

LISTE DES ABREVIATIONS

APC	Angle ponto-cérébelleux
BAV	Baisse de l'acuité visuelle
CHU	Centre hospitalier universitaire
DVC	Dérivation ventriculo-cardiaque
DVP	Dérivation ventriculo-péritonéale
FCP	Fosse cérébrale postérieure
FO	Fond d'œil
HTIC	Hypertension intracrânienne
IRM	Imagerie par résonance magnétique
LCR	Liquide céphalo-rachidien
OMS	Organisation mondiale de la santé
PDC	Produit de contraste
SNC	Système nerveux central
SR	Sex-ratio
T1	Séquence pondérée T1 en IRM
T2	Séquence pondérée T2 en IRM
TDM	Tomodensitomètre
V4	4ème ventricule
VCS	Ventriculocisternostomie
C	produit de contraste

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Coupes sagittales schématiques du rhombencéphale à différents stades de son développement.	5
Figure 2 : Vue postérieure de la FCP montrant le cervelet.	7
Figure 3: Vue postéro-latérale de l'angle ponto-cérébelleux droit montrant les différents groupes de nerfs crâniens de la FCP.	10
Figure 4: Vue antérieure du tronc cérébral montrant le tronc vertébrobasilaire et ses branches.	11
Figure 5: TDM +C: Processus vermien prenant le PC de façon homogène responsable d'hydrocéphalie tri-ventriculaire, évoquant un médulloblastome. .	24
Figure 6 : TDM -C: Processus vermien largement kystisé à paroi fine nette siège d'une composante tissulaire murale, responsable d'hydrocéphalie d'amont, en faveur d'un astrocytome.	25
Figure 7 : A- TDM -C: processus tumoral du 4ème V spontanément hyperdense, siège de calcifications avec une extension vers l'APC gauche. B- TDM +C: formation hyperdense, siège de calcifications comblant le V4 avec une dilatation des cornes temporales des VL témoignant d'une hydrocéphalie d'amont. : Ependymome.	25
Figure 8 : Répartition des patients selon le sexe.	47
Figure 9 : Répartition des signes cliniques révélateurs.	49
Figure 10 : Répartition des patients en fonction des résultats du scanner.	52
Figure 11 : IRM en coupes sagittales objectivant un processus vermien en hyposignal T1, hypersignal T2, hétérogène refoulant le tronc cérébral, comprimant le V4 et responsable d'une hydrocéphalie d'amont.	54
Figure 12 : Processus à double composante liquidienne et charnue qui se rehausse de façon intense et homogène : astrocytome.	54
Figure 13 : Processus kystique comblant les citernes de l'APC gauche, refoulant le V4, en hyposignal T1, en hypersignal franc T2 et Diffusion et aspect marbré en hyposignal Flair : kyste épidermoïde.	55
Figure 14 : Processus tumoral du V4 en hypersignal T2, isosignal T1, se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium. Il émet des expansions à l'angle ponto-cérébelleux droit et au trou occipital : Ependymome du V4.	55
Figure 15 : Multiples lésions de taille variable en hypersignal, cérébelleuses, associées à un œdème péri-lésionnel : métastases sous tentorielles	56
Figure 16 : Répartition des patients selon le type de dérivation du LCR.	59

Figure 17 : Répartition des patients selon la qualité d'exérèse.....	60
Figure 18 : A= TDM cérébral en coupe axiale avec injection de PDC montrant un processus lésionnel de la FCP prenant fortement le PDC avec œdème périlésionnel, écrasant le V4 : Médulloblastome.	62
Figure 19 : A= TDM cérébrale de contrôle postopératoire immédiat en coupe axiale montrant une pneumocéphalie au niveau du foyer opératoire.....	63
Figure 20 : IRM cérébrale en coupes axiales séquence pondérée T1 avec Gadolinium (A), séquence T2 (B) et en coupe sagittale T1 sans Gadolinium (C) montrant un volumineux processus tumoral siégeant au niveau du plancher du V4, bien limité, hétérogène, comprimant fortement le cervelet et le TC. A l'histologie, c'était un Hémangioblastome du V4.	64
Figure 21 : TDM cérébrale en coupe axiale avant injection de produit de contraste (A) montrant un volumineux processus expansif occupant la FCP, latéral gauche, hétérogène, isodense par rapport au parenchyme, comprenant plusieurs composantes kystiques avec important œdème périlésionnel. A l'histologie : Médulloblastome.....	65
Figure 22 : TDM cérébrale en coupe axiale montrant une lésion kystique de l'angle ponto-cérébelleux gauche à paroi fine (A) rehaussée après injection de produit de contraste (B) avec une composante charnue exerçant un effet de masse sur le quatrième ventricule correspondant à un neurinome kystique de l'acoustique.....	66
Figure 23 : Escarre occipitale postopératoire associée à une large perte de substance postopératoire en regard de la voie d'abord. Il s'agit d'un enfant qui fut opéré pour un épendymome de la FCP et qui est décédé au service de réanimation par un sepsis sévère.....	67
Figure 24 : Répartition en fonction du sexe selon les auteurs.....	70
Figure 25 : Fréquence du syndrome cérébelleux selon les auteurs.....	72
Figure 26 : Fréquence de l'hydrocéphalie dans les tumeurs de la FCP selon les auteurs.....	75
Figure 27 : Mortalité des tumeurs de FCP selon les auteurs.....	81

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Types histologiques des tumeurs du SNC peuvent se rencontrer au niveau de la FCP.....	15
Tableau II : Répartition des patients en fonction de l'âge.....	46
Tableau III : Répartition des patients selon le délai d'admission.	48
Tableau IV : Répartition des patients en fonction des moyens d'exploration. ...	50
Tableau V : Répartition des patients en fonction des résultats du scanner.....	51
Tableau VI : Répartition selon la localisation tumorale.	56
Tableau VII : Répartition des patients en Fonction de la topographie de la tumeur.....	58
Tableau VIII : Répartition des patients en fonction du traitement.....	58
Tableau IX : Répartition des patients en fonction des résultats histologiques. ..	60
Tableau X: Répartition des patients en fonction des suites opératoires.....	61
Tableau XI : Fréquence des tumeurs de la FCP chez l'enfant selon les auteurs. 68	
Tableau XII : Fréquence du syndrome d'HTIC en fonction des auteurs.....	71
Tableau XIII : Répartition des patients en fonction du diagnostic histologique de présomption de différentes séries.....	76
Tableau XIV : Répartition des suites opératoires selon les différentes séries. ...	81

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : DONNEES FONDAMENTALES	3
CHAPITRE I : RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	4
CHAPITRE II : RAPPEL ANATOMIQUE	6
1. LE CONTENANT	6
2. LE CONTENU DE LA FCP :	6
2-1. LE CERVELET	6
2-2. LE TRONC CEREBRAL	7
2-3. LE 4EME VENTRICLE :	8
2-4. LES NERFS CRÂNIENS	9
2-5. LES VAISSEAUX :	11
2-5-1. Les artères :	11
2-5-2. Les veines	12
2-5-3. Les sinus veineux	12
CHAPITRE III : PHYSIOPATHOLOGIE	13
CHAPITRE IV : ANATOMIE PATHOLOGIQUE	14
1. CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE	14
2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE	15
3-CARACTERISTIQUES DES PRINCIPALES TUMEURS DE LA FCP	15
3-1. MEDULLOBLASTOMES :	15
3-2. ASTROCYTOMES CEREBELLEUX :	16
Grade IV : glioblastome.	17
3-3. EPENDYMOMES :	17
3-5. LES KYSTES EPIDERMOIDES :	18
3-6. METASTASE CEREBELLEUSE :	19
CHAPITRE V : SIGNES CLINIQUES	19
1. SIGNES LIES A L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE (HTIC) :	19
1-1. LES CEPHALEES :	19
1-2. LES VOMISSEMENTS :	19
1-3. LES SIGNES OPHTALMOLOGIQUES :	19
1-4. L'AUGMENTATION DU VOLUME DU CRANE :	20
1-5. TROUBLE DE LA VIGILANCE ET DE L'HUMEUR :	20
1-6. L'ATTITUDE ANORMALE DE LA TETE :	20
2. LES SIGNES NEUROLOGIQUES DE LOCALISATION	20
2-1. SYNDROME CEREBELLEUX :	20

2-2. LES SIGNES VESTIBULAIRES OU ATAXIES LABYRINTHIQUE : ..	21
3. LES PARALYSIES DES NERFS CRANIENS	21
CHAPITRE VI : EXAMENS COMPLEMENTAIRES	22
1. LES EXAMENS RADIOLOGIQUES :	22
1-1. LES RADIOGRAPHIES STANDARDS DU CRANE :	22
1-2. L'ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE :	22
1-3. LA TOMODENSITOMETRIE	22
1-4. L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM)	26
1-4-1. IRM morphologique	26
1-4-2. IRM fonctionnelle]	27
2. D'AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRE :	28
2-1. ANGIOGRAPHIE:	28
2-2. LE FOND D'ŒIL :	28
2-3. L'EXPLORATION DU CHAMP VISUEL :	28
CHAPITRE VII : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	29
CHAPITRE VIII : TRAITEMENT	30
1. ANESTHESIE ET TRAITEMENT MEDICAL PERIOPERATOIRE :	30
1-1. ANESTHESIE	30
1-2. PRISE EN CHARGE MEDICALE PERIOPERATOIRE	32
2. CHIRURGIE :	33
2-1. TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE ASSOCIEE	33
2-2. CHIRURGIE TUMORALE :	34
2-2-1. position du malade	34
2-2-2. les voies d'abord	35
2-2-3. Qualité d'exérèse tumorale	35
CHAPITRE IX : TRAITEMENT ADJUVANT :	36
1. RADIOTHERAPIE :	36
2. CHIMIOOTHERAPIE :	37
CHAPITRE X : SURVEILLANCE ET COMPLICATIONS PER- OPERATOIRES ET POST OPERATOIRES	38
1. SURVEILLANCE	38
1-1. SURVEILLANCE PER-OPERATOIRE :	38
1-2. SURVEILLANCE POST-OPERATOIRE :	38
2. RISQUE PER-OPERATOIRE: [50]	39
3. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES	39
3-1. COMPLICATIONS IMMEDIATES :	39
3-2. COMPLICATIONS SECONDAIRES :	40

3-3. COMPLICATIONS TARDIVES :	40
3-3-1. Les infections postopératoires :	40
3-3-2. Les complications respiratoires :	40
3-3-3. Complications hémorragiques :	40
3-3-4. Les fistules du LCR et les pseudoméningocèles.	40
3-3-5. Pneumocéphalie.	40
3-3-6. La tétraplégie.	40
DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL	41
CHAPITRE I : PATIENTS ET METHODES :	42
1. ETUDE :	42
2. DONNEES :	42
2-1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	43
2-2. DONNEES CLINIQUES :	43
2-3. DONNEES PARACLINIQUES :	43
2-4. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	44
2-5. ANATOMOPATHOLOGIE :	44
2-6. TRAITEMENTS COMPLEMENTAIRES :	45
2-7. EVOLUTION :	45
3. ANALYSE STATISTIQUE :	45
CHAPITRE II : RESULTATS :	46
1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	46
1-1. FREQUENCE :	46
1-2-REPARTITION SELON L'AGE :	46
1-3. REPARTITION SELON LE SEXE :	47
1-4. DUREE D'HOSPITALISATION :	47
1-5. REPARTITION SELON LE TERRAIN :	47
2. DONNEES CLINIQUES :	48
2-1. DELAI D'ADMISSION:	48
2-2. MOTIF D'HOSPITALISATION :	48
2-3. EXAMEN CLINIQUE :	49
3. EXPLORATION PARACLINIQUE :	50
3-1. IMAGERIE :	50
3-1-1. Résultats du scanner :	50
3-1-2. Résultats de l'IRM :	52
3-1-3. Localisation tumorale :	56
3-2. EXPLORATION ELECTRO-PHYSIOLOGIQUE :	58
4. TRAITEMENT :	58

4-1. TRAITEMENT MEDICAL :	59
4-2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :	59
5. ANATOMOPATHOLOGIE :	60
6. Evolution :	61
6-1. COMPLICATIONS ET SEQUELLES :	61
6-2. RECIDIVE :	61
6-3. Mortalité :	61
CHAPITRE III : COMMENTAIRES.	68
1. METHODOLOGIE :	68
2. EPIDEMIOLOGIE :	68
2-1. FREQUENCE :	68
2-2. ÂGE :	69
2-3. SEXE :	69
3. CLINIQUE :	70
3-1. DELAI DIAGNOSTIQUE :	70
3-2. MANIFESTATION CLINIQUE :	71
3-2-1. Hypertension intra-cranienne :	71
3-2-2. Syndrome cérébelleux :	71
3-2-3. Atteinte des nerfs crâniens :	73
3-2-4. Atteinte des voies longues :	73
3-2-5. Syndrome méningé :	74
3-2-6. Autres symptômes :	74
4. DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES:	75
4-1. TDM :	75
4-2. IRM :	76
4-3. LOCALISATION TUMORALE :	77
5. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	78
5-1. BUTS :	78
5-2. RESULTATS :	78
5-3. TRAITEMENT CHIRURGICAL :	78
5-3-1. Traitement de l'hydrocéphalie :	78
5-3-2. L'exérèse tumorale :	78
6. ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUES :	79
7. EVOLUTION:	80
7-1. EVOLUTION FAVORABLE :	80
7-2. COMPLICATIONS ET SEQUELLES :	80
7-3. RECIDIVE :	80

7-4. MORTALITE :	80
CONCLUSION	82
REFERENCES	82
ANNEXES	82

INTRODUCTION

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) aussi appelées tumeurs infra ou sous tentorielles, représentent l'ensemble des processus lésionnels expansifs intéressant les différents éléments localisés au niveau de l'étage postérieur de la base du crâne.

Ces tumeurs chez l'enfant, siègent le plus souvent en intra-axiale ; le médulloblastome et l'astrocytome cérébelleux sont les plus prédominants [1].

Le diagnostic est basé sur la clinique, la neuro-imagerie surtout l'imagerie par la résonance magnétique et l'histologie. La prise en charge thérapeutique est souvent multidisciplinaire ; elle repose essentiellement sur la chirurgie, complétée ou non par la radiothérapie et/ou la chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur en question.

L'évolution et le pronostic dépendent de plusieurs facteurs, notamment l'âge, la qualité d'exérèse et le type histologique de la tumeur.

Actuellement, le pronostic est amélioré grâce d'une part aux progrès de l'imagerie (détection plus précoce, guidage de la chirurgie, analyse de l'efficacité des traitements) et d'autre part aux protocoles thérapeutiques associant chirurgie, neuroanesthésie, radiothérapie et traitements systémiques.

L'objectif de notre travail est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, anatomopathologiques, et évolutifs des tumeurs de la FCP chez l'enfant et enfin de comparer les résultats de cette étude aux données de la littérature.

Notre travail comprend deux parties. La première est consacrée aux rappels et la seconde à la restriction des résultats ainsi que leurs commentaires.

**PREMIERE PARTIE : DONNEES
FONDAMENTALES**

CHAPITRE I : RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Vers la 4^{ème} semaine de gestation, la partie antérieure du tube neural s'épaissit localement et forme trois renflements distincts, appelés d'avant en arrière : Le cerveau antérieur (ou prosencéphale), le cerveau moyen (ou mésencéphale) et le cerveau postérieur (ou rhombencéphale). Le reste du tube formera la moelle épinière [7,8].

Le rhombencéphale va donner deux vésicule secondaires, antérieure ou métencéphale à l'origine de la protubérance et du cervelet, et postérieure ou myélencéphale constitue le bulbe.

Le cervelet provient du métencéphale. Primitivement lisse le cervelet va progressivement, au cours de son développement, se creuser de profonds sillons. Ce processus de fissuration, permet d'augmenter considérablement la surface du cortex cérébelleux.

Le 4^{ème} ventricule (V4) : sous la poussée du cervelet, le V4 primitivement volumineux va se réduire à une simple zone triangulaire communiquant en haut avec le V3 par l'aqueduc de Sylvius et se prolonge vers le bas par le canal épendymaire. Le plancher du V4 répond au tronc cérébral, le toit est recouvert d'une toile choroïdienne à partir de laquelle se forment les plexus choroïdes qui font hernie transversalement dans le V4. A la fin du 3^{ème} mois, le toit s'amincit par endroits et se creuse de trois orifices : un médian (trou de Magendie), deux latéraux, (trous de Lushka), permettant l'écoulement du LCR vers l'espace sous arachnoïdien.

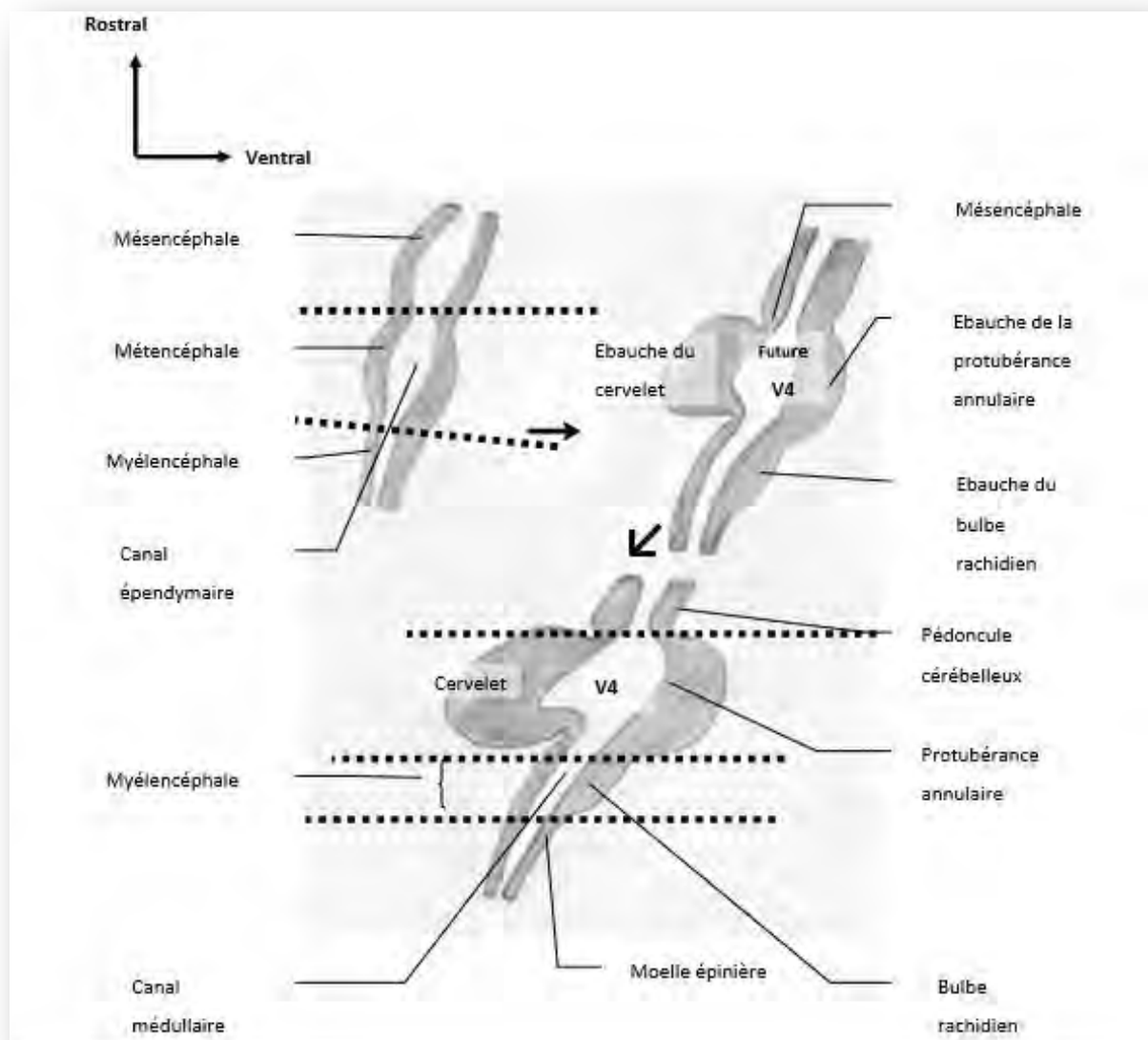


Figure 1 : Coupes sagittales schématiques du rhombencéphale à différents stades de son développement.

CHAPITRE II : RAPPEL ANATOMIQUE

1. LE CONTENANT :

La fosse cérébrale postérieure (FCP) est une loge ostéo-fibreuse inextensible située à la partie postéro-inférieure de la cavité crânienne abritant la plus grande partie du tronc cérébral et le cervelet [14].

Elle représente en outre le lieu d'origine de la plupart des nerfs crâniens [14]. Ses limites sont représentées par : [14, 16, 17]

- la tente du cervelet en haut,
- l'écaille occipitale en bas et en arrière,
- la face postérieure des deux pyramides pétreuses et la lame quadrilatère en avant.

2. LE CONTENU DE LA FCP :

Il comprend, une partie de névraxe correspondant au tronc cérébral et au cervelet, des formations méningées et des éléments vasculo-nerveux.

2-1. LE CERVELET : (Figure 2)

Situé en arrière du tronc cérébral auquel il est relié par les pédoncules cérébelleux, le cervelet est constitué par un lobe moyen ou vermis et deux hémisphères latéraux [7,12].

Le vermis cérébelleux a une forme fusiforme allongée d'avant en arrière. Sa face antérieure répond au toit du quatrième ventricule. Sa face postérieure est parcourue par des sillons transversaux qui délimitent un certain nombre de lobes cérébelleux [17].

Les hémisphères cérébelleux forment de chaque côté de la ligne médiane deux masses arrondies. On leur distingue une face supérieure, répondant à la tente du cervelet, une face postéro-inférieure moulée sur la partie latérale de l'écaille occipitale, et une face antérieure répondant à la face postéro-interne du rocher, au conduit auditif interne, et plus en bas au trou déchiré postérieur [17].

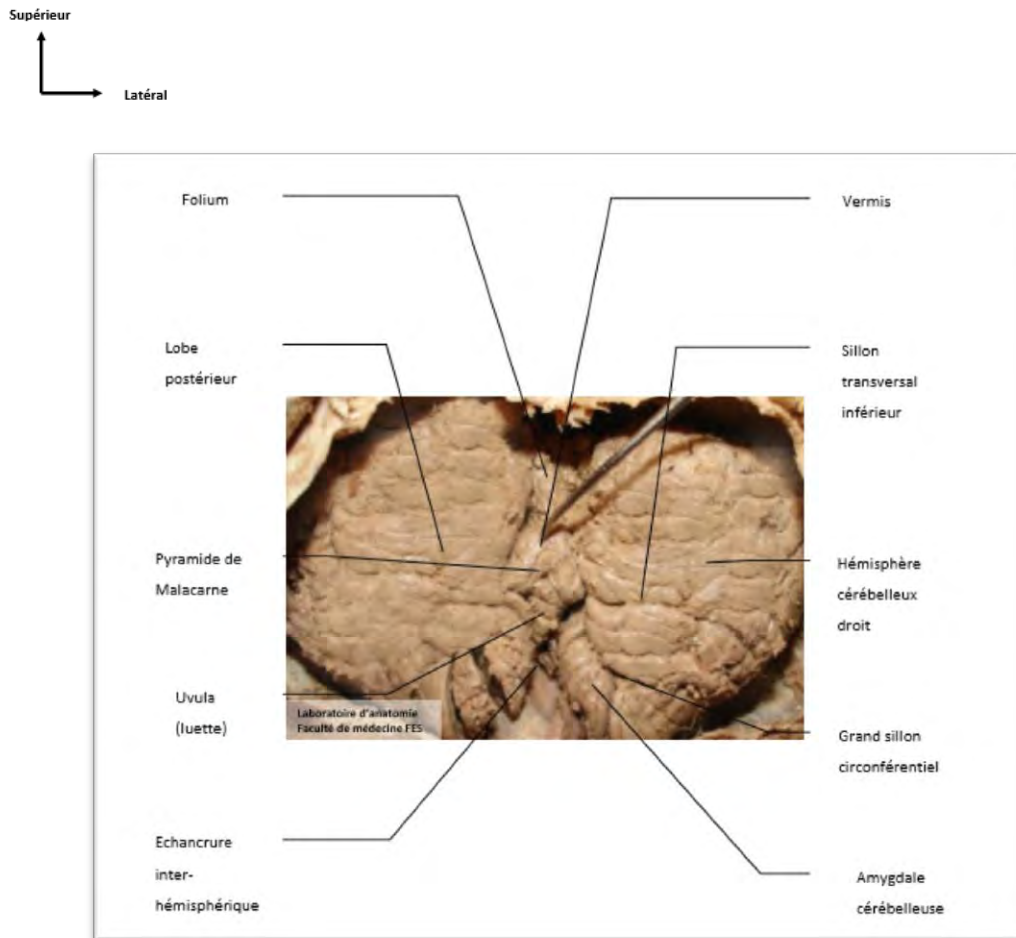


Figure 2 : Vue postérieure de la FCP montrant le cervelet.

