

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2009

Thèse N° 028/09

TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/03/2009

PAR

M. BERETE IBRAHIMA

Né le 21 AOÛT 1981 à CONAKRY (GUINEE)

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Fosse cérébrale postérieure - Médulloblastome - Shwannome vestibulaire
Astrocytome - Ependymome - Hémangioblastome - Méningiome - Métastase cérébelleuse

JURY

M. CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED.....	PRESIDENT
Professeur de Neurochirurgie	
M. CHAKOUR KHALID.....	RAPPORTEUR
Professeur d'Anatomie	
Mme. AMARTI RIFFI AFAF.....	} JUGES
Professeur d'Anatomie pathologique	
M. KHATOUF MOHAMMED.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
Mme. TIZNITI SIHAM.....	
Professeur agrégé de Radiologie	

SOMMAIRE :

LISTE DES ABREVIATIONS	5
INTRODUCTION	6
RAPPELS	8
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	9
I-1. GENERALITES	9
I-2. DEVELOPPEMENT DU METENCEPHALE.....	10
I-2-1. DEVELOPPEMENT DE LA PROTUBERANCE ANNULAIRE	10
I-2-2. DEVELOPPEMENT DU CERVELET	11
I-3. DEVELOPPEMENT DU BULBE RACHIDIEN.....	12
I-4. DEVELOPPEMENT DU 4 ^{EME} VENTRICULE	12
II. RAPPEL ANATOMIQUE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	15
II-1. GENERALITES	15
II-2. CONTENU DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	18
II-2-1. LE TRONC CEREBRAL	18
II-2-2. LE CERVELET	21
II-2-3. LE 4 ^{EME} VENTRICULE	24
II-2-4. LES NERFS CRÂNIENS	27
II-2-5. LES VAISSEAUX	32
II-2-6. LES FORMATIONS MENINGEES	34
II-3. LES SINUS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	37
II-4. TOPOGRAPHIE GENERALE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	37
II-5. LES RAPPORTS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	38

PATIENTS & METHODES	39
I. ETUDE	40
II. DONNEES	40
II-1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	41
II-2. DONNEES CLINIQUES	41
II-3. IMAGERIE ET EXPLORATION ELECTRO-PHYSIOLOGIQUE	41
II-4. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	42
II-5. TRAITEMENTS COMPLEMENTAIRES	42
II-6. ANATOMOPATHOLOGIE	43
II-7. EVOLUTION	43
III. ANALYSE STATISTIQUE	43
 RESULTATS	 45
I. ANALYSE DESCRIPTIVE DES RESULTATS DE LA SERIE	46
I-1. EPIDEMIOLOGIE	46
I-2. CLINIQUE	49
I-3. EXPLORATION PARACLINIQUE	52
I-4. CHIRURGIE	66
I-5. EVOLUTION POSTOPERATOIRE	72
I-6. HISTOLOGIE	76
I-7. EVOLUTION	77
II. ANALYSE UNIVARIEE DES FACTEURS PRONOSTIQUES	81
 DISCUSSION	 83
I. GENERALITES	84

II. EPIDEMIOLOGIE	85
II-1. ÂGE	85
II-2. SEXE	86
III. CLINIQUE	87
IV. PARACLINIQUE	89
V. PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES	91
V-1. TUMEURS INTRA-AXIALES	92
V-1-1. MEDULLOBLASTOME	92
V-1-2. HEMANGIOBLASTOME	95
V-1-3. ASTROCYTOME CEREBELLEUX	97
V-1-4. GLIOME DU TRONC CEREBRAL	100
V-1-5. METASTASE CEREBELLEUSE	101
V-2. TUMEURS EXTRA-AXIALES	103
V-2-1. SCHWANNOME VESTIBULAIRE	103
V-2-2. MENINGIOME	105
V-2-3. TUMEURS EPIDERMOÏDES	107
V-2-4. MELANOME LEPTOMENINGE PRIMAIRE	108
V-3. TUMEURS INTRA-VENTRICULAIRES	109
V-3-1. EPENDYMOME	109
V-3-2. PAPILLOME	111
VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	112
VI-1. ANESTHESIE-REANIMATION POUR LA CRANIOTOMIE DE LA FCP	112
VI-2. CHIRURGIE	114
VI-2-1. TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE	115
VI-2-2. EXERESE TUMORALE	115

VI-2-3. VOIES D'ABORD	116
VI-2-4. COMPLICATIONS	119
VI-3. RADIOTHERAPIE	125
VI-4. CHIMIOTHERAPIE	126
VII. PRONOSTIC	128
VII-1. EN FONCTION DE L'ÂGE	128
VII-2. EN FONCTION DU TYPE ANATOMOPATHOLOGIQUE	128
VII-3. EN FONCTION DE LA LOCALISATION	129
VII-4. EN FONCTION DE LA CHIRURGIE	130
CONCLUSION	132
RESUME	134
BIBLIOGRAPHIE	143

LISTE DES ABREVIATIONS

APC	Angle ponto-cérébelleux
CHU	Centre hospitalier universitaire
DVP	Dérivation ventriculo-péritonéale
FCP	Fosse cérébrale postérieure
HTIC	Hypertension intracrânienne
IRM	Imagerie par résonance magnétique
LCR	Liquide céphalo-rachidien
OMS	Organisation mondiale de la santé
SNC	Système nerveux central
T1	Séquence pondérée T1 en IRM
T2	Séquence pondérée T2 en IRM
TDM	Tomodensitomètre
V4	4 ^{ème} ventricule
VCS	Ventriculocisternostomie

INTRODUCTION

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure aussi appelées tumeurs infra- ou sous-tentorielles, représentent l'ensemble des processus lésionnels expansifs intéressant les différents éléments localisés au niveau de l'étage postérieur de la base du crâne. Ces tumeurs, fréquentes chez l'enfant, siègent le plus souvent en intra-axiale ; le médulloblastome et l'astrocytome cérébelleux sont les plus prédominants. Chez l'adulte, ce sont les tumeurs extra-axiales qui dominent, dont le chef de file est le schwannome vestibulaire.

Le diagnostic est basé sur la clinique, la neuro-imagerie surtout l'imagerie par résonance magnétique et l'histologie. La prise en charge thérapeutique est souvent multidisciplinaire ; elle repose essentiellement sur la chirurgie, complétée ou non par la radiothérapie et/ou la chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur en question. L'évolution et le pronostic dépendent de plusieurs facteurs, notamment de la qualité d'exérèse et du type histologique de la tumeur.

Nous avons réalisé une étude descriptive rétrospective à propos de 54 cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure colligés au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès entre janvier 2001 et décembre 2007. Cette étude est épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique, concernant aussi la survie et le devenir des patients à long terme.

Nous nous proposons dans ce travail, sur une série de tumeurs à localisation exclusive de la fosse cérébrale postérieure (FCP), de recenser les cas et de rechercher d'éventuels facteurs pronostiques afin de mettre en œuvre les actions de prévention, de dépistage et de la prise en charge quantitative et qualitative des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure dans la région de Fès-Boulemane.

RAPPELS

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

I-1. Généralités :

Le système nerveux se forme au début de la 3^{ème} semaine de vie embryonnaire [45]. L'embryon ressemble alors à un petit disque allongé mesurant environ 2 mm de longueur [28,45]. A ce stade du développement, il n'est formé que de trois couches de cellules : l'endoderme, le mésoderme et l'ectoderme [45]. La majorité des organes internes (les viscères) se forment à partir de l'endoderme ; le mésoderme donnera naissance au squelette et aux muscles. L'ectoderme se développera pour former le système nerveux et la peau [28].

Le système nerveux se forme à partir d'un épaissement de l'ectoderme dorsal appelé plaque neurale. La plaque neurale se replie vers l'intérieur et forme la gouttière neurale qui finit par se refermer, formant ainsi un tube : le tube neural. C'est à partir de ce tube neural que se formeront toutes les structures du système nerveux [49].

Vers la 4^{ème} semaine de gestation, la partie antérieure du tube neural s'épaissit localement et forme trois renflements distincts, appelés d'avant en arrière : le cerveau antérieur (ou proencéphale), le cerveau moyen (ou mésencéphale) et le cerveau postérieur (ou rhombencéphale). Le reste du tube formera la moelle épinière [28,45].

I-2. Développement embryonnaire du métencéphale :

Le métencéphale se développe aux dépens de la partie antérieure du rhombencéphale, plus précisément de la courbure pontique à l'isthme rhombencéphalique [45]. Il est à l'origine de deux formations [28,45] :

- la partie ventrale ou plancher, donnera la protubérance annulaire (ou pont de Varole) qui représente une voie de passage des fibres nerveuses entre la moelle épinière et les cortex cérébral et cérébelleux ;
- la partie dorsale ou toit va donner le cervelet qui est le centre de coordination des mouvements et de l'équilibre.

I-2-1. Développement de la protubérance annulaire :

Le Pons (ou pont de varole) prolonge rostralement le myélencéphale auquel il s'apparente structurellement. Les lames alaires et fondamentales vont former les noyaux des nerfs crâniens (de V à VII) et donner naissance à des cellules qui migrent en profondeur pour former le noyau pontique [45].

Les lames fondamentales comportent toujours trois colonnes de noyaux moteurs :

- le noyau du VI provient de la colonne efférente somatique générale ;
- les noyaux du V et VII proviennent de la colonne efférente viscérale spéciale ;
- le noyau salivaire supérieur provient des fibres parasymphatiques de la colonne efférente viscérale générale.

Les lames alaires sont à l'origine [45] :

- du noyau solitaire qui reçoit les deux colonnes afférentes : celle de la viscérale générale et de la viscérale spéciale ;
- de la colonne afférente somatique générale ;

- des noyaux vestibulaire et auditif qui transmettent les impulsions de l'équilibre et de l'audition par l'intermédiaire de la colonne afférente somatique spéciale.

En outre, les noyaux pontiques ou protubérantiels, envoient des fibres toujours croisées au cervelet en développement. Ce sont ces fibres ponto-cérébelleuses qui formeront sur les faces latérales du plancher, les pédoncules cérébelleux moyens. En plus, les noyaux pontiques constituent de véritables relais intégrateurs sur la voie qui relie le cortex cérébral au cortex cérébelleux et à la moelle [45].

I-2-2. Développement du cervelet :

Le cervelet dérive de la partie dorso-latérale des lames alaires qui prolifèrent et s'infléchissent en direction médiane, pour former les lèvres rhombiques du métencéphale autour de la 6^{ème} semaine de la vie embryonnaire [49]. Ces lèvres rhombiques, très distantes dans la partie caudale du métencéphale, se rapprochent de la ligne médiane dans la partie rostrale où elles finissent par se rejoindre pour former un épaissement transversal : la plaque cérébelleuse, qui va combler progressivement le toit du 4^{ème} ventricule [28].

Vers la 12^{ème} semaine, cet épaissement forme une plaque centrale, le vermis et deux renflements latéraux, les futurs hémisphères cérébelleux (néocerevet). Un sillon transversal : la fissure postéro-latérale, se développe à la face postérieure de la plaque cérébelleuse pour séparer le nodule du vermis et le flocculus des hémisphères cérébelleux (lobule flocculo-nodulaire) [28].

Vers la 14^{ème} semaine, la fissure primaire va diviser le cervelet en lobes antérieur et postérieur. Le lobe antérieur comprend les lobes cérébelleux situés en avant de la fissure primaire dont notamment la lingula [28]. Le lobe postérieur

comprend tous les lobes situés en arrière de la fissure primaire, excepté le lobe flocculo-nodulaire [28,45].

I-3. Développement du bulbe rachidien :

Dans la partie caudale « fermée » du myélocéphale, les neuroblastes des plaques alaires dorsales migrent dans la zone marginale pour former les noyaux : gracile (médian) et cunéiforme (latéral), relais de la sensibilité proprioceptive et épicritique vers le thalamus. Quant à la partie ventrale du myélocéphale, elle est le lieu de passage dès le 4^{ème} mois, de la voie pyramidale (ou voie corticospinale impliquée dans la motricité volontaire) [45].

Le noyau de l'olive bulbaire est constitué par des neurones quittant la lame alaire pour migrer dans la partie ventrale du bulbe [28]. C'est la première structure supra-segmentaire à se mettre en place [28,45]. Le noyau de l'olive bulbaire est une annexe de la formation réticulée et sert de relais dans la motricité involontaire [45].

I-4. Développement du 4^{ème} ventricule :

Dans la partie rostrale « ouverte » du myélocéphale, la courbure pontique de concavité dorsale, va dilater le toit de la cavité épendymaire sous-jacente qui forme alors un losange [28,45]. C'est ainsi que les parois du tube neural s'écartent dorsalement (on compare souvent ce mouvement des parois à l'ouverture des pages d'un livre), et la cavité épendymaire élargie donnera naissance au 4^{ème} ventricule. Le toit, du fait de cet étirement latéral, devient très mince constituant ainsi la toile choroïdienne du 4^{ème} ventricule [28].

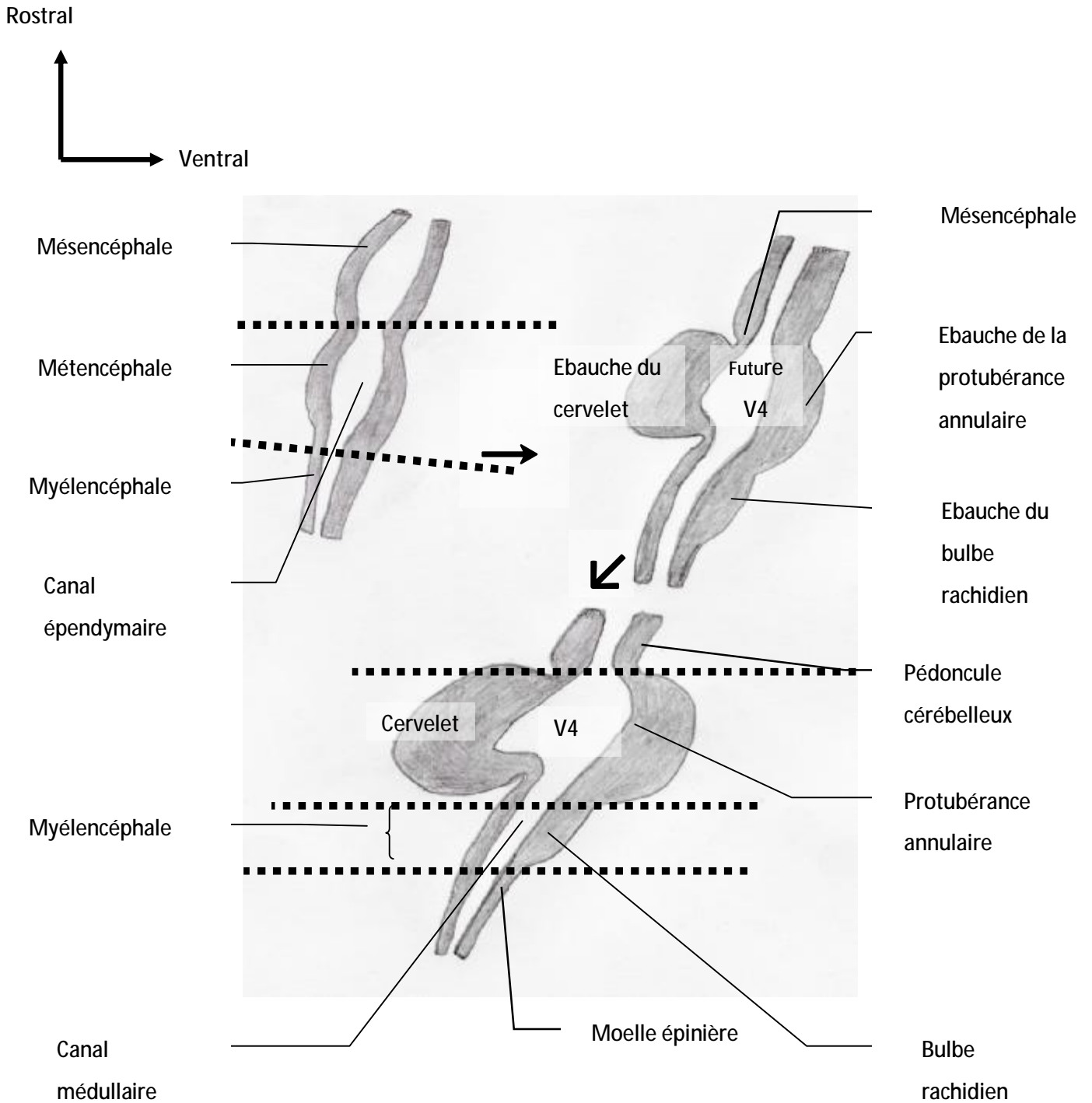


Figure 1 : coupes sagittales schématisques du rhombencéphale à différents stades de son développement.

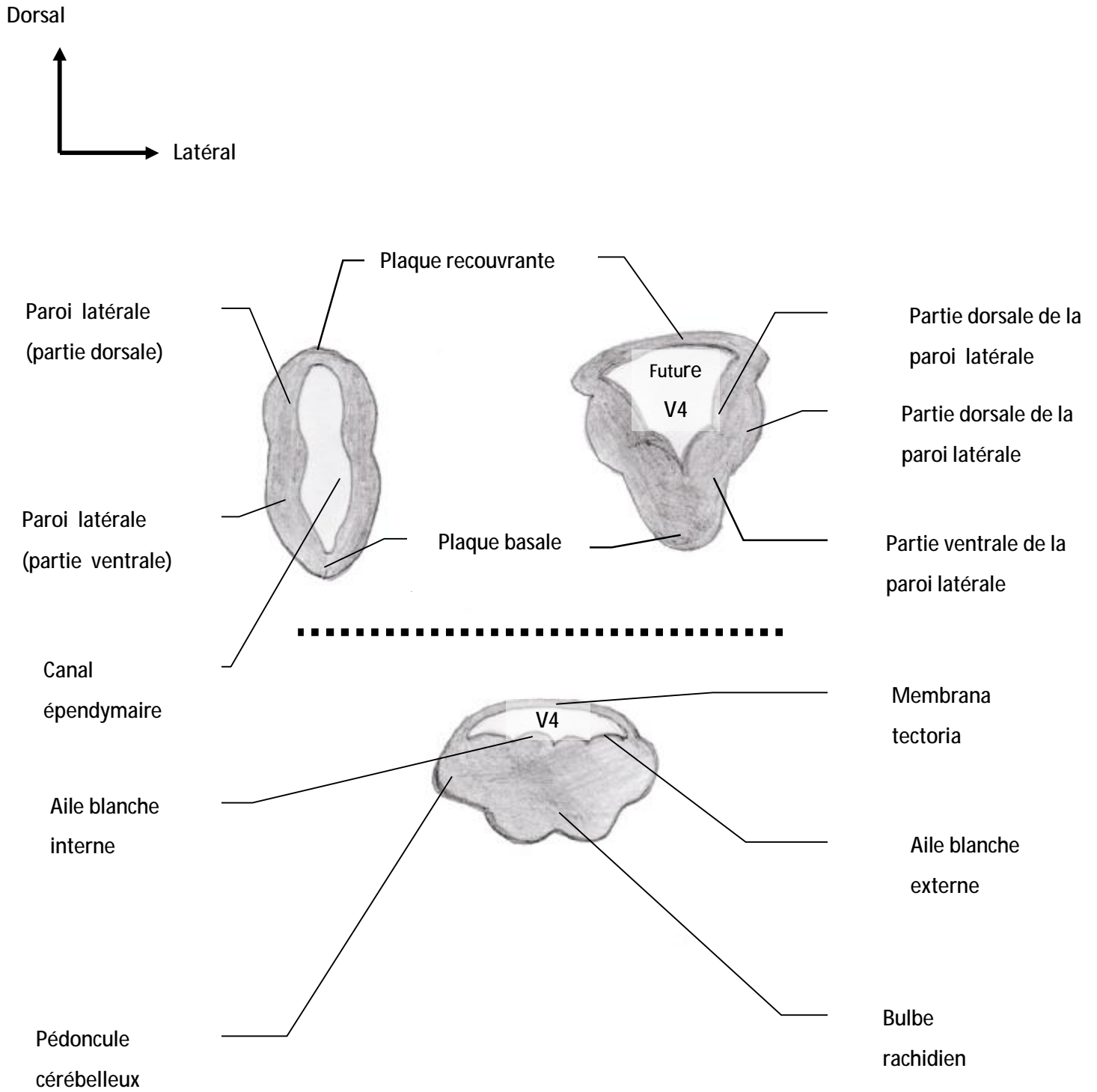


Figure 2 : coupes transversales schématiques passant par le myélocéphale montrant les différents stades du développement du 4^{ème} ventricule.

II. RAPPEL ANATOMIQUE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE :

II-1. Généralités :

La fosse cérébrale postérieure (FCP) est une loge ostéo-fibreuse inextensible située à la partie postéro-inférieure de la base du crâne au-dessus du canal rachidien [43]. Elle est la plus large et la plus profonde des trois fosses intracrâniennes. Ses dimensions variables avec la race et les individus, sont approximativement 12 cm de largeur sur 7 cm de long et haut de 4 cm [43] ; en d'autres termes, elle représente 1/8^{ème} de l'espace intracrânien et possède également la plus complexe anatomie intracrânienne [6,18,28].

Elle s'étend, en haut, de l'incisure tentorielle (foramen ovale de Pacchioni) par laquelle elle communique avec l'étage sus-tentorial jusqu'au trou occipital (foramen magnum), en bas, qui la communique avec le canal rachidien.

Elle est limitée [6,18,43] :

- en avant, par la face dorsale de la selle turcique de l'os sphénoïdal centré par le clivus de la lame basilaire de l'os occipital ;
- en arrière et en bas, par les écailles de l'os occipital centré par une ouverture large qui est le foramen magnum (trou occipital) ;
- en haut, par la tente du cervelet ;
- latéralement de chaque côté, elle forme avec le bord inférieur du rocher une gouttière : la gouttière pétro-basilaire où chemine le sinus pétreux inférieur.

Elle est pénétrée en sa base intracrânienne par le foramen jugulaire, le méat auditif interne et le canal condylien [6].

La fosse cérébrale postérieure contient les voies de régulation du niveau de conscience, les fonctions vitales autonomes, les centres de l'équilibre et de la statique. Elle renferme également les récepteurs de l'activité motrice et sensorielle de la tête, du tronc et des extrémités. Seulement les deux premières paires des nerfs crâniens sont entièrement situées en dehors de la fosse cérébrale postérieure ; les 10 autres paires ont une portion dans la fosse cérébrale postérieure [6,43].

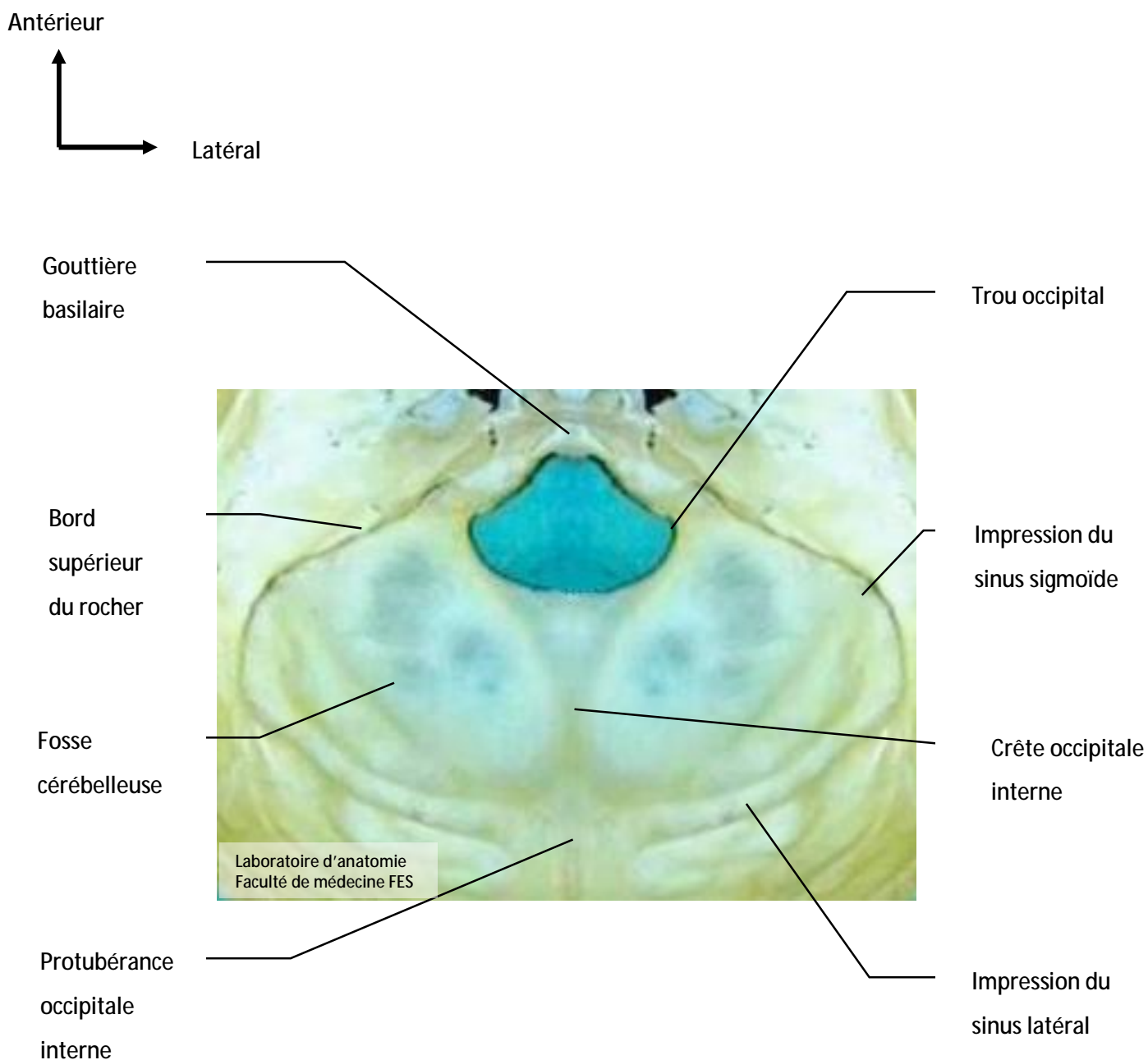


Figure 3 : *vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure.*

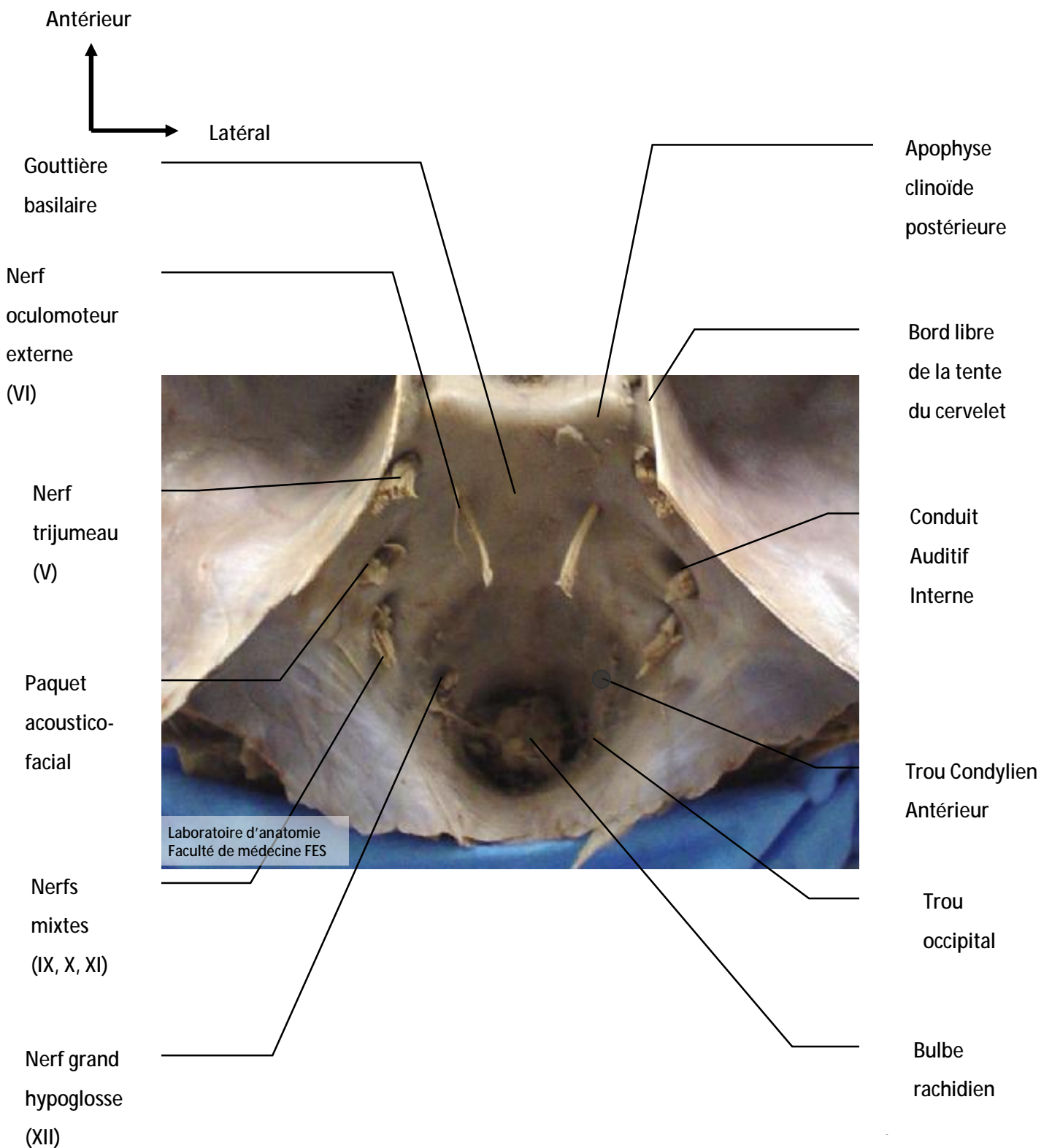


Figure 4 : *vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure montrant les rapports dure-mériens et nerveux de la région.*

II-2. Contenu de la fosse cérébrale postérieure :

L'étage postérieur de la base du crâne contient tout d'abord une partie du névraxe correspondant au tronc cérébral et au cervelet qui est centrée par le 4^{ème} ventricule, puis les nerfs crâniens, des vaisseaux et des méninges.

II-2-1. Le tronc cérébral :

C'est une structure de transition entre le cerveau et la moelle épinière, située dans la fosse cérébrale postérieure (FCP) en avant du cervelet et recouvert par la tente de ce dernier ; *elle est subdivisée en 3 étages* de bas en haut [6,18,28,43] :

- Ø le bulbe rachidien ou moelle allongée (dérivé du myélocéphale) ;
- Ø la protubérance annulaire ou pont de Varole (issue de métencéphale) ;
- Ø le mésencéphale ou pédoncule cérébral.

Le tronc cérébral contient toutes les grandes voies ascendantes et descendantes (sensitive et motrice), les noyaux des nerfs crâniens et ceux propres du tronc cérébral [1,6,43,58]. La cavité épendymaire se dilate au niveau du tronc cérébral, formant le plancher du 4^{ème} ventricule [6].

La substance réticulée est un réseau de neurones intercalés entre les structures précédentes [28,43,58]. Elle soutient l'activité corticale et contrôle le tonus [6].

Le cervelet est situé en arrière du tronc cérébral auquel il est relié par les pédoncules cérébelleux.

Face ventrale (antérieure) :

Elle comprend trois étages distincts : l'étage bulbaire, l'étage protubérantiel et l'étage pédonculaire.

- *Etage bulbaire (medulla oblongata) :*

Le bulbe ressemble à la moelle dans sa partie basse et s'étend du collet bulbaire au sillon bulbo-pontique [58]. Le sillon médian antérieur fait suite à celui de la moelle épinière [6,43,58]. De chaque côté de ce sillon, on observe le relief des pyramides bulbaires [58]. Dans la moitié supérieure, les olives bulbaires forment deux saillies ovoïdes latérales séparées des pyramides par le sillon pré-olivaire qui n'est que la continuation du sillon latéral de la moelle épinière. Les racines du nerf grand hypoglosse (XII^{ème} paire des nerfs crâniens) émergent entre les pyramides et les olives bulbaires dans le sillon antérolatéral [58].

- *Etage protubérantiel (pont de Varole) :*

La protubérance annulaire est composée de très nombreuses fibres transversales (fibres ponto-cérébelleuses) [60]. Ces fibres se regroupent latéralement pour former les pédoncules cérébelleux moyens qui s'incurvent vers la face antérieure du cervelet. Elle est séparée du bulbe par le sillon bulbo-pontique. La gouttière médiane qui apparaît entre les deux éminences pyramidales porte le nom de sillon basilaire. La limite supérieure entre le pons et les pédoncules cérébelleux moyens est fixée arbitrairement par l'émergence des racines du trijumeau [6,28].

- *Etage pédonculaire ou mésencéphalique :*

Ce sont les pédoncules cérébraux qui constituent l'aspect ventral du mésencéphale ; ils occupent les 4/5 de l'épaisseur du mésencéphale [60]. Entre les

deux pédoncules cérébraux se situe l'espace perforé postérieur (ou espace inter-pédonculaire). Il est limité en haut par le sillon méso-diencephalique et les voies optiques (chiasma et bandelettes optiques) ; le sillon ponto-pédonculaire en constitue sa limite inférieure [28].

Face dorsale (postérieure) :

L'observation de la face dorsale du tronc cérébral n'est possible qu'après ablation du cervelet et en laissant en place les voiles médullaires et la toile choroïdienne du 4^{ème} ventricule qui couvre partiellement ce dernier [6,28].

Le sillon médian dorsal ou postérieur se prolonge jusqu'à l'Obex (verrou) du 4^{ème} ventricule [58]. Le sillon latéral dorsal se prolonge par l'éminence trigéminale. Entre ces deux sillons, le cordon postérieur est divisé par le sillon intermédiaire dorsal, il se poursuit rostralement jusqu'au tubercule gracile et cunéiforme [43,58]. Dans le prolongement rostral de ces reliefs, se trouvent les corps rétifformes qui deviennent les pédoncules cérébelleux inférieurs dont une partie est masquée par le processus latéral du 4^{ème} ventricule [28,58]. Ces deux pédoncules s'écartent et donnent attache à la toile choroïdienne du 4^{ème} ventricule. La base supérieure de cette toile choroïdienne se poursuit par le voile médullaire inférieur (valvule de Tarin) qui est dans un plan transversal et se rattache au cervelet. De chaque côté, la coupe des pédoncules cérébelleux limite avec les voiles médullaires supérieur et inférieur, un orifice quadrilatère normalement occupé par le cervelet [43].

Plus rostralement c'est le mésencéphale avec la lame colliculaire qui porte les colliculus supérieurs et inférieurs (tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs). Les tubercules antérieurs sont séparés des tubercules postérieurs par

le sillon transversal. Les tubercules du côté droit sont séparés de ceux du côté gauche par le sillon médian antéro-postérieur [6,43].

· Les cavités du tronc cérébral :

Ce sont des cavités intracérébrales contenant des plexus choroïdes richement vascularisés qui secrètent le liquide céphalo-rachidien (LCR). Elles présentent trois segments bien différents [28,43] :

- l'aqueduc de Sylvius ;
- le 4^{ème} ventricule ;
- le canal de l'épendyme.

· Structures du tronc cérébral :

Le tronc cérébral est formé d'une substance blanche et d'une substance grise, mais cette substance grise ne donne pas une colonne homogène ; elle se fragmente à l'intérieur de la substance blanche et forme une série de noyaux qui se répartissent sur toute la hauteur du tronc cérébral. Les plus nombreux de ces noyaux sont ceux des nerfs crâniens. En outre, il existe des amas de substance grise qui représentent les noyaux propres du tronc cérébral [1,60].

II-2-2. Le Cervelet :

Le cervelet occupe la majeure partie de la fosse cérébrale postérieure (FCP). C'est une structure nerveuse importante qui joue un rôle essentiel dans l'initiation et le contrôle de l'activité motrice surtout l'équilibre [60]. Le cervelet situé en arrière du tronc cérébral (pons et bulbe rachidien), est séparé de ce dernier dans la région médiane par le 4^{ème} ventricule [28]. Il pèse environ 130 g chez l'homme adulte [28].

Ses mensurations sont [58] : Diamètre transverse=10 cm, diamètre antéro-postérieur = 5 à 6 cm, hauteur = 6 à 7 cm [43].

Le cervelet est relié au tronc cérébral par trois paires de pédoncules cérébelleux [6,43] :

- supérieur (brachium conjonctivum) relie le cervelet au mésencéphale ;
- moyen relie le cervelet à la protubérance ;
- inférieur (corps restiforme et juxtarestiforme) relie le cervelet au bulbe.

Sa surface (cortex cérébelleux) est creusée par de nombreux sillons de direction grossièrement transversale séparant des lamelles cérébelleuses [28]. Le cervelet est formé de deux larges lobes latéraux ou hémisphères cérébelleux et une portion médiane : le vermis [6,28]. Il a trois faces [6,28,43] :

- la face antérieure recouvre le toit du 4^{ème} ventricule (V4) à l'étage bulbo-protubérantiel ;
- la face supérieure est séparée de la face inférieure du cortex occipital par la tente du cervelet, oblique en haut et en avant ;
- la face inférieure est en rapport avec l'écaille de l'os occipital et ses méninges.

La surface des hémisphères cérébelleux est parcourue par un certain nombre de sillons, dont le plus important est le grand sillon circonférentiel de VICQ d'AZYR [43].

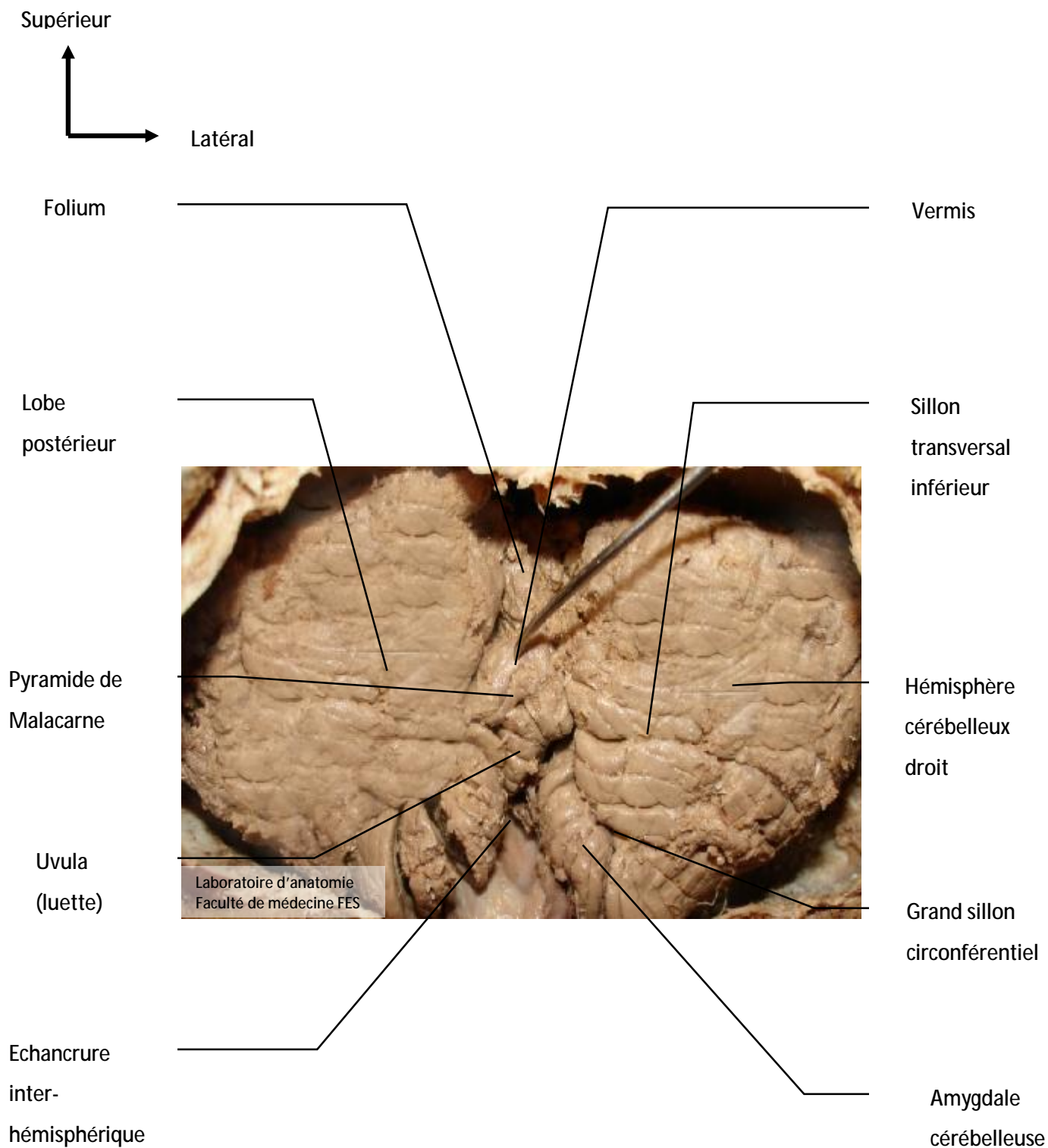


Figure 5 : *vue postérieure de fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant le cervelet.*

II-2-3. Le 4^{ème} Ventricule :

Le 4^{ème} ventricule est une cavité médiane localisée entre le cervelet en arrière et le tronc cérébral en avant [6]. Il est connecté rostralement à travers l'aqueduc de Sylvius au 3^{ème} ventricule, caudalement par le foramen de Magendie à la grande citerne et latéralement par les foramens de Luschka aux citernes de l'angle ponto-cérébelleux. Il a un toit et un plancher [6,18,28,43,58] :

§ Le Plancher

Le plancher a une forme losangique à grand axe vertical et médian. Il est muni d'un sillon médian (ou *tige du calamus scriptorius*) et son petit axe horizontal comporte les stries médullaires. Il est alors divisé en deux triangles et une zone intermédiaire (jonctionnelle) [6] :

- en bas : le triangle bulbaire (face postérieure du bulbe) ;
- en haut : le triangle pontique ou protubérantiel ;
- entre ces deux triangles : la partie jonctionnelle.

Limites latérales :

- au niveau bulbaire : les deux pédoncules cérébelleux inférieurs, qui réunissent le bulbe au cervelet [6,18].
- au niveau pontique : les pédoncules cérébelleux supérieurs, qui réunissent le mésencéphale au cervelet [6].
- à la jonction : l'énorme pédoncule cérébelleux moyen, qui réunit la protubérance au cervelet [6].

