

Année 2021/2022

N°

Thèse

Pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'État

par

Alexia PLANTY-BONJOUR

Née le 30 Janvier 1994 à l'Isle d'Espagnac (16)

TITRE

Méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux : états des lieux et stratégie thérapeutique

Présentée et soutenue publiquement le **24 Octobre 2022** devant un jury composé de :

Président du Jury : Professeur Stéphane VELUT, Anatomie, Faculté de Médecine -Tours

Membres du Jury :

Professeur Christophe DESTRIEUX, Anatomie, Faculté de Médecine – Tours

Dr Mourad AGGAD, Neurochirurgie, PH, CHU – Tours

Dr Louis-Marie TERRIER, Neurochirurgie, Hôpital Privé Clairval – Marseille

Directeur de thèse : Professeur Patrick FRANCOIS, Neurochirurgie, Faculté de Médecine – Tours

UNIVERSITE DE TOURS

FACULTE DE MEDECINE DE TOURS

DOYEN

Pr Patrice DIOT

VICE-DOYEN

Pr Henri MARRET

ASSESEURS

Pr Denis ANGOULVANT, Pédagogie

Pr Mathias BUCHLER, Relations internationales

Pr Theodora BEJAN-ANGOULVANT, Moyens – relations avec l'Université

Pr Clarisse DIBAO-DINA, Médecine générale

Pr François MAILLOT, Formation Médicale Continue

Pr Patrick VOUREC'H, Recherche

RESPONSABLE ADMINISTRATIVE

Mme Carole ACCOLAS

DOYENS HONORAIRES

Pr Emile ARON (†) – 1962-1966

Directeur de l'Ecole de Médecine - 1947-1962

Pr Georges DESBUQUOIS (†) - 1966-1972

Pr André GOUAZE (†) - 1972-1994

Pr Jean-Claude ROLLAND – 1994-2004

Pr Dominique PERROTIN – 2004-2014

PROFESSEURS EMERITES

Pr Daniel ALISON

Pr Gilles BODY

Pr Philippe COLOMBAT

Pr Etienne DANQUECHIN-DORVAL

Pr Pascal DUMONT

Pr Bernard FOUQUET

Pr Yves GRUEL

Pr Gérard LORETTE

Pr Dominique PERROTIN

Pr Philippe ROSSET

PROFESSEURS HONORAIRES

P. ANTHONIOZ – P. ARBEILLE – A. AUDURIER – A. AUTRET – P. BAGROS – C. BARTHELEMY -
J.L. BAULIEU – C.BERGER – JC. BESNARD – P. BEUTTER – C. BONNARD – P. BONNET – P.
BOUGNOUX – P. BURDIN – L. CASTELLANI – J.CHANDENIER – A. CHANTEPIE – B.
CHARBONNIER – P. CHOUTET – T. CONSTANS – C. COUET – L. DE LA LANDE DE CALAN – J.P.
FAUCHIER – F. FETISSOF – J. FUSCIARDI – P. GAILLARD – G. GINIES – D. GOGA – A. GOUDEAU
– J.L.GUILMOT – O. HAILLOT – N. HUTEN – M. JAN – J.P. LAMAGNERE – F. LAMISSE – Y.
LANSON – O. LE FLOCH – Y.LEBRANCHU – E. LECA – P. LECOMTE – AM. LEHR-DRYLEWICZ – E.
LEMARIE – G. LEROY – M. MARCHAND – C.MAURAGE – C. MERCIER – J. MOLINE –
C.MORAINÉ – J.P. MUH – J. MURAT – H. NIVET – L. POURCELOT – R.QUENTIN – P. RAYNAUD
– D. RICHARD-LENOBLE – A. ROBIER – J.C. ROLLAND – D. ROYERE - A. SAINDELLE – E.SALIBA –
J.J. SANTINI – D. SAUVAGE – D. SIRINELLI – J. WEILL

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

ANDRES Christian.....Biochimie et biologie moléculaire
ANGOULVANT DenisCardiologie
APETOH LionelImmunologie
AUPART Michel.....Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
BABUTY DominiqueCardiologie
BAKHOS David.....Oto-rhino-laryngologie
BALLON Nicolas.....Psychiatrie ; addictologie
BARBIER François.....Médecine intensive et réanimation
BARILLOT Isabelle.....Cancérologie ; radiothérapie
BARON ChristopheImmunologie
BEJAN-ANGOULVANT ThéodoraPharmacologie clinique
BERHOUEZ Julien.....Chirurgie orthopédique et traumatologique
BERNARD AnneCardiologie
BERNARD LouisMaladies infectieuses et maladies tropicales
BLANCHARD-LAUMONNIER EmmanuelleBiologie cellulaire
BLASCO Hélène.....Biochimie et biologie moléculaire
BONNET-BRILHAULT FrédériquePhysiologie
BOURGUIGNON ThierryChirurgie thoracique et cardiovasculaire
BRILHAULT Jean.....Chirurgie orthopédique et traumatologique
BRUNEREAU LaurentRadiologie et imagerie médicale
BRUYERE Franck.....Urologie
BUCHLER Matthias.....Néphrologie
CALAIS Gilles.....Cancérologie, radiothérapie
CAMUS VincentPsychiatrie d'adultes
CORCIA Philippe.....Neurologie
COTTIER Jean-PhilippeRadiologie et imagerie médicale
DEQUIN Pierre-François.....Thérapeutique
DESMIDT ThomasPsychiatrie
DESOUBEAUX Guillaume.....Parasitologie et mycologie
DESTRIEUX ChristopheAnatomie
DI GUISTO CarolineGynécologie obstétrique
DIOT Patrice.....Pneumologie
DU BOUEXIC de PINIEUX GonzagueAnatomie & cytologie pathologiques

DUCLUZEAU Pierre-Henri.....Endocrinologie, diabétologie, et nutrition
 EL HAGE Wissam.....Psychiatrie adultes
 EHRMANN StephanMédecine intensive – réanimation
 FAUCHIER LaurentCardiologie
 FAVARD Luc.....Chirurgie orthopédique et traumatologique
 FOUGERE BertrandGériatrie
 FRANCOIS Patrick.....Neurochirurgie
 FROMONT-HANKARD GaëlleAnatomie & cytologie pathologiques
 GATAULT Philippe.....Néphrologie
 GAUDY-GRAFFIN Catherine.....Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
 GOUPILLE PhilippeRhumatologie
 GUERIF Fabrice.....Biologie et médecine du développement et
 de la reproduction
 GUILLON Antoine.....Médecine intensive – réanimation
 GUILLON-GRAMMATICO Leslie.....Epidémiologie, économie de la santé et prévention
 GUYETANT SergeAnatomie et cytologie pathologiques
 GYAN Emmanuel.....Hématologie, transfusion
 HALIMI Jean-Michel.....Thérapeutique
 HANKARD Régis.....Pédiatrie
 HERAULT OlivierHématologie, transfusion
 HERBRETEAU DenisRadiologie et imagerie médicale
 HOURIOUX Christophe.....Biologie cellulaire
 IVANES FabricePhysiologie
 LABARTHE FrançoisPédiatrie
 LAFFON MarcAnesthésiologie et réanimation chirurgicale, médecine d’urgence
 LARDY Hubert.....Chirurgie infantile
 LARIBI Saïd.....Médecine d’urgence
 LARTIGUE Marie-Frédérique.....Bactériologie-virologie
 LAURE Boris.....Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
 LECOMTE Thierry.....Gastroentérologie, hépatologie
 LEGRAS Antoine.....Chirurgie thoracique
 LESCANNE Emmanuel.....Oto-rhino-laryngologie
 LINASSIER ClaudeCancérologie, radiothérapie
 MACHET LaurentDermato-vénéréologie
 MAILLOT FrançoisMédecine interne
 MARCHAND-ADAM Sylvain.....Pneumologie
 MARRET HenriGynécologie-obstétrique
 MARUANI AnnabelDermatologie-vénéréologie
 MEREGHETTI LaurentBactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
 MITANCHEZ DelphinePédiatrie
 MORINIERE Sylvain.....Oto-rhino-laryngologie
 MOUSSATA DriffaGastro-entérologie
 MULLEMAN Denis.....Rhumatologie
 ODENT Thierry.....Chirurgie infantile
 OUAISSI MehdiChirurgie digestive
 OULDAMER Lobna.....Gynécologie-obstétrique
 PAINTAUD GillesPharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique

PATAT FrédéricBiophysique et médecine nucléaire
 PERROTIN FranckGynécologie-obstétrique
 PISELLA Pierre-Jean.....Ophtalmologie
 PLANTIER LaurentPhysiologie
 REMERAND Francis Anesthésiologie et réanimation, médecine d'urgence
 ROINGEARD Philippe.....Biologie cellulaire
 RUSCH Emmanuel..... Epidémiologie, économie de la santé et prévention
 SAINT-MARTIN Pauline.....Médecine légale et droit de la santé
 SALAME Ephrem.....Chirurgie digestive
 SAMIMI Mahtab.....Dermatologie-vénéréologie
 SANTIAGO-RIBEIRO MariaBiophysique et médecine nucléaire
 THOMAS-CASTELNAU PierrePédiatrie
 TOUTAIN Annick.....Génétique
 VAILLANT Loïc.....Dermato-vénéréologie
 VELUT Stéphane.....Anatomie
 VOURC'H Patrick.....Biochimie et biologie moléculaire
 WATIER HervéImmunologie
 ZEMMOURA IlyessNeurochirurgie

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

DIBAO-DINA Clarisse
 LEBEAU Jean-Pierre

PROFESSEURS ASSOCIES

MALLET Donatien.....Soins palliatifs
 ROBERT Jean.....Médecine Générale
 PROFESSEUR CERTIFIE DU 2ND DEGRE
 MC CARTHY Catherine.....Anglais

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

AUDEMARD-VERGER Alexandra.....Médecine interne
 BARBIER Louise.....Chirurgie digestive
 BINET AurélienChirurgie infantile
 BISSON ArnaudCardiologie (CHRO)
 BRUNAUT PaulPsychiatrie d'adultes, addictologie
 CAILLE Agnès Biostat., informatique médical et technologies de communication
 CARVAJAL-ALLEGRIA Guillermo.....Rhumatologie (au 01/10/2021)
 CLEMENTY Nicolas.....Cardiologie
 DENIS Frédéric.....Odontologie
 DOMELIER Anne-SophieBactériologie-virologie, hygiène hospitalière
 DUFOUR DianeBiophysique et médecine nucléaire
 ELKRIEF Laure.....Hépatologie – gastroentérologie
 FOUQUET-BERGEMER Anne-Marie.....Anatomie et cytologie pathologiques
 GOUILLEUX Valérie.....Immunologie
 HOARAU CyrilleImmunologie
 LE GUELLEC Chantal..... Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
 LEFORT Bruno.....Pédiatrie

LEMAIGNEN AdrienMaladies infectieuses
MACHET Marie-ChristineAnatomie et cytologie pathologiques
MOREL Baptiste.....Radiologie pédiatrique
PARE Arnaud.....Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
PIVER Éric.....Biochimie et biologie moléculaire
ROUMY JérômeBiophysique et médecine nucléaire
SAUTENET BénédicteThérapeutique
STANDLEY-MIQUELESTORENA Elodie.....Anatomie et cytologie pathologiques
STEFIC Karl.....Bactériologie
TERNANT David.....Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
VAYNE Caroline.....Hématologie, transfusion
VUILLAUME-WINTER Marie-Laure.....Génétique

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

AGUILLON-HERNANDEZ Nadia.....Neurosciences
NICOGLOU AntoninePhilosophie – histoire des sciences et des techniques
PATIENT Romuald.....Biologie cellulaire
RENOUX-JACQUET CécileMédecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES

AUMARECHAL AlainMédecine Générale
BARBEAU Ludivine.....Médecine Générale
CHAMANT ChristelleMédecine Générale
ETTORI-AJASSE Isabelle.....Médecine Générale
PAUTRAT MaximeMédecine Générale
RUIZ Christophe.....Médecine Générale
SAMKO Boris.....Médecine Générale

CHERCHEURS INSERM - CNRS - INRAE

BECKER Jérôme.....Chargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253
BOUAKAZ AyacheDirecteur de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253
BRIARD Benoit.....Chargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1100
CHALON SylvieDirecteur de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253
DE ROCQUIGNY HuguesChargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1259
ESCOFFRE Jean-Michel.....Chargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253
GILOT Philippe.....Chargé de Recherche Inrae – UMR Inrae 1282
GOUILLEUX FabriceDirecteur de Recherche CNRS – EA 7501 - ERL CNRS 7001
GOMOT Marie.....Chargée de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253
GUEGUINOU Maxime.....Chargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1069
HEUZE-VOURCH Nathalie.....Directrice de Recherche Inserm – UMR Inserm 1100
KORKMAZ Brice.....Chargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1100
LATINUS Marianne.....Chargée de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253
LAUMONNIER FrédéricChargé de Recherche Inserm - UMR Inserm 1253
LE MERREUR Julie.....Directrice de Recherche CNRS – UMR Inserm 1253
MAMMANO Fabrizio.....Directeur de Recherche Inserm – UMR Inserm 1259
MEUNIER Jean-ChristopheChargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1259
PAGET ChristopheChargé de Recherche Inserm – UMR Inserm 1100

RAOUL William.....Chargé de Recherche Inserm – UMR CNRS 1069
SI TAHAR MustaphaDirecteur de Recherche Inserm – UMR Inserm 1100
SUREAU CamilleDirectrice de Recherche émérite CNRS – UMR Inserm 1259
WARDAK Claire.....Chargée de Recherche Inserm – UMR Inserm 1253

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

Pour l'Ecole d'Orthophonie

DELORE ClaireOrthophoniste

GOUIN Jean-Marie.....Praticien Hospitalier

Pour l'Ecole d'Orthoptie

BOULNOIS Sandrine.....Orthoptiste

Pour l'Ethique Médicale

BIRMELE Béatrice.....Praticien Hospitalier

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté,

de mes chers condisciples
et selon la tradition d'Hippocrate,
je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de
la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent,
et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux
ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira
les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à
corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai
à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à
mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre
et méprisé de mes confrères
si j'y manque.

Remerciement

Aux Membres du Jury :

Au Professeur Stéphane Velut, merci pour tout l'apprentissage durant mon internat. J'ai une chance inouïe d'avoir pu travailler et apprendre auprès de vous durant toutes ces années (qui ne sont pas finies encore). J'espère pouvoir un jour affleurer votre niveau chirurgical, en tout cas mon objectif est de m'en approcher au maximum. Merci encore.

Au Professeur Christophe Destrieux, mon papoune neurochirurgical, nos origines charentaises communes, nos séjours à l'EANS et les gardes-sushis ont créé un lien indéniable entre nous. Les brioches du dimanche de garde me manqueront certainement. Je n'oublie tout de même pas de vous remercier pour tout votre enseignement pendant ces cinq années, qu'il soit anatomique, neurochirurgical ou de commérage.

Au Docteur Mourad Aggad, quel plaisir de travailler avec toi ! Tu es perfectionniste et pourtant si patient avec nous, ce qui m'a permis de progresser énormément en chirurgie. J'ai hâte de continuer à travailler avec toi, en binôme (je travaille toujours sur le slogan) et j'espère qu'on perpétuera les soirées pizza en dehors des gardes !

