

# SOMMAIRE

## PREMIERE PARTIE : SYNTHESE THEORIQUE

<b>I.</b>	<b>INTRODUCTION :</b>	2
<b>II.</b>	<b>HISTORIQUE :</b>	4
<b>III.</b>	<b>ANATOMIE DE LA FCP :</b>	10
III.a.	Rappel Embryologique des éléments anatomiques de la FCP	10
III.b.	Anatomie descriptive :	13
III.b.1.	Le contenu :	13
III.b.2.	Le Contenu de la fosse cérébralepostérieure :	13
III.c.	Systématisations Les voies cérébelleuses :	22
III.d.	Rôle du cervelet :	23
<b>IV.</b>	<b>REVUES EPIDEMIOLOGIQUES GENERALES</b>	24
IV.1.	Epidémiologie descriptive	24
IV.2.	Epidémiologie analytique	26
<b>V.</b>	<b>PRESENTATION CLINIQUE</b>	27
<b>VI.</b>	<b>BILAN PARACLINIQUE :</b>	32
VI.a.	<b>Bilan diagnostic</b>	32
VI.a.1.	Echographie transfontanellaire :	32
VI.a.2.	Tomodensitométrie cérébrale :	32
VI.a.3.	IRM cérébrale :	34
VI.b.	<b>Bilan de métastase</b>	36
VI.b.1.	IRM médullaire	36
VI.b.2.	Etude du LCR	36
<b>VII.</b>	<b>ASPECTS THERAPEUTIQUES</b>	
VII.1.	Evaluation clinique préchirurgicale	37
VII.2.	Neuro-anesthésie	37
VII.3.	Les armes thérapeutiques	38
VII.3.a.	Traitemennt médical	41
VII.3.b.	Traitemennt chirurgical	41
VII.3.c.	L'apport de l'endoscope	52
VII.3.e.	Les pièges et les complications de la chirurgie	52
/III.	<b>BIOLOGIE MOLLECPULAIRE ET LES PRINCIPALES FORMES ANATAMOPATHOLOGIQUES</b>	54
<b>IX.</b>	<b>DESCRIPTION DE LA RADIOTHERAPIE DES TUMEURS DE LA FCP</b>	60
<b>X.</b>	<b>CHIMIOTHERAPIE APPLIQUEES DANS LE TRAITEMENT DES TUMEURS DE LA FCP CHEZ L'ENFANT</b>	65
<b>XI.</b>	<b>IMMUNOLOGIE ANTI TUMORALE</b>	
<b>XII.</b>	<b>IMPACT PSYCHOLOGIQUE DES TUMEURS DE LA FCP</b>	66
		69

<b>DEUXIEME PARTIE : PARTIE PRATIQUE</b>	<b>71</b>
<b>XV. PATIENTS ET METHODES</b>	<b>71</b>
xv.a. Problématique	71
xv.b. Objectifs de l'étude	72
xv.c. Matériels : xv.c.1. Type d'étude	73
xv.c.2-Population	74
xv.d. Méthode : xv.d.1-Démarches diagnostiques	74
xv.d.2-Démarches thérapeutiques	74
xv.d.3.critères de repense	75
xv.d.4.évolution et recul	77
xv.e. Analyses statistiques	
<b>XVI. RESULTATS</b>	<b>79</b>
<b>XVI .1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES</b>	<b>79</b>
XVI.1.1. Fréquence :	81
XVI .1.2. Age :	82
XVI .1.2. Sexe :	83
XVI .1.4. Mode d'admission :	84
XVI .1.5. Origine géographique :	84
XVI .1.6. Niveau socio-économique :	85
<b>XVI.2.LES DONNEES CLINIQUES</b>	<b>85</b>
XVI .2.1. Délai d'admission	86
XVI .2.2. Circuit de patient avant le diagnostic	87
XVI .2.3. Symptomatologie clinique	88
<b>XVI.3. LES DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES</b>	<b>91</b>
XVI.3.1.Tomodensitométrie (TDM)	91
XVI.3.2. Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale	92
XVI.3.3. Imagerie par Résonance Magnétique médullaire	93
<b>XVI.4.LES DONNEES THERAPEUTIQUES:</b>	<b>94</b>
<b>XVI .4.1. TRAITEMENT MEDICAL</b>	<b>94</b>
<b>XVI .4.2. TRAITEMENT CHIRURGICAL</b>	<b>94</b>
XVI.4.2.a. Traitement de l'hydrocéphalie	94
XVI.4.2.b. Chirurgie de la tumeur	95
XVI.4.2.c. Les incidents per opératoires	96
XVI.4.2.d. La durée de la chirurgie	96
XVI.4.2.e.Les suites post opératoires	98
<b>XVI.5. LA MORBIDITE POST OPERATOIRES</b>	<b>99</b>
<b>XVI.6. RESULTATS D'IMAGERIES</b>	<b>101</b>
<b>XVI.7. RESULTATSANATOMOPATHOLOGIQUES</b>	<b>102</b>
<b>XVI.8. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE</b>	<b>104</b>
XVI.8.1.Délai moyen du début du traitement complémentaire	104
XVI.8.2.Radiothérapie	104
XVI .8.3.Chimiothérapie	105
<b>XVI .9. EVOLUTION</b>	<b>106</b>
XVI.9.1.les critères de réponse thérapeutique	106
XVI.9.2. Le profil évolutif de la série	107

<b>TROIXIEME PARTIE : DISCUSSION</b>	<b>111</b>
<b>XVII.DISCUSSION</b>	
XVII.1. Discussion autour de l'étude	111
XVII.2. Données épidémiologiques :	113
XVII.3. Les données cliniques:	128
XVII.4. Données des examens complémentaires	134
XVII.5.les aspects thérapeutiques.	140
XVII.6. Complications postopératoires	150
XVII .6. A. Morbidité :	150
XVII .6. B. Morbidité et l'état général du patient	153
XVII .6. C. Morbidité et l'approche chirurgicale	154
XVII .7. Traitement adjuvant	155
XVII.7.a.Délai moyen du début du traitement complémentaire	155
XVII.7.b.la chimiothérapie	156
XVII.7.c. la radiothérapie	158
XVII .8. Profils évolutifs	160
XVII .8. a.la mortalité	160
XVII .8. b. séquelles	160
XVII .8. c.pronostics	163
<b>XVIII. CONCLUSION :</b>	170
<b>XIV. RECOMMENDATIONS</b>	172
<b>XV.BIBLIOGRAPHIE</b>	175
<b>XVI. ANNEXES</b>	188
Annexe.1: Fiche de recueil des données du protocole d'étude	189
Annexe.2 : Résumés des observations	191
Annexe.3 : L'indice de LANSKY	203
Annexe.4 : Révérenciel de prise en charge thérapeutiques de tumeurs de la FCP chez l'enfant	204
Annexe.6 : liste des tableaux et figures	208
Annexes.7:listes des tableaux	209
<b>XVI.ABSTRACT</b>	212

## **LA LISTE DES ABREVIATIONS**

- AEG** : Altération de l'état général  
**ATRT**: tumeur tératoïde rhamdroïde atypique  
**APC** : Angle ponto cérébelleux  
**BAA** : Baisse de l'acuité auditive  
**CMO** : Cécité monoclulaire  
**CRO** : Compte rendu opératoire  
**CMC** : citerne cérébello-médullaire  
**DEA** : Durée d'évolution antérieure  
**DSC** : Débit sanguin cérébral  
**DVP** : Dérivation ventriculo-péritonéale  
**HC** : Hémisphère cérébelleux  
**HCD** : Hémisphère cérébelleux droit  
**HCG** : Hémisphère cérébelleux gauche  
**HIC** : Hypertension intracrânienne  
**K** : Kinétique  
**MCF** : fissure cerebellomedullaire  
**NF** : Non fait  
**NP** : Non précisée  
**Obs** : Observation  
**OPB** : œdème papillaire bilatéral  
**PAM** : Pression artérielle moyenne  
**PL** : Ponction Lombaire  
**PNET** : Primitive Neuro Ectodermal Tumor  
**POE** : Processus occupant l'espace  
**RTH** : Radiothérapie  
**S** : Statique  
**Sd** : Syndrome  
**Sd C** : Syndrome cérébelleux  
**Sd V** : Syndrome vestibulaire  
**SNC** : Système nerveux central  
**SK** : Statokinétique  
**TC** Tronc cérébral  
**TDM** : Tomodensitométrie  
**TTT** : Traitement  
**V4** : Quatrième ventricule  
**VC** : Vincristine + cisplatine  
**VCCEM** : Vincristine+cisplatine+cyclophosphamide+etoposide+méthylprednisolone  
**VCS** : Ventriculocisternostomie  
**VP** : Vincristine + prednisolone





## LA PREMIERE PARTIE : SYNTHESE THEORIQUE

## I. Introduction :

**L**es tumeurs cérébrales représentent la deuxième cause de décès parmi les affections malignes chez l'enfant , après les leucémies.

Fréquemment localisées au niveau de la fosse cérébrale postérieure (FCP) [2], elles sont considérées toujours comme des lésions cérébrales les plus critiques et l'une des pathologies les plus difficiles que le neurochirurgien est appelé à traiter. Le délai diagnostic des tumeurs cérébrales est l'un des plus longs des cancers de l'enfant, allant en médiane de 1 à 5 mois [2-3]. Ce délai, signalé depuis de longues années, est incriminé dans la mortalité précoce dans les cancers chez l'enfant [5].

La principale cause avancée pouvant expliquer ce délai diagnostic des tumeurs cérébrales chez l'enfant est la non spécificité des symptômes [3, 4,], souvent banals et attribués à tort à des affections communes souvent digestives chez le petit enfant ou d'origine psychologique chez le plus grand.

Dans la majorité des cas, la chirurgie constitue la première étape de la prise en charge thérapeutique, elle permet un diagnostic histologique certain et au maximum une exérèse tumorale complète. L'association fréquente avec l'hydrocéphalie et les options pour sa prise en charge avant, pendant ou après la chirurgie ont donné lieu à des controverses importantes au cours de ces dernières années, et un consensus est encore loin d'être obtenu.

Les formes anatomopathologiques des tumeurs de la FCP sont complexes et multiples ; elles varient entre des formes plus agressives qui ont tendance vers la malignité et à la dissémination (médroblastome ; ependymome) et d'autres formes moins agressives astrocytomes pilocytiques qui ne se dégénèrent que très exceptionnellement [7] et des formes bénignes plutôt curables (cavernomes, kystes épidermiques...).

L'attitude thérapeutique chirurgicale ou adjuvante (Radio et / ou chimiothérapie) est considérablement modifiée en fonction de chaque forme histologique et s'adapte avant tout avec les paramètres d'âge et l'état général de l'enfant. Au cours des dernières années, nous avons assisté à des progrès impressionnantes

dans la biologie moléculaire de certaines lésions tumorales notamment le médulloblastome, permettant l'identification pronostique de sous-groupes très différents précédemment traités avec les mêmes protocoles. Avec cette nouvelle approche, nous serons en mesure d'adapter très précisément le traitement afin d'éviter des protocoles inutiles qui mettent en jeu le pronostic et la qualité de vie des patients à moyen et à long terme.

La révolution de l'imagerie du système nerveux central et les avancées constatées en biologie moléculaire ont considérablement contribué à l'amélioration du pronostic. Le travail en équipe multidisciplinaire fiable n'est pas simplement une option à choisir mais une véritable obligation de la prise en charge conformes des patients.

Nous voulons, par cette étude evaluer la prise en charge des patients d'âges pédiatriques atteints de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure pris en charge au niveau du *service de Neurochirurgie EHU d'Oran* entre 2014 et 2016 et de déterminer les particularités thérapeutiques et evolutives de ces lésions.

Nous voulons également déterminer les conséquences des délais diagnostics sur la gravité immédiate et la survie de ces patients et evaluer en même temps l'apport attendu de la voie chirurgicale dite " *Télovélaire* " pour améliorer la morbidité postopératoire chez ces enfants.

## II. HISTORIQUE :

**L**e développement des techniques chirurgicales pour le traiter des lésions de la fosse postérieure sont, *en termes d'événements historiques*, très récents. Les chirurgiens depuis l'époque de l'antiquité ont évité toute intervention chirurgicale au niveau de la fosse postérieure. Ils ont rapidement constaté que cette région du cerveau est extrêmement sensible à tout genre de manipulation. une Perte de respiration, mort subite et distorsion du tronc cérébral, tout pourrait conduire au décès précoce du patient.

Les interventions chirurgicales sur la fosse postérieure ont été datées de l'antiquité [8]. Un crâne trépané au niveau de l'os sous occipital ; découvert au Pérou dans les années 1950 qui provient d'un *cimetière* qui remonte à 600 A.D. (**Fig. 1**). Cette trépanation avec des marges cicatrisées indiquant que le patient a survécu à la procédure chirurgicale. La raison de la trépanation n'est pas claire et il ne semble pas que cela a été fait pour un traumatisme. En révision un certain nombre de crânes trépidés au fil des années, la grande majorité a été réalisée sur la convexité, et les trépanations de la fosse postérieure sont en fait assez rares.



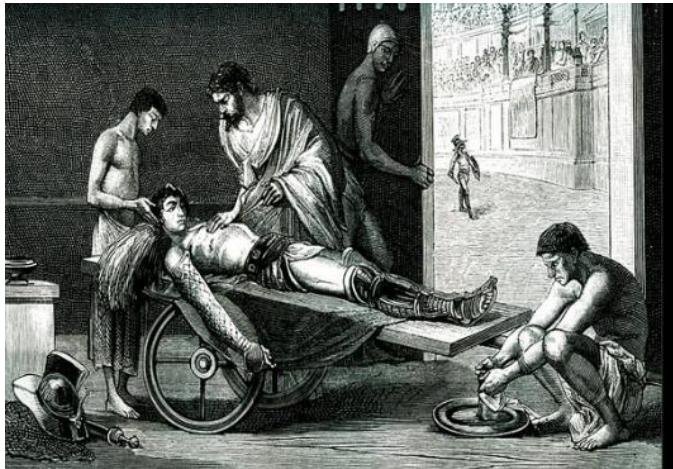
**Fig.1 :** un crâne humain du Pérou datant d'environ 600 AD. [8].

Les seuls récits de la chirurgie de la fosse postérieure de l'ère gréco-romaine apparaissent dans les écrits de **Galien de Pergame**[9 ;10]fig2.1(130-200 A.D). Galien écrit sur les procédures anatomiques d'une série de dissections d'animaux dans laquelle il a cité la façon d'exposer le cervelet et le quatrième ventricule en utilisant principalement les rats vivants, il a pratiqué une incision linéaire de l'oignon jusqu'au foramen magnum, Saignement étant contrôlé par la

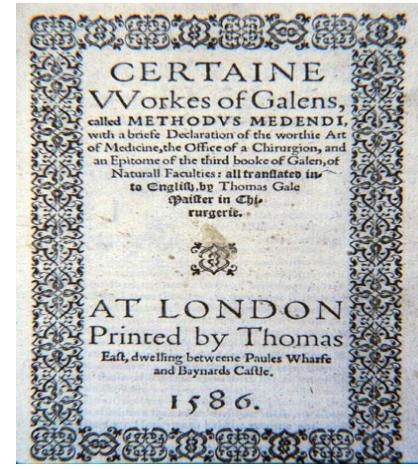
pression du doigt et écarteurs du cuir chevelu. Après avoir retiré l'os du crâne, **Galien** a décrit le cerveau pulsant, en particulier le voir se lever de la craniectomie lorsque le l'animal était agité. La technique d'ouverture de Galien la dure-mère n'était pas différente de ce que nous faisons aujourd'hui. Galien a utilisé un petit crochet pour éléver la dure-mère du cervelet, puis incisé avec un couteau pointu évitant soigneusement les sinus veineux, les vaisseaux corticaux sous-jacents et le cervelet.

**Galien** a souligné dans sa discussion de cette chirurgie que des problèmes comme la cessation de la respiration pourraient se produire avec perte de l'activité motrice ou sensorielle. La voix pourrait devenir rauque et même la mort Pourrait se produire. il a noté également que la compression du quatrième ventricule pourrait conduire aux troubles neurologiques graves et même au décès.

C'est bien connu que Galien était un *chirurgien pour les gladiateurs*, il est donc possible qu'il ait été impliqué dans le traitement des blessures traumatiques de la fosse cérébrale postérieure. (*Fig2.1*)



**Fig2.1:** Galien soigne un gladiateur  
Galen canvas print by Collection Abecasis



**fig2.2 :** Une traduction anglaise  
Précoce des écrits de Galien y compris son "Bureau d'un chirurgien" dans lequel il détaille ses techniques chirurgicales ainsi que Ses travaux généraux sur la médecine.

**Galien**, tout au long de ses écrits, a noté : que la connaissance de l'anatomie chirurgicale était absolument essentielle pour le chirurgien; sans cela, le chirurgien serait sérieusement prédisposé à faire des erreurs fatales traduisant par de mauvais résultats. (**Fig2.2**).

*« Je vous rapporte ce jour le cas d'une tumeur présentant deux fongus développés, l'un à la face supérieure du bulbe rachidien et l'autre dans le lobe droit du cervelet. Le premier a été découvert en incisant le lobe moyen du cervelet (...). Il remplissait la capacité du V4 qui, étant très large, avait dix lignes de longueur, six en largeur et quatre en hauteur (...). La substance nerveuse de la fosse postérieure de la moelle allongée était sensiblement ramollie et, elle aussi, de couleur grisâtre »*

C'était La première observation de tumeur de la FCP dont les caractéristiques morphologiques et topographiques paraissent ressembler à un méningocele, rapportée par **DUGGRAY** en 1836 est rapportée dans les bulletins et mémoires de la société d'anatomie de paris. [11]

**DeMartel** (**Fig.3.1**) utilisée pour la première fois en 1813, La position assise pour aborder les tumeurs de la FCP. (**Fig.3.2**) et décrits ses avantages dans ses manuscrits. [12]



**Fig.3.1 : De Martel**



**Fig.3.2 Illustration de la position assise dans Chirurgie FCP par Martel « chaise » avec Le dispositif de fixation de la tête**

Par la suite, citons **VERRON** en 1874 puis **SPILLMANN, SHMITT** et **GIANNULI** ont décrit une vingtaine de cas confinant presque aux trouvailles anatomiques lors des analyses autoptiques et jetant les bases des premières études symptomatiques.

La neurochirurgie pédiatrique précoce a vu le jour par **WILLIAM MACEWEN** (1848 - 1924). Chirurgien écossais qui réussit en 1879 à enlever une tumeur au cerveau d'un enfant de 14 ans, [13], la tumeur a été réséquée et l'enfant a vécu 8 autres années Seulement pour mourir de la maladie de Bright (maladie rénale).

Mais c'est surtout **CUSHING** et ses collaborateurs, **BAILEY** et **DAVIS**, que nous devons attribuer, dès 1924, la paternité des découvertes majeures concernant surtout les tumeurs du V4. Leurs travaux soulignent la fréquence des tumeurs de la FCP, explicitent leur symptomatologie, les diverses variétés histologiques qu'ils ont réussi à isoler et la façon de les aborder chirurgicalement dans un manuel opératoire très détaillé. [14]

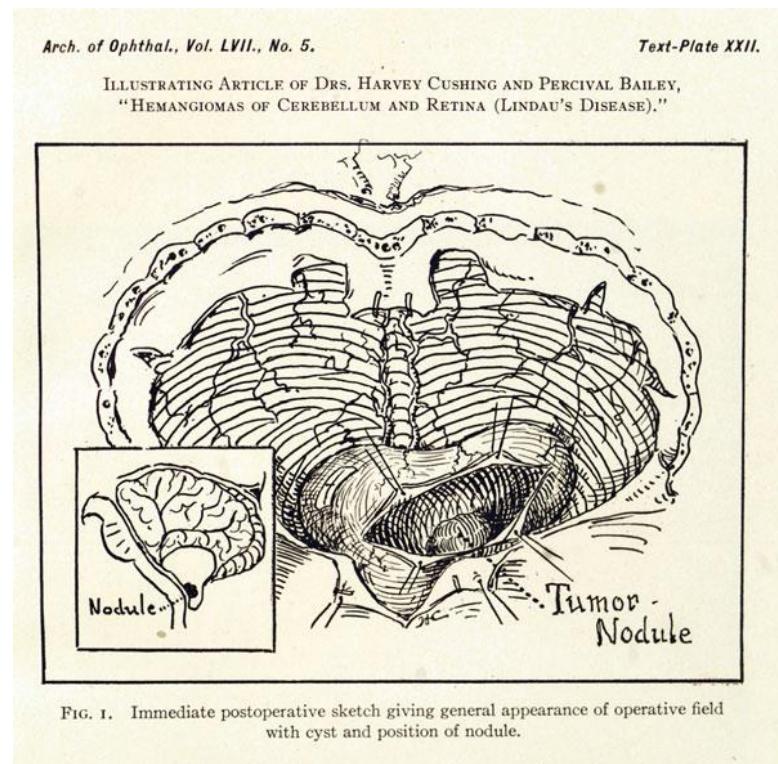
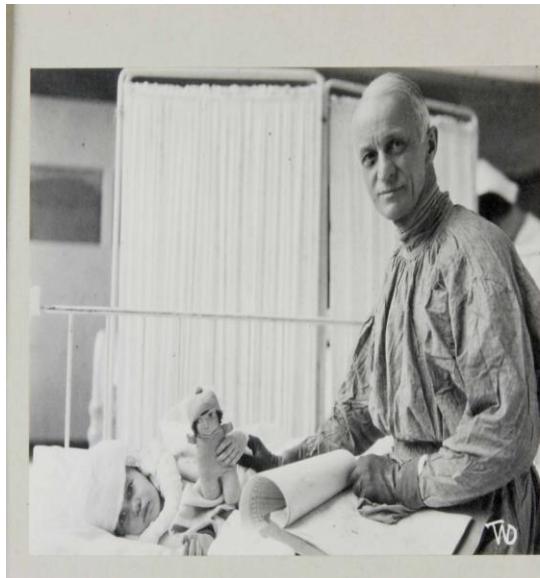


FIG. 1. Immediate postoperative sketch giving general appearance of operative field with cyst and position of nodule.

**Fig .4 : [103]**

*Croquis postopératoire dans lequel Cushing décrit l'hémangiome : nodule et kyste environnant; la position du nodule est montrée dans une vue sagittale*



**Fig.5.1:** Harvey William Cushing



**Fig.5.2:** Percival Bailey

**DANDY** est mort le 19 avril 1946, [15] il avait effectué plus de 2 000 opérations de fosses postérieures et une production littéraire comprenait 169 papiers et cinq livres, une production plus prodigieuse que celle de son professeur **HARVEY CUSHING** ; Dandy avait fait autant de chirurgies sur la fosse postérieure comme Cushing avait fait sur le cerveau. Aussi intéressant à noter, Les techniques chirurgicales rapportées par *Dandy* pour opérer les tumeurs de la FCP et exposer le quatrième ventricule sont applicables jusqu'à ce jour avec quelques améliorations. Dandy a sectionné le vermis pour accéder à la tumeur en notant que cette section peut être faite en toute sécurité si *le chirurgien respecte le noyau dentelé* [16]. Dans la chirurgie de la fosse postérieure, Dandy préconise aussi la réalisation d'un trou au niveau occipital pour ponctionner les ventricules et décompresser le cerveau tendu secondaire à l'hydrocéphalie.

Auparavant la voie chirurgicale empruntée lors de la prise en charge des tumeurs du quatrième ventricule était la sous-occipitale médiane transvermienne jusqu'à 1992 ; quand monsieur **Matsushima** et ses collègues [102] furent les premiers à décrire dans un article une nouvelle approche révolutionnaire intitulée «telovelar Approach» dont l'importance majeure réside dans l'accès à la tumeur du quatrième ventricule sans atteinte de l'intégrité des parties du Vermis ; à noter que leur étude était faite sur 9 patients ; et depuis plusieurs écoles ont adopté cette approche et plusieurs articles ont été publié à ce propos.



**Figure 5.4:** Matsushima T.

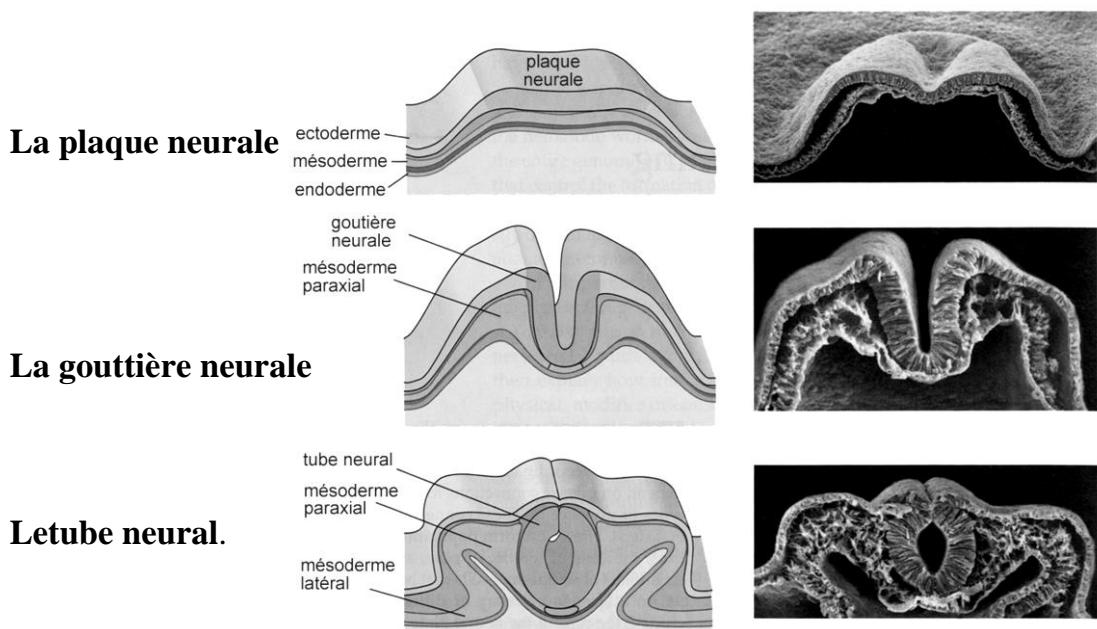
De gros progrès des chirurgiens ; de techniques chirurgicales et de la qualité de prise en charge des lésions de la fosse cérébrale postérieure ont été constatés au fil des années. Pour fournir une comparaison ; Je tiens à présenter une lettre de **Paul Bucy**,[8] pionnier de Neurochirurgie américaine des années 1930 a décrit une scène au bloc opératoire, au *Queens Square Hospital* à Londres (qui était considéré comme « moderne »), où il travaillait en tant que chirurgien visiteur :

*... [A]t the National Hospital were Sir Percy Sargent and Mr. Donald Armour. They were both poor surgeons, unbelievably crude in their surgical procedures. On one occasion (Gordon) Holmes told me to go with a patient to the operating theatre and tell Sargent that because the lesion was probably an arteriovenous malformation, he should use great care in exposing it. I did tell Sargent, but he paid no attention and proceeded to open the duramater with a pair of sharp pointed scissors. In doing so he ripped the malformation wide open, resulting in a severe hemorrhage and the patient's death. On another occasion, Armour performed an occipital craniectomy with hammer and chisel. This patient also did not survive the operation. There was a story current at the National Hospital that Denny-Brown, then a house officer, when assisting Armour in an operation would often remark that the blood had reached the drain in the floor on the far side of the room and that perhaps it would be wise to terminate the operation. [8]*

### III. ANATOMIE DE LA FCP : (Embryologie, Anatomie, Systématisations et Fonctions)

#### III.a. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DES ELEMENTS DE LA FCP :

Le système nerveux se forme au début de la 3<sup>ème</sup> semaine de vie à partir d'un épaississement de l'ectoderme dorsal appelé plaque neurale [17]. La plaque neurale se replie vers l'intérieur et forme la gouttière neurale qui finit par se refermer, donnant ainsi un tube : le tube neural. (**Fig:6.1**)



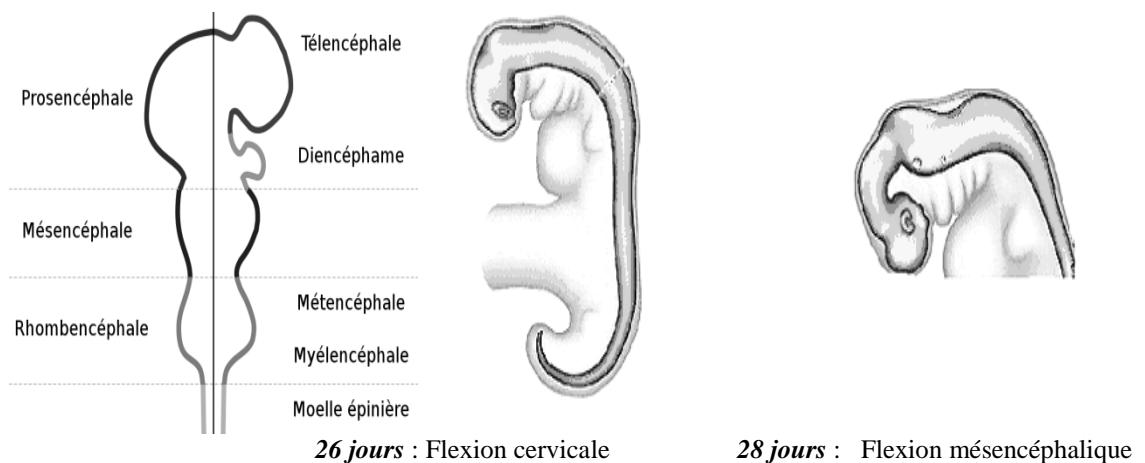
*Fig .6.1: étapes de la formation du tube neural*

Vers la 4<sup>ème</sup> semaine de gestation l'extrémité céphalique du tube neural, [18 ; 19] qui se développe rapidement et présente trois zones dilatées appelées : les vésicules cérébrales primitives :

- Le prosencéphale
- Le mésencéphale
- Le rhombencéphale

En même temps, l'ébauche présente un phénomène de fléchissement ventral avec l'apparition de deux plicatures :

- La flexion cervicale à la jonction entre le rhombencéphale et la partie caudale du tube neural.
- La flexion mésencéphalique au niveau du mésencéphale (Fig : 6.2)



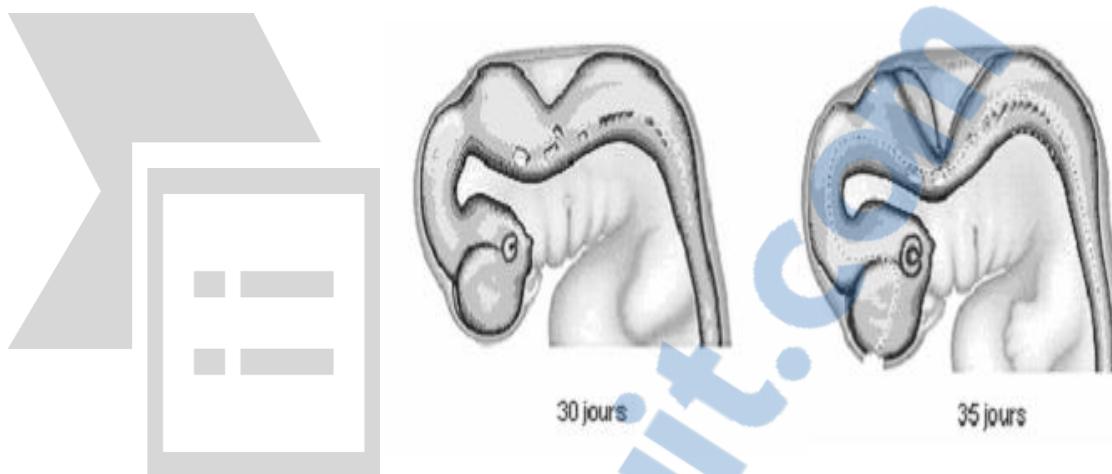
**Fig .6.2.Flexions ventrales**

A la cinquième semaine, les vésicules cérébrales primitives se modifient pour faire place aux vésicules cérébrales secondaires :

*Le prosencéphale* se divise en télencéphale et diencéphale : Dès son spécification le télencéphale se dédouble en deux vésicules télencéphaliques (hémisphères cérébraux) qui viennent se placer de chaque côté du diencéphale.

*-Le mésencéphale* ne se transformera pas.

*-Le rhombencéphale* se divise en **métencéphale et myélencéphale**. En même temps, les deux premières plicatures se creusent dorsalement, c'est la flexion pontique située à la jonction entre métencéphale et myélencéphale. (**Fig .6.3**)



*Fig.6 .3 : la flexion pontique*

**-Formation de la protubérance :** la partie ventrale ou plancher, donnera la protubérance annulaire (ou pont de Varole).

**-Formation du cervelet :** la partie dorsale ou toit va donner le cervelet : Vers la 12<sup>ème</sup> semaine, cet épaississement forme une plaque centrale, le vermis et deux renflements latéraux, les futurs hémisphères cérébelleux (néocervelet).

**-Développement du bulbe rachidien :** la plaque de la partie caudale (dorsale fermée) du myélencéphale migrent dans la zone marginale pour former les noyaux bulbaires médian et latéraux (relais de la sensibilité proprioceptive et épicroitique vers le thalamus) et Le noyau de l'olive bulinaire (une annexe de la formation réticulée et sert de relais dans la motricité involontaire). Quant à la partie ventrale du myélencéphale, elle est le lieu de passage de la voie pyramidale (voie corticospinale impliquée dans la motricité volontaire) [45].

**-Développement du 4<sup>ème</sup> ventricule et la toile choroidienne :** Dans la partie rostrale [21] du myélencéphale, les parois du tube neural s'écartent dorsalement et la cavité « ependymaire » élargie donnera naissance au 4<sup>ème</sup> ventricule, du fait de cet étirement latéral, le toit devient très mince constituant ainsi la toile choroïdienne du 4<sup>ème</sup> ventricule.

### III.b. ANATOMIE DESCRIPTIVE

#### III.b.1. Contenant de la FCP :

La fosse cérébrale postérieure (FCP) est une loge ostéo-fibreuse inextensible située à la partie postéro-inférieure de la base du crâne: Elle est limitée

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. [22 ,23 ,24]

En arrière et en bas, par les écailles de l'os occipital centré par une ouverture large qui est le foramen magnum (trou occipital). (*Fig .7.1 / Fig.7.2*).

En haut, par la tente du cervelet ;

Latéralement de chaque côté, elle forme avec le bord inférieur du rocher 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 condyliaen. 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.

#### III.b.2. Contenu de la fosse cérébrale postérieure :

L'étage postérieur de la base du crâne contient : le tronc cérébral et le cervelet qui est centrée par le 4<sup>ème</sup> ventricule, puis les nerfs crâniens, des vaisseaux et des méninges.

#### III.b.2.1. *Le tronc cérébral* :

C'est une structure de transition entre le cerveau et la moelle épinière, située en avant du cervelet, [25]. Il contient toutes les grandes voies ascendantes et descendantes (sensitives et motrices), les noyaux des nerfs crâniens et ceux propres du tronc cérébral. La cavité épendymaire se dilate au niveau du tronc cérébral, formant le plancher du 4<sup>ème</sup> ventricule, elle contient des plexus choroïdes richement vascularisés qui秘rètent le liquide céphalo-rachidien (LCR).



*Fig .7.1 : Vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure(Rhoton).*



*Fig .7.2 : Vue exocrânienne de la fosse cérébrale postérieure(Rhoton).*



### **III.b.2.2. *Le Cervelet :***

C'est une structure nerveuse importante qui joue un rôle essentiel dans l'initiation et le contrôle de l'activité motrice surtout l'équilibre [26]. Le cervelet est relié au tronc cérébral par trois paires de pédoncules cérébelleux.

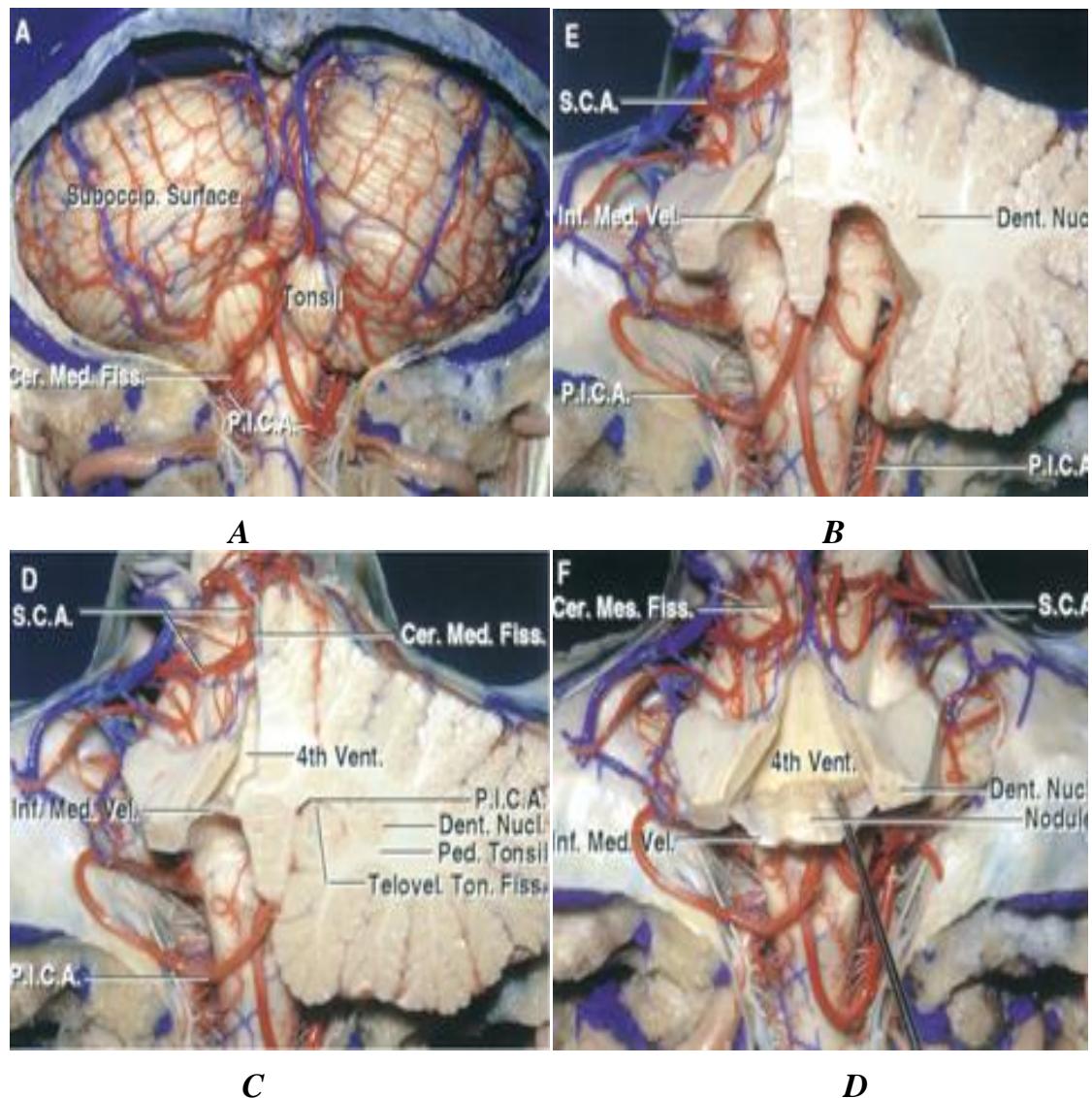
- . **Supérieur** : relie le cervelet au mésencéphale.
- . **Moyen** : relie le cervelet à la protubérance.
- . **Inférieur** : relie le cervelet au bulbe.

Le cervelet est formé de deux larges lobes latéraux ou hémisphères cérébelleux et une portion médiane : le vermis. (*Fig.8. A*)

Sur le plan histologique : on distingue : Cortex cérébelleux, Substance blanche et 3 paires de noyaux : Noyaux du Faîte (fastigiaux) ; Noyaux interposés antérieurs & postérieurs et **Noyaux Dentelés**. (*Fig.8.B*)

### **III.b.2.3. *Le 4<sup>ème</sup> Ventricule :***

Le 4<sup>ème</sup> ventricule est une cavité médiane localisée entre le cervelet en arrière et le tronc cérébral en avant (*Fig. 8.c*). Il est connecté en haut à travers l'aqueduc de sylvius au 3<sup>ème</sup> ventricule, en bas par le foramen de Magendie à la grande citerne et latéralement par [27] les foramens de Luschka aux citernes de l'angle pontocérébelleux. Il a un toit et un plancher. (*Fig.8.D*)



*Fig .8 : Dissection du cervelet et 4ème ventricule (Rhoton)*

*A : Vue postérieure du cervelet. B : Noyaux dentelés  
C : Coupe sagittale D : 4eme ventricule*

**III.b.2.4. Les nerfs crâniens :** Emergeant du névraxe et traversent les espaces arachnoïdiens pour se diriger vers les orifices de la base du crâne. Ils se répartissent en trois groupes principaux:

**-Un groupe supérieur (Fig. 9.A) :**

*Il est formé :*

- Le nerf moteur oculaire externe (VI) : naît près de la partie médiane du sillon bulbo-protubérantiel.
- 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).
- Le nerf trijumeau (V) : naît un peu plus haut au niveau de la face antérieure de la protubérance.

**-Un groupe moyen:(Fig. 9.b)**

*Il 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:(Fig. 9.c)**

*Il 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· le nerf grand hypoglosse (XII) issu de la partie basse du sillon pré olivaire du bulbe*

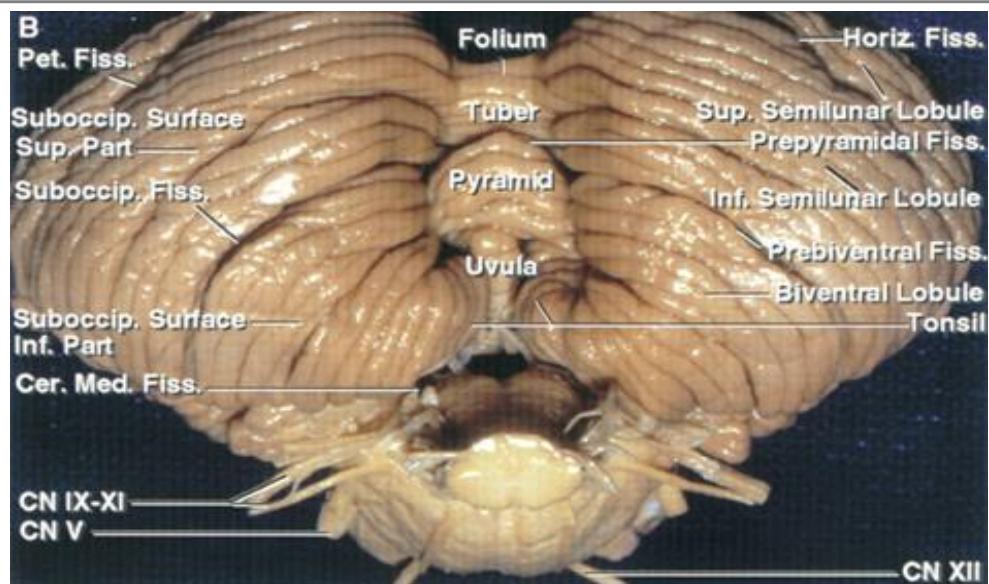


Fig : 9.A : groupe supérieur

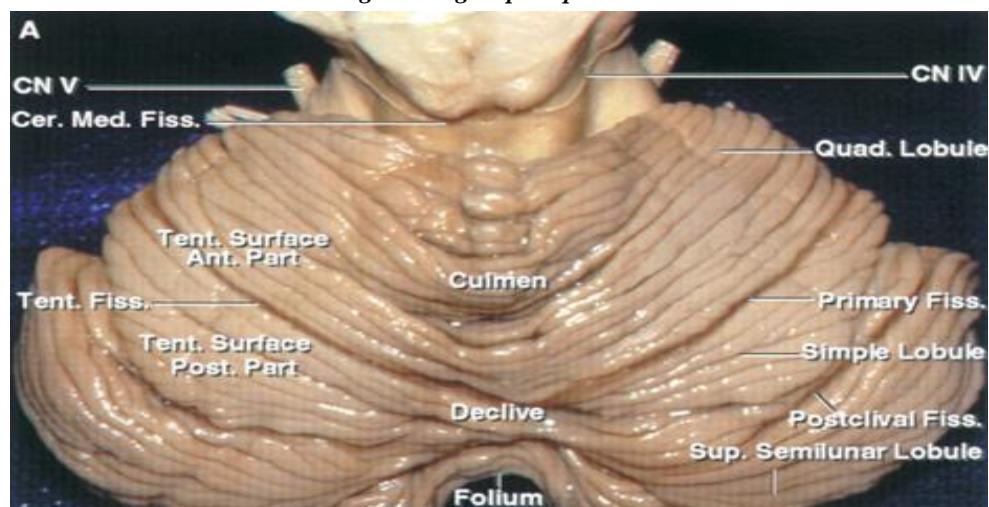


Fig. 9.b : groupe moyen

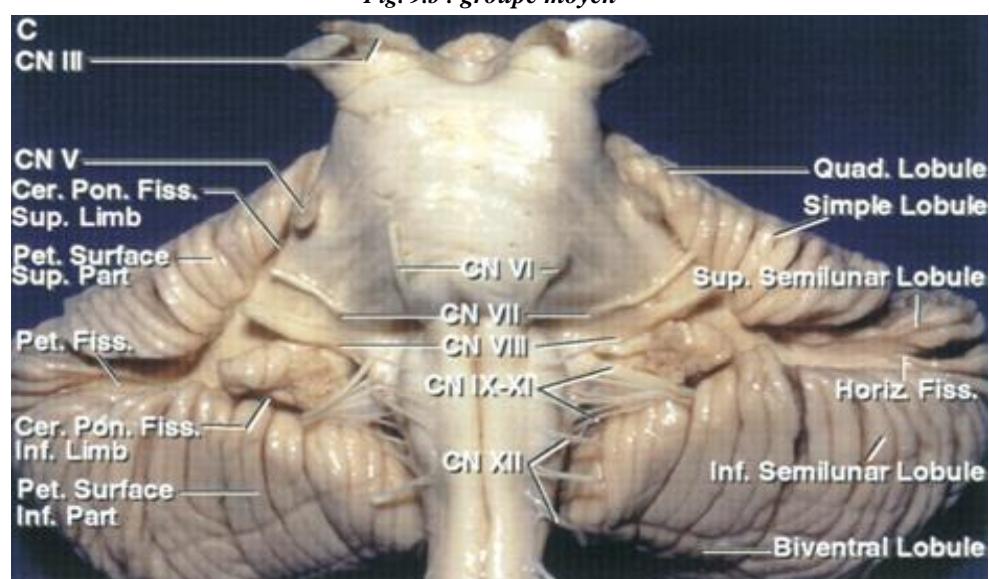


Fig. 9.c: groupe inférieur

### ***III.b.2.5. Les vaisseaux :***

Pour optimiser l'abord chirurgical de la fosse cérébrale postérieure, une bonne connaissance de la relation des artères par rapports aux nerfs crâniens, du tronc cérébral et des pédoncules cérébelleux sont nécessaires [28].

***III.b.2.5.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.

***-L'artère vertébrale :*** Elle naît de l'artère sous-clavière et montre par trous latéraux des vertèbres cervicales jusqu'au l'atlas puis 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 :

*-Aux artères spinales* (antérieures et postérieures), *aux rameaux bulbaires* et à *l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA)* qui est la plus grosse branche destinée au plexus choroïde du 4<sup>ème</sup> ventricule et au cervelet.

#### ***-Le tronc basilaire : (Fig.10.A)***

C'est un vaisseau formé par la réunion des deux artères vertébrales à la jonction pontique. Il se termine en artère cérébrale postérieure droite et gauche, au niveau de la jonction ponto-mésencéphalique. Elles naissent à son trajet :

- les artères pontines perforantes, irriguant le Pons.
- les artères cérébelleuses antéro-inférieures, (artère cérébelleuse moyenne) irriguant le cervelet et le pons.
- les artères cérébelleuses supérieures irriguant la face supérieure du cervelet.



Fig.10.A : système vertébro-basilaire

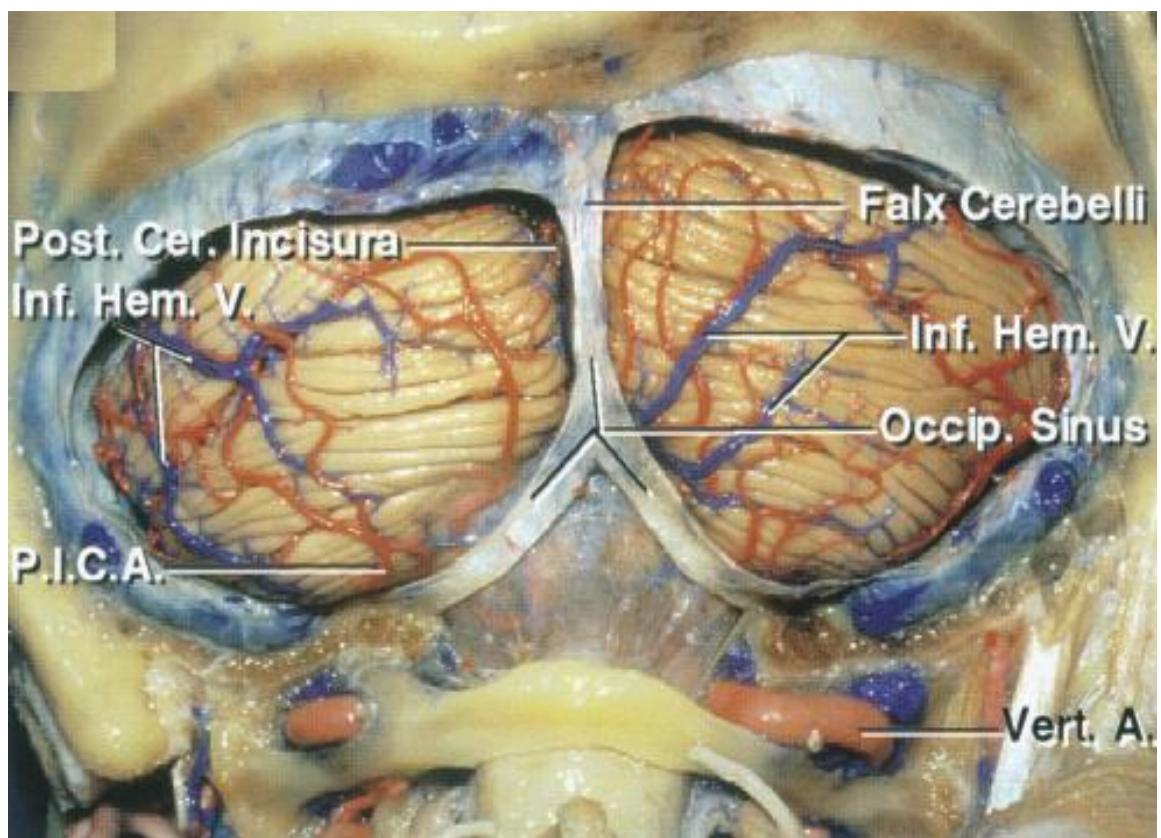


Fig.10.B: les sinus de la FCP

**III.b.2.5.b. Les veines:**

Les veines de la fosse cérébrale postérieure (FCP) drainent dans des sinus situés dans des dédoublements de la dure-mère.

Les veines bulbaires : Elles se drainent dans les veines médianes antérieures et postérieures.

Les veines cérébelleuses : Les veines cérébelleuses médianes (vermiennes) et Les veines cérébelleuses latérales qui se drainent soit en haut vers l'ampoule de Galien et le sinus droit, soit en bas dans le sinus droit ou le sinus latéral.

Le retour veineux de la fosse cérébrale postérieure (FCP) rejoint la veine jugulaire interne et le plexus veineux épidual périmedullaire (chanière cervico-occipitale).

**Les sinus veineux de la fosse cérébrale postérieure : [29].**

-***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.

-***Les sinus pétreux supérieur et inférieur*** qui font communiquer les sinus caverneux en avant aux sinus transverses et les veines jugulaires internes en arrière.

-***Le sinus occipital transverse ou plexus basilaire*** qui longe la face postérieure de la lame quadrilatère.

-***Le sinus occipital postérieur*** (très développé chez l'enfant) qui longe le bord postérieur du trou occipital. (**Fig.10.B**)

-***Le torcular ou pressoir d'Hérophile***, qui reçoit le sinus sagittal supérieur et le sinus droit, et se draine dans les sinus transverse et occipital.

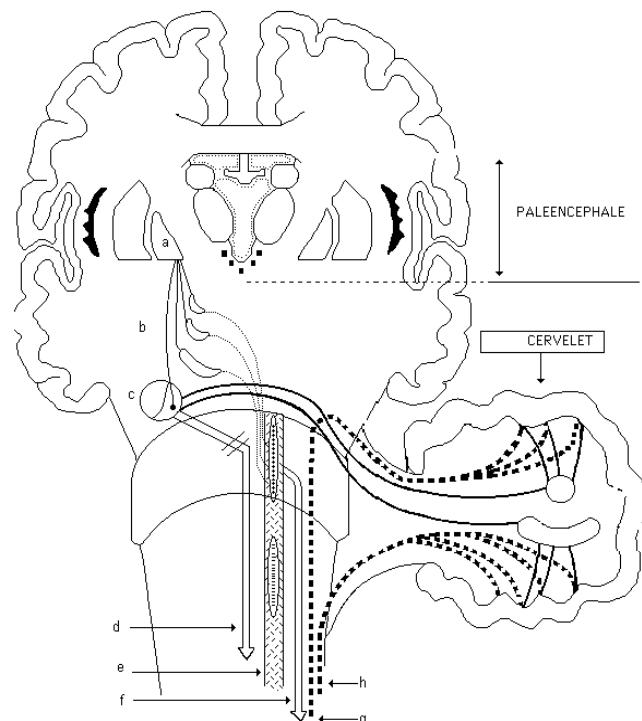
-***Le sinus latéral***, qui naît au niveau du torcular (ou confluence des sinus), suit ensuite la grande circonférence de la tente du cervelet jusqu'au niveau du trou déchiré postérieur.

-***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.

### III.c.SYSTEMATISATION : *Les voies cérébelleuses*

Pour assurer ces divers rôles, le cervelet doit recueillir des signaux de toutes sortes du SNC. [30 ;31]. Ainsi, il reçoit des informations proprioceptives instantanément de la moelle épinière et des signaux d'origine visuelle et vestibulaire pour assurer l'équilibre du corps. Il reçoit également des connexions de la plupart des noyaux gris centraux ainsi que ceux du tronc cérébral. Le cervelet reçoit par le biais ses pedoncules des relais collatéraux de la voie pyramidale, ce qui lui permet constamment d'être au courant des mouvements du corps dans l'espace et surveiller leur réalisation au fur et à mesure par un ensemble de feedbacks sensoriels notamment visuels et proprioceptifs. Le cervelet contrôle donc toutes les informations concernant les circonstances de la réalisation du mouvement par des relais de boucles de contrôle qui se terminent sur le cortex moteur primaire contralatéral pour rejoindre la voie pyramidale et croise la ligne médiane, il se trouve alors que les hémisphères cérébelleux ont un contrôle homolatéral de la motricité. (*Fig .11*)

- a : Pallidum
- b : Noyau sous-opto-striés
- c : Noyau rouge
- d : Faisceau rubro-spinal
- e : Substance réticulée
- f : Faisceau réticulo-spinal médian
- g : Faisceau spino-cérébelleux croisé
- h : Faisceau spino-cérébelleux direct



*Fig .11 : Schematisation des voies cérébelleuses*

### III.d. ROLE DU CERVELET

Le cervelet (ou petit cerveau) joue un rôle extrêmement important dans notre vie. Son rôle primordial dans la motricité volontaire, dans la posture, dans le maintien de l'équilibre, dans la coordination des mouvements complexes et dans leur apprentissage. [32,33 ,34].

***-Rôle du cervelet dans les fonctions cognitives :*** Les auteurs constatent que la résolution d'un puzzle active trois à quatre fois plus les noyaux dentelés que lorsque les personnes déplacent les pièces. [35 ,36]. Cela révèle une implication du cervelet, non seulement dans le contrôle des mouvements, mais aussi dans les fonctions cognitives.

***-Rôle du cervelet au niveau de la parole et du langage :*** des lésions vasculaires et traumatiques, de même que les tumeurs cérébelleuses peuvent entraîner une dysarthrie cérébelleuse ou ataxique. Cette dysarthrie est un trouble de la réalisation articulatoire caractérisée par un ralentissement du débit, une articulation imprécise, [37 ,38]. Une altération de la phonation entraînant une voix irrégulière, scandée et monotone. Le rôle du cervelet ne s'arrêterait pas au contrôle de la coordination des muscles articulatoires. Il jouerait également un rôle plus complexe en collaboration avec le cortex préfrontal dans la production du langage au niveau du choix et de la genèse des mots.

#### IV. REVUES EPIDEMIOLOGIQUES:

De nombreux articles traitant des tumeurs cérébrales chez l'enfant ont des problèmes de classification et des biais de sélection. Les études épidémiologiques actuelles des tumeurs cérébrales chez les enfants ont comme objectif principal de trouver les causes de ces tumeurs afin que des mesures préventives soient mises en œuvre [39]. Elles sont menées de deux façons :

*Des études descriptives* révèlent l'incidence des tumeurs cérébrales et le taux de mortalité et de survie associés aux sous-types histologiques et démographiques caractéristiques.

*Des études analytiques* comparent le risque des tumeurs cérébrales chez les personnes avec et sans certaines caractéristiques (études de cohorte) ou comparer les personnes avec et sans tumeurs cérébrales (études cas-témoins) pour identifier et évaluer les facteurs de risque possibles, y compris l'exposition aux rayonnements, aux maladies héréditaires et les syndromes de prédisposition au cancer.

En plus des analyses épidémiologiques, les progrès de la classification moléculaire de ces tumeurs pourraient fournir une meilleure aperçue du rôle de la génétique tumorale dans la progression de la maladie et la sensibilité à la radiothérapie et /ou à la chimiothérapie.

##### VI.A-Epidémiologie descriptive

Les tumeurs cérébrales représentent la seconde cause de cancer pédiatrique, après les hémopathies, mais la première cause de décès par cancer chez l'enfant [40] et elles sont significativement source de morbidité chez les nourrissons et les petits enfants.

Elles représentent entre 16% et 25% de toutes les pathologies malignes chez l'enfant [40,41] dont plus de la moitié sont situés dans la fosse postérieure. Chez les enfants de 1 à 15ans, la répartition de ces tumeurs est à peu près égale par âge alors Celle qui surviennent chez les nourrissons moins d'un an, représentent environ 10% de toutes les tumeurs cérébrales chez l'enfant dont la moitié vers les premiers six mois de la vie.



#### ***VI.A.1. Gliomes du tronc cérébral:***

Les tumeurs du tronc cérébral représentent environ [42]10% des tumeurs cérébrales chez l'enfant ; Le plus commun de ces tumeurs sont des gliomes pontiques intrinsèques diffus (DIPG).

Ces tumeurs sont rarement biopsierées, plutôt diagnostiquée par l'imagerie, avec de plus de 90% des cas de survie dans les 2 ans.

#### ***VI.A 2. Astrocytome pilocytique :***

L'astrocytome pilocytique selon l'Organisation mondiale de la santé [OMS] elle représente environ 17% de tous les SNC tumeurs chez les enfants. L'incidence de ces tumeurs varie de 0,7 à 0,9 cas pour 100 000 personnes [43], Bien que ces tumeurs soient de bas grade, elles ne dégénèrent qu'exceptionnellement. La survie globale à 5 ans est élevée à 97%. [43]

#### ***VI.A.3. Médulloblastome :***

Les médulloblastomes sont les tumeurs cérébrales embryonnaires les plus courantes, avec incidence annuelle allant de 0,5 à 1 cas pour 100 000 habitants en France ; il représente 25% de l'ensemble des tumeurs du SNC de l'enfant moins de 15 ans. [44, 45,].

Les données récentes suggèrent une survie à 1 an est de 52%, 90% et 92% pour les enfants âgés de 0-1, 1-9, et 10-19 ans, respectivement.

L'analyse moléculaire a identifié quatre sous-types distincts de médulloblastome qui sont fortement corrélés à la survie. Les enfants avec tumeurs (WNT) avaient une survie globale de 95% sur 10 ans et ceux avec hérisson sonore(SHH), groupe 3 et groupe 4 avaient respectivement 51%, 50% et 32% de survie à 10 ans [46].

#### ***VI.A.4. Ependymomes:***

Les épendymomes constituent environ 10% de toutes les tumeurs cérébrales chez les enfants. L'incidence est plus élevée avant 7 ans et le taux de survie global à 5 ans est de 82%. [46].

#### **VI.A.5. Tumeurs Tératoides Rhabdoid Atypiques (AT/RT):**

AT / RT est une tumeur rare du SNC embryonnaire qui survient le plus souvent chez les enfants <3 ans. [47], L'incidence annuelle varie de 0,07 à 0,14 pour 100 000 habitants. Le pronostic est généralement mauvais, bien que la survie augmente avec l'âge.

#### **VI.A.6. Carcinome du plexus choroïde :**

Les carcinomes du plexus choroïde représentent 1-4% de l'ensemble des tumeurs cérébrales chez l'enfant [48]. La plupart de ces tumeurs (70%) surviennent au cours de la première année de vie, et la survie à 5 ans peut être <30% (Johnson et al. 2014).

