



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2016

Thèse N° 44

La prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure au CHU Mohammed VI

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27 / 04 / 2016

PAR

M^{me}. Hanane EL ABBASSI

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Tumeurs -fosse cérébrale postérieure -IRM-chirurgie - méduloblastome-
schwanome vestibulaire -meningiome

JURY

Mr. H.GHANNANE	PRESIDENT
Professeur de Neurochirurgie	
Mr. K.ANIBA	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Neurochirurgie	
Mr. H.JALAL	JUGES
Professeur agrégé de Radiologie	
Mr. T.ABOUELHASSAN	
Professeur agrégé en Anesthésie- réanimation	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي إني تبت
إليك وإني من المسلمين"
صدق الله العظيم.



Serment d'hypocrate

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

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

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

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

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

Les médecins seront mes frères.

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

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr Badie Azzaman MEHADJI
: Pr Abdalheq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr.Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogique : Pr. EL FEZZAZI Redouane

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique

CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
FIKRY Tarik	Traumato-orthopédie A		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato-orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B

ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne

CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie-réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie-générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie-clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique

ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo– phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophthalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto–Rhino – Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto–Rhino – Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro– entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo– phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo– phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique

EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
l'amour, Le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que ...*



Je dédie cette Thèse...

AU GRAND DIEU, TOUT PUISSANT
EN SIGNE DE MA FOI ET MA GRATITUDE

Mes très chers parents

C'est grâce à votre bonne éducation, votre amour, votre générosité, votre soutien et votre patience que j'ai parvenu à surmonter toutes les difficultés et achever mon cursus médical. Les mots et toutes les expressions de la gratitude ne peuvent rendre compte de votre grandeur et l'ampleur des sacrifices que vous avez faits pour moi je vous aime énormément mes parents et je vous dédie ce travail qui n'est que le fruit de tous les efforts que vous avez fournis pour moi. Que Dieu vous procure bonne santé et longue vie

Mon cher mari et mes a mes chers frères et ma sœur

Votre aide et votre attachement familial resteront la lumière qui éclairera mon chemin. Je ne vous remercierais jamais assez pour ce que vous faites pour moi ainsi que pour notre famille. Que ce travail soit le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueuses. Merci pour tous vos efforts et vos sacrifices afin de me soutenir dans mes études. Puissent l'amour et la fraternité nous unir à jamais.

A tous mes oncles et tantes, mes cousins et cousines,

A la famille LAMAT et Ait el QUADI

Que ce travail soit témoignage mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse Dieu vous procurer bonheur et prospérité



REMERCIEMENTS

A

MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

PROFESSEUR HOUSSEIN GHANNANE

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et nous vous sommes très reconnaissants de bien vouloir porter intérêt à ce travail. Nous avons bénéficié, au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de nos sincères remerciements.

A

MON MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE

PROFESSEUR KHALID ANIBA

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de nous confier ce travail. Nous vous remercions de votre patience, votre disponibilité, de vos encouragements et de vos précieux conseils dans la réalisation de ce travail.

Votre compétence, votre dynamisme et votre rigueur ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple.

Veillez croire à l'expression de ma profonde reconnaissance et de mon grand respect.

A

MON MAITRE ET JUGE DE THÈSE

PROFESSEUR HICHAM JALAL

Votre présence au sein de notre jury constitue pour moi un grand honneur. Par votre modestie, vous m'avez montré la signification morale de notre profession. Qu'il me soit permis de vous présenter à travers ce travail le témoignage de mon grand respect et l'expression de ma profonde reconnaissance.

A

MON MAITRE ET JUGE DE THÈSE

PROFESSEUR TARIK ABOUELHASSAN

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse. Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude pour votre bienveillance et votre simplicité avec lesquelles vous nous avez accueillis. Veuillez trouver ici, cher Maître, le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.

au docteur LAMIA BENANTAR

J'exprime mes profonds remerciements au docteur LAMIA BENANTAR pour l'aide compétente qu'elle m'a apportée, pour sa patience et son encouragement à finir ce travail commencé il y a longtemps. Son oeil critique m'a été très précieux pour structurer le travail et pour améliorer la qualité des différentes sections.



ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

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



PLAN

INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	3
I. ETUDE :.....	4
II. DONNEES :.....	4
1. Données épidémiologiques :.....	4
2. Données cliniques :.....	5
3. Imagerie et exploration électro-physiologique :.....	5
4. Prise en charge thérapeutique :.....	5
5. Anatomopathologie :.....	6
6. Traitements complémentaires :.....	6
7. Evolution :.....	6
III. ANALYSE STATISTIQUE :.....	7
RESULTATS	8
I. ANALYSE DESCRIPTIVE DES RESULTATS DE LA SERIE :.....	9
1. Epidémiologie :.....	9
2. Clinique :.....	12
3. Exploration paraclinique :.....	15
4. Bilan préopératoire :.....	22
5. Prise en charge thérapeutique :.....	23
6. Histologie :.....	26
7. Evolution postopératoire :.....	27
8. Traitement adjuvant :.....	28
9. Récidives tumorales :.....	29
II. ANALYSE UNIVARIEE DES FACTEURS PRONOSTIQUES:.....	34
1. Devenir global :.....	34
2. Devenir en fonction de la localisation :.....	34
3. Devenir en fonction de la qualité d'exérèse :.....	34
4. Devenir en fonction du type histologique :.....	35
DISCUSSION	36
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :.....	37
1. Généralités :.....	37
2. Développement embryonnaire du métencéphale :.....	37
3. Développement du bulbe rachidien :.....	39
4. Développement du 4 ème ventricule :.....	40
II. RAPPEL ANATOMIQUE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE :.....	42
1. Généralités :.....	42
2. Contenu de la fosse cérébrale postérieure :.....	44
3. Les sinus de la fosse cérébrale postérieure :.....	60
4. Topographie de la fosse cérébrale postérieure :.....	61
5. Les rapports de la fosse cérébrale postérieure :.....	61
I. GENERALITES :.....	62

II. EPIDEMIOLOGIE :	62
1. Âge :	62
2. Sexe :	64
III. CLINIQUE :	64
1. Chez l'enfant :	64
2. Chez l'adulte :	69
IV. PARACLINIQUE :	75
1. Imagerie :	75
2. bilan neuro-otologique :	79
V. PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES :	79
1. Tumeurs intra-axiales :	80
2. Tumeurs extra-axiales :	89
3. Tumeurs intra-ventriculaires :	97
VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	100
1. Traitement médicale :	100
2. Anesthésie-réanimation pour la craniotomie de la FCP:	101
3. Traitement chirurgiale :	104
4. Radiothérapie:	115
5. Chimiothérapie:	116
VII. PRONOSTIC:	117
1. En fonction de l'âge:	117
2. En fonction du type histologique:	117
3. En fonction de la localisation;	118
4. En fonction de l'exérèse chirurgicale:	119
CONCLUSION	121
RESUMES	123
BIBIOLGRAPHIE	128



INTRODUCTION

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure aussi, appelées tumeurs infra ou sous tentorielles, représentent l'ensemble des processus lésionnels expansifs intéressant les différents éléments localisés au niveau de l'étage postérieur de la base du crâne. Il s'agit d'une pathologie qui intéresse surtout l'enfant. Entre 54 % et 70 % des tumeurs cérébrales de l'enfant naissent dans la fosse postérieure et constituent la seconde cause de pathologie maligne en pédiatrie après les leucémies et elles sont dominées par le médulloblastome et l'astrocytome.

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

Les progrès actuels de l'imagerie permettent des orientations étiologiques dont dépendent les stratégies thérapeutiques. L'I.R.M. est l'examen de choix dans l'exploration des processus sous-tentoriels permettant ainsi un diagnostic aisé de ces tumeurs [1].

Nous avons réalisé une étude descriptive rétrospective et analytique à propos de 286 cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure colligés au Service de Neurochirurgie du CHU de Mohammed VI de MARRAKECH entre janvier 2003 et décembre 2014. Le but de cette étude est de recueillir les particularités épidémiologique, clinique, par acinique, thérapeutique de ce type de tumeurs ainsi que, d'évaluer la survie et le devenir des patients.



*PATIENTS
ET
METHODES*

I. ETUDE :

Nous avons revu les observations cliniques de 286 patients hospitalisés pour prise en charge d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure, entre janvier 2003 et décembre 2014, au Service de Neurochirurgie du MOHAMMED VI du CHU de MARRAKECH. Il s'agit donc d'une étude descriptive analytique et comparative d'une série rétrospective, consécutive et homogène à tout âge.

Cette méthode n'a indéniablement pas permis de recenser tous les cas de tumeur de la fosse cérébrale postérieure (FCP), car certains dossiers étaient inexploitable. Les critères d'inclusion dans cette étude ont été :

- Les patients opérés et/ou ayant bénéficiés d'un geste chirurgical pour une tumeur de la fosse cérébrale postérieure dans le Service de Neurochirurgie Du CHU MOHAMMED VI DE MARRAKECH entre janvier 2003 et décembre 2014 .
- La localisation tumorale dans la fosse cérébrale postérieure.

II. DONNEES :

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

1. Données épidémiologiques :

Nous avons relevé l'âge des patients, leur sexes, et la durée d'hospitalisation. Concernant les antécédents du patients, nous avons recherché la survenue d'une autre pathologie tumorale, le tabagisme et des tares associées

2. Données cliniques :

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

- Les troubles d'équilibre et de la marche .
- L'hypertension intracrânienne.
- Des troubles de conscience.
- Trouble de la sensibilité , de déglutition .
- Déficit neurologique .
- La présence des signes otologiques et la découverte de façon fortuite de certaines tumeurs.

3. Imagerie et exploration électro-physiologique :

Ils ont permis de préciser le siège tumoral (médian, latéral et médio-latéral). Pour faciliter les analyses statistiques, ces localisations ont été regroupées en 3catégories : intra-axiale, extra-axiale et intra-ventriculaire. Sur les imageries disponibles (TDM et/ou IRM), nous avons évalué la présence d'une éventuelle hydrocéphalie, le nombre de lésions et la prise de contraste tumorale (homogène ou hétérogène). Et la présence ou non d'un oédème périlésionnel.

4. Prise en charge thérapeutique :

Le traitement médical symptomatique été évalué de façon objective, dans les dossiers médicaux de certains patients. La chirurgie est le premier traitement réalisé dans la majorité des cas soit :

- Par dérivation du LCR, externe ou interne (DVP ou VCS) .
- Par abord direct avec prélèvement tumoral pour étude histologique.

La date de la première prise en charge chirurgicale est notée. La qualité de l'exérèse a été notée ; elle s'est limitée à une : biopsie, exérèse partielle, subtotale ou totale.

5. Anatomopathologie :

Nous avons relevé les résultats histologiques dans les différents dossiers exploités.

6. Traitements complémentaires :

Nous avons souhaité étudier les traitements complémentaires qui ont été délivrés aux patients au cours de l'évolution : radiothérapie et chimiothérapie. Pour chaque patient ayant bénéficié de radiothérapie, nous avons voulu étudier la dose prescrite. Pour ceux ayant bénéficié de chimiothérapie, le type de molécule ainsi que le protocole (le nombre de cure et la durée) devaient être recherchés.

7. Evolution :

A court terme, nous avons recensé les éventuelles complications survenues, en postopératoire immédiat, durant l'hospitalisation en unité de soin intensive (USI) ou au service de Neurochirurgie et au cours du premier mois d'évolution. Pour le suivi à long terme des patients, nous avons noté le recul (la date des dernières nouvelles), en précisant la qualité de vie (la stabilité des lésions, les séquelles). En cas de décès, nous nous sommes intéressés à la cause du décès. Les imageries de contrôle ont été étudiées quand elles étaient disponibles, le type d'imagerie est précisé et les résultats notés après le début de la prise en charge. La survenue d'une récurrence est notée si la tumeur initiale a bénéficié d'une exérèse totale selon le compte rendu opératoire.

III. ANALYSE STATISTIQUE :

L'analyse statistique a concerné l'ensemble de la série. La représentation graphique a été effectuée (histogramme pour les variables quantitatives et diagramme en secteurs pour les variables qualitatives). Pour l'analyse uni variée, le test de Chi2 a été utilisé pour comparer deux variables qualitatives. Le risque alpha a été fixé à 5% ($p < 0,05$) pour l'ensemble des analyses statistiques. En cas de non significativité statistique par cette méthode nous avons utilisé le test de Fisher, très voisin du t-test et apparenté au test de chi2. En conséquence, Il a été également effectué une analyse multivariée par modèle de régression à la recherche de facteurs pronostiques. Les facteurs étudiés ont été les suivants :

- L'âge (inférieur ou supérieur à 15 ans) .
- La localisation .
- Le type histologique .
- La qualité d'exérèse.

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



RESULTATS

I. ANALYSE DESCRIPTIVE DES RESULTATS DE LA SERIE :

1. Epidémiologie :

La série étudiée concerne les dossiers médicaux de 286 patients pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU MOHAMMED VI DE MARRAKECH, entre janvier 2003 et décembre 2014. Parmi tous les dossiers disponibles de janvier 2003 à décembre 2014 : 35 dossiers de patients traités entre 2003 et 2004, 36 patients entre 2005 et 2006, 54 patients entre 2007 et 2008, 55 patients en 2009 et 2010, 52 patients en 2011 et 2012, 54 patients traités entre 2013 et 2014 (figure 13)

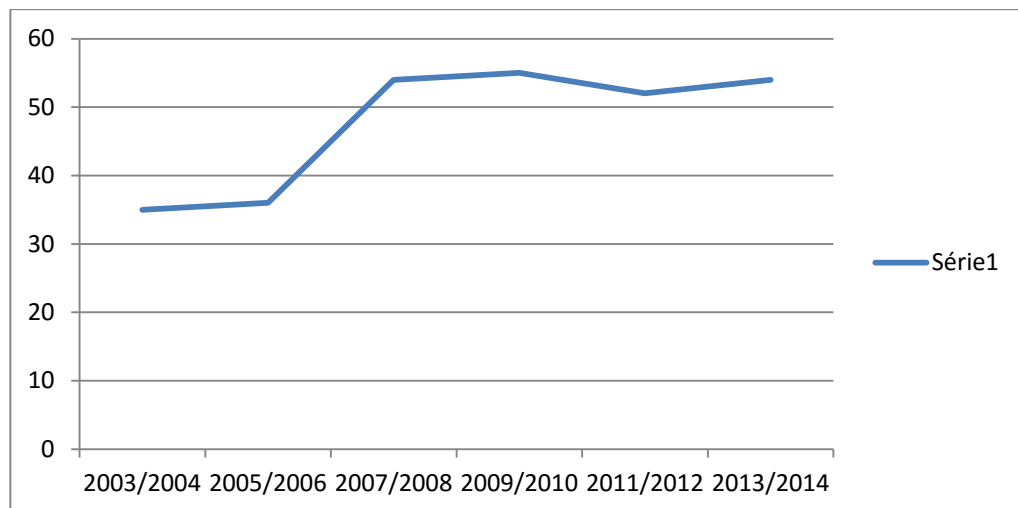


Figure 1 : nombre de cas hospitalisé en année

1.1. Âge :

La tranche d'âge la plus touchée est celle de 3-14ans ; et plus de 50 % des malades hospitalisés pour tumeur de la FCP ont un âge < à 25ans. L'âge moyen de nos patients est de 23,95 ans ($\pm 19,01$) et les extrêmes de 3 ans et 65 ans (figure 14)

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

Age (ans)	Nombre de patient	Pourcentage
< 3	6	1.85%
3-14	166	40.74%
15-24	68	24.07%
25-44	42	14.82%
45-64	48	16,67%
≥65	6	1.85%
Totale	286	100%

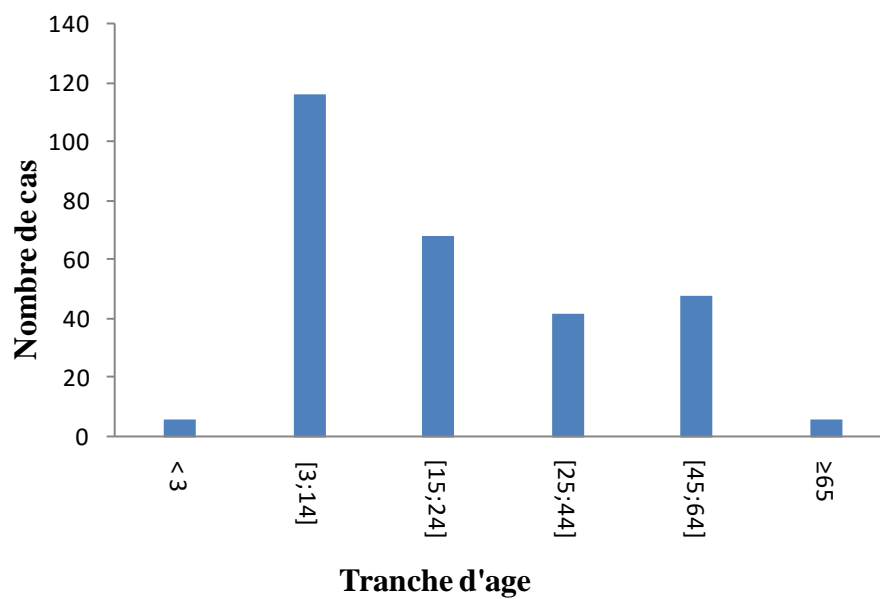


Figure2: répartition des malades selon l'âge.

1.2. Sexe :

Nous avons constaté une nette prédominance masculine : 153 patients de notre série étaient de sexe masculin, soit 53,7% des cas et 133 malades de sexe féminin ce qui représente 46,3% des cas, soit un sex-ratio de 1.15. (Figure 15) .

Tableau II : répartition selon le sexe.

SEXE	Nombre de patient	Pourcentage
Masculin	153	53 ,70%
Féminin	133	46 ,30%
Total	286	100%

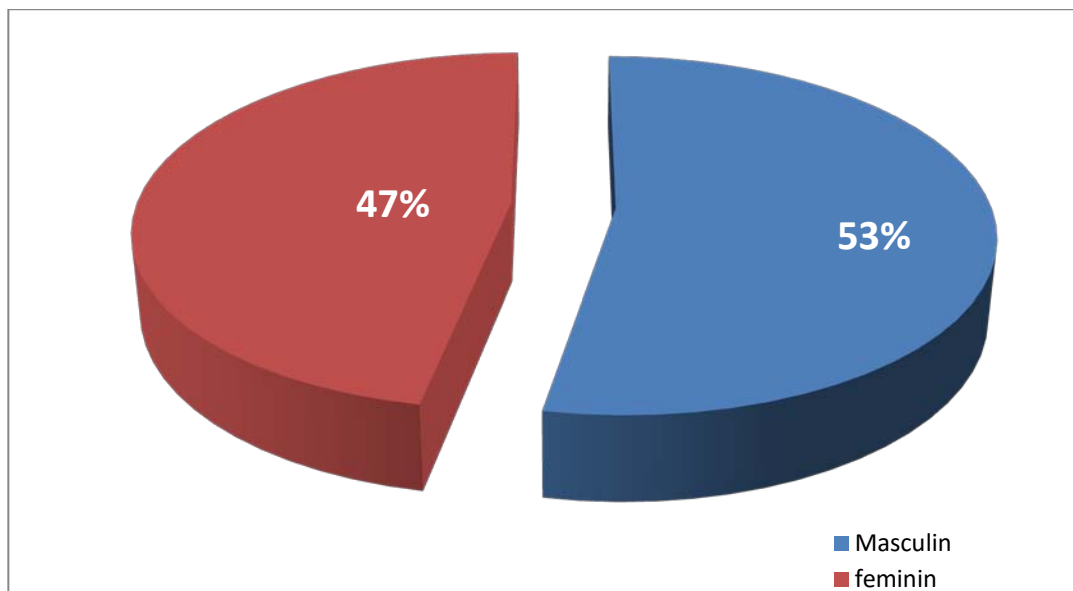


Figure 3: répartition selon le sexe.

1.3. Durée d’hospitalisation :

Pour l’ensemble des malades, la durée moyenne d’hospitalisation est d’un mois (1,15mois±0,89), avec des extrêmes allons de 2semaine à 2 ,5 mois ; cette durée peut être expliquée par le nombre important de malade hospitalisé au service neurochirurgie et les places limitées en réanimation, ou doit séjourner chaque malade opéré pour tumeur de la FCP en moyenne entre 24h à 48h en post opératoire.

1.4. Antécédents :

Sur l’ensemble de la série, 32/286 (11,11%) patients ont présenté des métastases de la fosse cérébrale postérieure (FCP). Parmi eux, 11/286 (33,33%) patients avaient des antécédents de néoplasie (néo du col, néo de la prostate, néo bronchique, néo du sein). Par ailleurs,

37/286(12,96%) patients avaient des tares associées (notamment un diabète ; une cardiopathie et une hypertension artérielle) et 32/286 (11,11%) patients étaient des fumeurs, il est à signaler que 6 de nos patients avaient bénéficiés d'une radiothérapie antérieure dans le cadre d'une pathologie tumorale gynécologique (tumeur du col utérin). Nous avons retrouvé une notion de consanguinité chez 10/286 (3,70%) patients de la série.

2. Clinique :

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

2.1. Le délai d'apparition des premiers signes cliniques :

Le délai moyen d'apparition des premiers signes cliniques avant la consultation est de 6,88 mois ($\pm 12,75$) avec des extrêmes de 1 mois à 6 mois et, affirmant le retard diagnostique qui peut être expliqué par la difficulté d'accès au CHU et surtout pour réaliser les bilans paracliniques (TDM, IRM)

2.2. Motif d'hospitalisation :

La majorité des patients de notre série 265/286 (92,59 %) ont consulté pour un syndrome d'hypertension intracrânienne, souvent confirmée à l'examen du fond d'œil par la mise en évidence d'un œdème papillaire bilatéral, La triade classique du syndrome d'HTIC (céphalées chroniques occipito-temporales à prédominance matinale, troubles visuels et des vomissements en jet) a été notée chez 156 (54.54 %) de nos patients.

Par contre, les 130 (45.4 %) patients restants avaient un syndrome d'HTIC incomplet surtout dominé par les céphalées.

Les troubles d'équilibre ont révélé 212/286 (74,07 %) des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) de notre série. Dans 80% des patients ont présenté des troubles de la marche à type d'ataxie révélatrice de la pathologie. Les signes otologiques ont été trouvés chez 32/286 (11,11 %) patients. Il s'agit surtout d'hypoacousie et des épisodes de vertige qui ont justifié un

examen ORL et une exploration audiométrique. Les troubles de conscience étaient révélateurs des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez 26/286 (9,26%) patients de notre série. En outre, 10/286 (3,70%) tumeurs ont été découvertes de façon fortuite au cours d'examen réalisé dans le cadre d'autres pathologies (bilan d'extension tumorale en particulier).

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

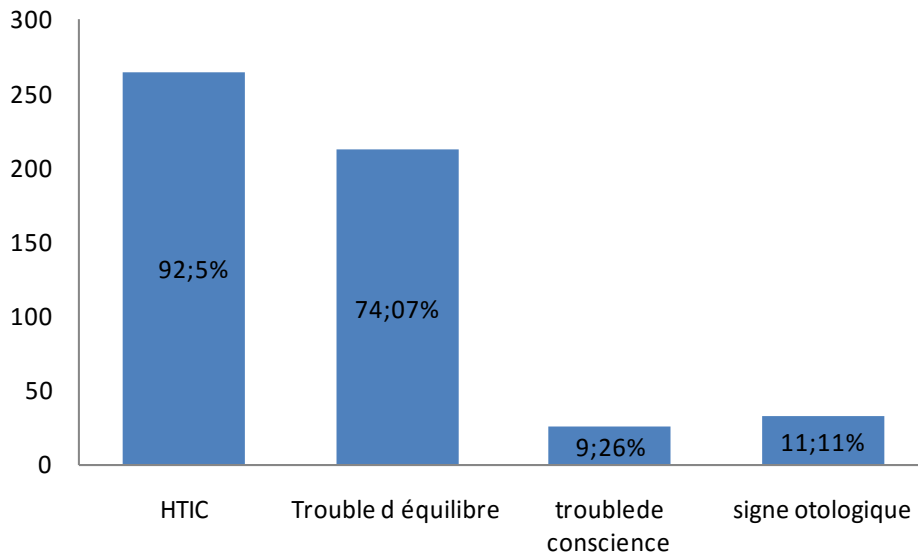


Figure 4 : répartition des signes révélateurs cliniques

2.3. Examen clinique :

A l'examen général, une augmentation anormalement rapide du périmètre crânien entraînant une macrocrânie (Chez le nourrisson) a été notée chez cinq patients (1,85%). 275/286 (96,30%) patients de la série présentaient des troubles neurologiques variés en fonction de la localisation tumorale.

A l'admission, 42/286 (14,81%) patients présentaient une raideur de la nuque témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses confirmant le retard diagnostique.

Deux cent cinquante-quatre 254/286 (88,89 %) patients présentaient un syndrome cérébelleux. Parmi ceux-ci, cinq patients ayant présenté un syndrome cérébelleux statique isolé en rapport avec une atteinte vermienne ; 11 patients avaient un syndrome cérébelleux kinétique

unilatéral avec dysmétrie, adiadicocinésie, hypotonie et dysarthrie, secondaire à une tumeur de localisation hémisphérique, et le syndrome cérébelleux stato-kinétique était noté chez 238/254 (93,75 %) patients.

Le syndrome de l'angle ponto-cérébelleux était présent chez 38/286 (11,11 %) patients, s'agissant d'un syndrome associant :

- Une atteinte périphérique du paquet acoustico-facial (nerfs, VII, VII bis et VIII) .
- Une paralysie unilatérale des nerfs mixtes (les nerfs IX, X, XI) chez 85/286 (5,56 %) patients ; du nerf V dans 5/286 (1,85 %) cas.

L'atteinte des nerfs oculomoteurs (les nerfs III, IV, VI) a été trouvée dans 84/286 (29,63 %) cas surtout marqués par l'atteinte de la VIème paire crânienne. Le syndrome pyramidal était présent dans 42/286(14,81 %) cas dans la série. Aucun de nos patients n'avait une atteinte de la XIIème paire crânienne.

L'examen ophtalmologique était systématique dans tous les cas. Il a objectivé une baisse de l'acuité visuelle dans 58/286 (20,37 %) cas et une cécité dans 16/286(5,56 %) cas à l'admission. L'examen du fond d'œil a été réalisé chez 259/286 (90,74 %) patients et objectivé un œdème papillaire unilatéral dans 100 cas et bilatéral dans 159 cas.

Tableau III : Nombre des cas selon les signes cliniques

Signe clinique	Nombre de cas	Pourcentage
Macrocranie	5	1,85%
Raideur de la nuque	42	14,81%
Syndrome cérébelleux :	254	88,8%
Statique :	5	
Kinétique :	11	
Stato-kinétique	238	
Syndrome d'Angle Ponto-Cérébelleux	38	11%
Syndrome pyramidal	42	14.81%
Baisse de l'acuité visuelle	58	20.37%
Cécité	16	5.56%
Œdème papillaire	259	90%

3. Exploration paraclinique :

3.1. Imagerie :

Tous les patients de la série ont bénéficié d'une imagerie. Parmi ceux-ci, un scanner cérébral a été réalisé chez 270/286 (94,44 %) patients et 111/286(38,89 %) patients ont bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique dans le cadre du bilan préopératoire, IRM. Les localisations tumorales étaient variées et détaillées en fonction de la nature tumorale. Pour l'ensemble de la série, 228/286 (79,63 %) cas présentaient une tumeur intra-axiale ; 16/286 (5,56 %) patients avaient une tumeur intra-ventriculaire et 42/286 (14,81 %) malades avaient une tumeur extra-axiale. Toutes les tumeurs intraventriculaires étaient situées au niveau du 4ème ventricule. Parmi les tumeurs extra-axiales 7 tumeurs étaient situées dans l'angle ponto-cérébelleux et une tumeur implantée sur la face postérieure du rocher.

Tableau IV : répartition selon la localisation tumorale

Localisation	Nombre de tumeur	Pourcentage
Intra axiale	228	79 ,63%
Extra axiale	42	14,81%
intra ventriculaire	16	5 ,56%
Totale	286	100%

Outre la localisation tumorale, d'autres données d'imagerie ont été étudiées notamment les caractéristiques de la tumeur : l'aspect tumoral, rapport et les conséquences de celle-ci (l'hydrocéphalie, engagement...). L'hydrocéphalie était présente dans 228/286 (94,44 %) cas, ce qui représente la majorité des cas de la série. Sur les données radiologiques, nous avons pu constater l'existence d'une prise de contraste tumorale dans 259/286 (90,74 %) tumeurs. La plupart de ces tumeurs (149/228 cas) présentaient une prise de contraste hétérogène. Cependant, 79/228 tumeurs étaient rehaussées de façon homogène par le contraste iodé. L'œdèmepérilésionnel était objectivé dans 211/286 (74,07 %) tumeurs, effet de masse chez 92 cas (32 %) et les calcifications intra-tumorales présentes dans 42.3/286 (14,81 %) cas.

TABLEAU V : Répartition des lésions associées.

Lésions associées	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Hydrocéphalie	278	94,4 %
Effet de masse	92	32 %
Œdème	211	74,07 %
Calcification	42	14 %

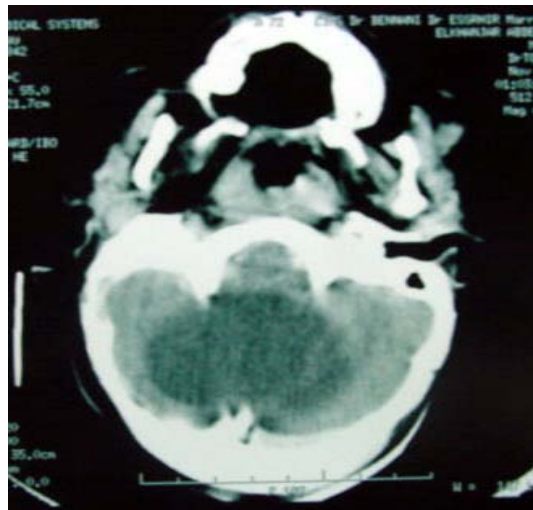


Figure 5: TDM cérébrale coupe axiale après injection du produit de contraste montrant une lésion hypodense de la fosse cérébrale postérieure. Il s'agit d'un kyste épidermoïde à l'examen



Figure6: TDM cérébrale en coupe axiale en préopératoire d'un malade présentant un neurinome de l'acoustique droit.

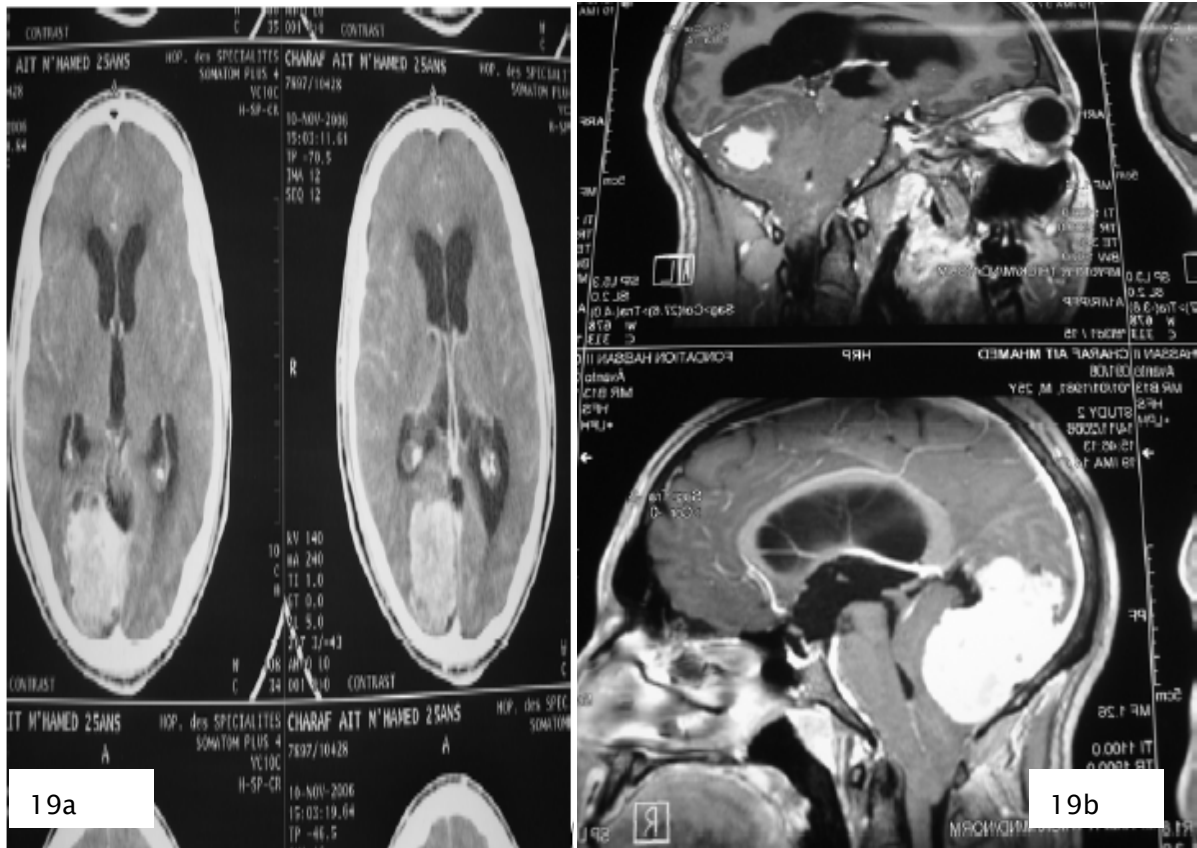


Figure 7a : TDM cérébrale en coupe axiale après injection du PDC montrant la portion Sustentorielle d'un méningiome sus et sous tentoriel.