Au Docteur Louis- Marie Terrier, malgré le fait que tu sois parti rapidement dans mon dos alors que j'étais à Lille, merci pour tout. Je me souviendrai toute ma vie de ma première garde, le premier jour de mon internat avec toi et des nombreuses fois où je débarquais à ta consultation avec ma liste d'avis (où nos regards se croisaient à chaque brancard). Tu as choisi la méditerranée et les voiliers mais tu resteras mon chef de clinique préféré.

Et enfin au Professeur Patrick François, tout d'abord merci pour m'avoir épaulé pour ma thèse et je m'excuse pour le harcèlement subi durant presque un an (peut être mérité). Je te rends ta boîte mail (et les pubs avec). Merci pour les heures et les heures au bloc à avoir appris à tes côtés. Je t'admire énormément pour tout ton travail, tu es également mon modèle chirurgical et j'espère un jour savoir opérer autant et aussi bien que toi. Merci énormément.

Aux autres chefs de neurochirurgie :

Au Professeur Ilyess Zemmoura, merci pour ton incroyable patience au bloc, avec ta capacité à rester regarder en nous aidant : je me souviens très bien de mon premier HSD « en solo » et de ton premier compliment au bloc (et oui ça marque). Merci pour la formation théorique entre les cours et les DES (avec les trajets en voiture compris).

Au Docteur Aymeric Amelot, en tant que président général délégué des internes, je voulais te remercier pour ton aide pour ma thèse grâce à tes talents de statisticien (et pour les autres papiers), et également pour tout ton apprentissage au bloc, et plus spécifiquement sur le rachis instrumenté (qui m'était alors inconnu). J'espère qu'on continuera à prendre des cafés ensemble même si on ne sera plus de garde tous les deux et promis en docteur junior ce sera la douche d'abord !

Au Docteur Antoine Listrat, merci pour tout ! Que ce soit sur les blocs adultes ou enfants, tu m'as toujours permis d'apprendre et d'opérer et ce, même en pleine nuit (parfois contre vents et marées). J'espère continuer à programmer ou à venir sur des blocs avec toi (ou juste venir papoter).

Au Docteur Nadine Travers, je viens renforcer l'équipe féminine (enfin !). Merci beaucoup pour ta gentillesse et ton partage de connaissance, et ce qu'il soit 14h ou 4h du matin (ta capacité à être plus réveillée que l'interne qui t'appelle m'impressionne). Merci pour tout.

Également un grand merci à l'équipe de neurochirurgie du Pr Lejeune à Lille qui m'a accueillie pendant 6 mois, qui m'a beaucoup appris et avec qui j'espère garder de nombreux contacts.

Merci à l'équipe des NRistes tourangeaux (Dr Bibi, Dr Boulouis, Dr Ifergan et Dr Janot) pour m'avoir acceptée pendant 6 mois même si j'étais « le loup dans la bergerie ». Ce stage a été passionnant et très enrichissant que ce soit personnellement ou professionnellement.

Et Merci à tous les neurochirurgiens et internes m'ayant permis de réaliser cette thèse en m'aidant à rechercher et à collecter les données dans leur centre.

J'ai également une pensée pour les médecins qui m'ont inspiré et donné envie de faire ce métier : **Dr Nelly Grimaud et Dr Nathalie Kougoucheff**.

A Gaëlle, tu as été ma grande sœur chirurgicale, un coup de foudre professionnel, tu m'as tellement aidée et tellement appris au tout début. C'est grâce à toi que je suis ici actuellement, et je suis tellement heureuse qu'on garde cette amitié si précieuse à mes yeux malgré ton départ pour la capitale de l'univers. **Merci également à tous les autres co-internes, qu'ils soient tourangeaux, Lillois ou d'autres contrées, burkinabais, italien, ou suisse, orthopédiste, ORL, neurologue ou neurochirurgien**: merci pour tous ces semestres, rendus toujours plus agréables par vous et pour toutes les soirées (surtout !).

Je voulais également remercier la formidable et magnifique équipe d'IBODE, infirmier(e)s, aides soignant(es) et secrétaires du service : le travail est tellement plus facile avec vous, je ne peux malheureusement citer chacun et chacune d'entre vous mais sachez que je vous admire et vous avez également beaucoup participé à ma formation d'interne et à la façon dont je fonctionne aujourd'hui (je voudrais porter une mention spéciale pour Delphine et son dressage au lancer de sabots et Mamie Thé pour son fameux « je suis pas docteur mais » : là depuis le début mais maintenant parties pour d'autres aventures).

A tous mes co-externes poitevins (et aux rapportés), Louis, Charlotte, Adrien, Laure, Germain, Romain, Léa, Simon, Morgane, Louise, Quentin, Marion, Antonin... Merci pour toutes ces années de durs labeurs (les soirées ne sont pas toujours faciles) passées auprès de vous. Je suis tellement contente qu'on arrive à maintenir ces vacances et week-ends et qu'on se retrouve pour les événements les plus importants (année chargée pour 2023 !).

A Camille et Mathilde, ce n'est pas toujours facile de se réserver un week-end ou même de se voir, mais vous êtes là depuis toujours et je vous aime tant. Je sais qu'à n'importe quel moment je peux compter sur vous et qu'on se retrouvera toujours.

A Antoine, Julien et Thomas : nos années lycées me manquent et toutes nos aventures aussi : vivement les prochaines (cette fois on ira voir Julien où qu'il soit).

A mes grands-parents : Mamie Raymonde et Papi Henri, merci pour tout votre amour et votre bienveillance : j'ai des souvenirs exceptionnels des vacances passées chez vous et des dimanches. Je reste persuadée que la vocation chirurgicale est venue de la préparation des poules et canards (toujours avec des gants). Je suis très heureuse de pouvoir partager ce moment avec vous : je vous aime. Merci à **Mamie Dominique** de m'avoir offert un papa aussi extraordinaire.

A ma Famille, **Ines, Bénédicte et Jean, Sophie, Thierry, Maxime et Lise, Clément & Chantal, bien** que les moments passés avec vous soit toujours trop rares, ce sont toujours de très bons souvenirs et je suis ravie de partager ce moment de ma vie avec vous.

A ma belle-famille, Cécile, Yves, Romain et Nathan, je vous ai rencontré il y a presque 5 ans... Merci pour votre accueil dans la famille, pour votre infini générosité et sympathie, et pour tous les très bons moments passés ensemble : j'ai beaucoup de chance d'être tombé sur vous (bien que les chiens ne fassent pas des chats) et je suis vraiment ravie que vous soyez également entrés dans ma vie.

Baptiste, mon grand frère, tu m'as attendu tous les vendredis soir en P1 pour les colles, tu m'as amené au premier concours de PACES (tu te serais battu avec les autres voitures si quelqu'un avait osé nous mettre en retard) et tout ça, je crois que tu ne l'as pas fait pour rien. Merci encore pour tout le soutien, pour tous les jeux, toutes les bagarres (et surtout pour le rap) : mon caractère c'est à toi que je le dois. On ne se le dit pas souvent mais je t'aime et merci pour tout, vraiment.

Maman, Papa, je crois que vous n'avez pas trop mal réussi le job de parents. J'ai toujours été heureuse dans cette famille, d'aussi loin que je m'en souviens. Vous nous avez toujours compris, entendus, soutenus. Je ne pense pas avoir un seul mauvais souvenir avec vous. Vous êtes là, coute que coute, à m'entendre raconter mes journées, et parler, parler... Vous avez stressé avec moi, peut-être même plus que moi et c'est grâce à tout ça que j'en suis là, que j'ai réussi à faire ce que je voulais faire depuis toute petite : être médecin (et encore mieux, neurochirurgien !). Je ne pourrais jamais assez-vous remercier pour tout l'amour que vous nous portez et pour tous ce que vous avez fait pour moi : je vous aime tellement.

A toi Guillaume, 5 ans déjà, qui l'aurait cru en voyant cette photo d'anniversaire. Tu es mon pilier, mon soutien indéfectible et chaque moment passé avec toi est une chance, que ce soit en voyage, en famille, entre amis (ou encore mieux tous les deux à ne rien faire). Tu es toujours là, que ce soit à Poitiers, à Tours ou même à Lille (où tous tes allers retours ont forgé l'admiration), que je ris ou que je pleure (et oui ça arrive de temps en temps) et je t'en remercie : tu es tellement important et indispensable pour moi. J'ai tellement hâte de partager mon quotidien avec toi et d'avancer dans la vie ensemble : la première étape immobilière étant faite, j'attends impatiemment la suite. Je t'aime de tout mon cœur.

Table des matières

Table des matières

Abréviations	15
Introduction	16
Anatomie	18
Clinique	22
Imagerie.....	24
Anatomopathologie.....	26
Prise en charge	28
Méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux	28
Objectif	30
Matériels et Méthodes	30
Collection de données.....	30
Examen clinique.....	31
Imagerie.....	31
Mesure de l'exophtalmie	32
Suivi.....	32
Analyse statistique.....	34
Résultats	36
Données épidémiologiques.....	36
Données cliniques	38
Données de l'imagerie	38
Prise en charge	40
Anatomopathologie.....	42
Complications	42
Récidive.....	42
Discussion	44
Prédominance féminine :.....	44
Méningiomes multiples	47
Clinique	48
Invasion osseuse	49
Histoire naturelle	52

<i>Anatomopathologie</i>	54
<i>Prise en charge</i>	55
<i>Chirurgie</i>	56
<i>Radiothérapie</i>	58
<i>Complications</i>	58
<i>Récidive</i>	59
<i>Suivi</i>	59
<i>Limites</i>	60
Conclusion	60
Bibliographie	61
Résumé	68

Abréviations

BAV: baisse d'acuité visuelle

EMA: epithelial membrane antigen

FIV: fécondation in vitro

FOS: fissure orbitaire supérieure

HTIC: hypertension intracrânienne

IGF1: insulin-like growth factor 1

IRM: imagerie par résonance magnétique

LCS: liquide cérébro-spinal

MSO: méningiome sphéno-orbitaire

NF2: neurofibromine 2

OMS: organisation mondiale de la santé

OPG: ostéoprotégérine

POM: parésie oculo-motrice

PDGS: prostaglandine D2 Synthase positive

STIR: short T1 inversion recovery

TDM: tomodensitométrie

TERT: telomerase reverse transcriptase

TRAF7: tumor necrosis factor receptor associated factor 7

Introduction

Les méningiomes sont les tumeurs encéphaliques primitives les plus fréquentes (38,1%)^[1]. Ce sont des tumeurs intracrâniennes, extra-axiales et pour leur grande majorité, bénignes : 80,6% sont de grade OMS (Organisation Mondiale de la Santé) I, 17,6% de grade II et 1,7% de grade III^{[1][2]}. Les méningiomes sont formés à partir des cellules arachnoïdiennes et plus particulièrement des cellules des villosités arachnoïdiennes mais également de cellules de la couche interne de la dure mère, les fibroblastes durs. Embryologiquement, ces deux types de cellules dérivent de cellules communes précurseurs à prostaglandine D2 synthase positive (PDGS), qui elle-même dérivent du mésoderme céphalique au niveau de la base du crâne et de la crête neurale au niveau du télencéphale^[3].

L'inactivation du gène de la neurofibromine 2 (NF2) au niveau du bras long du chromosome 22 (locus 22q) chez ces cellules précurseurs exprimant PDGS suffit au développement des méningiomes. En effet le gène NF2 code pour une protéine du cytosquelette, la merline (moesin-ezrin-radixin-like protein), qui est essentielle pour la prolifération et la survie cellulaire. Suppresseur de tumeurs dans de nombreux cancers, son implication est particulièrement reconnue dans la formation des méningiomes (présente dans 40 à 80% des cas)^[4].

D'autres éléments cytogénétiques ont également été mis en évidence pour la formation des méningiomes et certains sont corrélés à la localisation des méningiomes : comme la mutation de NF2 (méningiomes de la convexité postérieure et rachidiens), la mutation TRAF7 (convexité antérieure) et la mutation SMO (méningiomes de la ligne médiane^[5]). L'EMA (epithelial membrane antigen) est retrouvé dans des formes plus différenciées, et souvent absent pour les méningiomes de la fosse cérébrale moyenne et olfactifs^[6].

Concernant les méningiomes de la base du crane, les taux de CD34 sont augmentés^[7] et des taux de récepteurs à progestérone >50% sont retrouvés dans plus de ¾ des cas^[2]. A noter qu'un KI67 >4% est un facteur de mauvais pronostic^[8]. Par ailleurs, il n'existe pas de mutation connue spécifique aux méningiomes en plaques dans la littérature, et en particulier aux méningiomes sphéno-orbitaires.

Les méningiomes sont donc caractérisés par leur grande variabilité de localisation. Celle qui nous intéresse particulièrement est la localisation sphéno-orbitaire, qui représente 2 à 9% des méningiomes^[9-11]. Le méningiome sphéno-orbitaire est défini comme une entité appartenant à la famille des méningiomes dit « en plaque » décrit par Cushing et Eisenhardt^[12]. Ils sont caractérisés par une invasion « en tapis » de l'os adjacent, accompagnée d'une hyperostose tumorale et d'un épaissement de la dure mère faisant d'eux des ostéo-méningiomes^[13]. La localisation sphéno-orbitaire est la plus fréquente mais ils peuvent se retrouver au niveau de la convexité^[14], du foramen magnum^[15] et même du canal rachidien^[16].

L'hyperostose, caractéristique des méningiomes en plaque, est présente dans 13 à 49% des cas contre moins de 5% pour les méningiomes dits en masse. L'origine de l'hyperostose est incertaine et plusieurs hypothèses sont avancées :

1) La première est que l'hyperostose serait liée à l'implication de protéines liées à la déposition osseuse, telle que l'ostéoprotégérine (OPG) et l'IGF1 (insulin-like growth factor)^{[17][18]} :

- OPG est impliquée dans l'inactivation de l'ostéoclastogénie à travers l'inactivation des récepteurs RANK, ce qui entraîne une surproduction osseuse.
- IGF-1 serait impliquée dans la stimulation du métabolisme osseux par la stimulation des collagènes de types VI et IX et jouerait un rôle dans la surproduction osseuse.

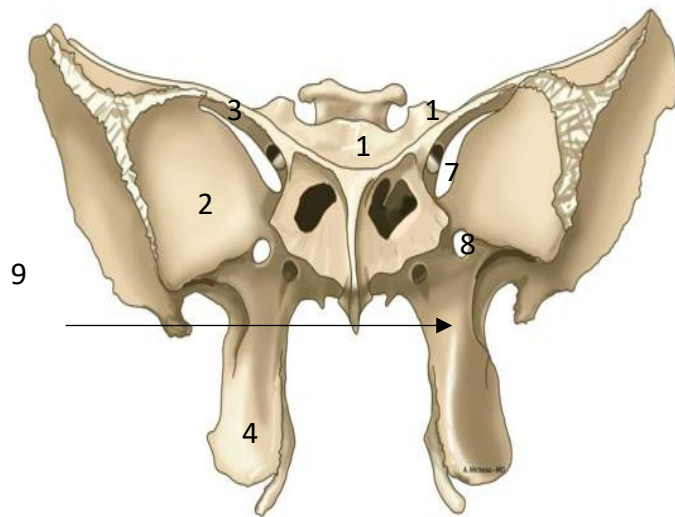
2) La deuxième hypothèse est que l'hyperostose contient des cellules tumorales méningiomateuses. Il a été montré que les 3 couches osseuses sont atteintes par une hyperproduction osseuse due à une stimulation du périoste envahi^[19]. La régulation hormonale locale du métabolisme osseux associée à l'infiltration tumorale intra-osseuse pourraient être responsables de l'hyperostose : l'activité enzymatique propre du méningiome expliquerait la différence d'hyperproduction osseuse entre les méningiomes hyperostéotiques et les non hyperostéotiques^[17].

