

Table des matières

Chapitre 1 : INTRODUCTION & GENERALITEE.....	5
I. Introduction :.....	6
II. GÉNÉRALITÉS.....	7
A. Rappel anatomique.....	7
B. Clinique.....	14
III. Moyens d'imagerie :.....	16
A. TDM :.....	16
B. IRM.....	16
C. Artériographie.....	17
Chapitre 2 : PATIENTES & METHODES.....	18
Chapitre 3 : RESULTATS.....	23
I. Données générales.....	26
Motif de consultation.....	26
II. Données du bilan radiologique :.....	28
A. Étage antérieur :.....	30
B. Étage moyen :.....	44
C. Étage postérieur:.....	60
D. Lésions pseudo-tumorales :.....	71
E. Atteintes multifocale :.....	75
F. Analyse statistique :.....	76
Chapitre 3 : Discussion.....	78
I. GENERALITES.....	79
A. EPIDEMIOLOGIE :.....	79
1. Âge :.....	79
2. Sexe :.....	79
3. CLINIQUE :.....	80
B. Classification des TBC.....	81
1. Selon le site d'origine :.....	81
a) Les tumeurs provenant de la base du crâne elle-même :.....	81
b) Les tumeurs endocrâniennes envahissant la base du crâne:.....	82
c) Les tumeurs extracrâniennes envahissant la base :.....	83
(1) Tumeurs naissant des fosses nasales et des sinus:.....	83
(2) Tumeurs naissant du nasopharynx:.....	83
2. Selon la localisation :.....	83
a) Étage antérieur :.....	83
b) Étage moyen :.....	83
(1) Central :.....	83

(2) Para-central :	83
(3) Latéral :	83
c) Étage postérieur :	83
(1) APC :	83
(2) Clival :	83
(3) Foramen jugulaire :	83
(4) Foramen magnum:	83
Tableur N°1 : Classification des tumeurs de la base du crane selon l'étage atteint.....	84
avec des signes cliniques correspondants et le type hystologique.	84
II. Données de l'imagerie :	85
III. Diagnostic étiologique :	88
A. Étage antérieure de la base du crâne	88
1. Sillon olfactive	88
a) Méningiome	88
b) Esthésioneuroblastome	89
2. Région naso-sinusienne.....	89
a) Tumeurs bénignes.....	90
(1) Angiofibrome nasopharyngien	90
(2) Fibrome cémento-ossifiant	92
(3) Autres lésions naso-sinusiennes bénignes	95
b) Tumeurs malignes naso-sinusienne	96
(1) Carcinome épidermoïde	96
(2) Carcinome adénoïde kystique	97
(3) Adénocarcinome	97
(4) Carcinome indifférencié nasal.....	98
(5) Carcinome muco-épidermoïde.....	98
(6) Sarcome.....	98
(7) Mélanome nasal	98
(8) Lymphomes non hodgkiniens	98
3. Région orbitaire.....	99
Lésions de base du crâne avec invasion orbitaire.....	99
Méningiome intra osseux.....	100
B. Tumeurs orbitaires avec propagation à la base du crâne	102
C. Étage moyen de la base du crâne.....	103
1. Selle turcique :	103
a) Adénome hypophysaire	103
b) Craniopharyngiome	103
c) Autres tumeurs suprasellaires	104
2. Régions para-centrales et foramens neuraux.....	104
a) Envahissementnt périneural	104
b) Méningiome.....	105

c) Schwannome.....	105
D. Clivus et base du crâne central	105
1. Chordome	105
2. Chondrosarcome	107
3. Métastases	108
4. Ostéosarcome.....	108
5. Dysplasie fibreuse.....	109
E. Étage postérieure de la base de crâne	110
1. Région pétreuse de l'os temporal.....	110
Tumeur du glomus tympanique	110
a) Paragangliome du foramen jugulaire ou tumeur du glomus jugulaire.....	111
b) Aqueduc vestibulaire	112
c) Tumeur du sac endolymphatique.....	112
2. L'angle ponto-cérébelleux	113
a) Schwannome vestibulaire.....	113
b) Méningiome.....	114
c) Kyste épidermoïde ou dermoïde	114
d) Autres : Métastases	115
3. Foramen magnum.....	116
Tumeurs du foramen magnum	116
F. LÉSIONS PSEUDO-TUMORALES :.....	116
1. Maladie de Paget.....	116
2. Histiocytose.....	117
3. Autres lésions pseudo-tumorales :	118
Conclusion :	119
Référence :.....	120

Chapitre 1 : INTRODUCTION & GENERALITEE

I. Introduction :

La base du crâne est par essence la région frontière entre les espaces exocrâniens d'une part, et les espaces endocrâniens - méninges et encéphale - et la voûte d'autre part. Leur intrication et leur retentissement mutuel font partie intégrante de leur problématique d'exploration. Si la pathologie tumorale de la base du crâne est souvent abordée, la diversité même des présentations reflète la complexité de la région (schwannomes, classique présentation des trois étages de la base...), traduction de ses nombreux composants, osseux, vasculaires, nerveux..., et donc de ses multiples variétés tumorales, à la fréquence variable mais au total non exceptionnelles. Cette apparente fausse rareté lésionnelle, cette notion de continuum d'extension anatomique, la diversité de présentation... jointes à des tableaux cliniques volontiers atypiques voire trompeurs peuvent conduire à une sous-estimation lésionnelle d'autant plus préjudiciable que, comme sur le plan anatomique, cette région se situe à la frontière de nombreuses spécialités clinico-chirurgicales, ce qui complique souvent la prise en charge de ces patients. L'imagerie se situe ainsi à un carrefour diagnostique majeur où notre rôle premier se doit d'être axé sur la détection lésionnelle qui débouchera sur le bilan d'extension, et autant que possible de nature et d'opérabilité.

La base du crâne est divisée en 3 étages : antérieur, moyen et postérieur. De nombreux orifices pour les nerfs crâniens et les vaisseaux la perforent. De très nombreuses tumeurs peuvent se développer au niveau de la base du crâne. Elles sont habituellement classées selon leur localisation (étage antérieur, moyen ou postérieur) et selon leur site d'origine. On distingue selon ce dernier critère 3 grands groupes : les tumeurs provenant de la base du crâne elle-même, les tumeurs endocrâniennes envahissant la base, les tumeurs extracrâniennes envahissant la base. L'imagerie joue un rôle central dans le diagnostic, la définition des indications thérapeutiques et le suivi des patients porteurs de tumeurs de la base. L'IRM est l'examen le plus approprié permettant une visualisation multiplanare et donc la définition des indications thérapeutiques. Le scanner permet une étude précise des lésions osseuses et peut être utile en particulier en cas d'approche chirurgicale. L'angiographie diagnostique est progressivement remplacée par l'ARM. L'angiographie thérapeutique est indiquée en cas de tumeur hypervasculaire ou si la lésion

présente des rapports étroits avec une structure vasculaire (test d'occlusion).

II. GÉNÉRALITÉS

A. Rappel anatomique

La base du crâne est divisée en 3 grandes régions :

✚ L'étage antérieur est limité en avant par la portion verticale du frontal et en arrière par le bord postérieur des petites ailes du sphénoïde ; il est constitué par les toits des orbites, la lame criblée et le planum sphénoïdal.

✚ L'étage moyen est compris entre la limite postérieure de l'étage antérieur, la lame quadrilatère du sphénoïde et le bord supérieur des rochers ; il est constitué dans sa partie moyenne par la fosse pituitaire dont les angles sont formés par les apophyses clinoides antérieures et postérieures ; de part et d'autre de la fosse pituitaire, on trouve de dedans en dehors les loges caverneuses et les fosses sphéno-temporales ; les fosses sphéno-temporales sont constituées en avant par la face endocrânienne des grandes ailes du sphénoïde et par la portion écailleuse du temporal et en arrière par la face antéro-supérieure du rocher.

