

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2012

Thèse N° 158/12

TUMEURS INTRACRANIENNES : CORRELATIONS ANATOMO-RADIOLOGIQUES (A propos de 109 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 07/12/2012

PAR

Mlle. MOUMNA KAWTHAR

Née le 26 Mai 1985 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeurs intracrâniennes - Anatomie pathologique - Imagerie - Corrélations

JURY

| | |
|------------------------------------|------------|
| M. EL MOSTARCHID BRAHIM..... | PRESIDENT |
| Professeur de Neurochirurgie | |
| Mme. AMARTI RIFFI AFAF..... | RAPPORTEUR |
| Professeur d'Anatomie pathologique | |
| M. CHAKOUR KHALID..... | } JUGES |
| Professeur d'Anatomie | |
| Mme. TIZNITI SIHAM..... | |
| Professeur de Radiologie | |
| M. MAAROUFI MUSTAPHA..... | |
| Professeur agrégé de Radiologie | |

PLAN

| | |
|--|----|
| ABREVIATIONS | 4 |
| INTRODUCTION | 6 |
| INTERET DU TRAVAIL | 8 |
| CLASSIFICATIONS DES TUMEURS CEREBRALES | 9 |
| I- CLASSIFICATION OMS 2007 | 9 |
| II-CLASSIFICATION DE SAINTE-ANNE DES GLIOMES..... | 11 |
| TECHNIQUES D'IMAGERIE UTILISEES DANS L'EXPLORATION DES TUMEURS | |
| INTRACRANIENNES | 13 |
| MATERIELS ET METHODES..... | 22 |
| I- TYPE ET PERIODE D'ETUDE | 22 |
| II- COLLECTE DES CAS | 22 |
| III- TECHNIQUES D'IMAGERIE UTILISEES | 22 |
| IV- METHODES D'ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE | 23 |
| V -CRITERES DINCLUSION ET D'EXCLUSION | 24 |
| VI- SAISIE DES DONNEES | 24 |
| VIII- L'ANALYSE STATISTIQUE..... | 25 |
| RESULTATS ET DISCUSSION | 26 |
| I- ETUDE DESCRIPTIVE GLOBALE..... | 26 |
| A. Examens radiologiques réalisés | 26 |
| B. Répartition selon l'âge | 27 |
| C. Répartition selon le sexe | 30 |
| D. Répartition selon le siège | 31 |
| E. Répartition selon le type histologique | 34 |
| II- ETUDE DESCRIPTIVE PAR TYPE ET PAR GRADE HISTOLOGIQUES..... | 40 |
| A. Tumeurs neuro-épithéliales | 40 |
| 1. Tumeurs neuro-épithéliales de bas grade..... | 40 |

| | |
|---|-----|
| a. Tumeurs gliales de bas grade..... | 40 |
| a.1. Astrocytome pilocytique | 40 |
| a.2. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes. | 48 |
| a.3. Astrocytome diffus | 52 |
| a.4. Oligodendrogliomes | 61 |
| a.5. Oligo-astrocytome de grade II | 68 |
| a.6. Subépendymome | 71 |
| a.7. Ependymomes | 76 |
| b. Tumeurs neuronales et glio-neuronales de bas grade .. | 82 |
| b.1. Liponeurocytome cérébelleux | 82 |
| b.2. Gangliogliome | 86 |
| 2. Tumeurs neuro-épithéliales de haut grade..... | 88 |
| a. Tumeurs gliales | 88 |
| a.1. Astrocytome anaplasiques | 88 |
| a.2. Oligodendrogliome anaplasiques | 93 |
| a.3. Glioblastomes..... | 98 |
| a.4. Ependymome anaplasique | 108 |
| b. Tumeurs embryonnaires | 111 |
| b.1. Médulloblastome | 111 |
| b.2. PNET | 120 |
| B. Tumeurs nerveuses | 122 |
| C. Tumeurs des méninges | 126 |
| D. Hémangioblastomes | 137 |
| E. Lymphomes | 143 |
| F. Tumeurs germinales | 150 |
| G. Tumeurs de la région sellaire : Craniopharyngiomes | 155 |
| H. Métastases | 159 |
| I. Kystes arachnoidiens | 168 |

| | |
|--|-----|
| J. Chordomes | 170 |
| III- CORRELATIONS ANATOMO-RADIOLOGIQUES ET REVUE DES | |
| CAS DISCORDANTS | 173 |
| A. Corrélations selon le grade histologique..... | 177 |
| 1. Tumeurs bénignes | 178 |
| 2. Tumeurs malignes | 179 |
| B. Corrélations selon le type histologique | 181 |
| 1. Tumeurs neuro-épithéliales de bas grade..... | 182 |
| a. Tumeurs gliales de bas grade..... | 182 |
| b. Tumeurs neuronales et glio-neuronales de bas grade . | 197 |
| 2. Tumeurs neuro-épithéliales de haut grade..... | 197 |
| a. Tumeurs gliales de haut grade | 197 |
| b. Tumeurs embryonnaires | 209 |
| 3. Tumeurs nerveuses | 214 |
| 4. Tumeurs des méninges | 214 |
| 5. Hémangioblastomes | 218 |
| 6. Lymphomes | 221 |
| 7. Tumeurs germinales | 221 |
| 8. Tumeurs de la région sellaire : Craniopharyngiomes..... | 222 |
| 9. Métastases | 224 |
| 10. Kystes arachnoïdiens | 225 |
| 11. Chordomes..... | 225 |
| CONCLUSION ET PERSPECTIVES | 226 |
| RESUMES | 230 |
| BIBLIOGRAPHIE | 235 |

ABREVIATIONS

| | |
|--------|---|
| ADC | : Coefficient de diffusion apparent |
| AFP | : Alpha foeto-protéine |
| APC | : Angle ponto-cérébelleux |
| ASECG | : Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes |
| Cho | : Choline |
| CK | : Cytokératine |
| Cr | : Créatine |
| EGFR | : Epidermal growth factor receptor |
| EMA | : Epithelial membrane antigen |
| FLAIR | : Fluid Attenuated Inversion Recovery |
| GFAP | : Glial fibrillary acidic protein |
| HES | : Hématoxyline Eosine Safran |
| IHC | : Immunohistochimie |
| IRM | : Imagerie par résonance magnétique |
| LCP | : Lymphome cérébral primitif |
| LMNH | : Lymphome malin non hodgkinien |
| NAA | : N-acétyl-aspartate |
| NCAM | : Neural cell adhesion molecule |
| NF | : Neurofilament |
| NSE | : N-stearoylethanolamine |
| OMS | : Organisation mondiale de la santé |
| PS 100 | : protéine S 100 |
| rCBV | : volume sanguin cérébral relatif |
| RNC | : Rapport nucléo-cytoplasmique |
| SNC | : Système nerveux central |

TDM : Tomodensitométrie
TE : Temps d'écho
V 3 : 3^e ventricule
V4 : 4^e ventricule
VEGF : vascular endothelial growth factor
VHL : Von Hippel-Lindau
VPN : Valeur prédictive négative
VPP : Valeur prédictive positive

INTRODUCTION

L'épidémiologie des tumeurs cranioencéphaliques est variable, repose sur le recueil de données hétérogènes (origine géographique, données neurochirurgicales, radiologiques, anatomopathologiques). L'estimation de leur incidence est ardue du fait de [1] :

- L'absence de confirmation histologique pour certaines tumeurs,
- Recueil incomplet et non exhaustif des données
- Manque de reproductibilité des classifications qui reposent sur des critères subjectifs.

Aux Etats-Unis, le recueil centralisé des données par un registre spécialisé CBTRUS [2] a permis d'estimer l'incidence annuelle des tumeurs cérébrales primitives à 18.28/100000 habitants entre 2002-2006, devenue de 20.59/100000 habitants/an entre 2005-2009 [3].

Chez l'enfant, les tumeurs crânio-encéphaliques représentent les tumeurs solides les plus fréquentes (20% des tumeurs solides), avec une incidence annuelle de 4.67/100000 habitants aux états-unis entre 2002-2006 [2], devenue de 5.13/100000 habitants entre 2005-2009 [3].

Une augmentation de l'incidence est notée, vraisemblablement due au vieillissement de la population d'une part, et à l'amélioration des outils diagnostiques grâce à l'avenement de nouvelles techniques d'imagerie.

L'imagerie est devenue de nos jours un outil important à leur prise en charge diagnostique, voire thérapeutique.

L'imagerie des tumeurs cérébrales a de nombreux objectifs :

- § Détecter la tumeur précocement devant les premiers symptômes cliniques.

- § Préciser la topographie de la lésion et établir la corrélation entre le tableau clinique et les données de l'imagerie.
- § Définir la nature de la lésion.
- § Apporter des informations topographiques, morphologiques, métaboliques et fonctionnelles utiles à la décision thérapeutique, puis à la surveillance du processus tumoral.

Le scanner reste le plus souvent la première étape du diagnostic, notamment en raison de sa disponibilité par rapport à l'IRM. Le scanner sans injection reste indispensable pour rechercher la présence de calcifications ou d'hémorragie. Cependant, son apport reste limité dans l'exploration de certaines topographies (FCP, lobes temporaux), et de certains types tumoraux.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen de référence pour le diagnostic, le bilan pré-thérapeutique et le suivi des tumeurs cérébrales. Les nouvelles techniques d'imagerie permettent d'orienter de façon plus précise le diagnostic, d'évaluer l'agressivité tumorale et d'analyser la réponse thérapeutique.

L'apport de l'imagerie est ainsi indispensable permettant l'émission d'hypothèses diagnostiques. En revanche, l'examen anatomopathologique reste la référence absolue.

INTERET DU TRAVAIL

Nous proposons d'étudier, sur une série rétrospective de 109 cas de tumeurs intracrâniennes colligés au service d'anatomopathologie du CHU Hassan II :

- § le profil épidémiologique des ces tumeurs
- § leurs aspects radiologiques descriptifs
- § établir les corrélations entre les hypothèses diagnostiques émises par les radiologues et les diagnostics anatomopathologiques.

Dans les 6 cas d'adénomes hypophysaires dont le dossier radiologique est disponible, la concordance anatomo-radiologique est parfaite et cela risquerait de donner une corrélation plus élevée pour l'ensemble de la série alors que les tumeurs gliales sont celles qui posent le plus de problème de diagnostic radiologique et anatomopathologique et également le plus de discordance. De ce fait, nous avons choisi d'exclure cette entité pathologique de notre série.

CLASSIFICATIONS DES TUMEURS CEREBRALES

I. CLASSIFICATIONS OMS 2007 DES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL [4]

La classification initiale date de 1977 et repose sur les études de Bailey et Cushing et celle de Kernohan.

Cette classification a été modifiée en 2000 [5 ; 6], puis en 2007 [7] par l'inclusion de nouvelles entités histologiques, des données récentes de la biologie moléculaire et de la cytogénétique.

La classification OMS est reconnue universellement et constitue un langage commun entre neuroradiologues, neurologues, neurochirurgiens, anatomopathologistes et neuro-oncologues.

Il s'agit d'une classification neuropathologique basée sur les caractéristiques morphologiques du tissu tumoral, à savoir :

- § La nature des cellules tumorales,
- § La différenciation et la densité cellulaires,
- § La présence d'atypies cytonucléaires,
- § L'activité mitotique,
- § La nécrose,
- § La prolifération endothéliale.

On distingue ainsi :

Tableau : Classification OMS 2007 des tumeurs du SNC [7]

| | |
|--|--|
| <p>Tumeurs Neuroépithéliales</p> <p>1. Tumeurs astrocytaires Astrocytome pilocytique Astrocytome pilomyxoïde Astrocytome subépendymaire à cellules géantes Xanthoastrocytome pléomorphe Astrocytome diffus Astrocytome fibrillaire Astrocytome gémistocytique Astrocytome protoplasmique Astrocytome anaplasique Glioblastome Glioblastome à cellules géantes Gliosarcome Gliomatosis cerebri</p> <p>2. Tumeurs oligodendrogliales Oligodendrogliome Oligodendrogliome anaplasique</p> <p>3. Tumeurs mixtes oligoastrocytaires Oligoastrocytome Oligoastrocytome anaplasique</p> <p>4. Tumeurs épendymaires Subépendymome Ependymome Ependymome myxopapillaire Ependymome anaplasique</p> <p>5. Tumeurs des plexus choroïdes Papillome des plexus choroïdes Papillome atypique des plexus choroïdes Carcinome des plexus choroïdes</p> | <p>6. Tumeurs neuronales et mixtes glio-neuronales Gangliocytome dysplasique du cervelet (Lhermitte-Duclos) Astrocytome/gangliogliome desmoplasique infantile Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET) Gangliocytome Gangliogliome/ Gangliogliome anaplasique Neurocytome central Neurocytome extraventriculaire Liponeurocytome cérébelleux Tumeur glioneuronale papillaire Tumeur glioneuronale à des rosettes du 4e ventricule Parangliome</p> <p>7. Tumeurs de la région pinéale Pinéaloctome Pinéoloblastome Tumeur papillaire de la région pinéale</p> <p>8. Tumeurs embryonnaires Médulloblastome Tumeurs neuroectodermiques primitives du SNC (PNET) Tumeur tératoïde/rhabdoïde atypique</p> <p>Tumeurs des nerfs crâniens Schwannome Neurofibrome Périneurinome</p> <p>Tumeurs des méninges Méningiomes Tumeurs mésoenchymateuses Lésions mélanocytaires primaires</p> <p>Tumeurs de nature inconnue : Hémangioblastomes Lymphomes et néoplasies hématopoïétiques Tumeurs des cellules germinales Tumeurs de la région sellaire Tumeurs métastatiques</p> |
|--|--|

La classification de l'OMS pose différents types de problèmes. Elle n'est pas reproductible car elle repose sur des critères morphologiques qualitatifs qui laissent une grande part à l'interprétation et à la subjectivité. Ceci explique notamment un taux élevé de discordance selon l'observateur en terme de grade et de « lignage ». Elle ne tient pas compte de l'hétérogénéité tumorale et n'intègre pas les données de la clinique et de l'imagerie [8].

Outre la classification de l'OMS reconnue comme standard, il existe d'autres classifications notamment celle de Sainte-Anne.

II. CLASSIFICATION DE SAINTE-ANNE DES GLIOMES

La neuropathologiste Catherine Daumas-Duport [5 ; 9] critique le manque de reproductibilité de la classification OMS dû à l'utilisation de critères subjectifs (densité cellulaire, anaplasie, degré de différenciation). Par ailleurs, la prise en compte exclusive du type cellulaire prédominant sur le prélèvement alors que la proportion relative des types cellulaires dans une tumeur est variable d'un secteur à l'autre dans la même tumeur entraîne bien souvent des erreurs d'interprétation, avec notamment la prise en compte de la composante astrocytaire réactionnelle comme composante tumorale prédominante.

Ces arguments ont conduit Daumas-Duport à présenter une classification des gliomes basée sur une intégration des données de la clinique (en particulier l'âge du patient, la chronologie des symptômes, la présence ou l'absence de signes neurologiques) et surtout des données radiologiques (principalement celles de l'IRM) dans l'étude histologique des tumeurs [10].

Deux critères qui sont l'hyperplasie endothélio-capillaire et la prise de contraste permettent de distinguer 2 grades de malignité :

§ Grade A (bas grade ou bénin) : absence d'hyperplasie endothéliale et de prise de contraste.

§ Grade B (haut grade ou malin): présence d'une hyperplasie endothéliale et /ou d'une prise de contraste.

La classification de Saint- Anne ne distingue parmi les formes communes des gliomes que trois catégories : oligodendrogliomes ou oligo-astrocytomes de grade A ou de grade B et glioblastomes.

- Gliome ne prenant pas le contraste : oligodendrogliomes (ou oligo-astrocytomes) de grade A (confirmé par la présence de cellules tumorales isolées aux noyaux caractéristiques en « bouton »).
- Gliome prenant le contraste : glioblastome ou oligodendrogliome (ou oligo-astrocytome) de grade B.

Cette classification a l'inconvénient de s'appliquer uniquement aux tumeurs gliales astrocytaires et oligodendrogliales. Par ailleurs, elle n'est pas reconnue par les praticiens dans les pays anglosaxons.

TECHNIQUES D'IMAGERIE UTILISEES DANS

L'EXPLORATION DES TUMEURS INTRACRANIENNES

Les objectifs de l'imagerie sont :

- § de porter le diagnostic de tumeur cérébrale et d'éliminer les lésions non tumorales ;
- § de préciser la localisation de cette tumeur par rapport au parenchyme cérébral (intra- ou extraparenchymateuse, ou encore intraventriculaire);
- § de décrire les caractéristiques morphologiques et de rehaussement (structure, limites, volume, extension) de cette lésion et son retentissement sur les structures cérébrales (effet de masse, engagements, hydrocéphalie) ;
- § d'évoquer la nature et de tenter d'évaluer le degré de malignité de la lésion;
- § de guider l'indication et la planification du geste chirurgical ou de la biopsie stéréotaxique
- § d'assurer le suivi post-thérapeutique

La TDM : elle est encore très utilisée du fait de son moindre coût et de sa plus grande disponibilité. C'est un bon moyen de débrouillage en attendant de réaliser une IRM dans la plupart des cas. Elle a pour avantages de caractériser les calcifications de petite taille non visibles en IRM et de mieux analyser les structures osseuses. Cependant, elle est moins performante que l'IRM pour les tumeurs isodenses, les tumeurs de la fosse postérieure, les tumeurs de la ligne médiane et l'analyse de l'extension tumorale.

L'IRM morphologique : Elle comporte les séquences suivantes :

- § T1,
- § T2 en spin d'écho,
- § T2 en écho de gradient,
- § T2 FLAIR,
- § T1 avec injection de gadolinium,

L'IRM muldimodalités [11] :

A coté de L'IRM multimodalités est une technique d'imagerie en plein essor qui offre la possibilité d'examiner en totale innocuité les fonctions cérébrales. Utilisée en routine clinique dans le bilan pré-thérapeutique des tumeurs cérébrales, elle permet d'affiner le diagnostic fourni par l'IRM morphologique et d'évaluer le pronostic évolutif des patients. Elle comporte :

- Imagerie de diffusion [12 ; 13].

L'imagerie de diffusion permet d'évaluer la mobilité des mouvements d'eau dans un milieu qui est corrélée au coefficient de diffusion apparent (ADC) : Quand il s'agit d'un milieu cellulaire dense, les molécules d'eau dans le tissu interstitiel (intercellulaire) diffusent mal: c'est donc une diffusion restreinte et pour une tumeur gliale par exemple c'est un indice de haut grade. Quand c'est un milieu cellulaire lâche (tumeur gliale de bas grade) la diffusion des molécules d'eau dans le milieu interstitiel est facilitée et la diffusion est augmentée.

Ainsi, l'imagerie de diffusion permet d'approcher la composition macroscopique des tumeurs et de participer ainsi à la discrimination des composantes tissulaires, kystiques, nécrotiques et œdémateuses et de guider les biopsies stéréotaxiques.

Les séquences de diffusion permettent également d'évaluer le grade tumoral. En effet, les tumeurs de haut grade se caractérisent par une densité cellulaire élevée responsable d'une restriction de la diffusion avec baisse de l'ADC.

Enfin, la séquence de diffusion permet le diagnostic différentiel entre abcès et tumeurs cérébrales nécrosées.

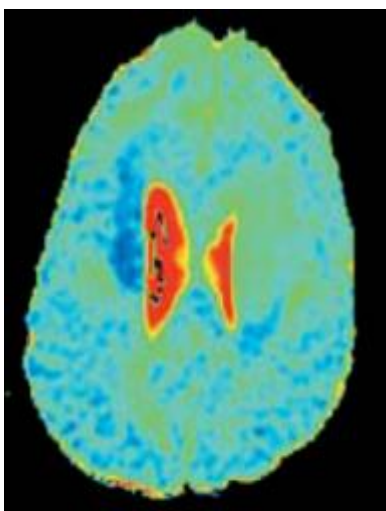
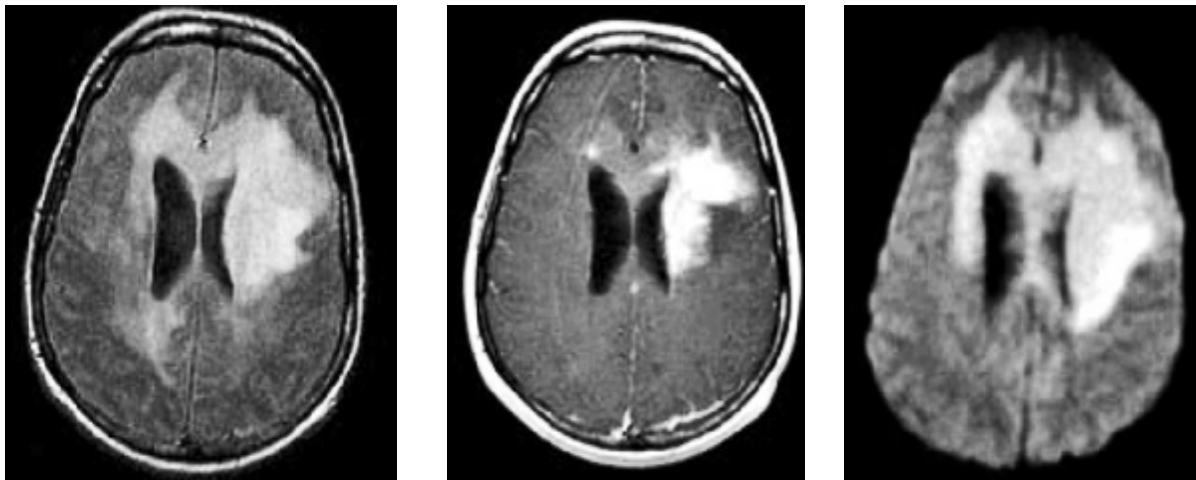


Figure 1 :

Lésion tumorale infiltrante développée au pourtour des ventricules et au niveau du corps calleux. La tumeur apparaît globalement hyperintense en Flair (a), présente un rehaussement partiel après injection de Gadolinium (b), et un hypersignal global en pondération diffusion (c). La carte d'ADC montre trois zones distinctes (d) : l'une a un ADC diminué (périventriculaire droite), la seconde a un ADC identique à celui du parenchyme sain (corps calleux), et enfin en périventriculaire gauche, l'ADC est modérément augmenté. Cet exemple illustre la variabilité de l'ADC au sein des tumeurs solides en fonction de la cellularité tumorale.

| | | |
|---|---|---|
| a | b | c |
| d | | |

- Tractographie [12 ; 13] :

La tractographie ou imagerie de tenseur de diffusion permet d'apprécier le degré d'organisation et la direction des faisceaux de fibres myélinisées grâce à une cartographie des principaux faisceaux de substance blanche. Elle permet alors de préciser les limites anatomiques de la tumeur par rapport aux faisceaux, élément important dans la prise en charge chirurgicale afin de réduire la morbidité post-opératoire. Elle permet également de différencier les tumeurs cérébrales primitives des tumeurs secondaires, en distinguant œdème et infiltration périlésionnelle.

Spectroscopie par résonance magnétique (SRM) [11 ; 14 ; 15 ; 16] :

La SRM permet de faire une étude métabolique du parenchyme cérébral normal et pathologique

La SRM permet de :

- § faire la part entre tumeur et une lésion non tumorale
- § permet d'approcher le nature histologique, de grader les tumeurs gliales
- § aider à la planification thérapeutique quand une radiothérapie est envisagée, en précisant les limites de l'extension tumorale.
- § Evaluer la réponse post-radiothérapeutique.



Les métabolites mesurés en spectroscopie du proton sur une IRM cérébrale sont des éléments importants de son métabolisme cellulaire. Les principales raies détectées en ^1H SRM du cerveau sont :

- Le N-acétylaspartate (NAA), détecté à 2.2 ppm, est un marqueur de la viabilité et de la densité axonale des neurones normaux. La diminution de sa résonance traduit une souffrance ou un remplacement neuroaxonal par du tissu pathologique en l'occurrence tumoral.
- La Choline (Cho), détectée à 3.22ppm, présente un intérêt capital dans l'exploration des tumeurs cérébrales. Elle reflète le renouvellement cellulaire membranaire et par conséquent est augmentée dans tous les processus conduisant à une hypercellularité.
- La Créatine (Cr) : Elle est détectable à 3,03 ppm. C'est un marqueur du pool énergétique des cellules cérébrales caractérisant l'état physiologique global du tissu cérébral. Le pic de créatine est souvent utilisé comme pic de référence car il est stable dans le temps.
- Le Myo-Inositol (mi) résonne à 3,56 ppm. C'est un sucre marqueur de la prolifération gliale. Il est particulièrement retrouvé dans les tumeurs gliales de bas grade et dans la gliose.

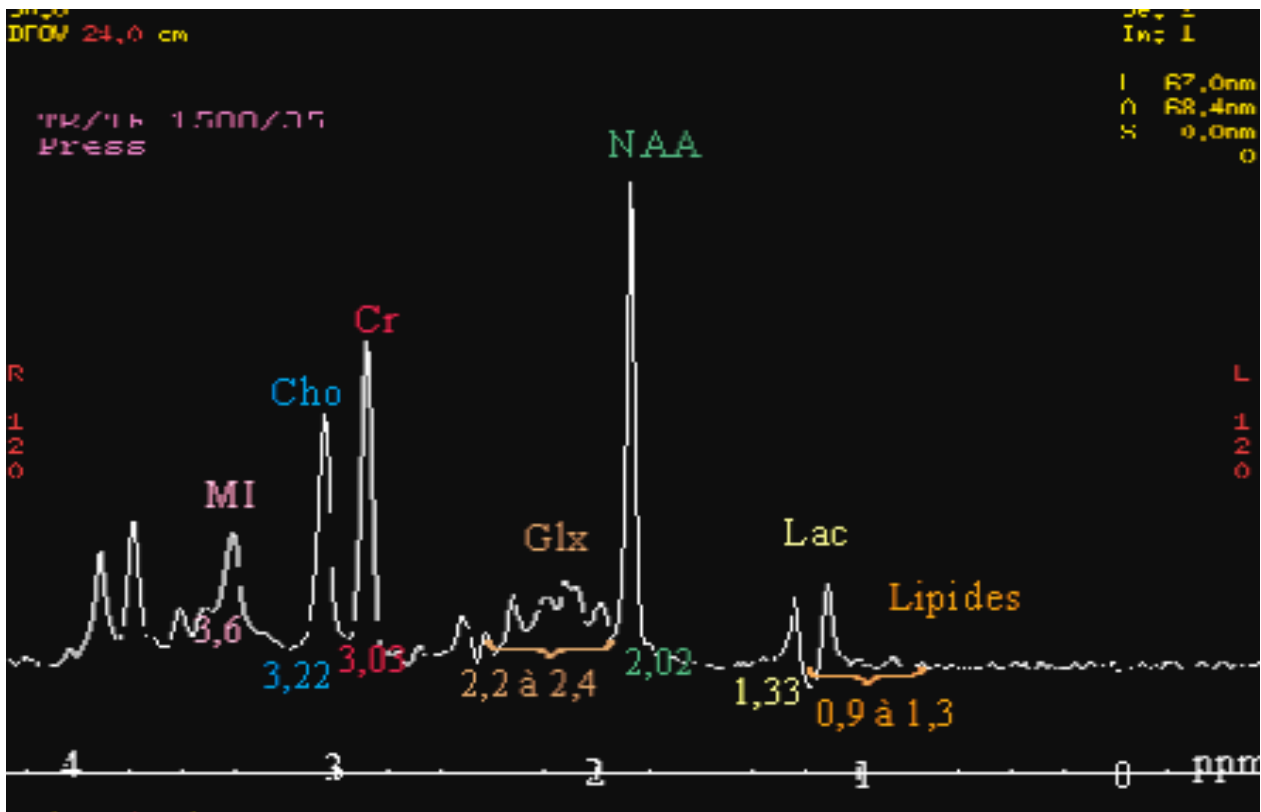


Figure 2 : Les différents métabolites retrouvés en spectroscopie protonique du parenchyme cérébral.

Et dans les cas pathologiques :

- Les lipides libres sont caractérisés par deux pics distincts assez larges à TE court. L'un à 1,3 ppm et l'autre à 0,9 ppm. Ils sont présents en cas de nécrose.
- Les lactates (Lac) résonnent à 1,36 ppm. Marqueurs de l'anaérobiose, témoins de l'altération fonctionnelle mitochondriale. Ils ne sont pas détectables dans le cerveau normal, sauf dans le LCR. Ils augmentent dans la plupart des processus pathologiques, qu'il s'agisse de tumeurs ou d'autres lésions.

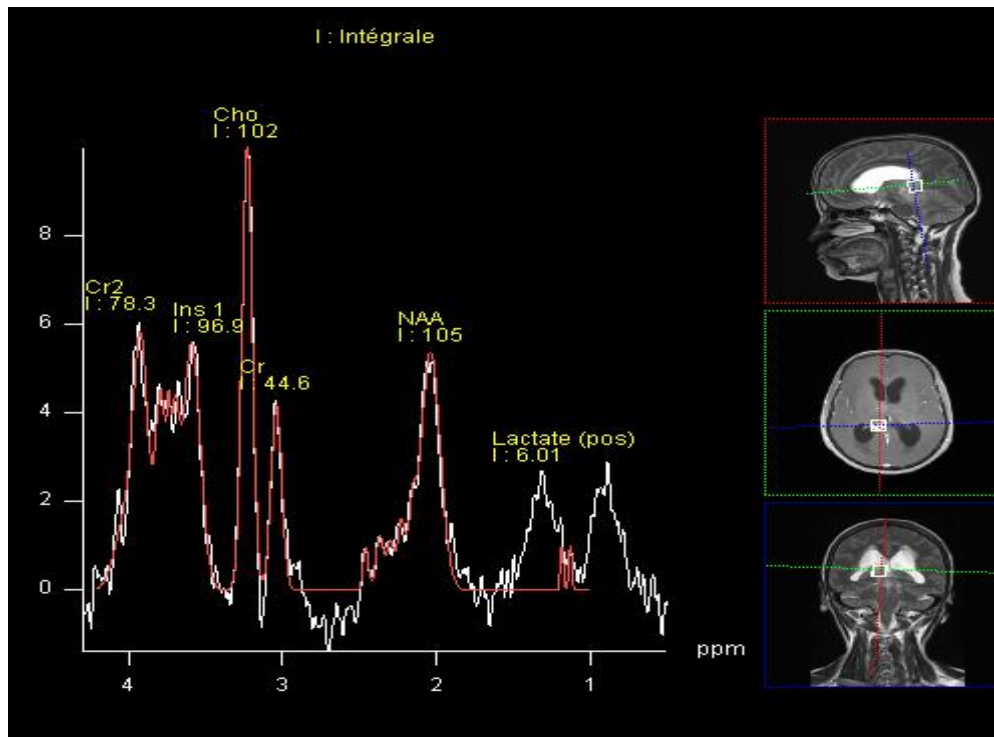


Figure 3 : Métabolites retrouvés en spectroscopie protonique d'un glioblastome.

- Imagerie de perfusion [17 ; 18 ; 19 ; 20] :

Par les informations physiologiques qu'elle apporte, l'imagerie de perfusion permet de mieux caractériser l'extension, le type et le grade des tumeurs, de façon très complémentaire avec les données de l'IRM conventionnelle. Elle fournit des cartographies in vivo du volume sanguin cérébral (CBV) qui représente la vascularité tumorale permettant une évaluation directe de son angiogénèse.

La variable la plus communément mesurée est le volume cérébral sanguin relatif (à la substance blanche controlatérale), ou rCBV. La plupart des auteurs s'accordent pour définir un seuil du rCBV (rapport CBV_{max} / CBV_{normal}) qui se situe entre 1,5 et 2 pour parler de néo-angiogénèse significative.

L'imagerie de perfusion procure alors une information sur la perfusion tissulaire et intervient dans la caractérisation préopératoire des tumeurs cérébrales, notamment le grading des gliomes. En effet, la prise de contraste en séquence T1 à distance de l'injection ne suffit pas à la distinction entre bas grade et haut grade, et

il est acquis que la prise de contraste est liée à l'importance de l'atteinte de la barrière hémato-encéphalique et non pas à celle de la néo-vascularisation. Le rCBV est également significativement plus élevé pour les lésions à récurrence post-radiothérapeutique précoce.

Enfin, l'utilisation conjointe de la spectroscopie détermine une augmentation importante de la spécificité de l'examen RM.

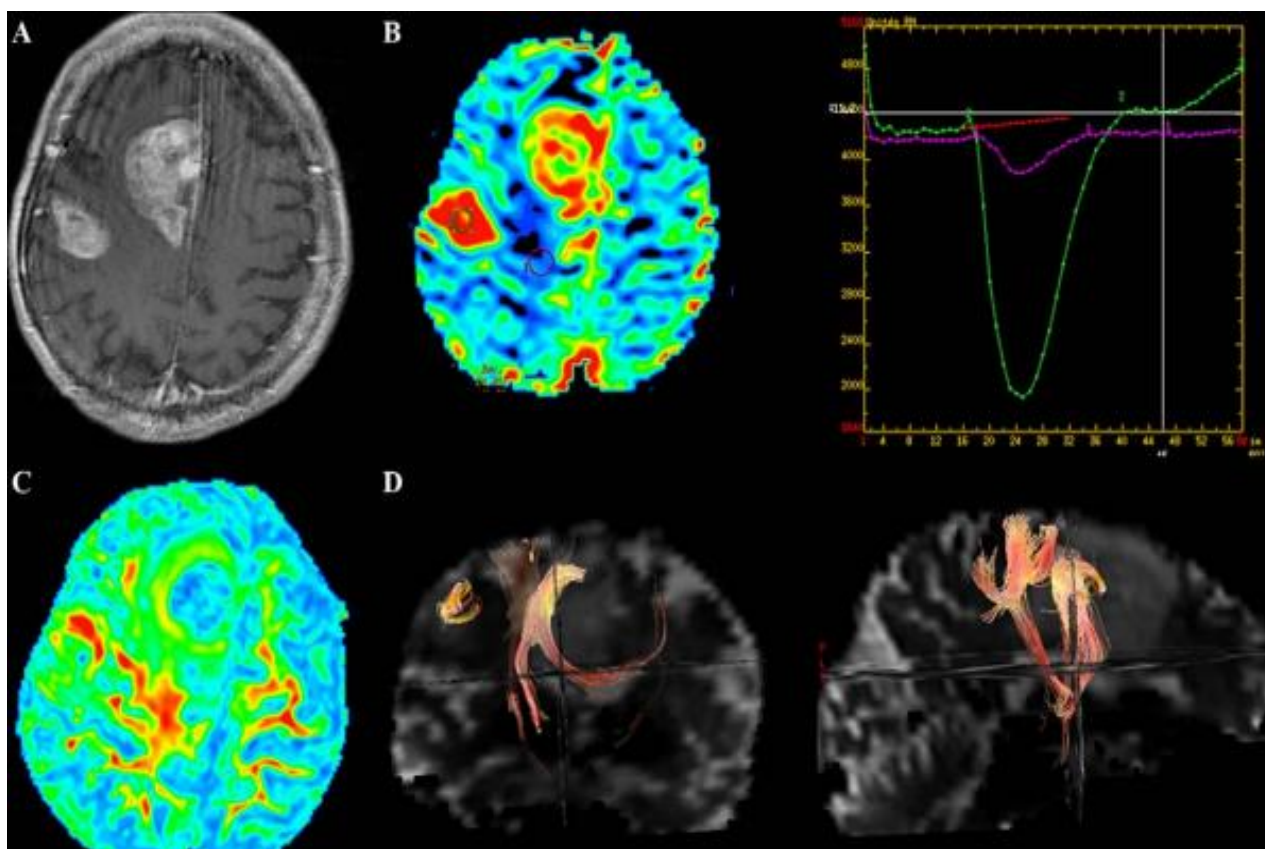


Figure 4 : Glioblastome hémisphérique droit, se rehaussant de façon bifocale en T1 post-gadolinium (A) ; présentant une hyperperfusion importante avec un rCBV MAX 0 7.2 (B). L'analyse de la cartographie d'anisotropie confirme la présence d'une seule et même lésion en montrant une plage d'isovaleur (vert) entre les deux zones de rehaussement (C). La tractographie montre un refoulement du faisceau corticospinal homolatéral et un envahissement du corps calleux (D).

Imagerie fonctionnelle d'activation corticale [13 ; 21] :

Elle repose sur l'augmentation régionale de l'apport de sang oxygéné au niveau des zones neuronales activées, évaluée par le contraste 'BOLD' (Blood Oxygen Level Dependent contrast).

La cartographie d'activation corticale est actuellement de pratique courante dans le bilan pré-thérapeutique des tumeurs cérébrales. Elle est d'intérêt majeur dans la planification de l'étendue de l'exérèse chirurgicale, dans le but d'épargner les zones corticales fonctionnelles impliquées dans la motricité, le langage et la mémoire.

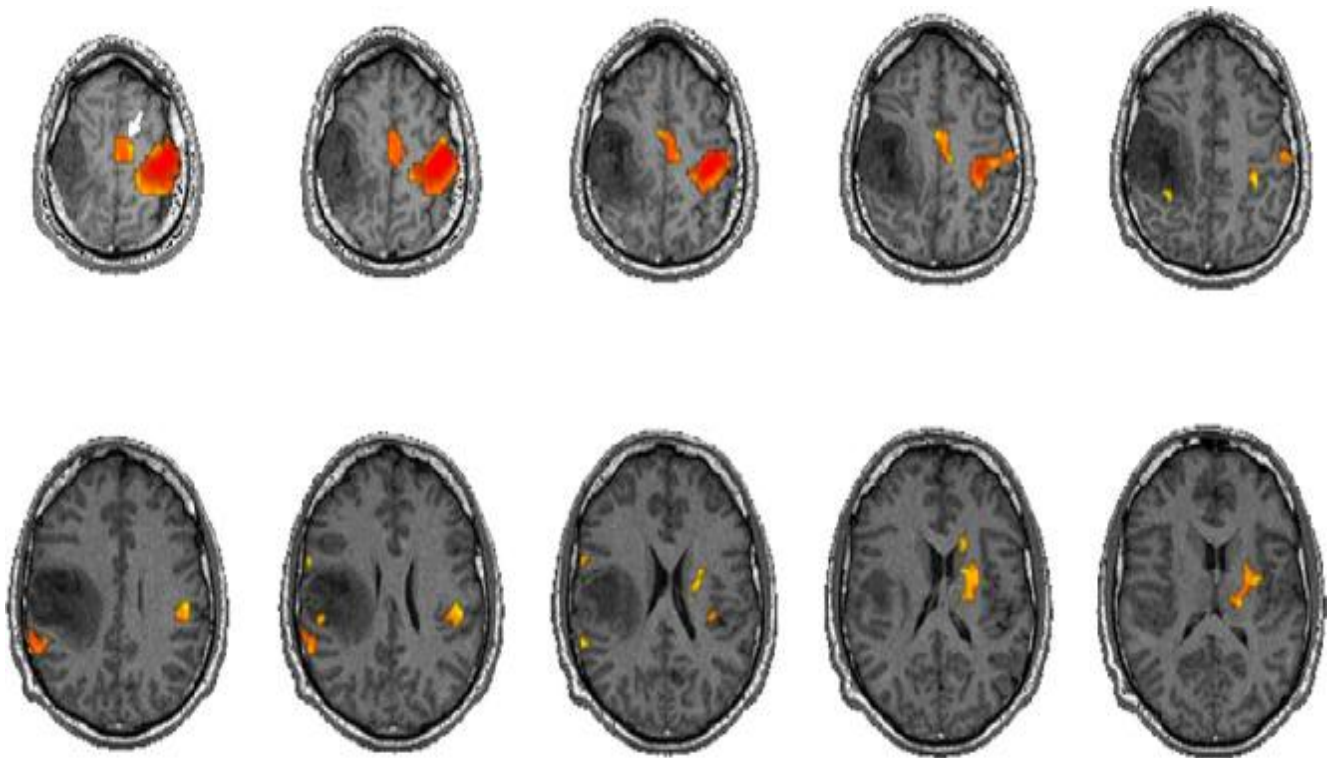


Figure 5: Cartographie d'activation de la motricité de la main gauche réalisée chez un patient atteint d'une tumeur pariétale droite, envahissant l'aire motrice primaire droite. Peu de voxels sont activés en zone sensorimotrice contralatérale au mouvement, alors qu'une vaste plage d'activation est présente du côté homolatéral (tête de flèche). L'aire motrice supplémentaire médiale apparaît également activée (flèche). Ce patient qui n'avait pas de déficit moteur a basculé du côté homolatéral au mouvement des fonctions cérébrales d'activation motrice de la main gauche. C'est une démonstration de la plasticité cérébrale : en réponse à un stress chronique, le cerveau s'adapte et peut basculer certaines de ses fonctions dans d'autres zones fonctionnelles [D. Ducreux et al. / Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 330–333]

MATERIELS ET METHODES

I. TYPE ET PERIODE D'ETUDE

Notre étude est basée sur une revue rétrospective descriptive et analytique de 109 cas de tumeurs cérébrales colligés au service de neurochirurgie au sein du centre hospitalo-universitaire Hassan II de Fès, et dont le diagnostic anatomopathologique a été établi au laboratoire d'anatomo-cyto-pathologie sur une période de 2 ans, s'étalant du 1^e Janvier 2010 au 31 décembre 2011.

II. COLLECTE DES CAS

Les principales sources d'informations sont :

- § Le laboratoire d'anatomo-cyto-pathologie,
- § Le service de neurochirurgie,
- § Le service de radiologie du CHU Hassan II de Fès,
- § Certains centres privés de radiologie.

III. TECHNIQUES D'IMAGERIE UTILISEES

Tous les patients inclus dans notre série ont bénéficié d'une imagerie cérébrale comportant :

- § Une TDM cérébrale avant et après injection de produit de contraste,

Et/ou

- § Une IRM cérébrale (Tesla 1.5)
- § sans injection de produit de contraste comportant des séquences en pondération T1, T2, FLAIR et éventuellement T2 en écho de gradient (T2*).

§ Après injection de produit de contraste avec des séquences pondérées en T1.

§ Certains patients ont bénéficiés d'imagerie de diffusion, de spectroscopie, et plus rarement de perfusion.

IV. METHODES D'ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

A. Examen extemporané :

C'est un examen macroscopique et microscopique qui se déroule dans des conditions particulières en raison de la nécessité d'un diagnostic immédiat. Cette réponse rapide est destinée à guider le geste chirurgical en cours d'intervention.

L'examen extemporané nécessite un durcissement des tissus qui ne peut être obtenu rapidement que par une technique de congélation.

B. Histologie :

Le diagnostic de tumeurs cérébrales est porté sur des prélèvements biopsiques ou des pièces d'exérèse provenant du service de neurochirurgie du CHUHassan II.

Tous ces prélèvements ont été examinés après fixation au formol à 10% et inclusion en paraffine, coupés à 4 μ et colorés par les colorations standards Hématoxyline Eosine Safran (HES).

Les types histologiques des tumeurs cérébrales sont déterminés selon la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS 2007).

C. Immunohistochimie :

Dans certains cas, le typage des tumeurs cérébrales est difficile sur coloration standard (HES) et le recours à l'étude immunohistochimique s'avère parfois indispensable pour établir le diagnostic et le grading des tumeurs.

Pour cela, on dispose d'un panel de plusieurs anticorps utilisés selon l'orientation diagnostique (GFAP, synaptophysine, chromogranine A, NCAM, EMA, PS100, NF, p53, Ki67,...)

V. CRITERES DINCLUSION ET D'EXCLUSION

Dans un premier temps, nous avons inclus tous les cas de tumeurs intracrâniennes confirmés histologiquement. Nous avons ainsi recensé initialement 152 cas.

Les adénomes hypophysaires ont été exclus de cette étude (10 cas).

Les cas retenus sont ceux dont l'imagerie pré-thérapeutique (TDM et/ou IRM) était exploitable (compte-rendu radiologique, Vision Pacs, CD, plaques).

109 cas ont alors été retenus.

Une réinterprétation radiologique par un médecin spécialiste a été réalisée pour l'ensemble des cas.

VI. SAISIE DES DONNEES :

Le recueil des données a été réalisé sur un fichier Excel comportant comme variables :

- § Le nom et le prénom du malade,
- § L'âge lors du diagnostic de la maladie,
- § Le sexe.

- Les caractéristiques radiologiques :
- TDM : nombre, siège, densité spontanée, matrice tumorale, prise de contraste, limites, hypodensité périlésionnelle, effet de masse.
- IRM : nombre, siège, signal T1, signal T2, signal FLAIR, signal en écho de gradient T2*, composante tumorale, prise de contraste, signal en diffusion, limites, œdème périlésionnel, effet de masse, spectroscopie et perfusion.
- Le diagnostic et le grade radiologiques et histologiques.

VII. L'ANALYSE STATISTIQUE

L'analyse statistique correspondait à une description de notre échantillon, par le calcul de moyennes pour les variables quantitatives, et de fréquences et pourcentages pour les variables qualitatives. Ensuite, différentes corrélations ont été réalisées entre les variables étudiées.

Les tests statistiques de comparaison utilisés sont le test Chi-2 ou test T de Student.

Pour établir les corrélations anatomo-radiologiques, nous avons utilisé le test de Cohen permettant le calcul de l'indice de concordance Kappa, qui lorsqu'il s'approche de 1, témoigne d'une concordance excellente. Un indice kappa=0 est significatif d'une concordance nulle (annexe1).

Pour chaque test statistique utilisé, le test était considéré comme significatif lorsque p (degré de signification) était inférieur à 0,05.

Le traitement statistique des données a été réalisé en utilisant les logiciels EPI-INFO version 3.5.4 et SPSS.

RESULTATS ET DISCUSSION

I. ETUDE DESCRIPTIVE GLOBALE

A. Examens radiologiques réalisés :

Au cours de ce travail, nous avons exploités :

- § 72 TDM
- § 96 IRM morphologiques
- § 90 IRM de diffusion
- § 32 spectroIRM dont 25 sont interprétables
- § et 3 IRM de perfusion.

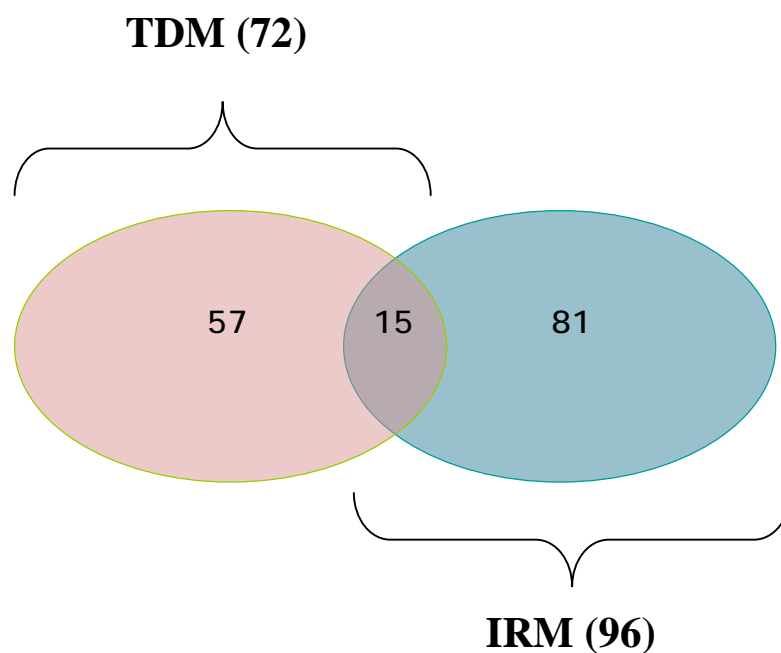


Figure 6: Examens radiologiques exploités

B. Répartition selon l'âge

109 patients ont été inclus dans l'étude. L'âge moyen est de 35.5 ans \pm 20.61 (écart type). La médiane d'âge est de 38 ans, avec des limites d'âge de 10 mois et 90 ans.

Nous avons pris la 15^{ème} année comme la limite entre l'enfance et l'âge adulte.

77% (84 cas) des patients inclus dans notre série sont des adultes ; 23% (25 cas) sont des enfants.

Ces taux sont comparables à ceux rapportés dans les séries nationales. Dans une étude retrospective réalisée à l'hôpital des spécialités à Rabat, l'âge moyen est de 36 ans. Dans un travail antérieur réalisé au laboratoire d'anatomie pathologique du CHU Hassan II de Fès, incluant les tumeurs du système nerveux central, l'âge moyen des patients est de 37.6 ans et l'âge médian est de 38 ans.

Par contre, ces résultats sont discordants avec les taux retrouvés dans les registres américains et français [3 ; 22], où l'âge moyen est de 59 ans ; il varie de 8 à 71 en fonction du type histologique.

Tableau 1 : Ages moyens et médians des tumeurs intracrâniennes selon les séries.

| | Notre série | Série Fès 2010 [23] | HSNOS [24] | CBTRUS [2] | RnTPSN[29] |
|--------------------|-------------|------------------------|------------|------------|------------|
| Age moyen (an) | 35.5 | 37.6 | 36 | - | 52.3 |
| Age médian (an) | 38 | 38 | - | 59 | 56 |

1. Répartition des patients entre enfants et adultes

Tableau 2: Répartition des patients entre enfants et adultes.

| | Enfants | Adultes | Total |
|-------------|---------|---------|-------|
| Nombre | 25 | 84 | 109 |
| Pourcentage | 23 | 77 | 100 |

Cette répartition des cas entre l'enfant et l'adulte reproduit la répartition rapportée dans la littérature.

Tableau 3: Répartition des cas entre enfants et adultes selon les séries.

| | Notre série | Série Fès [23] | HSNOS* [24] | CBTRUS [2] | RnTPSNC [29] |
|---------|-------------|----------------|-------------|------------|--------------|
| Enfants | 23% | 18% | 23% | 13.5% | 5.1% |
| Adultes | 77% | 82% | 77% | 86.5% | 94.9% |

* Hôpital des spécialités Oto-Neuro-Ophtalmologiques de Rabat.

2. Répartition des patients par tranches d'âge

Tableau 4 : Répartition des patients par tranches d'âge.

| Tranche d'âge | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------|---------------|-------------|
| 0-10 | 18 | 16.5 |
| 11-20 | 16 | 14.7 |
| 21-30 | 12 | 11 |
| 31-40 | 14 | 12,8 |
| 41-50 | 26 | 23.9 |
| 51-60 | 9 | 8.3 |
| 61-70 | 11 | 10 |
| 71-80 | 2 | 1.9 |
| 81-90 | 1 | 0,9 |
| Total | 109 | 100 |

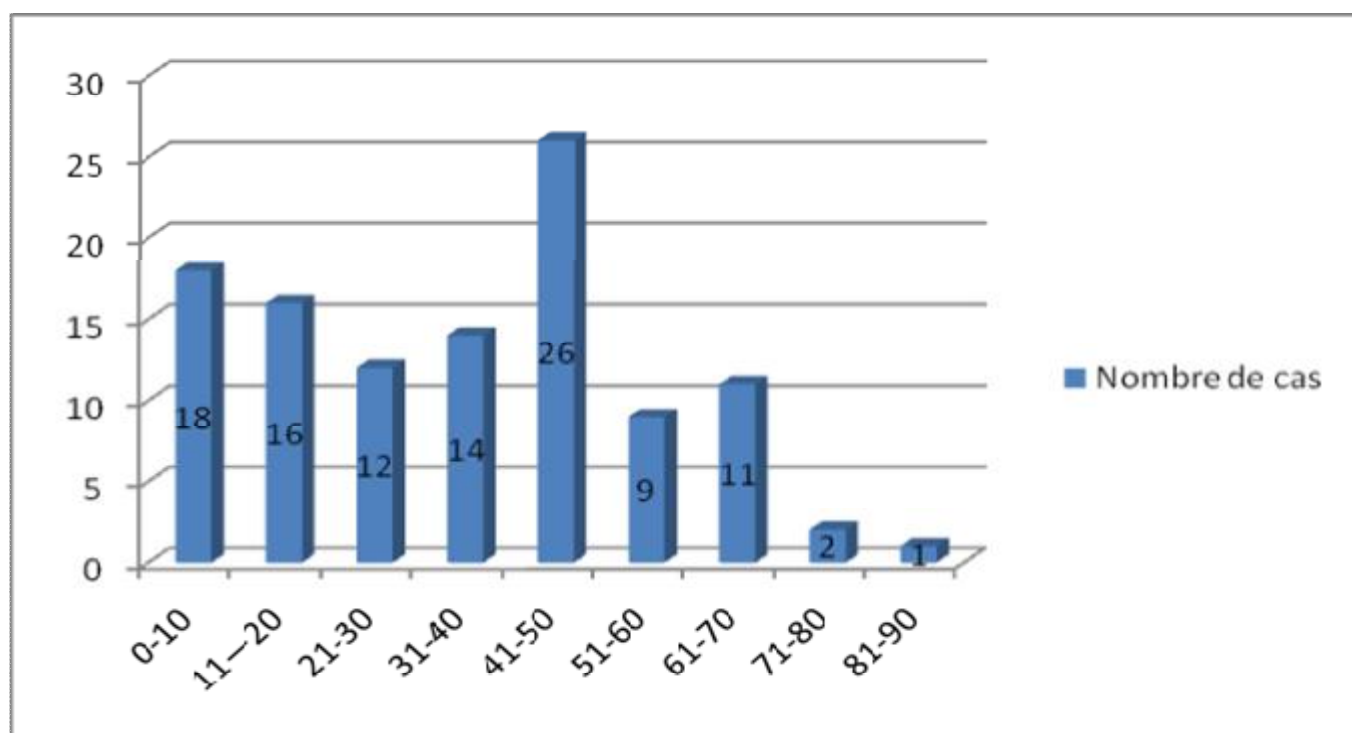


Figure 7: Répartition des patients par tranches d'âge.

La répartition par tranche d'âge a montré que les tumeurs intracrâniennes survenaient à tous les âges avec un pic de fréquence au cours de la 4^e décade (23.9%), suivi d'un deuxième pic de fréquence au cours de la 1^e décade (16.5%).

Le taux le plus faible intéresse la 8^e décade où un seul cas a été noté.

Parmi les 25 enfants,

- § 7 avaient entre 10 mois et 5 ans (28%),
- § 11 avaient entre 6 et 10 ans (44%),
- § 7 avaient entre 11 et 15 ans (28%).

C. Répartition selon le sexe

Tableau 5: Répartition des patients selon le sexe.

| Sexe | Femme | Homme | Sexe ratio |
|-------------|-------|-------|------------|
| Fréquence | 59 | 50 | |
| Pourcentage | 54% | 46% | 0.85 |

Les patients sont répartis entre 59 femmes (54%) et 50 hommes (46%), avec un sexe ratio de 0.85H/1F.

Les enfants se répartissent entre 8 garçons (32%) et 17 filles (68%), avec un sexe ratio de 0.47.

Chez l'adulte, les tumeurs cérébrales se répartissent de façon égale entre le sexe féminin et le sexe masculin (sexe ratio=1).

Tableau 6: Répartition des patients en fonction du sexe selon les séries.

| | Notre série | Série Fès 2010 [23] | HSNOS 2001 [24] | GIRONDE 2011 [28] | RnTPSNC 2012 [29] | CBTRUS 2012 [25] |
|------------|-------------|---------------------|-----------------|-------------------|-------------------|------------------|
| Homme | 46% | 52% | 49.8% | 44.3% | 46.7% | 45.8% |
| Femme | 54% | 48% | 50.2% | 55.7% | 53.3% | 54.2% |
| Sexe ratio | 0.85 | 1.08 | 0.99 | 0.79 | 0.87 | 0.84 |

Tableau 7: Répartition des patients selon le sexe et l'âge.

| | Adultes | Enfants | Total |
|-------|---------|---------|-------|
| Femme | 42 | 17 | 59 |
| Homme | 42 | 8 | 49 |
| Total | 84 | 25 | 109 |

D. Répartition selon le siège



Figure 8 : Répartition des tumeurs selon le siège sus-tentorial et sous-tentorial.

Les tumeurs se localisent à l'étage sus-tentorial dans 62% des cas et à l'étage sous-tentorial dans 38% des cas.

i. Répartition selon le siège intraaxial ou extraaxial

Les tumeurs intraaxiales sont au nombre de 79, soit 72.5% des cas. Elles prédominent chez l'homme de façon statistiquement significative ($p=0.02$).

Les tumeurs extraaxiales représentent 27.5% des cas ; elles prédominent quant à elles chez la femme ($p=0.02$).

Cette répartition des tumeurs intra- et extra-axiales selon le sexe suit celle rapportée dans la littérature, notamment dans le registre américain et girondain [3 ; 28].

ii. Répartition des tumeurs au niveau sus-tentorial

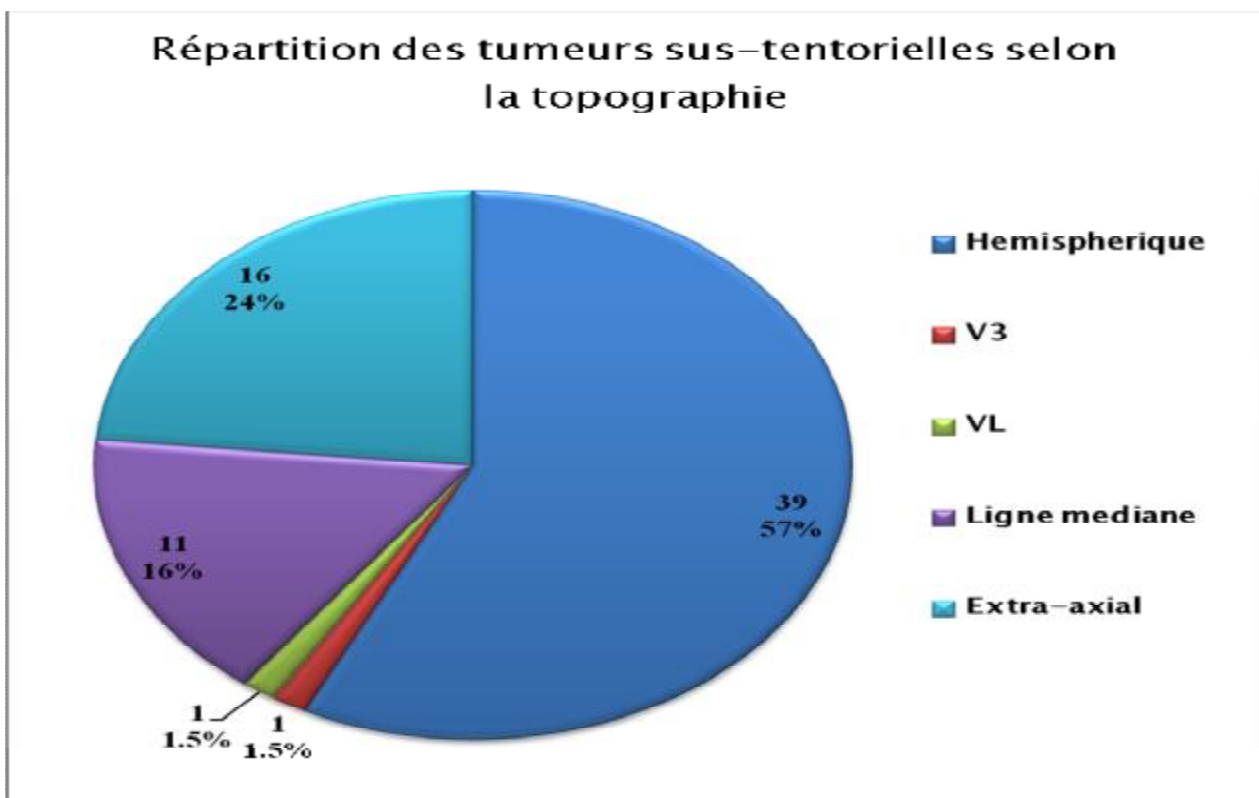


Figure 9: Répartition des tumeurs sus-tentorielles selon la topographie.

Au niveau sus-tentorial, 76% des tumeurs sont intraaxiales, se répartissant comme suit :

- Hémisphériques : 57%
- Ligne médiane : 16%
- Ventricules : 3%

Les tumeurs extra-axiales représentent 24% des cas.

iii. Répartition des tumeurs au niveau sous-tentoriel

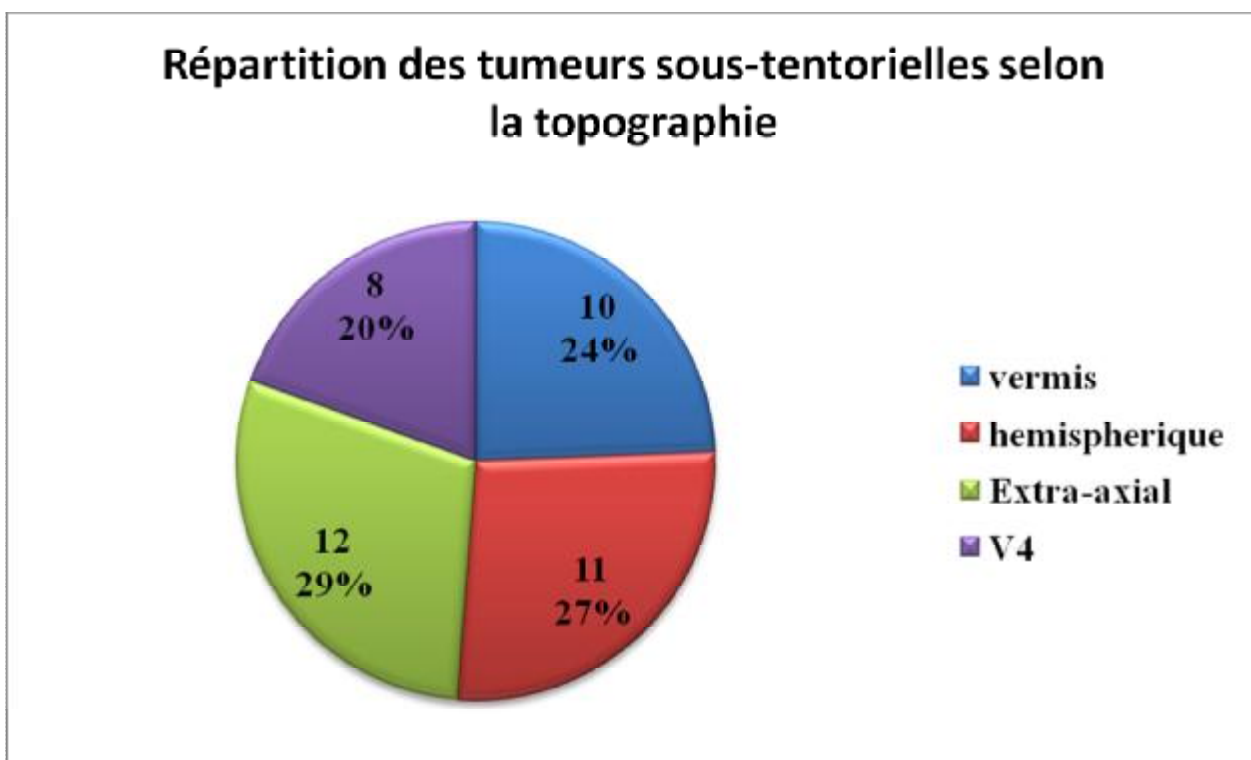


Figure 10: Répartition des tumeurs sous-tentorielles en fonction de la topographie.

A l'étage sous-tentorial, 73% des tumeurs sont intra-axiales, siégeant au niveau des hémisphères cérébelleux (27%), du vermis (24%), du 4^e ventricule (20%).

Les tumeurs extra-axiales représentent 29% des tumeurs sous-tentorielles.

E. Répartition selon le type histologique

Tableau 8: Répartition des patients selon le type histologique

| Type histologique | Fréquence | Pourcentage (%) |
|--------------------------------------|-----------|-----------------|
| Tumeurs gliales | 50 | 45.8 |
| Tumeurs neuronales et glioneuronales | 2 | 1.8 |
| Tumeurs embryonnaires | 9 | 8.3 |
| Tumeurs nerveuses | 7 | 6.5 |
| Tumeurs méningées | 19 | 17.4 |
| Hémangioblastomes | 4 | 3.7 |
| Lymphomes | 2 | 1.8 |
| Tumeurs germinales | 1 | 0.9 |
| Craniopharyngiomes | 4 | 3.7 |
| Métastases | 7 | 6.5 |
| Kystes arachnoidiens | 2 | 1.8 |
| Chordomes | 2 | 1.8 |
| Total | 109 | 100 |

Tableau 9: Répartition des différents types histologiques en fonction de l'âge et du sexe.

| Types histologiques | | Adultes | | | Enfants | | | FREQUENCE |
|---------------------------------------|--------------------------------------|---------|-------|-------|---------|--------|----------|------------|
| | | Femme | Homme | Total | Fille | Garçon | Total | |
| TUMEURS GLIALES | astrocytome pilocytique | 0 | 1 | 1 | 5 | 3 | 8 | 9 (8.25%) |
| | ASECG | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 (0.9%) |
| | astrocytome diffus | 3 | 1 | 4 | 2 | 0 | 2 | 6 (5.5%) |
| | Oligodendrogliome | 1 | 1 | 2 | 1 | 0 | 1 | 3 (2.7%) |
| | Oligo-astrocytome grade II | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 (0.9%) |
| | astrocytome anaplasique | 2 | 2 | 4 | 0 | 0 | 0 | 4 (3.7%) |
| | oligodendrogliome anaplasique | 0 | 4 | 4 | 0 | 0 | 0 | 4 (3.7%) |
| | Glioblastome | 6 | 7 | 13 | 1 | 0 | 1 | 14 (12.8%) |
| | Subependymome | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 (0.9%) |
| | Ependymome | 1 | 0 | 1 | 3 | 2 | 5 | 6 (5.5%) |
| Ependymome anaplasique | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 1 | 1 (0.9%) | |
| TUMEURS NEURONALES ET GLIO-NEURONALES | Gangliogliome | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 1(0.9%) |
| | Liponeurocytome cerebelleux | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1(0.9%) |
| HEMANGIOBLASTOMES | Hemangioblastome | 2 | 2 | 4 | 0 | 0 | 0 | 4 (3.7%) |
| TUMEURS GERMINALES | Dysgerminome | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1(0.9%) |
| KYSTES ARACHNOIDIENS | kyste arachnoidien | 0 | 1 | 1 | 1 | 0 | 1 | 2 (1.8%) |
| LYMPHOMES | lymphome B diffus à grandes cellules | 0 | 2 | 2 | 0 | 0 | 0 | 2 (1.8%) |
| TUMEURS EMBRYONNAIRES | Medulloblastome | 2 | 2 | 4 | 3 | 1 | 4 | 8 (7.3%) |
| | PNET CEREBALE | 1 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1(0.9%) |
| MENINGIOMES | Meningiome | 13 | 6 | 19 | 0 | 0 | 0 | 19 (17.4%) |
| METASTASES | Metastase | 3 | 4 | 7 | 0 | 0 | 0 | 7 (6.5%) |
| NEURINOMES | Neurinome | 6 | 1 | 7 | 0 | 0 | 0 | 7 (6.5%) |
| TUMEURS DE LA REGION SELLAIRE | Craniopharyngiome | 1 | 2 | 3 | 0 | 1 | 1 | 4 (3.7%) |
| | Chordome | 1 | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 | 2 (1.8%) |
| Tous les types histologiques | | 42 | 42 | 84 | 17 | 8 | 25 | 109 |

Les tumeurs gliales occupent 45.8% de l'ensemble des tumeurs cranioencéphaliques et 49% des tumeurs cérébrales primitives, tous âges et sexes confondus.

La distribution des types histologiques est différente selon l'âge.

Chez l'adulte, les gliomes de haut grade et les méningiomes sont prédominants. Les glioblastomes représentent 16.6% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes et 18% des tumeurs primitives. Les méningiomes représentent les tumeurs bénignes les plus répandues dans notre série (24.6% de l'ensemble des tumeurs primitives ; 41% des tumeurs bénignes).

Tableau 10 : Pourcentage des tumeurs gliales selon les séries. (* : Tumeurs hypophysaires exclues)

| | Notre série* | CBTRUS * [25] | Suède [30] | RnTPSNC [29] |
|-----------------|--------------|---------------|------------|--------------|
| Tumeurs gliales | 49% | 29% | 30.5% | 42.4% |
| Méningiomes | 18.6% | 35.5% | 29.4% | 32.3% |

Dans la littérature, les glioblastomes et les méningiomes constituent également les tumeurs les plus fréquemment rencontrées chez l'adulte, représentant 28.5 à 33.6% des tumeurs cérébrales primitives pour le méningiome, et 17 à 30.7% pour le glioblastome. [1; 3; 28; 29; 30]

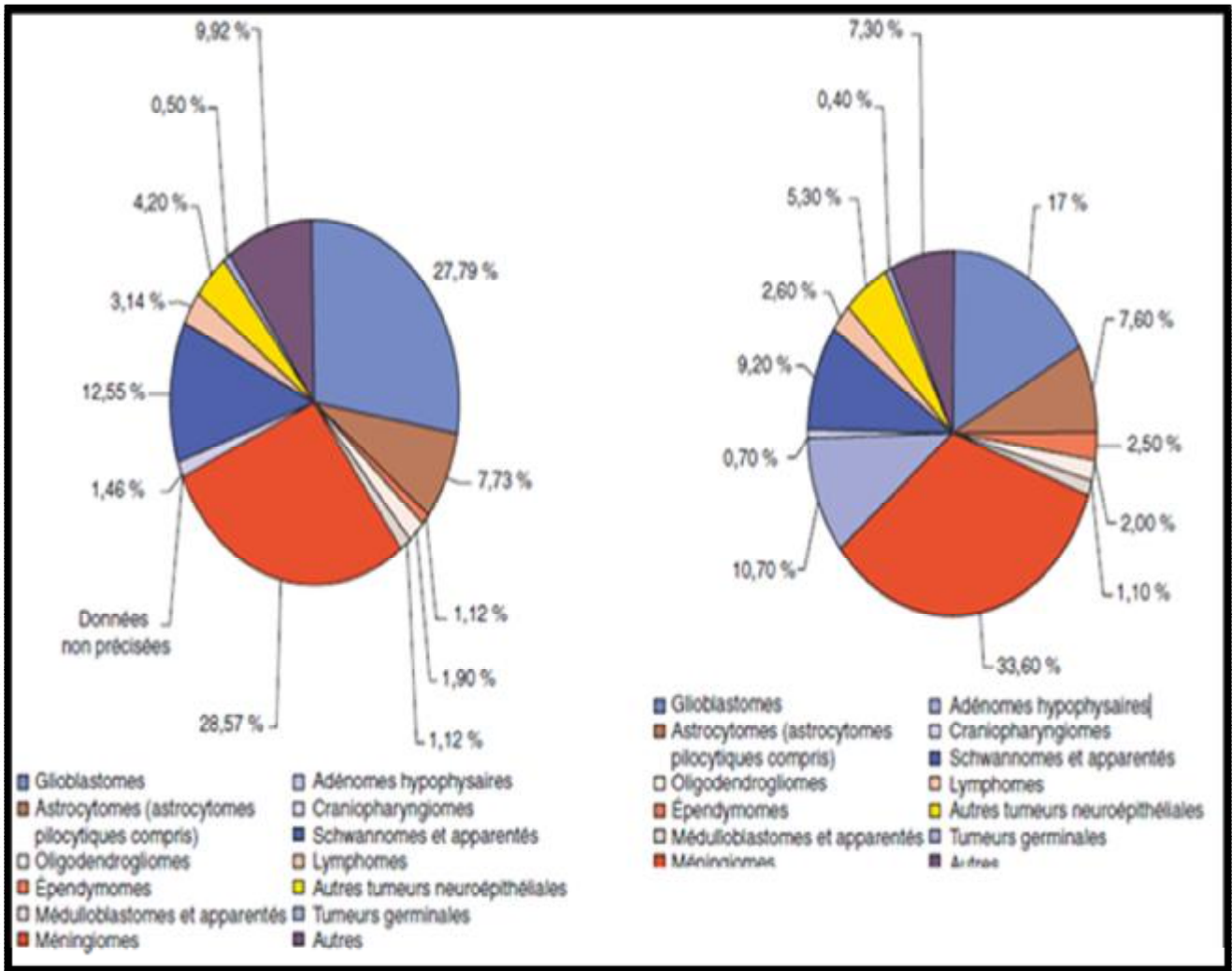


Figure 11: Répartition des tumeurs du SNC selon leur type histologique d'après le registre de la Gironde (histogramme à gauche) et le registre américain (CBTRUS) [1 ; 3 ; 28]

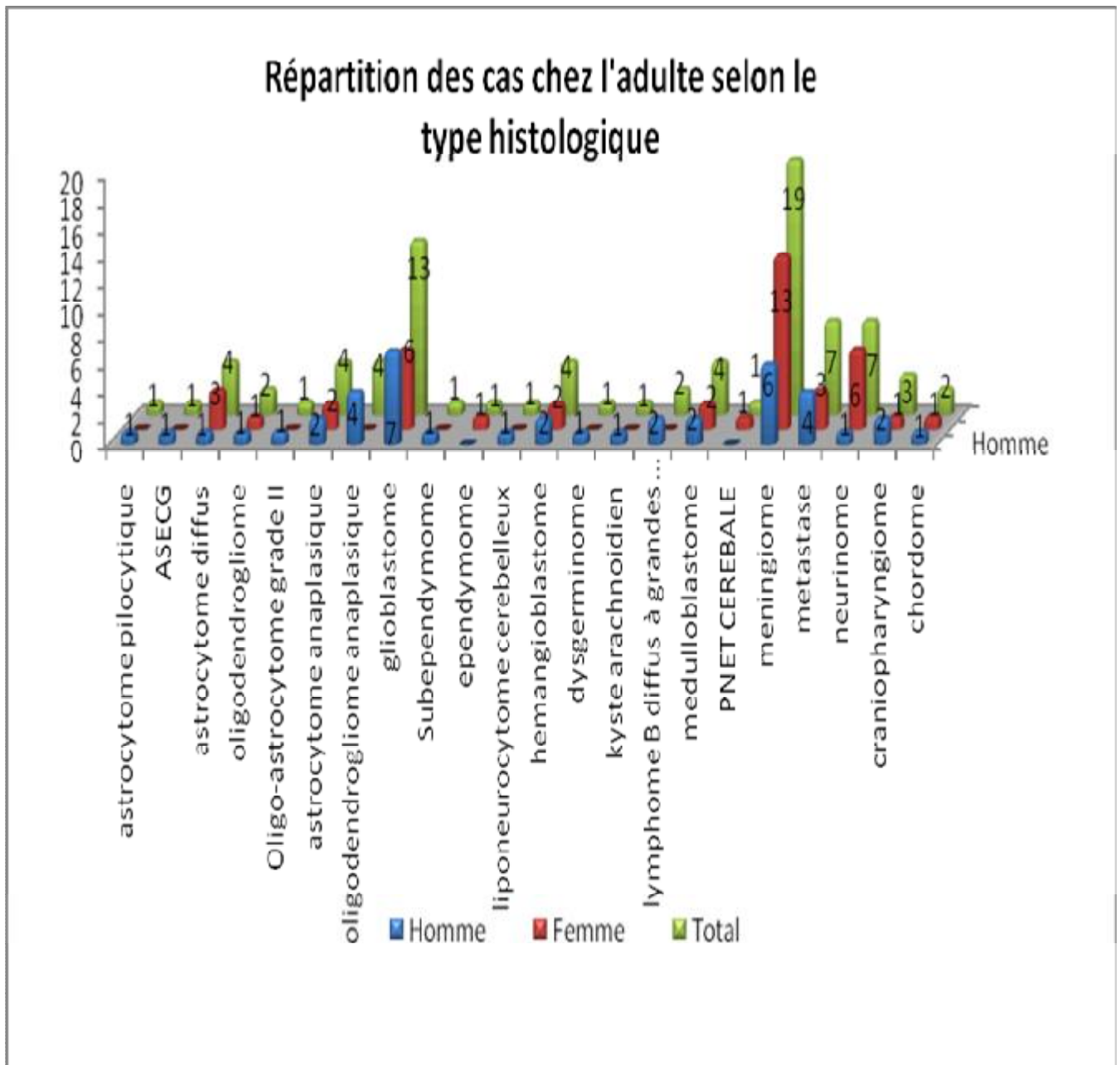


Figure 12: Répartition des différents types histologiques retrouvés chez l'adulte en fonction du sexe.