### **VI.B-Epidemiologie analytiques:**

#### **VI.B.1. Facteurs environnementaux :**

Une étude multicentrique européenne a montré un lien significatif entre l'exposition professionnelle des parents aux hydrocarbures aromatiques polycycliques et l'augmentation du risque de tumeur cérébrale pour leur descendance. [49],

#### **VI.B.2. Facteurs génétiques :**

Les tumeurs cérébrales surviennent dans la majorité des cas de manière sporadique. Néanmoins 1-3% s'inscrivent dans un contexte de syndrome héréditaire et malformatif prédisposant. Parmi les syndromes caractérisés par la survenue de différents types de tumeurs dans une même famille: syndrome de ***Li-Fraumeni*** (astrocytome, PNET dont le médulloblastome, plus rarement épendymome), [50] syndrome ***de Gorlin*** (10% médulloblastome) et syndrome ***de Turcot***.

## V. LA REPRESENTATION CLINIQUE:

**L**e tableau clinique des tumeurs de la FCP chez l'enfant est variable et souvent insidieux, non pathognomonique mais classique. Les symptômes sont souvent liés à des troubles de l'hydraulique du liquide céphalorachidien générant une hypertension intracrânienne (HIC), associée de façon versatile à des signes neurologiques focaux, liés à la compression ou à l'envahissement des structures nerveuses de voisinage par le volume tumoral.

Deux particularités qui sont propres à l'enfant :

- La boîte crânienne est extensible avant la fermeture des sutures et de la fontanelle.
- Le cerveau a une plasticité et une tolérance à la compression hors norme, ce qui explique que les tumeurs intracrâniennes de l'enfant sont souvent très volumineuses.

### VII.A. SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIEENNE :

#### VII.A.1. Chez le nourrisson:

##### *-Macrocéphalie :*

Une hypertension intracrânienne chez le nourrisson va se traduire par une augmentation anormale de la boîte crânienne s'associant à une fontanelle antérieure tendue, [51] voire bombante, une disjonction des sutures crâniennes, une peau du scalp fine et luisante (particulièrement visible en région frontale glabre) avec turgescence des veines du scalp.

**Rapport-gratuit.com**  
LE NUMÉRO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES 

##### *-Les vomissements :*

Ils font parfois longtemps errer le diagnostic vers des problèmes digestifs, ils sont parfois isolés et sans nausées, survenant essentiellement le matin suivi par une période d'accalmie [52].

##### *-Les Signes ophtalmologiques :*

**-Strabisme interne** par paralysie du nerf *abducens* uni- ou bilatéral(*Fig.12*).



*Fig.12: Enfant présentant un ependymome  
Avec paralysie du nerf oculomoteur externe droit.  
Observation cas N° 6*

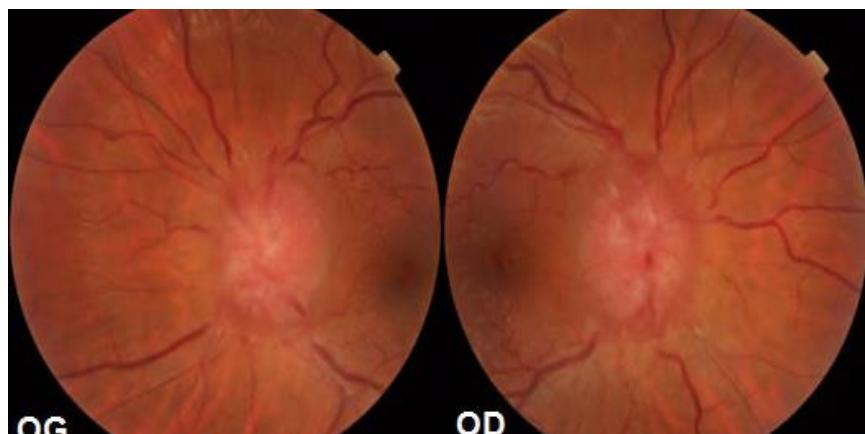
-yeux en « coucher de soleil » allant d'une paralysie de l'élévation du regard à la forme complète : syndrome de Parinaud (paralysie de la verticalité et de la convergence), le fond d'œil reste souvent normal à cette tranche d'âge.

#### **VII.A.2. Chez les enfants plus grands :**

**-Les céphalées** surtout matinales, souvent déclenchées par un changement de position et par des efforts.

**-Les vomissements** : La survenue à horaire fixe : le matin au lever, leur brutalité et la conservation de l'appétit s'oriente plus vers un problème neurologique que digestif. Leur répétition dans le temps et son caractère incoercibles doivent faire évoquer systématiquement un syndrome d'hypertension intracrânienne de l'enfant : **Tout vomissement Dits « en jets » répété est un signe neurologique jusqu'à la preuve du contraire [53].**

**-les signes ophtalmologiques** : tels qu'une baisse de l'acuité visuelle due à un œdème papillaire souvent retrouvés au fond d'œil. (*Fig.13*)



*Fig.13:FO : œdème papillaire bilatérale*

-"**searching nystagmus**" (instabilité des globes oculaires) par amblyopie secondaire à une atrophie optique post-stase veineuse : un signe très rare du fait de la possibilité d'expansion de la boîte crânienne.

Il peut également survenir une **diplopie** avec ou sans **strabisme** en rapport avec une compression de la sixième paire crânienne due à l'hydrocéphalie.

*Ces signes peuvent anticiper ceux en rapport avec l'atteinte cérébelleuse d'une période excédant rarement deux mois. [54]*

**Une régression des acquisitions motrices** : Il se caractérise par la manifestation de plusieurs éléments comme la dysarthrie ataxique, l'hypotonie, l'ataxie cérébelleuse touchant la marche et la station debout. Cette hypotonie cérébelleuse est responsable de la régression de la marche chez les enfants plus jeunes.

**VII.B. LE SYNDROME CEREBELLEUX** : un syndrome cérébelleux statique évolutive oriente vers une tumeur du vermis cérébelleux.

Les difficultés de la coordination latéralisée orientent vers une tumeur de l'hémisphère cérébelleux correspondant.

**VII.C. TROUBLES DE COMPORTEMENT** : Une irritabilité et une baisse de l'interactivité ou de rendement scolaire ; des troubles du sommeil avec inversion du rythme nycthéméral peuvent également être un signe d'appel. Ces troubles chez les nourrissons sont marqués par l'**apathie** avec perte du caractère ludique ou au contraire, une agitation et une instabilité.

**VII.D. AUTRES LES SIGNES NEUROLOGIQUES FOCAUX** : dépendent de la localisation de la tumeur. Les plus récurrents sont: [55]

**-Hypotonie globale ou axiale** [51] avec parfois une exagération des réflexes ostéo-tendineux (surtout aux membres inférieurs),

**-L'hémiparésie** : Elle est secondaire à la compression et / ou infiltration du tronc cérébral dans les tumeurs volumineuses

**-La paralysie d'une ou plusieurs paires de nerfs crâniens** : S'exprimant par une diplopie ou un strabisme, une paralysie faciale ou des troubles de déglutition. (*Fig.14*)



*Fig.14: Enfant présentant un médulloblastome se plaint de troubles de la déglutition  
Avec paralysie du grand hypoglosse : Observation N°22*

**-Les crises comitiales :** Plus rarement, la tumeur est révélée une crise convulsive ou par une perte de connaissance. [56]

**-Les signes d'engagement :** L'examen neurologique peut être normal mais n'écartant pas le diagnostic mais l'existence de signes d'HIC impose un traitement d'urgence pour prévenir des engagements cérébraux mortels.

L'apparition d'une raideur de la nuque témoin d'engagement cérébral ; évoluant en deux temps :

En premier temps par un épisode de torticolis ou de (**Raideur dououreuse**), (Fig.15) signant un engagement des amygdales cérébelleuses.

En deuxième temps par des crises toniques en épisthotonos, rigidité de décébration, troubles neurovégétatifs et cardiorespiratoires.



**Fig.15:** Enfant présentant un volumineux ependymome avec un torticolis -Observation N° 6-

Les types d'engagements observés lors de tumeurs du de la FCP sont:

- L'engagement rétrograde soit l'engagement du culmen cérébelleux dans le foramen de PACCHIONI.
- L'engagement des amygdales cérébelleuses (occipital) : Les amygdales descendent à travers le foramen de magnum et compriment le bulbe. Ce type d'engagement entraîne des troubles neuro-végétatifs mortels [57, 58,59]  
*Altération de l'état général* se fait habituellement de façon progressive « **en tâche d'huile** » avec installation des troubles de la conscience.

*Ce passage insidieux vers l'aggravation clinique progressive s'accompagne souvent d'une altération de l'état général ; perte de poids liés aux vomissements entraînant parfois un état cachexique retardant la prise en charge chirurgicale et /ou aggravant la comorbidité/morbidité. [60 ,61]*

## VI. BILAN PARACLINIQUE

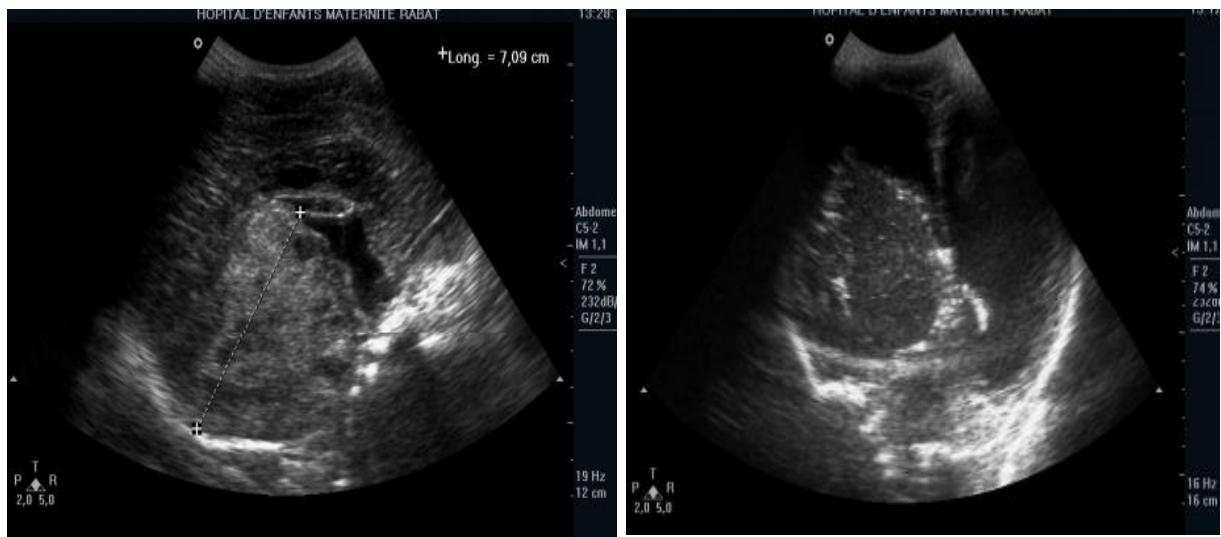
### VI.A. Bilan diagnostic :

#### VI.A.1. Echographie Transfontanellaire (ETF) :

Tant que la fontanelle antérieure est perméable chez le nourrisson, L'échographie transfontanellaire (ETF) permet l'exploration morphologique et vasculaire du contenu intracrânien (*Fig.16*). L'ETF peut être facilement effectuée au lit de l'enfant malade ; ne présente aucun caractère invasif. Les sondes doivent être de petite section, adaptées à la fontanelle. Pour obtenir une vue de l'ensemble du contenu intracrânien; une sonde sectorielle de 5 à 8 Mhz est convenable. [63]. C'est la méthode de choix pour faire le premier bilan cérébral si on suspecte une pathologie tumorale ou malformatrice dans un contexte d'augmentation du périmètre crânien.

Il est souvent utile de réaliser une exploration complémentaire (IRM, TDM) même si ETF est indiquée comme examen de première intention et en fonction du contexte clinique et des résultats de cet examen on détermine le degré d'urgence de pousser les explorations complémentaires.

La réalisation d'un doppler pulsé et couleur dans les circonstances de dilatation ventriculaire d'allure évolutive, permet de visualiser les principaux axes vasculaires artériels et veineux et de faire une mesure de la vitesse systolique maximale et de l'index de résistance. Une diminution marquée des vitesses systoliques, ou une baisse de l'index de résistance artérielle constituent des éléments de mauvais pronostic témoignant une hausse maligne de la pression intracrânienne. [64,65].



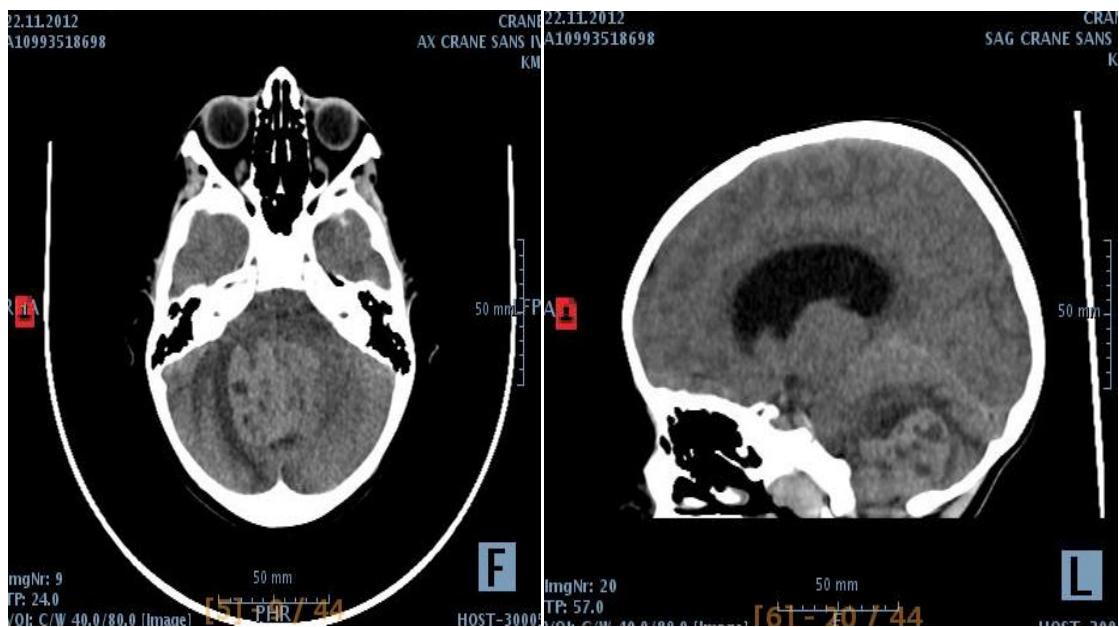
*Fig.16 : échographie transfontanellaire montant une Tumeur de la FCP  
Avec hydrocéphalie sus tentorielle*

#### **VI.A.2. Tomodensitométrie cérébrale (TDM):**

La raison de son innocuité et la richesse des informations qu'elle apporte et sa facilité d'accès, la TDM (*Fig.17*) garde une place fondamentale dans le diagnostic des différentes tumeurs intracrâniennes. Bien qu'elle soit actuellement dépassée par l'IRM, notamment dans l'exploration des tumeurs de la FCP, elle reste d'un grand intérêt ; elle permet de visualiser la tumeur, préciser sa topographie, son volume et sa densité. [66,67].

A coté de ça, elle permet de voir les conséquences qu'entraîne la tumeur dans cette localisation notamment hydrocéphalie obstructive qui se contraste avec un doute sur une lésion d'aspect isodense de la FCP qui ne se rehausse pas après injection du produit de contraste.

Elle détermine donc ; la prise en charge en urgence en cas d'hydrocéphalie et prophétiser également les chances de résection chirurgicale totale qui sont en fonction de l'accessibilité à la lésion et de sa proximité ou non aux zones vitales.

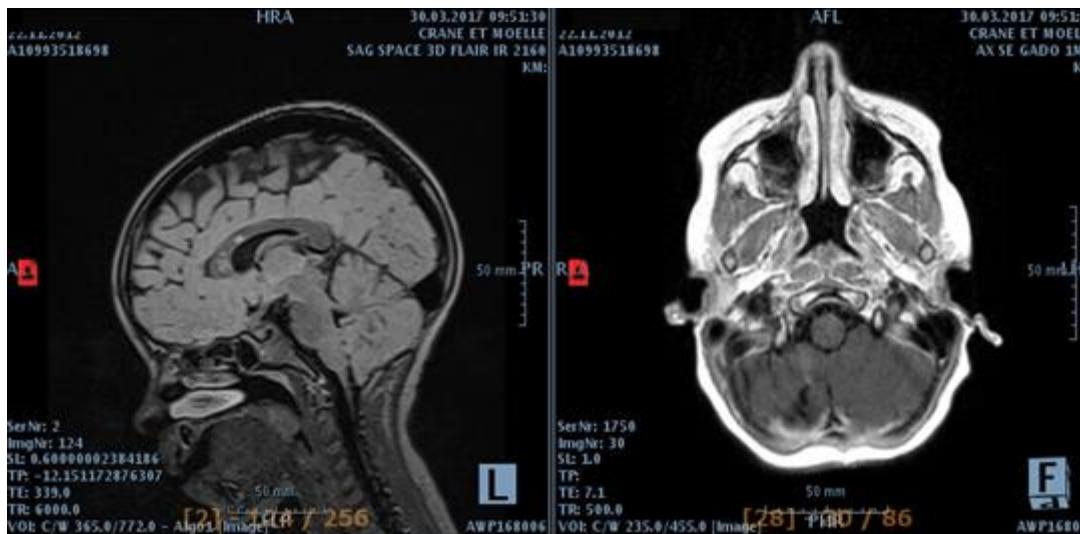


**Fig.17:** TDM cérébrale montant un Processus de la FCP

#### **VI.A.3. Imagerie par Résonnance Magnétique cérébrale (IRM):**

L'IRM cérébrale constitue l'examen incontournable dans l'étude topographique exacte des tumeurs de la FCP. Les nouvelles séquences notamment la diffusion participent au diagnostic étiologique et différentiel de ces tumeurs. [68].

C'est l'examen clé qui doit être demandé devant toute symptomatologie amenant à suspecter une pathologie de la FCP ou dans le cadre de surveillance post opératoire de contrôle, à court, à moyen et à long terme. Elle doit comprendre au moins une étude dans un plan axial ; frontal et sagittal. Ce dernier est indispensable à la recherche l'éventuel engagement des amygdales cérébelleuses et détermine le choix d'accès à la tumeur : Elle comportera des séquences pondérées T1, T2 et/ou FLAIR. **Fig.18**



**A**



**B**

**Fig.18 : A.IRM cérébrale**

**B.IRM médullaire**

## **VI.B. Bilan de métastase :**

### **VI.B.1.IRM médullaire Imagerie par Résonnance Magnétique cérébrale :**

Un complément d'IRM médullaire du névraxe est systématique à la recherche des métastases méningées [69]. (Suspectées devant des zones corticales nodulaire en hyper signal T2) et spinale (Fig.17). Il doit être réalisé en période pré et post-opératoire immédiate, au plus tard dans les 48-72 heures suivant l'intervention chirurgicale. Un examen trop tardif n'a pas de valeur car il ne permet pas de distinguer un reliquat tumoral d'un saignement post-opératoire, voire d'une cicatrisation post-opératoire. Il s'agira de rechercher un résidu dans la fosse postérieure et doit comporter une IRM cérébrale sans, puis avec injection de produit de contraste avec éventuellement des séquences de Flux pour contrôler la perméabilité de la VCS.

### **VI .B.2.Etude du LCR :**

L'étude du LCR par ponction lombaire entre le septième et le quinzième jour après l'intervention chirurgicale à la recherche d'une dissémination méningée avec cytocentrifugation du LCR et mesure de la protéinorachie. [69]

L'IRM et / ou l'analyse cytologique du LCR ne permettent pas de conclure définitivement à l'absence de dissémination métastatique et que ces deux investigations doivent être systématiquement réalisées.

## VII. ASPECTS THERAPEUTIQUES :

L'apport des données para cliniques suffit à porter un diagnostic positif, avec une forte présomption de la nature histologique de la tumeur en cause. C'est à partir de leurs résultats que découlera la décision thérapeutique.

### IX.1. ÉVALUATION CLINIQUE PRE CHIRURGICALE: [70].

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

**IX.1.a. État général du patient :** l'évaluation de l'état général de l'enfant est primordiale à la recherche des signes de déshydratation ou , l'étude de la courbe de taille & poids permet de reconstituer le début des symptômes, plus le debut de cassure du poids est loin plus les signes d'anémies et/ou de dénutritions sont présent et incitent à les rechercher et procéder à les corriger en préopératoire avant toute chirurgie de la FCP qui est considérée comme hémorragique et peut provoquer une hypovolémie considérable responsable d'une hypotension particulièrement préjudiciable dans le contexte neurochirurgical. [71].

#### **IX.1.b. État neurologique du patient :**

Un des principaux objectifs de l'évaluation neurologique préopératoire est l'estimation du risque de décompensation d'une HTIC pour les tumeurs les plus volumineuses, il permet également d'évaluer l'importance des dommages neurologiques et sert de référence pour l'évaluation postopératoire.

## IX.2. NEUROANESTHESIE

L'objectif de l'anesthésie au cours de la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure est de procurer au neurochirurgien un accès aisément à la lésion et donc, d'obtenir une *détente cérébrale* optimale tout en préservant la perfusion cérébrale :

*« On a montré que la pression des écarteurs sur le cervelet est d'autant plus importante que la lésion est profonde et le cervelet est tendu, et qu'une élévation de pression au-dessus de 20 mmHg pendant 20 minutes, provoque un infarcissement du parenchyme sous-jacent ». [70].*

L'anesthésie en jouant le rôle "d'écarteur chimique" permet d'éviter d'abîmer le parenchyme sain par les écarteurs autostatiques.

**IX.2.a. L'induction :** Agent anesthésique largement utilisés dans les protocoles classiques est *thiopental*. *L'étomidate* est utilisé lorsque le risque d'hypotension est important. Une curarisation profonde est nécessaire pour éviter les efforts de toux lors de l'intubation et par conséquence une hausse de la pression intracrânienne.

**IX.2.b. Antibioprophylaxie:** La fréquence des infections du site opératoire après craniotomie est de 4 % dont 60 % sont des infections profondes (abcès cérébral ou méningite) [71]. Les facteurs de risque d'infection les plus importants sont surtout la fuite postopératoire de LCR, et dans la chirurgie en urgence, de durée longue ou dans les reprises chirurgicales.

**IX.2.c. Entretien d'anesthésie:** [72] La mise en place de la tête à pointe, l'incision cutanée, la craniotomie, l'incision de la dure-mère ainsi que la fermeture sont les moments douloureux de l'intervention nécessitant des doses suffisantes d'agent anesthésique. En revanche, le temps de résection tumorale est non nociceptif ; l'anesthésie doit alors être légère en évitant tout état de réveil péri-opératoire ; elle cherche à obtenir chez un patient normotendu une valeur de PAM de 70 à 110 mmHg. L'hypocapnie doit être modérée ( $\text{PaCO}_2$  30 à 35 mmHg) afin de garder une bonne réserve et pour ne pas baisser le DSC. L'utilisation des cristalloïdes écarte les solutés glucosés au profit du sérum salé à 0,9 %. *Enfin la transfusion de concentrés globulaires est justifiée si l'hématocrite s'abaisse au-dessous de 28 %.*

**IX.2.d. Réveil:** [70,73] Après chirurgie, un réveil rapide permet d'évaluer précocement l'état neurologique postopératoire. Ceci permet de détecter plus rapidement les éventuelles complications neurologiques en temps réel et donc d'éviter les séquelles liées à une prise en charge retardée. Même si un réveil précoce après neurochirurgie est de principe, certaines circonstances font encore favoriser un réveil différé.

Les indications à un réveil différé sont :

- Altération préopératoire de l'état de conscience.
- Chirurgie étendue touchant les nerfs mixtes (les IXe, Xe, XIe, XIIe paires crâniennes) ou le tronc cérébral.
- Incident per opératoire avec perturbation importante des systèmes respiratoire et/ou cardiovasculaire.
- Temps opératoire > 6 heures. Le réveil n'est donc plus simplement la fin du processus d'anesthésie mais une période anesthésique à part entière conduisant à une extubation sécurisée du patient.

**IX.2.e. L'anesthésie et la position opératoire :** [70,74] l'intervention peut se faire en position assise qui offre des conditions opératoires optimales et un confort au neurochirurgien. Toutefois, cette position est accablée de complications sévères.

Cette position exige un sujet, plus de 2 ans ( pour les pointe de la tête peuvent tenir) ; en bon état général , sans pathologie cardiaque associée (notamment l'absence de foramen ovale) et des éléments de surveillance habituels de l'anesthésie générale pour une intervention lourde (sondes : gastrique, thermique, vésicale, scope, matelas chauffant ou couverture chauffante) ainsi que d'autres éléments de surveillance particuliers à la position assise : monitoring hémodynamique complet avec surveillance de la pression artérielle pulmonaire (PAP ) pression capillaire pulmonaire (PCP) , pression oreillette droite, débit cardiaque et pression artérielle systémique.

En effet les risques de la position assise sont :

1/ ***Le bas débit sanguin cérébral*** : il est générateur de lésions ischémiques en cas de diminution du débit cardiaque ou de la pression artérielle systémique.

2/ ***L'embolie gazeuse*** : à n'importe quel instant de l'intervention depuis de l'incision de la peau, la caniectomie, l'ouverture de la dure-mère et même en cas d'arrachement de bridges veines cérébelleuses. A l'ouverture et à la fermeture, le chirurgien peut faire une brèche dans une veine des différents plan où la pression est basse en position assise. Elle passera donc totalement inaperçue et plus la pression veineuse est basse et la veine grosse, plus la quantité d'air empochée dans la circulation va être importante et continue.

***IX.2.f. Le traitement de l'embolie gazeuse : il est préventif*** [75,76], Après mise en place des moyens de détection continue (mesure de la fraction expirée de gaz carbonique (FECO<sub>2</sub>), la prévention consiste à augmenter la pression veineuse centrale par expansion volumique et combinaison anti-gravité au niveau des membres inférieurs. Plus la pression veineuse est élevée, plus le risque d'embolie gazeuse est amoindri. Le chirurgien doit, en outre, faire une hémostase soigneuse plan par plan, vérifiée par compression des jugulaires réalisée de temps à autre par l'anesthésiste qui augmente ainsi la pression veineuse (manœuvres de valsalva). Si une embolie gazeuse se produit, le chirurgien est prévenu aussitôt et l'on comprime les jugulaires à la recherche de la brèche veineuse. Seule l'obturation de celle-ci peut arrêter le processus de migration d'embols, on ne poursuivra l'intervention que lorsque la FECO<sub>2</sub> et l'hémodynamique pulmonaire et générale sont restituées. Au cas où l'embolie gazeuse se pérennise, il faut savoir interrompre l'intervention avant que l'état hémodynamique du patient ne se dégrader complètement : il faut fermer le foyer opératoire et le remettre en décubitus dorsal. Les risques de la position assise font que les interventions sur la fosse postérieure sont de plus en plus souvent réalisées en décubitus ventral surtout en absence de moyen de surveillance très utiles, l'usage de la tête à 3 points et la table opératoire dynamique ont bien amélioré le confort de la position ventrale tant pour le patient que pour le chirurgien et l'anesthésiste.

### IX.3. LES ARMES THERAPEUTIQUES

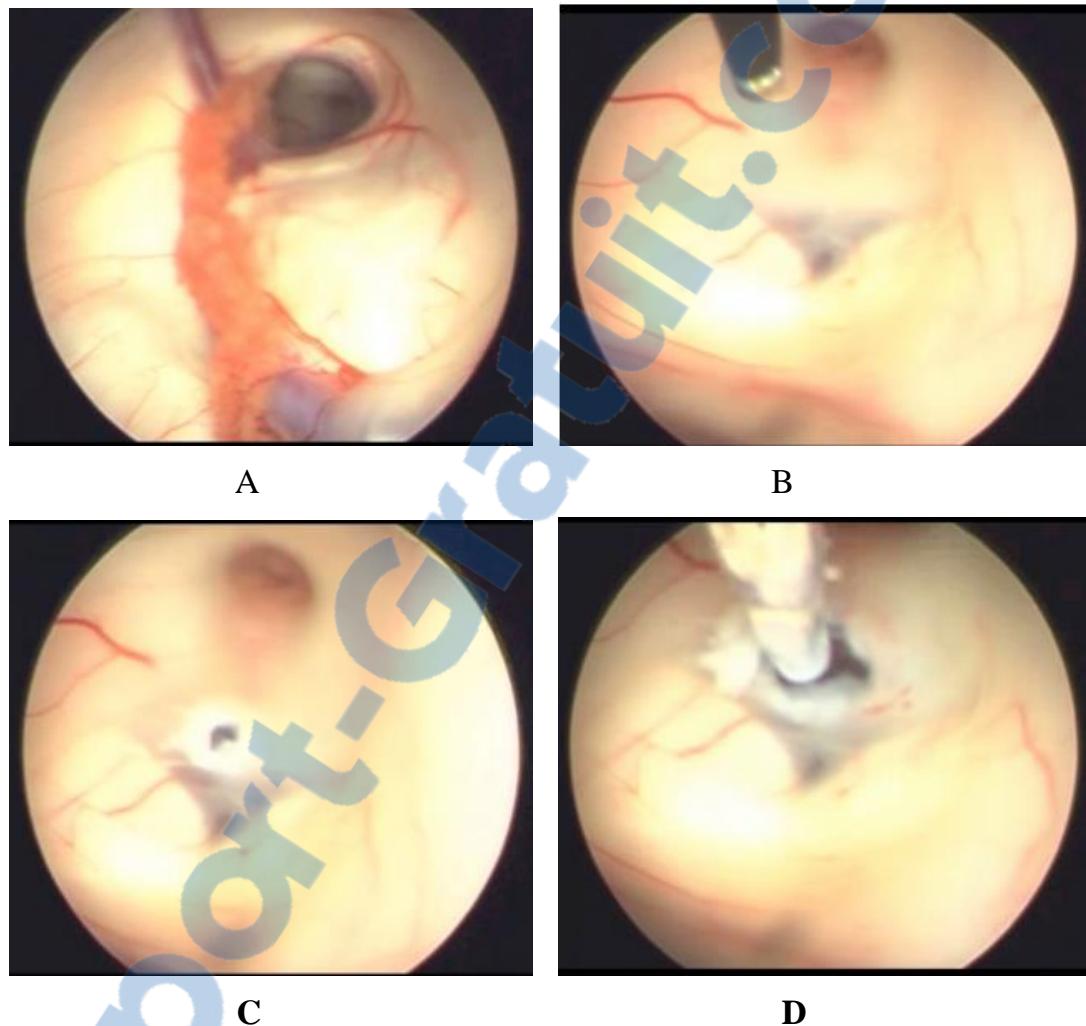
**IX.3.1. Traitement médical :** Notamment efficace sur l'oedème tumoral, les corticoïdes entraînent une amélioration neurologique spectaculaire mais temporaire. Leur mécanisme d'action repose essentiellement sur le rétablissement de l'intégrité fonctionnelle de la barrière hémato-encéphalique lésée. Les antiémétiques oraux et ou injectables sont utilisés en cas de vomissements. L'équilibre des troubles ioniques et éventuellement une anémie ou état de dénutrition est une prérogative du traitement médical avant toute chirurgie d'exérèse tumorale.

#### IX.3.2. Traitement chirurgical:

**IX.3.2.a. Traitement de l'hydrocéphalie:** Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical, Le choix de la technique dépend des caractéristiques de l'hydrocéphalie et de l'habitude du chirurgien. [77]

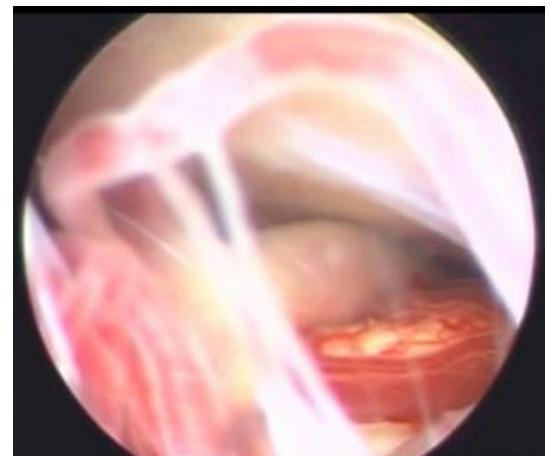
**IX.3.2. a.1. La Ventriculocisternostomie (VCS):** [78] Est actuellement là plus loin utilisée dans traitement des hydrocéphalies obstructives. Elle permet, en outre, de prélever du LCR pour étude cytochimique et anatomopathologique et dans quelques cas même de réaliser une biopsie des lésions exophytiques dans le quatrième ventricule via l'aqueduc de Sylvius.

La technique est basée sur utilisation du Neuroendoscope, 0° ; 12°et 30°, qui est introduit dans le ventricule latéral puis à travers le trou de Monroe (Fig.19.A) pour avancer vers le plancher du troisième ventricule. La perforation par thermo coagulation de ce dernier est réalisée juste en arrière du clivus, sur la ligne médiane entre l'infundibulum et les corps mamillaires (Fig.19.B). L'orifice ainsi créé est dilatée par une sonde à double ballonnets type Fogarty (Fig.19.C). L'endoscope est introduit dans la citerne inter pédonculaire pour confirmer l'effondrement de la membrane de Liliequist (Fig.19.D), qui reste un facteur pronostic important de succès de l'intervention.



**Fig.19**

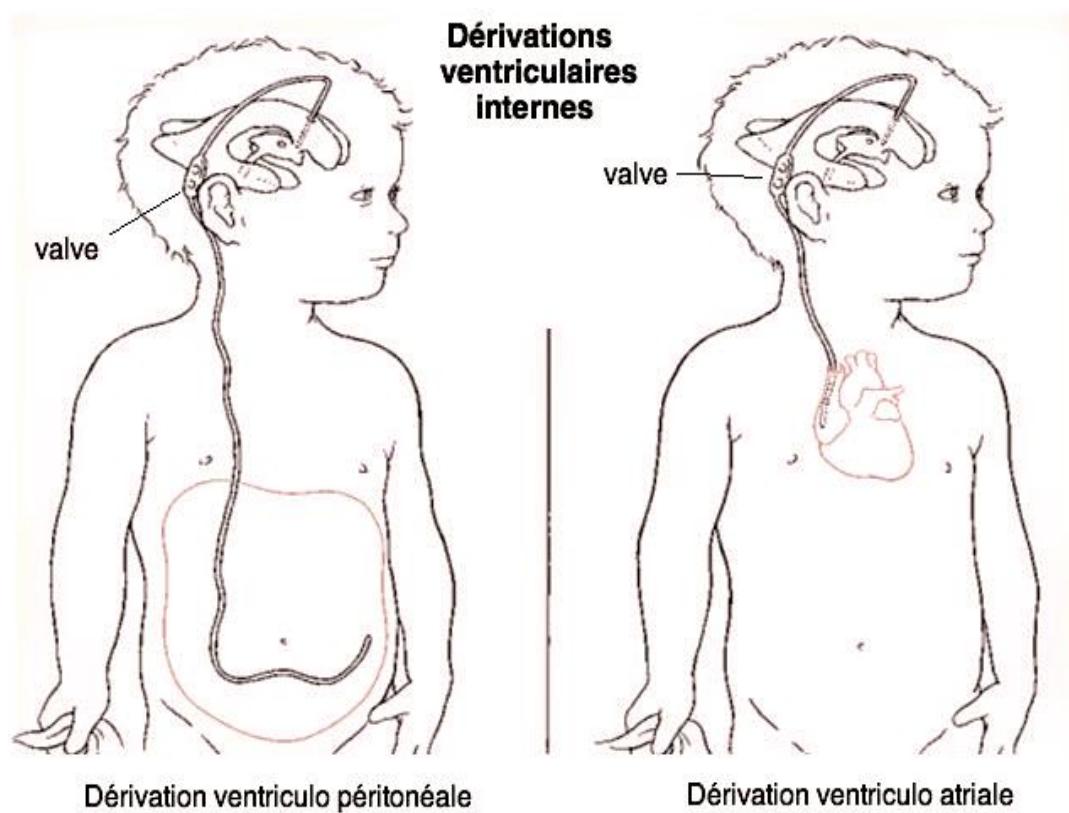
- A: le trou de Monroe
- B : les corps mamillaires
- C : L'orifice de la VCS
- D : dilatation par le ballonnet type Fogarty
- E : Effondrement de la membrane de Liliequist et mise en évidence le tronc basilaire et le clivus



E

**IX.3.2. a.2. la dérivation internes du LCR :**

Par mise en place d'un dispositif de drainage définitif ventriculo-péritonéal ou atriale. Un drainage externe temporaire parfois est un choix dans les situations d'extrêmes urgences ou en cas de méningite. [77,79] (*Fig.20*)



*Fig .20. Derivations internes (Source : Patient Springe.)*

### **IX.3.2.b. Exérèse de la tumeur:**

L'exérèse chirurgicale est la première étape essentielle du traitement de ces tumeurs dont le but est à la fois diagnostique et thérapeutique.

**IX.3.2. b.1.Position du malade:** 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 ventrale** : subsiste à des considérations propres à chaque équipe neurochirurgien/ anesthésiste et en cas de contre-indications de la position assise (Essentiellement la persistance du foramen ovale). [75] (**fig.21**).

▪ **La position assise** [80,81,] est la position de confort pour le chirurgien (**fig.22**) 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 avec la capacité de monitoriser si nécessaire le nerf facial et/ou le tronc cérébral.

Elle minimise également : le saignement opératoire et l'installation d'œdème facial positionnelle.

Mais elle présente aussi certains risques :

-L'hypotension par orthostatisme (lors du passage de la position l'horizontale le position verticale)

-La compression des vaisseaux du cou par flexion exagérée de la tête sur le thorax pouvant entraîner une ischémie du tronc cérébral.

-L'embolie gazeuse qui peut survenir à tout moment depuis l'incision cutanée jusqu'à l'ouverture de la dure-mère.

➤ **Fiche d'Installation position ventrale :**

- 1-*Induction en décubitus dorsal*
- 2-*Retournement en décubitus ventral après accord de l'anesthésiste.*
- 3-*Le patient est installé :*
- 4- *tête sur la têteière.*
- 5- *bras à angle droit avec le corps.*
- 6- *thorax et abdomen soulevés à l'aide d'un billot.*



**Fig.21 : position ventrale**

➤ **Fiche d'installation de La position assise**

- 1-*Hanche à 90°. 2-Genou à 30°. 3-Coussinets sous les talons.*
- 4-*Tête fléchie (à 2 travers de doigts entre le manubrium sternal et le menton)*
- 5-*Têteière de Mayfield aussi haut que possible (Meilleure accessibilité à la jugulaire, à la sonde trachéale).*
- 6-*Inclinaison de la table pour diminuer la hauteur de la tête*
- 7-*surlevation des jambes à la hauteur du sinus transverse*



**Fig.22 : position assise**

(PHOTOS : Bloc de neurochirurgie Hôpital d'enfant Brabois Nancy –France)

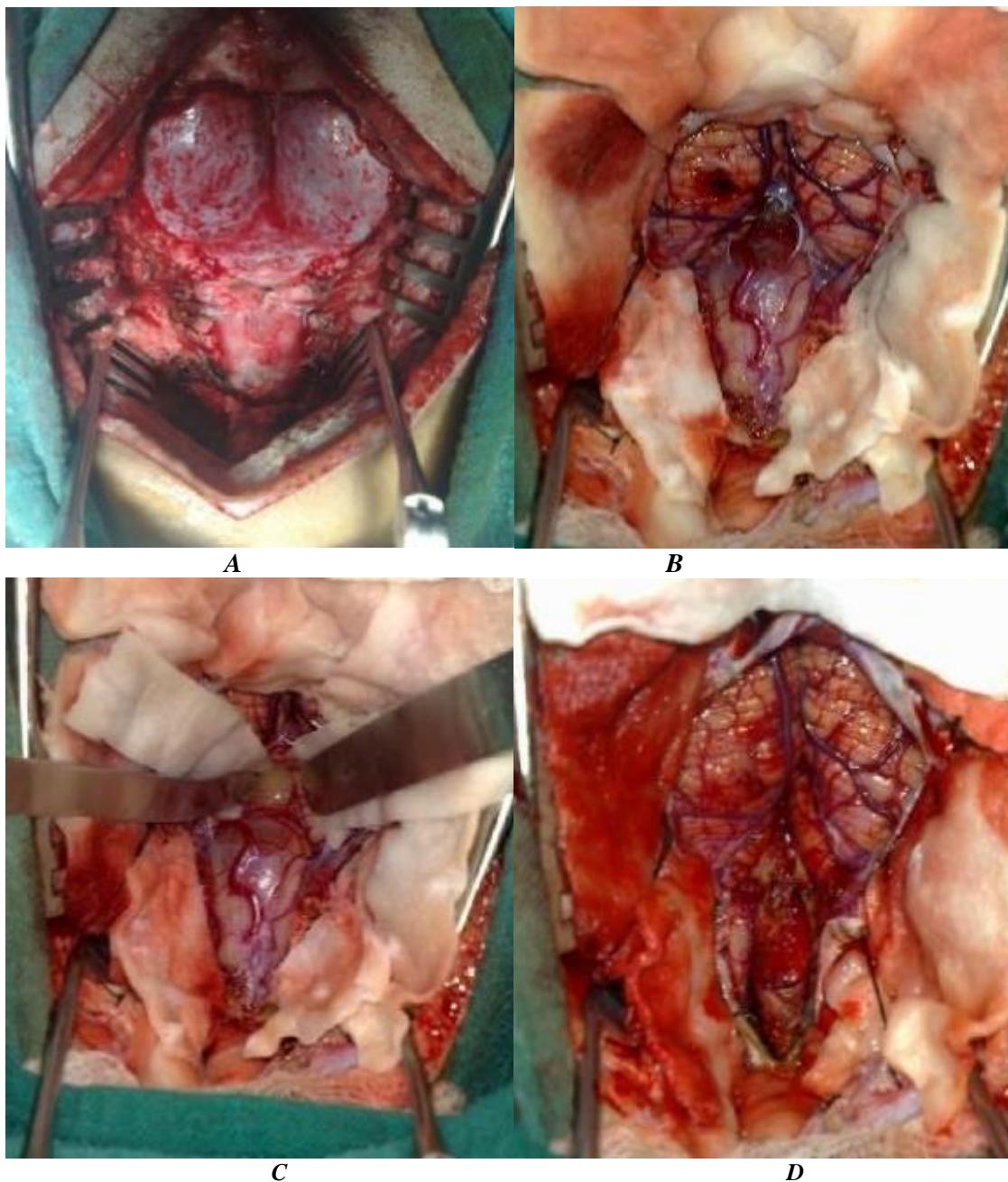
### ***IX.3.2. b.2.Les voies d'abords utilisées :***

La voie sous occipitale médiane [84,85] autorise l'exploration du vermis, du quatrième ventricule, de la jonction bulbo médullaire, et de la partie interne des hémisphères cérébelleux.

La position ventrale ou la position assise sont les plus choisie par l'ensemble des chirurgiens avec tendance de chacun à l'une ou l'autre position en fonction de ses habitudes et les moyens anesthésiques qu'ils disposent.

La bonne installation qui offre une bonne vue endocrânienne de la FCP, préconise de fléchir au maximum la tête du patient afin de compenser l'obliquité de la tente du cervelet qui masque la partie supérieure et antérieure de la fosse postérieure sans gêner la circulation dans les veines jugulaires. Pour ce fait, on se limite donc à une demi-flexion de la tête puis on bascule la table vers l'avant, ce qui place la tente du cervelet dans un plan horizontal voire même oblique en avant. Certains opérateurs discutent le choix de position semi-assise surtout en cas de pathologie supratentorielle associée pour prévenir l'hémorragie supratentorielle plus constatée dans la position semi-assise.

La craniectomie classique occipitale (*Fig.23.A*), commence par le forage de deux trous de trepon ou à la fraise qui seront ensuite réunis à la scie oscillante ou à Os perdu, la résection osseuse se poursuit en sous occipitale sans aller forcement découvrir les sinus latéraux, le segment postérieur du trou occipital est enlevé en progressant de haut en bas. Ce temps osseux expose à des risques d'embolies gazeuses, le cirage massif des pourtours de la craniectomie est de règle. La dure-mère chez l'enfant est parcourue d'impotentes veines responsables de déplétion sanguine non négligeable nécessitant, au cours de l'ouverture durale de mise en place de clip vasculaire au fur et à mesure de l'incision. L'ouverture de la dure-mère (*Fig.23.B*) expose le vermis et les hémisphères cérébelleux. L'effraction de la grande citerne entre les amygdales cérébelleuses assure une bonne déplétion de la FCP. Un tapis de coton est introduit dans la grande citerne, il fera obstacle à la contamination des espaces sous arachnoïdiens cervicaux par le sang ou par les fragments tumoraux.



**Fig .23**

- A .Craniectomie.
- B. Ouverture de la dure-mère.
- C .Exposition de la tumeur.
- D. Exérèse de la tumeur.

### ***IX.3.2. b.2.a. La voie sous occipitale médiane transvermienne :***

Dans certaines situations, La tumeur est visible (*Fig .23.C*) et peut combler la grande citerne; son morcellement pas-a-pas offre largement l'espace pour dessiquer la tumeur du vermis sans fortement le lesé et de le soulever doucement pour progresser dans l'exérèse tumorale (*Fig.23.D*).

Dans les autres situations, Le vermis est élargi laissant deviner la tumeur sous-jacente.La dissection de l'arachnoïde, permet l'écartement des amygdales cérébelleuses et de la face interne des hémisphères, L'ouverture longitudinale et médiane du vermis se fera aux microciseaux entre les deux veines vermiennes après coagulation de la pie-mère, avec l'aspiration douce et la coagulation bipolaire on réalise une vermiotomie en profondeur jusqu'à apercevoir la surface tumorale contrastant avec l'aspect du parenchyme sain du cervelet.

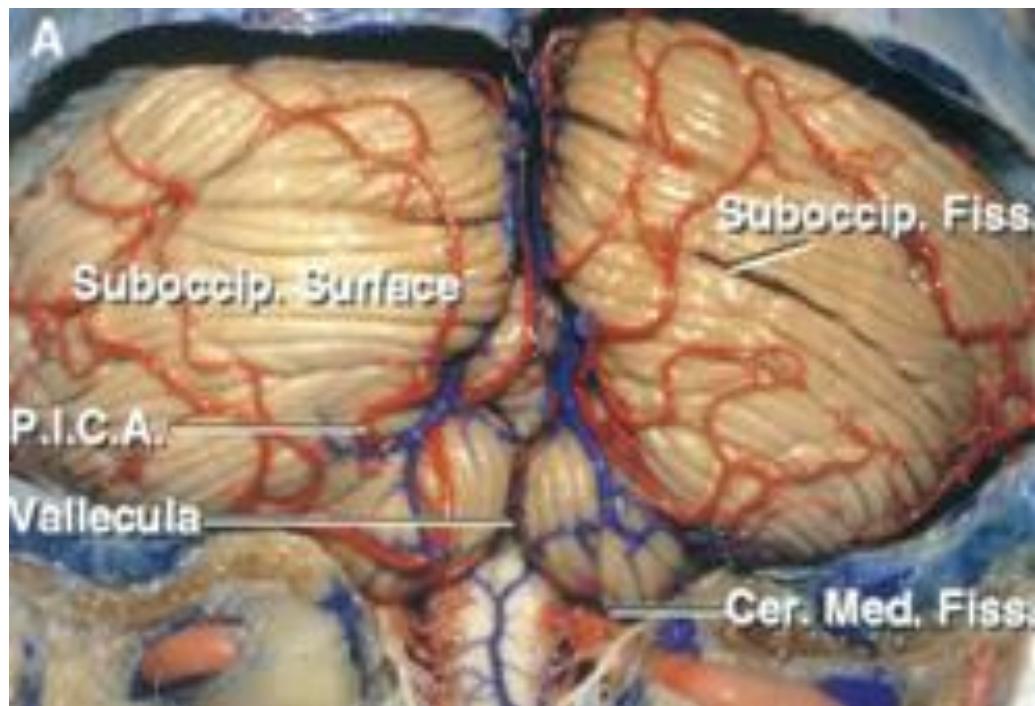
A ce stade, le morcellement de la tumeur est entamé, tant à l'aide de l'aspiration et la bipolaire tant à la CUSA.L'exérèse de la tumeur est réalisée de la superficie vers la profondeur en évitant de mobiliser la masse tumorale qui peut adhérer au plancher ventriculaire, Latéralement les limites de la tumeur doivent être rechercher, l'utilisation du microscope opératoire facilite cette individualisation et permet d'exposer les adhérences aux planchers. En effet, dès que le plancher du V4 est visible, un coton est introduit de bas en haut, dans le plan de clivage tumeur-plancher du V4. De gros fragments peuvent être alors enlevés à la pince à tumeur, jusqu'à découvrir complètement le plancher, la vacuité de l'aqueduc est vérifiée.Sa lumière peut être obstruée par une extension de la tumeur, elle sera enlevée laissant couler le LCR; La résection à ce niveau doit être poursuivie dans la limite du raisonnable, sous le contrôle constant des courbes vitales.

**IX.3.2. b.2.b. La voie sous occipitale médiane selon la procédée télovélaire :**

**L'approche Télovélaire** est abondée essentiellement pour palier aux complications de l'abord profond des tumeurs de la FCP sans recours à la section du vermis. [85]

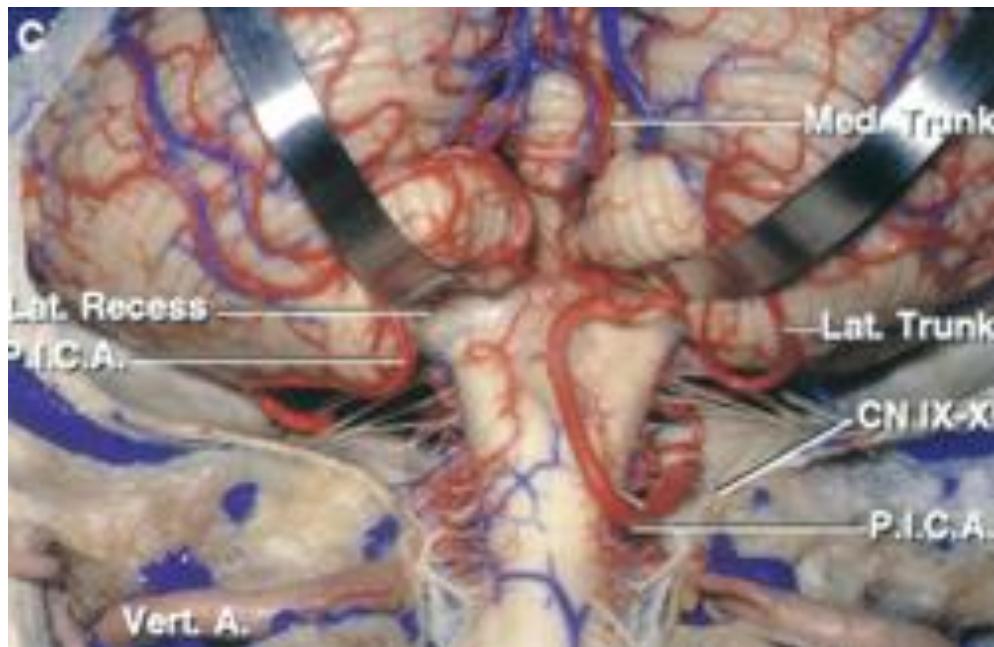
Cette technique consiste à : [86,87, 88,89]

Ecraser gentiment sous microscope opératoire, les amygdales cérébelleuses de façon uni ou bilatérale en dehors pour exposer à la fois la toile choroïdienne et le vélum médullaire inférieur (**Fig.24**), une microdissection progressive de la toile choroïdienne donnera l'accéder au plancher et au corps du 4eme ventricule depuis l'obex jusqu'au l'aqueduc. L'ouverture supplémentaire de la voile médullaire inférieure permet d'accéder à la moitié supérieure du toit et aux cavités supéro-latérales du ventricule.



*Fig.24: fissure cérébellomedullaire selon Albert L. Rhoton*

Les amygdales cérébelleuses (**Fig.24**) sont doucement rétractées en haut et en dehors et soutenue par un rétracteur de Greenberg ; ce qui facilite l'ouverture des fissures cérébello-médullaires bilatérales (*Fissure télovélaire* : **Fig.25**) amplifiant ainsi le champ d'accès au quatrième ventricule. Les membranes transparentes couvrant le quatrième ventricule autour du foramen de Magendie sont ouvertes à leur tour avec des micro-instruments pour visualiser et accéder à la partie postéro-supérieure du ventricule.



*Fig.25: Ecartement des amygdales cérébelleuses selon Albert L. Rhoton*

En utilisant cette approche, la section du vermis inférieur est évitée ; donc il pourrait être facilement soulevé et rétracté. L'artère cérébelleuse inféro-postérieure (PICA) (**Fig.25**) et les veines de chaque fissure cérébello-médullaire sont préservées (**Fig.28**). Tissu tumoral logé dans le quatrième ventricule est immédiatement visualisé et identifié en regardant le long de la face supérieure de l'obex.

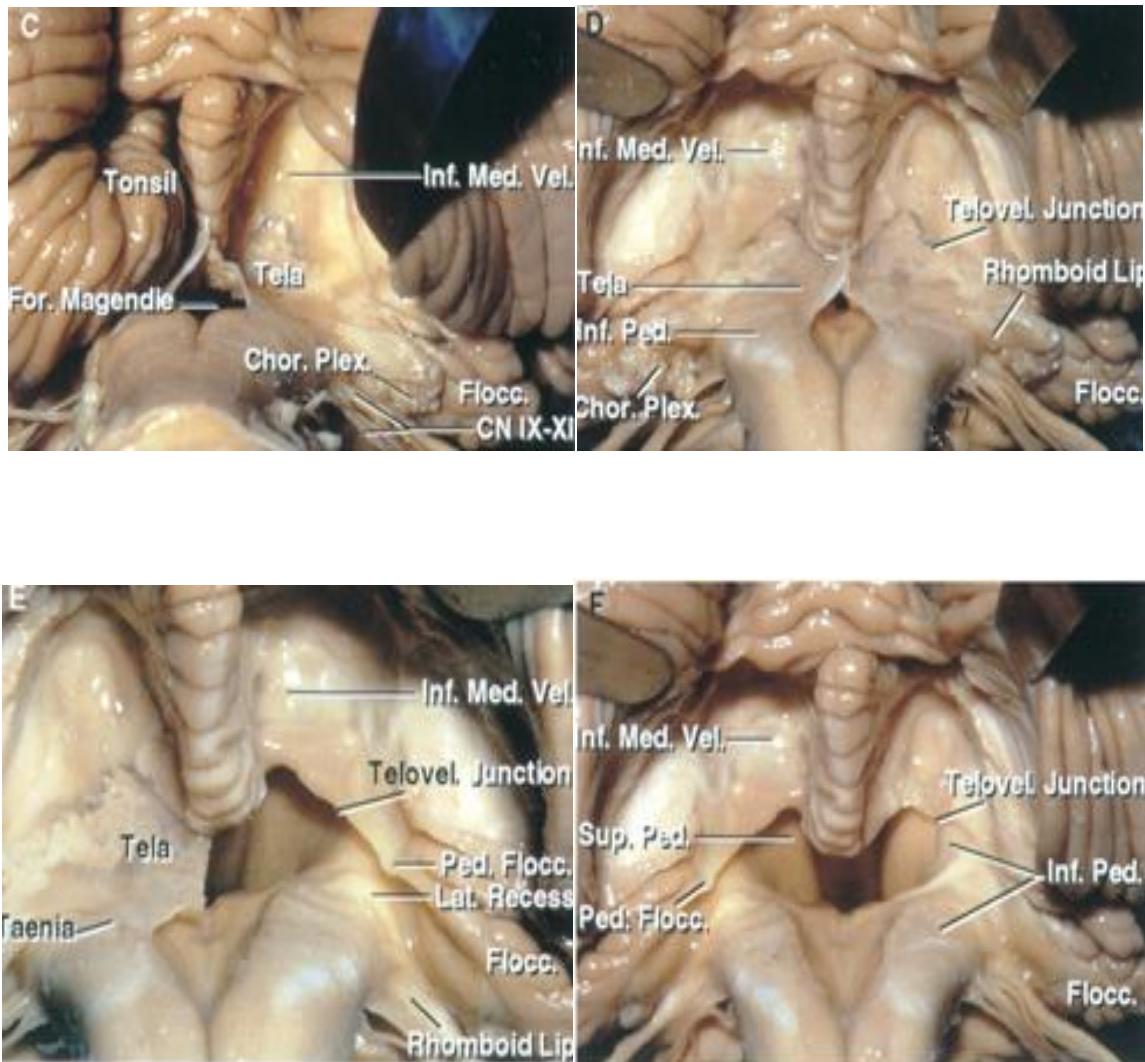


Fig.26: Fissure télovélaire, le cervelet et le 4eme ventricule selon Albert L. Rhoton,

**IX.3.2.c. L'apport de l'endoscope :** [90,90,92] : C'est un nouvel outil pour le neurochirurgien dont le rôle majeur est de mettre en évidence l'anatomie initiale sans avoir besoin de disséquer ou de rétracter. Elle a trouvé un regain d'intérêt ces dernières années dans le traitement simple et efficace des hydrocéphalies obstructives. Cette méthode peut être utilisée pour la visualisation et biopsie de certaines tumeurs de la FCP via l'aqueduc de sylvius ; mais la possibilité de résection tumorale reste limitée et particulièrement difficile en cas de tumeur d'aspect hémorragique. Cependant, il est également utile comme à la recherche de reliquats tumoraux projetés hors champs de vision du microscope opératoire.

**IX.3.2.d. Pièges et complications de la chirurgie :**

**IX.3.2. d .1. Les lésions vasculaires (sinus transverse et sigmoïde) :** [95] elles peuvent être à l'origine de pertes sanguines conséquentes spécialement chez l'enfant dont la masse sanguine est si réduite. L'hémostase soigneuse et rapide doit être réalisée, des cotons doivent être mis en place au niveau du foyer opératoire et du plancher du v4 en per-procédural afin de prévenir la survenue d'une hydrocéphalie obstructive en période péri-opératoire par un caillot sanguin.

**IX.3.2. d.2.Fuites du LCR :** [95] Représente la complication la plus fréquente après une chirurgie de la FCP, c'est pourquoi on doit s'attacher à effectuer une fermeture de la dure mère en fin d'intervention avec application de la colle biologique surtout si le patient n'a pas bénéficié auparavant de traitement de l'hydrocéphalie.

**IX.3.2. d.3.Pseudo méningocéle (chignon) :** est la conséquence de fuite de LCR à travers un pertuis de la dure mère. Cette collection représente une menace majeure pour l'intégrité cutanée avec risque de désunion cicatricielle et d'infection.

**IX.3.2. d.4.Paralysie des nerfs crâniens :** [96] est l'une des comorbidités rapportées après la chirurgie de la FCP. Une paralysie des nerfs crâniens peut résulter d'une rétraction nerveuse per-opératoire trop agressive, d'une lésion directe ou d'un vasospasme des artères cérébelleuses. Une atteinte des nerfs oculomoteurs 3,4 et 6 est à l'origine une diplopie et une lésion du V1 est à l'origine d'une ulcération cornéenne. Une baisse de l'acuité auditive peut être retrouvée en cas

d'atteinte du vestibulo-cochléaire. Des troubles de la déglutition peuvent être aussi observés dans d'atteinte des nerfs mixtes.

**IX.3.2. d.5.Troubles moteurs :** [96] Les difficultés motrices principalement rencontrées dans les suites du méningo-angiomatome sont : une ataxie (incoordination des mouvements volontaires avec conservation de la force musculaire), une dysmétrie (exécution des mouvements sans mesure dans le temps et dans l'espace), des troubles du tonus, une hémiplégie, une parésie ainsi que des troubles de la coordination fine.

**IX.3.2. d.6.Mutisme cérébelleux :** [96, 97,98] est un phénomène relativement fréquent, caractérisé par une perte totale mais transitoire du langage. La particularité de ce mutisme, est qu'il survient suite à une période de latence post-opératoire qui varie de quelques heures à sept jours, selon Turgut. Il est lié à des lésions des noyaux dentelés et Les connexions myélinisées entre le cervelet et les structures cérébrales encore immatures chez l'enfant, notamment les voies dento-thalamocorticales, reliant les noyaux dentelés, le thalamus et le cortex.

