



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2013

THESE N° 46

La prise en charge neurochirurgicale des craniopharyngiomes intra-crâniens. Expérience du service de Neurochirurgie CHU Med VI Marrakech

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2013

PAR

Mlle. **Zaina ELABADI**

Née le 21 Juin 1986 à CHTOUKA AIT BAHA

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Craniopharyngiome – Région sellaire – L'enfant – Imagerie – Chirurgie

JURY

Mr. **S. AIT BENALI**

Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

Mr. **M. LMEJJATI**

Professeur agrégé de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

Mr. **H. GHANNANE**

Professeur de Neurochirurgie

Mr. **A.R. ELADIB**

Professeur agrégé d'Anesthésie-réanimation

Mme. **I. AIT SAB**

Professeur de Pédiatrie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رب اوزعني ان اشكر نعمتك التي
انعمت علي وعلى والدي
وان اعمل صالحا ترضاه
وادخلني برحمتك في
عبادك الصالحين.

صدق الله العظيم



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur

Déclaration Genève, 1948.



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche et la coopération

: Pr. Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen à la pédagogiques

: Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A

ASRI	Fatima	Psychiatrie
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BENELKHAIAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
		stomatologie et chirurgie maxillo
MANSOURI	Nadia	faciale
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A

SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS AGREGES

ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
ARSALANE	Lamia	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BOUKHIRA	Abderrahman	Biochimie-Chimie (Militaire)
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B

ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie
ADALI	Nawal	Neurologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anesthésie Réanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)

ALJ	Soumaya	Radiologie
AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale
BELKHOUCHE	Ahlam	Rhumatologie
BENALI	Abdeslam	Psychiatrie (Militaire)
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUAT	Aicha	Pédiatrie
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)

DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL IDRISSI SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MEHDI	Atmane	Radiologie (Militaire)
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique A
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie

HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique B
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B (Militaire)
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie

OUBAHA	Sofia	Physiologie
OUERIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie A
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SERHANE	Hind	Pneumo-Phtisiologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

L'amour, le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que



Je dédie cette thèse...



A mes très chers parents ELABADI SAID ET ERHAIMI KHADIJA
Vous avez fait de votre vie une succession de sacrifices et d'oublis de soi
afin que mes frères et moi ne manquions de rien.
Très tôt, vous avez su nous inculquer la soif d'apprendre et la volonté de
réussir.

En ce jour, j'aimerais vous dire que je suis fier de vous et j'espère que vous
l'êtes aussi de votre fils.

Tant de renoncements et d'abnégations par amour pour ses enfants, il
faut le faire.

Recevez à travers ces modestes mots l'expression de mon profond
attachement et de ma gratitude éternelle.

Puisse le seigneur vous accorder de jouir du fruit de votre labeur.
On ne choisit pas ses parents mais soyez rassurés que je vous aurais
choisis si c'était le cas.

Ce travail le vôtre.

DIEU PRESEVE NOTRE FAMILLE.

A mon cher frère MOHAMED et sa femme JAMILA
A mon cher frère ELHOUSSINE et sa femme ESSADIA
A ma chère sœur FATIMA et son époux SAID
A ma chère sœur JAMILA et son époux MUSTAPHA
A ma chère sœur MINA et son mari MOHAMED
A ma très chère petite sœur MARYAME

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit
témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse Dieu
vous procurer bonheur et prospérité.

A ma grand-mère AICHA

L'affection et l'amour que je vous porte sont sans limite.
Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous unit.

*A tous mes oncles et tantes, mes cousins et cousines,
A toute la famille ELABADI, ERHAIMI, AIT SI, BOUGARBA.*

*L'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite.
Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous
unissent.*

*Puisse dieu vous préserver et vous procurer tout le bonheur et la prospérité et vous
aide à réaliser tous vos rêves.*

A mes très chers amis (es)

*Ibtihal elmasrioui, latifa elmhamdi; farah lktaibi; hana elmansouri; aicha ben chikh;
habiba elbkay; idder karim; mohamed outouf; abderrahmane zadim; amina zadim;
mohamed izri; abdelhadi elmessoudi; mustapha elkourati.*

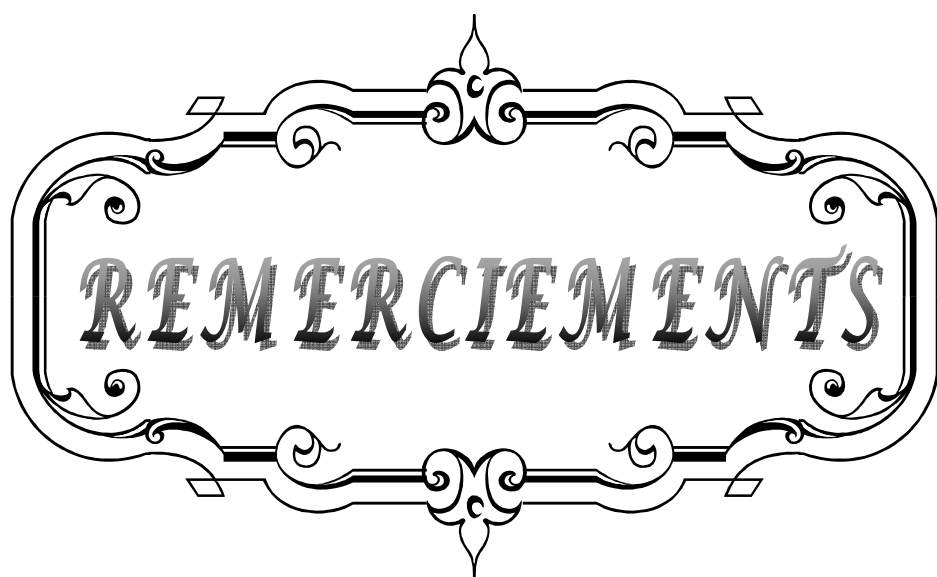
*Vous êtes pour moi plus que des amis! Je ne saurais trouver une expression
témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous porte.
Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie*

A mes amis(es) et collègues,

*A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à
tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en
témoignage de ma reconnaissance et de mon respect.*

Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer



*A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR SAID AIT BENALI
Professeur de neurochirurgie au CHU Mohammed VI*

*Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous avez donné en acceptant
de présider notre jury de thèse.*

*Nous vous exprimons notre profonde admiration pour la sympathie et la modestie qui
émanent de votre personne.*

Veillez considérer ce modeste travail comme expression de notre reconnaissance.



*A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE MONSIEUR LE
PROFESSEUR MOHAMED LMEJJATI*

Professeur agrégé de neurochirurgie au CHU Mohammed VI

*Malgré vos multiples préoccupations, vous avez bien voulu nous confier ce
travail et le diriger.*

Vos qualités humaines et professionnelles nous ont toujours marqué.

Votre disponibilité et votre acharnement nous inspirent un grand respect.

Veillez trouver, ici, le témoignage de notre estime et de notre sincère gratitude.



*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR
LHOCEINE GHANNANE*

Professeur agrégé de neurochirurgie au CHU Mohammed VI

*Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait de vous voir parmi nos
membres de jury.*

En acceptant de juger notre travail, vous nous accordez un très grand honneur.

Veillez trouver, cher maître, dans ce travail, l'expression de notre profond respect .



*A MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR:
AHMED-GHASSAN EL ADIB*

Professeur agrégé d'anesthésie-réanimation au CHU Mohammed VI

Vous avez accepté très spontanément de faire partie du jury.

*Je vous remercie de votre enseignement et vos connaissances
transmises avec générosité lors de mon passage dans votre service.*

*Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de mon profond respect
et mon entière gratitude.*



*A MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MADAME LE PROFESSEUR:
I MANE AIT SAB*

Professeur agrégé de pédiatrie au CHU mohammed VI

*Aucune expression ne saurait témoigner de ma gratitude et de la
profonde estime que je porte à votre personne. Votre aide à la réalisation
de ce travail était d'un grand apport.*

Veillez accepter, Professeur, l'expression de mes remerciements les plus distingués.

*A tout le personnel du service de neurochirurgie au CHU Mohammed VI à
Marrakech*

En témoignage de ma gratitude et de mes remerciements.

*A TOUTE PERSONNE QUI, DE PRÈS OU DE LOIN, A CONTRIBUÉ À
LA RÉALISATION DE CE TRAVAIL.*

ABBREVIATIONS

A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork and flourishes at the top, bottom, and sides. The word "ABBREVIATIONS" is centered within the frame in a stylized, italicized, all-caps serif font.

Liste des abréviations

CHU: Centre hospitalier universitaire.

CP: Craniopharyngiome.

CV: Champs visuel.

AV: Acuité visuelle.

FO: Fond d'œil.

TDM: Tomodensitométrie.

IRM: Imagerie par résonance magnétique.

PDC: Produit de contraste.

A: Adulte.

E: Enfant.

HLH: Hémianopsie latérale homonyme.

HBT: Hémianopsie bitemporale.

V3: Troisième ventricule.

VL: Ventricule latéral.

T3: Thyroxine.

T4: Tri-iodothyroxine.

TSH: Thyroid stimulating hormone.

GH: Growth hormone.

FSH-LH: Follide stimulating hormone-luteinizing hormone.

LH-RH: Luteinizing hormone releasing factor.

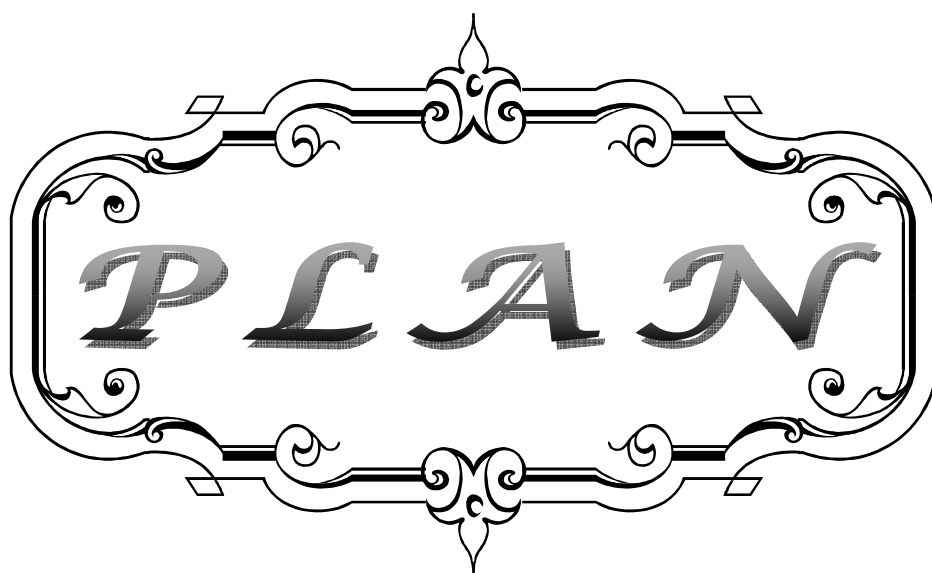
ADH: Hormone Antidiurétique.

LCR : Liquide céphalorachidien.

TEP: Tomographie par émission de positrons.

TEMP: Tomographie d'émission monophotonique.

IMRT: intensity modulated radiation therapy.



INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES:	3
I-PATIENTS	4
II-METHODE D'ETUDE	4
RESULTATS:	6
I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:	7
1-FREQUENCE	7
2-REPARTITION DES CAS SELON LES ANNEES	7
3-REPARTITION DES CAS SELON L'AGE	8
4-REPARTITION DES CAS SELON LE SEXE	8
II-DONNEES CLINIQUES:	10
1-DELAJ DIAGNOSTIC	10
2-TABLEAU CLINIQUE :	10
1-1 SYNDROME TUMORAL	10
1-2 SYNDROME OPTO-CHIASMATIQUE	12
1-3 SYNDROME ENDOCRINIEN	12
III-DONNEES RADIOLOGIQUES:	13
1-IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :	13
1-1 TUMEUR	13
1-2 EXTENSION TUMORALE:	16
2-TOMODENSITOMETRIE (TDM):	16
2-1 TUMEUR:	16
2-2 EXTENSION TUMORALE	18
IV-DONNEES BIOLOGIQUES:	25
1- DOSAGES HORMONAUX	25
2- AUTRES DOSAGES BILOGOQUES	26
3- TRAITEMENT MEDICAL	26
V-DONNEES CHIRURGICALES:	26
1-VOIE D'ABORD CHIRURGICALES :	26
1-1 ABORDS DIRECTS	26
1-2 DERIVATION DE L'HYDDROCEPHALIE	27
2-QUALITE DE L'EXERESE	27
VI-LES TRAITEMENTS ADJUVANTS :	28
1- RADIOTHERAPIE	28
2- CHIMIOTHERAPIE	29
VII-DONNEES EVOLUTIVES :	29
1-EVOLUTION A COURT TERME:	29
1-1 COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES	29
1-2 MORTALITE	30
1-3 RESULTATS VISUELS	30
2- EVOLUTIN A LONT TERME:	30
1-1 REcul	30

1-2 RECIDIVES OU REPRISES TUMORALES.....	31
DISCUSSION.....	35
I-DONNEES EPEDEMOLOGIQUES:.....	36
1 – INCIDENCE.....	36
2 – AGE ET SEXE.....	36
II- DONNEES CLINIQUES:.....	37
1 – DELAI DIAGNOSTIC.....	37
2 – CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE ET EXAMEN CLINIQUE :.....	38
III-DONNEES RADIOLOGIQUES:.....	45
1 – IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.....	45
2 –TOMODENSITOMETRIE.....	47
3 –SEMILOGIE RADIOLOGIQUE.....	48
4 –SEMILOGIE IRM.....	49
5 –SEMILOGIE TDM.....	53
IV-EXAMENS BIOLOGIQUES AU DIAGNOSTIC.....	54
V-MODALITES THERAPEUTIQUES:.....	55
1 – INTRODUCTION.....	55
2- TRAITEMENT CHIRUGICAL.....	56
3- RADIOTHERAPIE.....	64
4- CHIMIOOTHERAPIE.....	68
5- CHOIX THERAPEUTIQUE.....	71
VI-DONNEES EVOLUTIVES :.....	72
1 –EVOLUTION A COURT TERME.....	73
2-EVOLUTION A LONG TERME.....	80
3-RESULTATS DE LA CHIMOIOOTHERAPIE INTRACAVITAIRE PAR BLEOMYCINE.....	89
4-RESULTATS DE LA RADIOTHERAPIE.....	90
CONCLUSION.....	95
RESUMES.....	97
ANNEXES.....	101
BIBLIOGRAPHIE.....	114

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. Inside the frame, the word "INTRODUCTION" is written in a bold, serif, all-caps font.

INTRODUCTION

Le crâniopharyngiome (CP) est une tumeur intra-crânienne bénigne, développée à partir des résidus embryonnaires du tractus crânio-pharyngé. Le CP est connu aussi sous le nom d'admantinome, aménoblastome, tumeur de la poche de Rathke ou encore tumeur du tractus hypophysaire (1,2).

Le CP est une tumeur dysembryonnaire assez rare qui se présente soit sous forme kystique, charnue ou mixte. Quatre-vingt-dix % des CP sont kystiques ou mixtes et sont souvent accompagnés de calcifications (3).

La clinique se caractérise par un trépied sémiologique, neurologique, ophtalmologique et endocrinien.

En dépit de son aspect histologiquement bénin, le CP montre des caractéristiques semi-malignes et engendre des complications sérieuses en raison de sa localisation, sa tendance à récidiver, son extraordinaire potentiel d'extension et ses adhérences aux structures nobles avoisinantes. D'ailleurs, le traitement de cette tumeur représente un sujet à controverses qui a suscité de nombreux débats polémiques sur la meilleure attitude thérapeutique (4).

L'imagerie médicale représentée par la tomodensitométrie (TDM) et surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM), a révolutionné l'approche diagnostique de cette tumeur. L'IRM est actuellement l'examen de référence dans le bilan de cette pathologie, permettant ainsi la visualisation directe de la tumeur, l'étude de son extension, l'exploration pré-opératoire et le suivi post-thérapeutique (5,6).

Malgré la nette diminution de la mortalité péri-opératoire constatée grâce au développement des techniques microchirurgicales, aux progrès de l'anesthésie réanimation et aux méthodes de substitution hormonales, les taux de morbidité post-chirurgicale et de récurrence tumorale restent élevés. Le pronostic se pose essentiellement en terme de séquelles endocriniennes et neurologiques, et de troubles neuropsychologiques et psychopathologiques parfois très invalidants (7, 8).

L'objectif de ce travail est de mettre en lumière les particularités épidémiologiques clinico-pathologiques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives du CP, en comparant les résultats à ceux de la littérature.

MATERIELS & METHODES

I. Patients:

Il s'agit d'un travail porté sur une série de 26 cas de craniopharyngiomes (CP) colligés au service de neurochirurgie CHU Mohamed VI- Marrakech sur une période de 12 ans allant de 2001 à 2012.

1. Les critères d'inclusion :

Patients opérés atteints de CP au service de neurochirurgie du CHU Mohamed VI du Marrakech.

2. Les critères d'exclusion :

Par ailleurs, et dans le cadre de notre étude, nous avons exclu 19 patients, il s'agissait de:

- Dix patients sans confirmation anatomopathologique du CP
- Neuf patients ayant des dossiers médicaux inexploitable.

II. Méthode d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective que nous avons effectuée par l'exploitation des dossiers médicaux d'hospitalisation du service de neurochirurgie et des registres du bloc opératoire central de l'hôpital Ibn Tofail, du CHU MOHAMED VI de Marrakech.

Une fiche d'exploitation a été établie dont le but est de recueillir des données cliniques, para-cliniques pré-opératoire, ainsi que les attitudes thérapeutiques

Tous nos patients ont bénéficiés d'un examen clinique minutieux : général, de tous les appareils (neurologique et endocrinien), et de consultations spécialisées selon les signes d'appel.

L'exploration radiologique dans notre série repose sur :

- L'imagerie par résonance magnétique cérébrale a été réalisée dans 16 cas, en coupes axiales, coronales et sagittales de 3 et 6 mm d'épaisseur. Les séquences ont été réalisées en spin écho T1, T2, Flair et T1 avec injection de Gadolinium.
- un examen tomodensitométrique, réalisé avant et après injection intraveineuse du produit de contraste, en coupes axiales et coronales de 3 et 5 mm d'épaisseur. L'étude était faite en fenêtres Parenchymateuse et osseuse (17 cas dont 7 ont été complétés par une IRM).

L'évaluation complète des fonctions antéhypophysaires, systématique, quelque soit le volume du CP, s'assure de l'absence d'une insuffisance hormonale, même en l'absence de signes cliniques. Cependant un bilan endocrinien pré-opératoire n'a été réalisé que dans 7 cas dans notre série.

Nous avons rapporté les différentes méthodes thérapeutiques adoptés pour traiter la tumeur initiale et la récurrence ou reprise évolutive.

- L'indication opératoire a été posée chez tous les patients de notre série, la voie fronto-ptériorale unilatérale a été réalisée dans la plupart des cas, d'autres voies ont été utilisées, néanmoins. On a eu recours dans bon nombre de cas à des méthodes de dérivation.
- Les traitements adjuvants (RTH-CHT) n'ont été réalisés que dans peu de cas à cause des difficultés socio-économiques et de l'absence d'un centre de radiothérapie au niveau du CHU Mohamed VI- Marrakech.
- Le traitement médical substitutif

Le diagnostic a été retenu sur l'aspect radiologique (TDM, IRM). Il a été confirmé histologiquement chez tous les patients par l'étude de la pièce opératoire chez tous les patients.

Nous avouons que la partie concernant l'évolution de l'étude nous a semblé assez difficile, néanmoins nous avons réuni un bon nombre d'informations des malades lors de leur rendez-vous de consultation, sauf les malades perdus de vue.

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and flourishes. Inside the frame, the word "RESULTS" is written in a bold, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

RESULTS

I. Données épidémiologiques:

1. Fréquence:

Sur une période de 12 ans comprise entre Janvier 2001 et Décembre 2012, 26 cas de CP ont été colligés au Service de la neurochirurgie CHU Mohamed VI- Marrakech sur un nombre total de 1002 tumeurs intracrâniennes tous âges confondus sur la même période, soit une incidence de 1,5% (Figure 1).

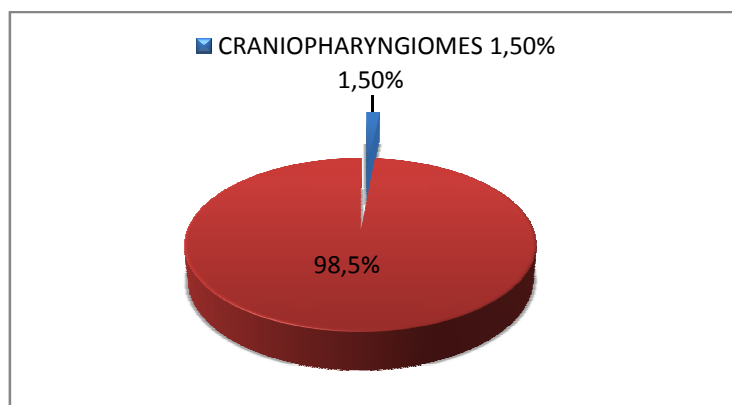


Figure 1 : Fréquence des Craniopharyngiomes par rapport à l'ensemble des tumeurs intra-crâniennes.

Ces CP représentaient 36% par rapport aux adénomes hypophysaires (Figure 2).

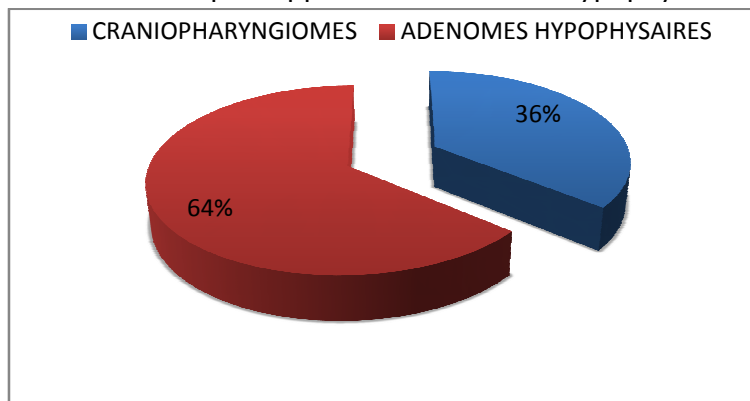


Figure 2 : Fréquence des craniopharyngiomes par rapport aux adénomes hypophysaires

2. Répartition des cas selon les années :

Dans notre série, 26 cas de CP ont été hospitalisés entre 2001 et 2012 avec une moyenne d'hospitalisation de 2 cas par an et une nette augmentation de ce nombre durant les années 2008 et 2012.

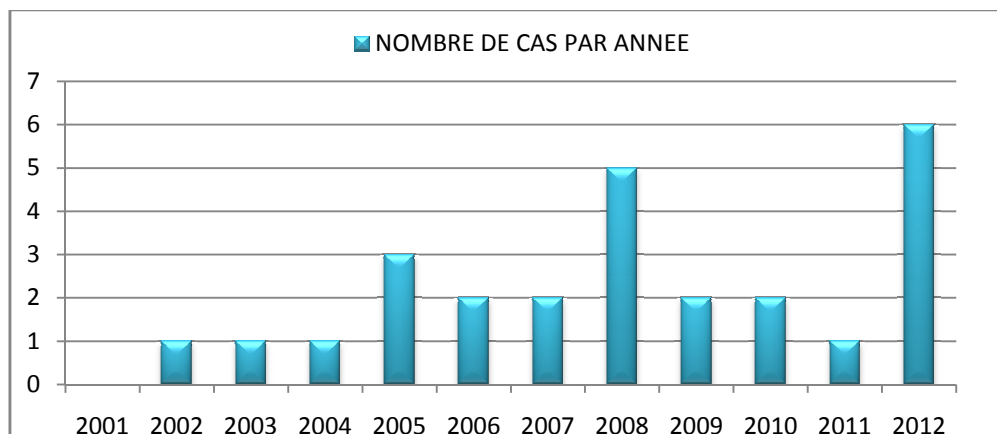


Figure : Répartition de cas selon les années

3. Répartition des cas selon l'âge:

L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic était de 16,5 ans avec des extrêmes de 1 à 56 ans.

Les enfants (âge $\leq$ 16 ans) représentent plus de la moitié des patients de notre série, soit 69% (18 / 26), avec un maximum de nombre de cas dans la tranche d'âge entre 9 et 16 ans (Figure 4).

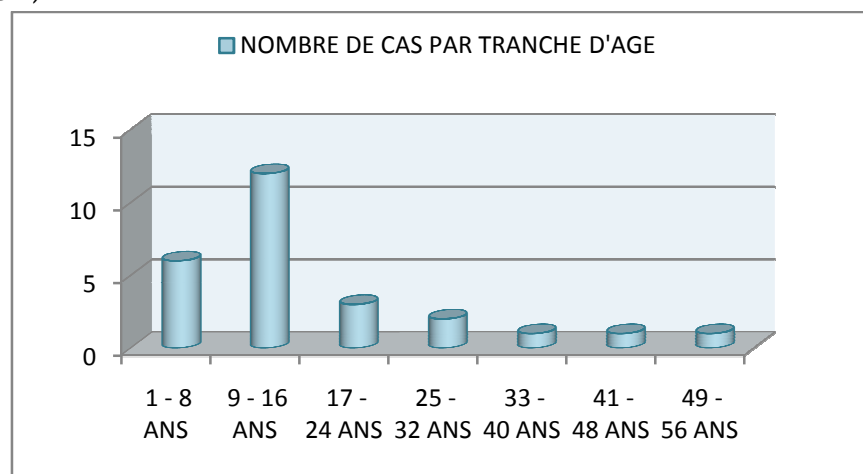


Figure 4: Répartition des cas selon l'âge

4. Répartition des cas selon le sexe:

Notre population se compose de 15 cas de sexe masculin (57,7%) et de 11 cas de sexe féminin (42,3%), soit un sex- ratio de 1,3 (Figure 5).

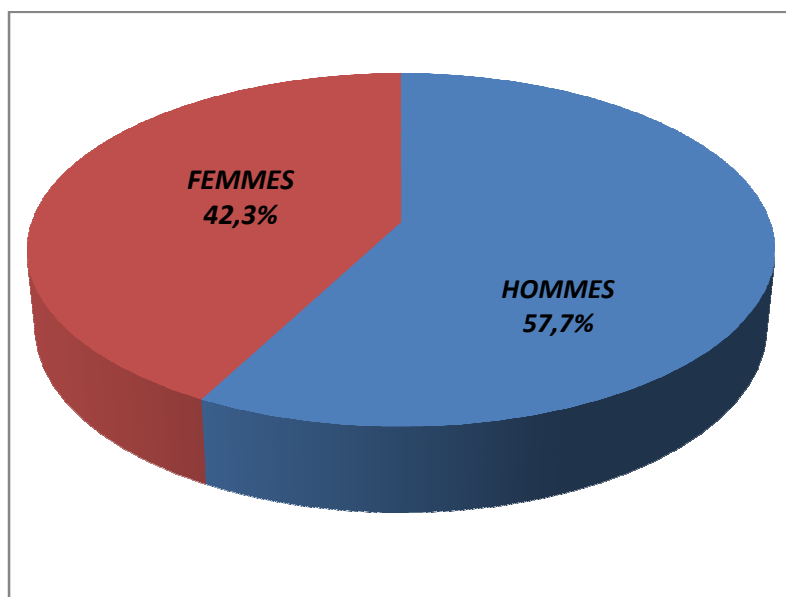


Figure 5: Répartition des cas selon le sexe

La population pédiatrique se compose de 9 enfants de sexe masculin et 9 de sexe féminin, soit un sex-ratio de 1 (Figure 6).

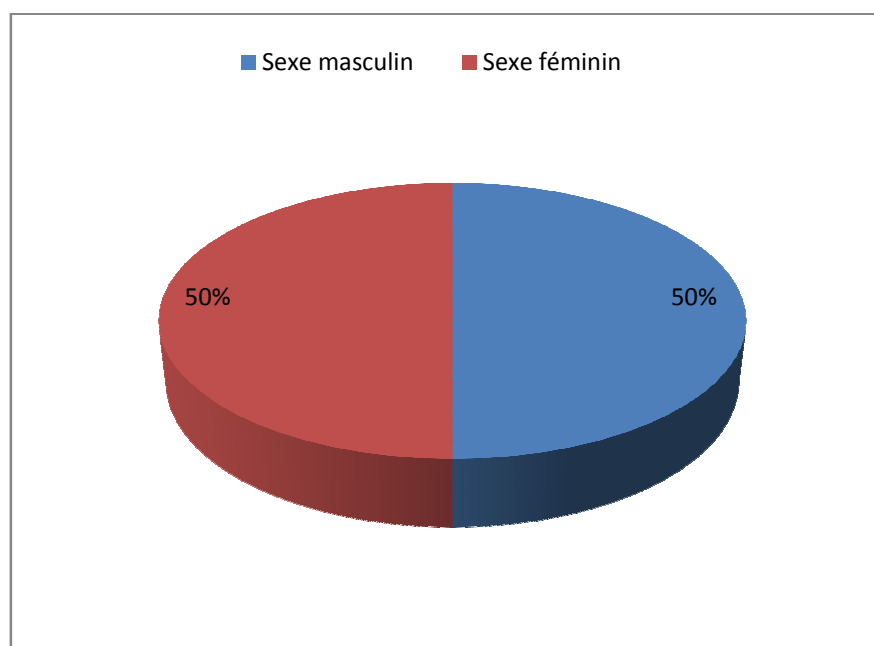


Figure 6: Répartition des malades de moins de 16 ans selon le sexe

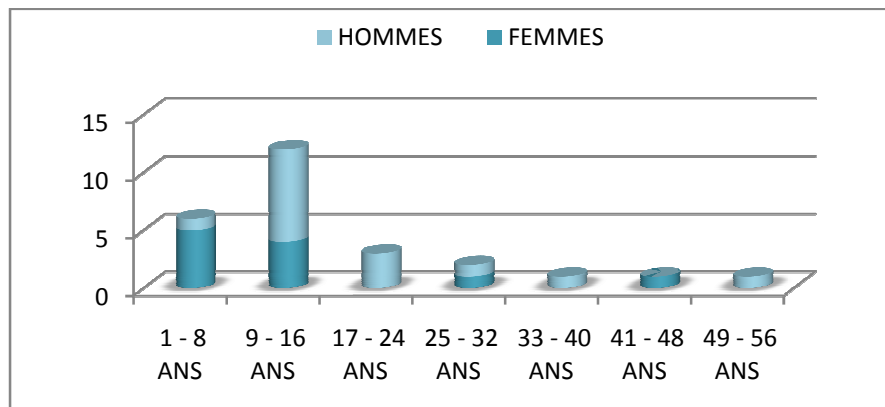


Figure 7: Répartition selon âge et sexe

II. Données cliniques :

1. Délai diagnostic :

Le délai diagnostic varie dans notre série de 5 jours à 5 ans avec une moyenne de 10 mois.

2. Tableau clinique :

La plupart des patients étaient poly-symptomatiques, ces manifestations étaient dominées par le syndrome d'hypertension intracrâniens (HTIC) et les troubles visuels, et à moindre fréquence les troubles endocriniens.

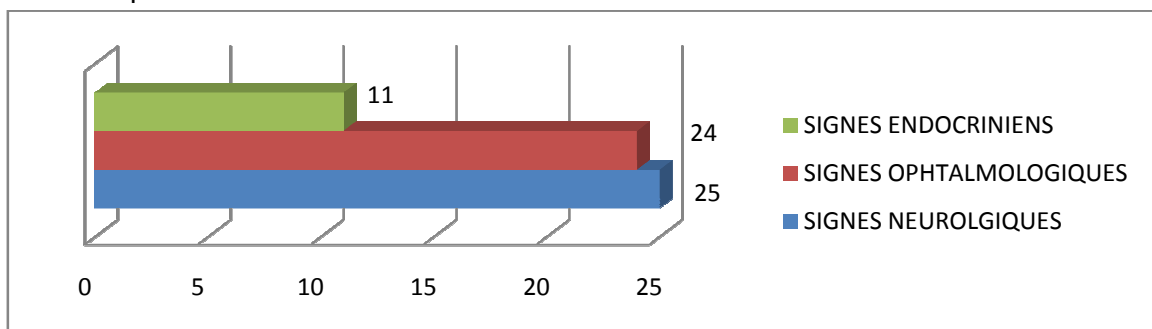


Figure 8: Incidence des signes cliniques

2-1 Syndrome tumoral :

Le syndrome d'HTIC a constitué la principale plainte neurologique et le maître symptôme des patients. Il a été retrouvé chez 25 patients (complet ou incomplet), soit 96% des cas.

Le tableau ci-dessous illustre la fréquence des signes neurologiques dans notre série.

Tableau I: Incidence des signes neurologiques dans notre série

Signes neurologiques		Adultes	Enfants	Total
Syndrome d'HTIC		7	18	25 (96%)
Paralysie oculomotrice: III	unilatérale	1	0	1 (4%)
	Bilatérale	0	0	0
VI	unilatérale	1	1	2
	bilatérale	0	0	0
Déficit moteur		1	0	1
Syndrome du sinus caverneux (III, IV, V1, VI)		1	0	1
Irritation pyramidale		0	1	1
Crise convulsive		1	3	4 (15%)
Syndrome frontal		1	0	1
Paralysie faciale		2	0	2

Le fond d'œil (FO) a été apprécié chez 24 patients sur 26. Au FO, il existait une pâleur uni ou bilatérale, témoin de l'atrophie optique dans 12 cas, un œdème papillaire par HTIC dans 8 cas, un syndrome de Foster-Kennedy dans 3 cas. Le FO était normal aux deux yeux dans 1 cas.

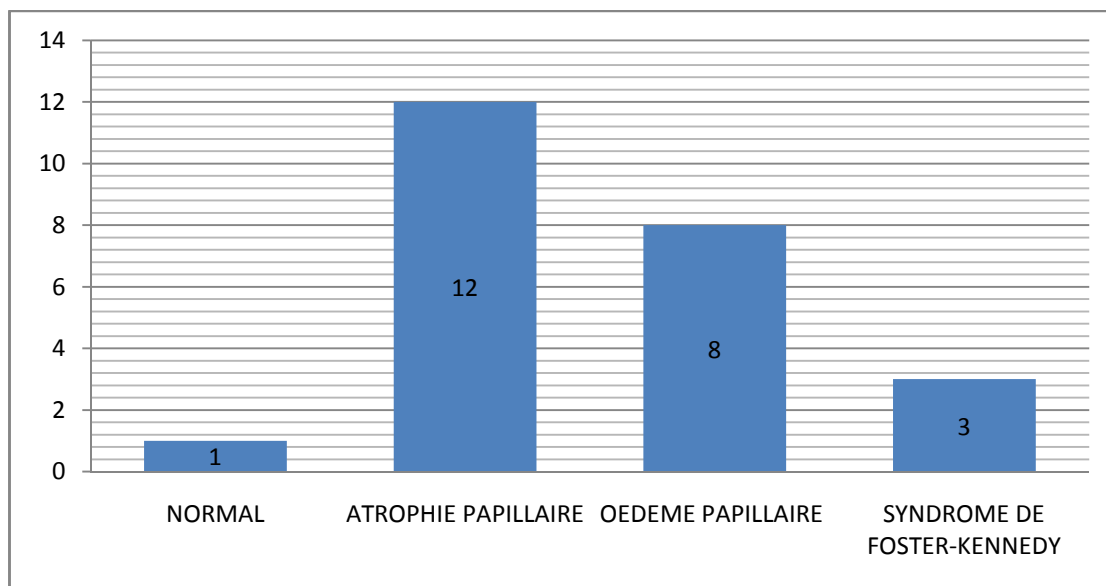


Figure 9: Anomalies du fond d'œil dans notre série

2-2Syndrome opto-chiasmatique :

Quasiment toujours présents, les signes ophtalmologiques ont fréquemment représenté une des premières manifestations cliniques de la tumeur.

A l'examen ophtalmologique chez nos patients, 24 cas, soit 92,3% avaient une atteinte visuelle, cette atteinte était sévèrement touchée dans 5 cas, soit 20%.

Le tableau ci-dessous illustre les données de l'acuité visuelle (AV) dans notre série.

Tableau II: Données de l'acuité visuelle dans notre série

Acuité visuelle		Enfant	Adulte	Total
Cécité	Unilatérale	0	0	0
	Bilatérale	4	1	5
Baisse de l'acuité visuelle	Unilatérale	0	0	0
	Bilatérale	14	5	19

Le champ visuel (CV) n'a été réalisé que chez 8 patients et a objectivé :

- Une hémianopsie bitemporale dans 4 cas.
- Une hémianopsie latérale homonyme 1 cas.
- Scotome central dans 1 cas.
- Champs visuel normal dans 2 cas.

2-3Syndrome endocrinien :

Les signes endocriniens sont souvent négligés et sont rarement un motif principal de consultation, car il est méconnu ou négligé. Pourtant, il précède fréquemment les signes visuels ou neurologiques de plusieurs mois ou années.

Des signes cliniques d'insuffisance antéhypophysaire existaient chez 11 patients, soit 42% dans notre série.

Le retard staturo-pondéral était le maître symptôme endocrinien chez l'enfant dans notre série, il a été retrouvé chez 6 cas, soit 23%.

Trois patients avaient un syndrome polyuro-polydipsique témoin d'un diabète insipide soit 11,5% dans notre série.

Deux patients avaient un retard pubertaire, soit 7,7% dans notre série.