Anatomie

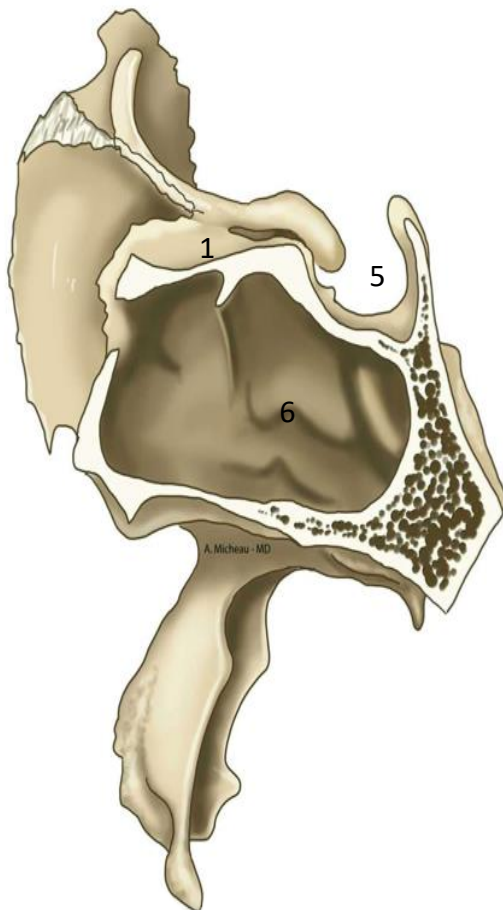
Le développement des méningiomes sphéno-orbitaires est centré sur la grande aile du sphénoïde, l'hyperostose peut ensuite s'étendre vers le sphénoïde, les parties latérale et supérieure de l'orbite et envahir la fissure orbitaire supérieure, le canal optique, la fissure orbitaire inférieure, le foramen rond et même ovale, ainsi que processus clinoidien antérieur et l'apophyse ptérygoïde par un développement dans l'espace interpériostéo-dural.^{[21][22]}. L'extension durale peut atteindre également la base de la grande aile sphénoïdale, la fosse moyenne au niveau de la convexité temporale, le sinus caverneux et la fosse infratemporale^[23].

L'anatomie de l'os sphénoïdal peut nous permettre de comprendre le développement des méningiomes sphéno-orbitaires et pourquoi l'hyperostose est plus diffuse et plus invalidante que dans les autres variétés de méningiomes en plaques (Figure 1). Le sphénoïde est une structure osseuse complexe localisée au milieu de la base du crâne, divisé en une partie médiane (corps du sphénoïde) entourée de 3 extensions symétriques paires (grandes ailes, petites ailes et processus ptérygoïdes)^[24].

Figure 1. Schéma Anatomique du sphénoïde (A. Micheau, e-anatomy, IMAOS) : A; vue de face, B; coupe sagittale.



1. Corps du sphénoïde
2. Grande aile
3. Petite aile
4. Processus ptérygoïde
5. Selle turcique
6. Sinus sphénoïdal
7. Fissure orbitaire supérieure
8. Foramen Rond
9. Foramen Ovale
10. Processus clinoides antérieurs



La partie médiane dessine deux excavations : une à sa face supérieure appelée la selle turcique, qui contient l'hypophyse, et une interne qui correspond au sinus sphénoïdal. Les 2 petites ailes originaires de l'orbitosphénoïde sont attachées à la face antérieure du corps et sont triangulaires. Les 2 grandes ailes (originaires de l'alisphénoïde) sont attachées sur les faces latérales du corps, s'étendent horizontalement avant de s'infléchir vers l'avant et latéralement. Les processus ptérygoïdes descendent verticalement et perpendiculairement des grandes ailes.

Le sphénoïde est en rapport avec plusieurs autres os du crâne: en arrière, il est soudé à l'os occipital formant le clivus. En avant il est en rapport avec le bord postérieur de la partie orbitaire de l'os frontal. Latéralement, il répond aux faces temporales de l'écaille frontale, à l'os temporal, à la partie inféro-antérieure de l'os pariétal au niveau du ptériorion, et également avec l'os zygomatique au niveau de sa face orbitaire.

Le sphénoïde est une clé de passage d'éléments vasculo-nerveux par plusieurs foramens et fissures :

- La fissure orbitaire supérieure (formée par le bord inférieur de la petite aile et le bord supérieur de la grande aile) permet le passage du nerf oculomoteur, trochléaire, de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V1), du nerf abducens et de la veine ophtalmique.
- Le foramen rond (entre la racine antérieure et moyenne de la grande aile), laisse le passage au nerf maxillaire (V2).
- Le foramen ovale permet le passage du nerf mandibulaire (V3).
- Le foramen épineux donne un passage aux vaisseaux méningés moyens et au nerf récurrent du nerf maxillaire.

- Le canal optique (situé entre les racines de la petite aile) offre le passage au nerf optique et à l'artère ophtalmique ^[25].

Outre l'envahissement du sphénoïde, c'est l'atteinte de l'orbite et de la périorbite qui est cruciale dans cette pathologie. L'orbite est une structure osseuse pyramidale formée par plusieurs os du crâne ^[26] :

- La paroi supérieure est formée par l'os frontal en avant et la petite aile du sphénoïde en arrière,
- La paroi latérale est constituée de l'os frontal, l'os zygomatique et en arrière de la grande aile du sphénoïde,
- La paroi inférieure est composée par l'os zygomatique et l'os maxillaire,
- La paroi médiale est formée par l'os maxillaire, l'os lacrymal, la lame orbitaire de l'ethmoïde et la partie latérale du corps du sphénoïde.

Tous ces foramens et fissures sont autant de voies de dissémination que le méningiome sphéno-orbitaire peut emprunter pour s'étendre et se développer. Celui-ci prend racine à partir de la dure mère. Les rôles usuels de celle-ci sont la protection du cerveau, la formation des sinus veineux, le drainage du LCS et la formation du crâne. Elle borde la couche interne de la calvaria et des os de la base du crâne, elle est composée de 2 couches :

- une couche externe, fine, le feuillet ostéo-périosté, directement attaché à la couche interne osseuse et ce, de façon plus forte au niveau de la base du crane^[22]. Elle est richement vascularisée et innervée avec de larges fibres de collagènes.
- Une couche interne, plus épaisse, le feuillet encéphalique, composé de cellules mésothéliales aplaties à cytoplasme dense qui est en relation direct avec l'arachnoïde.

Ces 2 couches se rejoignent au niveau de la convexité ou de la fosse temporale moyenne mais se séparent au niveau de l'orbite, du compartiment latéro-sellaire ou du rachis, créant un compartiment extradural nommé l'espace interpériostéo-dural^[28]. Au niveau de l'orbite, celui-ci est compris entre la périorbite (couche externe) et la gaine durale optique (couche interne) et contient la graisse périorbitaire, du sang veineux, des muscles et des nerfs. Cet espace interpériostéo-dural se poursuit également au niveau du canal rachidien entre le périoste des vertèbres et la couche interne recouvrant la moelle spinale^[29].

Clinique

Les MSO sont largement prédominants chez les femmes, elles représentent plus de 90% des patients atteints^[21,22], ce qui est bien supérieur aux autres types de méningiomes, à l'exception des méningiomes spinaux, où les femmes représentent 87,5% des patients et qui possèdent eux aussi des variantes « en plaque » (très rares, 7,3% des méningiomes spinaux)^[30]. L'âge moyen de diagnostic est d'environ 50 ans, en péri-ménopause et les facteurs de risques de développement des MSO sont comme pour les autres méningiomes : un antécédent de radiothérapie^[31] et la prise de traitements hormonaux progestatifs, notamment l'acétate de normogestrol, de chlormadinone ou de cyprotérone^[32]. Les MSO sont porteurs dans plus de 90% des cas de récepteurs à la progestérone, ce qui montre le rôle prépondérant de la progestérone endogène et exogène dans la croissance de ceux-ci. La prise de traitement contre l'infertilité est un facteur de risque d'apparition de méningiome de la convexité mais il reste non démontré pour les méningiomes de la base du crâne^[33]. La prise de contraceptif composé d'œstrogène seule ou d'une association œstrogène et progestérone n'a pas montré d'effet sur les MSO ou les méningiomes en général^[34].

Les dysthyroïdies sont fréquemment retrouvées chez les patients atteints de MSO, probablement devant la fréquence de troubles ophtalmologiques liés à ces deux pathologies^[21].

Aucun lien n'a été établi entre les méningiomes et les maladies auto-immunes, bien que des cas soient décrits dans la littérature, comme par exemple des cas de lupus érythémateux disséminés et des MSO de grade III^{[35][36]}.

Les méningiomes sphéno-orbitaires sont classiquement découverts devant une exophtalmie (93% des patients selon certaines séries^[21]) avec une moyenne de 5,5mm de différence avec l'œil controlatéral : l'aspect esthétique joue un rôle prépondérant dans la prise en charge de cette pathologie. La symptomatologie ophtalmologique est prédominante et peut survenir avec une baisse d'acuité visuelle (60% inférieure à 8/10^e et 3% avec une cécité complète), un œdème papillaire, un chemosis ou une diplopie (6%). Il peut également exister des parésies des nerfs oculomoteurs, trochléaires ou abducens. L'examen ophtalmologique est donc crucial pour cette pathologie, et l'atteinte bilatérale peut compromettre le pronostic visuel à long terme.

La symptomatologie peut être également plus frustrante et se manifester par des céphalées qui peuvent être holocrâniennes ou rétro-orbitaires. Il peut aussi exister une névralgie et/ou une hypoesthésie trigéminale par compression directe d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau au niveau de la FOS ou du foramen rond^[37]. Les méningiomes sphéno-orbitaires n'occasionnent que rarement des déficits sensitivo-moteurs ou des crises convulsives contrairement aux autres types de méningiomes.

Imagerie

Le premier article rapportant la visualisation d'un méningiome sur une imagerie date de 1902, où le méningiome est visible devant l'augmentation de la densité sur une radiographie^{[38][39][40]}(figure 2)^{28][41]}. Le diagnostic radiologique a progressivement évolué avec l'apparition de la ventriculographie puis de l'artériographie en 1929, permettant la visualisation des méningiomes même non calcifiés et le diagnostic différentiel avec d'autres pathologies (Figure 3)^{[42][43]}. Puis la tomodensitométrie (TDM) est apparue en 1973 et enfin l'imagerie par résonance magnétique (IRM)^[44].

Le méningiome sphéno-orbitaire est caractérisé sur la TDM par une hyperostose, d'aspect en verre dépoli, des grandes et petites ailes du sphénoïde, s'étendant plus ou moins aux os voisins en fonction de l'étendue de la pathologie, mais également en intra-orbitaire, en intracrânien (mieux visualisé sur l'IRM) et en extra-crânien au niveau du muscle temporal. Les coupes osseuses sont primordiales pour la prise en charge chirurgicale et sont de plus en plus intégrées dans le planning opératoire^[45](Figure 4) afin de préciser l'étendue de la résection chirurgicale. L'exophtalmie peut être mesurée et gradée sur la TDM.

L'IRM encéphalique apporte des renseignements sur l'étendue durale du MSO, avec possiblement un contingent intracrânien dit en masse, qui se caractérise par un rehaussement homogène à l'injection de gadolinium (Figure 5). L'invasion intra orbitaire signe le caractère sphéno-orbitaire du méningiome. Les séquences T2 montrent des méningiomes plutôt iso ou hypodenses, marquant le caractère fibreux et dur de ces MSO.

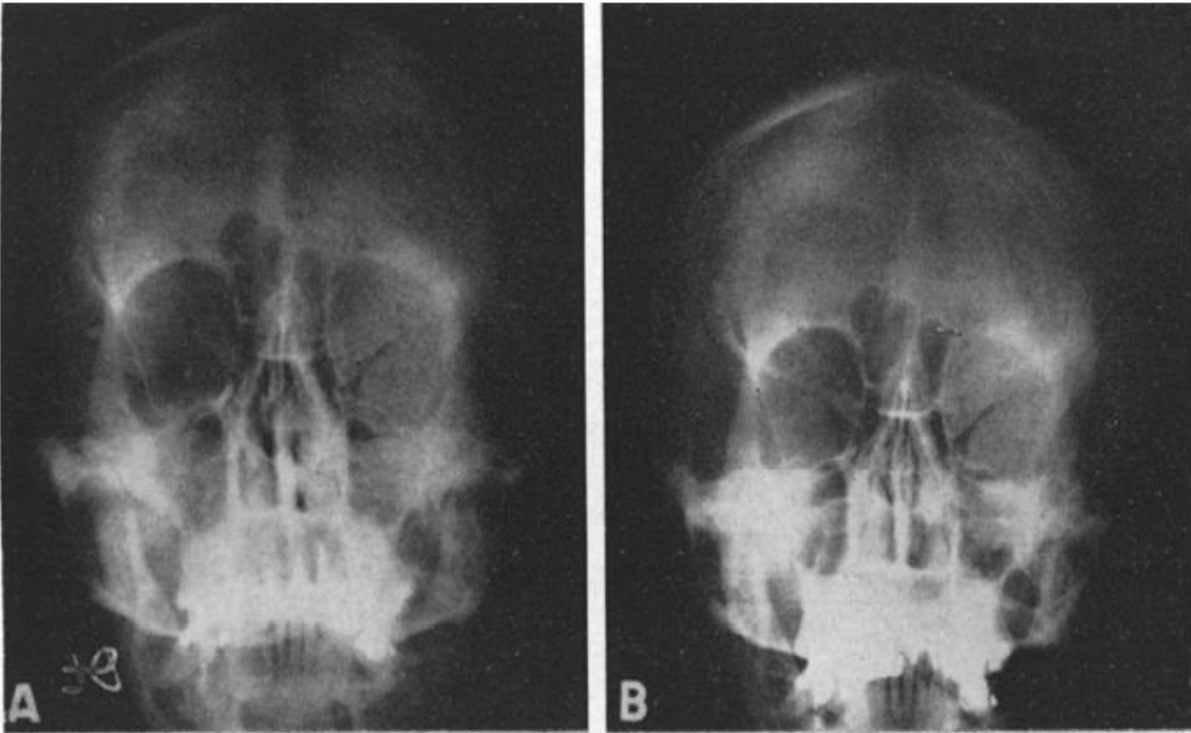


Figure 2. Radiographie : suivi d'un méningiome ptérional en plaque. Image issue de Castellano F, Guidetti B, Olivecrona H. Pterional meningiomas en plaque. J Neurosurg 1952



Figure 3. Artériographie révélant un méningiome temporal

Bien évidemment, les lésions centrées sur la grande aile du sphénoïde ne sont pas exclusivement des méningiomes sphéno-orbitaires. Il existe de nombreux diagnostics différentiels dont les dysplasies fibreuses du sphénoïde, les lésions métastatiques notamment des métastases de cancer de prostate ainsi que les plasmocytomes. Chez les enfants on retrouve les histiocytoses Langerhansiennes, les kystes dermoïdes et les sarcomes d'Ewing.^[46]

Anatomopathologie

Les méningiomes sphéno-orbitaires sont pour la plupart (entre 78 et 100% selon les séries) de grade I de l'OMS, de type méningothélial ou fibroblastique. Les grades II constituent entre 0 et 16% des cas, et les grades III entre 0 et 10,5% selon les séries^{[47][48][22]}. Des cas de MSO de type rhabdoïde ou chordoïde de grade III ont été décrits mais restent rarissimes^[35]. Les récepteurs à la progestérone sont retrouvés sur >10% de cellules méningiomateuses chez environ 96% des femmes atteintes de méningiomes sphéno-orbitaires.^[32]

La présence d'une hyperostose est associée à des suites opératoires moins favorables pour les méningiomes atypiques^[46].

