

# TUMEUR MÉLANOCYTAIRE MÉNINGÉE PRIMITIVE DE GRADE INTERMÉDIAIRE : CONFRONTATION RADIO-PATHOLOGIQUE

T. MOSER<sup>(1)</sup>, T.S. NOGUEIRA<sup>(1)</sup>, W. FAKHOURY<sup>(1)</sup>, N. PFLEGER<sup>(1)</sup>, A. NEUVILLE<sup>(2)</sup>, P. KEHRLI<sup>(3)</sup>, R. BELTECHI<sup>(3)</sup>, A. SERBAN<sup>(3)</sup>, R. SILVESTRE<sup>(3)</sup>, J.L. DIETEMANN<sup>(1)</sup>

(1) Service de Radiologie 2, Hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex.

(2) Service d'Anatomo-pathologie, Hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex.

(3) Service de Neurochirurgie, Hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex.

## RÉSUMÉ

Un cas de tumeur mélanocytaire méningée primitive de grade intermédiaire intéressant la racine droite de C2 est présenté. Cette rare entité peut être évoquée en présence d'une lésion extra-axiale située dans la fosse postérieure ou le canal cervical et présentant un raccourcissement des T1 et T2.

Le diagnostic de certitude repose sur l'histologie qui montre de manière caractéristique une prolifération de cellules mélanocytaires fusiformes marquées par la coloration de la mélanine et positives pour l'antigène HMB45. La cellularité, l'index mitotique, l'index de prolifération et le caractère invasif sont les principaux critères permettant de classer cette lésion au sein des tumeurs mélanocytaires méningées dont le spectre s'étend du mélanocytome au mélanome malin.

Mots-clés : tumeur méningée, mélanocytome, mélanome, IRM.

## SUMMARY

### Primary meningeal intermediate grade melanocytic neoplasm: case report with radiologic-pathologic correlation

A case of primary meningeal intermediate grade melanocytic neoplasm involving the right C2 nerve root is presented. MRI findings may suggest this rare entity, especially when an extra-axial lesion is located in the posterior fossa or cervical spinal canal and demonstrates shortening of both T1 and T2. Eventually, definitive diagnosis relies on histology which demonstrates spindle-shaped melanocytic cells that are Fontana stained and positive for HMB45 antigen. Cellularity, pleomorphism, mitotic rate, proliferation index and invasiveness are useful criteria to distinguish among the spectrum of primary melanocytic tumors of the central nervous system ranging from melanocytoma to malignant melanoma.

Key words: meningeal neoplasm, melanocytoma, melanoma, MRI.

## INTRODUCTION

Les leptoméniges contiennent normalement des cellules mélanocytaires qui prédominent à la face ventrale de l'encéphale et autour de la jonction bulbo-médullaire [9].

Les néoplasmes dérivés de ces cellules sont extrêmement rares, contrairement aux localisations secondaires des mélanomes cutanés.

Nous rapportons ici le cas d'une tumeur mélanocytaire méningée primitive de grade intermédiaire.

## OBSERVATION

Une femme de 34 ans, sans antécédents particuliers, présentait des douleurs cervicales, des céphalées et des vomissements depuis trois semaines. À l'admission, l'examen retrouvait une raideur cervicale, sans signes neurologiques objectifs. En raison d'une fébricule, l'hypothèse d'une méningite a été évoquée conduisant à demander un scanner cérébral avant ponction lombaire.

Le scanner cérébral (figure 1) montrait un processus occupant au sein du foramen magnum. Les

ventricules cérébraux ne présentaient pas d'élargissement notable.

Une IRM (figure 2) centrée sur la jonction crânio-cervicale comprenant des séquences pondérées T1 et T2 dans le plan sagittal, puis T1 après injection de gadolinium dans les trois plans a ensuite été

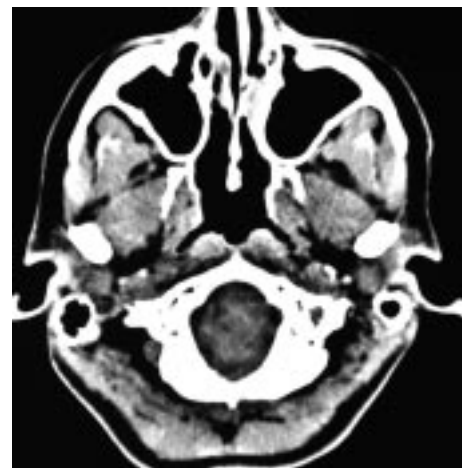


FIG. 1. – Coupe scanner horizontale passant par le foramen magnum montrant un processus occupant isodense au tronc cérébral.