Figure 7b : IRM cérébrale en coupe sagittale en séquence T1 pondérée avec injection du Gadolinium montrant un méningiome en ice-berg sus et sous tentoriel comprimant fortement le cervelet et entraînant un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.

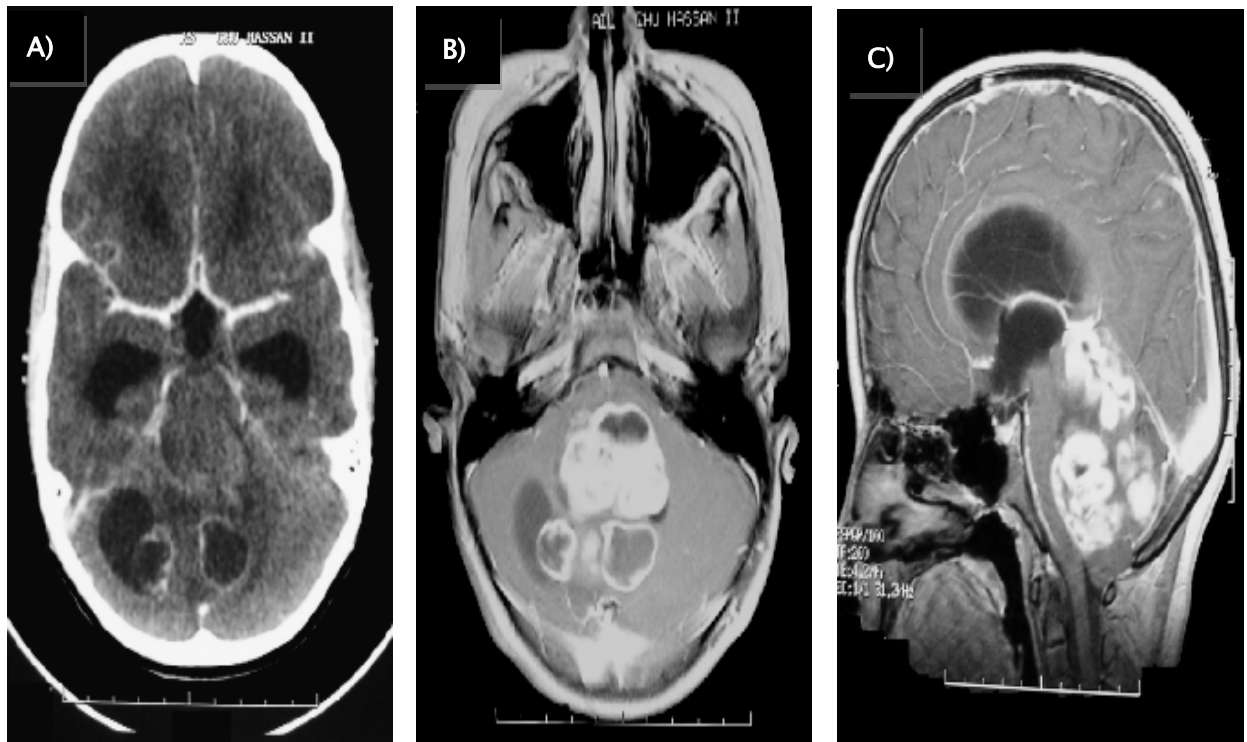


Figure 8 TDM coupes axiales C+ (A), et IRM en coupe axiale T1 Gado (B), et coupe sagittale T1 Gado (C) : montrant un processus tumoral hétérogène en scanner avec composante kystique. En IRM, la composante tissulaire de la masse se rehausse de manière intense après injection de Gadolinium, occupant le V4 en extension à l'aqueduc de Sylvius et envahissant le vermis et les hémisphères cérébelleuses avec l'amygdale cérébelleuse en pré-engagement (C flèche) en faveur d'un Astrocytomepilocytaire

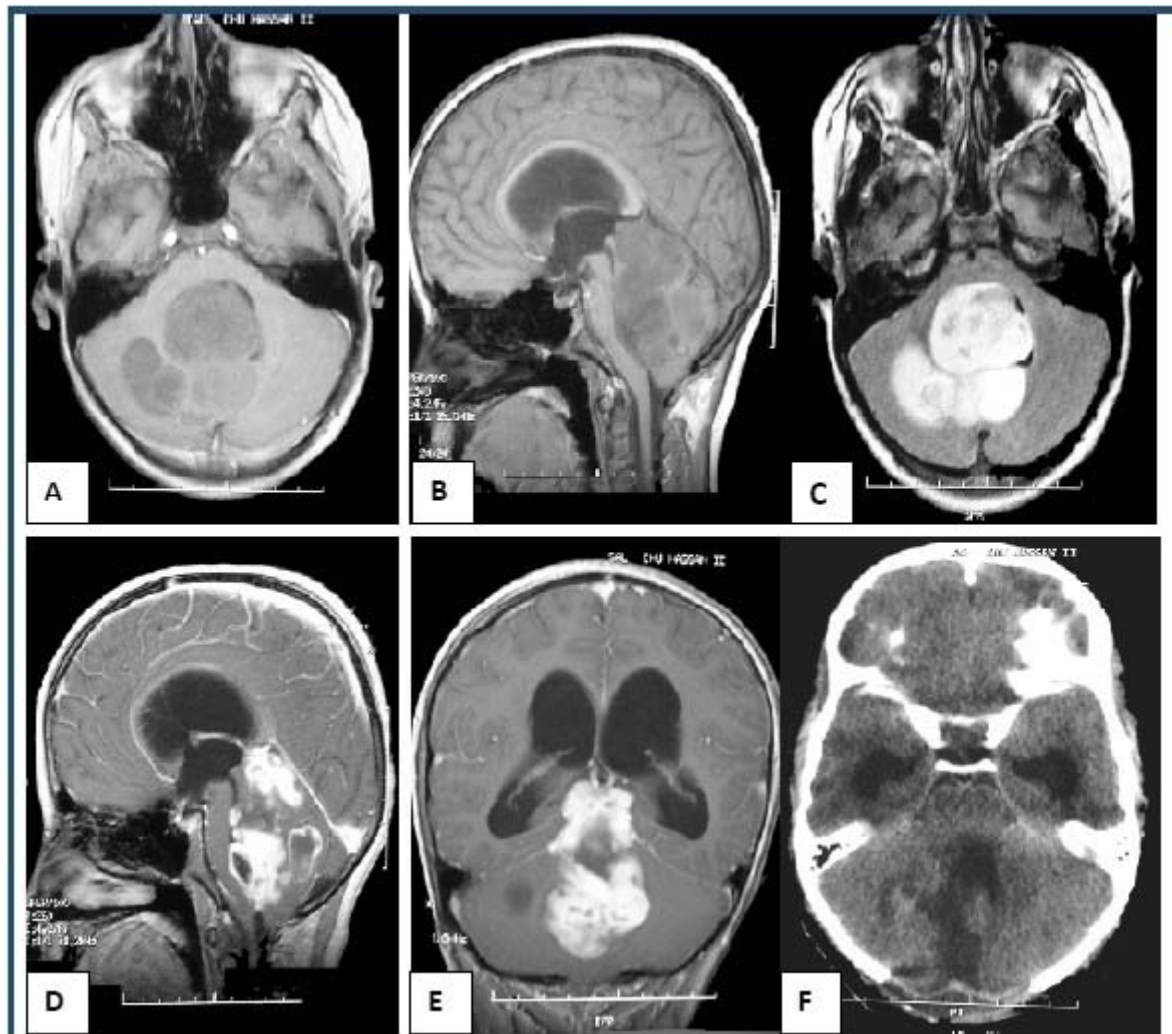


Figure 9 : IRM en coupe axiales T1 (A), sagittale T1 (B), axiale FLAIR (C), montrant un processus tissulaire hypointense T1 et hyper intense FLAIR, se rehaussant de façon intense et hétérogène après contraste (D, E). F.TDM en coupe axiale postopératoire aspect radiologique évoquant un astrocytomepilocytique juvénile .

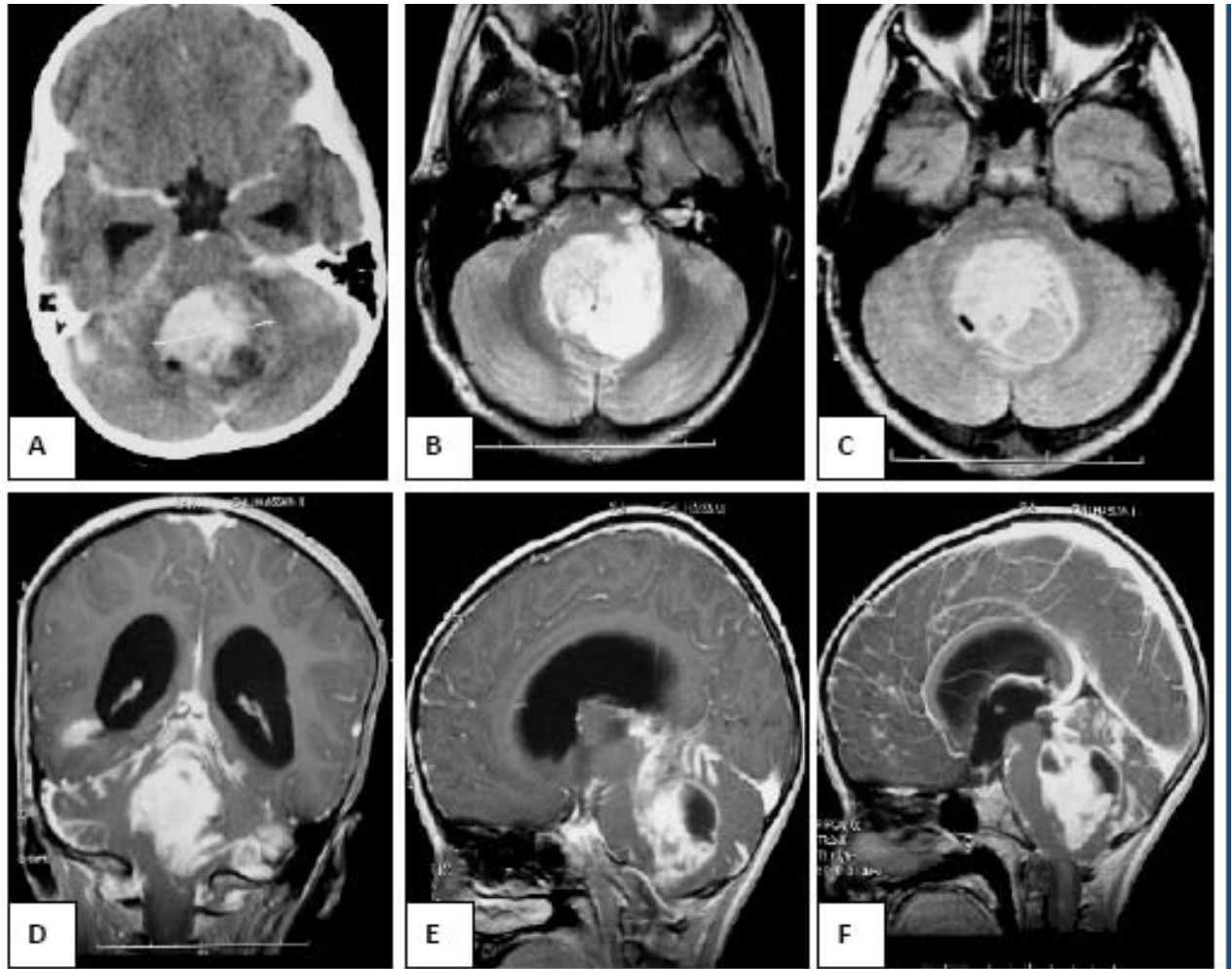


Figure 10 : coupes axiales TDM C+ (A), IRM T2 (B) et FLAIR (C), coronale (D) et sagittales T1Gado (E, F). Volumineuse masse tissulaire située en arrière du 4ème ventricule, développée au sein du vermis hétérogène en scanner injecté, en hypersignal T2 et FLAIR avec présence de structures vasculaires en son sein, cette masse se rehausse de façon hétérogène avec composante liquidienne refoulant en arrière le cervelet avec compression du V4 et responsable d'une hydrocéphalie d'amont. On note également une extension tumorale vers le trou de Luschka en faveur de sa localisation vermienne : en faveur d'un médulloblastome.

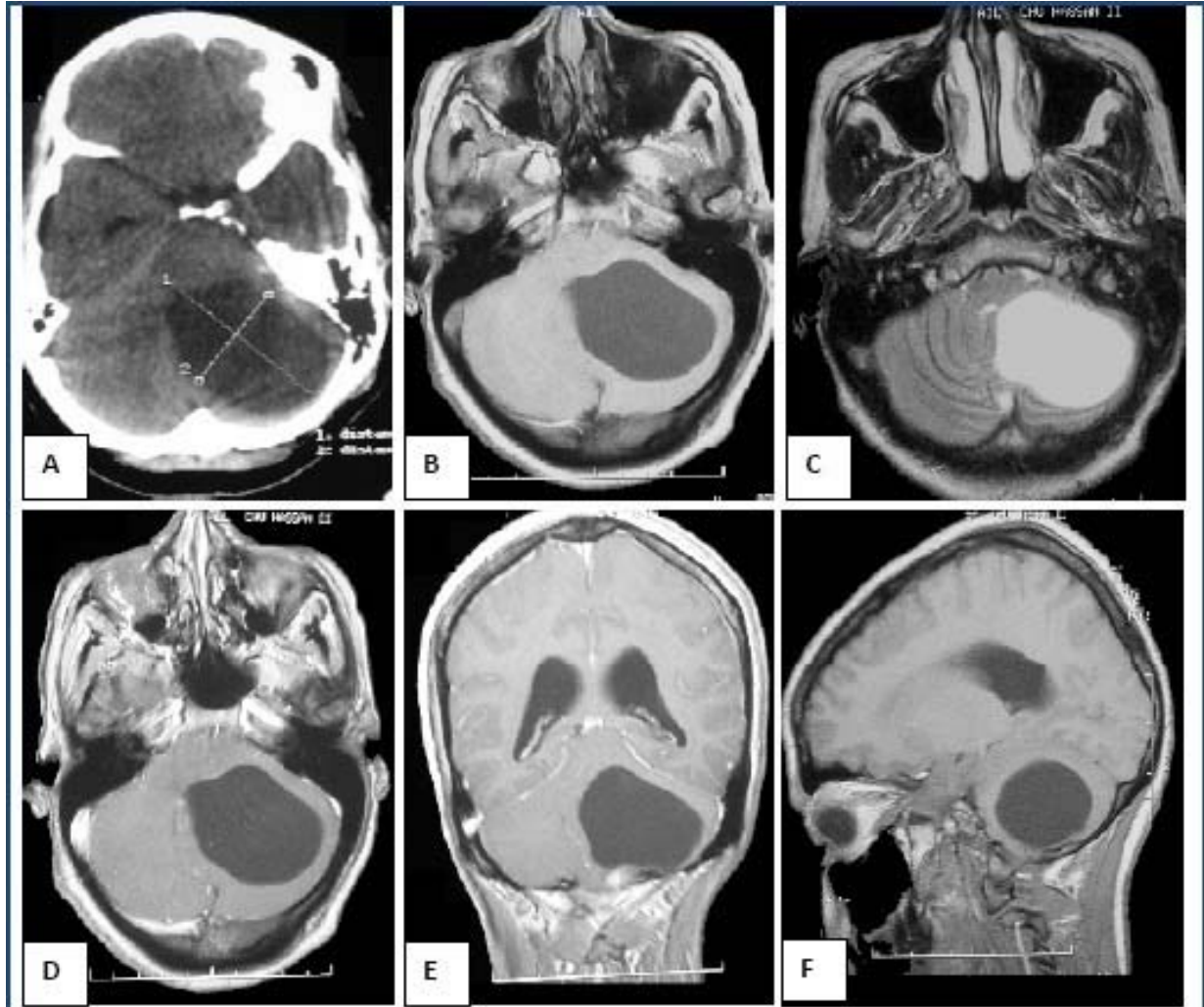


Figure 11 : TDM en coupe axiale (A), IRM en coupe axiales T1 (B), T2 (C), et T1 Gado en axial (D), coronal (E) et sagittal (F) : montrant une lésion kystique cérébelleuse gauche bien limitée non modifiée par le produit de contraste. Cette lésion refoule le parenchyme cérébelleux et le tronc cérébral latéralement et en avant, comprimant ainsi le V4 avec dilatation ventriculaire d'amont. On n'individualise pas de composante charnue endolésionnelle : Hémangioblastome.

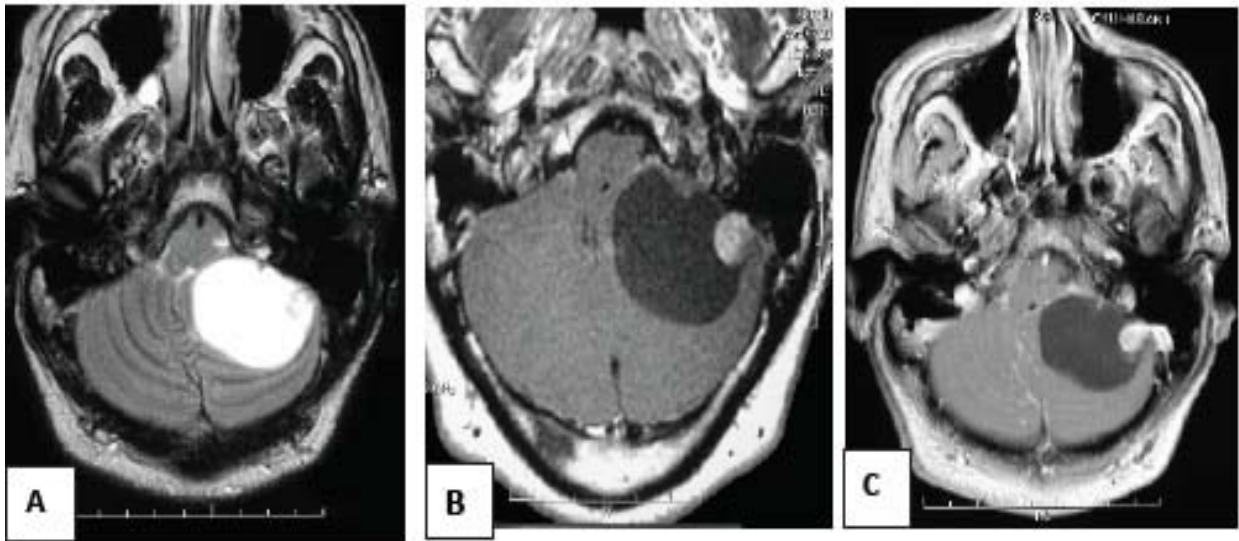


Figure 12 : A : IRM, en coupe axiale T2 B : IRM coupe axiale FLAIR, C : IRM coupe axiale T1 après injection de gadolinium. Montrant une tumeur kystique cérébelleuse gauche de la fosse cérébrale postérieure (FCP) à paroi nette et fine avec un nodule mural fortement rehaussé après injection : Hémangioblastome

4. Bilan préopératoire :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une consultation pré-anesthésique générale avec un bilan qui contient :

- ✓ NFS.
- ✓ Groupage.
- ✓ TP/TCA.
- ✓ Urée Créatinine.
- ✓ Glycémie à jeun .
- ✓ RX de thorax.

Un ECG a été fait chez 48 patients qui ont un âge plus de 50ans ou des affections cardio-respiratoires.

Dans le cadre du bilan d'extension, 15 patients ont bénéficié d'une échographie abdominale et TDM thoraco -abdomino- pelvienne.

5. Prise en charge thérapeutique :

5.1. Traitement médicale :

Tous les malades de notre série ont reçu un traitement médical symptomatique, à base d'antiémétiques oraux ou injectables en cas de vomissements, d'antalgiques associés à une corticothérapie parentérale chez les malades admis avec des signes sévères d'HTIC.

5.2. Traitement chirurgicale :

a. Traitement de l'hydrocéphalie :

Parmi les patients présentant une hydrocéphalie 270/286 (94,44 %) ; 185/286 (64,71 %) patients ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Ainsi, dans ces 185 cas, 101/185 (soit 54,55 %) ont eu une DVP, une VCS a été réalisée chez 73/185 (soit 39,39 %) malades et un drainage ventriculaire externe chez 11/185 (soit 6,06 %) patients.

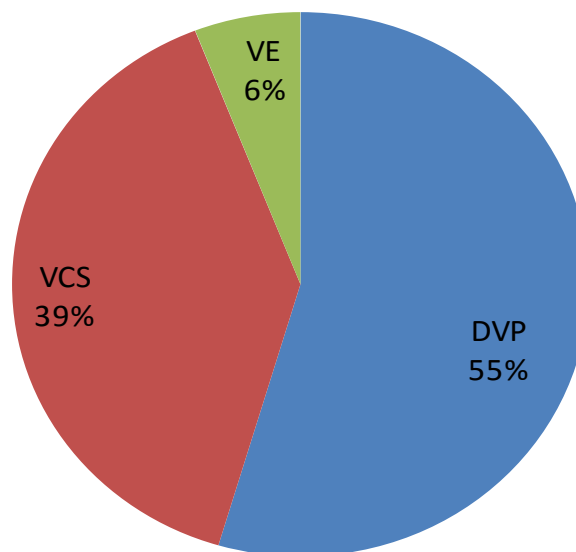


Figure 13 : répartition selon le type de dérivation du LCR

b. Voies d'abord

Les voies d'abords étaient multiples et variées en fonction de la localisation tumorale : 264/286(soit 92,31%) patients ont bénéficié de la voie sous-occipitale (médiane et paramédiane) et la voie retro sigmoïdienne dans 22/286 (soit 7,69 %) cas (tumeurs de l'APC).

c. Qualité de l'exérèse

La qualité d'exérèse chirurgicale est cotée partielle dans 22/286 (7,69 %) cas, subtotale dans 55/286 (19,23 %) cas ; totale chez 203/286 (71,15 %) patients et dans 6 cas (1,92 %), le geste chirurgical a consisté en une simple biopsie (médulloblastome adhérent au plancher du V4 avec des calcifications).

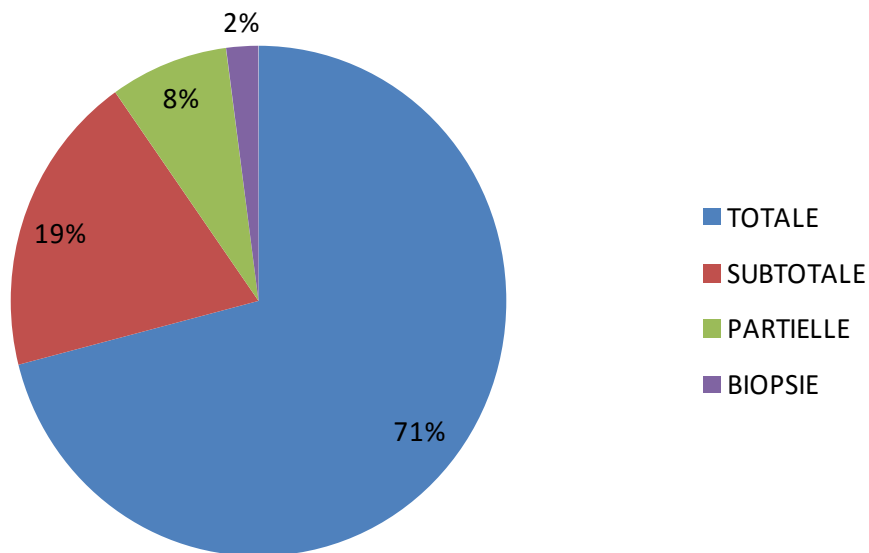


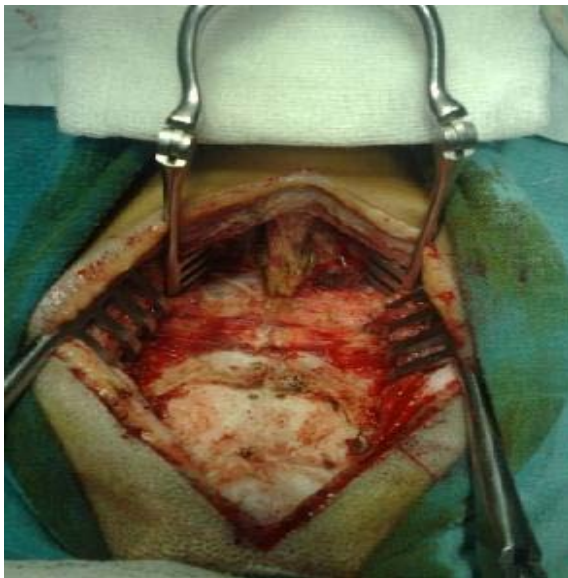
Figure14 : répartition selon la qualité d'exérèse



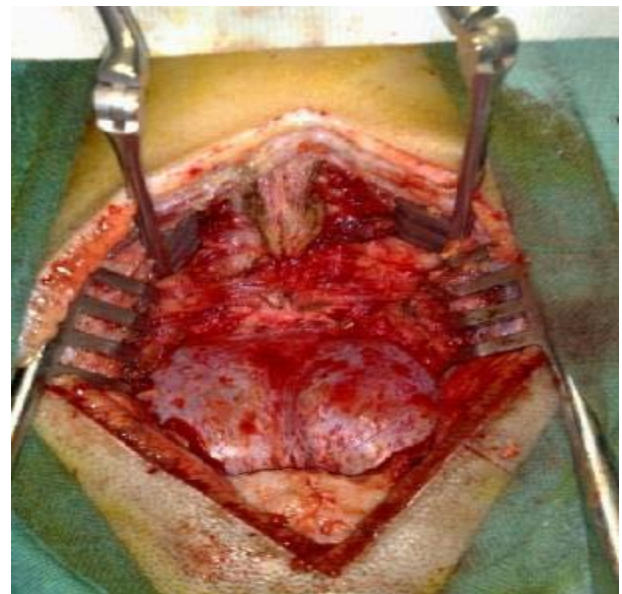
*Patient en position de procubitus
tête fléchie*



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



*Section et désinsertions
musculoaponévrotiques
et dégagement des berges
postérieures du foramen magnum.*



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

Figure 15 : voies sous-occipitale médiane

5.3. Prise en charge post opératoire :

Tous les patients ont séjourné au service des soins intensifs en postopératoire pendant au moins 24 h. Ils ont bénéficié d'une antibioprophylaxie, d'un traitement anti- œdémateux .

Des suites simples ont été observées chez 43 % des cas. Cette évolution a été élucidée par la stabilité de l'état hémodynamique et respiratoire, l'apyrexie, la reprise de conscience avec régression des signes neurologiques notamment le syndrome cérébelleux et le syndrome d'HIC.

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

6. Histologie :

6.1. chez l'enfant :

Le médulloblastome a été le type histologique le plus fréquent, retrouvé chez 57 enfants, soit 32 % des cas, suivi de gliome du tronc cérébral et l'astrocytome retrouvés respectivement dans 42 et 38 cas (Tableau V)

Tableau V : distribution en fréquence selon le type histologique

Type	Nombre	Pourcentage
Médulloblastome	57	32%
Gliome du TC	42	24%
Astrocytome	38	22%
Ependymome	12	7%
Kyste dermoïde	26	15%

6.2. chez l'adulte :

Le médulloblastome a été le type histologique le plus fréquent, retrouvé chez 23 patients, soit 20% des cas, suivi du neurinome de l'acoustique, constaté chez 19 malades, d'un méningiome, de l'hémangioblastome, diagnostiqués respectivement dans 16 et 10 cas. Les métastases représentent le 4^{ème} type histologique rencontré chez les patients adultes de notre série. La répartition des autres types histologiques est représentée dans le tableau VI.

Tableau VI : distribution en fréquence selon le type histologique chez l'adulte.

Type	Nombre	Pourcentage
Médulloblastome	23	20 %
Schwannome vestibulaire	19	16 %
Méningiome	16	14 %
Hémangioblastome	10	8.6 %
Métastase	15	13 %
Astrocytome	9	7.8 %
Gliome du Tc	9	7.8 %
Kyste arachnoïde	7	6 %
Ependymome	3	2.6 %

7. Evolution postopératoire :

L'évolution et les complications postopératoires concernent aussi bien la chirurgie initiale que la chirurgie pour récurrence tumorale.

7.1. L'évolution à court terme :

Dans l'ensemble de la série, 187/286 (59,62 %) patients ont présenté des complications postopératoires immédiates. Ces complications ont été infectieuses dans 60/286 (21,15 %) cas (17 cas de méningite purulente, 21 cas de pneumopathies et 22 cas de sepsis). D'autres complications liées au geste chirurgical ont été colligées, notamment 17/286 (5,77 %) cas d'hématome postopératoire, ainsi des complications mécanique lié à la valve de DVP (dysfonctionnement ; migration ...) 11/286 (3,85%) cas De retard de réveil ; le mutisme akinétique dans 17/286 (5,77%) cas, 11/286 (3,85%) cas de coma, 55/286 (19,57%) patients ont présenté une fuite du LCR et 17/286 (5,77%) patients ont bénéficié d'une reprise chirurgicale pour un pseudoméningocèle.

7.2. L'évolution à moyen terme :

L'évolution postopératoire était rapportée chez 286 patients dans l'ensemble de la série. Parmi ces patients, 264/286 (92,31%) se sont améliorés et 22/286(7,69%) sont décédés. Nous nous sommes intéressés à la cause, ainsi nous avons retrouvé :

- six cas de décès (médulloblastome) à 15 jours du postopératoire suite à une septicémie associée à un œdème aigu du poumon ;
- Les 16 autres patients (ayant un médulloblastome) avaient un retard diagnostique. Admis dans un tableau de troubles de conscience avec un GCS<13 et une raideur de la nuque, ils sont tous décédés après une chirurgie initiale, soit du fait des signes d'engagement révélateurs de la tumeur ou à cause d'une évolution tumorale rapide.

7.3. L'évolution à long terme :

Le délai moyen de suivi est de 38,53 mois ($\pm 19,20$ mois). En effet, au cours de l'étude, 22/286 (7,41 %) patients sont décédés et les patients restants ont été suivis. Actuellement 264/286 (92,59 %) patients sont vivants. Parmi ceux-ci, 200/264 (76 %) ont une évolution tumorale stable, 17/264 (6 %) sont perdus de vue et 47/264 (18 %) patients présentent des séquelles soit sur l'ensemble de la série : Parmi les séquelles nous avons noté : L'aggravation de l'ataxie dans 10 cas, cécité chez 7 patients, une hypoacousie dans 15cas, une paralysie faciale dans 10 cas et des troubles de déglutition chez 5 patients.

8. Traitement adjuvant :

8.1. RADIOTHERAPIE

Dans notre série 153 patients (53,33 %) ont été adressés au service d'oncologie pour bénéficier d'un complément thérapeutique à base de radiothérapie seule ou associée à une chimiothérapie, ou de chimiothérapie seule.

La radiothérapie a été réalisée chez 149 patients, soit 52 %. 95 patients d'entre eux ont bénéficié d'une association radiothérapie avec chimiothérapie, alors que 58 patients ont eu une

radiothérapie seule. Il s'agit dans la majorité des cas d'une radiothérapie intéressant tout l'encéphale avec une sur impression sur le foyer tumoral (tableau VII).

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

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage
Médulloblastome	69	46.15 %
Gliome	53	35.9 %
Métastase	16	10.5 %
Ependymome	7	5.13 %
Astrocytome	4	2.56 %

8.2. CHIMIOThERAPIE

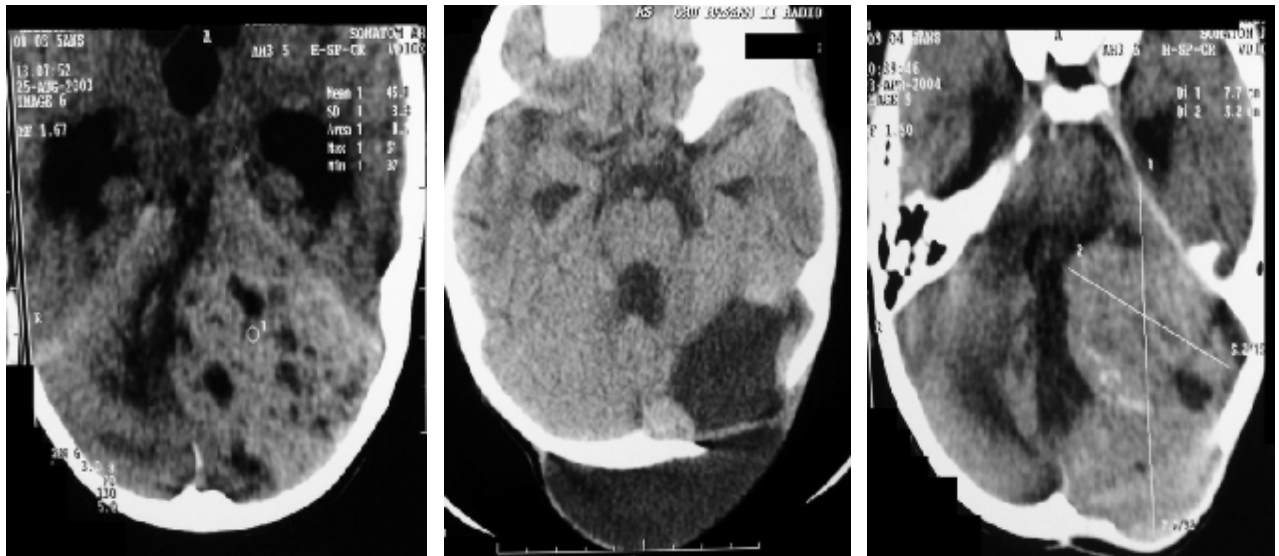
Réalisée chez 100 patients (34,67%), Parmi ces patients, 53 avaient un médulloblastome, 39 patients avaient un gliome du tronc cérébral et 8 avaient un épendymome. (Tableau VIII).