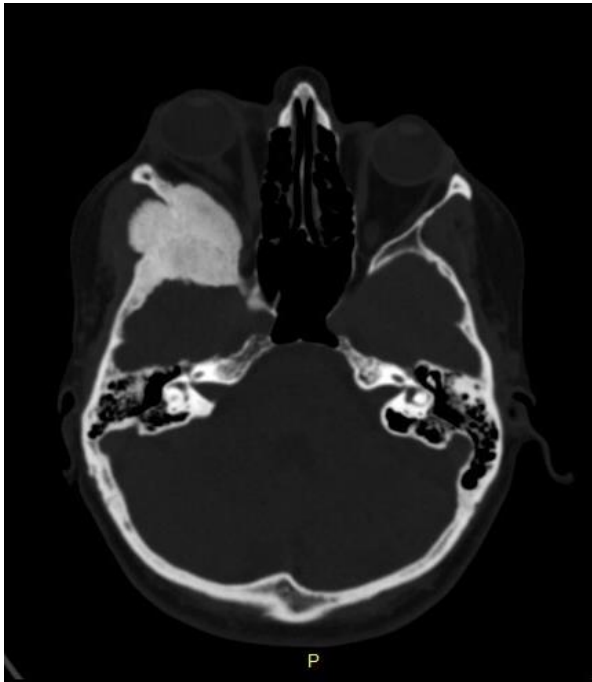


Figure 4. Méningiome sphéno-orbitaire unilatéral droit, TDM cérébrale, coupe axiale en fenêtre osseuse.

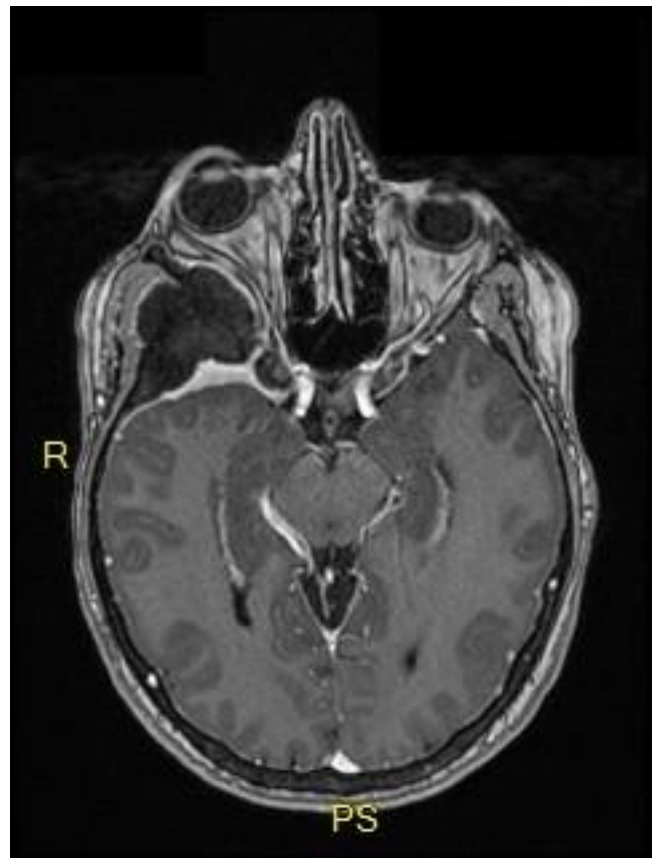


Figure 5. MSO unilatéral droit, IRM cérébrale, coupe axiale en T1 avec injection de gadolinium

Prise en charge

La prise en charge des méningiomes sphéno-orbitaires est principalement chirurgicale avec un objectif d'exérèse totale, bien que la radiothérapie post-opératoire puisse être utilisée lorsque la résection est incomplète ou lors d'un grade ≥ 2 ^[50].

Les résultats post-opératoires indiquent une bonne amélioration au niveau esthétique avec une réduction de l'exophtalmie dans 60 à 80% des cas, et une stabilisation visuelle dans 79% des cas. Les complications post-opératoires retrouvées sont une hypoesthésie trigéminal, des paralysies oculomotrices, trochléaires ou abducens (< 10%), une aggravation visuelle, des crises d'épilepsie ou une aphasie transitoire.

Méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux

Les méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux sont une entité très rare (figures 6 et 7). En effet il représente environ 4% des méningiomes sphéno-orbitaires ^{[22][23]}. Ils sont évidemment très handicapants sur le plan visuel avec des atteintes bilatérales pouvant conduire à la cécité complète des patients. Ils sont autant dépistés par leur caractère inesthétique, du fait de l'exophtalmie qui peut être bilatérale d'emblée, que par les symptômes d'hypertension intracrânienne (HTIC) qu'ils engendrent. La prise en charge est donc particulière et l'objectif principal devient non plus seulement fonctionnel mais également vital à cause de l'HTIC.

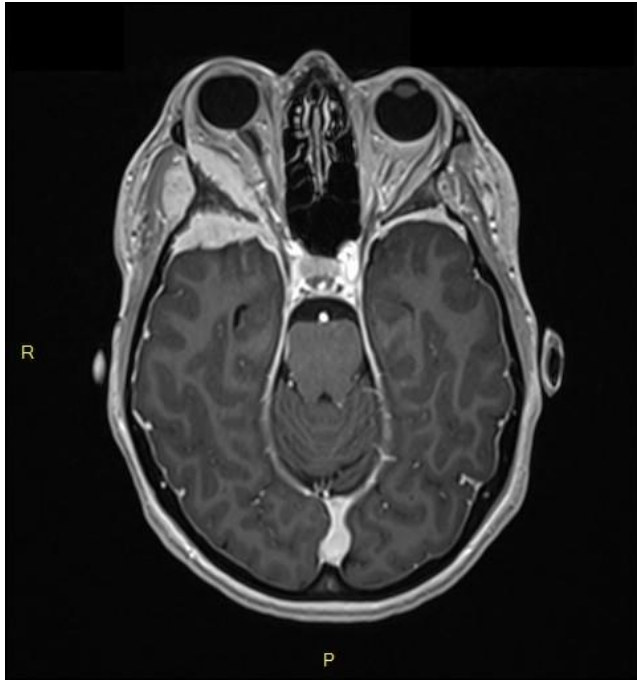


Figure 6. MSO bilatéraux, IRM cérébrale, coupe axiale, T1 avec injection gadolinium.



Figure 7. MSO bilatéraux, TDM cérébrale, coupe axiale, fenêtre osseuse

La revue de la littérature réalisée à l'aide de PubMed avec les termes « bilateral sphenoorbital meningioma », « bilateral sphenoorbital meningioma », « bilateral sphenoid wing meningioma en plaque », « bilateral hyperostoting meningiome of sphenoid wing », « bilateral pterional-orbital meningioma » et « osteomeningioma of sphenoid wing » ne retrouve seulement que 2 articles : 1 article sur un case report datant de 1950^[51] et plus récemment un article sur 3 cases reports^[52].

Ce dernier rapporte le cas de 3 femmes avec atteinte visuelle majeure : une prise en charge chirurgicale a été réalisée chez celles-ci permettant une amélioration visuelle chez 2 patientes sur 3. Le traitement chirurgical a été réalisé d'abord du côté le plus altéré et dans un second temps (3 mois après la première chirurgie) le côté controlatéral était opéré avec une reconstruction osseuse à l'aide de plaque de titane.

Objectif

L'objectif de cette étude est donc de recenser les cas de méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux afin de non seulement mieux connaître les caractéristiques de ces patients, la présentation clinique, leur mode d'évolution, mais également d'entrevoir les prises en charges possibles, leurs indications et de prédire les suites opératoires.

Matériels et Méthodes

Collection de données

Les patients de cette étude proviennent de 14 centres français et suisse: Angers (2), Bordeaux (3), Brest (4), Caen (1), Genève, Limoges, Marseille (Hôpital Nord, La Timone), Nancy, Nantes (1), Paris (La Ribosière, Fondation Rothschild), Strasbourg (3) et Tours (6).

L'étude est rétrospective, multicentrique sur 20 patients suivis ou opérés pour des méningiomes sphéno-orbitaire bilatéraux entre 2010 et 2021.

Les critères de sélections étaient 1) avoir plus de 18 ans au moment du diagnostic, 2) présence de méningiomes intra-osseux sphénoïdaux et orbitaires, bilatéraux.

Les critères d'exclusion étaient la présence d'un méningiome uniquement unilatérale, ou de méningiomes bilatéraux du sinus caverneux, de la clinoiïde antérieure envahissant le canal optique.

Les données ont été collectées par plusieurs neurochirurgiens ou internes de neurochirurgie, regroupant les données cliniques, thérapeutiques, radiologiques et anatomopathologiques des patientes.

Examen clinique

Les patients ont bénéficié d'une évaluation neurologique en pré et post opératoire par un neurochirurgien. Une consultation ophtalmologique avec mesure de l'acuité visuelle, un champ visuel de Goldmann, une évaluation de l'oculomotricité et un fond d'œil a été réalisé en pré et post opératoire.

Imagerie

Les données des examens scanographiques et des IRM ont pu être récupérées et analysées pour 17 des patients durant le recueil de données. Des mesures des plus grands axes ont été faites aussi bien sur l'IRM, permettant d'obtenir le volume des méningiomes, l'envahissement dural, la présence d'un contingent mou et de l'invasion péri orbitaire sur les séquences T1 avec injection gadolinium ou les séquences STIR (short T1 inversion recovery).

Des mesures ont également été réalisées sur la TDM permettant d'obtenir le volume osseux et de l'invasion osseuse.

Mesure de l'exophtalmie

L'exophtalmie était mesurée sur la TDM en dessinant une ligne allant des 2 processus frontaux des zygomat, puis une ligne tangente à chaque cornée : la différence mesurée entre ses 2 lignes correspond à la mesure en millimètre de l'exophtalmie. Cette mesure était possible lorsqu'un des 2 MSO prédominait (figure 8).

Dans le cas où l'exophtalmie était bilatérale d'emblée, elle était gradée ^[53](sur la TDM, figure 9):

- Grade 0 : le tiers postérieur du globe est en arrière de la ligne bi-canthale externe
- Grade 1 : le tiers postérieur du globe passe en avant de cette ligne
- Grade 2 : le pôle postérieur du globe affleure cette ligne
- Grade 3 : le globe oculaire passe en avant de cette ligne

Suivi

Les patients ont été suivis pendant de nombreuses années (de 1 à 16 ans) après la découverte du ou des méningiomes sphéno-orbitaires. Le suivi était réalisé par des neurochirurgiens avec des imageries par TDM ou IRM cérébrales en fonction de la préférence des centres, d'abord à 6 mois post-opératoire puis 1 fois par an.

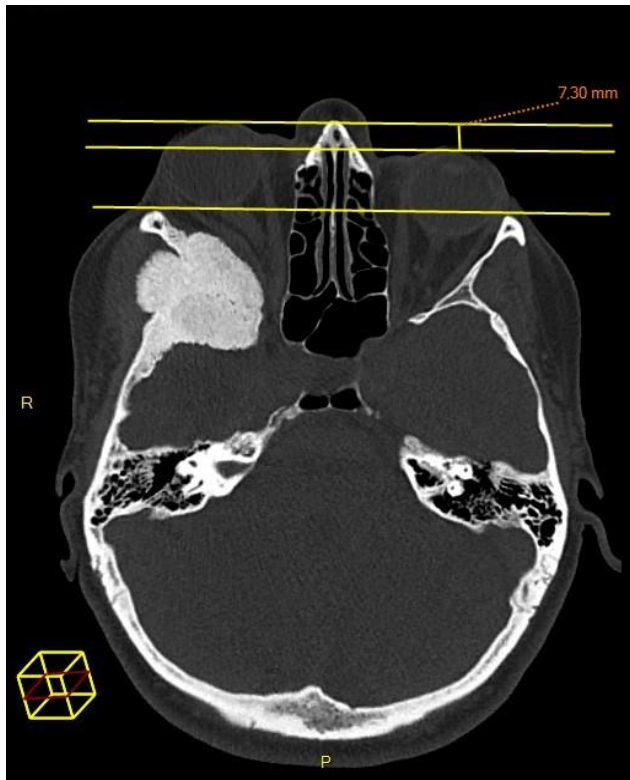


Figure 8. Mesure de l'exophtalmie unilatérale



Figure 9. Mesure de l'exophtalmie bilatérale

Analyse statistique

Les analyses statistiques ont été effectuées en utilisant STATA la version 11 (StataCorp, Texas, USA). Le sexe, la prise d'un traitement hormonal, les grossesses, les antécédents d'irradiation, de neurofibromatose, la présence d'autres méningiomes, la présence d'une HTIC initiale, la présence d'un contingent mou, la qualité de l'exérèse, le grade OMS, les résultats anatomopathologiques, la présence de complications (fuite de LCS, méningite, hématome, l'aggravation de la BAV ou de la POM et le décès), la mise en place d'un traitement associé, la clinique lors du dernier suivi et les récurrences étaient apparentés à des variables de catégories.

L'âge lors du diagnostic, le volume lésionnel des MSO, l'acuité visuelle, le délai entre le diagnostic et la chirurgie, le délai entre les 2 chirurgies, la durée des interventions, le délai de suivi et le délai de récurrence étaient apparentés comme des variables continues.

Les données statistiques présentées sont en moyenne avec la déviation standard qui les caractérise pour les variables continues, et en pourcentage pour les variables de catégorie.

La normalité des variables continues a été testée par le test de Kolmogorov-Smirnov normality. L'égalité des variances par le F-test. Le test de Student (t-test) a été utilisé pour comparer les moyennes des variables continues obéissant à une répartition de loi Normale entre le groupe « patientes ayant reçues des hormones » et les autres. Les associations entre les différents groupes de paramètres ou les groupes de patients ont été analysées par le test de Fisher. Le test du chi carré pour la variance dans une population normale a été réalisé pour étudier l'indépendance des paramètres. Toutes les p-valeurs inférieures à 0,05 ont été considérées comme significatives.

Résultats

Un total de 20 patients présentant des méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux répondant aux critères d'inclusion a été inclus dans cette étude.

Données épidémiologiques

Sur les 20 patients recrutés, la totalité étaient des femmes (Tableau 1). L'âge moyen de découverte de la pathologie était de 50 ans (avec une médiane de 50 ans, allant de 40 à 65 ans). Il n'existait pas d'antécédent pouvant être significativement relié aux MSO, les dysthyroïdies étaient les antécédents les plus fréquents, présents chez 20% des patientes. A noter l'antécédent de maladie de Morquio chez une patiente. Une patiente a présenté une évolution pendant sa grossesse (grossesse par fécondation in vitro).