2-2. LE TRONC CEREBRAL : Constitué par :

- **Le bulbe rachidien :** Cône tronqué de 03 cm, reposant sur le tiers inférieur du clivus, il présente sur sa face antérieure et sur la ligne médiane un sillon longitudinal qui s'étend jusqu'au sillon bulbo-protubérantiel. De part et d'autre de ce sillon médian se trouvent les pyramides bulbaires, et plus en dehors l'olive bulbaire. Entre l'olive et la pyramide existe le sillon préolivaire qui donne issue aux fibres du nerf grand hypoglosse (XII), et plus en arrière le sillon collatéral postérieur qui donne issu de haut en bas aux nerfs glosso-pharyngien (IX), vague (X) et spinal (XI) [15, 17].

- **Le pons ou protubérance** : Saillie transversale de 2,5 cm à convexité ventrale reposant sur le tiers moyen et le tiers supérieur du clivus, et séparée du bulbe par le sillon bulbo-protubérantiel. Latéralement, ce sillon donne issue de dedans en dehors, au nerf oculomoteur externe (VI), nerf facial (VII), l'intermédiaire de Wrisberg (VIIbis), et au nerf auditif (VIII). La face antérieure du pons est caractérisée par un sillon médian dit gouttière basilaire. Plus en dehors, une fossette donne issue aux deux racines du nerf trijumeau (V) [7, 12, 17].

- **Les pédoncules cérébraux** : Ils sont séparés de la protubérance par le sillon ponto-pédonculaire. Ces deux pédoncules s'engagent sous les tractus optiques qui supportent en arrière la lame tectale. Leur face latérale répond à l'orifice tentorial, à la fente de Bichat, et est croisée par le trajet du nerf trochléaire (IV). Le long du bord interne du pédoncule, émerge le nerf oculomoteur commun (III) [13, 17].

2-3. LE 4EME VENTRICULE :

C'est une dilatation du canal épendymaire comprise entre le bulbe et la protubérance en avant, les pédoncules cérébelleux latéralement et le cervelet en arrière. Il communique en haut par l'Aqueduc de Sylvius avec le 3ème ventricule et en bas avec le canal épendymaire de la moelle, ainsi qu'avec les espaces sous arachnoïdiens par le trou de Magendie. Il présente deux faces appelées plancher et toit.

Le plancher du 4ème ventricule (V4) est marqué de saillies et de dépressions, et contient les noyaux des nerfs crâniens disposés en colonnes [14, 18], tandis que le toit est couvert de lames de substance blanche formant la valvule de Vieussens en haut [18] et la valvule de Tassin en bas. La partie inférieure du toit du V4 est couverte par la toile choroïdienne inférieure.

2-4. LES NERFS CRÂNIENS : (Figure 3)

Emergeant du névraxe, la plupart au niveau de la face antérolatérale du bulbe et de la protubérance, ils traversent les espaces arachnoïdiens pour se diriger vers les orifices de la base du crâne. Ces nerfs crâniens se répartissent en trois groupes principaux [12, 14]:

- Groupe supérieur formé par le nerf moteur oculaire externe (VI) et le trijumeau (V).
- Groupe moyen formé par le facial (VII), l'auditif (VIII) et l'intermédiaire de Wrisbeg (VIIbis).
- Groupe inférieur formé par le glosso-pharyngien (IX), le vague (X), et le spinal (XI).

A ces trois groupes principaux, s'ajoute le nerf hypoglosse (XII), issu du sillon pré-olivaire du bulbe et le nerf trochléaire, émergeant de la face dorsale des pédoncules cérébraux.

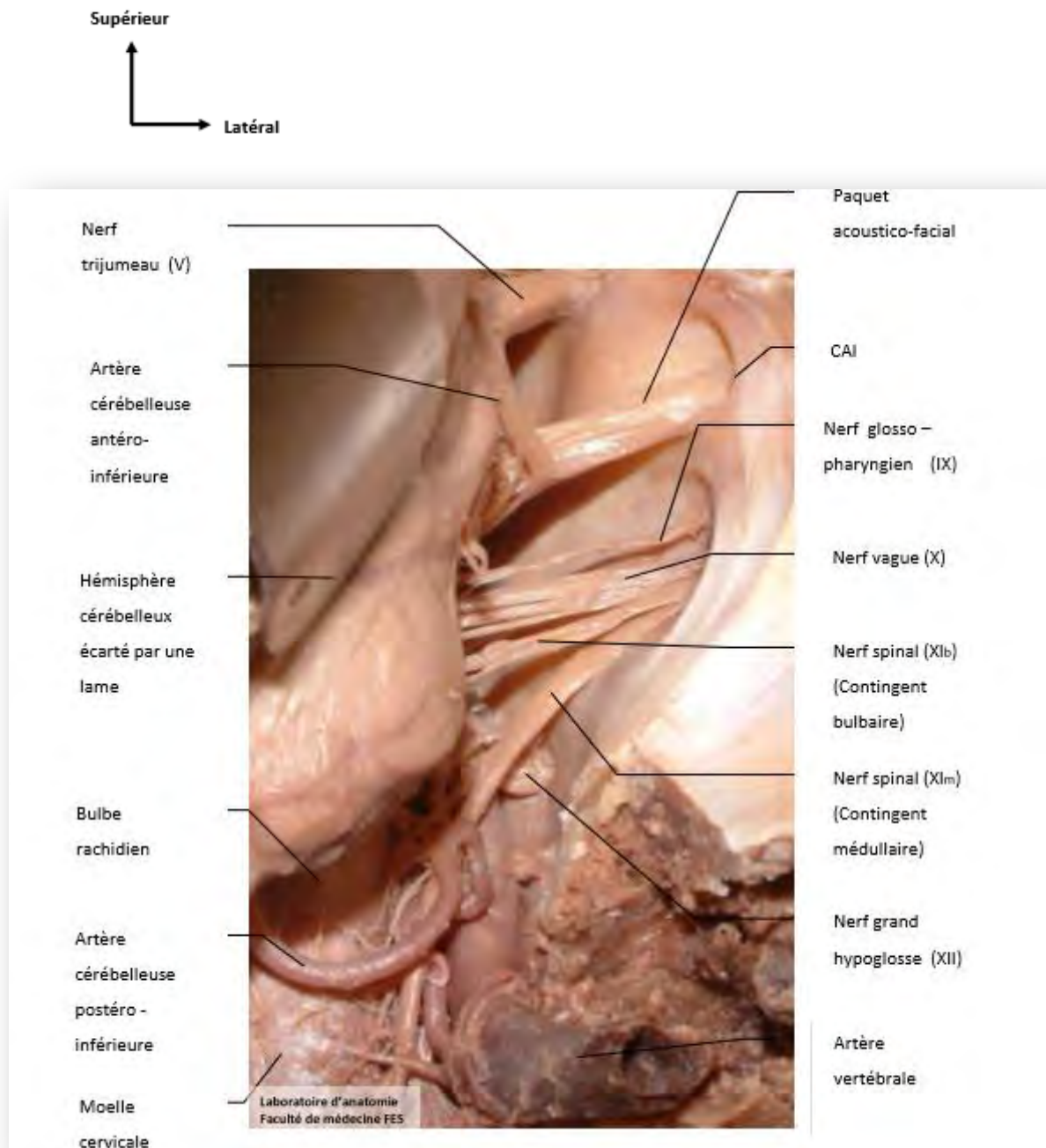


Figure 3: Vue postéro-latérale de l'angle ponto-cérébelleux droit montrant les différents groupes de nerfs crâniens de la FCP.

2-5. LES VAISSEAUX :

2-5-1. Les artères :

Elles sont représentées par les deux artères vertébrales qui convergent pour former le tronc basilaire [7].

L'artère vertébrale, branche collatérale de la sous-clavière, arrive dans la région de la fosse cérébrale postérieure à l'issue de son trajet dans le canal transversaire, traverse la membrane occipito-atloïdienne postérieure et la dure mère pour pénétrer dans la FCP. Elle contourne ensuite la face latérale du bulbe et se réunit à son homologue controlatéral pour former le tronc basilaire, qui chemine d'abord dans le sillon antérieur du bulbe puis dans la gouttière basilaire de la protubérance. Il se termine au-dessus de la protubérance en se divisant en ses deux branches terminales : les deux cérébrales postérieures. Ces dernières traversent l'orifice tentorial pour pénétrer dans la fente de Bichat [11, 14, 17].

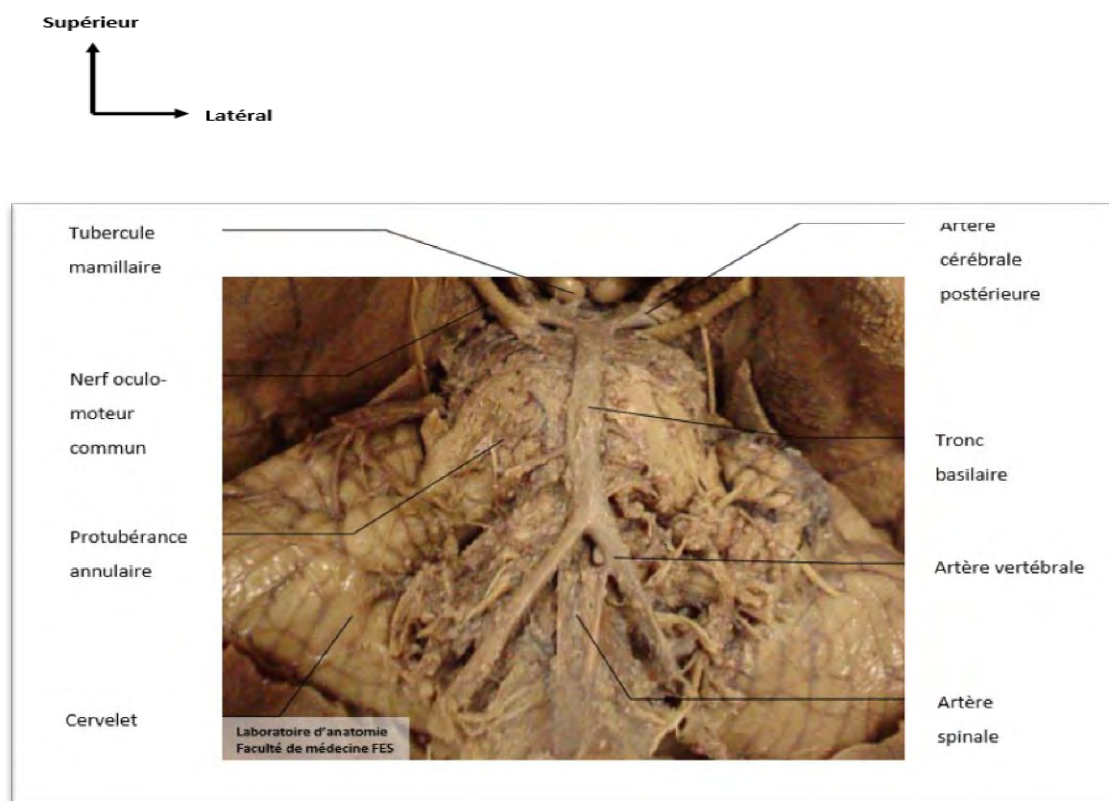


Figure 4: Vue antérieure du tronc cérébral montrant le tronc vertébrobasilaire et ses branches.

2-5-2. Les veines :

Les veines bulbaires forment un fin réseau pie-mérien qui se draine dans les veines médianes antérieure et postérieure [12, 14].

Les veines cérébelleuses se répartissent en deux groupes [12, 17]:

- Les veines cérébelleuses vermiennes se drainant vers l'ampoule de Galien et le sinus droit.
- Les veines cérébelleuses latérales qui se drainent dans le sinus pétreux supérieur et le sinus latéral.

2-5-3. Les sinus veineux :

Ils drainent le sang veineux encéphalique vers la veine jugulaire interne. Ils comprennent [17, 19]:

*** Dans la paroi supérieure :** le sinus droit, impair et médian.

*** Dans la paroi antérieure :**

- le sinus pétreux supérieur qui suit l'insertion de la grande circonférence de la tente du cervelet et rejoint le sinus latéral.
- Le sinus pétreux inférieur, qui suit la suture pétro-occipitale.
- Le sinus occipital transverse ou plexus basilaire qui longe la face postérieure de la lame quadrilatère.

*** Dans la paroi inférieure :**

- Le sinus occipital postérieur qui longe le bord postérieur du trou occipital.
- Le sinus latéral, le plus volumineux, qui naît de chaque côté, au niveau de la protubérance occipitale interne, du Torcular, où s'abouchent le sinus occipital postérieur, sinus droit et sinus longitudinal supérieur. D'abord dirigé transversalement sur l'écaille occipitale dans l'insertion de la tente du cervelet, il descend ensuite sur la face postérieure du rocher pour se terminer dans le trou déchiré postérieur où il forme le golf de la jugulaire.

CHAPITRE III : PHYSIOPATHOLOGIE : [20]

La fosse cérébrale postérieure est un espace clos inextensible qui contient le tronc cérébral (bulbe et protubérance) d'où naissent les nerfs crâniens et le cervelet.

L'écoulement du LCR se fait à ce niveau par des voies essentielles : l'aqueduc de Sylvius et le IV ventricule.

Les manifestations des tumeurs de la fosse postérieure comprennent des signes d'hypertension intracrânienne (secondaire à l'apparition précoce d'un blocage de l'écoulement du LCR) et des signes de compression ou de destruction des structures nerveuses locales: paires crâniennes, fibres longues traversant le tronc cérébral (en particulier la voie pyramidale) et cervelet.

Chez le nourrisson dont les sutures crâniennes ne sont pas soudées, le blocage de l'écoulement du LCR et la dilatation des ventricules sus-jacents qui en résulte se traduisent par une expansion du volume crânien (macrocéphalie) qui a lieu à pression intracrânienne subnormale et peut donc ne s'accompagner que de peu de signes en rapport avec l'hypertension intracrânienne observée à un âge plus avancé.

CHAPITRE IV : ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1. CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE : [21, 22 ,23]

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

➤ **Pour l'OMS (1993) dans les tumeurs infratentorielles, on distingue [24] :**

- tumeurs de cervelet
- tumeur du tronc cérébral
- tumeur du 4ème ventricule
- tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

➤ **Pour ESCOROLLE [21] avait adopté la classification suivante :**

- Les tumeurs de la fosse cérébrale latérale comportant :
 - les tumeurs extraparenchymateuses développées dans l'angle pontocérébelleux,
 - les tumeurs cérébelleuses intra-hémisphériques.
- Les tumeurs sagittales médianes qui se répartissent selon leur position par rapport au 4ème ventricule.
- Les tumeurs préventriculaires :
 - tumeurs intraparenchymateuses ou tumeurs du tronc cérébral,
 - tumeurs extraparenchymateuses.
- Les tumeurs du 4ème ventricule et toit ventriculaire (vermis cérébelleux).
- Les tumeurs des orifices de la FCP :
 - les tumeurs de l'incisure tentorielle,
 - les tumeurs du tronc cérébral.

2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE : [25]

Tous les types histologiques du SNC peuvent se rencontrer au niveau de la FCP, on distingue :

- les tumeurs provenant de la prolifération d'éléments histologiques normalement présents dans la fosse postérieure,
- les tumeurs provenant de la prolifération de reliquat embryonnaire (Tableau).

Tableau I : Types histologiques des tumeurs du SNC peuvent se rencontrer au niveau de la FCP

Groupe de tumeurs	Tissu d'origine	Types cellulaires	Tumeurs
Tumeurs dérivées d'éléments histologiques normalement présents dans la FCP	Parenchyme cérébral	Astrocyte	Astrocytome
		Oligodendrocytes	Glioblastome
		Cellules épendymaires	Oligodendrogliomes
Tumeurs dérivées de reliquats embryonnaires		Epithélium du plexus choroïde	Ependymome
	Nerfs crâniens	Cellule de Schwan	Papillomes choroïdes
	Méninges	Leptoméninge dure - Mère	Neurinomes
	Glomus jugulaire		Méningiome
			Mélanome
			Fibrome
			Sarcome
			Tumeurs du glomus jugulaire
	Tissu épiblastique		Cholestéatome
	Cellules réticulaires		Hémangioblastome
	neuroblaste		Médulloblastome

3-CARACTERISTIQUES DES PRINCIPALES TUMEURS DE LA FCP :

Les types histologiques les plus fréquents sont : les médulloblastomes, les astrocytomes, et les épendymomes, gliome du tronc cérébral.

3-1. MEDULLOBLASTOMES :

Le médulloblastome est une tumeur embryonnaire (appartenant à la famille des tumeurs primitives neuro-ectodermiques à croissance rapide), qui naît à partir des cellules neuro-ectodermiques du vermis cérébelleux et du toit du 4ème ventricule [26, 27, 28].

- **Macroscopie** : Il s'agit d'une tumeur cérébelleuse.

La tumeur est solide, rouge-grisâtre, molle, friable à limite nette et infiltrant les espaces péri-vasculaires des tissus de voisinage. Il existe souvent des zones ramollies de nécrose et/ou liquidiennes [28].

- **Microscopie** : l'examen histologique permet de distinguer différentes formes principales :

Le Médulloblastome classique : il est de loin la forme la plus fréquente. Il est constitué de travées de petites cellules arrondies ou parfois fusiformes, très basophiles, au rapport nucléo-cytoplasmique élevé, à l'activité mitotique intense, parfois arrangées en rosettes et pseudo-rosettes (noyaux des cellules tumorales disposés de façon circulaire), caractérisant l'origine neuro-ectodermique [27,30].

Le Médulloblastome desmoplasique : caractérisé par l'existence d'abondantes fibres de collagène ou de réticuline, surtout dans les hémisphères cérébelleux [27,28,30].

Le Médulloblastome anaplasique : caractérisé par des cellules contenant de grands noyaux ronds et/ou pléomorphes, de larges plages de nécrose, un index mitotique élevé et une grande proportion de cellules en apoptose. Cette forme est agressive avec un pronostic péjoratif [27,28].

3-2. ASTROCYTOMES CEREBELLEUX :

Le terme d'astrocytome cérébelleux fait référence au grade I de la classification de l'OMS communément appelé astrocytome pilocytaire juvénile [31,32]. Il siège préférentiellement au niveau du cervelet et tend à être kystique à paroi nodulaire.

- **Macroscopie :** L'astrocytome pilocytique juvénile est une tumeur gliale de siège préférentiellement vermien, plus rarement étendue aux hémisphères cérébelleux [32]. Il est de taille variable et le plus souvent kystique, rosé ou blanc et de contours réguliers bien limités [32].
- **Microscopie :** L'astrocytome pilocytique juvénile cérébelleux dans sa forme typique est « diphasique » associant un tissu glial mou kystique et une zone de tissu compact formé par des cellules bipolaires et des fibres de Rosenthal [33]. On note que les fibres de Rosenthal sont des masses hyalines éosinophiles intra-cytoplasmiques, mais leur présence n'est pas pathognomonique de l'astrocytome pilocytique [32].

L'astrocytome fibrillaire est constitué des cellules astrocytaires en réseau fibrillaire sur une matrice tumorale molle avec des microkystes. La densité cellulaire passe de faible à modérée ; les mitoses sont rares avec une possibilité d'atypie nucléaire [32].

Dans la classification de l'OMS (2007), on distingue [33] :

Gliomes de bas grade :

Grade I : astrocytome pilocytique,

Grade II : astrocytome fibrillaire ;

Les gliomes de haut grade :

Grade III : astrocytome anaplasique,

Grade IV : glioblastome.

3-3. EPENDYMOMES :

Il s'agit d'une tumeur composée de cellules épendymaires néoplasiques naissant en règle générale du tissu tapissant la paroi des ventricules.

- **Macroscopie :** Le siège le plus fréquent des épendymomes est le 4ème ventricule [29,34]. Ils naissent alors volontiers au niveau du plancher du 4ème ventricule, dans le triangle bulbaire ; rarement, ils ont leur origine au niveau du plafond du ventricule [26,35].

- **Microscopie :** Les épendymomes sont composés de cellules gliales avec un noyau monomorphe. Il y a peu de mitoses. Les éléments caractéristiques sont les «rosettes» épendymaires et les pseudos «rosettes» péri-vasculaires [34].

3-4. GLIOMES DU TRONC CEREBRAL :

Les tumeurs du tronc cérébral incluent les tumeurs malignes intracrâniennes en pédiatrie [29]. Les gliomes du tronc cérébral de l'adulte sont plus rares que ceux de l'enfant et leur pronostic est habituellement meilleur [40].

- **Macroscopie :** Deux aspects de la lésion bien différents ont été décrits :
 - L'aspect infiltratif diffus, la lésion est volumineuse, de limites floues avec le tissu sain adjacent. Elle entraîne un élargissement du tronc cérébral, en particulier de la protubérance annulaire.
 - L'aspect de masse limitée, sur un plan morphologique, la tumeur est bien circonscrite. Les limites avec le tissu sain sont nettes et irrégulières. Sa taille est variable, souvent peu volumineuse.
- **Microscopie :** Dans 60 % des cas, il s'agit d'astrocytome, essentiellement de grade III-IV ; rarement de glioblastome. Dans 25% des cas, l'histologie est celle d'oligodendrogliomes, plus fréquemment de haut grade. Les autres formes histologiques sont des gliomes inclassables [29,40].

3-5. LES KYSTES EPIDERMOIDES :

Il s'agit d'une lésion bien limitée avec une surface irrégulière et nodulaire de couleur blanc nacré, cet aspect l'ayant fait qualifier lors des premières descriptions de « tumeur perlée ». Son contenu, dont la consistance évoque la cire de bougie, est composé de lamelles blanchâtres.

Sa paroi comprend une mince capsule de tissu conjonctif sur laquelle repose un épithélium stratifié et kératinisé. Son contenu est formé d'un matériel riche en cholestérol provenant de la dégradation de la kératine [39].

3-6. METASTASE CEREBELLEUSE :

- **Macroscopie** : Les métastases peuvent être solides ou kystiques, uniques et le plus souvent multiples avec des contours irréguliers.
- **Microscopie** : Sur le plan histologique, les lésions fréquemment retrouvées sont les adénocarcinomes des tumeurs abdomino-pelviennes [41].

CHAPITRE V : SIGNES CLINIQUES

La clinique des tumeurs de la FCP de l'enfant se caractérise par des particularités propres à cet âge. En effet, la boîte crânienne est d'autant plus extensible que l'enfant est jeune. D'autre part, la plasticité du parenchyme cérébral et la largeur des espaces arachnoïdiens font que les phénomènes de compression et de distorsion sont d'apparition d'autant plus tardive que l'enfant est plus jeune [43].