✚ L'étage (ou fosse) postérieur est délimité en avant par la lame quadrilatère du sphénoïde et le bord supérieur des rochers et en arrière par les gouttières des sinus latéraux ; sur la ligne médiane, il est formé, d'avant en arrière, par le clivus qui s'étend du dorsum sellae au trou occipital, le trou occipital, la crête et la protubérance occipitales internes ; latéralement, l'étage postérieur est constitué en arrière par l'occipital et en avant par les rochers.

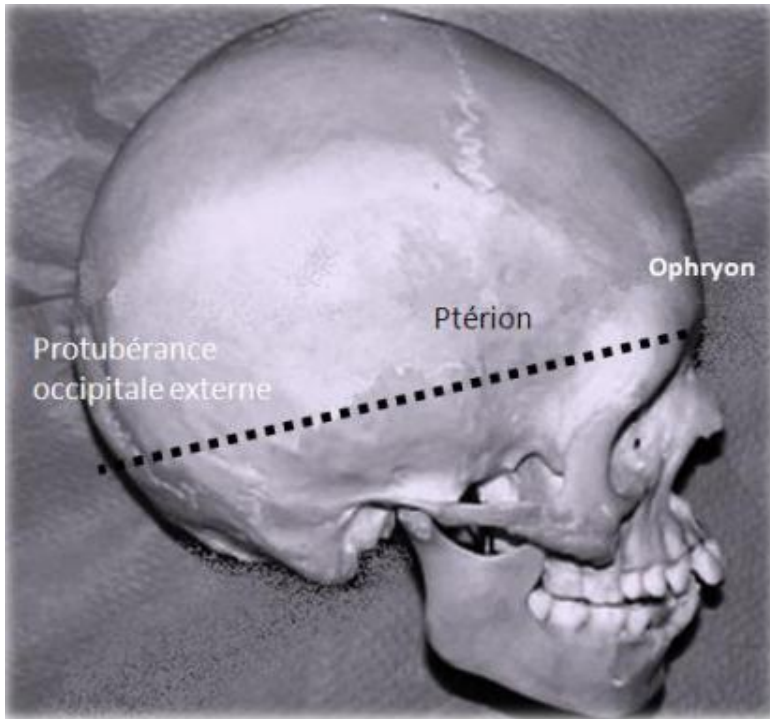
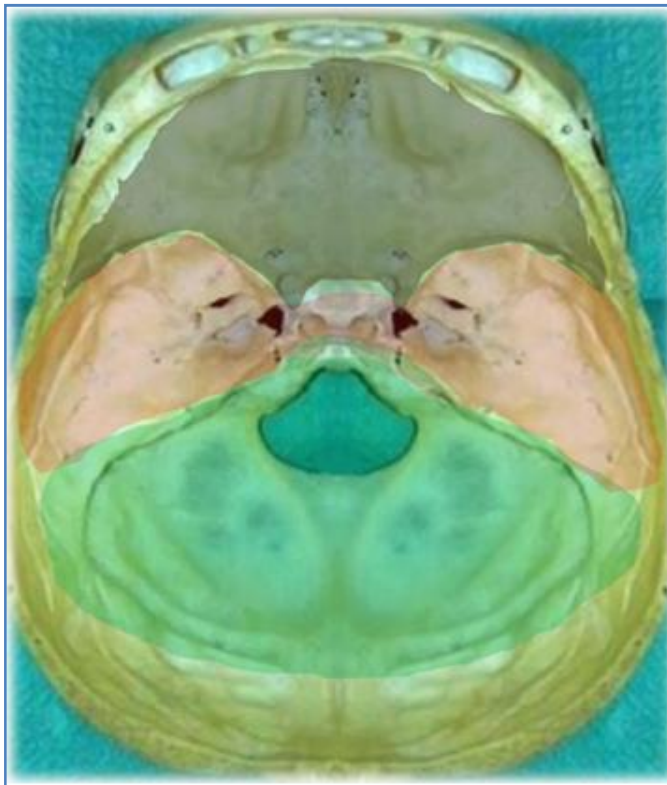


Fig. 1: Vue de profil du crane montrant la limite artificielle entre la voûte et la base du crane.



La base du crâne est subdivisée en 3 étages, d'avant en arrière on trouve:

- ✚ Étage antérieur: appelé aussi éthmoïdo-frontal, le plus élevé.
- ✚ Étage moyen : ou étage sphéno-temporal, de part et d'autre de la selle turcique.
- ✚ Étage postérieur: appelé aussi occipito-temporal, le plus profond.

Fig. 2: vue supérieure de l'endocrane: étages de la base du crane

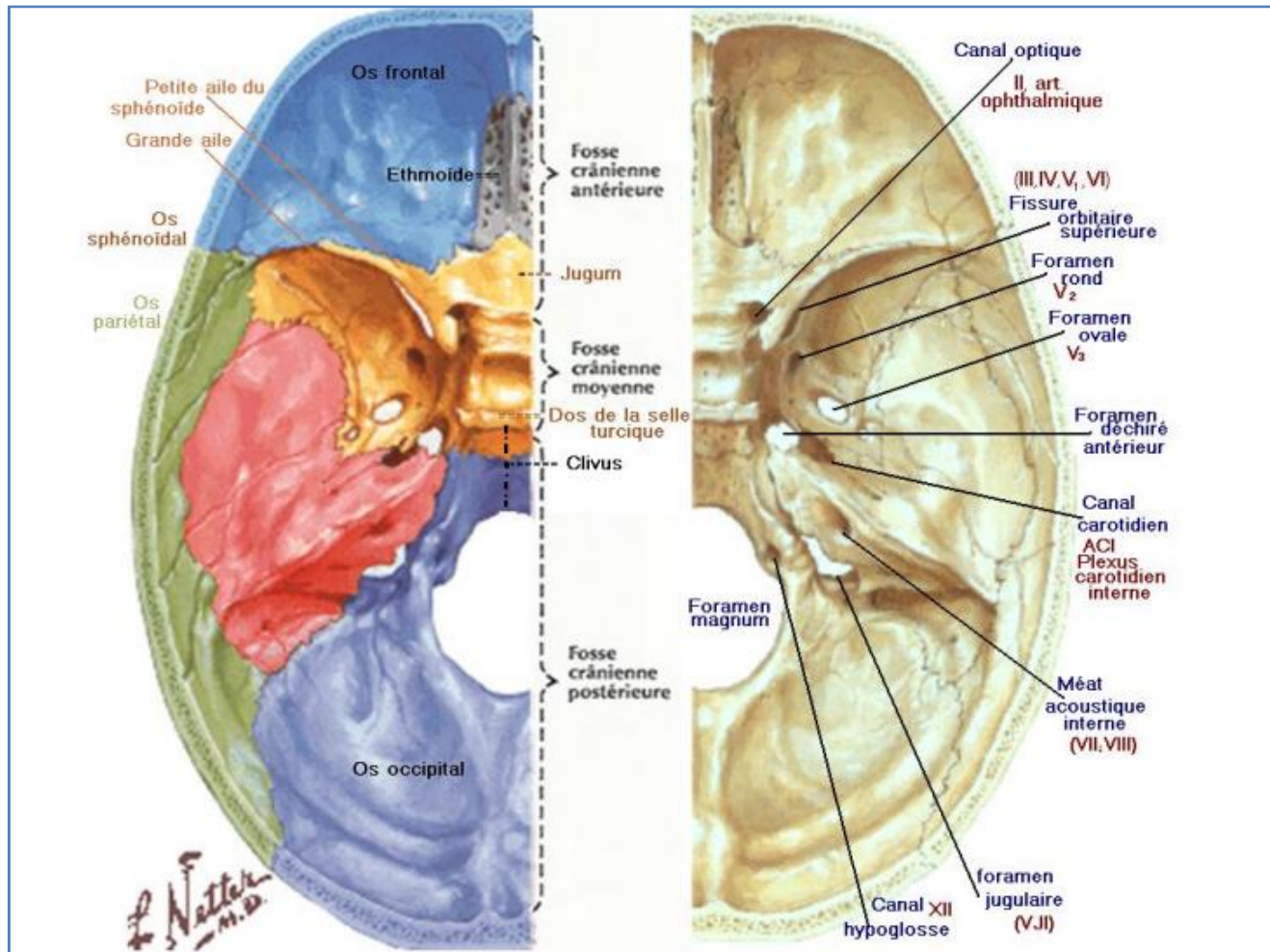


Fig. 3: Vue supérieure de l'endocrane: ostéologie de la base du crâne et foramen

(Schéma édité d'après F. Netter)