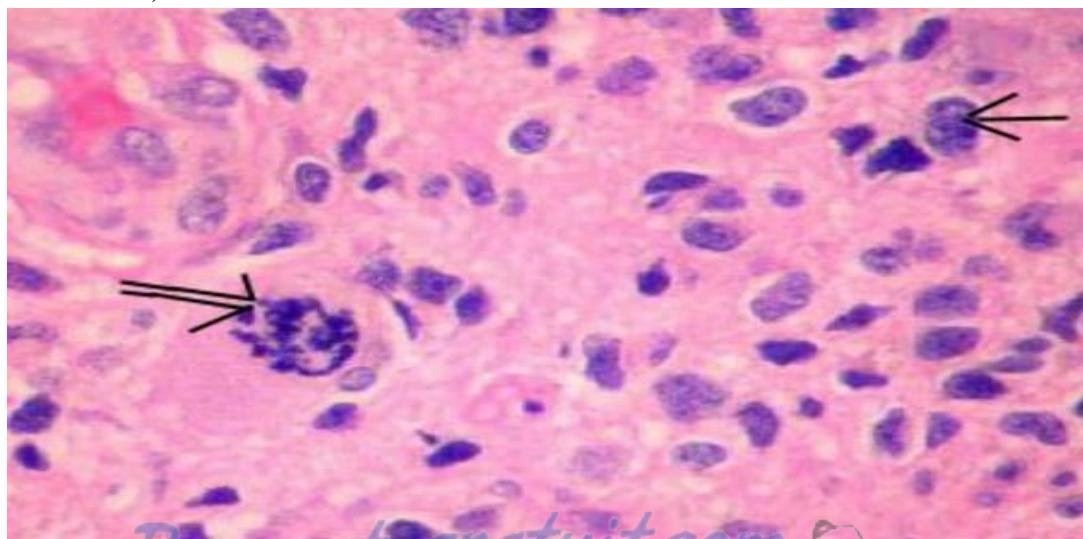
**IX.3.2. d.7.Dysarthrie cérébelleuse :** [99] Lésion du cervelet et des voies cérébelleuses qui affectent la coordination et le contrôle des muscles de la phonation réalisant une élocution irrégulière et anormalement lente : c'est une voix bitonale, scandée. (Test de chuchotement impossible).

**IX.3.2. d.8.Troubles psychoaffectifs :** [99,100] des troubles comportementaux et émotionnels. Une labilité émotionnelle, une lenteur, une anxiété, une attitude négative, une inhibition et une irritabilité affectant la scolarité de l'enfant et son développement relationnel avec son environnement

### VIII. LA BIOLOGIE MOLECULAIRE ET LES PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA FCP :

Le diagnostic de tumeur cérébrale repose sur la clinique, la neuro-imagerie , l'histopathologie et la biologie moléculaire. La classification des tumeurs cérébrales a été récemment modifiée par les découvertes de nouvelles voies de signalisations moléculaires, assez différentes en pathologie pédiatrique. L'oncogène des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune paraît secondaire aux mutations des gènes codant quelques histones.

**X.1.Astrocytome :** Au niveau immunohistochimique, il n'existe pas actuellement, de biomarqueurs spécifiques permettant une distinction fiable entre les phénotypes astrocytaire et oligodendroglial. L'anticorps dirigé contre la Glial Fibrillary Acidic Protein (GFAP) peut apporter une aide diagnostique, le marquage observé dans les oligodendrogliomes est dit " *en cadre* " alors qu'il est diffus dans les astrocytomes (Fig.27). L'anomalie génétique classiquement retrouvée dans les astocytomes est la délétion du bras court du chromosome 1 associée à la délétion du bras long du chromosome 19 (**codélétion 1p/19q**). Cette anomalie génétique caractérise environ 80 % des oligodendrogliomes (grade II et III). [101] La présence d'une codélétion 1p/19q est non seulement un biomarqueur diagnostique (diagnostic différentiel astrocytome - oligodendrogliome) mais également pronostique et thérapeutique. *La présence d'une codélétion 1p/19q est un facteur de bon pronostic et est prédictive d'une meilleure réponse à la chimiothérapie de type PCV (procarbazine, lomustine et vincristine).*

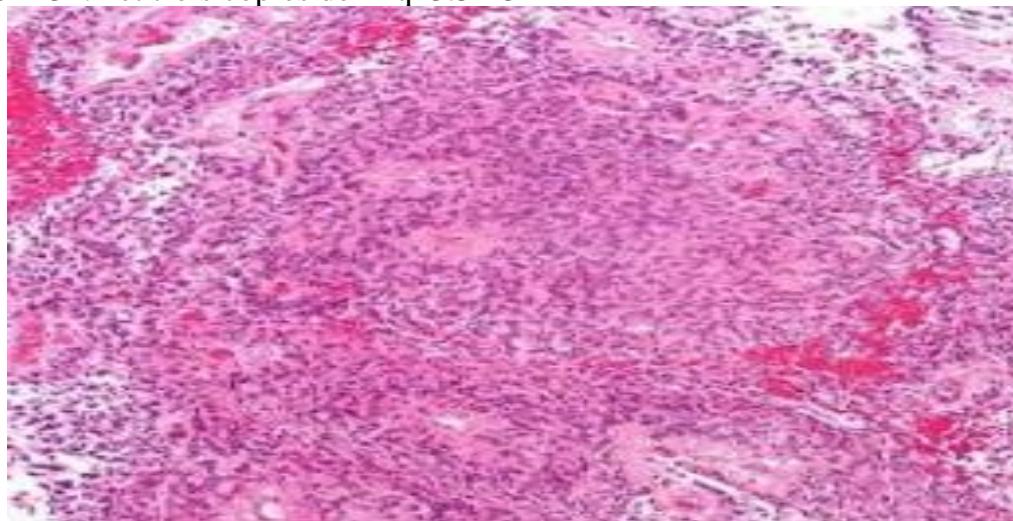


**Fig.27:** Astrocytome pilocytique Discrete augmentation de la vascularisation  
Avec hypertrophie endothéliale Sans prolifération endothéliale ni zone de nécrose.

### X.2.ependymomes :

L'immunohistochimie permet de déterminer l'existence de l'expression intranucléaire de la caténine, qui est de bon pronostic. Les études en biologie moléculaire doivent rechercher l'existence d'amplifications des oncogènes C-Myc et N-Myc qui sont de pronostic défavorable et le plus souvent rencontrées dans les formes anaplasiques/grandes cellules. [102]

Ils sont caractérisés par une trisomie 19, souvent associée à une délétion du 13q21.31- 31.2 et trois copies de 11q13.3-13



*Fig.28:Ependymome : Aspect de rosettes périvasculaire*

Au cours des dix dernières années, on a constaté que les épendymomes sont en fait hétérogènes et peuvent être classés comme des sous-types distincts en fonction de l'âge du patient, le siège de la tumeur et des altérations chromosomiques [103]. Étant donné que la relation entre le grade tumoral, l'aspect histologique et le pronostic est très controversée et que les tumeurs du même type histologique présentent souvent des expressions cliniques variables, il est impératif de conclure que l'étude de la biologie moléculaire est d'une importance extrême [104]. Les caractéristiques moléculaires de chaque épendymome sont spécifiques de la localisation de la cellule souche neurale dont il est issu. L'épendymome pédiatrique présente globalement un nombre d'aberrations chromosomiques inférieur à celui de l'adulte (**3,8 vs 7,5**). Le pronostic est mauvais dans les formes **PF-EPN-B** qui affectent plutôt l'adolescent et le jeune adulte de sexe féminin. Le pronostic est meilleur que dans les formes **PF-EPN-A** dont certains auteurs optent pour l'abstention de radiothérapie en première intention si l'exérèse est complète.

### X.3.Médulloblastomes :

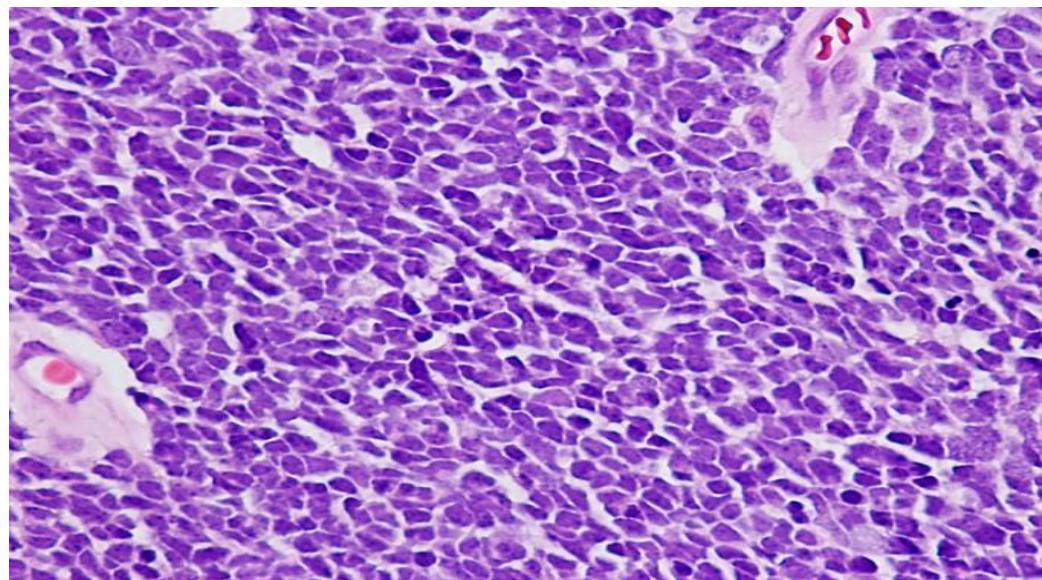
Un grand progrès a été réalisé concernant les médulloblastome, une analyse soigneuse selon différentes méthodes de biologie moléculaire a permis de préciser la tumorigénèse embryonnaire des médulloblastomes et de réaliser des classifications moléculaires qui ont évolué au cours de ces dernières années. Ainsi, *la croissance normale du cervelet réclame l'activation de voies de signalisation dont la voie sonic hedgehog(Shh) et la voie wingless(Wnt)* [105] Une mutation sur ces voies entraîne le développement d'un sous-type de médulloblastome, **Shh**, essentiellement localisé au niveau du 4ème ventricule, et **Wnt** généralement localisé dans les hémisphères cérébelleux.

Le diagnostic de médulloblastome repose sur la mise en évidence de petites cellules arrondies ou parfois fusiformes, très basophiles, au rapport nucléo-cytoplasmique élevé, à l'activité mitotique intense, parfois arrangées en rosettes et pseudorosettes de **Homer-Wright**, caractérisant l'origine neuro ectodermique [106 ,107 ,108]. (**Fig.29**).

**La classification WHO** (World Health Organization) de 2007 classe le médulloblastome dans les PNET, et distingue cinq sous-types histologiques [109] :**(tableau 1)**

- ***La forme classique*** composée de cellules aux noyaux hyperchromatiques, et moins de 40% de pseudo-rosettes de Homer-Wright.
- ***La forme desmoplasique nodulaire*** caractérisée par d'abondantes fibres de collagène ou de réticuline. Les nodules correspondent à des zones de maturation neuronale. Elle survient surtout chez les très jeunes enfants avec une localisation vermienne mais également chez l'adolescent ou le jeune adulte, alors localisée dans les hémisphères cérébelleux. *Le pronostic est très bon chez les jeunes enfants* [110]

- Deux formes agressives appelées **médulloblastome anaplasique** (5% des cas) et **à grandes cellules** (2 à 4% des cas) qui ont beaucoup de caractéristiques analogues, particulièrement des cellules contenant des grands noyaux ronds et/ou pléiomorphes, de larges plages de nécrose, un index mitotique élevé et une grande proportion de cellules en apoptose. *Leur pronostic est plus péjoratif* [111].
- **Le médulloblastome à nodularité extensive** qui survient surtout chez les très jeunes enfants. [112].



*Fig.29 : médulloblastome classique :*  
*Croissance tumorale diffuse, différenciation*  
*Cellulaire pauvre et cytoplasme minime.*

**Tableau : 1 : Classification des médulloblastomes basée sur la biologie moléculaire**

	<b>Wnt</b> (15%)	<b>Shh</b> (25%)	<b>Groupe 3</b>	<b>Groupe 4</b>
<i>Histologie</i>	Classique, rare, grandes cellules/ Anaplasique	Classique, grandes cellules anaplasiques /nodulaire	Classique, grandes Cellules/anaplasique	Classique, grandes Cellules /anaplasque
<i>Metastase</i>	Rares	Peu fréquentes	Très fréquentes	fréquente
<i>pronostic</i>	Très bon	-Bon chez le NRS -Intermédiaire chez les plus Âgés	Mauvais	intermédiaire
<i>Génétique</i>			Amplification de MYC	Amplification de MYC et CDK6

Actuellement sur le plan pratique, au terme des bilans pré- et postopératoire, on distingue en fait deux formes : les médulloblastomes à risque standard et les médulloblastomes à haut risque [62, 17, 86] : **Tableau 2**

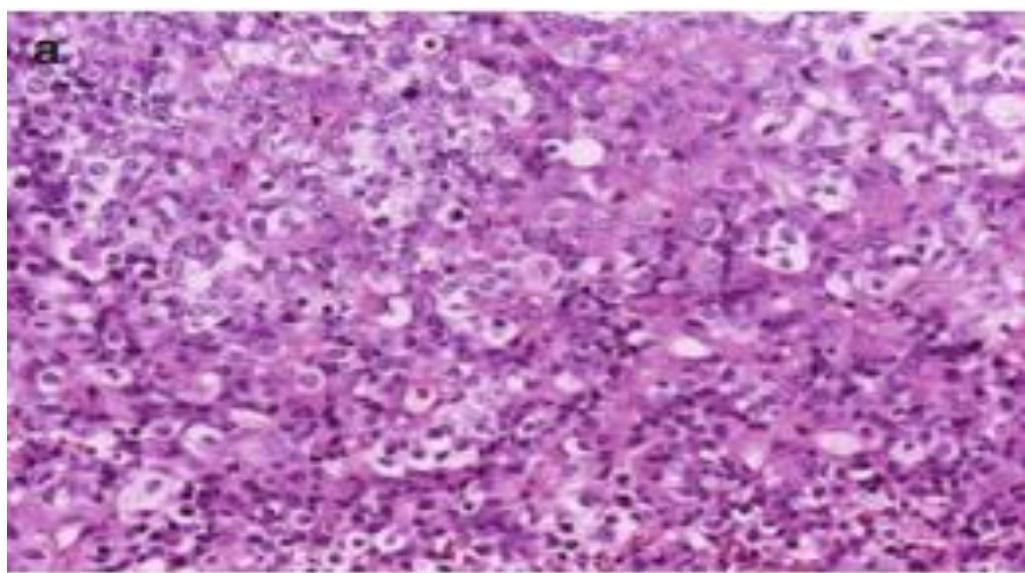
**Tableau : 2 les formes de médulloblastomes**

<b>Les médulloblastomes à « Risque standard »</b>	<b>Age supérieur à 3 ans</b>
	Exérèse totale ou subtotale (absence de reliquat tumoral Identifiable en imagerie postopératoire précoce).
	Absence d'envahissement métastatique (dans le liquide Céphalorachidien ou neuroméningé)
<b>Les médulloblastomes à « Haut risque »</b>	Absence de caractère histologique anaplasique
	<b>Age inférieur à 3 ans</b>
	Reliquat tumoral mesurable.
	Et/ ou existence de caractère histologique anaplasique
	Et/ou existence de métastases sus tentorielles ou le long de l'axe spinal. Et/ou présence d'un envahissement du LCR

#### X.4. Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor (AT/RT) AT/RT

C'est une tumeur rare du SNC qui survient le plus souvent chez les enfants. Dans l'ensemble, la survie médiane se situe généralement entre 6 et 18 mois. Cette tumeur est généralement plus fréquente chez le sexe masculin. Une approche diagnostique systématique pour AT / RT n'était pas courante avant 2005; Avant cela, ces tumeurs étaient souvent mal classées, principalement sous forme de méningo-astroblastome ou de PNET. [113]

L'ATRT est une tumeur embryonnaire maligne (grade IV de l'OMS) contenant des cellules rhabdoïdes, mais dans 90% des cas, elle présente également des composants disparates de petites cellules embryonnaires, mésenchymateuses et épithéliales (**figure 30**). Ces cellules expriment *l'antigène membranaire épithéial* et présentent fréquemment une activité mitotique abondante. Les composants épithéliaux de ces tumeurs peuvent suggérer à tort un tératome. Cependant, contrairement au tératome, l'ATRT est négatif pour les marqueurs de cellules germinales .De même, les composants à petites cellules de l'ATRT peuvent suggérer un méningo-astroblastome ou d'autres tumeurs embryonnaires. [114]



*Fig.30 : Tumeur atypique tératoïde / rhabdoïde.  
La microscopie à l'hématoxyline et à l'éosine, avec ses Composants : petite cellule embryonnaire et cellule épithéliale et mésenchymateuse*

### III. DESCRIPTION DE LA RADIOTHERAPIE DES TUMEURS DE LA FCP

Pendant près de 50 ans, l'irradiation craniospinale (ICS) a présenté le seul traitement de première intention ou de soutien post chirurgical de certaines formes malignes de tumeurs de la FCP .Comme le médulloblastome , tumeur très radiosensible et connu par sa dissémination à l'ensemble du névrate comme les ependymomes et exceptionnellement , de ce fait , l'ICS , reste, aujourd'hui encore, l'un des traitements de référence dans la prise en charge de ces tumeurs .ce pendant compte tenu des morbidités inhérentes aux radiations ionisantes , les modalités de réalisation de la radiothérapie sont parfaitement adaptées à l'enfant .[115,116]

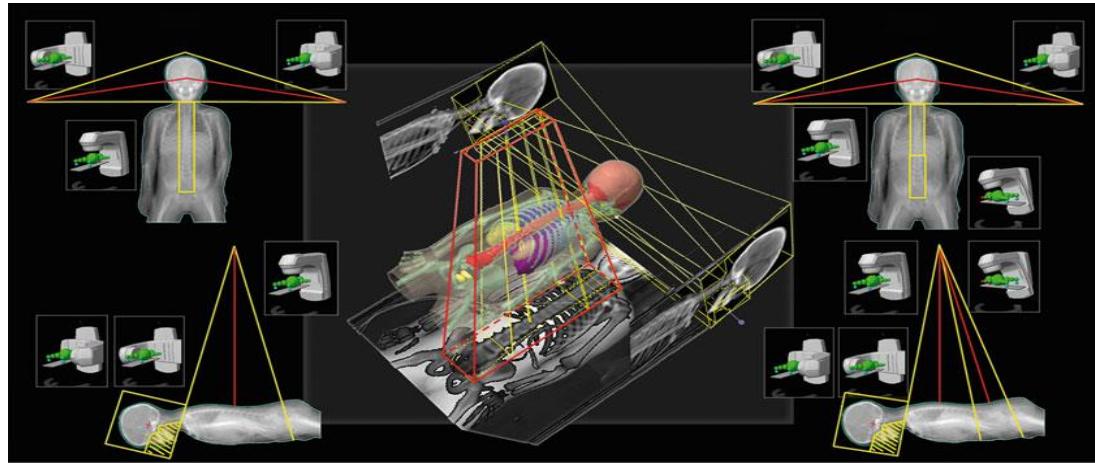
Le changement thérapeutique vise à améliorer l'index radio thérapeutique par choix de volume et de la technique pour réduire la dose totale reçue par le parenchyme sain en prévention des séquelles neurocognitives et pour tout l'organisme en prévention du risque de cancer secondaire radio-induit.

#### 1. Volume cible :

Dans le cadre des tumeurs à tendance métastatique, les volumes cibles sont l'ensemble du système cérébro-méningé de l'encéphale en totalité jusqu'au cul de sac dural avec un complément de dose sur le lit opératoire. [117]

**2. La dose :** La dose appliquée aux volumes cibles est exprimée en Gray ( gy) .actuellement, les protocoles d'irradiation craniospinale classique délivrent 54 grays en 30 fractions de 1.8 gy sur le lit tumoral et 25 à 36 gy en 12 à 18 fractions sur l'encéphale et l'axe spinal.

Chez les enfants plus de 5 ans, atteints d'une tumeur à tendance métastatique, l'irradiation craniospinale est systématique en préventive. C'est une irradiation complexe, elle concerne un grand volume et nécessite 2 ou 3 segments d'irradiations, ce qui oblige la nécessité de calculer les jonctions entre ces segments afin de ne pas prendre de risque de sous ou surdosage le long de l'axe spinal.[117;118,119]



**Fig.31.A:** illustrant la position du malade et le calcul des zones de jonction pour une irradiation spinale optimale .mises à disposition par madame le Dr Alapetite institut Curie, paris

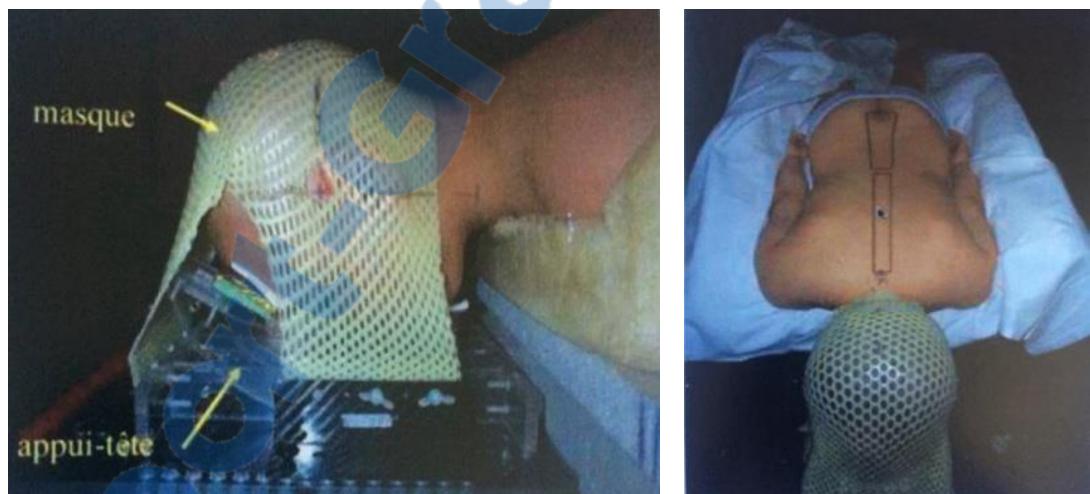
**3 : Fractionnement :** Le principe de fractionnement justifie à ne pas délivrer la dose tumoricide en une dose unique mais à la partager en plusieurs fractions similaires séparées d'intervalle de temps (plusieurs heures). Ce laps de temps entre les 2 fractions permet d'engendrer les phénomènes de réparation cellulaire, tant au niveau des cellules normales que tumorales mais cette capacité de réparation est nettement affaiblie pour les cellules tumorales (loi de Bergonie et Tribondeau). [120,121]

**4 : Délai :** Il apparaît que le délai de réalisation de l'irradiation après la chirurgie est un facteur essentiel du pronostic et de l'efficacité du traitement. Pour espérer des résultats optimaux, le délai ne doit pas dépasser 90 jours. [119]

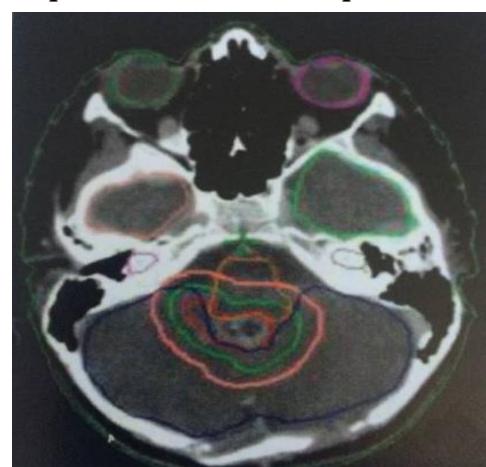
La chimiothérapie peut être intercalée après la chirurgie et avant l'irradiation dite en « sandwich » mais un étude menée par la société internationale d'oncologie pédiatrique SIOP II rapporte que mois de bons résultats dans ce cas car les polytoxicités induites par la chimiothérapie entraînant un retard à l'instauration de l'irradiation.

**5-La dosimétrie :** C'est le temps de l'étude de la distribution de la dose dans le volume cible. Avant de débuter l'irradiation, différentes étapes sont nécessaires, afin d'aboutir à la dosimétrie. La réalisation d'un système de contention, plus confortable possible, est indispensable afin d'assurer la reproductivité quotidienne du traitement .lorsque l'enfant n'est pas coopérant, une anesthésie générale peut être nécessaire ce qui représente une contrainte organisationnelle non négligeable.[122]

Un scanner dosimétrique de repérage sera réalisé, sur lequel, grâce à un logiciel spécifique, le radiothérapeute va pouvoir dessiner les volumes cibles, l'énergie et le nombre des faisceaux, afin d'optimiser la dose délivrée aux volumes cibles tout en épargnant aux mieux les organes sains de voisinage.



*Fig.31 (B, C): Illustrant la position du malade et le système de contention  
Mise à disposition par madame le Dr Alapetite institut Curie, paris*



*Fig.31.D: Délinéation des volumes cible et les structure critiques  
Mise à disposition par madame le Dr Alapetite institut Curie, paris*

## 6 : les effets secondaires de la radiothérapie :

### 6. a. la toxicité aigue : [123]

Le radiothérapeute assure durant toute la période du traitement, une consultation hebdomadaire pour gestion des effets secondaires aigus.

Les nausées et les vomissements dominent le tableau et sont assez contrôlés par la réception d'anti-émitiques.

Perte de poids important avec anorexie sollicitent parfois une alimentation entérale par une sonde naso-gastrique.

La recherche d'une éventuelle leucopénie par Numération plaquettaire hebdomadaire qui nécessite et parfois le recours à la transfusion.

### 6. b. la toxicité retardée : [124, 125, 126]

*Les séquelles endocrinianes* : déficit hormonal en STH survenant au-delà de la 1<sup>ère</sup> année suivant la radiothérapie entraînant les troubles de la croissance. Elles surviennent avec les doses supérieures à 25-30 Gy, les autres axes hormonaux sont plus résistants (50-60 Gy).

*Les déficiences intellectuelles et cognitives* : d'apparition tardive (3 ans et plus) et s'aggravent avec le temps : diminution des capacités intellectuelles, troubles du comportement, des difficultés d'apprentissage et d'attention, des troubles de l'écriture et de la lecture, Ce qui a pour conséquences retard scolaire et difficulté d'insertion sociale.

#### IV. LA CHIMIOTHERAPIE APPLIQUEE DANS LES TUMEURS DE LA FCP

La chimiothérapie est entrée dans l'arsenal thérapeutique des tumeurs cérébrales au cours ces deux dernières décennies pour améliorer le pronostic. Son intérêt réside dans la limitation des indications de la radiothérapie ou la réduction les volumes cibles et des doses délivrées afin de garantir une qualité de survie de l'enfant sans effets indésirables liés à la radiothérapie [127,128]. Cette chimiothérapie peut être délivrée en pré, per ou post-radiothérapie [129] La voie de son administration peut être voie systémique ou intrathécale.

Chez l'enfant, l'activité de la chimiothérapie a été incontestable dans les médulloblastomes et les tumeurs neuro-ectodermiques primitives (PNET), les tumeurs germinales et à moindre degré, dans les ependymomes et les astrocytomes malins. Les meilleurs taux de réponse ont été obtenus par des poly chimiothérapies telles que « *huit drogues en un jour* », [130], « *étoposide-cisplatine* », [131]

« *étoposide-carboplatine* » [131] ou *MOPP* [131]

Une association radio-chimiothérapie a permis d'augmenter le taux de survie, diminuer les doses d'irradiations prophylactiques de 35 à 25 gy chez les patient à risque standard et de reculer voire supprimer la radiothérapie chez l'enfant de moins de 5 ans à risque standard. [132]

Les stratégies thérapeutiques dépendent de l'âge de l'enfant, du stade d'évolution de la maladie, de la qualité de l'exérèse chirurgicale et des résultats de la biologie moléculaire. [133]

Concernant les enfants de moins de 5ans pour lesquels les enjeux cognitifs des séquelles post-radiques sont majeurs : l'essai prospectif de la société française d'oncologie pédiatrique (SPOP) démontre qu'on peut obtenir des taux de guérison satisfaisant chez les enfants moins de 5 ans traités par chimiothérapie ciblée seule notamment les **médulloblastome type desmoplasique sur voie d'activation Shh.** [134, 135,136]

Pour les enfants plus de 5 ans : de risque standard (pas de résidu tumoral post opératoire dans le cas de médulloblastome, sans métastases avec marqueurs biologiques favorables, le traitement repose sur la poly chimiothérapie succédant la radiothérapie, on obtient grâce à ce protocole des survies de l'ordre de 80 %. [137, 138,139 ,140]

La chimiothérapie est également l'une des seules options thérapeutiques à notre disposition dans la prise en charge des rechutes tumorales ou les résistances aux traitements initiaux. [141, 142,143 ,144].

## V. LES PERSPECTIVES DE L'IMMUNOLOGIE ANTI TUMORALE

Le concept d'un traitement d'immunothérapie anti tumorale est basée sur l'hypothèse que les tumeurs pouvaient être considérées comme des intrus "étrangères" et qu'à ce titre il serait possible d'utiliser des préparations immunitaires contre elles. [145] Cette idée a fait l'objet de beaucoup de recherches depuis la fin du 20<sup>ème</sup> siècle et ce en lien avec les avancées des connaissances fondamentales en immunologie. [146,147].

L'enjeu de cette thérapie est de savoir sur quels facteurs immunologiques agir pour déclencher une réponse immunitaire adéquate contre la tumeur, tels que des médiateurs moléculaires de la réponse immunitaire (cytokines, chemokines) ou encore sur la manipulation ex-vivo de certaines cellules immunitaires tel que les Lymphocyte (LT) ou les cellules présentatrices d'antigène (CPA). [149]

Il est clair que le premier système mis en défaut dans le développement des tumeur est un système de biologie cellulaire résultant de l'incapacité de réparer des anomalies génétiques et d'induire une apoptose programmée ; qui regroupe un ensemble de processus de mort cellulaire physiologique permettant à l'organisme d'éliminer les cellules non désirées ou endommagées ou potentiellement dangereuses .[150]

Le développement d'une tumeur n'est pas uniquement la conséquence d'une prolifération cellulaire excessive mais résulte aussi d'un déséquilibre entre la prolifération et la mort cellulaire [151 ,152]

L'interaction entre le système immunitaire et la cellule tumorale '*selon la Théorie de Robert Schreiber*', peut conduire à : l'Elimination de la tumeur par le phénomène de phagocytose ; à un état d'Equilibre (maîtrise de la prolifération des cellules tumorales sans les éradiquer) ou à un Echappement de la cellule tumorale au contrôle immunologique. [153] Cette dernière phase est la seule visible cliniquement, ce qui conduit à penser que le système immunitaire est devenu inefficace pour contrôler la croissance tumorale ; ce que le confirme l'augmentation de la fréquence de certains cancers observée au cours de différentes situations cliniques associées à un *déficit immunitaire* de type cellulaire touchant les lymphocytes T [154]. Dans la majorité des cas, les cancers retrouvés dans ces populations de malades sont associés à des virus [sarcomes de Kaposi et herpès virus de type 8, lymphomes et EBV (Epstein Barr Virus), cancers du col de l'utérus et papillomavirus]. L'incapacité de l'organisme atteint de déficit de l'immunité cellulaire à éliminer ces virus et leur persistance prolongée chez l'hôte favoriseraient le développement de tumeurs.

Des régressions spontanées partielles ou complètes de certaines tumeurs ont été observées chez 1 à 2% des patients atteints de cancer du rein ou de mélanome. Une réaction lymphocytaire T cytotoxique dirigée contre les cellules tumorales a été démontrée dans certaines situations cliniques privilégiées, suggérant fortement leur implication dans la régression de ces tumeurs. Certains travaux ciblés ont montré La Corrélation entre la présence d'un infiltrat immunitaire tumoral par lymphocytes T-CD8 mémoire et le bon pronostic clinique des tumeurs, d'une façon générale, *la composante immunitaire intra-tumorale peut constituer un nouveau type de biomarqueur complémentaire des marqueurs conventionnels directement associés à la cellule tumorale.* [155,156,157](Fig: 41)

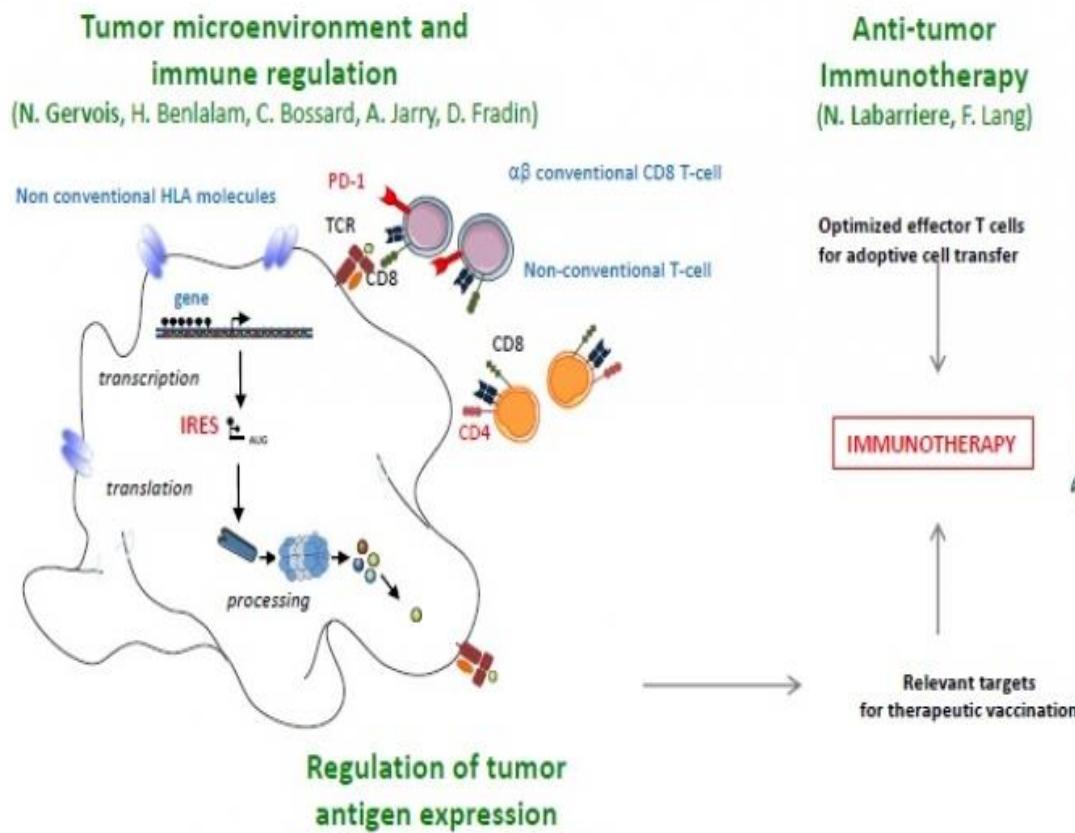


Fig .32 : Immunologies tumorales

## **VI. IMPACT PSYCHOLOGIQUE DES TUMEURS DE LA FCP :**

Quand une tumeur de la fosse postérieure est diagnostiquée chez un enfant, il se trouve que toute sa famille soit perturbée. L'annonce de telle pathologie grave et rapidement évolutive, doit respecter les éléments fondamentaux d'une information médicale « loyale, claire et appropriée » mais également progressive et parallèle aux démarches diagnostiques et thérapeutiques proposées.

L'annonce d'une vérité médicale implique l'adhésion des parents qui se retrouvent effondré par le choc psychologique et que ne souhaite entendre que de bonnes nouvelles. La capacité de la famille pour répondre à ces défis peut influencer la manière dont l'enfant faire face à la maladie d'où la nécessité de prise en charge psychologique de famille en même temps. [158]

La spécificité de la neurochirurgie chez l'enfant, c'est de convaincre la tutelle de l'enfant malade (les parents) ; qui peut redouter de l'inefficacité des soins voire l'absence de soins complémentaires ; des démarches de soins proposées depuis le diagnostic ; Dans ce contexte, le contenu des informations et la manière de les divulguer demeurent un défi pour le neurochirurgien.

Une autre particularité des tumeurs de la FCP par rapport aux autres localisations tumorales, est l'atteinte neurologique fonctionnelle voire vitale directement engendrée par la tumeur elle-même ou par les complications potentiellement liées aux différentes armes therapeutiques proposées ; Ce qui génère une anxiété plus importante chez les parents et la plus part des grands enfants.

Le ressenti de succession d'annonces, depuis la suspicion de tumeur jusqu'à la fin du traitement ; par le médecin et son équipe soignante , comme pour le patient,ses parents et toute sa famille peut mal se passer et s'avérer traumatisante aussi bien par le medecin qui se trouve incapable de controler l'évolution de la maladie et les parents qui restent dans le deni d'incomprehension inconsciente et perplexe surtout dans les cas familiaux ( cavernomes) , ou la peur de transmettre (ou d'avoir transmis) la maladie à ses enfants est souvent dur et associée à un sentiment de faute extrême ;alors que la place de la famille est primordiale dans le suivi des patients

atteints de tumeurs cérébrales malignes , autant que la nécessité de les aider à organiser leur fin de vie dans les extermes situations. [159]

Le travail qui doit être mené par un neuropsychologue ou pedopsychiatre consiste donc à dresser le profil neuropsychologique de l'enfant ou l'adolescent qui présente un syndrome neurologique ou deficit neurocongnitif pré ou post thérapeutique.

Le but de ce volet neuropsychologique est de signaler la nature des fonctions atteintes ou préservées et de dégager le style cognitif favorisé par l'enfant. À la suite de son évaluation. Le neuropsychologue doit identifier les nécessités particulières de l'enfant à partir de ses observations cliniques et d'exposer l'impact probable des fonctions perturbées de l'enfant touchant aussi bien l'apprentissage que la vie quotidienne, de mettre en forme les fonctions préservées qui peuvent être utilisées pour compenser les déficits et de suggérer des mecanismes de compensation pour aider l'enfant à mieux s 'adapter avec les tâches académiques et quotidiennes [160].



## **VII. DEUXIEME PARTIE : MATERIELS ET METHODES**

## XV.A. PROBLEMATIQUE :

Fréquemment localisées au niveau de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant, les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure représentent la deuxième cause de décès après les leucémies, parmi les affections malignes pédiatriques.

Le délai diagnostic des tumeurs cérébrales est l'un des plus longs des cancers de l'enfant, allant en médiane de 1 à 5 mois [2-3]. Ce délai, signalé depuis de longues années, est incriminé dans la mortalité précoce dans les cancers chez l'enfant [5].

Dans la majorité des cas, la chirurgie constitue la première étape de la prise en charge thérapeutique, elle permet un diagnostic histologique certain et au maximum une exérèse tumorale complète. L'association fréquente avec l'hydrocéphalie et les options pour sa prise en charge avant, pendant ou après la chirurgie ont donné lieu à des controverses importantes au cours de ces dernières années, et un consensus est encore loin d'être obtenu.

Les formes anatomopathologiques des tumeurs de la FCP sont complexes et multiples ; elles varient entre des formes plus agressives qui ont tendance vers la malignité et à la dissémination (médroblastome ; ependymome) et d'autres formes moins agressives astrocytomes pilocytiques qui ne se dégénèrent que très exceptionnellement [7] et des formes bénignes plutôt curables (cavernomes, kystes épidermiques...).

L'attitude thérapeutique est considérablement modifiée en fonction de chaque forme histologique et s'adapte avant tout avec les paramètres d'âge et l'état général de l'enfant. Au cours des dernières années, nous avons assisté à des progrès impressionnantes dans la biologie moléculaire de certaines lésions tumorales notamment le médroblastome, permettant l'identification pronostique de sous-groupes très différents précédemment traités avec les mêmes protocoles. Avec cette nouvelle approche, nous serons en mesure d'adapter très précisément le traitement afin d'éviter des protocoles inutiles qui mettent en jeu le pronostic et la qualité de vie des patients à moyen et à long terme.

La révolution de l'imagerie du système nerveux central et les avancées constatées en biologie moléculaire ont considérablement contribué à l'amélioration du pronostic. Le travail en équipe multidisciplinaire fiable n'est pas simplement une option à choisir mais une véritable obligation de la prise en charge conformes des patients.

Nous voulons, par cette étude evaluer la prise en charge des patients d'âges pédiatriques atteints de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure pris en charge au niveau du *Service de Neurochirurgie EHU d'Oran* entre 2014 et 2016 et de déterminer les particularités thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

Nous voulons également déterminer les conséquences des délais diagnostics sur la gravité immédiate et la survie de ces patients et evaluer en même temps l'apport attendu de la voie chirurgicale dite "Télovélaire" pour améliorer la morbidité postopératoire chez ces enfants.

## XV.B. OBJECTIFS DE L'ETUDE

### XV.B.1. Objectifs principaux :

- Evaluer la prise en charge des patients d'âges pédiatriques atteints de Tumeurs de la FCP.
- Déterminer les particularités thérapeutiques et évolutives de cette pathologie.

### XV.B.2. Objectifs secondaires :

- Décrire Les conséquences des délais diagnostics sur la comobidité-mortalité
- L'apport attendu de la voie chirurgicale dite "*Télovélaire*" pour améliorer la morbidité postopératoire.

## **XV.C. MATERIELS :**

### **XV.C.1. Type d'étude :**

Il s'agit d'une étude prospective descriptive et évaluative de **45** cas de tumeurs de la fosse cérébrale effectuée dans le service de Neurochirurgie de l'EHU sur une durée de deux ans entre octobre 2014 et octobre 2016.

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

### **XV.C.2. Population**

#### **XV.C.2.a. Les critères d'inclusions :**

-Tout patients sans distinction de sexe, âgé de 0 à 15 ans atteint de tumeur cérébrale siégeant au niveau de la FCP confirmé par les critères sus cités et opéré dans notre service de Neurochirurgie de l'EHU d'Oran.

-Tout patient atteint de tumeur de la FCP diagnostiquée et traitée dans un autre service de neurochirurgie puis orientés à notre niveau pour complément chirurgical.

#### **XV.C.2.b. Les critères d'exclusions :** tout patient présentant de :

-Tumeur au niveau du tronc cérébral.

-Tumeur siégeant à la fois en sous et sus tentorielle.

-Tumeur siégeant exclusivement au niveau de l'angle pontocérébelleux.

## **XV.D. METHODES:**

### **XV.D.1. *Les démarches diagnostiques:***

La majorité des patients de notre série nous ont été orientés avec un diagnostic de tumeur de la fosse cérébrale postérieure et ont bénéficié :

-Un interrogatoire pour préciser le début des signes fonctionnels, la notion de néoplasie familiale et la notion de consanguinité.

-un examen clinique minutieux (Examen général et neurologique y compris Bilan visuel complet et au minimum un FO).

-Le bilan radiologique comporte une Tomodensitométrie (TDM) cérébrale, avec laquelle la quasi-totalité des malades de notre série ont été reçus avec cet examen ; un complément d'Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire est toujours demandé avant la chirurgie d'exérèse tumorale.

#### **XV.D.2. Les démarches thérapeutiques :**

**XV.D.2.a. Le traitement médical symptomatique :** n'a pas été évalué de façon objective par manque de renseignements des prescriptions médicales antérieures faites avant le diagnostic de la plupart de nos patients.

#### **XV.D.2.b. Le traitement chirurgical proprement dit :**

**XV.D.2.b.a. Traitement de l'hydrocéphalie :** c'est un traitement d'urgence consistant à une dérivation du liquide céphalorachidien par ventriculocisternostomie endoscopique (VCS) quand les conditions d'urgences le permettent ou par mise en place une dérivation ventriculopéritonéale. (DVP).

#### **XV.D.2.b.b. Traitement de la tumeur :**

**-Le but du traitement :** le but à atteindre est l'ablation totale de la tumeur avec soucis permanent de conservation fonctionnelle des structures nerveuses de voisinage notamment le tronc cérébral et les paires crâniennes de la FCP.

**-La position chirurgicale** choisie est la position ventrale.

**-La technique choisie :** Tendance à l'approche Télovélaire pour les localisations médiaines

#### **-les moyens déployés :**

- ✓ NeuroEndoscope.
- ✓ Microscope opératoire.
- ✓ Aspiration ultrasonique (CUSA).

La qualité de l'exérèse a été notée d'après le compte-rendu opératoire rédigé par le chirurgien. Elle s'est limitée en une : ***exérèse totale, subtotale ou partielle.***

Le matériel tumoral prélevé est adressé pour analyse histologique au niveau du laboratoire d'anatomopathologie de l'EHU d'Oran ou réalisés dans des laboratoires privés.

**-Evolution postopératoire :** les patients passeront en réanimation chirurgicale pour un séjour de 24 heures au minimum pour surveillance de l'état de réveil et monitorage des paramètres vitaux. La surveillance clinique portera sur : l'état de conscience, la température, la recherche d'éventuel déficit neurologique, fistule du LCR, paralysie de crâniens notamment les nerfs mixtes.

Un contrôle par TDM cérébrale à J3 post opératoire pour s'informer sur la qualité d'exérèse, l'état des ventricules et recherché d'éventuel d'hématome de la cavité.

Un IRM de contrôle dans le premier mois post opératoire : surtout pour s'assurer de la qualité d'exérèse et d'avoir un examen de référence avant le début d'éventuel traitement adjuvant.

**-Le traitement adjuvant :** une fois le diagnostic histologique établi, les patients sont orientés au service d'oncologie médicale et / ou de radiothérapie pour un complément thérapeutique et ceci en fonction des résultats histologiques obtenus.

#### **XV.D.3. Les critères de réponse :**

La réponse clinique sera jugée par le bénéfice clinique qui est définie par l'amélioration de l'état général ; la disparition des symptômes physique et la régression du syndrome tumoral. La réponse radiologique est indiquée par l'IRM. Cette réponse permet d'identifier la rémission complète, la rémission partielle, le non évaluables et la guérison.

**La rémission complète (RC) :** disparition complète de la tumeur, absence de localisation nevralgique (Moelle ou cérébrale) ou extra nevralgique ou dans le LCR. Une petite portion charnue résiduelle non accessible à la chirurgie, stable sur plusieurs contrôles radiologiques peut être considérée comme rémission complète.

**La rémission partielle(RP) :** la présence de portion tumorale non accessible à la chirurgie avec réponse incertaine au traitement adjuvant et /ou progression lente.

**La non évaluables(NE) :** lorsque l'enfant décède dans la période péri opératoire ou au cours du traitement adjuvant.

**La guérison :** dans les tumeurs bénignes enlevées en totalité confirmées par l'imagerie de contrôle.

#### **XV.D.4. Evolution et recul :**

A court terme, nous avons recensé les complications survenues, en postopératoire immédiat, durant l'hospitalisation en unité de soins intensives (USI) ou au cours de leur séjour dans service de Neurochirurgie et durant 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 sont disponibles, le type d'imagerie et les résultats sont inscrits. La survenue d'une récidive est notée si la tumeur initiale a bénéficié d'une exérèse jugée totale.

#### **XV.E. Analyse statistique :**

Après conception de bases de données sur Excel, La première mise à plat avec l'analyse statistique des données se fera par après la conversion des données de base de l'Excel en effectuant :

##### **Les variables qualitatives :**

Les variables étudiés ont été les suivants : sexe, origine géographique, les signes cliniques, la localisation, la qualité d'exérèse, le type histologique et Le profil évolutif.

##### **Les variables quantitatives :**

Les variables sont : âge (inférieur ou égal 15 ans) et le délai diagnostic.

Après le dépouillement des dossiers médicaux sur cette période de 2 ans (du 10/10/2014 jusqu'au 10/10/2016), toutes les données ont été relevées, selon la

feuille de recueil pré-rétablissement jointe au protocole. L'ensemble des données ont été saisies et analysées aux logiciels Microsoft Excel version 2017 et SPSS V.10.0

Elle a concerné d'abord l'ensemble de la série puis une analyse des tumeurs chez les enfants de la série (âgés de moins de 15 ans) a été également réalisée.

Une analyse descriptive a été effectuée : pour les variables quantitatives (moyenne  $\pm$  écart type et/ou médiane) et pour les variables qualitatives (l'effectif et la fréquence en pourcentage). La représentation graphique a été effectuée (histogramme pour les variables quantitatives et diagramme en secteurs pour les variables qualitatives).

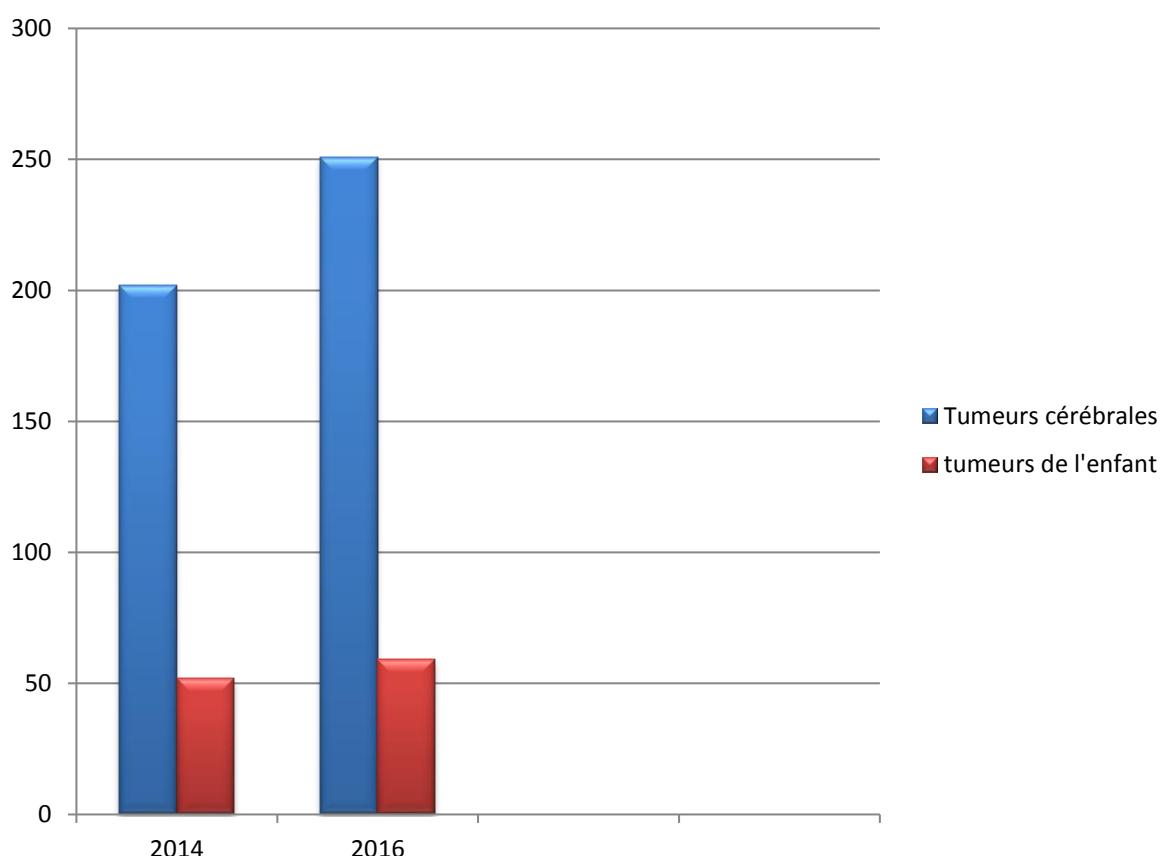
Pour l'analyse univariée, le test de Chi2 a été utilisé pour comparer deux variables qualitatives. Le risque alpha a été fixé à 5% ( $p < 0,05$ ) pour l'ensemble des analyses statistiques. En conséquence, Il a été également effectué une analyse multivariée par modèle de régression à la recherche de facteurs pronostiques mais les résultats n'étaient pas interprétables à cause des variétés histologiques multiples avec et le nombre réduit pour quelques types histologiques.

## XVI .RESULTATS

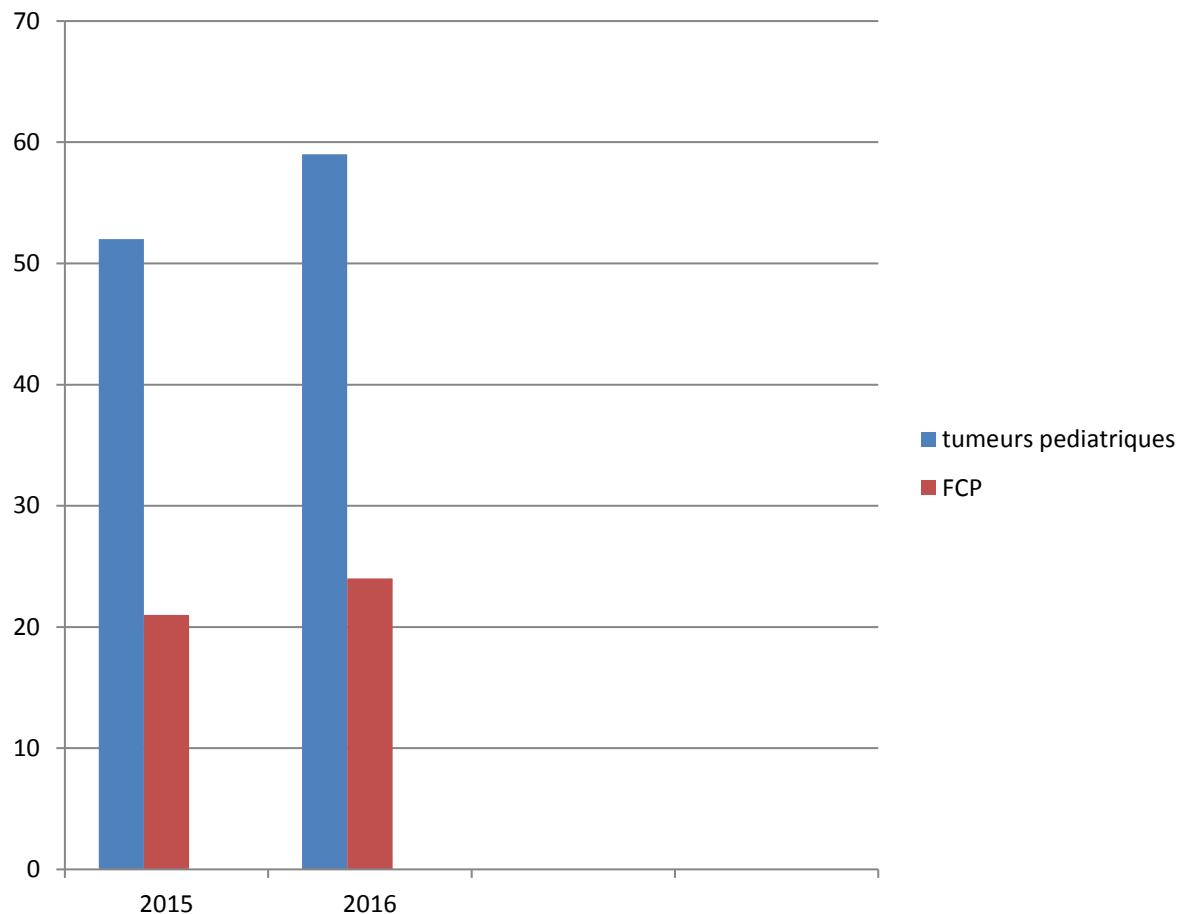
### XVI.1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

#### *XVI .1.1. La fréquence :*

Durant notre période d'étude allant du mois d'octobre 2014 au mois d'octobre 2016, le service de neurochirurgie EHU d'Oran avait enregistré **453** nouveaux cas de tumeurs cérébrales parmi eux **111** cas (25%) étaient des tumeurs cérébrales pédiatriques (**Fig. 33**). Pendant la même période et en tenant compte des critères d'inclusions et d'exclusions, nous avons colligé **45** cas d'enfants atteint de tumeurs de la FCP ce qui représente 40% de l'ensemble des tumeurs cérébrales pédiatriques. (**Fig. 38**)



**Fig. 33 :** la répartition annuelle des tumeurs pédiatriques par rapport à l'ensemble des tumeurs cérébrales.



**Fig.34 :** la répartition annuelle des tumeurs pédiatriques par rapport à celles de la FCP.

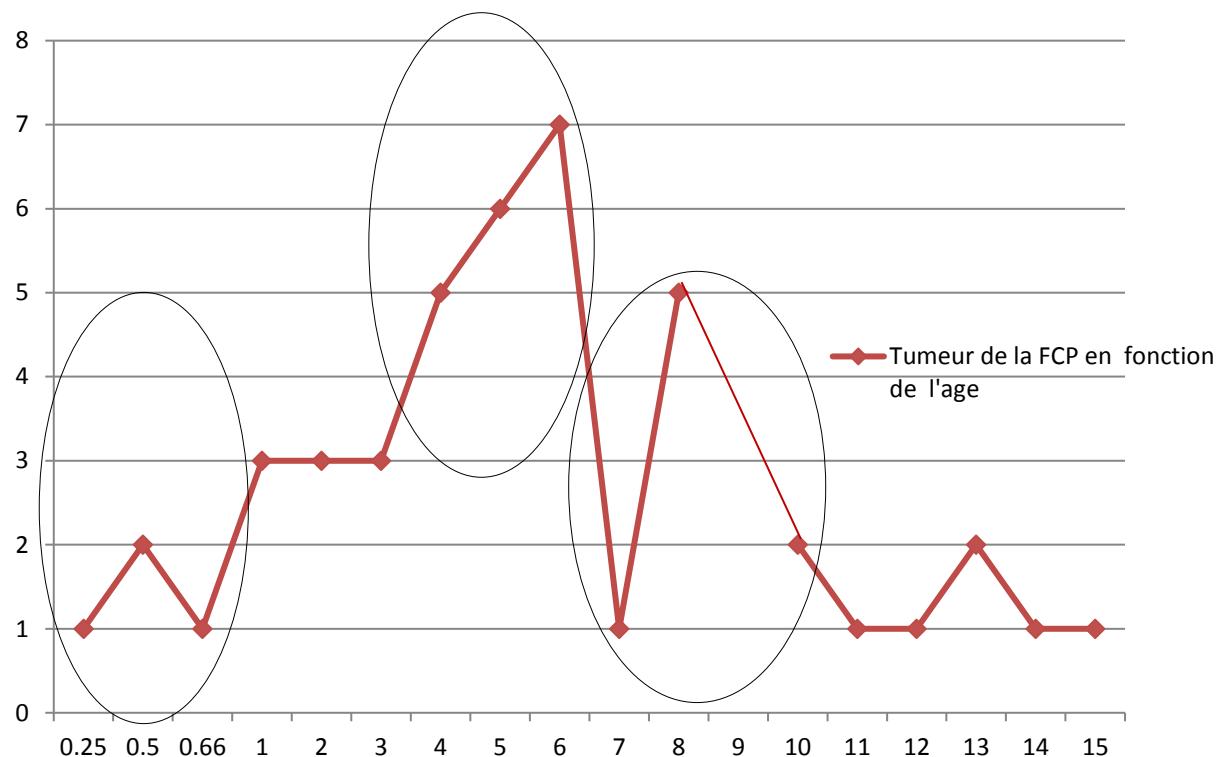
La tumeur cérébrale chez l'enfant a occupé **25 %** de l'activité tumorale cérébrale du service durant cette période avec **40 %** de localisation au niveau de la FCP.

### XVI .1.3. Age :

Les extrêmes âges notés entre 3 mois et 15 ans avec selection de 3 tranches d'âges. (**Fig .36.**) :

- Inferieur ou égal à 3 ans : 13 cas (29 %)
- Entre 3 ans et inferieur ou égal a 8 ans : 25 cas (55,5%)
- Au delà de 8 ans : 7 cas (15 ,5%)

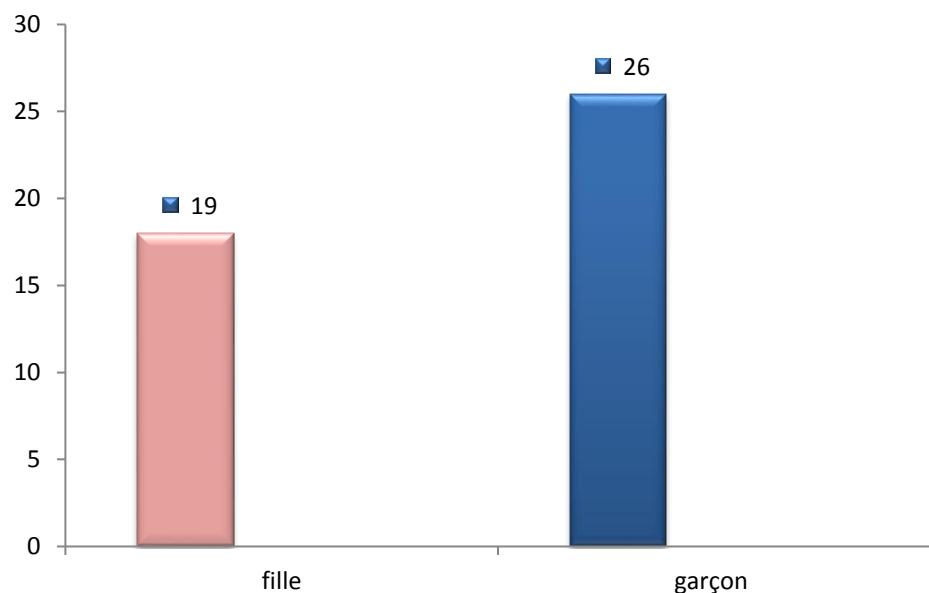
L'âge moyen est de **7,6** ans.