FIG. 1. – Axial CT image through the foramen magnum showing an isodense mass.

Tirés à part : Th. MOSER, à l'adresse ci-dessus.  
e-mail : moser\_th@yahoo.fr

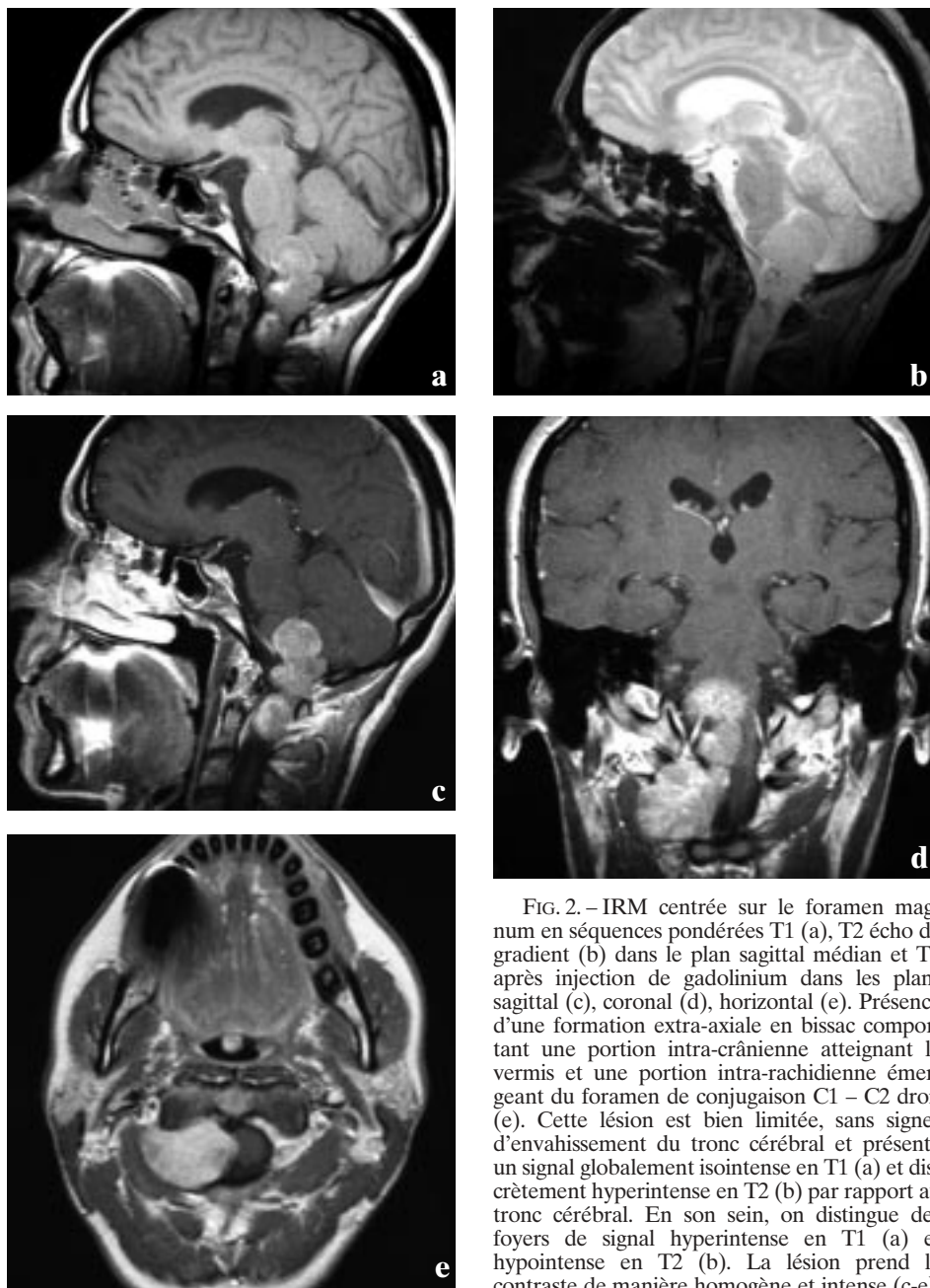


FIG. 2. – MRI scan through the foramen magnum including midline sagittal T1W (a) and T2\*W (b) images and postcontrast sagittal (c) coronal (d) and axial (e) T1W images. There is an extra-axial dumbbell shaped lesion with an intracranial component involving the cerebellar vermis and a spinal portion emerging from the right C1-C2 neural foramen (e). It is a well-defined lesion, with no evidence of brain stem invasion, that is mostly isointense on T1W (a) and faintly hyperintense on T2W (b) relative to the brain stem. In addition, there are some speckled areas that are hyperintense on T1W (a) and hypointense on T2W (b). The lesion enhances in a conspicuous and homogeneous pattern (c-e).