Contenu :

Il est marqué de saillies et de dépressions. Le plancher contient les noyaux des nerfs crâniens disposés en colonnes [6,43] :

- dans les saillies internes : la colonne de noyaux moteurs ;
- dans la dépression intermédiaire : les colonnes de noyaux végétatifs ;
- dans les saillies externes : les colonnes de noyaux sensoriels et sensitifs.

§ Le Toit

✓ *Le triangle pontique* est fermé par une lame de substance blanche : le voile médullaire supérieur (valvule de Vieussens) [6]. Il est formé par une lame triangulaire à sommet supérieur, tendue entre les pédoncules cérébelleux supérieurs.

✓ *Le triangle bulbaire est limité* [6] :

∅ en haut, par une lame de substance blanche horizontale, la valvule de Tarin qui :

- ↔ se réunit à la valvule de Vieussens au niveau du récessus postérieur,
- ↔ réunit le nodule aux deux flocculus (lobules du cervelet).

∅ en bas, la *membrana Tectoria* [43] :

- ↔ formée par l'épithélium épendymaire qui est tendu entre les pédoncules cérébelleux inférieurs,
- ↔ percée au milieu par le trou de Magendie.

∅ La pie-mère recouvre la membrana tectoria. La pie-mère et la membrane tectoria forment la toile choroïdienne inférieure. L'angle entre le bulbe et le cervelet (espace sous arachnoïdien) contient des artères qui donnent des plexus choroïdes (petits pelotons vasculaires) sur le toit du 4^{ème} ventricule. Ceux-ci sécrètent le liquide céphalo-rachidien (LCR) [6,43].

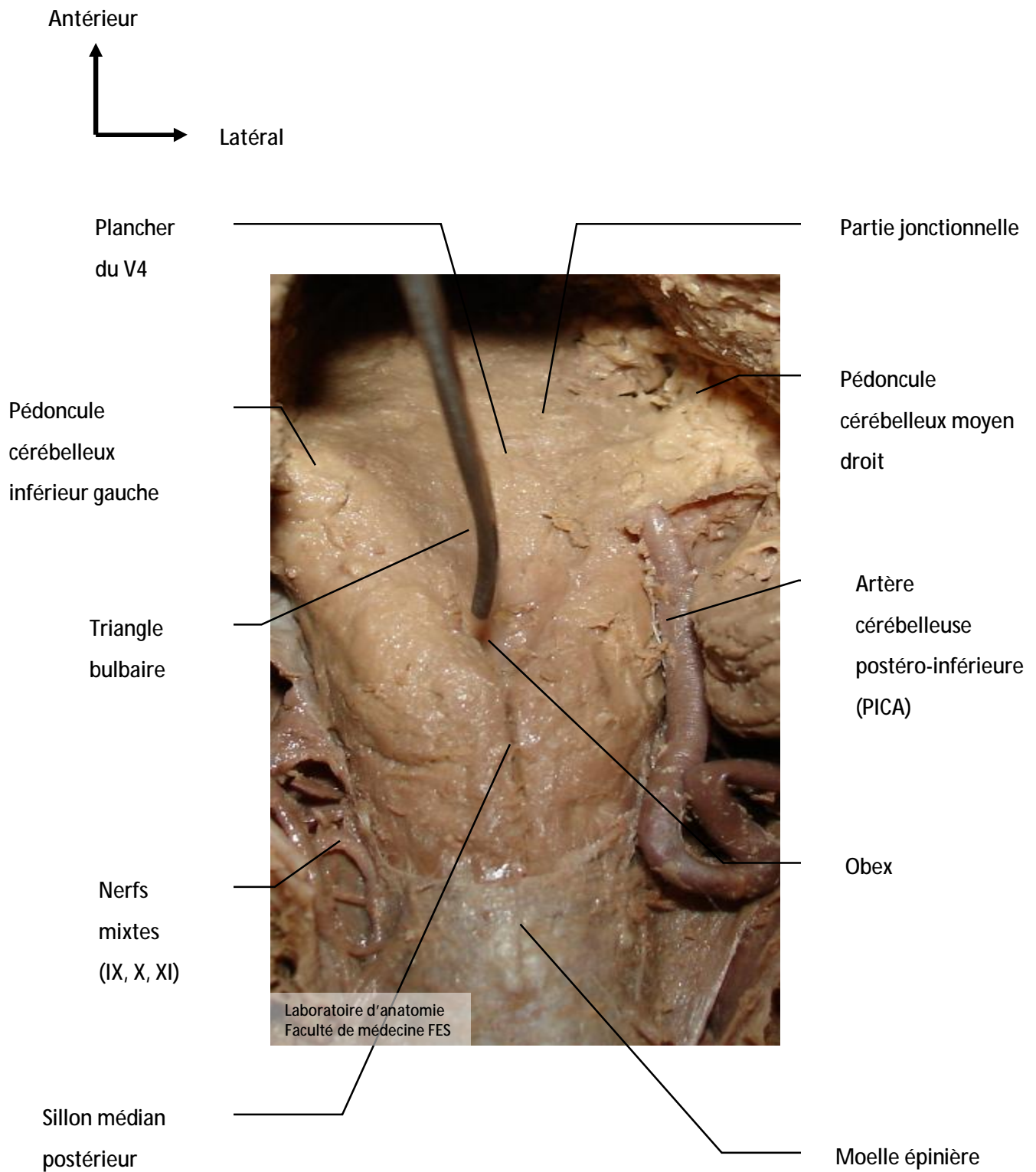


Figure 6 : *vue postérieure de la fosse cérébrale postérieure montrant le triangle bulbaire du plancher de 4^{ème} ventricule.*

II-2-4. Les nerfs crâniens :

Emergeant du névraxe, la plupart au niveau de la face antérolatérale du bulbe et de la protubérance annulaire, ces nerfs crâniens traversent les espaces arachnoïdiens pour se diriger vers les orifices de la base du crâne [43]. Ils se répartissent en trois groupes principaux [43] :

∅ un groupe supérieur :

- le nerf moteur oculaire externe (VI) : naît près de la partie médiane du sillon bulbo-protubérantiel ;
- le nerf trijumeau (V) : naît un peu plus haut au niveau de la face antérieure de la protubérance, par deux racines.

∅ un groupe moyen : est représenté par le groupe de l'angle ponto-cérébelleux, formé par le facial (VII), l'intermédiaire de Wrisberg (VII bis), et l'auditif (VIII) , qui naissent tous les trois de la partie externe du sillon bulbo-protubérantiel.

∅ un groupe inférieur : est formé par le glosso-pharyngien (IX), le vague (X) et le spinal (XI) qui naissent tous les trois du sillon collatéral postérieur du bulbe.

A ces trois groupes principaux il faut ajouter :

- le nerf grand hypoglosse (XII) issu de la partie basse du sillon pré-olivaire du bulbe ;
- le nerf pathétique (IV), qui est caractérisé par son émergence dorsale et croisé au sommet de la valvule de Vieussens ;
- le nerf oculomoteur commun (III).

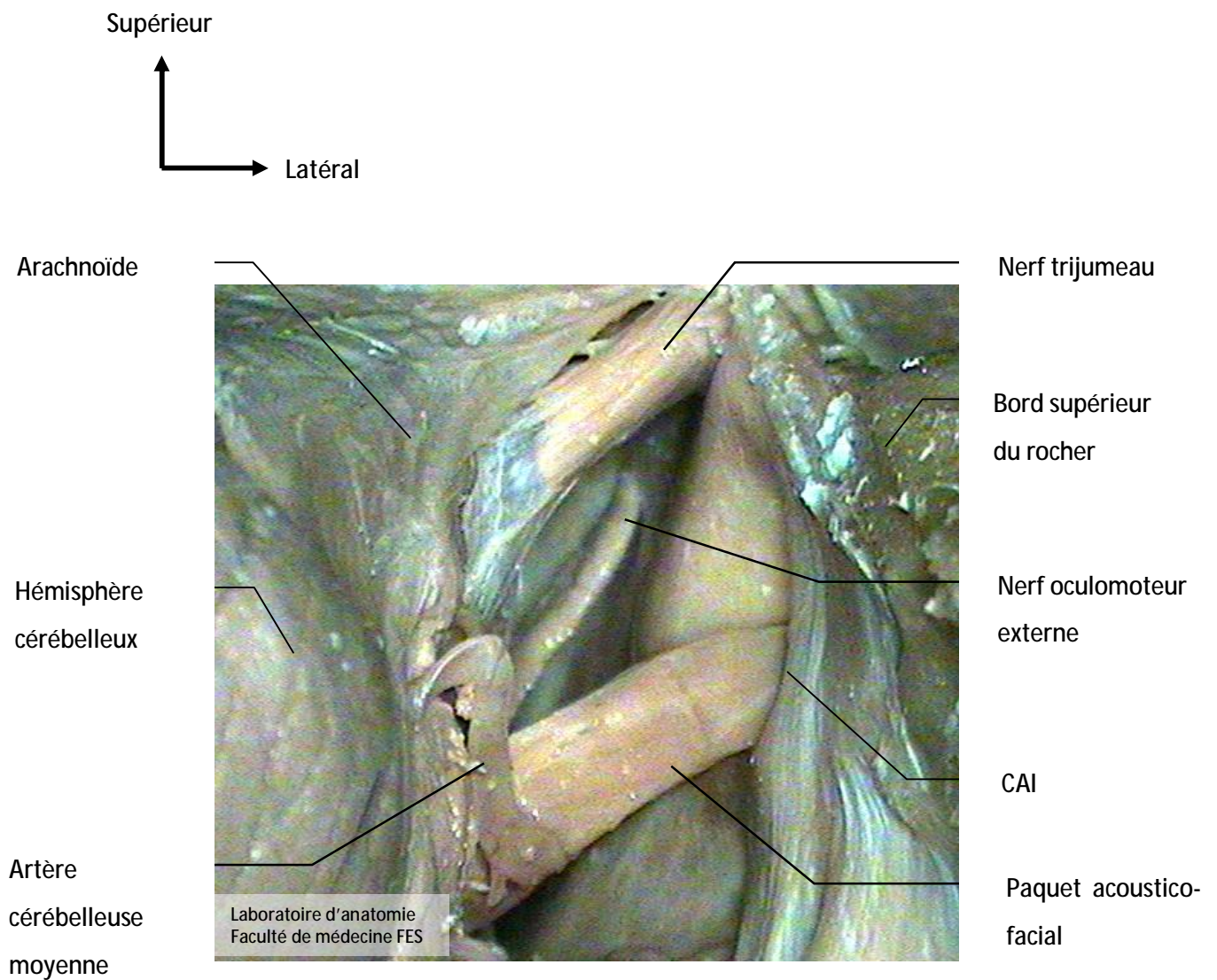


Figure 7 : *vue postérieure de l'angle ponto-cérébelleux (APC) montrant le nerf oculomoteur externe.*

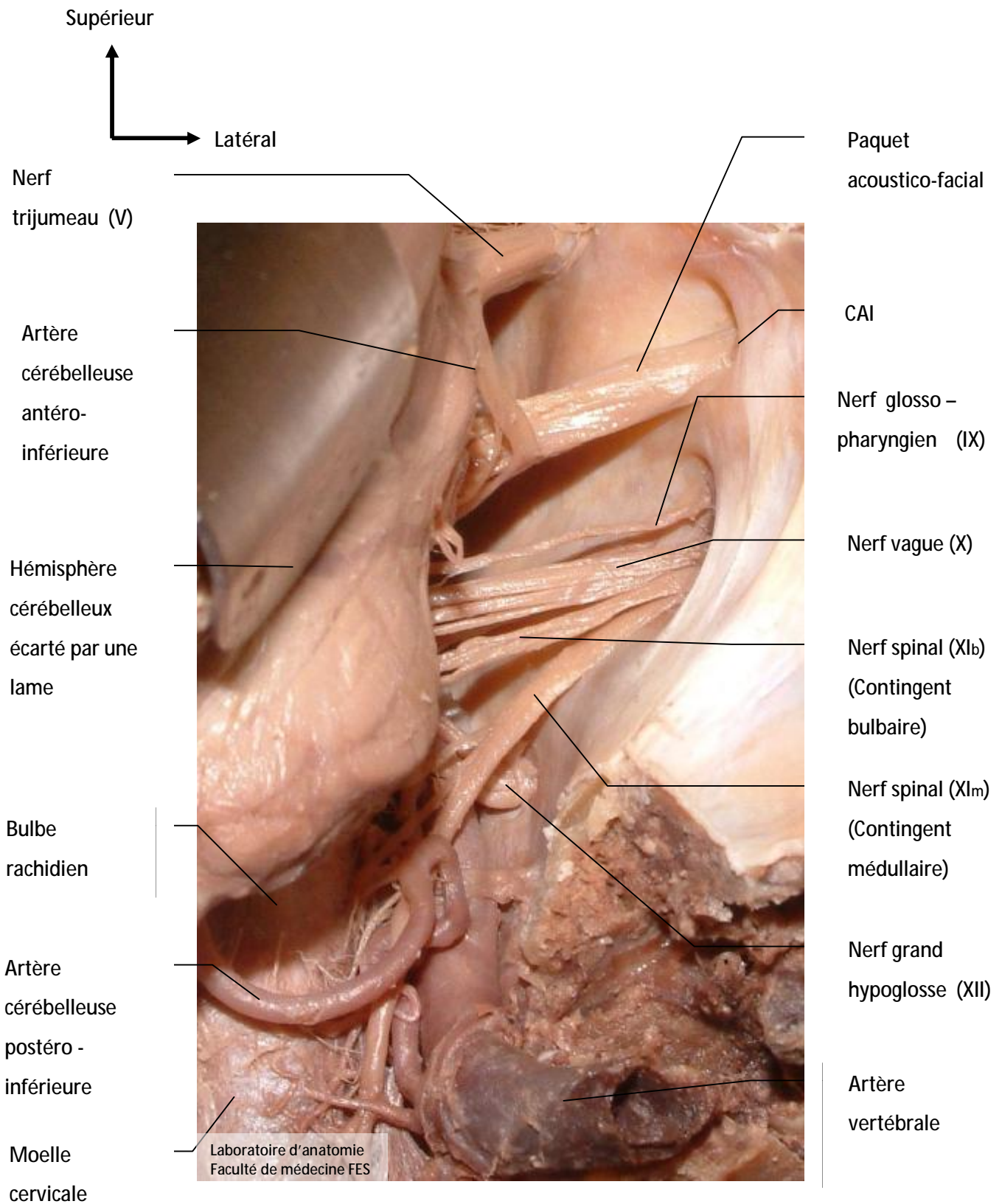


Figure 8 : *vue postéro-latérale de l'angle ponto-cérébelleux (APC) droite montrant l'origine et le trajet des nerfs mixtes.*

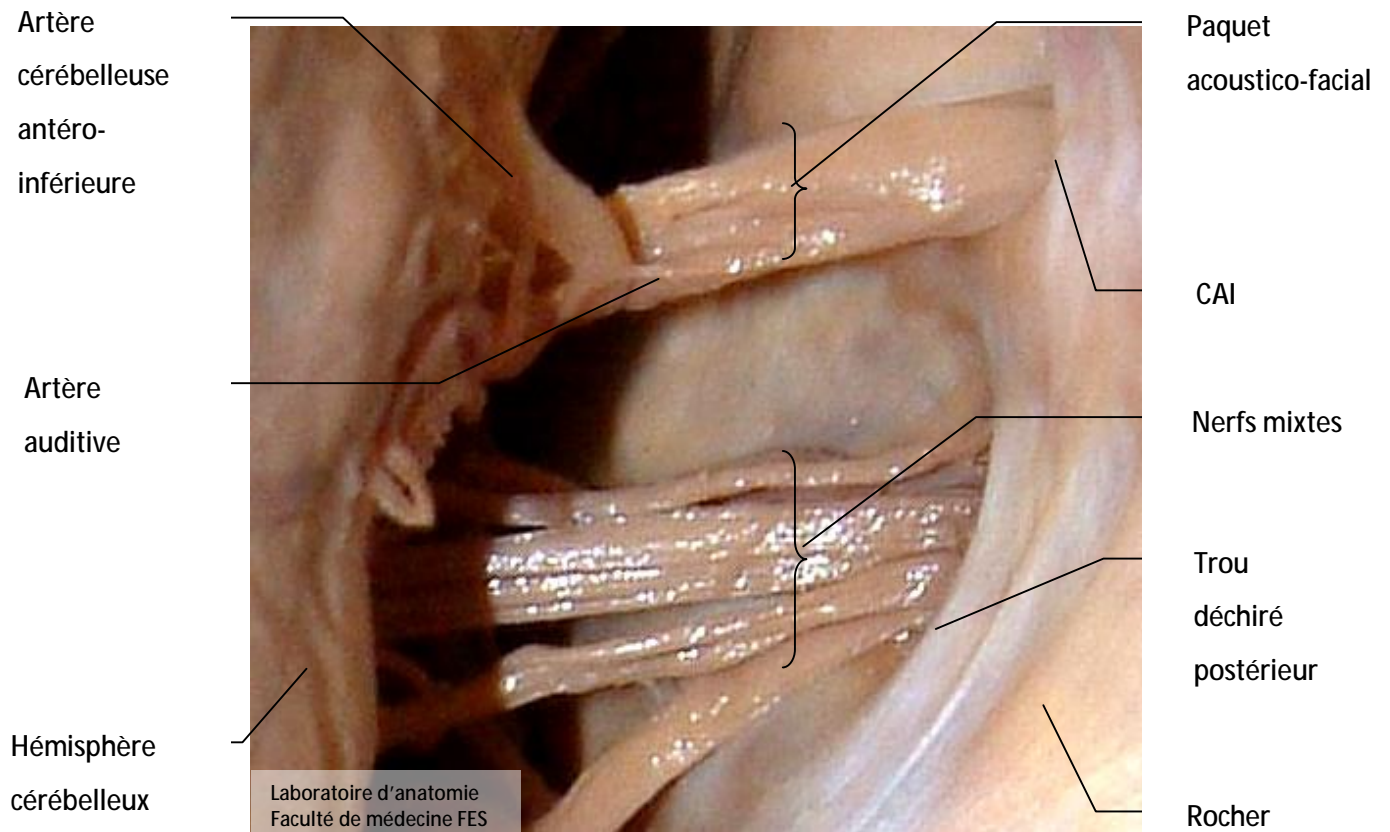
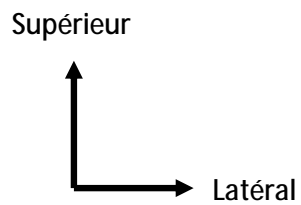


Figure 9 : *vue postéro-externe de l'angle ponto-cérébelleux (APC) droit après écartement de l'hémisphère cérébelleux.*

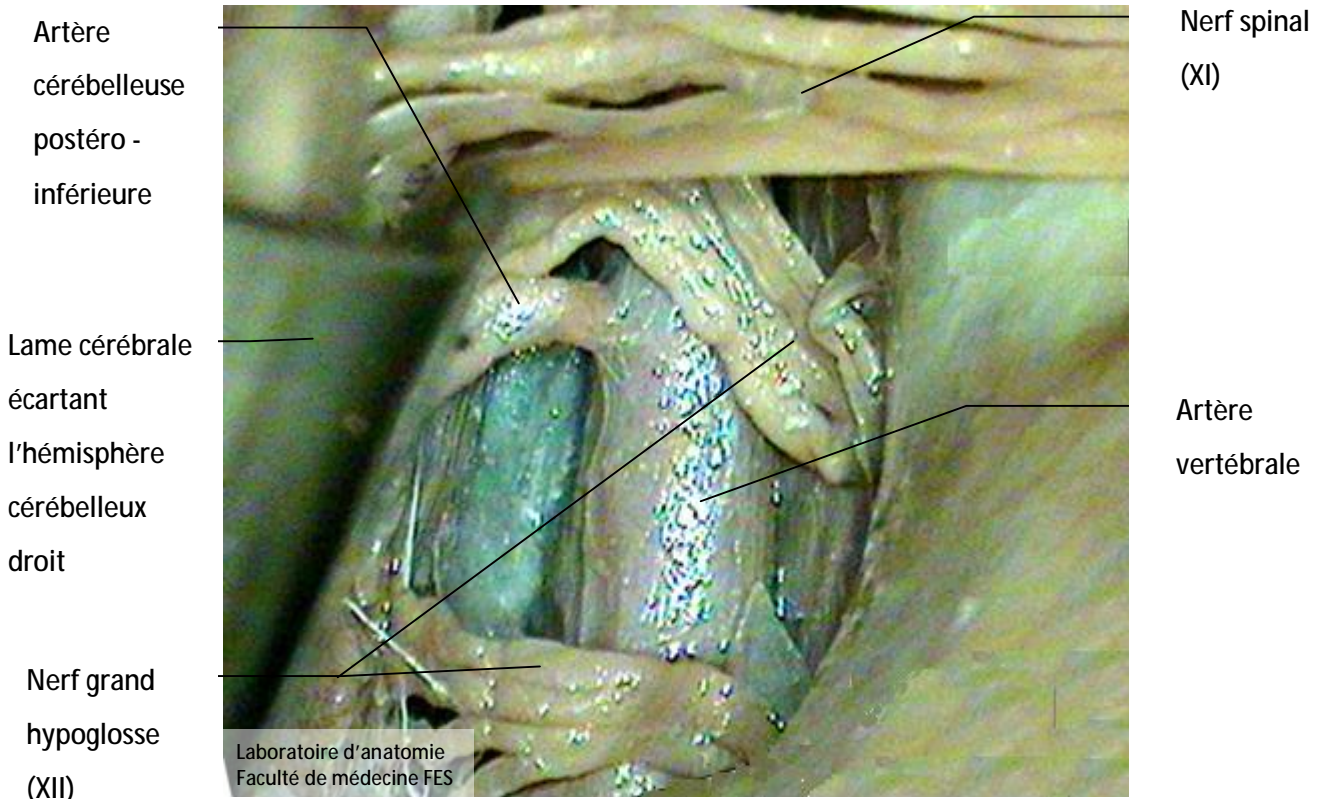
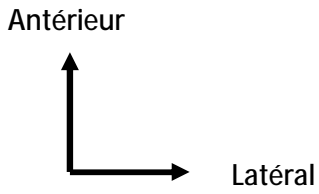


Figure 10 : *vue postéro-latérale de la fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant le nerf grand hypoglosse.*

II-2-5. Les vaisseaux :

Pour optimiser l'abord chirurgical de la fosse cérébrale postérieure, une bonne connaissance de la relation des artères par rapports aux nerfs crâniens, du tronc cérébral et des pédoncules cérébelleux est nécessaire [14].

II-2-5-1. Artères :

Elles sont représentées par les deux artères vertébrales qui s'unissent pour former le tronc basilaire, d'où naissent des rameaux artériels destinés à vasculariser le tronc cérébral et le cervelet [28,43].

1. L'artère vertébrale :

Elle naît de l'artère sous-clavière et présente quatre parties : cervicale, vertébrale, sous occipitale et intracrânienne. Elle pénètre à l'étage intracrânien à travers le foramen magnum, et chemine en dehors du bulbe en avant de la douzième paire crânienne, puis atteint le sillon bulbo-pontique où elle s'unit à son homologue controlatéral pour former le tronc basilaire. Après avoir pénétré dans la fosse postérieure, l'artère vertébrale donne naissance [14,43] :

- aux artères spinales (antérieures et postérieures) ;
- aux rameaux bulbaires ;
- à l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) qui est la plus grosse branche destinée au plexus choroïde du 4^{ème} ventricule et au cervelet [43].

2. Le tronc basilaire :

C'est un vaisseau formé par la réunion des deux artères vertébrales à la jonction pontique. Il suit à peu près le sillon basilaire creusé à la face antérieure du pons. Il se termine en artère cérébrale postérieure droite et gauche, au niveau de la jonction ponto-mésencéphalique [14].

Naissent à son trajet [43] :

- les artères pontines perforantes, irriguant le pons ;
- les artères cérébelleuses antéro-inférieures, irriguant le cervelet et le pons ;
- les artères cérébelleuses supérieures irriguant la face supérieure du cervelet.

Il faut enfin rappeler que toutes ces branches terminales cérébelleuses s'anastomosent largement les unes avec les autres sur la convexité cérébelleuse créant un véritable filet vasculaire qui enserre les structures de la fosse postérieure.

Supérieur



Latéral

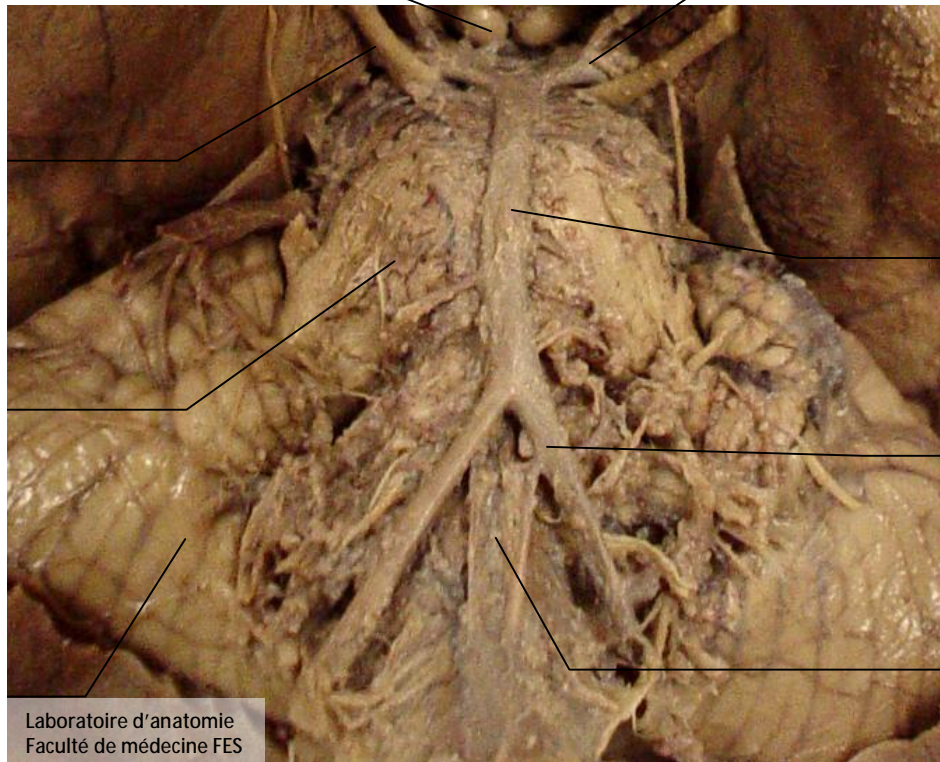


Tubercule
mamillaire

Nerf oculo-
moteur
commun

Protubérance
annulaire

Cervelet



Artère
cérébrale
postérieure

Tronc
basilaire

Artère vertébrale

Artère
spinale

Figure 11 : vue inférieure du tronc cérébral montrant le tronc basilaire.

II-2-5-2. Les veines :

Les veines de la fosse cérébrale postérieure (FCP) aboutissent dans des sinus situés dans des dédoublements de la dure-mère [43].

1. *Les veines bulbaires :*

Elles forment un fin réseau pie-mérien qui se draine dans les veines médianes antérieure et postérieure [29,43].

2. *Les veines cérébelleuses :*

Elles se répartissent en deux groupes [43] :

∅ *Les veines cérébelleuses vermiennes* ou médianes qui se drainent soit en haut vers l'ampoule de Galien et le sinus droit, soit en bas dans la partie inférieure du sinus droit ou le sinus latéral [29].

∅ *Les veines cérébelleuses latérales*, se drainent par deux courants :

- l'un supérieur qui aboutit au sinus pétreux et au sinus latéral,
- l'autre est inférieur et aboutit au sinus latéral.

Le retour veineux de la fosse cérébrale postérieure (FCP) rejoint deux groupes de drainage :

∅ *la veine jugulaire interne ;*

∅ *le plexus veineux épidual au niveau du foramen Magnum et de la chanière cervico-occipitale.*

II-2-6. Les formations méningées :

Elles sont représentées par d'importants lacs cérébro-spinaux, et par des formations choroidiennes du toit du 4^{ème} ventricule.

1 . La dure-mère :

Située au contact de l'os, elle englobe dans ses dédoublements des sinus veineux et constitue :

- La tente du cervelet : située entre les lobes occipitaux et le cervelet, il s'agit d'une lame fibreuse tendue au dessus de la fosse crânienne postérieure, et contribuant ainsi à délimiter la loge cérébrale de la loge cérébelleuse. Son bord interne forme avec le dorsum sellae les limites de l'incisure de la tente (trou ovale de Pacchioni).
- La faux du cervelet : située sous la tente, c'est un prolongement médian fixé par son bord postérieur à la crête occipitale interne, et par son bord postéro-supérieur à la tente du cervelet.

2 . La pie-mère :

Elle donne par ses prolongements membraneux composés de deux feuillets réunis par de minces trabécules à l'intérieur desquels s'insinuent des vaisseaux : *les plexus choroïdes*. Ces plexus choroïdes sont situés dans l'angle du cervelet et de la membrane tectoria. ce sont [43] :

- la toile choroïdienne inférieure ;
- les plexus choroïdes du 4^{ème} ventricule.

3 . Les citernes :

Les espaces arachnoïdiens, situés entre la pie-mère et la membrane externe de l'arachnoïde forment au niveau de la fosse cérébrale (FCP) plusieurs lacs contenant le liquide céphalo-rachidienne appelés *citernes*, qui sont regroupés :

- Le lac cérébelleux supérieur : situé entre la tente du cervelet et la face supérieure du cervelet.
- La grande citerne : elle est impaire, où baigne la face postéro-inférieure du cervelet autour du trou occipital [21,60].

- La citerne pré-pontique et les citernes ponto-cérébelleuses : situées en avant de la face antérieure du pédoncule et du cervelet, contre la face postérieure du rocher [21].

Ces différentes formations arachnoïdiennes communiquent directement avec le 4^{ème} ventricule au niveau des trous de Magendie et de Lushka [60].

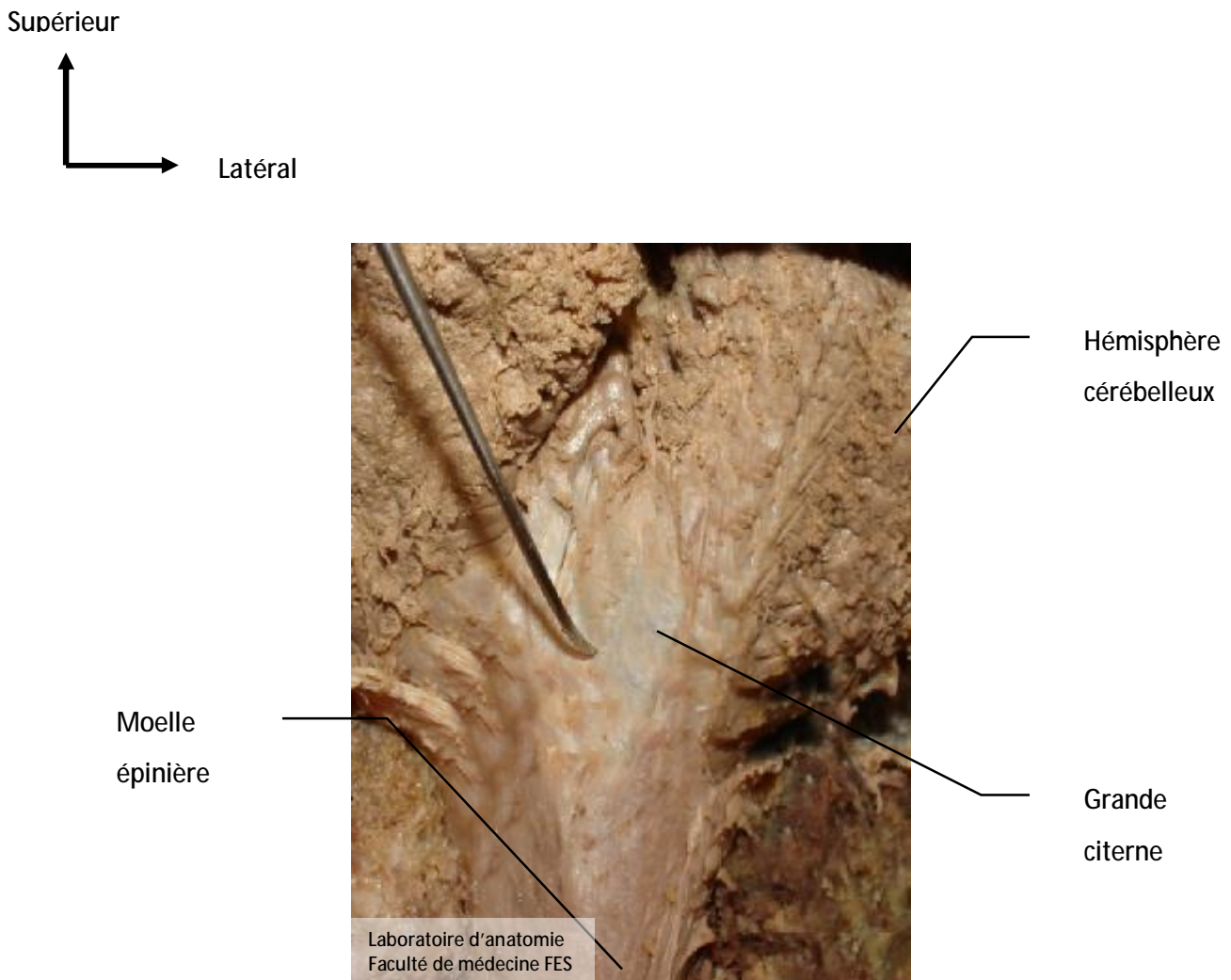


Figure 12 : *vue postérieure de la fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant la grande citerne.*

II-3. Les sinus de la fosse cérébrale postérieure :

- *Le sinus droit* : impair et médian, chemine dans l'épaisseur de la tente du cervelet, au niveau de l'insertion de la faux du cervelet [29,43].
- *Les sinus pétreux supérieur et inférieur* qui font communiquer les sinus caverneux avec les sinus transverses et la veine jugulaire interne.
- *Le sinus occipital transverse* ou *plexus basilaire* qui longe la face postérieure de la lame quadrilatère.
- *Le sinus occipital postérieur* qui longe le bord postérieur du trou occipital.
- *Le torcular ou pressoir d'Hérophile*, qui reçoit le sinus sagittal supérieur et le sinus droit, et se draine dans les sinus transverse et occipital.
- *Le sinus latéral* , qui naît au niveau du torcular (ou confluence des sinus), suit ensuite la grande circonférence de la tente du cervelet jusqu'au niveau du trou déchiré postérieur [29].
- *Le sinus sigmoïde* : en forme de S, qui descend dans une gouttière suivant la suture pétro-occipitale jusqu'au foramen jugulaire (trou déchiré postérieur) et se jette dans la veine jugulaire interne au niveau du foramen jugulaire [29,28].

II-4. Topographie de la fosse cérébrale postérieure :

La fosse cérébrale postérieure peut être subdivisée en quatre régions secondaires [43] :

- la région de l'isthme de l'encéphale, ou la région tentorielle en haut ;
- la région du trou occipital, ou la région du bulbe en bas ;
- la région des fosses cérébelleuses ou région de l'orifice des hémisphères cérébelleuses divisée en deux par la crête occipitale interne qui continue jusqu'à la protubérance occipitale interne ;

- la région de l'angle ponto-cérébelleux : c'est une région paire et symétrique, placée à la partie antéro-latérale de la fosse cérébrale postérieure ; cet espace grossièrement triangulaire et les espaces arachnoïdiens forment la citerne pré-pontique et la citerne ponto-cérébelleux.

II-5. Les rapports de la fosse cérébrale postérieure :

- *En haut*, les rapports de la fosse cérébrale postérieure s'effectuent tout d'abord avec la région de l'isthme de l'encéphale, la région basale du cerveau, et plus en arrière la tente du cervelet qui sépare la fosse cérébrale postérieure du cerveau. Le rapport essentiel étant représenté par les lobes occipitaux [43].
- *En avant*, ils s'effectuent avec les cavités de l'oreille interne et moyenne, et le cavum de Meckel contenant le ganglion de Gasser [43].
- *En bas*, le trou occipital (apophyse odontoïde de l'axis affleure le foramen magnum).
- *En arrière*, les plans musculo-ligamentaires de la région nucale.

PATIENTS & METHODES

I. ETUDE :

Nous avons revu les observations cliniques de 54 patients hospitalisés pour prise en charge d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure, entre janvier 2001 et décembre 2007, au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès. Il s'agit donc d'une étude descriptive d'une série rétrospective, consécutive et homogène à tout âge.

Cette méthode n'a indéniablement pas permis de recenser tous les cas de tumeur de la fosse cérébrale postérieure (FCP), car certains dossiers étaient inexploitable. Ces 54 observations ont été retenues parmi 65 dossiers. Dans 4 cas, les patients sont sortis contre avis médical ; 2 cas étaient adressés à Rabat en 2001 ; 3 dossiers n'ayant pu être exploités pour décès au cours de leur admission et 2 dossiers inexploitable (une tumeur du tronc cérébral n'ayant pas bénéficié d'un acte thérapeutique au service et un dossier complètement vide).

Les critères d'inclusion dans cette étude ont été :

- Les patients opérés et/ou ayant bénéficié d'un geste chirurgical pour une tumeur de la fosse cérébrale postérieure dans le service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès entre janvier 2001 et décembre 2007 ;
- La localisation tumorale exclusive dans la fosse cérébrale postérieure.

II. DONNEES :

L'étude des différents dossiers retenus a été faite en suivant une fiche d'exploitation préétablie (*annexe1*). La consultation des dossiers médicaux nous a permis de recueillir les informations suivantes :

II-1. Données épidémiologiques :

Nous avons relevé l'âge des patients, leur sexe, les lieux de résidence et la durée d'hospitalisation. Concernant les antécédents du patient, nous avons recherché la survenue d'une autre pathologie tumorale, le tabagisme. Parmi les autres antécédents du patient, nous avons identifié ceux qui présentaient des cas familiaux notamment une neurofibromatose de type 2 (NF2).

II-2. Données cliniques :

La durée d'apparition des premiers signes cliniques avant l'admission au service est notée. Le mode de révélation de la tumeur a été étudié ainsi que le retentissement clinique selon la localisation tumorale. Les critères relevés ont été :

- les troubles d'équilibre,
- l'hypertension intracrânienne,
- des troubles de conscience,
- la présence des signes otologiques,
- et la découverte de façon fortuite de certaines tumeurs.

L'état général (Indice de Karnofski) au début et au cours de la prise en charge du patient n'a pas pu être évalué compte tenu du manque de renseignements dans les dossiers cliniques étudiés.

II-3. Imagerie et exploration électro-physiologique :

Il a été recherché le siège tumoral (médian, latéral et médio-latéral). Pour faciliter les analyses statistiques, ces localisations ont été regroupées en 3 catégories : intra-axiale, extra-axiale et intra-ventriculaire.

Sur les imageries disponibles (TDM et/ou IRM), nous avons évalué la présence d'une éventuelle hydrocéphalie, le nombre de lésions et la prise de contraste tumorale (homogène ou hétérogène).

L'œdème périlésionnel n'a pas été quantifié de façon objective dans l'étude. Nous avons seulement noté sa présence ou non autour du processus tumoral.

Nous avons également recherché les modifications osseuses et des lésions supra-tentorielles associées.

Quant à l'exploration électro-physiologique, nous avons relevé les données des patients qui ont bénéficié d'un audiogramme et/ou des potentiels évoqués auditifs (PEA).

II-4. Prise en charge thérapeutique :

Le traitement médical symptomatique n'a pas été évalué de façon objective par manque de renseignements, dans les dossiers médicaux de certains patients.

La chirurgie est le premier traitement réalisé dans la majorité des cas soit :

- par dérivation du LCR, externe ou interne (DVP ou VCS) ;
- par abord direct avec prélèvement tumoral envoyé en anatomie pathologique pour étude histologique.

La date de la première prise en charge chirurgicale est notée.

La qualité de l'exérèse a été notée d'après le compte-rendu opératoire rédigé par le chirurgien. Cette exérèse s'est limitée à une : biopsie, exérèse partielle, subtotale ou totale

II-5. Traitements complémentaires :

Nous avons souhaité étudier les traitements complémentaires qui ont été délivrés aux patients au cours de l'évolution : radiothérapie et chimiothérapie.

Pour chaque patient ayant bénéficié de radiothérapie, nous avons voulu étudier la dose prescrite. Pour ceux ayant bénéficié de chimiothérapie, le type de molécule

ainsi que le protocole (le nombre de cure et la durée) devaient être recherchés, mais ces données n'étaient pas disponibles dans les dossiers médicaux.

II-6. Anatomopathologie :

Nous avons relevé les résultats histologiques dans les différents dossiers exploités. Certains de ces patients ont bénéficié d'une étude anatomopathologique à Rabat avant l'année 2003.

II-7. Evolution :

A court terme, nous avons recensé les éventuelles complications survenues, en postopératoire immédiat, durant l'hospitalisation en unité de soin intensive (USI) ou au service de Neurochirurgie et au cours du premier mois d'évolution.

Pour le suivi à long terme des patients, nous avons noté le recul (la date des dernières nouvelles), en précisant la qualité de vie (la stabilité des lésions, les séquelles). En cas de décès, nous nous sommes intéressés à la cause du décès.

Les imageries de contrôle ont été étudiées quand elles étaient disponibles, le type d'imagerie est précisé et les résultats notés après le début de la prise en charge. La survenue d'une récurrence est notée si la tumeur initiale a bénéficié d'une exérèse totale selon le compte rendu opératoire.

III. ANALYSE STATISTIQUE :

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel STATVIEW 5.0 (SAS Institute Inc. Copyright 1992-1998, Cary, CA, USA).

L'analyse statistique a d'abord concerné l'ensemble de la série puis une analyse des tumeurs chez les enfants de la série (âgés de moins de 15 ans) a été également réalisée. Une analyse descriptive a été effectuée : pour les variables quantitatives

(moyenne \pm écart type et/ou médiane) et pour les variables qualitatives (l'effectif et la fréquence en pourcentage).

La représentation graphique a été effectuée (histogramme pour les variables quantitatives et diagramme en secteurs pour les variables qualitatives).

Pour l'analyse univariée, le test de Chi2 a été utilisé pour comparer deux variables qualitatives. Le risque alpha a été fixé à 5% ($p < 0,05$) pour l'ensemble des analyses statistiques. En cas de non significativité statistique par cette méthode, nous avons utilisé le test de Fisher, très voisin du t-test et apparenté au test de chi2.

En conséquence, Il a été également effectué une analyse multivariée par modèle de régression à la recherche de facteurs pronostiques mais les résultats n'étaient pas interprétables à cause du nombre réduit des observations de la série. Les facteurs étudiés ont été les suivants :

- l'âge (inférieur ou supérieur à 15 ans) ;
- la localisation ;
- le type histologique ;
- la qualité d'exérèse.

