



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2007

THESE N° 81

LA PRISE EN CHARGE DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE AU CHU MOHAMMED VI

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE2007

PAR

Mr Hassan BOUDKOUSS

Né le 02 Juillet 1980 à Biougra

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Tumeur – Fosse cérébrale postérieure – IRM
Chirurgie – Radiothérapie – Chimiothérapie

JURY

Mr. A. MANSOURI Professeur de Neurochirurgie	PRESIDENT
Mr. S. AIT BEN ALI Professeur de Neurochirurgie	RAPPORTEUR
Mr. A. OUSEHAL Professeur de Radiologie	} JUGES
Mr. A. RAJI Professeur d'Oto-rhino-laryngologie	
Mr. N. BOURAS Professeur d'Oncologie Radiothérapie	
Mr. A. OUBAAZ Professeur agrégé d'Ophtalmologie	

Abréviations

AEG	Altération de l'état général
APC	Angle ponto cérébelleux
BAA	Baisse de l'acuité auditive
CMO	Cécité monoculaire
CRO	Compte rendu opératoire
DEA	Durée d'évolution antérieure
DSC	Débit sanguin cérébral
DVP	Dérivation ventriculo-péritonéale
HC	Hémisphère cérébelleux
HCD	Hémisphère cérébelleux droit
HCG	Hémisphère cérébelleux gauche
HIC	Hypertension intracrânienne
K	Kinétique
NF	Non fait
NP	Non précisée
Obs.	Observation
PAM	Pression artérielle moyenne
S	Statique
Sd	Syndrome
Sd. C	Syndrome cérébelleux
Sd. V	Syndrome vestibulaire
SK	Statokinétique
TC	Tronc cérébral

PLAN

INTRODUCTION.....	1
PATIENTS ET METHODES.....	3
RESULTATS.....	26
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	27
1- FREQUENCE.....	27
2- AGE.....	27
3- SEXE.....	28
4- ORIGINE GEOGRAPHIQUE.....	28
II. DONNEES CLINIQUES.....	30
1- DELAI D'ADMISSION.....	30
2- SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.....	31
2-1 Signes fonctionnels.....	31
2-2 Signes physiques.....	32
III. DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES.....	35
1-TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE.....	35
2-IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.....	37
IV. TRAITEMENT.....	38
1. TRAITEMENT MEDICAL.....	38
2. TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	38
2-1- Traitement de l'hydrocéphalie.....	38
2-2- Exérèse tumorale.....	38

3- Suites post opératoire	40
4. REEDUCATION.....	40
V. RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES.....	41
1- CHEZ L'ENFANT.....	41
2- CHEZ L'ADULTE.....	42
VII. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE.....	42
1- RADIOTHERAPIE.....	42
2- CHIMIOOTHERAPIE.....	43
VIII. EVOLUTION.....	44
1- EVOLUTION FAVORABLE.....	45
2- RECIDIVE.....	45
3- SEQUELLES NEUROLOGIQUES.....	45
4- MORTALITE.....	47
XI. ICONOGRAPHIE.....	47
DISCUSSION.....	58
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	59
1- FREQUENCE SELON L'AGE	59
2- FREQUENCE SELON LE SEXE.....	59
3- CORRELATION ENTRE L'AGE ET LA VARIETE HISTOLOGIQUE.....	60
3-1- Chez l'enfant.....	60
3-2- Chez l'adulte	64
II. SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	70

1- DELAI DE DIAGNOSTIC	70
2- MANIFESTATIONS CLINIQUES	70
2-1 Chez l'enfant	70
2-2 Chez l'adulte.....	76
3- CONCLUSION CLINIQUE.....	82
III. DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES.....	82
1- TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE	82
2- IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.....	87
3- ANGIOGRAPHIE	91
4- AUDIOMETRIE	91
5- CONCLUSION.....	92
IV. TRAITEMENT	92
1- ANESTHESIE ET PRISE EN CHARGE MEDICALE PERIOPERATOIRE.....	92
1-1 Anesthésie	93
1-2 Prise en charge médicale périopératoire.....	99
2- TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	101
2-1 Traitement de l'hydrocéphalie.....	101
2-2 Traitement de la tumeur	103
2-3 Neuroendoscopie	122
V. SURVEILLANCE ET COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES.....	123
1- SURVEILLANCE.....	123
1-1 Surveillance per-opératoire.....	123
1-2 Surveillance post-opératoire	124

2- COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES.....	125
2-1 Complications immédiates.....	125
2-2 Complications secondaires	125
2-3 Complications tardives.....	125
VI. DONNÉES ANATOMO-PATHOLOGIQUES.....	128
1- CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE	128
2- CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE	129
3- CORRÉLATION ENTRE LE TYPE HISTOLOGIQUE ET LA TOPOGRAPHIE DES PRINCIPALES TUMEURS DE LA FCP	132
VII. TRAITEMENT ADJUVANT.....	134
1- RADIOTHERAPIE.....	134
1-1 Radiothérapie externe.....	134
1-2 Curiethérapie.....	140
1-3 Irradiation cérébrale en condition stéréotaxique.....	140
2- CHIMIOOTHERAPIE.....	142
VIII. PERSPECTIVES D'AVENIR.....	145
1- THERAPIE PHOTODYNAMIQUE ET PHOTO ILLUMINATION.....	145
2- THERAPIE GENIQUE	146
VII. MODALITES EVOLUTIVES.....	148
1- LA MORTALITE.....	148
1-1 Mortalité préopératoire.....	148
1-2 Mortalité opératoire.....	148
2- LA REPRISE EVOLUTIVE DU PROCESSUS TUMORAL.....	149
2-1 Envahissement leptoméninge disséminé	149

2-2 Récidives.....	149
2-3 Les métastases spinales.....	150
2-4 Les métastases supra-tentorielles	150
2-5 Les métastases extra-névrauxiques	151
3- LES SEQUELLES	151
3-1 Séquelles neurologiques.....	151
3-2 Séquelles psycho-intellectuelles	151
3-4 séquelles endocriniennes.....	152
VIII. FACTEURS PRONOSTIC.....	152
1- AGE	152
2- SEXE.....	153
3- LOCALISATION ET EXTENSION DE LA TUMEUR.....	153
4- LES ADHERANCES AU PLANCHER DU IVEME VENTRICULE	153
5- MODALITES THERAPEUTIQUES	153
6- TYPE HISTOLOGIQUE.....	154
CONCLUSION.....	156
RESUMES	
BIBLIOGRAPHIE	

INTRODUCTION

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont des processus expansifs intra ou extra parenchymateux se développant dans l'étage postérieur du crâne.

L'histoire de la pathologie tumorale de la fosse postérieure semble remonter à Cushing qui a été le premier à rapporter une large série de ces tumeurs. Les connaissances ont été attribuées ensuite aux progrès de la neurochirurgie, et de l'anesthésie.

Les tumeurs de la fosse postérieure sont considérées comme des lésions cérébrales les plus critiques avec un double risque vital et fonctionnel du fait de l'aspect inextensible de la fosse et de la présence de noyaux vitaux dans la région.

Il s'agit d'une pathologie qui intéresse surtout l'enfant. Entre 54% et 70% des tumeurs cérébrales de l'enfant naissent dans la fosse postérieure et constituent la seconde cause de pathologie maligne en pédiatrie après les leucémies, elles sont dominées par le médulloblastome et l'astrocytome.

Chez l'adulte, près de 15 à 20% des tumeurs cérébrales sont produites dans la fosse postérieure.

La révolution de l'imagerie du système nerveux central a contribué à l'amélioration de la prise en charge des patients.

Le pronostic reste le plus souvent réservé malgré les progrès réalisés sur le plan diagnostique et thérapeutique et les séquelles demeurent lourdes pour certains types de tumeurs.

A travers une série de 75 cas, nous proposons de rapporter l'expérience du service de neurochirurgie CHU Mohamed VI de Marrakech, en matière de prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

PATIENTS
ET
METHODES

I. PATIENTS :

Il s'agit d'une étude rétrospective de 75 cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure prises en charge au service de neurochirurgie CHU Mohamed VI de Marrakech durant 5 ans entre septembre 2001 et septembre 2006.

II. METHODES :

Nous avons recueilli les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, anatomopathologiques et évolutives sur des fiches d'exploitation préétablies (Annexe 1) :

- Numéro d'entrée
- Date d'admission
- Identité du malade
- Age
- Sexe
- Origine géographique
- Durée d'évolution antérieure
- Symptômes révélateurs
- Données de l'examen clinique
- Examens complémentaires
- Traitement
- Type histologique
- Suites opératoires
- Evolution
- Recul.

Epidémiologie	Obs. n°	1	2	3	4
	Age	2 ans	2 ans et demi	6 ans	4 ans
	Sexe	M	M	F	F
	Origine	Marrakech	Elkelaa	Kelaa seraghna	Marrakech
Clinique	DEA	1 mois	6 mois	1 mois	3 mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	S	K	-	S
	Sd V	-	-	-	-
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	-	trouble du comportement	Tétraplégie, paralysie faciale gauche, trouble de la déglutition et phonation Atteinte du nerf III et VI	-
TDM	Densité	Hyperdense	Hypodense	Hypodense	Hypodense
	Siège	Vermis	4èmeVentricule	Tronc cérébral	Vermis
	Type en Faveur	Médulloblastome	Kyste Epidermoide	Gliome	Astrocytome
	Taille	NP	NP	NP	NP
+/- IRM	-	-	-	-	
CRO	Exérèse totale	DVP Exérèse totale	DVP	DVP Exérèse totale	
Ana-path	Médulloblastome	Kyste Dermoide	Gliome du tronc cérébral	Astrocytome Kystique	
Suites post opératoires	Méningite traitée	Simple	Pneumopathie	Simple	
Radiothérapie	+	-	+	-	
Chimiothérapie	+	-	+	-	
Evolution	Décédé	Favorable	récupération motrice mais garde paralysie faciale et trouble de déglutition	Favorable	

Epidémiologie	Obs. n°	5	6	7	8
	Age	3 ans	6 ans	8 ans	10 ans
	Sexe	F	F	M	F
	Origine	Marrakech	Benguerir	Marrakech	Kalaa seraghna
Clinique	DEA	3mois	3mois	2mois	1 an
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	S	SK	SK	SK
	Sd V	-	+	+	+
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	-	Strabisme divergent diplopie, hypotonie Globale	strabisme	AEG
TDM	Densité	Hyperdense	Mixte	Isodense	Hypodense
	siège	Vermis+4èmeV	Vermien	4èmeVentricule	Vermis
	Type en faveur	Médulloblastome? Ependymome?	Médulloblastome	Médulloblastome	Médulloblastome
	taille	NP	5,5/4,5/3,5	NP	47/43 mm
+/- IRM		-	-	-	-
CRO		DVP Exérèse large	DVP Exérèse totale	DVP Exérèse subtotale	DVP Exérèse totale
Ana-path		Médulloblastome	Médulloblastome	Ependymome	Médulloblastome
Suites post opératoires		Simple	Simple	Simple	Simple
Radiothérapie		-	+	+	+
Chimiothérapie		-	+	-	+
Evolution		Perdu de vue	Favorable	Perdu de vue	Perdu de vue

Epidémiologie	Obs. n°	9	10	11	12
	Age	9 ans	14 ans	8 ans	7 ans
	Sexe	M	M	M	F
	Origine	Marrakech	Kelaa seraghna	Fetouaka	Marrakech
Clinique	DEA	4mois	3mois	2mois	1mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	S	S	SK	S
	Sd V	+	-	-	+
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	Diplopie	Opisthotonos	Strabisme convergent bilatéral Hémi-parésie dte puis gche, paralysie du V gche, VII gche	Hyper sialorrhée Ataxie trouble de déglutition
TDM	Densité	Isodense	Hyperdense	Mixte	Isodense
	Siège	Vermis	Vermis	Tronc cérébral	Tronc cérébral
	Type en faveur	Médulloblastome	Médulloblastome	Gliome	Gliome
	taille	32/27 mm	44/40 mm	NP	60/70 mm
+/- IRM	-	-	+	+	
CRO	Exérèse totale	DVP Exérèse totale	DVP	DVP	
Ana-path	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique grade I	Gliome du TC	Gliome du TC	
suites post opératoires	persistance de l'HIC DVP	Méningite traitée	Simple	Simple	
Radiothérapie	+	-	+	+	
Chimiothérapie	+	-	+	+	
Evolution	Perdu de vue	Favorable	perdu de vue	Décédé	

Epidémiologie	Obs. n°	13	14	15	16
	Age	7 ans	6 ans	4 ans	4 ans
	Sexe	F	M	F	M
	Origine	Taroudant	Marrakech	Marrakech	Marrakech
Clinique	DEA	3mois	1 mois	3mois	2mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	SK	S	S	S
	Sd V	+	+	-	-
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	-	Strabisme convergent gauche	-	-
TDM	Densité	Hypodense	Hyperdense	Hyperdense	Mixte
	Siège	Vermis + HC	Vermis	Vermis	Vermis
	Type en faveur	Astrocytome	Médulloblastome	Ependymome? Médulloblastome?	Médulloblastome
	taille	NP	66/45 mm	NP	NP
+/- IRM		-	-	+	+
CRO		Exérèse totale	Exérèse totale	DVP Exérèse totale	Exérèse subtotale
Ana-path		Astrocytome cérébelleux Grade II	Médulloblastome	Astrocytome de faible grade	Médulloblastome
Suites post opératoires		Simple	Simple	Simple	Simple
Radiothérapie		-	+	-	+
Chimiothérapie		-	+	-	+
Evolution		Favorable	Perdu de vue	Favorable	Perdu de vue

Epidémiologie	Obs. n°	17	18	19	20
	Age	5 ans	12 ans	15 ans	14 ans
	Sexe	M	F	F	M
	Origine	Benslimane	Marrakech	Sidi bouaatman	Marrakech
Clinique	DEA	1 an	2mois	3mois	3mois
	HIC	+	+	-	+
	Sd C	SK	S	SK	SK
	Sd V	-	+	+	-
	F.O	OPB	Normal	NF	NF
	Autres	BAV Torticolis	Hémi-parésie gauche paralysie faciale trouble de vision	dysarthrie	Hypotonie globale AEG
TDM	Densité	Mixte	Hypodense	Mixte	Hyperdense
	Siège	HCG	Tronc cérébral	vermioventriculaire	Vermis
	Type en faveur	Astrocytome	Gliome	Médulloblastome	Médulloblastome
	Taille	62/58 mm	50/46/45 mm	NP	NP
+/- IRM	-	+	-	-	
CRO	Exérèse totale DVP	Exérèse subtotale DVP	Exérèse subtotale	Exérèse totale	
Ana-path	Médulloblastome	Gliome du TC	Médulloblastome	Astrocytome pilocytaire grade I	
Suites post opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple	
Radiothérapie	+	+	+	-	
Chimiothérapie	+	-	+	-	
Evolution	favorable	Décédée	garde le Sd C SK radiodermite stade II	favorable	

Epidémiologie	Obs. n°	21	22	23	24
	Age	17 ans	32 ans	17 ans	36 ans
	Sexe	M	M	M	M
	Origine	Ourika	Marrakech	Marrakech	Marrakech
Clinique	DEA	1 an	1 an	15j	6mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	K	SK	S	S
	Sd V	-	-	-	-
	F.O	NF	Flou des bords papillaires	OPB stade III	OPB stade II
	Autres	Sd pyramidal Strabisme convergent hémiplégié droite	Diplopie	Sd pyramidal cécité à droite BAV à gauche	trouble de la conscience cécité gauche
TDM	Densité	Hypodense	Hypodense	Isodense	Hypodense
	Siège	Tronc cérébral	HCD	4èmeVentricule	H CG
	Type en faveur	Gliome	Astrocytome? Glioblastome?	Ependymome	NP
	Taille	NP	NP	NP	NP
+/- IRM		-	-	-	-
CRO		DVP	Exérèse totale	Exérèse totale	DVP Exérèse totale
Ana-path		Gliome du tronc cérébral	métastase d'un adénocarcinome pulmonaire	Astrocytome pilocytique grade I	Hémangioblastome
suites post opératoires		simples	Simple	Simple	Simple
Radiothérapie		+	+	-	-
Chimiothérapie		+	-	-	-
Evolution		persistance du Sd pyramidal et du strabisme	perdu de vue	favorable	Favorable

Epidémiologie	Obs. n°	25	26	27	28
	Age	65 ans	34 ans	63 ans	56 ans
	Sexe	M	M	M	F
	Origine	Marrakech	Marrakech	Ouarzazate	Elaaounat
Clinique	DEA	45j	3mois	2mois	8mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	SK	SK	SK	S
	Sd V	-	+	+	-
	F.O	NF	NF	NF	Flou des bords papillaires
	Autres	-	Hémi-parésie spastique droite	-	Parésie faciale droite, dysarthrie réflexe nauséux abolis, strabisme interne
TDM	Densité	Hyperdense	Hypodense	Hyperdense	Isodense
	Siège	Vermis	APC	HCG	Protubérance annulaire
	Type en faveur	Médulloblastome	Astrocytome? kyste épidermoïde?	Hémangioblastome	Gliome
	taille	NP	NP	55/44 mm	18/14/17 mm
+/- IRM	-	-	-	+	
CRO	Exérèse totale	Exérèse Large	Exérèse totale	DVP	
Ana-path	Métastase d'un carcinome épidermoïde	kyste épidermoïde	Hémangioblastome	gliome TC	
Suites post opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple	
Radiothérapie	+	-	-	+	
Chimiothérapie	-	-	-	+	
Evolution	Perdu de vue	favorable	récidive réopérée	persistance de la dysarthrie, de la Parésie faciale droite	

Epidémiologie	Obs. n°	29	30	31	32
	Age	56 ans	50 ans	35 ans	44 ans
	Sexe	F	F	M	M
	Origine	Marrakech	Marrakech	Fetouaka	Kelaa seraghna
Clinique	DEA	1 an	4mois	4mois	6mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	SK	S	SK	SK
	Sd V	-	+	+	-
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	Paralysie bilatérale du VI incontinence urinaire sd pyramidal	discrète paralysie faciale	Hypoacousie dte paralysie du VII strabisme convergent droit, dysarthrie	-
	TDM	Densité	Hyperdense	Isodense	Isodense
	Siège	Tronc cérébral	APC	APC droit	Hémisphérique
	Type en faveur	Gliome du tronc cérébral	Neurinome vestibulaire	Neurinome	Metastases
	Taille	NP	NP	NP	NP
	+/- IRM	-	-	+	-
	CRO	DVP	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse totale
	Ana-path	gliome du tronc cérébral	Schwannome vestibulaire	Schwannome vestibulaire	Métastase d'un adénocarcinome pulmonaire
	Suites post opératoires	Simple	Simple	Décédé	Simple
	Radiothérapie	+	-	-	+
	Chimiothérapie	+	-	-	-
	Evolution	Décédée	persistance de la paralysie faciale	Décédé	perdu de vue

Epidémiologie	Obs. n°	33	34	35	36
	Age	40 ans	20 ans	32 ans	39 ans
	Sexe	F	M	F	F
	Origine	Marrakech	kelaa seraghna	Amzmiz	Marrakech
Clinique	DEA	5mois	3mois	2 ans	4mois
	HTIC	+	+	+	+
	Sd C	-	SK	-	-
	Sd V	+	+	+	-
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	paresthésie territoire V droit Hypoacousie droite	-	surdit� bilatérale de perception parésie faciale gauche	Hémi-parésie spastique droite
TDM	Densité	Isodense	Hypodense	Isodense	Hyperdense
	Siège	APC droit	HCD	APC droit	Tente du cervelet
	Type en faveur	Neurinome du VIII	Non précisé	Neurinome Stade III	Méningiome
	Taille	NP	45/55 mm	NP	NP
+/- IRM	-	+	+	-	
CRO	Exérèse totale	DVP Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse totale	
Ana-path	Schwannome	hémangioblastome	Schwannome	Méningiome Transitionnel	
Suites post opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple	
Radiothérapie	-	-	-	-	
Chimiothérapie	-	-	-	-	
Evolution	paralysie faciale	favorable	surdit� bilatérale + parésie faciale	Favorable	

Epidémiologie	Obs. n°	37	38	39	40
	Age	16 ans	24 ans	20 ans	52 ans
	Sexe	F	M	M	F
	Origine	Marrakech	Chichaoua	Essaouira	Marrakech
Clinique	DEA	4mois	3mois	3mois	1 an
	HTIC	+	+	+	-
	Sd C	-	SK	K	K
	Sd V	-	+	-	-
	F.O	OPB	NF	NF	NF
	Autres	BAV œil gauche	Diplopie	-	Diplopie horizontale Sd pyramidal Hypoesthésie cornéenne atteinte du VIII:BAA
TDM	Densité	Hyperdense	Hyperdense	Mixte	Hyperdense
	Siège	Vermis	HCG	HCG	APC
	Type en Faveur	Médulloblastome	Méningiome	Ependymome	Méningiome
	Taille	8/4/4 cm	NP	48/53 mm	NP
+/- IRM	-	-	-	-	
CRO	Exérèse subtotale DVP	Exérèse large	DVP Exérèse subtotale	Exérèse totale	
Ana-path	Astrocytome grade I	Médulloblastome	Médulloblastome	Méningiome Méningothéliomateux	
suites post opératoires	Hématomes sous duraux	Simple	Simple	méningite compliquée d'abcès traitée	
Radiothérapie	-	+	+	-	
Chimiothérapie	-	+	+	-	
Evolution	persistance de la BAV	récidive de la tumeur non opérée	favorable	Favorable	

Epidémiologie	Obs. n°	41	42	43
	Age	10ans	8ans	22ans
	Sexe	F	M	M
	Origine	Kelaa seraghna	kelaa seraghna	Marrakech
Clinique	DEA	1 an	5 semaines	6 mois
	HTIC	+	+	+
	Sd C	SK	SK	S
	Sd V	-	-	-
	F.O	NF	NF	OPB
	Autres	-	-	-
TDM	Densité	Hypodense	NP	NP
	Siège	Vermis	vermioventriculaire	Vermioventriculaire
	type en faveur	Médulloblastome	Médulloblastome	Médulloblastome
	Taille	47/43/4	NP	NP
+/- IRM		-	-	+
CRO		Exérèse large	Exérèse totale	Exérèse totale
Ana-path		Astrocytome fibrillaire De garde I	Astrocytome pilocytique remanié	Médulloblastome
Suites post opératoires		Simple	Simple	Pneumopathie
Radiothérapie		-	-	+
Chimiothérapie		-	-	+
Evolution		strabisme convergent	favorable	Favorable

Epidémiologie	Obs. n°	44	45	46
	Age	5ans	9ans	60ans
	Sexe	M	M	M
	Origine	Marrakech	Marrakech	Marrakech
Clinique	DEA	1an	6mois	4mois
	HTIC	+	+	+
	Sd C	SK	SK	S
	Sd V	-	+	-
	F.O	NF	NF	NF
	Autres	-	-	-
TDM	Densité	NP	Mixte	NP
	Siège	HCG	HCG	Vermis
	type en faveur	Médulloblastome	Médulloblastome	Métastases
	Taille	NP	NP	NP
+/- IRM		-	-	-
CRO		DVP Exérèse totale	DVP Exérèse large	Exérèse large
Ana-path		Médulloblastome	Médulloblastome	Métastase d'un Carcinome d'origine pulmonaire très probable
Suites post opératoires		Simple	Simple	Simple
Radiothérapie		+	+	+
Chimiothérapie		-	+	-
Evolution		NP	Récidive après 4 mois	Perdu de vue

Epidémiologie	Obs. n°	47	48	49
	Age	47ans	45ans	10 ans
	Sexe	F	F	M
	Origine	Safi	Marrakech	Marrakech
Clinique	DEA	5ans	1 an	4mois
	HTIC	+	+	+
	Sd C	SK	K	S
	Sd V	-	+	-
	F.O	NF	Atrophie optique	NF
	Autres	Hémi-parésie dte Parésie faciale gche hypœsthésie du V2	Sd pyramidal dt CMO droite Parésie faciale droite Anesthésie cornéenne dte diplopie horizontale	-
TDM	Densité	Hyperdense	Isodense	NP
	Siège	Face post du rocher	foramen de Pacchioni APC dt région sellaire canal optique	Vermis
	type en faveur	Médulloblastome	Médulloblastome	Médulloblastome
	taille	NP	NP	NP
+/- IRM		-	-	-
CRO		Exérèse totale	Exérèse large	Exérèse large
Ana-path		Méningiome	méningiome	Médulloblastome
suites post opératoires		Méningite traitée Paralysie faciale gche	Simple	Simple
Radiothérapie		-	-	+
Chimiothérapie		-	-	-
Evolution		Favorable	Cécité droite parésie faciale droite récidive après 1 an	Favorable

Epidémiologie	Obs. n°	50	51	52
	Age	7 ans	5 ans	30ans
	Sexe	M	M	F
	Origine	Safi	Kelaa seraghna	Zagoura
Clinique	DEA	22jours	1 mois	2mois
	HTIC	+	+	+
	Sd C	SK	SK	S
	Sd V	-	-	-
	F.O	NF	NF	NF
	Autres	Sd pyramidal dt Diplopie Gche	paralysie faciale droite paralysie des nerfs mixtes	Obnubilation
TDM	Densité	hétérogène	hypodense	Hyperdense
	Siège	Vermis	partie gche du pont+mésencéphale	Vermis
	type en faveur	Médulloblastome	Gliome	Ependymome? Médulloblastome?
	Taille	45/38	25/35 mm	NP
+/- IRM	-	-	+	
CRO	DVP	-	DVP Exérèse large	
Ana-path	Médulloblastome	Gliome du TC	Ependymome anaplasique	
Suites post opératoires	Simple	-	Simple	
Radiothérapie	-	+	+	
Chimiothérapie	-	+	+	
Evolution	Perdu de vue	Aggravation du Sd cérébelleux tétraparésie	Paralysie faciale gche Sd cérébelleux SK	

Epidémiologie	Obs. n°	53	54	55	56
	Age	16ans	14 ans	12 ans	14 ans
	Sexe	M	M	M	M
	Origine	Benguerir	Marrakech	Zagoura	Marrakech
Clinique	DEA	3 ans	45 jours	4mois	3mois
	HIC	+	+	+	+
	Sd C	SK	SK	SK	+SK
	Sd V	-	+	-	-
	F.O	NF	OPB stade II	NF	NF
	Autres	-	-	Sd pyramidal Drt paralysie des nerfs mixtes	Hypotonie globale AEG
TDM	Densité	Mixte	Mixte	Hypodense	Hyperdense
	Siège	Vermioventriculaire	Vermis	TC (protubérance)	Vermis
	type en faveur	Astrocytome	Médulloblastome astrocytome	Gliome	Médulloblastome
	Taille	62/58 mm	50mm	46/33mm	NP
+/- IRM	-	+	-	-	
CRO	DVP Exérèse totale	Exérèse totale	DVP	Exérèse totale	
Ana-path	Astrocytome de grade II	Médulloblastome de type desmoplastique	Gliome du TC	Astrocytome pilocytique grade I	
Suites post opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple	
Radiothérapie	+	+	+	-	
Chimiothérapie	-	+	+	-	
Evolution	Sd cérébelleux gche hémianopsie nasale gche paralysie du nerf oculomoteur commun gche	Favorable	paralysie des nerfs mixtes	Favorable	

Epidémiologie	Obs. n°	57	58	59
	Age	17 ans	6 ans	9 ans
	Sexe	M	M	M
	Origine	Marrakech	Marrakech	Kalaa seraghna
Clinique	DEA	6mois	1 mois	1 mois
	HTIC	+	-	-
	Sd C	SK	-	-
	Sd V	-	-	-
	F.O	Atrophie optique	NF	NF
	Autres	Cécité binoculaire	Tétra parésie Dysphonie Troubles de la déglutition	tétra parésie à prédominance droite paralysie des nerfs mixtes
TDM	Densité	NP	NP	Hypodense
	Siège	Vermis	TC	TC+Citerne ponto cérébelleuse dte
	type en faveur	Astrocytome	Gliome	Gliome du TC
	taille	NP	NP	NP
+/- IRM		-	Processus du TC nécrosé volumineux	-
CRO		Exérèse large	-	-
Ana-path		Astrocytome pilocytique	Gliome du TC	Gliome du TC
suites post opératoires		simples	-	-
Radiothérapie		-	+	+
Chimiothérapie		-	-	+
Evolution		Persistance de la cécité binoculaire	décédé	Garde la même symptomatologie

Epidémiologie	Obs. n°	60	61	62
	Age	65 ans	5 ans	10 ans
	Sexe	M	M	M
	Origine	Marrakech	kelaa seraghna	Marrakech
Clinique	DEA	45j	1 mois	2mois
	HTIC	+	-	+
	Sd C	SK	SK	S
	Sd V	-	-	-
	F.O	NF	NF	NF
	Autres	-	Atteinte du V, VI, VII Paralysie des nerfs mixtes	-
TDM	Densité	Hyperdense	Hypodense	Hyperdense
	Siège	Vermis	Protubérance+mésencéphale	TC
	Type en Faveur	Médulloblastome	Gliome du TC	Gliome du TC
	Taille	NP	25/35mm	24/26 mm
+/- IRM		-	-	
CRO		Exérèse totale	-	DVP
Ana-path		Médulloblastome	Gliome du TC	Gliome du TC
Suites post opératoires		Simple	-	Simple
Radiothérapie		+	+	+
Chimiothérapie		-	-	+
Evolution		Perdu de vue	Garde la même symptomatologie	Radiodermite grade II douleurs rachidiennes, Sd cérébelleux

Epidémiologie	Obs. n°	63	64	65
	Age	7 ans	9ans	22 ans
	Sexe	M	M	M
	Origine	Marrakech	Beni mellal	Marrakech
Clinique	DEA	1 mois	6mois	1 an
	HTIC	+	+	-
	Sd C	S	S	SK
	Sd V	-	-	-
	F.O	NF	NF	NF
	Autres	torticolis Sd pyramidal à gche	-	Nystagmus horizontal dt
TDM	Densité	Hypodense	Hypodense	NP
	Siège	Vermis	Vermis	Vermis
	Type en faveur	Médulloblastome	Astrocytome	Médulloblastome
	taille	36/36mm	NP	NP
+/- IRM		-	-	-
CRO		DVP+Exérèse large	Exérèse totale	Exérèse totale
Ana-path		Astrocytome pilocytique grade I	Astrocytome pilocytique remanié kystique Grade I	Médulloblastome
Suites post opératoires		Simple	Simple	Simple
Radiothérapie		-	-	-
Chimiothérapie		-	-	-
Evolution		Diplopie strabisme convergent	Favorable	nystagmus bilatéral Diplopie

Epidémiologie	Obs. n°	66	67	68
	Age	43 ans	19 ans	19 ans
	Sexe	M	M	M
	Origine	Marrakech	Marrakech	Essaouira
Clinique	DEA	6mois	2mois	3 mois
	HTIC	+	+	+
	Sd C	S	S	SK
	Sd V	+	-	-
	F.O	NF	OPB	NF
	Autres	-	Oedème papillaire bilatéral	Paralysie du III
TDM	Densité	Hypodensité hétérogène	Isodense	NP
	Siège	APC droit	Vermis	Vermis
	Type en faveur	Astrocytome kystique Hémangioblastome	Hémangioblastome	Médulloblastome
	Taille	54/44/50mm	49/54 mm	NP
+/- IRM		-	-	-
CRO		Exérèse totale	Exérèse totale	DVP Exérèse totale
Ana-path		Kyste arachnoïdien	Hémangioblastome	Médulloblastome
Suites post opératoires		Simple	Simple	Simple
Radiothérapie		-	-	+
Chimiothérapie		-	-	+
Evolution		Favorable	Favorable	Radiodermite paralysie du III

Epidémiologie	Obs. n°	69	70	71
	Age	40 ans	18 mois	3 ans
	Sexe	M	F	M
	Origine	Safi	Kelaa seraghna	Marrakech
Clinique	DEA	1 an	3mois	2mois
	HTIC	-	+	+
	Sd C	-	S	SK
	Sd V	+	-	-
	F.O	NF	NF	NF
	Autres	-	Régression psychomotrice Absence de perception lumineuse hypertonie spastique	strabisme convergent
TDM	Densité	Hypodense	Hypodense	Mixte
	Siège	Tente du cervelet	Vermis	Vermis
	Type en Faveur	Kyste arachnoïdien	Médulloblastome	médulloblastome
	Taille	85/40 mm	43/40 mm	NP
+/- IRM	-	-	-	
CRO	Exérèse subtotale DVP	DVP Exérèse totale	DVP Exérèse subtotale	
Ana-path	Kyste arachnoïdien	Ependymome	Ependymome	
Suites postopératoires	Simple	Simple	Simple	
Radiothérapie	-	-	-	
Chimiothérapie	-	+	-	
Evolution	Favorable	HTIC+rigidité spastique troubles de la conscience	Récidive après 1 an et demi Réopérée	

Epidémiologie	obs. n°	72	73	74	75
	Age	10 ans	55 ans	12 ans	35 ans
	Sexe	M	F	M	F
	Origine	Marrakech	Azilal	Zagoura	Casablanca
Clinique	DEA	5mois	40jours	3 mois	1 an
	HIC	+	+	-	-
	Sd C	S	-	-	-
	Sd V	-	-	-	-
	F.O	NF	NF	NF	NF
	Autres	-	Hémi-parésie Gche Abolition du réflexe nauséux Déviation de la luette	Sd tétra pyramidal Parésie du VI	Acouphènes gches Hypoacousie gche
TDM	Densité	NP	Isodense	NP	Isodense
	Siège	Vermis	APC dt	TC	APC gche
	type en faveur	Médulloblastome	neurinome	Gliome	Méningiome
	Taille	NP	21/27mm	NP	25/20mm
+/- IRM	-	-	-	-	
CRO	Exérèse large	Exérèse large	-	Exérèse large	
Ana-path	Médulloblastome	Neurinome	Gliome du TC	Méningiome	
Suites post opératoires	Simple	Simple	-	Simple	
Radiothérapie	+	-	+	-	
Chimiothérapie	-	-	-	-	
Evolution	Perdu de vue	NP	NP	Favorable	

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

1- FREQUENCE :

Nous avons colligé 75 cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure parmi les 340 cas de tumeurs cérébrales hospitalisées dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 5 ans entre septembre 2001 et septembre 2006, ce qui représente une fréquence de 22,06% des tumeurs cérébrales.