La figure ci-dessous illustre l'incidence des signes endocriniens dans notre série.

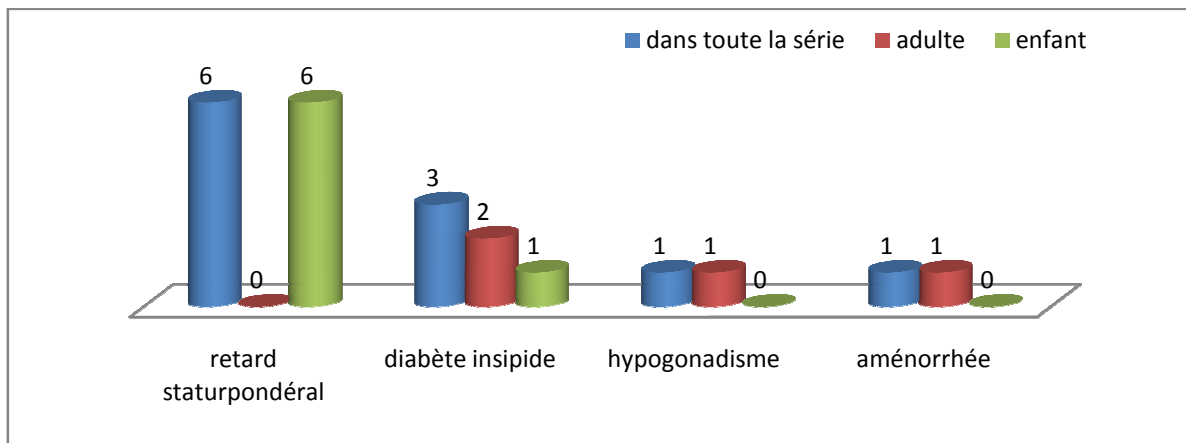


Figure 10: Principaux signes endocriniens dans notre série

III. Données radiologiques :

1. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM est un moyen capital dans le bilan préopératoire permettant d'obtenir une description détaillée de la tumeur, réalisée dans 16 cas dans notre série (61%).

2-1 Tumeur :

a- Siège :

La topographie de la tumeur par rapport à l'hypophyse est variable, elle était :

- Intra et suprasellaire dans 11 cas (68,5%).
- Supra sellaire dans 3 cas (19%).
- Intra sellaire dans 2 cas (12%).

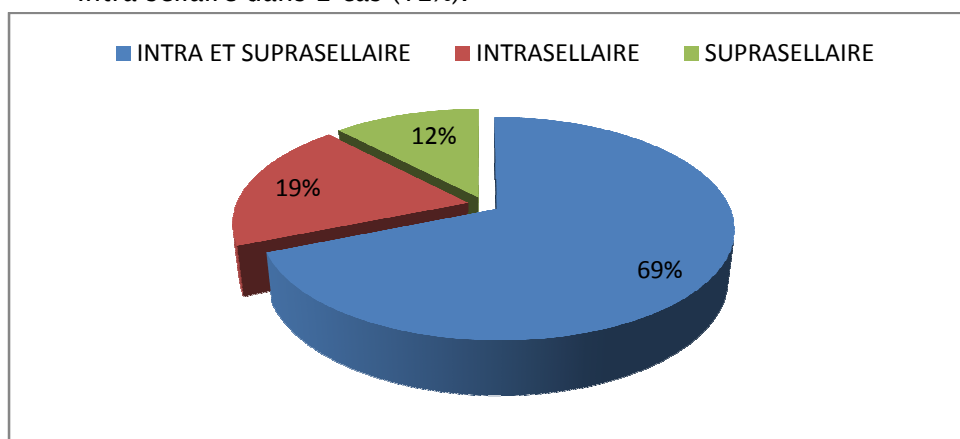


Figure 11: Répartition topographique des craniopharyngiomes à l'IRM dans les 16 cas

b- Taille :

Bien que les CP aient souvent des expansions asymétriques, une mesure de leur plus grand axe a été réalisée.

Le tableau III illustre les différentes dimensions dans les 16 cas de notre série qui ont bénéficié d'une IRM.

Tableau III: Répartition tumorale en fonction des mensurations
du grand axe tumoral dans les 16 cas.

<2cm	2-4 cm	4-6cm	>6cm
2	7	4	3
12%	44%	25%	19%

c- Aspect :

- La tumeur était purement kystique intra et suprasellaire dans 5 cas.
- Elle était essentiellement solide intra et suprasellaire avec une petite portion kystique supérieure dans 2 cas.
- Une double composante essentiellement kystique a été notée dans 9 cas :
 - Intra et suprasellaire dans 4 cas,
 - Intrasellaire dans 2 cas et
 - Suprasellaire dans 3 cas.

Le figure 12 regroupe la répartition des différentes composantes tumorales en IRM.

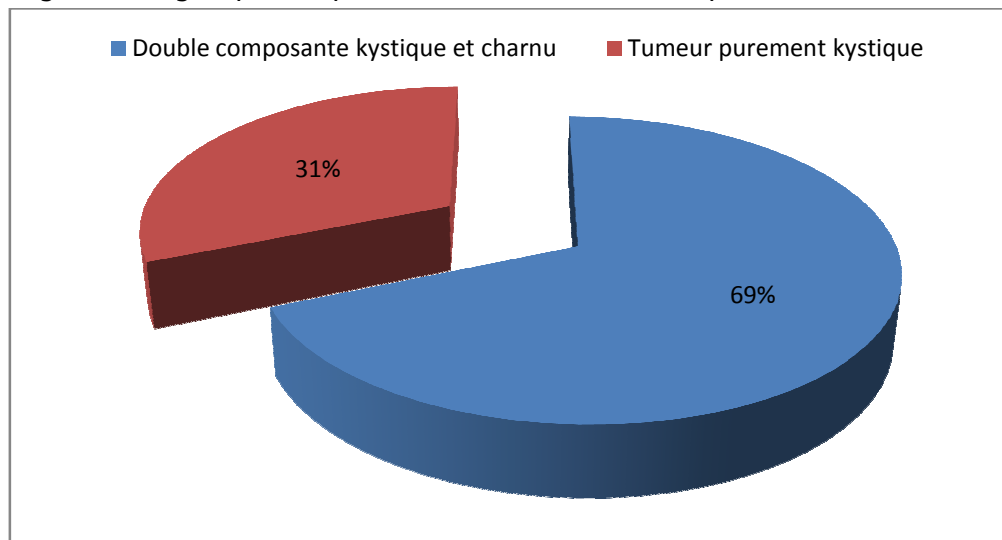


Figure 12: différents aspects tumorales à l'IRM dans les 16 cas

d- Signal :

❖ La composante charnue :

- En T1, elle était en hypo signal dans 6 cas, en iso signal dans 3 cas et en hyper signal dans 2 cas.
- En T2 et Flair, elle était en hyper signal dans tous les cas.
- Toutes les lésions charnues étaient rehaussées après injection du Gadolinium, de façon hétérogène dans 10 cas et de façon homogène dans 1 cas. Ce rehaussement était intense dans tous les cas.

❖ La composante kystique :

- En T1, elle était en hypo signal dans 12 cas, en iso signal dans 3 cas et en hyper signal dans 1 cas.
- En T2 et Flair, toutes les lésions étaient en hyper signal.
- La prise de contraste était en couronne dans 13 cas et absente dans 3 cas.

Tableau IV: Sémiologies IRM des craniopharyngiomes dans les 16 cas

Éléments sémiologiques	Nombre de cas
Composante charnue:	
En T1 :	
• Isosignal	3
• Hyposignal	6
• Hypersignal	2
En T2 et Flair :	
• Hypersignal	11
Prise de contraste :	
• Intense	11
• Hétérogène	10
• Homogène	1
Composante kystique:	
En T1 :	
• Isosignal	3
• Hyposignal	12
• Hypersignal	1
En T2 et Flair :	
• Hypersignal	16
Prise de contraste :	
• En couronne	13
• Absente	3

2-2 Extension tumorale :

L'extension supérieure a été notée dans 14 cas :

- Comblement des citernes opto-chiasmatiques : 14 cas
- Laminement du chiasma optique : 12 cas
- Compression et/ou extension dans V3 : 12 cas
- Hydrocéphalie d'amont : 7 cas

L'extension postérieure a été notée dans 3 cas, responsable d'un comblement des citernes pré-pontiques dans 2 cas, et une extension dans la fosse cérébrale postérieure dans un cas (péduncles cérébraux, tronc basilaire et tronc cérébral).

L'extension latérale a été objectivée dans 4 cas avec extension dans le sinus caverneux.

Tableau V: Extension des craniopharyngiomes à l'IRM dans les 16 cas

Extension tumorale	Nombre de cas
Supérieure	
- Extension dans les citernes opto-chiasmatiques	14
- Refoulement du chiasma optique	12
- Compression du V3	12
- Hydrocéphalie d'amont	7
Latéralement	
- Refoulement du sinus caverneux	4
Postérieure	
- Citernes pré-pontiques	2
- Extension vers la fosse cérébrale postérieure	1

2. Tomodensitométrie:

La TDM cérébrale a été réalisée dans 17 cas, soit 65,4%, sans puis avec injection de produit de contraste (PDC), avec parfois des coupes coronales.

2-1 Tumeur :

a- Siège :

La topographie de la tumeur par rapport à l'hypophyse est variable, elle était :

- Intra et suprasellaire dans 12 (70,6%).
- Suprasellaire dans 5 cas (29,4%).
- Aucun cas avec siège Intra-sellaire.

b- Taille :

La figure 13 illustre les différentes mesures scannographiques du plus grand axe tumorale pour les 17 cas ayant bénéficié d'une TDM.

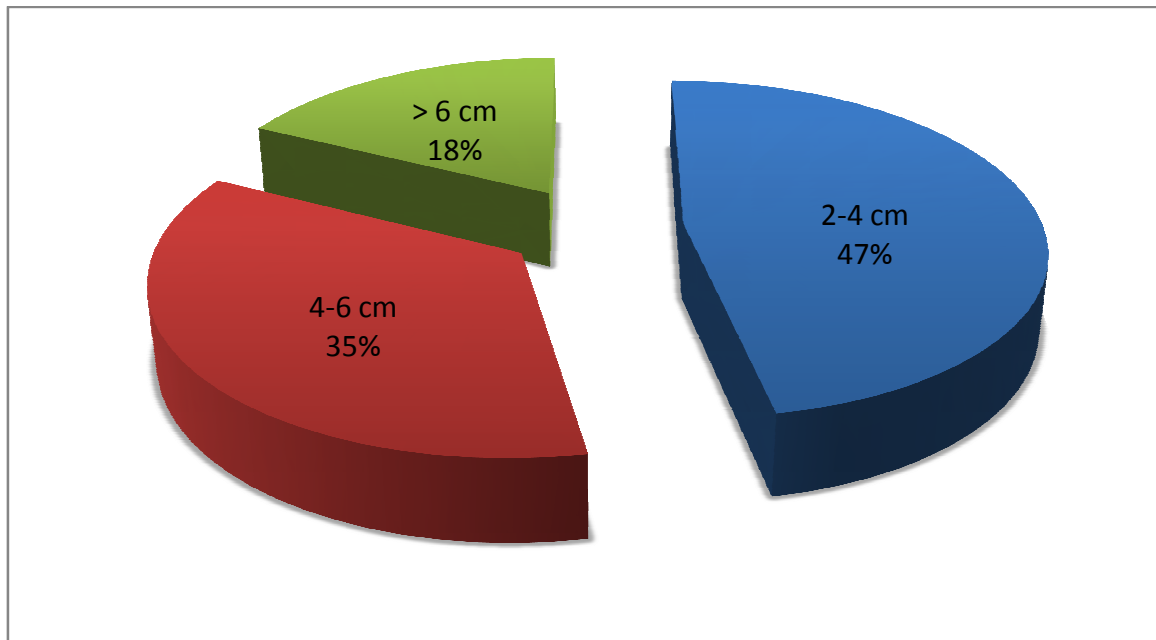


Figure 13: Répartition tumorale en fonction des mensurations du grand axe tumoral dans les 17 cas

c- Densité :

La masse était hétérogène dans 13 cas (76,5%), solido-kystique dans 11 cas, et charnue dans 2 cas. Elle était purement kystique dans 4 cas (23,5%).

La composante charnue était hétérogène dans tous les cas.

La composante kystique était hypodense dans 13 cas et isodense dans 2 cas.

Les calcifications ont été notées dans 9 cas (53%). Elles étaient en masse dans 1 cas, en couronne dans 1 cas et sous forme de microcalcifications dans 7 cas.

Tableau VI: Répartition des différentes composantes tumorales chez les 17 patients.

Structure tumorale	Nombre de cas
Composante solido-kystique	4
Composante charnue et calcifiée	2
Composante purement kystique	4
Triple composante	7

d- Prise de contraste :

Après injection du produit de contraste :

- La composante charnue a pris le contraste de façon hétérogène dans 11 cas et de façon homogène dans 2 cas.
- La paroi de la composante kystique a pris le contraste en couronne dans 11 cas et elle n'a pas été rehaussée dans 4 cas.

Tableau VII: Aspect scannographiques avant et après injection du PDC chez les 17 cas

Aspect scannographiques	Nombre de cas
Densité spontanée :	
– Aspect hétérogène (76,5%)	
❖ Composante charnue et kystique	11
❖ Composante charnue	2
– Aspect homogène : 23,5% (composante kystique)	
❖ Hypodense	13
❖ Isodense	2
Densité après injection du PDC :	
– Composante charnue :	
❖ Prise de contraste hétérogène	11
❖ Prise de contraste homogène	2
❖ Prise de contraste intense	10
❖ Prise de contraste discrète	3
– Composante kystique :	
❖ prise de contraste en couronne	11
❖ absence de prise de contraste	4

e- Extension tumorale:

Les coupes axiales et coronales ont permis d'apprécier l'extension tumorale chez les 25 cas qui ont bénéficié d'un examen TDM.

- ❖ Extension supérieure : la tumeur avait un développement suprasellaire dans 10 cas, avec un comblement des citernes opto-chiasmatiques dans 10 cas, Laminement du chiasma optique dans 8 cas et un refoulement et/ou un envahissement du V3 dans 10 cas, responsable d'une dilatation ventriculaire d'amont dans 4 cas.
- ❖ Extension inférieure : elle a été notée dans 1 cas responsable d'une érosion du plancher sellaire et de la région sphénoïdale.
- ❖ Extension postérieure : elle a été notée dans 2 cas (24%), avec érosion du dorsum sellae dans 1 cas, extension vers les citernes prépontiques dans L'autre cas.

- ❖ Extension latérale : elle a été notée dans un cas responsable d'un envahissement du sinus caverneux.

Tableau VIII: Extension des craniopharyngiomes en TDM chez les 17 cas

Extension tumorale	Nombre de cas
Supérieure:	
– Extension dans les citernes opto-chiasmatique	10
– Laminement du chiasma	8
– Compression du V3	10
– Dilatation ventriculaire	4
Inférieure:	
– Erosion du plancher sellaire et de la région sphénoïdale	1
Postérieure:	
– Erosion du dorsum sellae	1
– Extension vers les citernes prépontiques	1
Latérale:	
– Envahissement du sinus caverneux	1



Au terme de ces deux examens (TDM-IRM) :

- ❖ La tumeur était de siège intra et suprasellaire chez 20 patients, soit 77% des cas, de siège suprasellaire chez 4 patients, soit 15,4% des cas, et de siège Intra-sellaire dans 2 cas, soit 7,7% des cas de notre série.

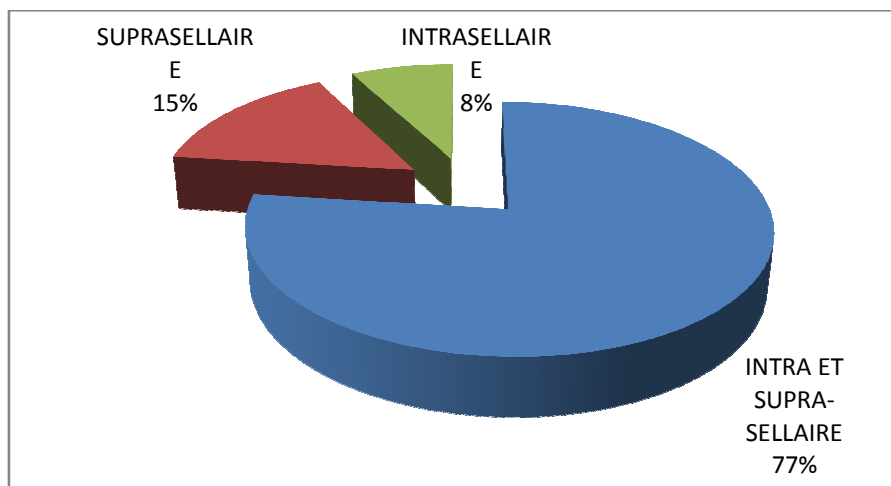


Figure 14: Répartition topographique des craniopharyngiomes dans notre série

- ❖ La figure 15 illustre la répartition tumorale selon la mesure du plus grand axe de la tumeur dans le total de cas de notre série.

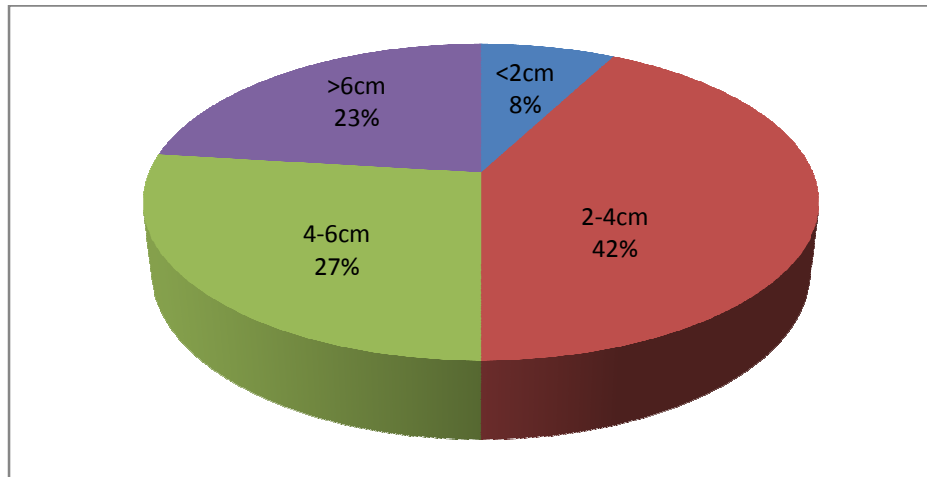


Figure 15: Répartition tumorale selon la mesure du grand axe tumoral dans notre série

- ❖ Le CP associait de façon variable trois composantes : kystique, charnue et calcifiée.
- ❖ L'extension tumorale était essentiellement supérieure.

Le tableau IX résume l'extension des CP chez les 26 cas de notre série.

Tableau IX: Extension des craniopharyngiomes dans notre série

Extension tumorale	Nombre de cas	Pourcentage
Supérieure:		
- Extension dans les citernes opto-chiasmatique	24	92
- Laminement du chiasma	20	77
- Compression du V3	22	84
- Hydrocéphalie d'amont	11	42
Inférieure	1	4
Postérieure	5	19
Latérale	5	19

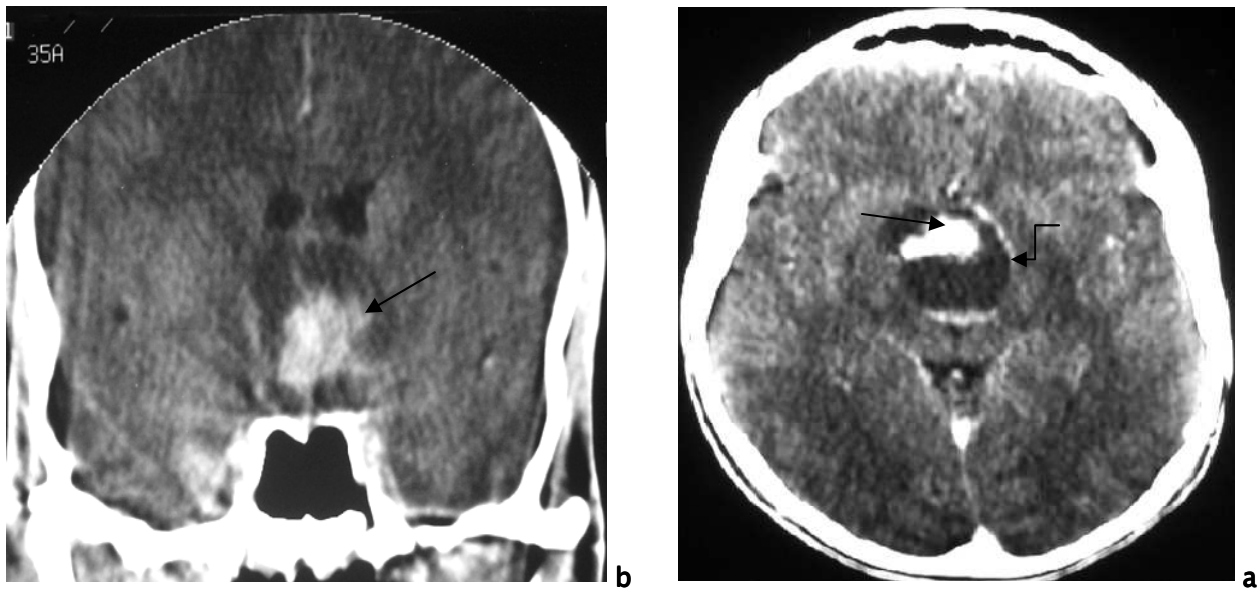


Image 1 (1a et 1b): TDM en coupe axiale (a) et coronale (b) après injection de PDC : Processus expansif suprasellaire à paroi partiellement calcifiée et à double composante kystique (↵) et charnue rehaussée de façon hétérogène par le PDC (→). Ce processus comble les citernes supra-sellaires et comprime le V3.
 CHU mohamed-VI Marrakech

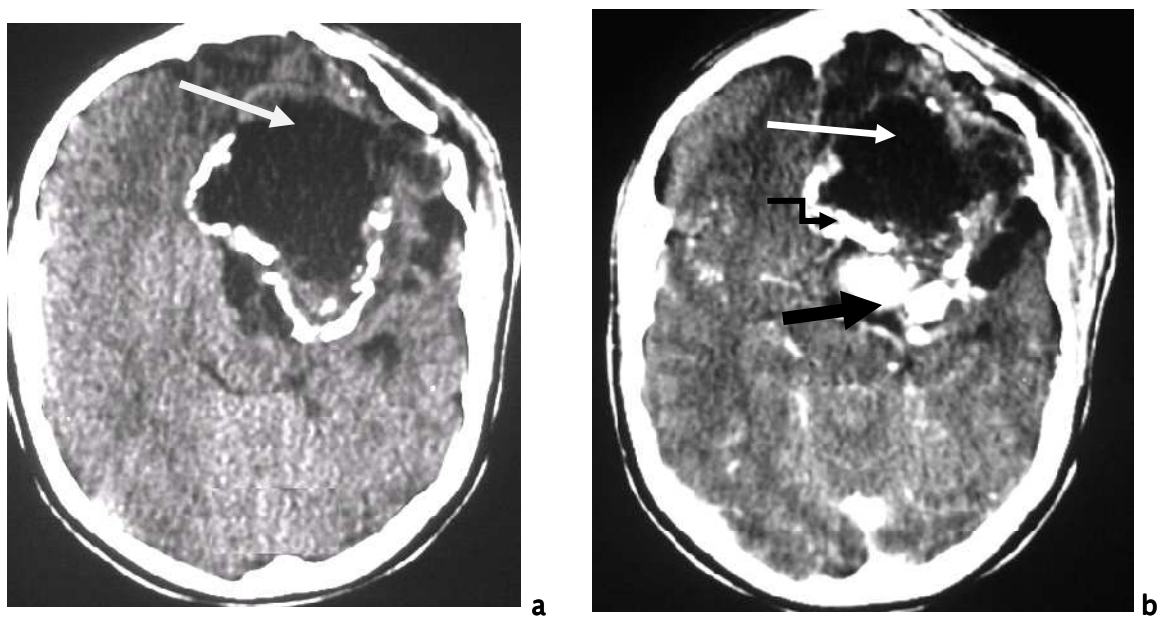


Image 2 (a et b): TDM en coupes axiales avant (a) et après (b) injection de contraste: Volumineux processus intra et suprasellaire à triple composante ; kystique (→) à paroi calcifiée par endroits (↵) et charnue prenant le contraste de façon hétérogène (➡).
 CHU mohamed-VI Marrakech

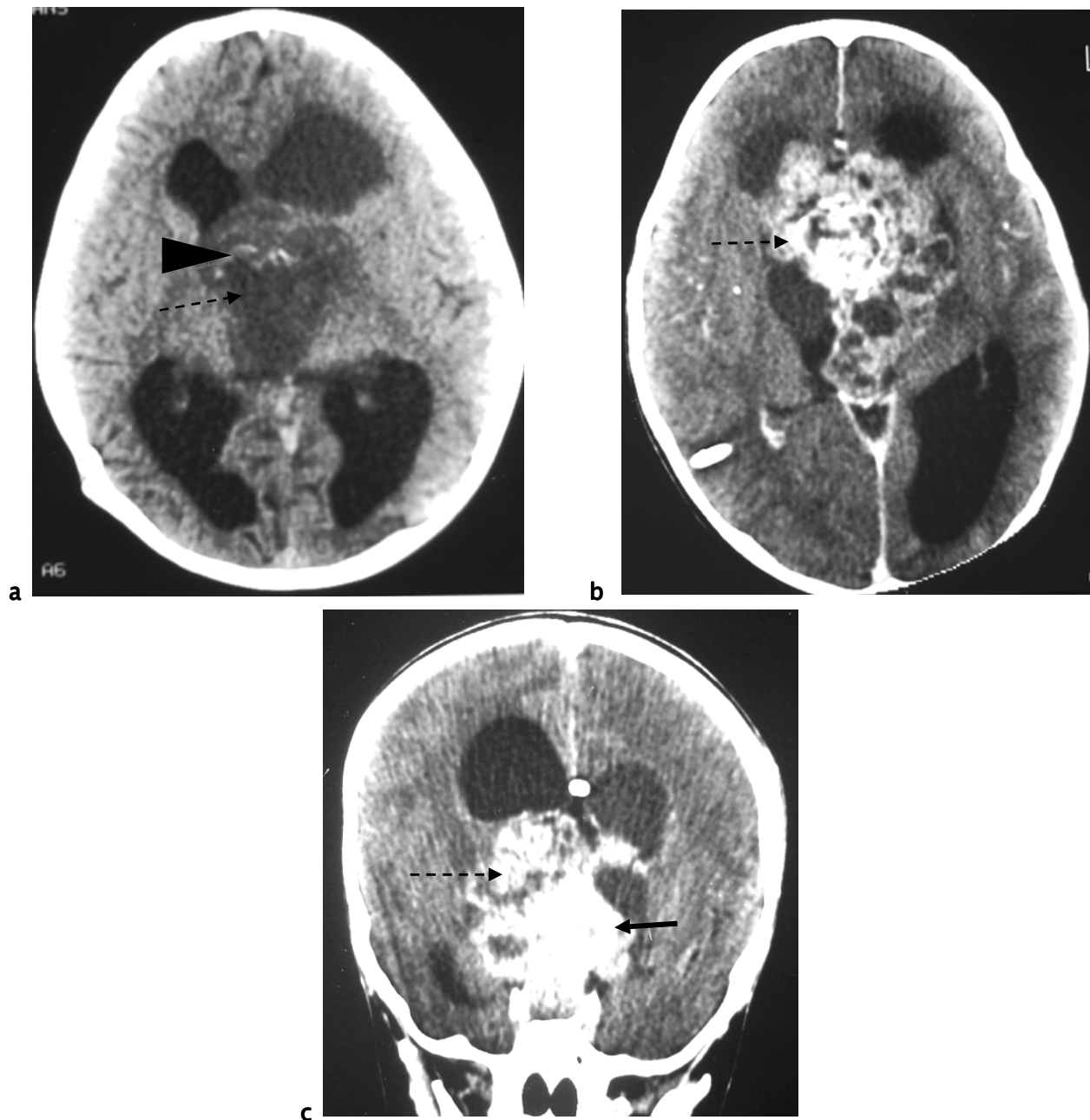


Image 3 (a,b et c) : TDM en coupes axiales avant (a) et après (b) injection de contraste et en coupe coronale après injection (c) : Processus expansif suprasellaire associant une composante kystique prenant le contraste en couronne (►) et charnue irrégulière (→) siège de fines calcifications (- ->) prenant intensément le contraste. Ce processus est responsable d'une hydrocéphalie d'amont.

CHU mohamed-VI Marrakech



Image 4: IRM en séquence pondérée T1 en coupe sagittale après injection de gadolinium : Processus sellaire et suprasellaire avec une composante charnue (—>) antérieure prenant le PDC de façon hétérogène et intense et une composante kystique (- ->) prenant le contraste au niveau de sa paroi.
CHU mohamed-VI Marrakech

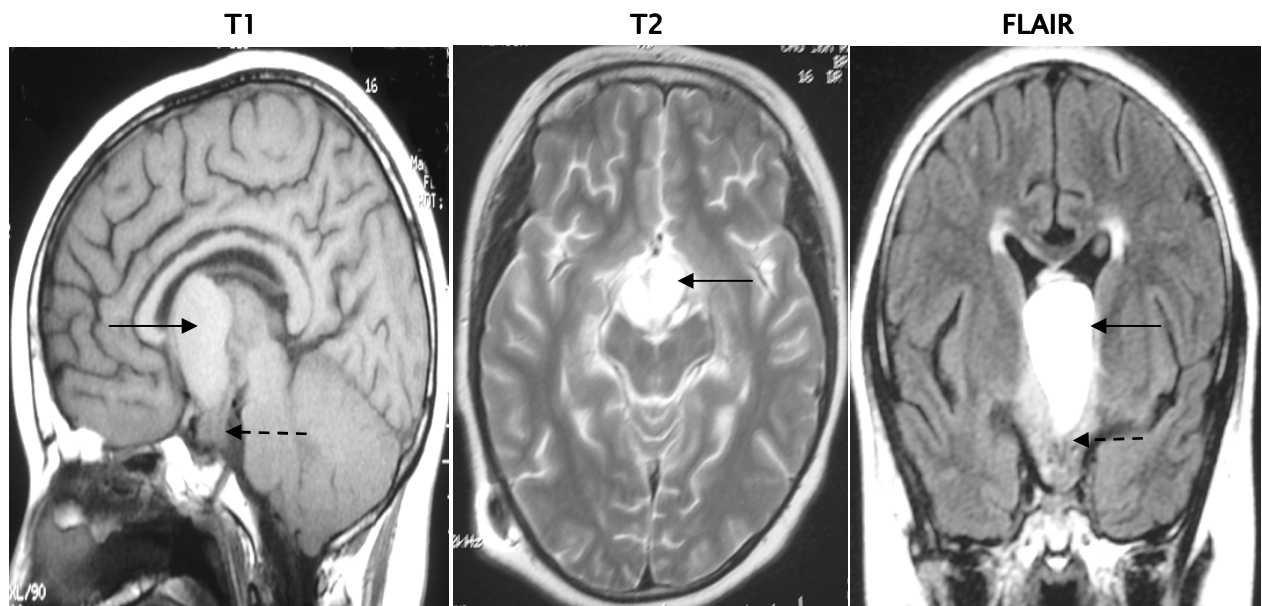


Image 5 (T1, T2 et Flair) : IRM en séquences pondérées T1 sans injection, T2 et Flair: Processus kystique sellaire (- ->) en discret hypersignal T1, en hypersignal T2 et Flair, avec une petite portion charnue intrasellaire (—>) qui est en isosignal T1, discret hypersignal Flair. Ce processus comble les citernes supra-sellaires et lamine le V3.
CHU mohamed-VI Marrakech

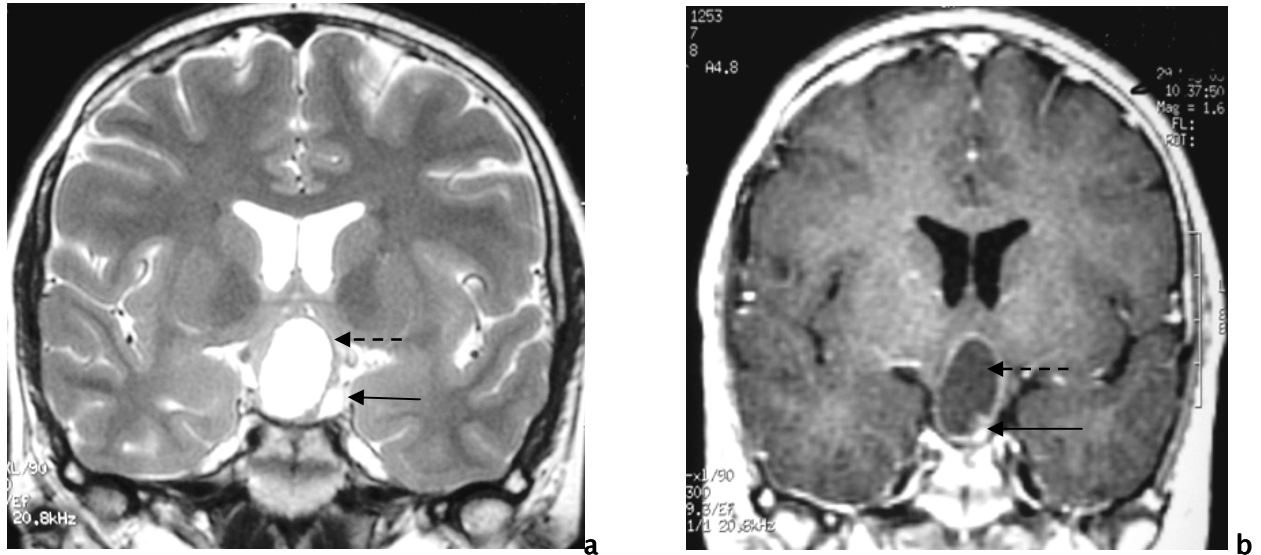


Image 6 (a et b) : IRM en séquences pondérées T2 (a) et T1 (b) après injection de gadolinium en coupes coronales : Lésion kystique sellaire et suprasellaire (- ->) en hypersignal T2 et en hyposignal T1 avec prise de contraste pariétale en couronne et de bourgeons tissulaires inférieurs (—>).

CHU mohamed-VI Marrakech

IV. Données biologiques:

1. Dosages hormonaux:

La plupart des patients présentaient à l'admission un tableau neurologique et/ou ophtalmologique inquiétant et ont été opérés en urgence. Par conséquent les explorations endocriniennes pré-opératoires n'ont pas toujours pu être réalisées.

Ces explorations ont pu être réalisées dans 7 cas dans notre série. Il était entièrement normal dans 3 cas. Quatre patients avaient un bilan hormonal déficitaire dissocié.

- Un cas avec un déficit gonadotrope.
- Un cas avec hypocortisolémie et hyperprolactinémie.
- Deux cas avec déficit thyroïdote.

Le tableau ci-dessous représente les valeurs pathologiques des explorations hormonales pré-opératoires réalisées chez les 7 cas, selon les normes de chaque laboratoire.

Tableau X: Valeurs pathologiques du bilan endocrinien

	Nombre de cas	Valeurs usuelles	Valeurs pathologiques
Hormone folliculostimuline (FSH)	1 cas	Pic ovulatoire : 6,3–24mUI/ml Phase folliculaire : 3,9–12 mUI/ml Phase lutéale : 1,5–7 mUI/ml Enfant : < 2 mUI/ml Homme : 1,7–12 mUI/ml	0,4 ⬇ 0
Hormone lutéinisante (LH)		Pic ovulatoire : 9,6– 80 mUI/ml Phase folliculaire : 2–8 mUI/ml Phase lutéale : 0,2– 6,5 mUI/ml Enfant : <2,5 mUI/ml Homme : 1,1–7 mUI/ml	0,1 ⬇
Testostérone		Homme : 2,43 –8 ,32 Ug/l Femme : 0,10–0,61 Ug/l	<2 Ug/l ⬇
Hypocortisolémie et hyperprolactinémie	1 cas	Cortisol de 8h : 138–690 mmol/l Prolactinémie : 1,3–25 ng/ml	88 ⬇ >200 ⬆
Déficit thyroïdote	2 cas	TSH : 0,25–5 uUI/ml	0,10 ⬇ 0,06 ⬇

2. Autres examens biologiques:

Un bilan préopératoire a été réalisé chez tous nos patients comprenant, la numération formule sanguine+plaquettes, la vitesse de sédimentation, le groupage, le bilan d'hémostase, et le bilan hydro-électrolytique (BHE), qui s'est révélé normal.

3. Traitement médical:

Il comporte essentiellement un traitement hormonal substitutif, en cas de fonction antéhypophysaire déficitaire et de diabète insipide.

Tableau XI: Traitement médicamenteux pré et post-opératoire

Traitement	En pré-opératoire	En post-opératoire
Hydrocortisone	0	22
Desmopressine	3	6
Valproate de sodium	4	14
Levothyrox	2	2

V. Données chirurgicales :

1. Voies d'abord chirurgicales :

1-1 Abords directs :

Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'un abord direct par :

- ❖ Voie fronto-ptérionale unilatérale dans 13 cas.
- ❖ Voie ptérionale unilatérale dans 5 cas.
- ❖ Voie sous-frontale unilatérale 6 cas.
- ❖ Voie transphénoïdale dans 2 cas.