65% des patientes prenaient un traitement hormonal au moment de la découverte des méningiomes : parmi ces 13 patientes, 8 prenaient de l'acétate de normogestrol (Lutenyl, 61,5% des patientes), 2 de l'acétate de chlormadinone (Luteran, 15,4%), 2 de l'acétate de cyprotérone (Androcur, 15,4%) et 1 d'autres traitements : de la progestérone (Progestant) et de la nafareline (analogue de la GnRH). Ces 13 patientes ont pris un traitement hormonal pendant des périodes de 13,3 années (DS 5,9) (Tableau 2).

12 patientes (60%) présentent d'autres méningiomes en plus des MSO bilatéraux, la plupart ont entre 1 et 3 autres méningiomes, le maximum est de 12 au total.

Tableau 1. Caractéristiques de la population

Caractéristiques	n	%
Âge au diagnostic (années)		
40-49	9	47,4
50-59	8	42,1
60-69	2	10,5
Sexe		
Femme	20	100
Homme	0	0
Antécédents médicaux		
Dysthyroïdies	4	20
HTA	2	10
Tumeur mammaire	2	10
Tumeur utérine	2	10
FIV	1	5
Maladie de Morquio	1	5
Neurofibromatose	0	0
Évolution pendant grossesse	1	5
Traitement hormonal	13	65
Nombre méningiomes		
≤ 2	9	45
3-5	9	45
6-10	1	5
≥ 10	1	5

Tableau 2. Traitements hormonaux : pourcentages des différents traitements pris

Traitements	n	%
	13	65
Médicaments		
Acétate de nomégestrol	8	61,5
Acétate de cyprotérone	2	15,4
Acétate de chlormadinone	2	15,4
Autres	1	7,7

Données cliniques

8 patientes présentaient des symptômes d'HTIC initiaux (40%) dont 3 avec des œdèmes papillaires bilatéraux (Tableau 3). Les symptômes esthétiques prédominaient avec 9 patientes présentant une voussure temporale et 17 patientes avec une exophtalmie (85%). L'exophtalmie unilatérale, était d'en moyenne 6,1mm (allant de 2,5 à 22,5mm). Bilatérale, elle était de grade II ou III. 11 patientes présentaient une baisse d'acuité visuelle (BAV) (55%). L'acuité visuelle d'un œil était $>5/10^e$ dans 21% des cas, $<3/10^e$ dans 10,6% des cas. Les patientes présentaient des douleurs rétro-orbitaires dans 10% des cas, des troubles de l'oculomotricité dans 25% des cas (5 patientes) et une altération du champ visuel dans 20% des cas. Il n'existait pas de différence significative entre le groupe avec prise d'hormonothérapie et le groupe sans.

Données de l'imagerie

Toutes les patientes avaient bénéficié d'une imagerie par TDM ou par IRM (Tableau 4). L'invasion du ptériorion et de la grande aile du sphénoïde était l'atteinte la plus visualisée (79,5% des patientes), suivie de l'atteinte de la fissure orbitaire supérieure, de la fosse infra-temporale, de la petite aile du sphénoïde et de l'écaille temporale dans respectivement 66,6%, 58,9%, 56,4% et 53,8% des cas. Le canal optique, la fissure orbitaire inférieure et le sinus sphénoïdal étaient envahis dans 46,1%, 33,3% et 15,4%. L'IRM permettait de visualiser la partie méningée et le contingent mou (présent chez 38,5% des patientes) : la périorbite était envahie dans plus de la moitié des cas, le sinus caverneux, le muscle temporal et les muscles oculomoteurs étaient eux infiltrés par la tumeur dans 23%, 25,6% et 23% respectivement.

Tableau 3. Caractéristiques cliniques et ophtalmologiques.

Clinique	n	%
HTIC		
Céphalées	8	40
Œdème papillaire bilatéral	3	15
Voussure temporale	9	45
Épilepsie	0	0
Bilan ophtalmologique		
Exophtalmie	17	85
BAV	11	55
Troubles oculomoteurs	5	25
Altération champ visuel	4	20
Douleurs rétro-orbitaires	1	10
Mesure de l'acuité visuelle (n=38)		
Normale	25	65,8
5 – 9 /10 ^e	8	21
3-5 /10 ^e	1	2,6
<3/10 ^e	4	10,6
Cécité	0	0

Tableau 4. Caractéristiques radiologiques

Caractéristiques	n	%
TDM (n=19)		
Ptérion / grande aile	31	79,5
Fissure orbitaire supérieure	26	66,6
Fosse infratemporale	23	58,9
Petite aile	22	56,4
Écaille temporale	21	53,8
Canal optique	18	46,1
Fissure orbitaire inférieure	13	33,3
Sinus sphénoïdal	6	15,4
IRM (n=19)		
Périorbite	21	53,8
Contingent mou	15	38,5
Muscle temporal	10	25,6
Sinus caverneux	9	23
Muscles oculomoteurs	9	23

Le volume du MSO était en moyenne de 11,31cm³ à gauche et de 19,75cm³ à droite lors de la découverte des méningiomes. La portion osseuse sur la TDM étant légèrement supérieure : 12,1 cm³ à gauche et 22,26cm³ à droite. En pré-opératoire, ce volume passe à 18,33cm³ à gauche et à 27,7 cm³ à droite, soit une augmentation de 43% et de 33,8% en presque 8 mois en moyenne (Tableau 5).

Prise en charge

17 des 20 patientes suivies pour les MSO bilatéraux ont été opérées en 1^{ère} intention (Tableau 6). La reconstruction osseuse était réalisée dans le même temps opératoire pour 85% des patientes. Le temps de chirurgie était en moyenne de 5h15 pour la première chirurgie (médiane à 5h) et de presque 6h (5h58) pour la seconde (médiane à 6h). 5 patientes (25%) ont été opérées du côté controlatéral dans un second temps, le délai entre les 2 chirurgies était en moyenne de 11 mois et demi (médiane à 6 mois, écart type à 15 avec un minimum de 3 mois et un maximum de 44 mois). L'exérèse était complète chez 4 patientes. Aucune indication à une radiothérapie initiale n'a été retenue pour ces patientes.

Une surveillance clinico-radiologique seule a été mise en place chez 3 patientes, dont une traitée par Lutenyl, et chez qui après arrêt du traitement, la taille d'un de ses MSO a diminué (celui dont la partie méningée et le contingent mou était le plus important).

Tableau 5. Volumes radiologiques des méningiomes sphéno-orbitaires.

Caractéristiques	Volume 1 ^{ère} IRM (gauche) cm ³	Volume IRM pré opératoire (gauche) cm ³	Volume 1 ^{ère} IRM (droite) cm ³	Volume pré opératoire (droite) cm ³	Volume portion osseuse (gauche) cm ³	Volume portion osseuse (droite) cm ³
Nombre	17	15	16	14	11	10
Moyenne	11,31	18,33	19,75	27,7	12,1	22,26
Médiane	6,99	10,67	15,9	24,21	9,32	20,33
Écart type	14,3	18,9	14,8	26,3	9,36	15,1
Minimum	0,08	0,31	0,95	0	3,01	3,46
Maximum	56,28	56,28	44,81	96,38	37,95	48,51

Tableau 6. Prise en charge des méningiomes sphéno-orbitaires.

	n	%
Prise en charge 1 ^{ère} intention		
Chirurgie	17	85
Unilatérale	12	60
Bilatérale	5	25
Reconstruction osseuse	14	82,3
Exérèse complète	4	23,5
Radiothérapie	0	0
Surveillance	3	15

Tableau 7. Caractéristiques des chirurgies.

Chirurgie	1 ^{ère} chirurgie		2 ^e chirurgie	
	Délai entre découverte et 1 ^{ère} chirurgie (mois)	Temps de chirurgie (heures)	Délai entre la 1 ^{ère} et la 2 ^e chirurgie (mois)	Temps de chirurgie (heures)
Nombre	17	14	5	3
Moyenne	7,88	5,23	11,5	5,93
Médiane	3	5	6	6
Écart type	11,75	1,90	15,8	0,04
Minimum	0,25	2	3	5,9
Maximum	38	7,5	44	6

Anatomopathologie

Les 26 pièces opératoires prélevées lors des exérèses ont toutes été envoyées en analyse anatomopathologique (Tableau 8): 24 des méningiomes étaient de grade I de l'OMS (92,3%) et 2 de grade II. Le type histologique méningothélial était le plus fréquent (73% des patientes), suivi de type transitionnel (11,6%) puis du type mixte et chordoïde (7,7% chacun). Le Ki67 était inférieur à 4 dans la grande majorité des cas (90%) et le taux de récepteurs à la progestérone était de 70 à 100% dans 91% des cas.

Complications

7 patientes ont présenté des complications, soit 27% de complications sur les 26 interventions pratiquées. Les taux de fuite de LCS (liquide cérébro-spinal), d'hématome post-opératoire et d'embolie pulmonaire sont de 3,8%, les taux de méningite et d'hydrocéphalie sont de 7,7%. La détérioration de l'acuité visuelle et l'aggravation des parésies oculomotrices (POM) sont de 15,4% chacune. Aucun décès n'a été rapporté (Tableau 9)

.

Récidive

Des récurrences ont été visualisées chez 5 patientes, soit 22,7% des cas : celles-ci ont été traitées par une chirurgie seule dans 60% des cas, par une radiothérapie seule dans 1 cas et par une chirurgie et une radiothérapie adjuvante dans 1 cas également. Le délai entre la dernière chirurgie et la récurrence était en moyenne de 110 mois (médiane de 51 mois, minimum de 40 mois et maximum de 360 mois). Il n'existait pas de différence significative entre le groupe avec prise d'hormonothérapie et le groupe sans .

Tableau 8. Résultats anatomopathologiques.

Anatomopathologie	n	%
Grade OMS (n=26)		
I	24	92,3
II	2	7,7
III	0	0
Type histologique (n=26)		
Méningothélial	19	73
Transitionnel	3	11,6
Mixte	2	7,7
Chordoïde	2	7,7
KI67 (n=10)		
< 4%	9	90
> 4%	1	10
Récepteurs à progestérones(n=11)		
<70%	1	9
70-100%	10	91

Tableau 9. Suites opératoires: complications et récurrences.

Suites opératoires	n	%
Complications		
Aggravation POM	4	15,4
Aggravation BAV	4	15,4
Méningite	2	7,7
Hydrocéphalie	2	7,7
Hématome	1	3,8
Embolie pulmonaire	1	3,8
Enophtalmie	1	3,8
Fuite de LCS	1	3,8
Décès	0	0
Récurrences		
Chirurgie seule	3	60
Radiothérapie seule	1	20
Chirurgie + radiothérapie	1	20
Surveillance	0	0

Discussion

Prédominance féminine :

Il existe pour les MSO bilatéraux une exclusivité féminine de cette pathologie avec 100% des cas dans notre étude. La prédominance chez les femmes est connue chez les patients porteurs de méningiome (65% de femmes) et est reliée à la présence de récepteurs à la progestérone sur ceux-ci avec une croissance plus importante suite aux stimulations endogènes et exogènes chez la femme. A notre connaissance, aucune autre catégorie de méningiome n'a une telle prédominance, même chez les patientes présentant des méningiomes multiples (70 à 90%)^[54] ou des méningiomes spinaux (87%).

Cette prédominance féminine est à relier avec la prise très fréquente d'un traitement hormonal par ces patientes, déjà connue comme facteur de risque de méningiome^[55]. En effet trois traitements progestatifs, l'acétate de chlormadinone (Luteran) , l'acétate de nomégestrol (Lutenyl) ou l'acétate de cyprotérone (Androcur)^[56], dont les indications sont l'hirsutisme pour l'Androcur, les hémorragies génitales et troubles du cycle pour le Lutenyl^[57] et l'endométriose pour le Luteran^[58], ont été retrouvés dans plusieurs articles comme facteur de risque de méningiome. De plus, il est prouvé que l'arrêt des traitements provoque une diminution de taille de ces méningiomes^{[59][60]} : nous avons retrouvé chez une des patientes de notre série, une diminution de la portion méningée d'un de ses MSO après l'arrêt du Lutényl (faible contingent osseux). Ces trois traitements sont contre indiqués en cas de méningiomes ou d'antécédents de méningiomes. Ces facteurs de risques ont été prouvés sur les MSO unilatéraux ^[32].

Tableau 10. Délai de récidence et durée de suivi

	Délai entre la dernière chirurgie et la récidence (mois)	Durée de suivi (mois)
Nombre	5	19
Moyenne	110	58
Médiane	51	51
Écart type	125,8	36
Minimum	40	1
Maximum	360	127

Tableau 11. Suivi post-opératoire et caractéristiques cliniques

Caractéristiques	n	%
Clinique		
Exophtalmie	6	30
Névralgie faciale	0	0
Bilan ophtalmologique		
Amélioration	4	18,2
Stabilité	14	63,6
Détérioration	4	18,2

A notre connaissance il n'existe pas de cas décrits dans la littérature concernant les MSO bilatéraux: nous avons retrouvé une prise d'un de ces trois traitements chez 60% des patientes de notre série, ce qui concorde avec les séries de MSO unilatéraux^[32] mais qui est nettement supérieur aux pourcentages retrouvés dans les autres types de méningiomes (10 et 50% des patientes selon les séries)^{[61,62][63]}. De plus, nous retrouvons une large prédominance du Lutenyl (61%), contrairement au 42% retrouvé dans la littérature pour les MSO unilatéraux. A noter que le Lutenyl est connu pour augmenter le risque de méningiome sphéno-orbitaire et de l'étage antérieur^[64], le Luteran pour augmenter le risque de méningiomes sphéno-orbitaires et de la convexité et l'Androcur pour augmenter le risque de méningiome de la base du crane préférentiellement. L'Androcur est potentiellement moins prescrit et donc moins décrit ici car il a été le premier traitement hormonal à avoir été reconnu en association avec l'augmentation de l'incidence des méningiomes.

Nous n'avons pas retrouvé de différence significative en comparant les groupes avec et sans traitements hormonaux concernant le risque de récurrence, d'apparition de BAV ou d'exophtalmie, d'apparition d'HTIC, d'invasion osseuse, de présence de contingent mou ou de volume de méningiome, probablement à cause du nombre faible de patientes dû à la rareté de cette pathologie.

Une patiente suivait un traitement à base de progestérone et de nafareline (analogue de la GnRH) dans le cadre de fécondation in vitro (cinq au total). L'association des traitements hormonaux dans le cadre des FIV et la présence de méningiomes a été décrite dans la littérature : l'âge de survenue plus jeune et la multiplicité des méningiomes seraient associés à la réalisation d'une FIV^[33]. L'association avec les MSO n'est en revanche pas prouvée dans la littérature mais des cas sont rapportés pour les MSO unilatéraux^[30].

Une patiente a présenté une grossesse durant le suivi, chez qui une évolution du méningiome a été visualisée. L'évolutivité des lésions méningiomateuses durant la grossesse est connue [65], malheureusement au vu du nombre limité de patientes présentant des méningiomes sphéno-orbitaires et d'autant plus bilatéraux, il est difficile de prouver le lien de la grossesse avec l'évolution de ce type de méningiomes, d'autant que la moyenne d'âge dans notre étude est de 50 ans.