Chez l'enfant, les tumeurs bénignes sont prédominantes. L'astrocytome pilocytique représente le type histologique le plus fréquent (32%), suivi de l'épendymome (20%), puis du médulloblastome qui est la tumeur maligne la plus fréquente (16%).

Ces résultats rejoignent ceux de la littérature. Les tumeurs intracrâniennes de l'enfant sont dominées par l'astrocytome pilocytique (31.7% en Suède, 19.7% aux Etats-Unis), le médulloblastome (23.5% en Suède, 12.5%) [3 ; 30].

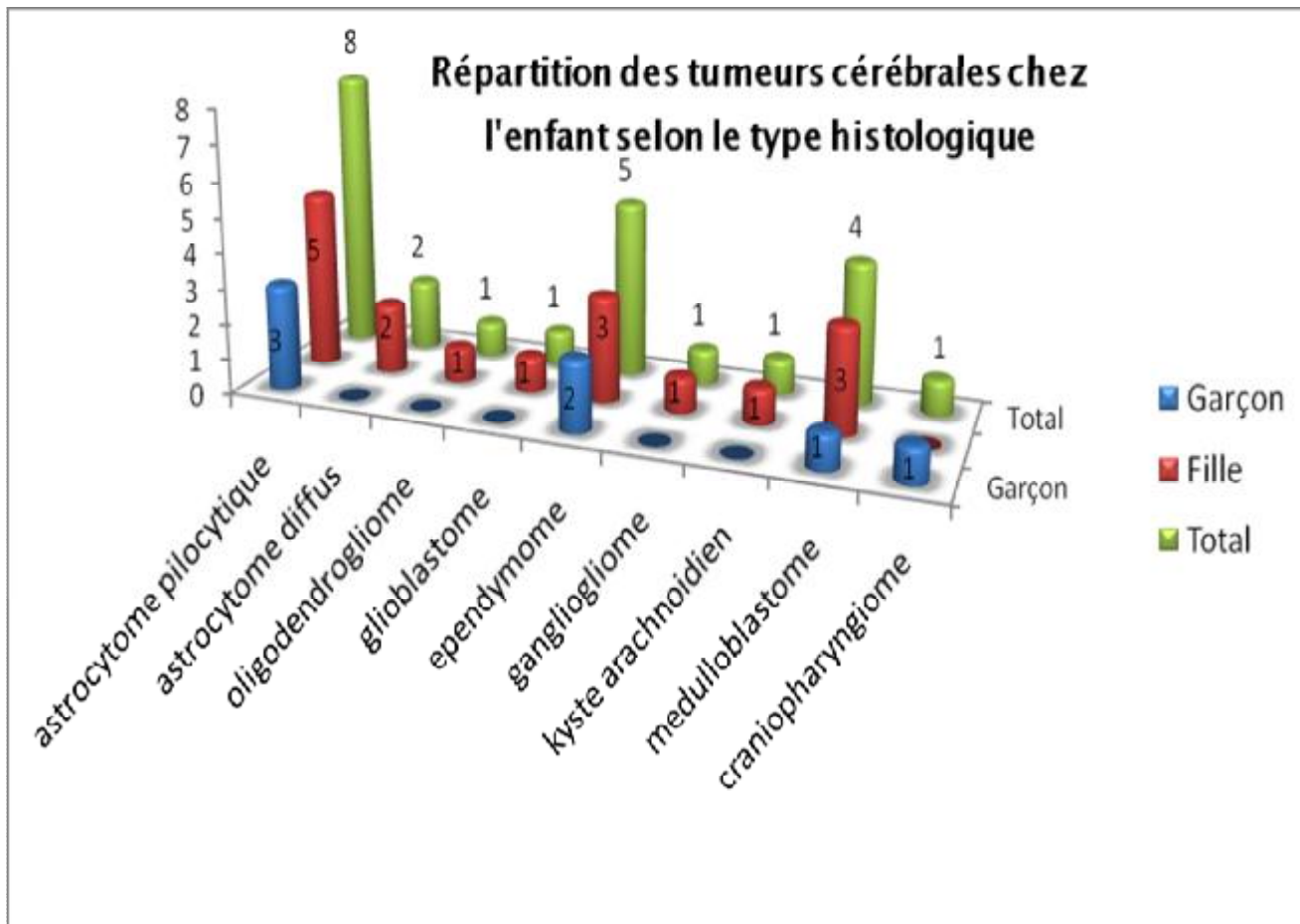


Figure 13: Répartition des différents types histologiques retrouvés chez l'enfant en fonction du sexe.

Tableau 11 : Répartition des principaux types histologiques chez l'enfant.

| | Notre série | Suède [30] | CBTRUS [2] | Canada[26] |
|--------------------------|-------------|------------|------------|------------|
| Astrocytome de bas grade | 40% | 31.7% | 19.7% | 26.4% |
| Médulloblastome | 16% | 23.5% | 12.5% | 10.6% |
| Ependymome | 20% | - | 5.7% | 7% |

II. ETUDE DESCRIPTIVE PAR TYPE ET PAR GRADE

HISTOLOGIQUES

A. Tumeurs neuro-épithéliales

i. Tumeurs neuro-épithéliales de bas grade

a. Tumeurs gliales

a.1. Astrocytome pilocytique

a.1.1. Résultats

a.1.1.1. Epidémiologie

Dans notre série, nous avons recensé 9 cas d'astrocytomes pilocytiques, soit 8.3 % des tumeurs intracrâniennes, 18% des tumeurs gliales et 26.5 % des tumeurs astrocytaires.

L'âge de nos patients varie entre 2 ans et 28 ans, avec une moyenne d'âge de 11.6 ans et une médiane de 10 ans.

8 cas d'astrocytomes pilocytiques ont été diagnostiqués chez l'enfant, représentant 32% des tumeurs cérébrales.

Chez l'adulte, un seul cas a été trouvé, soit 1.2 % des tumeurs cérébrales.

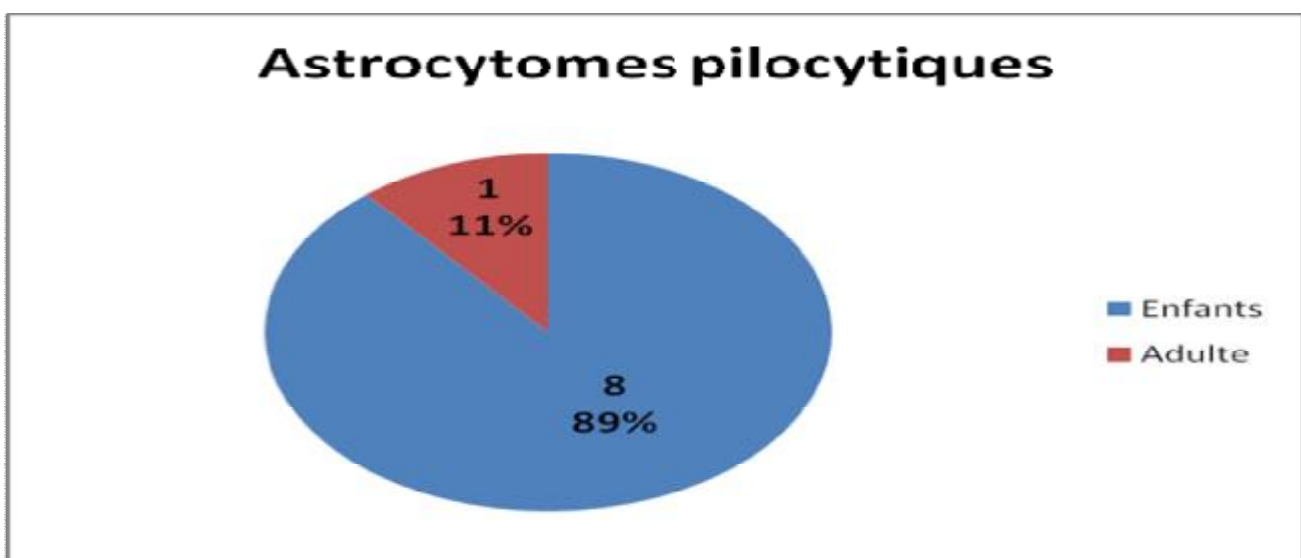


Figure 14: Répartition des astrocytomes pilocytiques selon l'âge

Une discrète prédominance féminine est notée avec un sexe ratio de 0.8 (4H/5F), tous âges confondus.

La tumeur est de siège sous-tentorial dans 5 cas (56%).

Dans les 4 autres cas, elle est sus-tentorielle se développant au dépens des structures de la ligne médiane (région sellaire et suprasellaire, chiasma optique, tronc cérébral).

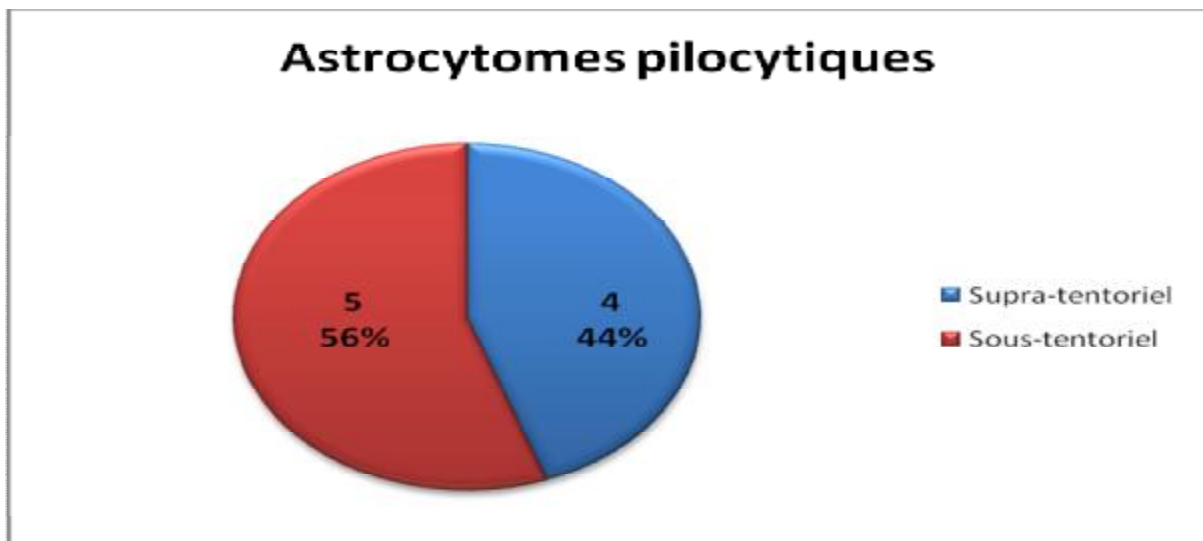


Figure 15: Répartition des astrocytomes pilocytiques selon la topographie

a.1.1. 2. Aspects scannographiques

La TDM était exploitable chez 6 patients.

La tumeur apparaît spontanément hypodense dans 4 cas (67%), isodense dans 2 cas (33%). Elle est homogène dans 2 cas (33%), hétérogène dans 4 cas (67%). Les limites sont nettes et régulières dans 3 cas (50%), nettes irrégulières dans 2 cas (33%), et floues dans un seul cas (17%).

Des calcifications et des remaniements nécrotiques sont été notés dans un seul cas.

L'hémorragie est absente.

Après injection de produit de contraste iodé, la lésion se rehausse dans 5 cas sur 6 (83%) de façon hétérogène dans 4 cas (66%), homogène dans un seul cas (17%).

La prise de contraste est intense dans 60% des cas, modérée ou faible dans 40% des cas.

La tumeur s'entoure d'une discrète hypodensité périlésionnelle dans un seul cas (17 %), absente ailleurs.

L'hydrocéphalie a été observée dans l'ensemble des cas.

Un effet de masse sur le 4^e ventricule est noté dans deux cas (33%), et un engagement dans un seul cas (17%).

a.1.1. 3. Aspects IRM

L'IRM a été réalisée chez l'ensemble des patients.

La tumeur est solido-kystique dans 67% des cas, tissulaire dans 22% des cas, et kystique avec présence d'un nodule mural dans 11% des cas.

En pondération T1, elle apparaît en hyposignal dans 6 cas (67 % des cas), en isosignal dans deux cas (22 % des cas) et en hypersignal dans un autre cas (11%).

En T2 et FLAIR, la tumeur apparaît en hypersignal.

Après injection de gadolinium, la tumeur se rehausse de façon modérée (33%) à intense (67%).

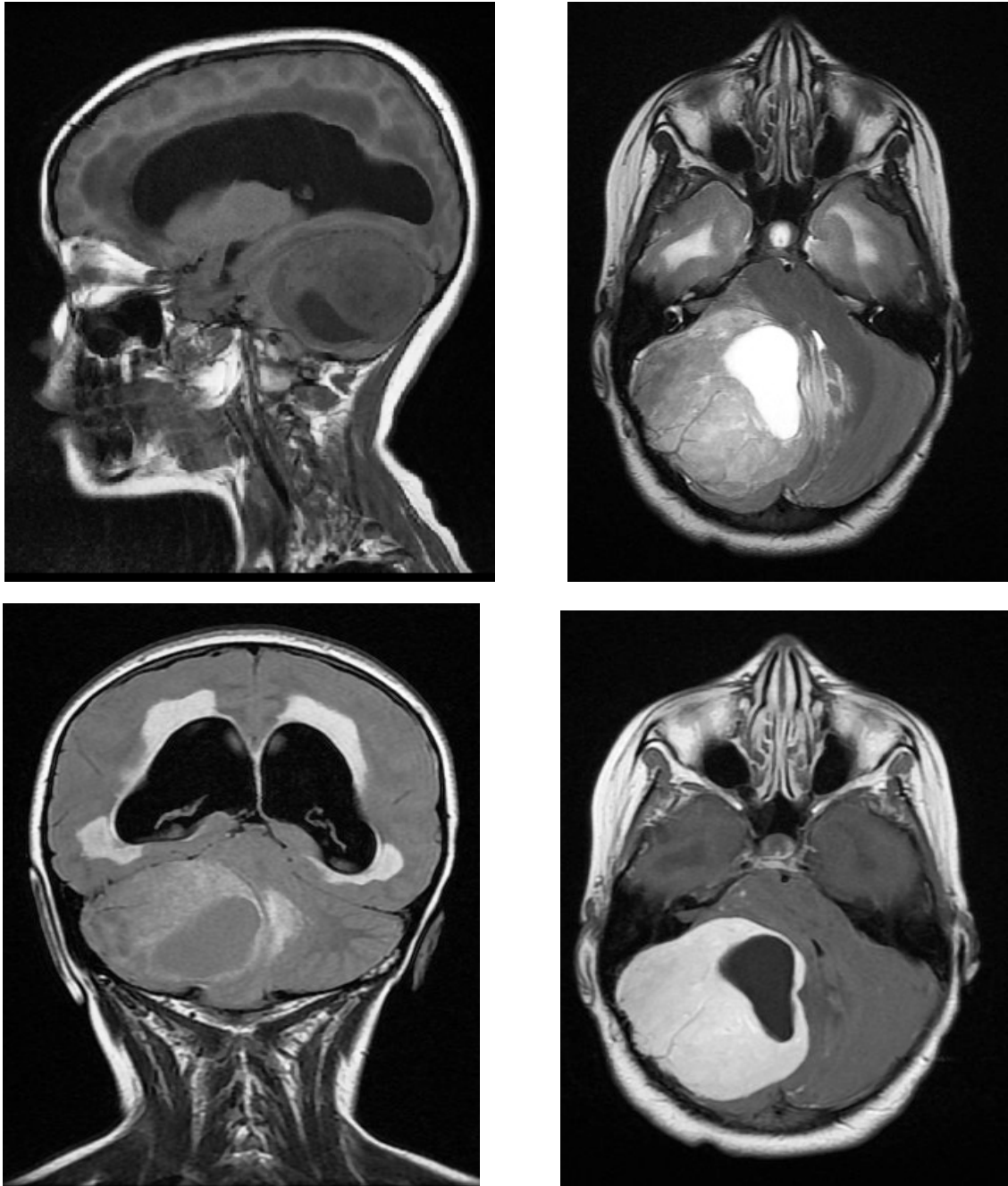
Des remaniements nécrotiques sont notés dans un seul cas (11%).

En écho de gradient, des hyposignaux en rapport avec la présence de calcifications ont été notés dans un seul cas (11%).

Les limites tumorales sont nettes dans 89% des cas, floues dans 11% des cas.

La tumeur s'entoure d'un œdème périlésionnel discret à modéré (44%).

L'hydrocéphalie est constante.



| | |
|---|---|
| a | B |
| c | D |

Figure 16: Processus tumoral hémisphérique cérébelleux droit, à limites nettes régulières, à double composante charnue et kystique. La composante charnue est iso-hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b) et Flair (c), prend le contraste de façon intense et homogène. La composante kystique est hypointense en T1 et FLAIR, hyperintense en T2. L'imagerie a évoqué le diagnostic d'astrocytome pilocytique. Le diagnostic est confirmé histologiquement. [Service de radiologie-CHU Hassan II de Fès].

La diffusion a été réalisée chez 8 patients. La tumeur est isointense dans 75% des cas, hypointense dans 25% des cas, ne présentant pas de restriction de la diffusion.

La spectroscopie est faite chez 5 patients mais n'est interprétable que dans 3 cas. Elle montre une élévation modérée à importante du pic de choline, avec une baisse du NAA, sans résonance de lactates et de lipides.

L'imagerie a permis d'évoquer le diagnostic d'astrocytome pilocytique dans 4 cas, d'où une sensibilité de 44.5% et une spécificité de 98% avec une VPP de 67% et une VPN de 95% ($p < 0.001$).

a.1.2. Discussion

Dans notre série, l'astrocytome pilocytique représente 8.3% des tumeurs intracrâniennes et 18% des gliomes. Dans la littérature, l'astrocytome pilocytique représente globalement 0.6 à 5 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes et 1.7 à 7% des tumeurs gliales [7 ; 31]. Cette différence serait due à :

- § un biais d'inclusion des patients ; les patients dont l'imagerie n'est pas exploitable étant exclus.
- § La fréquence basse des tumeurs chez les sujets âgés dans notre série, plus largement répandues dans les séries occidentales.

Dans notre étude, 89% des astrocytomes pilocytiques surviennent chez l'enfant avec un âge moyen de 11.6 ans, ce qui concorde avec les données de la littérature où ils prédominent nettement chez l'enfant et l'adulte jeune (75% avant 20 ans) avec une moyenne d'âge de 22 ans. L'astrocytome pilocytique reste rare après 50 ans [7].

Le sexe ratio dans notre série est de 0.8. Dans la littérature, il est de 1.

89% des tumeurs se localisent au niveau de la ligne médiane (vermis cérébelleux, tronc cérébral, chiasma optique, région sellaire et supra-sellaire). Un

seul cas siège en extra-axial à l'étage sous-tentorial. Dans la littérature, le siège est ubiquitaire, mais la tumeur prédomine sur ou près de la ligne médiane (nerf optique, chiasma, hypothalamus, cervelet, tronc cérébral) ; plus rarement hémisphériques et intraventriculaires [7 ; 31 ; 32].

L'astrocytome pilocytique est typiquement décrit comme une masse bien limitée, souvent volumineuse et d'évolution lente, associant une portion solide et une portion kystique.

En TDM, la composante solide est hypo-isodense (77%). Les calcifications sont assez rares (10-20%) et les remaniements hémorragiques peu fréquents [33].

Un rehaussement après contraste est visible dans 95% des cas, d'aspect variable : nodule mural rehaussé avec kyste rehaussé ou non (2/3 des cas), forme solide avec rehaussement hétérogène ou plus rarement homogène (1/3 des cas) [31 ; 34 ; 35].

En IRM, la tumeur est bien limitée, apparaît en hyposignal T1 (76%), en hypersignal T2 (81%) [7 ; 31 ; 33 ; 34 ; 35 ; 36 ; 37].

De petits remaniements nécrotiques sont aussi possibles [33 ; 34].

L'œdème périlésionnel est en règle modéré. Une hydrocéphalie est fréquente. Un envahissement du système ventriculaire est possible, posant des problèmes diagnostiques sur le site d'origine tumorale [7]. Des remaniements hémorragiques spontanés sont rares mais possibles.

La prise de contraste est d'aspect et d'intensité variables, classiquement intense, mais peut être modérée voire absente [38]. Une prise de contraste péri-kystique est possible [7 ; 35].

En diffusion, la faible cellularité de l'astrocytome pilocytique se traduit par des valeurs élevées de l'ADC [39 ; 40 ; 41].

Les courbes de spectroscopie montrent une élévation variable du pic de choline, avec une baisse modérée du NAA et de la créatine, et parfois une résonance des lactates. Il n'existe pas de résonance de lipides [31 ; 35 ; 42 ; 43 ; 44].

Dans notre série, aucune séquence de perfusion n'a été réalisée dans le cadre d'astrocytomes pilocytiques. Dans la littérature, le rCBV est proche de 1 avec un retour au-dessus de la ligne de base traduisant un trouble de la perméabilité capillaire ; cet aspect permet de le différencier de l'hémangioblastome ayant un rCBV très élevé [45 ; 46].

De point de vue anatomo-pathologique, les formes typiques se caractérisent histologiquement par une architecture biphasique : des foyers tumoraux compacts alternent avec des foyers microkystiques.

Au sein des foyers compacts, les cellules tumorales sont allongées et dotées de longs prolongements ondulés. Elles s'organisent en structures fasciculées et sont parsemées de fibres de Rosenthal [47].

La composante microkystique est constituée de cellules astrocytaires protoplasmiques associées à des cellules oligo-like surtout présentes dans les localisations cérébelleuses [4]. L'anisocaryose est modérée et les mitoses rares. La vascularisation est riche, faite de vaisseaux à paroi hyalinisée et d'autres glomérulés. Une nécrose de type ischémique peut s'observer. Des infiltrats inflammatoires de type lymphocytaires sont habituels, associés à des éléments sidérophagiques. Les calcifications intéressent surtout les formes hémisphériques, opto-chiasmatiques et thalamiques [4. 48].

En IHC, l'immunomarquage anti-GFAP permet de mettre en évidence le caractère piloïde des cellules tumorales. Les cellules protoplasmiques et oligo-like expriment Olig-2 [49. 50. 51]. Les cellules tumorales n'expriment pas la p53, p16,

CDK4 et l'EGFR, contrairement aux astrocytomes diffus [52 ; 53]. L'index de prolifération cellulaire Ki67 varie de 0 à 3.9 % avec une valeur moyenne de 1.1% [54].

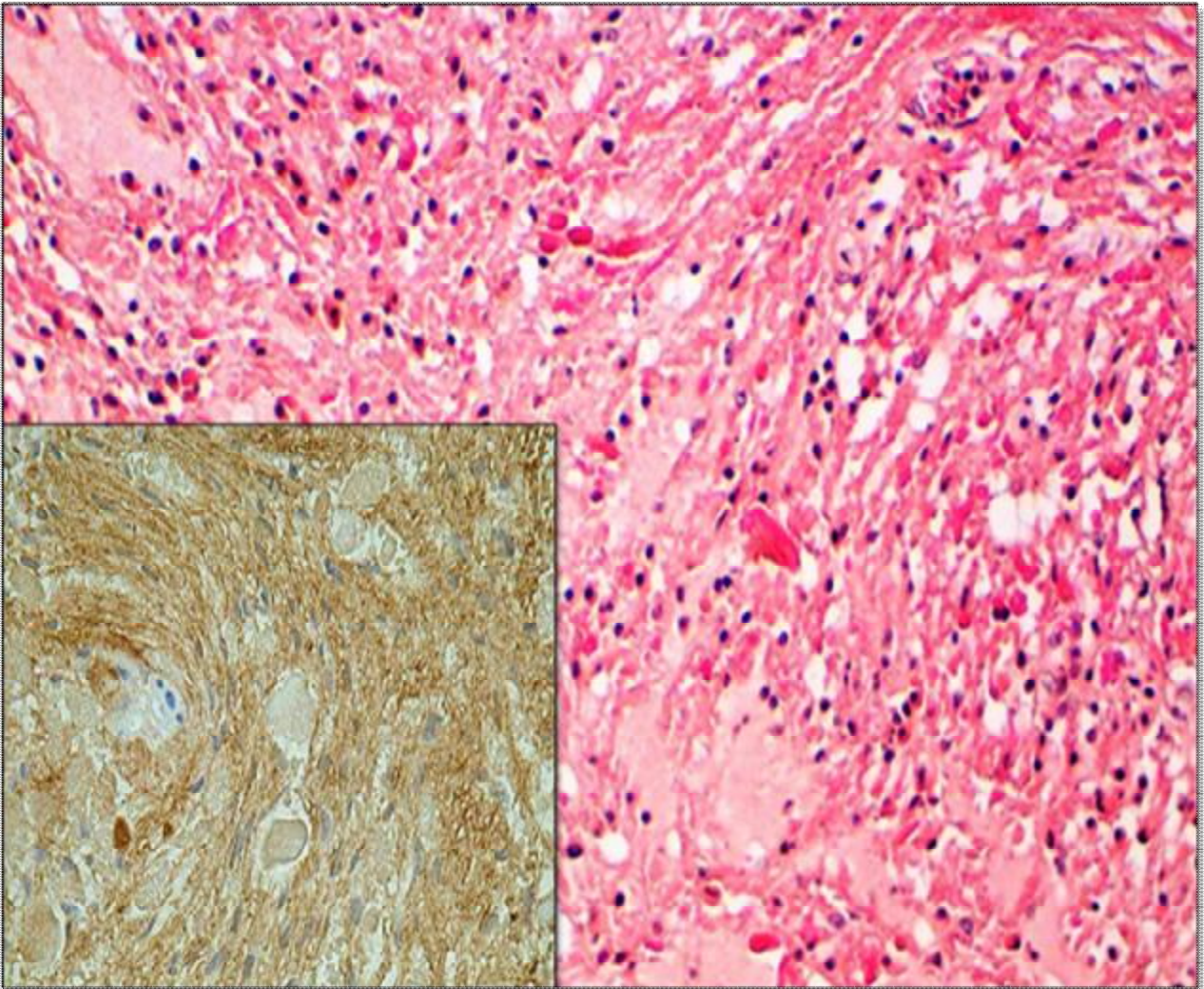


Figure 17: Coupes HES mettant en évidence une prolifération tumorale à faible densité cellulaire, faite de cellules monomorphes de petite taille reposant sur un fond fibrillaire. Des fibres de Rosenthal sont visualisées. Les cellules tumorales expriment la GFAP [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II de Fès].

Il est important de différencier l'astrocytome pilocytique des autres astrocytomes car il s'agit d'une tumeur de grade I, bénigne, d'évolution lente, avec un excellent pronostic (taux de survie de 94% à 10 ans, 79% à 20 ans) [32 ; 33].

Les anomalies moléculaires habituellement observées dans les gliomes diffus, en particulier la mutation du gène TP53, IDH1/IDH2 font défaut dans l'astrocytome pilocytique; par ailleurs, des anomalies des gènes BRAF et HIPK2 ont été récemment décrites dans l'astrocytome pilocytique, corrélées à un bon pronostic [55 ; 56].

Les principaux facteurs péjoratifs sont l'âge du patient lors du diagnostic (40 ans), le siège opto-chiasmatique, une exérèse chirurgicale incomplète, un éventuel aspect infiltrant tumoral [33]. Le traitement est chirurgical avec si possible, une exérèse complète. En cas d'exérèse incomplète, la radio et/ou chimiothérapie sont discutées.

a.2. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

a.2.1. Résultats

a.2.1.1. Epidémiologie

Un seul cas d'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes a été recensé dans notre étude, survenu chez un jeune homme de 20 ans. Il représente 2.9% des tumeurs astrocytaires, 2% des tumeurs gliales, et 0.9% de l'ensemble des tumeurs de notre série.

a.2. 1. 2. Aspects scannographiques

Il est de siège intra-axial sus-tentorial intra-parenchymateux avec extension au niveau du ventricule latéral et du 3e ventricule. Il constitue 9% des tumeurs à développement intraventriculaire.

En TDM, il apparaît spontanément hyperdense et homogène, à limites nettes irrégulières, comportant des calcifications, et responsable d'une hydrocéphalie.

La prise de contraste n'a pas pu être évaluée.

a.2.1. 3. Aspects IRM

En IRM, il s'agit d'une lésion tissulaire isointense en pondération T1, hyperintense en pondération T2 et FLAIR. En écho de gradient, on note la présence d'hyposignaux en rapport avec les calcifications.

La tumeur se rehausse de façon modérée et hétérogène après injection de gadolinium.

Une hydrocéphalie est notée. L'œdème périlésionnel est absent.

En diffusion, la lésion apparaît en isosignal, sans restriction de la diffusion. La spectroscopie et la perfusion n'ont pas été réalisées.

L'imagerie a permis d'évoquer le diagnostic avec une sensibilité, une spécificité, une VPP et une VPN de 100%. ($p < 0.001$)

a.2.2. Discussion

L'ASECG est une tumeur bénigne de grade I étroitement liée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), phacomatose neurocutanée à transmission autosomique dominante liée à une mutation du gène TSC1 sur le chromosome 9q et du gène TSC2 sur le chromosome 16p associant des hamartomes et des lésions tumorales bénignes intra et extraneurales [4]. L'ASECG est probablement issu des nodules sous-épendymaires décrits dans la STB, mais l'évolution entre ces deux entités est mal connue [57].

L'ASECG est très rare. Dans notre série, il représente 0.9% de l'ensemble des tumeurs cérébrales.

Il constitue 9% des tumeurs à développement intraventriculaire, ce qui concorde avec les données de la littérature [58 ; 59 ; 60].

L'âge de survenue est variable, de la naissance à la 5ème décennie avec une moyenne d'âge de 11 ans [61]. Le sexe ratio est de 1 [62].

Les résultats de l'imagerie retrouvés dans notre étude rejoignent ceux de la littérature. En TDM [57 ; 61], l'ASECG se traduit par une masse bien limitée intraventriculaire, d'évolution lente, de taille variable, iso- ou hypodense, située près du foramen de Monro. Des calcifications sont très fréquentes. Une hydrocéphalie est habituelle. Des remaniements hémorragiques peuvent être notés. Le rehaussement après contraste est intense et hétérogène, permettant de la différencier du subépendymome (rehaussement faible ou absent) et des nodules sous-épendymaires. Les lésions peuvent être multiples, bilatérales.

En IRM, l'ASECG est hypo-isointense en T1, iso-hyperintense en T2, hétérogène, sans œdème associé. Des zones vides de signal (T2*) correspondent souvent aux calcifications. Des hémorragies intratumorales peuvent survenir. La tumeur se rehausse de façon variable [61 ; 63 ; 64 ; 65].

En diffusion, les ASECG ne montrent pas de modifications significatives de L'ADC [41; 66; 67].

Sur les séquences de perfusion, l'ASECG se rehausse nettement après gadolinium. Dans les rares cas décrits en perfusion, le rCBV est proche de 1 avec des phénomènes d'extravasation du produit de contraste [16].

Les courbes de spectroscopie retrouvent une élévation modérée de la choline avec une baisse du pic de NAA [42 ; 68].

Sur le plan histologique, l'ASECG est une tumeur bien circonscrite, composée de cellules de grande taille, assez polymorphes, dont l'aspect général oriente vers une nature astrocytaire et neuronale. Certaines sont de grande taille, à cytoplasme éosinophile globuleux refoulant le noyau rappelant les gémistocytes. Des cellules d'apparence ganglionnaire, à noyau vésiculeux et nucléolé sont aussi notées. Les différentes cellules tumorales s'organisent en pseudo-rosettes périvasculaires. Les mitoses ne sont pas rares. Les parois vasculaires sont hyalinisées, sans signe de

prolifération. La nécrose est habituellement absente [69]. Des infiltrats inflammatoires lymphocytaires semblent constants [70].

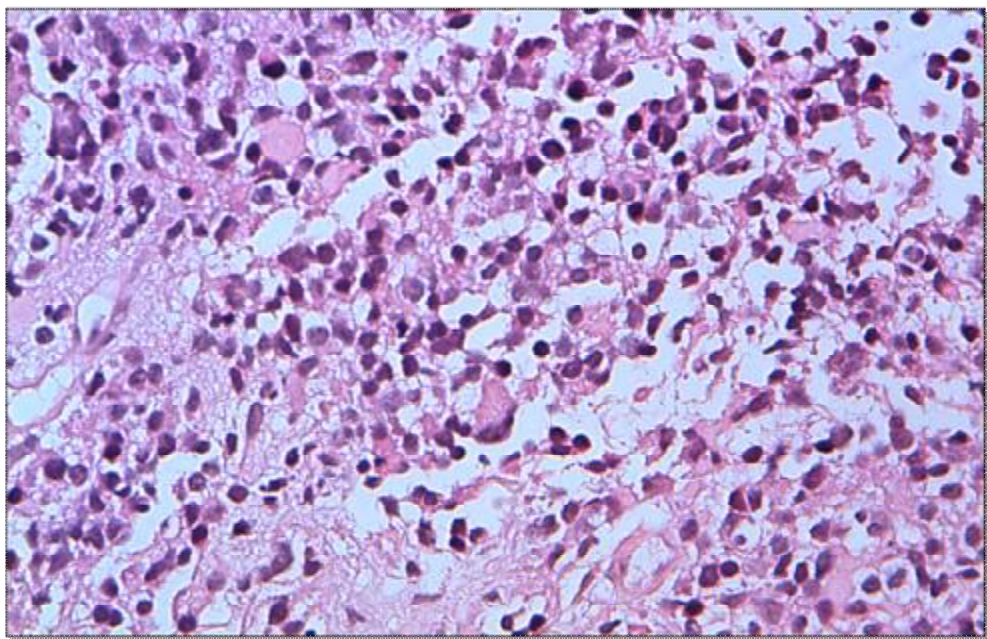
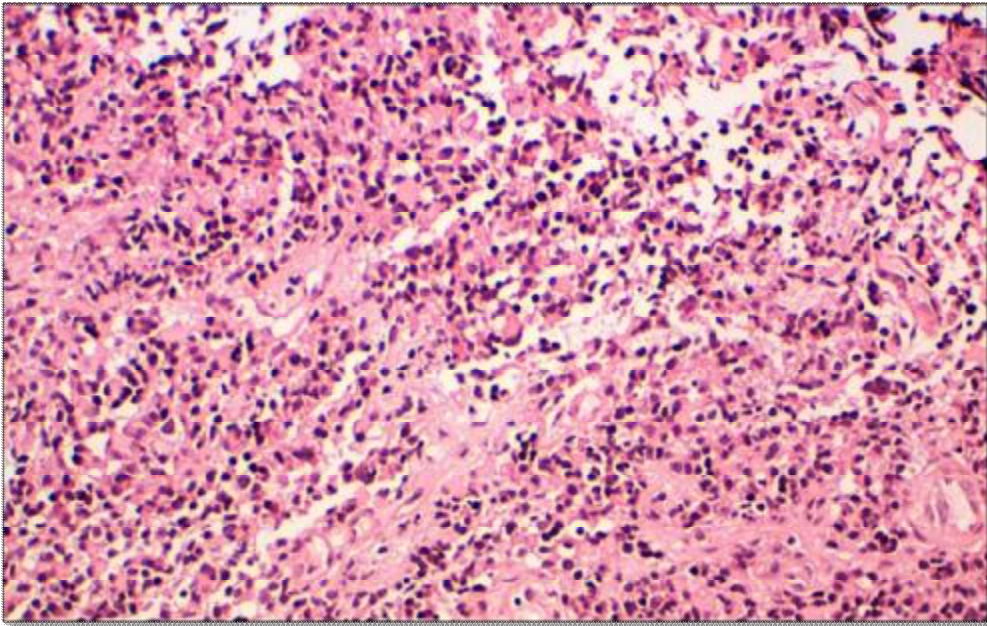


Figure 18 : Prolifération tumorale gliale faite de cellules polymorphes de taille variable. Des cellules présentant une différenciation ganglionnaire, de grande taille à cytoplasme éosinophile et à noyaux excentrés sont notées. Les parois vasculaires sont hyalines. Il s'agit d'un astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes.

En IHC, la tumeur est caractérisée par un phénotype glioneuronal constant [63]. Les cellules tumorales expriment de façon variable la GFAP, et de façon plus constante la PS100, le neurofilament, la tubuline- bêta de classe III et l'alpha-béta-cristalline [71 ; 72]. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est bas variant de 1.5 à 7.4% [7].

a.3. Astrocytome diffus (gradell)

a.3.1. Résultats

a.3.1. 1.Epidémiologie

Notre série comporte 6 cas d'astrocytomes diffus, correspondant à 17.6 % des tumeurs astrocytaires, 12 % des tumeurs gliales, et à 5.5 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

L'âge au diagnostic varie entre 3 et 48 ans, avec un âge moyen de 27 ans et âge médian de 26.5 ans.

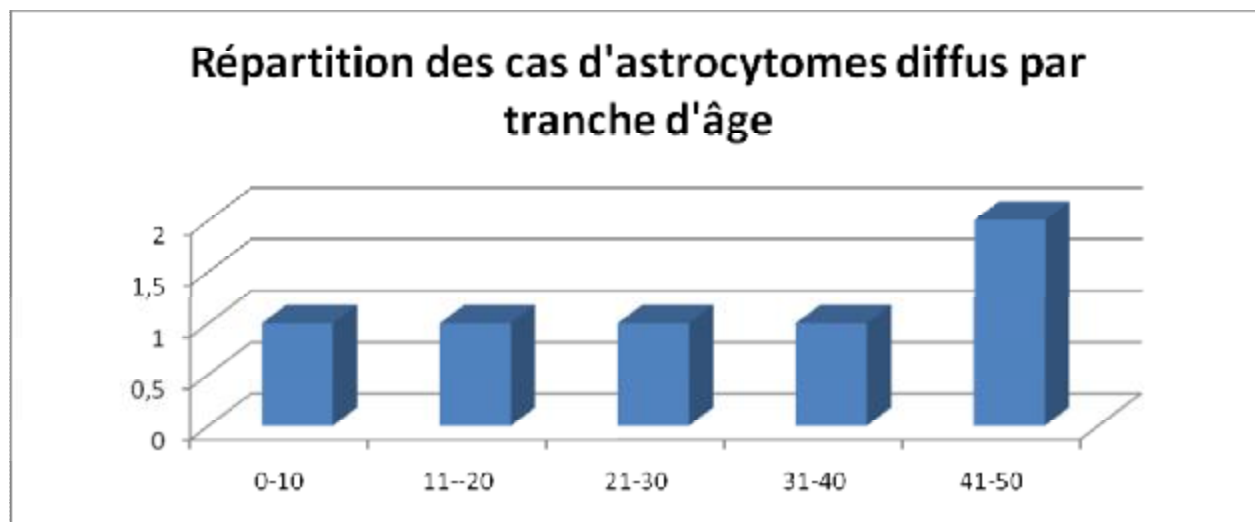


Figure 19 : Répartition des astrocytomes diffus par tranches d'âge.

Une nette prédominance féminine est notée avec un sexe ratio de 5F/1H.

3 cas (50%) siègent à l'étage supra-tentorial au niveau des hémisphères cérébraux. Les 3 autres cas sont sous-tentoriels, se répartissant entre un cas au

niveau du cervelet, un cas au niveau du tronc cérébral et un autre cas en intraventriculaire (V4).

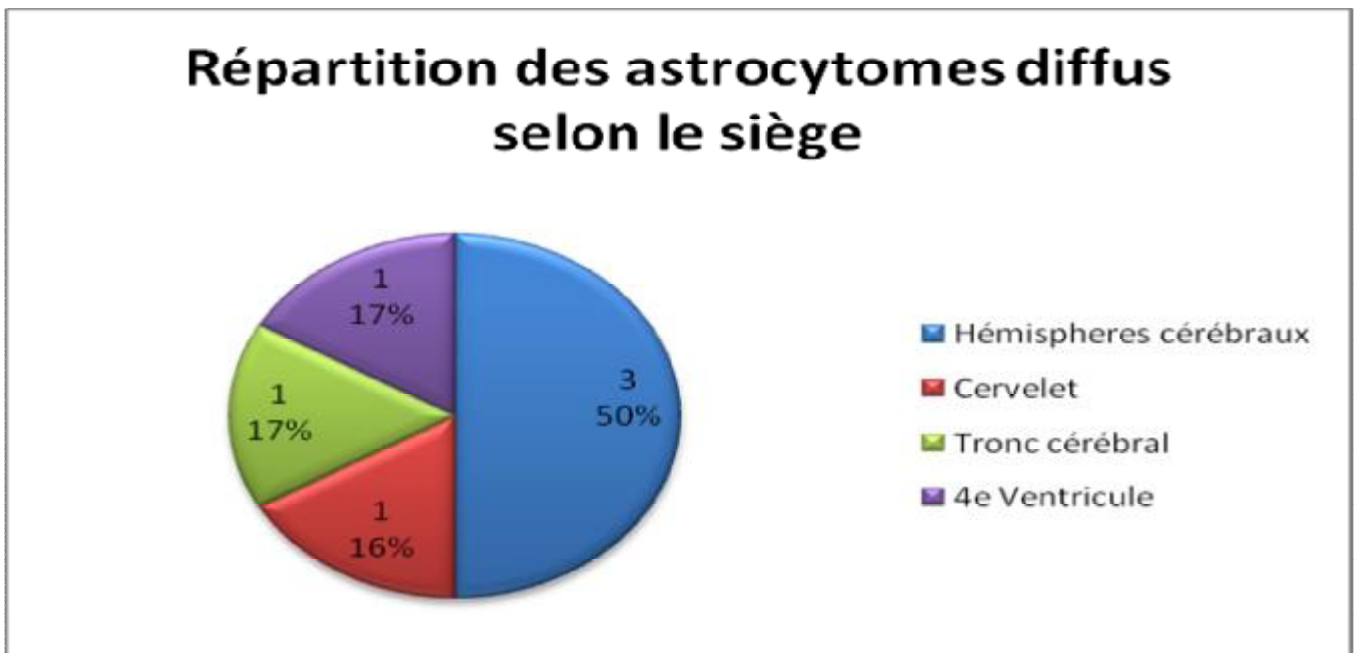


Figure 20 : Répartition des astrocytomes diffus selon le siège tumoral.

a.3.1. 2. Aspects scannographiques

La TDM est exploitable chez 3 patients.

La tumeur prend l'aspect d'une lésion spontanément hypodense et homogène, à limites floues, non modifiée par le contraste (67%) ou rehaussée de façon modérée hétérogène (33%).

Des remaniements nécrotiques sont notés dans un seul cas.

Les calcifications et l'hémorragie sont absentes.

La tumeur s'entoure d'une hypodensité périlésionnelle dans un seul cas (33%), absente ailleurs. Elle exerce un effet de masse à type d'hydrocéphalie (33%) et d'engagement (67%). La tumeur est unique sauf chez un patient présentant deux lésions tumorales.

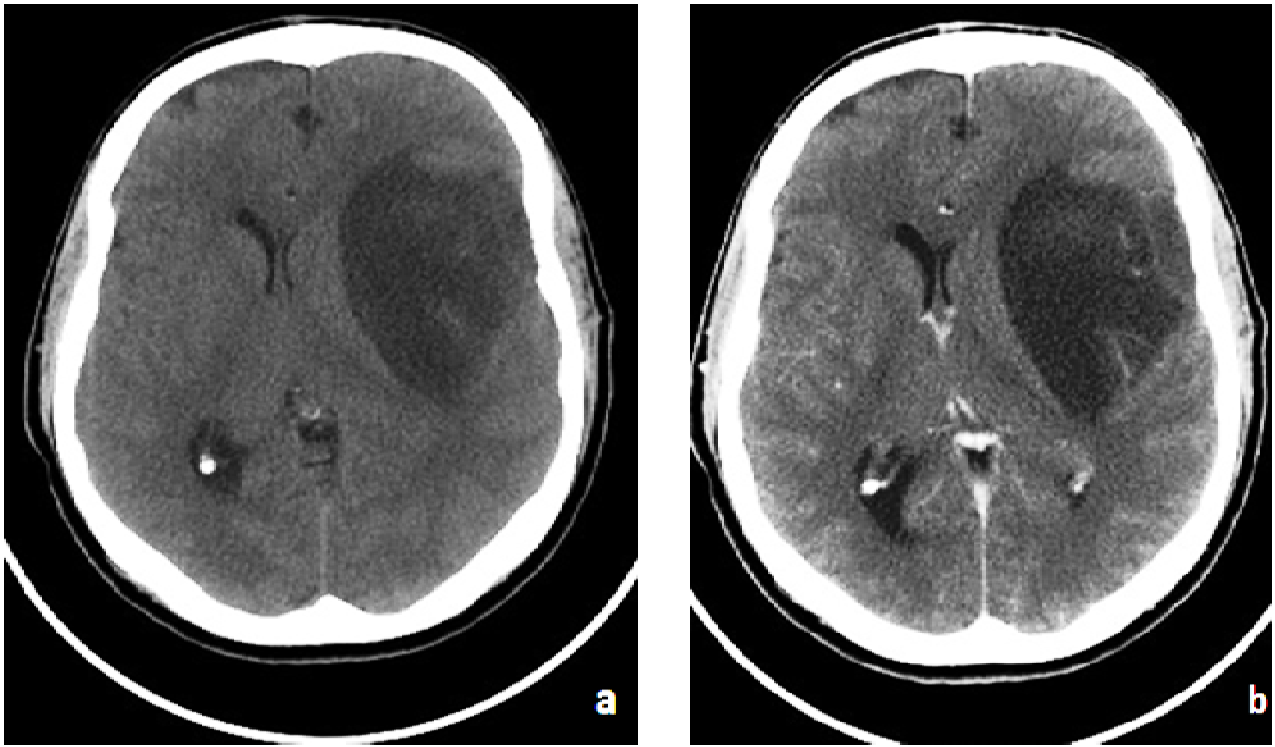


Figure 21 : Coupes TDM objectivant un processus pariétal gauche à limites nettes, spontanément hypodense homogène (a), non rehaussée par le produit de contraste iodé (b). [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès]. L'imagerie est évocatrice d'une tumeur gliale de bas grade. L'examen anatomopathologique a conclu à un astrocytome diffus. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès]

a.3. 1. 3. Aspects IRM

L'IRM a été faite chez les 6 patients.

La tumeur apparait comme une masse solido-kystique (50%), tissulaire (33%) ou kystique (17%). Elle est hypointense en pondération T1, hyperintense en pondération T2. En FLAIR, la lésion est hyperintense (67%) ou hypointense (33%).

L'écho de gradient a été fait chez 3 patients ; des hyposignaux ont été détectés dans 33% des cas.

Après injection de gadolinium, la prise de contraste est absente (50%), faible (17%), ou modérée (33%). Chez le patient présentant deux lésions cérébrales, la prise de contraste prend la forme d'un anneau épais irrégulier autour d'une nécrose centrale au niveau de la lésion principale. La nécrose est absente dans les autres cas.

L'hémorragie est observée dans 17% des cas. Les calcifications n'ont pas été vues.

Les limites sont nettes, régulières (33%) ou irrégulières (67%).

Un œdème périlésionnel est noté dans 83% des cas. Un effet de masse est présent à type d'hydrocéphalie (33%), d'engagement (67%), ou d'effet de masse sur les structures de la ligne médiane (17%).

En diffusion, la tumeur apparaît en hyposignal dans 83% des cas, en isosignal dans 17% des cas, sans restriction de la diffusion.

La spectroscopie a été réalisée chez 4 patients ; elle montre hausse du pic de choline, une baisse du pic de NAA, un pic de myo-inositol dans l'ensemble des cas. Un pic de lipides/ lactates est détecté dans 2 cas (50%).

Le rapport moyen de Choline/Créatine est de 1.35 [0.88-1.59]. Le rapport moyen de Choline/NAA est de 1.41 [1.35-1.48].

Parmi les 6 cas d'astrocyomes diffus, l'imagerie a permis d'évoquer le diagnostic dans 3 cas, d'où une sensibilité de 50%, une spécificité de 99%, une VPP de 75% et une VPN de 97% ($p < 0.001$)

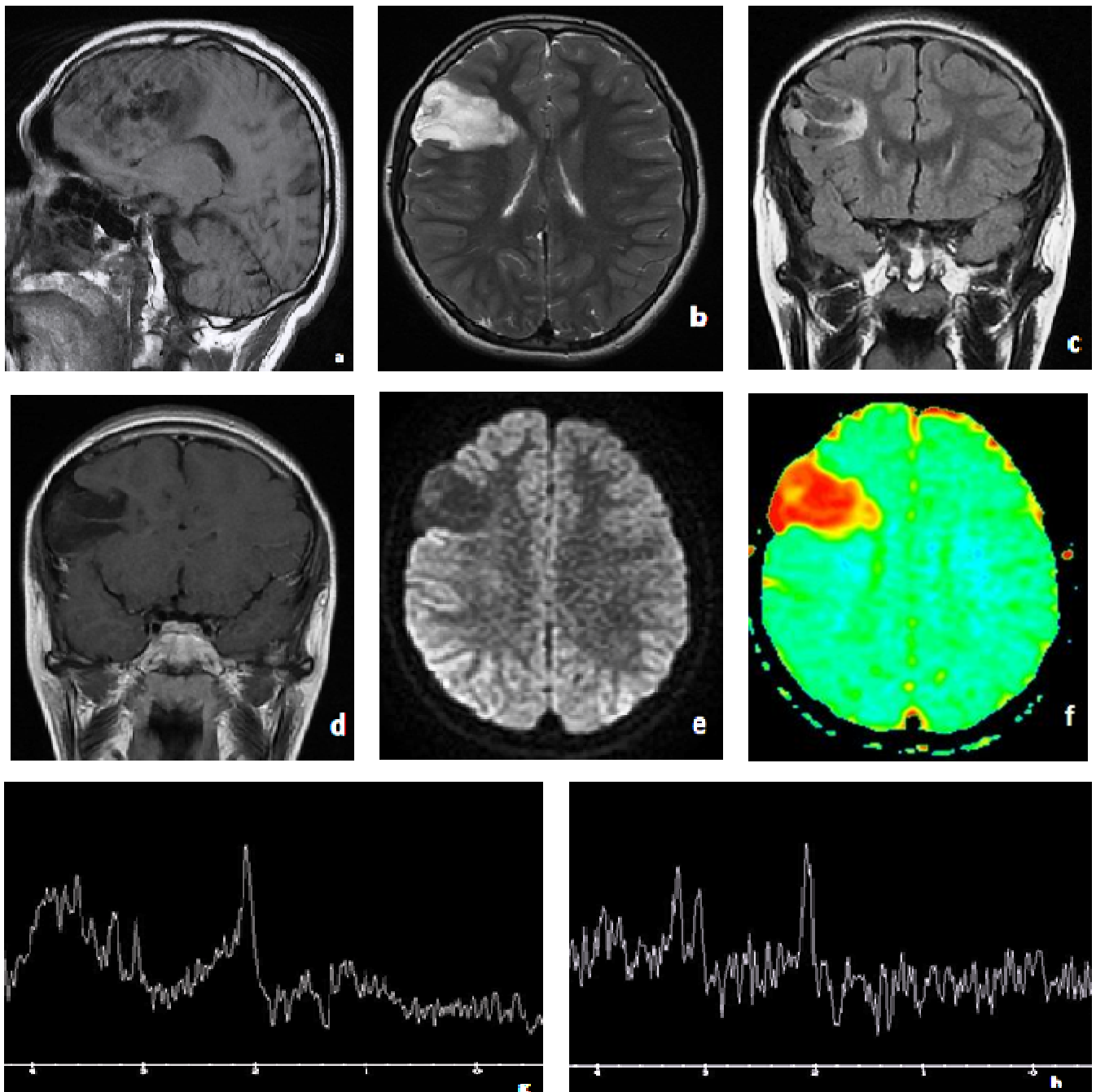


Figure 22 : Coupes IRM mettant en évidence une tumeur cérébrale hémisphérique pariétale droite solidokystique, bien limitée, hypointense en pondération T1 (a) et FLAIR (c), hyperintense en pondération T2 (b), non modifiée par l'injection de produit de contraste (d). En diffusion (e), elle est hypointense, avec un ADC élevé (f). Les calcifications, l'hémorragie et la nécrose n'ont pas été notées. En spectroscopie (g-h), on note une hausse discrète du pic de choline, une baisse discrète du pic de NAA, un pic d'inositol, sans pic de lipides et de lactates. Le taux de Choline/Cr est de 0.88 ; le taux de Cho/NAA est de 1.48. L'imagerie est évocatrice d'un gliome de bas grade. L'examen anatomopathologique a conclu à un astrocytome diffus [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

a.3.2. Discussion

Dans notre série, l'astrocytome diffus représente 17.6% des tumeurs astrocytaires, avec un pic de fréquence au cours de la 4^e décade. L'âge moyen est de 27 ans. Ces données se rapprochent de celles rapportées dans la littérature où l'astrocytome diffus représente 10 à 15 % des tumeurs astrocytaires avec un pic de fréquence au cours de la 3^e décade et une moyenne d'âge de 34 ans [44].

Le sexe ratio est de 1.2 avec une discrète prédominance masculine, contrastant avec les résultats de notre étude où une nette prédominance féminine est notée (sexe ratio= 0.2).

Le siège est le plus souvent sus-tentorial, suivi par le tronc cérébral, et beaucoup plus rarement le cervelet [44].

En TDM, l'astrocytome diffus apparaît globalement le plus souvent sous forme d'une masse mal limitée hypodense, sans prise de contraste ou avec de discrets rehaussements. Une composante kystique peut être observée [4].

Les hémorragies sont très rares [73]. Ces données concordent avec les résultats de notre étude.

Des calcifications peuvent être notées [4]; elles sont absentes dans notre série.

En IRM, l'astrocytome diffus apparaît comme une lésion cortico-sous-corticale en hyposignal T1, en hypersignal T2 et FLAIR; il est homogène dans 60% des cas [10; 74 ; 75; 76; 77; 78].

Ses limites sont nettes dans 2/3 des cas, ailleurs floues et indistinctes. Sous-cortical à l'origine, il infiltre la substance blanche en se développant en profondeur jusqu'aux ventricules, puis le cortex avec élargissement des structures anatomiques atteintes [4, 79].

L'effet de masse reste longtemps très modéré [79]. L'œdème péri-tumoral est rare et en règle limité. Les hémorragies sont très rares [73 ; 80].

En diffusion, les gliomes de bas grade montrent peu de modification de l'ADC (normal ou modéré) [41 ; 81 ; 82 ; 83].

Les courbes de spectroscopie montrent globalement une élévation modérée du pic de choline (3.21ppm), un aspect variable (diminué à augmenté) de la créatine et une baisse du pic de NAA moins marquée que celle observée dans les lésions de haut grade, avec une augmentation correspondante des rapports Cho/NAA et Cho/ Cr [84 ; 85 ; 86 ; 87]. Cependant, une résonance élevée de choline est possible [80 ; 88]. A TE court, une augmentation du pic du myoinositol (3.56ppm) peut être observée dans les astrocytomes de bas grade qui diminue voire disparaît dans les lésions de haut grade [89]. Il n'y a classiquement pas de résonance de lipides ou de lactates [85]. Dans les zones péri-tumorales, l'analyse spectroscopique met en évidence un aspect similaire mais moins marqué des métabolites, témoignant du caractère infiltrant [85].

En perfusion, les astrocytomes de bas grade typiques ne montrent pas d'anomalie significative du rCBV. Ce dernier garde des valeurs inférieures à celles observées dans les autres gliomes diffus de bas grade (oligodendrogliomes et oligoastrocytomes de grade II) [90 ; 91 ; 92].

Les principaux diagnostics différentiels sont l'oligodendrogliome de bas grade, le gangliogliome et la tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique (DNET).

Sur le plan histologique, l'astrocytome diffus résulte d'une prolifération de cellules astrocytaires comportant des atypies cyto-nucléaires modérées. Les noyaux sont allongés et démunis de nucléoles [93]. La présence d'une mitose unique est tolérée dans le cadre d'un grade II [54]. Selon le type cellulaire prédominant, on distingue 3 sous-types :

- Astrocytome fibrillaire, le plus fréquent. Les cellules tumorales ont tendance à former de microkystes à contenu faiblement éosinophile
- Astrocytome gémistocytique, défini par des gémistocytes dépassant 20% et des manchons lymphocytaires périvasculaires
- Astrocytome protoplasmique, fait de cellules à cytoplasme réduit et noyau arrondi assez régulier. Il est exceptionnel.

La distinction entre ces 3 sous-types ne présente pas d'intérêt pronostique.

Les cellules néoplasiques infiltrent le parenchyme cérébral en respectant plus ou moins la trame de celui-ci, et il est classique de voir des neurones résiduels au sein de la prolifération tumorale.

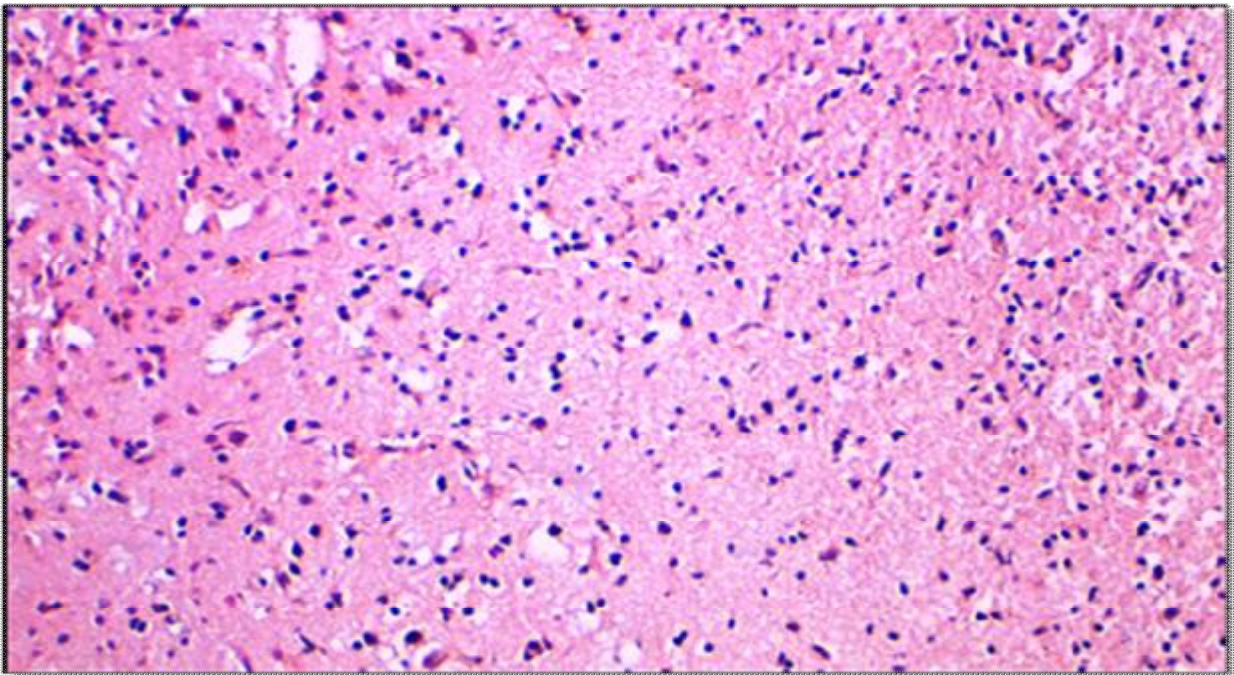


Figure 23 : Astrocytome diffus. Coupe histologique HES vue au grossissement 200 objectivant une prolifération tumorale de faible densité cellulaire disposée en nappes diffuses, faite de cellules dotées de cytoplasmes abondant éosinophiles et de noyaux allongés, reposant sur un fond fibrillaire. Pas vu de nécrose ou de prolifération endothélio-capillaire. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II-Fès]

En IHC, l'immunomarquage à la GFAP objective un maillage GFAP-positif assez caractéristique. Les noyaux tumoraux expriment Olig2 de façon constante avec néanmoins une intensité de signal moins marquée que celle des oligodendrogliomes [94]. L'index de prolifération cellulaire est inférieur à 4%. La majoration de l'index Ki67 est corrélée à un pronostic moins favorable [54 ; 95].

Les cellules tumorales expriment fréquemment la p53.

Les mutations des gènes IDH 1/ IDH2 sont fréquentes dans les gliomes diffus de grade II (90%) et de grade III (73%) et dans les glioblastomes secondaires (85%). Elles constituent un biomarqueur diagnostique et pronostique favorable indépendant. En revanche, elles sont rares dans les glioblastomes primaires ou de novo (5%) et absentes dans les astrocytomes pilocytiques [96].

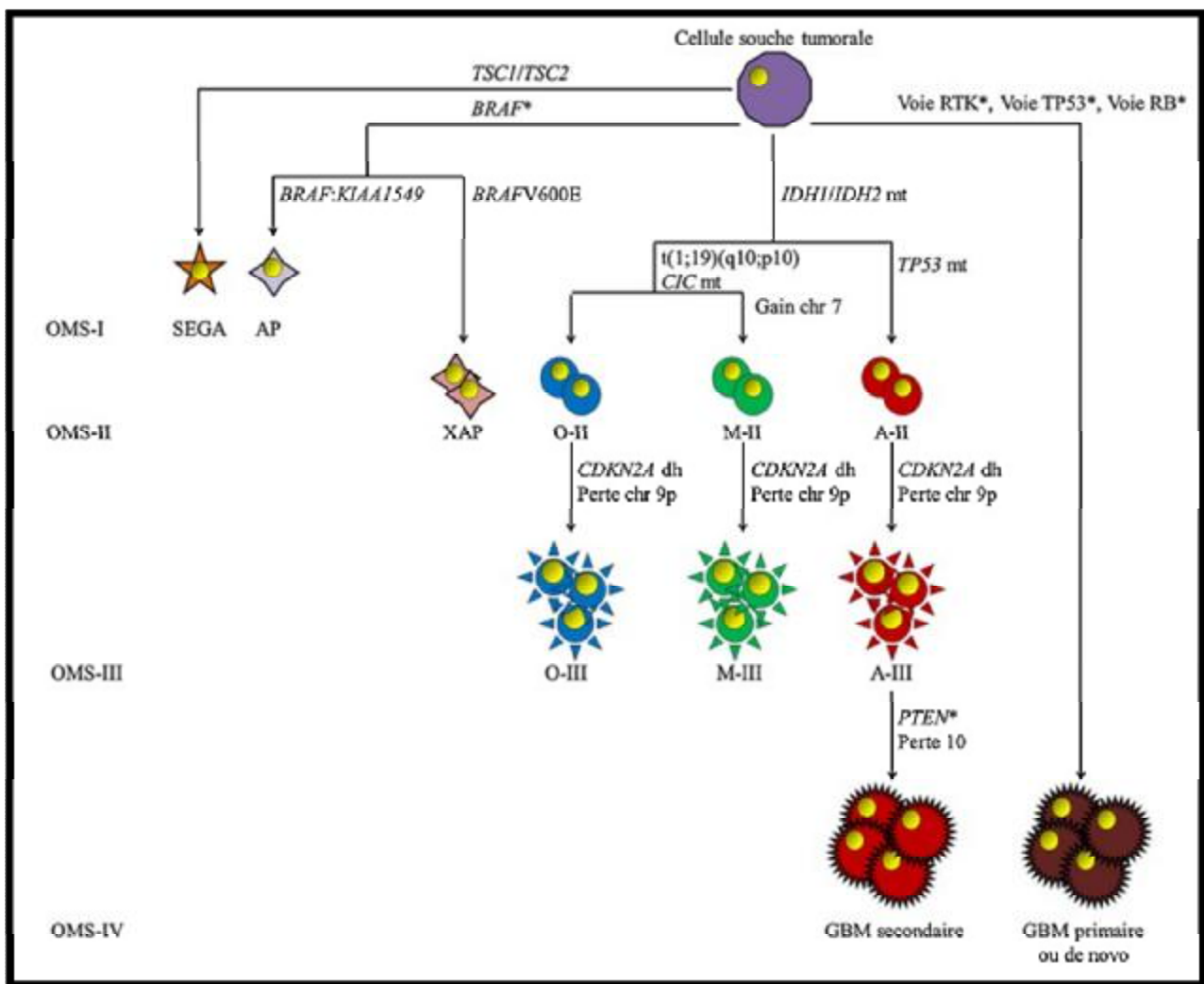


Figure 24 : Altérations génétiques somatiques (acquises) et gliomes [96]

a.4. Oligodendrogliome (gradell)

a.4.1. Résultats

a.4.1.1. Epidémiologie

Avec 3 cas, l'oligodendrogliome représente 6% des tumeurs gliales et 2.8% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes de notre série.

L'âge des patients varie de 3 à 47 ans, avec un âge moyen de 28 ans (+/- 22.6) et un âge médian de 34 ans.

2 cas ont été trouvés chez la femme contre un seul cas chez l'homme. Le sexe ratio est de 0.5 (1H/2F).

Il siège exclusivement à l'étage sus-tentorial au niveau des hémisphères cérébraux.

a.4.1.2. Aspects scannographiques

Le scanner cérébral a été réalisé chez deux patients.

L'oligodendrogliome revêt la forme d'une masse solido-kystique mal limitée, spontanément hypo-isodense, d'homogénéité variable, comportant des calcifications (50%) et des remaniements nécrotiques.

L'hémorragie est absente.

La tumeur s'entoure d'une hypodensité périlésionnelle et exerce un effet de masse sur le ventricule latéral (50%) associé à un engagement (100%). L'hydrocéphalie n'a pas été notée.

La prise de contraste n'a pu être évaluée chez ces patients.

a.4.1.3. Aspects IRM

L'IRM, réalisée chez l'ensemble des patients, objective la présence d'une masse à double composante, solido-kystique, à limites floues (67%), ou nettes irrégulières (33%).

Dans 67% des cas, la tumeur est hypointense en T1 ; hyperintense en T2 et FLAIR. Des zones hyperintenses en T1, hypointenses en T2 et T2* sont notées, en rapport avec la présence de calcifications et d'hémorragie.

Dans 33% des cas, la portion charnue est en isosignal T1, hyposignal T2 et FLAIR; la portion kystique est en hyposignal T1 et FLAIR, et hypersignal T2.

La prise de contraste est annulaire et intense autour d'une nécrose centrale dans un seul cas. Ailleurs, elle est faible nodulaire et homogène.

Un œdème périlésionnel modéré est observé dans l'ensemble des cas,

L'effet de masse est variable, à type d'engagement (100%), d'hydrocéphalie (33%), et d'effet de masse sur le ventricule latéral (33%).

En diffusion, la tumeur apparaît en hypo-isosignal, sans restriction de la diffusion.

La spectroscopie a été réalisée chez un seul patient, objectivant une hausse modérée du pic de choline, une baisse modérée du pic de NAA, un pic de lactates, sans résonance de myoinositol.

La perfusion n'a pas été faite.

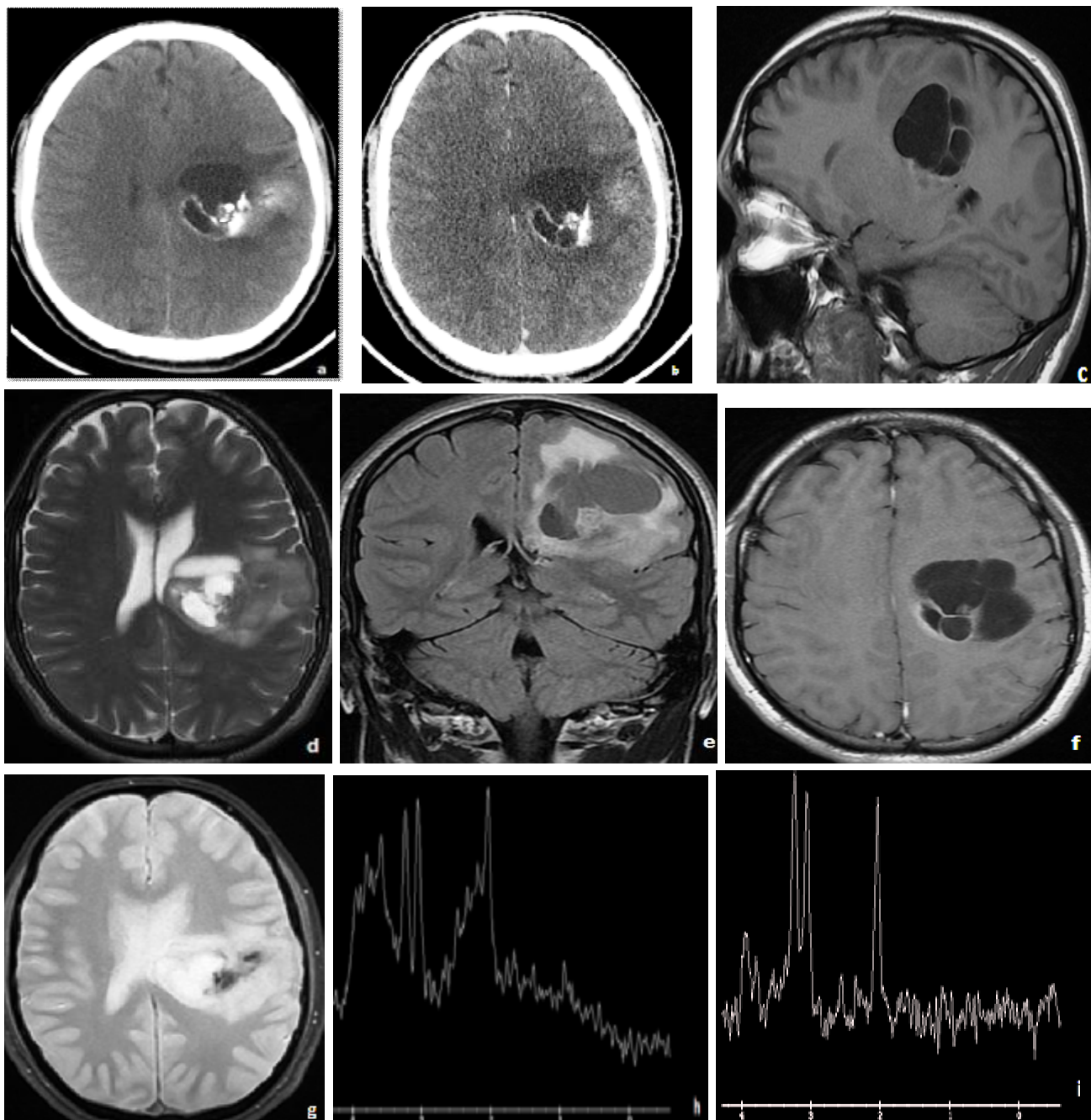


Figure 25 : Processus hémisphérique intraparenchymateux solido-kystique gauche, présentant des limites floues. En TDM, il est spontanément hypodense avec présence de zones hyperdenses correspondant à des calcifications (a). La tumeur ne se rehausse pas après injection du produit de contraste iodé (b). En IRM, la composante tissulaire apparaît isointense en T1 (c), hyperintense en T2 (d) et FLAIR (e). La composante kystique est hypointense en T1, hyperintense en T2 et FLAIR. Après injection de gadolinium, la tumeur se rehausse de façon modérée hétérogène au niveau de sa portion charnue (f). En echo de gradient, on note la présence d'hyposignaux correspondant aux calcifications (g). En spectroscopie, une hausse modérée du pic de choline et une baisse modérée du pic de NAA sont observées, sans résonance d'inositol. Les taux de Cho/NAA et Cho/Cr sont de 0.89 et 0.9 respectivement. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

Le diagnostic d'oligodendrogliome de bas grade est évoqué dans 2 des 3 cas, soit une sensibilité et une VPP de 67%, une spécificité et une VPN de 99%.

a.4.2. Discussion

Dans la littérature, l'oligodendrogliome est le troisième gliome en fréquence (2-5% des tumeurs cérébrales primitives et 5-20% de toutes les tumeurs gliales) [97 ; 98].

Il prédomine chez l'adulte avec un pic de fréquence dans les 4-5e décennies. Les enfants sont rarement touchés (6%) (Pic de fréquence 6-12 ans). Une discrète prédominance masculine est rapportée avec un sexe ratio de 2 [4 ; 97 ; 99 ; 100].

L'oligodendrogliome prédomine nettement en sus-tentorial (85%). Plus rarement, il touche le cervelet puis le tronc cérébral.

En TDM, l'oligodendrogliome est souvent hypodense (60%), plus rarement isodense (23%) voire hyperdense (6%). Parfois, il est non détectable en TDM. Des calcifications, volontiers massives, sont fréquentes et évocatrices du diagnostic (20 à 90% des cas selon les séries). Des zones de dégénérescence kystique et plus rarement des hémorragies intratumorales sont possibles [97].

En IRM, la tumeur est en hyposignal en T1, hypersignal en T2/ FLAIR [75 ; 77 ; 78 ; 101 ; 102]

Les contours sont réguliers dans les deux tiers des cas ; ils deviennent flous en cas de lésion très étendue [101]. Elle est parfois hétérogène en rapport avec les remaniements kystiques et hémorragiques. Cette hétérogénéité tumorale pose des problèmes de grading entre les grades II et III.

L'œdème périlésionnel, s'il est présent, reste limité [4 ; 97].

L'oligodendrogliome est la tumeur cérébrale qui a le plus tendance à se calcifier (58 % des cas de la série de Lee, 40 % dans celle de Tice). De siège central ou périphérique, les calcifications en hyposignal franc sur la séquence en écho de

gradient pondérée en T2, sont nodulaires ou en masse dans 70 à 90 % des cas, ou peuvent présenter un aspect en ruban [103].

Un élément intéressant est la variabilité des aspects IRM en fonction des données génétiques [97 ; 104 ; 105]:

- les lésions associées à des délétions 1p-19q ou 1p isolée présentent volontiers des limites floues en T1, une hétérogénéité plus marquée en T1 et en T2 avec présence plus fréquente de calcifications.
- les lésions sans délétion chromosomiques (ou 19q isolée) présentent des limites nettes dans 93% des cas, avec un aspect homogène en T1 et T2.

Une étude est actuellement menée dans le service de biologie moléculaire au sein du laboratoire du CHU, visant à rechercher ces délétions dans l'oligodendrogliome.

En diffusion, l'ADC est peu modifié dans le cadre d'oligodendrogliome, mais reste inférieur à celui observé dans l'astrocytome de bas grade [106 ; 107].

Les courbes de spectroscopie montrent une augmentation du pic de choline avec une baisse de celui du NAA [108 ; 109]. A TE court, une élévation du myoinositol peut être observée, superposable à celle des astrocytomes de grade II. Une résonance de glutamine-glutamate à TE court est plus évocatrice d'un oligodendrogliome que d'un astrocytome [108].

En perfusion, les oligodendrogliomes de grade II peuvent montrer un rCBV augmenté, supérieur à celui observé dans les astrocytomes diffus de grade II, et pouvant atteindre celui des tumeurs malignes [82 ; 91 ; 92 ; 110 ; 111 112]. Cette hyperperfusion est probablement liée à la vascularisation sous forme d'un réseau dense de capillaires branchés [91 ; 113 ; 114]. Elle peut guider la biopsie vers un site optimum dans les lésions hétérogènes [92].

A la différence des astrocytomes, un rCBV élevé ne traduit pas nécessairement une agressivité lésionnelle sous-jacente dans les oligodendrogliomes délétés 1p-19q [104].

Sur le plan histologique, la prolifération tumorale est classiquement faite de cellules assez monomorphes dotées d'un halo clair périnucléaire à l'origine de l'aspect « en nid d'abeilles ». Les noyaux sont sphériques, assez réguliers, dotés d'une chromatine fine et d'un petit nucléole. Quelques rares figures de mitoses sont notées. La vascularisation est assez marquée, composée de vaisseaux arciformes et branchés, réalisant des aspects « en bréchet de poulet ».

L'endothélium est aplati, parfois turgescents.