**Fig. 36 :** les tumeurs de la FCP en Fonction de l'âge

### XVI .1.2 sexe :

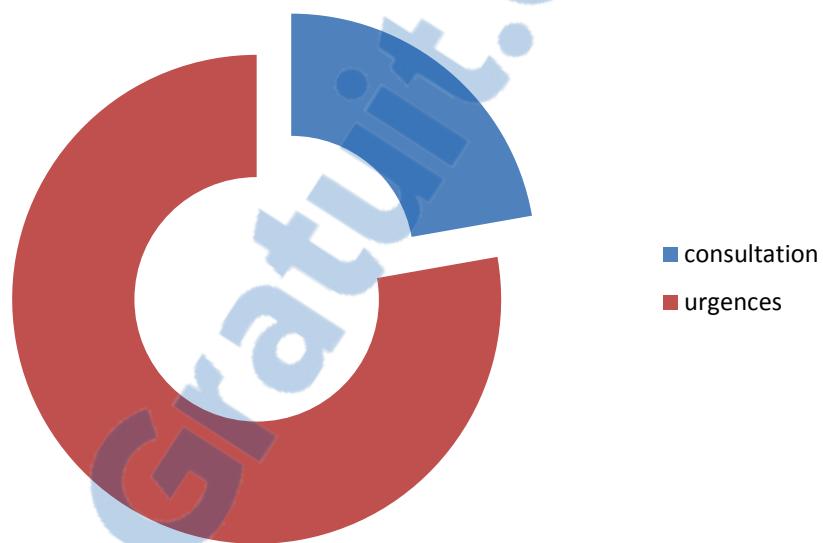
Il s'agit d'une population d'enfant avec une légère prédominance masculine par (55,15% **versus** 44,85%). (**Fig .35**)



*Fig. 35 : Répartition en fonction du sexe*

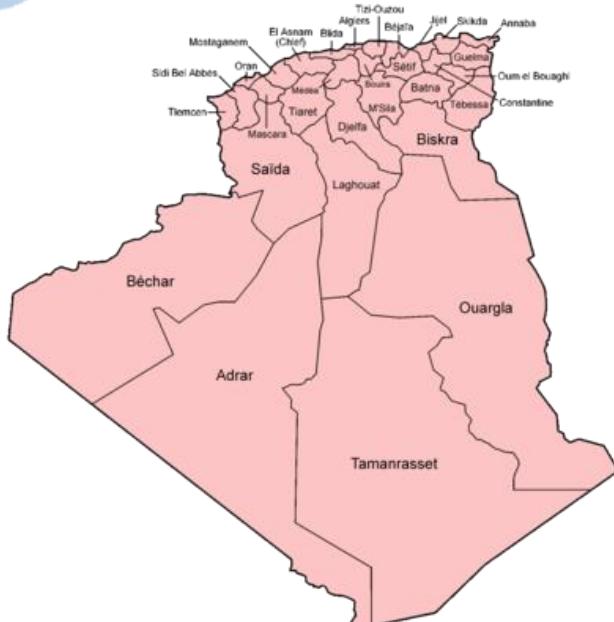
**XVI .1.4.mode d'admission :**

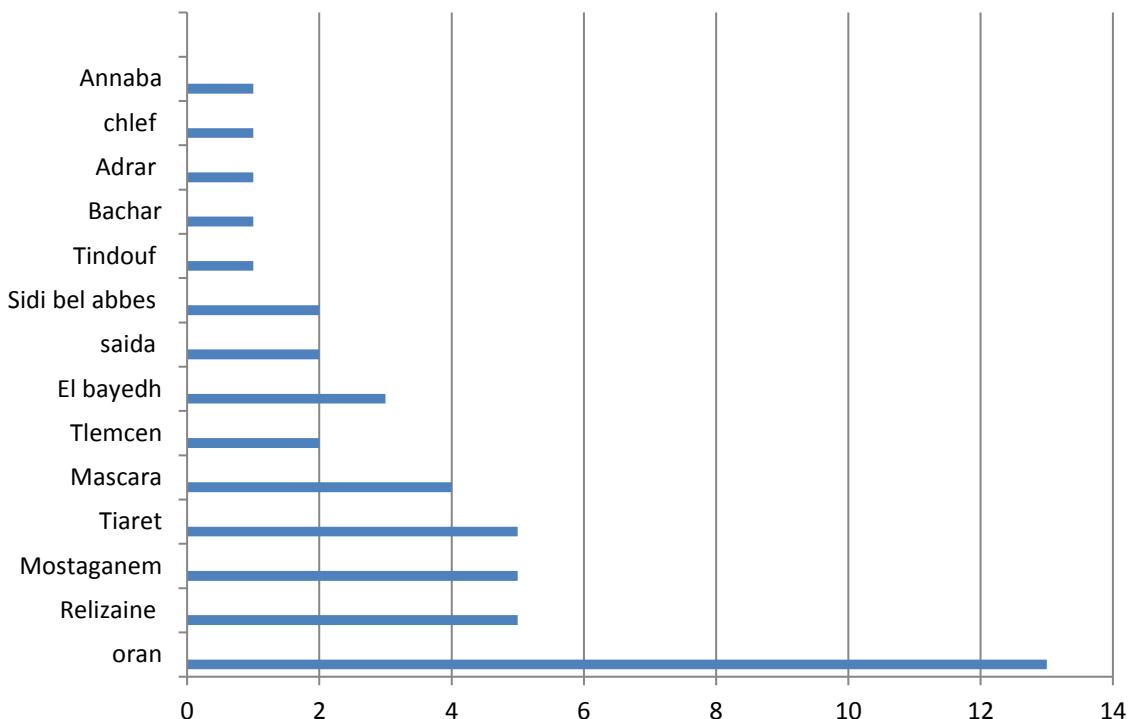
35 patients admis par le biais des urgences soit 78 % et 10 cas admis et /ou réadmis par le biais de consultation. *Fig. 37*



*Fig. 37 : Mode d'admission*

**XVI .1.5. Origine géographique : Fig.38**

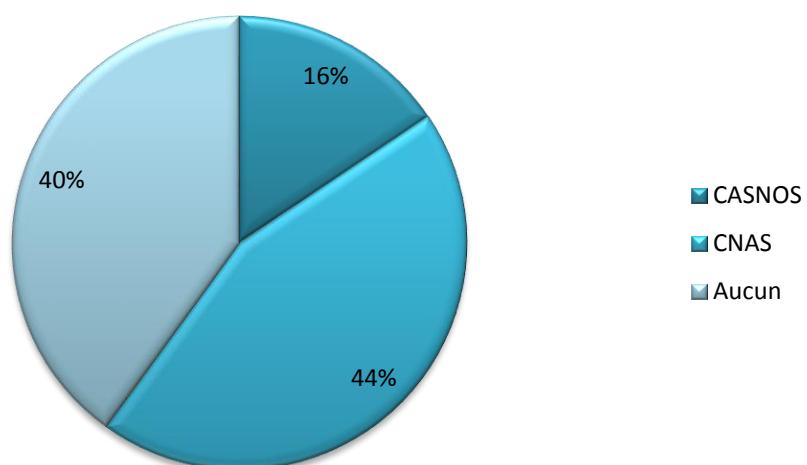




*Fig.38: Répartition géographique*

#### XVI .1.6. Niveau socio-économique:

Dans notre série, **20** patients (44%) ont une couverture sociale de la Caisse Nationale des Assurances Sociales des Travailleurs Salariés (CNAS) et **7** (15%) patients affiliés à la caisse nationale de sécurité sociale des non salariés CASNOS et **18** patients (40%) n'ont pas de couverture sociale ou autre régime d'assistance médicale. (**Fig.39**)



*Fig .39: Répartition en fonction de l'affiliation aux régimes de sécurité*

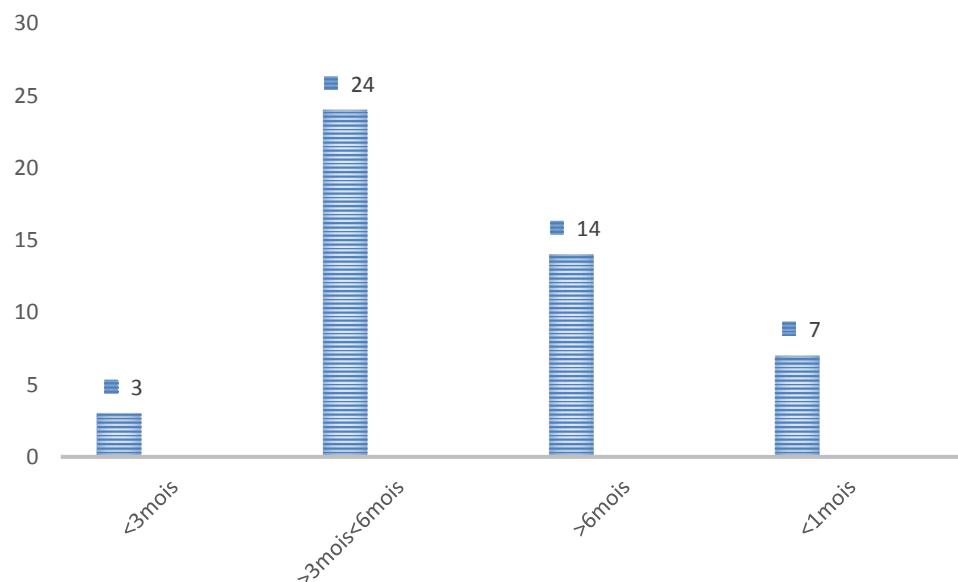
## XVI .2. LES DONNEES CLINIQUES

### XVI .2.1.délai d'admission :

C'est le temps écoulé entre le début de la symptomatologie clinique et le diagnostic. La plupart de nos malades ont consulté dans un délai compris entre 3 et 6 mois. (**Tableau : 3, Fig.40**)

Délai diagnostic	Nbre de cas	Pourcentage
Inf ou égal à 1 mois	03	7%
Inf ou égal 3 à mois	24	54%
Sup à 3mois et inf à 6 mois	14	32%
Sup à 6 mois	03	7%

**Tableau : 3 le délai d'admission**



## XV.2.2.Circuit du patient avant le diagnostic :

Avant que le diagnostic de tumeur de la FCP ne soit posé, les patients ont consulté à plusieurs reprises chez **1** ou plusieurs médecins différents avant de les référer en Neurochirurgie.

Au total 45 patients ont consulté **109** fois avant la confirmation du diagnostic.

La majorité des patients (24 cas) a eu au moins 3 consultations: **tableau : 4**

Le diagnostic a été posé :

- Dès la première consultation chez **09** patients.
- Dès la deuxième consultation chez **10** patients.
- Dès la troisième consultation chez **24** patients.
- Dès la quatrième consultation pour **02** patients.

**Le tableau 4 :** reprend les détails en Nbre de consultations avant le diagnostic

Consultation	1ere	2eme	3eme	4eme
Nbre	<b>9</b>	<b>10</b>	<b>24</b>	<b>2</b>

Concernant les médecins consultés, nous avons noté une prédominance de médecins généralistes et pédiatres: **tableau : 5**

- Généraliste **49** consultations.
- Pédiatre **33** consultations.
- Ophtalmologue **12** consultations.
- Neurologue **10** consultations.
- Neurochirurgien **05** consultations.

**Le tableau 5 :** reprend les détails des consultations en fonction de la spécialité

Consultations	Généraliste	Pédiatre	Ophtalmologue	Neurologue	Neurochirurgien
Nbre	<b>49</b>	<b>33</b>	<b>12</b>	<b>10</b>	<b>05</b>

Durant ce circuit, on distingue trois catégories de médecin après première consultation :

-**Catégorie 1** : médecins ont prescrit un traitement symptomatique d'emblé sans lancer un bilan après la première consultation : **30 cas**

-**Catégorie 2** : médecins qui ont prescrit un traitement symptomatique avec demande de bilan radiologique après la première consultation : **09 cas**

-**Catégorie 3** : médecins qui ont prescrit un traitement symptomatique et adresser le patient à un autre établissement : **06 cas**

### XVI.2.3.LES SIGNES CLINIQUES :

#### XVI.2.3.1. L'état général du patient :

L'évaluation de l'état général et les performances de l'enfant par **Echelle de Lansky** (fiche annexe 2) qui est utilisée avec les enfants de 1 à 16 ans présentant une pathologie tumorale. Il peut être utilisé à la fois pour les patients hospitalisés ou vue en ambulatoires et pour le suivi au long terme. Il est aidé par les parents en fonction de l'activité de l'enfant au cours de la dernière semaine avant l'hospitalisation. **Tableau : 6**

- ✓ *Etat général alteré entre : 0 à 40*
- ✓ *Etat général moyen : 40 à 70*
- ✓ *Etat général conservé : 70 à 100*

Plus de la moitié de nos cas ont arrivés avec un état général qualifié de moyen à altéré. *l'indice de LANSKY inférieur à 70 dont 13 cas inférieurs même à 40.*

**Tableau : 6 : l'état général du patient**

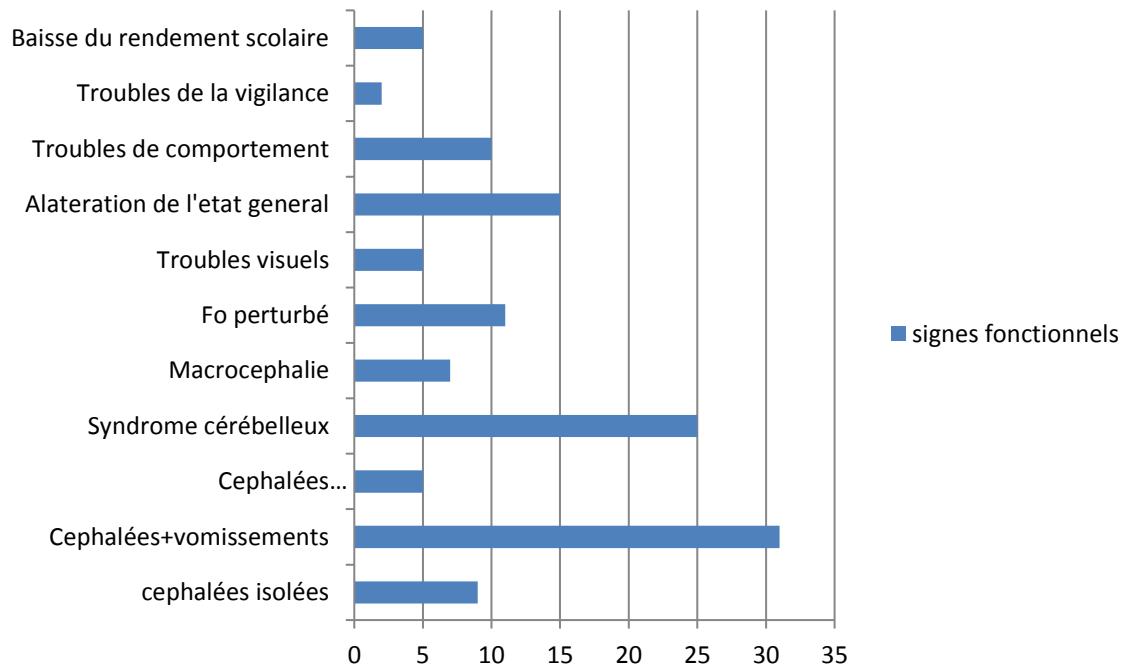
Etat général	Conservé	Moyen	Altéré
Nbre de cas/pourcentage	<b>21 cas/46,6%</b>	<b>11 cas/24 ,4%</b>	<b>13 cas /28,8%</b>

#### XVI.2.3.2. Signes fonctionnels

Les signes qui ont amené nos malades à consulter sont polymorphes et dépendent de la topographie et de la nature de la tumeur. Ils sont dominés dans notre série par le cortège **céphalées-Vomissements** dans **69 %** suivis de **syndrome cérébelleux** dans **55%**. Altération de l'état général a été retrouvée dans un tiers des cas (**33%**). Signes fonctionnels sont représentés dans (**le tableau 7 ; Fig. 41**)

**Tableau 7 : Signes fonctionnels**

Signes fonctionnels	Nbe de Cas	Pourcentage %
<b>Céphalées isolées</b>	9 cas	<b>20%</b>
<b>Céphalées + vomissements</b>	31 cas	<b>69%</b>
<b>Céphalées + vomissement+bradycardie</b>	5 cas	<b>11%</b>
<b>Syndrome cérébelleux : Troubles de la marche +/- vertiges +/- régression motrice</b>	25 cas	<b>55 ,5%</b>
<b>Macrocéphalie</b>	7 cas	<b>15 ,5%</b>
<b>Baisse de l'acuité visuelle</b>	11 cas (Fo pathologique)	<b>24,5%</b>
<b>Troubles visuels :</b> <i>Diplopie ; strabisme</i>	5 cas	<b>11%</b>
<b>Amaigrissement+/- +/-Déshydratation +/-hypotonie</b>	15 cas	<b>33%</b>
<b>Troubles de comportement irritabilité</b>	10 cas	<b>22%</b>
<b>Troubles de la vigilance</b>	2 cas	<b>2%</b>
<b>Baisse du rendement scolaire</b>	<b>5 cas</b>	<b>9%</b>



**Fig. 41 : Signes fonctionnels**

### XVI .2.3.3. Signes physiques

#### XVI 2.3.3.a. *Syndrome d'hypertension intracrânienne :*

IL représente le motif majeur de consultation de nos malades puisqu'il était retrouvé chez 40 patients, ce qui correspond à 89% des cas, il est fait de :

-**Macrocéphalie** : une macrocranie évolutive a été noté chez 7 enfants moins de 2 ans soit 15,56%

-**Céphalée** : subaiguë, d'aggravation progressive, matinale et résistante aux traitements Antalgiques habituels. Elle est retrouvée de façon isolée dans 20 % des cas et associée aux vomissements dans 69 %.

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

#### -**Signes ophtalmiques et oculomoteurs :**

L'examen du fond de l'œil était réalisé chez 13 patients, soit 23%. Il a montré un œdème papillaire chez 11 patients, alors qu'il était normal chez 2 patients. (*Tableau 6*).

L'atteinte du 6ème nerf crânien a été notée chez 5 patients, soit 11 % sous forme de diplopie chez un patient soit 2 % et de strabisme chez 4 patients, soit 9 %.

Signes du fond de l'œil	Nombre de cas	Pourcentage
<b>Normal</b>	2 cas	<b>4%</b>
<b>Œdème papillaire</b>	11 cas	<b>25%</b>
<b>Non fait</b>	<b>34 cas</b>	<b>71%</b>

*Tableau 6 : le fond d'œil*

#### **XVI.2.3.3. b. *Syndrome cérébelleux :***

Il a été retrouvé chez 25 patients, soit 55,56% des cas à type de :

-***Syndrome cérébelleux statique*** noté chez 10 patients, soit 22,2%. Ces malades avaient présenté des troubles de l'équilibre, latéropulsion, démarche ébrieuse et parfois des épisodes de dérobements subits des membres inférieurs par hypotonie occasionnant des chutes fréquentes. Chez les enfants plus jeunes, ce sont les régressions des acquisitions de la marche qui dominent.

-***Syndrome cérébelleux cinétique*** avec maladresse gestuelle et troubles de coordination des mouvements dans le temps et dans l'espace. Nous l'avons noté chez 3 patients, soit 6,7%.



-***Syndrome cérébelleux stato-kinétique*** : Il a été noté chez 12 patients, soit 26 ,7% des cas de la série.

#### **XVI .2.3.3. c. *Autres manifestations :***

-Trouble du comportement objectivé chez 10 patients, soit 22,2 %.

-baisse de rendement scolaire a été enregistrée dans 5 cas soit 11%.

-Troubles de la conscience retrouvés chez 2 patients, admis dans un tableau d'engagement cérébral, soit 4.4%.

### XVI.3-LES DONNEES DES EXAMENS PARACLINIQUES

#### XVI.3.1. Tomodensitometrie cérébrale(TDM) :

Tous les patients ont été reçus avec une TDM cérébrale. Cet examen a soulevé le diagnostic de processus expansif de la FCP dans 100% des cas.

La localisation médiane de la lésion a été la plus fréquente, elle est retrouvée chez 30 patients (67 %), intéressant le vermis et le V4 suivie par les lésions de l'hémisphère cérébelleux notées chez 10 patients (22 %). 5 patient avaient une localisation mixte à la fois médiane et cérébelleuse. (**Tableau7**)

L'hydrocéphalie obstructive a été retrouvée dans plus de 90% (40 cas). (**Tableau8**)

Les lésions métastatiques sus tentorielles notées chez deux patients avec une localisation frontale droite et intraventriculaire (VL)

**Tableau : 7 la topographie des tumeurs**

Topographie de la tumeur	Nbre de cas	Pourcentage
<b>Vermis</b>	<b>23</b>	<b>51%</b>
<b>V4</b>	<b>07</b>	<b>16%</b>
<b>Hémisphère cérébelleux</b>	<b>10</b>	<b>22%</b>
<b>Vermio-hémisphérique</b>	<b>05</b>	<b>11%</b>

**Tableau : 8. les signes associés**

Les signes associés	Nbre	Pourcentage
<b>Hydrocéphalie</b>	40	<b>91%</b>
<b>Signe d'engagement radiologique</b>	32	<b>70%</b>

**XVI .3.2. Imagerie par résonance magnétique cérébrale(IRM) :**

Elle permet de bien situer la tumeur, de mesurer sa taille et ses extensions dans les trois plans de l'espace et d'apprécier son retentissement sur les structures de voisinage notamment le tronc et la filière du LCR .Les stigmates de gravité que présentent l'hydrocéphalie active avec les signes radiologiques d'engagements amygdaliens sont retrouvés dans 70 % (32 cas). (**Tableau : 8**)

L'étude IRM couplée aux aspects scannographiques a permis une orientation diagnostique de la nature histologique probable dans 39 cas des tumeurs de la FCP soit 87 % des cas. (**Tableau : 9**)

Les lésions métastatiques sus tentorielles notées chez deux patients avec une localisation frontale droite et intra ventriculaire (VL).

**Tableau : 9 Présomption de type histologique d'après IRM cérébrale**

	<i>Localisation</i>	<b>T1</b>	<b>T2</b>
Astrocytome	Vermis	Hypo signal  T1avec PC : de la portion charnue	<b>Hypersignal</b>
Médulloblastome	Vermis	Isosignal  T1avec PC heterogene	<b>Hyper signal</b>
Ependymome	V4, vermioventriculaire	Hypo signal  T1avec PC ++ et / ou hétérogène	<b>Hyper signal</b>
Hémangioblastome	Vermis	Hypo signal  T1avec PC ++ +	<b>Hypersignal T2*</b>
Kyste epidermoïde	Vermio-cérébelleux	Hypo signal  T1avec PC -	<b>Hyper signal</b> <b>Hypo signal en flair</b>
Cavernomes	Vermis	<b>Hypo signal</b>  T1 avec PC -	Hyper signal  Entouré de couronne en hypersignal

**XVI .3.3. IRM médullaire :**

Un complément d'IRM médullaire a été toujours demandé dans la période péri-opératoire, soit en préopératoire à l'occasion de la réalisation de l'IRM cérébrale de planification du geste d'exérèse soit en post opératoire dans le cadre de bilan d'extension de certaine tumeur à tendance métastatique avant tout éventuel traitement adjuvant.

Cet examen n'a été réalisé que chez 29 patients, soit 64% des cas en raison des Conditions socio-économiques précaires exprimées par 16%. (**Tableau : 10**)

**Tableau : 10 : Examen IRM préopératoire**

<i>IRM médullaire</i>	Faite	Non faite	Normal	pathologique
<i>Nbre de cas (pourcentage)</i>	<b>29(64%)</b>	<b>16(36%)</b>	<b>27(60%)</b>	<b>2 (4,5%)</b>

## XVI .4.LES DONNEES THERAPEUTIQUES

La préparation du patient à une intervention incite de convaincre l'environnement familial avant de prendre une décision d'opérer et évaluer ainsi la qualité et les capacités de compréhension des risques corollaires à cette chirurgie vitale.

### XVI .4.1. TRAITEMENT MEDICAL :

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

### XVI .4.2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :*(Tableau 11)*

#### *XVI .4.2.a. Traitement de l'hydrocéphalie :*

-***Une dérivation ventriculo-péritonéale* :**(DVP) a été décidée chez 25patients (**55,5%**) dont 23 cas en première intention et elle a été pratiquée secondairement chez 2 malades devant la persistance de l'hydrocéphalie après un geste d'exérèse tumorale.

-***la ventriculocisternostomie endoscopique* (VCS) :** réalisée dans 17 cas (38%) :

- 15 cas en chirurgie déférée.
- 2 cas d'échec à la valve de dérivation ventriculo-péritonéale.

-***Drainage ventriculaire externe* (DVE) :**2 cas de DVE pour méningites post opératoires.

*Tableau 11 : Récupélatif du traitement chirurgical.*

<i>Type / acte</i>	<i>Hydrocéphalie</i>				<i>Exérèse de la tumeur</i>	
	<b>DVP</b>	<b>VCS</b>	<b>DVE</b>	<b>Telovelar</b>	<b>transvermienne</b>	<b>transcorticale</b>
<i>Nbre</i>	25cas	17cas	2 cas	21 cas	14cas	10 cas
<i>pourcentage</i>	<b>55,5 %</b>	38%	<b>4,5%</b>	46,7%	31,1%	22,2%

### **XVI .4.2. b. chirurgie de la tumeur:**

#### **XVI .4.2. b.1.position du malade:**

Tous les malades ont été opérés en décubitus ventral

#### **XVI .4.2. b.2. Les voies d'abords utilisées :**

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

- La voie **Télovellaire** : 21 cas soit 46,7%
- La voie sous occipitale médiane **transvermienne** : 14 cas soit 31,1%
- La voie sous occipitale paramédiane **transcorticale** : 10 cas soit 22, 2%

#### **XVI .4.2.b.3. Qualité de l'exérèse :**

Les apports techniques que présentent le microscope chirurgical, et la coagulation bipolaire, l'endoscopie et Cusa ont permis de minimiser le risque chirurgical et de réaliser une exérèse tumorale jugée macroscopiquement totale dans 27 cas (60%) ; subtotale dans 13 cas (28,8%). alors qu'elle était partielle chez 6 patients, soit 13,3%.(Tableau 12)

**Tableau12 : Qualité de l'exérèse tumorale en fonction du siège de la lésion**

Topographie	Nbre de Cas	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse partielle
Vermis	23	11	7	<b>5</b>
V4 et /ou Vermio-ventriculaire	07	04	3	<b>0</b>
Hémisphère cérébelleux	10	9	1	<b>0</b>
Vermio-hémisphérique	05	2	2	<b>1</b>
Total	<b>45</b>	<b>27</b>	<b>13</b>	<b>6</b>



**XVI .4.2.c.Les incidents per opératoires :**

25 malades ; soit 55 ,55% ont présenté un ou plusieurs incidents per opératoires. Ces incidents ont été dominés par le saignement chez 09 patients, une bradycardie chez 7 patients et une hypercapnie chez 5 patients et 4 patients ont présentés des signes de réveil per opératoires. (**Tableau 13**).

*Tableau 13 : les incidents per opératoires*

<i>Les incidents per opératoires</i>	Nbre de cas	Pourcentage
<b>Pas d'incidents</b>	20cas	44.5%
<b>Saignement</b>	09 cas	20%
<b>bradycardie</b>	07 cas	15,5%
<b>Hypercapnie transitoire</b>	05cas	11%
<b>Signes de Réveil per opératoire</b>	04 cas	9%

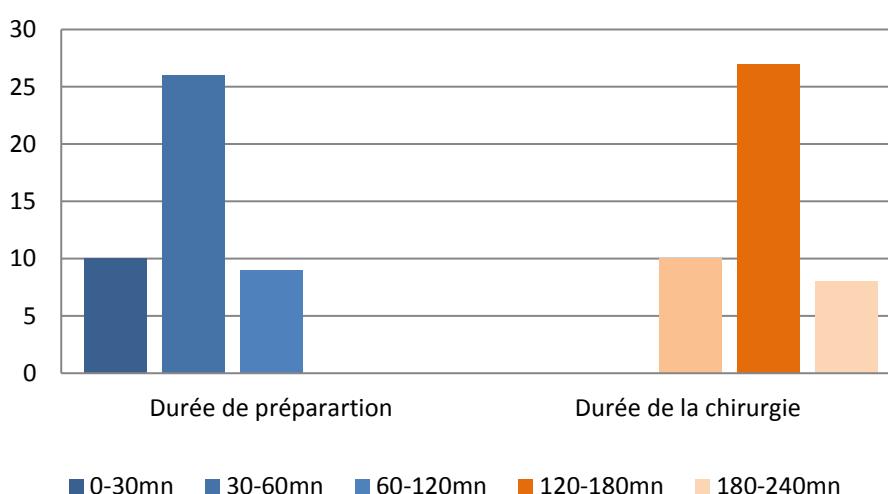
**XVI .4.2.d.Durée de la chirurgie :****XVI .4.2.d.1.le timing de la chirurgie & anesthésie (Fig.41)**

Durée de la préparation anesthésique du patient est relativement longue par rapport à l'adulte : en moyenne 62 mn avec des extrêmes allant de 25 et 100 mn, trois pic de fréquences se sont distingués :

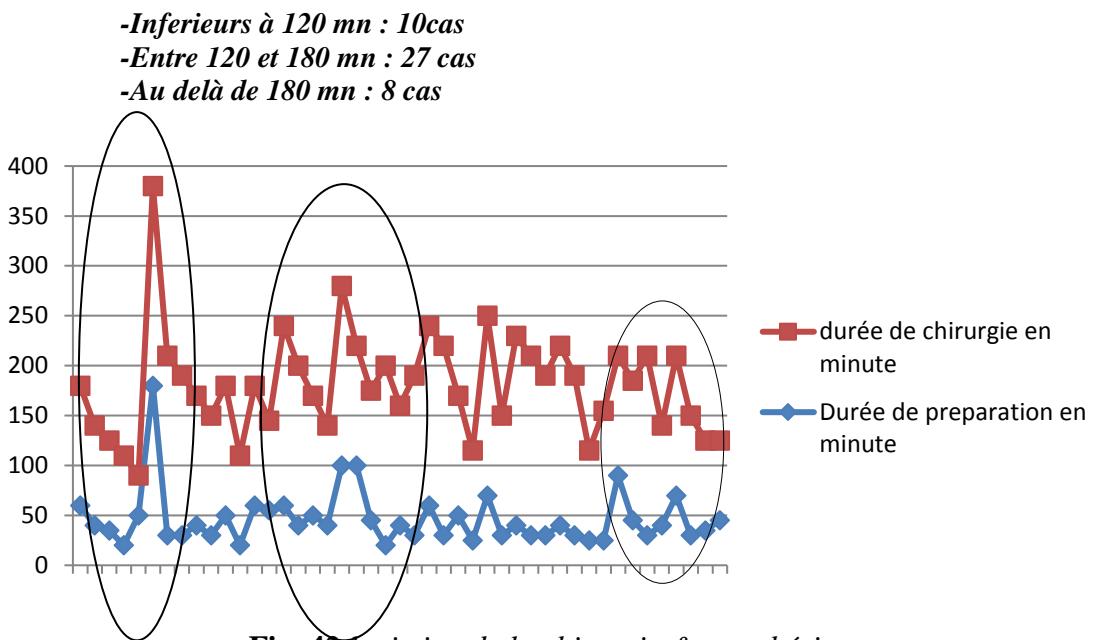
-*Inférieur à 30 mn :10 cas*

-*Entre 30-60mn :26 cas*

-*Superieur à 60 :9 cas*

**Fig.41 : la durée de la chirurgie**

La chirurgie des tumeurs de la FCP est une chirurgie lourde, plus de 66% des patients ont bénéficié d'une intervention dont la durée dépasse au minimum 3H en moyenne. On distingue 3 intervalles de timing :( Fig.42)



**Fig .42 le timing de la chirurgie & anesthésie**

#### XVI.4.2.d.2.**La durée de preparation et l'état général du patient :**(Tableau 14).

**Tableau 14 : La durée moyenne de préparation et l'état général du patient**

Etat general du patient	La moyenne de la duree de preparation en mn
<b>Concervé Lansky (70-100)</b>	<b>28mn</b>
<b>Moyen Lansky (40-70)</b>	<b>40mn</b>
<b>Altéré Lansky (inf à 40)</b>	<b>50mn</b>

-Quant le temps de préparation est long, le temps de la chirurgie proprement dite est encore plus long que la moyenne.

-Quant l'état du patient est altéré, le temps de préparation est plus long que la moyenne

#### XVI .4.2.d.3.**La durée de la chirurgie et le type histologique.** (Tableau 15).

**Tableau 15 : La durée de la chirurgie et le type histologique**

Le type histologique	Astrocytome	Medulloblastome	Ependymome	Kyste epidermoïde	Cavernome	Hemangioblastome
<b>La durée de la chirurgie</b>	90mn	150mn	180mn	130mn	120mn	130mn

-la durée d'exérèse des astrocytomes est moins longue que l'exérèse des médulloblastomes et encore moins dans la chirurgie des ependymome.

**XVI .4.2. c.les Suites post opératoires :****XVI .4.2. a.Le réveil :**

La sédation post opératoire a été toujours sujette de discussion et de concertation chirurgien/anesthésie-réanimateurs avant, au cours et après la chirurgie afin de déterminer un devenir sécurisé post opératoire de l'opéré. Elle est conditionnée par l'état neurologique antérieur du patient, la localisation et le volume de la lésion, la durée de l'intervention et la survenue d'éventuels incidents ou d'événements non désirables pendant l'intervention. (**Tableau16**)

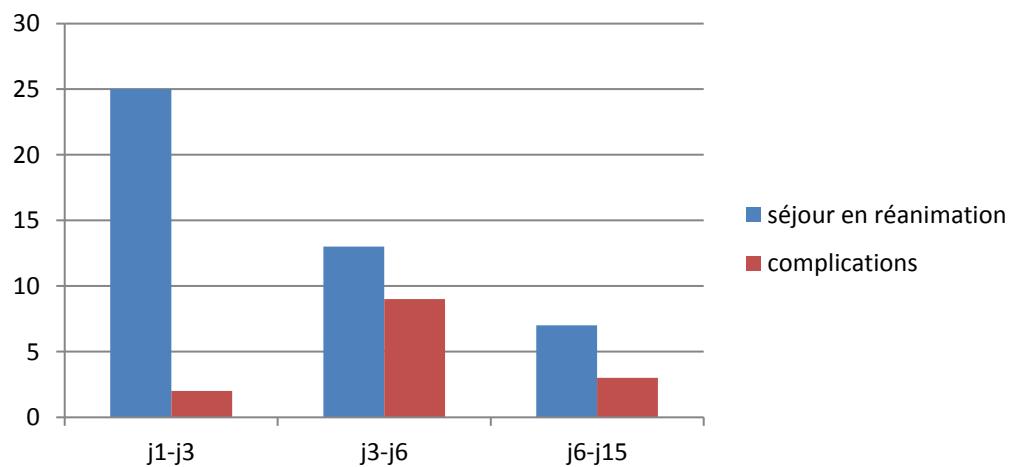
- *Patient ex tubé : 24 cas*
- *Gardé intubé 24 heures : 16 cas*
- *Intubée + de 24 heures : 5 cas*

**Tableau 16 :** l'état de réveil en fonction des incidents et la durée d'intervention

	Nbre de cas	Etat antérieur du patient			Evénements per opératoire	Durée moyenne l'intervention
<b>Extubé</b>	24 cas	0	4	20	-	66mn
<b>Intubé 24h</b>	16cas	9	6	1	+	80mn
<b>Intubé+24h</b>	5 cas	4	1	0	+	70mn

**XVI .4.2.bDurée de séjour en réanimation :**

La durée moyenne de séjour en réanimation était de 8 jours ; avec des extrêmes allant de 1 jour à 15 jours. On note une prédominance des complications entre le troisième et le sixième jour (**Fig.43**).

**Fig.43:** Complications selon la durée de séjour en réanimation

#### XVI .4.2. c.Durée de séjour en hospitalisation :

La durée moyenne d'hospitalisation après la chirurgie est de **7 jours** : (fig.44)

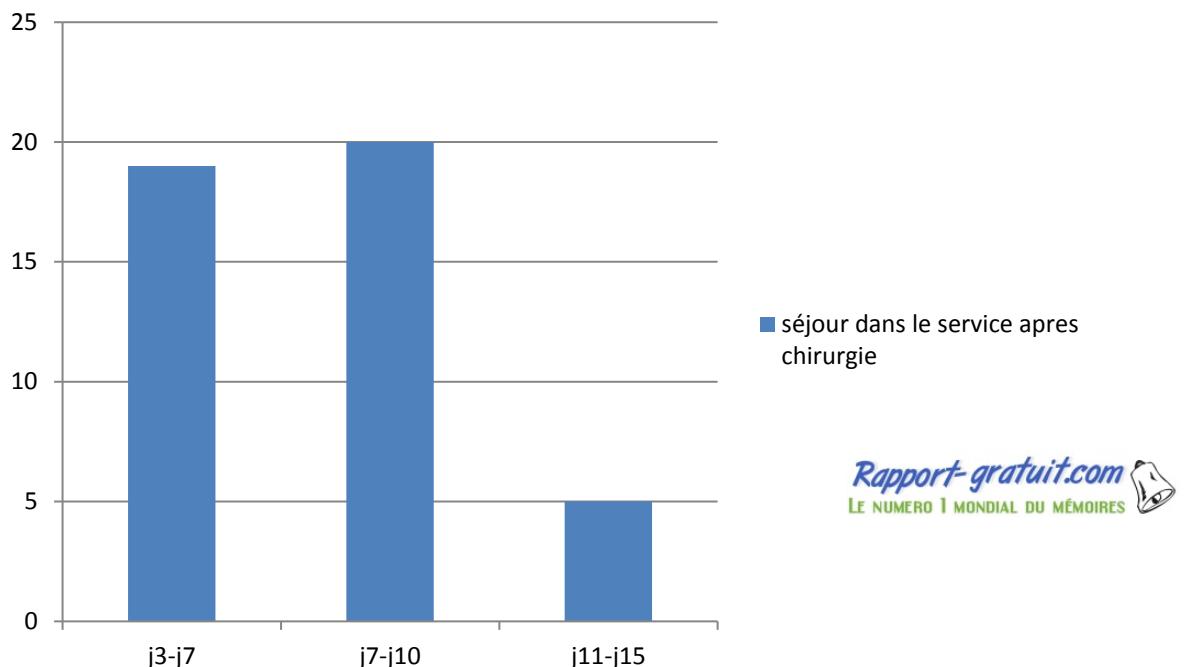


Fig .44 : *La durée de séjour en Neurochirurgie*

#### XVI .5. Morbidité post opératoire

**XVI .5. a. Morbidité globale** : Tout ces malades opérés ont bénéficié d'une antibioprophylaxie, d'un traitement antioedémateux et d'un séjour postopératoire dans une unité de soins intensifs pendant au moins 24 heures.

Sur les **45** patients opérés les suites postopératoires étaient simples chez **22** patients soit **48,8%**, cependant les **23** autres patients soit **51,2%** des cas, elles étaient émaillées de complications:(Tableau 17)

*Tableau 17: Morbidité post opératoire*

Complications post opératoires	Nombre de patients/%
Méningite	2 cas (8,7%)
Syndrome cérébelleux	3 cas (13%)
Strabisme +Diplopie+ Nystagmus	3cas (13%)
Mutisme akinétique	5cas (21,7%)
Paralysie des nerfs mixtes	2cas (8,7%)
Chignions et problèmes de cicatrices	2 cas (8,7%)
Syndrome pyramidal démarche spastique	1 cas (4,3%)
pneumocephalie	3 cas (13%)
Décès	3 cas (8,7%)

### XVI .5.b.Morbidité et l'état général du patient

La morbidité est loin la plus fréquente chez les patients admis dans un état général altéré ; elle englobe 48% des complications post opératoires plutôt infectieuses, fonctionnelles et vitales. Même quant l'état général des patients est conservé, on déplore 17% des complications. (*Tableau 18*)

**Tableau 18 : l'état général du patient**

Etat général /complications	Conservé	Moyen	Altéré
<b>Méningite</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>
<b>Syndrome cérébelleux</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>
<b>Strabisme +Diplopie+</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>2</b>
<b>Nystagmus</b>			
<b>Mutisme akinétique</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>3</b>
<b>Paralysie des nerfs mixtes</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>
<b>Syndrome pyramidal démarche spastique</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>pneumocephalie</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Chignions et problèmes de cicatrices</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>
<b>Décès</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>3</b>
<b>Complications</b>	<b>17,3%</b>	<b>34,7%</b>	<b>48%</b>

### XVI .5.c.Morbidité et durée de l'intervention :

Les complications et La durée de l'intervention sont recensées dans le tableau 19

**Tableau 19: Mobidité et durée d'intervention**

Durée/ complications	Inferieur à 150 mn	Entre 150 et 300 mn	Au delà de 300 mn
<b>Méningite</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>2</b>
<b>Syndrome cérébelleux</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Strabisme +Diplopie+</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>1</b>
<b>Nystagmus</b>			
<b>Mutisme akinétique</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>4</b>
<b>Paralysie des nerfs mixtes</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>1</b>
<b>Syndrome pyramidal démarche spastique</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
<b>pneumocephalie</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>
<b>Chignions et problèmes de cicatrices</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>1</b>
<b>Décès à j3, j5, j7</b>	<b>0</b>	<b>2</b>	<b>1</b>
<b>Complications</b>	<b>26%</b>	<b>26%</b>	<b>48%</b>

**XVI .5.d.Morbidité et l'approche chirurgicale****Tableau 20 : Mobidite et l'approche chirurgicale**

<i>L'approche/ complications</i>	<i>Transvermienne</i>	<i>Telovelar</i>	<i>transcorticale</i>
meningites	2	0	0
Syndrome cérébelleux	1	0	2
Strabisme +Diplopie+ Nystagmus	1	2	0
Mutisme akinétique	2	3	0
Paralysie des nerfs mixtes	1	0	1
Syndrome pyramidal démarche spastique	1	0	0
pneumocephalie	1	0	2
Chignions et problèmes de cicatrices	1	1	0
Décès à j3 ,j5,j7	2	1	0
Complications	43,5	34,8	21,7%

**XVI.6. RESULTATS D'IMAGERIES POST OPERATOIRES :**

Parmi les patients opérés, l'évaluation du résidu tumoral a été réalisée par : une TDM post opératoire avec injection du produit de contracte chez 30 cas et sans injection du PC dans 10 cas.

- Résidu tumoral dans 9 cas (20%)]
- Absence de résidu tumoral dans 15 cas (33%)
- Non contributives 10 cas (23%)

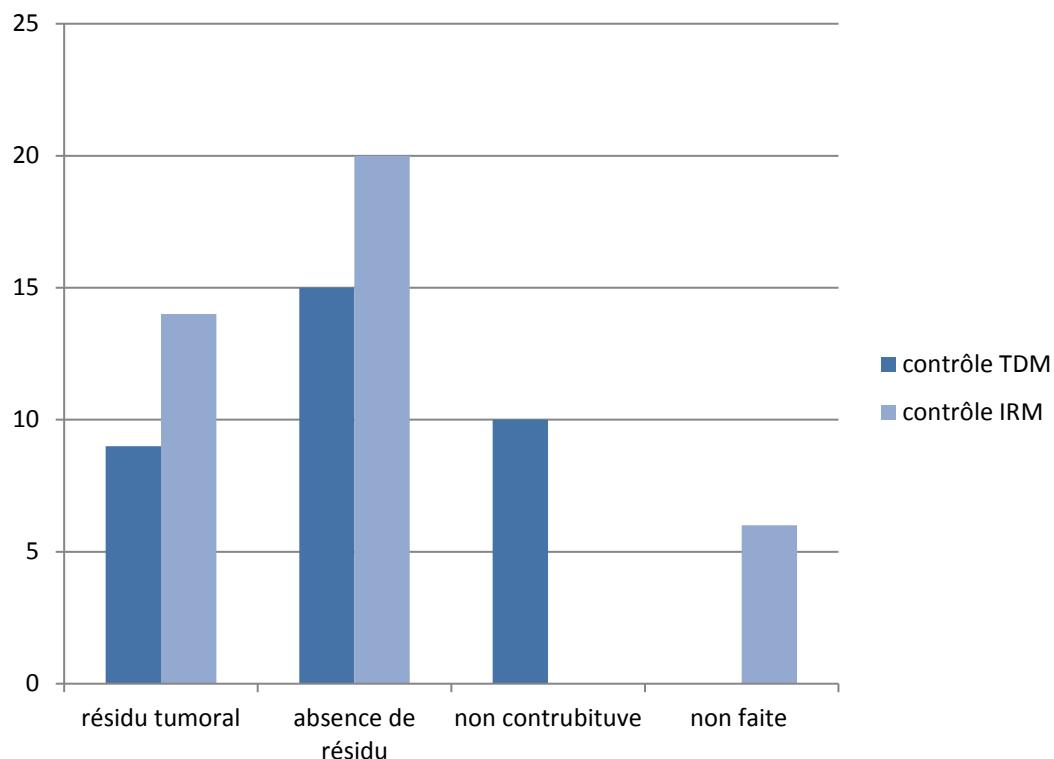
Ce contrôle TDM post opératoires réalisée dans un délai inférieur ou égal à 72h après la chirurgie.

L'IRM cérébrale de contrôle a été réalisée chez 39 patients :

- Présence de résidu tumoral dans 14 cas (35 %)
- Pas de résidu tumoral dans 20cas (35 %)

06 patients de la série n'ont pas bénéficié d'IRM cérébrale : il s'agit de 2 décès (Cas N°25 ,42) ; un perdu de vue à 1 mois (cas N°20) et 3 non faites (Cas N° 14 ,37 ,41)

Le délai entre la chirurgie et l'IRM cérébrale varie entre : 7 jours et 40 jours avec une médiane de 23,5 jours (Fig.45).



**Fig .45 : les résultats d'imageries post opératoires**

## XVI.7. RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES

### XVI.7.1. Répartition des types histologiques

Le méningoépendymome a été le type histologique le plus fréquent, retrouvé chez **21** enfants, soit **46,6 %** des cas, suivi de l'astrocytome et de l'ependymome retrouvés respectivement dans **11 et 09 cas** .Tableau 21

**Tableau21: Répartition des types histologiques chez l'enfant**

Type histologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Méningoépendymome	21	<b>46.67%</b>
Astrocytome	09	<b>20%</b>
Ependymome	09	<b>20%</b>
Astrocytome anaplasique	02	<b>4.44%</b>
Kyste epidermoïde	02	<b>4.44%</b>
Hemangioblastome	01	<b>2.23%</b>
Cavernome	<b>01</b>	<b>2.23%</b>

### XVI.7.2. Concordance entre les données histologiques et Imageries

La présomption histologique basée sur les critères tomodensitométriques et d'aspect IRM s'est avérée exacte dans **37** cas, soit **82%** des lésions tumorales de la fosse cérébrale postérieure vérifiées histologiquement. (**Tableau 22**).

**Tableau 22: Concordance entre les données histologiques et tomodensitométriques chez l'enfant**

Type histologique	Nombre de cas	Nbre et Pourcentage de cas concordants (%)
Médulloblastome	21	16 cas (76%)
Astrocytome	09	09cas (100 %)
Ependymome	09	08 cas (89%)
Astrocytome anaplasique	02	0%
Kyste epidermoïde	02	100%
Hemangioblastome	01	100%
Cavernome	01	100%

### XVI.7.3. Répartition des types histologiques et l'âge

**Tableau 23: Répartition des types histologiques et l'âge**

Type Histologique	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique	Ependymome	Astrocytome anaplasique	Kyste epidermoid e	Hemangioblastome	Cavernome
Tranche d'âge							
Inferieur à 3 ans	8	1	6				
Entre 3 et 8 ans	7	4	3	2	1		
Supérieur à 8ans	5	5				1	1

### XVI.7.4. Répartition des types histologiques et le Sexe

**Tableau 24: Répartition types histologiques et le Sexe**

Type Histologique	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique	Ependymome	Astrocytome anaplasique	Kyste epidermoid e	Hemangioblastome	Cavernome
Sexe							
Garçons	13	6	5	0	1	0	1
fille	8	4	5	2	0	1	0

Le médulloblastome est une tumeur à prédominance masculine avec sex-ratio 1.6

L'épendymome ainsi que l'astrocytome ont une sex-ratio 1

### XVI.8.5. Répartition topographie et type histologique

**Tableau 25 : Répartition topographie et type histologique**

Type Histologique	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique	Ependymome	Astrocytome anaplasique	Kyste epidermoid e	Hemangioblastome	Cavernome
La topographie							
V4 et /ou Vermio-ventriculaire	10	1	6	1	1	1	1
Hémisphère cérébelleux	6	5	2	1			
Vermio-hémisphérique	5	4	1				

## XVI .8. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE :

Nous avons prévu d'étudier les traitements complémentaires qui ont été délivrés aux patients au cours de l'évolution : radiothérapie et chimiothérapie. Nous avons voulu préciser la dose prescrite et les effets de la radiothérapie ainsi que le protocole de la chimiothérapie : le type de molécule, le nombre de cure, la durée ainsi que les effets indésirables du traitement mais ces données n'étaient pas toujours disponibles et accessibles.

**Dans notre série** 32 patients (71 %) ont été adressés au service d'oncologie pour bénéficier d'un complément thérapeutique à base de radiothérapie seule ou associée à une chimiothérapie, ou uniquement pour la chimiothérapie.

### XVI.8.1.Délai moyen du debut des traitements complementaires :

Le délai moyen dans notre série entre la chirurgie et le debut du traitement complémentaire : est de **95** jours pour la chimiothérapie et de **69** jours pour la radiothérapie. **Tableau 26**

*Tableau26 : Délai moyen du debut des traitements complémentaires.*

	Nbre de cas adressé en oncologie/radiotherapie	Le Nbre de cas reçu de traitement compementaire	Délai moyen	Absence d'informations
Radiotherapie	<b>17(37,7%)</b>	<b>13 (28,9%)</b>	<b>95 j</b>	<b>5 cas</b>
Chimiotherapie	<b>29(64%)</b>	<b>13(28 %)</b>	<b>69 j</b>	

### XVI .8.2. Radiotherapie :

La radiothérapie a été réalisée que pour les patients de tranche d'âge supérieur à 5 ans, il s'agit de 17 patients, soit 38% adressé en radiotherapie. 10cas (58,8%) d'entre eux ont bénéficié d'une association radiothérapie avec chimiothérapie, alors que 03 (17,6%) patients n'ont eu que de la radiothérapie. Absence d'informations pour 04 patients (23,5%). Il s'agit dans la majorité des cas (15 cas) d'une radiothérapie intéressant tout l'encéphale avec une surimpression sur le foyer tumoral et un complément d'irradiation spinale préventive. (**Tableau24**)

**Tableau 24: Répartition des cas irradiés selon le type histologique.**

Type histologique	Nbre de cas irradiés	%	Abcenced'informations
médulloblastome	09/21	42,8 %	<b>3 cas</b>
Ependymome	02/09	22,2%	<b>1 cas</b>
Astrocytome anaplasique	02/02	100%	<b>0</b>
Total des cas proposés pour la RX	<b>13/17</b>	<b>76,5%</b>	<b>4 cas</b>

**XVI .8.3. CHIMIOTHERAPIE**

Elle est proposée pour **29** patients (**34,67%**), la chimiothérapie seule n'a été administrée que dans **10** cas dont **6** cas de médulloblastome inférieur à **3** ans et **4** cas d'ependymome .Elle a été associée à la radiothérapie dans **9** autres cas de médulloblastome et **2** cas d'Astrocytome anaplasique et **2** ependymomes.(Tableau 25).

**Tableau25 : Répartition des cas de chimiothérapie selon le type histologique**

Traitement adjuvant		chimiothérapie seule	Chimiothérapie + radiothérapie	Abcenced'informations
Type histologique				
Médulloblastome		6 cas	9cas	<b>3</b>
Ependymomes		4 cas	2 cas	<b>2</b>
Astrocytome anaplasique		<b>0</b>	<b>2 cas</b>	

## XVI.9. EVOLUTION :

### *XVI .9.1.Les critères de réponse thérapeutique :*

L'évolution clinique est jugée par le bénéfice clinique qui est définie par l'amélioration de l'état général ; la disparition des signes cliniques et la régression du volume tumoral. Et par La réponse radiologique qui est indiquée par l'IRM. Cette réponse permet classer l'évolution en : Rémission complète, Rémission partielle, la non évaluabile et la guérison.

#### **La rémission complète (RC) :**

Dans le cas d'amélioration de la symptomatologie clinique avec disparition complète de la tumeur, absence de localisation névraxique (Moelle ou cérébrale) ou extra névraxique ou dans le LCR. Une petite portion charnue résiduelle non accessible à la chirurgie, stable sur plusieurs contrôles radiologiques peut être considérée comme rémission complète.

#### **La rémission partielle (RP) :**

Dans le cas d'amélioration de la symptomatologie clinique avec la présence de portion tumorale non accessible à la chirurgie avec réponse incertaine au traitement adjuvant et /ou progression lente.

#### **La guérison :**

Dans les tumeurs bénignes enlevées en totalité confirmée par l'imagerie de contrôle

#### **La non évaluabile (NE) :**

Lorsque l'enfant décède dans la période péri opératoire ou au cours du traitement adjuvant ou perdu de vue.

**XVI .9.2. Profil évolutif de la série :**

Pour avoir une idée sur le devenir des patients de notre série, le contrôle de suivi en consultation de neurochirurgie est réalisé à 1 mois, à 3 mois, à 6 mois et à un an après la chirurgie ; Ils sont au nombre de 38 patients. Tableau : 26

**Tableau 26: Evolution à moyen et à long terme**

Evolution	Nombre de cas	Pourcentage (%)
<i>La rémission totale</i>	19	<b>42,2%</b>
<i>La rémission partielle</i>	8	<b>17,7%</b>
<i>La récidive</i>	5	<b>11%</b>
<i>La non évaluable</i>	3 perdus de vue +5 décès	<b>13,3%</b>
<i>La guérison</i>	4	<b>8,8%</b>

L'amélioration de la symptomatologie a été notée chez 29 patients, soit 64,45%. Avec une rémission considérée comme totale dans 42,2% et partielle dans 17.7 % dans cas.

La non réponse au traitement avec repousse ou récidive tumorale a été noté dans 5 cas dont un avec de métastase spinale. Il s'agit **le cas N° 31** ; un médulloblastomes qui n'a pas bénéficié de radiothérapie dans un délai de 6 mois, qui avait récidivé localement avec nodule métastatique lombosacré qui avait nécessité d'un complément de radiothérapie cérébrospinale avec Boost sur la FCP.

Le Changement d'adresse ou numéros de téléphone des parents de malades a rendu la recherche de leurs nouvelles difficiles. Au cours de deux ans d'évolution, 03 malades étaient perdus de vue(les cas N° 19, 20,29) après leur sortie de l'hôpital soit 6,6% des cas. Les 4 cas déclarés comme Guéri sont les cas dont le type histologique bénin avec exérèse totale confirmés par IRM de contrôle.

- ✓ Hemangioblastome (1cas),
- ✓ Kystes epidermoides (2cas),
- ✓ Cavernome (1cas).

**XVI .9.3. Récidive :**

Parmi nos patients suivis, nous avons noté 5 cas de récidives tumorales.

Le type histologique le plus retrouvé chez nos malades était le médulloblastome dans 3 cas soit 60% des récidives et 6 % de la série globale. Le délai de récidive varie entre 6 mois et 24 mois. En dehors d'un médulloblastome avec métastase spinale qui n'a pas reçu un traitement complémentaire dans le délai avait nécessité traitement adjuvant, les autres cas de récidives tumorales ont nécessité une reprise chirurgicale avec complément de chimiothérapie.

Les 2 cas d'Astrocytomes pilocytiques ; qui ont subi une exérèse jugée totale ; ont récidivé dans un délai de 12 et 24 mois et ont bénéficié d'une reprise macroscopiquement totale dont l'étude anatomopathologique de l'un était en faveur d'un astrocytome anaplasique. (**Le tableau 29**)

*Le tableau 29 : Résume les principales caractéristiques des récidives tumorales*

Type histologique	Numéro dossier	Délai de récidive	Chirurgie ultérieure	Anatomopathologie	Traitemen complémentaire
Médulloblastome	7,24 et 31	Contrôle de 6 mois	2 reprises	Medulloblastome	Complément de Rx et chimiothérapie
Ependymome					
Astrocytome pilocytique	4,12	Contrôle de 12 et 24 mois	2 Reprises	Astrocytome anaplasique Astrocytome pilocytique	Radiotherapie + chimiotherapie

#### XVI .9.4. Séquelles neurologiques :

Parmi nos patients suivis, 12cas ont présenté des séquelles neurologiques. Soit 27% de la série. Il s'agit surtout de l'atteinte des nerfs crâniens, d'une aggravation d'un syndrome cérébelleux et d'un syndrome pyramidal résiduel avec démarche spastique dans un cas. (Tableau23). Ces séquelles sont surtout avec les épendymomes et les médulloblastomes. (Tableau 27)

A noter l'association possible de plusieurs séquelles chez le même Patient.

**Tableau 27 : Séquelles neurologiques post thérapeutiques en fonction du type histologique**

Type histologique Séquelles	Médulloblastome	Ependymome	Astrocytome
Syndrome pyramidal	1 cas		
Syndrome cérébelleux		1cas	2 cas
Strabisme / Diplopie/Nystagmus	1cas	1cas	
Paralysie des nerfs mixtes		1cas	
Mutisme akenitique	3 cas	2cas	

**Tableau 28: séquelles post thérapeutique**

Séquelles thérapeutiques	Nombre de patients
Séquelles neurologiques	18 cas
Séquelles psychointellectuelles	15 cas
Langage dysfluent	5 cas
Séquelles psychoaffectives	28 cas
Séquelles endocrinianes	14 cas

#### XVI .9.5. Mortalité :

On a déploré 5 décès dont 3 décédés à J3 ; J5 et J7 postopératoire. Les deux autres cas de mortalité ont été constatés chez les patients suivis à moyen terme au cours de la période prévue pour le traitement adjuvant au 3ème et 6 ème mois (**Tableau 30**).

*Tableau 30 : décès de recul et en fonction du type histologique*

Délai de recul	Nbre de décès	Type histologique
postopératoire immédiat	3	Ependymome
01 mois	0	
03 mois	1	Ependymome
06 mois	1	Médulloblastome
12 mois	0	

*Tableau 31 : perdu de vue en fonction du type histologique*

Délai de recul	Perdus de vue	Ependymome	Médulloblastome
01 mois	1 cas	1	0
03 mois	1 cas	1	0
06 mois	0cas	0	0
12 mois	1cas	0	1

On a déploré également trois perdu de vue à 1 mois, 3 mois et 12 mois .il s'agit deux cas d'ependymomes et un cas de médulloblastome. (**Tableau 32**)

*Tableau 32 : perdus de vue en fonction de l'âge et sexe*

Type histologique	Perdus de vue	Age& sexe	
Ependymome	2 cas	4ans M	6mois F
Médulloblastome	1cas	8 mois M	



## **XVII. DEUXIEME PARTIE DISCUSSION**



### XVII.1. DISCUSSION AUTOUR DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude longitudinale prospective monocentrique . Ces écueils méthodologiques sont inhérents aux particularités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de ces tumeurs chez l'enfant. Notre travail permet d'étudier l'évolution d'une série de patient selon le protocole d'étude envisagé mais comporte néanmoins quelques points négatifs :

- L'absence de staff de neuro-oncologie pédiatrique ; qui regroupe les différents intervenants dans la prise en charge de cette pathologie ; rend les informations sur les protocoles complémentaires pauvres et d'accès difficile. En outre ; l'absence des courriers destinataires au chirurgien référent de la part de nos confrères impliqués dans la prise en charge appauvrisse la quantité et la qualité de l'information médicale de l'évolution à tous les termes.

-Les variétés anatomopathologiques sont fréquentes et leurs prises en charge est différente. Les résultats d'anatomopathologies fournis ne précisent pas souvent le Grading et l'index de malignité et ils ne sont pas toutes fois étayés par les études immunohistochimiques ou par de la biologie moléculaire, ce qui les rend sans influence sur la sélection des protocoles thérapeutiques précis.

-D'autant plus ; il n'a pas été possible d'organiser une relecture centralisée de chaque lame en anatomopathologie étant donné l'absence de circuit de référence.

-La réalisation d'imagerie n'a été pas toujours possible et même parfois réalisée mais leurs comptes-rendus non disponibles ; parfois réalisée en ville et perdus par le patient, parfois réalisée dans un hôpital mais sans compte-rendu ou retenus par les centres d'oncologies.

-Enfin, nous avons inclus dans cette étude des patients pris en charge entre 2014 et 2016, or les pratiques diagnostiques et thérapeutiques ont beaucoup évolué alors que notre prise en charge même collégiale est restée standard, elle n'est pas encore alignée avec les recommandations internationales de bonne pratique.

-Cependant, en absence d'un registre national et / ou régional du Tumeur du système nerveux central pédiatrique ; seule source véritablement fiable, les données épidémiologiques restent parcellaires et incomplètes.

## XVII.2. DISCUSSION DES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Les tumeurs du système nerveux central sont très fréquentes chez l'enfant. Ils représentent selon les séries 20% des tumeurs pédiatriques et sont la deuxième cause de cancer après les leucémies lymphoblastiques aiguës et la première cause de décès par tumeur cérébrale toute confondue .60% à 70% de ces tumeurs siègent dans la fosse postérieure [40,41], Leur incidence annuelle est remarquablement uniforme à travers le monde et se situe entre 25 et 40 cas par million. [158]

### XVII.1.2.1. Fréquence selon l'âge:

Dans l'ensemble des tumeurs cérébrales, la fréquence des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure est variable d'une série à l'autre, elles occupent chez l'enfant 68,18% dans la série de Rais [159] tandis qu'elles représentent 42,2% chez l'adulte. [160]

Dans la série de Zhang. [161] 30,5% de l'ensemble des tumeurs du système nerveux central de l'enfant siègent dans la région infra-tentorielle.

**Dans notre série :** Les tumeurs cérébrales chez l'enfant ont occupé 25 % de l'activité tumorale cérébrale du service durant cette période avec 40 % de localisation au niveau de la FCP.

### XVII.1.2.2. Fréquence selon le sexe :

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

**Dans notre série**, la prédominance masculine est aussi bien nette chez l'enfant (55,15% versus 44,85%). ce qui concorde avec les données de la littérature.