2- L'AGE :

La moyenne d'âge était de 21,21 ans, avec des extrêmes de 18 mois et 65 ans. La tranche d'âge 18 mois - 15 ans a été la plus touchée, ce qui représente 53,3% de nos patients. (Figure n°1)

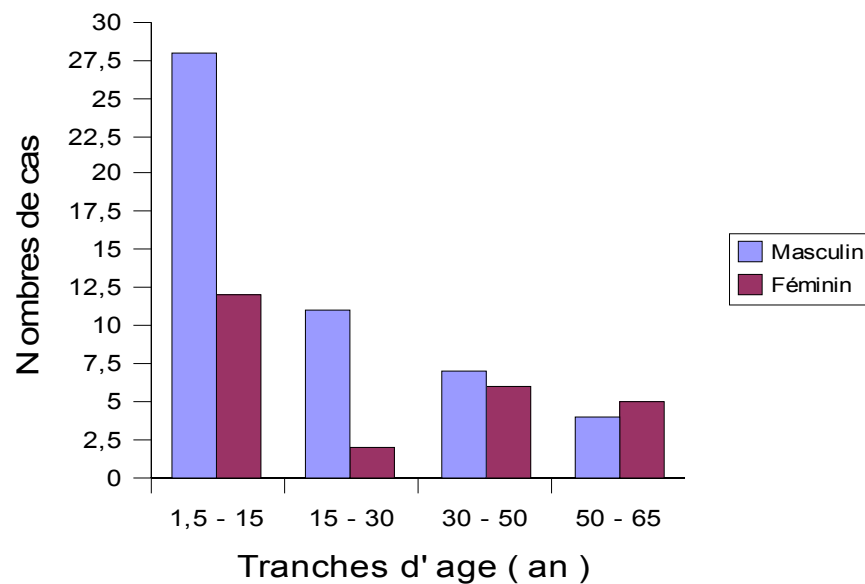


Figure 1 : Classification selon l'âge et le sexe

3- LE SEXE

Nous avons constaté une nette prédominance masculine : 50 patients de notre série étaient de sexe masculin, soit 66,67% des cas et 25 malades de sexe féminin ce qui représente 33,33% des cas, soit un sexe-ratio de 2. (Figure n°2)

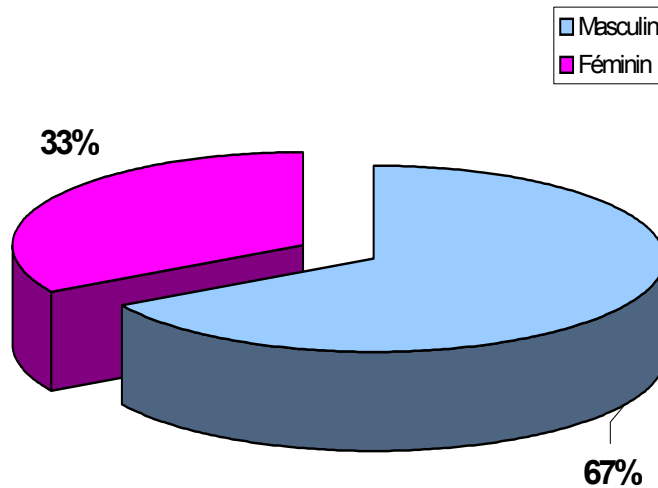


Figure 2 : Répartition selon le sexe

4- L'ORIGINE GEOGRAPHIQUE

La majorité des malades recrutés sont originaires du sud du Maroc; 40 patients soit 53,33% sont venus de la ville de Marrakech. (Tableau I)

Tableau I : Répartition géographique des patients

Origine	Nombre de cas
Marrakech	40
El kelaa	12
Safi	3
Zagoura	3
Ben guerir	2
Essaouira	2
Fetouaka	2
Amezmiz	1
Azilal	1
Benimellal	1
Benslimane	1
Casablanca	1
Chichaoua	1
El aaounat	1
Ouarzazate	1
Ourika	1
Sidi bouaatmane	1
Taroudant	1

II. DONNEES CLINIQUES

1. DELAI D'ADMISSION

C'est le temps écoulé entre le début de la symptomatologie clinique et le diagnostic. La plupart de nos malades ont consulté dans un délai compris entre 3 mois et 6 mois. (Tableau II et figure 3).

Tableau II : Le délai d'admission des patients

Délai de consultation	Nombres de cas	Pourcentage (%)
< 3 mois	24	32
3-6 mois	27	36
6 -12mois	9	12
≥12 mois	15	20

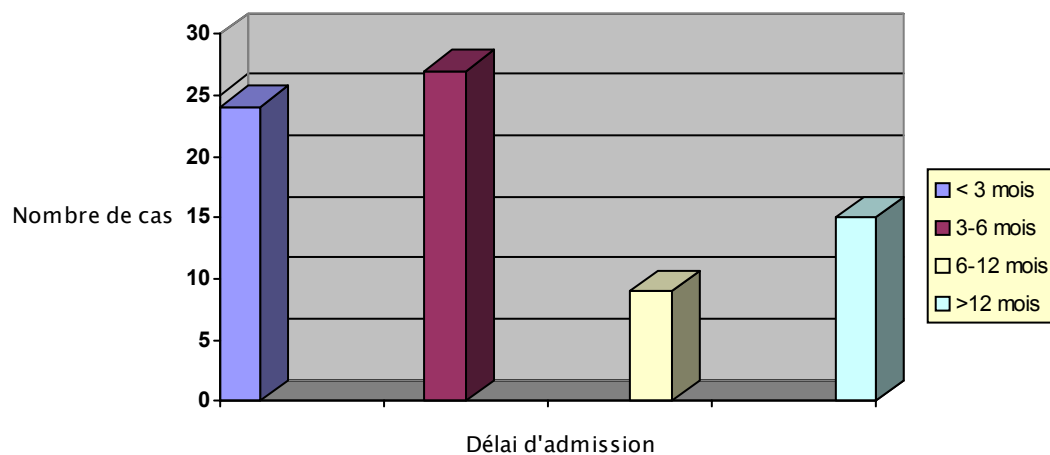


Figure3 : Répartition selon le délai d'admission

2. SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

La symptomatologie révélatrice des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure peut être envisagée sous deux rubriques :

-Les signes habituels liées à l'hypertension intracrânienne et à l'envahissement des structures de la fosse cérébrale postérieure attirant rapidement l'attention vers une lésion infra-tentorielle.

-Les signes particuliers permettant rarement de penser à une lésion maligne primitive de la fosse postérieure.

Ainsi d'après notre série, les principaux syndromes retrouvés après l'interrogatoire et l'examen clinique sont résumés dans les tableau III, IV et la figure n°4.

2-1 Signes fonctionnels (Tableau III)

Les signes qui ont amené nos malades à consulter sont polymorphes et dépendent de la topographie et de la nature de la tumeur. Ils sont dominés dans notre série par les vomissements et les céphalées constatés respectivement dans 67 cas (89,33%) et 64 cas (85,33%), suivis de l'ataxie constatée chez 49 patients (65,33%). Les autres signes révélateurs des tumeurs sous tentorielles sont représentés dans le tableau III.

Tableau III : Signes cliniques fonctionnels révélateurs de la tumeur

Signes fonctionnels révélateurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Vomissements	67	89,33
Céphalées	64	85,33
Troubles de la marche	49	65,33
Vertige	26	34,67
Baisse de l'acuité visuelle	20	26,67
Diplopie	14	18,67
Baisse de l'acuité auditive	6	8
Dysphonie	2	2,67

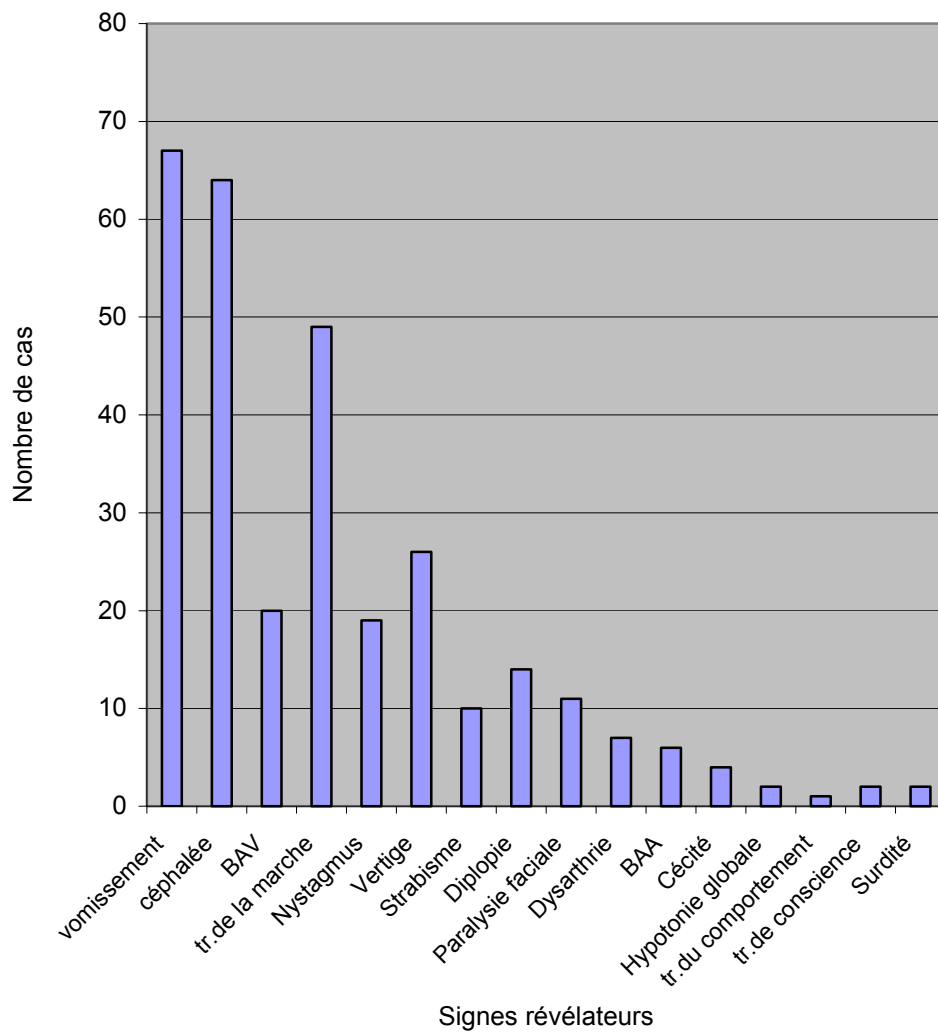


Figure 4 : Signes cliniques révélateurs

2-1 Signes physiques

2-1-1. syndrome d'hypertension intracrânienne :

IL représente le motif majeur de consultation de nos malades puisqu'il était retrouvé chez 66 patients, ce qui correspond à 88% des cas, il est fait de :

-Céphalées : subaiguës d'aggravation progressive matinales résistantes aux traitements antalgiques habituels retrouvées chez 64 patients soit 85,35% des cas.

-Vomissements : constituant le 2^{ème} signe fondamental de l'HIC, c'est un signe trompeur car ils sont souvent rattachés à une affection digestive. Ils étaient retrouvés chez tous les patients ayant une hypertension intracrânienne.

-Signes ophtalmiques et oculomoteurs :

· Diminution de l'acuité visuelle : uni ou bilatérale, était retrouvée chez 20 patients, soit 26,7%.

· La cécité était retrouvée chez 4 patients, soit 5,33%.

· L'examen du fond de l'œil était réalisé chez 12 patients, soit 16%. Il a montré un œdème papillaire chez sept patients, une atrophie optique chez deux patients, une irrégularité des papillaires chez deux patients, alors qu'il était normal chez un seul patient. (Tableau IV)

· L'atteinte du 6^{ème} nerf crânien a été notée chez 17 patients, soit 22,66% sous forme de diplopie chez 14 patients, soit 18,67 % et de strabisme chez 8 patients, soit 10,66%.

Tableau IV : Données du fond de l'oeil

Signes du fond de l'œil	Nombre de cas
Normal	1
Irrégularité des bords papillaires	2
Œdème papillaire	7
Atrophie optique	2

2-1-2 Signes neurologiques déficitaires :

➤ **Syndrome cérébelleux :**

Il a été retrouvé chez 63 patients, soit 84% des cas à type de :

-Sd cérébelleux statique noté chez 25 patients, soit 33,3%. Ces malades avaient consulté pour trouble de l'équilibre, latéropulsion, démarche ébrieuse, et parfois pour des épisodes de déroboements subits des membres inférieurs par hypotonie occasionnant des chutes fréquentes.

-Sd cérébelleux cinétique avec maladresse gestuelle et trouble de la coordination des mouvements dans le temps et dans l'espace. Nous l'avons noté chez 5 patients, soit 6,7%.

-Sd cérébelleux stato-kinétique : Il a été noté chez 33 patients, soit 44% des cas.

➤ **Syndrome vestibulaire :**

Vertige, nystagmus et signe de Romberg ont été notés chez 22 patients, soit 29,3% des cas.

➤ **Atteinte des nerfs crâniens :**

· L'atteinte de la 7^{ème} paire a été notée chez 11 patients, soit 14,7% des cas.

· L'atteinte de la 8^{ème} paire sous forme d'hypoacousie ou de surdité dans 5 cas, soit 6,7%.

· L'atteinte du 5^{ème} nerf crânien dans 5 cas, soit 6,7% des cas sous forme de paralysie et de paresthésie du territoire du V.

➤ **Atteinte des voies longues (pyramidale) :**

Les signes d'irritation pyramidale uni ou bilatéraux ont été observés chez 18 patients, soit 24% des cas.

➤ **Autres manifestations :**

- Troubles de la conscience retrouvés chez 2 patients, soit 2.7%.
- Trouble du comportement objectivé chez 1 patients, soit 1,3 %.
- 2 patients ont été admis dans un tableau d'engagement cérébrale, soit 2,7%.

III. DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1- TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale. Cet examen a soulevé le diagnostic de processus expansif de la FCP dans 100% des cas. L'étude scannographique a permis une orientation diagnostique de la nature histologique probable dans 72 cas des tumeurs de la FCP soit 96 % des cas.

La localisation médiane de la lésion a été la plus fréquente, retrouvée chez 52 patients (69,33 %), suivie par les lésions de l'angle ponto cérébelleux notées chez 11 patients (14,67%). Sur 52 cas de lésions médianes, 38 ont intéressé le vermis et le V4, alors que 14 patients présentaient une atteinte du tronc cérébral. (Figure n°5, tableau IV)

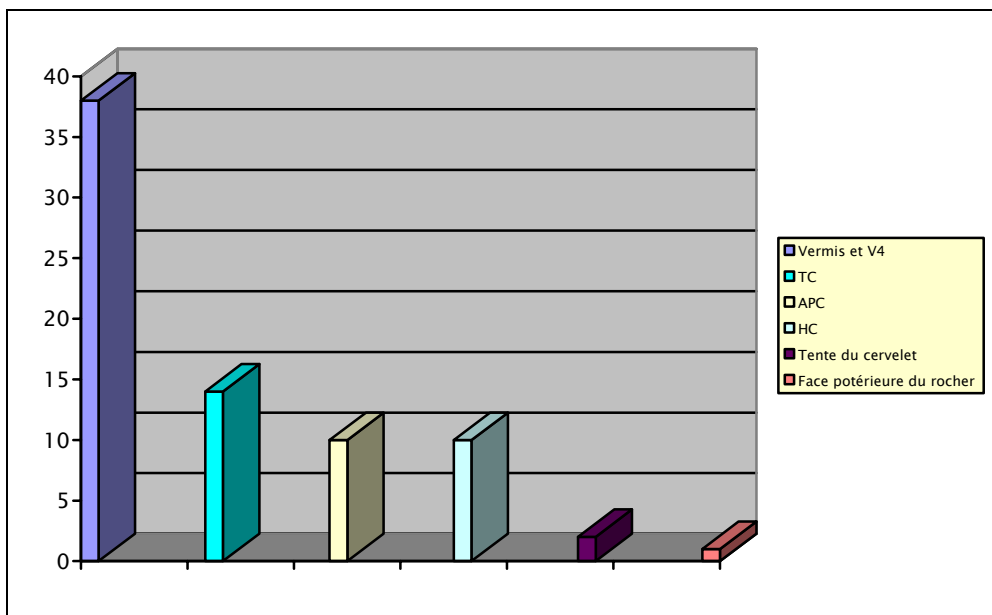


Figure 5 : Répartition topographique des lésions

Tableau V : Répartition topographique en fonction de l'âge

Topographie	Enfant	Adulte
Vermis	20	9
V4	2	1
Vermioventriculaire	3	2
Vermiohémisphérique	1	0
Tronc cérébral	11	3
Angle ponto cérébelleux	0	11
Hémisphère cérébelleux	3	7
Tente du cervelet	0	2
Face postérieure du rocher	1	0

Par ailleurs, l'examen tomodensitométrique a objectivé une hydrocéphalie associée à la lésion tumorale chez 43 patients soit 57,3%. Les autres lésions constatées au scanner sont représentées dans le tableau VI.

Tableau VI : Répartition des lésions tomodensitométriques associées

Lésions associées	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Hydrocéphalie	43	57,3
Œdème péri lésionnel	5	6,7
Effet de masse	26	34,7
Calcification intra tumorale	6	8

2- IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE

Elle permet de bien situer la tumeur, de mesurer sa taille et ses extensions dans les trois plans de l'espace et d'apprécier son retentissement sur les structures de voisinage.

Cet examen n'a été réalisé que chez 14 patients, soit 18,66% des cas en raison des conditions socio-économiques précaires de la plupart des patients de notre série.

Tableau VII : Données de l'imagerie par résonance magnétique

Histologie	Localisation	T1	T2
Gliome	Tronc cérébral	Hypo intense	Hyper intense
Gliome	Tronc cérébral	Hypo intense	Hyper intense
Astrocytome	Vermis	Hypo intense	Hyper intense
Médulloblastome	Vermis	Iso intense	Hyper intense
Gliome	Tronc cérébral	Hypo intense	Hyper intense
Gliome	Protubérance annulaire	Hypo intense	Hyper intense
Neurinome du VIII	APC droit	Iso intense	Hyper intense
Hémangioblastome	HC droit		
Neurinome vestibulaire	APC droit	Iso intense	Hyper intense
Médulloblastome	HCG	Iso intense	Hyper intense
Ependymome ou médulloblastome	Vermis	Hypo intense	Hyper intense
Médulloblastome	Vermis	Iso intense	Hyper intense
Gliome	Tronc cérébral	Hypo intense	Hyper intense
Gliome	Protubérance annulaire	Hypo intense	Hyper intense

IV. TRAITEMENT

1- TRAITEMENT MEDICAL

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement médical à base d'antalgique en procédant par paliers et de corticoïde. Nous citons aussi que deux patients présentant des troubles de la conscience ont bénéficié d'une mise en condition avant l'intervention chirurgicale.

2- TRAITEMENT CHIRURGICAL

2-1 Traitement de l'hydrocéphalie :

Une dérivation ventriculo-péritonéale a été décidée chez 34 patients.

Elle a été première dans 32 cas. Il s'agissait de malades présentant des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure associées à des hydrocéphalies. Elle était le seul moyen thérapeutique chirurgical chez 9 malades présentant des tumeurs du tronc cérébral.

Une dérivation ventriculo-péritonéale a été pratiquée secondairement chez 2 malades devant la persistance de l'hydrocéphalie après un geste d'exérèse tumorale.

2-2 Exérèse tumorale :

2-2-1 position du malade:

Le décubitus ventral était préféré chez la plupart des malades, sauf pour 10 d'entre eux ayant des tumeurs de l'APC chez qui le décubitus latéral était préconisé.

2-2-2 Les voies d'abord utilisées :

Elle est variable selon le siège et l'extension de la tumeur, dans notre série les voies d'abord utilisées sont :

La voie occipito-cervicale médiane chez 40 patients.

La voie occipito-cervicale latérale pratiquée chez 4 patients.

La voie rétro sigmoïdienne chez 17 patients.

2-2-3 Qualité de l'exérèse :

Les apports techniques que présentent le microscope chirurgical, et la coagulation bipolaire ont permis de minimiser le risque chirurgical et de réaliser dans la majorité des cas des exérèses tumorales quasi totales.

L'ablation de la tumeur était macroscopiquement totale chez 37 patients, soit 60,65 %, alors qu'elle était partielle chez 24 patients, soit 39,34 %.(Tableau VIII)

Tableau VIII : Qualité de l'exérèse tumorale en fonction du siège de la lésion

Topographie	Exérèse totale	Exérèse partielle	Biopsie	Abstention chirurgicale
Vermis (n=28)	17	10	0	1
V4 (n=4)	3	1	0	0
Vermio-ventriculaire (n=5)	3	2	0	0
Vermio-hémisphérique (n =1)	1	0	0	0
Tronc cérébral (n =14)	0	1	0	13
Angle ponto cérébelleux (n =10)	4	6	0	0
Hémisphère cérébelleux (n=10)	7	3	0	0
Tente du cervelet (n =2)	1	1	0	0
Face postérieure du rocher (n=1)	1	0	0	0

3. SUITES POST OPERATOIRES

Tous ces malades opérés ont bénéficié d'une antibioprophylaxie, d'un traitement anti-œdémateux et d'un séjour post-opératoire dans une unité de soins intensifs pendant au moins 24 heures.

Sur les 70 patients opérés les suites post-opératoires étaient simples chez 61 patients soit 87,14%, cependant chez les 9 autres patients soit 12,86% des cas, elles étaient marquées par des complications en particulier :

- Un décès à J5 du post-opératoire,
- Une méningite chez 4 patients mis sous antibiothérapie, compliquée d'abcès cérébral chez un malade,
- Une pneumopathie nosocomiale chez 2 patients,
- Un hématome sous dural sur hyperdrainage chez 1 patient,
- Une aggravation du syndrome d'hypertension intracrânienne ayant nécessité une dérivation ventriculo-péritonéale.

La reprise chirurgicale a été réalisée chez les malades présentant l'hématome sous dural et l'abcès par abord direct.

4- REEDUCATION

Dans notre étude, tous les malades présentant un déficit neurologique pré ou postopératoire ont bénéficié d'une rééducation qui a commencé au sein du service.

V. RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES

1- CHEZ LES ENFANTS

Le médulloblastome a été le type histologique le plus fréquent, retrouvé chez 15 enfants, soit 37,5 % des cas, suivi de l'astrocytome et du gliome du tronc cérébral retrouvés respectivement dans 11 et 10 cas (Tableau IX).

Tableau IX : Répartition des types histologiques chez l'enfant

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Médulloblastome	15	37,5
Gliome du tronc cérébral	11	27,5
Astrocytome	10	25
Ependymome	3	7,5
Kyste dermoïde	1	2,5

La présomption histologique basée sur les critères tomodensitométriques ne s'est avérée exacte que dans 28 cas, soit 70% des lésions tumorales de la fosse cérébrale postérieure vérifiées histologiquement chez l'enfant (Tableau X).

Tableau X : Concordance entre les données histologiques et tomodensitométriques chez l'enfant

Type histologique	Nombre de cas	Nombre et pourcentage de cas concordants
Médulloblastome	15	14/15 (93,33%)
Gliome du tronc cérébral	11	11/11 (100%)
Astrocytome	10	3/10 (30%)
Ependymome	3	0/3 (0%)
Kyste dermoïde	1	0/1 (0%)

2- CHEZ L'ADULTE :

Le médulloblastome a été le type histologique le plus fréquent, retrouvé chez 6 patients, soit 17,14% des cas, suivi du neurinome de l'acoustique, constaté chez 5 malades, du méningiome, de l'hémangioblastome, diagnostiqués respectivement dans 5 et 4 cas. Les métastases représentent le 4^{ème} type histologique rencontré chez les patients adultes de notre série, elles étaient retrouvées chez 4 patients soit 11,43% des cas. La répartition des autres types histologiques est représentée dans le tableau XI.

Tableau XI : Répartition des types histologiques chez l'adulte

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Médulloblastome	6	17,14
Neurinome de l'acoustique	5	14,28
Méningiome	5	14,28
Hémangioblastome	4	11,43
Métastase	4	11,43
Astrocytome	4	11,43
Gliome du TC	3	8,57
Kyste arachnoïdien	2	5,72
Ependymome	1	2,86
Kyste épidermoïde	1	2,86

VII. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE :

1- RADIOTHERAPIE

Dans notre série 40 patients (53,33%) ont été adressés au service d'oncologie pour bénéficier d'un complément thérapeutique à base de radiothérapie seule ou associée à une chimiothérapie, ou de chimiothérapie seule.

La radiothérapie a été réalisée chez 39 patients, soit 52%. 25 patients d'entre eux ont bénéficié d'une association radiothérapie avec chimiothérapie, alors que 14 patients ont eu une radiothérapie seule. Il s'agit dans la majorité des cas d'une radiothérapie intéressant tout l'encéphale avec une surimpression sur le foyer tumoral (tableau XII).

Tableau XII : Répartition des cas irradiés selon le type histologique.

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Médulloblastome	18	46,15
Gliome du tronc cérébral	14	35,9
Métastase	4	10,25
Ependymome	2	5,13
Astrocytome du cervelet	1	2,56

Sur les 14 malades présentant une tumeur du tronc cérébral, la radiothérapie a constitué le seul moyen thérapeutique à visée anti-tumorale chez 4 patients, celle-ci est associée à la chimiothérapie chez les 10 autres patients.

2- CHIMIOThERAPIE

Réalisée chez 26 patients (34,67%), la chimiothérapie seule n'a été administrée que dans un seul cas. Parmi ces patients, 14 avaient un médulloblastome, 10 patients avaient un gliome du tronc cérébral et 2 avaient un épendymome. (Tableau XIII).

Tableau XIII : Répartition des cas de chimiothérapie selon le type histologique

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Médulloblastome	14	53,84
Gliome du tronc cérébral	10	38,46
Ependymome	2	7,7

VIII. EVOLUTION

Rares sont les patients suivis régulièrement en consultation de neurochirurgie. Ils sont au nombre de 29. L'absence d'adresse précise sur les dossiers des malades a rendu le suivi difficile.

Pour avoir une idée du devenir de nos patients, nous avons consulté les registres du service d'oncologie ou nous avons révélé le devenir de 28 patients suivis régulièrement dans ce service.

Pour un nombre important de nos malades, l'évolution à moyen et à long terme est non précisée, 17 malades étaient perdus de vue après leur sortie de l'hôpital soit 22,67% des cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. (Tableau XIV)

Tableau XIV : Evolution à moyen et à long terme

Evolution	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Favorable	26	34,67
Défavorable (décès, récives, ou séquelles neurologiques)	32	42,67
Non précisée	17	22,66

Tableau XV : Malades perdus de vue

	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Malades perdus de vue dès leur sortie de l'hôpital	3	17,64
Malades perdus de vue en cours de radiothérapie	14	82,35

1- EVOLUTION FAVORABLE

L'amélioration de la symptomatologie a été notée chez 26 patients, soit 34,67%. Les types histologiques constatés chez ces patients sont par ordre de fréquence: l'astrocytome (9cas), le médulloblastome (6cas), le méningiome (4cas), l'hémangioblastome (3cas), le kyste arachnoïdien (2cas), le kyste dermoïde (1 cas) et le kyste épidermoïde (1 cas).

2- RECIDIVE

Parmi nos patients suivis, nous avons noté 5 cas de récurrences tumorales. Le type histologique le plus retrouvé chez nos malades était le médulloblastome dans 2 cas soit 40% des récurrences. Le délai de récurrence varie entre 4 mois et 18 mois. En dehors d'un médulloblastome qui a nécessité une surveillance vu la nette amélioration sous traitement adjuvant, les autres cas de récurrences tumorales ont nécessité la reprise chirurgicale. Le tableau XVI résume les principales caractéristiques des récurrences tumorales.

Tableau XVI : Principales caractéristiques des récurrences

Type histologique	Age (an)	Délai de récurrence	Qualité de l'exérèse	Traitement ultérieur
Hémangioblastome	63	11 mois	Totale	Chirurgie
Médulloblastome	24	09 mois	Large	Chimiothérapie
Médulloblastome	09	04 mois	Large	Chirurgie
Méningiome	45	12 mois	Large	Chirurgie
Ependymome	03	18 mois	Large	Chirurgie

3- SEQUELLES NEUROLOGIQUES

Parmi nos patients suivis, 22 ont présenté des séquelles neurologiques. Il s'agit surtout d'une atteinte des nerfs crâniens, d'un syndrome cérébelleux et d'un syndrome pyramidal résiduels (tableau XVII). A noter l'association possible de plusieurs séquelles chez le même patient. Les tableaux XVII et XVIII résument les principales caractéristiques des séquelles neurologiques.

Tableau XVII : Séquelles neurologiques chez les patients suivis

Séquelles neurologiques	Nombre de patients
Paralysie faciale	7
Paralysie des nerfs mixtes	5
Syndrome cérébelleux	5
Syndrome pyramidal	4
Baisse de l'acuité visuelle	4
Strabisme	4
Diplopie	2
Paralysie du III	2
Nystagmus	2
Surdité	1

Tableau XVIII : Séquelles neurologiques en fonction du type histologiques

	Gliome du TC (n=8)	Médulloblastome (n=3)	Neurinome vestibulaire (n=3)	Astrocytome (n=5)	Méningiome (n=1)	Ependymome (n=2)
Paralysie faciale	2	0	3	0	1	1
Syndrome pyramidal	3	0	0	0	0	1
Syndrome cérébelleux	2	1	0	1	0	1
Baisse de l'acuité visuelle	0	0	0	3	1	0
Paralysie des nerfs mixtes	5	0	0	0	0	0
Strabisme	2	0	0	2	0	0
Diplopie	0	1	0	1	0	0
Paralysie du III	0	1	0	1	0	0
Nystagmus	0	1	0	1	0	0
Surdité	0	0	1	0	0	0

4- MORTALITE

On a compté six cas de décès dont un est décédé à J5 du postopératoire. Les autres cas de mortalité ont été constatés chez les patients suivis à moyen et à long terme. (Tableau XIX).

Tableau XIX : récidives et décès en fonction du type histologique

Type histologique	Nombre de récidive	Nombre de décès
Médulloblastome	2	1
Gliome du tronc cérébral	0	4
Schwannome vestibulaire	0	1
Ependymome	1	0
Hémangioblastome	1	0
Méningiome	1	0

Tableau XX : Recul chez les patients suivis en post-opératoire à moyen et à long terme

Recul	Nombre de patients
36 mois	5
30 mois	5
24 mois	14
20 mois	2
18 mois	5
16 mois	3
14 mois	1
12 mois	8
10 mois	2
08 mois	2
07 mois	3
06 mois	2
04 mois	1
03 mois	1
01 mois	3

IX. ICONOGRAPHIE :

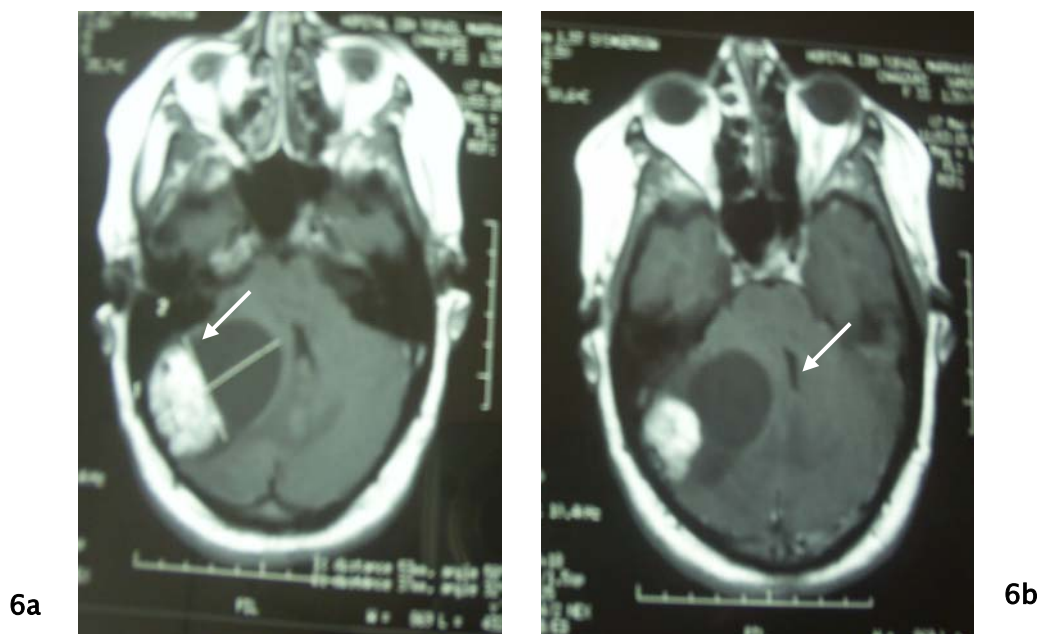


Figure 6a et 6b : Image IRM en coupe axiale en séquence T1 avec injection de Gadolinium montrant une lésion de l'hémisphère cérébelleux droit à double composante kystique et charnue prenant fortement le contraste (hémangioblastome) avec effet de masse sur le V4 qui est laminé (flèche).

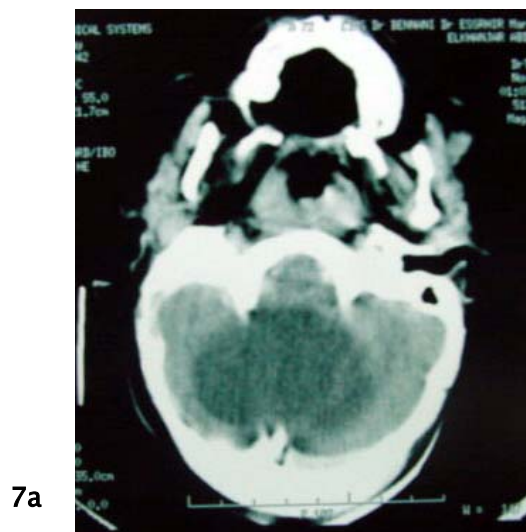


Figure 7a- TDM cérébrale coupe axiale après injection du produit de contraste montrant un aspect une lésion hypodense de la fosse cérébrale postérieure. Il s'agit d'un kyste épidermoïde à l'examen anatomopathologique.

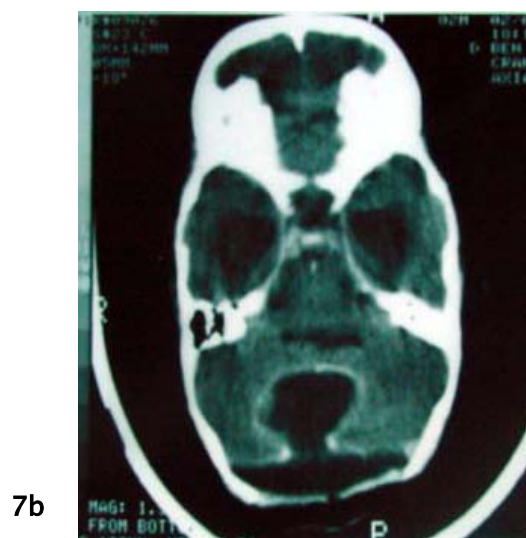


Figure 7b- TDM cérébrale de contrôle en coupe axiale après exérèse de la tumeur.

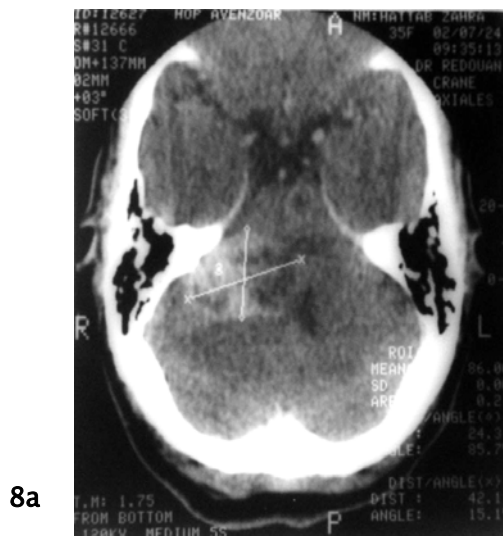


Figure 8a: TDM cérébrale en coupe axiale en préopératoire d'un malade présentant un neurinome de l'acoustique droit.