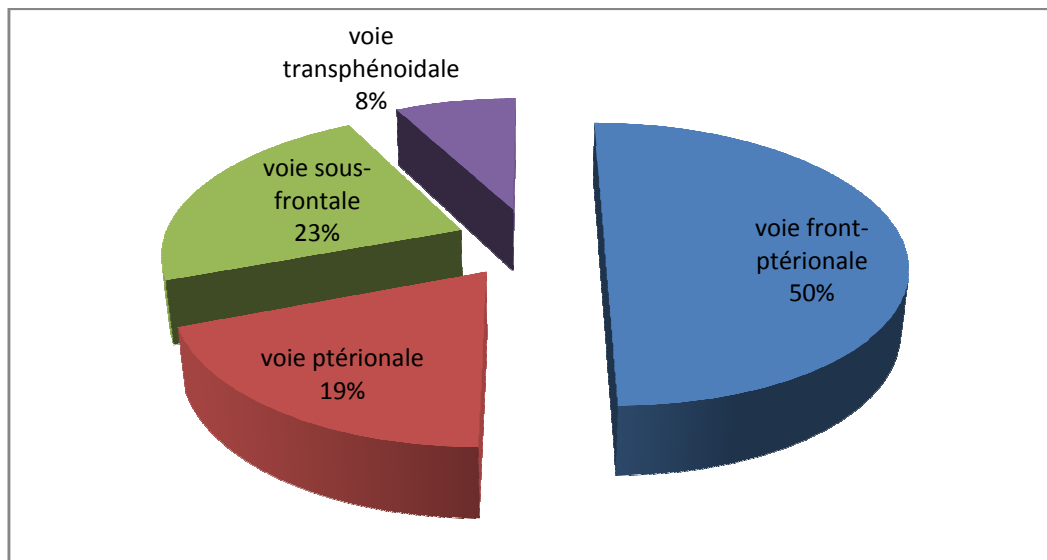


Figure 16: Les différents abords réalisés dans notre série

1-2 Dérivation de l'hydrocéphalie :

Sept dérivations ventriculo-péritonéales ayant tous précédé l'abord direct de la tumeur.

Quatre cathéters avec réservoir de Rickham ont été réalisés en urgence suivis de l'abord direct après amélioration clinique.

2. Qualité de l'exérèse :

Sur 26 CP opérés par abord direct, l'exérèse totale a pu être réalisée dans 14 cas (53,8%). les 12 autres n'ont pu bénéficier que d'une exérèse subtotalaire (8 cas soit 19%) ou partielle (4 cas soit 15%).

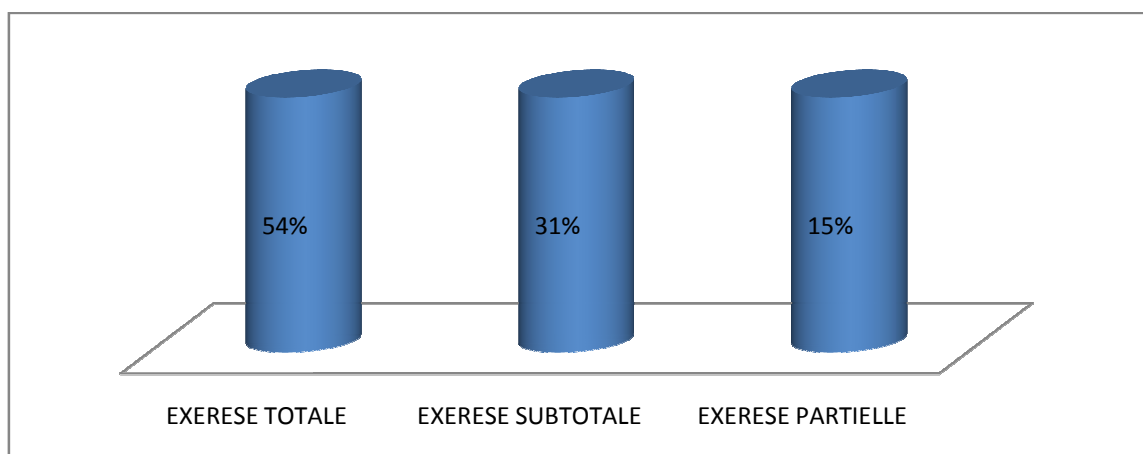


Figure 17: Qualité de l'exérèse dans notre série

Le tableau XII représente la fréquence des différents types d'exérèse dans notre série.

Tableau XII: Fréquence des différents types d'exérèses dans notre série

	Enfants	Adultes	Total
Totale	11	3	14
Subtotale	5	3	8
Partielle	2	2	4

Les résultats du type d'exérèse en fonction de la voie d'abord sont résumés dans le tableau suivant :

Tableau XIII: Qualité d'exérèse en fonction de la voie d'abord

Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse partielle
Ptérionale	3 (11,5%)	1 (4%)
Sous-frontale	4 (15,4%)	1 (4%)
Transphénoïdale	0	1 (4%)
Fronto-ptérionale	7 (27%)	5 (60%)

VI. Traitements adjuvants :

1. Radiothérapie (RTH) :

Sur les 26 patients opérés par abord directs, 2 patients ont reçu une RTH conventionnelle après une exérèse initiale partielle dans les 2 cas.

Le 1^{ier} cas : Une exérèse tumorale partielle qui a été faite par abord ptérional, le malade a reçu 20 séances de RTH : la dose totale était de 40 Gry.

Le 2^{ème} cas : Une exérèse partielle a été faite par abord sous frontal, la TDM de contrôle a montré un résidu tumoral, après un mois, la patiente a reçu 10 séance de RTH: la dose totale était de 20 Gry.

Trois patients ont reçu une RTH après récurrence de leurs CP, il s'agissait d'une 1^{ière} récurrence dans un cas, d'une 2^{ème} récurrence dans 2 cas.

2. Chimiothérapie (CHT) :

Aucun patient de notre série n'a bénéficié d'une CHT comme traitement adjuvant de la tumeur.

VII. Données évolutives:

1. Evolution à court terme:

1-1 Complications post-opératoires :

Il est de règle pour l'équipe prenant en charge ces maladies qu'une hospitalisation, d'une durée moyenne de 5 jours dans notre série (avec des extrêmes allant de 24h à un mois) au service de soins intensifs en postopératoire est nécessaire afin d'assurer une surveillance étroite et rapprochée de l'état clinique de l'opéré et des différents constantes métaboliques.

L'évolution post-opératoire immédiate a été simple dans 10 cas, Le réveil a été rapide, dans la soirée suivant l'acte opératoire. L'extubation a été possible le jour-même ou le lendemain matin.

Les principales complications post-opératoires révélées chez les patients opérés par abord direct sont représentées dans le tableau **XIV**.

Tableau XIV: Complications post-opératoires dans notre série.

Complications	Effectif	%	Traitement
Diabète insipide	6	23	Desmoprssine+Hydratation
Méningite à pneumocoque	1	4	Antibiothérapie (céphalosporine 3 ^{ème} génération pendant 21 jr+Aminoside)
Traumatisme de la carotide interne droite	1	4	
Oedème cérébrale	4	15	Clippage (ischémie) +Réanimation
Crise convulsive	2	8	Mannitol
			Valium injectable puis dépakine par voie orale

1-2 Mortalité :

Dans notre série nous déplorons 1 seul décès par ischémie cérébrale hémisphérique droite suite à une lésion de la carotide interne droite.

1-3 Résultats visuels:

Le tableau suivant illustre les résultats de la fonction visuelle en post-opératoire chez les 26 patients.

Tableau XV: Fonction visuelle post-opératoire dans notre série

	Fonction visuelle en pré-opératoire	Fonction visuelle en post-opératoire		
Enfant		Inchangée	Amélioration	Aggravation
Normale	1	1	0	0
Baisse de l'acuité visuelle	14	6	8	0
Cécite	4	4	0	0
Adulte				
Normale	1	1	0	0
Baisse de l'acuité visuelle	5	2	3	0
Cécite	1	1	0	0

2. Evolution à long terme :

2-1 Recul :

Dans l'ensemble, le devenir lointain des malades de notre série reste très bon aux premières consultations auxquelles se présentaient tous les malades. Par la suite, ces malades sont généralement perdus de vue.

Le recul post-opératoire est d'une année en moyenne avec des extrêmes allant de 3 à 90 mois.

Seuls 12 patients ont été revus à long terme sur les 26 patients.

On procédera à une évaluation fonctionnelle selon le Grading de KATZ qui permet une évaluation fonctionnelle en se basant sur le degré d'invalidité fonctionnelle l'évolution était favorable chez 8 patients qui était améliorés en post-opératoire immédiat, et continuent à

évoluer favorablement sur le plan neurologique, visuel et endocrinien, auquel il faut ajouter 5 patients chez qui on a noté une légère amélioration d'une atteinte neurologique déjà installée en post-opératoire.

Chez 2 patients ont gardé des séquelles cliniques.

Tableau XVI: Evolution à long terme dans notre série selon indice de KATZ

Nombre de cas	Evolution à long terme
7	Vie indépendante
3	Léger handicap
2	Dépendance totale
13	Perdus de vue
1	Décès

2-2 Récidives tumorales ou reprises tumorales:

Pendant la période de suivi, 8 patients avaient des récurrences. la taille moyenne de la récurrence tumorale étaient de 5,1 cm de grand axe avec des extrêmes allant de 3 cm à 7 cm.

Trois malades ont présenté une seule récurrence dont la taille moyenne était de 5 cm de grand axe s'étendant de 3,5 à 6 cm, tous les cas ont subi un abord direct.

Trois malades ont présenté une 2^{ème} récurrence dont la taille moyenne était de 5,3 cm, un a été opéré par endoscopie et deux par abord direct.

Deux malades ont présenté une 5^{ème} récurrence dont la taille moyenne était de 3,5 cm, les deux ont été opérés par voie directe.

Les détails de ces récurrences sont illustrés dans les tableaux XVIII, XIX et XX.

Tableau XVII: Fréquence de la récurrence dans notre série

Récurrences	Effectif	Pourcentage
Une Récurrences	8	11,5
Deux Récurrences	5	11,5
Cinq Récurrences	2	7,7

a- Première récurrence :

Le délai de l'apparition de la 1^{ère} récurrence varie d'un mois à 77 mois avec une moyenne de 14 mois.

Tableau XVIII: Résultats de la première récurrence dans notre série

Récidive clinique		Neurologique	7 (87,5%)
		Ophtalmologique	5 (75%)
		Endocrinien	2 (25%)
Récidive radiologique	Siège	Intra-sellaire	1 (12,5%)
		Supra-sellaire	1 (12,5%)
		Intra et supra-sellaire	6 (75%)
	Taille	<2cm	1 (12,5%)
		2-4cm	3 (37,5%)
		4-6cm	3 (37,5%)
		>6cm	1 (12,5%)
	Composante	kystique	2 (25%)
		Charnue	1 (12,5%)
		Mixte	5 (62,5%)
	Extension au Tc cérébral		3 (37,5%)
Hydrocéphalie		1 (12,5%)	
Traitement	Abord direct	Sous-frontale	1 (12,5%)
		Fronto-ptérionale	4 (50%)
		Ptérionale	2 (25%)
		Trans-sphénoïdale	1 (12,5%)
	Qualité de l'exérèse	Totale	2 (25%)
		Subtotale	4 (50%)
		Partielle	2 (25%)
	Dérivation	Rickham	1 (12,5%)
		DVP	2 (25%)
	Autres	Injection intra kystique de bléomycine	0
RTH adjuvante		1 (12,5%)	
Evolution		Amélioration	2 (25%)
		Stationnaire	1 (12,5%)
		Récidive	5 (62,5%)

b- Deuxième récurrence :

Le délai moyen d'apparition de la 2^{ème} récurrence est de 10 mois avec des extrêmes allant de 2 mois à 78 mois.

Tableau XIX: Résultats de la deuxième récurrence dans notre série

Récidive clinique		Neurologique	4 (80%)
		Ophtalmologique	5 (100%)
		Endocrinien	1 (20%)
Récidive radiologique	Siège	Intra-sellaire	0
		Supra-sellaire	2 (40%)
		Intra et supra-sellaire	3 (60%)
	Taille	<2cm	0
		2-4cm	1 (20%)
		4-6cm	3 (60%)
		>6cm	1 (20%)
	Composante	Kystique	1 (20%)
		Charnue	0
		Mixte	4 (80%)
Hydrocéphalie			1 (20%)
Extension au Tc cérébral			0
Traitement	Abord direct	Sous-frontale	3 (60%)
		Fronto-ptérionale	1 (40%)
	Qualité de l'exérèse	Totale	2 (40%)
		Subtotale	3 (50%)
		Partielle	1 (20%)
	Endoscopie intra-crânienne		1 (20%)
	Dérivation	Rickham	0
		DVP	1(20%)
	Autres	Injection intra kystique de bléomycine	0
		RTH adjuvante	2 (40%)
Evolution		Amélioration	1 (20%)
		Stationnaire	2 (40%)
		Récidive	2 (40%)

c- Troisième, quatrième et cinquième récurrence:

Le délai moyen d'apparition de la 3^{ème} récurrence est de 12 mois avec des extrêmes allant de 10 mois à 6 ans.

Tableau XX: Fréquence de la 3^{ème}, 4^{ème} et 5^{ème} récurrence dans notre série

			3ème	4ème	5ème	
Récidive clinique			Neurologique	2	2	2
			Ophtalmologique	2	2	2
			Endocrinien	1	2	2
Récidive radiologique	Siège	Intra-sellaire	0	0	0	
		Supra-sellaire	0	0	1	
		Intra et supra-sellaire	2 (100%)	2	1	
	Taille	<2cm	0	0	0	
		2-4cm	1 (50%)	0	1	
		4-6cm	1 (50%)	2	1	
		>6cm	0	0	0	
	Composante	kystique	1 (100%)	1	1	
		Charnue	0	0	0	
		Mixte	1	1	1	
	Hydrocéphalie		1	2	2	
	Extension au Tc cérébral		0	0	0	
Traitement	Abord direct	Ptérionale	2	2	2	
	Qualité de l'exérèse	Totale	0	0	0	
		Subtotale	2	2	2	
		Partielle	0	0	2	
	Dérivation	Rickham	0	0	0	
		DVP	1 (50%)	2	2	
	Autres	Injection intra kystique de bléomycine	0	0	0	
		RTH adjuvante	0	0	0	
Evolution			Amélioration	0	0	0
			Stationnaire	0	0	0
			Récidive	2	2	?

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes, containing the word *DISCUSSION* in a stylized, italicized serif font.

DISCUSSION

I- Données épidémiologiques:

1 – Incidence:

Les CP représentent 5% de la totalité des tumeurs intra-crâniennes tout âge confondu (3).

Chez l'enfant, ils sont relativement plus fréquents que chez l'adulte, rendant compte de 5 à 10% des tumeurs intracrâniennes et de 54% des tumeurs de la région sellaire (3, 9,10).

Chez l'adulte, ils représentent 1– 4% des tumeurs cérébrales de l'adulte et 20% des tumeurs supra-sellaires (5,10).

L'incidence de cette tumeur rare est d'environ 0,5 à 2,5 pour 100.000 personnes-années (11,3).

Dans notre série, les CP représentent 1,5% des tumeurs cérébrales, et 36% par rapport aux adénomes hypophysaires.

2- Sexe et âge:

La prévalence du sexe est diversement appréciée selon les auteurs (12,13). Mais la majorité des séries de la littérature donnent une légère prédominance pour le sexe masculin: environ 55% selon Choux (2) 67% pour Cruz (12).

Dans notre série, le sexe masculin était prédominant avec un sex-ratio de 1,3.

L'âge au moment du diagnostic s'étend dans notre série d'une année à 56 ans avec une moyenne de 16,5 ans, elle comprend 18 enfants de moins de 16 ans correspondant à plus de la moitié de nos cas, soit 69%.

On note une augmentation de la fréquence de la maladie à la deuxième décennie (Figure 20).

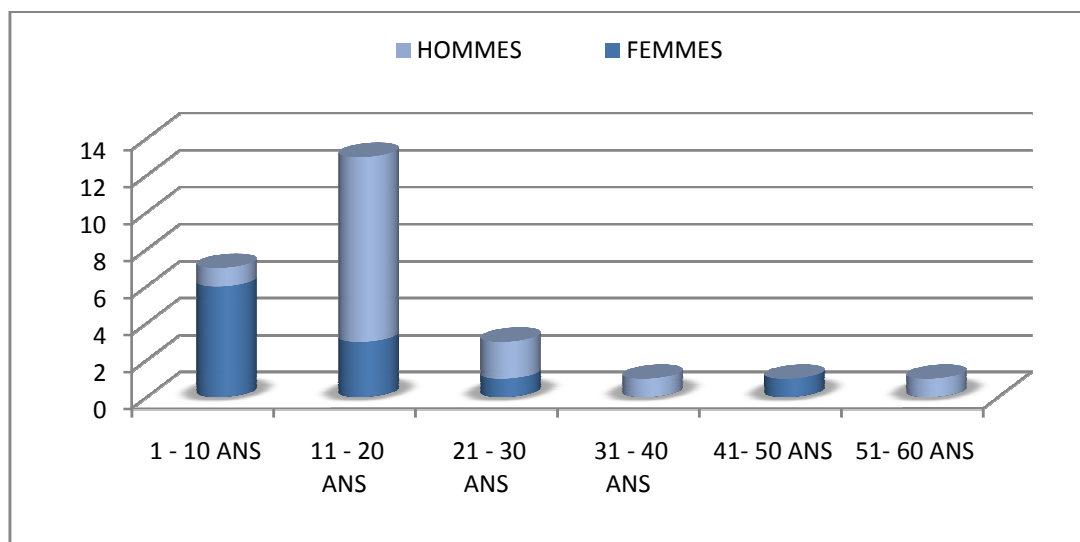


Figure 18: Répartition des cas selon les décennies dans notre série

Comme la notre, les autres séries donnent une prédominance de la maladie dans la deuxième décennie (29,2% pour Cabezudo (14)), puis une diminution régulière avec l'âge. Banna (15) a colligé 1002 observations de 20 séries d'adultes et d'enfants.

La répartition par décennies est représentée sur la figure 19:

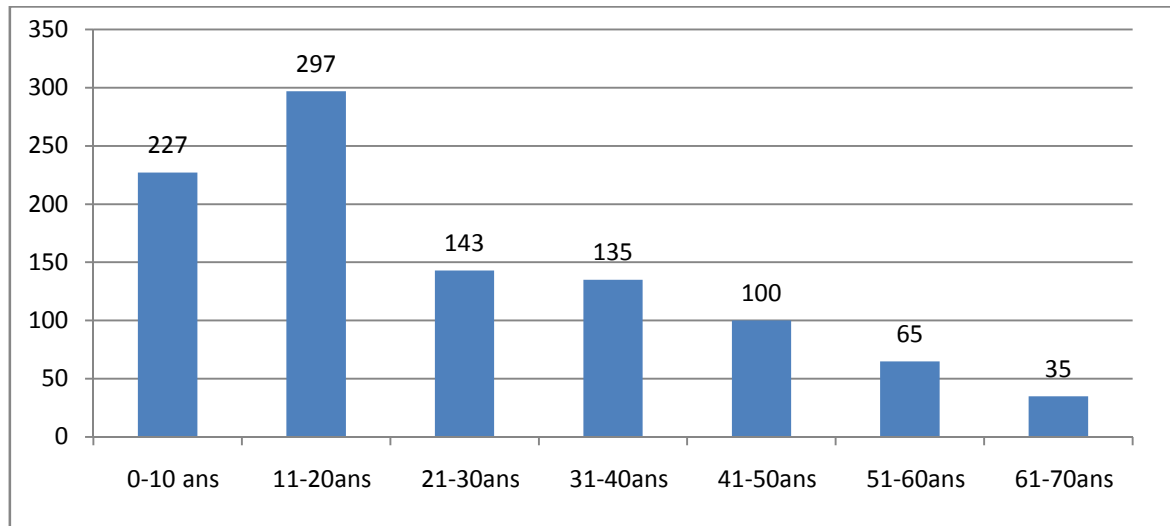


Figure 19: Incidence en fonction de l'âge dans 1002 observations de la littérature (selon Banna) (15).

II-Données cliniques :

1. Délai diagnostic :

Le CP est une tumeur bénigne dont la croissance a une cinétique lente, Le délai entre le premier signe clinique et le diagnostic est donc souvent prolongé. Dans la littérature, le délai s'étend d'une semaine à plusieurs années il est en moyenne de 20 mois et semble plus court chez les enfants que chez les adultes.

Dans notre série, le délai moyen était de 10 mois.

Tableau XXI: Délai diagnostique dans la littérature (A=adultes, E=enfants).

Auteurs	Nombre de cas	Délai diagnostique
Choux (2)	235 E	13mois
Hoff (16)	51 A et E	8 mois
Petito (17)	245 A et E	30 mois
Sung (18)	109 A et E	1 semaine à 24 mois Moyen (E): 4 mois Moyen (A): >12 mois
Ross Russell (19)	24 A	26 mois
Thomsett (20)	42 E	14 mois
Shapiro (21)	60 E	16 mois
Sanford (22)	139 E	10 mois
Stahnke (23)	28 E	20 mois
Adeloye (24)	20 E	17 mois
Graham (25)	40 E	0 à 104 mois, médiane 5mois
Lalau-Kéraly (26)	33 E	18 mois
Notre série	18 E et 8 A	10 mois

2. Circonstance de découverte et examen clinique :

Les proportions relatives des signes révélateurs sont très variables selon les séries de littérature.

Les signes révélateurs sont le plus souvent ophtalmologiques chez l'adulte, neurologique chez l'enfant. Les signes endocriniens viennent au troisième rang car souvent négligés par les patients.

Le tableau clinique au moment du diagnostic dans notre série est semblable à celui décrit dans la littérature, avec une association de déficits ophtalmologiques, endocriniens et neurologiques.

a- Syndrome tumoral :

L'HTIC est le mode révélation privilégié de la maladie chez l'enfant, présente dans plus de la moitié des cas. Chez l'adulte, elle touche entre 25 et 50% des patients (9,27,28).

Tableau XXII: Fréquence des signes d'HIC dans la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Hypertension intracrânienne	
		Céphalées	Vomissements
Choux (2)	474 E	50% (seul signe chez 20% des E)	
Hoffman (29)	50 E	68%	
Petito (17)	241 A et E	78%	34%
Ross Russell (19)	24 A	50%	
Nagpal (32)	63 A et E	76%	76%
Gracia-uria (31)	48 A	25%	
Graham (25)	40 E	70%	45%
Wen (30)	34 A et E	14% E et 50% A	21% E, 5% A
Sung (18)	109 A et E	40% E, 8% A	
Hoff (16)	51 A et E	63% E et 59% A	
Lalau-Kéraly (26)	33 E	64%	
Notre série	26 E et A	96%	

Dans notre série, 96% de nos patients présentent des signes d'HTIC complète ou incomplète.

Dans les séries de la littérature, l'état du FO varie de l'état normal, œdème papillaire et atrophie optique.

Tableau XXIII: Etat du fond d'œil dans la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Cédème papillaire	Atrophie optique	Foster-kenndy
Van Effenterre (36)	82 A et E	38%	42%	–
Choux (2)	474 E	19%	23%	–
Thomsett (20)	42 E	21%	38%	–
Rougerie (34)	25 E	40%	50%	4%
Stahnke (23)	28 E	13%	39	–
Adeloye (24)	20 E	10%	55%	–
Al-Mefty (35)	20 E	10%	55%	5%
Hoff (16)	51 E et A	38%	44%	–
Notre série	26 E et A	33%	50%	12,5%

La fréquence des crises convulsives varie dans la littérature avec la gravité du tableau initial: de 1% dans la littérature Française de Choux (2), à 22% des patients indiens de Nagpal (32), et 25% des enfants d'Adeloye (24), il est de 15% dans notre série.

En dehors des atteintes oculomotrices, Thomsett (20), Hoff (16) et Choux (2) ont rapporté quelques cas de paralysie faciale suggérant une expansion de la tumeur dans l'angle ponto-cérébelleux. Dans notre série, 3 patients ont présenté une atteinte des nerfs oculomoteurs, un cas a présenté un syndrome du sinus caverneux, deux cas ont présenté une paralysie faciale.

Les troubles des fonctions supérieures ont été rapportés par Ross Russel (19) chez la moitié de ses 24 patients de plus de 40 ans. Le déficit va d'une baisse de la mémoire récente jusqu'à une véritable démence, avec perte de l'autonomie dans 3 cas, un cas présentant un syndrome frontal a été noté dans notre série.

Un déficit moteur a été retrouvé dans 30% des cas d'Al-Mefty (35), 10% des cas de Nagpal (32) et 20% des cas d'Adelye (24), un cas présentant une irritation pyramidale a été noté dans notre série.

La fréquence des troubles de conscience est évaluée de 1 à 10% des cas selon les séries (2,33). le coma est fréquent dans les séries ou les patients ont été vu tardivement, 10 fois sur 50 chez les malades Yougoslaves de Djordjevic (34), 3 fois sur 20 dans les CP géants d'Al-Mefty (35), aucun cas n'a été noté dans notre série.

b-Syndrome opto-chiasmatique :

Les signes oculaires sont la conséquence d'une compression directe des voies optiques par la tumeur et/ou d'une HTIC.

Selon les séries de littérature, les troubles visuels sont fréquents mais non toujours chiffrés, et longtemps méconnus chez les jeunes enfants. Ils représentent 60% chez l'enfant et plus de 70% chez l'adulte (27, 9).

Le tableau suivant illustre la fréquence des signes visuels dans la littérature.

Tableau XXIV: Fréquence de l'atteinte visuelle dans la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Signes visuels
Van effenterre (36)	106 A et E	42%
Hoffman (29)	50 E	58%
Adeloye (24)	20 E	65%
Wen (30)	34 E et A	42% E, 60% A
Hoff (16)	61 E et A	75%E, 80% A
Garcia-Uria (31)	48 A	89%
Tazi (37)	11E	64%
Mark (38)	53 A et E	75%
Mansuy (39)	36 A	14%
Cruz (12)	15 E	93%
Stahnke (23)	28 E	44%
Graham (25)	40 E	68%
Lalau-Kéryal (26)	33 E	55%
Sung (18)	109 A et E	54% E, 80 % A
Nagpal (32)	63 A et E	70%

Dans notre série 24 de nos patients, soit 92,3 % avaient une atteinte visuelle, cette atteinte était sévèrement touchée dans 5 cas, soit 20 %.

Dans toutes les séries de la littérature, les atteintes visuelles sont fréquentes mais non toujours chiffrée.

Les séries pédiatriques contiennent un nombre non négligeable d'enfants présentant une cécité bilatérale dès le premier examen clinique même dans les pays à forte pénétrance, il reste toujours un taux de 5 à 20% de cécité pré-opératoire chez les enfants(2,40,41). Cet état de cécité bilatérale a été retrouvé chez 5 patients dans notre série dont 4 enfants .

Chez les adultes, la baisse de l'AV est fréquente mais moins grave que chez l'enfant.

Dans la littérature, les atteintes du CV se répartissent comme le montre le tableau **XXV**.

Tableau XXV: Répartition des déficits du CV dans la littérature
(HBT: hémianopsie bitemporale, HLH: hémianopsie latérale homonyme)

Auteurs	Nombre de cas	HBT (%)	HLH (%)	Scotome (%)	Autres (%)
Hoffman (29)	50 E	16	–	–	22
Ross Russell (19)	24 A	45	33	22	–
Yasargil (42)	144 A et E	30	25	2	3
Garcia-uria (31)	48 A	53	26	–	9
Hoff (16)	35 A	60	29	–	–

Dans notre série, on note, 4 cas d'hémianopsie bitemporale, un cas d'hémianopsie latérale homonyme, un cas de scotome central.

c-Syndrome endocrinien :

Les signes endocriniens ne viennent qu'au 3ème rang car sont souvent négligés par les patients. Ils touchent entre 25 et 70% des patients (9, 27,43).

Dans notre série, ils ont été retrouvés dans 42% des cas.

Le tableau ci-dessous illustre la fréquence des signes endocriniens dans la littérature.

Tableau XXVI: Fréquence des signes endocriniens dans la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Signes endocriniens
Tazi (37)	11 E et A	27%
Mark (38)	53 E et A	73%
Mansuy (39)	36 E et A	25%
Cruz (12)	15 E et A	60%
Choux (2)	474 E	46%
Hoffman (29)	50 E	66%
Petito (17)	241 E et A	32%
Van effenterre (36)	106 E et A	43%
Wen (30)	34 A et E	42% E 55% A
Graham (25)	40 E	38%
Stahnke (23)	28 E	40%
Sung (18)	109 E et A	35% E 50% A
Hoff (16)	61 E et A	25% E 50% A
Notre série	26 E et A	42%

Les différents aspects cliniques rencontrés sont :

- ✓ Le retard de croissance : le retentissement sur la croissance d'un CP peut consister en l'existence, au moment du diagnostic, d'une petite taille (par définition en dessous du deuxième écart-type de moyenne pour l'âge de l'enfant). Dans la littérature un trouble de la croissance est retrouvé en moyenne chez un tiers des enfants. Dans notre série, un retard staturo-pondéral a été retrouvé chez 23% des patients.
- ✓ Le diabète insipide : un syndrome polyuro-polydisique témoin d'un diabète insipide dans 18% des cas en moyenne selon la littérature (tableau XXIX). Si la symptomatologie d'un diabète insipide est parfois évidente, sa présence pourra être méconnue lorsque les manifestations se résument à une énurésie secondaire ou des levers nocturnes bien banaux chez l'enfant. Le diabète insipide peut aussi évoluer par phases entrecoupées de période où la diurèse et la prise de boissons semblent normales.

Tableau XXVII: Fréquence des signes du diabète insipide dans la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Polyuro-plodipsie
Choux (2)	47 E	12%
Hoffman (29)	50 E	24%
Petito (17)	241 E et A	6%
Van effenterre (36)	106 E et A	13%
Sung (18)	109 E et A	8%
Stahnke (23)	28 E	12%
Graham (25)	40 E	7%
Lalau-kéraly (26)	33 E	6%
Yasargil (42)	144 A et E	23%
Nagpal (32)	63 A et E	11%
Graci-Uria (31)	48 A	11%
Notre série	26 E et A	23%

- ✓ Le retard pubertaire est le signe endocrinien le plus fréquent chez l'adulte, sa fréquence dans la littérature est de 30% à 80% des adultes. Dans notre série, un retard pubertaire a été rencontré chez deux cas, soit 7,7%.
- ✓ Il existe d'autres signes cliniques qui se rencontrent plus rarement : obésité, cachexie, puberté précoce, insuffisance thyroïdienne, une insuffisance surrénalienne et gynécomastie.

Ces signes endocriniens sont en rapport avec une compression de l'axe hypothalamo-hypophysaire.

III-Données radiologiques:

L'objectif de l'imagerie, en matière de CP, est de détecter la lésion et d'approcher le diagnostic de la nature lésionnelle par la synthèse des données cliniques et neuroradiologiques et de faire un bilan d'extension de la lésion. (44,45)

L'IRM est devenue un outil primordial pour le diagnostic de ce type de lésion. Les autres techniques et surtout la TDM, restent d'un apport majeur, non seulement en raison de leur disponibilité mais aussi par leur apport spécifique. (45, 46)

1-Imagerie par résonance magnétique :

C'est une nouvelle méthode d'imagerie, qui a profondément bouleversé les protocoles d'exploration de la pathologie sellaire puisqu'elle permet une bonne étude multiplanare directe et dans certains cas une reconnaissance tissulaire.

Comme dans toute pathologie encéphalique, l'IRM est actuellement l'examen de choix dans le bilan des CP (6,48).

a- Technique:

a-1 Séquences utilisées: (47,48, 49)

L'écho de spin est la séquence de base de l'IRM. Elle est réalisée en pondération T1 avec un contraste dit « anatomique » et en pondération T2 avec un contraste dit « inversé ».

La séquence Flair une séquence en inversion-récupération pondérée T2 sur laquelle on a supprimé le signal de l'eau libre, qui apparaît alors en hyposignal, en adaptant le temps d'inversion.

La séquence de diffusion qui permet d'évaluer la mobilité des molécules d'eau caractérisée par le Coefficient de Diffusion Apparent(CDA).

L'angio-IRM utilise les séquences d'écho de gradient et restitue l'image des vaisseaux.

a-2 Injection du gadolinium: (48, 49,50)

Le gadolinium agit en induisant un champ magnétique local qui entraîne une diminution de temps de relaxation T1, il augmente donc le contraste en T1. Injectée par voie intraveineuse (0,1 à 0,2 ml/kg), de façon lente, il se distribue par voie sanguine et se fixe au niveau des tissus pathologiques. Il est très bien toléré sur le plan clinique, quelques très rares cas de réactions anaphylactiques ont été signalés.

a-3 Plans des coupes: (47, 51,52, 53)

L'exploration de la région sellaire repose essentiellement sur les coupes frontales et sagittales : les premières sont particulièrement efficaces pour l'analyse de l'antéhypophyse, alors

que les secondes sont plus performantes pour l'analyse soignée de la post-hypophyse. Les coupes axiales permettent une étude des régions latéro et suprasellaires, ainsi que pour l'analyse de la fente sphénoïdale et de la cavité orbitaire. Des coupes obliques dans le plan du nerf optique permettent une analyse de la voie visuelle antérieure, du nerf optique à la bandelette optique.

a-4 Epaisseur des coupes: (47, 52)

L'épaisseur de coupe la mieux adaptée dépend des dimensions de la tumeur : des coupes de 5 à 7 mm suffisent pour les lésions volumineuses, et des coupes fines de 2 à 3 mm d'épaisseur à la recherche de lésion de petite dimension.

Pour Brunel (5), tous les patients ont bénéficié d'un examen IRM.

Dans notre série, 16 de nos patients ont bénéficié d'un examen IRM.

b- Avantages: (54, 55, 56, 57)

Les avantages de l'IRM se résument dans :

- L'étude multiplanaire de la lésion, visualisant mieux les images médianes (région sellaire).
- Une bonne détection tumorale ainsi que ses limites
- Une précision du bilan d'extension locorégionale et des rapports lésionnels avec les structures adjacentes.
- Absence d'irradiation d'où son intérêt.
- Une absence d'effet secondaire au gadolinium avec propriétés antigéniques faibles ou nulles et osmolarité faible permettant l'utilisation chez l'allergique et le diabétique.
- La sensibilité de l'IRM pour la détection des tumeurs cérébrales est de 99% et la spécificité peut atteindre 92%.

c- Limites: (54, 58, 59)

Il existe certaines limites liées à la méthode, au patient ou à la machine. Parmi ces limites on peut citer:

- Les calcifications du fait de leur faible densité protonique, ne génèrent pas de signal et sont donc en hyposignal quelle que soit la séquence.
- L'IRM est contre-indiquée chez les porteurs de clips chirurgicaux intracrâniens, de pace-maker et de corps étrangers métalliques intraoculaires.

- Les patients claustrophobes peuvent bénéficier d'une IRM dans 90% des cas après prémédication.
- Enfin, elle est moins accessible et plus coûteuse en matière de santé publique (le coût de gadolinium par exemple est 10 fois plus élevé par rapport au contraste iodé).

2-Tomodensitométrie :

Il s'agit généralement, compte tenu du nombre restreint des machines et de l'accessibilité limitée à l'IRM surtout dans notre contexte, de la première exploration en imagerie effectuée devant toute suspicion clinique de tumeur intracérébrale **(58, 60)**.

Pour les CP, la TDM permet de reconnaître les 3 composantes tumorales (kystique, charnue et calcifiée), et reste l'examen de référence pour individualiser les calcifications. Cependant, elle est moins performante que l'IRM dans le bilan d'extension de la tumeur **(58, 60,61)**.

a-Technique:

a-1 Plan de coupes: (52,60)

- Les coupes coronales directes sont les plus riches en information et doivent toujours être réalisées en début d'examen. Elles sont perpendiculaires à la selle turcique, leur réalisation est moins facile que celle des coupes axiales. L'injection intraveineuse du PDC iodé est indispensable. Le patient doit être en procubitus ou en décubitus en hyperextension.
- Les coupes axiales sont réalisées sur un malade en décubitus, selon un plan orbito-métal de référence parallèle à la base du crâne, facilement repéré et donc aisément reproductible d'un examen à l'autre permettant ainsi de comparer facilement les coupes TDM et IRM. Grâce aux nouveaux scanners hélicoïdaux, l'étude se fait aisément dans les trois plans de l'espace sur un malade en décubitus. Ceci permet ainsi de préciser les relations de la tumeur avec les structures anatomiques voisines.

a-2 Epaisseur des coupes: (62,63)

Des coupes de 3 à 5 mm d'épaisseur sont utilisées dans la recherche des lésions volumineuses, elles permettent d'éviter de multiplier inutilement le nombre de coupes et de prolonger l'examen.

Tandis que des coupes fines de 1 à 2 mm, jointives ou chevauchées sont nécessaires dans la visualisation des lésions de petite dimension.

a-3 Injection du PDC: (60, 64)

La technique d'injection du PDC intéressant la dose administrée et le délai entre l'injection et l'acquisition des images, a fait l'objet de plusieurs études.

Le protocole le plus utilisé actuellement comporte une injection manuelle lente d'environ 1 à 2 ml/kg de poids de PDC iodé, avec un délai par rapport à l'injection d'environ 5 minutes.

Dans notre série, 65,4% des patients ont bénéficié d'une TDM, 40% des cas pour Berthérat (65) et dans tous les cas pour Brunel (5).

b-Avantages:

Le scanner reste l'examen le plus accessible dans un contexte d'urgence pour l'exploration encéphalique (48,57).