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

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage
Médulloblastome	53	53,84
Gliome	39	38,46
Ependymome	8	7,7

9. Récidives tumorales :

Pour l'ensemble de la série, 21/286(7,41 %) tumeurs ont récidivé après la chirurgie initiale. La médiane du délai de récidence est de 14,30 mois ($\pm 9,31$ mois) avec une durée moyenne de 14,44 mois ($\pm 9,31$ mois). Parmi ces tumeurs récidivantes, 9 patients (soit 1,85 %) de la série ayant été opérés pour un médulloblastome ont présentés des métastases à distance de la fosse cérébrale postérieure (FCP) secondaires à une dissémination leptoméningée. Toutefois, il faut noter que la majorité de nos patients ont été adressée pour un traitement complémentaire (radiothérapie et/ou chimiothérapie)

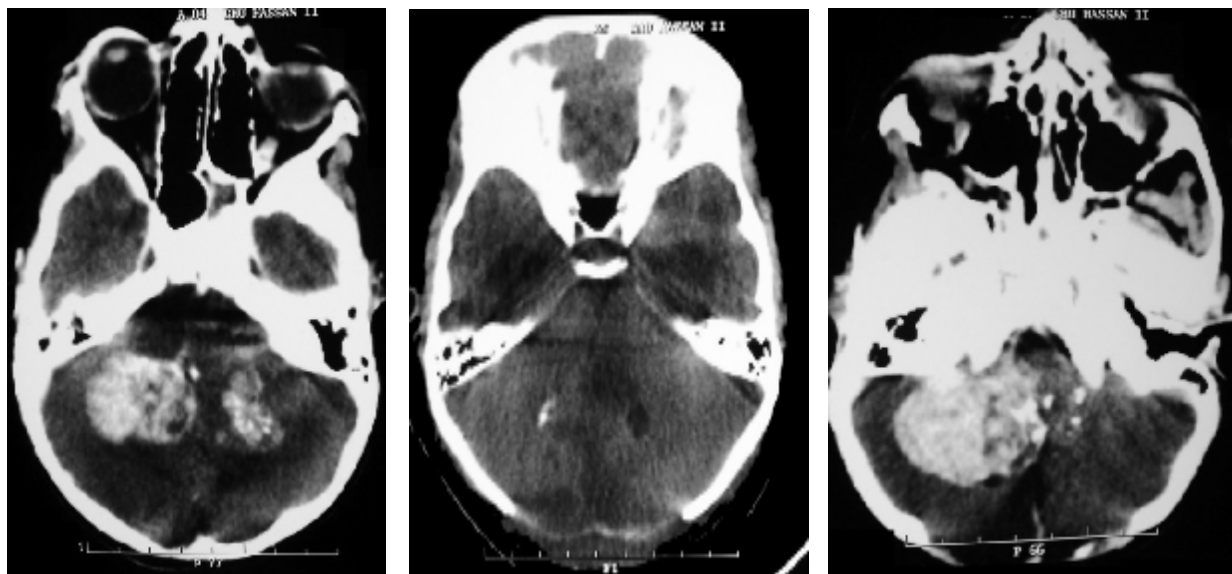


25/08/2003

02/09/2003

03/04/2004

Figure 16 : TDM passant par la FCP en coupe axiale montrant un processus cérébelleux gauche à double composante kystique et charnue refoulant le V4. A : tumeur initiale ; Pseudoméningocèle (B) après l'exérèse d'un médulloblastome cérébelleux gauche par le volet de la craniotomie sous-occipitale paramédiane sans signe de récurrence ; C-la récurrence tumorale.

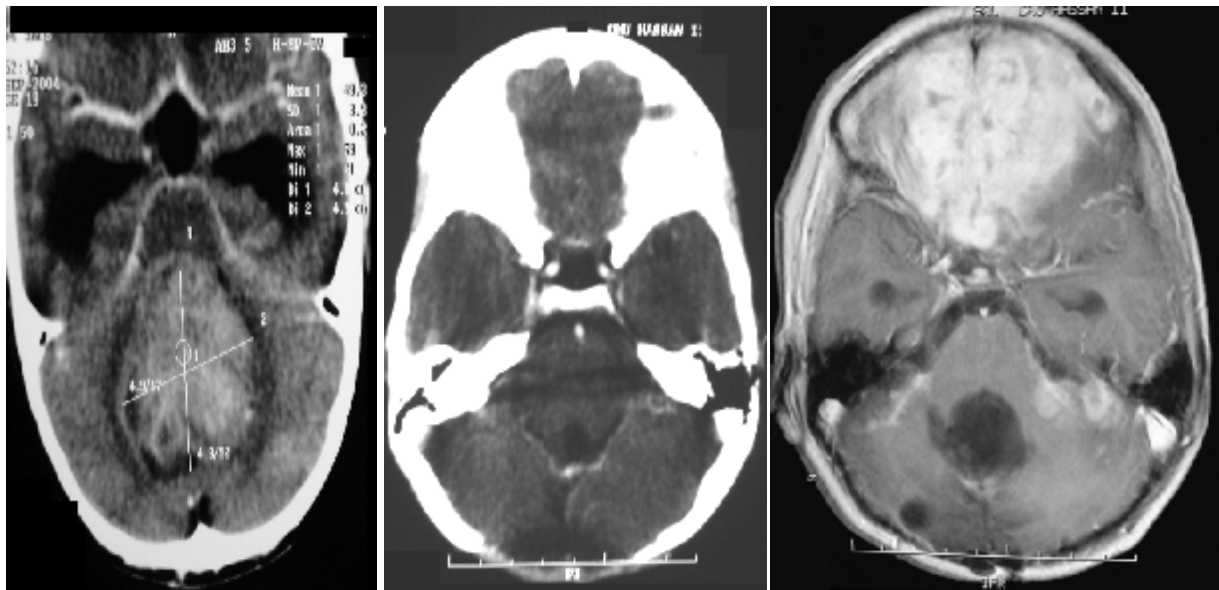


24/01/2006

10/02/2006

25/11/2006

Figure 17 : TDM en coupe axiale Récurrence du médulloblastome : A- C+ tumeur initiale : processus tissulaire se rehaussant intensément et de façon hétérogène après contraste latéralisé à droite avec des micro calcifications B : TDM postopératoire en coupe axiale C-.C : récurrence tumorale latéralisée à droite avec de micro calcifications



25/08/2003

25/04/2005

25/08/2007

Figure 18 : A : processus tumoral intraventriculaire rehaussé après contraste, B : post opératoire: ablation de la tumeur. C : TDM en coupe axiale : C+ : montrant une récidence front basale

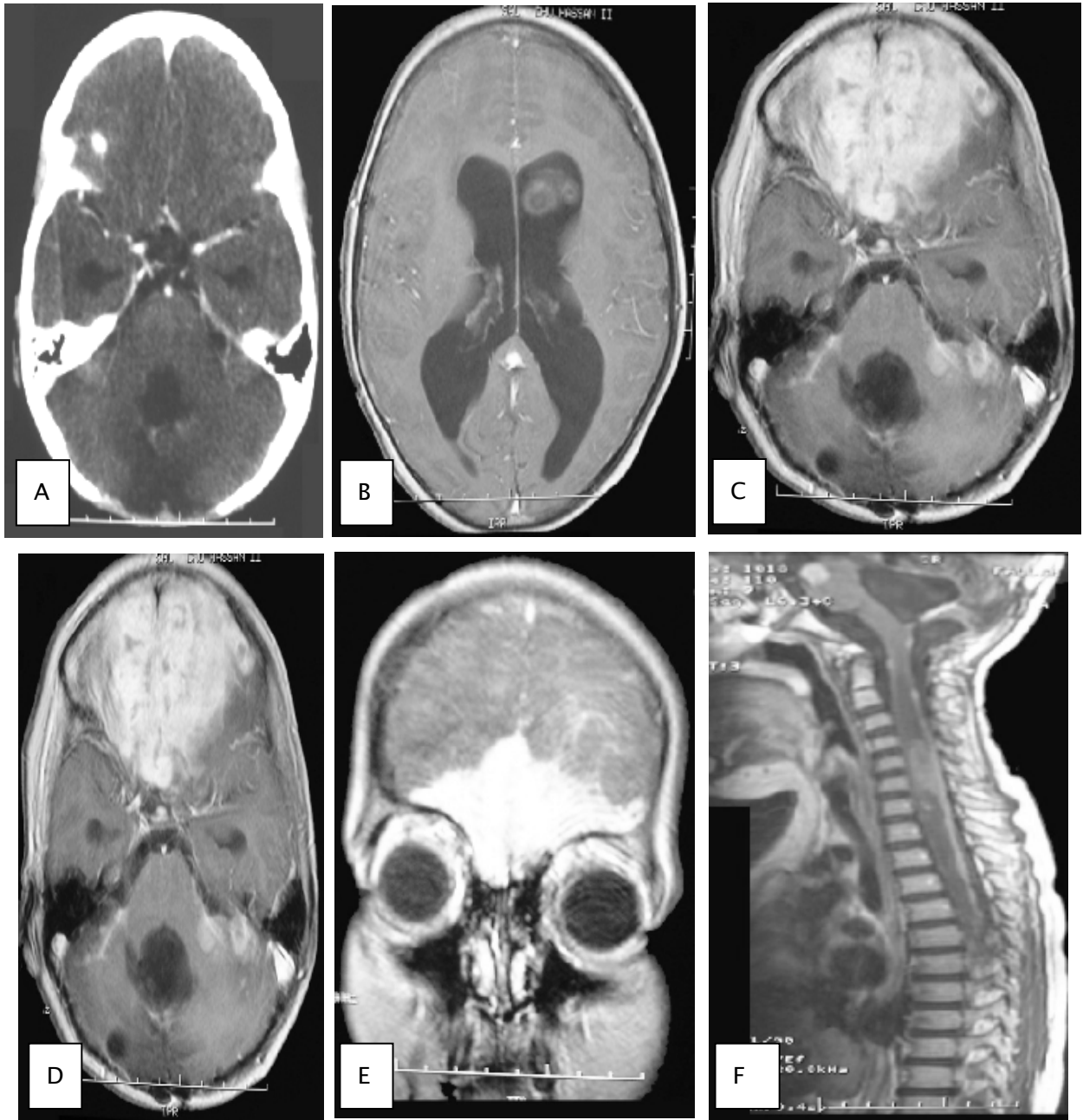


Figure 19 : Dissémination Leptoméninge (sous-arachnoïdienne) cérébrale et spinale d'une récurrence front basale d'un médulloblastome de la fosse cérébrale postérieure (FCP).
A. scanner postopératoire injecté, B. et C. IRM coupe axiale en T1 Gado, D. IRM coupe sagittale C+, E. IRM coupe coronale en T1 C+, F. IRM coupe sagittale médullaire cervicodorsale en T1 avec injection de Gadolinium

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

	Total (n=286) n (%)	Age <24 ans (n=190) n (%)
Age (ans) :	23,8 (±19,01)	12.14
Sexe		
• Masculin	153 (53,70%)	99(52.17%)
• Féminin	133 (46,30%)	91(47.83%)
Antécédents		
• Néoplasie	11 (3,70%)	0
• Radiothérapie	6 (1,85%)	0
• Tabagisme	32 (11,11%)	0
Signes cliniques		
• HTIC	265 (92,59%)	174(91.3%)
• Trouble d'équilibre	212 (74,07%)	148(78,26%)
• Trouble de conscience	26 (9,26%)	33(17,39%)
• Signes otologiques	32 (11,11%)	0
• Découverte fortuite	10 (3,70%)	8(4,55%)
Syndrome cérébelleux	254 (88,89%)	
Imagerie :		148(78,26%)
Bilan préopératoire :	270 (94,40%)	
• TDM	111 (38,90%)	8(4.55%)
• IRM		190(100%)
Localisation tumorale :	228 (79.6%)	
• Intra-axiale	42 (14,8%)	182(95.65%)
• Extra-axiale	16 (5,6%)	0
• Intra-ventriculaire	228 (94,4%)	8(4.35%)
Hydrocéphalie associée		190(100%)
Traitement :	185(64.7%)	
Dérivation du LCR	11 /185	64.7%
Externe	101	6.06%
DVP	73	54.55%
VCS	264	39.39%
Voie d'abord	22	
Sous-occipitale		92.31%
Retro sigmoïdienne	203	7.69%
Exérèse	55	
Totale	22	71.15%
Subtotale		19.23%
Partielle	6	7.69%
Biopsie	80	
Diagnostic histologique	51	1.92%
Médulloblastome	47	28%
Gliome du TC	26	18%
Astrocytomepilocytaire	15	16.5%
Kyste dermoïde	19	9%
Métastases	16	5.2%
Schwannome vestibulaire	10	6.6%
Méningiome	15	5%
Hémangioblastome		3.5%
Ependymome	21	5.2%
Récidive :	22	7.4%
Décès :		7.69%

II. ANALYSE UNIVARIEE DES FACTEURS PRONOSTIQUES:

1. Devenir global :

Pour l'ensemble de la série, 250/286 (87,04%) patients ont bénéficié d'un suivi régulier à long terme. Pour le reste des malades, 20 patients étaient décédés et 10 patients sont perdus de vue. Donc le devenir a été évalué chez 270 patients de la série.

2. Devenir en fonction de la localisation :

La localisation tumorale n'influence pas le devenir des patients, la différence statistique du devenir global en fonction de la localisation (Intra-axiale et Intraventriculaire ou Extra-axiale) n'est pas significative ($p \leq 0.450$). En fonction de la localisation le pourcentage de décès est de 9,52% contre 90,48% des patients vivants pour les tumeurs intra-axiales et aucun cas de décès dans les tumeurs de localisation extra-axiales et intra-ventriculaires.

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

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

4. Devenir en fonction du type histologique :

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

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

Facteurs	Nombre de patients	Devenir	Valeur de P
Localisation	286		<0,450
Extra-axiale	42	100% survie	
Intra ventriculaire	16	100% survie	
Intra-axiale	228	90,48% survie	
Qualité d'exérèse	286		<0,009
Complète	203	82,1% survie	
Incomplète	83	17,9% survie	
Type histologique	286	Non significatif	
Médulloblastome	80	28% survie	
Autres tumeurs primitives	206	72% survie	



DISCUSSION

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1. Généralités :

Le système nerveux se forme au début de la 3ème semaine de la vie embryonnaire [2]. L'embryon ressemble alors à un petit disque allongé mesurant environ 2 mm de longueur [2,3]. A ce stade du développement, il n'est formé que de trois couches de cellules : l'endoderme, le mésoderme et l'ectoderme [3].

Le système nerveux se forme à partir d'un épaissement de l'ectoderme dorsal appelé plaque neurale. La plaque neurale se replie vers l'intérieur et forme la gouttière neurale qui finit par se refermer, formant ainsi, un tube : le tube neural.

C'est à partir de ce tube neural que se formeront toutes les structures du système nerveux [4]. Vers la 4ème semaine de gestation, la partie antérieure du tube neural s'épaissit localement et forme trois renflements distincts, appelés d'avant en arrière : le cerveau antérieur (ou proencéphale), le cerveau moyen (ou mésencéphale) et le cerveau postérieur (ou rhombencéphale). Le reste du tube formera la moelle épinière [4,5].

2. Développement embryonnaire du métencéphale :

Le métencéphale se développe au dépend de la partie antérieure du rhombencéphale, plus précisément de la courbure pontique à l'isthme rhombencéphalique [5]. Il est à l'origine de deux formations [5,6] :

La partie ventrale ou plancher, donnera la protubérance annulaire (ou pont de Varole) qui représente une voie de passage des fibres nerveuses entre la moelle épinière et les cortex cérébral et cérébelleux ;

La partie dorsale ou toit va donner le cervelet qui est le centre de coordination des mouvements et de l'équilibre.

2.1. Développement de la protubérance annulaire :

Le Pont (ou pont de varole) prolonge rostralement le myélocéphale auquel il s'apparente structurellement. Les lames alaires et fondamentales vont former les noyaux des nerfs crâniens (de V à VII) et donner naissance à des cellules qui migrent en profondeur pour former le noyau pontique [3].

Les lames fondamentales comportent toujours trois colonnes de noyaux moteurs :

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

Les lames alaires sont à l'origine [4] :

- Du noyau solitaire qui reçoit les deux colonnes afférentes : celle de la viscérale générale et de la viscérale spéciale ;
- De la colonne afférente somatique générale ;
- Des noyaux vestibulaires et auditifs qui transmettent les impulsions de l'équilibre et de l'audition par l'intermédiaire de la colonne afférente somatique spéciale.

En outre, les noyaux pontiques ou protubérantiels, envoient des fibres toujours croisées au cervelet en développement. Ce sont ces fibres ponto-cérébelleuses qui formeront sur les faces latérales du plancher, les pédoncules cérébelleux moyens. En plus, les noyaux pontiques constituent de véritables relais intégrateurs sur la voie qui relie le cortex cérébral au cortex cérébelleux et à la moelle [4].

2.2. Développement du cervelet :

Le cervelet dérive de la partie dorso-latérale des lames alaires qui prolifèrent et s'infléchissent en direction médiane pour former les lèvres rhombiques du métencéphale autour de la 6ème semaine de la vie embryonnaire [7].

Ces lèvres rhombiques, très distantes dans la partie caudale du métencéphale se rapprochent de la ligne médiane dans la partie rostrale où elles finissent par se rejoindre pour former un épaississement transversal : la plaque cérébelleuse, qui va combler progressivement le toit du 4ème ventricule [8].

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

Vers la 14ème semaine, la fissure primaire va diviser le cervelet en lobes antérieur et postérieur. Le lobe antérieur comprend les lobes cérébelleux situés en avant de la fissure primaire dont notamment la lingula. Le lobe postérieur comprend tous les lobes situés en arrière de la fissure primaire, excepté le lobe flocculo-nodulaire.

3. Développement du bulbe rachidien :

Dans la partie caudale « fermée » du myélocéphale, les neuroblastes des plaques alaires dorsales migrent dans la zone marginale pour former les noyaux : gracile (médian) et cunéiforme (latéral), relais de la sensibilité proprioceptive et épicritique vers le thalamus. Quant à la partie ventrale du myélocéphale, elle est le lieu de passage dès le 4ème mois de la voie pyramidale (ou voie corticospinale impliquée dans la motricité volontaire) [9]. Le noyau de l'olive bulbaire est constitué par des neurones quittant la lame alaire pour migrer dans la partie ventrale du bulbe.

C'est la première structure supra-segmentaire à se mettre en place. Le noyau de l'olive bulbaire est une annexe de la formation réticulée et sert de relais dans la motricité involontaire.

4. Développement du 4^{ème} ventricule :

Dans la partie rostrale « ouverte » du myélocéphale, la courbure pontique de concavité dorsale va dilater le toit de la cavité épendymaire sous-jacente qui forme alors un losange [9,10]. C'est ainsi que, les parois du tube neural s'écartent dorsalement (on compare souvent ce mouvement des parois à l'ouverture des pages d'un livre) et la cavité épendymaire élargie donnera naissance au 4^{ème} ventricule. Le toit, du fait de cet étirement latéral, devient très mince constituant ainsi la toile choroïdienne du 4^{ème} ventricule.

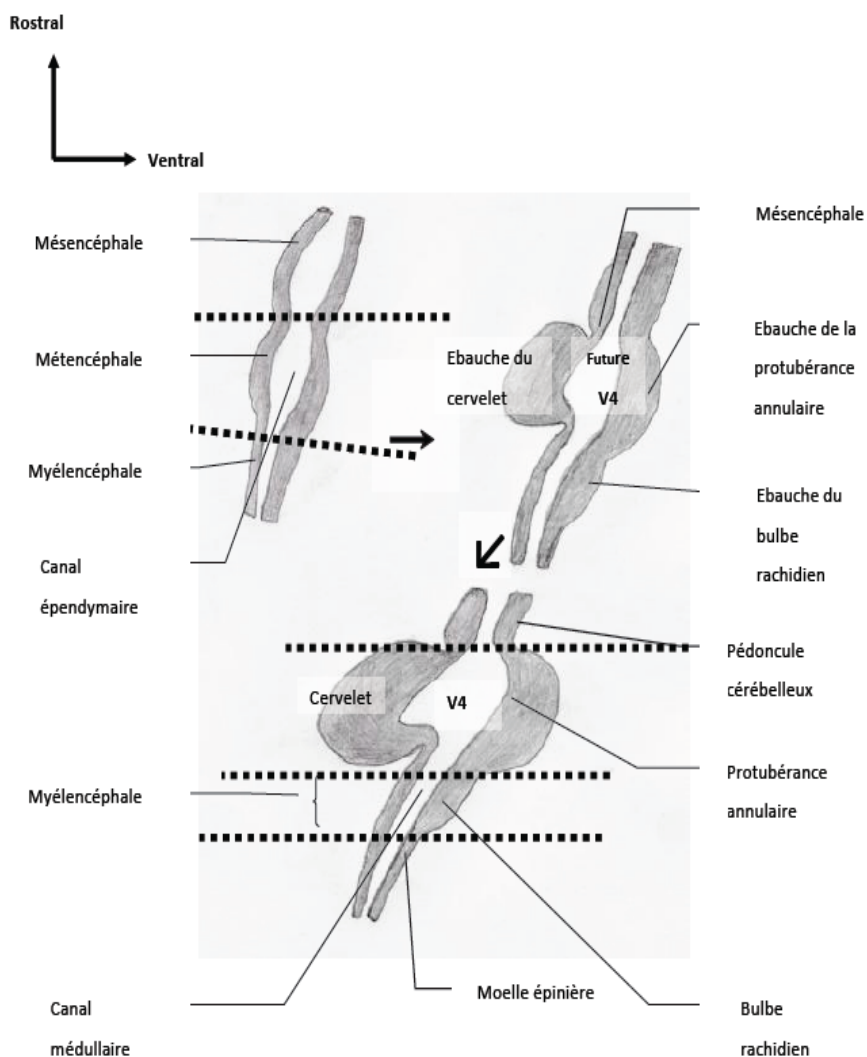


Figure 20: coupes sagittales schématiques du rhombencéphale à différents stades de son développement

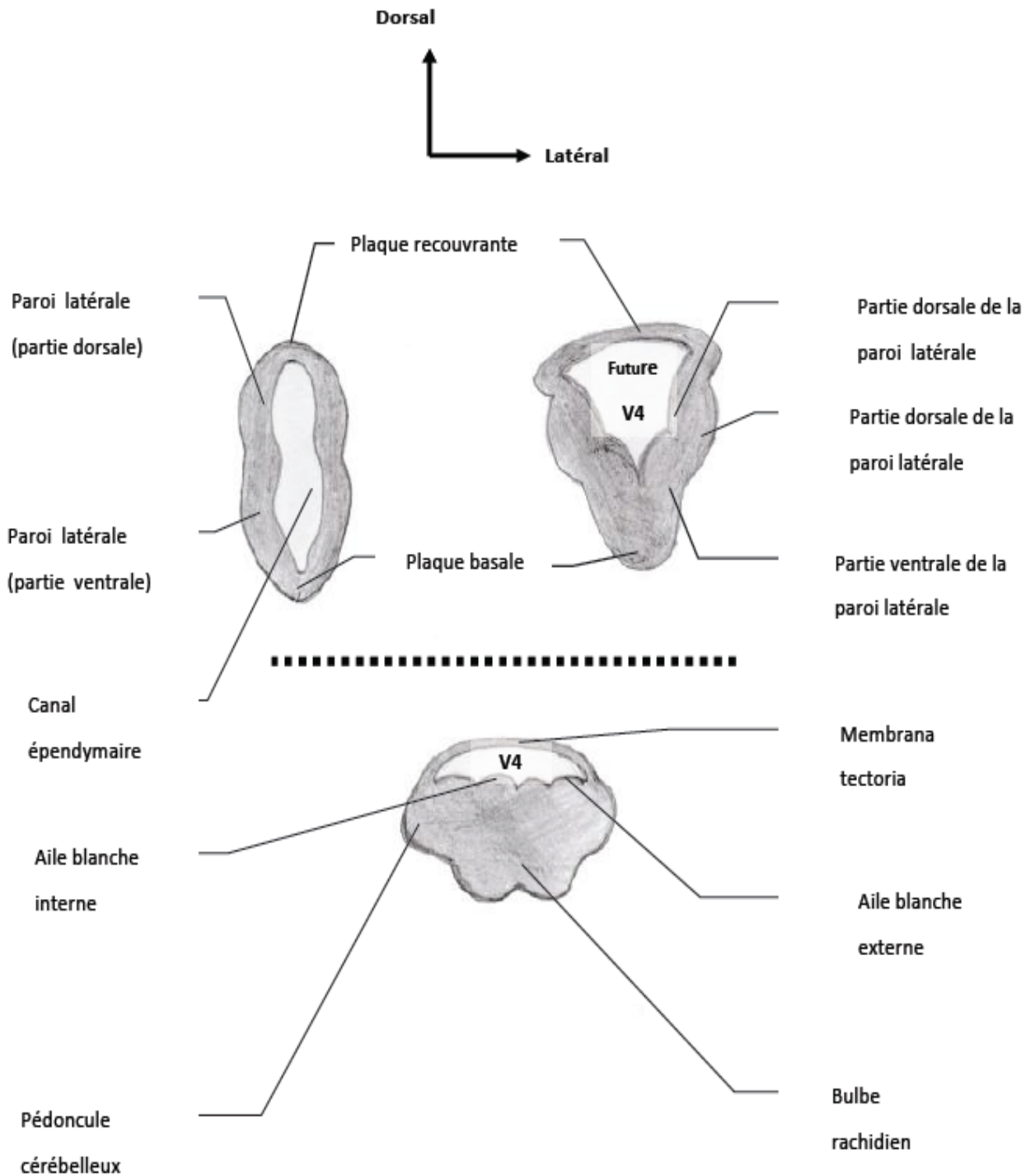


Figure 11: coupes transversales schématiques passant par le myélocéphale montrant les différents stades du développement du 4ème ventricule.

II. RAPPEL ANATOMIQUE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE :

1. Généralités :

La fosse cérébrale postérieure (FCP) est une loge ostéo-fibreuse inextensible située à la partie postéro-inférieure de la base du crâne au-dessus du canal rachidien. Ses dimensions variables avec la race et les individus sont approximativement 12 cm de largeur sur 7 cm de long et de 4 cm de longueur. En d'autres termes, elle représente 1/8ème de l'espace intracrânien et possède également la plus complexe anatomie intra-crânienne. Elle s'étend en haut de l'incisure tentorielle (foramen ovale de Pacchioni) par laquelle elle communique avec l'étage sus-tentorial jusqu'au trou occipital (foramen magnum), en bas, qui la communique avec le canal rachidien. Elle est limitée [10-15] :

- En avant, par la face dorsale de la selle turcique de l'os sphénoïdal centré par le clivus de la lame basilaire de l'os occipital ;
- En arrière et en bas, par les écailles de l'os occipital centré par une ouverture large qui est le foramen magnum (trou occipital) ;
- En haut, par la tente du cervelet ;

Latéralement de chaque côté, elle forme avec le bord inférieur du rocher une gouttière : la gouttière pétro-basilaire où chemine le sinus pétreux inférieur.

Elle est pénétrée en sa base intracrânienne par le foramen jugulaire, le méat auditif interne et le canal condylien [16]. La fosse cérébrale postérieure contient les voies de régulation du niveau de conscience, les fonctions vitales autonomes, les centres de l'équilibre et de la statique. Elle renferme également les récepteurs de l'activité motrice et sensorielle de la tête, du tronc et des extrémités. Seulement les deux premières paires des nerfs crâniens sont entièrement situées en dehors de la fosse cérébrale postérieure ; les 10 autres paires ont une portion dans la fosse cérébrale postérieure [17,18].

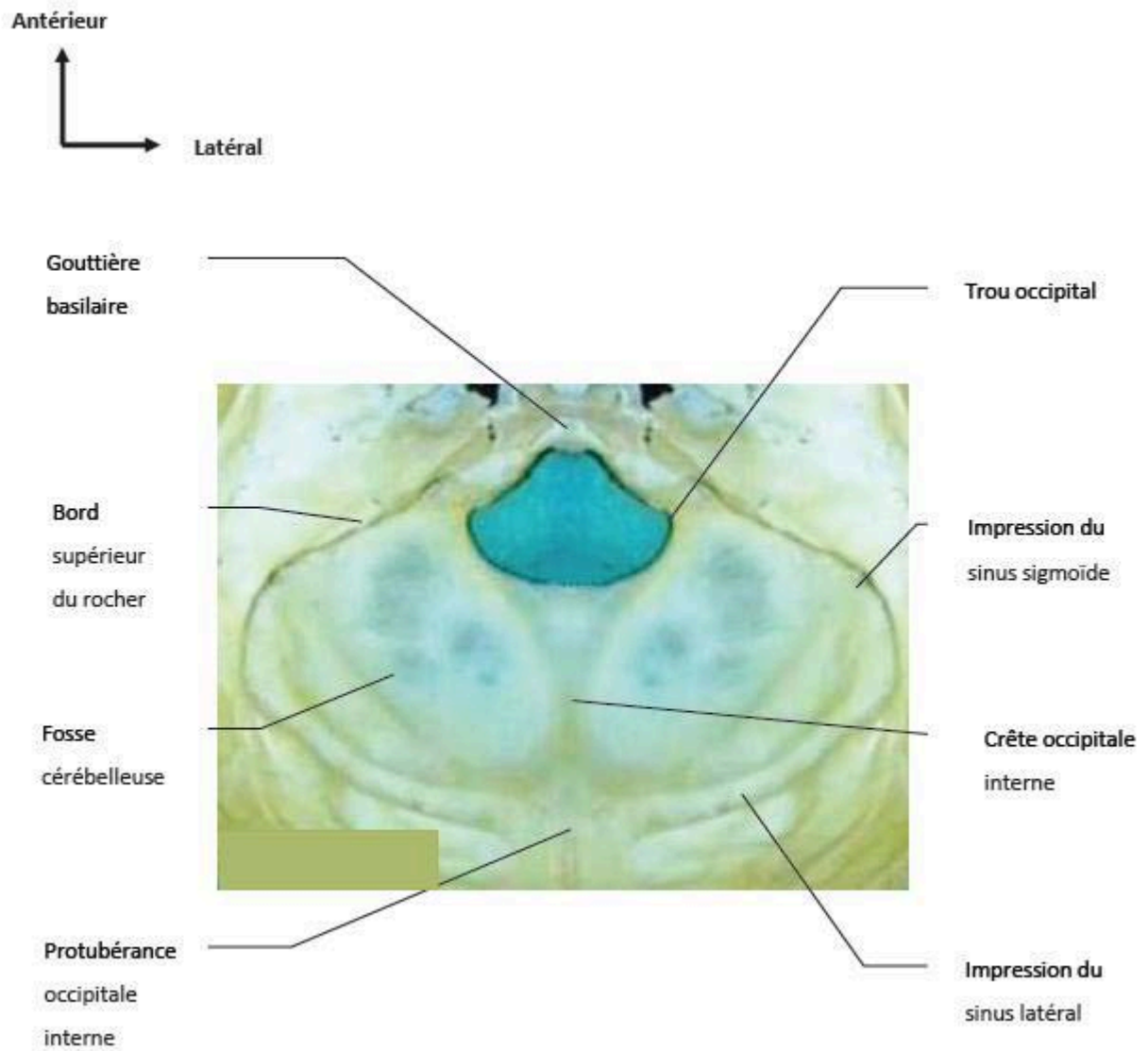


Figure 22: vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure.