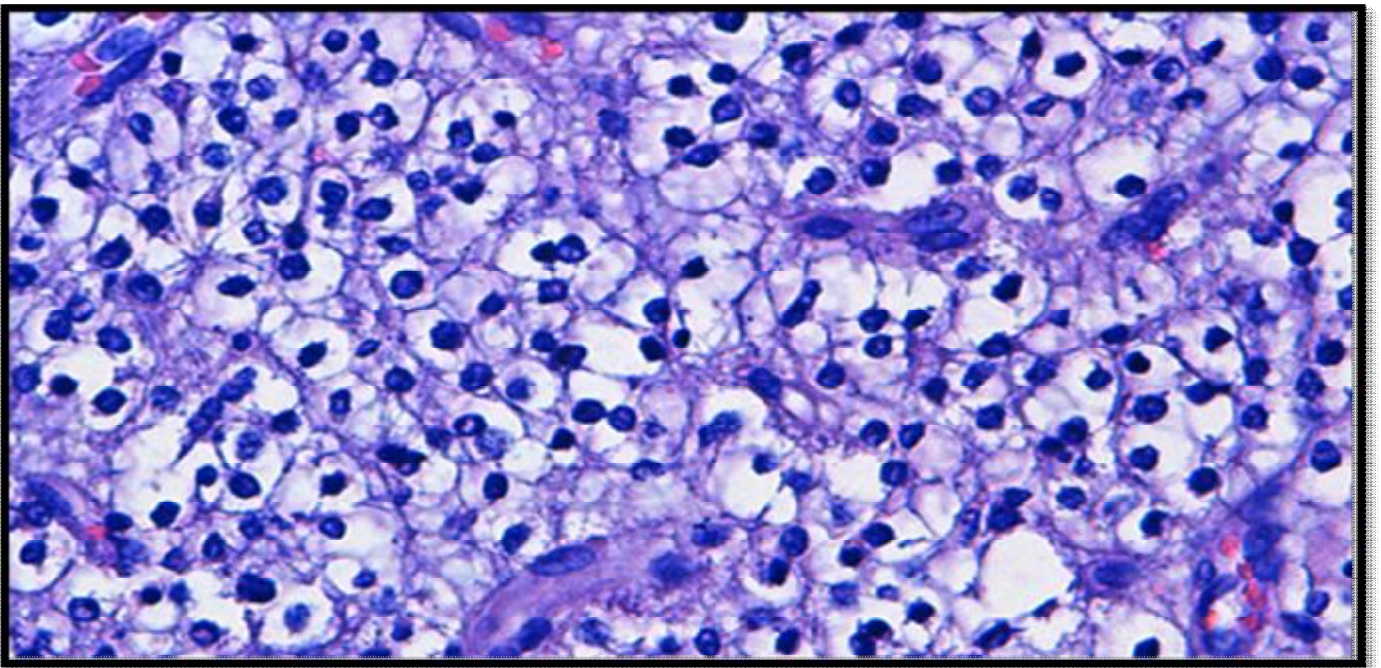
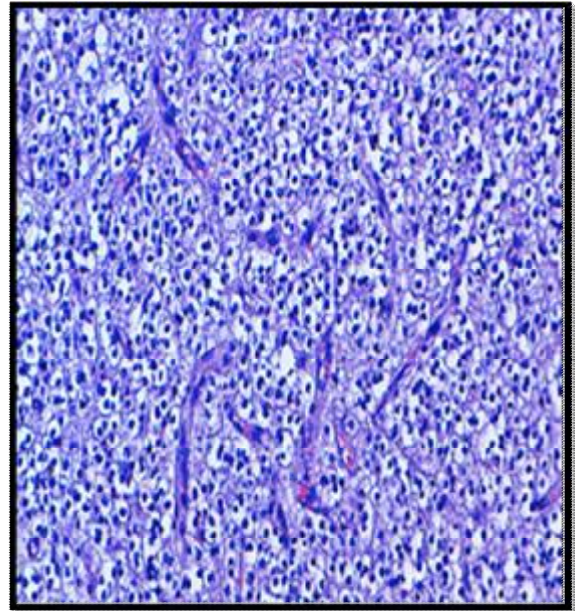
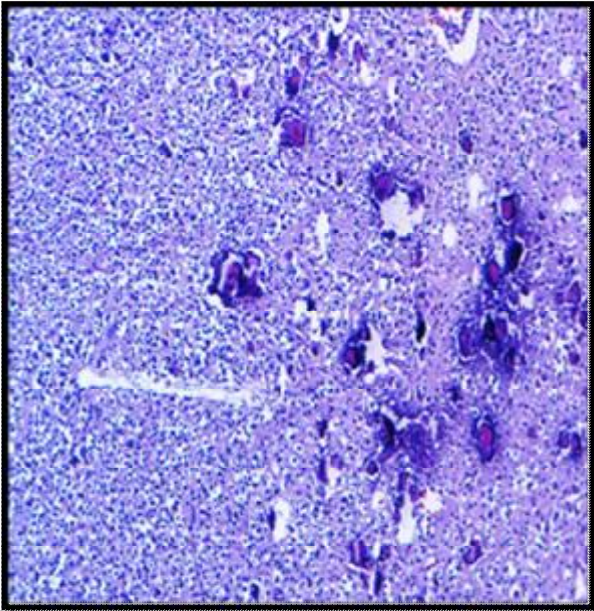


Figure 26 : Oligodendrogliome de grade II. Prolifération tumorale faite de cellules monomorphes grossièrement arrondies dotées d'halo clairs périnucléaires (b-c). Des calcifications sont notées (a). La vascularisation est branchée réalisant un aspect en brechet de poulet (b). [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II-Fès]

Dans l'oligodendrogliome non classique, l'aspect en nid-d'abeilles fait défaut, mais la prolifération tumorale conserve son monomorphisme cellulaire, ses caractéristiques nucléaires et une vascularisation branchée. Cette forme

d'oligodendrogliome soulève des problèmes majeurs de diagnostic différentiel avec un oligoastrocytome et un astrocytome diffus.

En IHC, les cellules tumorales oligodendrogliales expriment fortement et constamment le facteur de transcription Olig 2 [64 ; 115 ; 116]. La GFAP est exprimée de façon inconstante. Cet immunomarquage à la GFAP met en évidence une gliose réactionnelle. La vimentine peut être discrètement positive au sein d'oligodendrocytes tumoraux.

Les oligodendrogliomes peuvent avoir un immuno-phénotype neuronal en exprimant la synaptophysine, la MAP2 (microtubule-associated protein2) [117].

Les cellules tumorales oligodendrogliales expriment l'interneuxine alpha, un filament intermédiaire de la même famille que les neurofilaments. Cette expression se fait en l'absence de tout signe morphologique de différenciation neurocytaire [117].

La p53 est peu exprimée. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est généralement inférieur à 5% [118]. Lorsqu'il est plus élevé, et en l'absence de signes d'anaplasie, il s'agit de formes proliférantes d'oligodendrogliomes de grade II nécessitant une surveillance rapprochée.

a.5. Oligo-astrocytome (grade II)

a.5.1. Résultats

a.5.1. 1. Epidémiologie

Un seul cas d'oligo-astrocytome de grade II a été trouvé dans notre série, diagnostiqué chez un jeune homme de 17 ans. Il représente 2% de l'ensemble des tumeurs gliales. Il siège au niveau hémisphérique cérébral.

a.5.1.2. Aspects scannographiques et IRM

En TDM, la tumeur est spontanément hypodense homogène, à contours nets réguliers, ne comportant pas de nécrose, de calcifications ou d'hémorragie.

La lésion n'est pas modifiée après injection de produit de contraste iodé.

En IRM, il s'agit d'une lésion tissulaire bien limitée, hypointense en pondération T1, hyperintense en pondération T2 et FLAIR, ne se rehaussant pas par le gadolinium.

L'œdème périlésionnel est discret. L'effet de masse est absent.

En diffusion, la tumeur est isointense, ne présentant pas de restriction de diffusion.

Les courbes de spectroscopie montrent une hausse du pic de choline, du baisse du pic de NAA, sans résonances de lactates, de lipides ou de myo-inositol.

Le taux de Cho/NAA est de 1.06 ; celui de Cho/Cr est de 1.

La séquence de perfusion n'a pas été réalisée.

a.5.2. Discussion

La fréquence de l'oligoastrocytome de grade II est variable, de 1.8 à 19% [4]. L'âge de survenue est de 35 à 45 ans [97]. Une discrète prédominance masculine est observée [4 ; 119].

Le siège frontal est le plus fréquent (57% des cas), suivi de la localisation temporale (30%) ; plus rarement, l'oligoastrocytome peut siéger au niveau pariétal ou occipital. Les atteintes du tronc cérébral et du cervelet sont exceptionnelles [4 ; 119].

En TDM et IRM, l'oligoastrocytome semble avoir des aspects radiologiques proches de ceux de l'oligodendrogliome : hypodense en TDM ; hypointense en T1 et hyperintense en T2 en IRM. L'œdème périlésionnel est modéré ou absent [119]. Les calcifications sont rares (14%), et la prise de contraste est plus fréquente [97].

En diffusion, les valeurs de l'ADC sont intermédiaires entre celles de l'astrocytome et celles de l'oligodendrogliome [106].

De même, en perfusion, les valeurs du rCBV sont variables, souvent intermédiaires entre celles des astrocytomes et celles des oligodendrogliomes de grade II, reflet de la composition cellulaire mixte de ces tumeurs [120].

De point de vue anatomopathologique, deux formes sont décrites :

- L'oligoastrocytome biphasique à contingents juxtaposés mais séparés, assez rare, comporte une composante oligodendrogliale souvent typique et une composante astrocytaire préférentiellement de type gémistocytaire riche en manchons lymphocytaires périvasculaires.
- L'oligoastrocytome mélangé, résulte de cellules oligodendrogliales mélangées à des cellules astrocytaires et surtout à des éléments tumoraux intermédiaires.

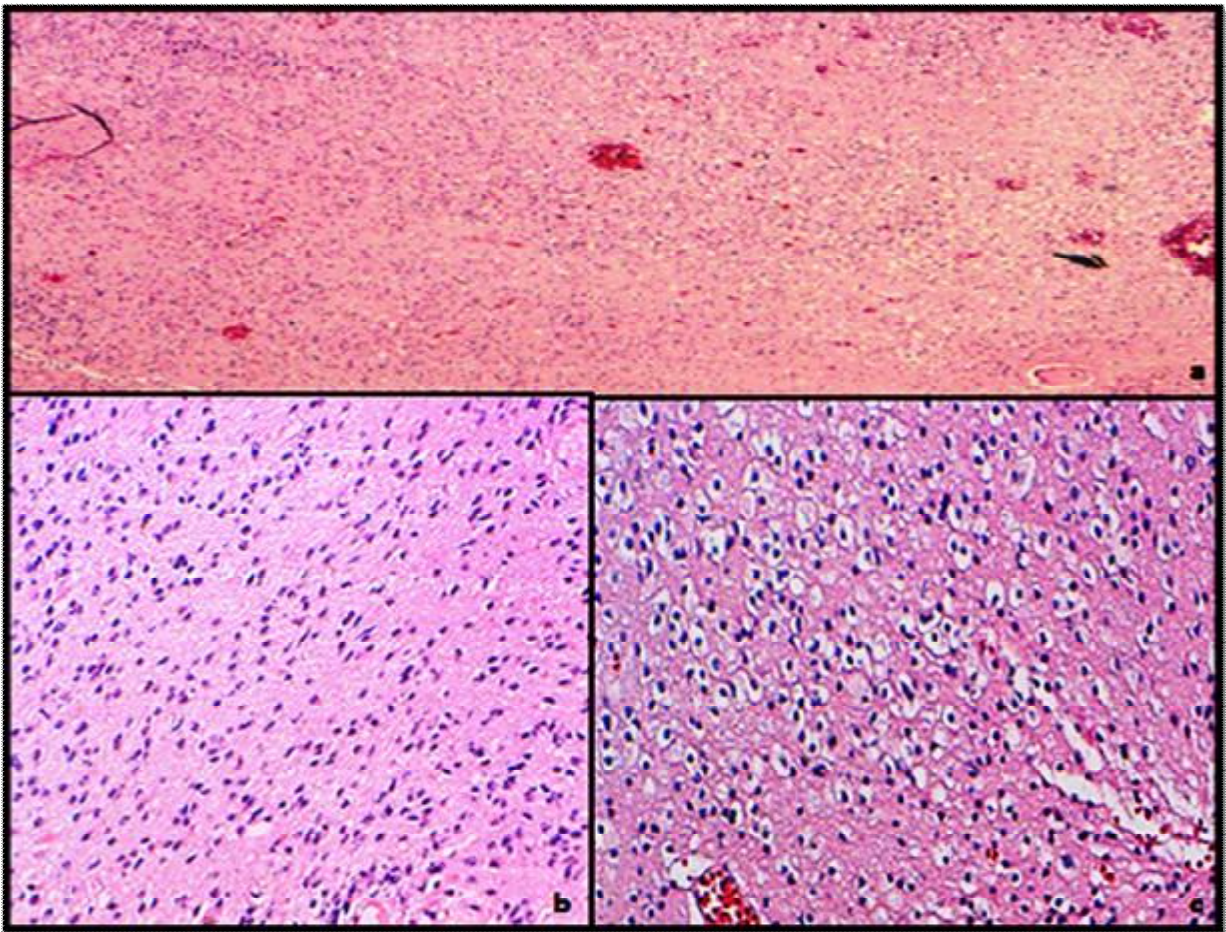


Figure 27: Oligo-astrocytome de grade II. Prolifération tumorale disposée en nappe diffuse, à double composante cellulaire; une composante astrocytaire (à gauche), et une composante oligodendrogliale (à droite). [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II-Fès]

Il n'existe pas de consensus sur la proportion de cellules astrocytaires et oligodendrogiales nécessaire pour porter un diagnostic de gliome mixte. L'activité mitotique est nulle ou faible [4]. La vascularisation est souvent abondante, faite de vaisseaux branchés ou à paroi hyalinisée. Il n'existe ni prolifération microvasculaire ni nécrose.

En IHC, l'oligoastrocytome a le même profil que l'astrocytome diffus et l'oligodendrogliome. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est généralement faible, inférieur à 6%, pouvant avoisiner 10% dans certains cas [4].

D'une manière générale, certains oligodendrogliomes (ou oligoastrocytomes), sont interprétés comme astrocytomes par la classification de l'OMS, en raison notamment de la gliose astrocytaire associée à l'infiltration tumorale. La gliose étant parfois prédominante, en particulier au niveau de la substance blanche, et volontiers formée d'astrocytes réactionnels dystrophiques, celle-ci pourrait masquer une infiltration oligodendrogiale à cellules isolées et faire porter ainsi le diagnostic d'astrocytome. Le problème d'identification de l'oligodendrocyte tumoral dans les formes infiltrantes pures est entretenu par l'absence de marqueur spécifique et par l'utilisation en routine diagnostique du seul marqueur astrocytaire GFAP [121].

a.6. Subépendymome (grade I)

a.6.1. Résultats

a.6.1.1. Epidémiologie

Un seul cas de subépendymome a été trouvé dans notre série, survenant chez un homme de 30 ans. Il représente 12% des tumeurs épendymaires, 2% des tumeurs gliales et 0.9% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

Il siège au niveau du ventricule latéral.

a.6.1.2. Aspects scannographiques

En TDM, il correspond à une masse intraventriculaire spontanément isodense homogène, à contours nets irréguliers, non modifiée par le produit de contraste. Elle est responsable d'une hydrocéphalie. Il n'a pas été noté de calcifications ni d'hémorragie.

a.6.1.3. Aspects IRM

La tumeur revêt la forme d'une masse tissulaire à limites nettes régulières, se développant au niveau du ventricule latéral, hypointense en pondération T1, hyperintense hétérogène en pondération T2 et FLAIR. Elle ne se rehausse pas après injection de gadolinium. Une hydrocéphalie est notée. Il n'existe pas d'œdème périlésionnel.

En diffusion, la tumeur est en isosignal, sans restriction de diffusion.

La spectroscopie est ininterprétable.

La perfusion n'a pas été réalisée.

L'imagerie a permis d'évoquer le diagnostic avec une sensibilité, une spécificité, une VPP de 100% et une VPN de 100% ($p < 0.001$).

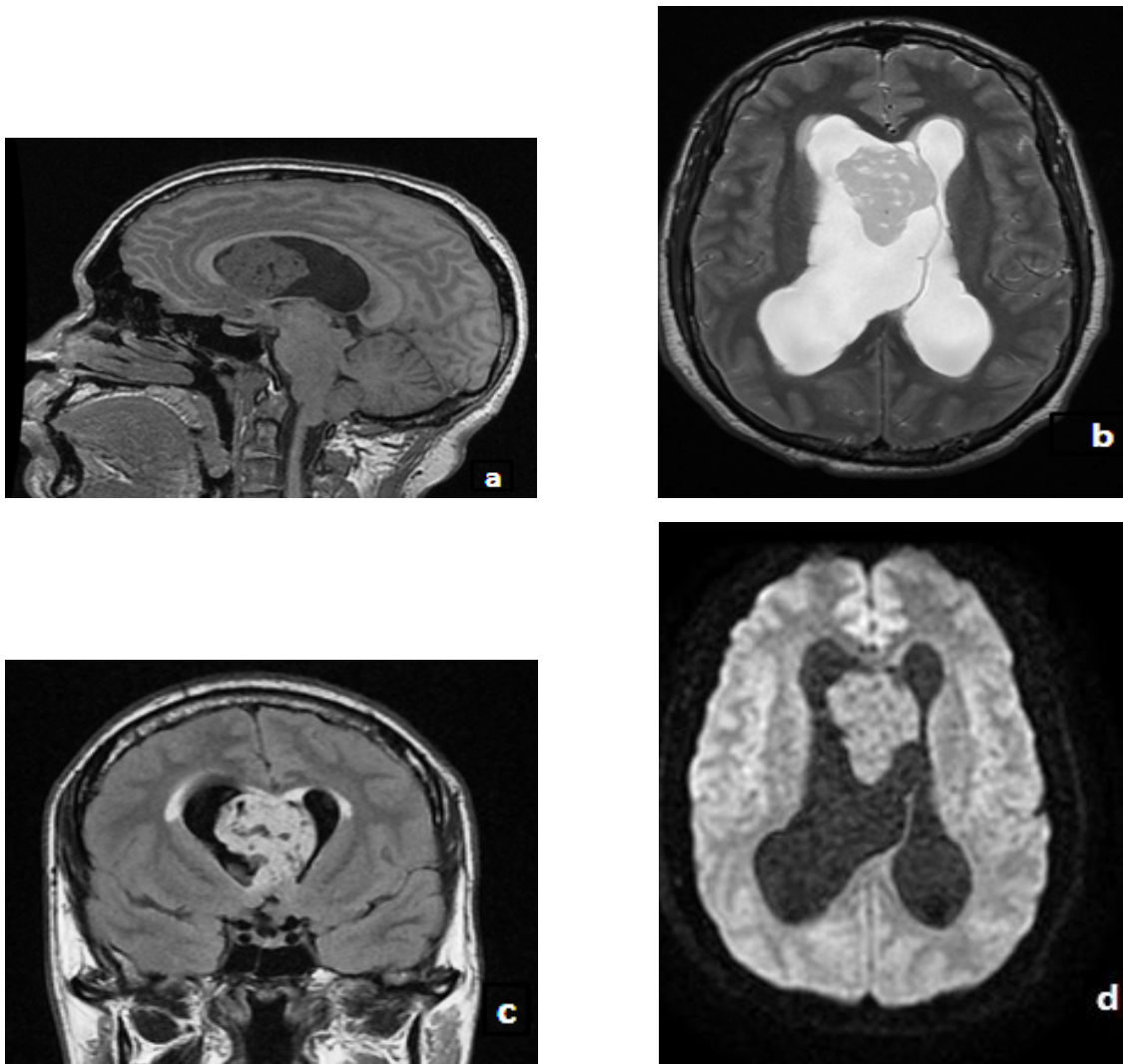


Figure 28 : Subépendymome ; aspects IRM d'une lésion intraventriculaire hypointense en pondération T1 (a), hyperintense hétérogène en pondération T2 (b) et FLAIR (c), isointense en diffusion (e).. [Service de radiologie. CHU Hassan II- Fès]

a.6.2. Discussion

Le subépendymome est une tumeur rare représentant environ 0.5% de l'ensemble des tumeurs du SNC et 8% des tumeurs épendymaires [4 ; 122]. Il survient à tout âge avec une prédominance entre 40 et 70 ans. Le sexe ratio est de 2.3 H/1 F [4 ; 123].

En TDM, le subépendymome se traduit typiquement par une masse bien limitée, lobulée, intraventriculaire, iso ou hypodense, de taille habituellement inférieure à 2 cm [122 ; 124 ; 125 ; 126 ; 127].

Une hydrocéphalie est présente dans 90% des cas [123].

Des calcifications sont visibles dans 1/3 des cas, plus fréquentes dans les lésions siégeant dans le V4 ; des kystes sont présents dans 18% [125 ; 126 ; 128 ; 129].

Des hémorragies peuvent survenir. Un œdème périlésionnel est rare. Des prises de contraste sont retrouvées dans 84% des cas, en règle modérées, focales [125 ; 129].

En IRM, le subépendymome est iso- hypointense en T1, hyperintense en T2, lobulé, hétérogène dans 2/3 des cas avec de petites zones d'aspect kystique disséminées dans la lésion. L'extension au-delà des limites ventriculaires est rare permettant la distinction avec l'épendymome [122 ; 125 ; 130].

L'œdème périlésionnel, l'effet de masse et l'hémorragie tumorale sont présents dans 12 à 25% des cas [122 ; 123].

Le rehaussement après contraste est variable : absent dans 20% des cas, minime dans 1/3 des cas, modéré dans 21% des cas, parfois intense et hétérogène (14%) [122; 123; 125; 126; 129; 130; 131].

Dans les rares localisations parenchymateuses, les aspects sont moins évocateurs présentant un hypersignal spontané T1, un œdème périlésionnel et un rehaussement très net après contraste [122].

En diffusion, l'ADC est augmenté, un peu supérieur à celui de l'épendymome, nettement supérieur à celui du neurocytome central, mais reste un peu inférieur à celui de l'astrocytome pilocytique [41 ; 132].

En spectroscopie, le pic de choline est normal ou peu augmenté ; le pic de NAA est nettement bas. Une résonance de lipides/lactates peut être associée [42 ; 122 ; 129].

Sur le plan histologique, la prolifération tumorale est paucicellulaire, constituée d'éléments monomorphes regroupés en nids et dotés parfois de prolongements fibrillaires. Les noyaux sont sphériques ou ovoïdes avec une chromatine assez fine ; plus rarement polymorphes, sans figures de mitoses. Le stroma est de type glio-fibrillaire parsemé de microkystes. Des associations ou transitions avec une composante épendymaire peuvent se voir surtout sous la forme de pseudorosettes périvasculaires [4 ; 133].

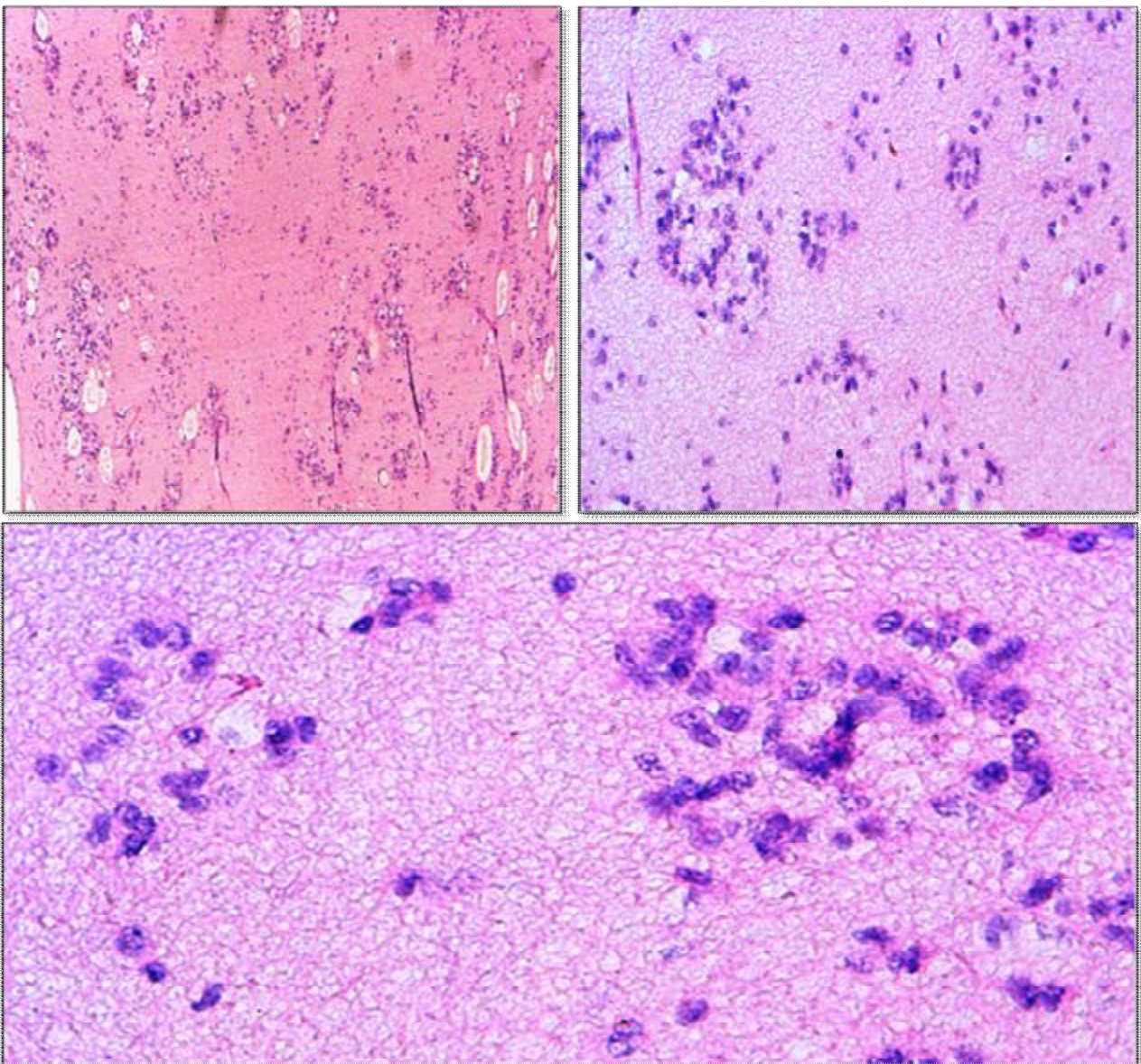


Figure 29: Coupe HES objectivant une prolifération tumorale paucicellulaire faite de cellules monomorphes regroupées en nids et reposant sur un fond fibrillaire. Les noyaux sont ovoïdes à chromatine fine. Pas vu de mitoses. Des microkystes sont observés. Il s'agit d'un subépendymome. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II-Fès]

En IHC, les cellules tumorales et le stroma glio-fibrillaire expriment la GFAP et la vimentine. L'index de prolifération cellulaire est faible [133].

D'un point de vue histopathologique, le subépendymome peut être confondu avec un astrocytome diffus [93]. La topographie et l'aspect en imagerie permettent de redresser le diagnostic.

a.7. Ependymomes (grade II)

a.7.1. Résultats

a.7.1.1. Epidémiologie

6 cas d'épendymomes de grade II sont présents dans notre série, soit 75 % des tumeurs épendymaires, 10 % des tumeurs neuro-épithéliales, 12% des tumeurs gliales et 5.5% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

L'âge des patients varie entre 10 mois et 17 ans, avec une moyenne d'âge de 8 ans et une médiane de 8.5 ans.

L'épendymome constitue 20 % des tumeurs cérébrales de l'enfant, occupant le 2e rang de fréquence, faisant suite à l'astrocytome pilocytique.

Deux cas ont été diagnostiqués chez l'homme contre 4 cas chez la femme, soit un sexe ratio de 0.5.

a.7.1.2. Aspects scannographiques

Aucun scanner cérébral n'est exploitable.

a.7.1.3. Aspects IRM

83% des épendymomes siègent à l'étage sous-tentorial au niveau du 4e ventricule, avec extension vermienne dans un seul cas.

La localisation sus-tentorielle intra-axiale hémisphérique a été observée dans un seul cas (17%).

Les 5 cas d'épendymomes du 4e ventricule apparaissent sous forme d'une masse tissulaire hypointense ou isointense en T1, hyperintense en T2 et FLAIR,

comportant des remaniements hémorragiques (20%) hyperintenses en T1, hypointenses en T2 et T2*. Des microkystes sont également notés (20%). Les calcifications sont absentes.

Après injection de produit de contraste, la tumeur se rehausse de façon hétérogène, intense (60%), modérée (20%) ou faible (20%). La tumeur est responsable d'une hydrocéphalie dans l'ensemble des cas. Il n'existe pas d'œdème périlésionnel.

Le 6e cas localisé au niveau de l'hémisphère cérébral prend l'aspect d'une masse à contours nets irréguliers, hypointense en T1, hyperintense en T2, rehaussé de manière intense par le gadolinium. Elle s'entoure d'un discret œdème périlésionnel et exerce un effet de masse sur le ventricule latéral

En diffusion, la tumeur est iso-hyperintense, sans baisse de l'ADC.

La spectroscopie est réalisée chez un seul patient. Les courbes montrent une hausse du pic de choline, une baisse du pic de NAA, un pic d'inositol, sans résonance de lipides et de lactates. Le taux de Cho/Cr est de 1.21 ; celui de Cho/NAA est de 1.22.

Le diagnostic a été évoqué sur les données de l'imagerie dans 4 cas des 6, soit une sensibilité de 66.7%, une spécificité de 97%, une VPP de 57% et une VPN de 98% ($p < 0.001$).

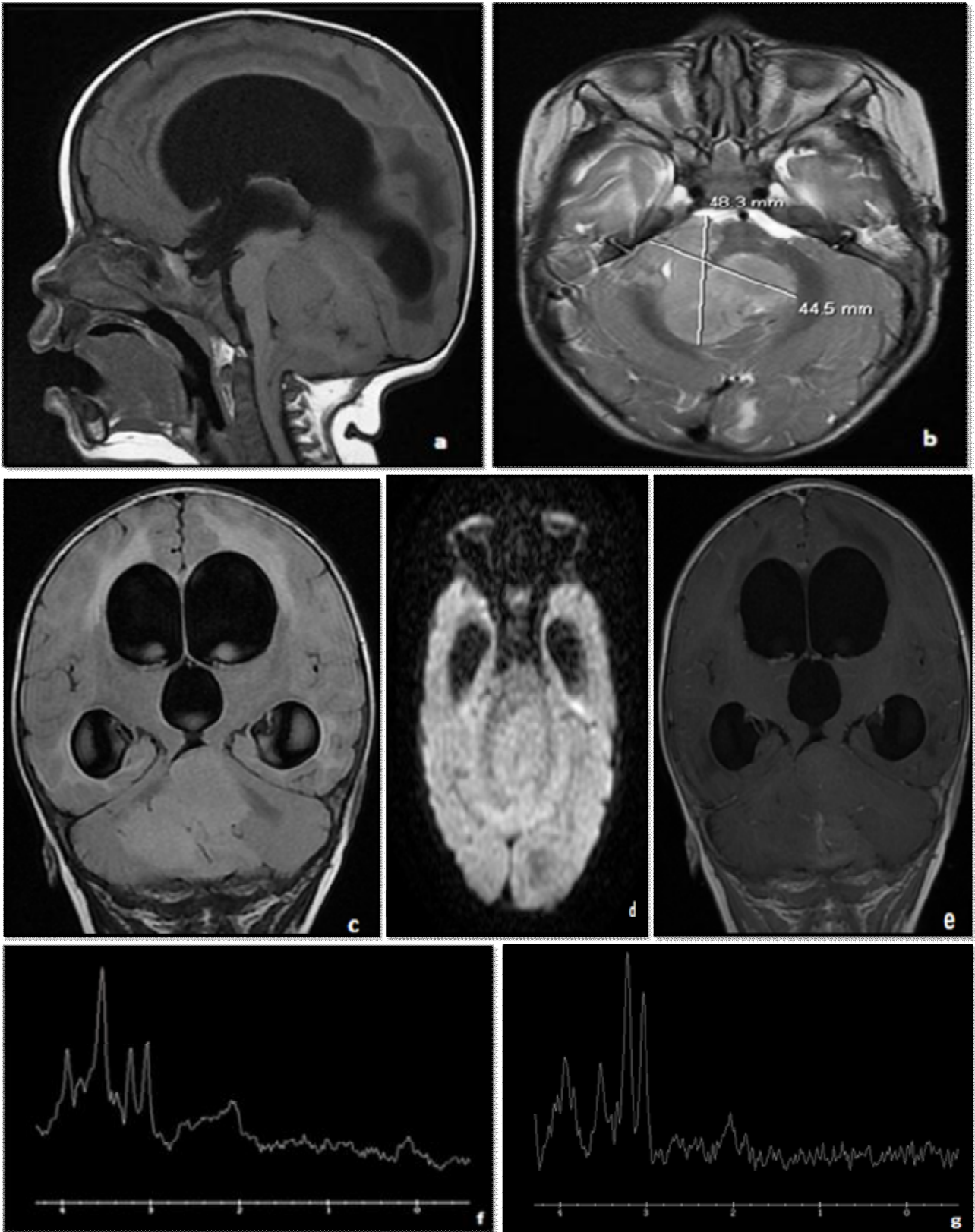


Figure 30: Coupes IRM objectivant une tumeur bien limitée se développant au sein du V4, apparaissant en isosignal T1 (a), hypersignal T2 (b) et FLAIR (c). Elle se rehausse de façon faible et hétérogène (e). En diffusion (d), elle est isointense sans restriction du signal. En spectroscopie, on note une augmentation du pic de choline, une baisse du pic de NAA, une résonance d'inositol, sans résonance de lactates/lipides. L'imagerie est évocatrice d'épendymome. Le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

a.7.2. Discussion

Les épendymomes sont des tumeurs développées à partir des parois ventriculaires. Ils représentent 3 à 9% de l'ensemble des tumeurs neuroépithéliales.

Chez l'adulte, ils représentent 2 à 5 % des tumeurs cérébrales et prédominent en sus-tentorial. Chez l'enfant, ils constituent 6 à 12 % et touchent surtout la fosse cérébrale postérieure [4 ; 125 ; 134]. Il n'existe pas de prédominance de sexe [125 ; 134 ; 135].

1/3 des épendymomes sont sus-tentorial, 2/3 sous-tentoriaux [134].

En TDM, les épendymomes intraventriculaires apparaissent comme des masses relativement bien limitées, hypo ou isodenses. Des hémorragies sont possibles. Les calcifications sont très fréquentes (40-80%). La prise de contraste est variable, souvent intense, en dehors d'éventuelles zones kystiques. Dans les localisations parenchymateuses, une composante kystique est beaucoup plus fréquente [125].

En IRM, les lésions intraventriculaires sont hypo-isointenses en T1, hyperintenses en T2/FLAIR [124 ; 125 ; 131 ; 135]. Une hétérogénéité est habituelle, reflet des calcifications, des remaniements hémorragiques et des zones kystiques (70%), dont l'importance et la fréquence aident à leur différenciation avec les subépendymomes [124 ; 135]. Une extension périventriculaire n'est pas rare [124 ; 136 ; 137]. Une prise de contraste d'intensité variable est habituelle, hétérogène (95% des cas) [135].

Les lésions parenchymateuses sont hypointenses en T1, hyperintenses en T2 [125]. De larges formations kystiques sont typiquement associées [135 ; 124]. Les hémorragies intratumorales sont fréquentes (50%) [135]. L'œdème péritumoral est modéré. La prise de contraste est souvent hétérogène (70%).

En diffusion, l'épendymome a un ADC discrètement augmenté avec des valeurs nettement supérieures à celles observées dans les médulloblastomes, mais inférieures à celles des astrocytomes pilocytiques et à moindre degré des gliomes diffus de bas grade [40 ; 41].

En spectroscopie, les courbes montrent une augmentation du pic de choline avec une baisse du NAA et surtout une élévation du pic de myoinositol superposable à celle observée dans les gliomes diffus de bas grade [43].

Les caractéristiques histopathologiques de l'épendymome sont de nature :

- Architecturale : les cellules épendymaires émettent des prolongements cytoplasmiques convergeant vers les parois vasculaires en formant des pseudo-rosettes périvasculaires. Des zones fibrillaires acellulaires sont fréquentes.

Les cellules sont dotées de corpuscules basaux mis en évidence par une coloration à l'hématoxyline phospho-tungstique de Mallory ou par un immunomarquage par l'EMA.

- Cytologique : les noyaux sont monomorphes de forme ovoïde. La chromatine est fine d'aspect caractéristique en 'poivre et sel' [4 ; 7]. Un petit nucléole peut être noté. Les mitoses sont rares. Les vaisseaux ont des parois hyalinisées et sont dépourvus de prolifération endothéliale. Des phénomènes de métaplasie ostéo-chondroïde ou adipeuse sont possibles [138].

Certains épendymomes dits 'cellulaires' se distinguent par une cellularité accrue sans majoration de l'activité mitotique. Plus rarement, la prolifération épendymaire revêt un aspect papillaire marqué caractérisant 'l'épendymome papillaire' [48]. L'épendymome à cellules claires' se caractérise par un aspect pseudo-oligodendrogial de la prolifération tumorale.

En immunohistochimie, les cellules tumorales expriment la GFAP et la vimentine en particulier au niveau des prolongements cellulaires périvasculaires. L'EMA est exprimée de façon inconstante en particulier au niveau des rosettes épendymaires.

La PS100 est également exprimée par les cellules tumorales épendymaires. La cytokératine est classiquement négative. L'index de prolifération cellulaire peut être variable [4; 133].

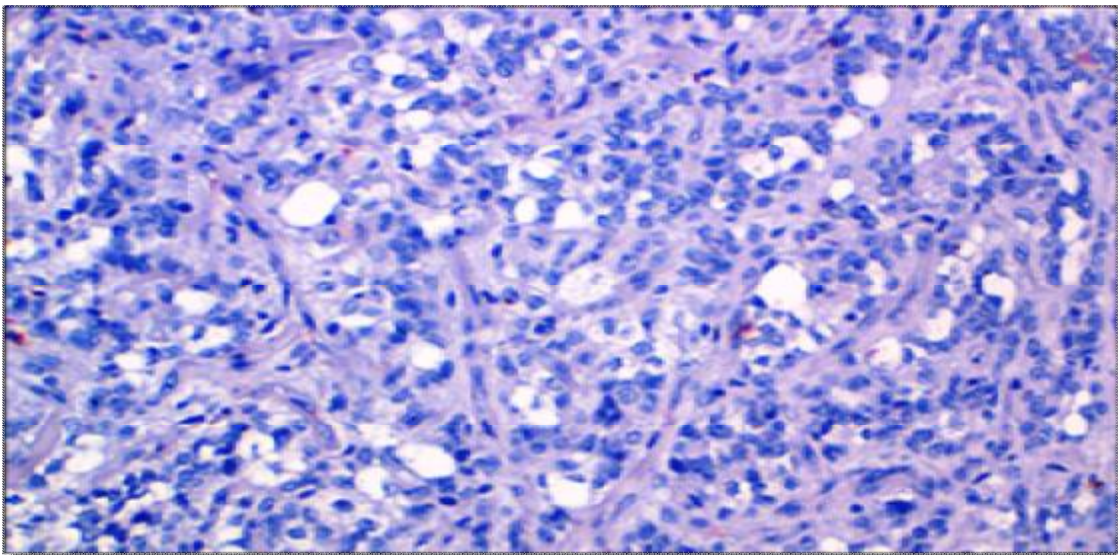
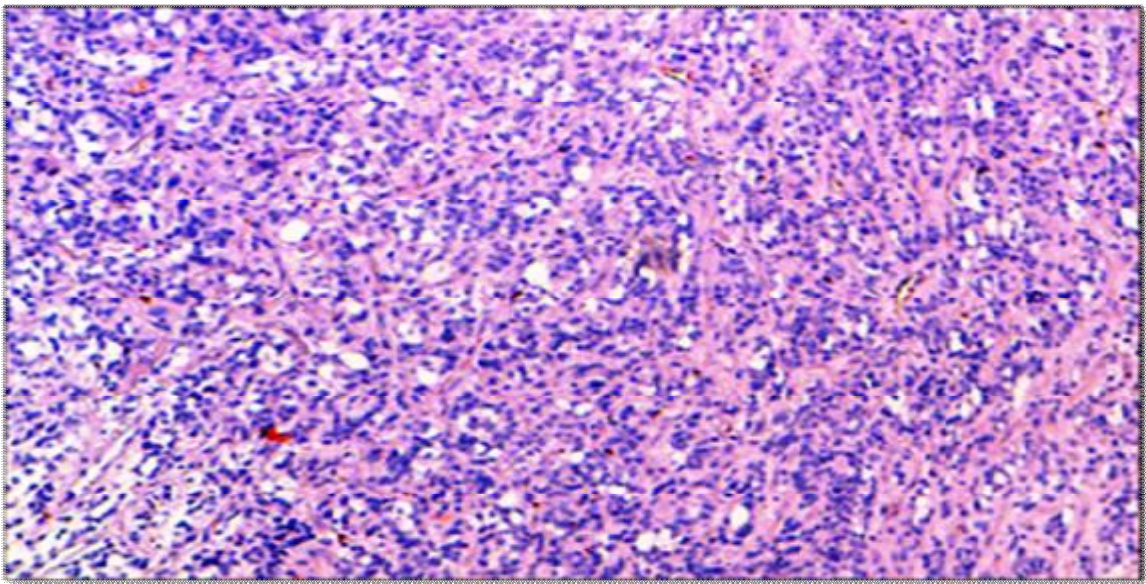


Figure 31: Prolifération tumorale disposée en nappes, faites de cellules monomorphes ovoides, munies de noyaux réguliers à chromatine fine. Les cellules tumorales s'agencent autour des vaisseaux formant des pseudorosettes. Il s'agit d'un épendymome de grade II.

b. Tumeurs neuronales et glioneuronales

b.1. Liponeurocytome cérébelleux

b.1.1. Résultats

b.1.1.1. Epidémiologie

Notre série inclus un seul cas de liponeurocytome cérébelleux, diagnostiqué chez un homme de 52 ans.

b.1.1.2. Aspects scannographiques

La TDM n'est pas exploitable.

b.1.1.3. Aspects IRM

L'IRM objective une tumeur tissulaire bien limitée intra-axiale localisée au niveau de l'hémisphère cérébelleux. Elle apparait en hyposignal hétérogène en T1, hypersignal en T2 et FLAIR.

Des zones hyperintenses en T1, hypointenses en T2 et T2* sont observées.

Le rehaussement est faible et hétérogène après injection de gadolinium.

La tumeur est responsable d'un effet de masse sur le V4 associé à une hydrocéphalie et d'un engagement. L'œdème péri-lésionnel est absent.

En diffusion, la tumeur est hyperintense, sans restriction de la diffusion.

La spectroscopie et la perfusion n'ont pas été réalisées.

L'hypothèse diagnostique était celle d'une tumeur gliale de bas grade.

La sensibilité de l'imagerie est alors nulle ; la spécificité de 100% avec une VPN de 99% (p non significatif).

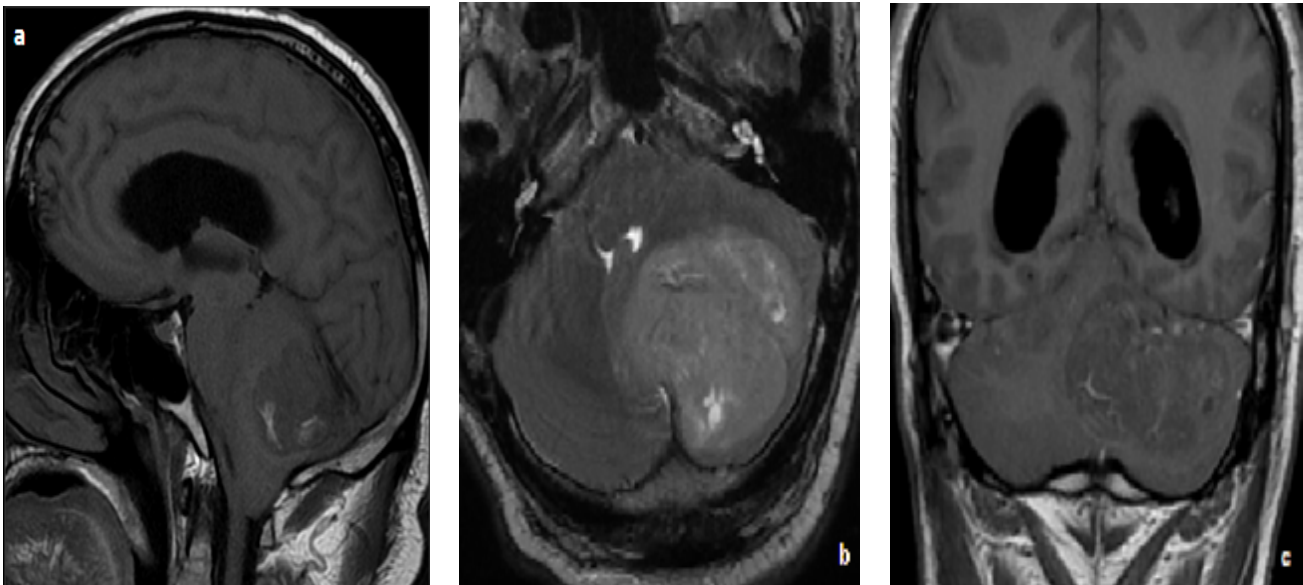


Figure 32: IRM cérébrale objectivant un processus tumoral se développant au niveau de l'hémisphère cérébelleux gauche, présentant des limites nettes régulières. Il apparaît hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b). Des zones hyperintenses en T1 et hypointenses en T2 sont visualisées (hémorragie, graisse ?). La tumeur se rehausse de façon faible et hétérogène (c). Elle exerce un effet de masse sur le 4^e ventricule avec hydrocéphalie d'appoint. L'imagerie a évoqué un gliome de bas grade [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

b.1.2. Discussion

Le liponeurocytome cérébelleux est une entité d'individualisation récente (WHO classification 2000) [139]. Plusieurs appellations lui ont été accordées (médulloblastome lipomateux, neurolipocytome,...) soulignant sa ressemblance histologique avec le neurocytome central et sa discordance de présentation et de pronostic avec le médulloblastome [4 ; 140 ; 141 ; 142]. La distinction est importante puisque le pronostic beaucoup plus favorable que celui du médulloblastome oriente vers des thérapeutiques moins agressives.

Le liponeurocytome est une tumeur exceptionnelle (60 cas rapportés dans la littérature) [4].

Elle touche l'adulte avec une moyenne d'âge de 50 ans (23-77 ans), sans prédominance de sexe [142].

Il siège essentiellement au niveau des hémisphères cérébelleux [142].

Des extensions ventriculaires ainsi que des formes exophytiques ont été décrites [4 ; 140 ; 143; 144]. Des localisations sus-tentorielles intra-ventriculaires ont aussi été rapportées [144; 145].

La TDM montre une lésion d'intensité variable, allant d'une hypodensité hétérogène à un aspect hyperdense d'aspect hémorragique. Des zones intratumorales hypodenses évocatrices de structures graisseuses ont été décrites, avec parfois visibilité de structures kystiques péri-lésionnelles [143].

En IRM [4; 140 ; 143 ; 146], la tumeur est sous-tentorielle, relativement bien limitée, apparaît en iso-hyposignal T1, avec parfois présence de zones en hypersignal spontané T1, hétérogènes, en motte, qui semblent liées à la composante graisseuse de la lésion. En T2, elle est en iso-hypersignal, également hétérogène. La prise de contraste est habituelle, variable, modérée, hétérogène.

L'œdème est généralement absent.

En anatomo-pathologie, la prolifération tumorale est composée de cellules neurocytaires assez monomorphes associées à des foyers de cellules rappelant les adipocytes matures. Les mitoses sont plutôt rares. La vascularisation est grêle parfois de type endocrinoïde et ne comporte pas de prolifération microvasculaire. Une différenciation astrocytaire est fréquemment observée contrairement à la différenciation musculaire qui demeure peu fréquente [147 ; 148].

Les deux composantes tumorales expriment la synaptophysine, la NSE ou d'autres marqueurs neuronaux. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est inférieur à 3% [149].

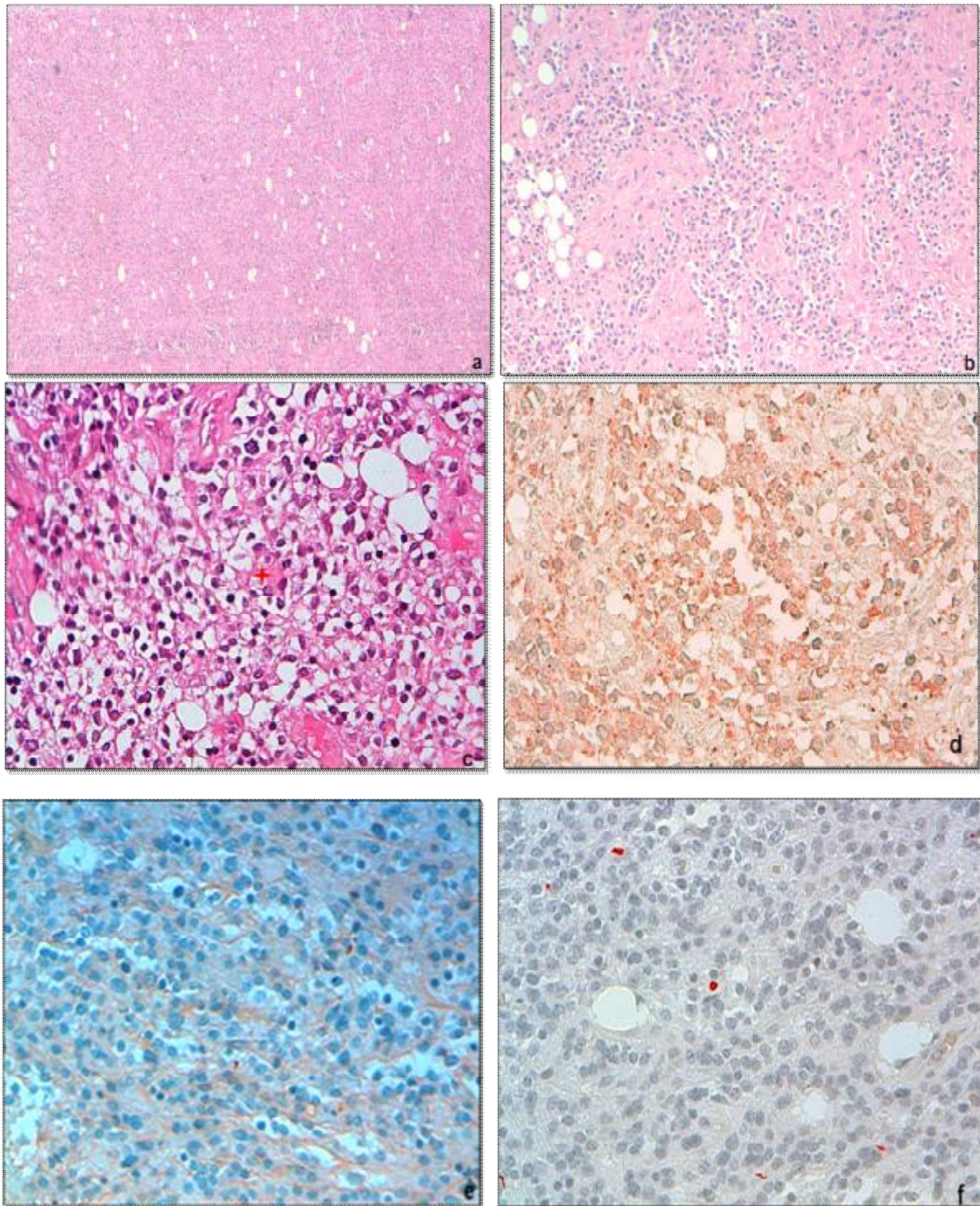


Figure 33: Liponeurocytome cérébelleux. [Laboratoire d'anatomopathologie du CHU Hassan II de Fès]

(a) et (b) : Coupes HES vues au grossissement 50 et 100, objectivant une prolifération tumorale disposée en nappes diffuses, à double composante, neuronale et adipeuse.

(c) Coupe HES vue au grossissement 400. Présence de cellules à différenciation musculaire (étoile).

(d) Coupe IHC montrant le marquage cytoplasmique des cellules neuronales par l'anticorps anti-synaptophysine

(e) Coupe IHC montrant le marquage cytoplasmique des cellules gliales par l'anticorps anti-GFAP

(f) Coupe IHC montrant le marquage nucléaire des cellules à différenciation musculaire par l'anticorps anti-desmine.

b.2. Gangliogliome

b.2.1. Résultats

b.2.1.1. Epidémiologie

Un seul cas de gangliogliome a été inclus dans notre série, diagnostiqué chez une jeune fille de 15 ans. Il représente 0.9 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes incluses dans notre série.

b.2.1.2. Aspects scannographiques

En TDM, il s'agit d'une tumeur intraaxiale sus-tentorielle hémisphérique, solido-kystique, spontanément hypodense hétérogène, prenant le contraste de façon faible et hétérogène au niveau de la composante charnue.

La tumeur présente des limites nettes irrégulières. Une importante hypodensité périlésionnelle est notée.

Il n'existe pas d'effet de masse.

b.2.1.3. Aspects IRM

En IRM, il s'agit d'une masse sus-tentorielle hémisphérique bien limitée, à double composante tissulaire et kystique, apparaissant en hyposignal en pondération T1, en hypersignal en pondération T2 et T2*.

Des calcifications ont été notées.

Le rehaussement est modéré et homogène.

La tumeur est entourée par un important œdème péri-lésionnel. L'effet de masse est absent.

L'hypothèse diagnostique était celle d'une tumeur gliale de bas grade.

La sensibilité de l'imagerie est nulle; la spécificité de 100% avec une VPN de 99% (p non significatif).

b.2.2. Discussion

Le gangliogliome est une tumeur très rare, représentant 0.4 à 0.9% des tumeurs intracrâniennes, mais reste la plus fréquente des tumeurs glioneuronales du SNC [150 ; 151 ; 152 ; 153]. Il touche habituellement les sujets jeunes avec un pic de fréquence entre 10 et 20 ans.

En TDM, le gangliogliome peut se présenter sous-forme solide (43%) ou mixte solido-kystique (52%), ou beaucoup plus rarement kystique pure (5%).

Avant injection de produit de contraste, la portion solide peut être hypodense ou mixte (70%), isodense (15%), ou hyperdense (15%). Des calcifications sont présentes dans 30% des cas, plus rares dans les formes solides [150 ; 154 ; 155].

En IRM, la lésion est de taille variable. Elle revêt classiquement l'aspect d'une masse kystique cortico-sous-corticale bien limitée avec un nodule mural. La lésion peut être moins évocatrice, d'aspect tissulaire solide apparaît hypo-iso intense en T1 et hyperintense en T2 et FLAIR, rarement mal limitée et infiltrante [147 ; 150 ; 152 ; 156 ; 157 ; 158 ; 159 ; 160]. Le contenu kystique est homogène en hyposignal T1, hypersignal T2 et hyposignal FLAIR. Les calcifications apparaissent en hypersignal T1, hyposignal T2. La prise de contraste de la portion solide est variable.

L'œdème et l'effet de masse sont en règle limités [150; 160].

En perfusion, le rCBV semble être supérieur à celui observé dans les gliomes de bas grade [161].

En diffusion, l'ADC est élevé, supérieur aux gliomes de bas grade [162].

Histologiquement, le gangliogliome de grade I de l'OMS est fait de deux composantes :

- Une composante gliale habituellement de nature astrocytaire. Les mitoses sont rares. Des fibres de Rosenthal et des corps granuleux éosinophiles sont

présents. Plus rarement, des cellules de type oligodendrogial ou oligoastrocytaire sont notées [163 ; 164].

- La seconde composante est faite de cellules ganglionnaires organisées en petits îlots.

La vascularisation est abondante faite de vaisseaux sanguins béants pseudoangiomateux [165]. Des infiltrats lymphocytaires périvasculaires sont constants. Des calcifications sont souvent associées. La nécrose est habituellement absente.

Des signes histologiques d'agressivité (augmentation de la densité cellulaire, atypies cytonucléaires, prolifération microvasculaire) peuvent s'observer surtout au sein de la composante gliale définissant le gangliogliome atypique ou de grade II.

La présence de nécrose caractérise le grade III voire IV.

L'étude immunohistochimique confirme la nature double de la prolifération tumorale. La composante gliale exprime la GFAP et dans certains cas olig2. La composante neuronale tumorale exprime les marqueurs neuronaux classiques (synaptophysine, chromogranine A, NF, MAP2) et le CD34 [166 ; 167]. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est inférieur à 3%.

2- Tumeurs neuro-épithéliales de haut grade

a. Tumeurs gliales

a.1. Astrocytome anaplasique (grade III)

a.1.1. Résultats

a.1.1.1. Epidémiologie

Notre série comporte 4 cas d'astrocytomes anaplasiques correspondant à 8% des tumeurs gliales, 11.8 % des tumeurs astrocytaires, 17.4 % des gliomes malins et 3.7% de l'ensemble des tumeurs cérébrales.

Tous les patients sont des adultes, ayant entre 17 et 43 ans. L'âge moyen est de 25 ans (DS= +/- 11.9) ; l'âge médian est de 20 ans.

Le sexe ratio est de 1.

La tumeur siège à l'étage sus-tentorial au niveau hémisphérique (100%).

a.1.1.2. Aspects scannographiques

La TDM est exploitable chez deux patients.

Elle objective une tumeur intra-axiale hémisphérique unique mal limitée, spontanément hypodense hétérogène comportant des zones hyperdenses. Des calcifications et des remaniements hémorragiques sont notés dans 50% des cas.

Le rehaussement est absent (50%) ou faible hétérogène (50%).

a.1.1.3. Aspects IRM

L'IRM est faite chez 3 patients.

Elle met en évidence une masse unique solido-kystique, à contours nets réguliers (66%) ou flous (33%), apparaissant en hypo-isosignal T1, en hypersignal T2 et FLAIR. Des calcifications sont notées dans 33% des cas.

La tumeur se rehausse de façon modérée et hétérogène au niveau de la composante charnue.

La tumeur est entourée par un œdème périlésionnel et exerce un effet de masse à type d'hydrocéphalie, d'engagement et d'effet de masse sur la ligne médiane (67%).

En diffusion, la lésion apparaît en hypersignal (67%) ou en hyposignal (33%), mais sans restriction de la diffusion.

En spectroscopie, on note une hausse du pic de choline, une baisse du pic de NAA et une résonance de lipides/ lactates. Il n'y a pas de pic de myo-inositol.

Le taux de Cho/Cr est de 1.5 (varie entre 0.9-1.8). Le taux de Cho/NAA est 2.5 (varie entre 0.89-3.4).

Parmi les 4 cas d'astrocytomes anaplasiques, l'imagerie a suspecté le diagnostic dans 3 cas, soit une sensibilité de 75%, une spécificité de 97%, une VPP de 50% et une VPN de 99% ($p < 0.001$).

a.1.2. Discussion

Les astrocytomes anaplasiques peuvent soit survenir au cours de l'évolution des astrocytomes diffus de bas grade soit de novo. Dans les séries internationales, ils représentent 10 à 15% des gliomes malins [168]

L'âge moyen de survenue est de 45 à 51 ans, avec une discrète prédominance masculine (sexe ratio de 1.3) [4]. Le siège est superposable à celui des astrocytomes diffus de bas grade avec une prédominance sus-tentorielle [4].

En TDM, il apparait sous forme d'une masse hypodense, infiltrante, de taille variable, prédominante dans la substance blanche hémisphérique, bien ou mal limitée. Les calcifications et les hémorragies sont rares. La prise de contraste est variable, parfois absente, ailleurs souvent focale, grossière, hétérogène ; une prise de contraste annulaire traduit souvent l'évolution vers un glioblastome [35].

EN IRM, la masse infiltre le cortex sus-jacent et s'étend dans la substance blanche profonde vers les ventricules. Elle est volontiers hétérogène, iso ou hypointense en pondération T1, hyperintense en pondération T2 et Flair. L'infiltration cellulaire microscopique dépasse cependant les limites des anomalies IRM visibles en imagerie conventionnelle. Les hémorragies et les formations kystiques sont rares [35].

Parfois, les aspects sont trompeurs comme une évolution rapide qui n'est pas exceptionnelle.

En diffusion, l'élévation de la cellularité lésionnelle tend à réduire l'ADC avec apparition d'un hypersignal qui demeure volontiers hétérogène. La diffusion n'a

pas d'apport notable dans l'évaluation de l'infiltration cellulaire au-delà des limites lésionnelles visibles en imagerie conventionnelle [82].

La prise de contraste est variable, souvent absente ; ailleurs focale, nodulaire, ou grossière, irrégulière [35].

Les courbes de spectroscopie reflètent l'augmentation du métabolisme et de la prolifération cellulaire. On observe ainsi une élévation marquée du pic de choline – corrélée à l'élévation du Ki67- avec une baisse de celui de la créatine et surtout du NAA, s'accompagnant d'une élévation simultanée des rapports Cho/ Cr et Cho/ NAA [169]. Une résonance de lipides et/ou de lactates apparaît. La résonance du myoinositol s'effondre [84 ; 87 ; 89]. Le caractère infiltrant de ces tumeurs malignes se traduit dans l'atmosphère péri-tumorale par une modification superposable bien que moins marquée des différents métabolites ; cet aspect est utile dans la différenciation avec d'autres processus expansifs bien limités, en particulier les métastases [84 ; 170].

Les séquences de perfusion montrent une nette élévation du rCBV, en corrélation avec le grade tumoral [88]. Une valeur supérieure à 1.75 apparaît comme un indice de passage à la malignité [18], tandis que le stade anaplasique avéré se situe dans des valeurs plus élevées proches de 5 (varie entre 1.75 et 7). Des valeurs supérieures à 2.3 étant considérées comme de mauvais pronostic [87 ; 88 ; 92 ; 120 ; 171 ; 172 ; 173].

Sur le plan histologique, l'astrocytome anaplasique se caractérise par une densité cellulaire marquée, des atypies cyto-nucléaires franches et la présence de plus d'une figure de mitose. La présence d'une figure de mitose unique associée à une forte activité proliférative Ki67 (>5%) permet de poser le diagnostic d'astrocytome anaplasique lorsqu'elle est associée aux autres stigmates nucléaires d'anaplasie [4, 174]. La population tumorale comporte des cellules de type

gémistocytique. La nécrose et la prolifération microvasculaire sont absentes. L'endothélium vasculaire est souvent turgescant.

En IHC, l'activité proliférative est marquée (Ki67>5%) et l'expression de la p53 est importante en comparaison avec l'astrocytome diffus [175]. Les noyaux tumoraux expriment Olig 2.

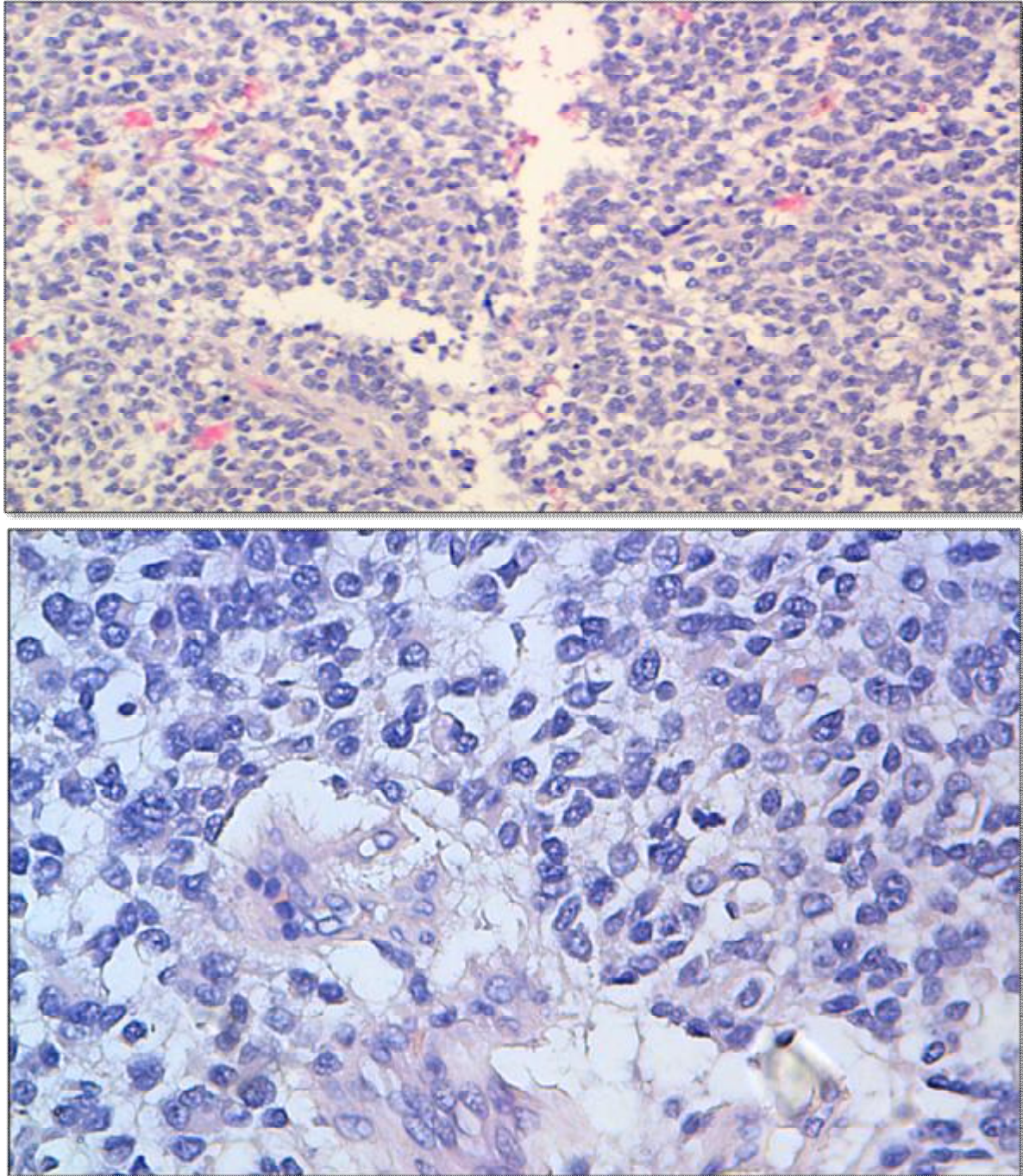


Figure 34: Prolifération astrocytaire à densité cellulaire élevée, faite de cellules tumorales allongées, modérément atypiques, reposant sur un fond fibrillaire. On note la présence d'une figure de mitose. La nécrose est absente. Il s'agit d'un astrocytome anaplasique [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II de Fès].

a.2. Oligodendrogliome anaplasique (grade III)

a.2.1. Résultats

a.2.1. 1. Epidémiologie

L'oligodendrogliome anaplasique représente 8% des tumeurs gliales et 3.7% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes de notre série.

L'âge de survenue est variable, allant de 25 à 90 ans, avec un âge moyen de 47.5 ans et un âge médian de 37.5 ans.

Il touche exclusivement les hommes.

a.2.1.2. Aspects scannographiques

En TDM, faite chez 3 patients, la tumeur est sus-tentorielle hémisphérique, hétérogène, spontanément hypodense (33%), isodense (33%) ou hyperdense (33%). Les limites sont nettes irrégulières (67%), plus rarement floues (33%).

La nécrose, l'hémorragie et les calcifications sont notées respectivement dans 100, 67, et 33% des cas.

La lésion se rehausse de façon hétérogène et modérée, parfois annulaire.

Elle est responsable d'un effet de masse à type d'hydrocéphalie ou d'engagement présents dans 67% des cas.

L'hypodensité périlésionnelle est constante.

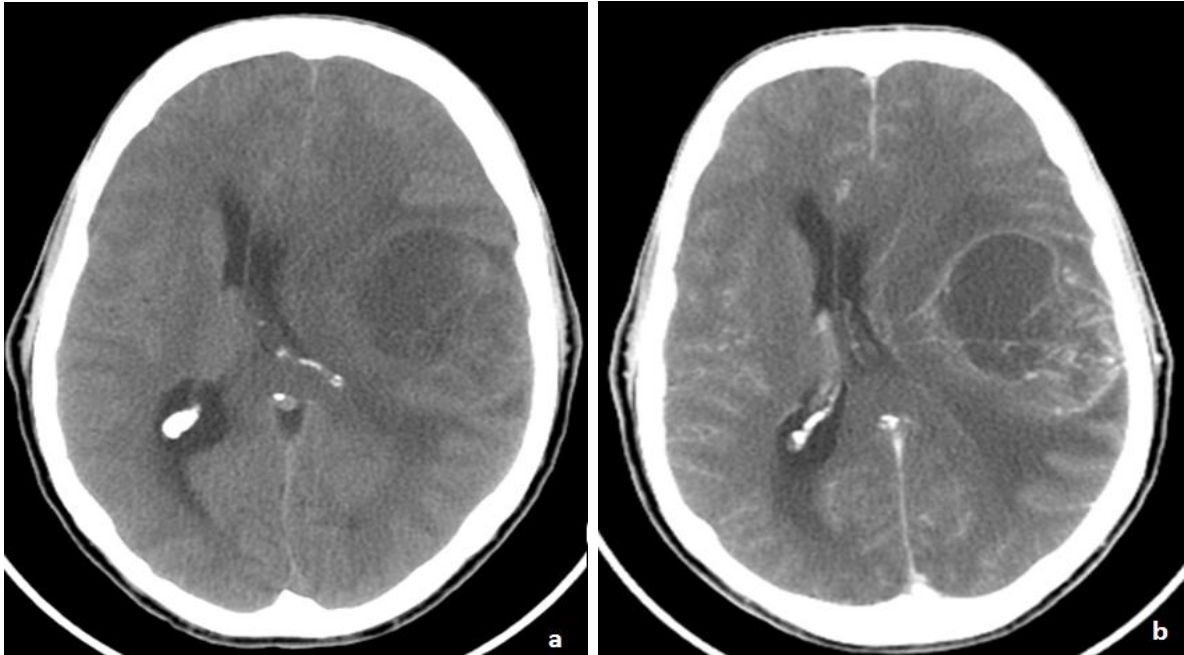


Figure 35: Oligodendrogliome anaplasique. Coupes scannographiques cérébrales objectivant la présence d'une lésion intraaxiale, hémisphérique sus-tentorielle spontanément hypodense hétérogène (a), prenant le contraste de façon modérée annulaire autour d'une composante kystique et nécrotique(b). Une hypodensité périlésionnelle est notée. La tumeur est responsable d'un effet de masse avec engagement.

a.2.1.3. Aspects IRM

En IRM, réalisée chez 3 patients, il s'agit d'une masse à double composante solido-kystique dans 67%, ou tissulaire dans 33% des cas, présentant des limites nettes irrégulières (67%) ou floues (33%). Elle est hétérogène, apparaissant en hyposignal (67%), ou hypersignal (33%) en pondération T1 ; hypersignal en pondération T2 et FLAIR.

La nécrose et l'hémorragie ont été notées dans tous les cas d'oligodendrogliomes anaplasiques. Les calcifications sont absentes.

La prise de contraste est modérée hétérogène.

On note la présence d'un œdème périlésionnel modéré dans l'ensemble des cas.

La tumeur exerce un effet de masse à type d'engagement (100%) et d'hydrocéphalie (67%).

En diffusion, le signal est variable : hyposignal dans 67% des cas, isosignal avec présence de quelques zones en hypersignal dans 33% des cas. L'ADC reste normal à élevé.

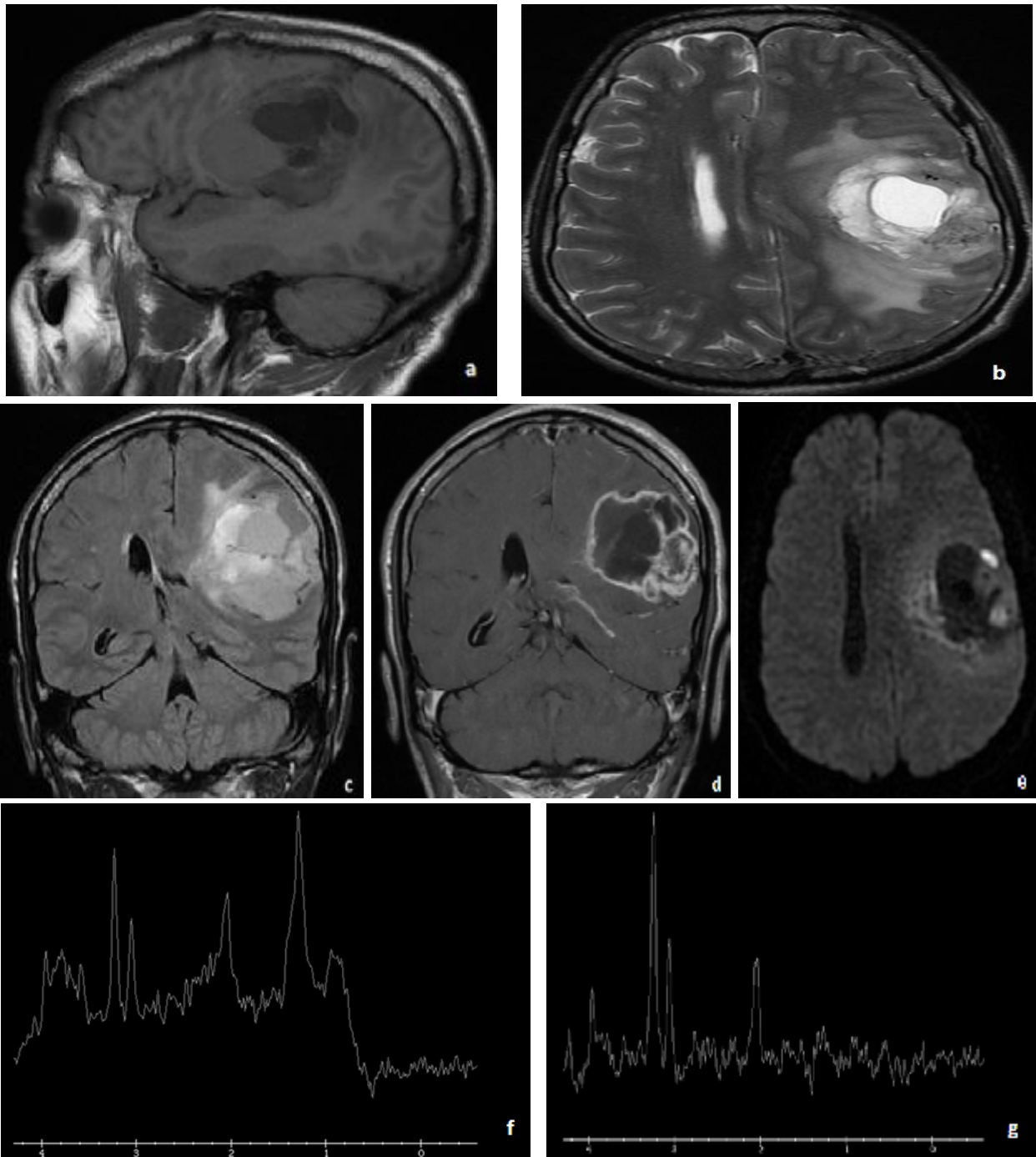


Figure 36:Oligodendrogliome anaplasique. Coupes IRM mettant en évidence une masse solidokystique, à limites nettes irrégulières, hétérogène, hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b) et FLAIR (c), se rehaussant de façon modérée hétérogène annulaire (d). En diffusion, la lésion est hypointense (e). En spectroscopie (f-g), on note une hausse du pic de choline, une baisse du pic de NAA, un pic de lipides/ lactates, sans pic d'inositol. Les taux de Cho/NAA et Cho/Cr sont respectivement de 1.62 et 1.63.

La séquence de perfusion a été réalisée chez un seul patient. Elle objective la présence de zones hyperperfusées au niveau de la portion charnue.

En spectroscopie, les courbes montrent une hausse importante de choline, une baisse de NAA, une résonance de lipides / lactates. Il n'y a pas de résonance d'inositol.

Le taux de Cho/NAA est de 1.62 ; celui de Cho/Cr est de 1.63.

Le diagnostic d'oligodendrogliome anaplasique a été suspecté radiologiquement dans 3 cas des 4 confirmés par l'histologie. La sensibilité est de 75%. La spécificité et la VPP sont de 100%. La VPN est de 99% ($p < 0.01$).

a.2.2. Discussion

L'oligodendrogliome anaplasique est une tumeur rare, représentant 8% des gliomes et 20 à 35% des tumeurs oligodendrogliales [4 ; 62]. Il survient un peu plus tardivement que les oligodendrogliomes avec un pic de fréquence entre les 4-6e décennies [97]. Le siège est superposable à celui des oligodendrogliomes [4 ; 97].