**XVII.1.2.3. Corrélation entre l'âge ,le sexe et la variété histologique :****XVII.1.2.3. A. Médulloblastome :**

**-Fréquence :** Il représente 3 % des tumeurs cérébrales à tout âge, 30 à 33% de l'ensemble des tumeurs cérébrales chez l'enfant et 30 à 35% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. [162]

Leur incidence pédiatrique est moins de deux cas pour 100 000 enfants ce qui correspond à environ 150 nouveaux cas par an en France [163].

**Cependant dans notre série**, cette tumeur est la plus fréquente des tumeurs du de la FCP par un taux de 46,6 %. C'est une fréquence qui correspond à celle rapportée dans l'étude de **Boudkouss (2007)** avec un taux de 37,5 % [164].

**-Topographie:** Le médulloblastome est une tumeur primitive neurectodermique dérivée du tissu embryonnaire. Il naît des cellules de la zone germinative du toit du 4 ème ventricule et du vermis et s'étend vers le plancher du 4ème ventricule [165].

**Dans notre série**, la localisation vermioventriculaire retrouvée chez 21enfants soit 47.6% des cas, suivi de la localisation hémisphérique dont la fréquence est de l'ordre de 23,8%. **Tableau :33**

**Tableau : 33 Séries de topographie médulloblastomes**

Séries	Vermio-ventriculaire	Cérébelleuse
Vigneron, 2016	73%	27%
Boudkouss, 2007	80%	20%
Notre série	<b>47.6%</b>	<b>23,8%.</b>

**-Age & sexe :** Le méningocele peut survenir à tous âge (foetus – 88 ans), mais 75 % des tumeurs sont diagnostiquées chez l'enfant avec un âge moyen de **9 ans** [166]. **Tableau 34 :**

*Tableau 34 : méningocele et Sex-Ratio*

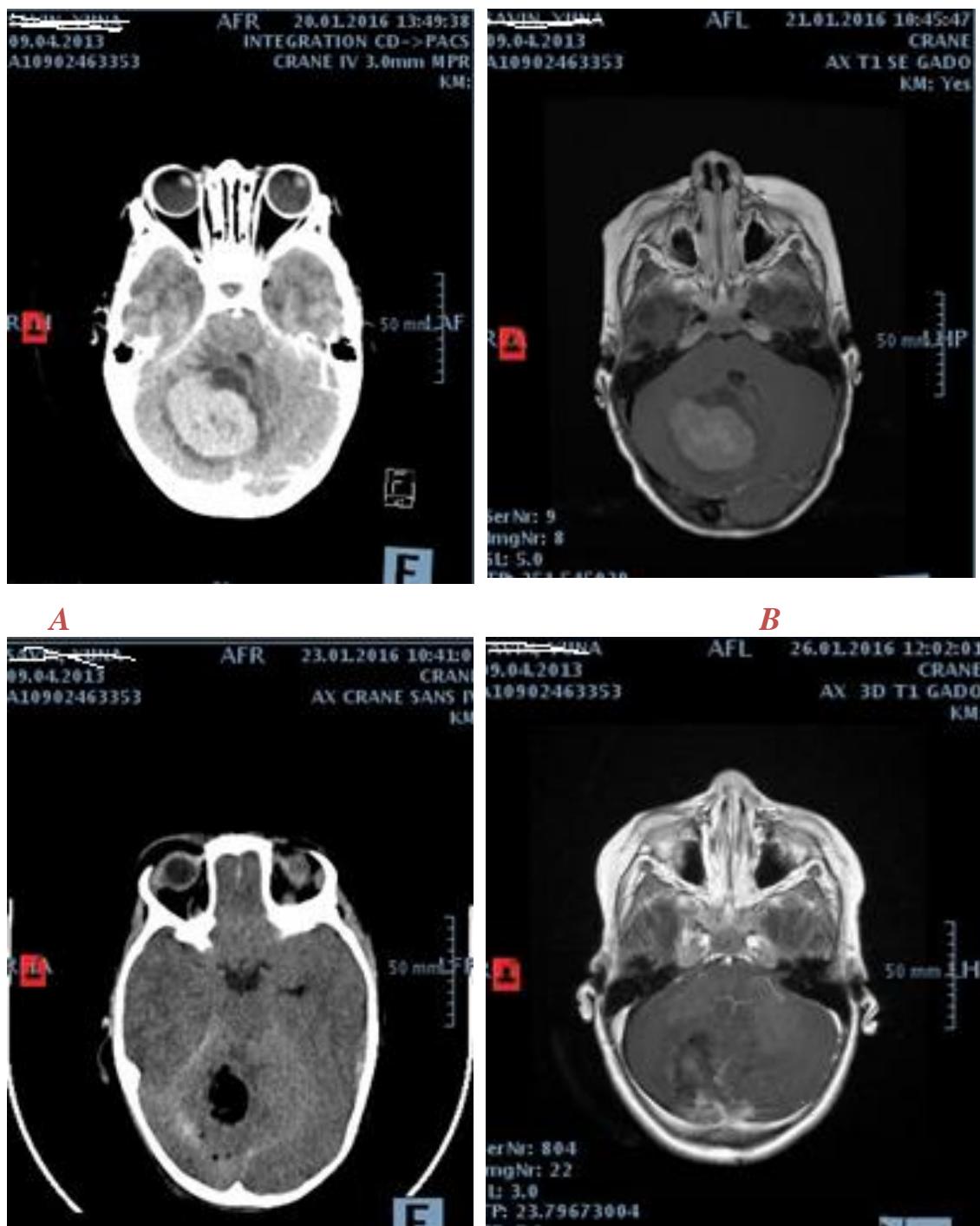
Auteurs	Age moyen	Ages extrêmes	Sex-ratio
Boudkouss, 2007	<b>7,7 ans.</b>	2 – 15 ans	1,5
Vigneron, 2016	6, 5 ans	11 mois – 17 ans	2, 7
Notre série	7,7 ans	<b>3 mois - 15 ans</b>	<b>1 ,6</b>

**Dans notre série**, on observe **3** pics de fréquences : inférieurs à **3 ans**, entre **3 et 8 ans** et supérieur à **8 ans** avec une moyenne d'âge de **7,7 ans**. Une prédominance masculine avec une sex-ratio de 1,6 a été rapportée. Ce qui nous semble conforme avec les données d'autres séries (**Tableau 34**).



**Observation N°5 :**

Il s'agit d'un garçon de 3 ans : atteint de médulloblastome désmoplasique localisation hémisphérique. Exérèse totale a été réalisée.

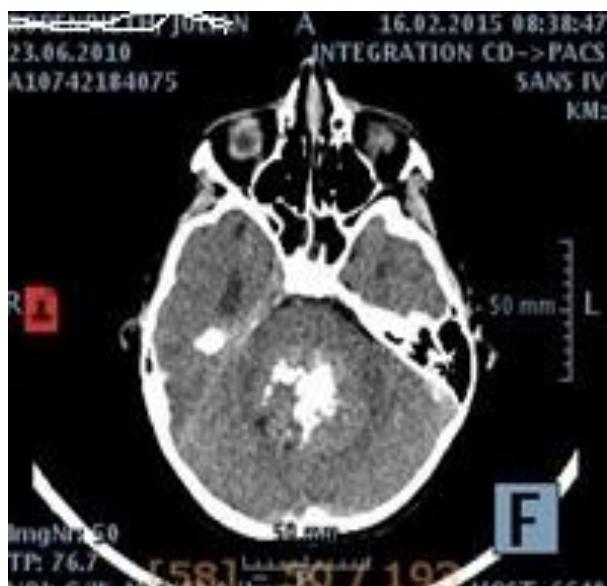


**C D**

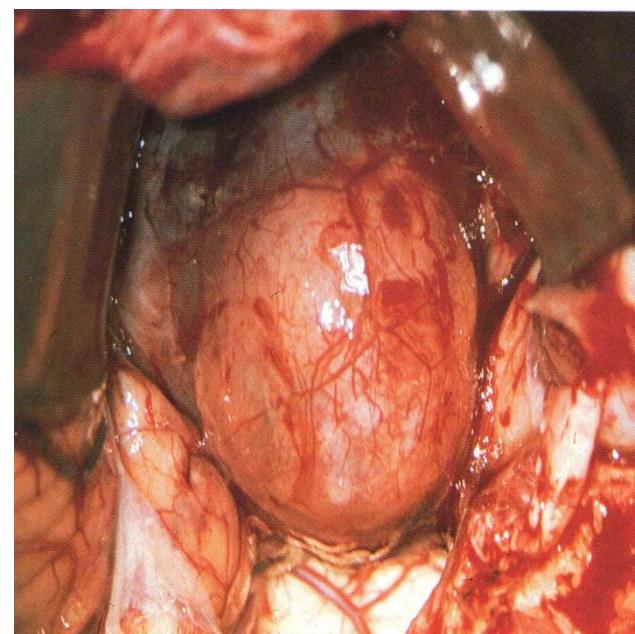
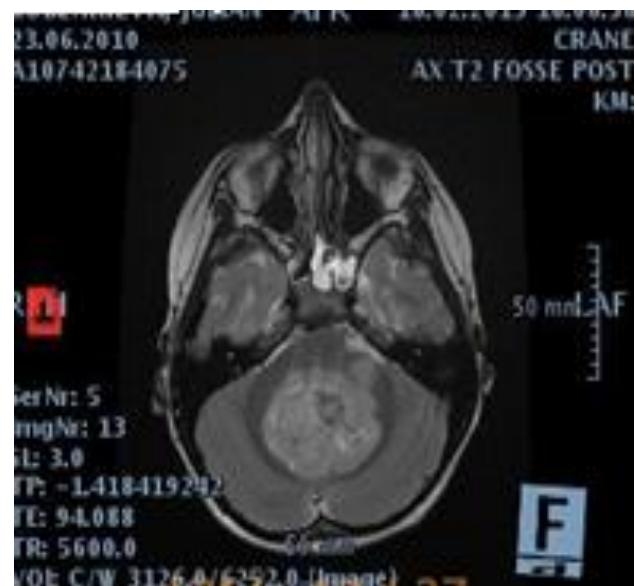
Fig 46 : A- TDM avant la chirurgie b- IRM avant la chirurgie  
C-TDM apres la chirurgie D- IRM apres la chirurgie

**Observation : N° 7**

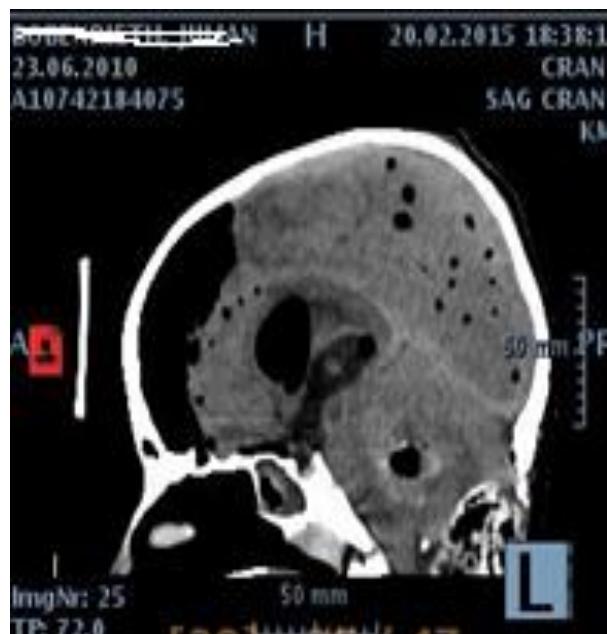
Il s'agit d'un garçon de 4 ans atteint de Médulloblastome désmoplasique de localisation vermienne. Exérèse qualifiée de totale.



**AB**



**D**



**C**

**Fig.47 :**

A -TDM avant la chirurgie

B- IRM avant la chirurgie

C-TDM cérébrale coupe sagittale Exérèse totale avec pneumocéphalie frontale

D-Aspect per opératoire.

### **XVII.1.2.3. b. Astrocytomes :**

#### **Fréquence:**

Ils représentent près de 34% de la totalité des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant [167] et 21,5% de toutes les tumeurs cérébrales pédiatriques. [168].

*Dans notre série* : les astrocytomes occupent le second rang après le médulloblastome et représentent 24,4% des tumeurs de la FCP chez l'enfant. Ces résultats se concordent avec la série de **Boudkouss (2007)**. [164]

#### **Topographie :**

Les astrocytomes siègent le plus souvent au niveau cérébelleux (**Fig.48**) mais la localisation au niveau du tronc cérébral ou au niveau du vermis n'est pas rare chez l'enfant.

*Dans notre série* : le siège électif de l'astrocytome est l'hémisphère cérébelleux avec 7 cas suivi respectivement d'un 1 cas de topographie vermioventriculaire, et d'un cas vermio-hémisphérique.

#### **Age/ sexe :**

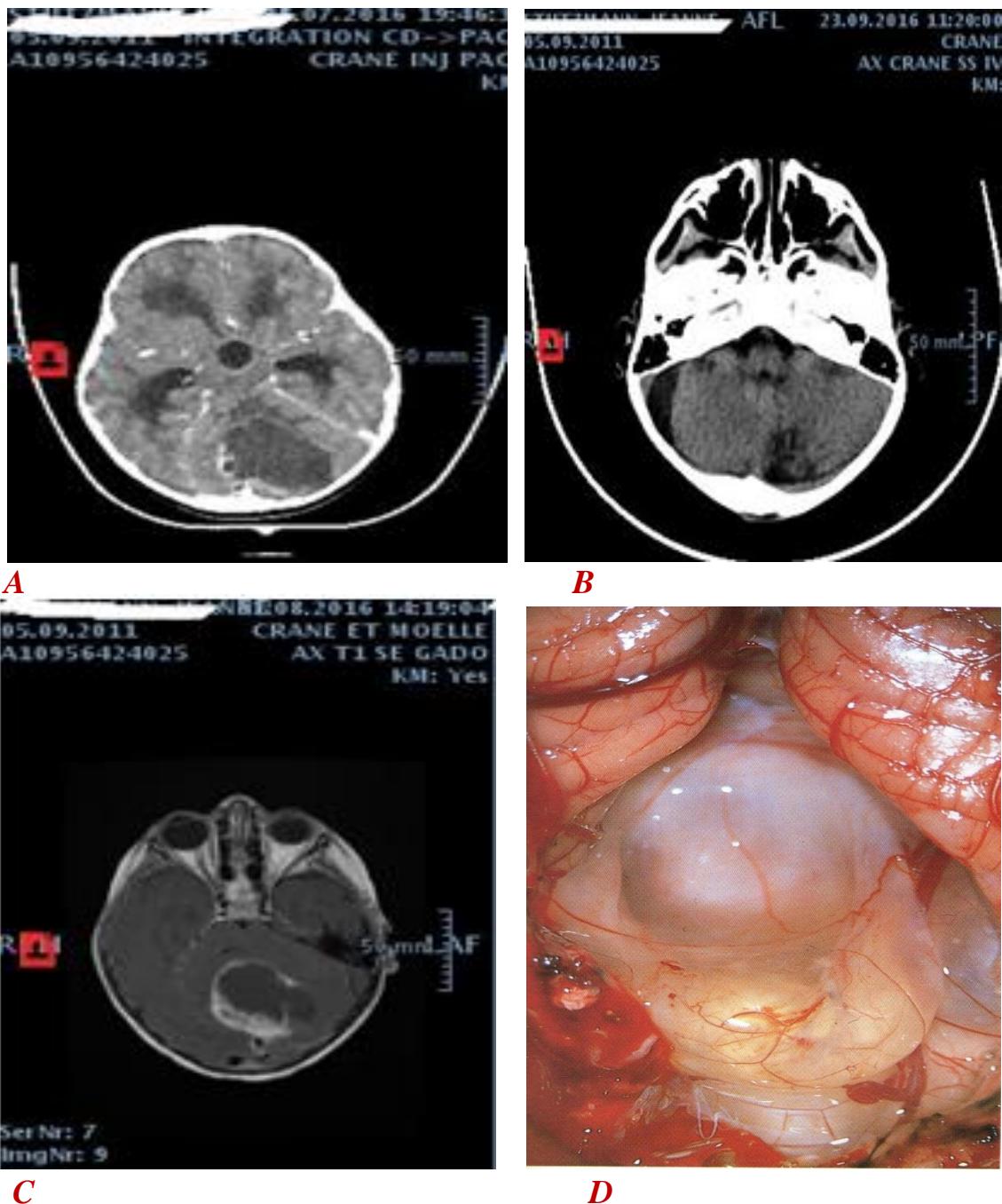
L'astrocytome est la tumeur cérébrale primitive plus fréquente chez l'enfant avec un pic de fréquence vers 10 à 12 ans.

*Selon Carrie [169]*. Il n'existe pas de prédominance sexuelle.

*Dans notre série*, ils s'observent entre 4 et 14 ans avec une moyenne d'âge de 9,1 ans, tout comme notre série avec un sex ratio de 1 contrairement à la série de **Boudkouss (2007)** où il note une légère prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,5.

**Observation N°12:**

*Il s'agit d'une fille de 5 ans présentant un astrocytome pilocytique .exérèse totale*



**Fig.48 : Astrocytome pilocytique**

*A-TDM avant la chirurgie*

*B-IRM cérébrale coupe axiale après la chirurgie*

*C- IRM avant la chirurgie*

*D-Aspect per opératoire.*

### **XVII.1.2.3. c.Ependymomes :**

**Fréquence:** Les épendymomes intracrâniens représentent le troisième type histologique de tumeur cérébrale rencontré chez l'enfant après les médulloblastomes et les astrocytomes. Ils constituent 6 à 12 % de l'ensemble des tumeurs cérébrales pédiatriques. [43, 171]

Dans la série de **Dorner(2007)** les épendymomes de la FCP constituent 12% de l'ensemble des tumeurs de cette région chez l'enfant [172]. Dans la série de **Raji (1992)**. Ils représentent 6 % des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure à l'âge pédiatrique.

**Dans notre série :** les épendymomes représentent 20% de l'ensemble des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

**Topographie :** Ils naissent alors volontiers au niveau du plancher du IV éme ventricule. Ils peuvent s'étendre vers la citerne de l'angle ponto cérébelleux par le foramen de Luschka et/ou vers la grande citerne par le foramen de Magendie. À côté de ce siège caractéristique et de ces extensions, certains épendymomes peuvent naître dans des localisations ectopiques, telle la partie postérieure de la citerne de l'angle ponto cérébelleux. (**Fig.49**)

**Dans notre série :** 6 cas siégent au niveau du vermo-ventriculaire et 2 cas au niveau du l'hémisphère cérébelleux et un cas au niveau vermo-hémisphérique.

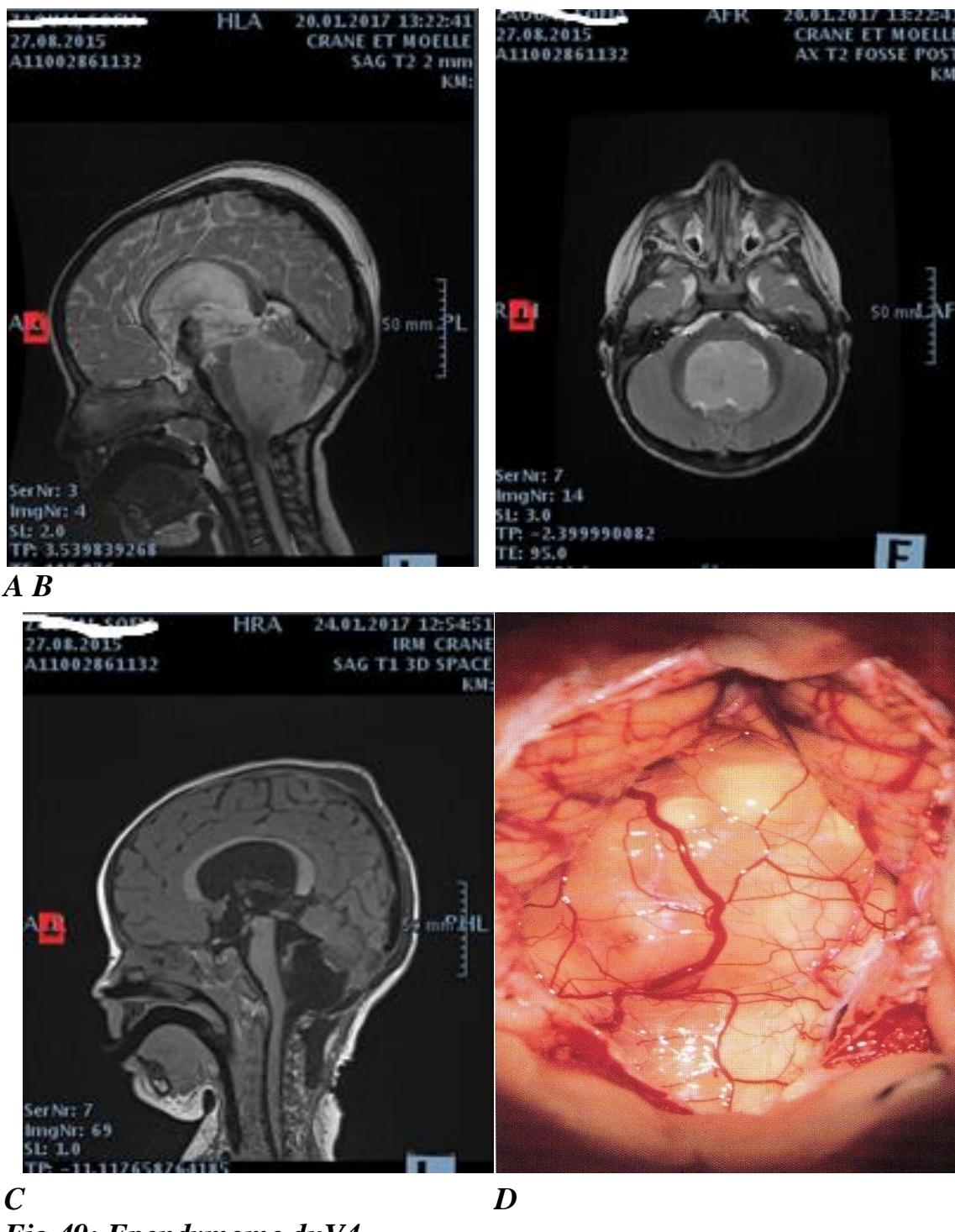
**Age:** Dans la série d'**Agaoglu.[173]** l'âge moyen de diagnostic d'un épendymome intracrânien chez l'enfant est de 5,5 ans.

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

**Sexe:** Il y a une légère prédominance pour le sexe masculin, ainsi dans la série de Ben Ammar le sex-ratio était de 1.06 avec 16 patients de sexe masculin et 15 de sexe féminin [174]. **Dans notre série**, le sex-ratio est de 2 garçons pour une fille.

**Observation N°6 :**

*Il s'agit d'un garçon de 5 ans présentant un : Ependymome du V4*



**Fig.49: Ependymome du V4**

**A-IRM cérébrale coupe sagittale avant la chirurgie**

**B-IRM cérébrale coupe axiale avant la chirurgie**

**C-IRM cérébrale coupe sagitale après la chirurgie**

**D-Aspect per opératoire**

### **XVII.1.2.3. d.Kyste épidermoïde :**

**Fréquence:** Elle représente entre **0,2 et 1,5%** des tumeurs intracrâniennes primitives, et 3 à 5% des tumeurs de l'angle ponto cérébelleux, elle représente **1,6%** de l'ensemble des processus expansifs intracrâniens.

**Dans notre série**, cette tumeur représente **4.44%** des tumeurs de la FCP de l'enfant.

**Topographie :** les kystes épidermoides siègent d'abord et avant tout, dans l'angle ponto cérébelleux. Elles s'étendent volontiers dans les citermes pré pontiques et suivent la tente du cervelet et les invaginations du cavum trijéminés. Les autres localisations sont beaucoup moins fréquentes et sont de siège médian, dans l'IVème ventricule ou dans le vermis cérébelleux. [175]. (**Fig.50**)

**Age:** Ces tumeurs congénitales sont d'évolution lente, et bien qu'il s'agisse de lésions congénitales, elles sont rarement découvertes dans l'enfance. L'age moyen du diagnostic se situe entre 40 et 50 ans. [175 ,176].

**Dans notre série** on a compté deux cas de kyste épidermoides, agés de 5 et 6 ans.

**Sexe:** Le sexe masculin est le plus touché dans la plupart des séries. [176].

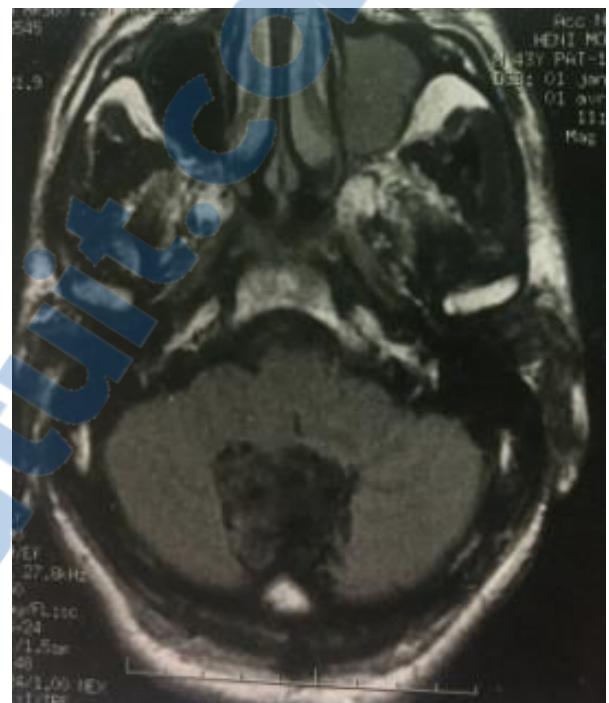
Dans la série de Lakhdar ,le sex-ratio est de 1,5 avec une prédominance masculine, cependant dans l'étude de Samii, une légère prédominance féminine a été constatée.**Dans notre série**, le sex-ratio de 1.

**Observation N°23 :**

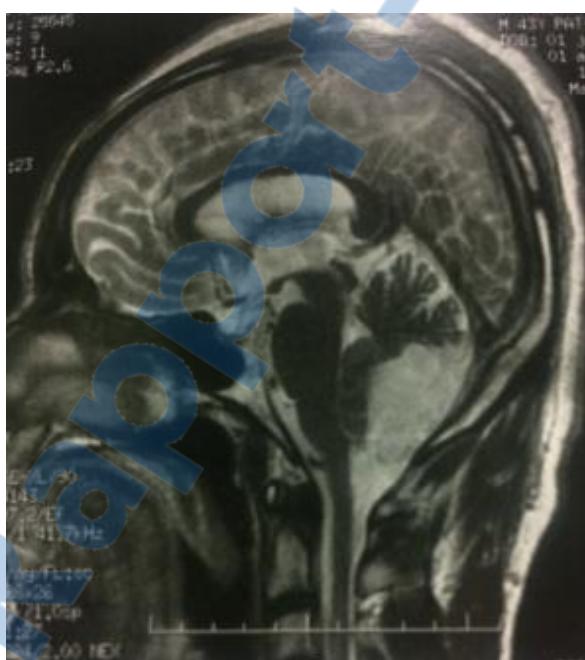
Un cas d'un Garçon de 4 ans présentant un kyste epidermoïde avec exérèse totale du kyste enlevé en totalité.



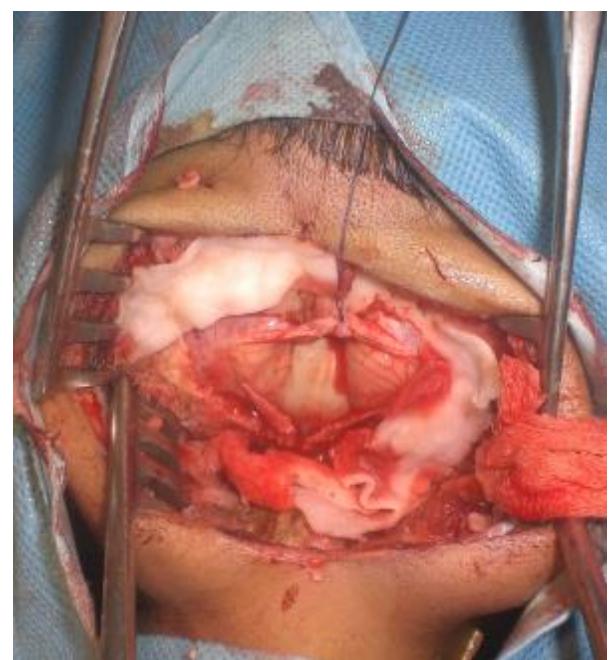
A



B



C



D

**Fig.50 :kyste epidermoïde**

A-TDM : kyste Epidermoïde du vermis

B-IRM coupe axiale T1

C-IRM coupe sagittale T2

D-Aspect per opératoire

### XVII.12.3.e.Hémangioblastome:

#### **Fréquence:**

Les hémangioblastomes sont des tumeurs rares qui représentent environ 2% de l'ensemble des tumeurs du SNC. La FCP en constitue le siège préférentiel (92,6%). Malgré cette quasi exclusivité, les hémangioblastomes infra-tentoriels représentent moins de 2% des tumeurs intra-crâniennes et moins de 8% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. La majorité des hémangioblastomes infra-tentoriels (94,3%) est localisé dans le cervelet [175]. Les hémisphères cérébelleux sont 4 fois plus touchés que le vermis. **Dans notre série** : on a déploré un cas soit 2%

#### **Topographie :**

Cette tumeur d'origine vasculaire composée d'un stroma cellulaire et de capillaires abondants , de siège hémisphérique dans deux tiers des cas environ suivie de localisation vermienne dans l'autre tiers. Plus rarement, ils peuvent être bulbaires siégeant à la face postérieure du bulbe. [175].

**Dans notre série**, notre cas est de siège vermien. (**Fig.51**)

#### **Age :**

L' hémangioblastome est une tumeur de l'adulte jeune le plus souvent découverte entre 20ans et 40ans. Elle est très rare chez les enfants ; notre cas est agé de 10 ans.

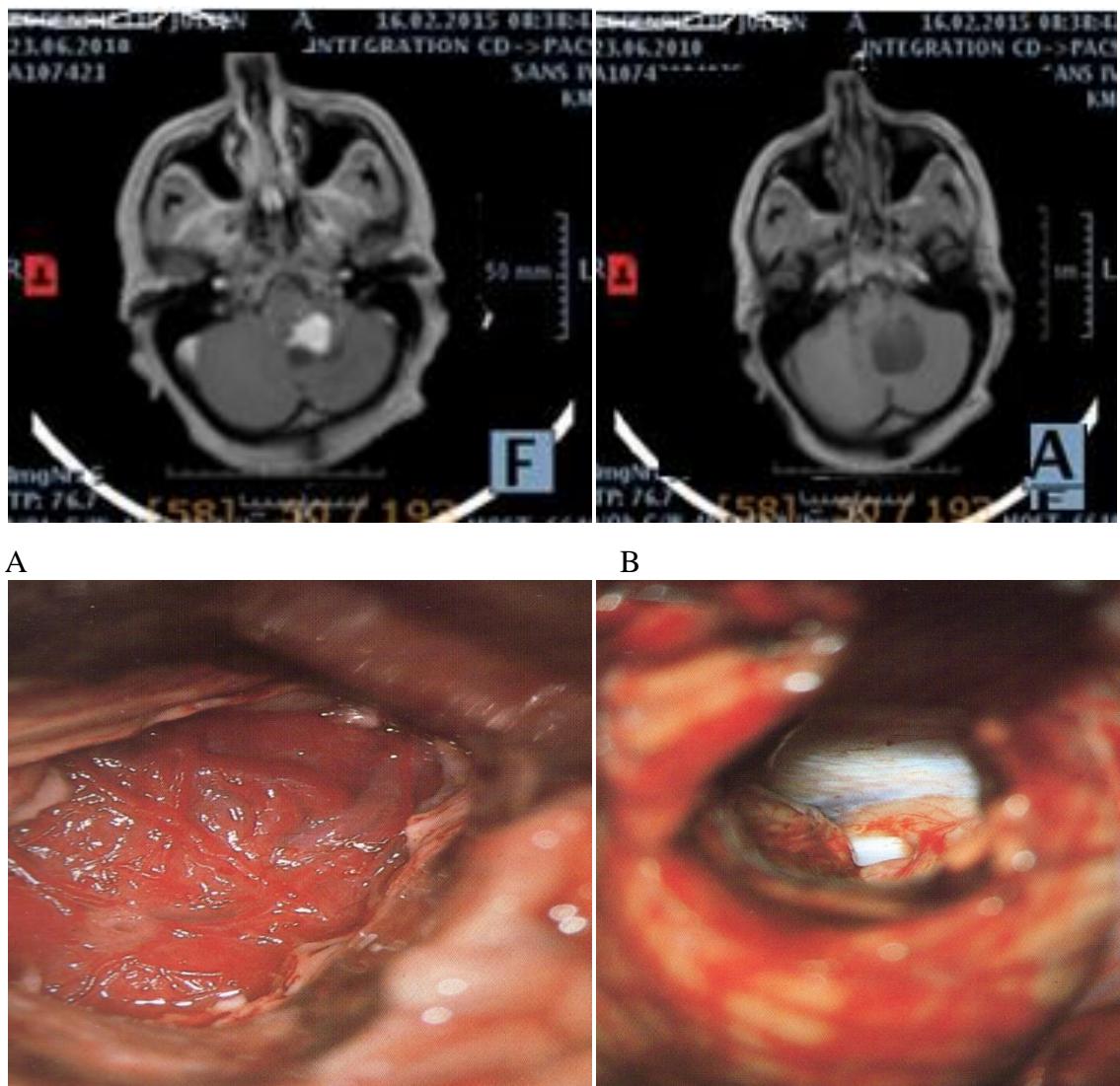
#### **Sexe:**

Il existe une prédominance masculine avec deux hommes pour une femme (15). Le patient de notre série présentant un hémangioblastome est un *Garçon* de 10 ans.

**Observation N° 16 :**

*Il s'agit d'un hemangioblastome vermien chez un Garçon de 10 ans  
Avec Exérese totale de la lésion.*

**Fig.51 : hemangioblastome**



**A-IRM cérébrale coupe axiale T1**

**B-IRM cérébrale coupe axialeT1 injecté**

**C-aspect per opératoire de la tumeur**

**D-aspect après l'exérese de la tumeur**



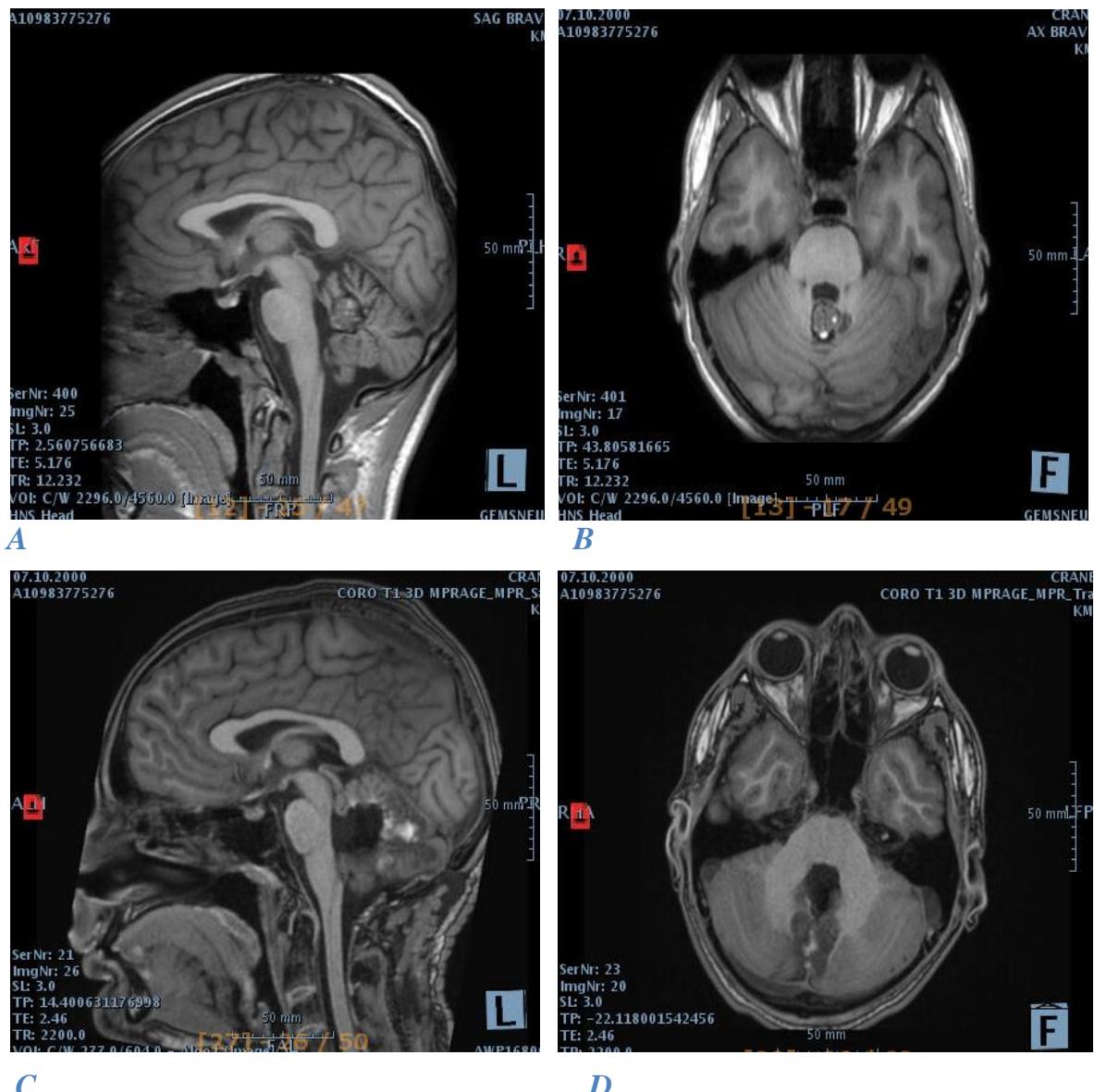
### **XVII.1.2.3. f.Cavernomes**

Les angiomes caverneux (ou cavernomes), les angiomes veineux et les télangiectasies appartiennent, au groupe des “hamartomes vasculaires cérébraux” .Il y a deux formes de cavernomes cérébraux : une forme non héréditaire ou sporadique et une forme familiale (au moins deux personnes de la famille sont atteintes). Les cas « familiaux » environ 20 % ; sont caractérisés par l’existence de plusieurs cavernomes ; cette forme est due à l’anomalie des gènes qui jouent un rôle dans la formation des vaisseaux : les gènes CCM1, CCM2 et CCM3 .Environ une personne sur 200 serait porteur d’un cavernome ; bien qu’elle s’exprime à tous les âges de la vie, cette lésion est observées dans 25 % des cas chez l’enfant [175] ; sans préférence de sexe.

**Dans notre série,** on déplore **un** cas de jeune garçon de 14 ans de siège vermien. **(Fig.52)**

**Observation N°36 : -**

*Il s'agit d'un Cavernome du vermis chez un Garçon de 10 ans avec exérèse totale*



**Fig.52**

- A-IRM cérébrale coupe sagitale T1 avant la chirurgie
- B-IRM cérébrale coupe axiale T1 avant la chirurgie
- C-IRM cérébrale coupe sagittale T1 après la chirurgie
- D-IRM cérébrale coupe axiale T1 après la chirurgie

### XVII.3. DISCUSSION DES DONNEES CLINIQUES:

**XVII.3.1. le circuit des patients :** Le circuit de ces patients a été marqué par la consultation chez plusieurs médecins, du secteur public et privé et sans être suivi par le même praticien. Au total 45 patients ont consulté 109 fois avant la confirmation du diagnostic.

Le nombre maximal de consultation par patient était de 4. Les généralistes (49 cas soit 45 %) occupaient la tête de la liste suivis des pédiatres (33 cas soit 30%), ophtalmologues (12 cas soit 11%), neurologues (10 cas soit 9%) et neurochirurgiens (5 cas 4,5%). Le diagnostic a été posé dès la 1ère consultation chez 9 patients seulement, dès la 2ème consultation chez 10 patients, la 3ème consultation chez 24 patients, la 4ème consultation pour 2 patients. Ce nombre élevé de consultations pré-diagnostic a été également rapporté par *Edgeworth et all [176]* où la moyenne de consultations par patient était de 4.6 avec des extrêmes de 1 à 12 consultations. 9 patients sur 45 ont été orientés pour imagerie cérébrale dès la 1ère consultation, Les médecins étaient inaptes de poser un diagnostic dès la première consultation chez 80% des enfants et ont conclu que l'enfant était en bon état de santé chez 12 cas (26%). Le diagnostic de céphalées isolées a été posé chez 4 enfants (8,9%), de troubles psychologiques chez 9 enfants (20%) et de maladies virales ou allergiques chez 10 enfants. (22 ,2%)

**XVII.3.2. Délai de diagnostic:** C'est le temps écoulé entre le début de la symptomatologie et la date d'hospitalisation. Cette durée est variable allant de quelques semaines à quelques mois, elle dépend avant tout de la nature histologique de la tumeur et de la localisation. [5].

**XVII.3.2.a. discussion autour du délai diagonalstic :** Ce délai diagnostic reste important même dans des pays où il n'existe plus de retard de diagnostic dans les tumeurs pédiatriques. Une étude américaine réalisée en 1986 avait déjà montré un retard diagnostic supérieur à 3 mois ; ce même retard a été porté par une étude anglaise publiée en 2006 et qui a trouvé un délai diagnostic médian de 2.5 mois avec un intervalle de 1 jour à 120 jours. [4][5]

Des facteurs multiples rendent le diagnostic des tumeurs de la FCP difficile. Plusieurs symptômes initiaux ne sont pas spécifiques et peuvent être présents au

cours d'autres affections moins graves ou plutôt banals. [4]. Le développement psychomoteur inachevé et la persistance des sutures permettent une compensation de toute élévation de la pression intracranienne et les tumeurs de la FCP chez les petits enfants peuvent rester silencieuses pour de longues durées. En plus, les enfants n'expriment toujours pas de façon claire et complète leurs symptômes comme les adultes. L'imagerie cérébrale des enfants demande souvent de l'anesthésie ce qui n'est pas toujours disponible. [4,5] **Dans notre série**, le délai d'évolution était entre 1 mois et 8 mois. 32% de nos malades ont consulté dans un délai compris entre 3 mois et 6 mois. Ce délai diagnostic relativement long retenti sur l'état général de l'enfant surtout si le syndrome digestif (nausées- vomissement) domine le tableau clinique ; les enfants arrivent aux urgences de neurochirurgie souvent déshydratés, dénutrés :**13 patients de notre série admis dans un état général altéré (28,8% des cas)**; augmentant ainsi les risques comorbidités-mortalités générales relatives à la chirurgie elle même et /ou à la anesthésie. Ce délai diagnostic expliqué par le retard et la difficulté d'accès aux explorations paracliniques d'un côté et par défaut d'orientation vers les consultations spécialisées de l'autre côté.

**Dans notre série** ; nos 45 patients ont consulté 109 fois avant la confirmation du diagnostic. La majorité 53,3% (24 cas) a eu au moins 3 consultations espacées minimum d'une semaine sans demande d'imagerie nécessaire par les praticiens consultés.

**XVII.3.2.b. délai diagnostic et niveau socio-économique** : C'est un problème commun à toutes les populations dans lesquelles cet indicateur est mesuré [177]. Et comme Le revenu stable est un indicateur de l'accès aux ressources qui peuvent influencer l'état de santé surtout en matière de demander des bilans à faire en privé. Donc on s'est basé sur l'affiliation aux différentes caisses nationales de retraite.

**Dans notre série**, 20 patients (44%) ont une couverture sociale de la Caisse Nationale des Assurances Sociales des Travailleurs Salariés (CNAS) et 7 (15%) patients affiliés à la caisse nationale de sécurité sociale des non salariés CASNOS) et 18 patients (40%) n'ont pas de couverture sociale ou autre régime d'assistance médicale.

### **XVII.3.3. Manifestations cliniques révélatrices:**

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

Chaque patient a présenté le plus souvent plusieurs symptômes apparus successivement les uns à la suite des autres ou en simultanéité et évoluant vers l'aggravation avant la réalisation de l'imagerie qui a permis de porter le diagnostic.

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 dans ce contexte. [51.52].

**XVII.3.3.A. signes liés à l'hypertension intracrânienne:** L'HIC est en rapport avec le développement de la tumeur et de l'hydrocéphalie obstructive associée. Les différents facteurs s'associent et aboutissent au fur et à mesure à un engagement avec mort subite et/ou un risque imprévisible d'installation incitative d'une cécité par atrophie optique.

**Dans notre série** ce syndrome est retrouvé chez 40 patients, ce qui correspond à 89% des cas [53]. **Tableau 35**

**Tableau 35 : La fréquence de l'HIC selon les différents auteurs.**

Series	Nombre de cas	Pourcentage (%)
<b>Kouki</b>	36	97,3%
<b>Raji</b>	82	97,5%
Boudkouss(2007)	66	88%
<b>Notre série</b>	40	89%

L'hypertension intracrânienne est responsable des signes suivants : céphalées, vomissements et les troubles visuels.

**XVII.3.3.A.1.** *Les céphalées* : chez les grands enfants ; Elles sont particulières par leur rythme, apparaissant volontiers en fin de nuit, souvent intermittentes, d'évolution récente sur quelques semaines, La localisation est plus volontier frontale en casque , fronto-orbitaire ou occipitale.Ces céphalées peuvent avoir un caractère positionnel, qui déclenche ou intensifie l'accès douloureux; ce caractère positionnel pouvant évoquer une lésion intra ventriculaire relativement mobile, pouvant exercer un effect de clapet sur les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien (syndrome de Bruns). Dans les formes évoluées, elles sont résistantes aux antalgiques, y compris même les morphiniques et souvent soulagées par les vomissements qui les accompagnent dans la plus part des temps. [53].

Pour MERGHNI, ce symptôme est retrouvé dans 75% des cas,[54]. Alors que *dans notre série*, les céphalées étaient retrouvées de façon isolée dans 20 % des cas et associées aux vomissements dans 69 %.

**XVII.3.3.A.2.** *Les vomissements* : Ils accompagnent fréquemment les céphalées; ils sont classiquement décrit 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 69 % de nos patients.

**XVII.3.3.A.3.** *Les troubles visuels* : Les plus fréquents sont en rapport avec une diplopie horizontale due à une paralysie uni ou bilatérale du nerf oculomoteur externe(VI) qui n'a aucune valeur localisatrice. Rarement 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 peut traduire une menace d'ischémie du nerf optique dans les cas d'HIC évoluant depuis plusieurs semaines .L'examen au FO, chez les grands enfants et les adolescents, révèle un œdème papillaire lorsqu'une HIC a évolué sur plusieurs jours, Cette atteinte des voies optiques est rarement observée chez le nourrisson dont le crâne est encore extensible. [55].

**Dans notre série :** L'examen du fond de l'œil était réalisé chez 13 patients, soit 23%. Il a montré un œdème papillaire chez 11 patients, alors qu'il était normal chez 2 patients.

L'atteinte du 6ème nerf crânien a été notée chez 5 patients, soit 11 % dont un cas sous forme de diplopie (soit 2 %) et les autres cas sous formes de strabisme (9 %).

**XVII.3.3.A.4.Les signes d'Engagement :** Il peut se manifester par des crises toniques postérieures, ce sont des accès de contracture axiale avec attitude en opisthotonus, spontanés ou déclenchés par des stimuli nociceptifs chez des patients dont la conscience est quelquefois peu altérée; ces accès sont de durée brève et réversible. Un nystagmus (par compression bulbaire) peut être observé, mais sans anomalie des réflexes pupillaires [57] qui ne peuvent se voir qu'en cas d'engagement installé. **Dans notre série**, nous avons noté 2 cas soit 4,4% en pré-engagement.

#### **XVII.3.3.B.Syndrome cérébelleux :**

**XVII.3.3.B.a .Syndrome cérébelleux statique :** Il Constitue le syndrome vermien, caractérisé par des troubles de la marche avec élargissement du polygone de sustentation, une danse des tendons, une hypotonie et des réflexes pendulaires. Une marche d'allure ébrieuse est évocatrice d'ataxie cérébelleuse. [55]. Dans la série de Merghni [51]. Concernant 100 patients, ce syndrome a été noté dans 14% des cas. **Dans notre série**, nous avons constaté ce syndrome chez 25 patients, soit 55,56% des cas.

**XVII.3.3.B.b. Syndrome cérébelleux kinétique :** Il est le résultat de l'association à des degrés divers de plusieurs composantes : maladresse gestuelle et troubles de la coordination des mouvements dans le temps et dans l'espace. Dans la série de Merghni, ce syndrome a été noté dans 7% des cas. **Dans notre série**, nous l'avons constaté chez 3 patients, soit 6,7% des cas.

**XVII.3.3.B.c.Syndrome cérébelleux stato-kinétique** : En pathologie tumorale de la FCP est fréquemment retrouvé. C'est un syndrome ou s'intrigue selon des rapports variables des éléments statiques et kinétiques, et il se voit surtout dans les tumeurs vermo-lobaires. [55]. Dans la série de Merghni [51]. Ce syndrome a été constaté chez 75 patients, soit 75% des cas. **Dans notre série**, Il a été noté chez 12 patients, soit 26 ,7% des cas de la série.

**XVII.3.3.C. Troubles neuropsychiques** comportant irritabilité, modification du caractère, difficultés d'adaptation scolaire ont été observés dans les cas où l'HIC évolue sur une période prolongée. [57]. **Dans notre notre série** : les Troubles du comportement objectivés dans 22,2 %. Une baisse de rendement scolaire a été enregistrée dans 11%.

***En Conclusions :***

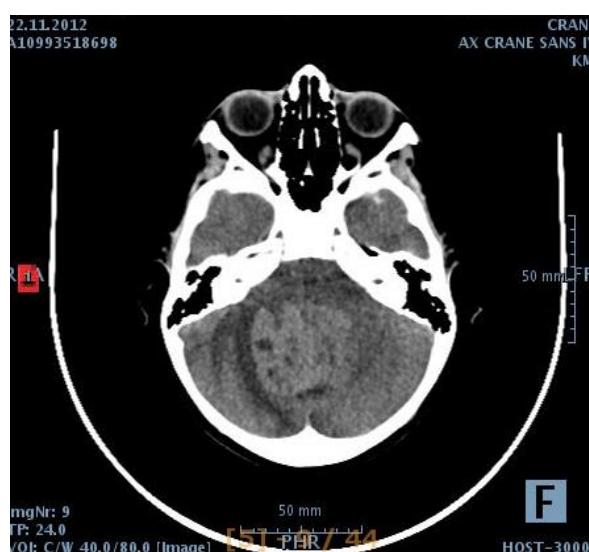
La rapidité et l'intensité des manifestations cliniques dépendent avant tout du siège de la tumeur par rapport aux voies d'écoulement du LCR, de l'index evolutif de la tumeur et surtout de l'importance de la réaction oedémateuse qu'elle détermine. Nous pouvons retenir de ces différents signes retrouvés au premier examen du malade, que la majorité de nos patients ne sont vus qu'après l'installation de l'HIC qui n'est pas toujours en rapport avec le volume tumoral mais plutôt de leur conséquence qui est l'hydrocéphalie. Et même, dans certains cas le diagnostic n'a été posé qu'après l'installation de complications irréversibles de cette HIC tel les troubles visuels et l'engagement .

## XVII.4. DISCUSSION DES DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### XVII .4. 1. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE: à double Intérêt

**XVII .4.1.A- Intérêt diagnostique:** Les performances du scanner sont limitées dans l'étude de la fosse postérieure à cause des artéfacts de l'ecaille occipitale, s'il n'est pas réalisé en première intention, il peut être fait en complément de l'IRM pour l'étude des structures osseuses ou des calcifications. Néanmoins sa détection des tumeurs de la FCP est excellente, elle est évaluée à 98,6%. [68] tandis que la détection des hydrocéphalies est à 100 %. Aspect tomodensitométrique est correlé au diagnostic histologique dans la majorité des cas.

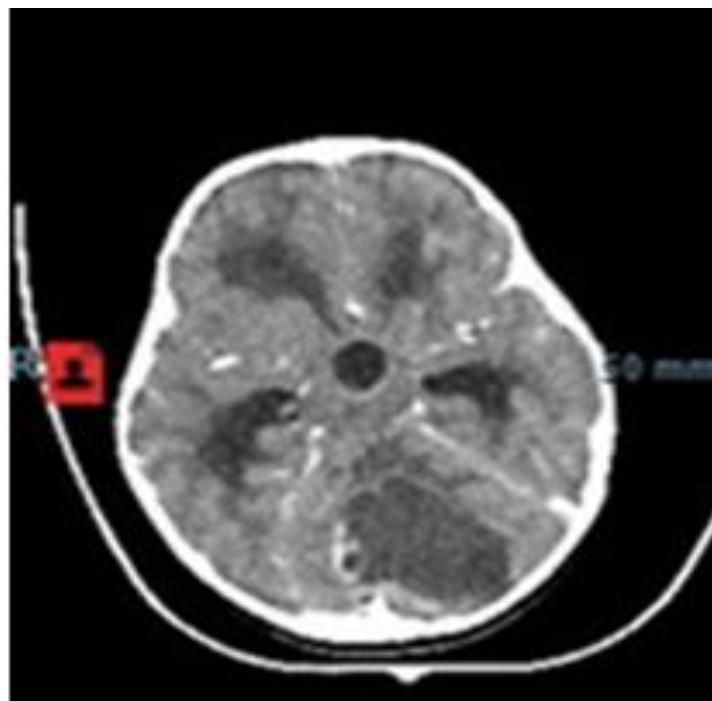
**XVII .4.1. A.1.Médulloblastome:** Lésion médiane ou pramédiane, arrondie, bien limitée, de densité homogène, spontanément hyperdense dans 80% des cas [68]. Comprimant le VIème ventricule sans pouvoir dire si son plancher n'est pas envahi. (croissant clair péritumoral correspondant à un IVème ventricule comprimé). Un aspect hypodense intralésionnel peut s'observer en cas de nécrose centrotumorale. Ces lésions peuvent apparaître spontanément fortement hyperdenses lors d'hémorragies intratumorales (5% des cas). [69]. Des calcifications sont rarement observées mais peuvent exister (10% des cas), ce qui rend le diagnostic différentiel avec l'épendymome parfois difficile. L'injection du produit de contraste entraîne un rehaussement uniforme et intense .*Fig 53*



**Fig 53: TDM cérébrale coupe axiale  
D'un médulloblastome de notre série.**

Ces critères tomodensitométriques permettent une présomption histologique qui s'avère authentique dans 81% des lésions vérifiées chirurgicalement [67] alors que *dans notre série*, elle est de 76,2%.

**XVII .4. 1. A.2.Astrocytomes:** l'image la plus typique, Sans produit de contraste, est celle d'une lésion globalement hypodense [47 ,67] homogène. Ses limites avec le parenchyme normal sont mal définies et l'effet de masse est minime sans œdème péri-lésionnel important. Après injection iodée, on peut observer un rehaussement modéré de distribution irrégulière de la paroi tumorale dans les formes kystiques, et rehaussement un nodule mural ou la portion charnue, à noter que certains aspects sont particulièrement évocateurs de ce type histologique. *Fig 54*



*Fig 54: TDM cérébrale coupe axiale d'un Astrocytome pilocytique de la série*



**Dans notre série :**

Aspect d'astrocytomes makrokystique avec prise de contraste nodulaire a été retrouvé chez 7/11 (63,6%) de nos patients.

**XVII.4.1.A.3. Ependymome:** Masse spontanément isodense et assez souvent calcifiée (40 à 80% des cas, multiples calcifications de petite taille). Ces calcifications constituent un bon argument diagnostique. [47 ,67]. Prise de contraste modérée et hétérogène. Ces caractères la différencient du méduloblastome qui est spontanément hyperdense, rarement calcifié (10% des cas) et qui rehausse de façon homogène et intense.

**Dans notre série :** il y avait 9 cas d'épendymome de densité variable : hypodense (n=2), isodense (n=3), hyperdense (n=1) et mixte (n=3).**Fig 55**



**Fig. 55 : TDM cérébrale coupe axiale  
D'un ependymome de la série.**

**XVII .4.1.A.4. Kyste épidermoïde:** Typiquement c'est une hypodensité, à limites nettes, irrégulières, sans œdème périlésionnel et sans de calcifications tumorales. Il ne se modifiant pas après injection de produit de contraste.

Dans la série de Lakhdar [52]90% des malades avaient une image hypodense à la TDM. Deux patients **de notre série** avaient un kyste épidermoïde du vermis soit 10% des tumeurs de la FCP dont très aspect evocateur hypodense de kyste épidermoïde.

**XVII .4.1.A.5. Hémangioblastome:** Dans sa forme habituelle,c'est une tumeur kystique avec un nodule mural, de volume très variable, allant d'un petit nodule millimétrique jusqu'à une tumeurs de plusieurs centimètres, [67]. Ses contours sont nets et bien limités sans infiltration du tissu cérébral adjacent. La composante nodulaire est très fortement rehaussée après injection du produit de contraste à la différence de la portion kystique qui ne s'accompagne pas de prise de contraste. Notre patient s'est présenté d'emblée avec IRM cérébrale et nous n'avons pas jugé utile de demander un scanner cérébral préopératoire.

**XVII .4. 1. A.6 .Cavernome :**c'est tumeur charnue, nodulaire avec parfois de calcifications et des temps différents d'hémorragies périlésionnelles .dans sa forme habituelle, [67] elle est de petite taille allant de quelques millimètres jusqu'à une tumeur de quelques centimètres. Le cavernome de **Notre série** présente des stigmates de saignement récent au scanner cérébral.

**XVII .4. 1. B-Intérêt dans la surveillance post opératoire:** La tomodensitométrie permet d'apprécier les résultats d'exérèse chirurgicale, d'évaluer la cinétique tumorale après la radiothérapie ou la chimiothérapie et enfin de dépister les éventuelles complications et les récidives. [65]

**XVII .4.2. IMAGERIE PAR RAISONNANCE MAGNETIQUE:**

C'est l'examen clé pour étudier la fosse cérébrale postérieure. Elle permet grâce aux séquences morphologiques classiques, une orientation diagnostique et un bilan préthérapeutique précis. L'utilisation de séquences fonctionnelles (diffusion, tenseur de diffusion, spectroscopie, imagerie de perfusion et d'activation et de flux) permet d'apporter des renseignements sur les rapports de la tumeur avec le tronc cérébral et sa composition biochimique pour affiner la présorption histologique. Ces progrès ont permis une meilleure prise en charge thérapeutique réduisant notamment la morbidité [69]. Nous allons inventorier brièvement les différents aspects des principales tumeurs de la fosse cérébrale postérieure rencontrées dans notre série:

**XVII .4.2. a. Le médulloblastome :** (Fig.46, 47) l'aspect d'une masse médiane ou paramédiane, arrondie, bien limitée, intraventriculaire, isointense en T1, hyperintense en pondération T2, se rehaussant de façon intense et hétérogène après l'injection de produit de contraste. Les calcifications en hyposignal présentent dans 20% des cas et la recherche des localisations métastatiques de la totalité du névrax est indispensable sur une imagerie cérébrospinale.

**XVII .4.2. b. L'astrocytome cérébelleux :** (Fig.48) il s'agit d'une masse intra axiale, hémisphérique ou médiane avec une composante kystique hypointense en T1 et légèrement hyperintense en T2 présentant souvent un nodule mural se rehaussant après injection du produit de contacte ; Déplaçant ou effaçant le quatrième ventricule et engendrant parfois un hydrocéphalie obstructive. Les calcifications sont rarement trouvées.

**XVII .4.2.c.Les épendymomes:** (Fig.49) Aspect des lésions Hétérogènes, ils sont plutôt hypo-intenses en pondération T1, nettement hyperintense en pondération T2. se rehaussant de façon constante modérée et hétérogène ; Souvent intra ventriculaires de signal hétérogène en raison de la présence de calcifications (40-80%), [67], d'hémorragies intra tumorales et de kystes. Ils peuvent s'étendre à l'angle ponto cérébelleux ou vers la jonction bulbomedullaire.

**XVII .4.2. d. Le kyste épidermoïde (fig.50)** Lésion à contours irréguliers se moulant sur les structures cérébelleuses, en épousant les scissures ; de signal proche du liquide céphalorachidien en hyposignal T1 et hypersignal T2 sans rehaussement après injection de produit de contraste. [69] nos deux cas ; présentent cet aspect classique du kyste à l'IRM.

**XVII .4.2. e. L'hémangioblastome:(fig.51)** Il se présente soit sous forme de masse kystique avec nodule mural légèrement hyperintense et se rehaussant fortement après injection de produit de contraste (70%), [67] soit comme un nodule tissulaire très vasculaire (30%). **Dans notre cas** ; il s'est présenté sous forme de kyste avec prise de contraste nodulaire.

**XVII .4.2. f. Cavernome (Fig.52) :** Il présente typiquement un signal hétérogène avec un centre d'aspect réticulé et une couronne périphérique hypointense due aux dépôts d'hemosidérine aspect **en “popcorn” ou “niche d'abeille.** [69]

**Le cas de notre série :** Il est de siège vermien avec signes de reseignement recents en hypointence en T2 étoile.

**En conclusion:** Les objectifs de la neuro-imagerie sont de détecter la lésion et de porter le diagnostic de tumeur de la FCP .la présomption du diagnostic histologique par la confrontation des données cliniques et neuroradiologiques est très fiable. L'IRM est devenue le principal outil aussi bien pour le diagnostic, bilan d'extension et pour suivi à tout les termes des tumeurs de la FCP.

