

UNIVERSITE MOHAMMED V-RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

ANNEE : 2017

THESE N°: 198

LES EPENDYMOMES

CHEZ L'ENFANT

**(Expérience du service d'Hématologie et oncologie
pédiatrique de Rabat)**

THÈSE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :/..... / 2017

PAR

Mme KASSAL GHIZLANE

Née le 02 Mars 1992 à TAZA

Pour l'Obtention du doctorat en médecine

MOTS CLES : Ependymome -Enfant-Chirurgie-Radiothérapie- Chimiothérapie

JURY :

Mr. M. KHATTAB

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. M. EL KABABRI

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. L. HESSISSEN

Professeur de Pédiatrie

Mme. A. KILI

Professeur de Pédiatrie

Mr. A. MELHAOUI

Professeur de Neurochirurgie

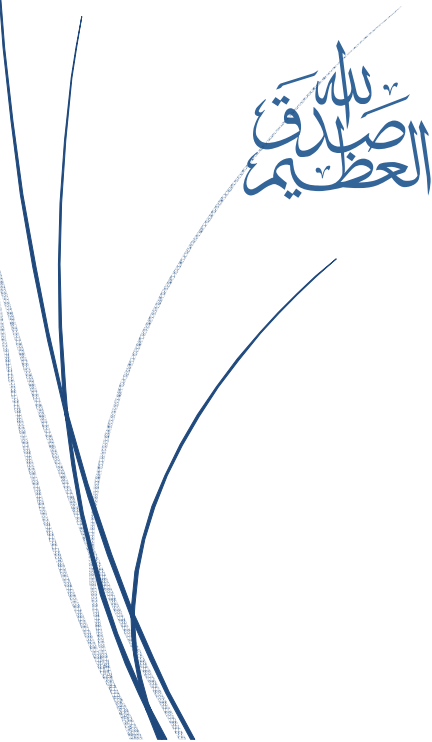
MEMBRES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية 31



صَلَّى
الْعَظِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADN AOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Doyen de la FMPA

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**



Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-ptisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale



Pr. EL FTOUH Mustapha
 Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 Pr. ISMAILI Hassane*
 Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 Pr. TACHINANTE Rajae
 Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
 Pr. AJANA Fatima Zohra
 Pr. BENAMR Said
 Pr. CHERTI Mohammed
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 Pr. EL HASSANI Amine
 Pr. EL KHADER Khalid
 Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 Pr. MAHASSINI Najat
 Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOUECHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek

Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
 Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Neurologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale



Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBABH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURLARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOULE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale



Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique



Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOU SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir

Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie



Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam

Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-ptisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation

Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie



Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

****Enseignants Militaires***

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

****Enseignants Militaires***

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Meziane meryem

Tahri latifa

Dermatologie

Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE

EL ASRI FOUAD

ERRAMI NOUREDDINE

NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale

Ophtalmologie

O.R.L

O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia

Pr. ALAMI OUHABI Naima

Pr. ALAOUI KATIM

Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma

Pr. ANSAR M'hammed

Pr. BOUHOUCHE Ahmed

Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz

Pr. BOURJOUANE Mohamed

Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia

Pr. DAKKA Taoufiq

Pr. DRAOUI Mustapha

Pr. EL GUESSABI Lahcen

Pr. ETTAIB Abdelkader

Pr. FAOUZI Moulay El Abbes

Pr. HAMZAOU Laila

Pr. HMAMOUCHE Mohamed

Pr. IBRAHIMI Azeddine

Pr. KHANFRI Jamal Eddine

Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med

Pr. REDHA Ahlam

Pr. TOUATI Driss

Pr. ZAHIDI Ahmed

Pr. ZELLOU Amina

Physiologie

Biochimie – chimie

Pharmacologie

Histologie-Embryologie

Chimie Organique et Pharmacie Chimique

Génétique Humaine

Applications Pharmaceutiques

Microbiologie

Biochimie – chimie

Physiologie

Chimie Analytique

Pharmacognosie

Zootéchnie

Pharmacologie

Biophysique

Chimie Organique

Biologie moléculaire

Biologie

Chimie Organique

Chimie

Pharmacognosie

Pharmacologie

Chimie Organique



*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humain*

Dédicaces



✧ *Je dédie cette thèse à ...* ✧

A ma très chère maman

A la plus douce et la plus merveilleuse de toutes les mamans.

A une personne qui m'a tout donné sans compter.

Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur ; l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi.

Sans toi, je ne suis rien, mais grâce à toi je deviens médecin.

J'implore Dieu qu'il te procure santé et qu'il m'aide à te compenser tous les malheurs passés. Pour que plus jamais le chagrin ne pénètre ton cœur, car j'aurais encore besoin de ton amour.

Je te dédie ce travail qui grâce à toi a pu voir le jour.

Je te dédie à mon tour cette thèse qui concrétise ton rêve le plus cher et qui n'est que le fruit de tes conseils et de tes encouragements.

Tu n'as pas cessé de me soutenir et de m'encourager, ton amour, ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui.

Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études.

J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un témoignage de ma gratitude, ma profonde affection et mon profond respect.

Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois



Je t'aime maman ...

A la mémoire de mon très cher père

J'ai toujours attendu avec une grande impatience ce jour où de manière solennelle et devant l'ensemble de mes maitres, confrères et amis Je te témoignerai toute ma gratitude

Aucune dédicace n'est susceptible de t'exprimer la profondeur de mon amour et de mon estime et l'infinie reconnaissance pour tous les sacrifices consentis avec dévouement pour mon éducation et mes longues années d'études.

Tu as été un exemple à suivre pour tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

QW'ALLAH le Tout Puissant puisse t'accueillir en Son Vaste Paradis et t'accorder Sa Sainte Miséricorde in'challah.



A ma très chère sœur et mon très cher frère

Rien au monde ne pourrait compenser l'aide, la compréhension et le soutien que vous avez toujours consentis à mon égard.

Un spécial remerciement à ma sœur Yasmine pour son aide à l'élaboration de ce travail

Que vous puissiez trouver dans ce travail l'expression de la tendresse et de l'attachement fraternels les plus sincères



A mes grands parents

*Pour votre amour, vos prières et vos encouragements qui m'ont été
d'un grand soutien au cours de ce long parcours.*

Je suis sûr que vous êtes fières de moi aujourd'hui

*Vous êtes pour moi une source inépuisable de sagesse. Il y a tant de
chaleur dans la bonté de vos cœurs.*

*Il n'y a aucun mot qui suffit pour vous dire merci, je vous aime
énormément et je suis vraiment très fière d'être votre petit fils...*

*J'implore Dieu pour qu'il vous garde en bonne santé et qu'il nous
permette de profiter de votre présence à nos côtés*



A toute ma famille

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération.

J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux.

Que ce travail vous apporte l'estime, et le respect que je porte à votre égard, et soit la preuve du désir que j'avais depuis toujours pour vous honorer.

Tous mes vœux de bonheur et de santé



A mes chers ami(e)s

*Badiaa, Houda, Zineb, Asma, Khadija, Laila,
Hajar, meryem, Saad, Simohamed, Montacir,
Dounia, Ilham*

*En souvenir des moments merveilleux que nous avons passés et aux
liens solides qui nous unissent.*

Un grand merci pour votre soutien, vos encouragements, votre aide.

J'ai trouvé en vous le refuge de mes chagrins et mes secrets.

*Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite beaucoup de
réussite et de bonheur, autant dans votre vie professionnelle que
privée.*

Je prie Dieu pour que notre amitié et fraternité soient éternelles



Remerciements



✿ Je dédie cette thèse à ... ✍

**A Notre Maître et Président de thèse
Monsieur Khattab Mohammed
Professeur de pédiatrie**

*Vous me faites l'honneur en acceptant de présider ce
Jury et de juger mon travail, merci pour le temps que
vous consacrer au service des étudiants pour nous
apporter une formation de qualité*

*Vos qualités humaines et professionnelles sont pour
nous un exemple à suivre.*

*Je vous témoigne ma profonde et respectueuse
reconnaissance*



A Notre Maître et Rapporteur de thèse
Madame EL Kababri Maria
Professeur de Pédiatrie

*Vous m'avez honoré par votre confiance en me
confiant cet excellent sujet de travail.*

*Je vous remercie pour les conseils fructueux que vous
nous avez prodigué à chaque étape de la réalisation
de ce travail.*

*Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil,
malgré vos obligations professionnelles*

*Votre bonté, votre modestie, votre compréhension, ainsi
que vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter
notre grand estime et profond respect*



A Notre Maître et Juge de thèse

Madame Kili Amina

Professeur de pédiatrie

*Nous sommes particulièrement touchés par la
gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter
de juger ce travail*

*Votre parcours professionnel, votre compétence
incontestable, votre charisme et vos qualités humaines
nous inspirent une grande admiration et un profond
respect*

*Permettez nous cher maître de vous exprimer notre
plus grand respect et notre sincère gratitude*



A Notre Maître et Juge de thèse

Madame Hessissen Leila

Professeur de pédiatrie

*Votre présence dans ce jury témoigne de
l'importance que vous
accordez à chacun de vos étudiants.
Permettez-nous de vous remercier pour l'amabilité
d'avoir accepté de faire partie
de nos juges et de vous exprimer notre profonde
admiration.*



A Notre Maître et Juge de thèse
Monsieur Melhaoui Adil
Professeur de neurochirurgie

*Nous vous remercions pour la spontanéité et la
simplicité avec laquelle vous avez accepté de juger ce
travail*

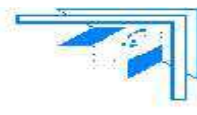
*Nous espérons être dignes de votre confiance, et nous
prions cher maître d'accepter notre profonde
reconnaissance et notre haute considération*





SOMMAIRE





LISTE DES ILLUSTRATIONS



Liste des Abréviations

SHOP : Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique

PNET : Tumeur neuroectodermique primitive

SNC : Système nerveux central

TDM : Tomodensitométrie

IRM : imagerie par résonance magnétique

OMS : Organisation mondiale de la santé

DNET : Tumeur neuroectodermique dysembryoplasique

LCR : Liquide céphalo-rachidien

EMA : Antigène épithélial de membrane

GFAP : La protéine acide fibrillaire gliale

ETMR : Tumeurs embryonnaires à rosettes pluristratifiées

ETANTR : Tumeurs embryonnaires avec neuropile abondant et vraies rosettes

RAMED : Régime d'assistance médicale

FCP : Fosse cérébrale postérieure

NAA : N-acetyl aspartate

DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale

DVE : Dérivation ventriculaire externe

SV40 : Virus simien 40

NF2 : Neurofibromatose type 2

EIM : Ependymome intramédullaire

V4 : IVème ventricule

UCSF : Université de Californie a San Francisco

DWI : Imagerie pondérée par diffusion

RMN : Résonance magnétique nucléaire

ST : Supratentoriél

IT : Infratentoriél

SP : spinal

POG : Groupe d'Oncologie Pédiatrique

SFOP : Société Française d'Oncologie Pédiatrique

CUSA : Aspirateur chirurgical ultrasons cavitron

CCG : Groupe de cancer des enfants (Children's CancerGroup)

GTR : Résection totale macroscopique

PFS : survie sans progression

SIOP : Société internationale d'oncologie pédiatrique

HER : Hôpital d'enfant Rabat

Listes des figures :

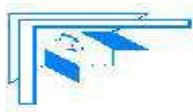
<u>Figure 1</u> :	Anatomie du cerveau.....	5
<u>Figure 2</u> :	Aires corticales du cerveau.....	9
<u>Figure 3</u> :	Disposition de la moelle épinière au sein de la colonne vertébrale.....	11
<u>Figure 4</u> :	Classification de l'OMS 2007 des tumeurs du SNC.....	14
<u>Figure 4</u> :	Suite.....	15
<u>Figure 5</u> :	Répartition des enfants atteints d'épendymomes selon les années d'admission.....	24
<u>Figure 6</u> :	Répartition annuelle des épendymomes par rapport à l'ensemble des tumeurs cérébrales pédiatriques.....	25
<u>Figure 7</u> :	Répartition des patients selon l'âge au moment du diagnostic.....	26
<u>Figure 8</u> :	Répartition des patients atteints d'épendymomes selon le sexe.....	26
<u>Figure 9</u> :	Répartition des épendymomes selon le milieu rural et urbain.....	27
<u>Figure 10</u> :	Répartition des cas selon l'origine géographique.....	28
<u>Figure 11</u> :	Couverture sociale des patients atteints d'épendymomes.....	29
<u>Figure 12</u> :	Répartition des patients atteints d'épendymomes selon le délai diagnostic.....	30
<u>Figure 13</u> :	Circonstances de découverte des épendymomes.....	31
<u>Figure 14</u> :	Données de l'examen clinique des patients atteints d'épendymomes.....	35
<u>Figure 15</u> :	Siège des épendymomes selon le bilan radiologique.....	40

<u>Figure 16:</u>	Répartition des épendymomes selon le grade OMS.....	41
<u>Figure 17:</u>	Répartition des épendymomes selon le délai de chirurgie....	44
<u>Figure 18:</u>	Répartition des épendymomes intracrâniens selon le type d'exérèse.....	45
<u>Figure 19:</u>	Répartition des patients atteints d'épendymomes selon le délai de chimiothérapie.....	48
<u>Figure 20:</u>	Manifestations toxiques de la chimiothérapie dans notre série	50
<u>Figure 21:</u>	Evolution globale de nos patients.....	54
<u>Figure 22:</u>	Taux d'incidence des différents types de tumeur du SNC.....	59
<u>Figure 23:</u>	Variation selon l'âge du taux d'incidence des tumeurs du SNC.....	61
<u>Figure 24:</u>	Symptômes révélateurs des épendymomes pédiatriques.....	67
<u>Figure 25:</u>	Aspect classique de l'IRM d'un épendymome de la FCP.....	73
<u>Figure 26:</u>	Images axiales et sagittales en séquences pondérées T2 d'un épendymome du V4.....	75
<u>Figure 27:</u>	IRM d'un épendymome supratentorial chez une fille de 10ans.....	76
<u>Figure 28:</u>	épendymome atypique non rehaussé chez un enfant de 13 ans.....	79
<u>Figure 29:</u>	Aspect IRM d'un épendymome supratentorial.....	80
<u>Figure 30:</u>	Aspect d'un épendymome intramédullaire typique.....	82
<u>Figure 31:</u>	Caractéristiques histopathologiques des épendymomes.....	84
<u>Figure 32:</u>	Distribution par tranche d'âge des tumeurs épendymaire par type histologique chez les enfants âgés entre 0 et 14 ans.....	85
<u>Figure 33:</u>	Sous groupage moléculaire des tumeurs épendymaires.....	89

Figure 34:	Résultats moléculaires des épendymomes pédiatriques.....	90
Figure 35:	Les différents essais cliniques utilisés pour le traitement des épendymomes de l'enfant.....	99
Figure 36:	Comparaison des différentes stratégies de traitements par radiothérapie des épendymomes pédiatriques	103

Liste des Tableaux :

Tableau 1 :	les douze paires crâniennes.....	8
Tableau 2 :	Circuit des patients de notre série d'étude	33
Tableau 3 :	Répartition des épendymomes selon la localisation a la TDM...	36
Tableau 4 :	Différents types de signal à l'IRM.....	38
Tableau 5 :	Récapitulatif des bilans neuroradiologiques réalisés.....	40
Tableau 6 :	Radiothérapie reçue chez les patients de notre série, selon la date, le champs d'irradiation, la dose, l'étalement et le fractionnement.....	51
Tableau 7 :	Récapitulatif de l'évolution.....	55
Tableau 8 :	Fréquence des épendymomes selon la littérature.....	58
Tableau 9 :	Age des enfants atteints d'épendymome selon les données de la littérature.....	60
Tableau 10 :	Sexe de l'enfant atteint d'épendymomes selon les données de la littérature	62
Tableau 11 :	Durée d'évolution selon la localisation exprimée en médiane ...	64
Tableau 12 :	La durée d'évolution avant la consultation selon les données de la littérature exprimée en nombre (%).	65
Tableau 13 :	Echelle modifiée de McCormick pour l'évaluation des enfants porteurs de Tumeurs intramédullaires.....	05



SOMMAIRE

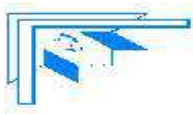


Introduction	1
RAPPELS	4
I/Rappels anatomiques :	5
a/Fosse cérébrale postérieure :.....	5
c/ La Moelle épinière :	11
II/Rappels anatomo-pathologiques	13
1/ les tumeurs cérébrales	13
2/Les épendymomes.....	17
MATERIELS ET METHODES	20
I. Type et population d'étude :	21
II. Lieux et période d'étude :.....	21
III. Critères d'inclusion et d'exclusion :	21
1/ Critères d'inclusion :	21
2/ Critères d'exclusion :	21
IV/Méthodes :	21
1/Collecte de données :	21
2/ Fiche d'exploitation :	22
RESULTATS	24
I/ DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :.....	25
1/ Fréquence :.....	25
2/ l'Age :.....	26
3/ Sexe des patients :.....	27
4/ Origine géographique des patients :	28

5/ Niveau socio-économique :	29
II/ ATCD FAMILIAUX DES PATIENTS :	30
1/ Consanguinité des parents :.....	30
2/ Antécédents familiaux des patients :	30
3/ Antécédents personnels :	31
III/ Manifestations cliniques :	31
1/Durée d'évolution avant la consultation :	31
2/ les circonstances de découverte :	32
3/Le circuit des patients :	33
4/Données de l'examen clinique:.....	36
IV/ Evaluation para-clinique :	37
A/Bilan d'orientation diagnostique :	37
1/TDM cérébrale :.....	37
2/ L'IRM :	39
B/Bilan de confirmation diagnostic :	43
1/L'Histologie :.....	43
C/Bilan d'extension :	44
1/L'IRM médullaire :	44
2/Recherche de cellules malignes dans le LCR :	45
V/Conclusion clinique, radiologique et histologique	45
VI/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	46
A/LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :.....	46
1/traitement de l'hydrocéphalie :	46
2/Chirurgie d'exérèse tumorale:	46
B/LA CHIMIOOTHERAPIE :	50

1/ le delai de la chimiothérapie :.....	51
2/ Protocole de chimiothérapie :	52
3/Toxicité de la chimiothérapie :.....	53
C/La radiothérapie :	54
VII/L'EVOLUTION :.....	56
1/ Evolution globale :	56
2/ Séquelles :	60
DISCUSSION.....	62
I/ EPIDEMIOLOGIE :.....	63
1/Fréquence :.....	63
2/ AGE :.....	65
3/SEXE.....	66
4/ La répartition géographique :	67
5/Les facteurs étiologiques :	67
II/ CLINIQUE :	69
1/ Durée d'évolution avant le diagnostic :.....	69
2/ Les signes cliniques :	70
2.1 La Fosse cérébrale postérieure :.....	70
2.2/ La Région sus tentorielle :.....	71
2.3/ les épendymomes intramédullaires (EIM) :	71
III/L'imagerie médicale :.....	73
1/ la TDM cérébrale :	73
1.1/ la localisation tumorale :	73
1.2/ Volume de la tumeur :.....	74
1.3/ la Consistance :	74

1.4/ Aspect de la tumeur avant injection du produit de contraste :.....	75
1.5/Intensité du rehaussement :.....	75
1.6/Type de rehaussement :	75
1.7/ L'Hydrocéphalie :	75
1.8/ Les calcifications intra-tumorales :.....	76
2/ L'IRM cérébrale et médullaire :.....	76
IV/Bilan de confirmation diagnostic :	90
1/ Histologie:.....	90
2/ Biologie moléculaire :	94
V/Bilan d'extension :	100
VII/TRAITEMENT :.....	101
A/ Traitements des épendymomes intracrâniens :.....	101
1/LA CHIRURGIE :	101
3/LA RADIOTHERAPIE :	109
CONCLUSION.....	124
RESUME	126
ANNEXES	130
BIBLIOGRAPHIE	145



INTRODUCTION



Les tumeurs du système nerveux central représentent un groupe hétérogène complexe, et qui peuvent être bénignes, malignes, ou d'évolution imprévisible. Les tumeurs du Système nerveux central représentent la deuxième tumeur la plus commune après les leucémies, les plus fréquentes des tumeurs solides de l'enfant et demeurent les premières causes de décès par cancer [1]. L'incidence de ces tumeurs dans l'enfance varie selon le pays, l'âge d'inclusion, le type et la localisation tumorale [1]. Dans la grande majorité des cas, elles sont situées le long de la ligne médiane, en particulier dans la fosse cérébrale postérieure (75 %) où elles intéressent le cervelet le plus souvent [2]. Par rapport à l'adulte, elles présentent une grande variété histologique. Le type de tumeur le plus fréquent est représenté par les gliomes viennent ensuite les PNET, avec le médulloblastome, puis les épendymomes et les autres types de tumeurs.

Les épendymomes sont des tumeurs gliales de l'enfant développés au niveau du revêtement neuroépithelial des ventricules cérébraux ou du canal épendymaire, ils représentent la troisième tumeur pédiatrique du système nerveux central constituant 6 à 12% des tumeurs cérébrales pédiatriques et presque 2% de l'ensemble des tumeurs pédiatriques [3]. La majorité des épendymomes pédiatriques sont d'origine intracrânienne dont les 2/3 surviennent dans la fosse cérébrale postérieure [3], ceci n'empêche que les épendymomes peuvent survenir n'importe où dans le SNC (parenchyme), y compris la moelle épinière.

Le diagnostic d'épendymomes se base essentiellement sur la clinique, la neuro-imagerie (TDM et IRM) et l'histologie. La prise en charge thérapeutique repose sur la chirurgie, la chimiothérapie et/ou la radiothérapie.

Le pronostic des épendymomes pédiatriques reste relativement faible comparé aux autres tumeurs cérébrales de l'enfant malgré les avancements des techniques de neuro-imagerie, neuro-chirurgie et de la thérapie adjuvante postopératoire.

Ce travail consiste en une étude rétrospective, descriptive portant sur les sujets traités pour Ependymomes, au sein du Service d'hématologie et oncologie pédiatrique (SHOP) de Rabat, sur une période de 10 ans allant de 2006 à 2015.

Cette étude a pour objectifs :

- Rapporter les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et radiologiques des épendymomes de l'enfant
- Evaluer les résultats thérapeutiques des épendymomes de l'enfant
- Evaluer le suivi des patients et la survie globale.



RAPPELS



I/RAPPELS ANATOMIQUES :

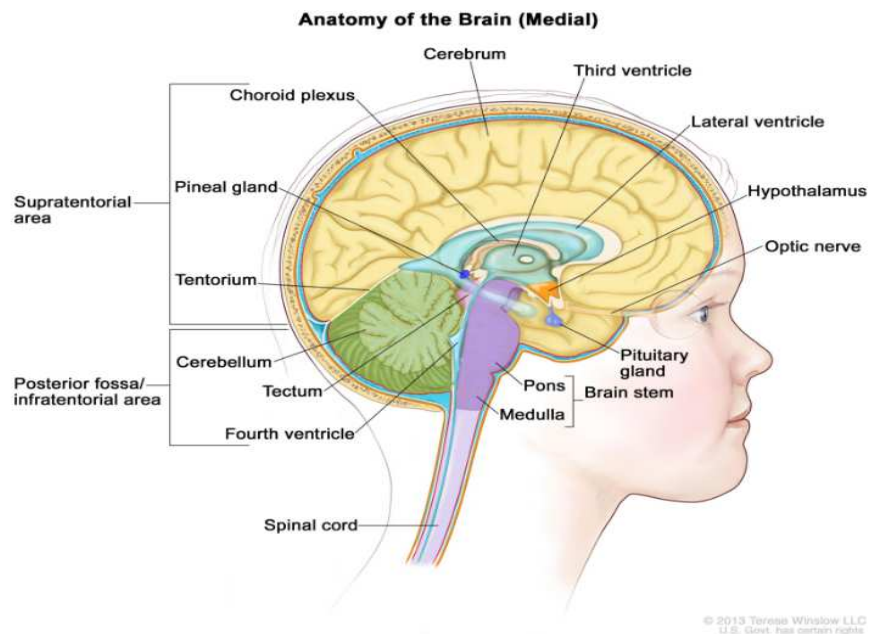


Figure 1 : Anatomie du cerveau

a/Fosse cérébrale postérieure :

La fosse cérébrale postérieure ou fosse cérébelleuse, est une loge ostéo-fibreuse, inextensible, située dans l'étage postérieur de la base du crâne. Elle communique :

- En bas : avec le canal vertébral par l'intermédiaire du trou occipital
- En haut : avec le cerveau par l'intermédiaire du foramen ovale de Pacchioni .

a.1/Parois de la fosse cérébrale postérieure :

La loge cérébrale postérieure présente à décrire quatre parois :

- ✓ **Paroi postéro-inférieure** : Elle est de nature ostéo-fibreuse, formée par la face endocrânienne de l'os occipital.

✓ **Paroi antérieure** : Elle est également de nature ostéo-fibreuse, formée par :

-sur la ligne médiane : la lame quadrilatère constituée par la lame basilaire de l'os occipital et la face postérieure du corps sphénoïde.

-plus en dehors : la face postérieure du rocher.

✓ **Paroi supérieure** : elle est formée par la tente du cervelet cette dernière est une cloison fibreuse formée par un dédoublement de la dure-mère .le bord interne de la tente du cervelet délimite en avant, le foramen ovale de Pacchioni qui livre passage aux pédoncules cérébraux. La loge cérébrale postérieure est divisée en deux loges cérébelleuses par une cloison sagittale fibreuse appelée faux du cervelet.

a.2/Contenu de la fosse cérébrale postérieure :

1/Tronc cérébral

Le tronc cérébral est la structure centrale de l'encéphale située entre le cerveau et la moelle épinière. Il repose en avant sur le clivus et on lui décrit de bas en haut trois niveaux :

Le bulbe rachidien : répondant en avant, a la partie inférieure du clivus et au trou occipital, sa partie inférieure est située en regard de l'apophyse odontoïde de l'axis.

La protubérance annulaire : reposant en avant, sur la moitié supérieure du clivus.

Les pédoncules cérébraux : s'engageant dans le foramen ovale, et s'inclinent vers l'avant pour se coucher sur la selle turcique. Ces 2 masses qui s'écartent et se dirigent chacune vers un hémisphère cérébral, délimitent un espace triangulaire: le 4^o ventricule.

2/ VIème Ventricule

Le VIème ventricule est une cavité médiane localisée entre le cervelet en arrière et le tronc cérébral en avant. Il est connecté rostralement à travers l'aqueduc de Sylvius au 3ème ventricule, caudalement par le foramen de Magendie à la grande citerne et latéralement par les foramens de Luschka aux citernes de l'angle ponto-cérébelleux

3/ Cervelet :

Le cervelet est entièrement situé dans la fosse postérieure, qu'il occupe en arrière du tronc cérébral. Il en est séparé par le IVème ventricule.

Le cervelet a une forme pyramidale. On lui décrit une portion médiane, le vermis, et deux lobes, ou hémisphères cérébelleux, situés de chaque côté. Son aspect externe est particulier en raison de la présence de nombreux sillons curvilignes et concentriques, les lamelles du cervelet. Il est relié au tronc cérébral par les trois paires de pédoncules cérébelleux supérieur, moyen, et inférieur, par ces pédoncules, vont passer toutes les efférences et afférences provenant de la moelle, du tronc cérébral, des voies vestibulaires et des noyaux des nerfs crâniens.

Les efférences sont directes, expliquant pourquoi un déficit cérébelleux est toujours du même côté que la lésion. Le rôle du cervelet porte sur la régulation du tonus (vermis cérébelleux) et la coordination des mouvements (hémisphères cérébelleux).

4/ Nerfs crâniens :

Les nerfs crâniens sont au nombre de douze de chaque côté. Ils assurent nos sens (la vue, l'ouïe, l'odorat, le goût), la mimique du visage, la déglutition et la

phonation. Ils sont en majorité mixtes, c'est-à-dire moteurs et sensitifs, avec une prédominance pour l'une ou l'autre de ces fonctions principales.

A l'exception des nerfs olfactifs et des nerfs optiques, les nerfs crâniens sont des nerfs périphériques émergeant du tronc cérébral. Leur particularité vient de leur fonction spécialisée et de leur origine à partir d'un noyau de cellules bien individualisé dans le tronc cérébral. Ces noyaux sont petits et très proches les uns des autres, ce qui explique qu'une atteinte du tronc cérébral se traduira par l'atteinte de plusieurs nerfs crâniens.

Tableau 2 : les douze paires crâniennes.

NERFS OCULOMOTEURS	I	Nerf olfactif	Odorat
	II	Nerf optique	Vision
	III	Nerf moteur oculaire commun	Oculomotricité, releveur de la paupière, constricteur de l'iris
	IV	Nerf trochléaire (n.pathétique)	Oculomotricité
	VI	Nerf abducens (n.m oculaire externe)	Oculomotricité
PAQUET ACOUSTICO-FACIAL	V	Nerf trijumeau	Sensibilité de la face et de la cornée. Gustation.
	VII	Nerf facial	Motricité de la face Gustation
	VIII	Nerf cochléo-vestibulaire	Audition, contrôle équilibration
NERFS MIXTES	IX	Nerf glosso-pharyngien	Déglutition
	X	Nerf pneumogastrique	Phonation, fonction végétative cardiaque et bronchique
	XI	Nerf spinal	Musculature du cou
	XII	Nerf grand hypoglosse	Déglutition Motricité de la langue

b/La région supra-tentorielle :

Le cerveau est divisé en deux hémisphères cérébraux par le sillon inter-hémisphérique, et réunis par des structures assurant une connexion entre les deux hémisphères : le corps calleux et les commissures blanches et grises. Chaque hémisphère est constitué de 4 lobes : le lobe frontal en avant, le lobe pariétal et le lobe temporal au milieu, le lobe occipital en arrière. Chaque lobe est traversé par trois à quatre sillons qui vont délimiter des circonvolutions. Le cortex cérébral n'est pas une structure uniforme, ni dans sa nature cellulaire, ni dans ses connexions, ni dans ses fonctions. On peut ainsi établir une cartographie des aires corticales suivant leur organisation cyto-architecturale, leurs fonctions et leur connectivité.

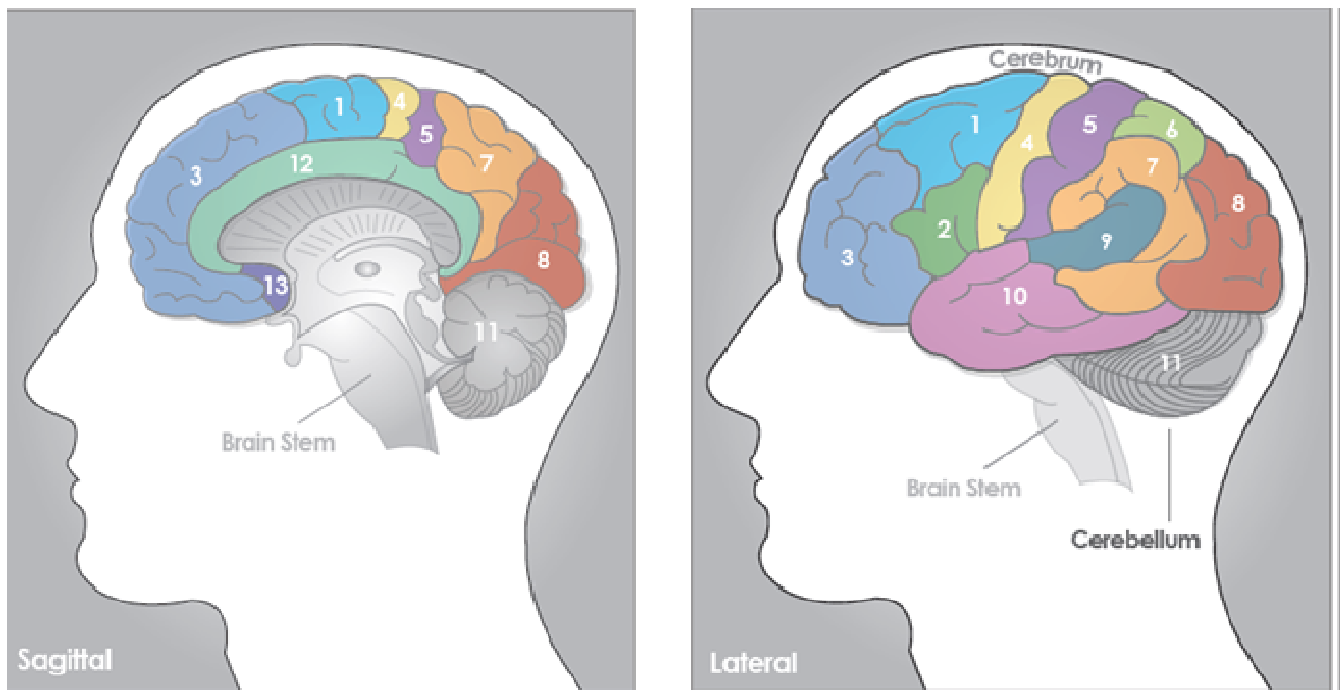


Figure 2 : Aires corticales du cerveau

- 1: Aire d'association motrice : coordination de la force musculaire et mouvements
- 2: Aire du langage
- 3: Fonctions mentales supérieures : Fonction exécutive, y compris la concentration, coordination, pensée et activité, jugement, expression émotionnelle, inhibition
- 4: Aire motrice : force de la partie contralatérale du corps
- 5: Aire sensitive : sensibilité de la partie contralatérale du corps
- 6: Aire de l'association somato-sensitive : compréhension des caractéristiques des objets
- 7: Aire du langage global : compréhension de la langue expressive et réceptive
- 8: Aire de la vision : la vue sur le côté opposé, reconnaissance de l'image
- 9: Aire du discours réceptif : compréhension des mots et des directions
- 10: Aire d'association : Mémoire à court terme, émotions
- 12: Région émotionnelle : douleur, faim, réponse.
- 13: Région olfactive : compréhension de l'odeur.

c/ La Moelle épinière :

La moelle est située dans le canal vertébral dont elle épouse la forme et les courbures. Elle a l'aspect d'un cordon arrondi, La moelle n'occupe pas tout le canal vertébral, car elle n'a pas suivi le développement du canal osseux. Elle se termine en regard de la vertèbre L1 par le cône médullaire terminal d'où émergent toutes les dernières racines lombaires et sacrées sur une longueur de 3 centimètres de long. Toutes ces racines se mélangent et se confondent formant ce que l'on appelle par comparaison *la queue-de-cheval*. Une structure fibreuse, le *filum terminal* prolonge la moelle jusqu'au coccyx ; il ne contient aucun tissu nerveux, et porte de nombreux vaisseaux.

Chaque segment de moelle donne naissance à un groupe de racines antérieures motrices et de racines postérieures sensibles. On parle de métamère médullaire pour désigner cette segmentation présente dès le stade embryonnaire. A chaque métamère correspond un myotome (territoire musculaire) et un dermatome (territoire cutané).