✚ Plusieurs orifices situés au niveau de la base du crâne font communiquer les espaces endocrânien et exocrânien. Ils livrent passage à des structures vasculaires et nerveuses. Nous ne citerons que les principaux orifices :

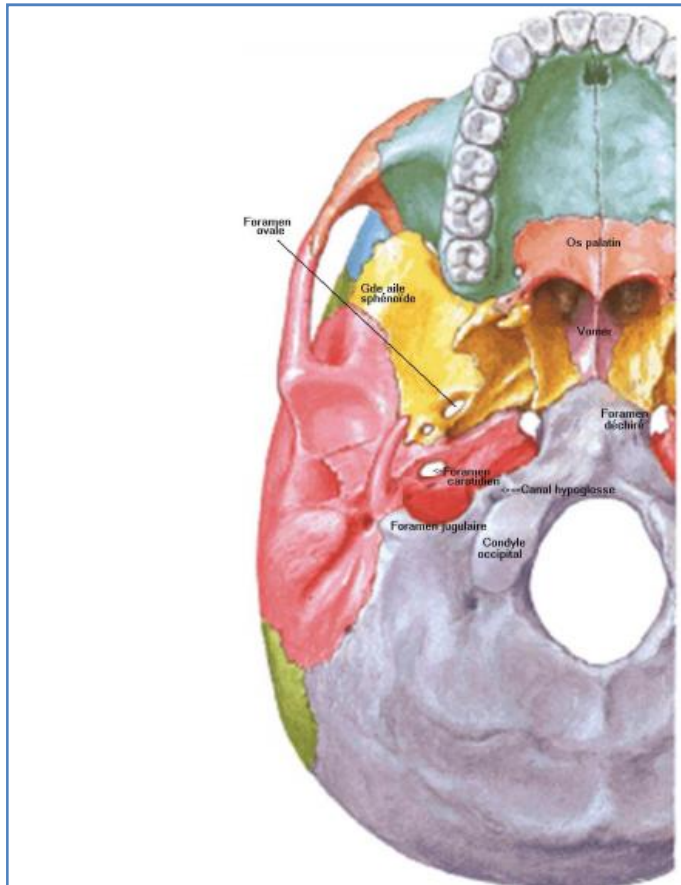
✚ Au niveau de l'étage antérieur, la lame criblée de l'ethmoïde, située à la partie moyenne de l'étage antérieur, fait communiquer l'espace endocrânien avec les cavités aériennes de la face ; elle est traversée par les filets nerveux olfactifs et par les artères ethmoïdales ; les canaux optiques s'ouvrent latéralement dans la petite aile du sphénoïde ; ils font communiquer l'apex orbitaire avec l'étage moyen et contiennent les nerfs optiques et les artères ophtalmiques (Fig. 2: vue supérieure de l'endocrane: étages de la base du crane);

✚ L'étage moyen est le siège de nombreux orifices pairs et symétriques ; les fentes sphénoïdales s'ouvrent de chaque côté entre les petites et grandes ailes du sphénoïde et font communiquer les orbites et l'étage moyen ; elles contiennent les

nerfs oculomoteurs (III, IV et VI) et le V1 ainsi que la veine ophtalmique supérieure ; le trou grand rond (ou foramen rotundum) fait communiquer le cavum de Meckel et la fosse ptérygopalatine et livre passage au V2 et à l'artère du trou grand rond ; le trou ovale situé en dehors du trou grand rond fait communiquer le cavum de Meckel et la fosse infra temporale ; il contient le contingent nerveux du V3 ; le trou petit rond (foramen spinosum) est situé en arrière et en dehors du foramen ovale ; il fait communiquer l'étage moyen et la fosse intratemporale et contient l'artère méningée moyenne ; le canal carotidien situé dans le rocher livre passage à l'artère carotide interne qui pénètre ensuite via le trou déchiré antérieur dans le sinus caverneux (Fig.2) ;

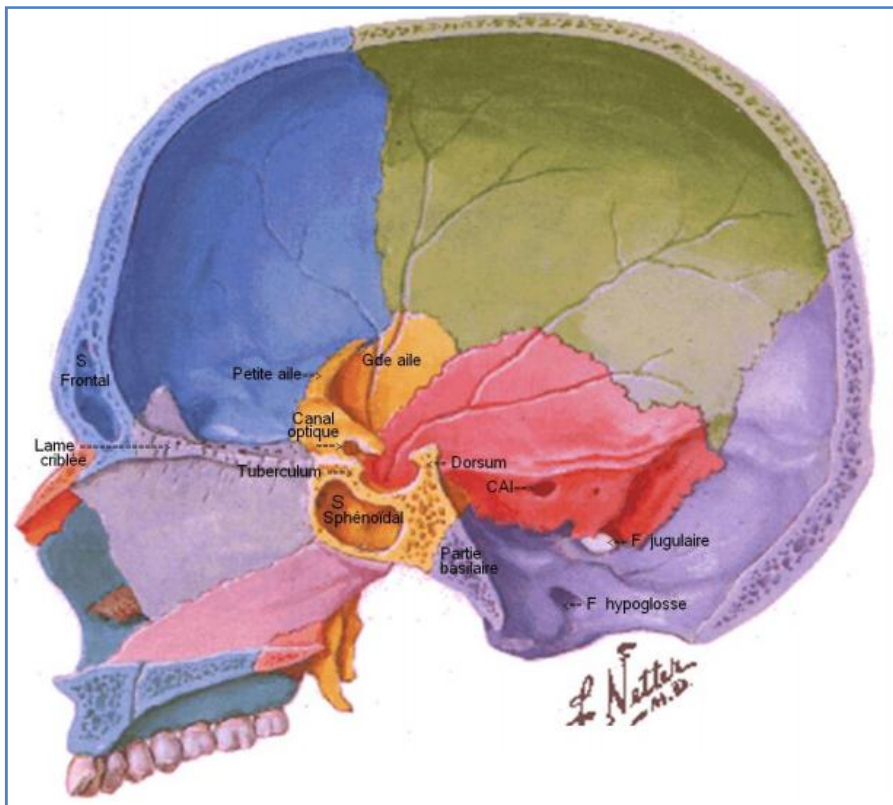
✚ L'étage postérieur présente, sur la ligne médiane, le trou occipital qui fait communiquer la fosse postérieure et le canal rachidien dans sa portion cervicale ; latéralement, on observe 2 orifices principaux, pairs et symétriques :

- le canal condylien antérieur situé à la base du condyle occipital contient la paire crânienne XII (nerf grand hypoglosse) ;
- le trou déchiré postérieur (ou foramen jugulaire) est formé en avant par la portion pétreuse de l'os temporal et en arrière par l'os occipital ; il contient le sinus pétreux inférieur et la veine jugulaire, les nerfs IX, X et XI ainsi que quelques branches méningées des artères occipitale et pharyngienne ascendante. (Erreur ! Source du renvoi introuvable.)



**Fig. 4 : Vue inférieure de l'exocrâne:
ostéologie de la base du crâne.**

(Schéma édité d'après F. Netter)



**Fig. 5 : Vue de profil
de l'endocrâne:
ostéologie de la base
du crâne (schéma
édité d'après F.)
Netter)**



Les relations anatomiques de la base du crâne sont les suivantes :

L'étage antérieur :

Communique en avant avec les sinus frontaux, vers le bas avec les fosses nasales, les cellules ethmoïdales et les orbites, vers le haut avec les méninges et les lobes frontaux et en arrière avec l'étage moyen (Fig 6).