La TDM garde un apport majeur, non seulement en raison de leur disponibilité mais par leur part diagnostique diligent en urgence.

La présomption histologique basée sur les critères tomodensitométriques et d'aspect IRM s'est avérée exacte dans 37 cas, soit 82% des lésions tumorales de la fosse cérébrale postérieure vérifiées histologiquement chez l'enfant.

## XVII .5.LES ASPECTS THERAPEUTIQUES

### XVII .5.1. TRAITEMENT MEDICAL :

Particulièrement efficace sur l'oedème tumoral vasogénique, les corticoïdes entraînent une amélioration neurologique spectaculaire mais transitoire. Leur mécanisme d'action repose surtout sur le rétablissement de l'intégrité fonctionnelle de la barrière hémato-encéphalique lésée [177]. Les antiémétiques oraux ou injectables sont utilisés en cas de vomissements. Tous les patients ont bénéficié d'un traitement médical à base d'antalgique en procédant par paliers et de corticoïdes. Nous citons aussi que **deux** patients présentant des troubles de la conscience ont bénéficié d'une mise en condition en réanimation avant l'intervention chirurgicale.

### XVII .5.2. TRAITEMENTCHIRURGICAL :

**XVII.5.2.a. Traitement de l'hydrocéphalie :** La gestion de l'hydrocéphalie a toujours été une priorité du neurochirurgien. Dans certain cas, la résection de la tumeur est suffisante pour rétablir l'écoulement du LCR. Par contre L'exérèse tumorale ne peut pas être réalisée en présence d'une importante hydrocéphalie, ainsi une dérivation préalable du LCR doit toujours être discutée.

Dans l'étude menée par **Due-Tønnessen** faite en 2007 à Oslo (Norvège), [178]. 79% des cas ont pu être dérivées. De plus, dans la série de **Morelli (2003)** à Bruxelles [179]. (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.

**Dans notre étude : la dérivation ventriculo-péritonéale : (DVP)** a été décidée chez 25 patients (55,5%) dont 23 cas en première intention et elle a été pratiquée secondairement chez 2 malades devant la persistance de l'hydrocéphalie après un geste d'exérèse tumorale.

-***la ventriculocisternostomie endoscopique (VCS)*** : réalisée dans 17 cas (38%) :

Dont 15 cas en chirurgie déférée et chez deux patients après échec à la DVP.

-***Drainage ventriculaire externe (DVE)*** : a été pratiqué chez 2 patients ayant présenté une méningite post opératoire.

***Au total***, sur les 17 enfants ayant eu une VCS ; 7 patients (41%) ont été réopérés et ont bénéficié de mise en place de DVP suite à la persistance de l'hydrocéphalie symptomatique. Ces enfants étaient significativement plus jeunes. Le suivi à long terme des enfants ayant eu une DVP a montré seulement deux cas de dysfonctionnement précoces..

Aucun cas de dissémination métastatique péritoneale n'a été rapporté.

**En Conclusion : La DVP** peut être utilisée en première intention ou en cas d'échec de la **VCS**. Dans notre série nous n'avons pas pu contrôler la perméabilité de la **VCS** par défaut d'IRM de flux ; et pour résoudre les soucis d'hydrocéphalie de façon définitive avec moindre d'échec de la VCS ( lié au dysfonctionnement de la stomie) ; nous avons donc , opté pour une **DVP** d'emblée après l'échec à la **VCS** surtout dans les cas de remission partielle de la tumeur en gardant à l'esprit que les cellules métastatiques circulantes dans le **LCS** peuvent causer des troubles de résorption et contribuer ainsi à la persistance de l'hydrocéphalie dont le mécanisme ne semble pas uniquement obstructif.

### **XVII .5.2. b. 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 libérer la voie d'écoulement du LCR et de décompresser le tronc cérébral dans les volumineuses tumeurs.

***Dans notre série***, l'exérèse complète a été jugée macroscopiquement totale chez 27 patients (soit 60%). Exérèse subtotale dans 13 cas (soit 28,8%) ou partielle chez 6 patients (soit 13,3%).

Par ailleurs dans la série **Berete** effectuée en **2009**,[177].Une exérèse chirurgicale complète a été réalisée chez 71,15% des patients et qu'elle était subtotale ou partielle respectivement dans 19.23% et 7,96% des cas, de plus 1,92% des patients avaient bénéficié seulement d'une biopsie ; par contre dans celle de **Morelli (2005)**[179].l'ablation chirurgicale était cotée totale ou subtotale chez 58,13% des malades tandis qu'elle était partielle dans 33,12%. Alors que 8,75% des patients ont bénéficié d'une biopsie dans la même série.**tableau :36**

**Tableau 36 : série de la qualité d'exérèse**

<i>Series</i>	<i>totale</i>	<i>subtotale</i>	<i>Partielle</i>
<i>Berete(2009)</i>	71,15%	19,23%	7,69%
<i>Morelli (2005)</i>	58,13%	33,12%.	8,75%
<i>Notre série</i>	60%	28,8%	13,3%

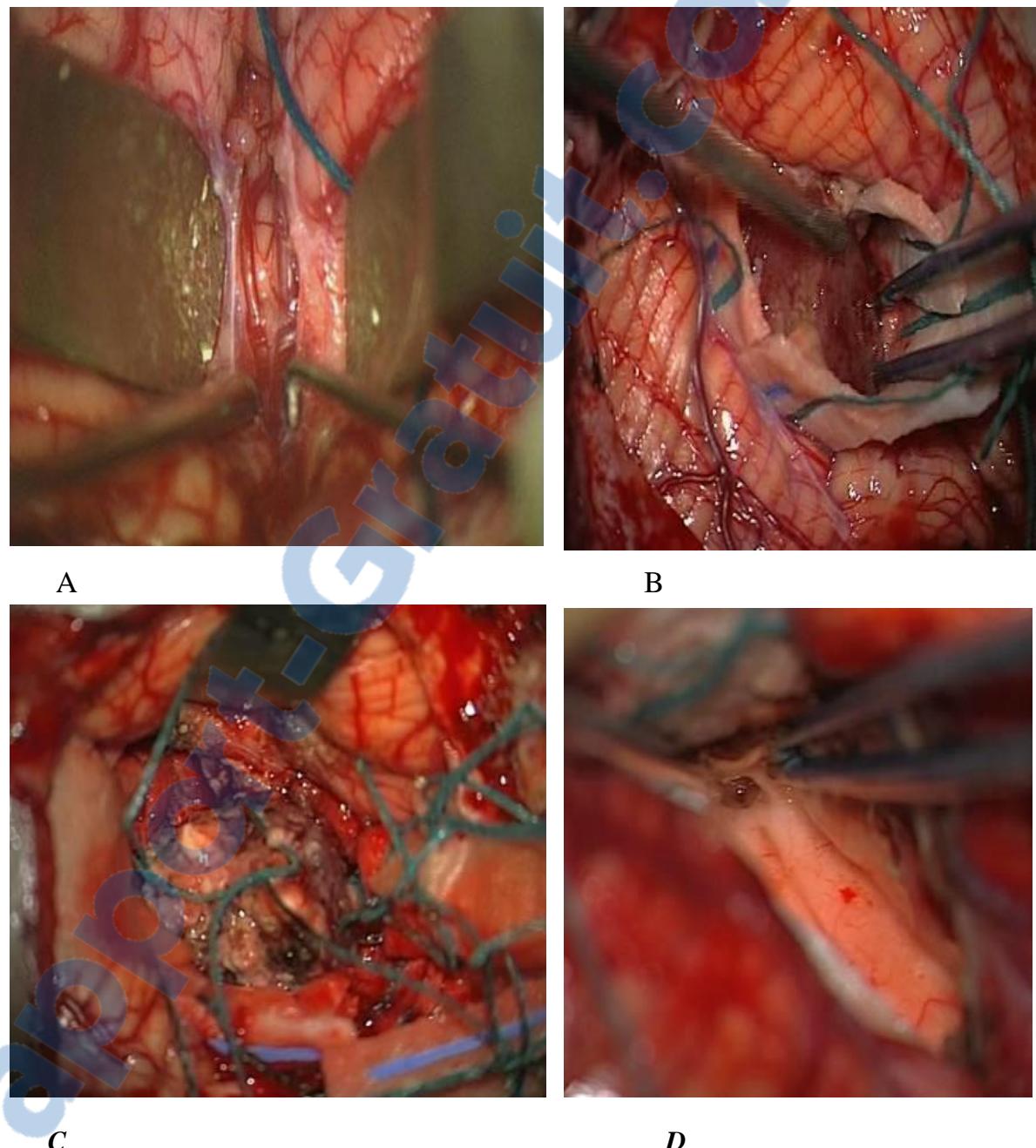
### **XVII .5.2. C. Les voies d'abords:**

Les voies d'abords utilisées sont variables selon le siège et l'extension de la tumeur, **dans notre série** les voies d'abord utilisées sont :

- La voie sous occipitale selon **l'approche télovélaire**:21 cas 46,7%
- La voie sous occipitale médiane **transvermienne** : 14 cas 31,1%
- La voie sous occipitale paramédiane **transcorticale** : 10 cas 22,2%

### **XVII .5.2. C.1.L'approche télovélaire et ses variantes :**

C'est **Matsushima et all** [180]ont signalé l'utilisation de fissure cérébello-médullaire (**FCM**) comme voie d'approche des lésions du quatrième ventricule avec moins de dégâts tissulaires .**Deshmukh et all** [181] ont noté que le seul avantage de l'approche transvermienne est l'accès à la partie haute du quatrième ventricule ; ceci presque ratrappé par l'ablation du postérieur arc de C1 à la faveur de l'approche télovélaire.Cela fournit un angle plus large pour la visualisation de la partie rostrale du 4ème ventricule [182].(**Fig.56**).



**Fig.56 : Illustration de l'approche télovélaire**

A-Retraction vermienne dans l'approche télovélaire.

B-temps d'exérèse de la tumeur.

C-Exérèse totale de la tumeur.

D-4eme ventricule et Aqueduc ouvert après exérèse de la tumeur.

L'ouverture de la fissure cérébello-médullaire(CMF), permet d'exposer quatre différentes régions dans ou autour du quatrième ventricule (**Fig 57**)

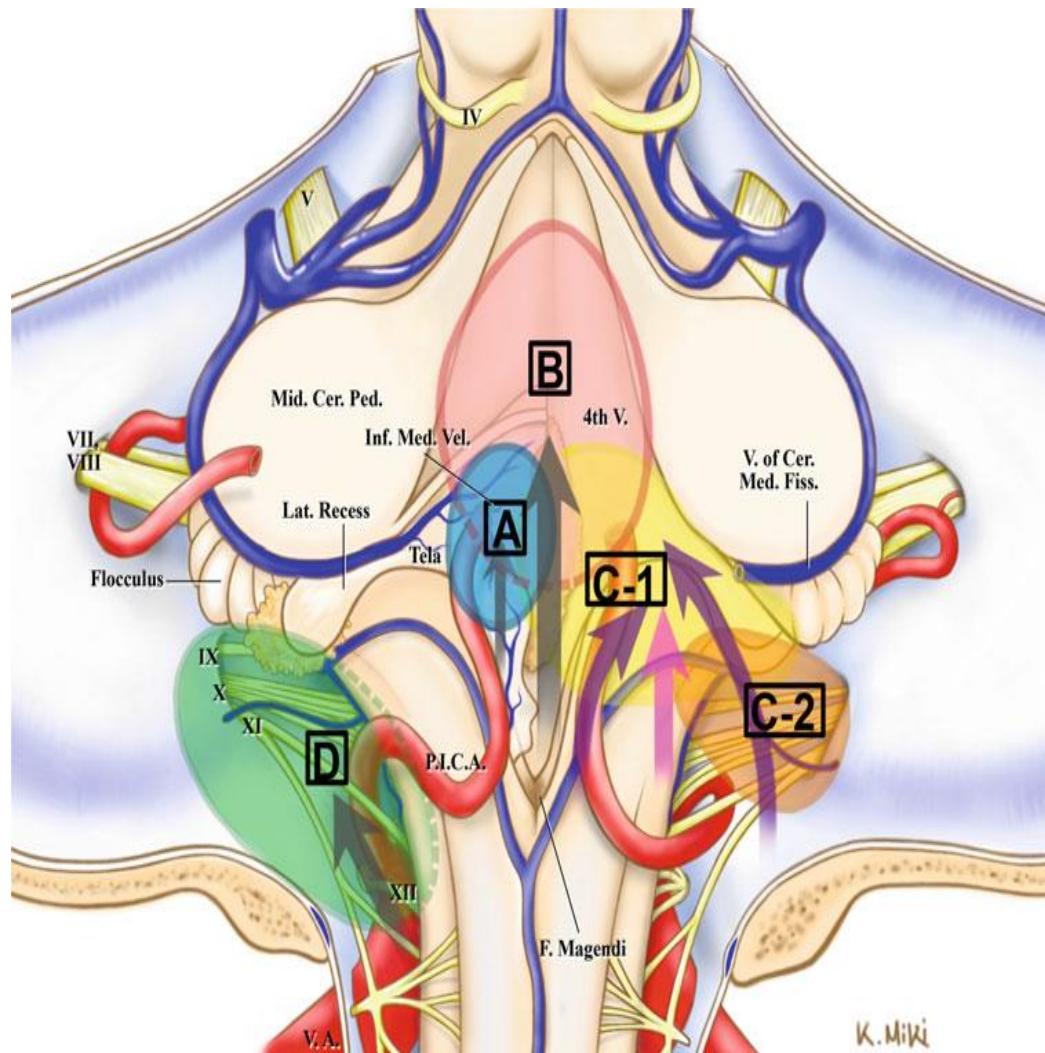
- **Région A:** l'intérieur du CMF à l'extérieur du ventricule : elle est utilisée pour les anévrismes PICA distaux ou des tumeurs telles que l'hémangioblastome [183].
- **Région B:** l'intérieur du quatrième ventricule, en particulier : cible les tumeurs telles que l'épendymome occupant le ventricule ou cavernome dans le plancher ventriculaire.
- **Région C :** (MCF et citerne cérébello-médullaire CMC) : cible l'épendymome, le médulloblastome, papillome du plexus choroïde, tumeur épidermoïde. la partie médiale (pour les lésions intra-quatrième ventriculaire) : la région du CMF au CMC (pour Lésions CMF et CMC) La région **C** est subdivisée en C-1, pour une lésion de CMF (lésions CMF avec extension latérale), et C-2, pour une lésion principale dans le CMC (CMC lésions avec extension médiale)
- **Région D:** seule la CMC (pour les lésions intra-CMC). Dans la région D (intra-CMC), nous avons observé un anévrisme VA-PICA et GPN.

**- Avantages :**

- Visualisation optimale du plancher du quatrième ventricule à savoir le triangle bulbaire et le triangle protubérantiel.
- L'évitement de la lésion du noyau dentelé source du mutisme cérébelleux post opératoire et les lésions des pédoncules inférieurs source d'ataxie cérébelleuse.
- L'exposition par cette approche télovélaire permet précocement d'aborder l'interface tumeur-plancher du V4
- L'approche télovélaire offre un accès direct aux lésions tumorales du quatrième ventricule sans abimer le parenchyme sous jacent.
- L'exposition supéro-latérale et l'exposition complète du foramen de luschka
- Idéale pour la résection des petites lésions dans n'importe quelle partie du V4.

**-Inconvénients :**

- Lésions haut situées pédonculomes encephaliques.
- Lésions localisées en latéro-pontique qui s'offrent mieux aux approches latéraux (rétrosigmoïdienne, Trans pétreux)



*Fig. 57 : Illustration des 4 régions exposées par la voie telovellaire  
Selon Matsushima T et al*

### **XVII .5.2. C.2.L'approche transvermienne :**

Elle a été voie largement utilisée pour accéder aux lésions du 4ème ventricule, dans lequel le vermis inférieur est incisé et les deux hémisphères cérébelleux sont écartés exposant ainsi le quatrième ventricule. (Fig.58).

Dandy en 1945, [16 ,185] expliquait que la section du vermis n'aurait pas de séquelles défavorables si les noyaux dentelés sont soigneusement évités. Cependant, plus tard les études ont mentionné un syndrome vermien caudal y compris des troubles de l'équilibre, l'ataxie, le nystagmus et les troubles de coordination du mouvement, résultant de cette blessure vermienne [186].

***Le mutisme cérébelleux transitoire*** a également été signalé associé à l'incision vermienne en particulier dans patients pédiatriques [188]. Cependant, un grand débat est encore poursuivi sur la relation de post-opératoire entre mutisme cérébelleux (syndrome de la fosse postérieure) et l'abord chirurgical.

Ces complications ont incité à rechercher davantage l'approche la plus sûre avec moins de risque de lésion des éléments anatomiques du quatrième ventricule.

#### **- Avantages :**

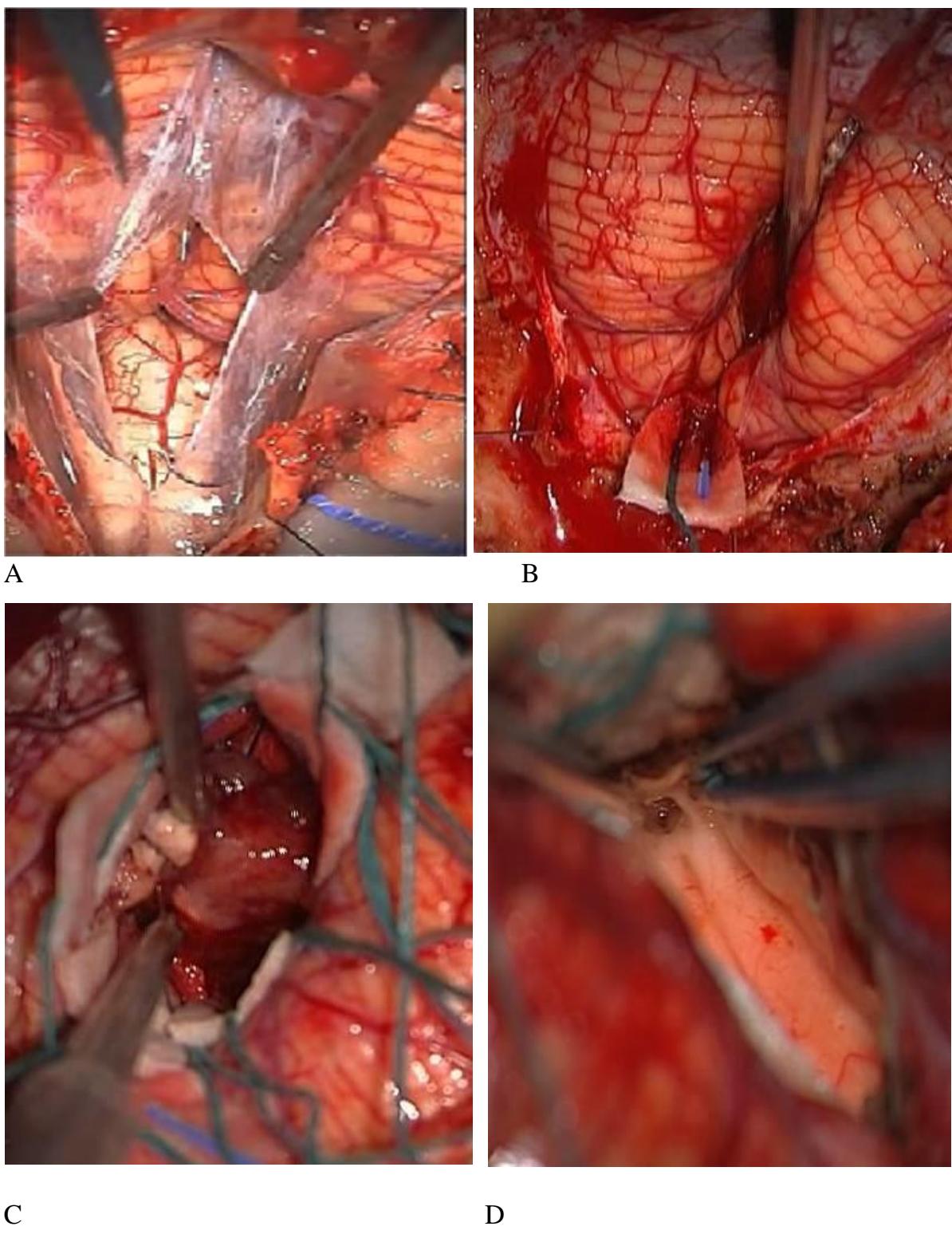
Elle offre un meilleur jour opératoire pour les lésions qui s'étendent vers le vermis supérieur.

#### **-Inconvénients :**

-Elle n'offre pas l'accès direct au V4 d'où l'obligation de sectionner le vermis.

-Les structures de la région du V4 ne sont visualisées qu'à la fin de l'exérèse tumorale notamment le plancher du V4.

-Elle engendre des complications post opératoires type mutisme cérébelleux par lésion des noyaux dentelés.



*Fig.58 : Illustration de L'approche transvermienne*

*A- Dissection arachnoidienne*

*B- Incision vermienne*

*C-Exérèse totale de la tumeur*

*D-4ème ventricule et Aqueduc ouvert après exérèse de la tumeur.*

### **XVII .5.2. d. Suites post opératoires :**

Le pronostic immédiat est conditionné par la qualité de la surveillance et des soins; le malade doit faire l'objet, pendant plusieurs jours en unité de soins intensifs, d'une surveillance permanente portant sur les grandes fonctions de l'organisme, l'état de conscience et l'état local.

#### **XVII .5.2. d.1. La surveillance de l'état neurologique :**

Elle constitue un élément fondamental de l'hospitalisation en neuroréanimation. Dans le but de standardiser le mode de surveillance, les unités de neuroréanimation utilisent l'échelle de Glasgow pour l'évaluation de l'état de conscience en période pré et postopératoire. Dans cette dernière circonstance, l'échelle est également adaptée à la surveillance du réveil anesthésique. [70]. Cette surveillance a pour objectif de saisir en temps réel toute aggravation, aussi discrète soit-elle, touchant de façon isolée ou non à la conscience, à la motricité ou au système neurovégétatif.

-La sonde gastrique doit être maintenue en place pendant plusieurs jours ; surtout en cas d'atteintes des nerfs mixtes en pré ou postopératoire ; elle permet d'éviter l'encombrement bronchique par la salive ainsi que les fausses routes.

-La surveillance de la température, des constantes biologiques s'impose chez tout opéré.

-L'état local doit faire l'objet d'une surveillance rigoureuse. L'appui prolongé sur la cicatrice ou sur le site du corps de valve peut se compliquer d'escarres et de fistules du LCR.

-Un gonflement fluctuant de la nuque (chignon) peut être la manifestation d'un trouble de la circulation du LCR dans les jours suivant l'intervention d'où l'intérêt d'une évaluation régulière de la nuque.

**XVII .5.2. d.2. L'état de réveil :** La sédation post opératoire a été toujours sujette de discussion et concertation chirurgien/anesthésiste avant, au cours et après la chirurgie afin de déterminer un devenir sécurisé post opératoire de l'opéré. Elle est conditionnée par l'état neurologique antérieur du patient, la localisation et le volume de la lésion, la durée de l'intervention et la survenue d'éventuels incidents ou événements non désirables pendant l'intervention.

**Dans notre série :** la plus de la moitié des malades (**24 cas : 53,3%**) ont été extubé en post opératoire ; chez lesquels aucun événement non indésirable n'a été signalé pendant l'intervention hormis une transfusion de principe chez les enfants moins de 5 ans. (Inférieur à 15 kg) ces patients avaient un état général qualifié comme conservé avec **Lansky supérieur à 70**.

16 malades gardés intubés de 24 heures, dont **9** avaient un score de Lansky inférieur à 30 et la durée d'intervention moyenne a été 180 mn. et les **7 cas** restant avaient un score de **Lansky supérieur à 40**.

Tandis que **5** malades gardés plus de 24h pour atteintes des nerfs mixtes préopératoires avec l'absence de réflexe de défense post opératoire dont deux ayant nécessité une trachéotomie à j2 et à j3 post opératoire. il s'agit les cas **N°22 et N°29** dont les suites étaient favorables.

Les 03 autres cas avaient un état clinique altéré avec un score de **Lansky inférieur à 40, qui** ont présenté un retard de réveil : il s'agit les cas : **N°25, 38 et 42**. dont deux compliqués de tableaux de méningoencéphalites avec des troubles neurovégétatifs décédés successivement à **j 5 et à j7**. Alors que le cas **N° 38** ; il s'agit d'un ependymome avec métastase frontale et spinale opéré dans un état général altéré et en pré engagement décédé également à j3. (**Tableau 37**)

**Tableau 37 : Etat de réveil**

	Nbre de cas	Etat antérieur du patient		Evénements per opératoires		Durée moyenne l'intervention
		Altéré moyen	concerné	-	+	
<b>Extubé</b>	24 cas	0	4	20	-	160mn
<b>Intubé 24h</b>	16cas	9	6	1	+	180mn
<b>Intubé+24h</b>	5 cas	4	1	0	+	120mn

## XVII .6. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES :

### XVII .6.A.Morbidité :

**XVII.6. A.1. Morbidité générale :** Le taux de morbidité de la chirurgie de la FCP est variable selon les séries, ceci peut s'expliquer par la grande hétérogénéité de celles-ci, soit en matière de tumeurs opérées ou bien en matière des complications étudiées. Ainsi l'étude menue par *Sawaya et coll* [193] concernant une série de 400 patients opérés pour tumeurs intracrâniennes rapportent un taux de morbidité de 32%. Alors que la série de *Cabantog et Bernstein* [194] concernant 207 patients rapporte un taux de morbidité de 25,1%. De nombreuses complications peuvent survenir et sont de gravité variable. (**Tableau 38**)

*Tableau 38 : Résumé des complications*

Complications post opératoires	Nombre de patients/%
<b>Méningite</b>	<b>2 cas (8,7%)</b>
<b>Syndrome cérébelleux</b>	<b>3 cas (13%)</b>
<b>Strabisme +Diplopie+ Nystagmus</b>	<b>3cas (13%)</b>
<b>Mutisme akénitique</b>	<b>5cas (21,7%)</b>
<b>Paralysie des nerfs mixtes</b>	<b>2cas (8,7%)</b>
<b>Chignions et problèmes de cicatrices</b>	<b>2 cas (8,7%)</b>
<b>Syndrome pyramidal démarche spastique</b>	<b>1 cas (4,3%)</b>
<b>pneumocephalie</b>	<b>3 cas (13%)</b>
<b>Décès</b>	<b>3 cas (8,7%)</b>

**XVII .6. A.2. Méningite postopératoire :** [191] Les infections méningées après neurochirurgie représentent un problème important, elles sont corrélées à un taux de mortalité élevé de 20 à 50%. Une littérature abondante a permis d'évaluer le risque en fonction du type d'intervention et du terrain. Les types d'infections sont variés : infection cutanée (25 %), abcès cérébral (15 %), ostéite du volet (12 %), méningites (50 %).

**Dans notre série,** nous avons noté 2 cas de méningite, soit 8,7% des cas dont évolution était dramatique avec décès à j5 et j7.

Alors le taux de méningite dans les séries de : *Brell et coll* à 2% [191] ; *de Talfer et coll* à 2, 8%, [192] de *Darrouzet et coll* [193] à 5,5%.

**XVII.6. A.3. Complications respiratoires:** On peut les diviser en deux catégories :  
**-les Troubles respiratoires d'origine centrale :** Il s'agit d'insuffisance respiratoire qui se manifeste cliniquement par des anomalies du rythme respiratoire pouvant aller jusqu'à l'apnée. Les patients particulièrement à risque sont ceux qui présentent une lésion des structures médianes, notamment du IVème ventricule.

**-la pneumopathie :** Du point de vue clinique, il s'agit plutôt de Bronchopneumopathies d'inhalations dès l'extubation liées aux troubles de déglutition secondaire à une atteinte pré-existante ou iatrogène des nerfs mixtes. On peut tout observer de l'infection bronchique simple à un syndrome de détresse respiratoire aiguë.

La fréquence des pneumopathies après une chirurgie cérébrale est variable selon les séries : *Sbaissi* 16,5% [195] ; *Brell et coll* 3,5% [191]; *Fadul et coll* 3,3% [194].

**Dans notre série :** on note 3 cas (13%)

**XVII.6. A.4. Fuite du LCR:** En effet, ce type de complication survient dans 17,6% des cas après la chirurgie de la fosse cérébrale. L'apparition d'un épanchement sous-cutané du LCR réalisant un chignon lié à des fuites du LCR à travers les points de sutures de la dure-mère dont l'évolution est souvent favorable grâce à des ponctions évacuatrices et à des pansements légèrement compressifs. [196]. Cet épanchement doit faire penser à une hydrocéphalie non stabilisée ou échec de son traitement (DVP ou VCS) réalisé avant le geste d'exérèse. Les conséquences de cette fuite sont parfois graves, telle que la méningite, reconnue dans tous les articles traitants les méningites post-opératoires. Pour l'éviter, il faut une fermeture étanche de la dure-mère renforcée par l'application de la colle biologique. [197]

**Dans notre série :** deux patients (8,7%) ont présenté une fuite du LCR après chirurgie avec aspect de 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* [198].

**XVII .6. A.5. L'atteinte des paires crâniennes :** 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.l'atteinte des nerfs mixtes se rencontre fréquemment au décours de la chirurgie du plancher du 4ème ventricule.elle est essentiellement alarmante pour le réanimateur dans les suites postopératoires immédiates. En conséquence, elles représentent un facteur de risque important de broncho-pneumopathie d'inhalation dès l'extubation. [200]

Atteinte des nerfs oculomoteurs responsable de strabisme avec ou sans diplopie est également retrouvé, elle est rarement bilatérale.

**Dans notre série :** on déplore 3 (13%) atteintes de nerf oculomoteur externe responsable de strabisme associé à une diplopie et 2 cas (8,7%) d'atteintes des nerfs mixtes ayant nécessité une trachéotomie post opératoires pour éviter une pneumopathie d'inhalation.

**XVII .6. A.6.La pneumocéphalie:** Pratiquement constante chez les patients opérés en position assise mais exceptionnellement sérieuse pour entraîner une détérioration de l'état clinique [201].Une pneumocéphalie volumineuse est une source fréquente de céphalées voire même un état de somnolance après chirurgie sous-tentorielle. Sa persistance peut justifier une ponction évacuatrice qui soulage le malade.

C'est une complication rare, *Sawaya et coll* [193] ont rapporté cette complication chez 0,25%, *Fadul et coll* [194] chez 0,5%, et *Brell et coll* [192] chez 1% de leurs patients.

**Dans notre série,** 3 (13%) de nos patients ont présenté cette complication.

**XVII .6. A.7.Mutisme cérébelleux :** est un phénomène n'est pas rare chez l'enfant, caractérisé par une perte totale mais transitoire du langage. La particularité de ce mutisme, est qu'il survient suite à une période de latence post-opératoire variee de quelques heures à sept jours, selon **CORTINEY W-C [201]**.

Son incidence est variable. Selon la littérature entre **8 et 25%** des patients ayant subi une résection d'une tumeur du vermis ou du quatrième ventricule présentent un *mutisme* [202 ; 203]. Dans la littérature, on décrit en premier lieu les lésions des noyaux dentelés par écartement excessif de la face interne des hémisphères cérébelleux.

Les connexions myélinisées entre le cervelet et les structures cérébrales étant incomplètes chez l'enfant, ce dernier serait plus vulnérable, conduisant au développement du mutisme selon **DEBORAH DEXEY [203]**. **Tableau 39**

**Tableau 39 : Mutisme cérébelleux**

Auteurs	Nombre de cas	Syndrome de la fosse post
<b>CORTINEY W-C</b>	6/21	28,57%
<b>KIRK E A</b>	19/121	15,70%
<b>DEBORAH DEXEY</b>	20/253	7,91%
<b>Dans notre série</b>	<b>5/45</b>	<b>21,7%</b>

### **XVII.6. B.Morbidité et l'état général du patient :**

L'enfant reste une entité fragile en neurochirurgie ,La morbidité est loin la plus fréquente chez les enfants admis dans un état général altéré (score de landsky inférieur à 40)et greffée de complications plutôt infectieuses, fonctionnelles et même vitales.elle represente dans **notre série** 48% des complications post opératoires et même quant l'état général des patients est concervé, les enfants ne sont pas à l'abri de complications classiques .17% des complications chez ces patients ont été noté.

### XVII.6. C. Morbidité et l'approche chirurgicale :

Dans étude comparative des deux approches [204]: transvermienne et télovélaire concernant l'accès chirurgical, le volume de la lésion tumorale, les résultats cliniques ; les complications et mutisme cérébelleux post- opératoire.

Deux groupes de patients (20 patients chacun) moins de 18 ans ont été étudiés.

*Groupe I* : les patients ont été opérés par une approche transvermienne et *le groupe II* par approche télovélaire. **La résection tumorale** totale a été atteinte dans 90% des cas et 85% dans les deux groupes respectivement. 90% de bons résultats cliniques à un an d'intervalle pour les deux groupes I et II. les complications ont été rencontrées dans 25% et 30% respectivement pour groupes I et II, avec un seul cas de mortalité dans le groupe II. **ce mutisme cérébelleux** a été retrouvé dans 15% et 20% pour les deux groupes respectivement. Tous les cas étaient transitoires ayant une durée médiane de 4 et 3 semaines dans les deux groupes respectivement. *Les résultats de cette étude n'ont montré aucune différence statistiquement significative entre les deux groupes.*

**Van Calenbergh et all** [205]: ont analysé rétrospectivement série consécutive de 63 patients de moins de l'âge de 16 ans subissant une chirurgie transvermienne de tumeur dela FCP. Le mutisme cérébelleux a été noté dans 8% de sa série, débutant en moins de 48 heures après la chirurgie et persistant durant une période variait de 14 à 76 jours. Dans la même étude, Van Calenbergh et collègues n'ont trouvé aucun lien entre le mutisme et l'âge, l'hydrocéphalie et le volume tumoral. Ils ont noté que la stucture anatomique touchée dans le mutisme cérébelleux est encore inconnu. Toutefois, la plupart des publications n'incriminent que les noyaux dentelés comme un facteur contribuant et leur évitemment pendant la chirurgie pouvant diminuer l'incidence postopératoire de mutisme.

**Dans notre série** : on a recensé **5 cas** de mutismes post operatoires dont trois au décours de l'approche télovelaire et deux cas suite à la voie transvermienne.aucun mutisme n'est retrouvé par voie latérale transcorticale. Globalement aucune différence significative constatée et ceci probablemmt à cause de notre série limitée. ( $P<0,05$ ).

## XVII.7. TRAITEMENT ADJUVANT :

Pour discuter les traitements complémentaires qui ont été délivrés aux patients au cours de l'évolution : radiothérapie et chimiothérapie. Nous avons voulu étudier la dose prescrite pour chaque patient ayant bénéficié de radiothérapie ; sa dose efficace et ses effets indésirables .Et pour la chimiothérapie ; le type de molécule ainsi que le protocole utilisés pour chaque type histologique (le nombre de cure et la durée) ainsi que ses effets indésirables mais ces données n'étaient pas toujours accessibles et disponibles.

### XVII.7. a. Délai moyen entre la chirurgie et le début du traitement complémentaire :

Dans les meilleures conditions, le délai du début de la radiothérapie ne doit pas excéder 10 à 15 jours après la chirurgie d'exérèse [206]. (**tableau.26**).

*Tableau 26 : Délai moyen entre la chirurgie et la radiothérapie.*

Auteurs	Le délai moyen entre la chirurgie et la radiothérapie
Fransolet [207].	17,5 jours (de 7 à 29 jours)
Rutkowski [208].	31 jours
Notre série	95 jours

Le délai moyen de **95 jours** dans notre série est largement supérieur à celui recommandé par les différents protocoles et ceux retrouvés dans la littérature,**Fransolet[207]Rutkowski [208]**. cela peut être du aux difficultés d'accès à la radiothérapie et ou à la chimiotherapie (pénurie des drogues ou appareils en panne) ou parfois néglégeance des parents d'enfants qui n'ont pas accepté que le traitement complémentaire fait partie essentiel du traitement et qu'elle est indispensable même si l'exérèse tumorale est complète.



## XVII.7. b. la chimiothérapie :

Malgré les progrès des techniques neurochirurgicales, parfois l'exérèse tumorale complète s'avère impossible en raison du caractère infiltrant ou invasif de la lésion. Le recours à la radiothérapie est malheureusement responsable des séquelles graves sur l'encéphale en développement surtout chez les enfants de moins de 5 ans. Donc la chimiothérapie apparaît comme une alternative thérapeutique souhaitable surtout dans le médulloblastome et à moindre degré, dans les épendymomes et les astrocytomes malins.

**7. b.1.Le médulloblastome :** Le médulloblastome est relativement chimiosensible [209] ; la raison pour laquelle le rôle de la chimiothérapie est révolu. Néanmoins, les enfants de moins de 5 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 enfants [210]. La majorité des auteurs classe le médulloblastome en fonction des facteurs pronostiques :

- **Risque standard:** âge > 3 ans, ayant un volume résiduel < 1,5cm<sup>3</sup> (imagerie postopératoire) et sans métastase à distance évidente.

- **Haut risque :** âge < 3 ans avec un volume résiduel > 1,5cm<sup>3</sup> et/ou métastase à distance.

La biologie moléculaire permet notamment dans les médulloblastome l'identification pronostique de sous-groupes très différents précédemment traités avec les mêmes protocoles. Avec biologie moléculaire, nous serons en mesure d'adapter très précisément le traitement afin d'éviter des protocoles de chimiothérapie inutiles qui mettent en jeu le pronostic et la qualité de vie des patients à moyen et à long terme.

*Dans notre étude :* 09 enfants ont bénéficié de la polychimiothérapie selon le régime « huit-en-un ». [138].(Le tableau 24)

**Répartition des cas de chimiothérapie selon le type histologique**

Traitement adjuvant	chimiothérapie seule	Chimiothérapie + radiothérapie	Abcenced'informations
Type histologique			
Médulloblastome	6 cas	9cas	3
Ependymomes	4 cas	2 cas	2
Astrocytome anaplasique	0	2 cas	

### **XVII .7. b.2.Les épendymomes :**

Ce sont des tumeurs chirurgicales par excellence ; de pronostic médiocre, de nombreux efforts déployés afin d'établir un traitement adjuvant efficace ont été essayés. Depuis les années 1960 Nitrosourée, Etoposide(**VP16**), Vincristine, Methotrexate et une thérapeutique combinée telle que Moutarde azotée/vincristine/Prednisolone/ Procarbazine (**MOPP**) et Etoposide/ Ifosfamide ont démontré une certaine activité chez les patients qui ont récidivé [211].

En raison de la localisation et le trait invasif local des épendymomes, la résection incomplète était fréquente, afin d'améliorer le pronostic, *la chirurgie du second look a été arbitré* [212].

En 2002 Paulino a suggéré que si les patients sont âgés de moins de **3** ans, la chimiothérapie peut être utilisée pour retarder la radiothérapie [68], mais plus de 1 an de retard d'irradiation peut être désavantageux en cas d'épendymome infratentoriel ayant reçu une résection subtotale [213].

**Dans notre série** : elle a été proposée de façon isolée chez **4** patients et en association à la radiothérapie dans **2** autres cas.

### **7. b.3Astrocytomes anaplasiques :**

Ce sont principalement des lésions kystiques de bas grade, qui sont des astrocytomes pilocytiques (**grade I**), la plupart des autres étant des astrocytomes diffus (**grade II**). Les astrocytomes cérébelleux de l'enfant sont très rarement des lésions de haut grade, bien que l'astrocytome anaplasique (**grade III**) et le glioblastome multiforme (**grade IV**) aient été décrit [214].

**Dans notre série** : Deux cas d'astrocytomes anaplasiques dont un il s'agit une dégenerescence d'un astrocytome pilocytique opéré et qui ont bénéficié de chimiothérapie complémentaire.

**XVII.7. c. la radiotherapie :**

La radiothérapie occupe après la chirurgie une place importante dans le traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (surtout chez les enfants au delà de 5 ans). Elle peut être indiquée en complément à la chirurgie ou comme seul traitement (avec ou sans chimiothérapie) lorsque la chirurgie est impossible. Les indications de la radiothérapie se distinguent en fonction de la nature histologique de la tumeur et l'âge de l'enfant.

**(Tableau : 41)**

Tableau 41 : Repartition de cas irradiés en fonction du type histologique

Type histologique	Nbre	%	Abcience d'informations
médulloblastome	09/21	42,8 %	<b>3 cas</b>
Ependymome	02/09	22,2%	<b>1 cas</b>
Astrocytome anaplasique	02/02	100%	<b>0</b>
Total des cas proposés pour la RX	<b>13/17</b>	<b>76,5%</b>	<b>4 cas</b>

**Dans notre série :** La radiothérapie a été réalisée que pour le patient de tranche d'âge supérieur à 5 ans, il s'agit de 17 patients qui devraient subir de la radiothérapie, soit 38%, alors que 10 cas d'entre eux ont bénéficié d'une association radiothérapie avec chimiothérapie, alors que 03 patients ont eu une radiothérapie seule. Il s'agit dans la majorité des cas (8 cas) d'une radiothérapie intéressant tout l'encéphale avec une surimpression sur le foyer tumoral et un complément d'irradiation spinale préventive. Les 2 astrocytomes anaplasiques n'ont pas subit de complément d'irradiation spinale vu qu'ils n'ont pas de tendance de déssimation métastatique par le LCR .le reste des **4** patients envoyés en oncologie, nous n'avons malheureusement d'aucune information de retour à notre demande.

**XVII .7. c.1.Le médulloblastome :** malgré sa potentialité importante de récidives , le médulloblastome est hautement radiosensible [210].Un des risques de cette tumeur est sa dissémination sous-arachnoïdienne: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 surimpression en fosse postérieure sur le volume tumoral [210].

Les enfants âgés de moins de 5 ans ne doivent pas être irradiés car il y' a un risque majeur sur le développement de leur cerveau. De plus, des séquelles neurologiques importants sont possibles [115]. Ces enfants non traités par la radiothérapie pourront recevoir une chimiothérapie temporaire et bénéficier de la radiothérapie qu'après l'âge de 5 ans au minimum. Dans tous les cas, le délai maximal recommandé entre l'exérèse et le début de la radiothérapie est en règle de 90 jours [215]. Grâce à la chimiothérapie première (et éventuellement retardée jusqu'à l'âge de 5 ans pour éviter ses effets iatrogènes), la radiothérapie est toujours indiquée et comportera habituellement : Une irradiation encéphalique totale (20 à 30 Gy), une irradiation spinale (20 à 30 Gy) et une surimpression sur la fosse postérieure aboutissant à une dose totale de 50 à 55 Gy. Cette radiothérapie sera débutée dès la fin de la chimiothérapie, c'est à dire à la 6ème semaine. [216]. **Dans notre série** : 12 cas (70%) ont été irradiés à raison de 18 Gy pour l'encéphale et 18 Gy en spinale

**XVII .7. c.2.Ependymomes:** Ces tumeurs ont tendance à s'étendre le long des espaces épendymaires; quelquefois, elles diffusent dans le liquide céphalorachidien (**LCR**) pour envahir le névraxe. Les épendymomes sont généralement **de bas grade histologique**, les tumeurs de haut grade sont appelées épendymomes malins ou anaplasiques. La radiothérapie est administrée après une résection large. Les tumeurs de bas grade sont irradiées à une dose de 36 Gy,. La radiothérapie est poursuivie jusqu'à 50 Gy pour les tumeurs de haut grade, [211].l'irradiation craniospinale est recommandée à une dose de 36 à 40 Gy en cas d'envahissement du LCR, étayé par l'imagerie et/ou la cytologie et dans les tumeurs avec une large composante intraventriculaire, ainsi que dans les épendymoblastomes.

**Dans notre série :** nous déplorons 3 cas d'épendymomes anaplasique irradiés

**7. c.3.Astrocytomes:** C'est une tumeur bénigne curable si s'apprête entièrement à la chirurgie. Les localisations profondes et la résection partielle sont des limites de la chirurgie seule. Il est alors préférable de recommander une chimiothérapie ciblée ou la radiothérapie en post-opératoire particulièrement si la tumeur s'est dégénérée secondairement sous forme de récidive [213].

**Dans notre série**, nous avons eu deux d'astrocytomes anaplasiques ayant reçu de 36 gry en irradiation encephalique.

## XVII .8. PROFILS EVOLUTIFS

### XVII .8. a.LA MORTALITE :

La mortalité peut survenir en per-opératoire ou en post-opératoire durant le premier mois. Cette mortalité est liée:

- Soit à des lésions iatrogènes irréversibles du plancher du 4ème ventricule (tronc cérébral) provoquées au cours de la dissection tumorale à son contact.
- Soit à des complications postopératoires (infection, hématome, oedème). 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 microchirurgie, de la neuro-anesthésie et de la réanimation, elle a significativement diminué (inférieure à 3%) [210]. Dans la série de Merghni ce taux est de 7% chez l'enfant [193].

*Dans notre série*, la mortalité globale est de l'ordre de **6,6%**. A noter que 3 décès en j3, j5 et j7. Un cas suite à des troubles neurovégétatifs (bradycardie sévère avec troubles de rythme) qui l'avaient présenté en peroperatoire jusqu'à son décès à **J3** (**Cas N° 38**). Les deux autres (**cas N° 25 et 42**) suite à des complications infectieuses (méningoencéphalites) malgré l'antibiothérapie à dose méningée.

### XVII .8. b. SEQUELLES [62]

La morbidité est loin la plus fréquente chez les enfants admis dans un état général altéré ; elle englobe 48% des complications post opératoires et greffée de complications plutôt infectieuses, fonctionnelles et vitales.

Même quant l'état général des patients est conservé, on déplore 17% des complications post opreratoire. (*Tableau 28*)

### **XVII.8. b.1.Séquelles neurologiques :**

Les atteintes neurologiques, essentiellement cérébelleuses, ont tendance à s'améliorer au cours du temps, notamment grâce à une rééducation adaptée. (**Schiff et Wen 2006**)[217]. Les plus fréquentes sont les troubles de l'équilibre (49 %) les tremblements, les troubles moteurs divers (26 % dont presque 5 % d'apparition tardive). céphalée chronique a également été signalée comme un signe tardif dans 19-33% (**Lu et al, 2011**) [218].

**Dans notre série** : on déplore un syndrome cérébelleux séquellaire trouvé chez 10 patients soit 27% des cas ; un syndrome pyramidal résiduel présent chez un patient (soit 2,7 % des cas survivants), persistance des trabisme chez 3 patients et l'apparition d'une diplopie chez 4 patients. (19%) **tableau : 17**

### **XVII.8. b.2.Séquelles psycho intellectuelles:**

L'évaluation au moyen terme montre que 40% à 80 % [219]. Des enfants traités pour une tumeur de la FCP surtout ceux irradiés sont principalement affectés sur le plan cognitif. Les plus courantes des déficiences neurocognitives sont des problèmes de comportement, de concentration, ralentissement idéomoteur et de la mémoire. [220]. Plus le délai entre le traitement et l'évaluation des fonctions cognitives est long et plus les résultats sont fiables. les différents facteurs de risque de développement de ces troubles sont : [221].

- L'âge au moment du diagnostic : plus l'enfant est jeune plus les troubles cognitifs peuvent être précoce et importants.
- L'irradiation elle-même et la dose administrée : plus elle est importante, et plus les risques sont conséquents.

**Dans notre série** : L'étude de la reprise et les performances scolaires reflètent les troubles de l'apprentissage : on a noté 15 patients (33 %) repris la scolarité dans des écoles normales au bout d'une année en moyenne avec difficulté d'apprentissage.

### **XVII.8. b.3.Troubles psychoaffectifs :**

Des troubles comportementaux et émotionnels. Une labilité émotionnelle, une lenteur, une anxiété, une attitude négative, une inhibition et une irritabilité [222].

**Dans notre série** : les parents signalent que leurs enfants ont développé ces troubles psycho-affectifs à des degrés variables dans 28 cas.

**XVII.8. b.4.Troubles de la parole et du langage :**

Un grand nombre d'études traite la parole en lien avec les déficits moteurs provoqués par une atteinte cérébelleuse. De nombreux auteurs tels **STEINBOKET ALL.** (2003) [223] la qualifient comme une parole dysfluente. Ils précisent que plus la dose d'irradiation est importante, plus l'enfant est dysfluent. De plus, ils montrent que les patients ayant présenté un mutisme akenitique sont, dans les suites thérapeutiques notamment après la radiothérapie, plus dysarthriques que ceux n'en ayant pas présenté.

**Dans notre série :** les 5 cas de mutisme ont recuperé la parole au contrôle du 6 ème mois mais garde une dysarthrie et une lenteur (dysfluent).

**XVII.8. b.5. Séquelles endocriniennes :**

Les séquelles endocriniennes, hypophysaires, et thyréotropes n'ont pas été évalué biologiquement dans notre série. On a tenu compte que le retard de croissance qui est fréquemment citées dans la plupart des séries qui est en relation avec les doses et la périodicité de l'irradiation d'une part et d'un déficit hypothalamo-hypophysaire gonadique et thyroïdien associé d'autre part (**OBERFIELD et all**) [224]

**Dans une série :** chez 33 enfants entre 5 et 8 ans traités par radiothérapie craniospinale après chirurgie, 45% des cas présentant des troubles de la croissance. (Déficit endocrinien par atteinte axe hypothalamo-hypophysaire et /ou irradiation du squelette avec atteinte cartilagineuse). Nous nous ne disposons pas de recul pour pouvoir conclure aux conséquences de la radio-chimiothérapie sur les axes gonadiques pour les enfants de notre série.

**Tableau 28 : séquelles post-thérapeutiques**

Séquelles thérapeutiques	Nombre de patients
Séquelles neurologique	18 cas
Séquelles psychointellectuelles	15 cas
Langage dysfluent	5 cas
Séquelles psychoaffectives	28 cas
Séquelles endocriniennes	14 cas

## XVII .8. c.PRONOSTIC :

**8.1. La rémission :** La réponse clinique sera jugée par le bénéfice clinique qui est définie par l'amélioration de l'état clinique, la disparition des symptômes physique et la régression du volume tumoral. La réponse radiologique est indiquée par l'IRM. Cette réponse permet d'identifier la rémission complète, Rémission partielle ; la non réponse, la non évaluabile et la guérison.

L'amélioration de la symptomatologie clinique a été notée chez 29 patients, soit 64,45%. Avec une rémission considérée comme totale dans 42.2% et partielle dans 17,7 %. La non réponse au traitement avec repousse ou récidive tumorale a été noté dans 6 cas (13,3%) dont un avec de métastase spinale. Il s'agit le *cas N° 31* ; un médulloblastome qui n'a pas bénéficié de radiothérapie dans un délai de 6 mois, qui avait récidivé localement avec nodule métastatique lombosacré qui avait nécessité d'un complément de radiothérapie cérébrospinale avec Boost sur la FCP.

(Tableau : 42)

*Tableau.42: Repartition du profil evolutif des tumeurs de la série*

	Medulloblastome	Méningome	Astrocytome pilocytique	Astrocytome anaplasique	Hemangioblastome	Cavernomes	Kyste	Epidermoïde
Rémission	9	3	7					
Total	14	5	2	1	2			
Rémission Partielle			4	0				
Récidive		2	3					
Decès/ perdu de vue		1	2					
non évaluabile						1	1	2

**XVII.8.1. a.La rémission complète (RC)** : est définie par la disparition complète de la tumeur, absence de localisation névralgique (Moelle ou cérébrale) ou extra névralgique ou dans le LCR. Une petite portion charnue résiduelle non accessible à la chirurgie, stable sur plusieurs contrôles radiologiques peut être considérée comme rémission complète.*Dans notre série* ; on déplore 19 cas jugés en rémission complète. (*Fig.42*) : **09 médulloblastomes (43%)** ayant bénéficié d'une chirurgie qualifiée de totale suivie de chimiothérapie et radiothérapie cariospinale. Et **03 ependymomes** dont l'exérèse totale a été réalisée dans deux cas et le 3ème cas, l'exérèse est jugée de subtotale avec un résidu laissé sur le plancher du 4ème ventricule qui reste stable après chimiothérapie chez un enfant de 3 ans. (**Cas N°34**). **Les 07 cas d'astrocytomes pilocytiques** ont bénéficié d'une exérèse totale ne présentant aucun signe de récidive après 18 mois de suivi.

**XVII .8.1. b.La rémission partielle (RP)** : la présence de portion tumorale non accessible à la chirurgie avec réponse incertaine au traitement adjuvant et /ou progression lente. Il s'agit **5 cas de médulloblastomes** inférieurs à 5 ans qui ont bénéficié d'une chirurgie subtotale suivi de chimiothérapie ; la radiothérapie n'a pas été effectuée vu l'absence de protection cérébrale adaptée à cet âge et dont la réponse complète à la chimiothérapie n'est pas encore évaluée. Et **03** cas d'ependymomes inférieurs à 3 ans ; dont exérèse chirurgicale est qualifiée de subtotale et qui n'ont pas reçu de la radiothérapie.

**8.1. c.La non évaluable(NE):** lorsque l'enfant décède dans la période périopératoire ou au cours du traitement adjuvant ou s'est perdu de vue. 5 décès ressuscités : **03** cas en post opératoire immédiat .il s'agit les cas N°25 ,38 et 42 (**deux méningoencephalites et un cas d'absence de réveil avec des troubles cardiaques**) ; un décès à 3 mois (cas N°14 : ependymome anaplasique) au cours de sa chimiothérapie (infection sur aplasie médullaire) et un cas à 6 mois (cas N° 22 : médulloblastome) dont on ignore la cause du décès. (**Tableau : 30.31**)

Les **03** malades étaient perdus de vue (les cas N° 19, 20,29): après leurs sorties de l'hôpital soit 6,6% des cas.

Le Changement d'adresse ou numéros de téléphone des parents de ces malades avait rendu la recherche de leur nouvelles difficiles au cours de deux ans d'évolutions.

**8.1. d. La guérison :** dans les tumeurs bénignes enlevées en totalité confirmées par l'imagerie de contrôle. Les 4 cas déclarés comme guéri, sont les cas de type histologique bénin avec exérèse totale confirmés par IRM de contrôle.

- ✓ Hemangioblastome (1cas),
- ✓ Kyste epidermoïde (2cas),
- ✓ Cavernome (1cas).

## 8.2. Récidive: (Le tableau 29)

La reprise evolutive des tumeurs de la FCP peut se faire à tout moment de l'évolution. Elle reste certainement la complication principale du médulloblastome et de l'épendymome ainsi que les astrocytomes de haut grade. [100]

L'apparition des récidives est fonction du type histologique, de l'âge du patient et du type d'exérèse tumorale. Cette récurrence est précoce chez les très jeunes enfants présentant un médulloblastome ou un épendymome. Elles surviennent dans un délai de 2 à 30 mois après l'intervention. [138]. La date d'apparition des récidives pour l'astrocytome est tardive, en moyenne 4 ans.

Dans la littérature, **Le médulloblastome** récidive avant tout localement (40 à 60% dans les deux premières années) ; *on peut lui appliquer la loi de COLLINS qui postule que la période de risque de récidive d'une tumeur embryonnaire est égale à l'âge du malade lors du début de la maladie, plus 9 mois correspondant à la période de gestation* [225]. Pour **MARC** [226], 50 % des rechutes ont lieu durant la première année et 80 % au cours des deux premières années après le traitement, mais elles peuvent aussi apparaître beaucoup plus tardivement. Dans l'étude de Brasme et al [227] les récidives avoisinent les 33% des cas. Chez l'adulte, le médulloblastome récidive souvent après de 2 ans réciprocement à l'enfant chez qui les récidives apparaissent dans une fauchette de deux ans.



**La récidive des épendymomes** est essentiellement locale. Les taux de récidive varient de 40 à 65%. Ces récidives sont généralement d'évolution défavorable. Pollack et al. [223] ont rapporté une survie de 17 mois après traitement de la récidive.

Parmi nos patients suivis **de notre série**, nous avons répertorié **6** cas de récidives tumorales. Le type histologique le plus retrouvé chez nos malades était le méningoépendymome dans 4 cas (soit 60% des récidives et 6 % de la série globale). Le délai de récidive varie entre 6 mois et 24 mois. En dehors d'un méningoépendymome avec métastase spinale qui n'a pas reçu un traitement complémentaire dans le délai, les autres cas de récidives tumorales ont nécessité la reprise chirurgicale avec complément de chimiothérapie.

Les 2 cas **d'Astrocytome pilocytique** ; qui ont subi une exérèse jugée totale ; ont récidivé dans un délai de 12 et 24 mois et qui ont bénéficié d'une reprise macroscopiquement totale dont l'étude anatomopathologique de l'un a été en faveur d'un astrocytome anaplasique.

Elles sont favorisées par l'absence de complément thérapeutique notamment la radiothérapie chez les jeunes enfants. (**Le tableau 29**)

**Les métastases spinales** sont présentes à une fréquence de 16.48% des cas de méningoépendymome. [227 ; 228 et 229] (**tableau 42**)

**Dans notre série**, on a noté un cas de récidive méningoépendymome **avec** métastase spinale (**Cas N°7**)

**Tableau 43: Fréquence des métastases selon quelques séries**

Auteurs	Métastases spinales
	Métastases
<b>Park [104]</b>	20%
<b>Hoffman [6]</b>	12,5%
<b>McFarland [5]</b>	31%

### XVII .8.3. La Survie sur 2 ans:

Dans l'étude randomisée réalisé par Frangolet [226] et qui a porté sur 166 cas le taux de survie à deux ans a été de 90 % et de 77% à cinq ans. *Dans notre série* on a pu avoir un taux de survie de 82 % à deux ans.

### XVII .8.4. Les facteurs pronostics:

**1. Age :** Indépendamment des thérapeutiques utilisées, les tumeurs de la FCP sont généralement graves chez l'enfant, ainsi la survie s'avère inférieure par rapport à l'adulte. Le jeune âge inférieur à 3 ans semble être *un facteur de pronostic défavorable* pour les médulloblastomes ; les astrocytomes pilocytiques juvéniles et les épendymomes [212]. Plusieurs auteurs ont rapporté des taux de survie meilleurs chez l'adulte que chez l'enfant. Pour *STUBEN* et all. Le taux de survie à cinq ans chez des adultes était de 72% alors qu'il n'était que de 36% pour les enfants. [212]. Les résultats de l'étude des taux de survie en fonction de l'âge dans la série de médulloblastomes de **CHATTY-EARLE (2015)** sont représentés dans le **tableau 44**.

*Tableau 44 : Survie en fonction de l'age CHATTY-EARLE (2015)*

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

*-Le mauvais pronostic des jeunes enfants est probablement lié à la fois aux résultats d'une biologie non favorable mais aussi d'un traitement qui évite l'utilisation de la radiothérapie.*

**2. Qualité d'exérèse :** elle est susceptible d'influencer les résultats aussi bien à court terme qu'à long terme. Or, en cas d'épendymome ; le taux de survie chez les patients ayant un résidu tumoral versus exérèse totale est respectivement inférieure à 20%, et 60%. (95). *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 ( $p \leq 0.005$ ) avec 82% de survie pour les cas d'exérèse complète contre 17,9% de survie chez les patients ayant bénéficié d'une exérèse incomplète

**3. La radiothérapie :** Elle demeure à l'heure actuelle un outil thérapeutique impératif pour l'amélioration de la survie. Les taux de survie à 5 ans chez des enfants suivis pour médulloblastomes à haut risque a progressé de 0%, chez les patients ayant bénéficié que de chimiothérapie postopératoire à 48% en cas d'adjonction de la radiothérapie craniospinale [210].

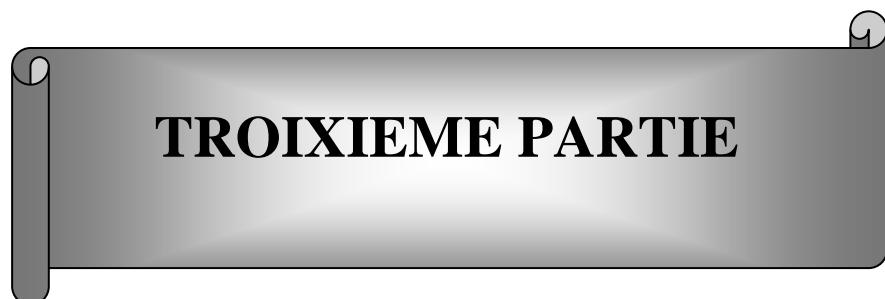
**4. le Type histologique :**

Pour le médulloblastome la durée de vie paraît d'autant plus longue que l'âge de survenue est élevé: la survie à 5 ans est de 40 à 84 % chez l'adulte, alors qu'elle est comprise entre 50 et 70% chez l'enfant [211]. La survie actuelle à 5 ans en cas d'épendymome est estimée à 50 %. La distinction entre les séries provient en partie de la prise en compte ou non de la mortalité opératoire. Dans les séries les plus récentes, cette survie à 5 ans est supérieure à 60 %. [210 ,211].

Pour les cas avec métastases, le pronostic est encore médiocre malgré l'arsenal thérapeutique.