Des études stratifiées ont été réalisées sur certains de ces facteurs.

Rappelons à ce titre que les analyses uni et multivariées sont des techniques de comparaison statistique. Dans une analyse univariée, un critère est analysé sans tenir compte des autres. Dans une analyse multivariée, l'analyse est faite en tenant compte de l'interaction des critères les uns avec les autres.

RESULTATS

I. ANALYSE DESCRIPTIVE DES RESULTATS DE LA SERIE :

I-1. Epidémiologie :

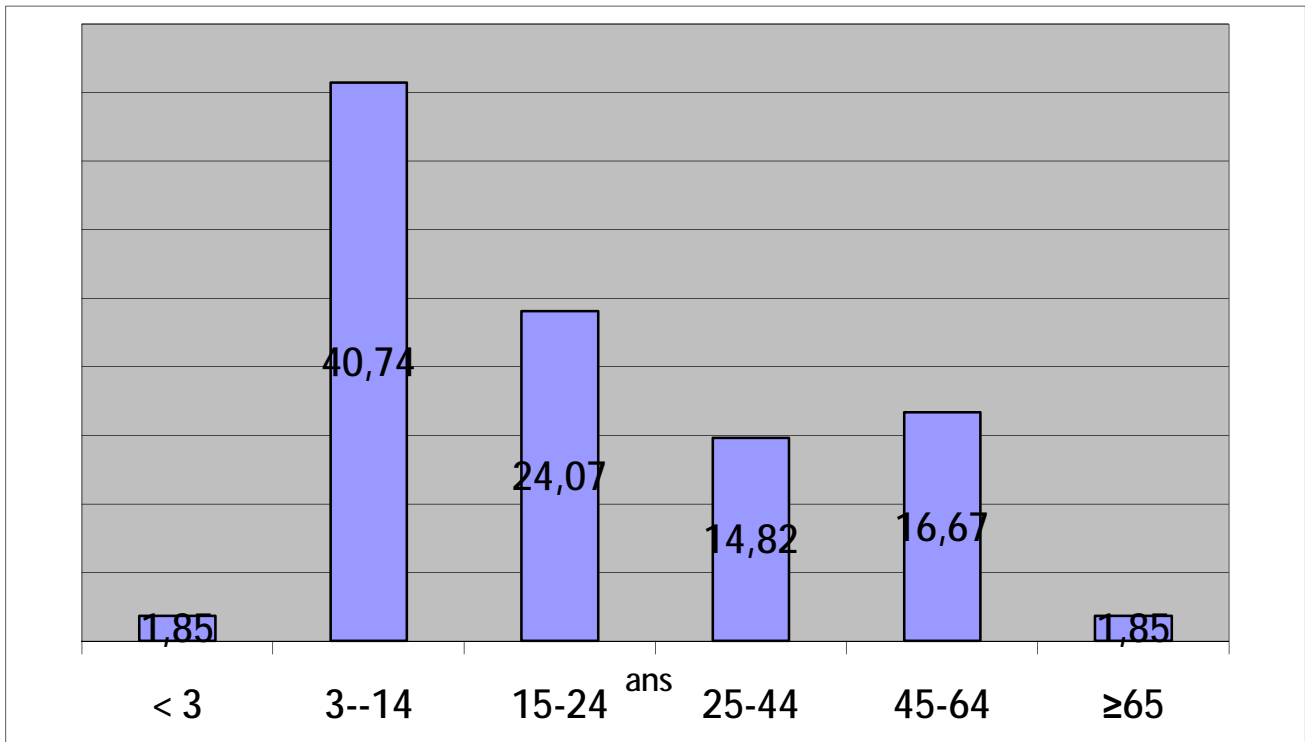
La série étudiée concerne les dossiers médicaux de 54 patients pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès, entre janvier 2001 et décembre 2007. Les dossiers retenus sont ceux, chez qui le diagnostic a été histologiquement confirmé et/ou ceux ayant bénéficié d'un geste chirurgical.

Parmi tous les dossiers disponibles de janvier 2001 à décembre 2007 : 3 dossiers de patients traités en 2001, 4 patients en 2002, 11 patients en 2003, 10 patients en 2004, 10 patients en 2005, 9 patients traités en 2006 et 7 patients traités en 2007 ont été inclus dans notre étude.

I-1-1. Âge :

Âge (ans)	Nombre de patient	Pourcentage (%)
< 3	1	1,85%
3-14	22	40,74%
15-24	13	24,07%
25-44	8	14,82%
45-64	9	16,67%
≥65	1	1,85%
Total	54	100%

Tableau I : répartition des patients en fonction de l'âge.



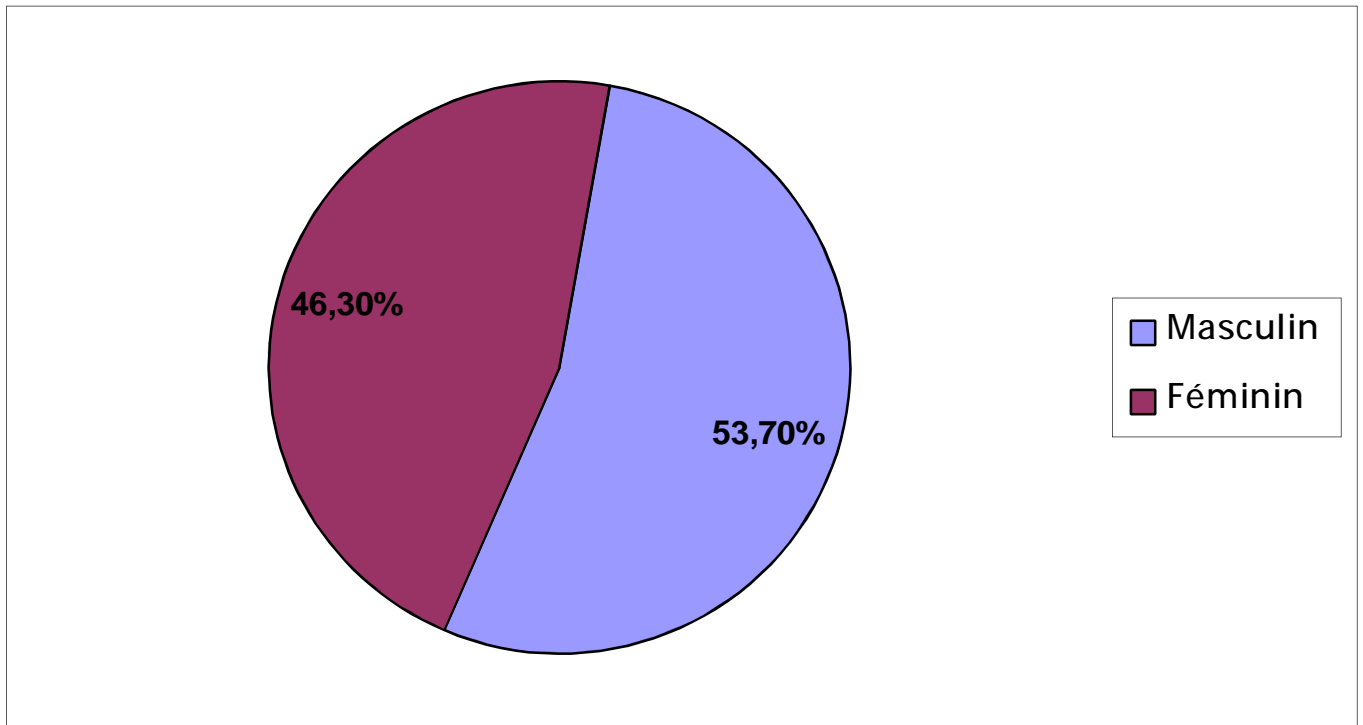
Graphique I : répartition selon l'âge.

L'âge moyen de nos patients est de 23,95 ans ($\pm 19,01$) avec une médiane de 18 ans et les extrêmes de 42 jours et 65 ans. En effet 23 patients étaient âgés de moins de 15 ans correspondant à 42,59% de l'effectif total de la série.

I-1-2.Sexe :

SEXE	Nombre de patient	Pourcentage
Masculin	29	53,70%
Féminin	25	46,30%
Total	54	100%

Tableau II : répartition selon le sexe.



Graphique II : répartition selon le sexe.

prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,16

I-1-3. Durée d'hospitalisation :

Pour l'ensemble des malades, la durée moyenne d'hospitalisation est de 1,15 mois ($\pm 0,89$).

I-1-4. Antécédents :

Sur l'ensemble de la série, 6/54 (11,11%) patients ont présenté des métastases de la fosse cérébrale postérieure (FCP). Parmi eux, 2/6 (33,33%) patients avaient des antécédents de néoplasie (néo du col, néo de la prostate). Par ailleurs, 7/54 (12,96%) patients avaient des tares associées (notamment un diabète; une cardiopathie et une hypertension artérielle) et 6/54 (11,11%) patients étaient des fumeurs, il est à signaler qu'une de nos patients avait bénéficié d'une radiothérapie antérieure dans le cadre d'une pathologie tumorale gynécologique (tumeur du col utérin). Nous avons retrouvé une notion de consanguinité chez 2/54 (3,70%) patients de la série.

I-2. Clinique :

Le mode d'installation et les signes révélateurs des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) sont multiples et souvent exprimés en fonction de la localisation tumorale.

I-2-1. Durée d'apparition des premiers signes cliniques :

La durée moyenne d'apparition des premiers signes cliniques avant la consultation est de 6,88 mois ($\pm 12,75$), affirmant le retard diagnostique.

I-2-2. Motif d'hospitalisation :

Si on observe l'ensemble de la série, 50/54 (92,59%) patients ont présenté une hypertension intracrânienne, souvent confirmée à l'examen du fond d'œil par la mise en évidence d'un œdème papillaire bilatéral. La triade classique du syndrome d'HTIC (céphalées chroniques occipito-temporales à prédominance matinale, troubles visuels et des vomissements en jet) a été notée chez 30 de nos patients. Par contre, les 20 patients restants avaient un syndrome d'HTIC incomplet surtout dominé par les céphalées.

Les troubles d'équilibre ont révélé 40/54 (74,07%) des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) de notre série. En général, les patients ont présenté des troubles de la marche à type d'ataxie révélatrice de la pathologie.

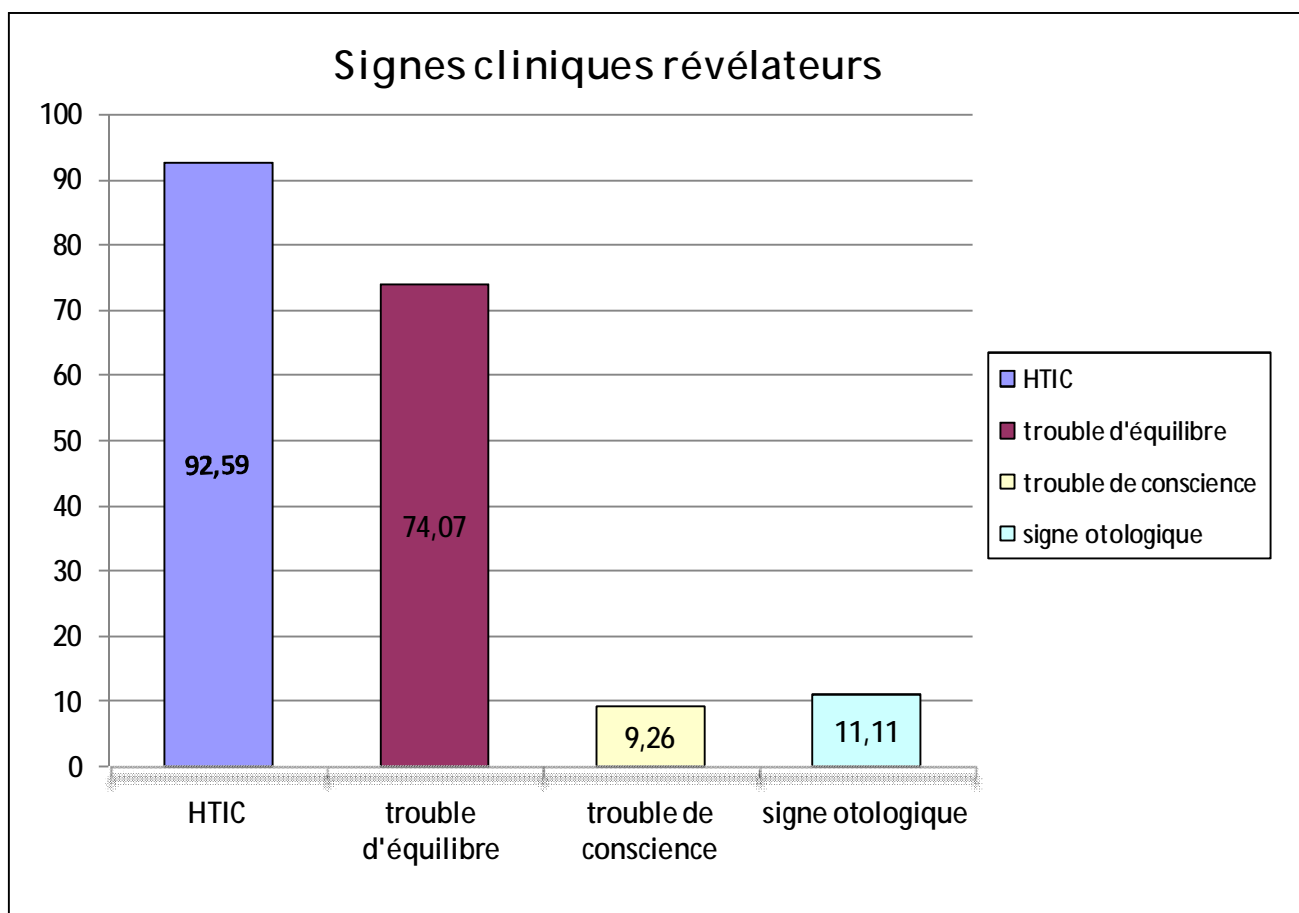
Les signes otologiques ont été trouvés chez 6/54 (11,11%) patients. Il s'agit surtout d'hypoacousie et des épisodes de vertige qui ont justifié un examen ORL et une exploration audiométrique chez trois de ces patients.

Les troubles de conscience étaient révélateurs des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez 5/54 (9,26%) patients de notre série.

En outre, 2/54 (3,70%) tumeurs ont été découvertes de façon fortuite au cours d'examen réalisé dans le cadre d'autres pathologies (bilan d'extension tumorale en particulier).

Aucun signe endocrinien n'a été présent dans la série.

Le graphique suivant résume les différents symptômes cliniques révélateurs de la pathologie :



Graphique III : répartition des signes cliniques révélateurs.

I-2-3.Examen clinique :

A l'examen général, une augmentation anormalement rapide du périmètre crânien entraînant une macrocrânie (Chez le nourrisson et le petit enfant, vue la particularité de la sémiologie clinique) a été notée chez un seul patient (1,85%).

52/54 (96,30%) patients de la série présentaient des troubles neurologiques variés en fonction de la localisation tumorale.

A l'admission, 8/54 (14,81%) patients présentaient une raideur de la nuque témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses confirmant le retard diagnostique.

48/54 (88,89%) patients présentaient un syndrome cérébelleux. Parmi ceux-ci, un patient ayant présenté un syndrome cérébelleux statique isolé en rapport avec une atteinte vermienne ; 2 patients avaient un syndrome cérébelleux kinétique unilatéral avec dysmétrie, adiadococinésie, hypotonie et dysarthrie, secondaire à une tumeur de localisation hémisphérique, et le syndrome cérébelleux stato-kinétique était noté chez 45/48 (93,75%) patients.

Le syndrome de l'angle ponto-cérébelleux était présent chez 6/54 (11,11%) patients, s'agissant d'un syndrome associant :

- une atteinte périphérique du paquet acoustico-facial (nerfs, VII, VII *bis* et VIII)
- une paralysie unilatérale des nerfs mixtes (les nerfs IX, X, XI) chez 3/54 (5,56%) patients ; du nerf V dans 1/54 (1,85%) cas.

L'atteinte des nerfs oculomoteurs (les nerfs III, IV, VI) a été trouvée dans 16/54 (29,63%) cas surtout marquée par l'atteinte de la VI^{ème} paire crânienne.

Le syndrome pyramidal était présent dans 8/54 (14,81%) cas dans la série.

Aucun de nos patients n'avait une atteinte de la XII^{ème} paire crânienne.

L'examen ophtalmologique était systématique dans tous les cas. Il a objectivé une baisse de l'acuité visuelle dans 11/54 (20,37%) cas et une cécité dans 3/54 (5,56%) cas à l'admission.

L'examen du fond d'œil a été réalisé chez 49/54 (90,74%) patients et a objectivé un œdème papillaire unilatéral dans 10 cas et bilatéral dans 39 cas.

I-3. Exploration paraclinique :

I-3-1. Imagerie :

Tous les patients de la série ont bénéficié d'une imagerie. Parmi ceux-ci, un scanner cérébral a été réalisé chez 51/54 (94,44%) patients et 21/54 (38,89%) patients ont bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique dans le cadre du bilan préopératoire.

Les localisations tumorales étaient variées et détaillées en fonction de la nature tumorale. Pour l'ensemble de la série, 43/54 (79,63%) cas présentaient une tumeur intra-axiale ; 3/54 (5,56%) patients avaient une tumeur intra-ventriculaire et 8/54 (14,81%) malades avaient une tumeur extra-axiale. Toutes les tumeurs intra-ventriculaires étaient situées au niveau du 4^{ème} ventricule. Parmi les tumeurs extra-axiales, 7 tumeurs étaient situées dans l'angle ponto-cérébelleux et une tumeur implantée sur la face postérieure du rocher.

Localisation	Nombre de tumeur	Pourcentage
Intra-axiale	43	79,63%
Extra-axiale	8	14,81%
Intra-ventriculaire	3	5,56%
Total	54	100%

Tableau III : répartition selon la localisation tumorale.

Outre la localisation tumorale, d'autres données d'imagerie ont été étudiées notamment l'aspect tumoral et la présence d'hydrocéphalie.

L'hydrocéphalie était présente dans 51/54 (94,44%) cas, ce qui représente la majorité des cas de la série.

Sur les données radiologiques, nous avons pu constater l'existence d'une prise de contraste tumorale dans 49/54 (90,74%) tumeurs. La plupart de ces tumeurs (32/49 cas) présentaient une prise de contraste hétérogène. Cependant, 17/49 tumeurs étaient rehaussées de façon homogène par le contraste iodé.

L'œdème périlésionnel était objectivé dans 40/54 (74,07%) tumeurs et les calcifications intra-tumorales présentes dans 8/54 (14,81%) cas. Cependant, ces deux paramètres n'ont pas pu être évalués objectivement et seule leur présence a été constatée.

L'hypothèse diagnostique radiologique a été retenue sans preuve histologique était en faveur du Neurinome dans 2/54 cas (les 2 cas étaient de localisation bilatérale).

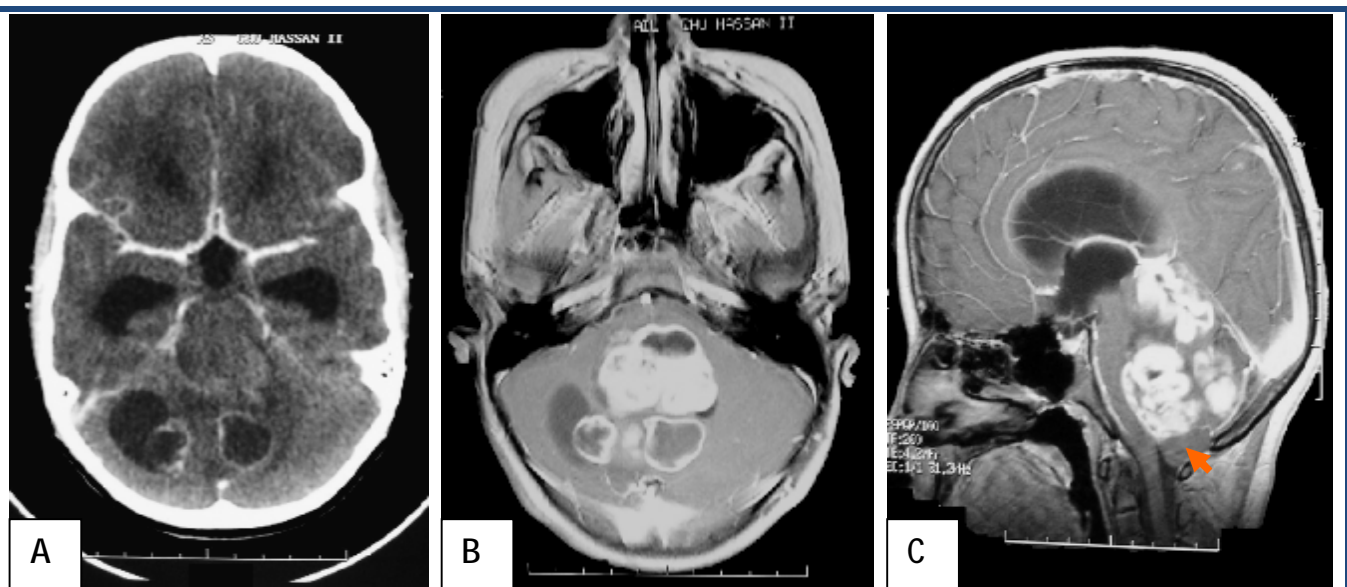


Figure 13 : TDM coupes axiales C+ (A), et IRM en coupe axiale T1 Gado (B), et coupe sagittale T1 Gado (C) : montrant un processus tumoral hétérodense en scanner avec composante kystique. En IRM, la composante tissulaire de la masse se rehausse de manière intense après injection de Gadolinium, occupant le V4 en extension à l'aqueduc de Sylvius et envahissant le vermis et les hémisphères cérébelleuses avec l'amygdale cérébelleuse en pré-engagement (C flèche) en faveur d'un Astrocytome pilocytique.

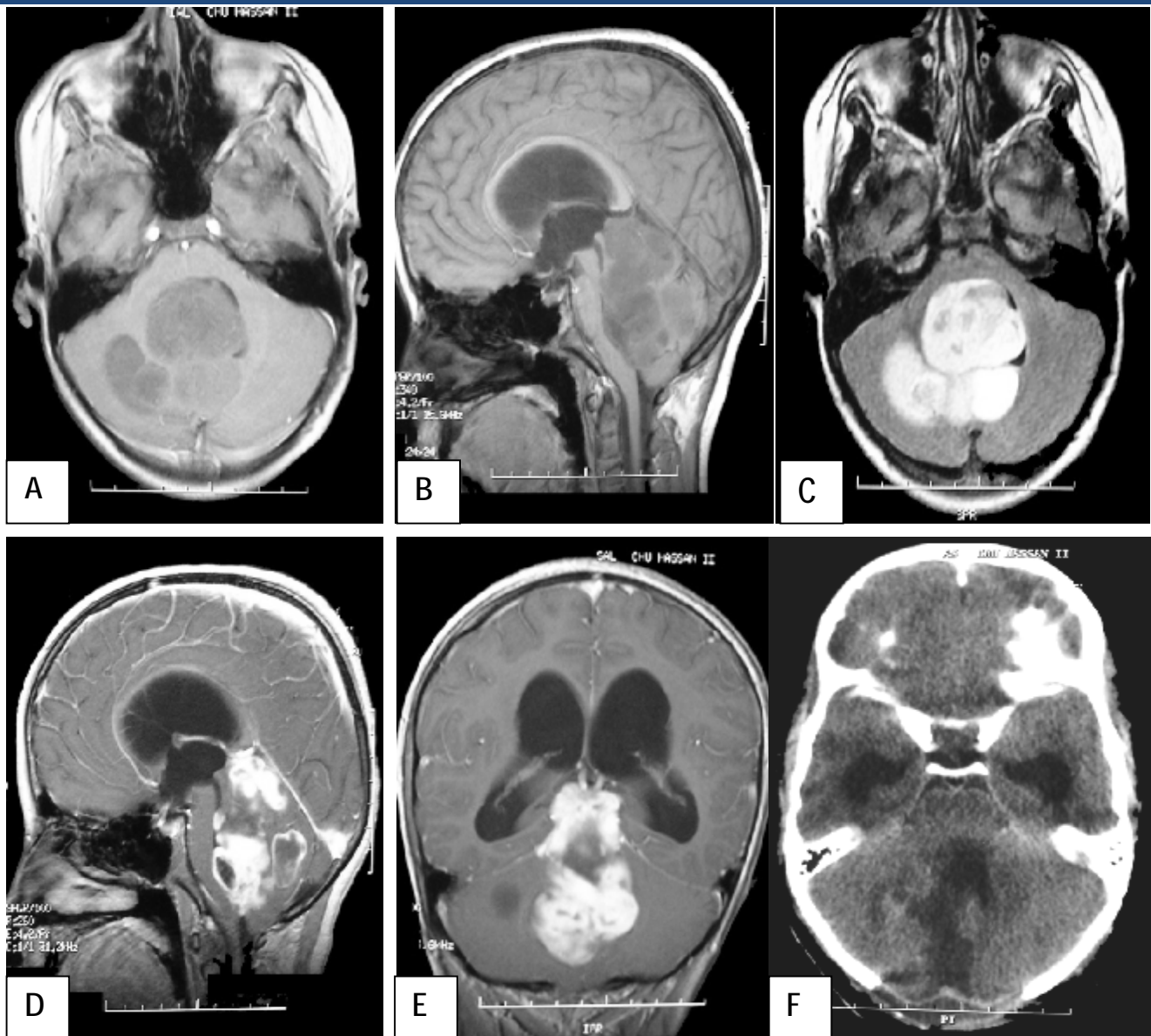


Figure 14 : *IRM en coupes axiales T1 (A), sagittale T1 (B), axiale FLAIR (C), montrant un processus tissulaire hypointense T1 et hyperintense FLAIR, se rehaussant de façon intense et hétérogène après contraste (D, E). F. TDM en coupe axiale postopératoire aspect radiologique évoquant un astrocytome pilocytique juvénile.*

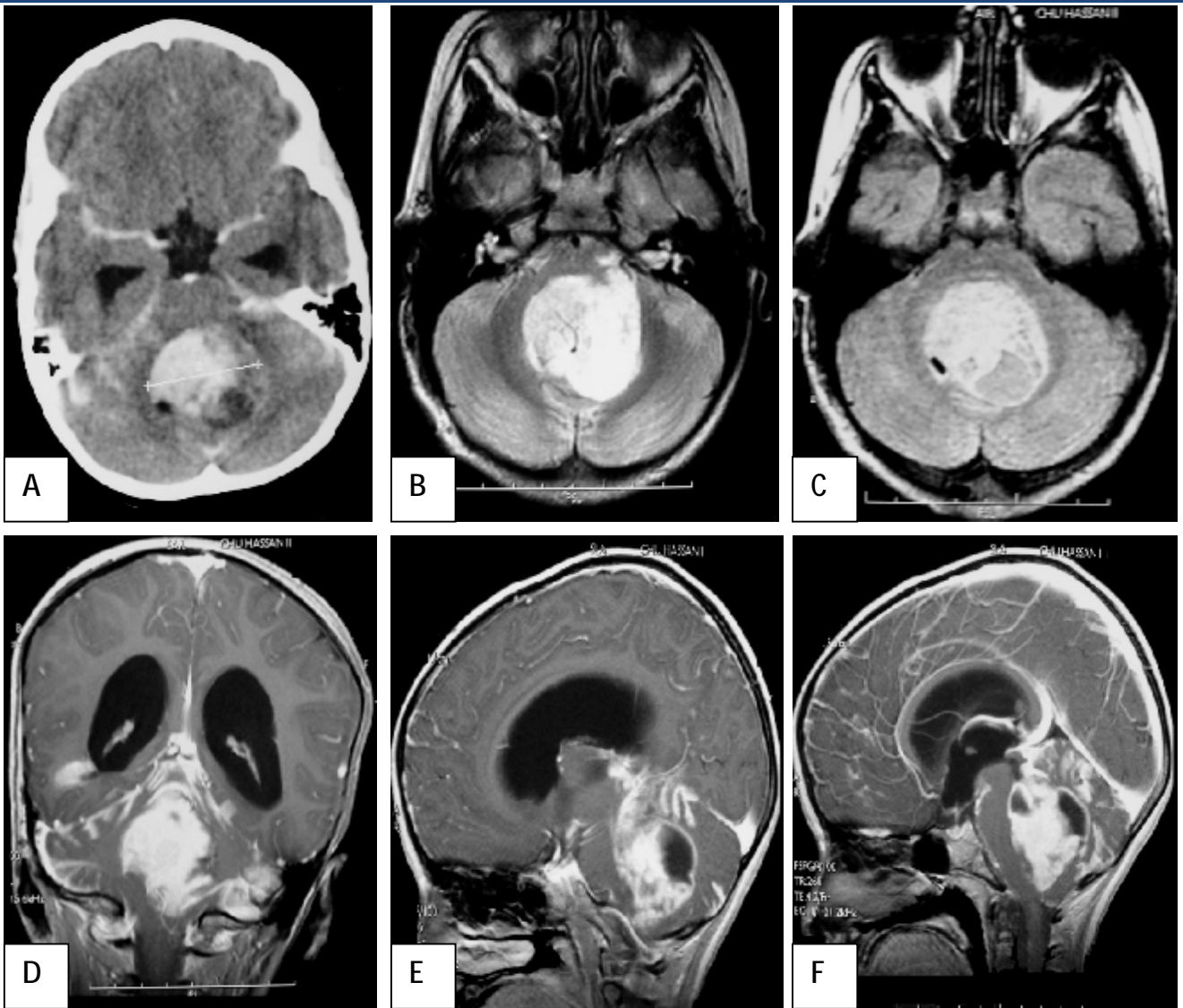


Figure 15 : coupes axiales TDM C+ (A), IRM T2 (B) et FLAIR (C), coronale (D) et sagittales T1Gado (E, F). Volumineuse masse tissulaire située en arrière du 4^{ème} ventricule, développée au sein du vermis hétérodense en scanner injecté, en hypersignal T2 et FLAIR avec présence de structures vasculaires en son sein, cette masse se rehausse de façon hétérogène avec composante liquidienne refoulant en arrière le cervelet avec compression du V4 et responsable d'une hydrocéphalie d'amont. On note également une extension tumorale vers le trou de Luschka en faveur de sa localisation vermienne : en faveur d'un médulloblastome.

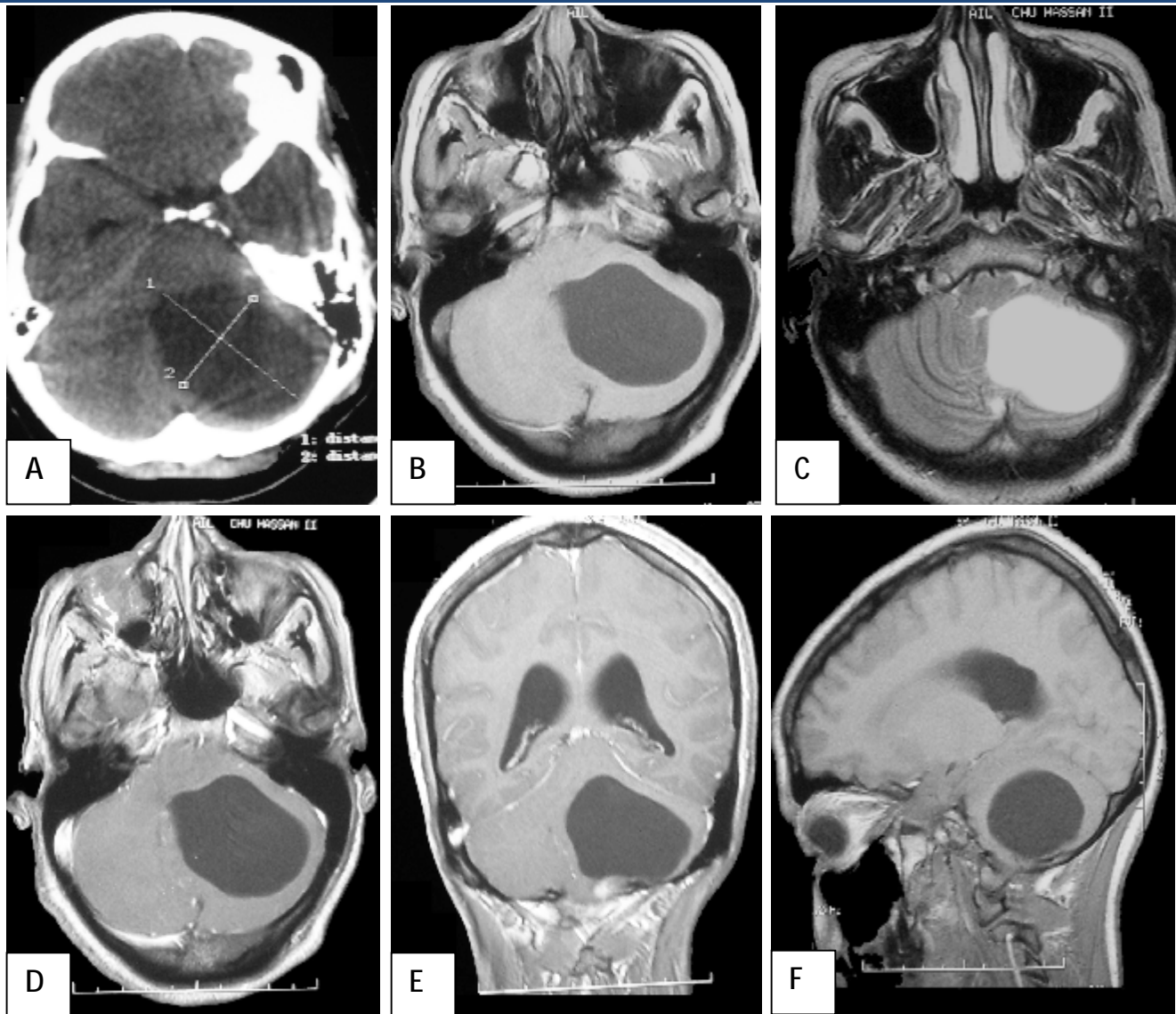


Figure 16 : TDM en coupe axiale (A), IRM en coupes axiales T1 (B), T2 (C), et T1 Gado en axial (D), coronal (E) et sagittal (F) : montrant une lésion kystique cérébelleuse gauche bien limitée non modifiée par le produit de contraste. Cette lésion refoule le parenchyme cérébelleux et le tronc cérébral latéralement et en avant, comprimant ainsi le V4 avec dilatation ventriculaire d'amont. On n'individualise pas de composante charnue endolésionnelle : **Hémangioblastome.**

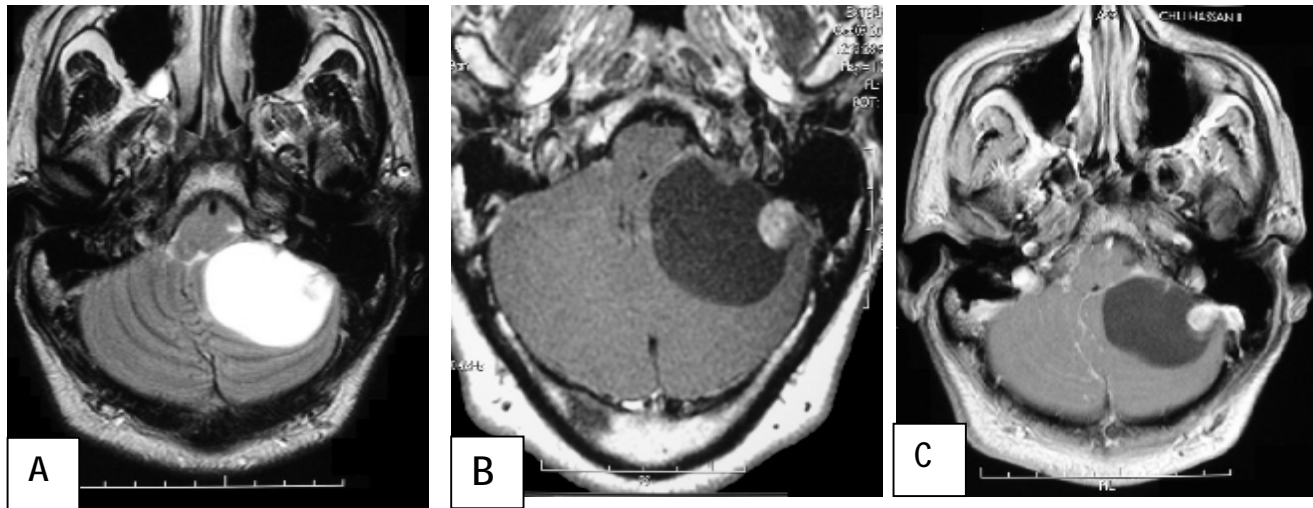


Figure 17 : A : IRM, en coupe axiale T2 B : IRM coupe axiale FLAIR, C : IRM coupe axiale T1 après injection de gadolinium. Montrant une tumeur kystique cérébelleuse gauche de la fosse cérébrale postérieure (FCP) à paroi nette et fine avec un nodule mural fortement rehaussé après injection : **Hémangioblastome.**

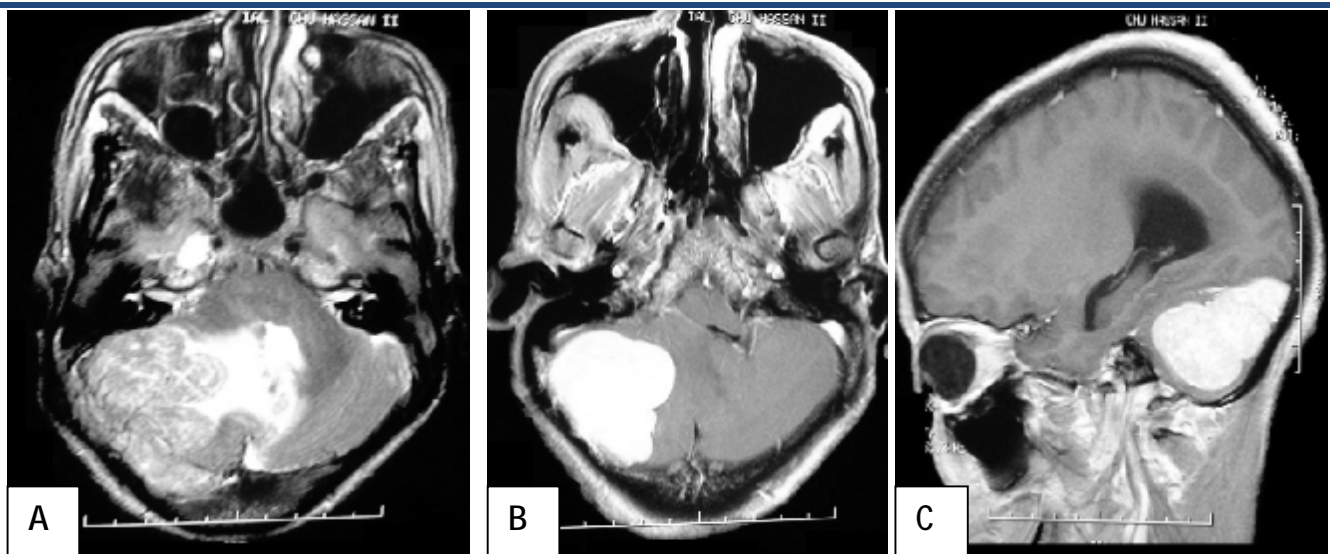


Figure 18 : IRM en séquences pondérées T2 axiale(A), T1 Gado en coupes axiale (B) et sagittale (C) montrant un processus lésionnel hétérogène extra-axial à large base d'implantation isointense au cortex avec plage d'œdème périlésionnel (A), se rehaussant de façon intense et homogène après contraste : en faveur d'un **méningiome.**

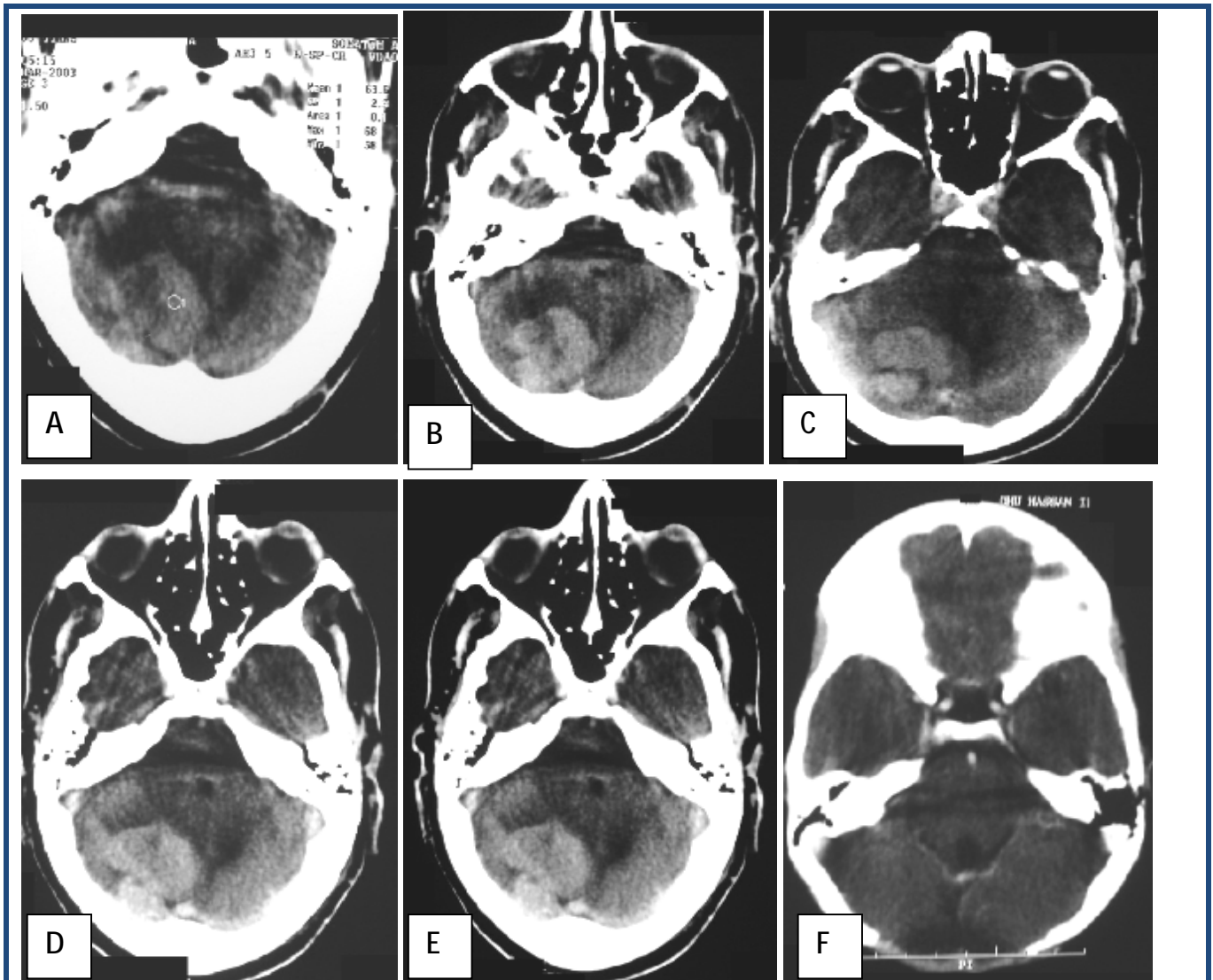


Figure 19 : TDM cérébrale en coupes axiales avant (A) et après contraste (B, C, D, E) montrant un processus tissulaire cérébelleux gauche isodense avant contraste et se rehaussant de manière hétérogène après contraste avec plage d'œdème périlésionnel. F : TDM post opératoire : Glioblastome .