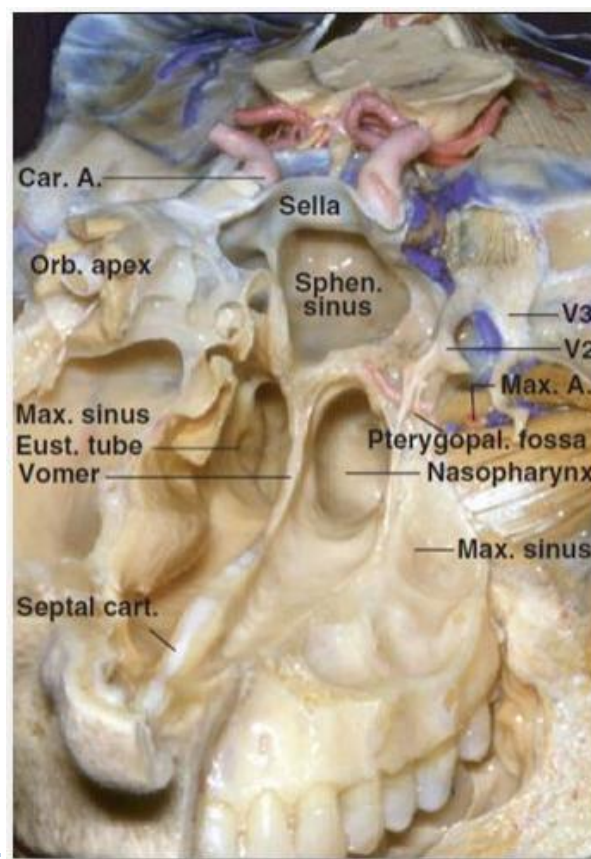


Fig. 6

L'étage moyen communique en avant avec l'étage antérieur, vers le bas avec le sinus sphénoïdal, vers le haut avec l'hypophyse et les structures supra-sellaires et en Arrière avec l'étage postérieur.

L'étage postérieur est en relation, en avant, à sa partie supérieure avec l'étage moyen, en particulier la selle turcique et les sinus caverneux, et à sa partie inférieure avec le sinus sphénoïdal et le massif facial ; vers le bas, le trou occipital fait communiquer la fosse postérieure et le rachis cervical. (Fig. 7-9)