Les scanners spiralés à acquisition volumique réduisent le temps d'examen, permettant des reconstructions multi-planaires et tridimensionnelles définissant avec plus de précision la localisation tumorale, les rapports et les retentissements exercés sur les éléments de voisinage (48, 57).

L'injection intraveineuse du PDC iodé permet de mieux apprécier les limites des tumeurs, de délimiter la zone charnue et de voir le comportement de la tumeur et les vaisseaux cérébraux (angio-scanner), permettant ainsi d'éviter l'artériographie traditionnelle.

La TDM permet de détecter 90% des tumeurs cérébrales, avant injection de PDC et jusqu'à 99% après injection (58,61).

En ce qui concerne les CP, la TDM reste la méthode de choix pour visualiser les calcifications, puisqu'elle est plus sensible que l'IRM (55,61).

Enfin, la TDM reste une méthode largement plus diffusée que l'IRM, du fait de son accessibilité, de son coût et de son analyse de la constitution osseuse (56,61).

c-Limites: (61,62)

La sensibilité de la TDM en matière de CP est globalement inférieure à celle de l'IRM, notamment pour les lésions de petites dimensions qui apparaissent purement kystiques.

L'étude des extensions au niveau de l'hypophyse et du chiasma optique est moins performante en scanner qu'en IRM.

Notons, enfin, que la TDM connaît des limites importantes quand il s'agit d'étudier des structures et des tumeurs de la ligne médiane, et qu'elle n'est pas dénuée de risque à cause de l'irradiation, ainsi que l'allergie à l'iode reste la contre-indication majeure.

3-Sémiologie radiologique:

a- Siège de la tumeur:

Le CP est typiquement une tumeur de la région sellaire et suprasellaire (66, 67).

La majorité des CP sont de siège suprasellaire. Ils représentent 50 à 90% dans la plupart des séries de la littérature, 20 à 50% de siège intra et suprasellaire et 5 à 10% sont purement intra-sellaires (2, 5, 62,67).

Exceptionnellement cette tumeur prend naissance dans le 3^{ème} ventricule (68), le sphénoïde (69), le rhinopharynx (70) ou l'angle ponto-cérébelleux (71).

Dans notre série, la tumeur était de siège intra et suprasellaire dans 77% des cas, de siège suprasellaire dans 15,4% des cas et de siège Intra-sellaire dans 7,7% des cas.

Le siège intra et suprasellaire dominé dans notre série, s'explique par le retard de consultation des patients. La tumeur étant probablement suprasellaire avec secondairement l'extension intra-sellaire. (66,72)

Le tableau XXVIII résume la localisation des CP dans la littérature.

Tableau XXVIII: Localisation des crâniopharyngiomes dans la littérature

Siège	Garnet (66) %	Tazi (37) %	Notre série %
Intra-sellaire	75	64	7,7
Intra et supra-sellaire	20	36	77
Intra-sellaire	5	0	15,4

b- Taille tumorale:

Dans la majorité des séries de littérature, les CP ont une taille supérieure à 30 mm, leur fréquence au-delà de cette taille varie de 50 à 75%. Ils sont plus volumineux chez l'enfant (5, 41,73).

Pour Choux (2), la taille tumorale moyenne est de 35 ± 14 mm chez l'enfant et 25 ± 12 mm chez l'adulte.

Cependant, plusieurs cas de CP géant ont été signalés avec une taille comprise entre 6-12 cm, il s'agit généralement de tumeur kystique avec calcifications (74).

Dans notre série, la taille moyenne était de 40 mm.

4- Sémiologie IRM:

L'IRM permet de comparer des intensités de signal, en prenant toujours comme référence le parenchyme cérébral normal.

Le diagnostic repose sur la reconnaissance des 3 composantes principales de la tumeur : kystique, charnue et les calcifications (44, 75)

Dans notre série l'IRM a été réalisée dans 16 cas. La tumeur était mixte (solido-kystique) dans 11 cas. Elle était purement kystique dans 5 cas.

Le tableau XXIX regroupe la répartition des différentes composantes tumorales des CP en IRM dans la littérature.

**Tableau XXIX: Répartition des différentes composantes tumorales
des crâniopharyngiomes en IRM**

Auteurs	Composante kystique (%)	Composante charnue (%)	Double composante (%)
Mark (38)	49	24	26
Brunel (5)	26	9	65
Sadik (76)	17	33	50
Notre série	31,5	0	68,5

a- La portion kystique:

Bien limitée, son signal est en rapport avec sa composition physico-chimique (75, 44, 62,66).

- En T1, les kystes apparaissent le plus souvent en hyposignal, cependant, le kyste peut être spontanément en hypersignal, donnant l'aspect classique du contenu « huile de moteur », en raison d'un contenu riche en méthémoglobine, en cholestérol ou en protéines.
- En T2, les kystes apparaissent habituellement en hypersignal avec un signal supérieur à celui du LCR. Seule la présence de fer au sein de la lésion peut parfois donner un signal hypointense.

Dans la série de Brunel (5), la composante kystique était en hypersignal en T2. En T1, le signal était variable: en hyposignal dans 55% des cas, isosignal dans 18% des cas, et hypersignal dans 27% des cas. La prise de contraste était en couronne dans tous les cas.

Dans notre série, les kystes étaient en hypersignal en T2 et de signal variable en T1 : en hyposignal dans 12 cas, isosignal dans 3 cas et hypersignal dans 1 cas. La prise de contraste était en couronne dans 13 cas et absente dans 3 cas.

b- La portion charnue:

Elle présente des intensités de signal différentes: (75, 44, 62,66)

- En T1, elle a un signal le plus souvent proche de celui du parenchyme hypo ou iso-intense. L'hypersignal peut être en rapport soit avec une forte concentration du cholestérol, soit avec une hémorragie tumorale. Elle se rehausse après injection de gadolinium, ce qui la différencie des kystes dont seules les parois prennent le contraste.
- En T2, elle est essentiellement en hypersignal. Pour Brunel (5), la portion solide était en hypersignal en T2 et d'intensité variable en T1, elle a pris le contraste de façon hétérogène et intense dans les cas.

Dans notre série, la composante solide était en hypersignal en T2, et de signal variable en T1: en hyposignal dans 6 cas, isosignal dans 3 cas et hypersignal dans 2 cas. La prise de contraste était hétérogène dans 10 cas et homogène dans 1 cas et était intense dans tous les cas.

c- Les calcifications:

Sont très fréquentes et d'une grande aide diagnostique mais elles restent difficiles à mettre en évidence en IRM.

Cependant, elles peuvent être visualisées comme des zones vides de signal en T1 et en T2 au sein de la tumeur (5,77).

Dans notre série, les calcifications n'ont été notées dans aucun cas.

d-Les hémorragies associées à la tumeur:

Sont rares dans les CP. Elles apparaissent en hypersignal en T1 et en T2 dans les saignements récents, image en cocarde dans les saignements chroniques avec l'hypersignal central et l'hyposignal périphérique.

e-Extension tumorale: (39, 46, 52).

Les CP peuvent présenter des expansions variables selon leur point de départ. Les CP suprasellaires tendent à comprimer le chiasma optique et le 3^{ème} ventricule et s'étendent rarement vers la fosse cérébrale antérieure, moyenne ou postérieure. Les formes sellaires peuvent envahir le sinus caverneux ou la région infrasellaire.

Cette extension est mieux étudiée en IRM sur les séquences T1 sagittales et coronales, avec une excellente analyse des rapports de la tumeur avec le chiasma, l'hypothalamus, la loge sellaie et les sinus caverneux.

e-1 Extension vers le haut :

L'extension des CP se fait le plus souvent vers le haut. Elle est retrouvée dans 95% des cas par Gardeur (78), 81% des cas par Eldevik (13) dans 67% des cas par Miller (79) et dans 87,5% cas dans notre série.

Il peut s'agir d'un soulèvement du diaphragme sellaie, d'une compression du chiasma optique, responsable de troubles visuels et d'une extension vers les citernes opto-chiasmatiques ou d'un refoulement et/ou compression du V3 pouvant donner une hydrocéphalie d'amont.

- **Citernes suprasellaires :**

Elles sont touchées en cas de CP à développement suprasellaire. Selon le volume tumoral, elles peuvent être totalement oblitérées ou partiellement comblées en leur centre.

Dans notre série, un comblement des citernes suprasellaires a été noté dans 87,5% des cas.

- **Troisième ventricule (V3) :**

Le refoulement supérieur du V3 est retrouvé dans les Formes suprasellaires, le refoulement postérieur dans les formes antérosupérieures.

Une dilatation du V3 peut s'observer, elle est le plus souvent localisée car liée à une compression de la partie antérieure ou plus rarement postérieure du V3.

Le V3 peut apparaître totalement laminé, voire invisible, en cas de CP à développement supérieur très important.

- **Ventricules latéraux (VL):**

Ils sont souvent dilatés, par compression des trous de Monro, ou du V3, réalisant une hydrocéphalie d'amont.

Dans les CP à développement supérieur et antérieur, on peut avoir un écartement des cornes frontales. Une compression et un déplacement des cornes frontales peuvent s'observer en cas de tumeurs à développement latéral.

Un refoulement et/ou déformation du V3 a été retrouvé dans 67% des cas avec hydrocéphalie d'amont dans 42% des cas. Pour Miller (79), 81% des cas pour Eldevic (13). Dans notre série, il a été noté dans 75% des cas avec hydrocéphalie d'amont dans 44% des cas.

e-2 En arrière:

La destruction du dorsum sellae ouvre l'extension vers les citernes pré-pontiques avec refoulement des pédoncules cérébraux et tronc cérébral.

Cette extension postérieure est retrouvée dans 19% des cas par Gardeur (78), 4% des cas par Falavigna (46) et dans 18,8% des cas dans notre série.

e-3 En bas:

Après effondrement du plancher sellaire, le sinus sphénoïdal peut être envahi.

L'extension vers le bas a été retrouvée dans 5% des cas par Falavigna (46).

e-4 Latéralement:

L'extension latérale se fait vers les sinus caverneux qui sont étudiés au mieux lors de l'angio-scanner en coupes axiales.

Elle est retrouvée dans 14% des cas par Gardeur **(78)**, 4% des cas par Choux **(2)** et 25% des cas dans notre série.

5-Sémiologie TDM:

Le CP est une tumeur hétérogène qui associe de façon variable trois composantes : une kystique, une charnue et une composante calcifiée.

Le tableau **XXX** regroupe la répartition des différentes composantes des CP dans la littérature.

Tableau XXX: Répartition des différentes composantes tumorales
Des crâniopharyngiomes dans la littérature

Auteurs	Composante kystique (%)	Composante charnue (%)	Calcifications (%)
Miller (79)	58	92	92
Choux (2)	90	62	80
Notre série	88,2	76,5	53

a- Avant injection du produit de contraste:

Avant l'injection du PDC, il s'agit d'une lésion polymorphe.

L'aspect est le plus souvent hétérogène du fait de la juxtaposition de zones de structures différentes. Parfois, l'aspect est homogène, dans les cas de calcifications tumorales en masse, dans les formes kystiques pures et dans les formes de petite taille **(78,80)**.

- Les calcifications : apparaissent sous forme d'hyperdensité. Leur aspect TDM est variable, elles peuvent être en masse très denses souvent volumineuses, linéaires dessinant les contours des kystes, ou nodulaires punctiformes au sein de la portion charnue, donnant des images granuleuses muriformes ou hétérogènes diffuses **(39, 79, 80,67)**.

Pour Brunel **(5)**, il s'agit de calcifications nodulaires dans 79% des cas et en « coquille d'oeuf » dans 21% des cas.

Dans notre série, les calcifications étaient sous forme de microcalcifications dans 77,8 % des cas, en couronne dans 11% des cas et en masse dans 11% des cas.

- La composante kystique est habituellement hypodense (80% selon la littérature), proche des densités liquidiennes, mais elle peut apparaître iso ou hyperdense par rapport au parenchyme cérébral. La densité du kyste est en fonction de son contenu, allant de l'hypodensité graisseuse à l'hyperdensité en cas de richesse en protéine ou de remaniements nécrotico-hémorragiques récents **(62,39)**.

- La composante charnue apparaît spontanément iso ou hypodense voire hyperdense (44,48).
 - Les densités tumorales sont les plus souvent mixtes, du fait de la juxtaposition des différentes composantes tumorales (13).
 - Une hyperdensité pure est retrouvée en cas de calcification en masse (13).
 - Une hypodensité spontanée est retrouvée dans les formes kystiques pures ou dans certaines formes charnues (13).
 - Les CP spontanément isodenses sont rares (13).

Dans notre série, un aspect hétérogène a été retrouvé dans 76,5%, un aspect homogène dans 23,5% des cas, les calcifications ont été retrouvées dans 53% des cas. La composante kystique était spontanément hypodense dans 13 cas (81%) et isodense dans 3 cas (19%).

b-Après injection du produit de contraste:

Après injection du PDC, la tumeur s'opacifie de façon inconstante et d'intensité variable (79,80).

La prise de contraste intéresse la partie charnue de la lésion et les parois du kyste. Elle est plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte. Elle peut être soit hétérogène ou homogène diffuse, soit en couronne périkytique (13,79).

La portion charnue prend le contraste le plus souvent de façon hétérogène et intense, ce qui permet de mieux délimiter la tumeur dont les contours sont le plus souvent polycycliques ou irréguliers (44,80).

Pour la portion kystique, la prise de contraste n'intéresse que les parois (en couronne). Cependant, certaines formes purement kystiques ne se modifient pas après injection (13, 44,80).

Dans notre série, la composante charnue a pris le contraste dans tous les cas (13 cas), de façon hétérogène dans 11 cas et homogène dans 2 cas. La composante kystique retrouvée dans 15 cas, a pris le contraste en couronne dans 7 cas.

Cette prise était intense dans 5 cas, discrète dans 2 cas. La composante kystique retrouvée dans 8 cas, a pris le contraste en couronne dans 11 cas et elle n'a pas été rehaussée dans 4 cas.

Les calcifications sont mieux identifiées avant injection du produit de contraste (13,80).

IV –Examens biologique au diagnostic: (2,27,65,66)

Le déficit endocrinien peut compliquer tous les types de CP quelque soit leur localisation, puisque de part son origine embryologique, la tumeur est toujours en rapport avec le tractus hypothalamo-hypophysaire. Ainsi, le diagnostic de CP doit s'accompagner dans la mesure du

possible d'une exploration biologique de cet axe, comportant les dosages hormonaux suivants : dosage sanguin de T3, T4, TSH, GH, FSH-LH, Test LH-RH, l'ADH, l'oestradiol chez la femme, testostérone chez l'homme, cortisol, prolactinémie, tests dynamiques, ionogramme, et dosage urinaire du cortisol libre.

Avant l'intervention, l'intérêt de ces dosages est de permettre la correction de certains de ces troubles, afin de prévenir au mieux les complications per et post-opératoires. Ils sont essentiels après traitement pour permettre la compensation des déficits endocriniens et une surveillance au long cours.

Dans la littérature, moins de 20% des patients explorés, ont une intégrité de la fonction antéhypophysaire, mais le panhypopituitarisme est rare.

Dans notre série, le bilan endocrinien était réalisé dans 7 cas entièrement normal dans 3 cas et déficitaire dans 4 cas.

Traitement endocrinien : (2,33,38)

L'hormonothérapie substitutive lors de la période pré, per et postopératoire, a permis de diminuer la mortalité opératoire, d'augmenter l'espérance de vie, et d'améliorer la qualité de cette dernière.

V-Modalités thérapeutiques :

1-Introduction :

Le traitement du CP continue à susciter une vive plémique. Aux défenseurs de la résection radicale s'opposent les partisans de la chirurgie conservatrice combinée à d'autres modalités thérapeutique. Le premier groupe présente comme arguments le risque accru de récurrence après une exérèse subtotale et les effets délétères de la RTH (1,29,42). Le deuxième groupe, tout autrement, affirme que l'incidence des récurrences est plus réduite, et que les risques de dommages hypothalamiques incluant l'obésité, le panhypopituitarisme et les complications neuropsychologiques et visuelles sont minimales comparés à la chirurgie radicale (81,82,83).

De plus la plupart des CP sont kystiques; seuls 10% de ces tumeurs sont purement charnues (84,85). Par conséquent, des options thérapeutiques minimalement invasives ont été proposées à savoir : ponction simple du kyste, mise en place d'un cathéter dans le kyste relié à un réservoir sous cutané pour réaliser des ponctions itératives associées à une CHT intra-cavitaire par injection de radioéléments. De même, les derniers progrès technologiques dans le domaine de la planification et de la délivrance des traitements de RTH (telle la RTH conformationnelle tridimensionnelle, la RTH à intensité modulée; la RTH stéréotaxique et la radio-chirurgie stéréotaxique) ont potentiellement amélioré le ratio thérapeutique efficacité /tolérance après l'irradiation des CP (86). Par ailleurs, les

apogées de la neuro-endoscopie ont permis d'améliorer la qualité d'exérèse tumorale et de réaliser des gestes thérapeutiques mini-invasifs.

Quelque soit la décision thérapeutique prise, le traitement du CP devrait d'une part, être individualisé selon les signes cliniques et les caractéristiques radiologiques initiaux, et d'autre part, viser à préserver la qualité de vie du patient, y compris la conservation ou l'amélioration de la fonction neurocognitive (50). La question principale reste donc : quelle méthode thérapeutique offre les meilleurs résultats en termes de survie à long terme et de qualité de vie optimale pour le patient.

Ainsi, nous exposerons brièvement les différentes modalités thérapeutiques sollicitées dans la littérature.

2-Traitement chirurgical :

Bien que certaines observations de la littérature fasse mention de survies prolongées en l'absence de toute thérapeutique, comme les patients de Barlett (87) qui ont été suivis plus de 25 ans, ou le cas de Wen (30) avec une évolution de 12 ans, un traitement doit être envisagé devant l'imprévisibilité de l'évolution de la tumeur et les risques de détérioration clinique soudaine.

Le problème essentiel posé par les CP est d'ordre thérapeutique chirurgical et endocrinien. Il s'agit en effet de déterminer une stratégie qui limite tout à la fois les risques de mortalité, de morbidité et de récurrence (2,33).

Le CP, bien que lésion histologiquement bénigne, mais à forte potentialité évolutive, est guérissable à condition d'être extirpé en totalité.

a- Voies d'abord directs :

a-1 Voie fronto-ptériorale :

La voie fronto-ptériorale combine les avantages de l'abord sous-frontale et de l'approche temporale en offrant un espace de dissection plus large et un meilleur contrôle du CP et des éléments vasculo-nerveux de la base. En effet, elle permet d'aborder la tumeur par différents angles : l'espace inter-optique, l'espace optico-carotidien, l'espace latéro-carotidien. Elle tient compte de différents abords : l'ouverture de la scissure sylvienne en utilisant un abord latéral (utile pour les tumeurs rétro-chiasmatiques), l'accès à l'espace inter-optique et à la selle en utilisant un abord médian (tumeurs intra-sellaires et sous-chiasmatiques), et l'ouverture de la lamina terminalis (tumeurs intra-ventriculaire et rétro-chiasmatiques).

La voie fronto-ptériorale a été utilisée dans 50% cas.

a-2 Voie sous-frontale:

La plus utilisée dans la littérature. Historiquement, elle est la première à avoir permis des exérèses satisfaisantes.

Cette voie est utilisée par plusieurs auteurs, Rougerie (88), Sweet (89), Choux (2).

Le patient en décubitus dorsal à la tête droite ou tournée de 10° à 15° du côté opposé à l'abord. Le côté choisi est en général le droit, car celui de l'hémisphère mineur. Cependant, Sweet (89) recommande d'aborder du côté où l'acuité visuelle est la plus basse pour éviter de détériorer le meilleur nerf optique lors de la dissection de la tumeur.

Le volet osseux libre ou pédiculé sur le muscle temporal, est para-sagittal et descend jusqu'au sinus frontal, qu'il vaut mieux éviter d'ouvrir pour limiter les risques infectieux. La dure mère est ouverte au bord antérieur du volet.

L'aspiration du LCR dans les citernes péri-chiasmatiques, voire la ponction ventriculaire, permettent de détendre le cerveau et d'écarter le lobe en le soulevant un peu. L'écartement du lobe frontal est souvent responsable de la déchirure de la bandelette olfactive homolatérale à l'abord. Cet écartement donne le jour sur le nerf optique droit surélevé par la tumeur, qui peut apparaître dans l'espace inter-optique, le chiasma et le nerf optique gauche seront vus un peu en fuite au cours de l'exérèse.

L'exérèse de la tumeur se fait en utilisant essentiellement l'espace inter-optique.

L'accès aux espaces inter-opto-carotidiens et surtout latéro-carotidiens est plus difficile. L'ouverture de la lame terminale, qui bombe au dessus du chiasma dans l'axe de la vue du chirurgien, donne l'accès à la partie antérieure du troisième ventricule. La lame terminale est avasculaire. L'ouverture doit être verticale, bien médiane, elle est facilitée quand il existe une hydrocéphalie. La voie sous frontale unilatérale est la plus logique pour aborder les tumeurs suprasellaires et endo-supra-sellaire. L'ouverture de la lame terminale et le travail dans le troisième ventricule sont faciles, car le chirurgien est dans leur axe. L'écartement du lobe frontal est unilatéral, ce qui limite les risques d'anosmie et de séquelles neuro-psychiques.

D'autres préfèrent une voie d'abord bi-frontal donnant un espace de dissection plus large et plus confortable ; surtout en cas de CP géants à expansions latérales et frontales (35).

Notre série a comporté 6 cas d'abord direct par voies sous frontales, soit 23% des patients.

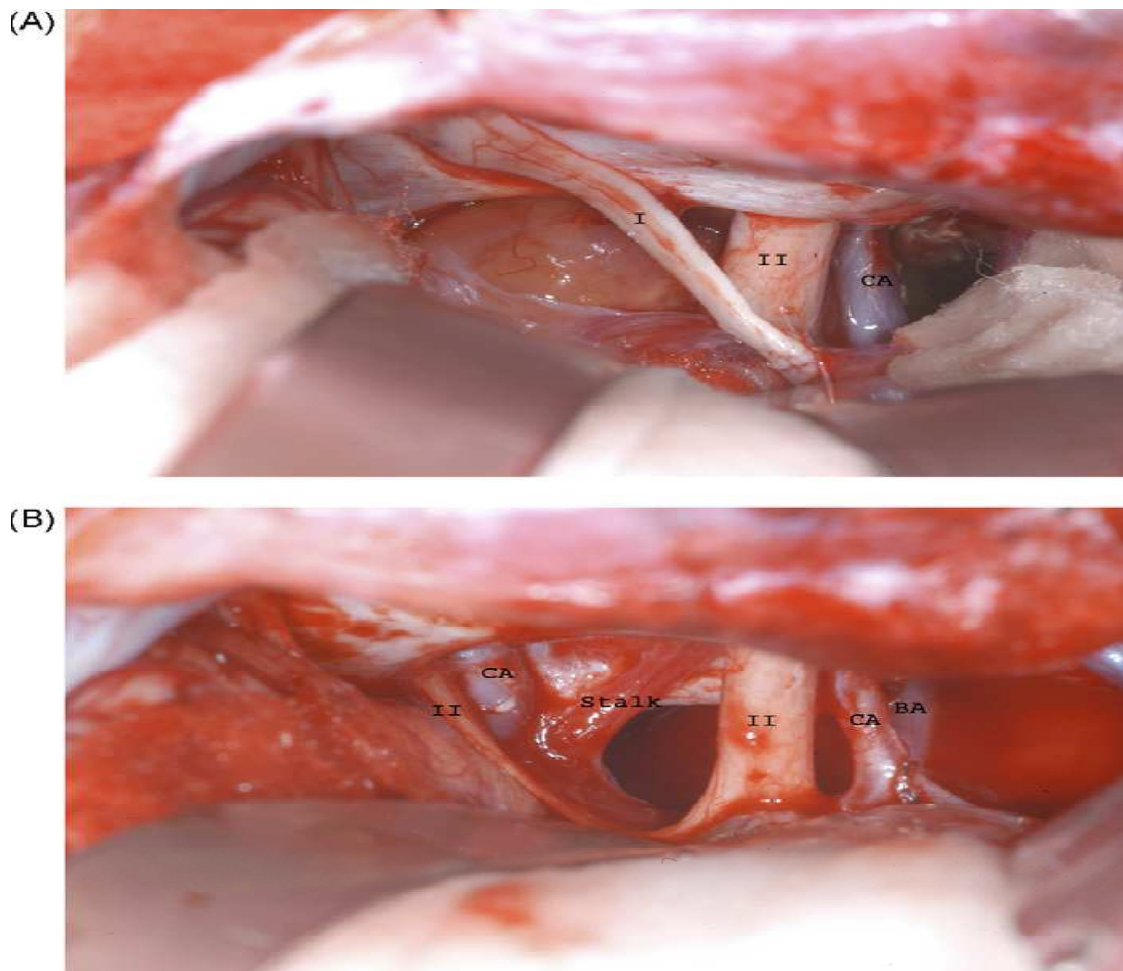


Image 7: Images per-opératoires avant et après réséction totale d'un craniopharyngiome par voie sous-frontale droite
(D'après Robert bryan barriger A).

a-3 Voie ptérionale:

La voie ptérionale implique un volet centré sur le ptérior. Adoptée par certains auteurs (42), elle peut être utilisée seule ou combinée à une voie trans-sphénoïdale ou trans-ventriculaire. Elle est utile pour les CP supra-sellaires.

Cette voie présente plusieurs avantages: l'écartement cérébral est mineur, l'olfaction est préservée, il n'y a pas de risque de fistule de LCR, et les sacrifices veineux sont sans conséquence généralement.

Par contre, elle présente plusieurs inconvénients :

- Le contrôle de la cavité sellaire est difficile. par conséquent, l'accès est limité dans les craniopharyngiomes à expansion Intra-sellaire.

- Elle ne permet pas le contrôle visuel des faces médiales du nerf optique homolatéral et de l'artère carotide interne, et la résection tumorale comme le contrôle de l'hémostase peuvent être délicats à ce niveau ; l'origine de l'artère ophtalmique homolatérale à l'abord n'est pas visible.
- La dissection du plancher du troisième ventricule est également difficile.

La voie temporale nécessite un agrandissement du volet vers l'avant et l'arrière mais reste très latérale.

La voie ptériale a été utilisée chez 5 cas (19%).

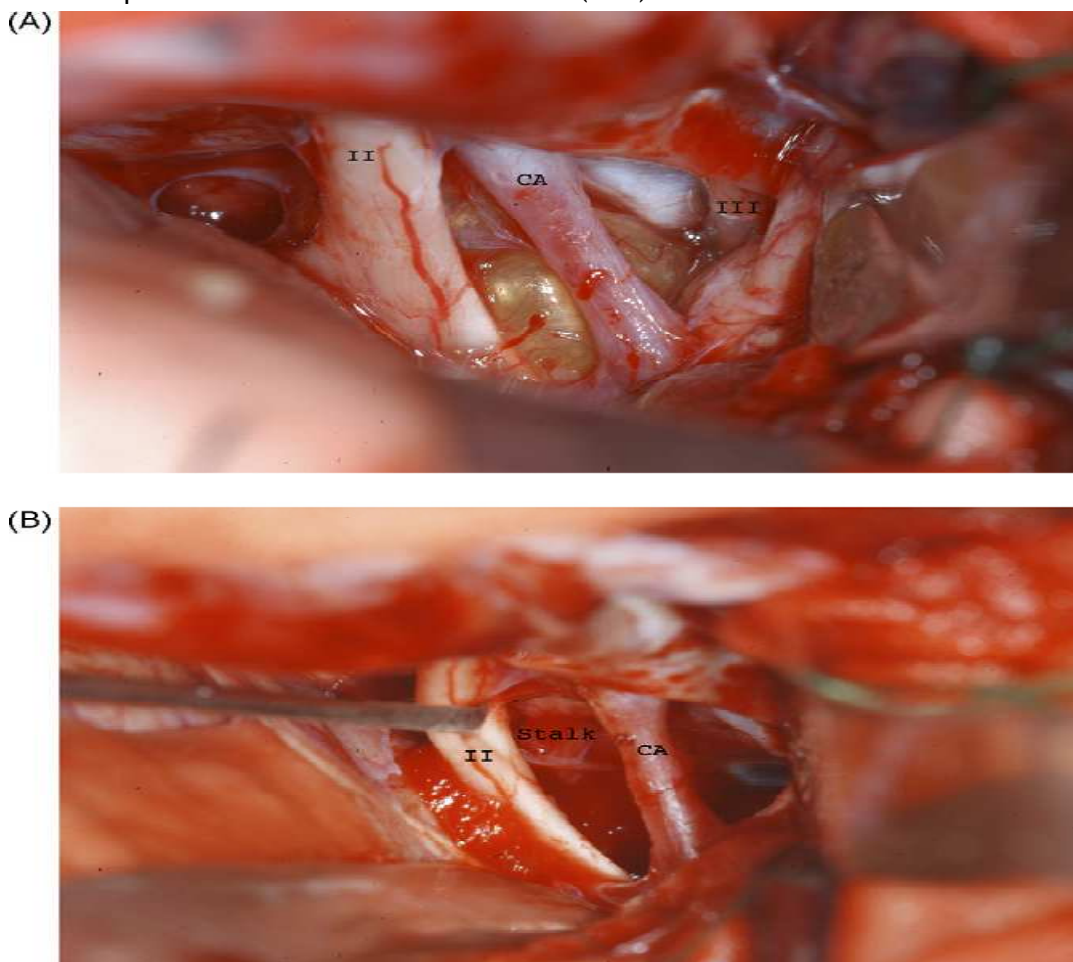


Image 8: Images per-opératoires avant et après résection totale d'un craniopharyngiome kystique par voie ptériale droite.

(D'après Robert bryan barriger A).

a-4 Voie sous-temporale:

Proposée dans l'exérèse des CP rétro-chiasmatiques, elle permet une approche postéro-latérale de la tumeur. En raison des dommages du lobe temporal qu'elle peut causer, il est

possible de la combiner à la voie trans-pétreuse ou à la voie temporo-polaire extradurale. Cependant, même avec des voies d'abord combinées, la vue chirurgicale est étroite et inconmode (90).

a-5 Voie trans-ventriculaire:

Permet l'abord de V3 soit par voie trans-corticale ou voie trans-calleuse, ces deux voies d'abord ont été proposées pour les CP intra-ventriculaire ou rétro-chiasmatiques qui soulèvent le plancher. son but est de rétablir une circulation convenable du LCR en sachant que l'exérèse de la portion inférieure de la tumeur qui est incrustée au niveau du plancher du V3 sera probablement impossible (risques vitaux post-opératoires dus à des accidents hypothalamiques).

En cas d'abord trans-calleux, il est primordial de préserver le fornix, la commissure antérieure, le plexus choroïde, les artères choroïdes, et les veines cérébrales internes et strio-thalamiques. L'abord trans-cortical est rejeté par la plupart des neurochirurgiens en raison des kystes porencéphaliques ou de l'épilepsie post-opératoire qu'il peut occasionner (90).

a-6 Voie trans-sphénoïdale:

La voie trans-sphénoïdale ou voie basse est nettement moins usitée par ce type de tumeurs comparée aux adénomes hypophysaires. Souvent (1/3 des cas) le diagnostic de CP n'est pas fait en pré-opératoire et cette tumeur intra-sellaire est prise pour un adénome (91). Deux patients dans notre série ont été opérés par voie basse, vu le développement intra-sellaire du processus, et dans la crainte d'un adénome hypophysaire.

Le patient est installé en position trans-atlantique, la tête tournée vers la droite, la cuisse droite est préparée pour un éventuel prélèvement du fascia lata. Après décollement au sérum adrénaliné, la muqueuse gingivale est incisée à 2 à 3 mm au dessus du sillon gingivo-labial puis ruginé, la cloison cartilagineuse est luxée latéralement, son pied ainsi qu'une partie de la cloison osseuse sont réséqués. Après mise en place d'un écarteur bivalve, la paroi antérieure du sinus sphénoïdal est ouvert et la muqueuse enlevée, puis la paroi antérieure et inférieure de la selle turcique et enfin la dure mère du plancher de la selle.

Cette voie est utilisée avec succès par certains auteurs, cependant, elle reste non adaptée à l'exérèse complète des CP à expansion suprasellaire, elle doit être réservée à des CP à développement endosellaire. Elle reste en fait la voie d'élection dans la chirurgie des adénomes hypophysaires.

b- Qualité de l'exérèse :

Le caractère invasif de la tumeur est le facteur dont dépend essentiellement la qualité de l'exérèse. En effet, il n'est en général pas possible de désincruster une tumeur invasive de la

structure nerveuse dans laquelle elle pénètre. Pour réaliser son exérèse complète, il faut sacrifier le parenchyme envahi car il n'existe pas de bon plan de clivage entre la tumeur et le parenchyme sain.

Dans l'expérience étendue de Yasargil et al (42) de l'université de Zurich en utilisant une approche chirurgicale agressive, la résection totale a été réalisée dans 90% de 144 patients, dont le taux de mortalité était de 16% et de bons résultats fonctionnels dans 67%.

La possibilité de pratiquer une exérèse complète est très diversement appréciée dans la littérature; les résultats dépendent-sans doute- de la qualité du chirurgien et de son outillage technique. Les disparités sont aussi dues à l'exigence plus au moins grande de chaque chirurgien sur ce qu'il appelle l'exérèse « totale », « subtotale » ou « partielle ».

Dans notre série, l'exérèse a été vérifiée par la réalisation d'un examen TDM ou IRM de contrôle post-opératoire.

Dans notre série, l'exérèse a été totale dans 14 cas (53,8%), subtotale dans 8 cas (19%) et partielle dans 4 cas (15%).

Le tableau XXXI représente les résultats rapportés dans la littérature.

Tableau XXXI: Résultats de la résection chirurgicale (revue de la littérature)

A: adulte, E: enfant

Auteurs	Année	Nombre de patients	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse partielle
Yasargil et al. (42)	1991	144 A et E	90%	10%	
Fahlbusch et al. (92)	1999	186 A et E	49, 3%	22,3%	14,2%
Hoffman et al. (29)	1992	50 E	90%	10%	
Riva et al. (93)	1998	12 E	50%	50%	
Maira et al. (94)	2004	57 A et E	56,2%	17,5%	26,3%
Ersahin et al. (95)	2005	87 A et E	42,5%	44,8%	4,6%
Pierre-khan et al. (96)	2005	14 E	64 ,3%	35,7%	
Shirane et al. (97)	2005	42 A et E	71,4%	19%	9,6%
Tomita (98)	2005	54 E	61,1%	38,9%	
Zuccaro (99)	2005	153 A et E	69%	31%	
Notre série	2012	26 A et E	53,8%	19%	15%

c- Autres modalités chirurgicales :

c-1 Dérivation :

Moyen de secours pour juguler une éventuelle HTIC dans le CP associé à une hydrocéphalie en attendant la chirurgie d'exérèse.

c-2 Les techniques stéréotaxiques :

Qu'il s'agisse de simples ponctions évacuatrices ou de mise en place d'un cathéter avec réservoir, elles permettent l'évacuation des kystes tumoraux associée ou non à l'injection intracavitaire de produits chimiques ou radioactifs (**cf. pages 67 et 68**).

c-3 Endoscopie interventionnelle :

L'endoscopie interventionnelle est une modalité thérapeutique à faible risque et minimalement invasive qui permet un parfait contrôle interventionnel. Elle peut s'appliquer au traitement du CP dans 4 cas bien distincts (**100,101**).

- Traitement d'une hydrocéphalie secondaire à l'obstruction d'un ou des deux trous de monro, chez des patients où la résection tumorale est contre-indiquée (âge avancé du patient ou un mauvais statut fonctionnel). La réalisation ce geste nécessite une pellucidotomie endoscopique (fenestration du septum pellucidum sous endoscopie) pour permettre au LCR de passer au VL controlatéral puis au foramen de monro, ou le drainage endoscopique de kyste (qui obstrue les voies d'écoulement du LCR).
- Résection endoscopique de certains cas de CP à développement purement intra-ventriculaire.
- Couplage de l'endoscopie au microscope opératoire. Ceci est connu sous le nom de chirurgie sous contrôle endoscopique. C'est l'application la plus fréquente de l'endoscopie. Cette technique procure une vue parfaite et permet de minimiser la voie d'abord chirurgicale même en cas d'extension tumorale importante.
- Résection de CP par voie trans-sphénoïdale endoscopique chez un nombre restreint de malades. Cette approche concerne les CP purement intra-sellaires ou les patients présentant déjà un panhypopituitarisme.
- En dépit du confort de vision de l'endoscope et, dans la plupart des cas, de la préservation anatomique de la tige pituitaire, cette technique ne prévient pas la survenue de troubles de la fonction pituitaire en post-opératoire. Une étude rétrospective a été effectuée par Teo (**101**) sur 36 patients porteurs de CP traitée par chirurgie sous contrôle endoscopique. A l'exception d'un seul, tous les patients ont bénéficiés d'une exérèse macroscopiquement totale. Vingt-sept malades, non opérés auparavant (groupe1), ont présenté de bons résultats, quoiqu'ils ont tous développé un diabète insipide post-opératoire avec un panhypopituitarisme dans 4 cas, cinq malades, ayant déjà bénéficié d'une première chirurgie (groupe2), ont également présenté de bons résultats. Quatre malades, ayant bénéficié auparavant

d'une chirurgie combinée à la RTH (groupe 3), ont présenté, à l'exception d'un seul malade, de mauvais résultats (troubles hypothalamiques majeurs devenant fatals).