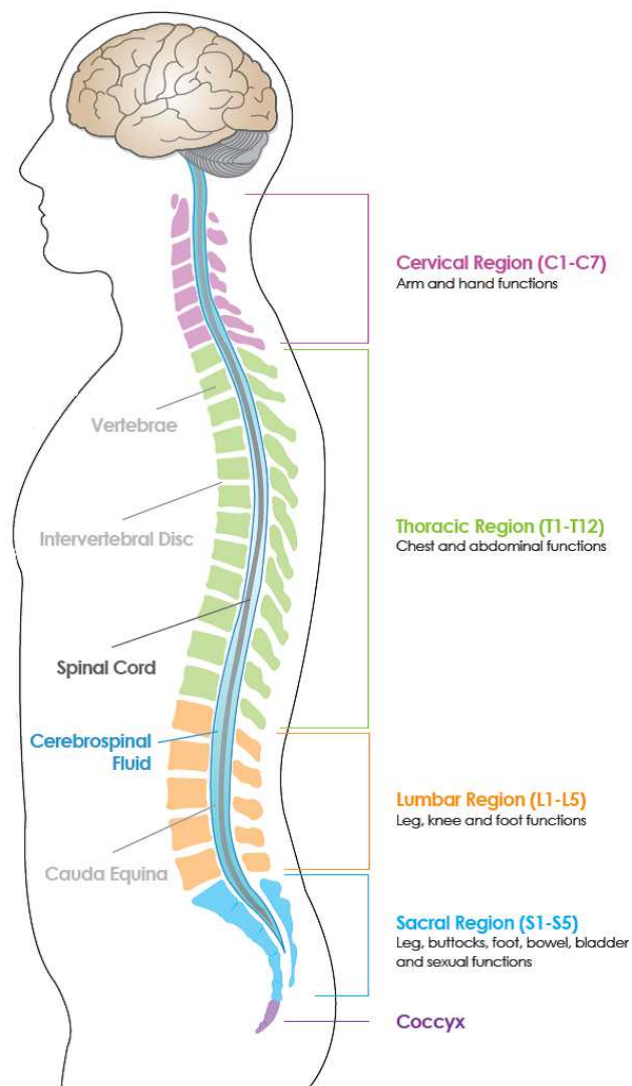


Figure 3 : Disposition de la moelle épinière au sein de la colonne vertébrale

II/RAPPELS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

1/ les tumeurs cérébrales

La classification de l'OMS 2007 a classé les tumeurs cérébrales selon le type et le grade histologique [4].

Les grades 1 et 2 sont des tumeurs bénignes, les grades 3 et 4 sont des tumeurs malignes. Il existe une hétérogénéité considérable des types histologiques des tumeurs cérébrales pédiatriques bénignes et malignes.

Les tumeurs neuroépithéliales primitives sont les plus communes des tumeurs cérébrales (80%), suivies par les craniopharyngiomes et les tumeurs des cellules germinales (3-5%) [1], les plus communes des tumeurs neuroépithéliales sont les gliomes (30-50%), particulièrement les astrocytomes pilocytiques (20% des tumeurs neuroépithéliales primaires) suivies dans l'ordre descendant par les tumeurs neuronales et glioneuronales mixtes qui constituent approximativement 19% (gangliogliomes ,Tumeurs neuroépithéliale dysembryoplastique (DNET), gangliocytomes , gangliocytomes dysplasiques du cervelet), tumeurs embryonnaires qui représentent 17% (médulloblastomes , tumeurs rhabdoides, tumeurs neuroectodermiques primitives) et les ependymomes qui comptent aproximativement 11%. Les astrocytomes pilocytiques, médulloblastomes, les autres gliomes et les épendymomes constituent 80% de l'ensemble des tumeurs pédiatriques [5].

L'incidence de ces différents types histologiques dépend de l'âge [5-6] :

- ✓ Chez les enfants moins de 3 mois, les tumeurs les plus rencontrées sont les tératomes (30-50%), les astrocytomes pilocytiques (18-47%) et les papillomes (5-20%).
- ✓ Entre 0 et 4 ans : il s'agit surtout des tumeurs embryonnaires dont le médulloblastome

- ✓ Entre 5 et 9 ans : c'est surtout l'astrocytome pilocytaire
- ✓ Entre 10 et 14 ans : le gliome de haut grade est le plus fréquent
- ✓ Entre 5 et 19 ans : les tumeurs suprasellaires prédominent

TUMOURS OF NEUROEPITHELIAL TISSUE

Astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma	9421/1 ¹
Pilomyxoid astrocytoma	9425/3*
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
Diffuse astrocytoma	9400/3
Fibrillary astrocytoma	9420/3
Gemistocytic astrocytoma	9411/3
Protoplasmic astrocytoma	9410/3
Anaplastic astrocytoma	9401/3
Glioblastoma	9440/3
Giant cell glioblastoma	9441/3
Gliosarcoma	9442/3
Gliomatosis cerebri	9381/3

Oligodendroglial tumours

Oligodendroglioma	9450/3
Anaplastic oligodendroglioma	9451/3

Oligoastrocytic tumours

Oligoastrocytoma	9382/3
Anaplastic oligoastrocytoma	9382/3

Ependymal tumours

Subependymoma	9383/1
Myxopapillary ependymoma	9394/1
Ependymoma	9391/3
Cellular	9391/3
Papillary	9393/3
Clear cell	9391/3
Tanycytic	9391/3
Anaplastic ependymoma	9392/3

Choroid plexus tumours

Choroid plexus papilloma	9390/0
Atypical choroid plexus papilloma	9390/1*
Choroid plexus carcinoma	9390/3

Other neuroepithelial tumours

Astroblastoma	9430/3
Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1
Angiocentric glioma	9431/1*

Neuronal and mixed neuronal-glial tumours

Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)	9493/0
Desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma	9412/1
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9413/0
Gangliocytoma	9492/0
Ganglioglioma	9505/1
Anaplastic ganglioglioma	9505/3
Central neurocytoma	9506/1
Extraventricular neurocytoma	9506/1*
Cerebellar liponeurocytoma	9506/1*
Papillary glioneuronal tumour	9509/1*
Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle	9509/1*
Paraganglioma	8680/1

Tumours of the pineal region

Pineocytoma	9361/1
Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	9362/3
Pineoblastoma	9362/3
Papillary tumour of the pineal region	9395/3*

Embryonal tumours

Medulloblastoma	9470/3
Desmoplastic/nodular medulloblastoma	9471/3
Medulloblastoma with extensive nodularity	9471/3*
Anaplastic medulloblastoma	9474/3*
Large cell medulloblastoma	9474/3
CNS primitive neuroectodermal tumour	9473/3
CNS Neuroblastoma	9500/3
CNS Ganglioneuroblastoma	9490/3
Medulloepithelioma	9501/3
Ependymblastoma	9392/3
Atypical teratoid / rhabdoid tumour	9508/3

TUMOURS OF CRANIAL AND PARASPINAL NERVES

Schwannoma (neurilemoma, neurinoma)	9560/0
Cellular	9560/0
Plexiform	9560/0
Melanotic	9560/0
Neurofibroma	9540/0
Plexiform	9550/0

¹ Morphology code of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) {614A} and the Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>). Behaviour is coded /0 for benign tumours, /3 for malignant tumours and /1 for borderline or uncertain behaviour.

* The italicised numbers are provisional codes proposed for the 4th edition of ICD-O. While they are expected to be incorporated into the next ICD-O edition, they currently remain subject to change.

Figure 4 : Classification de l'OMS 2007 des tumeurs du SNC [4]

Perineurioma		Haemangiopericytoma	9150/1
Perineurioma, NOS	9571/0	Anaplastic haemangiopericytoma	9150/3
Malignant perineurioma	9571/3	Angiosarcoma	9120/3
		Kaposi sarcoma	9140/3
Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)		Ewing sarcoma - PNET	9364/3
Epithelioid MPNST	9540/3	Primary melanocytic lesions	
MPNST with mesenchymal differentiation	9540/3	Diffuse melanocytosis	8728/0
Melanotic MPNST	9540/3	Melanocytoma	8728/1
MPNST with glandular differentiation	9540/3	Malignant melanoma	8720/3
		Meningeal melanomatosis	8728/3
TUMOURS OF THE MENINGES		Other neoplasms related to the meninges	
Tumours of meningotheial cells		Haemangioblastoma	9161/1
Meningioma	9530/0	LYMPHOMAS AND HAEMATOPOIETIC NEOPLASMS	
Meningothelial	9531/0		
Fibrous (fibroblastic)	9532/0	Malignant lymphomas	9590/3
Transitional (mixed)	9537/0	Plasmacytoma	9731/3
Psammomatous	9533/0	Granulocytic sarcoma	9930/3
Angiomatous	9534/0		
Microcystic	9530/0	GERM CELL TUMOURS	
Secretory	9530/0		
Lymphoplasmacyte-rich	9530/0	Germinoma	9064/3
Metaplastic	9530/0	Embryonal carcinoma	9070/3
Chordoid	9538/1	Yolk sac tumour	9071/3
Clear cell	9538/1	Choriocarcinoma	9100/3
Atypical	9539/1	Teratoma	9080/1
Papillary	9538/3	Mature	9080/0
Rhabdoid	9538/3	Immature	9080/3
Anaplastic (malignant)	9530/3	Teratoma with malignant transformation	9084/3
		Mixed germ cell tumour	9085/3
Mesenchymal tumours		TUMOURS OF THE SELLAR REGION	
Lipoma	8850/0		
Angiolipoma	8861/0	Craniopharyngioma	9350/1
Hibernoma	8880/0	Adamantinomatous	9351/1
Liposarcoma	8850/3	Papillary	9352/1
Solitary fibrous tumour	8815/0	Granular cell tumour	9582/0
Fibrosarcoma	8810/3	Pituicytoma	9432/1*
Malignant fibrous histiocytoma	8830/3	Spindle cell oncocyoma of the adenohypophysis	8291/0*
Leiomyoma	8890/0		
Leiomyosarcoma	8890/3	METASTATIC TUMOURS	
Rhabdomyoma	8900/0		
Rhabdomyosarcoma	8900/3		
Chondroma	9220/0		
Chondrosarcoma	9220/3		
Osteoma	9180/0		
Osteosarcoma	9180/3		
Osteochondroma	9210/0		
Haemangioma	9120/0		
Epithelioid haemangioendothelioma	9133/1		

Figure 4 : suite [4]

2/Les épendymomes

Les épendymomes sont issus des cellules épendymaires qui bordent les voies de circulation cranio-spinales du LCR. Le diagnostic d'épendymome est habituellement facile devant une tumeur intra ventriculaire, s'il existe des dispositifs architecturaux évocateurs: pseudo rosettes péri-vasculaires (cellules arrangées de manière radiaire autour d'un vaisseau, dont les prolongements sont à l'origine d'un espace fibrillaire péri-vasculaire anucléé; fréquentes mais non spécifiques) et rosettes épendymaires vraies ou tubes (cellules rangées au pourtour d'une lumière centrale; plus rares mais spécifiques).

L'immuno-histochimie est toujours positive pour la protéine glio-fibrillaire acide (GFAP) au niveau du cytoplasme avec le plus souvent un renforcement du niveau des prolongements périvasculaires: une négativité élimine le diagnostic. L'antigène épithélial de membrane (EMA) s'exprime de manière inconstante au niveau du pôle apical des tubes et sous forme d'un marquage golgien punctiforme («dot» para-nucléaire).

La classification OMS 2007 retient 3 grades:

- **Grade I: subépendymome et épendymome myxopapillaire** : ce sont des tumeurs bénignes, d'évolution lente, attachées aux parois des ventricules. Elles surviennent chez l'adulte et ne seront pas développées ici, les épendymomes myxopapillaires sont situés en grande majorité dans la région du cône médullaire, dans la queue-de-cheval et le filum terminal, plus rarement dans d'autres secteurs médullaires, voire ventriculaires. Le sex-ratio homme/femme est de 2:1. Les cellules tumorales ont une disposition papillaire autour d'un axe vascularisé

occupé par un stroma myxoïde. L'immunohistochimie est positive pour la GFAP, la protéine S100 et la vimentine, négative pour les cytokératines ;

- **Grade II:** la forme la plus fréquente est de type classique: tumeur bien délimitée, modérément cellulaire, à noyaux monomorphes, comportant une chromatine «poivre et sel». Les mitoses sont rares ou absentes. La présence de pseudo-rosettes péri- vasculaires et de rosettes épendymaires est caractéristique, dont quatre variantes histopathologiques sont décrites: cellulaire, papillaire, à cellules claires et tanycytique

- ✓ Les épendymomes à cellules claires sont le plus souvent supratentoriels et corticaux, surviennent chez l'enfant et auraient un pronostic plus défavorable. Dans ce variant, les rosettes épendymaires vraies sont le plus souvent absentes et la tumeur est souvent parcourue de nombreux vaisseaux branchés .Ils sont caractérisés par une trisomie 19, souvent associée à une délétion du 13q21.31-31.2 et trois copies de 11q13.3-13.4,

- ✓ Les épendymomes tanycytiques sont typiquement médullaires ;

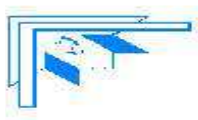
- **Grade III: épendymome anaplasique :** L'épendymome anaplasique conserve des pseudo-rosettes péri-vasculaires mais est caractérisé par une forte densité cellulaire et un index mitotique élevé. On peut également observer une prolifération vasculaire et des pseudopalissades périnécrotiques. Le diagnostic d'épendymome est parfois difficile à affirmer dans les formes peu différenciées.

La classification OMS 2016 intègre la biologie moléculaire et reconnaît désormais cinq types de tumeurs épendymaires: subépendymome, épendymome myxopapillaire, épendymome (incluant le type classique et 3 variantes

histopathologiques : épendymome papillaire, épendymome à cellules claires et épendymome tanycytique), épendymome avec gène de fusion RELA et épendymome anaplasique.

Le principal diagnostic différentiel est le neurocytome (qui exprime la synaptophysine et le NeuN) dans les formes intra ventriculaires et les gliomes, dont l'oligodendrogliome dans les formes intra parenchymateuses. Les épendymomes tanycytiques peuvent prêter à confusion avec l'astrocytome pilocytique

L'épendymoblastome n'est plus considéré comme appartenant au spectre de l'épendymome, mais à celui des tumeurs embryonnaires à rosettes pluristratifiées(ETMR) qui comprend également les tumeurs embryonnaires avec neuropile abondant et vraies rosettes (ETANTR) et les médulloépithéliomes. Les ETMR ont en commun la formation de rosettes épendymoblastiques, l'expression de la protéine LIN28A en immunohistochimie et une amplification, d'un groupe de microARNs localisé en 19q13.42(C19MC) Cependant, son individualisation étant récente, il est parfois mélangé dans les publications anciennes avec des épendymomes, ce qui explique les courbes de survie défavorables dans certaines séries anciennes [7].



MATERIELS ET METHODES



I. TYPE ET POPULATION D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur tous les enfants atteints d'Ependymome, colligés au sein du service d'Hématologie et Oncologie pédiatrique (SHOP) de Rabat.

II. LIEUX ET PERIODE D'ETUDE :

Cette étude a été menée au sein du service d'Hématologie et Oncologie pédiatrique (SHOP) à l'hôpital d'enfant de Rabat(HER) sur une période de 10 ans allant de 2006 à 2015

III. CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION :

1/ Critères d'inclusion :

Tous les enfants ayant un diagnostic d'épendymome confirmé par l'histologie pendant la période d'étude

2/ Critères d'exclusion :

Sont exclus de cette étude :

- Les enfants diagnostiqués en dehors de la période de notre travail
- Enfants dont le diagnostic est évoqué mais qui n'est pas confirmé par un examen histologique.
- Les enfants dont le dossier médical est non trouvé

IV/METHODES :

1/Collecte de données :

Le recueil des données a été établi à partir :

- ✓ Des dossiers des patients sous forme de papiers
- ✓ Les fiches de prescriptions médicales
- ✓ Les fiches des bilans
- ✓ Les fiches de surveillances des patients au cours de leur hospitalisation

- ✓ Nous avons revu les caractéristiques cliniques, épidémiologiques, radiologiques, les traitements reçus, la réponse thérapeutique et l'évolution des patients, les données d'évolution ont été recueillies jusqu'à la date des dernières nouvelles (vivant, décédé, perdu de vue ou en abandon du traitement).

2/ Fiche d'exploitation :

Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque patient comprenant les différentes données. Nous nous sommes intéressés aux :

- ✓ Données générales concernant les patients, il s'agit de :
 - L'identité, l'âge, le sexe, la date de prise en charge, le lieu de résidence, et la prise en charge.
- ✓ Caractéristiques cliniques : les antécédents familiaux et personnels, la présence de malformations congénitales, le délai diagnostic, les signes révélateurs et l'examen clinique
- ✓ Caractéristiques de la tumeur au diagnostic : radiologiques, le type histologique, le stade, le siège, le volume ...
- ✓ Le traitement instauré :
 - Type : chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie
 - Les données thérapeutiques :
 - La date du début du traitement.
 - Le nombre et types de cures
 - La toxicité.
- ✓ Les données évolutives :
 - L'évaluation des malades.
- ✓ L'évolution :

A/Favorable :

-Rémission complète (RC) : disparition totale de la maladie ainsi que de tous les symptômes et les signes qui lui sont associés.

-Rémission partielle (RP) : réduction supérieure à 50% de la somme des produits

B/ Rechute : la réapparition du premier cancer après une période de rémission complète. En fonction de sa localisation, on parlera de rechute : locale, régionale ou à distance.

C/ Perdus de vue : regroupe les évasions, les sorties contre avis médical et les patients sortis avec avis médical et qui n'étaient pas revenus au contrôle.

D/ Abandon de traitement : Patients qui ont pris la décision d'arrêter leur traitement en cours mais qui ont été joignables et en bon état général.

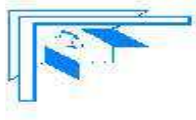
-La qualité de vie

✓ Discussion des cas :

-Observations envoyées pour avis

-Imagerie envoyée pour avis

-Histologie envoyée pour avis



RESULTATS



I/ DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1/ Fréquence :

Durant notre période d'étude allant de 2006 à 2015, en tenant compte des critères d'inclusion et d'exclusion, le service d'hématologie et oncologie pédiatrique de Rabat a colligé 18 nouveaux cas d'enfants atteints d'épendymomes.

Le nombre total des nouveaux cas enregistrés au cours de cette période était de 3081 cas, donc les épendymomes représentent 0.58% de l'ensemble des admissions du service au cours de cette même période

Le nombre d'enfants diagnostiqués chaque année variait entre 1 et 5 enfants, en 2006 et 2012 aucun cas d'épendymome n'a été diagnostiqué

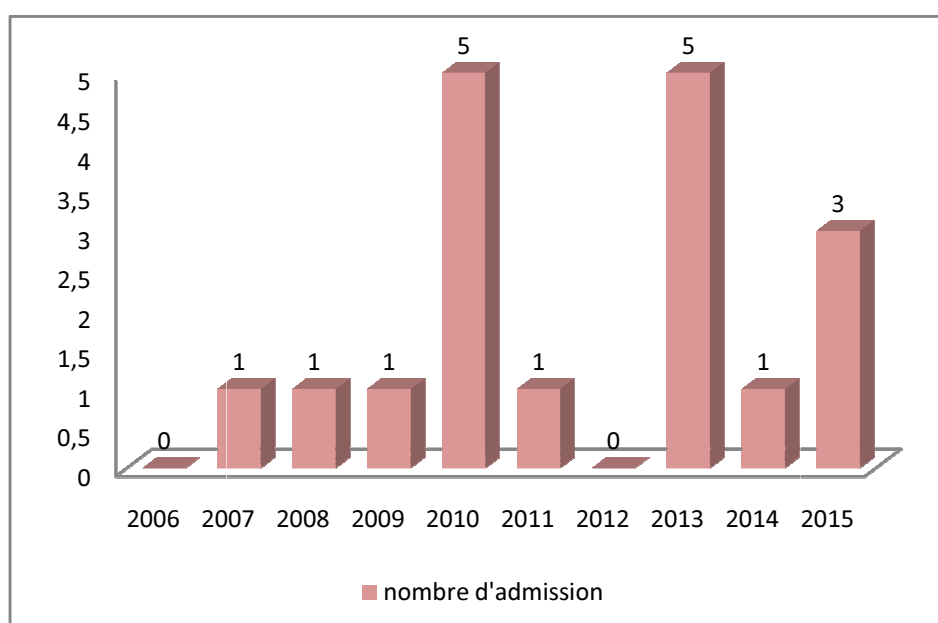


Figure 5 : Répartition des enfants atteints d'épendymomes selon les années d'admission

Durant la même période d'étude le service a enregistré 210 nouveaux cas de tumeurs cérébrales, dont les épendymomes constituent 8.57 %, et sont répartis chaque année comme suit :

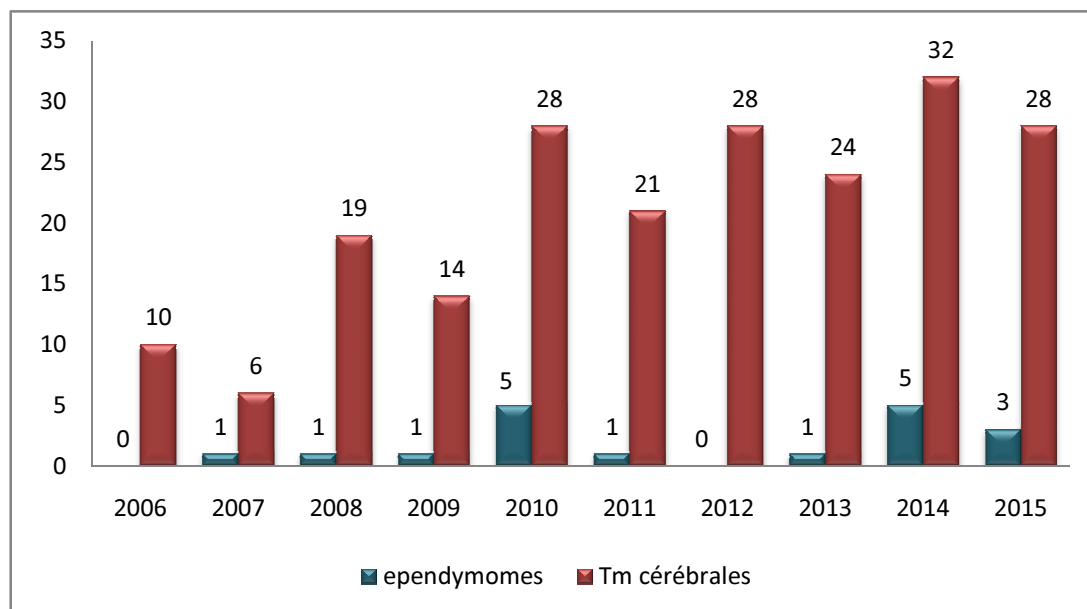


Figure 6 : Répartition annuelle des épendymomes par rapport à l'ensemble des tumeurs cérébrales pédiatriques

2/ l'Age :

L'âge des patients dans notre étude a varié entre 1an et 13 ans avec un âge médian de 5ans

Plus de la moitié de nos patients qui sont au nombre de 11 (61%) ont été diagnostiqués avant l'âge de 6 ans.

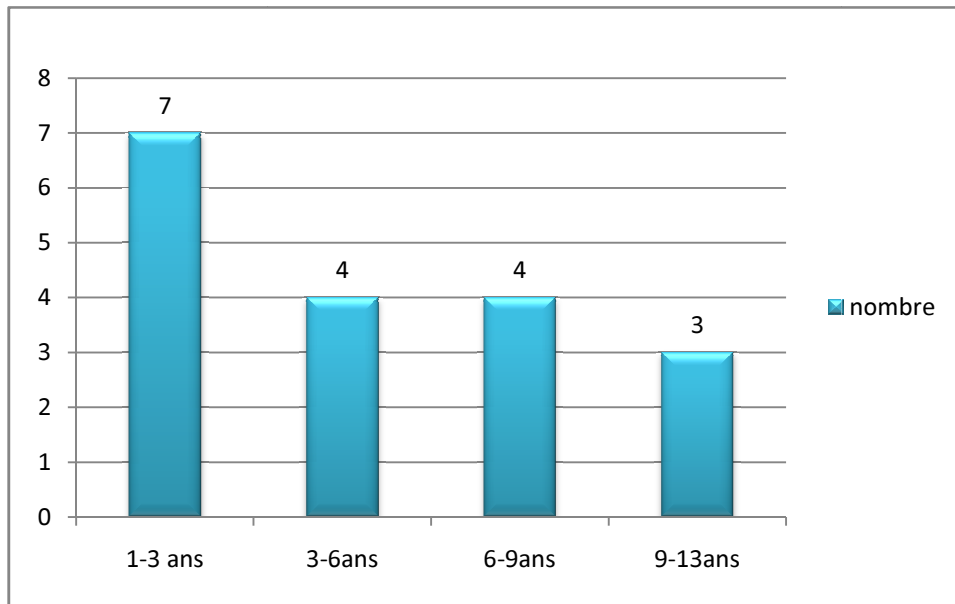


Figure 7 : Répartition des patients selon l'âge au moment du diagnostic

3/ Sexe des patients :

Dans notre série, les patients sont répartis en 7 filles, (39 %) et 11 garçons (61%) avec un sexe ratio (G/F) est de 1.6

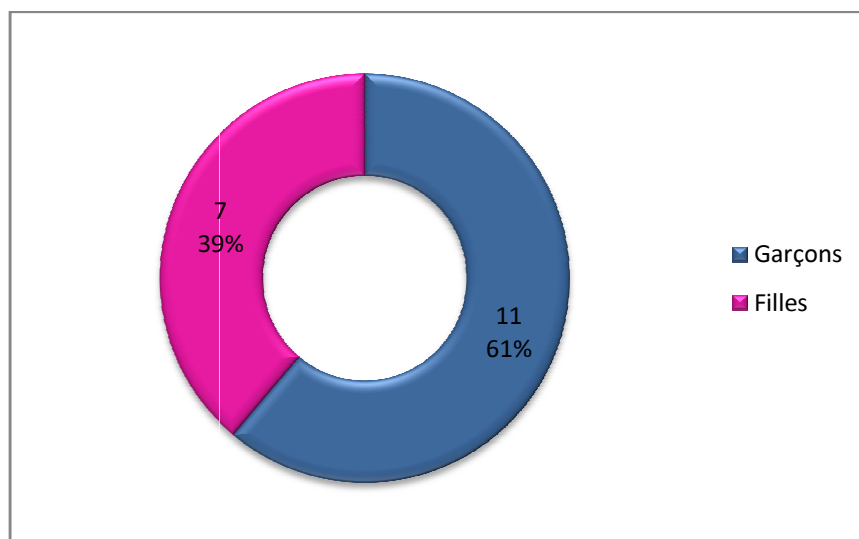


Figure 8 : Répartition des patients atteints d'épendymomes selon le sexe

4/ Origine géographique des patients :

Dans notre série, 8 enfants (44%) sont issus du milieu urbain, alors que 10 enfants (56%) des cas sont issus du milieu rural.

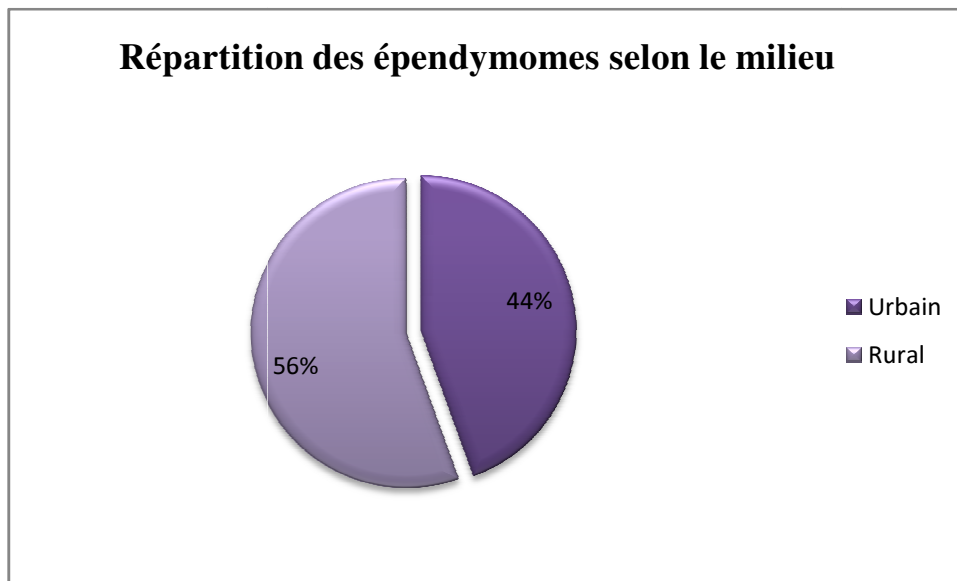


Figure 9 : Répartition des épendymomes selon le milieu rural et urbain

L'origine des patients de notre série d'étude était variable, il s'agit de :

- 9 cas provenant de la région Rabat-Salé-Kenitra,
- 2 cas provenant t de la région Fès-Meknès,
- 2 cas provenant de la région Tanger-Tétouan-Elhouceïma
- 2 cas provenant de la région Orientale
- 1cas provenant de la région Casablanca-Settat
- 1 cas provenant de la région Béni Mellal- Khénifra
- 1 cas provenant de la région Souss-Massa

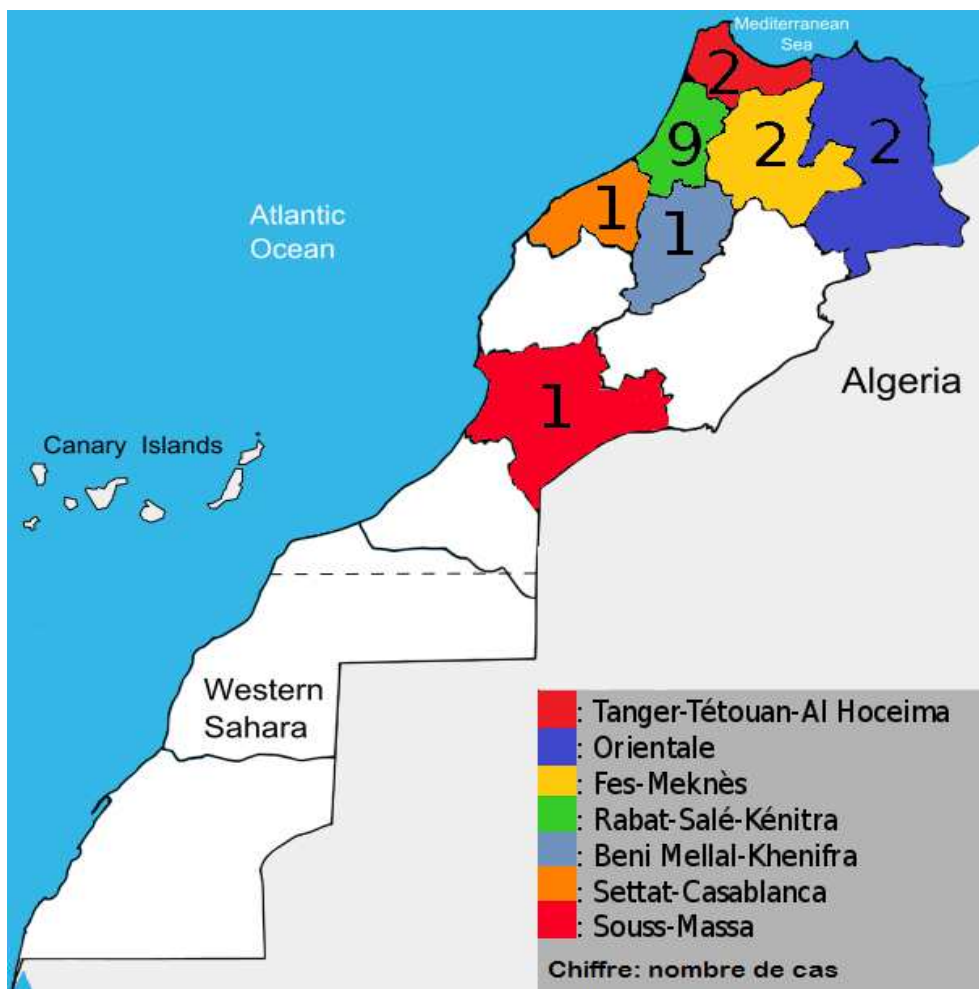


Figure 10 : Répartition des cas selon l'origine géographique

5/ Niveau socio-économique :

Dans notre série, 7 patients (39%) ont une couverture sociale par le régime d'assistance médicale « RAMED », 7 patients (39%) des cas sont indigents, tandis que 4 patients (22%) sont mutualistes, il s'agit de :

- Trois patients (17%) sont couverts par la caisse nationale des organismes de prévoyance sociale « CNOPS ».

- Un patient (5%) est couvert par la caisse nationale de sécurité sociale « CNSS ».

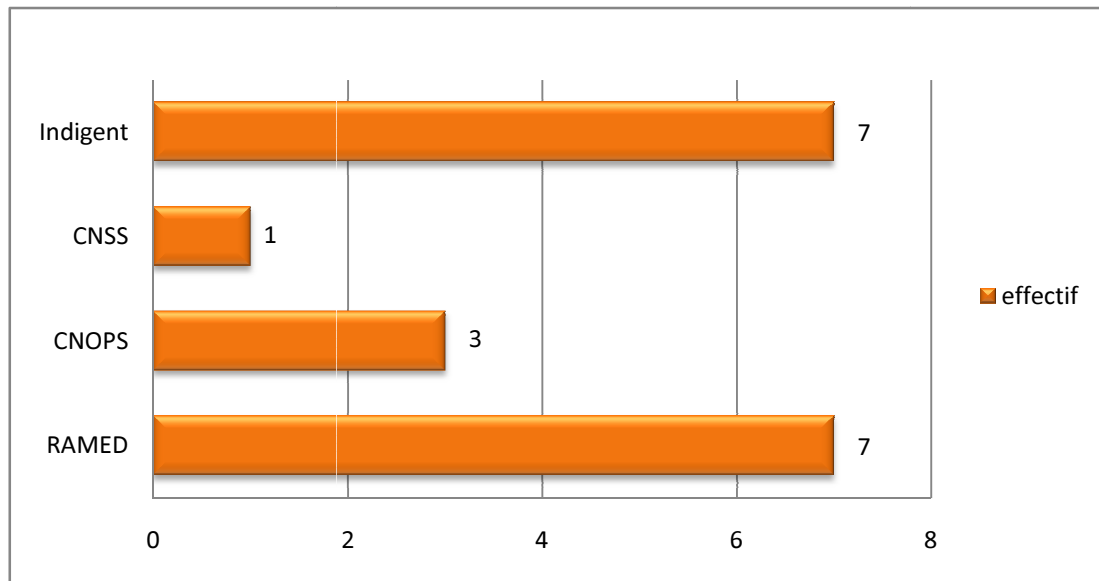


Figure 11 : Couverture sociale des patients atteints d'épendymomes

II/ ATCD FAMILIAUX DES PATIENTS :

1/ Consanguinité des parents :

Parmi les antécédents familiaux des patients, nous avons noté une notion de consanguinité chez 3 patients (17%) tous issus d'un mariage consanguin 1^{er} degré.

2/ Antécédents familiaux des patients :

En dehors de la consanguinité chez les 3 patients (17%), 2 patients (12%) présentent des antécédents de néoplasie familiale décrit comme suit :

Chez le premier, les antécédents étaient comme suit :

- Décès par cancer du poumon chez le grand-père maternel
- Décès par cancer métastatique du colon chez une cousine de la mère

- Décès par cancer du sein chez une cousine de la mère
- Fibromes récidivants chez la mère
- Cancer du pancréas chez l'oncle maternel

Chez l'autre patient :

- Une tumeur du foie chez le grand père paternel

Et 1 patient (5%) présente un antécédent de décès par syndrome anémique chez ses 2 frères, le reste des patients au nombre de 12 ne rapportaient pas d'antécédents familiaux .