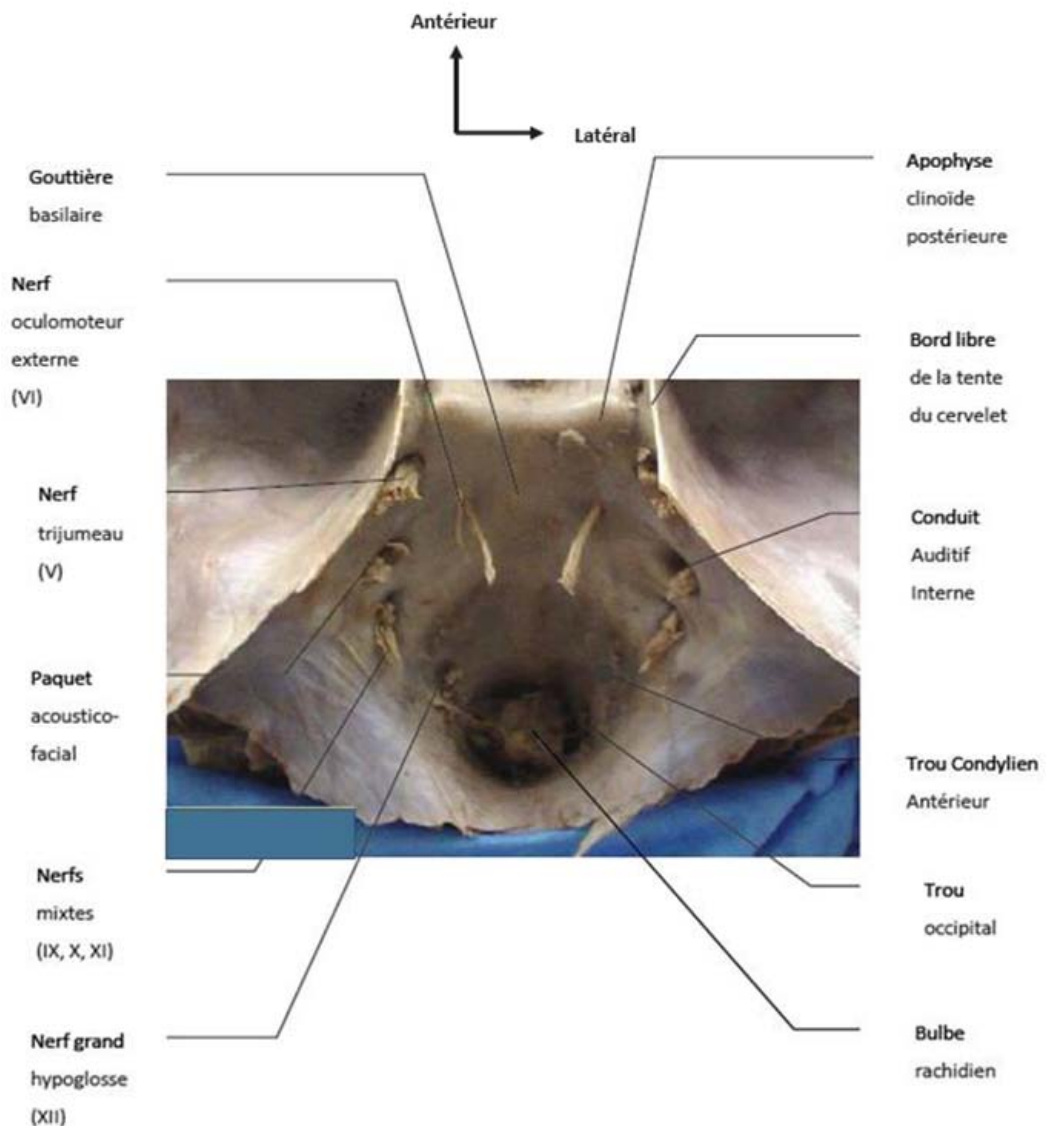


Figure 23 : vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure

2. Contenu de la fosse cérébrale postérieure :

2.1. Le tronc cérébral :

C'est une structure de transition entre le cerveau et la moelle épinière, située dans la fosse cérébrale postérieure (FCP) en avant du cervelet et recouvert par la tente de ce dernier. Elle est subdivisée en 3 étages de bas en haut [19–24] :

- Le bulbe rachidien ou moelle allongée (dérivé du myélocéphale).

- La protubérance annulaire ou pont de Varole (issue de métencéphale).
- Le mésencéphale ou pédoncule cérébral.

Le tronc cérébral contient toutes les grandes voies ascendantes et descendantes (sensitive et motrice), les noyaux des nerfs crâniens et ceux propres du tronc cérébral [7,24,25]. La cavité épendymaire se dilate au niveau du tronc cérébral, formant le plancher du 4ème ventricule [26]. La substance réticulée est un réseau de neurones intercalés entre les structures précédentes [27–31]. Elle soutient l'activité corticale et contrôle le tonus [31].

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

a. Face ventrale (antérieure) :

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

a.1. Etage bulbaire (*medullaoblongata*) :

Le bulbe ressemble à la moelle dans sa partie basse et s'étend du collet bulbaire au sillon bulbo–pontique [32]. Le sillon médian antérieur fait suite à celui de la moelle épinière [33–37]. De chaque côté de ce sillon, on observe le relief des pyramides bulbaires [38]. Dans la moitié supérieure, les olives bulbaires forment deux saillies ovoïdes latérales séparées des pyramides par le sillon pré–olivaire qui n'est que la continuation du sillon latéral de la moelle épinière. Les racines du nerf grand hypoglosse (XIIème paire des nerfs crâniens) émergent entre les pyramides et les olives bulbaires dans le sillon antérolatéral [38].

a.2. Etage protubérantiel (*pont de Varole*) :

La protubérance annulaire est composée de très nombreuses fibres transversales (fibres ponto–cérébelleuses) [39]. Ces fibres se regroupent latéralement pour former les pédoncules cérébelleux moyens qui s'incurvent vers la face antérieure du cervelet. Elle est séparée du bulbe par le sillon bulbo–pontique. La gouttière médiane qui apparaît entre les deux éminences pyramidales porte le nom de sillon basilaire. La limite supérieure entre le pons et les pédoncules cérébelleux moyens est fixée arbitrairement par l'émergence des racines du trijumeau [40,41].

a.3. Etage pédonculaire ou mésencéphalique :

Ce sont les pédoncules cérébraux qui constituent l'aspect ventral du mésencéphale ; ils occupent les 4/5 de l'épaisseur du mésencéphale [42]. Entre les deux pédoncules cérébraux se situe l'espace perforé postérieur (ou espace inter-pédonculaire).

b. Face dorsale (postérieure) :

L'observation de la face dorsale du tronc cérébral n'est possible qu'après ablation du cervelet et en laissant en place les voiles médullaires et la toile choroïdienne du 4ème ventricule qui couvre partiellement ce dernier [7,29]. Le sillon médian dorsal ou postérieur se prolonge jusqu'à l'Obex (verrou) du 4ème ventricule [43]. Le sillon latéral dorsal se prolonge par l'éminence trigéminale. Entre ces deux sillons, le cordon postérieur est divisé par le sillon intermédiaire dorsal. Il se poursuit rostralement jusqu'au tubercule gracile et cunéiforme [44,45]. Dans le prolongement rostral de ces reliefs, se trouvent les corps rétifformes qui deviennent les pédoncules cérébelleux inférieurs dont une partie est masquée par le processus latéral du 4ème ventricule [29,46]. Ces deux pédoncules s'écartent et donnent attache à la toile choroïdienne du 4ème ventricule. La base supérieure de cette toile choroïdienne se poursuit par le voile médullaire inférieur (valvule deTarin) qui est dans un plan transversal et se rattache au cervelet. De chaque côté, la coupe des pédoncules cérébelleux limite avec les voiles médullaires supérieur et inférieur, un orifice quadrilatère normalement occupé par le cervelet [47].

b.1. Les cavités du tronc cérébral :

Ce sont des cavités intracérébrales contenant des plexus choroïdes richement vascularisés qui secrètent le liquide céphalo-rachidien (LCR). Elles présentent trois segments bien différents [29,44] :

- L'aqueduc de Sylvius.
- Le 4ème ventricule.
- Le canal de l'épendyme.

b.2. Structures du tronc cérébral :

Le tronc cérébral est formé d'une substance blanche et d'une substance grise, mais cette substance grise ne donne pas une colonne homogène. Elle se fragmente à l'intérieur de la substance blanche et forme une série de noyaux qui se répartissent sur toute la hauteur du tronc cérébral. Les plus nombreux de ces noyaux sont ceux des nerfs crâniens. En outre, il existe des amas de substance grise qui représentent les noyaux propres du tronc cérébral [2,48].

2.2. Le Cervelet :

Le cervelet occupe la majeure partie de la fosse cérébrale postérieure (FCP). C'est une structure nerveuse importante qui joue un rôle essentiel dans l'initiation et le contrôle de l'activité motrice surtout l'équilibre [49]. Le cervelet situé en arrière du tronc cérébral (pons et bulbe rachidien), est séparé de ce dernier dans la région médiane par le 4ème ventricule [29]. Il pèse environ 130 g chez l'homme adulte [29]. Ses mensurations sont [50] : Diamètre transverse=10 cm, diamètre antéropostérieur= 5 à 6 cm, hauteur = 6 à 7 cm [44]. Le cervelet est relié au tronc cérébral par trois paires de pédoncules cérébelleux [7,44] :

- Supérieur (brachium conjunctivum) relie le cervelet au mésencéphale ;
- Moyen relie le cervelet à la protubérance ;
- Inférieur (corps restiforme et juxta-restiforme) relie le cervelet au bulbe.

Sa surface (cortex cérébelleux) est creusée par de nombreux sillons de direction grossièrement transversale séparant des lamelles cérébelleuses [28]. Le cervelet est formé de deux larges lobes latéraux ou hémisphères cérébelleux et une portion médiane : le vermis [7,28]. Il a trois faces [7, 28,43] :

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

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

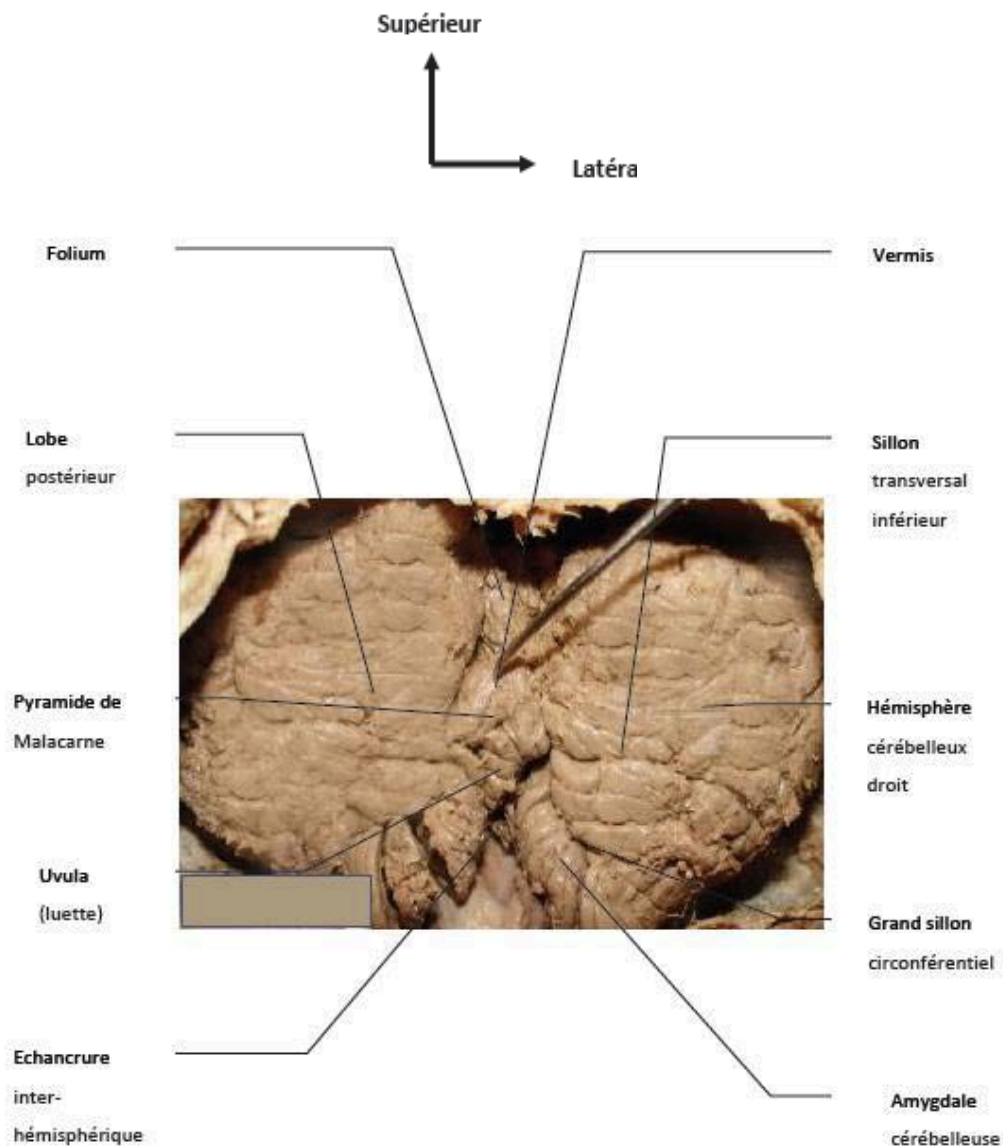


Figure 24: vue postérieure de fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant le cervelet.

2.3. Le 4ème Ventricule :

Le 4ème ventricule est une cavité médiane localisée entre le cervelet en arrière et le tronc cérébral en avant [7]. 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. Il a un toit et un plancher [7, 18,28,43,51] :

a. Le Plancher :

Le plancher a une forme losangique à grand axe vertical et médian. Il est alors divisé en deux triangles et une zone intermédiaire (jonctionnelle) [6] :

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

Limites latérales :

- Au niveau bulbaire : les deux pédoncules cérébelleux inférieurs, qui réunissent le bulbe au cervelet [7,18].
- Au niveau pontique : les pédoncules cérébelleux supérieurs, qui réunissent le mésencéphale au cervelet [7].
- À la jonction : l'énorme pédoncule cérébelleux moyen qui réunit la protubérance au cervelet [7].

Contenu :

Il est marqué de saillies et de dépressions. Le plancher contient les noyaux des nerfs crâniens disposés en colonnes [7,43] :

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

b. Le Toit :

Le triangle pontique est fermé par une lame de substance blanche : le voile médullaire supérieur (valvule de Vieussens) [7]. Il est formé par une lame triangulaire à sommet supérieur, tendue entre les pédoncules cérébelleux supérieurs.

Le triangle bulbaire est limité [7] :

- ✓ En haut, par une lame de substance blanche horizontale, la valvule de Tarin qui :
 - Se réunit à la valvule de Vieussens au niveau du récessus postérieur,
 - Réunit le nodule aux deux flocculus (lobules du cervelet).
- ✓ En bas, la membrana Tectoria [43] :
 - Formée par l'épithélium épendymaire qui est tendu entre les pédoncules cérébelleux inférieurs,
 - Percée au milieu par le trou de Magendie.

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

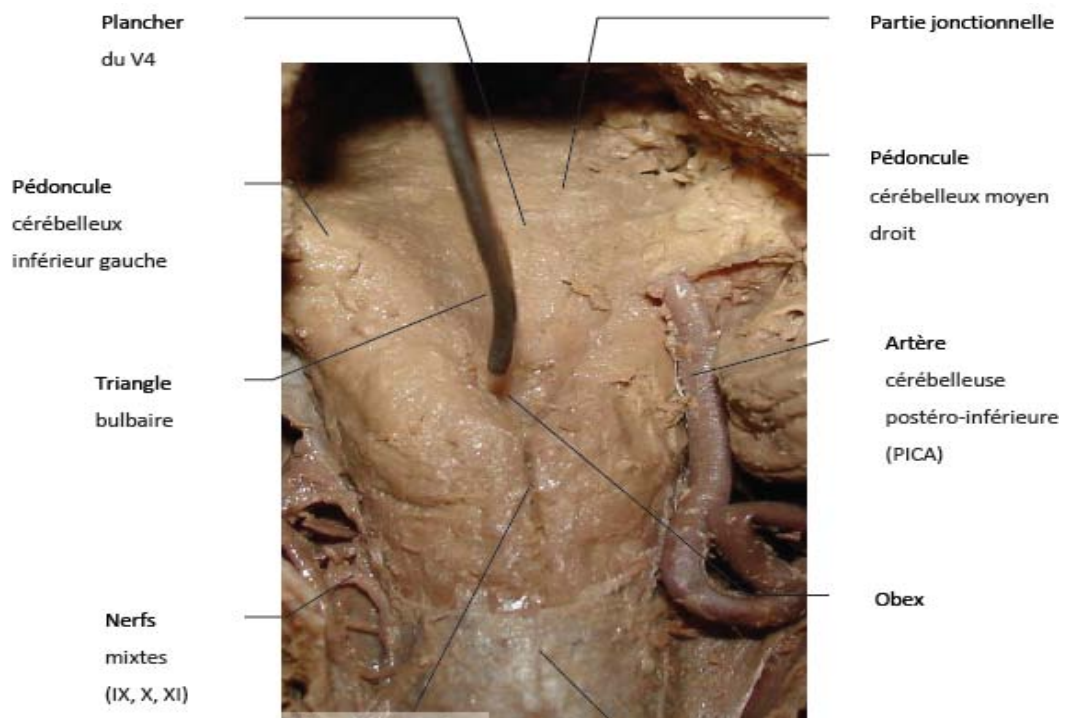


Figure 25: vue postérieure de la fosse cérébrale postérieure montrant le triangle bulbaire du plancher de 4ème ventricule.

2.4. Les nerfs crâniens :

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

✓ Un groupe supérieur :

- Le nerf moteur oculaire externe (VI) .
- Le nerf trijumeau (V) .

✓ Un groupe moyen :

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

✓ Un groupe inférieur :

Est formé par le glosso-pharyngien (IX), le vague (X) et le spinal (XI) qui naissent tous les trois du sillon collatéral postérieur du bulbe. A ces trois groupes principaux il faut ajouter :

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

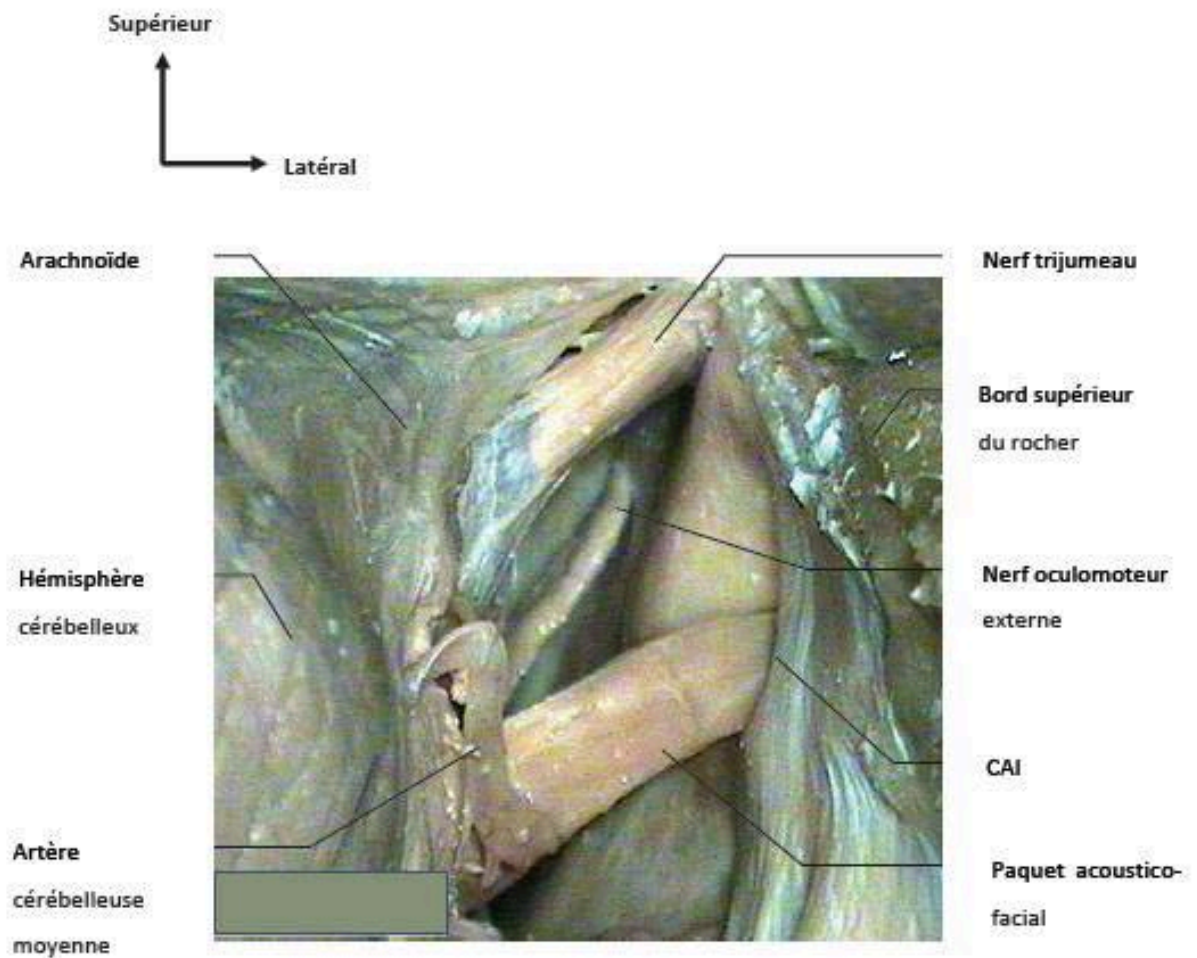


Figure 26: vue postérieure de l'angle ponto-cérébelleux (APC)
montrant le nerf oculomoteur externe.

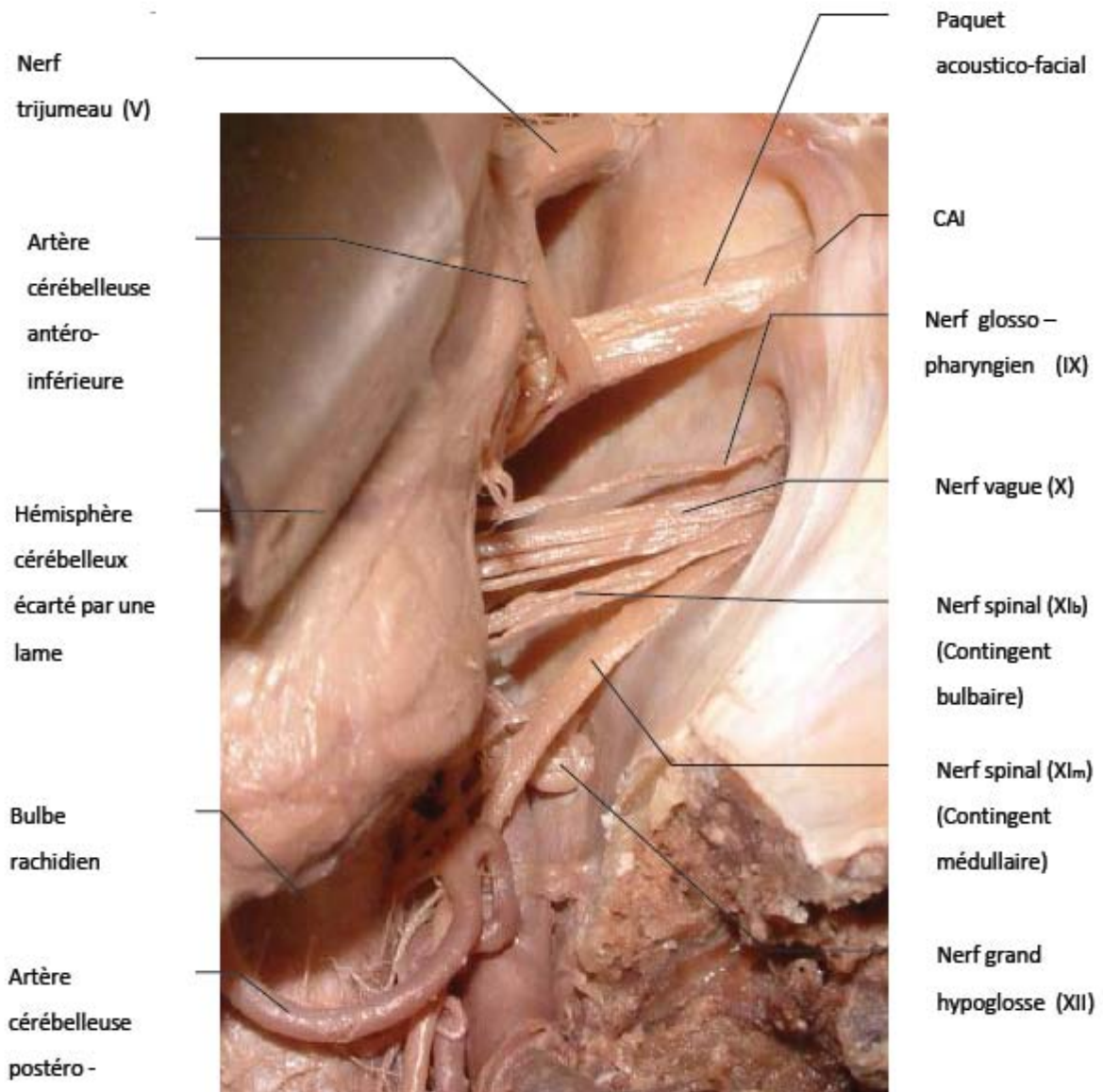


Figure 27: vue postéro-latérale de l'angle ponto-cérébelleux (APC) droite montrant l'origine et le trajet des nerfs mixtes.

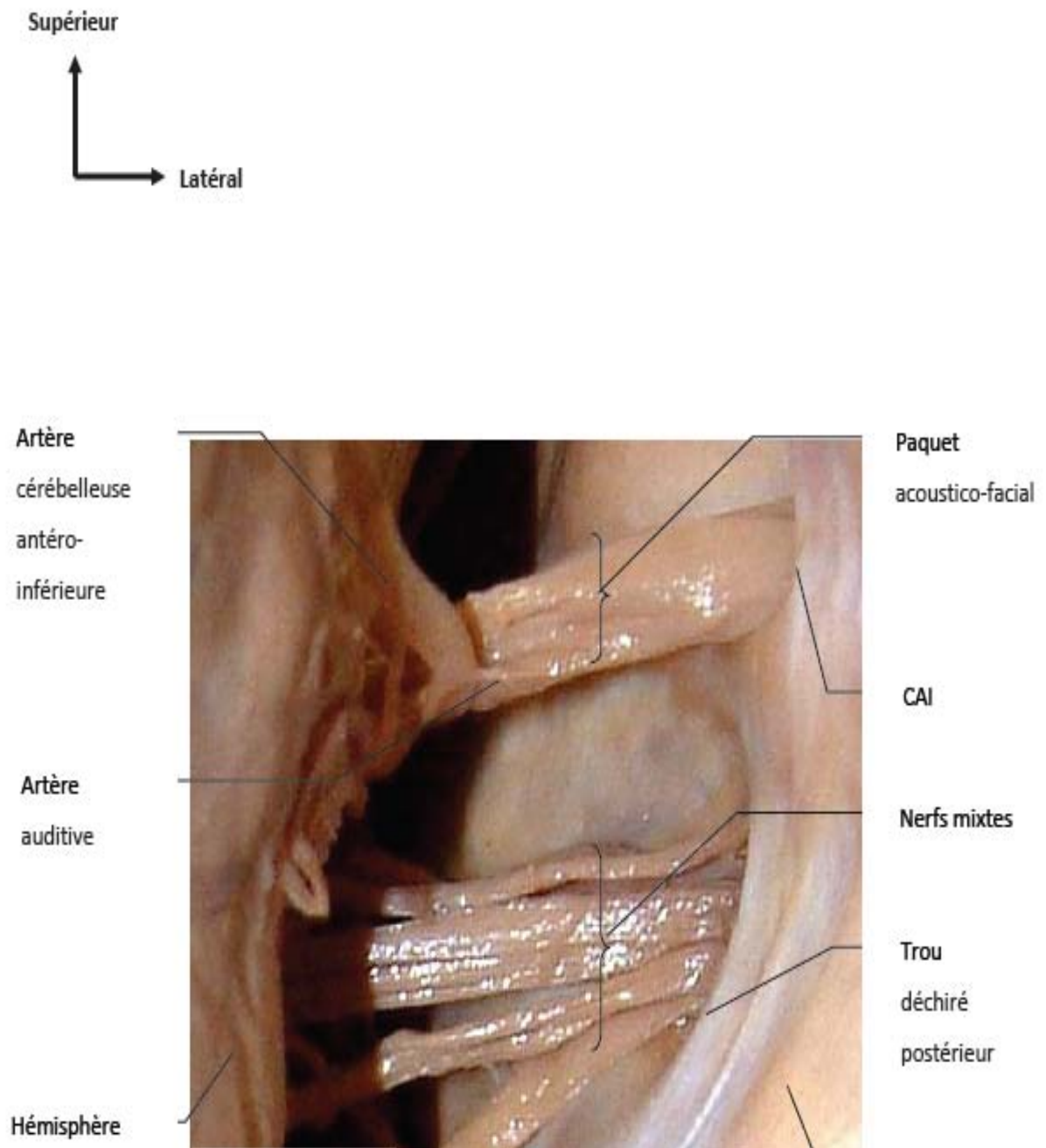


Figure 28: vue postéro-externe de l'angle ponto-cérébelleux (APC) droit après écartement de l'hémisphère cérébelleux.

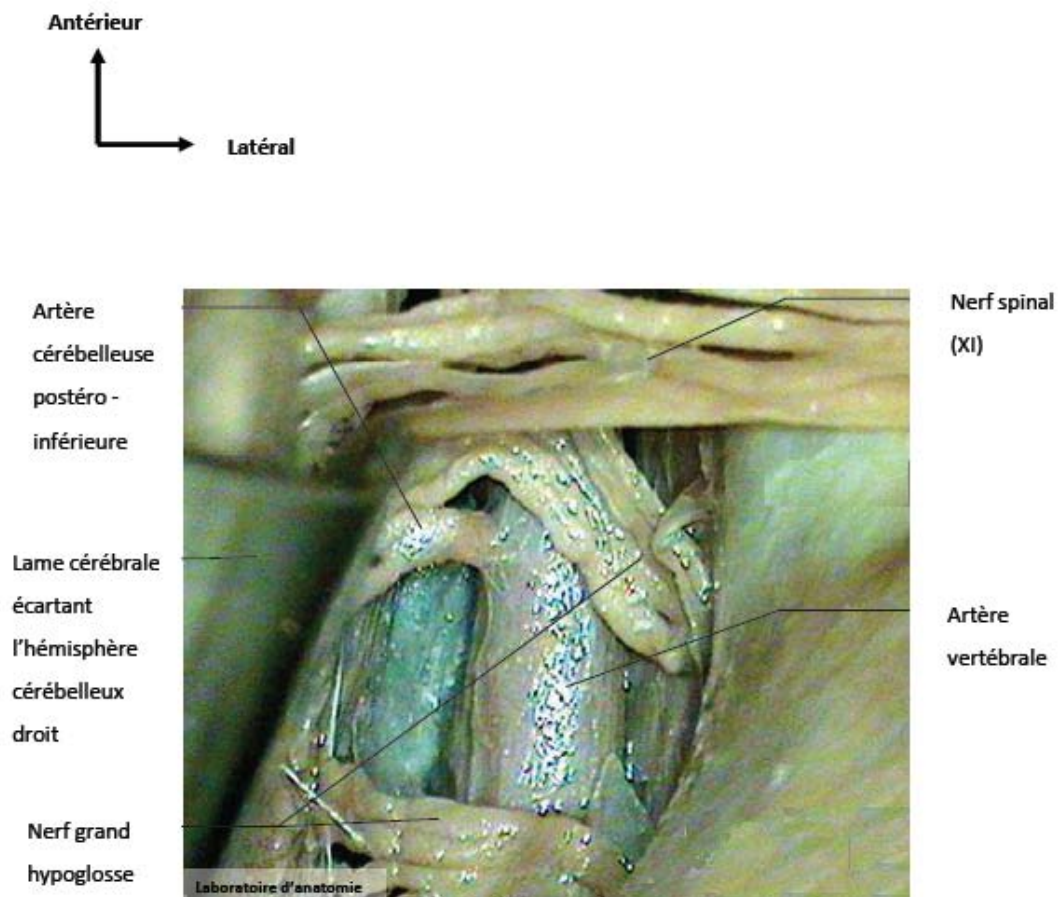


Figure 29: vue postéro-latérale de la fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant le nerf grand hypoglosse.

2.5. Les vaisseaux :

a. Artères :

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

a.1. *L'artère vertébrale :*

Elle naît de l'artère sous-clavière et présente quatre parties : cervicale, vertébrale, sous occipitale et intracrânienne. Elle pénètre à l'étage intracrânien à travers le foramen magnum, et chemine en dehors du bulbe en avant de la douzième paire crânienne, puis atteint le sillon

bulbo-pontique où elle s'unit à son homologue controlatéral pour former le tronc basilaire. Après avoir pénétré dans la fosse postérieure, l'artère vertébrale donne naissance [15,43] :

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

a.2. Le tronc basilaire :

C'est un vaisseau formé par la réunion des deux artères vertébrales à la jonction pontique. Il suit à peu près le sillon basilaire creusé à la face antérieure du pons. Il se termine en artère cérébrale postérieure droite et gauche, au niveau de la jonction ponto-mésencéphalique [15].