En TDM, l'oligodendrogliome anaplasique prend l'aspect d'une masse infiltrante, expansive, préférentiellement sus-tentorielle, cortico-sous-corticale. Des calcifications sont fréquentes.

En IRM, la tumeur est globalement hypointense en T1, hyperintense en T2, souvent hétérogène, siège de zones de dégénérescence kystique, d'hémorragie ou de nécrose. L'œdème périlésionnel reste limité [35 ; 176]

En fonction des données génétiques, une variabilité de présentation radiologique est rapportée [177].

La prise de contraste est variable. Une prise de contraste nodulaire est évocatrice de malignité, mais peut s'observer dans l'oligodendrogliome de grade II. Inversement, l'absence de prise de contraste n'exclue pas la malignité [97 ; 102 ; 176].

Les séquences de perfusion montrent une élévation marquée du rCBV en rapport avec la néoangiogenèse tumorale [111 ; 112 ; 114].

Les courbes de spectroscopie objectivent une élévation importante du pic de choline, une baisse de la créatine et surtout du NAA, avec une apparition de résonance de lactates/ lipides [85 ; 108 ; 111].

Sur le plan microscopique, la densité cellulaire est marquée. Les cytoplasmes sont souvent éosinophiles conférant un aspect plasmocytoïde ou pseudo-épithélial à la prolifération tumorale. Les noyaux sont volumineux, hyperchromatiques, de taille variable, nucléolés [178]. L'index mitotique est supérieur ou égal à 6 à mitoses /10 champs au fort grossissement. Les noyaux sont parfois allongés, d'aspect sarcomatoïde [4]. Il existe une prolifération microvasculaire définie par la présence de deux couches de cellules endothéliales tapissant les vaisseaux. Néanmoins, la vascularisation conserve un aspect branché et endocrinoïde. La présence de nécrose ischémique ou pseudo-palissadique est décrite, prenant l'aspect de zones fibrillaires acellulaires fortement éosinophiles. L'anaplasie peut être focale dans l'oligodendrogliome se présentant sous la forme d'un nodule tumoral densément cellulaire, riche en mitoses et en vaisseaux proliférants. Une gliose réactionnelle est associée à la prolifération tumorale.

En IHC, l'oligodendrogliome anaplasique a les mêmes caractères que l'oligodendrogliome de bas grade avec une abondance de « minigémistocytes » et « d'oligodendrocytes gliofilamentaires » et une forte expression de la vimentine.

L'index de prolifération cellulaire Ki67 est élevé, variant de 5 à 30%.

L'expression de la p53 et l'interneuxine alpha est plus prononcée [179].

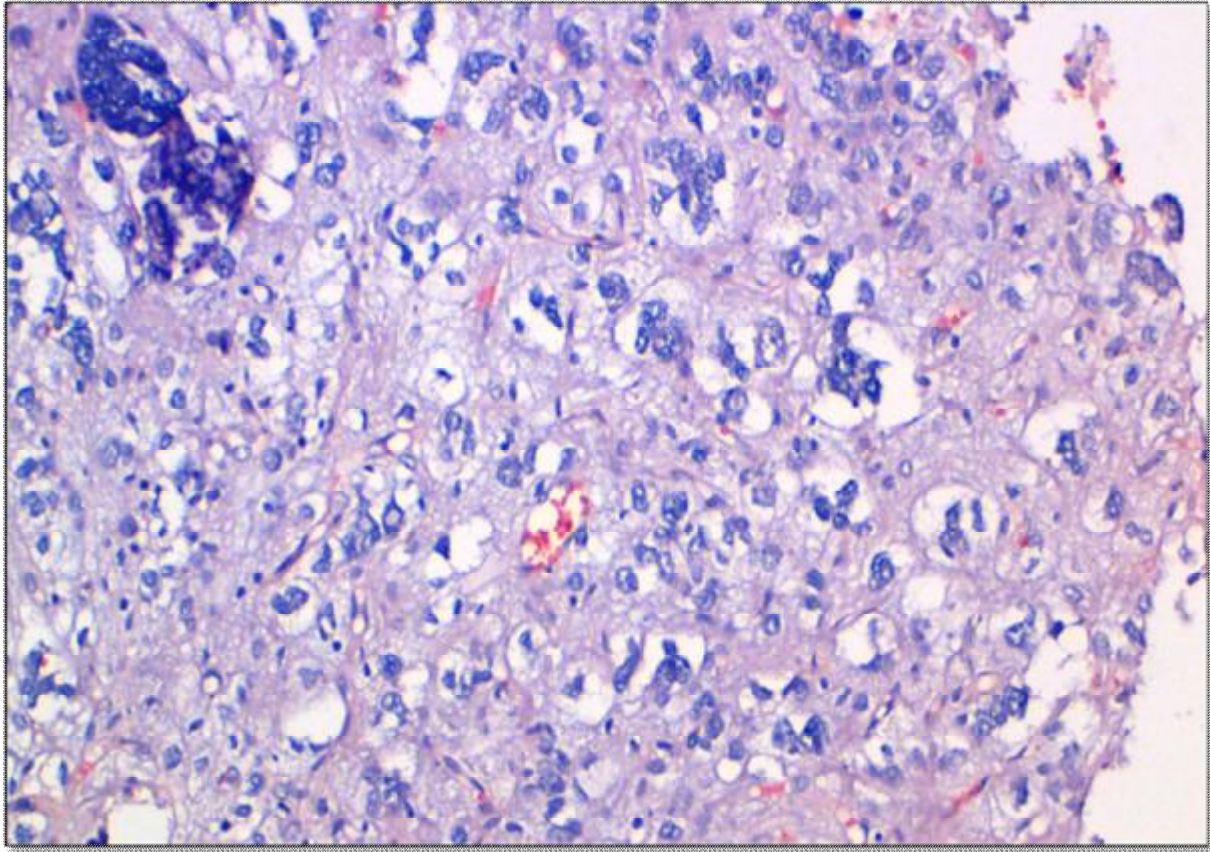


Figure 37 : Prolifération gliale maligne disposée en nappes faite de cellules de grande taille franchement atypiques, dotées de noyaux hyperchromatiques entourés de halo clairs. La densité cellulaire est élevée. On note par ailleurs la présence de calcifications. Il s'agit d'un oligodendrogliome anaplasique. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II de Fès].

a.3. Glioblastomes (grade IV)

a.3.1. Résultats

a.3.1.1. Epidémiologie

Notre série compte 14 cas de glioblastomes, soit 41.2 % des tumeurs astrocytaires, 33.4% des tumeurs gliales, et 12.8% de l'ensemble des tumeurs cérébrales.

Il représente la tumeur cérébrale maligne la plus fréquente chez l'adulte (37%).

93% des glioblastomes ont été diagnostiqués chez l'adulte contre 7% des cas chez l'enfant.

Le sexe ratio est de 1.

Tous les cas siègent à l'étage sus-tentorial, au niveau hémisphérique.

a.3.1.2. Aspects scannographiques

La TDM a été réalisée chez tous les patients. Elle met en évidence une tumeur unique, hétérogène, hypodense dans 65%, hyperdense dans 21%, isodense dans 14% des cas.

La nécrose est notée dans 93% des cas. L'hémorragie est présente dans 7% des cas.

On n'a pas noté de calcifications.

Les limites sont floues (43%), nettes irrégulières (50%) ou plus rarement nettes régulières (7%).

Après injection de produit de contraste iodé, le rehaussement est hétérogène, variable tant pour la forme que pour l'intensité : modéré à intense sous forme d'un anneau épais irrégulier délimitant une nécrose centrale dans 50% des cas, faible à modéré au niveau de la composante charnue dans les autres cas.

Une hypodensité périlésionnelle plus ou moins importante est observée dans l'ensemble des cas.

L'engagement est fréquent (71%) ; l'hydrocéphalie est plus rare (14%).

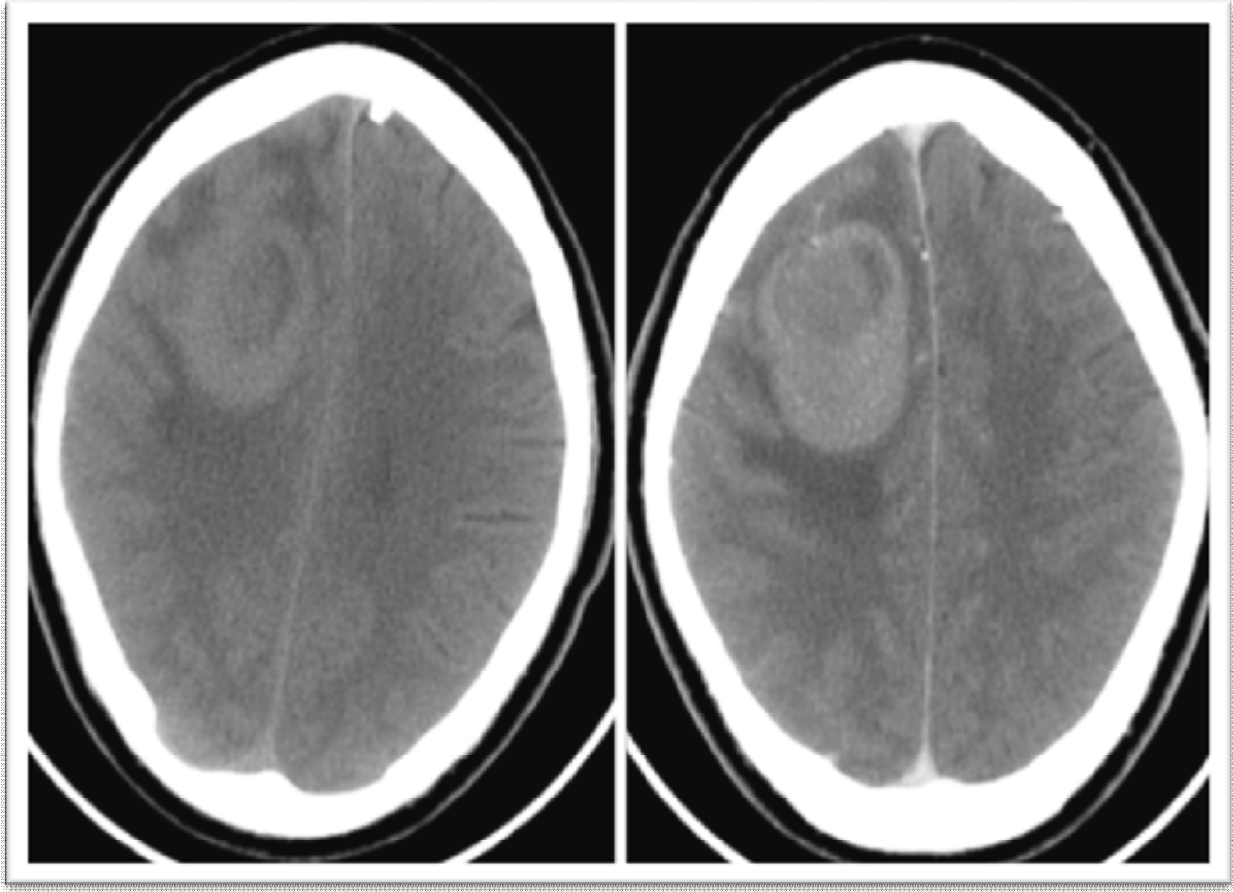


Figure 38 : Glioblastome. Coupes scannographiques objectivant une tumeur intraaxiale hémisphérique bien limitée discètement hyperdense à contenu nécrotique. Elle prend le contraste de façon modérée et hétérogène et s'entoure d'une hypodensité périlésionnelle.

a.3.1.3. Aspects IRM

L'IRM a été faite chez 10 patients. Elle objective une masse de nature tissulaire (80%), plus rarement mixte solido-kystique (10%), ou kystique (10%). En pondération T1, elle est hypointense 80% des cas, hyperintense dans 20%. En pondération T2 et en FLAIR, elle apparaît en hypersignal dans 90% des cas, hyposignal dans 10% des cas.

Des hyposignaux en écho de gradient pondéré T2 sont visibles dans 20% des cas.

La nécrose est observée dans 90% des cas ; l'hémorragie dans 50% des cas.

Les calcifications sont absentes.

Les contours sont nets irréguliers (80%), plus rarement réguliers (20%).

L'œdème périlésionnel est constamment noté.

En diffusion, la tumeur apparaît en hypo-isosignal (55%), en hypersignal (45%). Une restriction de la diffusion avec baisse de l'ADC est notée dans 22% des cas.

La spectroscopie a été réalisée dans 5 cas, objectivant une hausse importante du pic de choline, une baisse modérée à importante du pic de NAA. Le pic de myo-inositol n'est présent que dans 20% des cas.

Une résonance de lipides et de lactates est également notée.

Le taux de Cho/NAA varie entre 0.96 et 1.29. Celui de Cho/Cr varie entre 0.96 et 1.32.

La sensibilité de l'imagerie est de 78.6%, la spécificité est de 95.8%, la VPP de 73.5% et la VPN de 96.8 ($p < 0.001$).

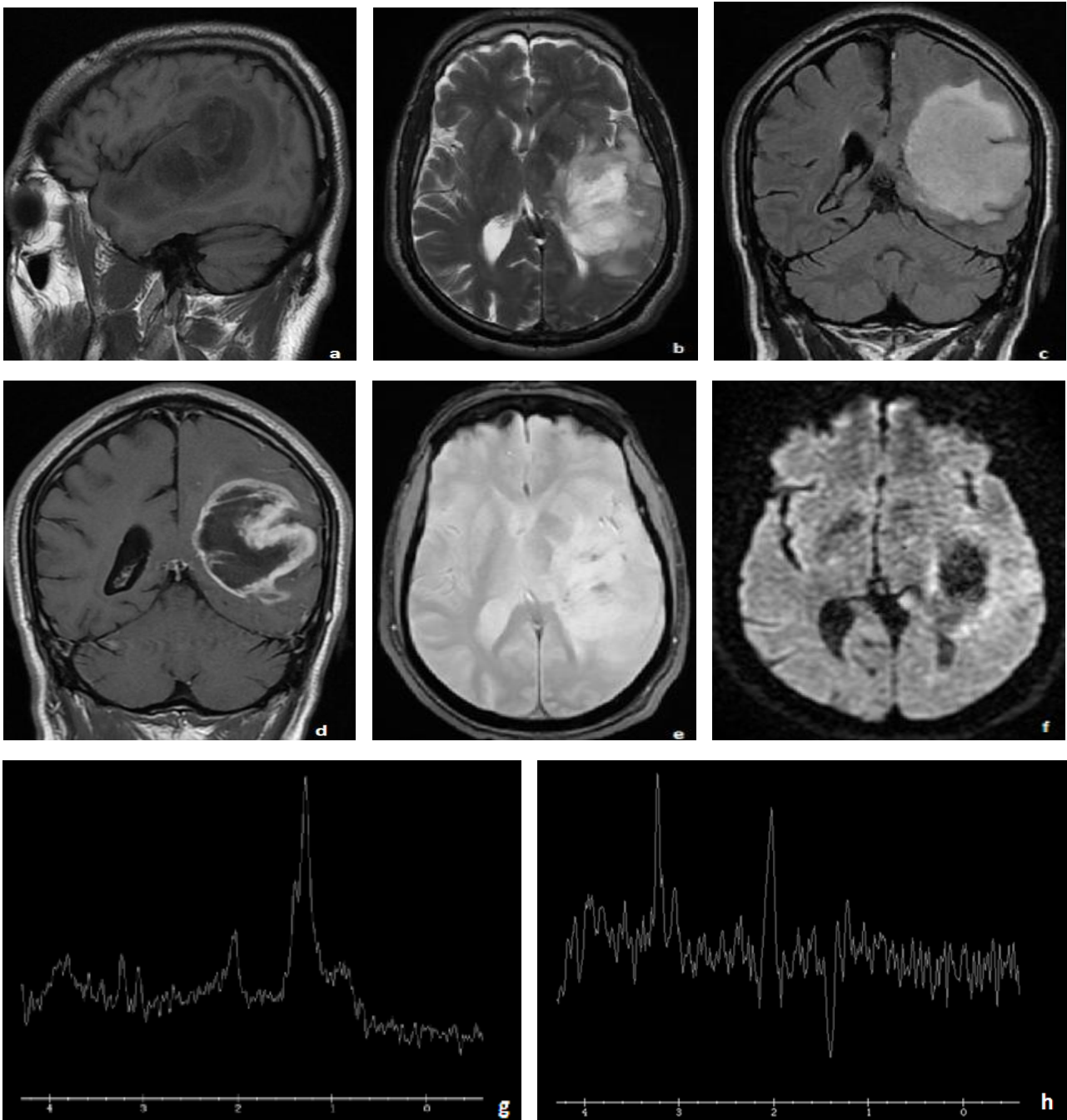


Figure 39 : Glioblastome. Coupes IRM objectivant une tumeur tissulaire intraaxiale hémisphérique temporo-pariétale gauche, à contours irréguliers, hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b) et FLAIR, s'entourant d'un œdème périlésionnel (c). Elle se rehausse de façon intense sous forme d'un anneau épais irrégulier autour d'une nécrose centrale (d). Des hyposignaux sont observés en écho de gradient (T2*), correspondant à des remaniements hémorragiques (e). La tumeur est hypointense en diffusion (f). En spectroscopie, on note une hausse du pic de choline, un effondrement du pic de NAA, un pic de lipides/lactates, sans pic d'inositol.

La séquence de perfusion a été faite dans un seul cas, montrant une hyperperfusion périphérique.

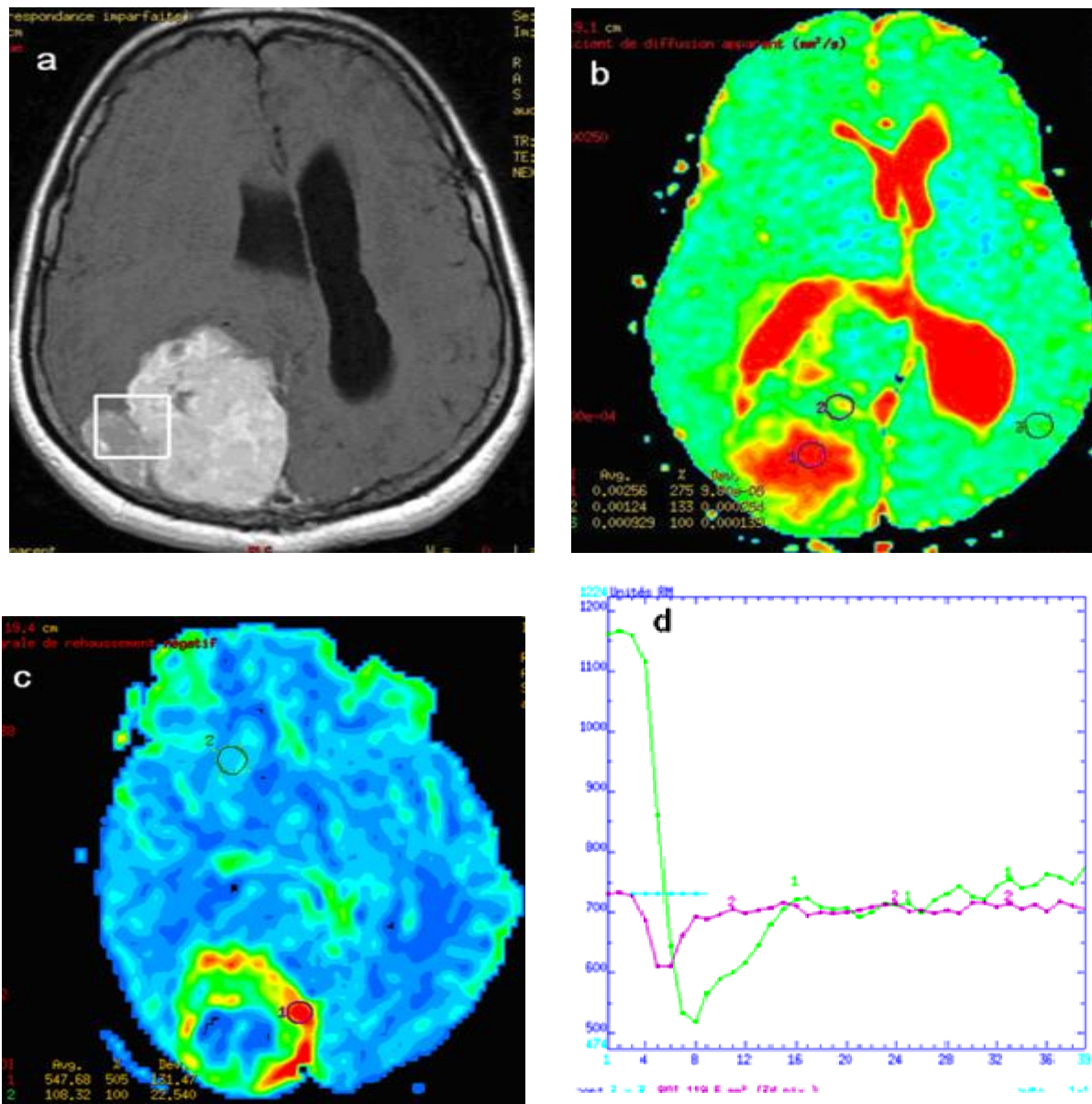


Figure 40 : Processus tumoral occipital prenant le contraste de façon intense (a), ne présentant pas de restriction de diffusion (b). La tumeur est hyperperfusée en périphérie (signal rouge (c)). [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

a.3.2. Discussion

Le glioblastome représente 40% des tumeurs cérébrales primitives et 78% des tumeurs malignes cérébrales [180]. Il touche préférentiellement les adultes avec un pic de fréquence entre 45-75 ans, avec discrète prédominance masculine [4 ; 181 ; 182].

Le glioblastome prédomine au niveau sus-tentorial touchant par ordre de fréquence décroissante les lobes temporaux, pariétaux, frontaux et occipitaux. L'atteinte des noyaux gris centraux est décrite essentiellement chez l'enfant. Le siège intraventriculaire est exceptionnel [183]. Très rarement, le glioblastome peut siéger au niveau cérébelleux ou au niveau du tronc cérébral surtout chez l'enfant [4].

En TDM et IRM, l'aspect le plus évocateur du glioblastome est celui d'une large masse sus-tentorielle touchant préférentiellement la substance blanche. Il est typiquement hétérogène avec une zone de nécrose centrale, en hyposignal T1, hypersignal T2, entourée par des parois tissulaires d'épaisseur variable, irrégulières et le plus souvent rehaussées de façon hétérogène. Un œdème périlésionnel important est habituel, responsable d'un effet de masse significatif [181 ; 182].

L'aspect peut être moins évocateur correspondant à une lésion arrondie, aux parois fines et régulières cernant une zone centrale d'aspect nécrotique, avec un œdème moins important [181 ; 182].

Plus rarement, la lésion peut être superficielle, simulant une lésion méningée [4 ; 182].

Exceptionnellement, il revêt la forme d'une masse pseudo-kystique à nodule mural.

Les remaniements hémorragiques sont fréquents, rarement aigus, plus souvent chroniques avec aspect tumoral hétérogène, mieux détectés sur les séquences T2*.

Les calcifications sont rares, essentiellement observées dans les cas de dégénérescence secondaire de gliomes de bas grade.

En diffusion, les zones solides sont en hypersignal, en rapport avec un ADC bas, inférieur à celui des astrocytomes et oligodendrogliomes anaplasiques, mais reste supérieur à celui des lymphomes [184 ; 185 ; 186]. Les zones centrales nécrotiques paraissent en hyposignal, avec un ADC plus élevé.

En perfusion, la zone solide est hyperperfusée avec une élévation très importante du rCBV, supérieure à celle observée dans les gliomes anaplasiques mais qui inférieure à celle observée dans certaines tumeurs telles les méningiomes et hémangioblastomes.

Les valeurs du rCBV restent élevées au niveau de la partie solide de la tumeur [113], reflet de l'infiltration cellulaire et de la néoangiogenèse au-delà des limites tumorales apparentes et de la prise de contraste. Ces valeurs s'abaissent dans la zone œdémateuse et s'effondrent dans la partie nécrotique [170].

La prise de contraste est habituelle dans le glioblastome ; elle est rarement minime, et plus exceptionnellement absente [187].

Les courbes de spectroscopie reflètent l'augmentation du métabolisme et de la prolifération cellulaire. Ainsi, les courbes montrent une très nette élévation de la choline avec effondrement de NAA et une augmentation des ratios Cho/Cr et Cho/NAA [85 ; 86]. Le pic de myoinositol diminue voire disparaît avec apparition d'une résonance de lactates/ lipides, témoins respectifs de l'anabolisme tumoral et de la nécrose [89 ; 188]. Cette élévation des métabolites se retrouve en périphérie de la tumeur avec une diminution progressive de ceux-ci au fur et à mesure que

l'infiltration diminue et que l'œdème vasogénique persiste [85]. Ceci permet la distinction entre glioblastome et des lésions d'aspects similaires en imagerie conventionnelle, essentiellement les abcès et les métastases [189 ; 190].

Sur le plan histologique, la densité cellulaire est très élevée. La prolifération tumorale est diffuse et envahit les structures environnantes. Les cellules sont très polymorphes ou au contraire monomorphes et peu différenciées. Elles peuvent comporter des prolongements fibrillaires et s'organiser en structures microkystiques. Une composante gémistocytaire peut prédominer et s'associer à des infiltrats lymphocytaires périvasculaires. Parfois, les cellules tumorales sont globuleuses ou fusiformes avec des limites cytoplasmiques nettes simulant une prolifération d'allure métastatique. Cet aspect épithéloïde est d'autant plus trompeur que les cellules de ce type expriment peu ou pas la GFAP [191]. Des cellules tumorales géantes multinucléées peuvent également s'observer dans les formes communes de glioblastome. La prolifération tumorale peut également renfermer des cellules peu différenciées à noyaux hyperchromatiques et monomorphes comparables aux cellules de carcinome neuroendocrine ou de PNET.

Des cellules à noyau nu sont quasi-constants quel que soit le type cellulaire prédominant. Il est également décrit d'observer des cellules oligodendrocytaires éparses au sein d'autres types cellulaires (en dehors du glioblastome à composante oligodendrogliale) [192]. L'organisation microkystique est très fréquente. Les cellules tumorales peuvent s'organiser en pseudo-rosettes ou en structures fasciculées.

Les atypies cellulaires sont classiques, avec un rapport cyto-nucléaire élevé, des noyaux hyperchromatiques de taille et de forme variables, souvent nucléolés.

Les mitoses sont en nombre variable souvent de morphologie anormale.

Le glioblastome se caractérise par un grand pouvoir angiogénique qui se traduit à l'échelle microscopique par l'existence d'une prolifération endothéliocapillaire. A un stade plus avancé, cette prolifération microvasculaire devient plus marquée réalisant des aspects dits pseudo-glomérulés. Ces derniers s'organisent en cocarde ou en front vasculaire autour d'une zone nécrotique ce qui correspond en imagerie à la zone de prise de contraste annulaire. La nécrose pseudo-palissadique est plus fréquente et plus spécifique. La mise en évidence au sein d'un glioblastome de foyers néoplasiques de bas grade est assez fréquente [174]. La détermination du grade histopronostique se fera alors en prenant en considération les aspects les plus anaplasiques [193 ; 194].

En IHC, dans les formes classiques de glioblastome, le diagnostic repose sur des critères cytologiques et architecturaux et l'immunomarquage à la GFAP est peu utile. Elle est néanmoins inconstamment positive et souvent en patchwork. Elle n'est pas exprimée dans les formes à petites cellules ou épithéloïdes, et l'est faiblement en cas de surcharge graisseuse. L'expression de la p53 est assez habituelle. La détermination de l'index de prolifération cellulaire n'a pas d'intérêt dans le glioblastome [195]. L'évaluation du statut EGFR par immunohistochimie ou par FISH peut être utile pour distinguer un gliome de grade III (EGFR négatif) d'un glioblastome [196].

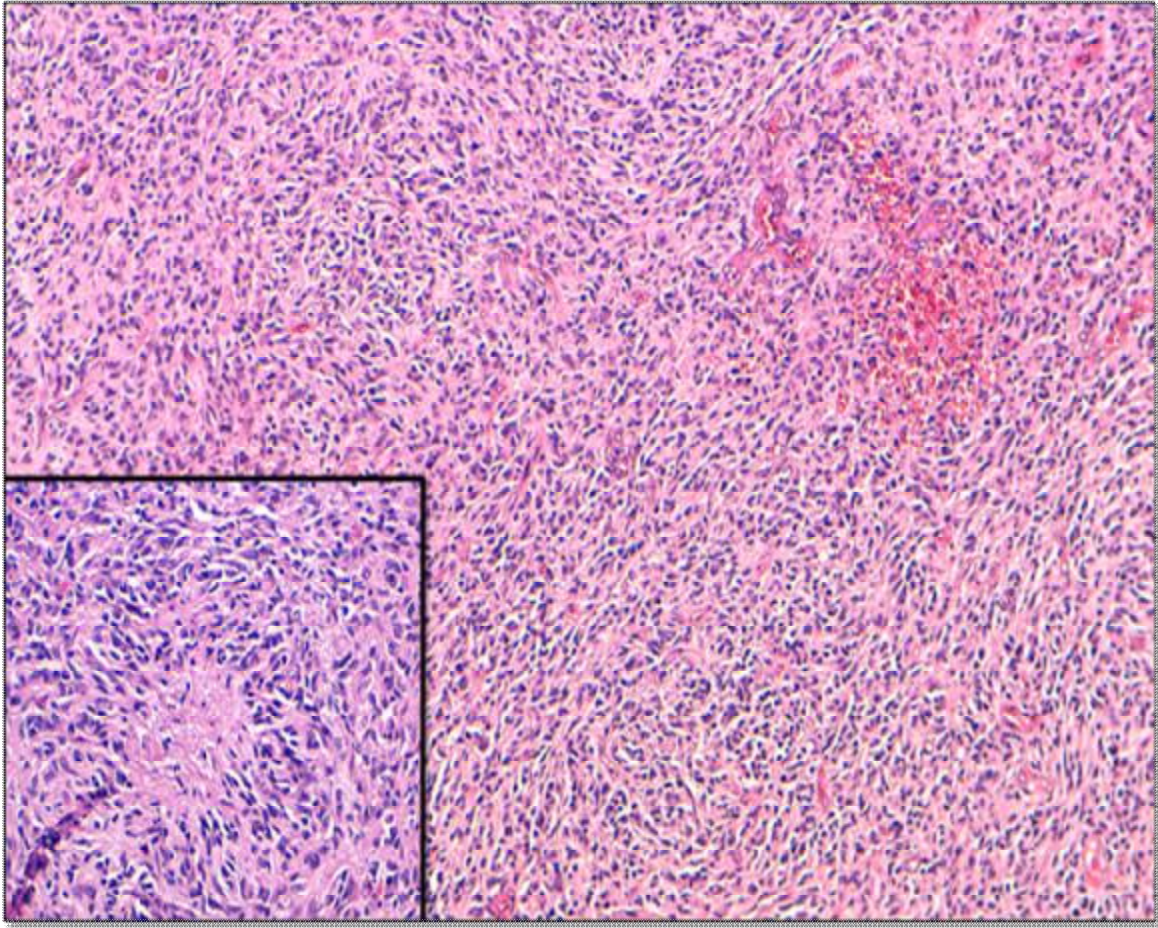


Figure 41 : Prolifération tumorale hautement cellulaire, d'architecture fusocellulaire. Elle est faite de cellules polymorphes. Les vaisseaux sont abondants. Des foyers de nécrose pallissadique sont observés. Cet aspect est caractéristique du glioblastome. [Laboratoire d'anatomie pathologique-CHU Hassan II de Fès].

a.4. Ependymome anaplasique (grade III)

a.4.1. Résultats

a.4.1.1 Epidémiologie

Un seul cas d'épendymome anaplasique a été inclus dans notre série, diagnostiqué chez un enfant de 2 ans. Il siège au niveau du 4e ventricule et s'étend au niveau du vermis et de l'hémisphère cérébelleux gauche.

a.4.1.2. Aspects scannographiques

La tumeur est spontanément hyperdense hétérogène, rehaussée de façon faible et hétérogène. Les limites sont nettes irrégulières. Elle exerce un effet de masse sur le V4 et engendre une hydrocéphalie d'amont.

Nécrose, hémorragie et calcifications n'ont pas été notées.

a.4.1.3. Aspects IRM

La tumeur est tissulaire avec présence d'une petite zone liquidienne, présentant des limites nettes irrégulières. Elle apparaît isointense en T1, hyperintense en T2, isointense en FLAIR, prend le contraste de façon faible et hétérogène. Elle exerce un effet de masse sur le V4 s'accompagnant d'une hydrocéphalie d'amont.

En diffusion, la lésion est isointense, ne présente pas de restriction de diffusion.

La spectroscopie et la perfusion n'ont pas été réalisées.

Dans ce cas, l'imagerie n'a pas permis d'évoquer le diagnostic. La sensibilité et la VPP sont de 0. La spécificité et la VPN sont de 99% (p non significatif).

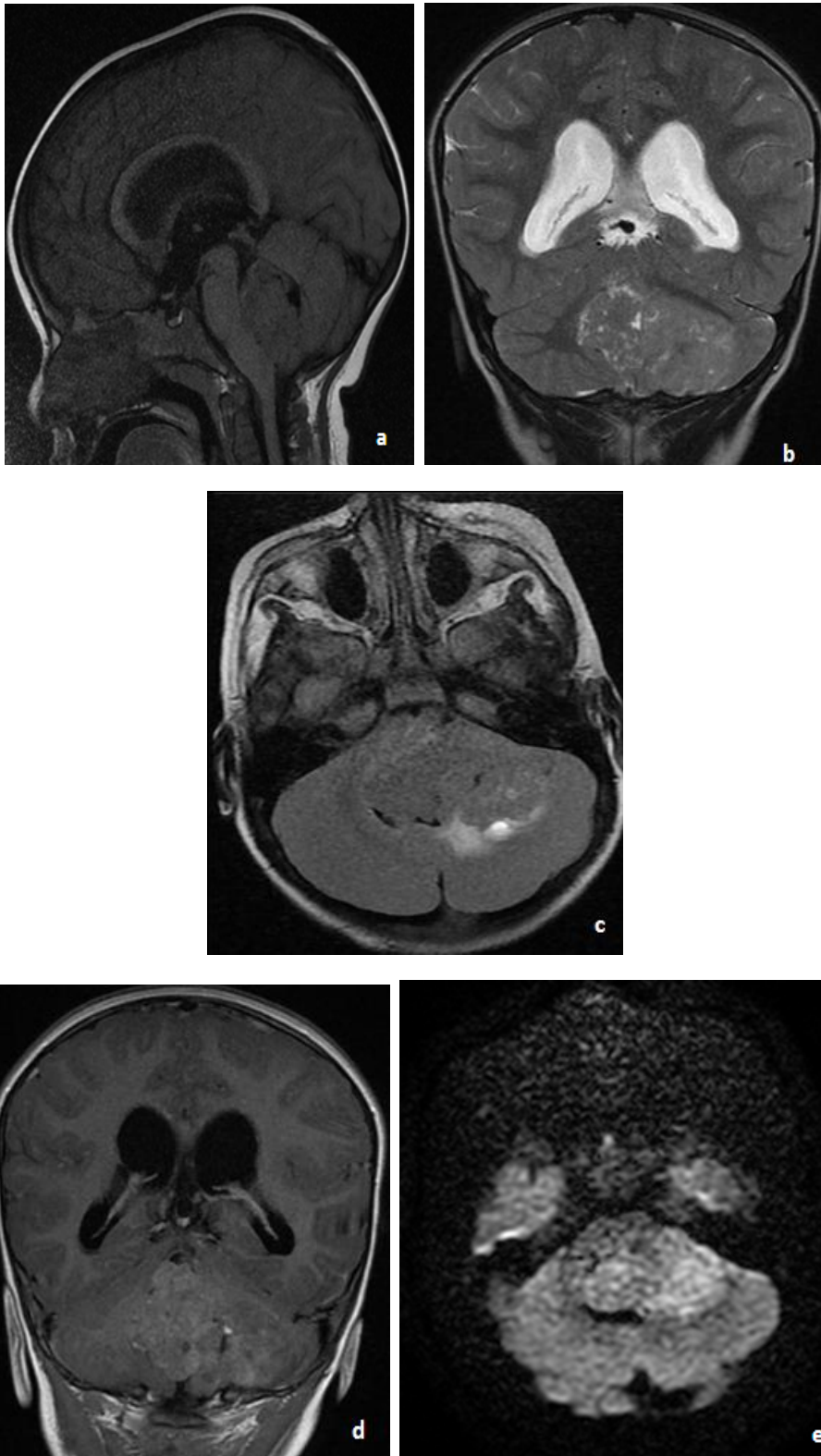


Figure 42: Ependymome anaplasique. Coupes IRM objectivant une tumeur tissulaire se développant au niveau du V4 et étendue au vermis cérébelleux, apparaissant en isosignal T1(a) et FLAIR (c), hypersignal T2 (b), se rehaussant de façon faible hétérogène(d). En diffusion, elle est isodense, sans restriction de diffusion. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

a.4.2. Discussion

L'épendymome anaplasique prédomine chez le sujet adulte. Il est volontiers spontanément hyperdense au scanner et très hétérogène en IRM. L'oedème est plus important par rapport aux épendymomes de bas grade [197.]

En anatomie pathologique, il n'existe pas de définition claire de l'anaplasie. Une étude rétrospective française menée par l'équipe du professeur FIGARELLA [134] ayant porté sur 121 épendymomes intracrâniens de l'adulte a permis de définir des critères de grading plus précis :

- Un index mitotique supérieur ou égal à 5 mitoses par 10 champs vus au fort grossissement
- Une nécrose
- Une prolifération microvasculaire.

La présence de 2 ou 3 des critères énumérés définit le grade III [198 ; 199]

Le profil immunohistochimique est superposable à celui de l'épendymome de grade II. Le Ki67 est plus élevé.

b. Tumeurs embryonnaires

b.1. Médulloblastomes

b.1.1. Résultats

b.1.1.1. Epidémiologie

8 cas de médulloblastomes ont été inclus dans notre série, soit 7.4% des tumeurs cérébrales.

Chez l'enfant, le médulloblastome représente 67% (4 cas/6) des tumeurs malignes et 50% de l'ensemble des tumeurs cérébrales.

Chez l'adulte, il représente 4.7% des tumeurs cérébrales.

L'âge moyen est de 16.5 ans ; l'âge médian est de 16 ans avec des limites d'âge de 5 et 33 ans.

75% des cas ont été diagnostiqué avant l'âge de 20 ans.

Le sexe ratio est de 0.6F/1H.

Le médulloblastome siège exclusivement au niveau sous-tentorial. Il est le plus souvent vermien (62.5%), plus rarement hémisphérique (12.5%), intraventriculaire (12.5%). La localisation sous-arachnoïdienne a été retrouvée dans un seul cas.

b.1.1.2. Aspects scannographiques

En TDM, réalisée chez 7 patients, montre une tumeur spontanément hyperdense (86%) ou isodense (14%), homogène (43%) ou hétérogène (57%). Des zones kystiques hypodenses sont observées dans 14 % des cas.

La prise de contraste est variable, souvent modérée (67%), plus rarement faible (16.5%) ou intense (16.5%).

La nécrose est notée dans un seul cas (14%). L'hémorragie et les calcifications n'ont pas été observées.

Les contours sont flous (43%) ou plus nets (57%).

On note par ailleurs la présence d'une hypodensité péri-lésionnelle dans 71% des cas.

La tumeur exerce un effet de masse sur le V4 responsable d'une hydrocéphalie.

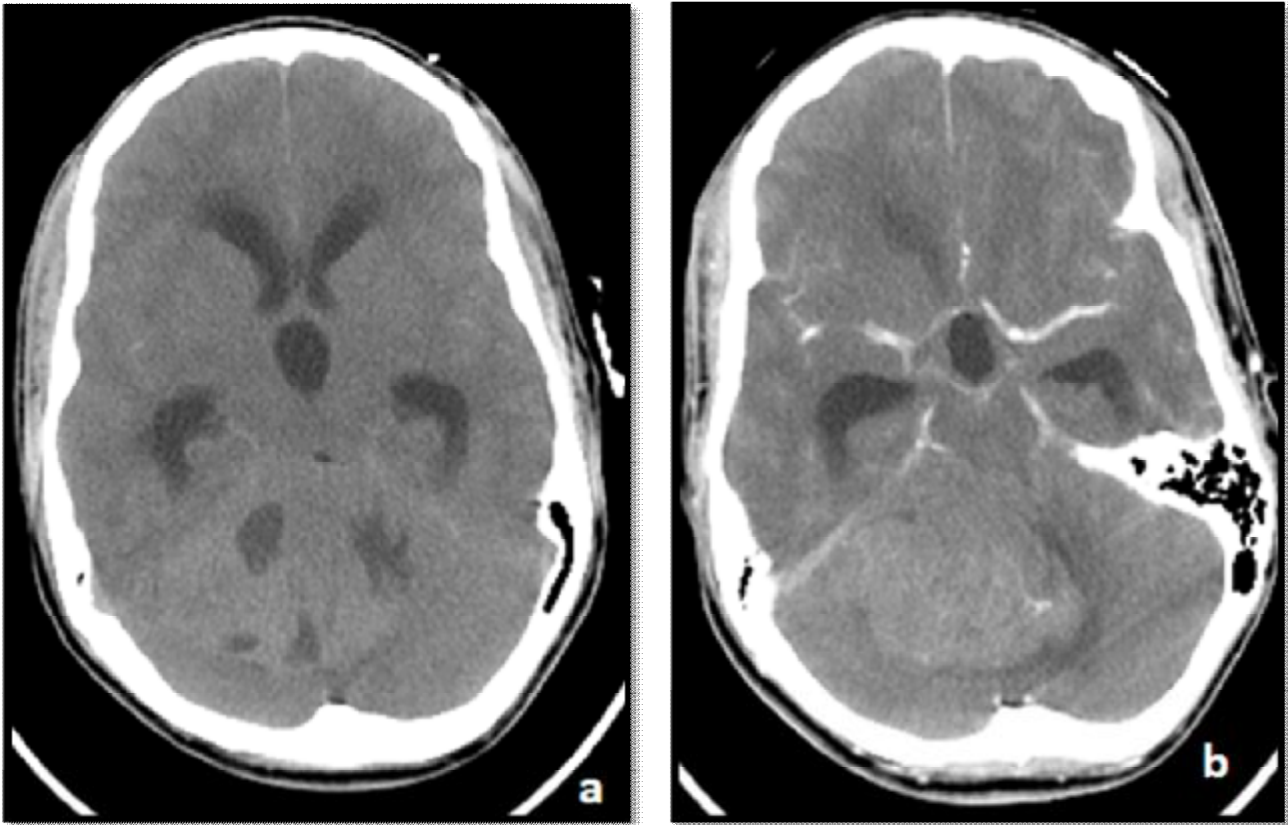


Figure 43: Coupes scannographiques cérébrales objectivant un processus tumoral solido-kystique intraaxial vermien cérébelleux à limites floues, spontanément hyperdense (a), prenant le contraste de façon modérée et hétérogène (b). Il exerce un effet de masse sur le V4 avec hydrocéphalie d'amont. Le médulloblastome est évoqué radiologiquement, confirmé histologiquement.

b.1.1.3. Aspects IRM

L'IRM a été réalisée chez les 8 patients, objectivant une masse unique de composante tissulaire (62.5%), mixte solido-kystique (25%), ou tissulaire prédominante renfermant quelques microkystes (12.5%). Les limites sont nettes irrégulières dans 75% des cas, nettes régulières dans 12,5% des cas, et floues dans 12.5% des cas.

La tumeur apparaît en hyposignal en pondération T1. En pondération T2, elle est hyperintense dans 87.5% des cas, isointense dans 12.5% des cas.

En FLAIR, la lésion est en hypersignal dans 71% des cas, en isosignal dans 29% des cas avec hypersignal au niveau des zones kystiques.

On note la présence d'hyposignaux en écho de gradient pondéré en T2 (T2*), en rapport avec la présence d'hémorragie (37.5% des cas), et de calcifications (12.5% des cas). Des remaniements nécrotiques n'ont été notés que dans un seul cas.

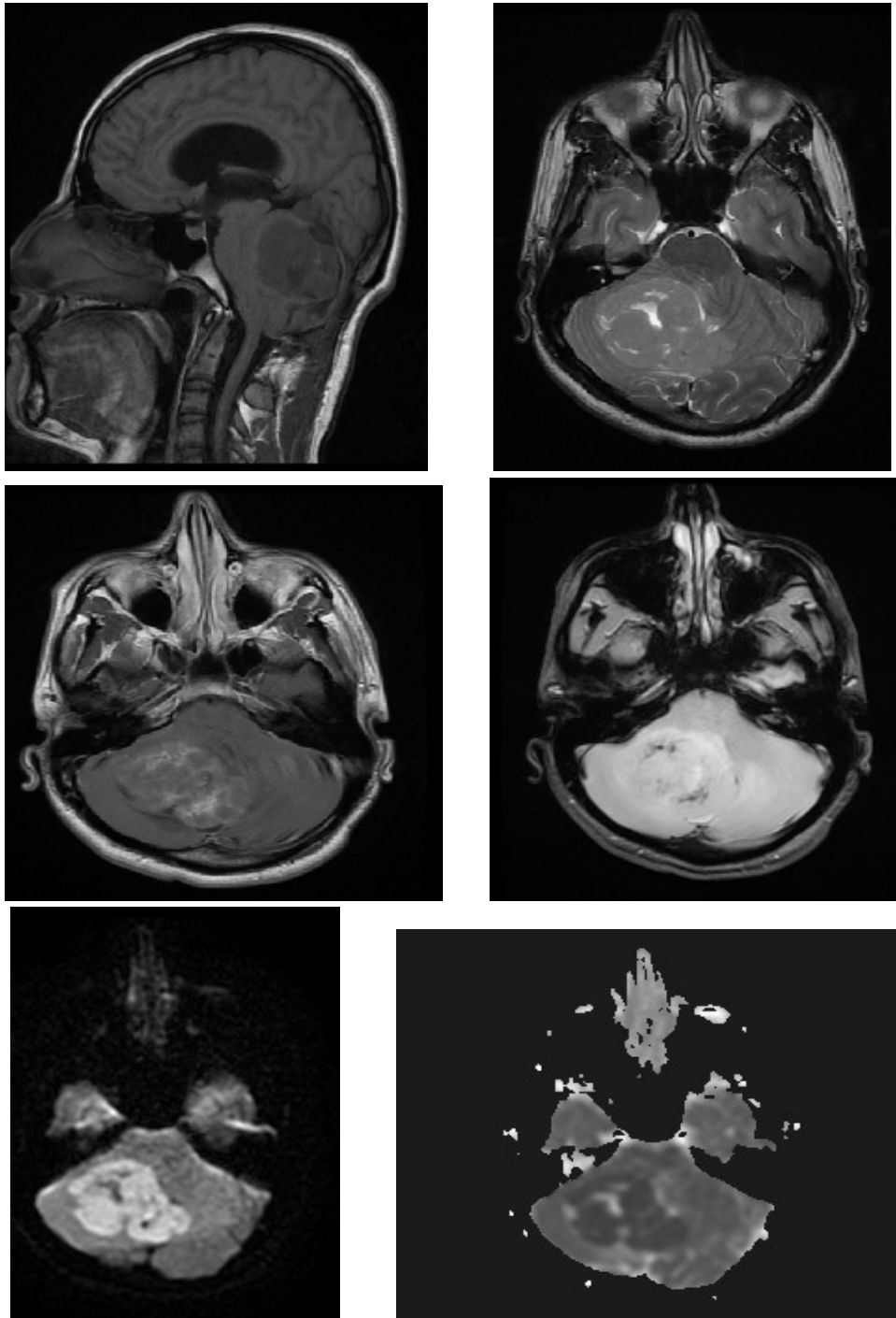
Le rehaussement après contraste est hétérogène et d'intensité variable : modéré (42%), faible (29%) ou intense (29%).

La tumeur s'entoure d'un œdème périlésionnel dans 62.5% des cas et exerce un effet de masse sur le V4 (75%) engendrant une hydrocéphalie et/ou un engagement.

En diffusion, la lésion apparaît hyperintense (75%), plus rarement hypointense (25%). Une restriction de la diffusion est observée dans 37.5% des cas, avec baisse de l'ADC.

En perfusion, réalisée chez un seul patient, la tumeur est hypoperfusée.

En spectroscopie, on note une hausse du pic de choline, une baisse du pic de NAA, un pic de lactates/ lipides, sans résonance de myo-inositol. Le taux de Cho/NAA varie entre 2.38 et 3, avec une moyenne de 2.69 ; Celui de Cho/Cr varie entre 2.38 et 4 avec une moyenne de 3.19.



| | |
|---|---|
| a | b |
| c | d |
| e | f |

Figure 44 : IRM cérébrale mettant en évidence un processus hémisphérique cérébelleux, hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b), prenant le contraste de façon hétérogène et modérée (c). Des hyposignaux sont visibles en écho de gradient correspondant à des remaniements hémorragiques (d). La tumeur est hyperintense en diffusion (e) avec baisse de l'ADC (f). [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

Le diagnostic de médulloblastome a été évoqué radiologiquement dans la moitié des cas confirmés histologiquement, soit une sensibilité de 50%, avec une spécificité de 96%.

La VPP est de 50% ; la VPN est de 96% ($p < 0.001$).

b.1.2. Discussion

Dans la littérature, le médulloblastome est la plus fréquente des tumeurs maligne du SNC (12-25%) et la plus fréquente tumeur primitive de la fosse postérieure de l'enfant (38%), mais ne représente que 0.4 à 1 % de celles de l'adulte [200].

Chez l'enfant, il survient le plus souvent avant l'âge de 10 ans (75% des cas).

Chez l'adulte, il survient au cours des 3e-4e décennies (70% entre 20 et 40 ans).

70% des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 16 ans.

Une prédominance masculine est notée (65%) [4 ; 201 ; 202].

Le médulloblastome siège exclusivement au niveau du cervelet [4].

Chez l'enfant, le médulloblastome se développe dans 75 % des cas au niveau vermien; chez l'adulte, l'atteinte est hémisphérique dans 62 à 72% des cas [4 ; 200 ; 201 ; 202 ; 203].

En TDM, le médulloblastome apparait le plus souvent sous forme d'une masse hétérogène spontanément hyperdense, avec fréquentes zones hypodenses d'aspect kystique. Des calcifications sont retrouvées dans 20 % des cas [35 ; 200 ; 202].

Des hémorragies sont possibles. Un œdème périlésionnel et une hydrocéphalie sont habituels. Le rehaussement après contraste est inconstant [201].

En IRM, le médulloblastome est de siège vermien chez l'enfant alors que chez l'adulte, il prédomine nettement dans l'hémisphère cérébelleux [4 ; 200 ; 203 ; 204 ; 205].

Globalement, il revêt la forme d'une volumineuse masse tumorale solide et hétérogène, en iso- ou hyposignal en T1. Des zones en hypersignal en rapport avec des remaniements hémorragiques sont possibles [206 ; 207]. En T2 et FLAIR, le signal est variable, iso à parfois discrètement hyperintense.

Un aspect multinodulaire bien limité en grappes est très évocateur dans les formes à nodularité extensive qui ne s'observerait que chez les enfants de moins de 3 ans [4 ; 38 ; 200 ; 204 ; 208 ; 209].

Des zones kystiques et nécrotiques en hypersignal sont plus fréquentes chez l'adulte (82%). Les limites sont variables, généralement floues chez l'adulte, nettes chez l'enfant et dans les localisations vermiennes [200]. Une extension en plaque à la surface hémisphérique cérébelleuse est classique [201].

Dans les localisations superficielles décrites essentiellement dans les formes desmoplastiques, la masse peut s'étendre aux méninges avec prise de contraste lepto-méningée pouvant simuler un méningiome [200 ; 201 ; 203 ; 210].

Ailleurs, une tendance à la protrusion exophytique en particulier au niveau des angles ponto-cérébelleux peut poser des problèmes de diagnostic différentiel avec des masses extra-axiales (neurinome, méningiome,..) [200; 201; 203].

Des formes multifocales sont possibles en particulier sous forme de masses bi-hémisphériques [200].

En diffusion, la lésion apparaît en hypersignal marqué avec un ADC diminué, inférieur à celui de l'épendymome et de l'astrocytome pilocytique [40 ; 41 ; 43 ; 211 ; 212 ; 213].

En perfusion, le rehaussement après contraste est habituel, d'intensité variable, décrit comme linéaire à la surface tumorale prenant un aspect glacé ; il est modéré et hétérogène chez l'adulte, plus marqué chez l'enfant [35 ; 38 ; 41 ; 200 ; 202 ; 203].

En spectroscopie, l'aspect peut être évocateur en montrant une très importante élévation du pic de choline avec présence d'un pic de myoinositol, associé à une baisse de la créatine et un effondrement du pic du NAA. Une résonance de lactates est habituelle mais reste modérée, parfois associée à une discrète résonance des lipides [35; 200; 213; 214; 215].

L'examen histopathologique permet de porter le diagnostic de médulloblastome classique sur la mise en évidence de petites cellules arrondies ou parfois fusiformes, très basophiles, au rapport nucléo cytoplasmique élevé, à activité mitotique intense, parfois arrangées en rosettes et pseudo rosettes de Homer-Wright, caractérisant l'origine neuroectodermique [216 ; 217]. Différents degrés de différenciation gliale ou neuronale peuvent être observés suggérant que la cellule d'origine a une double capacité de différenciation [217 ; 218]. La classification OMS 2007 classe le médulloblastome dans les tumeurs neuroectodermiques embryonnaires et isole deux entités nouvelles : le médulloblastome à nodularité extensive et le médulloblastome anaplasique [4 ; 217]. Plusieurs autres formes sont également distinguées.

D'un point de vue immunohistochimique, les médulloblastomes peuvent exprimer des marqueurs gliaux astrocytaires comme la GFAP, ou neuronaux (synaptophysine, NSE, neurofilaments). Les autres marqueurs exprimés sont la vimentine, la nestine ou le CD56 [219 ; 220 ; 221 ; 222]

L'activité proliférative Ki67 est marquée, variant de 25 à 50% [223 ; 224].

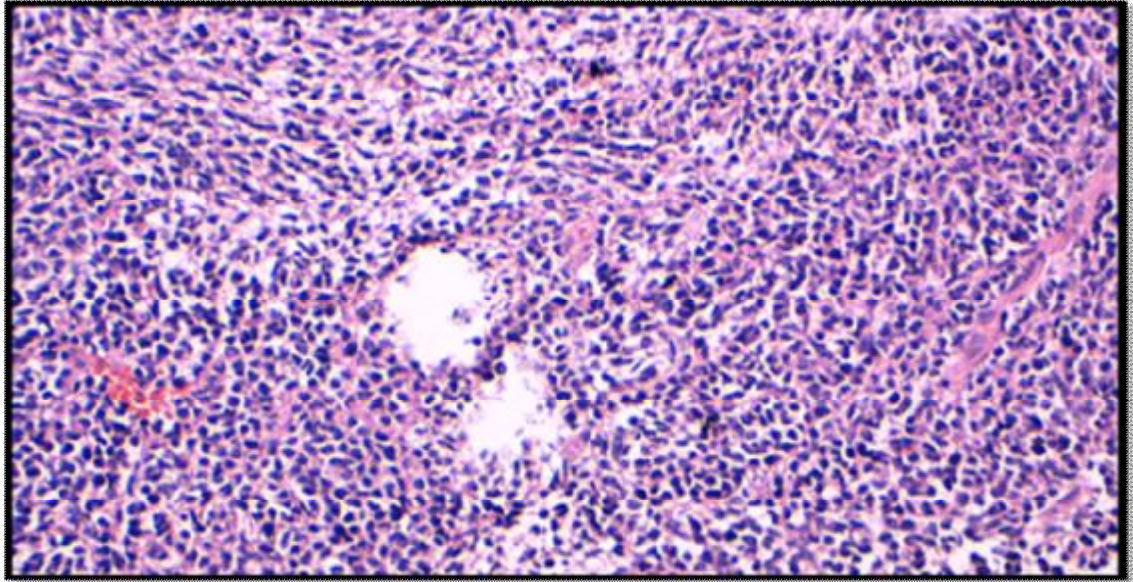


Figure 45: Médulloblastome. Coupe histologique HES vue au grossissement 200 objectivant une prolifération tumorale à petites cellules rondes, disposée en nappes diffuses. La vascularisation est branchée. (Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II – Fès).

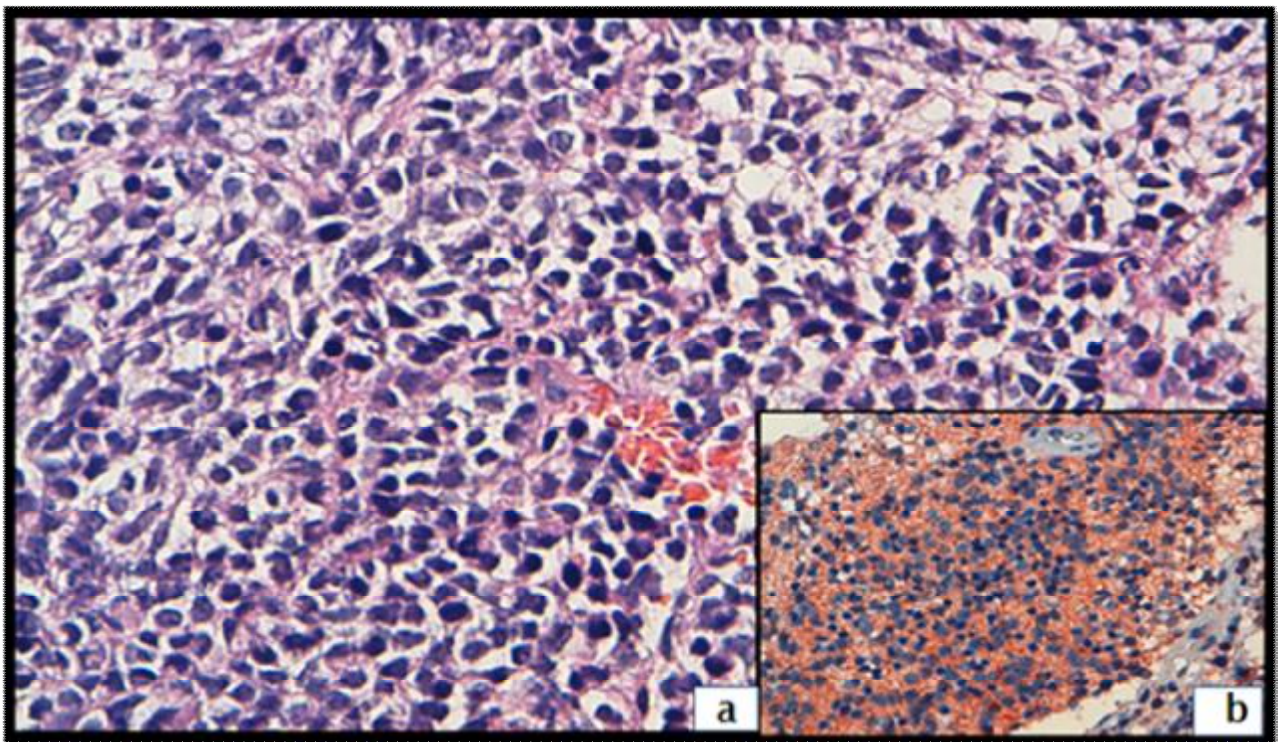


Figure 46: Médulloblastome. (Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II – Fès)

- a- Coupe histologique HES (vue au grossissement 400 objectivant le caractère cytonucléaire des cellules tumorales, à noter l'augmentation du rapport nucléo-cytoplasmique avec présence de noyaux irréguliers et hyperchromatiques. Des figures de mitoses sont notées.
- b- Coupe immunohistochimique objectivant un marquage cytoplasmique (marquage marron) des cellules tumorales par l'anticorps anti-synaptophysine.

b.2. PNET

b.2.1. Résultats

b.2.1.1. Epidémiologie

Un seul cas de tumeurs cérébrales a été diagnostiqué comme PNET, survenant chez une femme de 50 ans. Il constitue ainsi 0.9% des tumeurs intracrâniennes de notre série, 2.6% des tumeurs malignes de l'adulte.

b.2.1.2. Aspects scannographiques

En TDM, la tumeur est intra-axiale hémisphérique sus-tentorielle. Elle revêt la forme d'une masse à double composante, apparaissant spontanément isodense hétérogène.

Le rehaussement après injection de produit de contraste iodé est intense et hétérogène.

Des remaniements nécrotiques et calciques sont notés. Les contours sont flous.

Une hypodensité péri-tumorale en rapport avec l'œdème péri-lésionnel est observée.

La tumeur est responsable d'un effet de masse à type d'engagement et d'hydrocéphalie.

b.2.1.3. Aspects IRM

La patiente n'a pas bénéficié d'IRM.

La TDM à elle seule n'a pas permis d'évoquer le diagnostic. La sensibilité est nulle.

b.2.2. Discussion

Les PNET sont très rares surtout chez l'adulte (60 cas décrits dans la littérature chez l'adulte) [225]. Elles siègent au niveau des hémisphères cérébraux, région supra-sellaire, pinéale, tronc cérébral [4].

En TDM, les PNET centrales se traduisent par une masse solide iso- ou hyperdense, homogène ou non, qui se rehausse après injection de produit de contraste. Des zones kystiques, nécrotiques ou hémorragiques sont habituelles. Des calcifications sont visibles dans 50-70% des cas. L'œdème périlésionnel est en règle limité [4 ; 35 ; 226 ; 227].

En IRM, la lésion est en hypo-isosignal en T1, T2 et FLAIR, reflet de l'hypercellularité. Les zones kystiques et nécrotiques apparaissent en hypersignal, souvent hétérogènes. Les limites sont variables. Des calcifications et des hémorragies intratumorales sont possibles, révélées par des hyposignaux en T1 et T2* [4 ; 35 ; 201 ; 227 ; 228 ; 229].

En diffusion, les portions tumorales solides sont en hypersignal marqué avec un ADC diminué ; les portions kystiques et nécrotiques ont un signal plus faible [41 ; 225 ; 228].

En perfusion, la prise de contraste au gadolinium est intense et hétérogène. Une nette élévation du rCBV est observée [227].

En spectroscopie, les données sont superposables à celles du médulloblastome [35 ; 214 ; 229].

De point de vue anatomo-pathologique, la morphologie est assez voisine de celle du médulloblastome classique. Les cellules ont un noyau hyperchromatique, un rapport nucléocytoplasmique majoré et s'agencent parfois en rosettes de Homer Wright ou en palissades.

Le phénotype immuno-histochimique est superposable à celui du médulloblastome.

B. Tumeurs nerveuses: Schwannomes

i. Résultats

a. Epidémiologie

Nous avons recensé 7 cas de schwannomes, survenant tous chez l'adulte.

La moyenne d'âge est de 45 ans; la médiane est de 49 ans avec des limites d'âge de 25 et de 63 ans.

Une prédominance féminine est notée avec un sexe ratio de 1H/6F.

L'angle ponto-cérébelleux constitue dans notre série la localisation exclusive; le schwannome représente 77% des tumeurs de l'APC (7 cas /9).

6 cas de schwannomes (85%) touchent le nerf vestibulaire; un seul cas (15%) touche le nerf trijumeau.

b. Aspects scannographiques

La TDM est exploitable chez 2 patients.

La tumeur est bien limitée, hypodense ou isodense, homogène ou hétérogène.

La nécrose, l'hémorragie et les calcifications sont absentes.

La prise de contraste est homogène et modérée.

La tumeur est responsable d'un effet de masse sur le V4 associé à une hydrocéphalie.

c. Aspects IRM

Tous les patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale.

Elle montre une tumeur bien limitée, tissulaire (70%) ou solido-kystique (30%), apparaissant spontanément hypointense (85%) ou isointense (15%) en pondération T1, hyperintense (85%) ou isointense (15%) en pondération T2 et FLAIR.

La composante kystique est en hyposignal T1, hypersignal T2, et de signal variable en FLAIR.

En écho de gradient, des hyposignaux sont retrouvés dans un seul cas en rapport avec des remaniements hémorragiques. La nécrose est présente dans 43% des cas.

La prise de contraste est intense, hétérogène (85%) ou homogène (15%).

L'oedème péri-lésionnel est absent ou discret.

La tumeur exerce un effet de masse sur le tronc cérébral et le V4 (dans 85% des cas), s'accompagnant d'hydrocéphalie (57%).

En diffusion, la tumeur apparaît isointense (70%), plus rarement hypo ou hyperintense (30%).

La spectroscopie et la perfusion n'ont pas été réalisées.

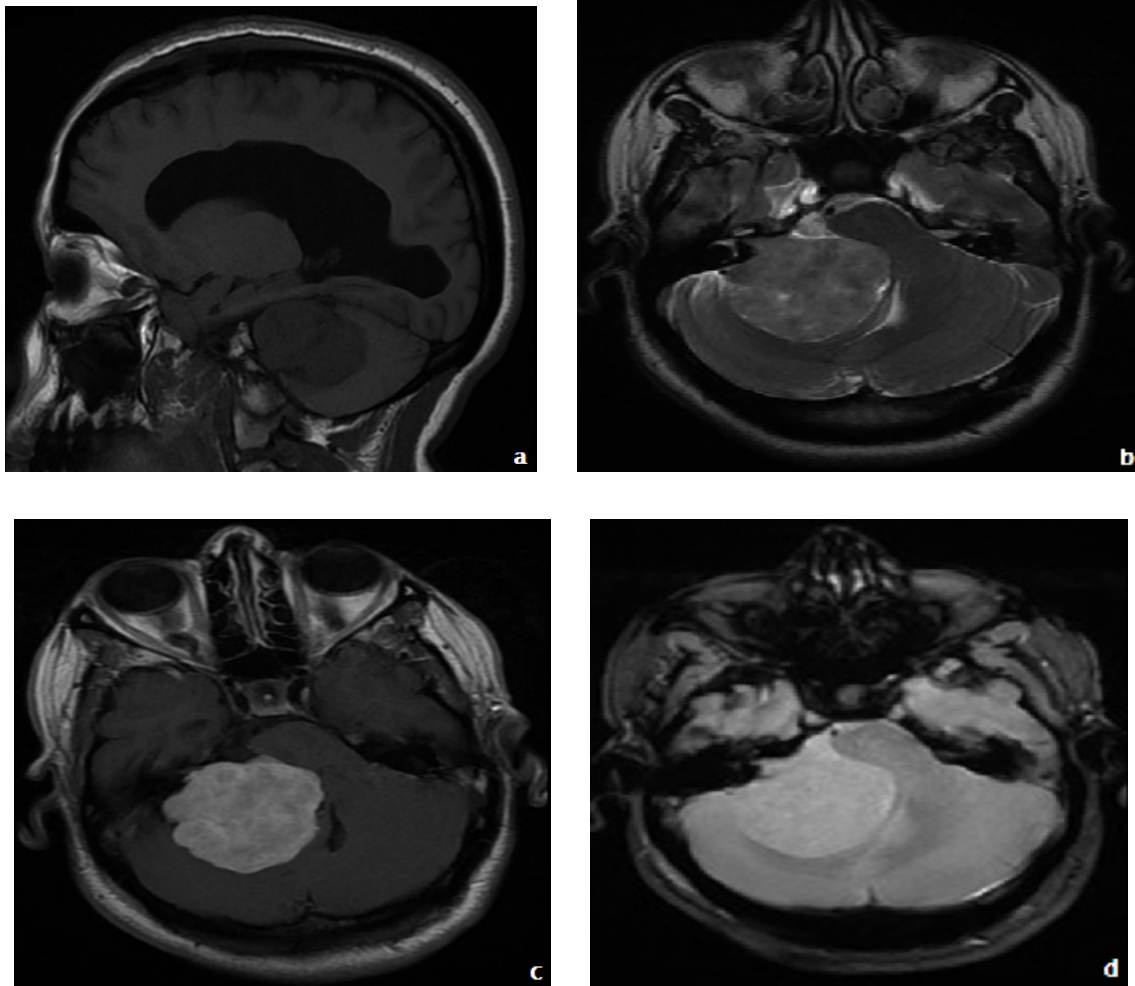


Figure 47: Coupes IRM montrant une lésion tissulaire extra-axiale bien limitée se développant au niveau de l'APC droit. Elle est hypointense en T1 (a), hyperintense en T2(b), isointense en FLAIR(c), prenant le contraste de façon intense et homogène (d). Elle exerce un effet de masse sur le V4 avec hydrocéphalie d'amont. Le diagnostic évoqué par l'imagerie est un schwannome, confirmé par l'histologie [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

Le diagnostic a été évoqué radiologiquement dans l'ensemble des cas, d'où une sensibilité et une spécificité de l'imagerie de 100% ($p < 0.001$)

ii. Discussion

Ils représentent 7 à 8% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Ils surviennent au cours des 4e- 5e décennies. Le sexe ratio est de 1.

Tous les nerfs crâniens peuvent être le siège de schwannomes, à l'exception des nerfs optiques et olfactifs.

98% des schwannomes touchent les nerfs crâniens qui siègent au niveau de la portion vestibulaire du VIII dans 90% des cas et au niveau des autres nerfs dans 10% des cas. Ils constituent 70 à 80% des tumeurs de l'APC.

1 à 2% sont intracérébraux, le plus souvent hémisphériques [35 ; 230 ; 231 ; 232 ; 233].

En TDM, ils sont généralement isodenses, homogènes ou non, élargissent le méat auditif interne, se rehaussent après injection de produit de contraste. Les calcifications sont exceptionnelles [234].

En IRM, ils sont globalement isointenses en T1, iso-hyperintenses en T2, homogènes ou non. Le rehaussement par le gadolinium est intense. La lésion est homogène dans 50 à 60% des cas, hétérogène dans 30 à 40% des cas, ou kystique dans 5 à 15%. Il existe une corrélation entre la taille de lésion, son signal, l'aspect de la prise de contraste et le type histologique : les petits schwannomes sont plutôt homogènes et de type Antoni A, tandis que les lésions hétérogènes et kystiques sont plus volumineuses et de type B ou mixtes A et B. De petits neurinomes purement intra-canaux sont décrits, pouvant avoir une extension évocatrice en sablier. Les schwannomes volumineux sont d'aspect hétérogène avec présence de remaniements nécrotico-kystiques. Ils peuvent se compliquer d'hydrocéphalie. Les neurinomes au contact des surfaces durales peuvent s'accompagner d'un

épaississement localisé rehaussé par le contraste (dural tail sign), qui reste limité par rapport à celui observé dans les méningiomes [235 ; 236].

En diffusion, les schwannomes sont isointenses dans leur portion solide avec un ADC augmenté [41 ; 237 ; 238].

En perfusion, le rCBV est élevé (multiplié par 3 en moyenne), mais les valeurs sont nettement inférieures à celles observées dans les méningiomes [239 ; 240 ; 241 ; 242].

En spectroscopie, les courbes montrent essentiellement un pic marqué de myoinositol sans résonance d'alanine évocatrice du méningiome et une absence du pic de NAA [35 ; 243].

Les autres schwannomes présentent les mêmes caractéristiques en imagerie que le schwannome vestibulaire en dehors de leur localisation et extension.

Sur le plan microscopique, le schwannome correspond à une tumeur bénigne faite de cellules schwanniennes limitée en périphérie par une capsule fibreuse. Les cellules tumorales sont allongées dotées de noyaux ovoïdes plus ou moins effilés, reposant sur un réseau réticulinique bien développé sans interposition de fibres nerveuses. Les limites cytoplasmiques sont mal visibles. Ces cellules s'organisent en palissades assez caractéristiques. Les mitoses sont exceptionnelles. Les vaisseaux sanguins ont une paroi fortement hyalinisée. Des hémorragies sont assez fréquentes. Ceci définit le schwannome de type A d'Antoni.

Dans le schwannome de type B d'Antoni, l'agencement palissadique peut faire défaut et la prolifération prend un aspect plus lâche voire microkystique.

Des variantes histologiques sont décrites : le schwannome cellulaire, le schwannome mélanotique [244].

En immunohistochimie, les cellules tumorales expriment la PS100 et le vimentine de façon diffuse. L'index de prolifération cellulaire est en principe inférieur à 2%. Dans la variante cellulaire, il est de 6 à 8% [245 ; 246].

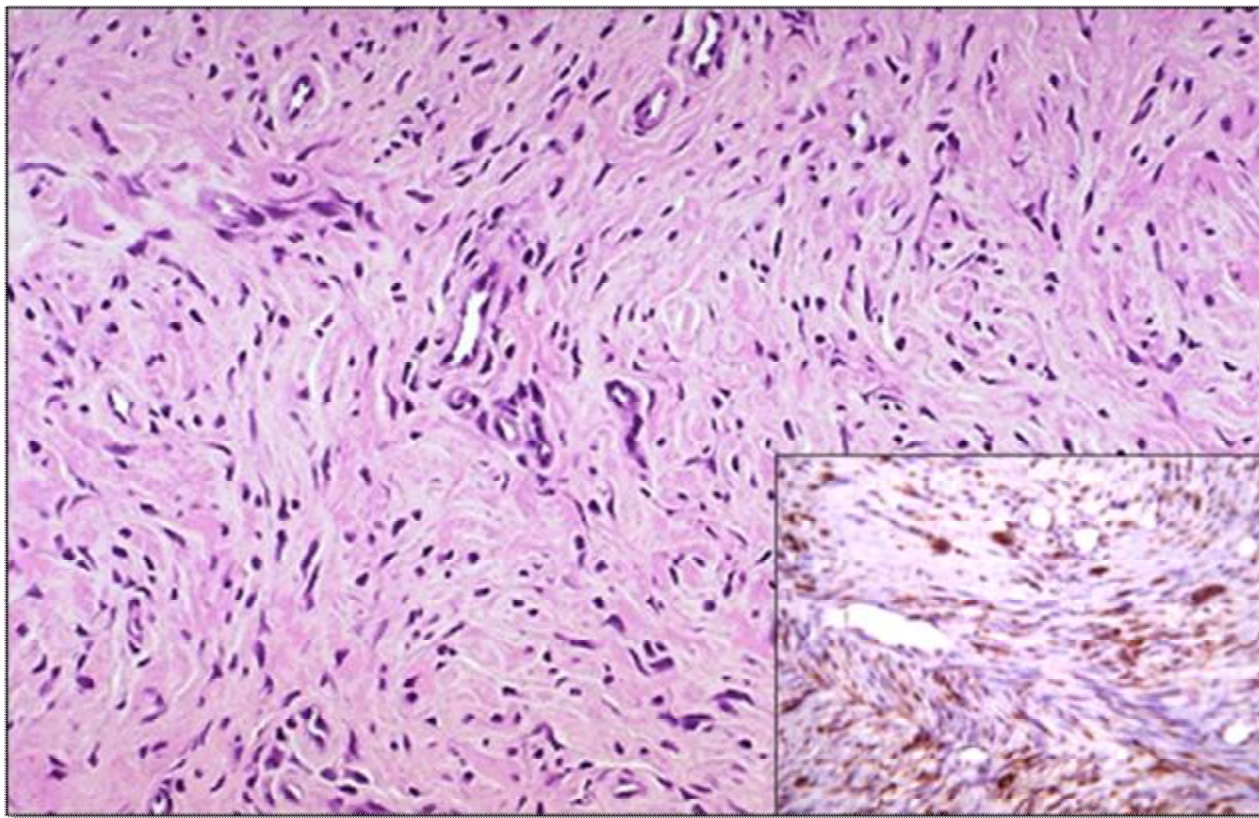


Figure 48: Prolifération tumorale bénigne paucicellulaire disposée sur un fond lâche. Elle est faite de cellules allongées fusiformes munies de noyaux arrondis ou ovoïdes réguliers et de cytoplasmes abondants éosinophiles. Les cellules tumorales expriment la PS100.

C. Tumeurs des méninges: Méningiomes

i. Résultats

a. Epidémiologie

Avec 19 cas, le méningiome représente 17.4% des tumeurs intracrâniennes de notre série.