On retrouve dans les antécédents des dysthyroïdies chez 20% des patientes, ce qui est plus élevé que la prévalence dans la population générale (entre 10 et 12%). Cette prévalence élevée des dysthyroïdies a déjà été retrouvée pour les MSO unilatéraux. Elle est probablement liée aux atteintes visuelles communes de ces deux pathologies. A noter l'antécédent de maladie de Morquio chez une des patientes (muccopolysaccharidose de type IV), de prévalence entre 1 sur 200 000 à 300 000 naissances, entraînant des dysplasies osseuses : il n'existe pas de publication reliant cette pathologie rare aux méningiomes et encore moins aux méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux.

Méningiomes multiples

Les méningiomes multiples sont définis par la présence d'au moins 2 méningiomes de différentes localisations, synchrones ou métachrones. La prévalence des méningiomes multiples est de moins de 10% chez les patients porteurs de méningiomes, avec une prédominance féminine (2/3 des patients)^{[66][54]}. Les facteurs de risques de méningiomes multiples sont les prédispositions génétiques, les radiations ionisantes et les facteurs hormonaux. Les localisations osseuses des méningiomes multiples sont rares (<1%)^[54].

Toutes nos patientes étaient, par définition, porteuses de méningiomes multiples, néanmoins 55% de patientes avaient au moins une localisation supplémentaire (avec un maximum de 12 méningiomes), ce qui est largement supérieur à la prévalence de 10% dans les autres localisations. Nous n'avons pas retrouvé d'antécédents d'irradiation ni de NF2 chez les patientes : en revanche il existe de façon très fréquente une imprégnation hormonale extrinsèque. Les MSO bilatéraux ont donc leur propre facteur de risque, s'éloignant de ceux connus pour les méningiomes de la convexité.

Clinique

Les méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux se différencient également de leurs variétés unilatérales par leur présentation symptomatologique. En effet, de façon identique au mode de découverte principalement ophtalmologique des variétés unilatérales, l'exophtalmie et les baisses d'acuité visuelle (BAV) sont un motif de consultation très importants (85% et 55% contre 94,6% et 37,7% pour les variétés unilatérales)^[22] : l'exophtalmie bilatérale étant moins remarquée par les patientes, les consultations pour le motif esthétique étaient plus rares. On note une proportion plus élevée de BAV par rapport aux variétés unilatérales, potentiellement en rapport avec l'œdème papillaire bilatéral surajouté à cause de l'HTIC. En revanche, les MSO bilatéraux contrairement aux unilatéraux, sont régulièrement découverts par une symptomatologie d'hypertension intracrânienne (HTIC) : 8 patientes présentaient en symptomatologie première des céphalées (40%) dont 3 présentaient des œdèmes papillaires bilatéraux. A noter que 10,6% des patientes présentaient une acuité visuelle < 3/10^e et rentrent donc dans la définition de la malvoyance selon l'OMS avec des conséquences socio-économiques pour ces patientes.

L'exophtalmie était donc retrouvée chez 17 de nos patientes, en moyenne elle était mesurée à 6,1mm ce qui rejoint les chiffres de la littérature ^[21].

Invasion osseuse

L'invasion osseuse est au centre de la pathologie méningiomateuse sphéno-orbitaire, la tumeur étant centrée sur le ptériorion et s'étendant aussi bien vers le sphénoïde que vers l'orbite : l'invasion du ptériorion et de la grande aile était l'atteinte la plus visualisée (79,5% des patientes), suivie de la fissure orbitaire supérieure, de la fosse infra-temporale, de la petite aile du sphénoïde et de l'écaille temporale dans respectivement 66,6%, 58,9%, 56,4% et 53,8% des cas. L'IRM permettait de visualiser la partie méningée et le contingent mou (présent chez 38,5% des patientes) : la périorbite était envahie dans plus de la moitié des cas. Cet envahissement préférentiel vers la périorbite dans les MSO pourraient être expliqué par un développement de ces méningiomes à travers l'espace interpériostéo-dural. En effet ce dernier est décrit au niveau de l'orbite (entre la périorbite et la gaine durale optique) et également en para-sellaire : les MSO en se développant au niveau du ptériorion, envahissent progressivement la dure mère temporale d'un côté et cet espace interpériostéo-dural de l'autre au niveau intraorbitaire. Le sinus caverneux peut également être atteint dans un second temps par envahissement de l'espace interpériostéo-dural para-sellaire.

Nous savons également que les méningiomes se développent préférentiellement au niveau des villosités arachnoïdiennes et de leurs cellules associées, proches des sinus duraux : il existe une hypertrophie des villosités qui deviennent des sites de prédilections pour le développement des méningiomes.

Par cette théorie, la localisation sphéno-orbitaire pourrait être expliquée par la proximité des sinus sphéno-pariétaux^[67], qui courent le long de la petite aile du sphénoïde, et qui sont rejoints par la branche antérieure de la veine méningée moyenne (provenant du foramen épineux)^[68]. Bien que séduisante cette hypothèse reste très insuffisante, puisque les localisations proches des sinus que ce soit longitudinal supérieur ou sinus transverse sont très rares.

L'autre théorie du développement des méningiomes est qu'il existerait un trapping de cellules arachnoïdiennes (cap cells) dans les sutures, qui proliféreraient par la suite.^[69,70] C'est d'ailleurs à ce niveau que des méningiomes purement intra osseux se développent (prédominant au niveau des régions oculaires et coronales). La proximité du sphénoïde avec les autres os de la base du crâne, avec autant de sutures et synchondroses présentes, pourraient expliquer la localisation privilégiée de méningiomes en plaque à cet endroit.

Enfin l'organisation des fibres de collagènes de la dure mère est quasi parallèle en région temporale contrairement à d'autres localisations intracrâniennes^[71]. Cet alignement pourrait former un axe de développement privilégié et expliquer une invasion osseuse facilitée pour les méningiomes, d'autant plus que la couche externe de la dure mère est profondément attachée à la couche interne osseuse au niveau de la base du crâne^[22]. Ces éléments pourraient également constituer une piste pour la compréhension de l'envahissement osseux dans cette localisation et être mis en parallèle avec le développement des tumeurs gliales de bas grades suivant les faisceaux de fibres blanches.

Histoire naturelle

Au travers du suivi de ces patientes, nous avons pu observer l'histoire naturelle de ces méningiomes. Initialement le méningiome sphéno-orbitaire est généralement unilatéral, puis il apparaît un épaissement méningé minime temporo-polaire controlatéral qui évolue à la fois au niveau méningé et au niveau osseux comme sur les figures 10 et 11. Ces figures exposent le cas d'une des patientes, présentant un MSO droit avec une petite localisation méningée controlatérale.

Nous remarquons l'évolution progressive sur 4 ans des 2 lésions tant sur le plan méningé avec d'abord un épaissement difficilement visualisable puis la constitution d'une véritable tumeur méningée, que sur le plan osseux avec un épaissement osseux en verre dépoli apparaissant avec le temps.

Nous voyons ici l'intérêt du suivi long de ces patientes en raison de l'apparition très progressive de ces tumeurs avec des récurrences pouvant apparaître à 30 ans du premier diagnostic. Nous avons également mis en évidence une forte croissance du méningiome entre la 1^{ère} IRM et l'IRM pré opératoire : en effet les MSO augmentent entre 33 et 43% entre les 2 IRM, montrant une forte évolutivité une fois symptomatique. Cette progression rapide pourrait permettre de retenir une prise en charge chirurgicale dès que la pathologie est découverte afin de pouvoir réaliser l'exérèse maximale lorsque les MSO sont accessibles à un fraisage radical.

Nous pensons que cette croissance rapide pourrait être liée à l'envahissement de l'espace interpériostéo-dural du méningiome sphéno-orbitaire vascularisé par la carotide externe, au contact des veines et de la graisse périorbitaire, sans barrière hémato-encéphalique, et pouvant ainsi entraîner une plus grande sensibilité aux traitements hormonaux exogènes.

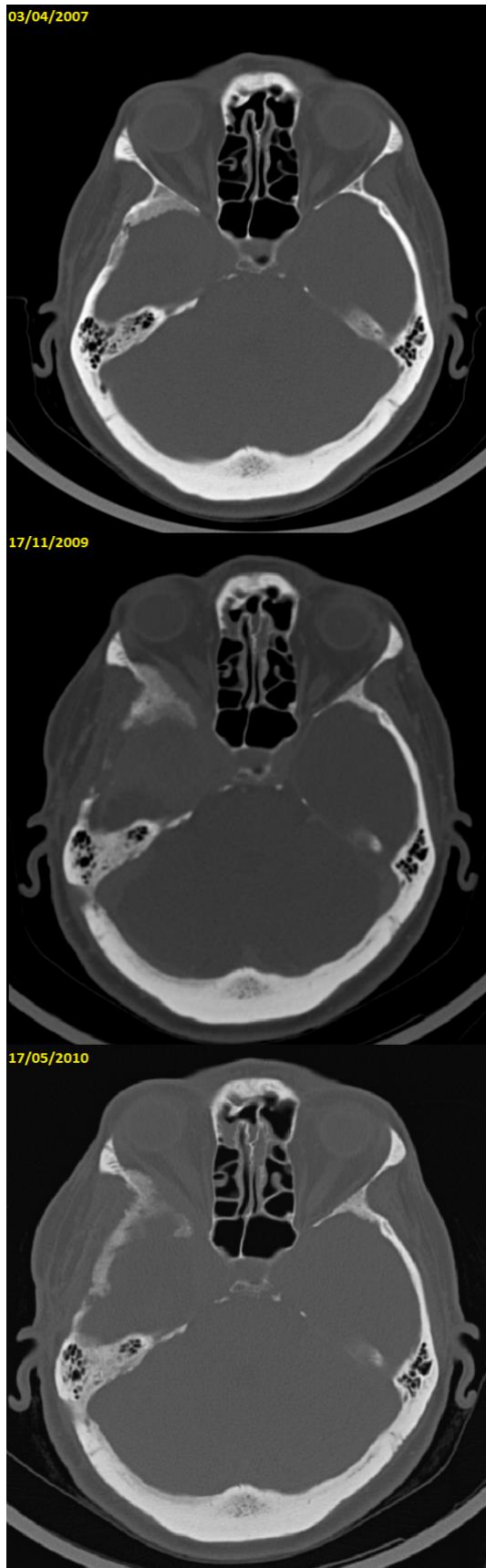


Figure 10. TDM cérébrale en fenêtre osseuse: suivi de l'évolution des MSO bilatéraux.

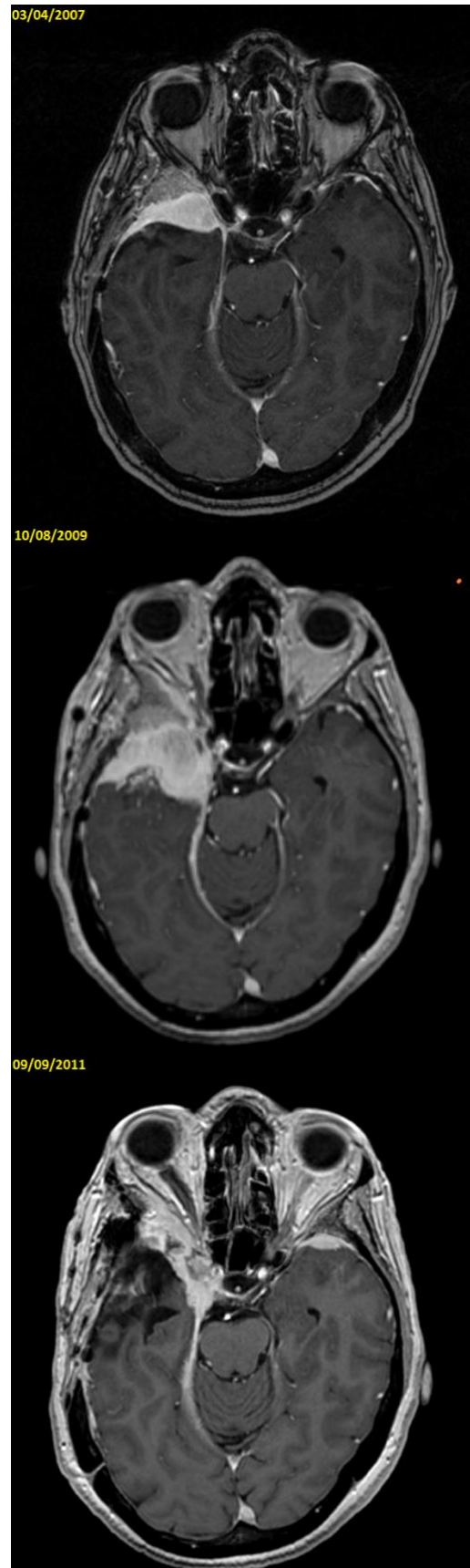


Figure 11. IRM encéphalique: suivi de l'évolution des MSO bilatéraux.

En effet, certains traitements hormonaux (dont l'Androcur) en plus de leur distribution classique, sont stockés après l'administration dans le tissu adipeux puis relargués progressivement dans la circulation générale. Nous pouvons supposer que le contact direct des tumeurs avec la graisse périorbitaire pourrait être un facteur favorisant le développement des MSO lors de la prise de traitements hormonaux et leur prédominance chez les femmes. Cette théorie pourrait également s'appliquer aux méningiomes spinaux, qui présentent également des variétés en plaque et surviennent préférentiellement chez les femmes (avec le même pourcentage que les MSO). En effet l'espace interpériostéo-dural existe au niveau rachidien entre le périoste des vertèbres et la dure mère recouvrant la moelle spinale. Cette théorie pourrait donc expliquer pourquoi ces méningiomes sont plus présents chez les femmes, avec une hormonodépendance nette et une invasion osseuse plus fréquente.

Anatomopathologie

Comme les MSO unilatéraux, les MSO bilatéraux expriment un très fort taux de récepteurs à la progestérone, entre 70 et 100% dans 91% des cas de notre série contre 50 à 70% dans les autres localisations ^[32]. La plupart des MSO étaient de grade I de l'OMS (92,3%), le reste était de grade II (7,7%), ce qui correspond aux données de la littérature des MSO unilatéraux : 97 à 100% de grade I pour Terrier (130 patients) et Samadian, 3 à 8% de grade II pour Samadian (57 patients) et pour Cannon (12 patients)^{[23],[72]}. Il n'a pas été retrouvé de MSO bilatéraux de grade III (bien que décrit pour les variétés unilatérales^{[35],[36]}). Les MSO bilatéraux semblent moins agressifs que les autres variétés, en effet, de façon générale 80,6% des méningiomes sont de grade OMS I, 17,6% de grade II et 1,7% de grade III^{[1][2]}.

Le Ki 67 était dans la majorité des cas <4% (9 cas sur 10) et montrent donc des méningiomes peu répliquants sans facteur de mauvais pronostic ^[8].

D'autres marqueurs ont été retrouvés tels que l'EMA qui, lorsqu'il était recherché, était positif : pour rappel l'EMA était retrouvé dans des formes plus différenciées^[6]. Les récepteurs à œstrogènes étaient négatifs.

Il n'existe pas de mutations génétiques connues dans les MSO et encore moins dans les MSO bilatéraux, ce qui est un sujet de recherche à développer afin de mieux comprendre l'histoire naturelle de ces tumeurs et les potentiels traitements ciblés pouvant être mis en place.