réalisée. Elle montrait une formation extra-axiale en bissac comportant une portion intra-crânienne atteignant le vermis et une portion intra-rachidienne émergeant du foramen de conjugaison C1 – C2 droit. Cette lésion apparaissait bien limitée, sans signes d'envahissement cérébral et présentait un signal globalement isointense en T1 et discrètement hyperintense en T2 par rapport au tronc cérébral. En son sein, on distinguait des foyers de signal hyperintense en T1 et hypointense en T2. La lésion prenait le

contraste de manière homogène et intense. Compte tenu de l'aspect et de la localisation de cette lésion, l'hypothèse d'un neurinome a été évoquée.

L'intervention chirurgicale (figure 3) a débuté par une incision médiane et une laminectomie sous-occipitale exposant la portion intra-rachidienne de la lésion qui suivait le trajet de la racine nerveuse C2 droite avec une érosion du trou de conjugaison. Cette portion a été réséquée, puis la dure-mère a été ouverte pour faire l'exérèse de la portion intra-

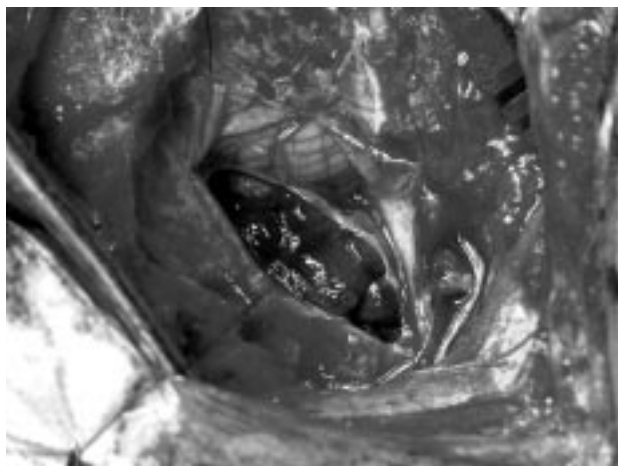


FIG. 3. – Vue opératoire. La portion intra-rachidienne de la tumeur a été résectuée et la dure-mère ouverte montrant la portion intra-crânienne au contact du cervelet.

FIG. 3. – Operative view. The spinal part of the tumor has been removed and the dura opened showing the intracranial part abutting the cerebellum.

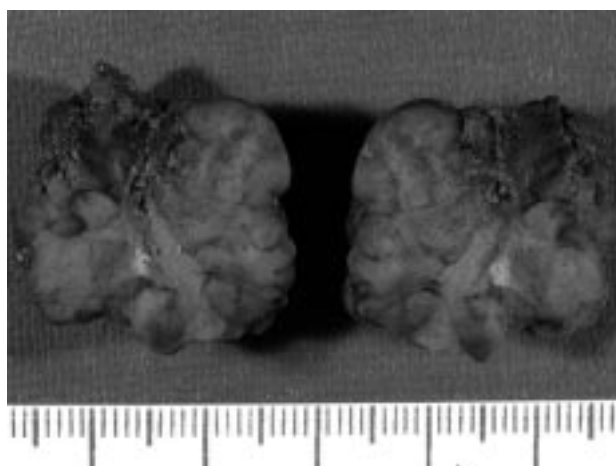


FIG. 4. – Aspect macroscopique d'un des fragments de la pièce opératoire après fixation dans le formol.

FIG. 4. – Gross appearance of a formalin fixed fragment from the surgical specimen.

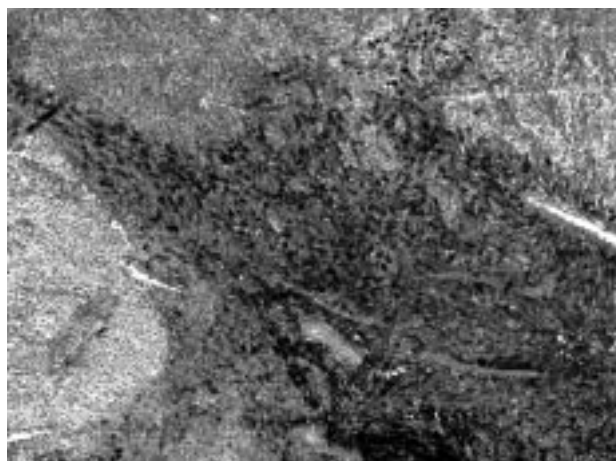


FIG. 5. – Coupe histologique (hématoxyline éosine grossissement  $\times 40$ ). Présence de cellules tumorales pigmentées.