3/ Antécédents personnels :

L'ensemble de nos patients (18) ne présentaient pas des signes de neurofibromatose ni d'autres antécédents particuliers

III/ MANIFESTATIONS CLINIQUES :

1/Durée d'évolution avant la consultation :

Le délai entre l'apparition des symptômes en rapport avec l'épendymome et la consultation initiale en neurochirurgie, a varié entre une découverte fortuite et 2 ans d'évolution avec une médiane de 4mois 15j.

- ✓ 3 patients (17 %) ont consulté durant le premier mois d'évolution
- ✓ 6 patients (33%) ont consulté au cours d'une période d'évolution allant de un à trois mois
- ✓ 8 patients (44%) ont consulté dans une période allant de 3 à 6 mois
- ✓ 1 seul patient (6%) a consulté dans un délai supérieur à 6 mois.

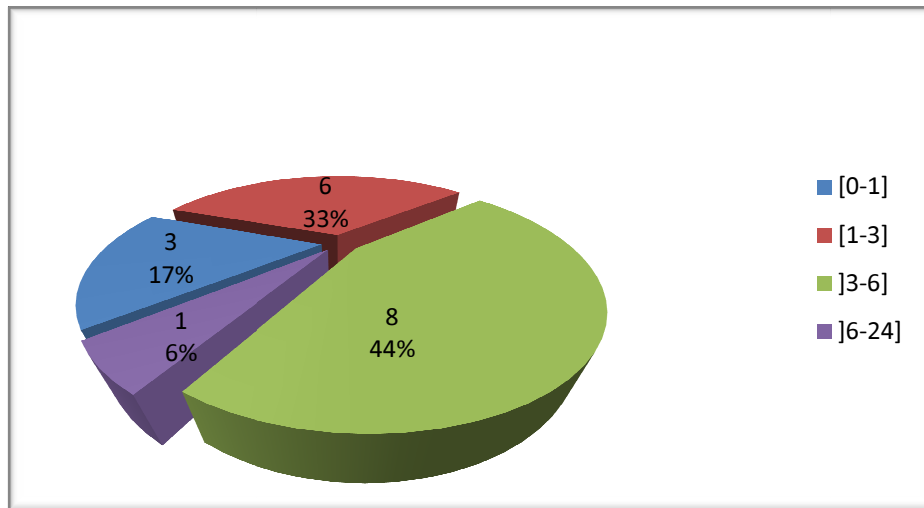


Figure 12 : Répartition des patients atteints d'épendymomes selon le délai diagnostique

La durée d'évolution variait également selon la localisation tumorale :

- Un délai médian de 6 mois chez les épendymomes intra-médullaires
- Un délai médian de 6 mois chez les épendymomes sus tentorielles
- Un délai médian de 3 mois chez les épendymomes de la fosse cérébrale postérieure.

2/ les circonstances de découverte :

- Dans notre expérience la symptomatologie révélatrice était dominée par des céphalées rebelles aux traitements antalgiques associés à des vomissements chez 13 cas (72%) , suivies par les troubles de la marche chez 7 patients (39%), les troubles génito-sphinctériens chez 2 patients (11%) ou plus rarement une crise convulsive, un trouble de conscience, une photophobie et un strabisme sont observés chacun dans un cas
- Le fond d'œil a été réalisé chez 2 patients et a objectivé un œdème papillaire

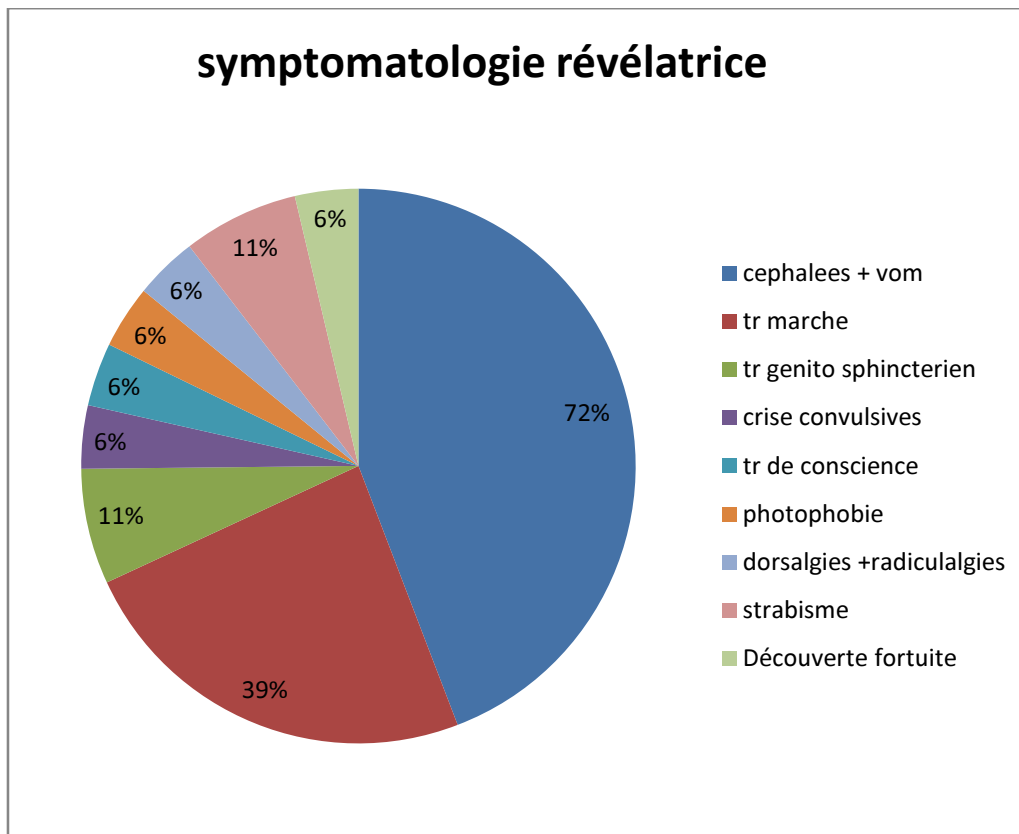


Figure 2 : Circonstances de découverte des épendymomes

3/Le circuit des patients :

Avant que le diagnostic d'épendymome ne soit posé, les patients ont consulté à plusieurs reprises chez 1 ou 2 médecins avant de les référer en Neurochirurgie et puis pour complément de traitement au niveau du SHOP :

- 11 patients de notre série ont consulté une seule fois avant d'être référé en neurochirurgie
- Dans 3 cas les patients ont consulté à 2 reprises avant d'être référés en neurochirurgie
- Chez 4 patients le circuit du patient n'a pas été détaillé.

Les consultations se faisaient chez différents médecins, avec une prédominance de consultation chez les pédiatres et les généralistes. Ces consultations se répartissent comme suit:

- Pédiatres: 7 consultations
- Généralistes: 5 consultations
- Internes : 2 consultations
- Neurochirurgiens (secteur privé): 1 consultation
- Ophtalmologues : 1 consultation
- Neurologues: 1 consultation.

Durant ce circuit, 3 patients ont reçu un traitement symptomatique après la première consultation :

- ✓ Le premier médecin a prescrit un traitement symptomatique d'emblée sans lancer un bilan
- ✓ Le deuxième a prescrit un traitement symptomatique et a lancé un bilan radiologique (IRM)
- ✓ Le troisième a prescrit un traitement symptomatique et a référé à un autre établissement.

En ce qui concerne le bilan demandé lors de ces consultations :

- ✓ IRM cérébrale a été demandée chez 6 patients
- ✓ TDM cérébrale été demandée chez 9 patients
- ✓ IRM médullaire a été demandé e chez 3 patients
- ✓ IRM cérébro-médullaire a été demandée chez 1 patient

-Le tableau suivant reprend les détails des consultations de chaque patient :

Tableau 2 : Circuit des patients de notre série d'étude

	1ere Consultation	Prescription	2eme Consultation	Prescription	3eme Consultation	4eme Consultation
1	CHP	TDM+IRM cérébrales	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
2	UMP	TDM cérébrale	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
3	Généraliste 1	Traitement symptomatique	Généraliste 2	TDM cérébrale	Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
4	CHP	TDM cérébrale	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
5	Neurochirurgien	TDM cérébrale+IRM cérébro-médullaire	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
6	Ophtalmologue	0	Pédiatre	IRM cérébrale	Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
7	?		?		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
8	?		?		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
9	UMP	Traitement symptomatique+ IRM médullaire + bilan phtysiologique	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
10	?		?		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
11	Généraliste	IRM médullaire	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
12	Neurologue	IRM cérébrale	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
13	?		?		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
14	CHU	TDM+IRM cérébrales	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
15	Généraliste	Traitement symptomatique	CHP	TDM cérébrale	Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
16	Pédiatre	TDM+IRM cérébrales	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
17	Généraliste	TDM cérébrale	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat
18	CHU	TDM cérébrale	0		Service de neurochirurgie	SHOP de rabat

*UMP : urgences médicales pédiatrique de l'HER, *CHP : centre hospitalier provincial, *CHU : centre hospitalier universitaire , *SHOP : Service d'hématologie et oncologie pédiatrique de rabat

4/Données de l'examen clinique:

Dans notre présente étude, l'examen clinique montrait :

- ✓ un syndrome cérébelleux chez 9 patients (50%)
- ✓ Une atteinte des paires crâniennes chez 2 patients (11%)
- ✓ Une compression médullaire chez 2 patients (11%)
- ✓ Une Hémiparésie chez 1 patient (6%)
- ✓ Une mono-parésie chez 1 patient (6%)
- ✓ Une tétra-parésie chez 1 patient (6%)
- ✓ Une hémiplegie bilatérale chez 1 patient (6%)
- ✓ 4 patients de notre série (22%) avaient un examen clinique normal

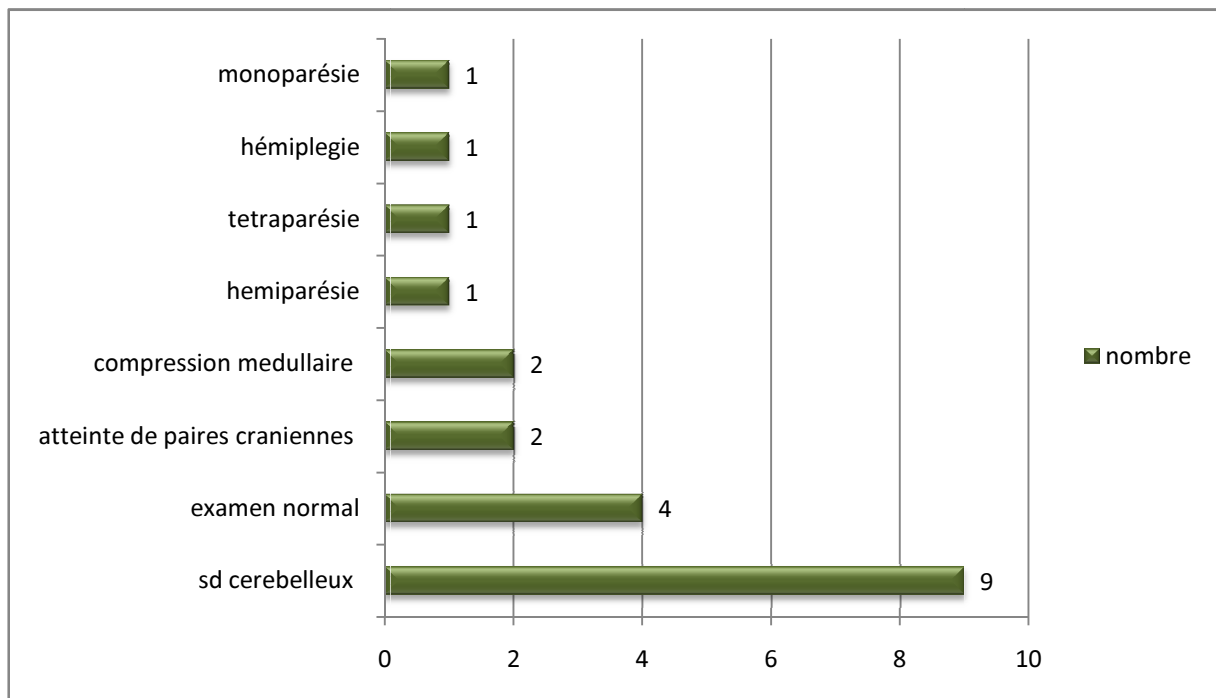


Figure 3 : Données de l'examen clinique des patients atteints d'épendymomes

IV/ EVALUATION PARA-CLINIQUE :

A/Bilan d'orientation diagnostique :

La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) représentent les modalités incontournables pour diagnostiquer et évaluer la lésion tumorale.

1/TDM cérébrale :

La TDM cérébrale a été réalisée dans un but diagnostique chez 10 patients de notre série dont :

- 7 ont bénéficié d'une TDM couplé à une IRM.
- 3 ont bénéficié d'une TDM seule

Chez 4 patients la TDM n'a pas été réalisée et chez les 4 patients restants la réalisation de la TDM cérébrale n'a pas été documentée.

Une masse tumorale a été mise en évidence chez tous les patients (10 cas) qui ont réalisé la TDM cérébrale :

1.1 / La masse tumorale :

1.1. a Le siège :

Chez les patients ayant bénéficié de la TDM cérébrale, cette dernière a objectivé :

3 cas (30%) présentant une lésion tumorale au niveau de la région supratentorielle

7 cas (70%) présentant une tumeur au niveau de la fosse cérébrale postérieure.

Le tableau suivant présente la répartition des épendymomes selon la localisation à la TDM :

Tableau3 : Répartition des épendymomes selon la localisation a la TDM

	IV	43 %
FCP	Autres localisations	29 %
	Non précise	29 %
	IV	33 %
Sus tentoriel	IP	67 %

*IV= intra-ventriculaire

*IP= intra-parenchymateux

1.1.b/ l'aspect :

Parmi les 10 patients, chez qui la TDM a été réalisée, on a noté que la tumeur était :

- ✓ Hétérogène dans 3 cas (30%) de nature : kystique-charnue, tissulaire-kystique, et avec des micro-calcifications.
- ✓ Homogène dans 3cas (30%).
- ✓ De nature non précise dans 4 cas (40%).

La composante kystique n'était présente que dans la localisation sus tentorielle

1.1. c /Les calcifications :

Dans notre étude 14% des cas d'épendymomes de la FCP ont présenté des calcifications intra-tumorales, alors que 67% des épendymomes sustentorielles présentent des calcifications.

1.1. d/ les contours :

Les contours étaient précisés dans seulement 6 cas :

- ✓ Les contours étaient bien limités dans 5 cas (83%)
- ✓ Les contours étaient mal limités dans 1 cas (17%)

1.1. e/ le volume :

Le volume tumoral n'a pas pu être calculé en raison du manque de mensurations à la TDM.

1.1. f /L'effet de masse :

La masse tumorale objectivée à la TDM, exerce un effet de masse dans 4 cas :

- ❖ Sur le système ventriculaire (2 cas)
- ❖ Sur les structures de la ligne médiane (2 cas)

1.2/Les signes d'HTIC:

Parmi les patients ayant bénéficié de la TDM, une hydrocéphalie a été objectivée chez 4 patients (40%) et un engagement cérébral chez 2 patients (20%) dont :

- ❖ Un engagement amygdalien chez 1 cas (10%)
- ❖ Un engagement sous falcoriel chez l'autre cas (10%).

2/ L'IRM :

En tenant compte des symptômes révélateurs :

- 3 patients (21%) ont bénéficié d'une IRM cérébro-médullaire
- 2 patients (14%) ont bénéficié d'une IRM médullaire
- 9 patients (65%) ont bénéficié d'une IRM cérébrale.

2.1/la masse tumorale :

2.1.a Le siège :

Chez les patients ayant bénéficié de l'IRM cette dernière a objectivé :

- ❖ Une lésion tumorale au niveau de la région sus tentorielle dans 4 cas (29%)
- ❖ Une tumeur au niveau de la fosse cérébrale postérieure dans 7 cas (50%)

- ❖ Une tumeur intra médullaire dans 3cas (21%) :
 - Dans 1 cas (33%) la tumeur siégé entre D8-S1
 - Dans 1 cas (33%) au niveau du Cône médullaire.
 - Dans 1 cas (33%) au niveau cervical entre C1-D1

2.1.b/ l'aspect :

Parmi les 14 patients, chez qui l'IRM a été réalisée, on a noté que la tumeur était :

- ✓ Hétérogène dans 8 cas
- ✓ De nature non précise dans 6 cas

2.1.c/ le signal :

Le Signal n'a été précisé que chez 10 cas :

Tableau 4 : Différents types de signal à l'IRM

	Type de signal	Nombre
Le signal en T1	Hypo	4
	Iso	4
Le signal en T2	Hyper	8
	Iso	0
	Hypo	2

Les prises de contraste sont hétérogènes dans tout les cas.

2.1.d/ les contours :

Les contours étaient précisés dans 5 cas :

- ✓ chez 4 patients, les contours étaient bien limités
- ✓ chez 1patient les contours étaient mal limités.

2.1.e/ injection de Gadolinium :

Après l'injection de Gadolinium, on a noté un rehaussement chez 9 patients (64%)

Chez 5 patients (36%) la prise de contraste n a pas été citée.

2.1.f/ le volume :

Le volume tumoral variait entre 0.11cm³ et 3.82cm³ avec une moyenne de 1.25cm³.

2.1.g/L'effet de masse :

La masse tumorale objectivée à l'IRM, exerce un effet de masse dans 5cas :

- ❖ Sur le système ventriculaire (1 cas)
- ❖ Sur le Pons (1cas)
- ❖ Sur les amygdales (1cas)
- ❖ Sur les structures de la ligne médiane (1 cas)
- ❖ Sur le ventricule latéral droit (1 cas)

2.2/Les signes d'HTIC:

Parmi les patients ayant bénéficié d'une IRM, une hydrocéphalie a été objectivée chez 5 patients (36%).

Chez un patient avec masse cérébrale on a noté un essaimage médullaire cervical haut, associé à la lésion initiale, probablement d'origine métastatique.

2.3/ Spectroscopie :

La spectroscopie a été réalisée chez 2 patients de notre série (11%) comme bilan d'extension, dans les 2 cas on a objectivé :

- Un rapport Choline/NAA : légèrement inversé chez l'un et d'une inversion plus au moins importante chez le deuxième
- Un pic de lactate

- Une augmentation d’Inositol.

Tableau 5: Récapitulatif des bilans neuroradiologiques réalisés

Bilan	TDM seule		IRM seule			TDM couplée a l'IRM			bilan non documenté
Patients	3		7			7			1
Siege	FCP	sus tentoriel	FCP	sus tentoriel	Intra-médullaire	FCP	sus tentoriel	intra-medullaire	/
Nombre de patients	2	1	2	2	3	5	2	0	/

Au terme du bilan neuroradiologique IRM et TDM on a constaté, une prédominance de la localisation intracrânienne chez 14 cas (82%) dont :

- 9 patients présentent une masse tumorale au niveau de la fosse cérébrale postérieure
- 5 patients présentent une tumeur au niveau de la région sus-tentorielle

La localisation intra médullaire était observée chez 3 cas (18%) de notre série d’étude.

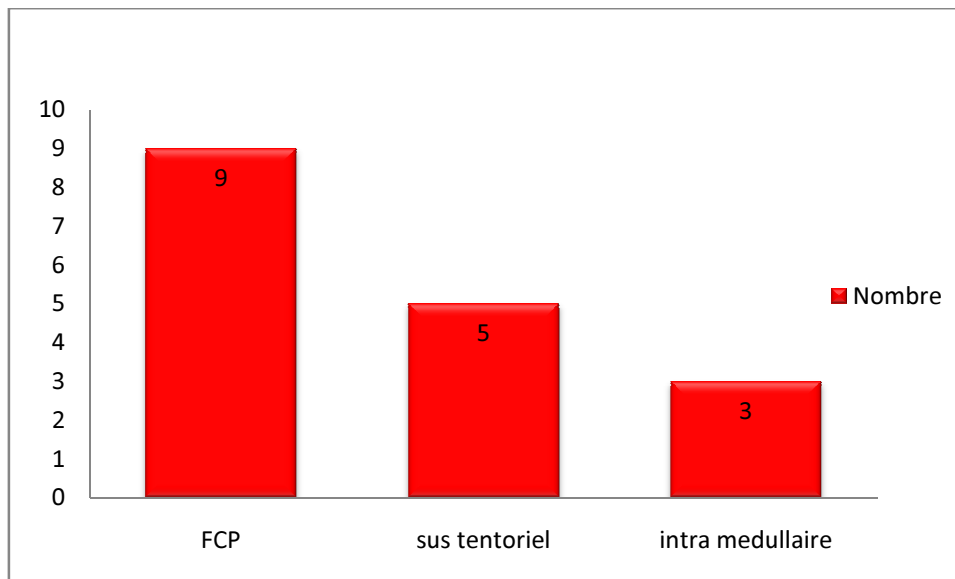


Figure 4 : Siège des épendymomes selon le bilan radiologique

B/Bilan de confirmation diagnostic :

1/L'Histologie :

Le diagnostic de certitude est basé sur l'étude anatomo-pathologique.

Tous les patients de notre présente étude avaient bénéficié d'une confirmation histologique

Chez 17 patients (94 %) le diagnostic histologique a été fait sur pièce opératoire, chez 1 seul patient (6%), le diagnostic a été fait sur biopsie stéréotaxique car la chirurgie n'a pas pu être établie.

L'analyse anatomo-pathologique de notre série d'étude a mis en évidence 3 types histologiques d'épendymomes :

- Chez 13 patients (72 %) le diagnostic retenu était un épendymome grade 2 de l'OMS (épendymome classique)
- 4 patients (22%) ont été diagnostiqués comme épendymome grade 3 de l'OMS (épendymome anaplasique)

- 1 patient (6%) le diagnostic était un épendymome grade 4 de l'OMS (épendymoblastome).

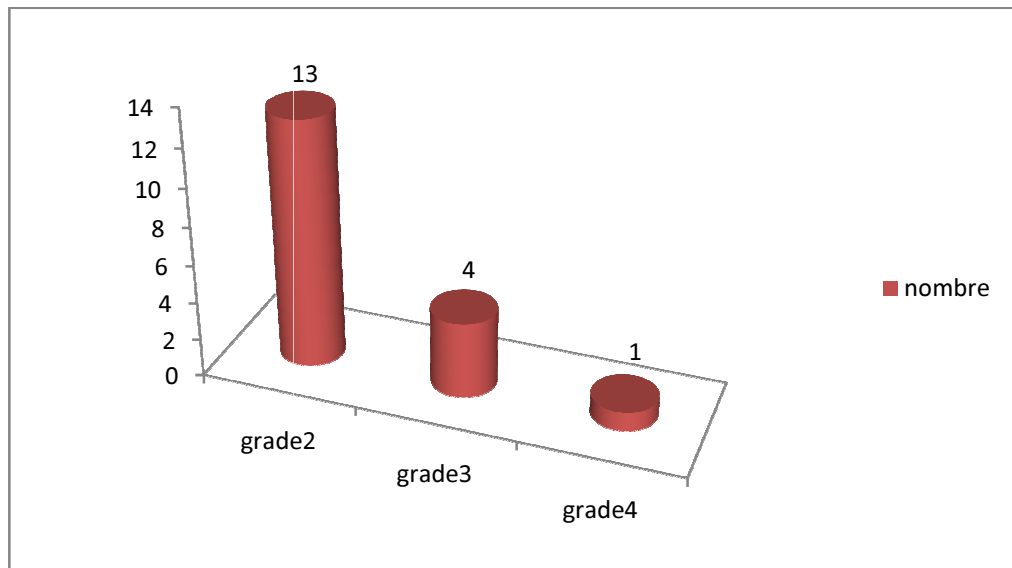


Figure 5 : Répartition des épendymomes selon le grade OMS

C/Bilan d'extension :

1/L'IRM médullaire :

L'IRM médullaire a été réalisé chez 12 patients comme bilan d'extension dont 8 sont revenues sans anomalies et 4 étaient anormales :

- Dans 1 cas, on a noté un épaississement méningé au niveau cervical et au niveau du cône médullaire
- Dans le deuxième cas on a noté un rehaussement leptoméninge péri-médullaire
- Le troisième cas a présenté un essaimage cervical haut
- Le quatrième cas, un processus bulbo médullaire en regard de C1-C2

2/Recherche de cellules malignes dans le LCR :

Dans notre série 3 patients sur 18 avaient bénéficié d'une recherche de cellules malignes dans le LCR. Dans les 3 cas la recherche des cellules malignes était négative.

V/CONCLUSION CLINIQUE, RADIOLOGIQUE ET HISTOLOGIQUE

Dans notre série d'étude et après la confrontation de l'étude clinique, radiologique et histologique on a constaté que :

- 15 cas présentent un épendymome intracrânien dont :
 - ✓ 4 cas siègent en sus tentoriel, parmi eux
 - 2 cas étaient diagnostiqués comme épendymome bénin grade II de l'OMS
 - 1 cas était diagnostiqué comme épendymome anaplasique grade III de l'OMS
 - 1 cas était diagnostiqué comme épendymoblastome grade IV de l'OMS
 - ✓ 11 cas au niveau de la fosse cérébrale postérieure, parmi eux :
 - 10 cas étaient diagnostiqués comme épendymome classique grade II de l'OMS
 - 1 cas était diagnostiqué comme épendymome anaplasique grade III de l'OMS
- 3 cas présentent un épendymome intra médullaire dont :
 - ✓ 2 cas étaient diagnostiqués comme épendymome anaplasique grade III de l'OMS
 - ✓ 1 cas était diagnostiqué comme épendymome classique a variante cellulaire grade II de l'OMS.

VI/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

La consultation et la prise en charge des patients de notre série au niveau du SHOP se faisaient toujours après la consultation ou le séjour en neurochirurgie, les patients étaient adressés pour complément de traitement par la chimio- et/ou la radiothérapie après une chirurgie préalablement établie, ou pour chimio et/ou radiothérapie néo-adjuvante si la chirurgie est impossible.

A/LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :

1/traitement de l'hydrocéphalie :

Parmi les patients de notre étude, on a compté 10 malade (56%) ayant eu une dérivation ventriculo-péritonéale.

2/Chirurgie d'exérèse tumorale:

Dans notre série d'étude 17 patients (94%) ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale au sein du service de neurochirurgie dont :

- 16 patients (88%) ont bénéficié d'une résection chirurgicale en premier lieu
- 1 patient (6%) a été opéré après chimiothérapie néo-adjuvante
- 1 patient de notre série d'étude n'a pas bénéficié d'un acte chirurgical à cause du grand risque fonctionnel

2.1/le délai de chirurgie :

Le délai entre la consultation et le traitement chirurgical a varié entre un traitement en urgence, et 11 semaines d'évolution avec une moyenne de 5 semaines

- 3 patients (17%) ont été opérés dans un délai inférieur à 2 semaines
- 2 patients (12%) ont été opérés dans un délai entre 2 et 4 semaines

- 8 patients (47%) ont été opérés après un délai de 4 à 6 semaines
- 2 patients (12%) ont été opérés entre 6 et 8 semaines
- 2 patients ont été opérés dans un délai supérieur à 8 semaines

(N.B : un des patients opéré après un délai de 8 semaines n'a pas bénéficié de l'acte chirurgical en premier lieu car il présentait une dénutrition sévère donc il a été adressé pour Chimiothérapie d'attente à base de VP16 à 2/3 de la dose avec prise en charge nutritionnelle).

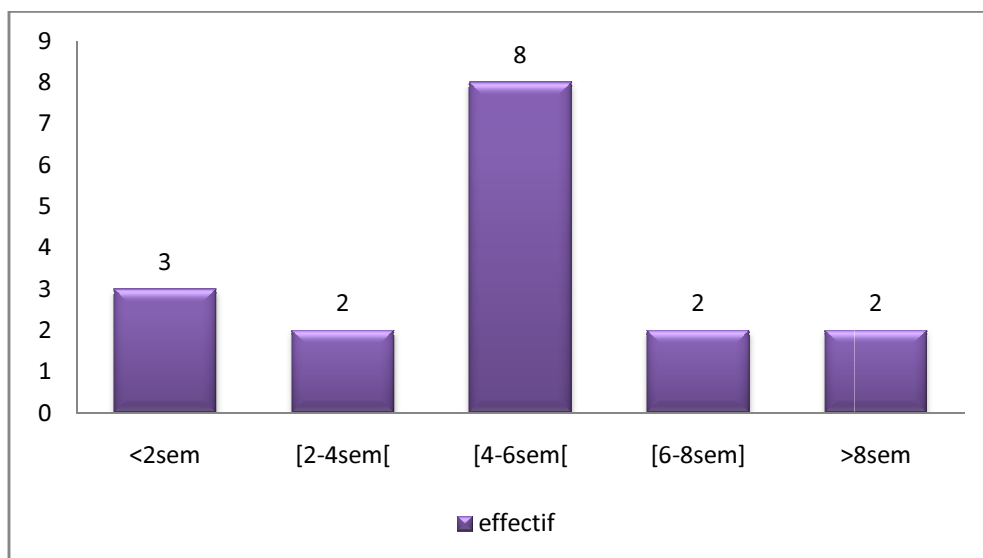


Figure 6: Répartition des épédyomomes selon le délai de chirurgie

2.2/ Type d'exérèse :

2.2.a/ les tumeurs intra crâniennes :

- 8 patients de notre série ont bénéficié d'une exérèse incomplète de la masse tumorale
- 3 patients ont bénéficié d'une exérèse complète

- Chez 3 patients le type d'exérèse n'a pas été documenté (compte rendu opératoire non trouvé) .

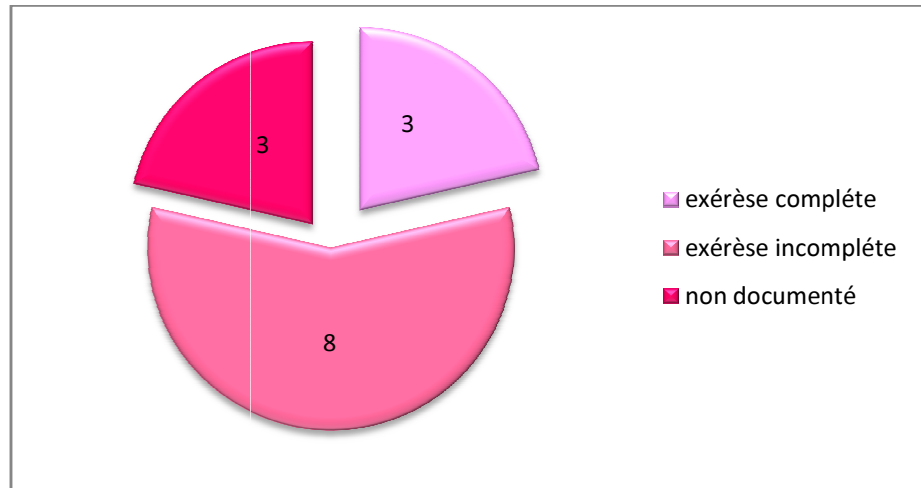


Figure 7 : Répartition des épendymomes intracrâniens selon le type d'exérèse chirurgicale

2.2.b/ les tumeurs intramédullaires :

dans notre présente série d'étude les patients atteints d'épendymomes intramédullaires sont au nombre de 3 le type d'exerese était comme suit :

- Une exérèse complète avec laminectomie dans 1cas
- Une exérèse incomplète associée a une laminectomie chez 2 patients

2.3/Le résidu tumoral :

Parmi les patients opérés, l'évaluation du résidu tumoral a été réalisée par :

- une TDM post opératoire chez 9 enfants
- une IRM post opératoire chez 6 enfants
- Chez 2 enfants l'imagerie post operatoire n'a pas été documenté .

De ces 15 patients , 4 ont bénéficié de ces imageries post opératoires dans un délai inférieur ou egal a 72h après la chirurgie.

Le délai entre la chirurgie et l'imagerie post opératoire varie entre : 24 heures après la chirurgie et 270 jours avec une médiane de 30 jours .

La présence ou non d'un résidu tumoral a été précisée chez 13 cas :

- ✓ Résidu tumoral dans 10 cas (77%)
- ✓ Absence de résidu tumoral dans 3 cas (23%)

Pour les 2 patients où le résidu tumoral n'a pas été précisé , une deuxième imagerie a été demandée et qui a objectivé dans les deux cas la présence d'un résidu tumoral

Donc au total on a objectivé :

- ❖ Un résidu tumoral dans 12 cas (80%)
- ❖ Absence de résidu tumoral dans 3 cas (20%).

2.4/ la mortalité opératoire :

la mortalité opératoire était nulle

2.5/Les complications opératoires :

a/ En per-opératoire :

5 enfants de notre présente étude ,ont été transfusés par des Culots globulaires à cause d'un saignement peropératoire , en dehors de cet événement, l'acte chirurgical chez tous les patients s'est passé sans incidents .

b/En post opératoire :

6 patients de notre étude ont présenté des complications post opératoire , on trouve :

- ❖ Un syndrome fébrile chez 3 patients :
 - ✓ Infection urinaire traitée avec bonne évolution

- ✓ Méningite associée a une hydrocéphalie et traitée par antibiothérapie pdt 20 jours en milieu de réanimation et mise en place d'un matériel de Dérivation (DVP)
 - ✓ Empyeme sous dural occipital communiquant avec une collection abcédée du cuir chevelu chez qui on a réalisé une mise à plat de l'empyeme , envoi du volet osseux pour cytotactériologie qui est revenue negative , une Ponction lombaire était faite et a abjectivé un staphylococcus auréus qui a été traité par Céphalosporine de 3ème génération pendant 20 jours.
 - ❖ Trouble de conscience fébrile associé a des clonies des membres inférieurs chez 1 patient , suite a une infection du matériel de derivation pour lequel le patient a bénéficié d'un retrait de la DVP et d'une mise en place d'une dérivation ventriculaire externe (DVE) , et traité par antibioterapie a base de Céphalosporine de 3ème génération + Vancomycine pendant 21j ours et Gardenal
- Le patient a séjourné au service de réanimation jusqu'à l'amélioration et stérilisation du LCR , et a bénéficié par la suite d'une DVP.
- ❖ Hemorragie massive chez 1 patient, ce dernier a sejourner en réanimation pendant 48h et a bénéficié de transfusion de culots globulaires

B/LA CHIMIOThERAPIE :

Dans notre série d'étude 12 patients (67%) ont bénéficié de séances de chimiothérapie dont :

- ✓ 7 patients ont reçu une chimiothérapie post-opératoire
- ✓ 2 patients ont reçu une chimiothérapie pré-opératoire.

✓ 3 patients ont reçu une chimiothérapie comme traitement de la récurrence tumorale, qui parmi eux :

- 1 patient n'a pas reçu de chimiothérapie lors de la première phase de la maladie.
- Chez 2 patients le traitement palliatif initial n'a pas été documenté.

6 patients n'ont pas reçu de chimiothérapie :

- 1 patient est décédé après la première consultation en post opératoire au niveau du SHOP : malade contacté : pas de renseignement
- Dans 1 cas le dossier a été discuté avec l'équipe de Saint Jude, et le patient a été envoyé en radiothérapie
- Dans 4 cas , la cause n'a pas été documentée

1/ le délai de la chimiothérapie :

C'est le délai entre la réalisation de la chirurgie et la réception de la première cure de chimiothérapie .