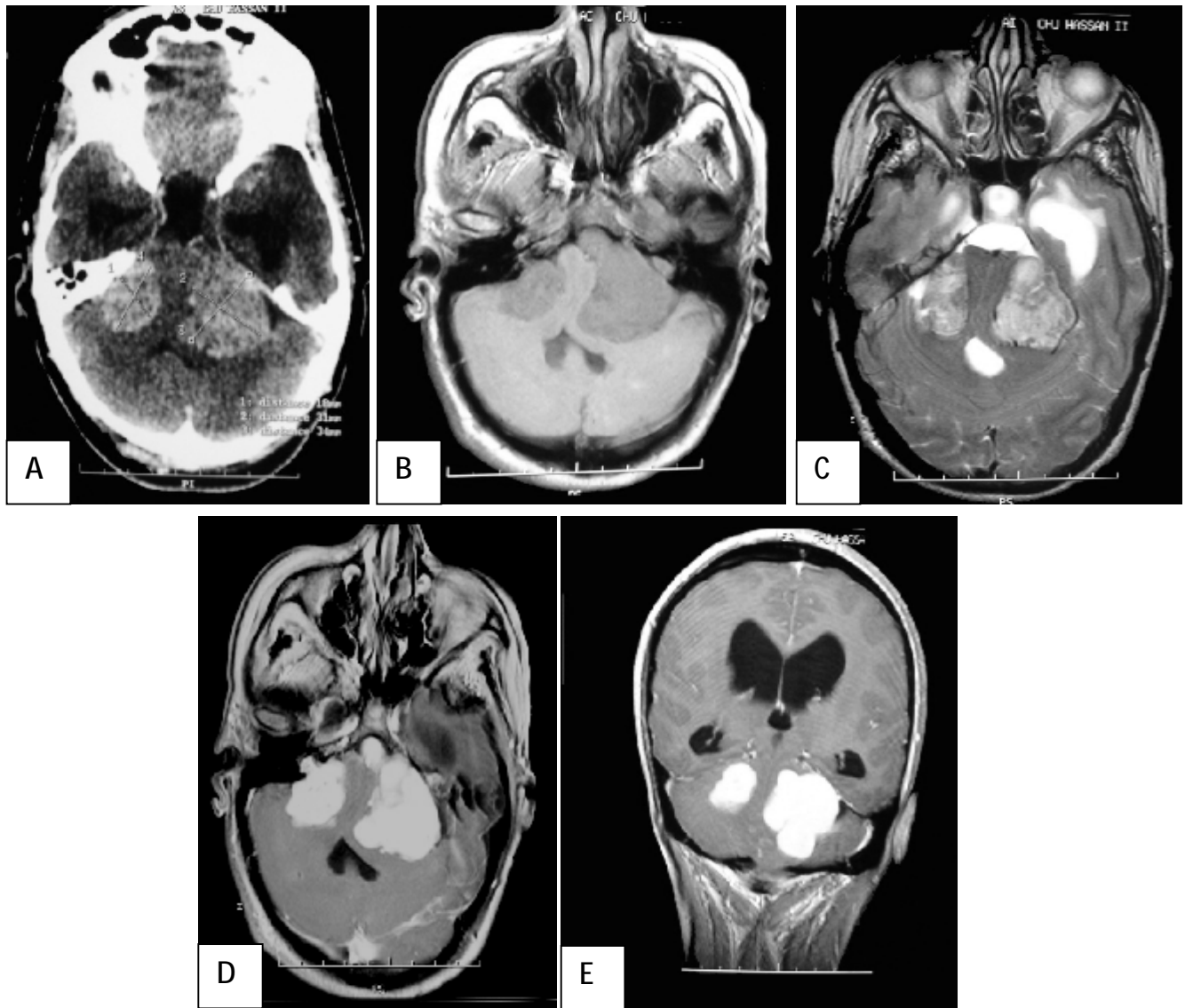


Figure 20: TDM en coupe axiale (A), IRM en coupes axiale T1 (B), axiale T2 (C), et T1Gado en coupe axiale (D) et coronale (E) : montrant un processus tissulaire de l'angle ponto-cérébelleux bilatéral hétérodense en scanner, en hyposignal T1 et hypersignal hétérogène T2, se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium, refoulant vers l'arrière le pons et le cervelet avec effet de masse sur le V4, ceci est associé à un élargissement des espaces sous arachnoïdiens en regard avec élargissement des deux conduits auditifs internes : Neurinome de l'acoustique.

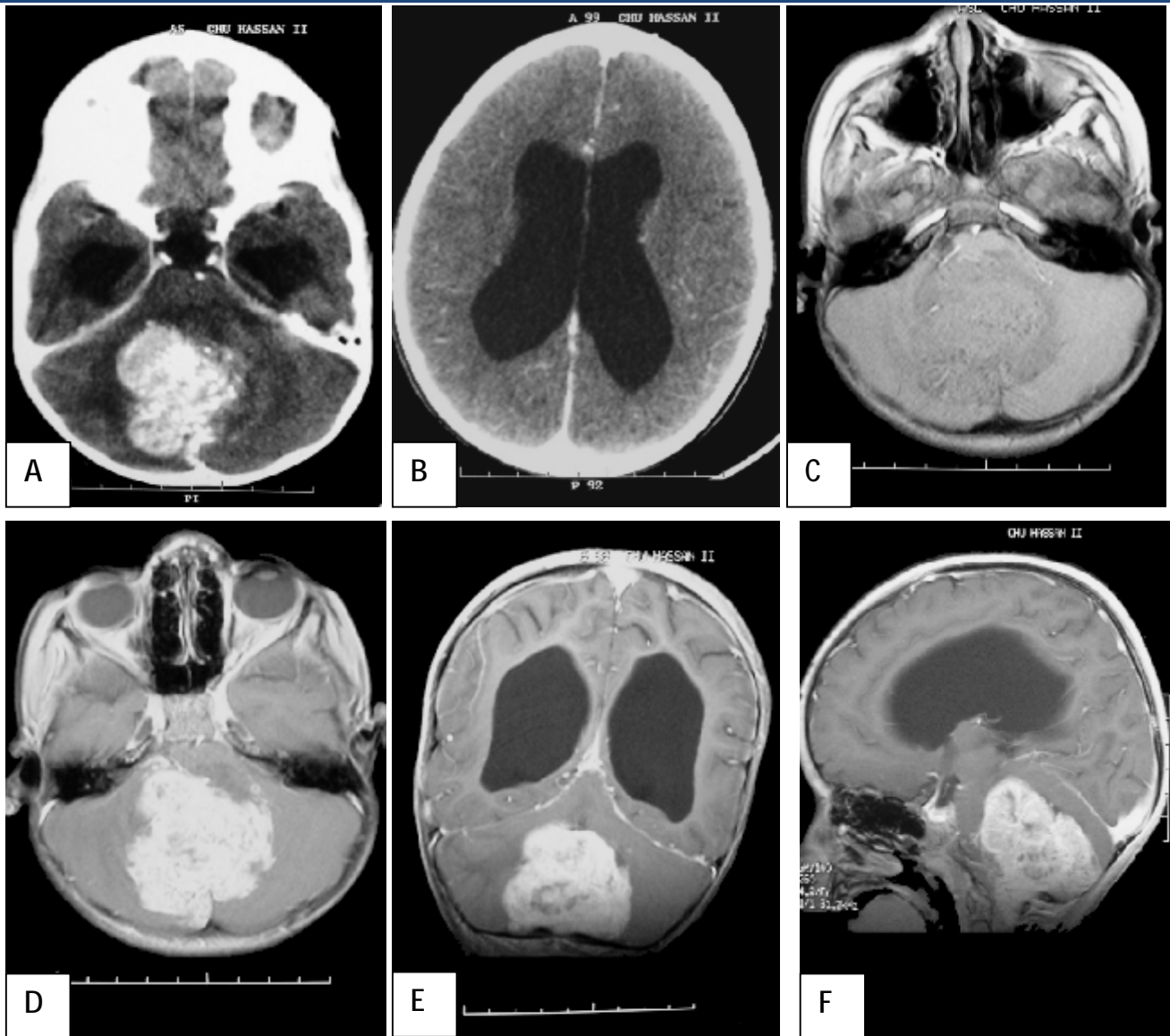


Figure 21 : TDM en coupes axiales (A, B). IRM en coupes axiales T2 (C) et T1Gado axiale (D), coronale (E) et sagittale (F) montrant un volumineux processus vermien hétérodense en scanner. En IRM, ce processus se rehausse de manière intense et hétérogène après injection de Gadolinium comprimant le V4 avec hydrocéphalie tri-ventriculaire d'amont : *Astrocytome pilocytique cérébelleux.*

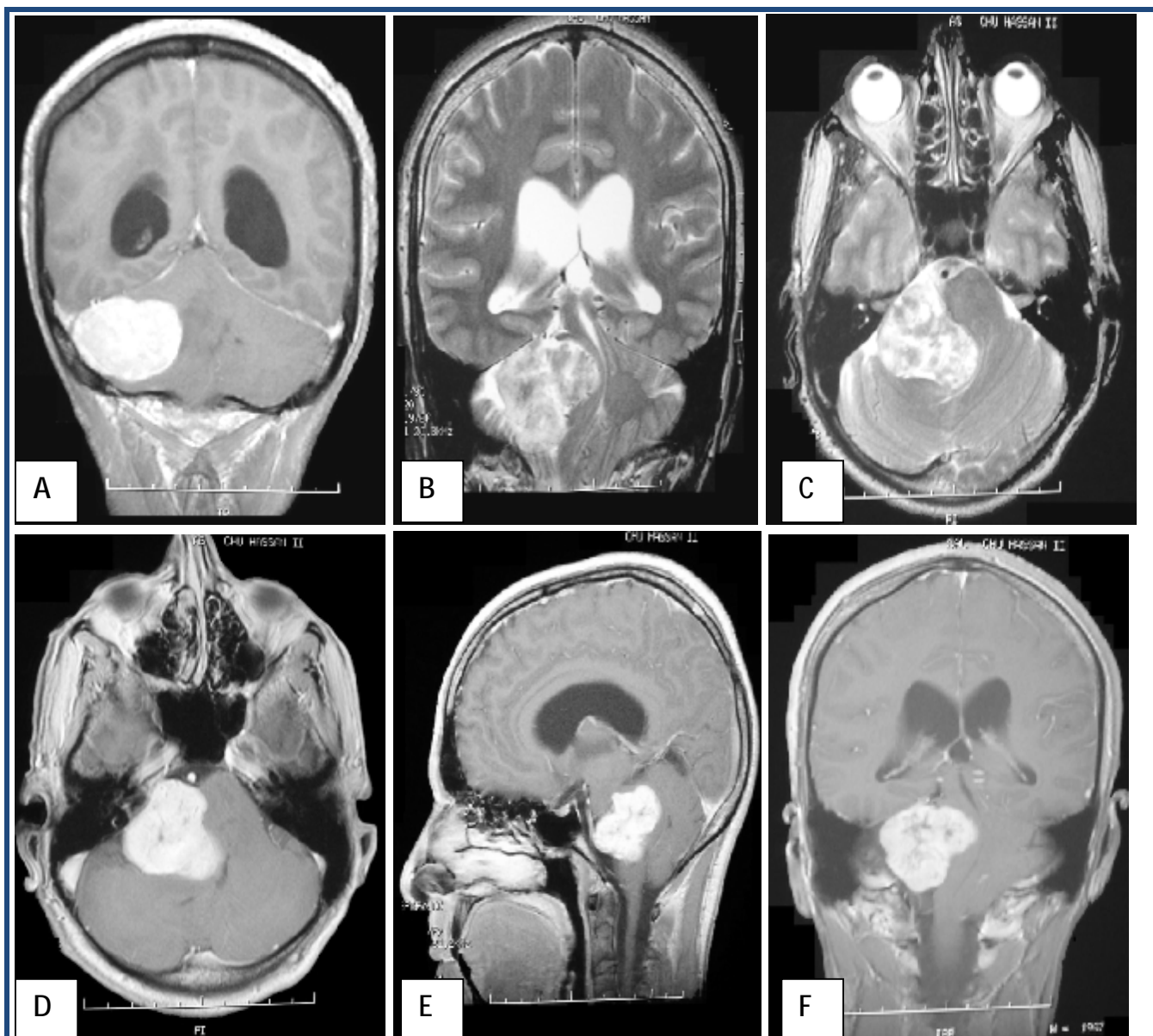


Figure 22 : *IRM montrant un processus lésionnel de l'APC droit en hypersignal hétérogène T2 (B, C), comblant la citerne et s'étendant dans le CAI qu'il élargit. L'injection de contraste (A, D, E, F) objective un rehaussement intense et hétérogène: Schwannome vestibulaire.*

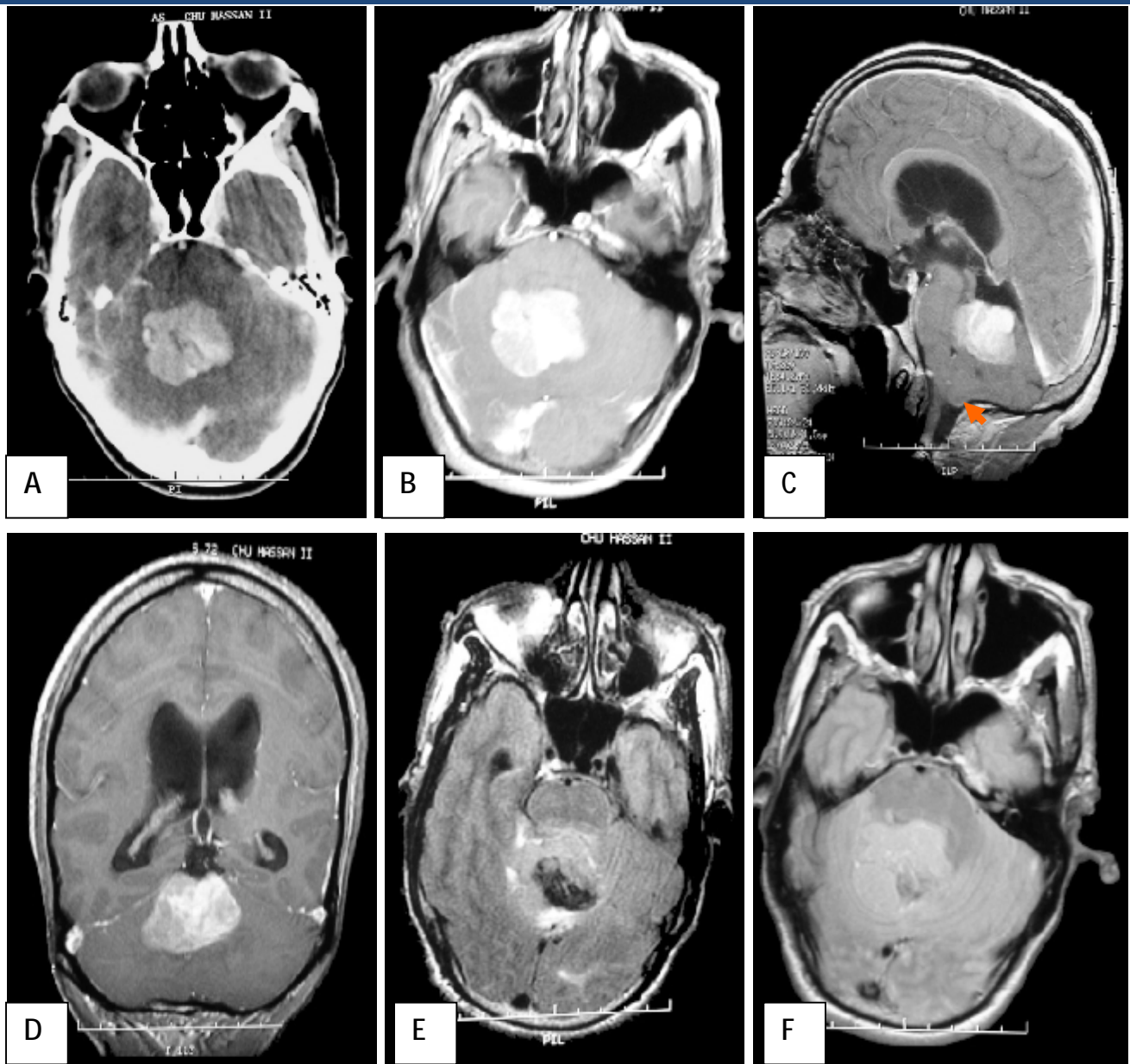


Figure 23 : *Processus expansif médian mesurant 40 mm de diamètre de grand axe à contours lobulés refoulant le 4^{ème} ventricule s'étend aux hémisphères cérébelleux. Hypersignal en T1(F), hétérogène en FLAIR(E), rehaussé de manière intense après injection (B, C, D) associé à un engagement des amygdales cérébelleuses (C flèche) : mélanome primaire de la fosse cérébrale postérieure.*

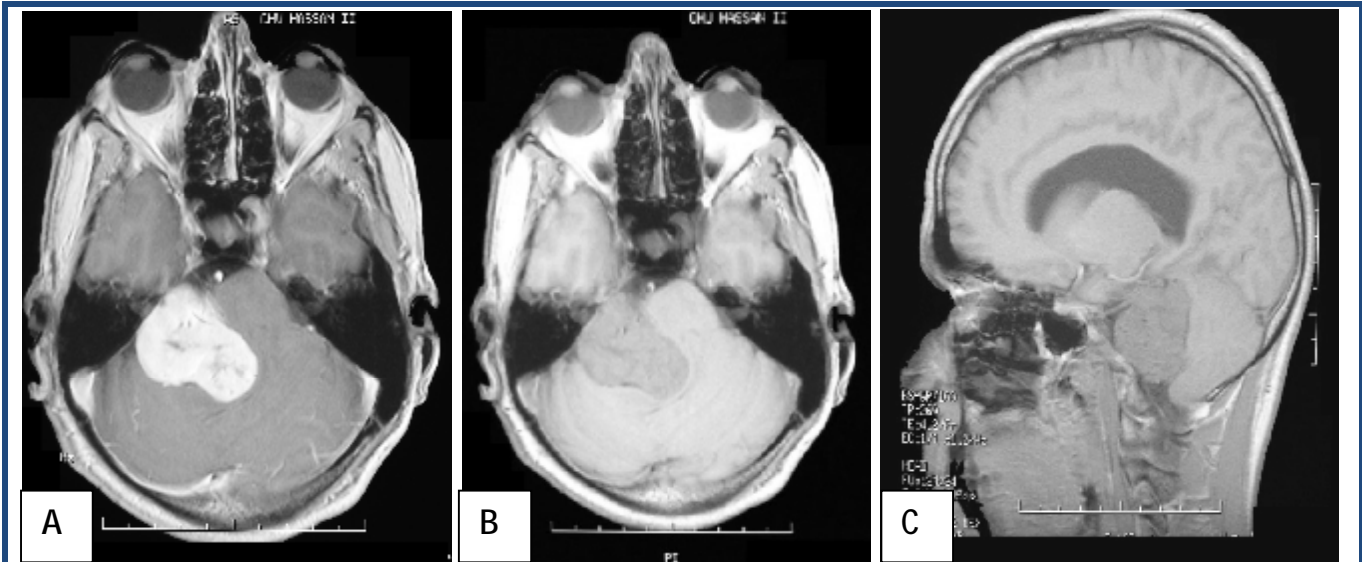


Figure 24 : processus expansif de l'APC droit en hyposignal T1 (B, C), et se rehaussant de manière intense et hétérogène après injection de Gadolinium (A) : schwannome vestibulaire.

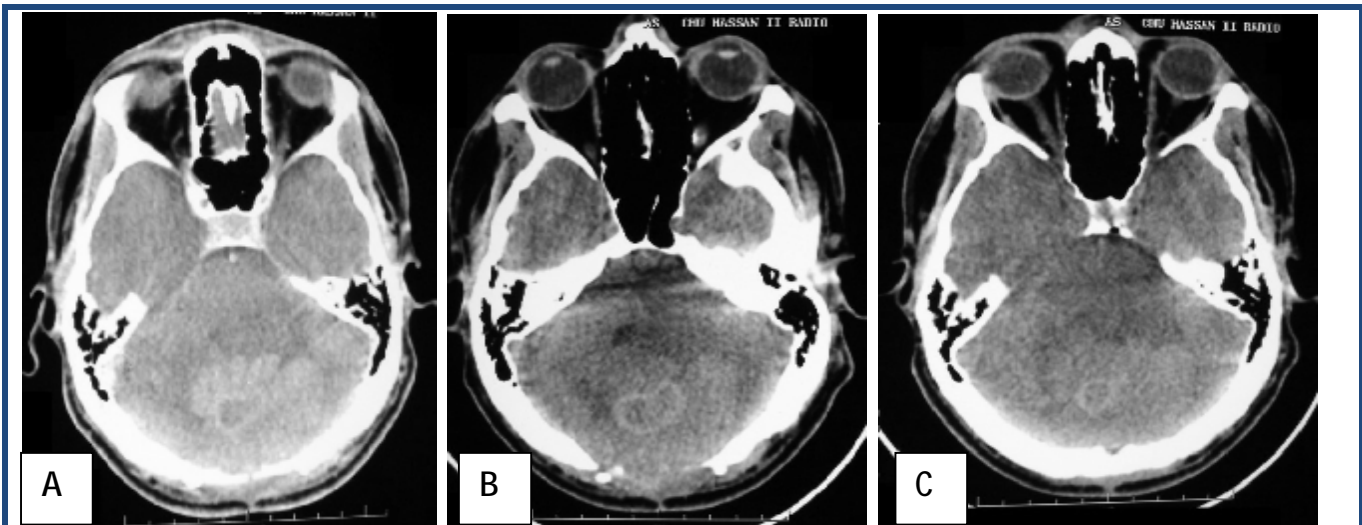


Figure 25 : processus tissulaire isodense avant contraste et présentant une paroi épaisse se rehaussant après contraste, refoulant le V4 latéralement à droite : Métastase cerebelleuse d'un adenocarcinome.

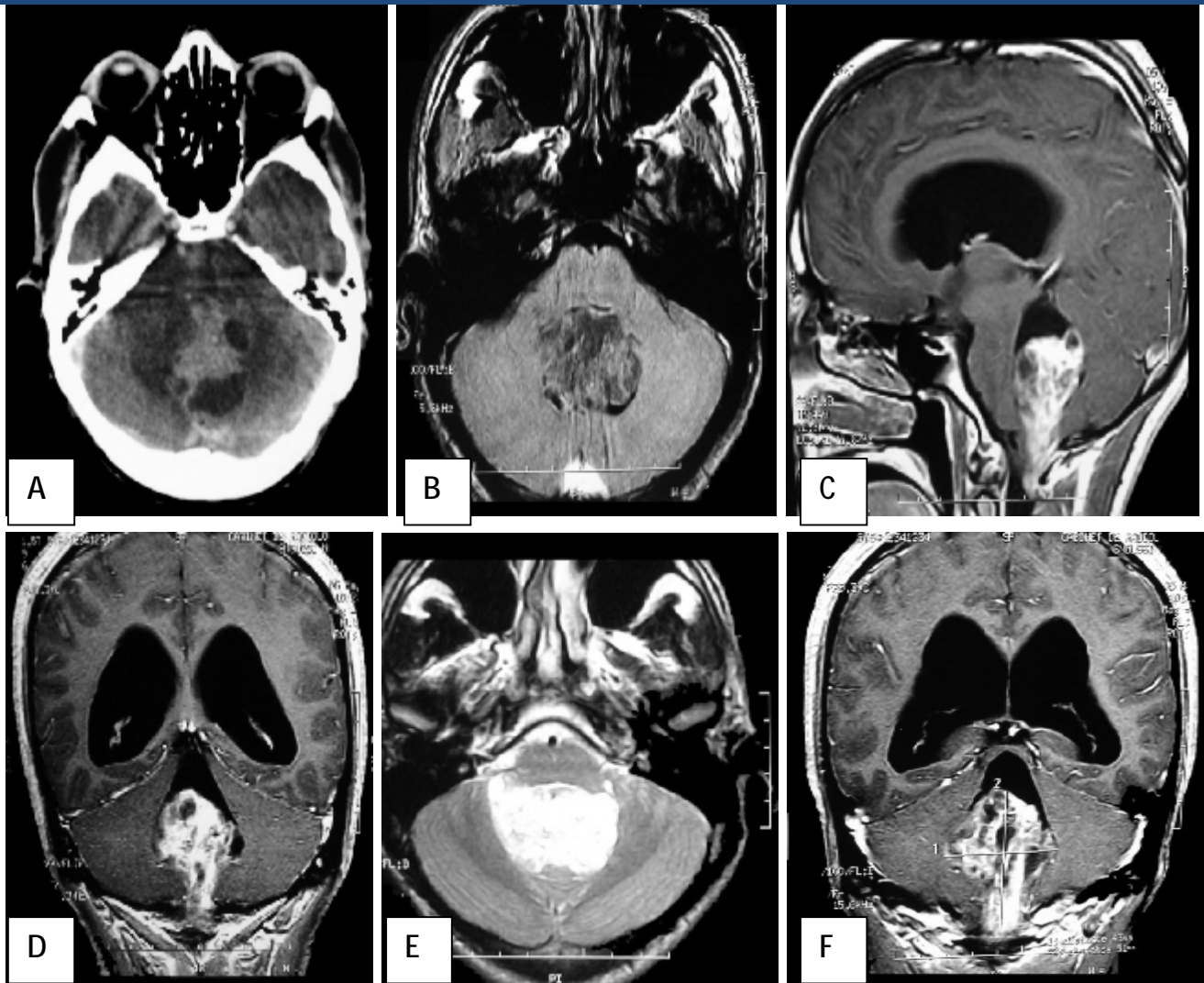


Figure 26 : *Processus tumoral du V4 spontanément hyperdense en scanner (A), siège de calcifications avec une extension vers l'APC gauche. Processus tumoral du V4 en isosignal T1 (B), hypersignal T2 (E), se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium (C, D, F), avec une dilatation des cornes temporales des Ventricules latéraux témoignant d'une hydrocéphalie d'amont. Il émet des expansions à l'angle ponto-cérébelleux droit et au trou occipital : Ependymome.*

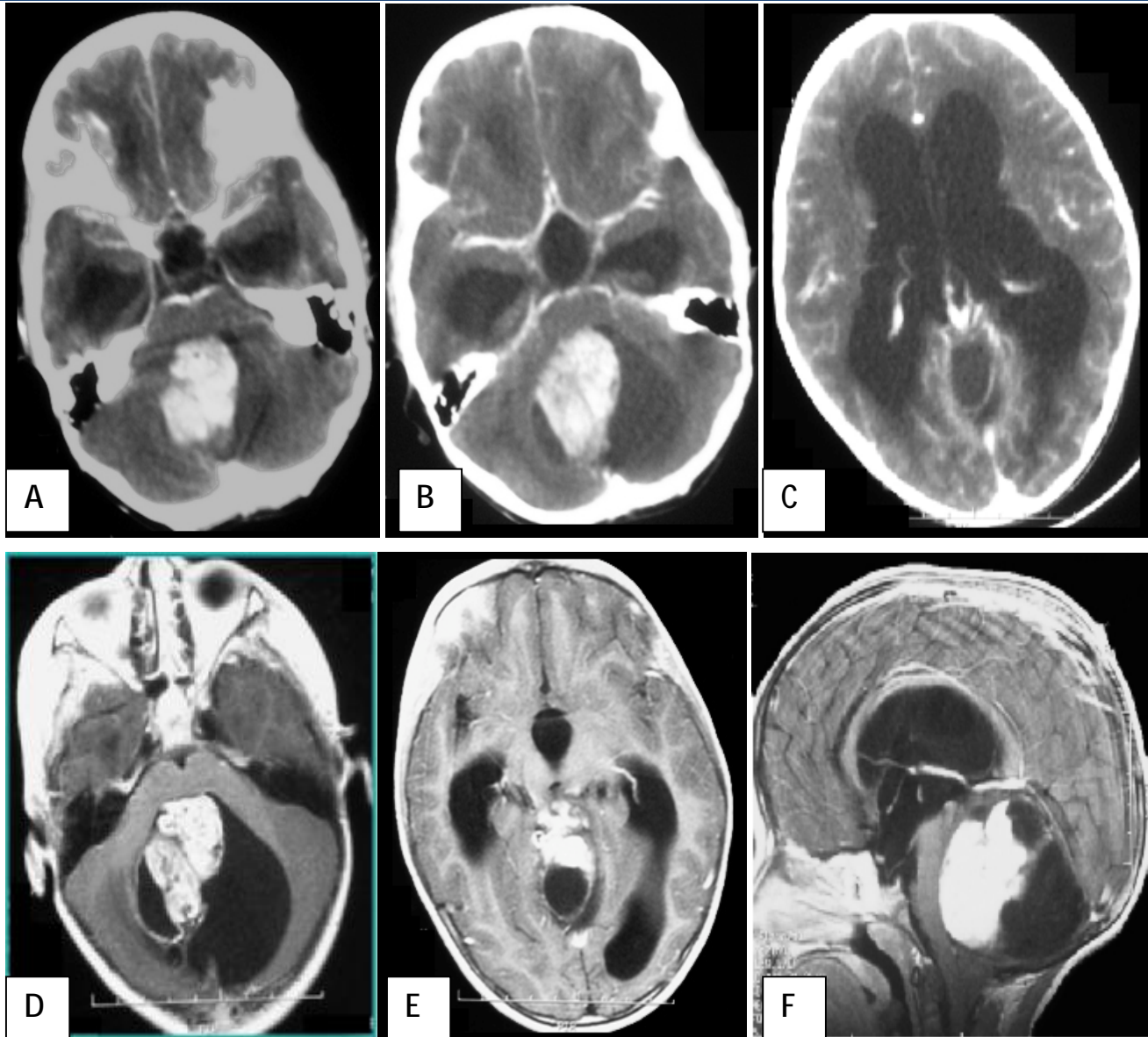


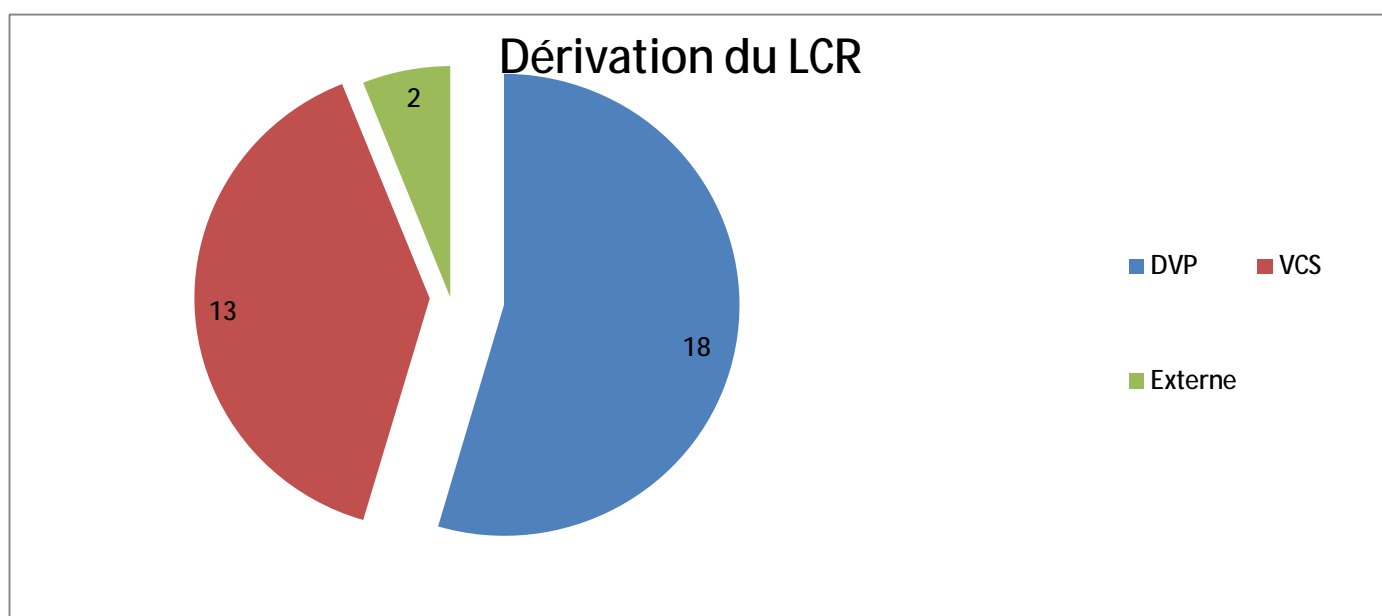
Figure 27 : TDM en coupe axiale après injection de PCI passant par la fosse cérébrale postérieure montrant un processus lésionnel de siège médian à double composante: tissulaire fortement rehaussée après injection de PCI et liquidienne périphérique. Il est responsable d'une dilatation tri ventriculaire d'amont. C-TDM en coupe axiale après injection de PCI montrant une hydrocéphalie active comme en témoigne l'exagération de l'hypodensité de la substance blanche péri-ventriculaire. IRM cérébrale en coupes axiales et en séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium, montrant (A, B, C): un volumineux processus tumoral de siège très probablement vermien (vermis non visible sur les différentes coupes) avec double composante, liquidienne prédominante et tissulaire périphérique se rehaussant fortement après injection de produit de contraste, ce processus (B) comprime le V4 avec hydrocéphalie triventriculaire d'amont. F-IRM cérébrale en coupe sagittale passant par la ligne médiane montrant un volumineux processus tumoral, bien limité, à double composante tissulaire fortement rehaussée par le PC et liquidienne périphérique, responsable d'un refoulement vers l'avant du tronc cérébral et vers le haut du parenchyme cérébral occipital avec hydrocéphalie associée : **Astrocytome pilocytique juvénile.**

I-3-2.Exploration électro-physiologique :

L'audiogramme a été réalisé chez 3 patients ayant présenté une hypoacousie et a objectivé une surdité de perception bilatérale dans 2 cas et unilatérale dans un cas. Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un potentiel évoqué auditif.

I-4. Chirurgie et bilan postopératoire :

Parmi les patients présentant une hydrocéphalie 51/54 (94,44%) ; 33/51 (64,71%) patients ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Ainsi, dans ces 33 cas, 18/33(soit 54,55%) ont eu une DVP, une VCS a été réalisée chez 13/33 (soit 39,39%) malades et un drainage ventriculaire externe chez 2/33 (soit 6,06%) patients.

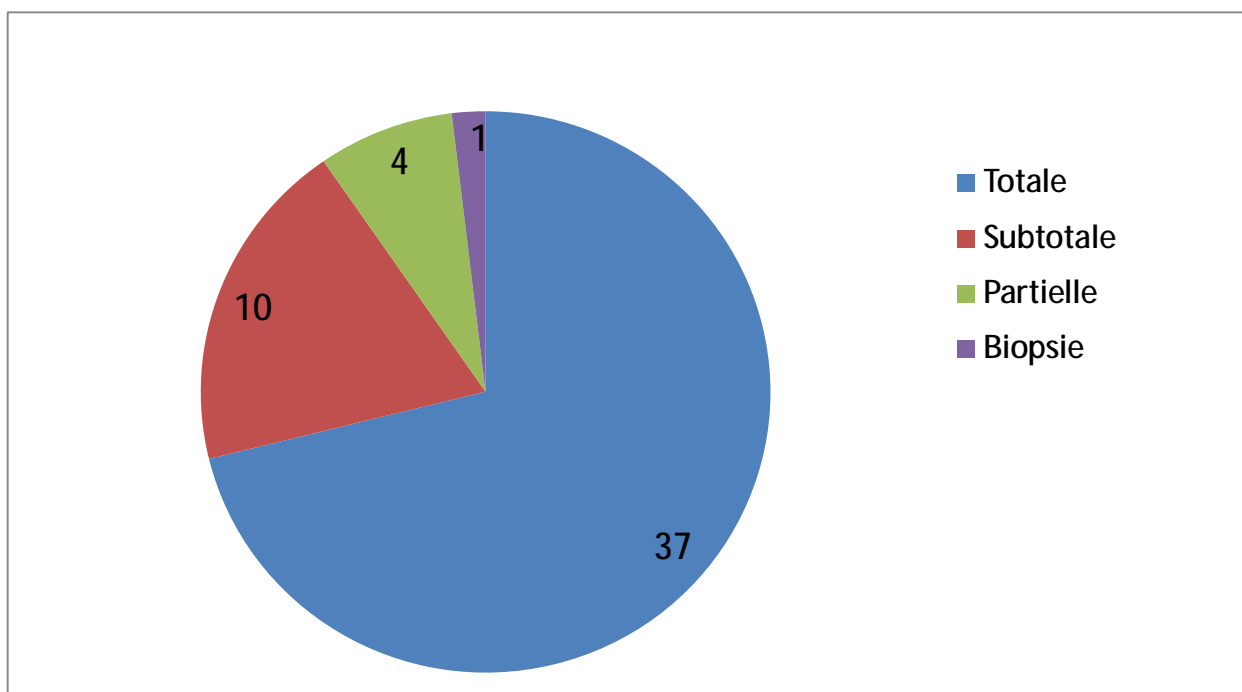


Graphique IV : répartition selon le type de dérivation du LCR.

L'exérèse chirurgicale a concerné la majorité des tumeurs de la série, chez 52/54 (soit 96,30%) patients. Les deux autres patients ont bénéficié d'une VCS seule et il s'agissait d'une tumeur bilatérale de l'APC, et ces deux cas sont restés sans preuve histologique.

Les voies d'abord étaient multiples et variées en fonction de la localisation tumorale et de l'expérience du chirurgien : 48/52 (soit 92,31%) patients ont bénéficié de la voie sous-occipitale (médiante et paramédiante) et l'acte opératoire était la voie retrosigmoïdienne dans 4/52 (soit 7,69%) cas (tumeurs de l'APC).

La qualité d'exérèse chirurgicale est cotée partielle dans 4/52 (7,69%) cas, subtotale dans 10/52 (19,23%) cas; totale chez 37/52 (71,15%) patients et dans un seul cas (1,92%), le geste chirurgical a consisté en une simple biopsie (médulloblastome adhérent au plancher du V4 avec des calcifications).

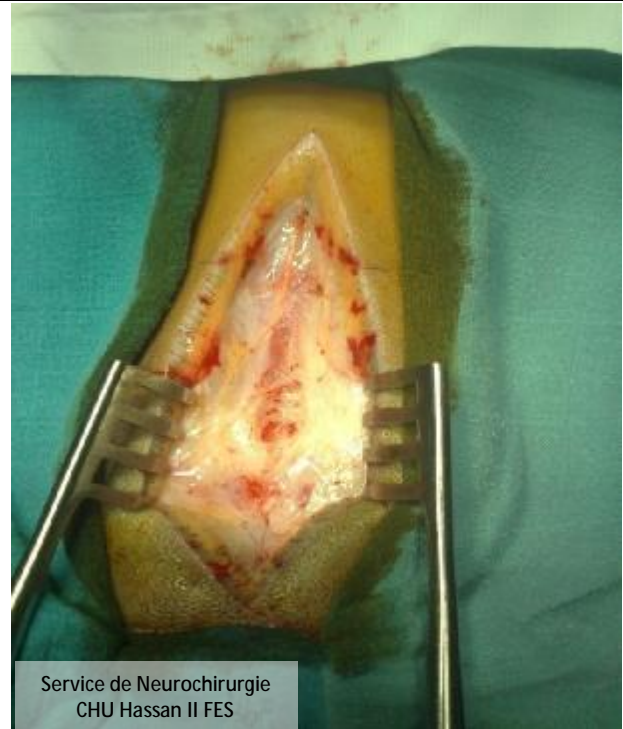


GRAPHIQUE V : répartition selon la qualité d'exérèse.

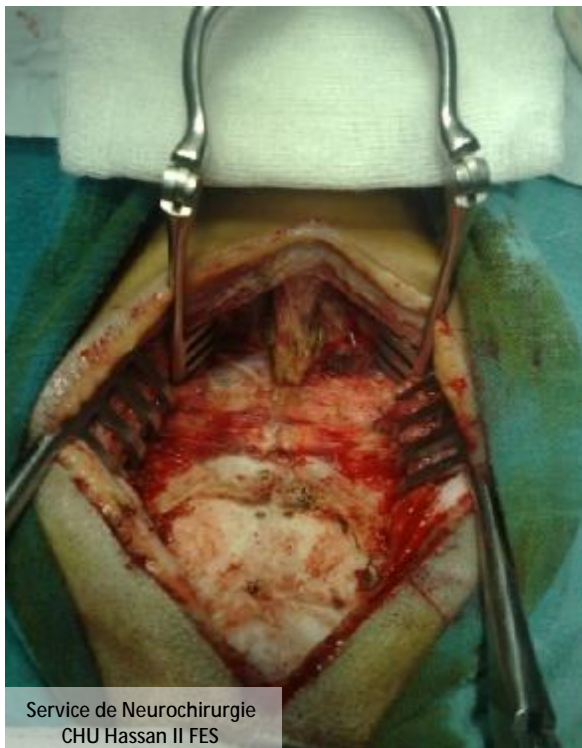
La technique chirurgicale :



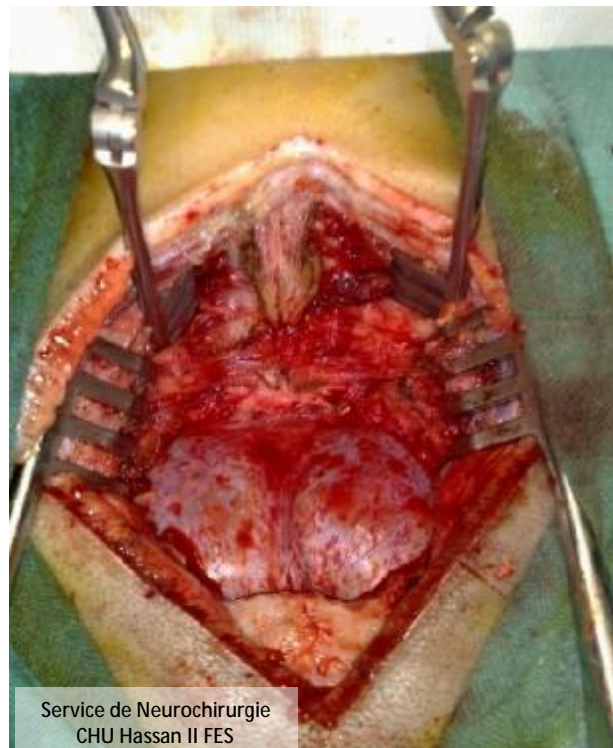
Patient en position de procubitus tête fléchie.