**5. La biologie moléculaire :**

Dans une série exclusivement pédiatriques SCHEURER E. et all. ont étudiée la biologie moléculaire des récidives tumorales [230], le gain du chromosome **9qter** était associée aux tumeurs qui présentaient une rechute. Les gènes candidats font partie de 2 voies : **Notch1** (cascade impliquée dans la prolifération, la différenciation et l'apoptose pendant le développement, ainsi que la tumorigénèse) et **tenascine C** (une glycoprotéine extracellulaire responsable du développement des cellules souches neurogéniques et des précurseurs de la gliogenèse). La présence de tenascine C en immunohistochimie semble être corrélée à la diminution de la survie sans progression. Par contre, les tumeurs présentant des gains des chromosomes **9, 15q, et 18** ou des pertes du chromosome **6** ont un excellent pronostic. Un groupe de tumeurs de pronostic intermédiaire comporte des tumeurs ayant un profil génomique équilibré ou des aberrations uniques.



## XVIII. CONCLUSION

**L**es particularités des tumeurs de la **FCP** dans la population pédiatrique se distinguent par leur spécificités cliniques, thérapeutiques et pronostiques. Chez l'enfant, le tissu cérébral est généralement vulnérable. En effet, le cerveau et particulièrement le cervelet est un organe dont la croissance se poursuit jusqu'à l'âge de 6 ans et, dès lors, toute pathologie tumorale cérébrale peut grever l'avenir neuro-intellectuel de l'enfant. Dans plus de 1/4 des cas, le diagnostic est fait tardivement, plus de 6 mois après l'apparition des premiers symptômes qui sont souvent banals et attribués à tort à des affections communes comme l'aquisition de la marche en cas de troubles de l'équilibre chez un nourrisson qui fait maladroitement ses premiers pas ou troubles digestifs chez le petit enfant ou d'origine psychologique chez le plus grand. Ce diagontic tardif, au stade de volumineuses tumeurs rend la chirurgie difficile qui peut mettre au péril la vie du patient vu sa complexité, ce qui requiert des mesures d'anesthésie-réanimation adaptés chez un enfant dont l'état général déjà affaiblis par ce retard de prise en charge diagnostic et parfois même thérapeutique.

Le bilan diagnostic et de planification chirurgicale repose sur L'imagerie par résonance magnétique (**IRM**) qui reste l'examen approprié pour explorer des tumeurs la **FCP** et rechercher les éventuelles métastases par un complément d'exploration médullaire.

Les tumeurs de la **FCP** sont des lésions chirurgicales par excellence, l'idéal est l'exérèse complète de la tumeur qui augmente les chances de guérison. Surtout avec l'avènement de la nouvelle approche « **télovélaire** » qui a révolutionné la prise en charge chirurgicale de ces tumeurs. Cependant étant donné la localisation, la nature, le volume et l'extension de certaines tumeurs, l'acte chirurgical se limite parfois à une exérèse incomplète, partielle ou voire biopsique rappelant un traitement adjuvant adéquat.

Les formes anatomopathologiques des tumeurs de la **FCP** sont complexes et multiples ; elles varient entre des formes plus agressives qui ont tendance d'emblée vers la malignité et à la dissémination (médulloblastome ; ependymome) et d'autres

formes moins agressives dominées par les astrocytomes pilocytiques qui ne se dégénèrent que très exceptionnellement. Les formes bénignes voire curables sont rares et s'apprêtent mieux à la chirurgie (cavernomes, kystes épidermoides). Au cours des dernières années, les progrès impressionnantes dans la biologie moléculaire de certaines lésions tumorales notamment le médulloblastome, permettant l'identification pronostique de sous-groupes précisément favorable ou non à la chimiothérapie afin d'éviter des protocoles inutiles qui mettent en jeu le pronostic et la qualité de vie des patients à moyen et à long terme.

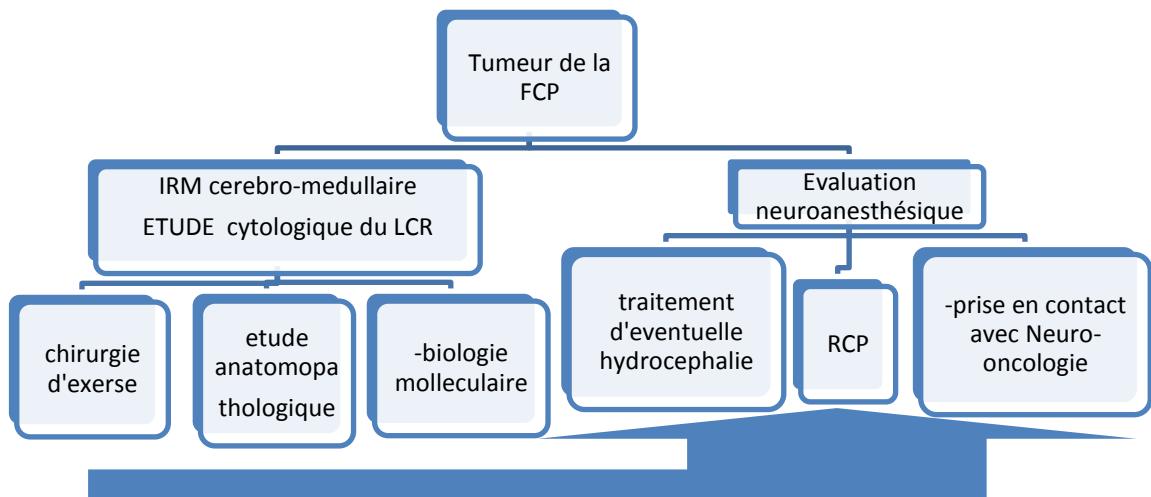
Dans la majorité des cas, la chimiothérapie ne suffit pas à guérir ces tumeurs de la **FCP**. L'utilisation de la radiothérapie est modulée selon le type de la tumeur et l'âge de l'enfant (super à 5 ans). Bien qu'elle soit efficace, sa toxicité sera plus importante chez le nourrisson et le petit enfant. Le développement de nouvelles techniques de radiothérapie couplées à une imagerie tumorale sophistiquée devrait permettre d'irradier uniquement le lit tumoral en préservant le parenchyme sain avec des séquelles minimes même chez le petit enfant. Un protocole de radiothérapie adapté à la sévérité du risque et une chimiothérapie plus courte permettent d'améliorer le pronostic.

Le pronostic est corrélé essentiellement à l'état clinique préopératoire du patient, la qualité d'exérèse chirurgicale, le type histologique de la tumeur, la morbidité postopératoire et la réponse thérapeutique de la tumeur à la radio-chimiothérapie

Malgré les progrès réalisés dans le traitement des tumeurs de la **FCP** ; on est encore loin d'égalier ceux marqués dans les leucémies ou les autres tumeurs malignes hors le système nerveux. Malgré une chirurgie plus performante, une radiothérapie protégée et une chimiothérapie ciblée ; il y'a encore beaucoup de tumeurs incurables ou qui ne guérissent qu'au prix d'importantes séquelles.

## XIX. RECOMMANDATIONS

### *1. Organisation de la prise en charge des tumeurs de la FCP de l'enfant :*



La mise en place d'une plate forme de travail entre les différents acteurs dans la prise en charge multidisciplinaire doit tenir compte des besoins de multidisciplinarité en pour une meilleure prise en charge.

Encourager la formation continue afin de réduire le délai diagnostic en exposant les soucis de retard diagnostic liés aux défauts d'explorations et /ou orientations à des consultations spécialisées des enfants ; devant suspicion ou diagnostic de Tumeur de la FCP.

Une fois le diagnostic posé ; l'oncologue doit être avisé et intégré dans la chaîne de soins ; qui à s'acharner être présent le jour de l'annonce diagnostic vu la nécessité d'une bonne organisation de l'information des enfants et leurs parents

### *2. Mettre en place Réunion de concertation pluridisciplinaire pédiatriques RCP :*

La création de RCP régionales qui ont la vocation à discuter des dossiers difficiles et avec un quorum renforcé de chaque spécialité impliquée. Cette collaboration rendra une meilleure prise en charge des patients et facilitera évidemment l'accès

aux différents volets thérapeutiques notamment la radio-chimiothérapie et encouragera une activité de recherche et de travail collaboratif :

➤ -Présence obligatoire :

- 1 neurochirurgien
- 1 oncologue /radiothérapeute ou neuro-oncologue
- 1 neuroradiologue

➤ Présence recommandée :

- 1 neuro-anatomopathologiste
- 1 radiothérapeute.
- 1 psychologue du service.

### ***3. Organisation de la relecture de recours :***

Organiser l'accès à un diagnostic de certitude (surtout en cas de doute) par la mise en place d'une double lecture et l'accès aux examens de typage moléculaire. Les données de la littérature, confirmées par l'expérience des professionnels, montrent que les diagnostics anatomopathologiques des tumeurs peuvent nécessiter le recours à des examens très spécialisés et être source de difficultés, de par leur rareté même. La confirmation diagnostique est donc essentielle à la prise en charge optimale d'un enfant atteint d'une tumeur de la FCP.

### ***4. Registre national***

En l'absence de Registre national des tumeurs de système nerveux centrale ; les neurochirurgiens et les anatomopathologistes, en collaboration avec des épidémiologistes, biostatisticiens et neuro-oncologues pédiatriques sont invité à initier et à développer le Recensement national histologique des tumeurs primitives du système nerveux central ; qui présentera au futur une banque de données mis à la disposition de la communauté scientifique pour aider à la mise en route d'études épidémiologiques, des recherches biologiques, cliniques et d'évaluation des pratiques dans ce domaine.

**5. *Création de centre de référence et de compétence en neuro-oncologie pédiatriques***

Afin de répondre aux enjeux posés par les spécificités des tumeurs chez l'enfant, et mettre en œuvre l'action du Plan national anti cancer une structuration les offres de soins pour les enfants atteints de tumeur du système nerveux central par création de centres experts nationaux (centres de référence) et de centres experts régionaux (centres de compétence), chargés d'organiser un maillage territorial des filières de soins garantissant aux malades des prises en charge optimales.

**6. *Création plus de centre anticancéreux pédiatrique :*** L'acquisition des commodités humaines et matériels comme réation des Centres anticancéreux pédiatrique dans des zones à forte incidence de tumeurs va permettre aux malades de recevoir leur traitement adjuvant dans les délais indiqués ce qui contribuera évidement à la régression de la morbi-mortalité liée à ces tumeurs de la FCP.

**7- *Organisation des cellules d'écoute et de soutien psychologique :*** en pré et postopératoire pour le patient et sa famille, vu la fréquence des ces tumeurs dans la population pédiatrique, apaisera certainement le retentissement psychologique de la pathologie et faciliter à la participation de la famille aux soins de leur enfant ainsi que Le recours aux associations de parents et amis doit être encouragé au même titre , Une ambiance positive de travail médical doit être assurée afin d'éviter le syndrome d'épuisement professionnel.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] REULECKE BC, ERKER CG, FIEDLER BJ, ET AL. Brain tumors in children: initial symptoms and their influence on the time span between symptom onset and diagnosis. *J Child Neurol.* 2008; 23:178-183.
- [2] Haimi M, Peretz Nahum M, Ben Arush MW. Delay in diagnosis of children with cancer: a retrospective study of 315 children. *Pediatr Hematol Oncol.* 2004;21:37-48.
- [3] Lal P, Nagar YS, Kumar S, et al. Medulloblastomas: clinical profile, treatment Techniques and outcome - an institutional experience. *Indian J Cancer.* 2002;39:97-105.
- [4] Mehta V, Chapman A, McNeely PD, et al. Latency between symptom onset and diagnosis of pediatric brain tumors: an Eastern Canadian geographic study. *Neurosurgery.* 2002; 51:365-372; discussion 372-363.
- [5] Kukal K, Dobrovoljac M, Boltshauser E, et al. Does diagnostic delay result in decreased survival in paediatric brain tumours? *Eur J Pediatr.* 2009;168:303-310.
- [6] Edgeworth J, Bullock P, Bailey A, et al. Why are brain tumours still being missed? *Arch Dis Child.* 2011;74:148-151.
- [7] Parkin DM, Kramarova E, Draper GJ, et al. *International incidence of childhood cancer, vol II. IARC Scientific Publications no. 144. Lyon: IARC, 1998* )
- [8] Bucy P (1985) Neurosurgical giants: feet of clay and iron. Elsevier, New York, p 5
- [9] Rifkinson-Mann S (88) Cranial surgery in ancient Peru. *Neurosurgery* 23:411–416
- [10] Brock AJ (ed) (1916) Galen on the natural faculties. Cambridge University Press, Cambridge, UK
- [11] Viale G (2007) The surgical approach to the posterior cranial fossa according to Galen. *Neurosurgery* 61:ON5399–ON5404
- [12] Gale T (1586) Certaine workes of Galens, called Methodus Medendi, with a brief declaration of the worthie art of medicine, the offi ce of a chirurgeon, andan epitome of the third books of Galen.
- [13] Galen of Pergamon (1576–1577) *Omnia quae extant opera in Latinum sermonem conversa.* (Quinta ed) Apud Juntas, Venice
- [14] Dandy WE (1932) The brain. In: Lewis practice of surgery, vol 12. WF Prior, Hagerstown
- [15] Dandy WE (1921) An operation for the removal of pineal tumors. *Surg Gynecol Obstet* 33:113–119
- [16] Garrison FG, Streeter EC (1920) Sculpture and painting as modes of anatomical illustrations. In: Choulant's history and bibliography of anatomical illustrations, translated by Mortimer Frank. University of Chicago Press, Chicago
- [17] Catala M (2003) Embryologie, développement précoce chez l'humain. Masson, Paris
- [18] Encha-Razavi F, Escudier E (2003) Embryologie humaine; de la molécule à la clinique, 3rd edn. Masson, Paris

- [19] Larsen WJ (2001) Human embryology, 3rd edn. Churchill-Livingstone, New York
- [20] Moore KL, Persaud TVN (2003) The developing human, clinically oriented embryology, 7th edn. Saunders, Philadelphia
- [21] Rabineau D (1989) Précis d'embryologie humaine. Ellipses, Paris
- [22] Rouvière H (1978) Anatomie humaine. Descriptive, topographique et fonctionnelle, 11eth edn. Masson, Paris
- [23] Sadler TW (2004) Langman's medical embryology, 9th edn. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia
- [24] Rhonet, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement
- [25] Tuchmann-Duplessis H (1965) Embryologie, travaux pratiques et enseignement dirigé. Fascicule premier. Masson, Paris
- [26] O'Rahilly R, Müller F (1996) Human embryology and teratology, 2nd edn. Wiley Liss, New York
- [27] Huang R, Zhi Q, Patel K, Wilting J, Christ B (2000) Contribution of single somites to the skeleton and muscles of the occipital and cervical regions in avian embryos. Anat Embryol 202:375–383
- [28] Jiang X, Iseki S, Maxson RE, Sucox HM, Morrissey GM (2002) Tissue origins and interactions in the mammalian skull vault. Dev Biol 241:110–116
- [29] Lufkin T, Mark M, Hart CP, Dollé P, Le Meur M, Chambon P (1992) Homeotic transformation of the occipital bones of the skull by ectopic expression of a homeobox gene. Nature 359:835–841
- [30] Weller RO (2005) Microscopic morphology and histology of the human meninges. Morphologie 89:22–34
- [31] Sakka L, Chazal J (2005) The meninges, an anatomical point of view. Morphologie 89:35–42
- [32] Halata Z, Grim M, Christ B (1990) Origin of the spinal cord meninges, sheaths of peripheral nerves, and cutaneous receptors including Merkel cells. An experimental and ultrastructural study with avian chimeras. Anat Embryol 37:529–537
- [33] Couly GF, Coltey PM, Le Douarin NM (1992) The developmental fate of the cephalic mesoderm in quail-chick chimeras. Development 114:1–15
- [34] Catala M (2005) Embryology of the brain. In: Pediatric neuropathology, brain. Springer, Milano
- [35] Fraser S, Keynes R, Lumsden A (1990) Segmentation in the chick embryo hindbrain is defined by cell lineage restrictions. Nature 344:431–435
- [36] Wilkinson D, Bhatt S, Chavrier P, Bravo R, Charnay P (1989) Segment-specific expression of a zinc-finger gene in the developing nervous system of the mouse. Nature 337:461–467
- [37] Crossley PH, Martinez S, Martin GR (1996) Midbrain development induced by FGF8 in the chick embryo. Nature 380:66–68
- [38] Liu A, Losos K, Joyner AL (1999) FGF8 can activate Gbx2 and transform regions of rostral mouse brain into a hindbrain fate. Development 126:4827–4838
- [39] Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, et al., editors. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER program 1975–1995 (NIH Pub. No. 99-4649). Bethesda, MD: National Cancer Institute, SEER Program; 1999.
- [40] Rickert CH, Probst-Cousin S, Gullotta F. Primary intracranial neoplasms of infancy and early childhood. Child Nerv Syst 1997;13:507–513.

- [41] Duffner PK, Horowitz ME, Krischer JP, et al. The treatment of malignant brain tumors in infants and very young children: An update of the Pediatric Oncology Group experience. *Neuro Oncol* 1999;1:152–161.
- [42] Amlashi SF, Riffaud L, Brassier G, Morandi X (2003) Nevoid basal cell carcinoma syndrome: relation with desmoplastic medulloblastoma in infancy. A population-based study and review of the literature. *Cancer* 98:618–624
- [43] Arora RS, Alston RD, Eden TO, Estlin EJ, Moran A, Birch JM (2009) Age-incidence patterns of primary CNS tumors in children, adolescents, and adults in England. *Neuro Oncol* 11:403–413
- [44] Bauchet L, Rigau V, Mathieu-Daude H, Fabbro-Peray P, Palenzuela G, Figarella-Branger D, Moritz J, Puget S, Bauchet F, Pallusseau L, Duffau H, Coubes P, Tretarre B, Labrousse F, Dhellemmes P (2009) Clinical epidemiology for childhood primary central nervous system tumors. *J Neurooncol* 92:87–98
- [45] Bishop AJ, McDonald MW, Chang AL, Esiashvili N (2012) Infant brain tumors: incidence, survival, and the role of radiation based on Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Data. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 82:341–347
- [46] Bourdeaut F, Miquel C, Richer W, Grill J, Zerah M, Grison C, Pierron G, Amiel J, Krucker C, Radvanyi F, Brugieres L, Delattre O (2014) Rubinstein-Taybi syndrome predisposing to non-WNT,non-SHH, group 3 medulloblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 61:383–386
- [47] Athale UH, Duckworth J, Odame I, Barr R (2009) Childhood atypical teratoid rhabdoid tumor of the central nervous system: a meta-analysis of observational studies. *J Pediatr Hematol Oncol* 31:651–663
- [48] Barrow E, Robinson L, Alduaij W, Shenton A, Clancy T, Laloo F, Hill J, Evans DG (2009) Cumulative lifetime incidence of extracolonic cancers in Lynch syndrome: a report of 121 families with proven mutations. *Clin Genet* 75:141–149
- [49] Kleihues P, Sobin LH. WHO Classification of tumours of the nervous system. In : Kleihues P, Cavenee WK, eds. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon : IARCPress, 2000;6-7.
- [50] Cordier S, Lefevre B, Filipini G, et al. Parental occupation, occupational exposure to solvents and polycyclic aromatic hydrocarbons and risk of childhood brain tumors. (Italy, France, Spain). *Cancer Causes Control* 1997;8:688-97.
- [51] Gilman S (1994) Cerebellar control of movement. *Ann Neurol* 35:3
- [52] Localization of lesions affecting the ocular motor system (1996) In: Brazis PW, Masdeu JC, Biller J (eds) Localization in clinical neurology, 3rd edn. Little, Brown and Company (Inc), Boston, pp 155–250
- [53] Gilman S (1992) Cerebellum and motor dysfunction. In: Asbury AK, McKhann GM, McDonald WI (Eds) Diseases of the nervous system. Clinical neurobiology, 2nd edn. Saunders, Philadelphia, pp 319–341
- [54] Posterior fossa syndromes (1973) In: Needham CW (ed) Neurosurgical syndromes of the brain. Charles C Thomas, Springfi eld, pp 276–346
- [55] Miller NR (1985) Walsh and Hoyt's neuroophthalmology. Williams and Wilkins, Baltimore, p 698
- [56] Maher CO, Raffel C (2004) Neurosurgical treatment of brain tumors in children. *Pediatr Clin North Am* 51:327–357
- [57] Brainstem and cranial nerves (1998) In: Duus P (ed) Topical diagnosis in neurology-anatomy, physiology, signs and symptoms. Thieme Medical Publishers, Inc., New York, pp 70–163

- [58] Kameda-Smith MM, White MAJ, St. George EJ, Brown JIM (2013) Time to diagnosis of pediatric posterior fossa tumors: an 11-year West of Scotland experience 200–2011. *Br J Neurosurg* 27(3):364–369
- [59] Dörner I, Fritsch MI, Stark AM, Mehdorn HM (2007) Posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis. *Childs Nerv Syst* 23:887–890
- [60] Boop S, Wheless J, Van Poppel K, McGregor A, Boop FA (2013) Cerebellar seizures. *J Neurosurg Pediatr* 12(3):288–292
- [61] Chutorian AM, Masters RE, Heier LA. Neurology of the fourth ventricle (1996) In: Cohen AR (ed) *Surgical disorders of the fourth ventricle*. Blackwell Science, Inc, Cambridge, MA, pp 52–93
- [62] Panigrahy A, Bluml S (2009) Neuroimaging of pediatric brain tumors: from basic to advanced magnetic resonance imaging (MRI). *J Child Neurol* 24(11):1343–1365
- [63] Enriquez G, Correa F, Aso C, Carreno JC, Gonzalez R, Padilla N et al. , Padilla N et al. Mastoid fontanelle approach for sonographic imaging of the neonatal brain. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 532-540.
- [64] Couture A, Veyrac C, Baud C. Echographie cérébrale du fœtus au nouveau-né. Imagerie et hémodynamique. Montpellier: Sauramps Médical; 1994.
- [65] Couture A, Veyrac C, Baud C, Saguintaaah M, Ferran JL eyrac C, Baud C, Saguintaaah M, Ferran JL. Advanced cranial ultrasound : transfontanellar doppler imaging in neonates. *Eur Radiol* 2001; 11: 2399-2410.
- [66] C. ADAMSBAUM, V. MERZOUUG, C. ANDRÉ, S. FEREY, G. KALIFA. Imagerie du cervelet de L'Enfant. *J. Neuroradiol.*, 2003;30 :158-71
- [67] JL SARRAZIN. Tumeurs de la fosse postérieure. *J Radiol.* 2006; 87:748-63.
- [68] PATRICK Y.WEN, SIEW KOON TEOH, PETER MCLAREN BLACK. Clinical, imaging, and laboratory diagnosis of brain tumors. Youmans (editor) 1999;11:217-47
- [69] Plaza MJ, Borja MJ, Altman N, Saigal G (2013) Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: posterior fossa and suprasellar tumors. *AJR Am J Roentgenol* 200(5):1115–1124
- [70] N. Bruder, P. Ravussin. Anesthésie en neurochirurgie. *Encycl. Méd. Chir. Anesthésie- Réanimation*, 2005 ; 36-613-B-10.
- [71] L. Abdennour, L. Puybasset. Anesthésie et traitement périopératoire. Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement, Masson Paris 2004 ; chap.7 : 65-75.
- [72] L S. Black, DB. Ockert, WC. Oliver, RF. Cucchiara. Outcome following posterior fossa craniectomy in patients in the sitting or horizontal positions. *Anesthesiology* 1988; 69: 49-56.
- [73] Shapiro HM, Drumond JC. Anesthésie en neurochirurgie. In: Miller RD, editor. Anesthésie (chapitre 56). Paris: Médecine Sciences Flammarion; 1996. p. 1897–903.
- [74] Liutkus D, Gouraud JP, Blanloel Y, ANARLF. Utilisation de la position assise pour les interventions neurochirurgicales en France (Résultats d'une enquête nationale). *Ann Fr Anesth Réanim* 2003;22:296– 300.
- [75] Taysonyi E, Lysakowski C, Lépousé C, Gomis P, Graftieaux JP. Positionnement du patient neurochirurgical. Le patient neurochirurgical. Collection le point sur. Ed Springer-Verlag France; 2004. p. 97– 112.

- [76]Graftieaux JP. Embolies gazeuses neurochirurgicales ; échocardiographie transœsophagienne et positions dogmatiques. Ann Fr Anesth Réanim 2001;20:587–91.
- [77]M. Sesay, M. Tentillier, M. Mehsen, E. Marguinaud, M. Stöckle, P. Crozat, J. Dubicq, G. Boulard and P. Maurette. Les dérivations du liquide céphalorachidien: particularités anesthésique. Anaesthetic Characteristics in cerebrospinal fluid shunting. Annales françaises d'anesthésie et de réanimation. Volume 22, issue2, february 2002, pages : 78-83.
- [78]C. Ruggiero, G. Cinalli, P. Spennato, F. Aliberti, E. Cianciulli, V. Trischitta, G. Maggi. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in posterior fossa tumors in children. Childs Nerv Syst, 2004; 20: 828-33.
- [79]Starr A (1893) Brain surgery. William Wood & Company, New York
- [80]Charbel, F., Kehrli, P., & Pain, L. (1998, January). La position assise en neurochirurgie: le point de vue du chirurgien. In *Annales francaises d'anesthesie et de reanimation* (Vol. 17, No. 2, pp. 160-163). Elsevier Masson.
- [81]Yasargil (1996) Surgical approaches. In: Yasargil (ed) Microneurosurgery of CNS tumours. Thieme, Stuttgart, New York
- [82]Norris DG, Bruce DA, Byrd RL, Schut L, Littman P, Bilaniuk LT, Zimmerman RA, Capp R (1981) Improved relapse-free survival in medulloblastoma utilizing modern techniques. Neurosurgery 9:661–664
- [83]Rhoton AL Jr (2000) Cerebellum and fourth ventricle. Neurosurgery 47(3 Suppl):S7–S27
- [84]Kurpad SN, Cohen AR (1999) Posterior fossa craniotomy:an alternative to craniectomy. Pediatr Neurosurgery 31(1):54–57
- [85]Mussi AC, Rhoton AL Jr (2000) Telovelar approach to the fourth ventricle: microsurgical anatomy. J Neurosurg 92:812–823.
- [86]Deshmukh VR, Figueiredo EG, Deshmukh P, Crawford NR, Preul MC, Spetzler RF. Quantification and comparison of telovelar andtransvermian approaches to the fourth ventricle. *Neurosurgery*;58(4 Suppl 2):ONS202-ONS207,2006.
- [87]El-Bahy K. Telovelar approach to the fourthventricle: operative findings and results in 16 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 147: 137–142. 2005.
- [88]Erşahin Y, Mutluer S, Çağlı S, Duman Y.Cerebellar mutism: Report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery*;38(1):60-66. 1996.
- [89]Frazier CH. Remarks upon the surgical aspects of tumors of the cerebellum. *NY State J Med* 18: 272–280,332–337. 1905 (quoted from El-Bahy2005)
- [90] Sainte-Rose C, Cinalli G, Roux FE, Maixner R, Chumas PD, Mansour M, Carpentier A, Bourgeois M, Zerah M, Pierre-Kahn A, Renier D (2001) Management of hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumors: the role of endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg 95:791–797
- [91]kai arnell, leif olsen, thomas wester. Hydrocephalus. Pediatric surgery (springer) 2006; 39: 419-26. 150
- [92] DUE-TONNESSEN B,HELSETH E. management of hydrocephalus in children with posterior fossa tumors.Pediatric neurosurgery 2007; 43:92-96.
- [93]Dubey, A., Sung, W. S., Shaya, M., Patwardhan, R., Willis, B., Smith, D., & Nanda, A. (2009). Complications of posterior cranial fossa surgery—an institutional experience of 500 patients. *Surgical neurology*, 72(4), 369-375.
- [94]Gnanalingham, K. K., Lafuente, J., Thompson, D., Harkness, W., & Hayward, R. (2002). Surgical procedures for posterior fossa tumors in children: does craniotomy lead to fewer complications than craniectomy?. Journal of neurosurgery, 97(4), 821-826.

- [95]Doxey, D., Bruce, D., Sklar, F., Swift, D., & Shapiro, K. (1999). Posterior fossa syndrome: identifiable risk factors and irreversible complications. *Pediatric neurosurgery*, 31(3), 131-136.
- [96]Cochrane, D. D., Gustavsson, B., Poskitt, K. P., Steinbok, P., & Kestle, J. R. (1994). The surgical and natural morbidity of aggressive resection for posterior fossa tumors in childhood. *Pediatric neurosurgery*, 20(1), 19-29.
- [97]Dietze Jr, D. D., & Mickle, P. (1990). Cerebellar mutism after posterior fossa surgery. *Pediatric neurosurgery*, 16(1), 25-31.
- [98]Dailey AT, McKhann GM 2nd, Berger MS (1995) The pathophysiology of oral pharyngeal apraxia and mutism following posterior fossa tumor resection in children. *J Neurosurg* 83(3):467-475
- [99]Grill, J., Renaux, V. K., Bulteau, C., Viguer, D., Levy-Piebois, C., Sainte-Rose, C., & Kalifa, C. (1999). Long-term intellectual outcome in children with posterior fossa tumors according to radiation doses and volumes. *International Journal of Radiation Oncology• Biology• Physics*, 45(1), 137-145.
- [100] Hoppe-Hirsch, E., Brunet, L., Laroussinie, F., Cinalli, G., Pierre-Kahn, A., Renier, D., ...& Hirsch, J. F. (1995). Intellectual outcome in children with malignant tumors of the posterior fossa: influence of the field of irradiation and quality of surgery. *Child's Nervous System*, 11(6), 340-345.
- [101]Strahm B, Malkin D (2006) Hereditary cancer predisposition in children: genetic basis and clinical implications. *Int J Cancer* 119:2001–2006
- [102]Khatua S, Ramaswamy V, Bouffet E. Current therapy and the evolving molecular landscape of paediatric ependymoma. *European Journal of Cancer*. 2017 ; 70 : 34-41
- [102]Matsushima T, Fukui M, Inoue T, Natori Y, Baba T, Fujii K. Microsurgical And Magnetic Resonance Imaging Anatomy Of The Cerebello-Medullary Fissure And Its Application During Fourth Ventricle Surgery. *Neurosurgery* 30:325-330, 1992.
- [103]Tonn J.C, Goetz.C, Grabenbauer.G.G, Wiestler O.D. Ependymome. *Onkologe* 2003; 9:721-728.
- [104]Ellison et al. Histopathological grading of pediatric ependymoma: reproducibility and clinical relevance in European trial cohorts. *Journal of Negative Results in BioMedicine* 2011, 10:7 42.
- [105]Taylor MD, Mainprize TG, Rutka JT (2000) Molecular insight into medulloblastoma and central nervous system primitive neuroectodermal tumor biology from hereditary syndromes: a review. *Neurosurgery* 47:888–901
- [106]Ng D, Stavrou T, Liu L, Taylor MD, Gold B, Dean M, Kelley MJ, Dubovsky EC, Vezina G, Nicholson HS, Byrne J, Rutka JT, Hogg D, Reaman GH, Goldstein AM (2005) Retrospective family study of childhood medulloblastoma. *Am J Med Genet A* 134:399–403
- [107] Marino S (2005) Medulloblastoma: developmental mechanisms out of control. *Trends Mol Med* 11:17–22
- [108] Evans DG, Farndon PA, Burnell LD, Gattamaneni HR, Birch JM (1991) The incidence of Gorlin syndrome in 173 consecutive cases of medulloblastoma. *Br J Cancer* 64:959–961
- [109] Gilbertson RJ, Ellison DW (2008) The origins of medulloblastoma subtype. *Annu Rev Pathol* 3:341–365
- [110]Berete, I. (2009). Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.
- [111]L. TAILLANDIER, F. DOZ, V. BERNIER, P. CHASTAGNER. *Méduloblastomes*. EMC, (Elsevier) 2006; 17-265-A-10, 15p.

- [112] Kim JY, Nelson AL, Algon SA, Graves O, Sturla LM, Goumnerova LC, Rowitch DH, Segal RA, Pomeroy SL (2003) Medulloblastoma tumorigenesis diverges from cerebellar granule cel differentiation in patched heterozygous mice. *Dev Biol* 263:50–6
- [113] Le Tourneau, C., Servois, V., Diéras, V., Ollivier, L., Tresca, P., & Paoletti, X. (2012). Tumour growth kinetics assessment: added value to RECIST in cancer patients treated with molecularly targeted agents. *British journal of cancer*, 106(5), 854.
- [114] Milella, M. (2016). Optimizing clinical benefit with targeted treatment in mRC: "Tumor growth rate" as an alternative clinical endpoint. *Critical reviews in oncology/hematology*, 102, 73-81.
- [115] Zhang Y, Yan Y, Nath R et al (2012) Personalized assessment of kV cone beam computed tomographydoses in image-guided radiotherapy of pediatric cancer patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 83:1649–1654.
- [116] Aoyama H et al (2006) Integral radiation dose to normal structures with conformal external beam radiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 64(3):962–967
- [117] Bakiu E et al (2013) Comparison of 3D CRT and IMRT treatment plans. *Acta Inform Med* 21(3):211–212
- [118] Stoiber EM, Giske K, Schubert K et al (2011) Local setup reproducibility of the spinal column when using intensity-modulated radiation therapy for craniospinal irradiation with patient in supine position. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 81(5):1552–1559
- [119] Thomadsen B, Mehta M, Howard S, Das R (2003) Craniospinal treatment with the patient supine. *Med Dosim* 28(1):35–38
- [120] Bandurska-Luque A et al (2015) Prospective study on dosimetric comparison of helical tomotherapy and 3DCRT for craniospinal irradiation—a single institution experience. *Rep Pract Oncol Radiother* 20(2):145–152
- [121] Blomstrand M et al (2012) Estimated clinical benefit of protecting neurogenesis in the developing brain during radiation therapy for pediatric medulloblastoma. *Neuro Oncol* 14(7):882–889
- [122] St Clair WH et al (2004) Advantage of protons compared to conventional X-ray or IMRT in the treatment of a pediatric patient with medulloblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 58(3):727–734
- [123] Tarbell NJ et al (2000) The challenge of conformal radiotherapy in the curative treatment of medulloblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 46(2):265–266
- [124] Polkinghorn WR et al (2011) Disease control and ototoxicity using intensity-modulated radiation therapy tumor-bed boost for medulloblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 81(3):e15–e20
- [125] Qi XS et al (2012) Potential for improved intelligence quotient using volumetric modulated arc therapy compared with conventional 3-dimensional conformal radiation for whole-ventricular radiation in children. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 84(5):1206–1211
- [126] Huang E et al (2002) Intensity-modulated radiation therapy for pediatric medulloblastoma: early report on the reduction of ototoxicity. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 52(3):599–605
- [127] P. Chastagner, D. Olive-Sommelet. Chimiothérapie des tumeurs cérébrales de l'enfant. *Arch Fr Pédiatr*, 1990; 47: 147-54.
- [128]. M-D. Prados and al. Primary central nervous system tumors: advances in knowledge and treatment. *CA Cancer J Clin*, 1998; 48: 331-60. La prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure au CHU Mohammed VI - 185 –
- [129]. D. Olive-Sommelet, P. Chastagner. Chimiothérapie systémique à doses conventionnelles des tumeurs cérébrales de l'enfant: les essais de phase II. *Bull Cancer*, 1990, 77: 737-47.

- [130]. C. Kalifa, O. Hartmann, F. Demeocq, G. Vassal, D. Couanet, MJ. Terrier-Lacombe, et al. High-dose busulfan and thiotapec with autologous bone marrow transplantation in childhood malignant brain tumors: Phases II study. *J. Bone Marrow Transplant* 1992; 9(4):227-33.
- [131] TW. Pendergrass, JM. Milstein, JR. Geyer, AF. Mulne, EJ. Kosnik, JD. Morris, et Al. Eight drugs in one day chemotherapy for brain tumors: experience in 107 children and rationale for preradiation chemotherapy. *J Clin Oncol* 1987; 5(8):1221-31.
- [132]. EH. Kovnar, SI. Kellie, ME. Horowitz, RA. Sanford, JW. Langston, RK. Mulhern, et al. Preirradiation cisplatin and etoposide in the treatment of high-risk medulloblastoma and other malignant embryonal tumors of the central nervous system: a phase II study. *J Clin Oncol* 1990; 8(2):330-6.
- [133]. C.S Kretschmar, NJ. Tarbell, W. Kupsky, BL. Lavally, JS. Loeffler, L. Wolfe, et al. Pre-irradiation chemotherapy for infants and children with medulloblastoma: a preliminary report. *J Neurosurg* 1989; 71:820-5.
- [134]. JC. Allen, L. Helson, B. Jereb. Preradiation chemotherapy for newly diagnosed childhood brain tumors. A modified Phase II trial. *Cancer* 1983; 52(11):2001-6.
- [135]. IB. Lefkowitz IB, RJ. Packer RJ, KR. Siegel KR, LN. Sutton LN, L. Schut L, AE. Evans AE. Results of treatment of children with recurrent medulloblastoma/primitive neuroectodermal tumors with lomustine, cisplatin, and vincristine. *Cancer* 1990; 65(3):412-7.
- [136] A. Moghrabi, H. Fuchs, M. Brown, SC. Schold, M. Graham, J. Kurtzberg, et al. Cyclophosphamide in combination with sargramostim for treatment of recurrent medulloblastoma. *Med Pediatr Oncol* 1995; 25(3):190
- [137]. DM. Ashley, L. Meier, T. Kerby, FM. Zaldunido, HS. Friedman, A. Gajjar, et al. Response of recurrent medulloblastoma to low-dose oral etoposide. *J Clin Oncol* 1996; 14(6):1922-7.
- [138] P. Chastagner, D. Olive, T. Philip, JM. Zucker, A. Czorny, C. Lapras, et al. Efficacy of the "8 drugs in a day" protocol in brain tumors in children. Efficacité du protocole "8 drogues en un jour" dans les tumeurs cérébrales de l'enfant. *Arch Fr Pediatr* 1988.
- [139] JC. Gentet, F. Doz, E. Bouffet, D. Plantaz, H. Roche, P. Tron, et al. Carboplatin and VP 16 in medulloblastoma: a phase II Study of the French Society of Pediatric Oncology (SFOP). *Med Pediatr Oncol* 1994; 23(5):422-7.
- [140]. JP. Krischer, AH. Ragab, L. Kun, TH. Kim, JP. Laurent, JM. Boyett, et al. Nitrogen mustard, vincristine, procarbazine, and prednisone as adjuvant chemotherapy in the treatment of medulloblastoma. A Pediatric Oncology Group study. *J Neurosurg* 1991; 74(6):905.
- [141]. CC. Bailey , A. Gnekow , S. Wellek , M. Jones , C. Round, J. Brown , et al. Prospective randomised trial of chemotherapy given before radiotherapy in childhood medulloblastoma. International Society of Paediatric Oncology (SIOP) and the (German) Society of Paediatric Oncology (GPO): SIOP II. *Med Pediatr Oncol* 1995; 25:166-78.
- [142]. RJ. Packer, LN. Sutton , R. Elterman , B. Lange , J. Goldwein , HS. Nicholson, et al. Outcome for children with medulloblastoma treated with radiation and cisplatin, CCNU, and vincristine chemotherapy. *J Neurosurg* 1994; 81(5):690-8.
- [143] DM. Tait, H. Thornton-Jones, HJ. Bloom, J. Lemerle, P. Morris-Jones. Adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: the first multi-centre control trial of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP I). *Eur J Cancer* 1990; 26(4):464-9.
- [144] AE. Evans, RD. Jenkin, R. Sposto, JA. Ortega, CB. Wilson, W. Wara, et al. The treatment of medulloblastoma. Results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisone. *J Neurosurg* 1990; 72(4):572-82.

- [144] Bailey, S. L., P. A. Carpentier, E. J. McMahon, W. S. Begolka, and S. D. Miller. 2006. Innate and adaptive immune responses of the central nervous system. *Critical reviews in immunology* 26:149-188.
- [145] Madsen, S. J., and H. Hirschberg. 2010. Site-specific opening of the blood-brain barrier. *J Biophotonics* 3:356-367.
- [146] Wilson, E. H., W. Weninger, and C. A. Hunter. 2010. Trafficking of immune cells in the central nervous system. *J Clin Invest* 120:1368- 1379.
- [147] Kaur, G., S. J. Han, I. Yang, and C. Crane. 2010. Microglia and central nervous system immunity. *Neurosurg Clin N Am* 21:43-51.
- [148] Kennedy, D. W., and J. L. Abkowitz. 1997. Kinetics of central nervous system microglial and macrophage engraftment: analysis using a transgenic bone marrow transplantation model. *Blood* 90:986-993.
- [149] Kaur, C., A. J. Hao, C. H. Wu, and E. A. Ling. 2001. Origin of microglia. *Microscopy research and technique* 54:2-9.
- [150] Hess, D. C., T. Abe, W. D. Hill, A. M. Studdard, J. Carothers, M. Masuya, P. A. Fleming, C. J. Drake, and M. Ogawa. 2004. Hematopoietic origin of microglial and perivascular cells in brain. *Experimental neurology* 186:134-144.
- [151] Davalos, D., J. Grutzendler, G. Yang, J. V. Kim, Y. Zuo, S. Jung, D. R. Littman, M. L. Dustin, and W. B. Gan. 2005. ATP mediates rapid microglial response to local brain injury in vivo. *Nature neuroscience* 8:752-758.
- [152] Wake, H., A. J. Moorhouse, S. Jinno, S. Kohsaka, and J. Nabekura. 2009. Resting microglia directly monitors the functional state of synapses in vivo and determine the fate of ischemic terminals. *J Neurosci* 29:3974-3980.
- [153] Lehnardt, S. 2010. Innate immunity and neuroinflammation in the CNS: the role of microglia in Toll-like receptor-mediated neuronal injury. *Glia* 58:253-263.
- [154] Janeway, C. A., Jr., and R. Medzhitov. 2002. Innate immune recognition. *Annual review of immunology* 20:197-216.
- [155] Olson, J. K., J. Ludovic Croxford, and S. D. Miller. 2004. Innate and adaptive immune requirements for induction of autoimmune demyelinating disease by molecular mimicry. *Molecular immunology* 40:1103-1108.
- [156] Akira, S. 2003. Mammalian Toll-like receptors. *Current opinion in immunology* 15:5-11.
- [157] Ghosh, A., and S. Chaudhuri. 2010. Microglial action in glioma: a boon turns
- [158] Mehta V, Chapman A, McNeely PD, et al. Latency between symptom onset and diagnosis of pediatric brain tumors: an Eastern Canadian geographic study. *Neurosurgery*. 2002;51:365-372; discussion 372-363.
- [159] Bauchet L, Rigau V, Mathieu-Daude H, Fabbro-Peray P, Palenzuela G, Figarella-Branger D, Moritz J, Puget S, Bauchet F, Pallusseau L, Duffau H, Coubes P, Tretarre B, Labrousse F, Dhellemmes P (2009) Clinical epidemiology for childhood primary central nervous system tumors. *J Neurooncol* 92:87-98
- [160] Bishop AJ, McDonald MW, Chang AL, Esiashvili N (2012) Infant brain tumors: incidence, survival, and the role of radiation based on Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Data. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 82:341–347
- [161] Bourdeaut F, Miquel C, Richer W, Grill J, Zerah M, Grison C, Pierron G, Amiel J, Krucker C, Radvanyi F, Brugieres L, Delattre O (2014) Rubinstein-Taybi syndrome predisposing to non-WNT,non-SHH, group 3 medulloblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 61:383–386
- [162] Athale UH, Duckworth J, Odame I, Barr R (2009) Childhood atypical teratoid rhabdoid tumor of the central nervous system: a meta-analysis of observational studies. *J Pediatr Hematol Oncol* 31:651–663

- [163]bauchet l, rigau v, mathieu-daude h, fabbro-peray p, palenzuela g, figarella- branger d, et al. Clinical epidemiology for childhood primary central nervous system tumors. *j neurooncol* 2009;92:87–98. »
- [164]h.boudkouss.la prise en charge des tumeurs de la fosse cerebrale posterieure au chu de mohamed vi. these med.marrakeche, 2007 ;n° 81
- [165]f. charbonneau, o. naggara, e. meary, f. brami, s. rodrigo, c. oppenheim, j.-f. medertumeurs intra ventriculaires. elsevier masson sas. september 2006, vol 46- n° 4, p.286-296. »
- [166]roberts ro, lynch cf, jones mp, hart mn, medulloblastoma:.a population-based study of 532 cases. *j neuropathol exp neurol* 1991;50:134–44.
- [167]L. dorner, mj. fritsch, am. stark, hm. mehdorn. posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis? *Childs nerv syst.* 2007 apr12. »
- [168].h. rais, a. fakhri, h. al attar, k. aniba, s. ait ben ali, o. essadki, a. oussehal, b.belaabidia .les tumeurs cérébrales de l'enfant : a propos de 64 observations avec revue de littérature. elsevier masson sas. novembre 2006, vol 26, no hs1, p : 152-152.
- [169] c. carrie; e. bouffet; m. brunat-mentigny; t. philip; m. lacroze les tumeurs primitives de l'enfant. Partie ii : étude topographique et traitement. *bull cancer*, 1989 :255-72.
- [170]f. charbonneau, o. naggara, e. meary, f. brami, s. rodrigo, c. oppenheim, j.-f. meder tumeurs intra ventriculaires. elsevier masson sas. september 2006, vol 46- n° 4, p. 286-296.
- [171]d. fournier, a. pascon-papon, p. menei, p. mercier, g. guy.tumeurs intra ventriculaires. *encycl. méd. chir. neurologie*, 1997 ; 17-250-a-10 : 14p.
- [172] ependymal tumors in childhood. *pediatr blood cancer* 2005 sep; 45(3):298-303.
- [173]fy. agaoglu, i. ayan, y. dizdar, r. kedudi, o. gorgun, e. darendeiler.
- [174]C.N. ben ammar, l. ochbatik, h.frikha, w.gargouri, f.benna, m.besbes, m.ben abdellah, r.ben attia, m.maalej. ependymomes intracrâniens primitifs. expérience de l'institut salah azaiz. *cancer/radiotherapie* 8 (2004) 75-80.
- [175]JL. sarrazin.tumeurs de la fosse cerebrale postérieure.j radiol 2006; 87 : 748-63.
- [176]A.lakhdar, a. sami, a. naja, m. achouri, a. ouboukhlik, a. el kamar, a. elazhari. kyste epidermoïde de l'angle ponto cerebelleux. série chirurgicale de 10 cas et revue de la littérature.*neurochirurgie*, 2003, 49, n°1, 13-24.
- [177]I.berete. tumeurs de la fosse cerebrale postérieure. *these med.fes*,2009 ;n° 028/09.
- [178]F.charbonneau, o. naggara, e. meary, f. brami, s. rodrigo, c. oppenheim, j.-f. Medertumeurs intra ventriculaires. Elsevier masson sas. September 2006, vol 46- n° 4, p.286-296. »
- [179]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.
- [180]MATSUMISHIMA t, fukui m, inoue t, natori y, babat, fujii k. microsurgical and magnetic resonance imaging anatomy of the cerebello-medullary fissure and its application during fourth ventricle surgery.*neurosurgery*30:325–330, 1992
- [181]DESHMUKH vr, figueiredo eg, deshmukh p, Crawford nr, preul mc, spetzler rf. quantification and comparison of telovelar and transvermian approaches to the fourth ventricle. *Neurosurgery*;58(4 suppl 2):ons202-ons207, 2006.

- [182]JITTA APIROMSAK p, sabuncuoglu h, deshmukh p, spetzler rf, preul mc. accessing the recesses of the fourth ventricle: comparison of tonsillar retraction and resection in the telovelar approach. Neurosurgery. Mar;66(3 suppl operative):30-9; discussion 39-40. 2010
- [183] van calenbergh f, van de laar a, plets c, goffinj, casaer p. transient cerebellar mutism afterposterior fossa surgery in children. neurosurgery.nov;37(5):894-8. 1995.
- [184]CAKIR Y,karakisi d, kocanaogullari o. cerebellar mutism in an adult: case report. surg neurol41:342–344, 1994.
- [185]DANDY WE. brain tumors: general diagnosis and treatment. in, surgery of the brain. hagerstown: w.f. prior; 1945.(quoted from jittapiromsak 2010)
- [186]KELLOGG JX, piatt jh jr. resection of fourth ventricle tumors without splitting the vermis: the cerebellomedullary fissure approach. Pediatric neurosurg;27(1):28-33. 1997.
- [187]DANDY We: practice of surgery, in lewis d (ed):the brain.new york, harper & row, pp 452– 458. 1969.
- [188]REKATE HL, GRUBB RL, ARAM DM, HAHN JF, RATCHESON RA: muteness of cerebellar origin. arch neurol42:697–698, 1985.
- [189]ROSSsg, NORTHMAN L, MORRIS M, GREEN AL, ULLRICH NJ. Cerebellar mutism after posterior fossa tumor resection: case discussion and recommendations for psychoeducational intervention. j pediatr oncol nurs. mar-apr; 31(2):78-83. 2014
- [190] TANRIOVER N, ULM AJ, RHOTON AL JR, YASUDA A. comparison of the transvermian and telovelar approaches to the fourth ventricle. j neurosurg101:484–498, 2004.
- [191]BRELL M, IBANÈS J, CARAL L, FERRER E. factors influencing surgical complications of intraaxial brain tumors. acta neuchirurgia 2000;142:739-50.
- [192]TALFER S, DUTERTR , CONESSA C, DESGEORGES M, PONC E G, Traitement chirurgical des volumineux schwannomes vestibulaires (stade iii et iv). annales françaises d'orl et de pathologie cervico-faciale 2010 ;127 :73-9.
- [193]MERGHNI S.E.Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant. Thèse de Méd. Casablanca2003.
- [194]FADUL C, WOOD J, , THALER H, GALICICH J, PATTERSON RH THALER H, GALICICH J, POSNER JB. morbidity and mortality of craniotomy for excision of supratentorial gliomas. neurology 1988;38:1374-9
- [195]SBAISSI A. les complications postopératoires en neurochirurgie. these med casablanca 2005,n°246.
- [196]BURGESS B. FREEMAN III, LISA C. LACONO, JOHN C. PANETTA, AMARGAJJAR. using plasma topotecan pharmacokinetics to estimate topotecan exposure incerebrospinal fluid of children with medulloblastoma. neuro-oncology publication 2006, 8:89-95.
- [197]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. 171-175
- [198]BERNT JOHAN DUE-TØNNESSEN, EIRIK HELSETH. Management of hydrocephalus in children with [posterior fossa tumors: role of tumor surgery. pediatric neurosurgery 2007;43:92-96.
- [199]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.

- [200]TOUNG TJ;MCPHERSON RW, AHN H, DONHAM RT, ALANO J, AHN H, D. LONG D. pneumocephalus: effets of patient position on the incidence and location of aerocele after posterior fossa and upper cervical cord surgery. *anesth analg*1986;65:65
- [201]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.
- [202]KIRK EA, HOWARD VC, SCOTT CA. description of posterior fossasyndrome in children after posterior fossa brain tumor surgery. *j. pediatric oncologynurs.* 1995; 12(4):181-7
- [203]CORTNEY WOLFE-CHRISTENSEN, LARRY L. MULLINS, persistent psychosocial problems in children whodevelop posterior fossa syndrome after medulloblastoma resection. *pediatricblood&cancer* 2007; 49:723-726.
- [204]KAMAL, H. M. (2015). retractless transvermian versus telovelar approach for excision of pediatric fourth ventricular tumors: surgical technique, clinical outcome and cerebellar mutism.
- [205]VAN CALENBERGH, F(1995).transient cerebellar mutism after posterior fossa surgery in children. *Neurosurgery*, 37(5), 894-897.
- [206]GEYER JR, SPOSTO R, JENNINGS M, ET AL. multiagent chemotherapy and deferred radiotherapy in infants with malignant brain tumors: a report from the children's cancer group. *j clin oncol* 2005, 23:7621–31.
- [207]DUFFNER PK, KRISCHER JP, HOROWITZ ME, ET AL. second malignancies in youngchildren with primary brain tumors following treatment with prolonged postoperative chemotherapy and delayed irradiation: a pediatric oncology group study. *ann neurol* 1998;44:313–6.
- [208]LANNERING, B., RUTKOWSKI, S., & DOZ, F. (2012).standard risk medulloblastoma: hyperfractionated vs conventional radiotherapy followed by chemotherapy. Results from the randomized multicenter study hit-siop pnet 4. *j clin oncol*, 26, 3187-3193.
- [209]MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA. medulloblastoma. *Neurooncologyof CNS tumors* (springer) 2006; 35:461-70
- [210]TAILLANDIER, F. DOZ, V. BERNIER, P. CHASTAGNER. *Médulloblastomes*. EMC, (elsevier) 2006 ; 17-265-a-10,15p.
- [211]SHIM K. KIM D. CHOI J. the history of ependymoma management. *childs nerv syst.* 2009 ; 25:1167–1183
- [212]MERCHANT E. FOULADI M. ET AL. ependymoma: new therapeutic approaches including radiation and chemotherapy. *journal of neuro-oncology*. 2005 ;75: 287–299.
- [213]PAULINO AC radiotherapeutic management of intracranial ependymoma. *pediatr hematol oncol*.2002 ; 19:295–308
- [214]LOUIS DN, ET AL. *who classification of tumours of the central nervous system*, 4th ed. Lyon, France: international agency for research oncancer, 2007

- [215]BRANSDES A. A., Paris m. k. review of the prognostic factors in medulloblastoma of children and adults. Crit rev oncol hematol 2004; 50 (2):121-8.
- [216]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.
- [217]SCHIFF D, WEN P (2006) central nervous system toxicity from cancer therapies. hematol oncol clin north am 20:1377–1398
- [218]LU Q, KRULL KR, LEISENRING W, OWEN JE, KAWASHIMA T, pain in long-term adult survivors of childhood cancers and their siblings: a report from the childhood cancer survivor study. pain 152:2616–2624
- [219]MULHERN RK, KEPNER JL(1998) neuropsychologic functioning of survivors of childhood medulloblastoma randomized to receive conventional or reduced-dose craniospinal irradiation: a pediatric oncology group study. j clin oncol 16:1723–1728
- [220]PADOVANI L, ANDRÉ N, CONSTINE LS, MURACCIOLE X (2012) neurocognitive function after radiotherapy for paediatric brain tumours. nat rev neurol 8:578–588
- [221]RICARD, D ; DE GRESLAN SOUSSAIN, C.. (2008). Complications neurologiques des traitements des tumeurs cérébrales. revue neurologique, 164(6-7), 575-587
- [222]CARPENTIERI SC, MEYER EA, DELANEY BL, VICTORIA ML, GANNON BK, DOYLE JM, KIERAN MW (2003) psychosocial and behavioral functioning among pediatric brain tumor survivors. j neurooncol 63:279–287
- [223]STEINBOK, P., COCHRANE, D. D., PERRIN, R., & PRICE, A. (2003). Mutism after posterior fossa tumour resection in children: incomplete recovery on long-term follow-up. Pediatric neurosurgery, 39(4), 179-183.
- [224]OBERFIELD, S. E., ALLEN, J. C., POLLACK, J., NEW, M. I., & LEVINE, L. S. (2009). Long-term endocrine sequelae after treatment of medulloblastoma: prospective study of growth and thyroid function. The journal of pediatrics, 108(2), 219-223.
- [225]CASSIDYL. L, STIRLING. R, MAY. K, PICTON. S, DORAN. R. ophthalmic complications of childhood medulloblastoma. Medical and pediatric oncology 2000, 34:43-45.
- [226] MARC H. FRIEDBERG, ODILE DAVID, LESTER S. ADELMAN. Recurrence of medulloblastoma: violation of collin's law after two decades. surg. neurol. 1997, 47:571-4.
- [227]VAGNER-CAPODANO. ANNE-MARIE, ZATTARA-CANONI H., GIOCANTI G., BENOIT QUILICHINI. DE la cytogenétique à la cytogenomique des tumeurs cérébrales : les medulloblastomes. Bulletin du cancer, avril 2003, 90:315-8
- [228] metastasis via ventriculoperitoneal shunt in patients with medulloblastoma, HAROLD J. HOFFMAN, M.D., F.R.C.S.(C), E. BRUCE HENDRICK, M.D., F.R.C.S.(C), AND ROBINP. HUMPHREYS, M.D., F.R.C.S.(C).
- [229]GEYER JR, SPOSTO R, JENNINGS M, ET AL. multiagent chemotherapy and deferred radiotherapy in infants with malignant brain tumors: a report from the children's cancer group. j clin oncol 2005, 23:7621–31.
- [230]SCHEURER E. ET AL. SCHEURER E. ET AL. predictors of survival among pediatric and adult ependymoma cases: a study using surveillance, epidemiology, and end results data from 1973 to 2000. Neuroepidemiology 2012; 39: 116-12



## ANNEXES

**Annexe.1 :**

**LES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ  
L'ENFANT**

**FICHE DE RECUEUIL DE DONNEES**

N° de dossier : .....

Hospitalisation : Urgence  Evacuation  Consultation

Nom : ..... Prénom : ..... Age :.....

Adresse : .....

Degrés de fratrie : ..... Notion de consanguinité : Oui  Non

Niveau intellectuel : Scolarisé  Non scolarisé

Niveau-socioéconomique des parents: CNAS  CASNOS  Non précise

Tel Fixe : ..... Mobile : .....

Adressé par : Dr ..... Hôpital : .....

- **Antécédents : Personnels : Médicaux :** .....

**Chirurgicaux :** .....

**Familiaux :** .....

- **Les signes cliniques d'appels:** Macrocranie, Céphalées, Vomissements, Retard de croissance, Retard d'acquisition motrice, Altération de l'état de conscience, Paralysie des nerfs crâniens, Syndrome fébrile.

**Autres :** .....

- **Délai diagnostic:**

- Inférieur à 1 mois
- Entre 1 et 3 mois
- Entre 3 et 6 mois
- Supérieur à 6 mois

- **Examen clinique proprement dit :**

**Etat général :**

Coloration des téguments : .....

Déshydratation : OUI  (estimation .....%) NON

Score de LANSCKY : .....

Développement psychomoteur : standard  retard

Développement staturo-pondéral: standard  retard

Cassure de la croissance OUI  NON

Température : .....

Périmètre crânien chez tout enfant inférieur ou égal à 2ans.....cm

**Etat de conscience (échelle de Glasgow):...../15**

**Examen des paires crâniennes :** .....

**Examen des membres supérieurs :**

- Tonus ..... Motricité .....

- Sensibilité ..... Coordination .....

**Examen du tronc :** - Respiration Thoraco-abdominale.....

-Sensibilité .....

-Reflexes cutanés -abdominaux

**Examen des membres inférieurs :**

-tonus : ..... - Motricité : .....  
 - Sensibilité : ..... - Coordination : .....

**Les examens complémentaires :**

- ✓ TDM cérébrale :
- ✓ IRM Cérébrale :
- ✓ IRM spinale :
- ✓ Autres : .....

➤ **Gestes effectués en Urgence :**

VCS  DVP  Tumerectionie

➤ **Gestes programmés :**

VCS seule  CS avec biopsie via l'aqueduc   
 Chirurgie : Totale  Partielle  subtotale

➤ L'bord utilisé : Approche télovelaire  
 Median transvermien  
 Transcorticale



➤ **Evolution :**

- ✓ **J1 à J5 :** Clinique : Conscience ..... Température paramètres vitaux ; état de réveil ; les complications post opératoire immédiates : .....
- ✓ TDM cérébrale : Qualité d'exérèse .....

➤ **Etude anatomopathologique :** .....

➤ **Evolution :**

- ✓ **1 mois :** Etat neurologique .....
- ✓ Etat des ventricules.....Lit tumoral.....
- ✓ **6 mois :** Etat neurologique .....

TDM : Lit tumoral après traitement adjuvant .....

- ✓ **12 mois :** Etat neurologique .....
- ✓ Etat intellectuel.....
- ✓ Etat psychologique.....
- ✓ TDM : Etat du ventricule.....Signes de récidive.....

➤ **Chimiothérapie :** Nombre de cures.....protocoles.....

➤ **Radiothérapie :** dose totale.....la durée .....

➤ **Autres complications tardives (après un an d'évolution) :** .....

.....

➤ **Récidive** .....

➤ **Traitements des récidives** .....