Dans notre présente étude et dans la catégorie des patients ayant reçu une chimiothérapie postopératoire , le délai de chimiothérapie a varié entre 4 et 21 semaines avec une moyenne de 8 semaines.

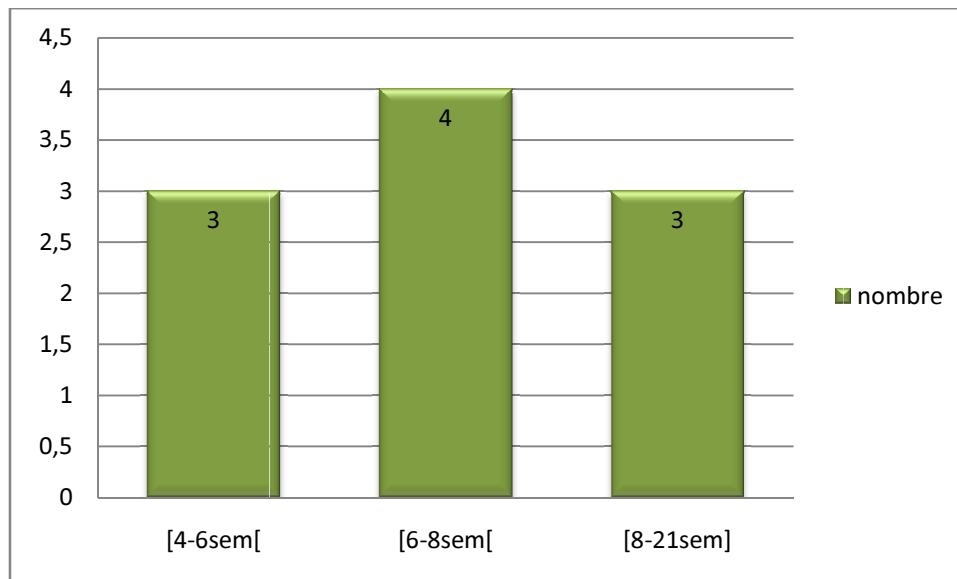


Figure 19 : Répartition des patients atteints d'épendymomes selon le délai de chimiothérapie

2/ Protocole de chimiothérapie :

2.1 Traitement par chimiothérapie de la tumeur initiale

Le protocole de chimiothérapie le plus classiquement utilisé était l'association VP16=Etoposide / Carbo=Carboplatine :

- 7 patients (75%) ont reçu une chimiothérapie à type de cures VP16/Carbo
- Chez 2 patients (17%) ont a noté une déviation du protocole :
 - ✓ Chez le premier : alternance de VP16/CARBO et ENDOXAN/VINCRISTINE
 - ✓ Chez le deuxième : VINCRISTINE/CARBO/ENDOXAN

2.2 Traitement par chimiothérapie de la récurrence tumorale

3 patients ont reçu une chimiothérapie lors du traitement de la récurrence tumorale dont :

- 2 patients ont reçu une chimiothérapie à type de cures VP16/CARBO
- 1 patient a reçu un schéma de chimiothérapie métronomique

3/Toxicité de la chimiothérapie :

La chimiothérapie utilisée dans notre série de patients a engendré des effets secondaires dans huit cas :

- la toxicité hématologique dans 5cas (63%), dont :
 - Neutropénie fébrile dans 4 cas
 - Thrombopénie dans 3cas
 - Anémie dans 2 cas
- La toxicité digestive dans 4 cas (50%) dont :
 - Nausées, vomissements dans 3 cas
 - Constipation dans 1cas
- La déshydratation dans 2 cas (25%)
- L'anorexie dans 2 cas (25%)

NB : L'addition ne correspond pas au chiffre global vu que les patients ont souffert à la fois de plusieurs types de toxicité.

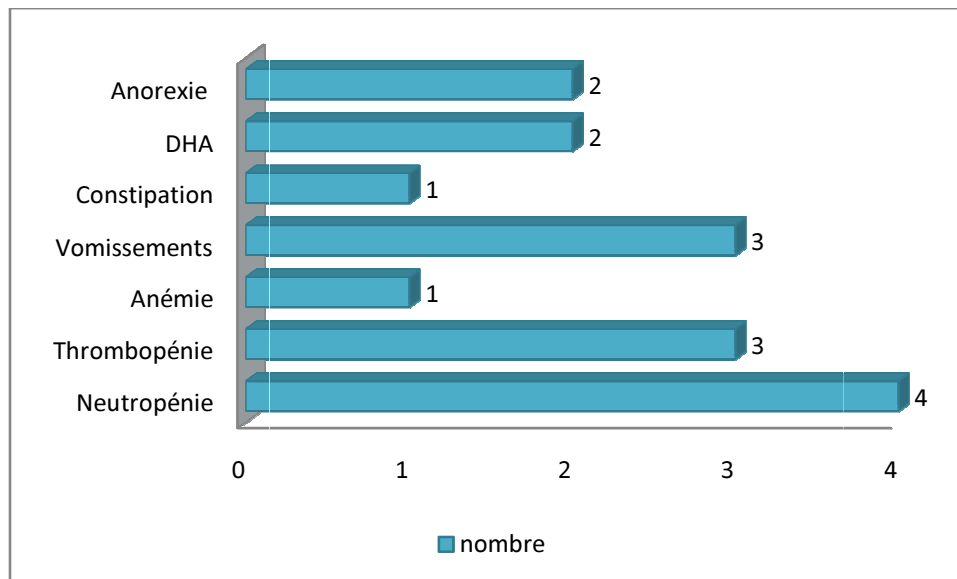


Figure 20 : Manifestations toxiques de la chimiothérapie dans notre série d'étude

C/La radiothérapie :

Dans notre présente étude , 10 patients soit 55.56% des cas ont bénéficié d'une radiothérapie de 45 à 54Gy, fractionnée en 25 a 35 séances de 1.6 à 1.8Gy/séance et étalée en moyenne sur 44 jours [32-52j] et répartie selon le champs d'irradiation comme suit :

- 3 patients (30%) ont reçu une irradiation au niveau de l'encephale,
- 2 patients (20%) au niveau de la Moelle ,
- 1 patient (10%) au niveau du nevraxe
- 1 patient(10%) au niveau de la FCP

Une radiothérapie a été réalisée sur le nevraxe avec boost dans la FCP chez 1 patient(10%) et chez 1 autre patient, une radiothérapie sur le nevraxe et la FCP a été réalisé avec un boost sur la moelle cervicale.

1 patient a souffert d'un trouble de conscience au cours des séances de radiothérapie ce qui a motivé l'arrêt du traitement pendant environ 2 mois

Tableau 6: Radiothérapie reçue chez les patients de notre série, selon la date, le champs d'irradiation, la dose, l'étalement et le fractionnement

ID	Date	Champs	Dose	dose/séance	Fractionnement	Etalement	Structure
4	01/06/2015	Névrxax	54Gy	1,8	30 séances	40j	/
5	28/07/2015	Encéphale	54 Gy	1,8	30 séances	51j	INO rabat
7	15/12/2014	Encéphale	50,4Gy	1.8	28séances	43 j	INO rabat
8		Névrxax+ FCP	36Gy+18Gy=54	1,8	29 séances		/
10	28/10/2008	Encéphale	56Gy	1,6	35séances	58j	/
12	07/01/2011	Canal médullaire	41,4Gy	/	/	39j	INO rabat
13	03/08/2010	/	/	/	/	/	Ibn rochd casa
15	14/11/2014	Moelle	45Gy	1,8	25séances	35j	INO rabat
17	08/11/2010	FCP	54Gy	1,8	30seance	51j	INO rabat
19	17/07/2014	/	54Gy	/	/	45j	/
22	/	FCP+Névrxax/Moelle cervicale	36Gy+9GY	1.8	20 séances/5séa	27j/5j	/

N.B : chez 2 patients le traitement par radiothérapie n'a pas été documenté dans la première phase de la maladie et a été réalisé comme traitement de la récurrence tumorale

VII/L'EVOLUTION :

1/ Evolution globale :

Dans notre série d'étude :

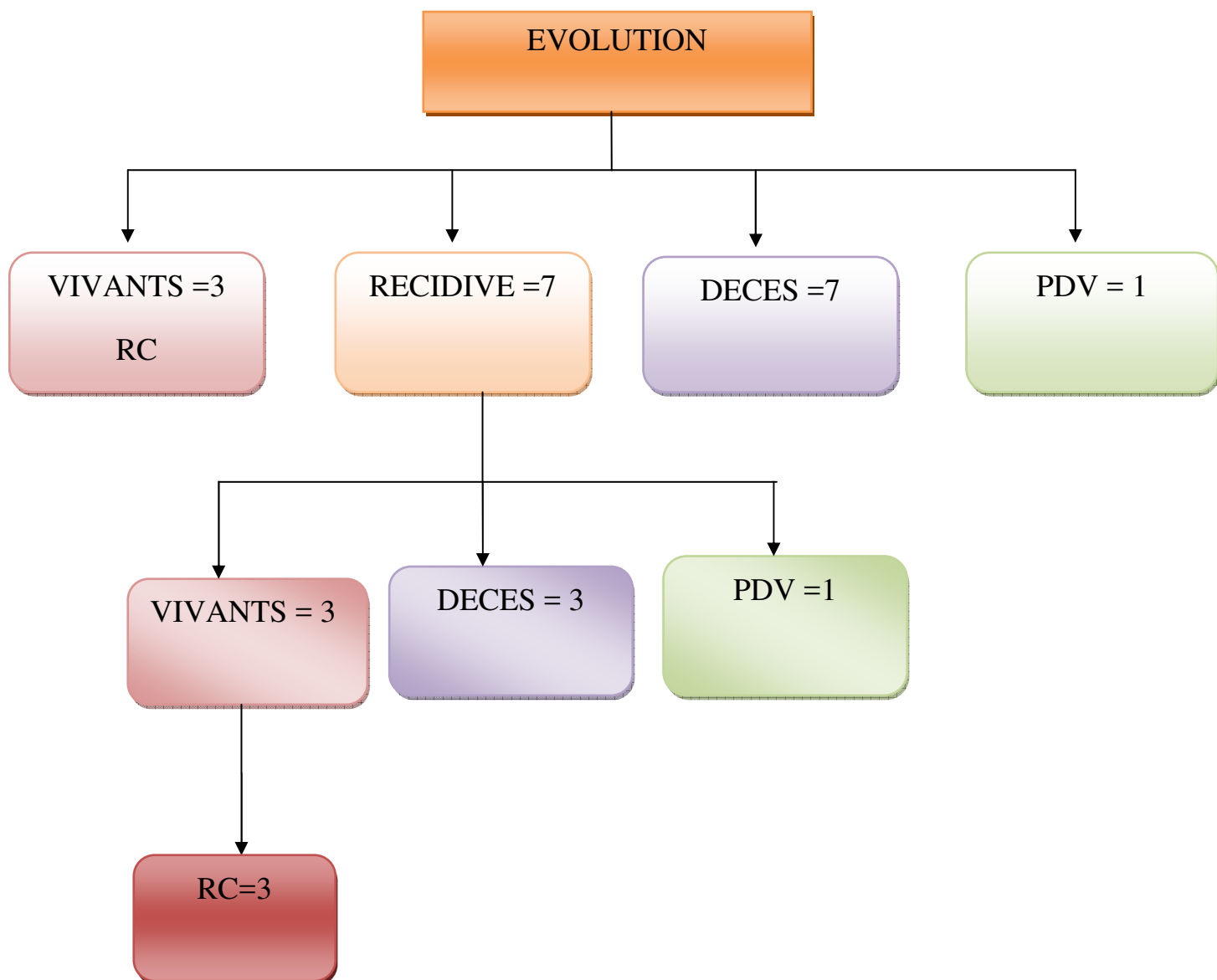
- ❖ 3 patients sont vivant en rémission complète , stables cliniquement avec un bon control local.
- ❖ 7 patients ont récidivé :
 - 1 patients a présenté une rechute locale (FCP) et medullaire après 1an et 4 mois d'évolution il a bénéficié d'une reprise chirurgicale à type d'exèrese incomplète , puis de 5 cures de chimiothérapie post opératoire (VP16-CARBO) et puis d'une radiotherapie a la dose de 36 Gy sur la FCP et le nevraxe étalé sur 27 jours auquel on a rajouté un boost de 9Gy sur la FCP et moelle cervicale étalé sur 5 jours
 - 1 patient a présenté une localisation secondaire leptoméningé en pér bulbaires ainsi qu'au niveau du cul de sac dural lombaire après 2 ans d'évolution , a terminé ce traitement le 18/04/2017 avec une nette amelioration clinique.
 - 1 patient a présenté une récidence locale (FCP) après 1ans 9 mois d'évolution , il a bénéficié d'une reprise chirurgicale à type d'exerese quasi-totale + laminectomie C2 et radiothérapie (non documentée)
 - 1 patient a présenté une localisation secondaire hépatique après 1 an d'évolution , la radiothérapie a été refusée et le patient a été mis sous traitement antalgique .

- 1 patient a présenté une récurrence locale (fronto -parietale gauche) après 1an et 7 mois d'évolution , il a benficié d'une reprise chirurgicale (exerese subtotale) , d'une radiothérapie à une dose de 56Gy sur l'encephale étalée sur 58j et 4 cures de chimiothérapie a base de VP16-CARBO
- 1 patient a présenté une récurrence locale (FCP) après 5 mois d'évolution (augmentation du résidu tumoral) le traitement n'a pas été documenté
- 1 patient a présenté une récurrence locale et médullaire après 4 mois d'évolution , mis sous schéma de chimiothérapie métronomique puis décédé après quelques mois.

Parmi ces patients qui ont récidivés :

- ✓ 3 patients sont vivants en 2ème rémission
- ✓ 3 patients décédés
- ✓ 1 patient perdu de vue
- ❖ 7 patients sont décédés :
 - 1 patient est décédé a domicile après chirurgie seule (7 mois d'évolution)
 - 1 patient est décédé après chimiothérapie seule à base de VCR-CARBO (3 mois d'evolution)
 - 1 patient est décédé après 8 mois de la fin de traitement(2ans 3mois d'évolution)
 - 1patient est décédé 1an4mois après la fin du traitement (2ans 8 mois d'evolution)
 - 1patient est decede apres chirurgie seule (1 an 5 mois d'evolution)

- 1 patient est décédé avant la fin du traitement (2 mois d'évolution)
- 1 patient est sorti contre avis médical et décédé dans un centre d'oncologie privé
- ❖ 1 patient était perdu de vue (3 mois d'évolution).



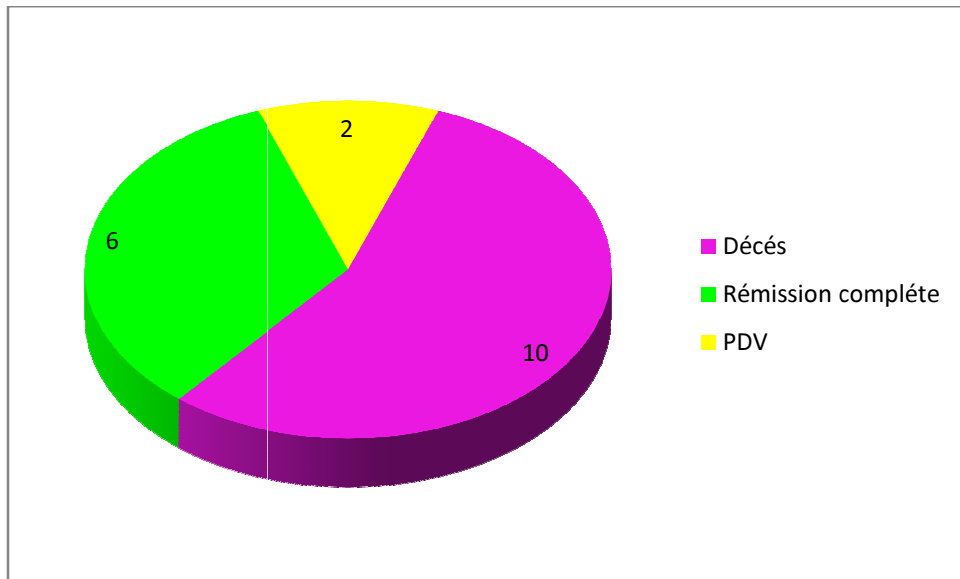


Figure 21 : Evolution globale de nos patients

2/ Séquelles :

Les enfants de notre série d'étude ont présenté un certain nombre de séquelles :

- 4 patients présentent une paraplégie
- 2 patients présentent une incontinence urinaire
- 1 patient présente une cécité bilatérale
- 1 patient a présenté une hémiplégie gche
- 1 patient a présenté une paraparésie flasque

Tableau 7 : Récapitulatif de l'évolution

Cas	DDN	Etat lors des DDN	Statut actuel	Sequelles
N°1	15/09/2015	Stable cliniquement, residu tumoral, sous CTH+lettre pour RTH	PDV	0
N°2	21/09/2015	Recidive medullaire sous schema de CTH metronomique	DCD	paraplégie
N°3	07/12/2016	Stable cliniquement et radiologiquement	RC	0
N°4	26/11/2014	DCD à domicile	DCD	0
N°5	09/03/17	Paraplégie	RC	paraplégie
N°6	08/08/2016	Bonne evolution clinique +aspect stationnaire du residu	RC	0
N°7	05/03/2009	Recidive ayant bénéficié d'une reprise chirurgicale , RTH +CTH	DCD	0
N°8	07/1/2011	Metastases hépatiques+RTH recusée+ttt symptomatique	DCD	0
N°9	27/09/2011	Recidive loco-regionale	DCD	Incontinence urinaire et fécale
N°10	20/06/2012	Recidive ayant bénéficié d'un ttt chirurgical RTH+CTH → residu tumoral stable	RC	0
N°11	06/09/2016	Residu tumoral stable +paraparesie , sonde urinaire permanente	RC	Paraparésie flasque +incontinence urinaire
N°12	30/05/2010	En cours de ttt	DCD	Cécité bilatérale +hémiplegie gche
N°13	19/10/2011	Anurie +DHA	DCD	0
N°14	09/03/2017	DCD	DCD	0
N°15	19/04/2017	Localisation secondaire leptomeningée, a terminé son traitement le 18/04/2017, avec amelioration clinique	Vivant sous ttt	Paraplégie
N°16	20/05/2013	Sous chimiothérapie	DCD	0
N°17	09/03/2017	SCAM en 2011	DCD	0
N°18	10/10/2011	Rechute locale → sous ttt palliatif : VP16 oral	PDV	Paraplégie

*DCD = Décédé

*PDV= Perdu de vue

*RC= Rémission complète

*Ttt= traitement

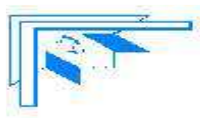
*INO= Institut national d'oncologie

*SCAM=Sortie contre avis médical

*CTH= Chimiothérapie

*RTH= Radiothérapie

*DHA= Déshydratation aigue



DISCUSSION



I/ EPIDEMIOLOGIE :

1/Fréquence :

Selon les données de la littérature les épendymomes représentent la troisième tumeur la plus commune du SNC chez l'enfant après le médulloblastome et l'astrocytome représentant **6.5 %** de l'ensemble des tumeurs du SNC [8], avec approximativement 10 % des tumeurs cérébrales pédiatriques [7] et 23% de l'ensemble des tumeurs pédiatriques intra médullaires [9]

En France, son incidence annuelle correspond à 2.6/million d'enfants (2.4 pour les tumeurs cérébrales et 0.2 pour les tumeurs médullaires respectivement) [8] Soit 6.5% par rapport à l'ensemble des tumeurs du SNC [10]

Dans notre étude la fréquence des épendymomes représente 8.57% des tumeurs du SNC, ce qui rejoint les données de la littérature.

Alors qu'une étude coréenne menée entre 1997-1998 a enregistré un taux d'épendymome de 1.9% [11]

Tableau 8 : Fréquence des épendymomes selon la littérature

Etude	Fréquence	Période
E.Desandes et al. [8]	254	2000-2008
E.Scheurer et al.[12]	2802	1973-2007
SEER program [13]	1480	2009-2013
S.Yeon-lim[11]	60	1997-1998
L.bauchet [1]	86(8.5%)	2000
Notre étude	18	2006-2015

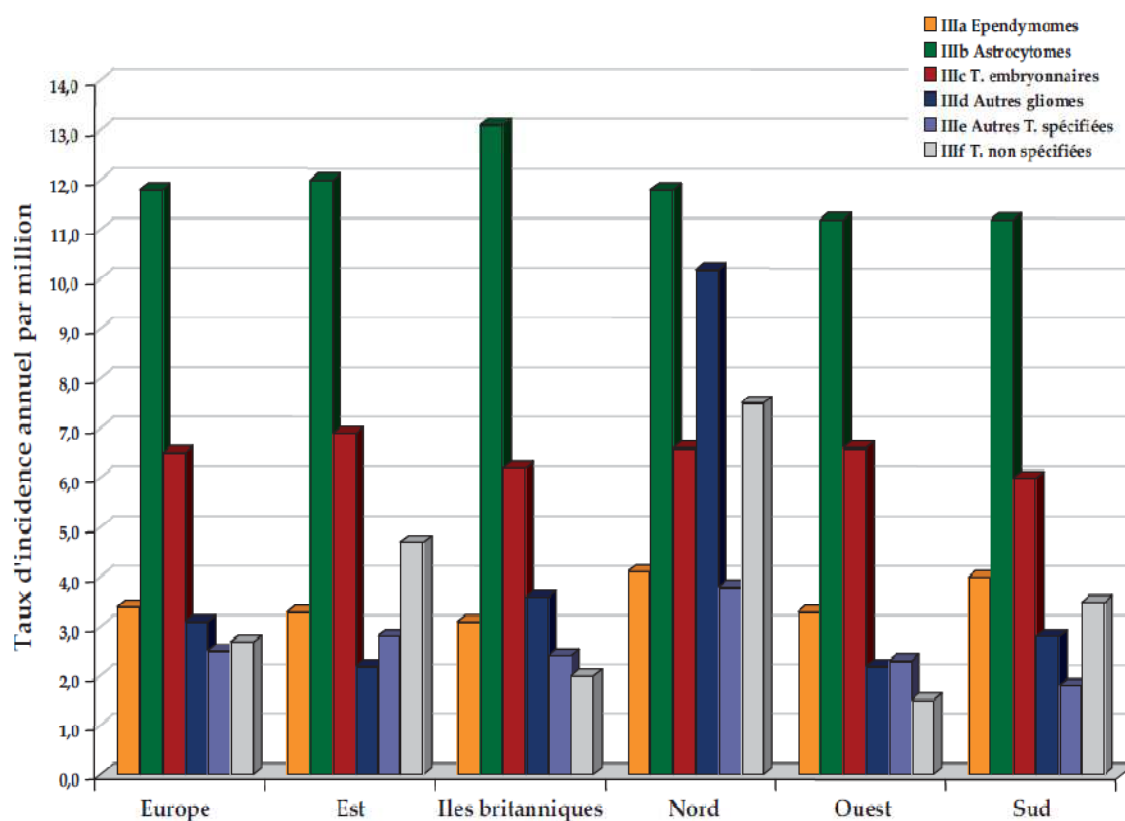


Figure 22 : Taux d'incidence des différents types de tumeur du système nerveux central (SNC) de l'enfant groupés selon la Classification internationale des cancers de l'enfant (ICCC) par région européenne (d'après ACCIS, *Automated Childhood Cancer Information System project*, 1988-1997)

*Est : Belarus, Estonie, Hongrie, Slovaquie

*Iles britanniques : Angleterre, Écosse, Irlande du Nord, Irlande, Pays de Galles

*Nord : Danemark, Finlande, Islande, Norvège

*Ouest : Allemagne, France (registres pédiatriques régionaux et registres généraux), Pays-Bas, Suisse

*Sud : Espagne, Italie, Malte, Slovénie, Turquie

2/ AGE :

Selon les données de la littérature, l'épendymome est plus fréquemment observé chez les enfants de moins de 5 ans

L'âge médian de l'étude australienne était de 5 ans [14], ce qui rejoint approximativement les résultats d'une étude américaine [15] avec un âge médian de 6 ans, et les résultats d'une étude italienne [16] avec un âge médian de 4.9ans.

Une étude française incluant 251 enfants a observé une prédominance chez les enfants âgés moins de 5 ans. [8]

Ces données confirment les résultats de notre étude, l'âge médian de nos patients était de 5 ans avec une prédominance chez les enfants moins de 6 ans.

Le tableau suivant montre les données de la littérature en ce qui concerne les tranches d'âge au moment du diagnostic et l'âge médian :

Tableau 9 : Age des enfants atteints d'épendymome selon les données de la littérature

Etude	Age au diagnostic (an)*
K.Vaidya et al.[14]	5(1-18)
R.Gunther et al. [15]	6 (0.6-11.7)
Massimino et al. [16]	4.9 (2.8-9.3)
E.Desandes et al.[8]	0-14
McGuire et al. [17]	4(0-18)
Perilongo et al. [18]	5(0.25-13.5)
Notre étude	5(1-13)

*Médian (intervalle)

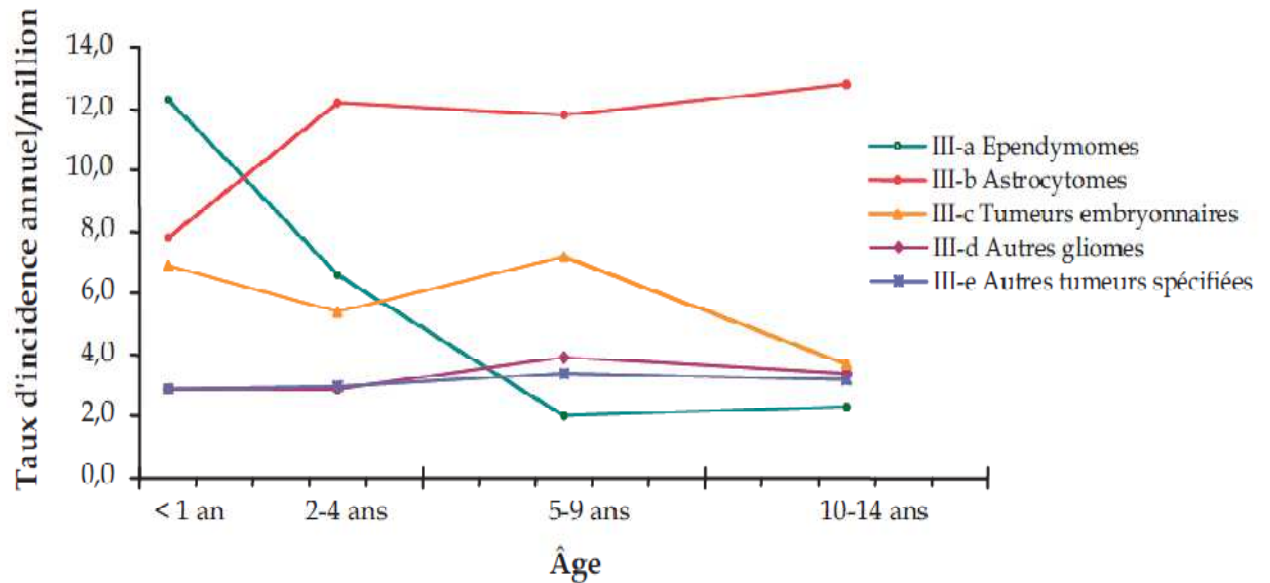


Figure 83 : Variation selon l'âge du taux d'incidence des tumeurs du système nerveux central (SNC) de l'enfant groupées selon la Classification internationale des cancers de l'enfant (ICCC) [19].

3/SEXE

L'incidence des épendymomes chez les garçons s'avère plus importante que celle chez les filles ce qui concorde avec les données de notre étude et ce qui a été confirmé par plusieurs études comme l'étude française qui porte sur 251 cas, 144 parmi eux étaient des garçons et 107 étaient des filles [8]. Une étude américaine [20], australienne [14] et italienne [16] rejoignent ces résultats avec toujours une prédominance du sexe masculin.

Le tableau 10 montre les données de la littérature concernant le sexe /ratio dans différentes études.

Tableau 10: Sexe de l'enfant atteint d'épendymomes selon les données de la littérature :

Etude	Nombre de cas	Sexe ratio
E.Desandes et al.[8]	251	1.34
M.Lucchesi et al.[20]	122	1.71
K.Vaidya et al.[14]	43	1.04
Massimino et al. [16]	110	1.39
Perilongo et al. [18]	92	1.3
Mcguire et al.[17]	635	1.39
Notre étude	18	1.6

4/ La répartition géographique :

Dans notre série d'étude, la majorité des patients sont issus de la région Rabat - Salé- Kenitra, Tanger-Tétouan- Al Hoceima, Fès-Meknès et la région orientale, ce qui peut être expliqué par le bassin de desserte de chaque région du Maroc. Parmi les études trouvées aucune ne s'est intéressée à démontrer le rapport entre l'origine géographique et la maladie.

5/Les facteurs étiologiques :

L'étiologie des épendymomes reste mais n'a pas pu être confirmée par d'autres études [9,10]. Dans une étude portant sur une période de 55 ans (69.5 million de personnes par an) on n'a pas pu démontrer que l'incidence du cancer est associée avec l'exposition au SV40 –Vaccin contaminé du poliovirus [21].

Une étude américaine basée sur 54000 enfants a montré que les enfants dont la mère a été vaccinée pendant la grossesse avant 1963 par des lots de vaccins contaminés par le virus SV40, avaient un risque accru de « Tumeurs du SNC » par rapport à ceux qui n'avaient pas été vaccinées. Par ailleurs le taux de séroconversion des mères était très faible , ne permettant pas ainsi d'expliquer l'augmentation d'incidence par une transmission maternelle de SV40[22].

L'étude menée au Danemark « Engels et al. » a observé que l'incidence des épendymomes était 2.6 fois plus élevée chez les enfants âgés entre 0-4ans, nés entre 1955 et 1962 .Cependant les auteurs ont soulignés que l'incidence de l'épendymome a atteint un pic en 1969, lorsque la contamination par le SV40 a été éradiquée. Cela suggère que l'incidence accrue de l'épendymome peut ne pas être due au SV40, mais probablement à d'autres facteurs [23].

Une incidence élevée des épendymomes a été observée dans la neurofibromatose type 2 NF2 et reste le seul problème génétique le plus prédisposé à développer ces tumeurs, avec 25 à 75 % des cas d'épendymomes intra- médullaires sporadiques abritant des mutations de NF2 [21]

Une association inverse entre la consommation de compléments vitaminiques pendant la grossesse et les tumeurs cérébrales a été observée dans 5 études sur 6 et une de ces études était rattachée spécifiquement à la catégorie des épendymomes [21].

Dans notre étude, les patients ne présentaient pas d'antécédents personnels notables, aucun cas de neurofibromatose n'a été signalé

17% de nos patients sont issus de mariage consanguin 1^{er} degré et chez 12% des cas, on a noté des antécédents de néoplasie familiale.

II/ CLINIQUE :

1/ Durée d'évolution avant le diagnostic :

Selon une étude américaine [24], la durée d'évolution diffère selon la localisation de la tumeur. L'épendymome intramédullaire correspond à la période d'évolution la plus longue, suivi pas la région sus tentorielle puis la Fosse cérébrale postérieure.

Les résultats de notre étude rejoignent approximativement les données de la littérature en ce qui concerne la localisation intramédullaire et la FCP

Tableau 11 : Durée d'évolution selon la localisation exprimée en médiane

L'étude	Localisation intra-médullaire	Localisation sus tentorielle	Localisation sous tentorielle
C.Allen et al.	5 mois*	3 mois*	2 mois*
Notre étude	6 mois*	6 mois*	3 mois*

*Médian

Une étude australienne [14] n'a pas pris en compte cette classification et a objectivé que la majorité des cas 42% ont consulté après une durée d'évolution entre 1-3 mois. Ce qui ne rejoint pas les données de notre étude dans laquelle la majorité des patients ont consulté dans un délai de 3-6 mois (44%).

Ce retard à la consultation a concerné toutes les localisations.

Tableau 12 : La durée d'évolution avant la consultation selon les données de la littérature exprimée en nombre (%)

Durée d'évolution	K.Vaidya et al. [14]	Notre étude
<1mois	14 (33%)	3(17%)
1-3 Mois	18 (42%)	6(33%)
>3mois	9 (21%)	8(44%)
3-6mois		
>6mois		1(6%)

2/ Les signes cliniques :

La symptomatologie clinique reste non spécifique et dépend de la localisation, la taille et la malignité de la tumeur

2.1 La Fosse cérébrale postérieure :

Les épendymomes de la fosse cérébrale postérieure causent le plus souvent l'hydrocéphalie, par blocage de l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, ce qui entraîne des signes et symptômes de l'hypertension intracrânienne.

L'œdème papillaire est fréquemment rencontré chez les enfants. Un examen ophtalmologique détaillé doit être réalisé toute fois que l'hypertension intracrânienne est suspectée.

L'invasion ou la compression du cervelet, le tronc cérébral avec ses paires crâniennes peut entraîner une ataxie cérébelleuse, un nystagmus, une atteinte des nerfs crâniens et les signes d'atteinte des faisceaux longs.

Dans le cas où la zone postérieure du IV^{ème} ventricule est atteinte, des vomissements paroxystiques peuvent être le symptôme le plus présent. [25]

2.2/ La Région sus tentorielle :

Environ 60% des épendymomes sus tentoriels sont localisés au niveau du 3^{ème} ventricule, ou au niveau du ventricule latéral, A mesure que ces tumeurs augmentent de taille, elles obstruent la circulation du LCR ou provoquent une hypertension intracrânienne par effet de masse, ce qui entraîne des signes comme l'œdème papillaire, la léthargie, l'altération des fonctions mentales, ainsi que les céphalées, les vomissements et la diplopie.

En ce qui concerne les tumeurs corticales (40% des cas), des symptômes tels que les crises épileptiques et l'hémi-parésie peuvent survenir [24]

2.3/ les épendymomes intramédullaires (EIM) :

La présentation clinique des EIM n'a rien de spécifique et s'apparente à la sémiologie de tout autre processus intramédullaire d'évolution lentement progressive et associée à des degrés divers des douleurs, des troubles sensitivomoteurs et des troubles sphinctériens. La sémiologie est variable en fonction de la topographie de la lésion (cervicale dorsale ou lombaire). Il faut cependant insister sur la fréquence des douleurs (plus de 78% pour Aghakhani 2008) [26]. Fréquemment révélatrices, elles sont de type rachidien, radiculaire ou cordonal postérieur [27]

La recrudescence nocturne des douleurs est considérée comme une des caractéristiques de ces douleurs mais qui est en réalité assez rare 9.5% dans la série de Aghakhani [26]. Progressivement s'installent des troubles de la marche et un déficit moteur, des troubles sensitifs et des troubles sphinctériens [26, 27]. Ces signes ne sont pas spécifiques mais leur persistance et surtout leur évolution

très lentement progressive doivent faire suspecter le développement d'un processus intramédullaire et mettre en œuvre les investigations pour en reconnaître l'étiologie. Il n'y a aucun élément clinique permettant de différencier un épendymome d'un autre processus intramédullaire d'évolution lente. L'installation des signes cliniques semblent être plus insidieuse et lente que pour les astrocytomes [26]

Dans notre étude, en cas d'épendymomes intracrâniens les symptômes les plus communs étaient les céphalées vomissements suivies par les troubles de la marche, en cas d'épendymome intramédullaire, le syndrome de la queue de cheval était le plus fréquent associé dans certains cas à des dorsalgies, radiculalgies.