Incision cutané sagittale partant de 4 cm au dessus de la protubérance occipitale externe jusqu'à l'apophyse épineuse C4.



Section et désinsertions musculo-aponévrotiques et dégagement des berges postérieures du foramen magnum.



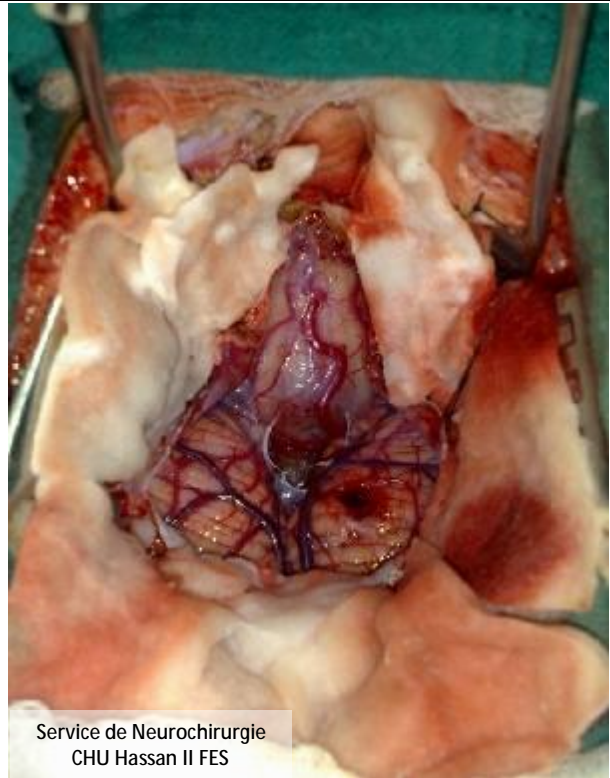
Après craniectomie occipitale jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique.

Figure 28 : voies sous-occipitale médiane



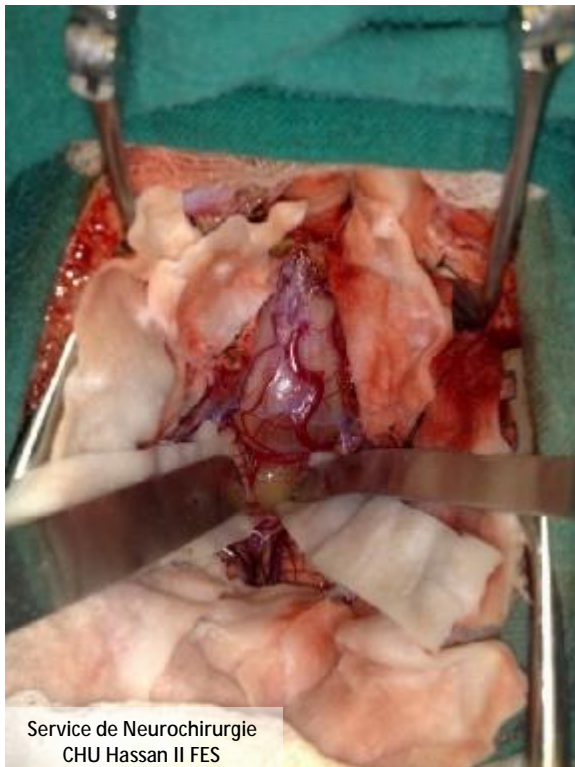
Service de Neurochirurgie
CHU Hassan II FES

Ablation de l'arc postérieur de l'atlas.



Service de Neurochirurgie
CHU Hassan II FES

Après ouverture de la dure-mère en Y.



Service de Neurochirurgie
CHU Hassan II FES

Exposition de la portion cérébelleuse de la tumeur et l'extension bulbaire.



Service de Neurochirurgie
CHU Hassan II FES

Aspect montrant l'exérèse complète de la tumeur (portion cérébelleuse et bulbaire).

Figure 29 : voie sous occipitale médiane

Concernant les médulloblastomes de la série (22 cas), le prélèvement du LCR à la recherche des cellules néoplasiques a été réalisé chez tous les patients ; cependant la cytologie était négative dans tous les cas.

La majorité des patients 51/52 (98,08%) cas ont bénéficié d'une imagerie de contrôle postopératoire dans un délai moyen de 4,28 jours ($\pm 2,44$), avec une médiane à 4 jours et les extrêmes de un et 10 jours.



11. **Figure 30 :** *post-opératoire : coupes scannographiques axiales montrant une cavité liquidienne occipitale postérieure en communication avec les espaces sous arachnoïdiens sans lésion tissulaire visible. L'injection de PCI ne note pas de prise de contraste pathologique : pas de résidu tumoral.*

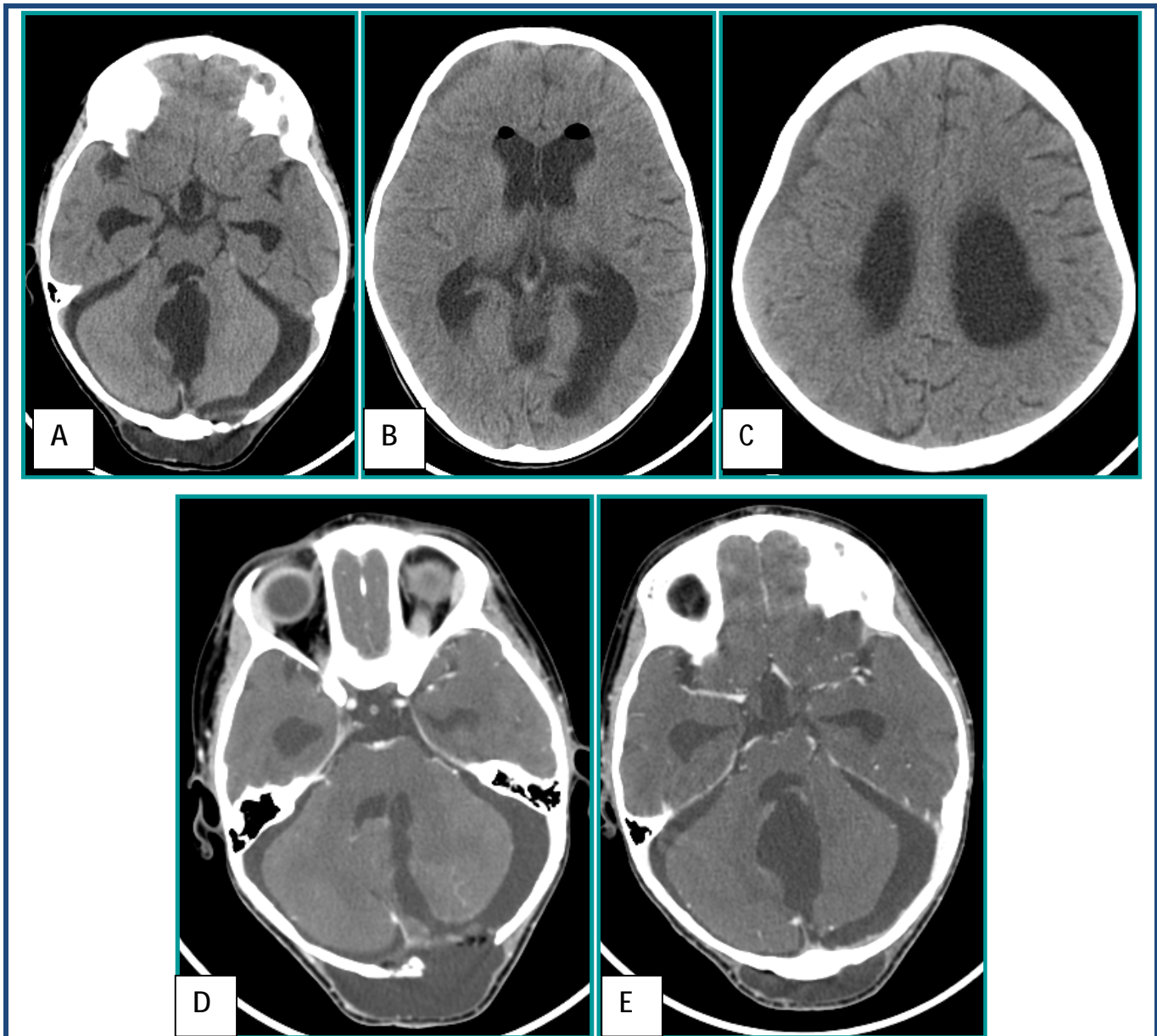


Figure 31: TDM cérébrale de contrôle postopératoire, en coupes axiales sans contraste, montrant: (A) la présence d'une cavité liquidienne de la FCP communiquant avec le V4 sans processus tissulaire visible, (B) présence d'une pneumocéphalie postopératoire, (C) collection liquidienne juxta-osseuse pariétale droite hétérodense avec composante spontanément hyperdense: hématome sous dural. (D et E)- TDM cérébrale en coupes axiales après injection IV de PCI: Collection liquidienne sous cutanée occipitale non modifiée après contraste se continuant à travers la dure mère avec les espaces sous arachnoïdiens.

I-5. Evolution postopératoire:

L'évolution et les complications postopératoires concernent aussi bien la chirurgie initiale que la chirurgie pour récurrence tumorale. Dans l'ensemble de la série, 34/52 (59,62%) patients ont présenté des complications postopératoires immédiates. Ces complications ont été infectieuses dans 11/52 (21,15%) cas (3 cas de méningite purulente, 4 cas de pneumopathies et 4 cas de sepsis). D'autres complications liées au geste chirurgical ont été colligées, notamment 3/52 (5,77%) cas de saignements (hématome postopératoire), 2/52 (3,85%) cas de réveil prolongé, le mutisme akinétique dans 3/52 (5,77%) cas, 2/52 (3,85%) cas de coma, 10/52(19,57%) patients ont présenté une fuite du LCR et 3/52 (5,77%) patients ont bénéficié d'une reprise chirurgicale pour un pseudoméningocèle.

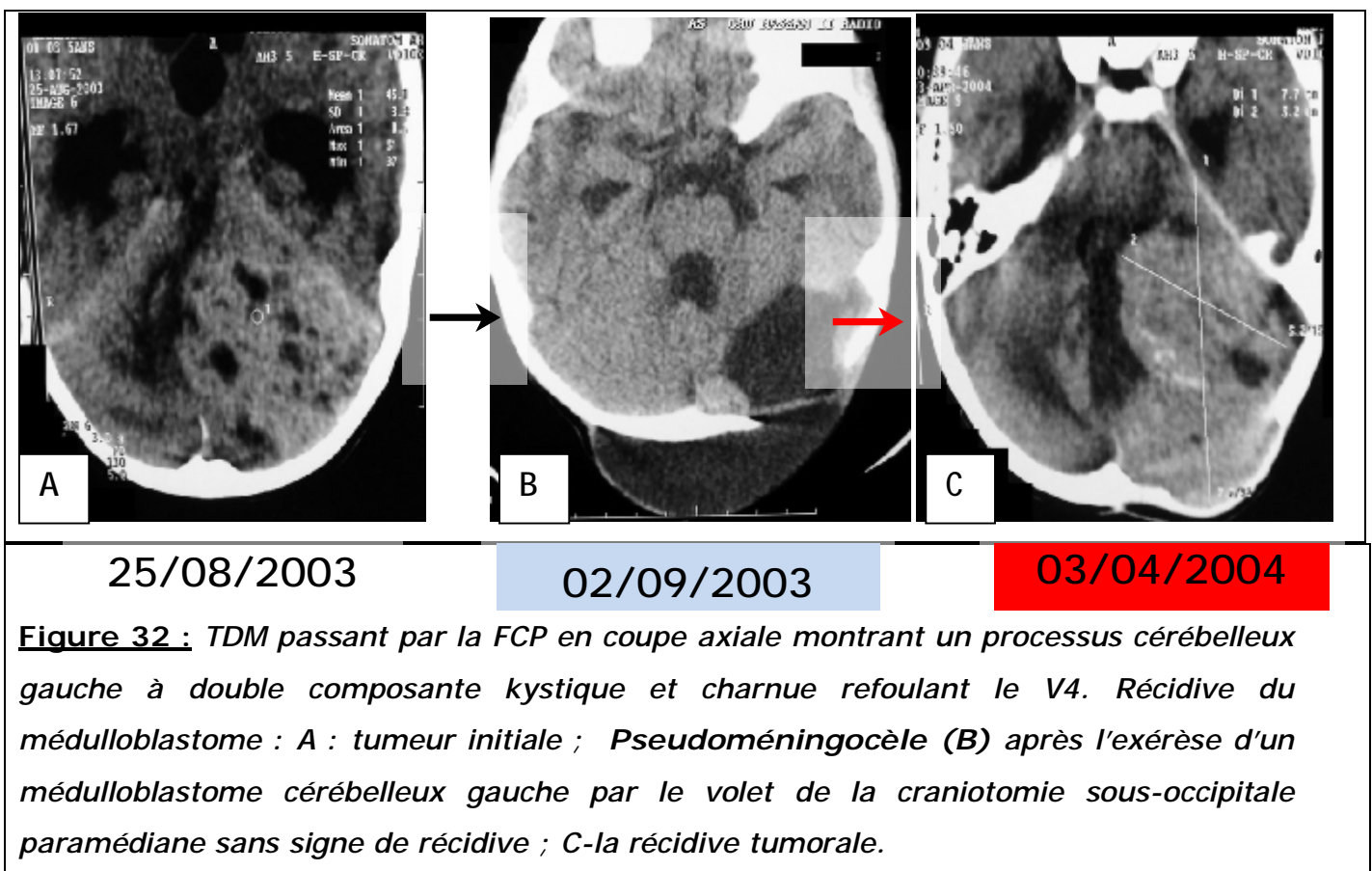
L'évolution postopératoire était rapportée chez 52 patients dans l'ensemble de la série. Parmi ces patients, 48/52 (92,31%) se sont améliorés et 4/52(7,69%) sont décédés. Nous nous sommes intéressés à la cause, ainsi nous avons retrouvé :

- Un cas de décès (médulloblastome) à 15 jours du postopératoire suite à une septicémie associée à un œdème aigu du poumon ;
- Les 3 autres patients (ayant un médulloblastome) avaient un retard diagnostique. Admis dans un tableau de troubles de conscience avec un GCS<13 et une raideur de la nuque, ils sont tous décédés après une chirurgie initiale, soit du fait des signes d'engagement révélateurs de la tumeur, ou à cause d'une évolution tumorale rapide. En effet un de ces patients est décédé à 13 jours du postopératoire suite à une hydrocéphalie aiguë, non dérivée en urgence par manque de matériel de dérivation.

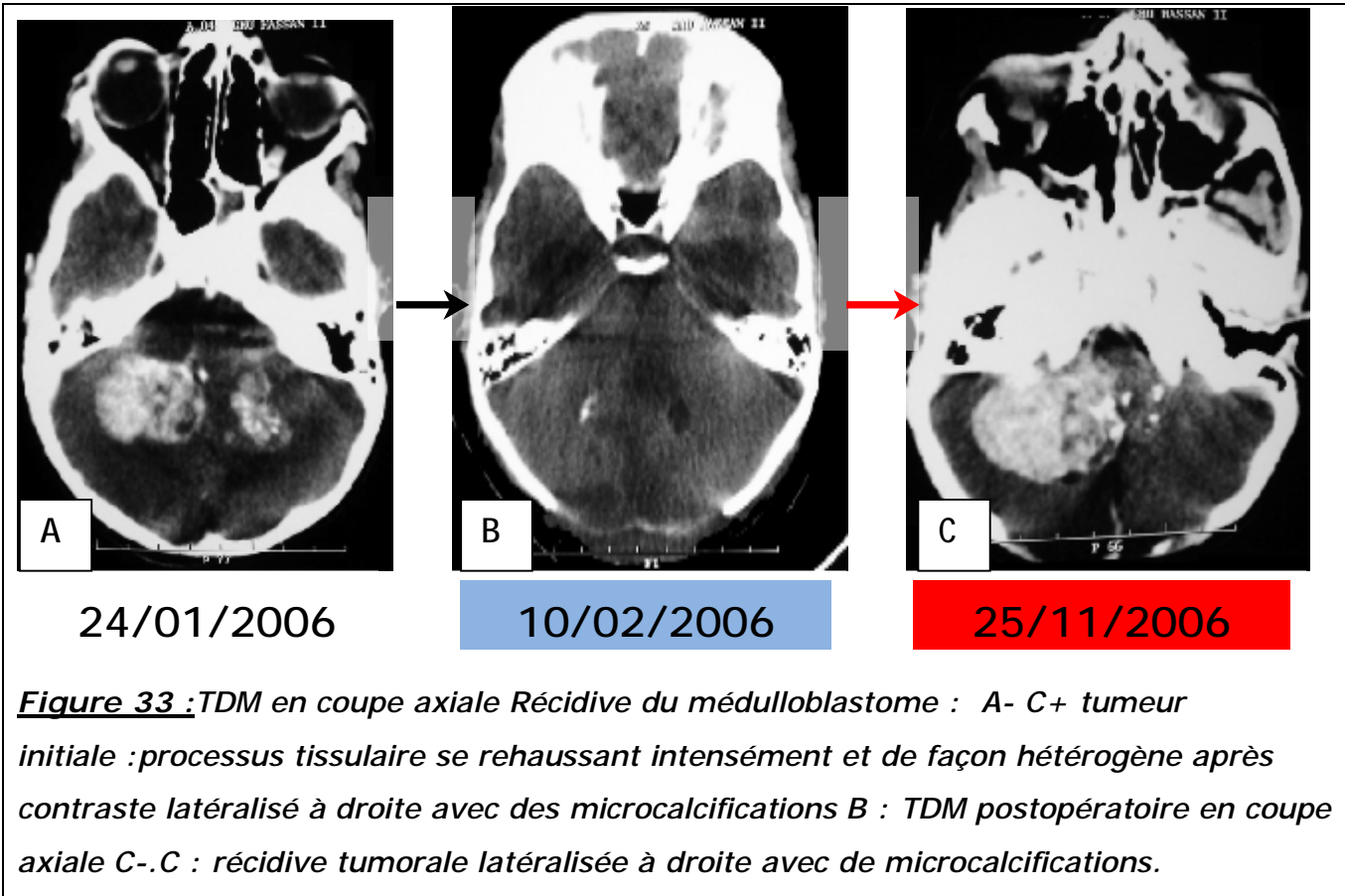
Récidives tumorales :

Pour l'ensemble de la série, 4/54 (7,41%) tumeurs ont récidivé après la chirurgie initiale à type d'exérèse totale. La médiane du délai de récurrence est de 14,30 mois ($\pm 9,31$ mois) avec une durée moyenne de 14,44 mois ($\pm 9,31$ mois). Parmi ces tumeurs récidivantes, un patient (soit 1,85%) de la série ayant été opéré pour un médulloblastome a présenté des métastases à distance de la fosse cérébrale postérieure (FCP) secondaires à une dissémination leptoméningée. Toutefois, il faut noter que la majorité de nos patients a été adressée à Rabat pour un traitement complémentaire (radiothérapie et/ou chimiothérapie) ; même si seul un patient a pu bénéficier d'une radiothérapie après une exérèse totale initiale.

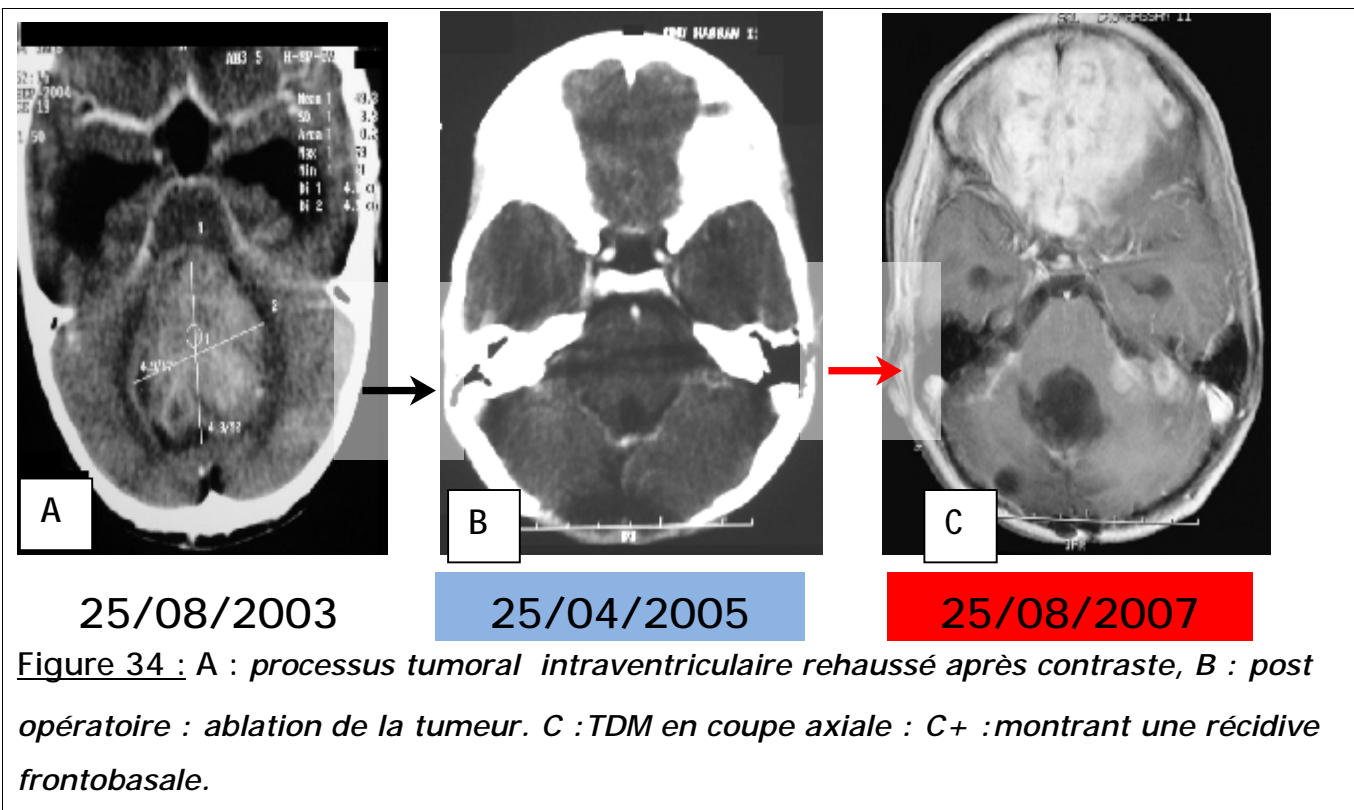
CAS 1



CAS 2



CAS 3



CAS 3 : Métastase :

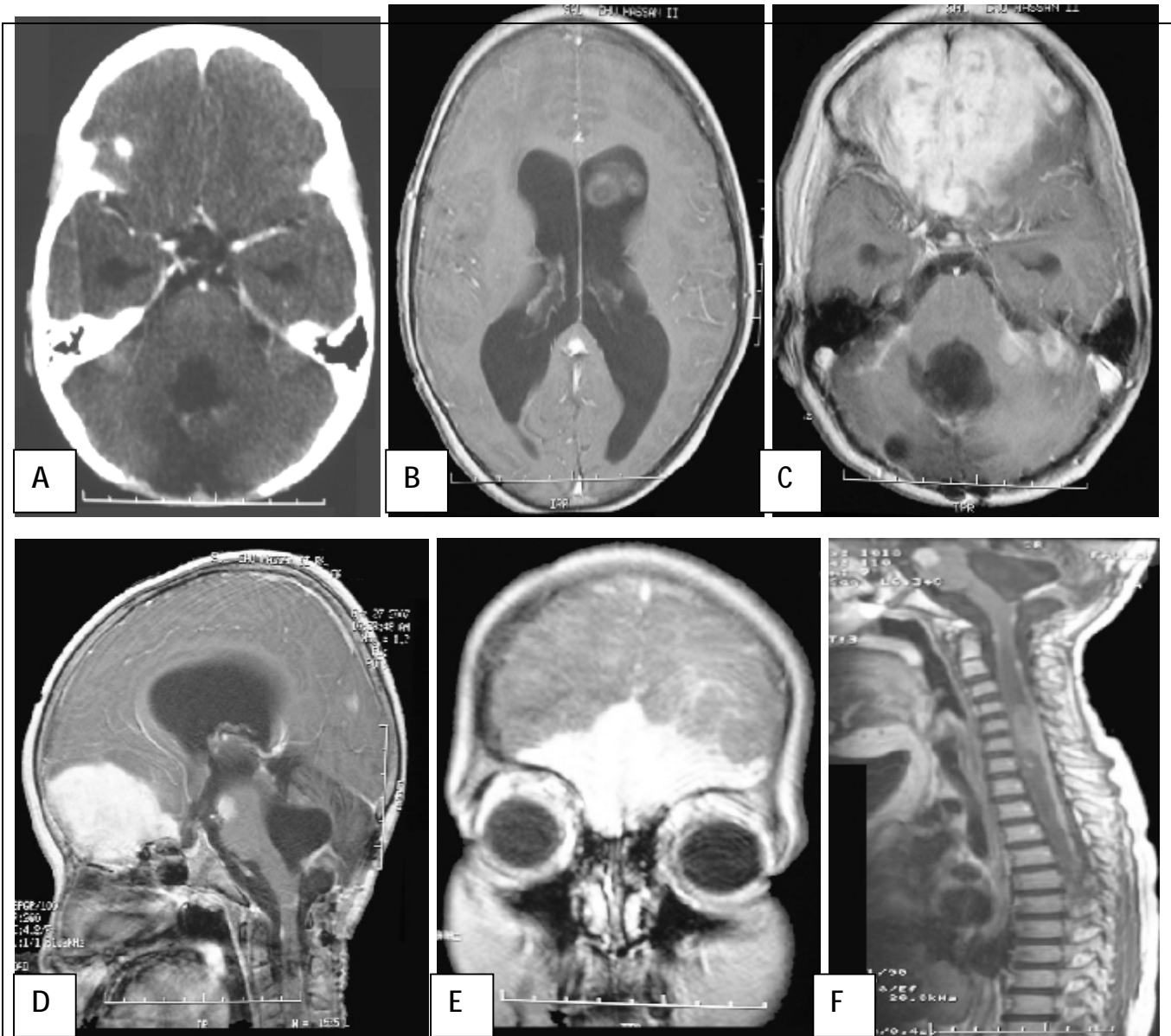


Figure 35: *Dissémination Leptoméningée (sous-arachnoïdienne) cérébrale et spinale d'une récurrence frontobasale d'un médulloblastome de la fosse cérébrale postérieure (FCP).*

A. scanner postopératoire injecté, B. et C. IRM coupe axiale en T1 Gado, D. IRM coupe sagittale C+, E. IRM coupe coronale en T1 C+, F. IRM coupe sagittale médullaire cervicodorsale en T1 avec injection de Gadolinium.

I-6. Histologie :

Type	Nombre	Pourcentage
Médulloblastome	22	42,31
Astrocytome pilocytaire juvénile	10	19,23
Métastase	6	11,54
Schwannome vestibulaire	3	5,77
Hémangioblastome	3	5,77
Ependymome	3	5,77
Méningiome	2	3,85
Mélanome	2	3,85
Glioblastome	1	1,92
Total	52	100

Tableau IV : *distribution en fréquence selon le type histologique.*

Le résultat de l'examen extemporané a été obtenu dans les minutes qui ont suivi le début de l'exérèse et un prélèvement per-opératoire pour confirmation diagnostique a été réalisé chez les 52 patients qui ont bénéficié d'une exérèse tumorale ; comme nous l'avons constaté dans le tableau précédent, notre série était dominée par le médulloblastome 22 cas (42,31%); suivi par l'astrocytome pilocytaire juvénile 19,23% (10 patients, tous ayant un âge inférieure à 15 ans) et 6 patients (11,54%) qui avaient une métastase en général, secondaire à des adénocarcinomes moyennement différenciés d'origine pelvienne ou digestive. Ainsi, le schwannome vestibulaire, hémangioblastome et épendymome étaient représentés à proportion égale dans notre série 5,77 % (3 cas) ; 2 cas de méningiomes et un glioblastome ; cependant, la particularité de la série était représentée par 2 cas de mélanome primaire (3,85%) un léptoméningé et l'autre inter-hémisphérique cérébelleux sans d'autres localisations cliniquement décelables (en particulier cutané).

I-7. Evolution :

Le délai moyen de suivi est de 38,53 mois ($\pm 19,20$ mois) pour les 50 patients vivants de la série. Les nouvelles récentes ont été obtenues par contact avec les médecins traitants. En effet, au cours de l'étude, 4/54 (7,41%) patients sont décédés et les patients restants ont été suivis.

Actuellement 50/54 (92,59%) patients sont vivants. Parmi ceux-ci, 38/50 (76%) ont une évolution tumorale stable, 3/50 (6%) sont perdus de vue et 9/50 (18%) patients présentent des séquelles soit 9/54 (16,67%) sur l'ensemble de la série : Parmi les séquelles nous avons noté : L'aggravation d'ataxie dans 2 cas, une cécité chez 1 patient, une hypoacousie dans 3 cas, une paralysie faciale dans 2 cas et des troubles de déglutition chez 1 patient.

Par ailleurs, nous avons réalisé une analyse spécifique chez les enfants de la série ; il y avait 23/54 (42,59%) patients ayant un âge < 15ans. Parmi eux il y a eu 12/23 garçons (52,17%) et 11/23 filles (47,83%) avec un âge moyen de 7,22 ans ($\pm 3,59$ ans) tandis que les extrêmes inférieur et supérieur étaient respectivement de 0,115 ans (42 jours) et 14 ans.

La pathologie tumorale a été révélée dans 21/23 cas (soit 91,30%) par un syndrome d'HTIC ; dans 18/23 cas (soit 78,26%) par un trouble de l'équilibre ; dans 4/23 cas (soit 17,39%) par un trouble de conscience et 1cas (4,35%) a été découvert de façon fortuite. Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie comme bilan préopératoire, TDM dans tous les cas et IRM dans 6/23 (26,09%).

Les localisations tumorales étaient les suivantes :

- ∅ 22 cas sont intra-axiaux (95,65%) ;
- ∅ 1 cas intra-ventriculaire (4,35%) ;
- ∅ et aucune localisation extra-axiale.

L'hydrocéphalie a été objectivée dans tous les cas et 17/23 (73,91%) patients ont bénéficié d'une dérivation du LCR.

L'exérèse chirurgicale a été réalisée dans 23 tumeurs. Parmi ces 23 cas, elle a été totale dans 17 cas (73,92%), subtotale dans 3 cas (13,04%), et partielle dans 3 cas (13,04%).

Sur le plan histologique, il s'agissait de médulloblastome dans 13/23 (56,52%) cas, d'astrocytome pilocytique juvénile dans 9/23 (39,13%) cas et d'épendymome dans 1/23 (4,35%) cas.

Le suivi des patients a montré que 3/23 (13,04%) patients sont décédés, 19/23 (82,61%) régulièrement suivis au service avec 3 cas de récurrence tumorale et un patient est perdu de vue (nourrisson de 42 jours).

Tableau V : résumé des caractéristiques des patients de la série.

	Total (n=54) n (%)	Age <15 ans (n=23) n (%)
Age (ans)	23,95 (\pm 19,01)	7,22 (\pm 3,59)
Sexe		
Masculin	29 (53,70%)	12 (52,17%)
Féminin	25 (46,30%)	11 (47,83%)
Antécédents		
Néoplasie	2 (3,70%)	0
Radiothérapie	1 (1,85%)	0
Tabagisme	6 (11,11%)	0
Signes cliniques		
HTIC	50 (92,59%)	21 (91,30%)
Trouble d'équilibre	40 (74,07%)	18 (78,26%)
Trouble de conscience	5 (9,26%)	4 (17,39%)
Signes otologiques	6 (11,11%)	0
Découverte fortuite	2(3,70%)	1 (4,55%) ???
syndrome cérébelleux	48(88,89%)	18(78,26%)
Imagerie :		
Bilan préopératoire:		
-TDM	51 (94,40%)	23 (100%)
-IRM	21 (38,90%)	6 (26,09%)
Localisation tumorale :		
Intra-axiale	43 (79,6%)	22 (95,65%)
Extra-axiale	8 (14,8%)	0
Intra-ventriculaire	3 (5,6%)	1 (4,35%)
Hydrocéphalie associée :	52 (94,4%)	23 (100%)

Traitement :		
Dérivation du LCR	33 (61,11%)	17 (73,91%)
Externe	2 (3,7%)	1 (04,35%)
DVP	18 (33,3%)	10 (43,48%)
VCS	13 (24,1%)	6 (26,09%)
voie d'abord		
Sous-occipitale	48(88,89%)	23(100%)
Retrosigmoïdienne	4 (7,4%)	0
Exérèse	52 (96,3%)	23 (100%)
Totale	36 (66,7%)	17 (73,92%)
Subtotale	10 (18,5%)	3 (13,04%)
Partielle	4 (7,4%)	3 (13,04%)
Biopsie	1 (1,9%)	0
Diagnostic histologique :	52 (96,30%)	23
Médulloblastome	22 (42,31%)	13 (56,52%)
Astrocytome pilocytique	10 (19,23%)	9 (39,13%)
Métastases	6 (11,54%)	0
Ependymome	3 (5,77%)	1 (4,35%)
Hémangioblastome	3 (5,77%)	0
Schwannome vestibulaire	3 (5,77%)	0
Méningiome	2 (3,85%)	0
Mélanome	2 (3,85%)	0
Glioblastome	1 (1,92%)	0
Récidive :	4 (7,4%)	3 (13,04%)
Décès :	4 (7,40%)	3 (13,04%)

II. ANALYSE UNIVARIEE DES FACTEURS PRONOSTIQUES:

II-1. Devenir global :

Pour l'ensemble de la série, 47/54 (87,04%) patients ont bénéficié d'un suivi régulier à long terme. Pour le reste des malades, 4 patients étaient décédés et 3 patients sont perdus de vue (les 2 tumeurs bilatérales de l'APC et le nourrisson de 42 jours avec un médulloblastome). Donc le devenir a été évalué chez 51 patients de la série.

II-2. Devenir en fonction de la localisation :

La localisation tumorale n'influence pas le devenir des patients, la différence statistique du devenir global en fonction de la localisation (Intra-axiale et Intra-ventriculaire ou Extra-axiale) n'est pas significative ($p \leq 0.450$).

En fonction de la localisation le pourcentage de décès est de 9,52% contre 90,48% des patients vivants pour les tumeurs intra-axiales et aucun cas de décès dans les tumeurs de localisation extra-axiales et intra-ventriculaires.

II-3. Devenir en fonction de la qualité d'exérèse :

Afin d'analyser le devenir global en fonction de la qualité d'exérèse chirurgicale, nous avons regroupé les types d'exérèses en 2 catégories : exérèse complète (totale) et exérèse incomplète (subtotale, partielle et biopsie). La différence statistique est très significative ($p \leq 0.009$). Devant ces constatations, nous avons comparé le devenir des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure ayant bénéficié d'une exérèse complète (totale) par rapport aux autres regroupées (subtotale, partielle et biopsie). Pour l'ensemble de la série, il semblerait que le devenir soit meilleur après une exérèse totale avec 82,1% de survie contre 17,9% de survie pour les patients ayant bénéficié d'une exérèse incomplète.

II-4. Devenir en fonction du type histologique :

Le type histologique n'est pas un facteur influant le devenir de nos patients observés. La différence statistique entre le médulloblastome (type histologique le plus fréquent dans notre série) et les autres tumeurs primitives de la série n'est pas significative dans tous les tests de l'analyse ($p \leq 0.236$). Cependant, nous avons constaté que le nombre de survie était de 61,5% pour les autres tumeurs primitives de la fosse cérébrale postérieure tandis que pour les cas de médulloblastome, il n'était que de 38,5%. On peut en déduire que le médulloblastome semble avoir un pronostic moins bon par rapport aux autres tumeurs primitives de la fosse cérébrale postérieure.

Tableau VI : *devenir de nos patients présentant une tumeur de fosse cérébrale postérieure en fonction de certains facteurs pronostiques.*

Facteurs	Nombre de patient	Devenir	Valeur de p
Localisation	51		<0,450
Extra-axiale	6	100% survie	
Intra-ventriculaire	3	100% survie	
Intra-axiale	42	90,48% survie	
Qualité d'exérèse	51		<0,009
Complète	26	82,1% survie	
Incomplète	13	17,9% survie	
Type histologique	45		Non significatif
Médulloblastome	21	38,5% survie	
Autres tumeurs primitives	24	61,5% survie	
Devenir globale	51		-
Décès	4	7,84%	
Vivant	47	92,16%	

DISCUSSION

I. GENERALITES :

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure représentent une entité tumorale plus fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune. La majorité des séries rapportées dans la littérature ne concernent que l'enfant [4,5,7,11,36,50,53,57,78]. De plus, chez l'adulte les études réalisées concernent souvent les différents types histologiques, en particulier le schwannome vestibulaire et parfois le médulloblastome [52,76].

Il s'agit aussi de séries rétrospectives réalisées avant l'ère des nouvelles techniques d'imagerie et de la microchirurgie. De ce fait, l'analyse des facteurs pronostiques reste difficile [109,116].

Notre travail permet d'étudier l'évolution sur un grand nombre de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) mais se heurte à plusieurs difficultés.

D'une part, il s'agit d'une étude rétrospective qui a été limitée par la difficulté à recenser de façon exhaustive des différentes données (traitements complémentaires, devenir...) sur les patients.

D'autre part, la réalisation d'un travail englobant toutes les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, quel que soit l'âge du patient ; accroît la difficulté d'harmoniser le recueil des données : en raison des prises en charge différentes en fonction du type histologique bien vrai qu'elle apporte l'avantage d'augmenter le nombre de cas.

L'imagerie n'a pas toujours été entièrement disponible (parfois conservée par d'autres services qui ont pratiqué le suivi pour un traitement complémentaire). Enfin, nous avons inclus dans cette étude, des patients pris en charge entre janvier 2001 et décembre 2007 : durant ces années, les pratiques thérapeutiques ont évolué.

Cependant, les différentes données collectées nous permettent d'avoir une approche intéressante sur l'épidémiologie, la clinique, la paraclinique, l'évolution tumorale et les pratiques thérapeutiques avec des statistiques interprétables en raison du nombre important des cas (54 tumeurs de la fosse cérébrale postérieure) et de discuter nos données par rapport aux écrits de la littérature scientifique.

II. EPIDEMIOLOGIE :

II-1. Âge :

L'âge moyen de nos patients était de 23,95 ans ($\pm 19,01$ ans) avec des extrêmes (de 42 jours et de 65 ans). Nous avons eu 23 patients ayant un âge inférieur à 15 ans (enfants) et 13 patients dont l'âge était compris entre 15-24 ans (jeune adulte), représentant ainsi la majorité des patients de notre série. Ces données épidémiologiques confirment que les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) représentent une pathologie de l'enfant et de l'adulte jeune. Dans la littérature, 55% à 70% des tumeurs cérébrales chez l'enfant sont localisées dans la fosse cérébrale postérieure [55,74,115].

L'âge moyen de découverte des tumeurs de la FCP varie selon le type histologique. Ainsi chez l'enfant, l'âge moyen de découverte d'un astrocytome pilocytique juvénile et d'un médulloblastome se situe aux alentours de 5-10 ans [7,10,34]. Et près de 80% des cas de médulloblastome de l'adulte sont diagnostiqués entre 20 et 40 ans avec un âge médian à 25 ans. De ce fait, il faut garder à l'esprit que le médulloblastome peut survenir à tout âge [7,53,81,94]. Dans notre expérience nous avons rapporté un cas de médulloblastome chez un nourrisson de 42 jours.

Cependant, il est de 40-50 ans pour les schwannomes vestibulaires et de 20-40 ans pour les hémangioblastomes [23]. Sachant que l'hémangioblastome est une tumeur de l'adulte jeune et rarement découvert dans l'enfance ; son âge de survenue est variable. Ainsi, un hémangioblastome sporadique survient entre l'âge de 40-50 ans et un hémangioblastome dans le cadre d'une maladie de Von Hippel Lindau entre 20-30 ans [56].

Les autres pathologies tumorales malignes de la fosse cérébrale postérieure dont les glioblastomes et les métastases surviennent en général plus tardivement (à partir de la cinquantaine) [8].

II-2. Sexe :

La répartition de notre série selon le sexe ne montre pas une prédominance significative ; notre série est constituée de 25 femmes (46,30%) et 29 hommes (53,70%) d'où une légère prédominance chez les hommes (sex-ratio=1,16). En effet, pour le médulloblastome, les patients de sexe masculin sont plus souvent atteints que ceux de sexe féminin et le sex-ratio décrit dans la littérature est supérieur à 1,5 [7,53,81]. On observe même une inversion de la tendance dans le schwannome vestibulaire [12,30,50,52,120]. Il n'existe pas de prédominance sexuelle dans la plupart des autres tumeurs de la fosse cérébrale postérieure [30].

AUTEURS	Hommes(%)	Femmes(%)
NOTRE SERIE	53,70%	46,30%
MERGHNI SE [78]	55%	45%
CHERQAOUI [76]	54%	46%
LAABOURRI [75]	60%	40%

Tableau VII : fréquence des sexes selon les auteurs.

En outre, 6/54 patients (11,11%) présentant des métastases de la FCP avaient des antécédents de tumeurs pelviennes (prostate, col utérin) ou digestives (en particulier les adénocarcinomes). Parmi ces 6 cas de métastases, 2 patients (33,33%) avaient des antécédents de néoplasie (prostate, néoplasie gynécologique) et un patient était susceptible de présenter une tumeur radio-induite car ayant bénéficié d'une radiothérapie antérieure dans le cadre d'une pathologie tumorale gynécologique (tumeur du col utérin). Dans la littérature, les tumeurs pelviennes et digestives représentent 50% de métastase unique de la fosse postérieure [16]. Mais il faudra signaler que n'importe quelle tumeur maligne peut atteindre le système nerveux central lors d'une évolution métastatique [16,74].