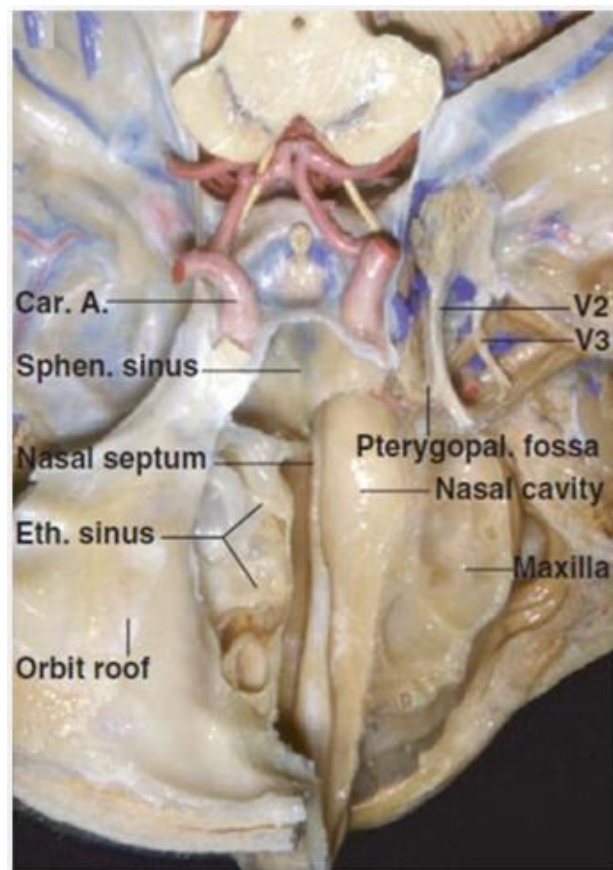


Fig. 7

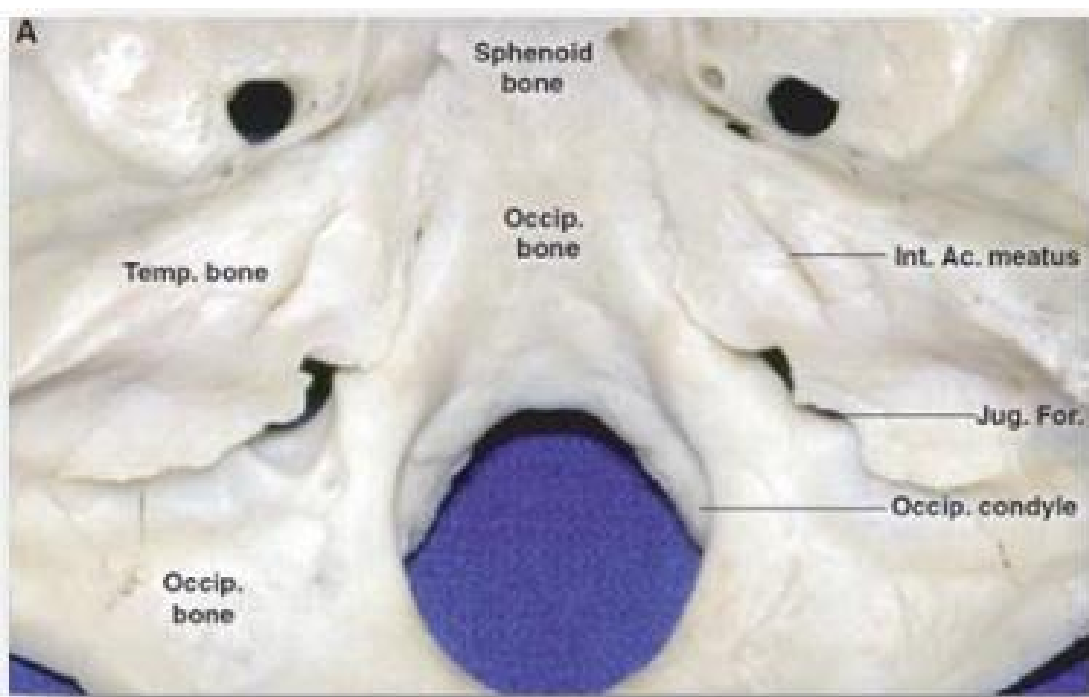


Fig. 8

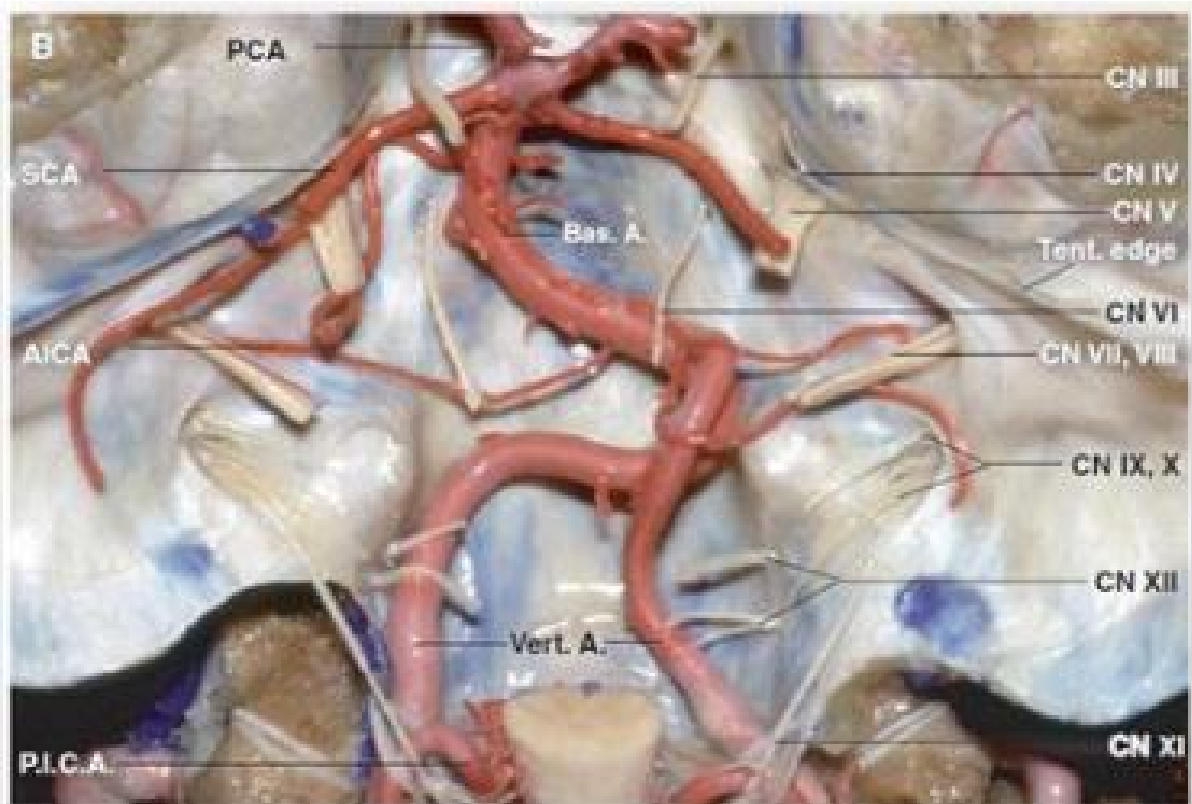


Fig. 9

B. Clinique

Les signes cliniques sont très variables, essentiellement fonction du siège originel de la lésion et de son extension. Secondairement peuvent apparaître les signes de compression des éléments de voisinage : cerveau, tronc cérébral, hypophyse. De l'étage antérieur à la fosse postérieure, les circonstances de découverte sont les suivantes : obstruction nasale et/ou épistaxis - désaxation d'un globe oculaire ou exophtalmie unilatérale lorsque les parois de l'orbite sont impliquées dans le processus pathologique - baisse de l'acuité visuelle - paralysie oculomotrice progressive - névralgie faciale - hypoacousie - vertiges - paralysie faciale périphérique - trouble de l'équilibre - trouble de la déglutition - enfin tableau d'insuffisance hypophysaire. Actuellement la découverte au scanner d'une tumeur de la base à l'occasion d'un traumatisme ou en raison de céphalées inexplicables représente une éventualité non exceptionnelle.

✚ Peuvent ainsi être individualisés schématiquement des syndromes cliniques caractéristiques de l'atteinte des nerfs crâniens à leur orifice de sortie :

- syndrome de l'apex orbitaire : atteinte unilatérale du III - IV - VI - V1 et baisse de l'acuité visuelle.
- Syndrome de la fente sphénoïdale : atteinte unilatérale du III - IV - VI et V1.
- Syndrome de la paroi externe du sinus caverneux : syndrome de Foix : atteinte unilatérale du III - IV - VI - V1 et V2.
- Syndrome de la pointe du rocher : atteinte unilatérale du VI - V avec névralgie faciale atypique.
- Syndrome du carrefour pétro-sphénoïdal : atteinte des nerfs crâniens de la 2ème à la 6ème paire.
- Syndrome du trou déchiré postérieur : syndrome de Vernet : atteinte unilatérale du IX - X - XI.
- Syndrome de Garcin : paralysie unilatérale progressive de tous les nerfs crâniens.

Il est important de souligner que d'une façon générale ces différents syndromes cliniques sont rarement au complet et qu'il est assez fréquent de rencontrer de volumineuses tumeurs de la base mono ou paucisymptomatiques.

III. Moyens d'imagerie :

Trois techniques principales participent au diagnostic, à l'évaluation pré-thérapeutique et au suivi évolutif : le scanner, l'IRM et l'artériographie.

A. TDM :

Les performances de l'IRM ont relégué le scanner au deuxième plan dans l'exploration des tumeurs de la base. Cette technique est cependant plus précise que l'IRM dans l'évaluation de l'atteinte osseuse, et, à ce titre, elle peut conserver certaines indications dans le bilan pré-thérapeutique. En particulier, en préopératoire, il peut être important de savoir avec précision si telle structure osseuse est atteinte, et si l'IRM ne permet pas de répondre à la question, le scanner peut alors être utile. De la même manière, lorsque l'atteinte osseuse est importante, les problèmes de reconstruction osseuse de la base peuvent être délicats et il est alors utile de préciser les lésions osseuses par scanner.

B. IRM

L'IRM apparaît, à l'heure actuelle, comme la technique de référence dans l'exploration des tumeurs de la base. Le protocole d'exploration doit être adapté à la localisation tumorale et au site et type de la lésion, sur le plan technique, Il faut insister, sur le plan technique, sur les points suivants :

✚ Nécessité de réaliser des plans d'exploration multiples, permettant d'évaluer avec précision l'extension tumorale qui est un élément important de la décision thérapeutique. Compte tenu de l'anatomie, il est clair que le plan coronal est tout à fait fondamental, mais les plans sagittal et axial sont également très utiles et, pour certaines localisations les plus importants (exemple : tumeurs du clivus).

✚ Importance pour la caractérisation tumorale de réaliser des séquences de différents types (T1, T2, Flair, T1 avec injection de Gadolinium, diffusion). Il faut insister sur l'intérêt des séquences avec injection de Gadolinium et saturation de graisse, notamment lorsque l'atteinte extra crânienne est importante, ceci permettant un bilan d'extension précis de la lésion au sein des espaces graisseux de la face.

✚ L'ARM est parfois un complément indispensable de l'IRM morphologique, lorsqu'il existe un doute sur une atteinte vasculaire de contiguïté.

C. Artériographie

Le développement des techniques d'ARM a réduit les indications de l'angiographie conventionnelle. Une exploration vasculaire peut schématiquement être indiquée dans 2 circonstances :

✚ Pour apprécier les rapports d'une tumeur avec des structures vasculaires normales, en particulier l'artère carotide interne et ses branches de division ainsi que la vertébrale et le tronc basilaire. Dans la quasi-totalité des cas, l'ARM est en mesure d'explorer avec précision les vaisseaux de la base du crâne et l'angiographie conventionnelle n'est alors pas nécessaire. Selon les constatations de l'ARM et si une chirurgie est indiquée, la pratique d'un test d'occlusion voire d'une occlusion d'un vaisseau présentant des rapports étroits avec la lésion peut rarement être indiquée. C'est essentiellement le cas lorsque la carotide interne est envahie ou entourée par le processus tumoral.

✚ Pour apprécier le degré de vascularisation de certaines tumeurs et pratiquer une éventuelle embolisation préopératoire, comme par exemple dans les méningiomes ou les tumeurs glomiques.

Chapitre 2 : PATIENTES & METHODES

Notre étude est basée sur une revue rétrospective de 112 observations colligées sur une période de 3 ans, de janvier 2015 à décembre 2017 au service de radiologie- CHU Hassan II, Fès-Maroc.

Ces observations ont été sélectionnées à partir de la base de données du service de radiologie CHU Hassan II et qui a recensé durant la même période 84 IRM, 60 TDM et 08 artériographies (Fig. 1).