FIG. 5. – Histologic section (hematoxylin eosin magnification  $\times 40$ ). Pigmented tumor cells.

crânienne de la lésion, réalisant ainsi une tumorectomie complète.

A l'examen macroscopique (figure 4), les fragments tumoraux étaient gris verdâtre, mesurant ensemble  $4 \times 2,5 \times 2$  cm. En microscopie (figure 5), la tumeur était constituée de cellules ovales ou fusiformes avec des noyaux ovalaires discrètement irréguliers et un cytoplasme abondant apparaissant soit pâle, soit rempli de pigments marqués par la coloration de Fontana (coloration de la mélanine). Les cellules formaient des faisceaux entrelacés, avec par endroit une infiltration lymphocytaire, et arrivaient au contact d'un tissu conjonctif contenant des fibres nerveuses et des cellules ganglionnaires. Les mitoses étaient présentes en nombre supérieur à trois pour dix champs à fort grossissement. Il n'y avait pas de nécrose. En immunohistochimie, les cellules étaient positives pour la PS 100 (marqueur des cellules dérivées de la crête neurale), pour HMB45 et melanA (marqueurs des cellules mélanocytaires). L'index mitotique évalué avec l'anticorps Mib 1 était de 10 %.

Ces résultats étaient en faveur d'une tumeur mélanocytaire méningée primitive, classée de grade intermédiaire en raison de son hypercellularité, de la présence de plus de trois mitoses pour dix champs, d'atypies nucléaires et d'un index de prolifération supérieur à 2 %.

## DISCUSSION

Les tumeurs mélanocytaires méningées primitives sont des lésions rares divisées en formes localisées et diffuses.

Les lésions localisées sont classées histologiquement selon un grade croissant en mélanocytome, tumeur mélanocytaire de grade intermédiaire et mélanome par Brat *et al.* [3] qui ont publié la plus importante série de cas.

La forme diffuse, associant volontiers des lésions cutanées et du système nerveux central, est considérée comme une phacomatose. Il s'agit principalement de la mélanose neuro-cutanée, un rare syndrome congénital comportant des naevi cutanés et des lésions mélanocytaires bénignes ou malignes du système nerveux central. Les sujets porteurs de large naevus congénitaux ont un risque accru de développer des mélanomes cutanés et extra-cutanés et de présenter une mélanose méningée parfois asymptomatique. Un dépistage de ces patients par IRM a été proposé [2]. Les anomalies retrouvées sont soit leptoméningées avec un signal spontanément hyperintense en T1, une prise de contraste ou une hydrocéphalie communicante, soit encéphaliques avec des foyers de signal hyperintense en T1. Ces images prédominent au niveau basilaire et du canal rachidien [1, 4].

Ces patients présentent un excès de mélanocytes leptoméningés avec une accumulation périvasculaire anormale pouvant représenter une voie de passage pour le développement de lésions intra-axiales [1].

Le diagnostic différentiel des tumeurs mélanocytaires leptoméningées localisées se pose avec les neurinomes et les méningiomes.

Les neurinomes sont développés aux dépens des nerfs crâniens et rachidiens et prédominent au

niveau de la fosse postérieure et du canal rachidien. Ils entraînent volontiers des érosions des trous de conjugaison (forme en sablier). Les tumeurs mélanocytaires peuvent prendre un aspect similaire [12, 13].

Les tumeurs mélanocytaires méningées sont souvent initialement confondues avec des méningiomes. Le mélanocytome avait d'ailleurs été initialement nommé méningiome mélanique jusqu'à ce que sa nature mélanocytaire soit prouvée par Limas et Tio [9]. Le méningiome est développé à partir de la pachyméninge et ne contient donc pas de cellules mélanocytaires. La forme pigmentée correspondrait à des dépôts d'hémossidérine liés aux hémorragies intra-tumorales. Le diagnostic peut être orienté par le siège au niveau de la convexité et la présence de calcifications (psammomes).

En IRM, le raccourcissement des T1 et T2 est évocateur d'une tumeur mélanocytaire [5]. Il serait dû aux effets paramagnétiques des ions métalliques que complexe la mélanine pour les épurer [8]. Cependant, cet aspect est inconstant et dépendrait de la richesse tumorale en mélanine [10, 11].