Par ailleurs, et dans le cadre d'une approche stéréotaxique multimodale, le neuro-endoscope présente plusieurs avantages (101,103) :

- Il permet une perforation plus facile de la paroi du kyste, qui est ferme et élastique, et par conséquent, une pose plus contrôlée du cathéter de drainage en intra-cavitaire (kystostomie endoscopique).
- En cas de CP multikystique, mise en communication des cavités kystiques par résection du septum intra-cavitaire avec, par la suite, insertion en intra-kystique d'un seul cathéter couplé à un réservoir sous-cutanée.
- Le neuro-endoscope permet de réaliser des prélèvements tissulaires répétés à partir de la paroi du kyste et/ou du nodule charnu sous un contrôle visuel direct, ces prélèvements permettent d'asseoir un diagnostic histologique définitif qui n'est pas toujours obtenu par l'analyse cytologique du liquide de kyste.

En plus de l'utilisation des techniques microchirurgicales et neuro-endoscopiques, la chirurgie du CP a bénéficié du développement d'une technique de pointe par excellence, la neuronavigation, lui apportant une précision et une sécurité parfaite.

c-4 Neuronavigation :

L'avènement de l'IRM a révolutionné la gestion de la plupart des conditions neurochirurgicales pendant les 20 dernières années, notamment la prise en charge thérapeutique du CP. En effet, la neurochirurgie telle que pratiquée aujourd'hui, se base de plus en plus sur une imagerie multimodale pré-opératoire du patient, aussi bien dans la phase de préparation du geste que dans sa réalisation.

En phase de préparation (planning), cette imagerie anatomique (IRM, scanner,...) mais aussi fonctionnelle (IRM fonctionnelle, magnétoencéphalographie, TEMP ou TEP) permet au neurochirurgien une meilleure compréhension du volume lésionnel cible et de son environnement fonctionnel. Grâce à une technologie dite de « réalité virtuelle » (102), il est possible aujourd'hui d'obtenir une visualisation interactive de données tridimensionnelles complexes des structures anatomiques et cela segmentant les structures appropriés sur les coupes sagittales d'IRM en séquences volumétriques T1 pondérées et en reconstruisant les contours résultants dans 3D. Une telle technologie a trouvé son chemin dans le domaine de la neurochirurgie guidée par l'image ou neuronavigation, et de la planification chirurgicale. Ainsi, et grâce à ce système de neuronavigation, il est possible de faire le lien direct, en salle d'opération, entre l'imagerie pré-opératoire du patient et le patient lui-même; c'est une relation interactive entre la position du bistouri au niveau du site opératoire et sa position virtuelle sur les images pré-opératoires.

Ce système est d'un apport considérable dans la chirurgie du CP permettant un repérage précis et donc un geste chirurgical contrôlé. Il comporte un système de localisation 3D qui repère, dans l'espace de la salle d'opération, la position de diodes électroluminescentes fixées sur des outils chirurgicaux et sur un microscope chirurgical. En localisant ces diodes, le système permet de localiser ces outils. grâce à une étape de mise en correspondance spatiale entre la position du patient et ses images pré-opératoires, le système de neuronavigation permet au neurochirurgien, tout au long de l'intervention chirurgicale, de confronter les images multimodales du patient et le patient lui-même. Ceci est réalisé soit par affichage de la position des outils dans les images préopératoires sur une station de travail située dans la salle, soit par superposition de contours graphiques extraits des images pré-opératoires dans les oculaires du microscope opératoire et cela en temps et l'échelle exacte quelle que soit la position du microscope.

3-Radiothérapie:

a- Radiothérapie conventionnelle:

Depuis les travaux de Kramer en 1961 (103), l'efficacité de la RTH conventionnelle a été prouvée dans le traitement des CP.

Elle diminue le risque de récurrence chez les patients qui n'ont pu avoir une exérèse totale de la tumeur.

Les avis des différentes séries de la littérature sont controversés vu le gain en terme de récurrence qui devient de plus en plus rare, sans bénéfice réel sur la survie (2,18,23,104). Cette différence est expliquée par les effets secondaires de la RTH, essentiellement tardifs.

La RTH peut entraîner des complications surtout chez l'enfant. Il est recommandé de l'administrer chez des enfants de plus de 4 ans (105,106,107) voire de 7 ans (108). Les risques de radionécrose et de tumeurs radio-induites sont faibles mais bien réels. Il existe chez l'enfant des risques majeurs de séquelles neuropsychologiques avec retard intellectuel et scolaire. Il peut apparaître aussi ultérieurement un panhypopituitarisme chez un patient qui n'en avait pas auparavant (109).

Ainsi deux attitudes peuvent être proposées au patient :

Soit une tentative d'exérèse totale, avec la prise de risque chirurgical, sans RTH adjuvante, cette attitude est défendue par Sweet, Hoffman, Yasargil, Symon, Konovalov.

Dans ce cas, la RTH serait réservée à une récurrence évolutive non contrôlable par la chirurgie.

Alors que Thomsett, Wen et autres préfèrent un geste de décompression à minima, systématiquement suivie d'une RTH.

La RTH conventionnelle est pratiquée selon les protocoles standards, par rayon X, télécobalt ou par bêta-tron, à une dose comprise entre 48 et 65 Gray, selon fractionnement et étalement standard.

Dans notre série, deux patients (soit 7,75%) ont reçu comme traitement primaire, une RTH externe en adjuvant à une chirurgie incomplète (exérèse partielle dans les 2 cas) avec un délai moyen post-opératoire de 6 mois. Dans 3 cas, la RTH adjuvante a été utilisée dans le traitement des récidives.

b- Radiothérapie interstitielle :

Cette technique pourrait approcher une solution au problème de récidives purement kystiques. Le but est de dévitaliser l'épithélium recouvrant la cavité tumorale, à l'aide d'isotopes bêta-éméteurs tel le phosphore. Les résultats sont jugés bons par Choux ET Coll (2).

c- Radiothérapie et radiochirurgie stéréotaxiques:

Il s'agit d'une irradiation de très haute précision basée sur une approche stéréotaxique. Cette technique a permis d'améliorer le contrôle tumoral local et de diminuer l'incidence des complications aiguës et tardives induites par RTH conventionnelle.

Aucun de nos patients n'a bénéficié de ce type de traitement qui renferme un ensemble de méthodes thérapeutiques.

c-1 Radiothérapie stéréotaxique fractionnée :

La RTH stéréotaxique fractionnée en plusieurs séances avec des doses réduites. Elle fait appel à un cadre stéréotaxique réadressable pour immobilisation et contention de la tête. L'utilisation de ce cadre stéréotaxique assure une précision millimétrique et réduit au minimum le volume du tissu cérébral irradié. En effet, lors de la planification de traitement pour la RTH conformationnelle tridimensionnelle utilisant un masque thermoformé, une marge de 1 à 2cm est appliquée autour du volume brut de la tumeur pour former le volume cible planifié, contre une marge de juste 2 à 3 mm appliquée lors de la planification pour la RTH stéréotaxique fractionnée (86).

Par ailleurs, la tolérance du chiasma optique à la RTH stéréotaxique fractionnée est de 54 Gy en 30 fractions contre 8-9Gy en une seule fraction avec la radio-chirurgie (86). Ainsi, la RTH stéréotaxique fractionnée combine les avantages liés à la précision de la méthode stéréotaxique avec les avantages biologiques du fractionnement pour améliorer potentiellement le contrôle tumoral et limiter les effets de l'irradiation sur le tissu cérébral normal adjacent. Elle est de plus en plus indiquée dans le traitement du CP à une dose allant de 50 à 55 Gy. Des rapports préliminaires ont démontré sa praticabilité et son efficacité avec un faible taux de toxicité chez l'enfant porteur de CP (86).

c-2 Radiochirurgie par gamma knife :

La radiochirurgie par gamma knife est une technique de pointe qui combine la RTH multifaisceaux et la neurochirurgie stéréotaxique. Grâce à la planification du traitement, la radiochirurgie

est une irradiation de haute précision qui permet de délivrer à la tumeur une forte dose de rayonnement en une seule fraction. Cette dose thérapeutique, ou énergie, est conditionnée par la somme des faisceaux concentrés en un espace restreint, siège de la tumeur, émis par 201 sources radioactive (cobalt-60). Cette technique nécessite l'immobilisation de la tête du patient par la mise en place du cadre stéréotaxique de Leksell, à partir duquel la lésion est localisée dans les trois dimensions. En effet, le volume tumoral est repéré sur des images TDM et IRM dans le but de diriger les rayons sur la cible à traiter tout en épargnant au maximum les structures cérébrales saines adjacentes. Ces images sont ensuite importées dans un ordinateur et le neurochirurgien calcule les paramètres du traitement (Gamma Plan). Une fois la planification du traitement terminée, la machine est programmée avec les données obtenues. Les doses prescrites s'étendent de 9 à 20Gy.

La radiochirurgie par Gamma knife est indiquée dans le traitement du CP. Cependant, ses indications sont habituellement limitées aux petits CP charnus ($\leq 2,5\text{cm}$) (86,110) (ou $> 2,5\text{cm}$ (108)) situés au moins à 3 cm (86,110) (ou 5 mm) (108) du chiasma optique. Les doses de tolérance du chiasma optique et du tronc cérébral à la radiochirurgie sont respectivement de 8–9 Gy et de 12–14Gy. Bien que les résultats préliminaires soient encourageants, un suivi ultérieur est exigé pour évaluer la sûreté et l'efficacité à long terme de la radiochirurgie par gamma knife chez le patient porteur de CP (111,112).

Au sein d'une prise en charge multimodale, il est possible d'associer la radiochirurgie par gamma knife à un procédé stéréotaxique adjuvant (111) ou encore à une neurochirurgie adjuvante (100), pour les CP (notamment les résidus et les récurrences tumorales) ou les exérèses microchirurgicales ne peut pas promettre de guérison.

c-3 Radiothérapie à intensité modulée :

La RTH à intensité modulée ou RTH par modulation d'intensité (intensity modulated radiation therapy IMRT) est une forme avancée de la RTH conformationnelle qui consiste à délivrer la dose au volume-cible, non seulement par une bonne confrontation des faisceaux, mais aussi en variant l'intensité émise à l'intérieur de chaque faisceau à l'aide de filtres gérés par informatique. Ainsi, l'IMRT utilise un logiciel de planification inverse qui a pour but l'optimisation de la fluence des faisceaux à partir des contraintes prescrites. En effet, le radio-oncologue spécifie tout d'abord des objectifs de dose pour le volume-cible et des contraintes de dose pour les organes critiques, puis l'ordinateur détermine le plan de traitement le plus adapté. L'IMRT est délivrée par l'intermédiaire d'un collimateur multilame qui peut être statique ou dynamique. Son indication chez les patients porteurs de tumeurs cérébrales telles le CP, pourrait permettre de réduire les complications tardives induites par la RTH conventionnelle (86).

Bien que cette technique prometteuse pour le traitement du CP, des études supplémentaires sont nécessaires pour définir son efficacité à long terme et sa toxicité.

c-4 Protonthérapie :

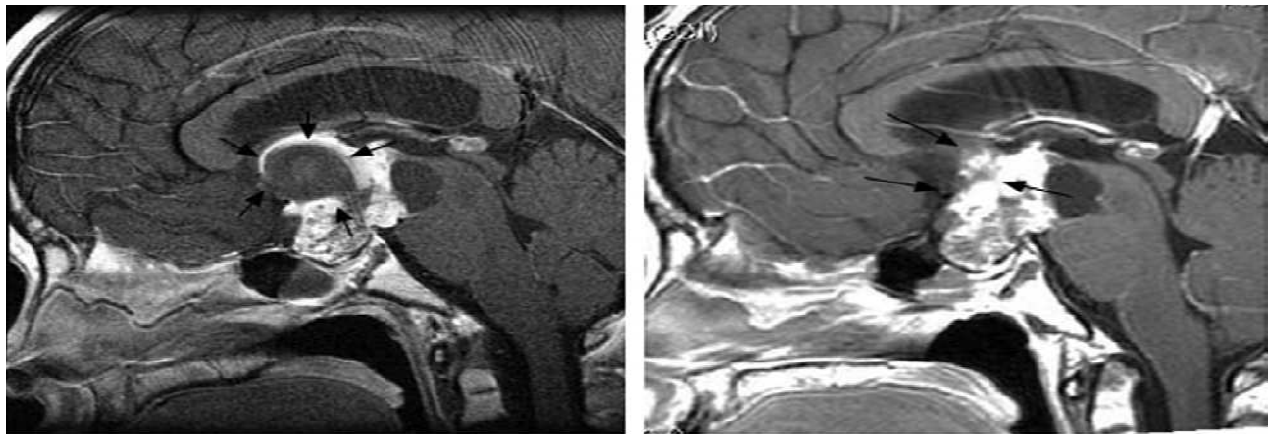
La protonthérapie constitue l'une des approches les plus innovantes de la RTH. Grâce à leurs propriétés dosimétriques, les faisceaux de protons permettent de délivrer dans le volume-cible une distribution de la dose supérieure par rapport aux rayons X. En comparant avec les autres techniques de la RTH conformationnelle tridimensionnelle et avec la RTH à intensité modulée, les protons semblent fournir l'irradiation la plus conforme au volume-cible en raison de leur profil unique d'absorption d'énergie (113). En effet, leurs avantages balistiques à savoir une faible dispersion latérale et un dépôt d'énergie en profondeur très localisé en forme de pic « pic de Bragg » (parfaitement contrôlable puisque lié à l'énergie des particules incidentes), permettent d'adapter chaque faisceaux de protons pour conformer en 3 dimensions la distribution de dose à la forme du volume-cible à irradier. Grâce à cela, il est possible d'augmenter les doses dans les volumes traités tout en minimisant la dose et donc les complications dans les tissus sains avoisinants.

La protonthérapie est donc une technique de choix dans la RTH conformationnelle, particulièrement appropriée à l'irradiation d'une tumeur bénigne telle que le CP en raison de sa situation au voisinage immédiat de structures critiques radiosensibles (voies optiques, la glande pituitaire, le polygone de Willis, et l'hypothalamus). Des rapports préliminaires concernant des cas de CP traités par protonthérapie offrent des résultats prometteurs (113,114).

c-5 Irradiation intra-cavitaire :

L'irradiation stéréotaxique en intra-cavitaire des CP kystiques consiste à implanter dans le kyste, en condition stéréotaxique, des isotopes émetteurs bêta : yttrium90 (Y90), phosphore32 (P32), rhénium186 (Re186) ou or 198 (Re186 et Au198 sont également des émetteurs gamma). Elle n'agit que sur le kyste, pas sur le contingent charnu. Cependant, elle peut être combinée à une brachythérapie interstitielle avec l'iode appliquée à la portion charnue tumorale (115,116).

Certains auteurs, tels Backlund et al. (117) Voges et al. (118) Hasegawa et al. (119), recommandent cette technique comme traitement de choix pour les CP monokystiques, que ce soit une tumeur primaire ou une récurrence kystique après exérèse. Pour Blackburn et al. (117), elle ne doit pas être, autant que possible, proposée en première intention, mais réservée à des cas de CP multitraités et récidivant, principalement kystiques.



Craniopharyngioma Cystic Mass

After Radioactive Phosphorus Rx

Image 9: IRM montrant un craniopharyngiome kystique avant
et après irradiation par le phosphore 32.
(D'après Xiang-en shi).

4-Chimiothérapie :

a. Chimiothérapie intra-cavitaire par bléomycine :

Egalement connue sous le nom de NSC-125066 ou BLM, la Bléomycine est un antibiotique antinéoplasique produit par une souche de streptomyces verticillus. Elle a été introduite en 1966 par Umezawa et al. Pour le traitement des carcinomes à cellules squameuses. Elle est composée de deux principaux glycopeptides : bléomycine A2 et B2 (120). Pourvue de propriétés cytotoxiques, cet agent antimitotique agit par induction d'une simple ou d'une double cassure des brins de l'ADN en présence d'oxygène et de métaux (cuivre et fer) qui se comportent comme cofacteurs (120,108).

Grâce à son affinité pour les tumeurs épithéliales, la Bléomycine est indiquée dans le traitement des CP kystiques. En raison de sa toxicité pour le tissu nerveux, l'injection de la Bléomycine nécessite la mise en place d'un cathéter intra-kystique couplé à un réservoir sous-cutané (de Rickham ou d'Omayma) et la vérification, au préalable, de sa bonne insertion afin d'éviter une fuite. Certains auteurs recommandent de faire le test de vérification 4-6 semaines après l'insertion du cathéter (120). Ses effets biologiques sur l'épithélium recouvrant la paroi du kyste entraînent une altération de la cellule et par la suite une diminution de sa capacité à sécréter le fluide (120,121). Sa demi-vie dans le kyste est approximativement de 3 heures avec une baisse d'environ 10% de son activité à 24h (107).

La dose de Bléomycine administrée est de 2-5 mg par injection après aspiration de 2 ml de liquide du kyste pour examen cyto-chimique (120). Si la Bléomycine n'est pas assez dilué,

elle peut diffuser à travers la paroi du kyste. Elle doit être injectée à une concentration appropriée (dilution de 1 à 5 mg de bléomycine dans 4-5 ml de solution de chlorure de sodium) juste après aspiration d'une certaine quantité de liquide du kyste variable selon le volume initial du kyste), et injection par la suite de 2 ml de solution de chlorure de sodium pour éliminer la solution de bléomycine restante du réservoir (107).

Le schéma thérapeutique diffère selon les auteurs et varie d'un programme quotidien à un programme hebdomadaire (tableau XXXII).

Tableau XXXII: Schémas thérapeutiques adoptés dans le traitement
du craniopharyngiome kystique par bléomycine

Auteurs	Dose quotidienne (mg)	Dose maximale (mg)	Intervalle entre chaque dose
Takahashi et al. (121)	1-5	95	1 jour/2
Broggi et al. (122)	3-5	42	1 jour/2
Nicolato et al. (115)	1,5-3	35	chaque semaine
Haisa et al. (123)	0,5-5	27	1 fois/semaine
Caceres (120)	5	60	chaque semaine/1jour sur 2
Savas et al. (124)	7	56	chaque jour
Hader et al. (125)	2-5	115	1 jour/2
Lena et al. (126)	10	70	chaque jour
Park et al. (127)	2-5	180	2-7jours
Hernandez et al. (128)	5	84	2 fois/semaine
Mottolese et al. (108), (129)	3	150	1 jour/2
Alen at al. (84)	5	75	1 jour/2
Cavalheiro et al. (121)	10	80	chaque jour
Zanon et al. (130)	2-10	60	1 jour/2

L'administration de la bléomycine par voie intraveineuse peut occasionner des effets secondaires tels une fibrose pulmonaire, une pneumonie interstitielle ou des troubles de la peau à type de sclérodermie (129,124). De même, son injection en intra-kystique peut entraîner des effets secondaires dont certains sont mineurs d'autres majeurs (120). Ces effets seraient dus dans certains cas à une fuite potentielle avec diffusion de la bléomycine dans les espaces sous-arachnoïdiens ou dans les ventricules (122,124,130), ou à une diffusion de la drogue à travers la capsule tumorale dans les voies optiques avoisinantes (108) ou dans l'hypothalamus et les structures cérébrales profondes (124).

Les principaux effets secondaires reportés dans la littérature sont représentés dans le tableau XXXIII.

Tableau XXXIII: Effets secondaires de la bléomycine (revue de la littérature)

Auteurs	Patients	Nombre de cas	Effets secondaires
Haisa et al. (123)	11	1	troubles de personnalité, hypersomnie, Hyperthermie, troubles mnésiques
Broggi et al. (122)	14	2	infarctus de l'artère cérébrale moyenne (1cas) Hypoacousie bilatérale (1cas)
Zanon et al. (130)	21	2	névrite optique transitoire (1cas), convulsions (1cas)
Hader et al. (125)	7	1	panhypopituitarisme
Savas et al. (124)	4	1	œdème diffus touchant le diencéphale et le mésencéphale
Park et al. (131)	10	5	infarctus cérébral (1cas), hémiparésie (1cas), déficits visuels, hypersomnie, troubles mnésiques et troubles de personnalité (3cas)
Mottolese et al. (129)	24	1	cécité
Jiang et al. (132)	14	1	infarctus thalamique

D'autres effets secondaires à l'injection de Bléomycine en intra-kystique ont été rapporté, à savoir des céphalées, des nausées ou vomissement, une fièvre transitoire, une fatigue, une hyponatrémie et une paralysie du nerf III (120,121,122). Un cas de vasculopathie cérébrale occlusive a été reporté par Sagoh et al. (133) chez un patient ayant reçu une CHT intra-cavitaire par Bléomycine associée à une irradiation intra-cavitaire par injection de l'or 198 (au 198). Cependant, il est difficile de déterminer s'il s'agit d'un effet secondaire à l'injection de la bléomycine ou à l'irradiation.

b. Chimiothérapie intra-cavitaire par injection de l'interféron :

L'interféron alpha (IFN-alpha) est la première cytokine obtenue par la technologie de l'ADN recombinant. Son mécanisme anti-tumoral est lié à l'angiogénèse tumorale, maintenant les cellules tumorales en état quiescent ou dormant. Il agit également sur la régulation du cycle cellulaire.

Administré en intra-tumorale ou par voie systémique, l'INF-alpha est significativement actif contre les carcinomes à cellules squameuse ; et contrairement à la Bléomycine, il présente une faible neuro-toxicité et peut même être utilisé à l'intérieur des ventricules (143). Cette technique nécessite la mise en place d'un cathéter en intrakystique couplé à un réservoir, et la vérification, 5 jours après, de sa bonne insertion. Des premières études ont rapporté l'efficacité de l'INF alpha dans le traitement des CP kystiques (134,135). Cavalheiro et al. (134) ont effectué une étude sur 9 patients porteurs de CP kystiques traités par injection intracavitaire de l'IFN alpha à une dose allant de 36 à 108 MU. L'IFN alpha a été injecté à une dose totale de 36 MU par cure à raison de 3 MU tous les deux jours. Ces auteurs ont décrit 100% de réponse tumorale (7/9 réponse complète et 2/9 réponse partielle). Dans une autre étude, Jakacki et al (135) ont rapporté de bons résultats dans 25% des cas.

Des effets secondaires peuvent survenir après CHT par IFN alpha, à savoir le syndrome de fatigue chronique (très fréquent), des arthralgies, une fièvre transitoire, une perte de poids et des troubles de caractères (134).

Dans notre série, aucun patient n'a reçu de chimiothérapie intracavitaire par injection d'IFN-alpha.

5-Choix thérapeutique :

Le traitement du CP reste un challenge thérapeutique (2,92,42) qui dépend de plusieurs facteurs: la gène fonctionnelle, l'âge du patient, l'évolutivité.

Certaines attitudes schématiques sont proposées :

- abstention thérapeutique et surveillance simple : c'est le cas pour un CP de petit volume, qui n'entraîne au maximum que des troubles endocriniens mais pas de signe visuel et dont on ne connaît pas l'évolutivité. Aucune thérapeutique ni chirurgicale ni radiothérapique ne permettra de récupération endocrinienne. Dans ce cas, la surveillance par des examens ophtalmologiques et radiologiques répétés est capitale.

- La chirurgie d'exérèse aussi complète que possible est préférable chaque fois qu'il existe des signes visuels ou un syndrome d'HTIC. c'est le seul moyen de résoudre à long terme le problème des CP.
- Autant que possible, l'exérèse totale par microchirurgie doit être le traitement de choix pour le CP.
- En cas d'exérèse incomplète chez l'enfant, la RTH doit être retardée au maximum, quitte à réitérer la chirurgie. Elle n'est pas indiquée après une première chirurgie, même incomplète. Elle ne doit être réservée qu'aux récurrences traitées chirurgicalement, après exérèse incomplète.
- En cas de résidu tumoral charnu après exérèse incomplète, la RTH conventionnelle est recommandée chez un enfant de plus de 4 ans. Si le résidu tumoral < 3cm, la RTH stéréotaxique est préférée.
- En cas de résidu ou de récurrence tumorale kystique après une chirurgie limitée associée à une RTH, la CHT intracavitaire par Bléomycine est recommandée.
- Certains auteurs recommandent une approche stéréotaxique multimodale incluant la neuro-endoscopie, l'injection intracavitaire de Bléomycine et la radiochirurgie par gamma knife comme alternative au traitement microchirurgical en cas de CP récidivants mono ou multi-kystique (115).
- En cas de CP de petite taille, des alternatives thérapeutiques à l'exérèse totale ont été proposées (120), à savoir une exérèse subtotale avec observation, une exérèse subtotale avec RTH conventionnelle, et des thérapies intra-kystiques avec radioéléments ou Bléomycine.

VI-Données évolutives:

Précoce et retardée, la surveillance post-thérapeutique répond à un triple but: (1,2,52,80)

- Contrôler l'éventuelle disparition de la tumeur,
- Surveiller la reprise du processus expansif,
- Apprécier les effets secondaires nocifs des traitements.

Cette surveillance doit être clinique (disparition ou régression des troubles endocriniens et neurologiques), ophtalmologiques, biologiques (normalisation des dosages hormonaux) mais surtout radiologiques (TDM et IRM), car beaucoup de récurrences de CP restent longtemps muettes (1,38).

En post-opératoire, l'IRM est l'examen de choix pour la surveillance: elle permet d'évaluer l'extension de l'exérèse, de différencier à partir du 2^{ème} mois la fibrose cicatricielle qui ne prend pas le contraste d'une récurrence tumorale qui le prend **(38,52,80)**.

La TDM étant moins fiable que l'IRM dans la surveillance postopératoire **(38,42)**.

A distance de l'intervention, même en l'absence de signes cliniques d'appel, un examen neuroradiologique (TDM – IRM avec injection) sera réalisé systématiquement à partir du 2^{ème} mois, et dans les cinq ans qui suivent l'intervention **(1,2,52)**.

1-Evolution à court terme:

a. Mortalité:

La mortalité opératoire s'étend du jour opératoire J 0 au J 30^{ème} post-opératoire, sa baisse est constatée au cours de ces dernières années est directement liée aux progrès de la réanimation post-opératoire et à une meilleure prise en charge endocrinienne et métabolique, à la fois de la part des réanimateurs et des endocrinologues qui doivent collaborer intimement dans les jours qui suivent l'intervention. Le nombre de décès immédiatement post-opératoire par trouble métaboliques encore constatés doit inciter à la prudence et recommander une surveillance de tous les instants, en salle de soins intensifs, pendant une période de plusieurs jours, même si le patient est bien conscient et neurologiquement intact.

Dans notre étude, nous avons compté 1 seul décès par ischémie cérébrale hémisphérique droite suite à une lésion de la carotide interne droite.

b. Résultats visuels:

L'appréciation des résultats visuels à travers les diverses publications est difficile à envisager. Peu d'auteurs ont analysé leurs résultats en fonction des choix thérapeutiques, qu'il s'agisse de la qualité de l'exérèse, de la voie d'abord chirurgicale, d'un traitement complémentaire par RTH, ou d'un autre mode de traitement.

Les résultats dépendent de la précocité de l'acte thérapeutique et il est fondamental de pouvoir opérer les patients avant l'installation de troubles sévères de l'AV, le FO et le CV.

Les patients présentant une détérioration visuelle progressive s'améliorent souvent à la suite d'une décompression chirurgicale. Toutefois, un certains nombre de patients présentent une détérioration visuelle après la résection de CP **(42,136)**.

Les moins bons résultats se voient dans les cas où une atrophie optique était installée en pré opératoire **(36)**, ce qui est corrélée avec une longue durée d'évolution avant la chirurgie. Cette évolution est corrélée aussi à la qualité du traitement chirurgical de la tumeur, il est évident que la chirurgie radical donne des meilleurs résultats ophtalmologique que la chirurgie partielle.

La plupart des déficits visuels surviennent du même côté de la voie d'abord chirurgicale, en raison de la manipulation du nerf optique ou des voies optiques lors de la résection de la tumeur sous ces structures ou en approchant l'espace optico-carotidien. Après une décompression du kyste par méthode stéréotaxique par exemple, il est recommandé d'attendre l'amélioration ou la stabilisation de la fonction visuelle avant de pratiquer la résection de la tumeur, car la détérioration visuelle post-opératoire est plus fréquente quand le compromis visuel est profond (136).

Après chirurgie intra-crânienne, 1/3 des syndromes chiasmatiques récupèrent totalement, 1/3 récupèrent partiellement, 1/3 sont stables ou aggravés (92). En cas de récurrences opérées par voie intra-crânienne, la récupération visuelle est nettement meilleure dans les voies trans-sphénoïdales.

Dans notre série, l'acuité visuelle est restée normale pour les 2 patients qui avaient 10/10 ; elle a été améliorée pour 11 patients, et restée inchangée pour 13 patients.

Tableau XXXIV: Acuité visuelle et champ visuel post-opératoires
(Revue de la littérature)

Auteurs	Nombre de patients	Acuité visuelle (%)				Champs visuel (%)			
		N	S	Am	Agg	N	S	Am	Agg
Yaraguil et al. (42)	144 A et E	34	24,1	33,4	8,5	32,6	25,6	26,2	15,6
Villani et al. (137)	27 E	37,8	44,4	37,1	18,5				
Fahlbusch et al. (92)	168 A et E		14,4	35,6	12,2				18,5
Van effenterre et al. (2)	122 A et E		15	70	15				
Caldarelli et al. (105)	52 E		8	14	12				
Tomita et al. (98)	54 E	61,6			29,6				9,2
Zuccaro et al. (99)	153 A et E	42,7	18,9	21,8	8,3				

A: adultes E: enfants N: normal S: stable Am: amélioré Agg: aggravé

c. Résultats endocriniens:

Du fait des rapports étroits entre la tumeur et l'axe hypothalamo-hypophysaire, il n'est pas étonnant que le traitement d'un CP soit responsable de l'aggravation des déficits endocriniens. Dans la littérature, la fréquence du panhypopituitarisme après traitement est élevée. En cas de chirurgie radicale, c'est la voie basse qui semble donner les meilleurs résultats endocriniens (138).

Ces troubles endocriniens constituent une cause majeure de morbidité et de mortalité, dans une étude sur l'association entre la mortalité prématurée et l'hypopituitarisme, Tomlinson et al. (139) ont démontré que les taux de mortalité liée au CP sont 10 fois plus élevés que la mortalité liée à d'autres causes d'hypopituitarisme.

Dans la phase post-opératoire immédiate, deux troubles endocriniens dominent la scène car pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel voire vital des patients : le diabète insipide et l'insuffisance surrénale.

Passé le cap des premières semaines, si le management de ces deux premiers déficits est encore à assumer; se surajoute la prise en charge de fonctions somatotrope et thyroïdienne, mais aussi de l'évolution pondérale.

Vu le niveau socioéconomique bas, la plupart de nos patients n'ont pu bénéficier d'un bilan hormonal post-opératoire et à long terme.

c-1 Diabète insipide et autres anomalies de l'homéostasie hydrique:

La chirurgie du CP est associée à une incidence élevée de diabète insipide et d'anomalies de la sensation de soif. Ces complications sont généralement liées à une taille tumorale > 3,5cm, à l'adhérence tumorale à l'hypothalamus, et à la résection radicale de la tumeur (82).

Le diagnostic du diabète insipide est posé devant une polyurie hypotonique avec une densité inférieure à 1007 (ou osmolarité urinaire à 300 mOsm/l) associée à une hypernatrémie.

Quelle que soit la voie d'abord, le diabète insipide reste la complication endocrinienne post-opératoire principale (2). Il apparaît le plus souvent dans les heures ou les jours qui suivent l'acte chirurgical. Beaucoup plus rarement ; il s'installe plusieurs mois après le traitement. Il peut être transitoire ou permanent.

Dans notre série, le diabète insipide est relevé en post-opératoire immédiat dans 23%. Nos résultats sont ou concordants ou différents de ceux des séries consultées (tableau XXXV).

Tableau XXXV: Diabète insipide post-opératoire (revue de la littérature)

Auteurs	Nombre de patients	Diabète insipide (%)
Yasargil et al. (42)	144 A et E	58,2
De vile et al. (82)	75 E	93,3
Villani et al. (137)	27 E	81,4
Fahlbusch et al. (92)	168 E et A	59,4
Duff et al. (27)	121 A et E	21
Shirane et al. (90)	31 A et E	42
Van effenterre et al. (10)	122 A et E	72
Smith et al. (140)	26 A et E	96
Caldarelli et al. (105)	52 E	74
Ersahin et al. (95)	87 A et E	33,4
Mottolese et al. (108)	36 E	100
Sosa et al. (141)	35 E	91,4
Tomita et al. (98)	54 E	92,6
Zuccaro et al. (99)	153 A et E	50
Notre série	26 A et E	23

A: adulte, E: enfant

Pour une diurèse de 100 à 200 ml/h, les pertes urinaires doivent être compensées par un soluté hypotonique (sérum glucosé à 2,5%) enrichi en électrolytes (calcium, potassium, phosphore) et ce, en fonction des ionogrammes successifs. Si la diurèse dépasse 200ml/h, une compensation simple devient difficilement réalisable. Un traitement substitutif doit être institué: la desmopressine (Minirin) doit être préférée à la vasopressine en raison de l'absence d'effet vasoconstricteur et de conséquences délétères sur la fonction rénale. La dose efficace varie de 1 à 4 ug de préférence par voie intraveineuse, répétée toutes les deux heures, tant que la diurèse reste supérieure à 200ml/h (142).

Dans la cadre du diabète insipide polydisique, la gestion de la polydipsie est particulièrement difficile. Sans administration de Desmopressine, la polyurie peut être profonde et affecter significativement les activités quotidiennes. Toutefois, la traitement par

Desmopressine ne supprime pas la sensation de soif et n'inhibe pas ses causes, avec un risque d'intoxication par l'eau et d'hyponatrémie grave (140).

Certaines formes de diabète insipide peuvent se limiter à un syndrome adipsie-hypernatrémie « diabète insipide adipsique ». La diurèse est modérée et la plus marquante est l'absence permanente de la sensation de soif. L'adipsie expose au risque de déséquilibre électrolytique et déshydratation majeure, parfois mortel (82). Son incidence après une résection chirurgicale du CP est de 13% (82).

Le traitement du diabète insipide adipsique représente un véritable problème thérapeutique. Il nécessite, outre l'administration régulière de la Desmopressine, une prise régulière de l'eau (au delà de 2 litres par jour) qui est en fonction du volume d'urine produite, du poids quotidien, de l'osmolalité plasmatique et de la natrémie (140). Cependant, l'efficacité de cette thérapie est parfois limitée par la faible compliance du malade.

Par ailleurs, les suites post-opératoires immédiates de la chirurgie du CP peuvent se compliquer par la survenue du syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH (95,105). Il est caractérisé par l'association d'une hyponatrémie/hypo-osmolalité plasmatique avec une natriurèse élevée, liées à la sécrétion d'ADH en l'absence de stimulus physiologiques. Contrairement au diabète insipide, son traitement consiste en une restriction hydrique immédiate.

c-2 Hypopituitarisme :

La résection radicale de la tumeur entraîne souvent un panhypopituitarisme en post-opératoire nécessitant une thérapie hormonale substitutive.

Concernant l'antéhypophyse, aucune des fonctions endocriniennes perdues avant l'intervention ne sont récupérés en post-opératoire (143).

La voie intra-crânienne est plus souvent responsable de déficits antéhypophysaires que la voie trans-sphénoïdale (138,143). Dans les formes où l'accès à un CP intra-sellaire est barrée par le parenchyme hypophysaire, l'incision de la glande par voie trans-sphénoïdale pour aborder la tumeur n'est pas délétère sur les fonctions antéhypophysaires (143). Cependant, la préservation anatomique du parenchyme hypophysaire et de la tige pituitaire, bien qu'elle fournisse de meilleures fonctions hypophysaires en post-opératoire, elle ne garantit pas nécessairement leur préservation (1,10,98).

Le résultat endocrinien à 3 mois est prédictif du résultat endocrinien final chez les patients qui n'ont pas récidivé et pas reçu de RTH. Parmi les 88 patients de série de Honegger (143), il y a eu une stabilisation sans dégradation hormonale ultérieure. Ceux qui ont reçu une RTH en post-opératoire ont eu 50% de déficits endocriniens durant le suivi, en l'absence de toute récurrence.

Cependant, même si les niveaux d'hormones en post-opératoires sont adéquats et équilibrés à court terme, des insuffisances hormonales peuvent se développer sur des années et doivent être par conséquent, étroitement surveillées.

L'incidence de l'hypopituitarisme post-opératoire varie de 74% à 100% (99,105,108,137). De vile (82) rapporte un hypopituitarisme incomplet post-opératoire dans 19%. Quant à Riva (93), il en recense 33,3%.

Tableau XXXVI: Panhypopituitarisme post-opératoire (revue de littérature)

Auteurs	Nombre de patients	Panhypopituitarisme (%)
De vile et al. (82)	75 E	67
Riva et al. (93)	12 E	41,7
Fahlbusch et al (92)	168 A et E	33
Shirane et al. (90)	31 A et E	83,9
Ersahinet al. (95)	87 A et E	8
Sosa et al. (141)	35 E	65,7
Tomita et al. (98)	54 E	92,6

A: adulte, E: enfant

► La croissance :

L'hormone la plus affectée est l'hormone de croissance qui se produit dans presque tous les patients en dépit de la modalité de traitement (144).

Toutefois, une croissance normale spontanée, voire accélérée, a été relevée chez des enfants opérés d'un CP et présentant un déficit en hormone de croissance non compensé (145). Cette croissance paradoxale est habituellement accompagnée d'une obésité.