1. SIGNES LIES A L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE (HTIC) :

1-1. LES CEPHALEES :

Elles représentent, le signe le plus fréquent, généralement intermittentes. Le siège le plus fréquent est la région fronto-orbitaire, les céphalées peuvent aussi être en casque ou occipitales, surtout chez l'adulte. Elles sont intensifiées par les efforts, la toux, la position allongée. Elles sont plus fréquemment matinales et souvent accompagnées de vomissements qui les calment.

1-2. LES VOMISSEMENTS :

Ils sont généralement liés à l'HTIC, mais dans les tumeurs vermiennes et du V4, ils peuvent être dus à la compression directe du Xème nerf crânien. Ils surviennent typiquement le matin, à jeun, c'est leurs associations aux céphalées qui les caractérisent.

1-3. LES SIGNES OPHTALMOLOGIQUES :

La baisse de l'acuité visuelle est témoin d'une HTIC très évoluée. Elle peut aboutir à une cécité définitive par atrophie optique.

La diplopie par paralysie oculomotrice : elle est fréquente, et peut être intermittente ou permanente par atteinte du VIème nerf crânien.

1-4. L'AUGMENTATION DU VOLUME DU CRANE :

Chez le nourrisson et l'enfant dont le crâne est encore extensible, l'augmentation du volume crâne peut être le seul signe témoin de l'HTIC.

1-5. TROUBLE DE LA VIGILANCE ET DE L'HUMEUR :

Les troubles de comportement se manifestent à deux niveaux :

- la vigilance, pouvant aller du ralentissement à l'obnubilation ;
- l'humeur : tristesse, dépression, rarement, euphorie de l'enfant.

1-6. L'ATTITUDE ANORMALE DE LA TETE :

Même isolée chez l'enfant, elle peut être évocatrice d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure, il s'agit de flexion, ou d'inclinaison latérale de la tête, accompagnée d'une contracture visible palpable et invincible des muscles de la nuque et d'une douleur lui donnant une allure guidée caractéristique. Il correspond à un engagement des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum.

2. LES SIGNES NEUROLOGIQUES DE LOCALISATION

2-1. SYNDROME CEREBELLEUX :

•**Syndrome cérébelleux statique** : Ce trouble est apprécié surtout après l'âge de 3 ans. On observe, une station debout instable, une démarche ébrieuse, des chutes fréquentes, les bras trop écartés, et un élargissement du polygone de sustentation, on remarquera la « la danse des tendons des jambiers antérieurs ».

•**Syndrome cérébelleux cinétique** : Il est fait d'un mouvement démesuré (hypermétrie) et d'une incapacité à effectuer des mouvements simultanés (asynergie) ou de réaliser rapidement des mouvements alternatifs (adiadococinesie) aggravé par une hypotonie musculaire. Le tremblement fin s'étudie par la manœuvre « doigt-nez », « talon-genou » réalisable avant l'âge de dix ans. L'adiadococinésie est mise en évidence par l'épreuve des marionnettes mais n'est interprétable que vers l'âge de 10 ans. il se manifeste aussi par

l'élargissement du polygone de sustentation, des troubles de l'écriture, une maladresse gestuelles. Une dysarthrie avec voix scandée et bitonale peut aussi compléter le syndrome cérébelleux.

•**Syndrome cérébelleux statokinetique** : C'est un syndrome ou s'intrique selon des proportions variables des éléments statiques et kinétiques, et il se voit surtout dans les tumeurs vermio-lobaires.

2-2. LES SIGNES VESTIBULAIRES OU ATAXIES LABYRINTHIQUE :

Il est souvent disharmonieux et les troubles de l'équilibre se font dans n'importe quel sens. Le nystagmus est vertical, horizontal ou rotatoire battant dans l'un ou l'autre sens selon la direction du regard. Chez l'enfant ils sont responsables d'angoisse internes.

3. LES PARALYSIES DES NERFS CRANIENS :

Ces paralysies sont souvent intermittentes, multiples, asymétriques ou bilatérales distribuées à des étages différents du tronc cérébral.

Dans le cadre de l'HTIC, on observe souvent l'atteinte d'un ou de plusieurs nerfs moteurs oculaires externes (VI) se traduisant par un strabisme convergent une diplopie horizontale et une paralysie de l'abduction. Par contre, dans les tumeurs du tronc cérébral, tous les nerfs crâniens peuvent être atteints. L'atteinte de la composante cochléaire de la VIII paire entraîne une hypoacousie ou une surdité.

CHAPITRE VI : EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils ont plusieurs intérêts, tout d'abord dans le cadre du diagnostic positif, puis dans le bilan d'extension de la tumeur, et enfin dans le cadre du bilan de retentissement.

1. LES EXAMENS RADIOLOGIQUES :

1-1. LES RADIOGRAPHIES STANDARDS DU CRANE :

Plusieurs incidences sont pratiquées telle que la radiographie du crâne en incidence de face ; de profil et éventuellement incidence de WORMS, qui va visualiser l'écaille occipitale. Elles sont complétées parfois par l'étude de la charnière cervico-occipitale. La radiographie du crane montre :

- Une disjonction des sutures chez l'enfant et le nourrisson.
- Des impressions digitiformes au niveau de la voute crânienne
- on peut trouver l'hyperostose, les calcifications tumorales et les images d'ostéolyse.

Un bilan radiologique standard normal ne peut en aucun cas exclure un processus expansif de la FCP.

1-2. L'ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE :

Chez le nourrisson elle permet de visualiser, l'hydrocéphalie, les tumeurs médianes, hémisphériques ou intra ventriculaires. Cependant elle risque de ne pas montrer les tumeurs infratentorielles. Elle est limitée par la taille de la fontanelle, l'examen est possible jusque vers 4 à 6 mois.

1-3. LA TOMODENSITOMETRIE (TDM) : [44,45]

Comparée à l'imagerie par résonance magnétique (IRM), sa plus grande facilité d'utilisation en urgence et sa meilleure accessibilité dans certains pays expliquent son utilisation lors du diagnostic initial, malgré son caractère irradiant et la moindre résolution en contraste qu'il procure. L'obtention d'une courte immobilité est nécessaire, mais la sédation est rarement indispensable avec les appareils les plus récents qui nécessitent des temps d'acquisition très

courts. Les paramètres doivent être adaptés à l'enfant dans un souci de radioprotection.

Cet examen est réalisé avant et après injection de contraste iodé et même avec acquisition de perfusion si l'abord veineux le permet. La TDM permet de montrer le siège de la tumeur, sa topographie et ses caractéristiques (solides ou kystiques). Ainsi sur une TDM en contraste spontané, on individualise les tumeurs à tissu cellulaire serré qui apparaissent hyperdenses par rapport au cortex (comme dans le médulloblastomes), les calcifications (en particulier dans les épendymomes), et les lésions hémorragiques. Les tumeurs à tissu lâche sont au contraire hypodenses (gliomes infiltrants du tronc cérébral, astrocytome pilocytaire). Des contingents kystiques et les kystes péri-tumoraux sont fréquents dans l'astrocytome pilocytaire.

Après l'injection de contraste, le rehaussement est soit le témoin d'une néoangiogénèse, d'une rupture de la barrière hémato-encéphalique (BHE) ou des deux.

La sémiologie tomодensitométrique des tumeurs de la FCP repose sur :

- La mise en évidence de la tumeur qui apparaît selon les cas comme une zone d'hyper ou d'hypodensité, rehaussée ou non lors de l'injection du produit de contraste par voie intraveineuse ;
- L'œdème péri-tumoral : zone d'hypodensité qui n'est pas toujours facile à distinguer de la tumeur elle-même lorsqu'elle est hypodense ;
- La présence éventuelle de calcification dans la tumeur ou à sa surface ;
- Les rapports de la tumeur avec des structures anatomiques fixes de la FCP ainsi que de son extension ;
- L'effet de masse sur le parenchyme voisin, le retentissement sur le système ventriculaire ;

- Et en fin les modifications osseuses : hyperostose ou ostéolyse en regard de la lésion.

Néanmoins si la taille, le siège, le nombre, et la consistance de la tumeur sont parfaitement précisé par la TDM, il n'en reste pas moins, vraie que la nature histopathologique de la lésion ne peut être que présumée.

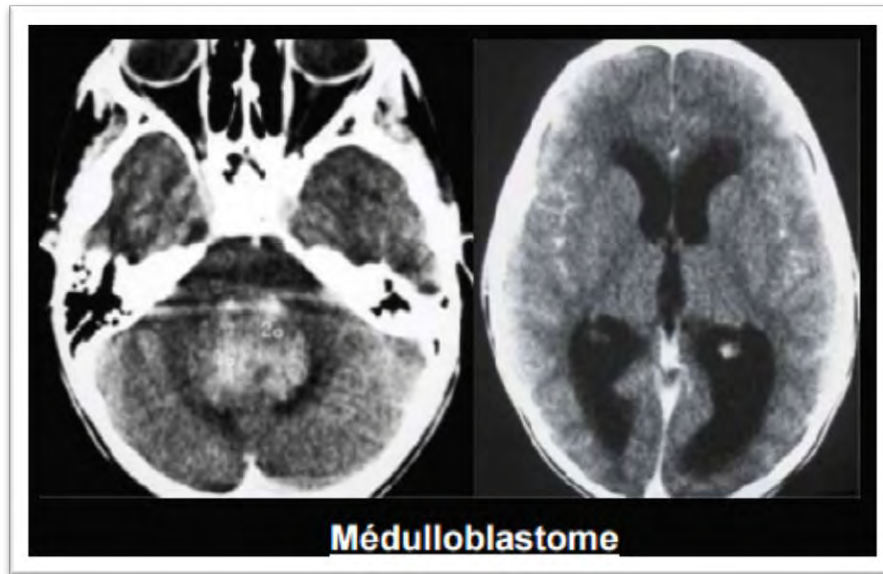


Figure 5: TDM +C: Processus vermien prenant le PC de façon homogène responsable d'hydrocéphalie tri-ventriculaire, évoquant un médulloblastome.

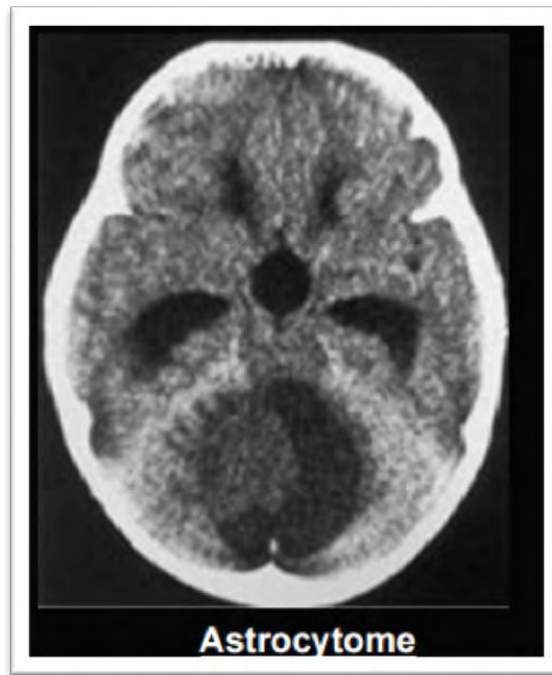


Figure 6 : TDM -C: Processus vermien largement kystisé à paroi fine nette siège d'une composante tissulaire murale, responsable d'hydrocéphalie d'amont, en faveur d'un astrocytome.

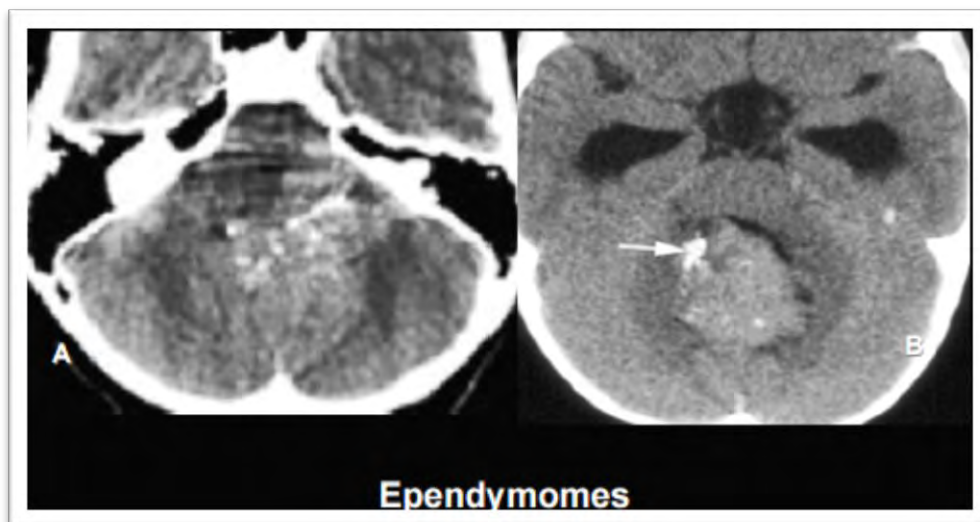


Figure 7 : A- TDM -C: processus tumoral du 4ème V spontanément hyperdense, siège de calcifications avec une extension vers l'APC gauche. B- TDM +C: formation hyperdense, siège de calcifications comblant le V4 avec une dilatation des cornes temporales des VL témoignant d'une hydrocéphalie d'amont. : Ependymome.

1-4. L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM)

Elle est actuellement la technique d'examen la plus sensible (95 %) et la plus spécifique (97 %) pour la détection des tumeurs cérébrale pédiatriques, elle permet grâce aux séquences morphologiques classiques, une orientation diagnostique, la planification thérapeutique et d'optimiser les traitements (chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie). L'utilisation de séquences fonctionnelles (diffusion, tenseur de diffusion, spectroscopie, imagerie de perfusion et d'activation) permet d'apporter des renseignements sur l'infiltration des régions péri-tumorales, la topographie des zones éloquentes, la composition biochimique.

1-4-1. IRM morphologique : [46, 47,48]

Elle permet une étude dans les 3 plans de l'espace : axial, coronal et sagittal et permet d'explorer la moelle épinière. L'examen doit comporter des séquences pondérées T1, T2, FLAIR (fluid attenuated inversion recovery) et une exploration après injection de chélate de gadolinium.

L'analyse sémiologique des séquences morphologiques repose sur plusieurs paramètres :

- intensité de l'effet de masse,
- délimitation des contours,
- importance de l'œdème périlésionnel,
- type de signaux suivant les séquences et après injection de produit de contraste.

Cette technique présente aussi des inconvénients qui sont :

- la longueur de l'examen qui avec le nombre restreint
- d'appareils disponibles en limite son usage de première intention,
- la nécessité d'une immobilité la plus stricte possible impose souvent chez l'enfant une anesthésie générale.

1-4-2. IRM fonctionnelle : [46,48,49]

Ce sont des techniques complémentaires à l'analyse morphologique, elles aident à la caractérisation lésionnelle, précisent l'extension tumorale, identifient les structures nobles environnantes, évaluent l'évolutivité des lésions et leur réponse aux traitements.

➤ IMAGERIE DE DIFFUSION (DWI) :

- L'imagerie de diffusion par résonance magnétique permet d'évaluer le taux de diffusion microscopique des molécules d'eau au sein du tissu cérébral.

- Cette technique permet d'apporter de nouveaux paramètres pour caractériser la densité cellulaire tumorale, mieux apprécier le type cellulaire, le grade et la réponse au traitement de la tumeur, de dépister des métastases leptoméningées intracrâniennes dans les rares cas où elles ne sont pas rehaussées en gadolinium.

➤ IMAGERIE DU TENSEUR DE DIFFUSION (OU DIFFUSION TENSOR IMAGING [DTI] OU FIBER TRACKING) :

Elle permet d'étudier la cellularité tumorale, l'orientation et l'intégrité des fibres de substance blanche ; en cas de pathologie tumorale, on peut étudier une modification de localisation et de direction des fibres et essayer de différencier des tumeurs qui infiltrent les fibres de celles qui les refoulent.

➤ IMAGERIE DE PERFUSION :

Elle repose, en pratique clinique, sur deux techniques complémentaires. La dynamique de susceptibilité magnétique du produit de contraste est étudiée en T2. La technique reposant sur la dynamique de susceptibilité magnétique étudie le produit de contraste restant dans le lit capillaire lors du « premier passage » (entre 5 et 15 s après le bolus), ce qui permet d'évaluer le volume sanguin régional circulant (rCBV) par rapport à une zone de référence saine. En pathologie tumorale, elle recherche une néovascularisation tumorale, signe d'une croissance tumorale.

L'élévation du rCBV est en effet corrélée au grade histopathologique (bien qu'il existe des exceptions comme les astrocytomes pilocytiques et certains oligodendrogliomes de bas grade qui peuvent présenter un rCBV très élevé). Elle aide à identifier le site préférentiel d'une biopsie et peut objectiver la réponse aux traitements.

- L'étude de la perméabilité capillaire s'analyse en T1. Elle quantifie la fuite de gadolinium hors du lit vasculaire et étudie la courbe de rehaussement par rapport au temps permettant une approximation raisonnable du rCBV.

➤ **SPECTROMETRIE DE PROTONS (MRS) :**

La spectrométrie par résonance magnétique du proton (SRM-1H) apporte des renseignements de nature neurochimique. Elle permet d'estimer et de suivre le taux d'importants métabolites cérébraux dont les variations peuvent précéder les modifications lésionnelles identifiables en imagerie.

2. D'AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRE :

2-1. ANGIOGRAPHIE:

Cet examen comme la scintigraphie et la myélographie a perdu beaucoup son intérêt dans l'exploration neuroradiologique depuis l'avènement du TDM et IRM qui reste tous les deux l'examen radiologique de base dans cette exploration. Néanmoins dans certains cas, on peut être amené à réaliser une artériographie de façon à préciser les rapports de la tumeur, éventuellement accompagné d'un geste d'embolisation pré-tumorectomie.

2-2. LE FOND D'ŒIL :

A la recherche d'un œdème papillaire ou d'une atrophie optique témoin de la gravité de l'HTIC.

2-3. L'EXPLORATION DU CHAMP VISUEL :

Peut révéler une hémianopsie latérale homonyme, ou bitemporale ou des scotomes centraux.

CHAPITRE VII : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose peu grâce à l'Imagerie moderne. Il faut donc surtout évoquer le diagnostic d'Hypertension intracrânienne et ne pas porter abusivement un diagnostic de :

- Migraines devant des céphalées qui persistent.
- Pathologie digestive (reflux gastro-oesophagien, colite...) devant des vomissements itératifs même s'ils sont associés à des douleurs abdominales, voire à l'absence de céphalées.
- Torticolis congénital ou paroxystique devant une inclinaison latérale de la tête, surtout chez un nourrisson.
- Troubles psychologiques devant une baisse des activités ludiques ou des performances scolaires.

Les autres causes d'hypertension intracrânienne sont diagnostiquées par l'Imagerie :

- Hématome sous dural chronique du nourrisson
- Hydrocéphalie malformative (par sténose de l'aqueduc de Sylvius ou autre)
- Processus expansifs d'origine infectieuse (abcès bactérien, tuberculeux ou parasitaires), avec des images souvent évocatrices et un contexte particulier, mais dont le diagnostic n'est parfois affirmé qu'après l'intervention neurochirurgicale.

Devant des signes neurologiques déficitaires seront parfois posés des diagnostics d'encéphalite, méningo-encéphalite, cérébellite virale : intérêt de L'EEG et de l'étude du LCR, ainsi que des recherches virologiques.

CHAPITRE VIII : TRAITEMENT

1. ANESTHESIE ET TRAITEMENT MEDICAL PERIOPERATOIRE :

Il faut prendre en considération la complémentarité entre anesthésistes, réanimateurs, radiologues et neurochirurgiens dans le domaine de la neurochirurgie. Un patient dont la décision chirurgicale a été prise, doit avant tout être examiné par le médecin réanimateur dans le but d'établir une évaluation de son état global et de son aptitude à subir l'acte chirurgical.

1-1. ANESTHESIE : [50,51, 52]

L'anesthésie est un domaine délicat où la moindre erreur peut être lourde de conséquences. Il faut en effet, tenir compte des impératifs en rapport avec l'âge du sujet et le siège de la lésion.

L'anesthésie générale avec neuro-analgésie, assistance respiratoire instrumentale sans pression négative et avec contrôle continu de la pression intra trachéale, sont indispensables pour permettre une bonne oxygénation cérébrale avec obtention d'une détente cérébelleuse spontanée.

L'anesthésie pour les interventions neurochirurgicales sur la FCP pose des problèmes de plusieurs ordres selon que le malade est en position assise ou non.

La position assise offre des avantages certains au neurochirurgien mais présente des risques assez importants, qui sont les suivants :

- l'embolie gazeuse.
- l'instabilité cardiovasculaire (hypotension artérielle et les arythmies cardiaques).
- Les risques de lésions de décubitus, cutanés ou nerveuses,
- Les pneumatocèles et les hématomes sous-duraux compressifs post-opératoires.

En dehors de la position assise, il existe des variations importantes des signes vitaux en rapport avec la manipulation chirurgicale des éléments nerveux de la FCP et essentiellement le tronc cérébral :

- Une bradycardie ou une tachycardie,

- Une hypo ou une hypertension artérielle.

Dans la période post opératoire, il faut rester vigilant aux troubles de la déglutition, car il y a un risque de pneumopathie de régurgitation ou une obstruction respiratoire secondaire à des lésions du nerf glosso-pharyngien, vague et hypoglosse.

Il faut par ailleurs, éviter les agents anesthésiques volatiles, lorsqu'on suspecte une hypertension intracrânienne.

Pour éviter ces complications possible, une surveillance continue et objective s'impose, aussi bien en per qu'en post opératoire :

- Les lésions de décubitus peuvent facilement être prévenues par un rembourrage des points de pression,
- Une surveillance électrocardioscopique continue,
- Une mesure sanglante de la pression artérielle permettant en outre la prise répétée de sang artériel pour la mesure des gaz du sang,
- Une mesure de la pression veineuse centrale, afin d'évaluer les variations de la volémie,
- Un sondage vésical permettant une évaluation bi-horaire de la diurèse et reflète l'état hémodynamique du patient.

Cependant, les altérations hémodynamiques provoquées par une embolie massive peuvent être détectées par le monitoring clinique simple :

- Chute de la tension artérielle,
- Apparition d'arythmie,
- Augmentation de la PaCO₂.

Si une embolie gazeuse est suspectée, un traitement doit être rapidement entrepris :

- Prévenir une entrée additionnelle d'air en comprimant la plaie chirurgicale par des compresses mouillées faites par le chirurgien,
- Administrer 100% d'oxygène,

- Tenter de retirer de l'air de l'oreillette droite par le cathéter veineux central,
- Pratiquer une réanimation cardio-vasculaire en corrigeant la tension artérielle et les troubles du rythme,
- Si ces manœuvres sont inefficaces, placer le patient en décubitus latéral,
- Et un monitoring du nerf facial et des potentiels évoqués auditifs sont d'un apport supplémentaire dans la surveillance per-opératoire.

1-2. PRISE EN CHARGE MEDICALE PERIOPERATOIRE : [50,52]

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

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

➤ LES DIURETIQUES OSMOTIQUES :

Le mannitol améliore la compliance cérébrale essentiellement par le biais d'une réduction de la teneur en eau du parenchyme cérébrale, Il est utilisé en perfusion lente de 10 à 15 minutes à la dose de 0,5 à 1 g—kg-1.