Naissent à son trajet [43] :

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

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

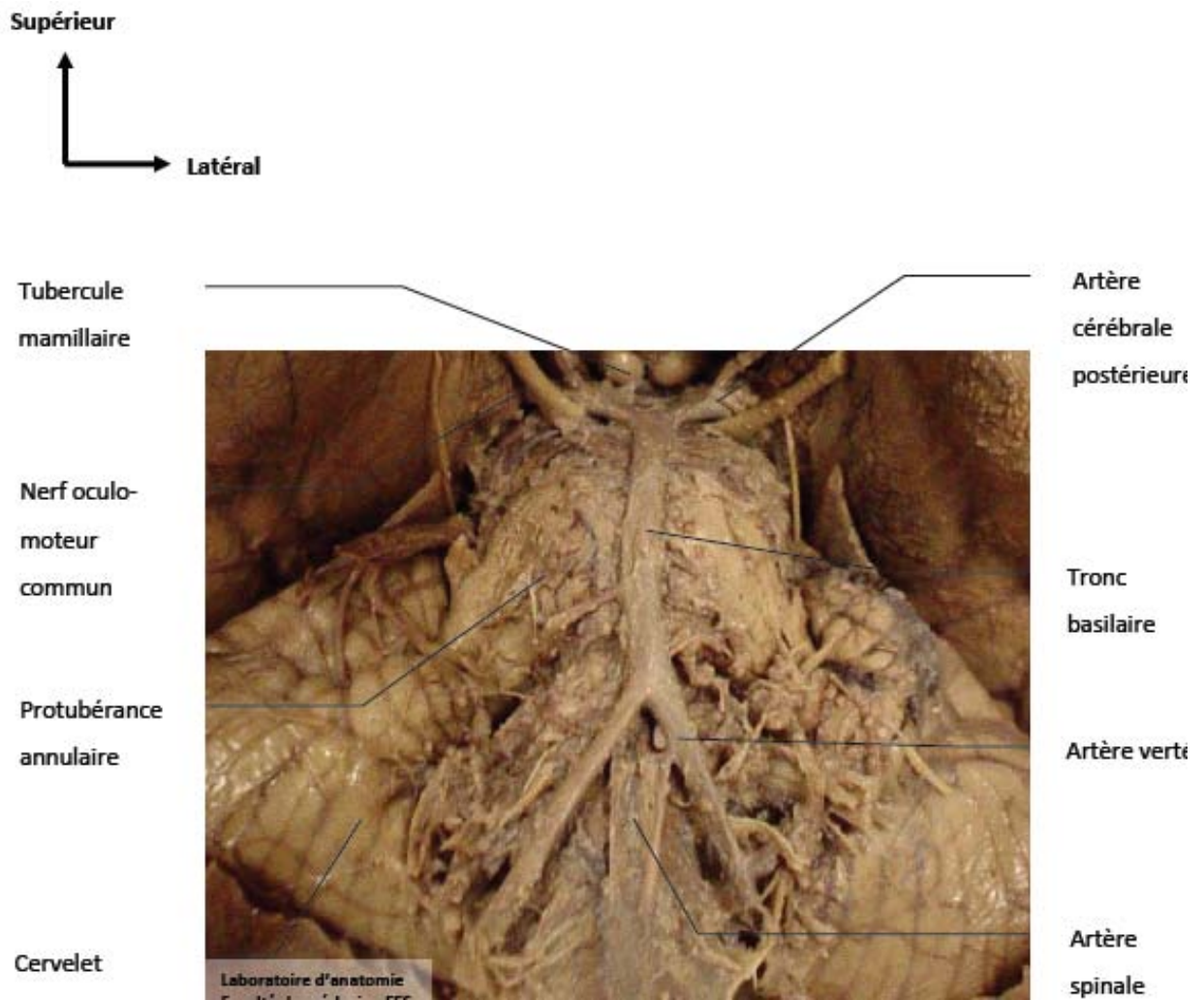


Figure 30: vue inférieure du tronc cérébral montrant le tronc basilaire.

b. Les veines :

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

b.1. Les veines bulbaires :

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

b.2. Les veines cérébelleuses :

Elles se répartissent en deux groupes [43] :

- ✓ Les veines cérébelleuses vermiennes ou médianes qui se drainent soit en haut vers l'ampoule de Galien et le sinus droit, soit en bas dans la partie inférieure du sinus droit ou le sinus latéral [29].
- ✓ Les veines cérébelleuses latérales, se drainent par deux courants :
 - L'un supérieur qui aboutit au sinus pétreux et au sinus latéral,
 - L'autre est inférieur et aboutit au sinus latéral.

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

- ✓ La veine jugulaire interne ;
- ✓ Le plexus veineux épidual au niveau du foramen Magnum et de la charnière cervico-occipitale.

2.6. Les formations méningées :

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

b. La dure-mère :

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

- La tente du cervelet : située entre les lobes occipitaux et le cervelet, il s'agit d'une lame fibreuse tendue au-dessus de la fosse crânienne postérieure, et contribuant ainsi à délimiter la loge cérébrale de la loge cérébelleuse. Son bord interne forme avec le dorsumsellae les limites de l'incisure de la tente (trou ovale de Pacchioni).

- La faux du cervelet : située sous la tente, c'est un prolongement médian fixé par son bord postérieur à la crête occipitale interne, et par son bord postéro-supérieur à la tente du cervelet.

c. La pie-mère :

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

- La toile choroïdienne inférieure ;
- Les plexus choroïdes du 4ème ventricule.

d. Les citernes :

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

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

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

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

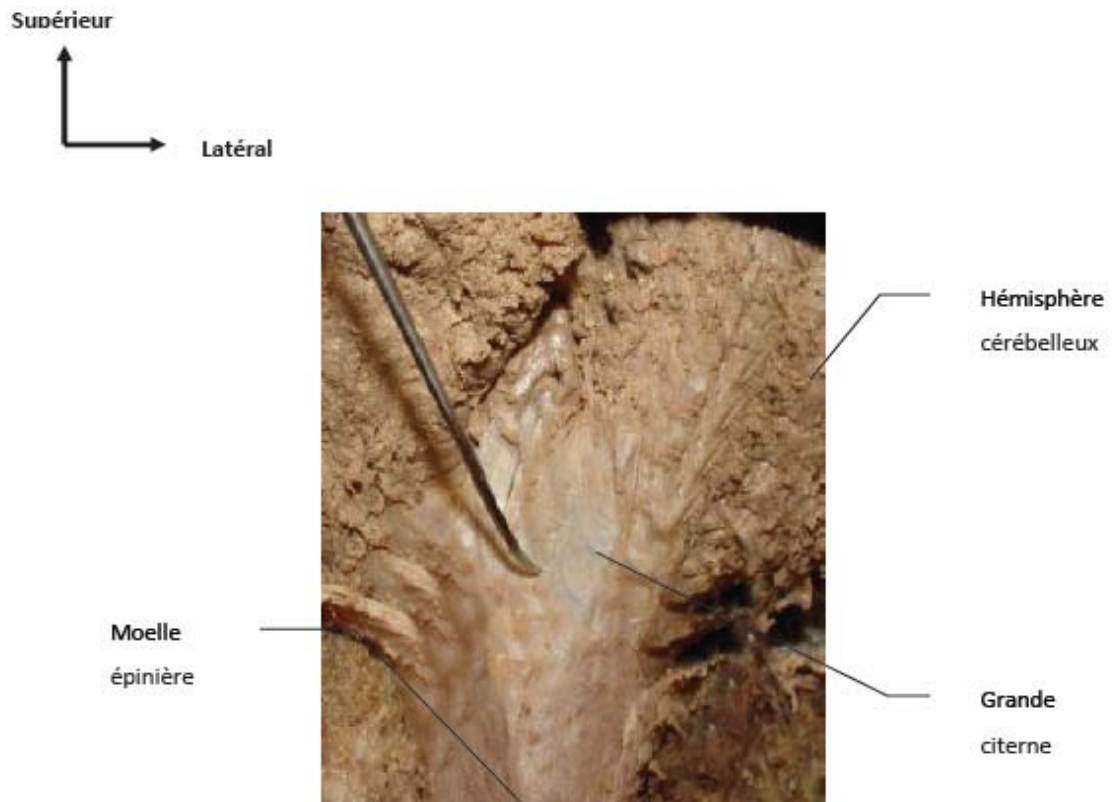


Figure 31: vue postérieure de la fosse cérébrale postérieure (FCP) montrant la grande citerne.

3. Les sinus de la fosse cérébrale postérieure :

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

- Le sinus sigmoïde : en forme de S, qui descend dans une gouttière suivant la suture pétro-occipitale jusqu'au foramen jugulaire (trou déchiré postérieur) et se jette dans la veine jugulaire interne au niveau du foramen jugulaire [29,28].

4. Topographie de la fosse cérébrale postérieure :

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

- La région de l'isthme de l'encéphale, ou la région tentorielle en haut ;
- La région du trou occipital, ou la région du bulbe en bas ;
- La région des fosses cérébelleuses ou région de l'orifice des hémisphères cérébelleux divisés en deux par la crête occipitale interne qui continue jusqu'à la protubérance occipitale interne
- La région de l'angle ponto-cérébelleux : c'est une région paire et symétrique, placée à la partie antéro-latérale de la fosse cérébrale postérieure ; cet espace grossièrement triangulaire et les espaces arachnoïdiens forment la citerne pré-pontique et la citerne ponto-cérébelleux.

5. Les rapports de la fosse cérébrale postérieure :

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

III. GENERALITES :

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure représentent une entité tumorale plus fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune. La majorité des séries rapportées dans la littérature ne concernent que l'enfant. De plus, chez l'adulte les études réalisées concernent souvent les différents types histologiques, en particulier le schwannome vestibulaire et parfois le médulloblastome. Il s'agit aussi de séries rétrospectives réalisées avant l'ère des nouvelles techniques d'imagerie et de la microchirurgie [109,116].

Notre travail permet d'étudier l'évolution sur un grand nombre de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) mais se heurte à plusieurs difficultés. D'une part, il s'agit d'une étude rétrospective qui a été limitée par la difficulté à recenser de façon exhaustive les différentes données (traitements complémentaires, devenir...) sur les patients.

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

Cependant, les différentes données collectées nous permettent d'avoir une approche intéressante sur l'épidémiologie, la clinique, la paraclinique, l'évolution tumorale et les pratiques thérapeutiques avec des statistiques interprétables en raison du nombre important des cas (286 tumeurs de la fosse cérébrale postérieure) et de discuter nos données par rapport aux écrits de la littérature scientifique.

IV. EPIDEMIOLOGIE :

1. Âge :

Dans la littérature, 55 % à 70 % des tumeurs cérébrales chez l'enfant sont localisées dans la fosse cérébrale postérieure [55,74,115].

L'âge moyen de découverte des tumeurs de la FCP varie selon le type histologique. Ainsi chez l'enfant, l'âge moyen de découverte d'un astrocytome pilocytique juvénile et d'un médulloblastome se situe aux alentours de 5-10 ans [7,10,34] et près de 80% des cas de médulloblastome de l'adulte sont diagnostiqués entre 20 et 40 ans avec un âge médian à 25 ans. De ce fait, il faut garder à l'esprit que le médulloblastome peut survenir à tout âge [7,53,81,94]. Cependant, il est de 40-50 ans pour les schwannomes vestibulaires et de 20-40 ans pour les hémangioblastomes. Sachant que l'hémangioblastome est une tumeur de l'adulte jeune et rarement découvert dans l'enfance, son âge de survenue est variable. Ainsi, un hémangioblastome sporadique survient entre l'âge de 40-50ans et un hémangioblastome dans le cadre d'une maladie de Von Hippel Lindau entre 20-30 ans [56].

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

L'âge moyen de nos patients était de 23,95 ans ($\pm 19,01$ ans) avec des extrêmes (de 3ans et de 65 ans). Nous avons eu 172 patients ayant un âge inférieur à 15 ans (enfants) et 68 patients dont l'âge était compris entre 15-24 ans (jeune adulte), représentant ainsi la majorité des patients de notre série. Ces données épidémiologiques confirment que les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) représentent une pathologie de l'enfant et de l'adulte jeune.

Le tableau X compare les tranches d'âge de nos tumeurs avec les données de la littérature.

	Age des patients	Tranche d'âge la plus Touchée
LAABOURRI [57]	2 - 60 ans	5 - 15 ans
AMEZIANE [21]	16 - 55 ans	16 - 30 ans
MARFOQ [66]	18 mois - 70 ans	< 17 ans
CHERQAOUI [21]	16 - 68 ans	20 - 40 ans
Notre série	3- 63 ans	3 - 45 ans

2. Sexe :

La répartition de notre série selon le sexe ne montre pas une prédominance significative ; notre série est constituée de 133 femmes (46,30 %) et 153 hommes (53,70%) d'où une légère prédominance chez les hommes (sex-ratio=1,16).

En effet, pour le médulloblastome, les patients de sexe masculin sont plus souvent atteints que ceux de sexe féminin et le sex-ratio décrit dans la littérature est supérieur à 1,5. On observe même une inversion de la tendance dans le schwannomavestibulaire. Il n'existe pas de prédominance sexuelle dans la plupart des autres tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Tableau XI : Fréquence des sexes selon les auteurs.

Auteurs	Hommes%	Femme%
Notre série	53,7%	46,3%
MERGHNI SE [78]	55%	45%
CHERQAOUI [76]	54%	46%
LAABOURRI [75]	60%	40%

V. CLINIQUE :

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

1. Chez l'enfant :

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

Chez l'enfant, une altération de l'état général en préopératoire en rapport avec les vomissements est d'autant plus marquée si l'enfant est trop jeune. Le refus alimentaire est fréquemment rencontré (136).

1.1. Signes liés à l’hypertension intracrânienne :

Le HIC est en rapport avec le développement de la tumeur, de l’œdème péri-tumoral et de l’hydrocéphalie.

Les différents facteurs s’associent et aboutissent à un refoulement des structures voisines (ceci n’est pas le cas des tumeurs infiltrantes) pour aboutir à un engagement avec mort subite et/ou un risque imprévisible d’installation d’une cécité par atrophie optique (137,138, 139)

Tableau XII : La fréquence du HIC selon les différents auteurs

Série	Nombre de cas	Pourcentage%
kouki	36	97.3 %
Raji	82	97.5 %
Notre série	286	92.59 %

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

a. Les céphalées :

Elles sont particulières par leur rythme, apparaissant volontiers en fin de nuit, d’évolution récente sur quelques semaines, souvent intermittente mais tendant à s’aggraver avec l’évolution de l’affection. La localisation est plus volontiers fronto-orbitaire ou occipitale, sans que cela traduise une localisation lésionnelle. Ces céphalées peuvent avoir un caractère positionnel, qui déclenche ou intensifie l’accès douloureux ; ce caractère positionnel est évocateur d’une lésion intra ventriculaire partiellement mobile, pouvant exercer un mécanisme de clapet sur les voies d’écoulement du liquide céphalorachidien (syndrome de Bruns). Dans les formes évoluées, elles sont rebelles aux antalgiques, y compris les morphiniques. À leur acmé, elles peuvent être soulagées par les vomissements qui les accompagnent souvent. (137)

Pour MERGHNI, ce symptôme est retrouvé dans 75% des cas, alors que dans notre série, les céphalées étaient retrouvées chez 244 patients, soit 85,33 %. (140).

b. Les vomissements :

Ils accompagnent fréquemment les céphalées ; ils sont classiquement décrits comme survenant en jet, sans nausées. Ils peuvent être au premier plan de la symptomatologie, ou s'accompagner de douleurs abdominales pouvant orienter à tort vers une pathologie digestive.

Dans notre série, les vomissements étaient retrouvés chez 89,30 % de nos patients. (137)

c. Les troubles visuels :

Les plus fréquents sont en rapport avec une diplopie horizontale due à une paralysie uni ou bilatérale du VI ème nerf crânien qui n'a aucune valeur localisatrice. Plus rare est l'atteinte d'un III ème nerf crânien, en dehors de toute lésion compressive due à un engagement. Une baisse d'acuité visuelle est exceptionnelle, mais l'apparition d'éclipses visuelles intermittentes peut traduire une menace d'ischémie du nerf optique dans les cas d'HIC évoluant depuis plusieurs semaines ou mois (à l'opposé, certaines papillites avec œdème papillaire s'expriment par une baisse rapide de l'acuité visuelle). Ces phénomènes intermittents précèdent une baisse rapide, et souvent définitive de la vision. L'examen ophtalmoscopique révèle, assez souvent, un œdème papillaire lorsqu'une HIC a évolué sur plusieurs jours ; celui-ci associe un flou des bords de la papille à une surélévation de sa surface périphérique. Dans les formes sévères s'associent des exsudats blanchâtres le long des vaisseaux péripapillaires et des hémorragies en flammèches d'origine veineuse. L'œdème papillaire, dont la longue évolution conduit à l'installation progressive d'une atrophie optique, est rarement observé chez le nourrisson dont le crâne est expansible. (137)

Dans notre série, la baisse de l'acuité visuelle a été constatée chez 58 patients, soit 20,3% des cas, la cécité chez 16 patients soit 5,56% des cas.

d. Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital :

Il peut se manifester par des crises toniques postérieures, ce sont des accès de contracture axiale avec attitude en opisthotonos, spontanés ou déclenchés par des stimuli nociceptifs chez des patients dont la conscience est quelquefois peu altérée ; ces accès sont de durée brève, avec une

symptomatologie réversible. Un nystagmus peut être observé, mais il n'y a pas d'anomalie des réflexes pupillaires (137). Dans notre série, nous avons noté 42 cas de pré engagement.

e. D'autres signes :

Moins évocateurs cependant, peuvent être observés dans l'évolution d'une HIC. Des acouphènes, à type de grésillements ou de bourdonnements, ainsi que des phases de vertiges paroxystiques, surviennent en dehors de toute atteinte spécifique des voies cochléovestibulaires.

Des troubles psychiques comportant irritabilité, modification du caractère, difficultés d'adaptation scolaire ont été observés dans les cas où le HIC évolue sur une période prolongée, quelquefois de façon fluctuante;(137, 139)

1.2. Syndrome cérébelleux :

a. Syndrome cérébelleux statique

Constitue le syndrome vermien, caractérisé par des troubles de la marche avec élargissement du polygone de sustentation, une danse des tendons, une hypotonie, des réflexes pendulaires. Une marche d'allure ébrieuse est évocatrice d'ataxie cérébelleuse. (141, 142)

Dans la série de Merghni (140), concernant 100 patients, ce syndrome a été noté dans 14%des cas.

Dans notre série, nous avons constaté ce syndrome chez 5 patients.

b. Syndrome cérébelleux kinétique

Il est la résultante de l'association à des degrés divers de plusieurs composantes : la dysmétrie, la dyschronométrie, l'adiadococinésie, l'asynergie et le tremblement. (141, 142)

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

Dans notre série, nous avons constaté 11 cas.

- Syndrome cérébelleux stato-kinétique

En pathologie tumorale, il est fréquemment retrouvé. C'est un syndrome ou s'intrique

selon des proportions variables des éléments statiques et kinétiques, et il se voit surtout dans les tumeurs vermio-lobaires. (141, 142)

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

Dans notre série, nous avons noté ce syndrome chez 254 patients, soit 88.89% des cas.

1.3.Syndrome vestibulaire :

L'atteinte vestibulaire se traduit par : une déviation des index, une tendance à la chute dans la position debout et pied joints aggravée par l'occlusion des yeux (signe de Romberg), une déviation due à la marche aveugle et surtout un nystagmus qui est un signe presque constant : c'est un nystagmus de type horizontal bilatéral, ou de type multiple (horizontal et vertical). (143)

Dans la série de Désaulty (144), il y a plus de 90% de signes vestibulaires : sensations d'instabilité pour 53% des cas et vertiges rotatoires pour 38%.

Pour Darrouzet (143), 43% des patients ont des vertiges vrais et 40% une instabilité (sur 309 cas).

Dans notre série, on n'a pas noté de syndrome vestibulaire complet ; alors que les vertiges ont été trouvés chez 11 ;11% de nos malades.

1.4. Atteinte des nerfs crâniens :

L'atteinte des nerfs crâniens peut être au premier plan de la symptomatologie des tumeurs infiltrantes du tronc cérébral. Le tableau clinique peut être déroutant du fait du caractère serpiginieux et parfois peu systématisé de l'infiltration tumorale, avec une évolution insidieuse, voire fluctuante et des signes d'hypertension intracrânienne ou d'atteinte des voies longues qui font souvent défaut au début. Les tumeurs primitives comprennent les astrocytomes de grade II ou III (anaplasiques) à point de départ protubérantiel. Les métastases peuvent également atteindre le tronc cérébral. (146)

L'atteinte de la VIII^{ème} paire est rare chez l'enfant du fait de la rareté des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Elle se caractérise au début par une surdité de perception et des acouphènes, puis plus tardivement si le diagnostic n'est pas fait, par des signes d'atteinte

progressive des autres nerfs ayant un trajet près ou dans l'angle ponto cérébelleux (IV ème, VI ème et nerfs mixtes). (140)

Dans notre série, Le syndrome de l'angle ponto-cérébelleux était présent chez 38/286 (11,11%) patients, s'agissant d'un syndrome associant :

- Une atteinte périphérique du paquet acoustico-facial (nerfs, VII, VII bis et VIII)
- Une paralysie unilatérale des nerfs mixtes (les nerfs IX, X, XI) chez 85/286 (5,56 %) patients ; du nerf V dans 5/286 (1,85 %) cas.

L'atteinte des nerfs oculomoteurs (les nerfs III, IV, VI) a été trouvée dans 84/286 (29,63%) cas surtout marqués par l'atteinte de la VIème paire crânienne.

1.5. Atteinte des voies longues :

Elle réalise habituellement un syndrome pyramidal des 4 membres. Parfois, elle se voit dans les tumeurs très évoluées qui compriment le tronc cérébral, ou dans les tumeurs de la jonction bulbo médullaire. (140)

Dans notre série, nous avons constaté une irritation pyramidale chez 42 patients, soit 14,8% des cas.

2. Chez l'adulte :

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

2.1. Tumeurs intra axiales :

a. Tumeurs du Tronc cérébral

Elles sont rares chez l'adulte. Ces tumeurs représentent 3.5% à 5% des tumeurs de la FCP de l'adulte avec une évolution le plus souvent beaucoup plus lente et un pronostic moins sévère que celui de l'enfant. (147, 148)

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

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

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

L'atteinte des dernières paires crâniennes est plus souvent évocatrice des tumeurs bulbaires associant une paralysie de l'hémi voile, de l'hémi pharynx, une atteinte des muscles céphalogyres ou encore une hémi atrophie linguale. (147,148)

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

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

Pour les tumeurs mésencéphaliques, ces lésions souvent de petite taille, peuvent obstruer l'aqueduc du mésencéphale et être à l'origine d'une symptomatologie d'HIC pure, isolée, par hydrocéphalie obstructive. (148)

b. Tumeurs du quatrième ventricule et du vermis :

Elles sont rares chez l'adulte.

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

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

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

c. Tumeurs des hémisphères cérébelleux :

Elles évoluent rapidement, réalisant dans 25% des cas une symptomatologie dont le début remonte à moins de 2 mois lors de la première consultation. (149)

Les signes de début sont les céphalées et les troubles de l'équilibre chez 90% des cas dans la série de Goulo-Goeau. (149)

Le tableau clinique associe à la phase d'état :

- Le syndrome d'HIC qui constitue le signe le plus constant des tumeurs du cervelet dans la série de Houteville (135). Dans la série de Janny (150), le HIC n'est pas au premier plan, elle est moins précoce et moins intense.
- Le syndrome cérébelleux lobaire kinétique trouvé dans des proportions non négligeables, toutefois il est fréquent d'observer un syndrome cérébelleux stato-kinétique. (135)
- L'atteinte des nerfs crâniens :
 - L'atteinte du nerf cochléo-vestibulaires surgit dans 50% des cas. (135)
 - du pneumogastrique est fréquente, et l'atteinte des autres nerfs crâniens est rare. (135)
- L'atteinte des voies longues : Le syndrome pyramidal s'observe en cas d'HIC manifeste, le déficit sensitif, rarement rencontré, témoigne d'une infiltration du tronc cérébral. (135)

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

2.2. Tumeurs extra axiales :

a. Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux :

Le neurinome de l'acoustique

Tumeur bénigne, survenant électivement entre 40 et 60 ans avec une grande fréquence chez la femme (65%). Elle représente 80 à 90% des tumeurs de l'APC. (133, 134, 151).

La symptomatologie peut présenter certaines variantes :

- Signes en rapport avec la compression du nerf cochléo-vestibulaire : une hypoacousie de perception unilatérale lentement évolutive est de loin le 1er symptôme chronologique et par ordre de fréquence (95%), elle s'installe sur plusieurs années avec une moyenne de 3.7 ans. Les acouphènes subjectifs non pulsatiles, deuxième symptôme amenant à la découverte de cette tumeur, sont retrouvés dans près de 50à60% des cas, par ailleurs les troubles de l'équilibre et les vertiges sont moins fréquemment rencontrés. (133, 151)
- L'atteinte trigéminal est retrouvée dans 22% des cas, elle est plus prépondérante dans les tumeurs volumineuses (15% pour le stade III et 58% pour le stade IV). Elle se traduit essentiellement par des paresthésies ou une hypoesthésie. (151)
- L'atteinte du nerf facial, situé directement au contact de la tumeur, est paradoxalement beaucoup moins fréquente (17%). Elle peut se traduire par un simple ralentissement du clignement, des modifications du goût (6%), plus rarement une paralysie faciale modérée. (15)
- Ce n'est qu'en cas de tumeur volumineuse (10%) qu'apparaissent des atteintes des autres nerfs crâniens (diplopie par atteinte du VI), un syndrome cérébelleux avec ataxie, voire un syndrome d'hypertension intracrânienne. (151)

a.1. Les méningiomes de l'APC :

Ils représentent moins de 10% des tumeurs de l'APC. Dans la série de Roberti et al. (152), les méningiomes de l'APC représentent 5,6 % de l'ensemble des méningiomes sous tentoriels.

La majorité des méningiomes est diagnostiquée entre 20 et 60 ans, avec un pic de fréquence entre 45 et 50 ans. Les femmes sont nettement plus touchées que les hommes avec un sex-ratio de 4 femmes pour 1 homme. (133, 134, 153)

Le mode de révélation clinique des méningiomes de l'angle ponto cérébelleux est variable. Lorsqu'ils sont petits et sans contact avec les nerfs crâniens, ils sont le plus souvent asymptomatiques, 3 où s'accompagnent de céphalées sans caractère spécifique. Lorsqu'ils sont plus gros et/ou lorsqu'ils naissent au contact des nerfs crâniens, ils peuvent alors se manifester par une symptomatologie d'emprunt en particulier par une atteinte du V, avec hypoesthésie faciale, ou du VIII avec des vertiges. La croissance habituellement lente de ces tumeurs rend compte du caractère souvent peu intense et peu évolutif de la symptomatologie, ce qui peut entraîner des diagnostics tardifs. (133, 134)

Voss et al. (152) rapportent à travers une étude rétrospective de 40 cas de méningiomes de l'APC que :

- L'atteinte des nerfs crâniens était le mode de révélation le plus fréquent avec perte de l'audition dans 73% des cas, atteinte faciale dans 16% et trigéminal dans 16% des cas.
- Des signes cérébelleux étaient présents dans 32% des cas (153).

Dans la série de Lange et al. (154), les symptômes cérébelleux sont les plus fréquents, constatés dans 84,61% des cas, les signes d'atteinte des nerfs (V, VI, VII) et d'hypertension intracrânienne étaient trouvés respectivement dans 46,15% et 26,92%.

a.2. Les chole stéatomes :

Ces tumeurs congénitales kystiques, représentent 0,2 à 1% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Il faut, pour que ces tumeurs s'expriment qu'elles soient suffisamment volumineuses, c'est pourquoi, l'âge moyen du diagnostic se situe entre le quatrième et la cinquième décennie. Elles peuvent siéger soit sur la ligne médiane, soit latéralement en particulier dans l'angle ponto cérébelleux ou le rocher. (133)

La symptomatologie des tumeurs épidermoïdes est une symptomatologie d'emprunt, il peut s'agir soit d'une symptomatologie auditive ou vestibulaire par irritation du paquet acoustico-facial, soit, et plus fréquemment, de troubles sensitifs d'une hémiface traduisant une compression du nerf trijumeau, ailleurs, ce seront de banales céphalées qui amèneront au diagnostic de la lésion, qui peut également être découverte de façon tout à fait fortuite. (133)

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

La clinique est peu significative. Les signes cochléo-vestibulaires sont constants et analogues dans tous les cas. (133, 135)

En général, devant une symptomatologie qui évoque un processus occupant de l'APC, le diagnostic porté est en règle générale celui du neurinome de l'acoustique qui représente plus de 80% des cas. (133, 134, 151, 153)

b. Les autres localisations tumorales de la FCP

b.1 Les tumeurs de la tente du cervelet :

Elles constituent approximativement 9% des méningiomes intracrâniens. (155) Dans la série de Roberti (40), les méningiomes de la tente du cervelet constituent 8,8% de l'ensemble de méningiomes de la FCP.

L'âge moyen de découverte est de 55 ans avec des limites extrêmes allant de 18 à 72 ans. (156)

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

Le tableau clinique est fait de signes cérébelleux dans 51,9% des cas plus un syndrome d'hypertension intracrânienne dans 75,3% des cas. (156).

L'atteinte des paires crâniennes est relativement fréquente, 28.4% des cas, et la VIIIème paire semble être la plus touchée. En effet Bret (156), dans une série de 27 cas, a rapporté une atteinte vestibulo cochléaire dans 30% des cas.

b.2 Les tumeurs du clivus :

Elles se traduisent par une atteinte des nerfs crâniens. Cette atteinte souvent bilatérale, rarement symétrique, frappant par ordre de fréquence le V (constant), le VIII, le VI et le VII, le IX

et le III, doit faire évoquer un méningiome ou un chordome du clivus. Les chordomes du clivus se révèlent dans 94% des cas par une atteinte des nerfs crâniens. Le nerf le plus souvent atteint est le VI (60% des cas) suivi des IX et X (40% chacun). Les paralysies s'accompagnent de céphalées et peuvent avoir une évolution fluctuante avec des périodes de rémission spontanée. Les signes de souffrance des voies longues et simulant parfois un syndrome de l'angle ponto cérébelleux peuvent se voir également. (146, 157)

b. 3 Les tumeurs du trou occipital :

Le tableau clinique associe une atteinte des voies longues, un syndrome cérébelleux et une combinaison variable de paralysie des derniers nerfs crâniens ; les céphalées sont fréquentes. Il s'agit essentiellement de méningiomes du bord antérieur du trou occipital qui exercent leur compression sur les premier et deuxième segments médullaires cervicaux et s'accompagnent tardivement de signes d'atteinte des dernières paires crâniennes (X, XI, XII) (146).

A noter que 13% des méningiomes de la FCP siègent au niveau du foramen magnum (152).

VI. PARACLINIQUE :

1. Imagerie :

1.1. IRM :

C'est aujourd'hui la méthode neuroradiologique de référence souvent indispensable, presque toujours suffisante au niveau de la FCP. Elle apporte dans n'importe quel plan, une précision anatomique inégalée. Elle est, bien plus que la TDM, sensible aux variations de la composition tissulaire. La multiplicité des séquences disponibles lui confère une spécificité importante. Elle apporte des informations complémentaires pour évoquer un diagnostic

différentiel, approcher un diagnostic de nature et tenter de préciser le grade histologique, le bilan d'opérabilité et le suivi thérapeutique [46 ;10,26,30,46,53].

a. Intérêt :

L'intérêt de l'IRM se résume dans [46,10] :

- Bonne détection tumorale,
- Bonne représentation des constituants anatomiques qui n'est égalée à l'heure actuelle à aucune autre méthode d'imagerie médicale,
- Exploration de la FCP et la détection des lésions à un stade précoce supérieur au scanner,
- Evaluation des répercussions locorégionales de la tumeur,
- Précision du bilan d'extension locorégionale et des rapports lésionnels avec les structures adjacentes,
- Repérage des biopsies en condition stéréotaxique et précision de la voie d'abord chirurgicale,
- Suivi post-thérapeutique,
- Absence d'irradiation,
- Bonne tolérance du Gadolinium qui, avec ses propriétés antigéniques faibles ou nulles et son osmolalité faible permet une utilisation large.

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

Les séquences après injection seront acquises au mieux et dans au moins deux plans de coupes orthogonaux [33]. La séquence de diffusion doit faire partie au même titre que les séquences précédentes, de l'exploration en IRM d'un processus d'allure évolutive de la fosse postérieure. Elle participe peu fréquemment, mais de façon décisive à la caractérisation tissulaire comme dans le cas des kystes épidermoïdes ou des médulloblastomes [33]. Dans le cas d'une lésion extra-axiale siégeant dans les citernes, il est nécessaire d'acquérir une séquence en T2 haute résolution (Quel que soit son mode d'acquisition). Il s'agit d'une séquence à très haute définition anatomique, à très fort contraste, même s'il est binaire (liquide hyper-intense et toutes les autres structures hypo-intenses) [46,34]. Elle permet une excellente analyse de la pathologie des nerfs crâniens et autorise un bilan d'extension précis de tumeur comme par exemple le kyste épidermoïde [34].

La séquence en écho de gradient peut être d'indication moins systématique dans ce cadre de suspicion de tumeur, mais elle met parfaitement en évidence les éventuels composants calciques ou le caractère hémorragique de la lésion. Les séquences de perfusion et l'imagerie spectroscopique peuvent venir en complément pour la caractérisation, éventuellement le grading et la surveillance postopératoire des tumeurs. Cependant, la qualité de ces séquences est plus aléatoire à l'étage infra-tentorial qu'à l'étage sus-tentorial du fait des artefacts engendrés par l'os de la fosse crânienne postérieure [35].

Dans notre série, l'hydrocéphalie obstructive a été objectivée chez 228/286 (94,4%) patients ; cependant, dans la littérature elle est variable entre 80 à 100%.