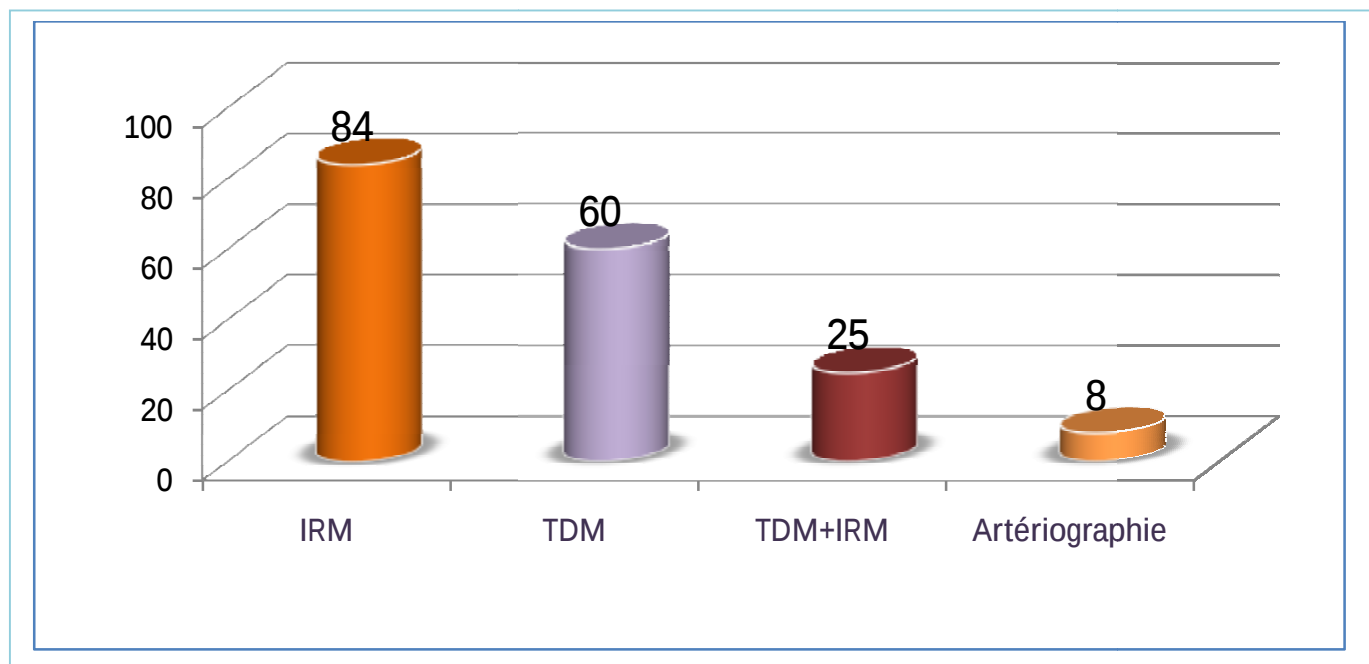


Fig. 10 : Histogramme à cylindres représentant le nombre d'examen imagerie pratiqués.

✚ Toutes nos patientes ont bénéficié d'un examen d'imagerie associant la TDM et ou IRM et l'artériographie dans quelques cas

✚ 84 de nos patients ont bénéficié d'une IRM (encéphalique, cervicale et ou médullaire) dont 25 patient, l'IRM a été pratiquée a près un scanner crânio-facile, qui a été réalisé dans 60 cas avec 15 TDM à l'étage cervico-thoracique et/ou TAP.

✚ 08 patients ont été explorés par une artériographie dans le titre diagnostique et ou thérapeutique.

✚ Les IRM ont été réalisées avec un appareil General Electric 1,5 Tesla Signa®. Une antenne dédiée à l'exploration de la base du crâne a été utilisée.

✚ Le protocole IRM utilisé associait classiquement des séquences T1, T2, FLAIR, diffusion, T1 avec saturation de la graisse et injection de Chélates de Gadolinium, dans le plan axial, sagittal et coronal (fondamental), avec séquence 3D T1 C+. Parfois, des séquences ARM ont été réalisées en cas de doute sur une atteinte vasculaire par contiguïté (siphons carotidiens, tronc basilaire) et des séquences T2 volumique type 3D FIESTA pour explorer l'angle ponto-cérébelleux et ses nerf.

IRM	Avantages
Technique de référence dans l'exploration des TBC (Protocole adapté au site et type de la lésion)	Détection des petites lésions du tissu mou proche des structures osseuses, Meilleure analyse du rehaussement des lésions juxta-osseuses Meilleure analyse de l'extension à travers les foramens et canaux de la base (directe ou périnerveuse)
Plans d'exploration multiples:	Extension précise pour décision thérapeutique.
Plan axial et sagittal + Plan coronal	Plan coronal (fondamental)
Séquences: T1, T2, FLAIR et diffusion	
FIESTA (T2 volumique) centré sur le CAI	Bonne résolution spatial
T1 gado avec saturation de graisse	Extension de la lésion au sein des espaces graisseux de la face et dans la spongieuse osseuse.
ARM	Indispensable si doute sur une atteinte vasculaire par contiguïté (Siphons carotidiens, tronc basilaire).

Tableau 1: Note technique

✚ Les scanners ont été pratiqués avec un appareil 64 B, 16 B et 04B avant et après injection de produit de contraste iodé (angioscanner a été pratiquée en cas de suspicion d'une tumeur hypervascularisée ou pour éliminer un anévrisme), avec des coupes 0,6 à 5 mm et de reconstructions coronales et sagittales.

✚ Les scanners réalisés sont faites avant et après injection de produit de

contraste avec fenêtre tissulaire et osseuse

 **On réalise classiquement, dans ce cadre des coupes axiales de 05 mm d'épaisseur à l'étage cérébral et facial avec recoupes cervicales.**

 **À l'étage pétreux, on réalise des coupes axiales très fine de 0,6 mm. Le recours à des acquisitions complémentaires (complément d'une IRM) parfois nécessaire pour bonne exploration osseuse.**

TDM	Avantages
En seconde position après l'IRM dans l'exploration des TBC.	Évaluation de l'atteinte osseuse: plus précise que l'IRM
Plan axial avec des coupes fines (adaptées au site et type de la lésion) Analyse multiplanare: MDCT	Détecter les calcifications Meilleure analyse de l'os: Réaction périostée en rayon de soleil et matrice ostéogène des ostéosarcomes; Calcifications de la matrice cartilagineuse des chondrosarcomes; Réaction hyperostosante en regard des méningiomes.
Avant et après injection de PDC	Seuil de rehaussement
Étude angiographique	Pour les «tumeurs hypervasculaires»: tumeurs glomiques et les fibromes nasopharyngiens +++.

Tableau 2 : Note technique

Artériographie	Indications :
ANS (Angiographie numérisée avec soustraction) par voie artérielle	Indications réduites vu l'avènement de ARM, Exploration vasculaire nécessaire dans deux circonstances: Rapports d'une TBC avec les structures vasculaires,
Si chirurgie indiquée:	Pratique d'un test d'occlusion, Occlusion d'un vaisseau présentant des rapports étroits avec une TBC, Appréciation du degré de vascularisation d'une TBC Pratiquer une embolisation préopératoire (exemple des méningiomes et des tumeurs glomiques).

Tableau 3: indications de l'artériographie

✚ Cette série d'observations retenues, regroupe les cas ayant une confirmation histologique soit après une biopsie radioguidée ou après une intervention chirurgicale.

Chapitre 3 : RESULTATS

Nos résultats seront présentés sous forme d'une étude analytique des dossiers de nos 112 patients (48H/64F). Les conclusions en seront tirées et présentées au terme de chaque chapitre. Sur les résultats, feront figure détaillée, les aspects cliniques, radiologiques (TDM et IRM), et les corrélations avec les données histopathologiques de notre série.

Le petit nombre de dossiers de cette série est un facteur limitant vis-à-vis des conclusions qui peuvent en émaner, cependant les caractères démonstratifs cliniques, iconographiques, et les vertus sémiologiques des cas présentés sont d'une valeur didactique considérable.