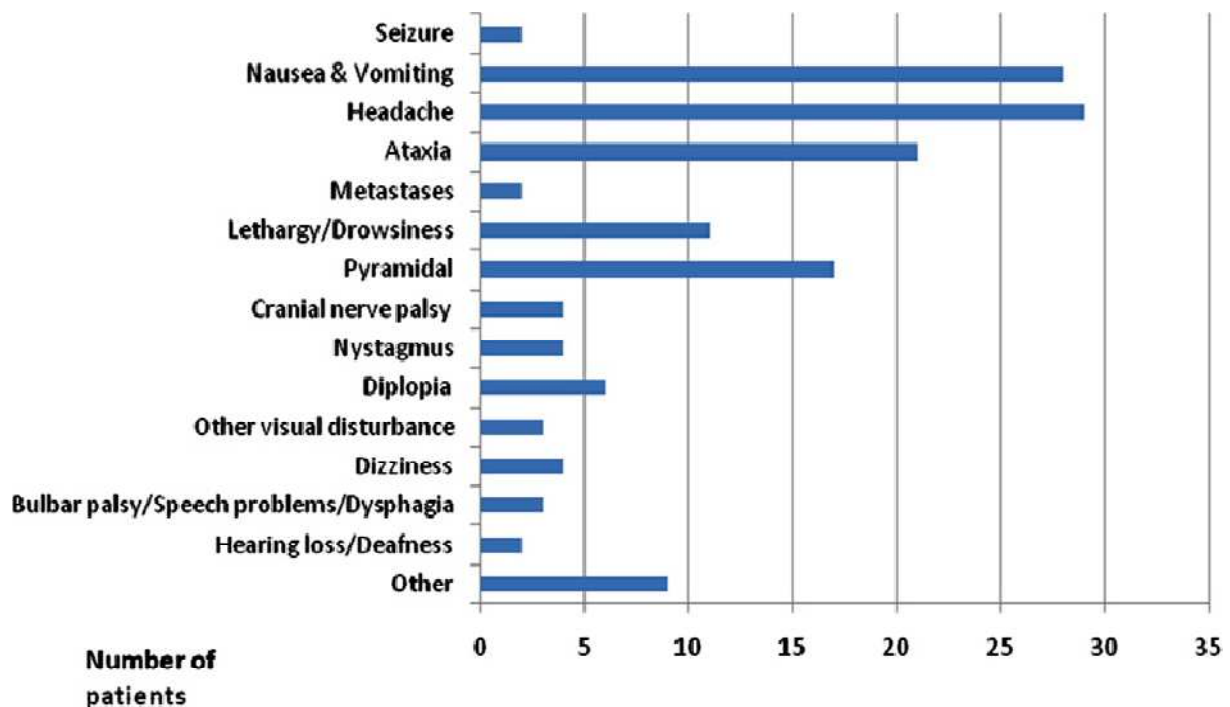


Figure 24 : Symptômes révélateurs des épendymomes pédiatriques dans une étude de K.Vaidiya et al [14]

III/L'IMAGERIE MEDICALE :

Une histoire clinique et un examen physique complet doivent être suivis par un bilan neuroradiologique

1/ la TDM cérébrale :

La TDM a présenté un impact significatif sur le diagnostic différentiel des tumeurs intracrâniennes particulièrement qui se développent au niveau de la fosse cérébrale postérieure chez les enfants

Avant la TDM, la pneumo-encéphalographie et l'angiographie localisaient la tumeur et caractérisaient sa vascularisation mais ne permettaient pas une différenciation histologique.

Les tumeurs épendymaires restent parmi les rares types de tumeurs qui n'ont pas été caractérisés par les critères de la TDM, cependant il a été constaté dans plusieurs cas, que même si les conclusions de la TDM n'étaient pas spécifiques, quand elles sont associées avec l'âge et les données cliniques peuvent suggérer un diagnostic histologique correct [28].

1.1/ la localisation tumorale :

La majorité des tumeurs épendymaires intracrâniennes se trouvent au niveau de la fosse cérébrale postérieure [7/10 (70%) dans notre série] une incidence similaire a été trouvée chez 73%des cas dans une étude de Swartz [28] et chez 69% dans l'étude de Fokes [29]

Naidich [30] a rapporté que les tumeurs épendymaires sus tentorielles tendent à survenir en intra-parenchymateux (85%) ce qui a été confirmé par l'étude de Swarzt [28] la fréquence de la localisation intra-parenchymateuse dans l'étude d'Armington [31] était de 56%. Dans notre étude 67% des cas étaient intra-parenchymateux.

La localisation la plus fréquente dans les tumeurs épendymaire de la FCP est intra-ventriculaire [31]. Naidich [30] rapporte la localisation intra-ventriculaire dans 100% des cas, dans l'étude de Swarzt [28] l'occurrence était de 80% Svien [32] a trouvé que les tumeurs de la FCP surviennent dans les marges du 4ème ventricule, ce qui a été confirmé par l'étude de Swarzt [28]. Dans notre étude 44% des cas ont présenté une localisation intra-ventriculaire (V4).

1.2/ Volume de la tumeur :

Les épendymomes sus tentoriels tendent d'être plus volumineux que les épendymomes de la FCP .Dans la série d'étude d'Armington [31] 94% des localisations sus tentorielles avaient une taille supérieur à 4 cm, alors que les épendymomes de la FCP ont été significativement plus petits, cette différence de taille entre les 2 localisations peut être expliquée par le développement initial de l'hydrocéphalie dans les localisations sous tentorielles [31].

1.3/ la Consistance :

Les épendymomes sus tentoriels contiennent fréquemment une composante kystique, Swarzt [28] rapporte la présence d'une composante kystique dans 84% des cas. Dans notre étude la composante kystique était présente dans 67% des cas d'épendymomes sus-tentoriels

En ce qui concerne les épendymomes de la fosse cérébrales postérieure, Swarzt [28] a rapporté que la composante kystique survienne dans 7% des cas (dans une série de 15 cas d'épendymomes de la FCP), alors que Naidich [30] a échoué à trouver une composante kystique dans sa série de 12 cas d'épendymomes de la FCP, ce qui rejoint les résultats de notre étude avec aucun cas de composante kystique dans les tumeurs de la FCP

1.4/ Aspect de la tumeur avant injection du produit de contraste :

L'aspect des épendymomes sus tentoriels avant injection du produit de contraste est souvent iso-dense ou occasionnellement hypo-dense, 56% des cas dans la série d'étude d'Armington [31] ont présenté une lésion hypo-dense ce qui les différencie des tumeurs de la FCP qui selon les données de la littérature apparaissent iso-denses [31].

1.5/Intensité du rehaussement :

La littérature rapporte uniformément que les épendymomes intracrâniens se présentent comme des lésions à rehaussement modéré à intense [31]

1.6/Type de rehaussement :

Armington [31] a rapporté que dans 42 % de sa série d'étude, le rehaussement était en anneau, dans 47% des cas homogène et hétérogène dans 16% des cas. Ce qui ne rejoint pas les données de notre étude dont le rehaussement hétérogène représente 44% des cas contre 11% des cas présentant un rehaussement homogène .

1.7/ L'Hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie s'observe souvent associée à l'épendymomes de la FCP [31], ce qui n'est pas le cas des épendymomes sus tentoriels

Dans la série d'étude d'Armington en 1985[31], 46% des cas ont présenté une hydrocéphalie associée, ce qui peut expliquer que l'augmentation d'incidence de l'hydrocéphalie associée aux épendymomes de la FCP peut être reliée avec la fréquence de la localisation intra-ventriculaire (V4) entraînant par la suite son obstruction. Les épendymomes sus tentoriels sont plus fréquemment intra

parenchymateux donc peuvent moins probablement entraîner une obstruction ventriculaire [31].

Dans notre étude 44 % des épendymomes intracrâniens ont présenté une hydrocéphalie associée dont 25% associée aux épendymomes sus tentoriels et 75% associé aux épendymomes de la FCP.

1.8/ Les calcifications intra-tumorales :

Dans notre série d'étude, 67% des tumeurs épendymaires sus tentorielles présentent des calcifications alors que seulement 14% des épendymomes de la FCP présentent des calcifications intra-tumorales ce qui rejoint les données de la littérature qui rapportent que les calcifications surviennent dans 50% des épendymomes sus-tentoriels

Dans l'étude d'Armington [31], les calcifications sont présentes dans 38% des cas.

2/ L'IRM cérébrale et médullaire :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'imagerie la plus utilisée pour l'évaluation des épendymomes intracrâniens et intra-médullaires.

L'IRM fournit une délimitation supérieure de l'étendue de la tumeur en raison de son plus grand contraste des tissus mous, sa capacité d'imagerie multi-planaire et la capacité d'obtenir des informations complémentaires avec les séquences T1 et T2 pondérées. En plus elle joue un rôle clé dans la gestion des épendymomes incluant la chirurgie, la planification et ciblage de la radiothérapie.

Enfin, l'IRM évite l'utilisation de l'irradiation ionisante, donc une stratégie souhaitable chez les enfants qui sont plus sensibles aux rayonnements indésirables que les adultes.

a/ Ependymomes intracrâniens

Le protocole d'IRM standard pour les tumeurs intracrâniennes pédiatriques à l'Université de Californie à San Francisco (UCSF) comprend une atténuation volumétrique du liquide d'inversion (FLAIR), les séquences pondérales sagittales axiales T1, axiales T2, axiales diffusion et post-contraste axiales et coronales T1.

Les épendymomes intracrâniens, incluant tant les épendymomes infratentoriels que les épendymomes supratentoriels, démontrent généralement une hypointensité T1, une hyperintensité T2 et une intensité du signal FLAIR intermédiaire à élevé par rapport à la matière grise et blanche (les Figues 25, 26 et 27). Ces caractéristiques ont été attribuées à la forte proportion d'épendymomes avec accumulation myxoïde intracellulaire et formation de kystes [31]

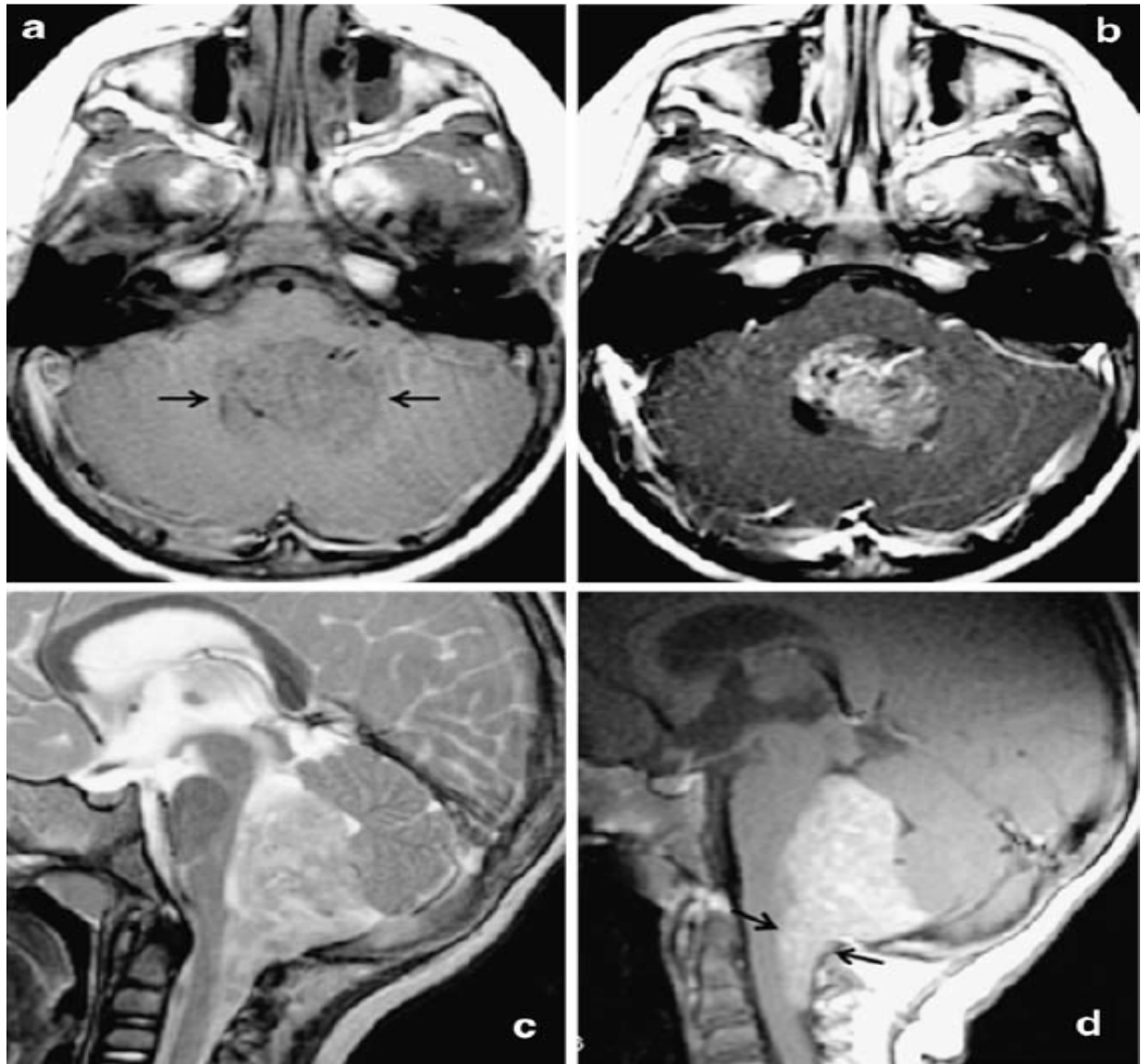


Figure 25 : Aspect classique de l'IRM d'un épendymome de la FCP

- a : enfant de 2ans. Une masse du V4 qui présente un hyposignal T1
- b : rehaussement après injection de gadolinium sur des images pondérées T1
- c : signal T2 hyperintense hétérogène.
- d : Image sagittale après injection de gadolinium sur séquence pondérée T1 démontre une extension inférieure à travers le trou de Magendie sur l'aspect postérieur du cordon cervical supérieur, une caractéristique très suggestive d'épendymome.

Les épendymomes sont généralement T1- Hypointenses, T2-Hyperintenses par rapport au parenchyme cérébral, mais l'intensité de ces 2 séquences est hétérogène à l'intérieur de la tumeur. Ceci reste particulièrement vrai pour les épendymomes sus tentoriels qui ont une plus grande tendance pour la formation de kystes étendues par rapport aux épendymomes de la fosse cérébrale postérieure [33] Figure 29

Les zones kystiques d'une lésion peuvent suivre l'intensité du signal liquidien à la fois sur T2 ou FLAIR, ou peuvent rester hyperintenses sur Flair en raison de la teneur en liquide protéique.

Les calcifications, qui sont communes dans les épendymomes supratentoriels et infratentoriels (Environ 50%) et les anciennes hémorragies ont généralement un très faible signal sur toutes les séquences d'IRM.

Dans les séquences pondérées T1 en post Gadolinium, il y a généralement un rehaussement intense des composantes tissulaires molles de la tumeur entremêlés avec des zones de faible rehaussement ou d'absence de rehaussement. Une minorité de lésions démontre peu ou pas de rehaussement après l'injection de Gadolinium en dépit d'être composée de tissus mous [33]. (Figure 28)

Dans une étude de Spoto [34] Parmi les 7 cas d'épendymomes pédiatriques, l'IRM a montré dans 71% des cas une localisation infratentorielle dont 60% transépendymaires et 40% intraventriculaires, et une localisation supratentorielle dans 29% des cas dont 50% intraventriculaires et 50% intra-parenchymateuses, ce qui rejoint les données de notre étude avec 50% des cas en localisation infratentorielle et 29% supratentorielle.

La consistance solide était présente dans 86% (6 cas) et dans 14% (1 cas) mixte (solide avec composante kystique), ce qui ne concorde pas avec notre étude où 57% des cas avaient une consistance mixte

43%(3cas) montraient un hyposignal T1 et 43%(3cas) étaient isointenses en T1 alors que toutes les tumeurs étaient Hyperintenses T2, l'intensité du signal était hétérogène dans 57% des cas, ce qui rejoint approximativement les données de notre étude, dans les séquences pondérées T1 40% des cas présentaient un hyposignal et 40% des cas étaient isointenses, dans les séquences pondérées T2 80% des cas présentaient un hypersignal et 20% des cas étaient hypointenses.

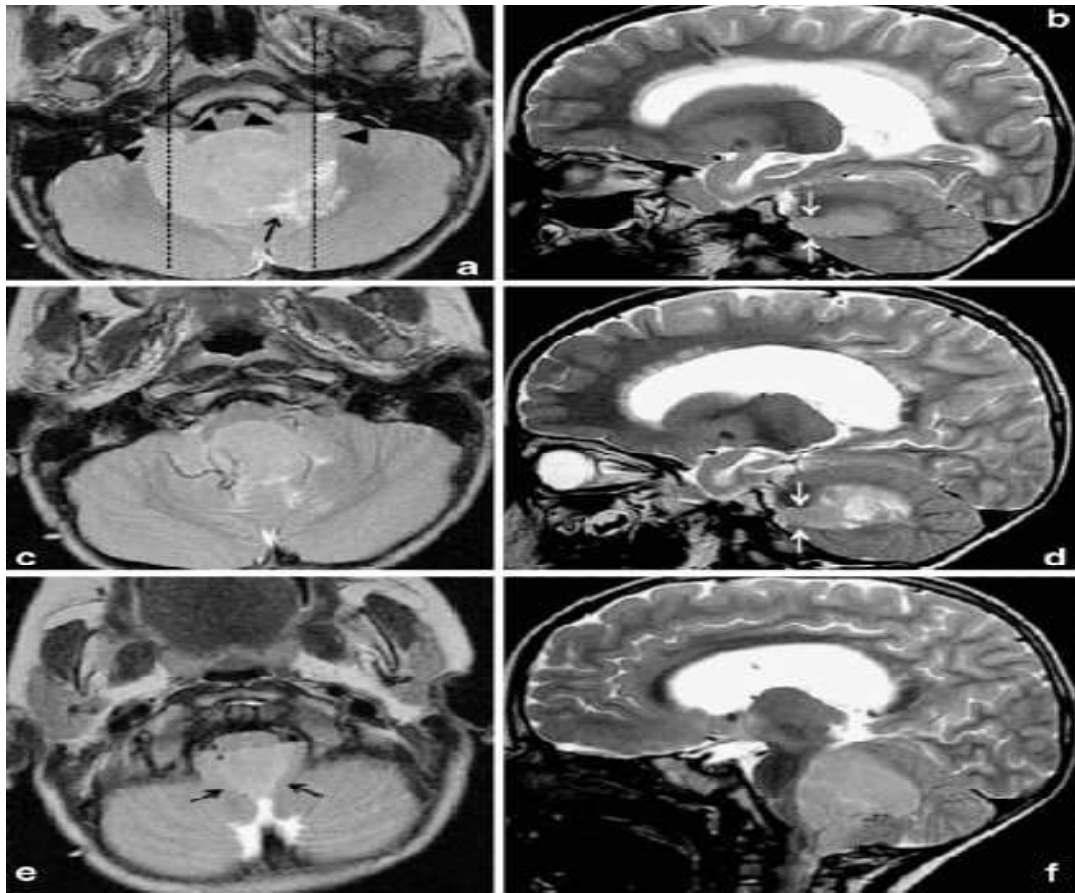


Figure 26 : Images axiales et sagittales en séquences pondérées T2 d'un épendymome du V4 typique avec un signal d'intensité similaire à la matière grise [33]

L'extension à travers les trous de Luschka est démontrée par des pointes de flèches noires en a et des flèches blanches en b et d, l'extension à travers le foramen de Magendie par des flèches noires dans e, Les lignes pointillées indiquent les plans où se trouvent les images sagittales (b, d). La lésion insinue autour des vaisseaux et les enveloppe, comme montré dans c et f. Les zones kystiques / nécrotiques (flèches noires dans a et d) sont plus proches de l'intensité du signal du liquide céphalorachidien.

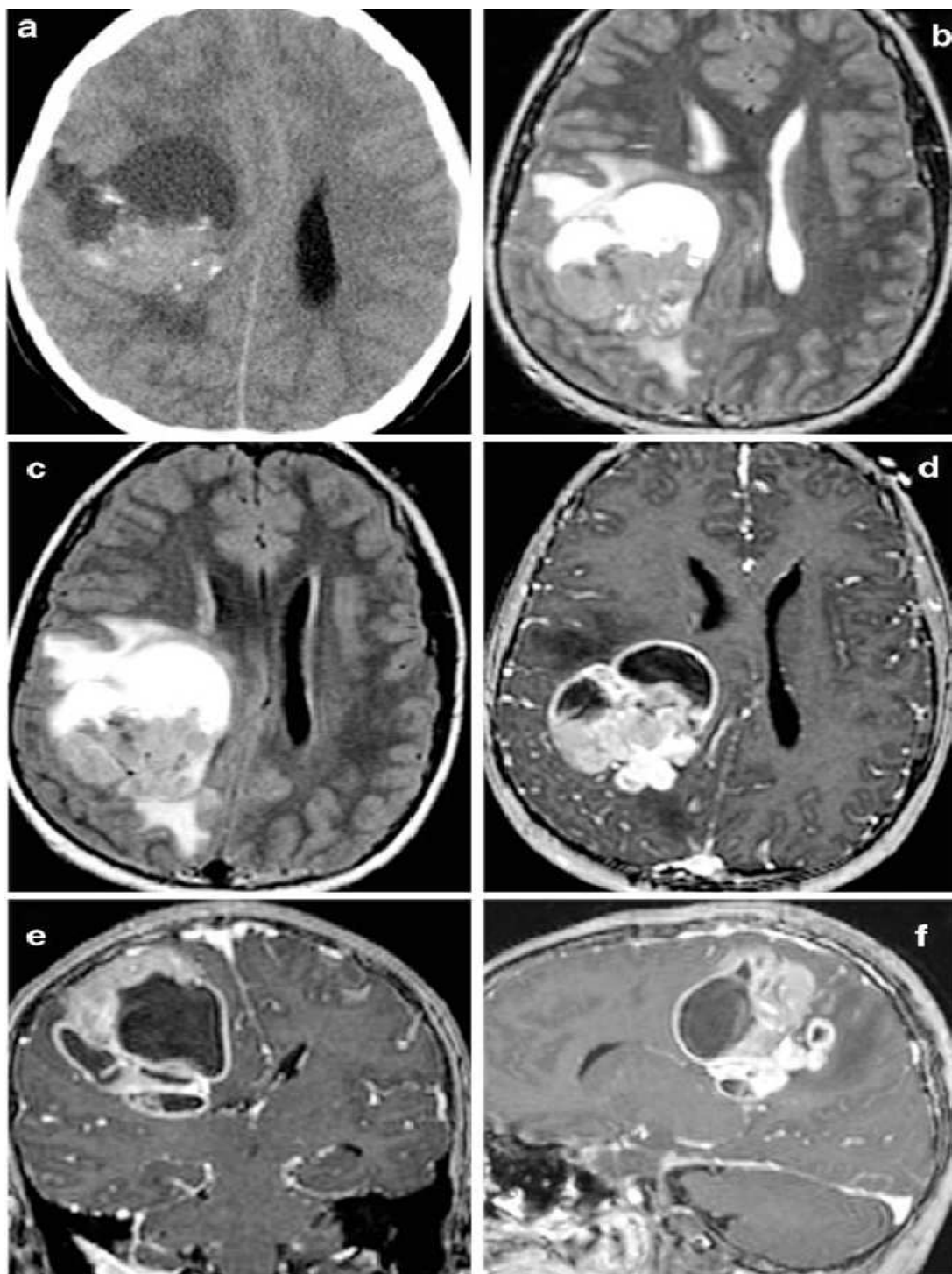


Figure 27 : IRM d'un épendymome supratentorial chez une fille de 10ans [33]
a : CT- / b : séquence pondérée T2 / c : FLAIR / d-f séquence pondérée T1 post gadolinium.

Contrairement aux épendymomes de la fosse postérieure, la plupart des épendymomes supratentoriaux (70%) ont une origine extra ventriculaire. Les épendymomes supratentoriaux montrent généralement un signal T1 et T2 plus hétérogène que leurs homologues infratentoriaux, en raison d'une plus grande tendance à la formation de kystes, Calcifications et hémorragies. Des zones d'amélioration avide sont généralement présentes, mais sont souvent mélangées avec des zones rehaussées ou non.

L'imagerie pondérée par diffusion (DWI) est basé sur le mouvement aléatoire des molécules d'eau dans le tissu. Les tissus dans lesquels la diffusion d'eau est réduite démontrent un haut signal de DWI et un coefficient de diffusion apparent (ADC) bas. DWI démontre la diffusion réduite dans les composantes tissulaires molles dans certains épendymomes, probablement en raison de la haute cellularité de certaines lésions. La diffusion des épendymomes est généralement intermédiaire entre celle de l'astrocytome pilocytaire et les tumeurs neuroectodermes primitives [18]. Cependant, les valeurs de diffusion ne sont pas complètement fiables pour la réalisation des diagnostics histologiques.

IRM perfusion et la spectroscopie RMN (Résonance magnétique nucléaire) sont réalisées seulement dans un nombre limité de cas, habituellement pour distinguer des changements de traitement d'une tumeur récurrente, ou de temps en temps quand la nature néoplasique d'une lésion est en question. L'IRM perfusion peut être réalisée en utilisant plusieurs techniques, incluant la susceptibilité dynamique pondérée T2* et les techniques d'écho de gradient rapide, qui exigent l'administration d'un bolus de gadolinium et le marquage de spin artériel, qui n'exige pas l'injection de gadolinium.

L'IRM perfusion reste difficile chez les nourrissons et les petits enfants pour plusieurs raisons : La difficulté d'obtenir l'accès intraveineux proximal, l'utilisation de petits cathéters intraveineux qui limitent les taux d'injection, la nécessité d'utiliser de petites doses de contraste et l'incidence élevée d'artefact de mouvements [3]. Quand elle est faite, l'IRM perfusion démontre généralement en cas d'épendymomes un volume de sang cérébral nettement élevé et, à la différence de beaucoup d'autres néoplasmes gliaux, un pauvre retour à l'activité de base qui peut être attribué aux vaisseaux fenêtrés et à une Barrière hémato-encéphalique (BHE) incomplète. [33]

La spectroscopie RMN démontre habituellement en cas d'épendymomes une choline élevée et N-acétyl -aspartate réduit (NAA), comme dans beaucoup d'autres tumeurs cérébrales. Bien que l'utilisation de la RMN spectroscopie pour la différenciation entre l'épendymome infratentorial et le médulloblastome a été étudiée, la variabilité dans les rapports choline/NAA dans chaque type histologique des tumeurs résulte en un chevauchement considérable

La spectroscopie RMN est actuellement utilisée essentiellement pour différencier la récurrence tumorale et le changement après traitement ou post radiothérapie, plutôt que confirmer un diagnostic histologique. [3]. Dans notre étude la spectroscopie n'a été utilisée que chez 2 patients et a montré un rapport choline /NAA inversé et un pic de lactate et augmentation d'inositol [33].

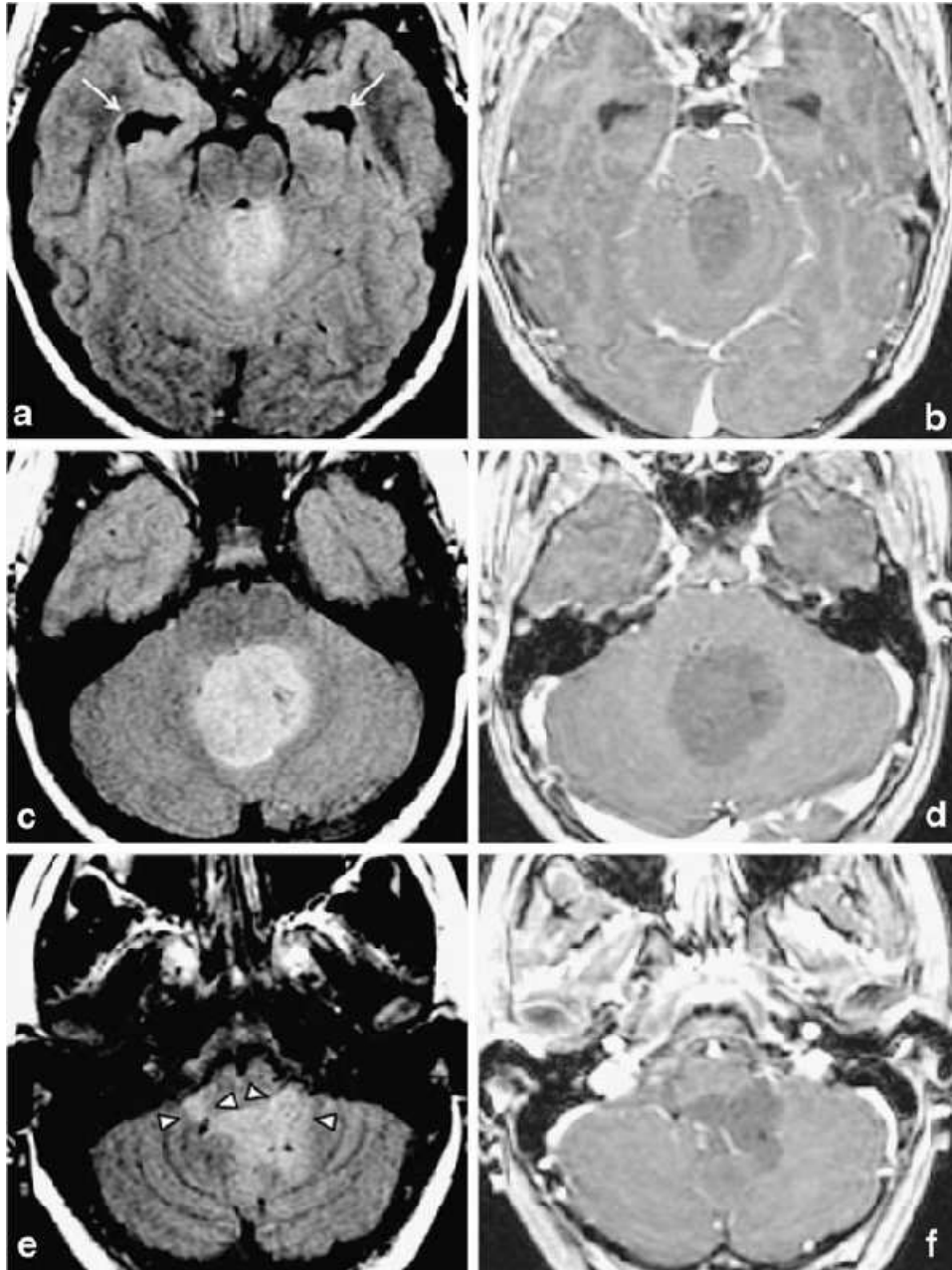


Figure 28: épendymome atypique non rehaussé chez un enfant de 13 ans

a / c / d : Signal Flair hyperintense homogène dans la plupart des lésions, qui insinue autour des vaisseaux et les enveloppe et s'étend à travers le foramen de Luschka (pointes de flèche en e). La dilatation temporale du cornet (flèches en a) indique l'hydrocéphalie. Comme montré sur les images pondérées postgadolinium en b, d, et f. Cette lésion, contrairement à la plupart des épendymomes, ne démontre pas de rehaussement appréciable, restant diffusément hypointense dans les images pondérées T1 en postgadolinium.

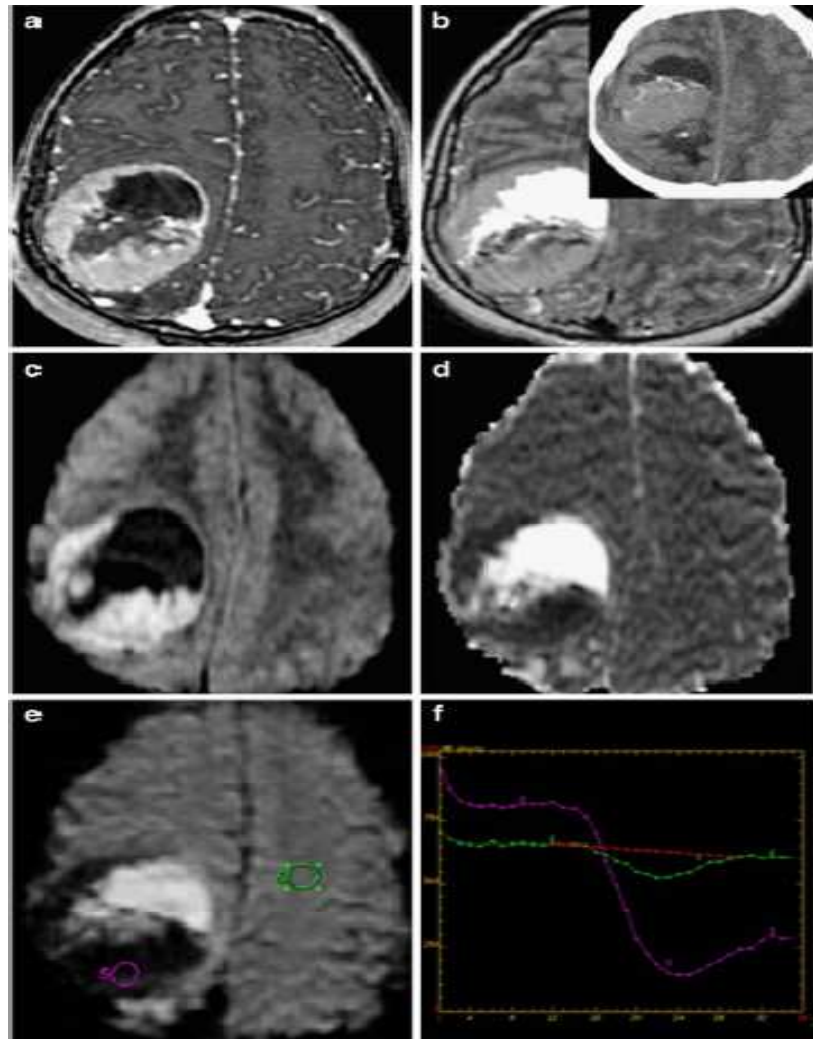


Figure 29 :Aspect IRM d'un épendymome supratentorielle

a: Ependymome supratentorielle en postgadolinium T1/ b : FLAIR / c: diffusion-weighted images (DWI) / d : coefficient de diffusion apparent / e : IRM perfusion avec f : mesure du volume sanguin cérébral

DWI démontre une diffusion réduite dans les composantes tissulaires molles de certains épendymomes en raison d'une cellularité élevée. Perfusion-weighted imaging démontre généralement un volume sanguin élevé au sein de la tumeur, avec un mauvais retour à la ligne de base probablement attribuable à l'absence d'une barrière hématoencéphalique. La tomодensitométrie montre une isodensité ou une légère hyperdensité des parties solides des tissus mous de la tumeur et des calcifications dans 50% des lésions. Bien que la TDM soit plus sensible à la calcification que la plupart des séquences d'IRM, les séquences sensibles à la diffusion et à la perfusion dans c et e, ainsi que les séquences d'écho en gradient, démontrent généralement des zones de calcification ou d'hémorragie comme signal vide / perte.

b/Ependymomes intramédullaires :

Dans le cas des épendymomes intramédullaires, la lésion se manifeste cliniquement par un élargissement du cordon médullaire bien visible sur les séquences T1. La tumeur est souvent de localisation centrale et bien limitée [35, 36]. L'élément le plus constant est le caractère hyperintense sur les séquences T2 (100% des lésions chez Bo Sun et Miyazawa)[35,36]. En T1 le comportement de la tumeur est moins régulier : elle est le plus souvent isointense (70%) ou légèrement hypointense (27%) mais peut être dans de rare cas (3%) hyperintense. Après injection de gadolinium la prise de contraste semble systématique (100% pour Sun, 80% pour Brotchi)[36,37] mais d'intensité et d'homogénéité variable : pour Sun la prise de contraste est homogène dans 75% des cas et hétérogène dans 25% alors que Miyazawa [35] considère qu'il y a quatre type de rehaussement : prise de contraste hétérogène de la portion charnue dans 46% des cas, homogène dans 36% des cas, une prise de contraste hétérogène de la portion charnue associée à une prise de contraste au niveau des parois du kyste dans 11% des cas et enfin une prise de contraste limitée à la paroi du kyste dans 7% des cas. Un kyste est très souvent associé à la portion charnue (90% pour Miyazawa, 61% pour Sun C, et 54% pour Chang) [35, 36,38]. Ce kyste peut être supra, intra ou infratumoral ou bipolaire. Le kyste est toujours hypointense en T1 et hyperintense en T2. Miyazawa [35] rapporte que dans 65% des cas le signal intrakystique est différent de celui du LCR.