➤ LES CORTICOIDES :

Systématiquement administrés en préopératoire car particulièrement efficaces sur l'œdème tumoral, les corticoïdes (dexaméthasone et méthyle prédnisolone) entraînent une amélioration neurologique spectaculaire. Ils sont administrés à une dose de 2 mg/kg/j.

➤ L'HYPERVENTILATION :

La réactivité au CO₂ peut être utilisée pour réduire le volume intracrânien. L'hyperventilation entraîne une vasoconstriction à l'origine d'une baisse de débit sanguin cérébral et du volume sanguin cérébral.

➤ LE REMPLISSAGE VASCULAIRE :

Les solutés hypoosmolaires sont proscrits, car elles majorent l'œdème cérébral par baisse de l'osmolarité sanguine. De même, les solutés contenant du glucose sont contre indiqués en raison des effets délétères sur le cerveau qui est en situation d'ischémie. Le sérum salé isotonique 9% est le soluté de choix.

➤ CONTROLE DE LA TEMPERATURE :

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

2. CHIRURGIE :

La chirurgie est le traitement essentiel des tumeurs cérébrales en Pédiatrie, permettant une réduction carcinologique, et de la pression intracrânienne.

2-1. TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE ASSOCIEE :

L'hydrocéphalie symptomatique représente l'indication type de la dérivation du LCR en raison de ses effets néfastes sur le parenchyme cérébral notamment l'atrophie posthydrocéphalique [54].

Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical. Le traitement symptomatique consiste en la dérivation du LCR vers un réservoir artificiel externe (dérivation ventriculaire externe) ou vers une cavité interne ; péritoine ou oreillette droite (dérivation ventriculaire interne) par l'intermédiaire d'un système régulateur de pression ou de débit appelé «shunt» ou enfin par ventriculo-cisternostomie. Le choix de la technique dépend de certains critères et caractéristiques liés à l'hydrocéphalie elle-même [56]:

LA DERIVATION VENTRICULAIRE EXTERNE (DVE) [56]: La pose d'une DVE consiste en la mise en place d'un cathéter entre un ventricule cérébral latéral et l'extérieur, ce qui permet l'évacuation du liquide céphalorachidien (LCR). C'est un geste chirurgical qui est souvent réalisée en urgence.

LA DERIVATION VENTRICULAIRE INTERNE (DVI) [56] : La mise en place (DVI) est en général une intervention réglée. Le LCR ventriculaire est drainé vers une cavité naturelle : le péritoine (dérivation ventriculopéritonéale/DVP) ou l'oreillette droite (dérivation ventriculocardiaque/DVC).

LA DERIVATION ENDOCRANIENNE OU VCS : la VCS est le traitement de choix des sténoses de l'aqueduc du Sylvius. Elle a pour but de mettre en communication le V3 et la citerne inter-pédonculaire par perforation du plancher ventriculaire. Elle a l'avantage de rétablir une circulation du LCR proche de la normale tout en minimisant le risque d'hyperdrainage et évite la pose d'une valve.

2-2. CHIRURGIE TUMORALE :

La chirurgie tumorale constitue le pilier du traitement, car il fournit la biopsie et la décompression de la tumeur [5].

2-2-1. position du malade : [60,61,70]

La position semi-assise [62] :

Est la position de choix car elle offre plusieurs avantages :

- Améliore l'orientation de l'opérateur et l'accès chirurgical aux lésions de ligne médiane dans de nombreux cas d'atteinte de la fosse postérieure, et donc une meilleure résection du tissu tumoral avec moins de lésions du tissu cérébral.
- Moins de saignement préopératoire et d'hémorragie postopératoire.
- Moins d'œdème facial et la capacité de monitoriser le nerf facial.

Mais elle présente aussi certains dangers :

- L'hypotension par orthostatisme.
- La compression des vaisseaux du cou et l'ischémie du tronc cérébral par flexion exagérée de la tête sur le thorax.
- Et l'embolie gazeuse qui peut survenir dès l'incision cutanée jusqu'à l'ouverture de la dure-mère.

La position ventrale : Elle facilite l'installation du patient, permet un contrôle plus aisé de la tension artérielle et évite le déplacement des hémisphères cérébelleux après l'exérèse d'une tumeur volumineuse.

Ses inconvénients sont représentés par l'accumulation du sang au fond de la cavité opératoire et le risque de troubles respiratoires et d'œdème cérébelleux.

La position latérale : Elle est utilisée par certains opérateurs pour l'abord de l'angle ponto-cérébelleux.

2-2-2. les voies d'abord : [63]

La voie sous occipitale médiane: Elle permet l'exploration du vermis, du quatrième ventricule, de la jonction bulbo-médullaire, et de la partie interne des hémisphères cérébelleux.

La voie sous occipitale latérale : Utilisée dans les lésions de l'angle ponto-cérébelleux et d'une manière générale, dans les lésions antéro-latérales par rapport au tronc cérébral.

La craniectomie à minima: Centrée unilatéralement sur une fosse cérébelleuse pour une lésion intra-hémisphérique.

La craniectomie étendue latéralement (latérale extrême): Pour la visualisation de la face antérolatérale du tronc cérébral.

2-2-3. Qualité d'exérèse tumorale :

Les progrès des techniques chirurgicales (notamment l'utilisation du microscope opératoire, du laser et de l'aspiration ultrasonique), de la neuroanesthésie et de la réanimation postopératoire ont profondément modifié les conditions et les possibilités d'exérèse tumorale. [66]

Exérèse chirurgicale totale : l'exérèse tumorale complète de la tumeur est le traitement idéal des tumeurs cérébrales de l'enfant, mais le risque d'atteinte du tronc cérébral, du plancher du 4ème ventricule empêche l'exérèse totale.

L'exérèse partielle : l'exérèse subtotale consiste à une réduction de la masse tumorale permettant la succession d'un traitement complémentaire par radiothérapie et/ou chimiothérapie pouvant stériliser les reliquats tumoraux.

La biopsie stéréotaxique : [67,68] Elle a pour but de réaliser des prélèvements biopsiques dans une lésion supposée tumorale sans risque fonctionnel, en tenant compte des données de l'imagerie.

Autres méthodes de traitement chirurgical :

- La microchirurgie
- La neuroendoscopie
- la neuronavigation

CHAPITRE IX : TRAITEMENT ADJUVANT :

1. RADIOTHERAPIE :

La radiothérapie occupe après la chirurgie une place importante dans le traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (surtout chez les enfants). Elle peut être indiquée en complément à la chirurgie ou comme seul traitement (avec ou sans chimiothérapie) lorsque la chirurgie est impossible.

Les enfants âgés de moins de 3 ans ne doivent pas être irradiés car il y a un risque majeur sur le développement de leur cerveau. De plus, des séquelles neurologiques graves sont possibles [27,35]. Ces enfants non traités par la radiothérapie pourront recevoir une chimiothérapie temporaire et bénéficier de la radiothérapie après l'âge de 3 ans. Dans tous les cas, le délai maximal recommandé entre l'exérèse et le début de la radiothérapie est en règle de 90 jours [77,78].

Les doses « classiques » chez l'enfant selon le groupe à risque sont de [27,28,75,76] :

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

En ce qui concerne les métastases, l'irradiation de tout l'encéphale a été le premier traitement pendant plus de 50 ans [79]. Actuellement l'avancée des techniques radio-thérapeutiques continue à améliorer le contrôle local et locorégional.

Ces complications incluent des troubles cognitives, une altération de la sécrétion endocrinienne (hypophyse et thyroïde) ; des néoplasies radio-induites, une surdité de perception et un syndrome de moya moya (serait secondaire à une occlusion progressive de l'artère carotidienne) [27].

2. CHIMIOThERAPIE :

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

Le médulloblastome est relativement chimiosensible [27,28] ; raison pour laquelle le rôle de la chimiothérapie est révolu. Néanmoins, les enfants de moins de 3 ans pourront avoir une chimiothérapie initiale jusqu'à l'âge d'indication de la radiothérapie, afin de permettre un développement normal du cerveau de ces patients [27,35].

CHAPITRE X : SURVEILLANCE ET COMPLICATIONS PER-OPERATOIRES ET POST OPERATOIRES

1. SURVEILLANCE : [84,85]

1-1. SURVEILLANCE PER-OPERATOIRE :

L'anesthésiste doit être attentif à saisir la moindre anomalie qui indiquerait au neurochirurgien que son geste devient traumatisant pour les centres vitaux, d'où l'intérêt de l'adjonction d'appareils de mesures fiables de la tension artérielle, de la pression veineuse centrale et des gaz du sang qui sont les éléments de meilleure surveillance de l'intégrité du tronc cérébral.

1-2. SURVEILLANCE POST-OPERATOIRE :

Le malade doit être l'objet pendant plusieurs jours d'une surveillance permanente portant sur les grandes fonctions de l'organisme, l'état de conscience et l'état local :

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

2. RISQUE PER-OPERATOIRE: [50]

En dehors des risques hémorragiques communs à toutes ces interventions, les risques opératoires varient de façon importante suivant la nature et la localisation de la tumeur. La chirurgie tumorale de la fosse postérieure est une chirurgie de longue durée exposant aux risques de lésions peropératoires des structures du tronc cérébral et aux embolies gazeuses en position assise.

En cours d'intervention, le traumatisme chirurgical du tronc cérébral et du plancher du quatrième ventricule se traduit par une bradycardie, des troubles du rythme, une hypertension artérielle. L'arrêt des manipulations est souvent le seul traitement nécessaire, un approfondissement de l'anesthésie étant inefficace.

La répétition de ces épisodes préfigure le risque de lésions définitives et doit faire interrompre le geste d'exérèse. La persistance d'une hypertension artérielle après arrêt des manipulations peut imposer le recours à un traitement antihypertenseur: inhibiteur calcique ou alpha-bloquant.

3. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES : [50,86,87]

On peut classer les complications selon un ordre chronologique :

3-1. COMPLICATIONS IMMEDIATES :

- Absence ou retard de réveil.
- Troubles neurovégétatifs (tachycardie, bradycardie, hypotension).
- Troubles de la déglutition.
- Hématome du foyer opératoire se manifestant par une altération de la conscience après un réveil normal de quelques heures.
- Hydrocéphalie aiguë.
- Œdème post-opératoire.
- Hémorragie digestive.
- Fistule du LCR.
- Mutisme akinétique.

3-2. COMPLICATIONS SECONDAIRES :

Elles se manifestent entre le 2ème et le 5ème jour postopératoire sous forme de :

- Troubles de la conscience dus à des troubles vasculaires secondaires responsables d'un œdème local.
- Troubles neurovégétatifs.
- Hémorragie méningée.
- Infection méningée.
- Pneumopathie.
- Thrombose veineuse profonde.

3-3. COMPLICATIONS TARDIVES :

3-3-1. Les infections postopératoires :

- a. Infection de la paroi
- b. Méningite postopératoire

3-3-2. Les complications respiratoires :

- a. Trouble ventilatoire d'origine centrale.
- b. Pneumopathie.

3-3-3. Complications hémorragiques :

- a. Hémorragie au niveau du site opératoire.
- b. Hématome sous dural et extradural.

3-3-4. Les fistules du LCR et les pseudoméningocèles.

3-3-5. Pneumocéphalie.

3-3-6. La tétraplégie.

DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL

CHAPITRE I : PATIENTS ET METHODES :

1. ETUDE :

Nous avons réalisé une étude rétrospective concernant 27 dossiers de patients porteurs de Tumeur de la FCP chez l'enfant entre janvier 2010 et décembre 2015. Au service de neurochirurgie du centre hospitalier national de Fann.

L'objectif de cette étude est d'identifier les différentes formes cliniques, radiologiques, et histologiques des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant et de déterminer leur profil épidémiologique.

Les critères d'inclusion dans cette étude ont été :

- Critères cliniques : Les patients opérés et/ou ayant bénéficié d'un geste chirurgical pour une tumeur de la fosse cérébrale postérieure dans le service de Neurochirurgie du CHU FANN entre janvier 2010 et décembre 2015.
- Critères radiologiques : La localisation tumorale exclusive dans la fosse cérébrale postérieure.

Les critères d'exclusion dans cette étude ont été :

- Ceux suspects de tumeur de la FCP mais qui n'ont pas bénéficié de scanner ou d'IRM.
- Des lésions expansives non tumorales de la FCP.
- Les dossiers incomplets ou inexploitable.

2. DONNEES :

L'étude des différents dossiers retenus a été faite en suivant une fiche d'exploitation préétablie (annexe1). La consultation des dossiers médicaux nous a permis de recueillir les informations suivantes :

2-1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Nous avons relevé l'âge des patients, leur sexe, les lieux de résidence et la durée d'hospitalisation. Concernant les antécédents du patient, nous avons recherché la survenue d'une autre pathologie tumorale, le tabagisme et les antécédents familiaux.

2-2. DONNEES CLINIQUES :

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

- les troubles d'équilibre,
- l'hypertension intracrânienne,
- des troubles de conscience,
- la présence des signes otologiques,
- et la découverte de façon fortuite de certaines tumeurs.

L'état général au début et au cours de la prise en charge du patient n'a pas pu être évalué, compte tenu du manque de renseignements dans les dossiers cliniques étudiés.

2-3. DONNEES PARACLINIQUES :

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

L'œdème péri-lésionnel n'a pas été quantifié de façon objective dans l'étude. Nous avons seulement noté sa présence ou non autour du processus tumoral. Nous avons également recherché les modifications osseuses et des lésions supra-tentorielles associées.

Quant à l'exploration électro-physiologique, nous avons recherché les données des patients qui ont bénéficié d'un audiogramme et/ou des potentiels évoqués auditifs (PEA).

2-4. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

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

- par dérivation du LCR, externe ou interne (DVP ou VCS) ;
- par abord direct avec prélèvement tumoral envoyé en anatomie pathologique pour étude histologique.

La date de la première prise en charge chirurgicale est notée. La qualité de l'exérèse a été notée d'après le compte-rendu opératoire rédigé par le chirurgien. Cette exérèse s'est limitée à une : biopsie et exérèse partielle, subtotale ou totale.

2-5. ANATOMOPATHOLOGIE :

Nous avons relevé les résultats histologiques dans les différents dossiers exploités. Certains de ces patients ont bénéficié d'une étude anatomopathologique.

2-6. TRAITEMENTS COMPLEMENTAIRES :

Nous avons souhaité étudier les traitements complémentaires qui ont été délivrés aux patients au cours de l'évolution : radiothérapie et chimiothérapie. Pour chaque patient ayant bénéficié de radiothérapie, nous avons voulu étudier la dose prescrite.

Pour ceux ayant bénéficié de chimiothérapie, le type de molécule ainsi que le protocole (le nombre de cure et la durée) devaient être recherchés, mais ces données n'étaient pas disponibles dans les dossiers médicaux.

2-7. EVOLUTION :

A court terme, nous avons recensé les éventuelles complications survenues, en postopératoire immédiat, durant l'hospitalisation en unité de soin intensive (USI) ou au service de Neurochirurgie et au cours du premier mois d'évolution.

Pour le suivi à long terme des patients, nous avons noté le recul (la date des dernières nouvelles), en précisant la qualité de vie (la stabilité des lésions, les séquelles). En cas de décès, nous nous sommes intéressés à la cause du décès. Les imageries de contrôle ont été étudiées quand elles étaient disponibles, le type d'imagerie est précisé et les résultats notés après le début de la prise en charge. La survenue d'une récurrence est notée si la tumeur initiale a bénéficié d'une exérèse totale selon le compte rendu opératoire.

3. ANALYSE STATISTIQUE :

La saisie et l'exploitation ont été réalisées par le logiciel Microsoft Office Excel 2007.

La représentation graphique a été effectuée (histogramme pour les variables quantitatives et diagramme en secteurs et pour les variables qualitatives).

CHAPITRE II : RESULTATS :

1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1-1. FREQUENCE :

Nous avons colligé 27 cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant de moins de 15 ans parmi les 109 cas de tumeurs cérébrales chez l'enfant hospitalisés dans le service de neurochirurgie du CHU FANN de Dakar sur une période de 6 ans entre janvier 2010 et décembre 2015, ce qui représente une fréquence de 24,77% des tumeurs cérébrales chez l'enfant.

1-2-REPARTITION SELON L'AGE :

L'âge de nos patients varie entre 1 an et 15 ans. La répartition selon la tranche d'âge est représentée ci-dessous (tableau II).

L'âge moyen de nos patients est de 6.87 ans avec une médiane de 6 ans, cependant nous avons remarqué que la tranche d'âge la plus touchée était comprise entre 3 et 15 ans.

Tableau II : Répartition des patients en fonction de l'âge.

Âge (ans)	Nombre de patient	Pourcentage (%)
< 3	5	18.52%
[3-7[8	29.62%
[7-15]	14	51.86%
Total	27	100%

1-3. REPARTITION SELON LE SEXE :

Dans notre étude, la prédominance est masculine avec 15 cas de sexe masculin soit 55.55% sur 12 cas de sexe féminin soit 44.45%, soit un sex-ratio de 1,25.

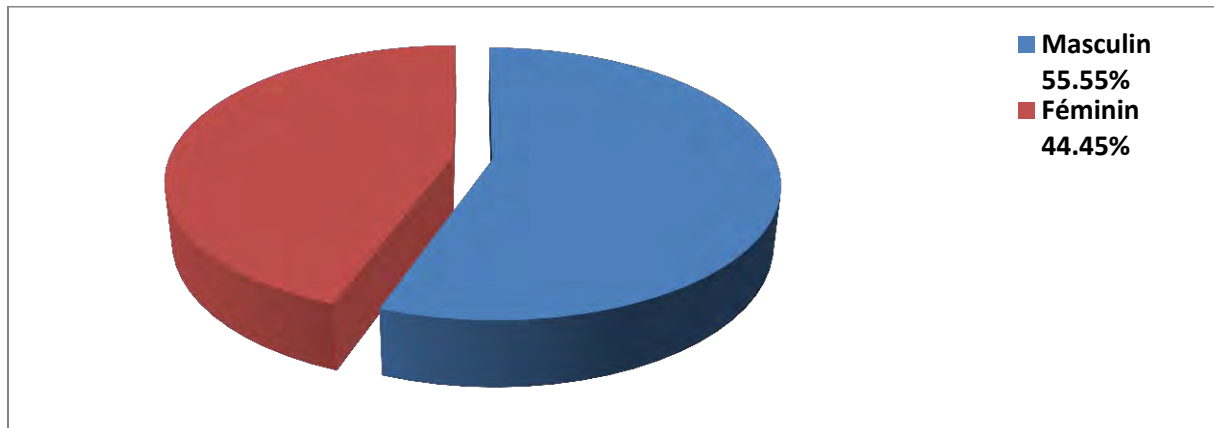


Figure 8 : Répartition des patients selon le sexe.

1-4. DUREE D'HOSPITALISATION :

Pour l'ensemble des malades, la durée moyenne d'hospitalisation est de 20,31 jours.

1-5. REPARTITION SELON LE TERRAIN :

Sur l'ensemble de la série, nous notons l'absence de facteurs particuliers favorisant les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure notamment les antécédents familiaux tumoraux, l'hypertension artérielle, le diabète etc, par ailleurs 2 sur 27(7,4%) des patients avaient des tares associées (notamment l'épilepsie et une cardiopathie).

2. DONNEES CLINIQUES :

2-1. DELAI D'ADMISSION:

C'est le temps écoulé entre le début de la symptomatologie clinique et la date d'hospitalisation. Il varie entre 15 jours et 1 an avec une moyenne de 2,44 mois. La plupart de nos malades ont consulté dans un délai de moins de 3 mois.

Tableau III : Répartition des patients selon le délai d'admission.

Délai d'admission	Nombre de cas	Pourcentage (%)
< 3 mois	18	66,66
3-6 mois	7	25,92
6-12 mois	1	3,71
>12 mois	1	3,71

2-2. MOTIF D'HOSPITALISATION :

Si on observe l'ensemble de la série, 20/27 soit 74,07 % des patients ont présenté une hypertension intracrânienne, avec la triade classique (céphalées chroniques occipito-temporales à prédominance matinale, troubles visuels et des vomissements en jet), il est au premier plan, dont 2 patients ont bénéficié d'un examen du fond d'œil qui a mis en évidence d'un œdème papillaire bilatéral. Par contre, les 7 patients restants avaient un syndrome d'HTIC incomplet surtout dominé par les céphalées.

Les autres signes associés à l'HTIC tels que les convulsions ont été observés chez 3 patients soit 11,11%.

Les troubles d'équilibre ont révélé 4/27 (14,81%) des tumeurs de la FCP de notre série. En général, les patients ont présenté des troubles de la marche à type d'ataxie révélatrice de la pathologie.

Les signes otologiques ont été trouvés chez 1/27 (3,7%) patient. Il s'agit surtout d'hypoacousie, sans exploration audiométrique.

Les troubles de conscience étaient révélateurs des tumeurs de la FCP chez 3/27 (11,11%) patients de notre série.

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

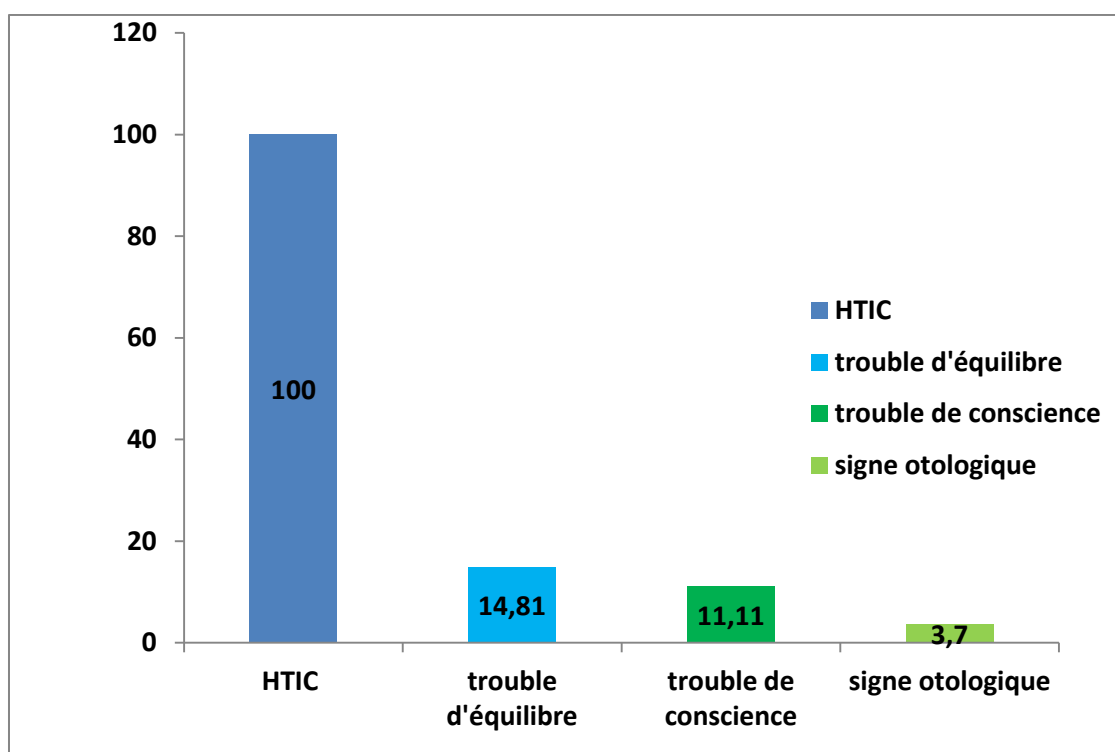


Figure 9 : Répartition des signes cliniques révélateurs.

2-3. EXAMEN CLINIQUE :

A l'examen général, une augmentation de volume du crane (macrocranie) observée chez 4 patients sur 27 soit 14,81%.

A l'admission, 2/27 (7,40%) patients présentaient une raideur de la nuque témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses.