Tous les cas ont été diagnostiqués chez l'adulte. L'âge des patients varie entre 29 et 80 ans, avec une moyenne d'âge de 50.42 (+/-11.37) et une médiane de 48 ans.

Une prédominance féminine est notée avec un sexe ratio de 2.1F/1H.

Le siège est extra-axial sous-arachnoidien dans 95% des cas : 16 cas (85%) siègent en supra-tentorial, 2 cas (10.5%) siègent au niveau de l'APC.

Une localisation intra-axiale a été notée dans un seul cas, soit 5% des méningiomes.

b. Aspects scannographiques

12 patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale.

Elle objective une tumeur spontanément isodense (58%) ou hyperdense (42%), homogène (42%) ou hétérogène (58%).

Une composante nécrotique est observée dans deux cas (17%). Des remaniements calciques et hémorragiques sont notés dans 25 et 8% respectivement.

La prise de contraste est variable, homogène (54%) ou hétérogène (55%), intense (73%) ou modérée (27%).

Les limites sont nettes (92%), plus rarement floues (8%).

La tumeur s'entoure d'une hypodensité péri-lésionnelle d'importance variable et exerce un effet de masse à type d'engagement (83%) et/ou d'hydrocéphalie (17%).

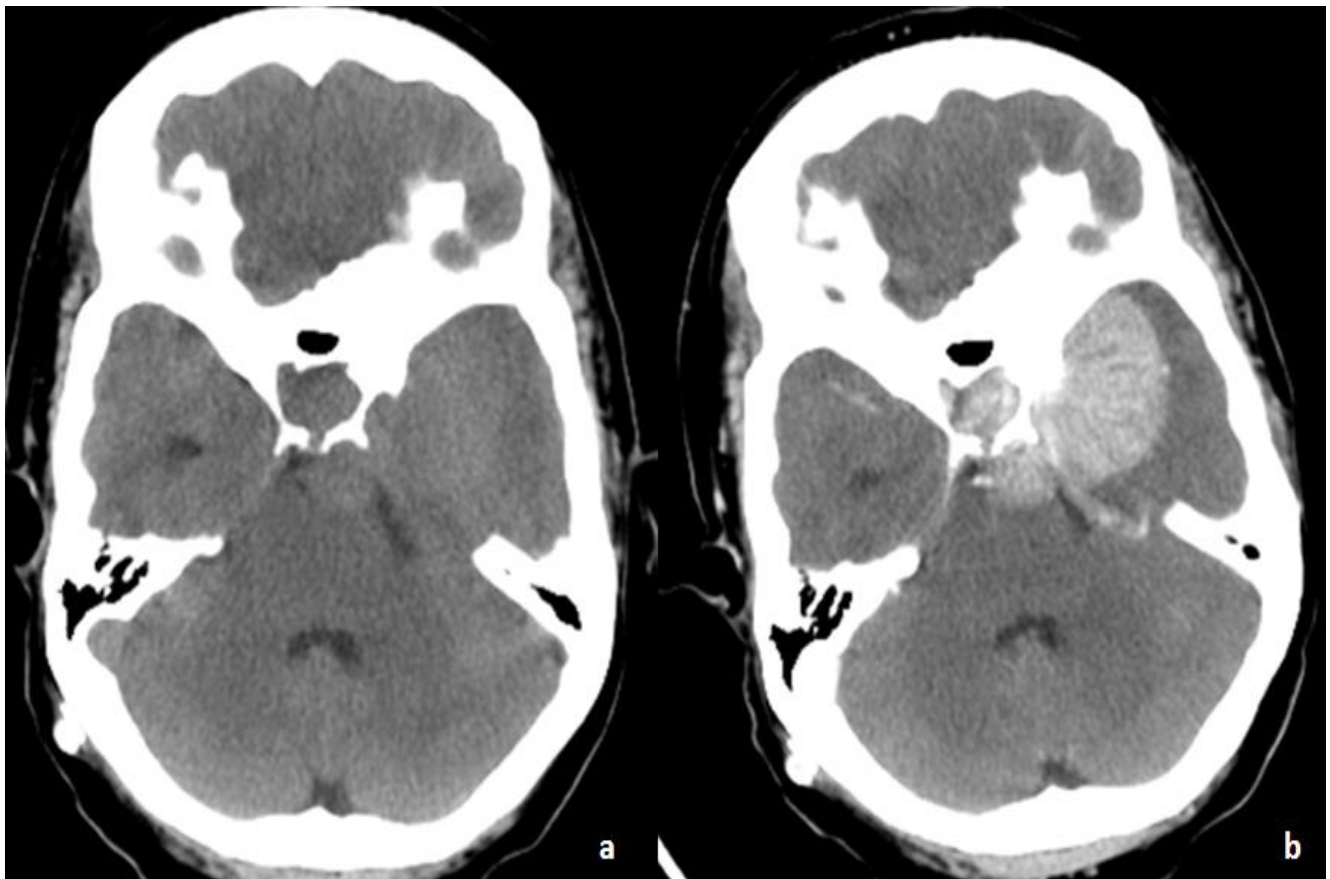


Figure 49: Coupes scannographiques cérébrales objectivant une masse extra-axiale sous-arachnoidienne bien limitée, spontanément isodense homogène, se rehaussant de façon intense et homogène. L'imagerie est évocatrice de m éningiome. Le diagnostic est confirmé histologiquement.

c. Aspects IRM

16 patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale.

La tumeur revêt la forme d'une masse tissulaire (83%) ou solido-kystique (17%), présentant des limites nettes, régulières (75%) ou irrégulières (25%). En pondération T1, la tumeur apparaît isointense (62.5%) ou hypointense (37.5%). En pondération T2, elle est en hypersignal (63%), isosignal (31%) ou hyposignal(6%).

En FLAIR, la lésion est isointense (50%) ou hyperintense (50%).

Une composante hémorragique et/ou calcique est visible dans 33% des cas, apparaissant en hypersignal T1, hyposignal T2 et T2*. La nécrose a été notée chez 2 patients.

Après injection de gadolinium, la prise de contraste est d'aspect et d'intensité variables : homogène (50%) ou hétérogène (50%), intense (56%), modérée (38%) ou plus rarement discrète (6%).

L'œdème péri-lésionnel a été noté dans l'ensemble des cas et est d'importance variable. La tumeur engendre un effet de masse à type d'engagement (60%), d'hydrocéphalie (20%) ou d'effet de masse sur les structures de la ligne médiane (50%).

En diffusion, la tumeur est hyperintense (61.5%) ou isointense (38.5%).

La spectroscopie, réalisée chez un seul patient, met en évidence une hausse du pic de choline, un effondrement du pic de NAA, sans résonance de myo-inositol, de lipides ou de lactates.

La sensibilité de l'imagerie dans le diagnostic de méningiome est de 89.5% ; la spécificité est de 96.7%, avec une VPP de 85% et une VPN de 97.8% ($p < 0.001$).

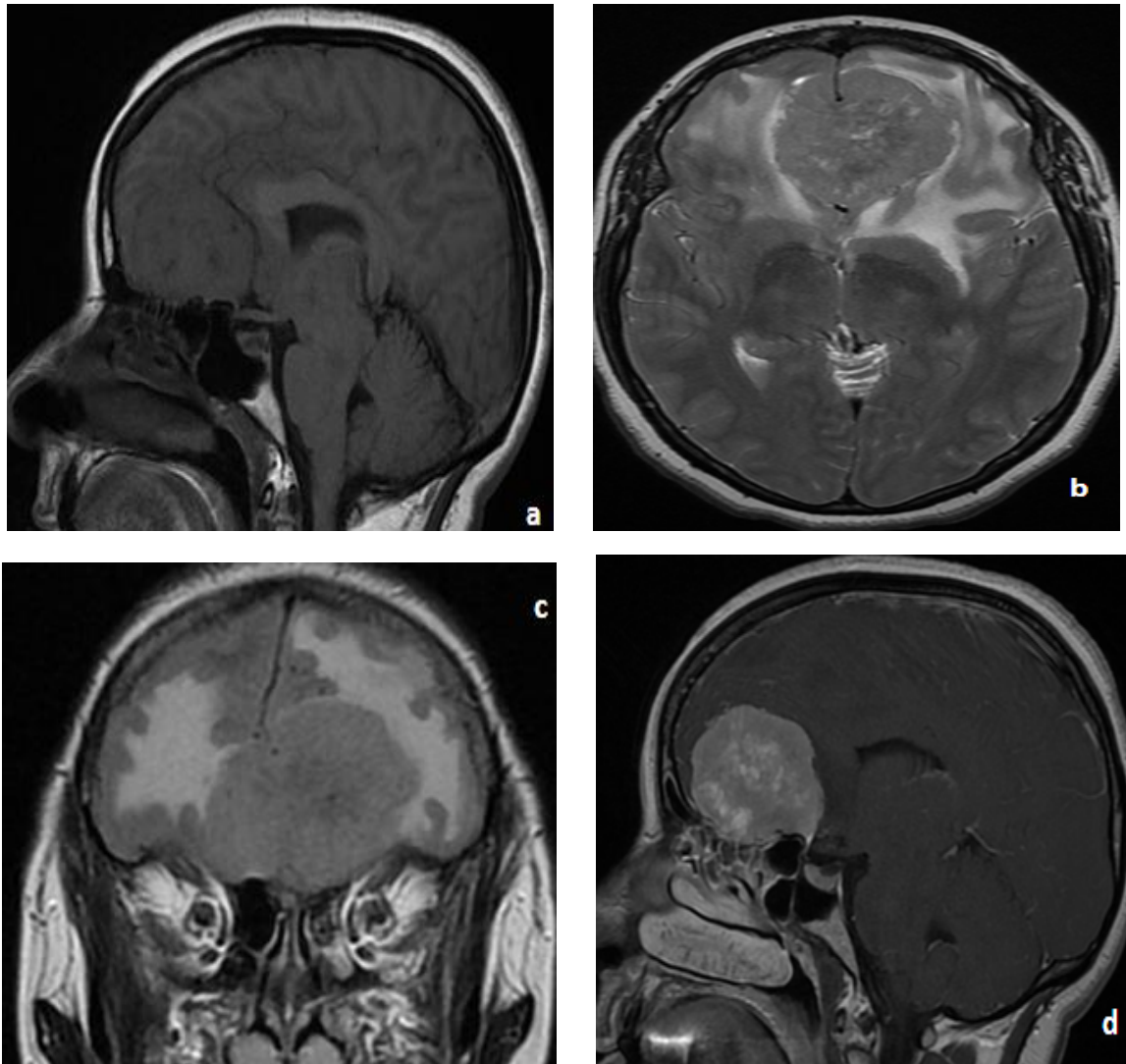


Figure 50 : IRM cérébrale mettant en évidence un processus tumoral tissulaire extra-axial sous-arachnoïdien se développant au niveau de la base du crâne. Il est isointense en T1 (a), T2 (b), et FLAIR (c), se rehausse de façon intense (d). Il est entouré d'un important œdème périlésionnel. L'aspect radiologique est évocateur d'un méningiome. [Service d'anatomie pathologique- CHU Hassan II de Fès].

ii. Discussion

Les méningiomes sont des tumeurs formées de cellules arachnoïdiennes, typiquement attachées à la face interne de la dure-mère. Ils sont bénins dans 90% des cas et correspondent à un grade I de l'OMS. Certains méningiomes se comportent comme des tumeurs de malignité intermédiaire ; ils sont représentés par le méningiome à cellules claires, le méningiome chordoïde et le méningiome atypique, tous de grade II de l'OMS. Les formes malignes sont de grade III de l'OMS

et correspondent aux méningiomes anaplasique, papillaire et rhabdoïde [4]. La prédominance féminine, l'aggravation clinique en cas de grossesse et l'association au cancer du sein ont suggéré une étiopathogénie hormonale.

Les méningiomes sont souvent multiples chez les patients porteurs de neurofibromatose de type 2 (NF2), ou dans des familles non-NF2 présentant une prédisposition génétique aux méningiomes.

Les méningiomes peuvent être radio-induits, survenant avec des doses basses, moyennes ou élevées, à des intervalles respectifs moyens de 35, 26 et 19-24 ans. Ils sont le plus souvent atypiques ou agressifs, multifocaux et de survenue plus jeune que les autres méningiomes [4].

Les méningiomes représentent 24 à 30% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Les méningiomes typiques représentent 90% des l'ensemble des méningiomes, les formes atypiques 4.7 à 7.2%, les anaplasiques entre 1 et 2.8% [4 ; 237 ; 247].

Ils surviennent à tout âge, mais ils prédominent dans les âges moyens ou élevés. Dans les âges moyens, une prédominance féminine est notée avec un sexe ratio de 1.7F/1H et pouvant arriver à 3.5 F/1H.

Les méningiomes intracrâniens sont dans 90% sus-tentoriels, prédominants au niveau de la convexité.

En TDM, les méningiomes apparaissent typiquement comme une masse d'implantation durale, extra-axiale, bien limitée. Spontanément iso ou hyperdenses, avec présence de calcifications dans près de 20 % des cas, ils se rehaussent intensément après contraste. Une composante kystique ou hémorragique est rare, mais possible. La TDM permet surtout d'apprécier la présence d'une éventuelle hyperostose (5%) qui traduit la réaction osseuse au site d'insertion du méningiome, sans liaison apparente avec le type histopathologique

[248 ; 249]. Rarement peuvent s'y associer des zones d'érosion osseuse, plus fréquentes dans les formes agressives [250].

En IRM, les méningiomes de la convexité sont le type de description vu leur fréquence de survenue.

Le méningiome est volontiers en hypo-isosignal T1, iso-hypersignal T2/FLAIR, rendant son individualisation difficile lorsqu'il est de petite taille. La distinction des différents sous-types de méningiome sur des variations de signal reste aléatoire [250 ; 251 ; 252]. Plus rarement, une composante kystique intra ou extra tumorale peut exister, apparaissant en hypersignal T2. De rares formes à composante nécrotique sont décrites, rendant le diagnostic difficile [253 ; 254]. Une composante hémorragique ou graisseuse (hyperintense en T1, hypointense en T2) est également possible [249 ; 252 ; 253]. En augmentant de volume, les méningiomes peuvent entraîner un effet de masse sur les structures cérébrales sous-jacentes.

Un œdème cérébral variable, mais parfois notable (hypersignal T2) n'est pas rare [251 ; 113]. Par ailleurs, les méningiomes sont des tumeurs très vascularisées sans corrélation établie entre l'importance de cette vascularisation et la taille de la tumeur, son siège ou le type histopathologique [113 ; 241 ; 252].

En perfusion, la plupart des méningiomes présentent un rCBV très élevé (>5) avec une courbe évocatrice associant un élargissement de celle-ci et un retour en dessous de la ligne de base, aspect différent de celui observé dans les glioblastomes ou les métastases [255]. Les valeurs du rCBV sont nettement supérieures à celles des schwannomes, des lymphomes, des métastases et des gliomes de haut grade ; mais sont inférieures à celles observées dans l'hémangioblastome [240 ; 242 ; 255 ; 256].

Après injection de produit de contraste, une intense prise de contraste est habituelle en rapport avec l'absence de barrière hémato-encéphalique. De façon évocatrice, la prise de contraste tumorale s'accompagne d'une prise de contraste de la dure-mère adjacente épaissie ('dural tail sign') [4 ; 249].

Très rarement, des aspects évocateurs d'envahissement parenchymateux peuvent se voir, et seraient corrélés à une probabilité supérieure de récurrence (grade II) [4 ; 251 ; 258 ; 259].

En diffusion, les valeurs de l'ADC des méningiomes typiques apparaissent discrètement supérieures à celles du parenchyme cérébral normal [251/// 237].

Les formes atypiques et malignes ont quant à elles des valeurs d'ADC un peu plus basses, mais sans différence significative utilisable en pratique [41 ; 188 ; 237 ; 251 ; 252 ; 254]. Les valeurs sont globalement inférieures à celles de schwannomes, exception faite, les méningiomes microkystiques et angiomateux [41 ; 237 ; 260].

En spectroscopie, on note typiquement la présence d'un important pic de choline isolé (sans résonance de NAA), associé à un pic d'alanine. L'association à une résonance élevée de glutamate/glutamine est très évocatrice [188 ; 229 ; 254 ; 261 ; 262 ; 263]. Dans les formes atypiques et malignes, des élévations plus nettes sont rapportées des résonances de choline et de lactates, mais leur apport diagnostique dans la différenciation entre les trois sous-types histologiques reste controversé [263 ; 264 ; 265]. Par ailleurs, une résonance de glutamate élevée est observée au niveau de l'œdème péri-tumoral dans les méningiomes.

Au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, le méningiome est la seconde tumeur en fréquence après le schwannome. A ce niveau, leur base durale plate leur confère l'aspect d'une demi-sphère. Ils respectent le méat acoustique interne, mais

certaines méningiomes peuvent s'y développer rendant le diagnostic différentiel avec le schwannome plus difficile. Les calcifications sont plus fréquentes.

Les méningiomes intraventriculaires sont rares. Ils prédominent au niveau des ventricules latéraux. Ils s'accompagnent d'hydrocéphalie. Des formations kystiques et des hémorragies sous-arachnoïdiennes ou intraventriculaires sont possibles.

Sur le plan histologique, le méningiome est une prolifération tumorale composée de cellules arachnoïdiennes tendant à décrire des enroulements cellulaires ou « whorls » autour de vaisseaux sanguins ou d'une concrétion calcifiée. Les limites cytoplasmiques ne sont pas nettes. Les cellules s'agencent en lobules ou en faisceaux séparés par des tractus conjonctivo-vasculaires. Le cytoplasme est abondant. Les noyaux sont arrondis ou ovoïdes, réguliers, à nucléole clarifié, parfois dotés de pseudo-inclusions intranucléaires d'où l'aspect caractéristique dit « optiquement vide ». La chromatine est fine et les nucléoles à peine visibles. Les parois vasculaires sont assez épaisses. Dans les formes histologiquement agressives, des images de prolifération vasculaire comparables à celles observées dans les gliomes sont notées.

La forme des cellules tumorales et leur agencement architectural déterminent les trois principaux types histologiques :

- *Le méningiome méningothéliomateux* : où prédominent des cellules polygonales pseudo-épithéliales à limites imprécises, agencées en lobules.
- *Le méningiome fibroblastique* : fait de cellules allongées agencées en faisceaux entrecroisés, reposant sur un fond fibreux.

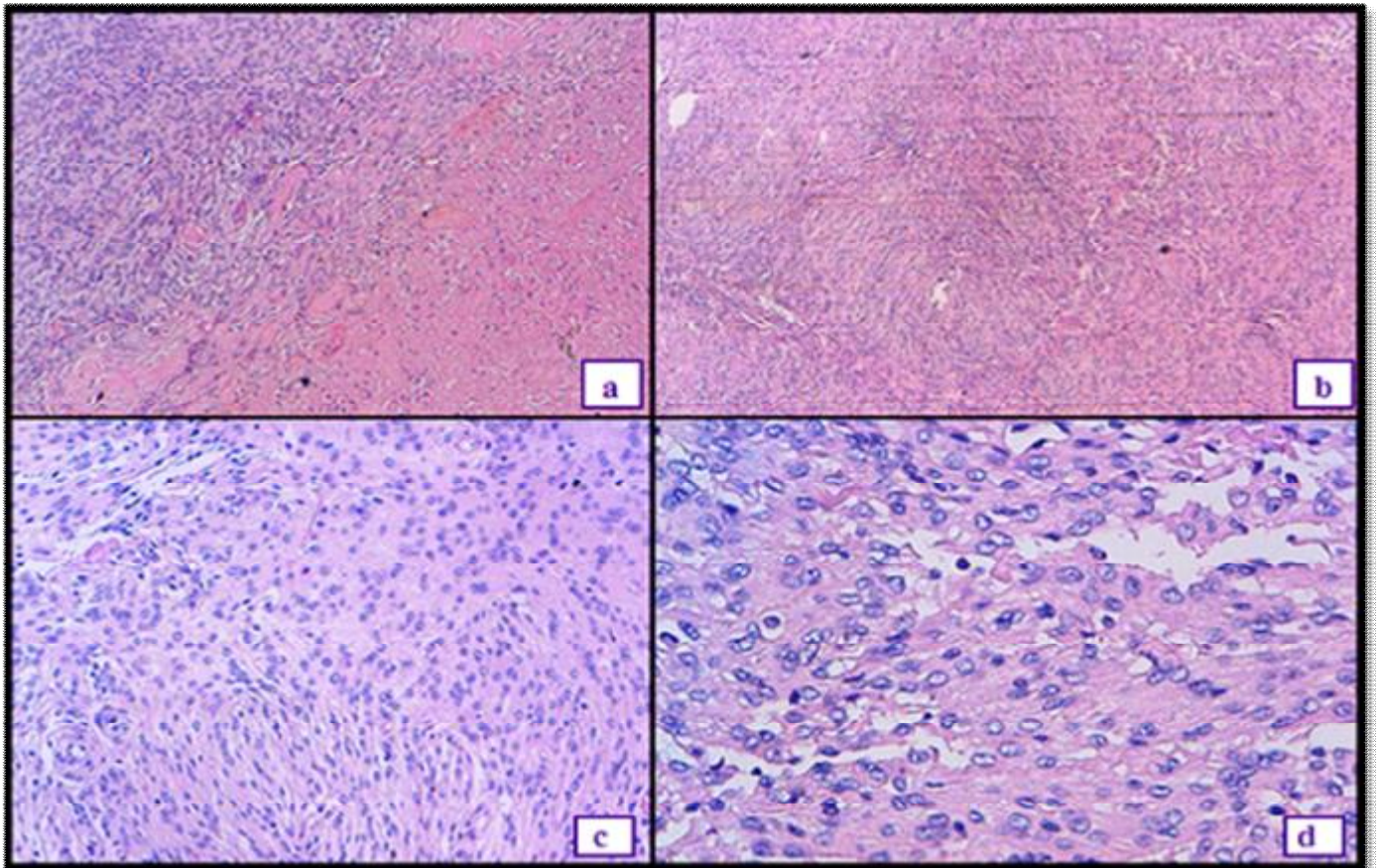


Figure 51 : Méningiome fibreux. Prolifération tumorale bien limitée (a), d'architecture fusocellulaire, faite de faisceaux entrecroisés (b). Les cellules tumorales sont dotées de cytoplasmes éosinophiles et de noyaux troués (c-d). (Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II – Fès).

- Le *méningiome transitionnel* : forme intermédiaire entre les deux formes précédentes.

La présence de formations calcifiées concentriques définit le « méningiome psammomateux ».

Le méningiome est une tumeur qui refoule les structures nerveuses adjacentes ; néanmoins, dans certaines formes agressives, des expansions tumorales vont envahir le cortex avoisinant.

Les critères histopronostiques évalués devant tout méningiome sont :

- 1- L'activité mitotique avec un seuil significatif à 4 mitoses par 10 champs vus au fort grossissement
- 2- L'envahissement cortical

- 3- L'hypercellularité
- 4- L'augmentation du rapport nucléocytoplasmique
- 5- La présence de nucléoles proéminents
- 6- La perte d'architecture ou 'sheeting'
- 7- La nécrose en carte géographique (en dehors d'embolisation antérieure).

La présence isolée de l'un des deux premiers critères ou l'association d'au moins trois des cinq derniers critères conduit au diagnostic de méningiome atypique de grade II de l'OMS qui représente 5 à 10% des méningiomes.

Le méningiome anaplasique ou malin (<5%), de grade III de l'OMS, est défini par un index mitotique supérieur à 20 mitoses par 10 champs vus au fort grossissement ou par la présence de foyers tumoraux dédifférenciés simulant un sarcome, un carcinome ou un mélanome [4 ; 258 ; 266].

De point de vue immunohistochimique, l'EMA est le marqueur le plus discriminant des méningiomes, caractérisé par un marquage cytoplasmique et parfois un renforcement membranaire. Les méningiomes expriment également la vimentine et à moindre degré la PS100. L'index de prolifération cellulaire Ki67 varie avec le grade histologique avec une valeur moyenne de 1.3% dans les méningiomes de grade I, 9% dans les grades II et 15 % dans les grades III [267]. Les récepteurs à la progestérone sont surtout exprimés par les méningiomes de grade I.

Tableau 12 : Types et grades histologiques des méningiomes

| Variété histopathologique | Grading OMS |
|-------------------------------------|-------------|
| Méningothéliomateux | I |
| Fibroblastique | I |
| Transitionnel | I |
| Psammomateux | I |
| Microkystique | I |
| Angiomateux | I |
| Sécrétant | I |
| Riche en lymphocytes et plasmocytes | I |
| Métaplasique | I |
| Atypique | II |
| Chordoïde | II |
| A cellules claires | II |
| Anaplasique ou malin | III |
| Papillaire | III |
| Rhabdoïde | III |

D. Hémangioblastomes

i. Résultats

a. Epidémiologie

Notre série comporte 4 cas d'hémangioblastomes, soit 3.6% des tumeurs intracrâniennes.

L'âge des patients varie entre 30 et 70 ans, avec un âge moyen de 46 ans (+/-18), et un âge médian de 42 ans.

Le sexe ratio est de 1.

La tumeur est unique dans 3 cas (75%), multiple dans un seul cas (25%).

Dans le cas à lésion unique, la tumeur siège au niveau cérébelleux. Dans le cas à lésions multiples, le siège est cérébelleux et thalamique. Au niveau du cervelet, l'atteinte est hémisphérique dans 75%, vermienne dans 25% des cas.

b. Aspects scannographiques

En TDM, exploitable chez un seul patient, la tumeur est hypodense homogène, présentant des limites nettes irrégulières. Elle ne se rehausse pas après injection de produit de contraste iodé. Elle est responsable d'un effet de masse sur le V4 associé à une hydrocéphalie.

Les calcifications et l'hémorragie sont absentes.

c. Aspects IRM

En IRM, la tumeur revêt l'aspect d'une masse biphasique (kystique avec nodule mural) dans 50%, kystique pure dans 25%, ou tissulaire prédominante avec quelques zones kystiques dans 25%.

Les contours sont nets et réguliers.

Dans les formes biphasiques, le nodule mural est isointense en T1, hyperintense en T2 et FLAIR ; la composante kystique est hypointense en T1 et FLAIR et hyperintense en T2.

Dans la forme kystique pure, la tumeur est hypointense en T1 et FLAIR, hyperintense en T2.

Dans la forme à composante charnue prédominante, la lésion est en hyposignal T1, hypersignal T2 et FLAIR.

Le rehaussement est intense au niveau du nodule mural, des parois kystiques et de la composante charnue.

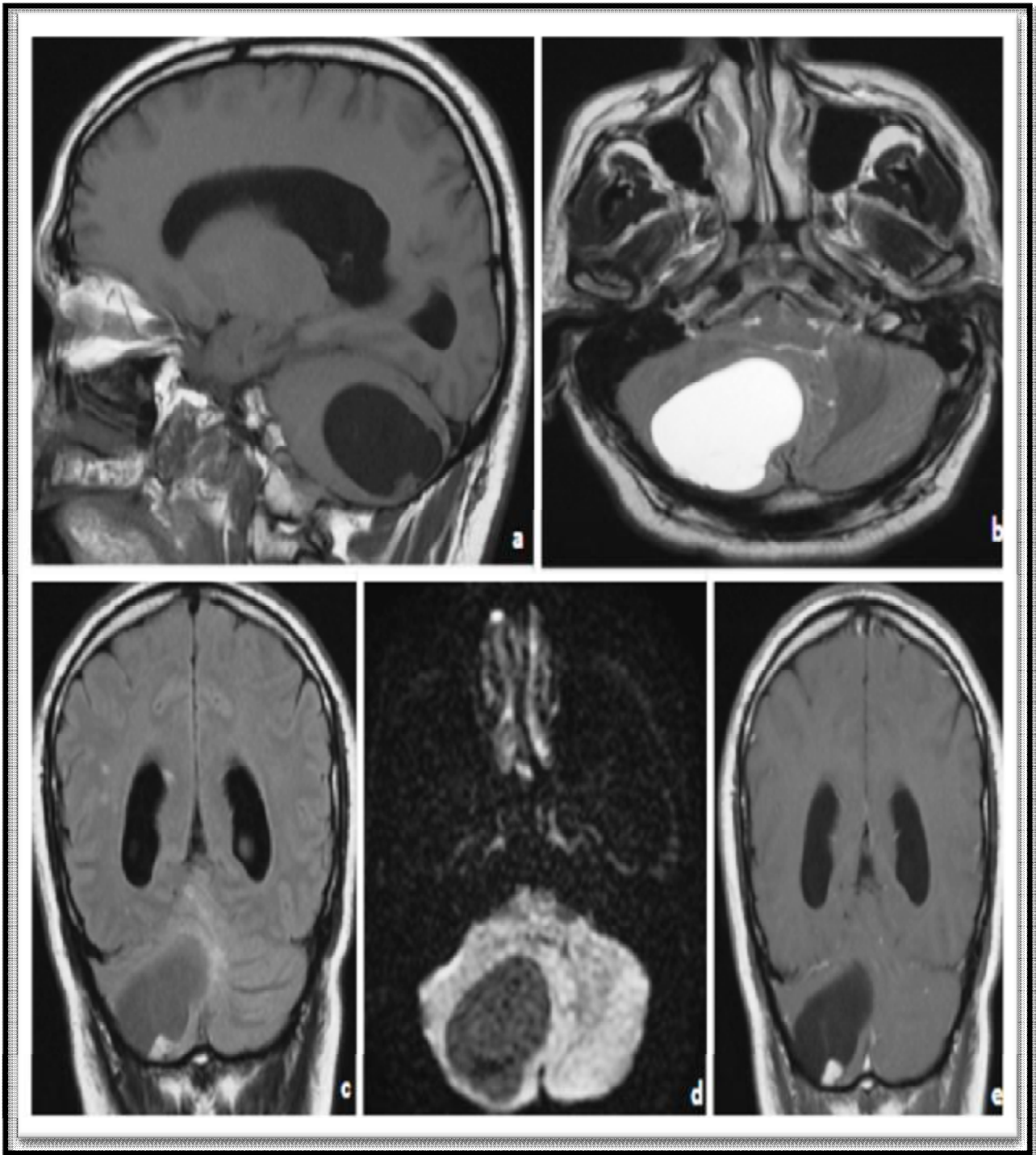


Figure 52: Hémangioblastome biphasique typique. Coupes IRM mettant en évidence une tumeur cérébelleuse hémisphérique droite bien limitée, à composante kystique prédominante avec présence d'un nodule mural. La composante kystique est hypointense en T1 (a) et FLAIR (c), hyperintense en T2 (b), non modifiée par le contraste (e). Le nodule mural est isointense T1 (a), hyperintense T2 (b) et FLAIR (c), rehaussé de façon intense après injection de gadolinium (e).

Les calcifications et l'hémorragie n'ont pas été notées.

Un œdème péri-lésionnel discret à modéré circonscrit la tumeur qui exerce un effet de masse sur le V4 (50%), associé à un engagement (50%) et une hydrocéphalie (100%).

En diffusion, la tumeur est hypointense présentant un ADC normal à élevé.

La spectroscopie et la perfusion n'ont pas été réalisées.

L'imagerie a évoqué le diagnostic dans 2 cas des 4 confirmés histologiquement. La sensibilité est de 50%. La spécificité et la VPP sont de 100%.

La VPN est de 98%.

ii. Discussion

L'hémangioblastome est une tumeur bénigne lentement évolutive, très vascularisée, de grade I selon la classification de l'OMS. Souvent sporadique, il s'intègre dans 30% des cas dans le cadre de la phacomatose de Von Hippel-Lindau (VHL) [268 ; 269 ; 270].

Dans les cas sporadiques, la localisation cérébelleuse prédomine essentiellement au niveau hémisphérique. Dans les VHL, les lésions peuvent être multiples et toucher le tronc cérébral, la moelle et les racines nerveuses. Les localisations sus-tentorielles restent exceptionnelles.

L'hémangioblastome se traduit souvent par une masse bien limitée de taille et d'aspect variables, entièrement solide dans 40 % des cas, ou biphasique (kystique avec nodule mural périphérique) dans 60 %. L'œdème périlésionnel est souvent modéré ou absent.

En TDM, la composante kystique est hypodense et le nodule mural est isodense.

En IRM, la composante kystique est hypointense en T1, hyperintense en T2 et FLAIR. Le nodule périphérique est isointense en T1 et T2. Les calcifications sont en règle absentes. Des hémorragies sont rares [4 ; 271].

En diffusion, l'hémangioblastome présente au niveau de la zone solide un hyposignal avec une augmentation de l'ADC, en rapport avec la richesse de l'espace vasculaire [41 ; 268 ; 272].

En perfusion, après injection de gadolinium, le nodule mural se rehausse de façon intense et homogène, avec absence de rehaussement au niveau de la zone kystique.

Les séquences de perfusion montrent une hyperperfusion tumorale avec un rCBV multiplié par 8 à 11, nettement supérieur à celui observé dans les métastases et d'autres tumeurs cérébelleuses (gliomes, lymphomes,..) [4 ; 113 ; 239 ; 273 ; 274 ; 275 ; 276]. Ceci permet de le distinguer d'autres tumeurs, notamment l'astrocytome pilocytique dont le rCBV est proche de 1.

Histologiquement, deux composantes lésionnelles sont présentes au niveau de l'hémangioblastome:

- Une composante tumorale faite de cellules stromales groupées en amas [277], de grande taille, polygonales, dotées de cytoplasmes spumeux vacuolaires et de noyaux irréguliers ou atypiques. Quelques figures de mitoses sont possibles.
- Une deuxième composante faite de capillaires sanguins et de vaisseaux de plus gros calibre, anastomosés.

On distingue deux variétés histologiques selon la prédominance de l'une des composantes [278] :

- L'hémangioblastome capillaire, forme la plus fréquente

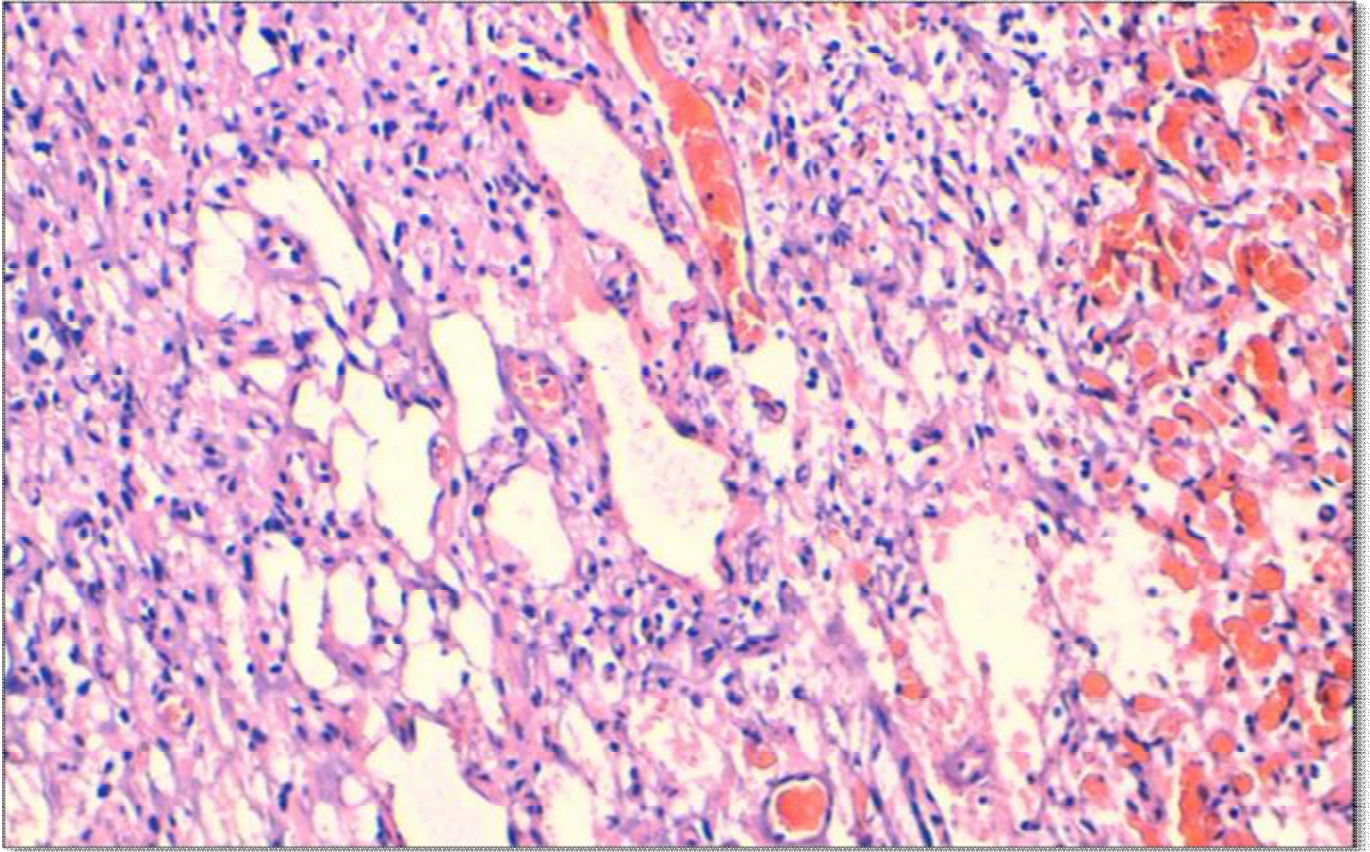


Figure 53 : Hémangioblastome capillaire. Coupe HES vue au grossissement 400, objectivant une prolifération tumorale faite de vaisseaux capillaires anastomosés souvent congestifs associés à une composante cellulaire.

(Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II – Fès).

- L'hémangioblastome cellulaire, plus rare, pouvant s'associer à des atypies nucléaires marquées.

La tumeur est bien limitée en périphérie et s'associe à une gliose réactionnelle riche en astrocytes et en fibres de Rosenthal. Des infiltrats lymphocytaires périvasculaires sont habituels. Des amas de sidérophages peuvent être notés en cas de saignement.

En immunohistochimie, les cellules stromales expriment la vimentine, la NSE, la GFAP, la PS100 et NCAM [279 ; 280 ; 281]. Certains facteurs angiogéniques sont produits notamment le VEGF et l'EGFR [4]. Les marqueurs épithéliaux (CK et EMA) et le CD 10 ne sont pas exprimés. L'anticorps anti-CD 34 permet de visualiser

l'arborisation vasculaire. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est habituellement faible (<1%), et peut atteindre 4% dans les formes cellulaires [282].

E. Lymphomes cérébraux primitifs

i. Résultats

a. Epidémiologie

Notre série comporte deux cas de lymphomes cérébraux primitifs soit 1.8% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Les deux cas ont été diagnostiqués chez des patients de sexe masculin, ayant 46 et 57 ans. L'âge moyen est 51.5 ans.

L'état immunitaire des patients et la notion d'immunodépression n'ont pas été mentionnés sur les dossiers médicaux.

b. Aspects scannographiques

Les lésions sont intraparenchymateuses chez les deux patients.

Chez le 1^e patient, les lésions sont multiples, à la fois intraparenchymateuses hémisphériques et extra-axiales sous-arachnoidiennes. Elles sont bien limitées, spontanément hyperdenses homogènes, prenant le contraste de façon modérée et homogène. Elles sont entourées d'une discrète hypodensité périlésionnelle. La nécrose, les calcifications et l'hémorragie sont absentes.

Chez le 2^e patient, le siège est intra-parenchymateux hémisphérique sustentoriel. La tumeur apparaît spontanément isodense, hétérogène. Elle se rehausse de façon faible et hétérogène. Une nécrose est observée. Les lésions présentent des contours nets irréguliers et s'entourent d'une importante hypodensité périlésionnelle. Elles exercent un effet de masse sur les structures de la ligne médiane.

c. Aspects IRM

Le 1^e patient présente des lésions tissulaires bien limitées, hyperintenses en pondération T1, T2 et FLAIR. Elles se rehaussent de façon homogène, modérée à intense. Un œdème périlésionnel est noté.

Chez le 2^e patient, la tumeur est tissulaire et nécrotique, hypointense hétérogène en T1, hyperintense en T2 et FLAIR. Le rehaussement est intense et hétérogène. Un important œdème périlésionnel est noté. En diffusion, elle apparaît en hypersignal, sans restriction de la diffusion.

La spectroscopie et la perfusion n'ont pas été réalisées.

L'hypothèse d'un lymphome a été évoquée dans les deux cas.

La sensibilité et la VPN sont de 100%. La spécificité est de 99%.

La VPP est de 67% ($p < 0.001$).

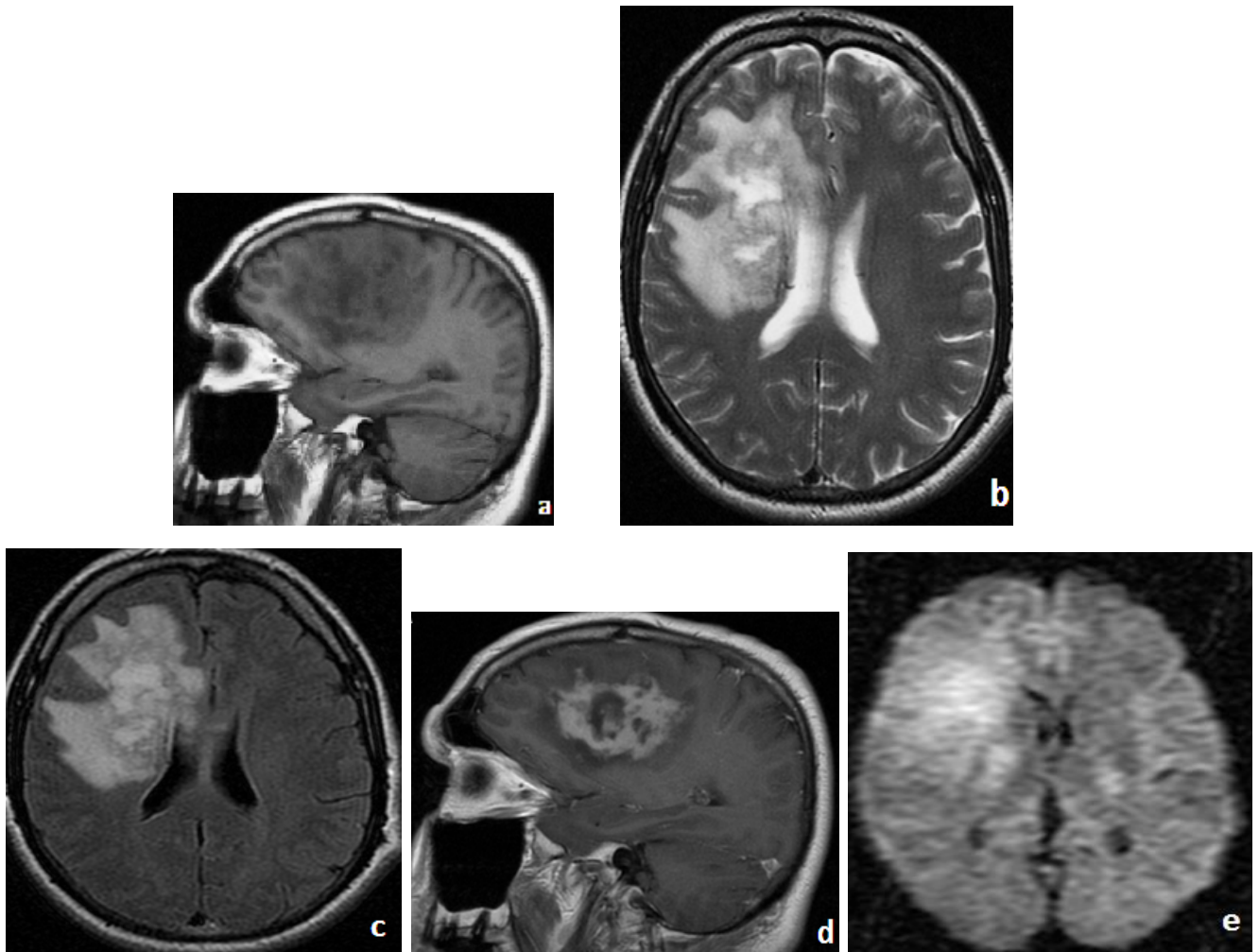


Figure 54: Processus parenchymateux hémisphérique droit, paraventriculaire, , mal limité, tissulaire, hypointense hétérogène en T (a), hyperintense en T (b) et FLAIR (c). Après injection de gadolinium, le rehaussement est intense et hétérogène délimitant une nécrose centrale (d). La tumeur est hyperintense en diffusion (e).

ii. Discussion

Les LCP représentent 1 % des lymphomes, moins de 5% de l'ensemble des LMNH et 3 à 5 % des tumeurs cérébrales [283 ; 284]. L'existence d'une immunodépression est un facteur favorisant clairement établi, qu'elle soit d'origine congénitale ou acquise (sida, patients transplantés sous immunosuppresseurs, maladies de système). Leur incidence a considérablement augmenté ces deux dernières décennies. L'incidence est estimée à 3-5 cas par million d'habitants aux États-Unis. La propagation de l'épidémie de sida n'explique qu'en partie cette

recrudescence des LCP. En effet, une augmentation de l'incidence dans des proportions similaires a également été signalée dans la population immunocompétente. L'origine de ce phénomène dans la population immunocompétente demeure mystérieuse.

Le lymphome malin cérébral peut survenir à tout âge, avec une prédilection au cours des 6e-7e décennies. Une prédominance masculine est notée (1.5H/F) [4].

La topographie est le plus souvent sus-tentorielle (plus de 85%), plus rarement cérébelleuse (13%). Des localisations intraventriculaires ont été exceptionnellement rapportées. L'atteinte est multiple dans 25 à 50% des cas [4 ; 283 ; 284 ; 285 ; 286].

Les caractéristiques radiologiques des LCP au scanner et à l'IRM, bien que non spécifiques, permettent souvent d'évoquer le diagnostic à l'imagerie.

Typiquement, à la TDM, le LCP se manifeste par une ou plusieurs lésions spontanément hyperdenses, parfois isodenses. Après injection du produit de contraste iodé, les lésions prennent le contraste classiquement de manière intense et homogène [283 ; 287 ; 288].

À l'IRM sans injection, les lésions apparaissent classiquement sous l'aspect d'un isosignal en séquence T1 ; iso- ou hyposignal en T2.

Chez l'immunocompétent, la prise de contraste est classiquement intense et homogène (en « boule de neige » ou « aspect cotonneux »). Chez les immunodéprimés, les prises de contraste sont le plus souvent hétérogène, souvent périphérique annulaire [288 ; 289].

En IRM, certains éléments orientent vers un lymphome :

- La lésion est le plus souvent multifocale, avec des localisations profondes au contact des ventricules et au sein du corps calleux,
- Elle se présente en isosignal T1 et T2, voire hyposignal T2,

- Elle ne présente pas de nécrose tumorale, en dehors d'un contexte d'immunodépression.
- Elle prend le contraste de façon homogène,
- L'œdème et l'effet de masse sont limités
- Elle régresse sous corticothérapie

Chez l'immunodéprimé, les lésions sont plus fréquemment multiples et nécrosées ou encore non rehaussées ou présentant un rehaussement annulaire après injection de produit de contraste.

Certains aspects plus inhabituels des LCP illustrent le polymorphisme radiologique de ces tumeurs. Les LCP peuvent mimer un méningiome quand ils sont superficiels et présentent une extension sur la dure-mère. Ces formes « pseudo-méningiomateuses » qui constituent un vrai piège diagnostique sont loin d'être rares et représentent 5-10 % des cas.

Les LCP peuvent aussi apparaître sous la forme d'une infiltration diffuse avec à l'IRM, une (ou plusieurs) plage(s) d'hypersignal en T2, sans effet de masse, ni prise de contraste. Ces formes représenteraient 10 % des cas. Le diagnostic constitue alors un vrai défi et les pathologies les plus fréquemment discutées sont les gliomatoses cérébrales, les pathologies inflammatoires du système nerveux, en particulier la sclérose en plaques et la neurosarcoïdose, les vascularites cérébrales, et les leuco-encéphalopathies infectieuses (LEMP) ou post-infectieuses.

En diffusion, le LCP apparaît dans 90% des cas comme une lésion hyperintense avec une nette réduction de l'ADC dont les valeurs sont apparaissent plus basses dans les lésions de haut grade.

En perfusion, une élévation très modérée du rCBV est notée. Le retour au-dessus de la ligne de base volontiers horizontal est très évocateur, probablement en rapport avec une fuite importante du produit de contraste dans le tissu

interstitiel. Ces anomalies sont limitées à la tumeur et ne sont pas observées dans l'espace péri-tumoral [239 ; 283 ; 285 ; 290 ; 291].

En spectroscopie, l'aspect des courbes n'est pas spécifique. Habituellement, une élévation marquée de la choline, une baisse des pics de NAA et de la créatine avec une augmentation correspondante des ratios Cho/NAA et Cho/Cr sont notées. Il s'y associe une résonance souvent très nette de lactates et de lipides libres. Ces anomalies sont absentes dans l'espace péri-tumoral [283 ; 286 ; 292 ; 293 ; 294].

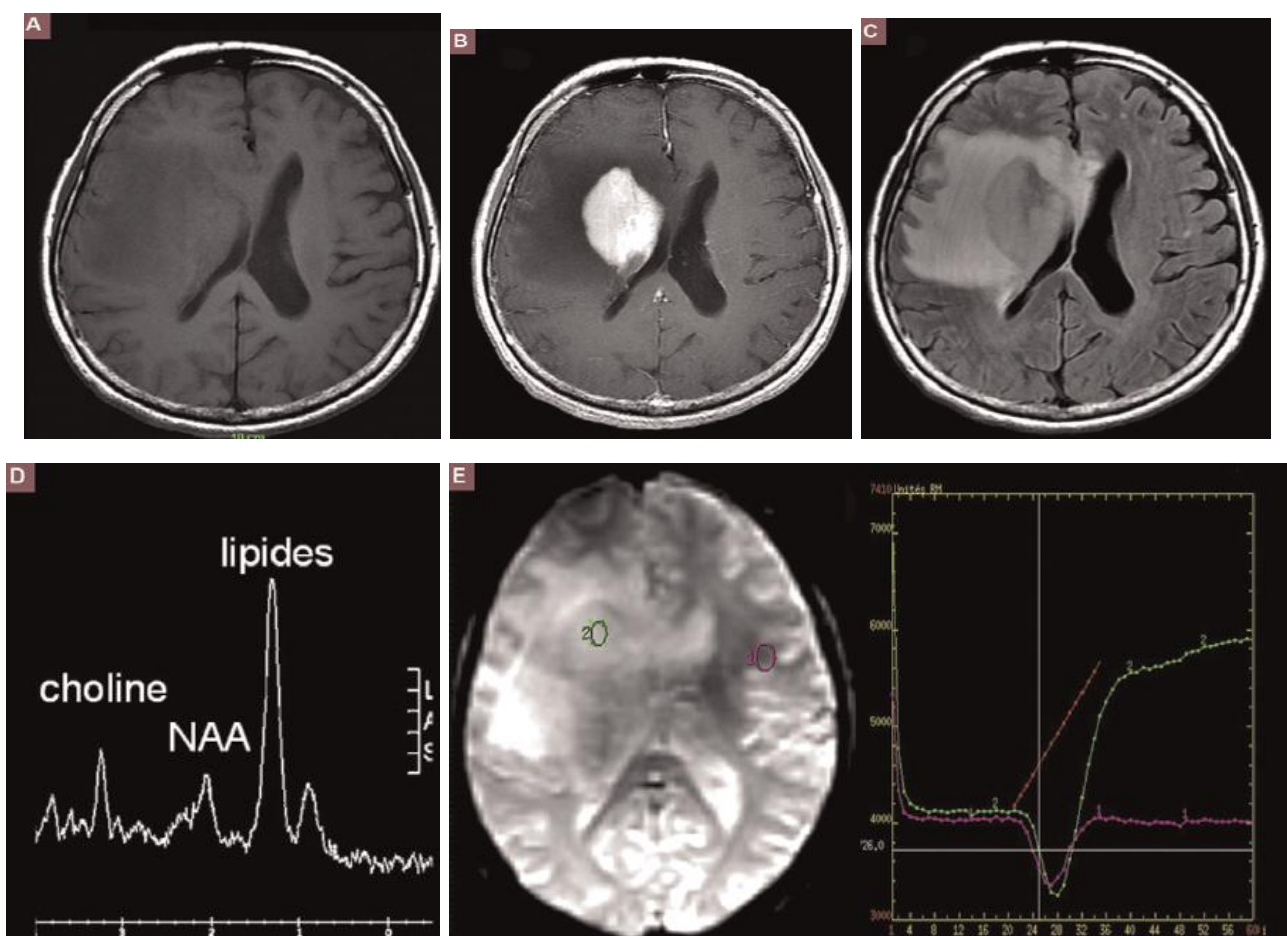


Figure 55: IRM cérébrale objectivant un processus expansif intraaxial droit, profond, périventriculaire, en hyposignal T1 (a), et FLAIR (c), se rehaussant de façon intense et homogène après injection de gadolinium « aspect de boule de neige » (b), entouré d'un œdème important. A la spectroscopie, on note une baisse du NAA, une élévation de la choline et résonance massive de lipides (d). En perfusion, on note un retour au-dessous de la ligne de base (courbe verte), sans hyperperfusion significative. [HOULLIER C, GONZALEZ-AGUILAR A et al. Lymphome cérébral primitif chez un sujet immunocompétent. Pratique Neurologique – FMC 2012;3:40–44].

En anatomie pathologique, le diagnostic est le plus souvent fait par la biopsie stéréotaxique, plus rarement la biopsie chirurgicale. Les LCP sont en fait relativement homogènes, la très grande majorité (80-95%) des LCP correspond à des lymphomes diffus à grandes cellules B qui constituent la forme de description.

Au cours de l'intervention, la réalisation d'un examen extemporané (par coupe au cryostat et/ou étalement cytologique) permet souvent de suspecter le diagnostic de lymphome par la présence de nombreuses cellules « rondes », monomorphes ayant des caractéristiques cytologiques de centroblastes ou d'immunoblastes. Cependant, il est parfois difficile de le distinguer d'autres tumeurs cérébrales à cellules rondes (oligodendrogliome ou de type PNET).

Seule l'étude histologique après fixation et inclusion en paraffine permet le diagnostic définitif et la classification du lymphome.

L'atteinte cérébrale se caractérise par la présence de cellules lymphomateuses de taille moyenne à grande, enserrées par un maillage de fibres de réticuline. Tous les types cellulaires peuvent s'observer : centroblastes, immunoblastes,... . L'activité mitotique est marquée. Il s'y associe des macrophages à corps tangibles et une gliose astrocytaire et une population lymphoïde réactionnelle périvasculaire.

Les cellules lymphomateuses forment des manchons périvasculaires, des nappes tumorales confluentes, ou diffusent dans le neuropile.

Les cellules tumorales expriment les marqueurs B (CD20), BCL-2 et BCL-6.

L'index de prolifération est proche de 80% [295].

Les autres types histologiques du LCP sont :

- Le lymphome de Burkitt
- Le lymphome à cellules B de bas grade
- Le lymphome à cellules T

- Le lymphome anaplasique à grandes cellules
- Le lymphome à cellules T
- La granulomatose lymphomatoïde

F. Tumeurs de la région pinéale: Germinome

i. Epidémiologie

Dans notre série, le diagnostic de germinome est établi dans un seul cas, soit 2.2% des tumeurs cérébrales malignes et 0.9% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Le patient est un jeune adulte de sexe masculin âgé de 17 ans.

La tumeur est intra-axiale sus-tentorielle se développant au niveau de la loge pinéale.

ii. Aspects scannographiques

En TDM, la lésion est bien limitée, spontanément isodense et homogène. Elle renferme des calcifications. Le rehaussement est intense et homogène après injection du produit de contraste iodé. Une hydrocéphalie est observée.

iii. Aspects IRM

En IRM, la tumeur est de composition tissulaire, hypointense en pondération T1, isointense en T2 et FLAIR. Elle se rehausse de façon modérée et hétérogène. Les calcifications observées en TDM n'ont pas été visualisées en IRM. Une hydrocéphalie est notée. L'œdème péri-lésionnel est absent.

En diffusion, la lésion est hyperintense sans baisse de l'ADC.

Les courbes de spectroscopie montrent une hausse du pic de choline, une baisse discrète du pic de NAA, sans résonance de lactates, de lipides ou de myo-inositol. Les taux de Cho/Cr et Cho/NAA sont de 3.

L'imagerie est évocatrice de germinome avec une sensibilité et une spécificité de 100% ($p < 0.001$).

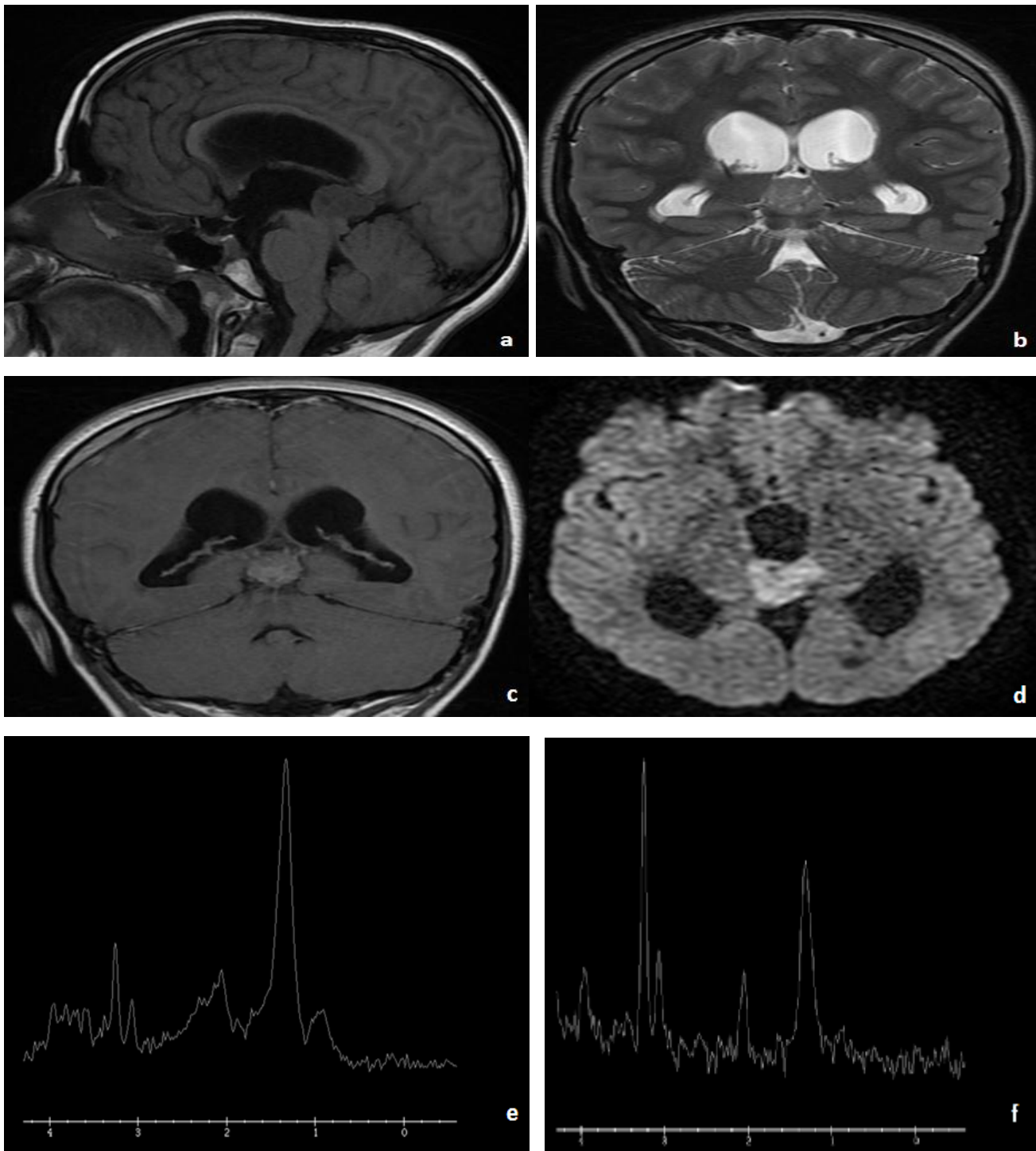


Figure 56 : Coupes IRM objectivant une lésion tumorale tissulaire à limites nettes irrégulières, se développant au niveau de la loge pinéale (ligne médiane), hypointense en pondération T1 (a), isointense en pondération T2 (b), prenant le contraste de façon modérée et hétérogène (c). En diffusion, elle apparaît hyperintense (d). En spectroscopie (e-f), on note une hausse du pic de choline, une discrète baisse du pic de NAA, sans résonance de lipides/ lactates et de myo-inositol. Les taux de Cho/Cr et NAA/Cr est de 3. Les diagnostics évoqués en imagerie sont le germinome et le pinéaloblastome. L'examen anatomopathologique a conclu à un dysgerminome.

iv. Discussion

La fréquence des tumeurs germinales est très variable selon la distribution géographique. Elles sont particulièrement fréquentes en Asie de l'Est où elles représentent 2-3% des tumeurs primitives intracrâniennes et 8-15% dans les séries pédiatriques. En Europe et en Amérique, les tumeurs germinales sont beaucoup plus rares, occupant 0.3-0.6% des tumeurs primitives intracrâniennes [4 ; 35 ; 295 ; 297].

Les germinomes représentent par ailleurs environ 50% des tumeurs de la région pinéale et 2/3 des tumeurs germinales [35].

80 à 90% des tumeurs germinales surviennent avant 25 ans.

Une nette prédominance masculine est notée dans les germinomes, en particulier au niveau de la région pinéale où le sexe ratio peut atteindre 10H/1F [4 ; 297 ; 298 ; 299].

En TDM, le germinome se traduit globalement par une masse bien limitée, spontanément iso- ou surtout hyperdense. La présence de calcifications tumorales est classique [249]

En IRM, la composante tissulaire prend l'aspect d'une masse globalement isointense en T1 et iso- ou discrètement hyperintense en T2/FLAIR. La prise de contraste est intense et hétérogène du fait de la présence de structures kystiques/nécrotiques (50% des cas) qui apparaissent en hypersignal spontané T1 [35 ; 249 ; 297 ; 300 ; 301 ; 302 ; 303 ; 304 ; 305]. Les hémorragies ne sont pas rares [4 ; 35 ; 299].

Au niveau de la région pinéale, la lésion tend à s'étendre soit vers l'avant le long des parois du V3, soit vers le bas vers la partie antéro-supérieure du vermis, et peut se compliquer ainsi d'une hydrocéphalie obstructive.

En diffusion, l'ADC semble supérieur à celui observé dans les médulloblastomes, PNET, et pinéaloblastomes, mais les données de la littérature restent insuffisantes pour décrire les caractéristiques du germinome [41].

En spectroscopie, une importante élévation de la choline et une résonance de lipides peuvent être retrouvées.

Sur le plan histologique, il s'agit d'une prolifération tumorale maligne composée typiquement de cellules assez proches morphologiquement des gonocytes primordiaux, de grande taille, agencées en nappes confluentes ou en lobules délimités par des septas fibreux. Le cytoplasme est abondant, riche en glycogène et parfois vacuolisé. Les noyaux sont volumineux, arrondis et nucléolés. L'activité mitotique et apoptotique est marquée. Des cellules tumorales isolées de type syncithiotrophoblastique peuvent se mêler à la population germinomateuse. Des remaniements nécrotiques sont possibles. Une réaction inflammatoire lymphocytaire est constamment associée.

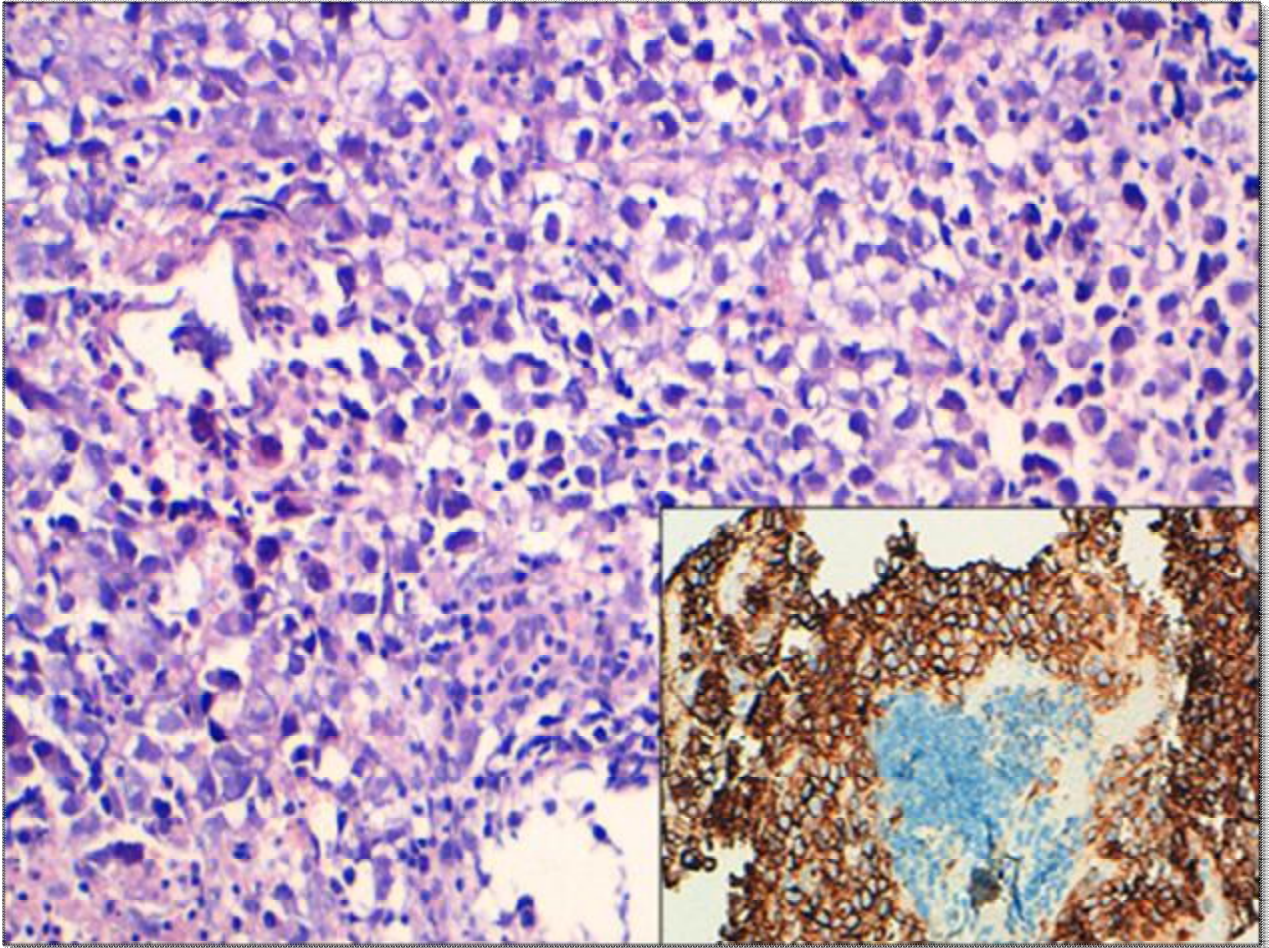


Figure 57: Dysgerminome. Prolifération tumorale faite de cellules volumineuse, munies de cytoplasmes éosinophiles et de noyaux hyperchromatiques, avec un RNC élevé. Des figures de mitoses sont notées. En IHC, on note un marquage par l'anticorps anti-CD117. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II- Fès].

Au niveau de la région pinéale, le germinome peut être pur ou associé à une composante non germinomateuse de type tératome, carcinome embryonnaire, choriocarcinome ou une tumeur du sac vitellin (tumeur germinale mixte).

En immunohistochimie, les cellules tumorales expriment inconstamment la phosphatase alcaline placentaire (PLAP). Le facteur de transcription OCT4 et le proto-oncogène CD117 sont également exprimés. Accessoirement, les cellules tumorales peuvent exprimer la cytokératine. Les cellules syncytiotrophoblastiques expriment la bêta-HCG. En cas de tumeur germinale mixte, une expression de l'AFP ou de la bêta-HCG.

G. Tumeurs de la région sellaire : Craniopharyngiomes

i. Résultats

2.1. Epidémiologie

La série comporte 4 cas de craniopharyngiomes. Ils occupent 3.6% des tumeurs intracrâniennes.

L'âge au diagnostic varie entre 8 et 65 ans avec une moyenne d'âge de 35 ans (DS= 24.12) et une médiane de 33.5 ans.

Le sexe ratio est de 3H/1F.

Le siège est supratentorial dans l'ensemble des cas, au niveau de la région sellaire et supra-sellaire dans 75% des cas, et au niveau du V3 dans 25% des cas.

2.2. Aspects scannographiques

La TDM pré-thérapeutique est réalisée chez 3 patients. Elle met en évidence une masse tissulaire (67%) ou solido-kystique (33%), hétérogène, isodense (67%) ou hypodense (33%), prenant le contraste de façon hétérogène, faible (33%) à modérée (67%).

Les limites sont d'aspect variable : nettes (67%) ou floues (33%).

Des calcifications sont notées dans un seul cas (33%).

La tumeur s'entoure d'une hypodensité périlésionnelle dans un seul cas (33%), absente ailleurs (67%).

Une hydrocéphalie est notée dans 100% des cas.



Figure 58 : Coupe scannographique objectivant une tumeur solido-kystique bien limitée se développant au niveau de la région sellaire étendue à l'hémisphère cérébral droit. Elle est spontanément hypodense hétérogène. D'importantes calcifications sont notées essentiellement au niveau des parois kystiques. Elle est responsable d'une hydrocéphalie.

2.3. Aspects IRM

L'IRM est réalisée chez 3 patients.

Elle objective une tumeur tissulaire (1/3 des cas), solido-kystique (1/3%), ou kystique pure (1/3%), à contours nets réguliers (67%) ou irréguliers (33%). Elle apparaît en hyposignal en pondération T1, hypersignal en pondération T2, iso-hypersignal en FLAIR. Après injection de gadolinium, le rehaussement est intense

En diffusion, la tumeur apparaît hypointense.

Dans les 4 cas de craniopharyngiomes confirmés histologiquement, l'imagerie a permis d'évoquer le diagnostic dans un seul cas. La sensibilité est faible, de l'ordre de 24%. La spécificité est de 98%. La VPP est de 33% ; la VPN est de 97% ($p < 0.01$).

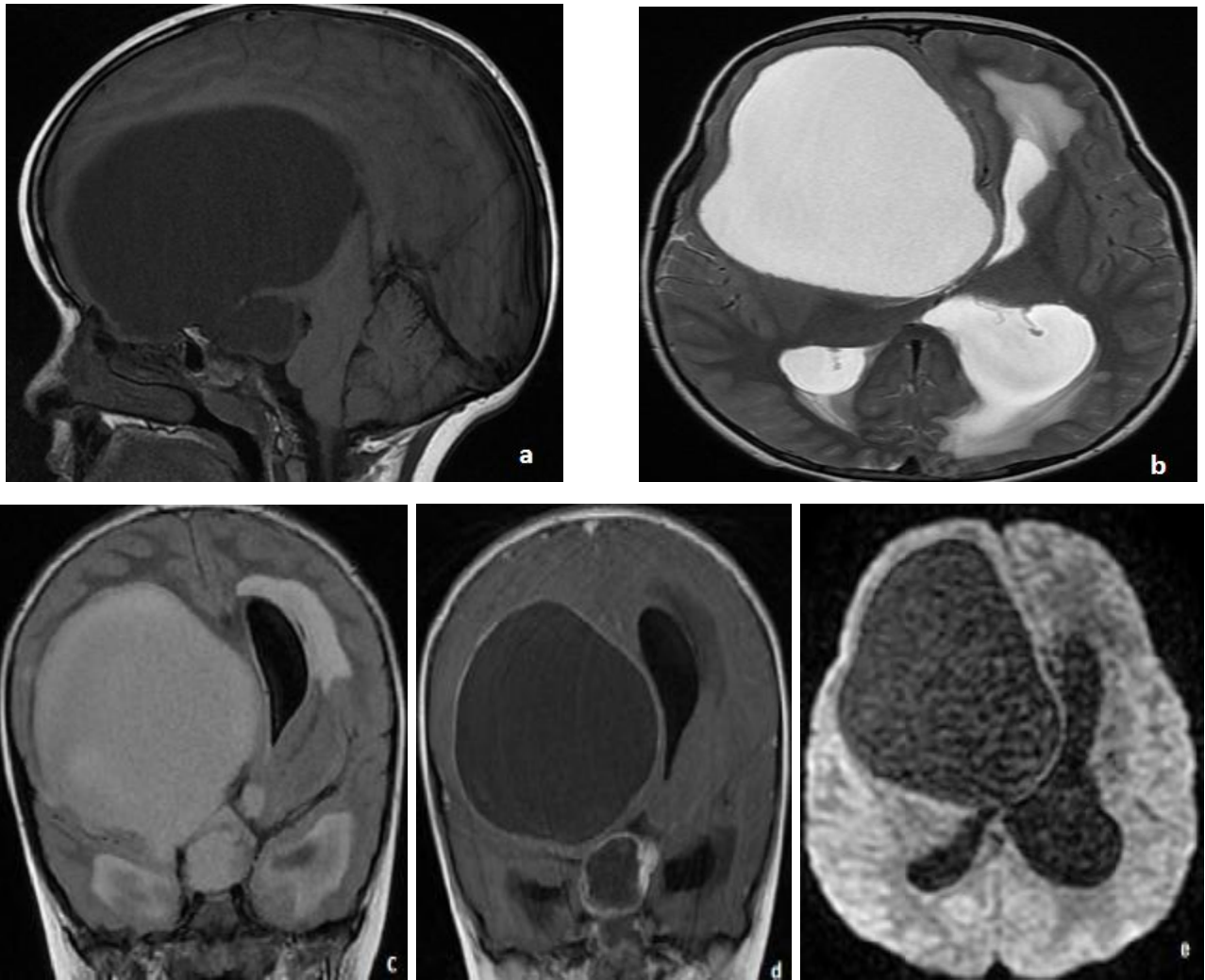


Figure 59 :. Coupes IRM objectivant une tumeur de la région sellaire étendue à l'hémisphère cérébral droit, hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b) et FLAIR (c). Le rehaussement est intense au niveau des parois kystiques (d). Elle est hypointense en diffusion (e). Le craniopharyngiome est évoqué radiologiquement, confirmé histologiquement. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

ii. Discussion

Le craniopharyngiome est une lésion qui se développe aux dépens des reliquats épithéliaux de la poche de Rathke.

Il occupe 1.2 à 3% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes [306]

Dans 60% des cas, il siège au niveau de la région intra et suprasellaire. Des localisations ectopiques sont possibles [307 ; 308 ; 309].

Le craniopharyngiome squamopapillaire se traduit par une masse arrondie, solide ou mixte, prédominante en suprasellaire. En IRM, la portion solide est en hypo-isosignal T1, hypersignal T2, intensément rehaussée de façon hétérogène par le contraste. La partie kystique est le plus souvent en hyposignal T1, hypersignal T2.

Le craniopharyngiome adamantineux apparaît comme une masse lobulée, volontiers suprasellaire, avec classiquement trois composantes : kystique prédominante, calcique et solide. Le contenu des kystes est de signal variable en T2, en hypersignal T1, mais un hyposignal est possible. Après injection, la portion charnue et les parois kystiques se rehaussent intensément.

En diffusion, la composition kystique du craniopharyngiome apparaît en iso-hypersignal [41; 310].

En spectroscopie, les courbes montrent une diminution de tous les métabolites [311].

De point de vue histologique, la partie solide de la lésion se compose de cellules épithéliales agencées en boyaux anastomosés. En périphérie, les cellules ont tendance à décrire des palissades et sont limitées par une membrane basale. Elles subissent une maturation kératosique. Les boyaux épithéliaux sont séparés par un tissu mésenchymateux avec parfois des zones de métaplasie ostéoïde. Des calcifications et des xantogranulomes sont classiques. Les kystes sont tapissés par un épithélium uni- ou pluristratifié et renferment un matériel amorphe éosinophile enserrant des cristaux de cholestérol ou des débris cellulaires. [93; 312; 313].