III. CLINIQUE :

Les signes cliniques révélateurs d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure (FCP) sont très stéréotypés. Le plus souvent, la tumeur se manifeste par les signes d'hypertension intracrânienne secondaire au volume de la tumeur et/ou à une hydrocéphalie due à une compression ou une obstruction du 4^{ème} ventricule dans la majorité des cas, ou des orifices de Lushka. Elle peut se révéler aussi par un syndrome cérébelleux avec une ataxie à la marche, un nystagmus, une dysarthrie et/ou des troubles de la coordination [7,55].

Ces signes sont variables en fonction de l'âge, n'ont aucune spécificité par rapport à ceux présentés lors du diagnostic des différentes localisations et ne permettent pas de définir le caractère agressif de la tumeur. Parfois, les symptômes diffèrent selon la localisation de la tumeur, le caractère unique ou multiple et la rapidité d'installation du tableau clinique. Ainsi, un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux peut simplement être évoqué quand le mode de révélation est une

hypoacousie ; ce qui est habituel pour les tumeurs extra-axiales de la fosse cérébrale postérieure (FCP), en particulier les schwannomes vestibulaires [52,120].

Concernant les hémangioblastomes, on constate que les symptômes surviennent classiquement chez les patients de sexe féminin durant la grossesse [30,56]. La sécrétion accrue d'érythropoïétine provoquant une polyglobulie est fréquente, mais celle-ci est rarement à l'origine de la découverte de la tumeur. La découverte d'un hémangioblastome peut se faire également dans le cadre d'une recherche ou d'un bilan de la maladie de Von Hippel Lindau [56].

Au stade tardif, on peut observer une raideur de la nuque témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum, confirmant le retard diagnostique (8/54 cas dans notre série soit 14,81%) [77].

Cependant, dans notre étude le syndrome d'HTIC était la circonstance de révélation la plus fréquente 92,59%. Ainsi, selon les données de la littérature, cette fréquence est variable entre 80 à 100% dans les différentes séries rapportées.

Dans notre série, le syndrome cérébelleux était retrouvé dans 88,89% cas. Selon les écrits de la littérature scientifique, ce syndrome cérébelleux a une grande valeur localisatrice des affections de la fosse cérébrale postérieure (FCP), il traduit le plus souvent une compression du cervelet par la masse tumorale.

AUTEURS	HTIC	Syndrome cérébelleux
NOTRES SERIE	92,59%	88,89%
MERGHNI SE [78]	99%	96%
CHERQAOUI [76]	80%	83,6%
LAABOURRI [75]	97,2%	100%

Tableau VIII: *fréquence du syndrome d'HTIC et du syndrome cérébelleux dans les tumeurs de la FCP selon les auteurs.*

IV. PARACLINIQUE :

IV-1. Imagerie :

Les règles techniques d'exploration d'un processus expansif infra-tentoriel ne diffèrent pas de façon fondamentale de celles qui permettent l'étude d'une tumeur sus-tentorielle. L'IRM est l'examen clé qui doit être demandé devant toute symptomatologie amenant à suspecter une pathologie de la fosse cérébrale postérieure [2,10,26,30,46,53]. Le scanner n'a qu'un rôle accessoire pour apprécier la présence d'éventuels composants calciques et pour une étude osseuse [2,8,30].

L'IRM doit comprendre au moins une étude dans un plan axial transverse et dans un plan sagittal. Le plan de coupe sagittal est indispensable pour étudier l'éventuel engagement des amygdales cérébelleuses [2,46]. Au mieux, l'exploration comportera des séquences dans les trois plans de l'espace [2,30]. Elle inclura naturellement une étude de l'ensemble de l'encéphale pour vérifier le caractère unique ou non de la lésion de la fosse postérieure et pour apprécier son éventuel retentissement sur le système ventriculaire. L'examen comportera des séquences pondérées T1, T2 et/ou FLAIR [30]. Il faut noter que la séquence FLAIR, dont la sensibilité n'est pas optimale dans la recherche des anomalies de signal à l'étage sous-tentoriel, a une fiabilité suffisante pour la pathologie tumorale de cette région.

Les séquences après injection seront acquises au mieux et dans au moins deux plans de coupes orthogonaux [30]. La séquence de diffusion doit faire partie au même titre que les séquences précédentes, de l'exploration en IRM d'un processus d'allure évolutive de la fosse postérieure. Elle participe peu fréquemment, mais de façon décisive à la caractérisation tissulaire comme dans le cas des kystes épidermoïdes ou des médulloblastomes [30]. Dans le cas d'une lésion extra-axiale siégeant dans les citernes, il est nécessaire d'acquérir une séquence en T2 haute

résolution (Quel que soit son mode d'acquisition). Il s'agit d'une séquence à très haute définition anatomique, à très fort contraste, même s'il est binaire (liquide hyper-intense et toutes les autres structures hypo-intenses) [46,30]. Elle permet une excellente analyse de la pathologie des nerfs crâniens et autorise un bilan d'extension précis de tumeur comme par exemple le kyste épidermoïde [30].

La séquence en écho de gradient peut être d'indication moins systématique dans ce cadre de suspicion de tumeur, mais elle met parfaitement en évidence les éventuels composants calciques ou le caractère hémorragique de la lésion. Les séquences de perfusion et l'imagerie spectroscopique peuvent venir en complément pour la caractérisation, éventuellement le grading et la surveillance postopératoire des tumeurs. Cependant, la qualité de ces séquences est plus aléatoire à l'étage infra-tentorial qu'à l'étage sus-tentorial du fait des artefacts engendrés par l'os de la fosse crânienne postérieure [30].

Dans notre série, l'hydrocéphalie obstructive a été objectivée chez 51/54 (94,4%) patients ; cependant, dans la littérature elle est variable entre 80 à 100%.

AUTEURS	Hydrocéphalie
NOTRES SERIE	94,4%
MERGHNI SE [78]	90,4%
CHERQAQUI [76]	96,34%
LAABOURRI [75]	80%

Tableau IX : fréquence de l'hydrocéphalie dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) selon les auteurs.

IV-2. Bilan neuro-otologique :

Dans notre série, l'audiogramme a été réalisé chez 3/54 (5,56%) patients. Ainsi, dans la littérature un bilan neuro-otologique peut être demandé pour les tumeurs situées dans l'angle ponto-cérébelleux avec une atteinte auditive surtout le schwannome vestibulaire, pour une éventuelle décision thérapeutique. En présence de signes auditifs, l'audiométrie permet de différencier une surdité de conduction d'une surdité de perception. Dans cette dernière, seul le potentiel évoqué auditif permet de différencier une surdité de perception de cause rétro-cochléaire (exemple : neurinome de l'acoustique) d'une cause endo-cochléaire [12,120]. En plus, une exploration vestibulaire permet de préciser le côté atteint [12,13,20,120].

V. PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure peuvent se développer aux dépens de tous les éléments localisés au niveau de l'étage postérieur de la base du crâne. Cependant, quels que soient l'organe exploré et la technique utilisée, la détermination du siège tumoral est une étape importante de la démarche diagnostique en imagerie. En matière de processus expansif dans la fosse cérébrale postérieure, il s'agit de localiser précisément la tumeur [2,30]:

- tumeur intra-axiale ou intrinsèque : dans le tronc cérébral ou le cervelet (vermis ou hémisphères) ;
- tumeur intra-ventriculaire : dans le 4^{ème} ventricule ou dans les foramens adjacents (foramen de Luschka) ;
- tumeur extra-axiale ou extrinsèque : dans les citernes, en particulier celle de l'angle ponto-cérébelleux.

Dans ce chapitre, nous allons discuter les principales formes anatomopathologiques en fonction du siège :

V-1. Tumeurs intra-axiales :

V-1-1. Médulloblastome :

Le médulloblastome est une tumeur embryonnaire (appartenant à la famille des tumeurs primitives neuro-ectodermiques à croissance rapide), qui naît à partir des cellules neuro-ectodermiques du vermis cérébelleux dans 85% des cas et du toit du 4^{ème} ventricule [5,7,53].

L'origine de cette tumeur était restée longtemps dans le doute. Le terme médulloblastome a été utilisé pour la première fois par *BAILEY* et *CUSHING* en 1925 pour la seule raison qu'il est similaire à la famille des tumeurs primitives neuro-ectodermiques (PNET) [5].

Dans notre étude, il est le plus fréquent et représente 42,31% des tumeurs de la FCP. Dans la littérature scientifique, le médulloblastome est le plus fréquent des tumeurs malignes intracrâniennes en pédiatrie [53,7,55]. Ainsi il représente 40 % des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, 20% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes chez l'enfant contre 6% de celles de la fosse cérébrale postérieure et 1% des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte [53,50,7].

Macroscopie :

Il s'agit d'une tumeur cérébelleuse. Chez l'adulte, elle siège plus volontiers dans les hémisphères alors qu'elle est plutôt médiane et vermienne chez l'enfant [7,30]. Elle peut parfois être très latérale, voire exophytique. Des cas de médulloblastomes s'étendant dans l'angle ponto-cérébelleux (dans moins de 20% des cas) le long des nerfs du paquet acoustico-facial ont été rapportés [53].

La tumeur est solide, rouge-grisâtre, molle, friable à limite nette et infiltrant les espaces péri-vasculaires des tissus de voisinage. Il existe souvent des zones ramollies de nécrose et/ou liquidiennes [53].

Microscopie

Le diagnostic repose sur l'examen histologique d'un fragment tumoral non nécrotique, obtenu lors de l'intervention chirurgicale. Elle permet de distinguer différentes formes principales :

Le médulloblastome classique (75% des cas) : il est de loin la forme la plus fréquente. Il est constitué de travées de petites cellules arrondies ou parfois fusiformes, très basophiles, au rapport nucléo-cytoplasmique élevé, à l'activité mitotique intense, parfois arrangées en rosettes et pseudo-rosettes de Homer-Wright (noyaux des cellules tumorales disposés de façon circulaire), caractérisant l'origine neuro-ectodermique [7,81]. Différents degrés de différenciation gliale ou neuronale peuvent être observés, suggérant que la cellule d'origine a une double capacité de différenciation.

Le médulloblastome desmoplasique (10%- 20% des cas) : caractérisé par l'existence d'abondantes fibres de collagène ou de réticuline, survient chez l'adolescent ou le jeune adulte, surtout dans les hémisphères cérébelleux [7,53,81].

Le Médulloblastome anaplasique (5% des cas) : caractérisé par des cellules contenant de grands noyaux ronds et/ou pléomorphes, de larges plages de nécrose, un index mitotique élevé et une grande proportion de cellules en apoptose. Cette forme est agressive avec un pronostic péjoratif [7,53].

D'autres variétés, encore beaucoup plus rares, ont été décrites comme le *médullomyoblastome*, le *médulloblastome mélanotique* ou le *médulloblastome lipomateux* [53].

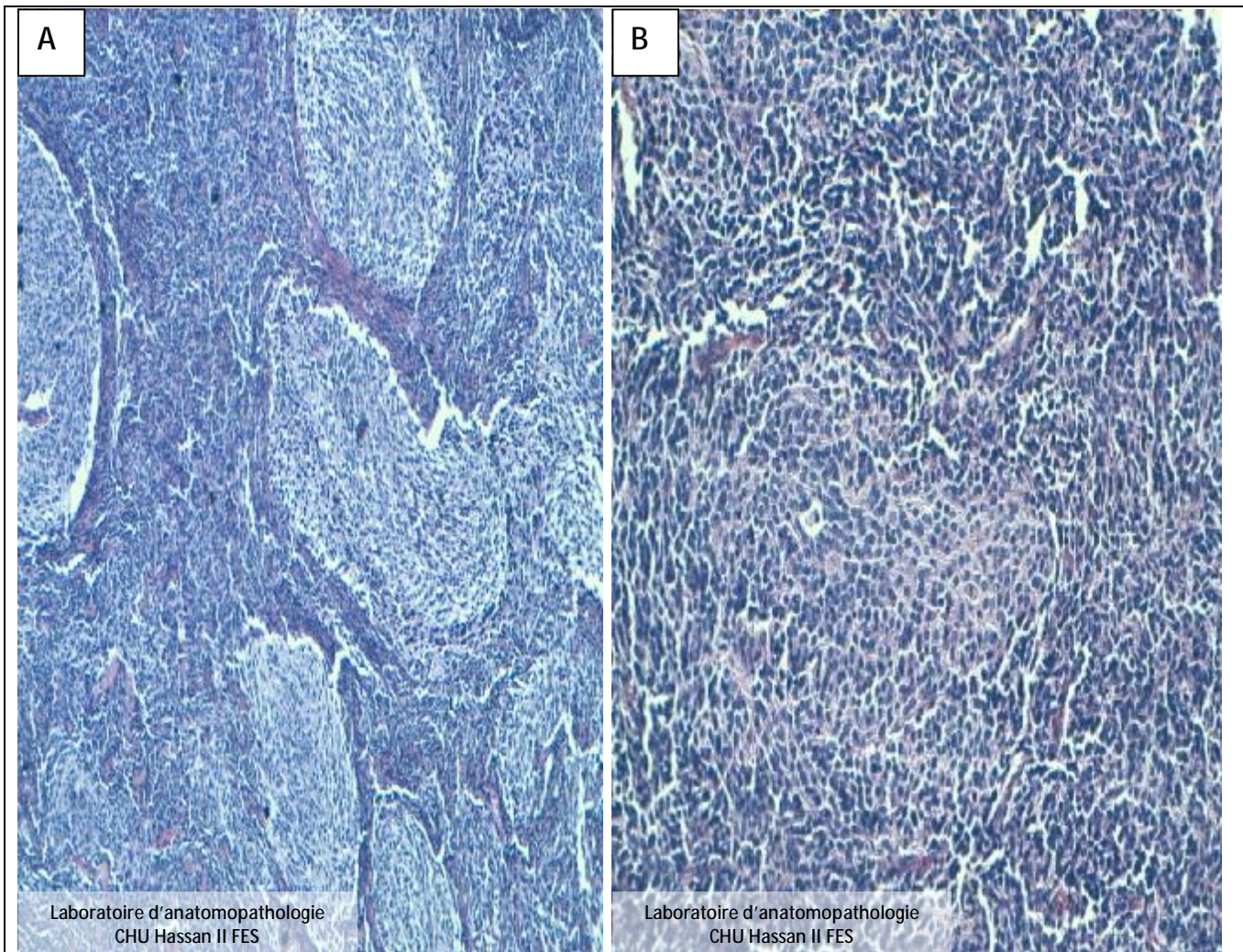


Figure 36 : *Médulloblastome: A-prolifération tumorale indifférenciée et disposée en formation nodulaire à centre clair entourée de réticuline (HESx 10). B-Prolifération tumorale faite de cellules de petite taille à noyau hyperchromatique et au cytoplasme peu visible (HESx20).*

V-1-2. Hémangioblastome :

Il s'agit d'une tumeur d'histogenèse inconnue composée d'un stroma cellulaire et de capillaires abondants [23,56]. Dans notre expérience, le diagnostic d'hémangioblastome a été retenu dans 5,77% des cas. Cependant dans les écrits scientifiques, ils représentent 1 à 2 % des tumeurs intracrâniennes et 7 à 10 % des tumeurs infra-tentorielles [5,23]. En outre, 25 à 30% des hémangioblastomes sont liés à une maladie de Von Hippel Lindau [5,56].

Macroscopie

Macroscopiquement, il s'agit toujours d'un processus de contours nets et bien limités, sans signes d'infiltration du tissu cérébral adjacent [5,23]. Son volume est très variable, allant d'un petit nodule millimétrique jusqu'à une tumeur de plusieurs centimètres, l'importance de ce volume étant alors due à la composante kystique de l'hémangioblastome [30].

Classiquement, il est décrit quatre types d'hémangioblastome en imagerie [30]:

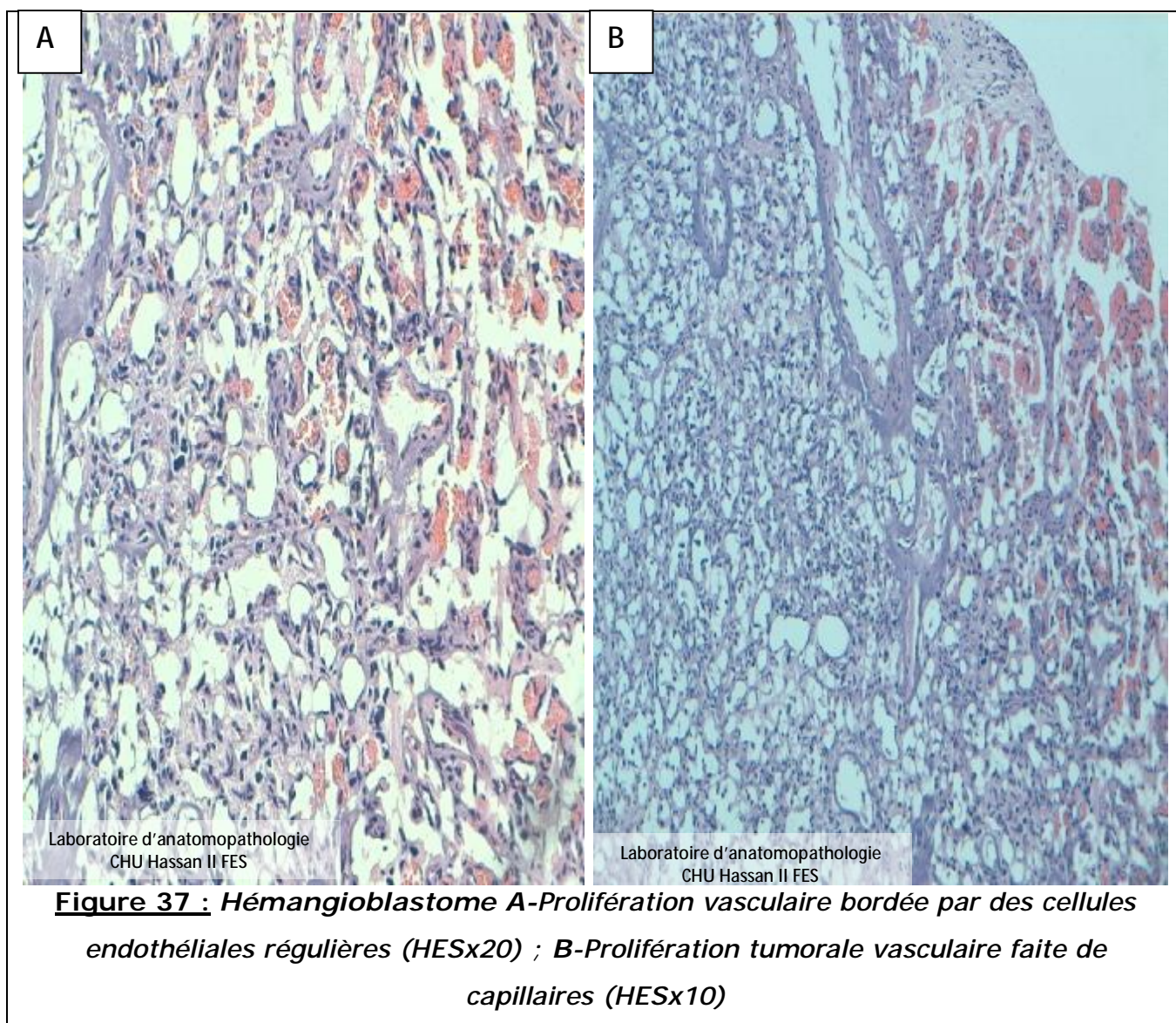
- *Type I* : une forme kystique pure ;
- *Type II* : une forme kystique avec nodule mural rehaussé ;
- *Type III* : une forme solide avec kyste centro-tumoral ;
- *Type IV* : une forme solide pure sans composante kystique.

En fait, la forme kystique pure est exceptionnelle et lors de notre étude, elle n'a jamais été rencontrée. Dans la littérature, la forme kystique avec nodule mural est la plus fréquente, entre 60 et 70 % des cas, la forme solide pure représente environ 30 % des cas et la forme solide à composante kystique centrale est plus rare [23,56]. Ces proportions sont expliquées par le mode de croissance tumorale.

L'hémangioblastome est une tumeur richement vascularisée, avec des composantes kystiques [5].

Microscopie

Histologiquement, elle est composée d'un stroma cellulaire et d'un riche réseau capillaire [5,30]. Les cellules ont un noyau qui contient des vacuoles à contenu lipidique. La transformation kystique de la tumeur est habituelle, mais, il n'y a pas de nécrose ou de calcification. En d'autres termes, l'hémangioblastome est une tumeur bénigne de grade I selon la classification de l'OMS [56].



V-1-3. Astrocytome cérébelleux :

Le terme d'astrocytome cérébelleux fait référence au grade I de la classification de l'OMS communément appelé astrocytome pilocytique juvénile [4,11]. Il siège préférentiellement au niveau du cervelet et tend à être kystique à paroi nodulaire.

Dans notre série cette tumeur représente 19,23% (10 cas) ; tandis que, dans la littérature, elle est la plus fréquente des tumeurs solides en pédiatrie environ 10-15% de toutes les tumeurs intracrâniennes et plus de 25% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant [11,57].

Macroscopie :

L'astrocytome pilocytique juvénile est une tumeur gliale de siège préférentiellement vermien, plus rarement étendue aux hémisphères cérébelleux [11]. Il est de taille variable et le plus souvent kystique dans plus de 3/4 des cas, rosé ou blanc et de contours réguliers bien limités [11].

Microscopie :

L'astrocytome pilocytique juvénile cérébelleux dans sa forme typique est « diphasique » associant un tissu glial mou kystique et une zone de tissu compact formé par des cellules bipolaires et des fibres de Rosenthal [57]. On note que les fibres de Rosenthal sont des masses hyalines éosinophiles intra-cytoplasmiques, mais leur présence n'est pas pathognomonique de l'astrocytome pilocytique [11]. En effet, elles peuvent s'observer dans les atteintes gliales et dans la maladie d'Alexander (une maladie primitive de la substance blanche) ; rarement, des mitoses et des proliférations vasculaires (qui ne sont pas des signes de malignité) peuvent se voir. Elles sont riches en GFAP (glial fibrillary acid protein) [11,57].

L'astrocytome fibrillaire est constitué des cellules astrocytaires en réseau fibrillaire sur une matrice tumorale molle avec des microkystes. La densité cellulaire passe de faible à modérée ; les mitoses sont rares avec une possibilité d'atypie nucléaire [11].

Dans la classification de l'OMS (2007), on distingue [57] :

Gliomes de bas grade :

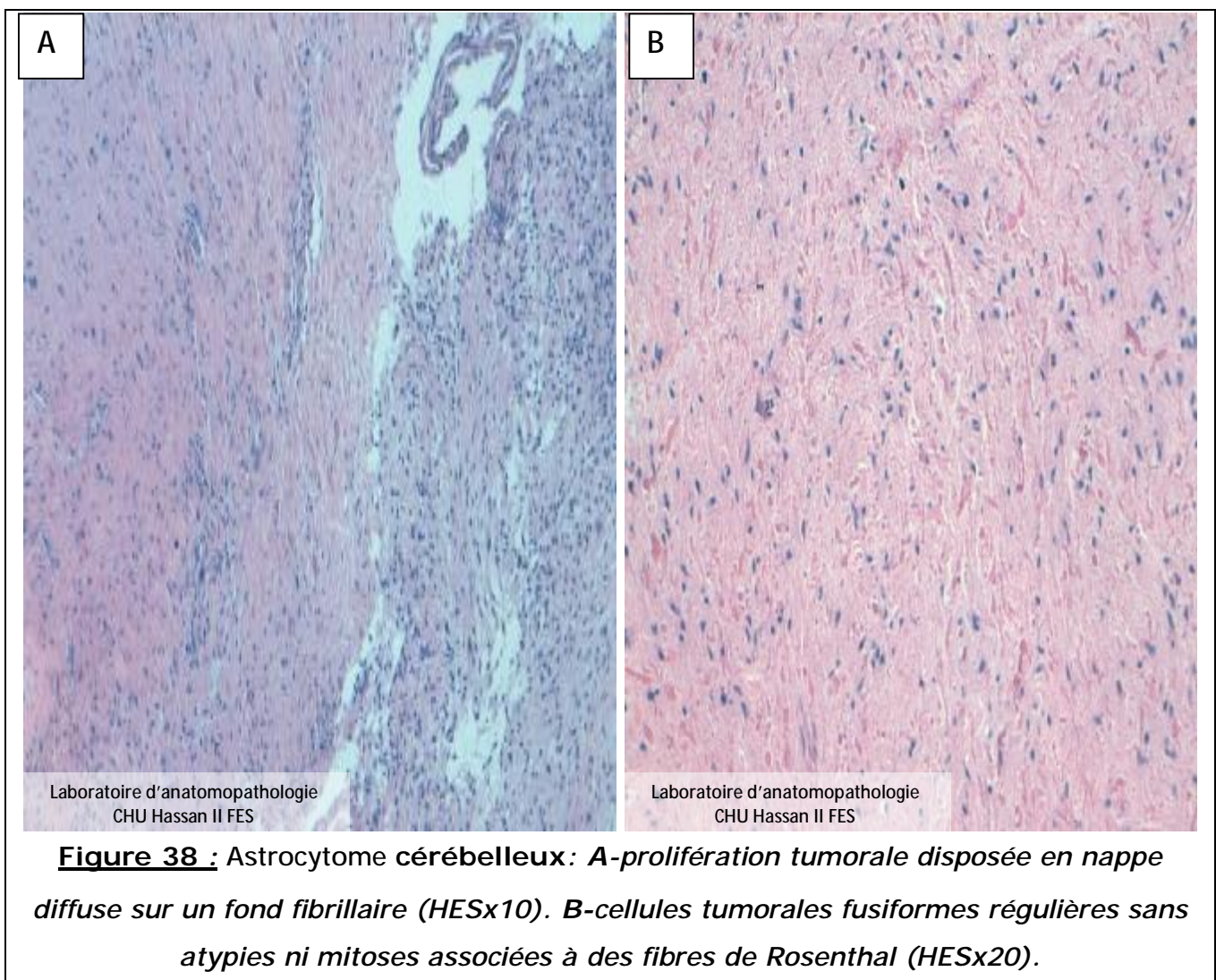
Grade I : astrocytome pilocytique,

Grade II : astrocytome fibrillaire ;

Les gliomes de haut grade : 5% des cas

Grade III : astrocytome anaplasique,

Grade IV : glioblastome.



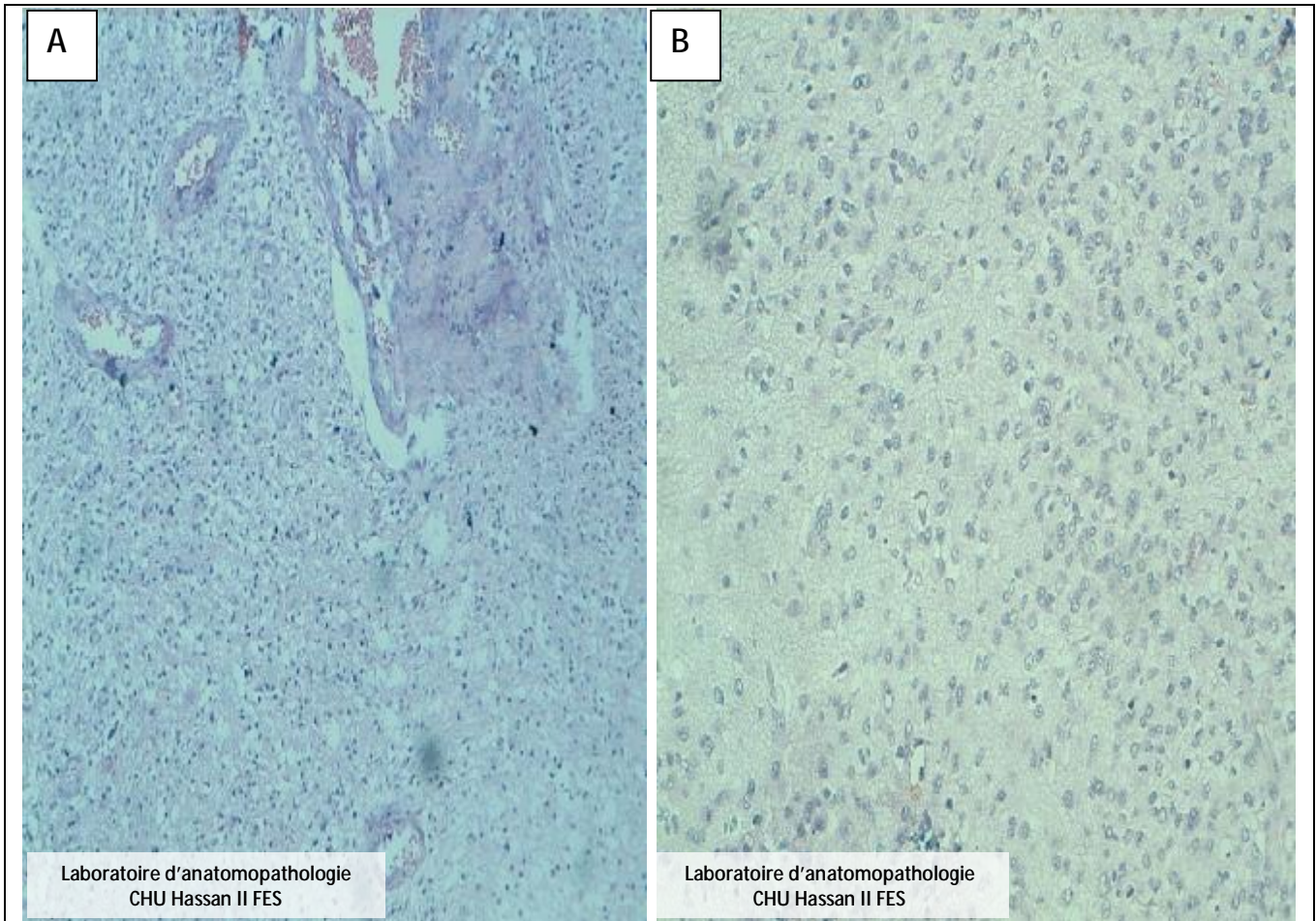


Figure 39 : Glioblastome *A-Prolifération tumorale de densité cellulaire élevée se disposant sur un fond fibrillaire. On note la prolifération endothéliocapillaire (HESx10). B-Densité cellulaire élevée comportant des cellules tumorales de type astrocytaires atypiques (HESx20)*

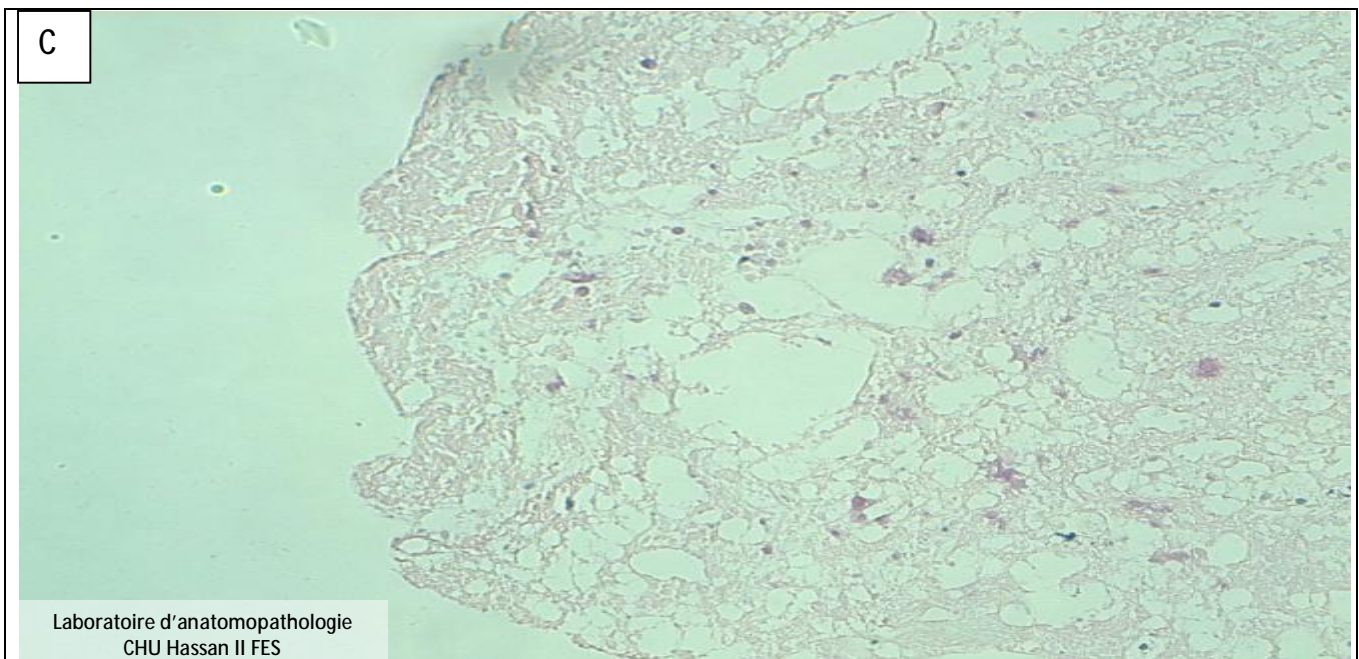


Figure 40 : Glioblastome: *C- Nécrose tumorale (HESx20)*

V-1-4. Gliome du tronc cérébral :

Les tumeurs du tronc cérébral incluent les tumeurs malignes intracrâniennes en pédiatrie [30]. Les gliomes du tronc cérébral de l'adulte sont plus rares que ceux de l'enfant et leur pronostic est habituellement meilleur [25].

Ils représentent approximativement 5% des tumeurs intracrâniennes en pédiatrie. Par contre, ils représentent moins de 2 % de l'ensemble des gliomes du système nerveux central [25,30]. Cependant, aucun cas de gliome du tronc cérébral n'a été retrouvé dans notre étude.

Macroscopie :

Deux aspects de la lésion bien différents ont été décrits :

- ü L'aspect infiltratif diffus (de la moitié aux 2/3 des cas), la lésion est volumineuse, de limites floues avec le tissu sain adjacent. Elle entraîne un élargissement du tronc cérébral, en particulier de la protubérance annulaire.
- ü L'aspect de masse limitée (un tiers des cas) : sur un plan morphologique, à la différence du gliome infiltratif diffus, la tumeur est bien circonscrite. Les limites avec le tissu sain sont nettes et irrégulières. Sa taille est variable, souvent peu volumineuse.

Microscopie :

Dans 60 % des cas, il s'agit d'astrocytome, essentiellement de grade III-IV ; rarement de glioblastome. Dans 25% des cas, l'histologie est celle d'oligodendrogliomes, plus fréquemment de haut grade. Les autres formes histologiques sont des gliomes inclassables [25,30].

v-1-5. Métastase cérébelleuse :

Dans notre étude, 6/52 (soit 11,54%) patients ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale ont présenté une métastase de la FCP. Dans la littérature scientifique, elle représente 20% de l'ensemble des métastases intracrâniennes, 15% siègent au niveau des hémisphères cérébelleux et 5% dans le tronc cérébral [8,16]. La localisation la plus fréquente des métastases de la fosse cérébrale postérieure sont des tumeurs pelviennes (prostate, utérus) et digestives, représentant 50% des métastases uniques de la fosse cérébrale postérieure (FCP) [16]. Mais n'importe quelle tumeur maligne peut atteindre le SNC dans son évolution métastatique [16].

Macroscopie :

Les métastases peuvent être solides ou kystiques, uniques et le plus souvent multiples avec des contours irréguliers.

Microscopie :

Sur le plan histologique, les lésions fréquemment retrouvées sont les adénocarcinomes des tumeurs abdomino-pelviennes [16].

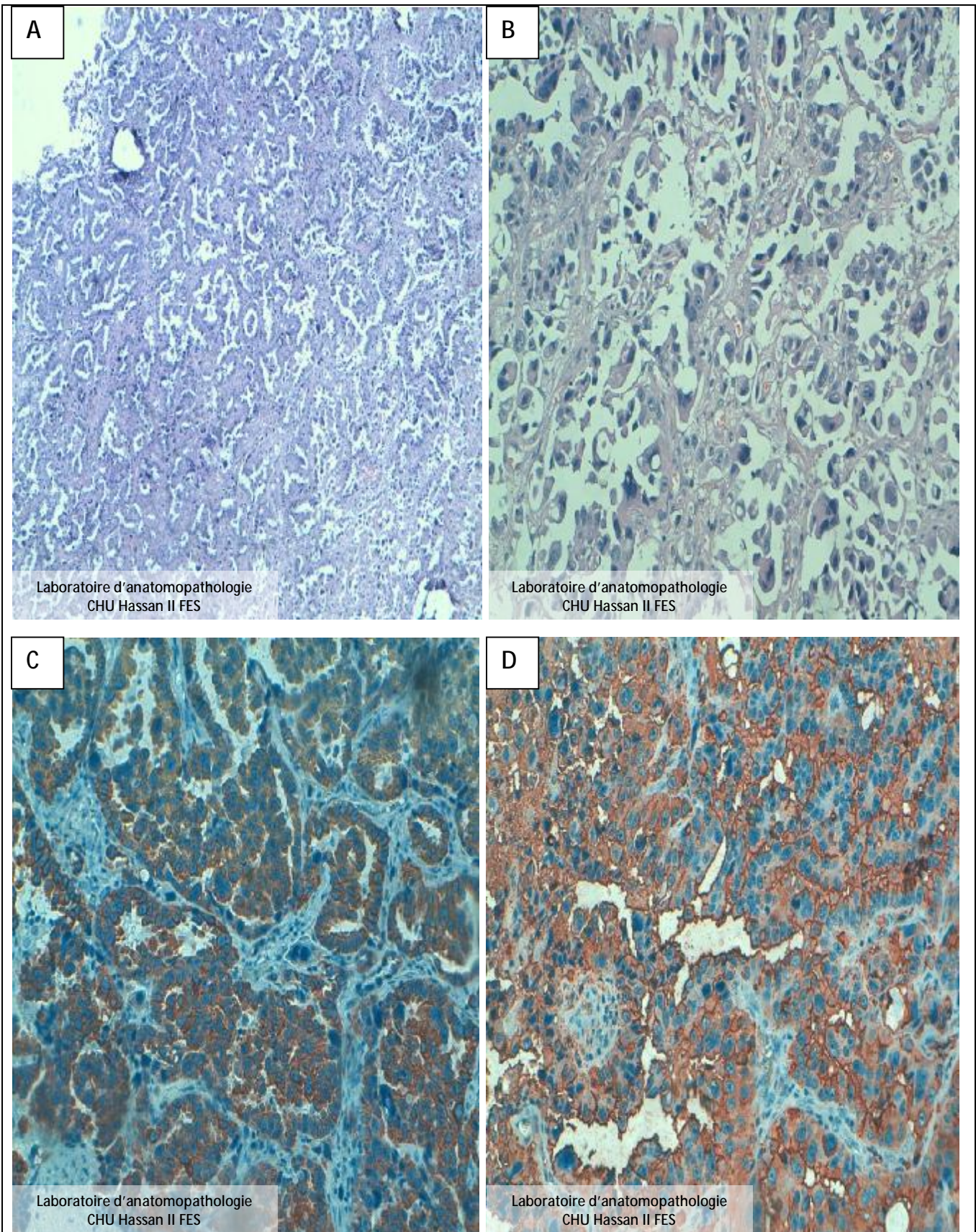


Figure 41 : Métastase cérébelleuse d'un adénocarcinome: **A**-prolifération tumorale carcinomateuse disposée en papilles. (HESx5). **B**-les papilles centrées par un axe conjonctivo-vasculaire et bordées par des cellules tumorales présentant des atypies cytonucléaires. (HESx20). **C**-les cellules tumorales sont marquées de façon franche et diffuse par l'anticorps anti cytokératine CK/AE1-AE3. (x20). **D**-les cellules tumorales sont marquées de façon franche et diffuse par l'anticorps anti EMA. (x20)

V-2. Tumeurs extra-axiales

Le siège principal des tumeurs extra-axiales de la fosse cérébrale postérieure (FCP) est la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Les trois tumeurs principales de cette région sont par ordre de fréquence : les schwannomes vestibulaires, les méningiomes, et les tumeurs épidermoïdes [12,30].

V-2-1. Schwannome vestibulaire :

C'est la tumeur la plus fréquente de la fosse postérieure chez l'adulte. Le schwannome vestibulaire représente 6% de toutes les tumeurs primitives intracrâniennes et 80 % des tumeurs de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Son incidence est 1 pour 100000/an [12,13]. Aux USA, la prévalence est de 2000 à 3000 nouveaux cas par an [12]. Cependant, dans notre série cette tumeur représente 5,77% (3 cas) chez les 52 patients opérés et elle était toute localisée au niveau de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux.

Cette tumeur a été décrite pour la première fois comme une entité pathologique par Standifort en 1777, diagnostiquée cliniquement pour la première fois par Oppenheim en 1890 ; mais ce n'est qu'au début du XX^{ème} siècle qu'elle a été reconnue pour la première fois comme une maladie curable chirurgicalement [5]. Le développement de cette tumeur aux dépens du nerf vestibulaire et non du nerf cochléaire a été souligné dès 1915 par Henschen [5,12].

Les schwannomes de l'angle ponto-cérébelleux naissent à partir de cellules de Schwann qui n'existent qu'au niveau de la portion la plus externe du nerf cochléo-vestibulaire, dans le méat acoustique interne. Ils se développent dans plus de 95 % des cas, sur une des branches du nerf vestibulaire [12,13,120].

Les schwannomes vestibulaires peuvent survenir de façon sporadique ou héréditaire. Les tumeurs sporadiques unilatérales représentent 95% des cas.

Approximativement 5% de schwannomes vestibulaires sont associés aux neurofibromatoses, principalement de type NF2. Seulement 2% des patients avec une NF1 présentent un schwannome vestibulaire, et la forme bilatérale associée à NF1 est exceptionnelle [12,30].

Macroscopie

La naissance du schwannome vestibulaire dans le méat (où existent les cellules de Schwann) explique que son siège soit intraméatique pur (20 % des cas), ou intraméatique et dans l'angle ponto-cérébelleux, lorsque la tumeur est plus volumineuse (75 % des cas) [12,30,120]. Plus rarement, la tumeur peut siéger uniquement dans l'angle ponto-cérébelleux, à proximité du porus du méat acoustique interne, mais sans prolongement intraméatique (5 % des cas) [12].

Le schwannome vestibulaire se présente comme une formation jaunâtre, classiquement « jaune chamois », souvent hétérogène dans sa coloration car abritant des zones plus grises ou plus rosées. Il est souvent arrondi, globuleux et limité par une pseudo-capsule arachnoïdienne dont la vascularisation est très variable selon son importance [12,30].