17/27 (62,96%) patients présentaient un syndrome cérébelleux. Parmi ceux-ci, 4 /17 (23,52%) patients présentaient un syndrome cérébelleux statique

isolé, et le syndrome cérébelleux stato-kinétique était noté chez 13/17 (76,47%) patients.

L'atteinte des nerfs oculomoteurs (les nerfs III, IV, VI) a été trouvée dans un seul cas surtout marquée par l'atteinte de la VIème paire crânienne soit 3,7%.

Le syndrome pyramidal était présent dans 5/27 (18,51%) cas dans la série. L'examen ophtalmologique a objectivé une baisse de l'acuité visuelle dans 3/27 (11,11%) cas et une cécité chez 2 patients (7,4%) à l'admission.

L'examen du fond d'œil a été réalisé chez 2/27 (7,40%) patients et a objectivé un œdème papillaire bilatéral dans les 2 cas.

3. EXPLORATION PARACLINIQUE :

3-1. IMAGERIE :

La TDM reste l'examen de première intention. Souvent elle permet à elle seule de poser le diagnostic. Ainsi, nous avons dans notre série 21 cas sur 27, soit 77,77% de patients qui ont eu à faire la TDM. L'IRM représente dans notre série seulement 22,23%, soit 6 sur 27. Dans le cadre du bilan préopératoire.

Tableau IV : Répartition des patients en fonction des moyens d'exploration.

Imagerie médicale	Effectif	pourcentage%
Scanner cérébral	21	77,77%
IRM cérébrale	6	22,23%
Total	27	100%

3-1-1. Résultats du scanner :

Dans notre série, nous avons des syndromes révélés par l'imagerie qui peuvent être corrélés à la clinique. Après l'injection, nous notons 19 prises de

contraste sur 27 soit 70,37%, un effet de masse est noté chez 27 patients soit 100%, cette même valeur a été notée en ce qui concerne la hydrocéphalie, A cela s'ajoute des calcifications avec 9 cas sur 27 soit 33,33%, un œdème péri lésionnel avec 4 cas sur 27 soit 14,81%.

L'hypothèse diagnostique radiologique était en faveur d'un médulloblastome dans 8/27 (29,62%) des cas. d'un astrocytome dans 6/27(22,22%) des cas, un kyste épidermoïde chez 4/27(14,81%) des patients, un gliome du tronc cérébral chez 3/27(11,11%) et un épendymome chez 2/27(7,4%) des patients.

Tableau V : Répartition des patients en fonction des résultats du scanner.

imagerie résultats	Scanner	
	Effectifs	Pourcentage(%)
Prise de contraste	19	70,37%
Effet de masse	27	100%
Œdème peri lésionnel	4	14,81%
Calcification	9	33,33%
hydrocéphalie	27	100%

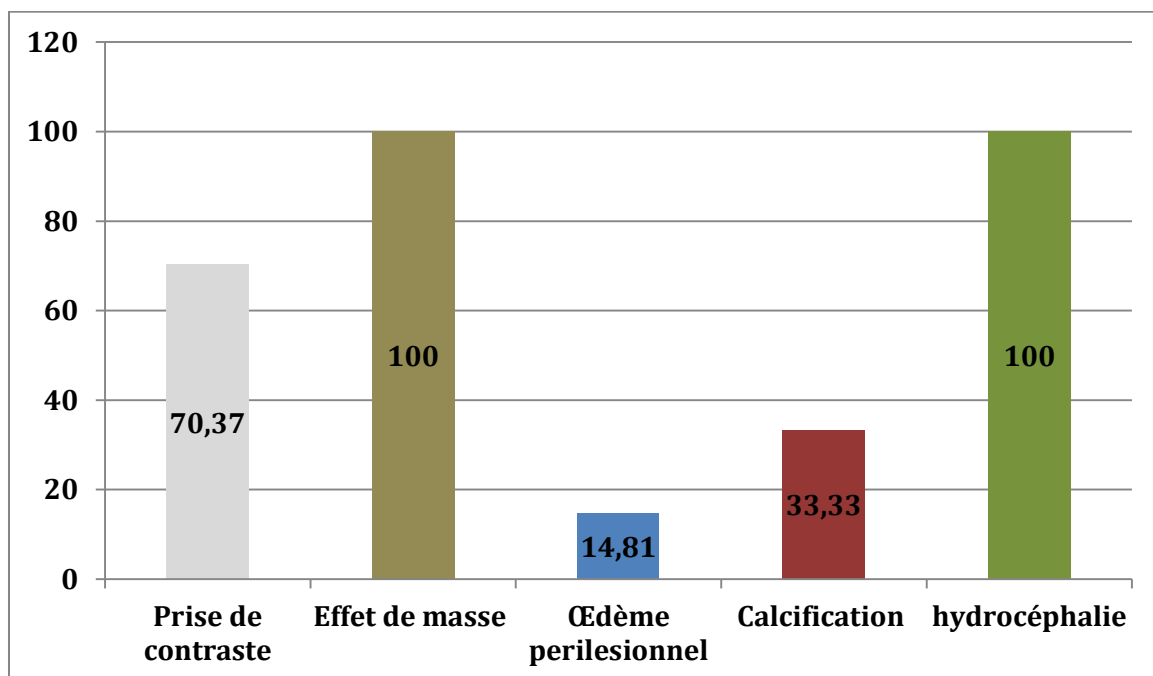


Figure 10 : Répartition des patients en fonction des résultats du scanner.

3-1-2. Résultats de l'IRM :

Cet examen n'a été réalisé que chez 6 sur 27 des patients soit 22,22 %, les résultats sont les suivant :

- **Chez le premier patient**, on note une tumeur kystique à paroi épaisse, partiellement calcifiée et rehaussée vermiennne et cérébelleuse droite comprimant le V4 et l'acqueduc du mésencéphale avec hydrocéphalie tri ventriculaire active et engagement amygdalien (**Astrocytome pilocytique**).
- **Chez le second patient**, un Processus expansif de 4 cm de diamètre à rehaussement hétérogène occupant le V4 avec extensions aux foramens de luschka et aux pédoncules cérébelleux. Hydrocéphalie sus jacente avec troubles de résorption trans épendymaires. Dissémination intra

parenchymateuse parenchymateuse avec de multiples foyers de rehaussement au niveau cérébelleux et 2 sus tentoriel en région pariétal droite et occipitale gauche. Dissémination sous formes de quelques nodules au niveau des espaces sous arachnoidiens de la convexité.

- **Chez le troisième** patient processus expansif de la FCP comprimant l'aqueduc de sylvius fortement évocateur d'un médulloblastome avec hydrocéphalie tri-ventriculaire d'amont.
- **Chez le quatrième** patient processus lésionnel infiltrant, occupant le tronc cérébral, rehaussé par le contraste paramagnétique de manière hétérogène, responsable d'une dilatation d'amont : **gliome infiltrant du tronc cérébral**.
- **Chez le cinquième** patient un processus expansif mixte de 58x55x51 mm, localisé au sein du V4, hétérogène réalisant une hydrocéphalie tri-ventriculaire d'amont avec engagement des amygdales cérébelleux dans le trou occipital.
- **Chez le sixième patient**, présence d'un processus tumoral polylobé de 24 mm de diamètre localisé au niveau de la protubérance. Il est latéralisé à droite et se rehausse de manière irrégulière après injection de gadolinium délimitant une zone centrale de nécrose tumorale.

Œdème péri-lésionnel du tronc cérébral exerçant un effet de masse avec un refoulement postérieur du V4 et un laminage de la citerne pré-pontique.
Conclusion : processus tumoral du tronc cérébral évoquant **un gliome astrocytaire**.

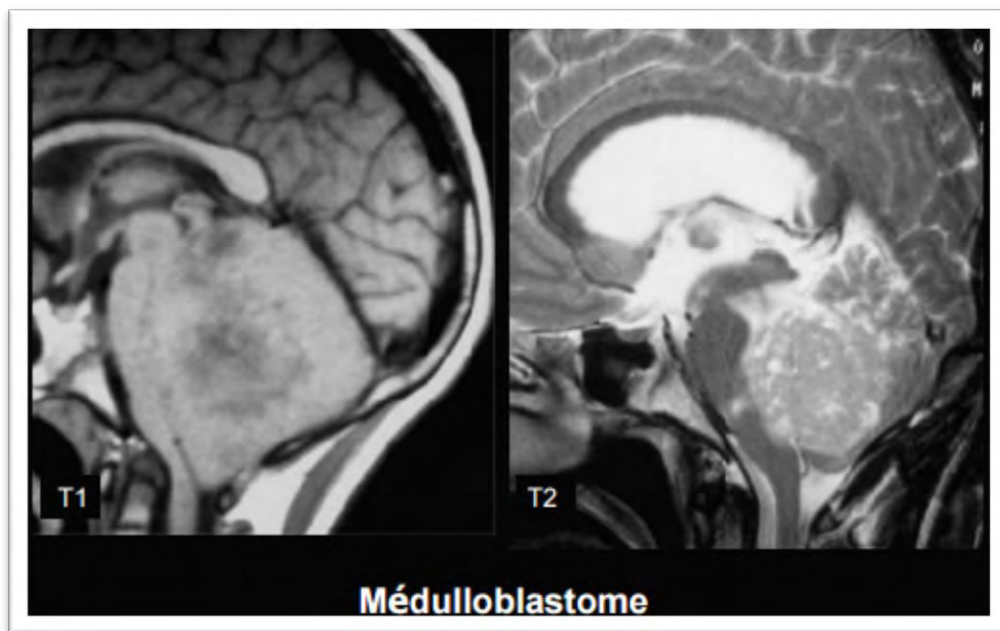


Figure 11 : IRM en coupes sagittales objectivant un processus vermien en hyposignal T1, hypersignal T2, hétérogène refoulant le tronc cérébral, comprimant le V4 et responsable d'une hydrocéphalie d'amont.

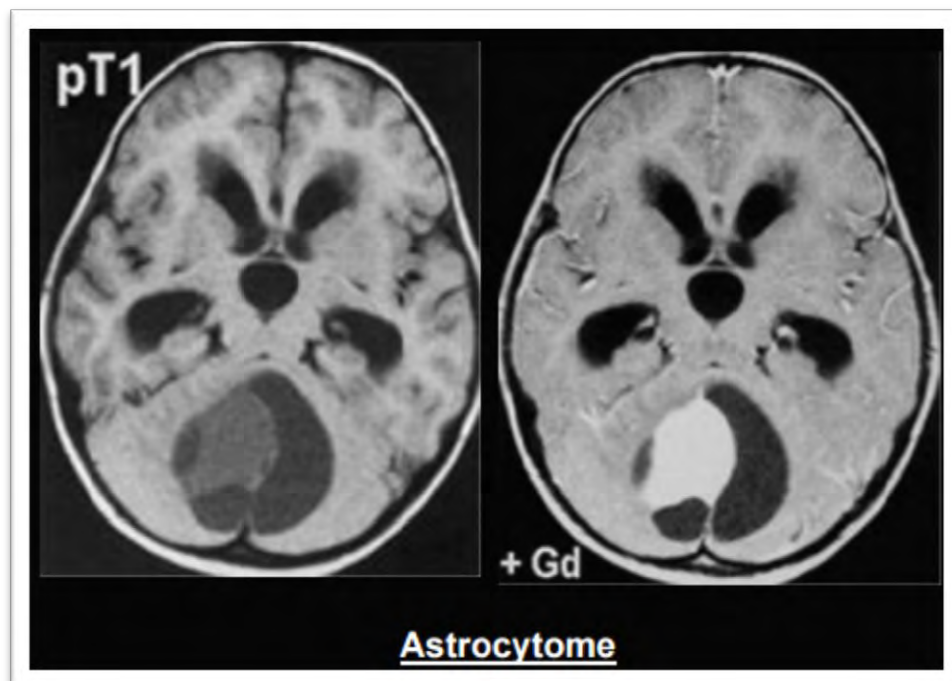


Figure 12 : Processus à double composante liquidienne et charnue qui se rehausse de façon intense et homogène : astrocytome.

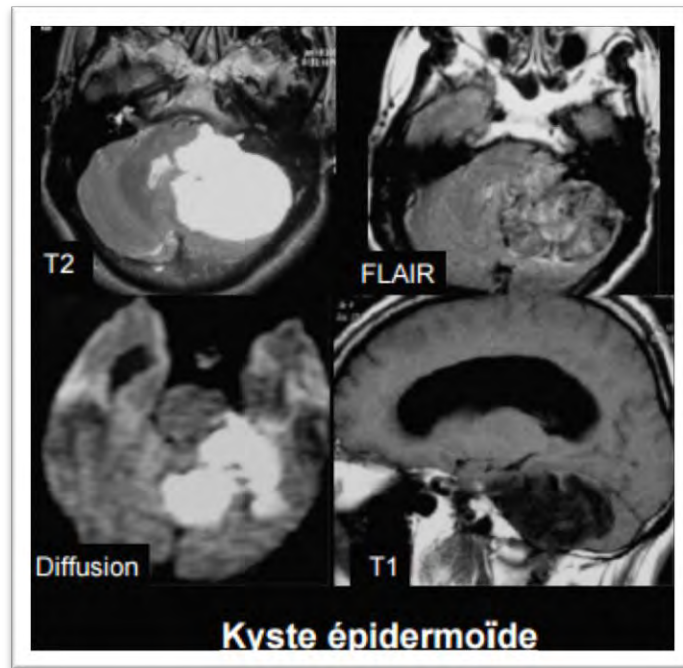


Figure 13 : Processus kystique comblant les citernes de l'APC gauche, refoulant le V4, en hyposignal T1, en hypersignal franc T2 et Diffusion et aspect marbré en hyposignal Flair : kyste épidermoïde.



Figure 14 : Processus tumoral du V4 en hypersignal T2, isosignal T1, se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium. Il émet des expansions à l'angle ponto-cérébelleux droit et au trou occipital : Ependymome du V4.

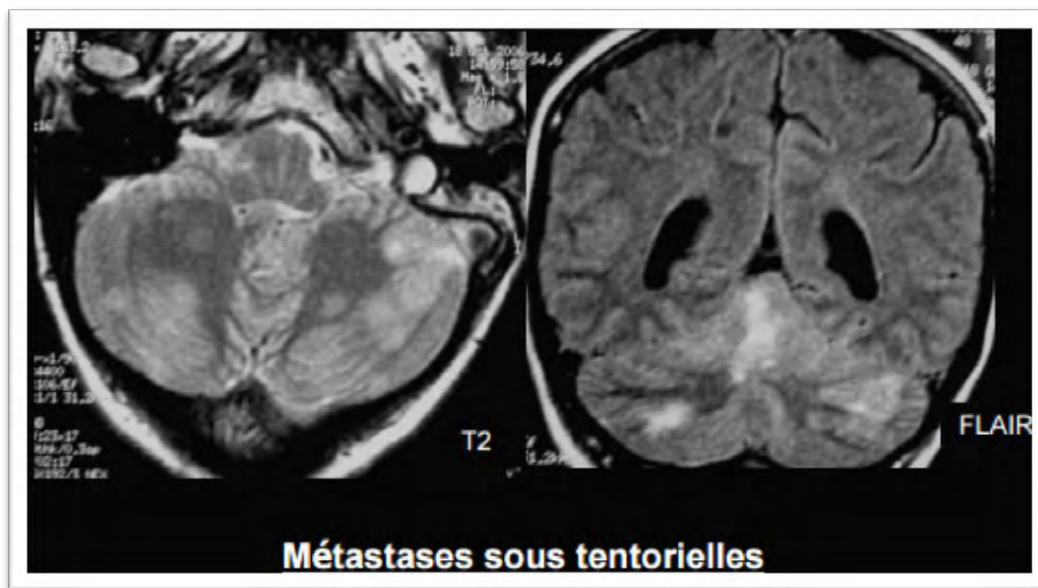


Figure 15 : Multiples lésions de taille variable en hypersignal, cérébelleuses, associées à un œdème péri-lésionnel : métastases sous tentorielles

3-1-3. Localisation tumorale :

Les localisations tumorales étaient variées et détaillées en fonction de siège tumoral. Pour l'ensemble de la série, 20/27 (74,07%) cas présentaient une tumeur intra-axiale ; 4/27 (14,81%) patients avaient une tumeur intra-ventriculaire et 3/27 (11,11%) malades avaient une tumeur extra-axiale. Toutes les tumeurs intra ventriculaires étaient situées au niveau du 4ème ventricule.

Tableau VI : Répartition selon la localisation tumorale.

Localisation	Nombre de tumeur	Pourcentage
Intra-axiale	20	74,07%
Extra-axiale	3	11,11%
Intra-ventriculaire	4	18,52%
Total	27	100%

a. Les tumeurs du cervelet :

Ce sont les formes les plus fréquentes avec 14 cas sur 27 soit 51,85%. Ces tumeurs sont subdivisées en tumeurs vermiennes et hémisphérique.

- **La localisation vermiennes :** Elle représente 7/27 des patients, soit 25,29% des cas. Elle se manifeste par un syndrome d'HTIC associée à un syndrome cérébello-vestibulaire.
- **La localisation hémisphérique :** Sa symptomatologie se traduit par un syndrome cérébelleux isolée ou mixte. elle représente 7cas sur 27soit 25,29%.

b. La localisation ventriculaire :

Elle est présente chez 4 patients sur 27 soit 14,81%, elle se manifeste par un syndrome d'HTIC.

c. La localisation du tronc :

Elle est observée chez 6 patients sur 27 cas soit 22,22%. Elle se manifeste par une atteinte des voies longues et des nerfs crâniens.

d. La localisation de l'angle ponto-cérébelleux :

Elle représente 3 cas sur 27 soit 11,11%, sa symptomatologie se traduit par une HTIC associée à un syndrome cérébello-vestibulaire et un syndrome méningé.

Tableau VII : Répartition des patients en Fonction de la topographie de la tumeur.

Localisation tumorale		Effectif	Pourcentage(%)
Tumeur Du Cervelet	Vermienne	7	25,29
	Hémisphérique	7	25,29
Tumeur ventriculaire		4	14,81
Tumeur du tronc		6	22,22
Tumeur de l'APC		3	11,11

3-2. EXPLORATION ELECTRO-PHYSIOLOGIQUE :

Dans notre série un seul patient a présenté une hypoacousie mais aucun n'a bénéficié de L'audiogramme ni de potentiel évoqué auditif.

4. TRAITEMENT :

Dans notre série, la majorité des patients soit (96,29%) ont bénéficié un traitement médical associé à la chirurgie, un seul patient a été traité médicalement.

Tableau VIII : Répartition des patients en fonction du traitement.

Traitement	Effectif	Pourcentage(%)
Médical	1	3,7
Chirurgical	26	96,29

4-1. TRAITEMENT MEDICAL :

Tous les malades ont bénéficié d'un traitement médical, anti-œdémateux (mannitol, corticoïdes), ou anticonvulsivants. Une antibiothérapie a été prescrite chez 2 patients qui présentaient un syndrome méningé.

4-2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Parmi les patients présentant une hydrocéphalie 27/27 (100%), 23/27 (85,18%) patients ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Ainsi, dans ces 23 cas, 10/23(soit 43,48%) ont eu une VCS, un DVE a été réalisé chez 7/23 soit (30,44%) malades, et un DVP chez 6/23 soit (26,08%) patients.

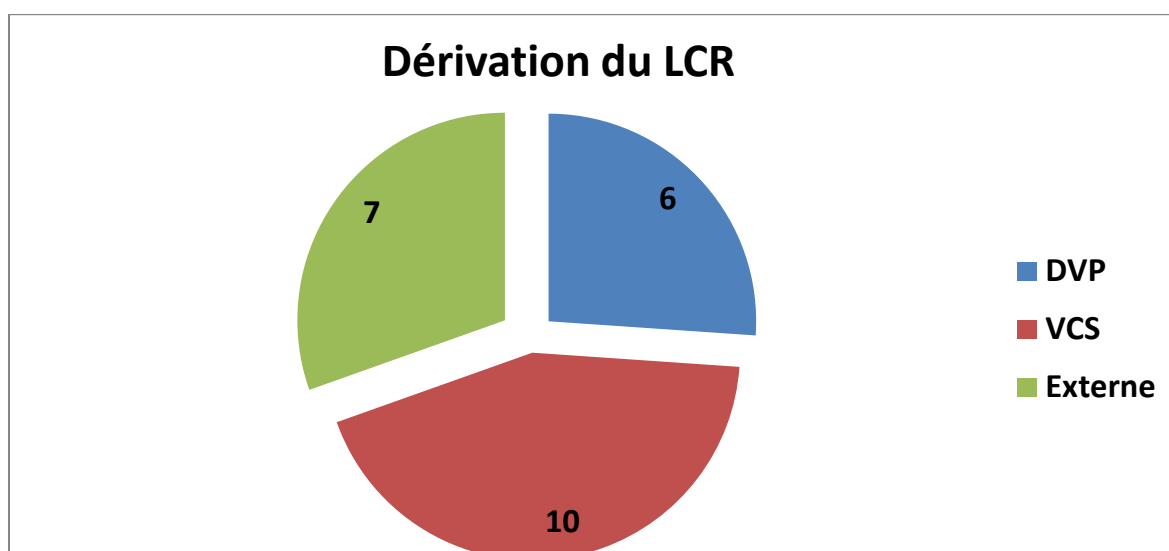


Figure 16 : Répartition des patients selon le type de dérivation du LCR.

L'exérèse chirurgicale a concerné presque la moitié des tumeurs de la série, chez 14/27 (soit 51,85%) patients.

La qualité d'exérèse chirurgicale est cotée totale dans 13/14 (92,85%) des patients opérés, et dans un seul cas (7,14%), le geste chirurgical a consisté en une simple biopsie.

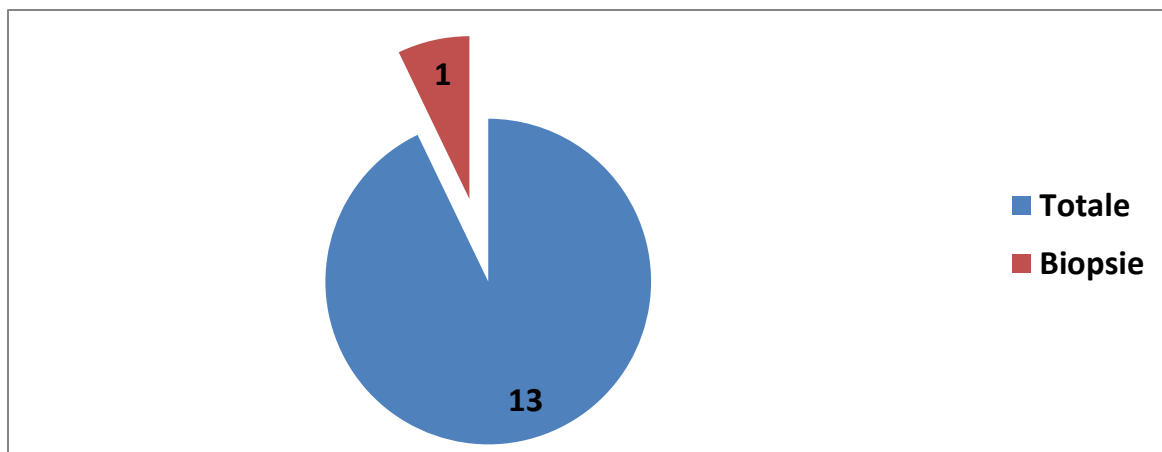


Figure 17 : Répartition des patients selon la qualité d'exérèse.

5. ANATOMOPATHOLOGIE :

Dans notre série, nous avons obtenu 5 résultats sur 14 patients opérés, soit (35,71%).