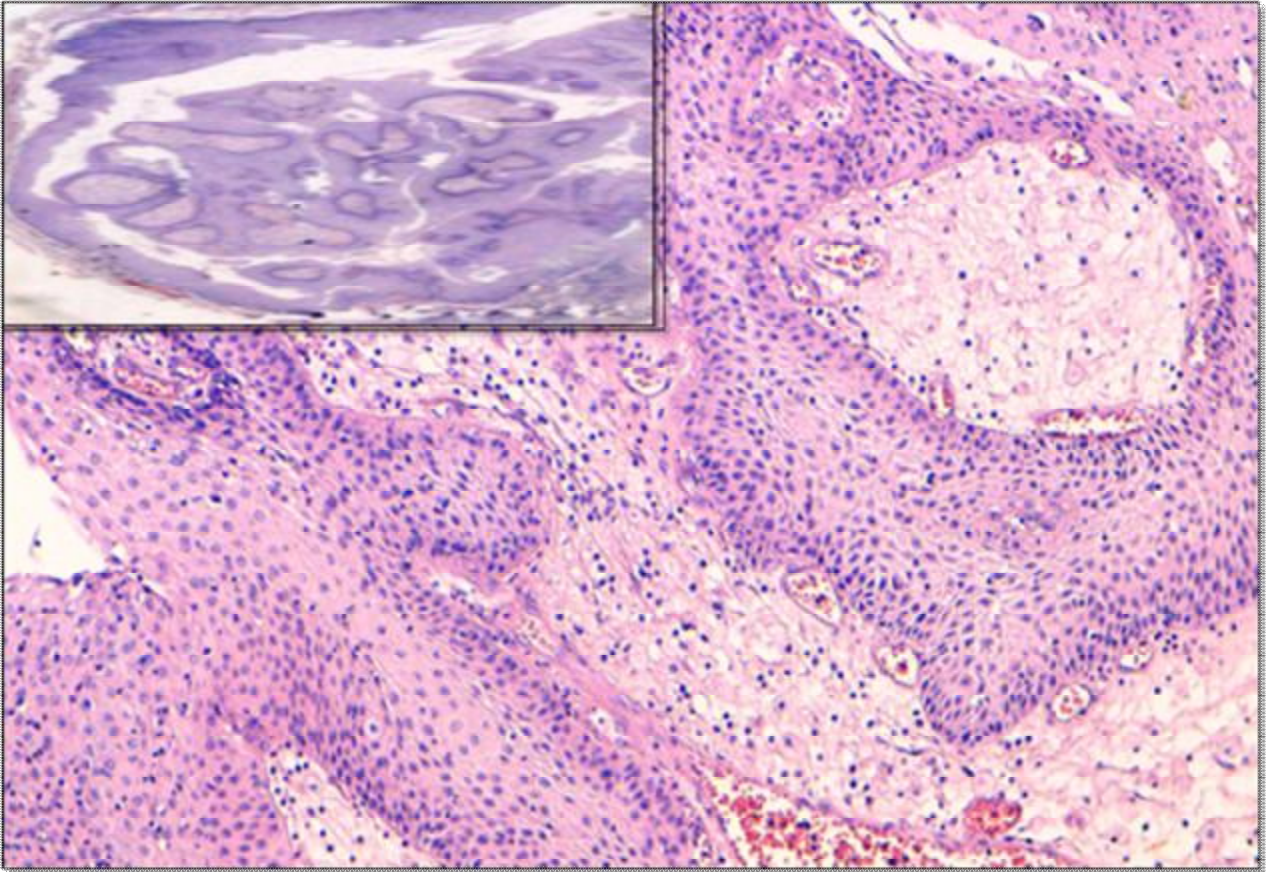


Figure 60 : Craniopharyngiome. Coupes HES objectivant une prolifération épithéliale faite de massifs et de boyaux anastomosés. Ils sont limités par une membrane basale et délimitent une palissade. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II- Fès].

H. Métastases

i. Résultats

A. Epidémiologie

Notre série comporte 7 cas de métastases cérébrales, soit 6.4% des tumeurs intracrâniennes. L'âge au diagnostic varie entre 38 et 73 ans, avec un âge moyen de 57 ans (DS : +/-13.4) et un âge médian de 60 ans. Une discrète prédominance masculine est notée avec un sexe ratio de 1.3H/1F.

Les lésions sont uniques dans 71% des cas (5 cas/7), multiples dans 29% des cas (2 cas/7).

Toutes les tumeurs sont parenchymateuses, siégeant au niveau de la FCP dans 57% des cas (soit 4 cas), et au niveau supra-tentorial dans 43% des cas (soit 3 cas).

B. Aspects scannographiques

La TDM a été réalisée chez 6 patients.

Elle met en évidence une lésion bien limitée (83% des cas), spontanément hypodense (50%), isodense (17%) ou hyperdense (33%). Après injection du produit de contraste iodé, elle se rehausse de façon hétérogène, modérée (33%) à intense (67%), sous forme d'un anneau épais irrégulier renfermant une nécrose centrale constante.

Une composante hémorragique est notée dans un seul cas (17%).

La tumeur s'entoure d'une hypodensité périlésionnelle (100%) et est responsable d'un effet de masse sur le système ventriculaire (67%), d'une hydrocéphalie (50%), et d'un engagement (50%).

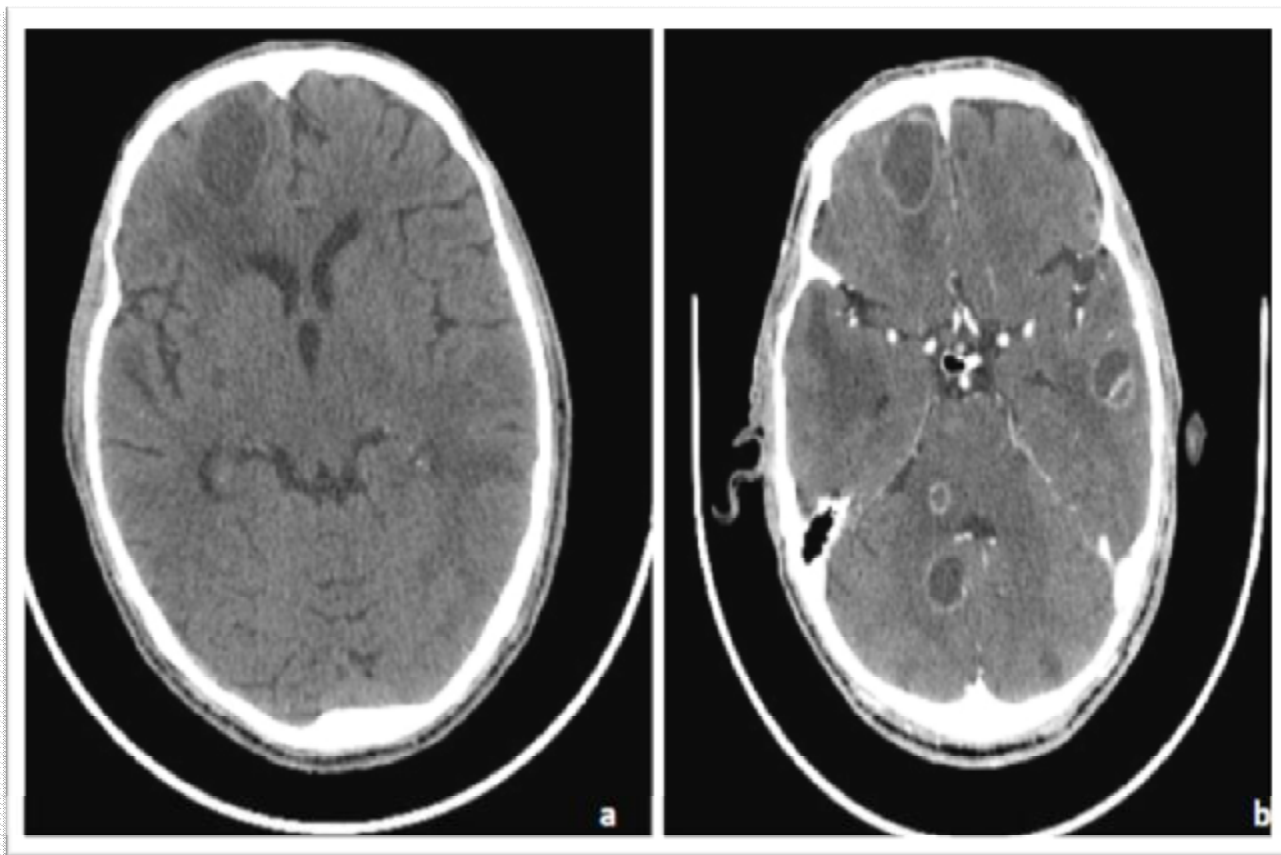


Figure 61 : Métastases cérébrales. Coupes scannographique C- (a) et C+ (b), objectivant la présence de multiples lésions intra-parenchymateuses bien limitées, à centre nécrotique hypodense, rehaussées de façon annulaire. Elles exercent un effet de masse sur les structures avoisinantes. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

C. Aspects IRM

L'IRM pré-thérapeutique est exploitable chez 5 patients.

Elle objective une tumeur tissulaire (60%), kystique (20%) ou solido-kystique (20%), à contours nets, réguliers (80%) ou irréguliers (20%). En pondération T1, elle apparaît hypointense (80%) ou isointense (20%). En pondération T2 et en FLAIR, elle est hypointense (20%), isointense (20%) ou hyperintense (60%). Des zones hémorragiques hyperintenses en T1, hypointenses en T2 et T2* (echo de gradient) sont observées dans 40% des cas.

La prise de contraste est annulaire, intense (80%) ou modérée (20%).

L'œdème périlésionnel est constant.

L'hydrocéphalie est présente dans 80% des cas ; l'engagement dans 60% des cas.

En diffusion, la tumeur est hypointense sans restriction de diffusion.

La séquence de perfusion a été réalisée chez un seul patient. La lésion est hypoperfusée.

En spectroscopie, faite chez deux patients, les courbes montrent une élévation du pic de choline, une baisse modérée à importante du pic de NAA, une résonance d'inositol, sans résonance de lipides/lactates.

L'imagerie a suspecté le diagnostic de métastases cérébrales dans 6 cas sur 7, soit une sensibilité de 85% avec une spécificité et une VPP de 100%. La VPN est de 99%.

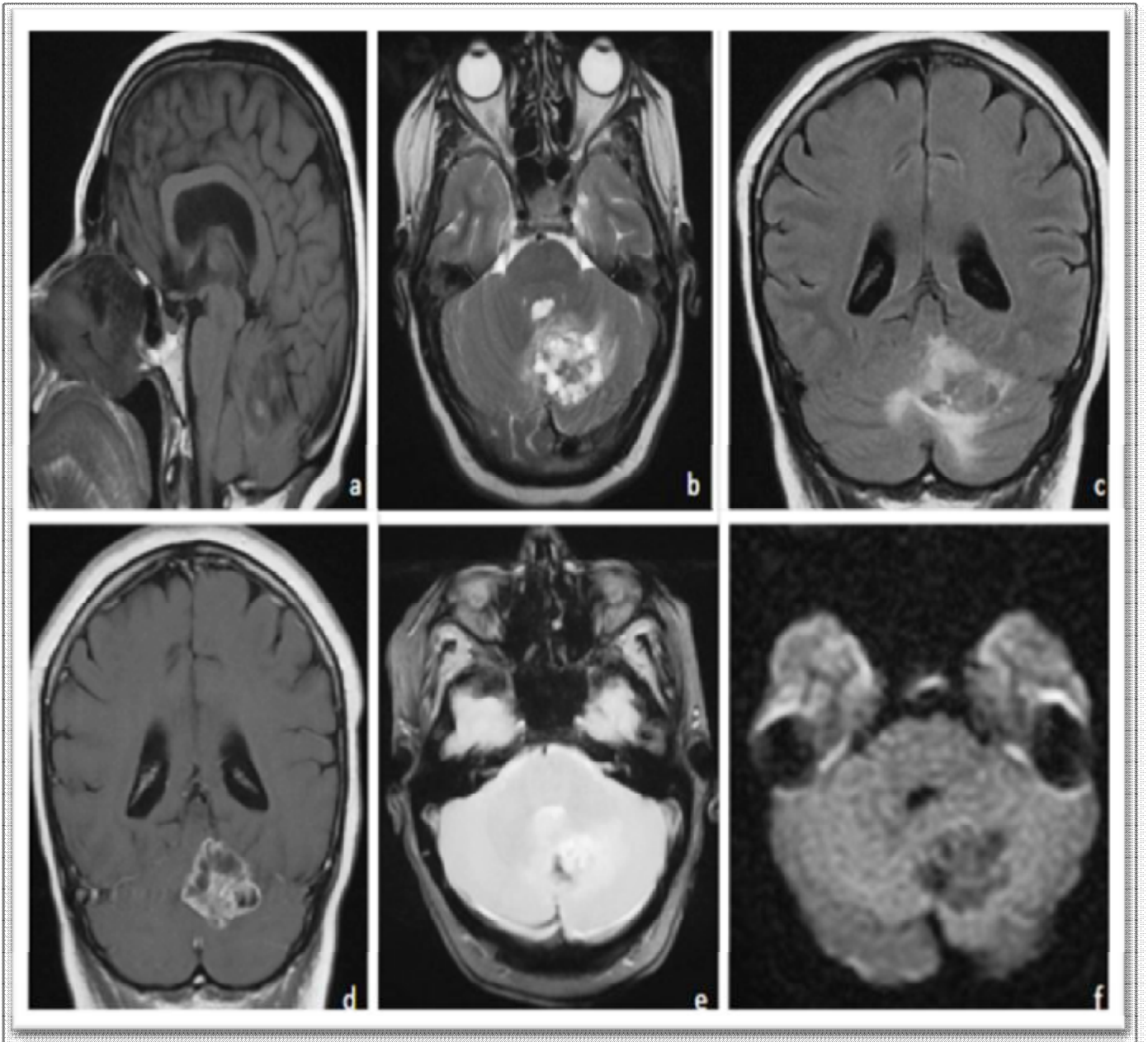


Figure 62: Métastase cérébrale. Coupes IRM d'une tumeur intra-parenchymateuse solido-kystique se développant au niveau de la FCP. Elle est hypointense en pondération T1 (a) et FLAIR (c), hyperintense en pondération T2. Elle se rehausse de façon annulaire épaisse irrégulière autour d'une nécrose centrale (d). Elle est en hyposignal en diffusion (f). On note la présence de zones hémorragiques apparaissant hyperintenses en T1 (a) et hypointenses en écho de gradient T2* (e). [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

ii. Discussion

Les métastases du SNC correspondent à une dissémination de tumeurs situées en dehors de celui-ci et qui s'y étendent secondairement par voie hématogène ; néanmoins, l'OMS reconnaît également comme métastase les envahissements directs à partir des tissus adjacents [4].

Elles constituent 15 à 25% des tumeurs intracrâniennes de l'adulte, avec un pic de fréquence entre les 4^e et 6^e décennies.

Plus de 80% des métastases cérébrales siègent au niveau des hémisphères cérébraux;15% au niveau du cervelet. Les autres sont leptoméningées ou durales. Très rarement, des métastases peuvent toucher les parois ventriculaires, l'hypophyse, les plexus choroïdes, la glande pinéale ou encore une tumeur préexistante comme un méningiome [4. 125. 249].

La majorité des métastases par dissémination hématogène sont hémisphériques, prédominantes à la limite des territoires artériels [314]. Elles sont uniques dans près de 50% des cas (seule métastase cérébrale), doubles dans 20 % et multiples dans 30% des cas. Quelques-unes sont solitaires (mélanome, poumon, sein). Elles sont le plus souvent associées à un œdème vasogénique important et un effet de masse.

En TDM, elles apparaissent iso- ou hypodenses.

En IRM, elles sont un peu hypointenses en T1, iso/hyperintenses en T2 et FLAIR.

Une hyperdensité ou hyperintensité T1 est possible en particulier dans les lésions de nature mucoïde.

Les métastases hémorragiques, hyperdenses en TDM et hyperintenses en T1, sont essentiellement dues aux mélanomes, cancers thyroïdiens, rénaux, mammaires, pulmonaires et choriocarcinome.

Les aspects de dissémination miliaire sont rares, touchant principalement le cortex, les noyaux gris, le tronc cérébral et le cervelet plus souvent que la substance blanche. Ils semblent plus fréquemment observés dans les métastases d'adénocarcinome [315].

En diffusion, l'ADC est diminué. Dans les formes nécrotiques, il peut être augmenté, permettant une différenciation avec la restriction de diffusion observée dans les abcès ; mais ces aspects ne sont pas formels, des diminutions de l'ADC pouvant s'observer dans d'authentiques métastases nécrotiques [314 ; 316 ; 317 ; 318].

Les métastases cérébrales se rehaussent le plus souvent après injection de contraste. Selon leur taille, elles peuvent être homogènes ou plus nécrotiques avec des prises de contraste annulaires simulant des lésions infectieuses. Parfois très volumineuses, elles peuvent simuler des lésions gliales de haut grade.

L'atteinte métastatique des plexus choroïdes touche essentiellement le ventricule latéral, plus rarement le V3 ; iso- ou hyperdenses en TDM, elles sont hypointenses en T1, hyperintenses en T2, rehaussées de façon aspécifiques après contraste [314 ; 319].

En perfusion, le rCBV est le plus souvent élevé pouvant avoisiner celui des gliomes de haut grade. Cependant, la perfusion au niveau de la région péri-tumorale métastatique en hypersignal T2 montre de façon brutale une baisse du rCBV, liée à l'œdème vasogénique, contrairement au gliome où l'infiltration tumorale avec néoangiogenèse s'étend au-delà de la prise de contraste [82 ; 189 ; 292 ; 314 ; 316 ; 318 ; 320].

Souvent, l'aspect tardif de la courbe reste un peu au-dessous ou au-dessus de la ligne de base, ce qui permet dans certaines lésions superficielles la distinction avec le méningiome [255].

Les courbes de spectroscopie retrouvent au niveau de la tumeur une élévation de la choline associée à une baisse voire absence du pic de NAA. Une résonance de lipides/lactates est habituelle dans les métastases nécrotiques, tandis que les métabolites (choline en particulier) s'effondrent dans les lésions hémorragiques ou kystiques. Cet effondrement des métabolites est également observé au niveau de la zone péri-tumorale, en rapport avec l'œdème périlésionnel et l'absence d'infiltration cellulaire [189 ; 292 ; 318].

Sur le plan microscopique, dans la majorité des cas, les métastases parenchymateuses sont bien circonscrites. Le tissu nerveux environnant est gliotique et vascularisé. Cependant, certaines métastases peuvent infiltrer les structures nerveuses. La métastase reproduit les caractères cyto-architecturaux et immuno-phénotypiques de la tumeur primitive, avec néanmoins un degré de différenciation tumorale variable.

Les cancers primitifs les plus fréquemment impliqués sont par ordre de fréquence décroissante le poumon, le sein, la peau (mélanome), le rein et le côlon [4 ; 249 ; 314 ; 318]. En dehors des métastases de carcinome épidermoïde mature et kératinisant qui sont à priori d'origine broncho-pulmonaire de façon quasi-constante, la recherche étiologique d'une métastase cérébrale peut s'avérer complexe. Elle fait appel à un examen histopathologique minutieux avec identification de signes de différenciation sur les coupes de routine ainsi que le recours à des techniques histochimiques et immunohistochimiques.

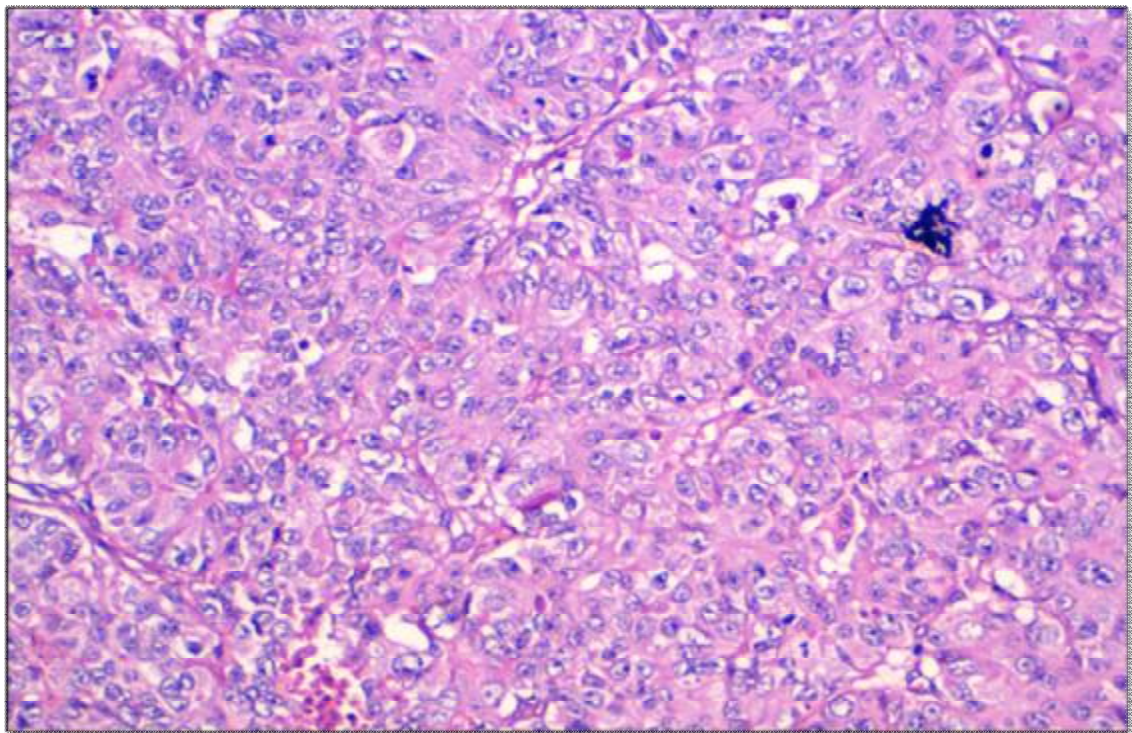
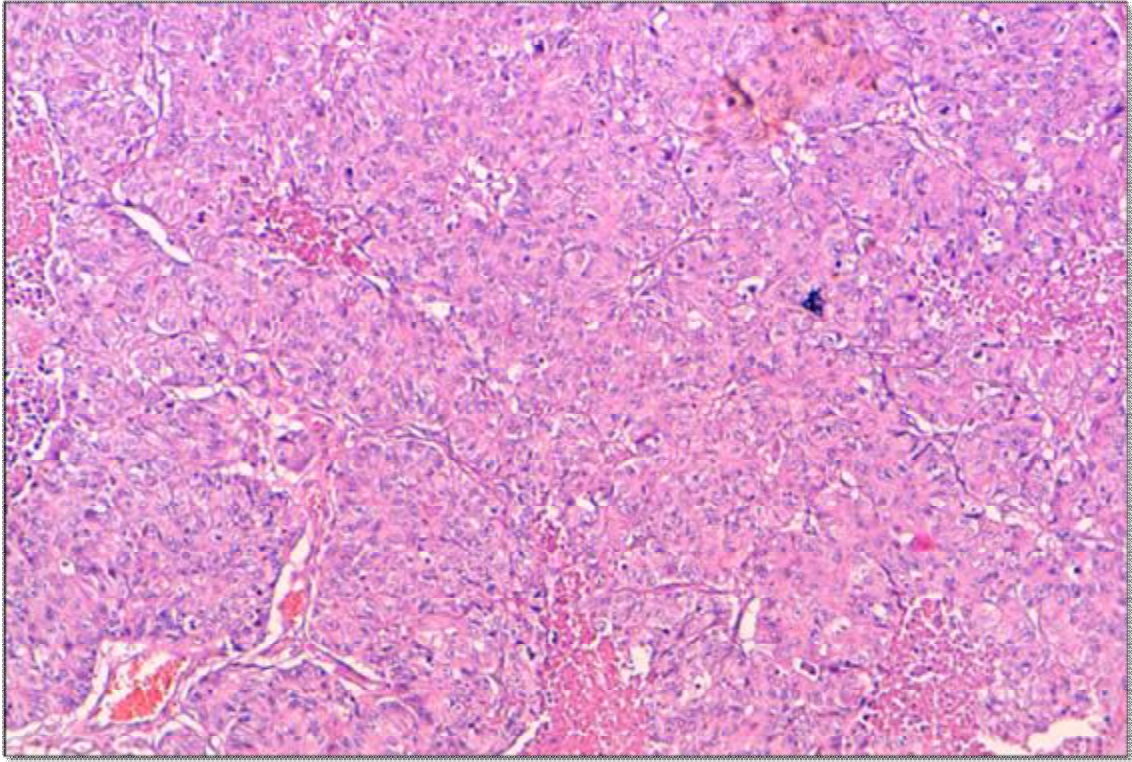


Figure 63: Coupe HE objectivant une prolifération tumorale carcinomateuse en nappes et en massifs avec présence d'ébauches glandulaires. On note la présence de foyers de nécrose. A plus fort grossissement, les cellules tumorales sont franchement atypiques, augmentées de taille avec un RNC élevé. Plusieurs figures de mitoses sont notées. Il s'agit d'une métastase cérébrales d'un processus carcinomateux

I. Kystes arachnoidiens

i. Résultats

1.1. Epidémiologie

2 cas de kystes arachnoidiens ont été inclus dans notre travail, représentant 1.8% des tumeurs intracrâniennes. L'âge des patients est de 8 et 50 ans, avec une moyenne et une médiane d'âge de 29 ans.

Le sexe ratio est de 1.

1.2. Aspects scannographiques

La TDM a été réalisée chez un seul patient.

Elle objective une hydrocéphalie isolée, sans autres anomalies identifiables.

1.3. Aspects IRM

L'IRM a été effectuée chez les deux patients.

Chez le patient présentant une hydrocéphalie isolée en TDM, l'IRM met en évidence une lésion tumorale kystique extraaxiale sous-tentorielle, à limites nettes régulières, homogène, franchement hypointense en T1, hyperintense en T2, hypointense en FLAIR, non modifiée après injection de produit de contraste. En diffusion, elle apparaît en hyposignal.

Dans le 2e cas, il s'agit d'une lésion tissulaire intraaxiale mésencéphalique mal limitée, isointense en T1, hyperintense en T2 et FLAIR, non rehaussée par le produit de contraste. L'effet de masse est absent. On n'a pas noté d'œdème péri-lésionnel.

Le diagnostic de kyste arachnoidien est suspecté par l'imagerie dans un seul cas sur 2 (1e cas), soit une sensibilité de 50%, avec une VPP de 100%.

ii. Discussion

Le kyste arachnoïdien représente 1% de l'ensemble des masses intracrâniennes [321].

Il survient à tout âge, mais prédomine chez l'enfant. Le sexe ratio est de 3-5H/1 F.

En TDM, le kyste arachnoïdien se traduit par une masse extra-axiale, bien limitée, de même densité par rapport au LCR. Les calcifications sont absentes. Sa taille est très variable, mais sans effet de masse significatif [35].

En IRM, la lésion est très bien limitée, présente un signal liquidien homogène en hyposignal en T1 et hypersignal en T2 avec hyposignal homogène FLAIR, ce qui le différencie du kyste épidermoïde [35 ; 322 ; 323 ; 324 ; 325]. Rarement, une hémorragie ou un contenu hautement protéique peut en modifier le signal [321].

Extra-axial, il déplace le cortex et déforme l'interface substance grise-substance blanche.

Au niveau de la fosse temporale, ces kystes sont généralement évalués suivant la classification de Galassi qui repose sur la taille, l'effet de masse du kyste et son caractère communiquant avec les citernes de la base [35 ; 326]. Cependant, malgré cette classification reconnue, le caractère communiquant ou non ne peut être prédit avec certitude sur le seul aspect de la lésion. Les kystes ne se rehaussent pas après injection de Gadolinium.

En diffusion, le signal est superposable à celui du LCR, hypointense avec ADC élevé, à l'inverse du kyste épidermoïde [321 ; 322 ; 323 ; 324].

En spectroscopie, Les courbes de spectroscopie montrent la présence modérée de lactates sans autres métabolites [327 ; 328]

En anatomopathologie, le kyste arachnoïdien est limité par un tissu fibreux hyalinisé bordé par une couche de cellules arachnoïdiennes démunies d'atypies cytonucléaires [329].

J. Chordomes

i. Résultats

a. Epidémiologie

Notre série comporte 2 cas de chordomes. Ils représentent 1.8% des tumeurs intracrâniennes.

Les deux patients sont âgés de 40 ans.

Le sexe ratio est de 1.

b. Aspects scannographiques

La TDM pré-thérapeutique est exploitable chez un seul patient.

Elle met en évidence une tumeur mal limitée, se développant au niveau du clivus. Elle est spontanément isodense hétérogène, non modifiée par l'injection du produit de contraste.

Des calcifications sont notées.

L'effet de masse n'a pas été observé.

c. Aspects IRM

Les deux patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale pré-thérapeutique.

La tumeur est de siège extra-axial, siégeant au niveau du clivus. Elle est de composition tissulaire (50%) ou mixte solido-kystique (50%). Elle est hypointense en pondération T1, hyperintense en pondération T2 et FLAIR. Elle se rehausse de façon hétérogène, modérée.

Les contours sont variables, nets réguliers (50%) ou flous (50%).

Des calcifications sont observées dans 50% des cas, apparaissant en hyposignal en écho de gradient (T2*).

L'œdème périlésionnel est discret.

En diffusion, le signal est variable, sans restriction de diffusion.

Le diagnostic de chordome a été évoqué chez le deux patients, d'où une sensibilité et VPP de 100%.

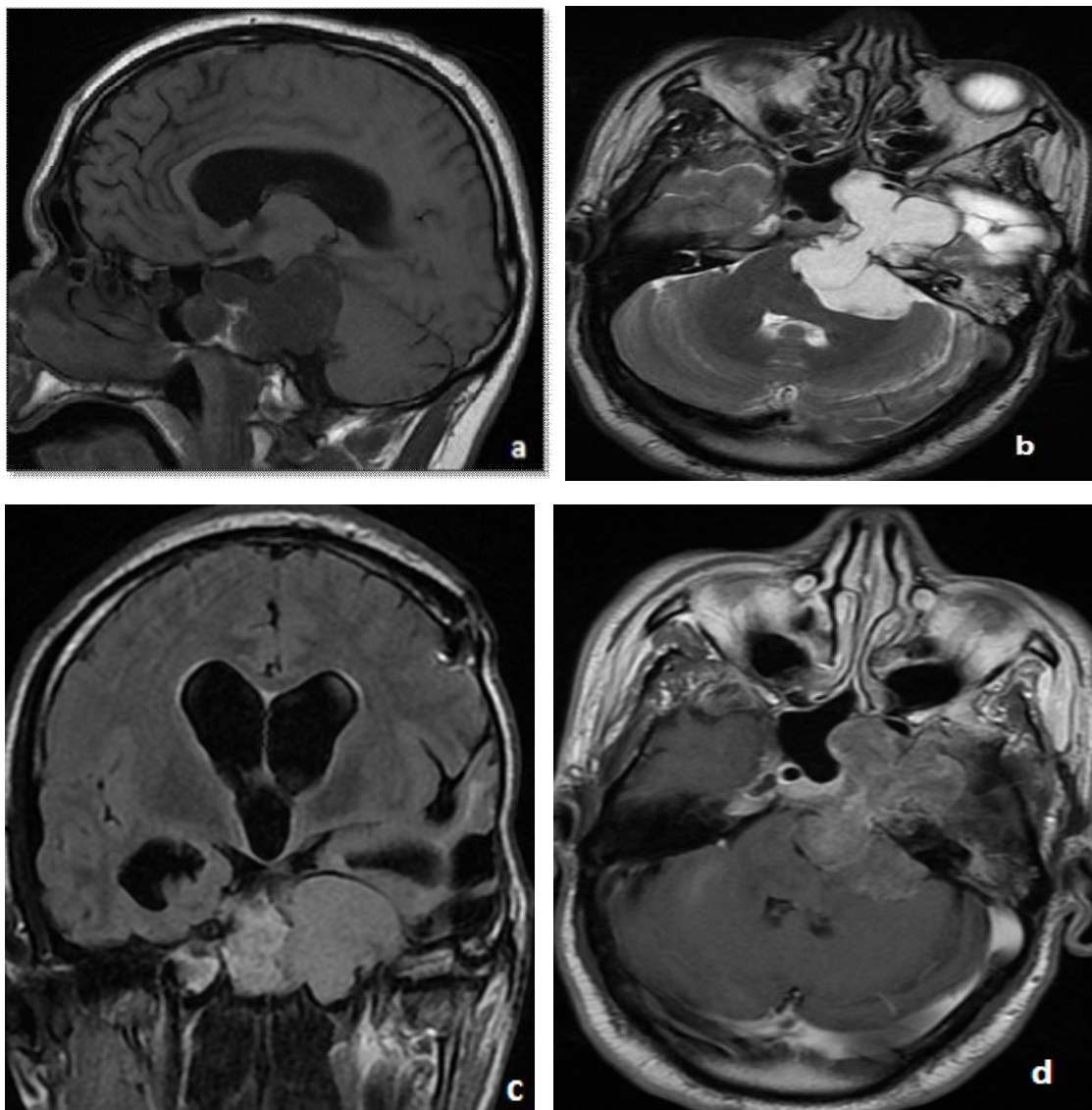


Figure 64: Processus tissulaire récidivant extra-axial, ostéolytique, se développant au dépend du clivus avec extension dans la FCP. Il est hypointense en T1 (a), hyperintense en T2 (b) et FLAIR (c). Il se rehausse de façon modérée et hétérogène (d). Il s'agit d'une récurrence d'un chordome

ii. Discussion

Le chordome est une tumeur osseuse se développant à partir des vestiges de la notochorde intéressant le squelette axial avec une nette prédominance au niveau de ses extrémités (clivus et sacrum).

L'âge moyen de découverte des chordomes de la base du crâne est de 40 ans [330 ; 331].

Le sexe ratio varie de 1 à 2 avec prédominance masculine [332].

38% des chordomes se développent au niveau de la base du crâne [333].

Au scanner cérébral, le chordome se traduit par une lésion expansive souvent mal limitée ostéolytique développée au dépens de clivus et associée à quelques calcifications intralésionnelles. Après injection du produit de contraste, le chordome présente un rehaussement modéré ou marqué [334 ; 335 ; 336 ; 337].

L'IRM permet d'apprécier l'exploration de la FCP et d'évaluer l'extension tumorale à ce niveau. En pondération T1, le chordome est en hypo-iso signal, contrastant avec l'hypersignal marqué de la graisse du clivus. En pondération T2, il est en hypersignal. Après injection de gadolinium, le rehaussement est modéré ou intense. Une nécrose intralésionnelle est parfois visible [331].

De point de vue anatomopathologique, le chordome est fait de multiples lobules tumoraux composés de larges plages de mucine au sein desquelles sont agencées les cellules tumorales disposées en cordons, travées ou massifs. On distingue deux types de cellules tumorales :

- Les cellules phylasiphores, de grande taille, dotées de cytoplasmes abondants contenant des vacuoles de mucine conférant un aspect multivacuolisé ou en toile d'araignée ;
- Les cellules d'allure épithéliale, ovalaires, fusiformes ou stellaires, munies de cytoplasme éosinophile et de noyaux nucléolés. Les mitoses

sont peu nombreuses ; les atypies cytonucléaires peuvent être observées

[331 ; 338].

L'IHC permet de confirmer le diagnostic. Le chordome se caractérise par une co-expression des cytokératines (CK7/8/18/19/20), de l'EMA, et de la protéine PS100 [331 ; 339].

III. CORRELATIONS ANATOMO-RADIOLOGIQUES ET REVUE DES CAS DISCORDANTS

A travers une étude analytique et comparative entre les hypothèses diagnostiques radiologiques et les diagnostics anatomo-pathologiques, nous avons établi les corrélations anatomo-radiologiques en matière de tumeurs cérébrales. Nous avons ainsi pu préciser le taux de concordance et discordance entre l'hypothèse diagnostique émise par les radiologues et le diagnostic anatomo-pathologique, tout en précisant le type de discordance (type tumoral, grade, et le caractère tumoral ou non).

Les cas discordants ont bénéficié d'une réinterprétation radiologique et une relecture anatomopathologique qui a permis d'augmenter les taux de concordance globale, en fonction du type (tous types histologiques confondus), et en fonction du grade qui sont respectivement passés de 70.6, 75.2 et 86.2% à 83.5, 87 et 91.8%.

Tableau 13 : Corrélations anatomoradiologiques globales, selon le type et selon le grade tumoral, avant et après revue des cas discordants.

| | CONCORDANCE | DISCORDANCE |
|---|-----------------|----------------|
| Corrélations globales | 70.6% (77 cas) | 29.4% (32 cas) |
| | 83.5% (91 cas) | 16.5% (18 cas) |
| Corrélations selon le type histologique | 75.2%. (82 cas) | 24.8% (27 cas) |
| | 87% (95 cas) | 13% (14 cas) |
| Corrélations selon le grade | 86.2% (94 cas) | 13.8% (15 cas) |
| | 91.8% (100 cas) | 8.2% (9 cas) |

Dans les 32 cas discordants, il s'agit de :

- Discordance de grade tumoral dans 15 cas (46.9 cas).
- Discordance de type tumoral dans 27 cas (84.3%)
- Caractère tumoral dans un seul cas (3%).

A noter qu'au cours de la relecture anatomo-pathologique, on a eu recours à la réalisation d'une étude immunohistochimique dans 8 cas, ayant conduit à une modification du diagnostic histologique dans 2 cas.

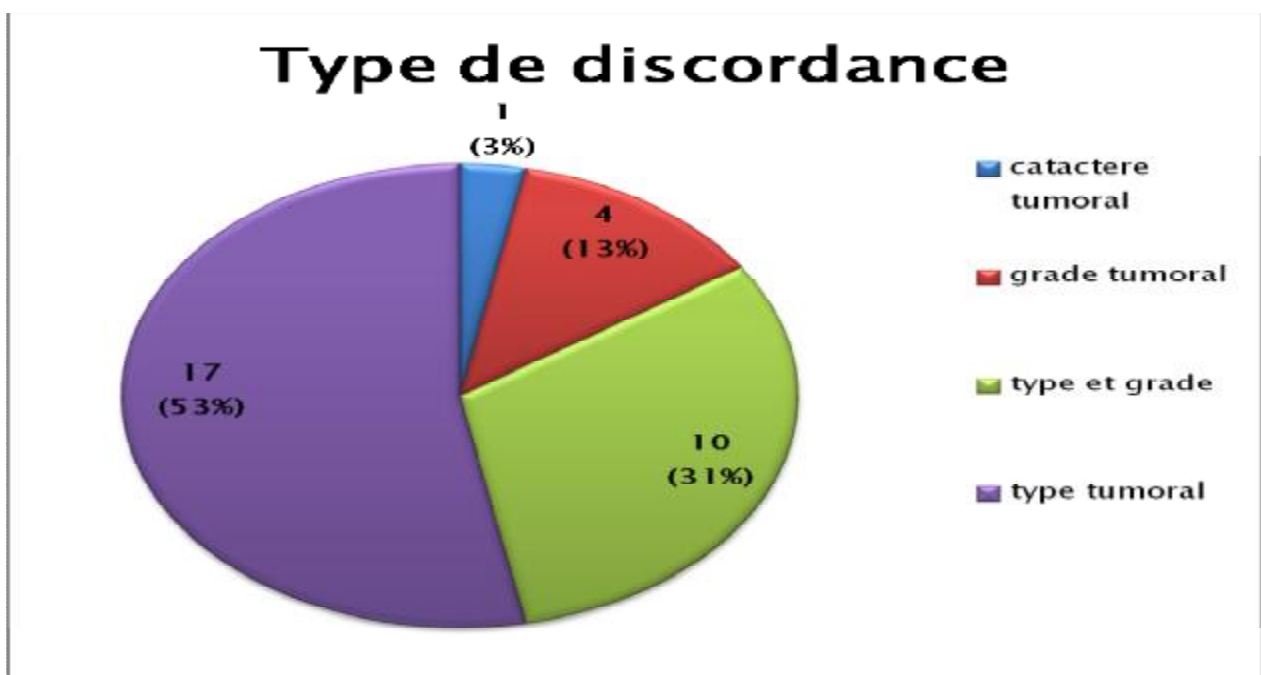


Figure 65 : Types de discordance anatomo-radiologiques.

Le taux de concordance anatomo-radiologique est variable selon les séries :

- 81.92% de concordance dans la série de Sertzer [340].

90% de concordance anatomo-radiologique dans la série de Schumacher et al [341; 342]. A noter qu'il s'agit pédiatrique n'incluant que les tumeurs du tronc cérébral

Tableau 14 : Tableau résumant les cas de discordance anatomo-radiologique.

| Type de discordance | Diagnostic radiologique | Diagnostic anatomo-pathologique |
|------------------------|-----------------------------|---------------------------------|
| Caractère tumoral | Abcès ou tuberculome | Oligodendrogliome anaplasique |
| Type et grade tumoraux | Astrocytome anaplasique | Hémangioblastome |
| | Lymphome | Méningiome |
| | Glioblastome | Méningiome |
| | Tumeur gliale de haut grade | Ependymome |
| | Médulloblastome | Ependymome |
| | Médulloblastome | Astrocytome pilocytique |
| | Médulloblastome | Astrocytome anaplasique |
| | Oligodendrogliome | Astrocytome anaplasique |
| | Papillome | Glioblastome |
| | Méningiome | Glioblastome |
| | Méningiome | Médulloblastome |
| Type tumoral | Papillome | Craniopharyngiome |
| | Papillome | Craniopharyngiome |
| | Astrocytome pilocytique | Craniopharyngiome |
| | Astrocytome pilocytique | Hémangioblastome |
| | Craniopharyngiome | Astrocytome pilocytique |
| | Craniopharyngiome | Astrocytome pilocytique |
| | Méningiome | Astrocytome pilocytique |
| | Astrocytome anaplasique | Médulloblastome |
| | Ependymome | Médulloblastome |
| | Ependymome | Médulloblastome |
| | Glioblastome | Métastase |
| | Médulloblastome | Ependymome anaplasique |
| | Tumeur gliale de bas grade | Kyste arachnoïdien |
| | Tumeur gliale de haut grade | LMNH |
| | Tumeur gliale de haut grade | PNET |
| | Kyste épidermoïde | Astrocytome diffus |
| Grade tumoral | Astrocytome anaplasique | Glioblastome |
| | Tumeur gliale de haut grade | Astrocytome pilocytique |
| | Tumeur gliale de haut grade | Astrocytome diffus |
| | Tumeur gliale de haut grade | Oligodendrogliome |

A. Corrélations selon le grade histologique

L'imagerie a permis de prédire le grade tumoral chez 86.2% des patients (puis dans 91.8% des cas après la revue des cas discordants). La corrélation est alors excellente ($\kappa=0.82$).

Tableau 15 : Corrélations anatomo-radiologiques globales selon le grade

| | Tumeurs histologiquement bénignes | Tumeurs histologiquement malignes | Total |
|----------------------------|---|---|-------|
| Bas grade radiologique | 54 | 2 | 56 |
| Haut grade radiologique | 11 | 42 | 53 |
| Total | 65 | 44 | 109 |

Callovin [343] a évalué l'apport de l'IRM dans la détermination du grade tumoral. Le taux de corrélation anatomo-radiologique est modérée avec un indice kappa de 0.55. La concordance est de 87% pour les tumeurs de haut grade, et de 63% pour celles de bas grade.

Dans la série de Rachinger et al [344], la sensibilité de l'imagerie (IRM conventionnelle seule) dans le classement des gliomes en bas grade était faible de l'ordre de 46.6%; et sa sensibilité dans le classement des gliomes en haut grade était de 61.7%

1. Tumeurs bénignes

Elles représentent 59.6% des cas de notre série (65 cas).

Sur les 65 tumeurs bénignes, le grade radiologique était initialement concordant avec le grade histologique dans 54 cas, soit 83%. Après la revue des cas discordants, ce taux est passé à 89.4%.

Les tumeurs bénignes dont l'imagerie a évoqué une tumeur de haut grade sont les suivants:

- 2 astrocytomes pilocytiques,
- 2 astrocytomes diffus,
- 2 épendymomes,
- 2 méningiomes,
- 1 craniopharyngiome,
- 1 hémangioblastome,
- 1 oligodendrogliome.

Le grade histologique «bénin» a été maintenu, sauf dans le dernier cas, où la réalisation de nouvelles coupes des blocs de paraffine a permis d'objectiver des zones tumorales de densité cellulaire plus élevée avec importante prolifération endothélio-capillaire. Le diagnostic est ainsi redressé en faveur de l'oligodendrogliome anaplasique avec passage du grade II au grade III.

La variabilité interobservateur entre anatomopathologistes dans le diagnostic des tumeurs cérébrales, est variable, notamment dans le grading des tumeurs gliales. Dans une étude américaine menée par Gilles [345], 6 items utilisés dans le grading des tumeurs cérébrales (mitoses, nécrose, prolifération endothélio-capillaire, la présence de cellules géantes, ont été analysés par 5 binomes de neuropathologistes. La concordance interobservateur a été évaluée. Le taux

d'accord est faible ($\kappa=0.35$) pour la présence ou non de prolifération endothélio-capillaire, modéré ($\kappa=0.5$) pour les autres items.

Dans une autre étude portant sur les oligodendrogliomes et les oligoastrocytomes anaplasiques, et visant à détecter la co-déletion 1p19q, une relecture des lames a été réalisée par 9 neuropathologistes. La concordance diagnostique était de 63% pour les oligodendrogliomes et seulement 8% pour les oligoastrocytomes [346].

Selon l'équipe de l'hôpital Sainte Anne [347], cette variabilité interobservateur dans le grading des oligodendrogliomes serait due essentiellement au manque de précision des critères analysés, laissant une large part à la subjectivité des pathologistes dans le classement des oligodendrogliomes en grade II versus III.

2. Tumeurs malignes

Elles représentent 40.4% des cas de notre série (44 cas).

Sur les 44 cas de tumeurs malignes, le grade radiologique était concordant avec le grade histologique dans 42 cas, soit 95.5%.

Dans les 2 cas discordants quant au grade (4.5%), les types histologiques sont les suivants:

Les 2 cas discordants quant au grade (4.5% des tumeurs malignes) sont :

- Une tumeur sous-tentorielle survenant chez un patient de 33 ans, chez qui l'imagerie a évoqué le diagnostic de méningiome de bas grade. L'examen anatomopathologique est en faveur d'un médulloblastome desmoplastique, diagnostic retenu même après relecture des lames histologiques et immunohistochimiques.

Dans la littérature, le médulloblastome à localisation hémisphérique ou au niveau de l'APC peut parfois simuler une lésion extra-axiale.

Dans une série indienne [348] ayant inclus 20 cas de tumeurs extraaxiales à base d'insertion durale, fortement rehaussées par le produit de contraste avec parfois un 'dural tail' évoquant radiologiquement un méningiome, et dont le diagnostic anatomopathologique était discordant, le médulloblastome était retrouvé dans 2 cas (10%).

D'autres cas ont été rapportés [349 ; 350 ; 351 ; 352]

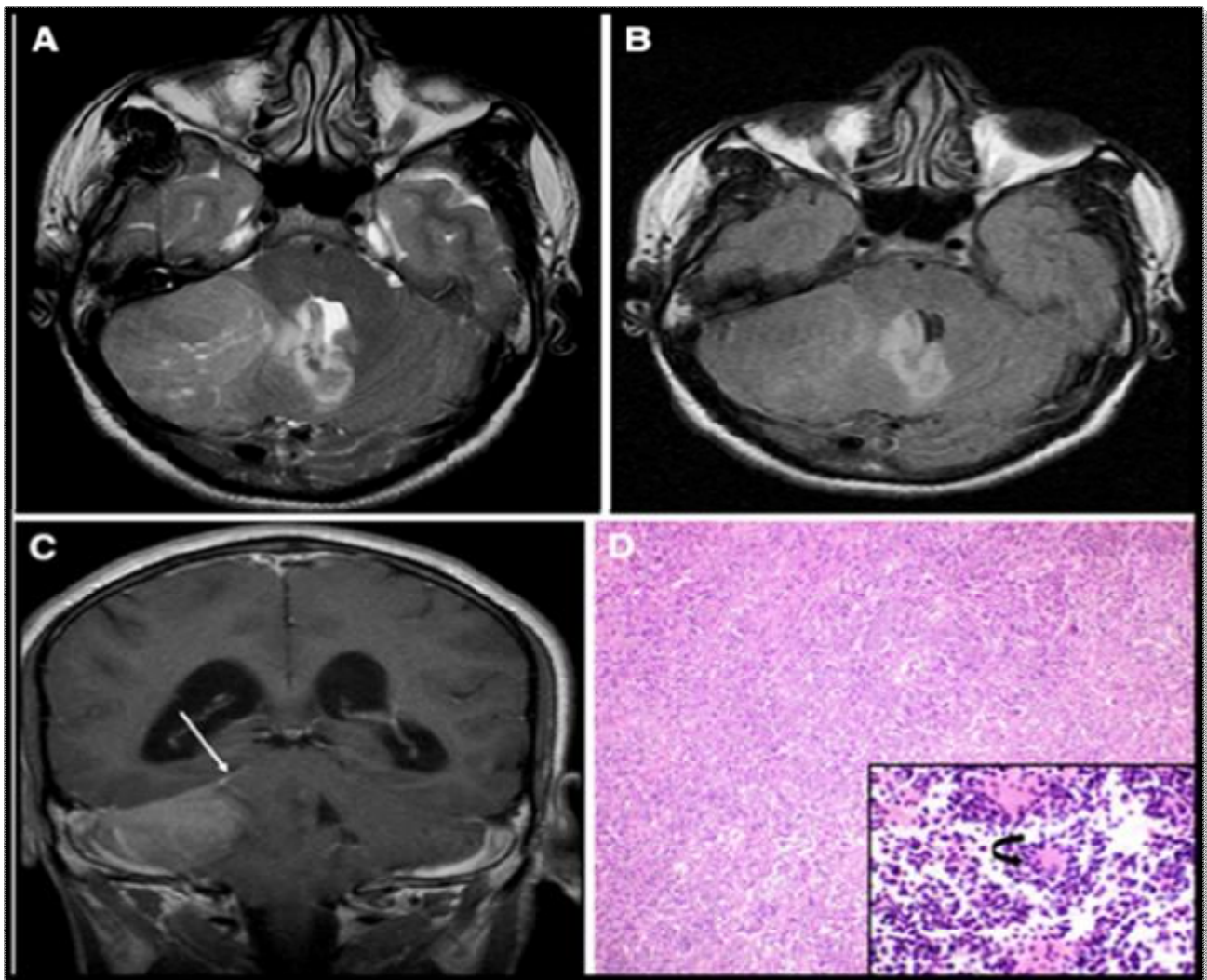


Figure 66 : Processus extra-axial au niveau de la FCP, isointense en T2 (a) et FLAIR (b), avec présence d'un discret œdème périlésionnel. Après injection de produit de contraste (c), le rehaussement est hétérogène avec prise de contraste tentorielle mimant un « dural tail ». Les coupes histologiques en coloration HES (d) objectivent une prolifération tumorale à haute densité cellulaire avec présence de mitoses et de rosettes de Homer Wright. [GHOSAL N et al].

- Une tumeur sus-tentorielle hémisphérique survenant chez un patient de 21 ans, chez qui l'imagerie est évocatrice d'oligodendrogliome de bas grade. L'examen anatomopathologique a conclu initialement à un astrocytome anaplasique. Après la relecture des lames et des blocs et la réalisation d'une étude immunohistochimique (Ki67), le diagnostic anatomopathologique a été redressé en faveur d'un oligo-astrocytome de grade II.

Cette discordance de grade au sein des gliomes est également rapportée dans la littérature.

En plus de la subjectivité d'interprétation des critères anatomopathologiques comme précédemment expliqué, la variabilité interobservateur peut être attribuée à l'hétérogénéité des gliomes. Selon la représentativité des prélèvements, une même tumeur peut être diagnostiquée comme oligodendrogliome de grade II ou III, ou en astrocytome de grade II ou III si les prélèvements ont porté exclusivement sur la composante de cellules isolées, ou en oligo-astrocytome de grade II ou III s'ils ont intéressé la composante solide et infiltrante de la tumeur.

B. Corrélations selon le type histologique

Le taux de concordance entre les résultats de l'imagerie et le diagnostic anatomopathologique quant au type histologique est de 75.2% (82 cas/109), passé à 85% (95/109) après la revue des cas discordants.

1. Tumeurs neuro-épithéliales de bas grade

a.1. Tumeurs gliales de bas grade

a.1.1. Astrocytomes pilocytiques

Parmi les 9 cas d'astrocytomes pilocytiques retrouvés dans notre série, l'imagerie a évoqué le diagnostic dans 4 cas. 5 cas de discordance anatomo-radiologique ont été notés.

Par ailleurs, l'astrocytome pilocytique a été également évoqué dans deux autres cas correspondant histologiquement à un hémangioblastome et à un craniopharyngiome.

Tableau 16: Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes pilocytiques avant la revue des cas.

| Astrocytomes pilocytiques | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|---------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 4 | 2 | 6 |
| | Non | 5 | 98 | 103 |
| | Total | 9 | 100 | 109 |

Les hypothèses diagnostiques radiologiques étaient:

- Cas n°1 : Une tumeur gliale de haut grade, évoquée devant un processus de l'angle ponto-cérébelleux infiltrant le chiasma,
- Cas n°2 et 3 : craniopharyngiomes,
- Cas n°4 : un méningiome de la FCP,
- Cas n°5 : un médulloblastome ou épendymome.

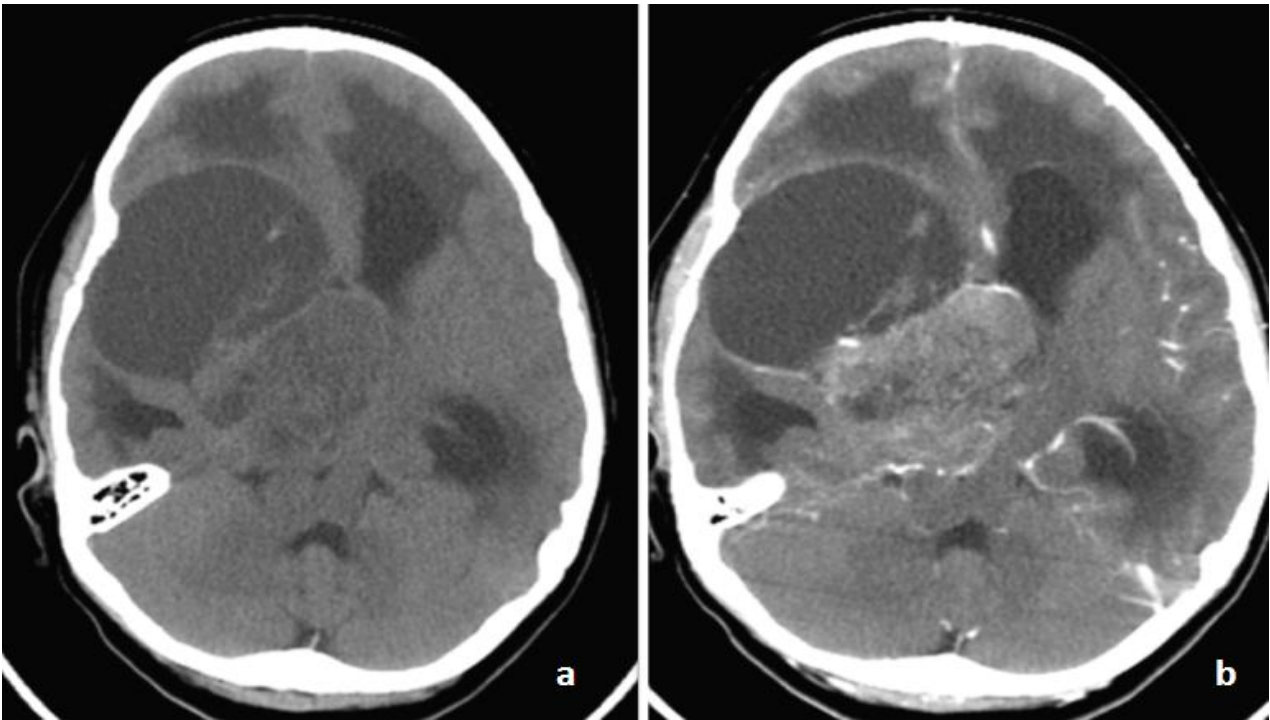


Figure 67 : Coupes scannographiques objectivant la présence d'une énorme tumeur solido-kystique à limites irrégulières, se développant au niveau de la ligne médiane en intra et suprasellaire. Elle est spontanément hypodense hétérogène (a), rehaussée de façon intense et hétérogène au niveau de la portion charnue. Elle est responsable d'une hydrocéphalie. Le diagnostic évoqué en imagerie est un craniopharyngiome. En anatomopathologie, il s'agit d'un astrocytome pilocytique. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

Une réinterprétation radiologique et une relecture anatomo-pathologique des cas discordants ont été effectuées.

Le diagnostic radiologique a été maintenu dans l'ensemble des cas.

Le diagnostic anatomopathologique a été maintenu dans les 3 premiers cas, redressé dans les 2 autres après réalisation d'une étude immunohistochimique. Les diagnostics retenus sont le méningiome dans le 4e cas, et l'épendymome de grade II dans le 5e cas.

La revue des cas discordants a permis d'améliorer la sensibilité et la VPP qui sont passées de 25 à 50% et 35 à 50% respectivement ($p < 0.001$). La spécificité et la VPN sont de 98%.

Tableau 17: Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes pilocytiques après la revue des cas.

| Astrocytomes pilocytiques | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|---------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 4 | 2 | 6 |
| | Non | 3 | 100 | 103 |
| | Total | 7 | 102 | 109 |

L'index Kappa de concordance est de 0.5 avant la revue des cas, et de 0.59 après réinterprétation radiologique et la relecture anatomopathologique corrélée à une bonne concordance.

Dans une étude retrospective [353] analysant les aspects en IRM de 50 cas de tumeurs de la FCP chez l'enfant (15 astrocytomes pilocytiques, 18 médulloblastomes, 9 épendymomes, 8 autres tumeurs gliales), et évaluant le diagnostic les corrélations entre l'hypothèse radiologique et le diagnostic anatomopathologique. La sensibilité, la spécificité, la VPP et la VPN de l'imagerie (IRM+diffusion) dans le diagnostic de l'astrocytome pilocytique sont respectivement de 93, 86, 74 et 97% ; avec une bonne corrélation avec l'histologie (kappa=0.73).

Khan et al [354] ont comparé les résultats scannographiques et anatomopathologiques de 120 cas de tumeurs cérébrales de l'enfant (68 astrocytomes, 23 médulloblastomes, 8 craniopharyngiomes, 6 épendymomes, 2 hémangioblastomes, ...). La concordance globale (tous types histologiques) est de 93.33%. Le diagnostic d'astrocytome été évoqué avec une sensibilité, spécificité, VPP et VPN de 100, 91, 92.6 et 100% respectivement.

| | Sensibilité | Spécificité | VPP | VPN | Corrélation |
|-------------------|-------------|-------------|--------|------|--------------------------|
| Notre série | 25-50% | 98% | 35-50% | 98% | Modérée (kappa:0.5-0.59) |
| Forbes 2011 (IRM) | 93% | 86% | 74% | 97% | Bonne (kappa=0.73) |
| Khan 2009 (TDM) | 100% | 91% | 92.6% | 100% | Excellente (kappa=0.86) |

Au niveau de la région sellaire, le craniopharyngiome représente le principal diagnostic différentiel. Skipworth [355] a rapporté 3 cas de tumeurs sellaire et/ou supra-sellaire dont l'imagerie était fortement évocatrice de craniopharyngiome, et dont le diagnostic anatomopathologique a conclu à un astrocytome pilocytique.

Au niveau de la FCP, la présence d'une tumeur kystique avec un nodule mural pose le problème de diagnostic différentiel entre astrocytome pilocytique et hémangioblastome. L'IRM de perfusion a prouvé son intérêt dans la distinction entre ces deux entités.

Le rCBV est nettement plus élevé dans l'hémangioblastome par rapport à l'astrocytome pilocytique avec, selon les séries, des valeurs de rCBV variant de 7 à 11.74 pour le premier, et 0.48 à 1.9 pour le second [273 ; 356].

a.1.2. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

Le diagnostic d'astrocytome sous-épendymaire a été évoqué dans un seul cas, confirmé par l'histologie.

L'épendymome du ventricule latéral a été évoqué comme 2^e hypothèse diagnostique.

La sensibilité et la spécificité de l'imagerie sont de 100% avec une excellente concordance ($\kappa=1$).

Dans la littérature, l'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes peut être confondu radiologiquement avec le neurocytome central, le sub-épendymome ou plus rarement l'épendymome [57]. L'association à des tubers et des nodules sous-épendymaires (90-100 % des cas) est un argument fort en faveur de ce diagnostic [357].

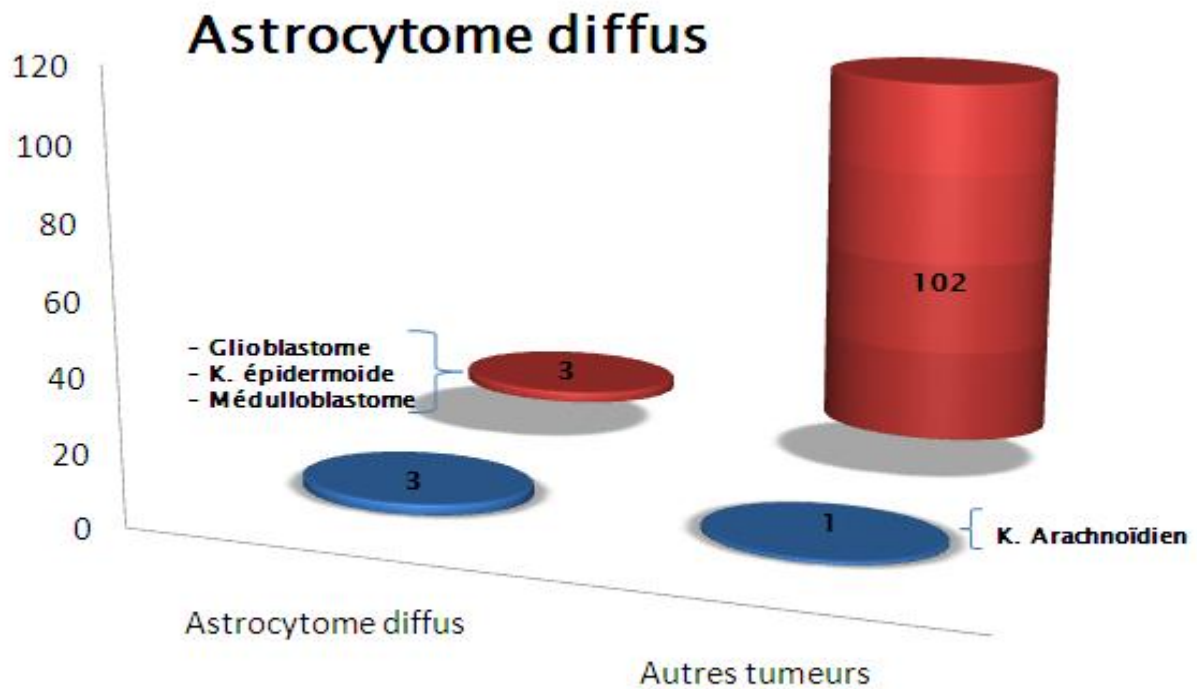
a.1.3. Astrocytome diffus

Parmi les 6 cas d'astrocytomes diffus retrouvés dans notre série, le diagnostic a été évoqué par l'imagerie dans 3 cas.

L'astrocytome diffus a été également évoqué dans un autre cas dont l'examen histologique était en faveur d'un kyste arachnoïdien.

Tableau 18: Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes diffus avant la revue des cas.

| Astrocytome diffus | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|-------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 3 | 1 | 4 |
| | Non | 3 | 102 | 105 |
| | Total | 6 | 103 | 109 |



■ Diagnostic évoqué radiologiquement ■ Diagnostic non évoqué radiologiquement

Figure 68 : Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes diffus avant la revue des cas.

Une discordance anatomo-radiologique a été retrouvée dans 3 cas. Les hypothèses diagnostiques radiologiques étaient:

- Un glioblastome, évoqué dans un cas devant la présence d'une 2^e lésion nodulaire satellite.
- un kyste épidermoïde: 1 cas,
- un médulloblastome : 1 cas.

Une réinterprétation radiologique et une relecture anatomo-pathologique des cas discordants ont été réalisées.

Le diagnostic radiologique a été maintenu dans les 2 premiers cas. Dans le 3^e cas, l'astrocytome diffus est évoqué comme 2^e hypothèse diagnostique après le médulloblastome.

Le diagnostic anatomopathologique a été maintenu dans l'ensemble des cas.

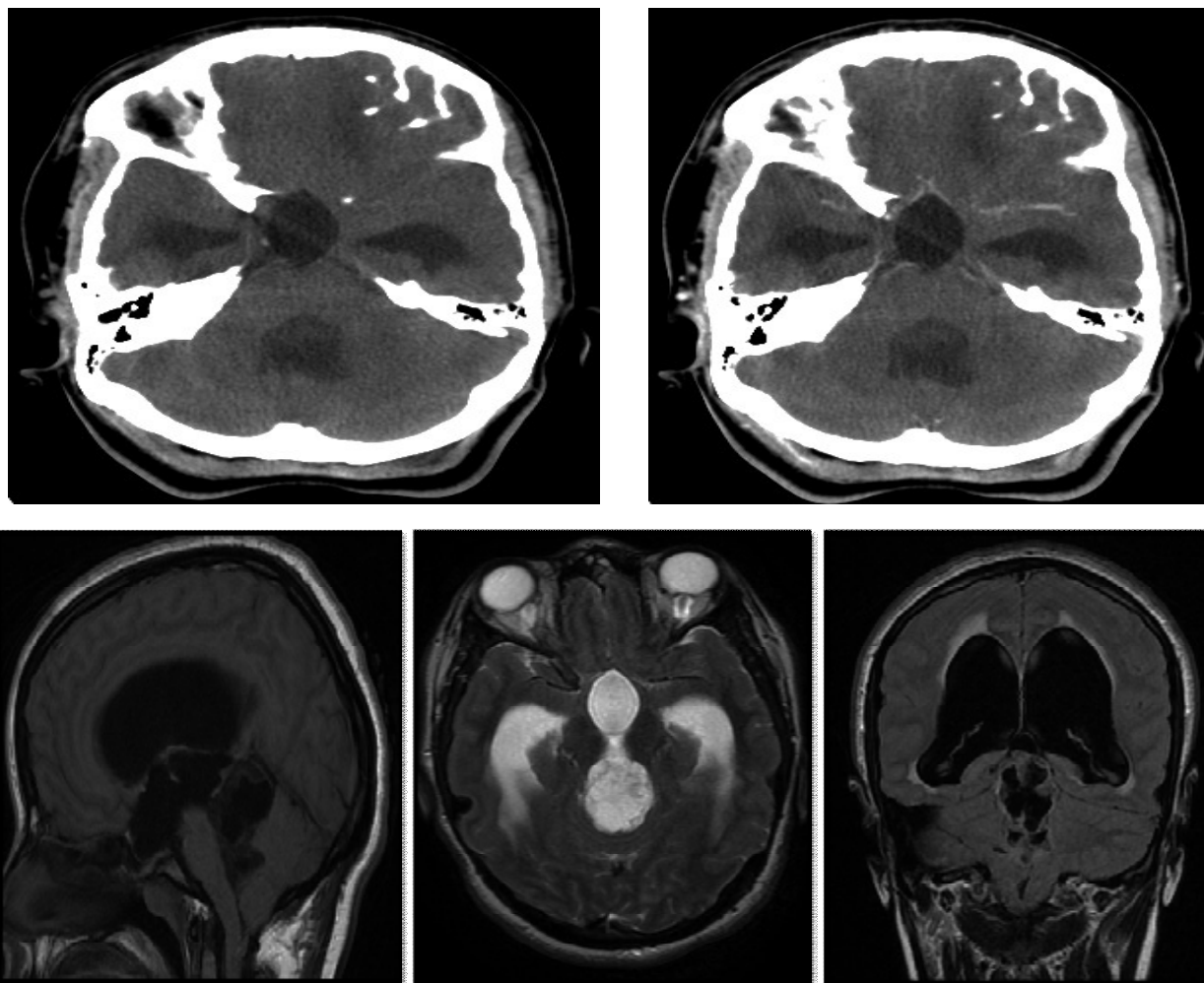


Figure 69 : Processus kystique mal limité se développant au niveau du 4^e ventricule. En TDM, il est hypodense homogène, non modifié par le produit de contraste iodé. En IRM, il est hypointense en T1 et FLAIR, hyperintense en T2, hypointense en diffusion. Il est responsable d'une hydrocéphalie et d'un engagement. L'imagerie a évoqué un kyste épidermoïde. En anatomopathologie, il s'agit d'un astrocytome diffus. [Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

Tableau 19:Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes diffus après revue des cas.

| Astrocytome diffus | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|-------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 4 | 1 | 5 |
| | Non | 2 | 102 | 104 |
| | Total | 6 | 103 | 109 |

La revue des cas a permis d'améliorer la sensibilité et la VPP qui sont respectivement passées de 50 à 67% et de 75 à 80% ($p < 0.01$). La spécificité et la VPN sont de 98 et 97%.

La concordance s'est également améliorée avec un indice kappa passant de 0.58 (concordance modérée) à 0.72 (bonne concordance).

Dans le cas discordant « glioblastome vs astrocytome diffus », le diagnostic de glioblastome a été suspecté radiologiquement devant le caractère multicentrique des lésions (tumeur principale prenant le contraste sous forme d'anneau épais irrégulier associée à une deuxième lésion nodulaire satellite). L'histologie a quant à elle conclu à un astrocytome diffus (grade II) vu l'absence de critères suffisants pour classer la tumeur en grade IV ; à noter que le matériel examiné correspond à des prélèvements biopsiques.

Il est bien établi que les tumeurs gliales sont des tumeurs hétérogènes, pouvant comporter au sein de la même lésion des secteurs de différents grades. La réalisation de prélèvements au niveau de zones de bas grade implique une sous-estimation du grade tumoral.

a.1.4. Oligodendrogliome

L'oligodendrogliome est représenté dans notre série par 3 cas, dont deux sont concordants avec l'imagerie. Dans le 3^{ème} cas, le diagnostic évoqué est celui d'une tumeur gliale de haut grade.

Par ailleurs, l'oligodendrogliome a été suspecté radiologiquement dans un autre cas, dont l'examen anatomo-pathologique était en faveur d'un astrocytome anaplasique.

Tableau 20 : Corrélations anatomo-radiologiques des oligodendrogliomes avant la revue des cas.

| Oligodendrogliomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 2 | 1 | 3 |
| | Non | 1 | 105 | 106 |
| | Total | 3 | 106 | 109 |

Ces deux derniers cas ont bénéficié d'une réinterprétation radiologique et d'une relecture anatomopathologique. Le diagnostic histologique a été modifié dans les deux cas, en faveur d'oligodendrogliome anaplasique dans le 1^e cas, et d'oligoastrocytome de grade II dans le second.

Après revue des cas discordants, l'indice kappa est passé de 0.65 à 0.79, témoignant d'une bonne corrélation anatomo-radiologique.

Une amélioration de la sensibilité et de la VVP a été notée avec des valeurs passant de 67% à 100 % pour les deux.

La spécificité de l'imagerie dans le diagnostic de l'oligodendrogliome est de 99%.

Cette variabilité interobservateur en matière d'oligodendrogliomes est rapportée et ses causes sont éclaircies dans la littérature. En effet, certains oligodendrogliomes ou oligoastrocytomes peuvent être interprétés comme astrocytomes, et ce en raison de la gliose astrocytaire réactionnelle parfois prédominante, faite d'astrocytes dystrophiques, pouvant masquer une infiltration oligodendrogliale à cellules isolées et faire porter à tort le diagnostic d'astrocytome. L'immunomarquage par l'anticorps anti-GFAP n'est pas d'une aide diagnostique vu que la GFAP est exprimée par les astrocytes aussi bien tumoraux

que réactionnels. Par contre, un immunomarquage par l'anticorps anti-Olig2 ou anti-interneurine permet de faire la part entre les deux entités en mettant en évidence les cellules oligodendrogiales [121.]

Ces deux anticorps ne sont pas disponibles dans notre formation.

Tableau 21: Corrélations anatomo-radiologiques des oligodendrogliomes après revue des cas.

| Oligodendrogliomes | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|-------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 2 | 1 | 3 |
| | Non | 0 | 106 | 106 |
| | Total | 2 | 107 | 109 |

De point de vue radiologique, la distinction au sein des gliomes, en particulier entre astrocytomes et oligodendrogliomes (et oligoastrocytomes) reste parfois difficile [97.]. En dehors des données conventionnelles comme la fréquence des calcifications, les courbes de spectroscopie et les données de la diffusion sont globalement similaires [32 ; 97 ; 104]

a.1.5. Oligo-astrocytome de grade II

Le diagnostic d'oligo-astrocytome bénin a été retrouvé chez un seul patient.

Le diagnostic radiologique était concordant avec l'imagerie qui était en faveur d'une tumeur gliale de bas grade.

a.1.6. Subépendymome

Le diagnostic de subépendymome a été évoqué dans un seul cas, confirmé par l'histologie.

La sensibilité et la spécificité de l'imagerie sont de 100%. La concordance anatomo-radiologique est excellente ($\kappa=1$).

Dans la littérature, le diagnostic différentiel se fait radiologiquement avec le neurocytome central et l'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes [359].

a.1.7. Ependymomes

Parmi les 6 cas d'épendymomes inclus dans notre série, l'imagerie avait évoqué ce diagnostic dans 4 cas.

L'épendymome a été évoqué également dans trois autres cas dont l'examen anatomopathologique était en faveur de:

- Médulloblastomes (2 cas),
- astrocytome pilocytique (1 cas).

Une discordance anatomo-radiologique a été retrouvée dans 2 cas. Les hypothèses diagnostiques radiologiques étaient:

- Une tumeur gliale de haut grade (1 cas),
- un médulloblastome (1 cas).

Tableau 22: Corrélations anatomo-radiologiques des épendymomes avant revue des cas.

| Ependymomes | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|-------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic Radiologique | Oui | 4 | 3 | 7 |
| | Non | 2 | 100 | 102 |
| | Total | 6 | 103 | 109 |

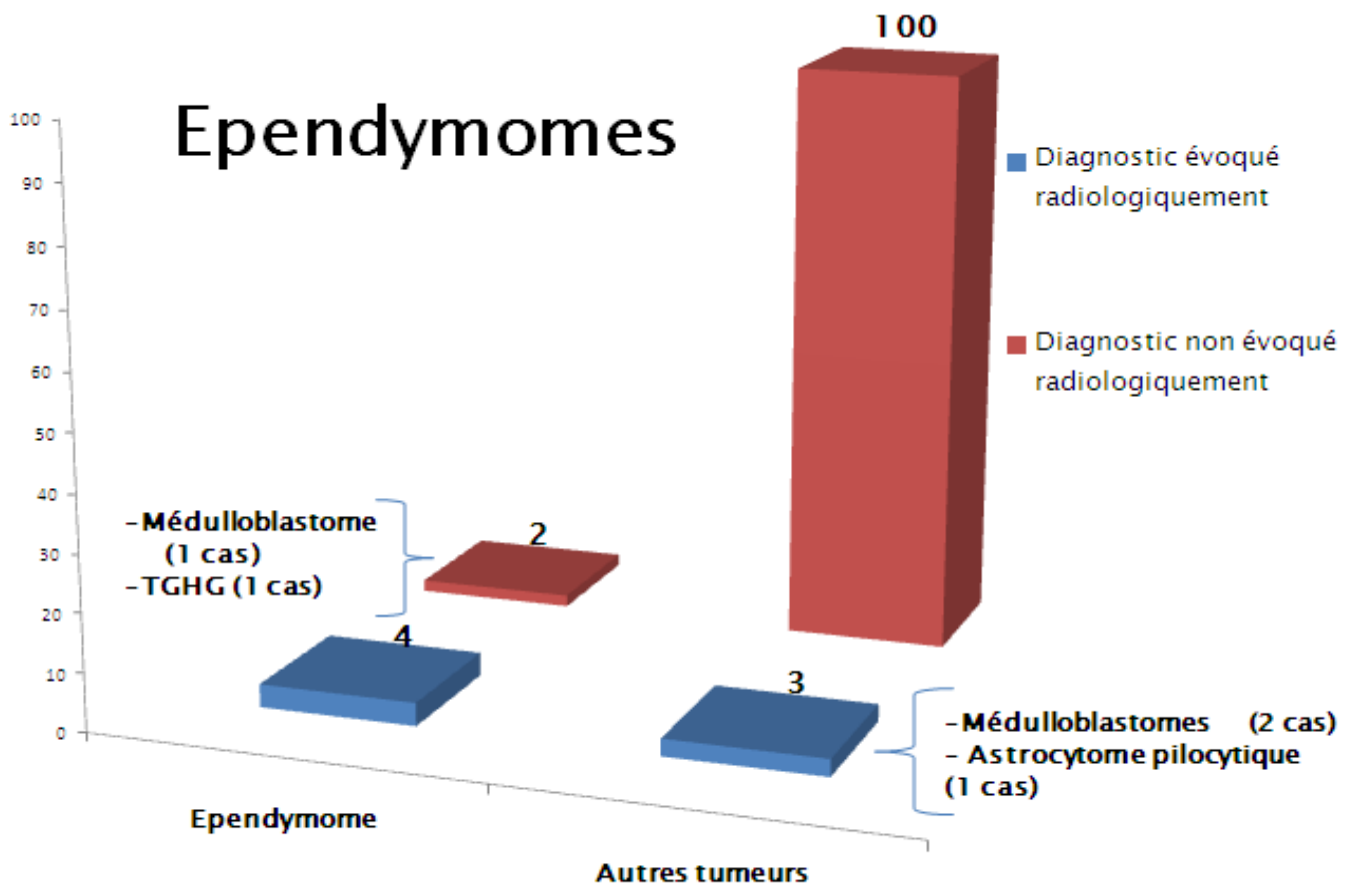


Figure 70: Corrélations anatomo-radiologiques des épendymomes avant la revue des cas.