Finalement, c'est l'examen histologique qui permet d'affirmer la nature mélanocytaire de la lésion. Il permet également de distinguer les lésions primitives de bas grade et de grade intermédiaire, des lésions secondaires qui sont toujours de haut grade. L'examen histologique peut être pris en défaut pour les lésions de haut grade dont le caractère primitif ou secondaire ne sera souvent supposé qu'au vu d'un bilan d'extension exhaustif [7]. Le pronostic dépend d'ailleurs plus du grade tumoral que du caractère primitif ou secondaire. Les lésions de bas grade et de grade intermédiaire peuvent être traitées par excrèse simple, avec toutefois un risque de récurrence [6, 10]. Les lésions de haut grade sont traitées par chimiothérapie.

## CONCLUSION

Bien que rare, les tumeurs mélanocytaires méningées peuvent être considérées dans le diagnostic différentiel des tumeurs extra-axiales. Une localisation dans la fosse postérieure ou le canal rachidien cervical et un raccourcissement des T1 et T2 en IRM sont particulièrement évocateurs de ce diagnostic.

## ADDENDUM

Huit mois après le traitement chirurgical, la patiente a consulté en urgence pour des céphalées, des

vomissements et une diplopie de survenue brutale. Une exploration IRM de l'ensemble du névraxe montrait alors des signes de dissémination méningée. Des prises de contraste nodulaires intéressaient la surface de la moelle épinière à hauteur de C4, le cône terminal et les racines de la queue de cheval. On retrouvait également des prises de contraste nodulaires à la face postérieure du bulbe, dans la vallée sylvienne droite, dans le ventricule latéral gauche et dans la partie postérieure du troisième ventricule. Cette dernière localisation était la plus volumineuse avec un diamètre de 10 mm. Cependant, l'examen ne montrait pas de signes de récurrence locale.

## RÉFÉRENCES

- [1] BARKOVICH AJ, FRIEDEN IJ, WILLIAMS ML. MR of neurocutaneous melanosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994 ; 15 : 859-867.
- [2] BITTENCOURT FV, MARGHOUB AA, KOPF AW, KOENIG KL, BART RS. Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis. *Pediatrics* 2000 ; 106 : 736-741.
- [3] BRAT DJ, GIANNINI C, SCHEITHAUER BW, BURGER PC. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous systems. *Am J Surg Pathol* 1999 ; 23 : 745-754.
- [4] BYRD SE, DARLING CF, TOMITA T, CHOU P, DE LEON GA., RADKOWSKI MA. MR imaging of symptomatic neurocutaneous melanosis in children. *Pediatr Radiol* 1997 ; 27 : 39-44.
- [5] CHAABANE M, ELLOUZE S, HAMROUNI A, MLIKA N, BEN HAMMOUDA M, KHOUDJA F. Une tumeur méningée rare : mélanocytome méningé. *J Radiol* 2003 ; 84 : 415-416.
- [6] CLARKE DB, LEBLANC R, BERTRAND G, QUARTEY GR, SNIPES GJ. Meningeal melanocytoma. Report of a case and a historical comparison. *J Neurosurg* 1998 ; 88 : 116-121.
- [7] CZARNECKI EJ, SILBERGLEIT R, GUTIERREZ JA. MR of spinal meningeal melanocytoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997 ; 18 : 180-182.
- [8] ENOCHS WS, PETHERICK P, BOGDANOVA A, MOHR U, WEISLEDER R. Paramagnetic metal scavenging by melanin : MR imaging. *Radiology* 1997 ; 204 : 417-423.
- [9] LIMAS C, TIO FO. Meningeal melanocytoma ("melanotic meningioma"). Its melanocytic origin as revealed by electron microscopy. *Cancer* 1972 ; 30 : 1286-12894.
- [10] LITOFSKY NS, ZEE CS, BREEZE RE, CHANDRASOMA PT. Meningeal melanocytoma: diagnostic criteria for a rare lesion. *Neurosurgery* 1992 ; 31 : 945-948.
- [11] SHOWNKEEN HN, HARMATH C, THOMAS C. Multiform cervical melanocytoma : a case report. *Neuroradiology* 2002 ; 44 : 1008-1010.
- [12] SKARLI SO, WOLF AL, KRISTT DA, NUMAGUCHI Y. Melanoma arising in a cervical spinal nerve root: report of a case with a benign course and malignant features. *Neurosurgery* 1994 ; 34 : 533-537.
- [13] TATAGIBA M, BOKER DK, BRANDIS A, SAMII M, OSTERTAG H, BABU R. Meningeal melanocytoma of the C8 nerve root: case report. *Neurosurgery* 1992 ; 31 : 958-961.