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

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

b.Limites :

Parmi les limites de l'IRM, on peut citer [35] :

- ♦ Les calcifications du fait de leur faible densité protonique ne générant pas de signal et sont donc en hyposignal quel que soit la séquence,
- ♦ Artéfacts de mouvements,

1.2. TDM :

C'est un examen fondamental. Il s'agit généralement de la première exploration en imagerie effectuée devant tout signe neurologique, compte tenu du nombre restreint de machine d'IRM, leur accessibilité limitée et le coût de l'examen.

a. Intérêt :

Le scanner reste l'examen de première intention pour l'exploration du cerveau. Il a pour but d'établir un diagnostic positif, topographique, morphologique et densitométrique de la lésion. Il permet la visualisation des calcifications et l'appréciation du retentissement exercé sur les éléments parenchymateux au contact de la tumeur. Il permet également le repérage des biopsies en condition stéréotaxique.

Les scanners spiralés réduisent le temps d'examen, permettent des reconstructions multi-planaires et tridimensionnelles définissant avec plus de précision la localisation tumorale, les rapports et le nombre des lésions. L'injection intraveineuse de contraste iodé permet de mieux apprécier les limites de la tumeur en la distinguant de l'œdème, et d'apprécier l'intégrité de la barrière hémato-encéphalique [46,8,30].

b. Limites :

- Les artéfacts sont des traînées sombres rectilignes entre les deux rochers dus à l'effet du volume partiel déterminant une fausse hypodensité des citernes et du tronc cérébral. Ils sont très fréquents, d'autant plus que les coupes sont plus épaisses et la fenêtre plus fermée. Ils sont plus visibles en

incidence axiale que coronale. Ils peuvent masquer une petite lésion d'où l'intérêt des coupes fines et des reconstructions multiplanaires.

- Irradiation.
- Injection d'iode avec risque d'allergie. [46,8,30].

2. Bilan neuro-otologique :

Dans notre série, l'audiogramme a été réalisé chez 16/286 (5,56%) patients.

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

VII. PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure peuvent se développer aux dépens de tous les éléments localisés au niveau de l'étage postérieur de la base du crâne. Cependant, quels que soient l'organe exploré et la technique utilisée, la détermination du siège tumoral est une étape importante de la démarche diagnostique en imagerie. En matière de processus expansif dans la fosse cérébrale postérieure, il s'agit de localiser précisément la tumeur [46,30] :

- Tumeur intra-axiale ou intrinsèque : dans le tronc cérébral ou le cervelet (vermis ou hémisphères) ;
- Tumeur intra-ventriculaire : dans le 4ème ventricule ou dans les foramens adjacents (foramen de Luschka) ;

- Tumeur extra-axiale ou extrinsèque : dans les citernes, en particulier celle de l'angle ponto-cérébelleux.

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

1. Tumeurs intra-axiales :

1.1. Médulloblastome :

Le médulloblastome est une tumeur embryonnaire (appartenant à la famille des tumeurs primitives neuro-ectodermiques à croissance rapide), qui naît à partir des cellules neuro-ectodermiques du vermis cérébelleux dans 85% des cas et du toit du 4ème ventricule. L'origine de cette tumeur était restée longtemps dans le doute.

Le terme médulloblastome a été utilisé pour la première fois par BAILEY et CUSHING en 1925 pour la seule raison qu'il est similaire à la famille des tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET). Dans notre étude, il est le plus fréquent et représente 42,31% des tumeurs de la FCP. Dans la littérature scientifique, le médulloblastome est le plus fréquent des tumeurs malignes intracrâniennes en pédiatrie [53,7,55]. Ainsi il représente 40 %des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, 20% de l'ensemble des tumeurs Intracrâniennes chez l'enfant contre 6% de celles de la fosse cérébrale postérieure et 1% des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte.

a. Macroscopie :

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

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

b. Microscopie

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

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

Le médulloblastome desmoplasique (10%- 20% des cas) : caractérisé par l'existence d'abondantes fibres de collagène ou de réticuline, survient chez l'adolescent ou le jeune adulte, surtout dans les hémisphères cérébelleux [7,53,81]. Le Médulloblastome anaplasique (5% des cas) : caractérisé par des cellules contenant de grands noyaux ronds et/ou pléomorphes, de larges plages de nécrose, un index mitotique élevé et une grande proportion de cellules en apoptose. Cette forme est agressive avec un pronostic péjoratif [7,53]. D'autres variétés, encore beaucoup plus rares, ont été décrites comme le médullomyoblastome, le médulloblastome mélanotique ou le médulloblastome lipomateux

c. IRM :

En spT1, le médulloblastome est souvent hétérogène en iso- ou hyposignal par rapport à la substance grise, hypersignal pour les zones hémorragiques. Des kystes sont visibles dans 75 % des cas. En spT2, la masse est en hypersignal par rapport au LCR au niveau des kystes et

des zones nécrotiques. Les zones hémorragiques sont parfois en hyposignal marqué. L'œdème pérítumoral est constant mais de degré variable. Après injection de Gadolinium, il existe un rehaussement souvent modéré et hétérogène des portions solides de la tumeur la délimitant de l'œdème. Les métastases méningées, parfois suspectées en spT2 (zones corticales plus ou moins nodulaires en hypersignal) se rehaussent fortement. L'étude de l'ensemble du névraxe après injection est systématique à la recherche de métastases développées le long de la moelle ou au niveau du cul de sac dural [53].

L'imagerie de diffusion peut être une aide à la caractérisation tumorale. En effet, l'hypercellularité entraîne une restriction des mouvements de l'eau extra cellulaire et donc un aspect hyperintense de cette tumeur en imagerie de diffusion

d. TDM :

Elle met en évidence une lésion hémisphérique, arrondie, bien limitée, de densité homogène, spontanément hyperdense (30–50 UH) dans 80% des cas. Il n'est pas toujours facile de dire si elle respecte le plancher du 4èmeV (croissant clair pré-tumoral inconstant correspondant à un 4èmeV comprimé). Une dilatation triventriculaire est le plus souvent associée. Un aspect hypodense intralésionnel peut s'observer en cas de nécrose centro-tumorale [81]. Ces lésions peuvent apparaître spontanément fortement hyperdenses lors d'hémorragies intra tumorales (5% des cas). Il présente des calcifications dans environ 15 % des cas et des plages nécrotiques ou kystiques dans environ 50 % des cas.

L'injection du PC entraîne un rehaussement uniforme et franc

1.2. Hémangioblastome :

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

a. Macroscopie

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

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

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

En fait, la forme kystique pure est exceptionnelle. Dans la littérature, la forme kystique avec nodule mural est la plus fréquente, entre 60 et 70 % des cas, la forme solide pure représente environ 30 % des cas et la forme solide à composante kystique centrale est plus rare. Ces proportions sont expliquées par le mode de croissance tumorale.

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

b. Microscopie

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

c. IRM :

Quel que soit sa localisation, un hémangioblastome est susceptible d'associer trois types de lésion élémentaire :

Le nodule charnu : il présente un signal hypo ou iso intense au parenchyme adjacent sur les séquences pondérées en T1 et un signal hyperintense au parenchyme adjacent sur les séquences pondérées en T2.

Son rehaussement après injection de Gadolinium se fait de façon précoce intense et homogène.

La localisation du nodule est un élément diagnostique important. Au niveau de la FCP, il s'appuie sur la pie-mère loin des cavités ventriculaires. Au niveau médullaire, les hémangioblastomes intra- médullaires représentent 60 à 75 % des hémangioblastomes intra-rachidiens, ont dans 88% des cas une localisation superficielle, le plus souvent au niveau de la moitié dorsale de la moelle épinière.

Le kyste : il apparaît comme une masse bien limitée à contours nets et à bords réguliers dont le comportement est celui des structures liquidiennes : signal hypointense en T1 et hyperintense en T2. Le liquide intrakystique a souvent un signal légèrement plus intense que le LCR en T1 et T2, ceci étant probablement en rapport avec le contenu en protéines plus élevé dans le kyste. Les parois du kyste ne se rehaussent habituellement pas après injection de Gadolinium. Deux situations peuvent se rencontrer selon la localisation du kyste par rapport au nodule charnu : soit le kyste siège à l'intérieur de la tumeur nodulaire, et représente ainsi un espace vasculaire dilaté ou un foyer de nécrose ou d'hémorragie intérieure de la tumeur ; soit le kyste entoure le nodule mural, donnant l'aspect typique de l'hémangioblastome de la FCP, et dans ce cas, il est suggéré être secondaire à une transsudation à partir du nodule mural [56].

Les hémangioblastomes infratentoriels sont associés dans 72 % des cas à des anomalies de signal correspondant à des vaisseaux dilatés. Ces anomalies sont identifiées à la fois en T1 et en T2 sous forme d'images serpiginieuses ou annulaires vides de signal, situées à la périphérie et au sein de la tumeur. Ces vaisseaux dilatés, qui ne sont pas mis en évidence par le scanner, correspondent à des artères nourricières ou à des veines de drainage. L'I.R.M. ne permet cependant pas de détecter les vaisseaux anormaux au sein des tumeurs inférieures à 1 cm au niveau de la fosse cérébrale postérieure.

d. TDM :

L'aspect scanographique typique de l'hémangioblastome cérébelleux est celui d'une lésion kystique contenant un nodule mural. Ce nodule est iso dense au parenchyme cérébral et se rehausse fortement et de manière homogène après injection de PC.

Le kyste, qui est également bien limité et hypodense par rapport au parenchyme adjacent, ne se rehausse pas après injection de PDC. Il existe parfois une légère prise de contraste péri-kystique dont le support est constitué probablement par la combinaison de la gliose et du tissu cérébelleux comprimé.

Dans d'autres rares cas, on ne visualise qu'une formation hypodense kystique sans rehaussement d'un nodule mural à l'injection, avec parfois une prise de contraste péri-kystique.

Dans les formes nodulaires, on retrouve [56]:

- Une masse nodulaire avec un kyste central. Cette masse est spontanément isodense, se rehaussant de façon homogène après injection de produit contraste, alors que la partie kystique centrale reste hypodense.
- Une masse nodulaire sans formation kystique, de taille variable (0,4 mm à 2,5 cm), spontanément isodense, se rehaussant de façon homogène lors de l'injection de produit de contraste.

Ces formes nodulaires qui, lorsqu'elles sont de petites tailles et du fait des artéfacts habituels lors de l'exploration de la fosse cérébrale postérieure, échappent le plus volontiers à l'examen tomodensitométrique.

1.3. Astrocytome cérébelleux:

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

Dans notre série cette tumeur représente 19,23% (53 cas) ; tandis que, dans la littérature, elle est la plus fréquente des tumeurs solides en pédiatrie environ 10-15% de toutes les tumeurs intracrâniennes et plus de 25% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant [11,57].

a. Macroscopie :

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

b. Microscopie :

L'astrocytome pilocytique juvénile cérébelleux dans sa forme typique est « diphasique » associant un tissu glial mou kystique et une zone de tissu compact formé par des cellules bipolaires et des fibres de Rosenthal [57]. On note que les fibres de Rosenthal sont des masses hyalines éosinophiles intra-cytoplasmiques, mais leur présence n'est pas pathognomonique de l'astrocytome pilocytique [11].

En effet, elles peuvent s'observer dans les atteintes gliales et dans la maladie d'Alexander (une maladie primitive de la substance blanche) ; rarement, des mitoses et des proliférations vasculaires (qui ne sont pas des signes de malignité) peuvent se voir. Elles sont riches en GFAP (glial fibrillary acid protein) [11,57]. L'astrocytome fibrillaire est constitué des cellules astrocytaires en réseau fibrillaire sur une matrice tumorale molle avec des microkystes. La densité cellulaire passe de faible à modérée ; les mitoses sont rares avec une possibilité d'atypie nucléaire [11]. Dans la classification de l'OMS (2007), on distingue [57] :

Gliomes de bas grade :

Grade I : astrocytome pilocytique,

Grade II : astrocytome fibrillaire ;

Les gliomes de haut grade : 5% des cas

Grade III : astrocytome anaplasique,

Grade IV : glioblastome.

c. IRM

L'aspect sémiologique à l'I.R.M. de l'astrocytome de bas grade varie en fonction du type histologique [11]:

Astrocytomepilocytyque : en séquence pondérée T1, la tumeur apparaît hypointense, hétérogène, avec des zones kystiques d'intensité légèrement supérieure au LCR et des portions solides iso-intenses au parenchyme cérébral. En séquence pondérée T2, les composantes kystiques présentent une intensité supérieure au LCR, les zones solides sont hyperintenses parfois hypointenses. La PDC après injection de Gadolinium est habituelle au niveau des zones solides.

Astrocytome gémistocytyque : ce sont des lésions hypointenses en séquence pondérée T1, hyperintenses en séquence pondérée T2, ne prenant pas de contraste après injection de Gadolinium. L'apparition d'une prise de contraste est un signe important de passage à l'anaplasie. Le signal du nodule mural est identique à celui de la substance grise en T1 ; en T2, il devient supérieur à celui du cortex. L'œdème pérítumoral est souvent peu important. Après injection de Gadolinium, le nodule prend massivement le contraste.

d. TDM :

L'image la plus typique est celle d'une lésion hypodense, homogène, mal limitée. Après injection de PDC, l'aspect est souvent comparable mais on peut observer un rehaussement modéré et de distribution irrégulière. Dans les formes kystiques, l'injection iodée peut rehausser un nodule mural ou même la paroi du kyste. Certains aspects sont évocateurs d'un type histologique, ainsi pour [57]:

Astrocytome gémistocytyque: il est hypodense, mal limité et sans rehaussement de contraste. Les kystes et les calcifications sont rares. Parfois la lésion est hétérogène avec des zones hypodenses et se rehausse à l'injection de PC.

Astrocytome pilocytyque: il est arrondi ou ovalaire, bien limité, kystique avec un bourgeon tumoral isodense, qui se rehausse de façon nette par le PDC. Généralement, on note une absence de calcification et d'œdème pérítumoral.

1.4. Gliome du tronc cérébral:

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

pronostic est habituellement meilleur [25]. Ils représentent approximativement 5% des tumeurs intracrâniennes en pédiatrie. Par contre, ils représentent moins de 2 % de l'ensemble des gliomes du système nerveux central [25,30].

a. Macroscopie :

Deux aspects de la lésion bien différents ont été décrits :

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

b. Microscopie :

Dans 60 % des cas, il s'agit d'astrocytome, essentiellement de grade III-IV ; rarement de glioblastome. Dans 25% des cas, l'histologie est celle d'oligodendrogliomes, plus fréquemment de haut grade. Les autres formes histologiques sont des gliomes inclassables [25,30]. L'aspect en IRM n'est pas spécifique, il s'agit souvent de tumeur infiltrante, de contour mal défini et s'accompagnant d'une plage d'œdème et des plages de nécrose intratumorales. Le signal n'est pas caractéristique, en hyposignal T1, hypersignal T2, avec une PDC hétérogène.

1.5. Métastase cérébelleuse :

Dans notre étude, 33/286 (soit 11,54%) patients ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale ont présenté une métastase de la FCP. Dans la littérature scientifique, elle représente 20% de l'ensemble des métastases intracrâniennes, 15% siègent au niveau des hémisphères cérébelleux et 5% dans le tronc cérébral [8,16]. La localisation la plus fréquente des métastases de la fosse cérébrale postérieure sont des tumeurs pelviennes (prostate, utérus) et digestives, représentant 50% des métastases uniques de la fosse cérébrale postérieure (FCP) [16]. Mais n'importe quelle tumeur maligne peut atteindre le SNC dans son évolution métastatique.

a. Macroscopie :

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

b. Microscopie :

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

c. IRM :

Ces lésions sont souvent multiples, bien limitées, apparaissent isointenses en T1, discrètement hyperintenses en T2 silhouettées par un œdème infiltratif périphérique très hyperintense mais inconstant. Elles prennent le contraste de façon nodulaire ou en anneau irrégulier. Certaines étiologies possèdent des aspects particuliers [16] :

Hypersignal en T1 et hyposignal en T2 évoquent des métastases du mélanome.

Hypointensité en T2 évoquent des métastases du cancer digestif. « Miliaries" des cancers anaplasiques bronchiques visibles uniquement après injection.

d. TDM :

Ce sont des lésions arrondies entourées d'œdème, prenant le contraste en anneau ou de façon nodulaire ; les lésions de petite taille peuvent passer inaperçues. Dans notre série, la TDM montrait un processus hyperdense, avec une PDC hétérogène.

2. Tumeurs extra-axiales

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

2.1. Schwannome vestibulaire:

C'est la tumeur la plus fréquente de la fosse postérieure chez l'adulte. Leschwannome vestibulaire représente 6% de toutes les tumeurs primitives intracrâniennes et 80 % des tumeurs de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Son incidence est 1 pour 100000/an [12,13]. Aux USA, la prévalence est de 2000 à 3000 nouveaux cas par an [12]. Cependant, dans notre série cette tumeur représente 5,77% (17cas) chez les 286 patients opérés et elle était toute localisée au niveau de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Cette tumeur a été décrite pour la première fois comme une entité pathologique par Standifort en 1777, diagnostiquée cliniquement pour la première fois par Oppenheim en 1890 ; mais ce n'est qu'au début du XXème siècle qu'elle a été reconnue pour la première fois comme une maladie curable chirurgicalement [5]. Le développement de cette tumeur aux dépens du nerf vestibulaire et non du nerf cochléaire a été souligné dès 1915 par Henschen [5,12].

Les schwannomes de l'angle ponto-cérébelleux naissent à partir de cellules de Schwann qui n'existent qu'au niveau de la portion la plus externe du nerf cochléovestibulaire, dans le méat acoustique interne.

Ils se développent dans plus de 95 % des cas, sur une des branches du nerf vestibulaire [12,13,17]. Les schwannomes vestibulaires peuvent survenir de façon sporadique ou héréditaire. Les tumeurs sporadiques unilatérales représentent 95% des cas. Approximativement 5% de schwannomes vestibulaires sont associés aux neurofibromatoses, principalement de type NF2. Seulement 2% des patients avec une NF1 présentent un schwannome vestibulaire, et la forme bilatérale associée à NF1 est exceptionnelle.

a. Macroscopie

La naissance du schwannome vestibulaire dans le méat (où existent les cellules de Schwann) explique que son siège soit intraméatique pur (20 % des cas), ou intraméatique et dans l'angle ponto-cérébelleux, lorsque la tumeur est plus volumineuse (75 % des cas) [12,30,17]. Plus rarement, la tumeur peut siéger uniquement dans l'angle ponto-cérébelleux, à proximité du porus du méat acoustique interne, mais sans prolongement intraméatique (5 % des cas) [12].

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

b. Microscopie

On décrit deux formes histologiques souvent intriquées au sein de la même tumeur :

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

c. IRM :

Dans le cas le plus habituel d'une lésion intra- et extra-méatique, l'extension de cette tumeur par rapport au porus n'est pas symétrique. Son aspect bien connu est celui d'une tumeur de l'APC à prolongement intraméatique, à contours convexes, arrondie ou ovalaire, dont la face antérieure ne déborde pas de plus de 1cm du bord antérieur du porus. En effet, l'origine sur un nerf postérieur du paquet acoustico-facial du schwannome limite son développement vers l'avant, entravé par les nerfs antérieurs et en particulier par le nerf facial. L'extension postérieure est toujours plus importante, quelque soit la taille de la tumeur [30]. Cette règle est exceptionnellement non respectée si la tumeur est volumineuse et kystique [17].

Les angles de raccordement à la face postérieure du rocher, lorsque la tumeur a une composante extraméatique, sont aigus [12]. En séquence pondérée T1, la tumeur a un hyposignal modéré par rapport au tronc cérébral et un discret hypersignal par rapport au paquet acoustico-facial controlatéral. Elle apparaît en signal intermédiaire, plus élevé que celui du LCR. En séquence pondérée T2 le schwannome en premier écho présente un hypersignal progressif

contrastant avec l'isosignal du LCR et des structures osseuses. En deuxième écho, l'hypersignal de la masse se confond avec celui du LCR. Mais cette séquence permet d'apprécier l'existence de kystes intra tumoraux et l'état du tronc cérébral [30, 17].

En acquisition de séquences en haute résolution très pondérées T2, le contraste entre le LCR et la tumeur est toujours hypointense par rapport à ce dernier .

En séquences de diffusion, la tumeur apparaît iso-intense avec un ADC élevé en cas de lésion bénigne. En cas de malignité, la tumeur apparaît hyperintense avec un ADC inférieur à la normal. Ces caractéristiques en IRM de diffusion permettent de distinguer les schwannomes malins des schwannomes bénins .Après injection du PC intraveineux, il existe un rehaussement lésionnel important, le schwannome étant alors en franc hypersignal. Parfois, le rehaussement n'est pas homogène en raison de composantes macro ou micro-kystiques qui pourraient être le témoin de la présence de tissu de type Antoni B, le plus souvent rencontré dans les grosses lésions.

Les calcifications sont très rares, très peu de cas ont été rapportés. Ils peuvent être dûes à des ischémies ou nécrose du tissu tumoral suite à des saignements des néovaisseaux qui les irriguent. De même les hémorragies intra tumorales qui apparaissent sous forme d'un isosignal si l'IRM est faite dans les premières heures, ensuite un hypersignal apparaît en 12 à 24 heures et progresse de la périphérie vers le centre. Enfin, après quelques jours, un liseré noir lié à la présence d'hémosidérine apparaît. L'image définitive, hypersignal central, liseré en hyposignal périphérique en imagerie pondérée en T1 et en T2, demeurera visible à très long terme [17].

d. TDM :

Il revêt l'aspect d'un processus expansif extra-axial de l'APC. Il est spontanément isodense, peut rarement être hypo ou hyperdense. Aucun cas de calcification n'est décrit dans la littérature [30].Après injection de PC, le schwannome vestibulaire devient hyperdense, avec une PDC homogène sauf pour ceux de grande taille ou siègent des zones de nécroses.

Le schwannome est souvent centré par le CAI. Ce siège particulier de la tumeur entre autres signes permet de le différencier des autres tumeurs de l'APC, notamment les méningiomes.

Il forme avec la surface du rocher un angle aigu. L'œdème tumoral secondaire à une souffrance parenchymateuse liée à une compression ou une oblitération veineuse peut être retrouvé. Le scanner permet d'apprécier le retentissement du schwannome sur le tronc cérébral et le cervelet ainsi qu'une éventuelle hydrocéphalie due à une gêne de l'écoulement du LCR. La dilatation des structures ventriculaires a une incidence aussi bien pronostique que thérapeutique. Il met en évidence en fenêtre large des signes osseux en particulier l'élargissement du CAI, orientant vers le diagnostic duschwannome vestibulaire.

La limite de cet examen résulte de sa faible sensibilité pour les petites tumeurs intracanalaires [30].

2.2. Méningiome:

Le méningiome représente la deuxième tumeur de la fosse cérébrale postérieure chez l'adulte par ordre de fréquence [30]. Ainsi, dans notre étude sa fréquence était de 3,85% (11 cas). Le méningiome de la fosse cérébrale postérieure était classé en 1953 par Castellano et Ruggiero, en utilisant la série d'Olivecrona en 5 groupes [15] : concavité cérébelleuse, tentoriel, face postérieure du rocher, clivial et en foramen magnum. Le méningiome se développe essentiellement à partir des cellules des villosités arachnoïdiennes qui s'invaginent en doigt de gant dans les veines et les sinus dure-mériens [15,30].

Cette origine préférentielle explique la fréquence relativement peu élevée des méningiomes de l'étage postérieur de la base du crâne en rapport avec la pauvreté des formations sinusiennes de cette région [30]. Par ordre de fréquence, les méningiomes de la fosse cérébrale postérieure se situent [26,30] :

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

a. IRM :

En pondération T1, le méningiome a un isosignal, souligné par une bordure sombre et régulière, qui le sépare du parenchyme [30]. En pondération T2, il a un hypersignal surtout lorsque la masse est partiellement calcifiée ou très vascularisée . En séquence de perfusion, la tumeur apparaît avec un volume sanguin très augmenté et d'un facteur pratiquement 10 par rapport au tissu normal. Après injection de Gadolinium en T1, l'hypersignal est le plus souvent précoce, franc, prolongé et homogène du fait que les formes nécrosées et kystiques sont rarement observées [30.15]. Ceci permet de mettre en évidence 3 fois sur 4, un épaississement avec rehaussement de la méninge adjacente à la tumeur donnant le signe de "queue de comète" [36]. Les méningiomes intra-canaux de petite taille sont de diagnostic difficile.

b. TDM :

L'image la plus commune est celle d'un nodule spontanément hyperdense, parfois iso ou hypodense et qui forme avec le rocher un angle de raccordement obtus [30]. Habituellement la tumeur est non centrée par le CAI. Après injection du PC, il apparaît franchement hyperdense de façon plus importante et rapide que dans le schwannome [30]. La présence de calcifications disséminées dans la tumeur est un élément en faveur du méningiome. Il peut être entièrement calcifié, défini alors le méningiome psammomateux [30]. L'élargissement du CAI peut être observé si les méningiomes naissent de celui-ci ou l'envahissent secondairement [36].

Ils peuvent s'accompagner, d'une ostéocondensation du massif pétreux due à la stimulation d'ostéoblastes par les cellules méningiomateuses. L'existence d'une lyse osseuse doit faire craindre un caractère malin du méningiome.

2.3. Tumeurs épidermoïdes:

Les termes de « tumeur » ou de « kyste épidermoïdes » sont mieux adaptés que celui de « cholestéatome » qui peut prêter à confusion avec les cholestéatomes secondaires de l'oreille moyenne [67]. Il s'agit d'une lésion congénitale dysgénésique du fait de la probable inclusion d'éléments épithéliaux dans le tube neural lors de sa fermeture entre la troisième et la

cinquième semaine de vie intrautérine. Cette hypothèse permet d'expliquer les kystes épidermoïdes de la ligne médiane [70]. Les kystes latéraux proviendraient de reliquats épiblastiques inclus plus tardivement lors de la formation des vésicules cérébrales ou de l'enfouissement des placodes auditives. Dans la littérature scientifique, elles représentent la troisième tumeur de siège extra-axial par ordre de fréquence [70,67]. Cependant, dans notre série aucun cas n'a été retrouvé.

a. Macroscopie

Le siège le plus fréquent de la tumeur est de loin l'angle ponto-cérébelleux (près de la moitié des cas) [70]. Il s'agit d'ailleurs de la troisième tumeur par ordre de fréquence de l'angle ponto-cérébelleux, après le schwannome vestibulaire et le méningiome. Les autres sites sont plutôt sur la ligne médiane. En ce qui concerne la fosse cérébrale postérieure, la deuxième localisation est le quatrième ventricule. Il s'agit d'une lésion bien limitée avec une surface irrégulière et nodulaire de couleur blanc nacré, cet aspect l'ayant fait qualifier lors des premières descriptions de « tumeur perlée ». Son contenu, dont la consistance évoque la cire de bougie, est composé de lamelles blanchâtres.

b. Microscopie

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

c. IRM :

L'IRM en séquences pondérées T1 et T2 montre, typiquement, une lésion de signal proche de celui du LCR, en hypo signal T1 et en hypersignal T2 et non rehaussé après injection de Gadolinium, mais souvent hétérogène notamment en T2 et caractérisé par un aspect marbré. Ceci est noté dans 60% des cas [67]. En densité de proton, la tumeur est en hyposignal hétérogène et légèrement supérieur à celui du LCR et on observe occasionnellement un anneau en hypersignal autour du kyste. Cet aspect en anneau est dû à un piégeage du LCR.

d. TDM :

Elle montre habituellement une masse de contours polyédriques nets et irréguliers, sans œdème périlésionnel et moulant les structures cérébrales adjacentes. Cette masse est hypodense mesurant entre + 20 et - 50 UH, souvent hétérogène avec un aspect de « poivre et sel » et non rehaussée après injection intraveineuse de produit de contraste.

2.4. Mélanome leptoméningé primaire :

Les tumeurs pigmentaires léptoméningées primaires sont rares moins de 1%des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, avec peu de cas rapportés dans la littérature. Le mélanome leptoméningé primaire a été décrit pour la première fois par Limas et Tio sous le terme de méningiome mélanoblastique, puis il a été successivement appelé méningiome mélanotique, ensuite méningiome pigmenté, par la suite Naevius bleu méningé et enfin mélanocytome méningé [64]. Il se développe à partir des cellules pigmentées normalement présentes au niveau des leptoméninges [64,86].

a. Macroscopie :

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

b. Microscopie :

Elles comportent le mélanome primitif, le mélanoblastome méningé, les tumeurs neuroblastiques pigmentées, le schwannome mélanotique et le mélanocytome méningé [64,109]. Le mélanocytome méningé est une tumeur bénigne rare, dont le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique formant au microscope des cellules ovalaires ou fusiformes à cytoplasme riche en mélanosomes [109]. Il ne s'y associe pas d'élément anaplasique.

c. IRM :

Elle montre un signal variable en T1 et en T2 en fonction de la teneur de mélanine de la tumeur. Cependant, ils sont iso ou hyper-intenses en T1 et iso ou hypo-intenses en T2. Ils se rehaussent après injection de gadolinium.

d. TDM :

Ces tumeurs primitives apparaissent aux scanners bien circonscrites isodenses avec rehaussement homogène.

3. Tumeurs intra-ventriculaires :

3.1. Ependymome :

L'incidence de l'épendymome tous les âges confondus est de 0, 3/100 000 patients par an, mais elle est de 3/100 000 enfants (de moins de 15 ans) par an [3,5]. Dans notre série, les épendymomes représentaient 5,77% (17 cas) : résultats se rapprochant à ceux de la littérature (tous sièges confondus, ils représentent 3 à 5 % des tumeurs cérébrales) [3].

Ils sont plus fréquents chez l'enfant et représentent la 3ème tumeur après le médulloblastome et astrocytome, et peuvent concerner 6-12% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes primitives [3,5,30]. Environ deux tiers des épendymomes siègent dans la fosse cérébrale postérieure et représentent 20-30% des tumeurs de la fosse postérieure [3,30]. Il s'agit d'une tumeur composée de cellules épendymaires néoplasiques naissant en règle générale du tissu tapissant la paroi des ventricules. Cette tumeur a été correctement diagnostiquée par VIRCHOW en 1863 ; sa provenance des cellules épendymaires était suggérée pour la première fois par Mallory, par la mise en évidence des blépharoplasties typiques [5]. BAILEY et CUSHING ont découvert deux types, l'une est l'épendymome et l'autre a des caractéristiques invasive et maligne : les épendymoblastomes [3].

a. Macroscopie:

Le siège le plus fréquent des épendymomes est le 4ème ventricule [3,30]. Ils naissent alors volontiers au niveau du plancher du 4ème ventricule, dans le triangle bulbaire ; rarement, ils ont leur origine au niveau du plafond du ventricule [5,50]. Ils peuvent s'étendre vers la citerne de l'angle ponto-cérébelleux par le foramen de Luschka et/ou vers la grande citerne par le foramen de Magendie. Il peut exister des épendymomes dont la majeure partie siège dans la citerne de l'angle pontocérébelleux. À côté de ce siège caractéristique et de ces extensions, certains épendymomes peuvent naître dans des localisations ectopiques, telle que la partie postérieure de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux [30].

b. Microscopie :

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

c. IRM :

En séquence pondérée T1, les épendymomes apparaissent isointenses ou discrètement hypointenses.

En séquence pondérée T2, ils sont en hypersignal, ce qui les rend parfois difficiles à distinguer, dans les formes intra-ventriculaires, du LCR : d'où l'intérêt de réaliser systématiquement des séquences mixtes (spin-écho à TR long et T2 court), sur lesquelles ces tumeurs apparaîtront déjà en hypersignal, au sein d'un ventricule davantage en hyposignal. Il convient donc d'éviter dans ces cas, les séquences T2 en écho de gradient, qui risqueraient de ne pas identifier une tumeur mais de poser un diagnostic erroné de lumière ventriculaire simplement élargie, d'où l'intérêt de la séquence Flair [50]. Après injection de Gadolinium, le rehaussement est constant, plutôt modéré mais hétérogène et irrégulier

d. TDM :

Sans injection de PC, l'épendymome se présente comme une lésion bien limitée, discrètement hyperdense, parfois hypodense ou hétérogène [30,50,55].Après injection de PC, la tumeur se rehausse d'une manière modérée ou hétérogène caractéristique de la présentation intraventriculaire.L'épendymome présente souvent des calcifications multiples et de petite taille. Elles constituent un bon argument diagnostique et sont présentes dans environ 50 % des cas [55]. Des portions kystiques sont retrouvées dans 20 % des cas.

3.2. Papillome:

Il s'agit d'une tumeur rare, dérivée de l'épithélium des plexus choroïdes. Elle représente 0,4 à 0,6 % des tumeurs cérébrales. Elle est plus fréquente chez l'enfant puisqu'elle représente 2 à 4 % des tumeurs à cet âge et 10 à 20 % des tumeurs cérébrales de la première année de vie [60]. La proportion de tumeurs bénignes (papillome des plexus choroïdes) par rapport aux tumeurs malignes (carcinome des plexus choroïdes) est de 5 pour 1 [5,60,55]. Cette proportion est encore plus faible chez l'adulte où les tumeurs malignes sont extrêmement rares. L'incidence annuelle moyenne est de 0,3 pour 1 000 000 [60].

a. Macroscopie :

Les papillomes de la fosse postérieure siègent soit dans le 4ème ventricule, soit plus latéralement dans le foramen de Luschka, là où il existe un renflement du plexus choroïde appelé « Corne d'abondance ». Leurs contours sont nets et irréguliers, souvent polylobés [60].Macroscopiquement, l'aspect du papillome est souvent comparé à celui du chou-fleur. Les limites avec le tissu nerveux adjacent sain sont nettes. Il peut exister des kystes intra tumoraux, des phénomènes hémorragiques et des calcifications (dans 5 à 20 % des cas selon les séries) [60,55].

b. Microscopie :

Les papillomes sont composés d'un tissu fibro-vasculaire au sein duquel l'activité mitotique est faible, et qui ne se nécrose pas. Il ressemble au tissu (non tumoral) des plexus

choroïdes, avec des cellules beaucoup plus nombreuses, de forme plus allongée. La protéine S-100 est présente dans environ 90 % des cas [60].

c. IRM :

La lésion est bien limitée, hypointense en T1, hyperintense en T2, surtout après injection de produit de contraste, où il existe un rehaussement très marqué et relativement homogène. S'il existe des calcifications, elles apparaîtront hypointenses en pondération T2 et plus encore si la séquence est acquise en écho de gradient [60,55].

d. TDM :

Les papillomes sont dans l'immense majorité des cas hypodenses. Les calcifications sont parfaitement identifiées par le scanner. Après injection, il existe un rehaussement significatif.