Une réinterprétation radiologique et une relecture anatomo-pathologique des cas discordants ont été réalisées :

- En imagerie :
 - l'hypothèse d'une tumeur gliale de haut grade a été maintenue. La discordance a persistée.
 - L'hypothèse du médulloblastome a été redressée en faveur de l'épendymome.
- Le diagnostic anatomopathologique a été maintenu dans l'ensemble des cas. Un 7^e cas d'épendymome a par ailleurs été retenu, diagnostiqué initialement comme astrocytome pilocytique.

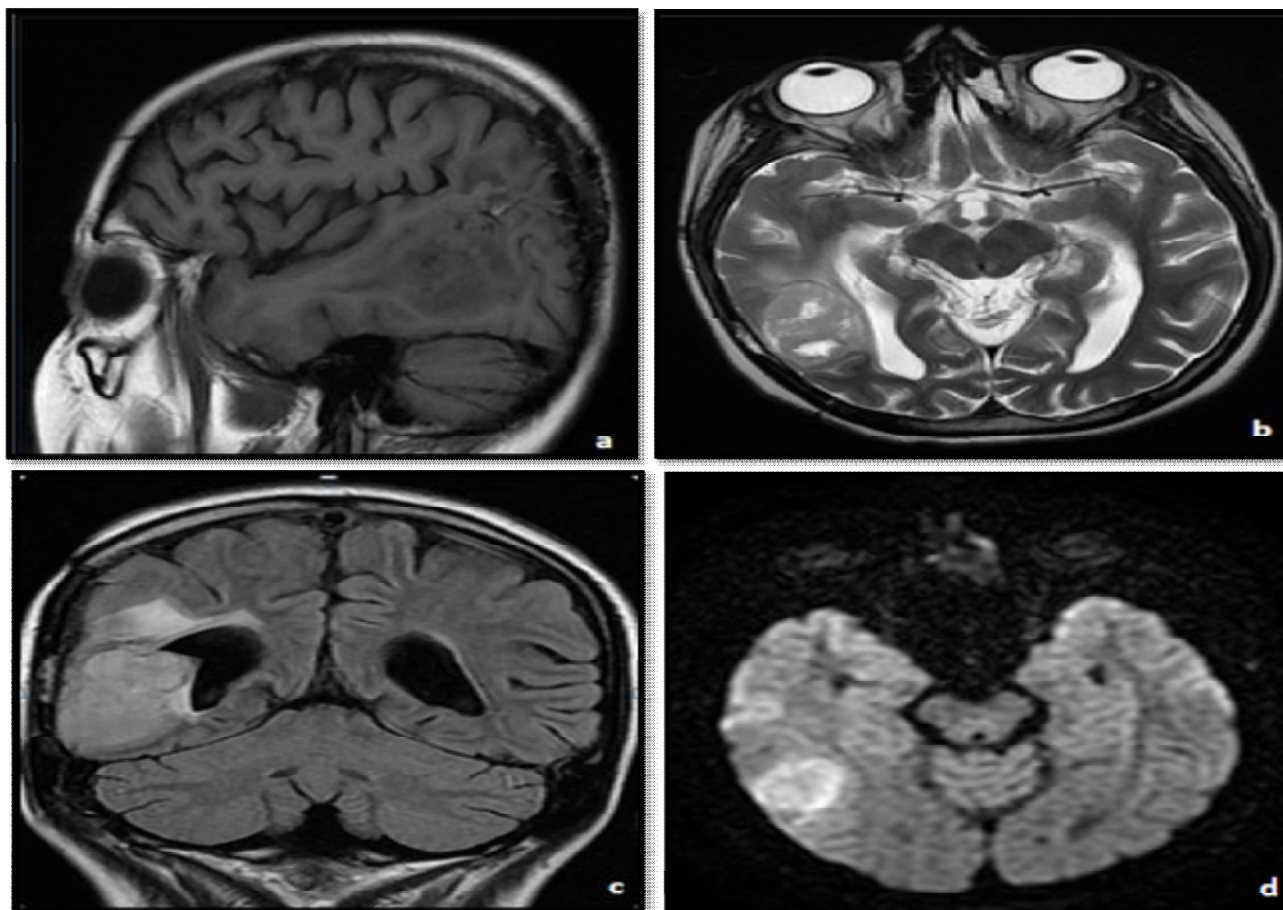


Figure 71: Coupes IRM mettant en évidence la présence d'une tumeur intraaxiale sus-tentorielle à limites nettes irrégulières, hypointense en pondération T1 (a), hyperintense en pondération T2 (b) et FLAIR (c). Elle prend le contraste de façon intense et hétérogène (d). L'imagerie est évocatrice d'une tumeur gliale de haut grade. L'examen anatomopathologique est en faveur d'un épendymome de grade II. [Service de radiologie-CHU Hassan II de Fès].

Tableau 23: Corrélations anatomo-radiologiques des épendymomes après revue des cas.

| Ependymomes | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|-------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 6 | 1 | 7 |
| | Non | 1 | 101 | 102 |
| | Total | 7 | 102 | 109 |

Après la réinterprétation radiologique et la relecture anatomopathologique, l'indice de concordance est passé de 0.59 à 0.85 et la corrélation, modérée initialement, est devenue excellente.

Une amélioration de la sensibilité, de la spécificité et de la VPP est objectivée. Les valeurs sont passées de 67, 97, 57 et 98% à 85, 99, 86 et 99% respectivement.

Nous avons évalué les corrélations anatomo-radiologiques entre les 3 types histologiques primitifs les plus fréquemment rencontrés au niveau de la FCP, à savoir le médulloblastome, l'épendymome et l'astrocytome pilocytique. Les résultats sont détaillés dans le tableau suivant :

Tableau 24: Corrélations anatomo-radiologiques des tumeurs les plus fréquentes de la FCP dans notre série.

| Tumeurs de la FCP | Ependymome | | Médulloblastome | | Astrocytome pilocytique | |
|--------------------------|----------------|--------------|-----------------|--------------|-------------------------|----------------|
| | Avant revue | Après revue | Avant revue | Après revue | Avant revue | Après revue |
| Sensibilité | 67% | 85.7% | 67% | 85.7% | 75% | 100% |
| Spécificité | 80% | 90% | 70% | 80% | 100% | 100% |
| VPP | 67% | 85.7% | 57% | 75% | 100% | 100% |
| VPN | 80% | 90% | 78% | 89% | 92% | 100% |
| Corrélation (avec kappa) | Modérée (0.46) | Bonne (0.64) | Médiocre (0.35) | Bonne (0.64) | Excellente (0.81) | Excellente (1) |

Ces résultats ont été comparés avec ceux de la littérature, notamment ceux rapportés par Forbes [353] et par Bull [360], évaluant essentiellement l'intérêt des séquences de diffusion dans le diagnostic des tumeurs de la FCP chez l'enfant et l'adulte jeune.

Les épendymomes se caractérisent par des valeurs d'ADC supérieures à celles retrouvées dans l'astrocytome pilocytique, et inférieures à celles du médulloblastome [353 ; 360 ; 361].

Tableau 25: Corrélations anatomoradiologiques en matière d'épendymomes de la FCP dans notre série et dans la littérature.

| Ependymomes | Notre série | Bull J et al. 2012 [360] (ADC=1.18+/-0.028) | Forbes et al. 2011 [353] |
|--------------------------|-----------------|--|-----------------------------|
| Sensibilité | 85.7% | 80% | 89% |
| Spécificité | 90% | 96.3% | 87.9% |
| VPP | 85.7% | 80% | 67% |
| VPN | 90% | 96.3% | 97% |
| Corrélation (avec kappa) | Bonne (0.75) | Bonne (0.76) | Bonne (0.7) |

Notre série comporte par ailleurs un cas d'épendymome sus-tentorial intra-parenchymateux. Cette localisation extraventriculaire a conduit radiologiquement à l'hypothèse d'une tumeur gliale astrocytaire.

Une vingtaine de cas d'épendymomes sus-tentoriels purement parenchymateux sans extension ventriculaire ont été rapportés dans la littérature [362 ; 363 ; 364 ; 365].

Les principaux diagnostics différentiels sont les tumeurs astrocytaires de bas grade et de haut grade, les PNETs, les gangliogliomes, et les oligodendrogliomes [366 ; 367 ; 368].

b. Tumeurs neuronales et glio-neuronales

Les tumeurs glioneuronales sont représentées par deux cas:

- Un cas de liponeurocytome cérébelleux
- Un cas de gangliogliome de grade II

Dans ces deux cas, le diagnostic radiologique émis est celui d'une tumeur gliale de bas grade, sans autre précision.

2. Tumeurs neuro-épithéliales de haut grade

a. Tumeurs gliales de haut grade

a.1.1. Astrocytomes anaplasiques

4 cas d'astrocytomes anaplasiques sont inclus dans notre série.

Le diagnostic a été évoqué radiologiquement chez 3 patients. Chez le 4e patient, l'imagerie était en faveur d'un oligodendrogliome.

L'astrocytome anaplasique a été également évoqué dans 3 autres cas dont l'examen histologique était en faveur de:

- Médulloblastome (1 cas),
- Hémangioblastome (1cas),
- Glioblastome (1cas).

Tableau 26: Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes anaplasiques avant la revue des cas.

| Astrocytomes Anaplasiques | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|---------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 3 | 3 | 6 |
| | Non | 1 | 102 | 103 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

Une réinterprétation radiologique et une relecture anatomo-pathologique des cas discordants ont été réalisées.

L'hypothèse diagnostique radiologique a été redressée en faveur du médulloblastome dans le 1^e cas, concordant avec le résultat anatomo-pathologique. Dans les deux derniers cas, la discordance a persisté avec maintien des hypothèses diagnostiques antérieurement émises (hémangioblastome et glioblastome).

Le diagnostic anatomopathologique a été redressé dans le cas où l'imagerie était évocatrice d'oligodendrogliome. La relecture des lames et des blocs avec réalisation d'une étude immunohistochimique (Ki67) ont permis de retenir le diagnostic d'oligo-astrocytome de grade II.

Ainsi, l'indice de concordance kappa est passé de 0.58 à 0.74. La sensibilité et spécificité sont passées respectivement de 75 à 100% et de 97 à 98%.

Tableau 27: Corrélations anatomo-radiologiques des astrocytomes anaplasiques après revue des cas.

| Astrocytomes anaplasiques | | Diagnostic anatomo-pathologique | | |
|---------------------------|-------|---------------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 3 | 2 | 5 |
| | Non | 0 | 104 | 104 |
| | Total | 3 | 106 | 109 |

Pour le cas discordant « oligodendrogliome vs astrocytome anaplasique », la variabilité interobservateur en matière de diagnostic d'oligodendrogliomes ou oligoastrocytomes, comme antérieurement argumenté (chapitre corrélations des oligodendrogliomes), est vraisemblablement due à la présence d'une gliose astrocytaire réactionnelle parfois importante pouvant masquer une infiltration oligodendrogliale à cellules isolées et faire porter à tort le diagnostic d'astrocytome [121].

Par ailleurs, et comme décrit dans plusieurs études [347 ; 348 ; 370], la variabilité inter- et intraobservateur peut également être expliquée par le manque de reproductibilité et de précision des critères histologiques utilisés dans le grading des gliomes, laissant une large part à la subjectivité des pathologistes.

Dans une étude américaine visant à évaluer la variabilité inter-observateur en matière de tumeurs astrocytaires, deux groupes pathologistes (5 neuropathologistes et 5 pathologistes généraux) ont été formés. Une relecture des lames a été effectuée [371]. Les résultats sont les suivants :

Tableau 28 : Résultats de l'étude américaine évaluant la variabilité interobservateur dans le diagnostic des tumeurs astrocytaires. (* : 3 lecteurs dans le groupe des neuropathologistes ; 3 lecteurs au maximum dans le groupe des pathologistes généraux) [371].

| Prayson et al. | Neuropathologistes | Pathologistes généraux |
|-------------------------------------|--------------------|------------------------|
| Concordance de 5 lecteurs | 40% (12/30) | 20% (6/30) |
| Concordance de 4 lecteurs | 46.7% (14/30) | 23.3% (7/30) |
| Concordance de 3 lecteurs ou moins* | 13.3% (4/30) | 56.7% (17/30) |
| Corrélations entre les lecteurs | Bonne (kappa=0.63) | Médiocre (kappa=0.36) |

a.1.2. Oligodendrogliomes anaplasiques

4 cas d'oligodendrogliomes anaplasiques sont inclus dans notre série.

L'imagerie était évocatrice du diagnostic dans 3 cas.

La discordance anatomo-radiologique a été retrouvée dans un seul cas. Le diagnostic radiologique était en faveur d'un abcès ou d'un tuberculome.

Tableau 29: Corrélations anatomo-radiologiques des oligodendrogliomes anaplasiques avant revue des cas.

| Oligodendrogliomes anaplasique | | Diagnostic histologique | | |
|--------------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 3 | 0 | 3 |
| | Non | 1 | 105 | 106 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

Après réinterprétation radiologique et relecture des lames histologiques du cas discordant, le diagnostic d'oligodendrogliome anaplasique est retenu par les radiologues, maintenu par les pathologistes.

L'indice de concordance kappa a varié de 0.85 à 1, témoignant d'une excellente concordance.

La spécificité de l'imagerie dans le diagnostic d'oligodendrogliome anaplasique ainsi que valeur prédictive positive sont de 100%.

La sensibilité est passée de 75 à 100% après la revue du cas discordant.

Tableau 30: Corrélations anatomo-radiologiques des oligodendrogliomes anaplasiques après revue des cas.

| Oligodendrogliomes anaplasiques | | Diagnostic histologique | | |
|---------------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 4 | 0 | 4 |
| | Non | 0 | 105 | 105 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

a.1.3. Glioblastomes

Notre série comporte 14 cas de glioblastomes dont 11 concordent avec le diagnostic évoqué par l'imagerie.

Tableau 31:Corrélations anatomo-radiologiques des glioblastomes avant la revue des cas.

| Glioblastomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 11 | 4 | 15 |
| | Non | 3 | 91 | 94 |
| | Total | 14 | 95 | 109 |

Dans les 3 autres cas, les hypothèses diagnostiques radiologiques sont:

- 1^e cas : l'astrocytome anaplasique,
- 2^e cas : Le méningiome,
- 3^e cas : le papillome.

La relecture anatomopathologique n'a pas modifiée les diagnostics antérieurement établis.

La réinterprétation radiologique a retenu le diagnostic d'astrocytome anaplasique dans le 1^e cas. Dans les 2 autres cas, le diagnostic radiologique a été redressé en faveur du glioblastome.

Par ailleurs, le diagnostic de glioblastome ou de tumeur gliale de haut grade a été évoqué radiologiquement dans 4 autres cas. L'examen anatomo-pathologique a retenu le diagnostic de:

- Métastase (1 cas),
- Lymphome (1 cas),
- PNET (1 cas),
- Et méningiome (1 cas).

Le diagnostic anatomo-pathologique a été maintenu dans l'ensemble des cas.

Ainsi, le taux de concordance anatomo-radiologique Kappa est passé de 0.72 à 0.81 après revue des cas discordants. La concordance anatomo-radiologique est bonne à excellente en matière de diagnostic du glioblastome.

La revue des cas a permis d'augmenter la sensibilité qui est passée de 78.6 à 92.8%. La spécificité, la VPP et la VPN dans le diagnostic de glioblastomes sont respectivement de 95.8, 76.5, et 98.9%.

Tableau 32: Corrélations anatomo-radiologiques des glioblastomes après la revue des cas.

| Glioblastomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic Radiologique | Oui | 13 | 4 | 17 |
| | Non | 1 | 91 | 92 |
| | Total | 14 | 95 | 109 |

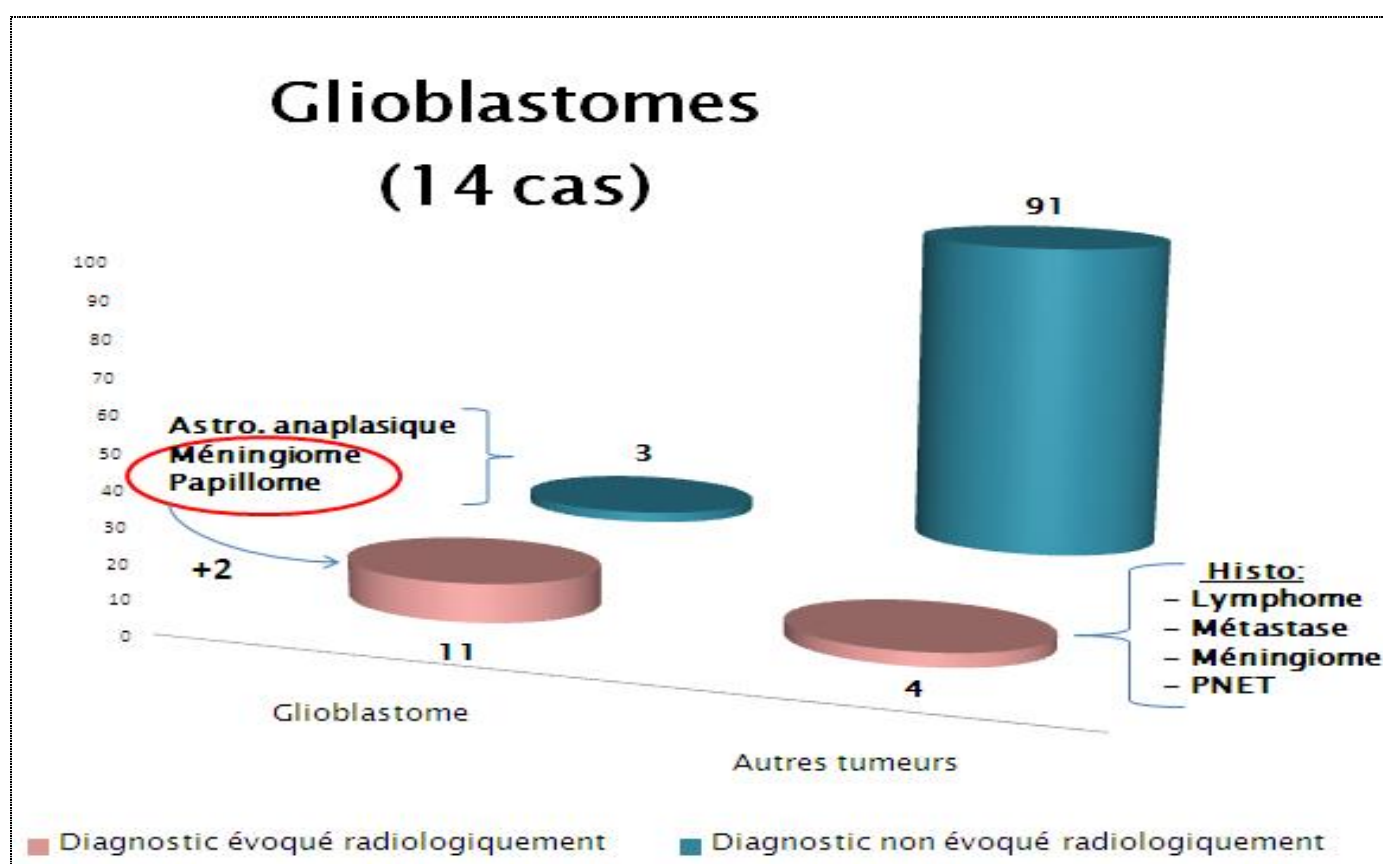


Figure 72: Corrélations anatomo-radiologiques des glioblastomes.

Les discordances ont porté alors sur :

✚ « glioblastome versus astrocytome anaplasique » :

Dans la littérature, le diagnostic différentiel radiologique entre le glioblastome et l'astrocytome anaplasique est essentiellement fondé sur l'extension

lésionnelle, le caractère hétérogène de l'ensemble de la lésion ou d'une zone parcellaire, l'existence de vastes nappes tumorales ne prenant pas le contraste ou au contraire leur absence [372]. La distinction radiologique entre ces deux entités de gliomes malins n'est toutefois pas possible.

Par contre, la distinction entre les gliomes de bas grade et ceux de haut grade est quant à elle importante, vu les implications thérapeutiques et pronostiques différentes engendrées [373].

Plusieurs études ont été réalisées dans ce sens, visant d'évaluer l'apport de l'imagerie conventionnelle, et surtout des nouvelles techniques d'imagerie, dans le grading des tumeurs gliales [80 ; 373 ; 374 ; 375].

L'analyse des résultats de la littérature ramène à conclure que les techniques de perfusion et de spectroscopie permettent d'augmenter de façon souvent significative la sensibilité et la spécificité de l'imagerie dans la discrimination entre les gliomes de bas grade et de haut grade.

Tableau 33: Revue de la littérature évaluant et comparant l'apport de l'IRM conventionnelle et/ou multimodalités dans la discrimination entre gliomes de bas grade et gliomes de haut grade. (*rTPmax : taux maximal du signal de perfusion).

| Séries | Techniques d'imagerie | Sensibilité | Spécificité | VPP | VPN |
|--------------|---|--------------|---------------|-------------|--------------|
| Notre série | TDM et / ou IRM conventionnelle +/- IRM multimodalité | 96% | 74% | 75.8% | 95.2% |
| KIM MJ 2011 | IRM conventionnelle | 77.1% | 73.1% | 79.4% | 70.4% |
| LAW 2003 | IRM conventionnelle | 72.5% | 65% | 86.1% | 44.1% |
| | IRM conventionnelle + Perfusion (rCBV _{max} =1.75) | 95% | 57.5% | 87% | 79.3% |
| | Perfusion+ Spectro | 93.3% | 60% | 87.5% | 75% |
| SERVER 2011 | IRM conventionnelle + Diffusion (ADC _{max} = 1.07) | 79.7% | 60% | 88.7% | 42.9% |
| | Spectroscopie (Cho/Cr=1.35et Cho/NAA=1.78 respectivement) | 83.3 et 100% | 85.1 et 57.4% | 41.7 et 23% | 97.6 et 100% |
| | Diffusion+ Spectro | 91.5% | 100% | 100% | 60% |
| KIM HS 2007 | Perfusion par marquage de spins (rTP _{max} =1.24) | 91.5% | 81.8% | 91.3% | 90.1% |
| | Diffusion (ADC _{min} = 98 x10mm ² /s) | 90.9% | 81.8% | 90.9% | 81.8% |
| | Perfusion + Diffusion | 90.9% | 90.9% | 95.2% | 83.3% |
| ARVINDA 2009 | IRM conventionnelle | 42.1% | 75% | 72.72 % | 45.1% |
| | Diffusion (ADC= 98mm ² /s) | 90% | 87.1% | 81.8% | 93.1% |
| | Perfusion (rCBV _{max} =2.91) | 94.7% | 93.75% | 90% | 96.8% |

« glioblastome versus métastase »

Le glioblastome et la métastase cérébrale présentent des aspects pratiquement similaires en imagerie conventionnelle. Plusieurs travaux ont été réalisés, s'intéressant surtout à l'apport de la spectroscopie et de la perfusion dans la discrimination entre glioblastomes et métastases.

A travers une revue de 23 cas de glioblastomes et 24 cas de métastases cérébrales, le taux de lipides retrouvé dans le glioblastome est de 2.6 ± 0.6 , inférieur à celui retrouvé dans les métastases (3.8 ± 1.4) ($P < 0.0001$). Le taux de lipides a permis la distinction entre les deux entités avec une sensibilité et une spécificité de 80% [376].

L'apport de la spectroscopie dans le diagnostic différentiel entre métastases et glioblastomes a été également évalué par Server [377], et ce à travers une revue de 73 IRM morphologiques combinées à la spectroscopie. Les diagnostics histologiques étaient 20 métastases, 34 glioblastomes, et 19 astrocytomes anaplasiques. Les taux analysés sont Cho/Cr, Cho/NAA, NAA/Cr au niveau de la tumeur, de l'œdème péritumoral et de la substance blanche controlatérale d'apparence saine. Des différences significatives ont été notées entre les métastases et les gliomes de haut grade, intéressant essentiellement les taux de Cho/Cr et Cho/NAA au niveau de l'œdème périlésionnel.

Tableau 34 : Evaluation de l'apport de la spectroscopie dans la discrimination entre gliomes de haut grade et métastases. [377].

| Server 2010 | Sensibilité | Spécificité | VPP | VPN |
|---------------------------|-------------|-------------|-------|------|
| Cho/Cr (cutoff= 1.24) | 100% | 88.9% | 80% | 100% |
| Cho/NAA (cutoff= 1.11) | 100% | 91.1% | 83.3% | 100% |

Dans un but de limiter l'indication de la biopsie stéréotaxique qui s'accompagne d'une morbidité et mortalité non négligeable, Setzer a établi les corrélations « spectroscopie versus biopsie stéréotaxique » en matière de gliomes de haut et de bas grade, métastases et lymphomes. La spectroscopie permet la distinction entre ces différents types tumoraux avec une bonne sensibilité et spécificité. Cependant, la spectroscopie présente des limitations ne lui permettant pas de remplacer la biopsie stéréotaxique [340].

Tableau 35: Corrélations entre les résultats de la spectroscopie protonique et la biopsie stéréotaxique.

| SETZER M et al. 2007 | Sensibilité | Spécificité | VPP | VPN | Corrélation |
|-------------------------|-------------|-------------|-------|-------|---|
| Gliomes de bas grade | 91.6% | 100% | 100% | 98.5% | Bonne à excellente, avec kappa variant de 0.68 (gliomes de haut grade) à 0.84 (lymphomes) |
| Gliomes de haut grade | 87.7% | 93.3% | 95.5% | 82.3% | |
| Métastases | 92.3% | 95.4% | 80.0% | 98.4% | |
| Lymphomes | 90.9% | 97.0% | 83.3% | 98.5% | |

L'imagerie peut également distinguer l'infiltration péri tumorale, observée dans les gliomes de haut grade et dans les lymphomes, de l'œdème vasogénique qui accompagne habituellement les métastases et les méningiomes. En séquences de diffusion, Server a évalué les valeurs et les taux d'ADC au niveau de la tumeur et de la zone péri tumorale dans 93 cas de tumeurs cérébrales (59 gliomes de haut grade, 23 métastases, 5 lymphomes, 6 méningiomes). Les valeurs obtenues ont

permis de différencier radiologiquement les gliomes de haut grade des métastases avec une sensibilité, spécificité, VPP et VPN de 72.9, 82.6, 91.5, et 54.3% respectivement. Cependant la distinction entre lymphomes et gliomes de haut grade ou encore lymphomes et métastases n'était pas satisfaisante [378].

✚ « glioblastome versus méningiome » :

Certains gliomes superficiels s'accompagnent de réactions méningées à type d'épaississements méningés et bien qu'en localisation intraparenchymateuse, simulent des lésions extra-axiales et, en particulier, des méningiomes. Les séquences de perfusion permettent de faire la part entre gliomes de haut grade et méningiomes [4 ; 182 ; 379 ; 380].

Linsenmann a rapporté un cas de tumeur de la FCP ayant un développement exophytique, survenant chez un patient de 55 ans, dont l'aspect radiologique a orienté en premier vers un méningiome et dont l'examen anatomopathologique a conclu à un glioblastome [381].

La spectroscopie, comme rapporté dans la littérature, joue un rôle dans la discrimination entre glioblastome, méningiome et métastase. Pour Wijnen, l'évaluation des métabolites au niveau de l'œdème périlésionnel autour du glioblastome et du méningiome, le taux de choline et le taux de (myo-inositol+glycine)/(NAA+ créatine) sont nettement supérieurs à ceux retrouvés dans le méningiome et la métastase cérébrale [382].

a.1.4. épendymomes anaplasiques

Le diagnostic d'épendymome anaplasique a été posé dans un seul cas, chez qui l'imagerie était évocatrice d'un médulloblastome.

Tableau 36 : Corrélations anatomo-radiologiques des épendymomes anaplasiques avant la revue des cas.

| Ependymome anaplasique | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic Radiologique | Oui | 0 | 1 | 1 |
| | Non | 1 | 107 | 108 |
| | Total | 1 | 108 | 109 |

Inversement, l'épendymome anaplasique a été évoqué sur les données de l'imagerie chez un autre patient; l'examen anatomo-pathologique a retenu le diagnostic de médulloblastome.

Une réinterprétation radiologique et une relecture anatomo-pathologique ont été effectuées.

Le diagnostic radiologique retenu est celui d'épendymome anaplasique, permettant de lever la discordance initialement retrouvée.

L'épendymome anaplasique pose alors un problème de diagnostic différentiel avec le médulloblastome.

L'index de concordance Kappa après la revue des cas est de 0.66.

b. Tumeurs embryonnaires

b.1. Médulloblastomes

Parmi les 8 cas de médulloblastomes de notre série, l'imagerie était évocatrice du diagnostic dans 4 cas.

Dans les 4 autres cas, les hypothèses diagnostiques radiologiques étaient:

- l'épendymome (2 cas),
- l'astrocytome anaplasique (1 cas),
- le méningiome (1 cas).

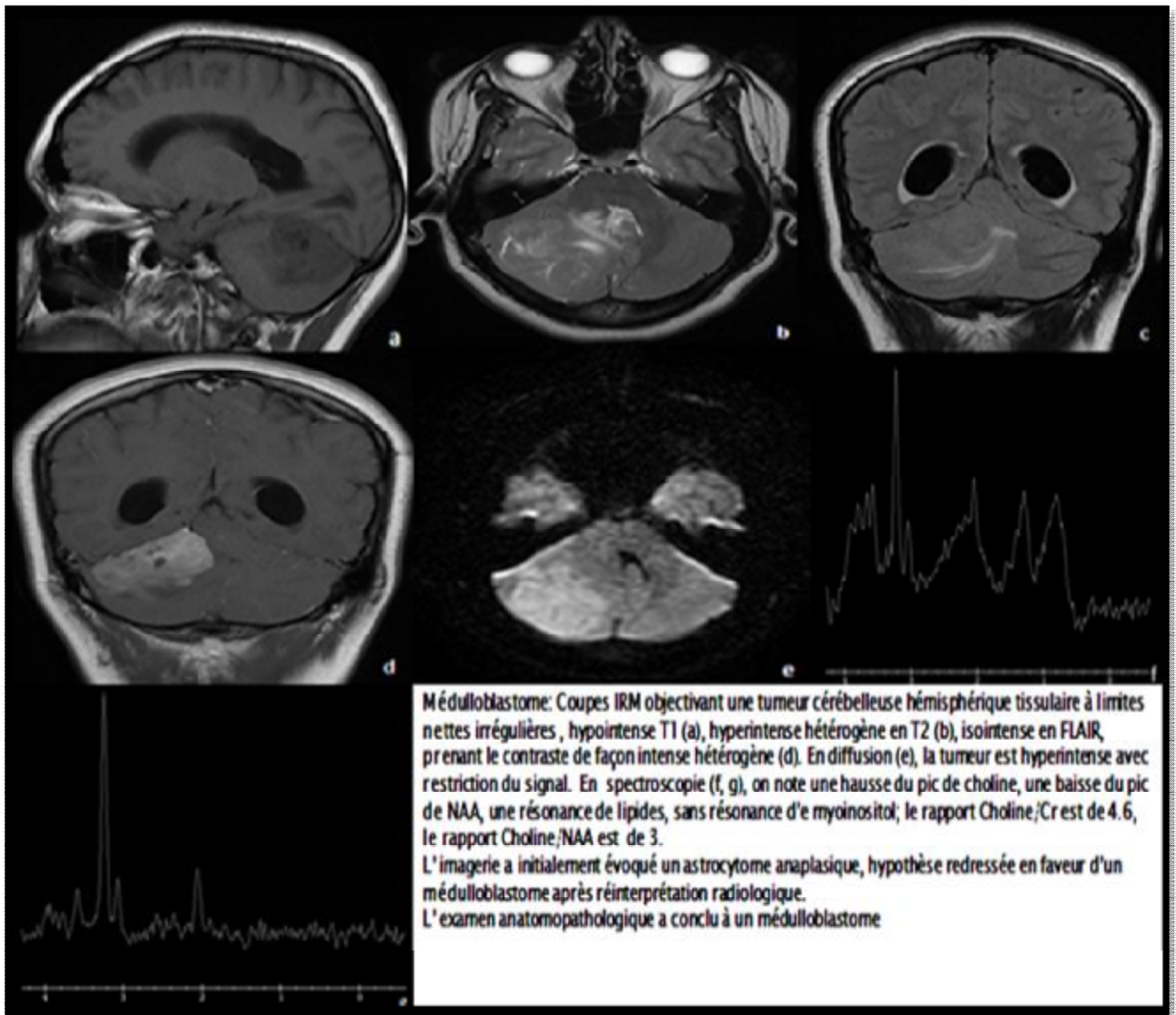
Tableau 37 : Corrélations anatomo-radiologiques des médulloblastomes avant la revue des cas.

| Médulloblastomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 4 | 4 | 8 |
| | Non | 4 | 97 | 101 |
| | Total | 8 | 101 | 109 |

Ces hypothèses ont été maintenues dans 2 cas (épendymome et méningiome), redressées dans les deux autres (épendymome et astrocytome anaplasique) en faveur du médulloblastome.

Le médulloblastome a été suspecté également dans 4 autres cas dont l'examen anatomo-pathologique était en faveur de:

- 1^e cas: épendymome,
- 2^e cas: épendymome anaplasique,
- 3^e cas: astrocytome diffus,
- 4^e cas: astrocytome pilocytique.



Après réinterprétation radiologique de ces cas évoquant le médulloblastome, les hypothèses diagnostiques radiologiques étaient toujours en faveur de ce dernier dans le 3e et le 4e cas. Par contre, dans les deux premiers cas, les hypothèses radiologiques orientent vers l'épendymome conformément aux résultats anatomopathologiques.

Le diagnostic anatomo-pathologique a été maintenu dans l'ensemble des cas.

Tableau 38 : Corrélations anatomo-radiologiques des médulloblastomes après la revue des cas.

| Médulloblastomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 6 | 2 | 8 |
| | Non | 2 | 99 | 101 |
| | Total | 8 | 101 | 109 |

La corrélation anatomoradiologique était modérée ($\kappa = 0.46$), devenue bonne après la revue des cas ($\kappa = 0.73$).

La sensibilité de l'imagerie dans le diagnostic du médulloblastome ainsi que la VPP ont varié de 50 à 75% ; la spécificité et la VPN sont de 98%.

Dans la littérature, le diagnostic différentiel radiologique repose sur les épendymomes, les astrocytomes pilocytiques, les méningiomes, les rares gliomes malins de fosse postérieure, les métastases (adultes beaucoup plus souvent qu'enfants), les hémangioblastomes voire le gangliocytome dysplasique [200 ; 201 ; 203 ; 210 ; 383 ; 384].

Plusieurs auteurs ont analysé l'apport des séquences de diffusion dans le diagnostic du médulloblastome. En effet, le médulloblastome est une tumeur maligne caractérisée par une haute densité cellulaire, se traduisant par une restriction du signal en diffusion avec baisse de l'ADC.

Nous avons établis les corrélations entre 'l'imagerie conventionnelle combinée aux séquence de diffusion' et 'le diagnostic anatomopathologique de médulloblastomes, puis nous les avons comparé avec ceux de la littérature. Les résultats sont illustrés dans le tableau suivant :

Tableau 39 : Corrélations entre anapath et imagerie de diffusion en matière de médulloblastomes.

| Médulloblastome | Notre série | Bull J et al. (2012) | Forbes (2011) |
|--------------------------|--------------|----------------------|-------------------|
| Sensibilité | 85.7% | 93.7% | 94.4% |
| Spécificité | 80% | 93.7% | 91.7% |
| VPP | 75% | 93.7% | 89.5% |
| VPN | 89% | 93.7% | 95.6% |
| Corrélation (avec kappa) | Bonne (0.64) | Excellente (0.87) | Excellente (0.85) |

Médulloblastomes

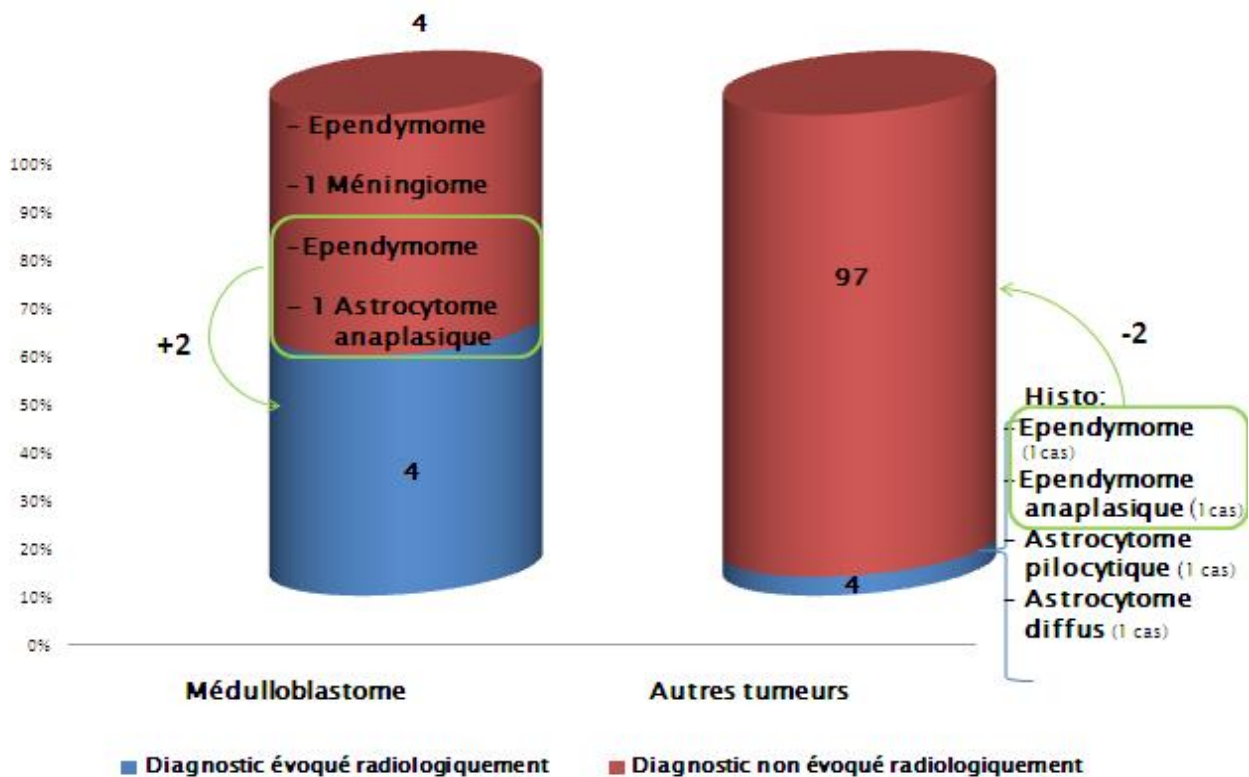


Figure 73 : Corrélations anatomoradiologiques des médulloblastomes.

b.2. PNET

Notre série comporte un seul cas de PNET. L'hypothèse diagnostique évoquée radiologiquement était une tumeur gliale de haut grade.

Malgré la réalisation d'une réinterprétation radiologique et d'une relecture des lames histologiques, la discordance a persisté.

Dans la littérature, l'imagerie est souvent évocatrice du diagnostic chez l'enfant. Chez l'adulte, le diagnostic différentiel repose sur les tumeurs gliales malignes

3. Tumeurs nerveuses : Schwannomes

Le diagnostic de schwannome a été évoqué par l'imagerie dans 7 cas, tous confirmés histologiquement.

Aucun cas de discordance n'a été retrouvé. L'index de concordance kappa est de 1.

La sensibilité et la spécificité de l'imagerie dans le diagnostic des schwannomes ainsi que les valeurs prédictives positive et négative sont alors de 100%.

Dans la littérature, les schwannomes peuvent poser un problème de diagnostic différentiel avec les méningiomes, les métastases lepto-méningées, et les tumeurs du rocher à extension méatique [386].

4. Tumeurs des méninges : Méningiomes

Notre série comporte 19 cas de méningiomes dont 17 cas concordent avec les données de l'imagerie.

Dans les 2 autres cas, les hypothèses diagnostiques radiologiques sont:

- Cas n°1 : un glioblastome,
- Cas n°2 : un lymphome,

Par ailleurs, le diagnostic de méningiome a été suspecté radiologiquement dans 3 autres cas dont l'examen anatomo-pathologique était en faveur de:

- Cas n°3 : un médulloblastome,
- Cas n°4 : un astrocytome pilocytique,
- Cas n°5 : un glioblastome.

Tableau 40 : Corrélations anato-radiologiques des méningiomes avant la revue des cas.

| Méningiomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 17 | 3 | 20 |
| | Non | 2 | 87 | 89 |
| | Total | 19 | 90 | 109 |

La réinterprétation radiologique a permis de :

- Maintenir les hypothèses diagnostiques radiologiques émises précédemment dans les cas n°1, n°3 et n°4.
- Redresser le diagnostic dans les cas n° 2 et n°5 vers respectivement un méningiome de haut grade et un méningiome de grade I

La relecture des lames anatomo-pathologiques a, quant à elle, permis de :

- Redresser le diagnostic dans le cas n°4, retenant le diagnostic de méningiome.
- Maintenir les diagnostics dans les autres cas.

Ainsi, après revue des cas, le nombre de méningiomes dans notre série est passé de 19 à 20, parmi lesquels 2 présentent une discordance anatomo-radiologique :

- Une discordance de grade et de type histologique (cas n°1): l'imagerie a retenu l'hypothèse d'un glioblastome. Les prélèvements anatomopathologiques ont porté sur la prolifération sous décrite (figure ci-dessous).

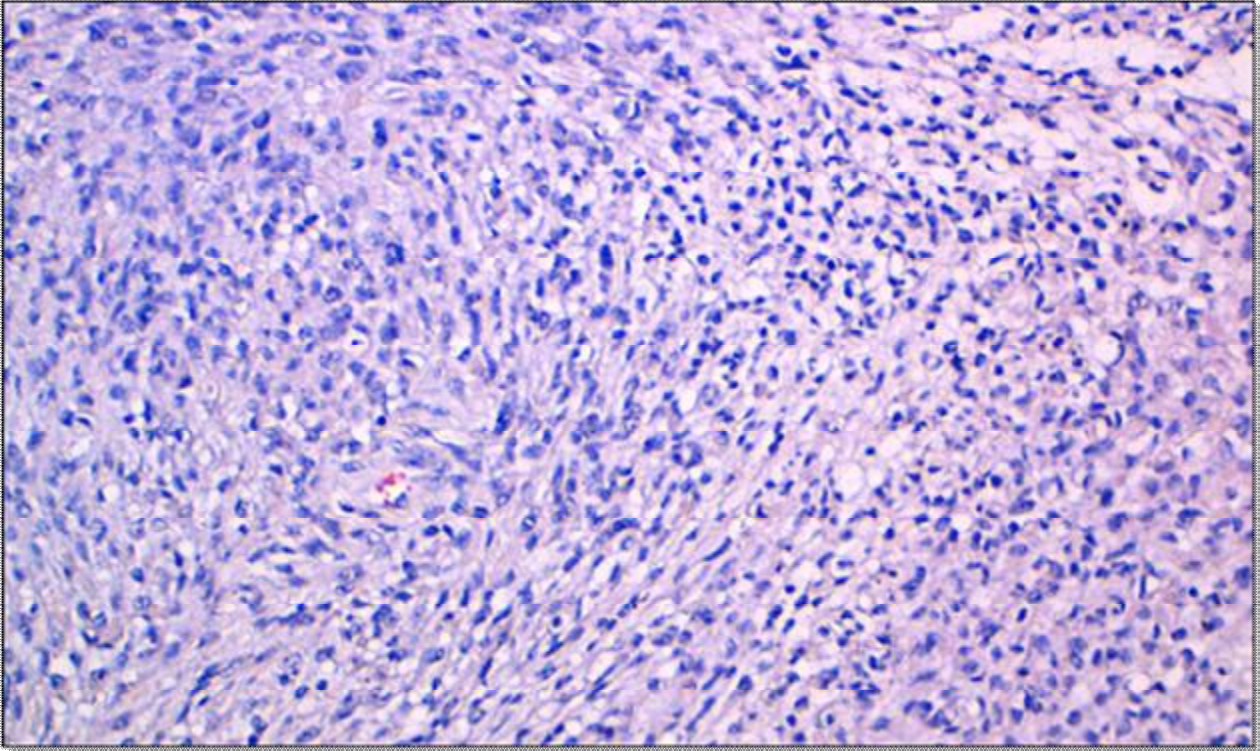


Figure 74: Coupe histologique HES vue au grossissement 200, objectivant une prolifération méningothéliale disposée en faisceaux et en lobules, réalisant des enroulements par endroit. Il s'agit d'un méningiome

- Une discordance de grade (cas n°2) : Un méningiome de haut grade était suspecté radiologiquement vu l'infiltration osseuse. En anatomopathologie, le diagnostic de méningiome méningothélial était maintenu vu l'aspect morphologique et la négativité de l'index de prolifération Ki67.

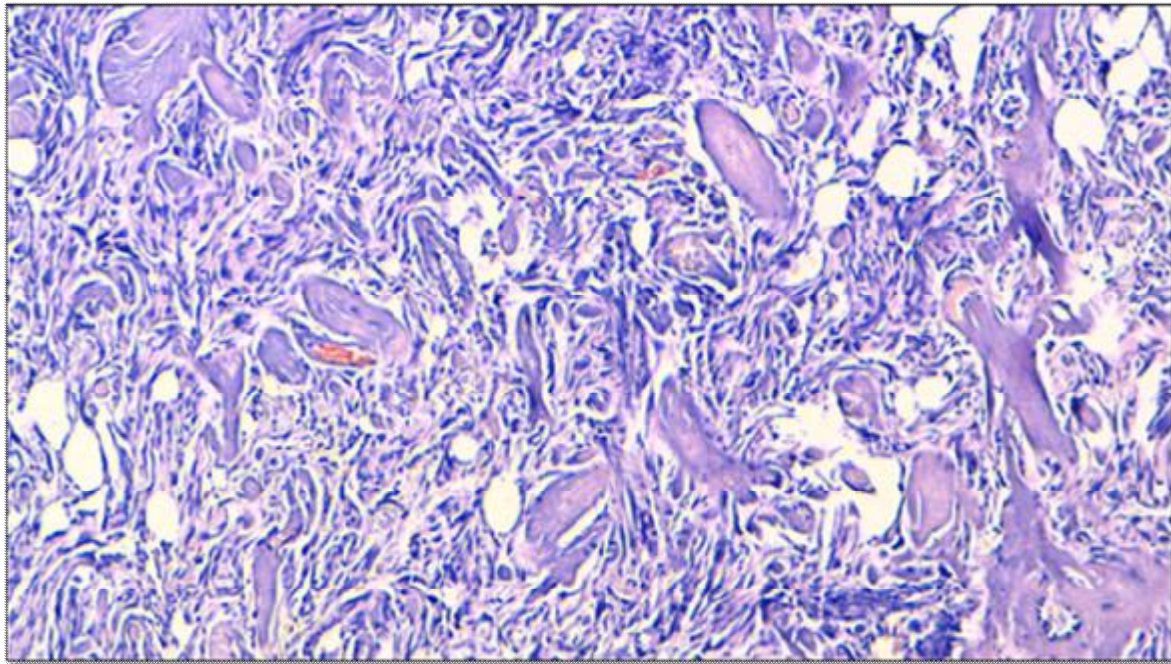


Figure 75 : Méningiome. Coupe histologique HES vue au grossissement 200 mettant en évidence une prolifération tumorale méningothéliale disposée en faisceaux, infiltrant les travées osseuses.

L'infiltration osseuse par un processus méningé ne modifie pas le grade histologique de la tumeur. En effet, l'infiltration osseuse peut s'observer dans le cadre de méningiome quelque soit son grade, mais elle est plus fréquente dans le méningiome en plaque

Certains cas de méningiomes bénins s'accompagnant d'hyperostose avec extension extradurale voire extracrânienne ont été rapportés, par El Kharras [387] ; Yilmaz [388]; Bouiguila [389].

Tableau 41: Corrélations anato-radiologiques des méningiomes après la revue des cas.

| Méningiomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 18 | 1 | 19 |
| | Non | 2 | 88 | 90 |
| | Total | 20 | 89 | 109 |

Le taux de concordance Kappa entre l'imagerie et l'anatomo-pathologie est passé de 0.84 à 0.91 après la revue des cas discordants, témoignant d'une excellente corrélation anatomo-radiologique.

La revue des cas discordants a permis une augmentation de la VPP de façon statistiquement significative ($p < 0.001$), passant de 85 à 94.8%.

La sensibilité, la spécificité ont discrètement augmenté, mais de façon statistiquement significative, passant de 89.5 et 96.7% à 90 à 98.9% respectivement.

5. Hémangioblastomes

Parmi les 4 cas d'hémangioblastomes de notre série, le diagnostic a été évoqué radiologiquement dans 2 cas.

Dans les 2 autres cas, les hypothèses diagnostiques évoquées par les radiologues sont:

- l'astrocytome anaplasique (1 cas), avec persistance de la discordance anatomo-radiologique après la revue du cas.
- l'astrocytome pilocytique (1 cas), hypothèse redressée après réinterprétation radiologique du cas.

Tableau 42: Corrélations anatomo-radiologiques des hémangioblastomes avant la revue des cas.

| Hémangioblastomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 2 | 0 | 2 |
| | Non | 2 | 105 | 107 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

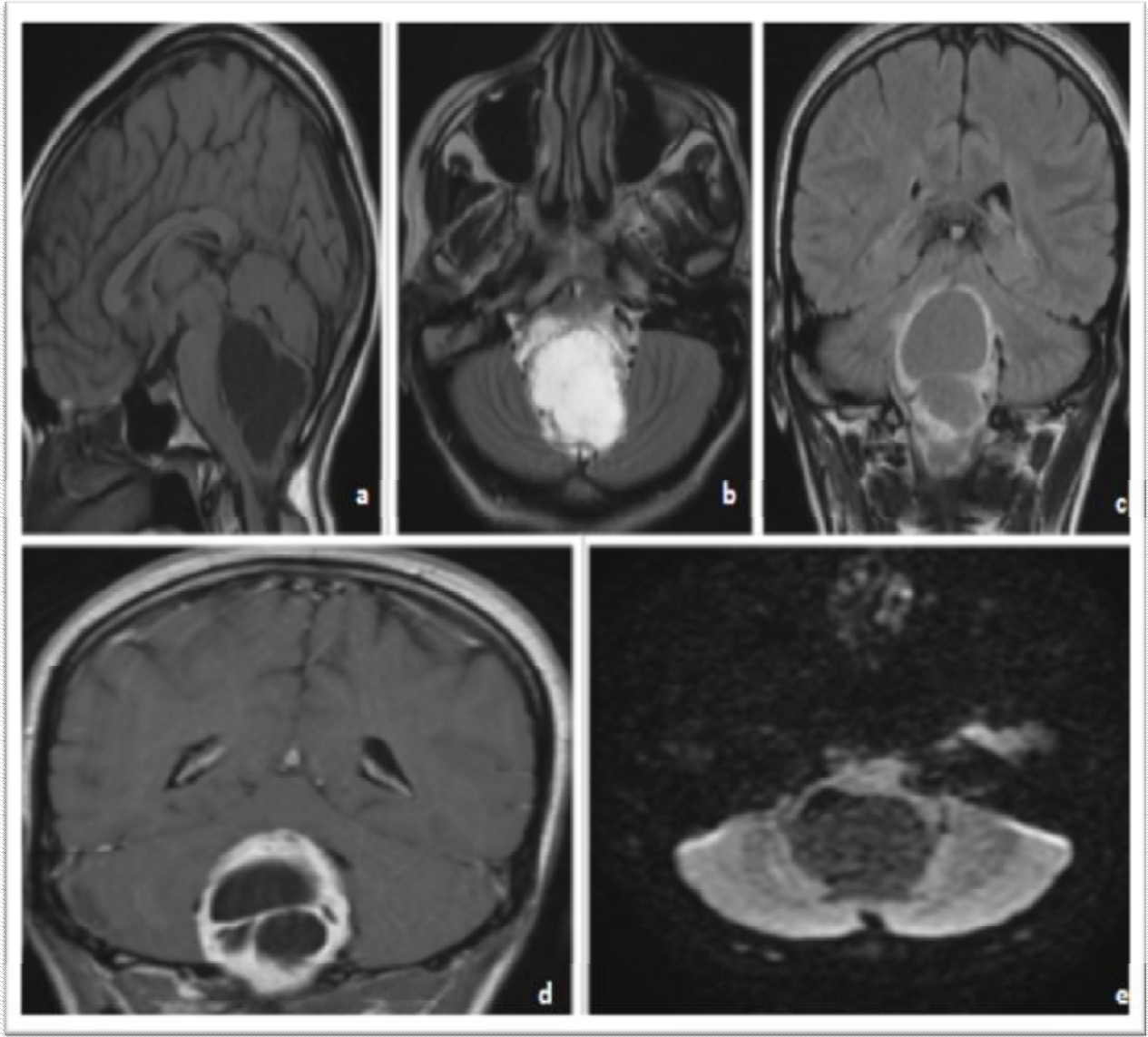


Figure 76: Coupes IRM objectivant un processus kystique intraaxial bien limité se développant au niveau du vermis cérébelleux, apparaissant en hyposignal en pondération T1 (a), FLAIR (c) et en diffusion (e), en hypersignal en T2 (b). Les parois kystiques se rehaussent de façon intense. L'imagerie est évocatrice d'un astrocytome anaplasique. Le diagnostic anatomopathologique a retenu le diagnostic d'hémangioblastome.

Tableau 43: Corrélations anatomo-radiologiques des hémangioblastomes après la revue des cas.

| Hémangioblastomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 3 | 0 | 3 |
| | Non | 1 | 105 | 106 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

La revue des cas a permis ainsi de modifier le taux de concordance Kappa qui est passé de 0.66 à 0.86, témoignant d'une concordance bonne à excellente.

La sensibilité de l'imagerie dans le diagnostic de l'hémangioblastome est passée de 50 à 75%.

La spécificité, la VPP et la VPN sont de 100, 100 et 99%.

Hémangioblastome

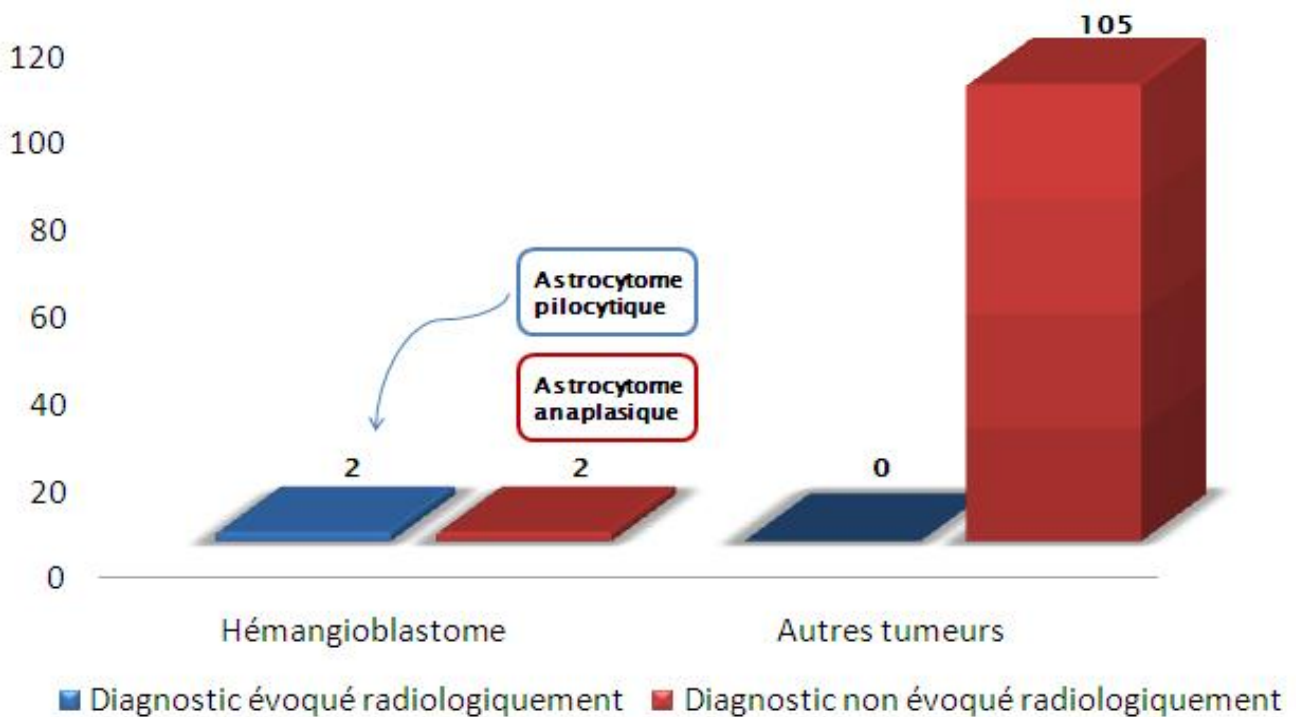


Figure 77: Corrélations anatomo-radiologiques des hémangioblastomes.

Dans la littérature, et comme précédemment détaillé (chapitre astrocytome pilocytique), le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec l'astrocytome pilocytique [273 ; 390].

6. Lymphomes

Le diagnostic de lymphome (lymphome B diffus à grandes cellules) a été posé dans 2 cas.

En radiologie, le lymphome a été évoqué comme 1e hypothèse diagnostique dans un cas, et comme 2e hypothèse dans le 2e cas après le glioblastome.

Par ailleurs, le diagnostic de lymphome a été évoqué dans un autre cas dont le diagnostic anatomo-radiologique est en faveur d'un méningiome transitionnel, retenu même après relecture des lames. Ce cas a bénéficié également d'une réinterprétation radiologique ; l'hypothèse de lymphome initialement émise a été redressée en faveur d'un méningiome de haut grade. On est ainsi passé discordance de type et de grade histologique (entre lymphome et méningiome transitionnel) à une discordance de grade (entre méningiome de grade I et méningiome de grade III).

La corrélation anatomoradiologique est bonne à excellente.

La sensibilité de l'imagerie dans le diagnostic des lymphomes est de 100%, avec une VPP qui a augmenté de 67 à 100% de façon statistiquement significative ($p < 0.01$).

7. Tumeurs germinales

L'imagerie était évocatrice de germinome chez un seul patient, confirmé histologiquement (dysgerminome) d'où une excellente concordance anatomo-radiologique.

Le pinéaloctome /pinéaloblastome a été évoqué comme diagnostic différentiel.

8. Tumeurs de la région sellaire : Craniopharyngiomes

L'imagerie a évoqué le diagnostic de craniopharyngiome chez un seul patient parmi les 4 inclus dans notre série. Chez les 3 autres, le diagnostic suspecté radiologiquement était:

- Cas n°1 et n°2 : Un papillome, hypothèses maintenues après réinterprétation radiologique.
- Cas n° 3 : un astrocytome pilocytique, hypothèse redressée en faveur du craniopharyngiome après réinterprétation radiologique.

Par ailleurs, le craniopharyngiome était évoqué chez 2 patients chez qui l'examen anatomopathologique a conclu à un astrocytome pilocytique.

Tableau 44: Corrélations anatomo-radiologiques des craniopharyngiomes avant la revue des cas.

| Craniopharyngiomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 1 | 2 | 3 |
| | Non | 3 | 103 | 106 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

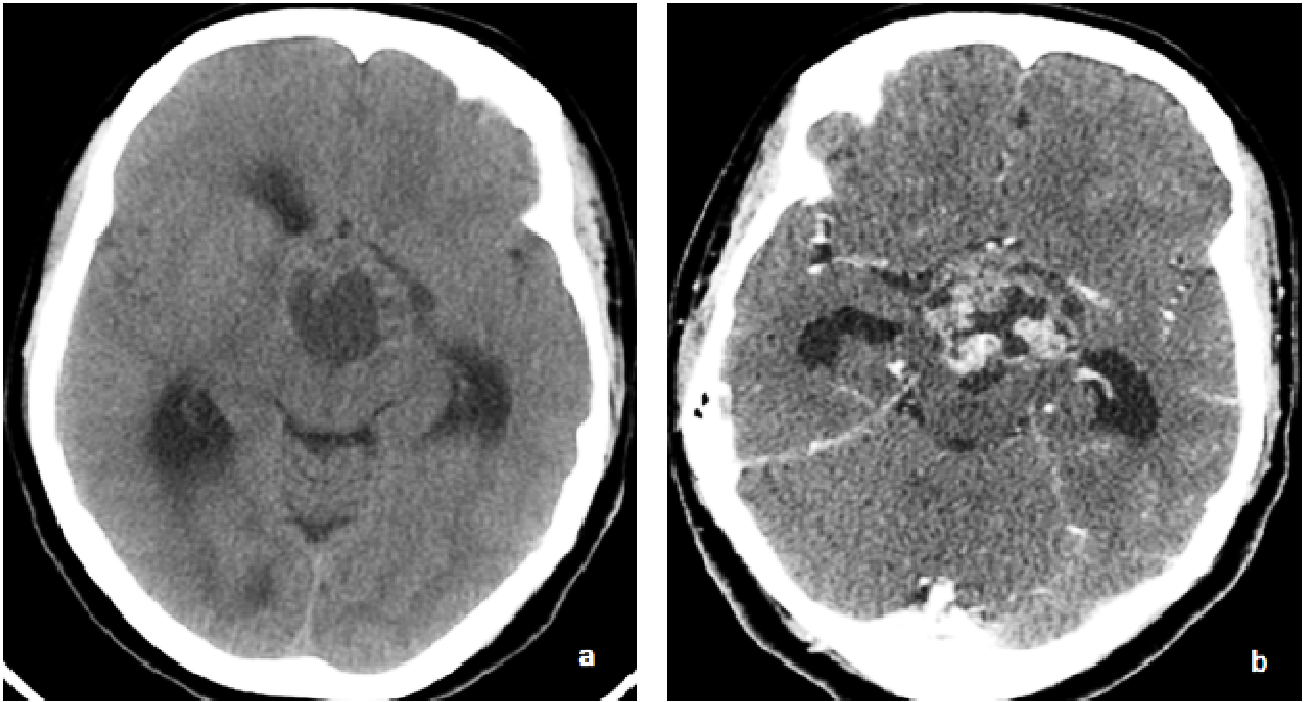


Figure 78 : Coupes scannographiques cérébrales objectivant une lésion tumorale médiane à limites floues, se développant au niveau des parois du 3^e ventricule, isodense hétérogène, prenant le contraste de façon modérée et hétérogène. Elle est responsable d'une hydrocéphalie d'amont. Les calcifications, l'hémorragie et la nécrose sont absentes. L'imagerie est évocatrice de papillome. L'examen anatomopathologique a conclu à un craniopharyngiome.[Service de radiologie- CHU Hassan II de Fès].

Tableau 45: Corrélations anatomo-radiologiques des craniopharyngiomes après la revue des cas.

| Craniopharyngiomes | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 2 | 2 | 4 |
| | Non | 2 | 103 | 105 |
| | Total | 4 | 105 | 109 |

Craniopharyngiomes

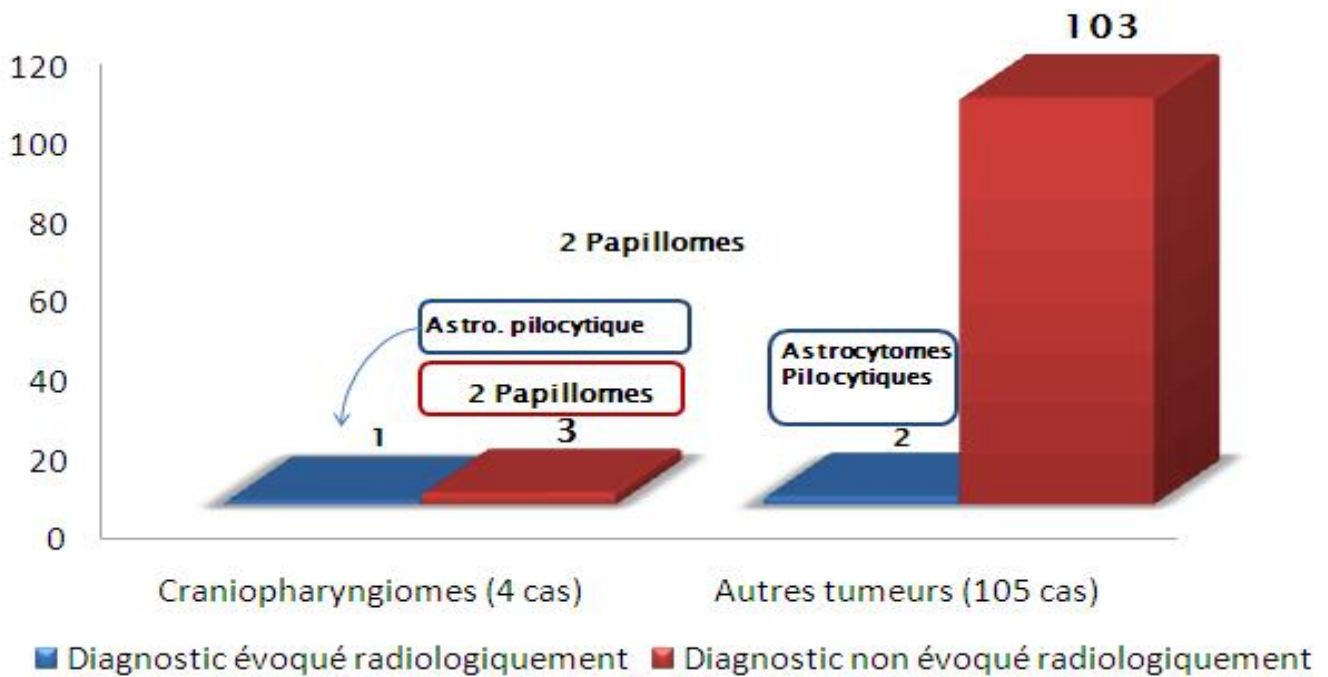


Figure 79 : Corrélations anatomo-radiologiques des craniopharyngiomes.

Après la revue des cas discordants, la concordance anatomoradiologique médiocre initialement ($\kappa=0.26$), est devenue modérée ($\kappa=0.48$).

Une amélioration de la sensibilité a été notée, passant de 25 à 50%, avec une valeur prédictive positive de 50%. La spécificité et la VPN sont de 98%.

9. Métastases

Parmi les 7 cas de métastases cérébrales, le diagnostic a été évoqué par l'imagerie comme 1er diagnostic dans 6 cas.

Dans le 7e cas, la métastase cérébrale est évoquée en 2e plan comme diagnostic différentiel avec le glioblastome.

Tableau 46 : Corrélations anatomo-radiologiques des métastases cérébrales.

| Métastases | | Diagnostic histologique | | |
|-------------------------|-------|-------------------------|-----|-------|
| | | Oui | Non | Total |
| Diagnostic radiologique | Oui | 6 | 0 | 6 |
| | Non | 1 | 102 | 103 |
| | Total | 7 | 102 | 109 |

La concordance anatomo-radiologique est excellente .

La sensibilité est de 85% ; la spécificité est de 100%. ($p < 0.001$).

10. Kystes arachnoïdiens

Le diagnostic de kyste arachnoïdien a été évoqué par l'imagerie dans un seul cas des deux inclus dans notre série.

Dans le 2e cas, le diagnostic suspecté avant et après réinterprétation radiologique est celui d'une tumeur gliale de bas grade. La relecture anatomopathologique a objectivé la présence d'une formation kystique entourée d'un tissu glial dont le caractère tumoral (tumeur gliale de bas grade) ou réactionnel (gliose) ne peut être formellement précisé.

L'indice Kappa est de 0.66, corrélé à une bonne concordance anatomo-radiologique.

Après la revue du cas discordant, cet indice est passé à 1, avec amélioration de la concordance devenue excellente.

11. Chordomes

Le diagnostic de chordome a été évoqué radiologiquement dans deux cas, confirmés par l'histologie.

L'index Kappa est de 1, corrélé à une excellente concordance anatomo-radiologique.

Le chondrosarcome a été évoqué comme diagnostic différentiel chez l'un des 2 patients. Dans la littérature,

CONCLUSIONS ET PERSPECTIVES

En établissant les corrélations anatomo-radiologiques en matière de tumeurs cérébrales, nous avons noté une bonne corrélation globale (70.4%), surtout en terme de grading.

Pour le type histologique, les meilleurs résultats ont été obtenus dans les tumeurs oligodendrogiales (grades II et III), les glioblastomes, les méningiomes, les schwannomes, les hémangioblastomes et les métastases où la concordance est bonne à excellente. Par contre, elle est faible à modérée dans les astrocytomes pilocytiques, diffus et anaplasiques, les médulloblastomes et les épendymomes.

La réinterprétation radiologique et la relecture anatomopathologique, réalisées respectivement par un radiologue ayant reçu une formation spécialisée en neuroradiologie, et par un neuropathologiste, ont permis de réduire la discordance initialement retrouvée qui est passée de 29.4 à 16.5%. En effet, la rareté des tumeurs cérébrales par rapport à l'ensemble des tumeurs de l'organisme ainsi que leur polymorphisme histologique (24 types retrouvés dans notre série) font que l'acquisition d'expérience anatomopathologique soit difficile dans ce domaine, et malgré toute l'expérience possible, il persiste des discordances et des variabilités telles qu'en témoigne les séries de la littérature. Dans la série de Prayson, la variabilité inter-observateur entre pathologistes expérimentés en neuropathologie peut être importante avec un taux d'accord entre de 3 lecteurs ne dépassant pas 13% [371].

Les résultats des corrélations établies sont illustrés dans le tableau suivant :

Tableau récapitulatif des corrélations anatomo-radiologiques.

| | Corrélations initiales | | | | | | Corrélations après revue des cas | | | | | |
|----------------------------|------------------------|---------------|-------------|-------------|------|------|----------------------------------|---------------|-------------|-------------|------|------|
| | kappa | | sensibilité | spécificité | VPP | VPN | kappa | | sensibilité | spécificité | VPP | VPN |
| | valeur | signification | | | | | valeur | signification | | | | |
| Astroc pilocytique | 0,5 | Modérée | 44% | 98% | 67% | 95% | 0,59 | Modérée | 57% | 98% | 67% | 97% |
| ASECG | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |
| Astrocytome diffus | 0,58 | Modérée | 50% | 99% | 75% | 97% | 0,72 | Bonne | 67% | 99% | 80% | 98% |
| Oligodendrogliome | 0,65 | Bonne | 67% | 99% | 67% | 99% | 0,79 | Bonne | 100% | 99% | 99% | 100% |
| Oligoastrocytome II | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – |
| Subependymome | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |
| Ependymome | 0,59 | Modérée | 67% | 97% | 97% | 98% | 0,85 | Excellente | 86% | 99% | 86% | 99% |
| Gangliogliome* | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – |
| Liponeurocytome* | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – | – |
| Astro anaplasique | 0,58 | Modérée | 75% | 97% | 50% | 99% | 0,74 | Bonne | 100% | 98% | 60% | 100% |
| Oligo anaplasique | 0,85 | Excellente | 75% | 100% | 100% | 99% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |
| Glioblastome | 0,72 | Bonne | 78% | 96% | 74% | 97% | 0,81 | Excellente | 93% | 96% | 77% | 99% |
| Epend anaplasique | 0 | Nulle | – | – | 0 | 50% | 0,66 | Bonne | 100% | 99% | 99% | 100% |
| Medulloblastome | 0,46 | Modérée | 50% | 96% | 50% | 96% | 0,73 | Bonne | 75% | 98% | 75% | 98% |
| PNET | 0 | Nulle | 0 | 0 | 0 | 99 | 0 | Nulle | 0 | 0 | 0 | 99% |
| Schwannome | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |
| Meningiome | 0,84 | Excellente | 89% | 96% | 85% | 98% | 0,91 | Excellente | 90% | 99% | 95% | 98% |
| Craniopharyngiome | 0,26 | Faible | 25% | 98% | 33% | 97% | 0,48 | Modérée | 50% | 98% | 50% | 98% |
| Hemangioblastome | 0,66 | Bonne | 50% | 100% | 100% | 98% | 0,86 | Excellente | 75% | 100% | 100% | 99% |
| Dysgerminome | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |
| Lymphomes | 0,79 | Bonne | 100% | 99% | 67% | 100% | 1 | Excellente | 100% | 99% | 100 | 100% |
| Metastases | 1 | Excellente | 85% | 100% | 100% | 100% | 1 | Excellente | 85% | 100% | 99% | 99% |
| Chordomes | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |
| Kyste arachnoïdien | 0,66 | Bonne | 50% | 100% | 100% | 99% | 1 | Excellente | 100% | 100% | 100% | 100% |

| | | | | |
|-------------|------------------|--------------------|----------------|-------------------|
| <0,2: Nulle | 0,21-0,4: Faible | 0,41-0,6 : Modérée | 0,61-0,8 Bonne | 0,81-1 Excellente |
|-------------|------------------|--------------------|----------------|-------------------|

Il faut noter que même si notre série comporte 109 cas, le nombre de cas pour chaque type histologique est réduit. Les concordances estimées ne reflètent peut être pas la réalité. Une meilleure analyse nécessite un recensement exhaustif de l'ensemble des malades hospitaliers ; ceci n'étant possible qu'à travers un bon archivage des dossiers médicaux et radiologiques ou par la réalisation d'une étude prospective.

A travers ce travail, nous soulevons que :

- Il existe une variabilité inter- et intraobservateur dans la détermination du type et du grade histologique vraisemblablement due au manque de précision des critères diagnostiques (mitoses, prolifération endothélio-capillaire, atypies, nécrose) et donc au manque de reproductibilité de la classification OMS.

- Le manque de confrontations anatomo-radiologiques est une cause non négligeable des discordances retrouvées. En effet, l'intégration des données clinico-radiologiques est primordiale dans le diagnostic des tumeurs cérébrales. Dans ce travail, la confrontation anatomo-radiologique a permis de réduire la discordance de l'ordre de 12.9%.

- La présence d'une gliose réactionnelle parfois importante peut conduire à tort au diagnostic d'une tumeur astrocytaire.

- L'hétérogénéité tumorale avec possibilité de présence, au sein d'une même tumeur, de secteurs de différents grades et composition tissulaire variable est une cause de discordance retrouvée essentiellement dans les gliomes.