Microscopie

On décrit deux formes histologiques souvent intriquées au sein de la même tumeur [12,13,30,120] :

- Ä *Le type histologique Antoni A* fait d'un tissu fibrillaire dense, avec des cellules contenant peu de cytoplasme et des noyaux de forme allongée ;
- Ä *Le type histologique Antoni B* fait d'un tissu réticulaire lâche, où la densité cellulaire est moindre. Il n'y a pas de mitose intra-lésionnelle et les fibres nerveuses sont refoulées et incorporées à la capsule. Des types intermédiaires sont également décrits.



v-2-2. Méningiome :

Le méningiome représente la deuxième tumeur de la fosse cérébrale postérieure chez l'adulte par ordre de fréquence [30]. Ainsi, dans notre étude sa fréquence était de 3,85% (2 cas).

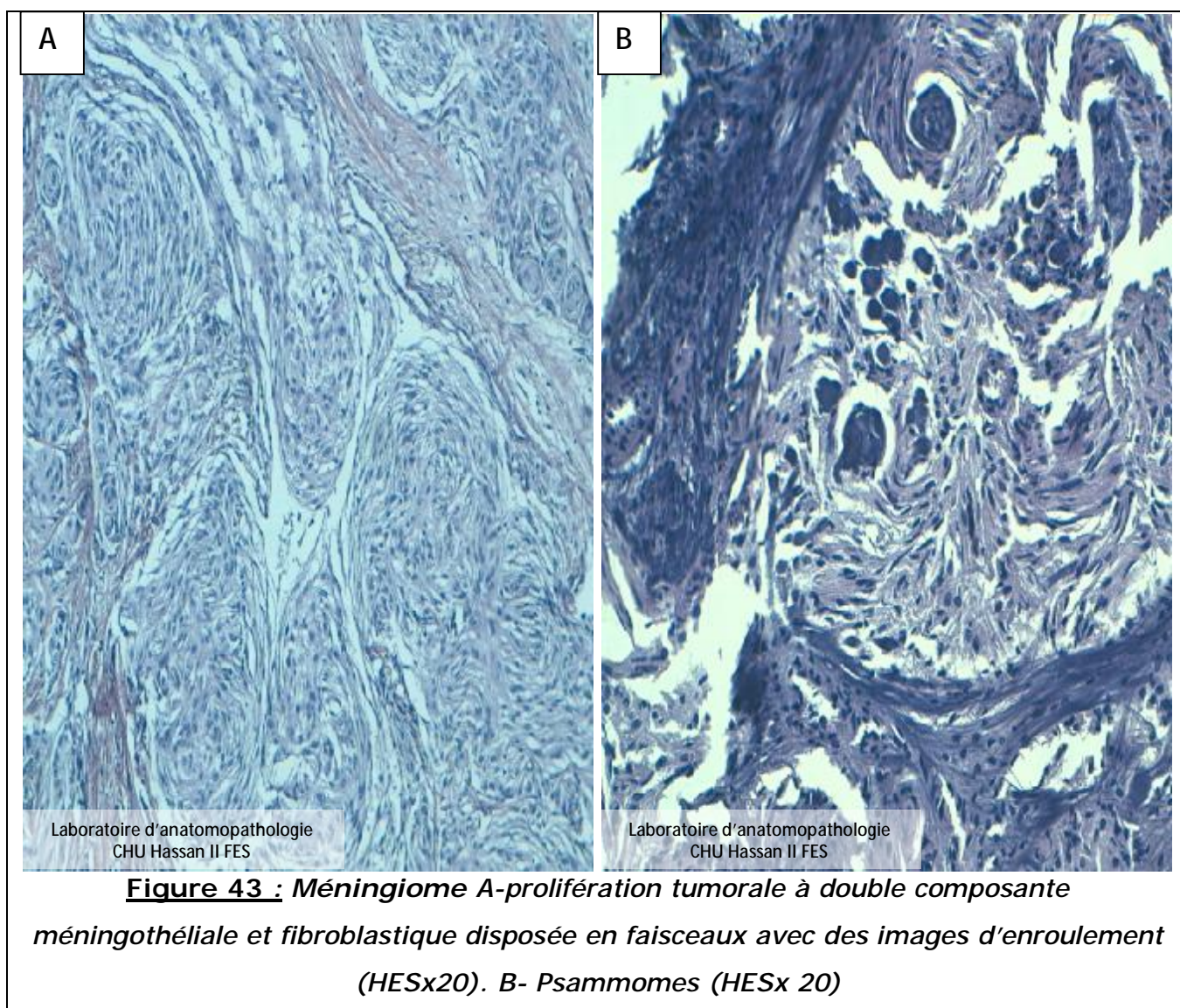
Le méningiome de la fosse cérébrale postérieure était classé en 1953 par Castellano et Ruggiero, en utilisant la série d'Olivecrona en 5 groupes [15]: concavité cérébelleuse, tentoriel, face postérieure du rocher, clival et en foramen magnum.

Le méningiome se développe essentiellement à partir des cellules des villosités arachnoïdiennes qui s'invaginent en doigt de gant dans les veines et les sinus dure-mériens [15,30]. Cette origine préférentielle explique la fréquence

relativement peu élevée des méningiomes de l'étage postérieur de la base du crâne en rapport avec la pauvreté des formations sinusiennes de cette région [30].

Par ordre de fréquence, les méningiomes de la fosse cérébrale postérieure se situent [26,30]:

- au niveau de la face postérieure du rocher, au voisinage du sinus pétreux supérieur dans 50 à 84 % des cas selon les séries ;
- sur le bord libre de la tente du cervelet (7,3 à 21 %) ;
- sur le clivus (5,2 à 7,3 %) ;
- sur la convexité (1,2 à 18,5 %) ;
- dans le foramen magnum (4 à 9 %).



v-2-3. Tumeurs épidermoïdes :

Les termes de « tumeur » ou de « kyste épidermoïdes » sont mieux adaptés que celui de « cholestéatome » qui peut prêter à confusion avec les cholestéatomes secondaires de l'oreille moyenne [67]. Il s'agit d'une lésion congénitale dysgénésique du fait de la probable inclusion d'éléments épithéliaux dans le tube neural lors de sa fermeture entre la troisième et la cinquième semaine de vie intra-utérine. Cette hypothèse permet d'expliquer les kystes épidermoïdes de la ligne médiane [30]. Les kystes latéraux proviendraient de reliquats épiblastiques inclus plus tardivement lors de la formation des vésicules cérébrales ou de l'enfouissement des placodes auditives. Dans la littérature scientifique, elles représentent la troisième tumeur de siège extra-axial par ordre de fréquence [30,67]. Cependant, dans notre série aucun cas n'a été retrouvé.

Macroscopie

Le siège le plus fréquent de la tumeur est de loin l'angle ponto-cérébelleux (près de la moitié des cas) [30]. Il s'agit d'ailleurs de la troisième tumeur par ordre de fréquence de l'angle ponto-cérébelleux, après le schwannome vestibulaire et le méningiome. Les autres sites sont plutôt sur la ligne médiane. En ce qui concerne la fosse cérébrale postérieure, la deuxième localisation est le quatrième ventricule [30].

Il s'agit d'une lésion bien limitée avec une surface irrégulière et nodulaire de couleur blanc nacré, cet aspect l'ayant fait qualifier lors des premières descriptions de « tumeur perlée ». Son contenu, dont la consistance évoque la cire de bougie, est composé de lamelles blanchâtres.

Microscopie

Sa paroi comprend une mince capsule de tissu conjonctif sur laquelle repose un épithélium stratifié et kératinisé. Son contenu est formé d'un matériel riche en cholestérol provenant de la dégradation de la kératine [66].

v-2-4. Mélanome leptoméningé primaire :

Les tumeurs pigmentaires léptoméningées primaires sont rares moins de 1% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, avec peu de cas rapportés dans la littérature. 29 cas ont été publiés en 14 ans [64,109].

Le mélanome leptoméningé primaire a été décrit pour la première fois par Limas et Tio sous le terme de méningiome mélanoblastique, puis il a été successivement appelé méningiome mélanotique, ensuite méningiome pigmenté, par la suite Naevius bleu méningé et enfin mélanocytome méningé [64]. Il se développe à partir des cellules pigmentées normalement présentes au niveau des leptoméninges [64,86].

Macroscopie :

Le mélanocytome leptoméningé est une tumeur extra-axiale, bien circonscrite. Macroscopiquement, on retrouve une masse nodulaire bien limitée, de couleur noire ou brune foncée [64,86,99,109].

Microscopie :

Elles comportent le mélanome primitif, le mélanoblastome méningé, les tumeurs neuroblastiques pigmentées, le schwannome mélanotique et le mélanocytome méningé [64,109].

Le mélanocytome méningé est une tumeur bénigne rare, dont le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique formant au microscope des cellules ovalaires ou fusiformes à cytoplasme riche en mélanosomes [109]. Il ne s'y associe pas d'élément anaplasique.

V-3. Tumeurs intra-ventriculaires :

V-3-1. Ependymome :

L'incidence de l'épendymome tous les âges confondus est de 0,3/100 000 patients par an, mais elle est de 3/100 000 enfants (de moins de 15 ans) par an [3,5]. Dans notre série, les épendymomes représentaient 5,77% (3 cas) : résultats se rapprochant à ceux de la littérature (tous sièges confondus, ils représentent 3 à 5 % des tumeurs cérébrales) [3].

Ils sont plus fréquents chez l'enfant et représentent la 3^{ème} tumeur après le médulloblastome et astrocytome, et peuvent concerner 6-12% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes primitives [3,5,30]. Environ deux tiers des épendymomes siègent dans la fosse cérébrale postérieure et représentent 20-30% des tumeurs de la fosse postérieure [3,30].

Il s'agit d'une tumeur composée de cellules épendymaires néoplasiques naissant en règle générale du tissu tapissant la paroi des ventricules.

Cette tumeur a été correctement diagnostiquée par VIRCHOW en 1863 ; sa provenance des cellules épendymaires était suggérée pour la première fois par Mallory, par la mise en évidence des blépharoplasties typiques [5]. BAILEY et CUSHING ont découvert deux types, l'une est l'épendymome et l'autre a des caractéristiques invasive et maligne : les épendymoblastomes [3].

Macroscopie :

Le siège le plus fréquent des épendymomes est le 4^{ème} ventricule [3,30]. Ils naissent alors volontiers au niveau du plancher du 4^{ème} ventricule, dans le triangle bulbaire ; rarement, ils ont leur origine au niveau du plafond du ventricule [5,50]. Ils peuvent s'étendre vers la citerne de l'angle ponto-cérébelleux par le foramen de Luschka et/ou vers la grande citerne par le foramen de Magendie. Il peut exister des épendymomes dont la majeure partie siège dans la citerne de l'angle ponto-

cérébelleux. À côté de ce siège caractéristique et de ces extensions, certains épendymomes peuvent naître dans des localisations ectopiques, telle que la partie postérieure de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux [30].

Microscopie :

Les épendymomes sont composés de cellules gliales avec un noyau monomorphe. Il y a peu de mitoses. Les éléments caractéristiques sont les «rosettes» épendymaires et les pseudos « rosettes» péri-vasculaires [3]. Il peut exister des phénomènes hémorragiques, des calcifications et des plages de dégénérescence myxoïde. Les épendymomes sont classés grade II dans la classification internationale (OMS) [30,50,55].

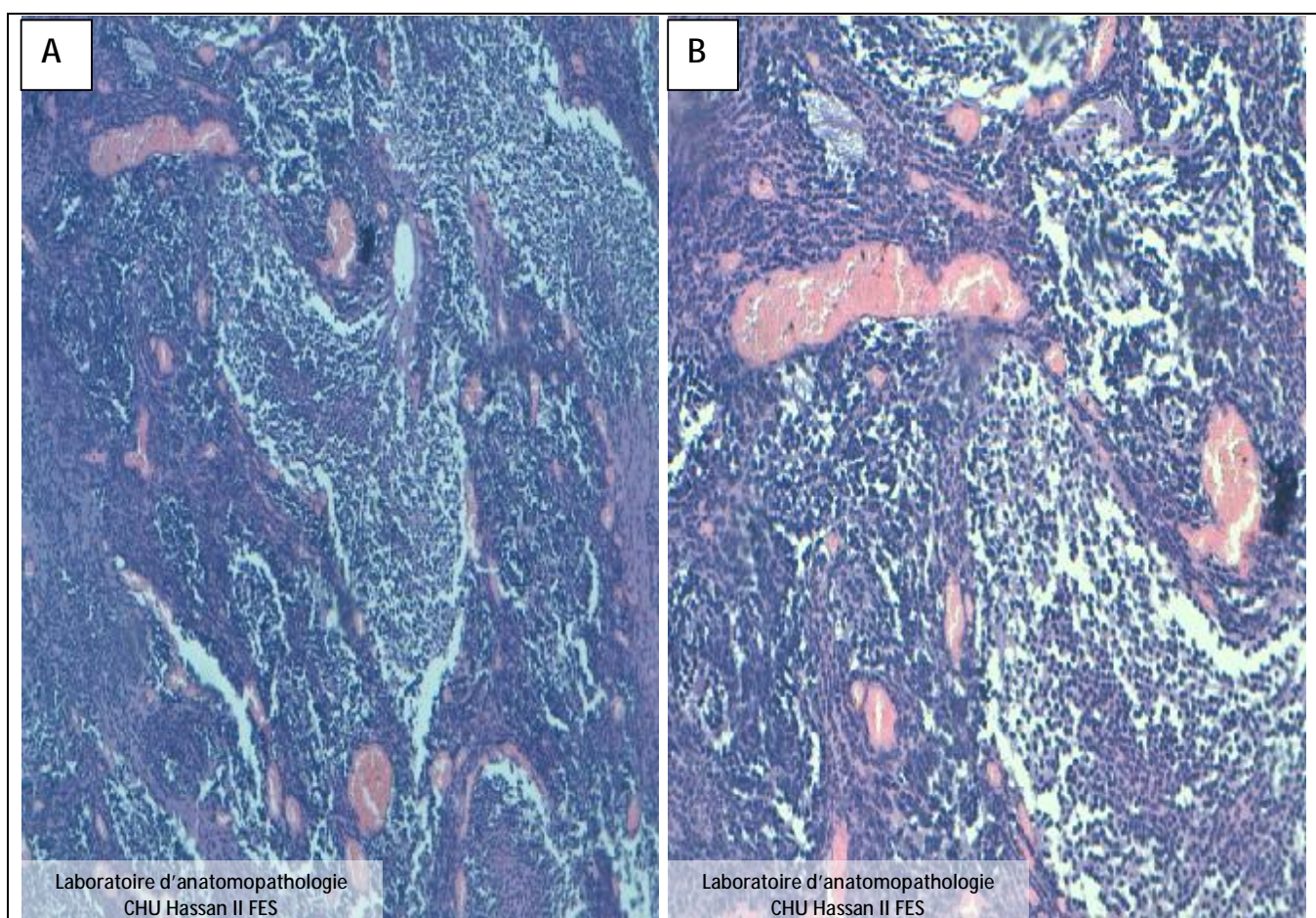


Figure 44 : *Ependymome : A-prolifération tumorale de densité cellulaire élevée formant des pseudo rosettes (HESx10) ; B-Cellules tumorales de petite taille arrondies irrégulières disposées sur un fond fibrillaire avec formation de pseudo rosette (HESx20)*

V-3-2. Papillome :

Il s'agit d'une tumeur rare, dérivée de l'épithélium des plexus choroïdes. Elle représente 0,4 à 0,6 % des tumeurs cérébrales. Elle est plus fréquente chez l'enfant puisqu'elle représente 2 à 4 % des tumeurs à cet âge et 10 à 20 % des tumeurs cérébrales de la première année de vie [30]. La proportion de tumeurs bénignes (papillome des plexus choroïdes) par rapport aux tumeurs malignes (carcinome des plexus choroïdes) est de 5 pour 1 [5,30,55]. Cette proportion est encore plus faible chez l'adulte où les tumeurs malignes sont extrêmement rares. L'incidence annuelle moyenne est de 0,3 pour 1 000 000 [30].

Macroscopie :

Les papillomes de la fosse postérieure siègent soit dans le 4^{ème} ventricule, soit plus latéralement dans le foramen de Luschka, là où il existe un renflement du plexus choroïde appelé « Corne d'abondance ». Leurs contours sont nets et irréguliers, souvent polylobés [30].

Macroscopiquement, l'aspect du papillome est souvent comparé à celui du chou-fleur. Les limites avec le tissu nerveux adjacent sain sont nettes. Il peut exister des kystes intratumoraux, des phénomènes hémorragiques et des calcifications (dans 5 à 20 % des cas selon les séries) [30,55].

Microscopie :

Les papillomes sont composés d'un tissu fibro-vasculaire au sein duquel l'activité mitotique est faible, et qui ne se nécrose pas. Il ressemble au tissu (non tumoral) des plexus choroïdes, avec des cellules beaucoup plus nombreuses, de forme plus allongée. La protéine S-100 est présente dans environ 90 % des cas [30].

VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Le traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) est essentiellement chirurgical. Par ailleurs, certains auteurs préconisent en préopératoire, chez certains patients ayant des vomissements secondaire à une hypertension intracrânienne, l'instauration d'un traitement antiémétisant associé à une éventuelle correction des troubles électrolytiques [7,44,50].

VI-1. Anesthésie-réanimation pour la craniotomie de la FCP :

L'anesthésie-réanimation joue un rôle important dans la prise en charge des patients présentant une tumeur de la fosse cérébrale postérieure. Elle permet d'une part, de procurer au neurochirurgien un accès aisé à la lésion (en réduisant les lésions d'écartement), et d'autre part elle participe à la qualité du geste opératoire. Dans la craniotomie de la fosse cérébrale postérieure, il existe quelques considérations additionnelles par rapport à celle des affections supra-tentorielles.

En préopératoire :

Une évaluation hémodynamique ainsi qu'un examen neurologique sont faits initialement (une atteinte des nerfs crâniens est recherchée particulièrement). De ce fait, la position du malade et la stratégie d'anesthésie, lors de la craniotomie, sont choisies en fonction de ces critères.

En per-opératoire :

Une fois, la stratégie d'anesthésie décidée après une bonne évaluation, une surveillance continue et objective s'impose aussi bien en per qu'en postopératoire afin d'éviter certaines complications.

L'intervention peut se faire en position de procubitus, de décubitus latéral ou assise. L'intérêt de la position assise en Neurochirurgie s'est développé à partir de 1914, l'année à laquelle, De Martel fut le premier neurochirurgien à réaliser une

craniotomie de la fosse cérébrale postérieure chez un patient en chaise roulante [131]. En effet, la position assise mérite une attention particulière car elle offre de nombreux avantages chirurgicaux pour les patients. La position verticale améliore l'orientation de l'opérateur et l'accès chirurgical aux lésions de la ligne médiane dans de nombreux cas d'atteinte de la fosse postérieure. Le drainage gravitationnel du sang veineux hors du champ chirurgical et la réduction de la pression intracrânienne améliorent l'aisance technique et permettent un accès plus rapide aux points de saignement [127]. En position assise, une vue dégagée du visage permet d'observer directement les réactions motrices aux stimulations des nerfs crâniens, et l'accès à la paroi thoracique antérieure est facilité en cas de collapsus cardiovasculaire. En dépit des nombreux avantages chirurgicaux, la position assise suscite encore des controverses. Elle présente des défis physiologiques exceptionnels à l'anesthésiste, ainsi que de nombreuses complications potentielles qui peuvent être [127,131] :

- l'embolie gazeuse veineuse, avec ou sans embolie gazeuse paradoxale (une préoccupation majeure associée au recours à cette position) ;
- une instabilité hémodynamique accompagnée d'hypotension peut survenir, les perfusions cérébrale et myocardique peuvent être compromises ;
- une réduction de l'agent anesthésique volatil inhalé ainsi qu'une profondeur décroissante de l'anesthésie peuvent prédisposer le patient assis au risque de regain de conscience per-opératoire ;
- une quadriplégie après une craniotomie de la fosse cérébrale postérieure en position assise est possible : c'est une complication rare, qui est attribuée à une extrême flexion du cou entraînant une compression mécanique du cordon spinal avec une strangulation des vaisseaux du cordon spinal [127] ;
- la neuropathie périphérique ;

- le pneumocéphale de tension.

Postopératoire :

Les objectifs de la réanimation postopératoire sont de maintenir l'homéostasie au plan biologique et d'amener le patient à l'autonomie si possible. Ainsi une surveillance continue et objective s'impose en per et postopératoire [127,131] :

- prévention des lésions de décubitus par un rembourrage des points de pression ;
- surveillance électrocardioscopique continue ;
- mesure sanglante de la pression artérielle permettant en outre la prise répétée de sang artériel pour la mesure des gaz du sang ;
- mesure de la pression veineuse centrale afin d'évaluer les variations de la volémie ;
- sondage vésical permettant une évaluation bi-horaire de la diurèse et reflétant l'état hémodynamique du patient ;
- surveillance per-opératoire par monitoring du nerf facial et des PEA en cas des tumeurs de l'APC.

VI-2. Chirurgie :

Le but de la chirurgie des tumeurs de la fosse postérieure est à la fois diagnostique et thérapeutique [44,53]. L'exérèse chirurgicale est la première étape indispensable du traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

VI-2-1. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'exérèse tumorale ne peut pas être réalisée en présence d'une importante hydrocéphalie. Ainsi une dérivation préalable du LCR doit toujours être discutée (elle n'est pas systématique dans tous les cas). Parfois un traitement antiœdémateux par corticoïdes intraveineux peut être suffisant dans l'attente de l'intervention sur la fosse postérieure [7,53,62]. Les indications du drainage du LCR sont [7] :

- *une hydrocéphalie sévère et d'évolution aiguë ;*
- *ou un enfant de bas âge susceptible de décompenser plus rapidement.*

Dans notre série, 33/51 (64,71%) des hydrocéphalies ont été dérivées avant l'exérèse tumorale ; alors que dans l'étude menée par Due-Tønnessen faite en 2007 à Oslo (Norvège), 69/87 (79%) ont pu être dérivées. De plus, dans la série de MORELLI à Bruxelles 107/114 (93,86%) des patients ayant présenté une hydrocéphalie ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Toutes ces données prouvent encore la place importante du drainage du LCR en préopératoire.

VI-2-2. L'exérèse tumorale :

L'exérèse tumorale est l'étape essentielle dans la prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Elle doit être la plus complète possible, afin de débloquent la voie d'écoulement du LCR et de décompresser le tronc cérébral [7].

Par ailleurs si dans notre série, une exérèse chirurgicale complète a été réalisée chez 71,15% des patients et qu'elle était subtotale ou partielle respectivement dans 19,23% et 7,69% des cas ; par contre dans celle de MORELLI [132], l'ablation chirurgicale était cotée totale ou subtotale chez 58,13% des malades tandis qu'elle était partielle dans 33,12%. De plus, 1,92% de nos patients avaient

bénéficié d'une biopsie alors que cet acte opératoire a été fait 7 fois plus dans la série de MORELLI [132] avec 8,75%. D'après certains auteurs, une exérèse chirurgicale aussi complète que possible permettrait d'améliorer le pronostic vital grâce à l'éviction des récives et des complications.

VI-2-3. Les voies d'abord :

Les voies d'abord des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) sont multiples et variées ; cependant, chacune a ses avantages et inconvénients. Certaines techniques nécessitent la collaboration entre les neurochirurgiens et les otologistes. Le choix de la voie d'abord dépend de :

- ü la topographie de la tumeur et de son extension dans la FCP,
- ü l'état clinique du malade,
- ü l'expérience du chirurgien.

Les principaux abords des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont :

- la voie sous occipitale (médiane ou paramédiane) ;
- la voie rétrosigmoïdienne ;
- la voie translabyrinthique ;
- la voie sous temporale ;
- Les voies combinées.

Dans ce sous-chapitre nous allons décrire et illustrer la voie sous occipitale médiane ; tandis que les autres voies seront rappelées succinctement.

1. La voie sous occipitale médiane :

C'est la voie classique pour l'abord chirurgical de la fosse cérébrale postérieure [7]. Sa réalisation nécessite les étapes suivantes [7,33] :

- Position assise ou Décubitus ventral, billots sous les épaules et les épines iliaques antérieures entraînant une liberté abdominale.

- Incision cutanée sagittale partant de 4 cm au dessus de la protubérance occipitale externe - ou si possible en dessous (Choux)- jusqu'à l'épineuse de C5.
- Section du raphé médian.
- Section et « ruginage » des insertions musculo-aponévrotiques.
- Dégagement des berges postérieures du foramen magnum et de l'arc postérieur de l'atlas en se méfiant de l'artère vertébrale dans sa portion atlanto-occipitale où elle épouse le versant postérieur de l'articulation atlanto-occipitale. Dans ce trajet atlanto-occipital, il existe de larges veines anastomotiques formant un plexus veineux périartériel.
- Trou de trépan occipital (2 ou 4) puis :
 - ↔ craniotomie ou craniectomie occipitale de haut en bas jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique
- Respect du sinus latéral.
- Hémostase du diploé à la cire à os et des veines émissaires qui se jettent dans le sinus latéral.
- Ouverture de la dure-mère en lyre ou en Y de part et d'autre du sinus occipital dont on clippe le bec inférieur.
- La fermeture de la dure-mère doit être méticuleuse dans le but de réaliser une étanchéité parfaite afin d'éviter une fistule de LCR.
- Fermeture soigneuse du plan musculo-aponévrotique et cutanée.

2. La voie retrosigmoïdienne :

C'est une voie *indiquée* pour la préservation de la fonction auditive dans la chirurgie du schwannome vestibulaire de petite taille (moins de 2cm) en l'absence de signes auditifs, et aussi dans les autres tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

dont la grande portion se situe sur la face postérieure du conduit auditif interne [37,42,90].

L'acte opératoire est rétro-sinusale, soit en position latérale ou assise avec une incision cutanée retro-auriculaire en forme de «U». La limite latérale externe de la craniotomie est le sinus sigmoïde et elle s'étend à la mastoïde. Ainsi l'incisionurale sera en avant du sinus sigmoïde de 1 à 2 cm [39,42,90].

Les avantages de cette technique sont la possibilité de conservation de l'audition et le confort du chirurgien, alors que l'inconvénient majeur est la grande difficulté à repérer le nerf facial.

3. La voie translabyrinthique :

C'est une voie classique des lésions de l'angle ponto-cérébelleux quand la conservation de la fonction auditive n'est pas de grande utilité [20,37] : c'est le cas des neurinomes de l'acoustique avec présence des signes auditifs en préopératoire et/ou de grande taille (>2 cm). Elle est également indiquée dans d'autres types de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux comme les méningiomes de la face postérieure du rocher, les tumeurs épidermoïdes, etc. ...

Elle est le plus souvent réalisée chez les patients en décubitus latéral. La technique consiste à faire une incision en rétro-auriculaire avec une mastoïdectomie élargie jusqu'à l'identification de la dure-mère de l'étage moyen et du sinus sigmoïde (englobant la mastoïde, le labyrinthe et la paroi postérieure du CAI). Une fois, le nerf facial repéré sur ses deux portions, la dissection commence à partir du méat. L'avènement de la microchirurgie a facilité ce type d'exérèse.

Ses avantages sont le repérage immédiat du nerf facial et le confort du chirurgien.

Le principal *inconvénient* est le sacrifice de l'audition, mais rarement iatrogène car le patient est opéré au stade de cophose.

4. La voie sous temporale :

Cette voie est généralement *indiquée* dans les lésions du foramen jugulaire de la FCP : le schwannome du groupe inférieur des nerfs crâniens et le méningiome.

La *technique* consiste à faire un volet temporal postérieur, après une incision cutanée cranio-temporo-cervicale en rasant la base de l'étage moyen. Ainsi, l'ouverture de la dure-mère se fait en forme de « U ». L'écartement du lobe temporal et l'incision de la tente du cervelet permettent un bon repérage des éléments vasculo-nerveux antérieurs de la fosse cérébelleuse [9,39].

Il existe 2 principaux types de voies sous temporale : type A et type B qui peuvent être modifiées secondairement ou combinées à d'autres voies d'abord dans le même temps opératoire [39].

5. Les voies combinées :

Ces différentes voies peuvent être combinées pour faciliter l'accès à des extensions tumorales [37].

VI-2-4. Complications:

L'examen clinique postopératoire doit en particulier s'attacher à rechercher les complications.

Au sein des séries les plus récentes, l'avènement des nouvelles techniques neurochirurgicales a permis une baisse considérable de la morbidité opératoire et la mortalité de l'ensemble des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure estimées respectivement à 5%-10% et 3 % [5,7,50,53].

VI-2-4-1. mortalité :

La mortalité opératoire (celle en per-opératoire/postopératoire survenant au cours du premier mois suivant l'acte chirurgical) des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure diffère selon les équipes.

Dans notre série, nous avons observé 4/52(7,69%) cas de décès; Cependant le fait le plus marquant est que 3/4 (75%) des patients décédés étaient admis dans un tableau d'engagement avec GCS <8, témoin d'un retard diagnostic. Ainsi, dans les anciennes séries rapportées dans la littérature, la mortalité était située entre 15 à 30%, mais actuellement avec les progrès de l'imagerie, des techniques de la neurochirurgie (microchirurgie), de la neuro-anesthésie et de la réanimation, elle a significativement diminué (inférieure à 3%) [5,50,53]. Dans l'étude de CHERQAOUI [76] la mortalité était de l'ordre de 22% alors que dans celle de LAABOURRI [75] elle était de 18,57%.

AUTEURS	Mortalité
NOTRES SERIE	7,69%
MERGHNI SE [78]	7%
CHERQAOUI [76]	22%
LAABOURRI [75]	18,57%

Tableau X : mortalité opératoire des tumeurs de la FCP selon les auteurs.

VI-2-4-2. Fuite du LCR et Pseudoméningocèle :

Dans notre série, 19,23% des patients ont présenté une fuite du LCR après acte opératoire et 5,77% des patients avaient un pseudoméningocèle. Cette fuite du LCR était présente dans 27,59% des cas dans l'étude de STEINBOK [96], alors qu'elle

n'était que de 17,24% dans celle de BERNT [121]. En plus dans la série de STIENBOK [96] il y avait 33% de pseudoméningocèle.

AUTEURS	Nombre de patient	Fistule LCR	Pseudoméningocèle
NOTRES SERIE	10/52	19,23%	5,77%
STEINBOK et al [96]	48/174	27,59%	33%
BERNT et al [121]	15/87	17,24%	-
ALEXANDER et al [123]	35/150	23,33%	-

Tableau XI: fréquence de la fistule LCR dans chirurgie de la FCP selon les auteurs.

En effet, ces types de complications surviennent dans 17,6% des cas après la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure (FCP) et sont dus aux défauts d'étanchéité lors de la fermeture dure-mérienne [71]. Mais ils peuvent se voir aussi après une méningite postopératoire (septique ou aseptique). Ce défaut d'étanchéité peut entraîner une fuite du LCR et un épanchement (pseudoméningocèle) d'où l'indication immédiate d'un drainage ou d'un pansement compressif [7,53, 71].

En l'absence de la régression de l'épanchement 5 à 7 jours après le drainage, le patient bénéficiera d'une reprise chirurgicale avec fermeture du défaut étanchéité dure-mérienne [71,96,100].

VI-2-4-3. Hydrocéphalie aiguë et œdème :

Un seul cas d'hydrocéphalie aiguë a été répertorié dans notre série tandis que dans celle de MORELLI [132], il y'en avait 11/107 (10%) cas. Dans la littérature scientifique, les hydrocéphalies aiguës peuvent survenir dans 25% des cas notamment lors d'une exérèse tumorale incomplète [7]. L'œdème postopératoire peut constituer un facteur péjoratif, qui nécessite une prise en charge immédiate

[92]. Dans environ 20 % des cas, une dérivation est faite en période postopératoire suite à une hydrocéphalie aiguë [7].

VI-2-4-4. Infections :

La plupart des patients en période postopératoire sont susceptibles de développer des complications infectieuses, mais le tableau est surtout dominé par les méningites et des pneumopathies consécutives à la durée et au geste thérapeutique per- et postopératoire (chirurgie et anesthésie-réanimation). Dans notre série, ces complications infectieuses étaient retrouvées chez 11/52 (21,15%) patients : 3 cas de méningites, 4 cas de pneumopathies et un tableau sepsis (avec cyanose, sueur profuse et tachycardie). Pour prévenir ces infections, un régime varié d'antibiothérapie prophylactique visant principalement le staphylocoque et le streptocoque peut être suggéré [7,53].

AUTEURS	Méningite %	pneumopathies
NOTRES SERIE	5,77%	7,69
MERGHNI SE [78]	17%	12%
CHERQAOUI [76]	10%	-
LAABOURRI [75]	18,57%	-

Tableau XII: *fréquence des infections postopératoires de la FCP selon les auteurs.*

VI-2-4-5. saignements

Les saignements ou les hématomes intra-parenchymateux, sous-duraux, voire extraduraux sont rares (moins de 1%) mais graves. Leur survenue précoce après l'acte opératoire nécessite une ré-intervention urgente dans les 6 heures après la craniotomie, car le risque de mortalité est très élevé entre 50% à 77% des cas [7, 53, 84, 85].

VI-2-4-6. atteinte des nerfs crâniens

Ces atteintes sont multiples et variées en fonction du siège tumoral et de la voie d'abord (qui est la conséquence de l'acte opératoire). Ainsi, au cours de la chirurgie de l'angle ponto-cérébelleux, les nerfs crâniens le plus souvent lésés sont le nerf facial et le nerf cochléo-vestibulaire.

Le choix de la voie d'abord dépend de certains critères, le plus souvent de l'existence ou non de signes auditifs, et en particulier de la taille tumorale.

Cependant, l'atteinte des nerfs mixtes se rencontre fréquemment au décours de la chirurgie des tumeurs du tronc cérébral et du plancher du 4^{ème} ventricule. Il est bien évident que le risque iatrogène des tumeurs de cette localisation (FCP) est majeur.

La préservation anatomique du nerf facial pour des équipes entraînées à cette chirurgie de l'APC, quelque soit la voie d'abord est obtenue dans 80% à 94% [100]. Ainsi dans notre série et dans celle rapportée par FISHER [93], les patients opérés présentant une paralysie faciale étaient estimés à 3,85% et 1% respectivement.

Dans la chirurgie du schwannome vestibulaire, le respect de l'audition est un critère majeur pour les choix de la voie d'abord. De ce fait le petit nombre de patients sélectionnés d'après des critères anatomique et audiométrique ont environ 40% à 60% d'avoir une audition utile [52].

VI-2-4-7. Mutisme akinétique (syndrome de la fosse postérieure)

Dans notre expérience, le mutisme akinétique était rapporté chez 3/52 (5,77%) patients ; par contre dans la littérature sa fréquence est variable selon les séries : ce syndrome était présent dans 28,57% des cas dans la série de CORTINEY W-C [130] alors qu'il n'était que de 7,91% dans celle de DEBORAH [126].

AUTEURS	Nombre de cas	Syndrome de la fosse postérieure
NOTRE SERIE	3 /52	5,77%
CORTINEY W-C [130]	6/21	28,57%
KIRK E A [128]	19/121	15,70%
DEBORAH DEXEY [126]	20/253	7,91%

Tableau XIII : *fréquence du syndrome de la fosse postérieure selon les auteurs.*

En fait le syndrome de la fosse postérieure communément appelé mutisme akinétique a été décrit pour la première fois en 1985 par Rekate [128]. C'est une complication spécifique qui peut survenir après la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure. Ces symptômes sont le plus souvent notés aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. Le mutisme akinétique peut s'associer à des troubles de la vigilance ou du caractère [7,107].

C'est un syndrome de mécanisme inconnu (étiopathogénie incertaine) qui peut être observé durant les 5 premiers jours qui suivent la chirurgie de la FCP. Ce syndrome comprend plusieurs symptômes dont la régression peut s'étaler sur des semaines voir des mois mais il ne guérit jamais complètement [7,61,68,73,105]

Il associe :

- ü Trouble de langage : dysarthrie, mutisme (surtout lors d'une exérèse large du lobe cérébelleux gauche ou du vermis sont des théories avancées) [61,102] ;
- ü Dysphagie ;
- ü Déficits moteurs ;
- ü Paralysie des nerfs crâniens ;
- ü Labilité émotionnelle.

VI-2-4-8. les embolies gazeuses :

Essentiellement dues à la position assise [88].

VI-2-4-9. Autres complications :

Des complications à type de réveil prolongé, de troubles de conscience, l'aggravation d'ataxie cérébelleuse sont rapportés. On note aussi des complications en rapport avec la position du patient au cours de l'intervention, ... [107].

VI-3. Radiothérapie :

La radiothérapie occupe après la chirurgie une place importante dans le traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (surtout chez les enfants). Elle peut être indiquée en complément à la chirurgie ou comme seul traitement (avec ou sans chimiothérapie) lorsque la chirurgie est impossible.

Aussi, il faut noter que le médulloblastome, malgré sa potentialité importante de récives est hautement radiosensible [7,50,53]. Un des risques du médulloblastome est sa dissémination sous-arachnoïdienne [53] :c'est le cas d'un de nos patients. L'exérèse est complétée par une radiothérapie du système nerveux central (encéphale et moelle), avec une éventuelle surimpression en fosse postérieure sur le volume tumoral [7,53].

Les enfants âgés de moins de 3 ans ne doivent pas être irradiés car il y a un risque majeur sur le développement de leur cerveau. De plus, des séquelles neurologiques graves sont possibles [7,50]. Ces enfants non traités par la radiothérapie pourront recevoir une chimiothérapie temporaire et bénéficier de la radiothérapie après l'âge de 3 ans. Dans tous les cas, le délai maximal recommandé entre l'exérèse et le début de la radiothérapie est en règle de 90 jours [113,119].

Les doses « classiques » chez l'enfant et chez l'adulte [7,50,53], selon le groupe à risque sont de [7,53] :

- 54 Gy en 30 fractions de 1,8 Gy sur la fosse postérieure (RX > 9 Mev) ;
- 25 à 36 Gy en 12 à 18 fractions de 1,8 Gy sur l'encéphale (RX > 4 à 12 Mev) ;
- 25 à 36 Gy en 12 à 18 fractions de 1,8 Gy sur l'axe spinal (RX > 4 à 6 Mev ou électrons > 20 Mev).

En ce qui concerne les métastases, l'irradiation de tout l'encéphale a été le premier traitement pendant plus de 50 ans [31]. Actuellement l'avancée des techniques radio-thérapeutiques continue à améliorer le contrôle local et locorégional. Ainsi la médiane de survie des patients traités par la radiothérapie seule était fixée approximativement entre 4 à 6 mois. L'efficacité de la radiothérapie est optimisée quand elle est associée à la chirurgie, la radio-chirurgie ou à la chimiothérapie [31]. Cette approche multidisciplinaire des métastases intracrâniennes résulte d'une augmentation significative de la durée de survie de beaucoup de patients.

Les *effets secondaires* sont vus dans plus de 56% des cas à long terme. Ces complications incluent des troubles cognitives, une altération de la sécrétion endocrinienne (hypophyse et thyroïde) ; des néoplasies radio-induites, une surdité de perception et un syndrome de moya moya (serait secondaire à une occlusion progressive de l'artère carotidienne) [7].

VI-4. Chimiothérapie :

Malgré les progrès des techniques neurochirurgicales, parfois l'exérèse tumorale complète s'avère impossible en raison du caractère infiltrant de la lésion et du respect des structures nobles péri-tumorales. Le recours à la radiothérapie est malheureusement responsable des séquelles graves sur l'encéphale en développement surtout chez les enfants de moins de 3 ans. Donc la chimiothérapie apparaît comme une méthode thérapeutique souhaitable surtout dans le

médulloblastome et les métastases de la fosse cérébrale postérieure (qui seront éventuellement discutés dans ce chapitre).

Le médulloblastome est relativement chimiosensible [7,53] ; raison pour laquelle le rôle de la chimiothérapie est révolu. Néanmoins, les enfants de moins de 3 ans pourront avoir une chimiothérapie initiale jusqu'à l'âge d'indication de la radiothérapie, afin de permettre un développement normal du cerveau de ces patients [7,50].

La majorité des auteurs classe le médulloblastome en fonction des facteurs pronostiques [55] :

- Risque standard : âge > 3ans, ayant un volume résiduel < 1,5cm³ (imagerie postopératoire) et sans métastase à distance évidente.
- Haut risque : âge < 3ans, avec un volume résiduel > 1,5cm³ et/ou métastase à distance.

Beaucoup de centres utilisent la chimiothérapie dans les médulloblastomes à haut risque. Le régime de la chimiothérapie est variable de protocole en protocole, par contre aucun n'a prouvé son efficacité par rapport aux autres [7].

En revanche, il n'existe pas aujourd'hui de traitement de référence chez les jeunes enfants atteints de médulloblastome métastatique, dont le pronostic reste très sombre. Probablement les indications thérapeutiques devraient être guidées, dans un futur proche, par l'âge au moment du diagnostic, le caractère complet ou non de l'exérèse, le bilan d'extension, et les facteurs de risque biologiques.

Quant aux métastases, le système nerveux central constitue un sanctuaire pour les cellules néoplasiques car peu de médicaments y atteignent leurs concentrations cytotoxiques. Cependant l'utilisation de la chimiothérapie systémique dans le traitement des métastases intracrâniennes jusqu'à nos jours n'a pas prouvé son efficacité sur l'amélioration de la durée de survie des patients[36].

VII. PRONOSTIC :

VII-1. En fonction de l'âge :

L'âge du patient au moment du diagnostic est un facteur pronostique déjà évoqué par certains auteurs [7, 53, 55]. Dans notre série, un seul patient avait un âge inférieur à 3 ans (nourrisson de 42 jours) ce facteur n'a pu être analysé par manque de renseignements sur ce patient. Dans la littérature, la découverte du médulloblastome et de l'astrocytome pilocytique juvénile chez des patients de moins de 3 ans est un facteur nettement défavorable [7,55].

Toutefois, pour les autres types de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, l'âge est un facteur de mauvais pronostic sur la survie globale notamment dans les gliomes de haut grade [4].

VII-2. En fonction du type histologique :

L'analyse univariée de notre série montre que le type histologique est un facteur pronostique indépendant et non significatif. Cependant nous avons constaté que le nombre de décès chez les patients suivis pour un médulloblastome est de plus de 60%. Dans notre série, nous n'avons pas eu assez de recul pour bien évaluer la survie à long terme des patients. Selon les écrits scientifiques, dans le cas des médulloblastomes, le taux de survie sans récurrence à 5 ans est compris entre 50 et 85 % chez l'enfant (en l'absence de métastases qui représentent le principal facteur pronostique), tandis que chez l'adulte, il est de 60 % à 5 ans et de 50 % à 10 ans [7,53,113].