### Annexe. 2 : Resumés des observations

	Cas	01	02	03	04
Epidémiologie	Age	2 ans	5 ans	6 ans	04 ans
	Sexe	M	F	M	M
	Origine	El Bayedh	Tiaret	Oran	Oran
	Niveau socioéconomique	CNAS	CNAS	Non affilié	CNAS
	Type d'admission	Urgences	Urgences	Urgences	Urgences
	Nbre et type de consultation avant Dg	2	1	3	3
Clinique	Délai Dg	5mois	2 ,5 mois	3 mois	6 mois
	Etat général	Altéré	moyen	moyen	conservé
	HTIC				
	+ Céphalées		+		
	++ Céphalées et vomissements	++		++	++
	+++ Céphalées et/ou vomissements et/ou bradycardie				
	Macrocranie				
	FO	Non fait	Non fait	Not fait	Œdème papillaire
	Sd cérébelleux	Régression motrice	Non constaté	+	+
	Autres signes	Hypotonie Déshydraté	Irritabilité	Irritabilité	Baisse de rendement scolaire
Imageries	TDM	Hypodense APC ++	Hypodense APC++	Isodense APC +	Hypodense APC + de la portion charnue
	IRM cérébrale	Hypo en T1 Hyper en T1 APC	Hypo en T1 Hyper T1 APC	Iso en T1 Hyper T1 APC	Hypo en T1 Hyper nodulaire en T1 APC
	IRM médullaire	normale	normale	normale	normale
	localisation	vermis	vermis	Vermis	Cérébelleuse
	Taille	3 cm	6 cm	4 cm	7 cm
Chirurgie	Hydrocéphalie	DVP	DVP	VCS	VCS
	Tumeur	Exérèse qualifiée partielle	Exérèse qualifiée De sub totale	Exérèse subtotala	Exérèse qualifiée de totale
	La durée de préparation	60 mn	40mn	35mn	20mn
	Durée de la chirurgie	120mn	100mn	90mn	90mn
	Anatomopathologie	Médulloblastome	Médulloblastome	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique
	Suites opératoires	Simple ; intubé 24h	Simple ; extubé	<b>Mutisme</b> ;extubé	Simple ;extubé
	Radiothérapie	-	?	+	-
	Chimiothérapie	+	?	+	-
	Evolution	Remission partielle	Rémission partielle	Rémission partielle	<b>Récidive à Ian</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

	<b>Cas</b>	<b>05</b>	<b>06</b>	<b>07</b>	<b>08</b>
<b>Epidémiologie</b>	<b>Age</b>	3 ans	5 ans	5 ans	8 ans
	<b>sexe</b>	M	M	F	M
	<b>Origine</b>	Oran	Saida	Mostaganem	Oran
	<b>Niveau socio-économique</b>	CNAS	CNAS	CASNOS	Affilié
	<b>Type d'admission</b>	Urgences	Urgences	Consultation	Consultation
	<b>Nbre et type de consultation avant Dg</b>	3	2	2	1
<b>Clinique</b>	<b>Délai Dg</b>	3 mois	2 mois	6 mois	3 mois
	<b>Etat général</b>	Conservé	Conservé	Moyen	conservé
	<b>H TIC</b>			+	
	+Céphalées				
	++ Céphalées et vomissements	++	++		++
	+++ Céphalées et/ou vomissements et/ou bradycardie				
	<b>Macrocranie</b>				
<b>Imageries</b>	<b>FO</b>	Non fait	Œdème papillaire	Non fait	Non fait
	<b>Sd cérébelleux</b>	Non constaté	Non constaté	++	+
	<b>Autres signes</b>	Hypotonie	Irritabilité	Strabisme	Troubles de comportement
	<b>TDM</b>	Hypodense APC ++	Hypodense APC++	hyperdense APC +	Hypodense APC +
	<b>IRM cérébrale</b>	Hypo en T1 Hyper en T1 APC	iso en T1 Hyper en T1 APC	Hypo en T1 Hyper en T1 APC	Hypo en T1 Hyper en T1 APC
<b>Chirurgie</b>	<b>IRM médullaire</b>	Normale	Normale	Normale	Normale
	<b>localisation</b>	vermis	Vermis+hémisphère	Vermis	Vermis
	<b>Taille</b>	3,5 cm	6cm	5cm	3 cm
	<b>Hydrocéphalie</b>	DVP	DVP	VCS	VCS
	<b>Tumeur</b>	Exérèse totale	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse totale
	<b>La durée de préparation</b>	50mn	40mn	30 mn	35mn
	<b>Durée de la chirurgie</b>	180mn	200mn	180mn	160mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>Médulloblastome</b>	<b>Ependymome</b>	<b>Médulloblastome</b>	<b>Médulloblastome</b>
	<b>Suites opératoires</b>	Simple ; intubé 24h	<b>Mutisme</b> ; intubé 24h	Simple ; intubé 24h	Simple ; intubé 24h
	<b>Radiothérapie</b>	-	+	-	+
	<b>Chimiothérapie</b>	+	-	+	+
	<b>Evolution</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Récidive à 6 mois</b>	<b>Rémission partielle</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

	<b>Cas</b>	<b>09</b>	<b>10</b>	<b>11</b>	<b>12</b>
<b>Epidémiologie</b>	<b>Age</b>	6 ans	4ans	2 ans	5ans
	<b>sexe</b>	F	M	M	M
	<b>Origine</b>	Oran	Oran	Mostaganem	SBA
	<b>Niveau socioéconomique</b>	CNAS	CASNOS	Non affilié	Non affilié
	<b>Type d'admission</b>	consultation	Urgences	consultation	consultation
	<b>Nbre et type de consultation avant Dg</b>	3	2	3	1
<b>Clinique</b>	<b>Délai Dg</b>	4mois	4 mois	5mois	3mois
	<b>Etat général</b>	Conservé	Moyen	Altéré	Conservé
	<b>HTIC</b> + Céphalées ++ Céphalées et vomissements +++ Céphalées et/ou vomissements et/ou bradycardie	+	++	++	+
	<b>Macrocranie</b> <b>FO</b>	normale	Non fait	+	Œdème papillaire
	<b>Sd érébelleux</b>	Non constaté	Non constaté	Non constaté	++
	<b>Autres signes</b>		Irritabilité	Strabisme convergent	Troubles de comportement
<b>Imageries</b>	<b>TDM</b>	Hypodense	Hypodense APC+	hyperdense APC ++	Hypodense APC +
	<b>IRM cérébrale</b>	Hypo en T1	iso en T1	Hypo en T1	Hypo en T1
	<b>IRM médullaire</b>	Hyper en T2 Normale	Hyper en T1 APC Normale	Hyper en T1 APC Normale	Hyper en T1 APC Normale
	<b>localisation</b>	vermis	Vermio-Cérébelleux	Vermis	Cérébelleux gauche
	<b>Taille</b>	4cm	6cm	2cm	6 cm
<b>Chirurgie</b>	<b>Hydrocéphalie</b>	-	DVP	VCS	VCS/echec/vcs
	<b>Tumeur</b>	Exérèse totale	Exérèse partielle (extension vers l'angle PC)	Exérèse totale	Exérèse totale
	<b>La durée de préparation</b>	40mn	30mn	50mn	20mn
	<b>Durée de la chirurgie</b>	130mn	120mn	130mn	90mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>Kyste epidermoïde</b>	<b>Ependymome</b>	<b>médulloblastome</b>	<b>Astrocytome pilocy</b>
	<b>Suites opératoires</b>	<b>Simple,extubé</b>	Extubé ; Strabisme	Intubé24 ;Chignon ++	Simple ;extubé
	<b>Radiothérapie</b>	-	+	-	-
	<b>Chimothérapie</b>	-	-	+	-
	<b>Evolution</b>	<b>Guérison</b>	<b>Rémission partielle</b>	<b>Rémission partielle</b>	<b>Récidive à 2 ans</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<i>Observation</i>	<b>13</b>	<b>14</b>	<b>15</b>	<b>16</b>
<b>Epidémiologie</b>	<i>Age</i>	3 ans	18 mois	2 ans	10ans
	<i>sexe</i>	M	M	F	M
	<i>Origine</i>	Mascara	Tlemcen	Mostaganem	Oran
	<i>Niveau socio-économique</i>	CNAS	CNAS	Non affilié	CASNOS
	<i>Type d'admission</i>	Urgences	Urgences	Urgence	Consultation
	<i>Nbre et type de consultation avant Dg</i>	2	1	1	3
<b>Clinique</b>	<i>Délai Dg</i>	3mois	1 mois	4 mois	3 mois
	<i>Etat général</i>	Altéré	Altéré	Altéré	Conservé
	<i>HTIC</i>				
	+Céphalées				
	++ Céphalées et vomissements	++		++	++
	+++ Céphalées + vomissements+ bradycardie		+++		
<b>Imageries</b>	<i>Macrocranie</i>				
	<i>Fo</i>	Non fait	Non fait	Non fait	Œdème papillaire
	<i>Sd cérébelleux</i>	Non constaté	Non constaté	Régression motrice	++
	<i>Autres signes</i>	Hypotonie Pâleur	Hypotonie Déshydraté	Pâleur ;Hypotonie	Troubles de comportement
	<i>TDM</i>	Hypodense APC +	Hypodense APC++	isodense APC +	Hypodense APC +
	<i>IRM cérébrale</i>	Hypo en T1	Hypo en T1	iso en T1	Hyper en T1
<b>Chirurgie</b>	<i>IRM médullaire</i>	Hyper en T1 APC Normale	Hyper en T1 APC Normale	Hyper en T1 APC Normale	Hyper en T1 APC++ Normale
	<i>localisation</i>	vermis	Vermis+V4	Vermis+hémisphère	Hémisphère
	<i>Taille</i>	5cm	4cm	6 cm	2cm
	<i>Hydrocéphalie</i>	DVP	DVP	DVP	VCS
	<i>Tumeur</i>	Exérèse subtotale	Exérèse partielle	Exérèse totale	Exérèse totale
	<i>La durée de préparation</i>	60mn	55 mn	60mn	40 mn
<i>Durée de la chirurgie</i>		120mn	90mn	180mn	160mn
<b>Anapatomopathologie</b>		<b>médulloblastome</b>	<b>Ependymome</b>	<b>médulloblastome</b>	<b>hémangioblastome</b>
<b>Suites opératoires</b>		<i>Intubé 24 ; simple</i>	<i>Intubé +24</i>	<i>Simple ;intubé 24h</i>	<i>Simple ;extubé</i>
<b>Radiothérapie</b>		-	-	-	-
<b>Chimothérapie</b>		+	+	+	-
<b>Evolution</b>		<b>Rémission totale</b>	<b>Décès à 3 mois</b>	<b>Rémission partielle</b>	<b>guérison</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<b>Cas</b>	<b>17</b>	<b>18</b>	<b>19</b>	<b>20</b>
<b>Epidémiologie</b>	<b>Age</b>	13 ans	6 ans	4ans	6 mois
	<b>sexe</b>	F	M	M	F
	<b>Origine</b>	Adrar	Mascara	Tindouf	Oran
	<b>Niveau socio-économique</b>	Non affilié	CNAS	CNAS	CNAS
	<b>Nbre et type de consultation avant Dg</b>	3	3	3	1
	<b>Type d'admission</b>	Urgences	Urgences	Urgences	Consultation
	<b>Délai Dg</b>	2mois	2 mois	4 mois	1 mois
<b>Clinique</b>	<b>Etat général</b>	conservé	Conservé	Moyen	Altéré
	<b>H TIC+Céphalées</b> ++ Céphalées et vomissements +++ Céphalées + vomissements+ bradycardie	++	+	+	++
	<b>Macrocranie</b>				+
	<b>Fo</b>	Non fait	Œdème papillaire	Non fait	Non fait
	<b>Sd cérébelleux</b>	Non constaté	Non constaté	+	+
	<b>Autres signes</b>		Troubles de comportement	Pâleur ; déshydratation	Strabisme déshydratation
	<b>TDM</b>	Hypodense APC ++	Hypodense APC++	hyperdense APC +	Hypodense APC +
<b>Imageries</b>	<b>IRM cérébrale</b>	Hypo en T1	iso en T1	Hyper en T1	Hypo en T1
	<b>IRM médullaire</b>	Hyper en T1 APC	Hyper en T1 APC	Hyper en T1 APC++	Hyper en T1 APC
		Normale	Normale	Normale	Normale
	<b>localisation</b>	Hémisphère gauche	vermis+cérébelleux	Vermis	Hémisphère droit
	<b>Taille</b>	6 cm	5 cm	3,5 cm	4 cm
	<b>Hydrocéphalie</b>	VCS	VCS/echec/vcs	DVP	DVP
	<b>Tumeur</b>	Exérèse totale	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse subtotale
<b>Chirurgie</b>	<b>La durée de préparation</b>	50mn	40mn	100 mn	100 mn
	<b>Durée de la chirurgie</b>	120mn	100 mn	180 mn	120mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>Astrocytome pilocytique</b>	<b>Astrocytome pilocytique</b>	<b>Médulloblastome</b>	<b>Ependymome</b>
	<b>Suites opératoires</b>	Simple,extubé	Simple ;extubé	<b>Mutisme</b> ,intubé 24h	Simple ;intubé 24 h
	<b>Radiothérapie</b>	-	-	+	-
	<b>Chimothérapie</b>	-	-	+	-
	<b>Evolution</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Perdue de vue au contrôle du 12 mois</b>	<b>Perdu de vue dès le contrôle d'un mois</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

	<i>Cas</i>	<b>21</b>	<b>22</b>	<b>23</b>	<b>24</b>
<b>Epidémiologie</b>	<i>Age</i>	2 ans	7 ans	5 ans	15 ans
	<i>sexe</i>	M	F	M	F
	<i>Origine</i>	Tiaret	Tlemcen	Saida	Annaba
	<i>Niveau socio-économique</i>	CNAS	CNAS	CNAS	Non affilié
	<i>Nbre et type de consultation avant Dg</i>	2	3	3	3
	<i>Type d'admission</i>	Urgences	Urgences	Urgences	urgences
<b>Clinique</b>	<i>Délai Dg</i>	4 mois	5 mois	3 mois	3 mois
	<i>Etat général</i>	Altéré	Conservé	Conservé	Conservé
	<i>HTIC</i> +Céphalées ++ Céphalées et vomissements +++ Céphalées + vomissements+ bradycardie Macrocranie	++	++	++	+
	<i>Fo</i>	Non fait	Œdème papillaire	Non fait	Œdème papillaire
	<i>Sd cérébelleux</i>	Non constaté	+	+	++
	<i>Autres signes</i>	Hypotonie axiale			
<b>Imageries</b>	<i>TDM</i>	Hypodense APC ++	Hypodense APC++	hypoindense APC -	Hypodense APC +
	<i>IRM cérébrale</i>	Hypo en T1/ APC+	Hypo en T1 /APC + Hyper en T1	Hypo en T1 APC -	Hypo en T1 Hyper en T1 APC
	<i>IRM médullaire</i>	Hyper en T2 Normale	Normale	Hyper en T2 Normale	<b>Métastase nodulaire</b>
	<i>localisation</i>	vermis	Vermis+hémisphère	Vermis	Vermis
	<i>Taille en gd axe</i>	3cm	4cm	5cm	6 cm
<b>Chirurgie</b>	<i>Hydrocéphalie</i>	DVP	DVP	VCS	VCS
	<i>Tumeur</i>	Exérèse jugée totale	Exérèse totale	Exérèse totale	Exérèse jugée totale
	<i>La durée de préparation</i>	45mn	20mn	40mn	30mn
	<i>Durée de la chirurgie</i>	130mn	180mn	120mn	160mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>médulloblastome</b>	<b>medulloblastome</b>	<b>Kyste epidermoïde</b>	<b>Médulloblastome</b>
	<b>Suites opératoires</b>	Simple,extubé	<b>Mutisme</b> ; Atteinte des nerfsmixtes <b>intubé + 24 h</b>	Simple ;extubé	<b>Troubles de l'équilibre Extubé</b>
	<b>Radiothérapie</b>	-	+	-	-
	<b>Chimothérapie</b>	+	+	-	+
	<b>Evolution</b>	<b>Rémission partielle</b>	<b>Décès à 6 mois</b>	<b>Guérison</b>	<b>Récidive à 6 mois</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<b>Cas</b>	<b>25</b>	<b>26</b>	<b>27</b>	<b>28</b>
<b>Epidémiologie</b>	<b>Age</b>	11mois	6 ans	4 ans	8 ans
	<b>sexe</b>	F	M	M	F
	<b>Origine</b>	EL Bayedh	Saida	Mostaganem	Oran
	<b>Niveau socio-économique</b>	Non affilié	Non affilié	Non affilié	CNAS
	<b>Nbre et type de consultation avant Dg</b>	3	2	2	3
	<b>Type d'admission</b>	Urgences	Urgences	Consultation	urgences
<b>Clinique</b>	<b>Délai Dg</b>	3mois	5 mois	3 mois	6 mois
	<b>Etat général</b>	Altéré	Conservé	Conservé	Moyen
	<b>HTIC</b>				
	+ Céphalées				
	++ Céphalées et vomissements		++	++	++
	+++ Céphalées + vomissements+ bradycardie	+++			
	<b>Macrocranie</b>				
	<b>Fo</b>	+			
		Non fait	Non fait	Non fait	Œdème papillaire
	<b>Sd cérébelleux</b>	Non constaté	+	Non constaté	+
	<b>Autres signes</b>	Hypotonie			Perte de poids
<b>Imageries</b>	<b>TDM</b>	Hypodense APC ++	Hypodense APC++	hyperdense APC +	Hypodense APC +
	<b>IRM cérébrale</b>	Hypo en T1/ APC+	Hypo en T1/ APC+	Hyper en T1/ APC+ Hyper en T2	Hyper en T1/ APC+ Hyper en T2
	<b>IRM médullaire</b>	Hypo en T2 Non faite	Iso en T2 Normale	Normale	Normale
	<b>localisation</b>	vermis	vermis	Vermis+hémisphère dt	Hémisphère droit
	<b>Taille en Gd axe</b>	3 cm	4 cm	6cm	5 cm
<b>Chirurgie</b>	<b>Hydrocéphalie</b>	DVP	DVP	VCS/echec/vcs	Opérée d'emblée
	<b>Tumeur</b>	Exérèse subtotal	Exérèse totale	Exérèse totale	Exérèse totale
	<b>La durée de préparation</b>	60mn	30mn	50mn	25mn
	<b>Durée de la chirurgie</b>	180mn	190mn	120mn	90mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>Ependymome</b>	<b>Médulloblastome</b>	<b>Astrocytome pilocytique</b>	<b>Astrocytome pilocytique</b>
	<b>Suites opératoires</b>	<b>Méningite /DVE intubé+24h</b>	<b>Simple ;extubé</b>	<b>Simple ,extubé</b>	<b>Simple ,extubé</b>
	<b>Radiothérapie</b>	?	+	-	-
	<b>Chimothérapie</b>	?	+	-	-
	<b>Evolution</b>	<b>Décès j5</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Rémission totale</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<b>Cas</b>	<b>29</b>	<b>30</b>	<b>31</b>	<b>32</b>
<b>Epidémiologie</b>	<b>Age</b>	8 mois	6 ans	11 ans	13 ans
	<b>sexe</b>	F	M	F	F
	<b>Origine</b>	Tiaret	Bachar	SBA	Relizaine
	<b>Niveau socio-economique</b>	Non affilié	Non affilié	CNAS	CASNOS
	<b>Nbre et type de consultation avant Dg</b>	1	4	3	2
	<b>Type d'admission</b>	Urgences	Urgences	Urgences	urgences
	<b>Délai Dg</b>	3mois	5 mois	2 mois	3 mois
<b>Clinique</b>	<b>Etat général</b>	Altéré	Moyen	Conservé	Conservé
	<b>HTIC</b> + Céphalées ++ Céphalées et vomissements +++ Céphalées +vomissements+ bradycardie	++	++	++	++
	<b>Macrocranie</b> <b>Fo</b>	+	Œdème papillaire	Non fait	Non fait
	<b>Sd Cérébelleux</b>	Non constaté	+	+	+
	<b>Autres signes</b>	Hypotonie			
	<b>TDM</b>	Hyperdense APC ++	Hypodense APC+	isodense APC +	Hypodense APC +
	<b>IRM cérébrale</b>	Iso en T1/ APC+ Hypo en T2	Hypo en T1/ APC+ Hyper en T2 (hétérogène)	Hypo en T1/ APC+ Hypo en T2	Hypo en T1/ APC+ iso en T2
<b>Imageries</b>	<b>IRM médullaire</b>	Non faite	Normale	Normale	Normale
	<b>localisation</b>	vermis	Hémisphère droit	Vermis	Vermis+hémisphère gche
	<b>Taille en Gd axe</b>	5cm	4cm	3cm	6 cm
	<b>Hydrocéphalie</b>	DVP	DVP	VCS	VCS
	<b>Tumeur</b>	Exérèse partielle	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse subtotale
<b>Chirurgie</b>	<b>La durée de préparation</b>	70mn	30mn	40mn	30mn
	<b>Durée de la chirurgie</b>	180mn	120mn	190mn	180mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>Ependymome</b>	<b>Astro anaplasique</b>	<b>Médulloblastome</b>	<b>médulloblastome</b>
	<b>Suites opératoires</b>	<i>Troubles de la déglutition ;intubé+24h</i>	<i>Simple ,extubé</i>	<i>Troubles de l'équilibre ;intubé 24h</i>	<b>Mutisme akénitique</b> intubé 24h
	<b>Radiothérapie</b>	-	+	-	+
<b>Chimothérapie</b>	<b>Chimothérapie</b>	-	-	+	+
	<b>Evolution</b>	<i>Perdue de vue au contrôle du 3eme mois</i>	<b>Rémission partielle</b>	<b>Récidive +métastase spinale</b>	<b>Rémission partielle</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<b>Cas</b>	<b>33</b>	<b>34</b>	<b>35</b>	<b>36</b>
<b>Epidémiologie</b>	<i>Age</i>	6 ans	3 ans	8ans	14 ans
	<i>sexe</i>	F	F	M	M
	<i>Origine</i>	Mascara	El Bayedh	Mostaganem	Oran
	<i>Niveau socioéconomique</i>	Non affilié	Non affilié	CNAS	CNAS
	<i>Nbre et type de consultation avant Dg</i>	3	3	2	3
	<i>Type d'admission</i>	Urgences	Urgences	Urgences	Consultation
<b>Clinique</b>	<i>Délai Dg</i>	3mois	3 mois	5 mois	2 mois
	<i>Etat général</i>	Conservé	Conservé	Moyen	moyen
	<i>HTIC</i> + Céphalées ++ Céphalées et vomissements +++ Céphalées + vomissements+ bradycardie	++	++	+++	+
	<b>Macrocranie</b> <b>Fo</b>	Œdème papillaire	Non fait	Non fait	normal
	<i>Sd Cérébelleux</i>	Non constaté	+	+	+
	<i>Autres signes</i>			Hypotonie Irritabilité	Baisse de rendement scolaire, perte de poids
<b>Imageries</b>	<b>TDM</b>	Hypodense APC +	Hypodense APC+	hyperdense APC +	Hypodense APC-
	<b>IRM cérébrale</b>	Iso en T1/ APC+ Hypo en T2	Iso en T1/ APC+ Hypo en T2	Non faite	Hypo en T1/ APC- Hypo en T2
	<b>IRM médullaire</b>	Non faite	normale	Non faite	normale
	<i>localisation</i>	vermis	vermis	Vermis	Vermis
	<i>Taille</i>	5cm	3cm	4cm	2 cm
<b>Chirurgie</b>	<b>Hydrocéphalie</b>	DVP	VCS	DVP	Rien
	<b>Tumeur</b>	Exérèse totale	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse totale
	<i>La durée de préparation</i>	30mn	40 mn	30mn	25mn
	<i>Durée de la chirurgie</i>	160 mn	180mn	160mn	90mn
	<b>Anatomopathologie</b>	<b>Ependymome</b>	<b>Ependymome</b>	<b>médroblastome</b>	<b>Cavernome</b>
	<b>Suites opératoires</b>	Simple,extubé	Simple ,extubé	Simple ,extubé	Simple ;extubé
	<b>Radiothérapie</b>	+	+	+	-
	<b>Chimiothérapie</b>	+	+	+	-
	<b>Evolution</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Rémission totale</b>	<b>Rémission partielle</b>	<b>Guérison</b>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<i>Cas</i>	<b>37</b>	<b>38</b>	<b>39</b>	<b>40</b>
<b>Epidémiologie</b>	<i>Age</i>	8 ans	6 mois	4 ans	10ans
	<i>sexe</i>	F	M	F	M
	<i>Origine</i>	Relizaine	Mascara	Oran	Tiaret
	<i>Niveau socioéconomique</i>	CNAS	Non affilié	Non affilié	CASNOS
	<i>Nbre et type de consultation avant Dg</i>	3	1	3	4
	<i>Type d'admission</i>	Urgences	Urgences	Urgences	urgences
<b>Clinique</b>	<i>Délai Dg</i>	3mois	2 mois	5 mois	3 mois
	<i>Etat général</i>	Conservé	Altéré	Moyen	Conservé
	<i>HTIC</i>				
	+ Céphalées				+
	++ Céphalées et vomissements	++		++	
	+++ Céphalées + vomissements+ bradycardie		+++		
	<i>Macrocranie Fo</i>		+		
	<i>Sd cerebelleux</i>	+	Non constaté	+	+
	<i>Autres signes</i>		Strabisme ; Hypotonie		Baisse de rendement
<b>Imageries</b>	<i>TDM</i>	hétérogène APC ++	Hypodense APC++	hyperdense APC +	Hypodense APC +
	<i>IRM cérébrale</i>	Iso en T1/ APC+	Localisation frontale gauche et intraventriculaire	Iso en T1/ APC+	hypo en T1/ APC+
	<i>IRM médullaire</i>	Hypo en T2 Normale	Nodules du cul de sac de queue de cheval	Hypo en T2 Normale	Hypo en T2 normale
	<i>localisation</i>	vermis	vermis	Vermis	Vermis
	<i>Taille</i>	5 cm	5cm	4cm	3 cm
<b>Chirurgie</b>	<i>Hydrocéphalie</i>	DVP	DVP	DVP	DVP
	<i>Tumeur</i>	Exérèse partielle	Exérèse subtotale	Exérèse subtotale	Exérèse totale
	<i>La durée de préparation</i>	25mn	90mn	45mn	30mn
	<i>Durée de la chirurgie</i>	130mn	120mn	140mn	180mn
	<i>Anatomopathologie</i>	<i>Médulloblastome</i>	<i>Ependymome</i>	<i>Médulloblastome</i>	<i>Médulloblastome</i>
	<i>Suites opératoires</i>	<i>Simple,intube 24h</i>	intubé +24 Décès à j3 post opératoire ; bradycardie +troubles du rythme	<i>Simple ,extubé</i>	<i>Simple ;intubé 24h</i>
	<i>Radiothérapie</i>	+		?	+
	<i>Chimothérapie</i>	+		+	+
	<i>Evolution</i>	<i>Décès à 3mois</i>		<i>Rémission partielle</i>	<i>Rémission totale</i>

## Les tumeurs de la FCP chez l'enfant

---

	<b>Cas</b>	<b>41</b>	<b>42</b>	<b>43</b>	<b>44</b>
<b>Epidémiologie</b>	<i>Age</i>	12ans	3 mois	7ans	8 ans
	<i>sexe</i>	F	M	M	F
	<i>Origine</i>	Tiaret	Chlef	Relizaine	Oran
	<i>Niveau socio-economique</i>	CNAS	CASNOS	CASNOS	Non affilié
	<i>Nbre et type de consultation avant Dg</i>	3	1	3	3
	<i>Type d'admission</i>	Urgences	Urgences	Urgences	Consultation
<b>Clinique</b>	<i>Délai dg</i>	4mois	1 mois	3 mois	3 mois
	<i>Etat général</i>	conservé	Altéré	Moyen	Conservé
	<i>HTIC</i>				
	+ Céphalées			++	++
	++ Céphalées et vomissements	++			
	+++ Céphalées + vomissements + bradycardie		+++		
<b>Imageries</b>	<i>Macrocranie</i>				
	<i>Fo</i>	Non fait	Non fait	Non fait	Œdème papillaire
	<i>Sd cérébelleux</i>	Non constaté	Non constaté	Non constaté	+
	<i>Autres signes</i>		Strabisme Hypotonie	Irritabilité	Troubles de comportement
	<i>TDM</i>	Hypodense APC ++ chernue	Hyperdense APC+	hyperdense APC +	Hypodense APC + en couronne
	<i>IRM cérébrale</i>	hétérogène en T1/ APC+	Iso en T1/ APC+ Hypo en T2	Hypo en T1/ APC+ Hypo en T2	hypoen T1/ APC+ Hyper en T2
<b>Chirurgie</b>	<i>IRM médullaire</i>	Hyper en T2 normale	normale	Normale	normale
	<i>localisation</i>	vermis	vermis	Vermis	Hémisphère droit
	<i>Taille</i>				6 cm
	<i>Hydrocéphalie</i>	DVP	DVP	VCS	VCS
	<i>Tumeur</i>	Exérèse totale	Exérèse subtotale	Exérèse partielle	Exérèse totale
	<i>La durée de préparation</i>	40mn	70mn	30mn	35mn
<i>Durée de la chirurgie</i>		100mn	140mn	120mn	90mn
<b>anatomopathologie</b>		<b>Astrocytome pilocytique</b>	<b>Médulloblastome</b>	<b>Ependymome</b>	<b>Astrocytome pilocytique</b>
<b>Suites opératoires</b>		<b>Simple ,extubé</b>	<b>Méningite ;extubé</b>	<b>Strabisme +nystagmus</b> <i>Intubé 24h</i>	<b>Simple ,extubé</b>
<b>Radiothérapie</b>		-	?	+	-
<b>Chimothérapie</b>		-	?	+	-
<b>Evolution</b>		<b>Rémission totale</b>	<b>Décès j7</b>	<b>Rémission partielle</b>	<b>Rémission totale</b>

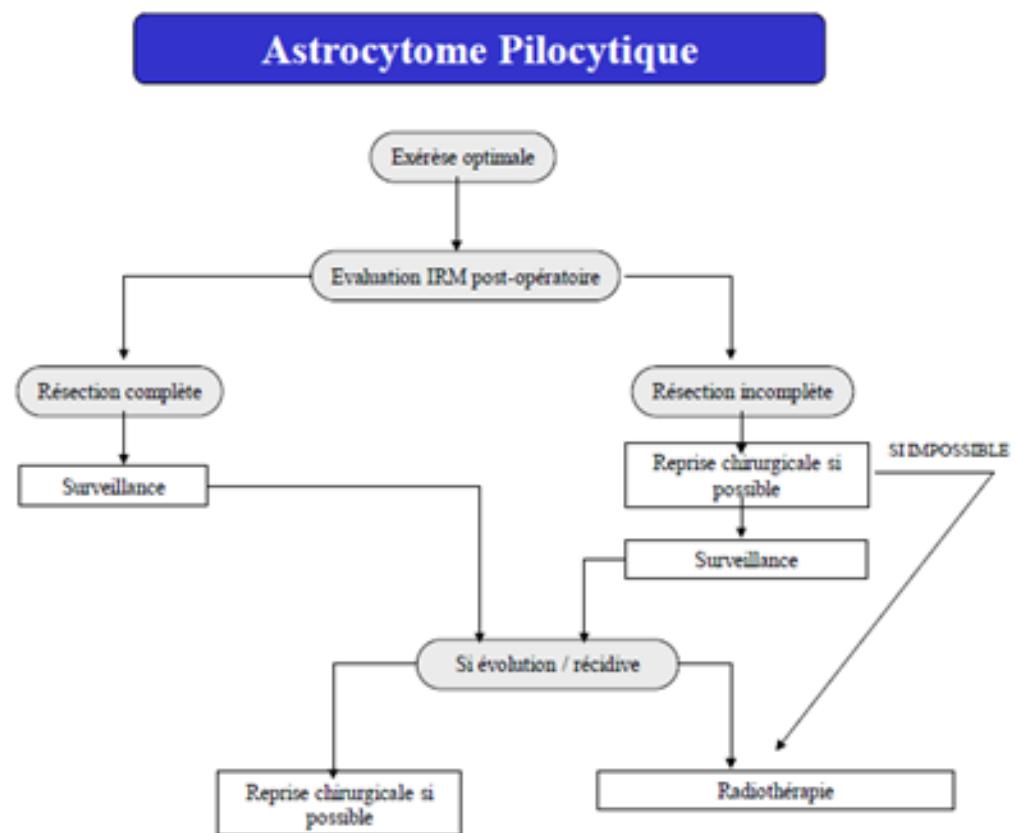
<b>Cas 45</b>	
<b>Epidémiologie</b>	<b>Age</b> 3 ans
	<b>sexe</b> M
	<b>Origine</b> Relizaine
	<b>Niveau socio-économique</b> Non affilié
	<b>Nbre et type de consultation avant Dg</b> 3
	<b>Type d'admission</b> Urgence
<b>Clinique</b>	<b>Délai Dg</b> 3 mois
	<b>Etat général</b> moyen
	<b>HTIC</b> + Céphalées ++ Céphalées et vomissements +++ Céphalées + vomissements + bradycardie
	<b>Macrocranie</b>
	<b>Fo</b> Non fait
	<b>Sd Cérébelleux</b> Non constaté
	<b>Autres signes</b> Hypotonie axiale
<b>Imageries</b>	<b>TDM</b> Hypodense APC + en couronne
	<b>IRM cérébrale</b> HypoT1/hyper T2
	<b>IRM médullaire</b> normale
	<b>localisation</b> Hémisphère gauche
	<b>Taille en Gd axe</b> 5 cm
<b>Chirurgie</b>	<b>Hydrocéphalie</b> DVP
	<b>Tumeur</b> Exérèse totale
	<b>La durée de préparation</b> 45mn
	<b>Durée de la chirurgie</b> 80mn
	<b>Anatomopathologie</b> <i>Astrocytome pilocytique</i>
	<b>Suites opératoires</b> <i>Intube 24 h ; Troubles de l'équilibre</i>
	<b>Radiothérapie</b> -
	<b>Chimiothérapie</b> -
	<b>Evolution</b> <i>Rémission totale</i>

**Annexe 3 : Échelle de Lansky**

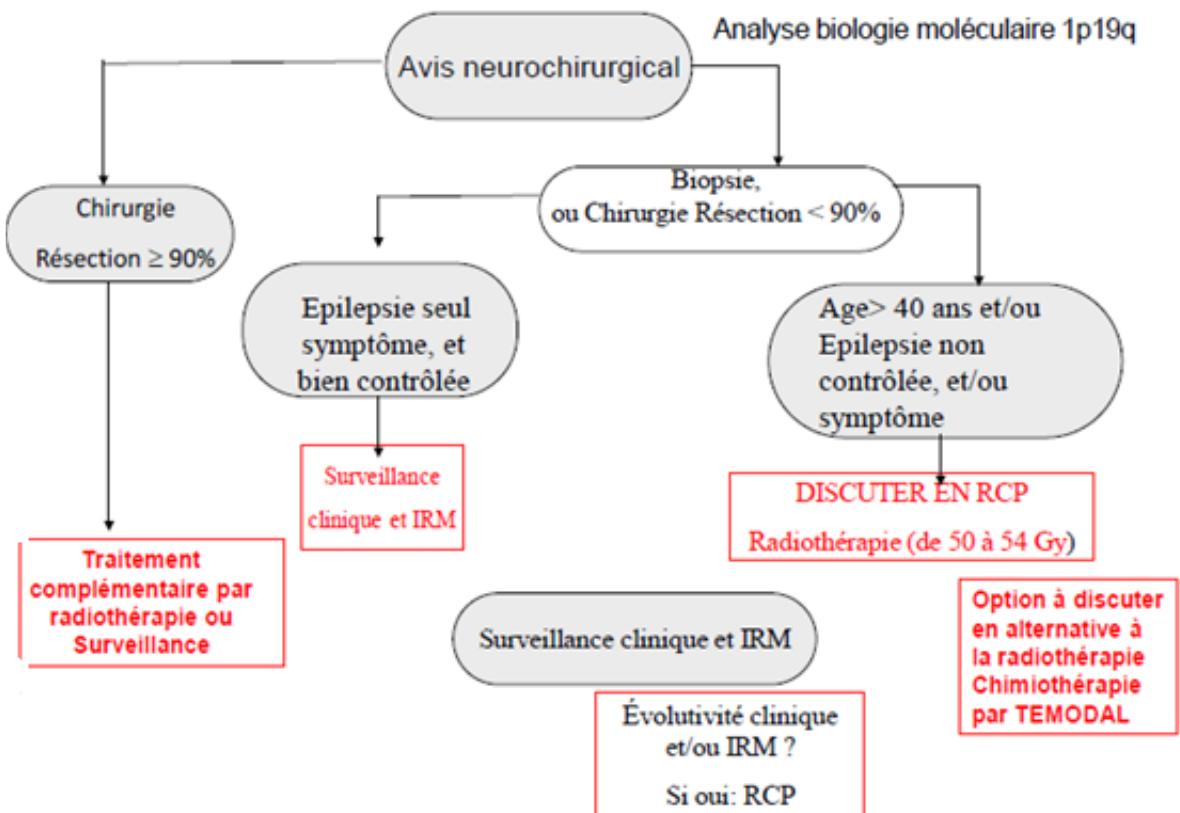
indice	Description
100	Pleinement actif, normal.
90	Restrictions mineures aux activités physiques et au jeu.
80	Actif mais plus rapidement fatigable qu'avant l'affection.
70	Restrictions importantes aux activités et au temps passé à jouer.
60	Activités physiques et de jeu minimales ; l'enfant se consacre à des activités plus calmes.
50	S'habille mais traîne et s'étend souvent sur un lit ou un fauteuil ; pas de jeu actif mais capable de participer à des jeux ou des activités calmes.
40	Le plus souvent alité ; peut participer à des activités calmes.
30	Alité ; besoin d'aide, y compris pour des activités calmes.
20	Dort souvent ; jeu totalement limité à des activités passives.
10	Ne joue pas ; ne quitte pas le lit.
0	Absence de réaction.

**Annexe : 4**

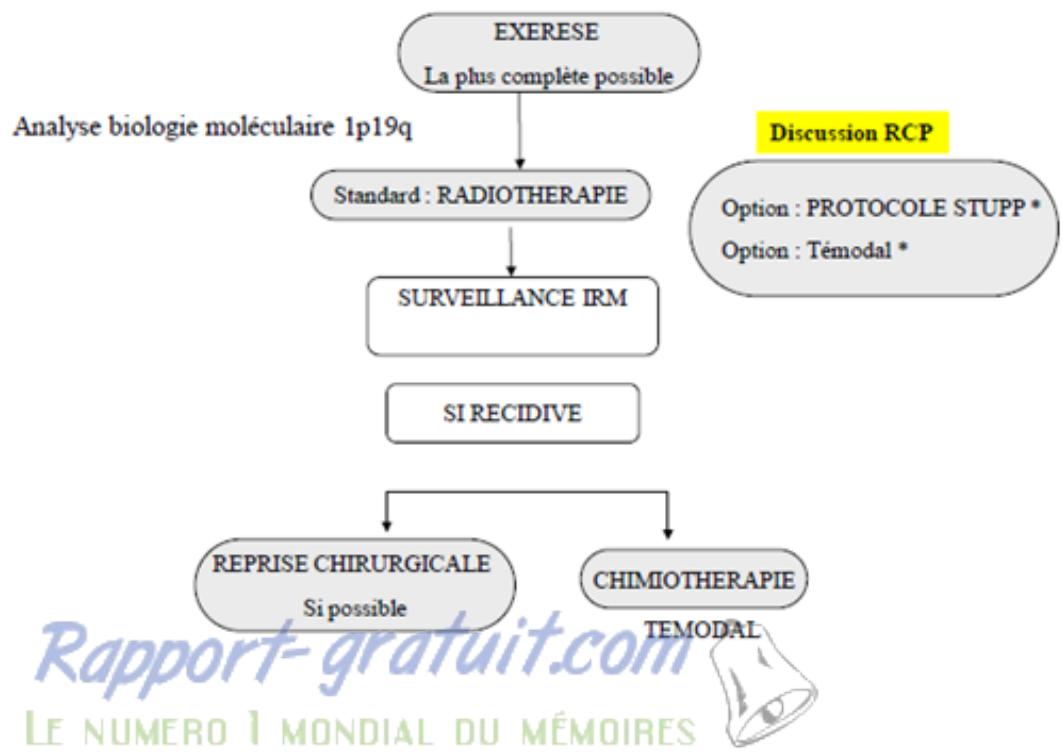
**Référentiel de prise en charge des principales tumeurs de la FCP chez l'enfant**



### Gliome de Grade 2 (OMS)



### Gliome de grade III (OMS)



## Ependymome

BILAN  
IRM encéphale et moelle + LCR

TUMEUR PLURIFOCALE ou  
DISSEMINATION LCR

Chirurgie multisite  
si possible

Radiothérapie  
crano-spinale

récidive

Chirurgie si  
possible

Pas de standard en cas de récidive  
Chimiothérapie non consensuelle :  
sels de platine

## Ependymome

BILAN  
IRM encéphale et moelle + LCR

TUMEUR LOCALISEE

Chirurgie

grade II

Exérèse  
complète

Réside

Exérèse la plus complète possible  
contrôle imagerie post-op

Anaplasique

Surveillance

Radiothérapie

Radiothérapie focalisée

recidive

Chirurgie si  
possible

Pas de standard en cas de récidive  
Chimiothérapie non consensuelle :  
sels de platine

## Médulloblastomes

### Bilan pré-chirurgical

IRM cérébrale  
+ IRM névralgique

Analyse cytologique du LCR  
si possible (lors chirurgie FP)

### Bilan post-opératoire

IRM précoce névralgique (résidus ?)  
dans les 48 heures  
+ PL (3<sup>e</sup> semaine)

### RISQUE STANDARD

EXERESE TOTALE  
LCR NEGATIF  
ABSENCE DE META

### RISQUE ELEVE

EXERESE PARTIELLE (résidu macroscopique)  
CYTOLOGIE LCR POSITIVE  
META INTRA OU EXTRA NEVRALGIQUE

## Traitements Médulloblastomes

Exereze la plus complète possible

### Risque standard

Radiothérapie  
cranio-névralge : 36 Gy – FP 54gy

Option :  
Chimiothérapie Carbo-VP16  
Pas de consensus chez  
l'adulte

### Risque élevé

Radiothérapie  
cranio-névralge : 36 Gy – FP 54gy

Chimiothérapie  
A base de sels de platine : type Carbo VP16  
Réalisée en « sandwich » :  
3cycles avant RT et 3 cycles après  
délai maximum entre chirurgie et RT de 90 jours

Option :  
Chimiothérapie réalisée après la RT uniquement  
(délai chirurgie/RT raccourci mais toxicité hématologique plus élevée)

## Annexe 6 : La liste des figures

- Fig : 1 : un crane humain du Pérou datant d'environ 600 AD.
- Fig : 2.1 : Galien soigne un gladiateur Galen canvas print by Collection Abecasis
- Fig : 2.2 : Une traduction anglaise « Bureau d'un chirurgien
- Fig : 3.1 : De Martel
- Fig : 3.2 : illustration de la position assise dans chirurgie de la FCP
- Fig .4 : Croquis postopératoire dans lequel Cushing décrit l'hémangiome
- Fig. 5.1: Harvey William CUSHING
- Fig.5.2 Percival BAILEY
- Fig : 5.3 Dandy illustre typiquement ses actes Chirurgicaux avec des dessins élégants, et voici un classique illustration de l'approche de la région pineale
- Fig 5.4 : MATSUSHIMA T.
- Fig : 6.1 : étapes de formation du tube neural
- Fig : 6.2.Flexions ventrales(Embryologie)
- Fig.6 .3 : la flexion pontique(Embryologie)
- Fig.6 .3 : la flexion pontique(Embryologie)
- Fig .7.1 : Vue endocrânienne de la fosse cérébrale postérieure.
- Fig7. 2 : Vue postérieure (hémisphères cérébelleux)
- Fig7. 3 : Noyaux dentelés
- Fig7. 4 : Coupe sagittale
- Fig7. 5 : 4eme ventricule
- Fig : 8.1 Rhoton, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement Vue anterieure
- Fig.8.2 :Rhton, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement Vue posteriere
- Fig. 8.3 :Rhton, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement Vue antero-inferieure
- Fig.8.4: Rhton, Vol. 47, No. 3,September 2000 Supplement Systeme vertébrobasilaire
- Fig.8.5 : Rhton, Vol. 47, No. 3, September 2000 SupplementLes sinus veineux de la FCP
- Fig .9. : Schematisation des voies cérébelleuses
- Fig.10 : Enfant présentant un ependymome Avec paralysie du nerf oculomoteur externe droit. Observation cas N° 6
- Fig.11 :FO : œdème papillaire bilaterale Fig.12 : Enfant présentant un médulloblastome Présentant des troubles de la déglutition Avec paralysie du grand hypoglosse Observation N°22
- Fig.13 : Enfant présentant un volumineux Ependymome avec un torticolis observation N° 6
- Fig.14 : echographie transfontanellaire montant une Tumeur de la FCP Avec hydrocéphalie sus tentorielle Fig.15 : TDM cérébrale montant un Processus de la FCP
- Fig.16 : IRM cérébrale et médullaire
- Fig.17.1 : tou de Monroe plexus ; la veine septale et la veine thalamostriée choroïde du VL
- Fig.17.2 : La perforation par thermo coagulation de la citerne interpedonculaire
- Fig.17.3 : L'orifice ainsi créer est dilatée par sonde à double ballonnet
- Fig.17.4 : Effondrement de la membrane de Liliequist
- Fig .18 . DVP .Source : Patient Springer
- fig.19 : Mode d'Installation position ventrale
- fig.20 : Mode d'installation de La position assise
- Fig.21.1 : Craniectomie
- Fig.21.2 Ouverture de la dure-mère

Fig .21.3Exposition de la tumeur

Fig.21.4 Exérèse de la tumeur

Fig.22: Albert L. Rhoton, Jr., M.D. Department of Neurological Surgery, University of Florida, Gainesville, Florida Neurosurgery, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement

Fig.23: Albert L. Rhoton, Jr., M.D. Department of Neurological Surgery, University of Florida, Gainesville, Florida Neurosurgery, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement

Fig.24:Cerebellum and Fourth Ventricle

Albert L. Rhoton, Jr., M.D. Department of Neurological Surgery, University of Florida, Gainesville, Florida Neurosurgery, Vol. 47, No. 3, September 2000 Supplement

Fig.25 : Astrocytome pilocytique

Fig.26 : Ependymomes Aspect de rosettes périvasculaire

Fig.27 : médulloblastome classique

Fig.28 : Tumeur atypique tératoïde / rhabdoïde

Fig.29 : illustrant la position du malade et le calcul des zones de jonction pour une irradiation spinale optimale .

Fig.30 :illustrant la position du malade et le système de contention

Fig.31 : délinéation des volumes cible et les structures critiques

Fig : 32 : immunologie anti tumorale

Fig. 33 : la répartition annuelle des tumeurs pédiatriques par rapport à l'ensemble des

Fig.34 : la répartition annuelle des tumeurs pédiatriques par rapport à celles de la FCP

Fig. 35 : répartition en fonction du sexe

Fig. 35 : tumeur de la FCP en fonction de l'âge

Fig. 36 : mode d'admission

Fig 37 : Répartition géographique

Fig .38 : Répartition en fonction de l'affiliation aux régimes de sécurité

Fig.39 :le délai d'admission

Fig. 40 :signes fonctionnels

Fig.41 :le timing de la chirurgie

Fig .42 : le timing de la chirurgie & anesthésie

Fig 43 : Complications selon la durée de séjour en réanimation

Fig.44 : Séjour dans le service après la chirurgie

Fig .46 : Médulloblastome localisation hémisphérique. Garçon de 3 ans.

Fig.47 : Cas Clinique N° 7 : Garçon de 4 ans.Médulloblastome : localisation vermienne

Fig48 : Garçon de 5 ans (cas N°12) ; astrocytome pilocytique

Fig.49 : garçon de 5 ans (Cas N°6) ependymome

Fig.50 : Cas N° 23 : garçon de 4ans Exérèse totale d'un kyste epidermoïde vermien

Fig.51 : garçon de 10 ans (Cas N°16) Exérèse totale d'un hemangioblastome vermien

Fig.52 : un garçon de 14 ans (Cas N°36 ) Exerese totale d'un Cavernome du vermis

Fig 53 : TDM cérébrale coupe axiale D'un médulloblastome

Fig 54 : TDM cérébrale coupe axiale d'un Astrocytome pilocytique

Fig. 55 : TDM cérébrale coupe axiale d'un ependymome

Fig. 56 : illustration de l'approche télovellaire

Fig. 57 : Illustration des 4 régions exposées par la voie télovellaire Selon Matsushima T

Fig.58 : illustration de L'approche transvermienne

## Annexe 7 :La liste des tableaux

Tableau 1 : les sous types de médulloblastome

Tableau 2 : médulloblastome à risque standard /médulloblastome à haut risque

Tableau 3 : le délai d'admission

Tableau 4 : reprend les détails en Nbre de consultations avant le diagnostic

Le tableau 5 : reprend les détails des consultations en fonction de la spécialité

Tableau : 6 : Etat général

Tableau 7 : Signes fonctionnels

Tableau 8 : le fond d'œil

Tableau : 9 la topographie des tumeurs

Tableau : 10 les signes associés

Tableau : 11 Présomption de type histologique d'après IRM cérébrale

Tableau : 12 : IRM médullaire

Tableau 13 : Recupelatif traitement chirurgical

Tableau14: Qualité de l'exérèse tumorale en fonction du siège de la lésion

Tableau 15 : les incidents per opératoires

Tableau 16 :La durée moyenne de préparation et l'état général du patient

Tableau 17 : La durée de la chirurgie et le type histologique

Tableau 18 : état de réveil

Tableau 19: Morbidité post opératoire

Tableau 20 : l'état général du patient

Tableau 21: Morbidité et durée d'intervention

Tableau 22 : Morbidité et l'approche chirurgicale

Tableau 23: Répartition des types histologiques chez l'enfant

Tableau 25: Concordance entre les données histologiques

et tomodensitométriques chez l'enfant

Tableau 27: Répartition des types histologiques et l'âge

Tableau 28: Répartition types histologiques et le Sexe

Tableau 29 : Répartition topographie et type histologiques

Tableau.30 : Délai moyen du début des traitements complémentaires

Tableau 31: Répartition des cas irradiés selon le type histologique.

Tableau 32 : Répartition des cas de chimiothérapie selon le type histologique

Tableau 33 : Evolution à moyen et à long terme

Tableau 34 : Séquelles neurologiques chez les patients suivis

Tableau 35: Séquelles neurologiques en fonction du type histologiques

Le tableau 36 : Résume les principales caractéristiques des récidives tumorales

Tableau 37 : décès de recul et en fonction du type histologique

Tableau 38 : perdus de vue en fonction du type histologique

Tableau 39: perdus de vue en fonction de l'âge et sexe

Tableau : 40 séries de topographie médulloblastomes

Tableau 41: médulloblastome et Sex-ratio

Tableau 42 : La fréquence de l'HIC selon les différents auteurs

Tableau 43: série de la qualité d'exérèse

Tableau 44 : Etat de réveil

Tableau 45 : Résumé des complications

Fig46 : Mutisme cérébelleux

Tableau 47 : Délai moyen entre la chirurgie et la radiothérapie.

Tableau 48 : Traitement adjuvant de la série

Tableau 49 : Répartition du profil évolutif des tumeurs de la série

Tableau 50: Fréquence des métastases selon quelques séries.

Tableau 51 : Survie en fonction de l'âge

## RESUME

**Introduction :** Les tumeurs de la fosse cérébrale représentent la localisation la plus fréquente des tumeurs chez l'enfant Le tableau clinique d'HIC est insidieux ; lié au non spécificité des symptômes attribués à tort à des affections pédiatriques communes.

L'attitude thérapeutique chirurgicale ou adjuvante est considérablement améliorée par les avancées constatées en biologie moléculaire.

**Objectifs :** Le but de cette étude évaluative est de décrire les particularités thérapeutiques et le profil évolutif d'une série d'enfants atteint de Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure pris en charge au niveau du service de Neurochirurgie EHU d'Oran.

**Matériel et méthode :** notre étude comprend 45 patients colligés durant 2 ans (**d'octobre 2014 à octobre 2016**). Nous sommes employés à analyser le délai et les circonstances cliniques ayant conduit au diagnostic et les aspects thérapeutiques, les résultats histologiques et la réponse oncologique aux traitements proposés. Nous sommes également intéressés aux paramètres susceptibles d'influencer la morbidité et la survie .

**Résultats :** Nous rapportons les résultats de nos 45 patients atteints de tumeurs de la FCP, ce qui représente 40% de l'ensemble des tumeurs cérébrales pédiatriques, d'âge moyen est de 7,6 Une légère prédominance masculine 55% (versus 46 %). Le délai moyen de diagnostic compris entre 3 mois et 6 mois. Les patients présentaient au moment de l'admission un syndrome de HTIC dans 89% des cas .troubles d'équilibre 55,56% des cas troubles de conscience chez 2 patients admis dans un tableau d'engagement cérébral, soit 4.4%. L'étude IRM couplée aux aspects TDM a permis une orientation diagnostique de la nature histologique probable dans 39 cas des soit 87 % des cas. Les stigmates radiologiques d'engagements amygdaliens associées à l'hydrocéphalie active sont retrouvées dans 70 % (**32 cas**).Tous nos patients ont bénéficié d'un geste chirurgical, une dérivation du LCR. Mise en place d'une DVP dans **25 cas (55,5%)** et une VCS dans **17 cas (38%)** cas.

L'exérèse tumorale jugée macroscopiquement totale dans 27 cas (**60%**), subtotal dans **13** cas (**28,8%**). dans notre série les voies d'abord utilisées sont la voie **Télovelaire** : 21cas (**46,7%**). Un ou plusieurs incidents per opératoires étaient présent chez **25** malades (soit **55 ,55%**).la durée de la préparation anesthésique des enfants de la série est relativement longue par apport à l'adulte **62** mn en moyenne et la durée de La chirurgie dépasse au **3H** en moyenne. Les formes anatomo-pathologiques des tumeurs de la FCP sont complexes et multiples: Le médulloblastome a été le type histologique le plus fréquent ; retrouvé chez 21 enfants,(46,6 %) suivi de l'astrocytome et de l'ependymome respectivement dans 11 et 09 cas.Dans l'ensemble, l'évolution à court et à moyen terme est constatée par **5** cas (11.12%) de décès et 3 cas (6.7 %) perdus de vue. 12 cas (27%) ont présenté des séquelles neurologiques. La récidive après une exérèse totale varié entre 6 mois et 24 mois est noté 5 cas (6 %) de la série globale.

**Conclusion :** la prise en charge des tumeurs de la FCP chez l'enfant constitue toujours un défi thérapeutique et malgré les stratégies thérapeutiques qui sont adaptés aux risques évolutifs et prennent largement en compte les particularités de l'enfant comme entité « fragile » en plein croissance ; Le pronostic reste mauvais et son amélioration dépend de la précocité de la prise en charge diagnostique et thérapeutique et on espère que une compréhension large des caractéristiques biologiques et les voies d'activation impliquées dans la pathogénèse de ces tumeurs offrira ; à l'avenir proche la perspective de la thérapie ciblée a fin de cerner en mieux les lourdes séquelles grevées aux aspects thérapeutiques actuels.

**Mots clés :** pédiatrie ; Médulloblastome, Ependymome, Astrocytome, VCS ; l'approche télovelaire, mutisme akinétique, radiothérapie, chimiothérapie

## ABSTRACT

**Introduction:** Tumors of the cerebral fossa represent the most frequent localization of tumors in children

The clinical picture of intracranial hypertension is insidious; related to the non-specificity of symptoms wrongly attributed to common pediatric affections.

The surgical or adjuvant therapeutic attitude is considerably improved by advances in molecular biology.

**Objectives:** The objective of this evaluative study is to describe the therapeutic peculiarities and the evolutionary profile of a homogeneous series of children with Tumors of the posterior cerebral fossa supported by the Neurosurgery Department of Oran University Hospital.

**Material and method:** our study includes 45 patients collected during 2 years (from October 2014 to October 2016). our study includes 45 patients collected during 2 years (from October 2014 to October 2016) We are employed to analyze the time and clinical circumstances leading to the diagnosis and the therapeutic aspects, the histological results and the oncological response to the proposed treatments. We are also interested in the parameters that may influence the morbidity and survival of these children.

**Results:** We report the results of our 45 patients with FCP tumors, accounting for 40% of all pediatric brain tumors, mean age is 7.6 A slight male predominance 55% (versus 46%). The average diagnosis time between 3 months and 6 months. At the time of admission, patients had intracranial hypertension (ICH) syndrome in 89% of cases; balance disorder in 55.56% of cases. The MRI study coupled with the brain scan aspects allowed a diagnostic orientation of the probable histological nature in 39 cases (equivalent of 87% of the cases). The radiological stigmata of tonsillar herniation associated with active hydrocephalus are found in 70% (32 cases). All our patients benefited from a surgical procedure, a derivation of CSF. Establishment of a DVP in 25 cases (55.5%) and a VCS in 17 cases (38%) case. Tumor resection was macroscopically total in 27 cases (60%), subtotal in 13 cases (28.8%). in our series the approaches used are the telovelaire approach for 21cas (46.7%). One or more intraoperative incidents were present in 25 patients (55, 55%), the duration of the anesthetic preparation of the children of the series is relatively long, compared to the adult with an average of 62 minutes and the duration of the surgery exceeds at 3H on average. The histopathological forms of PCF tumors are complex and multiple:

Medulloblastoma was the most common histological type; found in 21 children, (46.6%) followed by astrocytoma and ependymoma respectively in 11 and 09 cases on the whole, the short- and medium-term evolution is noted by 5 cases (11.12%) of deaths, 82% of live patients and 3 cases (6.7%) lost from sight . Twelve cases (27%) had neurological sequelae. The recurrence after a total excision varies between 6 months and 24 months is noted by 5cases (6%) of the global series

**Conclusion:** the management of FCP tumors in children is still a therapeutic challenge and despite therapeutic strategies that are adapted to evolving risks and largely take into account the peculiarities of the child as a "fragile" entity in full growth; The prognosis remains poor and its improvement depends on the precocity of the diagnostic and therapeutic management and it is hoped that a broad understanding of the biological characteristics and activation pathways involved in the pathogenesis of these tumors will provide; in the near future the perspective of targeted therapy in order to better identify the serious consequences encumbered with the current therapeutic aspects.

**Key words:** pediatric; Medulloblastoma, Ependymoma, Astrocytoma, VCS; telovelar approach, akinetic mutism, radiotherapy, chemotherapy

## ملخص

مقدمة :

أورام الحفرة الخلفية المخ هي أكثر موقع لأورام شيوعاً لدى الأطفال. تتعلق بعدم خصوصية الأعراض التي تنسب خطأ إلى حالات **أمراض الأطفال الشائعة**. تم تحسين **العلاج الجراحي أو المكمل** إلى حد كبير من خلال التقدم في البيولوجيا الجزيئية.

الأهداف :

الغرض من هذه الدراسة التقييمية هو وصف **الخصائص العلاجية والمظهر التطورى** لسلسلة من الأطفال المصابين بأورام الحفرة الخلفية المدعومة من قسم الجراحة العصبية في وهران.

**المواد والطرق:** تشمل دراستنا 45 مريضاً تم جمعهم خلال عامين (من أكتوبر 2014 إلى أكتوبر 2016). نحن نعمل على تحليل الظروف السريرية التي أدت إلى التشخيص والجوانب العلاجية ، والنتائج النسيجية واستجابة **الأورام للعلاجات المقترنة**.

النتائج :

45 مريضاً يعانون من أورام الحفرة الخلفية تم جمعهم خلال عامين ، التي تمثل 40٪ من جميع أورام المخ عند الأطفال ، متوسط العمر هو 7.6 وهيمنة الذكور الطفيفة 55٪ (مقابل 46٪) . متوسط وقت التشخيص بين 3 أشهر و 6 أشهر. في وقت القبول ، قدم المرضى مع متلازمة إرتفاع الضغط داخل الجمجمة في 89٪ من حالات و 55.56٪ من الحالات مع ضعف الوعي في 2 المرضى الذين دخلوا في حالة غيبوبة أي 4.4٪ . سمحت دراسة التصوير بالرنين المغناطيسي مقترنة بجوانب **المقطوعية بالأشعة للدماغ** بتوجيه تشخيصي للطبيعة النسيجية المحتملة في 39 حالة بنسبة 87٪ من الحالات. تم العثور على استسقاء الرأس النشط في 70٪ (32 حالة) ، واستفاد جميع مرضانا من إجراء جراحي ،

كان استئصال الورم الكلي في 27 حالة (60٪) ، المجموع الفرعي في 13 حالة (28.8٪) . في سلسلتنا ، الطرق المستخدمة هي مسار 21 telovelaire: حالة (46.7٪) وكانت واحدة أو أكثر من الحوادث أثناء العملية الحالية في 25 مريضاً (55٪) . مدة إعداد مخدر الأطفال للسلسلة طويلة نسبياً بالمقارنة للبالغين 62 دقيقة في المتوسط ومدة الجراحة يتراوح ثلاثة ساعات في المتوسط. الأشكال النسيجية لأورام معقدة ومتعددة: الورم الأروماني النخاعي كان النوع النسجي الأكثر شيوعاً. وجدت في 21 حالة (46.6٪) ، يليه نجمي وبطاني عصبي على التوالي في 11 و 09 عموماً ، دراسة التطورات على المدى القصير والمتوسط تسجل 5 حالات (11.12٪) وفاة و 3 حالات (6.7٪) فقدت للمتابعة. اثنان عشر حالة (27٪) لديها المضاعفات العصبية . ويلاحظ 5 حالات لانتكاسية بعد استئصال الورم بين 6 أشهر و 24 شهراً (6٪) من السلسلة العالمية.

الخلاصة :

لا تزال إدارة الأورام الحفرة الخلفية لدى الأطفال تحدياً عالياً وبالرغم من الاستراتيجيات العلاجية التي تكيف مع المخاطر المتطرفة وتراعي إلى حد كبير خصوصيات الطفل ككيان "هش" في نمو كامل . يبقى التشخيص ضعيفاً ويعتمد تحسينه على سرعة الإدارة التشخيصية والعلاجية ، ومن المأمول أن يوفر فهم واسع للخصائص البيولوجية ومسارات التنشيط التي تنطوي على التسبب في هذه الأورام . في المستقبل القريب منظور العلاج الموجه من أجل تحديد أفضل للنتائج الخطيرة المرتبطة بالجوانب العلاجية الحالية.

الكلمات الرئيسية :

طب الأطفال. الورم الأروماني النخاعي؛ الورم بطاني عصبي ، الورم نجمي. ، طافح حركي، العلاج الإشعاعي، العلاج الكيميائي

