., Mackenzie, I.R., Koorneef, L., 2003. Optic nerve sheath meningiomas. *Ophthalmology* 110, 2019–2030.

Schick, U., Dott, U., Hassler, W., 2004. Surgical management of meningiomas involving the optic nerve sheath. *J. Neurosurg.* 101, 951–959.

Smee, R.L., Scheider, M., Williams, J.R., 2009. Optic nerve sheath meningioma. Non-surgical treatment. *Clin. Oncol. (R. Coll. Oncol.)* 21, 8–13.

Stieber, V.W., 2008. Radiation therapy for visual pathway tumors. *J. Neuroophthalmol.* 28, 222–230.

Taylor Jr., B.W., Marcus Jr., R.B., Friedman, W.A., Ballinger Jr., W.E., Million, R.R., 1988. The meningioma controversy: postoperative radiation therapy. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 15, 299–304.

Turbin, R.E., Thompson, C.R., Kennerdell, J.S., Cockerham, K.P., Kupersmith, M.J., 2002. A long-term visual outcome comparison in patients with optic nerve sheath meningioma managed with observation, surgery, radiotherapy, or surgery and radiotherapy. *Ophthalmology* 109, 890–900.

Verheggen, R., Markakis, E., Muhlendyck, H., Finkenstaedt, M., 1996. Symptomatology, surgical therapy and postoperative results of sphenorbital, intraorbital-intraocular and optic sheath meningiomas. *Acta Neurochir. Suppl. (Wien.)* 65, 95–98.

Wara, W.M., Sheline, G.E., Newman, H., Townsend, J.J., Boldrey, E.B., 1975. Radiation therapy of meningiomas. *Am. J. Roentgenol. Ther. Nucl. Med.* 123, 453–458.