Sur les 52 enfants traités par résection chirurgicale, Caldarelli (105) rapporte un retard statural en post-opératoire dans 42% des cas. Quant à Mottolese (108), il en recense 61%.

► Déficit corticotrope:

L'insuffisance surrénale aigue a presque totalement disparu depuis que l'intervention est systématiquement encadrée par l'administration d'hydrocortisone. Toutefois, à distance de l'intervention, l'insuffisance corticotrope, non ou compensé, peut entrainer une hypoglycémie et des poussées d'insuffisance surrénale aigue.

Sosa (141) rapporte un déficit corticotrope post-opératoire dans 88,6%. Quant à Honegger (143) et Zuccaro (99), ils en ont respectivement recensé 55,2% et 72%.

► Déficit thyroïdote :

Bien que fréquente en post-opératoire, l'insuffisance thyroïdote a une traduction clinique fruste et peut être absente, car recherchée systématiquement et traitée précocement, le tableau clinique n'aura pas le temps de s'installer.

Sosa (141) rapporte un déficit thyroïdote post-opératoire dans 74,3%. Quant à Honegger (143) et Zuccaro(99), ils en ont respectivement recensé 38,5% et 58%.

► Déficit gonadotrope :

Chez l'enfant traité pour CP, la puberté est presque constamment retardée. A l'inverse, de très rares cas développent une puberté précoce à la suite d'une résection chirurgicale du CP (146).

Chez les patients adultes, plusieurs troubles peuvent survenir: une régression des caractères sexuels secondaires, une aménorrhée chez la femme, une impuissance sexuelle et/ou gynécomastie avec ou sans galactorrhée chez l'homme.

Honegger (143) rapporte un déficit gonadotrope dans 79,8% des cas et une hyperprolactinémie dans 31,5%. Quant à Zuccaro (99), il recense 12 % de cas présentant un déficit gonadotrope.

c-3 Obésité :

En post-opératoire, l'obésité est l'un des éléments les plus marquants de l'évolution des CP, c'est un facteur de risque de morbidité incluant le diabète, la dyslipidémie, l'hypertension, les problèmes musculo-squelettiques, l'apnée du sommeil, la gêne fonctionnelle, la dépression et l'isolement social. La prise de poids est parfois considérable et atteint plus de 30Kg durant les mois qui suivent l'intervention (1).

La destruction de centres spécifiques dans la région hypothalamique ventro-médiane imputable à la résection chirurgicale ou à la RTH est à l'origine de troubles du comportement alimentaire avec hyperphagie, pulsions plus ou moins permanentes dans la recherche de nourriture. Ces perturbations, associés à l'hyperinsulinémie et à la surcharge pondérale constitue « l'obésité hypothalamique » (142,147). Elle est parfois source de troubles psychologiques retentissant sur la vie quotidienne et cause d'handicap, voire de décès prématuré (147).

Le traitement de l'obésité hypothalamique constitue un véritable challenge. Les mesures diététique, même appliquées précocement, ne contrôlent pas toujours efficacement l'accroissement pondéral post-opératoire. Elles doivent être associées à l'exercice physique et au traitement radical (147). L'efficacité de l'Octréotide et de la Dextroamphétamine dans le contrôle

de l'obésité a été prouvée par des études effectuées respectivement par Lustig et al (147) Mason et al (148). Dans certains cas, un suivi psychologique est nécessaire (8).

Après une exérèse chirurgicale, l'incidence de l'obésité varie entre 12% et 35% (99,105,108).

Cependant, certains auteurs rapportent un taux d'obésité post-opératoire plus élevé. Sorva et al. (149) ont décrit 57% de cas d'obésité à 3 mois post-opératoire, 62% après un an et 58% après 5 ans. Ils ont rapporté une diminution de satiété et un manque d'activité physique chez ces patients obèses.

Pierre-khan et al. (150) ont rapporté un taux d'obésité de 57,1% à 6 mois post-opératoire et de 50% après un an.

d. Résultats neurologiques :

Des troubles des fonctions supérieures peuvent survenir après traitement chirurgical, ils affectent la mémoire, la concentration et l'intelligence surtout.

- Les déficits moteurs séquellaires existent dans 2 à 20% dans l'étude de Choux (2)
- Les troubles sensoriels peuvent se voir, en particuliers l'anosmie par déchirure des bandelettes olfactives surtout si une voie frontale est préconisée.
- Une épilepsie séquellaire est notée dans 5 à 20% des cas dans la littérature d'où l'intérêt de prescrire un traitement anticonvulsivant en post opératoire.
- Le trouble de conscience peut se voir il n'est pas spécifique à la chirurgie du CP, mais c'est un risque auquel expose toute chirurgie intracrânienne majeure.

2-Evolution à long terme :

Le CP est une tumeur d'évolution lente et susceptible de récidives tardives, nécessitant un suivi prolongé pour affirmer sa guérison (2,27,38).

Ce suivi doit comporter des consultations régulières, des contrôles ophtalmologiques et endocriniens et des examens d'imagerie avec une étude fine de la région intra et suprasellaire (151). Ceci n'a pas été possible pour la plus part de nos patients pour plusieurs raisons, en particuliers les difficultés socio-économiques.

Sur les 26 patients constituant notre série, seuls 12 ont été revus à long terme avec un recul > ou = 9 mois.

Le recul en moyenne est d'une année allant de 3 à 90 mois.

Tableau XXXVII: Périodes de suivi choisies par différentes séries de la littérature

Auteurs	Année	Nombre de patients	suivi en année (moyen ou médian)
Yasargil et al. (42)	1990	144 A et E	0-22
Hoffman et al. (29)	1992	50 E	1-14 (moyen=4,9)
De vile et al. (82)	1996	75 E	médian=5,2
Villani et al. (137)	1997	27 E	2-19 (moyen=7)
Riva et al. (93)	1998	12 E	6 ,3-15,2 (moyen=10,6)
Fahlbusch et al. (92)	1999	168 A et E	moyen=5,4
Duff et al. (27)	2000	121 A et E	1-20 (moyen=10)
Van effenterre et al. (10)	2002	122 A et E	moyen=7,5
Caldarelli et al. (105)	2005	52 E	2 -20,5 (moyen=8,5)
Ersahin et al. (95)	2005	87 A et E	0,08-15,6 (moyen=3,2)
Hukin et al. (152)	2005	29 E	0,6-21 ,4 (médian=7)
Lena et al. (126)	2005	47 E	5-18 (moyen=9,5)
Shirane et al. (97)	2005	42 A et E	moyen=5
Sosa et al (141)	2005	35 E	1-11 (moyen=4,6)
Tomita et al (98)	2005	54 E	1-21
Zuccaro et al. (99)	2005	153 A et E	1-21,3 (moyen=3,4)

A: adulte, E: enfant

a- Résultats visuels :

Les différents résultats sont représentés dans le tableau XXXVIII.

Tableau XXXVIII: Acuité visuelle et champ visuel à long terme (revue de la littérature)

Auteurs	Nombre de patients	Acuité visuelle (%)				Champ visuel (%)			
		N	S	Am	Agg	N	S	Am	Agg
Yasargil et al. (42)	144 A et E	38,3	19,2	37,5	5	38,4	18,3	28,3	15
Hoffman et al. (29)	50 E	43,5	23,9	2,2	30,4	45,6	10,9	2,2	41,3
Riva et al. (93)	12 E	25	16,7	25	33,3				50
Van effenterre et al (10)	122 A et E	60	27		13	34	3	48	14
Caldarelli et al (105)	52 E			50			6,3		
Hukin et al. (152)	29 E			33,3					
Lena et al. (126)	47 E	38,6	27,2	11,3	22,7				
Tomita et al. (98)	54 E		72	22	14				

A: adulte; **E:** enfant; **N:** normal; **S:** stable; **Am:** amélioré; **Agg:** aggravé

b- Résultats endocriniens :

b-1 Diabète insipide :

Son incidence rapportée dans la littérature est notée de 39,1% à 93% (tableau XXXIX).

b-2 Obésité :

Poretti (153) rapporte une obésité hypothalamique chez plus de la moitié des patients, dont 15% était sévère.

De différents taux d'obésité à long terme ont été rapportés dans la littérature (tableau XXXIX).

b-3 Hypopituitarisme :

Les différents résultats rapportés dans la littérature sont représentés dans le tableau XXXIX.

Tableau XXXIX: Principaux résultats endocriniens à long terme rapportés
dans la littérature

Auteurs	Nombre de patients	Diabète insipide	Obésité	pan-hypopituitarisme	hypopituitarisme incomplet
Yasagil et al. (42)	144 A et E			79,2	
Hoffman et al. (29)	50 E	93	52,2		
De vile et al. (82)	75 E			76	9
Villani et al. (137)	27 E	50	41	81,8	
Riva et al. (93)	12 E	58,3			
Fahlbusch et al. (92)	168 A et E	61,4	1,4		
Duff et al. (27)	121 A et E		35,7		
Van effenterre et al. (10)	122 A et E	39,1	36	67,3	16,4
Caldarelli et al. (105)	52 E	42	18,8	64,6	
Hukin et al. (152)	29 E		50	92,2	
Lena et al. (126)	47 E		47,7	86,3	9,1
Pierre-khan et al (154)	14 E		50		
Shirane et al. (97)	42 A et E		52,4	81	

A: adulte ; E: enfant

A long terme, le principal problème reste les troubles de croissance et les retards pubertaires (2).

– **la croissance :**

Selon la série de Caldarelli (105), 16,7% des patients revus à long terme présentent un retard de croissance staturale.

Villani (137) rapporte un retard statural dans 59,4%.

Hoffman (29) rapporte une reprise de la croissance staturale à long terme chez tous les patients qui présentaient un retard statural en pré-opératoire.

– **Autres déficits:**

Caldarelli (105) rapporte un déficit corticotrope dans 58,3% des cas revus à long terme et un déficit thyroïdienne dans 50%. Quant à Honegger (143), il recense 59,1% de cas présentant à long terme un déficit corticotrope, 45,5% de cas avec un déficit thyroïdienne et 80,8% de cas avec un déficit gonadotrope.

Villani (137) rapporte une impuissance sexuelle avec diminution de la libido dans 41% des patients revus à long terme.

c- Résultats neuropsychologiques :

Les troubles neuropsychologiques et mnésique sont liés à l'atteinte des lobes frontaux, du système limbique et de l'hypothalamus (1). Ils sont aggravés dans certains cas par la RTH. Il peut s'y associer un retentissement psychologique en rapport avec des troubles de croissance staturale, l'obésité et contraintes liées aux traitements en particuliers endocriniens, des troubles du caractère.

Les troubles psychologiques post-opératoires sont le plus souvent représentés par des troubles du comportement et du caractère, des troubles de l'humeur et des troubles cognitifs. Les patients ayant développé une obésité en post-opératoire, peuvent présenter un psychosyndrome comportant une hyperphagie, des troubles des conduites alimentaires (vols d'argent ou de nourriture, mensonges, fugues), une irritabilité et des troubles thymiques. Le devenir psychosocial de ces malades est assombri par cette hyperphagie pathologique, responsable de perturbations des investissements cognitifs et relationnels (8).

Pour étudier le fonctionnement psychique des enfants traités pour CP, des examens psychologiques peuvent être pratiqués à savoir une épreuve de niveau intellectuel (Nouvelle Echelle Métrique de l'Intelligence NEMI ou Echelle d'Intelligence de Wechsler pour enfants révisée WISC-R), des épreuves projectives et des dessins (8). Ces examens permettent d'évaluer le mode de relation et de participation, l'organisation intellectuelle, l'adaptation à la réalité, le vécu corporel ou la représentation mentale de l'unité corporelle, et l'organisation défensive.

Pour évaluer le comportement relationnel et émotionnel, d'autres tests sont pratiqués : PIC (The Personality Inventory Scale For Children) et WCST (The Wisconsin Card Sorting Test) (93,156).

Riva (93) rapporte une labilité émotionnelle dans 33,3%, une dépression à différents degrés de sévérité dans tous les cas, un déficit de l'attention dans 8,3 %, et de bonnes performances scolaires dans 17%. Par ailleurs, aucun cas de déficit cognitif n'a été observé.

Pierre-khan (154) rapporte une hyperphagie dans 85%, des troubles de comportement à différents degrés de sévérité dans 85%, un syndrome dépressif dans 64,2% de bons résultats scolaires dans 14,3% contre 85,7% de cas d'échec scolaire.

Dans une étude rétrospective sur 13 patients, tous opérés sauf un, Honegger et al. (155) ont démontré que les performances aux épreuves neuro-psychologique ne sont pas altérées en post-opératoire. Donnet (156) a rapporté des résultats similaires.

Carpentieri et al. (157) ont rapporté, dans une étude sur 16 enfants ayant bénéficié d'une exérèse totale ou subtotale sans RTH, des troubles mnésiques significatifs en post-opératoire, notamment une difficulté de la restitution d'information apprise, en dépit de la préservation d'un bon score du quotient intellectuel (QI).

Van effenterre (10) a recensé 3,6% de cas de troubles cognitifs, 10% de troubles de personnalité et 1,8% de cas de troubles de comportement.

Villani et al. (137) ont rapporté des troubles de caractères dans 59%.

Selon la série de Hoffman (29), 57% des cas présentaient des troubles mnésiques et 33,3% un syndrome frontal.

Lena (126) a rapporté des troubles sévères du comportement alimentaire dans 9,1 % des cas.

Hukin (152) rapporte des troubles cognitifs modérés dans 22% des cas, sévères dans 10%.

d- Qualité de vie et autonomie :

La qualité de vie des patients traités pour CP dépend des résultats ophtalmologiques, endocriniens et neurologiques. Les troubles neuropsychologique influent également sur la qualité de vie à long terme et peuvent causer un véritable handicap surtout chez l'enfant (82,137).

Certains auteurs ont recours à des questionnaires ou des index pour apprécier la qualité de vie, Honegger (155) et Warnotte (7) ont utilisé le questionnaire (Nottingham Health Profile) NHP contenant 6 rubriques (labilité émotionnelle, niveau d'énergie, mobilité, sommeil, isolement social, douleur). Merchant (81) a utilisé un système de classification « The Health Utilities index Mark2 » comprenant 7 rubriques (sensation, mobilité, émotion, cognition, soins et besoins personnels, douleur, fertilité).

Au terme du suivi, selon la série de Fahlbusch (92), 77,7% des patients opérés par voie intra-crânienne ne présentaient aucun trouble fonctionnel et menaient une vie normale.

Certaines études ont démontré que la qualité de vie à long terme n'est pas altérée chez la majorité des patients ayant subi une résection chirurgicale du CP avec reprise des activités antérieurs dans la plupart des cas (155,156). Toutefois, Warnotte (7) rapporte une meilleure qualité de vie pour les patients traités par chirurgie conservatrice et RTH combinées, comparés aux patients traités par RTH seule.

Dans une étude effectuée par Caldarelli (105) sur 52 enfants opérés pour CP, tous les patients survivants, à l'exception de 2, menaient une vie normale.

Villani et al. (137) ont rapporté une qualité de vie sévèrement altérée dans 13,6% des cas.

Selon la série de Yasargil (42), 67,4% des patients présentaient de bons résultats, 11,8% des résultats modérés et 4,1% de mauvais résultats.

Hukin (152) rapporte des difficultés scolaires associées ou non à des troubles de comportement dans 31%. De vile (82) en recense 27%.

Sosa (141) rapporte des résultats modérés dans 51,4% et une scolarisation normale dans 68,6%.

Poretti et al. (153) ont rapporté des difficultés scolaires dans 50% de cas et une qualité de vie altérée dans 75%.

Van effeterre (10) a rapporté une vie sociale normale dans 85%, une vie normale avec un léger handicap dans 9%, une dépendance partielle dans 5 % et une dépendance totale dans 1%. En outre, 83% des adultes sont bien intégrés dans la société et ont repris leurs activités antérieures et 74% des enfants poursuivent une scolarisation normale.

Hoffman (29) rapporte une vie normale ou presque normale dans 63,6% des cas, une scolarisation régulière avec des séquelles ophtalmologiques ou obésité dans 27,3% et un handicap sévère dans 9,1%.

Selon la série d'Ersahin (95), 33,3 des patients présentaient une évolution normale, 41,4% des déficits modérés et 13,8 des déficits sévères.

Duff rapporte une bonne insertion scolaire dans 77 % et professionnelle dans 59% ; Bellhouse (158) en recense dans 48,6%.

Hukin (152) rapporte des bons résultats fonctionnels dans 96%.

Lena (126) a recensé 72,3% de cas poursuivant une scolarisation normale.

Il n' y a pas de différence évidente, dans le devenir fonctionnel à long terme et les récurrences, entre les séries adultes et pédiatrique (27), D'autres auteurs ont rapporté un moins bon pronostic fonctionnel chez l'enfant (1).

e- Récidive :

La reprise évolutive tumorale est le risque évolutif majeur chez les patients traités d'un CP. C'est une évolution des fragments tumoraux laissés en place, soit parce que leur exérèse a été partielle, soit parce qu'il existe une infiltration microscopique des structures nerveuses bien que l'exérèse a été jugée macroscopiquement totale.

En raison de la lenteur de la croissance du CP, les récurrences peuvent être extrêmement tardive, jusqu'à 30 ans dans la littérature (87). Le risque réel de récurrence est difficile à évaluer. Et il est sous estimé par la plupart des séries. Il semble que la plupart des récurrences surviennent dans les cinq premières années (14).

Le caractère incomplet de l'exérèse chirurgicale est le facteur principal de récurrence (**27,82,92,98,126**). Une exérèse complète (prouvé sur l'IRM postopératoire précoce) est la meilleure garantie de qualité de vie à long terme (**1,27**). Ceci coïncide avec nos résultats. En effet, dans notre étude, nous avons conclu que les facteurs prédictifs d'un taux plus élevé de récurrence sont :

- La pâleur papillaire.
- Une taille tumorale initiale entre 4 et 6 cm.
- L'exérèse incomplète notamment l'exérèse subtotale, et plus particulièrement sans RTH.

Le caractère total de l'exérèse chirurgicale est le seul facteur protecteur contre la récurrence.

Cependant, le taux de récurrences n'est pas négligeable même dans les séries d'exérèse qualifiées de complètes (**2,29,97,141**).

D'autres facteurs associés à la récurrence ont été rapporté :

- Outre la qualité d'exérèse et une taille tumorale > 4 cm, la consistance kystique de la tumeur selon Gupta (**159**).
- Outre l'exérèse subtotale, des signes ophtalmologique à l'admission et l'adhérence tumorale en per-opératoire sont associés à la récurrence selon Duff (**27**). La RTH adjuvante à une exérèse subtotale diminue significativement le taux de récurrence.
- Un âge de moins de 5 ans à l'admission (**2,82**).

Après une exérèse subtotale sans RTH adjuvante, la majorité des tumeurs récidivent ou reprennent croissance dans moins d'un an (**106**).

Dans notre série, seuls 12 patients sur 26 ont été revus à long terme avec un recul > ou = 9 mois.

Dans la littérature, l'incidence des récurrences après exérèse totale (0 à 41,4%) est plus basse que celle après exérèse subtotale (20 à 100) surtout chez l'enfant (tableau **XL**). Dans les séries pédiatriques, le taux de récurrence après une exérèse totale est de 7,5% à 41,4% contre 42,8 à 100% après une exérèse subtotale (tableau **XL**).

Tableau XL: Taux de récidence en fonction de la qualite d'exérèse rapportés
par différentes séries chirurgicales

Auteurs	Nombre de patients	Exérèse totale (%)	Suivi moyen (Année)	Taux de récidence (%)			
				Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse partielle	Exérèse+ RTH
Weiss et al. (160)	31 E	61	5,2	33	100	100	20
Yasargil et al. (42)	144 A et E	90	0-22	7	67		
Hoffman et al. (29)	50 E	90	4,9	29	80		
De vile et al. (82)	75 E	52	5,2	11	64		
Villani et al. (137)	27 E	70,8	7	17,6	42,8		
Fahlbusch et al. (92)	168 A et E	49,3	5,4	11,1	51	69,2	
Duff et al. (27)	121 A et E	57	10	17,4	32,7		8
Van effenterre et al. (10)	122 A et E	59	7,5	13	33	69	
Maira et al. (138)	57 A et E	56,2	2-20	3,1	20	33,4	
Caldarelli et al. (105)	52 E	77	8,5	7,5	50		
Ersahin et al. (95)	87 A et E	42,5	3,2	5	28		
Lena et al. (126)	47 E	57,4	9,5	25,9	64,3		
Shirane et al. (97)	42 A et E	71,4	5	20	83,4		
Sosa et al. (141)	35 E	82,9	4,6	41,4			
Tomita et al. (98)	54 E	61,1	1-21	27,3	92,3		37,5
Zuccaro et al. (99)	153 A et E	69	1-16	0			51
Notre série	26 E et A	53,8	0,75	0	50	100	

f-Facteurs pronostiques:

Selon Duff (27), les facteurs de risque associées aux « faibles résultats » sont: troubles de consciences à l'admission, baisse de l'acuité visuelle, hémianopsie, œdème papillaire, calcifications tumorales, hydrocéphalie et adhérence tumorale aux structures neurovasculaires adjacentes en per-opératoire.

D'après Ersahin (95), les résultats sont significativement meilleurs chez des patients de plus de 10 ans, la qualité d'exérèse est significativement associée aux résultats.

3-Résultats de la chimiothérapie intra-cavitaire par injection de la bléomycine :

La CHT intra-cavitaire par bléomycine permet un excellent contrôle tumoral: 71 à 100% (soit le taux de réponses, complètes et partielles, plus la proportion de patients chez qui la maladie est demeurée stable) (129,115). Les taux de réponse tumorale (réponses complètes et partielles) rapportés dans la littérature sont représentés dans le tableau XLI.

Tableau XLI: Réponse tumorale à la chimiothérapie par bléomycine (Revue de la littérature)

Auteurs	Patients	Suivi (année)	Taux de réponse(%)
Takahashi et al. (22)	7	5	57
Broggi et al. (40)	14	7	43
Frank et al. (22)	6	1	0
Cavalheiro et al. (38)	1	1	100
Sagoh et al. (29)	1	19	0
Zanon et al.(27)	21	1-6	61
Hader et al. (42)	7	2,5	47
Savas et al (29)	4	3	50
Mottolese et al. (146)	24	1-6	61
Park et al. (144)	10	2,8	60
Alen et al. (18)	1	1,5	100
Hernandez et al. (45)	4	3,2	50
Jiang et al. (48)	5	0,5-2	80
Caceres (27)	2	8	100

Seuls 2 décès liés au traitement par bléomycine ont été rapportés dans la littérature (120). L'un, est survenu 5 jours après la fin de la cure avec une dose totale de 56 mg à la suite d'un œdème diencephalique diffus (124). L'autre, du à un infarctus thalamique, est survenu 11 mois après administration de 62,5 mg de Bléomycine associée à l'injection en intra-cavitaire de p32.

4- Résultats de la radiothérapie :

a- Radiothérapie externe:

Le taux de récurrence après une exérèse incomplète et RTH est d'environ 28% (2). Cependant des taux de récurrence plus élevés ont été rapportés (98,99).

Classiquement, la ou les portions kystiques peuvent augmenter de volume dans les mois qui suivent la RTH. L'évolution se fait généralement vers une diminution secondaire du volume du kyste.

Après une exérèse subtotale combinée à la RTH, le taux de contrôle local est 84% à 10 ans (106). Le taux de contrôle tumoral est plus élevé avec une dose d'irradiation supérieure à 55 Gy (161).

Une RTH précoce, réalisée dans les 3 mois suivant l'exérèse initiale, permet une meilleure qualité de vie(162).

Bien qu'elle soit efficace sur le contrôle et le devenir fonctionnel, la RTH conventionnelle est grevée, surtout chez l'enfant, de 1/3 de complications sévères (161) surtout lorsque la dose d'irradiation dépasse 60 Gy (110).

a-1 Complications aiguës:

Les complications aiguës communes de l'irradiation sont l'érythème de la peau et l'alopécie. Une étude effectuée par Rajan et al. (163) a rapporté que 14% des enfants porteurs de CP traités par chirurgie conservatrice combinée à la RTH ont présenté une détérioration clinique aiguë pendant, ou environ 2 mois après l'irradiation.

a-2 Neuropathie optique et nécrose cérébrale :

L'incidence de la neuropathie optique et de la nécrose cérébrale post-RTH dépend de la dose totale et du nombre de fraction. Dans une étude effectuée par Rajan et al. (163) sur 148 enfants traités pour CP par chirurgie conservatrice combinée à RTH, avec une dose totale médiane de 50 Gy à raison de 1,5 Gy par fraction, aucun patient n'a développé de neuropathie optique. Toutefois, Flickinger et al. (164) ont rapporté dans une étude sur 21 patients ayant bénéficié d'une RTH, le développement d'une neuropathie optique (14,3%) et d'une nécrose cérébrale (9,5%) chez des enfants ayant reçu une dose totale dépassant 60 Gy. Dans un autre rapport, un patient a développé une cécité attribuable à la radionécrose du chiasma optique et du lobe temporal 2 ans après avoir reçu une cobalthérapie Co60 de 55 Gy à raison de 2 Gy par fraction (161).

Cependant, et avec la disponibilité générale des machines à rayons-X à haute intensité (à mégavoltage) et des technologies modernes de RTH comme la RTH conformationnelle 3D, la RTH stéréotaxique fractionnée et la RTH à intensité modulée, la neuropathie optique ou la nécrose cérébrale serait très rare après une RTH délivrant 54 Gy à raison de 1,8 Gy par fraction.

a-3 Déficit hormonaux :

L'incidence du diabète insipide et du panhypopituitarisme après chirurgie conservatrice combinée à la RTH est très basse (22–66%) **(83,106,161)** comparée à celle observée après chirurgie radicale (80–100%) **(29,42)**.

a-4 Seconde tumeur maligne:

La survenue d'une deuxième tumeur radio-induite constitue l'un des principaux soucis lors de l'utilisation de la RTH comme modalité thérapeutique primaire surtout chez l'enfant porteur de CP. Toutefois, l'incidence des deuxième tumeurs malignes est rare. Les tumeurs rapportées incluent l'épendymome, le méningiome, le gliome de tronc cérébral, l'astrocytome anaplasique, et le glioblastome multiforme **(83,105,106,161)**. Certains facteurs ont été associés au développement des deuxième tumeurs malignes à savoir la dose totale, la qualité de rayonnement et l'administration d'un traitement à l'hormone de croissance **(105)**.

a-5 Troubles neurocognitifs et neuro-psychologiques:

Certaines études ont rapporté la survenue de troubles neurocognitifs et neuropsychologiques après une chirurgie combinée à la RTH. Une analyse détaillée de ces complications a été effectuée par Cavazzuti et al. **(165)** grâce à une batterie de tests neuropsychologiques et neurophysiologique. En se basant sur le Q.I (quotient intellectuel) et sur la qualité formelle du discours (facilité de parole), les enfants porteurs de CP traités par chirurgie radicale ont présenté un taux de déficits sensiblement plus élevé comparé à celui relevé dans le groupe de RTH. Le dysfonctionnement du lobe frontal est dû aux dommages chirurgicaux de l'hypothalamus, notamment ceux des projections corticales du lobe frontal sur l'hypothalamus **(165)**.

Dans un autre rapport **(81)**, les résultats neurologiques, cognitifs, endocriniens et psychologique aigüe étaient sensiblement plus mauvais après une chirurgie seule comparés à ceux obtenus après une chirurgie conservatrice combinée à la RTH. Le groupe de chirurgie radicale a présenté les notes standardisées et les scores du Q.I de performances les plus bas. Les patients traités par chirurgie limitée suivie de RTH ont également présenté des notes standardisées et des scores de Q.I verbal diminués, mais cette diminution n'était pas cliniquement significative **(81)**. Par ailleurs, des études ont montré que les effets de l'irradiation sur la fonction cognitive et psychologique sont liés au traitement, au volume, à l'âge et à la qualité d'exérèse chirurgicale **(29,161)**.

a-6 Obésité :

L'obésité hypothalamique est une complication importante observée jusqu'à 49% chez les patients survivants (106).

L'irradiation de l'hypothalamus à une dose dépassant 51 Gy est un facteur de risque prédictif de la survenue de l'obésité (147). La morbidité due aux dommages hypothalamiques a été généralement relevée après une chirurgie radicale et rarement après une RTH (8,165).

a-7 Statut fonctionnel général :

Le traitement peut affecter la qualité de vie et entraîner un affaiblissement et une déficience physique et cognitive. Certaines études ont rapporté un taux d'incapacité fonctionnelle majeure de 33% après chirurgie seule, de 15% après chirurgie suivie de RTH et 0% après RTH seule (161). Selon la série de Rajan (166), 52% des patients traités par RTH initiale étaient autonomes et menaient une vie active et 37% présentaient des troubles fonctionnels modérés tout en menant une vie active. Dans une étude effectuée par Merchant et al. (81), la qualité de vie déterminée par les résultats fonctionnels, était supérieure chez les patients ayant subi une chirurgie limitée avec radiothérapie par rapport à celle des patients ayant subi une chirurgie radicale seule.

a-8 Vasculopathie :

Certaines études ont rapporté la survenue de la maladie artérielle occlusive cérébrale progressive induite par l'irradiation. Cette vasculopathie implique l'artère carotide interne de l'un ou l'autre côté du polygone de Willis, avec des vaisseaux filiformes anormaux et des anastomoses transdurales reliant les artères méningées et cérébrales (syndrome de Moya Moya). La majorité de ces patients présentent des symptômes d'attaque attribués aux lésions ischémiques. La vasculopathie se développe approximativement 6 à 12 ans après l'irradiation du CP. La chirurgie vasculaire correctrice semblerait améliorer les symptômes ischémiques chez ces patients. La dilatation anévrysmale de ces vaisseaux a été également rapportée (167). L'incidence de la vasculopathie est extrêmement rare et il est important de limiter la dose d'irradiation des artères carotides internes afin de réduire au minimum le risque de telles complications.

b- Irradiation interstitielle:

Plusieurs études ont prouvé l'efficacité de l'irradiation stéréotaxique en intracavitaire dans le traitement du CP kystique.

Dans une étude effectuée par Hasegawa et al. (119) sur 49 patients traités pour CP par injection du phosphore 32, vingt-cinq malades ont reçu ce traitement en première intention et

les 24 restants, traités pour résidu ou récurrence tumorale kystique, en ont bénéficié comme traitement adjuvant. La dose délivrée à la paroi du kyste varie de 189 à 250 Gy durant 5 demi-vies du radio-isotope (dose moyenne 224 Gy).

Hasegawa et al. ont rapporté un taux de contrôle tumoral de 76% à 5 ans et de 70% à 10 ans. L'acuité visuelle a été améliorée dans 47,5% des cas. La fonction pituitaire est restée normale dans 48 % des 25 cas ayant bénéficié de l'injection de P32 comme traitement primaire et dans 11% des 24 cas ayant bénéficié comme traitement adjuvant. Les taux de survie à 5 ans et à 10 ans sont respectivement de 90% et de 80%. Aucun patient n'a présenté de complication aiguë dans cette série. Aucun cas de fuite de radioactivité n'a été observé.

Dans une étude sur 62 patients porteurs de CP kystiques traités par injection de P32, Y90 et Re186, Voges et al. (118) ont décrit 90% de contrôle tumoral. Le taux de réponse obtenu après injection d'Y90 ou P32 a été de 79,5%. Aucune réponse n'a été relevée pour les kystes traités par Re186 (4 cas). Les taux de survie à 5 ans et à 10 ans sont respectivement de 55% et de 45%. Ces auteurs ont également rapporté un décès dans un seul cas (survenu 9 mois après injection d'Y90) et une faible morbidité à 12,6%. Une fuite du kyste a été observée dans 10,2% des cas.

Tableau XLII: Réponse tumorale à l'irradiation stéréotaxique par injection intracavitaire de radio-isotopes (revue de la littérature)

Auteurs	Année	Nombre de patients	Isotope	Taux de réponse (%)
Van den Berge et al. (168)	1992	31	Y90	91
Pollock et al. (169)	1995	30	P32	88
Voges et al. (118)	1997	62	Y90, P32, Rh186	79,5 Y90 (83,3) P32 (87,5) Rh186 (0)
Blackburn et al. (170)	1999	6	Y90	66
Jiang et al. (132)	2002	9	P32	100
Hasegawa et al. (119)	2004	49	P32	76

Bien que cette technique n'occasionne pas de complication opératoire, elle n'est cependant pas dénuée d'effets secondaires (cécité, troubles du champ visuel, diabète insipide et/ou panhypopituitarisme, hémorragie sous-arachnoïdienne, anomalies vasculaires à type Moya Moya) surtout chez l'enfant (113,118,168,169).

Van den Berge et al. (168) ont rapporté une baisse visuelle après l'injection d'Y90 dans 58%, des déficits du champ visuel dans 52% et des troubles de la fonction hypothalamique et/ou pituitaire dans 22.5%.

Pollock et al. (169) ont rapporté une baisse de l'acuité visuelle après l'injection de P32 dans 6,5% et un hypopituitarisme dans 10%.

Quant à Voges (118), il a rapporté des effets secondaires relevés exclusivement chez les patients traités par injection d'Y90 à savoir une cécité bilatérale dans 4,8%, une aggravation du déficit du champ visuel dans 1,6%, une paralysie du nerf III dans 1,6% et un diabète insipide avec hypopituitarisme dans 4,8%.

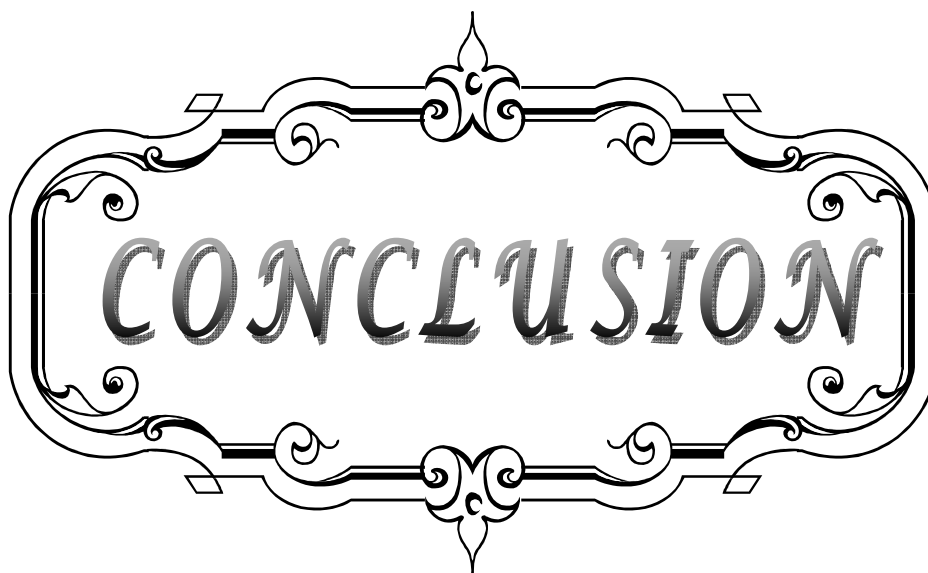
En raison de sa faible pénétration dans les tissus mous (demi-distance d $\frac{1}{2}$ dans les tissus mous=0.8mm) et de sa demi-vie plus longue (14,3 j); Voges et al. (118) Pollock et al. (169) ont suggéré que l'injection de P32 suppléant celle d'Y90 (d $\frac{1}{2}$ d'Y90 dans les tissus mous=1,1 mm avec une demi-vie de 2 .67j) devrait permettre de réduire le risque d'effets secondaires. Par ailleurs, l'irradiation stéréotaxique en intracavitaire par injection de radio-isotopes ne permet d'obtenir une décompression satisfaisante des voies visuelles.

c-Radiochirurgie :

Des taux de contrôle tumoral de 70–100% ont été rapportés 1 à 5 ans après radiochirurgie chez des patients porteurs de CP, avec très peu de complications directement attribuables à la radiochirurgie (111,112,171).

Dans une étude récente sur 98 patients traités pour CP avec une dose marginale moyenne de 11,5 Gy, Kobayashi et al. (171) ont rapporté un taux de contrôle tumoral de 79,6%, un taux de réponse tumorale de 67,3% et des taux de survie de 94,1% à 5 ans et de 91% à 10 ans. Une détérioration de la fonction visuelle et pituitaire imputable à la radiochirurgie a été observée dans 6,1%.

Chung et al. (111) ont rapporté des résultats similaires en se basant sur leur expérience portant sur 31 patients (le taux de contrôle tumorale à 87%, le taux de réponse tumorale à 64,6% et 83,8% des patients ont présenté des résultats assez bons à excellents).

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes. The word "CONCLUSION" is written in a stylized, bold, serif font with a slight 3D effect, centered within the frame.

CONCLUSION

Les crâniopharyngiomes sont des tumeurs bénignes rares, épithéliales, dérivant des résidus de la poche de Rathke, survenant le plus souvent chez l'enfant ou l'adolescent.

Les signes d'appel sont d'ordre neurologique, visuel et endocrinien.

Le diagnostic se fait grâce à l'imagerie, l'IRM est l'examen de choix dans le bilan d'extension, et dans le suivi post-opératoire. La certitude n'étant apportée que par l'analyse histologique de la lésion.

D'important progrès ont été réalisés dans le traitement du craniopharyngiome, avec l'avènement de modalités thérapeutiques mini-invasives et de techniques innovantes en radiothérapie. En outre, la neuronavigation, et constitue une partie essentielle de l'arsenal du neurochirurgien. Ces progrès ont permis une nette réduction de la mortalité opératoire.