- **Médulloblastome** : Dans notre série 4 patients sur 14 ont un médulloblastome, soit (80%), après examen anatomopathologique.
- **Astrocytome** : Dans notre série, nous avons un cas de l'astrocytome pilocytique grade I OMS. Soit (20%)

Tableau IX : Répartition des patients en fonction des résultats histologiques.

Résultats histologiques	Effectif	Pourcentage(%)
Médulloblastome	4	80%
Astrocytome	1	20%



6. Evolution :

L'évolution a été jugée favorable pour 5 patients sur 27, soit 18,51%, avec des suites opératoires simples.

6-1. COMPLICATIONS ET SEQUELLES :

Dans notre série 12 patients sur 27 soit 44,44 % ont eu à avoir des complications ou séquelles reparties comme suite.

- 9 patients ont présenté un syndrome infectieux soit 75%.
- Deux patients ont présenté une fuite de LCR soit 16,66%.
- Un patient a présenté une hémorragie intra ventriculaire soit 8,33%.

6-2. RECIDIVE :

Nous avons 5 cas de récurrences soit 18,51% dans notre série dont 4 médulloblastomes et un Astrocytome.

6-3. Mortalité :

Le suivi des patients a montré que 10/27 (37,03%) patients sont décédés,

Tableau X: Répartition des patients en fonction des suites opératoires.

Evolution	Effectif	pourcentage%
favorable	5	18,51%
décès	10	37,03%
complications	12	44,44%
Perdus de vue	4	14,81%

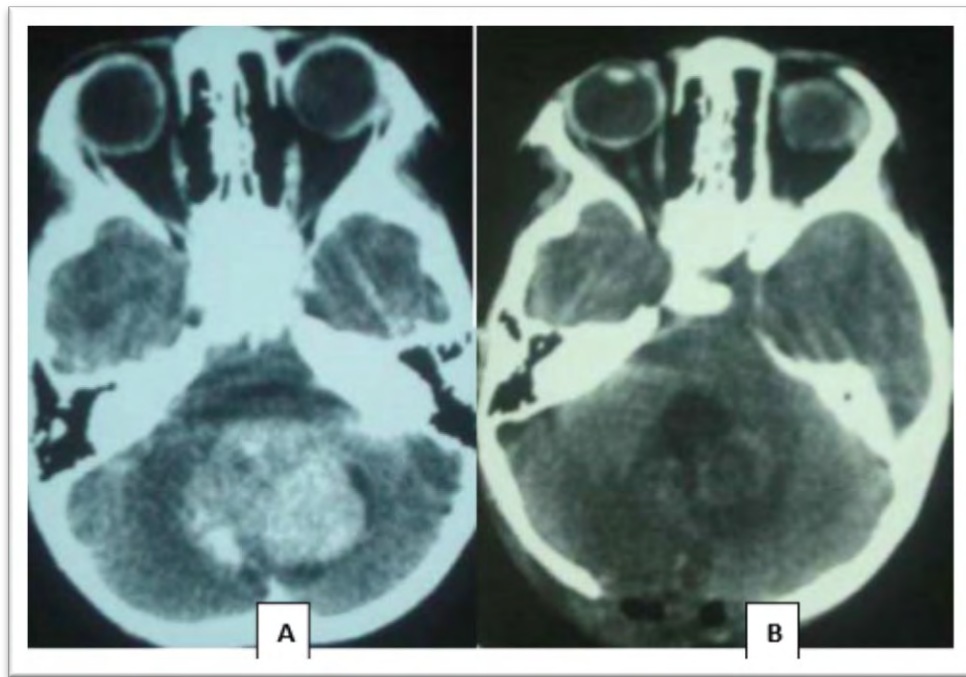


Figure 18 : A= TDM cérébral en coupe axiale avec injection de PDC montrant un processus lésionnel de la FCP prenant fortement le PDC avec œdème péri-lésionnel, écrasant le V4 : Médulloblastome.

B= TDM de contrôle en coupe axiale montrant le nettoyage de la lésion et présence de remaniements post-opératoires

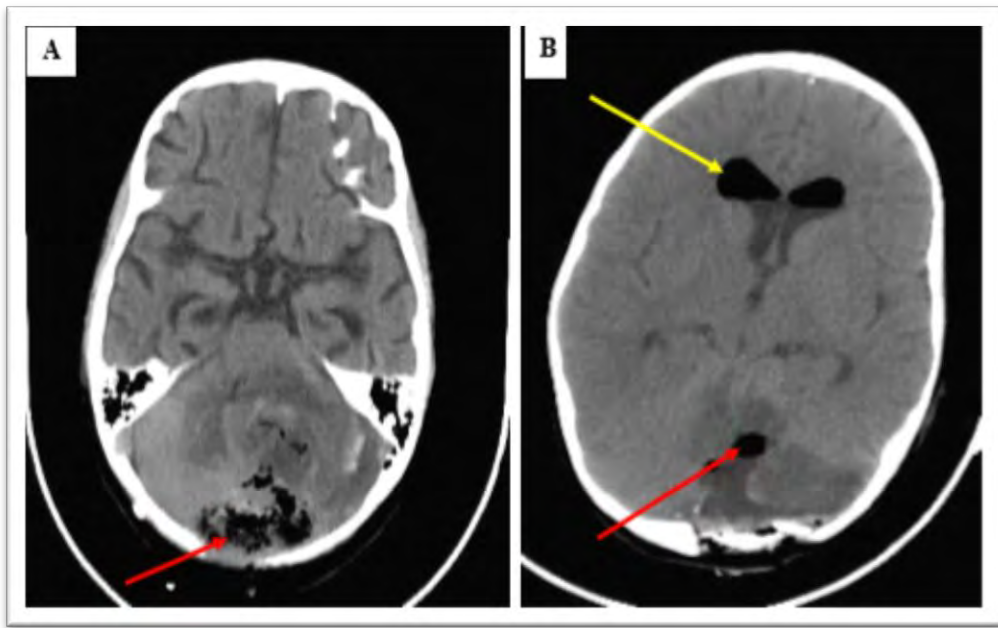


Figure 19 : A= TDM cérébrale de contrôle postopératoire immédiat en coupe axiale montrant une pneumocéphalie au niveau du foyer opératoire.

B= TDM cérébrale de contrôle postopératoire immédiat en coupe axiale montrant une pneumocéphalie au niveau du foyer opératoire associée à une pneumocéphalie intraventriculaire.

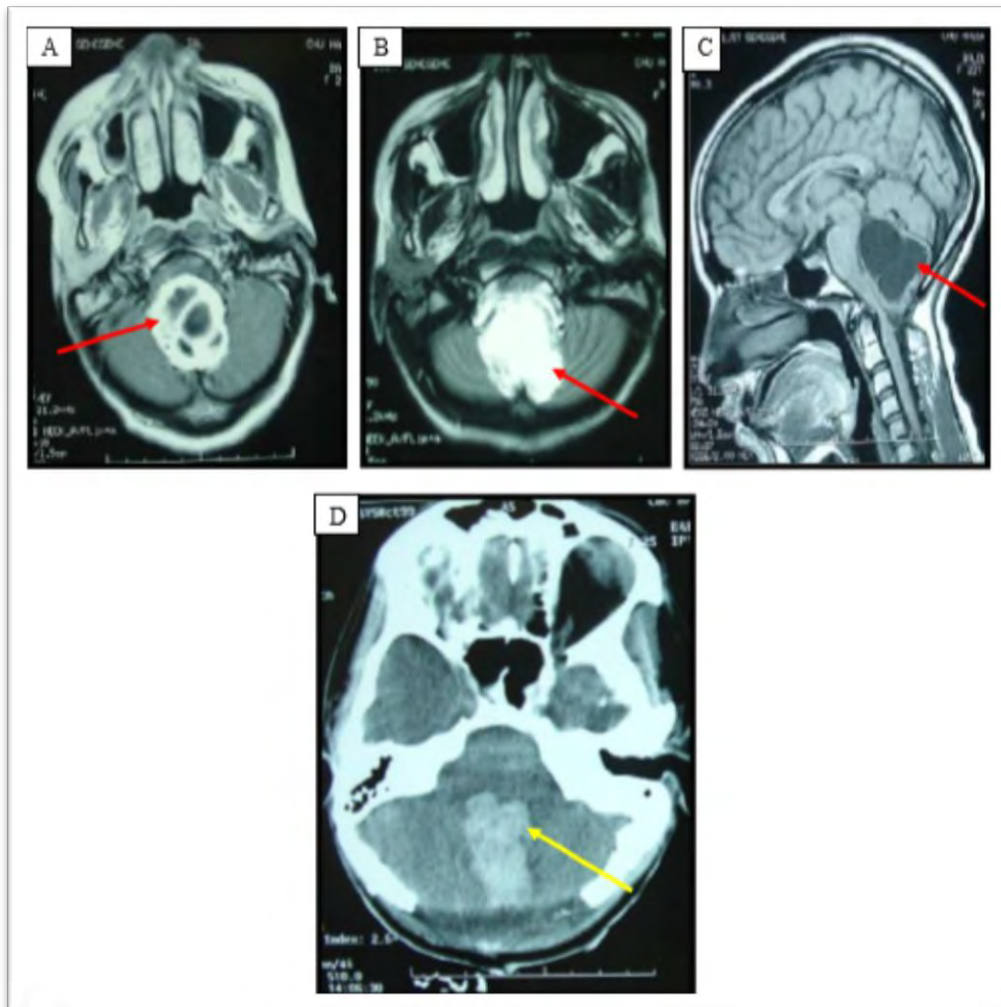


Figure 20 : IRM cérébrale en coupes axiales séquence pondérée T1 avec Gadolinium (A), séquence T2 (B) et en coupe sagittale T1 sans Gadolinium (C) montrant un volumineux processus tumoral siégeant au niveau du plancher du V4, bien limité, hétérogène, comprimant fortement le cervelet et le TC. A l'histologie, c'était un Hémangioblastome du V4.

TDM cérébrale postopératoire de contrôle en coupe axiale sans injection de produit de contraste (D) montrant une hyperdensité spontanée siégeant au niveau du plancher du V4 en regard de la craniectomie occipitale, traduisant la présence d'un hématome du foyer opératoire.

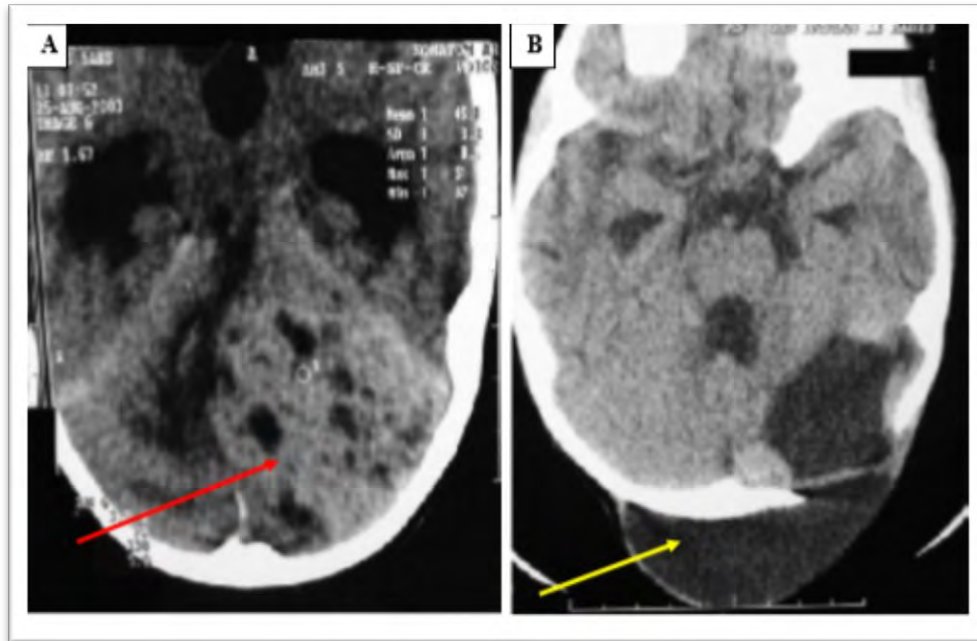


Figure 21 : TDM cérébrale en coupe axiale avant injection de produit de contraste (A) montrant un volumineux processus expansif occupant la FCP, latéral gauche, hétérogène, isodense par rapport au parenchyme, comprenant plusieurs composantes kystiques avec important œdème périlésionnel. A l’histologie : Médulloblastome.

TDM cérébrale de contrôle, en coupe axiale sans injection de produit de contraste (B) montrant une exérèse complète d’un médulloblastome avec herniation à travers le défaut osseux opératoire d’un sac à contenu liquidien sans individualisation de bout parenchymateux correspondant à une méningocèle en regard de la cavité d’exérèse.

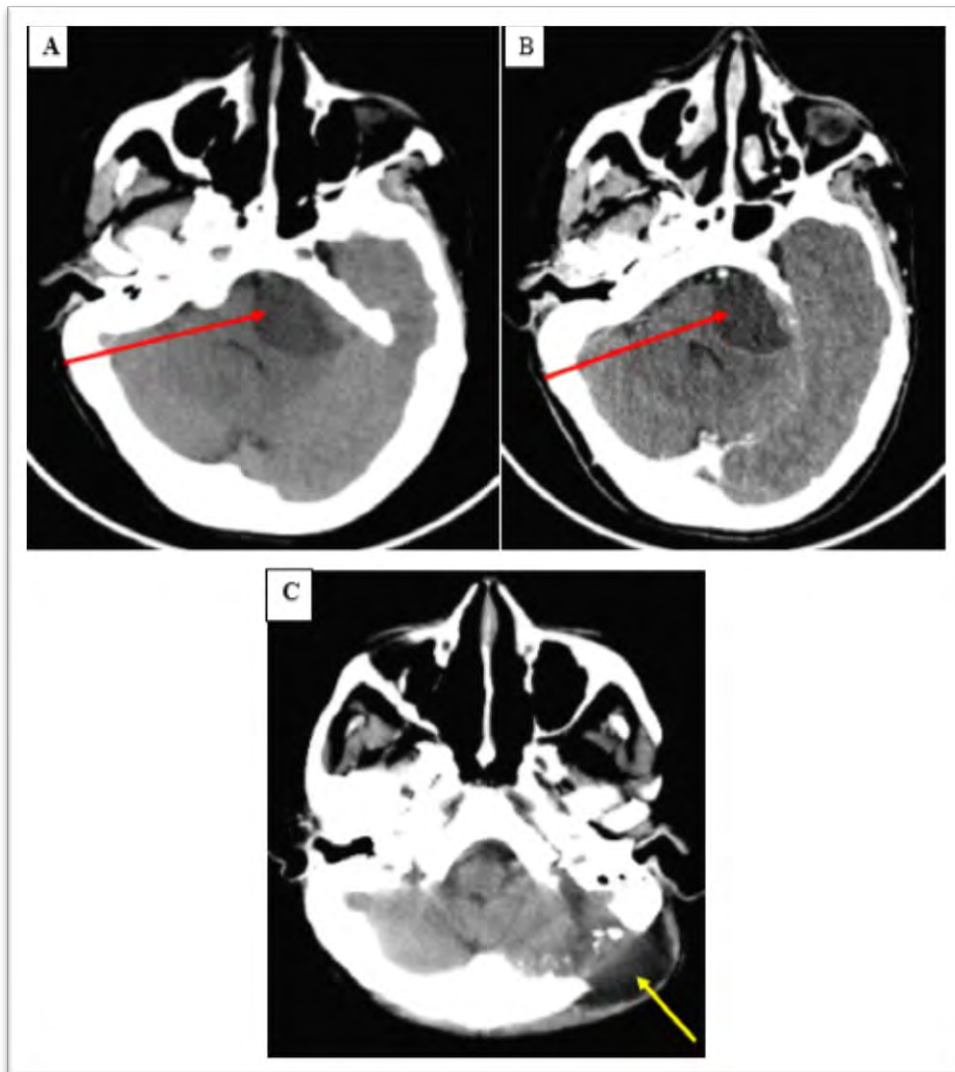


Figure 22 : TDM cérébrale en coupe axiale montrant une lésion kystique de l'angle ponto-cérébelleux gauche à paroi fine (A) rehaussée après injection de produit de contraste (B) avec une composante charnue exerçant un effet de masse sur le quatrième ventricule correspondant à un neurinome kystique de l'acoustique.

TDM cérébrale de contrôle, en coupe axiale sans injection de produit de contraste (C) montrant une méningocèle.



Figure 23 : Escarre occipitale postopératoire associée à une large perte de substance postopératoire en regard de la voie d'abord. Il s'agit d'un enfant qui fut opéré pour un épendymome de la FCP et qui est décédé au service de réanimation par un sepsis sévère.

CHAPITRE III : COMMENTAIRES.

1. METHODOLOGIE :

Les critères de sélection, ont permis l'analyse de 27 dossiers de tumeurs de la FCP chez l'enfant opérés dans le service concerné. Cependant ce chiffre est nettement inférieur au nombre de tumeurs de la FCP pris en charge dans notre structure hospitalières ciblée pendant la période de notre étude. Un grand nombre de dossiers est resté introuvable, certains ont été retrouvés abimés par l'humidité ou tout simplement incomplets.

Cependant, les différentes données collectées nous permettent d'avoir une approche intéressante sur l'épidémiologie, la clinique, la paraclinique, les pratiques thérapeutiques et l'évolution tumorale, avec des statistiques interprétables et de discuter nos données par rapport aux écrits de la littérature scientifique.

2. EPIDEMIOLOGIE :

2-1. FREQUENCE :

Les tumeurs de la FCP chez l'enfant occupent la deuxième position des affections néoplasiques chez l'enfant après les leucémies [2, 3]. Leur fréquence est variable d'une série à l'autre (Tableau XI).

Tableau XI : Fréquence des tumeurs de la FCP chez l'enfant selon les auteurs.

Pays ou ville d'origine	Auteurs	Effectifs	Fréquence (%)
Cuba	SARDINAS [73]	112	>50%
Égypte	AL-SHAROUTY [4]	37	Entre 54 et 70%
Syrie	KADRI [71]	152	53%
Cameroun	MBONDA [69]	—	54,76%
Casablanca	HARIR [65]	—	63%
Marrakech	AZZOUZI [64]	48	44,03%
Dakar	Notre série	27	24,77%

2-2. ÂGE :

Selon l'étude de SARDINAS [73], l'âge moyen des patients est de 8,32 ans avec des extrêmes allant de 8 mois à 15 ans.

Dans les séries kenyanes, l'âge moyen des malades est estimé à 6,7 ans par WANYOIKE [1] avec des extrêmes allant de 2 ans à 16 ans.

Dans la série de GIRARD [3], La tranche d'âge des tumeurs infratentorielles est située entre l'âge de 3 et 11 ans.

Dans les séries de Casablanca, l'âge moyen des patients est estimé à 7,35 ans par MERGHNI [58], et 7,32 ans selon HARIR [65], avec des extrêmes allant de 3 mois à 15 ans, selon MERGNHI [58] et 2 mois et 15 ans selon HARIR [65].

Dans notre série l'âge moyen de nos patients était de 6,87 ans avec des extrêmes (de 6 mois et de 15 ans)

2-3. SEXE :

L'étude de SARDINAS [73] montre une distribution selon le sexe avec 59 garçons (53%) et 53 filles (47%), correspondant à un sex-ratio (SR) de 1,1. Tandis que l'étude de WANYOIKE [1] trouve une prédominance féminine avec 24 cas, soit 65% des cas, avec un ratio inversé de 0,54.

L'étude de MERGHNI [58] montre une légère prédominance masculine dans 55% des cas, par rapport au sexe féminin dans 45% (SR=1,22), tout autant que d'autre études, comme celle de HARIR [65] : 54% des garçons et 46% des filles (SR=1,17).

L'étude de Mme AZZOUZI [64], montre une prédominance masculine avec 66,6% des atteintes étaient chez les garçons et 33,3% chez les filles (SR=2).

Dans notre série La répartition selon le sexe ne montre une prédominance masculine, notre série est constituée de 12 filles (44,45%) et 15 garçons (55,55%) d'où une légère prédominance chez le sexe masculin (sex-ratio=1,25).

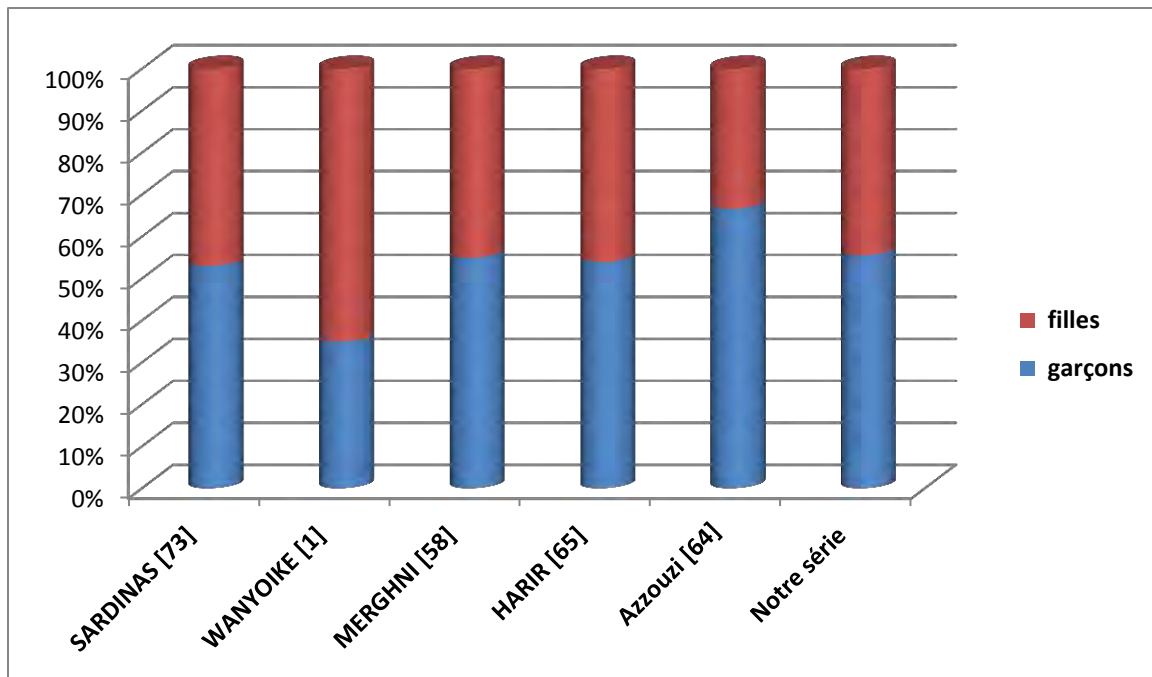


Figure 24 : Répartition en fonction du sexe selon les auteurs.

3. CLINIQUE :

3-1. DELAI DIAGNOSTIQUE :

C'est le temps écoulé entre le début de la symptomatologie et l'hospitalisation du malade. Il varie de quelques jours à quelques années, elle dépend avant tout de la nature histologique de la tumeur et de la localisation tumorale [25].

Pour certains auteurs, il dépend aussi de l'âge, vu que les enfants de moins de 4 ans ont une durée d'évolution antérieure plus longue du fait de la possibilité du cerveau à s'accommoder suivant l'augmentation du volume du crâne [55].

Selon WANYOIKE [1], le délai moyen d'admission des patients était de 3,7 mois

Dans l'étude de Mme AZZOUZI [64], le délai d'évolution varie entre 8 jours et 3 ans, avec une moyenne de 4,5 mois.

Dans notre série le délai d'admission varie entre 15 jours et 1 an avec une moyenne de 2,44 mois.

3-2. MANIFESTATION CLINIQUE :

Ces tumeurs sont découvertes devant des signes d'HTIC, le plus souvent en rapport avec l'hydrocéphalie, un syndrome cérébelleux, une atteinte des nerfs crâniens ou une atteinte des voies longues.

Chez l'enfant, une altération de l'état général en préopératoire en rapport avec les vomissements est d'autant plus marquée si l'enfant est trop jeune. Le refus alimentaire est fréquemment rencontré [55].

3-2-1. Hypertension intra-cranienne :

Dans notre étude le syndrome d'HTIC était la circonstance de révélation la plus fréquente 100%. Ainsi, selon les séries rapportées, cette fréquence est variable entre 80 à 99%.

Tableau XII : Fréquence du syndrome d'HTIC en fonction des auteurs.

AUTEURS	HTIC
NOTRES SERIE	100%
BROALET [42]	99%
KOUKI [38]	80%
WANYOIKE [1]	97,2%
HARIRI [65]	99%
AZOUZZI [64]	89.85%

3-2-2. Syndrome cérébelleux :

Est l'ensemble des symptômes qui sont dus à l'invasion et à la taille de la tumeur envahissant le cervelet, ils sont caractéristiques d'une atteinte cérébelleuse et se manifestent par :

- des troubles statiques
- des troubles de l'exécution des mouvements (cinétique)
- des troubles stato-kinétique

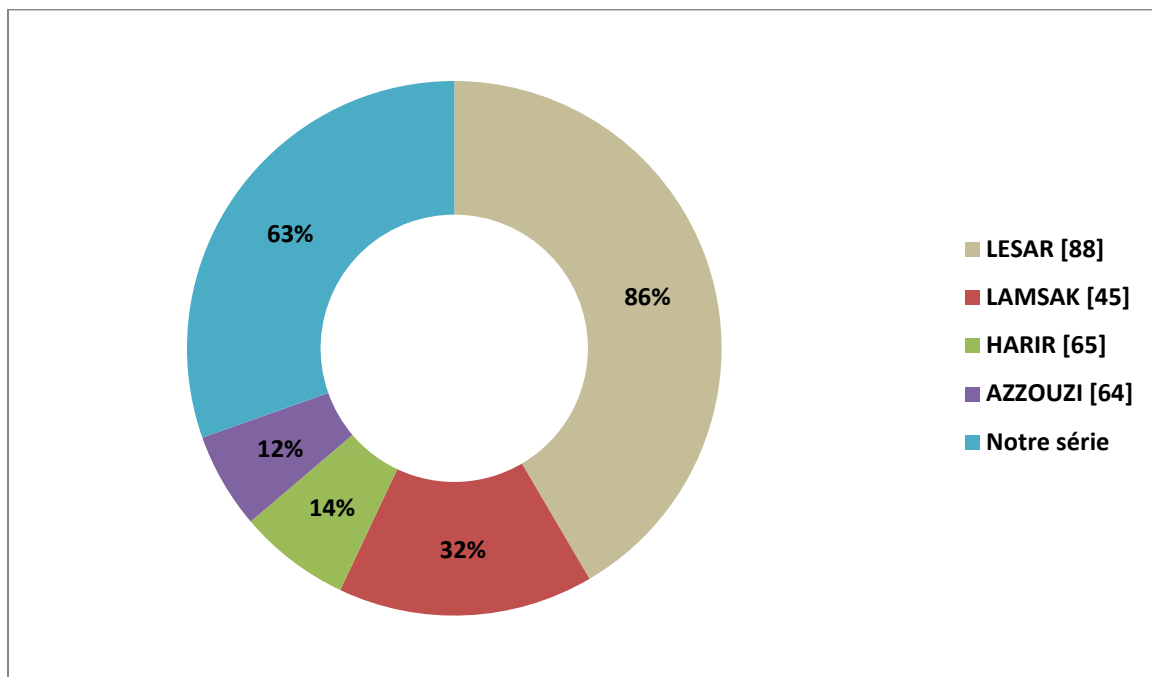


Figure 25 : Fréquence du syndrome cérébelleux selon les auteurs

a. Syndrome cérébelleux statique :

Il traduit une atteinte du vermis et se traduit cliniquement par des troubles de l'équilibre, élargissement du polygone de sustentation, danse des tendons, marche d'allure ébrieuse est évocatrice d'ataxie cérébelleuse, occasionnant des chutes fréquentes chez l'enfant.

Dans la série de RAJI [25]. , nous avons constaté que ce syndrome a été noté chez 12,1% des cas.

Dans la série de MERGHNI, nous n'avons constaté que 14% des cas ayant ce syndrome [58].

Dans la série de Mme AZZOUZI [64], nous avons constaté ce syndrome chez 9 patients, soit 18,75% des cas.

Dans notre série le syndrome cérébelleux statique était noté chez 23,52% des cas.

b. Syndrome cérébelleux cinétique :

Il constitue le syndrome cérébelleux hémisphérique qui se traduit par des troubles de la coordination dans l'exécution des mouvements volontaires. Il est la résultante de l'association à des degrés divers de plusieurs composantes : la dysmétrie, la dyschronométrie, l'adiadococinésie, l'asynergie et le tremblement.

Dans la série de MERGHNI [58], ce syndrome a été noté dans 7% des cas.

Dans la série de Mme AZZOUZI [64], nous avons constaté 2 cas, soit 4,16% des cas.

Dans notre série aucun cas de ce syndrome n'a été relevé.

c. Syndrome cérébelleux stato-kinétique :

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

Dans la série de HARIR [65], ce syndrome a été constaté chez 72 patients, soit 72% des cas.

Dans la série de Mme AZZOUZI [64] nous avons noté ce syndrome chez 30 patients, soit 62,50% des cas.

Dans notre série, nous avons noté ce syndrome chez 17 patients, soit 76,47% des cas.

3-2-3. Atteinte des nerfs crâniens :

Dans notre série, L'atteinte des nerfs oculomoteurs (les nerfs III, IV, VI) a été trouvée dans un seul cas surtout marquée par l'atteinte de la VIème paire crânienne soit 3,7%.

3-2-4. Atteinte des voies longues :

Elle réalise habituellement un syndrome pyramidal des 4 membres. Parfois, elle se voit dans les tumeurs très évoluées qui compriment le tronc cérébral, ou dans les tumeurs de la jonction bulbo-médullaire. [58]

Dans l'étude de Mme AZZOUZI [64], nous avons constaté 5 atteintes pyramidales, soit 10,41% des cas.

Dans notre série nous avons révélé 5 syndromes pyramidaux soit (18,51%),

3-2-5. Syndrome méningé :

Concernant le syndrome méningé, 2 de nos patients présentaient une raideur de la nuque soit 7,40% des cas. Dans la littérature ce syndrome est de 14,03% pour BROALET [42], et de 20,58% pour BEHAT [37].

3-2-6. Autres symptômes :

a. Les troubles visuels :

Dans la série de HARIR [65], une BAV a été constatée chez 20% des malades, 62% ayant un œdème papillaire, 21% ayant un FO normal et 6% ayant une atrophie optique.

Dans la série Mme AZZOUZI [64]. La baisse de l'acuité visuelle a été constatée chez 21 patients, soit 43,75% des cas, la cécité chez 5 patients soit 10,41% des cas. 16 malades ont bénéficié d'un FO avec 18,75% ayant un œdème papillaire, 31,25% ayant une atrophie optique, et 37,5% ayant un FO normal.

Dans notre série, la baisse de l'acuité visuelle a été constatée chez 3 patients, soit 11,11% des cas, la cécité chez 2 patients soit 7,40% des cas. ces 2 malades ont bénéficié d'un FO qui a objectivé un œdème papillaire bilatéral dans les 2 cas

b. Troubles de la conscience :

Dans L'étude de Mme AZOUZZI [64]. , les troubles de conscience ont été notés chez 4,16% des cas.

Les troubles de conscience étaient révélateurs des tumeurs de la FCP chez 3/27 (11,11%) patients de notre série.

4. DONNEES DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES:

4-1. TDM :

Dans notre série cet examen a été réalisé chez 21 patients, soit 77,77% des cas.

Dans la littérature cet examen a été réalisé à 90,40% dans l'étude de DIALLO [36], 91,17% dans l'étude de BEHAT [37], 100 % pour BROALET [42], Ceci s'explique par l'absence de la disponibilité récente de l'IRM dans les pays du sud mais aussi de son coût élevé.

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

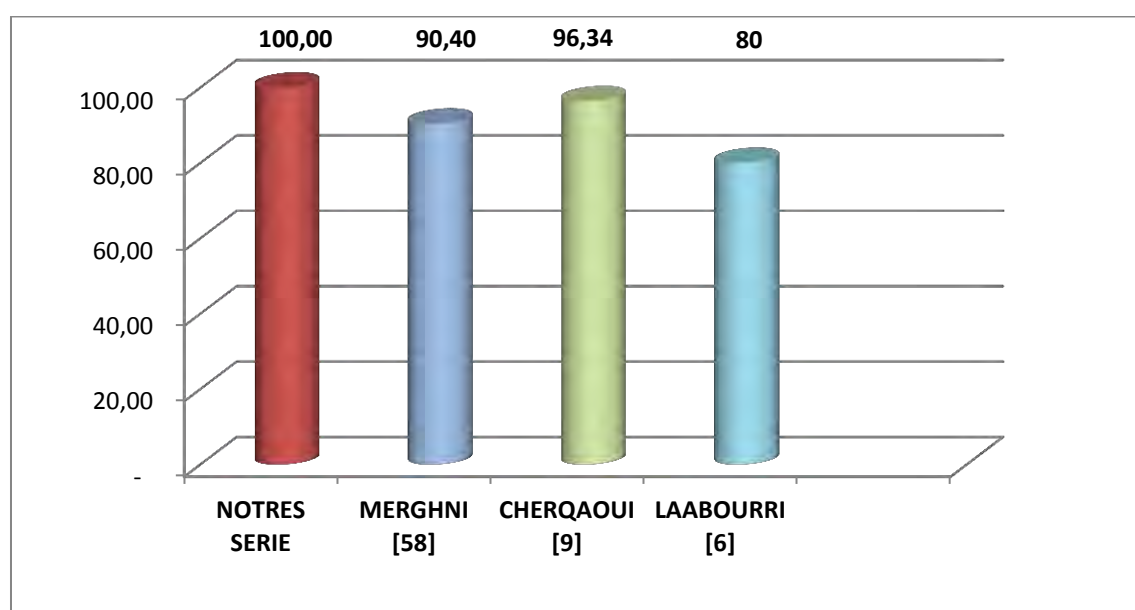


Figure 26 : Fréquence de l'hydrocéphalie dans les tumeurs de la FCP selon les auteurs.

Le diagnostic des tumeurs de la FCP reste histologique mais l'imagerie permet de donner un diagnostic de présomption, ces résultats seront corrélés à l'histologie. Dans notre série les tumeurs développées au niveau de la FCP sont réparties selon la TDM.

Tableau XIII : Répartition des patients en fonction du diagnostic histologique de présomption de différentes séries.

	MARFOQ [59]	PLANTAZ [72]	NOTRE SERIE
Médulloblastome	33,33%	25%	29,62%
Astrocytome	8,33%	20%	22,22%
Ependymome	12,5%	10%	7,4%
Non concluant	29,16%	----	14,81%

4-2. IRM :

L'IRM est l'examen de choix devant tout processus expansif de la FCP. Elle permet une approche et de l'analyse précise de la FCP, elle peut apporter une indication histologique.

Dans notre série cet examen a été réalisé chez 6 patients seulement soit 22,23% des cas, aucun patient dans la série de MARFOQ [59], de même que BROALET [42], BEHAT [37] dans ses études fait état de 11,76% des cas, 53% pour LAMSAK [45]. Elle est réalisée à 100% Pour LEZAR [88], SCHEIDER [83], SARRAZIN [82] et SANTHANAM [80].

Cette faible fréquence de la réalisation de l'IRM dans notre série s'explique par le cout très élevé que la TDM.

4-3. LOCALISATION TUMORALE :

➤ La localisation vermienne :

Dans notre série 7/27 des patients, ont une localisation vermienne soit 25,29% de l'ensemble des patents. Dans la littérature on trouve 15 à 20% dans les études de PLANTAZ [72], 50% dans celle de MARFOQ [59] et de 75,15% pour GONZALEZ [76].

➤ La localisation hémisphérique :

Dans notre série nous retrouvons 7 patients sur 27, qui ont une localisation tumorale hémisphérique soit 25,29%. Dans la littérature PLANTAZ [72] retrouve 35 à 40%. MARFOQ [59] lui décrit 50% dans ses études et enfin 22,8% pour BROALET [42].

➤ Localisation ventriculaire :

Dans notre série nous avons 14,81%, des localisations ventriculaire, et 15 à 20% pour PLANTAZ [72] et de 24,13 pour CHAMENI [75].

➤ La localisation au niveau du tronc :

Dans notre série 6 patients sur 27 ont une tumeur localisée au niveau du tronc soit 22,22%.

Dans la littérature CHANALET [74] lui décrit 10 à 15% dans ses études, de 13 à 18% pour PLANTAZ [72] et de 5 à 30% pour DESCHAMBENOIT [89].

FOURNIER [10] lui retrouve dans ses études une localisation au niveau du tronc de l'ordre de 3 à 5% sur l'ensemble des tumeurs cérébrale.

➤ La localisation au niveau de l'APC :

Dans notre étude 3 patients ont une tumeur localisée au niveau de l'APC soit 11,11%.

Dans la littérature PLANTAZ [72] décrit 10%, LAABOURI [6] trouve 7,14% et BRAHAM [57] 16%.

5. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

5-1. BUTS :

- ✓ Exérèse de la tumeur et éviter les complications.
- ✓ Soulager la douleur.
- ✓ Lutter contre l'hydrocéphalie.

5-2. RESULTATS :

Dans notre travail 26 des 27 malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical du processus tumoral soit 96,29%.

Le traitement chirurgical reste le moyen principal pour la prise en charge des tumeurs de la FCP.

La radiothérapie et/ou la chimiothérapie, complémentaire, peuvent être indiquées en fonction du type histologique de la tumeur. Aucun des patients de notre série n'a bénéficié de radiothérapie, par contre un seul patient a bénéficié une chimiothérapie.

5-3. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

5-3-1. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'exérèse tumorale ne peut pas être réalisée en présence d'une importante hydrocéphalie. Ainsi une dérivation préalable du LCR doit toujours être discutée.

Dans notre série, 23/27 (85,18%) des hydrocéphalies ont été dérivées avant l'exérèse tumorale ; alors que dans l'étude menée par MORELLI [53], à Bruxelles 107/114 (93,86%) des patients ayant présenté une hydrocéphalie ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Toutes ces données prouvent encore la place importante du drainage du LCR en préopératoire.

5-3-2. L'exérèse tumorale :

L'exérèse tumorale est l'étape essentielle dans la prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Elle doit être la plus complète

possible, afin de débloquent la voie d'écoulement du LCR et de décompresser le tronc cérébral.

Par ailleurs dans notre série, l'exérèse chirurgicale complète a été réalisée chez 92,85% des patients opérés; par contre dans celle de MORELLI [53], l'ablation chirurgicale était cotée totale ou subtotale chez 58,13% des malades tandis qu'elle était partielle dans 33,12%.

De plus, un cas de nos patients a bénéficié d'une biopsie alors que cet acte opératoire a été fait 7 fois plus dans la série de MORELLI [53] avec 8,75%. D'après certains auteurs, une exérèse chirurgicale aussi complète que possible permettrait d'améliorer le pronostic vital grâce à l'éviction des récidives et des complications.

6. ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUES :

L'étude anatomopathologique permet de préciser le type histologique et le grade de malignité. Elle a été réalisée dans notre série, seulement 5 résultats nous ont été parvenus soit 35,71%. Les résultats sont les suivants :

- 4 Médulloblastomes soit 80 %.
- 1 Astrocytome soit 20%.

Le médulloblastome est la tumeur la plus fréquente, ils représentent 30 à 40% des tumeurs de la FCP chez l'enfant selon CHANALET [74], et 20% des tumeurs intracrâniennes pédiatriques selon YAZIGI-RIVARD [81], alors que dans notre série, la fréquence des médulloblastome est estimée à 80% des tumeurs de la FCP.

Les astrocytomes cérébelleux représentent près de 33% de la totalité des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant selon AL-SHAROUTY [4], et 21% de toutes les tumeurs cérébrales pédiatriques, alors que dans notre série, les astrocytomes occupent le second rang après le médulloblastome et représentent 20% des tumeurs de la FCP de l'enfant.

7. EVOLUTION:

7-1. EVOLUTION FAVORABLE :

Dans notre série nous avons reporté 5 patients sur 27 soit 18,51% d'évolution favorable avec des suites postopératoires simples. Dans la littérature elle est de 24,47% pour BEHAT [37], de 41,66% pour MARFOQ [59].

7-2. COMPLICATIONS ET SEQUELLES :

Dans notre série 12 patients sur 27 soit 44,44 % ont eu à avoir des complications ou séquelles reparties comme suite.

- 9 patients ont présenté un syndrome infectieux soit 75%.
- Deux patients ont présenté une fuite de LCR soit 16,66%.
- Un patient a présenté une hémorragie intra ventriculaire soit 8,33%.

Nous notons que 4 patients sur 27 soit 14,81% sont perdus de vue.

Dans la littérature DUBEY [87] , sur une étude portant sur 500 patients décrit 44%, de fuite du LCR, 22% de paralysie faciale, 17% de syndrome cérébelleux 9,2% de méningite, 3% d'hématome sous dural, 5% d'œdème cérébral.

BROALET [42] décrit 15,8% et BEHAT [37] retrouve 5,88% de toutes les complications confondues.

7-3. RECIDIVE :

Nous notons 5 cas de récurrences soit 18,51% dans notre série dont 4 médulloblastomes et un Astrocytome.

Dans la littérature BEHAT [37] retrouve 5,88% de récurrence dont la nature histologique de la tumeur n'a pas été précisée.

7-4. MORTALITE :

Le suivi des patients a montré que 10/27 (37 03%) patients sont décédés dont les causes n'ont pas été précisée dans les dossiers.

Dans la littérature BROALET [42] retrouve 28,8%, 26,47% pour BEHAT [37] et 29,17% pour MARFOQ [59].

RAJI [25] 23%, MERGHNI [58] 7%, HARIR [65] 4%, AZZOUZI [64] 6 %

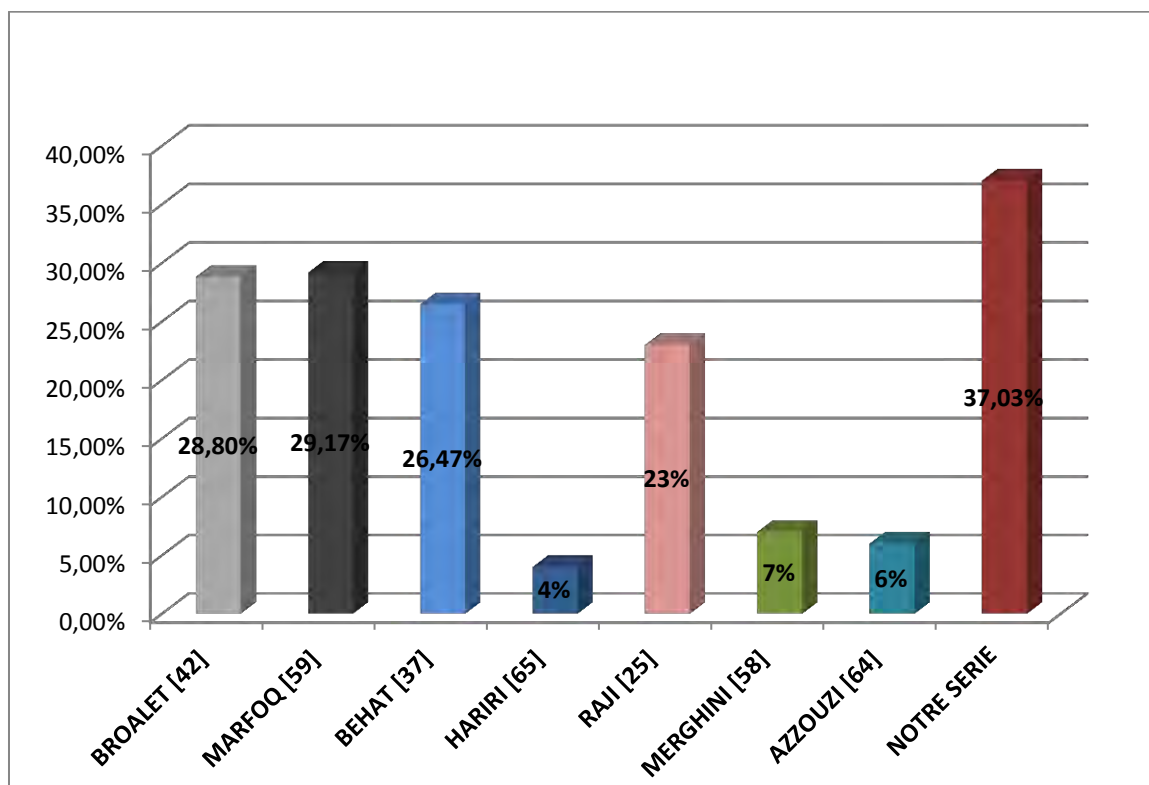


Figure 27 : Mortalité des tumeurs de FCP selon les auteurs.

Tableau XIV : Répartition des suites opératoires selon les différentes séries.

	BROALET [42]	MARFOQ [59].	NOTRE SERIE
Evolution favorable (%)	15,8	41,66%	18,51%
Complications et séquelles (%)	15,8	-----	44,44%
Récidive (%)	5,2	-----	18,51%
Décès (%)	28,8	29,17%	44,44%
Perdu de vue (%)	47,37	29,17%	14,81%

CONCLUSION

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

Le but de ce travail est d'analyser, sur une série rétrospective consécutive durant 6 ans (de janvier 2010 à décembre 2015), la prise en charge quantitative et qualitative de 27 dossiers médicaux des patients hospitalisés au service de Neurochirurgie au CHU FANN de Dakar, pour une tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

Notre expérience a permis de relevé certains points :

- Les tumeurs de la FCP chez l'enfant sont fréquentes et représentent 25 à 70% des tumeurs cérébrales.
- L'âge moyen de survenue de ces tumeurs est de 6,87 ans.
- La symptomatologie clinique est dominée par le syndrome d'HTIC et le syndrome cérébelleux. Cela revient à 3 raisons :
 - ✓ Diagnostic tardif vu que les vomissements sont attribués plutôt à un problème digestif chez l'enfant plus que neurologique, ce qui impose des examens complémentaires pour éliminer ce diagnostic,
 - ✓ Origine lointaine,
 - ✓ Manque de moyen.
- Les explorations paracliniques reposent essentiellement sur la TDM de la FCP réalisé chez 77,77% des patients. L'IRM qui constitue l'examen de choix, n'a été pratiquée que chez 22,23% des cas.
- Les variétés anatomo-pathologiques les plus rencontrés sont le médulloblastome, suivis par les astrocytomes.

- La chirurgie apparaît comme le seul traitement indiqué dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure en première intention.
 - ✓ elle améliore le pronostic des patients quand l'exérèse est complète (totale).et elle doit être pratiquée à chaque récurrence.
 - ✓ Le chirurgien doit ainsi s'attacher à réséquer l'ensemble de la lésion tout en respectant les structures nobles afin de minimiser les complications postopératoires.
- Les infections sont les complications post opératoire les plus fréquentes avec un pronostic fâcheux.
- La radiothérapie cérébrale semble être une arme thérapeutique pour certaines tumeurs de cette localisation telle que le médulloblastome par exemple
- Actuellement, la chimiothérapie occupe une place de plus en plus importante dans l'arsenal thérapeutique des tumeurs cérébrales malignes de l'enfant.
- Le pronostic reste mauvais et son amélioration dépend de :
 - ✓ multiplier les centres de neurochirurgie et de neurologie pour avoir un diagnostic précoce,
 - ✓ avoir un scanner au mieux une IRM au niveau du centre hospitalier,
 - ✓ avoir des services de neuroradiologie et de réanimation.