Prise en charge

Lors de la découverte, les patientes étaient toutes symptomatiques et nécessitaient une prise en charge chirurgicale. Aucune patiente n'a été traitée de façon bilatérale en un seul temps : ceci est bien sûr expliqué par les temps opératoires longs (médiane de 6h) qui nécessitent une anesthésie longue. Celles-ci sont donc plus difficiles à supporter pour les patientes et présentent un risque infectieux plus grand notamment avec la reconstruction du volet de cranioplastie dans le même temps. La prise en charge chirurgicale débutait du côté le plus symptomatique (avec BAV ou exophtalmie) ou par le côté le plus vulnérable (lorsque par exemple la vision d'un œil était menacée et que l'œil controlatéral présentait une cécité). Ce type de prise en charge est décrit dans les cases reports d'un des seuls articles sur les MSO bilatéraux ^[52].

La reconstruction osseuse se fait dans le même temps opératoire dans 85% des cas de notre série, sauf en cas de complication per-opératoire. Il n'existe pas de consensus sur le type de reconstruction, dont on peut voir quelques exemples sur les figures 12, 13 et 14. Le côté controlatéral était ensuite opéré dans un délai moyen de 11 mois et demi (médiane à 6 mois) si les 2 côtés étaient symptomatiques ou montraient une évolutivité.

Sinon le coté controlatéral était pris en charge par une surveillance radio-clinique : cette surveillance est importante, nécessaire et longue : dans un des cas étudiés, le second MSO est apparu près de 30 ans après le premier.

Néanmoins, les MSO bilatéraux paraissent moins indolents que les variétés unilatérales. En effet, malgré leurs caractères majoritairement bénins, ils semblent évoluer plus rapidement que les MSO unilatéraux, possiblement à cause de leur sensibilité hormonale. Le problème principal de la prise en charge est la qualité de l'exérèse qui se doit d'être la plus maximale possible. Or, la stratégie de surveillance peut conduire à une augmentation de taille conséquente des MSO bilatéraux avec envahissement infratemporal rendant l'exérèse totale impossible. Nous pensons donc qu'une prise en charge chirurgicale d'emblée, afin de contrôler au mieux ces pathologies est à privilégier.

Chirurgie

L'objectif de la chirurgie dans les méningiomes est l'exérèse chirurgicale complète pour éviter les récurrences. Dans les méningiomes sphéno-orbitaires, l'exérèse complète est difficilement accessible, ce type de tumeur étant extensif notamment en infra-temporal, dans le sinus caverneux, ou dans l'orbite, les risques fonctionnels et vitaux potentiels sont trop importants pour permettre d'accéder à l'exérèse complète. Il a été retrouvé 76,5% de résections incomplètes, ces chiffres sont légèrement supérieurs aux pourcentages retrouvés dans la littérature, qui sont très variables d'une série à une autre, entre 38,5%^[73] et 70%^[48]. Néanmoins, au vu des troubles visuels et de l'HTIC, un des objectifs dans les MSO bilatéraux reste la réduction de volume et la décompression des structures nerveuses permettant l'amélioration neurologique même si les récurrences sont fréquentes.



Figure 12. Cranioplastie bilatérale par substitut titane + phosphate de calcium biocompatible.



Figure 13. Cranioplastie bilatérale par plaque de titane



Figure 14. Cranioplastie par plaque de titane

Radiothérapie

Dans la littérature, la radiothérapie est utilisée principalement dans un second temps, en cas de MSO agressif (> grade 2) ou de récurrence rapide après une chirurgie ^[74] et pour certains, lors d'une localisation dans le sinus caverneux avec un contingent mou.

La radiochirurgie est, elle, réservée aux méningiomes atypiques également et aux récurrences intracaverneuses non accessibles par chirurgie.^[75]

Dans notre série, 2 patientes ont reçu une radiothérapie, uniquement dans le cas de récurrences après une chirurgie initiale, montrant une bonne réponse avec la stabilité des méningiomes.

La protonthérapie est également une méthode d'irradiation possible, qui permet de limiter l'irradiation des structures avoisinantes, qui dans les cas de MSO, permet la diminution des doses au niveau des voies visuelles, de l'hippocampe, de l'hypophyse et du tronc cérébral. La protonthérapie est très efficace pour les méningiomes de grade I et II^{[76][77]}.

Ces traitements peuvent être proposés en cas de récurrence non symptomatique. En effet il n'existe pas d'amélioration sur la symptomatologie notamment sur l'exophtalmie qui représente une des plaintes principales des patientes.

Complications

Le taux de complications de ces chirurgies est assez élevé aux environs de 30% de complications ce qui est comparable avec les 27% retrouvés dans notre série, allant de parésies oculomotrices (1 à 14% dans la littérature) contre 15,4% dans notre série, à la détérioration de l'acuité visuelle, 11,9% contre 15,4% dans notre série, à l'hypoesthésie trigéminal (3 à 21% des patients) contre 0% retrouvé, à l'enophtalmie (2 à 6%) contre 3,8% dans notre série jusqu'au décès (<1%)^[22,23], 0 cas décrit.

Il existe également des complications plus « classiques » telles que les fuites de LCS, les méningites, l'hydrocéphalie ou les embolies pulmonaires (chacune <10%).

Récidive

Le taux de récurrences dans cette série est de 22,7%: ce qui correspond aux chiffres de la littérature. Les récurrences tumorales des MSO sont comprises entre 6 et 60% selon les séries, dépendantes de la durée de suivi, de l'extension initiale de la tumeur et de la résection chirurgicale^[75]. La médiane de délai de survenue de la récurrence était de 51 mois (moyenne de 110 mois avec un minimum de 40 mois et un maximum de 360 mois) avec une médiane de suivi de 51 mois. Les MSO bilatéraux comme les variétés unilatérales nécessitent des suivis longs au vu de leur caractères récidivants et de la rareté de l'exérèse complète.

La prise en charge de ces récurrences est principalement chirurgicale, d'autant plus s'il existe une dégradation neurologique ou esthétique.

Suivi

La symptomatologie visuelle étant un des principaux points d'appel des MSO, il est essentiel de pouvoir prédire la récupération. Nous avons retrouvé une récupération dans 65% des cas de l'exophtalmie, ce qui est concordant avec la littérature où l'exophtalmie se réduit dans 70 à 96% des cas ^[75] selon les séries. 2/3 des patientes présentent une amélioration esthétique après la chirurgie. L'acuité visuelle s'améliore dans 18,2% contre 16 à 64% des cas dans les autres études^{[22],[23],[74]}, une stabilité dans environ 63,6% contre 40% (39% pour Terrier et 40% pour Cannon) et une diminution dans 18,4% des cas contre 8% à 40% pour Cannon (dont cécité 8% dans la littérature, non retrouvé dans notre série). Dans plus de 80% des cas il existe donc une stabilité voire une amélioration de la vision chez ces patientes.

Limites

Les limites de cette étude sont le nombre de patientes, qui par la rareté de cette pathologie et malgré une étude pluricentrique est assez faible : un recueil national ou international pourrait améliorer la connaissance de cette pathologie. Une des limites est le caractère rétrospectif de cette étude, avec l'oubli par certaines patientes des traitements pris et de leur dosage ainsi que les difficultés pour obtenir les résultats des bilans ophtalmologiques et des imageries plus de 10 ans après leur réalisation.

Conclusion

Grâce au recueil multicentrique de ces patientes présentant une pathologie rare, nous avons pu constituer la plus grande série de méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux à notre connaissance. Cette pathologie touche uniquement les femmes, qui pour la plupart présente un antécédent de prise de traitements progestatifs montrant l'hormonodépendance de ce type de méningiomes. Ceux-ci se développent au contact de l'espace interpériosto-dural, centrés sur les sphénoïdes expliquant l'invasion de la périorbite et leur développement. La prise en charge de ces pathologies est primordiale devant le risque visuel mais également le risque vital par l'hypertension intracrânienne qu'ils provoquent. Le pronostic visuel est plutôt bon avec une stabilité ou une amélioration de l'acuité visuelle dans 80% des cas, nécessitant un diagnostic et une prise en charge chirurgicale rapide pour améliorer ce pronostic. La surveillance à long terme après la prise en charge chirurgicale est fondamentale au vu de la prévalence des récives et ce dans des délais pouvant atteindre plusieurs années.

Bibliographie

1. Ostrom QT, Patil N, Cioffi G, Waite K, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2013-2017. *Neuro-Oncol* 2020;22(12 Suppl 2):iv1-96.
2. Maiuri F, Mariniello G, Guadagno E, Barbato M, Corvino S, Del Basso De Caro M. WHO grade, proliferation index, and progesterone receptor expression are different according to the location of meningioma. *Acta Neurochir (Wien)* 2019;161(12):2553-61.
3. Kalamarides M, Stemmer-Rachamimov AO, Niwa-Kawakita M, Chareyre F, Taranchon E, Han ZY, et al. Identification of a progenitor cell of origin capable of generating diverse meningioma histological subtypes. *Oncogene* 2011;30(20):2333-44.
4. Lee S, Karas PJ, Hadley CC, Bayley V JC, Khan AB, Jalali A, et al. The Role of Merlin/NF2 Loss in Meningioma Biology. *Cancers* 2019;11(11):E1633.
5. Clark VE, Erson-Omay EZ, Serin A, Yin J, Cotney J, Özdoğan K, et al. Genomic analysis of non-NF2 meningiomas reveals mutations in TRAF7, KLF4, AKT1, and SMO. *Science* 2013;339(6123):1077-80.
6. Sun C, Dou Z, Wu J, Jiang B, Iranmanesh Y, Yu X, et al. The Preferred Locations of Meningioma According to Different Biological Characteristics Based on Voxel-Wise Analysis. *Front Oncol* 2020;10:1412.
7. Correlation of Preoperative Radiological Evaluation of Skull Base and Non-skull Base Meningiomas with Clinical and Surgical Data - PubMed [Internet]. [cité 2022 avr 4]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30649817/>
8. Liu N, Song SY, Jiang JB, Wang TJ, Yan CX. The prognostic role of Ki-67/MIB-1 in meningioma. *Medicine (Baltimore)* 2020;99(9):e18644.
9. Mourits MP, van der Sprenkel JWB. Orbital meningioma, the Utrecht experience. *Orbit Amst Neth* 2001;20(1):25-33.
10. Pompili A, Derome PJ, Visot A, Guiot G. Hyperostosing meningiomas of the sphenoid ridge--clinical features, surgical therapy, and long-term observations: review of 49 cases. *Surg Neurol* 1982;17(6):411-6.
11. Shrivastava RK, Sen C, Costantino PD, Della Rocca R. Sphenoorbital meningiomas: surgical limitations and lessons learned in their long-term management. *J Neurosurg* 2005;103(3):491-7.
12. Shrivastava RK, Segal S, Camins MB, Sen C, Post KD. Harvey Cushing's Meningiomas text and the historical origin of resectability criteria for the anterior one third of the superior sagittal sinus. *J Neurosurg* 2003;99(4):787-91.
13. Miron G, Chibbaro S, Schiabello L, Tola S, George B. En plaque sphenoid wing meningiomas: recurrence factors and surgical strategy in a series of 71 patients. *Neurosurgery* 2009;65(6 Suppl):100-8; discussion 108-109.
14. Yao A, Sarkiss CA, Lee J, Zarzour HK, Shrivastava RK. Surgical limitations in convexity meningiomas en-plaque: Is radical resection necessary? *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas* 2016;27:28-33.
15. Mohindra S, Savardekar A, Tripathi M, Rane S. En plaque foramen magnum meningiomas: rare presentations. *Br J Neurosurg* 2012;26(6):899-901.
16. Mariniello G, Briganti F, De Caro MLDB, Maiuri F. Cervical extradural « en-plaque » meningioma. *J Neurol Surg Part Cent Eur Neurosurg* 2012;73(5):330-3.
17. Honeybul S, Neil-Dwyer G, Lang DA, Evans BT, Ellison DW. Sphenoid wing meningioma en plaque: a clinical review. *Acta Neurochir (Wien)* 2001;143(8):749-57; discussion 758.
18. Di Cristofori A, Del Bene M, Locatelli M, Boggio F, Ercoli G, Ferrero S, et al. Meningioma and Bone Hyperostosis: Expression of Bone Stimulating Factors and Review of

the Literature. *World Neurosurg* 2018;115:e774-81.

19. Pieper DR, Al-Mefty O, Hanada Y, Buechner D. Hyperostosis associated with meningioma of the cranial base: secondary changes or tumor invasion. *Neurosurgery* 1999;44(4):742-6; discussion 746-747.
20. Matschke J, Addo J, Bernreuther C, Zustin J. Osseous Changes in Meningioma En Plaque. *Anticancer Res* 2011;31(2):591-6.
21. Saeed P, van Furth WR, Tanck M, Kooremans F, Freling N, Streekstra GI, et al. Natural history of sphenoidal meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2011;153(2):395-402.
22. Terrier LM, Bernard F, Fournier HD, Morandi X, Velut S, Hénaux PL, et al. Sphenoidal Meningiomas Surgery: Multicenter Management Study for Complex Extensive Tumors. *World Neurosurg* 2018;112:e145-56.
23. Ringel F, Cedzich C, Schramm J. Microsurgical technique and results of a series of 63 sphenoidal meningiomas. *Neurosurgery* 2007;60(4 Suppl 2):214-21; discussion 221-222.
24. Embryology and anatomy of the cranial base - PubMed [Internet]. [cité 2022 mai 2]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7554712/>
25. Kamina P, Martinet C. Anatomie clinique : Tome 2, Tête, cou, dos. 4e édition. Maloine; 2013.
26. Masson E. Anatomie descriptive de l'orbite [Internet]. EM-Consulte [cité 2022 mai 2]; Available from: <https://www.em-consulte.com/article/250729/anatomie-descriptive-de-lorbite>
27. Adeb N, Mortazavi MM, Tubbs RS, Cohen-Gadol AA. The cranial dura mater: a review of its history, embryology, and anatomy. *Childs Nerv Syst* 2012;28(6):827-37.
28. Taptas JN. Loge du sinus caverneux et sinus caverneux. Rapports méningés des nerfs crâniens et de l'artère carotide interne dans leur traversée de la fosse cérébrale moyenne. *Sem Hop* 1960;29:1853-60.
29. François P, Travers N, Lescanne E, Arbeille B, Jan M, Velut S. The interperiosteodural concept applied to the perisellar compartment: a microanatomical and electron microscopic study: Laboratory investigation. *J Neurosurg* 2010;113(5):1045-52.
30. Cohen-Gadol AA, Zikel OM, Koch CA, Scheithauer BW, Krauss WE. Spinal meningiomas in patients younger than 50 years of age: a 21-year experience. *J Neurosurg* 2003;98(3 Suppl):258-63.
31. Sadetzki S, Flint-Richter P, Ben-Tal T, Nass D. Radiation-induced meningioma: a descriptive study of 253 cases. *J Neurosurg* 2002;97(5):1078-82.
32. Apra C, Roblot P, Alkhayri A, Le Guérinel C, Polivka M, Chauvet D. Female gender and exogenous progesterone exposition as risk factors for sphenoidal meningiomas. *J Neurooncol* 2020;
33. Shahin MN, Magill ST, Dalle Ore CL, Viner JA, Peters PN, Solomon DA, et al. Fertility treatment is associated with multiple meningiomas and younger age at diagnosis. *J Neurooncol* 2019;143(1):137-44.
34. Harland TA, Freeman JL, Davern M, McCracken DJ, Celano EC, Lillehei K, et al. Progesterone-only contraception is associated with a shorter progression-free survival in premenopausal women with WHO Grade I meningioma. *J Neurooncol* 2018;136(2):327-33.
35. Abdulqader SB, Almujaivel N, Alshakweer W, Alzhrani G. High-grade sphenoidal meningioma in patients with systemic lupus erythematosus: Two case reports and literature review. *Surg Neurol Int* [Internet] 2020 [cité 2021 janv 25];11. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7656016/>
36. Brenner AV, Linet MS, Fine HA, Shapiro WR, Selker RG, Black PM, et al. History of allergies and autoimmune diseases and risk of brain tumors in adults. *Int J Cancer* 2002;99(2):252-9.
37. Menon S, O. S, Anand D, Menon G. Sphenoidal Meningiomas: Optimizing Visual

Outcome. *J Neurosci Rural Pract* 2020;11(3):385-94.