VIII. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Quelque soit l'attitude thérapeutique vis-à-vis des tumeurs de la FCP, le but est :

- La lutte contre l'HTIC.
- L'exérèse tumorale.
- La confirmation du type anatomopathologique.
- L'amélioration de la qualité de vie du patient.

En effet, le traitement des tumeurs de la FCP se base essentiellement sur la chirurgie, associée plus au moins à la radiothérapie - chimiothérapie et ou à un traitement médical en fonction de la nature tumorale.

1. Traitement médicale :

Le traitement médical d'attente, vise à contrôler l'hydrocéphalie en réduisant la production du LCR par association d'acétazolamide(100 mg/kg/j) et de furosémide (1mg/kg/j)

sous couverture de la compensation des pertes hydro électrolytiques. C'est un recours dans l'attente soit d'une mise en place de dérivation.

Particulièrement efficaces sur l'œdème tumoral, les corticoïdes entraînent une amélioration neurologique spectaculaire. Leur mécanisme d'action repose essentiellement sur le rétablissement de l'intégrité fonctionnelle de la barrière hémato-encéphalique lésée.

Les antiémétiques oraux ou injectables sont utilisés en cas de vomissement.

2. Anesthésie-réanimation pour la craniotomie de la FCP:

L'anesthésie-réanimation joue un rôle important dans la prise en charge des patients présentant une tumeur de la fosse cérébrale postérieure. Elle permet d'une part, de procurer au neurochirurgien un accès aisé à la lésion (en réduisant les lésions d'écartement), et d'autre part elle participe à la qualité du geste opératoire.

Dans la craniotomie de la fosse cérébrale postérieure, il existe quelques considérations additionnelles par rapport à celle des affections supra-tentorielles.

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

compliance intracrânienne, la perfusion cérébrale et, par ailleurs, modifier la pharmacodynamique des anesthésiques.

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

- La réduction du volume intracrânien pour faire baisser la pression intracrânienne.
- Une protection cérébrale pour assurer la tolérance du cerveau à l'ischémie.

1.Les diurétiques osmotiques :

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

2.Les corticoïdes :

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

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

3.L'hyperventilation :

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

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

4.Maintien de l'hémodynamique :

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

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

5. Remplissage vasculaire :

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

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

6. Contrôle de la température :

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

Postopératoire :

Les objectifs de la réanimation postopératoire sont de maintenir l'homéostasie au plan biologique et d'amener le patient à l'autonomie si possible. Ainsi une surveillance continue et objective s'impose en per et postopératoire [127,131] : prévention des lésions de décubitus par un rembourrage des points de pression ; surveillance électrocardioscopique continue ; mesure sanglante de la pression artérielle permettant en outre la prise répétée de sang artériel pour la mesure des gaz du sang ; mesure de la pression veineuse centrale afin d'évaluer les variations de la volémie ; sondage vésical permettant une évaluation bi-horaire de la diurèse et reflétant l'état hémodynamique du patient ; surveillance per-opératoire par monitoring du nerf facial et des PEA en cas des tumeurs de l'APC.

3. Traitement chirurgiale :

3.1. Position du malade:(158, 159)

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

- La position semi assise est la position de choix car elle offre de nombreux avantages :
 - Une meilleure exposition chirurgicale et donc une meilleure résection du tissu tumoral avec moins de lésions de tissu cérébral.
 - Moins de saignement préopératoire et d'hémorragie postopératoire. (160)
 - Moins d'œdème facial et la capacité de monitoriser le nerf facial.

Mais elle présente aussi certains dangers :

- L'hypotension par orthostatisme.
 - La compression des vaisseaux du cou et l'ischémie du tronc cérébral par flexion exagérée de la tête sur le thorax.
 - Et l'embolie gazeuse qui peut survenir dès l'incision cutanée jusqu'à l'ouverture de la dure-mère.
- La position latérale est utilisée par certains opérateurs pour l'abord de l'angle ponto cérébelleux. (161, 162)
 - La position ventrale subsiste des préférences propres à chaque neurochirurgien et des contre-indications de la position semi assise (Essentiellement l'hypotension systémique).

3.2. Les voies d'abord :

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

- La topographie de la tumeur et de son extension dans la FCP,
- L'état clinique du malade,

- L'expérience du chirurgien.

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

- la voie sous occipitale (médiane ou paramédiane) ;
- la voie rétro sigmoïdienne ;
- la voie Trans labyrinthique ;
- la voie sous temporale ;
- Les voies combinées.

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

a. La voie sous occipitale médiane :

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

- Position assise ou Décubitus ventral, billots sous les épaules et les épines iliaques antérieures entraînant une liberté abdominale.
- Incision cutanée sagittale partant de 4 cm au-dessus de la protubérance occipitale externe – ou si possible en dessous (Choux)– jusqu'à l'épineuse de C5.
- Section du raphé médian.
- Section et « ruginage » des insertions musculo-aponévrotiques.
- Dégagement des berges postérieures du foramen magnum et de l'arc postérieur de l'atlas en se méfiant de l'artère vertébrale dans sa portion atlanto-occipitale où elle épouse le versant postérieur de l'articulation atlante-occipitale. Dans ce trajet atlante-occipital, il existe de larges veine sanastomotiques formant un plexus veineux périartériel.
- Trou de trépan occipital (2 ou 4) puis :
 - ↔ Craniotomie ou craniectomie occipitale de haut en bas jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique

- Respect du sinus latéral.
- Hémostase du diploé à la cire à os et des veines émissaires qui se jettent dans le sinus latéral.
- Ouverture de la dure-mère en lyre ou en Y de part et d'autre du sinus occipital dont on clippe le bec inférieur.
- La fermeture de la dure-mère doit être méticuleuse dans le but de réaliser une étanchéité parfaite afin d'éviter une fistule de LCR.
- Fermeture soignée du plan musculo-aponévrotique et cutanée.

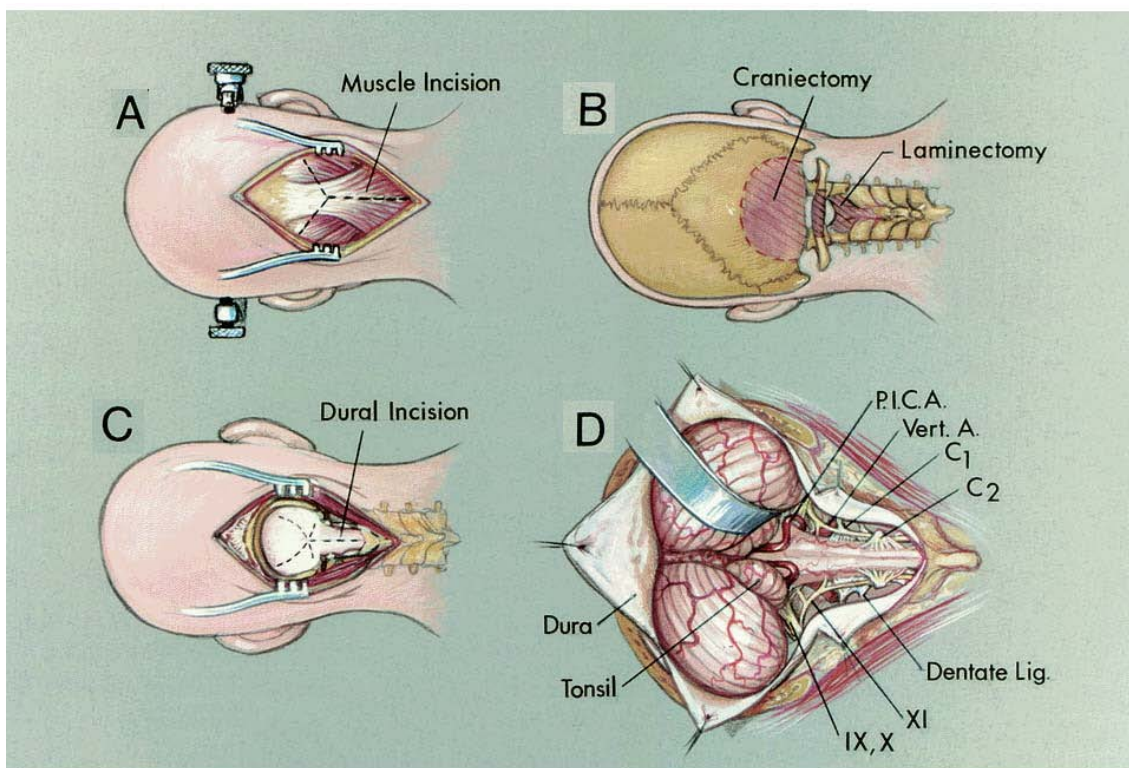


Figure 32 : Abord médian par incision sagittale.

- A : incision du muscle.
B : craniectomie et laminectomie.
C : incision de la dure mère.
D : exposition intra-durale.
Dura : Dure mère.
Tonsil : Amygdale.
P.I.C.A : Artère cérébelleuse postéro intérieure.
Ver A : Artère vertébrale.
Dentatelgt : Ligament du dent.

b. La voie retro sigmoïdienne :

C'est une voie indiquée pour la préservation de la fonction auditive dans la chirurgie du schwannome vestibulaire de petite taille (moins de 2cm) en l'absence de signes auditifs, et aussi dans les autres tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux dont la grande portion se situe sur la face postérieure du conduit auditif interne [37,42,90]. L'acte opératoire est rétro-sinusale, soit en position latérale ou assise avec une incision cutanée retro-auriculaire en forme de « U ». La limite latérale externe de la craniotomie est le sinus sigmoïde et elle s'étend à la mastoïde. Ainsi l'incision durale sera en avant du sinus sigmoïde de 1 à 2 cm [39,42,90].

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

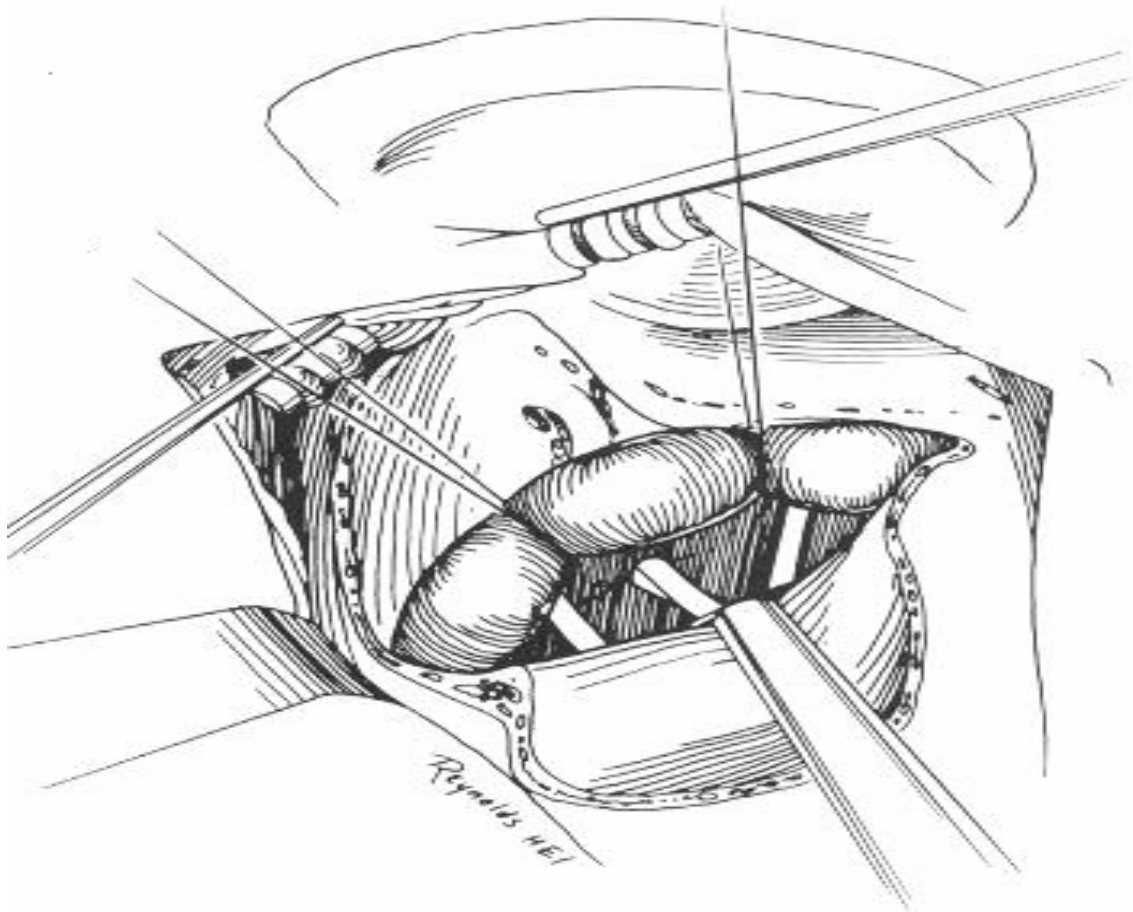


Figure 33 : La voie rétro-sigmoïdienne

c. La voie Trans labyrinthique :

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

Elle est le plus souvent réalisée chez les patients en décubitus latéral. La technique consiste à faire une incision en rétro-auriculaire avec une mastoïdectomie élargie jusqu'à l'identification de la dure-mère de l'étage moyen et du sinus sigmoïde (englobant la mastoïde, le labyrinthe et la paroi postérieure du CAI).

Une fois, le nerf facial repéré sur ses deux portions, la dissection commence à partir du méat. L'avènement de la microchirurgie a facilité ce type d'exérèse.

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

Le principal inconvénient est le sacrifice de l'audition.

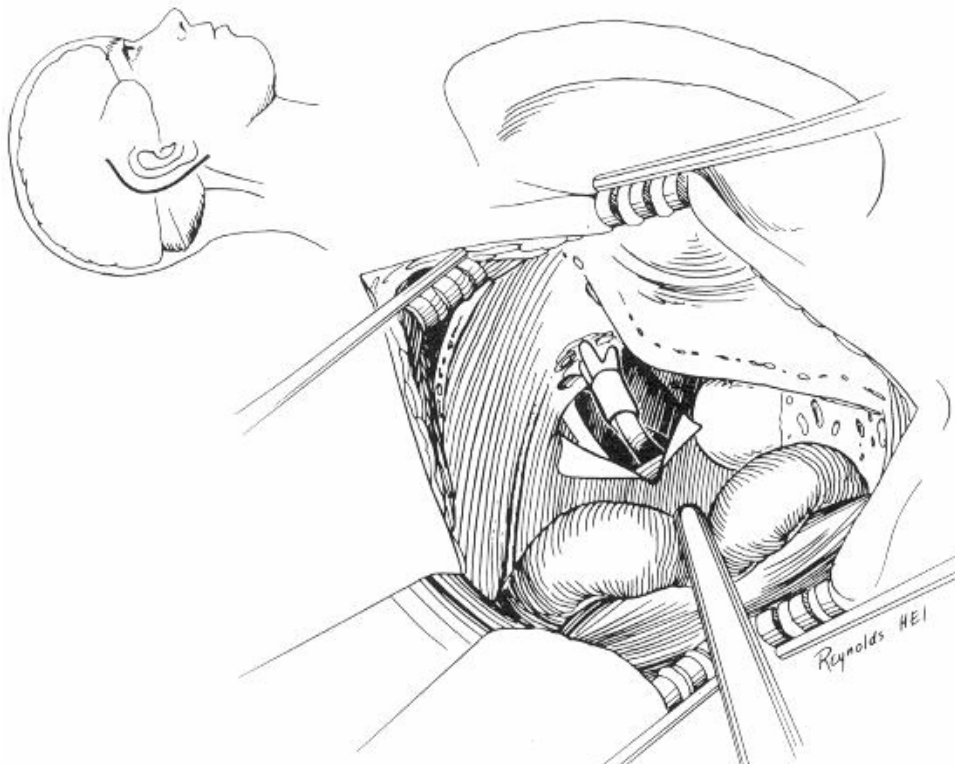


Figure 34 : La voie trans-labyrinthique (Incision cutanée et identification du nerf facial)

d. La voie sous temporale :

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

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

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

e. Les voies combinées :

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

3.3. Traitement de l'hydrocéphalie :

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

- Une hydrocéphalie sévère et d'évolution aiguë ;
- ou un enfant de bas âge susceptible de décompenser plus rapidement. Dans notre série, 182/286 (64,71%) des hydrocéphalies ont été dérivées avant l'exérèse tumorale ; alors que dans l'étude menée par Due-Tønnessen faite en 2007 à Oslo (Norvège), 69/87 (79%) ont pu être dérivées. De plus, dans la série de MORELLI à Bruxelles 107/114 (93,86%) des patients ayant présenté une hydrocéphalie ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Toutes ces données prouvent encore la place importante du drainage du LCR en préopératoire.

3.4. L'exérèse tumorale :

L'exérèse tumorale est l'étape essentielle dans la prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Elle doit être la plus complète possible, afin de débloquer la voie d'écoulement du LCR et de décompresser le tronc cérébral [7]. Par ailleurs si dans notre série, une exérèse chirurgicale complète a été réalisée chez 71,15% des patients et qu'elle était subtotale ou partielle respectivement dans 19,23% et 7,69% des cas ; par contre dans celle de MORELLI [132], l'ablation chirurgicale était cotée totale ou subtotale chez 58,13% des malades tandis qu'elle était partielle dans 33,12%. De plus, 1,92% de nos patients avaient bénéficié d'une biopsie alors que cet acte opératoire a été fait 7 fois plus dans la série de MORELLI [132] avec 8,75%. D'après certains auteurs, une exérèse chirurgicale aussi complète que possible permettrait d'améliorer le pronostic vital grâce à l'éviction des récidives et des complications.

3.5. Complications:

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

a. Mortalité :

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

Dans notre série, nous avons observé 25/286(7,69%) cas de décès ; Cependant le fait le plus marquant est que 3/4 (75%) des patients décédés étaient admis dans un tableau d'engagement avec GCS <8, témoin d'un retard diagnostic. Ainsi, dans les anciennes séries rapportées dans la littérature, la mortalité était située entre 15 à 30%, mais actuellement avec les

progrès de l'imagerie, des techniques de la neurochirurgie (microchirurgie), de la neuro-anesthésie et de la réanimation, elle a significativement diminué (inférieure à 3%) [5,50,53].

Dans l'étude de CHERQAOUI [76] la mortalité était de l'ordre de 22% alors que dans celle de LAABOURRI [75] elle était de 18,57%.

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

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

b. Fuite du LCR et Pseudoméningocèle :

Dans notre série, 19,23% des patients ont présenté une fuite du LCR après acte opératoire et 5,77% des patients avaient un pseudoméningocèle. Cette fuite du LCR était présente dans 27,59% des cas dans l'étude de STEINBOK [96], alors qu'elle n'était que de 17,24% dans celle de BERNT [121]. En plus dans la série de STIENBOK [96] il y avait 33% de pseudoméningocèle

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

AUTEURS	Nombre de patient	Fistule LCR	Pseudoméningocèle
NOTRES SERIE	57	19.23%	5.77%
STEINBOK et al	48/174	27.59%	33%
BERNT et al	15/87	17.24%	-
ALEXANDER et al	35/150	23.33%	-

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

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

c. Hydrocéphalie aigue et œdème :

Six cas d'hydrocéphalie aiguë ont été répertoriés dans notre série tandis que dans celle de MORELLI [132], il y'en avait 11/107 (10%) cas. Dans la littérature scientifique, les hydrocéphalies aiguës peuvent survenir dans 25% des cas notamment lors d'une exérèse tumorale incomplète [7].

L'œdème postopératoire peut constituer un facteur péjoratif, qui nécessite une prise en charge immédiate [92].

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

d. Infections :

La plupart des patients en période postopératoire sont susceptibles de développer des complications infectieuses, mais le tableau est surtout dominé par les méningites et des pneumopathies consécutives à la durée et au geste thérapeutique per- et postopératoire (chirurgie et anesthésie-réanimation).

Dans notre série, ces complications infectieuses étaient retrouvées chez 62/286 (21,15%) patients : 20 cas de méningites, 22 cas de pneumopathies et 6 tableau sepsis (avec cyanose, sueur profuse et tachycardie). Pour prévenir ces infections, un régime varié d'antibiothérapie prophylactique visant principalement le staphylocoque et le streptocoque peut être suggéré [7,53]

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

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

e. saignements

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

f. atteinte des nerfs crâniens

L'atteinte des paires crâniennes peut être transitoire ou définitive selon le mécanisme en cause.

La fréquence de cette complication est difficilement estimable car elle varie beaucoup selon : les auteurs, les indications opératoires et le volume de la tumeur.

On peut toutefois dire que les atteintes les plus fréquentes sont :

- Les troubles de déglutition.
- Les paralysies faciales.
- Les surdités.

Parmi ces trois lésions, les troubles de déglutition sont particulièrement préoccupants pour le réanimateur dans les suites postopératoires immédiates. En effet, Ils représentent un facteur de risque important de broncho-pneumopathie d'inhalation dès l'extubation.

Le diagnostic de ce trouble de déglutition repose sur la fibroscopie laryngée.

En revanche, la préservation du nerf facial et de l'audition est devenue un souci majeur pour les chirurgiens.

La lésion peropératoire du nerf facial provoque une paralysie faciale et un risque de kératite en quelques heures. L'œil doit donc être occlus dès la fin de l'intervention par un pansement puis par une tarsoraphie [52].

g. Mutisme akinétique (syndrome de la fosse postérieure)

Dans notre expérience, le mutisme akinétique était rapporté chez 17/286(5,77%) patients; par contre dans la littérature sa fréquence est variable selon les séries : ce syndrome

était présent dans 28,57% des cas dans la série de CORTINEYW-C [130] alors qu'il n'était que de 7,91% dans celle de DEBORAH [126].

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

Auteurs	Nombre de cas	Syndrome de la fosse post
NOTRE SERIE	17/286	5,77%
CORTINEY W-C [130]	6/21	28,57%
KIRK E A [128]	19/121	15,70%
DEBORAH DEXEY [126]	20/253	7,91%

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

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

Il associe :

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

h. Autres complications :

Embolie gazeuse ; réveil prolongé, de troubles de conscience, l'aggravation d'ataxie cérébelleuse sont rapportés. On note aussi des complications en rapport avec la position du patient au cours de l'intervention.

4. Radiothérapie:

La radiothérapie occupe après la chirurgie une place importante dans le traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (surtout chez les enfants).

Elle peut être indiquée en complément à la chirurgie ou comme seul traitement (avec ou sans chimiothérapie) lorsque la chirurgie est impossible.

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

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

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

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

En ce qui concerne les métastases, l'irradiation de tout l'encéphale a été le premier traitement pendant plus de 50 ans [31]. Actuellement l'avancée des techniques radio-thérapeutiques continue à améliorer le contrôle local et locorégional. Ainsi la médiane de survie des patients traités par la radiothérapie seule était fixée approximativement entre 4 à 6 mois. L'efficacité de la

radiothérapie est optimisée quand elle est associée à la chirurgie, la radio-chirurgie ou à la chimiothérapie [31]. Cette approche multidisciplinaire des métastases intracrâniennes résulte d'une augmentation significative de la durée de survie de beaucoup de patients.

5. Chimiothérapie:

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

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

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

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

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

En revanche, il n'existe pas aujourd'hui de traitement de référence chez les jeunes enfants atteints de médulloblastome métastatique, dont le pronostic reste très sombre.

Probablement les indications thérapeutiques devraient être guidées, dans un futur proche, par l'âge au moment du diagnostic, le caractère complet ou non de l'exérèse, le bilan d'extension, et les facteurs de risque biologiques.

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

IX. PRONOSTIC:

1. En fonction de l'âge:

L'âge du patient au moment du diagnostic est un facteur pronostique déjà évoqué par certains auteurs [7, 53, 55]. Dans notre série, 6 patients avaient un âge inférieur à 3 ans. Dans la littérature, la découverte du médulloblastome et de l'astrocytome pilocytique juvénile chez des patients de moins de 3 ans est un facteur nettement défavorable [7,55].

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

2. En fonction du type histologique:

L'analyse uni variée de notre série montre que le type histologique est un facteur pronostique indépendant et non significatif. Cependant nous avons constaté que le nombre de décès chez les patients suivis pour un médulloblastome est de plus de 60%. Selon les écrits scientifiques, dans le cas des médulloblastomes, le taux de survie sans récurrence à 5 ans est compris entre 50 et 85% chez l'enfant (en l'absence de métastases qui représentent le principal

facteur pronostique), tandis que chez l'adulte, il est de 60 % à 5 ans et de 50 % à 10 ans [7,53,113]. Pour les hémangioblastomes, leur pronostic est lié à leur intégration ou non à une maladie de Von Hippel Lindau. Dans sa forme sporadique, l'hémangioblastome est chirurgicalement curable [30]. Cependant certains auteurs soulignent que le risque de morbidité et de mortalité postopératoire dans les hémangioblastomes cérébelleux kystique est très faible. Le risque opératoire augmente dans sa localisation spinale et en particulier dans les grosses lésions solides du tronc cérébral [23,56].

S'agissant des astrocytomes cérébelleux, l'exérèse totale est le but de la chirurgie et permet d'obtenir plus de 95% de survie à 25 ans [4,11]. La majorité des récurrences surviennent dans les 3 ans après une exérèse complète. Quant aux épendymomes, toutes formes confondues, la survie est de 69 % à 5 ans et de 51 % à 15 ans [30].

3. En fonction de la localisation;

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

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

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

4. En fonction de l'exérèse chirurgicale:

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

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

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

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

Concernant le médulloblastome, les deux sites principaux de récurrence se situent au niveau du cul-de-sac sacré et au niveau de la région frontobasale (correspondant aux limites des champs d'irradiation) [7,53,55,111]. Tant chez l'adulte que chez l'enfant, il n'existe aucun traitement standard de cette récurrence. Lorsque cette dernière est locale (cas le plus fréquent), une ré-intervention doit toujours être discutée. L'alternative, en cas de récurrence de petit volume

(diamètre < 3cm), peut reposer sur la radio chirurgie [53,111]. Après la chirurgie ou la radiochirurgie ou en cas d'inopérabilité (extension locale, métastases), une chimiothérapie sera le plus souvent mise en place et permettra, dans de rares cas, l'obtention d'une rémission prolongée [53,111].

Tableau XVIII: le taux des récurrences des tumeurs de FCP selon les auteurs

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

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



CONCLUSION

Bien vrai que notre étude soit basée sur les données du service de Neurochirurgie CHU MOHMMED VI DE MARRAKECH ; les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure font l'objet de beaucoup d'études car leur évolution maligne est difficile à prendre en charge par les praticiens.

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

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

La chirurgie apparaît comme le seul traitement indiqué dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure en première intention. Elle doit être pratiquée à chaque récurrence et améliore le pronostic des patients quand l'exérèse est complète (totale).

Le chirurgien doit ainsi s'attacher à réséquer l'ensemble de la lésion tout en respectant les structures nobles afin de minimiser les complications postopératoires.

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

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



RESUMES

RESUME

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

Le but de ce travail est d'analyser sur une série rétrospective consécutive durant 11 ans (de janvier 2003 à décembre 2014), homogène à tout âge, la prise en charge quantitative et qualitative des patients hospitalisés au service de Neurochirurgie au CHU MOHAMMED VI DE MARRAKECH pour une tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

Nous rapportons les résultats de nos patients, d'âge moyen de 23,8 ans avec une légère prédominance du sexe masculin 53,70%.

Les patients présentaient au moment de l'admission un syndrome de HTIC dans 265 cas (92,59%), troubles d'équilibre dans 212 cas (74,07%), troubles de conscience dans 26 cas (9,26%), des signes otologiques dans 32 cas (11,11%) et découverte fortuite dans 10 cas (1,85%).

L'examen clinique a trouvé un syndrome cérébelleux chez la majorité de nos patients (88,89%) ; la neuro-imagerie a été réalisée en préopératoire dans tous les cas ; la TDM chez 270 patients et l'IRM dans 111 cas nous avons observé une hydrocéphalie obstructive dans 270/285 cas.

Tous nos patients ont bénéficié d'un geste chirurgical, une dérivation du LCR a été indiquée dans 185/286 cas et 203/286 patients ont eu une exérèse totale.

Dans l'ensemble, l'évolution à court et à moyen terme a constaté 7.7% de décès, 87% de patients vivants et 5.24% cas perdus de vue. Les complications tardives dans notre série représentaient 16,67% avec 7.34% cas de récurrence postopératoire après une exérèse totale et une évolution métastatique.

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

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

ملخص

إن أورام الحفرة الدماغية الخلفية غالبا ما تكون صعبة العلاج بسبب موقعها الخاص في الطابق الخلفي لقاعدة الجمجمة إن الهدف من هذا العمل هو تحليل كمي وكيفي ل 286 ملفا طبيا لمرضى أدخلوا إلى قسم جراحة الدماغ و الأعصاب بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش يعانون من ورم الحفرة الدماغية الخلفية، و ذلك من خلال سلسلة بأثر رجعي على التوالي (2014 - 2003) متجانسة في أي عمر نقدم نتائج مرضانا ، السن المتوسط هو 23.8 سنة، غلبة طفيفة للجنس الذكري ب 53.70%. إن المرضى حين قبولهم كانوا يعانون من أعراض فرط الضغط داخل الجمجمة عند 256 حالة (92.59%) و من خلل في التوازن عند 212 حالة (74.07%) ومن خلل في الوعي عند 26 حالات (9.26%) و من مشاكل في السمع عند 32 حالات (11.11%)، أما 10 حالات فاكتشفت بالصدفة (3.70%) ووجدت المراجعة السريرية أعراضا لها صلة بالمخيخ، عند أغلب المرضى 89% من الحالات؛ إن التصوير الدماغى قد تم عند جميع المرضى قبل إجراء العملية، المفراس عند 270 حالة و التصوير بالرنين المغناطيسى عند 111 حالة، وقد لاحظنا تضخم استسقاء الرأس عند 270 حالة لقد حظي كل المرضى بعمليات جراحية، تحويل السائل الدماغى النخاعي عند 185 حالة، استئصال مع دليل نسيجي عند 203 مريض ، إن التطور على المستويان القريب والمتوسط المدى عرف 7.7% حالة وفاة و 87% مريض على قيد الحياة و 5.24% حالة غياب عن النظر. إن الانعكاسات المتأخرة في سلسلتنا تمثل (16.67% حالات) بالإضافة إلى 7.34% ; 4 حالات لنمو ثانوي المرض بعد العملية الجراحية التي عمدت إلى استئصال كلي .

ولم تحدد نسبة الذين بقوا على قيد حياة لصعوبة تتبع المرض نظرا لجهلهم مدى فائدة الفحوصات . ويبقى المآل سيئا وتحسينه رهين بالتشخيص والعلاج المبكرين .

SUMMARY

Posterior fossa tumors are a tumoral entity of which the treatment is often difficult due its critical location (Posterior cranial fossa of the skull base). The aim of this work is to analyse based on consecutive retrospective study over 11 years from January 2003 to December 2014, homogenous to all ages. The quantitative and qualitative management of 287 medical cases of patients hospitalized at the neurosurgery department of the university teaching hospital MOHMMED VI MARRAKECH. We referred to the results of our 286 patients of mean age 23.8 years with slight masculine predominance of 53.70%. The patients presented at their admission Intracranial hypertension in 265 (92.59%) cases, equilibrium problem in 212(74.07%) cases, consciousness problems in 26(9.26%) cases, otology signs in 32 (11.11%) cases and accidental discovery in 10 (1,85%) cases The clinical exams found cerebellar syndrome in the majority of our patients 88,89% of the cases: in pre-op the brain imagery was realized in all cases; CT scan in 270 patients, MRI in 111cases. 270 cases of obstructive hydrocephalus were observed. All patients were operated on. Derivation of the CSF was indicated in 185/286 cases and 203/286 patients had an exaeresis with histological proof (or study). Bilateral tumors were retained based on radiological hypothesis having benefited from VCS derivation (bypass). In total, the course (process) and mean term of the evolution established 7.7% death cases, 87% patients alive and 5.24% cases lost of sight. The late complications in our study represent 16.67% (9/54 cases) with 7.34%cases of postoperative relapse after a total exaeresis and a metastatic evolution.