Compte tenu de sa localisation dans la région sellaire, le traitement du craniopharyngiome peut entraîner des séquelles importantes (visuelles, endocriniennes, neuropsychologiques) influant la qualité de vie à long terme, d'où la nécessité d'un suivi post-opératoire du patient et d'une prise en charge multidisciplinaire incluant, outre les neurochirurgiens, les endocrinologues, les psychologues, les neuroradiologues, les ophtalmologues et les biologistes.

Il est licite de signaler –en fin– l'intérêt de sensibiliser les malades pour un suivi à vie et une adhésion à son médecin traitant, seuls garants d'une guérison complète.

RESUMES

Résumé

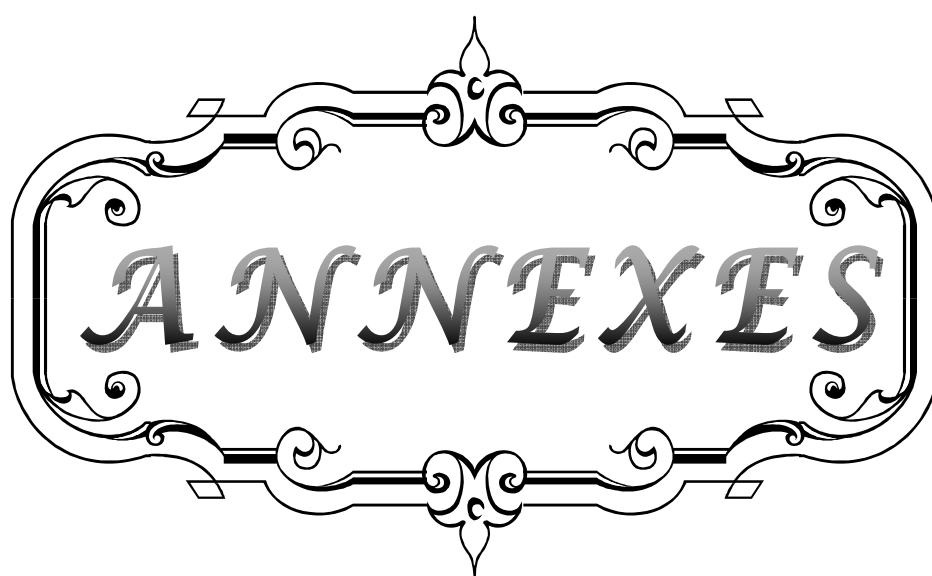
Le crâniopharyngiome est une tumeur intra-crânienne bénigne et rare. La clinique se caractérise par le trépied sémiologique, neurologique, ophtalmologique et endocrinien. L'imagerie médicale représentée par la tomodensitométrie (TDM) et surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM), a révolutionné l'approche diagnostique du crâniopharyngiome. Il a une évolution lente et susceptible de récides tardives. Ainsi, un suivi clinico-radiologique prolongé est nécessaire pour affirmer une guérison. Le but de cette étude est la mise en évidence des particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des crâniopharyngiomes. Notre travail a consisté en une étude rétrospective de 26 cas de crâniopharyngiomes colligés au service de neurochirurgie CHU Mohamed VI de Marrakech entre 2001 et 2012. Dans notre série, Les crâniopharyngiomes représentaient 1,5% des tumeurs intracrâniennes. L'âge moyen de nos patients était de 16,5 ans, avec un sex-ratio de 1,3. Le délai moyen du diagnostic était de 10 mois. Le tableau clinique a été dominé par les signes d'hypertension intra-crânienne (96%), les troubles visuels (92%) et les troubles endocriniens (42%). La lésion était de siège intra et suprasellaire dans 77% et de siège suprasellaire dans 15%. La taille tumorale était supérieure à 4cm dans 50% des cas. L'hydrocéphalie est observée dans 42% des cas. La voie opératoire fronto-ptériorale était la plus utilisée dans 50% des cas. L'exérèse totale a pu être réalisée dans 54% des cas. L'évolution globale était favorable dans 38% des cas avec une mortalité de 4%. Le taux de récidence était de 73% pour un délai moyen de 7 mois. Compte tenu de sa localisation, le traitement du crâniopharyngiome peut entraîner des séquelles importantes influant la qualité de vie à long terme, d'où la nécessité d'un suivi post-opératoire et d'une prise en charge multidisciplinaire.

Summary

The craniopharyngioma is a benign and rare intracranial tumor. The clinical symptomatology is characterized by a semiological tripod, neurological, ophthalmologic and endocrine. The medical imagery represented by the computed tomography (CT) and especially the magnetic resonance imaging (MRI), revolutionized the diagnostic approach of the craniopharyngioma. It has a slow evolution and susceptible to late recurrences. So, a prolonged clinico-radiological follow-up is necessary to assert a cure. The purpose of this study is the revealing of the epidemiological, clinical, paraclinic, therapeutic and evolutionary peculiarities of the craniopharyngioma. Our work is a retrospective study of 26 of craniopharyngioma in Neurosurgery department of Mohammed VI UHC in Marrakech between 2000 and 2012. The craniopharyngioma represented 1,5 % of the intracranial tumors. The mean age of our patients was 16,5 years, with a sex ratio of 1,3. The mean time of the diagnosis is 10 months. The clinical symptomatology was dominated by intracranial hypertension (96%) and the visuels troubles (92%), and the hormonal deficits (42 %). The lesion was intra and suprasellar seat in 77 % and suprasellar seat in 15 %. The tumor size was superior than 4 cm in 50 %. The hydrocephalus is observed in 42 %. The fronto-pterional approach was the most used in 50 % of the cases. Total resection was achieved in 54% of cases. The global evolution was favorable in 38 % of the cases with a mortality of 4%. The recurrence rate is 73% for the mean period of 7 months. Considering its location, the treatment of the craniopharyngioma can cause serious sequelae affecting quality of life in the long-term, that's why a postoperative follow-up and a multidisciplinary approach are necessary.

ملخص

الورم القحفي البلعومي هو ورم حميد و نادر, يتكون داخل الجمجمة. تتمثل أعراضه السريرية في ثلاث مجموعات من العلامات، العلامات العصبية، الاضطرابات البصرية والاضطرابات الصماوية. التصوير الطبي الذي يتمثل في التصوير المقطعي و خاصة التصوير بالرنين المغناطيسي قد أحدث ثورة في تشخيص هذا الورم. ويتميز بتطوره البطيء و يمكن للمريض ان يتعرض لرجعات متأخرة. لذلك المتابعة السريرية والإشعاعية لفترات طويلة ضرورية للتأكد من الشفاء التام. الغرض من هذه الدراسة هو تحديد الخصائص الوبائية، السريرية، الشبه السريرية، العلاجية والتطورية للأورام القحفية البلعومية. وقد شملت دراستنا بأثر رجعي لـ 26 حالة من الورم القحفي البلعومي بمصلحة جراحة الدماغ والأعصاب، بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس في مراكش بين سنتي 2000 و 2012. الأورام القحفية البلعومية تمثل 1,5% من الأورام الموجودة داخل القحف. كان متوسط عمر المرضى 16,5 سنة مع ترجيح للجنس الذكري بنسبة جنس مقدارها 1,3. الأجل المتوسط لتشخيص المرض هو 10 أشهر. ولقد طغى على الصورة السريرية فرط ارتفاع الضغط داخل الجمجمة (96%)، الاضطرابات البصرية (92%) واضطرابات الغدد الصماء (42%). تواجد الورم داخل و فوق الغدة النخامية في 77% من الحالات و فوق الغدة في 15% من الحالات. كان حجم الأورام أكبر من 40 ملم في 50% من الحالات. و لوحظ نموه الرأس في 42% من الحالات. تم استخدام الطريقة الجراحية الناقلة الوتيدية في 50% من الحالات. وقد تم الاستئصال التام للورم في 54% من الحالات. كان التطور العام إيجابيا في 38% من الحالات وبلغت نسبة الوفيات 4%. معدل الرجعة هو 73% بعد تراجع يقدر بـ 7 أشهر. نظرا لموقع الورم القحفي البلعومي، يمكن للعلاج ان يسبب مضاعفات خطيرة والتي قد تؤثر في نوعية الحياة على المدى الطويل، لذا ينصح بالمتابعة بعد الجراحة مع اتباع نهج تعدد التخصصات.

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes, containing the word **ANNEXES** in a bold, serif, all-caps font.

ANNEXES

I. Historique (4) :

En vertu de sa situation à côté des sinus caverneux, du chiasma optique et des artères carotides internes, l'hypophyse fut pendant longtemps considéré comme étant un secteur à ne pas troubler par le neurochirurgien. A ce propos, les premières tentatives de réséquer un CP ont souvent été condamnées à l'échec.

De diverses approches ont été proposées par des pionniers de la neurochirurgie. la première intervention chirurgicale du CP fut réalisée en 1909 par Albert Edward Halstead par voie transphénoïdale infranasale. En 1912, Cushing opéra son premier cas. Au début de sa carrière, il utilisa la voie transphénoïdale pour traiter les CP sellaires, mais en raison des difficultés rencontrées avec les tumeurs suprasellaires, il abandonna complètement cette voie d'abord optant à la place pour la voie intra-crânienne transfrontale, qui permet une vue dégagée aussi bien de la région sellaïre et suprasellaïre. Beaucoup d'autres neurochirurgiens ont adopté la même approche qui, par la suite, avait complètement supplanté la voie transphénoïdale. Par ailleurs, les auteurs ont favorisé l'exérèse chirurgicale à visée radicale, quoi qu'elle ait été rarement réalisée. A cet effet, le traitement consistait en une aspiration du kyste, une biopsie pour établir le diagnostic et une exérèse de la capsule aussi complète que possible. Mais en dépit de l'amélioration des différentes techniques chirurgicales, les résultats étaient sombres pendant les premières décennies du 20^{ème} siècle. Ainsi en 1932, Cushing a décrit le CP comme le problème le plus difficile et le plus déconcertant de la neurochirurgie, déplorant une morbidité et une mortalité très élevés dans les résections totales. Par ailleurs, les résections incomplètes évoluaient le plus souvent vers la récurrence. En 1938, Frazier suggérait l'utilisation de la RTH à une période où le traitement chirurgical de ces tumeurs a semblé peu prometteur. Ainsi la RTH a été proposée dans quelques stratégies thérapeutiques.

Après 1950, de nombreux progrès ont été faits dans le domaine de la neurochirurgie, dont beaucoup était le résultat direct des expériences acquises pendant la 2^{ème} guerre mondiale. Les possibilités diagnostiques se sont également améliorées avec la pneumo-encéphalographie et la ventriculographie. Vers 1951, l'angiographie cérébrale, utilisée depuis le début du 20^{ème} siècle pour le diagnostic des malformations vasculaires, commençait à jouer un rôle dans le diagnostic des tumeurs supratentorielles, notamment avec l'introduction de l'angiographie par cathétérisme fémoral en 1953 par Seldinger. Par ailleurs, la disponibilité d'une substitution hormonale adéquate après 1950 avait nettement amélioré la survie postopératoire (comme décrit par Ingraham en 1952) et incité, par conséquent, plus de neurochirurgiens à pratiquer des résections totales. En 1969, Matson, qui précédemment conseillait l'exérèse partielle, est devenu l'un des plus grands partisans de l'exérèse totale. Cependant beaucoup de neurochirurgiens se sont de plus en plus désabusés avec les résultats décourageants de la chirurgie radicale du CP chez l'enfant où ils ont commencé à adopter une approche plus conservatrice. Or le risque

de récurrence était plus élevé en cas de résection incomplète, ce qui a incité à la réintroduction de la RTH postopératoire. Et bien que certains auteurs tels Ingraham, Scott, Love et Marshall ont soutenu que la RTH devrait être utilisée comme adjuvant à la chirurgie; Gordy, Grant et beaucoup d'autres neurochirurgiens ont pensé que l'irradiation par rayons X a peu ou pas d'effet sur les CP. Mais c'est Kramer, en 1961, qui après avoir adopté une approche chirurgicale conservatrice, a proposé un protocole combiné, chirurgie-RTH. D'autres options radiothérapeutiques ont été proposées à savoir l'injection de radio-isotopes émetteurs bêta (tel le phosphate de sodium P32) en intra-kystique et la protonthérapie pour traiter les fragments tumoraux résiduels.

D'autre part, et en 1953, Carl Zeiss a lancé le premier microscope opératoire inaugurant ainsi l'ère de la microneurochirurgie. L'application répandue de ces techniques dans les années 60 a permis la réalisation de résections radicales avec beaucoup moins de risque pour les structures vitales et le patient. Avec l'avènement du scanner en 1972, une nouvelle ère de la neuroradiologie et la neurochirurgie est survenue. La TDM cérébrale a ainsi surpassé toutes les modalités précédentes de l'imagerie. Le début des années 80 a vu l'introduction de l'IRM à la pratique clinique, aussi un développement considérable des techniques chirurgicales et une application plus large des diverses modalités radiothérapeutiques et des méthodes de substitution hormonale.

Ces changements substantiels ont mené à la réduction de la morbidité et de la mortalité opératoire et à de meilleurs résultats. En dépit de ces changements cruciaux, il n'y avait aucun consensus quant au traitement le plus approprié pour ces tumeurs. Les partisans de l'exérèse chirurgicale radicale maintiendrait que la RTH a peu ou pas de valeur et ne devrait être utilisée que dans des situations désespérées, afin d'éviter les effets toxiques de l'irradiation qui endommagent le cerveau. D'autres ont fortement soutenu la chirurgie conservatrice suivie d'une RTH. Encore aujourd'hui aucun consensus n'existe quant au meilleur traitement du CP. Cette polémique sur la meilleure prise en charge thérapeutique du CP est toujours d'actualité.

II. Embryogénèse et pathogénie : (40,46)

Depuis les travaux d'Herdheim (1904), on considère que les CP se développent à partir des vestiges épithéliaux de la poche de Rathke (théorie embryonnaire), d'autres auteurs avancent que les CP proviennent d'une formation métaplasique des cellules de l'antéhypophyse (théorie métaplasique).

1-La théorie embryologique :

Préconise que le CP se développait à partir de reliquats embryonnaires provenant de la poche de Rathke.

En effet, le trajet décrit par cette poche, connectant l'adénohypophys rudimentaire ou stomadeum, correspond au canal crâniopharyngien. Ce canal s'étend du plancher de la selle à travers le sphénoïde dans le vomer, et peut persister complètement ou partiellement dans le toit pharyngien où il donne naissance à une petite hypophyse pharyngée.

Erdheim en 1904 a le premier proposé une origine des CP le long du canal crâniopharyngien en raison de la présence de cellules pavimenteuses, restes embryonnaires dans la pars tubérialis et à la jonction de celle-ci avec le lobe antérieur de l'hypophyse.

Ces restes ont aussi été observés le long des vaisseaux latéraux de l'adénohypophyse par Muller en 1976.

2- La théorie métabolique :

Evoque la possibilité d'une métaplasie malpighienne des cellules hypophysaires en raison de la plus grande fréquence des nids pavimenteux avec l'âge, ils sont considérés comme une altération cellulaire liée au vieillissement plutôt que comme des restes embryonnaires.

Ces deux théories sont controversées mais la théorie embryologique est la plus communément admise car elle permet d'expliquer les différentes localisations des CP.

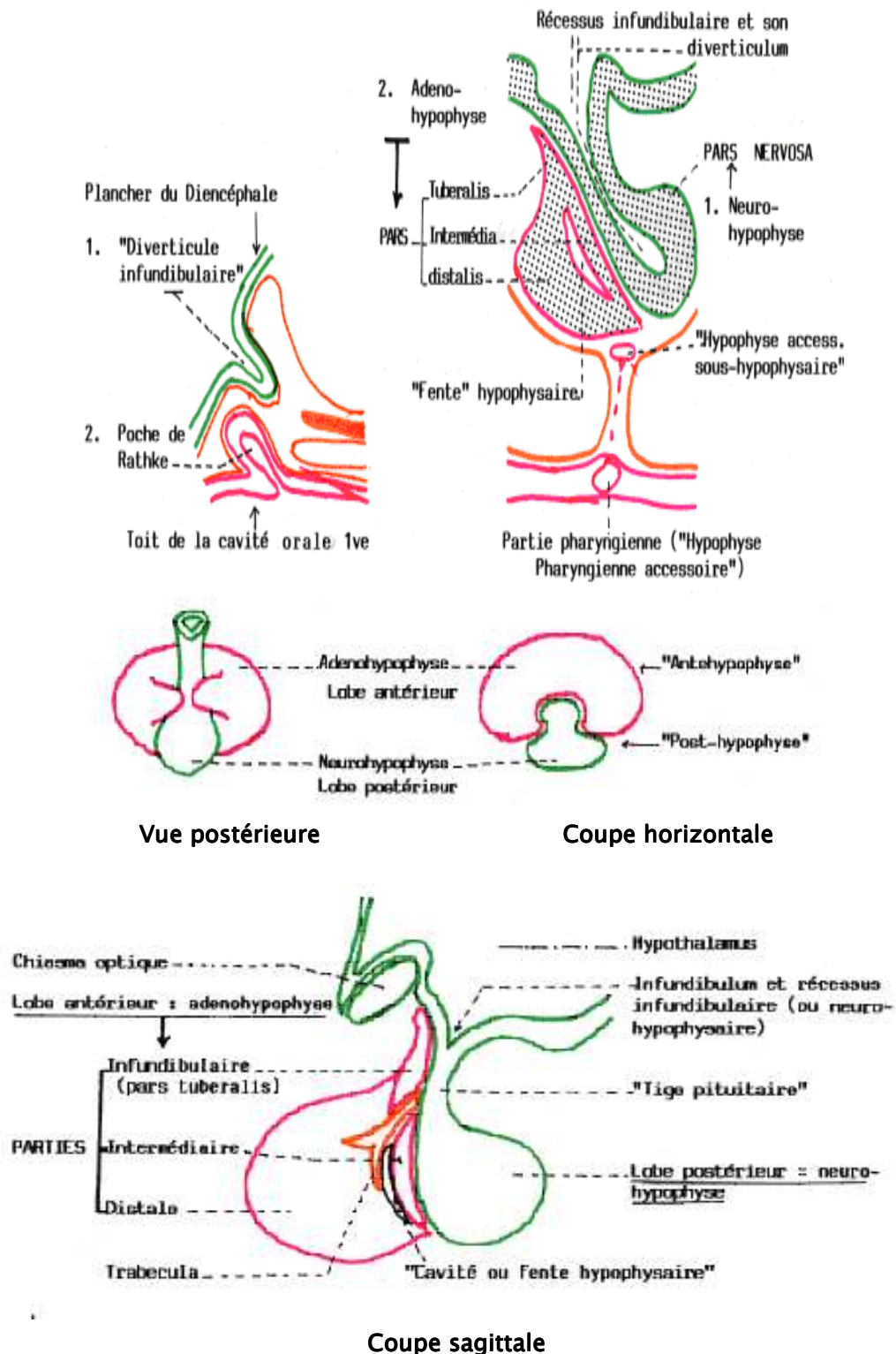


Figure 27 : Hypophyse (Rappel embryologique)

III-Rappel anatomique: (172-173)

Le CP est situé à l'étage diencephalique. Il peut se développer à n'importe quel niveau de l'axe hypothalamo-hypophysaire, depuis le corps du sphénoïde jusqu'au tuber cinereum. Il peut également présenter, selon son point de départ, des expansions différentes. Ceci rend compte de l'étroitesse de ses rapports anatomiques avec des structures vitales avoisinantes.

Parmi ces structures, l'axe hypothalamo-hypophysaire. Le CP lamine ainsi l'hypophyse dont il est séparé ou pas, selon son point de départ par le diaphragme sellaire. De plus il est en rapport avec la tige pituitaire qu'il envahit. En haut, il répond à l'hypothalamus qui constitue le « cœur » du cerveau endocrinien, végétatif et limbique. En effet, l'hypothalamus est responsable de la sécrétion d'une part des stimulines hypophysaires, et d'autre part de l'hormone antidiurétique (par ses noyaux supra-optiques) et de l'ocytocine (par ses noyaux paraventriculaires). Il exerce également par le truchement de ses noyaux un rôle primordial dans le contrôle des régulations végétatives, entre autres la thermorégulation et la régulation de la pression artérielle. De plus il est responsable de la régulation de l'équilibre hydrique et de la soif de l'apport alimentaire (sensation de satiété et de faim), du cycle veille-sommeil, et des réactions émotionnelles et du comportement. Ceci explique la gravité des dommages, parfois fatals, de l'hypothalamus engendrés par l'exérèse chirurgicale du CP.

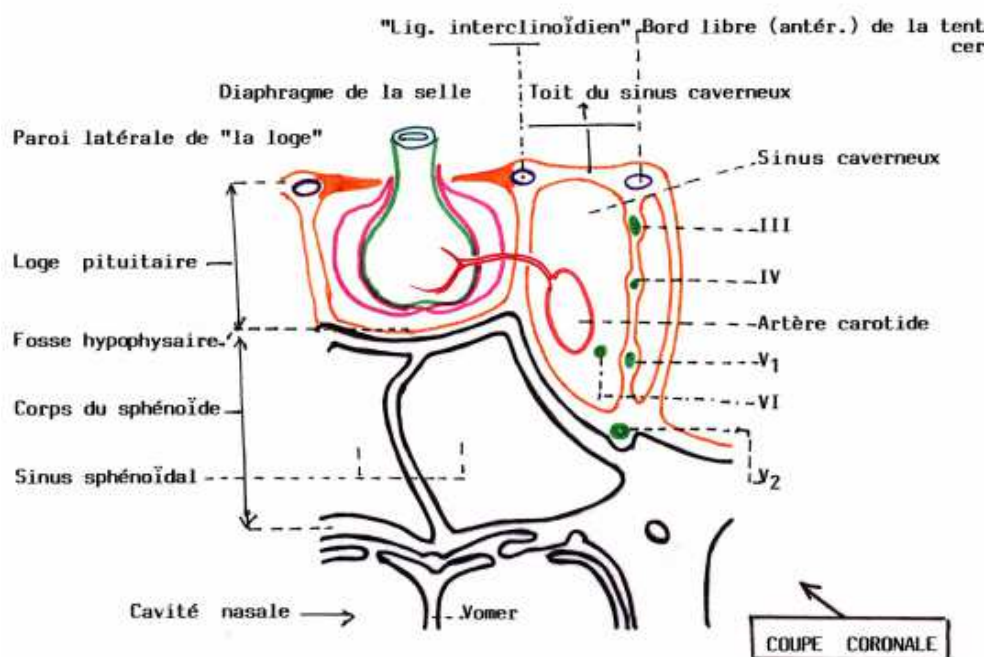


Figure 28 : Rapports anatomiques de l'hypophyse

Plus haut, la tumeur répond au plancher du V3. Ce dernier peut être distendu puis perforé avec une progression tumorale secondaire dans la lumière du ventricule, ou comblé par un CP à développement intra- ventriculaire pur. La tumeur peut également occasionner une hydrocéphalie bi-ventriculaire par obstruction des trous de Monro, ou tri-ventriculaire par extension tumorale vers l'arrière et blocage du l'aqueduc de Sylvius.

Le CP adhère à d'autres structures nerveuses critiques, notamment les voies visuelles qui sont parfois incrustées de manière importante par la tumeur. Ainsi, il peut comprimer les nerfs optiques, dans leurs trajets intra-crâniens, le chiasma ou les bandelettes optiques (figure 29). Il peut se développer derrière le chiasma, le déplacer vers l'avant et le plaquer contre la gouttière optique avec des nerfs optiques intra-crâniens courts (chiasma pré-fixé). Il est partiellement ou entièrement masqué pour les voies visuelles non soulevées, lors de l'abord chirurgical par voie crânienne. Le CP peut aussi se développer sous le chiasma ou devant lui avec des nerfs optiques longs (chiasma post-fixé créant un espace pré-chiasmatique facilitant l'expansion tumorale supra-sellaire vers les lobes frontaux).

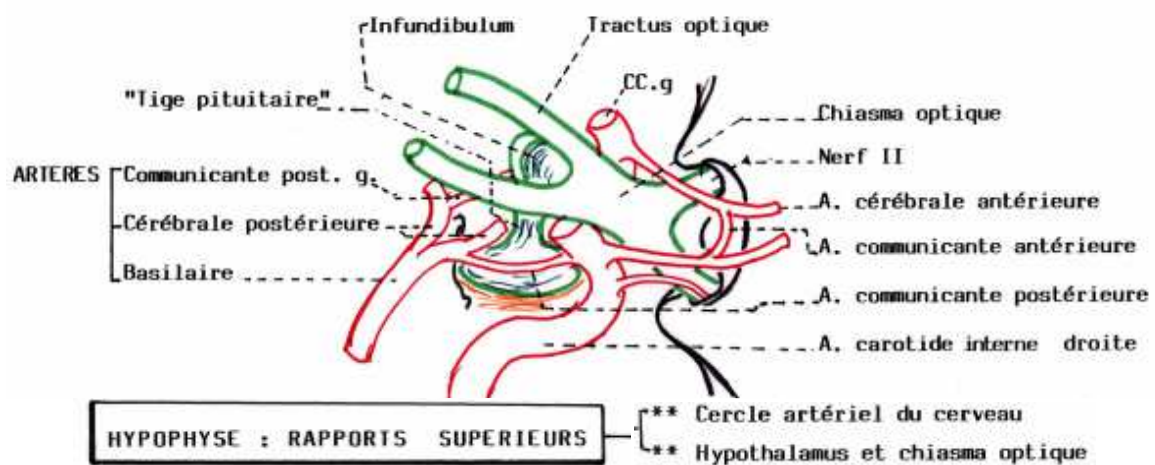


Figure 29: Rapports supérieurs de l'hypophyse

Vers le haut et en arrière, il entre en rapport avec les tubercules mamillaires dont la lésion entraîne des troubles mnésiques. Il peut également s'étendre en arrière du dorsum sellaire vers les pédoncules cérébraux, ou il répond aux branches du tronc basilaire, les artères cérébrales postérieures, et à l'émergence du nerf oculomoteur commun (III). Certaines formes géantes de Cp peuvent s'étendre vers le pont et le bulbe, en comblant les citernes pré-pontiques et pré-bulbaires. Par ailleurs, il n'y a généralement pas d'adhérence entre la tumeur, le pont, le tronc basilaire et ses branches du fait de la présence d'un feuillet arachnoïdien qui protège ces structures, la membrane de Liliequist.

En bas, il entre en rapport avec le rapport avec le corps du sphénoïde et de la selle turcique qu'il peut élargir ou détruire.

Latéralement, le CP répond aux sinus caverneux (figure 30) par où cheminent l'artère carotide interne et le nerf oculomoteur externe (VI). Il va aussi au contact du nerf oculomoteur commun et du nerf pathétique(IV) qui gagne la paroi externe du sinus caverneux. La tumeur peut refouler, comprimer ou englober les nerfs oculomoteurs. L'expansion latérale peut se faire parfois vers les noyaux gris centraux ou les lobes temporaux.

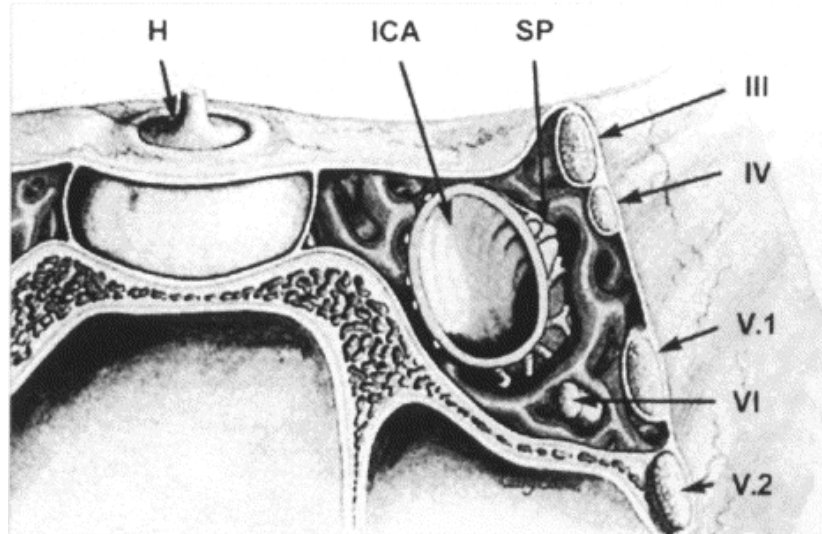


Figure 30 : Coupe transversale schématisée du sinus caverneux. H = hypophyse, ICA = artère carotide interne, SP = plexus sympathique, III = nerf oculomoteur commun, IV = nerf pathétique, V.1 = nerf ophtalmique, V.2 = nerf maxillaire supérieur, VI = nerf moteur oculaire externe.
(Réimprimé avec la permission Kline.43)

IV–Anatomopathologie :(66)

Deux aspects particuliers sont décrits ; l'un correspond au classique forme adamantine (85%), fait de grosses cellules claires dans un stroma très lâche et œdémateux, qui peut présenter une dégénérescence myxoïde est celui d'un CP papillaire (15%), avec des travées cellulaires très stratifiées. Un mélange des deux formes est également possible (CP mixte).

1. Type adamantin :

Macroscopiquement, la tumeur est hétérogène, en partie solide et en partie kystique, de surface lisse, irrégulièrement lobulée. Ses contours sont bien définis, mais elle est souvent difficile à réséquer en raison de la gliose environnante. Les kystes contiennent habituellement un

liquide brun ou paillé, avec de nombreux cristaux de cholestérol. Les zones solides sont de consistance granuleuse, creusées de microkystes et contenant des dépôts de kératine et de calcium.

Histologiquement, les zones solides sont constituées de trabécules anastomosées de cellules entourées par une membrane basale collagénique qui les sépare du stroma conjonctif lâche, bien vascularisé. Les cordons de cellules sont bordés par des cellules hautes, souvent stratifiées à noyau central. La partie centrale des trabécules est constituée de cellules pavimenteuses reliées entre elles par des ponts intercellulaires.

Une formation caractéristique est présente, le nodule kératoïde, corps arrondi formé de cellules cornifiées, survenant abruptement dans les cordons cellulaires, sans maturation pavimenteuse progressive. Ces nodules sont fréquemment calcifiés et une métaplasie osseuse est parfois associée.

Des cristaux de cholestérol entourés de cellules géantes de résorption sont souvent observés. Des microkystes surviennent souvent dans les zones lâches réalisant des aspects pseudo-glandulaires. En d'autres points, les formations kystiques sont entourées d'un épithélium pavimenteux bien différencié. Le tissu cérébral qui entoure la tumeur est le siège d'une gliose dense riche en fibres de Rosenthal, et il contient de petits îlots tumoraux à distance de la masse tumorale principale rendant l'exérèse tumorale complète souvent difficile, et expliquant les récives.

2. Type papillaire :

L'aspect macroscopique est particulier : la tumeur se présente comme un kyste à paroi fine, rempli de végétations en chou-fleur.

Histologiquement, la tumeur est formée de cordons anastomosés d'épithélium pavimenteux dans un stroma conjonctif lâche. L'épithélium s'aplatit progressivement de la périphérie des cordons vers le centre où de nombreux globes cornés et des cellules kératinisées isolées sont visibles. Le centre des cordons est dissocié par un œdème extracellulaire important avec formation de papilles dont l'axe conjonctivo-vasculaire est revêtu par l'épithélium basal. Ce type tumoral ne contient pas de nodules kératoïdes, de calcifications ou de cristaux de cholestérol. Le tissu cérébral péri tumoral est le siège d'une gliose discrète, mais ne contient pas d'îlots tumoraux expliquant la moindre fréquence de récive dans ce type tumoral.

Les caractéristiques principales des deux formes tumorales sont résumées sur le tableau XLIV:

Tableau XLIV : Caractéristiques histologiques des deux types de craniopharyngiomes
(D'après CROTTY-174-).

	c. pappillaire	c. adamantin
Age de survenue	Adultes	Enfants et adultes
Epithélium	Papillaire malpighien	Adamantin complexe
Structure	Nodules ou cordons de cellules kératinisées	En vague, kératine « humide », formant des nodules discrets
Cellules mucineuse	Fréquente	Rares
Cellules ciliées	Rares	Absentes
Stroma hyalin	fréquent	Absent
Calcifications	rare	Fréquente
Nécrose	absente	Fréquente
Cholestéol	Rare	Fréquent

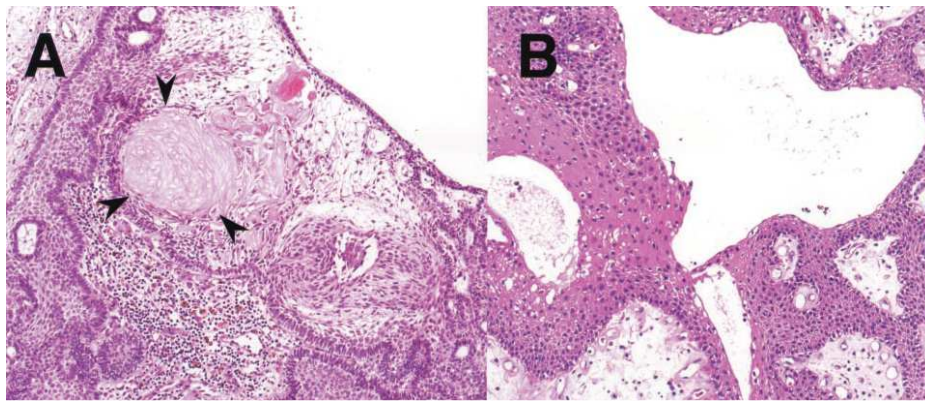


Figure 31: Les deux types histologiques du craniopharyngiome (172).

- A:** Craniopharyngiome de type adamantin. Cellules squameuses lâchement cohésives entourées par des cellules en palissade, structure en vague, kératine « humide », formant des nodules (pointes de flèche). On observe un nodule squameux (kératine humide) (pointes de flèche).
- B:** Craniopharyngiome papillaire. Épithélium malpighien formant des travées cellulaires bien stratifiées.

V-Fiche d'exploitation

FICHE D'EXPLOITATION DES DOSSIERS

SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU MOHAMED VI MARRAKECH
PEC NEUROCHIRURGICALE DES CRANIOPHARYNGIOMES INTRACRANIENS

I/ INFORMATIONS GENERALES :

- Non et prénom:
 - N° dossier :
 - Age :
 - Adresse :
 - Date d'entrée :
- ; N°Tel :
- ; Date de sortie :

Prise en charge neurochirurgicale des craniopharyngiomes intracrâniens
Expérience du service de neurochirurgie CHU Mohamed VI Marrakech

- Durée d'hospitalisation : ; Séjour en réanimation :
- Service d'origine (médecin envoyeur) :
- ATCD Personnels :

Familiaux :

II/TABLEAU CLINIQUE :

A/Délai diagnostique :

B/Signes cliniques :

1 /Signes ophtalmologiques :

	AV	CV	FO
ŒIL DROITE			
ŒIL GAUCHE			

2 /Signes neurologiques :

- HTIC : Complet Incomplet
- Déficit moteur :
- Crises convulsives :
- Troubles psycho intellectuelles :
- Troubles de consciences :
- Syndrome frontal :
- Atteinte des paires crâniennes :
 - Paralysie oculomotrice : III IV VI
 - Paralysie faciale :
 - Atteinte nerfs mixtes :
 - Autres :

3/Signes endocriniens :

- Retard staturo-pondéral : DS :
- Troubles génitaux :
 - Retard pubertaire : Caractères sexuels primaires :
 - Caractères sexuels secondaires :
 - Trouble de sexualité :
 - Gynécomastie :
- Syndrome polyuro-polydisique :
- Tableau de panhyopopituitarisme :
- Obésité : IMC :
- Autres :

III/BILAN RADIOLOGIQUES :

A/ IRM :

1 /Siège :

2/Intensité :

T1 :

T2 :

3/Composante tumorale : Kystique Charnue

4/Volume tumorale :

<2cm	2-4cm	4-6cm	>6cm

5/Rapport tumorales :

Parenchyme cérébrale

Nerf optique

Prise en charge neurochirurgicale des craniopharyngiomes intracrâniens
Expérience du service de neurochirurgie CHU Mohamed VI Marrakech

Chiasma optique

Refoulement plancher V3

Autres :

6/Hydrocéphalie : Oui

Non

7/Injection de gadolinium :

8/Angio-IRM :

9/Autres:

B/ TDM :

1/Siège :

2/Densité : Hypo Iso Hyper

3/Prise de contraste : Oui Non

4/Composante tumorale : Kystique Charnue Calcifié

5/Volume tumorale :

<2cm	2-4cm	4-6cm	>6cm

6/hydrocéphalie : Oui

Non

7/Rapport tumorales :

Parenchyme cérébrale

Nerf optique

Chiasma optique

Refoulement plancher V3

Autres :

IV/BILAN HORMONAL :

A/Exploration hypophysaire :

1/Cortisol :

2/ACTH :

3/PRL :

4/Testostérone:

5/LH :

6/FSH :

7/ T4L

8/TSHus

9/GH :

T3L

B/Autres :

V/TRAITEMENT :

A/ Traitement médical :

1/Hormonal substitutif :

2/Anti-épileptiques :

3/Autres :

B/Traitement chirurgical :

1/Date d'intervention :

2/Voie d'abord : Sous-frontale Sous temporale Fronto-ptériorale

Ptériorale Trans-ventriculaire Trans-sphénoïdale Combinée

Autres :

3/Qualité de l'exérèse : Totale Subtotale partielle

4/Dérivation :

DVP

Dérivation externe

Rickam

Rickam+ Bléomycine

C/CHT :

D/RTH :

VI/SUITES POST-OPERATOIRES :

A/Evolution favorable

B/Complications :

- 1/Neurologiques : Déficit moteur Paralyse oculomotrice Coma
2/Endocriniennes : Diabète insipide transitoire Permanent
 Insuffisance antéhypophysaire Totale Partielle
 Autres troubles endocriniens :
3/Ophthalmologiques : BAV : OD OG
 Cécité : OD OG
 Anomalies du champ visuel :
4/Générales : Méningites HTIC Œdème cérébrale
 Accident ischémique Infection locale
 Complication de dérivation
5/ Décès : Date
 Cause du décès :
6/Réinterventions précoces :
7/Autres :

VII/EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUES :

VIII/RECIDIVES :

A/Nombre :

B/1^{ère} récurrence :

1/Délai

2/signes cliniques

3/Signes radiologiques :

4/TTT :

5/Evolution :

C/2^{ème} récurrence :

1/Délai

2/signes cliniques :

3/Signes radiologiques :

4/TTT :

5/Evolution :

D/3^{ème} récurrence :

1/Délai

2/signes cliniques :

3/Signes radiologiques :

4/TTT

5/Evolution :

E/.....