Globalement la lésion semble parfaitement circonscrite dans 70 à 80% des cas. L'existence des stigmates hémorragiques intratumorales et une zone hypointense aux deux pôles de la portion charnue ont été considéré par certain comme étant des signes radiologiques en faveur d'épendymomes. [37] La lésion se localise le

plus souvent en cervicale (92% pour Sun, 65% pour Myazawa et 41.5% pour Aghakhani) [36,35,26] puis en thoracique (8% pour Sun, 18% pour Myazawa et 28% pour Aghakhani)[36,35,26] et plus rarement au niveau de la moelle lombaire (0% pour Sun, 17% pour Myazawa , 0 pour Aghakhani)[36,35,26].



Figure 30 : épendymome intra-médullaire typique.

a–c : images sagittales en séquences T1/T2 postgadolinium et T1 pondérée chez un garçon de 3 ans

d–f : images pondérée T1 et sequence T1-/T2-post gadolinium d'un épendymome myxopapillaire chez un garçon de 14 ans

IV/BILAN DE CONFIRMATION DIAGNOSTIC :

1/ Histologie:

Les sous-types histopathologiques les plus fréquents chez les enfants sont l'épendymome classique et anaplasique.

La variante classique présente des pseudorosettes perivasculaires des cellules tumorales gliales. Ces tumeurs sont moins cellulaires, n'ont pas de prolifération vasculaire, de nécrose ou d'élévation significative de la mitose comme on le voit dans les types néoplasiques. Quatre sous-types sont notés dans cette catégorie qui comprend la forme papillaire, cellulaire, variante à cellules claires et la forme tanycytique. Les épendymomes papillaires ont des structures papillaires entourant des éléments vasculaires.

Les épendymomes à cellules claires ont fréquemment des composants kystiques et présentent des caractéristiques des cellules oligodendrogliomatiques. La variante tanycytique a un long processus fibrillaire éosinophile mais manque des fibres de Rosenthal ce qui les distingue de la variante fibrillaire des astrocytomes. On a montré que ces tumeurs ont une plus haute expression MIB-1 et p53 parmi les épendymomes grade II.

Les variantes anaplasiques ont une cellularité plus élevée, une atypie nucléaire, des mitoses fréquentes et des degrés variables de prolifération vasculaire. La distinction entre les deux grades (cellulaire et anaplasique) est souvent difficile et manque de reproductibilité, ainsi la discordance entre les neuropathologistes 69 %.

La classification OMS de 2016 a incorporé des changements, en effaçant la variante cellulaire de ces tumeurs et en incorporant le sous-type RELA fusion-

positif comme une entité distincte. Les sous types grade 1 sont plus répandus chez les adultes.

Les épendymomes myxopapillaires (MPE) sont des tumeurs de croissance lente et se produisent presque exclusivement dans la cauda equina, provenant du filum terminal, avec une prédisposition à se propager dans d'autres parties du SNC chez les enfants

Le subépendymome est une variante plus rare de l'épendymome grade I, localisés surtout dans le ventricule latéral et le quatrième ventricule. Ils sont vus chez moins de 1 % d'enfants, présentent un index (MIB-1) de prolifération bas et ont un pronostic excellent après la résection chirurgicale [39]

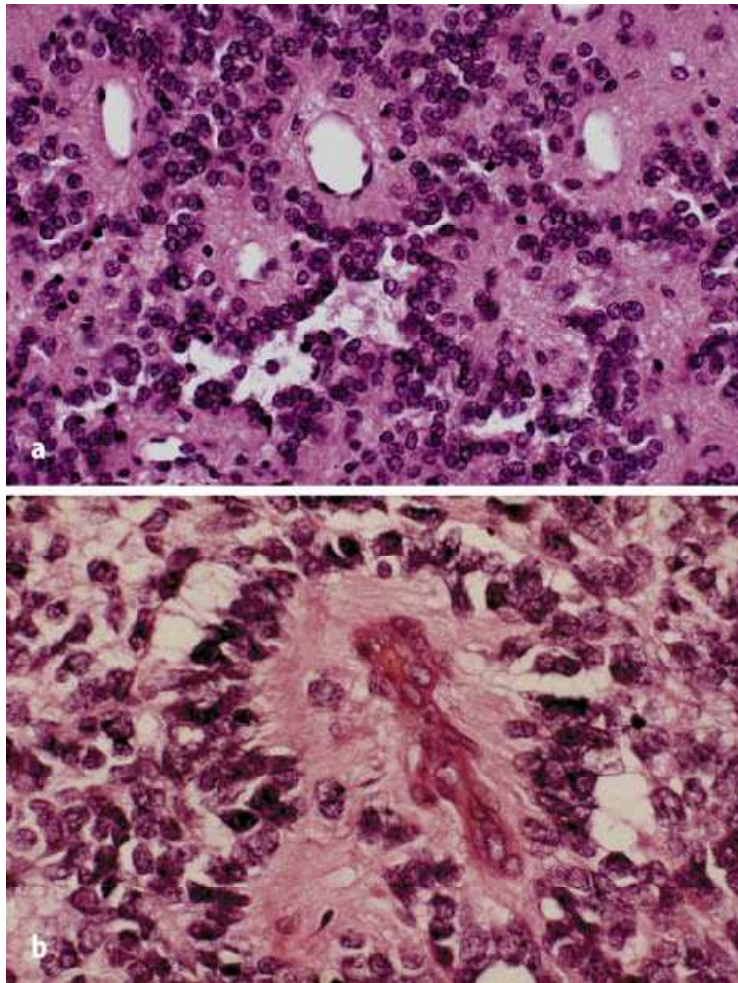


Figure 31: Caractéristiques histopathologiques des épendymomes

a/ épendymome grade II de l'OMS montre une structure isomorphe, rosettes périvasculaires avec formations de manchette dénucléarisées

b/ l'épendymome anaplasique grade III présente une densité cellulaire plus élevée , un type de cellules moins différenciées et en particulier une activité mitotique accrue, ici la formation de rosette se distingue comme caractéristique cardinale des épendymomes

Dans une étude de Desandes[8], Les tumeurs épendymaires les plus fréquentes étaient les épendymomes classiques (51,4 %), puis les épendymomes anaplasiques (39,0 %), enfin les épendymomes myxopapillaires (7,6 %) et les subépendymomes (0,7 %) dans une autre étude de McGuire [17] (90.8%) des patients ont présenté un épendymome classique, 8.6% ont présenté un épendymome anaplasique

Dans notre présente étude, les tumeurs épendymaires les plus fréquentes étaient des épendymomes classiques (72%), suivies par les épendymomes anaplasiques (22%)

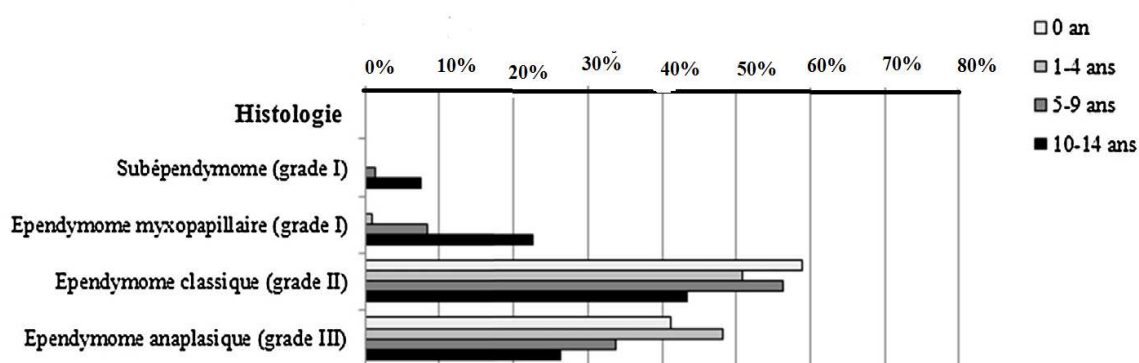


Figure 32 : Distribution par tranche d'âge des tumeurs épendymaire par type histologique chez les enfants âgés de 0 à 14 ans (Registre national des tumeurs solides de l'enfant, France, 2000-2008) [8].

2/ Biologie moléculaire :

Au cours des six dernières années, on a constaté que les épendymomes sont en fait hétérogènes et peuvent être classés comme des sous-types distincts en fonction de l'âge du patient, l'emplacement de la tumeur et des altérations génétiques [40]). Étant donné que la relation entre le grade tumoral, l'aspect histologique et le pronostic est très controversée et que les tumeurs du même type histologique présentent souvent des comportements cliniques variables, il est impératif de conclure que l'étude de la biologie moléculaire est d'une importance extrême [25].

Les caractéristiques moléculaires de chaque épendymome sont spécifiques de la localisation de la cellule-souche neurale dont il est issu .L'activation du «driver oncogénique » putatif des épendymomes supratentoriels (EPHB2) transforme en épendymome des cellules souches épendymaires exclusivement lorsqu'elles sont prosencéphaliques, mais non mésencéphaliques ou spinales. Ainsi, selon la cellule d'origine qui dépend de la localisation, 3 groupes différents peuvent être distingués: supratentoriel(ST), infratentoriel (FCP= Fosse cerebrale postérieure) et spinal (SP) [7]. Contrairement aux autres tumeurs pédiatriques intracrâniennes, le nombre de variations nucléotidiques isolées, d'insertions ou de variations focales du nombre de copies (>5copies) est très faible: très peu d'amplifications ou de délétions (en dehors de CDKN2A dans les épendymomes supratentoriels avec gène de fusion RELA) .En CGH, l'épendymome pédiatrique présente globalement un nombre d'aberrations chromosomiques inférieures à celui de l'adulte (3,8vs7, 5). Le profil de méthylation de l'ADN en particulier des régions promotrices, est un reflet fiable et immuable de l'origine cellulaire. Le profil de méthylation réalisé sur 500 tumeurs épendymaires (EPN) issues de

patients de tous âges et toutes localisations permet de distinguer 6 sous-groupes, en excluant les subépendymomes :

2supratentoriels (ST- EPN-RELA ; ST-EPN-YAP1) ; 2 infratentoriels (PF-EPN-A ; PF-EPN- B) 2 médullaires (SP-EPN ; SP-MPE) [8] :

➤ Deux formes supratentorielles:

- ST-EPN-RELA est le seul de tous les épendymomes caractérisé par un grand nombre de changements du nombre de copies d'ADN, témoignant de phénomènes de chromothripsis*, en particulier sur le chromosome 11. Un nouvel oncogène de fusion y a été décrit entre 2 gènes du chromosome 1, RELA (effecteur principal de la voie NF- kB) et C11orf95 (dont le rôle précis reste à identifier).Ce gène est tumorigène à lui seul quand il est exprimé dans une cellule neurale souche [9]. Ce gène de fusion dont il existe 7 transcrits décrits est présent dans 70 à 80% des tumeurs supratentorielles et aucune des 64 tumeurs de la fosse cérébrale postérieure [9,10]. Ce groupe est caractérisé par une délétion de CDKN2A dans 16% des cas, une perte du chromosome 9 en totalité ou de son bras court seul dans 52 % des cas et un gain du 1q dans 24% des cas. L'immunohistochimie pour CCND1 (cible transcriptionnelle de NF- kB) et L1CAM (témoin de l'activation de NF-kB) sont des témoins fiables de la présence de ce gène de fusion. Le pronostic de ce groupe semble plus sévère en dehors de la sous-population des épendymomes à cellules claires riches en vaisseaux branchés [11],
- Le groupe ST-EPN-YAP1 ne présente pas d'instabilité chromosomique excessive et est caractérisé par un gène de fusion entre Yes associated

protein1 fusion (YAP1) situé sur le chromosome 11 et MAMLD1 ou FAM118B. Le pronostic semble favorable

- Deux formes de la fosse cérébrale postérieure [12] :
 - PF-EPN-A affecte surtout les plus jeunes enfants, de sexe masculin. Les tumeurs présentent peu d'instabilité génomique, un gain de chromosome 1q dans 25% des cas, une hyperméthylation des îlots CpG (phénotype CIMP+). Cette méthylation concerne en particulier le complexe répresseur Polycomb2 qui est chargé du maintien du silence transcriptionnel au cours du développement et à l'âge adulte en modulant la structure de la chromatine [13]. La tenascine C et la laminine alpha-2 sont surexprimées en immunohistochimie. Le pronostic est mauvais,
 - PF-EPN-B affecte plutôt l'adolescent et le jeune adulte de sexe féminin. Les tumeurs présentent une grande instabilité chromosomique portant plus souvent sur la totalité que sur une portion des chromosomes, mais sans aspect de chromothripsis. Un gain du 1q est observé dans 18 % des cas. Une perte fréquente du chromosome 22q, Le pronostic est meilleur que dans les formes PF-EPN-A à tel point que certains prônent l'abstention de radiothérapie en première intention si l'exérèse est complète [14].
- Deux formes spinales : SP-EPN et SP-MPE. Les épendymomes médullaires sont les formes qui présentent les plus vastes altérations du nombre de copies d'ADN, en particulier une perte du 22q dans les SP-EPN [6]. Les épendymomes myxopapillaires adultes et pédiatriques ont des caractéristiques moléculaires différentes [15] :

- L'appartenance à l'un de ces sous-groupes est une caractéristique qui persiste lors de la rechute,
- Il n'existe pas de concordance entre les groupements histologique et moléculaire, sauf pour les tumeurs spinales : SP- MPE et épendymome myxopapillaire de grade I ; SP-EPN et épendymome de grade II,
- La collecte prospective de prélèvements, dans de bonnes conditions (avec congélation) doit devenir pratique courante et permettra à l'étude européenne Biomeca d'apporter sa contribution à la connaissance de cette maladie [7].

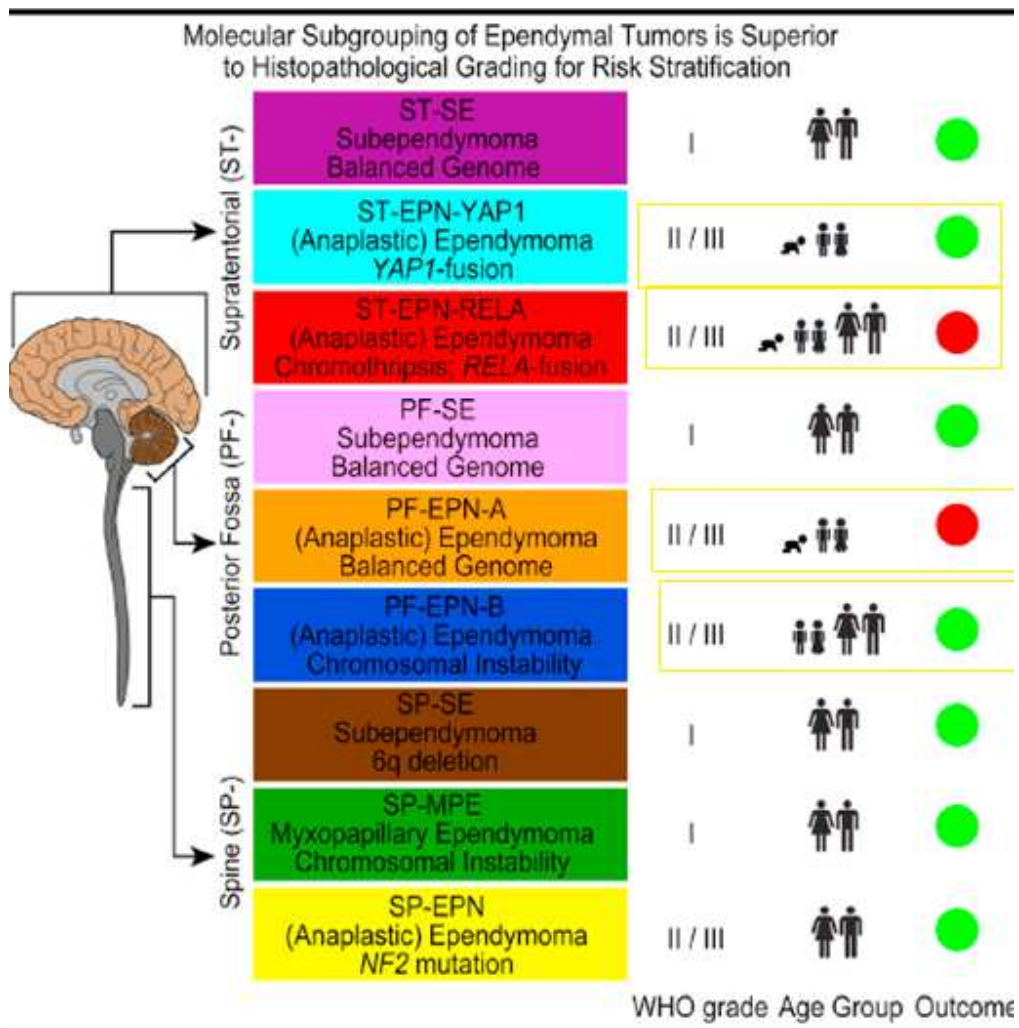


Figure 33 : Sous groupe moléculaire des tumeurs épendymaires [41].

Pediatric Ependymoma – Molecular Characteristics

			References
Spinal	Genes	Overexpression or gains of <i>HOXB5</i> , <i>PLA2G5</i> , <i>ITIH2</i> Decreased expression of <i>NF2</i>	86
	Signaling	Down-regulation of JNK pathway	63,64
	Methylation	Hypermethylation	14
Infratentorial	Genes	<i>ERBB4</i> over-expression	14,85
	Methylation	Hypermethylation (PFA-CIMP+ subgroup)	14
Supratentorial	Genes	<i>C11orf95-RELA</i> fusion, <i>YAP1</i> fusions, Overexpression of <i>NEFL</i> <i>CDKN2A</i> deletion	15,125 88
	Signaling	NF- κ B pathway	15
General	Chromosomes	Gain of 1q (20%), 7, 9 Loss of 22 (73%), 1p, 3, 6/6q, 9p, 13q, 17	66 66,67
	Genes	Deletion/Inactivation of <i>C22ORF2</i> , <i>CBX7</i> , <i>RAC2</i> , <i>Rb</i> , <i>CDKN2A</i> , <i>CDK11</i> , <i>SNX9</i> , <i>SYNJ2</i> Overexpression or gains of <i>GAC1</i> , <i>ARHGEF5</i> , <i>hTERT</i> , <i>c-myc</i> , <i>NOTCH1</i> , <i>NOTCH4</i> , <i>ERBB1-4</i> , <i>DUSP12</i>	72,73,126 73,80,81,83-85
	Signaling	<i>Ink4a/Arf</i> , <i>NOTCH</i> , <i>WNT</i> / β -catenin	73-75,127
	Methylation	Hypermethylation of <i>HIC-1</i> , <i>DAPK</i> , <i>RASSF1A</i>	76,128,129

Figure 34 : Résultats moléculaires des épendymomes pédiatriques [9].

V/BILAN D'EXTENSION :

- **Épendymome intracrânien :**

Moins de 10% des épendymomes intracrâniens sont métastatiques au diagnostic si l'on exclut des séries les épendymoblastomes. Les épendymomes de la FCP sont plus souvent métastatiques que les formes supratentorielles (respectivement 9 et 2%). Tout patient suspect d'épendymome, en particulier au niveau de la fosse cérébrale postérieure, doit donc bénéficier d'une IRM crânio-spinale si possible pré-opératoire. Les clichés spinaux doivent inclure le cul-de-sac dural où peuvent siéger les métastases. Si cette IRM spinale est réalisée en post-opératoire, son interprétation peut être difficile, gênée par les artefacts hémossidériniques. En cas de prise contraste linéaire qui fait poser le doute sur une dissémination médullaire, des incidences axiales permettent parfois d'affirmer le caractère tumoral. Il ne faut pas hésiter à recontrôler cette IRM spinale quelques jours plus tard. Le bilan d'extension doit comporter en outre une ponction lombaire qui sera réalisée à distance de la chirurgie pour éviter le piège de la contamination per-opératoire [7].

- **Épendymome spinal**

Il faut compléter le bilan avec une IRM crânienne pour éliminer la métastase intracrânienne d'une lésion [7].

VII/TRAITEMENT :

La stratégie thérapeutique actuelle des épendymomes pédiatriques comprend une résection chirurgicale maximale, suivie d'un traitement adjuvant. Ce dernier associe dans la plupart des cas la radiothérapie avec ou sans chimiothérapie.

A/ Traitements des épendymomes intracrâniens :

1/LA CHIRURGIE :

1.1/ Le traitement de l'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie est fréquente chez les enfants ayant un épendymome et est responsable d'un grand nombre des signes et symptômes. La gestion de l'hydrocéphalie a toujours été une priorité du neurochirurgien. Dans la plupart des cas, la résection de la tumeur est suffisante pour rétablir l'écoulement du LCR. Dans certains cas, la ventriculostomie périopératoire est nécessaire pour réduire soigneusement la pression intracrânienne et de passer l'intervalle de temps jusqu'à ce qu'une décision peut être prise au sujet de la nécessité d'un shunt permanent. Des découvertes récentes ont indiqué que l'hydrocéphalie et sa prise en charge influencent significativement la morbidité aiguë et à long terme et sont responsables ou contribuent aux endocrinopathies, à la perte auditive et à la cognition. La prise en charge de l'hydrocéphalie peut devenir un domaine de recherche important pour ces patients [42]

Dans notre étude 56% des cas ont eu une dérivation ventriculo-péritonéale avant l'intervention chirurgicale.

1.2/Le traitement de la tumeur :

L'épendymome est une maladie chirurgicale. Le défi dans les épendymomes est le contrôle local, car les rechutes à distance semblent rares, environ moins de 10% des cas dans la plupart des séries rétrospectives. Malheureusement, la

chirurgie est susceptible d'être difficile en cas d'épendymomes et la résection complète n'est réalisée que dans moins de 50 % des cas dans la plupart des séries. Cette tumeur envahit le tissu environnant et se localise le plus souvent près des structures du mésencéphale, ce qui augmente le risque de morbidité lorsque la résection complète est prévue.

Le pourcentage des patients avec résection complète reste approximatif. La plupart de nos connaissances reposent sur des séries où l'étendue de la chirurgie a été évaluée selon l'impression subjective du chirurgien, plutôt que sur les critères d'imagerie. Le scanner et l'IRM ont contribué à une meilleure définition de l'étendue de la chirurgie, mais ils n'étaient pas systématiquement réalisés dans beaucoup de séries.

La comparaison des séries basées sur l'évaluation postopératoire sans imagerie et des séries récentes utilisant l'imagerie tomodensitométrique ou l'IRM a montré que le pourcentage de résection complète diffère nettement et se situe aujourd'hui à 50-60%. La valeur de l'évaluation de l'étendue de la chirurgie basée sur des notes opératoires ou sur l'imagerie postopératoire n'est pas claire. En comparant les deux procédures, Healey [43] ont démontré le rôle de l'imagerie post-opératoire et la corrélation entre l'étendue de la chirurgie et le résultat. Ils ont trouvé une différence frappante entre la détermination clinique et radiologique de l'étendue de la résection (dans l'accord dans 68% des cas).

La localisation tumorale peut influencer l'étendue de la résection. En comparant le taux de résection totale dans 10 séries, le site supratentorial est associé à une plus grande chance de résection complète. [44,45, 46, 47,48-50, 51,52] Dans ces 10 séries portant sur un total de 307 patients, 53% des 128 enfants atteints de tumeurs supratentorielles ont obtenu une résection complète, alors que

seulement 29% des 179 enfants atteints de lésions infratentorielles ont en bénéficié. Ceci pourrait expliquer une tendance à un meilleur pronostic pour ces tumeurs, bien que certains auteurs rapportent un meilleur résultat associé à des lésions infratentoriales. De plus, dans chaque localisation, des sous-groupes ont été identifiés. Les tumeurs de type latéral provenant de la partie latérale du quatrième ventricule font souvent saillies à travers le trou de Luschka, encerclant les nerfs crâniens et les vaisseaux. Il y a invariablement une tumeur résiduelle dans ce type de tumeurs, car les chirurgiens sont réticents à endommager les nerfs crâniens IX-XII, l'artère cérébelleuse inférieure postérieure et l'artère cérébelleuse antérieure [52].

Les tumeurs supratentorielles médianes ont été identifiées par Ernestus [46] en tant que sous-groupe associé à un taux de résection plus faible et une mortalité opératoire plus élevée. La mortalité péri-opératoire, principalement rapportée dans les séries chirurgicales, est devenue rare [52].

Sur la base des données historiques et des séries les plus récentes, on a tendance à considérer l'étendue de la chirurgie comme un facteur pronostique majeur. La plupart des séries récentes, dans lesquelles l'étendue de la résection a été évaluée par imagerie postopératoire, ont rapporté une corrélation significative entre l'étendue de la chirurgie et le résultat [52]. L'étendue de la chirurgie a une influence positive sur le taux de survie dans les rapports des protocoles du nourrisson du Groupe d'Oncologie pédiatrique (POG) et des groupes de la Société Française d'Oncologie Pédiatrique (SFOP), dans lesquels la radiothérapie a été retardée ou évitée. Dans un récent rapport de Pollack et al. [27] parmi tous les patients ayant été évalués en postopératoire par scanner ou IRM, aucun patient avec une tumeur résiduelle évidente n'a survécu 10 ans après

la chirurgie. Dans les séries de Healey [43], aucun patient ayant un résidu radiologique n'était sans progression à 10 ans. Dans ces deux séries, la survie à 10 ans des patients ayant une imagerie postopératoire négative était respectivement de 75% et 71%. Cependant, il ya seulement quelques données analysant la raison de la chirurgie complète et incomplète. L'étendue de la chirurgie dépend-elle du chirurgien ou de la tumeur? Des rapports récents semblent démontrer que l'étendue de la chirurgie peut être amélioré et qu'il ya donc un effet significatif de la technique et de l'expérience liée au succès de l'opération. Les progrès techniques ont amélioré l'opérabilité de cette tumeur au cours des dernières décennies. Depuis que la résection complète dans l'épendymome est devenue un défi, la plupart des neurochirurgiens utilisent aujourd'hui le microscope opératoire et l'aspirateur chirurgical à ultrasons cavitron (CUSA). Le développement de la neurochirurgie guidée par ultrasons, la surveillance électromyographique continue des nerfs crâniens pendant la chirurgie et la neuro-navigation assistée par ordinateur peuvent contribuer à améliorer le taux de résection complète.

Le rôle positif de la résection complète a conduit à la notion de « réduction agressive » (acceptant le risque d'une augmentation de la morbidité dans un effort d'extirper complètement la tumeur) et plus récemment, de la chirurgie de second look. La chirurgie du second look peut être appropriée dans différentes circonstances. Elle peut être utilisée pour tenter d'éliminer le rehaussement résiduel observé à l'imagerie postopératoire, après une résection apparemment complète. Elle peut être réalisée après une résection incomplète en raison d'une vascularisation élevée, ou à un rapport complexe avec les structures neurales adjacentes. L'imagerie postopératoire offre l'occasion de définir plus

précisément le rapport anatomique précis avec les constituants du cerveau et de planifier une autre approche pour obtenir une résection complète. Il peut être approprié de réserver la chirurgie de second look à un nombre limité de centres, et de renvoyer les patients à un neurochirurgien fortement impliqué dans la neuro-oncologie pédiatrique, plutôt que de le faire systématiquement dans le même centre avec le même chirurgien. La chirurgie du second look a récemment été proposée dans le cadre d'une approche «pédiatrique», après chimiothérapie. Si le traitement induit un certain rétrécissement ou une différenciation de la tumeur, il est possible de considérer la «thérapie sandwich» avant la chirurgie de second look. Cela pourrait également aider à définir l'efficacité de la chimiothérapie ou de la radiothérapie, en comparant les tissus prélevés avant et après le traitement cytotoxique.

L'importance de la chirurgie souligne le rôle de l'imagerie postopératoire. Cependant, le taux de progression de 20-40% chez les patients sans résidu tumoral sur l'imagerie indique que les examens de tomодensitométrie et d'IRM ne parviennent pas à détecter les zones microscopiques du tissu restant. Une plus grande définition de la taille et de l'étendue de la tumeur est offerte par l'IRM et par conséquent, l'IRM est la méthode de choix pour l'évaluation de l'étendue de la chirurgie. Comme indiqué précédemment, l'IRM doit être effectuée dans les 48 heures suivant la chirurgie ou plus de 3 semaines plus tard. Pour l'avenir, on peut espérer que les progrès de la technologie d'imagerie permettront d'améliorer la détection de masses résiduelles plus petites.

Les données sur le rôle de la chirurgie comme seul traitement sont rares. Dohrmann [53] en 1976, a signalé 4 survivants à long terme sur 12 enfants traités par chirurgie sans radiothérapie consécutive. En 1977, Mørk et Loken

[30] ont rapporté un taux de survie à 5 ans de 17% dans une série de 12 patients (adultes et enfants) traités par chirurgie seule. Récemment, sur la base d'une série pédiatrique de 18 épendymomes supratentoriaux, Palma [49] considère que la chirurgie est une option raisonnable pour les tumeurs latérales intraventriculaires et extraventriculaires bénignes avec résection complète. Awaad [54] est arrivé aux mêmes conclusions dans une série de 7 enfants hautement sélectionnés.

Dans notre étude la résection était complète chez 4 patients parmi eux 1 épendymome intramédullaire, dans 10 cas la résection était incomplète.

2/ LA CHIMIOThERAPIE :

Les épendymomes sont des tumeurs peu communes et des études randomisées à grand volume n'ont pas été possible. Cependant, puisque le pronostic des épendymomes est médiocre, de nombreux efforts déployés afin d'établir un traitement adjuvant efficace ont été essayés. Depuis les années 1960 Nitrosourée ,etoposide (VP16), vincristine, methotrexate , aziridinyl benzoquinone ifosfamide et une thérapeutique combinée telle que moutarde azotée/vincristine/ prednisolone/ procarbazine (MOPP) et etoposide/ ifosfamide ont démontré une certaine activité chez les patients qui ont récidivé .Children's Cancer Group (CCG) et pediatric Oncology group (POG) avec plusieurs études dans les années 1980 ont démontré une activité significative pour la cisplatine et la carboplatine en ce qui concerne les épendymomes récidivants. La chimiothérapie en cas de patients âgés moins de 3 ans et nouvellement diagnostiqués a été utilisée dans un but de retarder la radiothérapie. POG a reporté les résultats de l'utilisation da la vincristine, cyclophosphamide,

cisplatine et l'etoposide en postopératoire chez les patients âgés de moins de 3 ans. La survie sans progression à 2 ans était à 42% et 72% des patients étaient vivants pendant la même période. La société française d'oncologie pédiatrique (SFOP) a traité 46 patients âgés moins de 4 ans par carboplatine, procarbazine, etoposide, cisplatine, vincristine et cyclophosphamide.

Globalement 65% des patients ont récidivé en moyenne 12 mois après le traitement. L'expérience du CCG en utilisant le régime « huit-en-un » (vincristine, Carmustine, procarbazine, hydroxyurée, cisplatine, cytarabine, prednisone et cyclophosphamide) n'a abouti à aucune réponse chez 5 bébés ayant un épendymome, cependant ces enfants sont restés stables pendant le traitement et toutes les tumeurs étaient classées anaplasiques. Dans l'étude CCG-942, les patients âgés de plus de 2 ans et nouvellement diagnostiqués ont été inclus et traités avec chirurgie suivie par une irradiation craniospinale postopératoire seule ou associée avec une chimiothérapie (vincristine, CCNU et prednisone). La survie globale à 10 ans était à 40% et 35% respectivement en 1996. À la suite de l'étude de la CCG-921 en 1998, la situation était beaucoup plus sombre, trente deux enfants supérieurs à deux ans, nouvellement diagnostiqués étaient traités par irradiation craniospinale avec boost local et chimiothérapie selon soit le protocole CCG-942, soit le régime « huit-en-un » la survie sans progression à 5 ans était de 11 %. À l'exception d'un rapport en 1997 qui a présenté une survie sans progression à 5 ans de 74%, la majorité des études rétrospectives n'ont pas présenté un résultat favorable. En raison de la localisation et le trait invasif local des épendymomes, la résection incomplète était fréquente, afin d'améliorer le pronostic, la chirurgie du second look a été considérée. Actuellement il n'existe aucune preuve que l'association de la

chimiothérapie à la radiothérapie améliore le pronostic [55]. En 2002 Paulino [56] a suggéré que si les patients sont âgés de moins de 3 ans, la chimiothérapie peut être utilisée pour retarder la radiothérapie, mais plus de 1 an de retard d'irradiation peut être désavantageux en cas d'épendymome infratentorial de haut grade ayant reçu une résection subtotale [55].

Dans notre série d'étude le protocole le plus utilisé était l'association : Etoposide / Carboplatine et 83% des cas ont reçu une chimiothérapie postopératoire.

Table 1
Clinical trials in paediatrics.

Clinical trial	Patients (number)	Chemotherapy	PFS (years)	OS (years)
CCG 942 [34]	36, 22 received combined therapy, 14 only RT	CCNU, VCR, Pred	36% at 10	39% at 10
CCG 921 [35]	32, following surgery and radiation received CT: 14 (arm A); 18 (arm B)	(Arm A) CCNU, VCR, Pred (Arm B) 8 in 1 drug regimen	50± 10% at 5	64± 9% at 5 No difference in arm A or B
UKCCSG/SIOP [36]	89 less than 3 years, 80 were non-metastatic	Carboplatin, VCR, MTX, CDDP	41.8% at 5	63.4% at 5 (5 year OS was 76% in those who received higher dose chemotherapy)
SFOP [37]	72 (82%) anaplastic	Procarbazine, Carboplatin, VP16, CDDP, VCR, CPM	22% at 4	59% at 4
POG 9233 [38]	48 less than 3 years	Surgery then chemo, arm A: CPM, VCR, CDDP, VP16; Arm B: CPM, VCR and dose-intensified CDDP, VP16	23% at 2 27% at 2	54% at 2 40% at 2
Head Start III [39]	19	Five induction chemotherapy cycles followed by one consolidation cycle of myeloablative chemotherapy and ASCR	86% at 3	100% at 3
Foreman <i>et al.</i> [40]	5 with 4th ventricular ependymoma	Chemotherapy followed by second look surgery in 4 patients		
CCG 9942 [41]	84 with 41 having residual tumour	Patients with residual tumour received: VCR, CTX, VP16, CDDP	57% ± 6% at 5	71 ± 6% at 5
Phase I trial using lapatinib [42]	16 with ependymoma	MTD was 900mg/m2 orally twice daily		No objective response seen
Phase I trial with 5FU [45]	23 eligible, 6/23 were located in ST region	5FU given IV bolus dose weekly for 4 weeks and rest for 1 week: 1 cycle		5 patients had a partial response (duration 6–54 weeks). 4 patients had stable disease (duration 6–67 weeks)

RT, radiotherapy; CT, chemotherapy; CCNU, lomustine; VCR, vincristine; Pred, prednisone; MTX, methotrexate; CDDP, cisplatin, CPM, cyclophosphamide; VP16, etoposide; ASCR, autologous stem cell rescue; MTD, maximum tolerated dose; IV, intravenous; OS, overall survival; POG, Pediatric Oncology Group.