Figure 8b : TDM cérébrale en coupe axiale du même patient montrant l'exérèse tumorale totale.

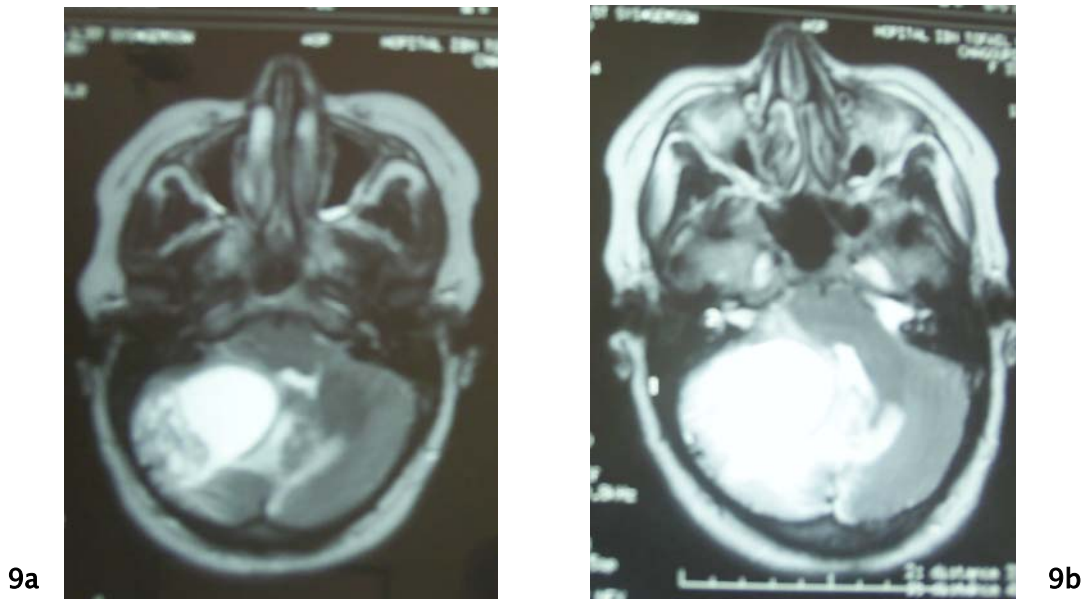


Figure 9a et 9b : Image IRM en coupe axiale en séquence T2 montrant une image hyperintense de l'hémisphère cérébelleux droit entourée d'un œdème péri lésionnel important avec un petit bourgeon tumoral en périphérie.

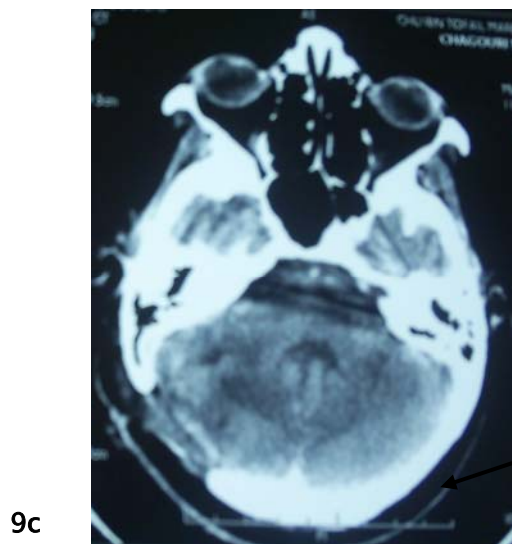


Figure 9c : Image scanographique de contrôle en coupe axiale montrant l'exérèse totale de la tumeur avec libération de V4. Il s'agit d'un médulloblastome à l'examen anatomopathologique.

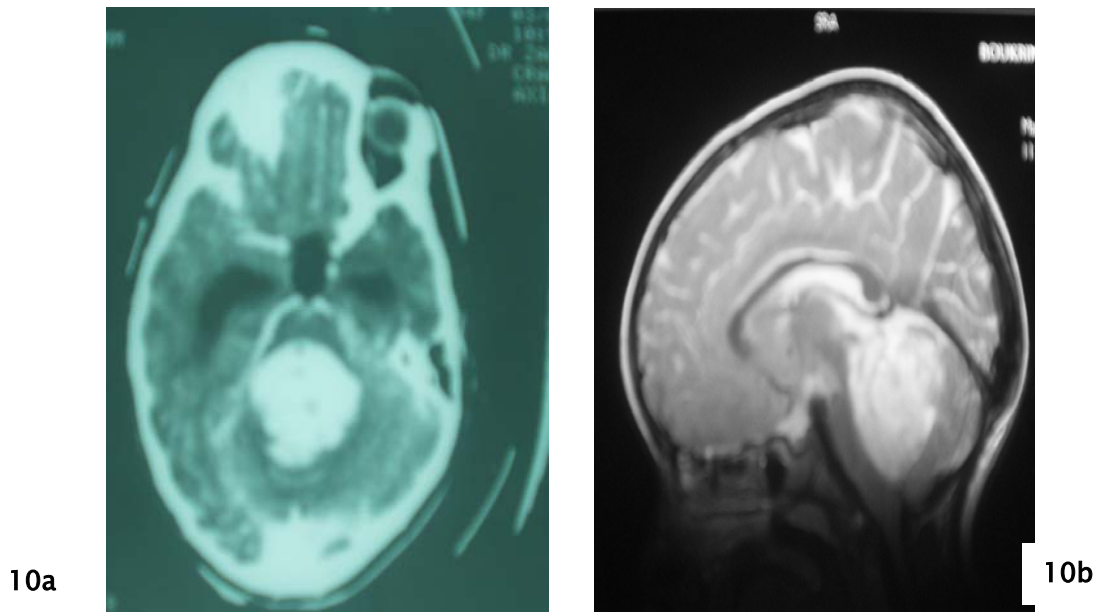


Figure 10a : TDM cérébrale en coupe axiale montrant une image évocatrice d'un médulloblastome associé à une hydrocéphalie.

Figure 10b : IRM cérébrale en coupe sagittale après injection de Gadolinium montrant une image évocatrice d'un médulloblastome associé à une hydrocéphalie.

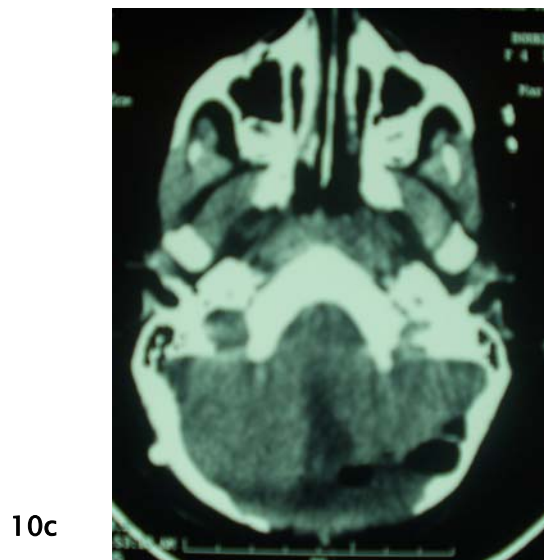


Figure 10c : TDM cérébrale de contrôle en coupe axiale après exérèse de la tumeur. Il s'agit d'un médulloblastome à l'examen anatomopathologique.

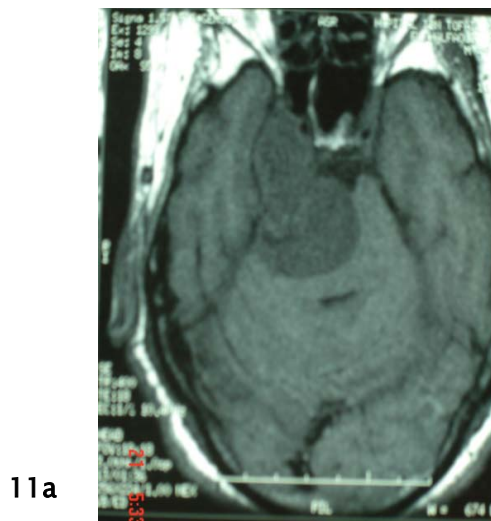


Figure 11a : Image IRM en coupe axiale en séquence T1 sans injection de Gadolinium montrant une lésion hypointense de l'angle pontocérébelleux droit étendue à la fosse temporale homolatérale « en bissac » avec effet de masse sur le tronc cérébral et l'aqueduc de sylvius.

Figure 11b : Image IRM en coupe axiale en séquence T1 avec injection de Gadolinium montrant une lésion « en bissac » de l'angle ponto-cérébelleux droit étendue à la fosse temporale prenant de contraste de façon hétérogène.

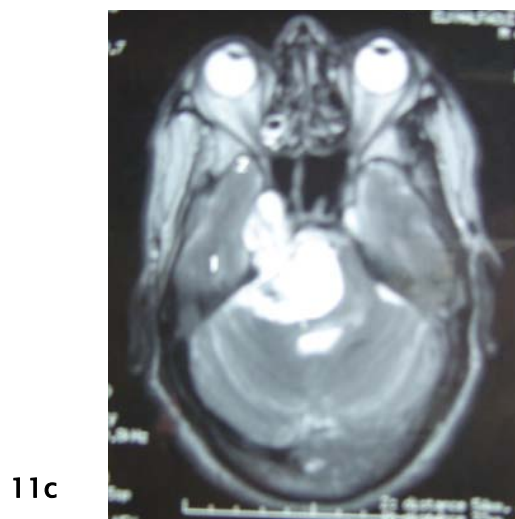
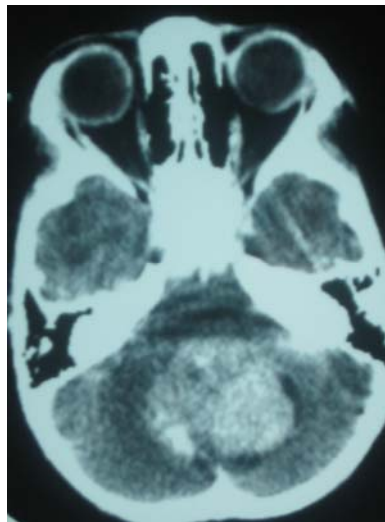
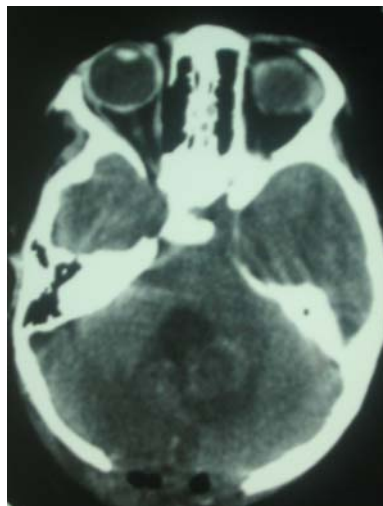


Figure 11c : Image IRM en coupe axiale en séquence T2 montrant une lésion de l'angle ponto-cérébelleux droit hyperintense étendue à la fosse temporale homolatérale « en bissac » avec effet de masse sur la protubérance annulaire évoquant un neurinome du V. l'exérèse chirurgicale était large. Il s'agit d'un neurinome du V à l'examen anatomopathologique



12a

Figure 12a : Image TDM en coupe axiale avec injection de produit de contraste montrant une lésion de la fosse cérébrale postérieure prenant fortement le produit de contraste avec œdème périlésionnel écrasant le V4.



12b

Figure 12b : Image TDM de contrôle en coupe axiale montrant le nettoyage de la lésion avec l'apparition de V4 et des remaniements postopératoires. C'est un médulloblastome à l'examen anatomopathologique.

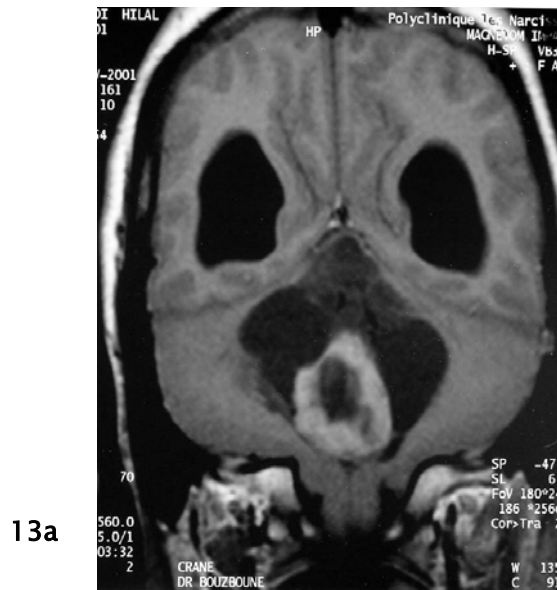


Figure 13a – IRM cérébrale en coupe coronale en séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium montrant un aspect d'un épendymome de V4 associé à une hydrocéphalie.

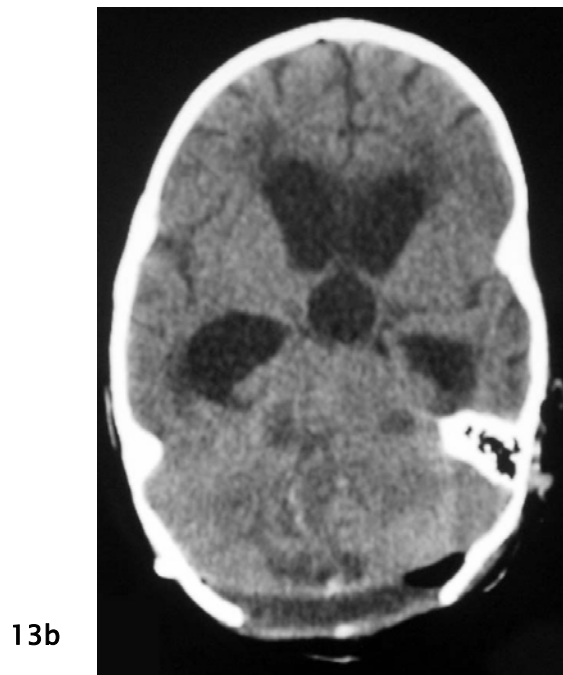


Figure 13b – TDM cérébrale de contrôle postopératoire en coupe axiale après exérèse de la tumeur.

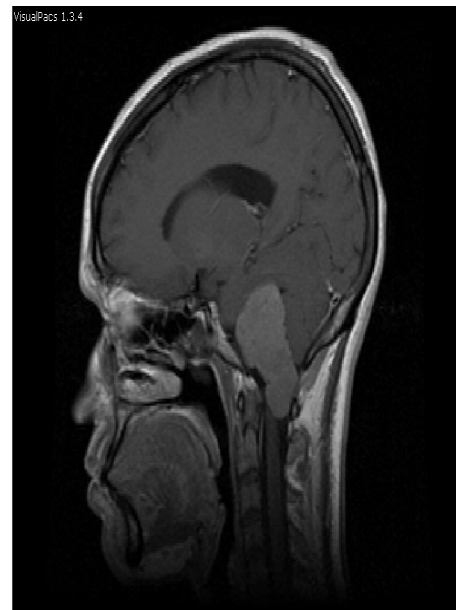
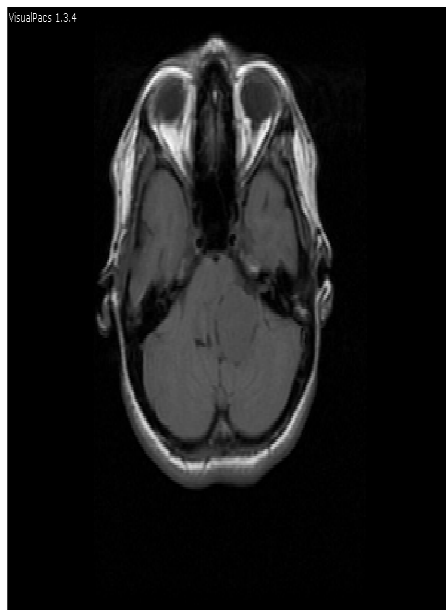


Figure 14a et 14b : IRM cérébrale montrant une lésion de l'angle pontocérébelleux gauche hypointense en T1 prenant le contraste.

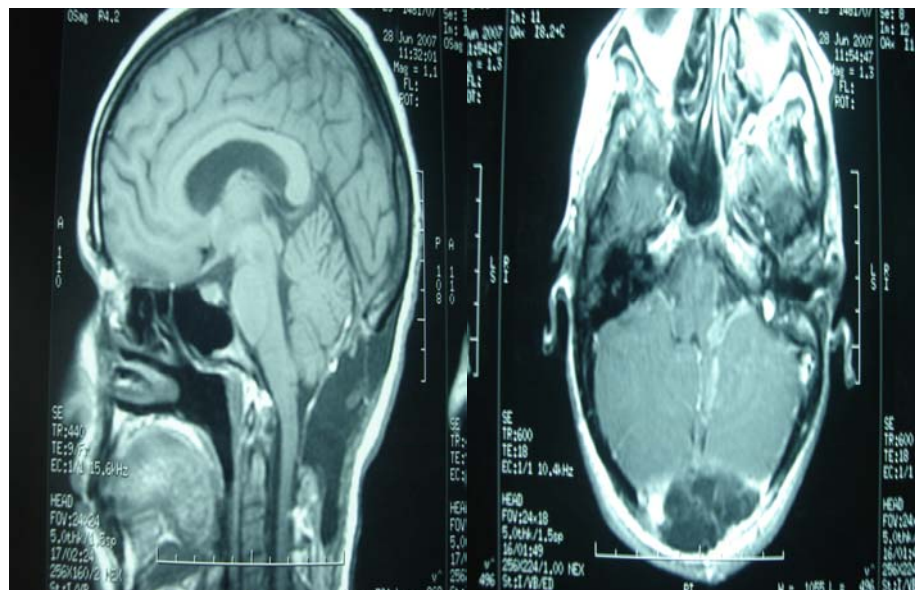
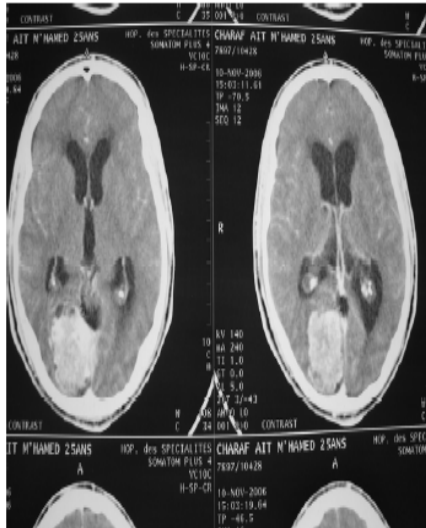
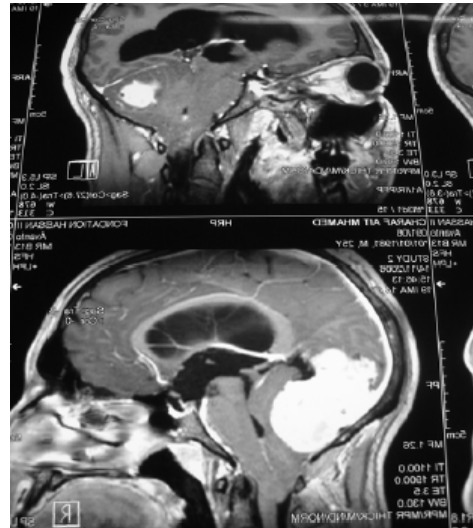


Figure 14c et 14d : IRM cérébrale de contrôle postopératoire en séquence T1 après exérèse de la tumeur. C'est un neurinome des nerfs mixtes à l'examen anatomopathologique



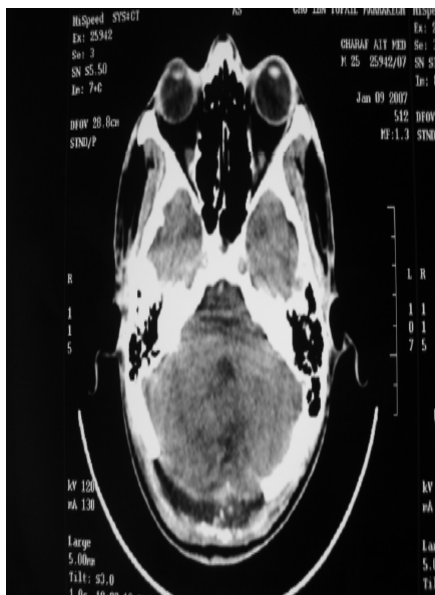
15a



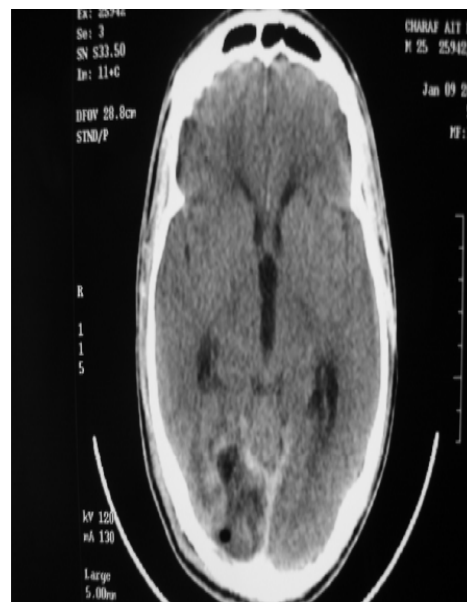
15b

Figure 15a : TDM cérébrale en coupe axiale après injection du PDC montrant la portion sus tentorielle d'un méningiome sus et sous tentoriel.

Figure 15b : IRM cérébrale en coupe sagittale en séquence T1 pondérée avec injection du Gadolinium montrant un méningiome en iceberg sus et sous tentoriel comprimant fortement le cervelet et entraînant un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.



15c



15d

Figure 15c : TDM cérébrale en coupe axiale de contrôle après exérèse tumorale totale de la portion sous tentorielle

Figure 15d: TDM cérébrale en coupe axiale après exérèse totale de la portion sus tentorielle de la tumeur.

DISCUSSION

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

1- FREQUENCE SELON L'AGE

Dans l'ensemble des tumeurs cérébrales, la fréquence des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure est variable d'une série à l'autre, elles occupent chez l'enfant le premier rang avec 68,18% dans la série de Rais (1), tandis qu'elles représentent 42,2% chez l'adulte. (2).

Dans la série de Zhang (3), 30,5% de l'ensemble des tumeurs du système nerveux central de l'enfant siègent dans la région infra-tentorielle.

Dans la série de Laabourri (4), on constate une prédominance de la pathologie tumorale de la fosse cérébrale postérieure chez les enfants qui représentent 65,72% de l'ensemble des malades de la série.

Dans notre série, les enfants représentent 53,33% des patients.

2- FREQUENCE SELON LE SEXE

D'une façon globale la prédominance du sexe masculin est nette dans la plupart des séries (Tableau XXI).

Tableau XXI : fréquence des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon le sexe

Séries	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Laabourri (4)	60	40
Ameziane (4)	66	34
Notre série	66,7	33,3

Dans notre série, la prédominance masculine est nette aussi bien chez l'enfant (70% des garçons et 30% des filles sont touchées) que chez l'adulte (62,86% des hommes contre 37,14% des femmes), ce qui concorde avec les données de la littérature.

3- CORRELATION ENTRE L'AGE ET LA VARIETE HISTOLOGIQUE

3-1 Chez l'enfant

a- Astrocytome

❖Fréquence:

Ils représentent près de 34% de la totalité des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant (5), et 21,5% de toutes les tumeurs cérébrales pédiatriques. (1)

Dans notre série, les astrocytomes occupent le second rang après le médulloblastome et représentent 25% des tumeurs de la FCP de l'enfant.

❖Age:

L'astrocytome est la tumeur cérébrale primitive la plus fréquente chez l'enfant avec un pic de fréquence vers 10 à 12 ans. (6)

Dans notre série, ils s'observent entre 4 et 14 ans avec une moyenne d'âge de 9,1 ans.

❖Sexe:

Selon Carrie (7), il n'existe pas de prédominance sexuelle. Dans notre série on note une légère prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,5.

❖Topographie:

Les astrocytomes siègent le plus souvent au niveau cérébelleux mais la localisation au niveau du tronc cérébral est possible. (8)

Dans notre série, le siège électif de l'astrocytome est le vermis avec 8 cas, 1 cas a une topographie vermioventriculaire, et 1 cas a un siège vermio-hémisphérique.

b- Médulloblastome

❖ **Fréquence:**

Il représente 30 à 33% de l'ensemble des tumeurs cérébrales chez l'enfant et 30 à 35% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (1, 5, 9).

Dans notre série, le diagnostic de médulloblastome a été posé chez 37,5% des enfants.

❖ **Age:**

Le médulloblastome est découvert chez l'enfant dans 75 % des cas avant l'âge de 10 ans avec un pic de fréquence entre 3 et 8 ans. (7, 10)

Dans notre série, il s'observe entre 2 et 15 ans avec une moyenne d'âge de 7,7 ans.

❖ **Sexe:**

Une prédominance masculine avec un sex-ratio de 2 (7). Dans notre série, il est de 3 garçons pour 2 filles.

❖ **Topographie:**

Le médulloblastome est une tumeur primitive neurectodermique dérivée du tissu embryonnaire. Il naît des cellules de la zone germinative du toit du 4^{ème} ventricule et du vermis et s'étend caudalement vers le plancher du 4^{ème} ventricule. (10)

Dans notre série, le médulloblastome de l'enfant siège au niveau vermioventriculaire dans 80% des cas, suivie de la localisation hémisphérique dont la fréquence est de l'ordre de 20%.

c- Ependymomes :

❖ Fréquence:

Les épendymomes intracrâniens représentent le troisième type histologique de tumeur cérébrale rencontré chez l'enfant après les astrocytomes et les médulloblastomes. Ils constituent 6 à 12 % de l'ensemble des tumeurs cérébrales pédiatriques. (10, 11).

Dans la série de Ben Ammar, 80% des épendymomes intracrâniens primitifs de l'enfant ont un siège sous tentoriel. Cette prévalence a été rapportée par Perilongo et al. (65% contre 35%) (12) et également par Agaoglu 50%. (13)

Dans la série de Dorner (5) les épendymomes de la FCP constitue 12% de l'ensemble des tumeurs de cette région chez l'enfant.

Dans la série de Raji (14). Ils représentent 6 % des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure à l'âge pédiatrique.

Pour notre série, les épendymomes représentent 7,5% de l'ensemble des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

❖ Age:

Dans la série d' Agaoglu. (13) l'âge moyen de diagnostic d'un épendymome intracrânien chez l'enfant est de 5,5 ans.

75% des patients de notre série présentant un épendymome de la FCP sont des enfants avec une moyenne d'âge de 4,16 ans.

❖ **Sexe:**

Il y a une légère prédominance pour le sexe masculin, ainsi dans la série de Ben Ammar le sex-ratio était de 1.06 avec 16 patients de sexe masculin et 15 de sexe féminin (12). Dans notre série, le sex-ratio est de 2 garçons pour une fille.

❖ **Topographie:**

Le siège le plus fréquent des épendymomes est le IV^{ème} ventricule. Ils naissent alors volontiers au niveau du plancher du IV^{ème} ventricule, dans le triangle bulbaire. Plus rarement, ils ont leur origine au niveau du plafond du ventricule. Ils peuvent s'étendre vers la citerne de l'angle ponto cérébelleux par le foramen de Luschka et/ou vers la grande citerne par le foramen de Magendie. Il peut exister des épendymomes dont la majeure partie siège dans la citerne de l'angle ponto cérébelleux. À côté de ce siège caractéristique et de ces extensions, certains épendymomes peuvent naître dans des localisations ectopiques, telle la partie postérieure de la citerne de l'angle ponto cérébelleux. (15)

Dans notre série, 2 cas siègent au niveau du vermis cérébelleux et 1 cas au niveau du 4^{ème} ventricule.

d- Gliome du tronc cérébral :

Chez l'enfant, ils représentent 20% à 35% de toutes les tumeurs de la FCP. Il semble que les tumeurs bénignes soient plus fréquentes chez l'adulte que chez l'enfant. Ils prédominent dans les localisations au bulbe, à la jonction cervico-médullaire, dans les lésions exophytiques dans le 4^{ème} ventricule et dans le mésencéphale. (16)

Dans notre série, 27,5% des enfants ont un gliome du tronc cérébral.

3-2 chez l'adulte :

a- schwannome vestibulaire :

❖ **Fréquence:**

C'est la plus fréquente des tumeurs de la citerne ponto cérébelleuse (80%) et de la fosse cérébrale postérieure chez l'adulte. (15)

Dans notre série, elle représente 14,28% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'adulte.

❖ **Age:**

Leur âge moyen de découverte est de 50 ans avec des limites extrêmes allant de 16 - 85 ans selon les séries (15, 17). Dans notre série, l'âge moyen de découverte du schwannome vestibulaire est de 42,4 ans.

❖ **Sexe:**

Il existe une petite prédominance féminine avec, selon les séries, trois femmes sont atteintes pour deux hommes. Dans notre série la prédominance féminine est nette avec 4 femmes pour 1 homme. (15, 17)

b- Méningiome :

❖ **Fréquence:**

Les méningiomes de la fosse crânienne postérieure représentent environ 7 à 12% de l'ensemble des méningiomes intracrâniens, et les méningiomes de l'angle ponto cérébelleux 10% des tumeurs de cette région. (15, 17)

Dans notre série, ils représentent 14,28% des tumeurs de la FCP et 44,44% des tumeurs de l'angle ponto cérébelleux de l'adulte.

❖Age:

L'âge moyen du diagnostic d'un méningiome de la fosse cérébrale postérieure est d'environ 50 ans (15, 17). Dans notre série, l'âge moyen de survenue est de 43,6 ans.

❖Sexe:

Les femmes sont nettement plus touchées que les hommes avec un sex- ratio de quatre femmes pour un homme (15, 17). Dans notre série, les cinq cas rapportés de méningiomes de la FCP sont des femmes.

❖Topographie: (17)

Par ordre de fréquence, les méningiomes de la fosse postérieure siègent :

- Au niveau de la citerne de l'APC dans 50 à 84% des cas selon les séries.
- Au contact du bord libre de la tente du cervelet dans 7,3 à 21% des cas.
- Au niveau du clivus dans 5,2 à 7,3% des cas.
- Au niveau de la convexité dans 1,2 à 18,5% des cas.
- Dans le foramen magnum dans 4 à 9% des cas.

Dans notre série, la répartition selon la topographie des méningiomes de la FCP chez l'adulte est la suivante :

- 3 cas au niveau de l'angle ponto cérébelleux,
- 1 cas au niveau de la face postérieure du rocher,
- 1 cas au niveau de la tente du cervelet.

c- Tumeur épidermoïde :

❖ **Fréquence:**

Elle représente entre 0,2 et 1,5% des tumeurs intracrâniennes primitives, et 3 à 5% des tumeurs de l'angle ponto cérébelleux, occupant ainsi la troisième place loin derrière le neurinome de l'acoustique et le méningiome. (15, 17, 18, 19)

Dans la série de Lakhdar. (18) elle représente 1,6% de l'ensemble des processus expansifs intracrâniens et 12,5% des tumeurs de l'angle ponto cérébelleux.

Dans notre série, cette tumeur représente 2,86% des tumeurs de la FCP de l'adulte et 11,11% des tumeurs de l'APC.

❖ **Age:**

Ces tumeurs congénitales sont d'évolution lente, et bien qu'il s'agisse de lésions congénitales, elles sont rarement découvertes dans l'enfance. L'âge moyen du diagnostic se situe entre la quatrième et la cinquième décennie (15, 17, 18, 19). Dans notre série on a compté un seul patient âgé de 34 ans.

❖ **Sexe:**

Le sexe masculin est le plus touché dans la plupart des séries. (18)

Dans la série de Lakhdar le sex-ratio est de 1,5 avec une prédominance masculine, cependant dans l'étude de Samii, une légère prédominance féminine a été constatée. (18)

Dans notre série, la tumeur épidermoïde a été constatée chez un sujet de sexe masculin.

❖ **Topographie:**

Dans la fosse postérieure, les tumeurs épidermoïdes siègent d'abord et avant tout, dans l'angle ponto cérébelleux. Elles s'étendent volontiers dans les citernes prépontiques et dans les cavum trijuminés. Elles peuvent également naître plus rarement dans le rocher lui-même (cholestéatome primitif). Les autres sièges de tumeurs épidermoïdes sont beaucoup moins fréquents et sont de siège médian, dans le IV^{ème} ventricule ou dans le vermis cérébelleux. (15).

d- Métastases :

Elles ont des origines variables, le cancer broncho-pulmonaire et le cancer du sein en sont les plus fréquents. (20)

Elles représentent 30% des tumeurs de la FCP de l'adulte dans la série de Houteville (20), et 13% dans la série de Philippon (21).

Dans notre série, elles représentent 11,43% des tumeurs de la FCP de l'adulte, elles ont pour origine :

- 2 carcinomes épidermoïdes pulmonaires.
- 2 adénocarcinomes pulmonaires.

e- Hémangioblastome :

❖ **Fréquence:**

Cette tumeur d'origine vasculaire composée d'un stroma cellulaire et de capillaires abondants et d'histogénèse inconnue est rare, représente 1 à 2 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes et 7 à 10% des tumeurs infratentorielles chez l'adulte (15), alors que dans notre série sa fréquence est de 11,43%.

❖ **Age:**

L' hémangioblastome est une tumeur de l'adulte jeune le plus souvent découverte entre 20ans et 40ans (15). La moyenne d'age de nos patients est de 34,5 ans avec des extrêmes d'age de 19 ans et de 63 ans.

❖ **Sexe:**

Il existe une prédominance masculine avec deux hommes pour une femme (15) .Tous les patients de notre série présentant un hémangioblastome sont des hommes.

❖ **Topographie:**

Le siège de cette tumeur est cérébelleux dans la grande majorité des cas, dans cette localisation elle est hémisphérique dans environ deux tiers des cas et vermienne dans l'autre tiers. Plus rarement, ils peuvent être bulbaires siégeant à la face postérieure du bulbe. (15)

Dans notre série, toutes les tumeurs ont une topographie cérébelleuse, hémisphérique dans les 3/4 des cas et vermienne dans l'autre 1/4.

f- Astrocytome :

Ce sont des tumeurs charnues ou kystiques, de siège vermien ou lobaire.

L'astrocytome représente 9% des tumeurs de la FCP dans la série de Philippon (21), et 10% dans la série de Paquis (8).

Dans notre série les astrocytomes représentent 11,43% des cas de tumeurs de la FCP de l'adulte.

g- Médulloblastome :

Il représente moins de 1% des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte. (15)

80% des cas surviennent chez l'adulte jeune entre 20 et 35 ans. Il existe une prédominance masculine avec sex-ratio de deux hommes pour une femme. Ils siègent plus volontiers dans les hémisphères cérébelleux. (15)

Dans l'étude de Noel (22), l'âge moyen du diagnostic du médulloblastome est de 27 ans, la prédominance masculine est nette (13 hommes et 1 femme), et le siège hémisphérique est le plus fréquent (50% des cas).

Dans la série de Philippon (21), cette tumeur représente 10% des tumeurs de la FCP.