- La réalisation de prélèvements biopsiques à l'aveugle peut induire à la sous-estimation du grade tumoral.

- L'imagerie conventionnelle reste peu sensible et/ou spécifique quant à l'approche du type tumoral.

Pour pallier à ces problèmes, nous proposons de :

- Discuter la prise en charge diagnostique et thérapeutique des patients au cours des réunions de concertation pluridisciplinaire incluant neurologues, neurochirurgiens, radiologues, pathologistes, et radiothérapeutes.
- Augmenter le recours aux techniques d'imagerie multimodalités, à savoir la diffusion, la perfusion et la spectroscopie qui, combinées à l'imagerie conventionnelle, permettent d'approcher le diagnostic histologique avec une sensibilité et une spécificité considérable.
- Multiplier les prélèvements en cas de biopsies stéréotaxiques
- Adresser un maximum de prélèvements représentatifs de l'ensemble de la lésion tumorale.
- Eviter de répartir les prélèvements entre deux anatomopathologistes car les risques de discordance sont très élevés vu l'hétérogénéité tumorale.
- Introduire les techniques nouvelles d'immunohistochimie (nouveaux anticorps) et de biologie moléculaire dans le diagnostic des tumeurs cérébrales, mais de façon orientée par les discussions de concertation pluridisciplinaire pour optimiser la prise en charge des patients.

RESUME

Les tumeurs intracrâniennes constituent un groupe hétérogène de lésions dominées par les tumeurs gliales.

Les moyens d'imagerie, en particulier l'IRM conventionnelle combinée à l'IRM multimodalités, permettent d'approcher le diagnostic étiologique des lésions intracrâniennes. Cependant, l'examen anatomo-pathologique reste la référence diagnostique.

Le but de notre travail a été de décrire les aspects épidémiologiques et radiologiques des tumeurs intracrâniennes et d'établir les corrélations entre les diagnostics radiologiques et anatomopathologiques de celles-ci.

Il s'agit d'une étude rétrospective de 109 cas de tumeurs intracrâniennes colligés au laboratoire d'anatomie pathologique sur une période de 2 ans, allant du 1^e janvier 2010 au 31 décembre 2011.

Au cours de ce travail, nous avons explorés les résultats de 72 TDM et de 96 IRM cérébrales.

Les résultats radiologiques ont été confrontés aux résultats anatomopathologiques.

Une réinterprétation radiologique et une relecture anatomopathologique ont été effectuées dans les cas discordants.

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel Epi Info version 5.3.4. L'évaluation de la concordance anatomo-radiologique s'est faite par le calcul de l'indice Kappa.

L'âge des patients a varié entre 10 mois et 90 ans, avec un âge moyen de 35.5 ans (DS=20.61), et un âge médian de 38 ans.

23% des patients sont des enfants ; 77% sont des adultes.

Le sexe ratio est de 0.85 avec une discrète prédominance féminine.

24 types histologiques ont été retrouvés dont les plus fréquents sont : les tumeurs gliales (45.8%), les méningiomes (17.4%), les tumeurs embryonnaires (8.3%)

Le taux de concordance anatomo-radiologique est de 70.6%. Il est passé à 83.48% après la revue des cas discordants.

La corrélation diagnostique est bonne à excellente pour les glioblastomes, les oligodendrogliomes de grade II et de grade III, les méningiomes, les schwannomes, les hémangioblastomes et les métastases. Par contre elle est faible à modérée dans les astrocytomes de grade II et II, les épendymomes, les médulloblastomes et les craniopharyngiomes.

Nous avons pu mettre le point sur l'intérêt de l'intégration des données de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs cérébrales, surtout devant l'hétérogénéité tumorale, le manque de reproductibilité de la classification OMS et la variabilité inter et intra-observateur.

SUMMARY

Intracranial tumors are a heterogeneous group of lesions dominated by glial tumors.

The imaging techniques, especially MRI, can approach the etiological diagnosis of intracranial lesions. However, pathological examination remains the gold standard.

The aim of our study was to describe the radiological features of intracranial tumors and to establish correlations between radiological and pathological diagnosis.

This is a retrospective study of 109 brain tumors diagnosed during a period of two years from 1st January 2010 to 31 December 2011.

In this work, we studied the results of 72 CT and 96 RMI.

The radiological findings were compared with pathological diagnosis.

A radiological reinterpretation and pathological review were performed in discordant cases.

Statistical analysis was performed using Epi Info version 5.3.4. The evaluation of the radio-pathological agreement is done by calculating the Kappa index.

The age of patients ranged from 10 months to 90 years, with a mean age 35.5 years (SD = 20.61).

23% of patients are children, 77% are adults.

The sex ratio is 1.18W/1M.

24 histological types were found; the most common are: glial tumors (45.8%); meningiomas (17.4%); embryonal tumors (8.3%).

The radio-pathological agreement rate increased to 83.4 from 70.6% after the review of discordant cases.

Diagnostic correlation was:

- Almost perfect or substantial for glioblastomas, oligodendrogliomas, anaplastic oligodendrogliomas, meningiomas, schwannomas, brain metastases,
- Fair or moderate for pilocytic, diffuse, and anaplastic astrocytomas, craniopharyngiomas ;

ملخص

تشكل الأورام الجمجمية مجموعة غير متجانسة من الآفات تهيمن عليها الأورام الدبقية .

يمكن التصوير الإشعاعي خاصة بواسطة الرنين المغناطيسي; من تشخيص الأورام الجمجمية ومع ذلك، يبقى للفحص بالتشريح الدقيق مكانة مهمة في التشخيص المرضي.

ان الهدف من دراستنا هو وصف الميزات الإشعاعية للأورام الجمجمية وإقامة علاقات الارتباط بين التشخيص الإشعاعي والتشريح الدقيق.

هذه دراسة بأثر رجعي من 109 حالة تشخيص ورم في المخ من 1 يناير 2010 إلى 31 ديسمبر 2011

في هذا العمل، بحثنا نتائج 72 تصوير سكانوغرافي و 96 تصوير بالرنين المغناطيسي للمخ وتمت مقارنة النتائج الإشعاعية مع نتائج التشريح الدقيق.

أجريت إعادة تفسير الصور الإشعاعية و إعادة تأويل صفائح التشريح الدقيق في الحالات المتنافرة.

تم إجراء التحليل الإحصائي باستخدام برنامج المعلومات الإصدار Epi Info 5.3.4

ويتم تقييم المطابقة التشريح إشعاعية عن طريق حساب المعامل كبا .

تراوحت أعمار المرضى من 10 أشهر إلى 90 سنوات، مع متوسط عمر 35.5 عام (DS = 20.61) % من المرضى هم من الأطفال، و 77% هم من البالغين 23.

نسبة الجنس 1.18 مع أكثرية للإناث تم العثور على 24 نوعا نسيجيا، وأكثرها شيوعا هي: الأورام الدبقية (38.5%)، سحائية (17.4%)، والأورام الجينية (8.3%)، معدل التوافق التشريح-إشعاعي 70.6%. ذهب إلى 83% بعد استعراض الحالات المتنافرة.

BIBLIOGRAPHIE

1. ADAM C, MOKHTRI K. Tumeurs du système nerveux central : classifications histologiques et topographiques, épidémiologie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie-17-205-A-10-2011.
2. Central Brain Tumor Registry of the United States 2009-2010 Eighteen States Statistical Report : Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in Eighteen States in 2002-2006
3. THERESE A, PROPP J and al. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2005-2009. NeuroOncology 2012: 14: 1-49
4. LOUIS DN, OHGAKI H. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. IARC: Lyon 2007 : 8-9.
5. DAUMAS-DUPORT C et al. Gliomas: WHO and Sainte-Anne Hospital classification. Ann Pathol 2000 : 20 : 413-28.
6. VARLET P et al. Criteria of diagnosis and grading of oligodendrogliomas or oligo-astrocytomas according to the WHO and Sainte-Anne classifications. Neurochirurgie 2005: 51: 239-46.
7. LOUIS DN et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. Acta Neuropathol 2007 : 114 : 97-109.
8. FIGARELLA-BRANGER D, BOUVIER C. Classification anatomopathologique des gliomes : faits et controverses. Bull Cancer 2005 : 92 (4) : 301-09.
9. DAUMAS-DUPORT C et al. Reappraisal of the Sainte-Anne Hospital classification of oligodendrogliomas in view of retrospective studies: Neurochirurgie 2005: 51: 247-53
10. KELLY PJ, DAUMAS-DUPORT C et al. Stereotaxic histologic correlations of computed tomography and magnetic resonance imaging-defined abnormalities in patients with glial neoplasms. Mayo Clin Proc 1987 ; 62 : 450-59.
11. GUILLEVIN R, MENUUEL C et al. Imagerie multimodale par résonance magnétique des tumeurs cérébrales. Revue Neurologique 2011 : 10 (67) : 704-14.
12. HAMON M, COSKUM O et al. IRM de diffusion du système nerveux central : applications cliniques. J Radiol 2005 :86:369-85
13. NAGGARA O, BRAMI F et al. Tumeurs cérébrales de l'adulte : quelle imagerie par résonance magnétique ? Feuilletts de radiologie 2006 : 46 (3) : 225-32

14. FAYED N, MORALES H et al. Contrast/Noise ratio on conventional MRI and choline/creatine ratio on proton MRI spectroscopy accurately discriminate low-grade from high-grade cerebral gliomas. *Acad Radiol*. 2006 Jun;13(6):728-37
15. GALANAUD D, NICOLI F et al. Spectroscopie par résonance magnétique des tumeurs cérébrales. *J Radiol* 2006;87:822-32
16. MAJOS C, ALONSO J et al. Proton magnetic resonance spectroscopy ((¹H MRS) of human brain tumours: assessment of differences between tumour types and its applicability in brain tumour categorization *Eur Radiol* 2003 ; 13 (3) : 582-591.
17. LAW M, OH S. et al. Low-grade gliomas: dynamic susceptibility-weighted contrast-enhanced perfusion MR imaging--prediction of patient clinical response *Radiology* 2006 ; 238 (2) : 658-67
18. LAW M, OH S et al. Perfusion magnetic resonance imaging predicts patient outcome as an adjunct to histopathology: a second reference standard in the surgical and nonsurgical treatment of low-grade gliomas *Neurosurgery* 2006 ; 58 (6) : 1099-1107
19. LAW M, YANG S et al. Comparison of CBV and vascular permeability from dynamic susceptibility contrast-enhanced perfusion MR imaging with glioma grade *AJNR Am J Neuroradiol* 2004: 25 (5) : 746-55
20. LE BAS J, GRAND L et al. IRM de perfusion des tumeurs cérébrales. *J Radiol* 2006;87:807-21
21. DUCREUX D, DHERMAIN F et al. IRM fonctionnelle en pathologie cérébrale tumorale. *Cancer/Radiothérapie* 2006 : 10 : 330-33
22. MENEGOZ F, MARTIN E et al. Incidence et mortalité des tumeurs du SNC en France : évolution de 1978 à 2000 et influence des pratiques d'enregistrement sur les résultats
23. ANDALOUSSI.S, AMARTI A. Les tumeurs du SNC : anatomie pathologique et difficultés diagnostique.
24. AMARTI A, OTTMANI S et al. Central nervous system tumors in Morocco. Retrospective analysis of 2374 cases. *J Neurosurg Sci*. 2001 Sep ;45(3):163-70.
25. THERESE A, DOLECEK A et al. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2005-2009. *Neuro-Oncology* 2012 : 14: 1-49.

26. KADERALI ZUL; LAMBERTI-PASCULLI M. The changing epidemiology of paediatric brain tumours: a review from the Hospital for Sick Children. *Childs Nerv Syst* 2009 25:787-93
27. THERESE A, DOLECEK A et al. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2005-2009. *Neuro-Oncology* 2012 : 14: 1-49.
28. BALDI I, GRUBER A et al. GruberDescriptive epidemiology of CNS tumors in France: results from the Gironde Registry for the period 2000-2007. *Neuro-Oncology* 2011: 13(12):1370-78.
29. ZOUAOUI S, RIGAU V et al. Recensement national histologique des tumeurs primitives du système nerveux central : résultats généraux sur 40 000 cas, principales applications actuelles et perspectives. *Neurochirurgie* 2012 : 58 : 4-13
30. BONDY L, SCHEURER M. Brain Tumor Epidemiology: Consensus from the Brain Tumor Epidemiology Consortium (BTEC). *Cancer*. 2008: 113(7): 1953-1968
31. KOELLER KK, RUSHING EG. Pilocytic astrocytoma : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2004 : 24 : 1693-1708
32. BUSCHMANN U, GERS B et al. Pilocytic astrocytomas with leptomeningeal dissemination : biological behavior, clinical course, and therapeutical options. *Childs Nerv Syst* 2003 : 19 : 298-304
33. FERNANDEZ C, FIGARELLA-BRANGER D et al. Pilocytic astrocytomas in children : prognostic factors- A retrospective study of 80 cases. *Neurosurgery* 2003 : 53 : 544-55
34. LEE YY, VAN TASSEL P et al. Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152:1263-1270
35. OSBORN AG, BLASER SI et al. *Diagnostic Imaging-Brain*. Salt Lake City: Amirsys 2004
36. COAKLEY KJ, HUSTON J et al. Pilocytic astrocytomas : well-demarcated magnetic resonance appearance despite frequent infiltration histologically. *Mayo Clini Proc* 1995 : 70 : 747-51
37. STRONG JA, HATTEN HP et al. Pilocytic astrocytoma : correlation between the initial imaging features and clinical aggressiveness. *AJR* 1993 : 161 : 369-72.

38. ARAI K, SATO N et al. MR signal of the solid portion of pilocytic astrocytoma on T2-weighted images: is it useful for differentiation from medulloblastoma ? *Neuroradiology* 2006 : 48 : 233-37.
39. MURAKAMI R, HIRAI T et al. MRI of pilocytic astrocytomas : usefulness of the minimum apparent diffusion coefficient (ADC) value for differentiation from high-grade gliomas. *Acta radiol* 2008 : 49 : 462-67
40. RUMBOLDT Z, CAMACHO DLA et al. Apparent diffusion coefficients for differentiation of cerebellar tumors in children. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006 : 27 : 1362-69
41. YAMASAKI F, KURISU K et al. Apparent diffusion coefficient of human brain tumors at MR Imaging. *Radiology* 2005 : 235 : 985-91
42. KAWAGUSHI T, KUMABE T et al. T1-SPECT and 1H-MRS study of benign lateral ventricle tumors : differential diagnosis of subependymoma. *Neurosurg Rev* 2005 : 28 : 96-103
43. SCHNEIDER JF, VIOLA A et al. Infratentorial pediatric brain tumors : the value of new imaging modalities. *J Neuroradiol* 2007 : 34 : 49-58
44. MORALES H, KWOCK L et al. Magnetic resonance imaging and spectroscopy of pilomyxoid astrocytomas : case reports and comparison with pilocytic astrocytomas. *J Comput Assist Tomogr* 2007 :31 :682-87.
45. GRAND S, LEFOURNIER V et al. Imagerie de perfusion : principes et applications cliniques. *J Radiol* 2007 :88 : 444-71
46. GRAND S, KREMER S et al. Perfusion- sensitive MRI of pilocytic astrocytomas : initial results. *Neuroradiology* 2007 : 49 : 545-50
47. LACH B, SIKORSKA M et al. Immunoelectron microscopy of Rosenthal fibers. *Acta Neuropathol* 1991 : 81: 503-09
48. POIRIER J, GRAY F et al. *Histopathologie des tumeurs du système nerveux.* Paris : Masson, 1985.
49. BOUVIER C, BARTOLI C et al. Shared oligodendrocyte lineage gene expression in gliomas and oligodendrocyte progenitor cells. *J Neurosurg* 2003 :99 : 344-50
50. TAKEI H, YOGESWAREN ST et al. Expression of oligodendroglial differentiation markers in pilocytic astrocytomas identifies two clinical subsets and shows a significant correlation with proliferation index and progression free survival. *J Neurooncol* 2008 : 86 : 183-90

51. TANAKA Y, SASAKI A et al. Diversity of glial cell component in pilocytic astrocytoma. *Neuropathol* 2008 : 28 :399-407.
52. LI J, PERRY A et al. Cancer-related gene expression profiles in NF1-associated pilocytic astrocytomas. *Neurology* 2001: 56: 885-90.
53. MATSUMOTO T, FUJII T et al. MIB 1 and p53 immunohistochemistry for differentiating pilocytic astrocytomas from anaplastic astrocytomas and glioblastomas in children and young adults. *Histopathology* 1998 : 33 : 126-29.
54. GIANNINI C, SCHEITHAUER BW et al. Cellular proliferation in pilocytic and diffuse astrocytomas. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1999 :58 :46-53
55. BARR EE, LIN A et al. Frequent gains at chromosome 7q34 involving BRAF in pilocytic astrocytoma. *J Neuropathol Exp Neurol* 2008: 67: 878-87
56. DESHMUKH H, YAH TH et al. High resolution, dual-platform a CGH ANALYSIS reveals HIPK2 amplification and increased expression in pilocytic astrocytomas. *Oncogene* 2008: 27: 4745-51
57. DELMAIRE C, BOULANGER T et al. Imagerie des tumeurs du ventricule latéral. *Neurochirurgie* 2011 : 57 : 180-192
58. BARONCINI M, PELTIER J et al. Tumeurs du ventricule latéral: Analyse d'une série de 284 cas. *Neurochirurgie* 57 : 170-179 : 2011
59. D'ANGELO V.A, GALARZA M et al. Lateral ventricle tumors: surgical strategies according to tumor origin and development—a series of 72 cases. *Neurosurgery* 56: 36-45: 2005
60. GOKALP H.Z, YUCEER N et al. Tumours of the lateral ventricle. A retrospective review of 112 cases operated upon 1970-1997. *Neurosurg Rev* 21 : 126-137 : 1998
61. EL OUAZZANI H, HARMOUCH A et al. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes: une étude morphologique et immunohistochimique de cinq cas. *Schweizer Archiv Fur Neurologie And Psychiatrie* 2012: 163 (6) : 221 – 25
62. GRAHAM DI, LANTOS PI. *Greenfield's neuropathology*. London : Arnold,2008
63. BELFQUIH H, EL MOSTARCHID B et al. Les manifestations neuro-encéphaliques de la sclérose tubéreuse de Bourneville. *La Revue de médecine interne* 2012 : 33 :433-438
64. EL KETTANI N E, SALAHEDDINE T et al. Neuro-imagerie de la sclérose tubéreuse de Bourneville. *J Radiol* 2006 : 87:109-13

65. DELMAIRE C, GAUVRIT JY et al. Tumeurs cranio-encéphaliques de la ligne médiane. *J Radiol* 2006 : 87: 764-78
66. SENER RN. Tuberosus sclerosis : diffusion MRI finding in the brain. *Eur Radiol* 2002 : 12 : 138-43
67. SENER RN. Diffusion MR imaging of giant cell tumors in tuberous sclerosis. *J Comput Assist Tomogr* 2003 : 27 : 431-33
68. CARVALHO NETO A, GASPARETTO EL et al. Subependymal giant cell astrocytoma with high choline/creatine ratio on proton MR spectroscopy. *Arq Neuropsychiatr* 2006:64:877-80
69. BURGER PC, SCHEITHAUER BW. Tumors of the central nervous system. In *Atlas of tumor pathology*. Washington D.C. Armed Forces Institute of Pathology 1994.
70. SHARMA MC, RALTE AM et al. Subependymal giant cell astrocytoma : a clinicopathological study of 23 cases with special emphasis on histogenesis. *Pathol Oncol Res* 2004 : 10 : 219-24
71. IWAKI T, TATEISHI J. Immunohistochemical demonstration of alpha B-cristallin in hamartomas of tuberous sclerosis. *Am J Pathol* 1991 : 139 : 1303-38
72. LOPES MB, ALTERMATT HJ et al. Immunohistochemical characterization of subependymal giant cell astrocytomas. *Acta Neuropathol* 1996 :91 :368-75.
73. DELLA PUPPA A, ZUSTOVICH F et al. Hemorrhagic presentation of low-grade glioma in adults. *Acta Neurochir* 2007: 149: 1151-55
74. ABE K, HASEGAWA H, et al. A gemistocytic astrocytoma demonstrated high intensity on MR images. Protein hydration layer. *Neuroradiology* 1990: 32:166—67
75. CROTEAU D, SCARPACE L et al. Correlation between magnetic resonance spectroscopy imaging and image-guided biopsies : semiquantitative and qualitative histopathological analyses of patients with intreated glioma. *Neurosurgery* 2001: 49: 823-29
76. GODEFROYA A, DERREYB S et al. Perfusion MR imaging and MR spectroscopy of gemistocytic astrocytome. *Journal of Neuroradiology* 2012 : 39, 190—194
77. PALLUD J, DEVAUX B et al. Délimitation spatiale des oligodendrogliomes de bas grade. *Neurochirurgie* 2005 : 51 : 254-59
78. WATANABE M, TANAKA R et al. Magnetic resonance imaging and histopathology of cerebral glioma. *Neuroradiology* 1992: 34: 463-69

79. DUFFAU H, CAPELLE L et al. Les gliomes infiltrants de bas grade- Comprendre leur histoire naturelle pour mieux les diagnostiquer. *Neurologies* 2008 : 11 : 93-100
80. LAW M, YANG S et al. Glioma grading : sensitivity, specificity, and predictive values of perfusion MR imaging and proton MR spectroscopic imaging compared with conventional MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003 : 24 : 1989-98
81. ALVAREZ- LINERA J, BENITO-LEON et al. Predicting the histopathological grade of cerebral gliomas using high b value MR DW imaging at 3T. *J Neuroimaging* 2008: 18: 276-81
82. CHA S. Update on brain tumor imaging: from anatomy to physiology. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006: 27: 475-87
83. SEO HS, CHANG KH et al. High b-value diffusion ($b=3000\text{s/mm}^2$) MR imaging in cerebral gliomas at 3T: visual and quantitative comparisons with $b=1000\text{ s/mm}^2$. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008: 29: 458-63
84. DI COSTANZO A, SCARABINO T et al. Multiparametric 3T MR approach to the assessment of cerebral gliomas: tumor extent and malignancy: *Neuroradiology* 2006 :48 : 622-31
85. DI COSTANZO A, SCARABINO T et al. Proton MR spectroscopy of cerebral glioma at 3T: spatial heterogeneity, and tumor grade and extent. *Eur Radiol* 2008: 18: 1727-35.
86. FAYED N, DAVILA J et al. Malignancy assessment of brain tumours with magnetic resonance spectroscopy and dynamic susceptibility contrast MRI. *Eur Radiol* 2008: 67: 427-33
87. TOYOOKA M, KIMURA H and al. Tissue characterization of glioma by proton magnetic resonance spectroscopy and perfusion-weighted magnetic resonance imaging: glioma grading and histological correlation. *Clin Imaging* 2008: 32: 251-58
88. ZONARI P, BARALDI P et al. Multimodal MRI in the characterization of glial neoplasms : the combined role of single-voxel MR spectroscopy, diffusion imaging and echo-planar perfusion imaging. *Neuroradiology* 2007: 49: 795-803
89. CASTILLO M, SMITH JK et al. Correlation of myo-inositol levels and grading of cerebral astrocytomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000: 21: 1645-49

90. CALLOT V, GALANAUD D et al. Correlations between MR and endothelial hyperplasia in low-grade gliomas. *J Magn Reson Imagig* 2007; 26: 52-60
91. CHA S, TIHAN T et al. Differentiation of low-grade oligodendrogliomas from low-grade astrocytomas using quantitative blood-volume measurements derived from dynamic susceptibility contrast-enhanced MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26: 266-73
92. MAIA AC JR, MAHLEIROS SM et al. Stereotactic biopsy guidance in adults with supratentorial nonenhancing gliomas : role of perfusion-weighted magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2004; 101: 970-76
93. IRONSIDE JW, MOSS TH et al. Diagnostic pathology of nervous system tumours. London: Churchill Livingstone, 2002.
94. MOKHTARI K, PARIS S et al. Olig 2 expression, GFAP, p53 and 1p loss analysis contribute to glioma subclassification. *Neuropathol App Neurobiol* 2005; 31: 62-69
95. JAROS E, PERRY RH et al. Prognostic implications of p53 protein, EGFR, and Ki-67 labelling in brain tumours. *Br J Cancer* 1992; 66: 373-85
96. ALENTOM A, LABUSSIÈRE M et al. Génétique et gliomes cérébraux. *Presse médicale* 2012 (in press)
97. KOELLER KK, RUSHING EJ et al. From the archives of the AFIP- Oligodendroglioma and its variants: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2005; 25: 1669-88.
98. OHGAKI H, KLEIHUES P. Population-based studies on incidence, survival rates, and genetic alterations in astrocytic and oligodendroglial gliomas. *J Neuropathol Exp Neurol* 2005; 64: 6892-99.
99. CLAUS EB, Black PM. Survival rates and patterns of care for patients diagnosed with supratentorial low-grade gliomas: data from the SEER program, 1973-2001. *Cancer* 2006; 106: 1358-63
100. KHALID L, Carone M et al. Imaging Characteristics of Oligodendrogliomas That Predict Grade. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012; 33; 852-57.
101. BRAMI-ZYLBERBERG F, GRAND S et al. IRM DES OLIGODENDROGLIOMES. *Neurochirurgie* 2005 : 51 : n° 3-4, 273-285.
102. REICHE W, GRUNWWALD I et al. Oligodendrogliomas- A comparison of CT and MR imaging features with histological malignancy grading in 20 cases – A pathological study. *Acta Radiol* 2002; 43: 474-82

103. LEE YY, VAN TASSEL P. Intracranial oligodendrogliomas: imaging findings in 35 untreated cases. *AJR Am J Roentgenol* 1989 :152 : 361-369.
104. JENKINSON MD, DU PLESSIS DG et al. Histological growth patterns and genotype in oligodendroglial tumours: correlation with MRI features. *Brain* 2006: 129: 1884-91
105. MEGYESI JF, KACHUR E et al. Imaging correlates of molecular signatures in oligodendrogliomas. *Clin Cancer Res* 2004: 10: 4303-06.
106. KHAYAL IS, McKNIGHT TR et al. Apparent diffusion coefficient and fractional anisotropy of newly diagnosed grade II gliomas. *NMR Biomed* 2009: 22: 449-55
107. TOZER DJ, JAGER HR et al. Apparent diffusion coefficient histograms may predict low-grade glioma sub-type. *NMR Biomed* 2007: 20: 49-57.
108. RIJPKEMA M, SCHUURING J et al. Characterization of oligodendrogliomas using short echo time 1H MR spectroscopic imaging. *NMR Biomed* 2003: 16: 12-18
109. VUORI K, KANKAANRANTA L et al. Low-grade gliomas and focal cortical developmental malformations : differentiation with proton MR spectroscopy. *Radiology* 2004: 230: 703-08.
110. LEV MH, OZSUNAR Y et al. Glial tumor grading and outcome predilection using dynamic spin-echo MR susceptibility mapping compared with conventional contrast-enhanced MR: Confounding effect of elevated rCBV of oligodendrogliomas. *AJNR* 2004: 25: 214-21
111. SPAMPINATO MV, SMITH JK et al. Cerebral blood volume measurements and proton MR spectroscopy in grading of oligodendroglial tumors. *AJR* 2007: 188: 204-12
112. XU M, SEE SJ et al. Comparison of magnetic resonance spectroscopy and perfusion-weighted imaging in presurgical grading of oligodendroglial tumors. *Neurosurgery* 2005: 56: 919-26.
113. MACHEIN MR, PLATE KH. VEGF in brain tumors. *J Neurooncol* 2000: 50: 109-20
114. WHITMORE RG, KREJZA J et al. Prediction of oligodendroglial tumor subtype and grade using perfusion weighted magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2007: 107: 600-09.
115. AGUIRRE-CRUZ L, MOKHTARI K et al. Analysis of the bHLH transcription factors Olig1 and Olig 2 in brain tumors. *Neurooncol* 2004: 67: 265-71

116. MARIE Y, SANSON M et al. Olig 2 as specific marker of oligodendroglial tumour cells. *Lancet* 2001; 28: 298-300.
117. PERRY A, SCHEITHAUER BW et al. Oligodendrogliomas with neurocytic differentiation. A report of 4 cases with diagnostic and histogenetic implications. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002; 61: 947-55.
118. COONS SW, JOHNSON PC et al. The prognostic significance of Ki67 labeling indices for oligodendrogliomas. *Neurosurgery* 1997; 41: 878-84.
119. NAUGLE DK, DUNCAN TD et al. Oligoastrocytoma. *Radiographics* 2004; 24: 598-600
120. LAW M, YOUNG RJ et al. Gliomas: predicting time to progression or survival with cerebral blood volume measurements at dynamic susceptibility-weighted contrast-enhanced perfusion MRI. *Radiology* 2008; 247: 490-98.
121. BARON M.H, CAPELLE L et al. Gliomes de grade II. *EMC Neurologie* 17-210-B-20 ; 2008
122. RAGEL BT, OSBORN A et al. Subependymomas: an analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery* 2006; 58: 881-90
123. RUSHING G, COOPER PB et al. Subependymoma revisited: clinicopathological evaluation of 83 cases. *J Neurooncol* 2007 ; 85 : 297-305
124. FURIE DM, PROVENZALE JM et al. Supratentorial ependymomas and subependymomas: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19: 518-26.
125. KOELLER KK, SANDBERG GD et al. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 1473-1505
126. NIOSHIO S, MORIOKA T et al. Subependymoma of the lateral ventricles. *Neurosurg Rev* 2000; 23: 98-103
127. RATH TJ, SUNDGREN PC et al. Massive symptomatic Subependymoma of the lateral ventricles: case report and review of the literature. *Neuroradiology* 2005; 47: 183-88
128. CHIECHI MV, SMIRNIOTOPOULOS JG et al. Intracranial subependymomas: CT and MR Imaging features in 24 cases. *AJR* 1995; 165: 1245-50
129. IM SH, PAEK SH et al. Clinicopathological study of 7 cases of symptomatic supratentorial subependymoma. *J Neurooncol* 2003; 61: 57-67
130. HOEFFEL C, BOUKOBZA M et al. MR manifestations of subependymomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16: 2121-29

131. OSZTIE E, HANZELY Z et al. Lateral ventricle gliomas and central neurocytomas in adult diagnosis and perspectives. *Eur J Radiol* 2009; 69: 67-73
132. KORAL K, KEDZIERSKI RM et al. Subependymoma of cerebellopontine angle and prepontine cistern of a 15-year-old adolescent boy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 190-91
133. PRAYSON RA, SUH JH. Subependymomas: clinicopathologic study of 14 tumors including comparative MIB-1 immunohistochemical analysis with other ependymal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med*: 1999; 123: 306-09
134. METELLUS P, BARRIE M et al. Ependymomes intracrâniens de l'adulte. Analyse retrospective de 121 cas provenant de l'étude multicentrique française. *Neurochirurgie* 2007 : 53 : 66-75
135. CHOI JY, CHANG KH et al. Intracranial and spinal ependymomas : review of MR images in 61 patients. *Korean J Radiol* 2002: 3: 219-28
136. CHEN CJ, TSENG YC et al. Imaging predictors of intracranial ependymomas. *J Comput Assist Tomogr* 2004: 28: 407-13
137. SPOTO GP, PRESS GA et al. Intracranial ependymoma and subependymoma : MR manifestations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990: 11: 83-91
138. MATHEWS T, MOOSSY J. Glioma containing bone and cartilage. *J Neuropathol Exp Neurol* 1974 : 33 : 456-71
139. KLEIHUES P, CAVENEE WK et al. WHO classification of Tumours : Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. IARC Press/ Lyon
140. AKER FV, OZKARA S et al. Cerebellar liponeurocytoma/lipidized medulloblastoma. Case report and review of the literatue. *J Neurooncol* 2005 : 71 : 53-59
141. VALERY CA, SAKKALJ et al. Problematic differential diagnosis between cerebellar liponeurocytoma and anaplastic oligodendroglioma. *Br J Neurosurg* 2004 : 18 : 300-03
142. TODD N, BROCK K. Cerebellar liponeurocytoma : *Arch Pathol Lab Med* : 136. August 2012
143. ALKADHI H, KELLER M et al. Neuroimaging of cerebellar liponeurocytoma – Case report. *J Neurosurg* 2001 :95/ 324-331
144. GEORGE DH, SCHEITHAUER BW. Central liponeurocytoma. *Am J Surg Pathol* 2001 : 25 : 1551-55

145. KUCHELMEISTER K, NESTLER U et al. Liponeurocytoma of the left ventricle – Case report . Clin Neuropath 2006 : 25 : 86-94
146. AKHADDAR A, ZRARA I et al. Cerebellar liponeurocytoma (lipomatous medulloblastoma). J Neuroradiol 2003 : 30 : 121-26.
147. HORTOBAGYI T, BODI I et al. Adult cerebellar liponeurocytoma with predominant pilocytic pattern and myoid differentiation. Neuropathol App Neurobiol. 2007: 33: 121-25
148. CHBANI L, ZNATI K et al. A RARE NEURONAL TUMOR OF THE CEREBELLUM WITH MYOID FEATURES. AJNS 2012: 31: 1.
149. SOYLEMEZOGLU F, SOFFER D et al. Lipomatous medulloblastoma in adults. A distinct clinicopathological entity. Am J Surg Pathol. 1996 : 20 : 413-18
150. KOELLER KK, HENRY JM. Superficial gliomas : Radiologic- Pathologic correlation. Radiographics 2001: 21 : 1533-56
151. LUYKEN C, BLIMCKE I et al. Supratentorial gangliogliomas : Histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years. Cancer 2004 : 101 : 146-155
152. SHIN JH, LEE HK et al. Neuronal tumors of the central nervous system : radiologic findings and pathologic correlation. Rdiographics 2002 : 22 : 1177-89
153. WOLF HK, MULLER MB et al. Ganglioglioma : a detailed histopathological and immunohistochemical analysis of 61 cases. Acta Neuropathol 1994 : 88 : 166-73
154. BRAINER-LIMA PT, BRAINER-LIMA AM et al. Ganglioglioma- comparaison with other low-grade brain tumors. Arq Neuropsiquiatr 2006 : 64 : 613-18
155. SAFAVI-ABBASI S, DI ROCCO F et al. Posterior cranial fossa gangliogliomas. Skull Base 2007 : 17 : 253-64.
156. ADACHI Y, YAGISHITA A. Gangliogliomas : characteristic imaging findings and role in the temporal lobe epilepsy. Neuroradiology 2008 : 50 : 929-34
157. CASTILLO M. Gangliogliomas : ubiquitous or not ? AJNR Am J Neuroradiol 1998 : 19 : 807-09
158. COTTIER JP, TOUTAIN A et al. Malformations corticales et épilepsie : apport de l'IRM. J Radiol 2006 : 87 : 1621-34
159. SEDDIQ K, ZAGARDO M et al. Ganglioglioma presenting as a meningioma : case report and review of the literature : Neurosurgery 2002 : 50 : 1133-36

160. ZHANG D, WEN L et al. Central neurocytoma : clinical, pathological and neuroradiological findings in 16 patients : Clin Radiol 2008 : 63 : 80-91
161. LAW M, MELTZER DE et al. Conventional MR imaging with simultaneous measurements of cerebral blood volume and vascular permeability in ganglioglioma. Magn Res Imaging 2004 : 22 : 599-606
162. KIKUCHI T, KUMABE T et al. Minimum apparent diffusion coefficient for the differential diagnosis of ganglioglioma. Neurol Res 2009 ; Jan 9
163. KROUWER HG, DAVIS RL et al. Gangliogliomas : a clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. 1993: 17: 139-54
164. MILLER DC, LANG F et al. Central nervous system gangliogliomas. Part 1 : Pathology. J Neurosurg 1993 : 79 : 859-66.
165. KUPNICKA DJ, SIKORSKA B et al. Angioglioglioma : a transitional between angioglioma and ganglioglioma ? Utrastruct Pathol 2003 : 27 : 423-32.
166. BLUMCKE I, GIENCKE K et al. The CD34 epitope is expressed in neoplastic and malformative lesions associated with chronic focal epilepsies. Acta Neuropathol 1999: 97: 481-90
167. DEB P, SHARMA MC et al. Expression of CD34, as a novel marker for glioneural lesions associated with chronic intractable epilepsy. Neuropathol Appl Neurobiol 2006: 32: 461-68.
168. WEN PY, KESARI S. Malignant gliomas in adults. N Eng J Med 2008: 359: 492-507
169. McKNIGHT TR, LAMBORN KR et al. Correlation of magnetic resonance spectroscopic and growth characteristics within grades II and III gliomas. J Neurosurg 2007: 106: 660-66.
170. DI COSTANZO A, POLLICE S et al. Role of the perfusion-weighted imaging at 3TESLA in the assessment of malignancy of cerebral gliomas. Radiol med 2008 : 113 : 134-43.
171. DANCHAIVIJITR N, WALDMAN AD et al. Low-grade gliomas: Do changes in rCBV measurements at longitudinal perfusion-wighted MR Imaging predict malignant transformation? Radiology 2008: 247: 170-78
172. HIRAI T, MURAKAMI R et al. Prognostic value of perfusion MR imaging of high-grade astrocytomas : long-term-follow-up study. AJNR Am J Neuroradiol 2008: 29: 1505-10

173. METELLUS P, DUTERTRE G et al. Value of relative cerebral blood volume measurement using perfusion MRI in glioma management. *Neurochirurgie* 2008; 54: 503-11
174. BURGER PC, SCHEITHAUER BW et al. Tumors of the central nervous system- AFIP Atlas of tumor pathology. Washington: ARP, 2007
175. RAGHAVAN R, STEART PV et al. Cell proliferation patterns in the diagnosis of astrocytomas, anaplastic astrocytomas and glioblastoma multiforme: a Ki-67 STUDY. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1990;16:123-33
176. WHITE ML, ZHANG Y et al. Can tumor contrast enhancement be used as a criterion for differentiating tumor grades of oligodendrogliomas ? *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26: 784-90.
177. ZLATESCU MC, TEHRANIYAZDI A et al. Tumor location and growth pattern correlate with genetic signature in oligodendroglial neoplasms. *Cancer Res* 2001; 61: 6713-15
178. ALDAPE K, BURGER PC et al. Clinicopathologic aspects of 1p/19q loss and the diagnosis of oligodendroglioma. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 131: 242-51
179. DUCRAY F, CRINIÈRE E et al. Alpha-internexine expression identifies 1p19q codeleted gliomas. *Neurology* 2009 ; 72 : 156-61.
180. MILLER CR, PERRY A et al. Glioblastoma. Morphologic and molecular genetic diversity. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 131: 397-406
181. ALTMAN DA, ATKINSON DS et al. Best cases of the AFIP- Glioblastoma multiforme. *Radiographics* 2007 ; 27 : 883-88
182. REES JH, SMIRNIOTOTPULOS JG et al. From the archives of the AFIP- glioblastoma multiforme: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1996; 16: 1413-38
183. PRIETO R, PASCUAL JM et al. Third ventricle glioblastoma. Case report and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2006; 108: 199-204.
184. HIGANO S, YUN X et al. Malignant astrocytic tumors : clinical importance of apparent diffusion coefficient in prediction of grade and prognosis. *Radiology* 2006 ; 241 : 839-46
185. KONO K, INOUE Y et al. The role of diffusion-weighted imaging in patients with brain tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1081-88

186. TOH CH, CASTILLO M et al. Primary cerebral lymphoma and glioblastoma multiforme: differences in diffusion characteristics evaluated with diffusion tensor imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 471-75
187. COHEN-GADOL AA, DILUNA ML et al. Non-enhancing de novo glioblastoma : report of two cases. *Neurosurg Rev* 2004 : 27 : 281-85.
188. BULAKBASI N, KOCAOGLU M et al. Combination of single-voxel proton MR spectroscopy and apparent diffusion coefficient calculation in the evaluation of common brain tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 23: 225-33
189. AL OKAILI RN, KREJZA J et al. Intraaxial brain masses : MR Imaging-based diagnostic strategy- Initial experience. *Radiology* 2007 : 243 :539-50
190. LAI PH, WENG HH et al. In vivo differentiation of aerobic brain abscesses and necrotic glioblastomas multiform using proton MR spectroscopic imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 1511-18.
191. RODRIGUEZ FJ, SCHEITHAUER BW et al. Epithelial and pseudoepithelial differentiation in glioblastoma and gliosarcoma. A comparative morphologic and molecular genetic study. *Cancer* 2008; 113: 2779-89
192. HE J, MOKHTARI K et al. Glioblastomas with an oligodendroglial component: a pathological and molecular study. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2001/ 60/ 863-71
193. BURGER PC, VOGEL FS et al. Glioblastoma multiforme and anaplastic astrocytoma: pathologic criteria and prognostic implications. *Cancer* 1985; 56: 1106-11
194. BURGER PC, SCHEITHAUER BW et al. Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Central Nervous System. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1993.
195. BRAT DJ, PRAYSON RA et al. Diagnosis of malignant glioma: role of neuropathology. *J Neurooncol* 2008; 89: 287-311
196. ALDAPE K, BALLMAN K et al. Immunohistochemical detection of EGFRvIII in malignant astrocytomas and evaluation of prognostic significance. *J Neuropathol Exp Neurol* 2004 : 63 : 700-07
197. LONJON M, VANDENBOS F et al. Tumeurs épendymaires intracrâniennes. *EMC-Neurologie* 2005 : 2 : 586-595

198. FIGARELLA-BRANGER D, METELLUS P et al. Intracranial ependymomas in adult patients. Diagnosis and histological prognostic factors. *Neurochirurgie* 2007; 53 : 76-84
199. METELLUS P, FIGARELLA-BRANGER D et al. Supratentorial ependymomas : prognostic factors and outcome analysis in a retrospective series of 46 adult patients. *Cancer* 2008; 113: 175-85.
200. KOELLER K, RUSHING EJ et al. Medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2003; 23: 1613-37.
201. KOCI TM, CHIANG F et al. Adult cerebellar medulloblastoma: imaging features with emphasis on MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14: 929-39
202. DE CARVALHO NETO A, GASPARETTO EL et al. Adult cerebellar medulloblastoma – CT and MRI findings in 8 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2003; 61: 199-203
203. MALHEIROS SMF, CARRETE H et al. MRI of medulloblastoma in adults. *Neuroradiology* 2003; 45: 463-67
204. HELTON KJ, FOULADI M et al. Medulloblastoma : a radiographic and clinicopathologic analysis of 6 cases and review of the literature. *Cancer* 2004; 101: 1445-54
205. MENON G, KRISHNAKUMAR K et al. Adult medulloblastoma : Clinical profile and treatment results of 18 patients. *J Clin Neurosci* 2008; 15: 122-26]
206. GUPTA A, KASLIWAL MK et al. Unusual MR features of adult cerebellar medulloblastoma. *J Neurooncol* 2005; 78: 47-47
207. SANTI M, KADOM M et al. Undiagnosed medulloblastoma presenting as fatal hemorrhage in a 14-year-old boy : case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2007; 23: 799-805
208. GIANGASPERO F, PERILONGO G et al. Medulloblastoma with extensive nodularity: a variant with favorable prognosis. *J Neurosurg* 1999; 91: 971-77
209. SURESH TN, SANTOSH V et al. Medulloblastoma with extensive nodularity : a variant occurring in the very young – clinicopathological and immunohistochemical study of four cases. *Childs Nerv Syst* 2004; 20: 55-60.
210. SOUSA R, SA G et al. Adult cerebellar medulloblastoma : Imaging findings in 8 cases. *Acta Med Port* 2006; 19: 466-70

211. KOTSENAS AL, ROTH TC et al. Abnormal diffusion-weighted MRI in medulloblastoma: does it reflect small cell histology? *Pediatr Radiol* 1999; 29: 524-26
212. RODALLEC M, COLOMBAT M et al. Diffusion-weighted MR imaging and pathologic findings in adult cerebellar medulloblastoma. *J Neuroradiol* 2004; 31: 234-37
213. WILKE M, EIDENSCHINK A et al. MR diffusion imaging and ¹H spectroscopy in a child with medulloblastoma. *Acta Radiol* 2001. 42: 39-42
214. JOUANNEAU E, GUZMAN RA et al. Very late frontal relapse of medulloblastoma mimicking a meningioma in adult: usefulness of ¹H magnetic resonance spectroscopy and diffusion-perfusion MRI for preoperative diagnosis: case report. *Neurosurgery* 2006; 58: E789
215. MORENO-TORRES A, MARTINEZ-PZREZ I et al. Taurine detection by proton magnetic resonance spectroscopy in medulloblastoma: contribution to noninvasive differential diagnosis with cerebral astrocytoma. *Neurosurgery* 2004; 55: 824-29
216. GIANGASPERO F, BIGNER SH et al. Medulloblastoma. In: Kleihues P, Cavenee WK: WHO classification of tumors. Pathology and genetics: tumors of the nervous system. Lyon: IARC Press; 2000
217. PADOVANI L, ANDER N et al. Childhood and adult medulloblastoma: What difference? *Cancer/Radiothérapie* 2009 : 13 : 530-535.
218. GOULD VE, RORKE LB et al. Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system express neuroendocrine markers and may express all classes of intermediate filaments. *Hum Pathol* 1990 : 21:245-52.
219. BURGER PC, GRAMANN FC et al. Differentiation in the medulloblastoma. A histological and immunohistochemical study. *Acta Neuropathol* 1987; 73: 115-23
220. CRUZ-SANCHEZ FF, ROSSI ML et al. Medulloblastoma. An immunohistological study of 50 cases. *Acta neuropathol* 1989; 79: 205-10
221. DAHLSTRAND J, COLLINS VP et al. Expression of the class IV intermediate filament nestine in human central nervous system tumors. *Cancer Res* 1992; 52: 5334-4
222. JAFFEY PB, TO GT et al. Retinoblastoma-like phenotype expressed in medulloblastomas. *J Neuropathol Exp Neurol* 1995; 54: 664-72

223. LOUIS DN, OHGAKI H et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol.* 2007; 114: 97-109
224. SCHIFFER D, CAVALLA P et al. Tumor cell proliferation and apoptosis in medullaoblastomas. *Acta Neuropathol* 1994; 87: 362-70.
225. OHBA S, YOSHIDA K et al. A supratentorial primitive neuroectodermal tumour in an adult : case report and review of the literature. *J Neurooncol* 2008; 86: 217-224
226. KIM DG, LEE DY et al. Supratentorial primitive neuroectodermal tumours in adults. *J NeuroOncol* 2002; 60: 43-52
227. LAW M, KAZMI K et al. Dynamic susceptibility contrast-enhanced perfusion and conventional MR Imaging findings for adult patients with cerebral primitive neuroectodermal tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 14: 997-1005
228. KLISCH J, HUSSTEDT H et al. Supratentorial primitive neuroectodermal tumours: diffusion-weighted MRI. *Neuroradiology* 2000 : 42 : 393-98
229. MAJOS C, ALONSO J et al. Adult primitive neuroectodermal tumor: proton MR spectroscopic findings with possible application for differential diagnosis. *Radiology* 2002; 225: 556-66.
230. KACHAARA R, NAIR S et al. Oculomotor nerve neurinoma : report of two cases. *Acta Neurochir* 1998; 140: 1147-51
231. KOMATSUZAKI A, TSUNODA A. Nerve origin of the acoustic neuromas. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 376-79
232. SARMA S, SEKHAR LN et al. Nonvestibular schwannomas of the brain : a 7-year experience. *Neurosurgery* 2002; 50: 437-49
233. WILSON MA, HILLMAN TA et al. Jugular foramen schwannomas: diagnosis, management and outcomes. *Laryngoscope* 2005; 115: 1486-92
234. KATOH M, AIDA T et al. Calcified vestibular schwannoma in the cerebellopontine angle. *J Clin Neurosci* 2007; 14: 1207-09.
235. GUERMAZI A, LAFITTE F et al. The dural tail sign- beyond meningioma. *Clin Radiol* 2005; 60: 171-88
236. ROKNI-YAZDI H, SOTOUDEH H et al. Prevalence of dural tail sign in patients with different intracranial pathologies. *Eur J Radiol* 2006; 60: 42-45
237. PAVLISA G, RADOS M et al. Characteristics of typical and atypical meningiomas on ADC maps with respect of schwannomas. *Clin Imaging* 2008; 32: 22-27

238. SENER RN. Diffusion magnetic resonance imaging of solid vestibular schwannomas. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27: 249-52
239. HAKYEMEZ B, ERDOGAN C et al. Evaluation of different cerebral mass lesions by perfusion-weighted MR Imaging. *J Magn Reson Imaging* 2006; 24: 817-24
240. KREMER S, GRAND S et al. Cerebral blood volume mapping by MR imaging in the initial evaluation of brain tumors. *J Neuroradiol* 2002; 29: 105-13
241. UESAKA T, SHONO T et al. Expression of VEGF and its receptor genes in intracranial schwannomas. *J Neurooncol* 2007; 83: 259-66
242. YANG S, LAW M et al. Dynamic contrast-enhanced perfusion MR imaging measurements of endothelial permeability: differentiation between atypical and typical meningiomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1554-59.
243. CHO YD, CHOI GH et al. H-MRS metabolic patterns for distinguishing between meningiomas and other brain tumors. *Magn Reson Imaging* 2003; 21: 663-67.
244. ROBINSON CA, CURRY B et al. Pseudoglandular elements in schwannomas. *Arch Pathol Labo Med* 2005; 129: 1106-12.
245. BURGER PC, SCHEITHAUER BW et al. *Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Central Nervous System* : Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 2007
246. CASADEI GP, SCHEITHAUER BW et al. Cellular schwannoma. A clinocopathologic, DNA flow cytometric and proliferation marker study of 70 patients. *Cancer* 1995; 75: 1109-19
247. KALAMARIDES M, GOUTAGNY S et al. Meningiomas. *Rev Prat* 2006; 56: 1792-98
248. MIN JH, KANG SH et al. Hyperostotic meningioma with minimal tumor invasion into the skull- Case report. *Neurol Med Chir* 2005; 45: 480-83
249. ZIMMERMAN RA, GIBBY WA et al. *Neuroimaging- Clinical and physical principles*. New York: Springer-Verlag, 2000
250. KIM EY, WEON YC et al. Rhabdoid meningioma: clinical features and MR imaging findings in 15 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28: 1462-65
251. HAKYEMEZ B, YILDIRIM N et al. The contribution of diffusion-weighted MR imaging to distinguishing typical from atypical meningiomas. *Neuroradiology* 2006; 48: 513-20
252. SANTHOSH K, KESAVADAS C et al. Rhabdoid and papillary meningioma with leptomeningeal dissemination. *J Neuroradiol* 2008; 35: 236-39

253. BUETOW HG, BURGER PC et al. From the archives of the AFIP. Typical, atypical, and misleading features in meningioma. *Radiographics* 1991; 11: 1087-1106
254. HARTING I, HARTMANN M et al. Characterization of necrotic meningioma using diffusion MRI, perfusion MRI, and MR spectroscopy: case report and review of the literature. *Neuroradiology* 2004; 46: 189-93
255. HAKYEMEZ B, YILDRIRIM N et al. Meningiomas with conventional MRI findings resembling intraaxial tumors: can perfusion-weighted MRI be helpful in differentiation? *Neuroradiology* 2006; 48: 695-702.
256. HAKYEMEZ B, ERDOGAN C et al. Evaluation of different cerebral mass lesions by perfusion-weighted MR imaging. *J Magn Reson Imaging* 2006; 24: 817-24
257. KREMER S, GRAND S et al. Contribution of dynamic contrast MR imaging to the differentiation between dural metastasis and meningioma. *Neuroradiology* 2004; 46: 6642-48
258. BRAT DJ, PARISI JE et al. Surgical neuropathology update. A review of changes introduced by the WHO classification of tumors of the central nervous system, 4th edition. *Arch Pathol Lab Med* 2008; 132: 993- 1007
259. SITBAIN NA, BUTT S et al. Imaging features of central nervous system haemangiopericytomas. *Eur Radiol* 2007; 17: 1685-93.
260. DORENBECK U, GRUNWALD IQ et al. Diffusion-weighted imaging with calculated apparent diffusion coefficient of enhancing extra-axial masses. *J Neuroimaging* 2005; 15: 341-47.
261. DEMIR MK, IPLIKCIOGLU AC et al. *Single voxel proton MR spectroscopy findings of typical and atypical intracranial meningiomas. Eur J Radiol 2006; 60: 48-55*
262. HAZANY S, HESSELINK JR et al. *Utilization of glutamate/ creatine ratios for proton spectroscopic diagnosis of meningiomas. Neuroradiology 2007; 49: 121-27*
263. MAJOS C, ALONSO J et al. *Utility of proton MR spectroscopy in the diagnosis of radiologically atypical intracranial meningiomas. Neuroradiology 2003; 45: 129-36*
264. CHO YD, CHOI GH et al. *H-MRS metabolic patterns for distinguishing between meningiomas and other brain tumors. Magn Reson Imaging 2003; 21: 663-72*
265. SHINO A, NAKASU S et al. *Noninvasive evaluation of the malignant potential of intracranial meningiomas performed using proton magnetic resonance spectroscopy*

266. PASQUIER D, BIJMOLT S et al. Atypical and malignant meningioma: outcome and prognostic factors in 119 irradiated patients. A multicenter, retrospective study of the rare cancer network. *Int J Radiation Oncology boil Phys* 2008; 71: 1388-93.
267. KARAMITOPOULOU E, PERENTES E et al. Prognostic significance of MIB-1, p53 and bcl-2 immunoreactivity in meningiomas. *Hum Pathol* 1998; 32: 213-18.
268. BONNEVILLE F, SAVATOVSKY J et al. Imaging of cerebellopontine angle lesions : an update. Part2: intra-axial lesions, skull base lesions that may invade the CPA region, and non-enhancing extra-axial lesions. *Eur Radiol* 2007; 17: 2908-20
269. RICHARD S, OLSCHWANG S et al. La maladie de von Hippel-Lindau. *Médecine-sciences* : 1995 :11 :43-51
270. SLATER A, MOORE NR et al. The natural history of cerebellar hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1570-74.
271. RYANG YM, OERTEL MF et al. Rare intramedullary hemorrhage of a brainstem hemangioblastoma. *Zentralbl Neurochir* 2007; 68: 29-33
272. QUADERY FA, OKAMOTO K. Diffusion-weighted MRI of heamangioblastomas and other cerebellar tumours. *Neuroradiology* 2003; 45: 212-29
273. BING F, KREMER S et al. Value of perfusion MRI in the study of pilocytic astroma and hemangioblastoma: preliminary findings. *J Neuroradiol* 2009; 36: 82-87
274. CHO SK, NA DG et al. Perfusion MR imaging: clinical utility for the differential diagnosis of various brain tumors. *Korean J R adiol* 2002; 3: 171-79
275. MIYAGAMI M, KATAYAMA Y et al. Clinicopathological study of vascular endothelial growth factor (VEGF), P53, and proliferative potential in familial von-Hippel-Lindau disease and sporadic hemangioblastomas. *Brain Tumor Pathol* 2000; 17: 111-20
276. NOGUCHI T, YOSHIURA T et al. Perfusion imaging of brain tumors using arterial spin-labeling : correlation with histopathologic pathologic vascular density. *AJNR* 2008; 29: 688-93.
277. VORTMEYER AO, GNARRA JR et al. Von-Hippel-Lindau gene deletion detected in the stromal cell component of a cerebellar hemangioblastoma associated with von Hippel-Lindau disease. *Hum Pathol* 1997; 28: 540-43.

278. HASSELBLATT M, JEIBMANN A et al. Cellular and reticular variants of haemangioblastoma revisited: a clinicopathologic study of 88 cases. *Neuropathol App Neurobiol* 2005; 31: 618-22.
279. HOANG MP, AMIRKHAN RH et al. Inhibin alpha distinguishes haemangioblastoma from clear cell renal carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 1152-56
280. NORTH PE, MIZERACKI A et al. GLUT 1 immunoreaction patterns reliably distinguish hemangioblastoma from metastatic renal carcinoma. *Clin Neuropathol* 2000; 19: 131-37
281. TAKEI H, BHATTACHARJEE MB et al. New immunohistochemical markers in the evaluation of central nervous system tumors. A review of 7 selected adult and pediatric brain tumors. *Arch Pathol Lab Med* 2007; 131: 234-41
282. LANGNER C, RATSCHEK M et al. CD10 is a diagnostic and prognostic marker in renal malignancies. *Histopathology* 2004; 45: 460-67
283. HAQUE S, LAW M et al. Imaging of lymphoma of the central nervous system, spine and orbit. *Radiol Clin N Am* 2008; 46/ 339-61
284. ZACHARIA TT, LAW M et al. Central nervous system lymphoma characterization by diffusion-weighted imaging and MR spectroscopy. *J Neuroimaging* 2008; 18: 411-17
285. COTTON F, ONGOLO-ZOGO P et al. IRM de diffusion-perfusion dans l'évaluation des lymphomes cérébraux. *J Neuroradiol* 2006 ; 33 : 220-28
286. KUKER W, NAGELE T et al. Primary central nervous system lymphoma: MRI features at presentation in 100 patients. *J Neurooncol* 2005; 72: 169-77
287. KOELLER KK, SMIRNIOTOPOULOS JG et al. Primary central nervous system lymphoma : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997 : 17 : 1497-1526
288. DEFRANCE C, AUFRAY- CALVIER E. Bilan pré-thérapeutique des tumeurs cérébrales en IRM : évaluation des séquences standard, de diffusion, de perfusion et de la spectroscopie de proton ;2009
289. HOUILLIER C, GONZALEZ-AGUILAR A et al. Lymphome cérébral primitif chez un sujet immunocompétent. *Pratique Neurologique – FMC* 2012 : 3: 40-44
290. LIAO W, LIU Y et al. Differentiation of primary central nervous system lymphoma and high-grade glioma with dynamic susceptibility contrast-enhanced perfusion magnetic resonance imaging. *Acta Radiol* 2008; 19: 1-9.

291. SCHROEDER PC, POST JD et al. Analysis of the utility of diffusion-weighted MRI and apparent diffusion coefficient values in distinguishing central nervous system toxoplasmosis from lymphoma. *Neuroradiology* 2006; 48: 715-20
292. AL OKAILI RN, KREJZA J et al. Advanced MR imaging techniques in the diagnosis of intracranial brain tumors in adults. *Radiographics* 2006; 26: S173-S189
293. DUCREUX D, WU RH et al. Diffusion-weighted imaging and single-voxel MR spectroscopy in a case of malignant cerebral lymphoma. *Neuroradiology* 2003; 45: 865-68
294. TAILLIBERT S, GUILLEVIN R et al. Brain lymphoma : usefulness of the magnetic resonance spectroscopy. *J Neurooncol* 2008; 86: 225-29
295. CAMILLERI-BROËT S, CRINIERE E et al. Auniform activated B-cell-like immunophenotype might explain the poor prognosis of primary central nervous system lymphomas: analysis of 83 cases. *Blood* 2006; 107: 190-96.
296. Mc CARTHY BJ, SHIBUI S et al. Primary CNS germ cell tumors in Japan and the United States: an analysis of 4 tumor registries. *NeuroOncol* 2012 ; 14:1194-200
297. KOROGI Y, TAKAHASHI M et al. MRI of pineal tumors. *J Neurooncol* 2001 ; 248-51
298. SHINODA J, SAKAI N et al. Prognostic factors and therapeutic problems of primary intracranial choriocarcinoma/ germ-cell tumors with high levels of HCG. *J Neurooncol* 2004; 66: 225-40
299. TANG J, MA Z et al. The germinomas arising from the basal ganglia and thalamus. *Childs Nerv Syst* 2008 ; 24 : 303-06.
300. LEE L, SARAN F et al. Germinoma with synchronous lesions in the pineal and suprasellar regions. *Childs Nerv Syst* 2006: 1513-18
301. LIANG L, KOROGI Y et al. MRI of intracranial germ cell tumours. *Neuroradiology* 2002; 44: 382-88
302. NAKAMURA M, SAEKI N et al. Neuroradiological characteristics of pineocytoma and pinealoblastoma. *Neuroradiology* 2000; 42: 509-14
303. REIS F, FARIA AV et al. Neuroimaging in pineal tumors. *J Neuroimaging* 2006; 16: 52-58
304. TIEN RD, BARKOVICH AJ et al. MR imaging of pineal tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990/ 155/ 143-51

305. TOMURA N, TAKAHASHI S et al. Germ cell tumors of the central nervous system originating from non-pineal regions: CT and MR imaging. *Comput Med Imaging Grapg* 2000; 24: 269-76
306. SARTORETTI-SCHEFER S, WICHMANN W et al. MR differentiation of adamantinous and squamous-papillary craniopharyngiomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997 ; 18 : 7-87
307. SBONNEVILLE F, CATTIN F et al. Imagerie par résonance magnétique de la région hypophysaire : aspects pathologiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic- Squelette normal – Neurologie – Appareil locomoteur, 31-630-A-10,2007
308. MOLLA E, MARTI-BONMATI L et al. Craniopharyngiomas : identification of different semiological patterns with MRI. *Eur Radiol* 2002 : 12 : 1829-36
309. RAGEL BT, BISHOP FS et al. Reccurent infrasellar clival craniopharyngioma. *Acta Neurochir* 2007 : 149 : 729-30.
310. KUNII N, ABE T et al. Rathke's cleft cysts: differentiation from other cystic lesions in the pituitary fossa by use single-shor fast spin-echo diffusion-weighted MR imaging. *Acta Neurochir* 2007: 149: 759-69.
311. CHERNOV MF, KAWAMATA T et al. Possible role of single-voxel 1H-MRS in differential diagnosis of suprasellar tumors. *J Neurooncol* 2009: 91: 191-98
312. MILLER DC. Pathology of craniopharyngiomas: clinical import of pathological findings. *Pediatr Neurosurg* 1994: 21: 11-17
313. WEINER HL, WISOFF JH et al. Craniopharyngiomas: a clinicopathological analysis of factors predictive of recurrence and functional outcome. *Neurosurgery* 1994: 35: 1001-1
314. NAGGARA O, BRAMI-ZYLBERBERG F et al. Imagerie des métastases intracrâniennes chez l'adulte. *J Radiol* 2006 : 87 : 792-806.
315. IGUCHI Y, MANO K et al. Miliary brain metastases from adenocarcinoma of the lung: MR imaging findings with clinical and post-mortem histopathologic correlation. *Neuroradiology* 2007: 49: 35-39.
316. CALLI C, KITIS O et al. Perfusion and diffusion MR imaging in enhancing malignant cerebral tumors. *Eur J Radiol* 2006: 58: 394-403
317. HAYASHIDAY, HIRAI T et al. Diffusion-weighted imaging of metastatic brain tumors: comparaison with histologic type and tumor cellularity. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006: 27: 1419-25

318. YOUNG RJ, SILLS AK et al. Neuroimaging of metastatic brain disease. *Neurosurgery* 2005 : 57 : S10-23
319. KANAI H, YAMADA K et al. Pineal region metastasis appearing as hypointensity on T2-weighted magnetic resonance imaging. Case report- *Neurol Med Chir* 2000: 40: 283-86
320. BULAKBASI N, KOCAOGLU M et al. Assessment of diagnostic accuracy of perfusion MR imaging in primary and metastatic solitary malignant brain tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005: 26: 2187-99.
321. OSBORN AG, PREECE MT. Intracranial cysts : Radiologic-pathologic correlation and imaging approach. *Radiology* 2006 : 239 : 650-64
322. DOLL A, ABU EID M et al. Aspects en séquences FLAIR, CISS-3D, et en imagerie de diffusion des kystes épidermoïdes intracrâniens. *J Neuroradiol* 2000 : 27 : 101-06
323. DUTT SN, MIRZA S et al. Radiologic differentiation of intracranial epidermoids from arachnoid cysts. *Otol Neurotol* 2002 : 23 : 84-92
324. HAKYEMEZ B, YILDIZ H et al. FLAIR and diffusion weighted MR imaging in differentiating epidermoid cysts from arachnoid cysts. *Tani Girisim Radyol* 2003: 9: 418-26
325. KWEE RM, KWEE TC et al. Virchow-Robin spaces at MR imaging. *Radiographics* 2007: 27: 1071-86
326. YILDIZ H, ERDOGAN C et al. Evaluation of communication between intracranial arachnoid cysts and cisterns with phase-contrast cine MRI. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005: 26: 145-51
327. KINGSLEY PB, SHAH TC et al. Identification of diffuse and focal brain lesions by clinical magnetic resonance spectroscopy. *NMR Biomed* 2006 : 19 : 435-62
328. LAI PH, HSU SS et al. Proton magnetic resonance spectroscopy and diffusion-weighted imaging in intracranial cystic mass lesions. *Surg Neurol* 2007: 68: S25-36.
329. ESCOUROLLE R, HAUW JJ et al. Les kystes arachnoïdiens de l'adulte. Etude neuropathologique de 6 observations. *Ann Anat Pathol* 1974 : 19 :257-74.
330. CHAGNON S, VALLE C et al. Chordome. EMC Paris, Radiodiagnostic- Squelette normal- *Neuroradiologie- Appareil locomoteur*, 31-520- A-35, 1992

331. HANNEDOUCHE C, LEROY X et al. Chordome. EMC Paris, Radiologie et imagerie médicale- musculosquelettique- neurologique- maxillofaciale, 31-520-A-35, 2009
332. FLETCHER CDM, UNNI KK et al. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC Press Lyon 2002: 316-17.
333. CHELBI E, CAZALS-HATEM D et al. Une tumeur cervicale rare. Ann Pathol 2008 : 28 : 170-02.
334. PIEROT L, BOULIN A et al. Imagerie des tumeurs de la base du crâne. J Radiol 2002 ;83 :1719-34
335. ERDEM E, ANGTUACO EC et al. Comprehensive review of intracranial chordoma. Radiographics 2003 ; 23 : 995-1009.
336. MARTIN- DUVERNEUIL N et al. Pathologie tumorale du sphénoïde. J Neuroradiol 2003 :30 : 225-37
337. SAINT-BLANCARD P, WEBER-DONAT G et al, Une cause rare d'obstruction nasale. La presse médicale 2010 : 39 :727-30.
338. BJORNSSON J, WOLD LE et al. Chordoma of the mobile spine. A clinicopathologic analysis of 40 patients. Cancer 1993 : 71 : 735-40.
339. CHHIENG DC, SIEGALGP et al. Wandering chordoma- a mid-line crisis? Skeletal Radiol 2007 ; 36 :1-3
340. SETZER M, HERMINGHAUS S et al. Diagnostic impact of proton MR-spectroscopy versus image-guided stereotactic biopsy. Acta Neurochir 2007 :149 :379-386
341. SCHUMACHER M, SCHULTE-MÖNTING J et al: Magnetic resonance imaging compared with biopsy in the diagnosis of brainstem diseases of childhood: a multicenter review. J Neurosurg 2007: 106 :111-19
342. DELLARETTI M, GUSTAVO T et al. Correlation among magnetic resonance imaging findings, prognostic factors for survival, and histological diagnosis of intrinsic brainstem lesions in children. J Neurosurg Pediatrics 2011 : 8: 539-43.
343. CALLOVINI. Is it appropriate to redefine the Indication for stereotactic brain biopsy in the MRI Era? Correlation with final histological diagnosis in supratentorial gliomas. Minim Invasive Neurosurg. 2008 : 51(2):109-13

344. RACHINGER W, GRAU SJ et al. Serial stereotactic biopsy of brainstem lesions in adults improves diagnostic accuracy compared with MRI only. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009 : 80:1134-39
345. GILLES, TAVARE et al. Pathologist interobserver variability of histologic features in childhood brain tumors: results from the CCG-945 study. *Pediatr Dev Pathol.* 2008;11(2):108-17
346. Kros JM, Gorlia T et al. Panel review of anaplastic oligodendroglioma from European Organization For Research and Treatment of Cancer Trial 26951: assessment of consensus in diagnosis, influence of 1p/19q loss, and correlations with outcome. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2007: 66(6):545-51
347. VARLET P, JOUVET A et al. Oligodendrogliomes et oligoastrocytomes : critères diagnostiques et grading de malignité selon l’OMS et l’hôpital Sainte-Anne. *Neurochirurgie* 2005: 51 : 239-46
348. GHOSAL N, DADLANI R et al. A clinicopathological study of diagnostically challenging meningioma mimics. *J Neurooncol* 2012:106:339-52
349. DETWILER W, HENN J et al. Medulloblastoma Presenting with Tentorial "Dural-Tail" Sign: Is the "Dural-Tail" Sign Specific for Meningioma? *Skull base surgery* 1998 : 8(4) : 233-36
350. GIL-SALU J, LOPEZ-ESCOBAR L et al. Medulloblastoma de presentacion extra-axial en el angulo cerebeloso. *Neurocirugia* 2004 : 15: 285-289
351. FURTADO S, VENKATECH P et al. Adult medulloblastoma and the "dural-tail" sign: Rare mimic of a posterior petrous meningioma
352. SPINA A, BOARI N et al. Review of cerebellopontine angle medulloblastoma. *Br J Neurosurg* 2012: 1-5
353. FORBES J, REIG A et al. Findings on Preoperative Brain MRI Predict Histopathology in Children with Cerebellar Neoplasms. *Pediatr Neurosurg* 2011:47:51-59
354. KHAN K, QURESHI AN et al. Accuracy of computerised tomography in diagnosis of brain tumours in children. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2009 : 21(2):42-44
355. SKIPWORTH JR, HILL CS et al. Pilocytic astrocytoma mimicking craniopharyngioma: a case series. *Ann R Coll Surg Engl* 2012 Apr;94(3):e125-8

356. KUMAR VA, KNOPP EA et al. Magnetic resonance dynamic susceptibility-weighted contrast-enhanced perfusion imaging in the diagnosis of posterior fossa hemangioblastomas and pilocytic astrocytomas: initial results. J Comput Assist Tomogr. 2010 :34(6):825-29
357. CHARBONNEAU F, NAGGARA O et al. Neuroimagerie : Tumeurs intraventriculaires. Feuilles de Radiologie 2006 : 46 : 286-96
358. BARON M et BAUCHET L et al. Gliomes de grade II. Elsevier Masson- Neurologie 2008-17-210-B-20
359. PELTIER J, LEJEUNE J et al. Les subépendymomes (astrocytomes subépendymaires) du ventricule latéral. Analyse de notre série et revue de la littérature. Neurochirurgie 2011 : 57 : 210-14
360. BULL J, SAUNDERS D et al. Discrimination of paediatric brain tumours using apparent diffusion coefficient histograms. Eur Radiol 2012 :22:447-57
361. GIMI B, CEDERBERG K et al. Utility of apparent diffusion coefficient ratios in distinguishing common pediatric cerebellar tumors. Acad Radiol. 2012:19(7):794-800
362. NAKAMIZO S, SASAYAMA T et al. Supratentorial pure cortical ependymoma. J Clin Neurosci. 2012 :19(10):1453-5
363. ROMERO F, ZANINI M et al. Purely Cortical Anaplastic Ependymoma. Case Rep Oncol Med. 2012: 2012: 541-31
364. ALEXIOU GA, PANAGOPOULOS D et al. Supratentorial extraventricular anaplastic ependymoma in a 10-year-old girl. Pediatr Neurosurg. 2010 :46(6):480-81
365. YADAV Y, CHANDRAKAR S et al. Pure cortical supratentorial extraventricular ependymoma. Neurology India 2009:57(2): 213-15
366. MOLINA OM, COLINA JL et al. Extraventricular cerebral anaplastic ependymomas. Surg Neurol. 1999: 51(6):630-35
367. HAMANO E, TSUTSUMI S et al. Huge supratentorial extraventricular anaplastic ependymoma presenting with massive calcification--case report. Neurol Med Chir (Tokyo). 2010 :50(2):150-53
368. RONCAROLI F, CONSALES A et al. Supratentorial cortical ependymoma: report of three cases. Neurosurgery. Vol: 57: article E192,2005

369. ALDAPE K, SIMMONS ML et al. Discrepancies in diagnoses of neuroepithelial neoplasms. The San Francisco Bay area adult glioma study. *Cancer* 2000 ;88 : 2342-49
370. BRUNER JM, INOUE L et al. Diagnostic discrepancies and their clinical impact in a neuropathology referral practice. *Cancer* 1997 ; 79 : 796-803
371. PRAYSON RA, AGAMANOLIS DP. Interobserver reproducibility among neuropathologists and surgical pathologists in fibrillary astrocytoma grading. J Neurol Sci. 2000;175(1):33-39
372. CHATEL M, FRENAY M et al. Gliomes de haut grade : astrocytomes anaplasiques et glioblastomes. EMC-Neurologie 2005 : 2 : 257-278
373. SERVER A, KULLE B et al. Measurements of diagnostic examination performance using quantitative apparent diffusion coefficient and proton MR spectroscopic imaging in the preoperative evaluation of tumor grade in cerebral gliomas. *Eur J Radiol* 2011;80(2):462-70
374. KIM MJ, KIM HS et al. Diagnostic accuracy and interobserver variability of pulsed arterial spin labeling for glioma grading. Acta Radiol. 2008; 49(4):450-57
375. ARVINDA HR, KESAVADAS C et al. Glioma grading: sensitivity, specificity, positive and negative predictive values of diffusion and perfusion imaging. J Neurooncol. 2009; 94(1):87-96
376. OPSTAD KS, MURPHY MM et al. Differentiation of metastases from high-grade gliomas using short echo time ¹H spectroscopy. J Magn Reson Imaging. 2004;20 (2):187-92
377. SERVER A, JOSEFSEN R et al. Proton magnetic resonance spectroscopy in the distinction of high-grade cerebral gliomas from single metastatic brain tumors. Acta Radiol. 2010; 51(3):316-25
378. SERVER A, KULLE B et al. Quantitative apparent diffusion coefficients in the characterization of brain tumors and associated peritumoral edema. Acta Radiol. 2009;50(6):682-89
379. GRAND S, KREMER S et al. Spectroscopie ¹H, perfusion, diffusion : quelle place pour ces techniques lors du diagnostic et du suivi des principales tumeurs cérébrales sus-tentorielles de l'adulte ? *Rev Neurol* 2006 : 162:1204-20
380. MARTIN-DUVERNEUIL N, GUILLEVIN R et al. Imagerie des gliomes. *Cancer/Radiothérapie* 2008 : 12 : 669-675

381. LINSENMANN T, MONORANU CM et al. Exophytic Glioblastoma Arising from the Cerebellum: Case Report and Critical Review of the Literature. J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg. 2012: 9
382. WIJNEN JP, IDEMA AJ et al. Quantitative short echo time (1) H MRSI of the peripheral edematous region of human brain tumors in the differentiation between glioblastoma, metastasis, and meningioma. J Magn Reson Imaging. 2012 : 36(5):1072-82
383. FOULADI M, LANGSTON J et al. Silent lacunar lesions detected by magnetic resonance imaging of children with brain tumors: a late sequela of therapy. J Clin Oncol 2000;18: 824-31
384. TAILLANDIER L, BLONSKI M et al. Les médulloblastomes : revue générale. Revue neurologique 2011 : 167 : 431-48
385. EL KHAMLICHI A, EL HASSANI MR et al. Tumeurs neuroectodermiques primitives :étude de 7 observations. JFR 2008
386. MRABTI H, ENNEDDAM H et al. Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. JFR 2011
387. EL KHARRAS A, EN-NOUALI H et al. Méningiome géant à développement intracranien et extracranien
388. YILMAZ A, MUSLUMAN AM et al. Meningioma causing hyperostosis of the cranial convexity in a child. J Clin Neurosci. 2010: 17:926-29
389. BOUIGUILA J, KHONSARI B et al. Méningiome en plaque frontal : forme rare d'une tumeur commune
390. RESCHE F. Hémangioblastomes. In: Hoerni B, Tubiana M, editors. Tumeurs du système nerveux et de ses enveloppes. Paris: Médecine-Sciences-Flammarion; 1989: 481-95
391. BING F, KREMER S et al. Value of perfusion MRI in the study of pilocytic astrocytoma and hemangioblastoma: preliminary findings. J Neuroradiol 2009; 36:82-7

ANNEXE

| Kappa | Corrélation |
|--------------|--------------------|
| $\geq 0,81$ | Excellente |
| 0,80-0,61 | Bonne |
| 0,60-0,41 | Modérée |
| 0,40-0,21 | Médiocre |
| 0,20-0 | Mauvaise |
| < 0 | Très mauvaise |

ESTIMATION DU TEST DE CONCORDANCE KAPPA