Figure 35 : Les différents essais cliniques utilisés pour le traitement des épendymomes de l'enfant [39]

3/LA RADIOTHERAPIE :

Les patients atteints de tumeurs cérébrales, comme l'épendymome, ayant la tendance à se propager à travers le névraxe, suivent généralement l'un des deux chemins lorsque la radiothérapie est considérée: l'irradiation crâniospinale ou le traitement focal du site primaire. L'irradiation crâniospinale est un terme dans la neuro-radiothérapie pédiatrique qui est censé inclure l'irradiation du névraxe entier avec supplément focal ou «boost» dans le site primaire et dans le cas échéant, les sites métastatiques. Ce type de traitement était la norme pendant de nombreuses années et pour certains patients en fonction du risque perçu de dissémination au névraxe au moment du diagnostic ainsi la suggestion que la dissémination est plus élevée en cas de tumeurs de haut grade, en particulier celles situées dans la région supratentorielle. En se basant sur des preuves rétrospectives qui ont confirmé que l'irradiation du névraxe n'améliore pas le pronostic par rapport à l'irradiation focale chez certains patients, ce traitement n'est plus considéré comme le traitement standard pour les patients avec atteinte localisée. L'incidence de la dissémination au névraxe au moment du diagnostic est d'environ moins de 7% en utilisant l'imagerie cérébrale et l'évaluation cytologique du LCR. L'irradiation crâniospinale continue à être utilisée chez les patients ayant des métastases au moment du diagnostic avec des doses supérieures à 36 Gy, typiquement 39.6 Gy, suivies par un boost sur le site primaire (59.4 Gy) et les sites métastatiques (54 Gy).

La radiochirurgie (radiothérapie à forte dose à fractionnement unique) a été utilisée avec un succès limité en tant que traitement supplémentaire aux patients ayant des métastases traitées par irradiation crâniospinale ou comme adjuvant à l'irradiation fractionnée focale. La curabilité de l'épendymome disséminé au

moment du diagnostic est inconnue, mais estimée dans la fourchette de 20 à 30%, mesurée à 5 ans et plus probable chez les patients dont la maladie est limitée [42].

▪ **L'irradiation focale :**

L'irradiation focale chez les patients ayant une atteinte localisée a évolué. Le volume d'irradiation est actuellement l'une des principales questions et qui est motivée par la nécessité de réduire les effets secondaires et la disponibilité de nouvelles techniques d'irradiation focale. La Radiothérapie post opératoire qui cible le lit tumoral est une composante essentielle dans le traitement des tumeurs épépendymaires localisées et son rôle dans le traitement des jeunes enfants est en cours de changement. La possibilité d'avoir de nouvelles méthodes de traitement afin de limiter les doses élevées sur le lit tumoral et épargner les tissus sains a été objectivement démontré dans un essai prospectif récent [57] Quatre vingt huit enfants atteints d'épendymomes, incluant 48 enfants âgés de moins de 3ans au moment de l'irradiation , ont été traité a l'hôpital St Jude Research avec une radiothérapie conformationnelle de 54à 59,4 Gy en utilisant une marge de volume cible clinique de 1 cm autour du lit tumoral préalablement définit en post opératoire . Avec une médiane de suivie de 38 mois la survie sans progression a 3 ans était a 75% $\pm$ 6%. Les patients ont été évalués dans des séries en utilisant des mesures des fonctions cognitives incluant QI test, la mémoire, le rendement scolaire et le comportement. Aucun déclin en ce qui concerne les fonctions cognitives n'a été observé parmi ces patients, en comparaison avec l'étude CCG-9942 [58], qui a inclus 83 patients traités avec une radiothérapie postopératoire après une résection totale GTR (résection totale macroscopique)

et chimiothérapie postopératoire et radiothérapie après exérèse subtotale a rapporté une survie sans progression à 3 ans de $59\% \pm 6\%$.

La différence entre les deux résultats peut être attribuée au taux élevé de la résection totale dans les séries de St Jude (84%) et le ciblage amélioré à travers l'utilisation de méthodes adéquates de traitement. En se basant sur ces résultats, les données portant sur les différences de pronostic selon le grade tumoral et la vulnérabilité de la localisation supratentorielle, l'essai actuel émanant du Groupe d'Oncologie Pédiatrique (POG) comprend trois bases du traitement :

- L'observation pour les patients atteints d'épendymome supratentoriel différencié après une résection complète microscopique
- Une irradiation de 59.4Gy pour tous les autres patients après résection totale macroscopique (GTR) ou presque totale
- Une chimiothérapie suivie par une chirurgie de second look et une radiothérapie conforme postopératoire après une résection subtotale initiale.

Les enfants âgés de 12 mois ou plus vont recevoir un traitement par radiothérapie. [42]

Un spectre de complications de sévérité variable a été observé chez les enfants traités par radiothérapie dont le déclin cognitif, la surdité, les endocrinopathies, les troubles de la croissance et du développement, ainsi que des complications rares mais dévastatrices telles que la nécrose du cerveau et de la moelle, les vasculopathies symptomatiques, et les tumeurs malignes secondaires ont été rapportées.

Bien que le pronostic fonctionnel après la radiothérapie soit reliée à l'âge du patient au moment du diagnostic et aux morbidités associées a la tumeur et a

l'intervention chirurgicale, il existe un rapport statistiquement significatif entre les fonctions cognitives après l'irradiation et la dose utilisée au niveau de la région supratentorielle .En effet, après la radiothérapie le Quotient intellectuel peut être estimé à la base de la dose du rayonnement tridimensionnel [42].

Dans notre étude le dosage de la radiothérapie était entre 45et 54 Gy, dans 70% des cas l'irradiation était focale, dans 20% elle était bifractionnée.

Table 4. Comparison of six different treatment strategies for intracranial EP after surgery

Investigator	Patients (n)	Complete resection (%)	Median age (y)	Radiation dose and type (n)	Adjuvant chemotherapy (n)	OS	PFS
Timmermann <i>et al.</i> (21)	55 (5)	51	6.2	54 Gy conventional and focal (13) 35 Gy CSI + 20 Gy focal boost (40) Not irradiated (2)	55	3 y, 76%	3 y, 59%
Merchant <i>et al.</i> (26)	88 (0)	84	2.8	59.4 Gy conformal and focal (NI) 54 Gy for children <18 mo (NI)	5	NA	3 y, 75%
Massimino <i>et al.</i> (16)	63 (1)	73	NA	70 Gy bifractionated and focal (46) 54 Gy conventional and focal (12) 35 Gy CSI + bifractionated boost (1) Not irradiated (4)	14	5 y, 75%	5 y, 56%
Needle <i>et al.</i> (6)	19 (0)	47	7.5	70.7 Gy bifractionated and focal (14) 35 Gy bifractionated CSI + 35 Gy boost (2) 45 Gy conventional and focal (1) 36 Gy CSI + 18 Gy focal boost (1) 36 Gy WBI + 18 Gy focal boost (1)	16	NA	5 y, 74%
Agaoglu <i>et al.</i> (27)	40 (7)	50	5.5	54 Gy conventional and focal (15) 35 Gy CSI + 20 Gy focal boost (23) Not irradiated (2)	22	5 y, 65%	5 y, 51%
Conter <i>et al.</i>	24 (0)	67	9	60 Gy bifractionated and focal (18) 60 Gy bifractionated and focal + 6 Gy focal boost (5) 54 Gy bifractionated and focal (1)	None	3 y, 79.2% 5 y, 74%	3 y, 62.5% 5 y, 54.2%
Notre étude	18	28	5	41.4-54 Gy focal, and 54/45 Gy bifractionated	12	NA	NA

Abbreviations: EP = ependymoma; OS = overall survival; PFS = progression-free survival; CSI = craniospinal irradiation; NI = no information; WBI = whole brain irradiation; NA = not available.

Figure 36 : Comparaison des différentes stratégies de traitements par radiothérapie des épendymomes pédiatriques [59]

B/Traitement de l'épendymome intramédullaire :

Au cours des deux dernières décennies, le traitement des épendymomes intramédullaires a évolué considérablement. Il est maintenant clair que les épendymomes peuvent être soumis à une résection chirurgicale complète. Cependant ces tumeurs apparaissent moins fréquemment en intramédullaire chez les enfants par rapport à l'adulte, le comportement biologique est similaire dans les deux groupes d'âge, ces tumeurs sont à développement lent, avec un taux de survie sans progression et un taux de survie globale longs. Certains aspects chirurgicaux ont été soulignés dans la littérature mais doivent être rediscutés.

Initialement, le statut préopératoire clinique et fonctionnel est l'un des plus importants facteurs déterminant le pronostic. A cet égard la chirurgie doit être programmée avant l'apparition de déficits car la récupération est médiocre en cas de mauvaise qualité fonctionnelle préopératoire. Dans la série d'étude de Lonjon [60] Trois patients étaient classés grade IV de l'échelle de McCormick* en préopératoire, deux ne sont pas améliorés après la chirurgie et un s'est amélioré vers un grade III, probablement car le déficit ne s'est pas installé pendant longtemps. En outre, plus la moelle épinière est comprimée, plus elle est vulnérable au traumatisme additionnel de la chirurgie.

Secondairement, la réintervention chirurgicale est plus difficile du fait que la gliose rend le plan de clivage indéterminé et que la cicatrice arachnoïdienne réduit la plasticité du cordon.

L'une des plus importantes complications postopératoires est l'évolution et la progression des déformations rachidiennes. L'incidence de ces déformations rachidiennes suite à une laminectomie varie entre 25 à 40%, et est corrélé avec

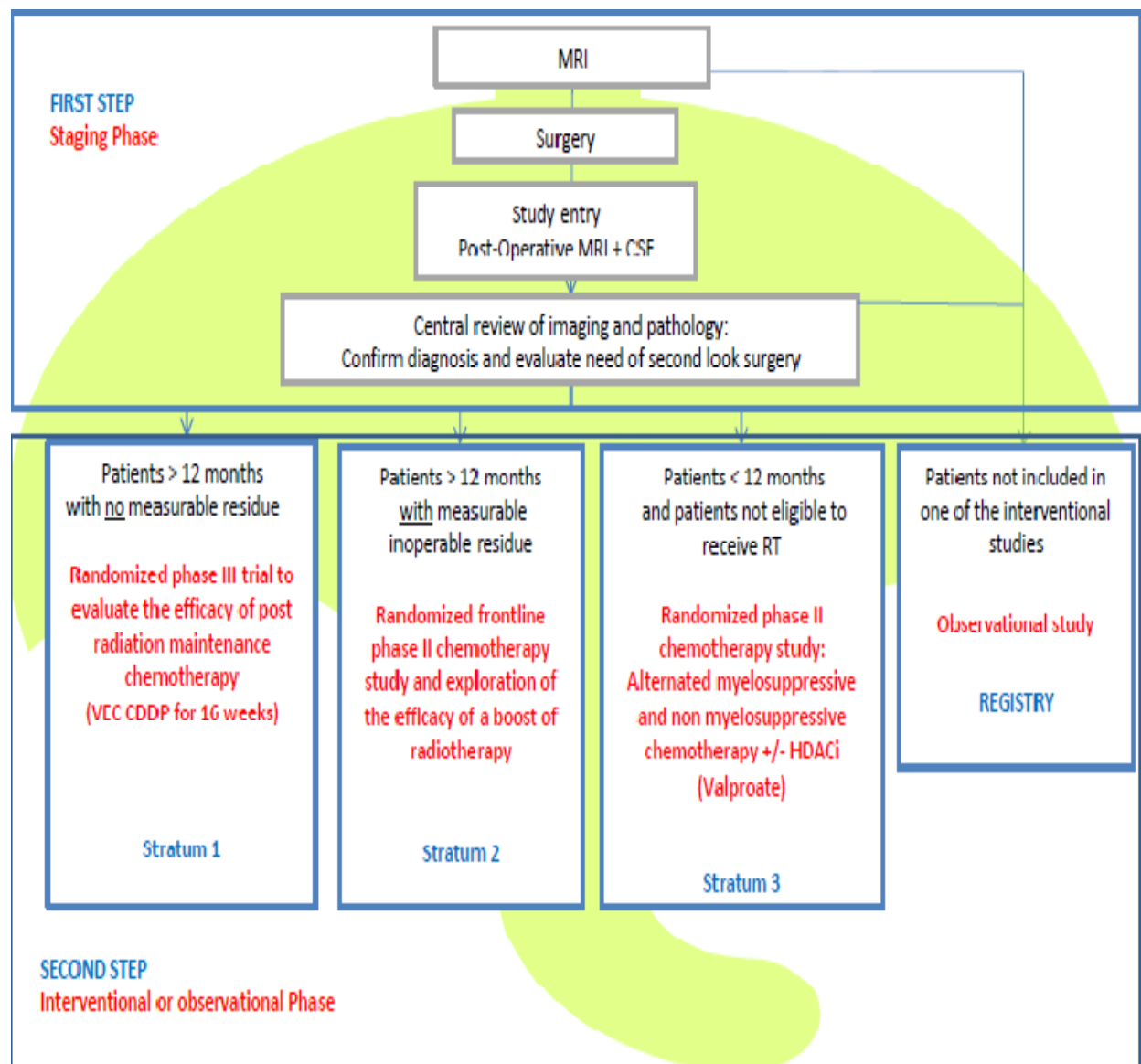
l'âge de l'enfant (les plus jeunes ont le plus grand risque) aussi bien qu'avec le niveau de laminectomie (avec un risque décroissant de haut en bas). La présence d'une déformation rachidienne en préopératoire et l'importance du déficit neurologique augmente aussi le risque de déformations.

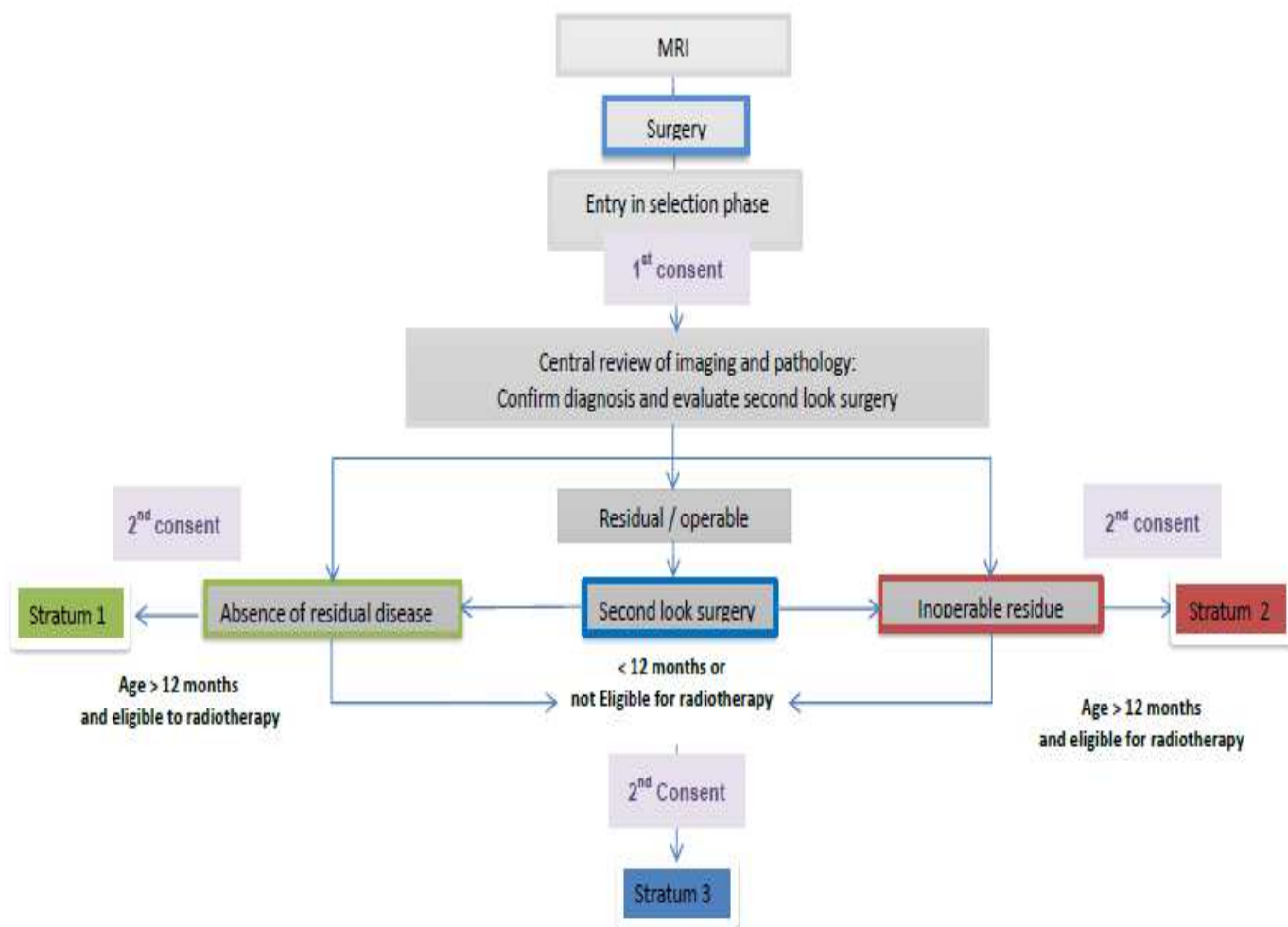
L'argument principale pour la radiothérapie est que la survie a long terme, et sans rechute peut être atteinte avec l'adjonction de la radiothérapie, cependant il ya eu des opposants a ce point de vue. Les taux de survie sans progression de la série de patients de Lonjon [60] et qui ont été traités par résection chirurgicale sans irradiation, ne favorisent évidemment pas un rôle de la radiothérapie supplémentaire. Ainsi lorsque les effets potentiellement nocifs du rayonnement sur le squelette et le SNC sont ajoutés à l'équation, le rôle de l'irradiation en cas d'épendymome intramédullaire devrait être reconsidéré [60].

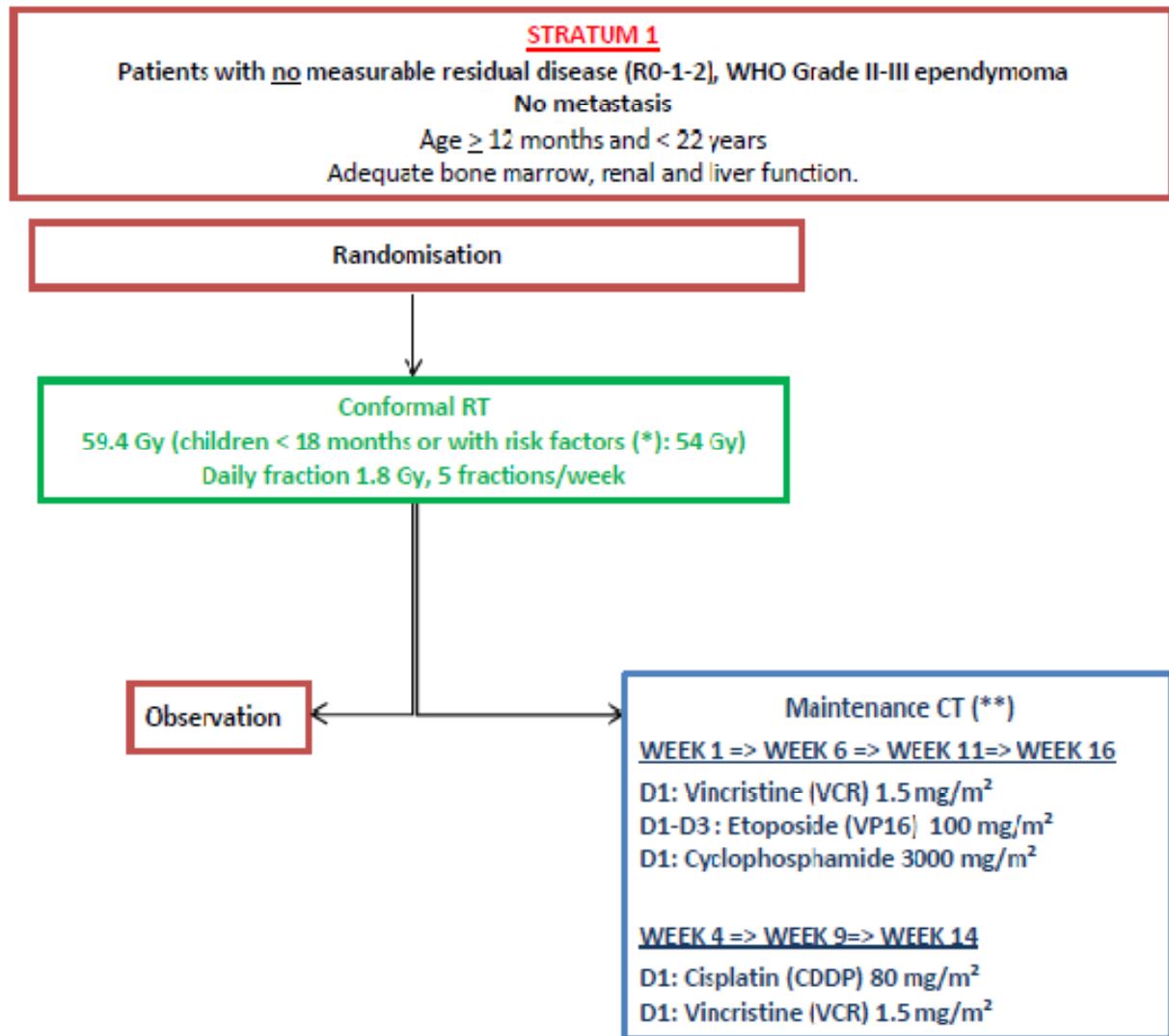
Tableau 13: Echelle modifiée de McCormick pour l'évaluation des enfants porteurs de Tumeurs intramédullaires

GRADE	DESCRIPTION
I	fonction neurologique intacte, déambulation normale, possibles dysesthésies mineures
II	déficit moteur ou sensitif très léger, conservation d'indépendance fonctionnelle (déambulation, alimentation, utilisation de salle de bain)
III	déficit modéré, limitation des fonctions, indépendance avec aide externe
IV	déficit moteur ou sensitif plus sévère, limitation des fonctions avec un patient dépendant
V	paraplégie ou tétraplégie (même si persistance possible de très légers mouvements)

La société internationale d'oncologie pédiatrique SIOP a mis en place des protocoles pour le traitement des épendymomes pédiatriques **SIOP ependymoma II** :







(*) multiple surgeries (more than 2) or poor neurological status.

(**) dose adaptation for children less than 10 kg

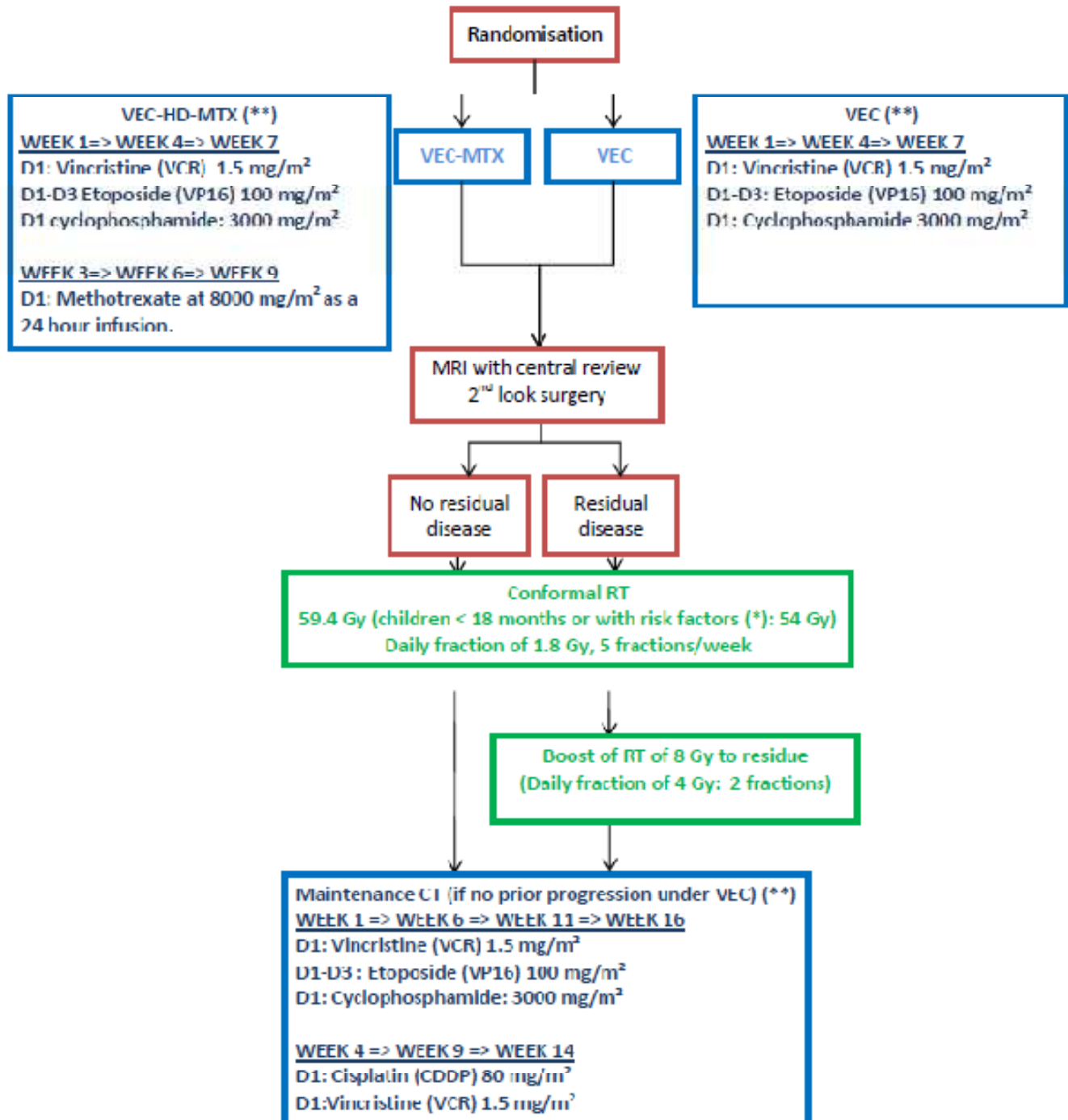
STRATUM 2

Patients with measurable inoperable residual disease (R3-R4), WHO Grade II-III ependymoma

No metastasis

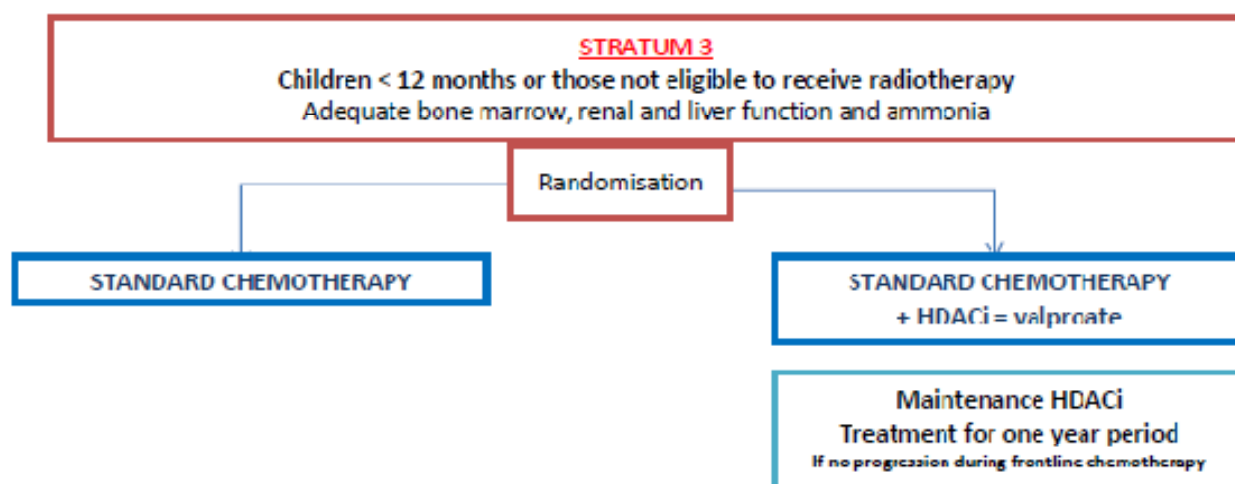
Age ≥ 12 months and < 22 years

Adequate bone marrow, renal and liver function



(*) multiple surgeries (more than 2) or poor neurological status.

(**) dose adaptation for children less than 10 kg



	CHEMO +/- HDACi (**)						
CYCLE N°	1	2	3	4	5	6	7
Vincristine - Carboplatin	D1	D 57	D113	D169	D225	D281	D337
Vincristine - Methotrexate	D15	D 71	D127	D183	D239	D295	D351
Vincristine - Cyclophosphamide	D29	D 85	D141	D197	D253	D309	D365
Cisplatin 2 day Continuous infusion	D43 44	D99 100	D154 155	D211 212	D267 268	D323 324	D379 380
±/ Valproate (*)	Initial dose: 30 mg /kg/day for two weeks in 2 divided doses (BID 15mg/Kg) Increasing weekly up to 40->50->60 mg /kg/day in 2 divided doses until serum target level of 100-150 µg/ml achieved.						

Dosing schedule (***)	Dose over 1 year Or > 10 kg	Dose for infants 6 to 12 months Or ≤ 10Kg	Dose for infants less than 6 months
Vincristine (Maximum dose: 2mg)	1.5 mg/m ² x 1	1.125 mg/m ² x 1	0.75 mg/m ² x 1
Carboplatin	550 mg/m ² x 1	412.5 mg/m ² x 1	275 mg/m ² x 1
Methotrexate	8000 mg/m ² x 1	6000 mg/m ² x 1	4000 mg/m ² x 1
Cyclophosphamide	1500 mg/m ² x 1	1125 mg/m ² x 1	750 mg/m ² x 1
Cisplatin	40 mg/m ² x 2	30 mg/m ² x 2	20 mg/m ² x 2
Valproate * (BID)	30 mg/kg/day*	30 mg/kg/day*	30 mg/kg/day*

* Initial dosing then according to monitoring

**If residual disease please consider for further surgery at each reassessment point.

*** for patients in stratum III:

- Those aged 12 months and over receive the full surface area based dose of chemotherapy.
- Those aged 6-11 months receive 75% of the surface-area-based dose of chemotherapy
- Those under 6 month receive 50% of the surface-area -based dose of chemotherapy

VIII/ LES FACTEURS PRONOSTICS :

Globalement, le pronostic vital à 10 ans se situe à 65% [64]. Les facteurs pronostiques restent encore pour la plupart à valider prospectivement et/ou sujet à discussion. La quasi-totalité des études rapporte le caractère complet de l'exérèse comme un facteur majeur de bon pronostic. En cas de résidu, la survie sans progression (PFS) à 3ans de l'irradiation oscille entre 30 et 50% .La localisation infratentorielle est inconstamment rapportée comme de mauvais pronostic. Le caractère pronostique du grading de l'OMS est généralement reconnu dans les séries d'enfants, mais actuellement sujet à discussion dans les séries de patients «bébés». Une proposition nouvelle issue du groupe SIOP est en cours de validation dans le protocole européen actuel. Elle tient compte de la densité cellulaire, puis du nombre de mitoses, puis de la vascularisation. Le mauvais pronostic des jeunes enfants est probablement à la fois le résultat d'une biologie différente, d'une localisation plus fréquente dans la fosse cérébrale postérieure, mais aussi d'un traitement qui évite l'utilisation de la radiothérapie. Le profil de méthylation permet de distinguer des sous-groupes moléculaires de pronostic différent, ainsi en supratentoriel, les tumeurs de type RELA vont plus mal que les tumeurs de type YAP1.Cependant, ces facteurs pronostiques doivent être validés prospectivement. Les études en CGHarray et FISH montrent que le gain du chromosome1q25 et/ou délétion homozygote de CDKN2A est universellement reconnu comme de mauvais pronostic dans l'épendymome comme dans d'autres pathologies pédiatriques (neuroblastome, néphroblastome, sarcome d'Ewing). Le gain du1q est présent dans 20% des tumeurs pédiatriques versus 8% de celles de l'adulte. La moitié des épendymomes récidivants présentent un gain du1q [7].

Dans une série de tumeurs pédiatriques exclusivement, étudiée au diagnostic et à la rechute [61], le gain du chromosome 9qter était associée aux tumeurs qui présentaient une rechute. Les gènes candidats font partie de 2 voies : Notch1 (cascade impliquée dans la prolifération, la différenciation et l'apoptose pendant le développement, ainsi que la tumorigenèse) et tenascine C (une glycoprotéine extracellulaire responsable du développement des cellules souches neurogéniques et des précurseurs de la gliogenèse). La présence de ténascine C en immunohistochimie semble être corrélée à la diminution de la survie sans progression [7].

Par contre, les tumeurs présentant des gains des chromosomes 9, 15q, et 18 ou des pertes du chromosome 6 ont un excellent pronostic. Un groupe de tumeurs de pronostic intermédiaire comporte des tumeurs ayant un profil génomique équilibré ou des aberrations uniques. D'autres facteurs pronostiques ont été rapportés comme de mauvais pronostic, mais leur importance est contestée : expression de la sous-unité enzymatique de la télomérase (hTERT, nucléoline), de marqueurs de cellules-souches (NESTINE), de tyrosine kinases (EGFR, ERBB2, ERBB3, ERBB4), de métalloprotéines. La place des microARN, en particulier le miR-203, reste à définir [7].



CONCLUSION



Les épendymomes pédiatriques représentent une entité importante des tumeurs du système nerveux central chez les enfants (La 3^{ème} tumeur la plus commune des tumeurs pédiatriques du SNC).

L'hypertension intracrânienne reste le symptôme le plus commun en cas d'épendymome intracrânien, en cas d'épendymome intramédullaire, les douleurs rachidiennes s'installent en premier lieu, suivies par un déficit sensitif, moteur ou sphinctérien selon la localisation tumorale.

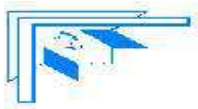
Les progrès qu'ont connus les techniques d'IRM ont permis une évaluation optimale de ce type de tumeurs.

Le bilan de confirmation repose essentiellement sur l'étude histo-pathologique.

Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie par exérèse complète de la tumeur, en cas de résidu, une chirurgie de second look reste à discuter.