38. Mills: Tumor of the Brain Localized Clinically and... - Google Scholar [Internet]. [cité 2022 avr 10]; Available from:

https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=PMJ&title=Tumor+of+the+brain+localized+clinically+and+by+the+roentgen+rays&author=CK+Mills&author=GE+Pfahler&volume=9&publication_year=1902&pages=268-273&

39. Kim KS, Rogers LF, Lee C. The Dural Lucent Line: Characteristic Sign of Hyperostosing Meningioma en plaque. *AJNR Am J Neuroradiol* 1983;4(5):1101-5.

40. Cushing H. THE CRANIAL HYPEROSTOSES PRODUCED BY MENINGEAL ENDOTHELIOMAS. undefined [Internet] [cité 2022 avr 10]; Available from:

<https://www.semanticscholar.org/paper/THE-CRANIAL-HYPEROSTOSES-PRODUCED-BY-MENINGEAL-Cushing/bbd234fc57bccdffd4e2010127dadccb1cdc9c9>

41. Castellano F, Guidetti B, Olivecrona H. Pterional meningiomas en plaque. *J Neurosurg* 1952;9(2):188-96.

42. Moniz: Le diagnostic différentiel entre les méningiomes... - Google Scholar [Internet]. [cité 2022 avr 10]; Available from:

https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Revista+de+Neurologia&title=Le+diagnostic+differentiel+entre+les+meningiomes+et+les+autres+tumeurs+cerebrales+par+I%E2%80%99epreuve+de+I%E2%80%99encephalographie+arterielle&author=EP+Moniz&author=A+Pinto&author=A+Lima&volume=1&publication_year=1929&pages=1126-1135&

43. List CF, Hodges FJ. Differential Diagnosis of Intracranial Neoplasms by Cerebral Angiography 1. *Radiology* [Internet] 1947 [cité 2022 avr 10]; Available from:

<https://pubs.rsna.org/doi/epdf/10.1148/48.5.493>

44. Huang RY, Bi WL, Griffith B, Kaufmann TJ, la Fougère C, Schmidt NO, et al. Imaging and diagnostic advances for intracranial meningiomas. *Neuro-Oncol* 2019;21(Suppl 1):i44-61.

45. Marcus H, Schwindack C, Santarius T, Mannion R, Kirollos R. Image-guided resection of sphenoid-orbital skull-base meningiomas with predominant intraosseous component. *Acta Neurochir (Wien)* 2013;155(6):981-8.

46. McNab AA, Jones RS, Hardy TG. Sphenoid-orbital Lesions-A Major Review of Nonmeningioma Causes. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2021;37(6):522-33.

47. Belinsky I, Murchison AP, Evans JJ, Andrews DW, Farrell CJ, Casey JP, et al. Sphenoid-Orbital Meningiomas: An Analysis Based on World Health Organization Classification and Ki-67 Proliferative Index. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2018;34(2):143-50.

48. Sandalcioğlu IE, Gasser T, Mohr C, Stolke D, Wiedemayer H. Sphenoid-orbital meningiomas: interdisciplinary surgical approach, resectability and long-term results. *J Cranio-Maxillo-fac Surg Off Publ Eur Assoc Cranio-Maxillo-fac Surg* 2005;33(4):260-6.

49. Gabeau-Lacet D, Mohapatra G, Betensky R, Barker F, Loeffler J, Louis D. Bone Involvement Predicts Poor Outcome in Atypical Meningioma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2008;72(1):S207.

50. Masalha W, Heiland DH, Steiert C, Krüger MT, Schnell D, Scheiwe C, et al. Progression-Free Survival, Prognostic Factors, and Surgical Outcome of Sphenoid-Orbital Meningiomas. *Front Oncol* 2021;11:672228.

51. Renard G, David M. [Bilateral sphenoid-temporo-orbital osteoma with meningioma en plaque]. *Rev Neurol (Paris)* 1950;83(5):387-9.

52. Luetjens G, Krauss JK, Brandis A, Nakamura M. Bilateral sphenoid-orbital hyperostotic meningiomas with proptosis and visual impairment: a therapeutic challenge. Report of three patients and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2011;113(10):859-63.

53. Masson E. Comment explorer une exophtalmie ? [Internet]. *EM-Consulte* [cité 2022 août 21]; Available from: <https://www.em-consulte.com/article/119698/comment-explorer->

une-exophtalmie-

54. Terrier LM, François P. [Multiple meningiomas]. *Neurochirurgie* 2016;62(3):128-35.
55. T S, C P, A R, L L, E D, G PB, et al. Meningioma in patients exposed to progestin drugs: results from a real-life screening program. *J Neurooncol* [Internet] 2022 [cité 2022 sept 19]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36066786/>
56. Gil M, Oliva B, Timoner J, Maciá MA, Bryant V, de Abajo FJ. Risk of meningioma among users of high doses of cyproterone acetate as compared with the general population: evidence from a population-based cohort study. *Br J Clin Pharmacol* 2011;72(6):965-8.
57. acétate de noméggestrol et méningiome [Internet]. EPI-PHARE2021 [cité 2022 mai 30]; Available from: https://www.epi-phare.fr/rapports-detudes-et-publications/https-www-epi-phare-fr-app-uploads-2021-04-epi-phare_rapport_acetate_nomegestrol_et_meningiome_20210420-pdf/
58. acétate de chlormadinone et méningiome [Internet]. EPI-PHARE2021 [cité 2022 mai 30]; Available from: https://www.epi-phare.fr/rapports-detudes-et-publications/https-www-epi-phare-fr-app-uploads-2021-04-epi-phare_rapport_acetate_chlormadinone_et_meningiome_20210420-pdf/
59. Voormolen EHJ, Champagne PO, Roca E, Giammattei L, Passeri T, di Russo P, et al. Intracranial Meningiomas Decrease in Volume on Magnetic Resonance Imaging After Discontinuing Progestin. *Neurosurgery* 2021;89(2):308-14.
60. AbiJaoude S, Marijon P, Roblot P, Tran S, Cornu P, Kalamarides M, et al. Sustained growth of intraosseous hormone-associated meningiomas after cessation of progestin therapy. *Acta Neurochir (Wien)* 2021;163(6):1705-10.
61. Claus EB, Calvocoressi L, Bondy ML, Wrensch M, Wiemels JL, Schildkraut JM. Exogenous hormone use, reproductive factors, and risk of intracranial meningioma in females. *J Neurosurg* 2013;118(3):649-56.
62. Korhonen K, Raitanen J, Isola J, Haapasalo H, Salminen T, Auvinen A. Exogenous sex hormone use and risk of meningioma: a population-based case-control study in Finland. *Cancer Causes Control CCC* 2010;21(12):2149-56.
63. Cea-Soriano L, Blenk T, Wallander MA, Rodríguez LAG. Hormonal therapies and meningioma: is there a link? *Cancer Epidemiol* 2012;36(2):198-205.
64. Actualité - Lutényl/Lutéran et génériques : recommandations préliminaires suite à la confirmation du sur-risque de méningiome - ANSM [Internet]. [cité 2021 juin 28]; Available from: <https://ansm.sante.fr/actualites/lutenyl-luteran-et-generiques-recommandations-preliminaires-suite-a-la-confirmation-du-sur-risque-de-meningiome>
65. Pettersson-Segerlind J, Mathiesen T, Elmi-Terander A, Edström E, Talbäck M, Feychting M, et al. The risk of developing a meningioma during and after pregnancy. *Sci Rep* 2021;11(1):9153.
66. Araújo Pereira BJ, Nogueira de Almeida A, Pires de Aguiar PH, Paiva WS, Teixeira MJ, Nagahashi Marie SK. Multiple Intracranial Meningiomas: A Case Series and Review of the Literature. *World Neurosurg* 2019;122:e1536-41.
67. Knapp A. Orbital Hyperostosis in Meningioma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1938;36:89-98.
68. Venous Anatomy of the Sphenoparietal Sinus: Evaluation by MR Imaging - PubMed [Internet]. [cité 2022 avr 3]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20566082/>
69. Sasaki K, Saito A, Nishijima Y, Inoue T, Suzuki S, Ezura M, et al. Giant Intraosseous Meningioma Associated with Calvarial Hyperostosis and Subcutaneous Invasion: Case Reports and Literature Review. *Asian J Neurosurg* 2021;16(3):589-94.
70. Agrawal V, Ludwig N, Agrawal A, Bulsara KR. Intraosseous Intracranial Meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(2):314-5.
71. JIMENEZ HAMANN MC, SACKS MS, MALININ TI. Quantification of the collagen

fibre architecture of human cranial dura mater. *J Anat* 1998;192(Pt 1):99-106.

72. Cannon PS, Rutherford SA, Richardson PL, King A, Leatherbarrow B. The Surgical Management and Outcomes for Spheno-orbital Meningiomas: A 7-year Review of Multi-disciplinary Practice. *Orbit* 2009;28(6):371-6.

73. Oya S, Sade B, Lee JH. Sphenoorbital meningioma: surgical technique and outcome. *J Neurosurg* 2011;114(5):1241-9.

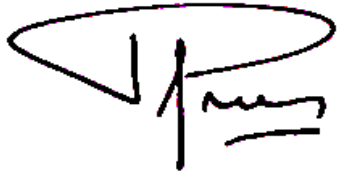
74. Cannon PS, Rutherford SA, Richardson PL, King A, Leatherbarrow B. The surgical management and outcomes for spheno-orbital meningiomas: a 7-year review of multi-disciplinary practice. *Orbit Amst Neth* 2009;28(6):371-6.

75. Samadian M, Sharifi G, Mousavinejad SA, Amin AA, Ebrahimzadeh K, Tavassol HH, et al. Surgical Outcomes of Sphenoorbital En Plaque Meningioma: A 10-Year Experience in 57 Consecutive Cases. *World Neurosurg* 2020;144:e576-81.

76. Lesueur P, Doyen J, Lecornu M, Calugaru V, Florescu C, Missohou F, et al. [New indications of protontherapy for adults intracranial tumours]. *Cancer Radiother J Soc Francaise Radiother Oncol* 2021;25(6-7):545-9.

77. Lesueur P, Stefan D, Habrand JL, Tessonnier T, Balosso J, Thariat J. Proton therapy for treatment of intracranial benign tumors in adults: A systematic review. *Cancer Treat Rev* 2019;56-64.

Vu, le Directeur de Thèse

A handwritten signature in black ink, consisting of a large, stylized initial 'J' followed by a vertical line and a cursive name.

Vu, le Doyen
De la Faculté de Médecine de Tours
Tours, le

Résumé

Les méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux sont une entité rare parmi les méningiomes. Ce sont des tumeurs qui sont, dans leur grande majorité, bénignes et touchent préférentiellement les femmes de par leur hormonodépendance. Les MSO bilatéraux représentent 4% des MSO unilatéraux et contrairement à ces derniers, il n'existe que très peu d'études les concernant. Nous avons voulu dans cette étude connaître les caractéristiques des patients atteints de MSO bilatéraux, la présentation clinique et les prises en charge possibles. Notre étude était rétrospective, multicentrique (14 centres français et suisses) et descriptive. Les MSO bilatéraux touchaient en exclusivité les femmes dans notre étude, d'âge moyen de 50 ans, prenant un traitement progestatif dans les 2/3 des cas (contre entre 10 et 50% pour les autres localisations) et présentant d'autres méningiomes dans 60% des cas. Cliniquement, les symptômes visuels étaient prédominants avec 85% d'exophtalmie et 55% de baisse d'acuité visuelle mais il existait également une HTIC dans 40% des cas. La prise en charge chirurgicale était la règle lorsque les patientes étaient symptomatiques et elles bénéficiaient dans 85% des cas d'une reconstruction osseuse dans le même temps opératoire. Au cours du suivi, des récidives ont été retrouvées chez 5 patientes qui ont été traitées soit chirurgicalement soit par radiothérapie. Les patientes bénéficiaient d'une amélioration ou d'une stabilité visuelle dans 80% des cas en post-opératoires. Le suivi long des patientes présentant des méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux est indispensable, au vu de leur caractère lentement progressif et du délai long de récidives pouvant atteindre jusqu'à 30 ans.

PLANTY-BONJOUR Alexia

70 pages, 11 tableaux, 14 figures

Résumé :

Les méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux sont une entité rare parmi les méningiomes. Ce sont des tumeurs qui sont, dans leur grande majorité, bénignes et touchent préférentiellement les femmes de par leur hormonodépendance. Les MSO bilatéraux représentent 4% des MSO unilatéraux et contrairement à ces derniers, il n'existe que très peu d'études les concernant. Nous avons voulu dans cette étude connaître les caractéristiques des patients atteints de MSO bilatéraux, la présentation clinique et les prises en charge possibles. Notre étude était rétrospective, multicentrique (14 centres français et suisses) et descriptive. Les MSO bilatéraux touchaient en exclusivité les femmes dans notre étude, d'âge moyen de 50 ans, prenant un traitement progestatif dans les 2/3 des cas (contre entre 10 et 50% pour les autres localisations) et présentant d'autres méningiomes dans 60% des cas. Cliniquement, les symptômes visuels étaient prédominants avec 85% d'exophtalmie et 55% de baisse d'acuité visuelle mais il existait également une HTIC dans 40% des cas. La prise en charge chirurgicale était la règle lorsque les patientes étaient symptomatiques et elles bénéficiaient dans 85% des cas d'une reconstruction osseuse dans le même temps opératoire. Au cours du suivi, des récives ont été retrouvées chez 5 patientes qui ont été traitées soit chirurgicalement soit par radiothérapie. Les patientes bénéficiaient d'une amélioration ou d'une stabilité visuelle dans 80% des cas en post-opératoires. Le suivi long des patientes présentant des méningiomes sphéno-orbitaires bilatéraux est indispensable, au vu de leur caractère lentement progressif et du délai long de récives pouvant atteindre jusqu'à 30 ans.

Mots clés : Méningiomes, méningiomes sphéno-orbitaires, hormonodépendance, espace interpériostéo-dural

Jury :

Président du Jury : Professeur Stéphane VELUT

Directeur de thèse : Professeur Patrick FRANÇOIS

Membres du Jury : Professeur Christophe DESTRIEUX
Docteur Mourad AGGAD
Docteur Louis-Marie TERRIER

Date de soutenance : 24/10/2022