Dans notre série, elle représente 17,14% des tumeurs de la FCP de l'adulte avec une moyenne d'âge de 28,7 ans.

h- Ependymome :

Tumeur de l'enfant, rare chez l'adulte. Elle représente 5,26% des tumeurs de la FCP de l'adulte dans la série de Laabourri. (4)

Dans notre série, sa fréquence chez l'adulte est de 2,86%.

i- Gliome du tronc cérébral :

Il représente 14% des tumeurs de la FCP dans la série de Philippon. (21)

Dans notre série, il représente 8,57% des tumeurs de la fosse cérébrales postérieures de l'adulte.

II. LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE :

1- DELAI DE DIAGNOSTIC :

C'est le temps écoulé entre le début de la symptomatologie et la date d'hospitalisation. Cette durée est variable allant de quelques jours à quelques années, elle dépend avant tout de la nature histologique de la tumeur et de la localisation. (23, 14).

Dans notre série, le délai d'évolution était entre 15 jours et 2 ans. 36% de nos malades ont consulté dans un délai compris entre 3mois et 6mois.

2- MANIFESTATIONS CLINIQUES :

La clinique des tumeurs de la fosse postérieure est variable, elle dépend du site de la tumeur, de l'age et du degré de sa croissance. L'hypertension intracrânienne et les signes déficitaires représentent les signes fréquemment rencontrés.

2-1 Chez l'enfant :

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont découvertes devant des signes d'hypertension intracrânienne, le plus souvent en rapport avec l'hydrocéphalie, un syndrome cérébelleux, une atteinte des nerfs crâniens ou une atteinte des voies longues.

Chez l'enfant, une altération de l'état général en préopératoire en rapport avec les vomissements est d'autant plus marquée si l'enfant est trop jeune. Le refus alimentaire est fréquemment rencontré (24).

a- Signes liés à l'hypertension intracrânienne:

L'HIC est en rapport avec le développement de la tumeur, de l'œdème péri tumoral, et de l'hydrocéphalie.

Les différents facteurs s'associent et aboutissent à un refoulement des structures voisines (ceci n'est pas le cas des tumeurs infiltrantes) pour aboutir à un engagement avec mort subite et/ou un risque imprévisible d'installation d'une cécité par atrophie optique (25,26, 27).

Tableau XXII : La fréquence de l'HIC selon les différents auteurs

Séries	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Kouki (23)	36	97,3
Raji (14)	82	97,5
Notre série	66	88

L'hypertension intracrânienne peut être responsable des signes suivants : céphalées, vomissements, troubles visuels.

❖ **Les céphalées :**

Elles sont particulières par leur rythme, apparaissant volontiers en fin de nuit, d'évolution récente sur quelques semaines, souvent intermittente mais tendant à s'aggraver avec l'évolution de l'affection. La localisation est plus volontiers fronto-orbitaire ou occipitale, sans que cela traduise une localisation lésionnelle. Ces céphalées peuvent avoir un caractère positionnel, qui déclenche ou intensifie l'accès douloureux; ce caractère positionnel est évocateur d'une lésion intra ventriculaire partiellement mobile, pouvant exercer un mécanisme de clapet sur les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien (syndrome de Bruns). Dans les formes évoluées, elles sont rebelles aux antalgiques, y compris les morphiniques. À leur acmé, elles peuvent être soulagées par les vomissements qui les accompagnent souvent. (25)

Pour MERGHNI, ce symptôme est retrouvé dans 75% des cas, alors que dans notre série, les céphalées étaient retrouvées chez 64 patients, soit 85,33 %. (28).

❖ **Les vomissements :**

Ils accompagnent fréquemment les céphalées; ils sont classiquement décrits comme survenant en jet, sans nausées. Ils peuvent être au premier plan de la symptomatologie, ou s'accompagner de douleurs abdominales pouvant orienter à tort vers une pathologie digestive. Dans notre série, les vomissements étaient retrouvés chez 89,30% de nos patients. (25)

❖ **Les troubles visuels**

Les plus fréquents sont en rapport avec une diplopie horizontale due à une paralysie uni ou bilatérale du VI^{ème} nerf crânien qui n'a aucune valeur localisatrice. Plus rare est l'atteinte d'un III^{ème} nerf crânien, en dehors de toute lésion compressive due à un engagement. Une baisse d'acuité visuelle est exceptionnelle, mais l'apparition d'éclipses visuelles intermittentes peut traduire une menace d'ischémie du nerf optique dans les cas d'HIC évoluant depuis plusieurs semaines ou mois (à l'opposé, certaines papillites avec œdème papillaire s'expriment par une baisse rapide de l'acuité visuelle). Ces phénomènes intermittents précèdent une baisse rapide, et souvent définitive de la vision. L'examen ophtalmoscopique révèle, assez souvent, un œdème papillaire lorsqu'une HIC a évolué sur plusieurs jours; celui-ci associe un flou des bords de la papille à une surélévation de sa surface périphérique. Dans les formes sévères s'associent des exsudats blanchâtres le long des vaisseaux péripapillaires et des hémorragies en flammèches d'origine veineuse. L'œdème papillaire, dont la longue évolution conduit à l'installation progressive d'une atrophie optique, est rarement observé chez le nourrisson dont le crâne est expansible.(25)

Dans notre série, la baisse de l'acuité visuelle a été constatée chez 20 patients, soit 26,7% des cas, la cécité chez 4 patients soit 5,33% des cas, et la diplopie chez 14 patients soit 18,7%.

❖ **D'autres signes :**

Moins évocateurs cependant, peuvent être observés dans l'évolution d'une HIC. Des acouphènes, à type de grésillements ou de bourdonnements, ainsi que des phases de vertiges

paroxystiques, surviennent en dehors de toute atteinte spécifique des voies cochléovestibulaires. Des troubles psychiques comportant irritabilité, modification du caractère, difficultés d'adaptation scolaire ont été observés dans les cas où l'HIC évolue sur une période prolongée, quelquefois de façon fluctuante;(25, 27)

❖Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital :

Il peut se manifester par des crises toniques postérieures, ce sont des accès de contracture axiale avec attitude en opisthotonos, spontanés ou déclenchés par des stimuli nociceptifs chez des patients dont la conscience est quelquefois peu altérée; ces accès sont de durée brève, avec une symptomatologie réversible. Un nystagmus peut être observé, mais il n'y a pas d'anomalie des réflexes pupillaires (25). Dans notre série, nous avons noté 2 cas de pré-engagement.

b- Syndrome cérébelleux :

❖Syndrome cérébelleux statique

Constitue le syndrome vermien, caractérisé par des troubles de la marche avec élargissement du polygone de sustentation, une danse des tendons, une hypotonie, des réflexes pendulaires. Une marche d'allure ébrieuse est évocatrice d'ataxie cérébelleuse. (29, 30)

Dans la série de Merghni (28), concernant 100 patients, ce syndrome a été noté dans 14% des cas.

Dans notre série, nous avons constaté ce syndrome chez 25 patients, soit 33,3% des cas.

❖ Syndrome cérébelleux kinétique

Il est la résultante de l'association à des degrés divers de plusieurs composantes : la dysmétrie, la dyschronométrie, l'adiadococinésie, l'asynergie et le tremblement. (29, 30)

Dans la série de Merghni (28), ce syndrome a été noté dans 7% des cas.

Dans notre série, nous avons constaté 5 cas, soit 6,7% des cas.

❖Syndrome cérébelleux stato-kinétique

En pathologie tumorale, il est fréquemment retrouvé. C'est un syndrome ou s'intrique selon des proportions variables des éléments statiques et kinétiques, et il se voit surtout dans les tumeurs vermio-lobaires. (29, 30)

Dans la série de Merghni (28), ce syndrome a été constaté chez 75 patients, soit 75% des cas.

Dans notre série, nous avons noté ce syndrome chez 33 patients, soit 44% des cas.

c- Syndrome vestibulaire :

L'atteinte vestibulaire se traduit par : une déviation des index, une tendance à la chute dans la position debout et pied joints aggravée par l'occlusion des yeux (signe de Romberg), une déviation due à la marche aveugle et surtout un nystagmus qui est un signe presque constant : c'est un nystagmus de type horizontal bilatéral, ou de type multiple (horizontal et vertical). (31)

Dans la série de Désaulty (32), il y a plus de 90% de signes vestibulaires : sensations d'instabilité pour 53% des cas et vertiges rotatoires pour 38%.

Pour Darrouzet (33), 43% des patients ont des vertiges vrais et 40% une instabilité (sur 309 cas).

Dans notre série, ce syndrome a été constaté chez 22 patients, soit 29,3% des cas.

d- Atteinte des nerfs crâniens :

L'atteinte des nerfs crâniens peut être au premier plan de la symptomatologie des tumeurs infiltrantes du tronc cérébral. Le tableau clinique peut être déroutant du fait du caractère serpiginieux et parfois peu systématisé de l'infiltration tumorale, avec une évolution insidieuse, voire fluctuante, et des signes d'hypertension intracrânienne ou d'atteinte des voies longues qui font souvent défaut au début. Les tumeurs primitives comprennent les astrocytomes de grade II ou III (anaplasiques), à point de départ protubérantiel. Les métastases peuvent également atteindre le tronc cérébral. (34)

L'atteinte de la VIII^{ème} paire est rare chez l'enfant du fait de la rareté des tumeurs de l'angle ponto cérébelleux. Elle se caractérise au début par une surdité de perception et des acouphènes, puis plus tardivement si le diagnostic n'est pas fait, par des signes d'atteinte progressive des autres nerfs ayant un trajet près ou dans l'angle ponto cérébelleux (IV^{ème}, VI^{ème} et nerfs mixtes).(28)

Dans notre série, la paralysie faciale a été constatée chez 11 patients, soit 14,7% des cas. L'atteinte de la 6^{ème} paire chez 6 patients se manifestant cliniquement par un strabisme convergent et/ou une diplopie a été objectivée chez 17 patients, soit 22,7% des cas. La 8^{ème} et La 5^{ème} paires crâniennes ont été respectivement touchées chez 5 patients, soit respectivement 6,7% des cas.

e- Atteinte des voies longues :

Elle réalise habituellement un syndrome pyramidal des 4 membres. Parfois, elle se voit dans les tumeurs très évoluées qui compriment le tronc cérébral, ou dans les tumeurs de la jonction bulbo médullaire. (28)

Dans notre série, nous avons constaté une irritation pyramidale chez 18 patients, soit 24% des cas.

2-2 Chez l'adulte :

Les manifestations cliniques seront abordées en fonction de la localisation tumorale.

a- Tumeurs intra axiales :

❖ Tumeurs du Tronc cérébral

Elles sont rares chez l'adulte. Ces tumeurs représentent 3.5% à 5% des tumeurs de la FCP de l'adulte avec une évolution le plus souvent beaucoup plus lente et un pronostic moins sévère que celui de l'enfant. (35, 36)

Il ne semble pas exister de différence significative dans la répartition de ces tumeurs selon le sexe.

À la phase initiale, la symptomatologie clinique est souvent fruste et par essence même variable en fonction de la localisation.

Pour les tumeurs bulbaires, il existe très souvent un syndrome pyramidal associé à une atteinte cérébelleuse concourant à perturber la marche.

L'atteinte des dernières paires crâniennes est plus souvent évocatrice des tumeurs bulbaires associant une paralysie de l'hémi voile, de l'hémi pharynx, une atteinte des muscles céphalogyres ou encore une hémi atrophie linguale.(35,36)

Pour les tumeurs pontiques, compte tenu de la proximité anatomique du noyau du VI et des fibres radiculaires du VII, l'atteinte associée du VI et du VII prend toute son importance pour localiser à la protubérance une lésion responsable d'un syndrome pyramidal, ou d'un déficit sensitif des membres.

Les troubles oculomoteurs sont principalement représentés par des troubles de la latéralité par atteinte du noyau du VI. Les tumeurs pontiques exophitiques dans le 4^{ème} ventricule sont responsables d'une symptomatologie d'HIC par hydrocéphalie.

Pour les tumeurs mésencéphaliques, ces lésions souvent de petite taille, peuvent obstruer l'aqueduc du mésencéphale et être à l'origine d'une symptomatologie d'HIC pure, isolée, par hydrocéphalie obstructive.(36)

❖ **Tumeurs du quatrième ventricule et du vermis :**

Elles sont rares chez l'adulte.

La durée d'évolution avant l'hospitalisation est courte, elle dépasse rarement 2 ou 3 mois.

Le tableau clinique associe un syndrome d'HIC franc et un syndrome cérébelleux vermien statique, l'ensemble réalisant le classique syndrome de la ligne médiane des lésions vermioventriculaires. (11)

Dans notre série, la plupart de nos patients présentant une tumeur vermienne, ventriculaire, ou vermioventriculaire se distinguent sur le plan clinique par l'association d'un syndrome d'HIC et d'un syndrome cérébelleux stato-kinétique.

❖ **Tumeurs des hémisphères cérébelleux :**

Elles évoluent rapidement, réalisant dans 25% des cas une symptomatologie dont le début remonte à moins de 2 mois lors de la première consultation. (37)

Les signes de début sont les céphalées et les troubles de l'équilibre chez 90% des cas dans la série de Goulo-Goeau. (37)

Le tableau clinique associe à la phase d'état :

· Le syndrome d'HIC qui constitue le signe le plus constant des tumeurs du cervelet dans la série de Houteville (20). Dans la série de Janny (38), l'HIC n'est pas au premier plan, elle est moins précoce et moins intense.

· Le syndrome cérébelleux lobaire kinétique trouvé dans des proportions non négligeables, toutefois il est fréquent d'observer un syndrome cérébelleux stato-kinétique. (20)

· L'atteinte des nerfs crâniens :

- L'atteinte du nerf cochléo-vestibulaires surgit dans 50% des cas. (20)

- du pneumogastrique est fréquente, et l'atteinte des autres nerfs crâniens est rare. (20)

· L'atteinte des voies longues : Le syndrome pyramidal s'observe en cas d'HIC manifeste, le déficit sensitif, rarement rencontré, témoigne d'une infiltration du tronc cérébral. (20)

Dans notre série, le tableau clinique chez la plupart de nos patients ayant des tumeurs hémisphériques associe un syndrome cérébelleux stato-kinétique, un syndrome vestibulaire et une atteinte des nerfs crâniens touchant surtout le V.

b- Tumeurs extra axiales :

❖ Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux :

▪ Le neurinome de l'acoustique

Tumeur bénigne, survenant électivement entre 40 et 60 ans avec une grande fréquence chez la femme (65%). Elle représente 80 à 90% des tumeurs de l'APC. (15, 17, 39).

La symptomatologie peut présenter certaines variantes :

· Signes en rapport avec la compression du nerf cochléo-vestibulaire : une hypoacousie de perception unilatérale lentement évolutive est de loin le 1er symptôme chronologique et par ordre de fréquence (95%), elle s'installe sur plusieurs années avec une moyenne de 3.7 ans. Les acouphènes subjectifs non pulsatiles, deuxième symptôme amenant à la découverte de cette tumeur, sont retrouvés dans près de 50à60% des cas, par ailleurs les troubles de l'équilibre et les vertiges sont moins fréquemment rencontrés. (15, 39)

·L'atteinte trigéminal est retrouvée dans 22% des cas, elle est plus prépondérante dans les tumeurs volumineuses (15% pour le stade III et 58% pour le stade IV). Elle se traduit essentiellement par des paresthésies ou une hypoesthésie. (39)

·L'atteinte du nerf facial, situé directement au contact de la tumeur, est paradoxalement beaucoup moins fréquente (17%). Elle peut se traduire par un simple ralentissement du clignement, des modifications du goût (6%), plus rarement une paralysie faciale modérée. (39)

·Ce n'est qu'en cas de tumeur volumineuse (10%) qu'apparaissent des atteintes des autres nerfs crâniens (diplopie par atteinte du VI), un syndrome cérébelleux avec ataxie, voire un syndrome d'hypertension intracrânienne. (39)

▪ **Les méningiomes de l'APC:**

Ils représentent moins de 10% des tumeurs de l'APC. Dans la série de Roberti et al. (40), les méningiomes de l'APC représentent 5,6 % de l'ensemble des méningiomes sous tentoriels.

La majorité des méningiomes est diagnostiquée entre 20 et 60 ans, avec un pic de fréquence entre 45 et 50 ans. Les femmes sont nettement plus touchées que les hommes avec un sex-ratio de 4 femmes pour 1 homme. (15, 17, 41)

Le mode de révélation clinique des méningiomes de l'angle ponto cérébelleux est variable. Lorsqu'ils sont petits et sans contact avec les nerfs crâniens, ils sont le plus souvent asymptomatiques, découverts fortuitement où s'accompagnent de céphalées sans caractère spécifique. Lorsqu'ils sont plus gros et/ou lorsqu'ils naissent au contact des nerfs crâniens, ils peuvent alors se manifester par une symptomatologie d'emprunt en particulier par une atteinte du V, avec hypoesthésie faciale, ou du VIII avec des vertiges. La croissance habituellement lente de ces tumeurs rend compte du caractère souvent peu intense et peu évolutif de la symptomatologie, ce qui peut entraîner des diagnostics tardifs. (15, 17)

Voss et al. (40) rapportent à travers une étude rétrospective de 40 cas de méningiomes de l'APC que:

- L'atteinte des nerfs crâniens était le mode de révélation le plus fréquent avec perte de l'audition dans 73% des cas, atteinte faciale dans 16% et trigéminal dans 16% des cas.
- Des signes cérébelleux étaient présents dans 32% des cas (41).

Dans la série de Lange et al. (42), les symptômes cérébelleux sont les plus fréquents, constatés dans 84,61% des cas, les signes d'atteinte des nerfs (V, VI, VII) et d'hypertension intracrânienne étaient trouvés respectivement dans 46,15% et 26,92%.

▪ **Les cholestéatomes:**

Ces tumeurs congénitales kystiques, représentent 0,2 à 1% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Il faut, pour que ces tumeurs s'expriment qu'elles soient suffisamment volumineuses, c'est pourquoi, l'âge moyen du diagnostic se situe entre le quatrième et la cinquième décennie. Elles peuvent siéger soit sur la ligne médiane, soit latéralement en particulier dans l'angle ponto cérébelleux ou le rocher. (15)

La symptomatologie des tumeurs épidermoïdes est une symptomatologie d'emprunt, il peut s'agir soit d'une symptomatologie auditive ou vestibulaire par irritation du paquet acoustico-facial, soit, et plus fréquemment, de troubles sensitifs d'une hémiface traduisant une compression du nerf trijumeau, ailleurs, ce seront de banales céphalées qui amèneront au diagnostic de la lésion, qui peut également être découverte de façon tout à fait fortuite. (15)

▪ **Pour les autres tumeurs de l'APC (autres neurinomes),**

La clinique est peu significative. Les signes cochléo-vestibulaires sont constants et analogues dans tous les cas. (15, 17)

En général, devant une symptomatologie qui évoque un processus occupant de l'APC, le diagnostic porté est en règle générale celui du neurinome de l'acoustique qui représente plus de 80% des cas. (15, 17, 39, 41)

❖ **Les autres localisations tumorales de la FCP**

▪ **Les tumeurs de la tente du cervelet :**

Elles constituent approximativement 9% des méningiomes intracrâniens. (43)

Dans la série de Roberti (40), les méningiomes de la tente du cervelet constitue 8,8% de l'ensemble de méningiomes de la FCP.

L'âge moyen de découverte est de 55 ans avec des limites extrêmes allant de 18 à 72 ans. (44)

La durée d'évolution avant l'hospitalisation est en moyenne 10 mois (44).

Le tableau clinique est fait de signes cérébelleux dans 51,9% des cas plus un syndrome d'hypertension intracrânienne dans 75,3% des cas. (44).

L'atteinte des paires crâniennes est relativement fréquente, 28.4% des cas, et la VIII^{ème} paire semble être la plus touchée. En effet Bret (44), dans une série de 27 cas, a rapporté une atteinte vestibulocochléaire dans 30% des cas.

▪ **Les tumeurs du clivus :**

Elles se traduisent par une atteinte des nerfs crâniens. Cette atteinte souvent bilatérale, rarement symétrique, frappant par ordre de fréquence le V (constant), le VIII, le VI et le VII, le IX et le III, doit faire évoquer un méningiome ou un chordome du clivus. Les chordomes du clivus se révèlent dans 94% des cas par une atteinte des nerfs crâniens. Le nerf le plus souvent atteint est le VI (60% des cas) suivi des IX et X (40% chacun). Les paralysies s'accompagnent de céphalées et peuvent avoir une évolution fluctuante avec des périodes de rémission spontanée. Les signes de

souffrance des voies longues et simulant parfois un syndrome de l'angle ponto cérébelleux peuvent se voir également. (34, 45)

▪ **Les tumeurs du trou occipital :**

Le tableau clinique associe une atteinte des voies longues, un syndrome cérébelleux et une combinaison variable de paralysie des derniers nerfs crâniens; les céphalées sont fréquentes. Il s'agit essentiellement de méningiomes du bord antérieur du trou occipital qui exercent leur compression sur les premier et deuxième segments médullaires cervicaux et s'accompagnent tardivement de signes d'atteinte des dernières paires crâniennes (X, XI, XII) (34). A noter que 13% des méningiomes de la FCP siègent au niveau du foramen magnum (40).

3- CONCLUSION CLINIQUE

La précocité et l'intensité des manifestations cliniques dépendent avant tout du siège de la tumeur par rapport aux voies d'écoulement du LCR, de la rapidité de son développement et de l'importance de la réaction oedémateuse qu'elle détermine.

Nous pouvons déduire de ces différents signes retrouvés au premier examen du malade, que la majorité de nos patients ne sont vus qu'après l'installation de l'HIC qui n'est nullement l'accompagnant obligatoire des tumeurs de la FCP, mais leur conséquence. Et même, dans certains cas le diagnostic n'a été posé qu'après l'installation de complications de cette HIC, tel l'engagement et la cécité.

III. DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1- TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE :

Les performances du scanner sont limitées dans l'étude de la fosse postérieure à cause des artéfacts de durcissement des rayons, il peut être en complément de l'IRM pour l'étude des

structures osseuses, et des calcifications et particulièrement dans le méningiome qui s'accompagne d' hyperostose et calcifications fréquentes (15). Cependant la détection des tumeurs de la FCP est excellente, elle est évaluée à 98,6%. (46)

1-1 Intérêt diagnostique :

a- Aspect tomодensitométrique selon la nature histologique :

❖Tumeurs intra-axiales:

▪Astrocytomes :(8, 47)

- Sans produit de contraste, l'image la plus typique est celle d'une lésion hypodense, homogène.
- Ses limites avec le parenchyme normal sont mal définies et l'effet de masse est minime sans œdème péri-lésionnel.
- Une composante kystique peut être retrouvée qui est plus hypodense.
- Après injection iodée, l'aspect est souvent comparable mais on peut observer un rehaussement modéré de distribution irrégulière.
- Dans les formes kystiques, l'injection iodée peut rehausser un nodule mural ou même la paroi du kyste, à noter que certains aspects sont particulièrement évocateurs d'un type histologique.

▪Médulloblastome :

- Lésion médiane, arrondie, bien limitée, de densité homogène, spontanément hyperdense dans 80% des cas ;(10, 11).
- Il n'est pas toujours facile de dire si elle respecte le plancher du IV^{ème} ventricule (inconstant croissant clair péri-tumoral correspondant à un IV^{ème} ventricule comprimé).

-Un aspect hypodense intralésionnel peut s'observer en cas de nécrose centrotumorale. Ces lésions peuvent apparaître spontanément fortement hyperdense lors d'hémorragies intratumorales (5% des cas). (11)

-Des calcifications sont rarement observées mais peuvent exister (10% des cas), ce qui rend le diagnostic différentiel avec l'épendymome difficile. (11)

-L'injection du produit de contraste entraîne un rehaussement uniforme et franc.

-Ces critères tomodynamométriques permettent une présomption histologique qui s'avère exacte dans 81% des lésions vérifiées chirurgicalement (11), alors que dans notre série, elle est de 76,2%.

▪Ependymome :

-Masse spontanément isodense et assez souvent calcifiée (40 à 80% des cas, multiples calcifications de petite taille). Ces calcifications constituent un bon argument diagnostique. (10, 11).

-Prise de contraste modérée et hétérogène. (10)

-Ces caractères la différencient du médulloblastome qui est spontanément hyperdense, rarement calcifié (10% des cas) et qui rehausse de façon homogène. (11)

Dans notre série il y avait 4 cas d'épendymome de densité variable : hypodense (n=1), isodense (n=1), hyperdense (n=1) et mixte (n=1).

▪Tumeurs du tronc cérébral :(36)

Deux aspects bien différents de la lésion ont été décrits :

-Aspect d'infiltration diffuse (la moitié à deux tiers des cas) déformant et élargissant le tronc cérébral, qui devient gonflé, soufflé, plus particulièrement la protubérance annulaire.

-Aspect de masse limitée (un tiers des cas) sur le plan morphologique est celui d'une masse bien circonscrite.

-Lésions spontanément hypodenses ou isodenses, se rehaussant modérément après injection du produit de contraste.

Dans la série de M. Jan (36), le diagnostic positif était posé par la TDM dans 90% des tumeurs du tronc cérébral.

Dans notre série la corrélation histo-radiologique était excellente évaluée à 100%.

❖ **Tumeurs de l'angle ponto cérébelleux :**

▪ ***Schwannome vestibulaire :***

-Lésion bien limitée, centrée sur le conduit auditif interne, habituellement sphérique,

-Isodense par rapport au parenchyme cérébral et qui prend le contraste de manière plus ou moins homogène.

-L'élargissement du porus est bien visible en fenêtre osseuse par contre un neurinome intracanalair pur ne peut pas être visualisé. (39)

Dans la série de Desaulty (32), le diagnostic positif était posé dans 86% des cas.

Dans notre série la présomption histologique s'avère exacte dans 100% des lésions vérifiées chirurgicalement.

▪ ***Méningiome de l'APC :***

-Réalise une image discrètement hypodense,

-Rehaussement par le produit de contraste, de contours habituellement épais, avec une implantation tumorale plus ou moins large sur la face endocrânienne postérieure du rocher.

-Absence d'élargissement du conduit.

-La plage tumorale est homogène dans la moitié des cas, et peut être nécrotique, kystique ou contenir des calcifications pour les autres cas. (15)

Le diagnostic positif était posé par la TDM dans 75% des cas dans la série Philippon (21).

Trois patients de notre série avaient un méningiome de l'APC, soit 30% des tumeurs de l'APC.

■ *Kyste épidermoïde de l'APC :*

-Typiquement c'est une hypodensité, à limites nettes, irrégulières, sans œdème périlésionnel, et ne se modifiant pas après injection de produit de contraste.

-Rare prise de contraste méningée probablement réactionnelle. (18, 19, 48, 49, 50)

-Une hyperdensité spontanée globale, sans prise de contraste est possible. (51)

-Absence de calcifications tumorales.

Dans la série de Lakhdar (18), 90% des malades avaient une image hypodense à la TDM.

Un seul patient de notre série avait un kyste épidermoïde de l'APC, soit 10% des tumeurs de l'APC, réalisant à la TDM une image hypodense.

■ *Métastases :*

-L'aspect scannographique est assez univoque.

-Lésions hypo ou légèrement hyperdense rehaussées en périphérie par le contraste (aspect en cocarde ou en anneau). (52)

-Le rapport œdème réactionnel/taille de la tumeur est élevé, cette particularité permet souvent de faire le diagnostic différentiel avec une tumeur gliale de haut grade.

▪ *Hémangioblastome* :

- Tumeur kystique avec un nodule mural, dans sa forme habituelle, de volume très variable, allant d'un petit nodule millimétrique jusqu'à une tumeur de plusieurs centimètres,(10, 15)
- L'importance du volume étant alors due à la composante kystique de l'hémangioblastome.
- Ses contours sont nets et bien limités sans infiltration du tissu cérébral adjacent.
- Le composant nodulaire est très fortement rehaussé après injection du produit de contraste.
- La portion kystique ne s'accompagne pas de prise de contraste.
- L'œdème périlésionnel est absent ou modéré. (15)

Les données histopathologiques et scanographiques étaient concordantes chez 75% des patients de notre série qui avaient un hémangioblastome.

1-2 Intérêt dans la surveillance post opératoire :

La tomодensitométrie permet d'apprécier les résultats d'exérèse chirurgicale, d'évaluer une fonte tumorale après la radiothérapie ou la chimiothérapie et enfin de dépister les éventuelles complications et les récives. (36)

2. IMAGERIE PAR RAISONNANCE MAGNETIQUE :

C'est l'examen clef dans l'étude de la fosse cérébrale postérieure elle permet grâce aux séquences morphologiques classiques, une orientation diagnostique et un bilan prétherapeutique précis. L'utilisation de séquences fonctionnelles (diffusion, tenseur de diffusion, spectroscopie, imagerie de perfusion et d'activation) permet d'apporter des renseignements sur l'infiltration des régions pér tumorales, la topographie des zones

éloquentes, la composition biochimique. Ces progrès ont permis une meilleure prise en charge thérapeutique réduisant notamment la morbidité. (53)

Nous allons énumérer brièvement les différents aspects des principales tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

2-1 L'astrocytome cérébelleux :

- Masse intra axiale, hémisphérique ou médiane.
- Composante kystique hypointense en T1 et légèrement hyperintense en T2.
- Nodule mural souvent rehaussé en T2.
- Déplacement ou effacement du quatrième ventricule.
- Hydrocéphalie due à l'obstruction d'écoulement du LCR.
- Les calcifications sont rarement trouvées.

2-2 Le médulloblastome :

- Masse médiane ou paramédiane, arrondie, bien limitée, intraventriculaire, isointense en T1, hyperintense en pondération T2, son rehaussement est intense et hétérogène après l'injection de produit de contraste.(54)
- Les calcifications présentes dans 20% des cas et la recherche des localisations métastatiques est indispensable sur une imagerie de la totalité du névraxe. (10, 15)

2-3 Les épendymomes :

- Hétérogènes, ils sont plutôt hypo-intenses en pondération T1, nettement hyperintense en pondération T2.

-Souvent intra ventriculaires de signal hétérogène en raison de la présence de calcifications (40-80%), d'hémorragies intra tumorales et de kystes.

-Peuvent s'étendre à l'angle ponto cérébelleux.

-Prise de contraste constante modérée et hétérogène. (10, 15)

2-4 L'hémangioblastome :

-Se présente soit sous forme de masse kystique avec nodule mural légèrement hyperintense et se rehaussant après injection de produit de contraste (70%), soit comme un nodule tissulaire très vasculaire (30%).

-Au contact du nodule, il est souvent mis en évidence des vaisseaux sous forme de structures serpentineuses vides de signal en séquences pondérées T1 et T2 acquises en écho de spin. (10, 15)

2-5 Le papillome du plexus choroïde :

-Le quatrième ventricule est la seconde localisation en fréquence des papillomes avec une prédilection pour les forams de Luschka et Magendie.

- Contours nets et irréguliers, en hyposignal en T1, et en hypersignal en T2.

-Se rehausse de façon intense et homogène après injection de produit de contraste.

-Peut contenir des calcifications.

-Fréquemment associés à une Hydrocéphalie. (10, 15, 55, 56)

2-6 Le méningiome :

-C'est une plaque tumorale de contours réguliers avec large base d'implantation dure-mérienne.

-A l'IRM, il est isosintense en T1 iso ou hyperintense en T2 avec rehaussement massif et homogène après injection de produit de contraste. (15,17)

-L'hyperostose et les calcifications (50%) sont mieux vues au scanner.

2-7 Le schwannome vestibulaire :

-Processus rond ou ovale contenant parfois une portion kystique (57) occupant le méat acoustique interne et l'angle ponto cérébelleux dans la majorité des cas.

-En pondération T1, il apparaît en signal intermédiaire plus élevé que celui du liquide céphalorachidien et T2 en hypersignal par rapport au tronc cérébral. (15, 17)

2-8 Le kyste épidermoïde :

-Lésion à contours irréguliers se moulant sur les structures cérébrales.

-Signal proche du liquide céphalorachidien en hyposignal T1 et hypersignal T2.

-Pas de rehaussement après injection de produit de contraste. (15, 17, 18, 19)

2-9 Les métastases : (58)

-Sur les séquences pondérées en T1, le signal des métastases est en général identique ou légèrement inférieur à celui de la substance grise. Un hyposignal s'observe en cas de nécrose intratumorale ou d'œdème péri lésionnel; un hypersignal traduit la présence d'hémorragie ou de mélanine.

-Sur les séquences en écho de spin T2 et FLAIR, les métastases sont typiquement hyperintenses par rapport à la substance grise.

3- ANGIOGRAPHIE :(46, 47)

L'intérêt de l'angiographie cérébrale a été, jusqu'à l'avènement de la scannographie, décisif pour le diagnostic de tumeurs cérébrales : diagnostic topographique, éventuel apport au diagnostic étiologique, précisions sur les rapports vasculaires dont la connaissance était indispensable avant l'acte chirurgical.

Depuis 1972, et progressivement, la place de l'angiographie cérébrale s'est précisée et stabilisée, et actuellement l'indication d'angiographie cérébrale n'est plus retenue que dans un quart des cas environ. Dans ce cadre relativement restreint l'intérêt de l'angiographie demeure toutefois réel et parfois majeur, essentiellement pré chirurgical.

La situation est toutefois redevenue instable dans la mesure où, d'une part, l'imagerie par résonance magnétique fournit une imagerie par flux artériel et veineux d'une qualité suffisante pour l'acte chirurgical et, d'autre part, le développement des techniques endovasculaires à visée thérapeutique est évident : embolisation préchirurgicale dans le territoire carotidien externe mais aussi carotidien interne, éventuelle chimiothérapie intra artérielle, extension des techniques de biopsie en condition stéréotaxique justifiant, selon la topographie lésionnelle, une angiographie préalable.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de cet examen.

4- AUDIOMETRIE :(59)

L'audiométrie tonale est le prolongement de l'examen clinique. Elle montre en cas du schwannome vestibulaire une surdité unilatérale de perception d'origine rétro cochléaire.

Les potentiels évoqués auditifs ont une bonne fiabilité avec un opérateur expérimenté, montrant l'augmentation des latences de l'onde V et des latences I - III et I - IV.

5- CONCLUSION :

Les objectifs de l'imagerie sont de détecter la lésion intracrânienne, de porter le diagnostic de la tumeur et enfin d'approcher le diagnostic histologique par la synthèse des données cliniques et neuroradiologiques.

L'IRM est devenue le principal outil du diagnostic et du bilan d'extension du neuroradiologue surtout pour les tumeurs de la FCP.

Les autres techniques et surtout la TDM, restent d'un apport majeur, non seulement en raison de leur disponibilité mais par leur apport diagnostique spécifique et plus particulièrement pour l'étude de l'os.

IV. TRAITEMENT :

La convergence des données cliniques et paracliniques suffit à porter un diagnostic positif, avec une forte présomption de la nature histologique de la tumeur en cause.

C'est à partir de la confrontation de leurs résultats que découlera la décision thérapeutique.

1- ANESTHESIE ET PRISE EN CHARGE MEDICALE PERIOPERATOIRE :

L'anesthésie pour exérèse d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure comporte quatre objectifs prioritaires :

- préserver pendant l'intervention les territoires cérébraux indemnes en phase préopératoire en appliquant les mesures de protection cérébrale et en veillant à la stabilité cardiovasculaire ;
- préserver l'autorégulation du DSC vis-à-vis de la PAM ainsi que la vasoréactivité cérébrale au CO₂ ;

- obtenir une détente cérébrale optimale ;
- assurer un réveil précoce.