Le traitement adjuvant se base principalement sur la radiothérapie qui joue un rôle inévitable dans la gestion de ces tumeurs, par contre, jusqu'à nos jours la chimiothérapie n'a pas eu de succès dans le traitement de cette maladie.

Cependant les études de biologie moléculaire ont révélé plusieurs sous types avec des profils moléculaires et phénotypiques différents. Les défis sont en avance dans une traduction efficace de cette évolution de la biologie, dans une thérapie plus efficace, ce qui peut améliorer les résultats et réduire la toxicité. Ces efforts scientifiques promettent une nouvelle ère dans la gestion des épendymomes pédiatriques.



RESUME



RESUME

Titre : Les épendymomes chez l'enfant : expérience du Service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique (SHOP) de Rabat.

Auteur : Kassal Ghizlane

Mots clés : Ependymome - enfant -chirurgie- chimiothérapie- radiothérapie

Introduction : Les épendymomes de l'enfant sont des tumeurs gliales, elles sont rares et représentent la troisième tumeur pédiatrique du système nerveux central. L'objectif de notre travail est de rapporter les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et radiologiques des épendymomes de l'enfant ainsi que d'évaluer les résultats thérapeutiques et le suivi des patients.

Patients et méthodes : il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, qui s'étend sur 10 ans (2006-2015), concernant dix-huit enfants atteints d'épendymomes suivis au SHOP à l'hôpital d'enfants de Rabat (HER).

Résultats : Les épendymomes constituent 8.57% de l'ensemble des tumeurs cérébrales suivies au SHOP, l'âge médian des patients étudiés était de 5 ans avec une prédominance du sexe masculin. Le délai médian de prise en charge était de 4 mois et 15 jours, 4 cas présentaient une localisation sus-tentorielle, 11 cas une localisation infra-tentorielle et 3 cas présentaient une localisation intramédullaire. Les céphalées associées aux nausées et vomissements étaient les symptômes les plus fréquents dans les localisations intracrâniennes, alors que les épendymomes intramédullaires se manifestaient par un tableau de compression médullaire. Le type histologique le plus fréquent était l'épendymome classique.

La chirurgie et plus spécifiquement l'exérèse complète est la pierre angulaire du traitement des épendymomes. La radiothérapie et/ou la chimiothérapie ont été largement utilisées en postopératoire.

Parmi les 18 patients inclus dans notre étude, 6 patients sont vivants en rémission complète, 2 sont perdus de vue et 10 sont décédés.

Conclusion : les épendymomes de l'enfant sont des tumeurs polymorphes sur le plan clinique, radiologique, histologique, thérapeutique et pronostique, du fait de leurs différentes localisations et de leur biologie. L'exérèse chirurgicale représente le pilier du traitement associée ou non à un traitement adjuvant. Une meilleure connaissance de la biologie de ces tumeurs permettra probablement dans l'avenir de promettre une nouvelle ère dans la gestion de ces tumeurs.

ABSTRACT

Title: Ependymomas in children: experience of the Department of Pediatric Hematology-Oncology (DPHO) at Rabat.

Author: Kassal Ghizlane

Keywords: Ependymoma- Children -Surgery- radiotherapy, chemotherapy

Introduction: Ependymomas of the child are glial tumors; they are rare and represent the third pediatric tumor of the central nervous system. The objective of our work is to report the epidemiological, clinical and radiological characteristics of Ependymomas in child as well as to evaluate the therapeutic results and the follow-up of the patients.

Materials and methods: It is about a retrospective descriptive study covering 10 years (2006 - 2015), concerning the eighteen children with Ependymomas monitored at the Department of Pediatric Hematology and Oncology at the children's hospital in Rabat.

Results: Ependymomas constitute 8.57% of all brain tumors at the department of pediatric hematology and oncology, the median age of the patients was 5 years with a male predominance. The medium delay in medical care was 4 months and 15 days, 4 cases were located in supratentorial area, 11 in the posterior Fossa, and 3 cases were spinal. Headaches, nausea and vomiting was the most common symptoms in intracranial sites, whereas spinal Ependymomas were characterized by a spinal cord compression. The most common histological type was the classical ependymoma.

Surgery and more specifically complete resection is the cornerstone of the treatment of Ependymomas. Radiotherapy and / or chemotherapy have been widely used postoperatively.

Of the 18 patients included in our study, 6 patients are living in complete remission, 2 lost to follow-up and 10 are deceased.

Conclusion: Pediatric Ependymomas are clinically, radiologically, histologically, therapeutically and pronostically polyphormic tumors, due to their different locations and biology. Surgical excision represents the pillar of the treatment associated or not with an adjuvant therapy. A better knowledge of the biology of these tumors will probably in the future promise a new era in the management of these tumors.

ملخص:

العنوان: الورم البطاني العصبي لدى الأطفال: تجربة مصلحة أمراض الدم وأورام الأطفال بالرباط

من طرف: قسال غزلان

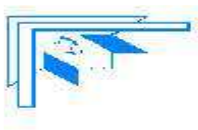
الكلمات الأساسية: الورم البطاني العصبي - الطفل - الجراحة - العلاج الإشعاعي - العلاج الكيميائي

مقدمة: الورم البطاني العصبي لدى الطفل هو من الأورام الدبقية النادرة ويمثل الورم الثالث من أورام الجهاز العصبي المركزي لدى الأطفال. الهدف من عملنا هذا هو دراسة الجوانب الوبائية، السريرية والبيولوجية للأطفال حاملي هذا الورم وكذا تقييم نتائج العلاج ومراقبة المرضى.

المرضى والطرق: هذا العمل هو عبارة عن دراسة وصفية رجعية، تغطي 10 سنوات (2006-2015) تخص الأطفال الـ 18 مريضاً المتابعين في مصلحة أمراض الدم وأورام الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط.

النتائج: يشكل الورم البطاني العصبي 8.57 بالمائة من مجموع أورام الدماغ التي يتم استقبالها بمصلحة أمراض الدم وأورام الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط، متوسط عمر المرضى هو خمس سنوات معظمهم ذكور، متوسط أجل التشخيص هو 4 أشهر و15 يوماً، 4 حالات تركزت في الدماغ الأمامي 11 حالة تركزت في الدماغ الخلفي، و تركزت 3 حالات في النخاع الشوكي. أظهرت الحالات المتمركزة بالدماغ خصوصاً الصداع الغثيان والقيء في حين أظهرت أغلب حالات النخاع الشوكي انضغاطاً في النخاع. النوع النسيجي الأكثر شيوعاً هو الورم البطاني العصبي الكلاسيكي. تعتبر الجراحة وبشكل أكثر تحديداً الاستئصال الكامل أساس علاج هذا الورم. وقد استخدم العلاج الإشعاعي والعلاج الكيميائي بعد الجراحة على نطاق واسع من بين 18 مريضاً المدرجة في دراستنا، 6 مرضى على قيد الحياة وتمثلوا للشفاء التام، اثنان انقطعت أخبارهم وتوفيت عشر حالات

خلاصة: الورم البطاني العصبي لدى الأطفال هو ورم متعدد الأشكال على المستوى السريري، الإشعاعي، النسيجي العلاجي والمالي بسبب تواجده في أماكن حساسة من الدماغ والنخاع الشوكي وتعدده البيولوجي. الاستئصال الجراحي هو الحل الأنسب للعلاج مصحوباً بالعلاجات الإشعاعية والكيميائية، الفهم الجيد للطبيعة البيولوجية لهذه الأورام سيمكننا في المستقبل من التعامل وإدارة هذه الأورام بشكل أفضل



ANNEXES



Fiche d'exploitation

Fiche N° : |_|-|_|_|_|/|_|_|

Date d'établissement de la fiche:

|_|_|/|_|_|/|_|_|

Nom, prénom :

H.O :

Date de naissance : |_|_|/|_|_|/|_|_|

Date d'admission au SHOP :

|_|_|/|_|_|/|_|_|

Médecin traitant (oncologie) :

Date 1ere PEC : |_|_|/|_|_|/|_|_|

Téléphone : |_|_|_|_|_|_|_|_|

Adresse :

RAM |_| CNOPS |_| CNSS |_| Payant |_|

Urbain |_| Rural |_|

ATCD :

.....

DIAGNOSTIC

Délai diagnostique (entre signes et première fois que le diagnostic de TC est

évoqué) :

Signes

révélateurs :

Examen clinique :

.....

IMAGERIE :

TDM : Tumeur :

Aspect : Homogène |_| Solide |_| Hétérogène |_| Kystique |_|

Siège :

Mensuration : H= Lon = lar =

Vaisseaux :

IRM : Tumeur

Aspect : Homogène |_| Solide |_| Hétérogène |_| Kystique |_|

Siège :

Mensuration : H= Lon = lar =

Vaisseaux :

HistologieConfirmation histologique : oui ☐ non ☐ Si oui, date : / /

Diagnostic histologique :

Grade OMS : N° d'examen anapath Pathologiste : Dr.**Diagnostic retenu :**Retenu sur : imagerie ☐ Histologie ☐**Bilan d'extension si indiqué :** IRM médullaire ☐ recherche blastes dans LCR ☐**TRAITEMENT :****I/Chirurgie :****Chirurgie 1ere :** OUI ☐ NON ☐

Chirurgie	date	Type

Commentaires chirurgie:.....

II/Chimiothérapie :

Chimiothérapie	date	Type/toxicité

Commentaires chimiothérapie:.....

.....
.....**III/Radiothérapie** oui ☐ Si oui, date : / / non ☐

Dose : Champs : Structure.

Fractionnement..... ETALEMENTjours (du.....Au.....)

Commentaires :

.....

Récapitulatif du traitement :

.....

.....

.....

Date de fin du traitement : |_|_|/|_|_|/|_|_|

EVOLUTION

événement	date	Description

DDN : : |_|_|/|_|_|/|_|_|

ETAT :

1/ Vivant |_| :

RC |_|

RP |_|

2 Rechute |_|:

Date de la rechute :..... Siege :.....

Modalité du ttt :..... Résultat de la dernière imagerie.....

3 PDV |_|

4 DCD |_|

SEQUELLES

1.
2.
3.
4.

DISCUSSION DU CAS

1. **Observation adressée pour avis** oui|_| non|_|
Si oui, décision :Equipe.....
2. **Imagerie envoyée pour avis** oui|_| non|_|
Si oui, décision : Equipe.....
3. **Histologie envoyée pour avis** oui|_| non|_|
Si oui, décision : Equipe.....
4. **Autres**
.....

I/Données épidémiologiques:

H.O	Date de naissance	Age	Date de PEC	Sexe(*)	Milieu	Origine	PEC
15.129	23/01/2012	3ans 4mois	14/05/2015	F	Urbain	khémisset	RAMED
15.180	26/07/2004	12 ans 9mois	20/04/2015	F	Urbain	Sidi kacem	CNOPS
15.160	?	4ans	10/06/2015	M	Rural	Khouribgua	RAMED
14.254	07/06/2012	2ans 2mois	27/08/2014	M	Rural	Oujda	RAMED
14.338	18/01/2013	1an 10mois	11/11/2014	M	Rural	Chaouen	RAMED
14048	07/09/2012	1an 5mois	13/02/2014	M	Rural	Chaouen	RAMED
07007	01/02/2006	1an	04/01/2007	F	Rural	Kénitra	INDIGENT
10462	17/06/1998	12ans 6mois	21/12/2010	F	Urbain	Kénitra	INDIGENT
10402	?	8 ans	27/10/2010	M	Urbain	Sidi kacem	INDIGENT
10148	05/09/2003	6ans 5mois	16/04/2010	M	Rural	El jadida	INDIGENT
14303	01/07/1991	13 ans	07/10/2014	F	Urbain	Khémisset	RAMED
10.046	27/12/2003	6ans 1mois	04/02/2010	M	Urbain	Tiznit	INDIGENT
09.308	23/09/2007	2ans	17/09/2009	M	Urbain	Rabat	CNOPS
08.148	08/01/2009	5ans 2mois	21/04/2008	M	Rural	Fés	CNOPS
14.046	01/05/2008	5ans 9mois	12/02/2014	M	Urbain	Belksiri	RAMED
13.145	12/04/2012	1an 1mois	06/05/2013	F	Rural	Salé	CNSS
11.310	08/11/2008	2ans 10mois	05/09/2011	F	Rural	Guercif	INDIGENT
10.076	20/11/2002	7ans 8 mois	23/02/2010	M	Rural	Fés	INDIGENT

*F=féminin

*M= masculin

II/Données cliniques :

HO	ATCD	Durée d'évolution	Symptomatologie révélatrice	Examen clinique
15.129	2 frères décédés par syndrome anémique	6mois	céphalées+ vomissements + trouble de la marche+ strabisme	Marche avec steppage+ strabisme convergent
15.180	RAS	3mois	céphalées+ vomissements+ crises tonico-cloniques généralisées	Romberg positif
15.160	Asthmatique	3mois 20j	céphalées+ vomissements	Lésions vésiculaires
14.254	RAS	fortuite	Trouble de la marche + céphalées +vomissements	RAS
14.338	RAS	1mois17j	céphalées+ vomissements+ trouble de la marche	Marche ataxique +station debout impossible
14048	RAS	2mois	strabisme bilatéral+ trouble de la marche	Syndrome cérébelleux+marche avec appuie
07007	RAS	?	0	RAS
10462	RAS	6mois	?	Tetraparésie
10402	RAS	3mois	AEG+ troubles génito- sphinctériens	Paraplégie+ incontinence urinaire +syndrome cérébelleux
10148	RAS	?	céphalées+ vomissements+ lourdeur MI	Hémiplégie bilatérale

14303	RAS	2ans	dorsalgies radiculalgies + trouble de la marche+ troubles génito- sphinctériens	Monoparésie gauche+ incontinence urinaire
10.046	Consanguinité 1er degré	6mois	céphalées+ vomissements+ trouble de la marche +photophobie	Syndrome cérébelleux+ paralysie faciale
09.308	RAS	?	céphalées+ vomissements	Syndrome cérébelleux stato- kinétique
08.148	RAS	?	céphalées+ vomissements	RAS
14.046	Consanguinité 1er degré	3mois	céphalées+ vomissements	Syndrome cérébelleux +marche impossible
13.145	ATCD familiaux de cancer *	1mois	trouble de conscience+ céphalées +vomissements	Hémi-parésie droite
11.310	Tumeur du foie chez la grand-mère paternelle	3mois	céphalées+ vomissements+ troubles de la marche	Syndrome cérébelleux+marche impossible
10.076	Consanguinité 1er degré	1mois	céphalées+ vomissements	RAS

* : Décès par cancer du poumon chez le grand-père maternel,

Décès par cancer métastatique du colon chez une cousine de la mère

Décès par cancer du sein chez une cousine de la mère

Fibromes récidivants chez la mère

Cancer du pancréas chez l'oncle maternel

III/Données radiologiques :

H.O	TDM Aspect	Siege	Volume	IRM Aspect	Siege	Volume
15.129		OUI			OUI	
	Hétérogène	Fronto-pariétal gauche	/	/	Frontal interne gauche	3.82
15.180		OUI			NON	
	Hétérogène	FCP	/			
15.160		OUI			OUI	
	homogène	FCP	/	/	V4	0.96
14.254		OUI			OUI	
	/	FCP	/	/	FCP	/
14.338		NON			OUI	
				Hétérogène	FCP	/
14048		NON			OUI	
				Hétérogène	V4	0.88
07007		OUI			NON	
	Hétérogène	Fronto-pariétal gauche	/			
10462		NON			NON	
10402		NON			OUI	
				/	Cône médullaire	/
10148		OUI			OUI	
	/	Anglebulbocérébelleux gauche	/	/	FCP	0.11
14303		NON			OUI	
				Hétérogène	Intramédullaire D8-S2	/

10.046	NON			OUI		
				Hétérogène	Pariétal + fronto-calleuse droit	/
09.308	OUI			NON		
	Hétérogène	FCP	/			
08.148	OUI			OUI		
	homo	IV (corne temporale gauche)	/	Hétérogène	VL gauche	/
14.046	OUI			OUI		
	homogène	Sus tentorielle	/	hétérogène	FCP	/
13.145	NON			NON		
11.310	OUI			OUI		
	Hétérogène	Cérébelleux médian	/	/	Vermien + V4	0.49
10.076	OUI			OUI		
	hétérogène	Vermien	/	Hétérogène	Vermio- cérébelleux	/

IV/Données histologiques :

H.O	Diagnostic sur	Diagnostic retenu	Grade OMS
15.129	Pièce opératoire	Ependymoblastome	IV
15.180	Pièce opératoire	Ependymome largement nécrosé	II
15.160	Pièce opératoire	Ependymome	II
14.254	/	Ependymome cellulaire	II
14.338	Pièce opératoire	Ependymome bénin	II
14048	Pièce opératoire	Ependymome	II
07007	Pièce opératoire	Ependymome anaplasique	III
10462	Pièce opératoire	Ependymome	III
10402	Pièce opératoire	Ependymome anaplasique	III
10148	Pièce opératoire	Ependymome bénin	II
14303	Pièce opératoire	Ependymome variante cellulaire	II
10.046	Biopsie stéréo-ataxique	Ependymome bénin	II
09.308	Pièce opératoire	Ependymome bénin	II
08.148	Pièce opératoire	Ependymome anaplasique	III
14.046	Pièce opératoire	Ependymome	II
13.145	Pièce opératoire	Ependymome bénin	II
11.310	Pièce opératoire	Ependymome cellulaire	II
10.076	Pièce opératoire	Ependymome	II

V/Données thérapeutiques :

1/Chirurgie

H.O	Traitement de l'hydrocéphalie	chirurgie	Délai de chirurgie	Type d'exérèse
15.129	0	Chirurgie première	6sem	Exérèse quasi-totale
15.180	DVP	Chirurgie première	4sem	Exérèse large
15.160	DVP	Chirurgie première	2sem	Résection très large
14.254	DVP	Chirurgie première	/	Non documenté
14.338	DVP	Chirurgie première	6sem	Résection complète
14048	DVP	Chirurgie première	4sem	Exérèse subtotale
07007	0	Chirurgie première	1sem	Non documenté
10462	0	Chirurgie première	/	Laminectomie D1-C2 exérèse partielle
10402	0	Chirurgie première	4sem	Laminectomie+exérèse large
10148	DVP	Chirurgie première	/	Non documenté
14303	0	Chirurgie première	10sem	Exérèse totale+laminectomie D7-L5
10.046	0	Pas de chirurgie		
09.308	DVP	Chirurgie première	/	Exérèse incomplète
08.148	0	Chirurgie première	1sem	Résection complète
14.046	DVP	Chirurgie après chimiothérapie	11sem	Exérèse large +retrait de DVP
13.145	0	Chirurgie première	En urgence	Résection incomplète
11.310	DVP	Chirurgie première	2sem	Simple réduction tumorale
10.076	DVP	Chirurgie première		Exérèse incomplète

2/Chimiothérapie :

*VCR= Vincristine / VP16= toposide /CARBO=Carboplatine

H.O	Chimiothérapie	Type	Toxicité
15.129	postopératoire	VP16/CARBO+Endoxan/VCR	0
15.180	Traitement de la	Métronomique	0
15.160	récidive ⁽¹⁾		
	Non faite		0
14.254	Non faite		0
14.338	Non faite	/	/
14048	postopératoire	VP16/CARBO	Neutropénie, thrombopénie
07007	Traitement de la	VP16/CARBO	0
10462	récidive ⁽²⁾		
	Non faite		0
10402	Postopératoire	VP16/CARBO	Neutropénie
10148	Non faite	/	/
14303	Postopératoire	VP16/CARBO	Thrombopénie
10.046	Préopératoire	VP16/CARBO/VCR	Neutropénie+vomissements
09.308	postopératoire	VP16/CARBO	Neutropénie, constipation, nausées+vomissements, thrombopénie, anémie
08.148	Non faite	/	/
14.046	Préopératoire	VP16/CARBO	Déshydratation, Anorexie
13.145	Postopératoire	VCR/CARBO/ENDOXAN	Nausées+Vomissements
11.310	Postopératoire	VP16/CARBO/VCR	0
10.076	Traitement de la	VP16/CARBO	Vomissement+ anorexie
	récidive ⁽²⁾		déshydratation

(¹) :cette patiente n'a pas reçu de chimiothérapie pour le traitement de la tumeur initiale , la chimiothérapie a été mise en route lors de la récurrence tumorale .

(²) : Chez ces patients le traitement adjuvant de la tumeur initiale n'a pas été documenté, la chimiothérapie a été utilisée comme traitement de la récurrence tumorale.

3/La Radiothérapie

H.O	RTH	Champs	Dose	Dose/séance	Fractionnement	Etalement	Structure
15.129	Non						
15.180	Oui	Névrxax	54Gy	1,8	30 séances	40j	/
15.160	Oui	Encéphale	54 Gy	1,8	30 séances	51j	INO rabat
14.254							
14.338	Oui	Encéphale	50,4Gy	1.8	28séances	43 j	INO rabat
14048	Oui	Névrxax+ FCP	36Gy+18Gy= 54Gy	1,8	29 séances	/	/
07007	Oui	Encéphale	56Gy	1,6	35séances	58j	/
10462	Non						
10402	Oui	Canal médullaire	41,4Gy			39j	INO rabat
10148	Oui	/	/	/	/	/	Ibn rochd casa
14303	Oui	Moelle	45Gy	1,8	25séances	35j	INO rabat
10.046	Non						
09.308	Oui	FCP	54Gy	1,8	30seance	51j	INO rabat
08.148	Non						
14.046	Oui	/	54Gy	/	/	45j	/
13.145	Non						
11.310	Non						
10.076	Oui	FCP+Névrxax/ Moelle cervicale	36Gy+9Gy	1,8	20séances/5séa	27j/5j	

VI/Données évolutives :

H.O	DDN	Etat lors des DDN	Statut actuel	Sequelles
15.129	15/09/2015	Stable cliniquement, residu tumoral, sous CTH+lettre pour RTH	PDV	0
15.180	21/09/2015	Recidive medullaire sous schema de CTH métronomique	DCD	paraplégie
15.160	07/12/2016	Stable cliniquement et radiologiquement	RC	0
14.254	26/11/2014	DCD à domicile	DCD	0
14.338	09/03/17	Paraplégie	RC	Paraplégie
14048	08/08/2016	Bonne évolution clinique +aspect stationnaire du résidu	RC	0
07007	05/03/2009	Recidive ayant bénéficié d'une reprise chirurgicale , RTH +CTH	DCD	0
10462	07/1/2011	Metastases hépatiques+RTH recusée+ttt symptomatique	DCD	0
10402	27/09/2011	Recidive loco-regionale	DCD	Incontinence urinaire et fécale
10148	20/06/2012	Recidive ayant bénéficié d'un ttt chirurgical RTH+CTH➔ residu tumoral stable	RC	0
14303	06/09/2016	Residu tumoral stable +paraparesie , sonde urinaire permanente	RC	Paraparésie flasque +incontinence urinaire
10.046	30/05/2010	En cours de ttt	DCD	Cécité bilatérale +hémiplegie gche
09.308	19/10/2011	Anurie +DHA	DCD	0
08.148	09/03/2017	DCD	DCD	0
14.046	18/04/2017	Localisation secondaire leptomeningée , Nette amélioration selon les parents	Vivant en amelioration clinique	
13.145	20/05/2013	Sous chimiothérapie	DCD	0
11.310	09/03/2017	SCAM en 2011	DCD	0
10.076	10/10/2011	Rechute locale ➔ sous ttt palliatif : VP16 oral	PDV	Paraplégie



BIBLIOGRAPHIE



1. Bauchet L. et al. Clinical epidemiology for childhood primary central nervous system tumors. *J Neurooncol* .2009 ; 92:87–98
2. Combaz X. et al. Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. *Journal of Neuroradiology* .2008 ; 35 : 261—267
3. Kilday JP. Ruman R. Dyer S. et al. Pediatric Ependymoma: Biological Perspectives. *Mol Cancer Res* .2009; 7: 765-786
4. Louis DN. Ohgaki H., Wiestler OD. Cavenee WK. Burger PC. Jouvett A. et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*. 2007;114:97-109.
5. Panigrahy A. Bluml S. Neuroimaging of pediatric brain tumors: from basic to advanced magnetic resonance imaging (MRI). *J Child Neurol* 2009; 24(11):1343-65.
6. Severino M, Schwartz ES, Thurnher MM, Rydland J, Nikas I, Rossi A. Congenital tumors of the central nervous system. *Neuroradiology* 2010; 52(6): 531-48.
7. Frappaz D. et al. Les épendymomes de l'enfant: actualités diagnostiques et thérapeutiques. *Bull Cancer*. 2006.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.bulcan.2016.08.006>
8. Desande E. Guissou S. Lacour B. Epidemiologie des tumeurs épendymaires de l'enfant en France. *Revue d'oncologie hématologie pédiatrique*. 2014 ;2 : 166-172
9. Vitanza A. Partap S. et al. Pediatric Ependymoma . *Journal of Child Neurology* 2015 ;1-13.
10. Desande E. et al. Incidence and survival of children with central nervous system primitive tumors in the French National Registry of Childhood Solid Tumors. *Neuro-oncology*. 2014; 0: 1-9.
11. Suh YL. Heasoo K. Tai Seung K. Tumors of the central nervous system in Korea. *Journal of Neuro-Oncology*. 2002; 56: 251-259
12. Scheurer E. et al. Predictors of Survival among Pediatric and Adult Ependymoma Cases: A Study Using Surveillance, Epidemiology, and End Results Data from 1973 to 2007. *Neuroepidemiology* 2012; 39: 116-124

13. SEER Cancer Statistics Review 1975-2013. National Cancer Institute
14. Vaidya K. Smee R. Janet.R. Prognostic factors and treatment options for paediatric ependymomas. *Journal of Clinical Neuroscience* .2012 ; 19 : 1228-1235
15. Gunther R. et al. Imaging Changes in Pediatric Intracranial Ependymoma Patients Treated With Proton Beam Radiation Therapy Compared to Intensity Modulated Radiation Therapy. *Radiation Oncology International Journal of biology .physics*
16. Massimino M. et al. Final results of the second prospective AIEOP protocol for pediatric intracranial ependymoma. *Neuro-Oncology*.2016; 0 : 1-10
17. McGuire Courtney S. et al. Incidence patterns for ependymoma: a Surveillance, Epidemiology, and End Results study. *J Neurosurg*.2009; 110:725–729
18. Perilongo G. Massimino M. et al. Analyses of Prognostic Factors in a Retrospective Review of 92 Children With Ependymoma: Italian Pediatric Neuro-Oncology Group. *Medical and Pediatric Oncology*.1997 ; 29:79–85
19. Desandes E, CLAVEL J, BERGER C, BERNARD JL, BLOUIN P, et al. Cancer incidence among children in France, 1990-1999. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 43: 749-757
20. Lucchesi M. et al. Primary spinal myxopapillary ependymoma in the pediatric population: a study from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database. *J Neurooncol* 2016
21. Reni M. Gatta G. Mazza E. Vecht Ch. Ependymoma. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*.2007 ; 63 :81–89
22. Sommelet D. Lacour B. Clavel J. Epidemiologie des cancers de l'enfant. *Bull. Acad Natle Mèd*.2003 ; 187, n°4 :711-741.
23. Engels EA, Katki HA, Nielsen NM, Winther JF, Hjalgrim H, Gjerris F, Rosenberg PS and Frisch M. (2003a). *J. Natl. Cancer Inst* 2003 ; 95 : 532–539.
24. Allen C. Siffert J. Hukin J. Clinical Manifestations of Childhood Ependymoma: A Multitude of Syndromes. *Pediatr Neurosurg* 1998;28:49–55.

25. Dorfer Ch. Tonn J. Rutka JT. Ependymoma: a heterogeneous tumor of uncertain origin and limited therapeutic options. Handbook of Clinical Neurology. 2016 ; Vol. 134 (3rd series)
26. Aghakhani N, David P, Parker F, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M. Intramedullary spinal ependymomas : analysis of a consecutive series of 82 adult cases with particular attention to patients with no preoperative neurological deficit. Neurosurgery. 2008 Jun ; 62(6):1279-85 ; discussion 1285-6
27. McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM : Intramedullary ependymoma of the spinal cord. J Neurosurg .1990 ; 72 :523-533
28. Swartz D. Zimmerman A. Bilaniuk T. Computed Tomography of intracranial Ependymomas. Radiology. April 1982 ; 143: 97-101
29. Fokes EC Jr. Earle KM. Ependymomas: clinical and pathological aspects. J Neurosurg 1969; 30:585-594.5. Kricheff II, Becker M, Schneck
30. Naidich TP, Zimmerman RA. Primary brain tumors in children. Semin Roentgenol.1984; 19:100-114.
31. Armington G. et al. Supratentorial Ependymoma : CT Appearance. Radiology 1985;157:367-372.
32. Svien HJ, Mabon RF, Kernohan JW, Craig WM. Ependymoma of the brain: pathologic aspects. Neurology 1953;3:1-15.
33. Yuh EL. Barkovich AJ. Gupta N. Imaging of ependymomas: MRI and CT Childs Nerv Syst.2009;25:1203–1213.
34. Spoto G. Press G. Hesselink J. Solomon M. Intracranial Ependymoma and Subependymoma: MR Manifestations. *AJR* 154:837-845, April 1990
35. Miyazawa N, Hida K, Iwasaki Y, et al. MRI at 1.5 T of intramedullary ependymoma and classification of pattern of contrast enhancement. Neuroradiology.2000;42:828-32.
36. Sun B, Wang C, Wang J, et al. MRI features of intramedullary spinal cord ependymomas. J Neuroimaging .2003 ; 13:346-51
37. Brothi J, Fischer G Spinal cord ependymomas.. Neurosurg Focus. 1998 May 15 ;4(5):e2.

38. Chang UK, Choe WJ, Chung SK, Chung CK, Kim HJ (2002) Surgical outcome and prognostic factors of spinal intramedullary ependymomas in adults. *J Neurooncol* 57:133-13
39. Khatua S, Ramaswamy V, Bouffet E. Current therapy and the evolving molecular landscape of paediatric ependymoma. *European Journal of Cancer*. 2017 ; 70 : 34-41
40. Mack S, Witt H, Wang X et al. (2013). Emerging insights into the ependymoma epigenome. *Brain Pathol* 23: 206–209.
41. Pajtler KW. Et al. Molecular Classification of Ependymal Tumors across All CNS Compartments, Histopathological Grades, and Age Groups. *Cancer Cell*. 2015; 27 :728–743.
42. Merchant E, Fouladi M. et al. Ependymoma: new therapeutic approaches including radiation and chemotherapy. *Journal of Neuro-Oncology*. 2005 ;75: 287–299.
43. Healey EA, Barnes PD, Kupsky WJ, et al.: The prognostic significance of postoperative residual tumor in ependymoma. *Neurosurgery* .1991 ;28: 666–672
44. Evans AE, Anderson JR, Lefkowitz-Boudreaux IB, et al.: Adjuvant chemotherapy of childhood posterior fossa ependymoma: Craniospinal irradiation with or without adjuvant CCNU, vincristine, and prednisone: A Children's Cancer Group study. *Med Pediatr Oncol*.1996 ; 27:8–14
45. Foreman NK, Love S, Thorne R: Intracranial ependymomas: Analysis of prognostic factors in a population-based series. *Pediatr Neurosurg*.1996 ; 24:119–125
46. Ernestus RI, Wilcke O, Schroder R: Supratentorial ependymomas in childhood: Clinicopathological findings and prognosis. *Acta.Neurochir (Wien)*.1991 ; 111:96–102
47. Ross GW, Rubinstein LJ: Lack of histopathological correlation of malignant ependymomas with postoperative survival. *J Neurosurg*.1989 ;70: 31–36

48. Pierre Kahn A, Hirsch JF, Roux FX, et al.: Intracranial ependymomas in childhood. Survival and functional results of 47 cases. *Childs Brain*.1983 ; 10:145–156
49. Pollack IF, Gerszten PC, Martinez AJ, et al.: Intracranial ependymomas of childhood: Long-term outcome and prognostic factors. *Neurosurgery*.1995 ; 37:655–667
50. Nazar GB, Hoffman HJ, Becker LE, et al.: Infratentorial ependymomas in childhood: Prognostic factors and treatment. *J Neurosurg*.1990 ; 72 :408-417.
51. Undjian S, Marinov M: Intracranial ependymoma in children.*Childs Nerv Syst*.1990 ; 6:131–134.
- 52.Bouffet E. et al. Intracranial Ependymomas in Children: A Critical Review of Prognostic Factors and a Plea for Cooperation. *Medical and Pediatric Oncology*. 1998 ; 30:319–331 .
53. Dohrmann GJ, Farwell JR, Flannery JT: Ependymomas and ependymoblastomas in children. *J Neurosurg*.1976; 45:273–283.
54. Awaad YM, Allen JC, Miller DC, et al.: Deferring adjuvant therapy for totally resected intracranial ependymoma. *Pediatr Neurol*.1996; 14:216–219
55. Shim K. Kim D. Choi J. The history of ependymoma management. *Childs Nerv Syst*. 2009 ; 25:1167–1183
56. Paulino AC Radiotherapeutic management of intracranial ependymoma. *Pediatr Hematol Oncol*.2002 ; 19:295–308
57. Korshunov A, Golanov A, Sycheva R, Timirgaz V: The histologic grade is a main prognostic factor for patients with intracranial ependymomas treated in the microneurosurgical era: an analysis of 258 patients. *Cancer*.2004 ; 100: 1230–1237
58. Garvin J, Sposto R, Stanley P, Rorke L, Packer R: Childhood Ependymoma: Improved Survival for Patients with Incompletely Resected Tumors with the

Use of Pre-irradiation Chemotherapy. International Symposium on Pediatric Neuro-Oncology. Boston. 2004

59. Conter C. et al. Intracranial Ependymomas in Children: Society of Pediatric Oncology Experience with Postoperative Hyperfractionated Local Radiotherapy. Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys. 2009 ; Vol. 74, No. 5, pp. 1536–1542

60. Lonjon M. Goh K. Epstein F. Intramedullary Spinal Cord Ependymomas in Children: Treatment, Results and Follow-Up. Pediatr Neurosurg. 1998;29:178–183.

61. Ares C, Albertini F, Frei-Welte M, Bolsi A, Grotzer MA, Goitein G, et al. Pencil beam scanning proton therapy for pediatric intracranial ependymoma. J Neurooncol. 2016;128 (1):137–45.

Serment d'Hippocrate

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

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

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

** Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

** Je maintiendrai, par tous les moyens en mon pouvoir, honneur et les mobiles traditions de la profession médicale.*

** Les médecins seront mes frères.*

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

** Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*

** Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances, médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

** Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

Déclaration de Genève, 1948

قسم ابوقرط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
 - وأن أمارس مهنتي بموازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول؛
 - وأن لا أفشي الأسرار المعصودة إلي؛
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

الورم البطاني العصبي لدى الأطفال :
تجربة مصلحة أمراض الدم وأورام الأطفال بالرباط

أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرفه

السيدة: قسال غزلان

المزدادة في 02 مارس 1992 بتازة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم البطاني العصبي - الطفل - الجراحة - العلاج الإشعاعي - العلاج الكيميائي

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: محمد خطاب

أستاذ في طب الأطفال

مشرفة

السيدة: مارية الكبابري

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: ليلى حسيين

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

السيدة: أمينة كيلى

أستاذة في طب الأطفال

السيد: عادل ملحاوي

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب