



الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي



Université Badji Mokhtar Annaba

Faculté de Médecine Annaba

Département de médecine

Thèse

En vue de l'obtention du diplôme de Docteur en Sciences Médicales

Evaluation du traitement chirurgical des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant

Docteur FEKNOUS Sandra
Maître-assistante en neurochirurgie

Devant le jury composé de :

Professeur Djafer Miloud	Alger	Président
Professeur Bouaziz mourad	Annaba	Directeur de thèse
Professeur Boublata Lotfi	Constantine	Membre
Professeur Boukoffa Sacia	Annaba	Membre
Professeur Mansour Abd elkrim	Annaba	Membre

Remerciements

Je remercie avant tout Allah le tout puissant, de m'avoir guidé tout au long de ma vie, dans toutes les années d'études et m'avoir donné la croyance, la volonté, la patience et le courage pour terminer ce travail.

J'exprime ma profonde reconnaissance et mes sincères remerciements au **Pr BOUAZIZ Mourad, Professeur et Chef de service de Neurochirurgie**, pour avoir accepté la direction de ce travail, pour sa grande disponibilité tout au long de la réalisation de cette thèse, sa rigueur scientifique, sa confiance, et les corrections qu'il m'a accordé sans oublier ses conseils qui m'ont permis de travailler dans de bonnes conditions et je le remercie pour la qualité de son encadrement exceptionnel.

Au Président de jury Professeur Djafer Miloud

Je vous suis reconnaissante de l'honneur que vous me faites de présider le jury, veuillez recevoir le témoignage de ma profonde considération.

Aux honorables membres du Jury :

Au Professeur Boublata Lotfi

Votre présence au sein de ce jury est un grand honneur et je vous remercie vivement pour votre évaluation de ce travail, veuillez trouver ici l'expression de ma haute considération.

Au Professeur Boukoffa Sacia

Vous m'avez fait honneur d'accepter de juger mon travail par votre précieuse contribution, veuillez trouver ici le témoignage de ma profonde gratitude.

Au Professeur Mansour Abd elkrim

Vous trouverez ici l'expression de ma haute considération et de ma reconnaissance pour votre participation à juger et à évaluer cette thèse.

Dédicaces

Je dédie ce travail à ma famille, mes parents, mon frère et ma sœur ainsi que mon mari qui m'ont toujours soutenue et qui m'ont toujours encouragé à aller de l'avant et donner le meilleur de moi-même.

Je dédie ce travail à mes collègues pédiatres et neurochirurgiens

Dr Alimi, Dr Bairi, Dr Imikraze, Dr Ayachi, qui m'ont aidé pour le recrutement des malades et qui m'ont fait confiance.

Je remercie mes collègues réanimateurs avec qui j'ai travaillé cote à cote au bloc opératoire Pr Bouchereb, Dr Bédjar, Dr Khlifa, Dr Benkara, Dr Sellemi.

Je remercie tout le personnel para médical du service de neurochirurgie et le personnel du bloc opératoire de m'avoir supporté dans les moments difficiles et de m'avoir aidé.

Je remercie les parents des enfants de m'avoir fait confiance en mettant leurs enfants entre mes mains, je leur souhaite un prompt rétablissement et une longue vie, sans vous ce travail n'aurait jamais vu le jour.

Liste des figures

FIGURE 1. CRANE TREPANE AU NIVEAU DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE [1]	2
FIGURE 2.A):PORTRAIT DE <i>LEONARD DEVINCI</i> , B): ILLUSTRATION DU SYSTEME VENTRICULAIRE, C): ILLUSTRATION DES NERFS CRANIENS [6].	3
FIGURE 3.ILLUSTRATION ANATOMIQUE DE HUMPHREY RIDLY SUR LE CERVELET ET LE TRONC CEREBRAL [9].....	4
FIGURE 4. CONTRIBUTION DE <i>FELIX VICQ D'AZYR</i> .A): ATLAS ANATOMIQUE, B): ILLUSTRATION ANATOMIQUE DU TRONC CEREBRAL [11]	4
FIGURE 5. <i>VICTOR ALEXANDER HADEN HORSELEY 1857-1916</i> [15]	5
FIGURE 6.A): <i>SIR THIERRY DE MARTEL</i> , B): MALADE OPERE EN POSITION ASSISE [17]	5
FIGURE 7.A): <i>SIR HARVEY CUSHING</i> , B): INCISION CUTANE EN ARBALETE [22].....	6
FIGURE 8.A): <i>ALBERT LOREN RHOTON</i> , B): MANUEL D'ALBERT LOREN RHOTON [24].....	7
FIGURE 9.A): <i>TOSHIO MATSUSHIMA</i> , B): MANUEL DE <i>TOSHIO MATSUSHIMA</i> [25]	7
FIGURE 10. FERMETURE DE LA GOUTTIERE NEURALE [26].....	8
FIGURE 11.SEGMENTATION DE L'ENCEPHALE AU COURS DE SON DEVELOPPEMENT [26].....	9
FIGURE 12.VUE SUPERIEURE DE L'ETAGE POSTERIEUR DE LA BASE DU CRANE [30].....	13
FIGURE 13.VUE SUPERIEUR SUR LE FORAMEN OVALE DE LA TENTE DU CERVELET [30].....	15
FIGURE 14. LA FACE ANTERIEURE DU TRONC CEREBRAL [30].....	17
FIGURE 15. LA FACE POSTERIEURE DU TRONC CEREBRALE [31].....	19
FIGURE 16. LA PROJECTION SCHEMATIQUE DES NOYAUX DES NERFS CRANIENS [30]	20
FIGURE 17. LE PLANCHER DU QUATRIEME VENTRICULE [31].....	22
FIGURE 18.VUE POSTERO LATERALE DU QUATRIEME VENTRICULE [30]	23
FIGURE 19.EXPOSITION DE LA JONCTION TELOVELAIRE ET DU VOILE MEDULLAIRE INFERIEUR [31].....	23
FIGURE 20.VUE POSTERIEURE DU VERMIS [31]	24
FIGURE 21.VUE POSTERIEURE DU CERVELET [31]	26
FIGURE 22.COUBE AXIALE DE LA SUBSTANCE GRISE DU CERVELET [30]	27
FIGURE 23.LA VASCULARISATION DU CERVELET [31]	28
FIGURE 24.LE TRONC BASILAIRE ET SES BRANCHES [31]	29
FIGURE 25.TDM CEREBRALE COUPE AXIALE D'UN MEDULLOBLASTOME CHEZ UN ENFANT DE 5ANS : MASSE TUMORALE SPONTANEMENT HYPERDENSE DE SIEGE MEDIAN LAMINANT LE V4 (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA).....	38
FIGURE 26.TDM CEREBRALE COUPE AXIALE AVEC INJECTION DE PC D'UN MEDULLOBLASTOME, OBJECTIVANT UNE LESION VERMIENNE QUI S'ETEND AU NIVEAU DU V4 QUI SE REHAUSSE DE FAÇON HOMOGENE APRES INJECTION DE PC, ASSOCIE A UNE DILATATION TRI VENTRICULAIRE ACTIVE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA).....	38
FIGURE 27.TDM CEREBRALE AVEC PC COUPE AXIALE CHEZ UN ENFANT DE 09 ANS OBJECTIVANT UNE LOCALISATION SECONDAIRE SUS TENTORIELLE TEMPORALE D'UN MEDULLOBLASTOME (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA).	39
FIGURE 28. IRM COUPE SAGITTALE D'UN MEDULLOBLASTOME DE SIEGE CEREBELLO-VERMIEN LAMINANT LE V4 CHEZ UN ENFANT DE 11MOIS AVEC DILATATION TRI VENTRICULAIRE SUS TENTORIELLE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA).	41
FIGURE 29.SPECTRO-IRM D'UNE FILLE DE 13 ANS PORTEUSE D'UN MEDULLOBLASTOME SIEGEANT AU NIVEAU DE L'HEMISPHERE CEREBELLEUX GAUCHE. LA SPECTROSCOPIE OBJECTIVE UN PIC DE CHOLINE AVEC UN PIC DE LIPIDE ASSOCIE A UN EFFONDREMENT DE LA N ACETYLE ASPARTATE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE).....	42
FIGURE 30. IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE D'UNE METASTASE SUS-TENTORIELLE D'UN ENFANT DE 09ANS PORTEUR D'UN MEDULLOBLASTOME (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA).	43
FIGURE 31. IRM COUPE SAGITTALE OBJECTIVANT UNE LOCALISATION SECONDAIRE SPINALE D'UN MEDULLOBLASTOME CHEZ UN ENFANT DE 08 ANS (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA)	43
FIGURE 32. IRM COUPE AXIALE DE L'ETAGE SOUS TENTORIELLE, OBJECTIVANT LES DIFFERENTES LOCALISATIONS DES SOUS-GROUPES MOLECULAIRES DU MEDULLOBLASTOME[71].A): LE SOUS - GROUPE WNT, B): LE SOUS-GROUPE SHH, C): LE SOUS- GROUPE 3 ET 4.	45

FIGURE 33. TDM CEREBRALE COUPE AXIALE LESION DE SIEGE CEREBELLEUX GAUCHE A DOUBLE COMPOSANTE KYSTIQUE ET CHARNUE D'UN ASTROCYTOME PILOCYTIQUE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA)... 46	46
FIGURE 34. IRM CEREBRALE COUPE AXIALE T1 AVEC INJ DE GADO D'UN ASTROCYTOME PILOCYTIQUE CEREBELLEUX GAUCHE; REHAUSSEMENT HOMOGENE DU NODULE MURAL AVEC UNE PORTION KYSTIQUE EN HYPO SIGNAL (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE)..... 47	47
FIGURE 35. IRM COUPE SAGITTALE EN T1 D'UN EPENDYMOME, LESION ISO INTENSE OCCUPANT LE V4 ET QUI S'ENTENDS AU NIVEAU CERVICAL (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA)..... 48	48
FIGURE 36. IRM D'UN TERATOME DE LA FCP CHEZ UN ENFANT DE 3ANS COUPE SAGITTALE EN T1 AVEC GADOLINIUM REHAUSSEMENT HETEROGENE DE LA LESION (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA).48	48
FIGURE 37. IRM D'UN PAPILOME DU PLEXUS CHOROIDE COUPE AXIALE T1 AVEC GADOLINIUM, REHAUSSEMENT HOMOGENE DE LA LESION OCCUPANT LE V4 [83]. 49	49
FIGURE 38. VUE ENDOSCOPIQUE DU TROU DE MONRO [89]..... 53	53
FIGURE 39. VUE ENDOSCOPIQUE DE LA PAROI ANTERIEURE DU V3 [89]..... 54	54
FIGURE 40. VUE ENDOSCOPIQUE DU PLANCHER DU V3 INFILTRE DE MICRONODULES [90] 54	54
FIGURE 41. LA DERIVATION VENTRICULO-PERITONEALE [91] 56	56
FIGURE 42. LA PONCTION DE LA CORNE FRONTALE DU VENTRICULE LATERALE [91]. 56	56
FIGURE 43. INSTALLATION DU PATIENT EN POSITION ASSISE[91]..... 57	57
FIGURE 44. INSTALLATION DE L'ENFANT EN POSITION VENTRALE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA). 59	59
FIGURE 45. A):TRAÇAGE DE L'INCISION CUTANE DE L'INION A C3, B):INCISION CUTANE, C):DESINSERTION MUSCULO APONEVROTIQUE SELON LE RAPHE MEDIAN (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA). 61	61
FIGURE 46. A) ET B): LES DIFFERENTES ETAPES DE LA CRANIOTOMIE OCCIPITALE AVEC RESECTION DE L'ARC POSTERIEUR DE C1(SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA). 62	62
FIGURE 47. A),B): LE TEMPS DURAL : OUVERTURE DE LA DURE MERE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA). 63	63
FIGURE 48. A) ET B): VUE PER OPERATOIRE D'UN MEDULLOBLASTOME OCCUPANT LE VERMIS (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA). 64	64
FIGURE 49. A) : TUMEUR VERMIENNE QUI S'ETEND VERS LA GRANDE CITERNE, B) : CAVITE OPERATOIRE APRES RESECTION TOTALE DE LA TUMEUR, C) : PRELEVEMENT TUMORALE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE ANNABA). 65	65
FIGURE 50. A) ET B): VUE ANATOMIQUE DU VOILE MEDULLAIRE INFERIEUR ET DE LA TOILE ARACHNOÏDIENNE[31] 66	66
FIGURE 51. A): FERMETURE DE LA DURE MERE SUR PATCH, B): FERMETURE DU PLAN SOUS CUTANE, C): FERMETURE CUTANE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE CHU ANNABA). 68	68
FIGURE 52. LA CLASSIFICATION OMS 2007 DES MEDULLOBLASTOMES [137]. 76	76
FIGURE 53. VUE MICROSCOPIQUE DU MEDULLOBLASTOME CLASSIQUE « ROSETTES DE DE HOMER- WRIGHT » [138]..... 77	77
FIGURE 54. ASPECT MICROSCOPIQUE DU MEDULLOBLASTOME DESMOPLASIQUE [138]. 78	78
FIGURE 55. ASPECT MICROSCOPIQUE DU MEDULLOBLASTOME ANAPLASIQUE [138]..... 79	79
FIGURE 56. LES VARIANTES HISTOLOGIQUES DU MEDULLOBLASTOME. A :MEDULLOBLASTOME CLASSIQUE. B :MEDULLOBLASTOME DESMOPLASIQUE. C ET D : MEDULLOBLASTOME A NODULARITE ETENDUE. E : MEDULLOBLASTOME A GRANDE CELLULE. F : MEDULLOBLASTOME ANAPLASIQUE [143]..... 79	79
FIGURE 57. LES REACTIONS IMMUNO-HISTOCHIMIQUES DES 4 SOUS -GROUPES MOLECULAIRE DU MEDULLOBLASTOME [137]. 86	86
FIGURE 58. VUE MICROSCOPIQUE D'UN ASTROCYTOME PILOCYTIQUE [178]. 87	87
FIGURE 59. VUE MICROSCOPIQUE D'UN EPENDYMOME « ROSETTES PERI VASCULAIRE » [178]. 89	89
FIGURE 60. VUE MICROSCOPIQUE D'UN PAPILOME DU PLEXUS CHOROÏDE [178]. 90	90
FIGURE 61. VUE MICROSCOPIQUE D'UNE TUMEUR RHABDOÏDE /TERATOÏDE [178]. 91	91
FIGURE 62. ENFANT EN POSITION VENTRALE AVEC UNE IMMOBILISATION POUR RECEVOIR LA RADIOTHERAPIE [224]..... 97	97
FIGURE 63. RADIOTHERAPIE CONFORMATIONELLE EN 3D DU MEDULLOBLASTOME [221]..... 97	97
FIGURE 64. LA REPARTITION DES ENFANTS PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE ADMIS A NOTRE SERVICE SELON L'ANNEE DU RECRUTEMENT. 110	110

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

FIGURE 65. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LEURS WILAYAS D'ORIGINE.....	112
FIGURE 66. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LA DUREE DE L'EVOLUTION CLINIQUE.....	114
FIGURE 67. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON L'EXAMEN CLINIQUE.....	115
FIGURE 68. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LA PRESENCE DU SYNDROME CEREBELLEUX.....	115
FIGURE 69. LA REPARTITION DES MALADES SELON L'ATTEINTE DES NERFS CRANIENS.....	116
FIGURE 70. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE PROCESSUS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LA LOCALISATION TUMORALE.....	118
FIGURE 71. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA TAILLE TUMORALE.....	118
FIGURE 72. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES.....	119
FIGURE 73. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA GESTION DE L'HYDROCEPHALIE.....	120
FIGURE 74. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA TECHNIQUE CHIRURGICALE.....	121
FIGURE 75. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES COMPLICATIONS POST OPERATOIRES.....	123
FIGURE 76. LA REPARTITION DES MALADES SELON L'EVOLUTION CLINIQUE EN POST OPERATOIRE IMMEDIAT...	124
FIGURE 77. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA PERSISTANCE DES SIGNES CLINIQUE EN POST OPERATOIRE IMMEDIAT.....	125
FIGURE 78. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES RESULTATS IMMUNO-HISTOCHIMIQUES.....	127
FIGURE 79. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES RESULTATS DE L'IRM POST OPERATOIRE.....	128
FIGURE 80. LA REPARTITION DES MALADES QUI ONT BENEFICIE D'UNE RADIOTHERAPIE.....	131
FIGURE 81. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES DELAIS DE LA RECHUTE TUMORALE DES ENFANTS OPERES POUR TUMEUR DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.....	133
FIGURE 82. L'EVOLUTION DES MALADES SELON LE MODE DE REVELATION DE LA RECHUTE.....	134
FIGURE 83. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA LOCALISATION DE LA RECHUTE A L'IRM.....	135
FIGURE 84. LA REPARTITION DES MALADES QUI ONT RECHUTES ET QUI ONT REÇU UN TRAITEMENT ADJUVANT.....	136
FIGURE 85. LA REPARTITION DES MALADES QUI ONT RECIDIVE EN FONCTION DE LA LOCALISATION PRIMAIRE DU MEDULLOBLASTOME.....	137
FIGURE 86. LA REPARTITION DES RECIDIVES SELON L'HISTOLOGIE PRIMITIVE DU MEDULLOBLASTOME.....	137
FIGURE 87. LA REPARTITION DES RECHUTES SELON LA QUALITE DE LA CHIRURGIE PRIMAIRE.....	138
FIGURE 88. LA REPARTITION DES MALADES SELON LE TAUX DE DECES DANS LES GROUPES A RISQUES.....	139
FIGURE 89. LA REPARTITION DES MALADES OPERES POUR MEDULLOBLASTOME SELON LES DELAIS DE DECES....	140
FIGURE 90. LA COURBE DE CAPLAN-MEIER MONTRANT LES DELAIS DE SURVIE DES ENFANTS PORTEURS DE MEDULLOBLASTOME SELON L'AGE.....	140
FIGURE 91. LA COURBE DE CAPLAN-MEIER MONTRANT LES DELAIS DE SURVIE SELON LA QUALITE DE L'EXERCISE CHIRURGICALE DU MEDULLOBLASTOME.....	141
FIGURE 92. LA COURBE DE CAPLAN-MEIER MONTRANT LES DELAIS DE SURVIE DES ENFANTS PORTEURS DE MEDULLOBLASTOME SELON LE GROUPE A RISQUE.....	141
FIGURE 93. A): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE : HYDROCEPHALIE ACTIVE SUR LESION VERMIO- CEREBELLEUSE SE REHAUSSANT FORTEMENT, B): IRM CEREBRALE POST OPERATOIRE RESECTION TOTALE DU MEDULLOBLASTOME.....	172
FIGURE 94. C): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE RECIDIVE TUMORALE SOUS ET SUS TENTORIELLE UNE ANNEE APRES LA CHIRURGIE EN PLEIN CHIMIOOTHERAPIE, D): TDM CEREBRALE APRES RESECTION SUB TOTALE DE LA RECIDIVE AVEC DILATATION VENTRICULAIRE.....	172
FIGURE 95. TDM CEREBRALE RECHUTE TUMORALE 01 MOIS APRES LA DEUXIEME CHIRURGIE.....	173
FIGURE 96. A): IRM COUPE SAGITTALE; B): IRM COUPE AXIALE LESION VERMIENNE A EXTENSION INTRA VENTRICULAIRE POLYLOBE, HYPER INTENSE EN T1 APRES INJ PC.....	174
FIGURE 97. C): TDM CEREBRALE POST OPERATOIRE RESECTION TOTALE, PAS DE DILATATION VENTRICULAIRE.....	174
FIGURE 98. D): TDM CEREBRALE : DILATATION VENTRICULAIRE POST MENINGITIQUE POST OPERATOIRE SUITE A UNE FISTULE DURALE, E): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE : VENTRICULO MEGALIE PASSIVE, RESECTION TOTALE, AVEC UNE LAME D'EMPYEME.....	175

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

FIGURE 99.F): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE : UNE ANNEE APRES LA CHIRURGIE ET EN PLEIN CHIMIOTHERAPIE, RECIDIVE LOCALE DU MEDULLOBLASTOME	175
FIGURE 100.A): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE CHEZ UNE FILLE DE 9ANS QUI A BENEFICIE D'UNE RESECTION PARTIELLE	176
FIGURE 101.B): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE : ABSENCE DE RELIQUAT TUMORAL APRES LA RADIOTHERAPIE	176
FIGURE 102. A): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE HYDROCEPHALIE SUR PROCESSUS DU V4 HYPERDENSE APRES INJECTION DE PC.....	177
FIGURE 103.B): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE POST OPERATOIRE RESECTION TOTALE, CATHETERE VENTRICULAIRE EN PLACE SANS DILATATION VENTRICULAIRE.....	177
FIGURE 104.C): IRM CEREBRALE COUPE CORONALE, SAGITTALE , AXIALE D'UN VOLUMINEUX MEDULLOBLASTOME DE SIEGE INTRA VENTRICULAIRE FAISANT ECTOPIE AU NIVEAU DU CANAL CERVICAL,AVEC PRISE DE CONTRASTE TRES IMPORTANTE. CATHETERE VENTRICULAIRE EN PLACE SANS DILATATION VEENTRICULAIRE.....	178
FIGURE 105.D): SPECTROSCOPIE : MONTRANT UN PIC DE CHOLINE AVEC ET EFFONDREMENT DE LA NAA.	178
FIGURE 106.E): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE POST OPERATOIRE EXERESE TOTALE.	179
FIGURE 107.F): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE RECIDIVE SUS ET SOUS TENTORIELLE APRES 2ANS ET 5MOIS DE LA CHIRURGIE	179
FIGURE 108.G): IRM COUPE AXIALE RECIDIVE SUS ET SOUS TENTORIELLE DU MEDULLOBLASTOME.	179
FIGURE 109.A): TDM CEREBRALE, B): IRM CEREBRALE METASTASE CEREBRALE DECOUVERTE A L'ADMISSION D'UN ENFANT 11ANS	180
FIGURE 110.C) ET D): IRM COUPE AXIALE ET SAGITTALE POST OPERATOIRE AVEC RESECTION PARTIELLE DU MEDULLOBLASTOME, MISE EN EVIDENCE DES LESIONS DE DISSEMINATIONS SUS ET SOUS TENTORIELLES ..	181
FIGURE 111.E): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE , CORONALE,MISE EN EVIDENCE D' UNE RECHUTE APRES UNE REMISSION QUI A DURE UNE ANNEE GRACE A LA RADIOTHERAPIE. LOCALISATION SECONDAIRE DE SIEGE FRONTALE ET TEMPORALE	182
FIGURE 112.A): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE PROCESSUS VERMIEN AVEC EXTENSION INTRA VENTRICULAIRE PRENANT LE CONTRASTE	183
FIGURE 113.B): IRM COUPE SAGITTALE PROCESSUS OCCUPANT LE V4 SE REHAUSSANT APRES INJECTION DE GADO DE FAÇON HETEROGENE	183
FIGURE 114.C): TDM CEREBRALE POST OPERATOIRE COUPE AXIALE RESECTION TOTALE DE LA LESION.	183
FIGURE 115.D): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE POST OPERATOIRE , ABSENCE DE RELIQUAT TUMORAL ET DE DILATATION VENTRICULAIRE.....	184
FIGURE 116.E): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE , RECIDIVE AU NIVEAU DU PEDONCULE CEREBELLEUX 02 ANS ET 6MOIS APRES LA CHIRURGIE.	184
FIGURE 117.F): IRM CEREBRALE AUGMENTATION DU VOLUME DE LA RECIDIVE APRES 8MOIS DE CHIMIOTHERAPIE	185
FIGURE 118.G): EVOLUTION 2MOIS APRES LA DERNIERE IRM: TDM CEREBRALE DILATATION VENTRICULAIRE SUR VOLUMINEUX PROCESSUS DE LA FCP SPONTANEMENT HYPERDENSE.....	185
FIGURE 119.A): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE T1 INJECTE :LESION DE SIEGE INTRA VENTRICULAIRE SE REHAUSSANT DE FAÇON HETEROGENE APRES INJ GADO DEGADO	186
FIGURE 120.B): IRM COUPE SAGITTALE EN T1 LESION DE SIEGE INTRA VENTRICULAIRE HYPO INTENSE EN T1 .	186
FIGURE 121. C): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE POST OPERATOIRE ABLATION SUB TOTALE, RELIQUAT INFILTRANT LE PLANCHER DU V4.....	187
FIGURE 122.D): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE ET SAGITTALE POST OPERATOIRE AVEC PRESENCE D'UN RELIQUAT <1,5CM	187
FIGURE 123.E): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE EVOLUTION 45 JOURS APRES LA CHIRURGIE, RECIDIVE IMPORTANTE AU NIVEAU DE LA FCP PRENANT FORTEMENT LE CONTRASTE AVEC DISSEMINATION MENINGEE.	188
FIGURE 124.A): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE LESION VERMIO CEREBELLEUSE SE REHAUSSANT DE FAÇON PERIPHERIQUE LAMINANT LE V4.	189
FIGURE 125.B): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE POST OPERATOIRE EN T1 AVEC GADO , RESECTION TOTALE DU MEDULLOBLASTOME.	189

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

FIGURE 126.C): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE EN T1 ABSENCE DE RELIQUAT EN POST OPERATOIRE	190
FIGURE 127.D): IRM COUPE SAGITTALE CARCINOSE MENINGEE SURVENU 01 ANNEE APRES LA CHIRURGIE ET APRES LE TRAITEMENT ADJUVANT.....	190
FIGURE 128.E): IRM COUPE SAGITTALE ,RECIDIVE TUMORALE APRES 01 ANNEE AVEC CARCINOSE MENINGE ET SPINALE.	191
FIGURE 129.A): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE T1 INJECTE ET SAGITTALE EN T1 OU LE MEDULLOBLASTOME EST EN ISO SIGNAL DE SIEGE VERMIEN AVEC EXTENSION AU NIVEAU DU V4 DE TAILLE SUPERIEUR A 4CM AVEC REHAUSSEMENT HETEROGENE.	192
FIGURE 130.B): TDM CEREBRALE POST OPERATOIRE : RESECTION TOTALE.....	192
FIGURE 131.C) ET D): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE ET SAGITTALE POST OPERATOIRE PAS DE RELIQUAT TUMORALE ET PAS DE DILATATION VENTRICULAIRE.	193
FIGURE 132.E) : IRM DE CONTROLE 1AN ET 08MOIS APRES LA CHIRURGIE DECOUVERTE DE LESIONS NODULAIRE AU NIVEAU VENTRICULAIRE (1ERE RECHUTE)	194
FIGURE 133.F): ESSAIMAGE VENTRICULAIRE SANS DILATATION VENTRICULAIRE AVEC LOCALISATION DE NODULE AU NIVEAU DE LA CAVITE DE RESECTION (2EME RECHUTE UNE ANNEE APRES LA 1ERE RECIDIVE).	194
FIGURE 134.A) : IRM COUPE AXIALE, B): IRM COUPE SAGITTALE EN T1 AVEC GADO. PROCESSUS DE SIEGE VERMIEN NECROSE AVEC ZONE KYSTIQUE COMPRIMANT LE V4 RESPONSABLE D'UNE HYDROCEPHALIE TRIVENTRICULAIRE.	195
FIGURE 135.C): VUE PER OPERATOIRE DE LA LESION TUMORALE.....	196
FIGURE 136.D): RESECTION TUMORALE TOTALE EN BLOC	196
FIGURE 137.E): IRM CEREBRALE COUPE SAGITTALE POST OPERATOIRE RESECTION TOTALE.....	197
FIGURE 138.F): IRM COUPE SAGITTALE MEDULLAIRE DISSEMINATION MEDULLAIRE DU MEDULLOBLASTOME DESMOPLASIQUE 1 ANNEE APRES LA CHIRURGIE SANS ATTEINTE CEREBRALE.....	197
FIGURE 139.G): : IRM COUPE SAGITTALE MEDULLAIRE EN T1 INJECTE ACCENTUATION DE LA DISSEMINATION SPINALE 01MOIS APRES LA DERNIERE IRM . MALADE SOUS FORTE DOSE DE CHIMIOOTHERAPIE.....	198
FIGURE 140.H): IRM CEREBRALE COUPE AXIALE, I): : COUPE SAGITTALE DISSEMINATION SECONDAIRE AU NIVEAU SOUS ET SUS TENTORIELLE	199
FIGURE 141.A) IRM COUPE AXIALE EN T1 INJECTE. PROCESSUS DE LA JONCTION BULBOMEDULLAIRE REHAUSSE INTENSEMENT DE FAÇON HETEROGENE	200
FIGURE 142.B): VUE PER OPERATOIRE D'UN EPENDYMOME COMBLANT LA GRANDE CITERNE	200
FIGURE 143.C): IRM POST OPERATOIRE COUPE SAGITTALE EN T2 ET EN T1 INJECTE AVEC PRESENCE D'UN RELIQUAT INFILTRANT LE TRONC CEREBRALE.	201
FIGURE 144.D): CHIGNON CERVICALE A J4 POST OPERATOIRE, E): DISPARITION DU CHIGNONS A J7 POST OPERATOIRE	201
FIGURE 145.A): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE DILATATION VENTRICULAIRE SUR PROCESSUS A DOUBLE COMPOSANTE KYSTIQUE ET CHARNUE AU NIVEAU DE LA FCP. REHAUSSEMENT HOMOGENE DU NODULE MURAL	202
FIGURE 146. B) ET C): IRM CEREBRALE B- COUPE AXIALE T1 AVEC GADO: PROCESSUS VERMIEN REFOULANT LE V4 A DOUBLE COMPOSANTE KYSTIQUE ET CHARNUE, LE NODULE MURAL SE REHAUSSE FORTEMENT APRES INJECTION DE GADOLINIUM, C- COUPE IRM SAGITTALE EN T1 : NODULE.....	202
FIGURE 147..D): : IMAGES PER OPERATOIRE AVEC RESECTION MACROSCOPIQUEMENT TOTALE DE LA LESION....	203
FIGURE 148.E): TDM CEREBRALE POST OPERATOIRE. ABSENCE DE RELIQUAT TUMORAL AU NIVEAU DE LA FCP, CATHETER VENTRICULAIRE EN PLACE	203
FIGURE 149.G): IRM POST OPERATOIRE COUPE AXIALE, F): COUPE SAGITTALE T1 INJ GADO RESECTION TUMORALE COMPLETE.	204
FIGURE 150.A): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE : HYDROCEPHALIE SUR PROCESSUS ISO DENSE INTRA V4.	205
FIGURE 151.C), D) E): IRM CEREBRALE :C- COUPE AXIALE , D- COUPE SAGITTALE EN T1 INJ GADO, C- CSAGITTALE EN T1. PROCESSUS VERMIEN SUPERIEUR, REFOULANT LE V4,SE REHAUSSANT INTENSEMENT APRES INJECTION	205
FIGURE 152.F): LA SPECTROSCOPIE OBJECTIVE UNE LESION HAUTEMENT AGRESSIVE AVEC UN GRAND PIC DE CHOLINE ET UN PETIT PIC DE MYOINSITOL, ABSENCE DE PIC DE TAURINE ET PRESENCE DE PIC DE LIPIDES.	206

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

FIGURE 153.G): TDM CEREBRALE POST OPERATOIRE. RESECTION TUMORALE TOTALE, CATHETER VENTRICULAIRE EN PLACE.	207
FIGURE 154.H): IRM COUPE AXIALE POST OPERATOIRE. ABSENCE DE RELIQUAT TUMORAL AU NIVEAU DE LA FCP	207
FIGURE 155A): TDM CEREBRALE COUPE AXIALE , B): : TDM COUPE SAGITTALE DILATATION TRI VENTRICULAIRE SUR PROCESSUS VERMIEN AVEC PRISE DE CONTRASTE HETEROGENE INTENSE.	208
FIGURE 156.C) : IRM COUPE SAGITTALE, D): COUPE AXIALE T1 INJECTE TUMEUR DE SIEGE VERMIEN AVEC EXTENSION INTRA VENTRICULAIRE A CONTOUR POLYLOBE AVEC REHAUSSEMENT HETEROGENE	209
FIGURE 157.E): IRM POST OPERATOIRE COUPE SAGITTALE T1 INJECTE RESECTION TOTALE, ABSENCE DE RELIQUAT TUMORAL.....	209
FIGURE 158.F): IRM COUPE SAGITTALE : RECIDIVE APRES 01 ANNEE. LESION QUI PREND LE CONTRASTE DE FAÇON HETEROGENE TRES INTENSE DE SIEGE AU NIVEAU V3.	210

Liste des tableaux

TABLEAU I. EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE ET DES APTITUDES PHYSIQUE DE L'ENFANT EN PRE OPERATOIRE EN UTILISANT L'ECHELLE DE LANSKY [58].	36
TABLEAU II. LA CLASSIFICATION WHO 2016 DES TUMEURS CEREBRALES AVEC INTRODUCTION DES SOUS-GROUPES MOLECULAIRES DU MEDULLOBLASTOME [148].	81
TABLEAU III. LA CLASSIFICATION DES GROUPES WNT ET SHH ET LEURS SOUS-GROUPES [170].	84
TABLEAU IV. LA NOUVELLE CLASSIFICATION MOLECULAIRE DES SOUS-GROUPE 3 ET 4 [176].	85
TABLEAU V. LA CLASSIFICATION WHO 2021 DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE[203].	92
TABLEAU VI. LA CLASSIFICATION DE CHANG [204].	93
TABLEAU VII. LA CLASSIFICATION DE LA STRATIFICATION DU RISQUE BASE SUR L'AGE, LA TAILLE DU RESIDU TUMORAL ET LA PRESENCE DE METASTASES [206].	93
TABLEAU VIII. LA STRATIFICATION DU RISQUE SELON LES SOUS -GROUPES MOLECULAIRES DU MEDULLOBLASTOME [210].	94
TABLEAU IX. LA DERNIERE RECOMMANDATION DE LA RADIOTHERAPIE EN FONCTION DE LA STRATIFICATION DU RISQUE MEDULLOBLASTOME[218].	96
TABLEAU X. LA NOUVELLE STARTIFICATION DU RISQUE BASE SUR LES SOUS-GROUPES MOLECULAIRES DU MEDULLOBLASTOME ET LEUR IMPACT SUR LE PRONOSTIC [253].	102
TABLEAU XI. LA REPARTITION DES ENFANTS PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LEUR AGE.	111
TABLEAU XII. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LE SEXE.	111
TABLEAU XIII. LA REPARTITION DES MALADES PORTEURS DE TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE SELON LEURS ANTECEDENTS.	113
TABLEAU XIV. LA REPARTITION DES MALADES SELON L'ETAT DE CONSCIENCE LORS DE L'ADMISSION.	117
TABLEAU XV. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA PRESENCE D'HYDROCEPHALIE.	117
TABLEAU XVI. LA REPARTITION DES MALADES SELON LE NOMBRE DE METASTASE OBJECTIVE SUR L'IRM LORS DU DIAGNOSTIC.	119
TABLEAU XVII. LA REPARTITION DES MALADES SELON L'INFILTRATION DU PLANCHER DU QUATRIEME VENTRICULE EN PER OPERATOIRE.	121
TABLEAU XVIII. LA REPARTITION DES MALADES SELON LE SAIGNEMENT TUMORALE PER OPERATOIRE.	122
TABLEAU XIX. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES INCIDENTS PER OPERATOIRE.	122
TABLEAU XX. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA QUALITE DE LA RESECTION TUMORALE.	123
TABLEAU XXI. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES RESULTATS HISTOLOGIQUES.	126
TABLEAU XXII. LA REPARTITION DES MALADES SELON L'INFILTRATION DU LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN CHEZ LES ENFANTS PORTEURS DE MEDULLOBLASTOME.	127
TABLEAU XXIII. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA PRESENCE DU RELIQUAT TUMORAL A L'IRM POST OPERATOIRE.	129
TABLEAU XXIV. LA REPARTITION DES MALADES SELON L'EVOLUTION DE L'HYDROCEPHALIE SUR L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE EN POST OPERATOIRE.	130
TABLEAU XXV. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES GROUPES A RISQUES POUR LES ENFANTS OPERES POUR MEDULLOBLASTOME.	130
TABLEAU XXVI. LA REPARTITION DES MALADES SELON LES DELAIS DE LA RADIOTHERAPIE.	132
TABLEAU XXVII. LA REPARTITION DES MALADES SELON LE TAUX DE RECHUTE DES MALADES OPERES POUR TUMEUR DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.	133
TABLEAU XXVIII. LA REPARTITION DES MALADES SELON LA REPRISE CHIRURGICALE DE LA RECURRENCE TUMORALE.	135
TABLEAU XXIX. LA REPARTITION DES MALADES SELON LE TAUX DE DECES DES ENFANTS OPERES POUR TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.	139

Liste des annexes

ANNEXE 1. CLASSIFICATION HISTO MOLECULAIRE DES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL [399].....	232
ANNEXE 2. ORGANIGRAMME DE LA STRATIFICATION DU RISQUE DE L'ENFANT PORTEUR DE MEDULLOBLASTOME ET DE SA PRISE EN CHARGE [400].	233
ANNEXE 3. LA FICHE TECHNIQUE	234
ANNEXE 4 .LA DECHARGE	236

List des abréviations

CHU	Centre Hospitalo Universitaire.
DVP	Dérivation Ventriculo Péritonéale.
FC	Fréquence Cardiaque.
FCP	Fosse Cérébrale Postérieure.
FNS	Formule Numération Sanguine.
HTIC	Hypertension Intra Crânienne.
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique.
LCR	Liquide Céphalo Rachidien.
OMS	Organisation Mondiale de la Santé.
PEA	Potentiel Evoqué Auditif.
PEM	Potentiel Evoqué Moteur.
PES	Potentiel Evoqué Sensitif.
PICA	Artère Cérébelleuse Postéro-Inférieure.
PL	Ponction Lombaire.
TA	Tension Artériel.
TDM	Tomodensitométrie.
SHH	Sonic Hedgehog.
VCS	Ventriculo-cisternostomie.
V4	Quatrième Ventricule.
Wnt	Wingless.

Table des matières

INTRODUCTION.....	1
1 CHAPITRE I : L'HISTOIRE DE LA CHIRURGIE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.....	2
2 CHAPITRE II : EMBRYOLOGIQUE.....	8
2.1GENERALITE [26]	8
2.2LES TRANSFORMATIONS DU TUBE NEURAL [26]	8
2.2.1Les transformations dans le sens de la largeur	8
2.2.2Les transformations dans le sens de la longueur.....	9
2.3LE DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE DU TRONC CEREBRAL [27].....	9
2.4LE CERVELET [27].....	10
2.5LE DEVELOPPEMENT DU 4EME VENTRICULE [28]:.....	11
3 CHAPITRE LLL : ANATOMIE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.....	12
3.1INTRODUCTION [29]	12
3.2LES LIMITES [29]	12
3.4LA CONSTITUTION ANATOMIQUE	12
3.4.1Les parois de la fosse cérébrale postérieure	13
3.5LE CONTENU DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE	15
3.5.1Le tronc cérébral [29].....	15
3.5.2Le quatrième ventricule [30]	21
3.5.3Le cervelet [29].....	24
3.5.3.2La configuration intérieure du cervelet	26
3.5.3.3L'anatomie fonctionnelle du cervelet.....	27
3.6LA VASCULARISATION [30].....	27
3.6.3Le drainage veineux	28
4 CHAPITRE LV : INCIDENCE ET FACTEURS GENETIQUES LIE AUX TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ L'ENFANT	30
4.1L'INCIDENCE DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ L'ENFANT.....	30
4.1.1L'astrocytome cérébelleux.....	30
4.1.2Le médulloblastome.....	30
4.1.3L'épendymome	30
4.1.4La tumeur rhabdoïde atypique et térétoïde.....	31
4.1.5Les papillomes du plexus choroïde.....	31
4.2LES FACTEURS GENETIQUES ET LES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ L'ENFANT :	31
4.2.1Le syndrome de Li- Fraumeni [46 -47].....	31
4.2.2Le syndrome de Gorlin [48 -49].....	31
4.2.3Le syndrome de Turcot [50-51]	31
4.2.4Le syndrome de Rubinstein-Taybi [52].....	31
4.2.5La neurofibromatose NF2 [53].....	32
4.2.6Le syndrome d'Aicardi [54].....	32
5 CHAPITRE V: LE TABLEAU CLINIQUE.....	33
5.1INTRODUCTION [55]	33
5.2LES FORMES CLINIQUES SELON L'AGE [56]	33
5.2.1Chez le nourrisson.....	33
5.2.2Chez le grand enfant	33
5.2.2.1Le syndrome d'hypertension intracrânienne.....	33
5.2.2.3Le syndrome cérébelleux [57]	34
5.2.2.4Le syndrome vestibulaire [57].....	35
5.2.2.6L'atteinte des voies longues [56]	35

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

5.2.2.7L'atteinte des nerfs crâniens [56]	35
5.3LES FORMES CLINIQUES SELON LA LOCALISATION [56-57]	35
<i>5.3.1La localisation vermienne avec extension intra ventriculaire.....</i>	<i>35</i>
<i>5.3.2La localisation hémisphérique</i>	<i>36</i>
6 CHAPITRE VI :EXPLORATION NEURO RADIOLOGIQUE DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.....	37
6.1INTRODUCTION.....	37
6.2LES EXPLORATIONS NEURORADIOLOGIQUES [59].....	37
6.2.1Le médulloblastome.....	37
6.2.1.1La tomodensitométrie cérébrale	37
6.2.1.2L'imagerie par résonance magnétique du médulloblastome [59]	39
6.2.1.2.6Les particularité du médulloblastome à l'IRM de diffusion et à la Spéctro-IRM :	41
6.2.1.2.7Aspect IRM de la dissémination métastatique du médulloblastome au niveau de l'axe cérébro-spinal	42
6.2.1.2.8L'IRM post opératoire	43
6.2.1.2.9La corrélation de l'imagerie par résonance magnétique et les sous-groupes moléculaires du médulloblastome ...	44
6.2.2L'astrocytome pilocytique [78]	46
6.2.2.1 La TDM cérébrale.....	46
6.2.2.2L'IRM cérébrale.....	46
6.2.3L'épendymome [80].....	47
6.2.3.1La TDM cérébrale.....	47
6.2.3.2L'IRM cérébrale.....	47
6.2.4Les tumeurs rhabdoïdes atypiques et tératoïdes [81].....	48
6.2.5Le papillome du plexus choroïde [81].....	49
7 CHAPITRE VII: LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE	50
7.1INTRODUCTION.....	50
7.2LE TRAITEMENT MEDICAL	50
7.3L'ANESTHESIE ET LA REANIMATION DES ENFANTS PORTEURS D'UNE TUMEUR DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE [84].....	50
7.4LE TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	51
7.4.1Le traitement de l'hydrocéphalie.....	52
7.4.1.1La ventriculo-cisternostomie	52
7.4.1.2 La dérivation ventriculo - péritonéale [91]	55
7.4.1.3La ponction de la corne frontale du ventricule latérale	56
7.4.2La chirurgie tumorale	57
7.4.2.1La position opératoire	57
7.4.2.1.1La position assise [92-93-94-95].....	57
7.4.2.1.3La position ventrale [96]	58
7.4.2.2L'abord de la fosse cérébrale postérieure	59
7.4.2.2.1La voie sous occipitale	59
7.4.2.2.1.1La voie trans vermienne [101].....	63
7.4.2.2.1.2La voie télévelaire.....	65
7.4.2.2.1.2.1L'anatomie microchirurgicale de la fissure cérébello- médullaire[106]	65
7.4.2.2.1.3La voie combiné.....	68
7.4.2.2.2La vois sous occipitale para médiane unilatérale[108].....	69
7.5LES PARTICULARITES CHIRURGICALES EN FONCTION DE LA NATURE HISTOLOGIQUE DE LA TUMEUR	69
7.5.1La chirurgie de l'astrocytome pilocytique	69
7.5.2La chirurgie du médulloblastome.....	70
7.5.3La chirurgie de l'épendymome.....	70
7.5.4La chirurgie du papillome du plexus choroïde.....	71
7.5.5La chirurgie de la tumeur rhabdoïde/tératoïde.....	71
7.6L'EVOLUTION POST OPERATOIRE.....	71
8CHAPITRE VIII : LES COMPLICATIONS DE LA CHIRURGIE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ L'ENFANT	72

8.1 LES COMPLICATION PER OPERATOIRE	72
<i>8.1.1</i> Les complications liées à la position opératoire	72
<i>8.1.2</i> Les complications per opératoire lié à la chirurgie [119] :	72
8.2 LES COMPLICATIONS POST OPERATOIRES :	73
9 CHAPITRE IX : L'HISTOLOGIE ET LA BIOLOGIE MOLECULAIRE DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.	76
9.1 INTRODUCTION.....	76
9.2 LA CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE ET BIOMOLECULAIRE DU MEDULLOBLASTOME	76
<i>9.2.1</i> La classification histologique [138].....	76
9.2.1.1Le médulloblastome classique.....	77
9.2.1.2Les médulloblastomes desmoplastiques /nodulaires [138]:	78
9.2.1.3Le médulloblastome anaplasique ou à grandes cellules [138]	78
<i>9.2.2</i> La biologie moléculaire	80
9.2.2.1Les médulloblastomes du Groupe Wingless (WNT).....	82
9.2.2.2Le médulloblastomeSonic Hedgehog(SHH).....	83
9.2.2.3Le médulloblastome, non WNT/non SHH ou médulloblastome du sous-groupe 3 et 4	84
9.3 LA CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE ET BIOMOLECULAIRE DE L'ASTROCYTOME PILOCYTIQUE	86
9.4 LA CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE ET BIOMOLECULAIRE DE L'EPENDYMOE.....	87
9.5 L'HISTOLOGIE DU PAPILLOME DU PLEXUS CHOROIDE [178].....	90
9.6 L'HISTOLOGIE DES TUMEURS RHABDOIDES /TERATOIDES [178].....	91
9.7 LA STARIFICATION DU RISQUE DES MEDULLOBLASTOMES	92
10 CHAPITRE X : LE TRAITEMENT ADJUVENT	95
10.1 INTRODUCTION.....	95
<i>10.2.1</i> La radiothérapie [214].....	95
<i>10.2.2</i> La protonthérapie [218].....	97
<i>10.2.3</i> Les effets secondaires de la radiothérapie sur l'enfant [218]	97
10.3 LA CHIMIOETHERAPIE.....	98
<i>10.3.1</i> Le médulloblastome.....	98
<i>10.3.2</i> La tumeur rhabdoide /tératoide [232].....	99
<i>10.3.3</i> L'ependymome[233-234].....	99
<i>10.3.4</i> Le papillome atypique / carcinome du plexus choroide [235-336-237-238]	99
<i>10.3.5</i> L'astrocytome[239-240].....	99
<i>10.3.6</i> Les effets secondaires de la chimiothérapie [225]	99
10.4 LA THERAPIE CIBLEE[241-242]	100
11 CHAPITRE XI : LE PRONOSTIC DES TUMEURS DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ L'ENFANT	101
11.1 LE PRONOSTIC DU MEDULLOBLASTOME	101
<i>11.1.1</i> Le pronostic des medulloblastome en fonction de l'histologie.....	101
<i>11.1.2</i> Le pronostic des medulloblastomes en fonction de la biologie Moléculaire	101
<i>11.1.3</i> Le pronostic des medulloblastomes en fonction de la nouvelle Classification [251-252]:	102
<i>11.1.4</i> La récurrence des médulloblastomes [253-254-255]	103
11.1.4.1Le traitement de la récurrence du médulloblastome [242].....	103
11.2 LE PRONOSTIC DE L'EPENDYMOE [257-258-259].....	104
11.3 LE PRONOSTIC DU PAPILLOME ATYPIQUE /CARCINOMA DU PLEXUS CHOROIDE[260-261-262]	104
11.4 LE PRONOSTIC DE L'ASTROCYTOME PILOCYTIQUE [263-264-265-266-267-268].....	104
11.5 LE PRONOSTIC DE LA TUMEUR RHABDOIDE /TERATOIDE[269].....	104
12 PARTIE MATERIELS ET METHODES	105
12.1 LA PROBLEMATIQUE.....	105
12.2 OBJECTIFS DE L'ETUDE	106
<i>12.2.3</i> Mode, lieu et période d'étude.....	107

<i>12.2.4La population étudiée</i>	107
12.3METHODES	107
<i>12.3.1La démarche diagnostic</i>	107
<i>12.3.2La démarche thérapeutique</i>	108
<i>12.3.3La surveillance</i>	108
<i>12.3.4Les méthodes statistiques utilisées</i>	109
13 LES RESULTATS	110
13.1LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	110
13.2LES DONNEES CLINIQUES	114
13.3LES DONNEES RADIOLOGIQUES	117
13.4LES DONNEES THERAPEUTIQUES	120
<i>13.5.1La répartition des malades selon les incidents per opératoire</i>	122
<i>13.5.2La répartition des malades selon les complications post opératoires</i>	123
<i>13.5.3La répartition des malades selon l'évolution clinique post opératoire immédiate</i>	124
<i>13.5.4La répartition des malades selon la persistance des signes clinique en post opératoire immédiat</i>	125
13.6LES DONNEES HISTOLOGIQUES	126
13.7LES DONNEES RADIOLOGIQUES POST OPERATOIRE	128
13.8LE TRAITEMENT ADJUVANT	131
13.9LES DONNEES EVOLUTIVES	132
14 DISCUSSION	142
CONCLUSIONS	ERREUR ! SIGNET NON DEFINI.
CAS N° 01 : PATIENT AGE DE 13MOIS « GROUPE A HAUT RISQUE »	172
CAS N° 02 : PATIENT AGE DE 02 ANS «GROUPE A HAUT RISQUE »	174
CAS N° 03: PATIENT AGE DE 11ANS « GROUPE A HAUT RISQUE ».RESECTION PARTIELLE.	176
CAS N°04 : PATIENT AGE 9ANS « GROUPE A RISQUE STANDARD»	177
CAS N°05 : PATIENT AGE DE 9ANS , « GROUPE A HAUT RISQUE », AVEC DES METASTASE A L'ADMISSION	179
CAS N° 06: PATIENT AGE DE 07 ANS « GROUPE A RISQUE STANDARD ».	183
CAS N°07 : PATIENT AGE DE 03 ANS « GROUPE A RISQUE STANDARD ».	186
CAS N° 08 : PATIENT AGE DE 08 ANS « GROUPE A HAUT RISQUE »	189
CAS N°09 : PATIENT AGE DE 9ANS « GROUPE A RISQUE STANDARD »	192
CAS N°10 : ENFANT AGE DE 05ANS « GROUPE A RISQUE STANDARD »	195
CAS N°11 : ENFANT DE DEUX ANS ET DEMIE PORTEUR D'EPENDYMOME.	200
CAS N°12 (ASTROCYTOME PILOCYTIQUE A DOUBLE COMPOSANTE) : ENFANT AGE DE 09 ANS.	202
CAS N° 13 : ENFANT PORTEUR D'UN ASTROCYTOME PILOCYTIQUE DANS SA FORME SOLIDE.	205
15 CAS N°14 : TUMEUR RHABDOIDE DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE CHEZ ENFANT AGE DE 3 ANS.	208
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	211
ANNEXES	232

Introduction et Problématique

Les tumeurs de l'étage sous tentorien sont très variés ou plusieurs types histologiques sont fréquemment rencontrés chez l'enfant tels que l'astrocytome pilocytique, le médulloblastome, l'épendymome, le gliome du tronc cérébral, la tumeur rhabdoïde /tératoïde et le papillome du plexus choroïde du quatrième ventricule.

Toutes ces entités histologiques ont un commun une clinique qui en fonction de l'âge de l'enfant, de la localisation tumorale et de son volume va être à l'origine d'un syndrome d'hypertension intracrânienne, un syndrome cérébelleux statocinétique, une atteinte des nerfs crâniens, un déficit moteur et dans les cas les plus extrêmes des troubles de la conscience.

Les examens neuro radiologiques la TDM et l'IRM cérébrale permettent de localiser la lésion et orientent le neurochirurgien à adopter une stratégie chirurgicale afin de rétablir les voies d'écoulements du liquide céphalorachidien en cas de présence d'hydrocéphalie triventriculaire et d'aborder la tumeur et ainsi soulager le syndrome d'hypertension intracrânienne.

La chirurgie tumorale permet de décompresser le tronc cérébral et le cervelet et les éléments vasculo-nerveux de cette région, l'exérèse totale ou maximale est souhaitable à chaque fois qu'elle est possible sans faire compromettre le pronostic de l'enfant.

L'exérèse permet également d'avoir un diagnostic histologique et adopter un protocole adjuvant adapté à chaque tumeur.

La prise en charge se poursuit par un traitement complémentaire après avoir obtenu les résultats histologique, les enfants opérés pour médulloblastome, Ependymome, tumeur tératoïde ainsi que le carcinoïde du plexus choroïde vont bénéficier de radio- chimiothérapie en fonction de l'âge.

Les examens neuroradiologiques permettent également faire un suivi post opératoire immédiat et à long terme afin de rechercher une récurrence ou une localisation secondaire.

Le pronostic de ces tumeurs dépend de plusieurs paramètres dont la nature histologique, génétique et biomoléculaire, de la rapidité de la prise en charge complémentaire chimio- radiothérapie mais aussi de la qualité d'exérèse qui va être étudié dans cette thèse en évaluant le traitement chirurgical des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant et ce en effectuant une étude prospective étalé sur 07 ans au service de neurochirurgie Annaba.

1 Chapitre I : L'histoire de la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure

L'accès à la fosse cérébrale postérieure a connu ces dernières années une évolution considérable, grâce à l'avènement des explorations neuroradiologiques, mais aussi l'amélioration de la neuroanesthésie et au développement de l'équipement microchirurgicale. Toutes ces innovations ont permis au neurochirurgien d'accéder à cette région qu'on considérait à l'époque comme étant inopérable.

La chirurgie de la fosse cérébrale postérieure remonte à l'antiquité [1] où des cranes ramenés des cimetières du Pérou (qui remonte à 600 après J.C.) ont subi des trépanations au niveau de la fosse cérébrale postérieure avec des marges cicatrisées indiquant que l'individu a survécu à l'intervention, mais la raison de cette trépanation reste inconnue.



Figure 1.Crane trépané au niveau de la fosse cérébrale postérieure [1].

Le seul récit de la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure de l'époque Gréco Romaine apparaissait dans les écrits de *Galien* de Pergame 130-200 après JC [2-3], où il a fait des dissections sur des animaux pour décrire l'anatomie dans laquelle il a exposé le cervelet et le quatrième ventricule et pour accéder à ces dernier il a fait des incisions allant de l'inion jusqu'au foramen magnum.

À l'époque, *Gallien* connu comme étant le chirurgien des Gladiateurs, a souligné dans ses discussions que la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure pouvait faire arrêter la respiration avec la survenu d'une atteinte motrice voire la mort.

Au XVIème siècle : époque de l'anatomie moderne

À cette époque les concepts antérieurs des anatomistes comme *Galien* ont été contestés et il y'a eu apparition d'écoles d'anatomie comme celle de *Michael Ange Leonard de Vinci* [4-5] avec l'apparition d'une nouvelle anatomie plus précise et un regain d'intérêt pour la chirurgie.

Leonard Devinci (1452-1519), bien qu'il ne soit ni chirurgien ni médecin, mais reconnu comme artiste et anatomiste, a beaucoup contribué à la médecine par ses 750 dessins anatomiques [6-7] dont certains concernait la fosse cérébrale postérieure ou à travers ses illustrations et la technique du moulage à la cire il a individualisé le système ventriculaire et les nerfs crâniens.

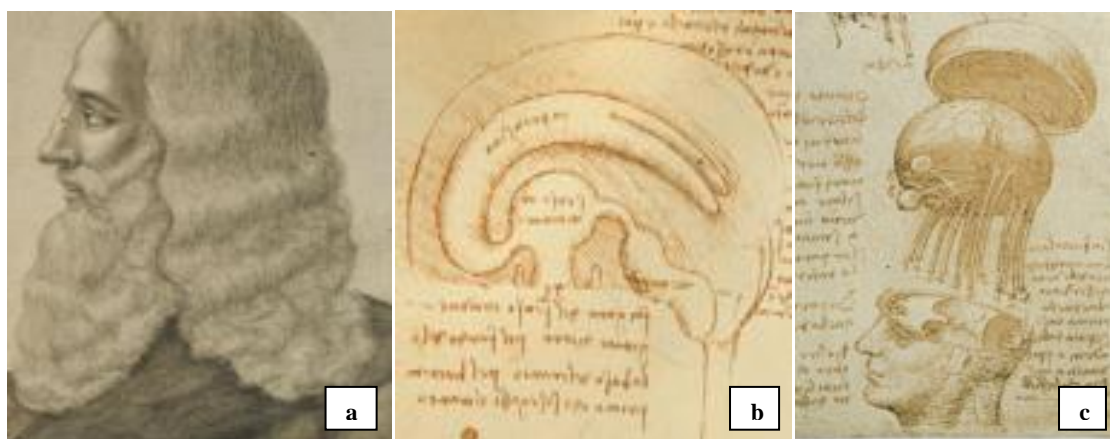


Figure 2.a):Portrait de *Leonard Devinci* , **b):** Illustration du système ventriculaire, **c):** Illustration des nerfs crâniens [6].

Dryander, qui été influencé par *Gallien*, faisait des dissections cadavériques en plein publique sur le crane, a décrit les nerfs crâniens au nombre de neuf avec la mise en évidence pour la première fois de la tente du cervelet [8].

Au XVIIème siècle : marqué par la description détaillée du cervelet et de ses noyaux, du tronc cérébral et de l'origine des nerfs crâniens par *Humphrey Ridley* (1653-1708) [9].



Figure 3. Illustration anatomique de Humphrey Ridly sur le cervelet et le tronc cérébral [9].

Au XVIIIème siècle [10]

- Publication de la première thèse de doctorat portant sur la description anatomique des douze paires de nerfs crâniens en 1778 par **Samuel Thomas Von Soemmring (1755-1830)**.
- Première production d'atlas anatomique détaillé sur le cerveau et la fosse cérébrale postérieure par **Felix Vicq D'Azyr (1748-1794)** [11].

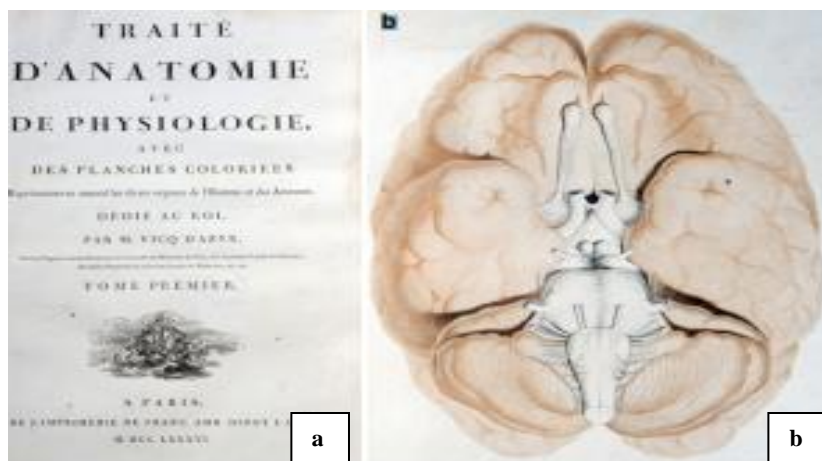


Figure 4. Contribution de **Felix Vicq D'Azyr**. **a)**: Atlas anatomique, **b)**: Illustration anatomique du tronc cérébral [11].

➤ Au XIXème siècle

La neurochirurgie a fait un énorme pas en avant grâce à l'introduction de l'anesthésie et à l'amélioration des connaissances anatomiques, cliniques et des techniques chirurgicales.

La chirurgie de la fosse cérébrale postérieure a été considérée comme un défi ultime à cette époque.

Les premières illustrations des pathologies de la fosse cérébrale postérieure ont vu le jour grâce à **Jean Cruveilhier (1791-1874)**[12-13].

M.Hallcu Starr(1890), neurologue à New York, a constaté la fréquence des tumeurs du cervelet chez l'enfant dans une série de 141 cas [14].

Mc Burney a retiré chirurgicalement une tumeur kystique chez un enfant en 1893 et le patient a survécu [14].

Le londonien **Victor Alexander Haden Horseley (1857-1916)**[15], en dehors de l'invention de la cire à os, était un défenseur de la réalisation de la craniectomie décompressive pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure pour diminuer la morbidité et la mortalité.



Figure 5. *Victor Alexander Haden Horseley 1857-1916 [15].*

En 1926, **Fedor Krause** a développé la voie supra-cérébelleuse infra tentorielle, défenseur également de la craniectomie, en particulier quand la tumeur n'est pas extirpable [16].

Thierry de Martel (1875-1940), pionnier français, ingénieur de profession, avait un intérêt particulier pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et de l'angle ponto cérébelleux [17-18], au point où il a inventé une chaise chirurgicale [17] utilisée pour la première fois afin d'opérer le malade en position assise.

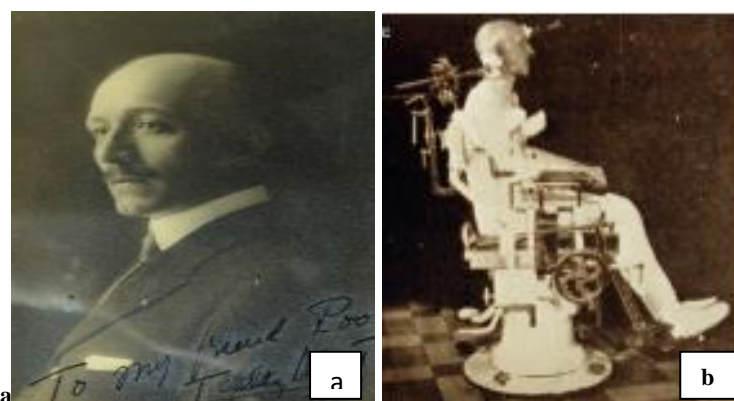


Figure 6.a): Sir *Thierry de Martel*, **b):** Malade opéré en position assise [17].

Charles Frazier, pionnier américain de la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure et partisan de la craniectomie [19] et de la position ventrale, l'a amené à concevoir une table d'opération avec appuis tête pour le patient [20], il a été le premier à utiliser en 1926 une incision en T médiane exsangue de l'inion à la région cervicale [20].

Harvey W. Cushing (1869-1939), pionnier moderne qui a fait ses études à l'université de Jones Hopkins, a beaucoup travaillé sur le développement des techniques chirurgicales des lésions de la fosse cérébrale postérieure, il a fait des travaux sur les médulloblastomes [21] où il considérait que leur résection totale était dangereuse, c'est l'un des premiers qui ont utilisés la radiothérapie pour les médulloblastomes, par contre, son approche était très agressive pour les astrocytomes cérébelleux ou il faisait une résection totale, il a publié en 1932 des résultats impressionnants de 91 cas avec un taux de mortalité de 15% [22].

H. Cushing fut le premier à concevoir l'incision en arbalète allant de l'inion à la région cervicale [22].

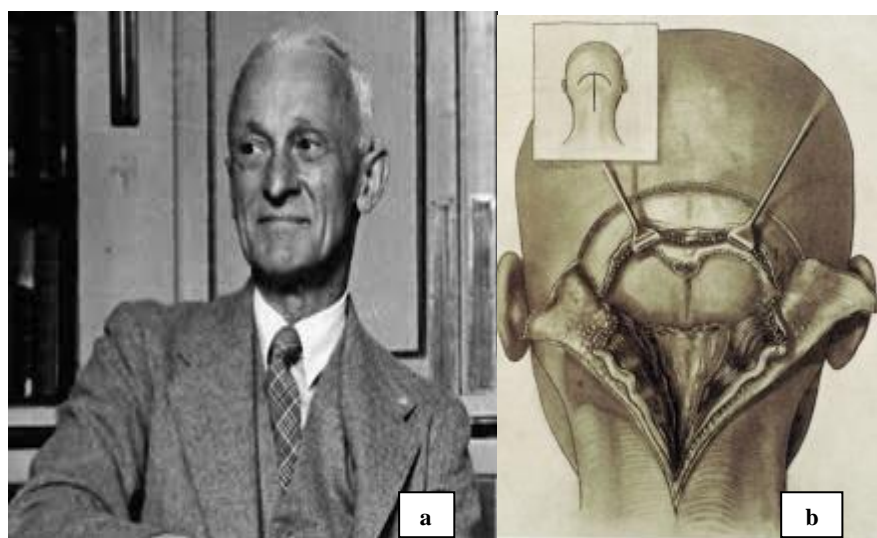


Figure 7.a): Sir Harvey Cushing, **b):** Incision cutané en arbalète [22].

Walter.E Dandy (1886-1946), a développé la salle de réveil, a noté que pour accéder au quatrième ventricule en toute sécurité il fallait inciser le vermis tout en faisant attention à ne pas blesser le noyau denté [23], ce dernier était plus agressive et plus radical que **H. Cushing** dans l'exérèse des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Albert Loren Rhoton (1932-2016), neurochirurgien américain, est considéré comme le père de la neurochirurgie microscopique, grâce à ses connaissances sur la neuro-anatomie microchirurgicale, il a cartographié tous les réseaux sanguins complexes ainsi que leurs connections, permettant d'introduire et de développer de nouvelles voies d'abord microchirurgicales [24].

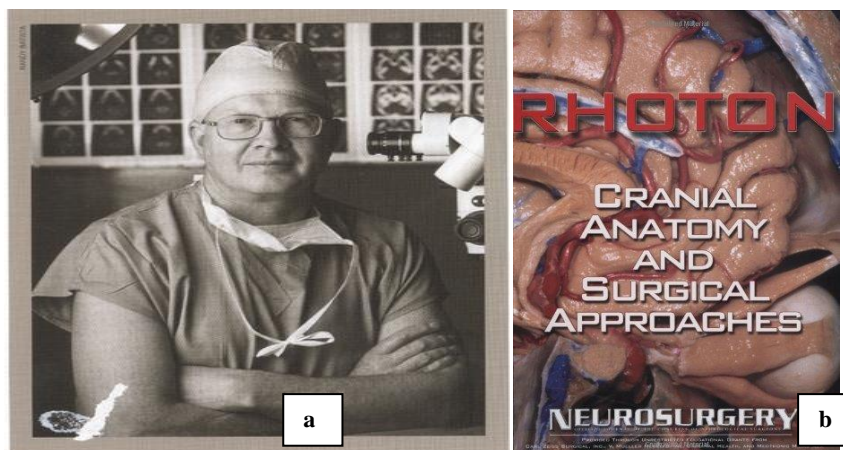


Figure 8.a): Albert Loren Rhoton, b): Manuel d'Albert Loren Rhoton [24].

En 1992, *Toshio Matsushima* [25] a développé une voie d'abord vasculaire naturelle pour atteindre les tumeurs du quatrième ventricule sans passer par le vermis c'est « **la voie télévelaire** », une voie qui a gagné une popularité chez les neurochirurgiens car elle évite le mutisme cérébelleux causé par la voie trans-vermienne, mais aussi pour sa bonne visualisation de la cavité ventriculaire ainsi que ses récessus latéraux.



Figure 9.a):Toshio Matsushima, b): Manuel de Toshio Matsushima [25].

2 Chapitre II : Embryologique

2.1 Généralité [26]

La moelle et l'encéphale dérivent du tube neural qui dérive de l'épaississement de l'ectoderme qui suit le grand axe de la face dorsale de l'embryon forment la plaque neurale plus large à l'extrémité céphalique qu'à l'extrémité caudale, la plaque se déprime en gouttière, les deux bords de la gouttière se soudent et forment le tube neural au centre du quel est le canal épendymaire, l'extrémité inférieure constituera la moelle et l'extrémité supérieure deviendra l'encéphale.

Dans le tissu mésodermique situé entre le tube neural et l'ectoderme naissent les méninges et le squelette, la fermeture de la gouttière neurale s'opère d'abord dans sa partie moyenne ; et de là elle progresse vers les deux extrémités, avant sa fermeture complète, le tube neural présente à ses extrémités céphalique et caudale des orifices appelés neuropore antérieur et postérieur.

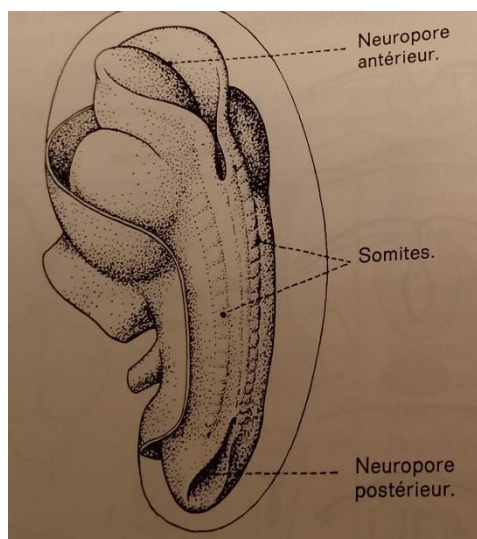


Figure 10.Fermeture de la gouttière neurale [26].

2.2 Les transformations du tube neural [26]

Le canal neural subit deux sortes de transformations, les unes se font dans le sens de la largeur, les autres dans le sens de la longueur.

2.2.1 Les transformations dans le sens de la largeur

Les transformations dans le sens de la largeur donnent naissance à la différenciation fonctionnelle et au système nerveux périphérique.

2.2.2 Les transformations dans le sens de la longueur

Les variations de calibre segmentent le tube neural en deux parties ; **une partie inférieure** ou **moelle** et **une partie supérieure** ou **encéphale** qui se segmente d'abord vers la fin du premier mois en trois vésicules cérébrales dénommées.

2.2.2.1 Le cerveau antérieure (proscéphale)

Le cerveau antérieur (proscéphale) qui se divise à nouveau pour donner :

- ❖ **Le télencéphale** : représenté par les hémisphères cérébraux, noyaux centraux, commissures inté- hémisphériques.
- ❖ **Le diencéphale** : représenté par le thalamus, l'hypothalamus, hypophyse postérieur.

2.2.2.2 Le cerveau moyen : mésencéphale.

2.2.2.3 Le cerveau postérieur rhombencéphale

Le cerveau postérieur rhombencéphale donne le métencéphale (protubérance) et myélocéphale (le bulbe).

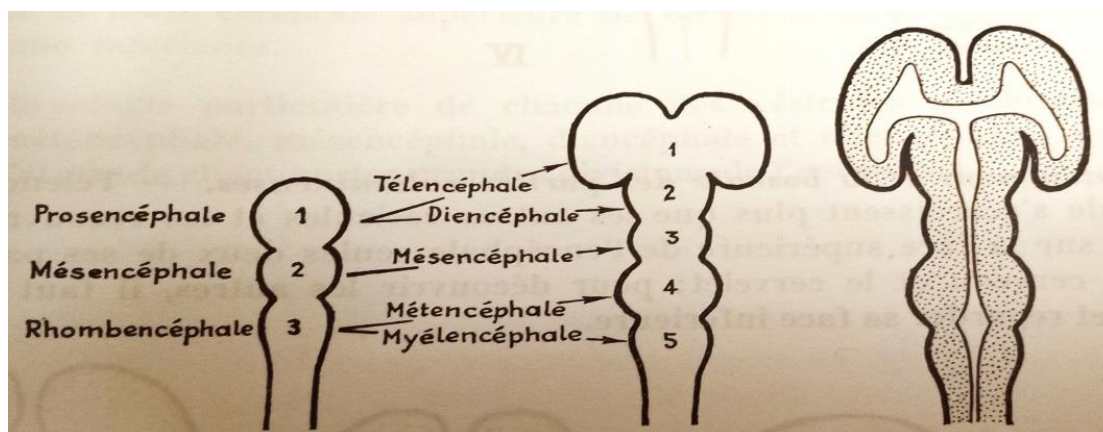


Figure 11.Segmentation de l'encéphale au cours de son développement [26].

2.3 Le développement embryonnaire du tronc cérébral [27]

Le tronc cérébral dérive comme les autres composants du système nerveux du tube neural qui donne à cet étage et de chaque côté du canal épendymaire, en arrière la lame alaire et en avant la lame basale séparé l'une de l'autre par le sillon limitant, la première donnera la substance grise sensitive et la seconde la substance grise motrice, les régions situés au niveau du sillon limitant donneront la substance grise végétative, sensitive en arrière et la motrice en avant.

Les lames de la substance grise produisent les crêtes ganglionnaires qui seront à l'origine de la formation des nerfs crâniens.

En même temps les faisceaux de la substance blanche se développent et s'organisent autour de la substance grise, le tube neural à ce niveau différencie pour former le rhombencéphale

et le mésencéphale, ce dernier ne se divise pas par contre le rhombencéphale donnera vers la cinquième semaine le myélocéphale pour la moelle allongée et le métencéphale pour le pont et le cervelet.

L'apparition des courbures mésencéphaliques et cervicales va individualiser le tronc cérébral et celle de la courbure pontique transversale marque la limite entre mésencéphale et myélocéphale.

2.3.1 Le pont

Le pont se développe à partir de la partie antérieure du métencéphale, en arrière il participe à la formation du plancher du quatrième ventricule (noyaux des nerfs crâniens) et en avant des neurones issus des lames alaires vont former les noyaux pontiques d'où partent les fibres ponto-cérébelleuses qui vont constituer latéralement les pédoncules cérébelleux moyens.

2.3.2 Au niveau du plancher du quatrième ventricule

Les noyaux des nerfs crâniens sont répartis autour du sillon médian en sept colonnes symétriques, on identifie les noyaux issus des lames basales moteurs et médians et ceux issus des lames alaires sensitifs et latéraux, les noyaux végétatifs sont centrés sur le sillon limitant.

2.3.3 Le mésencéphale

Il est la partie rostrale du tronc cérébral, cette vésicule ne se divise pas et ne s'ouvre pas, la partie antérieure comporte les pédoncules cérébraux, la partie postérieure ou tectum comporte les collicules formés à partir de la migration postérieure de neurones issus des lames alaires.

2.4 Le cervelet [27]

Le cervelet se développe de la partie postérieure du rhombencéphale et précisément au niveau du métencéphale qui donnera également le pont.

L'ébauche du cervelet apparaît vers la 6^{ème} semaine sous forme de deux épaissements verticaux situés de part et d'autre du quatrième ventricule : les lèvres rhombiques, elles sont refoulées vers l'arrière sous l'effet de la courbure du pont et se réunissent ensuite pour former la plaque cérébelleuse orientée transversalement.

À la 12^{ème} semaine apparaît un sillon transversal la fissure postéro-latérale qui délimite en arrière le lobe flocculo-nodulaire, à ce stade on retrouve trois renflements : le vermis médian et les reliefs des futurs hémisphères.

Vers la 14^{ème} semaine apparaît la fissure primaire qui sépare les lobes antérieurs et postérieurs du cervelet, puis sa croissance se fait vers l'arrière grâce à sa segmentation pour recouvrir peu à peu toute la surface du quatrième ventricule.

2.5 Le développement du 4ème ventricule [28]:

Dans la partie rostrale « ouverte » du myélocéphale, la courbure pontique de concavité dorsale va dilater le toit de la cavité épendymaire sous-jacente qui forme alors un losange c'est ainsi que, les parois du tube neural s'écartent dorsalement et la cavité épendymaire élargie donnera naissance au 4ème ventricule.

Le toit, du fait de cet étirement latéral, devient très mince constituant ainsi la toile choroïdienne du 4ème ventricule.

3 Chapitre III : Anatomie de la fosse cérébrale postérieure

3.1 Introduction [29]

La fosse cérébrale postérieure est une fosse ostéo fibreuse inextensible située à la partie postéro inférieure de la cavité crânienne au-dessus du canal rachidien avec lequel elle communique au niveau du trou occipital, au-dessous de la tente du cervelet et de la loge cérébrale avec laquelle elle communique par le foramen de Pacchioni, abritant la plus grande partie du tronc cérébral et le cervelet, elle représente le lieu d'origine de la plupart des nerfs crâniens.

3.2 Les limites [29]

Les limites de la fosse cérébrale postérieure sont représentées :

- En haut par la tente du cervelet.
- En bas et en arrière par l'écaïlle de l'occipital.
- En avant par la face postérieure des deux pyramides pétreuses et la lame quadrilatère.

3.3 Les formes extérieurs et repères

La forme de la fosse cérébrale postérieure peut être assimilée à un quart de sphère à concavité supérieure; présentant: une paroi antérieure, une paroi postérieure, une paroi postéro-inférieure concave, les dimensions sont en moyenne de : 12 cm de largeur, 7 cm de long, 4 cm de hauteur.

3.3.1 Les repères extérieurs de la région

Les repères extérieurs de la région sont représentés par :

- **La protubérance occipitale externe.**
- **Le conduit auditif externe en avant :** une ligne horizontale joignant ces deux éléments marque sensiblement la limite supérieure de la fosse cérébrale postérieure.

3.4 La constitution anatomique

La face interne de la paroi crânienne est en effet revêtue par la dure-mère dans l'épaisseur de laquelle cheminent des sinus veineux importants.

Le contenu de la loge est représenté par le tronc cérébral et le cervelet, le quatrième ventricule les dernières paires des nerfs crâniens, les branches artérielles issues de l'artère vertébrale qui contribuent à la vascularisation du névraxe et enfin par les méninges et les espaces arachnoïdiens.

3.4.1 Les parois de la fosse cérébrale postérieure

3.4.1.1 La paroi postéro- inférieure

3.4.1.1.1 Le plan osseux

Formé par la face endocrânienne de l'os occipital ; concave en haut et en avant, elle est caractérisé à sa partie antérieure et inférieure par la présence du trou occipital (**Foramen magnum**), marquée plus en arrière sur la ligne médiane ; par **la tubérosité occipitale interne**, qui est reliée au bord postérieur du trou occipital par une crête sagittale médiane.

3.4.1.1.2 La crête occipitale interne.

De chaque côté de la tubérosité occipitale interne ; l'écaille de l'occipital est marquée par les **gouttières du sinus latéral**.

Le bord antérieur de l'écaille de l'occipital s'articule avec le bord postéro- inférieur du rocher en formant la scissure pétro occipitale, celle-ci présente à la partie antéro-interne une vaste déhiscence : **le trou déchiré postérieur (foramen jugulaire)**.

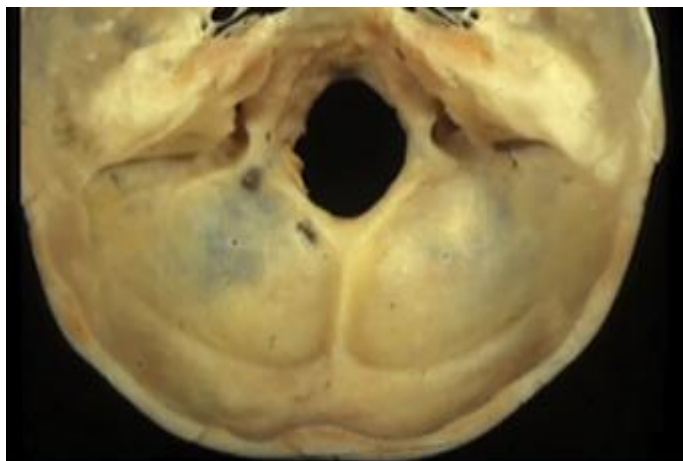


Figure 12. Vue supérieure de l'étage postérieur de la base du crâne [30].

3.4.1.1.3 Le plan fibreux

Est formé par la dure mère qui à ce niveau est très résistante mais peu adhérente à l'os, elle se dédouble au niveau de la gouttière du sinus latéral pour former les parois du sinus latéral.

3.4.1.2 La paroi antérieure

3.4.1.2.1 Le plan osseux

Sur la ligne médiane est formée par **la lame quadrilatère (dorsum sellae)** constitué par **la lame basilaire** de l'occipital et la face postérieure du sphénoïde solidement attachées l'une à l'autre.

Cette lame est limitée en avant par le bord postérieur de la selle turcique prolongée par les deux apophyses clinoides postérieures, latéralement elle forme avec le bord inférieur du rocher une gouttière : **la gouttière pétro-basilaire** ou chemine le **sinus pétreux inférieur**.

Plus en dehors la paroi antérieure osseuse est formé par la face postéro-supérieure des pyramides pétreuses, elle est limitée en haut par le bord supérieur du rocher échancré à sa partie interne par **l'incisure du nerf trijumeau (V)** et plus en dehors par **le sillon du sinus pétreux supérieur**.

Plus bas la face postéro- supérieure du rocher est marquée en dehors par **la gouttière du sinus latéral** qui descend verticalement oblique en bas et en avant, avant de se redresser pour aboutir au **trou déchiré postérieur** plus en avant c'est l'orifice interne de l'aqueduc du limaçon et enfin **le conduit auditif interne**, qui surplombe le trou déchiré postérieur.

3.4.1.3 La paroi supérieure

Elle est purement fibreuse et formé par la tente du cervelet, c'est une formation dure méridienne grossièrement horizontale, légèrement oblique en bas et en arrière, son pourtour ou grande circonférence s'insère sur la paroi crânienne en s'attachant en arrière à la tubérosité occipitale interne puis au bord de la gouttière du sinus latéral et au bord supérieur du rocher, elle se fixe enfin tout en avant sur les apophyses clinoides postérieures, son bord interne ou petite circonférence est libre et délimite le foramen ovale de *Pacchioni*.

La face supérieure de la tente du cervelet convexe, donne insertion à la faux du cerveau.

La face inférieure donne insertion à la faux du cervelet.

3.4.1.4 La faux du cervelet

C'est une cloison sagittale qui divise la fosse cérébrale postérieure en deux loges cérébelleuses, son bord supérieur se fixe sur la ligne médiane à la face inférieure de la tente du cervelet, cette insertion contribuant à former le sinus droit, son bord postérieur s'attache à la crête occipitale interne depuis la tubérosité occipitale interne jusqu'au trou occipital et contient dans un dédoublement le sinus occipital postérieur, son bord antérieur concave est libre et répond à la partie médiane du cervelet.

3.4.1.5 L'orifice supérieur : foramen ovale

De forme grossièrement elliptique de 30mm de large, légèrement oblique en haut et en arrière, limité en postérieur par la petite circonférence de la tente du cervelet et en avant par la lame quadrilatère, il livre passage à la partie supérieure des pédoncules cérébraux et aux tubercules quadrijumeaux.

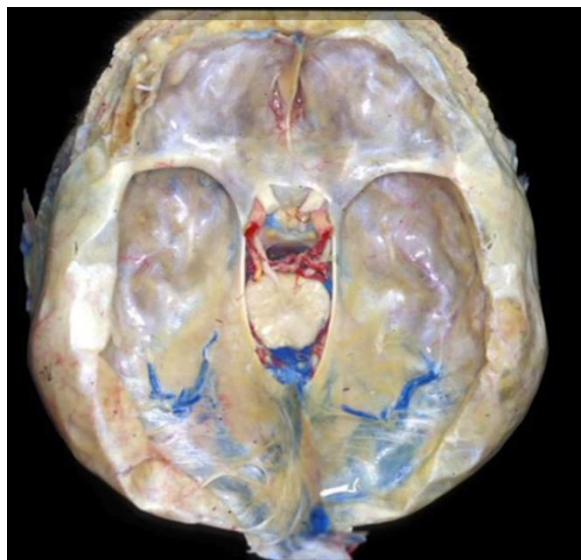


Figure 13. Vue supérieure sur le foramen ovale de la tente du cervelet [30].

3.4.1.6 L'orifice inférieur ou trou occipital (foramen magnum)

De forme ovale de 35mm de long sur 30mm de large, son bord postérieur épais est parfois marqué d'une petite fossette : la fossette vermiennes et au niveau de son tiers antérieur il est bordé par les deux tubercules de l'occipital qui répondent aux condyles de la face exocrânienne.

Au bord inférieur du trou occipital s'insèrent les ligaments atloïdo-occipitaux et sur le bord antérieur le ligament occipito-odontoidien qui fixe à l'occipital le sommet de l'apophyse odontoïde de l'Axis.

La paroi osseuse du trou occipital est doublée d'un étui dure-mérien en forme d'entonnoir très adhérent à l'os.

Le trou occipital est traversé par le bulbe et par les artères vertébrales qui perforent d'abord le ligament atloïdo-occipital puis la dure mère pour pénétrer dans l'espace arachnoïdien.

La grande citerne dans laquelle baigne la face postéro- inférieure du cervelet autour du trou occipital communique avec le quatrième ventricule par le trou de Magendi.

3.5 Le contenu de la fosse cérébrale postérieure

3.5.1 Le tronc cérébral [29]

Le tronc cérébral comprend trois parties qui sont de haut en bas:

- Les pédoncules cérébraux.
- La protubérance annulaire.
- Le bulbe rachidien.

La face postérieure du tronc cérébral est masquée dans sa plus grande partie par le cervelet auquel elle est reliée de chaque côté par les trois pédoncules cérébelleux supérieur, moyen et inférieur.

3.5.1.1 La face antérieure du tronc cérébral

La face antérieure du tronc cérébral comprend donc trois parties distinctes :

3.5.1.1.1 Le mésencéphale

Les pédoncules cérébraux sont séparés de la protubérance par un sillon très marqué : le sillon ponto-pédonculaire, la limite supérieure des pédoncules étant formée par les bandelettes optiques.

La face antérieure des pédoncules repose sur la lame quadrilatère, croisé transversalement en haut par les artères cérébrales postérieures.

La face latérale répond à l'orifice tentorial puis à la fente de Bichat, croisé par le trajet du nerf pathétique né sur la face dorsale.

Le bord interne des deux pédoncules cérébraux délimite en avant une surface triangulaire à base supérieure formé par les bandelettes et le *chiasma* optique ; sa partie antérieure est occupée par le *tubercinéréum*, sa partie postérieure de coloration grise percé d'orifices vasculaires forme l'espace perforé postérieur qui est limité en haut par deux tubercules mamillaires.

À la partie toute inférieure de l'espace perforé postérieur, le long du bord interne du pédoncule, émerge le nerf moteur oculaire commun.

3.5.1.1.2 La protubérance

Il est nettement séparé de l'étage bulbaire par un sillon transversal le sillon bulbo protubérantiel, latéralement cette dernière donne issue près de la ligne médiane au-dessus des pyramides au nerf moteur oculaire externe (VI) et plus en dehors au-dessus de l'olive au facial (VII), l'intermédiaire de *Wrisberg* (VII bis) et au nerf auditif.

La face antérieure de la protubérance est caractérisée par le sillon médian dit Gouttière basilaire car au contact du tronc artériel basilaire, plus en dehors une fossette qui donne issue aux deux racines du nerf *trijumeau* ; racine motrice en dedans et racine sensitive en dehors.

À sa partie toute externe et postérieure, la face antérieure de la protubérance se rétrécit progressivement et se dirige en arrière en devenant pédoncule cérébelleux moyen.

3.5.1.1.3 Le bulbe

Sur la ligne médiane du bulbe se trouve un sillon longitudinal qui prolonge le sillon antérieur de la moelle et qui s'étend jusqu'au sillon bulbo-protubérantiel, ce sillon sépare deux saillies c'est les pyramides bulbaires.

Plus en dehors des pyramides bulbaires se trouve une saillie oblongue de 15mm de long et de 4mm de largeur c'est l'olive bulbaire, entre cette dernière et la pyramide se trouve le sillon pré olivaire qui donne issue aux fibres du nerf hypoglosse.

Plus en arrière, le sillon rétro-olivaire ou collatéral antérieur sépare l'olive bulbaire du cordon latéral du bulbe qui prolonge le cordon latéral de la moelle et encore plus en arrière, le sillon collatéral postérieur qui donne issue de haut en bas aux nerfs glossopharyngien (IX), vague (X) et le spinal(XI).

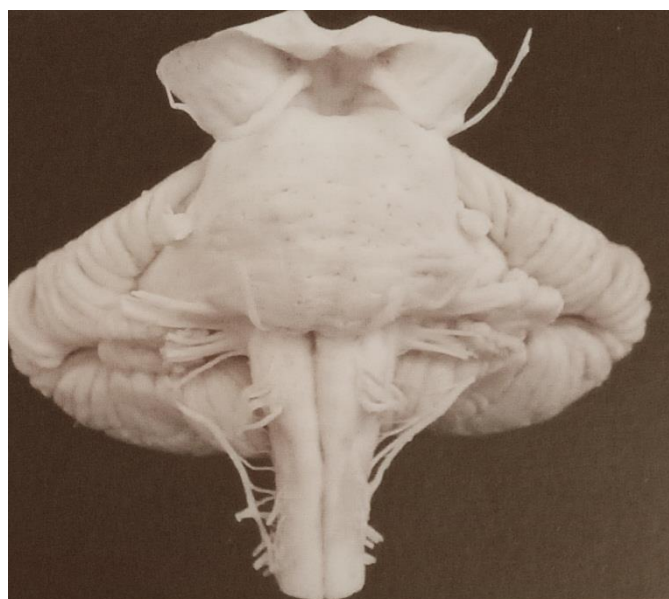


Figure 14. La face antérieure du tronc cérébral [30].

3.5.1.2 La face postérieure du tronc cérébral

À sa partie postéro - supérieure se trouve la lame quadrijumelle qui est formée de quatre tubercules répartis en deux paires : l'une antérieure et l'autre postérieure, les tubercules quadrijumeaux antérieurs sont reliés en dehors par l'intermédiaire du bras conjonctival antérieur à un noyau neveux qui dépend du thalamus : le corps genouillé externe, les tubercules quadrijumeaux postérieurs sont reliés en dehors par le bras conjonctival postérieur au corps genouillé Interne.

Les quatre tubercules quadrijumeaux sont séparé les uns des autres par un sillon cruciforme dont l'extrémité antérieure reçoit l'épiphyse et dont la partie postérieure se confond avec le sommet de la valvule de Vieussens, lieux d'émergence du nerf pathétique (IV).

À sa partie toute inférieure bulbaire, la face postérieure du tronc cérébral présente un sillon postérieur continuant celui de la moelle est bordée de chaque côté par un cordon subdivisé lui-même par un petit sillon paramédian en cordon de *Goll et Burdach*.

Plus haut la face postérieure du tronc cérébral présente un aspect bien différent car à ce niveau la cavité épendymaire s'élargit pour former le quatrième ventricule dont la paroi postérieure se réduit à une mince toile cellulaire formée d'une seule couche de cellules épendymaires : la *membrana tectoria*.

La face postérieure du tronc cérébral comprend une partie centrale formée par le toit du quatrième ventricule et une partie périphérique ou extra ventriculaire.

- **La partie extra ventriculaire :** est marquée de bas en haut d'abord par deux renflements qui bordent le quatrième ventricule et prolongent le cordon de *Goll* : ce sont les pyramides postérieurs, plus en dehors un second renflement le corps réstiforme qui continue le cordon de *Burdach* et se prolonge en haut en formant le pédoncule cérébelleux inférieur, plus haut enfin la face postérieure extra ventriculaire du tronc cérébral est formée par la face postéro-supérieure du pédoncule cérébelleux supérieur oblique en bas et en dehors.
- **La partie moyenne ou ventriculaire :** sa partie inférieure est formée par une lame très mince c'est la *membrana Tectoria* triangulaire à pointe inférieure au niveau de l'obex.
- Elle présente en son centre un orifice le trou de *Magendi* et au niveau de ses angles supéro-latéraux les trous de *Luschka* qui établissent une communication entre la cavité ventriculaire et les espaces sous arachnoïdiens, la *membrana Tectoria* est en outre doublée par la pie mère qui forme à ce niveau les plexus choroïdes.

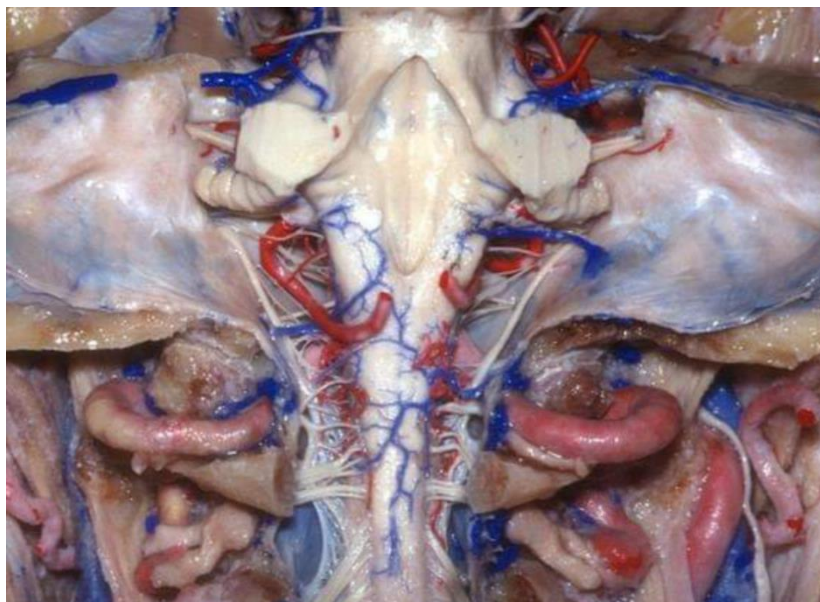


Figure 15.La face postérieure du tronc cérébrale [31].

3.5.1.3 La structure du tronc cérébral

Le tronc cérébral est formé de substance blanche et grise cette dernière se fragmente à l'intérieure de la substance blanche et forme une série de noyaux qui se répartissent sur toute la hauteur du tronc cérébral.

Un grand nombre de ces noyaux représentent le point de départ des fibres motrices, ou le premier relais des fibres sensibles des nerfs crâniens : c'est les noyaux des nerfs crâniens.

Bien que ces noyaux soient séparés les uns des autres, leurs répartitions se fait en fonction de leurs origines embryonnaires en sept colonnes, les noyaux moteurs sont situés en dedans du sillon limitant au nombre de trois colonnes et les noyaux sensitifs sont situés en dehors du sillon au nombre de quatre.

- ❖ **La colonne 1** : efférente somatomotrice, comporte : le noyau du III, le noyau du IV, le noyau du Vi et le noyau du nerf hypoglosse XII.
- ❖ **La colonne 2** : efférente viscérale somatomotrice comporte : le noyau moteur du nerf trijumeau V, le noyau du nerf facial VII, le noyau ambigu du nerf pharyngé IX, le noyau ambigu pharyngé X et céphalogyre (spinal) du laryngé XI.
- ❖ **La colonne 3** : efférente viscérale para sympathique et qui comporte :le noyau pupillaire du nerf III, le noyau muco-lacrymo nasale et salivaire supérieur du VII bis, le noyau du salivaire Inférieur IX, le noyau du X ou cardio-pneumo- entérique.
- ❖ **La colonne4** : afférente viscérale, la sensibilitéentéroceptive digestive et cardiovasculaire contenant le noyau sensitif dorsal du IX et du X.
- ❖ **La colonne 5** : afférente viscérale gustative et sensitive : noyau gustatif supérieur VII bis, pour les deux tiers antérieurs de la langue, noyau gustatif inférieur IX pour le tiers

postérieur de la langue et le tractus solitaire rostral du X pour la muqueuse de la base de la langue, du pharynx, et du larynx.

- ❖ **La colonne 6 :** afférente somatique extéroceptive et proprioceptive et comporte : le Noyau du tractus mésencéphalique du nerf trijumeau V, pour la sensibilité Proprioceptive des muscles de la face et des masticateurs, un noyau pontique et un troisième au niveau du tractus spinale du nerf trijumeau V pour la sensibilité extéroceptive des téguments de la face et de la muqueuse buccolinguale et de la Cornée, quant à celui qui est spinal il s'occupe de la sensibilité thermo-algésique des téguments de la face et de la muqueuse buccolingual.
- ❖ **La colonne 7 :** afférente somatique vestibulaire et auditive.

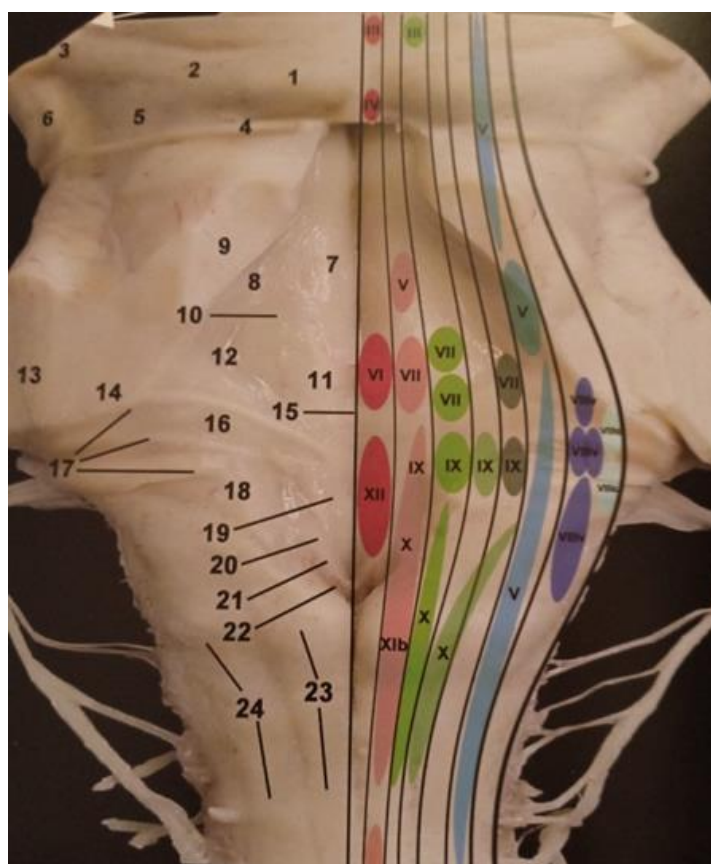


Figure 16. La projection schématique des noyaux des nerfs crâniens [30].

- 1 :** Collicule Inférieur, **2 :** Bras du Colliculus Inférieur, **3 :** Bord inférieur du corps géniculé median, **4 :** Nerf trochléaire, **5 :** Trigone du lemnisque, **6 :** Pédoncule Cérébrale, **7 :** Eminence émdiale, **8 :** Locus cerculus, **9 :** Pédoncule cérébelleux supérieur, **10 :** Sillon limitant, **11 :** Collicule du facial, **12 :** Fovéa Supérieure, **13 :** Pédoncule cérébelleux moyen, **14 :** Pédoncule cérébelleux Inférieur, **15 :** Sillon median, **16 :** Aire estibulaire, **17 :** Stries médullaire, **18 :** Fovea inférieure, **19 :** Trigone du nerf hypoglosse, **20 :** Trigone du nerf vague, **21 :** Cordon Séparant, **22 :** Area postrema, **23 :** Faisceau et tubercule gracile, **24 :** Faisceau et Tubercule cunéiforme.

Il existe au niveau du tronc cérébral des amas de substance grise qui représentent autant de centres nerveux élémentaires ou sont des relais sur des voies motrices ou sensibles, ce sont les noyaux propres du tronc cérébral dont les principaux sont :

- Les noyaux de Goll et Burdach situés à la face postérieure de la partie inférieure du bulbe.
- L'olive bulbaire qui fait saillie à la face antérieure de la partie inférieure du Bulbe et qui forme une lame incurvée et ondulée de substance grise.
- Les noyaux du pont, très nombreux disséminés dans la substance blanche de la protubérance dont il dissocie les fibres.
- Le noyau rouge, volumineux amas de substance grise, situé à la partie haute des pédoncules cérébraux.
- Le locus niger, lame aplatie de substance grise, de couleur foncée formant sur toute la hauteur des pédoncules une cloison oblique qui marque sur les coupes des pédoncules la limite entre le pied en avant et la calotte en arrière.

3.5.2 Le quatrième ventricule [30]

Il s'agit de la cavité ventriculaire du tronc cérébral, qui est situé entre en avant le pont et la moelle allongée et en arrière le cervelet, il communique en bas avec le canal central de la moelle qui débute au niveau de la partie basse de la moelle allongée, il a la forme d'une pyramide à base losangique (plancher) et à sommet postérieur (toit).

3.5.2.1 Le plancher

Le plancher du quatrième ventricule correspond à la face postérieure du pont et de la partie haute de la moelle allongée, il contient la plupart des noyaux des nerfs crâniens.

Sa forme losangique est limitée de part et d'autre par le relief des pédoncules cérébelleux supérieurs en haut et l'écartement des pédoncules cérébelleux inférieurs puis des faisceaux graciles et cunéiformes en bas, son angle supérieur répond à l'ouverture de l'aqueduc, son angle inférieur évasé en un cul de sac qui est limité en arrière par l'obex et qui communique en bas avec le canal central de la moelle, les angles latéraux correspondent aux récessus latéraux qui se terminent chacun par une ouverture latérale par où s'extériorisent les plexus choroïdes, sa surface est divisée en deux par le sillon médian et présente de chaque côté des reliefs symétriques bordés latéralement par le sillon limitant et qui comportent de haut en bas : l'éminence médiale, le collicule du facial, le relief médial des stries médullaires le trigone du nerf hypoglosse, le trigone du nerf vague, le cordon séparant et l'area postrema, la région latérale du plancher présente de haut en bas la fovea supérieure qui contient un faisceau allongé de cellules bleutées (locus coeruleus), la partie des stries médullaires, l'aire vestibulaire et la fovea inférieure.

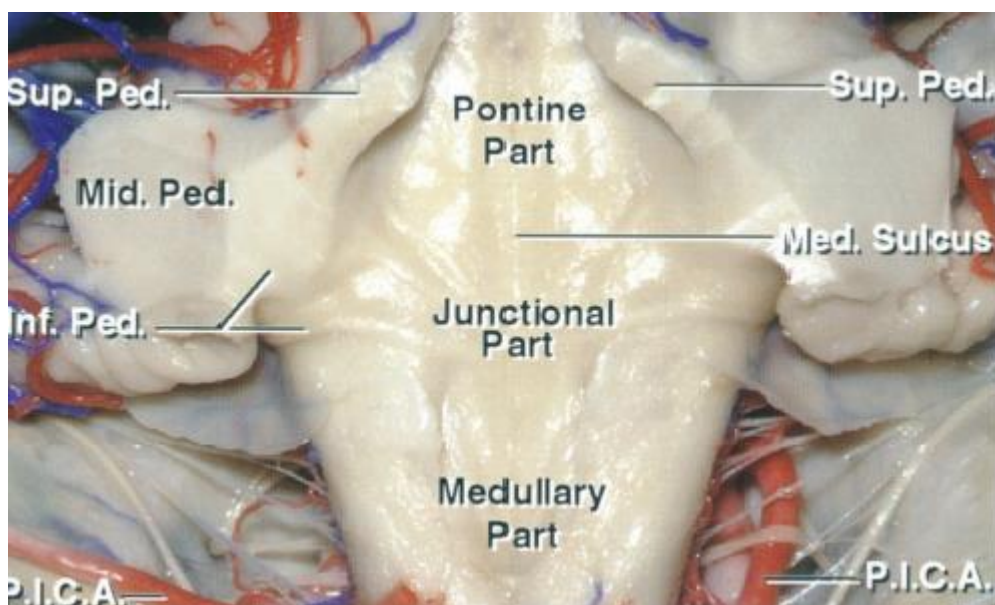


Figure 17.Le plancher du quatrième ventricule [31].

3.5.2.2 Le toit

Le toit du quatrième ventricule est composé de deux plans triangulaires formant un sommet à projection postérieure, le plan supérieur est situé entre les pédoncules cérébelleux supérieurs et il est constitué d'une mince lame de substance blanche appelée voile médullaire supérieur, le plan inférieur est composé en haut par le voile médullaire inférieur, la membrane épendymaire qui tapisse la face interne du toit du quatrième ventricule se prolonge vers le bas sous le voile médullaire inférieur et se joint à la toile choroïdienne du quatrième ventricule pour former la membrana tectoria, celle-ci s'insère aux berges du quatrième ventricule et ferme en arrière les ouvertures latérales.

De la toile choroïdienne émanent les deux plexus choroïdes qui s'invaginent sous l'épendyme verticalement de part et d'autre de la ligne médiane puis s'orientent latéralement pour s'extérioriser au niveau des angles latéraux et où se trouvent les trous de *Luschka* qui établissent la communication entre la cavité ventriculaire et l'espace sous arachnoïdien.

Le toit est ouvert en bas et au-dessus de l'obex c'est le trou de Magendi, qui permet au liquide céphalo-rachidien de s'écouler dans la citerne cérébello-médullaire.

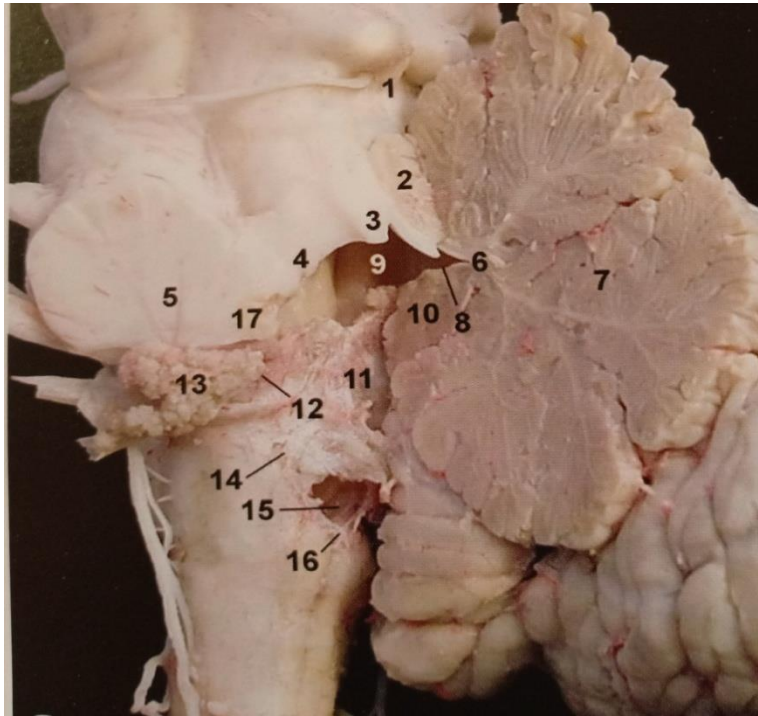


Figure 18.Vue postéro-latérale du quatrième ventricule [30].

1 : Frein du voile médullaire supérieur, **2** : Lingula du cervelet, **3**: Voile médullaire Supérieur, **4** : Pédoncule cérébelleux supérieur, **5** : Pédoncule cérébelleux moyen, **6** : Sommet du quatrième ventricule, **7** : Vermis cérébelleux, **8** : Voile médullaire inférieur, **9** : Quatrième ventricule, **10** : Nodule du cervelet, **11** : Toile Choroïdienne du quatrième ventricule, **12** : Ouverture latérale du quatrième ventricule, **13** : Plexus Choroïde, **14** : Ténia du quatrième ventricule, **15** : Ouverture médiane du quatrième ventricule, **16** : Obex, **17** : Pédoncule Cérébelleux Inférieur.

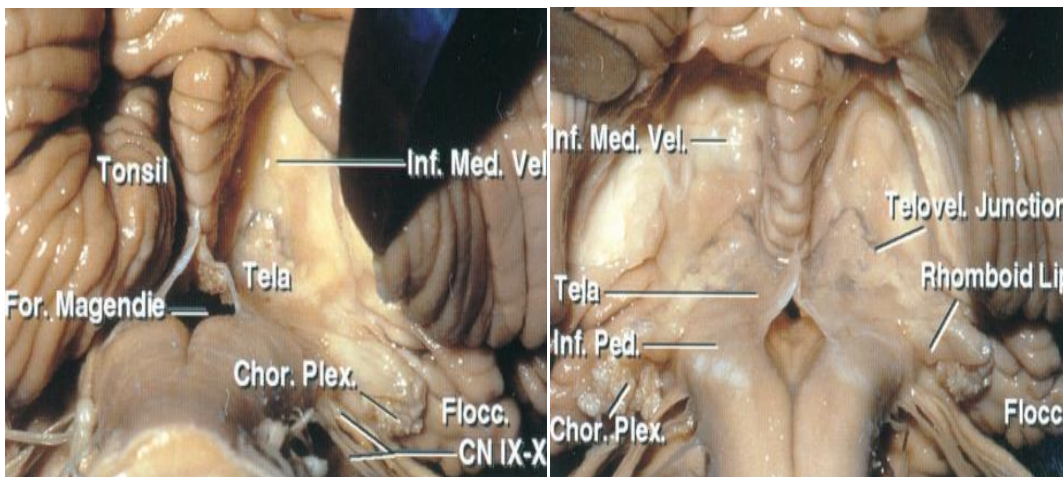


Figure 19.Exposition de la jonction téloléaire [31].

3.5.3 Le cervelet [29]

3.5.3.1 Aspect externe du cervelet

Occupant la plus grande partie de la fosse cérébrale postérieure, il se situe en arrière du tronc cérébral avec lequel il est relié par des pédoncules cérébelleux, sa face supérieure est recouverte par la tente du cervelet, sa convexité épouse la concavité occipitale.

Le cervelet a une consistance ferme et d'aspect lamelleux, il est constitué par un vermis lobule moyen et deux hémisphères cérébelleux latéraux.

3.5.3.1.1 Le vermis

C'est la partie moyenne du cervelet, sa face antérieure répond au toit du quatrième ventricule et sa face postérieure est parcourue par les sillons transversaux qui délimitent à sa surface un certain nombre de lobes de haut en bas : la *lingula* dont les bords latéraux se confondent avec la valvule de Vieussens, toit du quatrième ventricule.

- Le lobulus centralis.
- Le monticule.
- Le folium.
- Le tuber.
- La pyramide de Malacarne.
- L'uvula.
- Le nodulus qui adhère à la valvule de Tardieu.

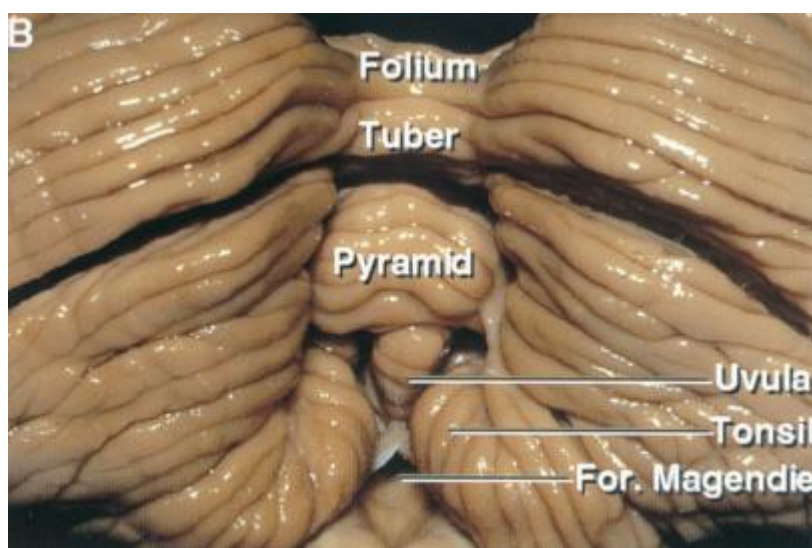


Figure 20. Vue postérieure du vermis [31].

3.5.3.1.2 Les hémisphères cérébelleux

Les hémisphères cérébelleux forment de chaque côté de la ligne médiane deux masses arrondies de 5 cm de largeur et de 6 cm de longueur et de 5cm de hauteur, leurs face supérieure réponds à la tente du cervelet, une face antérieure qui répond à la face postéro-interne du rocher, au conduit auditif interne et au plus bas au trou déchiré postérieur, sa face postérieure moulant l'écaïlle occipitale.

Les hémisphères cérébelleux sont parcourues par des sillons dont le plus important est celui de *Vicq d'Azyr* qui part de l'angle ponto-cérébelleux à la hauteur du sillon bulbo-protubérantiel et vient croiser le vermis en passant entre le *folium* et le Tuber, le sillon circonférentiel et les autres sillons pré central et post central délimitent des lobes qui sont d'avant en arrière et de haut en bas :

En avant :

- Le frein de la lingula.
- L'aile du lobule central.

La face supérieure :

- Le lobe quadrilatère antérieur et postérieur.
- Le lobe semi-lunaire supérieur et inférieur.

La face postéro-inférieure :

- Le lobe gracile.
- L'amygdale qui repose sur le bord postérieur du trou occipital.
- Le flocculus.

3.5.3.1.3 Les pédoncules cérébelleux

Les pédoncules cérébelleux au nombre de trois de chaque côté

- ❖ **Les pédoncules cérébelleux supérieurs :** se dirigent en haut et en dedans, unis transversalement sur la ligne médiane par la valvule de Vieussens ou voile médullaire supérieur.
- ❖ **Les pédoncules cérébelleux moyens :** les plus volumineux, ils se poursuivent en avant avec la protubérance.
- ❖ **Les pédoncules cérébelleux inférieurs :** se continuent avec les cordons postéro-latéraux du bulbe.

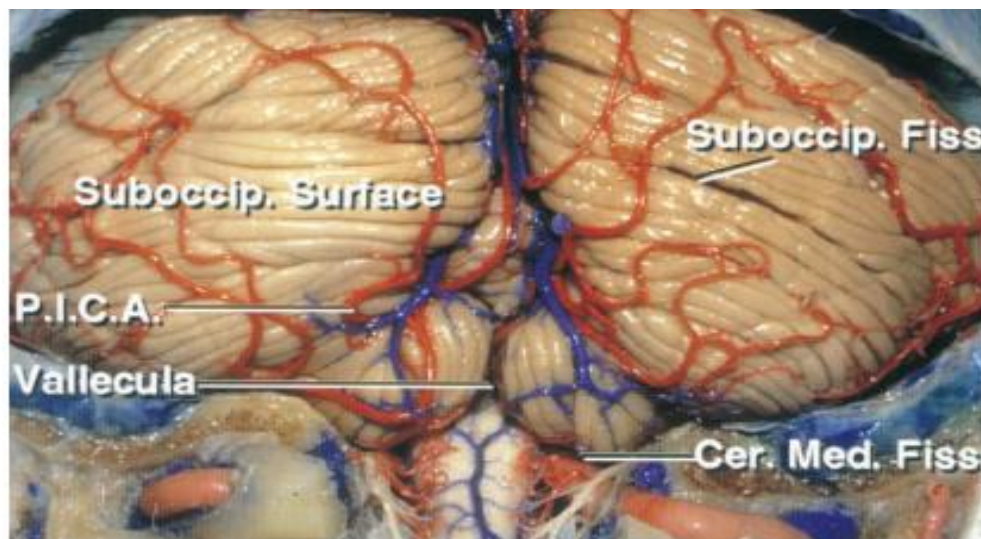


Figure 21.Vue postérieure du cervelet [31].

3.5.3.2 *La configuration intérieure du cervelet*

Le cervelet est constitué de substance blanche et grise.

- **La substance blanche** : située au centre du cervelet envoie des ramifications lamelleuses à la périphérie, constituant l'arbre de vie.
- **La Substance grise** : se trouve au niveau de l'écorce du cervelet et au niveau des noyaux centraux.

- **Le cortex cérébelleux [32] :**

Constitué de trois couches, une couche moléculaire, une couche moyenne formé par les cellules de Purkinje et une couche granulaire.

- **Les noyaux du cervelet [29] :**

- Le noyau du toit dans le vermis supérieur.
- L'embolus situé en arrière et en dehors du noyau du toit.
- Le noyau globuleux.
- Le noyau denté ou olive cérébelleuse situé à la partie antérieure et interne des hémisphères.

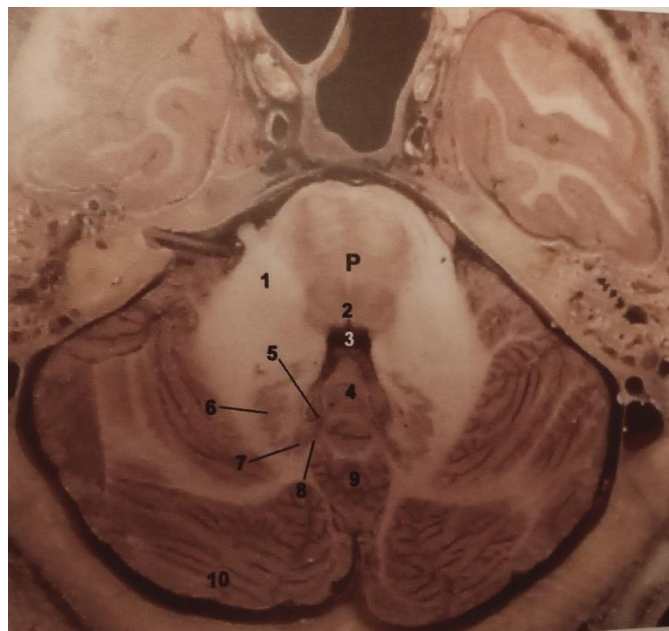


Figure 22.Coupe axiale de la substance grise du cervelet [30].

P1 : Pédoncule cérébelleux moyen, **2** : plancher du quatrième ventricule,
3 : Quatrième ventricule, **4** : Nodule, **5** : Noyau Fastigial, **6** : Noyau Denté, **7** : Noyau emboliforme, **8** : Noyau Globuleux, **9** : Déclive, **10**:cortex cérébelleux.

3.5.3.3 L'anatomie fonctionnelle du cervelet

Schématiquement le cervelet est divisé en trois parties fonctionnelles :

- **L'archéo-cérébellum** : représenté par le lobe flocculo-nodulaire intervient dans l'équilibre et la statique.
- **Le paléo-cérébellum** : responsable sur le tonus musculaire.

Correspond au lobe antérieur du cervelet regroupant la *lingula*, le lobe central, le culmen, la pyramide et l'uvula sur le vermis, le frein de *lingula*, l'aile du lobule central, l'amygdale, le lobule gracile et le lobule digastrique sur les hémisphères.

- **Le néo-cérébellum** : responsable du contrôle du mouvement volontaire.

Le folium, le tuber et les hémisphères cérébelleux : le lobe quadrilatère postérieur, le lobe semi lunaire supérieur et inférieur ainsi que le noyau denté.

3.6 La vascularisation [30]

3.6.1 L'artère vertébrale

L'artère vertébrale naît de l'artère sub clavière, se dirige verticalement et médialement pour pénétrer dans le foramen trans versaire de la sixième vertèbre cervicale C6, jusqu'au au-dessus de l'atlas ou elle effectue une boucle à convexité postérieure pour contourner la masse latérale, puis elle se dirige en avant et en haut pour perforer latéralement la membrane

occipito-atloïdienne et la dure mère ou elle pénètre dans l'espace intracrânien par le foramen magnum, elle se dirige en haut et médialement pour retrouver l'autre artère vertébrale pour former la jonction vertébro-basilaire en regard de la région ponto- médullaire .

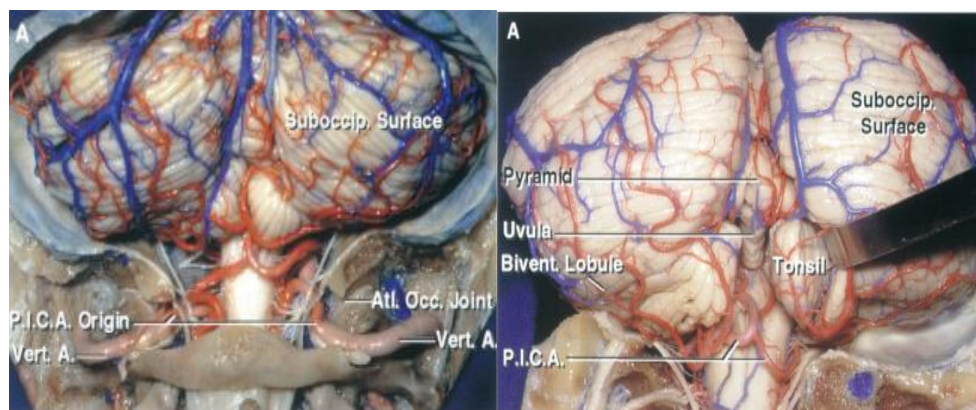


Figure 23. La vascularisation du cervelet [31].

3.6.1.1 Les collatérales de l'artère vertébrale [42]

- Les artères spinales postérieures et antérieures.
- L'artère cérébelleuse inférieure et postérieure PICA: naît de l'artère vertébrale dans son segment intra crânien, elle contourne d'avant en arrière et latéralement la moelle allongée au contact de laquelle elle délivre des branches perforantes, elle s'enroule ensuite autour de la tige cérébelleuse pour remonter sous la face postéro-inférieure du cervelet, elle donne naissance à des branches médianes vermiennes et latérales hémisphériques.

3.6.2 Le tronc basilaire [29]

Artère impaire et médiane naît de la fusion des deux artères vertébrales, elle chemine alors sur le sillon antérieur du bulbe puis dans la gouttière basilaire de la protubérance, le long de la lame quadrilatère en donnant des collatérales telles que les branches protubérantielles, l'artère cérébelleuse moyenne qui irrigue le territoire flocculo-nodulaire et une partie des hémisphères et l'artère cérébelleuse supérieure pour vasculariser la face supérieure du cervelet et se termine en se divisant en deux branches terminales : les artères cérébrales postérieures.

3.6.3 Le drainage veineux

Le drainage veineux du cervelet se fait par l'intermédiaire des veines cérébelleuses vermiennes qui rejoignent l'ampoule de Galien et le sinus droit ou le sinus latéral et par les

veines cérébelleuses latérales qui se jettent au niveau du sinus pétreux supérieur et au niveau du sinus latéral.

3.6.3.1 Le sinus latéral

Le sinus latéral naît du torcular longe l'écaïlle occipitale dans l'insertion de la tente du cervelet avant de redescendre au niveau de la face postérieure du rocher pour se jeter dans le trou déchiré postérieur ou il forme le golfe de la jugulaire.

3.6.3.2 Le sinus droit

Le sinus droit se situe sur la ligne médiane de la tente du cervelet.

3.6.3.3 Le sinus pétreux supérieur et inférieur

Le sinus pétreux supérieur et inférieur se trouve au niveau de la paroi antérieure de la fosse cérébrale postérieure, tout ce réseau veineux confluent au niveau du torcular qui se situe à la hauteur de la protubérance occipitale interne.

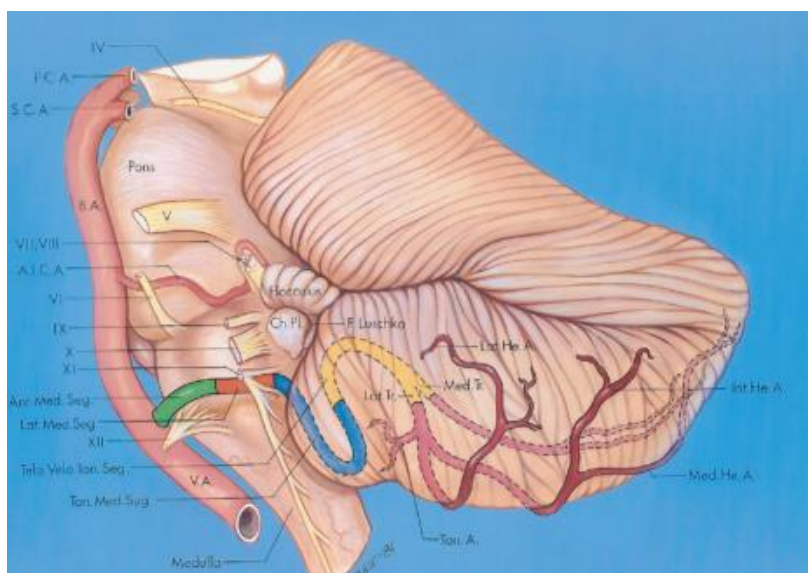


Figure 24. Le tronc basilaire et ses branches [31].

4 Chapitre IV : Incidence et facteurs génétiques lié aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieurechezl'enfant

4.1 L'incidence des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant représentent 50 à 55% des tumeurs de l'enfant et la deuxième pathologie maligne dans la population pédiatrique après la leucémie.

4.1.1 L'astrocytome cérébelleux

C'est la tumeur la plus fréquente chez l'enfant et représentent 30 à 35% , le pic d'incidence est entre 5et 13ans, les garçons sont plus touché que les filles , la majorité des astrocytomes localisés au niveau de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant sont bénins dans 75à 85% avec un bon pronostic[33-34-35].

4.1.2 Le médulloblastome

Le médulloblastome est une tumeur neuro ectodermique primitive PNET, qui représente 15 à 20% des tumeurs du système nerveux central et 40% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieur chez l'enfant,c'est la tumeur la plus fréquente dans la population pédiatrique ou l'incidence annuelle est de 5 à 10 cas pour 1000000 enfants en France correspondant à 150 cas par année et une incidence 500 cas par an aux Etats-Unis.

La médiane d'âge la plus touchée dans la population pédiatrique est de 09ans avec un pic entre 05 et 10 ans, ou les garçons sont plus touchés avec un sexe ratio de 1,5/2.

Des prés dispositions génétiques ont étaient observés chez les enfants porteurs de médulloblastomes tels que le syndrome de Gorlin, syndrome de Turcot ,syndrome de Li-Fraumeni et syndrome de Rubein –Stein Taybi et cela survient dans 5 à 6% des cas [36-37-38-39-40-41-42].

4.1.3 L'épendymome

Tumeur qui prends naissance à partir des parois épendymaires du quatrième ventricule, il représente la troisième tumeur par ordre de fréquence dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant (10 %), la tranche d'âge la plus touchée est celle qui a moins de Cinque ans, l'épendymome est plus fréquent chez les garçons que chez les filles [43].

4.1.4 La tumeur rhabdoïde atypique et térétoïde

Tumeur de mauvais pronostic qui survient chez les enfants de moins de 03 ans, son incidence est de 0,07 à 0,14 pour 100000 habitants [44].

4.1.5 Les papillomes du plexus choroïde

Le papillome choroïdien est une tumeur bénigne, dans sa forme maligne c'est le carcinome choroïdien, elle représente 0,6% des tumeurs cérébrales et survient chez les enfants au cours de la première année de vie[45].

4.2 Les facteurs génétiques et les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant :

Ces tumeurs sont histologiquement et génétiquement différents, leurs mécanisme moléculaire n'est pas encore élucidé complètement, certaines prédispositions génétiques sont à l'origine de ces tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

4.2.1 Le syndrome de Li- Fraumeni [46 -47]

C'est un syndrome héréditaire à transmission autosomique dominante rare prédisposant au développement d'une néoplasie, caractérisé par des mutations au niveau du **gène TP53**, fréquent dans le sous- groupe des médulloblastomes **Sonic Hedghog (SHH)**, ce syndrome prés dispose a plusieurs néoplasies tels que le cancer du sein, les sarcomes osseux et des tissus mous.

4.2.2 Le syndrome de Gorlin [48 -49]

Affection héréditaires à transmission autosomique dominante due à la mutation du gène **PTCH1** et qui associe des lésions cutanées à types de nævus baso-cellulaires intéressant la face, le cou et le torse, anomalie du squelette, des kystes au niveau de la mâchoire et retard psycho moteur,l'incidence du médulloblastome du sous-groupe **Sonic Hedghog (SHH)** est de 5 à 20%.

4.2.3 Le syndrome de Turcot [50-51]

C'est un syndrome rare qui associe un néoplasie colorectal familial avec une tumeur du système nerveux central dont le médulloblastome de type **wingless(WNT)**.

4.2.4 Le syndrome de Rubeinstein-Taybi[52]

Le tableau clinique est polymorphe, il associe la microcéphalie, une dysmorphie faciale, avec facies caractéristique, pouces et gros orteils larges, un retard de croissance, une petite taille, un déficit intellectuel, une cardiopathie, un glaucome, et infections respiratoires fréquentes.

Les enfants porteurs de syndrome sont susceptibles de développer une tumeur du système nerveux central notamment le médulloblastome.

4.2.5 La neurofibromatose NF2 [53]

La prédisposition génétique des patients atteints de neurofibromatose NF2 à développer les épendymomes a été observé.

4.2.6 Le syndrome d'Aicardi [54]

C'est un syndrome qui atteint exclusivement les filles, car la mutation concerne le chromosome X, caractérisé par l'atteinte d'une chorio rétinopathie, agénésie du corps calleux, tumeurs cérébrales tels que le papillome du plexus choroïde et le médulloblastome.

5 Chapitre V: Le tableau clinique

5.1 Introduction [55]

La symptomatologie clinique des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant est variable et elle dépend de plusieurs paramètres dont : l'âge, la localisation de la tumeur et de son volume, le début de la symptomatologie peut aller de quelques semaines à quelques mois avant l'admission de l'enfant à l'hôpital.

Les manifestations cliniques des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont dues aussi bien au blocage des voies d'écoulement du liquide céphalo rachidien (Hydrocéphalie) et aussi à la compression et l'envahissement des structures nerveuses tels que les noyaux des nerfs crâniens, des fibres longues traversant le tronc cérébral (faisceaux pyramidal) et le cervelet.

Certains signes peuvent attirer l'attention sur l'enfant tel que les troubles du comportement, l'apathie, la baisse du rendement scolaire ou un trouble de la l'écriture.

5.2 Les formes cliniques selon l'âge [56]

5.2.1 Chez le nourrisson

La sémiologie est particulière à cause des sutures qui ne sont pas encore soudés, le blocage des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien va engendrer une dilatation ventriculaire (hydrocéphalie) responsable d'une augmentation du périmètre crânien (macrocranie), une fontanelle antérieure bombée, une paralysie de la verticalité du regard (regard en coucher de soleil), d'autres signes peuvent s'associer à ce tableau tels qu'un retard du développement psycho moteur, hypotonie axiale, refus de téter, une altération de l'état général du à l'amaigrissement, un état d'agitation inhabituel fait de pleurs sans raison, un torticolis témoignant d'un début engagement des amygdales cérébelleuses.

5.2.2 Chez le grand enfant

Les premiers signes cliniques qui vont attirer l'attention des parents ce sont ceux du syndrome de l'hypertension intracrânienne.

5.2.2.1 *Le syndrome d'hypertension intracrânienne*

5.2.2.1.1 Les céphalées

Les céphalées de localisation occipitale ou fronto-orbitaire, surviennent dans la deuxième moitié de la nuit, pouvant réveiller l'enfant ou l'empêcher de poursuivre son sommeil, ces céphalées sont exacerbées par la toux, les éternuements, calmés par les vomissements.

5.2.2.1.2 Les vomissements

Les vomissements surviennent facilement en jet soulageant les céphalées, parfois elles sont associées à des douleurs abdominales pouvant faire errer le diagnostic vers une pathologie digestive, ces vomissements peuvent être à l'origine d'une altération de l'état général par déshydratation et souvent responsable d'un amaigrissement.

5.2.2.1.3 Les signes ophtalmiques et oculomoteurs

La diminution de l'acuité visuelle chez les enfants est très difficile à diagnostiquer surtout chez les plus jeunes et c'est généralement les parents ou l'enseignant qui remarquent que l'enfant ne les suit plus du regard ou bien suite à une diminution du rendement scolaire due à une baisse de la vision, l'examen au fond d'œil révèle un œdème papillaire qui peut évoluer vers la cécité par atrophie optique si l'enfant n'est pas pris en charge rapidement.

Un strabisme convergent et la diplopie est témoin d'une paralysie du nerf VI conséquence de l'hypertension intracrânienne, cette atteinte n'as aucune valeur localisatrice.

5.2.2.2 Autres signes d'hypertension intracrânienne

Un torticolis dû à un engagement amygdalien peut survenir et peut évoluer vers des crises toniques postérieurs mettant en jeu brutalement le pronostic vital, il se caractérise par une attitude en opisthotonos accompagnés de troubles neurovégétatifs et cardio-respiratoires qui peuvent rapidement aboutir au décès de l'enfant par compression aiguë du tronc cérébral.

5.2.2.3 Le syndrome cérébelleux [57]

Ce syndrome est dû à la compression ou à l'envahissement du cervelet, il se caractérise par l'association de trouble de la statique et de l'exécution du mouvement dans le temps et dans l'espace avec des troubles du tonus.

5.2.2.3.1 Le syndrome cérébelleux statique

L'examen clinique retrouve un élargissement du polygone de sustentation accompagné d'oscillations lors de la position debout, une démarche ébrieuse, les bras écartés du tronc et les enjambées sont courtes et irrégulières décrivant une ligne festonnée.

5.2.2.3.2 Le syndrome cérébelleux cinétique

5.2.2.3.2.1 Les troubles de la coordination dans l'espace

La dysmétrie représenté par l'exagération de l'amplitude du mouvement qui dépasse son but mais conserve sa direction objectivé à l'examen clinique de l'enfant par l'épreuve doigt nez.

5.2.2.3.2.2 Les troubles de la coordination dans le temps

à la recherche de:

- La dyschronométrie : un retard à l'initiation et ou à l'arrêt du mouvement.
- L'adiadococinésie : l'impossibilité d'exécuter rapidement le mouvement par l'épreuve des marionnettes.

5.2.2.3.3 Les troubles du tonus : hypotonie.

5.2.2.4 Le syndrome vestibulaire [57]

5.2.2.4.1 Le vertige

L'enfant décrit une sensation de déplacement rotatoire des objets environnants, le vertige s'accompagne de vomissement et de nausées avec des chutes rendant la position debout impossible.

5.2.2.4.2 Le nystagmus

Le nystagmus qui peut être horizontal, vertical ou rotatoire, le nystagmus vestibulaire est un nystagmus ressort, c'est la succession d'une phase lente de déplacement des globes oculaires dans une direction donnée suivie rapidement du retour de ces derniers à leurs position de repos.

5.2.2.5 Les troubles de l'équilibre

Lors de la position debout les yeux fermés l'enfant tend à faire une inclinaison latérale lente du corps « **signe de Romberg** » avec une démarche en étoile.

5.2.2.6 L'atteinte des voies longues [56]

L'atteinte des voies longues est due à une compression ou une infiltration du tronc cérébral par une volumineuse tumeur de la fosse cérébrale postérieure qui peut être à l'origine d'un syndrome pyramidal avec un déficit moteur.

5.2.2.7 L'atteinte des nerfs crâniens [56]

L'atteinte des nerfs mixtes à type de troubles de la déglutition, de fausses routes et de dysphonie est due à une compression du tronc cérébral, l'extension tumorale au niveau de l'angle pont cérébelleux est responsable d'une paralysie faciale périphérique et d'hypoacousie, l'atteinte du VI n'a aucune valeur localisatrice son atteinte est généralement due au syndrome d'hypertension intracrânienne.

5.3 Les formes cliniques selon la localisation [56-57]

5.3.1 La localisation vermienne avec extension intra ventriculaire

Les tumeurs de la fosse cérébrale occupant le quatrième ventricule sont responsables d'un syndrome de la ligne médiane associant un syndrome cérébelleux statique et syndrome d'hypertension intracrânienne.

5.3.2 La localisation hémisphérique

Un syndrome d'hypertension intracrânienne associé à un syndrome cérébelleux cinétique. Sil y'a une extension tumorale de l'hémisphère vers l'angle ponto cérébelleux on y associe une atteinte du paquet acoustico- faciale avec une paralysie des nerfs mixtes.

Tableau I. Evaluation de la qualité de vie et des aptitudes physique de l'enfant en pré-opératoire en utilisant l'échelle de Lansky [58].

Échelle de Lansky	
Indice	Description
100	Pleinement actif, normal.
90	Restrictions mineures aux activités physiques et au jeu.
80	Actif mais plus rapidement fatigable qu'avant l'affection
70	Restrictions importantes aux activités et au temps passé à jouer
60	Activités physiques et de jeu minimales ; l'enfant se consacre à des activités plus calmes.
50	S'habille mais traîne et s'étend souvent sur un lit ou un fauteuil ; pas de jeu actif mais capable de participer à des jeux ou des activités calmes.
40	Le plus souvent alité ; peut participer à des activités calmes.
30	Alité ; besoin d'aide, y compris pour des activités calmes.
20	Dort souvent .
10	Ne joue pas ; ne quitte pas le lit.
0	Absence de réaction.

6 Chapitre VI : Exploration neuro- radiologique des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure

6.1 Introduction

La neuro-imagerie représente la pierre angulaire dans la prise en charge des malades atteints de tumeurs cérébrales, elle a largement participé au progrès de la neuro-oncologie.

La tomodensitométrie et surtout l'imagerie par résonance magnétique jouent un rôle prépondérant dans les différentes étapes de la prise en charge de l'enfant porteur de tumeur de la fosse cérébrale postérieure, car elles participent à poser le diagnostic et à orienter le neurochirurgien à planifier son intervention chirurgicale et l'oncologue et le radiothérapeute à établir leurs protocoles et ainsi évaluer l'efficacité thérapeutique, le suivi et l'évolution à court et à long terme de la pathologie en cas de récurrence ou de localisation secondaire.

6.2 Les explorations neuro-radiologiques [59]

6.2.1 Le médulloblastome :

6.2.1.1 La tomodensitométrie cérébrale

En cas de suspicion clinique d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure, le premier examen à demander reste le scanner cérébrale à cause de la rapidité et de sa disponibilité, il permet de poser le diagnostic de tumeur de la fosse cérébrale postérieure et de déterminer les degrés d'urgence en cas d'hydrocéphalie active, mais cet examen reste insuffisant pour établir un diagnostic lésionnel précis.

La tomodensitométrie cérébrale est réalisée en coupes axiales sans injection afin d'objectiver les calcifications et l'hémorragie, puis avec injection de produit de contraste.

La topographie des médulloblastomes est généralement médiane chez l'enfant, siégeant au niveau du vermis avec extension vers le quatrième ventricule, comme elle peut être paramédiane occupant l'hémisphère cérébelleux et dans de rares cas le médulloblastome peut s'étendre vers l'angle ponto-cérébelleux.

L'image scanno-graphique du médulloblastome est celle d'une lésion souvent de grande taille arrondie, bien limitée, spontanément hyperdense et qui se rehausse de façon homogène après injection de produit de contraste.

L'hyperdensité intra tumorale est synonyme d'hémorragie et l'aspect hypo dense intra lésionnel s'observe en cas de nécrose intra tumorale, les calcifications sont rarement observées dans les médulloblastomes.

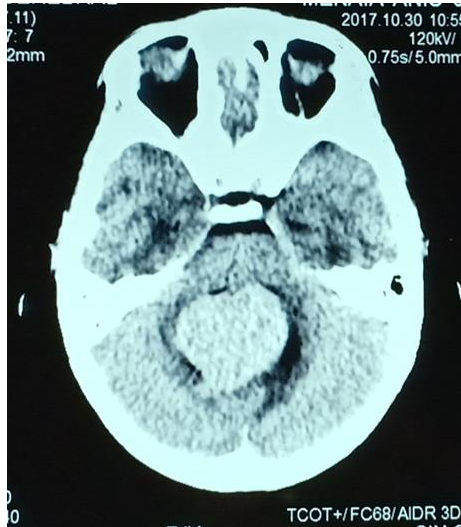


Figure 25.TDM cérébrale coupe axiale d'un médulloblastome chez un enfant de 5ans : masse tumorale spontanément hyperdense de siège médian laminant le V4

(Service de neurochirurgie Annaba).

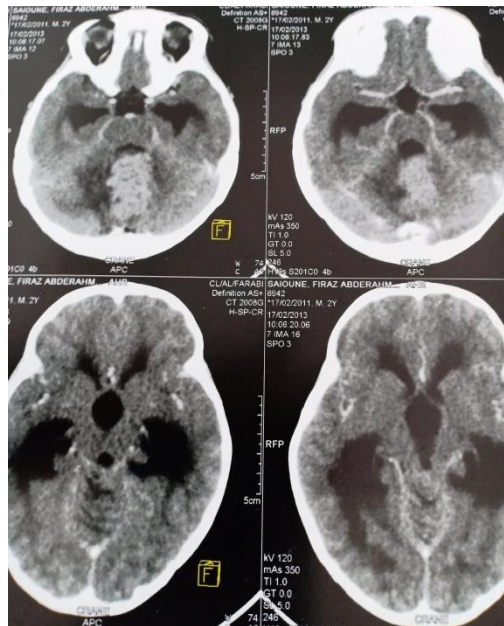


Figure 26.TDM cérébrale coupe axiale avec injection de PC d'un médulloblastome, objectivant une lésion vermiénne qui s'étend au niveau du V4 qui se rehausse de façon homogène après injection de PC, associé à une dilatation tri ventriculaire active

(Service de neurochirurgie Annaba).

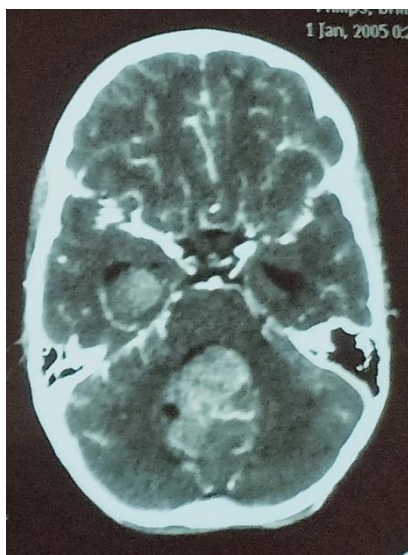


Figure 27.TDM cérébrale avec PC coupe axiale chez un enfant de 09 ans objectivant une localisation secondaire sus tentorielle temporale d'un médulloblastome.

(Service de Neurochirurgie Annaba).

6.2.1.2 L'imagerie par résonance magnétique du médulloblastome [59]

C'est l'examen clé pour réaliser le bilan prés opératoire d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure, les séquences T1, T2, et T1 avec injection de gadolinium permettent de réaliser une étude morphologique et de faire le bilan d'extension de la lésion, les techniques d'IRM avancées comme la diffusion, la spectroscopie ou l'IRM de perfusion permettent une approche fonctionnelle qui autorise une meilleure caractérisation de la cellularité de l'hémodynamique vasculaire et du métabolisme tissulaire et qui améliore ainsi la spécificité de l'IRM.

6.2.1.2.1 L'IRM de diffusion [60]

La séquence de diffusion est sensible à la cellularité tumorale, le calcul de l'ADC (coefficient de diffusion apparent) est inversement proportionnel à la densité cellulaire et donc au grade tumoral.

6.2.1.2.2 L'IRM de perfusion [60]

La mesure de la rcbv (relative cerebral blood volume), reflète indirectement la densité et la prolifération vasculaire au sein de la tumeur qui est objectivé en séquence T2 après injection de gadolinium.

Les tumeurs de haut grade présentant un rcbv plus élevé que les tumeurs de bas grade.

6.2.1.2.3 La spectroscopie-IRM

La spectro-IRM (SRM) permet d'étudier le métabolisme tumoral, les principales caractéristiques des tumeurs malignes sont une élévation de la choline (Cho) qui est un marqueur membranaire (lésions, renouvellement), et une chute du N-acétyl aspartate (NAA) indice de souffrance ou de mort neuronale et de la créatine (Cr), marqueur de la densité cellulaire, les deux métabolites reflètent l'œdème et la nécrose [62].

Le signal du lactate (Lac), témoin d'un processus ischémique, d'un dysfonctionnement mitochondriale ou d'une infiltration macrophagique est plus souvent retrouvé dans les lésions malignes que dans les lésions de bas grade [63], dû à une acidose métabolique dans le tissu tumoral. La nécrose est caractérisée par une augmentation de la résonance des Lac/Lip (lipides) [64].

Les ratios les plus élevés de Cho/Cr et Cho/NAA sont retrouvés dans les tumeurs agressives [65].

Les séquences IRM avancées, en particulier l'imagerie pondérée en diffusion avec des cartes de coefficient de diffusion apparent (ADC) et des études spectroscopiques, ont amélioré les informations pour réaliser une analyse quantitative et ont ouvert de nouvelles opportunités pour corrélérer les résultats d'imagerie aux sous-types moléculaires des médulloblastomes.

6.2.1.2.4 L'IRM fonctionnelle du cervelet [66]

L'IRM fonctionnelle permet de montrer le rôle du cervelet dans ses fonctions cognitives, motrice et du langage.

Il permet également une meilleure connaissance de la physiopathologie du tableau clinique causé par la tumeur en rapport avec la topographie fonctionnelle du cervelet.

L'IRM fonctionnelle du cervelet aide le neurochirurgien à atteindre ses objectifs de résection sans léser les zones fonctionnelles afin d'améliorer la qualité de vie de l'enfant porteur de tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

6.2.1.2.5 L'IRM conventionnelle [67]

Il permet de mettre en évidence :

- **À l'étage sus tentorielle** : la présence d'une dilatation ventriculaire responsable d'une hydrocéphalie tri ventriculaire avec signes de résorption trans épendymaires, voir une lésion secondaire.
- **À l'étage sous tentorielle** : L'image IRM la plus fréquente est celle d'une masse arrondie, bien limitée, en hypo signale en T1 et en iso ou hyper signale en T2 et en flair, qui se rehausse de façon homogène après injection de produit de contraste, parfois des zones de nécrose et de petits kystes périphériques peuvent se voir.

L'IRM avec ses séquences morphologiques est la première étape importante dans l'évaluation du médulloblastome afin de préciser la localisation, la taille et l'extension de la tumeur, le degré d'infiltration du tronc cérébral, des pédoncules cérébelleux, l'extension à travers les foramina de Luschka, permet également de poser le diagnostic différentiel avec d'autres types histologiques, l'IRM contribue également à rechercher une dissémination au niveau sus-tentorielle et au niveau médullaire.

6.2.1.2.6 La particularité du médulloblastome à l'IRM de diffusion, perfusion et à la spectro-IRM :

6.2.1.2.6.1 *L'IRM de diffusion*

Le coefficient de diffusion apparent **ADC** est bas en raison de l'hypercellularité de la tumeur et qui représente un élément le plus fiable dans le diagnostic.

6.2.1.2.6.2 *La spectro-IRM*

Il montre des caractéristiques de tumeur agressive avec une choline élevée et la présence de lipides, ainsi que la présence d'un pic de taurine plus marqué dans les sous-groupes 3 et 4 témoins de l'agressivité tumorale et de son potentiel prolifératif [68].

6.2.1.2.6.3 *L'IRM de perfusion*

Il montre que le RCBV (Relative Cerebral Blood Volume) est élevé [61].



Figure 28.IRM coupe sagittale d'un médulloblastome de siège cérébello-vermien laminant le V4 chez un enfant de 11 Mois avec dilatation tri-ventriculaire sus-Tentorielle.

(Service de Neurochirurgie Annaba).

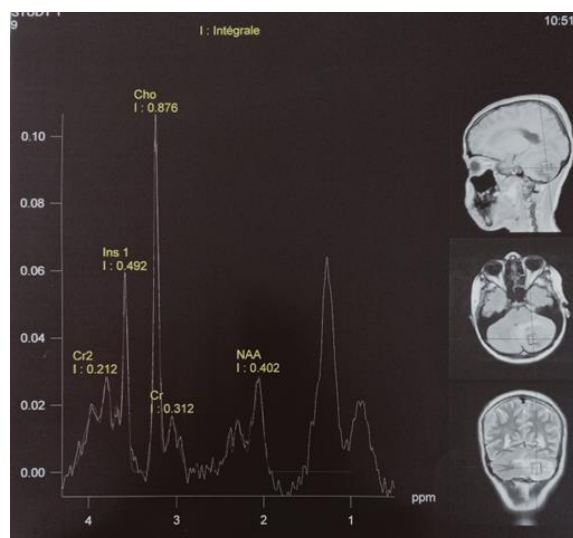


Figure 29. Spectro-IRM d'une fille de 13 ans porteuse d'un médulloblastome siégeant au niveau de l'hémisphère cérébelleux gauche, la spectroscopie objective un pic de choline avec un pic de lipide associé à un effondrement de la N acétyl aspartate.

(Service de neurochirurgie)

6.2.1.2.7 Aspect IRM de la dissémination métastatique du médulloblastome au niveau de l'axe cérébro-spinal [69- 70] :

La mise en évidence de la dissémination tumorale au niveau de l'axe rachidien est sous forme d'un épaississement ou de nodules fortement rehaussés par le gadolinium en intra dural extra médullaire, rarement en intra médullaire et les mêmes images de rehaussement sont observés au niveau encéphalique ou elles se localisent plus fréquemment au niveau vermien, au niveau du plancher du troisième ventricule, des régions sous épendymaires des ventricules latéraux et aussi dans la région sous frontale.

Un rehaussement accentué peut se voir aussi quelques mois après la radiothérapie due aux effets secondaires de cette dernière et c'est l'utilisation de la spectroscopie qui va étayer le diagnostic.



Figure 30.IRM cérébrale coupe sagittale d'une métastase sus-tentorielle d'un enfant de 09ans porteur d'un médulloblastome (Service de Neurochirurgie CHU Annaba).



Figure 31.IRM coupe sagittale objectivant une localisation secondaire spinale d'un médulloblastome chez un enfant de 08 ans (Service de neurochirurgie CHU Annaba).

6.2.1.2.8 L'IRM post opératoire :

L'IRM post opératoire demandée pour évaluer la qualité de la résection doit se faire soit 48H après la chirurgie ou bien deux semaines après, car la présence de méthémoglobine ou

l'irritation suite à la craniectomie peut imiter une propagation lépto-méningé du médulloblastome.

Cet examen permet d'évaluer le degré d'exérèse chirurgicale avec la mesure de la taille du reliquat tumoral afin de stratifier le malade.

6.2.1.2.9 La corrélation de l'imagerie par résonnance magnétique et les sous-groupes moléculaires du médulloblastome :

De nombreuses études ont montré que les médulloblastomes présentent des caractéristiques d'imagerie hétérogènes surtout depuis la découverte des différents sous-groupes.

Les séquences IRM avancées ont ouvert de nouvelles opportunités pour corréler les résultats d'imagerie avec les sous-types moléculaires et dont l'identification pourrait être utile pour la planification de la résection chirurgicale [71-72-73-74].

6.2.1.2.9.1 *Le sous-groupe Wingless (WNT)*

Selon l'étude publiée par **Perreault et al [75]** sur une l'analyse des caractéristiques des sous-groupes moléculaires du médulloblastomes à l'IRM ou la localisation représentait le seul critère de différenciation.

Le sous-groupe WNT se localise près de la ligne médiane impliquant souvent les pédoncules cérébelleux et le tronc cérébral et font saillie à travers le foramen de *Lushka*.

En effet ces tumeurs semblent se développer le long d'un triangle incurvé oblique centré sur le foramen de Luschka, avec un pic s'étendant ventro-latéralement à la citerne de l'angle ponto-cérébelleux et l'autre postéro-inféro-médial à la grande citerne, et le troisième postero-supéro-médiale au quatrième ventricule, ce qui confirme que le groupe WNT prends origine de la lèvre rhombique inférieure.

Les résultats obtenus ont proposé l'hypothèse que les tumeurs WNT sont proches de la ligne médiane mais qu'elles sont latéralisées avec une prise de contraste hétérogène et ou 75% se localisent au niveau de l'angle ponto cérébelleux.

6.2.1.2.9.2 *Le sous-groupe Sonic Hedgehog (SHH)*

L'analyse de **Perreault et al [75]**, montre que la localisation préférentielle du sous-groupe **SHH** des médulloblastomes se trouve au niveau des hémisphères cérébelleux ce qui conduit à l'hypothèse qu'ils prennent origine des cellules granulaires de cette zone.

6.2.1.2.9.3 Les sous-groupes 3 et 4 [75-76- 77] :

D'autres études ont objectivé que 73% des sous-groupe 3 et 70% du sous-groupe 4 avaient une localisation vermienne, avec extension au niveau du quatrième ventricule et une infiltration du plancher de ce dernier, la spectro-IRM de ces sous-groupes objective un pic de Taurine et de Choline.

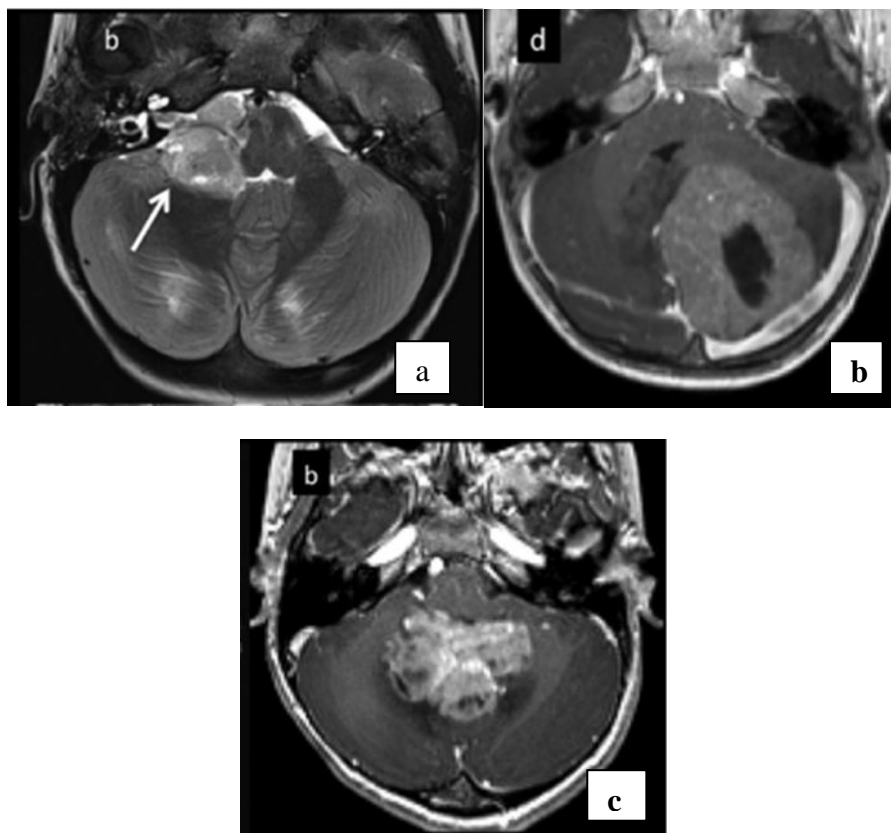


Figure 32.IRM coupe axiale de l'étage sous tentorielle, objectivant les différentes localisations des sous-groupes moléculaires du médulloblastome **a)** Le sous - groupe WNT, **b)** Le sous-groupe SHH, **c)** Le sous- groupe 3 et 4 [71].

6.2.2 L'astrocytome pilocytique [78]

6.2.2.1 La TDM cérébrale

La forme typique est celle d'une large formation kystique siégeant au niveau de l'hémisphère cérébelleux, le nodule mural et la paroi du kyste sont rehaussés après injection de produit de contraste, l'astrocytome pilocytique peut se présenter sous forme d'une lésion solide avec un centre nécrotico-kystique dans 40 à 45% des cas ou d'une lésion purement solide dans 10% des cas [79].



Figure 33.TDM Cérébrale coupe axiale lésion de siège cérébelleux gauche à double composante kystique et charnue d'un astrocytome pilocytique (Service de Neurochirurgie Annaba).

6.2.2.2 L'IRM cérébrale

L'astrocytome pilocytique est de localisation hémisphérique dans la majorité des cas, la partie charnue est rehaussée par le gadolinium, quant à la portion kystique apparait en hypo signal en T1 et hyper signal en T2.



Figure 34.IRM cérébrale coupe axiale T1 avec inj de gado d'un astrocytome pilocytique cérébelleux gauche; rehaussement homogène du nodule mural avec une portion kystique en hypo signal (**Service de neurochirurgie**).

6.2.3 L'épendymome [80]

6.2.3.1 La TDM cérébrale

Observe une image d'une masse occupant le quatrième ventricule, iso ou hyperdense avec présence de calcifications, rehaussé de façon modéré et hétérogène après injection de produit de contraste.

6.2.3.2 L'IRM cérébrale

Processus qui siège au niveau du quatrième ventricule qui peut s'étendre vers la moelle cervicale ou vers la grande citerne par le trou de Magendi, l'extension peut se faire aussi vers l'angle ponto cérébelleux par le trou de Luschka, la tumeur apparaît en hypo signal en T1 et en hypersignal en T2 et elle se rehausse de façon hétérogène après injection de gadolinium.

La spectro-IRM : On note une augmentation de la choline, du myo-inositol et du lactate avec une diminution du NAA.

L'épendymome peut avoir soit un siège médian ou latéralisé d'où la classification **d'Ikezaki et al. [80]** qui le classe en trois catégories :

- **Type I** : de siège médian localisé au niveau de la partie inférieure du plancher du V4.
- **Type II** : de siège médian, localisé au niveau du toit du V4.
- **Type III** : de siège latéral qui prend origine de l'aire vestibulaire et du récessus latéral du V4.

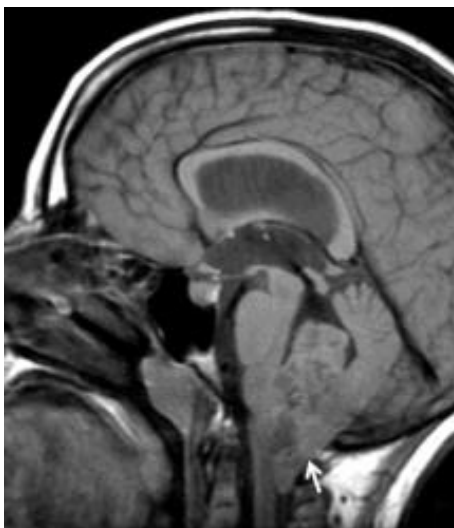


Figure 35.IRM coupe sagittale en T1 d'un épépendymome, lésion iso intense occupant le V4 et qui s'entends au niveau cervical (Service de neurochirurgie Annaba).

6.2.4 Les tumeurs rhabdoïdes atypiques et tératoïdes [81]

C'est des tumeurs rares et de mauvais pronostic observés chez les enfants de moins de 3ans ces tumeurs peuvent loger dans la fosse cérébrale postérieure dans 60 à 70% et ou en sus-tentorial, peuvent être en intra ou extra axiales et sont souvent multifocales, il s'agit de grosses tumeurs, calcifiées, hémorragiques nécrotiques avec des métastases léptoméningés [82].

C'est des tumeurs hyperdenses et hétérogènes en TDM et hypo-intense en T2, avec une prise de contraste variable en IRM.

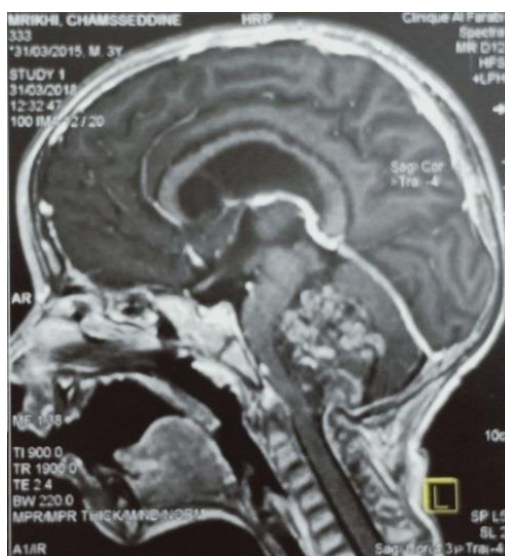


Figure 36.IRM d'un Tératome de la FCP chez un enfant de 3ans coupe sagittale en T1 avec gadolinium rehaussement hétérogène de la lésion.

(Service de neurochirurgie CHU Annaba).

6.2.5 Le papillome du plexus choroïde [81]

6.2.5.1 La TDM cérébrale

Tumeur occupant le quatrième ventricule, iso ou hyperdense se rehaussant fortement après injection de produit de contraste.

6.2.5.2 L'IRM cérébrale

Processus intra ventriculaire son siège de prédilection est au niveau des forams de Lushka et Magendi à contours irréguliers, en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2 et qui se rehausse de façon intense et homogène après injection de gadolinium.

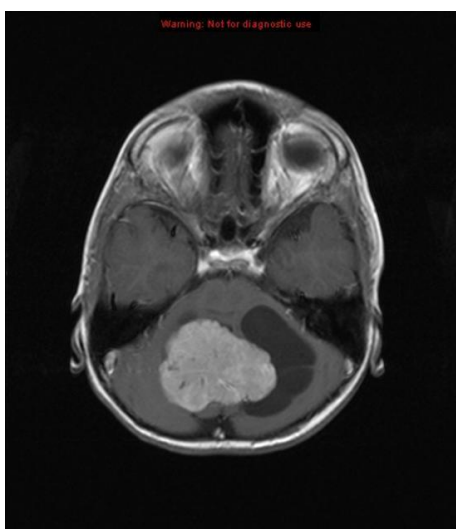


Figure 37.IRM d'un papillome du plexus choroïde coupe axiale T1 avec gadolinium, rehaussement homogène de la lésion occupant le V4 [83].

7 Chapitre VII: La prise en charge chirurgicale

7.1 Introduction

La prise en charge thérapeutique des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant est multidisciplinaire entre équipe de neurochirurgie, d'oncologie pédiatrique et de radiothérapie avec la participation des psychologues et des radiologues.

La chirurgie constitue la première étape de la prise en charge, complété ou non par la radiothérapie et la chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur et l'âge de l'enfant.

La prise en charge de l'enfant commence par l'annonce aux parents de la pathologie cérébrale dont souffre leurs enfant, en leurs donnant toutes les informations et explications nécessaires afin de répondre à leurs interrogations et à leurs inquiétudes.

Après évaluation de l'état général, neurologique et radiologique de l'enfant, La Prise en charge commence par l'instauration d'un :

7.2 Le traitement médical

Symptomatique à base de :

- **Letraitement anti œdémateux** : corticoïde et mannitol pour diminuer l'œdème cérébral.
- **Le traitement antiémétique et une correction électrolytique** : dus aux vomissements occasionnés par l'hypertension intracrânienne d'autant plus que ce sont des enfants et qu'un déséquilibre ionique ou une déshydratation peuvent aggraver leur état clinique.

7.3 L'anesthésie et la réanimation des enfants porteurs d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure [84]

7.3.1 En prés opératoire

Une évaluation prés anesthésique inclue : les antécédents de l'enfant, l'examen de l'état général et l'examen neurologique ainsi qu'une évaluation hémodynamique.

Un bilan biologique est demandé incluant le groupage, la formule numération sanguine, la fonction rénale, la glycémie, l'ionogramme, le TP/TS/TCK, un télé thorax et une commande de poches de sang iso groupe iso rhésus.

7.3.2 En per opératoire

L'intubation oro-trachéale de l'enfant sera précédé par la mise en place d'un abord veineux périphérique et central, le monitoring de l'enfant comportera: un oxymètre pour mesurer la saturation en oxygène et la fréquence cardiaque, un électrocardiogramme, un capnographe, un analyseur d'agents volatils et de N₂O inspirés et expirés, la diurèse horaire par la mise en place d'une sonde urinaire.

L'anesthésie aura comme objectif de créer les conditions optimales pour une résection tumorale tout en préservant l'autorégulation du débit sanguin cérébral, une baisse de la pression intracrânienne pour obtenir une détente cérébrale avec une stabilité hémodynamique selon la position choisie, une normothermie, une normovolémie, et un réveil précoce.

Une transfusion sanguine est instaurée rapidement lors de la mise en évidence d'un saignement tumoral responsable d'une hypotension artérielle car la masse sanguine chez l'enfant est petite et elle doit être compensée rapidement pour éviter de lourdes conséquences impliquant le pronostic vital de l'enfant.

7.3.3 En post opératoire « Le réveil »

Une fois l'acte opératoire terminé un réveil progressif est préconisé, l'extubation du malade représente une étape anesthésique à part entière qui permet au malade de retrouver son autonomie respiratoire, elle est conditionnée par l'état neurologique antérieur de l'enfant.

Le malade est transféré en unité de soin ou de réveil ou une surveillance rigoureuse de l'état de conscience et de l'état respiratoire ainsi que des paramètres hémodynamiques.

Un bilan biologique incluant une NFS, voir un taux d'hémoglobine est demandé systématiquement chez les patients opérés pour tumeur cérébrale même s'il a été transfusé en per opératoire car la prévention est de mise.

7.4 Le traitement chirurgical

Le traitement chirurgical représente la pierre angulaire dans la prise en charge d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure dont le but est de :

- ❖ Décompresser le tronc cérébral et le cervelet et ainsi lutter contre l'hypertension intracrânienne.
- ❖ Rétablir la circulation du liquide céphalo rachidien.
- ❖ Avoir un diagnostic histologique et génétique et faire si c'est possible une exérèse maximale en toute sécurité.

Le traitement chirurgical comprend deux volets, le traitement de l'hydrocéphalie et celui de la tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

7.4.1 Le traitement de l'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie est présente dans environ 60 à 80% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant [85].

La prise en charge de l'hydrocéphalie dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure est controversée et peut se faire par plusieurs techniques : un drainage externe ou une ponction ventriculaire comme geste salvateur pour lever l'urgence, la mise en place d'une dérivation Interne ou bien une ventriculocisternostomie afin de restaurer la circulation du LCR et diminuer hypertension intracrânienne.

Il n'y a pas de consensus pour la meilleure technique, ça reste un choix en fonction des préférences, des habitudes et de l'expérience du neurochirurgien et de la disponibilité du plateau technique.

La dérivation ventriculo-péritonéale garde toujours sa place dans le traitement des hydrocéphalies mais la ventriculo-cisternostomie reste la technique la plus utilisée dans la prise en charge de l'hydrocéphalie tri ventriculaire obstructive [86].

7.4.1.1 La ventriculo-cisternostomie

C'est une chirurgie mini invasive qui permet de :

- Faire communiquer le plancher du troisième ventricule avec la citerne inter-pédonculaire et rétablir les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien.
- Faire un prélèvement du liquide céphalorachidien afin de rechercher des cellules malignes dus à d'une dissémination tumorale.
- Faire un prélèvement tumoral si extension vers l'aqueduc.

7.4.1.1.1 Le matériel d'endoscopie [87-88]

L'instrumentation de base comporte :

- Endoscope rigide, longueur : 22 -25 cm, diamètre de 6mm.
- Optiques à différents angles : 0° - 30° - 45° - 60°.
- Source de lumière froide.
- Mini caméra.

L'endoscope est pourvue de trois cheminés pour l'introduction des différents instruments : sonde d'aspiration, coagulateur, micro-ciseau, pinces à tumeurs, sonde de fogarty.

7.4.1.1.2 La technique [87-88-89]

- Malade sous anesthésie générale, intubé, ventilé en décubitus dorsal, tête au zénith en légère extension 15 - 20°.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- Incision cutané linéaire para médiane droite, sur la ligne médio-pupillaire longue de 2cm, à 12 cm de la racine du nez et à 2 cm de la ligne médiane.
- Mise en place d'un écarteur orthostatique.
- Confection d'un trou de trépan à 1 cm en avant de la suture coronale.
- Coagulation de la dure mère, incision de celle-ci.
- Coagulation de la partie moyenne de F2, à travers laquelle l'endoscope est introduit en direction de la corne frontale du ventricule latérale droit, l'exploration sous control visuel permet la visualisation du foramen de Monro situé au point de rencontre du carrefour veineux représenté par les veines thalamo-striée, la veine septale et le plexus choroïde.

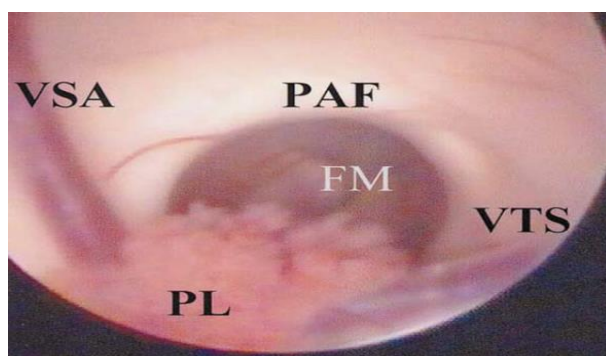


Figure 38. Vue endoscopique du trou de Monro [89].

PAF : pilier antérieur du trigone ; **VSA** : veine septale antérieure ; **PL** : plexus choroïdes ; **VTS** : veine thalamostriée ; **FM** : Foramen de Monro.

- Le foramen de Monro est souvent dilaté par l'hydrocéphalie facilitant ainsi le passage dans le troisième ventricule.
- Le triangle infundibulo-mamillaire est visualisé dès l'entrée dans le troisième ventricule, on poursuit l'approche jusqu'à la besace située en avant des deux corps mamillaires et en arrière du récessus infundibulaire.

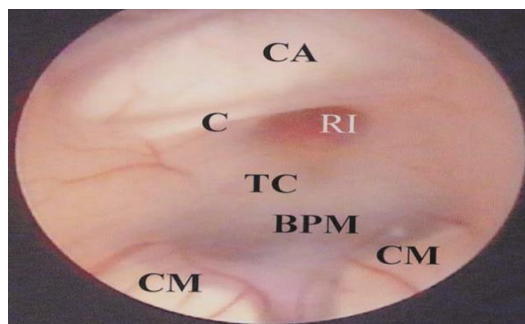


Figure 39.Vue endoscopique du triangle infundibulo-mamillaire [89].

CA : la commissure antérieure (relief) ; C : le chiasma optique (relief) ; RI : récessus infundibulaire ; TC : tuber cinereum ; BPM : la besace pré mamillaire ; CM : les corps mamillaires.

L'endoscope peut parfois observer de petits nodules sur le plancher du V3 correspondant à une dissémination de cellules malignes [90].

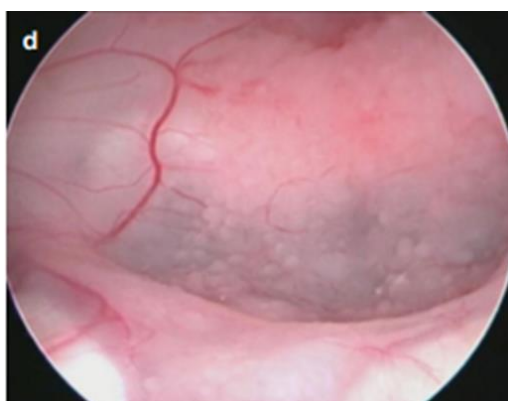


Figure 40.Vue endoscopique du plancher du V3 infiltré de micronodules [90].

- Réalisation de la stomie au niveau de la besace pour faire communiquer le troisième ventricule et la citerne interpedunculaire.
- L'orifice est alors élargi par la sonde de Fogarty pourvue d'un ballonnet gonflable.
- A travers l'orifice de la stomie, on peut visualiser en arrière le tronc basilaire, les artères cérébelleuses, le dorsum sellae en avant et les nerfs oculomoteurs communs.
- Le flux et le reflux du LCR sont les témoins de l'efficacité de cette ventriculo-cisternostomie.
- On retire délicatement l'endoscope.
- Fermeture cutané.
- Pansement stérile.

La connaissance et le respect de ces repères anatomiques sont garant de la réussite de la technique opératoire minimisant les complications inhérentes à cette région hautement fonctionnelle.

7.4.1.2 La dérivation ventriculo - péritonéale [91] :

C'est une intervention qui doit se faire en première position le matin avec un personnel du bloc opératoire limité à quatre personnes pour réduire le risque d'infections.

7.4.1.2.1 La technique opératoire

- Enfant en décubitus dorsale tête tourné à gauche, la mastoïde au zénith.
- Badigeonnage et mise en place des champs opératoires.
- Incision cutané arciforme pariéto-occipitale avec mise en place d'un écarteur orthostatique.
- Confection d'un trou de trépan avec préparation du lit de la chambre de la dérivation au niveau rétro mastoïdien.
- Incision linéaire para ombilicale gauche.
- Tunélisation sous cutanée abdomino-thoraco-cervico-crânienne à l'aide d'un guide de Salmon.
- Changement de gants.
- Faire glisser le drain à travers le guide sous cutané.
- Coagulation et incision de la dure mère par une lame de bistouri numéro 11.
- Introduction du drain au niveau du carrefour ventriculaire.
- Après l'issue d'LCR sous tension, connexion du drain ventriculaire avec la chambre de la valve.
- Abord de la cavité abdominale, incision de l'aponévrose superficielle, désinsertion des fibres du muscle grand droit.
- Introduction du drain dans la cavité péritonéale en s'aidant du trocart de Raimondi, la longueur du drain ne doit pas dépasser 25cm.
- Fermeture plan par plan des différentes incisions et mise en place d'un pansement stérile.

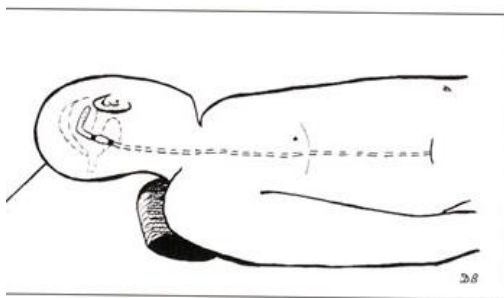


Figure 41.La dérivation ventriculo-péritonéale [91].

7.4.1.3 *La ponction de la corne frontale du ventricule latéral droit :*

- Installation du malade en décubitus dorsal, tête au zénith.
- Mise en place de champs opératoires.
- Repérage du point de Kocher : Incision cutanée droite linéaire à 1cm en avant de la suture coronale et à 2 à 3 cm de la ligne médiane dans la ligne médio pupillaire, après infiltration à la xylocaïne.
- Mise en place d'un écarteur orthostatique.
- Confection d'un trou de trépan.
- Coagulation et incision de la dure mère.
- Ponction de la corne frontale droite à une profondeur de 4 à 5cm par le Cushing, dirigé vers l'arrière dans l'axe du conduit auditif externe et inclinée d'une dizaine de degrés vers la ligne médiane.
- Issue d'LCR sous tension.
- Retrait du Cushing.
- Fermeture Cutané.

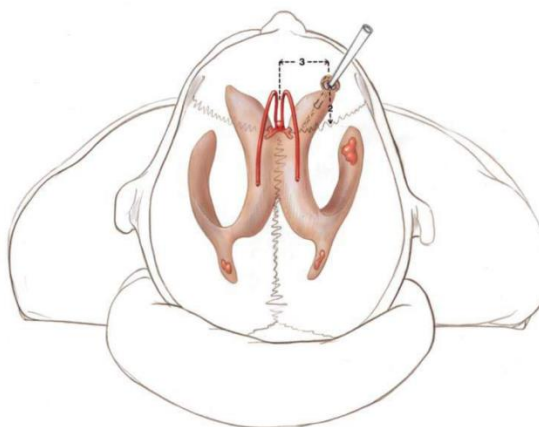


Figure 42.La ponction de la corne frontale du ventricule latéral droit [91].

7.4.2 La chirurgie tumorale :

7.4.2.1 La position opératoire

7.4.2.1.1 La position assise [92-93-94-95] :

C'est en 1931 que la position assise fut introduite en neurochirurgie par De Martel, cette position offre une meilleure exposition chirurgicale en dépit de ses complications majeures (embolie gazeuse, instabilité hémodynamique).

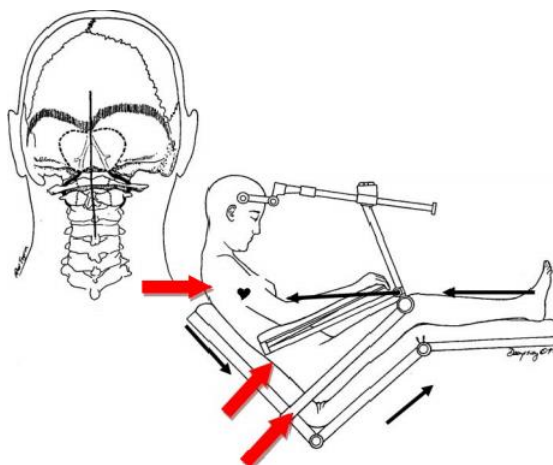


Figure 43.Installation du patient en position assise [91].

- L'installation de l'enfant en position assise peut prendre du temps, le médecin réanimateur et le neurochirurgien doivent collaborer ensemble pour la mise en place de cette position.
- L'enfant assis sur la table, tête fixée sur la têtère de Mayfield souvent fléchie à deux travers de doigts entre le sternum et le menton.
- Les bras sont posés sur des appuie-bras position anatomique de repos.
- Les hanches à 90° - genou à 30° doivent être fléchies avec mise en place d'un coussin sous les talons.
- La cage thoracique est libre et sans contraintes.
- Mise en place de l'échocardiographie trans-oesophagienne pour la détection précoce des embolies gazeuses.

7.4.2.1.2 Les avantages de la position assise

- Evite la compression des globes oculaires.
- Permet un accès facile à l'abord veineux périphérique et central.
- Permet un meilleur accès aux voies aériennes et à la sonde d'intubation et à l'aspiration des sécrétions avec une meilleure ampliation thoracique.
- Permet une bonne exposition de la partie supérieure du vermis et des hémisphères cérébelleux.
- Facilite l'exploration et la dissection au niveau de la fosse cérébrale postérieure.
- Evite l'accumulation de sang dans la cavité opératoire car elle assure un drainage gravitaire du sang et du LCR.
- Limite la pression des écarteurs.
- Le monitoring du nerf facial est plus aisé.

7.4.2.1.3 La position ventrale [96] :

- Après intubation orotrachéale en position dorsale, l'enfant est retourné pour être dans une position ventrale avec la collaboration des médecins réanimateurs et de l'opérateur.
- La tête de l'enfant est fixée sur une têtère en fer à cheval rembourré avec une protection oculaire, tête en flexion, menton à deux travers de doigts du sternum les bras à angle droit le long du corps.
- Mise en place de deux billots, un sous les épaules et l'autre sous les crêtes iliaques antérieures pour libérer l'abdomen de l'enfant.

7.4.2.1.3.1 Les avantages de la position ventrale :

La position ventrale permet un contrôle de la tension artérielle qui est plus aisé comparé à la position assise, elle est plus ergonomique pour l'opérateur, elle ne fait pas courir le risque d'avoir une embolie gazeuse et il existe moins de risque de léser les brides veines entre le cervelet et la tente.



Figure 44.Installation de l'enfant en position ventrale (Service de neurochirurgie Annaba).

7.4.2.2 L'abord de la fosse cérébrale postérieure :

L'exérèse chirurgicale d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure représente un challenge pour le neurochirurgien à cause de leur double risque fonctionnel et vital du fait du rapport que pourrait avoir la tumeur avec les éléments vasculo- nerveux et les noyaux du plancher du quatrième ventricule, le tout dans une loge ostéo fibreuse inextensible, plusieurs voies d'abords ont été décrites pour aborder la fosse cérébrale postérieure tels que :

- La voie sous occipitale médiane .
- La voie sous occipitale latérale :
 - La voie rétro sigmoïdienne.
 - Les voies ORL : trans -labyrinthique et cochléaire.
 - La voie sous temporale.
 - La voie postéro-latérale.

Les tumeurs du cervelet et du quatrième ventricule sont abordés par **la voie sous occipitale médiane et para médiane latérale** .

7.4.2.2.1 La voie sous occipitale médiane

Allen Starr en 1893 a publié une série de 16 patients porteurs de tumeur du cervelet, cette dernière n'a pas été trouvée chez 11 patients .

En 1903 avec l'amélioration des techniques chirurgicales le même auteur a décrit une série de 58 cas avec 16 tumeurs qui ont été réséquées avec succès et seulement huit sont décédés [97-98].

La voie sous occipitale médiane est une technique classique et standard pour aborder les processus de la fosse cérébrale postérieure et c'est **Yazargyl en 1996** qui l'a modifié en la divisant en [99]:

- ❖ **Voie sous occipitale médiane supérieure** donnant accès à l'incisure tentorielle Inférieure, le mésencéphale et les hémisphères cérébelleux supérieurs.
- ❖ **Voie sous occipitale médiane inférieure** donnant accès au quatrième ventricule, vermis, à la région ponto bulbaire et aux hémisphères cérébelleux inférieurs.

La voie sous occipitale médiane est classée en cinq Abords :

- 1) **Abord trans cortical.**
- 2) **Abord trans vermien.**
- 3) **Abord Infra tentorielle supra cerebelleux.**
- 4) **La voie tellovellaire.**
- 5) **La voie combinée.**

La technique opératoire :

- Préparation de l'instrumentation microchirurgicale et du microscope opératoire.
- Préparation des potentiel évoqué moteur (MEP) et sensoriel (SEP) des membres supérieurs et inférieurs et l'électromyographie du nerf facial.
- Après intubation oro-trachéale et libération des voies aériennes.
- Mettre l'enfant en décubitus ventral avec mise en place d'un billot sous les épaules et les épines iliaques antérieurs pour libérer l'abdomen.
- Tête sur têtère à 4 pointes « têtère de Mayfield » avec des pointes en silicone spéciale enfant si l'âge est moins de 1 ans la tête sera posé sur une têtère à cheval, en faisant attention à ne pas comprimer les globes oculaires qu'il faut protéger.
- La tête en légère flexion afin d'ouvrir l'espace entre le trou occipital et l'Atlas.
- Vérification de la sonde d'intubation par les réanimateurs.
- Mise en place des champs opératoires après badigeonnage à la bétadine.

Le temps cutané :

The Cross Bow Incision a été décrite la première fois par Cushing en 1905 il s'agissait d'une incision en T, la barre horizontale en haut, ce n'est qu'en 1928 ou Naftziger a décrit l'incision sagittale qui est utilisé par tous les neurochirurgiens jusqu'à présent [100].

- Incision cutanée occipitale allant de la protubérance occipitale externe « Inion » jusqu'à C3, tout en assurant l'hémostase avec mise en place des écarteurs de Beckman superficiels.
- Section du raphé médian.
- Désinsertion musculo aponévrotique bilatérale avec mise en place d'écarteurs orthostatique (éviter de disséquer les muscles para vertébraux au niveau de C2 car ça engendre une instabilité et une douleur atroce en post opératoire).
- On rugine les berges postérieures du foramen Magnum et de l'arc postérieur de l'Atlas en faisant attention à la l'artère vertébrale postérieure dans sa portion atlanto-occipitale ainsi que le plexus veineux péri artériel.
- Exposition de l'os occipital jusqu'au foramen Magnum.

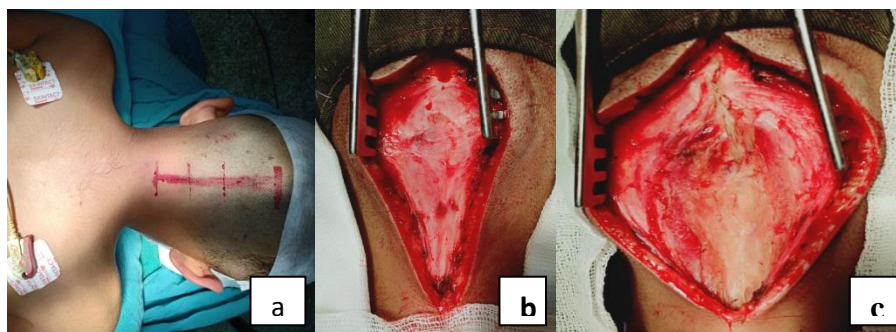


Figure 45.a):Traçage de l'incision cutané de l'inion à C3, **b):**Incision cutané,**c):**Désinsertion musculo aponévrotique selon le raphé médian (**Service de neurochirurgie Annaba**).

Le temps osseux

- Faire une craniotomie à deux ou à quatre trous ou une craniectomie occipitale sans découvrir les sinus latéraux, en ouvrant le segment postérieur du foramen magnum et en allant latéralement jusqu'au gouttières du digastriques tout en assurant l'hémostase de la diploé à la cire à os.
- Ouverture de l'arc postérieur de C1 qui chez les enfants n'est pas complètement fusionné et qui permet d'optimiser l'exposition, sa résection n'a aucune incidence sur

la stabilité du rachis cervical cependant il est préconiser de respecter l'insertion musculaire sur C2 et l'attache ligamentaire C1C2.

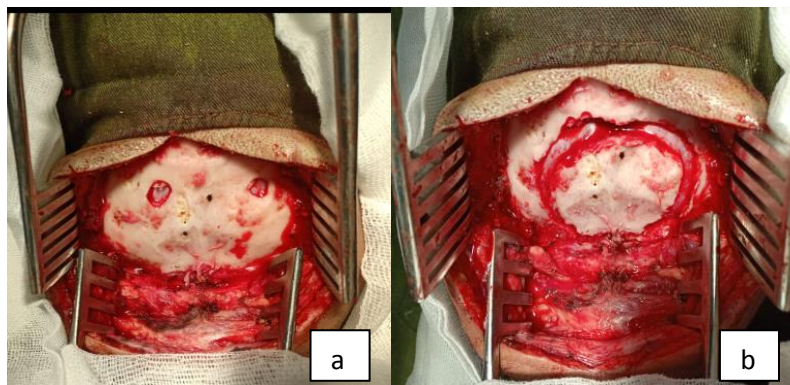


Figure 46.a) et b): Les différentes étapes de la craniotomie occipitale avec ouverture de l'arc postérieur de C1 (**Service de neurochirurgie CHU Annaba**).

L'ouverture de la dure mère:

- Mise en place du microscope opératoire.
- Ouverture de la dure mère en lyre, ce temps peut être hémorragique en raison des sinus veineux occipital qu'il ne faut pas coaguler pour ne pas faire rétracter le lambeau dural, il est préférable mettre en place un clip vasculaire.
- Suspension des lambeaux obtenus de la dure mère.
- Mise en place de cotons de bordure.
- Exposition des hémisphères cérébelleux, du vermis, de la grande citerne et de la jonction bulbo-médullaire.
- Ouverture de la grande citerne et aspiration douce de LCR pour une meilleure détente cérébelleuse et mise en place de cotons de bordure pour empêcher la suffusion hématique dans les espaces sous arachnoïdiens.

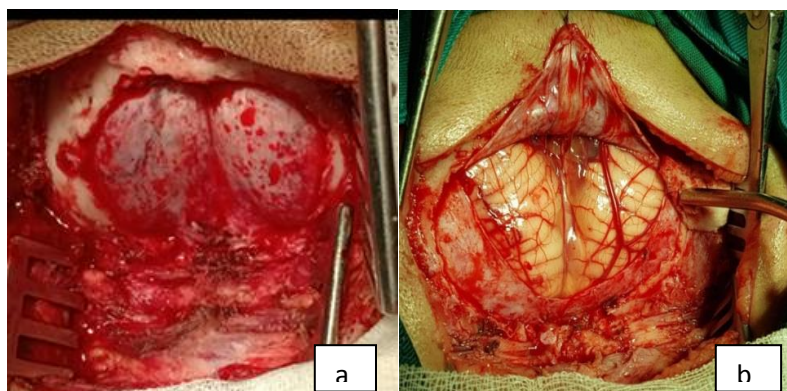


Figure 47.a,b): Le temps dural : ouverture de la dure mère.
(Service de neurochirurgie CHU Annaba).

Le temps tumoral

Deux voies d'abord chirurgicales peuvent exposer une tumeur siégeant au niveau du vermis ou au niveau du quatrième ventricule soit la voie trans vermienne ou la voie télovélaire, la première divise le vermis inférieur et la deuxième ouvre la toile choroidienne et le voile médullaire avec rétraction en haut du vermis inférieur, parfois les deux techniques peuvent être fusionnés.

7.4.2.2.1 La voie trans vermienne [101]

La voie trans vermienne est une approche vieille décrite par Dandy et fréquemment utilisée et qui a apporté son efficacité, elle consiste à inciser le vermis inférieur avec des extensions variables qui dépendent du volume et de l'extension de la tumeur.

- Mise en place des cotons de bordures.
- L'écartement délicat des deux amygdales cérébelleuses ainsi que la face interne des deux hémisphères cérébelleux en disséquant l'arachnoïde, permet de visualiser le vermis.
- Ouverture verticale et médiane au niveau de ce dernier entre les deux veines vermiennes en faisant attention à ne pas les blesser.
- La vermiotomie est réalisé en s'aidant de la pince bipolaire et d'une aspiration douce sur coton jusqu'à apercevoir la lésion tumorale dont la couleur et la consistance diffère de celle du parenchyme cérébelleux.
- L'exérèse tumorale se fait de la superficie à la profondeur, en s'aidant si possible du cavitran et en évitant de mobiliser la tumeur qui peut être adhérente au plancher du V4.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- Le morcellement tumoral qui peut être de consistance friable, molle ou ferme se poursuit et doit se faire délicatement surtout latéralement, l'exérèse se continue vers le haut avec une mobilisation douce qui va faire chuter des fragments tumoraux faisant écouler LCR de l'aqueduc de Sylvius, si la partie basse de la tumeur est adhérente aux plexus choroïdes, aux artères cérébelleuses postéro- inférieures et aux trous de Lushka, la dissection doit être prudente toujours sous microscope opératoire et mise en place de cotons dans le plan de clivage entre la tumeur et le plancher dès que ce dernier est aperçu, la poursuite de l'exérèse se fait en surveillant les constantes hémodynamiques :TA, la fréquence cardiaque ainsi la moindre modification subite de ces constantes doit faire arrêter le geste .
- Il est proscrit d'enlever les fragments tumoraux qui infiltrent le plancher du quatrième ventricule au risque de faire courir au malade d'avoir de graves séquelles.
- Une fois l'exérèse tumorale achevée, il faut vérifier l'hémostase de la cavité opératoire, avec rinçage abondant de cette dernière au sérum physiologique.

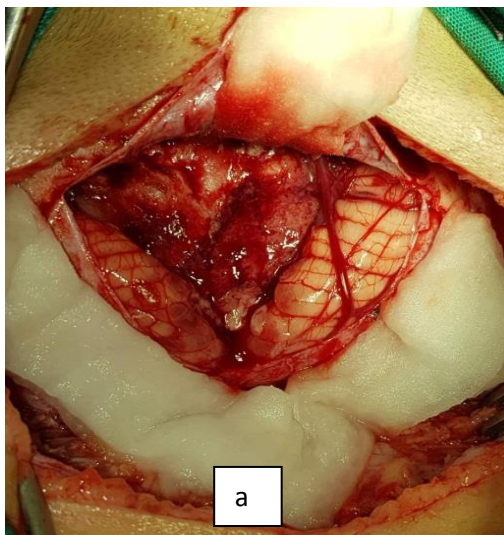


Figure 48.a) : Vue per opératoire d'un médulloblastome occupant le vermis.

(Service de neurochirurgie CHU Annaba).

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

Les inconvénients de la voie trans vermienne :

Cette approche peut explorer la cavité du quatrième ventricule de l'aqueduc à l'obex au prix d'une rétraction cérébelleuse à l'origine d'une lésion du noyau dentelé qui se trouve en marge postéro-latérale du toit du quatrième ventricule et qui est responsable d'un mutisme akinétique selon la littérature [101-102- 103].

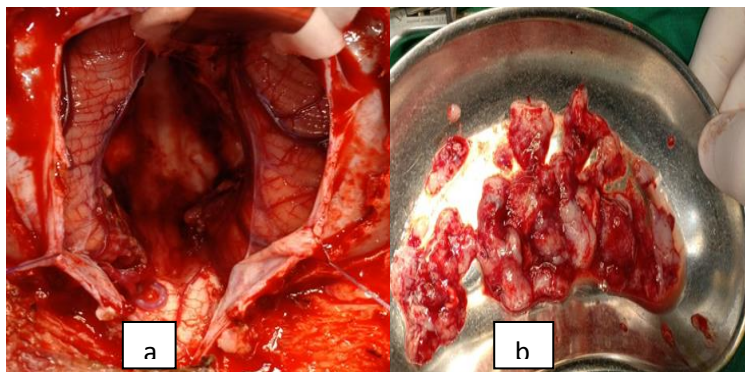


Figure 49. a) : cavité opératoire après résection totale de la tumeur, **b) :** Prélèvement tumorale.

(Service de neurochirurgie Annaba).

7.4.2.2.1.2 La voie télovelaire

Matsushima est le premier à décrire la voie télovelaire qui donne un accès au quatrième ventricule en ouvrant la fissure cérébello-médullaire sans inciser le Vermis, cette fissure peut être ouverte soit en mode extensif (Aqueducal) c'est l'incision bilatérale de la toile choroïdienne et du voile médullaire, soit une ouverture latérale c'est-à-dire d'un seul côté. [104-105].

L'anatomie microchirurgicale de la fissure cérébello- médullaire [106]/

La fissure cérébello médullaire est composé de deux espaces virtuelles l'espace tensilo uvulaire et l'espace tensilo médullaire.

Le voile médullaire inférieur et la toile choroïdienne forment la partie inférieure du toit du quatrième ventricule.

Le voile médullaire inférieur est une membrane translucide en papillon faite de tissus neuronal qui relie le vermis inférieur (uvula et le nodule) avec les deux hémisphères cérébelleux au niveau des floculus latéralement et fusionne dans la marge dorsale des récessus latéraux, caudalement il est attaché à la toile choroïdienne qui forme la partie basse de la moitié inférieure du toit du V4.

La jonction entre le voile médullaire inférieur et la toile choroidienne au niveau des récessus latéraux est la jonction télovelaire.

La toile choroidienne qui forme la partie caudale de la moitié inférieure du toit du V4 est représenté par deux feuillets arachnoïdiens entre lesquelles se trouvent les vaisseaux des plexus choroïdiens auxquelles ils sont attachés, cette toile est ouverte en trois points : deux bilatéraux au niveau des récessus latéraux c'est les foramens de Lushka et le troisième au milieu c'est le foramen de Magendie.

La surface externe de la partie inférieure du toit du V4 (voile médullaire inférieur et toile choroidienne) est liée profondément à la fissure cérébello-médullaire, ce complexe se fond en extension entre le cervelet et la moelle et communique autour des tenses avec la grande citerne.

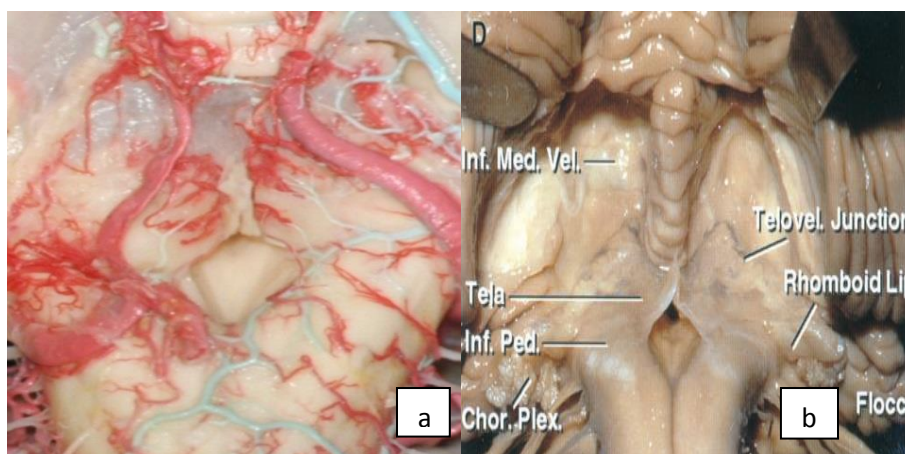


Figure 50.a) et b): Vue anatomique du voile médullaire inférieur et de la toile arachnoïdienne [31].

La technique opératoire [107] :

- Mise en place du microscope opératoire.
- Ouverture de la grande citerne et aspiration douce du LCR.
- Identification du pôle inférieur des tenses qui doivent être écartés en supéro-latérale avec la lchette, cette manœuvre va exposer la fissure cérébello-médullaire, ainsi que le foramen de magendie qui est exposé et agrandie grâce à l'ouverture de la toile choroidienne qui se fait entre les tenses et les berges de l'uvula, il faut faire attention à la PICA et à ses branches qu'il faut disséquer minutieusement et les protéger par des cottons.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- L'ouverture de la toile choroidienne près du trou de magendie jusqu'au voile médullaire inférieur expose l'étage du V4.
- Ces structures anatomiques ne sont souvent pas identifiées comme structures séparés car elles sont souvent étirées par la tumeur.
- Mise en évidence de la partie inférieure de la tumeur qui fait protrusion dans le trou de Magendie.
- Ouverture bilatérale de la toile choroïdienne jusqu'à sa jonction avec le voile médullaire expose la cavité du quatrième ventricule.
- L'extension de cette ouverture au voile médullaire inférieur donne accès supplémentaire aux récessus latéraux, aux pédoncules cérébelleux et à la partie supérieure du toit du quatrième ventricule.
- Cette voie permet rapidement de mettre en évidence l'interface du pôle inférieur de la tumeur et le plancher du quatrième ventricule.
- La manipulation délicate du pôle inférieur de la tumeur peut présenter deux situations :
 - soit que le pôle inférieur de cette dernière se détache de l'obex et dans ce cas on va glisser un coton entre la tumeur et le plancher ainsi un débulking tumoral est amorcé avec une dissection et une aspiration ultrasonique et vérifier au fur et à mesure s'il n'y a pas d'autres points d'infiltration avec le plancher .
 - Soit que le pôle inférieur de la tumeur infiltre l'obex, dans ce cas, une réduction tumoral à l'aide du cavitron est à préconiser tout en surveillant le moindre changement des constantes hémodynamiques.
- L'exérèse se poursuit en haut et en latéral en faisant attention à ne pas léser le plancher du V4 et de ne pas s'acharner à enlever les fragments de la tumeur qui infiltrent le tronc cérébral au risque d'avoir de lourdes séquelles neurologiques.
- L'hémostase soigneuse et lavage au sérum physiologique de la cavité opératoire.
- Vérification de la vacuité de l'aqueduc du mésencéphale ainsi que l'inspection de toute la cavité du quatrième ventricule.

Le neurochirurgien peut introduire un endoscope rigide à travers le trou de Magendie afin de s'assurer de ne laisser aucun fragment tumoral.

- La fermeture de la dure mère doit être étanche avec ou sans plastie afin d'éviter la formation de pseudo méningocèle et de fistules d'LCR et aussi de restaurer les plans anatomiques.

- Remise en place du volet osseux et fixation de ce dernier.
- Fermeture du plan musculaire et sous cutané.
- Fermeture de la peau.
- Mise en place d'un pansement stérile.

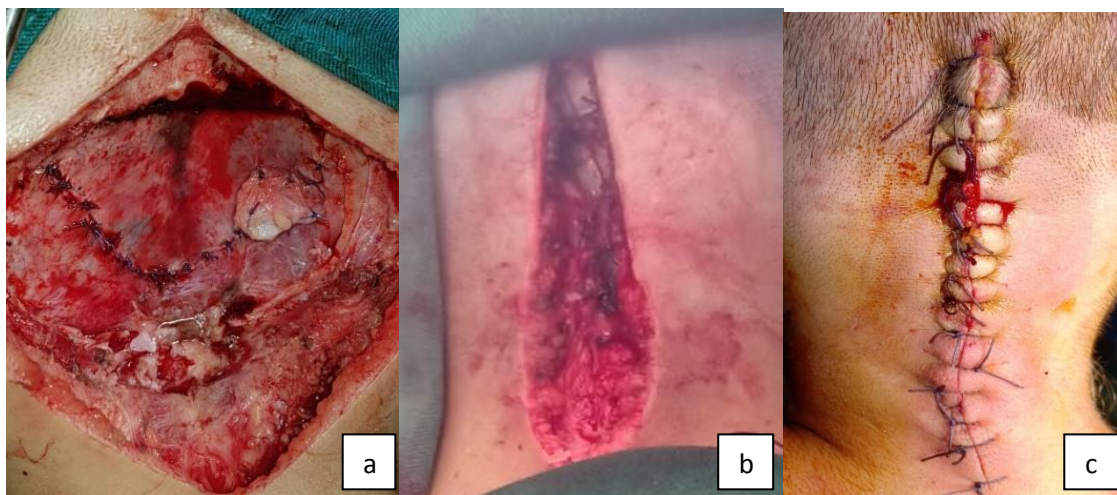


Figure 51.a): Fermeture de la dure mère sur patch, **b):** Fermeture du plan sous cutané, **c):** Fermeture cutané (**Service de neurochirurgie CHU Annaba**).

Les avantages de la voie télovélaire [105] :

La dissection de la fissure cérébello-médullaire et l'ouverture de la toile choroïdienne donnent un accès au quatrième ventricule, l'extension de cette ouverture au voile médullaire inférieur nous donne un accès supplémentaire aux aires latérales en incluant la partie supérieure du toit du quatrième ventricule, les récessus latéraux et les pédoncules cérébelleux.

La voie télovélaire permet d'exposer rapidement l'interface tumorale avec le plancher du V4 (structures vitales) sa dissection dépend du degré d'infiltration au niveau du tronc cérébral ce qui détermine la qualité de l'exérèse.

Cette voie permet de préserver les aires fonctionnelles du cervelet et donc d'éviter le mutisme akinétique et les autres dysfonctionnements dus à l'incision du vermis.

7.4.2.2.1.2.1 La voie combiné

Tanriover et al.[107] a fait une étude sur la combinaison de la voie télovélaire et la voie transvermienne qui permet une excellente exploration du quatrième ventricule de l'aqueduc de sylvius à l'obex, la voie télovélaire donne accès supplémentaire sur les récessus latéraux et

aux foramens de luschka et la voie trans vermiènne donne une meilleure exposition de la moitié médiane et supérieur du toit du quatrième ventricule.

7.4.2.2.2 La vois sous occipitale para médiane unilatérale [108]

Indiquée dans les tumeurs hémisphériques du cervelet

- Tête fixé sur une têtère à trois pointes légèrement fléchie et tournée de 30° du côté de la lésion.
- Après badigeonnage et mise en place des champs opératoires.
- Incision cutané sous occipitale paramédiane verticale.
- Désinsertion musculo-aponévrotique et mise en place des écarteurs auto statiques.
- Craniéctomie occipitale unilatérale.
- Ouverture en X de la dure mère.
- Mise en évidence de l'hémisphère cérébelleux.
- Mise en place des cotons de bordures.
- On peut s'aider de la neuro navigation ou de l'échographie cérébrale ultrasonique ou en utilisant un cushing afin de localiser avec précision la lésion tumorale.
- Cortotomie horizontale à travers la folia pour minimiser les dommages neurologiques causée par la traversée du cervelet en s'aidant de la Bipolaire.
- Résection tumorale par morcellement.
- Une fois que l'exérèse est terminée et que l'hémostase est assurée, un lavage abondant au sérum physiologique est préconisé avec vérification de la cavité opératoire.
- Fermeture étanche de la dure mère.
- Fermeture des différents plans sous cutané et cutané.
- Mise en place d'un pansement stérile.

7.5 Les particularités chirurgicales en fonction de la nature histologique de la tumeur

7.5.1 La chirurgie de l'astrocytome pilocytique

L'Astrocytome pilocytique qui est une tumeur à double composante kystique et charnue dans la majorité des cas, comme elle peut être dans de rare cas une tumeur pleine et solide.

Le processus siège fréquemment au niveau hémisphérique, son exérèse se fait par une cortotomie horizontale à travers la « Folia » pour minimiser les dommages neurologiques causée par la traversé du cervelet une fois le plan de clivage est obtenu le nodule mural peut être disséqué de la parois du kyste en utilisant la bipolaire et l'aspiration ultrasonique et le liquide tumoral est ainsi aspiré .

Si la lésion tumorale se situe au niveau du vermis une vermiotomie verticale permettra la mise en évidence d'une tumeur de coloration gris rosée qui contraste avec la couleur du parenchyme cérébelleux, cette tumeur peut dans de rares cas infiltrer le plancher du V4 engendrant ainsi une exérèse chirurgicale incomplète.

Une ponction première d'un grand kyste par le craniotomie à travers un trou de trépan occipital avant même d'aborder la fosse cérébrale postérieure peut se faire en urgence si l'état de l'enfant est détérioré afin de sauver son pronostic vital [109].

7.5.2 La chirurgie du médulloblastome

85% des médulloblastomes sont localisés au niveau du voile médullaire inférieur, ce dernier avec la toile choroidienne forment la moitié inférieure du toit du quatrième ventricule.

L'abord de la localisation médiane de cette entité tumorale se fait par la voie télévelaire ou trans vermienne ou la voie combinée tout dépend de la taille tumorale.

La voie télévelaire permet de visualiser rapidement le pôle inférieur du médulloblastome de couleur gris rosé et d'identifier le plancher du V4 et voir si la tumeur infiltre l'obex, dans le cas contraire un coton est placé le long du plancher afin de le protéger lors de l'exérèse tumorale, de consistance généralement molle ce qui permet son aspiration afin de réduire sa taille, la vascularisation tumorale vient des branches distales de la PICA qu'il faut coaguler afin de réduire le saignement, cette voie permet également de bien visualiser les récessus latéraux et les trous de Luschka qui peut être aidé en fin d'intervention par un endoscope rigide de 30° pour inspecter le toit du V4 et les régions périphériques.

La voie trans vermienne donne un accès plus avantageux sur la moitié supérieure du quatrième ventricule.

La localisation cérébelleuse sera abordée par la voie trans corticale hémisphérique [110-111-112].

7.5.3 La chirurgie de l'épendymome

L'épendymome est une tumeur développée à partir des parois épendymaires du quatrième ventricule, tumeur généralement de consistance ferme contenant parfois des calcifications, de couleur grisâtre abordée par la voie télévelaire, cette tumeur infiltre le tronc cérébral particulièrement au niveau de l'obex et s'attache aux pédoncules avec extension aux forams de Luschka et aussi envahissements des nerfs crâniens rendant l'exérèse complète parfois impossible.

La présence d'extension au niveau de l'angle ponto cérébelleux et de la moelle épinière doit faire appel à une chirurgie en deux temps pour minimiser le risque de complications neurologique dus à leurs localisations et extensions [100].

7.5.4 La chirurgie du papillome du plexus choroïde

Tumeur intraventriculaire, abordée par la voie télovéalaire avec mise en évidence d'une tumeur de couleur rosâtre ou brunâtre avec une surface granulaire, l'exérèse tumorale commence par la coagulation des vaisseaux nourriciers alimentée par les branches de l'artère cérébelleuse postéro- inférieure (PICA), on détache délicatement la tumeur du voile médullaire inférieur, le morcellement tumorale va se faire pas à pas par l'aspiration ultra sonic en faisant attention à ne pas léser le plancher du quatrième ventricule ou en s'acharnant à enlever les fragments tumoraux qui peuvent infiltrer ce dernier, l'intervention sera facilité par l'utilisation des PEM et PES afin d'éviter des séquelles irréversibles[113].

7.5.5 La chirurgie de la tumeur rhabdoïde/tératoïde

Tumeur de siège hémisphérique ou vermienne avec extension vers le quatrième ventricule, de consistance ferme de couleur gris-rosé, l'exérèse chirurgicale doit commencer par la coagulation de la surface tumorale et coagulation des vaisseaux nourricier afin de diminuer le saignement tumorale et enchaîner ensuite par le morcellement afin d'extirper la lésion si elle n'est pas infiltrante[114].

7.6 L'évolution post opératoire

Une fois le patient est extubé, ce dernier sera transféré en unité de soin intensif pour une durée de 24H avec surveillance régulière des paramètres vitaux, un bilan biologique qui comprends FNS sera demandé pour voir si l'enfant nécessite une transfusion sanguine.

Dès que l'enfant récupère une conscience adéquate, un examen neurologique minutieux sera réalisé à la recherche d'une complication neurologique post opératoire.

8 Chapitre VIII : Les complications de la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant

L'évolution de la microchirurgie et de la neuro-anesthésie ont contribué à diminuer la morbidité et la mortalité dans la chirurgie des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure estimée entre 5% et 10% [115-116-117-118-119].

8.1 Les complications per opératoire :

8.1.1 Les complications liées à la position opératoire :

8.1.1.1 Les complications liées à la position assise [120-121-122]

- La survenue d'une embolie gazeuse très redoutable dans cette position.
- L'instabilité hémodynamique, l'hypotension artérielle.
- La pneumocéphalie : c'est la présence de l'air en intra ventriculaire ou dans l'espace sous dural plus fréquente lors de la position assise qu'en position ventrale, généralement asymptomatique d'évolution spontanée, c'est rare qu'une pneumocéphalie évolue vers un retard de réveil, ou à un syndrome d'hypertension Intracrânienne sauf si le volume d'air est important et qu'il devient compressif.
- La formation d'un hématome sous durale.
- Une neuropathie périphérique par compression des nerfs péroniers ou ulnaires ou par étirement du nerf sciatique.
- La survenue d'une quadriplégie par ischémie ou étirement médullaire.
- La position assise est fatigante pour l'opérateur car il aura les bras tendus tout au long de l'intervention.

8.1.1.2 Les complications de la position ventrale [120] :

- Risque de mobilisation de la sonde d'intubation, de sa coudure ou même d'extubation accidentelle.
- Risque d'hypoventilation par compression abdominale et limitation du mouvement diaphragmatique.
- Lésions des globes oculaires, ulcération cornéenne.
- Baisse du retour veineux par compression de la veine cave inférieure.

8.1.2 Les complications per opératoire liées à la chirurgie [119] :

- **Le swelling cérébelleux** : complication rare qui est liée à la ligature du sinus occipital ce qui provoque une perturbation du drainage veineux qui est responsable d'une élévation de la pression veineuse au niveau du cervelet.

- **L'hémorragie** : lié à une lésion accidentelle de l'artère vertébrale lors d'une résection trop latérale de l'arc postérieur de C1 qui peut être fatal ou bien de l'artère cérébelleuses postéro inférieur PICA ou bien à cause d'un saignement tumorale non maîtrisé engendrant rapidement une hypovolémie voir un collapsus si le saignement n'est pas corrigé rapidement par une transfusion sanguine tout en assurant l'hémostase d'autant plus que la masse sanguine chez l'enfant est petite.
- **Les troubles hémodynamiques** : qui surviennent de façon subite lors de l'exérèse tumorale lorsque celle-ci infiltre le plancher du V4 faisant arrêter le geste opératoire.

8.2 Les complications post opératoires :

8.2.1 Les complications post opératoire immédiates :

Un retard de réveil peut survenir lié soit à :

- **Un hématome de la cavité** : sa survenu nécessite une reprise chirurgicale en urgence car le pronostic vital est mis en jeux.
- **Une lésion du tronc cérébral** : suite à une exérèse d'une tumeur infiltrant le plancher du quatrième ventricule ;
- **Une hydrocéphalie aigue** : post opératoire survient dans 25% des cas, elle est due à une exérèse incomplète de la tumeur [120] accompagné d'œdème cérébelleux qui constitue un facteur péjoratif [121].

8.2.2 Les complications à court terme

- **Les troubles de la déglutition** : suite à une atteinte des nerfs mixtes lors de la manipulation chirurgicale.

- **La fistule d'LCR** : à travers la plaie opératoire et formation de pseudo méningocele (Chignon) qui surviennent dans 7% des cas surtout lorsque la dure mère n'a pas été suturée étanchement d'où l'intérêt de ne pas coaguler la dure mère lors de l'ouverture durale pour ne pas la faire rétrécir et si c'est le cas utiliser la galéa ou bien la fascia latta, ou la dure mère synthétique lors de la fermeture [122].

- **Les complications infectieuses** : la méningite elle varie de 0,8 à 20 % des cas sa fréquence de survenue est plus élevée quand il y'a une fistule d'LCR, infection de la plaie opératoire [123-124].

- Le syndrome de la fosse cérébrale postérieure : le mutisme akinétique [125]:

Complication post opératoire qui survient entre J1 à J6 et sa durée peut varier entre 1 à 4 mois, plus fréquent chez les enfants, l'incidence après une chirurgie de la fosse cérébrale postérieure est de 11 à 29%.

Le mutisme akinétique est causé par les tumeurs qui se développent en région médiane le vermis et quatrième ventricule tel que les médulloblastomes et qui sont abordés par voie transvermienne par lésion du noyau dentelé.

Ce n'est que récemment que le mécanisme de survenu a été élucidé par interruption des voies cérébro-cérébelleuses et plus particulièrement la voie dentato-thalamo-corticale qui constitue un circuit de choix pour l'élaboration et l'interaction entre la cognition et les fonctions cérébelleuses [126].

Parmi les signes cliniques qui s'associent au mutisme les troubles cognitifs tels que la dysarthrie, une hypotonie axiale, avec ataxie [127-128], diminution des mouvements spontanés [129-130], un déficit moteur, fermeture permanente des yeux sans paralysie des nerfs oculomoteurs avec une difficulté à s'alimenter [131].

- La pneumopathie : par inhalation de la salive pouvant engendrer un syndrome de détresse respiratoire par troubles de la déglutition suite à une lésion des noyaux des nerfs mixtes lors de l'exérèse d'une tumeur infiltrant le plancher du V4 [132].

- La diplopie : fait suite à une atteinte des nerfs IV qui est réversible en quelques semaines [133].

-La paralysie du VII : par atteinte du colliculus au niveau du plancher du quatrième ventricule par les manipulations lors de l'exérèse tumorale [34].

- Les complications de la dérivation ventriculo - péritonéale [91]:

- **Shunt dépendance :** même après ablation totale de la tumeur de la fosse cérébrale postérieure.
- **Les complications infectieuses :** Infection cutanée, mise à nue de la valve, méningite, méningo-encéphalite, péritonite ce qui implique l'ablation de matériel.
- **Les complications mécaniques :** problème de résorption intra péritonéale, obstruction du drain ventriculaire, hyper drainage « Syndrome des ventricules fentes », migration du cathéter, déconnection du cathéter
- **Une mauvaise mise en place du cathéter en intra ventriculaire, ou perforation d'organe par le cathéter abdominal.**

- **L'hémorragie** : hématome sous dural par hyper drainage rapide des ventricules, hématome intra parenchymateux sur le trajet du cathéter.
- **L'engagement trans tentoriel et hémorragie intra tumorale ont été décrits lors de la mise en place de DVP.**
- **La dissémination tumorale avec localisation secondaires Péritonéale observé dans les médulloblastomes** (complication rare mais décrite).

- La mortalité opératoire :

Survenant soit durant l'acte chirurgicale ou en post opératoire immédiat ou bien au cours du premier mois post opératoire dépend de l'état clinique pré opératoire (échelle de Lansky), du retard diagnostique mais aussi de la taille tumorale, de son degré d'infiltration au plancher du V4, de la vascularisation tumorale, des difficultés de l'exérèse tumorale, du nombre de localisations secondaires du processus et aussi de l'expérience du neurochirurgien dans les pathologies de la fosse cérébrale postérieure.

Vue les progrès attribués à la neuro- imagerie permettant ainsi un diagnostic précoce et précis et aux nouvelles techniques microchirurgicale, toutes ces avancées ont tendance à avoir une influence sur la baisse du taux de mortalité qui tend à être inférieur à 3% [134-135-136].

9 Chapitre IX: L'histologie et la biologie moléculaire des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

9.1 Introduction

La classification histo-pathologiques des tumeurs cérébrales a connue beaucoup d'avancées ces dernières années après l'introduction de la biologie moléculaire qui a permis d'identifier les anomalies génétiques impliqués dans la genèse de ces lésions d'où la publication de la cinquième édition de la classification histo-moléculaire des tumeurs du système nerveux central **OMS 2021(Annexe n°01)**.

9.2 La classification histologique et biomoléculaire du médulloblastome

La classification des tumeurs cérébrales et plus précisément du médulloblastome est en évolution constante en intégrant des données génétiques et moléculaires permettant de distinguer des sous-types avec des pronostics spécifique à et des traitements ciblés [137].

9.2.1 La classification histologique [138]

La classification **WHO 2007** a classé le médulloblastome dans les tumeurs embryonnaires neuroépithéliales et a mis en évidence 05 types histologiques :

Le médulloblastome Classique, Desmoplasique et nodulaire, médulloblastome à extensivité nodulaire, médulloblastome à Grandes cellules et anaplasique.

2007

- Medulloepithelioma
- Ependymoblastoma
- Medulloblastoma
 - Desmoplastic/nodular medulloblastoma
 - Medulloblastoma with extensive nodularity
 - Large-cell medulloblastoma
 - Anaplastic medulloblastoma
- CNS primitive neuroectodermal tumour
 - CNS Neuroblastoma
 - CNS Ganglioneuroblastoma
 - Medulloepithelioma
 - Ependymoblastoma
- Atypical teratoid/rhabdoid tumor

Figure 52.La classification OMS 2007 des médulloblastomes [137].

9.2.1.1 *Le médulloblastome classique*

9.2.1.1.1 La macroscopie

Sa localisation de prédilection est le vermis, les fragments tumoraux sont de consistance molle, d'aspect grumeleux, il existe très peu de remaniements nécrotiques.

9.2.1.1.2 La cytologie

L'étalement cellulaire se caractérise par son extrême richesse en cellule tumorales, celles-ci ont un cytoplasme réduit et surtout un noyau volumineux de forme ovoïde et hyperchromatique, les cellules tumorales s'organisent en rosettes à centre fibrillaire dites de Homer Wright ce qui rend le diagnostic aisé.

9.2.1.1.3 La microscopie :

Le Médulloblastome est une prolifération tumorale maligne très dense composée de cellule peu différenciés à fort rapport nucléo cytoplasmique, les noyaux sont allongées dits en carottes hyper chromatique, l'activité mitotique est majeur dans 75% des cas ; dépassants les deux mitoses par champs vue au fort grossissement [139], une prolifération micro vasculaire ainsi que des micros foyers nécrotiques sont possible : en nappes, en rosettes neuroblastiques de Homer Wrights [140].

9.2.1.1.4 L'immunohistchimie [140-141-142]:

Les cellules tumorales peuvent exprimer très focalement la GFAP sous la forme d'un marquage en croissant intra cytoplasmique, les marqueurs neuronaux tels que la synaptophysine ou la NSE sont exprimés par les foyers à différenciation neurocytaire ou ganglionnaire, la positivité de ces marqueurs est diffuse ou focale et intéresse la trame fibrillaire, l'activité proliférative KI67 est marquée de distribution hétérogène variant de 25 à 50%.

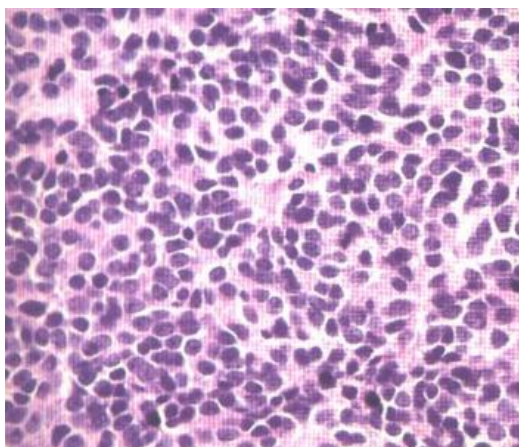


Figure 53. Vue microscopique du médulloblastome classique « rosettes de de Homer-wright » [138].

9.2.1.2 *Les médulloblastomes desmoplasiques /nodulaires [138]:*

9.2.1.2.1 La macroscopie :

De localisation hémisphérique et latéralisée, bien limitée, la tumeur est de consistance ferme, charnu gris rosé.

9.2.1.2.2 La microscopie :

La prolifération tumorale est soutenue par un abondant réseau réticulinique qui délimite des îlots tumoraux paraissant pales sur les colorations usuelles, au sein de ces nodules les cellules néoplasiques comportent une différenciation neurocytaire clairement identifiable, le rapport nucléo cytoplasmique est moins élevé et l'activité mitotique plus discrète , en revanche une activité apoptotique est observée, les zones tumorales inter nodulaires sont constitués d'éléments néoplasiques indifférenciés comparables à ceux d'un médulloblastome classique .

9.2.1.2.3 L'immunohistochimie

Les îlots pales neurocytaires expriment fortement la synaptophysine et très peu le KI67.

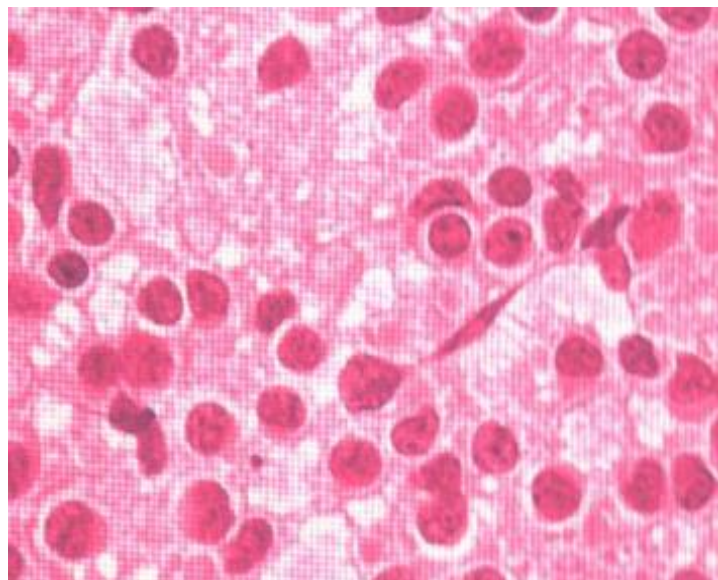


Figure 54.Aspect microscopique du médulloblastome desmoplasique [138].

9.2.1.3 *Le médulloblastome anaplasique ou à grandes cellules [138]*

Moins fréquent, représente environ 4% des cas, il est caractérisé par des cellules à gros noyaux ronds, pléiomorphes avec gros nucléole et cytoplasme abondant, des plages de nécrose et une activité mitotique importante.

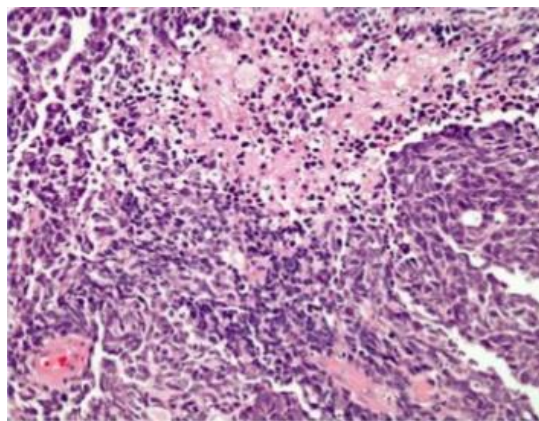


Figure 55.Aspect microscopique du médulloblastome anaplasique [138].

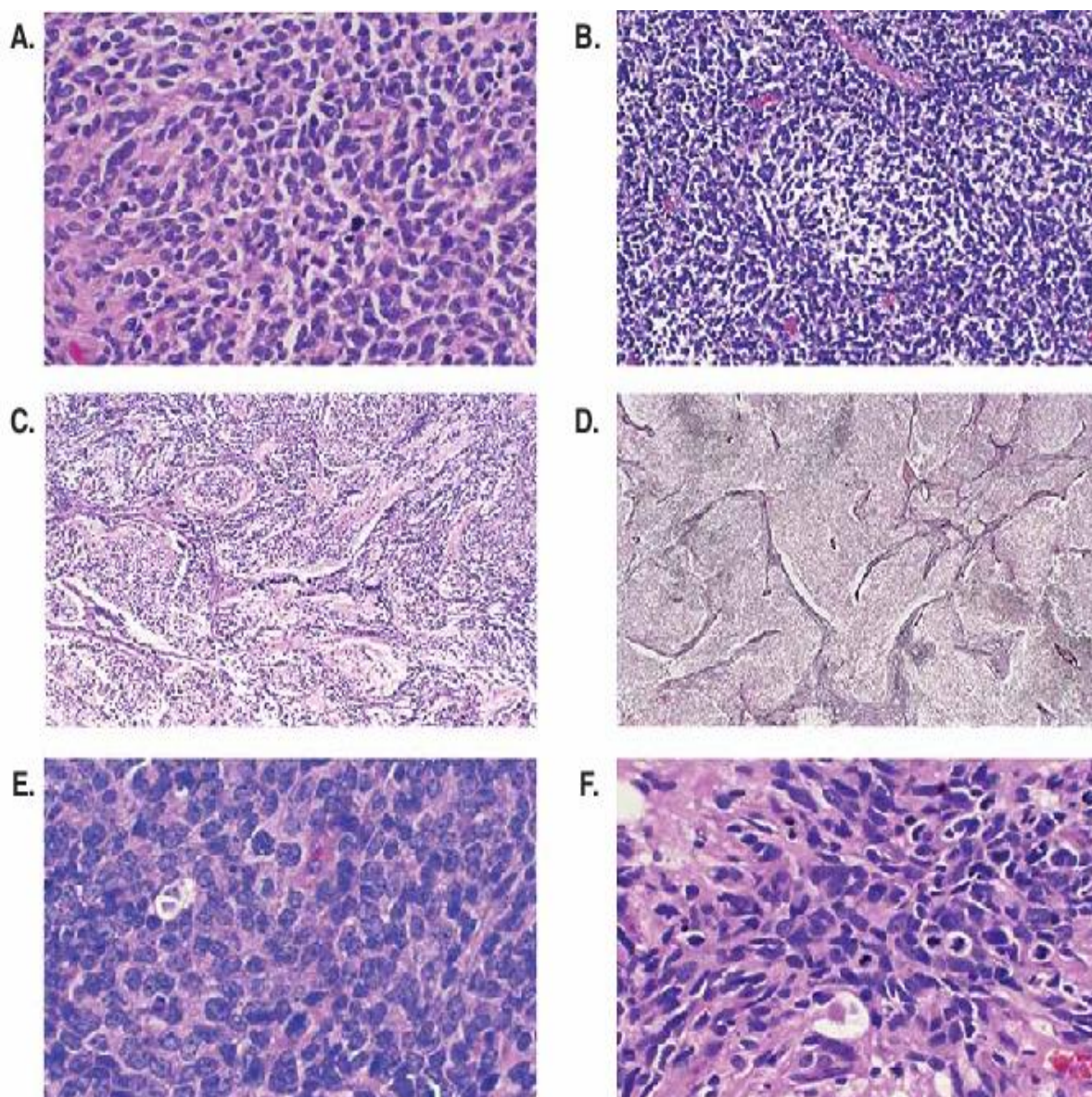


Figure 56.Les variantes histologiques du médulloblastome. **A** : médulloblastome classique. **B** : médulloblastome desmoplasique. **C et D** : médulloblastome à nodularité étendue. **E** : médulloblastome à grande cellule. **F** : médulloblastome anaplasique [143].

9.2.2 La biologie moléculaire

Beaucoup d'avancées et de recherches ont été effectuées sur les Médulloblastomes qui ont conclu que ce n'était pas une pathologie homogène et qu'il existe plusieurs Médulloblastomes avec des caractéristiques génétiques différentes, **Thompson et al.[144]** qui ont été les premiers à introduire le concept moderne de l'existence de sous- groupes de médulloblastome sur la base de différences observées dans le transcriptome, Cinq sous- groupes A-E, repris après par **Kool et al.[145]** en sous-groupes B et D avec activation de la voie de signalisation WNT et SHH.

Un consensus d'expert a admis en 2012 l'existence de 4 sous-groupes moléculaires de médulloblastomes appelé : WNT, SHH, groupe 3 et groupe 4 qui ont été intégrés dans la nouvelle classification **WHO 2016** où le médulloblastome est défini histologiquement et génétiquement séparé en **WNT activé, SHH activé et TP53 mutant, SHH activé et TP53 Wild type** et **Médulloblastome non-WNT/non-SHH**, ce dernier groupe peut être subdivisé en sous- groupes : **groupe 3 (G3)** et **groupe 4 (G4)** lorsqu'il est possible de distinguer les deux [143 -146-147].

Tableau II. La classification WHO 2016 des tumeurs cérébrales avec introduction des sous-groupes moléculaires du médulloblastome [148].

WHO classification of tumours of the central nervous system

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours		Neuronal and mixed neuronal-glial tumours	
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	9400/3	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9413/0
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3	Gangliocytoma	9492/0
Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype	9400/3	Ganglioglioma	9505/1
Diffuse astrocytoma, NOS	9400/3	Anaplastic ganglioglioma	9505/3
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	9401/3	Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)	9493/0
Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype	9401/3	Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	9412/1
Anaplastic astrocytoma, NOS	9401/3	Papillary glioneuronal tumour	9509/1
Glioblastoma, IDH-wildtype	9440/3	Rosette-forming glioneuronal tumour	9509/1
Giant cell glioblastoma	9441/3	Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour	
Gliosarcoma	9442/3	Central neurocytoma	9506/1
Epithelioid glioblastoma	9440/3	Extraventricular neurocytoma	9506/1
Glioblastoma, IDH-mutant	9445/3*	Cerebellar liponeurocytoma	9506/1
Glioblastoma, NOS	9440/3	Paraganglioma	8693/1
Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	9385/3*	Tumours of the pineal region	
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9450/3	Pineocytoma	9361/1
Oligodendroglioma, NOS	9450/3	Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	9362/3
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9451/3	Pineoblastoma	9362/3
Anaplastic oligodendroglioma, NOS	9451/3	Papillary tumour of the pineal region	9395/3
Oligoastrocytoma, NOS	9382/3	Embryonal tumours	
Anaplastic oligoastrocytoma, NOS	9382/3	Medulloblastomas, genetically defined	
Other astrocytic tumours		Medulloblastoma, WNT-activated	9475/3*
Pilocytic astrocytoma	9421/1	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant	9476/3*
Piloxyoid astrocytoma	9425/3	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype	9471/3
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1	Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH	9477/3*
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3	Medulloblastoma, group 3	
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3	Medulloblastoma, group 4	
Ependymal tumours		Medulloblastomas, histologically defined	
Subependymoma	9383/1	Medulloblastoma, classic	9470/3
Myxopapillary ependymoma	9394/1	Medulloblastoma, desmoplastic/nodular	9471/3
Ependymoma	9391/3	Medulloblastoma with extensive nodularity	9471/3
Papillary ependymoma	9393/3	Medulloblastoma, large cell / anaplastic	9474/3
Clear cell ependymoma	9391/3	Medulloblastoma, NOS	9470/3
Tanycytic ependymoma	9391/3	Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered	9478/3*
Ependymoma, RELN fusion-positive	9396/3*	Embryonal tumour with multilayered rosettes, NOS	9478/3
Anaplastic ependymoma	9392/3	Medulloepithelioma	9501/3
Other gliomas		CNS neuroblastoma	9500/3
Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1	CNS ganglioneuroblastoma	9490/3
Angiocentric glioma	9431/1	CNS embryonal tumour, NOS	9473/3
Astroblastoma	9430/3	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	9508/3
Choroid plexus tumours		CNS embryonal tumour with rhabdoid features	9508/3
Choroid plexus papilloma	9390/0	Tumours of the cranial and paraspinal nerves	
Atypical choroid plexus papilloma	9390/1	Schwannoma	9560/0
Choroid plexus carcinoma	9390/3	Cellular schwannoma	9560/0
		Plexiform schwannoma	9560/0

9.2.2.1 Les médulloblastomes du Groupe *Wingless* (WNT)

Le médulloblastome activé par le **WNT** représente environ 10 à 15 % des MB [149] et sont rencontrés généralement chez les enfants plus âgés, entre 7 et 14 ans avec une légère prédominance féminine.

Les tumeurs du groupe WNT ont typiquement une morphologie classique, bien que de rares exemples de tumeurs anaplasiques WNT ont été décrits.

Les tumeurs **Wingless** sont caractérisées par l'expression des gènes de la voie WNT et contiennent des mutations dans l'exon 3 du gène **CTTNB1** dans environ 85 à 90 % des cas et présentent une perte totale ou partielle du chromosome 6 dans 85 % à 90 % des cas [150-151-152-153-154-155-156].

D'autres gènes couramment mutés ont été identifiés dans le sous-groupe WNT tels que le TP53, SMARCA4, KMT2D et DDX3X [154-156-157]. Il convient de noter que les mutations TP53 ne semblent pas avoir le même pronostic sombre dans les tumeurs WNT que dans le groupe moléculaire SHH[158].

Les amplifications de **MYC** ou **MYCN** ne sont presque jamais détectées dans les WNT, et la présence de telles découvertes devrait éveiller des soupçons cliniques de classification erronée.

Une sous-structure supplémentaire a été rapportée au sein des groupes moléculaires **WNT**, la séparant en le sous-type **WNT- α** (70 %) observé principalement chez les enfants de pronostic favorable et le sous-type **WNT- β** (30 %) observé principalement chez les adultes [159].

Ce sous-groupe se reconnaît par l'accumulation nucléaire de la **β Caténine** présentée par un immuno-marquage nucléaire positif avec une immuno-réaction positive du **Yap1** et une expression de l'**Otx2** [148] à l'immuno-histochimie ou l'immuno-réactivité nucléaire de la **β Caténine** a été retrouvée dans ≥ 5 % des cellules tumorales et a été considérée comme positive.

La positivité cytoplasmique ou une positivité nucléaire à la **β Caténine** $<5\%$ est considérée comme Négative [160-161].

9.2.2.2 Le médulloblastome *Sonic Hedgehog* (SHH)

Le médulloblastome activé par **SHH** représente environ 30% des MB avec un pic de fréquence chez les nourrissons [159] de localisation au niveau de l'hémisphère cérébelleux mais peuvent survenir dans le vermis cérébelleux.

Toutes les variantes histologiques de MB peuvent être trouvées dans le **SHH**, mais la variante Desmoplasique est la plus courante représentant plus de 50%, suivie du classique et du médulloblastome à grandes cellules et anaplasique LCA [162].

Les médulloblastomes **Sonic Hedgehog** sont caractérisés par l'activation des voies de Signalisations SHH et des mutations récurrentes dans les gènes de cette dernière, notamment PTCH1, PTCH2, SMO et SUFU ainsi que l'amplification de GLI1 et GLI2 [163-164].

Le médulloblastome **SHH activé TP53 Wild type** a un risque intermédiaire avec un taux de survie globale à 5 ans d'environ 76%, tandis que le **SHH TP53 muté** a un pronostic sombre avec un taux de survie de 41 % à 5 ans [165-166].

Ce sous-groupe a une immuno-réaction au **Gab1 (Associated Binding Protein 1)** et au **Yap1 (Yes-associated protein)** avec une absence d'expression de l'**Otx2** [167].

Une coloration cytoplasmique des cellules tumorales >30% au GAB1 est considéré comme positive, l'immuno marquage à la **β Caténine** est négatif car ce dernier ne concerne que le Cytoplasme [161-162- 168].

Genomics international consortium (MAGIC) divisant le médulloblastome SHH en quatre groupes moléculaires [169].

- **SHH α** : plus fréquent chez les enfants porteurs de mutations du TP53.
- **SHH β** : se voit chez les nourrissons avec un taux de survie à 5 ans à 67%.
- **SHH γ** : de bon pronostic s'observent plus chez les nourrissons avec un taux de survie à 5 ans à 88%.
- **SHH Δ** : fréquent chez les adultes.

Tableau III.La classification des groupes Wnt et SHH et leurs sous-groupes [170]

Subgroup		WNT	SHH			
Subtype			α	β	γ	δ
Demographics	Frequency (%)	100	29	16	21	34
	Age (bar height corresponds with percentage)					
	Gender (%)	45 ♂ 55 ♀	63 ♂ 37 ♀	47 ♂ 53 ♀	55 ♂ 45 ♀	69 ♂ 31 ♀
Clinical features	Histology	Classic	Classic > desmoplastic > LCA	Desmoplastic > classic	Desmoplastic > MBEN classic	Classic > desmoplastic
	Metastasis (%)	12	20	33	9	9
	5-year OS (%)	98	70	67	88	89
Molecular features	Cytogenetics					
	Driver events	CTNNB1, DDX3X or SMARCA4 mutation	<ul style="list-style-type: none"> • MYCN or GLI2 amplification • TP53 mutation • PTCH1 mutation (less) 	<ul style="list-style-type: none"> • PTCH1 or KMT2D mutation • SUFU mutation/deletion • PTEN deletion 	<ul style="list-style-type: none"> • PTCH1, SMO or BCOR mutation • PTEN deletion 	<ul style="list-style-type: none"> • PTCH1 mutation • TERT promoter mutation

9.2.2.3 Le médulloblastome, non WNT/non SHH ou médulloblastome du sous-groupe 3 et 4

Le médulloblastome non-WNT/non-SHH ou sous- groupe 3 et 4, représentant 20 et 40 % des cas, sont fréquents chez les enfants [171].

Les sous –groupes 3 et 4 sont localisés sur la ligne médiane.

Le sous-groupe G3 représente environ 45 % des tumeurs dans la population infantile et se voie à tout âge, tandis que le médulloblastome du **sous –groupe 4** est généralement présent chez les enfants plus âgés.

Une prédominance masculine est observée dans les médulloblastomes non-WNT/non-SHH et particulièrement élevée dans le **sous-groupe 4**.

Les tumeurs non-WNT/non-SHH présentent une dissémination métastatique fréquemment rencontré lors de la présentation, le pronostic est très mauvais pour le **Sous-groupe 3** qui ont un taux de survie moins de 60 % alors qu'il est intermédiaire dans le **sous-groupe 4**.

La majorité des tumeurs non WNT/non SHH présentent une histologie classique.

L'amplification **MYC** est une caractéristique des tumeurs du **sous-groupe 3**, mais d'autres événements tels que l'amplification OTX2 peuvent également être observés, ainsi que l'altération chromosome 7 et de de l'Iso chromosome 17q[172].

Le sous-groupe 4 partage la même altération chromosomique que le sous-groupe 3 associés à une amplification du NMYC typique des médulloblastomes du sous- Groupe 4, bien qu'elle puisse être observée dans une petite proportion de tumeurs G3 [172].

Selon un consensus récent une nouvelle classification des médulloblastomes non WNT/non SHHH a été établie en 8 sous-classes désignés de I à VIII [172-173-174-175].

Tableau IV. La nouvelle classification moléculaire des sous-groupes 3 et 4 [176].

Subgroup		Group 3					Group 4		
Subtype		I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII
Demographics	Frequency (%)	4	13	9	10	8	9	22	25
	Age (bar height corresponds with percentage)								
	Gender (%)	60♂ 40♀	77♂ 23♀	78♂ 22♀	68♂ 32♀	71♂ 29♀	67♂ 33♀	66♂ 34♀	75♂ 25♀
Clinical features	Histology	Classic > desmoplastic	LCA, classic	Classic > LCA	Classic	Classic	Classic	Classic	Classic
	Metastasis (%)	35	57	56	58	62	45	45	50
	5-year OS (%)	77	50	43	80	59	81	85	81
Molecular features	Cytogenetics								
	Driver events	<ul style="list-style-type: none"> • GFI1 and GFI1B activation • OTX2 amplification 	<ul style="list-style-type: none"> • MYC amplification • GFI1 and GFI1B activation • KBTBD4, SMARCA4, CTDNEP1 or KMT2D mutation 	<ul style="list-style-type: none"> • MYC amplification (less) 	<ul style="list-style-type: none"> • No common driver events 	<ul style="list-style-type: none"> • MYC or MYCN amplification 	<ul style="list-style-type: none"> • PRDM6 activation • MYCN amplification (less) 	<ul style="list-style-type: none"> • KBTBD4 mutation 	<ul style="list-style-type: none"> • PRDM6 activation • KDM6A, ZMYM3 or KMT2C mutation

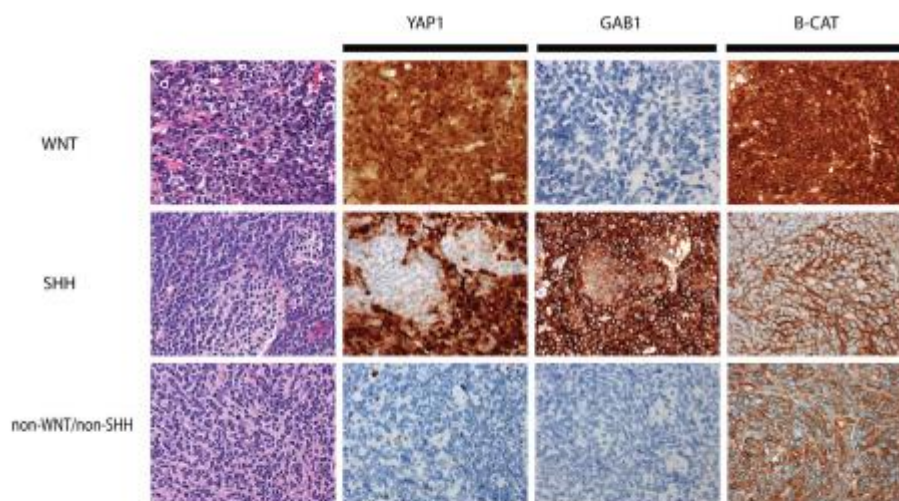


Figure 4. Example staining patterns for molecular subgrouping medulloblastoma using the panel of YAP1, GAB1, and beta-catenin. WNT-activated medulloblastomas typically demonstrate immunoreactivity for YAP1, but are immunonegative for GAB1. Immunoreactivity for beta-catenin is positive in both the cytoplasm and nucleus of WNT-activated tumors (top panels). SHH-activated medulloblastomas are immunoreactive for YAP1 and GAB1, but show reactivity for beta-catenin that is restricted to the cytoplasm (middle panels). Non-WNT/non-SHH medulloblastomas show no immunoreactivity for YAP1 or GAB1, and immunoreactivity for beta-catenin that is restricted to the cytoplasm only (bottom panels).

Figure 57. Les réactions immuno-histochimiques des 4 sous -groupes moléculaire du médulloblastome [137].

9.3 La classification histologique et biomoléculaire de l'astrocytome pilocytique

L'astrocytome pilocytique du cervelet correspond au grade I de l'OMS, il représente le tiers des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant de 5 à 10 ans.

Dans la majorité des cas se sont des tumeurs à double composante kystiques avec un nodule mural solide, rarement il s'agit d'une tumeur solide.

L'astrocytome pilocytique siège généralement dans les hémisphères cérébelleux, alors que les rares tumeurs solides siègent au niveau du vermis [177].

9.3.1 La macroscopie [178]

Lésion bien circonscrite ou le nodule mural est ferme.

9.3.2 La cytologie

Les cellules tumorales ont un prolongement fibrillaires longs et bipolaires, un noyau souvent ovoïde, irrégulier, les mitoses sont exceptionnelles, la présence des fibres de Rosenthal et ou des corps granuleux éosinophiles est très évocateur d'astrocytome pilocytique.

9.3.3 La microscopie

Dans les formes typiques l'architecture est biphasique : des foyers tumoraux compacts alternent avec des foyers microkystiques.

Au sein des foyers compacts les cellules tumorales sont allongées et dotées de longs prolongements ondulés, elles s'organisent en structures fasciculées et sont parsemées de fibres de Rosenthal [179] des corps granuleux éosinophiles sont également présents.

La composante micro kystique est constituée de cellules astrocytaire protoplasmiques associées dans des proportions variables à des cellules oligo-like [180].

9.3.4 L'immuno-histochimie

L'Immunohistochimie anti-GFAP permet de bien mettre en évidence le caractère piloïde des cellules néoplasiques en montrant une forte positivité des Corps cytoplasmiques pour cet anticorps [181-182-183]. D'autres marqueurs oligodendrogliaux (MBP, PDGFR-alpha) sont également exprimés par les astrocytes pilocytiques et semblent avoir un impact pronostic favorable pour la MBP et péjoratif pour PDGFR-alpha [182]. L'index de prolifération cellulaire KI67 varie de 0 à 3,9 [184]. Dans moins de 2% des cas, une évolution vers la dégénérescence maligne a été rapportée, le risque semble plus important si le l'index KI67 dépasse 05% [185-186-187].

9.3.5 La biologie moléculaire

Une nouvelle catégorie a été rajouté dans la nouvelle classification **OMS 2021** qui est celle des **gliomes astrocytaire circonscris** dont fait partie l'astrocytome pilocytique pour les distinguer de autres gliomes diffus [188].

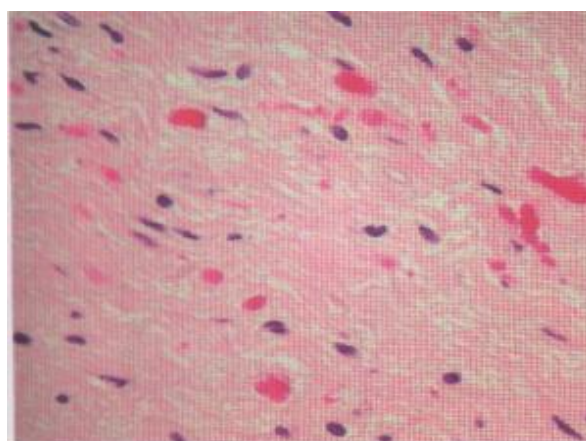


Figure 58. Vue microscopique d'un astrocytome pilocytique [178].

9.4 La classification histologique et biomoléculaire de L'épendymome

L'Ependymome représente 10à15% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieur de l'enfant, il représente la 3^{ème} tumeur après le médulloblastome et l'astrocytome [177].

Chez les jeunes enfants elle est histologiquement plus maligne, il n'en est pas de même chez l'enfant de 10 à15ans ou la tumeur est plutôt bénigne.

Le siège le plus fréquent des Ependymomes est le 4^{ème} ventricule où il prend son origine à partir du plancher du V4 au niveau du triangle bulbaire où il peut s'étendre vers la citerne de l'angle ponto-cérébelleux par le foramen de Luschka et/ou vers la grande citerne par le foramen de Magendie [189].

9.4.1 La macroscopie [178]

L'Ependymome est de consistance ferme et de coloration grisâtre, la coupe objective des aspects micro kystiques plus ou moins calcifiés.

9.4.2 La cytologie

L'étalement cellulaire est fait de cellules tumorales à prolongements fibrillaires rattachées à des axes vasculaires réalisant des aspects grossièrement foliacés, les noyaux sont monomorphes, ovoïdes, le nucléoplasme est pale doté d'un ou plusieurs petits nucléoles les mitoses sont rares ou absentes [177].

9.4.3 La microscopie

La première caractéristique histo-pathologique est de nature architecturale : les cellules épendymaires émettent des prolongements cytoplasmiques convergeant vers des parois vasculaires en formant des pseudo rosettes péri vasculaire, celles-ci s'observent dans la quasi-totalité des épendymomes y compris les formes anaplasiques et en constituent le marqueur histo-pathologique probablement le plus fiable.

La deuxième caractéristique est de nature cytologique et intéresse les noyaux tumoraux qui sont monomorphes de forme ovoïde, la chromatine est fine et d'aspect caractéristique dit en « poivre et sel » [190-191].

Certains épendymomes dits cellulaires se distinguent par une cellularité accrue sans majoration de l'activité mitotique, plus rarement la prolifération épendymaire revêt un aspect papillaire marquée (épendymome papillaire) et se compose de cellules cubo-cylindriques organisées autour d'axes glio-vasculaire sans interposition de lame basale [192], cette forme a surtout été décrite dans le quatrième ventricule et au niveau de l'angle ponto cérébelleux [189].

L'épendymome classique correspond à un **grade II de l'OMS**, selon cette dernière l'anaplasie est définie par une activité mitotique marquée sans seuil clairement défini et souvent associée à une prolifération microvasculaire et/ou une nécrose de type pseudo-palissadique, des signes manifestes d'invasion du tissu nerveux environnant sont alors notés.

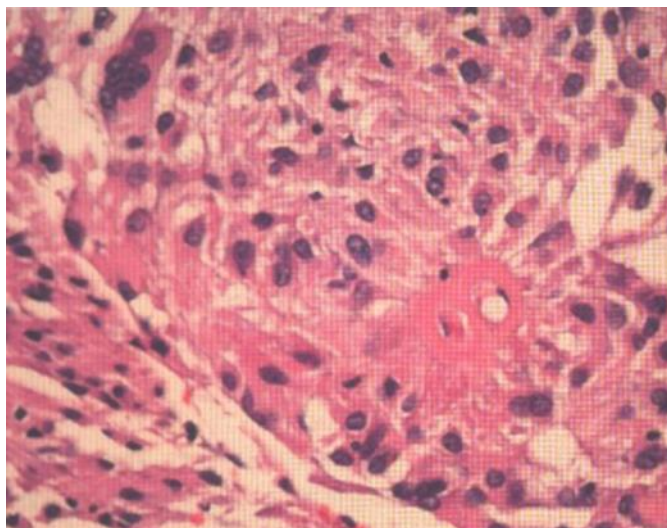


Figure 59. Vue microscopique d'un épendymome « rosettes péri vasculaire » [178].

9.4.4 L'immunohistochimie [178]

La GFAP : l'absence d'expression de cet anticorps exclut le diagnostic selon certains auteurs [193].

La vimentine : s'exprime en particulier au niveau des prolongements cellulaires péri vasculaires,

L'EMA est également exprimé mais de façon très inconstante par les cellules tumorales Ependymaires.

La protéine S100 est aussi exprimée par les cellules tumorales Ependymaires.

La négativité de la cytokératine dans les tumeurs Ependymaires est une donnée classique mais qui doit être interprétée avec précaution compte tenu de la possible réaction croisée **Cytokératine-GFAP**[194].

X-4-5 La biologie moléculaire :

Deux sous-groupes moléculaires sont actuellement bien distincts grâce à la biologie moléculaire.

Les Ependymomes du groupe **PFA** sont observés chez les enfants et le groupe **PFB** concerne les adultes.

9.4.4.1 Les épendymomes PFA

PF-EPN-A affecte surtout les plus jeunes enfants, de sexe masculin, ils présentent peu d'instabilité génomique, un gain de chromosome 1q dans 25% des cas, une hyper méthylation des îlots CpG (phénotype CIMP+) [195].

9.5 L'histologie du papillome du plexus choroïde [178]

Les Papillomes représentent 80% des tumeurs primitives des plexus choroïdes, c'est des lésions bénignes d'évolution lente de **Grade I** de l'OMS ils représentent 2 à 4% des tumeurs cérébrales de l'enfant, près de la moitié de ces tumeurs surviennent avant 10ans [190 - 196].

9.5.1 La macroscopie

Le papillome du plexus choroïde est une tumeur végétante rougeâtre et comportant des microkystes.

9.5.2 La microscopie

Les cellules tumorales sont cubiques ou cylindrique et s'organisent en couches uni stratifiées autour d'axes conjonctivo-fibreux assez fin, les noyaux sont monomorphe de forme arrondie ou ovoïde, les mitoses sont exceptionnel dans le papillome du plexus choroïde qui correspond au **grade I** de l'OMS.

Le papillome atypique des plexus choroïdes présente 15% des papillomes choroïdiens ce dernier a une forme intermédiaire entre le papillome et le Carcinome du plexus choroïde ,il se définit par un index mitotique supérieur ou égale à 2mitoses par 10champs vus à fort grossissement ce qui correspond au **Grade II** de l'OMS[191-197].



Figure 60.Vue microscopique d'un papillome du plexus choroïde [178].

9.5.3 L'Immunohistochimie du papillome du plexus choroïdien:

Les Cellules expriment la Cytokératine , la GFAP, la Vimentine, l'EMA est négatif, l'index de prolifération cellulaire KI67 est bas dans la forme classique , plus marqué dans la forme atypique [198] .

9.6 L'histologie des tumeurs Rhabdoïdes /Teratoïdes [178]

La tumeur atypique rhabdoïde /tératoïde est une tumeur hautement maligne d'origine embryonnaire de pronostic sombre elle survient généralement avant l'âge de 3ans [199-200-201] en sous tentorielle elle siège au niveau du cervelet, tronc cérébral et l'angle ponto cérébelleux.

9.6.1 La cytologie

L'étalement cellulaire est riche en éléments cellulaires organisés en structures pseudo-papillaires autour des vaisseaux, certains sont indifférenciés et à fort rapport nucléocytoplasmique de type PNET.

Un nucléole proéminent est constant, des figures mitotiques et de la nécrose sont habituelles [202].

9.6.2 L'immunohistochimie des tumeurs rhabdoïdes/tératoïdes[178]

L'absence d'expression nucléaire de INI1 au sein de la population tumorale est pathognomonique des tumeurs atypiques rhabdoïdes /tératoïdes.

Les cellules rhabdoïdes expriment le plus souvent la vimentine, l'EMA et l'actine Muscle lisse.

De façon moins constante et en fonction des différenciations observées, d'autres marqueurs peuvent être positifs : la GFAP, la synaptophysine, le neurofilament ou la Cytokératine.

9.6.3 La Biologie moléculaire

La nouvelle classification de l'OMS classe la tumeur tératoïde/rhabdoïde dans la section autres tumeurs embryonnaires du système nerveux, cette dernière est divisée en trois sous-groupes : AT/RT-Myc, AT/RT-SHH et AT/RT-TYR[203].

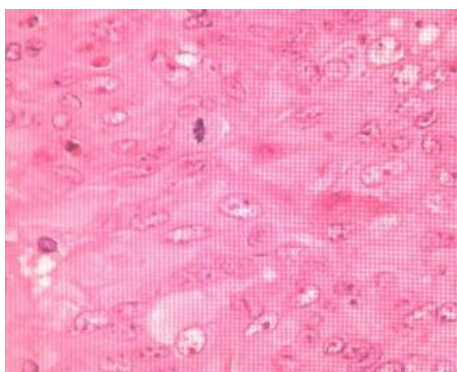


Figure 61. Vue microscopique d'une tumeur rhabdoïde /tératoïde [178].

Tableau V. La classification OMS des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure 2021 [203].

Classical nomenclature	New taxonomy
DIPG	Diffuse midline glioma
	H3K27-altered*
Medulloblastoma	Molecularly defined
variants	medulloblastoma
Desmoplastic/nodular	WNT-activated
Anaplastic	SHH activated and TP 53 mutant
Large-cell	SHH activated and TP 53 wild type
MB with extensive nodularity	Histologically defined medulloblastoma
Ependymoma and its variants	Posterior fossa ependymoma PFA/PFB
Anaplastic ependymoma	
AT/RT	AT/RT-MYC, AT/RT- SHH, AT/RT-TYR

AT/RT : Atypical teratoid rhabdoid tumor, DIPG: Diffuse intrinsic pontine glioma, PFA/PFB: posterior fossa ependymoma group A or B, SHH: Sonic hedgehog, WNT: wingless

* Note that this mutation is present in 85% of the formerly called DIPG.

9.7 La stratification du risque des médulloblastomes

En 1965 Chang à travers ses autopsies et comptes rendus opératoires a mis en place une classification sur les médulloblastomes afin de prédire le pronostic.

La classification de Chang est basée sur la taille tumorale (T) et de son extension au niveau de la fosse cérébrale postérieure, sur l'existence de cellules tumorales au niveau du liquide céphalorachidien et la différenciation entre la localisation métastatique cérébrale et médullaire et systémique (M) [204- 205].

Tableau VI.La classification de Chang [204].

Chang Surgical classification 1969	
T1	Tumour < 3 cm in diameter and limited to classic position in vermis, roof of fourth ventricle, or cerebellar hemisphere
T2	Tumour > 3 cm in diameter and further invading one adjacent structure or partially filling the fourth ventricle
T3a	Tumour further invading two adjacent structures or completely filling the fourth ventricle, with extensions into aqueduct or foramina of Magendie or Luschka with marked internal hydrocephalus
T3b	Tumour arising from the floor of fourth ventricle or brain stem and filling the fourth ventricle
T4	Tumour penetrates aqueduct to involve third ventricle or midbrain or extends to cervical cord
No N Stage	
M0	No metastases
M1	Microscopic evidence of tumour cells in CSF.
M2	Macroscopic metastases in cerebellar and/or cerebral subarachnoid space and/or supratentorial ventricular system
M3	Macroscopic metastases to spinal subarachnoidal space
M4	Metastases outside the central nervous system

Mais cette dernière fut abandonnée et une nouvelle classification a été établie en se basant sur les groupes à risque .

Tableau VII.La classification de la stratification du risque basé sur l'âge, la taille du résidu tumoral et la présence de métastases [206].

Risk Factor	Standard Risk	High Risk
Age	> 3yrs	< 3yrs
Residual Tumor	<1.5 cm ² (complete or near total resection)	>1.5 cm ² (subtotal or biopsy)
Mets	M ₀	M ₁ -M ₄

Cette classification se base sur **l'âge** de l'enfant au moment du diagnostic qui est un facteur de risque incontournable car en dessous de 03 ans l'enfant ne peut bénéficier de la radiothérapie cérébro-spinale à cause de son effet délétère sur le développement du système nerveux, le deuxième facteur est basé sur **le degrés de résection tumorale** en mesurant la taille du reliquat tumoral inférieur ou supérieur à 1,5 cm objectivé sur l'IRM post opératoire avec l'existence ou non de **métastases** et sur la présence de cellules tumorales dans le liquide céphalorachidien qui représente le troisième critère [206] .

Les chercheurs ne se sont pas contentés de cette classification et ils ont rajouté le critère histologique comme facteur pronostique ou le médulloblastome Desmoplasique et le

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

médulloblastome à extensivité nodulaire font partis des critères à risque standard et le médulloblastome anaplasique et à grande cellules sont des facteurs de moins bon pronostic et faisant partie du groupe à haut risque [207-208].

Vue que le médulloblastome est une pathologie hétérogène et avec l'arrivée de la nouvelle classification moléculaire, cette dernière représente actuellement un des piliers de la nouvelle stratification du risque de cette entité tumorale [209-211-212-213].

Tableau VIII. La stratification du risque selon les sous-groupes moléculaires du Médulloblastome [210].

Subgroup	WNT	SHH	Group 3	Group 4
% of Cases	10	30	25	35
Age at Diagnosis				
Gender Ratio (M:F)	1:1	1:1	2:1	3:1
Anatomic Location				
Histology	Classic, Rarely LCA	Desmoplastic, Classic, LCA	Classic, LCA	Classic, LCA
Metastasis at Diagnosis (%)	5-10	15-20	40-45	35-40
Recurrence Pattern	Rare; Local or metastatic	Local	Metastatic	Metastatic
Prognosis	Very good	Infants good, others intermediate	Poor	Intermediate

10 Chapitre X : Le traitement adjuvant

10.1 Introduction

Après la chirurgie certains enfants porteurs de tumeur de la fosse cérébrale postérieure bénéficient d'un traitement adjuvant à base de chimiothérapie et radiothérapie.

Le protocole de chimiothérapie administrée et l'indication de la radiothérapie ainsi que de la dose dépendent de la nature histologique et moléculaire, de la qualité d'exérèse chirurgicale et du groupe auquel l'enfant est stratifié soit au groupe à haut risque ou au groupe à risque standard, ce dernier critère concerne les enfants porteurs de médulloblastome.

Cela dit l'âge aussi joue un rôle prépondérant dans la prise en charge de ces malades notamment pour recevoir la radiothérapie ou les enfants qui ont un âge égale ou plus de 03 ans peuvent ont bénéficier pour la société d'oncologie pédiatrique américaine et 05 ans pour la société d'oncologie pédiatrique française.

10.2 Le traitement adjuvant

10.2.1 La radiothérapie [214]

La radiothérapie représente l'un des trois piliers de la prise en charge des tumeurs maligne de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

Le protocole de SIOP PNET-4 suggère que la radiothérapie doit idéalement commencer dans les 4 semaines suivant la chirurgie et surtout pas plus tard que 6 semaines.

Le médulloblastome, la tumeur rhabdoïde /tératoïde ainsi que la carcinome et le papillome atypique du plexus choroïde ont un grand pouvoir de dissémination via le liquide céphalorachidien, le patient doit bénéficier d'une irradiation au niveau de la fosse cérébrale postérieure site primitif associé à une irradiation cérébro -spinale dont le but est de détruire les reliquats de cellules tumorales dans la fosse postérieure et de prévenir les métastases encéphaliques ou médullaires par greffes secondaires de cellules malignes migrant via le LCR.

Les malades sont installés en décubitus ventral, immobilisés par des systèmes de contention personnalisée, les jeunes enfants peuvent bénéficier d'une sédation ou bien d'une anesthésie générale afin de s'assurer qu'ils ne bougent pas au cours de l'irradiation.

La dose appliquée aux volumes cible est exprimé en gray, délivrés par un accélérateur linéaire de photons X avec une énergie de 6mv ou l'irradiation cranio - spinale est délivrée à la dose de 23,4 à 36 Gy et de 54- 55,8 Gy au niveau de la fosse cérébrale postérieure avec une fraction quotidienne est de 1,8 Gy par séance à raison de 05 séances par semaine.

La dose d'irradiation est en fonction que l'enfant est classé à haut risque ou à risque standard pour les enfants porteurs de médulloblastome[215-216-217],qui obéit à une classification de stratification de risque qui est en fonction de l'âge, la présence ou pas de métastases et de la taille du reliquat tumorale et même en fonction du sous-groupe moléculaire(Annexe n°02) d'où la mise en place des dernières recommandations de la radiothérapie de l'enfant porteur de médulloblastome[218].

Tableau IX. La dernière recommandation de la radiothérapie en fonction de la stratification du risque médulloblastome [218].

<i>Standard risk</i>	CSI 23.4 Gy PF boost up to 55.8 Gy (reduction of the boost volume to the tumor bed is currently being investigated) Post-RT chemotherapy
<i>High risk residual >1.5 cm</i>	CSI 36–39.6 Gy PF boost up to 55.8 Gy Combined with chemotherapy Second look surgery
<i>High risk M+</i>	CSI 36–39.6 Gy PF boost up to 55.8 Gy Nodular leptomeningeal disease up to 45–50 Gy Combined with intensified chemotherapy (pre- and/or post RT) HART could be considered
<i>Infant (<3 years old) standard risk</i>	Chemotherapy alone for selected patients In desmoplastic/nodular variant, elimination of RT could be an appropriate strategy RT is delayed as much as possible using chemotherapy RT possibly restricted to the posterior fossa (54 Gy)
<i>Infant (<3 years old) high risk</i>	Intensified chemotherapy Second look surgery RT is delayed as much as possible using chemotherapy Local RT (54 Gy) and/or age-adapted CSI (18–23.4 Gy) is required in these subgroups Nodular leptomeningeal disease 45 Gy

CSI : radiothérapie crano-spinale- RT : radiothérapie -HART : radiothérapie par hyper fractionnement accéléré- PF : fosse postérieure.

Pas de radiothérapie crano spinale en cas d'exérèse partielle d'épendymome car elle est inefficace selon de récentes études mais seulement une irradiation sur le lit tumorale [219-220-221].

En cas de récurrence progressive et non stabilisé par la chimiothérapie d'un astrocyome infiltrant et dont l'exérèse été incomplète et dans un contexte de neurofibromatose type NF1, la radiothérapie peut être délivré sur le lit tumoral pendant six semaines selon l'étude de Saint Jude [222-223].



Figure 62.Enfant en position ventrale avec une immobilisation pour recevoir la radiothérapie [224].

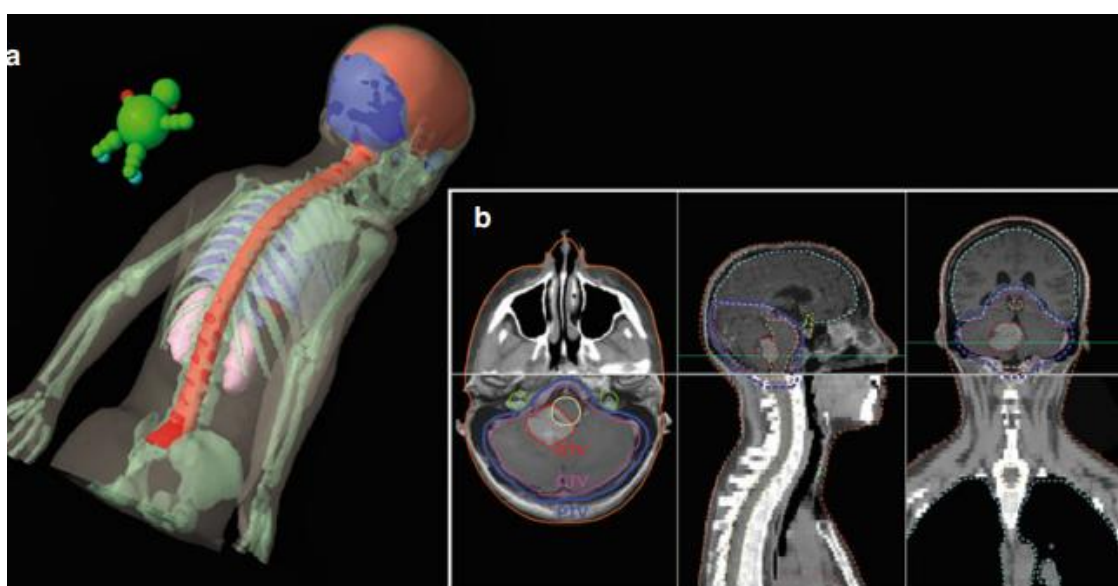


Figure 63.Radiothérapie conformationnelle en 3D du médulloblastome [221].

10.2.2 La protonthérapie [218]

La protonthérapie est une radiothérapie basée sur l'utilisation de protons. Cette technique est très prometteuse pour l'irradiation des tumeurs cérébrales, elle permet de réduire l'exposition des tissus sains qui entourent la tumeur et ainsi une toxicité moindre à court et à long terme et moins de déficits neurocognitifs et de dysfonctionnements endocriniens.

10.2.3 Les effets secondaires de la radiothérapie sur l'enfant [218]

La radiothérapie peut être responsable de séquelles à court terme à type de réactions aiguës d'hypertension intracrânienne survenant au moment des séances de radiothérapie qui cèdent sous la prise de corticoïdes, des réactions cutanées à type d'épidermite et d'alopécies.

A long terme la radiothérapie peut causer des lésions plus graves tels que l'atteinte neuro-psychique avec retard des acquisitions au cours du développement psychomoteur de l'enfant, séquelles endocriniennes, lésions auditives, des lésions de radionécrose, de myélite, voire de tumeurs radio-induite ou de transformation histologiques.

10.3 La chimiothérapie

La chimiothérapie utilise des médicaments cytotoxiques, comme traitement complémentaire seule lorsque l'âge de l'enfant ne le permet pas ou associé à la radiothérapie pour donner un meilleur taux de survie ; elle est administrée par voie systémique qui est la voie la plus communément utilisée pour détruire les cellules tumorales après une résection chirurgicale et réduire le risque de leur réapparition[225].

10.3.1 Le médulloblastome

Plusieurs protocoles de chimiothérapie ont été élaborés par les sociétés savantes et tous ont conduit à l'utilisation de plusieurs drogues administrées en un schéma qui doit être démarré 06 semaines après la radiothérapie ou seule et juste après la chirurgie si l'âge de l'enfant est moins de 03ans.

L'étude SIOPI : utilise la lomustine et la vincristine juste après la radiothérapie [226].

Packer et al a utilisé la vincristine au moment de la radiothérapie suivie d'une combinaison associant la cisplatine, la lomustine et la vincristine avec une survie à 5ans estimée à 90% [227].

L'étude SIOPIII : la carboplatine, l'étoposide, alterné avec la cyclophosphamide et l'étoposide suivie de radiothérapie associée à la vincristine[228].

SFOP : utilise deux cycles de 8/1, la cisplatine, la carboplatine et l'étoposide, avant la radiothérapie assurant une survie à 73,8% dans le groupe à risque standard [229].

The association of pediatric hematology oncology of central America AHOPCA : Utilise trois cycles de cisplatine avec l'étoposide et trois cycles de vincristine et de Cyclophosphamide[230].

Le protocole Algérien élaboré par le comité de neuro – oncologie pédiatrique d'Alger [231]:

La Cisplatine et l'étoposide trois cycles de 21jours d'intervalle avec un schéma de réhydratation.

L'Endoxan (cyclophosphamide) associé à la vincristine trois cycles de 28jours.

Pour les enfants de moins de (03- 05) ans le traitement du médulloblastome comprend une chimiothérapie seule selon le protocole **bébé SFOP** instaurée 04 semaine après l'exérèse

chirurgicale, la durée du traitement est de 18 mois fait de 7 cycles de : la carboplatine, la procarbazine, l'etoposide, le cis-platinium, la vincristine et la cyclophosphamide.

La compréhension récente de la division en 4 sous- groupes des médulloblastomes

Permet aux essais cliniques de traiter ce dernier selon la nouvelle classification, ainsi de faire une désescalade thérapeutique dans le groupe WNT à risque faible et une intensification dans les groupes à plus haut risque tel que le groupe 3.

10.3.2 La tumeur rhabdoïde /tératoïde [232]

Tumeur réputé par son agressivité et son pouvoir de dissémination via le liquide céphalorachidien.

The children's oncology group (COG) a instauré un protocole incluant:

02 cycles d'induction thérapeutique comportant plusieurs molécules tels que la cyclophosphamide, l'etoposide, la vincristine et le methotrèxate.

Trois 03 cycles de consolidation thérapeutique :le Thiotepa et la carboplatine.

10.3.3 L'ependymome[233-234]

C'est une tumeur connue pour être chimio résistante mais un nouveau protocole est en cours d'essai celui de la SIOP altérant la cisplatine avec une combinaison de vincristine, l'etoposide et la cyclophosphamide.

10.3.4 Le papillome atypique / carcinome du plexus choroïde [235-336-237-238]

L'Essai SIOP2000 inclue la cisplatine, la vincristine, le cyclophosphamide et la carboplatine ainsi que l'etoposide, ces molécules réduisent le volume tumoral en réduisant sa vascularisation.

10.3.5 L'astrocytome[239-240]

Lorsque l'exérèse chirurgicale est partielle et que le reliquat tumorale continue à progresser et qu'une chirurgie de second look n'est pas faisable, une combinaison entre la cyclophosphamide et la vincristine ou bien la carboplatine et l'etoposide les deux protocoles améliorent le taux de survie.

10.3.6 Les effets secondaires de la chimiothérapie [225]

Ces effets dépendent de la molécule utilisée et qui consistent à une toxicité hématologique avec diminution du taux de globules rouges, des globules blancs et des plaquettes, conduisant parfois à une aplasie médullaire, qui peut retarder l'enchaînement des autres cures, d'autres effets secondaires sont également noté tels que les vomissements, la diarrhée, l'asthénie, les infections et la chute de cheveux, la toxicité cardiaque, rénale et auditive...

10.4 La thérapie ciblée [241-242]

L'immunothérapie qui est une approche ciblée et qui permet de cibler et d'éliminer les cellules tumorales tout en préservant les cellules saines a montré ses avantages dans certaines tumeurs tels que le poumon, les mélanomes, mais c'est plus compliqué pour les tumeurs du système nerveux central, mais dernièrement des essais ont démontré une surexpression de certains antigènes qui se trouvent sur le Médulloblastome et qui peuvent être une cible pour les différentes armes de l'immunothérapie tels que les vaccins ou les essais pré cliniques ont été très prometteurs mais non encore sur les humains, les virus oncolytiques utilisant le Poliovirus, les inhibiteurs des points de contrôle des cellules tumorales (nivolumab, le pembrolizumab et le durvalumab) toujours en cours d'essai clinique et la thérapie cellulaire associée à la radiothérapie CAR-T, ces derniers doivent surmonter plusieurs obstacles tels que la barrière hémato encéphalique, l'hétérogénéité des antigènes tumoraux et le mécanisme d'immunosuppression tumorale.

11 Chapitre XI : Le pronostic des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant

11.1 le pronostic du médulloblastome

Le pronostic des enfants porteurs de médulloblastome dépend de plusieurs paramètres qui déterminent le stade de stratification, selon CBTRUS (The Central Brain Tumor Registry of the United States [242] la survie à 5 ans est de 71,7% et à 10 ans est de 63,3%, ce taux varie en fonction de la stadification du risque, la survie des enfants qui font partis du stade à haut risque est de 50 à 70% [243], le pronostic des enfants de moins de 3 ans est moins bon que les enfants âgés [241] avec un taux de rechute estimé à 20 à 30% [245-246].

En dehors de l'âge de l'enfant, de la taille du résidu tumoral post opératoire, de l'existence de métastase au moment du diagnostic, la nature histologique et les sous groupes moléculaires jouent un rôle prépondérant dans la survie des enfants porteurs de médulloblastome.

11.1.1 Le pronostic des médulloblastomes en fonction de l'histologie

Les médulloblastomes de type desmoplasique, nodulaire et à nodularité extensive ont un bon pronostic, contrairement au médulloblastome anaplasique et à grandes cellules qui ont un mauvais pronostic [247-248-249].

11.1.2 Le pronostic des médulloblastomes en fonction de la biologie Moléculaire

- **Les médulloblastomes du sous-groupe WNT [249- 250]:** ont un bon pronostic avec 10% de risque de développer des métastases au moment du diagnostic et une survie à 5 ans estimée entre 95% et 100%.
- **Les médulloblastomes du sous- groupe SHH [249-250]:** ont un pronostic intermédiaire car il dépend de l'âge de découverte avec une survie globale à 10 ans de 77 % chez les Nourissons et de 51 % chez les enfants.

Le pronostic des médulloblastomes SHH dépend également de la présence de mutation du TP53 ou :

- ✓ le sous-groupe SHH TP53 activé wild type ont une survie à 5 ans estimée à 76%.
- ✓ le sous-groupe SHH TP53 muté ont une survie à 5 ans estimée à 41%.

Ils ont un risque légèrement plus élevé de développer des métastases mais moins que le sous groupe 3 et 4.

- **Les médulloblastomes du sous-groupe 3 [249-251]:** ont un mauvais Pronostic avec un pourcentage élevé de développer des métastases, la survie chez les jeunes enfants est estimée à 50% qui tend à diminuer avec l'âge avoisinant les 39%.
- **Les médulloblastomes du sous-groupe 4 [249-251]:** ont un pronostic intermédiaire.

L'amplification du NMye et du Myc sont de mauvais pronostic.

11.1.3 Le pronostic des medulloblastomes en fonction de la nouvelle Classification [251-252]:

Une nouvelle stratification du risque a été mise en place suite au consensus de la reunion qui s'est déroulé à Heidelberg en 2015 ce protocole est basé sur les critères pronostique détaillé de chaque sous groupe vue l'hétérogénéité du médulloblastome, cette dernière comporte quatre groupes à risques et comporte

- **Groupe à tres haut risque** : avec un taux de survie de moins de 50%.
- **Groupe à haut risque** : leurs taux de survie est entre 50 % et 75% .
- **Groupe à risque standard** : 75% à 90% de survie .
- **Groupe à faible risque** : avec un excellent pronostic et un taux de survie supérieur à 90%.

Tableau X. La nouvelle stratification du risque basé sur les sous-groupes moléculaires du médulloblastome et leur impact sur le pronostic [253].

	Low risk (<90% survival)	Standard risk (75-90% survival)	High risk (50-75% survival)	Very high risk (<50% survival)
WNT	Non-metastatic			
SHH		Non-metastatic AND TP53 WT AND No MYCN amplification	Metastatic AND TP53 WT -- OR -- Non-metastatic AND MYCN amplification	TP53 mutation
Group 3		Non-metastatic AND No MYC amplification		Metastatic AND MYC amplification
Group 4	Non-metastatic AND Chromosome 11 loss	Non-metastatic AND No chromosome 11 loss	Metastatic	

Classer l'enfant selon les risques de stratification permet le développement d'une stratégie thérapeutique pratique offrant ainsi la possibilité d'individualiser le traitement adjuvant et de minimiser les effets indésirables à long terme ou bien au contraire d'intensifier le traitement dans le but d'améliorer le résultat.

11.1.4 La récurrence des médulloblastomes [253-254-255]

La surveillance clinique et neuro radiologique par l'IRM cérébro-médullaire joue un rôle capital dans la détection des récurrences ou de la dissémination du médulloblastome au niveau du système nerveux central qui survient généralement durant les deux premières années suivant la chirurgie.

C'est pour cette raison que la surveillance des enfants opérés pour médulloblastome doit être rigoureuse et doit s'effectuer chaque 03 à 06 Mois au cours des Cinq premières années suivant le diagnostic.

La Loi de Collin stipule que la rechute tumorale peut se produire dans une période égale à l'âge de l'enfant au moment du diagnostic plus Neuf mois .

Les récurrences s'observent au niveau du site primaire c'est-à-dire la fosse cérébrale postérieure, dissémination leptoméningée, sus tentorielle , les parois ventriculaire et médullaire. La chronologie de la surveillance dépend du groupe à risque ou :

➤ **Le groupe à risque standard et à faible risque :**

- Une IRM cérébrale chaque trois mois pendant les deux premières années puis chaque six mois pendant trois ans.
- Une IRM médullaire chaque six mois pendant les deux premières années puis chaque année pendant trois ans .

➤ **Le groupe à tres haut risque et à haut risque :**

- Une IRM cérébro-médullaire chaque trois mois pendant trois ans puis chaque six mois les années qui suivent.

Des cas rares de métastases péritonéale ont été décrits chez les enfants porteurs de dérivation ventriculo-péritonéale, cette dissémination fait suite à un essaimage par le biais du liquide céphalorachidien.

Les métastases systémiques surviennent chez 7,1 % des enfants porteurs de Médulloblastome estimé par Rochkin et al[256] sur une étude faite sur 119cas.

Cette essaimage systémique intéresse aussi bien l'os, les ganglions lymphatiques, les poumons, le foie et même le pancréas.

Dans ces cas des protocoles de chimiothérapies à haute dose avec autogreffe de moelle osseuse sont instaurés , mais le pronostic reste très péjoratif.

11.1.4.1 Le traitement de la récurrence du médulloblastome [242]

La stratégie thérapeutique des récurrences du médulloblastome n'est totalement codifiée et elle comprend une chirurgie d'exérèse de second look si la lésion est extirpable, un Boost de

radiothérapie ou une irradiation stéréotaxique en cas de métastases sus tentorielle et chimiothérapie à haute dose avec une autogreffe des cellules souches hématopoïétiques.

11.2 Le pronostic de l'épendymome [257-258-259]

La résection totale de la tumeur quand elle est faisable est le seul facteur de bon pronostic avec un taux de survie de 81,5% à 5ans comparé à 41% si la résection est partielle, cette dernière est à l'origine d'une récurrence 5 fois plus supérieure que s'il y a eu une ablation totale. 90% des récurrences se trouvent au niveau du lit tumoral.

11.3 Le pronostic du papillome atypique /carcinoma du plexus choroïde [260-261-262]

Le pronostic dépend de la qualité d'exérèse et de l'histologie à savoir que même le reliquat du papillome peut dégénérer selon la littérature.

La survie à 10ans est de 85 à 100% si l'exérèse est complète qui est curative et de l'ordre de 56% si elle est partielle.

11.4 Le pronostic de l'astrocytome pilocytaire [263-264-265-266-267-268]

La survie de 05 à 10 ans est de l'ordre 80 à 100%, la forme kystique est de bon pronostic par rapport à la forme solide.

La récurrence lorsque la résection est complète est de 2 à 13% selon la littérature et qui survient entre 06 à 12 mois après la chirurgie et de 42 à 45% lorsque celle est incomplète.

La surveillance du reliquat doit être très étroite si ce dernier ne fait pas l'objet d'une chirurgie de second look.

11.5 Le pronostic de la tumeur rhabdoïde /tératoïde [269]

Tumeur maligne avec un potentiel métastatique élevé ou la chirurgie seule ne suffit pas, elle doit être associée à la radiothérapie et la chimiothérapie, mais le pronostic de cette tumeur reste à l'heure actuelle sombre avec une médiane de survie de 08 mois.

12 Partie Matériels et méthodes

12.1 La problématique

Les tumeurs cérébrales de l'enfant représentent 18 à 25% des tumeurs avant l'âge de 16 ans dans les pays occidentaux, elles constituent la seconde cause de pathologie maligne en pédiatrie après les leucémies.

Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont fréquentes surtout au cours de la première décennie, elles sont dominées par les médulloblastomes, les astrocytomes pilocytiques, les épendymomes et les tumeurs du tronc cérébral et très rarement par les tumeurs rhabdoïdes /tératoïdes et les papillomes du plexus choroïde du quatrième ventricule [34].

La majorité de ces tumeurs surviennent avant l'âge de 10 ans (40% avant 5 ans et 75% avant 10 ans) mais peuvent se voir aussi chez l'adulte [34].

Le tableau clinique est dominé par le syndrome d'hypertension intracrânienne associé à un syndrome cérébelleux statique ou cinétique, une atteinte des nerfs crâniens, une atteinte des voies longues par compression du tronc cérébral, une régression dans le rendement scolaire avec trouble de la concentration et à un stade plus avancé le malade peut être admis avec des troubles de la conscience.

Une manifestation abdominale peut être aussi observée chez les enfants ce qui peut induire une erreur diagnostique et le faire retarder.

L'augmentation du périmètre crânien et le refus de téter est un tableau clinique qu'on retrouve chez les nourrissons [56].

Le diagnostic est posé par la TDM et l'IRM cérébrale qui permettent de mettre en évidence la dilatation ventriculaire, ainsi que la localisation de la tumeur au niveau de la fosse cérébrale postérieure et ses limites et de sa relation avec les éléments vasculo-nerveux qui l'entourent [59].

La prise en charge de ces tumeurs commence par l'instauration d'un traitement médical et du rétablissement des voies d'écoulement soit par la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale ou par une ventriculo-cisternostomie.

Plusieurs voies d'abord ont été développées pour l'ablation de cette tumeur en fonction de sa localisation à travers un abord sous occipitale médian : la voie téléolaire, la voie transvermienne, la voie combinée et la voie trans corticale [99].

L'exérèse complète de la tumeur à chaque fois que c'est possible est souhaitable sans compromettre le pronostic fonctionnel et vital de l'enfant mais l'infiltration du plancher du 4^{ème} ventricule limite la résection chirurgicale.

L'étude histologique permet de connaître la nature de la cellule tumorale et ainsi décider de la prise en charge ultérieure de l'enfant.

La distinction de différents sous-types histologiques et surtout l'apport de la biologie moléculaire permettent actuellement de définir de nouveaux algorithmes thérapeutiques car chaque groupe moléculaire à son propre pronostic.

La biologie moléculaire a également permis de distinguer deux sous-groupes de l'Ependymome PFA plus fréquent chez l'enfant et en PFB observés beaucoup plus chez les adultes.

La biologie moléculaire occupe une place prépondérante surtout dans la prise en charge actuelle des médulloblastomes d'où la nécessité de sensibiliser les autorités concernés dans notre pays pour la rendre accessibles au niveau de tous les centres hospitalo- universitaires afin de mieux stratifier l'enfant porteur de médulloblastome et ainsi de le prendre en charge en fonction de son groupe à risque réel et actualiser et mettre en place les nouvelles thérapeutique à l'échelle national de cette pathologie infantile[143-146-195].

Le traitement complémentaire chimiothérapie et/ou radiothérapie seront instauré chez les enfants porteurs de médulloblastome, tumeur rhabdoïde, l'épendymome et le carcinome ou le papillome atypique du quatrième ventricule sauf pour les enfants de moins de trois ans qui ne peuvent bénéficier de radiothérapie[214].

Le suivi des enfants doit impérativement être régulier par le contrôle médical et l'imagerie par résonnance magnétique cérébro- médullaire afin de déceler une récurrence locale une dissémination tumorale ou une augmentation de volume du reliquat.

Le pronostic de ces enfants dépend de plusieurs facteurs essentiellement de la nature tumorale du processus et de son sous-groupe moléculaire, de l'âge de l'enfant et de la qualité de la résection [253-263-269].

12.2 Objectifs de l'étude

12.2.1 Objectif principal

- Evaluer le retentissement de la prise en charge chirurgicale des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sur le pronostic fonctionnel et vital de l'enfant.

12.2.2 Objectifs secondaires

- Evaluer le tableau clinique et les résultats radiologiques post opératoires.
- Evaluer l'impact de la qualité d'exercice sur le pronostic à long terme de cette pathologie chez l'enfant.
- Evaluer la morbidité et la mortalité des enfants opérés pour tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

12.2.3 Mode, lieu et période d'étude

C'est une étude de cas, prospective et descriptive sur 35 enfants opérés par le même neurochirurgien pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure, cette étude se déroule au niveau du service de neurochirurgie Annaba sur une période de Sept ans allant Janvier 2017 au mois d'Octobre 2023.

Toutes les données cliniques, radiologiques, opératoires, histologiques et évolutives sont répertoriées sur une fiche technique individuelle propre à chaque malade (**Annexe N°3**).

12.2.4 La population étudiée

- ❖ La tranche d'âge concerné par notre série est de 01mois à 15 ans.
- ❖ Les enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale.

Le recrutement des patients s'est fait par le biais des urgences de neurochirurgie, du service de pédiatrie ou bien lors des consultations.

12.3 Méthodes

Les enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont recrutés lors de la consultation ou de leur admission au niveau des urgences chirurgicales ils seront ensuite transférés au service de neurochirurgie d'Annaba.

12.3.1 La démarche diagnostic

Après l'admission au service de neurochirurgie et mise en condition de l'enfant, la démarche diagnostic commence par l'interrogatoire des parents afin de recueillir les données concernant les antécédents de l'enfant, la durée d'évolution des symptômes.

Un examen neurologique minutieux est pratiqué sur l'enfant avec études des données d'imagerie TDM et d'IRM cérébrale afin d'évaluer l'état d'urgence en cas d'hydrocéphalie active.

Les critères d'inclusions

- ✚ Le suivi et la chirurgie de ces enfants sera assuré par un seul opérateur.
- ✚ L'âge de l'enfant de 01 mois à 15 ans.
- ✚ Les enfants qui ont une tumeur du cervelet et du quatrième ventricule.

Les critères de non inclusions :

- ✚ Les tumeurs du tronc cérébral chez l'enfant.
- ✚ Les tumeurs de l'angle ponto cérébelleux chez l'enfant.

12.3.2 La démarche thérapeutique

La prise en charge thérapeutique commence tout d'abord par l'information des parents de la pathologie cérébrale qu'à leurs enfant en leurs expliquant les risques de la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure et de l'évolution de cette pathologie afin d'avoir leurs consentement avant la chirurgie (**Annexe N°4**).

Une consultation avec la psychologue du service si l'âge de l'enfant le permet en présence des parents et de l'opérateur est parfois nécessaire si l'état émotionnel du patient est instable. En pré opératoire l'enfant est vu par le médecin réanimateur afin de bénéficier d'une consultation pré anesthésique.

La prise en charge chirurgicale commence avant tout par rétablir la circulation normale du liquide céphalo rachidien si présence d'hydrocéphalie soit par voie endoscopique ou bien par la mise en place d'un shunt ventriculo-péritoneale cela est en fonction de la disponibilité du plateau technique.

L'exérèse tumorale se fait par abord sous occipital médian soit par voie trans vermienne, télovélaire ou voie combiné ou paramédiane cela est en fonction de la localisation tumorale, en s'aidant du microscope et de l'instrumentation microchirurgicale.

La pièce tumorale est envoyée au service d'anatomopathologie afin de déterminer la nature histologique de la tumeur.

En fin d'intervention les données sur les incidents peropératoires, la voie d'abord utilisée et la qualité d'exérèse sont noté sur le registre opératoire.

Après extubation l'enfant est transféré au niveau de l'unité de réveil qui se trouve au niveau du service de neurochirurgie.

12.3.3 La surveillance

Un scanner cérébral de contrôle est demandé en cas de dégradation de l'état de conscience en post opératoire.

Une surveillance clinique avec un examen neurologique quotidien post opératoire de l'enfant est nécessaire.

Une IRM cérébro-médullaire est demandée 21 jours après l'intervention chirurgicale afin d'évaluer la qualité de l'exérèse chirurgicale, mesurer la taille du reliquat tumoral, chercher des localisations secondaires, toutes ces données nous permettent de stratifier l'enfant et ainsi l'orienter en oncologie pédiatrique afin de bénéficier d'un traitement complémentaire chimiothérapie et radiothérapie en fonction de l'âge de l'enfant si la tumeur est maligne.

L'enfant est revue chaque trois mois la première année puis chaque six mois durant les deux années suivantes en ramenant avec lui à chaque fois une IRM cérébro-spinale de contrôle.

12.3.4 Les méthodes statistiques utilisées

Notre travail est une étude prospective, descriptive sur 35 enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure sur une période de Sept ans suivie et opérés par un seul opérateur.

Les données civiles, cliniques et radiologiques sont recueillies sur des fiches techniques (**Annexe N°1**).

Les données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques, génétiques, les complications post opératoires et les données évolutives post opératoires cliniques et radiologique ainsi que la survie sont recueillis sur un support numérique et analysés avec un logiciel statistique type SPSS et Microsoft Excel permettant une représentation sous forme de graphiques et de tableaux.

Les variables qualitatives mesurées par des fréquences et les variables quantitatives seront mesurés en moyenne, écart type et les extrêmes.

L'estimation des courbes de survie en utilisant la méthode de Kaplan –Meier pour les comparaisons des facteurs dichotomiques entre les groupes.

Les tests statistiques utilisés : le test exact de Fischer, le test de Log-Rank sera utilisé pour déterminer la valeur pronostic de la survie.

Une valeur P inférieure à 0,05 sera considéré comme statistiquement significative.

13 Les résultats

13.1 Les données épidémiologiques

13.1.1 La répartition des enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure admis à notre service selon l'année de recrutement

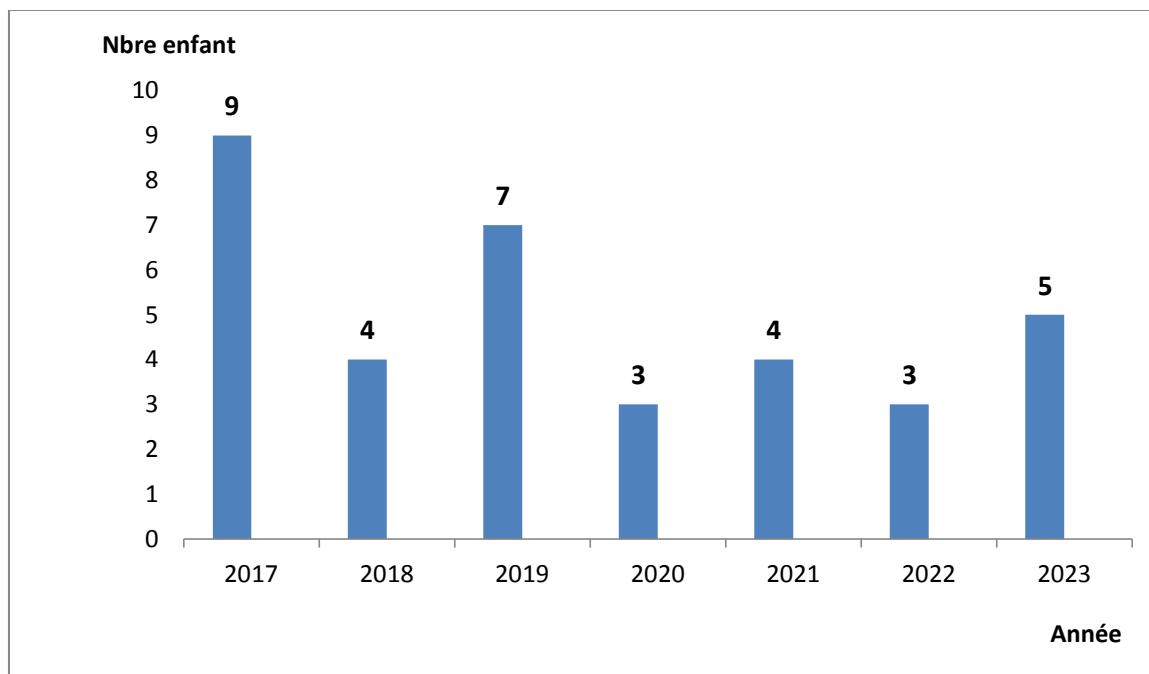


Figure 64. La répartition des enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure admis à notre service selon l'année du recrutement.

Le recrutement dans notre série a commencé en 2017 avec l'admission de 09 enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure suivie de 04 malades en 2018, 07 patients en 2019 et 03 enfants en 2020, 04 malades en 2021, 03 patients en 2022 et 05 enfants en 2023.

Au total notre série se compose de 35 enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

13.1.2 La répartition des enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon leur âge

Tableau XI.La répartition des enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon leur âge

L'âge	Le médulloblastome	L'astrocytome Pilocytique	L'épendymome	La tumeur rhabdoïde
< 03 ans	02	02	01	00
≥ 03 ans :				
• ≥03– 06 ans	05	04	00	01
• 07 – 11 ans	11	05	00	00
• 12 -16 ans	03	01	00	00
Total	21	12	01	01

Dans le groupe des enfants porteurs de médulloblastomes, la majorité avait un âge compris entre sept et onze ans et seulement deux patients de moins de trois ans ou le plus jeune avait 13 mois.

Chez les enfants porteurs d'astrocytome pilocytique l'âge moyen été de 05,6ans, un seul enfant été porteur d'épendymome dans notre série âgé de 02,5 et 01 enfant porteur de tumeur rhabdoïde âgé de 03 ans.

13.1.3 La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon le sexe

Tableau XII.La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon le sexe

Sexe	Effectifs	Pourcentage (%)
Féminin	12	34,28%
Masculin	23	65,71%
Total	35	100%

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

Une nette prédominance masculine ($p < 0,05$) a été notée dans notre série à (65,71%), avec un sexe ratio estimé à **H/F 1,91**.

13.1.4 La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon leurs wilayas d'origine

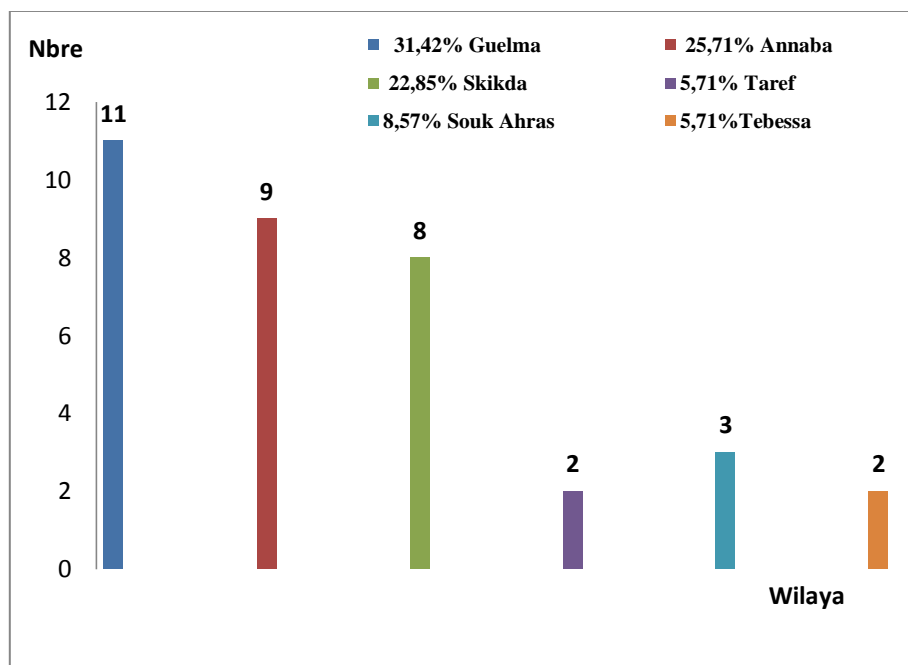


Figure 65.La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon leurs wilayas d'origine.

La majorité des enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure admis et pris en charge dans notre service viennent des wilayas limitrophes, seulement Neuf malades sont originaires de la wilaya d'Annaba suivie par la wilaya de Skikda par Huit malades avec un effectif plus élevé de 31,42% pour la ville de Guelma, les wilayas de Taref, Souk Ahras et Tebessa représentent presque 20% des malades de notre série.

13.1.5 La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon leurs antécédents :

Tableau XIII.La répartition des maladesporteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon leurs antécédents

Antécédents	Effectifs
• Mariage consanguin	02
• Neurofibromatose	01
• Syndrome de Rubein Steine Taybi	01
• Covid 19	01
• Epilepsie	01
• Un retard staturo-pondéral	01

On a noté que 02 enfants étaient issue d'un mariage consanguin, un enfant été porteur d'un syndrome de Rubein stein taybi qui est un syndrome poly malformatif, un autre enfant porteur de la neurofibromatose mis en évidence par l'existence de plus de 12 taches café au lait dispersé sur son tronc.

Un enfant de 05ans contaminé par le virus Sars Cov 19 avant son admission.

Un enfant épileptique et un retard stauro -pondéral a été objectivé chez l'enfant de 03 ans.

13.2 Les données cliniques

13.2.1 La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon la durée de l'évolution clinique :

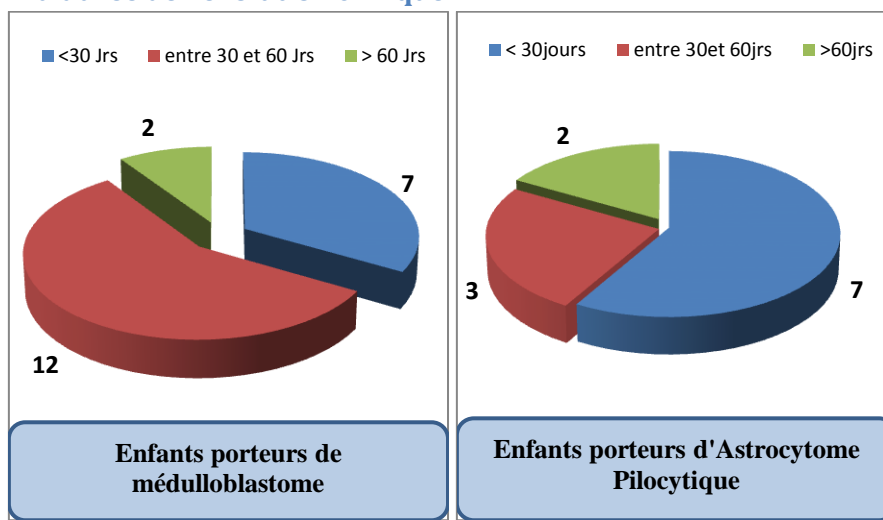


Figure 66. La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon la durée de l'évolution clinique.

La durée d'évolution des symptômes varie en fonction de la nature tumorale et du siège de la lésion.

Dans le groupe d'enfants porteurs de **médulloblastome** on a constaté que la durée d'évolution des symptômes variés entre trente et soixante jours chez douze enfants, Sept de nos patients avaient une évolution de moins de trente jours et seulement deux cas où le diagnostic a été posé au-delà de trois mois d'évolution des symptômes.

Chez les enfants porteurs d'**astrocytome pilocytique**, l'évolution de la symptomatologie été moins de 30 jours observés chez 07 malades, entre trente et soixante jours chez 03 enfants et seulement 02 dont la symptomatologie avait duré de plus de trois mois.

L'enfant porteur d'**épendymome** du quatrième ventricule 03 mois été la durée d'évolution de ses symptômes.

L'enfant porteur de **tumeur rhabdoïde** avait une évolution de moins d'un mois.

13.2.2 La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon l'examen clinique :

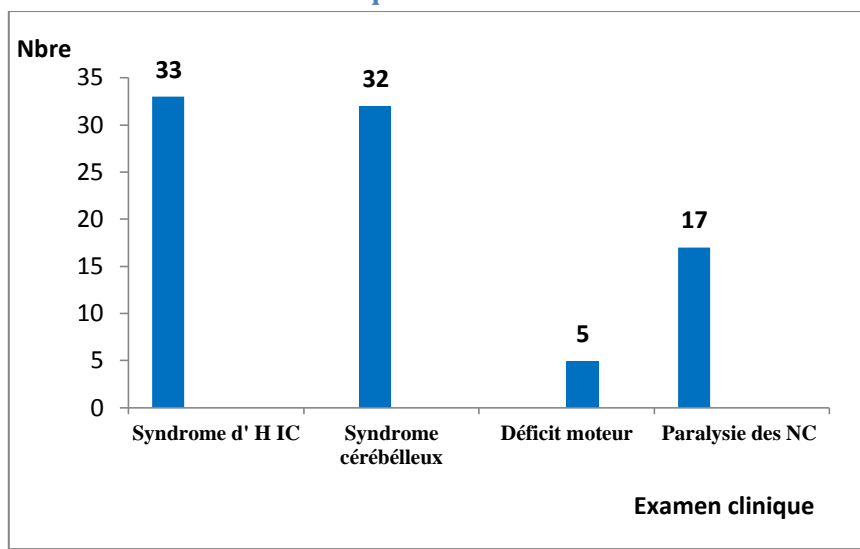


Figure 67.La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon l'examen clinique.

L'examen clinique constaté dans notre série a été dominé par le syndrome d'hypertension intracrânienne chez presque tous nos malades à savoir 33 enfants suivie par le syndrome cérébelleux observé chez 32 patients.

La paralysie des nerfs crâniens a été constaté chez 17 enfants quant au déficit moteur il a été observé chez 05 malades.

13.2.3 La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon la présence du syndrome cérébelleux

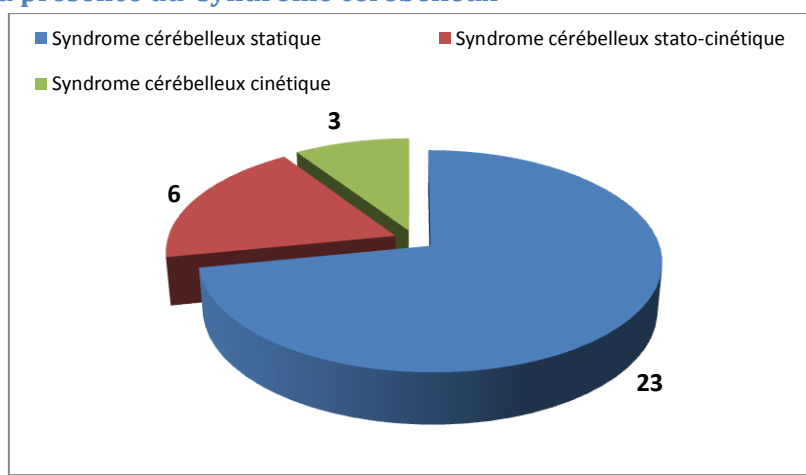


Figure 68.La répartition des malades porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure selon la présence du syndrome cérébelleux.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

Parmi les 32 patients qui avaient un syndrome cérébelleux, ce dernier été statique chez 23 d'entre eux, stato-cinétique retrouvé chez 06 enfants et un syndrome cérébelleux cinétique observé chez 03 enfants.

13.2.4 La répartition des malades selon l'atteinte des nerfs crâniens

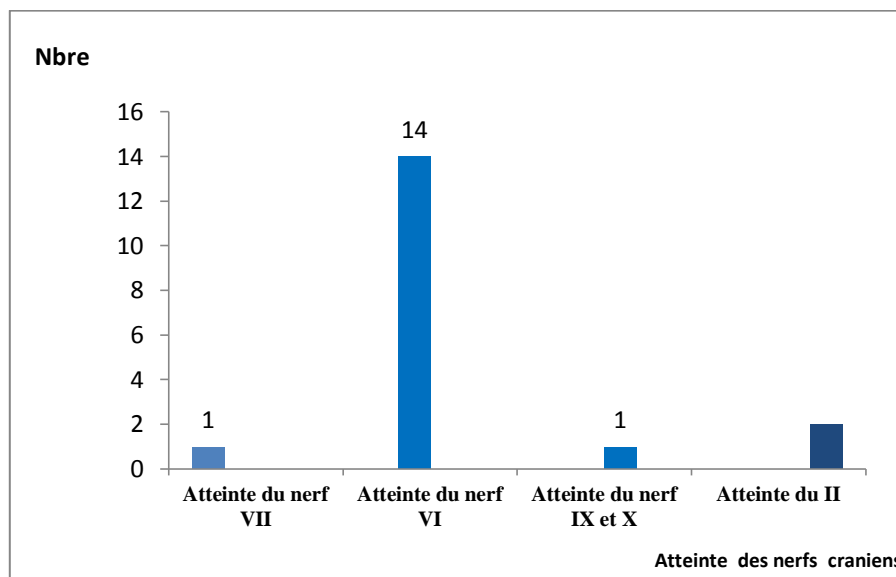


Figure 69.La répartition des malades selon l'atteinte des nerfs crâniens.

La paralysie des nerfs crâniens a été observé chez 17 de nos malades ou une paralysie faciale périphérique a été constaté chez 01 enfant de sexe féminin âgé de 9 ans, 14 enfants avaient un strabisme convergent.

02 enfants admis avec une cécité (Fond d'œil : œdème papillaire stade 3) dont l'un deux était associé à un strabisme convergent.

Une dysphonie et un trouble de la déglutition signe d'une atteinte des nerfs IX et X observé chez une fille âgé de 10 ans.

13.2.5 La répartition des malades selon l'état de conscience lors de l'admission

Tableau XIV.La répartition des malades selon l'état de conscience lors de l'admission

Etat de conscience	Effectifs	%
Conscient	31	82,85%
Comateux	04	11,42%
Total	35	100%

82,85% des patients de notre série étaient conscients lors de leurs admission seulement 04 enfants ont été admis dans un état comateux.

13.3 Les données radiologiques

Tous les malades admis ont bénéficiés d'une TDM cérébrale avec ou sans injection de produit de contraste qui a permis de poser le diagnostic de processus de la fosse cérébrale postérieure et a permis de juguler l'urgence d'une hydrocéphalie obstructive.

L'IRM est l'examen radiologique clé non seulement pour explorer la fosse cérébrale postérieure et donner avec précisions les caractéristiques de la tumeur mais aussi pour le suivie post opératoire immédiat et au long court.

13.3.1 La répartition des malades selon la présence de l'hydrocéphalie :

Tableau XV.La répartition des malades selon la présence d'hydrocéphalie :

Hydrocéphalie	Effectifs	%
Présente	28	80%
Active	18	
Passive	10	
Absente	07	20%
Total	35	100%

La majorité de nos malades à savoir **80 %** des cas avaient une hydrocéphalie, cette dernière était active avec dilatation ventriculaire et résorption trans-épendymaire chez 18 malades et une hydrocéphalie avec dilatation passive chez 10 autres.

13.3.2 La répartition des malades selon la localisation tumorale :

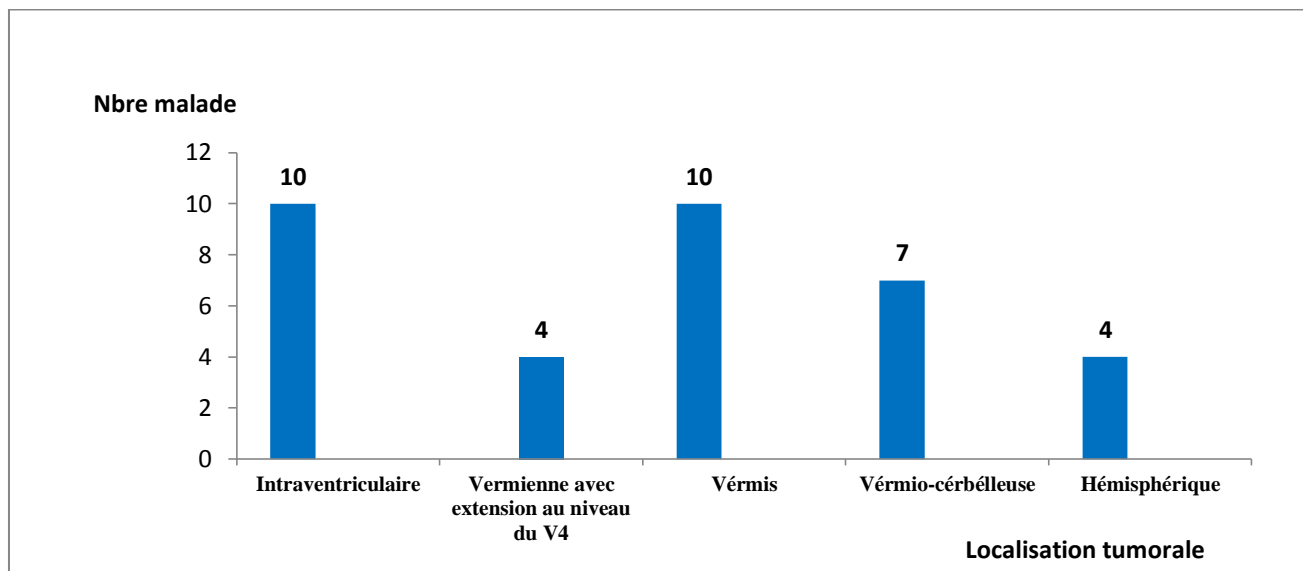


Figure 70. La répartition des malades porteurs de processus de la fosse cérébrale postérieure selon la localisation tumorale.

Le processus expansif de la fosse cérébrale postérieure objectivé à l'IRM était intra ventriculaire chez 10 enfants, 04 malades avaient une localisation vermienne avec extension intra ventriculaire, 07 autres malades avec une localisation vermio-cérébelleuse et 10 cas chez qui la localisation été purement vermienne, le siège hémisphérique a été observé dans 04 cas.

13.3.3 La répartition des malades selon la taille tumorale :

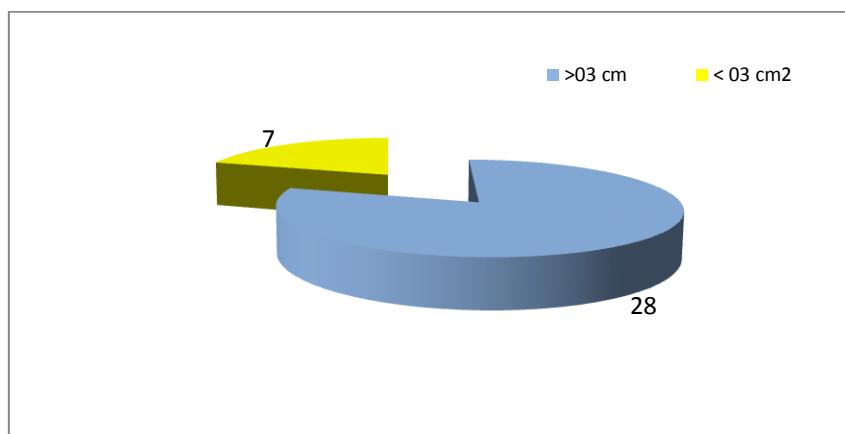


Figure 71. La répartition des malades selon la taille tumorale

L'imagerie par résonance magnétique a permis de donner avec précision la taille tumorale qui a dépassé les 03 cm dans 80% des cas.

13.3.4 La répartition des malades selon les caractéristiques radiologiques :

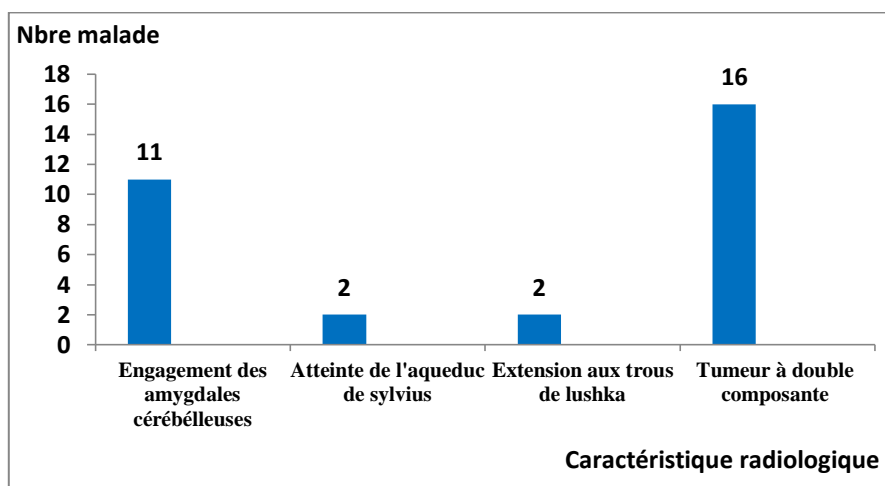


Figure 72. La répartition des malades selon les caractéristiques radiologiques .

L'IRM cérébrale a permis de mettre en évidence d'autres caractéristiques radiologique concernant la lésion tumorale occupant la fosse cérébrale postérieure ou l'engagement des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum a été objectifé dans 11 cas, l'atteinte de l'aqueduc de sylvius dans deux cas et l'extension aux trous de lushka observé chez deux enfants, le processus était à double composante kystique et charnue chez 16 enfants .

On as noté également que la tumeur était pleine chez 04 enfants porteurs d'astrocytome pilocytique.

13.3.5 La répartition des malades selon le nombre de métastase objectifé sur l'IRM lors du diagnostic :

Tableau XVI. La répartition des malades selon le nombre de métastase objectifé sur l'IRM lors du diagnostic

Métastases	Effectifs	%
Présence	01	02,85%
Absence	34	97,14%
Total	35	100%

L'existence de localisations secondaire sur l'imagerie par résonance magnétique n'a été constatée que chez un seul enfant lors de son admission avec la présence d'une lésion vermiénne associé à d'autres lésions tumorales disséminées au niveau de la fosse cérébrale postérieure et niveau sus-tentorielle d'autres lésions ont été observés également avec une

localisation intra ventriculaire, temporale à droite et pariétale gauche, ces dernières avaient le même signal que les lésions sous tentorielle, l'enfant été de sexe masculin et le diagnostic histologique est revenue en faveur d'un médulloblastome classique.

13.4 Les données thérapeutiques :

13.4.1 La répartition des malades selon la gestion de l'hydrocéphalie :

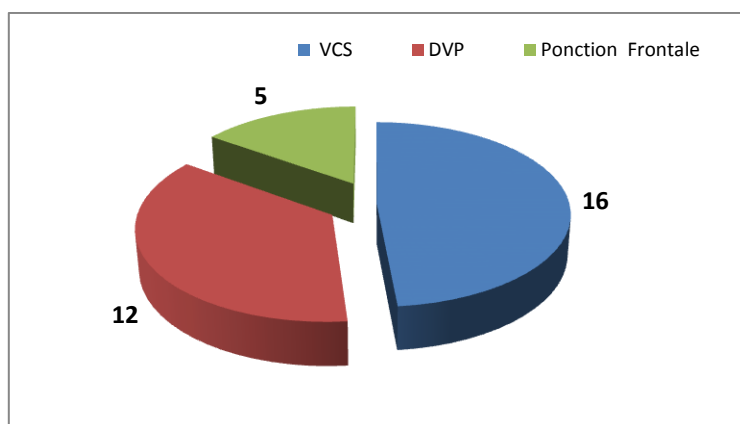


Figure 73. La répartition des malades selon la gestion de l'hydrocéphalie

La ponction de la corne frontale ventriculaire comme geste salvateur a été réalisée chez Cinq malades admis au pavillon des urgences chirurgicales dont quatre étaient dans un état comateux le cinquième était apathique avec des pleurs incessants et refus de téter.

La ventriculo-cisternostomie a été réalisée chez 16 enfants, quant au shunt ventriculo-péritonéal, il a été placé chez 12 autres malades afin de restaurer la circulation du liquide céphalorachidien.

Dans le groupe des enfants porteurs de médulloblastome 13 enfants ont bénéficié d'une ventriculo-cisternostomie et mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale chez 07 enfants.

Dans le groupe des enfants porteurs d'astrocytomes pilocytique, la dérivation ventriculo-péritonéale a été placée chez 05 enfants et la ventriculo-cisternostomie a été effectuée chez 02 malades.

L'enfant porteur d'épendymome a bénéficié d'une ventriculo-cisternostomie.

13.4.2 La répartition des malades selon la technique chirurgicale :

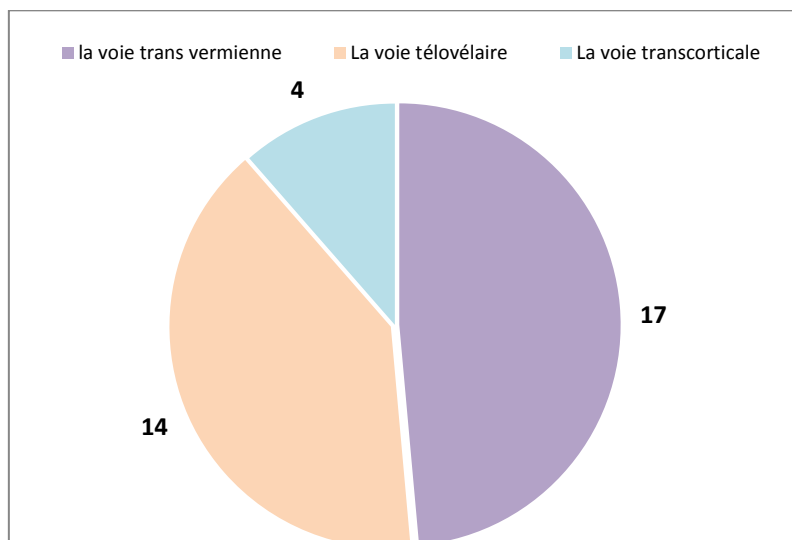


Figure 74.La répartition des malades selon la technique chirurgicale.

La vois sous occipitale médiane était la voie d'abord utilisée chez tous nos malades en position ventrale tête sur têtère.

Les tumeurs de localisation médiane ont étaient abordés par voie trans vermiennne chez 17 malades et par la voie téléolaire chez 14 autres enfants.

Quant aux tumeurs de localisation hémisphérique elles ont étaient abordés par voie trans-corticale chez 04 malades.

13.4.3 La répartition des malades selon l'infiltration du plancher du quatrième ventricule en per opératoire :

Tableau XVII.La répartition des malades selon l'infiltration du plancher du quatrième ventricule en per opératoire :

Infiltration du plancher du V4	Effectifs	%
plancher du V4 infiltré	02	05,71%
plancher du V 4 non infiltré	33	94,28 %
Total	35	100%

Dans notre série la tumeur infiltrait le plancher du quatrième ventricule que chez 02 enfants qui au cours de l'exérèse, ils ont présentés des troubles hémodynamiques survenue de façon

brutale à type d'augmentation de la fréquence cardiaque, ce qui a fait arrêter l'extirpation chirurgicale, l'un d'entre eux été porteur d'épendymome et l'autre de médulloblastome.

13.4.4 La répartition des malades selon le saignement tumorale per opératoire :

Tableau XVIII.La répartition des malades selon le saignement tumorale per opératoire :

Tumeur Hémorragique	Effectifs	%
Saignement tumoral	06	17,14%
Pas de saignement	29	82,85%
Total	35	100%

La tumeur était hémorragique seulement chez six patients qui ont nécessités une transfusion sanguine en per opératoire, ces derniers étaient porteurs de Médulloblastome.

13.4.5 La répartition des malades selon les incidents per opératoire :

Tableau XIX.La répartition des malades selon les incidents per opératoire :

Incidents Per opératoire	Effectifs	%
Choc hypo volémique	02	05,71%
Tachycardie	02	05,71%
Extubation Accidentelle	01	02,85%
Aucun incident	30	85,71%
Total	35	100%

Les complications per opératoires ont étaient marquées par un choc hypo- volémique survenue chez 02 enfants qui a était restauré par une transfusion sanguine, une accélération de la fréquence cardiaque lors de l'exérèse tumorale chez 02 malades et une extubation accidentelle survenue en plein craniotomie chez une fillette âgé de 10 ans.

13.4.6 La répartition des malades selon la qualité de la résection tumorale :

Tableau XX.La répartition des malades selon la qualité de la résection tumorale :

La qualité de la résection	Effectifs	%
Totale	29	82,85%
Sub totale	03	08,57%
Partielle	03	08,57%
Total	35	100%

L'exérèse tumorale était macroscopiquement totale chez 82,85% des malades, sub totale chez 08,75% des cas et partielle également chez 08,75% des enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

13.5 La répartition des malades selon les complications post opératoires :

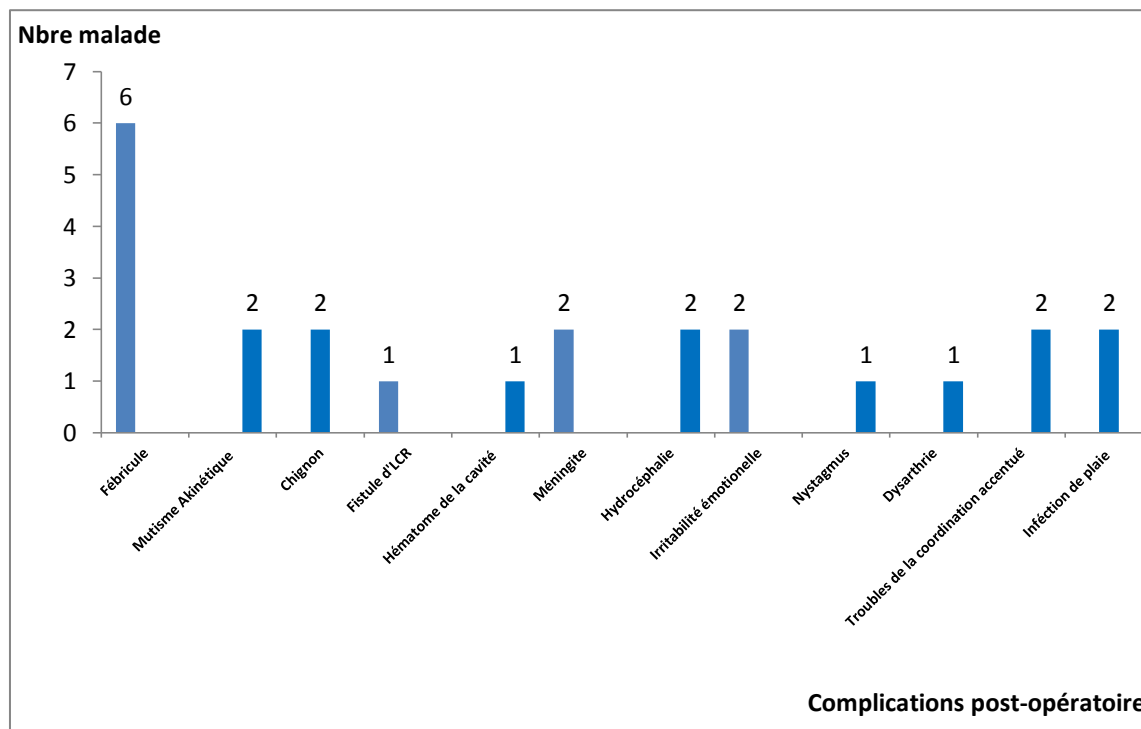


Figure 75.La répartition des malades selon les complications post opératoires.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

Tous nos malades ont été extubés juste après l'intervention chirurgicale, nous considérons la période post opératoire de J1 à J30 où on a noté quelques complications post opératoires survenues quelques heures à quelques jours après la chirurgie à savoir un trouble de la conscience survenue chez une patiente 12 heures après l'intervention sur la fosse cérébrale postérieure où le scanner a mis en évidence un hématome de la cavité qui a été évacué en urgence avec reprise de l'état de conscience.

Un mutisme akinétique a été observé chez deux patients, on a noté également une irritabilité émotionnelle chez deux enfants, un nystagmus chez un garçon et une accentuation des troubles de la coordination chez deux patients et une dysarthrie dans 01 cas.

Une augmentation de la température à 38° chez 06 enfants à j1 post opératoire, un chignon chez 02 enfants, une fistule du liquide céphalorachidien chez 01 enfant de deux ans qui a occasionné une méningite à acineto- bactère qui été à l'origine d'une hydrocéphalie à j13 post opératoire déjà traité par une VCS.

Une infection de la plaie a été observé chez 02 enfants, chez une fillette de trois ans à j15, la malade a été mise sous antibiotique avec changement de pansement quotidien jusqu'à cicatrisation, le deuxième cas concerne un enfant de 9ans chez qui l'infection de plaie été à l'origine d'une méningite à Acineto bactère Baumani responsable d'une hydrocéphalie.

13.6 La répartition des malades selon l'évolution clinique post opératoire immédiat :

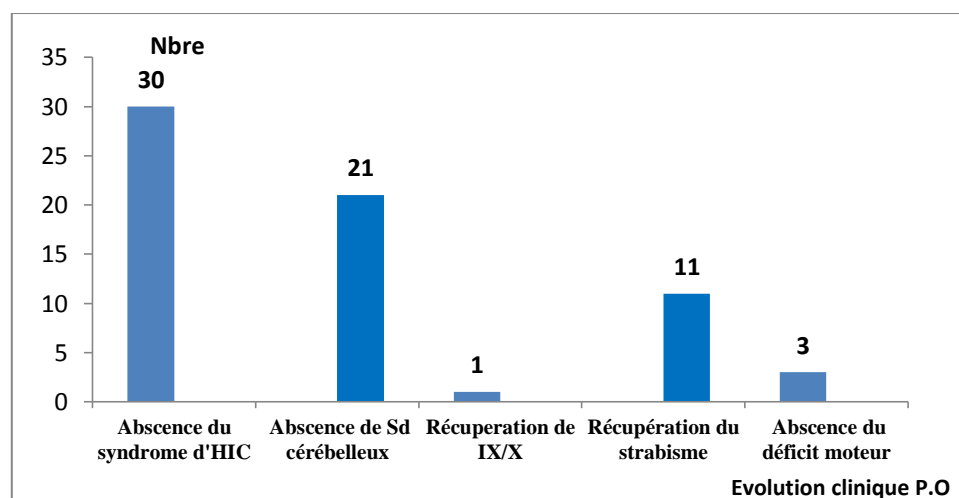


Figure 76. La répartition des malades selon l'évolution clinique en post opératoire immédiat.

L'évolution clinique post opératoire a été marquée par la disparition du syndrome d'hypertension intracrânienne après la restauration de la circulation du LCR mais aussi après l'exérèse tumorale chez 30 patients.

On a noté une amélioration du syndrome cérébelleux chez 21 enfants, une amélioration du strabisme chez 11 malades ainsi qu'une disparition du trouble de la déglutition et de la dysphonie chez une fille et du déficit moteur chez trois patients .

13.6.1 La répartition des malades selon la persistance des signes clinique en post opératoire immédiat :

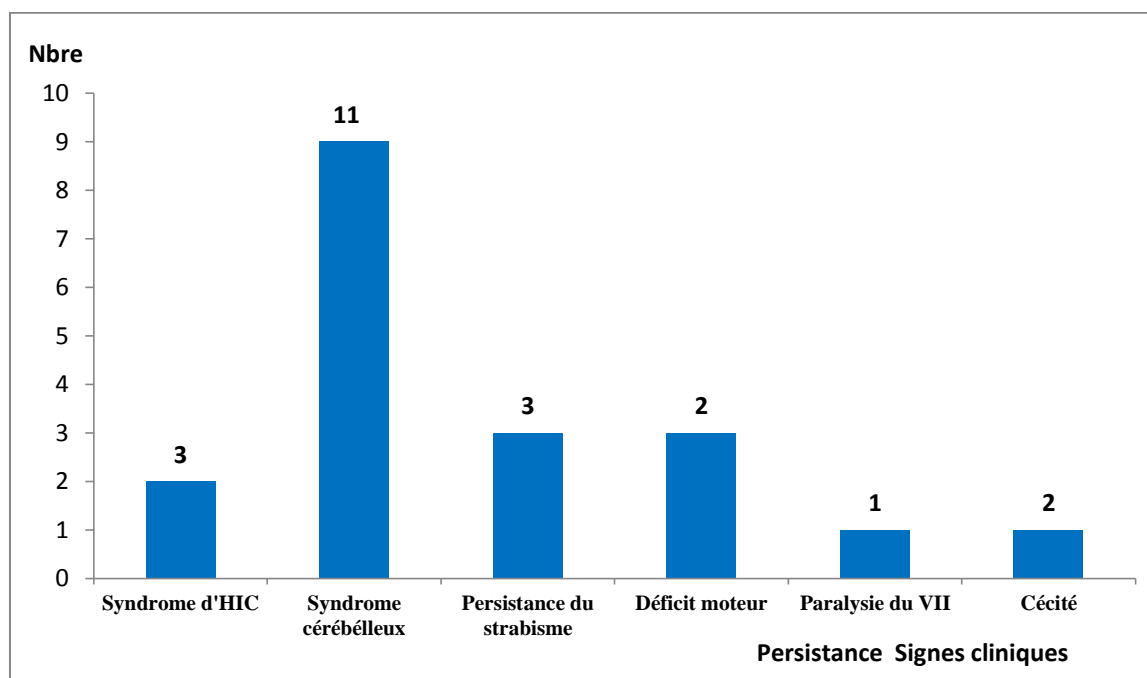


Figure 77.La répartition des malades selon la persistance des signes clinique en post opératoire immédiat.

L'examen neurologique post opératoire a mis en évidence la persistance chez 03 enfants du syndrome d'hypertension intracrânienne, ces derniers étaient opérés pour médulloblastome et avaient bénéficié d'une résection partielle ou l'un d'eux avait une dissémination secondaires sus et sous tentorielle.

La persistance du syndrome cérébelleux chez 11 malades avec une accentuation de la coordination qui a été constaté en post opératoire chez 02 d'entre eux cette symptomatologie à régressé après 03 mois.

La persistance également du déficit moteur chez 02 enfants qui ont bénéficiés d'une résection partielle.

La persistance de la cécité chez deux de nos malades malgré une résection totale, l'un d'eux a été opéré pour médulloblastome et l'autre pour astrocytome pilocytique.

Dans notre série 03 enfants ont également gardé leurs strabismes après l'exérèse tumorale ce dernier était moins accentué qu'avant la chirurgie et qui a persisté jusqu'à 06 mois après la chirurgie ayant également bénéficié d'une résection tumorale totale.

La persistance également de l'atteinte du VII observé chez un enfant opéré pour médulloblastome et qui a bénéficié d'une résection partielle.

13.7 Les données histologiques :

13.7.1 La répartition des malades selon les résultats histologiques :

Tableau XXI. La répartition des malades selon les résultats histologiques

La nature histologique de la tumeur	Effectifs	%
Le médulloblastome		
Classique	16	45,71%
Desmoplasique	02	05,71%
Anaplasique	02	05,71%
A nodularité extensive	01	02,85%
Astrocytome pilocytique	12	34,28%
Ependymome grade II	01	02,85%
Tumeur rhabdoïde	01	02,85%
Total	35	100%

Les résultats histologiques des pièces tumorales dans notre série sont revenus en faveur du médulloblastome dans 60% ou le classique a été retrouvé chez 16 malades, 02 cas pour le médulloblastomes desmoplasiques et anaplasique et seulement 01 cas en faveur d'un médulloblastome à nodularité extensive.

En deuxième position c'est l'astrocytome pilocytique estimé à 34,28% des cas et seulement 01 malade âgé de 2 ans et demi porteur d'épendymome grade II du V4 et également 01 seul malade porteur de tumeur rhabdoïde.

Les résultats histologiques des pièces tumorales ont été obtenus pour le médulloblastome et l'épendymome ainsi que la tumeur rhabdoïde qui nécessitent un traitement adjuvant avec des délais variables, ce dernier était supérieur à 02 mois pour 05 patients, 07 malades les ont obtenus au bout de 01 mois et les 11 autres résultats ont été récupérés au bout de

quelques jours car les parents ont préférés prendre les prélèvements en privé afin d'accélérer la prise en charge ultérieure.

13.7.2 La répartition des malades selon les résultats immuno-histochimiques :

Par manque de plateau technique et de réactifs seulement 05 résultats de sous- groupes ont été obtenue grâce à l'immunohistochimie mais qui restent incomplets et cela concerne les malades opérés pour médulloblastome et l'enfant porteur d'épendymome.

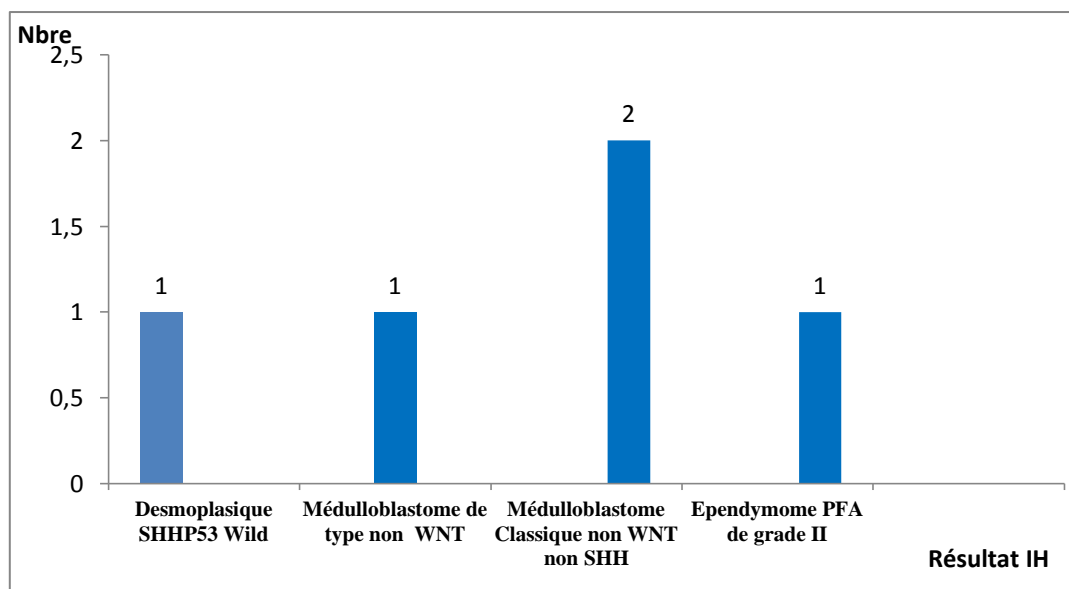


Figure 78. La répartition des malades selon les résultats immuno-histochimiques.

13.7.3 La répartition des malades selon l'infiltration du liquide céphalo rachidien chez les enfants porteurs de médulloblastome :

Tableau XXII. La répartition des malades selon l'infiltration du liquide céphalorachidien chez les enfants porteurs de médulloblastome :

Liquide céphalorachidien	Effectifs	%
Cytologie positive	01	05%
Cytologie négative	20	95%
Total	21	100%

Dans le groupe de 21 enfants opérés pour médulloblastome, la ponction lombaire a mis en évidence une infiltration tumorale du liquide céphalorachidien chez un seul enfant.

13.8 Les données radiologiques post opératoire :

13.8.1 La répartition des malades selon les résultats de l'IRM post opératoire :

L'imagerie par résonance magnétique chez les enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure a révélé un reliquat tumoral chez 06 enfants, une cavité porencéphalique chez 29 patients et une dissémination sus et sous tentorielle chez 01 enfant, une ventriculomégalie dans 03 cas, un hygrome dans 03 cas, une fine lame d'hématome sous durale chronique chez 01 seul enfant, un méningocèle dans 02 cas, une suffusion hémorragique de la cavité opératoire chez 08 patients.

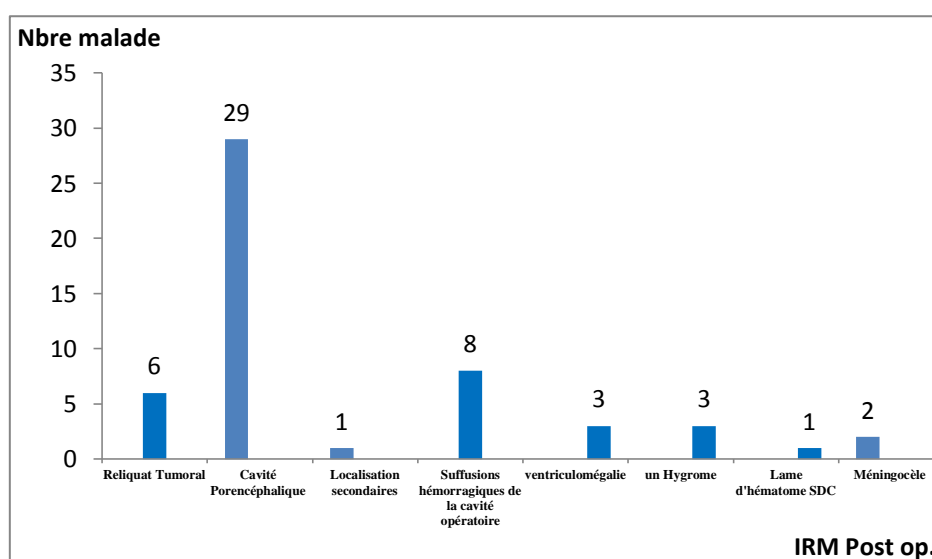


Figure 79. La répartition des malades selon les résultats de l'IRM post opératoire.

13.8.2 La répartition des malades selon la présence du reliquat tumoral à l'IRM post opératoire :

Tableau XXIII.La répartition des malades selon la présence du reliquat tumoral à l'IRM post opératoire :

Reliquat tumoral à l'IRM	Médulloblastome	Astrocytome Pilocytique	Ependymome	Tumeur rhabdoïde
Présent <1,5cm	01	01	01	00
>1,5cm	03	00	00	00
Absent	17	11	00	01
Total	21	12	01	01

L'imagerie par résonance magnétique post opératoire effectuée chez tous les malades de notre série a permis de préciser la taille du reliquat tumoral chez les enfants porteurs de médulloblastome qui a été retrouvé chez quatre patients, 03 malades sur quatre avaient un reliquat tumoral supérieur à 1,5 cm au niveau de la fosse cérébrale postérieure et seulement un enfant de trois ans chez qui la tumeur infiltrait le plancher du quatrième ventricule et qui a bénéficié d'une ablation sub totale laissant un reliquat de moins de 1,5 cm.

Dans le groupe des enfants opérés pour astrocytome pilocytique on a observé un reliquat tumoral mesurant 5,8mm.

L'IRM cérébrale de l'enfant de deux ans et demi opéré pour épendymome a objectivé un reliquat tumoral mesurant 11mm.

13.8.3 La répartition des malades selon l'évolution de l'hydrocéphalie sur l'imagerie par résonance magnétique en post opératoire:

L'imagerie par résonance magnétique post opératoire a permis de suivre également l'évolution de l'hydrocéphalie ou on a constaté que dans le groupe d'enfants qui ont bénéficié d'une VCS on retrouve 02 cas de ventriculomégalie ou l'un d'entre eux a été opéré pour un médulloblastome qui a bénéficié d'une résection sub totale avec un reliquat de moins de 1,5cm à l'IRM (10mm) et l'autre pour épendymome (résection sub totale).

Dans le groupe de malades qui n'a bénéficié d'aucun shunt 01 cas de ventriculomégalie a été observé chez un enfant opéré pour médulloblastome et qui a bénéficié d'une résection totale, cette dilatation ventriculaire été passive sans retentissement clinique.

Absence d'hydrocéphalie chez les 32 malades restants.

Tableau XXIV.La répartition des malades selon l'évolution de l'hydrocéphalie sur l'imagerie par résonance magnétique en post opératoire :

La ventriculomégalie	Effectifs			
	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique	épendymome	Tumeur térétoïde
Le groupe qui a bénéficié d'une VCS	01	00	01	00
Le groupe qui a bénéficié d'une DVP	00	00	00	00
Aucun shunt	01	00	00	00

13.9 La répartition des malades selon les groupes à risques pour les enfants opérés pour médulloblastome :

La stratification du risque des malades opérés pour médulloblastome basé sur l'âge de l'enfant la nature histologique, l'infiltration du LCR par les cellules tumorales et la présence de reliquat à l'IRM et de sa taille et des localisations secondaires a permis de distinguer deux groupes à risques :

Un **groupe à risque standard** représenté par 13 malades et un **groupe à haut risque** qui regroupe 08 enfants dont deux avaient un âge moins de trois ans, un enfant de 02 ans et l'autre de treize mois.

Tableau XXV.La répartition des malades selon les groupes à risques pour les enfants opérés pour médulloblastome :

Facteurs de risques	M. à haut risque	M.à risque standard
Age		
- < 03ans	02	00
- ≥ 03 ans	00	12
Anaplasie	02	00
LCR infiltré	01	00
La taille du reliquat tmoral		
- <1,5cm	00	01
- >1,5cm	02	00
Métastase	01	00
Total	08	13

13.10 Le traitement adjuvant :

13.10.1 La répartition des malades qui ont bénéficié d'une radiothérapie :

La radiothérapie est un des piliers de la prise en charge du médulloblastome et de l'épendymome et de la tumeur rhabdoïde, dans le groupe des enfants porteurs de médulloblastome 18 malades ont reçus la radiothérapie ce qui n'est pas le cas des 03 enfants restants ou deux d'entre eux avaient un âge de moins de 03 ans, le troisième qui été âgé de trois ans n'a pas pu bénéficier de cette dernière car le malade a été admis à 45 jours post opératoire dans un état comateux ou le scanner cérébral a mis en évidence une volumineuse récurrence tumorale locale avec dissémination sus tentorielle suite à laquelle il est décédé avant d'entamer sa radiothérapie.

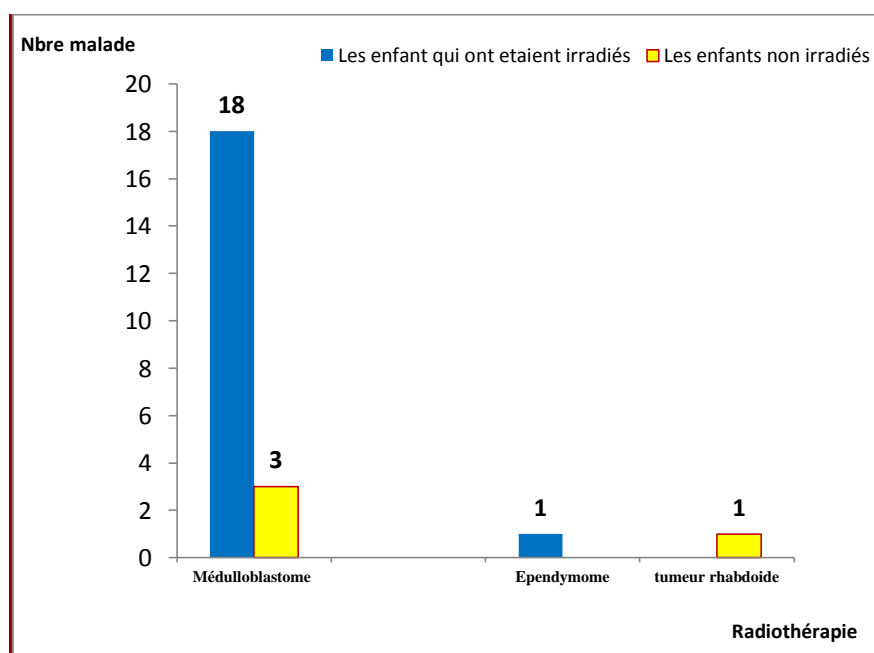


Figure 80.La répartition des malades qui ont bénéficié d'une radiothérapie.

L'enfant de 2ans et demie porteur d'épendymome grade II du quatrième ventricule a également bénéficié d'une radiothérapie après avoir atteint l'âge de 03ans.

Le malade porteur de tumeur rhabdoïde de la fosse cérébrale postérieure s'est vue refusé la radiothérapie pour cause de surcharge au niveau du centre de radiothérapie ce dernier avait l'âge de trois ans et a bénéficié d'une exérèse totale.

Les enfants de moins de trois ans porteurs de médulloblastome ont bénéficié du protocole bébé SFOP pendant une durée de deux ans (**Figure 80**).

13.10.2 La répartition des malades selon les délais de radiothérapie :

Les enfants opérés pour médulloblastome qui ont bénéficié de radiothérapie à des délais différents allant de moins de 45 jours jusqu'à plus de 90 jours.

Seulement 06 malades ont pu être irradiés dans les délais à savoir 42 jours après la chirurgie, suivie 01 mois après par la chimiothérapie.

Ce qui n'est pas le cas pour les malades restants qui sont au nombre de 12 enfants qui ont largement dépassé ce délai, ces derniers ont bénéficié d'un protocole de chimiothérapie en fonction de l'âge et de leurs stade de stratification en attendant leurs rendez-vous de la radiothérapie.

L'enfant opéré pour épendymome du quatrième ventricule a fait sa radiothérapie 04 mois après avoir atteint l'âge de 03 ans et 09 mois après la chirurgie.

Tableau XXVI. La répartition des malades selon les délais de la radiothérapie :

Délais de radiothérapie	Effectifs		
	Médulloblastome	L'épendymome	Tumeur rhabdoïde
< 45 jours	06	00	00
45-90jours	04	00	00
> 90jours	08	01	00
Total	18	01	00

13.11 Les données évolutives :

13.11.1 La répartition des malades selon le taux de rechute :

L'évolution des enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure a été marquée par :

- Une rechute tumorale dans le groupe des enfants opérés pour **médulloblastome** au nombre de 11 enfants à des périodes différentes allant de 45jours à 30 mois post opératoire.
- Une augmentation du volume du reliquat tumoral chez l'enfant porteur **d'épendymome** du quatrième ventricule.
- Une augmentation du volume du reliquat tumoral chez l'enfant porteur **d'astrocytome pilocytique** qui a bénéficié d'une ablation sub - totale.
- Quant à l'enfant porteur de la **tumeur rhabdoïde** âgé de 03 ans a rechuté une année après la chirurgie suite à une métastase au niveau troisième ventricule.

Tableau XXVII.La répartition des malades selon le taux de rechute des malades opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure :

Nature histologique	Récidive et/ou dissémination secondaire	Augmentation de volume du reliquat
Médulloblastome	11	00
Astrocytome pilocytique	00	01
Ependymome	00	01
Tumeur tératoïde	01	00

13.11.2 La répartition des malades selon les délais de la rechute tumorale des enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure :

- ❖ Dans le groupe des enfants opérés pour **médulloblastome**, la première récurrence de notre série a été observée 45 jours après la chirurgie, 04 malades au cours de la première année, 03 autres au cours de la deuxième année, 02 enfants à 29 mois et 01 seul patient à 30 mois post opératoire.
- ❖ L'enfant opéré pour **tumeur rhabdoïde** l'IRM cérébrale a démontré une localisation secondaire au niveau du troisième ventricule 12 mois après la chirurgie
- ❖ L'enfant opéré pour **épendymome** et qui a bénéficié d'une ablation sub totale son reliquat a augmenté de taille au bout de 12 mois post opératoire
- ❖ Le reliquat **d'astrocytome pilocytique** qui mesurait 5,7mm a augmenté de taille après 24 mois de surveillance à 8mm.

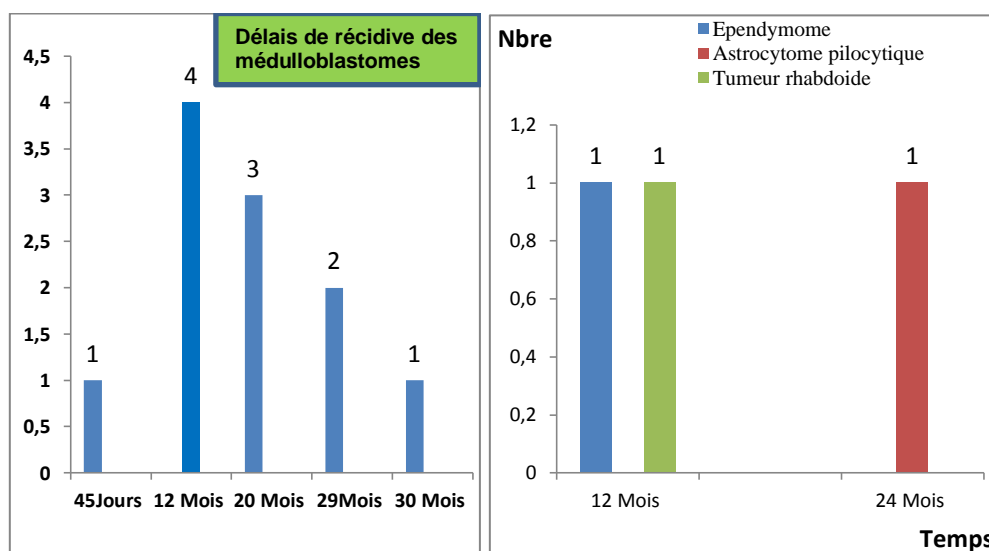


Figure 81.La répartition des malades selon les délais de la rechute tumorale des enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

13.11.3 L'évolution des malades selon le mode de révélation de la rechute :

La rechute a été diagnostiquée devant l'apparition du syndrome d'hypertension intracrânienne à savoir céphalées, vomissement chez 07 de nos malades, quant aux 06 autres patients le diagnostic de récurrence tumorale et / ou d'augmentation de la taille du reliquat a été révélé à l'IRM cérébro-médullaire lors des contrôles périodiques deux d'entre eux étaient opérés pour astrocytome pilocytique et pour épendymome.

Un 01 seul cas de récurrence a été révélé par des douleurs rachidiennes avec une irradiation en ceinture associé à des troubles sphinctériens à type d'incontinence urinaire chez une fillette opérée pour médulloblastome.

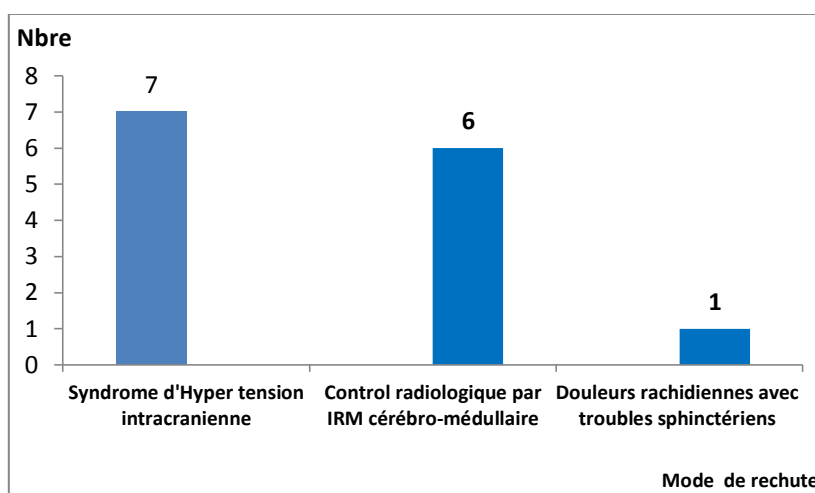


Figure 82.L'évolution des malades selon le mode de révélation de la rechute.

13.11.4 La répartition des malades selon la localisation de la rechute à l'IRM de control :

La récurrence des enfants opérés pour **médulloblastome** a été mise en évidence grâce à l'imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire qui a permis de poser le diagnostic de rechute et de dissémination tumorale qui a été locale au niveau du site opératoire seul ou associé à des localisations sus tentorielle au niveau du lobe frontale, temporal, au niveau des ventricules latéraux et aussi de siège médullaire.

La rechute de l'enfant opéré pour **tumeur rhabdoïde** a été localisée au niveau du 3^{ème} ventricule sans récurrence locale à l'IRM cérébrale.

L'enfant porteur d'**épendymome** ou le reliquat tumoral post opératoire mesurait 7×11,4mm, ce dernier a augmenté de taille à 19,8mm après 12 mois et l'enfant opéré pour **l'astrocytome pilocytique** qui a bénéficié d'une ablation sub totale l'IRM cérébrale de contrôle a objectivé une augmentation de taille de 5,7mm à 8mm après 24mois

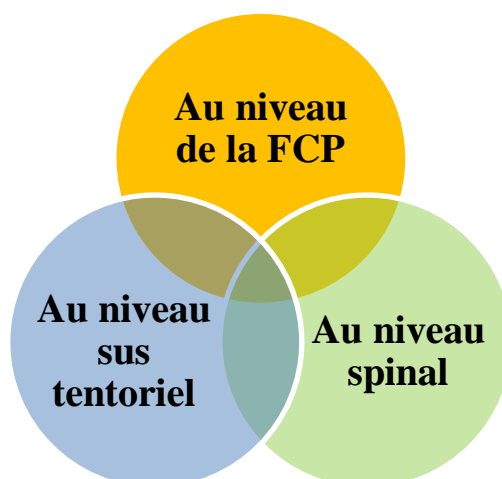


Figure 83. La répartition des malades selon la localisation de la rechute à l'IRM.

13.11.4 La répartition des malades selon la reprise chirurgicale de la récurrence tumorale :

La reprise chirurgicale n'a concerné que deux enfants âgés de moins de 03 ans opérés pour médulloblastome ayant bénéficié d'une ablation totale, la rechute a été locale au niveau du site opératoire, ces deux derniers ont bénéficiés d'une chirurgie de second look avec une résection sub totale.

Tableau XXVIII. La répartition des malades selon la reprise chirurgicale de la récurrence tumorale :

Chirurgie de second look	Effectifs	%
- Médulloblastome	02	09,52%
- Ependymome	/	/
- Astrocytome pilocytique	/	/
- Tumeur tératoïde	/	/

13.11.5 La répartition des malades qui ont récidivé et qui ont reçu un traitement adjuvant

- Dans le groupe d'enfants opérés pour **médulloblastome** qui ont rechuté 10 patients ont reçus un traitement adjuvant à base de chimiothérapie à forte dose sauf un enfant qui est décédé un mois et demi après la chirurgie suite à une récurrence locale avec dissémination sus tentoriale et qui n'a pu bénéficier d'un traitement complémentaire.

Aucune rechute de médulloblastome n'a reçu de boost de radiothérapie supplémentaire.

-Le malade opéré pour **tumeur rhabdoïde** et qui a récidivé après une année au niveau du 3^{ème} ventricule n'a reçus aucun traitement adjuvant car il a été admis avec un syndrome d'hypertension intracrânienne ou il a rapidement dégradé son état de conscience et décédé juste après.

- L'enfant opéré pour **épendymome** n'a reçu aucun traitement adjuvant suite à l'augmentation de la taille de son reliquat.

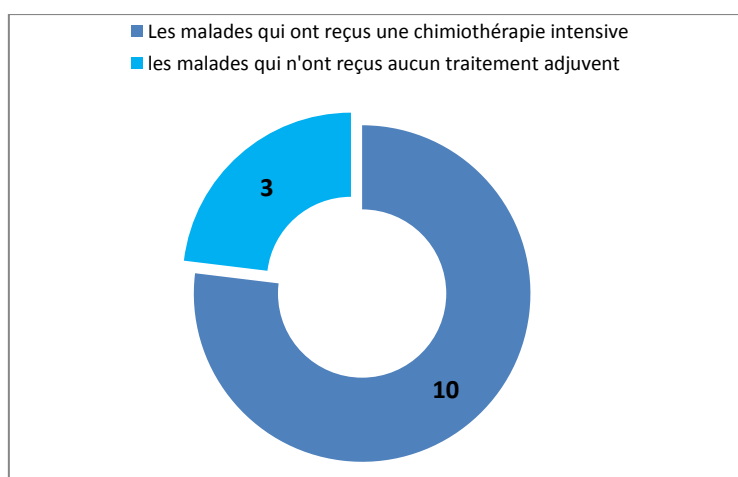


Figure 84. La répartition des malades qui ont rechutés et qui ont reçu un traitement adjuvant.

13.11.6 La répartition des malades opérés pour médulloblastome qui ont rechutés :

13.11.6.1 La répartition des malades qui ont récidivé en fonction de la localisation primaire du médulloblastome :

La localisation primaire chez les enfants opérés pour médulloblastome était médiane chez tous les patients qui ont récidivés, intra ventriculaire chez 05 malades et de siège vermien dans 06cas.

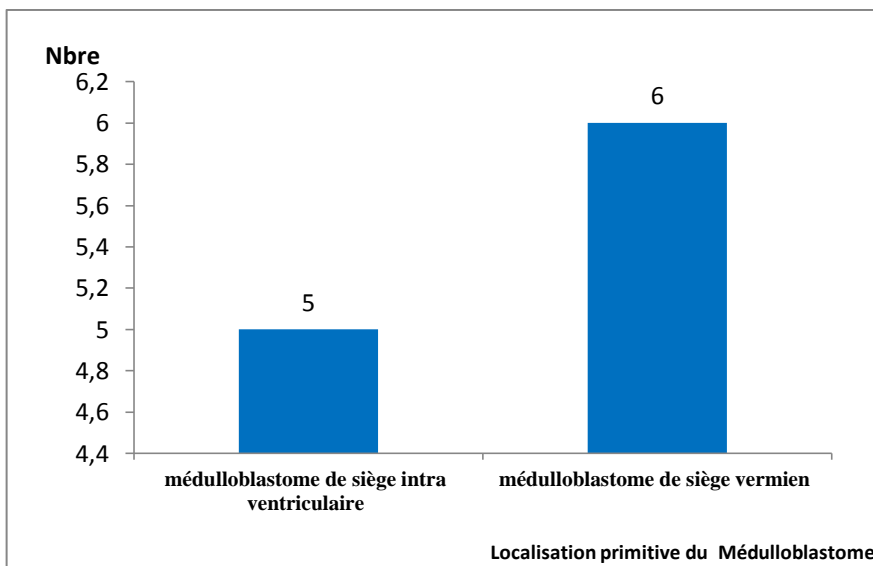


Figure 85.La répartition des malades qui ont récidivé en fonction de la localisation primaire du médulloblastome.

13.11.6.2 La répartition des récidives selon l'histologie primitive du médulloblastome :

La majorité des malades qui ont récidivés dans notre série avaient une histologie primitive en faveur d'un médulloblastome classique, seulement 01cas de rechute avec un type histologique différent à savoir le médulloblastome à nodularité extensive chez 01 enfant de 13 mois et 01 autre cas de médulloblastome desmoplasique chez une fille âgée de 05ans.

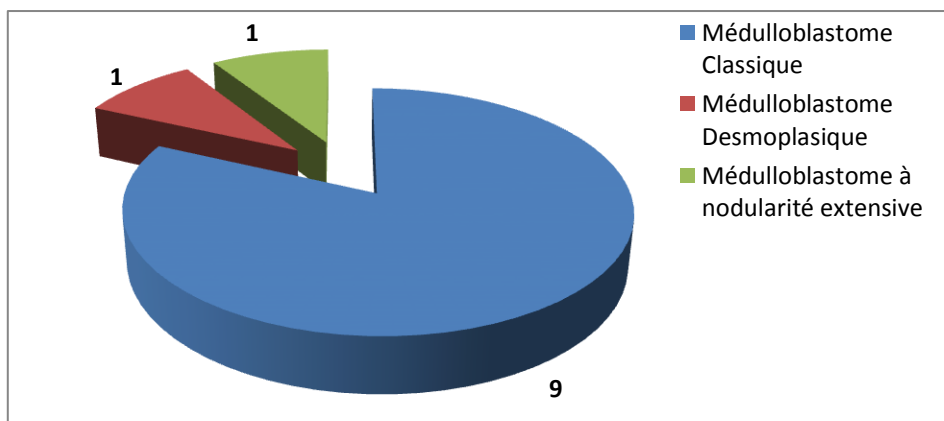


Figure 86.La répartition des récidives selon l'histologie primitive du médulloblastome.

13.11.7 La répartition des rechutes selon la qualité de la chirurgie primaire des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

- ❖ Dans notre série parmi les enfants opérés pour médulloblastome qui ont rechutés 08 d'entre eux, ont bénéficié d'une résection totale, 02 patients d'une résection partielle dont l'un d'entre eux avait une dissémination sus tentorielle au diagnostic et un 01 seul enfant de trois ans a bénéficié d'une résection sub totale avec un reliquat inférieur à 1,5 cm à l'IRM de control mais qui a récidivé 45jours après la chirurgie.
- ❖ L'enfant opéré pour tumeur rhabdoïde a bénéficié d'une exérèse totale.
- ❖ Les 02 enfants porteurs d'épendymome et d'astrocytome pilocytique ont bénéficiés d'une exérèse sub totale avec un reliquat de moins de 1,5 cm.

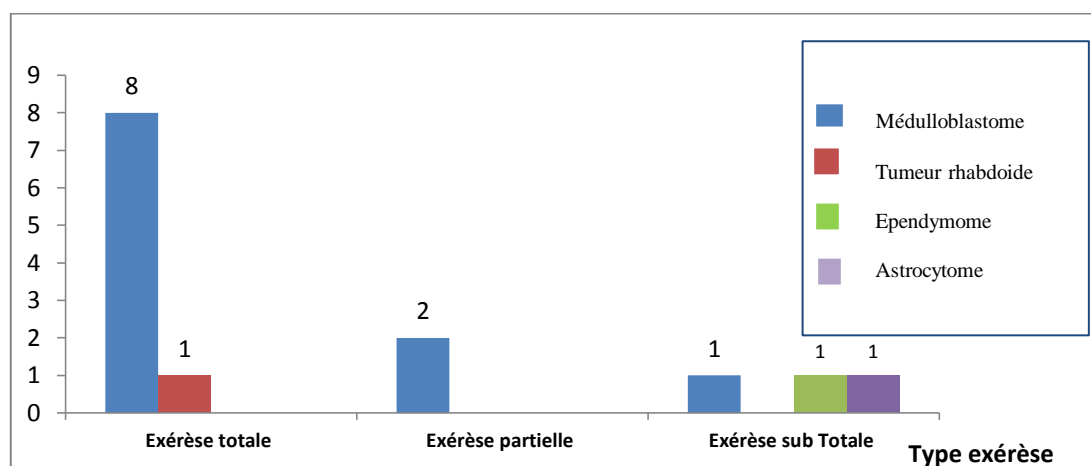


Figure 87. La répartition des rechutes selon la qualité de la chirurgie primaire.

13.11.8 La répartition des malades selon le taux de décès des enfants opérés pour tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

Le taux de décès dans notre série est de 34,28% et qui concerne en grande majorité les enfants opérés pour médulloblastome qui ont rechuté avant le décès avec un taux estimé à 52,38%.

L'enfant opéré pour tumeur rhabdoïde est décédé après avoir récidivé une année après la chirurgie.

Aucun décès n'a été observé dans le groupe d'enfant opérés pour astocytome pilocytique ou de l'enfant porteur d'épendymome.

Tableau XXIX.La répartition des malades selon le taux de décès des enfants opérés pour tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

Histologie	Nombre de décès	Effectifs	%
Médulloblastome	11	21	52,38%
Astrocytome pilicytique	00	12	00%
Ependymome	00	01	00%
Tumeur rhabdoïde	01	01	100%

13.11.8.1 *La répartition des malades selon le taux de décès dans les groupes à risques du médulloblastome :*

Dans le groupe à haut risque constitué de huit malades, le taux de décès dans ce groupe est estimé à 62,5%, quant au groupe à risque standard composé de 13 patients le pourcentage de décès est de 46,15%.

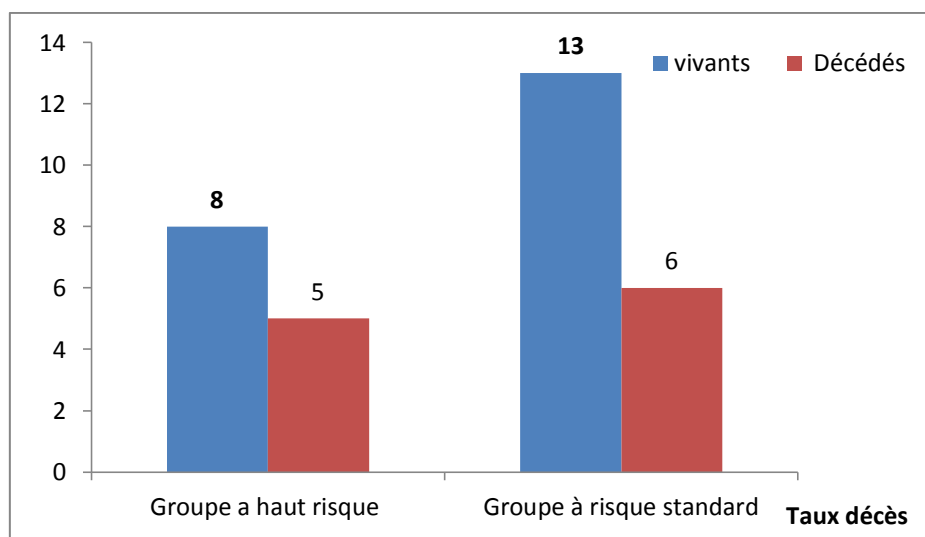


Figure 88.La répartition des malades selon le taux de décès dans les groupes à risques du médulloblastome.

13.11.8.2 *La répartition des malades porteurs de médulloblastome selon le délai de décès :*

11 enfants opérés pour médulloblastome sont décédés suite à une récurrence tumorale ou 10 patients ont été hospitalisés au service d'oncologie pédiatrique pour recevoir la chimiothérapie à forte dose.

On a noté 01 décès à un mois et demi post opératoire, 02 décès survenues une année après la chirurgie, 02 autres à seize mois, 02 patients à vingt mois, 01 décès à vingt-neuf mois et 03 autres décès à trente-neuf mois post opératoire.

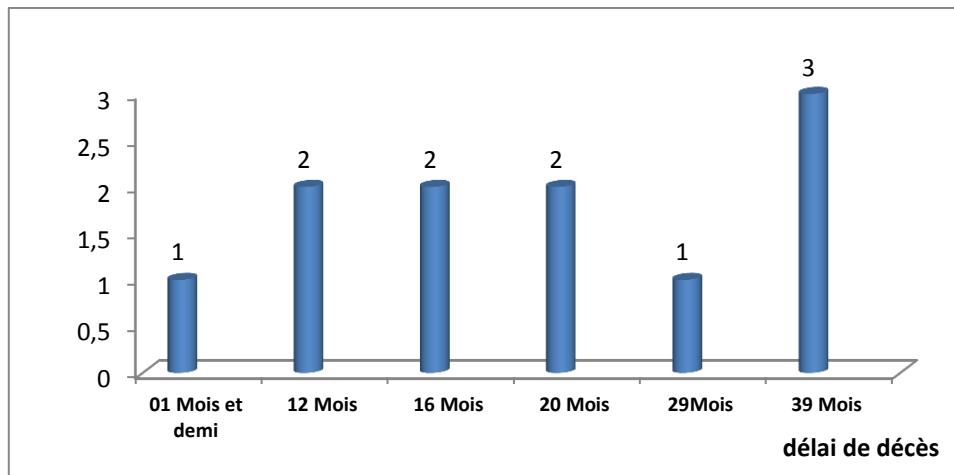


Figure 89.La répartition des malades opérés pour médulloblastome selon les délais de décès.

13.11.8.3 La courbe de survie des enfants porteurs de médulloblastome en fonction de l'âge :

La courbe de Kaplan-Meier objective que les enfants de moins de 03ans ont une médiane de survie de 16mois nettement plus inférieure que celle des enfants de plus de 03 ans avec une médiane de survie de 39mois $p= 0,03$ (Test de Logrank).

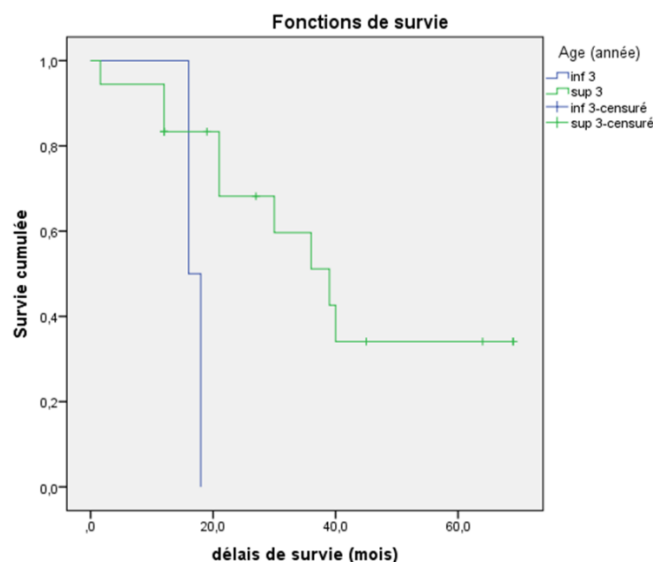


Figure 90.La courbe de Kaplan-Meier montrant les délais de survie des enfants porteurs de médulloblastome selon l'âge

13.11.8.4 La courbe de survie selon la qualité de l'exérèse chirurgicale du médulloblastome :

La médiane de survie pour les enfants qui ont bénéficié de résection totale est de 36 mois comparé à une médiane de 30 mois pour ceux qui ont bénéficié de résection partielle, cette courbe n'est pas significative car le nombre d'exérèse partiel n'est pas important. $P=0,868$ (test de Logrank non significatif).

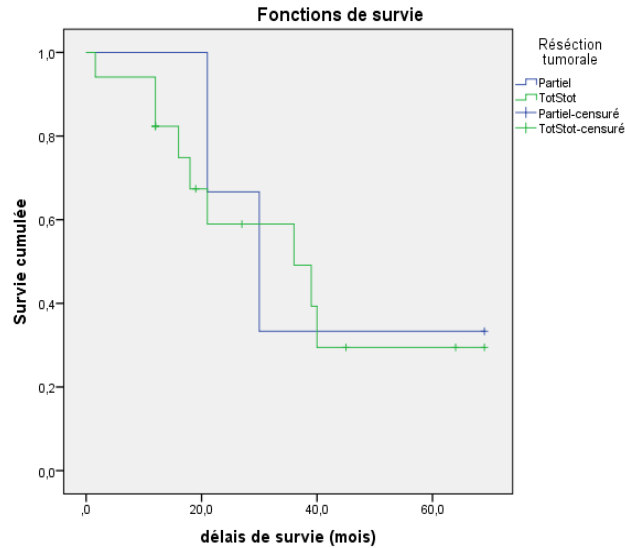


Figure 91.La courbe de Kaplan-Meier montrant les délais de survie selon la qualité de l'exérèse chirurgicale du médulloblastome ;

13.11.8.5 La courbe de survie selon le groupe à risque :

La courbe de Kaplan-Meier montre une médiane de survie de 39mois pour le groupe à risque standard comparé au groupe à haut risque qui est de 21 mois. $P= 0,602$ (Test de Logrank) non significatif.

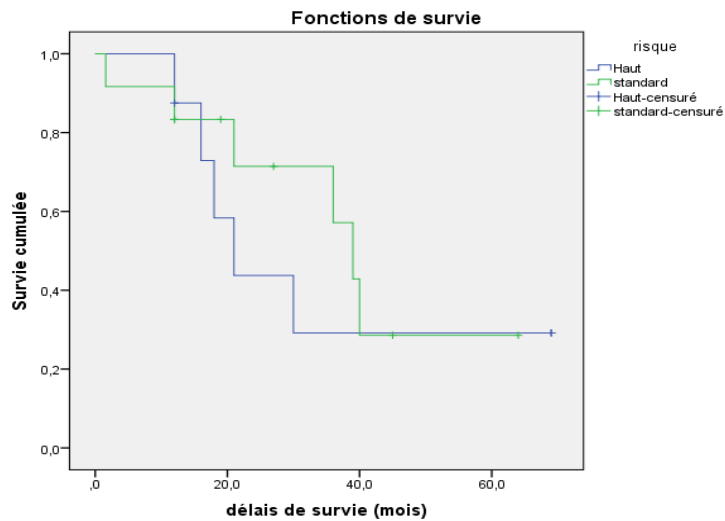


Figure 92.La courbe de Kaplan-Meier montrant les délais de survie des enfants porteurs de médulloblastome selon le groupe à risque.

14 Discussion

Les tumeurs cérébrales représentent la pathologie la plus dévastatrice parmi les lésions cancéreuses en particulier celles localisées au niveau de la fosse cérébrale postérieure, elles sont plus fréquentes dans la population pédiatrique que chez les adultes chez qui elles diffèrent par leurs localisations, leurs histologie et leurs pronostic et représentent la deuxième cause de pathologie maligne après les leucémies, ces lésions sont dominées par les médulloblastomes, les astrocytomes pilocytiques et les épendymomes et de rares cas des tumeurs rhabdoïdes /tératoïdes et de papillomes du plexus choroïde du quatrième ventricule[270].

Selon la littérature les tumeurs de la fosse cérébrales représentent 54 à 55% des tumeurs cérébrales infantiles [271].

Dans notre étude elle représente 40% des tumeurs du système nerveux central dans la population pédiatrique.

Nous avons fait une étude prospective et descriptive sur l'évaluation du traitement chirurgical des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

À cet effet nous avons pris en charge chirurgicalement 35 enfants atteints de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure tous opérés par le même opérateur pendant une période allant de Janvier 2017 à Octobre 2023.

Les résultats histologiques sont revenus en faveur de 21 médulloblastomes, 12 astrocytomes pilocytiques et 01 seul cas d'épendymome et 01 seul cas de tumeur rhabdoïde.

14-1 Discussions des données épidémiologiques

Nos résultats concordent avec la littérature ou dans la série de KADALI de 37 enfants opérés pour tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de 2012 à 2015, le médulloblastome a été observé chez 34% des cas, les astrocytomes pilocytique représentaient 27% et les Ependymomes 18% [272].

Dans la série de Rakotozanany de 34 enfants traité pour tumeurs de la FCP au service de neurochirurgie de l'hôpital de Madagascar de 2001 à 2011, le médulloblastome représentait 51,85%(14 cas), l'astrocytome pilocytique 18,52% (05 cas) et l'épendymome 14,81% (04cas)[273].

Dans notre série nous avons constaté un taux élevé de médulloblastome représenté par 21 malades, l'incidence annuelle pédiatrique de cette entité tumorale est faible, en Europe elle est de 3 pour 100000 enfants par an, en France elle est de 05 à 10 cas pour 1000000 habitants ce

qui correspond à 150 nouveaux cas par an [274], celle de l'astrocytome pilocytique est de 0,7 à 0,9 pour 100000 habitants et l'épendymome vient en troisième position et représente 10 à 15% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure .

Une étude lyonnaise a été faite sur une période de 15 ans et est revenue en faveur de 52 enfants porteurs de médulloblastome [275].

Une autre étude thaïlandaise parue en avril 2018 où ils ont fait une série de 55 enfants porteurs de médulloblastome sur une période de 24 ans de 1991 à 2015 [276].

En Algérie l'étude faite par Professeur Guerbouz.R sur 43 cas de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant à Oran sur une période de deux ans où 21 médulloblastomes ont été recensés, 09 cas d'astrocytome pilocytique et 09 enfants porteurs d'épendymome [277].

Malheureusement nous ne disposons pas de registre national pour l'incidence des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure dans la population pédiatrique en Algérie.

La majorité de nos patients viennent des wilayas limitrophes Guelma, Souk ahras, Skikda, Taref, Tebessa et seulement 25% sont d'Annaba.

L'âge moyen de nos patients a été de 8,1 ans pour les enfants porteurs de médulloblastome ou seulement deux enfants étaient âgés de moins de 03 ans et le plus jeune avait 13 mois.

Quant au groupe d'enfants porteurs d'astrocytome pilocytique l'âge moyen a été de 5,6 ans ce qui est corrélé à la littérature [278-279].

Un seul enfant a été âgé de 02 ans et demi avait un épendymome du quatrième ventricule et l'enfant porteur de tumeur rhabdoïde a été âgé de 03 ans.

On a observé une prédominance masculine ($p < 0,05$) avec un sexe ratio de **1,91** ce qui concorde avec la littérature [276-277- 278].

Seulement 28% des patients avaient des antécédents ou deux d'entre eux étaient issus d'un mariage consanguin, un enfant a été contaminé par le SARS COV avant son admission, un autre enfant a été asthmatique, on a objectivé également l'existence de deux syndromes génétiques chez deux enfants porteurs de médulloblastome lors de l'examen clinique ; l'un d'eux avait une neurofibromatose avec la présence de plus de 12 taches café au lait sur le tronc et sur les membres, le deuxième avait le syndrome Rubein Stein Taybi représenté par un syndrome poly malformatif fait d'un faciès particulier, la présence de cataracte, une syndactylie au niveau des doigts et des orteils, un retard mental et une malformation cardiaque, cet enfant a été âgé de 09 ans.

Ces deux derniers syndromes génétique ont été décrits dans la littérature et qui représentent des facteurs prédictifs du médulloblastome ce qui est le cas dans notre série, des cas sporadiques de médulloblastomes peuvent également être vus [281-282-283].

Le syndrome de Turcot et la Neurofibromatose type I ont été également aussi décrits chez les malades porteurs d'astrocytome pilocytique [284-285].

Un retard staturo-pondérale a été constaté chez un enfant âgé de 03ans porteur de tumeur rhabdoïde.

14.2 Discussions les données Cliniques :

La durée d'évolution des symptômes a été variable dans notre série en fonction de la nature histologique du processus et de sa localisation.

La durée moyenne entre le début de la symptomatologie et l'établissement du diagnostic est de trente jours dans notre série ce qui concorde avec la littérature [275].

L'inextensibilité de la boîte crânienne et la nature tumorale et de sa taille ainsi que le blocage des voies d'écoulements du liquide céphalorachidien expliquent l'apparition rapide du syndrome d'hypertension intracrânienne.

Un délai plus long s'explique par l'apparition de troubles digestifs en premier ce qui peut faire errer le diagnostic, le médecin référent a également un grand rôle car il est le premier maillon chez qui les parents vont s'adresser et il ne doit pas passer à côté de certains signes de localisation d'où la nécessité de faire un examen neurologique minutieux et ne pas hésiter à demander des examens neuro radiologiques et d'orienter le malade chez le spécialiste.

Les signes révélateurs des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont très stéréotypés et dépendent du volume tumoral et de sa localisation.

Les signes fonctionnels les plus fréquemment rencontrés sont les céphalées accompagnées de vomissements et de déséquilibre à la marche et moins fréquemment d'une symptomatologie purement digestive à type de vomissements.

Autres signes d'appel rapportés par les parents d'enfants tels que le strabisme convergent et le flou visuel.

Dans notre série seulement 04 enfants ont été admis dans un état comateux, le reste des malades étaient conscients, le syndrome d'hypertension intracrânienne a été retrouvé chez la majorité de nos malades suivie du syndrome cérébelleux observé chez 32 patients ou 29 d'entre eux avaient un syndrome cérébelleux statique, le syndrome cérébelleux stato-

cinétique quant à lui a été observé chez 06 enfants et le syndrome cérébelleux cinétique a été retrouvé dans 03 cas.

La paralysie des nerfs crâniens a été constatée chez 17 enfants dont 14 avaient un strabisme convergent (atteinte du nerf VI), une cécité chez deux enfants (atteinte du nerf II) l'un deux été agé de trois ans avec un strabisme convergent unilatéral et une paralysie faciale périphérique observé chez une fille âgée de 09ans.

Une dysphonie et un trouble de la déglutition a été observé chez une malade porteuse d'un astrocytome pilocytique.

Le refus de téter et l'altération de l'état général ainsi que l'apathie ont été observé chez le plus jeune enfant de notre série âgé de 13mois.

Le déficit moteur a été constaté seulement chez 05 enfants.

Dans une série de 34 enfants opérés pour tumeurs de la fosse cérébrale postérieure à Madagascar, ils ont constaté que 88% avaient un syndrome d'hypertension intracrânienne et 76,47% avaient un syndrome cérébelleux avec 20,55 % d'atteintes de nerfs oculomoteur [286].

Dans la littérature l'hypertension intra crânienne est présente dans 80 à 100% des cas suivie du syndrome cérébelleux et de l'atteinte des nerfs crâniens chez les enfants porteurs de processus de la fosse cérébrale postérieure [287-288-289].

14.3 Discussion des données radiologiques :

Malgré que le scanner cérébrale a été détrôné par l'imagerie à résonance magnétique à cause de ses limites dans l'étude de la fosse cérébrale postérieure mais sa place reste précieuse car c'est le premier examen neuro radiologique qu'on demande et qui permet de poser le diagnostic d'un processus expansif et également de mettre en évidence une hydrocéphalie obstructive et de décider d'une conduite thérapeutique en urgence qui permet en plus de faire un diagnostic différentiel.

Tous nos malades ont bénéficié d'une TDM cérébrale sans injection en urgence lors de leur admission et qui a permis de poser le diagnostic de processus de la fosse cérébrale postérieure en mettant en évidence une lésion le plus souvent médiane comblant le quatrième ventricule entraînant une dilatation ventriculaire responsable d'une hydrocéphalie qui été présente chez 28 patients.

Une fois l'urgence levée, l'IRM cérébro-médullaire a été demandé à tous nos patients afin de déterminer avec précision la localisation tumorale au niveau de la fosse cérébrale postérieure et ses relations avec les éléments vasculo-nerveux de cette région et permet de

mettre en évidence également des localisations secondaires au niveau sus tentorielle et au niveau spinal.

Chez les 21 enfants porteurs de médulloblastome, la tumeur été intra ventriculaire chez 08 enfant, de localisation vermienne avec extension intra ventriculaire observé dans 04 cas, 04 autres malades avec une localisation vermio-cérébelleuse, 02 cas chez qui la localisation été vermienne et le siège hémisphérique a été observé chez 03 malades.

La lésion tumorale été en hypo intense en T1 et hyper intense en T2 qui se rehausse après injection de gadolinium de façon hétérogène chez 11 malades, le rehaussement été intense chez 04 malades ce dernier été absent dans 02 cas et faible dans 03 cas.

La nécrose tumorale a été observée chez 03 patients.

La spectroscopie n'a été faite que chez Cinq malades objectivant un pic de choline avec un effondrement du n-acétyl aspartate (NAA) et de la creatine (cr).

L'engagement des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum a été objectivé dans 08 cas, l'atteinte de l'aqueduc de sylvius dans deux cas et l'extension aux trous de Lushka observé chez deux enfants.

Un cas de localisation secondaire d'un médulloblastome a été objectivé aussi bien sur la TDM cérébrale mais aussi sur l'IRM avec la présence de plusieurs lésions au niveau de la fosse cérébrale postérieure mais aussi au niveau sus tentoriel temporales, pariétale et intra ventriculaire ayant le même signal.

Dans le groupe des enfants porteurs d'astrocytome pilocytique, la tumeur été cérébelleuse dans 01 cas avec la forme classique d'une portion kystique et un nodule mural, de siège vermien chez 11 malades ou l'astrocytome été à double composante kystique et charnue dans 10 cas et solide chez un seul enfant.

La spectroscopie n'a été faite que chez deux malades revenant en faveur d'un pic de choline au niveau de la composante solide.

L'enfant porteur d'épendymome avait une lésion occupant le V4 rehaussé de façon hétérogène s'étendant vers les trous de Luschka ainsi vers le trou occipital comprimant le tronc cérébral et comblant les citernes ponto cérébelleuse, la spectroscopie été en faveur d'une baisse de la NAA avec une discrète augmentation de la choline.

L'enfant de trois ans porteur de tumeur rhabdoïde cette dernière été de siège intra ventriculaire mesurant 5,1cm.

Plus de 80% de ces processus de la fosse cérébrale postérieure avaient une taille supérieure à 03 cm.

14.4 Discussion des données thérapeutiques :

L'hydrocéphalie tri ventriculaire est due à l'obstruction des voies d'écoulement par le processus de la fosse cérébrale postérieure sa présence peut faire engager le pronostic vital si elle n'est pas prise en charge à temps.

L'hydrocéphalie est un facteur pronostic important et doit être considéré comme une entité à part de la néoplasie qui se situe au niveau la fosse cérébrale postérieure [290].

La prise en charge d'une hydrocéphalie sur tumeur de la fosse cérébrale postérieure a toujours été problématique car 60 à 90% des enfants ont une hydrocéphalie en prés opératoire [291-292] et 18 à 40% en post opératoire [293-294-295].

Le choix thérapeutique entre la chirurgie précoce de la tumeur, la mise en place d'un drainage externe, d'une dérivation ventriculo-péritonéale ou d'une ventriculo-cisternostomie reste à l'heure actuel toujours controversé.

80% des enfants porteurs de tumeur de la fosse cérébrale postérieure de notre série avaient une hydrocéphalie à savoir 28 enfants, cette dernière été active chez 18 malades.

La présence d'une hydrocéphalie à l'imagerie et sa prise en charge chirurgicale dépend de l'état clinique du patient.

Par manque de plateau technique au pavillon des urgences chirurgicales, 05 enfants ont bénéficié d'une ponction trans -frontale trans -ventriculaire en urgence afin de soulager la pression intracrânienne et sauver le pronostic vitale et fonctionnel dont quatre étaient comateux le cinquième été conscient mais apathique et il refusait de s'alimenter.

Douze enfants ont bénéficié de la mise en place d'une dérivation ventriculo- péritonéale et les 16 autres d'une ventriculo -cisternostomie.

Dans le groupe des enfants porteurs de médulloblastome 13enfants ont bénéficié d'une ventriculo-cisternostomie et mise en place d'une dérivation ventriculo- péritonéale chez 07 enfants.

Dans le groupe des enfants porteurs d'astrocytomes pilocytique, la dérivation ventriculo-péritonéale a été placé chez 05 enfants et la ventriculo-cisterostomie a été effectué chez 02 malades.

L'enfant porteur d'épendymome a bénéficié d'une ventriculo-cisternostomie.

L'équipement endoscopique été en panne pendant une certaine période ce qui nous a inciter à placer une dérivation ventriculo-péritonéale.

La restitution des voies d'écoulement du liquide céphalorachidien n'a pas dépassé les 24heures après l'admission sauf si l'enfant a été admis au cours d'un weekend.

Le choix entre la mise en place d'un shunt (DVP) ou d'une VCS revient aussi à la préférence du chirurgien et de son expérience et de la présence d'un plateau technique adéquat.

On a noté aucun cas de saignement tumorale lors de la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale ou de dissémination tumorale secondaire via ce shunt.

El Ghandour [296] a fait une étude sur les enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure ou il a comparé les deux techniques la VCS et la mise en place d'une DVP et il a conclu que la VCS a moins de morbidité et moins d'échec et l'avantage de ne pas être shunt dépendant, ceci rend la VCS recommandé en première intention devant une hydrocéphalie triventriculaire obstructive sur tumeur de la fosse cérébrale postérieure.

Tam Burrini et al .[297] dans une série de 104 cas d'enfants porteurs d'hydrocéphalie sur tumeur de la fosse cérébrale postérieure tous ont bénéficié d'un drainage externe per opératoire et a constaté que seulement 28,8% des patients ont gardé leurs hydrocéphalie en post opératoire avec une pression intra crânienne élevé, ou une VCS a été effectué et si échec de cette dernière avec une pression intracrânienne anormale elle sera convertie en DVP.

Dias et Al qui a fait une étude rétrospective sur les facteurs qui déterminent la mise en place d'une DVP en post opératoire **[291]:**

1. L'étendue de la résection tumorale diminuerait le besoin de mettre un drainage.
2. La fermeture non étanche de la dure mère après résection tumorale de la fosse postérieure, ces enfants sont plus disposés à la mise en place d'un shunt.

La dérivation ventriculo-péritonéale a gagné beaucoup de popularité car elle réduit significativement la morbidité et la mortalité des hydrocéphalies cela n'empêche que sa mise en place peut avoir beaucoup d'inconvénients en plus de la dépendance au shunt qui selon la littérature certains facteurs augmenteraient de façon significative cette dernière à savoir l'âge de l'enfant, la présence de larges ventricules, une tumeur extensive et une classification stade 3 et 4 de Chang dans les médulloblastomes.

Les dysfonctionnements, les infections, les métastases, l'hémorragie intra tumorale et l'engagement et la révision de la valve lorsque l'enfant grandit sont les complications probables lors de sa mise en place **[298-299-300-301-302]** .

Cela dit la dérivation ventriculo-péritonéale reste le traitement classique pour toute Hydrocéphalie.

Grace à l'avènement de l'endoscopie la ventriculocisternostomie est une nouvelle technique chirurgicale mini invasive qui permet l'écoulement physiologique du liquide

céphalorachidien, c'est la technique la plus utilisée actuellement dans les hydrocéphalies tri-ventriculaires sur tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

L'étude de **Sainte Rose et al. [303]** a observé un traitement définitif des hydrocéphalies après VCS avec amélioration de l'état général en post opératoire chez 94 % des cas.

La VCS élimine le risque d'infection du LCR lié à un drainage externe et minimise le risque d'hyper drainage lié à la DVP ainsi que toutes ses complications mécaniques et infectieuses, ceci rend la VCS recommandé en première intention dans les hydrocéphalies obstructives sur tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et même si l'hydrocéphalie persiste en post opératoire il faut la refaire une autre fois si échec une dérivation ventriculo-péritonéale sera placé.

Dans de rare cas au cours d'une VCS on reconnaît les métastases qui peuvent être détectés au niveau de l'infundibulum ce qui permet de faire des biopsies **[304]**.

Selon la littérature les enfants porteurs de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure avec hydrocéphalie et qui ont moins de six mois le traitement par VCS est décevant et la DVP est la technique la mieux préconisé à cet âge **[304]**.

Certes la VCS est un traitement mini invasif qui peut être pratiqué facilement et efficacement dans de nombreux centres, mais la DVP reste toujours d'actualité.

Nous n'avons constaté aucune complication suite à la mise en place d'une DVP ni suite à une VCS, bien au contraire nous avons constaté une nette amélioration clinique après le rétablissement des voies d'écoulements.

Le traitement en premier de l'hydrocéphalie permet non seulement d'améliorer la symptomatologie clinique (le syndrome d'hypertension intracrânienne) et sauver le pronostic vital et fonctionnel (visuel) mais permet également d'obtenir un confort opératoire lors de l'exérèse tumorale ainsi d'améliorer les suites post opératoires.

The Canadian preoperative prediction rule for hydrocephalus (CPPRH) in children with posterior fossa neoplasms proposé par Riva Cambrin a mis en place une échelle de prédiction de la persistance de l'hydrocéphalie après la chirurgie d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure **[305]**.

Cette échelle repose sur sept critères coté jusqu'à un score de 10 qui conduit à prévoir la probabilité de la persistance de l'hydrocéphalie en post opératoire.

Ces critères sont représentés par : l'âge de l'enfant < 02ans (**3**), l'existence d'œdème papillaire qui a été remplacé par la résorption trans-ependymaire (**1**), la taille augmenté des

ventricules(2), la présence de métastases(3), la nature tumorale Médulloblastome(1) , Ependymome (1), tumeur exophytique du tronc cérébral (1).

Ainsi un score de 5 prédit une hydrocéphalie post opératoire à 56,2% [305].

Le délai de prise en charge chirurgical de l'hydrocéphalie dans notre service varie entre 24 à 72H.

Après le rétablissement des voies d'écoulement du LCR soit par DVP ou par VCS, on prépare le malade pour la résection tumorale après avoir informé et discuter avec les parents des risques de l'intervention chirurgicale et après avoir eu leurs consentement éclairé, une consultation anesthésique est établie afin de préparer le malade.

Une fois au bloc opératoire l'enfant est mis sur la table opératoire sous monitoring, mise en place des voies veineuses périphériques et centrale, la malade est ainsi sous anesthésie générale après intubation oro-trachéale et surveillance des constantes hémodynamiques, mise en place de la sonde urinaire.

La position opératoire assise ou ventrale est toujours un sujet controversé à cause des avantages et inconvénients lié à chaque position.

Le choix de la position est discuté entre le neurochirurgien et le médecin réanimateur, elle est choisie en fonction des compétences et de l'existence du plateau technique adéquat surtout pour la position assise qui expose à un grand risque d'embolie pulmonaire.

Tous nos malades ont étaient opérés en position ventrale, tête fixée sur une têtère à cheval en légère flexion afin d'ouvrir l'espace entre le foramen magnum et l'arc postérieur de C1 tout en protégeant les globes oculaires afin qu'ils ne soient pas comprimé lors de la position, l'installation se poursuit par la mise en place de deux billots sous les épaules et sous les crêtes iliaques afin de libérer l'abdomen.

Après badigeonnage et mise en place des champs opératoires, incision cutané occipitale médiane, désinsertion musculo-aponévrotique selon le raphé médian et mise en place des écarteurs auto statiques exposant ainsi l'écaille occipitale et la charnière occipito vertébrale et l'arc postérieur de C1.

Dans notre série seulement 10 patients ont bénéficié d'une craniectomie, le reste des malades d'une craniotomie occipitale avec remise du volet occipitale et fixation de ce dernier, après résection tumorale et fermeture durale étanche.

On a constaté que la confection de la craniotomie évitait l'apparition de collections sous cutanée tels que le chignon en éliminant l'espace mort et c'est d'autant plus esthétique pour l'enfant que la craniectomie, en plus de la rapidité de sa réalisation et qu'en cas de ré-

intervention tous les plans anatomique sont respectés et préservés et c'est ce qui est préconisé de faire actuellement selon la littérature [306].

L'ouverture de l'arc postérieur de C1 n'a aucune répercussion sur la stabilité rachidienne de l'enfant et elle est préconisée à chaque fois ou l'engagement des amygdales cérébelleuses a été objectivé sur l'IRM.

La voie sous occipitale médiane est la voie la plus classique et qui donne accès à toutes les tumeurs qui siègent au niveau du quatrième ventricule et au niveau du cervelet.

Dans notre série tous les enfants ont bénéficié d'un abord sous occipitale médian, la voie d'abord utilisé dépend de la localisation tumorale et de son extension.

Après la mise en place du microscope opératoire, la voie trans vermiènne a été pratiquée chez 17 malades cette voie a été choisie après la mise en évidence de la masse tumorale au niveau du vermis dès l'ouverture de la dure mère, 14 autres enfants opérés par la voie Télovelaira, quant aux localisations hémisphériques elles ont été abordés par voie transcorticale et cela a concerné 04 patients.

Les deux voies d'abords trans vermiènne et la voie télovelaira explorent bien le quatrième ventricule sur toute sa longueur de l'aqueduc à l'obex, la voie télovelaira donne un accès supplémentaires sur les récessus latéraux et les trous de Luschka par le passage dans un couloir naturel sans inciser le vermis ; la voie trans vermiènne quant à elle expose mieux la partie rostrale ainsi que le toit du quatrième ventricule.

L'infiltration du plancher du quatrième ventricule a été constaté que chez 02 malades et ou lors de l'exérèse tumorale ces derniers ont présenté une augmentation brutale de la fréquence cardiaque à deux reprises observé par les médecins réanimateurs ce qui a fait arrêter le geste opératoire au risque de compromettre le pronostic vital ou fonctionnel un des deux était porteur d'un médulloblastome et l'autre d'un épendymome.

Les incidents per opératoire constatés dans notre série ou 02 malades ont eu une tachycardie, une extubation accidentelle survenue en plein craniotomie en position ventrale.

Le médulloblastome été hémorragique chez six patients, un choc hypo volémique a été vue chez 02 malades, corrigé par une transfusion sanguine en per opératoire.

La chirurgie tumorale a plusieurs objectifs le premier c'est de sauver le pronostic vital et fonctionnel en décompressant les structures nerveuses se trouvant dans la fosse cérébrale postérieure, rétablir les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien et connaître la nature histologique et moléculaire de la masse tumorale afin d'instaurer le Protocol adéquat pour traiter le malade.

Dans le groupe des enfants porteurs de médulloblastome, l'exérèse chirurgicale été macroscopiquement totale et a concernés 17 malades, sub-totale dans un cas chez qui la tumeur infiltrait le plancher et partielle chez trois malades l'un d'entre eux avait des métastases à l'admission et les deux autres malades avaient une volumineuse tumeur vermio-cérébelleuse s'étendant vers l'angle ponto-cérébelleux, nos résultats concordent avec celles rapportés dans la littérature ou **C.Motolese** sur une série de 38 enfants porteurs de médulloblastome a fait une résection totale qui a concerné 71,1% des patients [307].

Beaucoup de travaux ont été publiés sur la chirurgie du médulloblastome depuis 1930 ou Cushing rapporté une mortalité opératoire de 32% et il estimait que l'exérèse complète au moyen du bistouri ou de l'aspiration reste le procédé de choix mais qu'elle est inefficace comme seul traitement pour le médulloblastome [308].

En 1936 Cutler dans une série de 20 médulloblastome préconisait la radiothérapie sans avoir à faire la chirurgie qui été décevante selon lui [309].

En 1939 Bailey faisait une décompression large avec juste une biopsie pour le médulloblastome [310].

Et c'est en 1947 que **Spitz** pratiquait une exérèse la plus large possible pour évacuer les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien [311].

Choux M. et Lena G. étaient partisans de l'exérèse totale des qu'elle été possible pour un taux de survie plus long, dans leurs série de 80 cas de médulloblastome en 1982 l'exérèse totale a été estimée à 61,2%, la résection sub totale à 30% et partielle à 8,7%, et aucune biopsie n'a été effectuée avec un taux de mortalité estimée à 17,8% [312].

Choux et Lena considéraient qu'une résection totale été une exérèse enlevant entièrement la tumeur ou laissant subsister une adhérence au niveau du plancher du quatrième ventricule, la résection sub totale quant à elle c'est lorsqu'ils enlevaient plus de 80% de la tumeur et partielle été celle où ils laissaient plus de 20% de la masse tumorale [313].

Des études ont été faites à Lyon en faisant juste des biopsies pour les enfants porteurs de médulloblastomes, le résultat été décevant surtout si la lésion ne réponds pas à la chimiothérapie et qu'il fallait une reprise chirurgicale qui s'est avéré très complexes d'autant plus que la chimiothérapie modifié la structure tumorale ainsi que l'interface tumeur cervelet [275-307], de plus que la radiothérapie n'est efficace que sur un volume tumoral petit.

La chirurgie de l'épendymome est un challenge pour le neurochirurgien car le risque de morbidité et de séquelles post opératoires sont très élevé qui peuvent être irréversible notamment lorsqu'il infiltre le plancher du quatrième ventricule avec comme conséquence une paralysie du nerf VII et des nerfs mixtes et troubles moteurs.

Le seul enfant de notre série porteur d'épendymome a bénéficié d'une résection sub totale afin d'éviter toutes ces complications.

L'exérèse chirurgicale de l'astrocytome pilocytique est généralement assez aisée sauf si ce dernier infiltre le tronc cérébral.

Pratiquement tous les enfants porteurs d'astrocytome pilocytique ont bénéficié d'une résection chirurgicale macroscopiquement totale sauf un seul enfant qui a bénéficié d'une exérèse sub totale.

L'enfant porteur de tumeur rhabdoïde a bénéficié d'une exérèse macroscopiquement totale.

Tous nos malades opérés ont été extubés en post opératoire et transférés à la salle de réveil au niveau du service de neurochirurgie de notre hôpital et aucun retard de réveil n'a été noté.

14.5 Discussion des données cliniques post opératoires :

La surveillance post opératoire nous a permis de constater quelques complications :

Un hématome de la cavité opératoire occasionnant un trouble de la conscience survenue 12 heures après la chirurgie chez une patiente âgée de 11 ans qui a été évacuée en urgence avec reprise de l'état de conscience.

Un fébricule transitoire de 38° chez six malades qui a été observé en post opératoire immédiat en rapport avec un méningisme dû au passage de sang dans l'espace sous arachnoïdien.

Un syndrome de la fosse cérébrale postérieure a été observé chez deux post opérés, le mutisme était transitoire et il a duré 07 jours chez un enfant de 03 ans qui a été abordé par la voie Télovelair et qui était porteur de la tumeur rhabdoïde, le deuxième enfant était plus âgé et il avait 09 ans son mutisme a duré plus de vingt jours et il a été abordé par la voie transvermienne supérieure, ce dernier était porteur d'un médulloblastome.

Le syndrome de la fosse cérébrale postérieure est l'ensemble de symptômes regroupant le mutisme, l'ataxie, l'hypotonie et l'irritabilité émotionnelle survenant suite à la chirurgie du quatrième ventricule et du cervelet plus fréquent chez les enfants et les adolescents [313].

Selon la littérature l'incidence du mutisme akinétique est estimée entre 8% et 32% pour toute variété tumorale se trouvant au niveau de la fosse cérébrale postérieure [314 -315- 316], cette incidence augmenterait chez les enfants porteurs de médulloblastome qui est de 24% à 39% [317-318].

Dans une série de 148 d'enfants porteurs de processus de la fosse cérébrale, l'incidence du syndrome de la fosse cérébrale postérieure était de 28% répartie en grand pourcentage pour le

médulloblastome estimé à 40% suivie par l'épendymome 20% et 16% pour l'astrocytome [319].

Le mutisme akinétique cérébelleux est une entité clinique bien décrite mais son mécanisme n'est pas entièrement élucidé ce syndrome est lié à la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure qui selon la littérature est souvent associé à la voie tran vermienne par lésion du noyau dentelé, d'autres hypothèses ont été également décrites tels que l'œdème ou les vasospasmes post opératoire, l'atteinte de la voie efférente dento-thalamo-corticale qui joue un rôle dans l'élaboration et l'interaction entre la cognition et les fonctions cérébelleuses.

L'incidence de survenue plus élevée observé particulièrement après la chirurgie des enfants porteurs de médulloblastome est en rapport avec sa localisation médiane et vermienne le plus souvent [320-321].

Des auteurs ont publié dans une série de 20 enfants opérés pour processus du quatrième ventricule en utilisant exclusivement la voie téléolaire, ils ont constaté un syndrome de la fosse cérébrale postérieure chez 30% des cas [322] qui normalement selon d'autres auteurs l'incidence de ce syndrome survenue en utilisant cette approche est estimé entre 08 et 24% [323- 324].

On a noté également une irritabilité émotionnelle chez deux enfants, un nystagmus chez un garçon et une accentuation des troubles de la coordination chez deux patients.

Un chignon observé chez 02 enfants.

Une fistule de liquide céphalorachidien chez un enfant âgé de 2 ans qui a occasionné une méningite à acinéto-bactère qui a son tour été à l'origine à 13 jours en post opératoire d'une hydrocéphalie déjà traité en premier temps par une ventriculo-cisternostomie suivie d'exérèse complète après craniectomie.

L'enfant a été mis sous antibiotiques adaptés à son germe avec la mise en place d'un drainage externe qui a duré 30 jours jusqu'à stérilisation du LCR et mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Une infection de plaie chez deux post opérés, survenue chez une fillette de trois ans à j15 post opératoire qui a été mise sous antibiotique avec changement de pansement quotidiens jusqu'à cicatrisation, contrairement au deuxième enfant chez qui l'infection été responsable d'une méningite à Acinéto bactère Baumani résistante à tous les antibiotiques responsable d'une hydrocéphalie pour laquelle il a fallut mettre un drainage externe pendant 21 jours sous antibiothérapie et placer une dérivation interne après stérilisation du LCR.

Dans la littérature la fréquence des méningites varie généralement entre 0,8 et 20% des cas, cette fréquence suit généralement celle des fistules d'LCR [325-326], dans notre série Deux cas de méningite ont été observés.

L'évolution clinique post opératoire immédiate a été marquée par la disparition du syndrome d'hypertension intracrânienne à savoir les céphalées en casque et les vomissements après la restauration de la circulation du liquide céphalo rachidien mais aussi après l'exérèse tumorale chez 30 patients.

On a constaté également une amélioration du syndrome cérébelleux chez 21 enfants, l'absence du strabisme près existant avant la chirurgie chez 11 enfants ainsi qu'une disparition du trouble de la déglutition chez une fille et du déficit moteur chez trois patients en post opératoire.

Dans notre série nous avons constaté également la persistance chez trois enfants porteurs de médulloblastome du syndrome d'hypertension intracrânienne ces derniers avaient bénéficié d'une résection partielle, l'un d'eux avait une dissémination secondaires sus et sous tentorielle du médulloblastome dès son admission.

La persistance du syndrome cérébelleux chez 11 malades avec une accentuation des troubles de la coordination constaté chez deux d'entre eux en post opératoire immédiat, la persistance également du déficit moteur chez 02 enfants, cette symptomatologie s'est bien améliorés graduellement au cours des mois suivants leur évolution.

Trois enfants ont gardés leur strabisme après la chirurgie moins accentué qu'avant mais qui a persisté des mois après.

Les deux enfants qui avaient une cécité n'ont pas récupéré leurs vision, l'un deux été opéré pour médulloblastome et l'autre pour astrocytome pilocytique avec résection tumorale totale . Aucune complication lié à la mise en place d'un shunt ventriculo-péritonéale ou après la VCS n'a été observé.

La mortalité opératoire signifie la mortalité peropératoire et postopératoire au cours du premier mois, dans notre série nous n'avons eu aucun décès lié à la chirurgie, le taux de décès diffère d'une équipe à une autre et qui tends à diminuer au fur des années selon la littérature ceci est liée d'une part aux progrès des techniques opératoires et à ceux de la réanimation post-opératoire [327].

14.6 Discussion des données histologique et génétiques :

Dans le groupe des enfants porteurs de médulloblastome et d'épendymome du V4 et de la tumeur rhabdoïde, les résultats histologiques des pièces tumorales ont étaient obtenus avec

des délais variables, ce dernier été supérieur à 02 mois pour 05 patients, 07 malades les ont obtenus au bout de 01 mois et les 11 autres résultats ont été récupéré au bout de quelques jours car les parents ont préférés prendre les prélèvements en privé afin d'accélérer la prise en charge ultérieure.

Ces résultats étaient dans la majorité des cas en faveur d'un médulloblastome classique qui a été retrouvé chez 16 enfants, deux patients étaient porteurs d'un médulloblastome desmoplasique, deux autres un médulloblastome anaplasique et un cas de médulloblastome à nodularité extensive chez un enfant âgé de 13mois.

12 enfants étaient porteurs d'astrocytome pilocytique et 01 enfant âgé de deux ans et demie été porteur d'un épendymome grade II du V4 et 01 enfant âgé de 03 ans porteur d'une tumeur rhabdoïde.

Le médulloblastome classique été la variante la plus réponde dans notre série ce qui correspond à la littérature car c'est l'entité histologique qui représente les 2/3 des médulloblastomes [328].

La recherche génétique des pièces tumorales n'a pas été faite par manque de plateau technique au niveau du service d'anatomopathologie à Annaba et par manque de réactifs pour l'immuno-histochimie ou l'utilisation la **B caténine, GAB1, YAP1** pour effectuer l'examen immuno-histochimique afin d'identifier le sous-groupe WNT et le sous-groupe SHH pour le Médulloblastome.

La GFAP, Olig2, la Protéine S100,P53 pour mettre en évidence le sous type moléculaire de l'épendymome **PFA** retrouvé chez les enfants et **PFB** chez les adultes.

Nous avons envoyé quelques blocs histologiques au service d'anatomopathologie de Douira et à Mustapha «Alger» pour effectuer un examen immuno-histochimique à ces prélèvements et nous avons reçus que 05 résultats mais qui restent des résultats incomplets et non concluants par manque de réactifs.

Vue cette défaillance biologique et génétique nous ne pouvons classer nos malades porteurs de médulloblastome selon la classification OMS 2016 ou dernièrement 2021 car elle représente la pierre angulaire dans la stratification du malade porteur de médulloblastome et de sa prise en charge complémentaire.

Le médulloblastome est une tumeur hétérogène constitué de 4 sous-groupes, ces derniers sont composés d'autres sous-groupes bien distincts avec des profils génétiques uniques.

Les principaux sous-groupes sont : **le sous-groupe wingless (WNT), Sonic Hedghog (SHH) ce dernier est divisé en SHH-TP 53 wild type et SHH TP53 muté, le sous-groupe 3 et 4** [329].

Cette classification moléculaire est soustraite à l'analyse du génome et à la transcription de l'ADN impliqué dans la genèse et la progression tumorale ceci nécessite un plateau technique coûteux et qui n'est pas disponibles au niveau des services d'anatomopathologies de l'EST de l'Algérie.

Une récente étude a été publiée en 2020 sur la place de l'immuno-histochimie comme méthode de substitution pour le diagnostic des sous-groupes, utilisant les anticorps pour classer le médulloblastome en trois principaux sous-groupes moléculaires (**WNT, SHH et non-WNT/SHH**) qui a conclu à une bonne corrélation des résultats immuno-histochimique et la classification moléculaire par extraction génétique [330].

Cette technique d'immuno-histochimie ne nécessite pas un plateau technique très développé mais seulement deux réactifs B-caténine et le GAB1 comme démontrés dans de nombreuses études pour classer le médulloblastome en trois sous-groupes WNT, SHH, No WNT /SHH [331-332-333-334].

La recherche de cellules tumorales dans le liquide céphalorachidien des enfants porteurs de médulloblastome de notre étude n'a retrouvé qu'un seul cas positif.

Selon les chercheurs du département d'oncologie **St.Jude « Childrens research hospital » à Memphis USA** qui a déclaré que même pendant la maladie les cellules tumorales peuvent ne pas être détectées dans le liquide céphalorachidien car ce n'est pas très sensible comme test.

Actuellement il y'a un essai clinique dans le même département sur 123 enfants diagnostiqué porteurs de médulloblastome ou une nouvelle technique appelé séquençage du génome entier à faible couverture ou ils cherchent de l'ADN acellulaire présentant des modifications génomiques spécifiques appelés variation du nombre de copies caractéristiques du médulloblastome, ces ponctions d'LCR ont étaient prélevés juste après la chirurgie et avant d'entamer le traitement complémentaire ou ils ont découverts une infiltration tumorale du LCR chez 85% des enfants.

Grace à cette technique ils ont pu trouver une dissémination métastatique chez 32 enfants ayant reçus le traitement complémentaire avec une IRM qui n'a montré aucune récurrence les chercheurs de ce département ont déclaré qu'on pouvait voir la réapparition de la récurrence dans le liquide céphalorachidien bien avant sa détection au niveau de l'IRM cérébro-médullaire [335].

14.7 Discussions des données radiologiques post opératoires :

L'Imagerie par résonance magnétique cérébro- médullaire a été demandée chez tous nos malades trois semaines après la chirurgie, cette dernière n'a pu être faite dans les 72 heures post opératoire mais à 21 jours après la chirurgie pour éviter les faux résultats positifs causés par la présence de la méth hémoglobine.

L'IRM est demandé pour évaluer la qualité de l'exérèse mais aussi pour mesurer la taille du reliquat tumoral, de mettre en évidence des localisations secondaires et de vérifier l'évolution de l'hydrocéphalie qui persiste dans un tiers des cas surtout chez les enfants opérés pour médulloblastome selon la littérature [298].

Dans notre série l'IRM a mis en évidence une cavité porencephalique au niveau de la fosse cérébrale postérieure chez 29 patients,

Un reliquat tumoral chez quatre patients porteur de médulloblastome dont trois avaient un reliquat supérieur à 1,5 cm ou l'un d'entre eux a une dissémination sus et sous tentorielle chez un enfant déjà admis avec des métastases, un reliquat de moins de 1,5cm chez trois enfants l'un été porteur d'un médulloblastome, l'autre d'un épendymome et le dernier d'un astrocytome pilocytique.

Un hygrome observé dans trois cas, une fine lame d'hématome sous durale chronique chez un seul enfant, un méningocele chez 02 patients.

L'imagerie par résonance magnétique a permis de suivre également l'évolution de l'hydrocéphalie ou dans le groupe qui a bénéficié d'une VCS on retrouve 02 cas de ventriculomégalie ou l'un d'eux été un enfant de trois ans qui a bénéficié d'une résection sub -totale avec la présence d'un reliquat de moins de 1,5cm et l'autre enfant été porteur de l'épendymome et 01 cas dans le groupe de malades qui n'a bénéficié d'aucun shunt et qui n'avait pas au départ une dilatation ventriculaire et qui a bénéficié d'une résection totale d'un médulloblastome, une absence de dilatation ventriculaire chez les malades qui ont bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

La ventriculomégalie qui a été constaté à l'IRM post opératoire est une dilatation ventriculaire passive sans répercussion cliniques.

14.8 Discussion des données sur la stratification du risque des enfants opérés pour médulloblastome :

La stratification du risque des malades opérés pour médulloblastome a permis de distinguer deux groupes à risques :

Un groupe à haut risque qui concerne **08 enfants** dont deux avaient un âge moins de trois ans ; un enfant de deux ans et l'autre de treize mois, un enfant porteur de médulloblastome

métastatique, deux autres qui ont bénéficié d'une résection partielle avec un reliquat supérieur à 1,5cm et deux enfants porteurs de médulloblastome anaplasique ,un enfant qui a bénéficié d'une résection totale avec une histologie en faveur d'un médulloblastome classique mais avec une infiltration du liquide céphalo rachidien par les cellules tumorales.

Les malades restants à savoir les **13 enfants** ont été classés dans le **groupe à risque standard** car l'âge été supérieur ou égale à trois ans, bénéficiant d'une résection totale de la tumeur, sauf un garçon âgé de trois ans avec un reliquat inférieur à 1,5 cm, tous avaient un LCR acellulaire, l'examen histologique pour la majorité été en faveur d'un médulloblastome classique, deux cas médulloblastome désmoplasique et un cas de médulloblastome à nodularité extensive.

Cette classification à risque est basée sur l'âge de l'enfant ou un enfant qui a moins de trois ans est classé dans le groupe à haut risque car il ne peut bénéficier de radiothérapie crano spinale qui est l'un des piliers de la prise en charge du médulloblastome, à cause de son effet délétère à cet âge, la taille du reliquat tumoral, l'infiltration du LCR, l'existence de localisations secondaire et sur la nature histologique du médulloblastome, les sous- groupes moléculaires ne sont pas inclus dans notre stratifications par manques de données génétiques. A l'heure actuelle la stratification du risque utilisé en Algérie est ancienne et repose sur les critères sus cités mais pas sur la nouvelle classification établie lors d'un consensus à Heidelberg qui a intégré la biologie moléculaire et le pronostic propre à chaque sous-groupe.

Cette classification comporte non pas deux groupes à risque mais quatre groupes : **groupe à très haut risque, groupe à haut risque, groupe à risque standard et groupe à faible risque.**

Cette dernière classification vise à tester les nouvelles thérapies ciblées ainsi l'intensification des traitements chez les groupes à haut risque et à très haut risque et aussi à faire une réduction du traitement pour le groupe à faible risque [336-337].

The children's groupe cancer (CCG) qui a fait une étude sur 203 enfants porteurs de médulloblastome et qui ont observés qu'un reliquat tumoral supérieur à 1,5 été associé à un mauvais pronostic [338] et fait classer l'enfant dans le groupe à haut risque et ainsi recevoir une forte dose de chimiothérapie et de radiothérapie crano spinale ayant plus d'effets secondaires neurocognitives [339- 340].

L'exérèse maximale du médulloblastome est souvent citée selon la littérature comme critère de bon pronostic mais cette dernière ne doit pas être à l'origine d'une morbidité neurologique.

L'infiltration du LCR et l'existence de métastase est un autre critère qui est corrélé à un très mauvais pronostic.

Il a été constaté que certains types histologiques étaient corrélé à un bon pronostic faisant partis du risque standard tels que le médulloblastome desmoplasique et à Nodularité extensive sans doute à cause de leurs richesse en réseau réticulinique avec une activité mitotique plus discrète que les autres types, au contraire du médulloblastome anaplasique et à grandes cellules qui ont une importante activité mitotique associé à de larges plages de nécrose et qui est un critère de mauvais pronostic appartenant au groupe à haut risque[341-342-343].

La biologie moléculaire du médulloblastome représente un critère incontournable dans la nouvelle classification du risque ou le médulloblastome du sous- groupe **Wingless (WNT)** a un bon pronostic contrairement aux **sous- groupe 3** qui est de pronostic péjoratif et classé dans le groupe à haut risque quant aux **sous-groupes 4** et le **sous-groupe Sonichedghog (SHH)** ont un pronostic intermédiaire en fonction de la présence **TP 53 muté** dans le Sonic Hedghog[330- 331-332- 344-345].

14.9 Discussion des données selon le traitement adjuvant des enfants opérés pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure

Le sous type moléculaire de l'épendymome **PFA** est corrélé à un mauvais pronostic surtout si l'enfant est très jeune [346].

La tumeur rhabdoïde térétoïde est réputée pour son pronostic péjoratif.

Le médulloblastome et l'épendymome sont des tumeurs radio sensibles et dans le groupe d'enfants porteurs de médulloblastome, 18malades ont étaient irradiés ,ce qui n'est pas le cas des trois enfants restants ou deux d'entre eux avaient un âge de moins de trois ans le troisième qui été âgé de trois ans n'a pas pu bénéficier de cette dernière car le malade a été admis un 45jours après la chirurgie dans un état comateux ou le scanner cérébral a mis en évidence une récidence tumorale locale avec dissémination sus tentorielle suite à laquelle il est décédé.

L'enfant porteur de tumeur rhabdoïde de la fosse cérébrale postérieure s'est vue refusé la radiothérapie pour cause de surcharge au niveau du centre de radiothérapie et que la résection été totale ou ils ont préconisé la surveillance, ce dernier avait l'âge de trois ans.

L'enfant porteur d'épendymome a reçu sa dose de radiothérapie 09mois après la chirurgie.

Le délai de la radiothérapie a dépassé les six semaines post opératoires pour 12 malades opérés pour médulloblastome et pendant cette période ils ont reçus leurs doses de chimiothérapie ou ils ont été irradiés au bout 90 jours.

Seulement 06 malades ont pu être irradiés dans les délais à savoir 42 jours après la chirurgie.

Les malades qui ont bénéficié de radiothérapie ont reçus une dose de 54 Gy au niveau de la fosse cérébrale postérieure avec une irradiation de l'axe cérébro-spinal de 23,4-36 Gy sur l'encéphale à raison de 1,8 Gy par jour pendant 05 semaines.

L'irradiation cranio spinale est en fonction de la stratification du risque pour les médulloblastomes, les patients qui font partie du groupe standard recevront 23,4Gy avec un boost au niveau de la fosse cérébrale postérieure entre 54 et 55,8 Gy associé à une chimiothérapie et ceux du groupe à haut risque l'irradiation cranio spinale est entre 36et 40Gy, selon la littérature [347].

Les enfants porteurs d'épendymome vont bénéficier juste d'une radiothérapie sur le site tumorale.

La radiothérapie doit se faire juste après la chirurgie dans un délai ne dépassant pas les 42 jours et de préférence les 28 jours post opératoire [348].

Ce délai doit être respecté pour avoir un meilleur pronostic et aussi éviter les récurrences locales c'est ce qui a été démontré par une étude qui a été faite au niveau de l'université de Florida sur 53 enfants porteurs de médulloblastomes ou ils ont suivie deux cohortes avec des délais de réalisation de radiothérapie supérieure et inférieure à 45 jours post opératoire [349].

La société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP) a constaté que le taux de survie globale été significativement bas chez les enfants qui ont bénéficié d'une radiothérapie dans un délai dépassant les 50 jours post opératoire (**survie globale de 78,5% versus 53,7%**) [350].

La proton thérapie a été suggéré pour traiter le médulloblastome et l'épendymome et la tumeur rhabdoïde pour remplacer la radiothérapie minimisant ainsi les effets secondaires des rayons X car la radiothérapie par protons diffuse moins de rayonnement sur les tissus sains que la radiothérapie par photons [351].

Une étude sur 79 patients opérés pour médulloblastome et dont la moitié a été traité par radiothérapie conventionnelle et l'autre par proton thérapie cette dernière avait des résultats intellectuelles plus favorables que l'autre groupe à savoir une meilleur mémoire et un meilleur quotient intellectuel plus élevé [352].

Une autre étude a démontré que la proton thérapie est aussi nocive que la radiothérapie et quelle n'apportait aucun avantage de plus [353].

Tous les malades opérés pour médulloblastome ont bénéficié d'une chimiothérapie sauf un patient âgé de trois ans qui est décédé au moment d'entamer sa radiothérapie 45 jours après la chirurgie suite à une récurrence locale avec dissémination sus tentorielle d'un médulloblastome.

À cause des rendez-vous très éloignés de la radiothérapie 14 enfants opérés pour médulloblastome ont bénéficié d'une chimiothérapie en post opératoire dont deux étaient âgés de moins de trois ans et qui n'ont pu bénéficier d'une radiothérapie post opératoire ce qui a contribué à retarder encore plus l'irradiation pour cause d'aplasie médullaire survenue entre les cures.

Les deux enfants porteurs de médulloblastomes de moins de trois ans ont bénéficié d'une résection totale ont reçu une chimiothérapie selon le protocole **BEBE SFOP** incluant la vincristine, les cyclophosphamides, carboplatine, procarbazine, cisplatine, étoposide à savoir 7 cycles avec une durée du traitement de 18 mois.

Les enfants de plus de trois ans ont reçus une chimiothérapie selon le **protocole** établie par le **Comité de neuro-oncologie pédiatrique d'Alger** suivant :

Trois cycles cisplatine et l'étoposide de 21 jours d'intervalle avec un schéma de réhydratation et de corticothérapie et trois cycles de cyclophosphamide (endoxan) associé à la vincristine de 28 jours d'intervalle.

Avec surveillance rigoureuse des trois lignées globulaires.

L'épendymome est une tumeur chimio-résistante et dont le bénéfice est au centre des débats actuels [346].

Le médulloblastome est une tumeur chimio-sensible, la chimiothérapie seule permet de retarder la radiothérapie chez les enfants de moins de 3 ans, l'étude **BBSFOP** qui a été faite chez cette catégorie d'âge a conclu à un taux de survie de 22% chez ces enfants à 5 ans [354] cela explique le mauvais pronostic de cette catégorie classée dans le groupe à haut risque.

Selon la littérature l'utilisation d'une poly chimiothérapie utilisant plusieurs molécules le schéma 8/1 instauré après une radiothérapie a permis d'augmenter de 85% la survie à 05 ans chez les enfants de plus de 3 ans appartenant au groupe à risque standard [86].

La poly chimiothérapie utilisée à haute dose pour les enfants appartenant au groupe à haut risque doit être suivie d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques avec des résultats encourageants selon la littérature [356].

Une vaste étude menée sur 379 patients atteints de médulloblastomes à risque standard et qui ont été traités avec une irradiation crânio-spinale à dose de 23,4 Gy avec un boost au niveau de la fosse cérébrale postérieure à 55,8 Gy associé à une chimiothérapie avec deux schémas différents l'un avec la lomustine (CCNU), cisplatine et vincristine l'autre avec cyclophosphamide, cisplatine et vincristine, le taux de survie observé sans progression et la survie globale ont été respectivement de 81% et 86% [88].

En 2006 **the Children's Oncology Group** a recommandé l'administration de la vincristine pendant la radiothérapie suivie de huit cycles de vincristine, cisplatine, cyclophosphamide ou de lomustine [357].

Une chimiothérapie systémique associée au méthotrexate intra-ventriculaire a été une alternative à la radiothérapie chez les enfants de moins de 4 ans selon l'essai **HIT-2000**, avec une survie sans progression à 5 ans estimée à 93 jusqu'à 100%, 75% de ces patients avaient un sous-type **SHH** [358].

Dans notre étude les trois enfants de plus de trois ans qui ont bénéficié d'une résection partielle ou l'un d'entre eux avait des localisations secondaires, ces derniers ont bénéficié de chimiothérapie et de radiothérapie l'IRM cérébro-médullaire de contrôle a révélé un nettoyage radiologique de ces lésions.

L'immunothérapie pourrait épargner le malade les effets secondaires de la chimiothérapie et de la radiothérapie sur le système nerveux central et sur le développement de l'enfant.

La thérapie virale oncolytique ou plusieurs virus ont été utilisés tels que le poliovirus, le virus de la rougeole, le réo virus de type sauvage associé au sargramostim, les cellules dendritiques pulsées par l'ARN de cytomégalovirus et l'utilisation d'un virus expérimental de l'herpès, ces derniers sont en cours d'étude et ils n'ont pas rapportés encore de résultats [359-360].

Un essai aussi est en cours sur la thérapie vaccinale contre le médulloblastome qui ont eu un succès limité dans les essais cliniques de **phase I** [360].

Aucune thérapie ciblée n'a fait ses preuves sur l'épendymome jusqu'à présent [346].

L'Astrocytome pilocytique cérébelleux est une tumeur qui a une croissance très lente et ne nécessite pas de traitement adjuvant surtout s'il y a eu une résection totale [361-362].

Mais des résultats défavorables ont été décrits surtout quand il y a une infiltration du tronc cérébral et par conséquent une résection partielle à l'origine d'une récurrence [363-364].

14.10 Discussion des données cliniques et radiologiques des rechutes tumorales :

Au cours du suivi des enfants opérés pour un **médulloblastome** et après avoir terminé leur traitement adjuvant, ces enfants sont convoqués régulièrement pour faire un examen clinique et demander une IRM cérébro-médullaire de contrôle et malheureusement on a constaté une récurrence tumorale locale avec ou sans dissémination chez 11 malades porteurs de médulloblastome à des périodes différentes allant de 01 à 30 mois post opératoires.

La récurrence a été diagnostiquée chez nos malades devant l'apparition du syndrome d'hypertension intracrânienne à savoir céphalées, vomissement voir strabisme chez 06 de nos malades, douleurs rachidiennes avec irradiation en ceinture avec rétention urinaire et fécale chez une malade âgée de 5ans, quant aux 05 autres le diagnostic de récurrence tumorale a été révélé à l'IRM lors des contrôles périodiques.

L'imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire a permis de poser le diagnostic de rechute et de dissémination tumorale qui a été locale au niveau du site opératoire seul ou associé à des localisations sus tentorielle au niveau du lobe frontale, temporal, au niveau des ventricules latéraux et aussi de siège médullaire.

Seulement deux enfants ont subi une deuxième intervention chirurgicale sur la fosse cérébrale postérieure, lieu de la récurrence ou ils ont bénéficié d'une résection sub totale suivie d'un traitement adjuvant c'est les deux enfants de moins de trois ans qui ont bénéficié d'une ablation totale au paravent.

La récurrence du médulloblastome observée dans notre série est survenue à des périodes différentes.

Un 01 enfant à 45 jours, 04 enfants ont récidivé à 12mois après la chirurgie, 03 autres à 20 mois et 02 patients à 29mois et 01enfant à 30 mois.

Les deux enfants de moins de 3ans ont rechutés une année après la chirurgie et ils ont été repris chirurgicalement, suivie de chimiothérapie intensive, un enfant de 08 ans qui a récidivé au bout de 03ans et 4 mois au niveau du site primitif ayant eu au paravent une exérèse totale dont les parents ont refusé l'acte chirurgical pour une deuxième fois.

La localisation primaire chez ces derniers été médiane chez tous les patients qui ont récidivés, le médulloblastome été intra ventriculaire chez 05 malades et de siège vermien chez 06 enfants.

La majorité des malades qui ont récidivés dans notre série avaient une histologie primitive en faveur d'un médulloblastome classique, seulement 02 cas avec un sous type histologique différent à savoir le médulloblastome à nodularité extensive a été noté chez le plus jeune

enfant de notre série âgé de 13mois et un médulloblastome desmoplasique chez une patiente âgé de 05ans.

Les enfants qui ont rechutés 08 d'entre eux ont bénéficié avant d'une résection totale, deux patients d'une résection partielle dont l'un d'entre eux avait une dissémination sus tentorielle au diagnostic et un seul enfant de trois ans a bénéficié d'une résection sub total avec un reliquat inférieur à 1,5 cm à l'IRM de control mais qui a récidivé 45 jours après la chirurgie. Tous les malades qui ont récidivé ont reçus de fortes doses de chimiothérapie qui n'a pas fait régresser ou faire disparaître les lésions métastatiques sauf chez un malade âgé de 09ans qui avait des localisations infra centimétriques des parois ventriculaires ce malade a bénéficié d'une chimiothérapie suite à ça il y'a eu une rémission qui a duré une année et au cours d'une IRM de control un nouveau essaimage intra ventriculaire et même au niveau du site opératoire a été constaté , ce dernier a été mis cette fois sous Témodal en comprimé et qui est décédé par la suite .

La stratégie thérapeutique dans les rechutes est une reprise chirurgicale discutée au cas par cas une ré- irradiation en fonctions des doses reçus au paravent avec une chimiothérapie à haute dose accompagné d'une greffe de cellules souches hémato poétique.

Une seconde dose de radiothérapie n'a pas été indiquée par nos collègues radiothérapeutes pour les malades qui ont récidivés.

Chez l'enfant la récurrence du médulloblastome est plus rapide que chez l'adulte ou la durée médiane d'apparition des récurrences est dans la majorité des cas entre 2 et 4 ans, Collins a constaté que les tumeurs embryonnaires avait un risque de récurrence pendant une période de temps égale à leurs âge au moment du diagnostic plus 9mois [365-366].

20 à 45% des patients opérés pour médulloblastomes rechutent malgré un traitement bien conduit, cette rechute survient dans les deux à trois ans après la chirurgie soit dans le site primitif ou à distance selon la littérature [367].

Selon la littérature dans le groupe d'âge de moins de trois ans et qui n'a pas reçus de radiothérapie et qui ont atteints l'âge pour recevoir une irradiation cranio spinale différé avec une chimiothérapie adjuvent permet d'améliorer le pronostic de ces enfants avec un taux de survie sans progression estimé à 50% [368].

Ce taux de survie régresse à 20% [369-370]pour le groupe de plus de 03 ans ou le pourcentage de guérison est très faible même derrière une radiothérapie de sauvetage avec une chimiothérapie utilisant plusieurs drogues à haute dose, une radiothérapie stéréotaxique ou une proton thérapie peut être proposé mais c'est du cas par cas [371].

Récemment, la combinaison de bevacizumab et irinotécan, avec ou sans témozolomide, a donné des réponses objectives avec une toxicité minimale chez les enfants atteints de médulloblastome [372].

En cas de rechutes ou progression un essai de phase II chimiothérapie métronomique a été proposé par les experts incluant : celecoxib-methotrexate-vinblastine-cyclophosphamide (SFCE-Metro 01) ou topotecan + témozolomide 08 cures puis entretien par le témodal [373].

La thérapie métronomique est une chimiothérapie à faible dose avec une prise orale tels que étoposid ou témozolamide qui ont pour but de stabiliser la symptomatologie et préserver la qualité de survie à long terme [374].

La récurrence de l'**épendymome** survient dans 50% des cas dans les trois ans qui suit la chirurgie [346].

L'enfant porteur d'**épendymome** ou le reliquat tumoral post opératoire mesurait 7×11,4mm, ce dernier a augmenté de taille à 19,8mm après 12mois.

La récurrence des **astrocytomes pilocytiques** varie d'une série à une autre et elle est entre 0 à 33% cette dernière survient dans les 04 à 05 ans après la chirurgie, ce taux régresse lorsqu'une exérèse totale a été effectuée selon la littérature [375-376].

L'enfant opéré pour l'astrocytome pilocytique qui a bénéficié d'une ablation sub totale l'IRM cérébrale de contrôle a objectivé une augmentation de taille du reliquat de 5,7mm à 8mm après 24mois.

L'enfant opéré pour **tumeur rhabdoïde** âgé de 03ans a récidivé au bout de 12 mois post opératoire suite à une volumineuse lésion secondaire au niveau du troisième ventricule à l'origine de son décès.

Dans le groupe des enfants opérés pour médulloblastome et qui ont récidivés, on a noté notre premier décès à 45 jours post opératoire, 02 malades à une année après la chirurgie, 02 autres à seize mois, 02 patients à vingt mois, 01 enfant à vingt-neuf mois et 03 malades à trente-neuf mois post opératoire.

Dans le groupe à haut risque constitué de 08 malades, le taux de décès dans ce groupe est estimé à 62,5%, (05 malades) quant au groupe à risque standard composé de 12 patients le pourcentage de décès est de 50% (06 malades).

L'étude faite en Thaïlande sur les facteurs pronostic des 55 enfants opérés pour médulloblastome le taux de mortalité été de 49,1% ou ils ont constaté que dans le groupe avec un reliquat de plus de 1,5cm la probabilité de survie été de 37,7% à comparer avec le groupe ou le reliquat été de moins de 1,5cm ou la survie été estimé à 72,9% [276].

Les délais entre la récurrence et le décès des enfants varié dans notre série entre 04 et 19 mois.

Chez les 10 enfants vivants, 03 d'entre eux ont Cinque ans de rémission, 01 malade avec une rémission de trois ans et neuf mois, 01 enfant qui a deux ans et trois mois de rémission et 05 enfants ont dépassé les 12 mois.

14.11 Discussion des facteurs pronostic des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

Les facteurs pronostic des enfants porteurs médulloblastome ont souvent étaient discutés dans la littérature et la survie globale est tributaires de plusieurs paramètres dont l'âge de l'enfant, la qualité de la résection tumorale, le délai de la radiothérapie et la dissémination tumorale et surtout la nature moléculaire de la cellule tumorale.

Le sous-groupe WNT à le meilleur pronostic que les autres sous- groupes et selon la littérature ils ont 100% de survie à 5ans avec quelques rares cas de métastases [377- 378- 379-380],vue son bon pronostic des essais cliniques étudient des méthodes de désescalade de traitement, NCT01878617, NCT0266220 , NCT02724579, ces essaies examinent des doses réduites de radiothérapie et de chimiothérapie pour les prochaines années [381].

D'autres études ont montré également que **le sous -groupe WNT** sécrètent des antagonistes WNT qui empêchent la formation de la barrière hémato-encéphalique ce qui permet à la chimiothérapie d'atteindre des concentrations élevés dans la tumeur contribuant à un excellent pronostic [382].

Selon la littérature les rechutes dans le sous- groupe WNT sont rares et se localisent au niveau des ventricules latéraux, des leptoméniges, le lit tumoral et dans de rares cas dans la région supra- sellaire [383-384].

La survie globale du **sous- groupe SHH** est estimé à 80% [385-386],en fait son pronostic dépend du statut du gène TP53, le sous- groupe SHH survient dans la majorité des cas chez les enfants de moins de 05 ans, les tumeurs du sous- groupe SHH TP53 mutant surviennent chez les enfants de plus de 05ans, la mutation du TP53 confère le mauvais pronostic avec un taux de survie globale à Cinque ans de 41% contre 81% dans le sous type SHH sans la mutation du TP53.

La mutation du sous type SHH est responsable de 72% des décès [387], La rechute de ce sous type surviennent généralement dans le lit tumoral.

Les deux principales cibles moléculaires de la voie SHH sont les antagonistes des récepteurs Smoothed 5(SMO) et les inhibiteurs du facteur de transcription GL1 [388].

Les petites et les grandes molécules ne peuvent pas traverser la barrière hémato encéphalique de ce sous type ce qui le rend résistant la chimiothérapie [365].

Le sous- groupe 3 touche les nourrissons et les jeunes enfants c'est une tumeur agressive ou plus de 40 % présentent des métastases au diagnostic, le taux de survie à 05 ans varie entre 30 et 60% [389-390-391].

Ces tumeurs se localisent souvent au niveau du V4 et qui récidivent exclusivement au niveau des leptoméninges [392].

Selon la littérature aucun agent thérapeutique actuel ne cible actuellement le médulloblastome du **sous- groupe 3** ce qui explique le taux de mortalité élevé surtout que 20% de ces tumeurs ont une amplification de l'oncogène MYC [393].

La vascularisation tumorale du sous -groupe 3 est également associé à une surexpression des gènes RNH1, SCG2 -et AGGF1 ce qui induit à un taux de survie plus faible.

Actuellement les thérapies anti vascularisation utilisées dans les essais cliniques contre le Glioblastome sont également utilisées pour le **sous-groupe 3**.

La ribavérine ce traitement anti virale utilisé contre les infections des groupes respiratoires et l'hépatite C peut avoir un potentiel thérapeutique sur ce sous- groupe car selon les essais il réduit la croissance cellulaires chez les souris [394].

Le sous-groupe 4 qui survient chez 35% des enfants, il partage de nombreux caractéristiques que **le sous -groupe 3** avec des amplifications MYC et OTX2 [395].

Il se localise le plus souvent au niveau du vermis, la survie du **sous- groupe 4** avoisine les 75% cette survie est réduite lors de l'apparition des métastases [396].

Le taux de décès des enfants opérés pour médulloblastome dans notre série est de 52,38% à savoir 11 malades porteurs de médulloblastome et parmi ces derniers 8 ont bénéficié d'une **exérèse totale** et un enfant d'une résection sub- totale.

Dans la littérature plusieurs facteurs peuvent améliorer le taux de survie des enfants porteurs de médulloblastome tels que l'exérèse totale de la tumeur sans faire prendre le risque au malade d'avoir des séquelles irréversible mais cette dernière n'est pas le seul critère de bon pronostic comme on l'a constaté dans notre série mais l'histologie et la biologie moléculaire montrant la nature agressive de la cellule tumorale et son pouvoir à disséminer représente la pierre angulaire du pronostic .

Par ailleurs nous estimons qu'il y'a plusieurs autres facteurs qui ont contribué à un taux élevé de décès dans notre série , malgré une exérèse totale qui a été effectué dans 80% des cas cela conclu que cette condition n'est pas la seule à avoir une influence sur la survie à long terme de l'enfant , la nature agressive de la tumeur ainsi que les délais long de la réception des résultats histologique , les rendez-vous pour la radiothérapie de plus de 90 jours chez presque tous les malades décédés mais qui pendant ce temps ont reçus leurs chimiothérapie

faisant augmenter encore plus le délais à cause des aplasies médullaires entre les cures , le manque de données génétique et moléculaire au niveau de notre hôpital ou il faut commencer par rendre disponible des réactifs nécessaire pour identifier les trois sous -groupes afin de classer correctement l'enfant dans quel groupe à risque et ainsi le prendre en charge efficacement et selon les recommandations actuelles dans la prise en charge des médulloblastomes .

L'exérèse chirurgicale totale est le seul facteur de bon pronostic chez les enfants porteurs d'épendymome avec un taux de survie estimé à 82,1% comparé 17,9% lors d'une exérèse partielle [346].

La nature histologique bénigne de l'astrocytome pilocytique avec une croissance très lente lui confère un bon pronostic et à long terme, seule l'exérèse complète garantie un taux de survie à 10 ans qui dépasse les 90% [397-398].

Nous avons noté une augmentation de la taille du reliquat tumoral documenté par l'IRM chez les 02 patients porteurs de l'épendymome et de l'astrocytome pilocytique qui sont surveillé cliniquement et radiologiquement de façon périodique ainsi que tous les malades de notre série.

Conclusion

La prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant est multidisciplinaire et la chirurgie représente la pierre angulaire du traitement.

Rétablir les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien en cas d'hydrocéphalie tri ventriculaire est le premier volet de la chirurgie, le choix de la technique utilisé revient à l'expérience, aux préférences et à la disponibilité du plateau technique soit par voie endoscopique ou par la mise en place d'une dérivation interne.

La chirurgie tumorale quant à elle seule représente un challenge pour le neurochirurgien non seulement en raison de leurs localisations profondes mais aussi pour la relation tumorale avec des structures neurovasculaires importantes qui peuvent être responsables de morbidité et de mortalité, les progrès de l'anatomie microchirurgicales et des techniques ont orientés les neurochirurgiens à accéder à cette région profonde par un corridor naturel tout en préservant les structures neurovasculaires et minimiser les complications.

Ces enfants doivent être surveillés régulièrement par un contrôle clinique et radiologique, leur pronostic dépend de plusieurs paramètres.

Les astrocytomes pilocytiques ont un excellent pronostic comparé à la tumeur rhabdoïde, à l'épendymome et au médulloblastome qui sont des tumeurs malignes avec un haut pouvoir de dissémination et qui nécessitent un traitement lourd.

Le médulloblastome a suscité la curiosité de beaucoup de centres de recherches par son hétérogénéité ce qui a conduit à beaucoup de progrès dans le domaine de la génétique en classant cette entité tumorale en quatre sous- groupes qui ont leurs propre pronostic.

Actuellement la connaissance génétique représente la clé du traitement pour les tumeurs malignes de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant après la chirurgie ce qui permet de développer les futurs algorithmes dans leur prise en charge et ainsi adapter au mieux les stratégies thérapeutiques personnalisés en utilisant une thérapie ciblée.

La prise en charge actuelle en Algérie du médulloblastome qui est une tumeur fréquente chez l'enfant doit s'aligner à la nouvelle classification de stratifications basé sur la biologie moléculaire et aux nouveaux protocoles thérapeutiques afin d'avoir un meilleur taux de survie de cette pathologie.

Faire un recensement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant afin d'établir un registre nationale et avoir une base de données informatisé épidémiologique et de recherches cliniques et biologiques et avoir un profil évolutif de ces pathologies.

Une concertation thérapeutique pluridisciplinaire est primordiale par la création de RCP mais aussi la programmation de formations avancées afin de suivre les progrès dans le domaine de la neuro oncologie pédiatrique est impérative.

La création de centres d'oncologie pédiatriques et de radiothérapie permettant aux enfants de recevoir le traitement adjuvant dans les meilleurs délais et ne pas avoir à envoyer les malades à des wilayas limitrophes et ainsi retarder la radiothérapie.

Notre série

Cas nro 01 : Patient âgé de 13mois « groupe à haut risque médulloblastome »

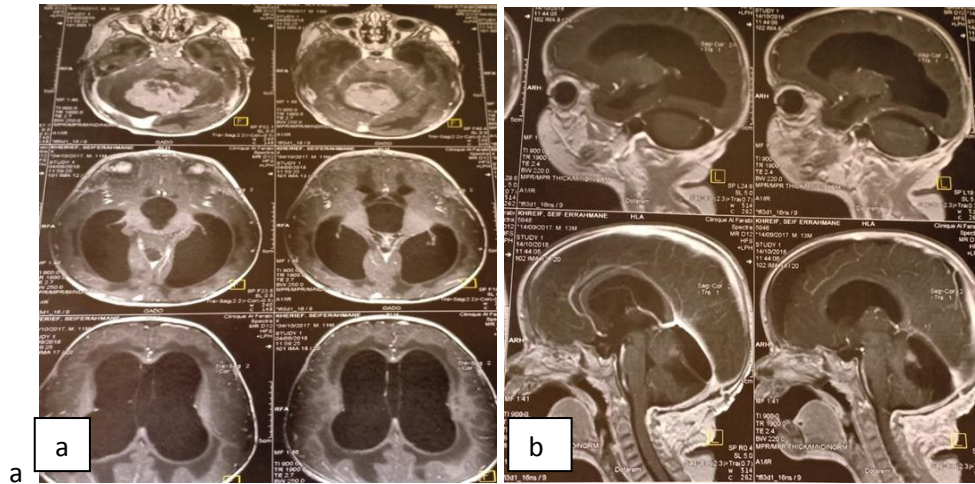


Figure 93.a): IRM cérébrale coupe axiale prés opératoire :Hydrocéphalie active sur lésion vermio- cérébelleuse se rehaussant fortement, **b):** IRM cérébrale coupe sagittale post opératoire Résection totale du médulloblastome.

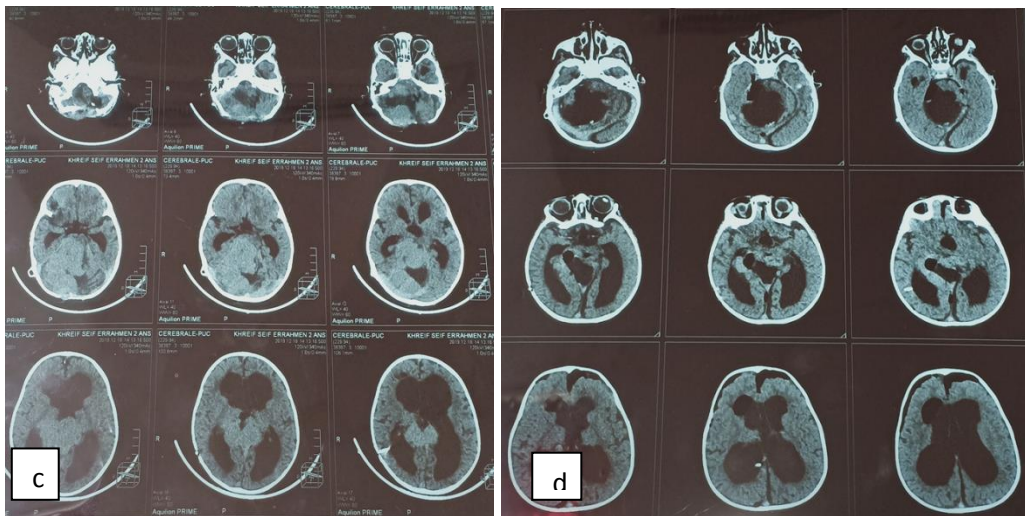


Figure 94.C): TDM cérébrale coupe axiale récidence tumorale sous et sus tentorielle une année après la chirurgie en plein chimiothérapie, **d):** TDM cérébrale après résection sub totale de la récidence avec dilatation ventriculaire(chirurgie de second look).

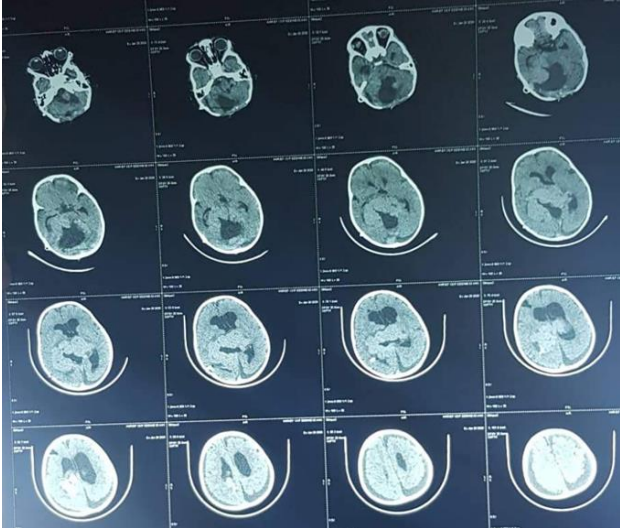


Figure 95. TDM cérébrale coupe axiale rechute tumorale 01 mois après la deuxième chirurgie.

Cas Nro 02 : Patient âgé de 02 ans « groupe à haut risque médulloblastome »

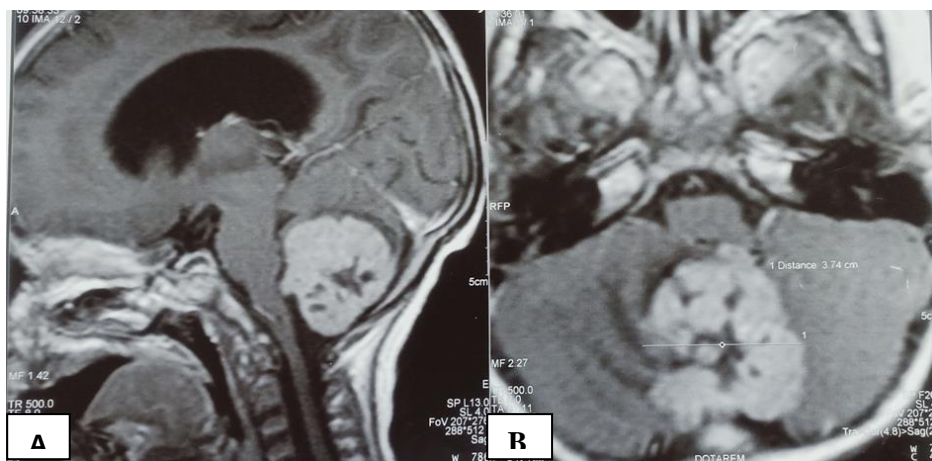


Figure 96.A): IRM coupe Sagittale; B): IRM coupe Axiale lésion vermineuse à extension intraventriculaire polylobé, hyper intense en T1 après inj PC

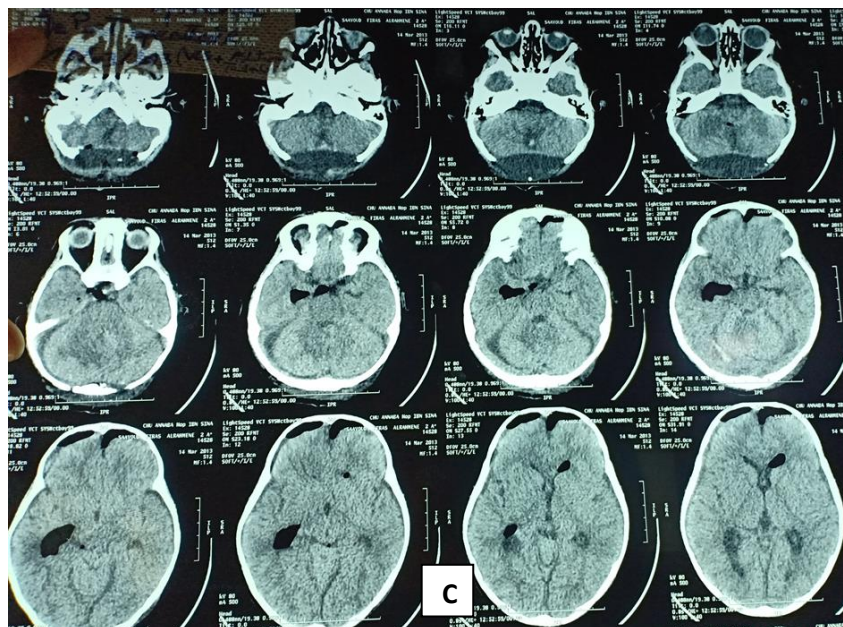


Figure 97.C): TDM cérébrale post opératoire résection totale.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

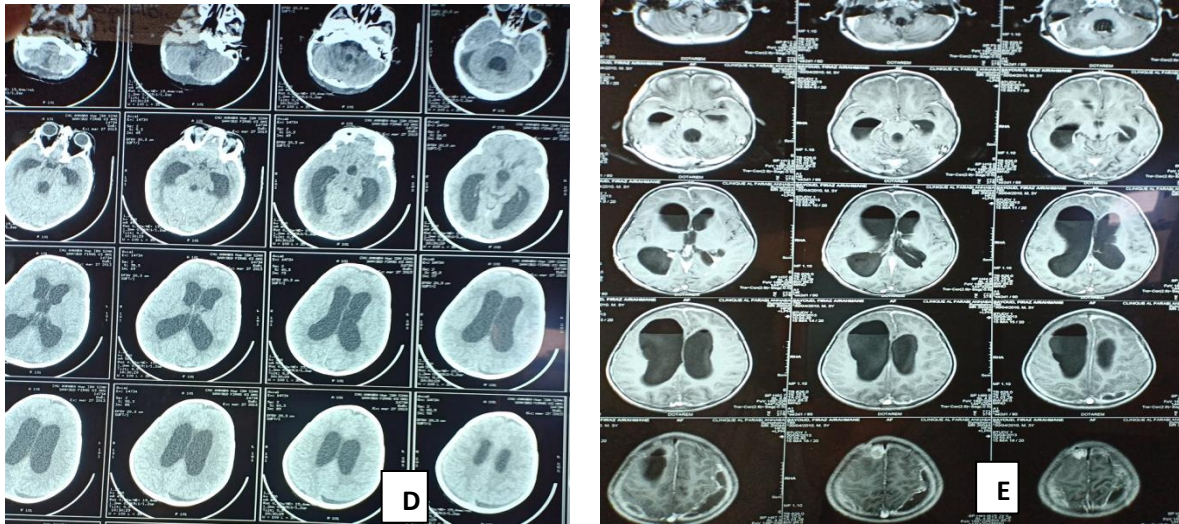


Figure 98.D): TDM cérébrale : dilatation ventriculaire post méningitique, **E):** IRM cérébrale coupe axiale : ventriculo mégalie passive, résection totale, avec une lame d'empyème.

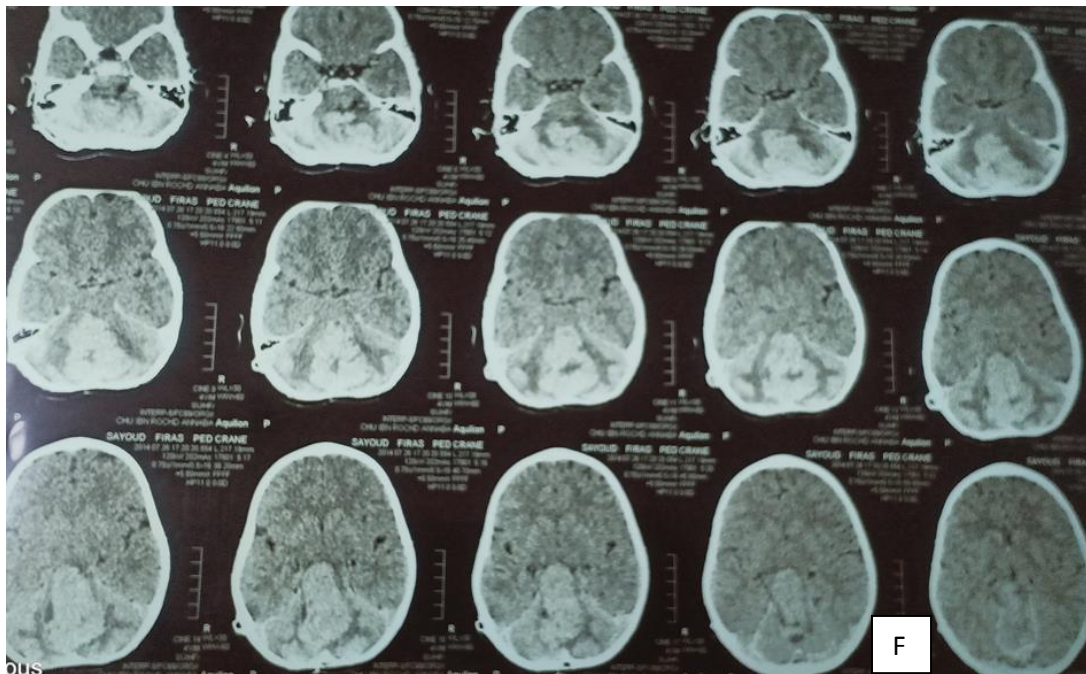


Figure 99.F): TDM cérébrale coupe axiale : une année après la chirurgie et en plein chimiothérapie, récurrence locale du médulloblastome.

Cas nro 03: Patient âgé de 11ans « groupe à haut risque médulloblastome ».résection partielle.

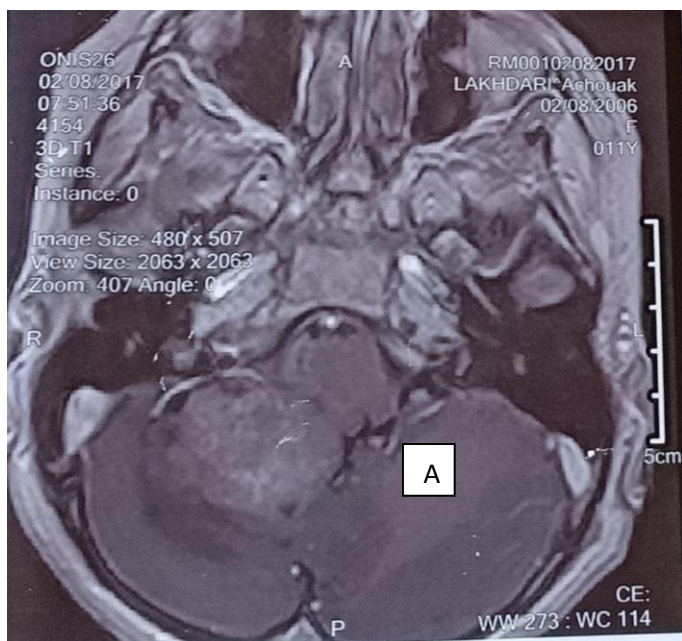


Figure 100.A): IRM cérébrale coupe axiale chez une fille de 9ans qui a bénéficié d'une résection partielle.

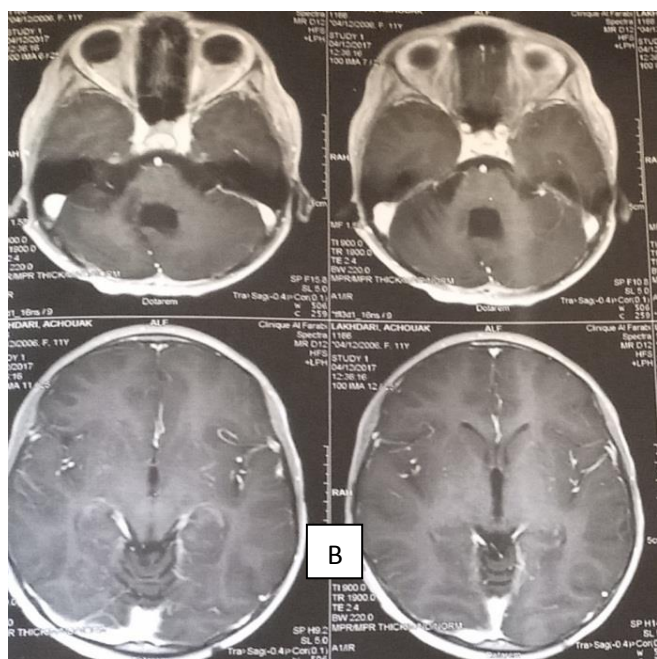


Figure 101.B): IRM cérébrale coupe axiale : absence de reliquat tumoral après la chimio-radiothérapie.

Cas nro 04 : Patient âgé 9ans « groupe à risque standard médulloblastome»

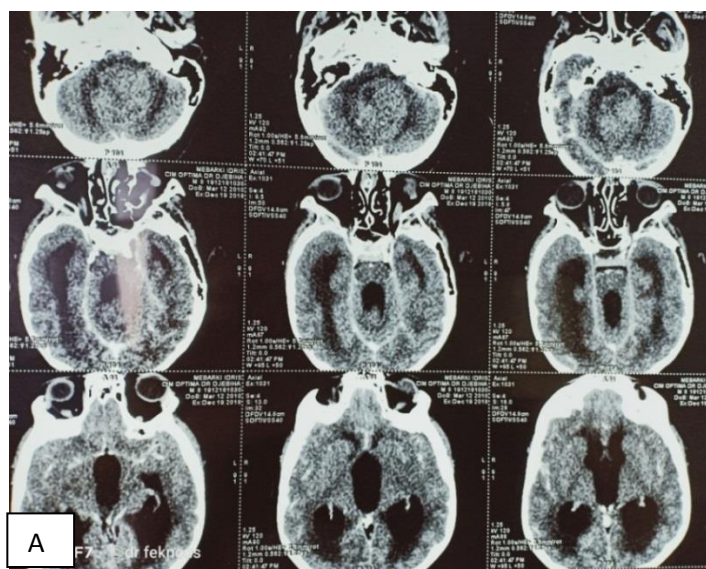


Figure 102.A): TDM cérébrale coupe axiale hydrocéphalie sur processus du V4 hyperdense après injection de PC.

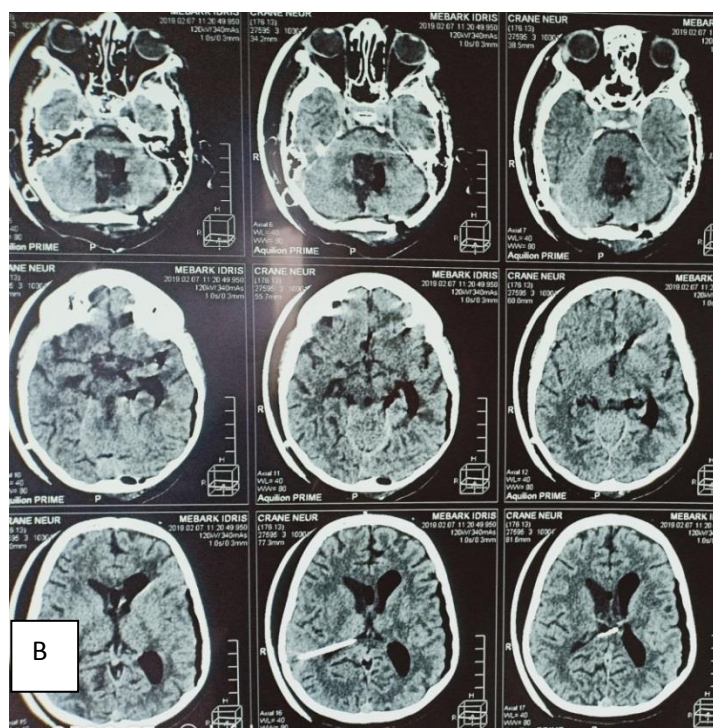


Figure 103.B): TDM cérébrale coupe axiale post opératoire résection totale.



Figure 104.C): IRM cérébrale coupe coronale, sagittale, axiale d'un volumineux médulloblastome de siège intra ventriculaire faisant ectopie au niveau du trou occipital, avec prise de contraste très importante.

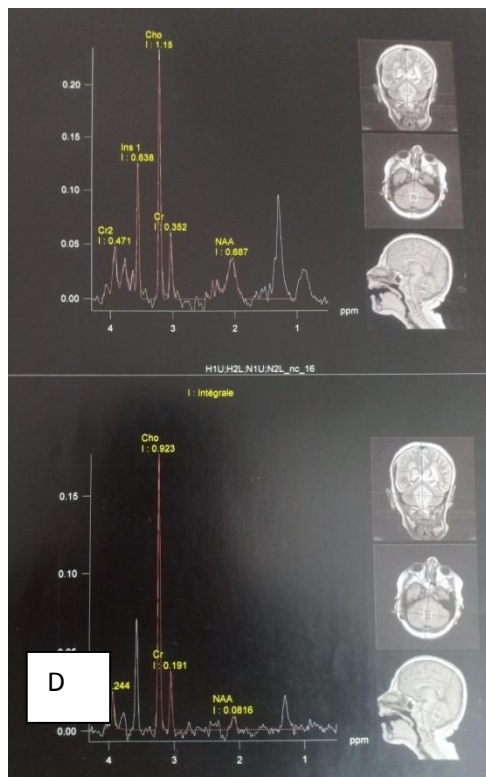


Figure 105.D): Spectroscopie : montrant un pic de choline avec et effondrement de la NAA.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

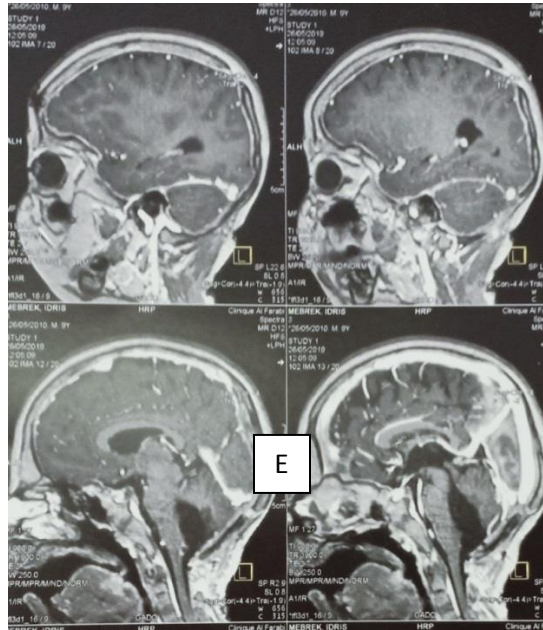


Figure 106.E): IRM cérébrale coupe sagittale post opératoire exérèse totale.

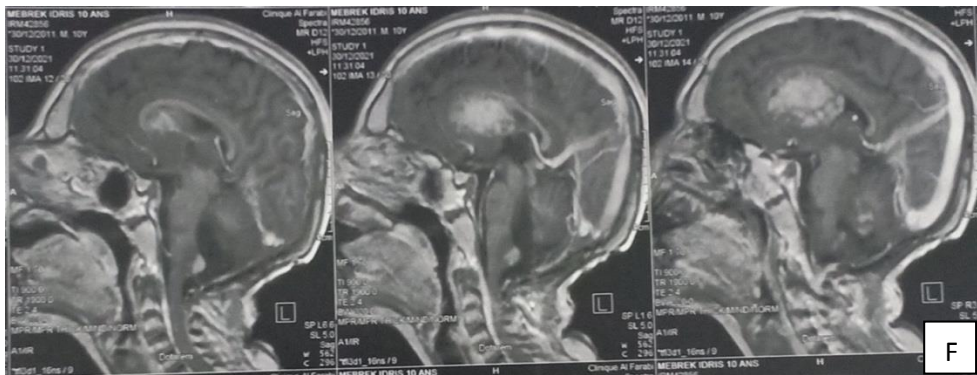


Figure 107.F): IRM cérébrale coupe sagittale récidence sus et sous tentorielle après 2ans et 5mois de la chirurgie.

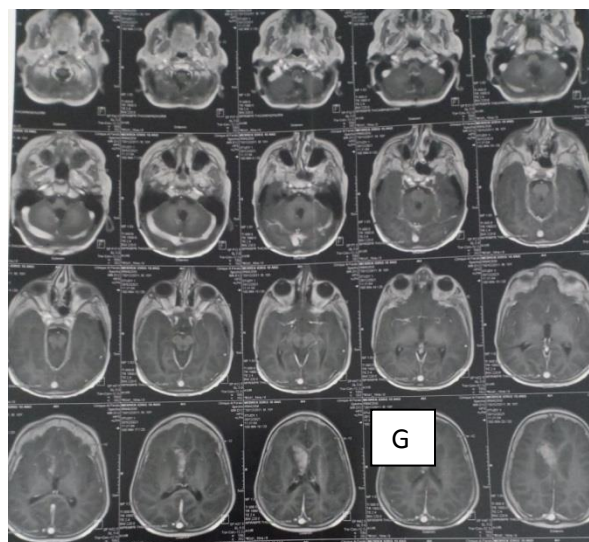


Figure 108.G): IRM coupe axiale récidence sus et sous tentorielle du médulloblastome.

Cas nro 05 : Patient âgé de 11 ans , « groupe à haut risque » , avec des métastase à l'admission .

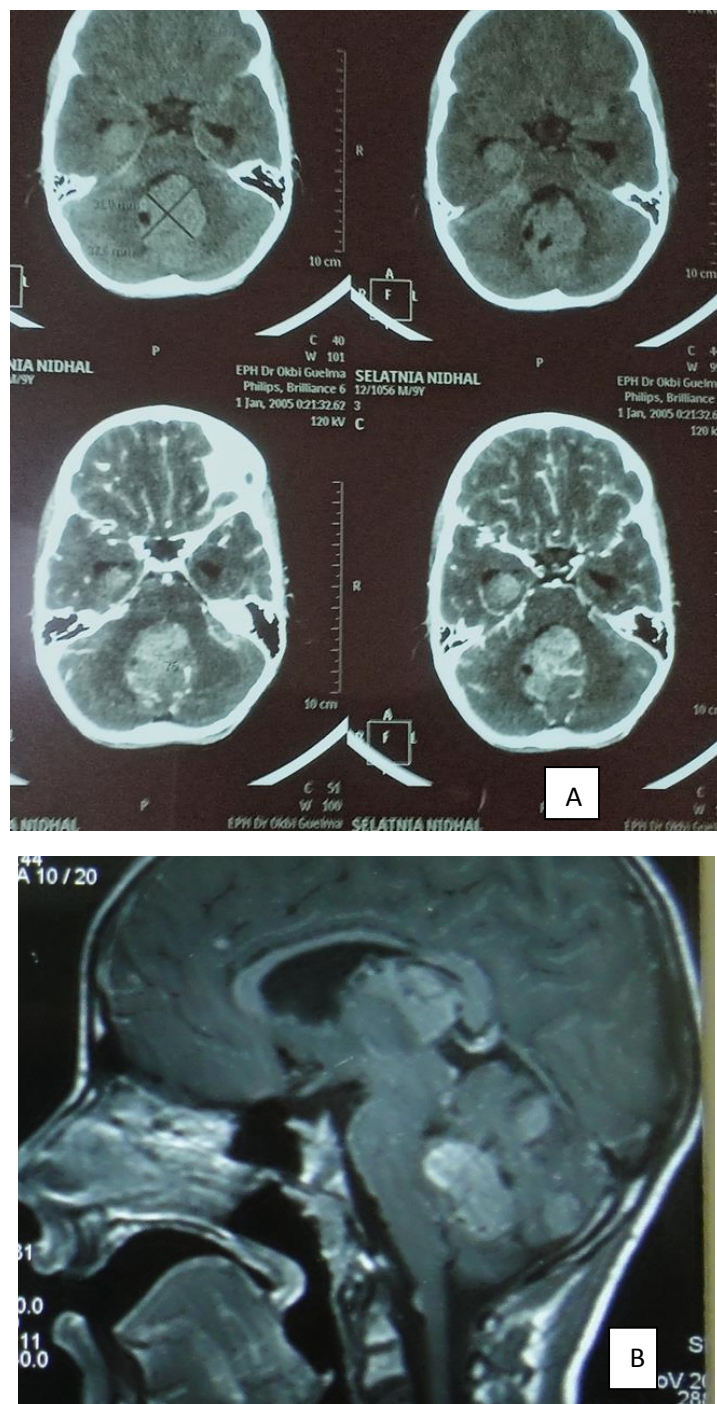


Figure 109.A): TDM cérébrale, B): IRM cérébrale métastase cérébrale découverte à l'admission d'un enfant 11 ans.

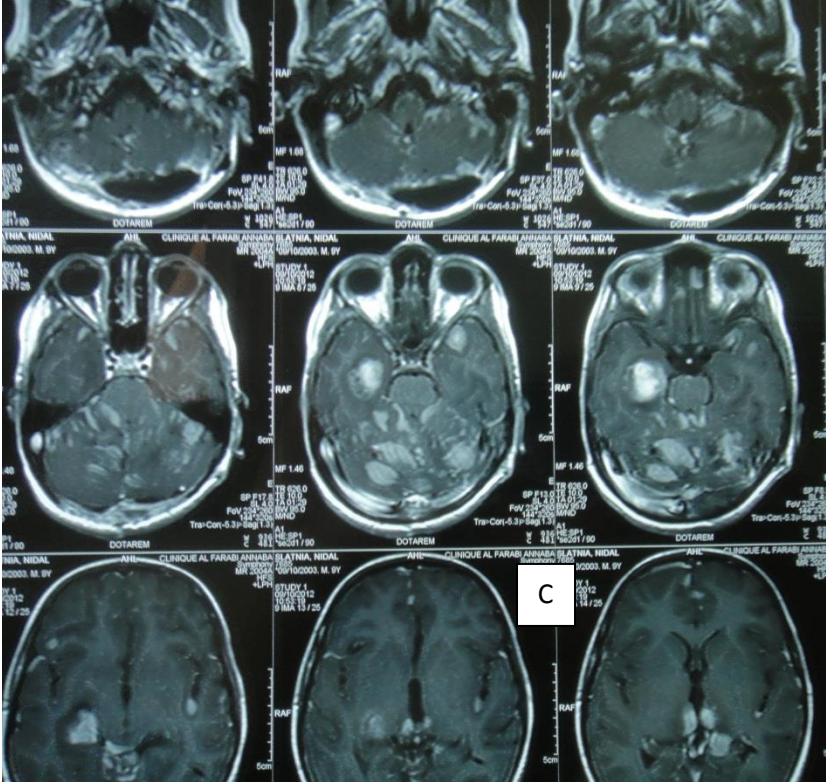


Figure 110.C) et D): IRM coupe axiale et sagittale post opératoire avec résection partielle du médulloblastome, mise en évidence des lésions de disséminations sus et sous tentorielles.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

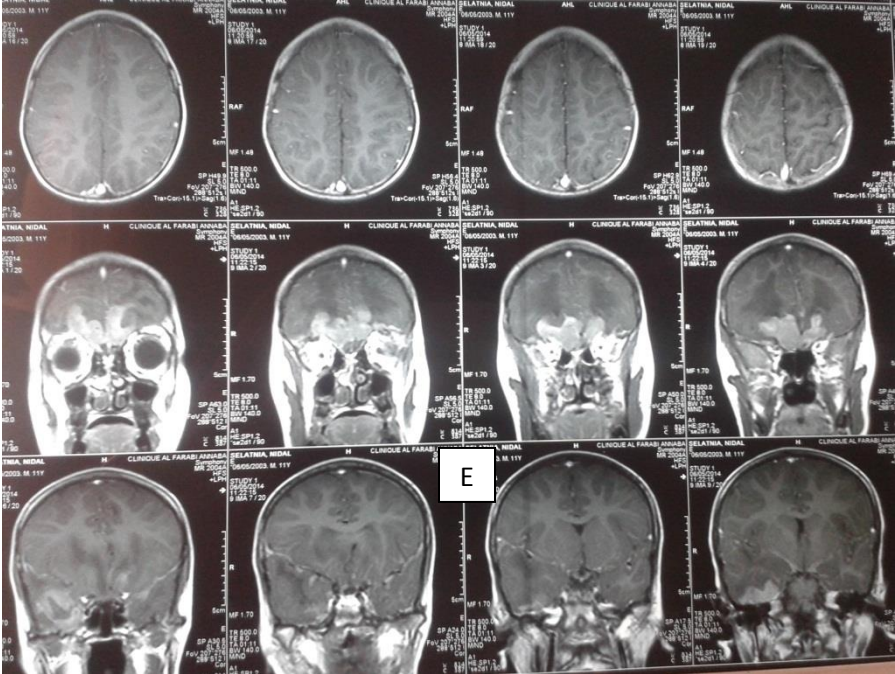


Figure 11.E): IRM cérébrale coupe axiale , coronale,mise en évidence d' une rechute après une rémission qui a duré une année grâce à la radiothérapie,localisation secondaire de siège frontale et temporale.

Cas nro 06 : Patient âgé de 07 ans « groupe à risque standard médullolastome ».

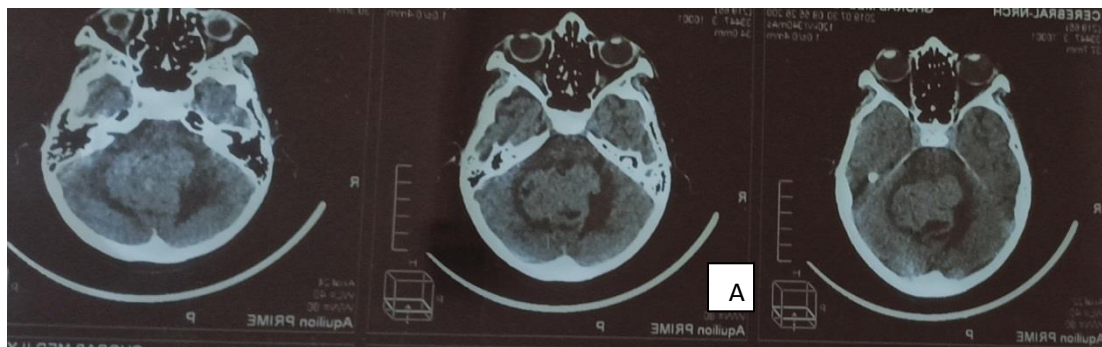


Figure 112.A): TDM cérébrale coupe axiale processus vermien avec extension intra ventriculaire prenant le contraste.

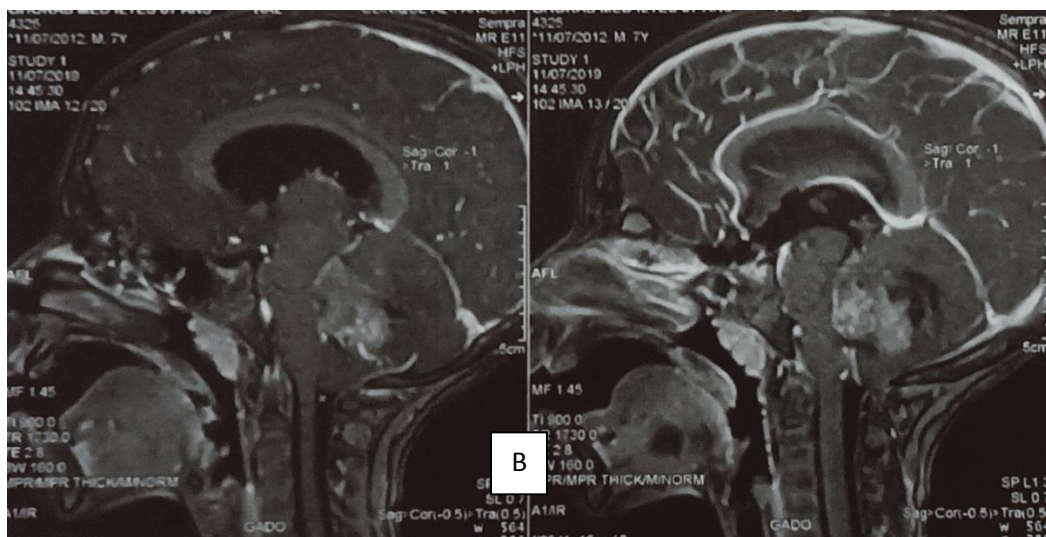


Figure 113.B): IRM coupe sagittale processus occupant le V4 se rehaussant après injection de Gado de façon hétérogène.



Figure 114.C):TDM cérébrale post opératoire coupe axiale :Résection totale de la lésion.

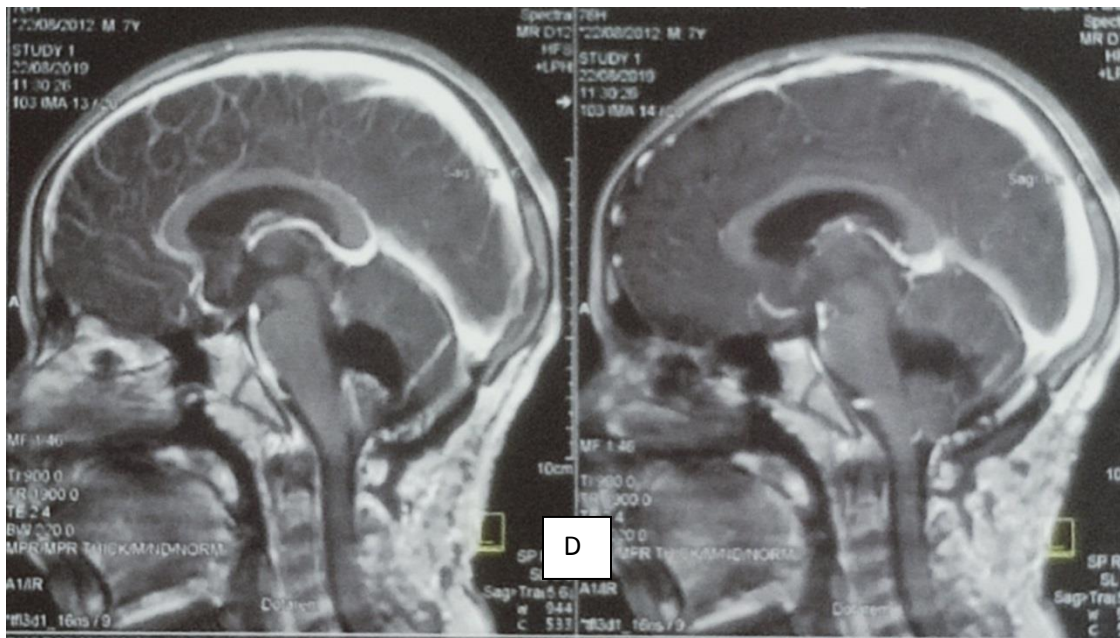


Figure 115.D): IRM cérébrale coupe sagittale post opératoire, absence de reliquat tumoral.

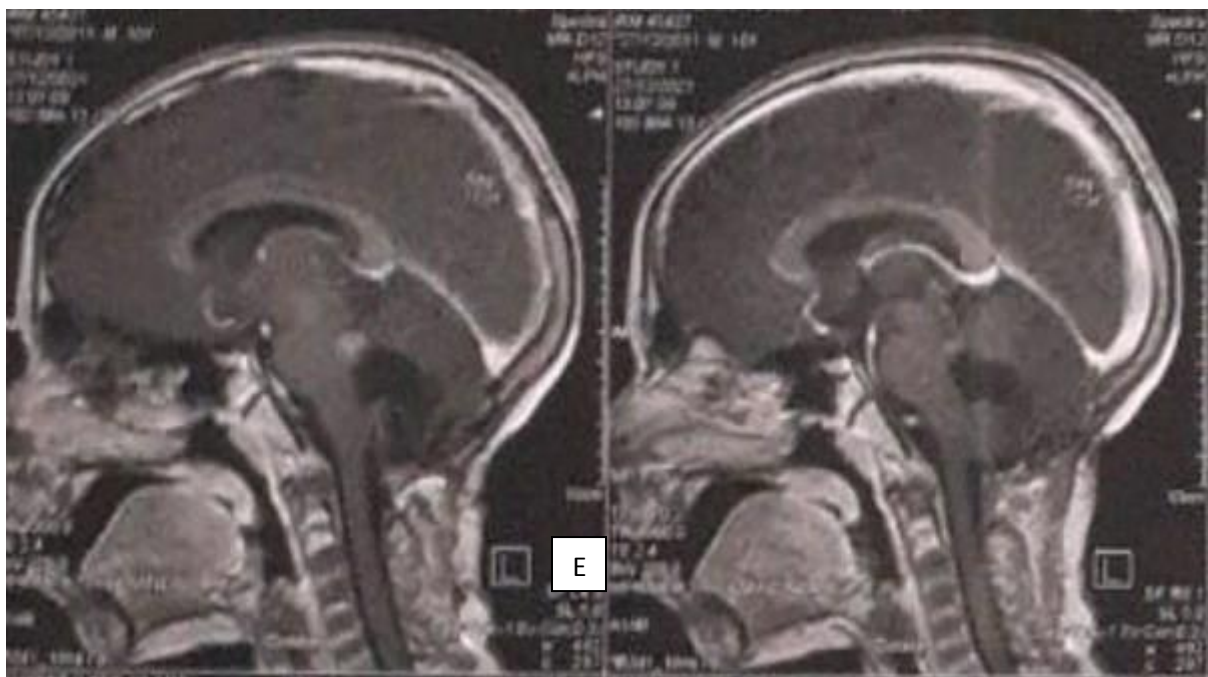


Figure 116.E): IRM cérébrale coupe sagittale, récidence au niveau du pédoncule cérébelleux 02 ans et 6mois après la chirurgie.



Figure 117.F): IRM cérébrale augmentation du volume de la récurrence après 8 mois de chimiothérapie intensive.

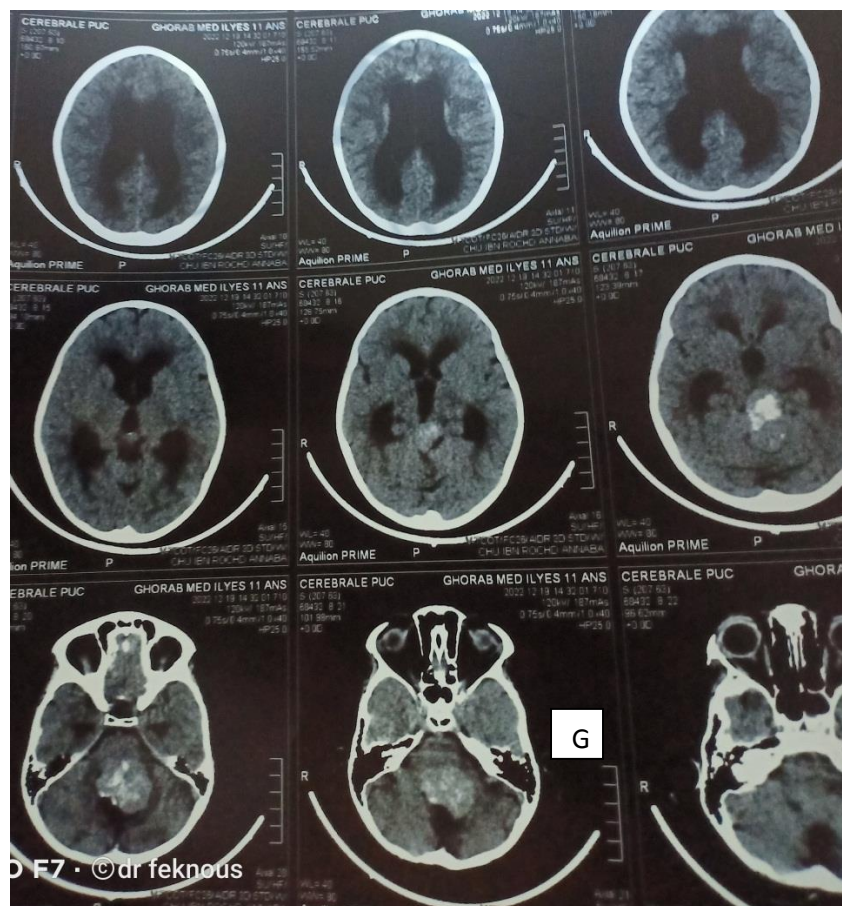


Figure 118.G): évolution 2 mois après la dernière IRM: TDM cérébrale dilatation ventriculaire sur volumineux processus de la FCP spontanément hyperdense.

Cas nro 07 : Patient âgé de 03 ans « groupe à risque standard médulloblastome».

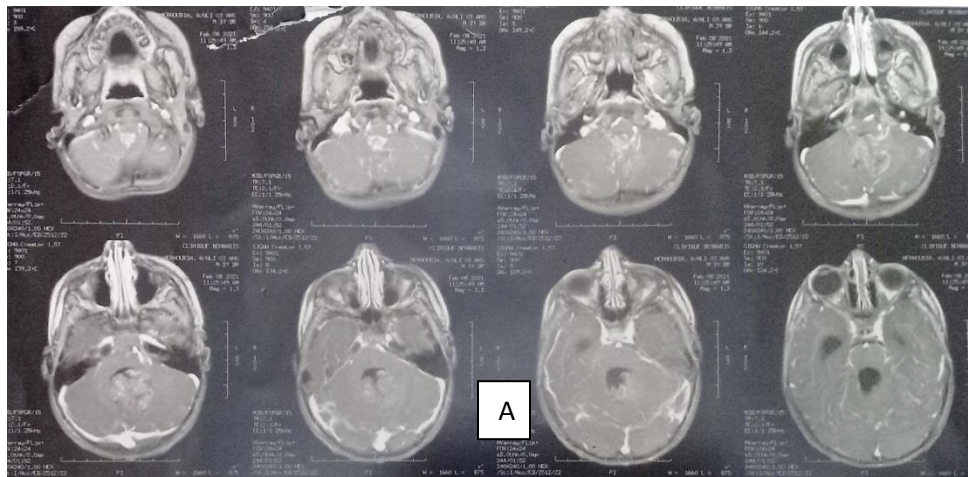


Figure 119.A): IRM cérébrale coupe axiale T1 injecté :lésion de siège intra ventriculaire se rehaussant de façon hétérogène après inj Gado degado.

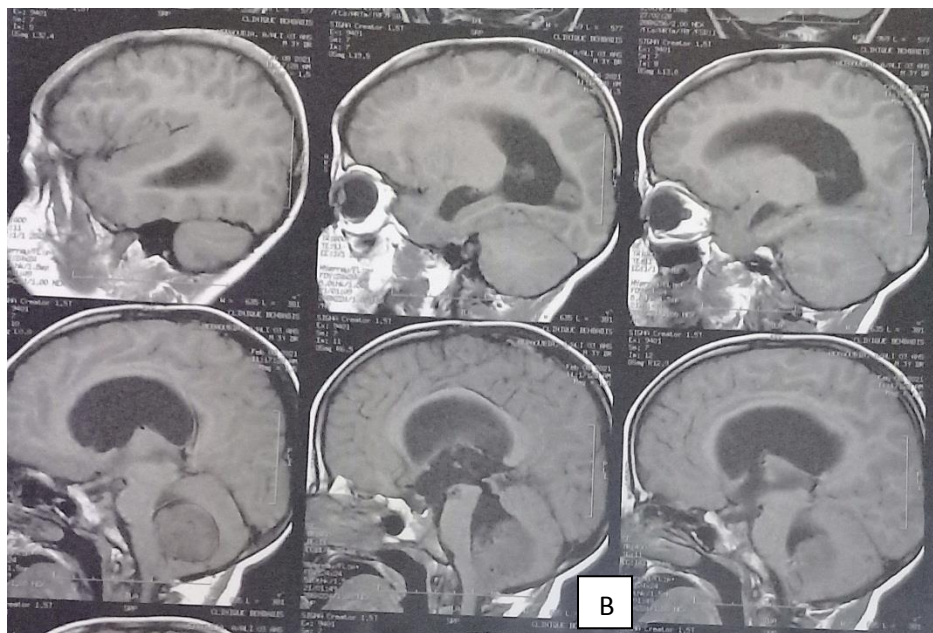


Figure 120.B): IRM coupe sagittale en T1 Lésion de siège intra ventriculaire hypo intense en T1.

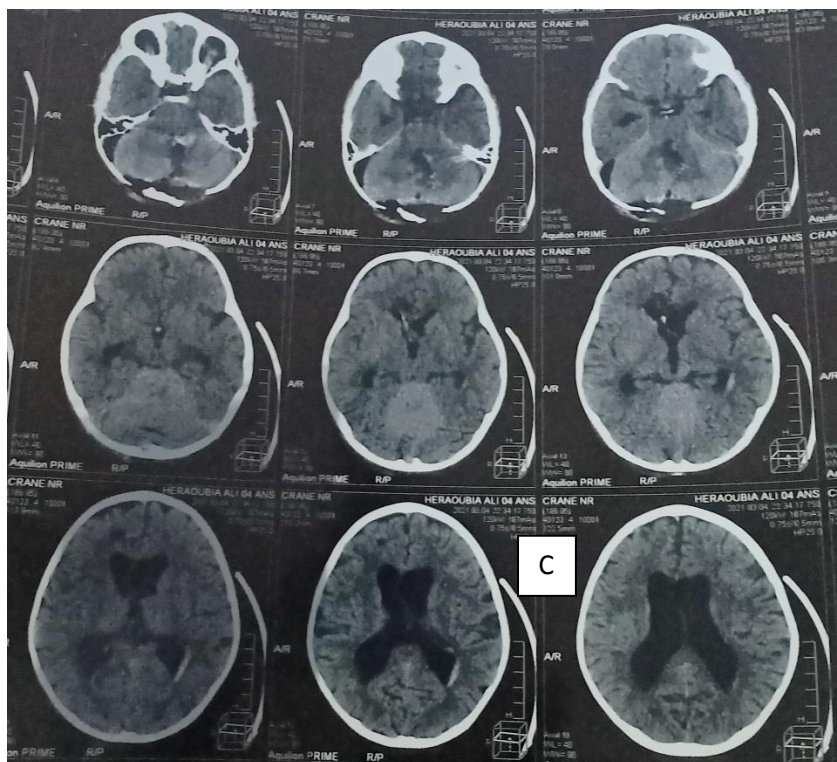


Figure 121. C): TDM cérébrale coupe axiale post opératoire Ablation sub totale, reliquat infiltrant le plancher du V4.

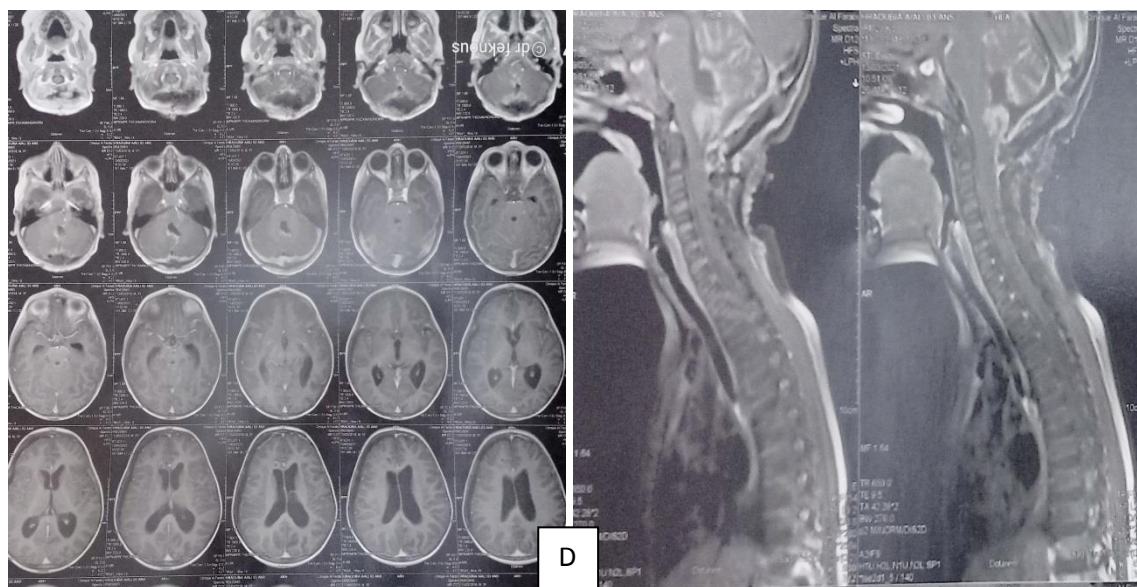


Figure 122.D): IRM cérébrale coupe axiale et sagittale post opératoire avec présence d'un reliquat <1,5cm.

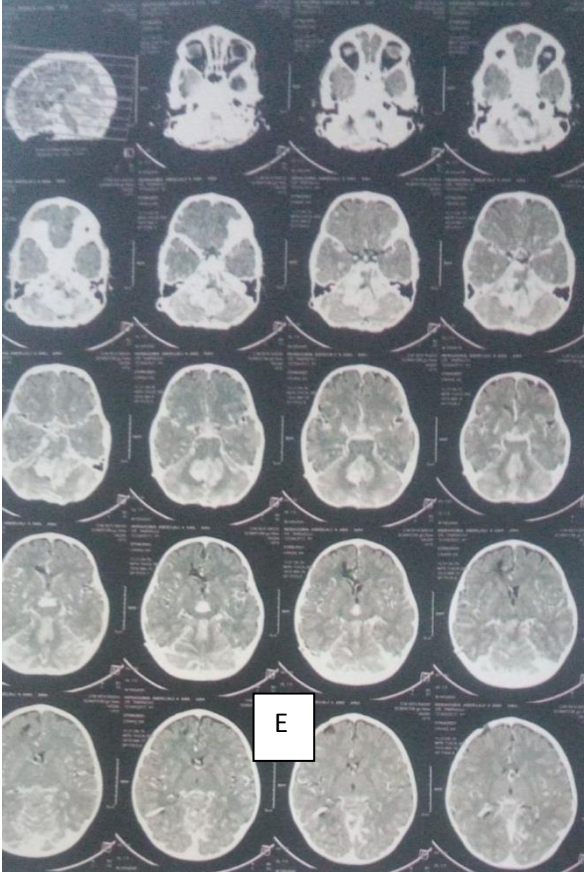


Figure 123.E): TDM cérébrale coupe axiale évolution 45 jours après la chirurgie, récurrence importante au niveau de la fcp prenant fortement le contraste avec dissémination méningée.

Cas nro 08 : Patient âgé de 08 ans « groupe à haut risque médulloblastome ».



Figure 124.A): IRM cérébrale coupe sagittale lésion vermio cérébelleuse se rehaussant de façon périphérique laminant le V4.

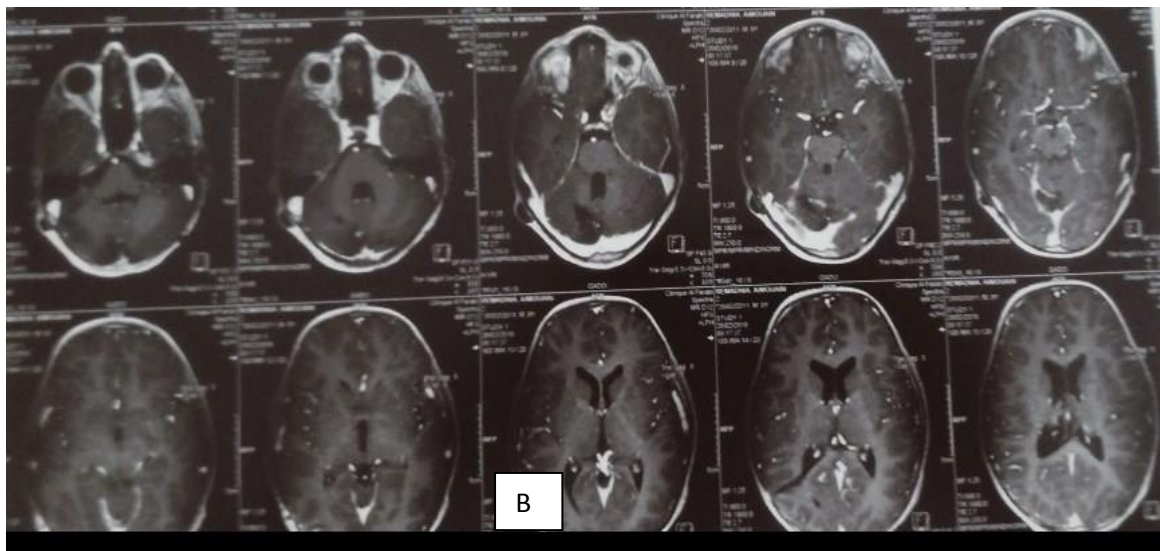


Figure 125.B): IRM cérébrale coupe axiale post opératoire en T1 avec Gado , résection totale du médulloblastome.



Figure 128.E): IRM coupe sagittale, récurrence tumorale après 01 année avec carcinose méningé et spinale.

Cas nro 09 : Patient âgé de 9ans « groupe à risque standard médulloblastome»

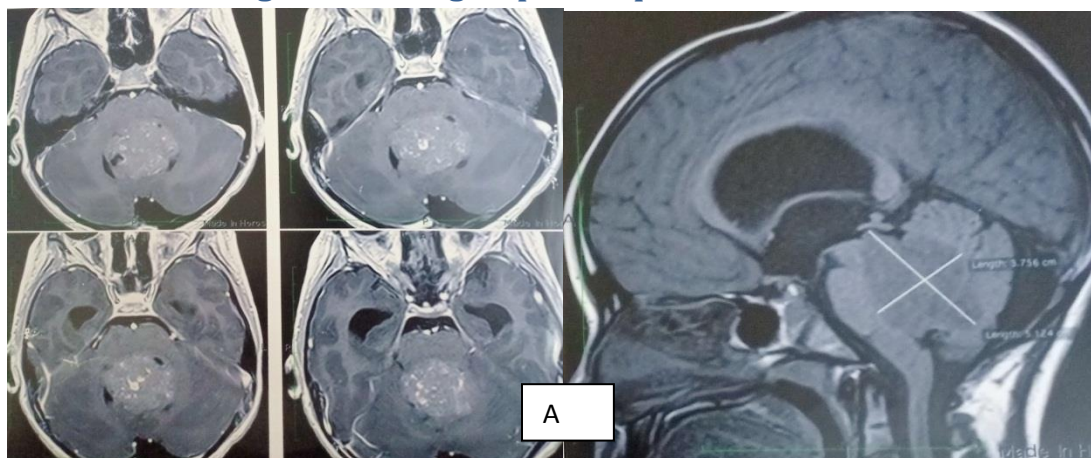


Figure 129.A): IRM cérébrale coupe axiale T1 injecté et sagittale en T1 ou le médulloblastome est en iso signal de siège vermien avec extension au niveau du V4 de taille Supérieur à 4cm avec rehaussement hétérogène.

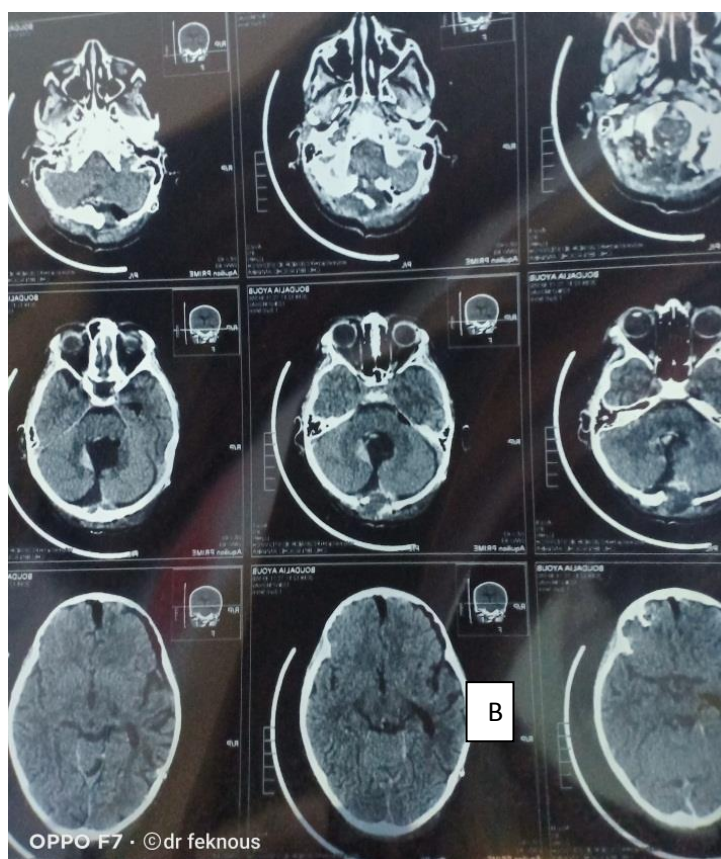


Figure 130.B): TDM cérébrale post opératoire : résection totale.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

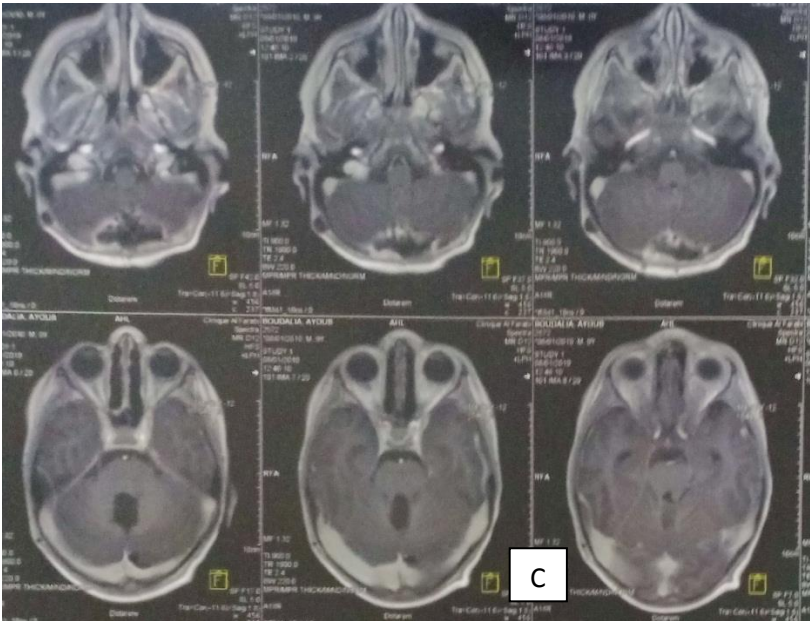


Figure 131.C) et D): IRM cérébrale coupe axiale et sagittale post opératoire pas de reliquat tumorale et pas de dilatation ventriculaire.

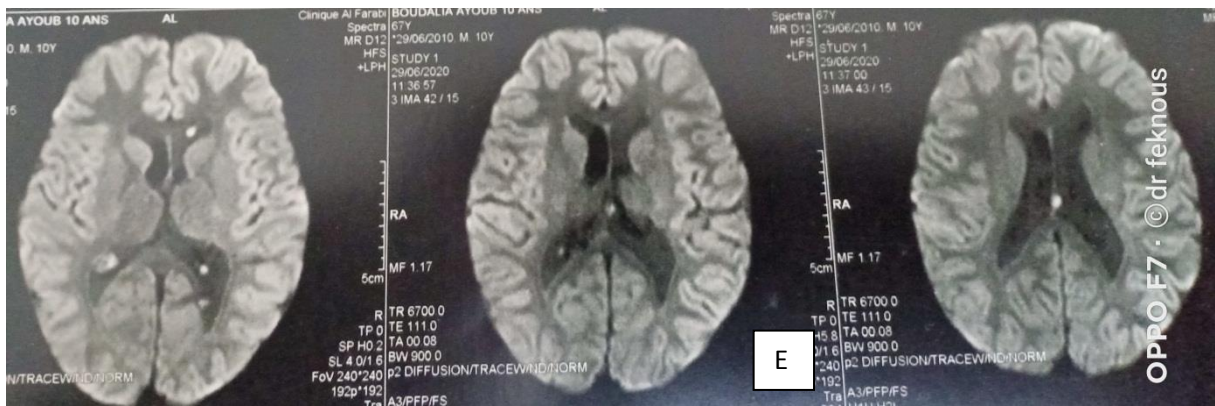


Figure 132.E) : IRM de contrôle 1an et 08mois après la chirurgie découverte de lésions nodulaire au niveau ventriculaire (1ère rechute).

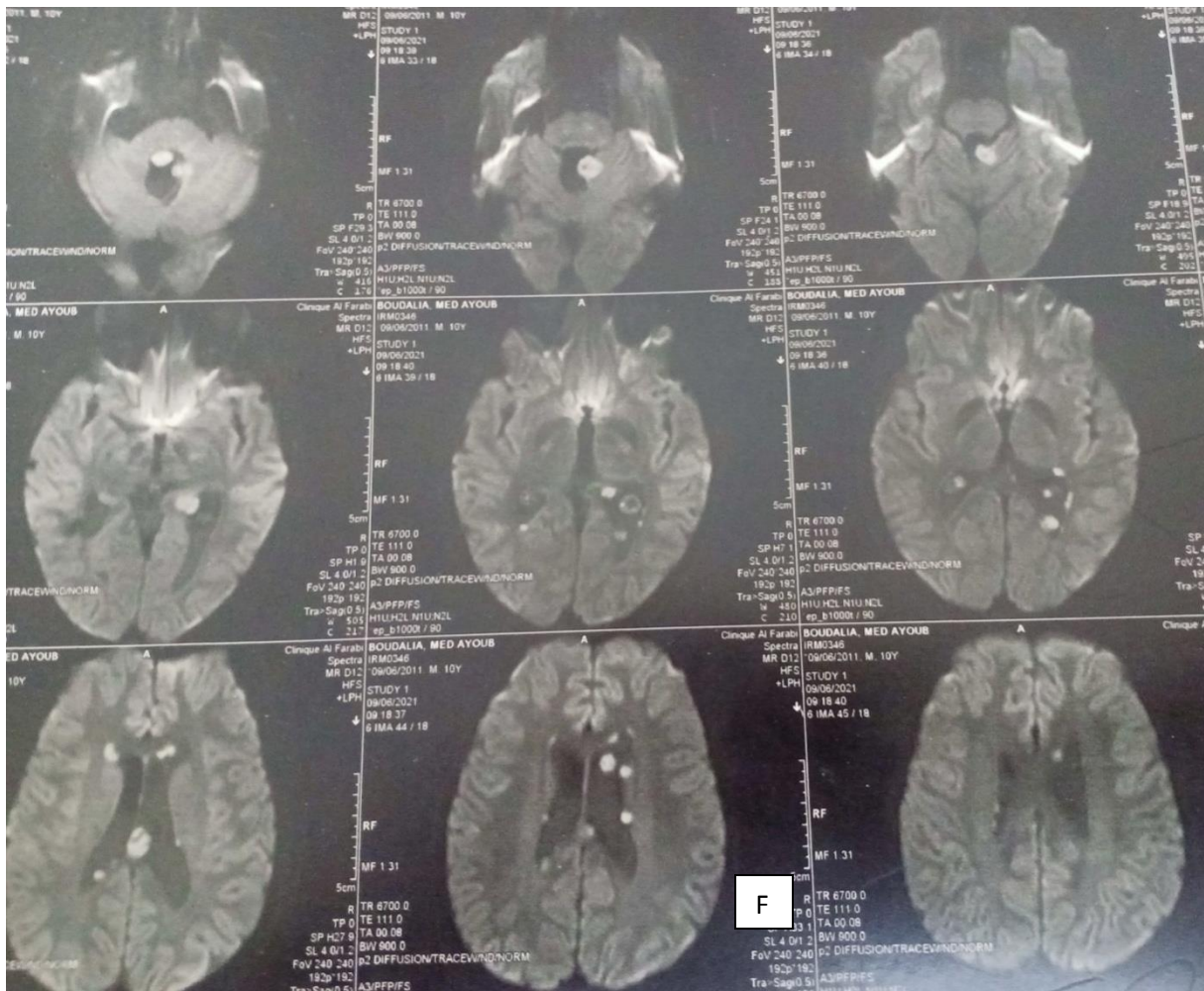


Figure 133.F): Essaimage ventriculaire sans dilatation ventriculaire avec localisation de nodule au niveau de la cavité de résection (2ème rechute une année après la 1ère récidence).

Cas nro10 : enfant âgé de 05ans « groupe à risque standard médulloblastome »

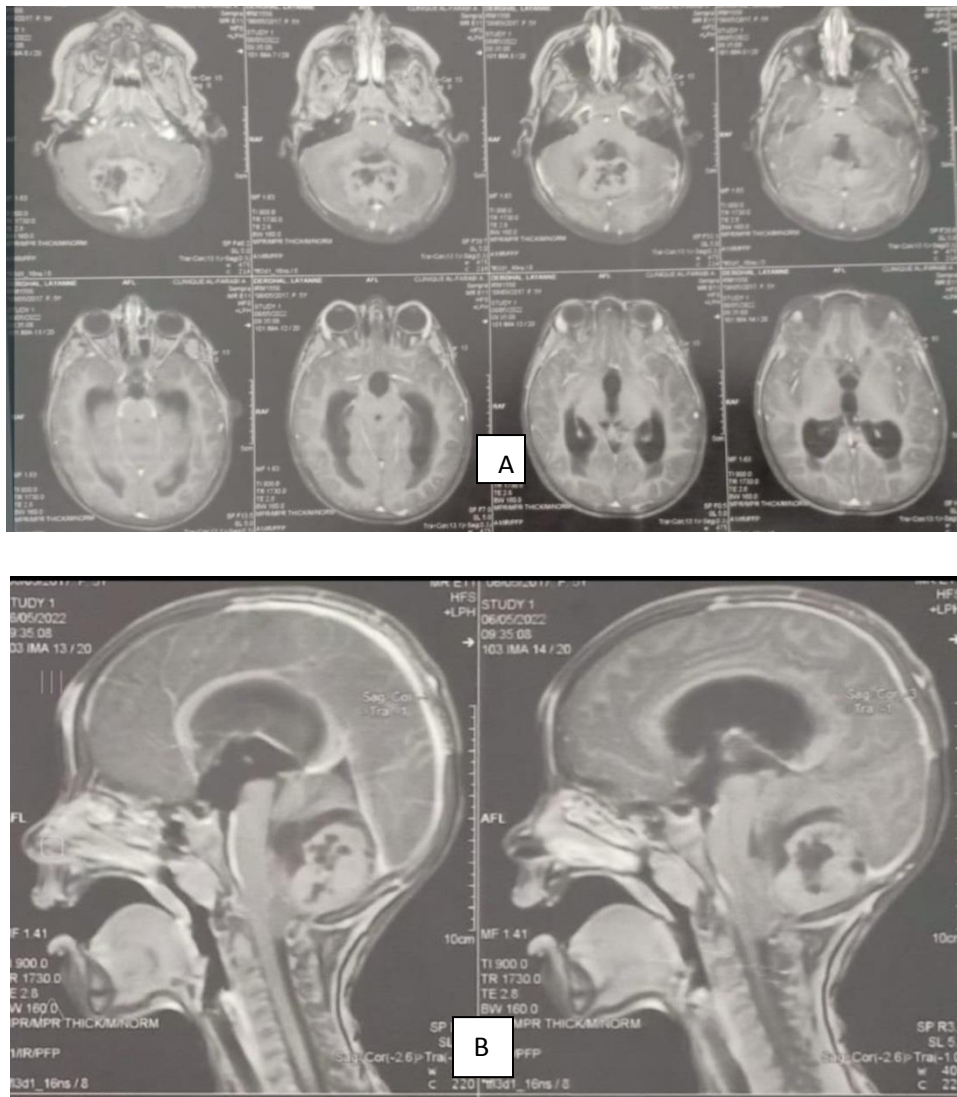


Figure 134.A) : IRM coupe axiale, **B):** IRM coupe sagittale en T1 avec gado. Processus de siége vermien nécrosé avec zone kystique comprimant le V4 responsable d'une hydrocéphalie triventriculaire.

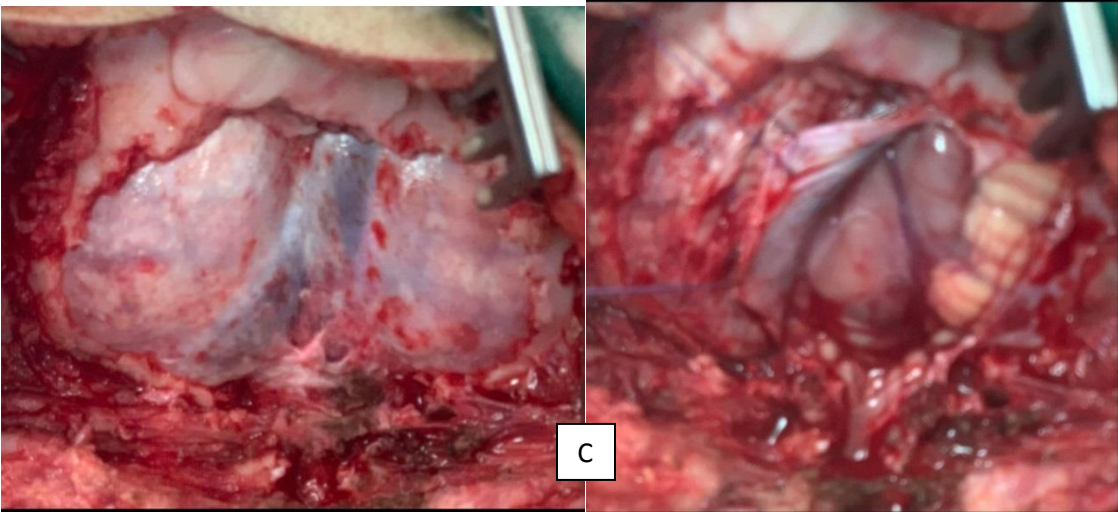


Figure 135.C): vue per opératoire de la lésion tumorale

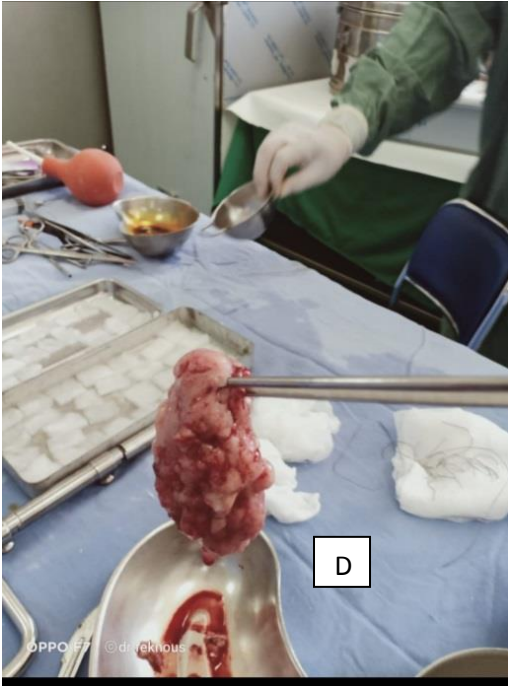


Figure 136.D): résection tumorale totale en bloc



Figure 137.E): IRM cérébrale coupe sagittale post opératoire résection totale.

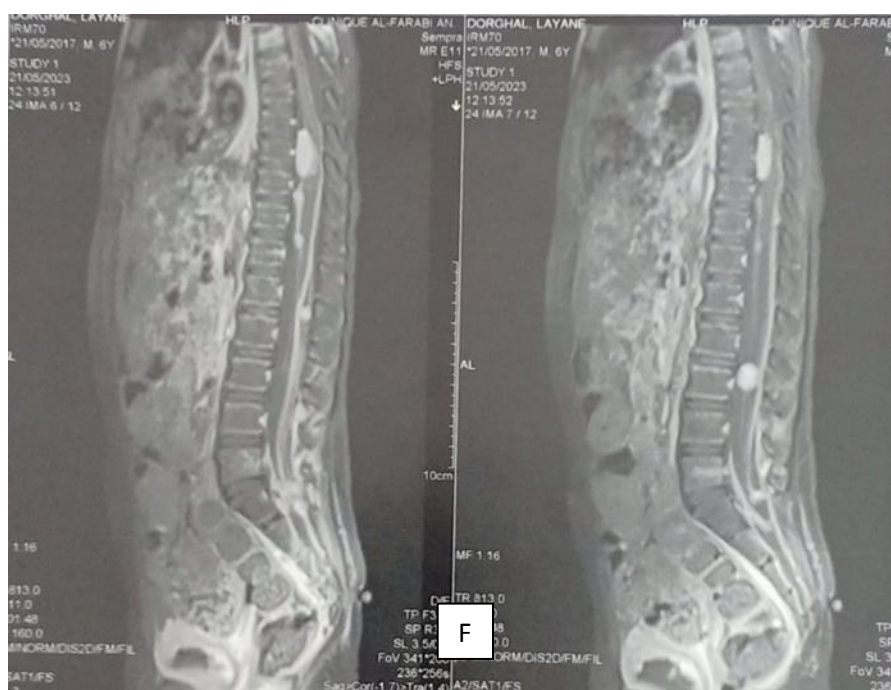


Figure 138.F): IRM coupe sagittale médullaire dissémination médullaire du médulloblastome désmoplasique 1 année après la chirurgie sans atteinte cérébrale.



Figure 139.G): : IRM coupe sagittale médullaire en T1 injecté accentuation de la dissémination spinale 01mois après la dernière IRM .

Malade sous forte dose de chimiothérapie.

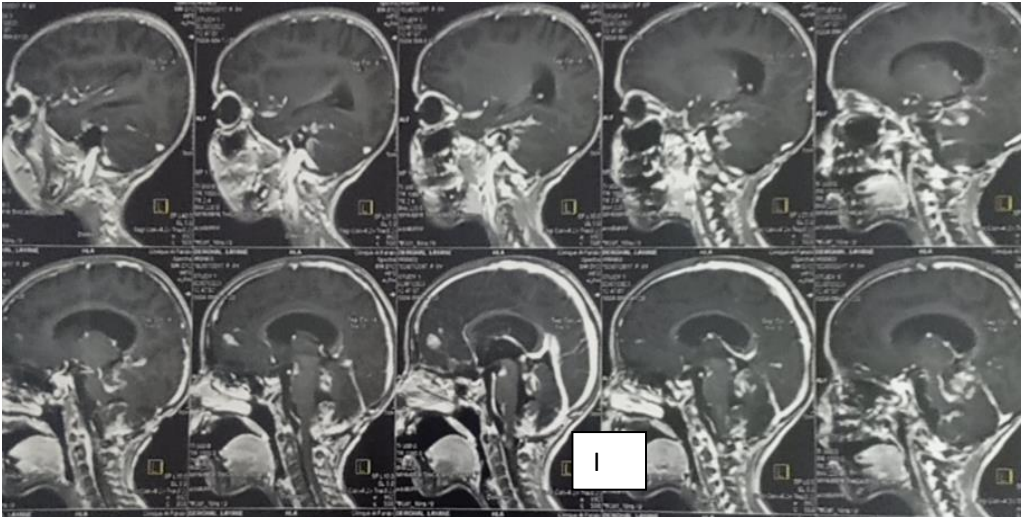
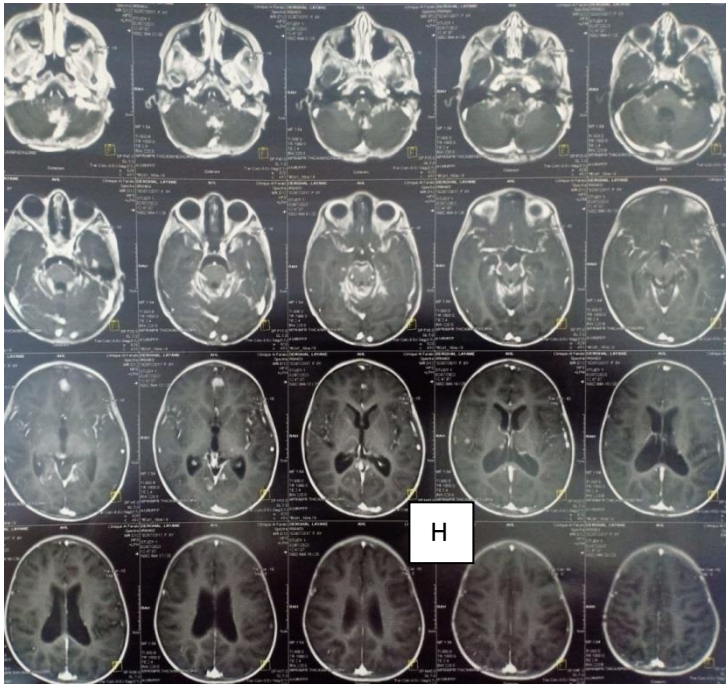


Figure 140.H): IRM cérébrale coupe axiale, I): : coupe sagittale dissémination secondaire au niveau sous et sus tentorielle.

Cas nro11 : d'un enfant de deux ans et demie porteur d'épendymome.

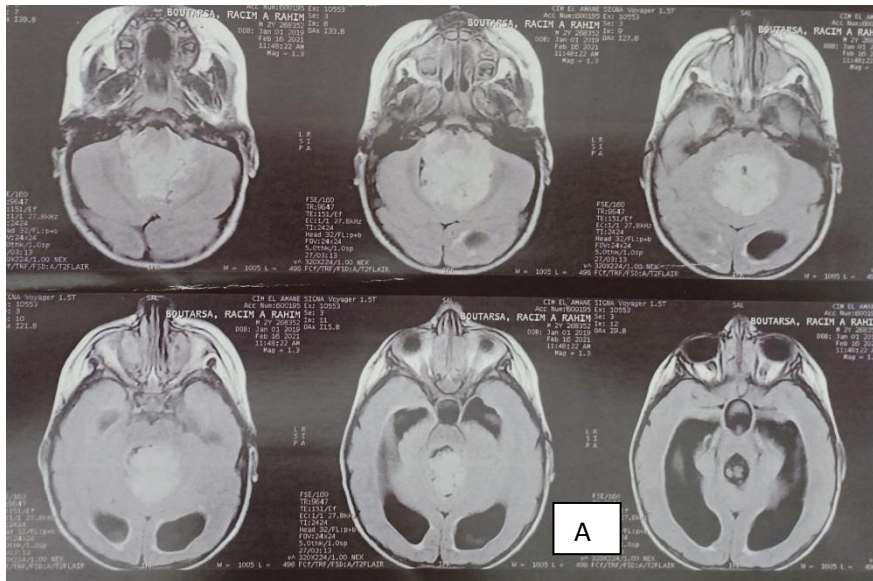


Figure 141.A) IRM coupe axiale en T1 injecté. Processus de la jonction bulbomédullaire rehaussé intensément de façon hétérogène.

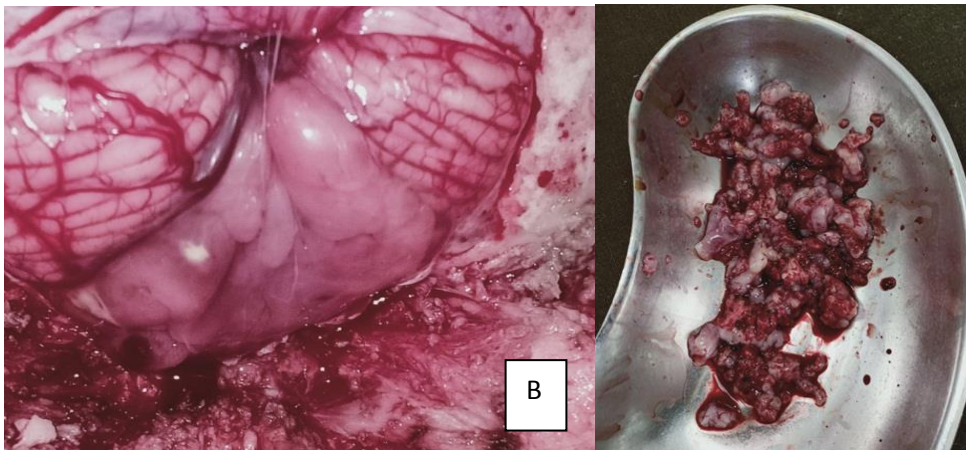


Figure 142.B): Vue per opératoire d'un épendymome comblant la grande citerne .

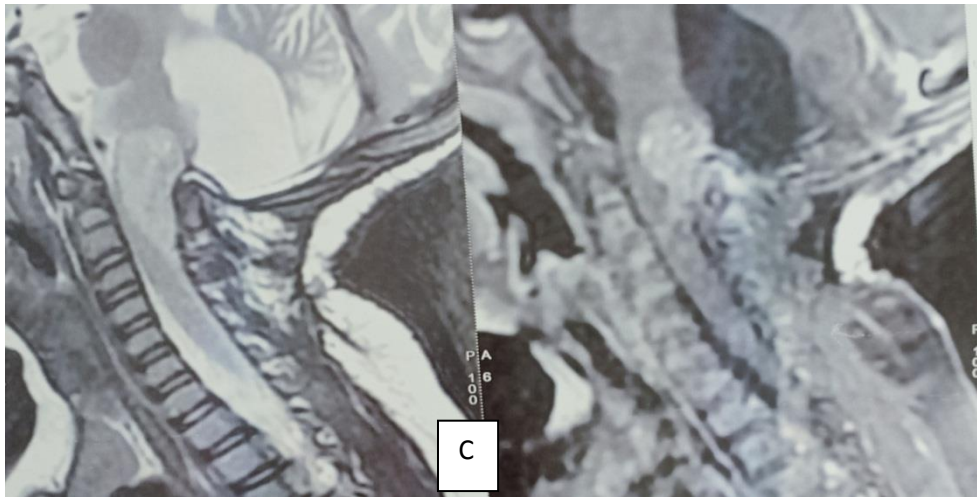


Figure 143.C): IRM post opératoire coupe sagittale en T2 et en T1 injecté avec présence d'un reliquat infiltrant le tronc cérébrale.



Figure 144.D): Chignon cervicale à J4 post opératoire, **E):** Disparition du chignons à j7 post opératoire.

Cas nro12 (astrocytome pilocytique à double composante) : enfant âgé de 09 ans.

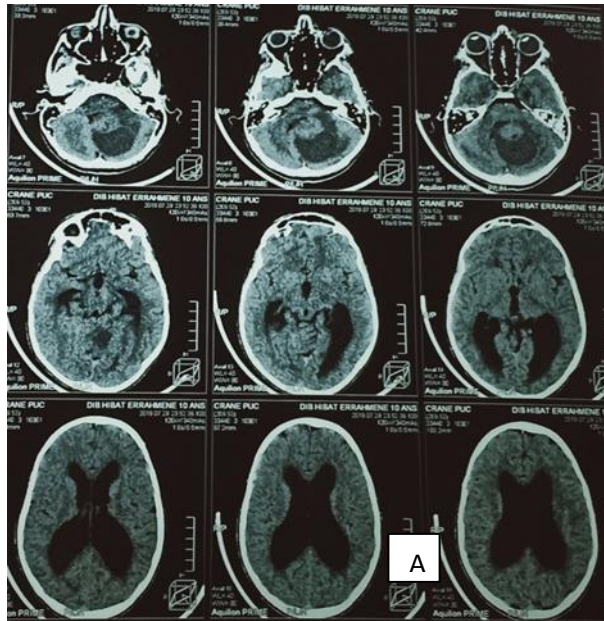


Figure 145.A): TDM Cérébrale coupe axiale dilatation Ventriculaire sur processus à double composante kystique et charnue au niveau de la FCP.

Rehaussement homogène du nodule mural.

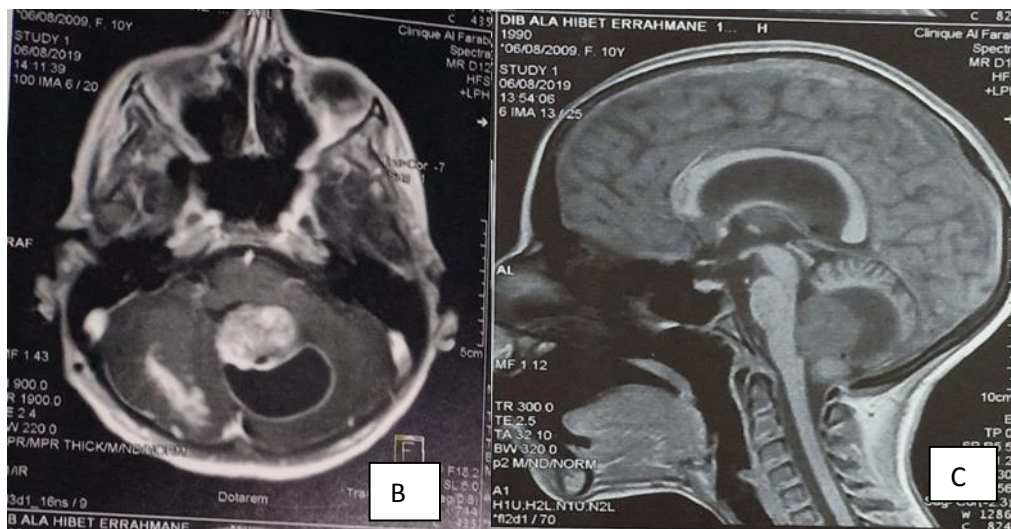


Figure 146. B) et C): IRM Cérébrale B- Coupe axiale T1 avec Gado, C- Coupe sagittale enT1: Processus vermien refoulant le V4 à double composante Kystique et Charnue, le nodule mural se rehausse fortement après injection de Gadolinium.

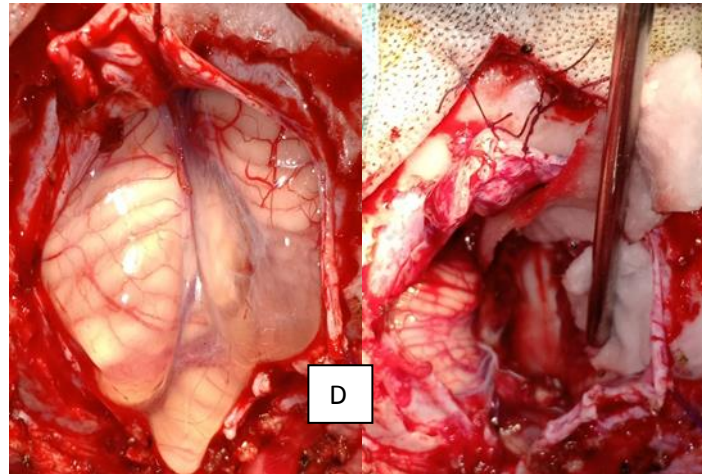


Figure 147..D): : Images per opératoire avec résection macroscopiquement totale de la lésion.

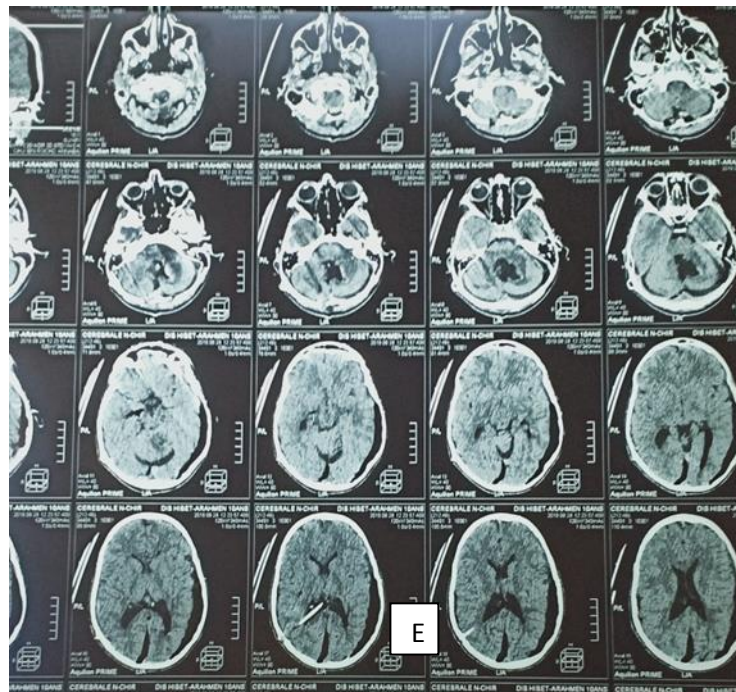


Figure 148.E): TDM cérébrale post opératoire. Absence de reliquat tumoral au niveau de la fcp, cathéter ventriculaire en place.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.



Figure 149.G): IRM post opératoire coupe axiale, F): coupe sagittale T1 inj Gado Résection tumorale complète.

Cas nro 13 : enfant porteur d'un Astrocytome pilocytique dans sa forme solide.

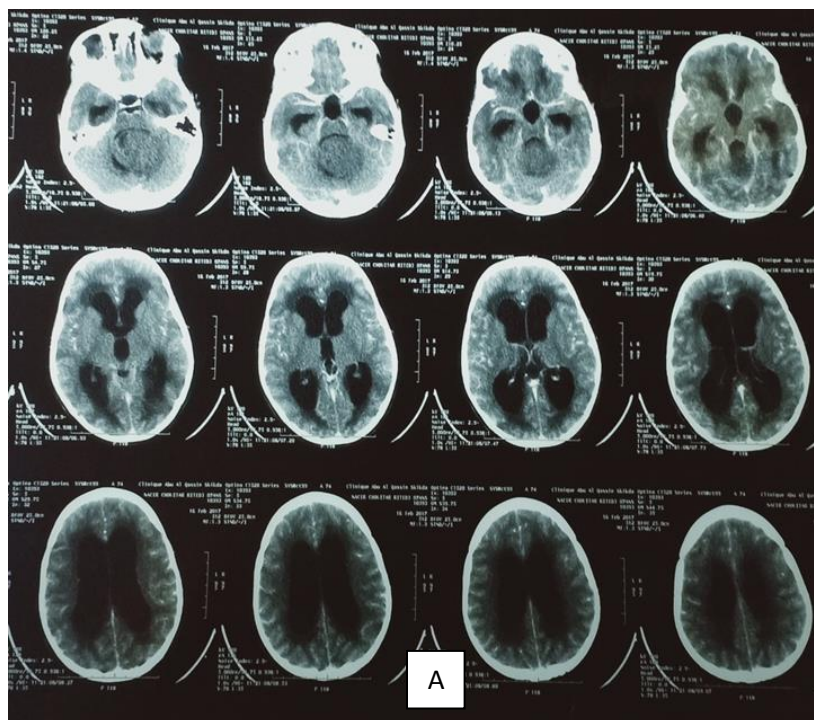


Figure 150.A): TDM cérébrale coupe axiale : Hydrocéphalie sur processus iso dense intra ventriculaire.

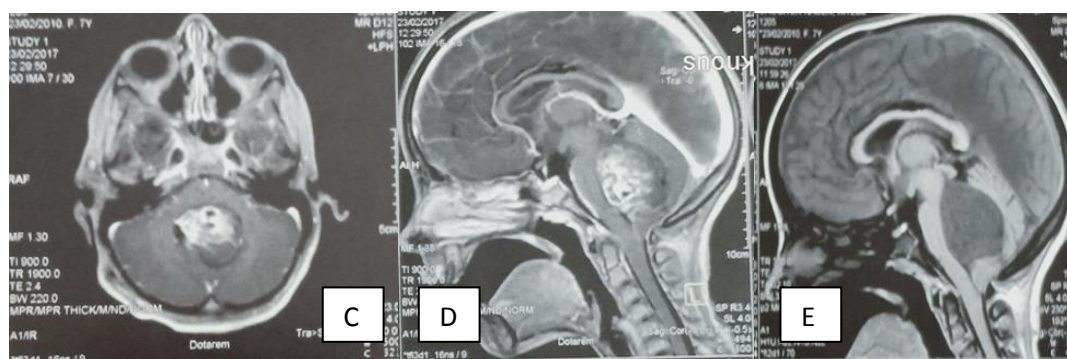


Figure 151.C), D) et E): IRM cérébrale :C- coupe axiale , D- coupe sagittale en T1 inj Gado, C- cSagittale en T1. Processus vermien supérieur, refoulant le V4, se rehaussant intensément après injection .

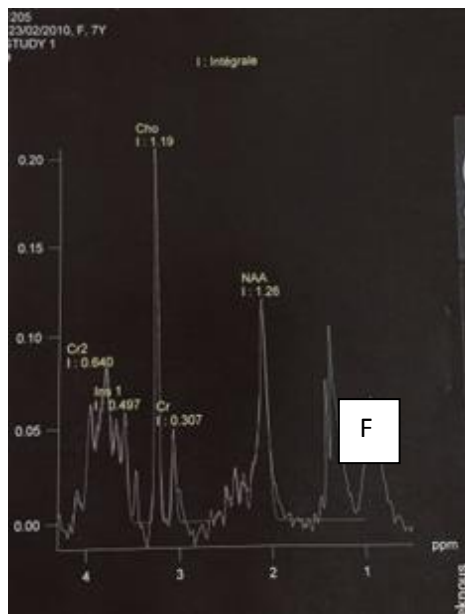


Figure 152.F): la Spéctroscopie objective une lésion hautement agressive avec un grand pic de Choline et un petit Pic de Myoinsitol, absence de Pic de Taurine et présence de Pic de Lipides.

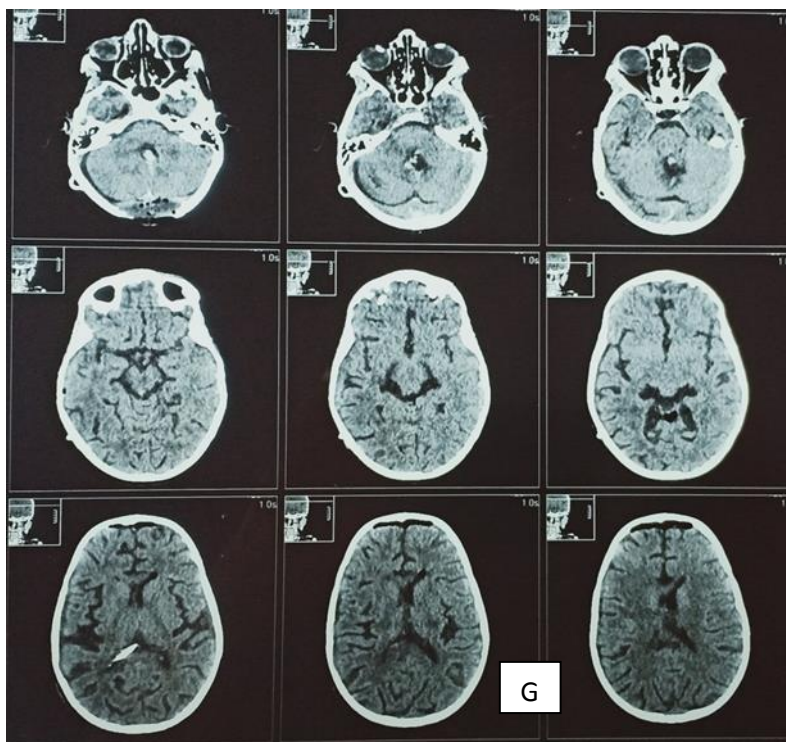


Figure 153.G): TDM cérébrale post opératoire. Résection tumorale totale, cathéter ventriculaire en place.

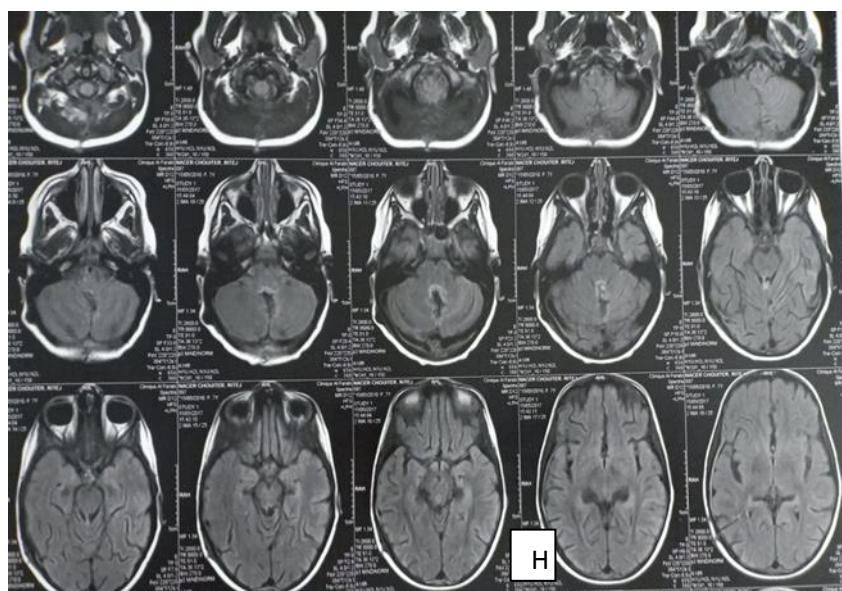


Figure 154.H): IRM Coupe axiale post opératoire. Absence de reliquat tumoral au niveau de la FCP.

Cas nro14 : Tumeur rhabdoide de la fosse cérébrale postérieure chez enfant âgé de 3 ans.

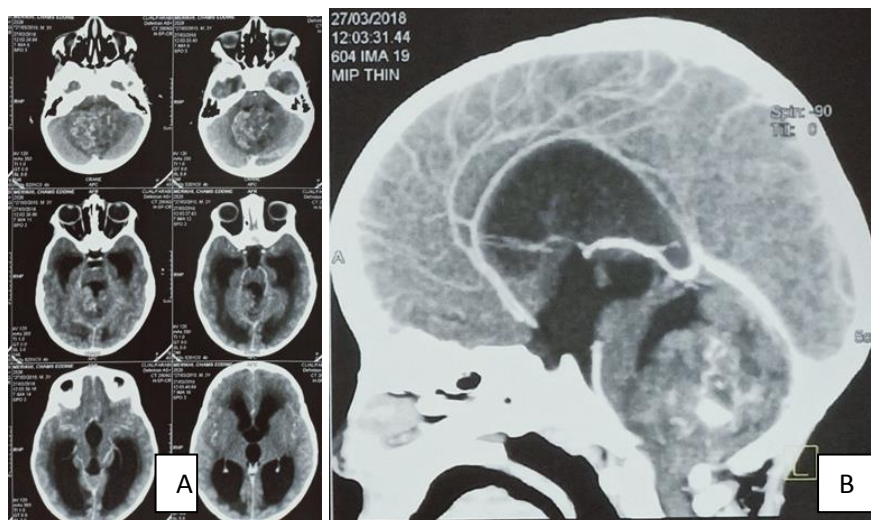
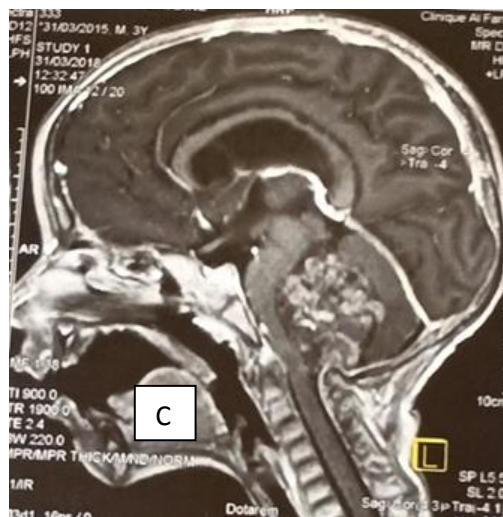


Figure 155A): TDM cérébrale coupe axiale , **B) :** TDM coupe sagittale dilatation tri ventriculaire sur processus vermien avec prise de contraste hétérogène intense.



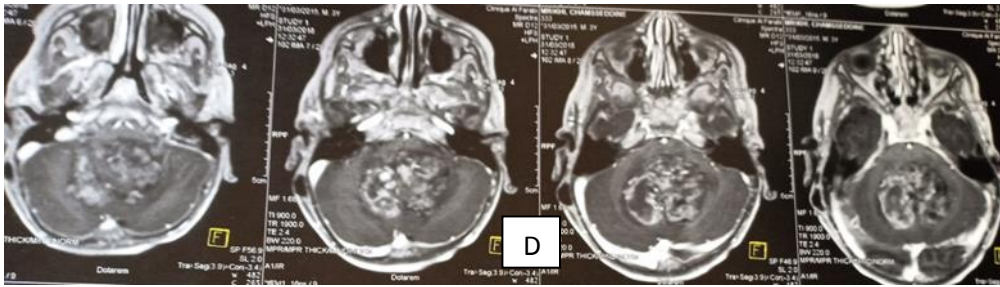


Figure 156.C) : IRM coupe sagittale, **D):** coupe axiale T1 injectée Tumeur de siège vermien avec extension intra ventriculaire à contour polylobé avec rehaussement hétérogène .

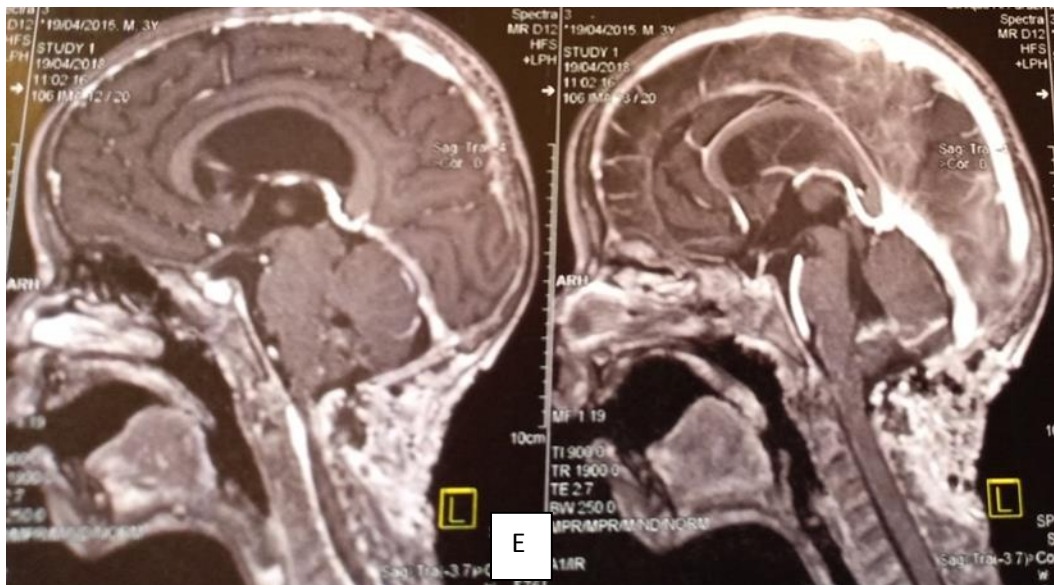


Figure 157.E): IRM post opératoire coupe sagittale T1 injecté Résection totale, absence de reliquat tumoral.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

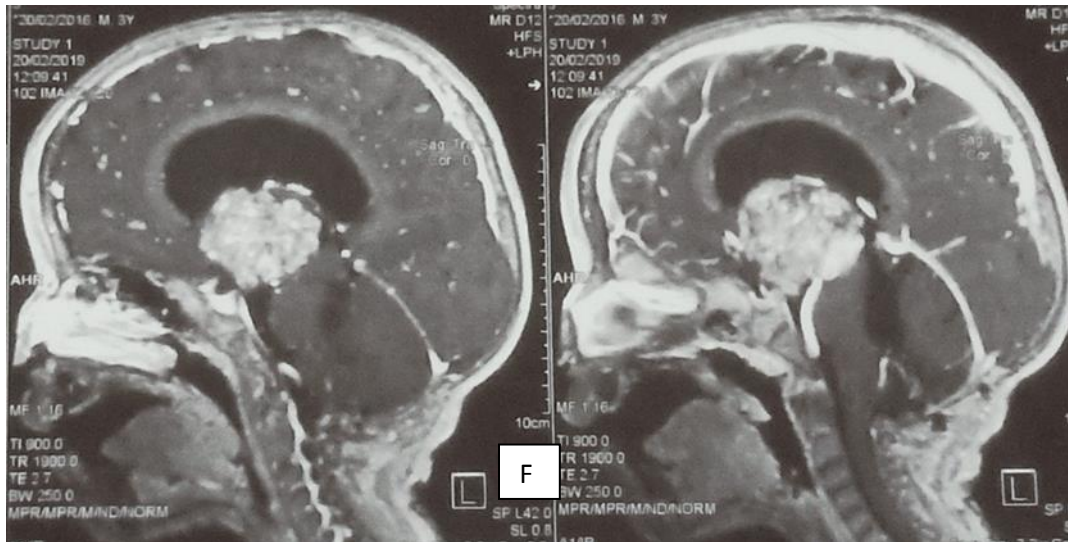


Figure 158.F): IRM coupe Sagittale : récurrence après 01 Année. Lésion qui prend le contraste de façon hétérogène très intense de siège au niveau V3.

Références bibliographiques

- [01]. Rifkinson-Mann S (1988) Cranial surgery in ancient Peru. *Neurosurgery* 23:411–416
- [02]. Brock AJ (ed) (1916) Galen on the natural faculties. Cambridge University Press, Cambridge, UK
- [03]. Galen of Pergamon (1576-1577) *Omnia quae extant opera in latinum sermonem conversa* Apud Juntas, Venice.
- [04]. Garrison FG, Streeter EC (1920) Sculpture and painting as modes of anatomical illustrations. In: Choulant's history and bibliography of anatomical illustrations, translated by Mortimer Frank. University of Chicago Press, Chicago
- [05]. Goodrich JT (1985) Sixteenth century renaissance art and anatomy: Andreas Vesalius and his great book – a new view. *Med Herit* 1:280–288
- [06]. Leonardo da Vinci (1911–1916) *Quaderni d'anatomia*. Jacob Dybwad, Christiania. In six volumes. See also Hopstock, H. Leonardo as an anatomist. In: Singer C (ed) (1921) *Studies in the history of medicine*. Clarendon Press, Oxford, pp 153–191
- [07]. Leonardo da Vinci (1979) *Corpus of the anatomical studies in the collection of Her Majesty the Queen at Windsor Castle*. Keele KD, Pedretti C (eds). Harcourt Brace Jovanovich, New York
- [08]. Hanigan WC, Ragen W, Foster R (1990) Dryander of Marburg and the first textbook of neuroanatomy. *Neurosurgery* 26:489–498
- [09]. Ridley H (1695) *The anatomy of the brain containing its mechanisms and physiology: together with some new discoveries and corrections of ancient and modern authors upon that subject*. Sam. Smith, London
- [10]. Soemmering ST (1778) *Dissertatio inauguralis anatomica de basi encephali et originibus nervorum cranioegredientium libri quinque*. apud A. Vanderboeck, Göttingae
- [11]. Vicq d'Azyr F (1786) *Traité d'anatomie et de physiologie avec des planches coloriées représentant la faune naturelle les divers organes de l'homme et des animaux*. A. Didot l'aîné, Paris
- [12]. Cruveilhier J (1829–1842) *Anatomie pathologique du corps humain*. J.-B. Baillière, Paris
- [13]. Flamm ES (1973) The neurology of Jean Cruveilhier. *Med Hist* 17:343–353
- [14]. Starr A (1893) *Brain surgery*. William Wood & Company, New York
- [15]. Horsley VAH, Clarke RH (1908) The structure and functions of the cerebellum examined by a new method. *Brain* 31:45–124
- [16]. Krause F (1926) Operative freilegung der Vierhügelnebst beobachtungen über hirndruck und decompression. *Zentrabl Chir* 53:2812–2819
- [17]. Chatelin CH, de Martel T (1918) *Wounds of the skull and brain*. University of London Press, London
- [18]. De Martel T (1908) Un point de technique opératoire dans la craniectomie. *Presse Med* 16:641–643
- [19]. Frazier CH (1905) Remarks on the surgical aspects of tumors of the cerebellum. *N Y S J Med* 18:272–280; 332–337
- [20]. Frazier CH (1926) The midline bloodless approach to the posterior fossa. *Trans Am SA* 44:229–247
- [21]. Cushing H (1930) Experiences with cerebellar medulloblastomas. *Acta Path Et Microb Scand* 7:1–86
- [22]. Cushing H (1932) Intracranial tumors. Notes on a series of two thousand verified cases with surgical mortality percentages pertaining thereto. Charles C. Thomas, Springfield
- [23]. Dandy WE 1932 *The brain*. In: Lewis practice of surgery, vol 12. WF Prior, Hagerstown. 17-3 *The cerebral life of Albert Rhoton*. medinfo.ufl.edu.
- [24]. Matsushima T, Fukui M, Inoue T, Natori Y, Inoue T, Natori Y, Baba T, Fujii K, *Microsurgical And Magnetic Resonance Imaging Anatomy Of The Cerebello-Medullary Fissure And Its Application During Fourth Ventricular Surgery*. *Neurosurgery* 30:325-330, 1992.
- [25]. Guy Lazorthes, *Système Nerveux Central, Description, Systématisation, Exploration*, MASSON ET CIE 1973, vol 2 :5-9.
- [26]. Laurent Thines, Frédéric le Marchand, Jean Paule Francke. *Atlas Interactif de Neuroanatomie Clinique*. Elsevier Masson 2008 ; 7 :75-96.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [27]. Roger J. Packer. Brain tumors in children. Arch Neurol. 1999; 56: 421-5.
- [28]. Alain Bouchet, Jacques Cuilleret. Anatomie Topographique Descriptive et Fonctionnelle, Le Système Nerveux Central, la face, la tête et les Organes de sens 1982 ; 121-145.
- [29]. Laurent Thines, Frédéric le Marchand, Jean Paule Francke. Atlas Interactif de Neuroanatomie Clinique. Elsevier Masson 2008 ; 7 : 75-96.
- [30]. Albert L. Rhoton, Jr., M.D. Department of Neurological Surgery, University of Florida, Gainesville, Florida, Cerebellum and Fourth Ventricle Neurosurgery, Vol. 47, No. 3, September 2000 .
- [31]. Guy Lazorthé, Le Système Nerveux Central, Description-Systématisation – Exploration, Masson & Cie, Editeurs 1973, 138-139.
- [32]. Osborn, AG : Intracranial neoplasms: Pediatric brain tumors. In: Osborn, AG : Handbook of neuroradiology. Mosby year book, St. Louis 1991: 324–327.
- [33]. Ball, WS : Infratentorial neoplasms in children. In: Ball, WS (Ed): Pediatric neuroradiology. Lippincott-Raven, Philadelphia, New York 1997: 319–367.
- [34]. T.A.G.M. Huisman, Posterior Fossa Tumors in Children: Differential Diagnosis and Advanced Imaging Techniques, the Neuroradiology Journal 20; 449-460, 2007
- [35]. L. Taillandier, M. Blonski, C. Carrie, V. Bernier, F. Bonnetain, F. Bourdeaut, I.-C. Thomas, P. Chastagner, F. Dhermain, F. Doz, D. Frappaz, J. Grill, R. Guillevin, A. Idhah, A. Jouvét, C. Kerr, F.-L. Donadey, L. Padovani, J. Pallud, M.-P. Sunyach. Les Médulloblastomes : Revue Générale, revue neurologique 167 (2011) 431-448.
- [36]. Kimberly J. Johnson, Jennifer Cullen, Jill S. Barnholtz-Sloan, Quinn T. Ostrom, Chelsea E. Langer, Michelle C. Turner, Roberta McKean-Cowdin, James L. Fisher, Philip J. Lupo, Sonia Partap, Judith A. Schwartzbaum, Michael E. Scheurer. Childhood Brain Tumor Epidemiology: A Brain Tumor Epidemiology Consortium Review, 2014.
- [37]. Stevens MC, Cameron AH, Muir KR, Parkes SE, Reid H, Whitwell H. Descriptive epidemiology of primary central nervous system tumours in children : a population-based study. Clin Oncol (R Coll Radiol) 1991; 3:323-329. 2B
- [38]. McNeil DE, Côté TR, Clegg L, Rorke LB. Incidence et tendances des tumeurs malignes pédiatriques médulloblastome/tumeur neuroectodermique primitive : une mise à jour du SEER. Surveillance épidémiologie et résultats finaux. Med Pédiatre Oncol 2002; 39:190.
- [39]. Smoll NR, Drummond KJ. L'incidence des médulloblastomes et des tumeurs neuroectodermiques primitives chez les adultes et les enfants. J Clin Neurosci 2012; 19:1541.
- [40]. L. Yazigi-Rivard, C. Masserot, J. Lachenaud, I. Diebold-Pressac, A. Aprahamian, D. Avran, F. Doz. Les Médulloblastomes de l'enfant, Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : 1794-1804.
- [41]. Waszak SM, Northcott PA, Buchhalter I, et al. Spectre et prévalence de la prédisposition génétique au médulloblastome : étude génétique rétrospective et validation prospective dans une cohorte d'essais cliniques. Lancet Oncol 2018 ; 19:785.
- [42]. Desande E, Guissou S, Lacour B. Epidémiologie des tumeurs épendymaires de l'enfant en France. Revue d'oncologie hématologie pédiatrique. 2014 ; 2 : 166-172.
- [43]. Athale UH, Duckworth J, Odame I, Barr R. 2009 Childhood atypical teratoid rhabdoid tumor of the central nervous system: a meta-analysis of observational studies. J Pediatr Hematol Oncol 31:651-663.
- [44]. M. Chouxet G. Lena, Tumeurs Cérébrales chez l'Enfant Encyc Med Chir : 4092, A10, 1980.
- [45]. Varley JM, Evans DG, Birch JM (1997) Li-Fraumeni syndrome—a molecular and clinical review. Br J Cancer 76:1–14
- [46]. Barel D, Avigad S, Mor C, Fogel M, Cohen IJ, Zaizov R (1998) A novel germ-line mutation in the noncoding region of the p53 gene in a Li-Fraumeni family. Cancer Genet Cytogenet 103:1–6.
- [47]. Gorlin RJ (1995) Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Dermatol Clin 13:113–125
- [48]. Kimonis VE, Goldstein AM, Pastakia B, Yang ML, Kase R, DiGiovanna JJ, Bale AE, Bale SJ (1997) Clinical manifestations in 105 persons with nevoid basal cell carcinoma syndrome. Am J Med Genet 69:299–308.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [49]. Groden J (1995) Colon-cancer genes and brain tumors. *N Engl J Med* 332:884–885.
- [50]. Paraf F, Jothy S, Van Meir EG (1997) Brain tumor polyposis syndrome: two genetic diseases *J Clin Oncol* 15:2744–2758.
- [51]. Allanson JE, Hennekam RC (1997) Rubinstein-Taybi syndrome: objective evaluation of craniofacial structure. *Am J Med Genet* 71:414–419.
- [52]. Reni M, Gatta G, Mazza E, Vecht Ch. Ependymoma. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*. 2007 ; 63 :81–89.
- [53]. Aicardi J, Chevrie JJ, Rousselle F (1969) Spasmodic flexion syndrome, callosal agenesis, chorioretinal abnormalities. *Arch Fr Pediatr* 26:1103–1120.
- [54]. Azzal S, Bouyoucef K. Tumeurs du Cervelet et du V4 de l'Enfant, *Sémiologie Chirurgie*, Office des Publications Universitaires 1998 :21-23.
- [55]. Choux M, Lena G : Tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Encycl Med Chir* : 4092, A10, 1980
- [56]. Jeau de Recondo ; Principaux Syndromes Neurologiques, Roussel, 5 /37 :31.139.
- [57]. Karnofsky DA, Burchenal JH, « the clinical evaluation of chemotherapeutic agent in cancer », Columbia university, press 1949, P196.
- [58]. M. Coob, N. Girard, Tumeurs cérébrales : particularités chez l'enfant ; *Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle* 2014 V 95 ; 10953-972 .
- [59]. Gauvain K.M., McKinstry R.C., Mukherjee P., Perry A., Neil J.J., Kaufman B.A., and al. Evaluating pediatric brain tumor cellularity with diffusion-tensor imaging *AJR Am J Roentgenol* 2001 ; 177 (2) : 449-454.
- [60]. Arvinda H.R., Kesavadas C., Sarma P.S., Thomas B., Radhakrishnan V.V., Gupta A.K., and al. Glioma grading: sensitivity, specificity, positive and negative predictive values of diffusion and perfusion imaging *J Neurooncol* 2009 ; 94 (1) : 87-96
- [61]. Tzika A.A., Vajapeyam S., Barnes P.D. Multivoxel proton MR spectroscopy and hemodynamic MR imaging of childhood brain tumors: preliminary observations *AJNR Am J Neuroradiol* 1997 ; 18 (2) 203-218
- [62]. Astrakas L.G., Zurawski D., Tzika A.A., Zarifi M.K., Anthony D.C., De Girolami U., and al. Noninvasive magnetic resonance spectroscopic imaging biomarkers to predict the clinical grade of pediatric brain tumors *Clin Cancer Res* 2004 ; 10 (24) : 8220-8228
- [63]. Kuesel A.C., Sutherland G.R., Halliday W., Smith I.C. 1H-MRS of high grade astrocytomas: mobile lipid accumulation in necrotic tissue *NMR Biomed* 1994 ; 7 (3) : 149-155
- [64]. Thakur S.B., Karimi S., Dunkel I.J., Koutcher J.A., Huang W. Longitudinal MR spectroscopic imaging of pediatric diffuse pontine tumors to assess tumor aggression and progression *AJNR Am J Neuroradiol* 2006 ; 27 (4) : 806-809
- [65]. Duc Ha Hoang. Etude anatomo-fonctionnelle par IRM de la mémoire de travail chez des enfants traités pour un médulloblastome. *Médecine humaine et pathologie*. Université de Grenoble, 2014. Français. ffNNT : 2014GRENS017.
- [66]. Choux M, Lena G : Tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Encycl Med Chir* : 4092, A10, 1980.
- [67]. Schneider J.F., Confort-Gouny S., Viola A., Le Fur Y., Viout P., Bennathan M., and al. Multiparametric differentiation of posterior fossa tumors in children using diffusion-weighted imaging and short echo-time 1H-MR spectroscopy *J Magn Reson Imaging* 2007 ; 26 (6) : 1390-1398.
- [68]. Anna Nastro , Maria Consiglio Buonocore ,Domenico Cicala , Emilio Cianciulli , Daniele Cascone and Maria Rita Panico ,Imaging of Medulloblastoma ,Posterior Fossa Tumors in Children, Springer International Publishing Switzerland 2015