1-1 Anesthésie :

a- Évaluation préanesthésique : (60)

Dans la plupart des situations, l'anesthésiste a suffisamment de temps pour évaluer le patient et programmer les explorations complémentaires éventuelles. Parfois, certaines tumeurs se révèlent par des signes d'HTIC, alors que leur volume est déjà important. Les traitements antiœdémateux (principalement la corticothérapie) permettent d'améliorer l'état clinique mais la chirurgie est alors nécessaire dans des délais relativement courts, ce qui n'autorise pas une préparation ou des explorations de longue durée.

❖ État neurologique du patient : (60)

Un des buts principaux de l'évaluation neurologique préopératoire est l'estimation du risque de décompensation d'une HTIC pour les tumeurs de volume important. Il faut donc examiner minutieusement les données de l'imagerie (scanner et IRM notamment), pour estimer la taille et la localisation de la tumeur et rechercher des signes radiologiques d'augmentation de la PIC, tels qu'un effacement des ventricules latéraux, une augmentation d'un ventricule latéral liée à une hydrocéphalie obstructive et/ou un déplacement de la ligne médiane (midline shift). Un déplacement supérieur à 10 mm ou un œdème doit attirer l'attention. L'examen clinique permet d'évaluer l'importance des dommages neurologiques et sert de référence pour l'évaluation postopératoire. Au minimum, il faut effectuer un examen neurologique incluant la réponse aux ordres simples, le degré d'orientation, la présence ou l'absence de déficit du langage et score de Glasgow. Il est important de rechercher les antécédents thérapeutiques

(traitements en cours et leur ancienneté) car ils peuvent affecter la compliance intracrânienne, la perfusion cérébrale et, par ailleurs, modifier la pharmacodynamique des anesthésiques.

❖État général du patient : (60)

Il faut évaluer les fonctions cardiovasculaires et respiratoires dont dépendent l'oxygénation et la perfusion cérébrales; ces fonctions doivent être optimisées en préopératoire. La chirurgie sous-tentorielle (méningiomes et métastases surtout) peut être hémorragique et provoquer une hypovolémie et donc une hypotension particulièrement préjudiciable dans le contexte neurochirurgical. Pour les métastases, la tumeur primaire ou son traitement (chimiothérapie ou radiothérapie) peuvent en eux-mêmes diminuer la fonction cardiorespiratoire (40 % des métastases cérébrales sont d'origine pulmonaire). Le risque thromboembolique est élevé en neurochirurgie tumorale. La prise en charge anesthésique et péri opératoire des patients âgés pose un défi particulier, du fait d'une part de la diminution des fonctions cardiaque et pulmonaire et d'autre part de la lenteur de récupération des fonctions cognitives amplifiée par le geste neurochirurgical.

❖Type d'intervention : (60)

Pour ce qui concerne l'intervention proprement dite, les points importants à préciser sont la taille et la localisation de la tumeur, le diagnostic histologique (si possible), l'abord chirurgical, le risque hémorragique, les structures anatomiques avoisinant la tumeur et la probabilité de leur implication lors de l'acte chirurgical et, finalement, l'objectif de l'intervention (excision radicale ou non). La nature de la masse à réséquer (méningiome, gliome, métastase, etc.) est également un facteur important. Dans les tumeurs de grande taille, de localisation difficile et pour lesquelles l'objectif est un traitement radical tels les méningiomes, les interventions sont longues et techniquement difficiles. Elles sont fréquemment hémorragiques. L'administration de fer reste possible chez les patients anémiques. L'autotransfusion peropératoire est parfois

nécessaire. L'embolisation préopératoire peut réduire le saignement peropératoire. La relaxation cérébrale doit être maximale pour faciliter l'accès chirurgical.

b-Induction : (60)

❖Monitoring : (60)

Le monitoring comporte :

- Monitoring anesthésiologique pour chirurgie intracrânienne ;
- Électrocardioscope ;
- Analyseur de la FiO₂ ;
- Capnographe ;
- Oxymètre de pouls ;
- Moniteur de curarisation (train de quatre) ;
- Analyseur d'agents volatils et de N₂O inspirés et expirés ;
- Pression invasive ou non invasive, pression veineuse centrale ;
- Température ;
- Diurèse horaire ;
- Éventuellement PIC (épidurale, parenchymateuse, ventriculaire ou lombaire).

❖Agents d'induction : (60)

Il s'agit du thiopental et du propofol. L'étomidate est utilisé lorsque le risque d'hypotension est important. Une curarisation profonde est nécessaire pour éviter les efforts de toux lors de l'intubation. Un curare de durée d'action intermédiaire comme le vécuronium, l'atracurium, le cisatracurium ou le rocuronium est indiqué.

❖ **Agents adjuvants de l'anesthésie : (60)**

La lidocaïne est largement utilisée. Par voie intraveineuse, à la dose de 1,5 mg kg⁻¹, deux minutes avant l'intubation et l'extubation, elle participe à la stabilité de l'hémodynamique et de la PIC. Par pulvérisation trachéale et laryngée, à la concentration de 5 %, elle diminue les stimulations par les mouvements de la sonde d'intubation pendant la mobilisation de la tête (rasage et installation de la têtère). Enfin, à la concentration de 2 %, elle permet l'infiltration locale du scalp et du périoste au niveau des trois points de fixation de la tête dans la têtère.

Le mannitol participe activement à la diminution du volume cérébral et ainsi améliore sa compliance. Lors de certains abords chirurgicaux, la détente cérébrale obtenue avec le mannitol est insuffisante (abord rétromastoïdien des neurinomes du VIII par exemple). Ceci peut justifier après l'induction la mise en place d'un cathéter intrathécal. Le drainage du LCR après l'ouverture de la dure-mère contribue à la détente cérébrale par la vidange, en particulier, des citernes de la base.

❖ **Antibioprophylaxie : (60)**

La fréquence des infections du site opératoire après craniotomie est de 4 % dont 60 % sont des infections profondes (abcès cérébral ou méningite). Les facteurs de risque d'infection les plus importants sont la fuite postopératoire de LCR, une réintervention, une chirurgie en urgence ou de durée longue. Plusieurs études montrent un bénéfice de l'antibioprophylaxie. Les agents recommandés sont l'oxacilline et les céphalosporines de première ou de deuxième génération.

c-Entretien : (60)

Il faut, pour l'entretien et le réveil, considérer le schéma de Horsley. L'intensité de la stimulation, et par conséquent les doses d'agents anesthésiques à administrer, y sont en ordonnée, et les différentes phases de la craniotomie y sont en abscisse. La mise en place de la têtère, l'incision cutanée, la craniotomie, l'incision de la dure-mère ainsi que la fermeture sont

les moments douloureux de l'intervention nécessitant des doses suffisantes d'agent anesthésique. En revanche, le temps de la dissection cérébrale est une période (presque) sans stimulation nociceptive ; l'anesthésie doit alors être légère, cherchant à obtenir chez un patient normotendu une valeur de PAM de 70 à 110 mmHg. Il faut éviter tout état d'éveil. L'hypocapnie doit être modérée (PaCO₂ 30 à 35 mmHg) afin de garder une certaine réserve si l'état de tension du cerveau le demande, mais aussi parce qu'elle diminue le DSC. Sur le plan liquidien, l'utilisation des cristalloïdes exclut les solutés glucosés au profit du sérum salé à 0,9 % et à un moindre degré du Ringer lactate. Enfin la transfusion de concentrés globulaires est justifiée si l'hématocrite s'abaisse au-dessous de 28 %.

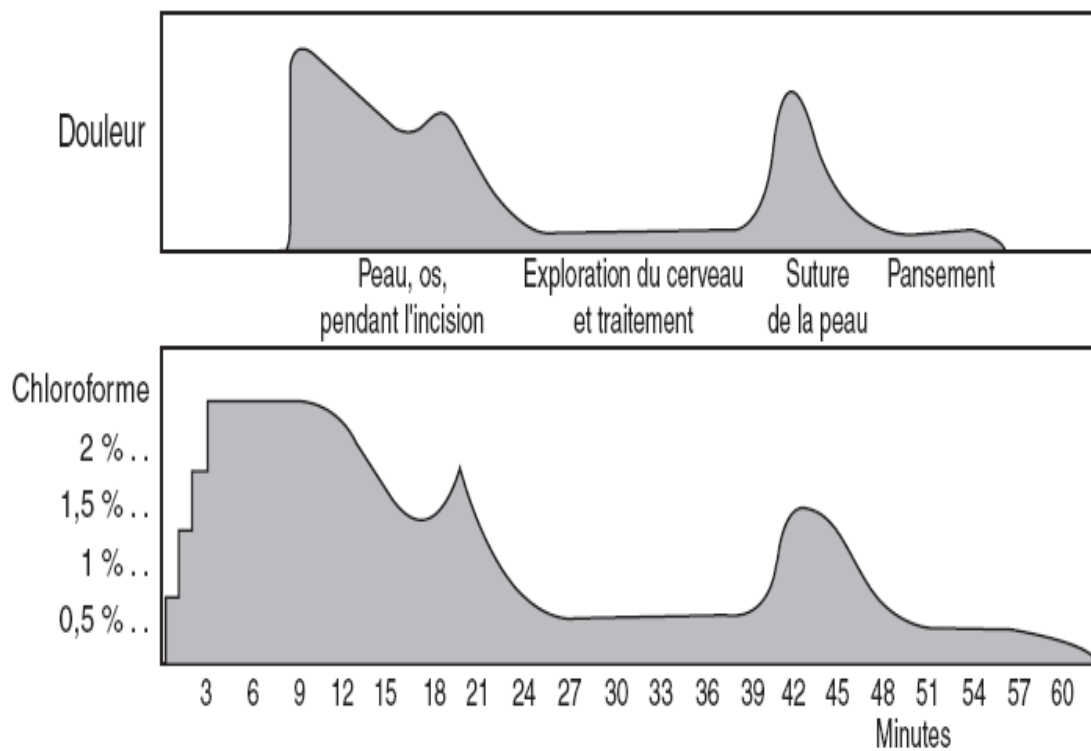


Figure 16 : Graphique et commentaires de la main de Horsley qui déjà indiquent, la profondeur de l'anesthésie à atteindre selon les phases de la chirurgie intracrânienne. (60)

d-Réveil :(60)

Après chirurgie intracrânienne, un réveil rapide permet d'évaluer précocement le résultat de la chirurgie et fournir ainsi une base pour le suivi neurologique postopératoire. Ceci permet de détecter plus rapidement une complication neurologique et donc d'éviter les séquelles liées à une prise en charge retardée. Même si un réveil précoce après neurochirurgie est la règle, certaines circonstances font encore préférer un réveil différé. Les indications à un réveil différé sont :

- Altération préopératoire de l'état de conscience ;
- Chirurgie étendue, ayant touché des centres importants ;
- Chirurgie de la fosse postérieure ayant touché les IXe, Xe, XIe, XIIe paires crâniennes ou le tronc cérébral ;
- Perturbation importante des systèmes respiratoire et/ou cardiovasculaire ;
- Temps opératoire > 6 heures.

Le réveil n'est donc plus simplement la fin de l'anesthésie et l'extubation mais une période anesthésique à part entière. Une prise en charge adéquate nécessite la connaissance des modifications physiologiques d'un réveil normal en neurochirurgie, des complications les plus fréquentes, des traitements adaptés pour limiter les risques de complications et des conditions permettant un réveil précoce ou différé en réanimation.

1-2 Prise en charge médicale périopératoire: (60, 61)

Pendant l'anesthésie, l'objectif est de créer les conditions optimales, pour la craniotomie et la résection tumorale avec un minimum de risque, en agissant sur deux facteurs :

- La réduction du volume intracrânien pour faire baisser la pression intracrânienne.

-Une protection cérébrale pour assurer la tolérance du cerveau à l'ischémie.

a- Les diurétiques osmotiques :

Le mannitol améliore la compliance cérébrale essentiellement par le biais d'une réduction de la teneur en eau du parenchyme cérébrale par création d'un gradient osmotique transcapillaire.

b- Les corticoïdes :

Particulièrement efficaces sur l'œdème tumoral, les corticoïdes entraînent une amélioration neurologique spectaculaire.

Leur mécanisme d'action repose essentiellement sur le rétablissement de l'intégrité fonctionnelle de la barrière hémato-encéphalique lésée.

c- L'hyperventilation :

La réactivité au CO₂ peut être utilisée pour réduire le volume intracrânien.

L'hyperventilation entraîne une vasoconstriction à l'origine d'une baisse de débit sanguin cérébral et du volume sanguin cérébral.

d- Maintien de l'hémodynamique :

Le maintien d'une pression artérielle normale assure le maintien d'une hémodynamique cérébrale correcte.

Le recours à l'hypertension artérielle modérée permet, lorsque l'autorégulation est conservée, d'améliorer la pression de perfusion cérébrale et de réduire la PIC par une diminution du volume sanguin cérébral. Cette augmentation doit cependant être contrôlée car une hypertension artérielle sévère est un facteur d'aggravation de l'œdème vasogénique avec risque d'engagement peropératoire qui doit être évitée.

e- Remplissage vasculaire :

La normo volémie fait partie des objectifs de la neuroanesthésie réanimation.

Elle est assurée par des solutés iso-osmolaires voire légèrement hyperosmolaires dépourvus de glucose. Les solutés hypoosmolaires sont proscrits car majorent l'œdème cérébral par baisse de l'osmolarité sanguine. De même, les solutés contenant du glucose sont contre indiqués en raison des effets délétères sur le cerveau de ce dernier en situation d'ischémie.

f- Contrôle de la température :

L'hyperthermie est responsable d'une augmentation du métabolisme cérébral, du débit sanguin cérébral et du volume sanguin cérébral. Elle contribue à majorer l'œdème et l'ischémie cérébrale. Son contrôle est donc impératif.

2. TRAITEMENT CHIRURGICAL:

La chirurgie est souvent le premier temps thérapeutique qu'elle soit à visée d'exérèse ou simplement de biopsie. Elle est indiquée pour les raisons suivantes :

- La décompression de la fosse postérieure pour soulager le tronc cérébral et diminuer la pression intracrânienne.
- Rétablir la circulation du liquide céphalorachidien en cas d'hydrocéphalie associée.
- Poser le diagnostic histologique de la tumeur et établir une stratégie thérapeutique.

2-1 Traitement de l'hydrocéphalie : (62, 63)

Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical. Le traitement symptomatique des hydrocéphalies est la dérivation du liquide céphalorachidien vers un réservoir externe (dérivation ventriculaire externe) ou vers une cavité interne, péritoine ou oreillette droite (dérivation ventriculaire interne) par l'intermédiaire d'un système régulateur de

pression ou de débit appelé « valve » ou enfin par ventriculocisternostomie. Le choix de la technique dépend des caractéristiques de l'hydrocéphalie (62) :

– La dérivation ventriculaire externe : est réalisée souvent en urgence. Un cathéter en silicone est introduit dans la corne frontale d'un ventricule latéral et tunnelisé sous le scalp raccordé par une tubulure externe à un sac de drainage. Le site du système où s'exerce la pression atmosphérique (niveau « zéro ») est positionné dans l'espace par rapport au plan de référence (plan horizontal au niveau du trou de Monro). (62)

– Les dérivations ventriculaires internes : La mise en place des dérivations ventriculaires internes est en général une intervention réglée. Le patient est installé en proclive, tête tournée du côté opposé à la ponction ventriculaire, mastoïde au zénith, région cervicale dégagée. Le LCR ventriculaire est drainé vers une cavité naturelle : le péritoine (dérivation ventriculopéritonéale) ou l'oreillette droite (dérivation ventriculocardiaque). Le drainage s'effectue par une valve unidirectionnelle reliée aux cathéters proximal et distal. Le cathéter proximal est introduit par un trou de trépan dans la corne ventriculaire frontale. Le cathéter distal est inséré dans le péritoine par une incision sous-costale en cas de DVP, dans l'oreillette droite via la veine jugulaire externe en cas de DVC. L'ensemble du système est placé sous la peau par tunnelisation, la valve étant en position rétro-auriculaire et accessible à la palpation. (62)

– La dérivation endocranienne ou ventriculocisternostomie: L'intervention proposée par Arne Torkildsen en 1937 est le traitement de choix des sténoses de l'aqueduc du Sylvius. Elle a pour but de mettre en communication le V3 et la citerne interpedonculaire par perforation du plancher ventriculaire. L'orifice est créé à l'aide d'un trocart en condition stéréotaxique ou sous contrôle endoscopique. Cette intervention requiert des aires de résorption du LCR fonctionnelles et une distension du plancher du V3 (62). Elle a l'avantage de rétablir une circulation du LCR proche de la normale tout en minimisant le risque d'hyperdrainage et évitant la pose d'une valve. Elle est utilisée pour le drainage urgent des hydrocéphalies sévères, permettant ainsi une résolution rapide des symptômes et une protection contre l'hydrocéphalie aiguë post opératoire

secondaire à l'enflure du cervelet. Elle protège contre le risque infectieux causé par le drainage externe. (63)

N.B : Le traitement médical d'attente ou de complément validé en pédiatrie, vise à contrôler l'hydrocéphalie en réduisant la production du LCR par association d'acétazolamide (100 mg/kg/j) et de furosémide (1mg/kg/j) sous couverture de la compensation des pertes hydroélectrolytiques. C'est un recours dans l'attente soit d'une mise en place de dérivation. (62)

2-2 Traitement de la tumeur :

a- Position du malade : (64, 65)

L'abord chirurgical de la fosse postérieure commence par le choix de la bonne position du malade afin d'accéder le plus facilement à la pathologie.

▪ **La position semi assise** est la position de choix car elle offre de nombreux avantages :

-Une meilleure exposition chirurgicale et donc une meilleure résection du tissu tumoral avec moins de lésions de tissu cérébral.

-Moins de saignement préopératoire et d'hémorragie postopératoire. (66)

-Moins d'œdème facial et la capacité de monitoriser le nerf facial.

Mais elle présente aussi certains dangers :

-L'hypotension par orthostatisme.

-La compression des vaisseaux du cou et l'ischémie du tronc cérébral par flexion exagérée de la tête sur le thorax.

-Et l'embolie gazeuse qui peut survenir dès l'incision cutanée jusqu'à l'ouverture de la dure-mère.

- **La position latérale** est utilisée par certains opérateurs pour l'abord de l'angle ponto-cérébelleux. (67, 68)

- **La position ventrale** subsiste des préférences propres à chaque neurochirurgien et des contre-indications de la position semi assise (Essentiellement l'hypotension systémique).

b- Les voies d'abord utilisées :

- ❖ **La voie rétrosigmoïdienne : (67, 68, 69)**

C'est la voie d'abord la plus communément choisie pour les lésions de l'angle pontocérébelleux, et spécialement en cas d'indemnité de la fonction auditive en préopératoire.

- **Description : (figures 18, 19)**

Le monitoring préopératoire comprenant les potentiels évoqués somatosensoriels, les potentiels évoqués du tronc cérébral, et le monitoring du nerf facial doivent être réalisés.

Plusieurs positions peuvent être utilisées dans cette voie d'abord, comme la position assise ou le décubitus dorsal avec tête tournée et épaule légèrement surélevée.

Certains préfèrent le décubitus latéral : la tête est tenue par trois fixateurs et orientée latéralement avec le vertex dirigé légèrement vers le bas et la face légèrement tournée ventralement afin que le méat acoustique interne et la mastoïde soient les plus hauts situés. Le patient est maintenu à la table opératoire par des bandes adhésives pour permettre une rotation de la table en toute sécurité.

Une incision curviligne de la peau rétromastoïdienne est effectuée 1 à 2 cm approximativement derrière le corps de la mastoïde. L'ouverture musculaire descend jusqu'au dessous de la jonction du trou occipital avec C₁, en faisant attention à l'artère vertébrale dans son trajet extradural au dessus de l'arc de C₁.

Une craniectomie est effectuée en dedans du sinus sigmoïdien. Si la lésion est de localisation supérieure près de la tente du cervelet, la partie inférieure du sinus transverse et la partie interne du sinus sigmoïde sont exposées. Les lésions à localisation inférieure peuvent ne pas demander l'exposition du sinus transverse. La cire osseuse est appliquée dans les cellules mastoïdiennes exposées dans la partie latérale de la craniectomie.

La dure-mère est habituellement ouverte et renvoyée médialement. Le poignet dure-mérien bordant les sinus transverse et sigmoïde est cloué en haut pour optimiser l'exposition.

L'ouverture de l'arachnoïde de la grande citerne ou la partie supra-latérale du cervelet permet la fuite du liquide céphalo-rachidien et donne un relâchement cérébelleux. Le cervelet est alors prudemment rétracté en dedans pour exposer les éléments de l'angle ponto-cérébelleux.

▪ *Avantages :*

- Cette voie d'abord permet la conservation de l'audition. (67, 70)

- Drainage précoce de liquide céphalorachidien offrant une relaxation cérébelleuse et une facilité d'écartement. (67, 71)

- Une visualisation précoce des nerfs crâniens inférieurs. (72)

- Préserve le nerf facial du fait de sa situation profonde dans cette exposition. (73)

- Demande moins de rétraction du cervelet pour atteindre l'angle ponto cérébelleux et offre un bon aperçu du tronc cérébral avec possibilité de préserver les structures neurovasculaires. (67, 74)

- James K et coll. (67) apportent les résultats de la chirurgie des méningiomes de la face postérieure du rocher chez 21 patients. Les patients ont été opérés en position latérale avec la voie rétro sigmoïdienne dans 17 cas : la résection totale est achevée dans 18 cas, et la résection

subtotale dans 3 cas. Il n'y avait pas de mortalité postopératoire, il y avait 5 cas de paralysie faciale transitoire qui ont régressé 1 an après chez 3 patients, et dans 3 cas il y avait une parésie transitoire des cordes vocales. Les auteurs ont conclu à la possibilité de résection complète et saine de la tumeur par voie rétro sigmoïde dans la majorité des cas.

▪ *Inconvénients :*

-L'accès à la partie ventrale du tronc cérébral peut être entravé par la présence des nerfs crâniens passant entre la lésion et le chirurgien. (68)

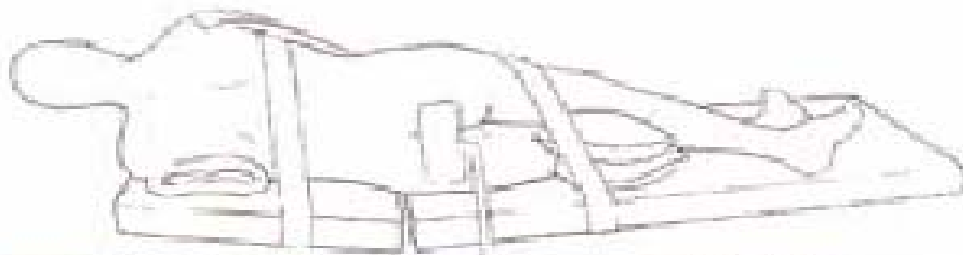
-Seulement les deux tiers internes du conduit auditif interne sont accessibles par cette voie et la tentative d'atteindre le tiers externe expose au risque d'atteinte du vestibule ou canal semi-circulaire postérieur. (74)

-La couverture totale du nerf facial par la tumeur lorsque celle-ci est large évoluant dans tout l'angle, ce qui demande d'enlever la tumeur avant l'identification du nerf. (75)

-Les patients avec un sinus sigmoïde placé plus postérieurement que d'habitude peuvent nécessiter plus de rétraction cérébelleuse. (71, 74)

-L'accès à la jonction vertébro basilaire est gêné par les nerfs crâniens inférieurs et le tubercule jugulaire.

17



18



Figure 17 : Position latérale (68)

Figure 18 : Incision rétro mastoïdienne.
Les sinus transverse et sigmoïde sont schématisés
pour montrer leur rapport avec l'incision. (68)

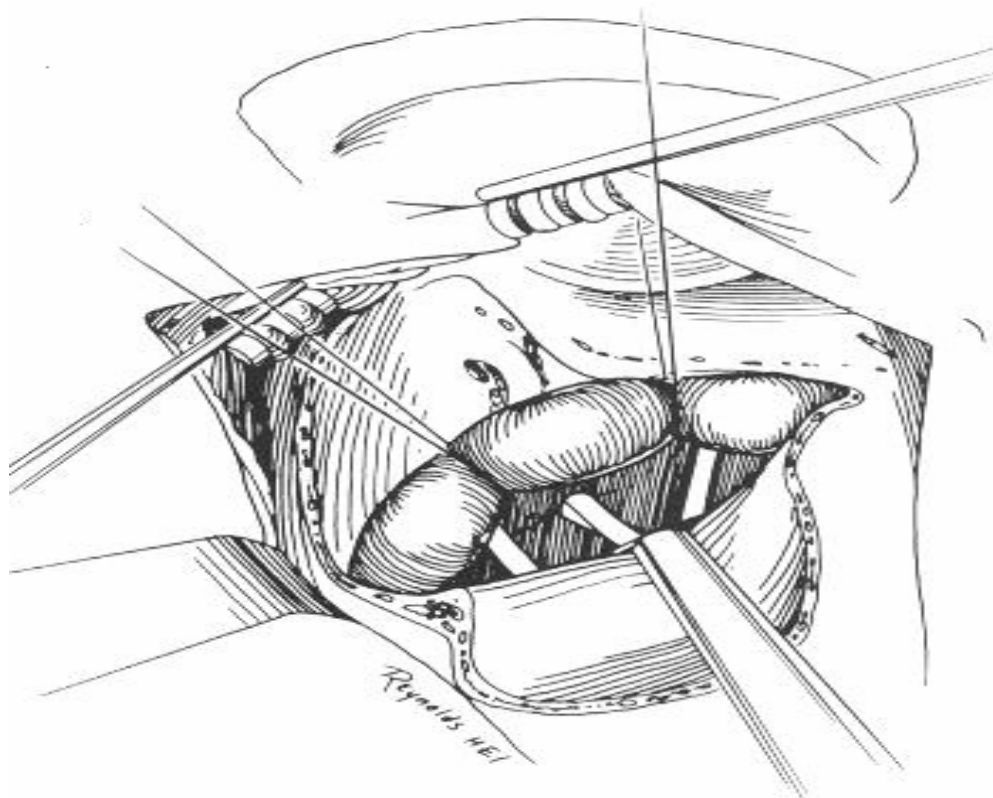


Figure 19 : La voie rétro-sigmoïdienne (79)

❖ **La voie sous occipitale médiane: (65, 76, figure 21)**

Cette voie autorise l'exploration du vermis, du quatrième ventricule, de la jonction bulbo-médullaire, et de la partie interne des hémisphères cérébelleux.

La position semi assise est la plus choisie. Pour avoir une bonne vue de l'endocrâne, on devrait fléchir au maximum la tête du patient afin de compenser l'obliquité de la tente du cervelet qui masque la partie supérieure et antérieure de la fosse postérieure, mais alors le danger est grand d'une gêne circulatoire dans les veines jugulaires. On se limite donc à une demiflexion de la tête puis on bascule la table vers l'avant, ce qui place la tente du cervelet dans un plan horizontal. (66)

Certains opérateurs discutent le choix de position semi-assise surtout en cas de pathologie supratentorielle associée pour prévenir l'hémorragie supratentorielle plus constatée dans la position semi-assise.

D'après J.Guarneri et coll, (77) la position ventrolatérale (figure 20) peut remplacer avantageusement la position assise. Le patient est installé comme pour la position assise, l'axe médian de la fosse postérieure prolonge l'axe rachidien, la tête maintenue par une têtère à trois pointes est fléchie sans excès. Le patient repose latéralement sur le tablier, le thorax et les membres inférieurs reposants sur des coussins. Les membres supérieures quant à eux, reposants sur des gouttières solides de la table permettant l'abord chirurgical et les mouvements des roulis per-opératoires. Dans leurs expériences, aucune embolie gazeuse n'est survenue, et aucune anomalie capnographique n'a été enregistrée.

La ligne d'incision cutanée est strictement sagittale, elle est relativement longue afin de permettre un écartement suffisant des lèvres de la plaie, débutant au dessus de la protubérance occipitale externe et dépassant l'atlas et l'axis pour permettre la laminectomie.

Les tissus sous-cutanés sont séparés du fascia sous-jacent auprès de l'inion. L'incision du muscle est effectuée en Y. Les membres supérieurs de l'Y commencent au niveau de la ligne supérieure de la nuque et se joignent plusieurs centimètres au dessous de l'inion, le membre inférieur de l'Y s'étend vers le bas de la ligne médiane.

L'incident majeur dans ce temps chirurgical est le traumatisme de l'artère vertébrale qui chemine le long de la partie latérale de l'arc postérieur de l'atlas. Cette artère n'est pas rencontrée si l'incision est strictement médiane. Les veines émissaires et le plexus veineux vertébral doivent être ligaturés immédiatement s'ils sont atteints.

L'arc postérieur de l'atlas est repéré au doigt, son périoste est incisé puis l'os est ruginé de dedans en dehors jusqu'à l'insertion des petits muscles droits. Ce faisant, on évitera une échappée de la rugine vers le gîte de l'artère vertébrale. La rugine courbe est glissée entre la dure-mère et l'arc postérieur de l'atlas, elle sectionne le ligament atlo-occipital, l'arc postérieur est enfin enlevé.

La craniectomie occipitale commence par le forage de quatre trous de fraise qui seront ensuite réunis avec une pince gouge, la résection se poursuit de façon à découvrir le sinus latéral, le segment postérieur du trou occipital est enlevé en progressant de haut en bas.

La dure-mère s'offre alors à l'examen, elle est ouverte en lyre, et le vermis, le quatrième ventricule et les hémisphères cérébelleux sont exposés.

La grande citerne apparaît entre les amygdales : elle est ouverte, le liquide s'écoule, assurant une bonne déplétion endocrânienne.

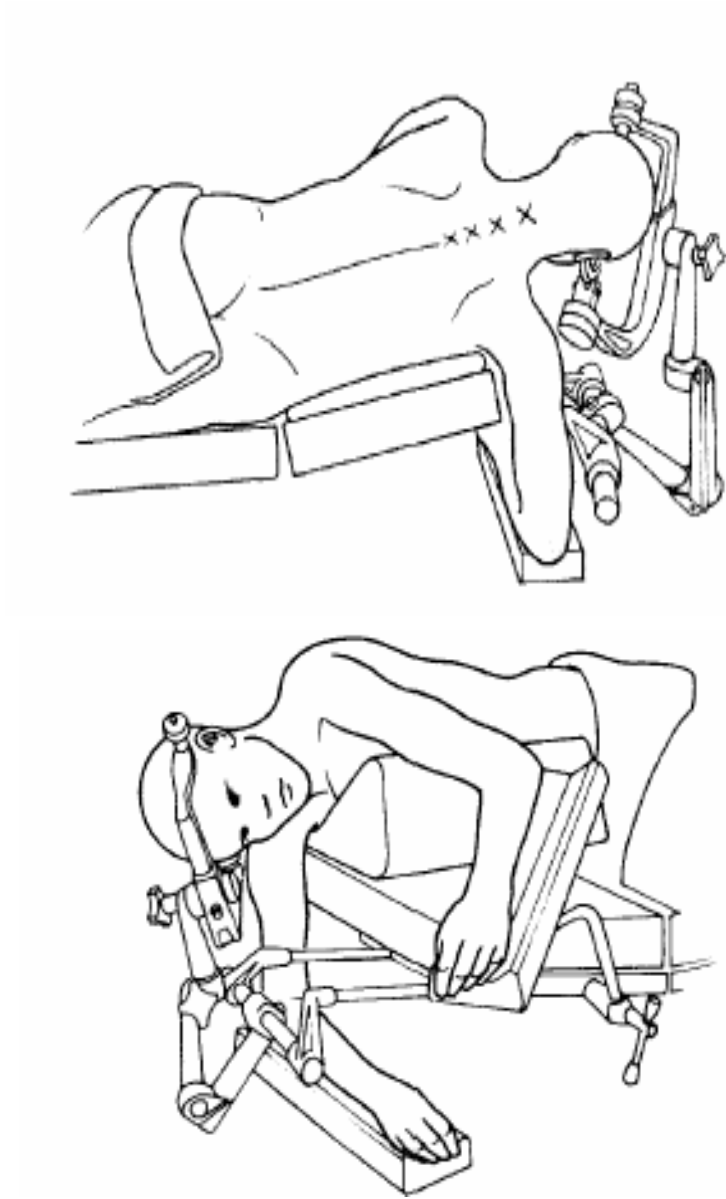


Figure 20 : La position ventro-latérale. (77)

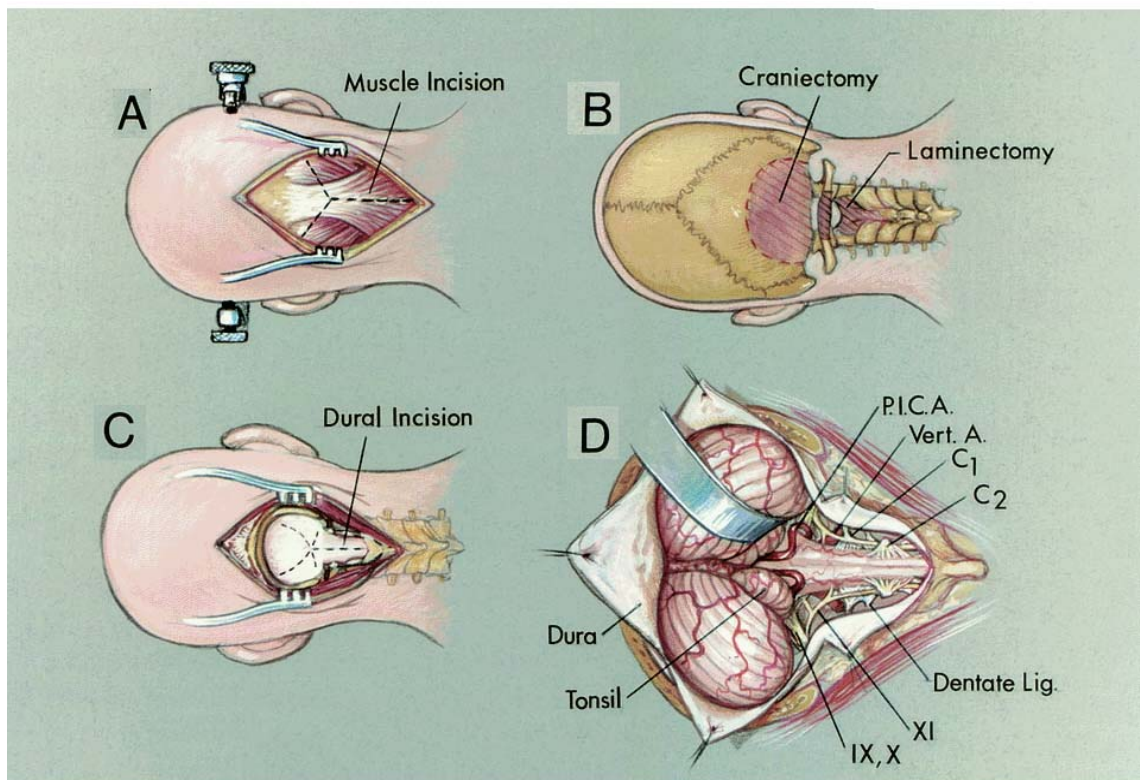


Figure 21 : Abord médian par incision sagittale. (76)

A : incision du muscle.

B : craniectomie et laminectomie.

C : incision de la dure mère.

D : exposition intra-durale.

Dura : Dure mère.

Tonsil : Amygdale.

P.I.C.A : Artère cérébelleuse postéro intérieure.

Ver A : Artère vertébrale.

Dentate lgt : Ligament du dent.

❖ **La voie trans-labyrinthique : (74, 78)**

Décrite par House en 1964 pour enlever les neurinomes de l'acoustique, elle permet un excellent accès aux lésions de la fosse postérieure pour les patients qui ont une fonction auditive absente ou très pauvre. Elle demande la collaboration d'un neurochirurgien et d'un spécialiste ORL.

▪ **Description : (65, 74, 79, figures 22, 23):**

Le malade est opéré en position couchée, la tête reposant sur le côté sain.

Incision verticale à 2 cm en arrière du sillon rétro-auriculaire, l'extrémité supérieure dépassant le pavillon, l'extrémité inférieure s'incurvant en S derrière la pointe de la mastoïde de façon à permettre l'exploration combinée sous-occipitale si celle-ci s'avère nécessaire au cours d'intervention.

On rugine la mastoïde, on place un écarteur autostatique. La mastoïdectomie est faite jusqu'à l'attique, l'enclume est enlevée, le canal de Fallope est repéré après son deuxième coude, le facial restant protégé par une mince paroi osseuse. La résection osseuse est poursuivie en haut jusqu'à la dure-mère, le sinus latéral est exposé et suivi en bas jusqu'au golfe de la jugulaire.

On fraise le bord supérieur du porus acoustique exposant la jonction de la dure-mère cérébelleuse avec la dure-mère du conduit auditif interne, la dure-mère est alors ouverte en avant du sinus sigmoïde jusqu'au porus. Le facial est aisément repéré en avant dans l'angle ponto-cérébelleux.

La dissection des lésions est facilitée, mais reste dangereuse aux approches du tronc cérébral.

L'élargissement de cette voie, la voie trans-labyrinthique élargie (74, 78) donne accès à la partie ventrale et rostrale du tronc cérébral. Elle consiste à enlever de l'os pétreux en haut et en

bas du conduit auditif interne, avec possibilité de ligature du sinus pétreux supérieur et division de la tente du cervelet. La fente de la tente expose au risque du traumatisme du nerf pathétique et la veine de Labbé.

▪ *Avantages :*

-Cette voie demande moins de rétraction cérébrale, expose la totalité du conduit auditif interne et permet l'identification du nerf facial avant de commencer la résection tumorale. (74, 79)

-La face latérale de la protubérance, la partie inférieure de l'origine du nerf trijumeau, et le nerf facial et cochléo-vestibulaire sont bien visualisés. (80)

-D'après Deveze et Roche (78), selon une série de 95 schwannomes vestibulaires (SV) opérés par voie trans-labyrinthique élargie entre 1991 et 2001 : l'exérèse tumorale macroscopiquement complète a été réalisée dans 84% des cas. Le nerf facial a été anatomiquement préservé dans 85% des cas avec 62% de patients qui ont présenté une fonction faciale normale évaluée après 2 ans de suivi postopératoire. Une fuite du liquide céphalo-rachidien a été rapportée dans 8,4% dont 4,2% de rhinorrhées et aucun décès n'est survenu des conséquences de l'exérèse. Ils ont estimé que la voie trans-labyrinthique élargie est une voie d'abord de choix dans la prise en charge des schwannomes vestibulaires volumineux ou sans audition utile.

▪ *Inconvénients :*

-Le sacrifice de la fonction auditive dans la majorité des cas, (70, 74, 78)

-Malgré l'avantage de l'exposition et de repérage, les adhérences tumorales et les déformations nerveuses peuvent compliquer la dissection et exigent parfois de réaliser des exérèses incomplètes d'indication fonctionnelles, voire vitales.

-Les fuites de liquide céphalo-rachidien qui demandent une réparation chirurgicale plus que les fuites après voie rétro-sigmoïdienne qui peuvent être résolues médicalement.

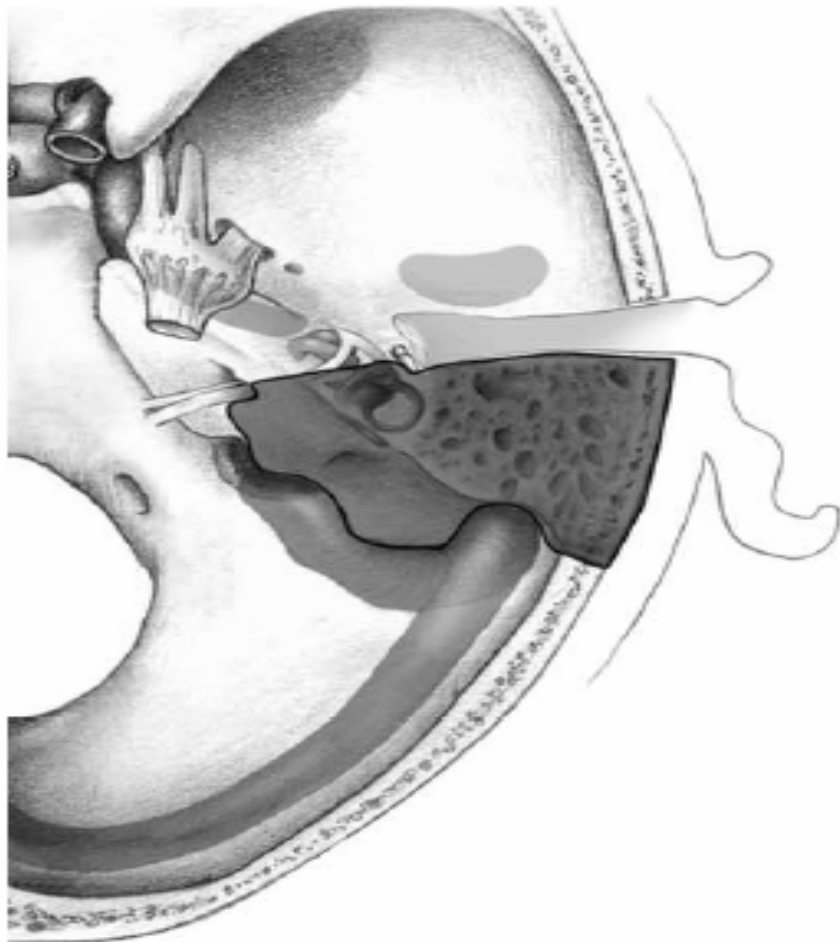


Figure 22 : Exposition chirurgicale dans la voie trans-labyrinthique : Accès direct à l'angle ponto-cérébelleux sans nécessité de rétraction du cervelet. (74)

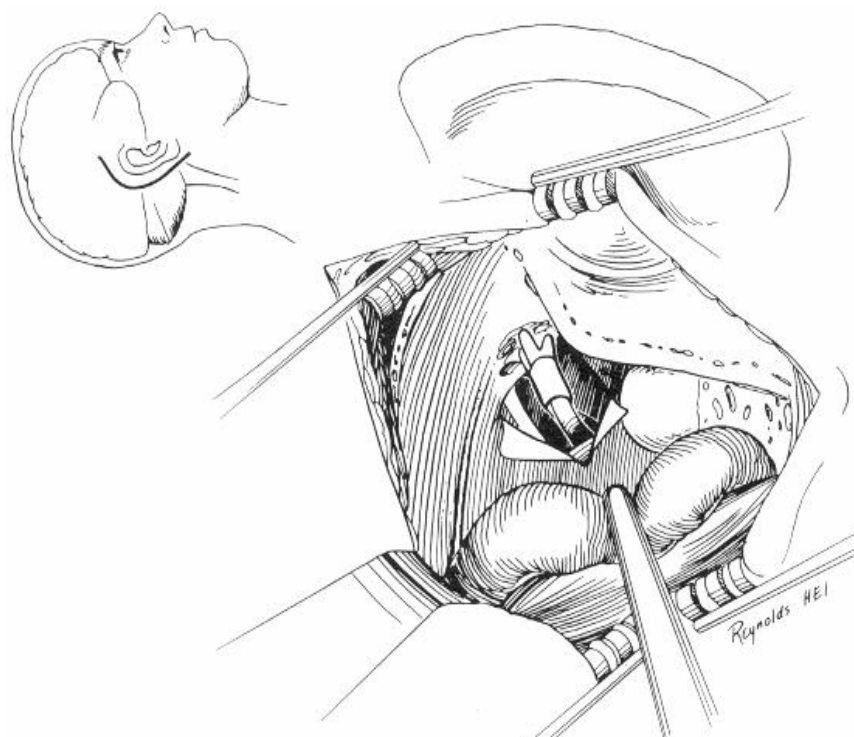


Figure 23 : La voie trans-labyrinthique (Incision cutanée et identification du nerf facial).(79)

❖ **La voie trans-cochléaire :**

Elle est considérée comme une extension de la voie trans-labyrinthique, l'exposition est agrandie par le déplacement du nerf facial et l'enlèvement de la cochlée pour atteindre les lésions de la pyramide pétreuse et le clivus.

▪ **Description : (74, 79, figure 24)**

L'incision, l'exposition des tissus mous, la mastoïdectomie, la labyrinthectomie et la décompression de la dure-mère sont similaires à la voie trans-labyrinthique.

Le nerf facial est décomprimé du trou stylomastoïdien au ganglion géniculé. Après la section du nerf de la corde du tympan et le nerf grand pétreux superficiel, le nerf facial peut-être transposé postérieurement. La transposition du nerf facial lève l'obstacle pour étendre l'exposition antérieurement.

La voie trans-cochléaire a été modifiée en sectionnant le conduit auditif externe et en fermant le méat. Cette modification permet l'enlèvement du mur postérieur du conduit auditif externe ce qui permet une large exposition de l'aire du bulbe jugulaire et de l'artère carotide interne. Ensuite, l'incus est enlevé avec la cochlée pour exposer l'artère carotide en avant, le bulbe jugulaire et le sinus pétreux inférieur en bas, et le sinus pétreux supérieur en haut. L'exposition osseuse donne une fenêtre s'étendant du sinus pétreux supérieur au sinus pétreux inférieur avec le clivus en dedans.

La situation du nerf facial en relation avec la lésion, et à proximité de l'artère basilaire demandent une dissection libre du nerf et sa protection. La position du système artériel vertébobasilaire doit être considérée. Pour la tumeur se produisant en dedans, l'artère basilaire serait antéro-supérieure et l'artère vertébrale postéro-inférieure.

Les tumeurs dépassant le sillon médian sont enlevées en écartant les vaisseaux en arrière de la capsule tumorale.

▪ *Avantages :*

- Large exposition de la base du crâne avec accès au clivus, et aux artères basilaire et vertébrale. (74, 79)
- Exérèse complète de la base et de vascularisation des méningiomes de cette région. (79)
- Moins de probabilité des fuites de liquide céphalo-rachidien, du fait de l'abouchement du tube d'eustache. (73, 79)

▪ *Inconvénients :*

- La surdité et le déficit vestibulaire. (74)
- La paralysie faciale permanente ou transitaire qui constitue le principal inconvénient de cette voie d'abord est due à la dévascularisation du ganglion géniculé. (74, 79)

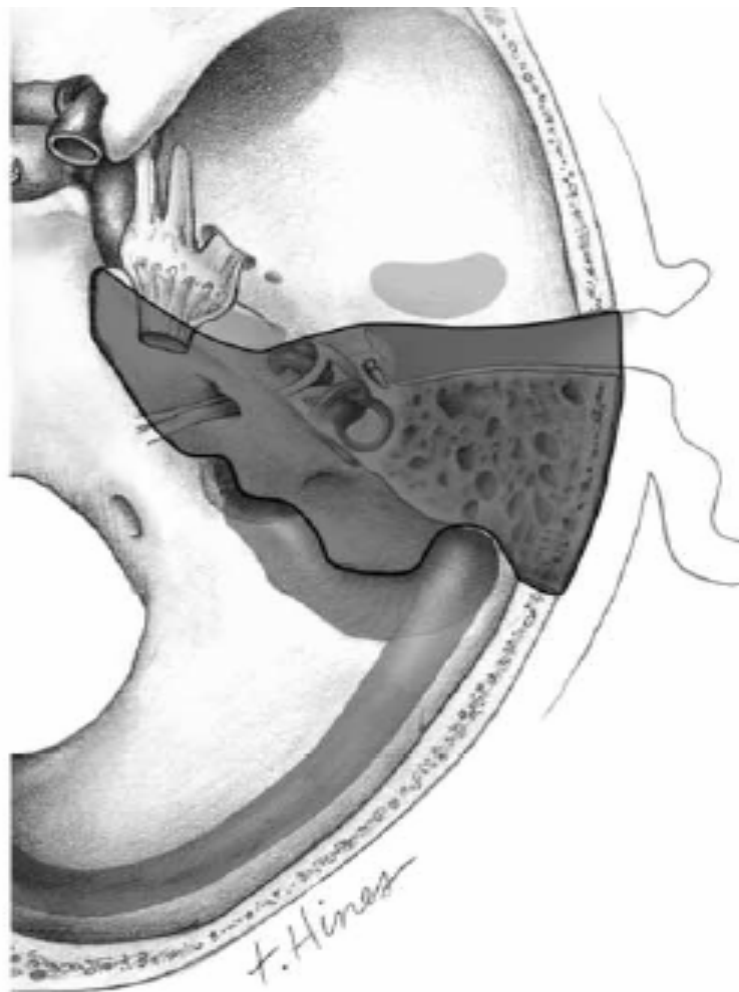


Figure 24 : La voie trans-cochléaire. (Extension de la voie trans-labyrinthique) (74)

❖ **Autres voies d'abord utilisées: (81)**

▪ ***La craniectomie a minima :***

Centrée unilatéralement sur une fosse cérébelleuse pour une lésion intra hémisphérique.

▪ ***La craniectomie étendue latéralement (latérale extrême):***

Pour la visualisation de la face antérolatérale du tronc cérébral.

▪ ***La voie sous temporale transtentorielle:***

Elle permet d'accéder à la partie supérieure du clivus, l'artère basilaire, l'APC et les pédoncules cérébelleux. Les lobes temporaux sont soulevés et la tente est séparée parallèlement à l'apex pétreux. Cette voie est de plus en plus abandonnée du fait du risque de blessure du nerf IV qui passe par le bord libre de la tente et aussi de la vulnérabilité du drainage veineux du lobe temporal qui peut mener à un infarctus post opératoire.

c- Différents types d'exérèse :

La décision du traitement chirurgical d'une tumeur cérébrale se fonde sur des éléments multiples prenant en compte l'histoire clinique, les données de l'examen neurologique et des explorations radiologiques (81).

❖ ***Exérèse chirurgicale complète : (81)***

Elle est le plus souvent possible dans les tumeurs bénignes extracérébrales : la nécessité du caractère radical de la résection doit cependant dans certains cas être évaluée en fonction du risque fonctionnel. C'est dire parfois l'intérêt d'une étude extemporanée pour savoir où il faut s'arrêter.

Dans notre série, l'exérèse complète a été pratiquée chez 37 patients, soit 60,65% des cas.

❖ Exérèse subtotale ou partielle : (81)

Elle sera pratiquement toujours le cas dans les tumeurs gliales. En effet, en dehors de certaines variétés (astrocytome pilocytique), ou existe une interface nette avec le tissu cérébrale avoisinant, l'organisation spatiale des gliomes fait que même dans les tumeurs macroscopiquement délimitées, on retrouve une infiltration périphérique s'étendant plus au moins dans le parenchyme cérébral (astrocytome fibrillaire, anaplasique). L'infiltration est même la règle dans les tumeurs diffuses (oligodendrogliomes, astrocytomes diffus).

Dans notre série, elle a été pratiquée chez 24 patients, soit 39,34% des cas.

❖ Biopsie stéréotaxique : (36, 82)

Elle doit être réservée à des équipes entraînées à cette technique qui nécessite un repérage anatomique stricte (scanner cérébral, angiographie et IRM cérébrale préalable le plus souvent).

La biopsie stéréotaxique est réalisée sous anesthésie générale chez l'enfant, sous anesthésie locale chez l'adulte. Les cadres stéréotaxiques récents, couplés à l'imagerie moderne, autorisent une méthodologie plus légère.

Ainsi, pour les tumeurs du tronc cérébral, deux voies d'abord sont possibles. La voie sous-occipitale transcérébelleuse permet de biopsier les lésions pontiques, alors que la voie transfrontale rétrocoronale est utilisée pour biopsier les tumeurs mésencéphaliques. La mortalité est inférieure à 1%, le risque principal est l'hémorragie intratumorale.

La biopsie en conditions stéréotaxiques doit être réalisée chaque fois qu'un geste chirurgical radical ou subtotal n'est pas envisagé, en tout cas chaque fois avant qu'un traitement complémentaire par radiothérapie ou chimiothérapie ne soit entrepris. Une exception à cette règle est le gliome diffus du tronc cérébral, qui est toujours à épicode pontique; il a une évolution clinique et radiologique si caractéristique chez l'enfant que certaines équipes ne font pas de biopsie avant de débiter les traitements complémentaires, arguant le fait que chez l'enfant, toutes les tumeurs diffuses sont de haut grade, inaccessibles aux traitements complémentaires actuels.

d- Neuroendoscopie : (83, 84, 85)

L'endoscopie intracrânienne permet d'éviter le traumatisme du tissu cérébral et de diminuer les risques du déficit mental et neurologique. C'est un nouvel outil pour le neurochirurgien dont le rôle majeur est de mettre en évidence l'anatomie initiale sans avoir besoin de disséquer ou de rétracter. Elle a trouvé un regain d'intérêt ces dernières années du fait des progrès importants des systèmes optiques et de la miniaturisation instrumentale.

Cette méthode peut être utilisée pour la visualisation de certaines tumeurs profondes, éventuellement combinée à une méthode stéréotaxique. Cependant, la possibilité de résection tumorale reste limitée et particulièrement difficile en cas de tumeur vasculaire. Elle offre par contre une solution simple et efficace pour le traitement de certaines hydrocéphalies obstructives.

L'angle ponto-cérébelleux est une région d'élection pour les applications de l'endoscope.

L'endoscope utilisé pour visualiser la région de l'angle ponto-cérébelleux est de type O. Hopkins 4 mm. L'angle du champ souvent utilisé est 0 degré, et occasionnellement des endoscopes de 30 ; 70 ; 110 degrés. (83)

L'introduction de l'endoscope se fait par une craniotomie rétro-sigmoïde de 2cm ; quand le diamètre est inférieur à 10mm, l'endoscope est manipulé avec difficulté.

Une incision curviligne est effectuée au niveau de la dure-mère suivie par un drainage immédiat du liquide céphalo-rachidien, ce qui permet au cervelet de chuter sans avoir besoin de le rétracter. (84)

L'insertion de l'endoscope est contrôlée par un système de vidéo-caméra et un monitoring.

La connaissance de l'anatomie endoscopique initiale facilite la chirurgie du neurinome de l'acoustique en montrant les rapports exacts entre la tumeur et les structures vasculaires voisines, ce qui rend l'acte chirurgical moins invasif et plus sûr. (85)

V. SURVEILLANCE ET COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES:

1- SURVEILLANCE :(4, 79, 86, 87)

1-1 Surveillance per-opératoire :

Les accidents inhérents à la chirurgie des tumeurs de la FCP sont de plusieurs ordres :

-troubles de la fréquence cardiaque : bradycardie et tachycardie,

-troubles du rythme cardiaque : extrasystoles,

-association hypertension artérielle tachycardie,

-troubles de la thermorégulation le plus souvent à type d'hyperthermie progressive.

L'anesthésiste doit être attentif à saisir la moindre anomalie qui indiquerait au neurochirurgien que son geste devient traumatisant pour les centres vitaux, d'où l'intérêt de l'adjonction d'appareils de mesures fiables de la tension artérielle, de la pression veineuse

centrale et des gaz du sang qui sont les éléments de meilleure surveillance de l'intégrité du tronc cérébral.

1-2 Surveillance post-opératoire :

Le pronostic immédiat est conditionné par la qualité de la surveillance et des soins; remis dans son lit en position assise, placé en unité de soins intensifs le malade doit être l'objet pendant plusieurs jours d'une surveillance permanente portant sur les grandes fonctions de l'organisme, l'état de conscience et l'état local :

- la ventilation doit faire l'objet d'une attention particulière dont l'efficacité est jugée sur les résultats des mesures répétées des gaz du sang,
- la fonction cardiovasculaire est surveillée par l'enregistrement électro-cardiographique continu et la prise régulière des chiffres tensionnels,
- la sonde gastrique doit être maintenue en place pendant plusieurs jours et permet d'éviter les vomissements et de recueillir le liquide gastrique, les hémorragies gastro-duodénales ne sont pas rares,
- la surveillance de la température, des constantes biologiques s'impose chez tout opéré,
- l'état local doit faire l'objet d'une surveillance rigoureuse. L'appui prolongé sur la cicatrice chez l'enfant peut se compliquer d'escarres et de fistule du LCR.
- Un gonflement fluctuant de la nuque peut être la manifestation d'un trouble de la circulation du LCR dans les jours suivant l'intervention d'où l'intérêt d'une appréciation régulière de la tension de la nuque.

2. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES :

De nombreuses complications peuvent survenir et sont de gravité variable.

2-1 Complications immédiates :

Surviennent dans les cas des tumeurs très volumineuses, elles sont souvent l'apanage du nourrisson, ou lorsqu'il existe une infiltration du plancher du 4^{ème} ventricule.

On peut noter :

-une absence de réveil (4),

-des troubles neurovégétatifs immédiats (hyperthermie, modifications du rythme respiratoire voire même une apnée),

-des troubles vasomoteurs, des modifications de la tension artérielle. Ces troubles conduisent plus souvent à la mort dans quelques jours.

2-2 Complications secondaires :

Surviennent vers le 4^{ème} jour, il peut s'agir de troubles de la conscience ou d'anomalies neurovégétatives justifiant la pratique d'une TDM cérébrale dans le but d'éliminer un hématome du 4^{ème} ventricule. Une hyperthermie n'est pas rare et généralement expliquée par une hémorragie méningée. (4)

2-3 Complications tardives :

a- Méningite postopératoire : (88, 89)

Les infections méningées après neurochirurgie représentent un problème important, elles sont corrélées à un taux de mortalité élevé de 20 à 50%. Une littérature abondante a permis d'évaluer le risque en fonction du type d'intervention et du terrain. Les types d'infections

postopératoires sont variés : infection cutanée (25 %), abcès cérébral (15 %), ostéite du volet (12 %), méningites (50 %). (88)

Dans notre série, nous avons noté 4 cas de méningite, soit 5,33% des cas.

b- Complications respiratoires :(86, 89)

On peut les diviser en deux catégories :

❖Trouble ventilatoire d'origine centrale :

Il s'agit d'insuffisance respiratoire qui se manifeste cliniquement par des anomalies du rythme respiratoire pouvant aller jusqu'à l'apnée.

Les patients particulièrement à risque sont ceux qui présentent une lésion des structures médianes, notamment du IV^{ème} ventricule.

❖Pneumopathie :

Du point de vue clinique, radiologique et biologique, on peut tout observer de l'infection bronchique simple à un syndrome de détresse respiratoire aiguë.

c- Complications hémorragiques :

❖Hématomes du foyer opératoire : (60, 89)

Ils sont plus fréquents pour les grosses tumeurs et sont souvent dus à une atteinte de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure. L'éventuel hématome dans la cavité opératoire doit être discuté devant une aggravation secondaire de la conscience, d'une mydriase ou de troubles neurovégétatifs.

❖Hématomes extra et sous duraux : (4, 89)

Les hématomes sous duraux sont plus fréquents que les extraduraux. Ils peuvent se manifester au cours de l'intervention par une importante turgescence cérébelleuse.

Un cas d'hématome sous durale par hyperdrainage repris chirurgicalement, a été constaté dans notre série soit 1,43% des cas opérés.

d- Fuite du liquide céphalorachidien :(88)

Cette complication constitue la principale cause de méningite reconnue dans tous les articles traitants les méningites post-opératoires.

Pour l'éviter, il faut une fermeture étanche de la dure-mère renforcée par la colle biologique.

e- Complications locales :(4)

Ce sont les escarres occipitales qu'il faut guetter en changeant les points d'appui, et l'épanchement sous-cutané du LCR réalisant un chignon lié à des fuites du LCR à travers les points de sutures de la dure-mère dont l'évolution est souvent favorable grâce à des ponctions évacuatrices et à des pansements légèrement compressifs.

F- Oedèmes et poussées d'hydrocéphalie :(4, 89)

Les oedèmes post-opératoires peuvent bénéficier d'un traitement médical (corticoïdes), alors que l'hydrocéphalie aiguë nécessite une sanction chirurgicale en urgence.

g- Complications digestives :(4)

Des hémorragies digestives s'observent essentiellement lorsque les suites post-opératoires ont été orageuses et souvent liées à des ulcères duodénaux.

h- Autres complications :

❖ Les troubles thromboemboliques : (4, 60)

Dus à l'immobilisation prolongée et à l'hémoconcentration induite par la restriction hydrique. Le nursing quotidien avec la kinésithérapie constitue le meilleur moyen de prévention. L'héparinothérapie à dose isocoagulante n'est certainement pas indiquée en neurochirurgie.

❖ La tétraplégie : (4, 60)

Survenant après chirurgie en position assise, le mécanisme invoqué est la diminution du débit sanguin médullaire en rapport avec une hyperflexion ou une déviation prononcée du crâne.

❖ La pneumocéphalie: (4)

Pratiquement constante chez les patients opérés en position assise mais exceptionnellement importante pour entraîner une détérioration neurologique et nécessiter une décompression immédiate.

VI. DONNÉES ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

1. CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE :

Beaucoup de classifications fondés sur l'observation microscopique et des hypothèses histogénétiques ont le défaut de ne pas tenir compte des données anatomocliniques et chirurgicales qui sont pourtant essentielles pour le pronostic.

Le siège de la tumeur a une importance non négligeable car des lésions de même nature histologique peuvent avoir une évolution tout à fait différente suivant leur localisation (6).

Plusieurs essais de classification topographique ont été entrepris, basée chacune sur un critère anatomique.

Sarrazin (15) classe ces tumeurs en :

-tumeurs extra-axiales.

-tumeurs intra-axiales :

-cérébelleuses (hémisphériques).

-tronc cérébral.

-IV^{ème} ventricule.

Une autre classification divise ces tumeurs en :

· Tumeurs intra-parenchymateuses :

De la ligne médiane comportant :

-tumeurs du tronc cérébral.

-tumeurs du vermis et du IV^{ème} ventricule.

· Tumeurs extra-parenchymateuses :

-tumeurs de l'APC.

-tumeurs du trou occipital rares tumeurs de la face postérieure du rocher, ou clivus ou tumeurs de la tente du cervelet.

2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE :

Presque tous les types histologiques du SNC peuvent se rencontrer au niveau de la FCP, mais avec une fréquence variable. (14)

On distingue (14, tableau XXIII):

-Les tumeurs provenant de la prolifération d'éléments histologiques normalement présents dans la fosse postérieure.

-Les tumeurs provenant de la prolifération de reliquats embryonnaires.

La classification de l'OMS (WHO 2007) (90) classe les tumeurs de la FCP en:

-Tumeurs du tissu neuroépithélial :

▪Tumeurs astrocytaires.

▪Tumeurs épendymaires.

▪Tumeurs Du plexus choroïde.

▪Tumeurs embryonnaires.

-Tumeurs des méninges.

-Tumeurs des nerfs crâniens.

-Métastases.

Tableau XXIII : Classification histologique des tumeurs de la FCP(14)

Groupe de tumeurs	Tissu d'origine	Types cellulaires	Tumeurs
Tumeurs dérivés d'éléments histologiques normalement présents dans la FCP	parenchyme cérébral	Astrocytes	Astrocytomes Glioblastomes
		Oligodendrocytes	Oligodendrogliomes
		Cellules épendymaires	Ependymome
		Epithélium du plexus Choroïde	Papillomes choroïdiens
	Nerfs crâniens	Cellules de schwan	Neurinome
	Méninges	Leptoméninge dure-mère	Méningiomes Mélanomes Fibromes Sarcomes
	Glomus jugulaire		Tumeurs du Glomus jugulaire
Tumeurs dérivés de Reliquats embryonnaires	Tissu épiblastique Cellules réticulaires Neuroblaste		Cholestéatomes Hémangioblastome Médulloblastome

3. CORRÉLATION ENTRE LE TYPE HISTOLOGIQUE ET LA TOPOGRAPHIE DES PRINCIPALES TUMEURS DE LA FCP :

3.1 Astrocytome cérébelleux :(10, 91)

Il s'agit classiquement d'une tumeur kystique avec un nodule mural solide. Plus rarement la paroi du kyste est elle-même tumorale ou bien encore il s'agit d'une tumeur complètement solide.

D'un point de vue topographique, les tumeurs kystiques siègent généralement dans les hémisphères, alors que les rares tumeurs solides siègent plutôt au niveau du vermis.

Histologiquement, c'est dans l'immense majorité des cas une tumeur bénigne d'évolution lente.

3.2 Médulloblastome :(10, 11, 15)

Il s'agit d'une tumeur cérébelleuse. Alors que chez l'enfant, elle est plutôt médiane vermienne, chez l'adulte, elle siège plus volontiers dans les hémisphères. Elle peut parfois être très latérale, voire exophytique. Des cas de médulloblastomes s'étendent dans l'angle ponto-cérébelleux le long des nerfs du paquet acoustico-facial ont été rapportés.

3.3 Ependymome :(10, 11, 12, 13, 15)

Se développe à partir des cellules de l'épendyme, qui tapisse le plancher ventriculaire, participe à la formation du toit et se prolonge dans les deux récessus latéraux.

Ils sont fermes, parfois kystiques, souvent bénins mais il y a des formes de malignité diverse.

3.4 Schwannome:(39, 15, 17)

Il s'agit d'une lésion bien limitée qui se développe au niveau de la jonction de la gaine gliale et de la gaine de schwann (ganglion de scarpa) du nerf vestibulaire supérieur à 8-10mm de l'origine extra-axiale du nerf.

Il peut ainsi se développer soit en dedans vers la citerne de l'angle pontocérébelleux, soit en dehors vers le conduit auditif interne, soit dans les deux directions.

C'est une tumeur bénigne de l'adulte, elle reste isolée sauf en cas de neurofibromatose (type NF2).

3.5 Méningiome:(15, 17)

Il se développe essentiellement à partir des cellules des villosités arachnoïdiennes qui s'invaginent en « doigt de gant » dans les veines et les sinus dure-mériens.

Il se localise au niveau de l'APC, la tente du cervelet, le clivus et au niveau du trou occipital.

3.6 Hémangioblastome :

Tumeur richement vascularisée avec des composants kystiques d'histogénèse inconnue survenant de façon sporadique ou dans le cadre d'une maladie de Von Hippel Lindeau. (92)

Il siège préférentiellement au niveau du cervelet. Dans cette localisation il est hémisphérique dans 2/3 des cas. (10, 15)

3.7 Kyste épidermoïde :

Tumeur encapsulée, à surface irrégulière, nodulaire, de consistance friable et de couleur blanc brillant, d'où le terme de « tumeur perlée ». Elle résulte de l'inclusion d'éléments épiblastiques lors de la fermeture du tube neural entre les 3ème et 5ème semaines de vie intra-

uterine. L'origine acquise est rarement décrite, faisant suite à un traumatisme crânien pour les localisations intra-diploïque, ou à des ponctions lombaires itératives pour les localisations intra-rachidiennes. (18, 19)

3.8 Métastases: (52)

Elles ont des origines variables. Les cancers primitifs les plus fréquents sont dans l'ordre : poumon, sein (qui représentent à eux seuls plus de la moitié des métastases), mélanome, rein et tube digestif. Elles se situent le plus souvent dans l'épaisseur du parenchyme à la jonction entre substance grise et blanche.

VII. TRAITEMENT ADJUVANT :

1- RADIOTHERAPIE:

Faisant partie du traitement standard, la radiothérapie conduit à une amélioration des taux de survie à moyen terme, quelle soit utilisée seule ou en complément d'une chirurgie d'exérèse incomplète, ou en association avec une chimiothérapie. (93, 94)

La radiothérapie dispose de modalités variées telles la radiothérapie externe, la curiethérapie et récemment, la radio-immunothérapie ou radiothérapie interne.

Elle a pour but la destruction des cellules tumorales restantes même en cas d'exérèse complète, et d'éviter les greffes tumorales au niveau de l'axe cérébro-spinal ou à distance. (93, 94)

1-1 Radiothérapie externe : (93, 94)

Elle utilise principalement les photons de "haute énergie" du cobalt 60 et principalement des accélérateurs linéaires.

Le but de chaque radiothérapeute est de traiter la tumeur tout en limitant au maximum l'irradiation des tissus sains. Ceci est la plupart du temps difficile en cas de tumeur maligne, souvent mal limitée et à haut potentiel d'extension. La détermination du volume cible est faite en fonction du type de lésion et des constatations chirurgicales. Le travail du radiothérapeute est ici grandement facilité depuis l'amélioration des techniques radiologiques : TDM et IRM.

En cas de tumeur maligne, quelque soit le grade, il est classique d'avoir un volume cible dépassant les limites tumorales de 2 à 3cm environ. Ce volume est éventuellement réduit (toujours de façon modérée) en cours d'irradiation (en général à la dose de 40-45 Gy); cette réduction de champ n'apparaît pas souhaitable en cas de tumeur mal limitée.

Le volume cible doit être déterminé à l'aide d'un appareil radiologique de simulation, afin de choisir les meilleures conditions de positionnement, évitant au mieux les organes dits critiques (œil, hypophyse).

L'avènement de la dosimétrie tridimensionnelle (ou 3D), à partir de l'imagerie moderne, améliore la précision des plans de traitement et l'optimisation du choix thérapeutique. La technique d'irradiation par deux faisceaux latéraux opposés tend à faire place à des techniques multifaisceaux.

a- Indications selon le type histologique:

Les indications de la radiothérapie se distinguent en fonction de la nature histologique de la tumeur:

❖Astrocytome:(10, 11, 14, 28, 95)

C'est une tumeur bénigne curable par la chirurgie. Les localisations profondes et la résection partielle sont des limites de la chirurgie seule. Il est alors préférable de recommander la radiothérapie en post-opératoire en cas de résection partielle et plus particulièrement si la tumeur est hautement maligne ou s'il existe des signes d'invasion du tronc cérébral.

❖*Médulloblastome:(93, 95, 96, 97)*

Même réduite dans ses doses par rapport aux anciens protocoles, grâce à la chimiothérapie première (et éventuellement retardée jusqu' à l'age de 3 ans pour éviter ses effets iatrogènes), la radiothérapie est toujours indiquée et comportera habituellement :

- Une irradiation encéphalique totale (de 20 à 30Gy),
- Une irradiation spinale (de 20 à 30 Gy),
- Une surimpression sur la fosse postérieure, aboutissant à une dose totale de 50 à 55 Gy.

Ces doses sont réduites de 10 à 20 % chez l'enfant de moins de 2 ans. Cette radiothérapie sera débutée dès la fin de la chimiothérapie, c'est à dire à la 6ème semaine.

❖*Ependymome:(93, 95, 97)*

Ils se développent à partir des cellules épendymaires qui tapissent les ventricules et le canal central de la moelle épinière. Ces tumeurs ont tendance à s'étendre le long des espaces épendymaires; occasionnellement, elles essaient dans le liquide céphalorachidien (LCR) pour envahir le névraxe.

Les épendymomes sont généralement de bas grade histologique, les tumeurs de haut grade sont parfois appelées épendymomes malins ou anaplasiques. L'épendymoblastome est une variante embryonnaire ayant une forte tendance à essaimer le long du névraxe.

La radiothérapie est administrée après une résection large. Les tumeurs de bas grade sont irradiées à une dose de 55 Gy, englobant une marge de sécurité de 2 cm. La radiothérapie est poursuivie jusqu'à 60 Gy pour les tumeurs de haut grade. Il n'y a pas lieu d'irradier le névraxe pour les tumeurs supratentorielles. Pour les tumeurs sous-tentorielles, l'irradiation craniospinale est recommandée en cas d'envahissement du LCR, documenté par l'imagerie et/ou

la cytologie, dans les tumeurs avec une large composante intraventriculaire, ainsi que dans les épendymoblastomes. Celle-ci est menée à une dose de 36 à 40 Gy.

Dans tous les cas il n'y aura pas d'irradiation encéphalique avant l'âge de 1 an, et la dose totale sera inférieure ou égale à 35Gy avant l'âge de 3 ans.

❖*Méningiome:(93)*

Des principaux travaux de la littérature, on peut retenir quatre indications de la radiothérapie des méningiomes :

- exérèse incomplète;
- histologie agressive;
- première récurrence;
- chirurgie refusée.

La dose habituellement délivrée est de 50 à 55 Gy sur un volume restreint défini par TDM, à raison de 9 Gy par semaine en cinq fractions. En cas de tumeur agressive ou maligne, ces doses sont trop faibles. On traitera ces tumeurs comme des gliomes malins : 60 Gy en 6 semaines avec une marge péri tumorale de 3 cm.

❖*Métastases :(98, tableau XXIV)*

En l'absence de diagnostic anatomopathologique et/ou en présence d'un risque vital, tout patient atteint d'une seule métastase extirpable doit être opéré. En dehors de ces cas, si une métastase est unique et si une chirurgie peut être effectuée, celle-ci est une option qui doit être proposée au patient, une irradiation complémentaire est alors souhaitable quelle que soit la qualité de l'exérèse, l'irradiation locale de choix serait logiquement la radiothérapie en conditions stéréotaxiques, mais les seuls essais montrant l'intérêt de l'irradiation postopératoire

ont utilisé l'irradiation de l'encéphale en totalité. Dans le cas d'un patient inopérable ou refusant l'intervention, d'une métastase inextirpable, la radiothérapie en conditions stéréotaxiques plus l'irradiation de l'encéphale en totalité est le traitement de choix. Cependant, si l'irradiation de l'encéphale en totalité reste la base du traitement, un traitement par irradiation en conditions stéréotaxiques seule devrait être discuté dans certains cas. Dans le cas de métastases multiples, la chirurgie ne semble améliorer ni les taux de contrôle local, ni ceux de la survie, une radiothérapie semble alors le traitement de choix. L'irradiation de l'encéphale en totalité est le traitement dans les cas de quatre métastases ou plus, la radiothérapie en conditions stéréotaxiques plus l'irradiation de l'encéphale en totalité semblent adaptés en cas de deux ou trois métastases

Tableau XXIV : Radiothérapie fractionnée. Indications standard et modalités. (98)

Histologie / Localisation	Indication	Volume cible et dose
Gliome du tronc cérébral	Postopératoire ou exclusive si inopérable	VCA = tronc cérébral. DT = 54 à 61,2 Gy
Astrocytomes de bas grades (astrocytome, oligoastrocytome, oligodendrogliome)	<input type="checkbox"/> postopératoire, si exérèse incomplète ou si récurrence inopérable	VCA = VT + marge. DT = 45 à 61,2 Gy
Astrocytome pilocytique	<input type="checkbox"/> récurrence inopérable, forme agressive après échec de la chirurgie ou de la chimiothérapie (enfant)	VCA = VT +/- marge. DT = 45 à 54 Gy
Ependymome	Postopératoire	Malin = fosse post (55Gy) +névraxe (35Gy) (névraxe si >4ans) Bénin = fosse post (50 à 55 Gy)
Médulloblastomes : - bas risque - haut risque (reliquat, greffe méningée)	Postopératoire <input type="checkbox"/> chimiothérapie + chimiothérapie	Névraxe : DT = 30,6 à 36 Gy + fosse postérieure + marge. DT = 54 à 61,2 Gy Greffe axiale : DT = 45 à 54Gy
Neurinome de l'acoustique	Si contre-indication chirurgicale ou radiochirurgicale	VCA = VT. DT = 45 à 54 Gy
Métastases multiples - unique ou < 3	Exclusive, palliative <input type="checkbox"/> Chirurgie/radiochirurgie ou exclusive	Encéphale : DT = 30 Gy / 10 séances Encéphale : DT = 30 à 40 Gy <input type="checkbox"/> VCA = VT+marge.DT=54 à 61,2 Gy.

VT : volume tumoral ou lit tumoral.

VCA : volume cible anatomoclinique.

DT : dose totale (1,8 Gy x 5 séances semaine).

1-2 Curiethérapie :(93, 94)

Cette méthode d'irradiation, qui utilise des sources radioactives mises en place à l'intérieur de l'organisme, fait appel essentiellement à l'iridium 92.

Ce mode d'irradiation permet de délivrer une dose totale sensiblement plus forte sur le volume tumoral en un temps total bref, en épargnant au mieux les tissus sains avoisinants.

1-3 Irradiation cérébrale en condition stéréotaxique :

L'irradiation cérébrale en conditions stéréotaxiques a été proposée par l'école suédoise neurochirurgicale de Leksell dès 1951. (93)

Le terme radiochirurgie est synonyme de la délivrance, en une seule séance, d'une dose élevée d'irradiation à un volume tumoral intracrânien sélectionné et repéré par stéréotaxie (93, 99, 100). Ce type d'irradiation est très peu employé pour le traitement des tumeurs cérébrales. L'expérience de la pratique de la radiochirurgie a appris qu'il s'agissait d'une méthode particulièrement efficace lorsque sont traitées des lésions de petite taille, bien circonscrites, situées profondément dans le cerveau en des régions où une approche microchirurgicale représenterait des risques fonctionnels et/ou vitaux. La limite principale de la radiochirurgie est incontestablement la taille (au-delà d'un diamètre de 2,5 ou 3 cm une lésion ne relève plus de la radiochirurgie). Bien entendu, il s'agit d'une règle qui doit être adaptée en fonction de la nature de la lésion, de sa topographie et de l'évaluation que l'on fait des risques spécifiques des différentes alternatives. (99)

La technique tend actuellement à être modifiée, les sources multiples de cobalt 60 (le « gamma-Unit » utilise 201 sources convergentes de 60 Co) tendant à faire place à des faisceaux multiples de photons de haute énergie des accélérateurs linéaires. On utilise de plus en plus des cadres non invasifs, permettant le fractionnement (radiothérapie fractionnée en « conditions stéréotaxiques »). (93)

Il n'existe aucun essai randomisé ayant comparé la radiothérapie en conditions stéréotaxiques voire la radiothérapie fractionnée classique à d'autres méthodes thérapeutiques des méningiomes. La revue de la littérature ne peut faire référence qu'à des séries rétrospectives de cas sélectionnés. Il ressort de ces séries que la radiothérapie en conditions stéréotaxiques ne doit pas être utilisée pour traiter des méningiomes de plus de 40 mm ou situé à moins de 5 mm des voies optiques. La radiothérapie en conditions stéréotaxiques a souvent été proposée en complément d'une exérèse chirurgicale incomplète. Les taux de contrôle local de ces tumeurs incomplètement réséquées semblent être supérieurs à 90 %, avec des reculs parfois supérieurs à 7 ans. (101)

Pour le schwannome vestibulaire, la radiothérapie stéréotaxique a été utilisée avec succès (102, 103). Dans une série de 26 patients, Combs (103) a rapporté un contrôle de la croissance tumorale par la radiochirurgie dans 96% des cas à 5 ans et 91% des cas à 10ans. D'autres équipes ont rapporté des résultats similaires, avec la conservation d'une audition utile dans 51 % des cas, une fonction faciale normale dans 79 % des cas, et une fonction du trijumeau conservée dans 73 % des cas. (101)

Les métastases cérébrales des cancers systémiques représentent une cause importante de morbidité et de mortalité chez les patients cancéreux. La radiothérapie et l'exérèse chirurgicale sont les deux principales thérapies actuellement disponibles. L'exérèse chirurgicale est réservée aux patients porteurs de métastases peu nombreuses (moins de 3) (101, 104). La radio chirurgie stéréotaxique est une alternative à la chirurgie pour les métastases de petits diamètres, même sur les tumeurs réputées radio résistantes. Kondziolka et al. ont montré, dans une étude prospective et randomisée de 27 patients porteurs de 2 à 4 métastases, l'intérêt d'une radiochirurgie en complément de la radiothérapie encéphalique. Les résultats sont en effet en faveur de la radiochirurgie complémentaire, avec un taux de progression locale à 1 an de 8 % contre 100 %, et une médiane de survie de 11 mois contre 7,5 mois. (104)

Bien qu'il n'existe jusqu'à présent aucune étude randomisée comparant la radiochirurgie à la chirurgie, Muacevic et al. ont montré que la radiochirurgie seule serait aussi efficace que la combinaison exérèse chirurgicale plus radiothérapie encéphalique dans les métastases cérébrales uniques de cancer du poumon à petites cellules. Ils ont comparé, dans une série rétrospective de 108 patients porteurs d'une métastase cérébrale unique de cancer du poumon à petites cellules, l'efficacité d'une exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie encéphalique par rapport à la radiochirurgie seule (mais éventuellement répétée en cas de nouvelles métastases). Les résultats ne font pas apparaître de différence significative entre les deux groupes, tant en termes de survie à 1 an, qu'en termes de contrôle tumoral local ou de mortalité de cause neurologique. (104)

Dans une série de 70 patients porteurs d'une métastase cérébrale unique d'un cancer du poumon, Li et al. ont comparé l'efficacité de la radiothérapie encéphalique totale, de la radiochirurgie et de la combinaison des deux. Les médianes de survie pour les trois groupes ont été de 5,7, 9,3 et 10,6 mois respectivement, montrant clairement l'avantage de la radiochirurgie sur l'irradiation encéphalique globale. L'intérêt de la combinaison des deux traitements n'apparaît pas clairement tant pour la survie que pour le contrôle local ou pour la qualité de vie. (104)

Son intérêt est évident dans les localisations profondes ou en zone fonctionnelle, aussi en traitement de rattrapage en cas de récurrence locale après chirurgie. (52)

2-CHIMIOThERAPIE :

La chimiothérapie est entrée dans l'arsenal thérapeutique des tumeurs cérébrales au cours des deux dernières décennies pour améliorer le pronostic du fait de ses succès dans d'autres pathologies cancéreuses.

Son intérêt réside dans la réduction des indications de la radiothérapie, des volumes et des doses délivrées, améliorant ainsi la qualité de survie et le taux de guérison (105).

Cette chimiothérapie peut être délivrée en pré, per ou post-radiothérapique (106). La voie de son administration peut être intraveineuse, intra-artérielle ou directement au niveau de la tumeur au moment de la résection chirurgicale ou via les procédures stéréotaxiques.

Chez l'enfant, l'activité de la chimiothérapie a été établie dans les médulloblastomes et les tumeurs neurectodermiques primitives, les tumeurs germinales et à moindre degré, dans les épendymomes et les astrocytomes malins. (107)

Le médulloblastome est une maladie hautement chimiosensible : cela est bien démontré dans les formes avec cibles évaluables initiales (108, 109, 110, 111, 112) ou dans les formes récidivantes (113, 114, 115, 116). Les taux de réponse (diminution de volume tumoral supérieure à 50 %) varient entre 60 et 100 % dans les études de phase II où le nombre de malades évaluables est compris entre six et trente. Les meilleurs taux de réponse dans les essais de phase II ont été obtenus par des polychimiothérapies telles que « huit drogues en un jour », (111, 116), « étoposide-cisplatine », (110), « étoposide-carboplatine » (117) ou MOPP (118).

Plusieurs essais randomisés testant la chimiothérapie associée à l'irradiation ont été réalisés (118, 119) : aucun n'a formellement démontré le bénéfice d'une chimiothérapie ajoutée à la radiothérapie. Néanmoins, les résultats rapportés plaident en faveur du bénéfice de la chimiothérapie dans les formes à haut risque.

Le pronostic des formes de médulloblastome à haut risque reste mauvais. Le bénéfice de la chimiothérapie dans l'amélioration de la survie paraît hautement probable pour les médulloblastomes à haut risque (118, 120), en particulier pour les formes métastatiques (121, 122).

L'intérêt de la chimiothérapie dans les formes à risque standard n'est pas clairement démontré. En conséquence, l'utilisation d'une polychimiothérapie associée à l'irradiation aux

doses conventionnelles du système nerveux central ne peut être une recommandation dans les formes à risque standard. Toutefois, lorsque l'on décide de prendre l'option, dans ces formes à risque standard, de diminuer la dose d'irradiation prophylactique du système nerveux central afin de tenter de diminuer le risque d'apparition de séquelles tardives, l'utilisation d'une polychimiothérapie associée à l'irradiation devient fortement recommandée afin de compenser la diminution des doses de radiothérapie.

Chez l'adulte, le rôle de la chimiothérapie n'est pas encore établi.

Pour le médulloblastome de l'adulte, la plus importante étude montrant l'effet de la chimiothérapie comme traitement adjuvant est celle effectuée dans l'hôpital Royal Marsden.

Les patients traités par dose élevée de radiothérapie et chimiothérapie avaient un taux de survie à 5 ans de 76% contre 37% pour ceux traités par radiothérapie seule. Cependant d'autres facteurs ont contribué à ce résultat tels la surimpression au niveau de la fosse postérieure, l'irradiation spinale précoce et la qualité d'exérèse chez ces patients.(123)

Pour les métastases cérébrales, la chimiothérapie n'a joué qu'un rôle mineur dans leur prise en charge thérapeutique malgré le contexte de dissémination multi viscérale dans lequel elles surviennent. L'indication de la chimiothérapie est essentiellement fonction de la nature du cancer primitif et de l'extension de la maladie systémique. (52)

Les cancers bronchiques à petites cellules sont parmi les cancers susceptibles de métastases cérébrales les plus chimiosensibles. Le taux de réponse relevé est de 76%.

Dans les cancers bronchiques non à petites cellules, les cancers du sein et les mélanomes, les taux de réponses restent faibles ne dépassant jamais 50% des patients et les durées de survie semblent peu allongées quelque soit le protocole.(52)

VIII. PERSPECTIVES D'AVENIR :

1. THERAPIE PHOTODYNAMIQUE ET PHOTO ILLUMINATION :

La photochimiothérapie ou photodynamique thérapie (PDT) résulte d'une interaction entre la lumière et une molécule ayant la propriété d'être photosensible.

La PDT constitue donc un moyen thérapeutique nouveau qui ne peut être comparé simplement à aucun autre et qui s'adresse à une population de patients pour lesquels les moyens thérapeutiques classiques sont inefficaces comme la radiothérapie ou la chimiothérapie.(124)

Trois types d'agents photosensibilisants sont actuellement en cours de développement, mais de nombreuses autres molécules sont à l'essai dans divers laboratoires :

- Les plus anciens et le plus utilisé est l'hématoporphyrine dérivée (HPD).
- Les agents photosensibles de seconde génération sont des chlorines en particulier le m-THPC, déjà utilisé par Kostron (125) dans le glioblastome et les métastases cérébrales.
- Enfin l'acide delta aminolevulinique (ALA) représente une voie très intéressante pour le développement de la photochimiothérapie.

La PDT est particulièrement intéressante en neurochirurgie, tout d'abord du fait de l'évolution catastrophique des tumeurs alignées primitives mais également parce qu'il existe au niveau du cerveau une barrière hématoencéphalique altérée dans les processus tumoraux malins permettant la diffusion des agents photosensibles (124).

En ce qui concerne les gliomes malins, la majorité d'entre eux récidivent localement, leur cure dépend d'une exérèse radicale et complète.

La thérapie photodynamique permet, après exérèse chirurgicale, un traitement efficace en toute sécurité des gliomes assurant une inhibition de leur croissance, diminuant leur taux de récurrence et prolongeant le taux de survie des patients dans des conditions de vie meilleures.

(126)

2. THERAPIE GENIQUE :

Cette nouvelle approche consiste à introduire et à faire du matériel génétique à visée thérapeutique (transgène) dans une cellule malade. Le transfert intracellulaire du transgène (transfection) nécessite la création de systèmes cellulaires ou viraux (vecteurs) propres à assurer son intégration au sein de la cellule cible.

Une fois le transgène intégré dans la cellule, il faudra encore qu'il s'exprime, et que le produit de cette expression tende à modifier le phénotype de la cellule, soit en la conduisant vers la destruction, soit en la guérissant à proprement parler, c'est-à-dire en restaurant chez elle un comportement normal.

Cette thérapie n'est encore qu'à ces débuts, dans les années à venir, elle pourra être décisive pour le traitement des tumeurs nécessitant aux traitements conventionnels notamment les tumeurs gliales.

Les méthodes d'introduction du transgène dans la cellule font appel à des vecteurs viraux modifiés, dont les plus fréquemment utilisés sont les adénovirus, le virus herpès et certains rétrovirus. Pour leur utilisation thérapeutique, les virus modifiés doivent satisfaire à certaines règles de sécurité :

- Faible toxicité tissulaire,
- Absence de réaction immune ou inflammatoire,

- Absence de réplication active qui pourrait être à l'origine d'une dissémination incontrôlée chez le patient,
- Sélectivité de la cible cellulaire (en générale cellule en division).

Les vecteurs non viraux, tout en étant l'objet de recherches intenses, n'ont pour le moment pas été utilisés dans la recherche humaine. (127)

L'approche utilisant les gènes « suicide » (thymidine kinase du HSV1) est la plus largement utilisée (127). La première étude clinique date de 1992, et plusieurs études ont suivi dans les cinq dernières années (128).

Dans la série de Rosolen et al, les auteurs ont utilisé un gène codant pour la thymidine kinase du virus herpès HSV1 infectant les cellules de médulloblastome humain, ceci a permis l'inhibition de la croissance tumorale in vivo comme in vitro mais l'efficacité générale reste discutée.(129)

Dans la série d'Immonen (130), l'introduction de l'adénovirus HSV-tk avec injection intraveineuse du ganciclovir pour le traitement du gliome malin primitif ou récidivant, a augmenté la médiane de survie de 37.7 semaines à 62.4 semaines avec une bonne tolérance.

Dans la série de Kramn (131), le traitement d'un épémdymome par ganciclovir, après implantation intracrânienne du gène codant pour la thymidine kinase du HSV1, a induit une activation du système immunitaire sous forme d'une production accrue des cellules T et B. Ceci supporte le concept d'un vaccin antitumoral par thérapie génique et ouvre de nouvelles perspectives thérapeutiques pour accroître le rendement de la combinaison des drogues stimulantes et les stratégies immunologiques de la thérapie génique. (131)

IX. MODALITES EVOLUTIVES:

1. LA MORTALITE :

1-1 mortalité préopératoire:(4)

Certains faits occasionnent une grande perte de temps, font que l'heure chirurgicale est passée, la mort pouvant survenir à tout instant le plus souvent dans un tableau d'HTIC décompensée.

Cette rapidité évolutive ne permet parfois aucun geste thérapeutique qui pourtant aurait pu être salvateur.

1-2 mortalité opératoire:

C'est une mortalité survenue en per-opératoire ou en post-opératoire durant le premier mois.

Cette mortalité est liée:

-Soit à des lésions iatrogènes irréversibles du tronc cérébral provoquées en per-opératoire.

-Soit à des complications postopératoires (infection, hématome, oedème). (4)

Cherquaoui a rapporté un taux de mortalité de l'ordre de 22% chez l'adulte. (2)

Dans la série de Merghni ce taux est de 7% chez l'enfant. (28)

Dans notre série, la mortalité globale est de l'ordre de 8%.

A noter que pour un nombre important de nos malades l'évolution post-opératoire est non précisée. Ces données ne permettent pas une évaluation exacte de nos malades et doivent nous inciter à leur faire face par:

- La multiplication des centres de neurochirurgie est une nécessité impérative,
- Les doter des services de neuroradiologie équipés d'appareils de scanners et d'IRM,
- Les doter des services de réanimation pour une prise en charge post-opératoire adéquate,
- Enfin, la présence de centre d'oncologie pour une prise en charge complémentaire et un suivi à long terme.

2. LA REPRISE EVOLUTIVE DU PROCESSUS TUMORAL :(4)

Cette reprise peut se faire à tout moment de l'évolution. Elle reste certainement la complication principale du médulloblastome et de l'épendymome, mais ce n'est pas autant une évolution systématiquement fatale.

Elle peut se faire topographiquement de 5 manières différentes :

2-1 Envahissement leptoméningé disséminé (95).

2-2 Récidives :

L'apparition des récidives est fonction du type histologique, de l'âge du patient et du type d'exérèse tumorale. Cette récurrence est précoce chez les très jeunes enfants et les sujets présentant un médulloblastome ou un épendymome. Elles surviennent dans un délai de 2 à 30 mois après l'intervention. (27, 95).

La date d'apparition des récidives pour l'astrocytome est tardive, en moyenne 4 ans. (132)

Chez l'adulte, le médulloblastome récidive souvent au delà de 2 ans contrairement à l'enfant chez qui les récidives apparaissent dans les 2 premières années. (133)

Dans la littérature, la récurrence des épendymomes est essentiellement locale (134, 135). Les taux de récurrence varient de 40 à 65% (136, 137). Ces récurrences sont généralement d'évolution défavorable. Pollack et al. (138) ont rapporté une survie de 17 mois après traitement de la récurrence.

Dans une série de 1000 cas de schwannome vestibulaire, Sami (139) a signalé un taux de récurrences de 0.7%.

Pour les méningiomes de la FCP, les récurrences représentent 13,7% dans la série de Roberti (40).

La TDM trouve son importance dans le diagnostic précoce des récurrences même avant l'apparition des signes cliniques (23, 132).

Dans notre série, nous avons noté 5 cas de récurrences: 2 médulloblastomes, 1 hémangioblastome, 1 épendymome, et un méningiome.

2-3 Les métastases spinales (140, 141).

Elles sont favorisées par l'absence de complément thérapeutique notamment la radiothérapie ou l'usage de doses insuffisantes. (4)

Les métastases spinales sont présentes à une fréquence de 16.48% des cas de médulloblastome. (141)

2-4 Les métastases supratentorielles (141, 142).

Dans les séries autopsiques, 8,4% des cas de médulloblastomes ont présenté des métastases supratentorielles. (142)

2-5 Les métastases extranévraxiques :

Parmi 103 malades atteints de médulloblastome traités et suivis à l'institut Salah-Azaïz entre 1970 et 1992, huit ont vu se développer des métastases extranévraxiques, soit une fréquence de 7,7 %. Elles siégeaient dans le foie (un cas), les ganglions cervicaux (deux cas), la moelle (un cas) et les os (deux cas). Elles étaient multiples chez les deux autres malades (osseuses et médullaires dans un cas, pleuropulmonaires, ganglionnaires et osseuses dans l'autre cas). (143)

Les principaux signes cliniques révélateurs des métastases extranévraxiques sont: douleurs, tuméfaction, adénopathie, anémie, et détérioration de l'état général. (141, 143)

Newton et al. ont rapporté à travers une série de 81 épendymome 5 cas de métastases extranévraxiques, soit 6,2%. Dans les 4/5 la tumeur primitive était présente au moment du diagnostic de ses métastases. Les sites métastatiques étaient, le poumon (2 cas), la plèvre et le péritoine (2 cas), et le foie (1 cas). La localisation au niveau du scalp et des ganglions cervicaux a été rapportée par Kumar et al. (144).

3. LES SEQUELLES :

3-1 Séquelles neurologiques :

Dans notre série, c'est surtout un syndrome pyramidal résiduel présent chez 4 patients soit 21,05 % des cas, un syndrome cérébelleux séquellaire trouvé chez 5 patients soit 6,7% des cas, une atteinte des nerfs crâniens et des troubles visuels.

3-2 Séquelles psycho intellectuelles (4, 95) :

Les facteurs intervenant dans le déficit intellectuel sont :

-la radiothérapie surtout chez l'enfant de moins de 2 ans,

-L'hydrocéphalie,

-l'infiltration du tronc cérébral.

3-3 Séquelles endocriniennes (95) :

les séquelles endocriniennes et le retard de croissance sont fréquemment citées dans la plupart des séries, le retard de croissance est en relation avec les doses et la périodicité de l'irradiation d'une part et d'un déficit hypothalamo-hypophysaire gonadique et thyroïdien associé d'autre part (95). Dans une série de 33 enfants porteurs d'un médulloblastome, traités par radiothérapie craniospinale après chirurgie, un déficit endocrinien a été signalé chez 45% des patients (hypothyroïdie (n=8), trouble de la croissance (n=6), retard pubertaire (n=1)). (145)

IX. FACTEURS PRONOSTIC:

Les éléments qui peuvent intervenir dans la longueur et la qualité de survie sont multiples, certains sont communs à tous les processus expansifs intracrâniens.

1. AGE :

Indépendamment des thérapeutiques utilisées les tumeurs de la FCP sont particulièrement graves chez l'enfant, ainsi la survie s'avère inférieure par rapport à l'adulte.

Le jeune âge semble être un facteur de pronostic défavorable pour les épendymomes intracrâniens .Plusieurs auteurs ont rapporté des taux de survie meilleurs chez l'adulte que chez l'enfant. Pour Stuben et al. Le taux de survie à cinq ans des adultes était de 72% alors qu'il n'était que de 36% pour les enfants. (12, 135)

Les résultats de l'étude des taux de survie en fonction de l'âge dans la série de médulloblastomes de Chatty-Earle sont représentés dans le tableau XXV:(141)

Tableau XXV : Survie en fonction de l'age (141)

Durée de survie	Enfants	Adultes
Survie à 1 an	24%	87%
Survie à 3 ans	5%	47%
Survie à 5 ans	1%	16%

2. SEXE:

Les survies à long terme sont plus fréquentes dans le sexe féminin. (141)

3. LOCALISATION ET EXTENSION DE LA TUMEUR :(4)

Les tumeurs hémorragiques sont de mauvais pronostic.

La taille tumorale intervient sur le pronostic immédiat.

Le pronostic des tumeurs du tronc cérébral est fâcheux.

4. LES ADHERANCES AU PLANCHER DU IV EME VENTRICULE :(4)

Les enfants dont le plancher était libre ont un taux de survie à 10 ans deux fois supérieur à celui des enfants dont le plancher était envahi.

5. MODALITES THERAPEUTIQUES : (95)

La qualité de l'exérèse tumorale est susceptible d'influencer les résultats aussi bien à court terme qu'à long terme. Ainsi en cas d'épendymome, le taux de survie chez les patients ayant un résidu tumoral versus exérèse est totale est respectivement inférieure à 20%, et 60%.

(95)

La radiothérapie demeure dans l'heure actuelle un outil thérapeutique impératif pour l'amélioration des taux de survie.

Les taux de survie à 5 ans chez des enfants suivis pour médulloblastomes à haut risque a progressé de 0%, chez les patients ayant bénéficié de la radiothérapie craniospinale postopératoire, à 48% en cas d'adjonction de la chimiothérapie. (95)

6. TYPE HISTOLOGIQUE :

La survie actuarielle à 5 ans en cas d'épendymome est estimée à 50 %. La disparité entre les séries provient en partie de la prise en compte ou non de la mortalité opératoire. Dans les séries les plus récentes, cette survie à 5 ans est supérieure à 60 %. (135, 136)

Pour le médulloblastome la durée de vie paraît d'autant plus longue que l'âge de survenue est élevé: la survie à 5 ans est de 40 à 84 % chez l'adulte, alors qu'elle est comprise chez l'enfant entre 50 et 70%. (133)

Pour les tumeurs du tronc cérébral, le pronostic dépend de la nature tumorale, de l'état clinique et des protocoles thérapeutiques.

Pour les tumeurs exophytiques, la survie moyenne est de 8 ans.

Pour les tumeurs bulbaires, le pronostic est bon dans les tumeurs de bas grade avec une moyenne de survie de 70% à 36 mois.

Les tumeurs mésencéphaliques sont généralement de bas grade et donc de bon pronostic lorsqu'une exérèse totale est réalisée. La survie moyenne atteint 80% à 36 mois.

Les tumeurs focalisées pontiques sont de moins bon pronostic puisqu'il s'agit très souvent de tumeurs de haut grade. (36)

Pour les métastases, le pronostic est encore médiocre malgré l'arsenal thérapeutique. Ceci tient à l'état avancé du cancer, toujours déjà polyviscéral. Toutes séries confondues, la médiane de survie est de 10 mois, avec un taux de survie à un an de 44%. (27)

CONCLUSION

Cette étude nous a permis de dégager certains points :

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont fréquentes chez l'enfant, représentant 70% des tumeurs cérébrales alors que chez l'adulte, elles représentent près de 40%.

La symptomatologie clinique est dominée par l'association d'un syndrome d'hypertension intracrânienne et d'un syndrome cérébelleux.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen approprié pour l'exploration des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Sur le plan thérapeutique, l'idéal est l'exérèse complète de la tumeur. Cependant étant donné la localisation, la nature, le volume et l'extension de certaines tumeurs, l'acte chirurgical se limite à une exérèse incomplète, voire à une simple biopsie.

Les types anatomopathologiques les plus rencontrés sont :

- Le médulloblastome, l'astrocytome, le gliome du tronc cérébral, et l'épendymome chez l'enfant.
- Le schwannome, les métastases et le méningiome chez l'adulte.

La méningite représente la complication post opératoire la plus fréquente avec un pronostic fâcheux.

La radiothérapie constitue avec la chirurgie un traitement essentiel des tumeurs malignes de la fosse cérébrale postérieure.

Actuellement, la chimiothérapie occupe une place de plus en plus importante dans l'arsenal thérapeutique des tumeurs malignes de la fosse cérébrale postérieure surtout chez l'enfant.

Enfin, de toutes ces notions, on peut déduire que les tumeurs de la FCP posent des problèmes thérapeutiques.

L'amélioration de ce pronostic nécessite :

- un diagnostic précoce, d'où la nécessité de multiplier les centres de neurochirurgie et de neurologie afin de faciliter le diagnostic de ces tumeurs.
- La présence des services de neuroradiologie et de réanimation bien équipés pour une prise en charge post-opératoire adéquate.
- Enfin, la présence de centre d'oncologie pour une prise en charge complémentaire et un suivi à long terme.

RESUMES

RESUME

Notre travail est une étude rétrospective qui rapporte l'analyse de 75 observations de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure prises en charge au service de Neurochirurgie CHU Mohammed VI de Marrakech durant 5ans entre septembre 2001 et septembre 2006.

Ces tumeurs représentent 22,06% de l'ensemble des tumeurs cérébrales, elles sont plus fréquentes chez l'enfant (53,33%).

La tranche d'âge la plus touchée est comprise entre 18 ans et 15 ans avec un âge moyen de 21.21 ans. La prédominance masculine est nette aussi bien chez l'enfant (70%) que chez l'adulte (62,86%).

Le délai de diagnostic était compris entre 15 jours et 2 ans. La symptomatologie clinique est riche et dominée par le syndrome d'hypertension intracrânienne (88%) associé à un syndrome cérébelleux (84%).

Le diagnostic positif est posé par la tomodensitométrie dans tous les cas. Seuls 14 patients de notre série ont bénéficié d'une IRM. Les localisations médianes sont numériquement les plus importantes (69,33%).

Les interventions de dérivation ventriculo-péritonéale décidées chez 34 patients (45,33%) et d'exérèse tumorale réalisées chez 61malades (81,33%) restent le traitement de base. L'exérèse tumorale était totale chez 37 patients (60,65%), partielle chez 24 malades (39,34%).

La radiothérapie et la chimiothérapie occupent des places importantes dans l'arsenal thérapeutique.

Les suites postopératoires étaient simples chez 61 patients (87,14%), tandis que chez 9 malades, elles étaient marquées par des complications variées dominées par l'infection notamment la méningite post-opératoire observée chez 4 patients soit 5,71%.

La mortalité globale est de 8%.

Les types histologiques les plus rencontrés sont : le médulloblastome (37,5%), l'astrocytome (27,5%), et le gliome tu tronc cérébral (25%) chez l'enfant, le médulloblastome (17,14%), le schwannome vestibulaire (14,28%), le méningiome (14,28%), l'hémangioblastome (11,34%) et les métastases (11,34%) chez l'adulte.

Nous avons noté 5 cas de récurrences tumorales. Le type histologique le plus retrouvé chez ces malades était le médulloblastome dans 2 cas soit 40% des récurrences. Le délai de récurrence varie entre 4 mois et 18 mois.

La survie n'est pas précisée, car le suivi des patients est difficile du fait de la méconnaissance de l'intérêt des consultations.

Le pronostic reste mauvais et son amélioration dépend de la précocité de la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

SUMMARY

Our work is a retrospective study that brings the analysis of 75 observations of posterior cerebral fossa tumors dealt with at the neurosurgery department UHC Mohamed VI in Marrakech during 5 years between September 2001 and September 2006.

These tumors represent 22, 06% of the whole cerebral tumors. They are more frequent in the child (53,33%).

The most affected age range is from 18 years old to 15 years old, that average age is 21, 21 years old. The male predominance is clean in the child (70%) as well as the adult.

The time limit for the diagnosis is between 15 days and 2 years.

The clinical symptomatology is dominated by the syndrome of the intracranial high blood pressure (88%) with cerebellous syndrome (84%).

The definitive diagnosis is based on the tomodensitometry in all the cases. Only 14 patients of our serial benefited from IMR. The median cerebellous localizations are numerically the most important (69, 33%).

The interference of ventricular derivation in 34 patients (45, 33%) and the tumoral exeresis found in 61 patients (81, 33%) are still the basic treatment. The tumoral exeresis was total in 37 patients (60, 65%), partly in 24 patients (39, 34%).

The radiotherapy and the chemotherapy are very important in the therapeutical filed.

The postoperatives sequelae were simple in 61 patients (87,14%) while 9 patients were maked by varied complications dominated by the infection particularly the post-operative meningitis in 4 patients either 5,71%.

The whole mortality is 8%.

The most frequent histologic types are : the medulloblastome (37,5%), the astrocytome (27,5%) and the gliome of the brain stem (25%) in the child, the medulloblastome (17,14%), the vestibular schwannome (14,28%), the meningiome (14,28%), the hemangioblastome (11,34%) and the metastases (11,34%) in the adult.

We have noticed 5 cases of tumoral recurrence. The most histologic type found in these patients was the medulloblastome in 2 cases either 40% of the recurrence. The limit of the recurrence varies between 4 months and 18 months.