On a recensé chez nos 112 patientes, un total de 25 lésions tumorales, de type histologique différent (bénigne ou maligne, primitive ou secondaire, pseudo-tumorales ou atteinte vasculaire) et sont représentées dans le **Tableau 4, qui seront par la suite partagées par étage.**

Les lésions ont été vérifiées histologiquement moyennant une biopsie, ou par étude anatomopathologique de la pièce opératoire.

	Tumeurs	Nombre de cas	Pourcentage
Tumeurs provenant de la base du crâne elle-même	Méningiome intraosseux	4	4%
	Chordome	3	3%
	Chondrome	2	2%
	F. cémento-ossifiant	1	1%
	Ostéome	2	2%
	Kyste épidermoïde	8	7%
	Chondrosarcome	2	2%
	Ostéosarcome	2	2%
	Métastases	7	6%
	Myélome	1	1%
Tumeurs endocrâniennes envahissant la base	Méningiome	25	22%
	Macro adénome invasif	11	10%
	Neurinome	3	3%
Tumeurs extracrâniennes envahissant la base	UCNT	12	11%
	Lymphome	4	4%
	F. nasopharyngien	2	2%
	Esthésioneuroblastome	2	2%
	Carcinome épidermoïde	2	2%
	Paragangliome	5	4%
	Mucocèle	3	3%
Lésions pseudo-tumorales de la base du crâne	Dysplasies fibreuses	4	4%
	Histiocytose X	2	2%
	Anévrisme	3	3%
	Maladie de Paget	1	1%
	Ostéïte chronique	1	1%
	Total	112	100%

Tableau 4: nombre et fréquence de TBC de notre série

I. Données générales

Motif de consultation

Le syndrome HTIC était le maître symptôme induisant une consultation chez nos patients avec 30 cas (27%). L'association de symptômes et les autres situations cliniques sont moins fréquentes et ont été représentées sur le diagramme (Fig. 111).

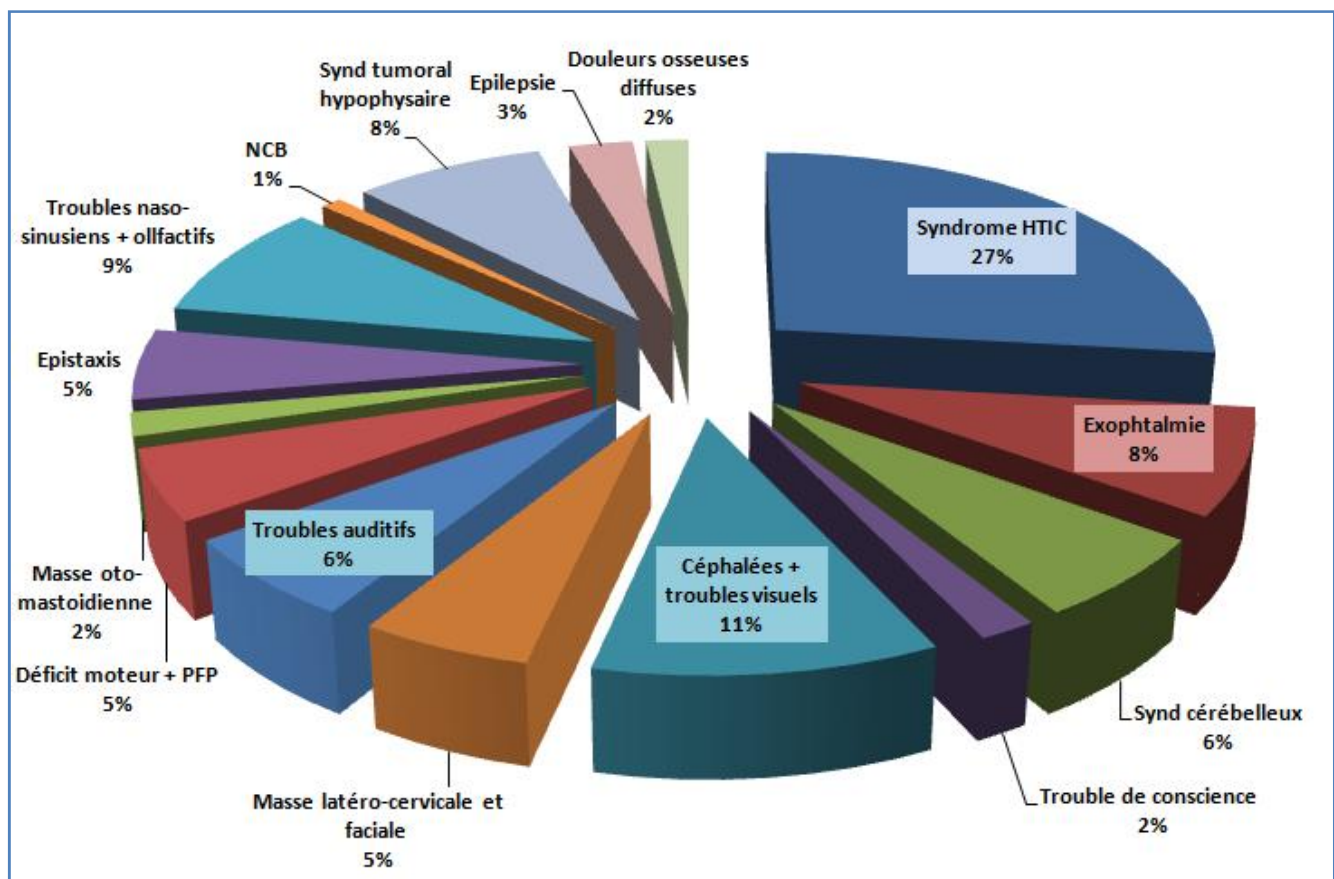


Fig. 11 : Graphique à secteurs éclatés illustrant la fréquence des motifs de consultation.

Un antécédent néoplasique a été retrouvé chez 39% des patientes (n=45), prédominant par de méningiomes (n=15), UCNT du cavum (n=12), et de macro-adénomes (n=9). Pour 11% des patientes (n=12), il s'agissait d'un antécédent de tumeurs aux étages cervico-thoraco-abdominaux : cancer du sein (n=3), pulmonaire (n=2), prostate (n=1) et la thyroïde (n=1) avec des hémopathies à savoir : lymphomes (n=3), histiocytose (n=2), myélome multiple (n=1). Parmi nos patientes, un seul était suivi pour maladie de Paget (Fig. 122).