Pour les hémangioblastomes, leur pronostic est lié à leur intégration ou non à une maladie de Von Hippel Lindau. Dans sa forme sporadique, l'hémangioblastome

est chirurgicalement curable [30]. Cependant certains auteurs soulignent que le risque de morbidité et de mortalité postopératoire dans les hémangioblastomes cérébelleux kystique est très faible. Le risque opératoire augmente dans sa localisation spinale et en particulier dans les grosses lésions solides du tronc cérébral [23,56].

S'agissant des astrocytomes cérébelleux, l'exérèse totale est le but de la chirurgie et permet d'obtenir plus de 95% de survie à 25 ans [4,11]. La majorité des récurrences surviennent dans les 3 ans après une exérèse complète.

Quant aux épendymomes, toutes formes confondues, la survie est de 69 % à 5 ans et de 51 % à 15 ans [30].

VII-3. En fonction de la localisation :

Nous souhaitons étudier la valeur pronostique de la localisation et savoir si les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure avaient des localisations préférentielles mais les résultats obtenus n'étaient pas significatifs. Les auteurs trouvent que le pourcentage de tumeurs situées au niveau intra-axial est approximativement supérieur à 80% chez l'enfant [30,50,55] ce qui conforte nos résultats dans la mesure où cette localisation a été retrouvée dans 95,65% des cas chez les patients âgés de moins de 15 ans. Cependant, nous n'avons pas pu comparer les autres localisations (intra-ventriculaire et extra-axiale) à une autre étude spécialement dédiée aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Les facteurs limitant les possibilités d'une exérèse complète sont liés à la présence ou non d'une infiltration du plancher du 4^{ème} ventricule [7, 53, 55]. Or, dans notre étude, la localisation de la tumeur n'influence pas le pronostic et ne modifie pas la survie globale encore moins la survenue d'une récurrence pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. On peut donc penser que l'amélioration

des techniques chirurgicales de repérage, la réalisation d'imagerie spécifique (Octréoscan®) par certaines équipes, l'évolution de la microchirurgie contribueront à des exérèses de bonne qualité quelle que soit la localisation [31,36].

VII-4. En fonction de l'exérèse chirurgicale :

Dans notre étude, analyse uni-variée montre que la qualité d'exérèse tumorale est un facteur pronostique indépendant et significatif. La différence statistique est très significative ($p \leq 0.009$) avec 82,1% de survie pour les cas d'exérèse complète contre 17,9% de survie chez les patients ayant bénéficié d'une exérèse incomplète.

L'importance de la résection chirurgicale aussi complète que possible est reconnue pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure tous types histologiques confondus. La chirurgie apparaît comme la thérapeutique la plus efficace, réduisant à la fois le risque, les récives et la mortalité [53,55]. La qualité de l'exérèse chirurgicale est corrélée à la survenue des récives.

Il faut souligner que la qualité d'exérèse chirurgicale est une caractérisation subjective (rendu opératoire) qui permet difficilement d'interpréter les résultats des publications mentionnant « exérèse complète ». Les résultats doivent être interprétés avec précautions.

Le rôle du traitement chirurgical dans les métastases intracrâniennes continue à se développer. Les données statistiques démontrent un bénéfice sur la survie et la qualité de vie des patients traités par la chirurgie [27]. L'éligibilité des patients pour la chirurgie dépend de la taille, du siège, de la localisation et du nombre de lésions tumorales, et aussi de l'état systémique de la tumeur [27]. En général, la chirurgie est indiquée chez les patients ayant une lésion unique. La technique chirurgicale peut être guidée par l'imagerie [27].

Concernant le médulloblastome, les deux sites principaux de récurrence se situent au niveau du cul-de-sac sacré et au niveau de la région frontobasale (correspondant aux limites des champs d'irradiation) [7,53,55,111]. Tant chez l'adulte que chez l'enfant, il n'existe aucun traitement standard de cette récurrence. Lorsque cette dernière est locale (cas le plus fréquent), une ré-intervention doit toujours être discutée. L'alternative, en cas de récurrence de petit volume (diamètre < 3 cm), peut reposer sur la radiochirurgie [53,111]. Après la chirurgie ou la radiochirurgie ou en cas d'inopérabilité (extension locale, métastases), une chimiothérapie sera le plus souvent mise en place et permettra, dans de rares cas, l'obtention d'une rémission prolongée [53,111].

AUTEURS	Exérèses complètes macroscopique (%)	Récidives (%)
NOTRE SERIE	70,59%	7,84%
LAABOURRI [75]	75,60%	7,32%
MERGHNI SE [78]	89%	5,74%
CHERQAOUI [76]	68,57%	8,34%

Tableau XIV : *le taux des récurrences des tumeurs de FCP selon les auteurs.*

L'analyse de nos résultats et la revue de la littérature permettent de penser que la chirurgie est une attitude thérapeutique primordiale à adopter dans la prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure surtout celle des récurrences

CONCLUSION

Bien vrai que notre étude soit basée sur les données du service de neurochirurgie CHU Hassan II de Fès, les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure font l'objet de beaucoup d'études car leur évolution maligne est difficile à prendre en charge par les praticiens.

Notre expérience montre bien qu'il s'agit d'une pathologie de l'enfance et de l'adulte jeune sans prédominance sexuelle significative. L'hypertension intracrânienne et le syndrome cérébelleux étaient la base du diagnostic clinique. En d'autres termes, l'atteinte du cervelet est cliniquement le miroir des tumeurs de cette localisation particulière (la fosse cérébrale postérieure).

La réalisation de ce travail a permis d'évoquer les principes d'une prise en charge (épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique) pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

La chirurgie apparaît comme le seul traitement indiqué dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure en première intention. Elle doit être pratiquée à chaque récurrence et améliore le pronostic des patients quand l'exérèse est complète (totale). Le chirurgien doit ainsi s'attacher à réséquer l'ensemble de la lésion tout en respectant les structures nobles afin de minimiser les complications postopératoires.

La radiothérapie cérébrale semble être une arme thérapeutique pour certaines tumeurs de cette localisation tel que le médulloblastome par exemple.

Des études sont à approfondir (voire multicentriques) sur la significativité de certains facteurs pronostiques dont la localisation, la chimiothérapie chez les nourrissons (enfants moins de 3 ans), la dose de rayonnement sont sûrement à analyser. D'autres études devront être réalisées pour connaître l'intérêt de la radiothérapie en postopératoire immédiat et à long terme.

RESUME

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure est une entité tumorale dont la prise en charge thérapeutique est souvent difficile en raison de la localisation particulier «l'étage postérieur de la base du crâne».

Le but de ce travail est d'analyser, sur une série rétrospective consécutive durant 7 ans (de janvier 2001 à décembre 2007), homogène à tout âge, la prise en charge quantitative et qualitative de 54 dossiers médicaux des patients hospitalisés au service de Neurochirurgie au CHU Hassan II Fès pour une tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

Nous rapportons les résultats de nos 54 patients, d'âge moyen de 23,95 ans avec une légère prédominance du sexe masculin 53,70%. Les patients présentaient au moment de l'admission un syndrome de HTIC dans 50 cas (92,59%), troubles d'équilibre dans 40 cas (74,07%), troubles de conscience dans 5 cas (9,26%), des signes otologiques dans 6 cas (11,11%) et découverte fortuite dans 1 cas (1,85%).

L'examen clinique a trouvé un syndrome cérébelleux chez la majorité de nos patients (88,89%) ; la neuro-imagerie a été réalisée en préopératoire dans tous les cas ; la TDM chez 51/54 patients et l'IRM dans 21/54 cas nous avons observé une hydrocéphalie obstructive dans 52/54 cas.

Tous nos patients ont bénéficié d'un geste chirurgical, une dérivation du LCR a été indiquée dans 33/54 cas et 52/54 patients ont eu une exérèse avec preuve histologique et 2/54 cas de tumeurs bilatérales de l'APC ont été retenus sur hypothèse radiologique ayant bénéficié d'une dérivation VCS.

Dans l'ensemble, l'évolution à court et à moyen terme a constaté 4/54 cas de décès, 47/54 patients vivants et 3/54 cas perdus de vue. Les complications tardives dans notre série représentaient 16,67% (9/54 cas) avec 4/54 cas de récurrence postopératoire après une exérèse totale et une évolution métastatique.

SUMMARY

Posterior fossa tumors is a tumoral entity of which the treatment is often difficult due its critical location (Posterior cranial fossa of the skull base).

The aim of this work is to analyze based on consecutive retrospective study over 7 years from January 2001 to December 2007, homogenous to all ages. The quantitative and qualitative management of 54 medical cases of patients hospitalized at the neurosurgery department of the university teaching hospital Hassan II Fez.

We referred to the results of our 54 patients of mean age 23.95 years with slight masculine predominance of 53.70%. The patients presented at their admission Intracranial hypertension in 50/54 (92.59%) cases, equilibrium problem in 40/54(74.07%) cases, consciousness problems in 5/54(9.26%) cases, otology signs in 6/54 (11.11%) cases and accidental discovery in 2/54 (3,70%) cases

The clinical exams found cerebellar syndrome in the majority of our patients 88,89% of the cases: in pre-op the brain imagery was realized in all cases; CT scan in 51patients, MRI in 21cases. 52 cases of obstructive hydrocephalus were observed.

All patients were operated on. Derivation of the CSF was indicated in 33/54 cases and 52/54 patients had an exaeresis with histological proof (or study) and 2/54 cases of APC. Bilateral tumors were retained based on radiological hypothesis having benefited from VCS derivation (bypass).

In total, the course (process) and mean term of the evolution established 4/54 death cases, 47/54 patients alive and 3/54 cases lost of sight. The late complications in our study represent 16.67% (9/54 cases) with 4/54 cases of post-operative relapse after a total exaeresis and a metastatic evolution.

ملخص

إن أورام الحفرة الدماغية الخلفية غالبا ما تكون صعبة العلاج بسبب موقعها الخاص في الطابق الخلفي لقاعدة الجمجمة

إن الهدف من هذا العمل هو تحليل كمي وكيفي ل 54 ملفا طبيا لمرضى أدخلوا إلى قسم جراحة الدماغ و الأعصاب

بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس يعانون من ورم الحفرة الدماغية الخلفية، و ذلك من خلال سلسلة بأثر رجعي على التوالي (2001 – 2007) متجانسة في أي عمر

نقدم نتائج مرضاني الأربع والخمسون، السن المتوسط هو 23.95 سنة، غلبة طفيفة للجنس

الذكري ب 53.70%. إن المرضى حين قبولهم كانوا يعانون من أعراض فرط الضغط داخل الجمجمة عند 50 حالة (92.59%) و من خلل في التوازن عند 40 حالة (74.07%) ومن خلل في الوعي عند 5 حالات (9.26%) و من مشاكل في السمع عند 6 حالات (11.11%)، أما حالة واحدة فاكتشفت بالصدفة (3.70%)

وجدت المراجعة السريرية أعراضا لها صلة بالمخيخ، عند أغلب المرضى 89% من الحالات؛ إن التصوير الدماغى قد تم عند جميع المرضى قبل إجراء العملية، المفراس عند 51 حالة و التصوير بالرنين المغناطيسي عند 21 حالة، وقد لاحظنا تضخم استسقاء الرأس عند 52 حالة

لقد حظي كل المرضى بعمليات جراحية، تحويل السائل الدماغى النخاعي عند 33 حالة،

استئصال مع دليل نسيجي عند 52 مريض و حالتين لأورام ثنائية في الزاوية الجسرية المخيخية حسب إفادات إشعاعي

في المجموع، إن التطور على المستويان القريب والمتوسط المدى عرف 4 حالة وفاة و 47

مريض على قيد الحياة و 3 حالة غياب عن النظر. إن الإنعكاسات المتأخرة في سلسلتنا تمثل

16.67% (9 حالات) بالإضافة إلى 4 حالات لنموثانوي المرض بعد العملية الجراحية التي عمدت

إلى استئصال كلي

TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE (*annexe1*)

(Fiche d'exploitation)

I. EPIDEMIOLOGIE:

. Nom & Prénom : NO : Origine :

. Age:.....ans . Profession : Sexe: Masculin
 Féminin

- Date d'Entrée:

- Date de sortie:

Durée d'hospitalisation:

Antécédents:

ÿ ATCD néoplasique: non . Tabagisme : non
Si oui préciser : oui

ÿ ATCD de radiothérapie non oui

ÿ Tare connue: non . ATCD familiaux: non
Si oui: préciser : si oui préciser :

II. MOTIF D'HOSPITALISATION :

Début des signes :

HTIC Trouble de conscience Signes otologiques

Trouble d'équilibre .Comitialité Troubles endocriniens

Découverte fortuite Autres :

III. EXAMEN CLINIQUE:

A/ Examen général

Poids: Kg TA :/.....mm Hg Température :.....°C

FR :.....C /mn Pouls :.....Batt. /mn PC (nourrisson et enfant) :Cm

B/Examen neurologique :

GCS à l'admission.....

Examen de la nuque :

1. Syndrome cérébelleux : non
Si oui

- a. Statique:
- b. Kinétique:
- c. Stato-Kinétique :

2. Syndrome vestibulaire :

3. Syndrome de l'APC

4. Atteinte des paires crâniennes

- a. Oculomoteurs : III IV VI
- b. Nerf trijumeau : V
- c. Nerf facial : VII
- d. Nerf auditif : VIII
- e. Nerfs mixtes : IX X XI
- f. Grand hypoglosse : XII

5. Syndrome du tronc :

6. Atteinte pyramidale :

7. Autres :

C/Examen ophtalmologique :

Diplopie AV OD : OG : FO : .résultat :

D/Examen somatique:

IV. BILAN PREOPERATOIRE :

1. *Examens radiologiques :*

IRM CEREBRALE: faite non faite

TDM CEREBRALE: faite non faite

RESULTATS :

§ Localisation et Siège :

Intra-axial

Extra-axial

Intra-ventriculaire

§ Aspect

Taille :

Densité :

Hypo

hyper

iso

mixte

Nombre : unique multiple : X

Prise de contraste : oui non

Intensité homogène hétérogène

Effet de masse : oui non

V4 structure médiane engagement

Calcification : oui non

Œdème péri lésionnel : oui non

§ Hydrocéphalie oui non

Active : oui non

§ Comportement en IRM

Signal en T1 signal en T1 prise de GADO.

Lésions associées

2. *Biologie* :

§ NFS :

§ Crase sanguine :

§ Ionogramme :

§ Autres :

3. *Electrophysiologie* :

a. PEA

b. AUTRES : précisé

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

A) TRAITEMENT PREOPERATOIRE :

Corticoïde Antalgique Anti œdémateux Autres :

B) CHIRURGICAL: Délai :

§ Dérivation du LCR : non faite : Si faite : précisé : DVP VCS externe

§ Opéré (e): non oui date :

ÿ Voie d'abord :

ÿ Qualité d'exérèse :

ÿ Biopsie :

ÿ Partielle :

ÿ Subtotale :

ÿ Totale :

C) RADIOTHERAPIE : non faite faite DOSE :

D) CHIMIOOTHERAPIE : faite non faite

• Les drogues :

• Protocole :

VI. DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE :

_Résultat :

VII. BILAN POST OPERATOIRE ET COMPLICATIONS :

Imagerie Postopératoires :

Délai :

Type :

Résultat :

Etude du LCR :

§ _Recherche des cellules tumorales dans le LCR : non faite faite

COMPLICATIONS :

- .Décès .Coma prolongé .Fuite du LCR .Meningocèle
.Meningite .Épilepsie .Hématome . Aggravation d'ataxie
.Embolie pulmonaire .Obstruction de la circulation du LCR .Infection
.pneumopathies .Thrombose veineuse profonde

.Atteinte des nerfs crâniens non

Si oui préciser :

.Syndrome de la fosse postérieure non

Si oui préciser :

Post-radiothérapies :

Autres :

VIII. EVOLUTION:

- § Stabilité
§ Séquelles précisé :
- § Reprise
§ Récidive
§ Métastases
§ Décès

IX. SUIVI :

- § Recul (date de dernière nouvelle):
§ Imagerie de contrôle : faite non fait
○ Type :
○ Résultat :
§ Qualité de vie :

BIBLIOGRAPHIE

1. ALBERT L. RHOTON, JR. The posterior cranial fossa: microsurgical anatomy and surgical approaches. *Neurosurgery*, 2000; 47(3):5-297
2. C. ADAMSBAUM, V. MERZOUG, C. ANDRÉ, S. FERREY, G. KALIFA. Imagerie du cervelet de L'Enfant. *J. Neuroradiol.*, 2003;30 :158-71
3. NICHOLAS WETJEN, COREY RAFFEL, JAMES T. RUTKA. Ependymomas. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 34: 453-60.*
4. M. VINCHON, R. ASSAKER, G. SOTO-ARES, M.M. RUCHOUX, P. DHELLEMES. Les astrocytomes pilocytiques du cervelet de l'enfant. *Neurochirurgie (Masson, Paris) 2001; 47 : 83-91*
5. ALLAN H.ROPPER, ROBERT H. BROWN. Intracranial neoplasms and paraneoplastic disorders. *Adams and victor's principles neurology 8th ed. (McGraw-Hill) 2005; 31:546-59*
6. ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellum and fourth ventricle. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 7-27
7. MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA. Medulloblastoma. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 35:461-70*
8. PATRICK Y.WEN, SIEW KOON TEOH, PETER MCLAREN BLACK. Clinical, imaging, and laboratory diagnosis of brain tumors. *Youmans (editor) 1999; 11:217-47*
9. ALBERT L. RHOTON, JR. The temporal bone and transtemporal approaches. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 211-65
10. ROGER J. PACKER. Brain tumors in children. *Arch Neurol.* 1999; 56: 421-5
11. JOHN C. WELLON III, JAMES T. RUTKA. Cerebellar astrocytomas. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 27: 401-6*

12. V.DARROUZET, V. FRANCO-VIDAL, D. LIGUORO. Neurinome de l'acoustique. *EMC, (Elsevier, Masson) 2006 ; 20-250-A-10 ,25p*
13. J.P. NGUYEN, B. BENDIB, H. LACOMBE, Y. KRAVEL, P. BRUGIERE, F. GRAY. Neurinomes intracrâniennes. *EMC (Elsevier) 2006 17-250-B-10*
14. ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellar arteries. *Neurosurgery, 2000; 47(3): 29-68*
15. RICARDO RAMINA, YVENS B. FERNANDES, MAURICIO C. NETO. Petroclival meningiomas: diagnostic, treatment, and results. *Samii's essentials in neurosurgery (Springer) 2008; 13: 121-36*
16. STEVEN BREM, JAIN GEORGE PANATTIL. An era of rapid advancement: diagnosis and treatment of metastatic brain cancer. *Neurosurgery, 2005; 57(4):5-9*
17. ALBERT L. RHOTON, JR. The far-lateral approach and its transcondylar, supracondylar, and paracondylar extensions. *Neurosurgery, 2000; 47(3): 195-209*
18. KEITH L. MOORE, ARTHUR F. DALLEY II. *Clinically Oriented Anatomy, 5th éd. (Lippincott Williams & Wilkins) 2006; 7:901*
19. ABHAYA V. KURKARNI, PATRICK McDONALD. Meningiomas. *Neuro-oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 38: 485-90*
20. RICARDO RAMINA, MAURICIO C. NETO, TOBIAS A. MATTEI, R. S. CLEMENTE, YVENS B. FERNANDES. Surgery of large and giant residual/recurrent vestibular schwannomas. *Samii's essentials in neurosurgery (Springer) 2008; 19: 205-14*
21. ALBERT L. RHOTON, JR. The posterior fossa cisterns. *Neurosurgery, 2000; 47(3): 287-97*

22. ROBERT J. YOUNG, ALLEN K. SILLS, STEVEN BREM, EDMOND A. KNOPP. Neuroimaging of metastatic brain disease. *Neurosurgery* 2005; 57(4):10-23
23. M. GELABERT GONZALEZ, et al. Hemangioblastomas de fosa posterior. *Neurología*, 2007; 22 (10):853-9
24. ALBERT L. RHOTON, JR. Jugular foramen. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 267-85
25. LELAN ALBRIGHT. Midbrain gliomas. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer)* 2006; 24:377- 84
26. O. HELIE, D. SOULIE, J.L SARRAZIN, Y.S. CORDOLIANI, G. COSNARD. Imagerie par résonance magnétique et méningiomes de la fosse cérébrale postérieure (31 CAS). *J. neuroradiol*, 1995;22 :252-270
27. ALLEN K. SILLS. Current treatment approaches to surgery for brain metastases. *Neurosurgery* 2005; 57 (S4):24-32.
28. SUSAN STANDRING. The anatomical basis of clinical practice. *Gray's anatomy, 39th Ed (Elsevier), 2008.*
29. ALBERT L. RHOTON, JR. Posterior fossa veins. *Neurosurgery*, 2000; 47 (S3), 69-92.
30. JL SARRAZIN. Tumeurs de la fosse postérieure. *J Radiol.* 2006; 87:748-63.
31. MICHEAL W. McDERMOTT, PENNY K. SNEED. Radiosurgery in metastatic brain cancer. *Neurosurgery*, 2005; 57(S4):45-53.
32. JACEK BOGUCKI, ANNA TARASZEWSKA, J. BARANIECKA, Z. CZERNICKI. Familial incidence of obstructive hydrocephalus due to posterior fossa tumours leading to the diagnosis of Von Hippel Lindau disease – a case report. *Folia Neuropathol.* 2002; 40(4): 219-22.

33. ALBERT L. RHOTON, JR. The foramen magnum. *Neurosurgery*, 2000; 47(S3) : 155-93.
34. JACQUES GRILL, CHRISTELLE DUFOUR, CHANTAL KALIFA. Tumeurs cérébrales de l'enfant. *La revue du praticien*, 2007 ; 57 : 817-25.
35. G. WILMS, DEMAEREL, S. SUNAERT. Intra-axial brain tumours. *Eur radiol* (2005) 15: 468-484.
36. DAVID M. PEEREBOOM. Chemotherapy in brain metastases. *Neurosurgery* 2005;57(S4): 54-65.
37. MARCOS TATAGIBA, MARCUS ANDRE ACIOLY. Retrosigmoid approach to the posterior and middle fossae. *Samii's essentials in neurosurgery (Springer)* 2008; 14: 137-54.
38. MATTHEW G. EWEND, SAMER ELBABAA, LISA A. CAREY. Current treatment paradigms for the management of patients with brain metastases. *Neurosurgery* 2005; 57(S4):66-77.
39. CORDULA MATTHIES. Functional microsurgery of vestibular schwannomas. *Samii's essentials in neurosurgery (Springer)* 2008; 18: 189-204.
40. ROBERT G. OJEMANN. Management of meningiomas: clivus and petroclival meningiomas. *Clinical neurosurgery* 1992; 40, 17:321-83.
41. GERALD J. ROSS, JAMES D. PATRIZI, JR. Images in clinical medicine acoustic neuroma. *Nejm* 1998; 23:23-24.
42. ALBERT L. RHOTON, JR. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by retrosigmoid approach. *Neurosurgery*, 2000; 47(S3):93-129.

43. BOUCHET A, GUILLERET J. *Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, le système nerveux central, 2^{ème} éd. (SIMEP, paris), 1991.*
44. FRANCO DEMONTE. Surgically curable brain tumors of adults. *Tumors of brain and spine MD Anderson cancer care series (Springer), 2007; 4:67-73.*
45. ORHAN ARSLAN. *Neuroanatomical basis of clinical neurology (Parthenon publishing group), 2001.*
46. J. C. TAMRAZ, Y. G. COMAIR. The brainstem and cerebellum. *Atlas of regional anatomy of the brain using MRI, softcover Ed (Springer) 2006; 8: 227-56.*
47. MAKOTO NAKAMURA, et al. Facial and cochlear nerve function after surgery for cerebellopontine angle meningiomas. *Samii's essentials in neurosurgery (Springer) 2008; 21: 221-30.*
48. M. LONJON, F. VANDENBOS, D. VON LANGSDROFF, S. LITTRICO, M. CHATEL. Tumeurs épendymaires intracrâniennes. *EMC (Elsevier) 2005 17-210-B-50.*
49. WARREN H. LEWIS, HENRY GRAY. *Anatomy of the human body. Gray's anatomy 20th éd. 2000.*
50. ELLEN E. MACK. Neurologic tumors. *Manual of clinical oncology (LW&W) 2000; 14: 122-5.*
51. ALBERT L. RHOTON, JR. Tentorial incisura. *Neurosurgery, 2000; 47: No. 3, S131-S153.*
52. JL SARRAZIN, O. HELIE, YS CORDOLIANI. Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux chez l'adulte. *J Radiol. 2000, 81; 675-690.*
53. L. TAILLANDIER, F. DOZ, V. BERNIER, P. CHASTAGNER. Médulloblastomes. *EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10, 15p.*

54. ANDREW H. KAYE. Brain tumors. *Essential neurosurgery 3^{ème} ed.* (Blackwell publishing) 2005; 6: 64-92.
55. DOUGLAS R. STROTHER, IAN F. POLLACK, PAUL GRAHAM FISHER, JILL V. HUNTER, SHIAO Y. WOO, SCOTT L. POMEROY, LUCY B. RORKE. Tumors of the central nervous system, in: *Principles and practice of pediatric oncology 4th ed.* (LW&W) 2001; 27: 479-526.
56. JUHA E. JÄÄSKELÄINEN, MIKA NIEMELÄ. Hemangioblastoma and von hippel lindau disease. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006;* 15:236-41.
57. B.W. SCHEITHAUER, C. HAWKINS, T. TIHAN, S.R. VANDENBERG, P.C. BURGER. Pilocytic astrocytome. *WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC)2007 1:14-21.*
58. ADEL K. AFIFI, RONALD A. BERGMAN. *Functional neuroanatomy: text and atlas 2nd ed.* (McGraw-hill) 2005.
59. R.E McLENDON, O.D. WIESTLER, J.M. KROS, A. KORSHUNOV, H.-K. Ng. Ependymoma. *WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC) 2007:72-8.*
60. DUANE E. HAINES. Neuroanatomy: an atlas of structure, sections, and systems 6th Ed. *Lippincott Williams & Wilkins 2004.*
61. IAN F. POLLACK, PAUL POLINKO, LELAND A. ALBRIGHT, RICHARD TOWBIN, CHARLES FITZ. Mutism and Pseudobulbar Symptoms after Resection of Posterior Fossa Tumors in Children: Incidence and Pathophysiology. *Neurosurgery. 1995 37(5):885-93.*
62. KAI ARNELL, LEIF OLSEN, THOMAS WESTER. Hydrocephalus. *Pediatric surgery (Springer) 2006; 39: 419-26.*

63. **DUE-TONNESSEN B. J., HELSETH E.** Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery. *Pediatric Neurosurgery* 2007; 43:92-96.
64. **M. CHAABANE, S. ELLOUZE, N. MIKA, M. BEN HAMMOUDA, F. KHOUDJA.** Meningeal melanocytoma: a rare meningeal tumor. *J Radiol* 2003;84:415-6.
65. **LUTZ DÖRNER, MICHAEL J. FRITSCH, ANDREAS M. STARK, HUBERTUS MAXIMILIAN MEHDORN.** Posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis? *Child's Nervous System* 2007; 23(8): 887-90.
66. **H. MEGDICHE BAZARBACHA, S. NAGI, W. DOUIRA, R SEBAI, L. BELGHITH, S. TOUIBI.** Kyste épidermoïde intracrânien spontanément hyperdense. *J. Neuroradiol. (Masson, Paris)* 2004, 31, 150-152.
67. **EL MOSTARCHID B., MAFTAH M., MANSOURI A., EL ABBADI N., BELLAKHDAR F.** Kyste épidermoïde de la fosse cérébrale postérieure avec sinus dermique révélé par un abcès cérébelleuse (a propos d'un cas). *Médecine du Maghreb ; 1998 ; 69 :27-30.*
68. **DARIA RIVA, CESARE GIORGI.** The cerebellum contributes to higher functions during development. Evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. *Oxford journals: Brain, (Oxford University Press)* 2000; 123(5): 1051-61
69. **J. F. HUBER, K. BRADLEY, B. SPEIGLER, M. DENNIS.** Long-Term Neuromotor Speech Deficits in Survivors of Childhood Posterior Fossa Tumors: Effects of Tumor Type, Radiation, Age at Diagnosis, and Survival Years. *J Child Neurol., July 1, 2007; 22(7): 848 - 54.*
70. **A. GUIRAT et al.** Syndrome de turcot : un cas de médulloblastome associé à une tumeur colorectale. *J.I. M. Sfax, N13/14 ; Juin07/Dec07 :34 - 37.*

71. P. STEINBOK, A.SINGHAL, J. MILLS, D.D. COCHRANE, A.V. PRICE. Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis. *Child's Nervous System* 2006; 23(2):171-74.
72. FRITSCH MICHAEL J., DOERNER LUTZ, KIENKE SVEN, MEHDORN H. MAXIMILIAN. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 2005; 103(1): 40-2.
73. F. V. CALENGH, ARNOLD V. D LAAR, CHRIS PLETS, JAN GOFFIN, P. CASAER. Transient Cerebellar Mutism after Posterior Fossa Surgery in Children. *Neurosurgery*. 1995 37(5):894-8.
74. KENNETH W. LINDSAY, IAN BONE, ROBIN CALLANDER, J. VAN GIJN. Localized neurological disease and its management a intracranial. *Neurology and neurosurgery illustrated 3th ed*. 1997; 293-343.
75. LAABOURRI A. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Thèse Méd. Casablanca 1986.
76. CHERQAOUI A. H. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte. *Thèse de Méd. Casablanca* 1992.
77. GUPTA A. K., ROY D. R., CONLAN E. S., CRAWFORD A. H. Torticollis secondary to posterior fossa tumors. *Journal of pediatric orthopedics* 1996; 16(4):505-7.
78. MERGHNI S.E. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant. *Thèse de Méd. Casablanca* 2003.
79. ROUGE Jr., A J RAIMONDI, CHOUX M. DI ROCCO. New Postoperative Clinical Syndromes. In: Posterior Fossa Tumors. *New York, Springer-Verlag* 1993:189-193.

80. **ANDREA JASPERT-GREHL.** Cranial nerve lesions. *Neurophysiol. Lab.* 30 (2008) 153–186.
81. **PARKER R.J.** Childhood Medulloblastoma: Progress and Future Challenges. *Brain and Development* 1999; 21 (2):75-81.
82. **JÜRGEN KONCZAK, BEATE SCHOCH, ALBENA DIMITROVA, ELKE GIZEWSKI AND DAGMAR TIMMANN.** Functional recovery of children and adolescents after cerebellar tumour resection. *Brain*, 2005 ;128 : 1428–1441.
83. **J.-P. GRAFTIEAUX, F. LITRE, P. GOMIS, J.-M. MALINOVSKY.** Chirurgie de la fosse postérieure en décubitus dorsal modifié : faisabilité et intérêt. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation* 23 (2004) 751–754.
84. **VOTH D, SCHWARZ M, GEIBLER M.** Surgical Treatment Of Posterior Fossa Tumors In Infancy And Childhood. Technique and Results. *Neurosurg Rev* 1993; 16: 135-143.
85. **R. SANTHANAM, ANANDH BALASUBRAMANIAM, B.A. CHANDRAMOULI.** Fatal intratumoral hemorrhage in posterior fossa tumors following ventriculoperitoneal shunt. *Journal of Clinical Neuroscience* 2009 ;16 :135-137.
86. **D. J BRAT A. PERRY.** Melanocytic lesions. *WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC) 2007:181.*
87. **MICHAEL J. FRITSCH, LUTZ DOERNER, SVEN KIENKE, AND H. MAXIMILIAN MEHDORN.** Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg (Pediatrics 1)* 103:40-42, 2005.
88. **GUARNIERI J, DERLON J-M, HOUTTEVILLE J-P.** La position ventro-laterale. *Neurochirurgie* 2004 ; 50 (2-3) :105-110.

89. KADIR KOTIL, MUSTAFA E., MUSTAFA A., TURGAY BILGE. Cerebellar Mutism Following Posterior Fossa Tumor Resection in Children. *Turkish Neurosurgery 2008, Vol: 18, No: 1, 89-94.*
90. MARIO SANNA, TAREK KHRAIS, MAURIZIO FALCIONI, ALESSANDRA RUSSO, ABELKADER TAIBAH. The temporal bone: Retrosigmoid-retrolabyrinthine approach. *A manual for dissection and surgical approaches (Thieme) 2006:92-97.*
91. C. DE BOUYN-ICHER, V. MINARD-COLIN, A. ISAPOF, D.-A. KHUONG QUANG, I. REDON, O. HARTMANN. Tumeurs solides malignes néonatales : à propos de 71 cas. *Archives de pédiatrie 13 (2006) 1486-1494.*
92. FRITSCH MICHAEL J., DOERNER LUTZ, KIENKE SVEN, MEHDORN H. MAXIMILIAN. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. *Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005, vol. 103, n°1, pp. 40-42.*
93. FISHER G, FISHER C, REMOND J. Hearing preservation in acoustic neuroma surgery. *J. Neurosurgery 1992; 72 910-17.*
94. GILBERTSON RICHARD J. Medulloblasma: Signaling a Change in Treatment. *The Lancet Oncology 2004; 5:209-218.*
95. J. GRILL, S. PUGET, E. DE CARLI, L. AMOROSO, M. TAYLOR, R. BRAUNER, et al. Tumeurs cérébrales de l'enfant : morbidité et suivi à l'âge adulte. *Neurochirurgie, 2008 ;54:623-641.*
96. STEINBOK, P., SINGHAL, A., MILLS, J., COCHRANE, D., PRICE, A. Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis. *Child's Nervous System, 2007;23(2):171-175.*

97. PHILIPPE METELLUS, MARYLIN BARRIE, DOMINIQUE FIGARELLA-BRANGER, OLIVIER CHINOT, ROCH GIORGI, JOANNY GOUVERNET, ANNE JOUVET⁵ et JACQUES GUYOTAT. Multicentric French study on adult intracranial ependymomas: prognostic factors analysis and therapeutic considerations from a cohort of 152 patients. *Brain* (2007); 130: 1338-1349.
98. A. DARBI, D. BASSOU, A. KHARRAS, R. BOUCHAIB, M. MAHI, N. AZIZ et al. Lésion de l'angle ponto-cérébelleux droit. *Feuillets de Radiologie* 2007, 47, n° 2, 124-128.
99. P. SAINT-BLANCARD, O. GOASGUEN, M. KOSSOWSKI, R. DULOU. Une tumeur primitive rare de l'angle ponto-cérébelleux : le schwannome mélanocytaire, une tumeur pigmentée au pronostic réservé. *La Revue de médecine interne* 29 (2008) 587-590.
100. SCHNEIDER J. H., RAFFEL C., MACOMB J. G. Benign cerebellar astrocytomas of childhood. *Neurosurgery* 1992, 30: 58-63.
101. D. FIGARELLA-BRANGER, P. METELLUS, M. BARRIE, A. MAUES DE PAULA, C. FERNANDEZ, M. POLIVKA, A. VITAL et al. Épendymomes intracrâniens de l'adulte. Diagnostic histologique et facteurs histopronostiques. *Neurochirurgie* 53 (2007) 76-84.
102. KIRK E.A, HOWARD V.C, SCOTT C.A. Description Of Posterior Fossa Syndrom In Children After Posterior Fossa Brain Tumor Surgery. *J. Pediat Oncol Nurs* 1995; 12 (4):181-187.
103. L. YAZIGI-RIVARD, C. MASSEROT, J. LACHENAUD, I. DIEBOLD-PRESSAC, A. APRAHAMIAN, D. AVRAN, F. DOZ. Le médulloblastome de l'enfant. *Archives de pédiatrie* 2008;15:1794-1804.

104. LOTFI KOCHBATI, NOUREDDINE BOUAOUINA, DALEND A HENTATI, CHIRAZ NASR, MOUNIR BESBES, FAROUK BENNA, et al. Métastases extranévraxiques du médulloblastome : aspects cliniques et facteurs de risque. *Cancer/Radiothérapie* 10 (2006) 107-111.
105. MAJA STEINLIN, SARA IMFELD, PRISCA ZULAUF, EUGEN BOLTSHAUSER, KARL-OLAF LOÈVBLAD et al. Neuropsychological long-term sequelae after posterior fossa tumour resection during childhood. *Brain* (2003), 126, 1998-2008.
106. CORIENE E CATSMAN-BERREVOETS, HUGO R, VAN DONGEN, PAUL G H MULDER, DANIEL PAZ Y GEUZE, PHILIPPE F PAQUIER et al. Tumour type and size are high risk factors for the syndrome of "cerebellar" mutism and subsequent dysarthria. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1999;67 :755-757.
107. KANNA K. GNANALINGHAM, JESUS LAFUENTE, DOMINIC THOMPSON, WILLIAM HARKNESS, AND RICHARD HAYWARD. Surgical procedures for posterior fossa tumors in children: does craniotomy lead to fewer complications than craniectomy? *J Neurosurg* 2002 ; 97:821-826.
108. G. WILMS, PH. DEMAEREL S. SUNAERT. Intra-axial brain tumours. *Eur. Radiol.* (2005) 15: 468-484.
109. J. BOUTON. Primary melanoma of the leptomeninges. *J. clin. Path.* (1958), 11:122-127.
110. KHRAIS TH, FALCIONI M, TAIBAH A, AGARWAL M, SANNA. Cerebrospinal fluid leak prevention after translabyrinthine removal of vestibular schwannome. *Laryngoscope* 2004;114:1015-20.
111. L. KOCHBATI, I. GHORBEL, N. CHAARI, M. BESBES, M. MAALEJ. Rechute frontale du médulloblastome Causes et conséquences (à propos d'un cas). *Cancer/Radiothérapie* 12 (2008) 860-862.

112. X. COMBAZ, N. GIRARD, D. SCAVARDA, F. CHAPON, S. PINEAU, O. LEVRIER, et al. Imagerie des tumeurs cerebrales de l'enfant. *Journal of neuroradiology* 2008 ; 35 : 261—267.
113. BRANDES A. A., PARIS M. K. Review of the pronostic factors in medulloblastoma of children and adultes. *Crit rev oncol hematol* 2004; 50 (2):121-8.
114. DUFFNER P.K., HOROWITZ M.E., KRISCHER J.P, FRIEDMAN H.S, BURGER P.C., COHEN M.E., et al. Postoperative chemotherapy and delayed radiation in children less than three years of age with malignant brain tumors. *N Engl J Med* 1993; 328 (24): 1725-31.
115. B. LACOUR, E. DESANDES, N. MALLOL, D. SOMMELET. Le registre lorrain des cancers de l'enfant : incidence, survie 1983-1999. *Archives de pédiatrie* 2005 ; 12 :1577-1586.
116. G NÖEL, J. MERRER. Médulloblastome de l'adulte. Expérience de l'hôpital d'instruction des armée du val-de-grâce (1975-1994) et revue de la littérature. *Cancer/radiothérapie* 1997 ; 1 :60-7.
117. YOON JUNG CHOI, TAI SEUNG KIM. Histopathological analysis of posterior fossa tumor. *Korean j path* 1994; 28:228-34.
118. J.F. SCHNEIDER, A. VIOL, S. CONFORT-GOUNY, K. AYUNTS, Y. LE FUR, P. VIOUT, et al. Tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant : apport des techniques d'imagerie avancées. *Journal of Neuroradiology* 2007 ; 34 :49-58.
119. EBERHAT CG, KERPNER JL, GOLDTHWAITE PT, KUN LE, DUFFNER PK, FRIEDMAN HS, STROTHER DR, BURGER PC. Histopathologic grading of medulloblastomas. *Cancer* 2002; 94 (2): 552-60.

120. SAMII M, MATTHIES C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuronomas). Hearing function in 1000tumors resections. *Neurosurg* 1997; 40:248-262.
121. BERNT JOHAN DUE-TØNNESEN, EIRIK HELSETH. Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery. *Pediatric Neurosurgery* 2007;43:92-96.
122. SANTAMARTA D; BLAZQUEZ J A; MAILLO A; MUÑOZ A; CABALLERO M; MORALES F. Analysis of cerebrospinal fluid related complications (hydrocephalus, fistula, pseudomeningocele and infection) following surgery for posterior fossa tumors. *Neurocirugía (Asturias, Spain)*2003;14(2):117-26.
123. ALEXANDER G. BIEN, BRADLEY BOWDINO, GARY MOORE AND LYAL LEIBROCK. Utilization of Preoperative Cerebrospinal Fluid Drain in Skull Base Surgery. *Skull Base*. 2007; 17(2): 133-139.
124. S. M. ABDOLLAHZADEH-HOSSEINI, H. REZAISHIRAZ AND F. ALLAHDINI. Management of hydrocephalus in posterior cranial fossa tumors. *Acta Medica Iranica*, 2006; 44(2):89-94.
125. GEOFFREY T. MANLEY AND WILLIAM DILLON. Acute posterior fossa syndrome following lumbar drainage for treatment of suboccipital pseudomeningocèle. *J Neurosurg*, 2000 92:469-474.
126. DEBORAH DOXEY, DEREK BRUCE, FREDERICK SKLAR, DALE SWIFT, KEN SHAPIRO. Posterior Fossa Syndrome: Identifiable Risk Factors and Irreversible Complications. *Pediatric Neurosurgery* 1999; 31:131-136.
127. ANTHONY J. CUNNINGHAM, DAVID HOURIHAN. The sitting position in neurosurgery – unresolved hemodynamic consequences. *Canadian Journal of Anesthesia* 2007;54:497-500.

128. KIRK EA, HOWARD VC, SCOTT CA. Description of posterior fossa syndrome in children after posterior fossa brain tumor surgery. *J. Pediatric Oncology Nurs.* 1995; 12(4):181-7.
129. D. COUANET, C. ADAMSBAUM. Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. *J Radiol.* 2006; 87:732-47.
130. CORTNEY WOLFE-CHRISTENSEN, LARRY L. MULLINS, JAMES G. SCOTT, RENÉ Y. McNALL-KNAPP. Persistent psychosocial problems in children who develop posterior fossa syndrome after medulloblastoma resection. *Pediatric Blood & Cancer* 2007; 49:723-726.
131. HENRY C. TAUSH AND RAYMOND MILLER. Anesthesia for posterior fossa surgery in the sitting position. *Bulletin of New York academy of medicine* 1983; 59 (9): 772-83.
132. MORELLI D., PIROTTE B., LUBANSU A., DETEMMERMAN D., AEBY A. et al. Persistent hydrocephalus after early surgical management of posterior fossa tumors in children: is routine preoperative endoscopic third ventriculostomy justified? *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 2005; 103(3): 247-52.