The survival isn't specified as the follow-up of the patients is difficult because of the unrecognition about the importance of the consultations.

The prognosis is still bad and its improvement depends on the precocity of the diagnosis and therapy dealt with.

ملخص

يعد هذا العمل دراسة استيعادية ورد فيها تحليل خمسة وسبعين حالة لأورام الحفرة الدماغية الخلفية لدى مصلحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي محمد السادس بمراكش خلال خمس سنوات بين شتير 2001 وشتير 2006. وتمثل هذه الأورام 22,06% مجموع الأورام الدماغية وهي شائعة لدى الأطفال (53.33%). وتعد الفئة العمرية الأكثر إصابة تلك المحصورة بين 18 و15 سنة ويبلغ متوسط العمر 21.21 سنة. كما أن هذا النوع من الأورام سائد بشكل واضح لذي الذكور سواء عند الأطفال (70%) أو عند البالغين (62.86%). وقد تراوحت مدة التشخيص بين 15 يوما و سنتين. وكما أن دراسة الأعراض السريرية غنية يغلب عليها ارتفاع الضغط داخل القحف (88%) مصاحبا لمتلازمة مخيخية (84%). وقد اعتمد التشخيص الإيجابي على التصوير المقطعي في كل الحالات. و لم تستند إلا 14 حالة ضمن الفئة المدروسة من تصوير بالرنين المغناطيسي. وتعد التموضعات الوسطى الأكثر ترددا (69.33%). والأنواع النسيجية الملاحظة أكثر لدى الطفل هي : الأرموم النخاعي بنسبة (37.5%) ثم الأورام النجمية (27.5%) والأورام الدبقية لجذع المخ التي تمثل (25%). بينما لوحظت لدى البالغ الأرموم النخاعي بنسبة (17.14%) ثم الأورام الشفافية (14.28%) تليها الأورام السحائية (14.28%) ثم الأورام الأرومية (11.34%) والانبثاثات (11.34%) وتبقى عمليات تعديل المجرى المقررة لدى 34 حالة (45.33%) واستئصال الورم المنجز عند 61 مريض (81.33%) العلاج الأساسي وقد كان استئصال الورم تاما لدى 37 حالة (60.65%) ، وجزئيا عند 24 مريض (39.34%). و كانت التأثيرات الموائية للعمليات الجراحية بسيطة عند 61 حالة (87,14%) بينما كانت تتسم بتعقيدات متنوعة في 9 حالات يسود فيها التعفن خاصة التهاب السحايا التي تعقب العمليات الجراحية و التي لوحظت عند أربع حالات أي 05.71%. كما أن العلاج بالأشعة والمعالجة الكيميائية تحتل مكانة مهمة ضمن الوسائل العلاجية بينما بلغ عدد الوفيات الإجمالي % 8. ، وقد سجلنا 05 حالات من الانتكاسات الورمية. وقد كان الأرموم النخاعي هو النوع النسيجي الأكثر ملاحظة لدى هؤلاء المرضى في حالتين أي 40% من الانتكاسات . وتتراوح مدة الانتكاس بين 04 و18 شهرا ولم تحدد نسبة الذين بقوا على قيد الحياة لصعوبة تتبع المرض نظرا لجهلهم مدى فائدة الفحوصات . ويبقى المأل سيئا وتحسينه رهين بالتشخيص والعلاج المبكرين.

BIBLIOGRAPHIE

1. H. Rais, A. Fakhri, H. Al Attar, K. Aniba, S. Ait Ben Ali, O. Essadki, A. Oussehal, B. Belaabidia
Les tumeurs cérébrales de l'enfant : à propos de 64 observations avec revue de littérature.
Elsevier Masson SAS. Novembre 2006, Vol 26, NO HS1, p : 152-152.

2. A. H. Cherqaoui.
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte.
Thèse Méd. Casablanca, 1992 ; n° 245.

3. R. Zhang, WQ. Shen, LF. Zhou
Primary pediatric central nervous system tumors statistic: study of 763 cases in a single institution
Zhonghua Yi Xue Za Zhi; 2007 Feb 13; 87(7):442-7.

4. A. Laabourri
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure
Thèse Méd. Casablanca, 1986; n° 304

5. L. Dorner, MJ. Fritsch, AM. Stark, HM. Mehdorn.
Posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis?
Childs Nerv Syst. 2007 Apr 12.

6. A. Lellouch-Tubiana, A. Pfister
Classification anatomopathologique des tumeurs du système nerveux central de l'enfant.
Encycl. Méd. Chir. (Paris-France). Pédiatrie, oncologie 1994 ; 4-092-A-20, 60-4-100-B-10: 6p.

7. C. Carrie; E. Bouffet; M. Brunat-Mentigny; T. Philip; M. Lacroze
Les tumeurs primitives de l'enfant. Partie II : Etude topographique et traitement.
Bull Cancer, 1989 : 255-72.

8. P. Paquis ; M. Chatel ; C. Lebrun-Frenay ; JF. Michiels ; F. Fauchon
Astrocytomes de bas grade.
Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris) Neurologie, 1996 ; 17-210-B-20 : 12p.

9. AM. Capodano
Medulloblastoma.
Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol, juillet 2000.

10.F. Charbonneau, O. Naggara, E. Meary, F. Brami, S. Rodrigo, C. Oppenheim, J.-F. Meder
Tumeurs intra ventriculaires.
Elsevier Masson SAS. September 2006, Vol 46- N° 4, p. 286-296.

11. **D. Fournier, A. Pascon-Papon, P. Menei, P. Mercier, G. Guy.**
Tumeurs intra ventriculaires.
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 1997 ; 17-250-A-10 : 14p.
12. **C.N. Ben Ammar, L. ochbatiK, H.Frikha, W.Gargouri, F.Benna, M.Besbes, M.Ben Abdellah, R.Ben Attia, M.Maalej.**
Ependymomes intracrâniens primitifs. Expérience de l'institut Salah Azaiz.
Cancer/Radiothérapie 8 (2004) 75-80.
13. **FY. Agaoglu, I. Ayan, Y. Dizdar, R. Kedudi, O. Gorgun, E. Darendeliler.**
Ependymal tumors in childhood.
Pediatr Blood Cancer 2005 Sep; 45(3):298-303.
14. **K. Raji.**
Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant.
Thèse Méd. Casablanca, 1992 ; n° 307.
15. **JL. Sarrazin.**
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.
J Radiol 2006; 87 : 748-63.
16. **P. Decq.**
Neurochirurgie.
Ellipses. Paris 1995. WL 368/DEC.
17. **JL. Sarrazin, O. Hélie, YS. Cordoliani.**
Tumeurs de l'angle ponto cérébelleux.
Journal de radiologie, juin 2000 ; 81 :675-690.
18. **A. Lakhdar, A. Sami, A. Naja, M. Achouri, A. Ouboukhlik, A. El Kamar, A. El Azhari.**
Kyste épidermoïde de l'angle ponto cérébelleux. Série chirurgicale de 10 cas et revue de la littérature.
Neurochirurgie, 2003, 49, n°1, 13-24.
19. **A. Borha, E. Emery, S.Khouri, M. Hitier, J.-M. Derlon.**
Kyste épidermoïde extra-dural géant de la fosse postérieure.
Masson, Paris 2005 ; 51 :599-603.
20. **J. Houtteville.**
Tumeurs du cervelet et du VIème ventricule.
Encycl Méd Chir 1979 ; 17390-A10.

21. J. Philippon, D. Gardeur.

Approche diagnostique pré-opératoire des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte.

Neurochirurgie, 1979; 25 : 139-46.

22. G. Noel, I. Merrier.

Médulloblastome de l'adulte. Expérience de l'hôpital d'instruction des armées du Val-de-Grace (1975-1994) et revue de littérature.

Cancer Radiothérapie, 1997, Vol. 1, n° 1, pp. 60 - 67 (8 pages).

23. S. Kouki.

Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (À propos de 37 cas).

Thèse Méd. Monastir (Tunisie), 1994, n° 206.

24. M. Zerah, TH. Rougault.

Tumeurs cérébrales de l'enfant.

Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Masson Paris, 2004 ; chap 23 : 233-51.

25. B. Irthum, JJ. Lemaire.

Hypertension intracrânienne.

Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Neurologie 1999 ; 17-035-N-10, 8p.

26. RF. Bouissoniere.

Les tumeurs cérébrales de l'enfant.

Encycl Med Chir (Paris) Pédiatrie, 1994 ; 4-092-A-10 :7p.

27. F. Doz.

Les tumeurs cérébrales malignes de l'enfant.

Rev Prat (Paris), 1993 ; 43, 17 : 2187-91.

28. S.E. Merghni.

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant (À propos de 100 cas).

Thèse Méd. Casablanca, 2003 ; n° 215.

29. S. Chanalet, M. Chatel, P. Grellier, C. Lebrun, M. Frenay.

Symptomatologie clinique et diagnostic neuroradiologique des tumeurs intracrâniennes.

Encycl. Med. Chir. (Paris-France), Neurologie, 1994 ; 17-210-A-60 : 18p.

30. C. Masson.

Syndrome cérébelleux.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Neurologie, 1999 ; 17-040-A-10 : 10p.

31. C. Wael, P. Tran Ba Huy.

Syndromes vestibulaires.

Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Neurologie, 2003, 17-040-B-10 : 17p.

32. A. Desaulty, S. Vaproyen, P. Fayoux, X. Pasquesoone, J.P. Lejeune.

Signes révélateurs et stratégie diagnostique pour les neurinomes de l'acoustique.

JFORL, 2002 ; 51, 5.

33. V. Darrouzet, S. Lacher Fougere, F. Raux, D. Nguyen, J. Guerin, J.P. Bebear.

Chirurgie des kystes épidermoïdes de l'angle ponto cérébelleux : place de la voie rétrolabyrinthique et de l'endoscopie.

JFORL, 2002 ; 51, 3 : 103-8.

34. F. Viader, L. Carluer, V. de la Sayette, F. Le Doze.

Atteintes multiples des nerfs crâniens.

Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 2003; 17-086-B-10.

35. S. Attarian, L. Zeng, J. Pouget, G. Serratrice.

Syndromes bulbaïres.

Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 2000 ; 17-040-D-10.

36. M. Jan, P. Francois.

Tumeurs du tronc cérébral.

Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Neurologie, 1998 ; 17-270-A-50 : 6p.

37. C. Goulou-Goeau.

Syndrome cérébelleux.

Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 1988 ; 17-040-A-10.

38. P. Janny, J. Chabaune.

Tumeurs des hémisphères cérébelleux et de la tente du cervelet.

Rev Prat, 1973 ; 23, 39.

39. J. Philippon.

Tumeurs extra axiales de la fosse postérieure, de l'incisure tentorielle et du trou occipital.

Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Paris 2004 ; chap 20 : 195-204.

40.F. Roberti, LN. Sekhar, C. Kalavankonda, DC. Wright.

Posterior meningiomas: surgical experience in 161 cases.

Surg Neurol Chir 2001; 56: 8-21.

- 41. NF. Voss, FD. Vrionis, CB. Helman, JH. Robertson.**
Meningiomas of the cerebellopontine angle.
Surg Neurol, 2000, 53 : 439-46.
- 42. M. Lange, LD. Duc, P. Horn, U. Fink, R. Oeckler.**
Cerebellopontine angle meningiomas (cpam)--clinical characteristics and surgical results.
Neurol Neurochir Pol. 2000; 34(6 Suppl):107-13.
- 43. JL. Sarrazin; O. Helie; C. Leveque; F. Minyielle; YS. Cordoliani.**
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte.
Encycl. Med. Chir. Radiodiagnostic Neuroradiologie Appareil locomoteur 31-658-D 10 1999.
- 44. PH. Bret, J. Guyolat, G. Madarrassy, AC. Ricci, F. Signorelli.**
Tentorial meningiomas : report of twenty- seven cases.
Acta Neurochirurgica (wien) 2000; 142 : 513-26.
- 45. M. Jan, S. Velut, T. Lefrancq.**
Méningiomes intracrâniens.
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 1999 ; 17-251-A-10.
- 46. J. Clarisse, A. Autricque, J.F. Le bas, PH. Rougeau, JP. Pruvo.**
Tumeurs cranio-encéphaliques.
Radio Standard. Scanner. IRM. Angiographie- Encycl. Méd. Chir. (Paris-France), Radiodiagnostic II, 1989 ; 31657-C-10 : 10p.
- 47. S. Chanalet, M. Chatel, P. Grelier, C. Lebrun, M. Frenay.**
Symptomatologie clinique et diagnostic neuroradiologique des tumeurs intracrâniennes.
Encycl. Méd. Chir. (Paris-France), Neurologie 1994 ; 17-210-A-60 : 18p.
- 48.EM. Altschuler, C. Jungreis, L. Sekhar, P. Janetta, P. Sheptak.**
Operative treatment of intracranial epidermoide cyst and cholesterol granulomas: report of 21 cases.
Neurosurgery 1990 ; 26 : 606-614.
- 49. Lopez, L. Capelle, H. Duffau, M. Kujas, JP. Sichez, R. Van Effenterre, et al.**
Prise en charge chirurgicale des kystes épidermoïdes intracrâniens. A propos de 44 cas et revue de la littérature.
Neurochirurgie 2002 ; 48 : 5-13.

50. J. Sudaka.

Cholestéatome géant de l'angle ponto cérébelleux.
Ann Oto-Laryngol Chir Cervico-fac 1992; 89 : 629-630.

51.H. Megdiche-Bazarbacha, S. Nagi, W. Douira, R. Sebai, L. Belghith, S. Touibi.

Kyste épidermoïde intracrânien spontanément hyperdense.
J Neuroradiol 2004 ; 31 : 150-152.

52. A.L. Boch.

Métastases cérébrales.
Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Masson Paris 2004 ; chap 25 : 259-65.

53. O. Naggara, F. Bрами, S. Rodrigo, C. Oppenheim, J.-F. Meder.

Tumeurs cérébrales de l'adulte : quelle imagerie par résonance magnétique ?
Masson, Paris, 2006; Vol 46 - N° 3, p. 225 - 232.

54. SM. Malheiros, H.JR. Carette, JN. Stavale et al.

MRI of medulloblastoma in adults.
Neuroradiology 2003; 45:463-7.

55. A. Guerhazi, E. De Kerviler, AM. Zagdanski, J. Frija.

Diagnostic imaging of choroïde plexus disease.
Clin Radiol 2000; 55:503-10.

56. SP. Meyers, ZP. Khademian, SH. Chuang, IF. Pollack, DN. Korones, RA. Zimmerman.

Choroïde plexus carcinomas in children: MRI features and patient outcomes.
Neuroradiology 2004; 46: 770-80.

57. C. Delsanti, J. Regis.

Schwannomes vestibulaires kystiques.
Neurochirurgie, 2004, 50, n° 2-3, 401-406.

58. O. Naggara, F. Bрами-Zylberberg, S. Rodrigo, M. Raynal, E. Meary, S. Godon-Hardy, C. Oppenheim, JF. Meder.

Imagerie des métastases intracrâniennes chez l'adulte.
Éditions Françaises de Radiologie, 2006, Vol 87 - N° 6-C2, p. 792 - 806.

59. W; Pellet, PH. Roche.

Schwannomes vestibulaires stades I et II audition et évolution.
Masson, Paris, 2002, Vol 48 - N° 5, p: 408-408.

60. N. Bruder, P. Ravussin.

Anesthésie en neurochirurgie.

Encycl. Méd. Chir. Anesthésie- Réanimation, 2005 ; 36-613-B-10.

61. L. Abdennour, L. Puybasset.

Anesthésie et traitement périopératoire.

Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Masson Paris 2004 ; chap.7 : 65-75.

62. M. Sesay, M. Tentillier, M. Mehsen, E. Marguinaud, M. Stöckle, P. Crozat, J. Dubicq, G. Boulard and P. Maurette.

Les dérivations du liquide céphalorachidien: particularités anesthésique. Anaesthetic Characteristics in cerebrospinal fluid shunting.

Annales françaises d'anesthésie et de réanimation. Volume 22, issue2, february 2002, pages : 78-83.

63. C. Ruggiero, G. Cinalli, P. Spennato, F. Aliberti, E. Cianciulli, V. Trischitta, G. Maggi.

Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in posterior fossa tumors in children.

Childs Nerv Syst, 2004; 20: 828-33.

64. S. Black, DB. Ockert, WC. Oliver, RF. Cucchiara.

Outcome following posterior fossa craniectomy in patients in the sitting or horizontal positions.

Anaesthesiology 1988; 69: 49-56.

65. J. Paillas.

Nouveau traité de technique chirurgicale tome VI Systeme nerveux central. Nerfs craniens.

Edition Masson. Paris 1975.

66. A. Tondon, A. Mahapatra.

Supratentorial intracerebral hemorrhage following infratentorial surgery.

Journal of Clinical Neuroscience (2004) 11(7).

67. K. James, N. Oren, T. William.

Surgical management of posterior petrous meningiomas.

Neurosurg Focus 14(6) 2003.

68. I. Yamakami, Y. Uchino, E. Kobayashie, N. Oka.

Removal of large acoustic neurinomas by the retrosigmoid approach with no mortality and minimal morbidity.

J. Neurol Neurosurg Psychiatry 2004; 75:453-458.

69. Cummings.

Differential diagnosis of neoplasms of the posterior fossa.

Otolaryngology: Head and Neck surgery; 3295-3313.

3rd edition Copyright © 1998 Mosby-year book; Inc.

70. W. Pellet, P. ROCHE.

Evolution de la chirurgie du schwannome vestibulaire.

Neurochirurgie ; 2004 ; 50 ; n°2-3 ; 160-194.

71. A. Goel, M. Dattatrya.

Conventional posterior Fossa approach for surgery on petroclival meningiomas: A report on an experience with 28 CASES.

Surg Neurol 2004. 332-40.

72. LN. Sekhar, PJ. Jannetta.

Cerebellopontine angle meningiomas : microsurgical excision and follow up results

J Neurosurg 60 1984 500-505

73. JW. Brennam, DN. Rowed, JM. Chen.

Cerebrospinal fluid leak after acoustic neuroma surgery: influence of tumor size and surgical approach on incidence and reponse to treatment.

J. Neurosurgery 2001: 94: 217-223.

74. L.S. David, L.P. Myles.

Transpetrosal surgery techniques.

Otolaryngol Clin N Am.35 (2002). 367-391.

75. A. Dailey, G. Kahann, M. Berger.

The pathophysiology of oral pharyngeal apraxia and mutism following posterior fossa tumor resection in children.

J Neurosurg 83 467-475; 1995.

76. A. Rhoton, E. De-Olivejra, B. George, S. Kobayashi, M. Samii, R. Spetsler.

The foramen magnum. [The posterior cranial fossa: Microsurgical anatomy and surgical approaches].

Neurosurgery 2000; 47(3; SUP) PP: S155-S193.

77. J. Guarnieri, JM. Derlon, JP. Houtteville.

La position ventro-laterale.

Neurochirurgie. 2004.50.40 2-3 105-110.

78. A. Devese, P. Roche, W. Pellet, J. Thomassin.

Resultats de l'exerése par voie translabyrinthique élargie des schwannomes vestibulaires.
Neurochirurgie, 2004; 50; n°2-3; 244-252.

79. Cummings.

Surgery of the posterior cranial fossa.
Otolaryngology: Head and Neck surgery; 3316-3330.
3rd edition Copyright © 1998 Mosby-year book; Inc.

80. A. Rhoton, E. De-Olivejra, B. George, S. Kobayashi, M. Samii, R. Spetsler.

The Temporal bone and transtemporal approaches.
Neurosurgery 2000; 47 (3; SUP) .PP: S211-265.

81. J. Philippon, S. Clemenceau.

Stratégie chirurgicale.
Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Paris2004; chap5; 41-9.

82. AJ. Goncalves-Ferreira, M. Herculano-Carvalho, J. Pimentel.

Stereotactic biopsies of focal brain stem lesions.
Surg Neurol, 2003; 60: 311-20.

83. C-R. Jennings, GM. O-Donochue.

Posterior fossa endoscopy.
Journal-of-laryngology-and-otology.1998; 112 (3), 227-229.

84. Patrick, D. Olivier, M. Jacques, F. Bernard, L. Yves.

Endoscopic anatomy of the cerebellopontine angle: a study in cadaver brains.
Neurosurg Focus 5(3); article 8, 1998.

85. G. Nebil, B. Yilidirim, K. Yusuf.

Endoscopy of the posterior fossa and endoscopic dissection of acoustic neuroma.
Neurosurg Focus 6(4): Article 15; 1999.

86. M. Nouri.

Anesthésie réanimation et chirurgie de la fosse cérébrale postérieure.
Thèse Méd. Rabat 1985 N° 163.

87. F. Procaccio, L. gottin, I. Arrighi, G. Stofella, A. Bricolo.

Anesthesia for brain stem surgery.
Operative techniques in neurosurgery, Vol3, N° 2 (June), 2000: pp 106-108.

88. T. Pottecher, V. Balabaud.

Méningites nosocomiales de l'adulte.

Ann Fr Anesth Reanim 1999; 18: 558-66.

89. P. Meyer, G. Orliaguet, S. Blanot, H. Cuttaree, M.M. Jarreau, B. Charron, P. Carli.

Anesthésie réanimation des processus expansifs intracrâniens de l'enfant.

Ann Fr Anesth Reanim 2002; 21:90-102.

90. D. N. Louis, H. Ohgaki, O. D. Wiestler, W. K. Cavenee, P. C. Burger, A. Jouvett, B. W. Scheithauer, P. Kleihues.

The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.

Acta Neuropathol 2007 ; 114:97-109.

91. M.Choux, G. Lena.

Tumeurs du tronc cérébral et du cervelet chez l'enfant.

Aupelf de Neurochirurgie, 1996: 222-9.

92. MC. Hanse, A. Vincent, MJ. Van den Bent.

Hemangioblastomatosis in a patient with von Hippel-Lindau disease.

J Neuro oncol 2007 Apr; 82(2):163-4.

93. M. Héry, RJ. Bensadoun, A. Courdi, PY. Bondiau.

Radiothérapie des tumeurs cérébrales primitives de l'adulte.

Encyclopédie Médicochirurgicale, 2000 ; 17-235-A-10.15p.

94. F. Mornex, E. Larticaux, J.M Cosset.

Radiothérapie : notions radiologiques, principaux effets secondaires.

Rev Prat (Paris), 1997; 47: 1123-8.

95. Ian F. Pollack.

Pediatric Brain Tumors.

Semin. Surg. Oncol. 1999;16:73-90.

96. E. C. Halperin, M.D.

Impact of radiation technique upon the outcome of treatment for medulloblastoma.

Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.1996, Vol. 36, N° 1, pp. 233-239.

97. J.L. Habrand, B. Abdulkarim, A. Beaudré, M. ElKhouri, C. Kalifa.

La détermination des volumes-cibles en radiothérapie pédiatrique : application aux tumeurs cérébrales.

Cancer/Radiother 2001; 5:711-9.

98. D. Ponvert, G. Gaboriaud, D. Gouders.

Radiothérapie des tumeurs cérébrales.

Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Paris 2004; chap8: 79-91.

99. J. Regis, D. Porcheron, M. Hayashi.

Radiochirurgie des tumeurs cérébrales.

Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Paris 2004; chap9: 93-107.

100. JJ. Mazon, G. Kantor

Radiothérapie en conditions stéréotaxiques (radiochirurgie) des tumeurs cérébrales malignes: la recherche clinique.

Cancer/Radiother 1998 ; 2 : 215-7.

101. J. M. Simon, G. Noël, G. Boisserie, P. Cornu, J. J. Mazon.

Radiothérapie intracérébrale en conditions stéréotaxiques Intracerebral stereotactic radiosurgery.

Cancer/Radiother 2002; 6: 144-11.

102. M. Karpinos, BS. The, O. Zeck, LS. Carpenter, C. Phan, WY. Mai, HH. Lu, JK. Chiu, EB. Butler, WB. Gormley, SY. Woo.

Treatment of acoustic neuroma: stereotactic radiosurgery vs. microsurgery.

Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2002 Dec 1; 54(5):1410-21.

103. S. E. Combs, C. Thilmann, J. Debus, D. Schulz-Ertner.

Long-term outcome of stereotactic radiosurgery (SRS) in patients with acoustic neuromas.

International journal of radiation oncology biology physics. Volume 64, Issue 5, 1 April 2006, Pages 1341-1347.

104. E. Louis, A. Carpentier, J.Y. Delattre.

Actualités en neuro-oncologie.

Bulletin du Cancer. Volume 89, Numéro 1, 131-7, Janvier 2002, Synthèses.

105. P. Chastagner, D. Olive-Sommelet.

Chimiothérapie des tumeurs cérébrales de l'enfant.

Arch Fr Pédiatr, 1990; 47: 147-54.

106. M-D. Prados and al.

Primary central nervous system tumors: advances in knowledge and treatment.

CA Cancer J Clin, 1998; 48: 331-60.

107. D. Olive–Sommelet, P. Chastagner.

Chimiothérapie systémique à doses conventionnelles des tumeurs cérébrales de l'enfant: les essais de phase II.

Bull Cancer, 1990, 77: 737–47.

108. C. Kalifa, O. Hartmann, F. Demeocq, G. Vassal, D. Couanet, MJ. Terrier–Lacombe, et al.

High–dose busulfan and thiotepa with autologous bone marrow transplantation in childhood malignant brain tumors: Phases II study.

J. Bone Marrow Transplant 1992; 9(4):227–33.

109. TW. Pendergrass, JM. Milstein, JR. Geyer, AF. Mulne, EJ. Kosnik, JD. Morris, et Al.

Eight drugs in one day chemotherapy for brain tumors: experience in 107 children and rationale for preradiation chemotherapy.

J Clin Oncol 1987; 5(8):1221–31.

110. EH. Kovnar, SI. Kellie, ME. Horowitz, RA. Sanford, JW. Langston, RK. Mulhern, et al.

Preirradiation cisplatin and etoposide in the treatment of high–risk medulloblastoma and other malignant embryonal tumors of the central nervous system: a phase II study.

J Clin Oncol 1990; 8(2):330–6.

111. C.S Kretschmar, NJ. Tarbell, W. Kupsky, BL. Lavalley, JS. Loeffler, L. Wolfe, et al.

Pre–irradiation chemotherapy for infants and children with medulloblastoma: a preliminary report.

J Neurosurg 1989; 71:820–5.

112. JC. Allen, L. Helson, B. Jereb.

Preradiation chemotherapy for newly diagnosed childhood brain tumors. A modified Phase II trial.

Cancer 1983; 52(11):2001–6.

113. IB. Lefkowitz IB, RJ. Packer RJ, KR. Siegel KR, LN. Sutton LN, L. Schut L, AE. Evans AE.

Results of treatment of children with recurrent medulloblastoma/primitive neuroectodermal tumors with lomustine, cisplatin, and vincristine.

Cancer 1990; 65(3):412–7.

114. A.Moghrabi, H. Fuchs, M. Brown, SC. Schold, M. Graham, J. Kurtzberg, et al.

Cyclophosphamide in combination with sargramostim for treatment of recurrent medulloblastoma.

Med Pediatr Oncol 1995; 25(3):190–6.

- 115. DM. Ashley, L. Meier, T. Kerby, FM. Zalduondo, HS. Friedman, A. Gajjar, et al.**
Response of recurrent medulloblastoma to low-dose oral etoposide.
J Clin Oncol 1996; 14(6):1922-7.
- 116. P. Chastagner, D. Olive, T. Philip, JM. Zucker, A. C.zorny, C. Lapras, et al.**
Efficacy of the "8 drugs in a day" protocol in brain tumors in children. Efficacité du protocole "8 drogues en un jour" dans les tumeurs cérébrales de l'enfant.
Arch Fr Pediatr 1988; 45(4):249-54.
- 117. JC. Gentet, F. Doz, E. Bouffet, D. Plantaz, H. Roche, P. Tron, et al.**
Carboplatin and VP 16 in medulloblastoma: a phase II Study of the French Society of Pediatric Oncology (SFOP).
Med Pediatr Oncol 1994; 23(5):422-7.
- 118. JP. Krischer, AH. Ragab, L.Kun, TH. Kim, JP. Laurent, JM. Boyett, et al.**
Nitrogen mustard, vincristine, procarbazine, and prednisone as adjuvant chemotherapy in the treatment of medulloblastoma. *A Pediatric Oncology Group study.*
J Neurosurg 1991; 74(6):905.
- 119.CC. Bailey , A. Gnekow , S. Wellek , M. Jones , C. Round, J. Brown , et al.**
Prospective randomised trial of chemotherapy given before radiotherapy in childhood medulloblastoma. International Society of Paediatric Oncology (SIOP) and the (German) Society of Paediatric Oncology (GPO): SIOP II.
Med Pediatr Oncol 1995; 25:166-78.
- 120. RJ. Packer, LN. Sutton , R. Elterman , B. Lange , J. Goldwein , HS. Nicholson, et al.**
Outcome for children with medulloblastoma treated with radiation and cisplatin, CCNU, and vincristine chemotherapy.
J Neurosurg 1994; 81(5):690-8.
- 121. DM. Tait, H. Thornton-Jones, HJ. Bloom, J. Lemerle, P. Morris-Jones.**
Adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: the first multi-centre control trial of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP I).
Eur J Cancer 1990; 26(4):464-9.
- 122. AE. Evans, RD. Jenkin, R. Sposto, JA. Ortega, CB. Wilson, W. Wara, et al.**
The treatment of medulloblastoma. Results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisone.
J Neurosurg 1990; 72(4):572-82.

123. A.A. Brandes, V. Palmisano, S. Monfardini.

Medulloblastoma in adults: clinical characteristics and treatment.
Cancer Treatment Reviews 1999; 25:3 n°12.

124. Y. Lajat, E. El sabach, S. Thibaut, T. Patrice.

Thérapie photodynamique et photo-illumination dans les tumeurs cérébrales
Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Paris 2004; chap13; 129-36.

125. H. Kostron, A. Obwegeser, R. Jakober.

Photodynamic therapy in neurosurgery: a review.
J Photochem Photobiol B, 1996; 36: 157-168.

126. MS. El jamel.

New light on the brain: the role of photosensitizing agents and laser light in the management of invasive intracranial tumors.
Technol Cancer Res Treat, 2003; 2(4): 303-9.

127. A.L. Boch, J. Philippon.

Thérapie génique.
Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Masson Paris 2004 ; chap14 ; 137-41.

128. ND. Klatzman, CA. Valery, G. Bensimon et al.

A phase I/II. Study of herpes simplex virus type 1 thymidine kinase "suicide" gene therapie for recurrent glioblastome.
Hum Gene Ther, 1998; 9: 2595-604.

129. A. Rosolen, E. Frascella, C. Di Francesco, A. Todesco, M. Petrone, E. Mehtali, F. Zacchello, L. ZanESCO, M. Scarpa.

In vitro and in vivo antitumor effects of retrovirus mediated herpes simplex thymidine kinase gene-transfein human medulloblastoma.
Gene therapy, 1998; 5(1): 113-20.

130. A. Immonen, M. Vapalahti, K. Tynnela, H. Hurskainen, A. Sandmair, R. Vanninen, G. Langford, N. Murray, S. Yla-Herttuala.

Adv HSV-tk gene therapy with intravenous ganciclovir improves survival in human malignant glioma: a randomized controlled study.
Mol Ther 2004; 10(5): 967-72.

- 131. CM. Kramn, D. Korhol, NG. Rainov, T. Niehues, U. Fischer, S. Steffens, S. Frank, U. Banning, G. Horneff, H. Schorten, S. Burdach.**
Systemic activation of the immune system during ganciclovir treatment following intratumoral herpes simplex virus type 1 thymidine kinase gene transfer in an adolescent ependymoma patient.
Neuropediatrics, 2002; 33(1): 6-9.
- 132. M. Vinchow, R. Assaker, G. Soto-Areas, M.M. Ruchoux, P. Dhellemmes.**
Les astrocytomes pilocytiques du cervelet et de l'enfant. Résultat, reliquats et récidives. A propos de 27 cas.
Neurochirurgie, 2001 ; 47, 2-3 : 83-91.
- 133. A.B. Alba, K.P. Myriam.**
Review of the pronostic factors in medulloblastoma of children and adults.
Critical reviews in oncology / hematology, 2004; 50: 121-8.
- 134. M. Reni, G. Gatta, E. Mazza, C. Vecht.**
Ependymoma.
Critical reviews in oncology/hematology. July 2007; 63: Pages 81-89.
- 135. M. Lonjon, F. Vandebos, D. Von Langsdorff, S. Litrico, M. Chatel.**
Tumeurs épendymaires intracrâniennes.
EMC-Neurologie 2 (2005) 586-595.
- 136. MP. Mclaughlin, RB. Marcus, JM. Buatti, et al.**
Ependymoma: Results, prognostic factors and treatment recommendations.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998; 40:845-50.
- 137. G. Perilongo, M. Massimino, G. Sotti, T. Belfontali, L. Masiero, L. Rigobello, et al.**
Analyses of prognostic factors in a retrospective review of 92 children with ependymoma: Italien neuro-oncology group.
Medical pediat oncol 1997; 29:79-85.
- 138. IF. Pollack, PC. Gerszten, AJ. Martinez, KH. Lo, B. Shultz, L. Albright, et al.**
Intracranial ependymomas of childhood: Long term outcome and prognostic factors.
Neurosurg 1995; 37:655-65.
- 139. M. Samii, C. Matthies.**
Management of 1000 vestibular schwannomas: surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them.

Neurosurg, 1997; 40: 21-3.

140.R. Miralbell, T.J. Fitzgerald, F. Laurie, S. Kessel, R. Glicksman, H.S. Friedman, M. Urie, J.L. Kepner, T. Zhou, Z. Chen, P. Barnes, L. Kun, N.J. Tarbell.

Radiotherapy in pediatric medulloblastoma: quality assessment of pediatric oncology group trial 9031.

Int.J.Radiation Oncology Biol.Phys.2006, Vol.64, N°5, pp.1325-1330.

141. Choux et Coll.

Le médulloblastome. Société de neurochirurgie de langue française XXXII éme congrès annuel. Strasbourg 16-18 juin 1982.

Neurochirurgie française, DA 1982, Vol 28, N° 1 Suppl. PP. 1-229.

142. M. Damy, M.C. Chevalier, J. Maheut, M.A. Barthez, J.P. Lamagnere, J.J Santini.

Rechute tardive sus et sous- tentorielle d'un médulloblastome.

Archives françaises de pédiatrie. (Arch. FR. Pédiatr.), 1993, vol. 50, n° 3, pp. 215 - 218 (14 pages).

143. L. Kochbati, N. Bouaouina, D. Hentati, Ch. Nasr, M. Besbes, F. Benna, H. Boussen, M. Maalej.

Medulloblastoma with extracranial nervous system metastases: clinical presentation and risk factors.

Cancer/Radiothérapie 10(2006)107-111.

144. P. Kumar, N. Rastogi, M. Jain, P. Chhabra.

Extraneural metastases in anaplastic ependymoma.

J Can Res Ther 2007; 3: 102-4.

145. P. Slampa, Z. Pavelka, L. Dusek, L. Hynkova, J. Sterba, B. Ondrova, D. Princ, T. Novotny, S. Kostakova.

Longterm treatment results of childhood medulloblastoma by craniospinal irradiation in supine position.

Neoplasma. 2007; 54(1):62-7.