Dans un but d'améliorer la conduite thérapeutique et éviter le maximum possible, les séquelles qui ont une influence majeure sur l'état de la santé et la qualité de vie des patients.

REFERENCES

- 1. WANYOIKE PK.** Posterior cranial fossa tumours in children at kenyatta national hospital, nairobi. East Afr Med J 2004;81(5):258-60.
- 2. STELIAROVA-FOUCHER E, STILLER C, KAATSCH P, ET AL.** Geographical patterns and time trends of cancer incidence and survival among children and adolescents in Europe since the 1970s (the accisproject): an epidemiological study. Lancet 2004;364(9451):2097-105.
- 3. GIRARD N, CHAPON F, PINEAU S.** Bilan initial d'une tumeur de la fosse postérieure chez l'enfant. Journal de Radiologie 2008;89:1414–5
- 4. AL-SHATOURY H, GALHOM A, ENGELHARD H.** Posterior Fossa Tumors. E-Med J, 2002;36:79-86.
- 5. MUZUMDAR D, VENTUREYRA EC.** Treatment of Treatment of posterior fossa tumors in children. Expert Rev Neurother. 2010;10(4):525-46.
- 6. LAABOURRI A.** Tumeurs de la fosse postérieure (A propos de 70 cas). Thèse de médecine, Maroc, Casablanca, 1986, N°304.
- 7. SUSAN STANDRING.** The anatomical basis of clinical practice. Gray's anatomy, 39th Ed (Elsevier), 2008.
- 8. M. BERETE IBRAHIMA.** Tumeurs de la fosse cerebrale posterieure. Thèse de la faculté de médecine et de pharmacie fès, 2009 : n°028.
- 9. CHERQAOUI A. H.** Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte. Thèse de Méd. Casablanca 1992 n° 245.

10. FOURNIER D., MENEI P., ALHAYEK G., MERCIER PH. ET GUY G. Tumeurs du tronc cérébral et du cervelet chez l'adulte. EMC-Neurologie, 2008, A10, p : 10-14.

11. ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellar arteries. Neurosurgery, 2000; 47(3): 29-68.

12. M. BERETE IBRAHIMA. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Thèse de la faculté de médecine et de pharmacie Fès, 2009 : n°028.

13. NAAMA O. Place de l'abord sous temporal transtentorial dans la prise en charge des méningiomes pétro-clivaux. Mémoire pour obtention du diplôme national de fin de spécialité. Option neurochirurgie, 2008.

14. BOUCHET A, GUILLERET J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, le système nerveux central, 2ème éd. (SIMEP, paris), 1991.

15. ADEL K. AFIFI, RONALD A. BERGMAN. Functional neuroanatomy: text and atlas 2nd ed. (mcgraw-hill) 2005.

16. KEITH L. MOORE, ARTHUR F. DALLEY II. Clinically Oriented Anatomy, 5th éd. (Lippincott Williams & Wilkins) 2006; 7:901.

17. Mr. IBRAHIM DAO : Méningiome de la région pétroclival : Intérêt de l'abord sous temporal transtentorial. Thèse med de l'année de la faculté de médecine et de pharmacie de rabat. 2008. n°119.

18. ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellum and fourth ventricle. Neurosurgery, 2000; 47(3): 7-27.

19. AHLAM BECHAKOUR. Prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Thèse med de la faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca 2005 n° 363.

20. PLANTAZ D. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant. Corpus médical, 2004, p : 1-10

21. ESCOROLLE R, POIRIER R.J. Rappel anatomique sur la FCP : classification histologique et topographique des tumeurs. Rev Prat 1973 ; 23:3417-25.

22. POIRIER J, ESCOVILLE R. Anatomie pathologique des tumeurs du système nerveux central. Encycl Méd Chir 1975 ; 17205-A10 : 1-6.

23. VALLATIA V, POTRIER J, GRAY F, CHATEL M. Tumeurs du système nerveux central. Classifications, histologiques et topographiques, épidémiologiques. Encycl Méd Chir (Elsevier-Paris), Neurologie 1997 ; 17-205-A-10 : 9p.

24. LEUONCH-TUBIANA A, PFISTLER A. Classification anatomopathologique des tumeurs du SNC de l'enfant. Encycl Méd Chir (Paris-France) 1994 ; Pédiatrie 4-0 92-A20 Cancérologie 60-4-100-B10; 4: 6p.

25. RAJI K. Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant. Thèse Doctorat Médecine Casablanca, 1992; n° 307.

26. ALLAN H.ROPPER, ROBERT H. BROWN. Intracranial neoplasms and paraneoplastic disorders. Adams and victor's principles neurology 8th ed. (mcgraw-Hill) 2005; 31:546-59.

27. MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA. Medulloblastoma. Neuro-oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 35:461-70.

28. L. T AILLANDIER, F. D OZ, V. B ERNIER, P. C HASTAGNER. Médulloblastomes. EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10,15p.

29. JL SARRAZIN. Tumeurs de la fosse postérieure. Journalde Radiologie. 2006; 87,6,p:748-763.

30. PARKER R.J. Childhood Medulloblastoma: Progress and Future Challenges. Brain and Development 1999; 21 (2):75-81.

31. M. VINCHON, R. ASSAKER, G. SOTO-ARES, M.M. RUCHOUX, P. DHELLEMMES. Les astrocytomes pilocytiques du cervelet de l'enfant. Neurochirurgie (Masson, Paris) 2001; 47 : 83-91.

32. JOHN C. WELLON III, JAMES T. RUTKA. Cerebellar astrocytomas. Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 27: 401-6.

33. SCHEITHAUER, C. HAWKINS, T. TIHAN, S.R. VANDENBERG, P.C. BURGER. Pilocytic astrocytome. WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC) 2007 1:14-21.

34. NICHOLAS WETJEN, COREY RAFFEL, JAMES T. RUTKA. Ependymomas. Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 34: 453-60.

35. ELLEN E. MACK. Neurologic tumors. Manual of clinical oncology (LW&W) 2000; 14: 122-5.

36. M. ALPHA OUMAR DIALLO. Les tumeurs de la fosse postérieure : étude rétrospective (À propos de 33 cas). Thèse méd. Dakar, 2011.N°05

37. BEHAT M. Les tumeurs cérébrales de l'enfant. Etude rétrospective a propos de 34 cas. Thèse de médecine, Dakar, 2009, N°664.

38. S. KOUKI. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (À propos de 37 cas). Thèse Méd. Monastir (Tunisie), 1994, n° 206

39. H. MEGDICHE BAZARBACHA, S. NAGI, W. DOUIRA, R SEBAI, L. BELGHITH, S. TOUIBI. Kyste épidermoïde intracrânien spontanément hyperdense. J. Neuroradiol. (Masson, Paris) 2004, 31, 150-152.

40. LELAN ALBRIGHT. Midbrain gliomas. Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 24:377- 84.

41. STEVEN BREM, JAIN GEORGE PANATTIL. An era of rapid advancement: diagnosis and treatment of metastatic brain cancer. Neurosurgery, 2005; 57(4):5-9.

42. BROALET, HAIDARA A, ZUNON-KIPRE Y. Approche diagnostique des Tumeurs Cérébrales chez l'Enfant. Expérience du Service de Neurochirurgie du CHU de Yopougon Abidjan. AJNS 2002;27:27–38.

43. CHOUX M, LENA G. Tumeurs du tronc cérébral et du cervelet chez l'enfant. AUPELF de Neurochirurgie 1996;84:230-8.

44. ROCHETEE-PARIS M. KREMER S. TAILLANDIER L. MORET C. SCHMITT E. Bracard s. Picard I. Tumeurs cranio-encéphaliques. Techniques d'imagerie et sémiologie. EMC radiologie : 2004, p : 1762-4185.

45. LAMSAK S. Imagerie des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant. A propos de 100 cas. Journal de Radiologie, 2008, 89, p.1584.

46. THIESSE P. Imagerie des tumeurs cérébrales chez l'enfant. Techniques et stratégie d'exploration. Tumeurs sous-tentorielles. Encycl Med Chir, RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE, 2009 ; 31-626-A-10 : 8p.

47. COMBAZ X, GIRARD N, SCAVARDA D, CHAPON F, PINEAU S, LEVRIER O Imaging of brain tumors in children Journal of Neuroradiology 2008;35:261-267.

48. COUANET D, ADAMSBAUM C D, Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. Journal de radiologie 2006;87:732-47.

49. Schneider J, Viola A, Confort-Gouny S, Ayunts K, Le Fur Y, Viout P Tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant : apport des techniques d'imagerie avancées. Journal of Neuroradiology 2007;34:49–58.

50. MEYER P, ORLIAGUET G, BLANOT S, CUTTAREE H, JARREAU M, CHARRON B AU M, Anesthésie-réanimation des processus expansifs intracrâniens de l'enfant Annales françaises d'anesthésie et de réanimation 2002;21:90-102.

51. PUYBASSET L. ABDENNOUR L. Anesthésie et traitement périopératoire. Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement. Edition Masson, paris 2004;7:65-75.

52. BRUDER N, RAVUSSIN P. Anesthésie en neurochirurgie. Encycl. Méd. Chir. Anesthésie- Réanimation, 2005 ; 36-613-B-10. 5p

53. 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.

54. BUISSONNIERE R. Tumeur cérébrale de l'enfant. EMC (Paris) 1994. 4 – 092 – A – 10. 12 p

55. HALPERIN EDWARD C, WATSON DOROTHY M, GEORGE STEPHEN L. Duration of symptoms prior to diagnosis is related inversely to presenting disease stage in children with medulloblastoma. Cancer 2001;91:1444-9.

56. SESAY M Les dérivations du liquide céphalorachidien: particularités anesthésique. Annales françaises d'anesthésie et de réanimation 2002;22:78-83.

57. BRAHAM S. Les tumeurs de la fosse postérieure (A propos de 27 cas). Thèse de médecine, tunis, sousse, 1990, N°579.

58. MERGHNI S. Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant. Thèse Doctorat Médecine Casablanca 2003; n° 215.

59. MARFOQ K. Les tumeurs de la fosse postérieure : étude rétrospective sur 24 cas au service de neurochirurgie du CHU FANN. Mémoire CES neurochirurgie, Dakar, 2004.

60. BLACK S, OCKERT D, OLIVER W, CUCCHIARA R. Outcome following posterior fossa craniectomy in patients in the sitting or horizontal positions. *Anaesthesiology* 1988;69:49-56.

61. Yamakami I, Uchino Y, Kobayashi E, OKA N. Removal of large acoustic neuromas by the retrosigmoid approach with no mortality and minimal morbidity. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:453-458.

62. CUNNINGHAM A, HOURIHAN D, DIBICM F. The sitting position in neurosurgery — Unresolved hemodynamic consequences! *CANADIAN JOURNAL OF ANESTHESIA* 2007;54:497-500

63. PHILLIPON J, CLEMENSEAU S. Stratégie chirurgicale. Tumeurs cérébrales du diagnostic au traitement. Edition Masson, Paris 2004;5:41-49.

64. MME CHAIMAE AZZOUZI. Profil épidémiologique et prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant de moins de 16 ans (2003-2010) Thèse doctorat médecine MARRAKECH 2012, N° 92

65. HARIR N. Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant. Thèse Doctorat Médecine Casablanca 2006; n° 162.

66. LEBRUN C, PRENAY M, FONTAINE D, VANDENBOS F. Tumeurs cérébrales. *Neurologie* 2003;6:200-4

67. GONCALVES - HE FERREIRA A, HERCULANO -CARVALLO M, PIMENTEL J. Stereotactic biopsies of focal brain stem lesions. Surg Neurol, 2003;60:311-20.

68. GONDY-JOUET C, DEMASURE F, LE BARS E, TOUSSAINT P, ROUBERTOU H, DERAMOND H. Tumeurs hémisphériques intracrâniennes. Encycl med chir (Elsevier Paris). Radiodiagnostic – Neuroradiologie –Appareil locomoteur 1999 ; 31-658 – A – 10. 37 p.

69. MBONDA E, SIAKA C, DJIENTCHEU V, NGUEFACK S, MBONDA M, CHIABI A, ET ALL : Aspects cliniques, scannographiques des tumeurs cérébrales de l'enfant à yaoundécameroun. Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie 2011;162(07):284-7.

70. KALA- OKITO J, DEWAELE F, VAN ROOST D, CAEMAERT J. Neuroendoscopie et lésions expansives intracrâniennes. Quel futur? Réunion SNLCF/Neurochirurgie 2009 ;55: 532-6

71. KADRI H, MAWLA AA, MURAD L. Incidence of Childhood Brain Tumors in Syria. Pediatr Neurosurg 2005;41:173–177

72. PLANTAZ D. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant. Corpus médical, 2004.

73. SARDIÑAS N, MARCOS R, PESTAÑA EM, VARGAS J, CHIRAMIREZ D, ROJAS E, ET ALL. Tumors of the posterior fossa in children. Rev Neurol. 1999;28(12):1153-8.

74. CHANALET S., LEBRUN-FRENAY C., FRENAY M., LONJON M., CHATEL M. Symptomatology clinical and diagnostic neurological des tumors intracranial. EMC-Neurology, 2004, p : 91-122.

75. CHEMENI G., GUEGANG GOUJOU E., DJIENTCHEU V., MBONDA E., GONSU J., et KOUAMFOUBI B. Aspects tomodensitometric des tumors de la fossa cerebral posterior de l'enfant à Yaoundé. Journal de radiologie, 2009, 90, 10, p : 1468

76. GONZALEZ M.G., VILLA J.F. Mutism after posterior fossa surgery. Review of the literature. Clinical Neurology and neurosurgery, 2001, 103 p : 111-114.

77. BRANDES 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.

78. EBERHART 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.

79. MICHAEL W. McDermott, PENNY K. SNEED. Radiosurgery in metastatic brain cancer. Neurosurgery, 2005; 57(S4):45-53.

80. SANTHANAM R., BALASUBRAMANIAM. A., CHANDRAMOULI B. A. Fatal intratumoral hemorrhage in posterior fossa tumors following ventriculoperitoneal shunt. Journal of clinical neuroscience, 2009, 16, p : 135-137.

81. YAZIGI-RIVARD L., MASSEROT C. LACHENAUD J., DIEBOLD-PRESSAC I., APRAHAMIAN A., ARVAN D., DOZ F. Le médulloblastome de l'enfant. Archives de pédiatrie 2008, 15, p : 1794-1804.

82. SARRAZIN J.L. Tumeur de la fosse postérieure. Journal de radiologie, 2006, 87,6, p : 748-763.

83. SCHNEIDER J.F., VIOLA A., CONFORT-GOUTY S., AYUNTS K., LE FUR Y., VIOUT P., BENNATHAN M., CHAMPON F., FIGARELLA-BRANGER D., COZZONE P., ET GIRARD N. OMAR D. Tumeur de la fosse postérieure de l'enfant : apport des techniques d'imagerie avancées. Journal of neuroradiology, 2007,34,1,p :49-58.

84. NOURI M. Anesthésie réanimation et chirurgie de la fosse cérébrale postérieure. Thèse Méd. Rabat 1985 N° 163.

85. PROCACCIO F, GOTTIN L, ARRIGHI I, STOFELLA G, BRICOLO A. Anesthesia for brain stem surgery. Operative techniques in neurosurgery 2000;3:106-8.

86. HICDONMEZ T, KILINCER C, HAMAMCIOGLU M, COBANOGLU S. Paraplegia due to spinal subdural hematoma as a complication of posterior fossa surgery: Case report and review of the literature. Clinical Neurology and Neurosurgery, 2006;108:590–4.

87. DUBEY A, SUNG WS, SHAYA M, PATWARDHAN R, WILLIS B, SMITH D, NANDA A. Complications of posterior cranial fossa surgery-an institutional experience of 500 patients. Surg Neurol. 2009;72(4):369-75.

88. LEZAR S., ZAMIATI W., HASSAN H.ET ADIL A. Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure : à propos de 80 cas. Journal de radiologie, 2008,89, 10, p : 1580-1581.

89. DESCHAMBENOIT G. Tumeurs cérébrales. Campus de neurochirurgie : 2006, N°191, p :2-47.

ANNEXES

TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE (ANNEXE 1)

(FICHE D'EXPLOITATION)

I. EPIDEMIOLOGIE :

. Nom & Prénom :

. NO :

. Origine :

. Age:.....ans

. Profession :.....

. Sexe: ☐ Masculin

☐ Féminin

- Date d'Entrée:

- Date de sortie :

Durée d'hospitalisation:

Antécédents:

ATCD néoplasique : non ☐

Si oui ☐ préciser :

ATCD de radiothérapie : non ☐ oui ☐

Tare connue: non ☐

. ATCD familiaux : non ☐

si oui ☐ préciser :

Si oui ☐ préciser :

II. MOTIF D'HOSPITALISATION :

Début des signes :

HTIC ☐

Trouble de conscience ☐

Signes otologiques ☐

Trouble d'équilibre ☐

convulsion ☐

Découverte fortuite ☐

Autres :

III. EXAMEN CLINIQUE :

A/ Examen général :

Poids: Kg

TA :/.....mm Hg

Température :.....°C

FR :.....C /mn

Pouls :.....Batt. /mn

PC (nourrisson et enfant) :Cm

B/Examen neurologique :

GCS à l'admission.....

Examen de la nuque :

1. Syndrome cérébelleux : non ☐

Si oui ☐

a. Statique: ☐

b. Kinétique: ☐

c. Stato-Kinétique: ☐

2. Syndrome vestibulaire :

3. Syndrome de l'APC :

4. Atteinte des paires crâniennes :

a. Oculomoteurs : III ☐ IV ☐ VI ☐

b. Nerf trijumeau : V ☐

c. Nerf facial : VII ☐

d. Nerf auditif : VIII ☐

e. Nerfs mixtes : IX ☐ X ☐ XI ☐

f. Grand hypoglosse : XII ☐

5. Syndrome du tronc : ☐

6. Atteinte pyramidale : ☐

7. Autres :

C/Examen ophtalmologique :

Diplopie ☐ AV ☐ OD :..... OG : FO :..... résultat :.....

D/Examen somatique:.....

IV. BILAN PREOPERATOIRE :

1. Examens radiologiques :

TDM CEREBRALE: faite ☐ non faite ☐

IRM CEREBRALE: faite ☐ non faite ☐

RESULTATS :

▪ Localisation et Siège :

Intra-axial ☐

Extra-axial ☐

Intra-ventriculaire ☐

▪ **Aspect :**

Taille :

Densité : Hypo ☐ hyper ☐ iso ☐ mixte ☐

Nombre : unique ☐ multiple : ☐ X ...

Prise de contraste : oui ☐ non ☐

Intensité ☐ homogène ☐ hétérogène ☐

Effet de masse : oui ☐ non ☐

V4 ☐ structure médiane ☐ engagement ☐

Calcification : oui ☐ non ☐

Oedème péri lésionnel : oui ☐ non ☐

▪ **Hydrocéphalie :** oui ☐ non ☐

Active : oui ☐ non ☐

▪ **Comportement en IRM :**

Signal en T1 ☐ signal en T2 ☐ prise de GADO. ☐

▪ **Lésions associées :**

2. Biologie :

- NFS :
- Crase sanguine :
- Ionogramme :
- Autres :

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

A) TRAITEMENT PREOPERATOIRE :

Corticoïde ☐ Antalgique ☐ Anti œdémateux ☐ Autres :

B) CHIRURGICAL: Délai :

Dérivation du LCR : non faite : ☐ Si faite : ☐ précisé : DVP ☐ VCS ☐ externe ☐

Opéré (e): non ☐ oui ☐ date :

Voie d'abord :

Qualité d'exérèse :

Biopsie : ☐ Partielle : ☐ Subtotale : ☐ Totale : ☐

C) RADIOTHERAPIE : non faite ☐ faite ☐ DOSE :

D) CHIMIOOTHERAPIE : faite ☐ non faite ☐

- Les drogues :
- Protocole :

VI. Diagnostic histologique :

Résultat :

VII. BILAN POST OPERATOIRE ET COMPLICATIONS :

Imagerie Postopératoires :

Délai :

Type :

Résultat :

Etude du LCR :

Recherche des cellules tumorales dans le LCR : non faite ☐ faite ☐

COMPLICATIONS :

.Décès ☐ .Coma prolongé ☐ .Fuite du LCR ☐ .Méninocèle ☐ .Méningite ☐

.Épilepsie ☐ .Hématome ☐ .Aggravation d'ataxie ☐ .Embolie pulmonaire ☐

.Obstruction de la circulation du LCR ☐ .Infection ☐ .pneumopathies ☐

Thrombose veineuse profonde ☐

.Atteinte des nerfs crâniens non ☐

Si oui ☐ préciser :

.Syndrome de la fosse postérieure non ☐

Si oui ☐ préciser :

Post-radiothérapies :

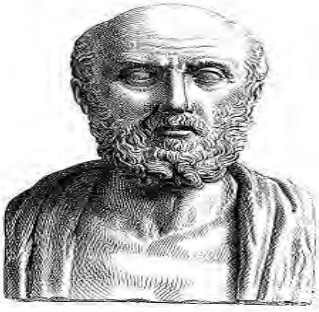
Autres :

VIII. EVOLUTION :

- | | | |
|--------------|--------------------------|-----------------|
| ▪ Stabilité | <input type="checkbox"/> | précisé : |
| ▪ Séquelles | <input type="checkbox"/> | |
| ▪ Reprise | <input type="checkbox"/> | |
| ▪ Récidive | <input type="checkbox"/> | |
| ▪ Métastases | <input type="checkbox"/> | |
| ▪ Décès | <input type="checkbox"/> | |

IX. SUIVI :

- Recul (date de dernière nouvelle):
- Imagerie de contrôle : faite ☐ non fait ☐
 - Type :
 - Résultat :
- Qualité de vie :



SERMENT D'HYPPOCRATE

« En présence des Maîtres de cette école, de mes Chers Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerais mes soins gratuits à l'indigent, je n'exigerais jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrais à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque ».

PERMIS D'IMPRIMER

VU :

VU :

Le Président du Jury

Le Doyen de

Vu et permis d'imprimer

Pour le Recteur, Président de l'Assemblée d'Université Cheikh Anta Diop de
Dakar et par délégation

RESUME

Notre travail concerne une étude faite sur 27 cas tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant de moins de 15 ans, hospitalisé au service de neurochirurgie, CHU FANN Dakar entre 2010 et 2015.

Ces tumeurs représentent 24,77% des tumeurs cérébrales de l'enfant. L'âge moyen de nos patients était de 6,87 ans avec une prédominance masculine (55,55%).

La symptomatologie clinique est dominée par l'hypertension intracrânienne, associée à un syndrome cérébelleux. Les types histologiques les plus rencontrés sont les médulloblastomes dans 80% des cas, les astrocytomes dans 20% des cas.

Les explorations paracliniques reposent essentiellement sur la TDM réalisé chez 77,77% des patients. L'IRM qui constitue l'examen de choix, n'a été pratiquée que chez 22,23%. La localisation la plus fréquente est au niveau du cervelet dans 51,85% des cas.

Le traitement de base est l'exérèse tumorale associé à une dérivation ventriculaire, le recours à la radiothérapie et à la chimiothérapie est obligatoire pour des exérèses incomplètes. Les infections sont les complications post opératoire les plus fréquentes (75%).

La mortalité globale est de 37,03% (10 cas). La survie n'est pas précisée pour tous les malades. Pour améliorer le pronostic il faut un diagnostic précoce, pour cela il faut multiplier les centres de neurochirurgie et de neurologie pour diminuer les séquelles qui ont une influence majeure sur la santé et la qualité de vie des patients.