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

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



BIBLIOGRAPHIE

1. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
The posterior cranial fossa: microsurgical anatomy and surgical approaches. *Neurosurgery*, 2000; 47(3):5-297
2. **C. TAMRAZ, Y. G. COMAIR.**
The brainstem and cerebellum. Atlas of regional anatomy of the brain using MRI, softcover Ed (Springer) 2006; 8: 227-56.
3. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
Posterior fossa veins. *Neurosurgery*, 2000; 47 (S3), 69-92.
4. **M. VINCHON, R. ASSAKER, G. SOTO-ARES, M.M. RUCHOUX, P.DHELLEMES.**
Les astrocytomes pilocytiques du cervelet de l'enfant. *Neurochirurgie* (Masson, Paris) 2001; 47 : 83-91
5. **ALLAN H.ROPPER, ROBERT H. BROWN.**
Intracranial neoplasms and paraneoplastic disorders. Adams and victor's principles neurology 8th ed. (McGraw-Hill) 2005; 31:546-59
6. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
Cerebellum and fourth ventricle. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 7-27
7. **MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA.**
Medulloblastoma. *Neurooncology of CNS tumors* (Springer) 2006; 35:461-70
8. **PATRICK Y.WEN, SIEW KOON TEOH, PETER MCLAREN BLACK.**
Clinical, imaging, and laboratory diagnosis of brain tumors. Youmans (editor) 1999; 11:217-47
9. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
The temporal bone and transtemporal approaches. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 211-65
10. **ROGER J. PACKER.**
Brain tumors in children. *Arch Neurol*. 1999; 56: 421-5
11. **JOHN C. WELLON III, JAMES T. RUTKA.**
Cerebellar astrocytomas. *Neurooncology of CNS tumors* (Springer) 2006; 27: 401-6

12. **V.DARROUZET, V. FRANCO-VIDAL, D. LIGUORO.**
Neurinome de l'acoustique. EMC, (Elsevier, Masson) 2006 ; 20-250-A-10 ,25p
13. **J.P. NGUYEN, B. BENDIB, H. LACOMBE, Y. KRAVEL, P. BRUGIERE, F.GRAY.**
Neurinomes intracrâniennes. EMC (Elsevier) 2006 17-250-B-10
14. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
Cerebellar arteries. Neurosurgery, 2000; 47(3):29-68
15. **RICARDO RAMINA, YVENS B. FERNANDES, MAURICIO C. NETO.**
Petroclivalmeningiomas: diagnostic, treatment, and results. Samii'sessentials in neurosurgery (Springer) 2008; 13: 121-36
16. **STEVEN BREM, JAIN GEORGE PANATTIL.**
An era of rapid advancement: diagnosis and treatment of metastatic brain cancer. Neurosurgery, 2005;57(4):5-9
17. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
The far-lateral approach and its transcondylar, supracondylar, and paracondylar extensions. Neurosurgery, 2000; 47(3):195-209
18. **KEITH L. MOORE, ARTHUR F. DALLEY II.**
Clinically Oriented Anatomy, 5théd. (Lippincott Williams & Wilkins) 2006; 7:901
19. **ABHAYA V. KURKARNI, PATRICK McDONALD.**
Meningiomas. Neurooncologyof CNS tumors (Springer) 2006; 38: 485-90
20. **RICARDO RAMINA, MAURICIO C. NETO, TOBIAS A. MATTEI, R. S. CLEMENTE, YVENS B. FERNANDES.**
Surgery of large and giant residual/recurrent vestibular schwannomes. Samii's essentials in neurosurgery (Springer) 2008; 19: 205-14
21. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
The posterior fossa cisterns. Neurosurgery, 2000;47(3): 287-97
22. **ROBERT J. YOUNG, ALLEN K. SILLS, STEVEN BREM, EDMOND A. KNOPP.**
Neuroimaging of metastatic brain disease. Neurosurgery 2005; 57(4):10-23
23. **M. GELABERT GONZALEZ, et al.**
Hemangioblastomas de fosa posterior. Neurología, 2007; 22 (10):853-9

24. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
Jugular foramen. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 267–85
25. **LELAN ALBRIGHT.**
Midbrain gliomas. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer)* 2006; 24:377– 84
26. **O. HELIE, D. SOULIE, J.L SARRAZIN, Y.S. CORDOLIANI, G. COSNARD.**
Imagerie par résonance magnétique et méningiomes de la fosse cérébrale postérieure (31 CAS). *J. neuroradiol*, 1995;22 :252–270
27. **ALLEN K. SILLS.**
Current treatment approaches to surgery for brain metastases. *Neurosurgery* 2005; 57 (S4):24–32.
28. **SUSAN STANDRING.**
The anatomical basis of clinical practice. *Gray's anatomy*, 39th Ed (Elsevier), 2008.
29. **NICHOLAS WETJEN, COREY RAFFEL, JAMES T. RUTKA.**
Ependymomas. *Neuro- oncology of CNS tumors (Springer)* 2006; 34: 453–60.
30. **JL SARRAZIN.**
Tumeurs de la fosse postérieure. *J Radiol.* 2006; 87:748–63.
31. **MICHEAL W. McDERMOTT, PENNY K. SNEED.**
Radiosurgery in metastatic brain cancer. *Neurosurgery*, 2005; 57(S4):45–53.
32. **JACEK BOGUCKI, ANNA TARASZEWSKA, J. BARANIECKA, Z. CZERNICKI.**
Familial incidence of obstructive hydrocephalus due to posterior fossa tumours leading to the diagnosis of Von Hippel Lindau disease – a case report. *FoliaNeuropathol.* 2002; 40(4): 219–22.
33. **Lamsak, S., Salam, S., El Khou, K., Chadad, M., &Ouzidane, L. (2008).**
NRP–WS–2 Imagerie des tumeurs de la fosse cerebraleposterieure chez l'enfant. A propos de 100 cas. *Journal de Radiologie*, 89(10), 1584
34. **JACQUES GRILL, CHRISTELLE DUFOUR, CHANTAL KALIFA.**
Tumeurs cérébrales de l'enfant. *La revue du praticien*, 2007 ; 57 : 817–25.
35. **G. WILMS, DEMAEREL, S. SUNAERT.**
Intra–axial braintumours. *Eurradiol*(2005) 15: 468–484.

36. **Zouaoui, S., Darlix, A., Rigau, V., Mathieu-Daudé, H., Bauchet, F., Bessaoud, F., ... &Loiseau, H. (2015).**
Descriptive epidemiology of 13,038 newly diagnosed and histologically confirmed meningiomas in France: 2006-2010. *Neurochirurgie*.
37. **MARCOS TATAGIBA, MARCUS ANDRE ACIOLY.**
Retrosigmoid approach to the posterior and middle fossae. *Samii's essentials in neurosurgery* (Springer) 2008; 14: 137-54.
38. **MATTHEW G. EWEND, SAMER ELBABAA, LISA A. CAREY.**
+Current treatment paradigms for the management of patients with brain metastases. *Neurosurgery* 2005; 57(S4):66-77.
39. **CORDULA MATTHIES.**
Functional microsurgery of vestibular schwannomas. *Samii's essentials in neurosurgery* (Springer) 2008; 18: 189-204.
40. **ROBERT G. OJEMANN.**
Management of meningiomas: clivus and petroclival meningiomas. *Clinical neurosurgery* 1992; 40, 17:321-83.
41. **GERALD J. ROSS, JAMES D. PATRIZI, JR.**
Images in clinical medicine
acoustic neuroma. *Nejm* 1998; 23:23-24.
42. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by retrosigmoid approach. *Neurosurgery*, 2000; 47(S3):93-129.
43. **BOUCHET A, GUILLERET J.**
Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, le système nerveux central, 2ème éd. (SIMEP, paris), 1991.
44. **FRANCO DEMONTE.**
Surgically curable brain tumors of adults. *Tumors of brain and spine MD Anderson cancer care series* (Springer), 2007; 4:67-73.
45. **ORHAN ARSLAN.**
Neuroanatomical basis of clinical neurology (Parthenon publishing group), 2001.

46. **C. ADAMSBAUM, V. MERZOUG, C. ANDRÉ, S. FERREY, G. KALIFA.**
Imagerie du cervelet de L'Enfant. J. Neuroradiol., 2003;30 :158-71
47. **MAKOTO NAKAMURA, et al.**
Facial and cochlear nerve function after surgery for cerebellopontine angle meningiomas. Samii's essentials in neurosurgery (Springer) 2008; 21: 221-30.
48. **M. LONJON, F. VANDENBOS, D. VON LANGSDROFF, S. LITTRICO, M. CHATEL.**
Tumeurs épendymaires intracrâniennes. EMC (Elsevier) 2005 17-210-B-50.
49. **WARREN H. LEWIS, HENRY GRAY.**
Anatomy of the human body. Gray's anatomy 20th éd. 2000.
50. **Houjami, M., Sahraoui, S., Benchakroun, N., Jouhadi, H., Tawfiq, N., & Benider, A. (2011).**
Épendymomes intracrâniens: étude rétrospective de 16 cas. Cancer/Radiothérapie, 15(2), 136-139.
51. **ALBERT L. RHOTON, JR.**
Tentorial incisura.
Neurosurgery, 2000; 47: No. 3, S131-S153.
52. **JL SARRAZIN, O. HELIE, YS CORDOLIANI.**
Tumeurs de l'angle pontocérébelleux chez l'adulte.
J Radiol. 2000, 81; 675-690.
53. **L. TAILLANDIER, F. DOZ, V. BERNIER, P. CHASTAGNER.**
Médulloblastomes. EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10, 15p.
54. **ANDREW H. KAYE.**
Brain tumors.
Essential neurosurgery 3ème ed. (Blackwell publishing) 2005; 6: 64-92.
55. **DOUGLAS R. STROTHER, IAN F. POLLACK, PAUL GRAHAM FISHER, JILL V. HUNTER, SHIAO Y. WOO, SCOTT L. POMEROY, LUCY B. RORKE.**
Tumors of the central nervous system, in: Principles and practice of pediatric oncology 4th ed. (LW&W) 2001; 27: 479-526.
56. **JUHA E. JÄÄSKELÄINEN, MIKA NIEMELÄ.**
Hemangioblastoma and von Hippel-Lindau disease.
Neuro-oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 15:236-41.

57. **B.W. SCHEITHAUER, C. HAWKINS, T. TIHAN, S.R. VANDENBERG, P.C. BURGER.**
Pilocyticastrocytome.
WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC)2007 1:14–21.
58. **ADEL K. AFIFI, RONALD A. BERGMAN.**
Functional neuroanatomy: text and atlas 2nd ed. (McGraw–hill) 2005.
59. **R.E MCLENDON, O.D. WIESTLER, J.M. KROS, A. KORSHUNOV, H.–K. Ng.**
Ependymoma.
WHO classification oftumours of the central nervous system (IRAC) 2007:72–8.
60. **Calmon, R., Grévent, D., Varlet, P., Dufour, C., Grill, J., Brunelle, F., ... & Puget, S. (2013).**
Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant.
Médecine thérapeutique/Pédiatrie, 16(3), 229–237.
61. **IAN F. POLLACK, PAUL POLINKO, LELAND A. ALBRIGHT, RICHARD TOWBIN, CHARLES FITZ.**
Mutism and Pseudobulbar Symptoms after Resection of Posterior Fossa Tumors in Children:
Incidence and Pathophysiology. *Neurosurgery.* 1995 37(5):885–93.
62. **KAI ARNELL, LEIF OLSEN, THOMAS WESTER.**
Hydrocephalus.
Pediatric surgery (Springer) 2006; 39: 419–26.
63. **DUE–TONNESSEN B. J., HELSETH E.**
Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery.
Pediatric Neurosurgery 2007; 43:92–96.
64. **M. CHAABANE, S. ELLOUZE, N. MIKA, M. BEN HAMMOUDA, F. KHOUDJA.**
Meningeal melanocytoma: a rare meningeal tumor.
*J Radiol*2003;84:415–6.
65. **LUTZ DÖRNER, MICHAEL J. FRITSCH, ANDREAS M. STARK, HUBERTUS MAXIMILIAN MEHDORN.**
Posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis?
Child's Nervous System 2007; 23(8): 887–90.
66. **H. MEGDICHE BAZARBACHA, S. NAGI, W. DOUIRA, R SEBAI, L. BELGHITH, S. TOUIBI.**
Kyste épidermoïde intracrânien spontanémentthypdense.
J. Neuroradiol. (Masson, Paris) 2004, 31, 150–152.

67. **EL MOSTARCHID B., MAFTAH M., MANSOURI A., EL ABBADI N., BELLAKHDAR F.**
Kyste épidermoïde de la fosse cérébrale postérieure avec sinus dermique révélé par un abcès cérébelleuse (a propos d'un cas).
Médecine du Maghreb ; 1998 ; 69 :27-30.
68. **DARIA RIVA, CESARE GIORGI.**
The cerebellum contributes to higher functions during development. Evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. Oxford journals:
Brain, (Oxford University Press) 2000; 123(5): 1051-61
69. **J. F. HUBER, K. BRADLEY, B. SPEIGLER, M. DENNIS.**
Long-Term Neuromotor Speech Deficits in Survivors of Childhood Posterior Fossa Tumors: Effects of Tumor Type, Radiation, Age at Diagnosis, and Survival Years.
J Child Neurol., July 1, 2007; 22(7): 848 - 54.
70. **Guillevin, R., Menuel, C., & Vallée, J. N. (2011).**
Imagerie multimodale par résonance magnétique des tumeurs cérébrales.
revue neurologique, 167(10), 704-714.
71. **P. STEINBOK, A.SINGHAL, J. MILLS, D.D. COCHRANE, A.V. PRICE.**
Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis.
Child's Nervous System 2006; 23(2):171-74.
72. **FRITSCH MICHAEL J., DOERNER LUTZ, KIENKE SVEN, MEHDORN H. MAXIMILIAN.**
Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy.
Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005; 103(1): 40-2.
73. **F. V. CALENGH, ARNOLD V. D LAAR, CHRIS PLETS, JAN GOFFIN, P. CASAER.**
Transient Cerebellar Mutism after Posterior Fossa Surgery in Children.
Neurosurgery. 1995 37(5):894-8.
74. **KENNETH W. LINDSAY, IAN BONE, ROBIN CALLANDER, J. VAN GIJN.**
Localized neurological disease and its management a intracranial.
Neurologyand neurosurgeryillustrated 3th ed. 1997; 293-343.
75. **LAABOURRI A.**
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.
Thèse Méd. Casablanca 1986.

76. **CHERQAOUI A. H.**
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte.
Thèse de Méd. Casablanca 1992.
77. **GUPTA A. K., ROY D. R., CONLAN E. S., CRAWFORD A. H.**
Torticollis secondary to posterior fossa tumors.
Journal of pediatric orthopedics 1996;16(4):505-7.
78. **MERGHNI S.E.**
Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.
Thèse de Méd. Casablanca 2003.
79. **ROUGE Jr., A J RAIMONDI, CHOUX M. DI ROCCO.**
New Postoperative Clinical Syndromes. In: Posterior Fossa Tumors.
New York, Springer-Verlag 1993:189-193.
80. **ANDREA JASPERT-GREHL.**
Cranial nerve lesions.
Neurophysiol. Lab. 30 (2008) 153-186.
81. **PARKER R.J.**
Childhood Medulloblastoma: Progress and Future Challenges.
Brain and Development 1999; 21 (2):75-81.
82. **JÜRGEN KONCZAK, BEATE SCHOCH, ALBENA DIMITROVA, ELKE GIZEWSKI AND DAGMAR TIMMANN.**
Functional recovery of children and adolescents after cerebellar tumour resection.
Brain, 2005 ;128 : 1428-1441.
83. **J.-P. GRAFTIEAUX, F. LITRE, P. GOMIS, J.-M. MALINOVSKY.**
Chirurgie de la fosse postérieure en décubitus dorsal modifié : faisabilité et intérêt.
Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 23 (2004) 751-754.
84. **VOTH D, SCHWARZ M, GEIBLER M.**
Surgical Treatment Of Posterior Fossa
Tumors In Infancy And Childhood. Technique and Results. Neurosurg Rev
1993; 16: 135-143.
85. **R. SANTHANAM, ANANDH BALASUBRAMANIAM, B.A. CHANDRAMOULI.**
Fatal intratumoral hemorrhage in posterior fossa tumors following
ventriculoperitoneal shunt. Journal of Clinical Neuroscience 2009 ;16 :135-
137.

86. **D. J BRAT A. PERRY.**
Melanocytic lesions. WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC) 2007:181.
87. **MICHAEL J. FRITSCH, LUTZ DOERNER, SVEN KIENKE, AND H. MAXIMILIAN MEHDORN.** Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg (Pediatrics 1) 103:40-42, 2005.
88. **GUARNIERI J, DERLON J-M, HOUTTEVILLE J-P.**
La position ventrolaterale.
Neurochirurgie 2004 ; 50 (2-3) :105-110.
89. **KADIR KOTIL, MUSTAFA E., MUSTAFA A., TURGAY BILGE.**
Cerebellar Mutism Following Posterior Fossa Tumor Resection in Children.
Turkish Neurosurgery 2008, Vol: 18, No: 1, 89-94.
90. **MARIO SANNA, TAREK KHRAIS, MAURIZIO FALCIONI, ALESSANDRA RUSSO, ABELKADER TAIBAH.**
The temporal bone: Retrosigmoidretrolabyrinthine approach.
A manual for dissection and surgical approaches (Thieme) 2006:92-97.
91. **C. DE BOUYN-ICHER, V. MINARD-COLIN, A. ISAPOF, D.-A. KHUONG QUANG, I. REDON, O. HARTMANN.**
Tumeurs solides malignes néonatales :
à propos de 71 cas. Archives de pédiatrie 13 (2006) 1486-1494.
92. **FRITSCH MICHAEL J., DOERNER LUTZ, KIENKE SVEN, MEHDORN H. MAXIMILIAN.**
Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005, vol. 103, no1, pp. 40-42.
93. **FISHER G, FISHER C, REMOND J.**
Hearing preservation in acoustic neuroma surgery.
J. Neurosurgery 1992; 72 910-17.
94. **GILBERTSON RICHARD J.**
Medulloblasma: Signaling a Change in Treatment.
The Lancet Oncology 2004; 5:209-218.

95. **J. GRILL, S. PUGET, E. DE CARLI, L. AMOROSO, M. TAYLOR, R. BRAUNER, et al.** Tumeurs cérébrales de l'enfant : morbidité et suivi à l'âge adulte. *Neurochirurgie*, 2008 ;54:623-641.
96. **STEINBOK, P., SINGHAL, A., MILLS, J., COCHRANE, D., PRICE, A.** Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis. *Child's Nervous System*, 2007;23(2):171-175.
97. **PHILIPPE METELLUS, MARYLIN BARRIE, DOMINIQUE FIGARELLABRANGER, OLIVIER CHINOT, ROCH GIORGI, JOANNY GOUVERNET, ANNE JOUVET5 et JACQUES GUYOTAT.** Multicentric French study on adult intracranial ependymomas: prognostic factors analysis and therapeutic considerations from a cohort of 152 patients. *Brain* (2007); 130: 1338-1349.
98. **A. DARBI, D. BASSOU, A. KHARRAS, R. BOUCHAIB, M. MAHI, N. AZIZ et al.** Lésion de l'angle ponto-cérébelleux droit. *Feuillets de Radiologie* 2007, 47, n° 2,124-128.
99. **P. SAINT-BLANCARD, O. GOASGUEN, M. KOSSOWSKI, R. DULOU.** Une tumeur primitive rare de l'angle ponto-cérébelleux : le schwannome mélanocytaire, une tumeur pigmentée au pronostic réservé. *La Revue de médecine interne* 29 (2008) 587-590.
100. **SCHNEIDER J. H., RAFFEL C., MACOMB J. G.** Benign cerebellar astrocytomas of childhood. *Neurosurgery* 1992, 30: 58-63.
101. **D. FIGARELLA-BRANGER, P. METELLUS, M. BARRIE, A. MAUES DE PAULA, C. FERNANDEZ, M. POLIVKA, A. VITAL et al.** Épendymomes intracrâniens de l'adulte. Diagnostic histologique et facteurs histopronostiques. *Neurochirurgie* 53 (2007) 76-84.
102. **KIRK E.A, HOWARD V.C, SCOTT C.A.** Description Of Posterior Fossa Syndrom In Children After Posterior Fossa Brain Tumor Surgery. *J. Pediat OncolNurs* 1995; 12 (4):181-187.

103. **L. YAZIGI-RIVARD, C. MASSEROT, J. LACHENAUD, I. DIEBOLD-PRESSAC, A. APRAHAMIAN, D. AVRAN, F. DOZ.**
Le médulloblastome de l'enfant.
Archives de pédiatrie 2008;15:1794-1804.
104. **LOTFI KOCHBATI, NOUREDDINE BOUAOUINA, DALENDIA HENTATI, CHIRAZ NASR, MOUNIR BESBES, FAROUK BENNA, et al.**
Métastases extranévraxiques du médulloblastome : aspects cliniques et facteurs de risque.
Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 107-111.
105. **MAJA STEINLIN, SARA IMFELD, PRISCA ZULAUF, EUGEN BOLTSHAUSER, KARL-OLAF LOËVBLAD et al.**
Neuropsychological long-term sequelae after posterior fossa tumour resection during childhood.
Brain (2003), 126, 1998-2008.
106. **CORIENE E CATSMAN-BERREVOETS, HUGO R, VAN DONGEN, PAUL G H MULDER, DANIEL PAZ Y GEUZE, PHILIPPE F PAQUIER et al.**
Tumour type and size are high risk factors for the syndrome of "cerebellar" mutism and subsequent dysarthria.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1999;67 :755-757.
107. **KANNA K. GNANALINGHAM, JESUS LAFUENTE, DOMINIC THOMPSON, WILLIAM HARKNESS, AND RICHARD HAYWARD.**
Surgical procedures for posterior fossa tumors in children: does craniotomy lead to fewer complications than craniectomy?
J Neurosurg 2002 ; 97:821-826.
108. **G. WILMS, PH. DEMAEREL S. SUNAERT.**
Intra-axial brain tumours.
Eur. Radiol. (2005) 15: 468-484.
109. **J. BOUTON.**
Primary melanoma of the leptomeninges.
J. clin. Path. (1958),
11:122-127.

110. **KHRAIS TH, FALCIONI M, TAIBAH A, AGARWAL M, SANNA.**
Cerebrospinal fluid leak prevention after translabyrinthine removal of vestibular schwannome.
Laryngoscope 2004;114:1015-20.
111. **L. KOCHBATI, I. GHORBEL, N. CHAARI, M. BESBES, M. MAALEJ.**
Rechute frontale du médulloblastome Causes et conséquences (à propos d'un cas).
Cancer/Radiothérapie 12 (2008) 860-862.
112. **X. COMBAZ, N. GIRARD, D. SCAVARDA, F. CHAPON, S. PINEAU, O. LEVRIER, et al.**
Imagerie des tumeurs cerebrales de l'enfant.
Journal of neuroradiology 2008 ; 35 : 261—267.
113. **BRANSDDES A. A., PARIS M. K.**
Review of the pronostic factors in medulloblastoma of children and adultes.
Crit rev oncolhematol 2004; 50 (2):121-8.
114. **DUFFNER P.K., HOROWITZ M.E., KRISCHER J.P, FRIEDMAN H.S, BURGER P.C., COHEN M.E., et al.**
Postoperative chemotherapy and delayed radiation in children less than three years of age with malignant brain tumors.
N Engl J Med 1993; 328 (24): 1725-31.
115. **B. LACOUR, E. DESANDES, N. MALLLOL, D. SOMMELET.**
Le registre lorrain des cancers de l'enfant : incidence, survie 1983-1999.
Archives de pédiatrie 2005 ; 12 :1577-1586.
116. **G NÖEL, J. MERRER.**
Médulloblastome de l'adulte. Expérience de l'hôpital d'instruction des armée du val-de-grâce (1975-1994) et revue de la littérature.
Cancer/radiothérapie 1997 ; 1 :60-7.
117. **YOON JUNG CHOI, TAI SEUNG KIM.**
Histopathological analysis of posterior fossa tumor.
Korean j path 1994; 28:228-34.
118. **J.F. SCHNEIDER, A. VIOL, S. CONFORT-GOUNY, K. AYUNTS, Y. LE FUR, P. VIOUT, et al.**
Tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant : apport des techniques d'imagerie avancées.
Journal of Neuroradiology 2007 ; 34 :49-58.

119. **EBERHAT CG, KERPNER JL, GOLDTHWAITE PT, KUN LE, DUFFNER PK, FRIEDMAN HS, STROTHER DR, BURGER PC.**
Histopathologic grading of medulloblastomas.
Cancer 2002; 94 (2): 552–60.
120. **SAMII M, MATTHIES C.**
Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuronomas). Hearing function in 1000 tumors resections.
Neurosurg 1997; 40:248–262.
121. **BERNT JOHAN DUE-TØNNESEN, EIRIK HELSETH.**
Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery.
Pediatric Neurosurgery 2007;43:92–96.
122. **SANTAMARTA D; BLAZQUEZ J A; MAILLO A; MUÑOZ A; CABALLERO M; MORALES F.**
Analysis of cerebrospinal fluid related complications (hydrocephalus, fistula, pseudomeningocele and infection) following surgery for posterior fossa tumors.
Neurocirugía (Asturias, Spain)2003;14(2):117–26.
123. **ALEXANDER G. BIEN, BRADLEY BOWDINO, GARY MOORE AND LYAL LEIBROCK.**
Utilization of Preoperative Cerebrospinal Fluid Drain in Skull Base Surgery.
Skull Base. 2007; 17(2): 133–139.
124. **S. M. ABDOLLAHZADEH-HOSSEINI, H. REZAISHIRAZ AND F. ALLAHDINI.**
Management of hydrocephalus in posterior cranial fossa tumors.
Acta Medica Iranica, 2006; 44(2):89–94.
125. **GEOFFREY T. MANLEY AND WILLIAM DILLON.**
Acute posterior fossa syndrome following lumbar drainage for treatment of suboccipital pseudomeningocele.
J Neurosurg, 2000 92:469–474.
126. **DEBORAH DOXEY, DEREK BRUCE, FREDERICK SKLAR, DALE SWIFT, KEN SHAPIRO.**
Posterior Fossa Syndrome: Identifiable Risk Factors and Irreversible Complications.
Pediatric Neurosurgery 1999; 31:131–136.
127. **ANTHONY J. CUNNINGHAM, DAVID HOURIHAN.**
The sitting position in neurosurgery – unresolved hemodynamic consequences.
Canadian Journal of Anesthesia 2007;54:497–500.

128. **KIRK EA, HOWARD VC, SCOTT CA.**
Description of posterior fossa syndrome in children after posterior fossa brain tumor surgery.
J. Pediatric OncologyNurs. 1995; 12(4):181–7.
129. **D. COUANET, C. ADAMSBAUM.**
Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant.
J Radiol. 2006; 87:732–47.
130. **CORTNEY WOLFE-CHRISTENSEN, LARRY L. MULLINS, JAMES G. SCOTT, RENÉ Y. McNALL-KNAPP.**
Persistent psychosocial problems in children who develop posterior fossa syndrome after medulloblastoma resection.
Pediatric Blood & Cancer 2007; 49:723–726.
131. **HENRY C. TAUSH AND RAYMOND MILLER.**
Anesthesia for posterior fossa surgery in the sitting position. Bulletin of New York academy of medicine 1983; 59 (9): 772–83.
132. **MORELLI D., PIROTTE B., LUBANSU A., DETEMMERMAN D., AEBY A. et al.**
Persistent hydrocephalus after early surgical management of posterior fossa tumors in children: is routine preoperative endoscopic third ventriculostomy justified? Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005;103(3): 247–52.
133. **JL.**
Sarrazin. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.
J Radiol 2006; 87 : 748–63.
134. **JL. Sarrazin, O. Hélie, YS. Cordoliani.**
Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.
Journal de radiologie, juin 2000 ; 81 :675–690. 24.
135. **M. Zerah, TH.**
Rougault.
Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Masson Paris, 2004 ; chap 23 : 233–51.
136. **B. Irthum, JJ. Lemaire.**
Hypertension intracrânienne.
Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Neurologie 1999 ; 17–035–N–10, 8p.

- 137. RF. Bouissoniere.**
Les tumeurs cérébrales de l'enfant.
Encycl Med Chir (Paris) Pédiatrie, 1994 ; 4-092-A-10 :7p.
- 138. F. Doz.**
Les tumeurs cérébrales malignes de l'enfant.
Rev Prat (Paris), 1993 ; 43, 17 : 2187-91.
- 139. S.E. Merghni.**
Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant (À propos de 100 cas).Thèse
Méd. Casablanca, 2003 ; n° 215.
- 140. S. Chanalet, M. Chatel, P. Grellier, C. Lebrun, M. Frenay.**
Symptomatologie clinique et diagnostic neuroradiologique des tumeurs intracrâniennes.
Encycl. Med. Chir. (Paris-France), Neurologie, 1994 ; 17-210-A-60 : 18p.
- 141. C. Masson.**
Syndromecérébelleux.
EncyclMédChir (Elsevier, Paris), Neurologie, 1999 ; 17-040-A-10 : 10p.
- 142. C. Wael, P. Tran Ba Huy.**
Syndromesvestibulaires.Encycl.
Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Neurologie, 2003, 17-040-B-10 : 17p.
- 143. A. Desaulty, S. Vaproyen, P. Fayoux, X. Pasquesoone, J.P.**
Lejeune.Signes révélateurs et stratégie diagnostique pour les neurinomes de l'acoustique.
JFORL, 2002 ; 51, 5.
- 144. V. Darrouzet, S. LacherFougere, F. Raux, D. Nguyen, J. Guerin, J.P. Bebear.**
Chirurgie des kystes épidermoïdes de l'angle ponto cérébelleux : place de la
voierétrolabyrinthique et de l'endoscopie.
JFORL, 2002 ; 51, 3 : 103-8.
- 145. F. Viader, L. Carluer, V. de la Sayette, F.**
Le Doze. Atteintes multiples des nerfs crâniens.
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 2003; 17-086-B-10.
- 146. S. Attarian, L. Zeng, J. Pouget, G. Serratrice.**
Syndromesbulbaires.
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 2000 ; 17-040-D-10.

147. **M. Jan, P. Francois.**
Tumeurs du tronc cérébral.
Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), Neurologie, 1998 ; 17-270-A-50 : 6p.
148. **C. Goulou-Goeau.**
Syndromecérébelleux.
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 1988 ; 17-040-A-10.
149. **P. Janny, J. Chabaune.**
Tumeurs des hémisphères cérébelleux et de la tente du cervelet.
Rev Prat, 1973 ; 23, 39.
150. **J. Philippon.**
Tumeurs extra axiales de la fosse postérieure, de l'incisure tentorielle et du trou occipital.
151. **F. Roberti, LN. Sekhar, C. Kalavankonda, DC. Wright.**
Posteriormeningiomas: surgical experience in 161 cases.
SurgNeurolChir 2001; 56: 8-21.
152. **NF. Voss, FD. Vrionis, CB. Helman, JH. Robertson.**
Meningiomas of the cerebellopontine angle.SurgNeurol, 2000, 53 : 439-46.
153. **M. Lange, LD. Duc, P. Horn, U. Fink, R. Oeckler.**
Cerebellopontine angle meningiomas (cpam)--clinical characteristics and surgical results.
NeurolNeurochir Pol. 2000; 34(6 Suppl):107-13.
154. **JL. Sarrazin; O. Helie; C. Leveque; F. Minyielle; YS.**
CordolianiTumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte.
Encycl. Med. Chir. Radiodiagnostic Neuroradiologie Appareil locomoteur 31-658-D 10
1999.
155. **PH. Bret, J. Guyolat, G. Madarrassy, AC. Ricci, F. Signorelli.**
Tentorialmeningiomas : report of twenty- seven cases.
ActaNeurochirurgica (wien) 2000; 142 : 513-26.
156. **M. Jan, S. Velut, T.**
Lefrancq.Méningiomesintracrâniens.Encycl.
Méd. Chir. Neurologie, 1999 ; 17-251-A-10.

157. **S. Black, DB. Ockert, WC. Oliver, RF.**
Cucchiara. Outcome following posterior fossa craniectomy in patients in the sitting or horizontal positions.
Anaesthesiology 1988; 69: 49–56.
158. **J. Paillas.**
Nouveau traité de technique chirurgicale tome VI Systeme nerveux central.
Nerfs cranienes. Edition Masson. Paris 1975.
159. **A. Tondon, A. Mahapatra.**
Supratentorial intracerebral hemorrhage following infratentorial surgery.
Journal of Clinical Neuroscience (2004) 11(7).
160. **K. James, N. Oren, T. William.**
Surgical management of posterior petrous meningiomas.
Neurosurg Focus 14(6) 2003.
161. **I. Yamakami, Y. Uchino, E. Kobayashie, N. OKA.**
Removal of large acoustic neurinomas by the retrsigmoid approach with no mortality and minimal morbidity.

قسم الطبيب

اقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أدوارها في كل الظروف والأحوال

بإذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بإذلا رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أتأبر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانياتي ،

نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

التكلف بأورام الحفرة الدماغية الخلفية بالمستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 27 / 04 / 2016
من طرف

السيدة حنان العباسي

المزودة في 04 أبريل 1990 بورزازات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

اورام - الحفرة الدماغية الخلفية - التصوير بالرنين المغناطيسي - الاورام النخاعية -
اورام السحايا - اورام العصب السمعي.

اللجنة

الرئيس	ح. غنان	السيد
المشرف	أستاذة في جراحة الدماغ والأعصاب	السيد
	خ. اعنينة	السيد
	أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب	السيد
	ه. جلال	السيد
	أستاذ مبرز في الطب الإشعاعي	السيد
الحكام	ت. ابو الحسن	السيد
	أستاذة مبرز في الإنعاش و التخدير	