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [69].Madhugiri VS, Pandey P, Indira Devi B, Santosh V,Yasha TC (2012) Intramedullary metastasis in a case of vermian medulloblastoma. *Br J Neurosurg* 26(2):278–280.
- [70].Giovanna Stefania Colafati, Ioan Paul Voicu, Chiara Carducci, Evelina Miele,Andrea Carai, Simona Di Loreto, Antonio Marrazzo, Antonella Cacchione,Valerio Cecinati, Assunta Tornesello and Angela Mastronuzzi, MRI features as a helpful tool to predict themolecular subgroups of medulloblastoma:state of the art, *Therapeutic Advances in Neurological Disorders*,2018,Vol.11:1-14.
- [71].Gibson P, Tong Y, Robinson G, et al. Subtypes of medulloblastoma have distinct developmental origins. *Nature* 2010; 468: 1095–1099.
- [72].Patay Z, DeSain LA, Hwang SN, et al. Magnetic resonance imaging characteristics of WNTsubgroup pediatric medulloblastoma. *AJNR* 2015; 36: 2386–2393.
- [73].Teo WY, Shen J, Su JM, et al. Implications of tumor location on subtypes of medulloblastoma.
- [74].Perreault S, Ramaswamy V, Achrol AS, et al.MRI surrogates for molecular subgroups of medulloblastoma. *Am J Neuroradiol* 2014; 35:1263–1269.
- [75].Zhukova N, Ramaswamy V, Remke M, et al.Subgroup-specific prognostic implications ofTP53 mutation in medulloblastoma. *J Clin Oncol*2013; 31: 2927–2935.
- [76].Wefers AK, Warmuth-Metz M, Pöschl J,et al. Subgroup-specific localization of humanmedulloblastoma based on pre-operative MRI.*Acta Neuropathol* 2014; 127: 931–933.
- [77].Choux M, Lena G : Tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Encycl Med Chir* : 4092, A10, 1980
- [78].Poretta A., Meoded A., Huisman T.A. Neuroimaging of pediatric posterior fossa tumors including review of the literature *J Magn Reson Imaging* 2012 ; 35 (1) : 32-47 [cross-ref].
- [79].Ikezaki K, Matsushima T, Inoue T, Yokoyama N,Kaneko Y, Fukui M (1993) Correlation of microanatomicallocalization with postoperative survival in posteriorfossa ependymomas. *Neurosurgery* 32:38–44
- [80].M.Coob, N. Girard, Tumeurs cérébrales : particularités chez l'enfant ; *Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle* 2014 V 95 ; 10953-97.
- [81].Parmar H., Hawkins C., Bouffet E., Rutka J., Shroff M. Imaging findings in primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors *Pediatr Radiol* 2006 ; 36 (2) : 126-132
- [82].Derek Smith. Paresh K Desai et al; Choroid plexus papilloma, *Radio Paedia.Org*.
- [83].M-A. Docquier,Ph. Pendeville, A. Pospiech , M. Van Boven. *Bible deNeuroanesthesie* , 2012:78.
- [84].Lee M, Wisoff JH, Abbott R, Freed D, Epstein FJ(1994) Management of hydrocephalus in childrenwith medulloblastoma: prognostic factors for shunting. *Pediatr Neurosurg* 20:240–247
- [85].Sainte-Rose C, Cinalli G, Roux FE, Maixner R,Chumas PD, Mansour M, Carpentier A, BourgeoisM, Zerah M, Pierre-Kahn A, Renier D (2001)Management of hydrocephalus in pediatric patientswith posterior fossa tumors: the role of endoscopicthird ventriculostomy. *J Neurosurg* 95:791–797.
- [86].K.Bouyoucef et Coll Endoscopie dans le traitement des hydrocéphalies à propos d'une série de 100 cas . *Journal de Neurochirurgie* 2004 ,00 : 22.
- [87].S.Tliba Approche Chirurgicale et étude Descriptive de 88 cas Thèse de Doctorat D'état en science médicale ; 2007 :74.
- [88].A.Morsli –Aspects thérapeutiques des tumeurs du troisième ventricule , these pour l'obtention de diplôme de doctorat en science 2007 :153.
- [89].Pietro Spennato , Claudio Ruggiero ,and Giuseppe Cinalli, *Posterior Fossa Tumors In Children*, Springer 2015:16-319.
- [90]. <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.phparticle196> consulté en Juin 2020.
- [91].Thomas CHARDON. Embolie gazeuse peropératoire au cours del'exérèse de tumeurs encéphaliques en position assise chez l'enfant : incidence, facteurs prédictifs et devenir postopératoire précoce. Thèse de médecine de l'université de Claude Bernard -Lyon 1 ; année 2014.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [92].Susset V, Gromollard P, Ripart J, Molliex S. Controversies in neuroanaesthesia: positioning in neurosurgery. *Ann Fr Anesth Reanim* 2012; 31:247–52.
- [93].Meyer P, Orliaguet G, Blanot S, Cuttaree H, Jarreau MM, Charron B, et al. Anesthesia-resuscitation for intracranial expansive processes in children. *Ann Fr Anesth Reanim* 2002;21:90102.
- [94].Liutkus D, Gouraud JP, Blanloeil Y. Utilisation de la position assise pour les interventions neurochirurgicales en France (resultats d'une enquete nationale) *Ann Fr Anesth Reanim* 2003;22:296-300.
- [95].Shimoji, K., Miyajima, M., Karagiozov, K., Yatomi, K., Matsushima, T., & Arai, H. Surgical considerations in fourth ventricular ependymoma with the transcerebellomedullary fissure approach in focus. *Child's Nervous System*, 2009;25(10),1221–122.
- [96].Starr A (1893) *Brain surgery*. William Wood & Company, New York.
- [97].Starr MA (1903) *Organic nervous disease*. Lea Brothers & Co, New York.
- [98].Yasargil (1996) *Surgical approaches*. In: Yasargil (ed) *Microneurosurgery of CNS tumours*. Thieme, Stuttgart, New York.
- [99].Stephanie Puget and Christian Sainte-Rose *Ependymomas: Surgery* M.M. Özek et al. (eds.), *Posterior Fossa Tumors in Children*, 407 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_22, © Springer International Publishing Switzerland 2015.
- [100]. Tanriover N, Ulm AJ, Rhoton AL Jr, Yasuda A (2004) Comparison of the transvermian and telovelar approaches to the fourth ventricle. *J Neurosurg* 101:484–498.
- [101]. 23. Dailey AT, McKhann GM II, Berger MS (1995) The pathophysiology of oral pharyngeal apraxia and mutism following posterior fossa tumor resection in children. *J Neurosurg* 83:467–475.
- [102]. Ziyal IM, Sekhar LN, Salas E (1999) Subtonsillar transcerebellomedullary approach to lesions involving the fourth ventricle, the cerebellomedullary fissure and the lateral brainstem. *Br J Neurosurg* 13:276–284.
- [103]. Bogucki J, Gielecki J, Czernicki Z: The anatomical aspects of a surgical approach through the floor of the fourth ventricle. *Acta Neurochir (Wien)* 139(11):1014-1019, 1997.
- [104]. Ehab Mohamed EISSA, *The Role of the Telovelar Approach in Fourth Ventricular Surgery: A New Perspective*, *Turk Neurosurg*, 2017/1.
- [105]. Mussi AC, Rhoton AL Jr (2000) Telovelar approach to the fourth ventricle: microsurgical anatomy. *J Neurosurg* 92:812–823.
- [106]. Tanriover N, Ulm AJ, Rhoton AL Jr, Yasuda A (2004) Comparison of the transvermian and telovelar approaches to the fourth ventricle. *J Neurosurg* 101:484–498.
- [107]. Giuseppe Mirone, Pietro Spennato, Giuseppe Cinalli *Paramedian Approach to the Posterior Fossa* M.M. Özek et al. (eds.), *Posterior Fossa Tumors in Children*, 189 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_9, © Springer International Publishing Switzerland 2015.
- [108]. Erica Jacobson, Grace K. Lai, and Wirginia June Maixner, *Approaches to Cerebellar*
- [109]. *Astrocytoma in Pediatric Patients, Posterior Fossa Tumors In Children*, *Surgery* Springer 2015;27-469.
- [110]. Tanriover N, Ulm AJ, Rhoton AL Jr, Yasuda A (2004) Comparison of the transvermian and telovelar approaches to the fourth ventricle. *J Neurosurg* 101: 484–498
- [111]. Deshmukh VR, Figueiredo EG, Deshmukh P, Crawford NR, Preul MC, Spetzler RF (2006) Quantification and comparison of telovelar and transvermian approaches to the fourth ventricle. *Neurosurgery* 58(ONS suppl 2):ONS 202–ONS 207
- [112]. Ziyal IM, Sekhar LN, Salas E (1999) Subtonsillar transcerebellomedullary approach to lesions involving the fourth ventricle, the cerebellomedullary fissure and the lateral brainstem. *Br J Neurosurg* 13:276–284.
- [113]. Kumabe T, Fujimura M, Jokura H, Tominaga T (2008) Surgical treatment for choroid plexus tumors in the fourth ventricle: brain stem infiltration hinder total extirpation. *Neurosurg Rev* 31:165–172.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [114]. Concezio Di Rocco and Luca Massimi Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor: Surgery M.M. Özek et al. (eds.), Posterior Fossa Tumors in Children, 643 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_40, © Springer International Publishing Switzerland 2015
- [115]. 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
- [116]. MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA. Medulloblastoma. Neurooncology of CNS tumors (Springer) 2006; 35:461-70.
- [117]. ELLEN E. MACK. Neurologic tumors. Manual of clinical oncology (LW&W)2000; 14: 122-5.
- [118]. L.Taillandier, F. Doz, V. Bernier, P. Chastagner. Médulloblastomes. EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10,15.
- [119]. Fukai J, Uematsu Y, Shintani A, Nakai K, Itakura T(2002) Intraoperative hemorrhage in medulloblastoma: a case report and review of the literature. Childs Nerv Syst 18:356–360.
- [120]. Micheal D. Taylor, James T. Rutka. Medulloblastoma. Neurooncology of CNS tumors (Springer) 2006; 35:461-70.
- [121]. Fritsch MJ, Doerner L, Kienke S, Mehdorn HM. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg. 2005;103 (1 Suppl): 40-2.
- [122]. Ahlam Bechakour. Prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Thèse n° 363, 2005 de la faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca.
- [123]. Mouret Pierre. Neurinomes de l'acoustique : Problèmes actuels à propos d'une série de 151 cas. Thèse de la faculté de médecine de Grenoble de l'année 1989 n°5159.
- [124]. Mc Clelland III S, Hall WA. Postoperative central nervous infection: incidence and associated factors in 2111 neurosurgical procedures. Clin Infect Dis 2007;45:559.
- [125]. Gudrunardottir T, Sehested A, Juhler M, Schmiegelow K (2011) Cerebellar mutism. Review of the literature. Childs Nerv Syst 27:355–363.
- [126]. Ozgur, B.M., Berberian, J., Aryan, H.E., Meltzer, H.S., Levy, M.L., 2006. The pathophysiologic mechanism of cerebellar mutism. Surg. Neurol. 66,18–25.
- [127]. van Mourik M, Catsman-Berrevoets CE, van Dongen HR, Neville BG: Complex orofacial movements and the disappearance of cerebellar mutism: report of five cases. Dev Med Child Neurol 39:686–690, 1997.
- [128]. Wells EM, Walsh KS, Khademian ZP, Keating RF, Packer RJ: The cerebellar mutism syndrome and its relation to cerebellar cognitive function and the cerebellar cognitive affective disorder. Dev Disabil Res Rev 14:221–228, 2008.
- [129]. Mei C, Morgan AT: Incidence of mutism, dysarthria and dysphagia associated with childhood posterior fossa tumour. Childs Nerv Syst 27:1129–1136, 2011.
- [130]. Siffert J, Poussaint TY, Goumnerova LC, Scott RM, LaValley B, Tarbell NJ, et al: Neurological dysfunction associated with postoperative cerebellar mutism. J Neurooncol 48:75–81, 2000.
- [131]. Catsman-Berrevoets CE, van Dongen HR, Zwetsloot CP: Transient loss of speech followed by dysarthria after removal of posterior fossa tumour. Dev Med Child Neurol 34:1102–1109, 1992.
- [132]. Nicolas Bruder, Patrick Ravussin, Bruno Bissonnette. La réanimation neurochirurgicale 2007; P:263-278.
- [133]. Mouret Pierre. Neurinomes de l'acoustique : Problèmes actuels à propos d'une série de 151 cas. Thèse de la faculté de médecine de Grenoble de l'année 1989 n°5159.
- [134]. 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.
- [135]. Ellen E. Mack. Neurologic tumors. Manual of clinical oncology (LW&W)2000; 14: 122-5.
- [136]. L. Taillandier, F. Doz, V. Bernier, P. Chastagner. Médulloblastomes. EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10,15p.
- [137]. Brent A. Orr Pathology, diagnostics, and classification of medulloblastoma Department of Pathology, St. Jude Children's Research Hospital, 262 Danny Thomas Place, Memphis, TN 38105. Brain Pathology 30 (2020) 664–678.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [138]. Nadine Martin –Duverneil , Karima Mokhtari: les Tumeurs Intracrâniennes de l'Adulte Neuro Imagerie , Neuropathologie , Sauramps Medical 2009 ;127-245-266-273-298
- [139]. Burger,PC,Grahmann FC ,Bliessel A,Kleihues P ,Differentiation in the Medulloblastoma.Ahistological and immunohistochemical study.Acta Neuropathol 1987 :73 :115-23.
- [140]. Louis DN,Ohgaki H,Wiestler OD Canevee WK ,Who Classification of tumours of the central nervous system.Lyon :IARC,2007
- [141]. Louis DN,Ohgaki H,Wiestler OD et al The2007 WHO classification of tumours of the central nervous system .Acta Neuropathol .2007;114:97-109.
- [142]. Schiffer D,Cavalla P,Chio et al .Tumor cell proliferation and apoptosis in medulloblastoma .Acta Neuropathol 1994;87:362-70.
- [143]. Tammy Hennika MD & Sridharan Gururangan FRCP (2015) Childhood medulloblastoma: current and future treatment strategies, Expert Opinion on Orphan Drugs,3:11, 1299-1317, DOI: 10.1517/21678707.2015.1087311
- [144]. Thompson MC, FullerC, HoggTL, Dalton J,Finkeilstein,D, Lau CCet al.Genomic identifies Medulloblastomasubgroupes that are enriched for specific genetic alteration .J,Clin Oncol2006;24(12):1924-31.
- [145]. Kool M, KosterJ,BuntJ,Hasselt NE, LakemanA, Van Slui P et alIntegrated Genomics Identifies Five Medulloblastoma Subtypes with distinct Genetic profiles , pathway signatures and clinicopathological features, Plos One 2008;3(8)e 3088.
- [146]. RemkeM, HiescherT, KorshunovA, Northcott PA,,Bender S, KoolMet al.FSTL5 is a marker of poor prognosis in non WNT/non SHH medulloblastoma.JclinOncol2011;29:3852-61.
- [147]. Kool M, Korshunov A, RemkeM, Jones DTW, Northcott PA et al.Molecular Subgroups of Medulloblastoma , an international Meta – Analysis of Transcriptome, genetical Aberration and clinical data of WNT,SHH,Group3,Group4 Medulloblastoma, Acta Neropathol 2012;123(4),473-84.
- [148]. Pietsch T, Haberler C (2016).Update on the integrated histopathological and genetic classificationof medulloblastoma – a practicaldiagnostic guideline. Clinical Neuropathology 35: 344-352.
- [149]. Taylor MD, Northcott PA, Korshunov A, Remke M, Cho YJ, Clifford SC et al (2012) Molecular subgroups of medulloblastoma: the current consensus. Acta Neuropathol123:465–472.
- [150]. Patay Z, DeSain LA, Hwang SN, Coan A, Li Y, EllisonDW (2015) MR imaging characteristics of wingless-type–subgroup pediatric medulloblastoma. Am J Neuroradiol 36:2386–2393.
- [151]. Cavalli FM, Remke M, Rampasek L, Peacock J, Shih DJ, Luu B et al (2017) Intertumoral heterogeneity within medulloblastoma subgroups. Cancer Cell 31:737–754.
- [152]. Clifford SC, Lusher ME, Lindsey JC, Langdon JA,Gilbertson RJ, Straughton D, Ellison DW (2006) Wnt/Wingless pathway activation and chromosome 6 losscharacterize a distinct molecular sub-group ofmedulloblastomas associated with a favorable prognosis. CellCycle 5:2666–2670.
- [153]. Ellison DW, Kocak M, Dalton J, Megahed H, Lusher ME,Ryan SL et al (2011) Definition of disease-risk stratificationgroups in childhood medulloblastoma using combinedclinical, pathologic, and molecular variables. J Clin Oncol29:1400–1407.
- [154]. Jones DT, Jäger N, Kool M, Zichner T, Hutter B, SultanM et al (2012) Dissecting the genomic complexityunderlying medulloblastoma. Nature 488:100–105.
- [155]. Kool M, Korshunov A, Remke M, Jones DTW, Schlanstein M, Northcott PA et al (2012) Molecular subgroups of medulloblastoma: an international meta-analysis of transcriptome, genetic aberrations, and clinical data ofWNT, SHH, Group 3, and Group 4 medulloblastomas.Acta Neuropathol 123:473–484.
- [156]. Robinson G, Parker M, Kranenburg TA, Lu C, Chen X,Ding L et al (2012) Novel mutations target distinct subgroups of medulloblastoma. Nature 488:43–48.
- [157]. Northcott PA, Buchhalter I, Morrissy AS, Hovestadt V,Weischenfeldt J, Ehrenberger T et al (2017) The wholegenome landscape of medulloblastoma subtypes. Nature 547:311–317.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [158]. Zhukova N, Ramaswamy V, Remke M, Pfaff E, Shih DJ, Martin DC et al (2013) Subgroup-specific prognostic implications of TP53 mutation in medulloblastoma. *J Clin Oncol* 31:2927–2935.
- [159]. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK et al (2016) The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta Neuropathol* 131:803–820.
- [160]. Goschzik T, Zur Mühlen A, Kristiansen G, Haberler C, Stefanits H, Friedrich C, et al. Molecular stratification of medulloblastoma: comparison of histological and genetic methods to detect Wnt activated tumours. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2015;41(2):135–44.
- [161]. Asmaa Mustafa Eid and Nehal Abd El-Ghaffar Heabah Medulloblastoma: clinicopathological parameters, risk stratification, and survival analysis of immunohistochemically validated molecular subgroups Eid and Heabah *Journal of the Egyptian National Cancer Institute* (2021) 33:6.
- [162]. Ellison DW, Dalton J, Kocak M, Nicholson SL, Fraga C, Neale G et al (2011) Medulloblastoma: clinicopathological correlates of SHH, WNT, and non-SHH/WNT molecular subgroups. *Acta Neuropathol* 121:381–396.
- [163]. Jones DT, Jäger N, Kool M, Zichner T, Hutter B, Sultan M et al (2012) Dissecting the genomic complexity underlying medulloblastoma. *Nature* 488:100–105.
- [164]. Robinson G, Parker M, Kranenburg TA, Lu C, Chen X, Ding L et al (2012) Novel mutations target distinct subgroups of medulloblastoma. *Nature* 488:43–48.
- [165]. Kool M, Jones DT, Jäger N, Northcott PA, Pugh TJ, Hovestadt V et al (2014) Genome sequencing of SHH medulloblastoma predicts genotype-related response to smoothed inhibition. *Cancer Cell* 25:393–405.
- [166]. Zhukova N, Ramaswamy V, Remke M, Pfaff E, Shih DJ, Martin DC et al (2013) Subgroup-specific prognostic implications of TP53 mutation in medulloblastoma. *J Clin Oncol* 31:2927–2935.
- [167]. PIETSCH T, HABERLER C (2016). Update on the integrated histopathological and genetic classification of medulloblastoma – a practical diagnostic guideline. *Clinical Neuropathology* 35: 344-352.
- [168]. Yu J, Shi W, Li H. Factors affecting the prognosis of children with medulloblastoma: a single institution retrospective analysis of 40 cases. *Transl Neurosci Clin*. 2017;3(1):16–27.
- [169]. Cavalli FM, Remke M, Rampasek L, Peacock J, Shih DJ, Luu B et al (2017) Intertumoral heterogeneity within medulloblastoma subgroups. *Cancer Cell* 31:737–754.e6
- [170]. <https://www.nature.com/articles/s41568-019-0223-8>. Consulté en Octobre 2023.
- [171]. Remke M, Hielscher T, Northcott PA, Witt H, Ryzhova M, Wittmann A et al (2011) Adult medulloblastoma comprises three major molecular variants. *J Clin Oncol* 29:2717–2723.
- [172]. Northcott PA, Buchhalter I, Morrissy AS, Hovestadt V, Weischenfeldt J, Ehrenberger T et al (2017) The whole genome landscape of medulloblastoma subtypes. *Nature* 547:311–317.
- [173]. Cavalli FM, Remke M, Rampasek L, Peacock J, Shih DJ, Luu B et al (2017) Intertumoral heterogeneity within medulloblastoma subgroups. *Cancer Cell* 31:737–754.
- [174]. Schwalbe EC, Lindsey JC, Nakjang S, Crosier S, Smith AJ, Hicks D et al (2017) Novel molecular subgroups for clinical classification and outcome prediction in childhood medulloblastoma: a cohort study. *Lancet Oncol* 18:958–971.
- [175]. Sharma T, Schwalbe EC, Williamson D, Sill M, Hovestadt V, Mynarek M et al (2019) Second-generation molecular subgrouping of medulloblastoma: an international meta analysis of Group 3 and Group 4 subtypes. *Acta Neuropathol* 138:309–326.
- [176]. <https://www.nature.com/articles/s41568-019-0223-8>. Consulté en Septembre 2023.
- [177]. Choux M, Lena G : Tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Encycl Med Chir* : 4092, A10, 1980
- [178]. Nadine Martin –Duverneil , Karima Mokhtari: les Tumeurs Intracrâniennes de l'Adulte *Neuro Imagerie , Neuropathologie , Sauramps Medical* 2009 ;127-245-266-273-298.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [179]. Lach B,Sikorska M,Rippstein P,Gregor A,Staines W,Davie TR. Immunoelectron microscopy of Rosenthal fibres .Acta Neuropathol1991;81:503-9.
- [180]. Louis DN,Ohgaki H,Wiestler OD,Canevee WK;WHO classification of tumours of the central nervous system.Lyon :IARC2007.
- [181]. Bouvier C,Bartoli C,Aguirre-Cruzl et AL.Shared Oligodendrocyte lineage gene expression in gliomas and oligodendrocyte progenitor cells.JNeurosurg 2003 :99 :344-50.
- [182]. Takeh,H,Yogeswaren ST,Wong KK, et al.Expression of Oligodendroglialdifferentiation markers in pilocytic astrocytoma identifies two clinical substs and shows a significant correletaionwith proliferation index and progression free survival.J Neurooncol2008;86:183-90.
- [183]. Tanaka Y, Sasaki A,Ishouishi S,Nakazato Y, Diversity of glial cell component in pilocytic astrocytoma. Neuropathol2008;28:39.
- [184]. Giannini C,Scheithauer BW,Burger PCet alproliferation in pilocytic and diffuse astrocytoma.JNeuropatholExp Neurol.1999;58:46-53.
- [185]. Newton HHB, DOpilocytic astrocytomas have a benign course in adult patient, NAT Clin Pract Neurol2008 :15: 476-8.
- [186]. Sharma M K, Mansur DB ,Reifenberg et al . Distinct genetic signatures among pilocytic astrocytoma relate to Brain region origin.Cancer Res 2007;67:890-900.
- [187]. Stuer C,Vilz B,Majores M,Becher A,Schramm J,Simon M,Frequent recurrence and progression in pilocytique astrocytoma in adult.Cancer2007;110:949-50.
- [188]. Osborn AG,LOUIS DN,Poussin TY,, Linscott LL,Salzman KL,The 2021World Health Organisation classification of tumors of the central nerous system , What neuroradiologiste need to know ,AJNR Am J Neuroradiol 2022, 43928-37.
- [189]. JL Sarrazin.Tumeurs de la fosse postérieure. J Radiol. 2006; 87:748-63.
- [190]. Louis DN, Ohgaki H,Wiestler OD, Canevee WK,WHO Classification of tumours of thhe central nervous system .Lyon :IARC,2007.
- [191]. Louis DN, Ohgaki H,Wiestler OD et al , the 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system, Acta Neuropathol 2007;114:97-109.
- [192]. Poirier J, Gray F , Guerardi R,Favolinim, Histopathologie des tumeurs du systeme nerveux .Paris:Masson ,1985.
- [193]. Figuerella-Branger D,Metellus P ,Barrie M,et al intracranial ependymoma in adults patients .Diagnosis and histological prognostic factors. Neurochirurgie 2007 :53 :76-84.
- [194]. Zamecnik J,Chanova M,Kodet R. Expression of Thyroid transcription factor1 in primary brain tumours.J Clin Pathol 2004 :57 :111-3.
- [195]. Mack SC, Witt H, Piro RM, Gu L, Zuyderduyn S, Stütz AM, et al. Epigenomic alterations define lethal CIMP-positive ependymomas of infancy.Nature2014;506:445–50.
- [196]. Koeller KK, Sandberg GD, cerebral intraventricular Neoplasme :radiologic pathologic correlation .radiographics 2002;22:1473-1505.
- [197]. Jeibmann A ,Hasselbatm ,Gerss et al .prognostic implication of atypical features in choroide plexus papilloma .J NeuropatholExp Neurol 2006;65:1069-73.
- [198]. Vajtai I,Varga Z,Aguzzi A,MIB-1immunoreactivityreveals different labeling in low grade and in malignant epithelial neoplasme of the choroide plexus .Neuropathology 1999;29:147-51.
- [199]. Arslanoglu A,Aygun N,Tekhtani D, et al.Imaging finding of CNS atypical teratoide /rhabdoide tumors.AJNR Am Neuroradiol2004 :25 :476-80.
- [200]. Gangt,Vassilyadi M,Michhaud J, Jimenez C,Ventureyra ECG.Atypical teratoide /rhabdoide tumors.Childs Nerv Syst 2003 :19 :244-8.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [201]. Fenton LZ,Foreman NK.Atypical teratoïde/rhabdoïde tumor of the central nervous system in children :an atypical series and review .Pediatr Radiol 2003;33:554-8.
- [202]. Parwani AV,Stelow EB, Pambuccian SE,Burguer PC,Ali SZ.Atypical teratoïde /rhabdoïde tumor of the brain .Cytopathologic characteristics and differential diagnosis.Cancer Cytopathol2005;65-70.
- [203]. Nesvick CL,Lafay- CousinL- Raghunathan A -Bouffet E ,Huang AA,Daniel DJ. Atypical téréatoïde rhabdoïde tumor, molecular insights and translation to novel thérapeutique ,JNeuro oncol2020;150:47-56.
- [204]. Chang CH, Housepian EM, Herbert C Jr (1969) Anoperative staging system and a megavoltage radiotherapeutic technic for cerebellar medulloblastomas.Radiology 93(6):1351–1359
- [205]. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. Principles and practice of pediatricneurosurgery. 3rd ed. New York: Thieme; 2014.
- [206]. Grotzer MA, Janss AJ, Fung K, Biegel JA, Sutton LN, Rorke LB, et al. TrkCexpression predicts good clinical outcome in primitive neuroectodermal brain tumors. J Clin Oncol 2000;18:1027-35.
- [207]. Rutkowski S, von Bueren A, von Hoff K, Hartmann W, Shalaby T, Deinlein F,et al. Prognostic relevance of clinical and biological risk factors in childhood medulloblastoma: Results of patients treated in the prospective multicentertrial HIT'91. Clin Cancer Res 2007;13:2651-7.
- [208]. Srinivasan VM, Ghali MG, North RY, Boghani Z, HansenD, Lam S. Modern management of medulloblastoma: Molecular classification,outcomes, and the role of surgery. Surg Neurol Int 2016;7:1135-41.
- [209]. <https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/24/4/article-p353.xml>. Consulté en Septembre 2023.
- [210]. Kool M, Korshunov A, Remke M, Jones DT, Schlanstein M, Northcott PAet al. Molecular subgroups of medulloblastoma: An internationalmeta-analysis of transcriptome, genetic aberrations, and clinical data ofWNT, SHH, Group 3, and Group 4 medulloblastomas. Acta Neuropathol2012;123:473-84.
- [211]. Pfister S, Remke M, Benner A, Mendrzyk F, Toedt G, Felsberg J, et al.Outcome prediction in pediatric medulloblastoma based on DNACopy-number aberrations of chromosomes 6q and 17q and the MYC andMYCN loci. J Clin Oncol 2009;27:1627-36.
- [212]. Ramaswamy V, Remke M, Bouffet E, Faria CC, Perreault S, Cho YJ, et al.Recurrence patterns across medulloblastoma subgroups: An integrated clinical and molecular analysis. Lancet Oncol 2013;14:1200-7.
- [213]. C;S Kretschmar, NJ.Tarbell,W.Kupsky,BL.Lavally,JS.Loeffler,L.Wolfeet al , Pre -Irradiation chemotherapy for infants and children with Medulloblastoma :a preliminary report.J Neurosurg1989 ;71 :820-5.
- [214]. Bakiu E et al 2013 Comparison of 3DCRT and IMRT traitement plans.acta inform Med 21,3:211-212;
- [215]. Stoiber EM,GskeK, Schubert Ket al 2011Local setup reproducibility of the spinal column when using intensity-modulated radiation therapy for craniospinal irradiation with patient in supine position .int JRadiatOncolBiolPhys81,5:1552-1559.
- [216]. Thomadsen B,Metha M,HowardS ,Das R2003 craniospinal tratement with the patient supine .Med Dosim28,1:35-38.
- [217]. M.Choux,G.Lena et Al , le Médulloblastome , Neurochirurgie 1982-28 ,Masson Paris,Vol28-123.
- [218]. Grundy RG, Wilne SH, Robinson KJ, Ironside JW,Cox T, Chong WK, Michalski A, Campbell RH,Bailey CC, Thorp N, Pizer B, Punt J, Walker DA,Ellison DW, Machin D (2010) Children's Cancer andLeukaemia Group (formerly UKCCSG) BrainCommittee. primary postoperative chemotherapywithout radiotherapy for treatment of braintumours other than ependymoma in children under 3years: results of the fi rst UKCCSG/SIOP CNS 9204trial. Eur J Cancer 46(1):120–133.
- [219]. Rousseau P, Habrand JL, Sarrazin D, Kalifa C,Terrier-Lacombe MJ, Rekacewicz C, Rey A (1994)Treatment of intracranial ependymomas of children:review of a 15-year experience. Int J Radiat OncolBiol Phys 28(2):381–386.
- [220]. Paulino AC (2001) The local fi eld in infratentorialependymoma: does the entire posterior fossa need tobe treated? Int J Radiat Oncol Biol Phys49(3):757–761.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [221]. Merchant TE, Conklin HM, Wu S, Lustig RH, Xiong X (2009) Late effects of conformal radiation therapy for pediatric patients with low-grade glioma: prospective evaluation of cognitive, endocrine, and hearing deficits. *J Clin Oncol* 27(22):3691–3697.
- [222]. Merchant TE, Kun LE, Wu S, Xiong X, Sanford RA, Boop FA (2009) Phase II trial of conformal radiation therapy for pediatric low-grade glioma. *J Clin Oncol* 27(22):3598–3604.
- [223]. Maurizio Mascarin, Francesca Maria Giugliano and Elisa Coassin, *Radiotherapy in Medulloblastoma*. M.M. Özek et al. (eds.), *Posterior Fossa Tumors in Children*, 363 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_19, © Springer International Publishing Switzerland 2015.
- [224]. Ameri, M. Poisson Chimiothérapie des tumeurs cérébrales primitives malignes, *Campus de neurochirurgie*
- [225]. Tait DM, Thornton-Jones H, Bloom HJ, Lemerle J, Morris-Jones P. Adjuvant chemotherapy for medulloblastoma: the first multi-centre control trial of the international society of pediatric oncology SIOPI. *Eur J Cancer* 1990;26:464-469.
- [226]. Packer RJ, Sutton LN, Elterman R, Langeb, Goldwein J, Ncholson HS, Mulne L, Boyett J, D'Angio G, Wechsler J, Jentzsch K, Reaman G, Cohen BH, Bruce DA, Rorke LB, Molloy P, Ryan J, La Fond D, Evans AE, Schht L, Outcome for children with medulloblastoma treated with radiation and cisplatin, CCNU, and vincristine chemotherapy. *J Neurosurg* 1994;81:690-698.
- [227]. Taylor RE, Bailey CC, Robinson K, Weston CL, Ellison D, Ironside J, Lucraft H, Gilbertson R, Tait DM, Walker DA, Pizer BL, Imeson JL, Ashford LS. Results of a Randomised study of preradiation chemotherapy versus radiotherapy alone for nonmetastatic medulloblastoma: the international Society of pediatric Oncology united Kingdom children's cancer study group PNET-3 Study. *J Clin Oncol* 2003;21:1581-1591.
- [228]. Oyharcabal-Bourden V, Kalifa C, Gentet JC, Frappaz D, Edan C, Chastagner P, Sariban E, Pagnier A, Babin A, Pichon F, Standard –Risk medulloblastoma treated by adjuvant chemotherapy followed by reduced dose craniospinal radiation therapy: A French Society of pediatric Oncology Study. *J Clin Oncol* 2005;23:4726-4734.
- [229]. Arambu IC, Carasco LF, AHOPCA Protocol for standard risk medulloblastoma (modified from COG A9961 and POOG 9031).
- [230]. S; Bakhti, NT, Ghilte F, Gachi E, Terkmani M, Mahiou C, Louni ZC, Amir K, Bouazid M, Djennas S, Ouakrif C, Tayeb B, les medulloblastomes à l'ère de la biologie moléculaire: challenge pour l'Algérie, *journal de neurochirurgie* 2017 n°25.
- [231]. Campen CJ, Dearlove J, Pertap S et al (2012) Concurrent cyclophosphamide and craniospinal radiotherapy for pediatric high-risk embryonal brain tumors. *J Neurooncol* 110:287–291.
- [232]. Grill J, Chastagner P, Kalifa C (2003) Childhoodependymoma: a systematic review of treatment options and strategies. *Paediatr Drugs* 5(8):533–543.
- [233]. Massimino M, Gandola L, Giangaspero F, Sandri A, Valagussa P, Perilongo G, Garrè ML, Ricardi U, Forni M, Genitori L, Scarzello G, Spreafico F, Barra S, Mascarin M, Pollo B, Gardiman M, Cama A, Navarria P, Brisigotti M, Collini P, Balter R, Fidani P, Stefanelli M, Burnelli R, Potepan P, Podda M, Sotti G, Madon E (2004) AIEOP Pediatric Neuro-Oncology Group. Hyperfractionated radiotherapy and chemotherapy for childhood ependymoma: final results of the first prospective AIEOP (Associazione Italiana di Ematologia-Oncologia Pediatrica) study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 58(5):1336–1344.
- [234]. Greenberg ML (1999) Chemotherapy of choroid plexus carcinoma. *Childs Nerv Syst* 15:571–577.
- [235]. Razzaq AA, Cohen AR (1997) Neoadjuvant chemotherapy for hypervascular malignant brain tumors of childhood. *Pediatr Neurosurg* 27:296–303.
- [236]. Souweidane MM, Johnsen JH, Lis E (1999) Volumetric reduction of a choroid plexus carcinoma using preoperative chemotherapy. *J Neuro Oncol* 43:167–171.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [237]. St Clair SK, Humphreys RP, Pillay PK, Hoffman HJ, Blaser SI, Becker LE (1991–1992). Current management of choroid plexus carcinoma in children. *Pediatr Neurosurg* 17:225–233.
- [238]. Longee DC, Friedman HS, Albright RE et al (1990) Treatment of patients with recurrent gliomas with cyclophosphamide and vincristine. *J Neurosurg* 72:583.
- [239]. Castello MA, Schiavetti A, Varrasso G et al (1998) Chemotherapy in low grade astrocytoma management. *Childs Nerv Syst* 4:6.
- [240]. Tanvir F Kabir , 1 Charles A Kunos , 2 John L Villano , 3 et Aman Chauhan Immunothérapie du médulloblastome : perspectives actuelles *ImmunoTargets and Therapy* . 2020. 9 : 57-77. doi: 10.2147/ITT.S198162 .
- [241]. Ridola V, Grill J, Doz F et al (2007) High-dose chemotherapy with autologous stem cell rescue followed by posterior fossa irradiation for local medulloblastoma recurrence or progression after conventional chemotherapy. *Cancer* 110:156–163.
- [242]. Gajjar A, Chintagumpala M, Ashley D, et al. Risk-adapted craniospinal radiotherapy followed by high-dose chemotherapy and stem-cell rescue in children with newly diagnosed medulloblastoma (St Jude Medulloblastoma-96): long-term results from a prospective, multicentre trial. *Lancet Oncol* 2006;7(10):813-20
First study to prospectively examine the value of molecular markers in assessing prognosis on patients treated uniformly with chemotherapy and irradiation.
- [243]. Rutkowski S, von Hoff K, Emser A, et al. Survival and prognostic factors of early childhood medulloblastoma: an international meta-analysis. *J Clin Oncol* 2010;28(33):4961-8. Meta-analysis across various clinical trials in infants with medulloblastoma exploring specific prognostic factors including clinical factors and histology
- [244]. Packer RJ, Zhou T, Holmes E, et al. Survival and secondary tumors in children with medulloblastoma receiving radiotherapy and adjuvant chemotherapy: results of Children's Oncology Group trial A9961. *Neuro Oncol* 2013;15(1):97-103
Describes the long-term toxicity and outcome in children with average-risk medulloblastoma treated with lower dose of CSI and chemotherapy.
- [245]. Packer R, Zhou T, Holmes E, Allen J, Jakacki RI. Timing, Patterns of relapse, and postrelapse survival in children with medulloblastoma: Results from four consecutive Children's Oncology Group (COG) studies performed over the past 20 years (PNET/MED 43). *Neuro Oncol* 2008;10(3):488
- [246]. Ellison DW, Onilude OE, Lindsey JC, Lusher ME, Weston CL, Taylor RE, et al. beta-Catenin status predicts a favorable outcome in childhood medulloblastoma: The United Kingdom Children's Cancer Study Group Brain Tumour Committee. *J Clin Oncol* 2005;23:7951-7.
- [247]. Gajjar A, Chintagumpala M, Ashley D, Kellie S, Kun LE, Merchant TE, et al. Risk-adapted craniospinal radiotherapy followed by high-dose chemotherapy and stem-cell rescue in children with newly diagnosed medulloblastoma (St Jude Medulloblastoma-96): Long-term results from a prospective, multicentre trial. *Lancet Oncol* 2006;7:813-20.
- [248]. Srinivasan VM, Ghali MG, North RY, Boghani Z, Hansen D, Lam S. Modern management of medulloblastoma: Molecular classification, outcomes, and the role of surgery. *Surg Neurol Int* 2016;7:1135-41. <http://surgicalneurologyint.com/Modern-management-of-medulloblastoma:-Molecular-classification,-outcomes,-and-the-role-of-surgery>.
- [249]. Ramaswamy V, Remke M, Bouffet E, Faria CC, Perreault S, Cho YJ, et al. Recurrence patterns across medulloblastoma subgroups: An integrated clinical and molecular analysis. *Lancet Oncol* 2013;14:1200-7.
- [250]. Pfister S, Remke M, Benner A, Mendrzyk F, Toedt G, Felsberg J, et al. Outcome prediction in pediatric medulloblastoma based on DNA copy-number aberrations of chromosomes 6q and 17q and the MYC and MYCN loci. *J Clin Oncol* 2009;27:1627-36.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [251]. Claudia Miranda Kuzan-Fischer, M.D.,1,2* Kyle Juraschka, M.D.,1-5* Michael D. Taylor, MMedulloblastoma in the Molecular Era J Korean Neurosurg Soc 61 (3) : 292-301, 2018 <https://doi.org/10.3340/jkns.2018.0028>
- [252]. Ramaswamy V, Remke M, Bouffet E, Bailey S, Clifford SC, Doz F, et al. :Risk stratification of childhood medulloblastoma in the molecular era: thecurrent consensus. Acta Neuropathol 131 : 821-831, 2016
- [253]. Eberhart CG, Cohen KJ, Tihan T, Goldthwaite PT,Burger PC (2003) Medulloblastoma with systemicmetastases: evaluation of tumor histopathology andclinical behavior in 23 patients. J Pediatr HematolOncol 25:198–203
- [254]. Rochkind S, Blatt I, Sadeh M, Goldhammer Y (1991)Extracranial metastases of medulloblastoma in adults:literature review. J Neurol Neurosurg Psychiatry54:70–86.
- [255]. <https://www.slideshare.net/featured/category/health-medicine-2019> consulté en Octobre 2021.
- [256]. Rochkind S, Blatt I, Sadeh M, Goldhammer Y (1991) Extracranial metastases of medulloblastoma in adults: literature review. J Neurol Neurosurg Psychiatry 54:70–86.
- [257]. Merchant TE, Li C, Xiong X, Kun LE, Boop FA,Sanford RA (2009) Conformal radiotherapy after surgeryfor paediatric ependymoma: a prospective study.Lancet Oncol 10(3):258–266.
- [258]. Houben MP, Aben KK, Teepen JL et al (2006)Stable incidence of childhood and adult gliomain The Netherlands, 1989–2003. Acta Oncol 45(3):272–279.
- [259]. Lannering B, Sandstrom PE, Holm S et al (2009)Classifi cation, incidence and survival analyses ofchildren with CNS tumours diagnosed in Sweden1984–2005. Acta Paediatr 98(10):1620–1627.
- [260]. Ang LC, Taylor AR, Bergin D, Kaufmann JC (1990)An immunohistochemical study of papillary tumorsin the central nervous system. Cancer 65:2712–2719 Posterior Fossa Choroid Plexus Tumor
- [261]. Kumabe T, Fujimura M, Jokura H, Tominaga T(2008) Surgical treatment for choroid plexus tumorsin the fourth ventricle: brain stem infi ltration hinderstotal extirpation. Neurosurg Rev 31:165–172
- [262]. Wolff JE, Sajedi M, Brant R, Coppes MJ, Egeler RM(2002) Choroid plexus tumors. Br J Cancer87:1086–1091.
- [263]. Garcia DM, Latifi HR, Simpson JR et al (1989)Astrocytomas of the cerebellum in children.J Neurosurg 71(5):661
- [264]. Packer RJ, Ater J, Allen J, Phillips P et al (1986)Carboplatin and vincristine chemotherapy for childrenwith newly diagnosed progressive low gradegliomas. J Neurosurg 86:747
- [265]. Pencanalet P, Maixner W, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Cinalli G, Zerah M, Pierre-Kahn A, Hoppe-Hirsch E, Bourgeois M, Renier D (1999) Benigncerebellar astrocytomas in children. J Neurosurg90(2):265–273
- [266]. Dirven CM, Mooij JJ, Molenaar WM (1997)Cerebellar pilocytic astrocytoma: a treatment protocolbased upon analysis of 73 cases and a review of theliterature. Childs Nerv Syst 13(1):17–23.
- [267]. 12. Krieger MD, Gonzalez-Gomez I, Levy ML, Mc Comb JG (1997) Recurrence patterns and anaplastic changein a long-term study of pilocytic astrocytomas. PediatrNeurosurg 27(1):1–11
- [268]. Saunders DE, Phipps KP, Wade AM, HaywardRD (2005) Surveillance imaging strategies followingsurgery and/or radiotherapy for childhood cerebellarlow-grade astrocytoma. J Neurosurg 102(2Suppl):172–178
- [269]. MironeG,Bouazza S, ChibbaroS,BressonD,PavlikaM,GeorgeB,Primarymalignant rhabdoide tumour of the brainin adult,case report /journal of clinicalneuroscience2009No,16(11):1495-1497.
- [270]. Kakar J, Ashraf J, Khan AA, Imran M, Rehmani MA, Ghori SA, Ali MF. The satisfactory surgical outcome of posterior fossa brain tumors in children at civil hospital, karachi. Asian J Neurosurg 2020;15:377-81.
- [271]. O'Brien DF, Caird J, Kennedy M, Roberts GA, Marks JC, Allcutt DA. Posterior fossa tumours in childhood: Evaluation of presenting clinical features. Ir Med J. 2001;94:52–3.]
- [272]. Kadali Satya Vara Prasad , D. Ravi , Vijay Pallikonda et Bhavana Venkata Satya Raman, Étude clinopathologique des tumeurs pédiatriques de la fosse postérieure, JPediatr Neurosci . 2017 ; 12 (3): 245-250.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [273]. Rakotozanany, H M R Randriamizao, R L Tsifiregna, R Hasiniatsy, W Ratovondrainy, C Andriamamonjy. Posterior fossa tumors in children at the Neurosurgery unit of the CHU-JRA Antananarivo. *Rev. Anesth.-Réanim. Med. Urg. Toxicol.* 2016 (Janvier-Juin);8(1) : 41-46.
- [274]. Taillandier, L, M Blonski, C Carrie, V Bernier, F Bonnetain, F Bourdeaut, I-C Thomas, et al. 2011. “[Medulloblastomas: review].” *Revue neurologique* 167 (5): 431–4 doi:10.1016/j.neurol.2011.01.014.
- [275]. Blandine Grassiot évaluation des stratégies thérapeutiques du médulloblastome de l'enfant 2000 A2015 thèse d'exercice de médecine 2016 N°208-16.
- [276]. Navaporn Nalita, Sanguansin Ratanalert, Kanet Kanjanapradit,1 Thirachit Chotsampancharoen,2 and Thara Tunthanathip, Survival and Prognostic Factors in Pediatric Patients with Medulloblastoma in Southern Thailand *J Pediatr Neurosci.* 2018 Apr-Jun; 13(2): 150–157.
- [277]. Guerbouz.R , les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant ,les particularités thérapeutiques et profils évolutives, thèse pour l'obtention du doctorat en science médicale , neurochirurgie 113.2018.
- [278]. Clinical review of pediatric pilocytic astrocytomas treated at a tertiary care hospital in Pakistan. Khan MA, Godil SS, Tabani H, Panju SA, Enam SA. <https://dx.doi.org/10.4103%2F2152-7806.99936>. *Surg Neurol Int.* 2012;3:90.
- [279]. Pilocytic astrocytoma: correlation between the initial imaging features and clinical aggressiveness. Strong JA, Hatten HP Jr, Brown MT, Debatin JF, Friedman HS, Oakes WJ, Tien R. <https://doi.org/10.2214/ajr.161.2.8333380>. *AJR Am J Roentgenol.* 1993;161:369–372.
- [280]. Roberts RO, Lynch CF, Jones MP, Hart MN. Medulloblastoma : a population-based study of 532 cases. *JNeuropathol Exp Neurol* 1991 ; 50:134-44. 2B
- [281]. Abadie C, Gauthier-Villars M, Sirvent N, Coupier I. Genetic predisposition to childhood cancer. *Arch Pediatr*2012 ;19:863-75. 2B.
- [282]. Brugières L, Pierron G, Chompret A, Paillerets BB, Di Rocco F, Varlet P, et al. Incomplete penetrance of the predisposition to medulloblastoma associated with germ-line SUFU mutations. *J Med Genet.* 2010 ;47:142-4. 2B
- [283]. Entz-Werle N, Carli ED, Ducassou S, Legrain M, Grill J, Dufour C. Medulloblastoma : what is the role of molecular genetics ? *Expert Rev Anticancer Ther* 2008 ;8(7):1169-81. B
- [284]. Chang T, Teng MM, Lirng JF, Posterior cranial fossa tumors in childhood. <https://doi.org/10.1007/BF00602613>. *Neuro radiology.* 1993;35:274–278.
- [285]. Ilgren EB, Stiller CA ,Cerebellar astrocytomas. Clinical characteristics and prognostic indices.. <https://doi.org/10.1007/BF00150619>. *J Neurooncol.* 1987;4:293–308.
- [286]. P rakotozanany, H M R Randriamizao, R L Tsifiregna, R Hasiniatsy, W Ratovondrainy, C Andriamamonjy. Posterior fossa tumors in children at the Neurosurgery unit of the CHU-JRA Antananarivo. *Rev. Anesth.-Réanim. Med. Urg. Toxicol.* 2016 Janvier-Juin ;8(1) : 41-46).
- [287]. Taillandier L, Doz F, Bernier V, Chastagner P. Médulloblastomes. EMC (Elsevier SAS, Paris), Neurologie, 17-265-A-10,2006:15p.
- [288]. Vinchon M, Assaker R, Soto-Ares G, Ruchoux MM, D hellemmes P. Les astrocytomes pilocytiques du cervelet de l'enfant :résultats, reliquats et récides. A propos de 72 cas. *NeuroChirurgie* 2001;47(2-3):83-91.
- [289]. Merghni SE. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant [Thèse de Médecine]. Casablanca : Faculté de Médecine, 2003.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [290]. M. Güdük , M.D-M. M. Özek , M.D Hydrocephalus in Pediatric Patients with Posterior Fossa Tumors DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_12, © Springer International Publishing Switzerland 2015
- [291]. Dias MS, Albright AL (1989) Management of hydrocephalus complicating childhood posterior fossa tumors. *Pediatr Neurosci* 15:283–289; discussion 290.
- [292]. Gnanalingham KK, Lafuente J, Thompson D et al (2003) The natural history of ventriculomegaly and tonsillar herniation in children with posterior fossa tumors—an MRI study. *Pediatr Neurosurg* 39:246–253.
- [293]. Culley DJ, Berger MS, Shaw D, Geyer R (1994) An analysis of factors determining the need for ventriculoperitoneal shunts after posterior fossa tumor surgery in children. *Neurosurgery* 34:402–407; discussion 407–408.
- [294]. Kumar V, Phipps K, Harkness W, Hayward RD (1996) Ventriculo-peritoneal shunt requirement in children with posterior fossa tumors: an 11-year audit. *Br J Neurosurg* 10:467–470.
- [295]. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Butler J et al (2013) Outcomes of CSF shunting in children: comparison of Hydrocephalus Clinical Research Network cohort with historical controls: clinical article. *J Neurosurg Pediatr* 12:334–338.
- [296]. El-Ghandour NMF (2011) Endoscopic third ventriculostomy versus ventriculoperitoneal shunt in the treatment of obstructive hydrocephalus due to posterior fossa tumors in children. *Childs Nerv Syst* 27:117–126.
- [297]. Tamburrini G, Pettorini BL, Massimi L et al (2008) Endoscopic third ventriculostomy: the best option in the treatment of persistent hydrocephalus after posterior cranial fossa tumor removal? *Childs Nerv Syst* 24:1405–1412.
- [298]. Lee M, Wisoff JH, Abbott R et al (1994) Management of hydrocephalus in children with medulloblastoma: prognostic factors for shunting. *Pediatr Neurosurg* 20:240–247.
- [299]. Chang CH, Housepian EM, Herbert C (1969) An operative staging system and a megavoltage radiotherapeutic technic for cerebellar medulloblastomas. *Radiology* 93(6):1351–1359
- [300]. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP (1976) Metastasis via ventriculoperitoneal shunt in patients with medulloblastoma. *J Neurosurg* 44:562–566
- [301]. Epstein F, Murali R (1978) Pediatric posterior fossa tumors: hazards of the “preoperative” shunt. *Neurosurgery* 3:348–350
- [302]. Mc Laurin RL (1983) Disadvantages of the preoperative shunt in posterior fossa tumors. *Clin Neurosurg* 30:286–292
- [303]. Sainte-Rose C, Cinalli G, Roux FE et al (2001) Management of hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumors: the role of endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg* 95:791–797.
- [304]. Pietro Spennato , Claudio Ruggiero , and Giuseppe Cinalli Medulloblastoma: Surgery Posterior Fossa Tumors in Children, DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_16, © Springer International Publishing Switzerland 2015.
- [305]. Riva-Cambrin J, Detsky AS, Lamberti-Pasculli M et al (2009) Predicting postresection hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumors. *J Neurosurg Pediatr* 3:378–385
- [306]. C. Kurpad SN, Cohen AR (1999) Posterior fossa craniotomy: an alternative to craniectomy. *Pediatr Neurosurg* 31(1):54–57 .
- [307]. C. Motolesse , I. Gouader, A. Szarzhmari, A. C. Ricci Franchi, A. Jouvét, D. Frappez, C. Carrie, Médulloblastome de l'enfant : à propos de 38 patients traités entre 2000 et 2008, Réunion snclf / Neurochirurgie 55(2009)524-531.
- [308]. Cushing JH experiences with cerebellar medulloblastoma. A critical review. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1930.7.1-86.
- [309]. Cutler EC, Sosman MC, Vaughan WW the place of radiations in the treatment of cerebellar medulloblastoma Report of twenty cases. *Am J Roentgenol* 1936, 35, 429, 450.
- [310]. Bailey P, Cushing JA Medulloblastoma cerebelli : a common type of mid-cerebellar glioma of childhood. *Arch Neurol Psych* 1952, 14-192, 224 .

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [311]. Spitz .E.B,Sheinkin .H.A,Grant.F.C- Medulloblastoma in adults ,Arch, Neurol , Psychiat 1947,57,417-422.
- [312]. M.Choux, G.Lena (Marseille) - le Médulloblastome , revue de neurochirurgie vol 28 1982- 101 .
- [313]. Gudrunardottir T, Sehested A, Juhler M, Schmiegelow K. Cerebellar mutism: review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(3):355–63.
- [314]. Van CF, Van de Laar A, Plets C, Goffin J, Casaer P. Transient cerebellar mutism after posterior fossa surgery in children. *Neurosurgery.* 1995;37(5):894–8.
- [315]. Pollack IF, Polinko P, Albright AL, Towbin R, Fitz C. Mutism and pseudobulbar symptoms after resection of posterior fossa tumors in children: incidence and pathophysiology. *Neurosurgery.* 1995;37(5):885–93.
- [316]. Kotil K, Eras M, Akcetin M, Bilge T. Cerebellar mutism following posterior fossa tumor resection in children. *Turk Neurosurg.* 2008;18(1):89–94.
- [317]. Robertson PL, Muraszko KM, Holmes EJ, Sposto R, Packer RJ, Gajjar A, et al. Incidence and severity of postoperative cerebellar mutism syndrome in children with medulloblastoma: a prospective study by the Children's Oncology group. *J Neurosurg.* 2006;105(6 Suppl):444–51.
- [318]. Wells EM, Khademan ZP, Walsh KS, Vezina G, Sposto R, Keating RF, et al. Postoperative cerebellar mutism syndrome following treatment of medulloblastoma: neuroradiographic features and origin. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;5(4):329–34.
- [319]. Catsman-Berrevoets CE, Aarsen FK. The spectrum of neurobehavioural deficits in the posterior fossa syndrome in children after cerebellar tumour surgery. *Cortex.* 2010;46(7):933–46.
- [320]. Riva D, Giorgi C: The cerebellum contributes to higher functions during development: evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. *Brain* 123:1051–1061, 2000.
- [321]. Frim DM, Ogilvy CS: Mutism and cerebellar dysarthria after brain stem surgery: case report. *Neurosurgery* 36:854–857, 1995.
- [322]. S.Noman Zaheer, Marteen wood, experience with telovelar approach to fourth ventricular tumors in children, *pediatric neurosurgery* 2010 ;46 ;;340-343 DOI10.1159/00321539.
- [323]. Robertson P, Muraszko K, Holmes E, et al: Incidence and severity of postoperative cerebellar mutism syndrome in children with medulloblastoma: a prospective study by the Children's Oncology Group. *J Neurosurg Pediatrics* 2006;105:444–451.
- [324]. Pollack I, Polinko P, Albright AL, Towbin R, Fitz C: Mutism and pseudobulbar symptoms after resection of posterior fossa tumors in children: incidence and pathophysiology. *Neurosurgery* 1996;38:1066.
- [325]. Mouret Pierre. Neurinomes de l'acoustique : Problèmes actuels à propos d'une série de 151 cas. Thèse de la faculté de médecine de Grenoble de l'année 1989n°5159.
- [326]. Mc Clelland III S, Hall WA. Postoperative central nervous infection: incidence and associated factors in 2111 neurosurgical procedures. *Clin Infect Dis* 2007;45:55 ;9.
- [327]. P RAKOTOZANANY (1)*, H M R RANDRIAMIZAO (2), R L TSIFIREGNA (3), R HASINIATSY (4), W RATOVONDRAINNY (5), C ANDRIAMAMONJY (5) Tumeur de la fosse postérieure de l'enfant vue au service de Neurochirurgie du CHU-JRA Antananarivo. *Rev. Anesth.-Réanim. Med. Urg. Toxicol.* 2016 (Janvier-Juin);8(1) : 41-46.
- [328]. GIANGASPERO F, EBERHAT C, HAASPALO H, PIETSCH T; WIESTLER OD, ELLISON W. Medulloblastoma. In Louis DN, Ohgaki H, Wiestler D, Cavenee WK (2007), eds. *WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System.* Lyon: IARC Press: 132-146.
- [329]. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK et al (2016) The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta Neuropathol* 131:803–820.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [330]. Asmaa Mustafa Eid and Nehal Abd El-Ghaffar Heabah, Medulloblastoma: clinicopathological parameters, risk stratification, and survival analysis of immunohistochemically validated molecular subgroups, *Journal of the Egyptian National Cancer Institute* (2021) 33:6.
- [331]. Ellison DW, Dalton J, Kocak M, Nicholson SL, Fraga C, Neale G, et al. Medulloblastoma: clinicopathological correlates of SHH, WNT, and non-SHH/ WNT molecular subgroups. *Acta Neuropathol.* 2011;121(3):381–96.
- [332]. Taylor MD, Northcott PA, Korshunov A, Remke M, Cho Y-J, Clifford SC, et al. Molecular subgroups of medulloblastoma: the current consensus. *Acta Neuropathol.* 2012;123(4):465–72.
- [333]. Doussouki ME, Gajjar A, Chamdine O. Molecular genetics of medulloblastoma in children: diagnostic, therapeutic and prognostic implications. *Future Neurol.* 2019;14(1):FNL8.
- [334]. Schwalbe EC, Lindsey JC, Nakjang S, Crosier S, Smith AJ, Hicks D, et al. Novel molecular subgroups for clinical classification and outcome prediction in childhood medulloblastoma: a cohort study. *The Lancet Oncol.* 2017;18(7): 958–71.
- [335]. AnthonyPY LIU et al *Cancer Cell*, serial assesment of measurable residual disease in medulloblastoma liquid biopsies DOI :10.1016/JCCEL.2021 Elseiver .
- [336]. Ramaswamy V, Remke M, Bouffet E, Bailey S, Clifford SC, Doz F et al Risk stratification of childhood medulloblastoma in the molecular era; the current consensus. *Acta Neuropathol* 131:821-831-2016.
- [337]. Claudia.mirinda Kuzan- Fisher , M.D.Kyle Jurashka,MD,MichaelD.Taylor, MD,Phh.D, Medulloblastoma in the Molecular Era, *JKorean NeurosurgSoc* 61 (3):292-301,2018.
- [338]. Albright AL, Wisoff JH, Zeltzer PM et al (1996) Effects of medulloblastoma resections on outcome in children: a report from the Children's cancer group. *Neurosurgery* 38:265–271.
- [339]. Vigneron, C., D. Antoni, A. Coca, N. Entz-Werlé, P. Lutz, A. Spiegel, S. Jannier, et al. 2016. “[Pediatric medulloblastoma: Retrospective series of 52 patients].” *Cancer Radiothérapie: Journal De La Société Française De Radiothérapie Oncologique* 20 (2): 104–8. doi:10.1016/j.canrad.2015.11.004.
- [340]. Eric M Thomson, MD, Thomas Heielscher ,MSC , Eric Bouffet, Marc Remke et al ,Prognostic value of medulloblastoma extent of resection after accounting for molecular subgroup: an integrated clinical and molecular analysis”*Lancet Oncol* 2016 17(4) :484-495. [341]- Navaporn Nalita, Sanguansin Ratanaalert, Kanet Kanjanapradit,1 Thirachit Chotsampancharoen,2 and Thara Tunthanathip Survival and Prognostic Factors in Pediatric Patients with Medulloblastoma in Southern Thailand *J Pediatr Neurosci.* 2018 Apr-Jun; 13(2): 150–157
- [341]. Massimino M, Antonelli M, Gandola L, Miceli R, Pollo B, Biassoni V, et al. Histological variants of medulloblastoma are the most powerful clinical prognostic indicators. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60:210–6.
- [342]. Gilbertson RJ, Ellison DW. The origins of medulloblastoma subtypes. *Annu Rev Pathol.* 2008;3:341–65.
- [343]. Northcott PA, Korshunov A, Pfister SM, Taylor MD. The clinical implications of medulloblastoma subgroups. *Nat Rev Neurol.* 2012;8(6):340–51.
- [344]. Kool M, Korshunov A, Remke M, Jones DT, Schlanstein M, Northcott PA, et al. Molecular subgroups of medulloblastoma: an international metaanalysis of transcriptome, genetic aberrations, and clinical data of WNT, SHH, Group 3, and Group 4 medulloblastomas. *Acta neuropathol.* 2012; 123(4):473–84.
- [345]. Posterior fossa ependymoma in children :still a change for pediatric neurosurgeons and oncologists, R,G, BOUKAKA KALA-Pierre Aurélien beuriat-Federrico di –rocco-Pierre le Blond, Cecile Faure-conter-line Claude-Alexandre Vasiljevic- Alexandru Szathmari-Carmine Motolese, *Research Gate.net/publication/348613135/2021.*
- [346]. Maurizio Mascarin , Francesca Maria Giugliano , and Elisa Coassin, Radiotherapy in Medulloblastoma ,*Posterior Fossa Tumors in Children*, 363 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_19, © Springer International Publishing Switzerland 2015.
- [347]. Rieken S, Mohr A, Habermehl D et al (2011) Outcome and prognostic factors of radiation therapy for medulloblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 81:e7–e13

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [348]. del Charco JO, Bolek TW, McCollough WM et al (1998) Medulloblastoma: time-dose relationship based on a 30-year review. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 42:147–154.
- [349]. Taylor RE, Bailey CC, Robinson K et al (2003) Results of a randomized study of preradiation chemotherapy versus radiotherapy alone for nonmetastatic medulloblastoma: The International Society of Paediatric Oncology/United Kingdom Children's Cancer Study Group PNET-3 Study. *J Clin Oncol* 21:1581–1591.
- [350]. Grosshans, David R, Proton éérapie for paediatric medulloblastoma. *lancet oncol* 2016,17,258-259.
- [351]. Kahalley LS, Petersson ,R ; Ris MD ;Janzen L ;Ocu,MF,Grosshans,, superior intellectual outcome after proton radiothérapie compared with photons radiothérapie for pediatric medulloblastoma J;Clin,Oncol2020, 38,454-461.
- [352]. Yock,TI ;OUI, PAR,Reflux DH,Weyman,E ,Eaton , BR,Sherry ,NA,JONES, et Al,Long term toxic effectsof proton radiotherapy for pediatric medulloblastoma;Aphase 2single-arm study.Lancet Oncol 2016,17,287-298;
- [353]. Grill, Jacques, Christian Sainte-Rose, Anne Jouvét, Jean-Claude Gentet, Odile Lejars, Didier Frappaz, François Doz, et al. 2005. "Treatment of Medulloblastoma with Postoperative Chemotherapy Alone: An SFOP Prospective Trial in Young Children." *The Lancet. Oncology* 6 (8): 573–80. doi:10.1016/S1470-2045(05)70252-7.
- [354]. Lannering, Birgitta, Stefan Rutkowski, Francois Doz, Barry Pizer, Göran Gustafsson, Aurora Navajas, Maura Massimino, et al. 2012. "Hyperfractionated versus Conventional Radiotherapy Followed by Chemotherapy in Standard-Risk Medulloblastoma: Results from the Randomized Multicenter HIT-SIOP PNET 4 Trial." *Journal of Clinical Oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology* 30 (26): 3187–93. doi:10.1200/JCO.2011.39.8719.
- [355]. Gajjar, Amar, Murali Chintagumpala, David Ashley, Stewart Kellie, Larry E. Kun, Thomas E. Merchant, Shaio Woo, et al. 2006. "Risk-Adapted Craniospinal Radiotherapy Followed by High-Dose Chemotherapy and Stem-Cell Rescue in Children with Newly Diagnosed Medulloblastoma (St Jude Medulloblastoma96): Long-Term Results from a Prospective, Multicentre Trial." *The Lancet. Oncology* 7 (10): 813–20. doi:10.1016/S1470-2045(06)70867-1.
- [356]. Packer RJ,GajjarA, VézinaG Rorke.Adams.L , Burguer PC ,Robertson PL, Bayer L, La Fond, D, et Al,Phase III Studyof craniospinal radiation thérapy followed by adjuvant chemothérapie for newly diagnosed average –risk medulloblastoma .*J.Clin.oncol* 2006,24(25) :4202-4208 PMID 16943538.
- [357]. Mynarek, M.; von Hoff, K.; Pietsch, T.; Ottensmeier, H.; Warmuth-Metz, M.; Bison, B.; Pfister, S.; Korshunov, A.; Sharma, T.; Jaeger, N.; et al. Nonmetastatic Medulloblastoma of Early Childhood: Results From the Prospective Clinical Trial HIT-2000 and An Extended Validation Cohort. *J. Clin. Oncol.* 2020, 38, 2028–2040.
- [358]. Friedman, G.K.; Johnston, J.M.; Bag, A.K.; Bernstock, J.D.; Li, R.; Aban, I.; Kachurak, K.; Nan, L.; Kang, K.-D.; Totsch, S.; et al. Oncolytic HSV-1 G207 Immunovirotherapy for Pediatric High-Grade Gliomas. *N. Engl. J. Med.* 2021, 384, 1613–1622.
- [359]. Francia Y. Fang, Jared S. Rosenblum,Winson S. Ho;John D. HeissNew Developments in the Pathogenesis, Therapeutic Targeting, and Treatment of Pediatric Medulloblastoma *Cancers* 2022, 14(9), 2285; <https://doi.org/10.3390/cancers14092285>.
- [360]. Follow-up and quality of survival of 67 consecutive children with CNS tumors. Slavic I, Salchegger C, Hauer C, et al. <https://doi.org/10.1007/BF00303608>. *Childs Nerv Syst.* 1994;10:433–443.
- [361]. Pilocytic astrocytomas in children: prognostic factors--a retrospective study of 80 cases. Fernandez C, Figarella-Branger D, Girard N, Bouvier-Labit C, Gouvernet J, Paz Paredes A, Lena G. <https://doi.org/10.1227/01.NEU.0000079330.01541.6E>. *Neurosurgery.* 2003;53:544–555.
- [362]. Cystic pilocytic astrocytomas of the cerebral hemispheres: surgical experience with 51 cases and long-term results. Palma L, Guidetti B. <https://doi.org/10.3171/jns.1985.62.6.0811>. *J Neurosurg.* 1985;62:811–815.
- [363]. Remarks on the follow-up of cerebellar astrocytomas. Ferbert A, Gullotta F. <https://doi.org/10.1007/BF00313887>. *J Neurol.* 1985;232:134–136.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [364]. L. Riffaud, P.-L. Hénaux, Facteurs pronostiques des médulloblastomes de l'adulte : revue de la littérature et perspectives, *Neurochirurgie* 62(2016)46-52, Elsevier Masson.
- [365]. Collins VP, William's tumor: its behavior and prognosis. *J Stat Med Soc* 1955 ;107(12) ;474-80.
- [366]. Packer R, Zhou T, Holmes E, Allen J, Jakacki RI. Timing, Patterns of relapse, and postrelapse survival in children with medulloblastoma: Results from four consecutive Children's Oncology Group (COG) studies performed over the past 20 years (PNET/MED 43). *Neuro Oncol* 2008;10(3):488.
- [367]. Ridola V, Grill J, Doz F et al (2007) High-dose chemotherapy with autologous stem cell rescue followed by posterior fossa irradiation for local medulloblastoma recurrence or progression after conventional chemotherapy. *Cancer* 110:156–163.
- [368]. Bouffet E, Doz F, Demaille MC et al (1998) Improving survival in recurrent medulloblastoma: earlier detection, better treatment or still an impasse *Br J Cancer* 77:1321–1326 42. Massimino M,
- [369]. Gandola L, Spreafico F et al (2009) No salvage using high-dose chemotherapy plus/ minus reirradiation for relapsing previously irradiated medulloblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 73:1358–136.
- [370]. Saran F, Baumert BG, Creak AL et al (2008) Hypofractionated stereotactic radiotherapy in the management of recurrent or residual medulloblastoma/PNET. *Pediatr Blood Cancer* 50:554–560
- [371]. Aguilera D, Mazewski C, Fangusaro J et al (2013) Response to bevacizumab, irinotecan, and temozolomide in children with relapsed medulloblastoma: a multi-institutional experience. *Childs Nerv Syst* 29(4):589–596.
- [372]. Egan, G., K. A. Cervone, P. C. Phillips, J. B. Belasco, J. L. Finlay, and S. L. Gardner. 2016. "Phase I Study of Temozolomide in Combination with Thiopeta and Carboplatin with Autologous Hematopoietic Cell Rescue in Patients with Malignant Brain Tumors with Minimal Residual Disease." *Bone Marrow Transplantation* 51 (4): 542–45. doi:10.1038/bmt.2015.313.
- [373]. Lucia Quaglietta , Virginia Vitale , Antonio Verrico , and Roberta Migliorati , Treatment of Medulloblastoma: Chemotherapy Posterior Fossa Tumors in Children, 349 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_18, © Springer International Publishing Switzerland 2015
- [374]. Cerebral pilocytic astrocytoma. Clark GB, Henry JM, McKeever PE. [https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/10970142\(19850901\)56:5%3C1128::AIDCNCR2820560529%3E3.0.CO;2J](https://acsjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/10970142(19850901)56:5%3C1128::AIDCNCR2820560529%3E3.0.CO;2J). *Cancer*. 1985;56:1128–1133.
- [375]. Low rates of recurrence and slow progression of pediatric pilocytic astrocytoma after gross-total resection: justification for reducing surveillance imaging. Dodgshun AJ, Maixner WJ, Hansford JR, Sullivan MJ. <https://doi.org/10.3171/2015.9.PEDS15449>. *J Neurosurg Pediatr*. 2016;17:569–572.
- [376]. Ellison, D.W.; Dalton, J.; Kocak, M.; Nicholson, S.L.; Fraga, C.; Neale, G.; Kenney, A.M.; Brat, D.J.; Perry, A.; Yong, W.H.; et al. Medulloblastoma: Clinicopathological correlates of SHH, WNT, and non-SHH/WNT molecular subgroups. *Acta Neuropathol*. 2011, 121, 381–396
- [377]. Kool, M.; Koster, J.; Bunt, J.; Hasselt, N.E.; Lakeman, A.; van Sluis, P.; Troost, D.; Meeteren, N.S.; Caron, H.N.; Cloos, J.; et al. Integrated genomics identifies five medulloblastoma subtypes with distinct genetic profiles, pathway signatures and clinicopathological features. *PLoS ONE* 2008, 3, e3088
- [378]. Northcott, P.A.; Korshunov, A.; Witt, H.; Hielscher, T.; Eberhart, C.G.; Mack, S.; Bouffet, E.; Clifford, S.C.; Hawkins, C.E.; French, P.; et al. Medulloblastoma comprises four distinct molecular variants. *J. Clin. Oncol*. 2011, 29, 1408–1414.
- [379]. Rogers, H.A.; Miller, S.; Lowe, J.; Brundler, M.A.; Coyle, B.; Grundy, R.G. An investigation of WNT pathway activation and association with survival in central nervous system primitive neuroectodermal tumours (CNS PNET). *Br. J. Cancer* 2009, 100, 1292–1302.
- [380]. Juraschka, K.; Taylor, M.D. Medulloblastoma in the age of molecular subgroups: A review: JNSPG 75th Anniversary Invited Review Article. *J. Neurosurg. Pediatrics PED* 2019, 24, 353–363.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

- [381]. Phoenix, T.N.; Patmore, D.M.; Boop, S.; Boulos, N.; Jacus, M.O.; Patel, Y.T.; Roussel, M.F.; Finkelstein, D.; Goumnerova, L.; Perreault, S.; et al. Medulloblastoma Genotype Dictates Blood Brain Barrier Phenotype. *Cancer Cell* 2016, 29, 508–522.
- [382]. Nobre, L.; Zapotocky, M.; Khan, S.; Fukuoka, K.; Fonseca, A.; McKeown, T.; Sumerauer, D.; Vicha, A.; Grajkowska, W.A.; Trubicka, J.; et al. Pattern of Relapse and Treatment Response in WNT-Activated Medulloblastoma. *Cell Rep. Med.* 2020, 1, 100038.
- [383]. Ahmad, N.; Eltawel, M.; Kashgari, A.; Alassiri, A.H. WNT-activated Pediatric Medulloblastoma Associated With Metastasis to the Suprasellar Region and Hypopituitarism. *J. Pediatric Hematol./Oncol.* 2021, 43, e512–e516.
- [384]. Northcott, P.A.; Korshunov, A.; Witt, H.; Hielscher, T.; Eberhart, C.G.; Mack, S.; Bouffet, E.; Clifford, S.C.; Hawkins, C.E.; French, P.; et al. Medulloblastoma comprises four distinct molecular variants. *J. Clin. Oncol.* 2011, 29, 1408–1414.
- [385]. Remke, M.; Hielscher, T.; Northcott, P.A.; Witt, H.; Ryzhova, M.; Wittmann, A.; Benner, A.; Deimling, A.v.; Scheurlen, W.; Perry, A.; et al. Adult Medulloblastoma Comprises Three Major Molecular Variants. *J. Clin. Oncol.* 2011, 29, 2717–2723.
- [386]. Zhukova, N.; Ramaswamy, V.; Remke, M.; Pfaff, E.; Shih, D.J.H.; Martin, D.C.; Castelo-Branco, P.; Baskin, B.; Ray, P.N.; Bouffet, E.; et al. Subgroup-Specific Prognostic Implications of TP53 Mutation in Medulloblastoma. *J. Clin. Oncol.* 2013, 31, 2927–2935.
- [387]. Samkari, A.; White, J.; Packer, R. SHH inhibitors for the treatment of medulloblastoma. *Expert Rev. Neurother.* 2015, 15, 763–770.
- [388]. Northcott, P.A.; Dubuc, A.M.; Pfister, S.; Taylor, M.D. Molecular subgroups of medulloblastoma. *Expert Rev. Neurother.* 2012, 12, 871–884.
- [389]. Juraschka, K.; Taylor, M.D. Medulloblastoma in the age of molecular subgroups: A review: JNSPG 75th Anniversary Invited Review Article. *J. Neurosurg. Pediatrics PED* 2019, 24, 353–363.
- [390]. Cho, Y.J.; Tsherniak, A.; Tamayo, P.; Santagata, S.; Ligon, A.; Greulich, H.; Berhoukim, R.; Amani, V.; Goumnerova, L.; Eberhart, C.G.; et al. Integrative genomic analysis of medulloblastoma identifies a molecular subgroup that drives poor clinical outcome. *J. Clin. Oncol.* 2011, 29, 1424–1430.
- [391]. Ramaswamy, V.; Remke, M.; Bouffet, E.; Faria, C.C.; Perreault, S.; Cho, Y.-J.; Shih, D.J.; Luu, B.; Dubuc, A.M.; Northcott, P.A.; et al. Recurrence patterns across medulloblastoma subgroups: An integrated clinical and molecular analysis. *Lancet Oncol.* 2013, 14, 1200–1207
- [392]. Menyhárt, O.; Giangaspero, F.; Gyórfy, B. Molecular markers and potential therapeutic targets in non-WNT/non-SHH (group 3 and group 4) medulloblastomas. *J. Hematol. Oncol.* 2019, 12, 29.
- [393]. Huq, S.; Kannapadi, N.V.; Casaos, J.; Lott, T.; Felder, R.; Serra, R.; Gorelick, N.L.; Ruiz-Cardozo, M.A.; Ding, A.S.; Cecia, A.; et al. Preclinical efficacy of ribavirin in SHH and group 3 medulloblastoma. *J. Neurosurg. Pediatrics* 2021, 27, 482–488.
- [394]. Northcott, P.A.; Buchhalter, I.; Morrissy, A.S.; Hovestadt, V.; Weischenfeldt, J.; Ehrenberger, T.; Gröbner, S.; Segura-Wang, M.; Zichner, T.; Rudneva, V.A.; et al. The whole-genome landscape of medulloblastoma subtypes. *Nature* 2017, 547, 311–317
- [395]. Ramaswamy, V.; Remke, M.; Bouffet, E.; Bailey, S.; Clifford, S.C.; Doz, F.; Kool, M.; Dufour, C.; Vassal, G.; Milde, T.; et al. Risk stratification of childhood medulloblastoma in the molecular era: The current consensus. *Acta Neuropathol.* 2016, 131, 821–831.
- [396]. Long-term sequelae in children after cerebellar astrocytoma surgery. Aarsen FK, Van Dongen HR, PaquierPF, VanMourikM, Catsman BerrevoetsCE. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000120549.77188.36>. *Neurology.* 2004;62:1311–1316.

Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

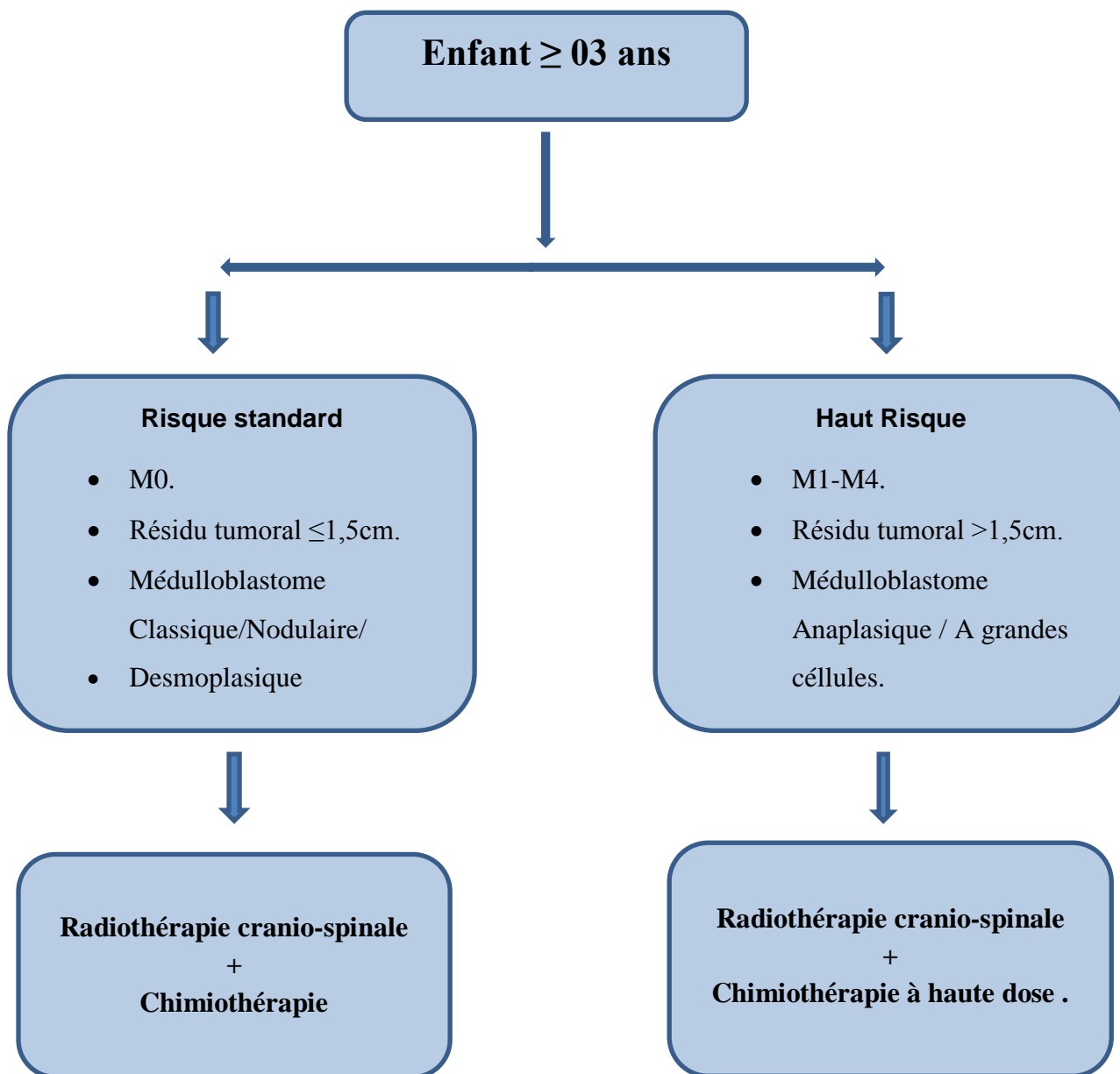
- [397]. Stereotactic radiosurgery for pilocytic astrocytomas part 2: outcomes in pediatric patients. Kano H, Niranjan A, Kondziolka D, Flickinger JC, Pollack IF, Jakacki RI, Lunsford LD. <https://doi.org/10.1007/s11060-009-9912-6>. *JNeurooncol.* 2009;95:219–229.
- [398]. David .N, Louis Arie Perry, Pieter Wesselig, Daniel J. Brat, Ian A. Cree, Dominique Figarella-Branger, Cynthia Hawkins, H.K. Ng, Stefan M. Pfister, Guido Reifenberger, Riccardo Soffietti, Andrea von Deimling and David W. Ellison The 2021 WHO Classification of Tumors of the central Nervous System: a summary, *Neuro-Oncology* 23(8), 1231-1251, 2021/DOI 10.1093/neuonc/noab106/Adabce Access date 29 June 2021.
- [399]. Ucia Quaglietta, Virginia Vitale, Antonio Verrico, and Roberta Migliorati - Treatment of Medulloblastoma Chemotherapy Posterior Fossa Tumors in Children, 349 DOI 10.1007/978-3-319-11274-9_18, © Springer International Publishing Switzerland 2015.

Annexes

Annexe 1. Classification histo moléculaire des tumeurs du système nerveux central WHO 2021[398].

Table 1 Continued
World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System, fifth edition
Choroid plexus tumors
Choroid plexus papilloma
Atypical choroid plexus papilloma
Choroid plexus carcinoma
Embryonal tumors
Medulloblastoma
Medulloblastomas, molecularly defined
Medulloblastoma, WNT-activated
Medulloblastoma, SHH-activated and <i>TP53</i> -wildtype
Medulloblastoma, SHH-activated and <i>TP53</i> -mutant
Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH
Medulloblastomas, histologically defined
Other CNS embryonal tumors
Atypical teratoid/rhabdoid tumor
Cribriform neuroepithelial tumor
Embryonal tumor with multilayered rosettes
CNS neuroblastoma, <i>FOXR2</i> -activated
CNS tumor with <i>BCOR</i> internal tandem duplication
CNS embryonal tumor
Pineal tumors
Pineocytoma
Pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation
Pineoblastoma
Papillary tumor of the pineal region
Desmoplastic myxoid tumor of the pineal region, <i>SMARCB1</i> -mutant
Cranial and paraspinal nerve tumors
Schwannoma
Neurofibroma
Perineurioma
Hybrid nerve sheath tumor
Malignant melanotic nerve sheath tumor
Malignant peripheral nerve sheath tumor
Paraganglioma
Meningiomas
Meningioma
Mesenchymal, non-meningothelial tumors
Soft tissue tumors
Fibroblastic and myofibroblastic tumors
Solitary fibrous tumor
Vascular tumors
Hemangiomas and vascular malformations
Hemangioblastoma
Skeletal muscle tumors
Rhabdomyosarcoma
Uncertain differentiation
Intracranial mesenchymal tumor, <i>FET-CREB</i> fusion-positive
<i>CIC</i> -rearranged sarcoma
Primary intracranial sarcoma, <i>DICER1</i> -mutant
Ewing sarcoma

Annexe 2. Organigramme de la stratification du risque de l'enfant porteur de Médulloblastome et de sa prise en charge [399].



Evaluation du traitement chirurgical dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant.

➤ T2 :

Iso signal :

Hypo signal :

Hyper signal :

➤ Spectroscopie :

➤ Localisation Secondaires :

Cérébrale :

Médullaire :

D- Traitement chirurgical:

➤ Traitement de l'hydrocéphalie :

Ponction de la Corne Frontale :

DVP :

VCS :

Chirurgie d'exérèse tumorale faite le :

➤ Voie d'abord :

Trans Vermienne :Telo vélaire :

Voie Combinée :

TransCorticale :

➤ Qualité d'exérèse :

Partielle :

Totale :

Biopsie :

➤ Incidents per opératoire :

E- Evolution post opératoire :

➤ Complication Post Opératoire :

➤ TDM post Opératoire :

➤ IRM Post Opératoire :

❖ Résection Totale

❖ Reliquat Tumoral : <1,5cm

>1,5cm

❖ Localisation Secondaires :

F- Date des résultats histologiques :

1- Médulloblastome : - Classique :

- Desmoplasique :

- A Nodularité Extensive

- Anaplasique :

- Biologie moléculaire :

2- Astrocytome Pilocytaire :

3- Ependymome :

4- Tumeur rhabdoïde/téatoïde :

G- Stratification du risque :

❖ Groupe à risque standard :

❖ Groupe à haut risque :

H- Traitement complémentaire :

❖ Chimiothérapie :

❖ Radiothérapie :

I- Evolution clinique et radiologique :

❖ 01 Mois :

❖ 02Mois :

❖ 06 Mois

❖ 12 Mois :

❖ 24 Mois :

❖ 36 Mois :

Annexe 4.La Décharge

Hôpital Ibn Rochd

Service de Neurochirurgie

Secretariat : poste214

Pr.Mourad Bouaziz (Chef de service)

tel /fax :038 88 30 41

Décharge

Je soussigné(e)

Né(e) leA.....

CIN

Délivré àLe

Après avoir pris connaissance :

- [01]. Des risques et des complications liées à l'anesthésie
- [02]. Des complications et des séquelles de la chirurgie (Allant des complications mineures jusqu'aux complications majeures).
- [03]. Des possibilités d'exploitation des données cliniques personnelles pour la production scientifique.

Autorise l'équipe de neurochirurgie à pratiquer tout geste chirurgical et thérapeutique et en subir les conséquences.

Signature

le