XI/ETAT DU MALADE A LA DERNIERE CONSULTATION :

Clinique :

Para-clinique :

Insertion scolaire ou professionnelle :

X/RECU

BIBLIOGRAPHIE

1-Vaneffenterre R, Boch A.L.

Crâniopharyngiomes de l'adulte et de l'enfant : étude d'une série chirurgicale de 106 cas consécutifs.
Neurochirurgie 1997;43:187.

2-Choux M, Lena G, Genttori L.

Le crâniopharyngiome de l'enfant.
Neurochirurgie 1991;37:1-174.

3-Xintong Zhao, Xuxia Yi, Haijun Wang, Hongyang Zhao.

An analysis of related factors of surgical results for patients with craniopharyngioma.
Clinical Neurology and Neurosurgery 2012;149– 155.

4-Dipatri Jr AJ, Prabhu V.

A history of the treatment of craniopharyngiomas.
Childs nerv Syst 2005, 21:606-621.

5-Brunel H, Raybaud C, Peretti-viton P, Lena G, Girard N, Paz Paredes A, et al.

Les crâniopharyngiomes de l'enfant, étude en IRM d'une série de 43 cas.
Neurochirurgie 2002;48: 309-18.

6-Mariani R.

Apports de l'IRM dans l'exploration de la région hypothalamohypophysaire de l'enfant.

7-warnotte C, Maes M, Maiter D.

Craniopharyngiome: évaluation à l'âge adulte des conséquences endocriniennes, ophtalmologiques et psychosociales de la tumeur et de son traitement.
Louvain Med 2001;120:25-28.

8-Recasens C, Chokron S, Boekholt M, Guéniche K, Zittoun C, Brauner R, Féline A.

Etude du crâniopharyngiome chez l'enfant:Sémiologie et psychopathologie pré et post-opératoire.
Annales médico-psychologiques 1999;155(9):545-555.

9- Jagannathan J, Dumont A.S, John A, Jane JR, Edward R, Laws JR.

Pediatric sellar tumors: diagnostic procedures and management.
Neurosurg Focus 2005;18:E6.

10- Van effenterre R, Boch A.L.

Craniopharyngioma in adults and children; a study of 122 surgical cases.
J Neursurgery 2002;97.

11- Philip V. Theodosopoulos, Michael E. Sughrue, Michael W. McDermott.

Craniopharyngiomas.
Schmidek and Sweet's Operative Neurosurgical Techniques 2012;292-302.

12- Cruz GI, Vitevargas JA, Marin I.H, Ramirez A.A, Rodriguez M.T, Ruiz AR-A.

Crâneofaringioma y sus repercusiones en la reproducción humana : analisis de 15 cases en el hospital Juarez de México.
Ginecol Obstet Mex 2004;72:345-8.

13- RAYBAUD C, RABEHANTA P, GIRARD M.

Le crâniopharyngiome de l'enfant: aspects radiologiques.
Neurochirurgie 1991;37:44-58.

14- Cabezudo J.M, Vaquero J, Areitio E, Martinez R, De Sola R.G, bravo G.

Craniopharyngiomas: a critical approach to treatment.
JNeurosurg 1981;55:371-375.

15- Banna M:

Crâniopharyngioma based on 160 cases.
Br J Radiol 1976;49:206-223.

16- Hoff J.T, Patterson R.H.

Craniopharyngiomas in children and adults.
JNeurosurg 1972;36:299-302.

17- Petito CK, Degirolami U, Earle KM.

Crâniopharyngioma: a clinical and pathological review.
Cancer 1976;37:1944-1952.

18- Sung DI, Chang CH, Harisiadis L, Caramel RP.

Treatment results of crâniopharyngioma.
Cancer 1981;47:847-852.

19- Roos Russell RW, Pennybacker JB.

Craniopharyngioma in the elderly.
JNeurol neurosurg Psychiatr 1961;24:1-13.

20-Thomsett M.J, Conte F.A, Kaplan S.L, Grumbach M.

Endocrine and, neurologic outcome childhood crâniopharyngioma: review of affect of treatment in 42 patients.
JPediatr 1980;97:728-735.

21- Shapiro K, Till K, Grant DN:

Craniopharyngioma in childhood. A rational approach to treatment.
JNeurosurg 1979;50: 617-623.

22-Sanford RA.

Craniopharyngioma: Results of surgery of The American Society of Pediatric Neurosurgery.
In:ref.61;39-43.

23-Stahnke N, Grubel G, Lagenstein I, Willig RP.

Long-term follow-up of children with crâniopharyngioma.
Eur J Pediatr 1984;142:179-185.

24- Adeloye A, Nottidge VA, Udi J.

Craniopharyngioma in Nigeria children.
childs Nerv Syst 1988;4:128-134.

25-Graham PH, Gattamanmi HR, Birch JM.

Pediatric craniopharyngiomas: a regional review.
Br J. Neurosurg 1992;6:187-193.

26-Lalau-keraly J, Aubier F, Derome P, Kalifa C, Lemerle J, Canlorbe P, Chaussain JL, Job JC.

Evolution à moyen terme des craniopharyngiomes de l'enfant en fonction des choix thérapeutiques initiaux.
Arch Fr Pediatr 1986 ;43 :593-599.

27- Duff JM, Meyer F.B, Ilstrup D.M, Laws E.R, Schleck C.D, Scheithauer B.W.

Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas.
Neurosurgery 2000;46: 291-305.

28- Miyoshi Y, Yunoki M.

Diencephalic syndrome of emaciation in an adult associated with a third ventricle intrinsic craniopharyngioma: case report.
Neurosurgery 2003;52:224-7.

29- Hoffman H.J, De silva M, Humphreys RP, Drake JM, Smith ML, Blaser SI.

Aggressive Surgical management of craniopharyngioma in children.
J Neurosurg 1992;76:47-52.

30- Wen-Qing H, Shi-ju Z, Qing-sheng T, Jian-qing H, Yu-xia L, Qing-zhong X, Zi-jun I, Wen-cui Z.

Statistical analysis of central nervous system tumors in china.
J. neurosurg 1982;56:555-564.

31- Gracia-Uria J.

Surgical experience with craniopharyngioma in adult.
Surg Neurol 1978; 9:11-14.

32- Nagpal RD.

Craniopharyngioma: Treatment by conservative surgery and radiation therapy.
J Postgrad Med 1992;38:175-180.

33- Pierre-Khan A, Brauner R, Rénier D, Sainte rose C, Gangemi M.A, Rapport R, Hirsch J.F.

Traitement des craniopharyngiomes de l'enfant analyse retrospective de 50 observations.
Arch Fr Pediatr 1988 ;45:163-167.

34- Djordjević M, Djordjević Z, Janićević M, Nestorović B, Stefanović B, Ivkov M.

Craniopharyngioma. surgical treatment in children.
Acta Neurochir 1979;28:344-347.

35- AlMefty O, Kersh J, Routh A, Smith R.

Microsurgery for giant craniopharyngiomas in children.
Neurosurg 1985;17:585-595.

36- Van effenterre R, Godde jolly D, Haut J, Cabanis E.A.

Résultats ophtalmologique de la chirurgie des craniopharyngiomes. Apport des techniques actuelles d'exérèse.
Bull Soc Ophtalmol Fr 1980;80:133-7.

37- TAZI A.

Imagerie des crâniopharyngiomes: A propos de 11 cas.
Thèse Méd, Casablanca 1999; n°256.

38- Mark R.J, Lutge M.R, Shimizu K.T, Tran L.M, Selch M.T, Parker R.G.

Cranipharyngioma : Traetment in the CT and MR imaging Era1.
Radiology 1995;197:195-8.

39- Mansuy L, Chastagner P, Marchal JC, Hoffstter S, Sommelet D.

Les crâniopharyngiomes de l'enfant.
Arch Pédiatr 1998;5,6:703.

40- Van effenterre R, Boch A.L.

Les craniopharyngiomes
Annales d'endocrinologies 2007;412-421.

41-Sohn CH, Baik S.K, Kim S.P, Kim M, Sevvick R.J.

Cranipharyngioma in the temporal lobe: a case report.
Korean J Radiol 2004;5,1:72-4.

42-Yasargil M.G, Curcic M, Kis M, Siegenthaller G, Teddy P.J, Roth.P.

Total removal of crâniopharyngiome Approches and long-term results in 144 patients.
JNeurosurg 1990;73:3-11.

43- Miller D.C.

Pathology of craniopharynsiomas: clinical import of pathological findings.
Pediater Neurosurgery 1994;21:11-7.

44- Bonneville J.F.

Exploration radiologique de la région hypophysaire : données récentes.
Encycl Méd Chir Radiol 1994;7-10017-E-10.

45- RAYBAUD C, RABEHANTA P, GIRARD M.

Le crâniopharyngiome de l'enfant: aspects radiologiques.
Neurochirurgie 1991;37:44-58.

46- Falavigna A, Kraemer J.L.

Infrasellare craniopharyngioma: case report.
Arq Neusopiquiatr 2001;59:424-30.

47- Chateil J.F, Le manh C, Brun M, Labessan C, Diard F.

Optimisation des séquences en IRM cérébrale chez l'enfant.
Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Prénatale 2002.

48- Raybaud C, Girard N, Sevely A, Leboucq N.

Techniques d'exploration chez l'enfant.
Encycl Méd Chir Radiodiagnostic I-II 1996;31:621-A-05.

49- Yamasaki F, Kurisu K, Satoh K, Arita K, Sugiyama K.

Apparent diffusion coefficient of humain brain tumors at MR imaging.
Radiology 2005;235:985-91.

50- Baleriaux D, David P, Sadeghi N, Neugroschi C, Jissendi P, Metens T.

Place des nouvelles techniques IRM en pratique courante neuroradiologique.
Rev Med Brux 2003;279-86.

51- Cosnard G, Duprez T, Grandin C.

Technique d'examen IRM des tumeurs cérébrales de l'adulte.
JNeuroradiol 2000;27:31-8.

52- Domengie F, Petit lacour MC, Iffenecker C, Doyon D.

Exploration radiologique de la région hypophysaire.
Encycl Méd Chir Endocrinologie-nutrition 2001;10-107-E-10:1-17.

53- Hertz-pannier L, Lehericy S, Cordoliani Y.S.

IRM fonctionnelle cérébrale: bases physiologiques, techniques et méthodologiques et applications cliniques.
J Radiol 2000;81:717-30.

54- Dekerviler E, De bazelaire C, Mathieu O, Albiter M, Frija J.

Risque IRM: règles de sécurité, incidents et accidents.
J Radiol 2005;86:573-8.

55- Jacobs A.H, Kracht L.W, Gossmann A, Rüger M.A, Thomas A.V.

Imaging in neurooncology.
Neuroradiol 2005;2:333-47.

56- Pierot L, Guillaume A, Pombourccq F.

Imagerie des tumeurs de la base du crâne de l'adulte.
J Radiol 2002;83:1719-34.

57- Pierot L.

Etat de l'imagerie mondiale, neuroradiologie.
J Radiol 2004;85:951-4.

58- Dutillaux D.

TDM et IRM clinique.
Masson Paris 2000.

59- Pusey E, Kortman K.E, Flannigan B.D, Tsurudaj, Bradley W.G.

MR of craniopharyngiomas: tumor delineation and characterization.
AJR 1987;149:383-8.

60- Berry I, Dutil P, Manelef C, Dormont D.

Aspects techniques du scanner et de l'imagerie par résonance magnétique cérébraux.
Encycl Méd Chir, Neurologie 1998;17-035-A-10:11.

61- Baker H.L, Houser W, Campbell K.

National cancer institute study: evaluation of computed tomography in the diagnosis of intracranial neoplasms.
Radiology 1980;136:91-96.

62- Dietman F.L, Cromero C, Tajahmandy T, Baumgartner J, Gangi A.

Scanographie et IRM des lésions suprasellaires.

JNeuroradiologie 1992;19:1-22.

63- Gwythers J.

New imaging techniques in cancer management.

An oncol 2005;16: 63-70.

64- Rochette-paris M, Kremer S, Taillandier L, Moret C.

Tumeurs crânioencéphaliques, techniques d'imagerie et sémiologie.

Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic 2004;31-657-C10.

65- Berthrat, Carel J.C, Adamsbaum C, Bougneres P.F, Chaussain J.L.

Evaluation endocrinienne et évolution des craniopharyngiomes à prédominance intrasellaire (CPIS): études de 8 observations.

Arch Pédiatr 1994;1:886-93.

66- Garnett M.R, Puget S, Grill J, Sainte-rose C.

Craniopharyngioma.

Orphanet Journal of rare Diseases 2007;2:18.

67- Petitcolin V, Garcier J.M, Desbiez F, Ravel A, Mofid R, Thieblot P, Boyer L.

Neuroradiologie – IRM – Selle turcique : IRM et pathologies nonadénomateuses intrasellaires.

Feuil Radiol 2002 ;42,2:209-28.

68- Steno J, Malacek M, Bizik I.

Tumor third ventricular relationships in supradiaphragmatic craniopharyngiomas: correlation of morphological, magnetic resonance imaging, and operative findings.

Neurosurgery 2004;54:1051-60.

69- Bret PH, Beziat J.L.

Craniopharyngiome sphénoïdo-naso-pharyngé : un cas avec exérèse radicale par maxillotomie de le Fort I.

Neurochirurgie 1993;39:235-40.

70- Kanungo N, Just N, Black M, Jour G, Gliksteinr, Rochon L.

Nasopharyngeal craniopharyngoma in an unusual location.

AJNR 1995;16:1372-4.

71-Link M.J, Driscoll C.L.W, Giannini C.

Isolated, giant cerebellopontine angle craniopharyngioma in a patient with Gardner syndrome: case report.

Neurosurgery 2002;51,1:221-6.

72- Laurie A, Mitani P.

An unusual presentation of craniopharyngioma.

Journal of Adolescent Health 1999;24:274-6.

73- Fofanova O, Takamura N, Kinoshita EI, Vorontsov A.

MR imaging of the pituitary gland in children and young adults with congenital combined pituitary hormone deficiency associated with propi mutations.

AJR 2000;174: 555-9.

74- Riffaud L, Morandi X, Chabert E, Le bourdone, Brassier G.

Un cas de crâniopharyngiome géant chez l'adulte.

JRadiol 1999;80:306-8.

75- Bonneville F, Dasrot-dupuch K, Bonneville J.F, Chiras J.

T1 signal hyperintensity in the sellar region: spectrum of findings.

Radiographics 2006;26:93-113.

76- Sadik Y.

Les crâniopharyngiomes.

Thèse Méd,Casablanca 2004;n°427.

77- Hald J.K, Eldvik O.R, Brunberg J.A, Chandler W.F.

Craniopharyngiomas.The utility of contrast medium enhancement for MR imaging at 1,5T.

Acta Radiol 1994;35:520-5.

78- Gardeur D, Nachana-kian A, Van-effentere R, Zemora G, Metzger J.

Analyse tomodensitométrique des crâniopharyngiomes: incidences thérapeutiques.

79- Miller J.H, Pena A.M, Segall H.D.

Radiological investigation of sellar region masses in children.

Radiology 1980;134:81-7.

80- Fournier D, Pasco-papon A, Menei P, Mercier P, Guy G.

Tumeurs intraventriculaires.

Encycl Méd Chir Neurologie 1997;17-250-A-10.

81- Merchant TE, Kiehna EN, Sanford RA, Mulhern RK, Thompson SJ, Wilson MW, Lustig RH, Kun LE.

Craniopharyngioma: The St.Jude Children's Research Hospital experience 1984-2001. Int.J.Radiation Oncology

Biol.Phys 2002;53:533-542.

82- De vile CJ, Grant DB, Kendall BE, Neville BGR, Stanhope R, Watkins K.E , Haywards RD.

Management of childhood crâniopharyngiome: can the morbidity of radical surgery be predicted?.

J Neurosurg 1996;85:73

83- Habrand JL, Ganry O, Couanet D, Rouxel V, Levy-Piedbois C, Pierre-Khan A, Kalifa C.

The role of radiation therapy in the mangement of craniopharyngioma: a 25-year experience and review of literature.

Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys 1999;44:255-263.

84- Alen JF, Boto GR, Lagares A, de la lama A, Gomez PA, Lobato RD.

Intratumoral bleomycin as a treatement for reccurent cystic craniopharyngioma. case report and review of the literature.

Neurocirugia 2002;13:479-485.

85- Spaziante R.de Divitiis E.

Drainage techniques for cystic craniopharyngioma.

Neurosurg Q 1997;7 :183-208.

86- kalapurakal JA.

Radiation therapy in the management of pediatric craniopharyngioma_a review.
Childs Nerv Syst 2005;21:808-816.

87- Barlett J.R.

Craniopharyngioma based on 160 cases.
Br J Radiol 1976;49:206-223.

88- Rougerie J.

What can be expected from the surgical treatment of craniopharyngiomas in children. Report of 92 cases.
Child's Brain 1979;5:433-449.

89- Sweet W.H.

History of surgery for craniopharyngiomas.
in:61;28,38.

90- Shirane R, Hayashi T, Tominaga T.

Fronto-basal interhemispheric approach for craniopharyngiomas extending outside the suprasellar cistern.
International Congress Series 2002;247-26.

91- Honneger J, Buchfelder M, Fahlbusch, et al.

Transsphenoidal microsurgery for craniopharyngioma.
Surg Neuro 1992;37:189-196.

92- Fahlbusch R, Honneger J, Paulus W, Huk W, Buchfelder M.

Surgical treatment of craniopharyngiomas: experience with 168 patients.
J Neurosurg 1999;90:237-250.

93-Riva D, Pantaleoni C, Devoti M, Saletti V, Nichelli F, Giorgi C.

Late neuropsychological and behavioural outcome of children surgically treated for craniopharyngioma.
Childs Nerv Syst 1998;14:179-184.

94-Lunsford LD, Pollock BE, Kndziolka DS, Levine G, Flickinger JC.

Stereotactic options in the management of craniopharyngioma.
Pediatr Neurosurg 1994;21:90-97.

95-Ersahin Y, Yurtseven T, Ozgiray E, Mutluer S.

Craniopharyngiomas in children: Turkey experience.
Childs Nerv Syst 2005;21:766-772.

96-Pierre-Khan A, Recassens C, Pinto G, Thalassinos C, Chokron S, Soubervielle JC, Brauner R, Zerah M, Sainte-Rose C.

Social and psycho-intellectual outcome following radical removal of craniopharyngiomas in childhood: a perspective series. Childs Nerv Syst 2005;21:817-824.

97-Shirane R, Hayashi T, Tominaga T.

Fronto-basal interhemispheric approach for craniopharyngiomas extending outside the suprasellar cistern.
International Congress Series 1990;247-26.

98-Tomita T, Bowman RM.

Craniopharyngiomas in children: surgical experience at childrens's Memorial Hospital.
Childs Nerv Syst 2005;21:729-764.

99-Zuccaro G.

Radical resection of crâniopharyngioma.
Childs Nerv Syst 2005;21:679-690.

100-Barajas MA, Ramirez-Guzman G, Rodrguez-Vaquez C, Toledo-Buenrostro V, et al.

Multimodal management of craniopharyngiomas: neuroendoscopy, microsurgery, and radiosurgery.
J Neurosurg 2002;97:607-609.

101-Teo C.

Application of endoscopy to the surgical management of craniophryngiomas.
Child Nerv Syst 2005;21:696-700.

102- Sgouros S, Natarajan K.

Abstract virtual reality visualization of brain structures.
Childs Nerv Syst 2005;21:603.

103-Kramer S, Mckissock W, Concannom J.P.

Craniopharyngioma. Treatment by combined surgery and radiation therapy.
J Neurosurg 1961;18:217.

104-Crotty T.B, Scheithauer B.W, Young W.F, Davis D.H, Shaw E.G, Miller G.M, Burger P.C.

Papillary crâniopharyngioma: a clinicopathological study of 48 cases.
J. Neurosurg 1995;83 :206-214.

105-Cladarelli M, Massimi L, Tamburrini G, Cappa M, Di Rocco C.

Long-term results of the surgical treatment of crâniopharyngioma: the experience at the policlinico Gemelli, Catholic University, Rome.
Childs Nerv Syst 2005;21:747-757.

106-Stripp DHC, Maity A, Janss AJ, Belasco JB, Tochner ZA, Goldwein JW, et al.

Surgery with or without radiation therapy in the management of crâniopharyngiomas in children and young adults.
Int.J.Radiation Oncology Biol Phys 2004;58:714-720.

107- Takahashi H, Yamaguichi F, Teramoto A.

Long-term outcome and reconsideration of intracystic chemotherapy with bléomycine for craniophryngioma in children.
Childs Nerv Syst 2005;21:701-704.

108-Mottolese C, Szathmari A, Berlier P, Hermier M.

Craniopharyngiomas: our experience in Lyon.
Child Nerv Syst 2005;21:790-798.

109-Scott R.M, Hetelekidis S, Barnes P.D, Goumneroval L, Tarvbell N.J.

Surgery radiation and combinaison therapy in the treatment of childhood craniopharyngioma. A 20 years experience.
Pediatr Neurosurgery 1994;21: 75-81.

110-Varolotto JM, Flickinger JC, Kondziolka D, Lunford LD, Deutch M.

External beam irradiation of craniopharyngiomas: long-term analysis of tumor control and morbidity.
Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys 2002;54:492-499.

111-Chung WY, Pan DHC, Shiau CY, Guo WY, Wang LW.

Gamma Knife radiosurgery for craniopharyngiomas.
J Neurosurg 2000;93:47-56.

112- Amendola BE, Wolf A, Coy SR, et al.

Role of radiosurgery in craniopharyngiomas: a preliminary report.
Med Peditr Oncol 2003;41:123-127.

113- Baumert BG, Norton IA, Lomax AJ, et al.

Dose conformation of intensity-modulated stereotactic photon beams, proton beams and intensity modulated proton beams for intracranial lesions.
Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys 2004;60:1314-1324.

114-Austin-Seymour M, Munzenrider J, Linggood R, et al.

Fractionated proton radiation therapy of cranial and intracranial tumors.
Am J Clin Oncol 1990;13:327-330.

115- Nicolato A, Foroni R, Rosta L, Georosa M, Bricolo A.

Multimodality stereotactic approach to the treatment of cystic craniopharyngioma.
Minim Invas Neurosurg 2004;47:32-40.

116- Frank F, Fabrizi AP, Frank G, Fioravanti A.

Stereotactic management of craniopharyngiomas.
Stereotact Funct Neurosurg 1995;65:176-183.

117- Backlund EO, Axelsson B, Bregstrand CG, Erikson AL, Norén G, Ribbesjö E, Rahn T, Schnell PO, Tallstedt L, saaf M, Thorén M.

Treatment of craniopharyngiomas: The stereotactic approach in a ten to twenty-three year perspective- I: Surgical, radiological and ophthalmological aspects.
Acta Neurochir 1989;99:11-19.

118- Voges J, Sturm V, Lehrke R, Treuer H, Gauss C, Berthold F.

Cystic craniopharyngioma: long-term results after intracavitary irradiation with stereotactically applied colloidal (beta)-emitting radioactive sources (clinical studies).
Neurosurgery 1997;40:263-270.

119- Hasegawa T, Kondziolka D, Hadjipanyis CG, Dade Lunsford L.

Management of Cystic craniopharyngiomas with phosphorus-32 intracavitary irradiation. Neurosurgery 2004;54:813,822.

120- Caceres A.

Intracavitary therapeutic options in the management of cystic craniopharyngioma.
Childs Nerv Syst 2005;21:705-718.

121- Takahashi H, Nakazawa S, Shimura T.

Evaluation of postoperative intratumoral injection of bleomycin for craniopharyngioma in children.
J Neurosurg 1985;62:120-127.

122- Broggi G, Giorgi C, Franzini A, Servello D, Solero CL.

Preliminary results of intracavitary treatment of craniopharyngioma with bleomycin.
J Neurosurg Sci 1989, 33:145-148.

123- Haisa T, Ueki K, Yochida S.

Toxic effects of bleomycin on the hypothalamus following its administration into a cystic craniopharyngioma.
Br J Neurosurg 1994;8:747-750.

124- Savas A, Erdem A, Tun K, Kanpolat Y.

Fatal toxic effect of bleomycin on brain tissue after intracystic chemotherapy for a craniopharyngioma: case report.

125- Hader W.J, Steinbok P, Hukin J, Fryer C.

Intratumoral therapy with bleomycin for cystic craniopharyngioma in children.
Pediatr Neurosurg 2007;33:211-218.

126- Lena G, Paredes AP, Scavarda D, Giusiano B.

Craniopharyngioma in children: Marseille experience.
Childs Nerv Syst 2005;21:778-784.

127- Park DH, JY, Kim JH, Chung YG, Lee HK, Lee KC, SuhJK.

Outcome of postoperative intratumoral bleomycin injection for cystic craniopharyngioma.
J Korean Med Sci 2002;17:254-259.

128- Hernandez J, Morel C, Gonzales A, Gracia S, Hernandez M, Zarate A.

Use de la bleomycine mediante un reservoir local en pacientes con craneofaringiomas quísticos.

129- Mottolese C, Stan H, Hermier M, Berlier P, Convert J, Frappaz D, Lapras.

Intracystic chemotherapy with bleomycin in the treatment of craniopharyngiomas.
Childs Nerv Syst 2001;17:724-730.

130- Zanon N.

Craniopharyngiomas: intratumoral chemotherapy with bleomycin in children and adolescent.
Thèse, Sao Paulo 1997. Arq Neuro-psiquiatria 1998;56:859-864.

131- Park DH, JY, Kim JH, Chung YG, Lee HK, Lee KC, SuhJK.

Outcome of postoperative intratumoral bleomycin injection for cystic craniopharyngioma.
J Korean Med Sci 2002;17:254-259.

132- Jiang R, Liu Z, Zhu C.

Preliminary exploration of the clinical effect of bleomycin on craniopharyngiomas.
Stereotact Funct Neurosurg 2002;78:84-94.

133- Sagoh M, Murakami H, Hirose Y, Mayanagi K.

Occlusive cerebrovasculopathy after internal radiation and bleomycin therapy for craniopharyngioma_Case report.

134- Cavalheiro S, Dastoli PA, Silva NS, Toledo S, Lederman H, Da Silva MC.

Use of interferon alpha in intratumoral chemotherapy for cystic craniopharyngioma.
Childs Nerv Syst 2005;21:719-724.

135- Jakacki RI, Cohen BH, Jamison C, Mathews VP, Arenson E, Longee DC, Hilden J, Cornelius AL, Needle M, Heilman D, Boaz JC, Luerrssen TG.

Phase II evaluation of interferon –alpha-2a for progressive or recurrent craniopharyngoma.
J Neurosurg 2000;92:255-260.

136- Pierre-Khan A, Sainte-Rose C, Renier D.

Surgical approach to children with craniopharyngioma and severely impaired vision: special consideration.

137- Villani RM, Tomei G, Bello L, Sganzerla E, Ambrosi B, Re T, Giovanelli Barilari M.

Long-term results of treatment for craniopharyngioma in children.
Childs Nerv Syst 1997;13:397-405.

138- Maira G, Anile C, Albanese A, Cabezas D, Pardi F, Vgnati A.

The role of transphenoidal surgery in the treatment of craniopharyngiomas.
J Neurosurg 2004;100:445-451.

139- Tomlison JW, Holden N, Hills RK, Wheatley K, Clayton RN, Bates AS, Sheppard MC, Stewart PM.

Association between premature mortality and hypopituitarism. West midlands prospective hypopituitary study group.
Lancet 2001;375:425_431.

140- Smith D, Finuance F, Philips J, Baylis PH, Finuance J, Tormey, Thompson CJ.

Abnormal regulation of thirst and vasopressin secretion following surgery for craniopharyngioma.
Clinical Endocrinology 2004;61:273-279.

141- Sosa IJ, Krieger MD, McComb JG.

Craniopharyngiomas of childhood: the CHLA experience.
Child Nerv Syst 2005;21:785-789.

142- Halac I, Zimmerman D.

Endocrine Manifestations of craniopharyngioma.
Childs Nerv Syst 2005;21:640-648.

143- Honegger J.

Surgical treatment of craniopharyngioma, endocrinological results.
J Neurosurg 1999;90: 251-7.

144- Gonc EN, Yordam N, Ozon A, Alikasifoglu A, Kandemir N.

Endocrinological options in children with craniopharyngioma: a retrospective analysis of 66 cases.
Pediatr Neurosurg 2004;40:112_119.

145- Tiulpakov AN, Mazerkina NA, Brook CGD, Hindmarsh PC, Peterkova VA, Gorelyshev SK.

Growth in children with craniopharyngioma following surgery.
Clinical Endocrinology 1998;49:733-738.

146- Simonin G, Genitori L, Lena G, Moulène E, Choux M.

Craniopharyngiome de l'enfant. Aspect endocriniens.
Rev.Franç.Endocrinol.Clin 1993;34:121-131.

147- Lustig RH, Post SR, Srivannaboon K, Rose SR, Danish RK, Burghen GA, Xiong X, Wu S, Merchant TE.

Risk Factors for the Development of obesity in children Surviving Brain tumors.
The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism 2003;88:611_616.

148- Mason PW, Krawiecki N, Meachan LR.

The use of dextroamphetamine to treat obesity and hyperphagia in children treated for craniopharyngioma.
Arch Pediatr Adolesc Med 2002;156:887-892.

149- Sorva R.

Children with craniopharyngioma.Early growth failure and rapid post operative weight gain.
Acta Pediatr Scand 1988;77:587-592.

150- Pierre-Khan A, Recassens C, Pinto G, Thalassinos C, Chokron S, Soubervielle JC, Brauner R, Zerah M, Sainte-Rose C.

Social and psycho-intellectual outcome following radical removal of craniopharyngiomas in childhood: a perspective series.
Childs Nerv Syst 2005;21:817-824.

151- FUENETS S, METELLUS P, DUFOUR H, DO L, GRISOLI F.

Dissémination postopératoire des craniopharyngiomes: A propos de 3 cas et revue de la littérature.
Neurochirurgie 2002;48:345-50.

152- Hukin J, Visser J, Sargent M, Goddard K, Fryer C, Steinbok P.

Childhood craniopharyngioma;Vancouver experience.
Childs Nerv Syst 2005;21:758-765.

153- Poretti A, Grotzer MA, Ribi K, Schonle E.

Outcome of craniopharyngioma in children: Long-term complications and quality of life.
Dev Med Child Neurol 2004;46:220-229.

154- Pierre-Khan A, Recassens C, Pinto G, Thalassinos C, Chokron S, Soubervielle JC, Brauner R, Zerah M, Sainte-Rose C.

Social and psycho-intellectual outcome following radical removal of craniopharyngiomas in childhood: a perspective series.
Childs Nerv Syst 2005;21:817-824.

155- Honegger J, Barocka A, Sadri B, Fahlbusch R.

Neuropsychological results of craniopharyngioma surgery in adults: a prospective study.
Surg Neurol 1998;50:19-29.

156-Donnet A, Schmitt A, Dufour H, Grisoli F.

Neuropsychological follow-up of twenty two adult patients after surgery for craniopharyngiome. Acta neurochirurgica 1999;141:1049-1054.

157- Carpentieri SC, Waber DP, Michael Scott R, Goumnerova LC, et al.

Memory deficits among children with craniopharyngiomas.
Neurosurgery 2001;49:1053-1058.

158- Belhouse J, Holland A, Pickard J.

Psychiatric, cognitive and behavioural outcomes following craniopharyngioma and pituitary adenoma surgery.
British Journal of Neurosurgery 2003;17:319-326.

159- Gupta DK, Ojha Bk, Sarkar C, Mahapatra AK, Sharma BS, Mehta VS.

Recurrence in pediatric craniopharyngiomas: analysis of clinical and histological features.
Childs Nerv Syst 2006;22:50-55.

160- Weiss M, Sutton L, Marcial V, et al.

The role of radiation therapy in the management of childhood craniopharyngioma.
Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys 1989;17:1313_1321.

161- Fischer EG, Welch K, Shillito J.Jr, Winston KR, Tarbell NJ.

craniopharyngiomas in children:long-term effects of conservative surgical procedures combined with radiation therapy.
J Neurosurg 1990;73:534-540.

162- Moon SH, Kim IH, Park SW, Kim I, Hong S, Park CI, Wang KC, Cho BK.

Early adjuvant radiotherapy toward long-term survival and better quality of life for craniopharyngiomas: a study in single institute.
Childs Nerv Syst 2005;21:799-807.

163- Rajan B, Ashely S, Gorman C, Jose CC, Horwich A, Bloom HJ, Marsh H, Brada M.

Craniopharyngioma: improving outcome by early recognition and treatment of acute complications.
Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys 1997;37:517-521.

164- Flickinger JC, Lunsford LD, Singer J, et al.

Megavoltage external beam irradiation of craniopharyngiomas: analysis of tumor control and morbidity.
Int.J.Radiation Oncology Biol .Phys 1990;19:117_122.

165- Cavazuti V, Fisher E.G, Welch K.

Neurological and psychological sequelae following different treatments of craniopharyngioma in children.
J.Neurosurg 1983;59:409-417.

166- Rajan B, Ashley S, Gorman C, Jose CC, Horwich A, Bloom HJ, Marsh H, Barda M.

craniopharyngioma –long term results following limited surgery and radiotherapy.
Radiol Oncol 1993;26:1-10.

167- Pereira P, Cerejo A, Cruz J, et al.

Intracranial aneurysm and vasculopathy after surgery and radiation therapy for craniopharyngioma: case report.
Neurosurgery 2002;50:885_888.

168- Van den berge JH, Blaauw G, Breeman WA, Rahmy A, Wijngaarde.

Intracavitary brachytherapy of cystic craniopharyngioma.
J Neurosurg 1992;77:545.

169- Pollock BE, Lunsford LD, Kondziolka D, Levine G, Flickner JC.

Phosphorus-32 intracavitary irradiation of cystic craniopharyngiomas: Current technique and long-term results.
Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys.1995;33:437-446.

170- Blackburn TP, Doughty D, Plowman PN.

Stereotactic intracavitary therapy of recurrent cystic craniopharyngioma by instillation of 90 Yttrium.
British Journal of Neurosurgery 1999;13:359-365.

171- Kobayashi T, Tanaka T, Kida Y.

Stereotactic gamma radiosurgery of craniopharyngiomas.
Pediatr Neurosurg 1994;2:69-74.

172-Wang K.-C, Hong S.H, Kim S.-K, Cho B.-K.

Origin of craniopharyngioma: implication on the growth pattern.
Childs Nerv Syst 2005;21:628-634.

173-Armin ettl, Karin zwirtek, Albert axer, Erich salomonowitz.

Anatomy of the orbital apex and cavernous sinus on high-resolution magnetic resonance images.
survey of ophthalmology 2000;4:44.

174- Khafaga Y, Jekin.D.

Craniopharyngioma in children.
Int J.Radiat oncol biol phy 1998;42:601-6.



اقْسَمُ بِاللّٰهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرَأَيْتَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصْنُوْنَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بِإِذْلًا وَسَعِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ
وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتَرِ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْلًا رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ
وَالْعَدُوِّ.

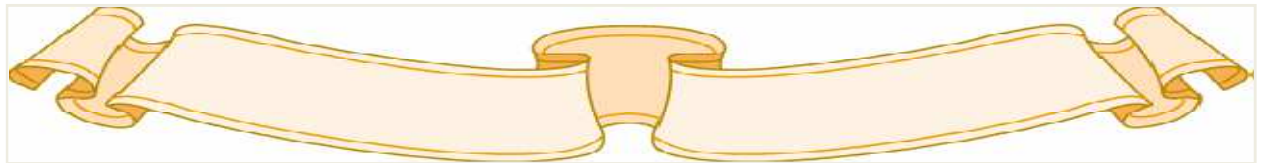
وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسْخِرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ . لَا لِأَذَاهِ.

وَأَنْ أُوقِرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد





جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 46

سنة 2013

علاج الورم القحفي البلعومي. تجربة مصلحة جراحة الدماغ
والأعصاب بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس مراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم /.... /.... / 2013

من طرف

الآنسة **زينة العبدى**

المزودة في 21 يونيو 1986 باشتوكة ايت بها

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

ورم قحفي بلعومي - المنطقة السرجية - الطفل - جراحة - التصوير بالأشعة

اللجنة

الرئيس	السيد س. ايت بنعلي أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب
المشرف	السيد م. المجاطي أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب
الحكام	السيد ح. غنان أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب
	السيد أ. ايت الصاب أستاذة في طب الأطفال
	السيد أ. الاديب أستاذ مبرز في طب التخدير والانعاش