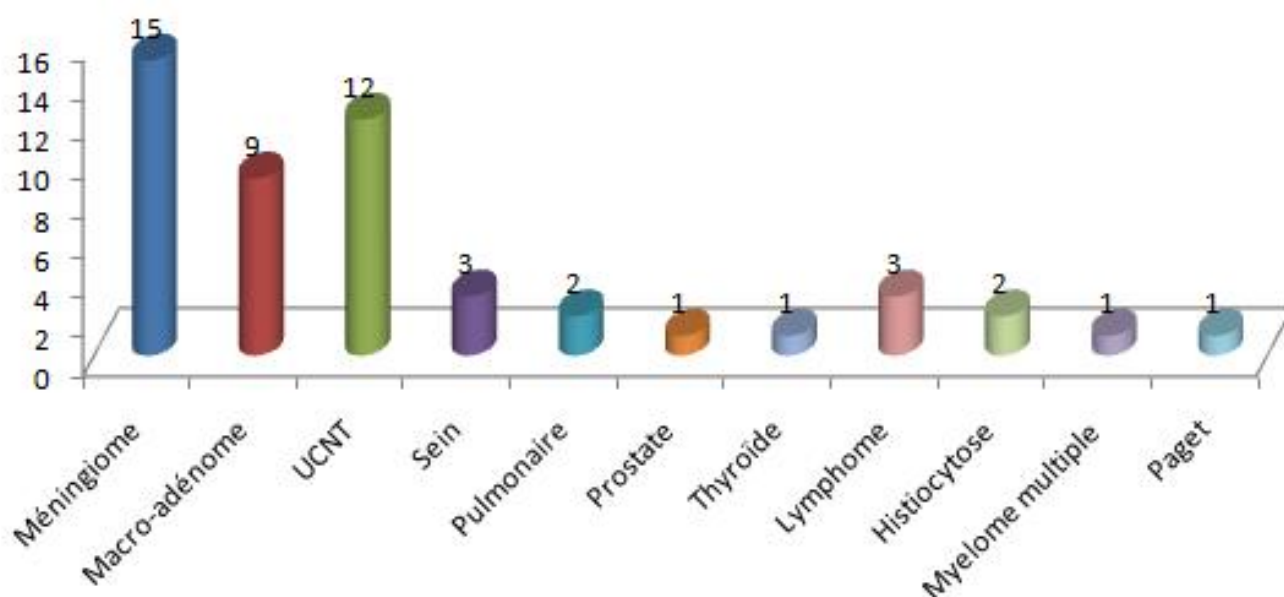


Fig. 12 illustrant les ATCD de nos patients

II. Données du bilan radiologique :

Les résultats du bilan radiologique de chaque étage seront successivement détaillés. Tout d'abord les TBC naissant de la base lui-même

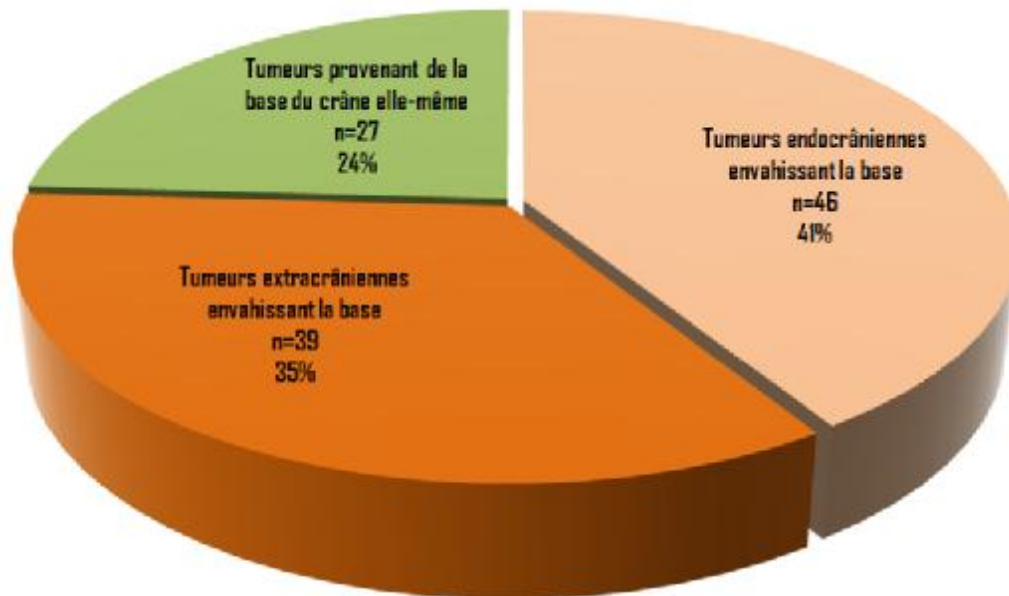


Fig. 13: cercle illustre la répartition des tumeurs selon le site d'origine

Naissance de la tumeur	nombre de cas(n)	Tumeur	(n)
Os	5	Ostéome	2
		Ostéosarcome	2
Cartilage	5	Chondrosarcome	3
		Chondrome	2
Restes embryonnaires	3	Chordome	3
Tissu fibreux	4	Dysplasie fibreuse	4
		F. cémento-ossifiant	1
Tissu HRH	3	Histiocytose	2
		Myélome	1
Métastases	7	Sein	3
		Poumon	2
		Prostate	1
		Thyroïde	1
Total	27		27

Tableau 5 illustre la répartition des lésions tumorales naissant de la base lui même

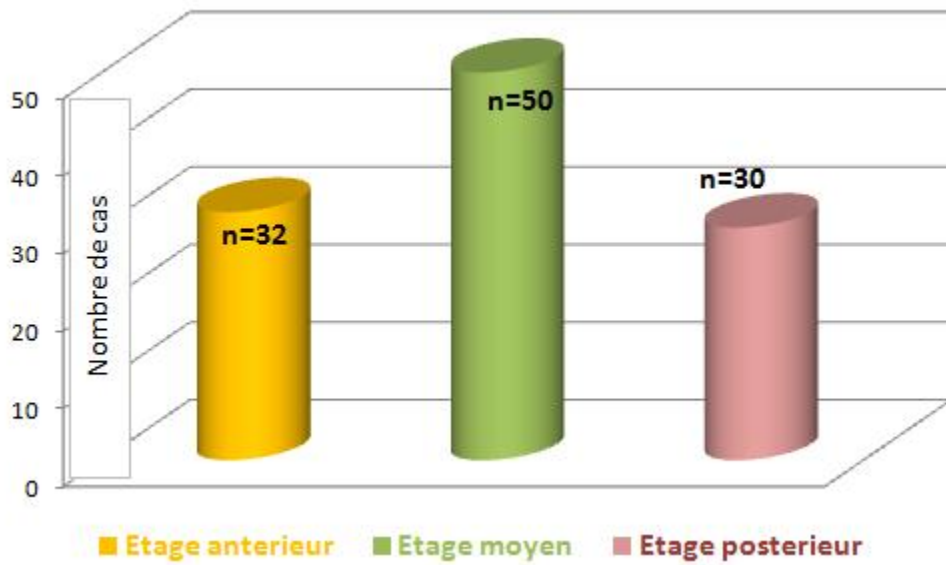


Fig. 14 histogramme à cylindres représentant le nombre de cas selon l'étage atteint.

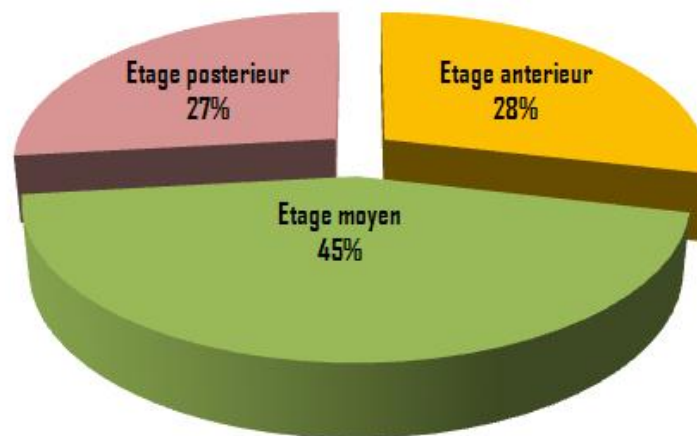


Fig. 15 illustre la fréquence des tumeurs selon l'étage atteint

A. Étage antérieur :

14 lésions tumorales touchent l'étage antérieur prédominant par des méningiomes ; les autres TBC sont résumées dans le tableau suivant :

	Tumeurs	Nombre de cas	Pourcentage
Tumeurs provenant de la base du crâne elle-même	Méningiome intraosseux	2	2%
	F. cémento-ossifiant	1	1%
	Ostéome	2	2%
	Métastases	2	2%
Tumeurs endocrâniennes envahissant la base	Méningiome	9	8%
	Macro adénome invasif	1	1%
Tumeurs extracrâniennes envahissant la base	UCNT	3	3%
	Lymphome	2	2%
	F. nasopharyngien	1	1%
	Esthésioneuroblastome	2	2%
	Carcinome épidermoïde	1	1%
	Mucocèle	3	3%
Lésions pseudo-tumorales de la base du crâne	Dysplasies fibreuses	2	2%
	Total	32	28%

Tableau 6 illustre le nombre et la fréquence de tumeurs intéressant l'étage antérieur de la base du crâne, de notre série.

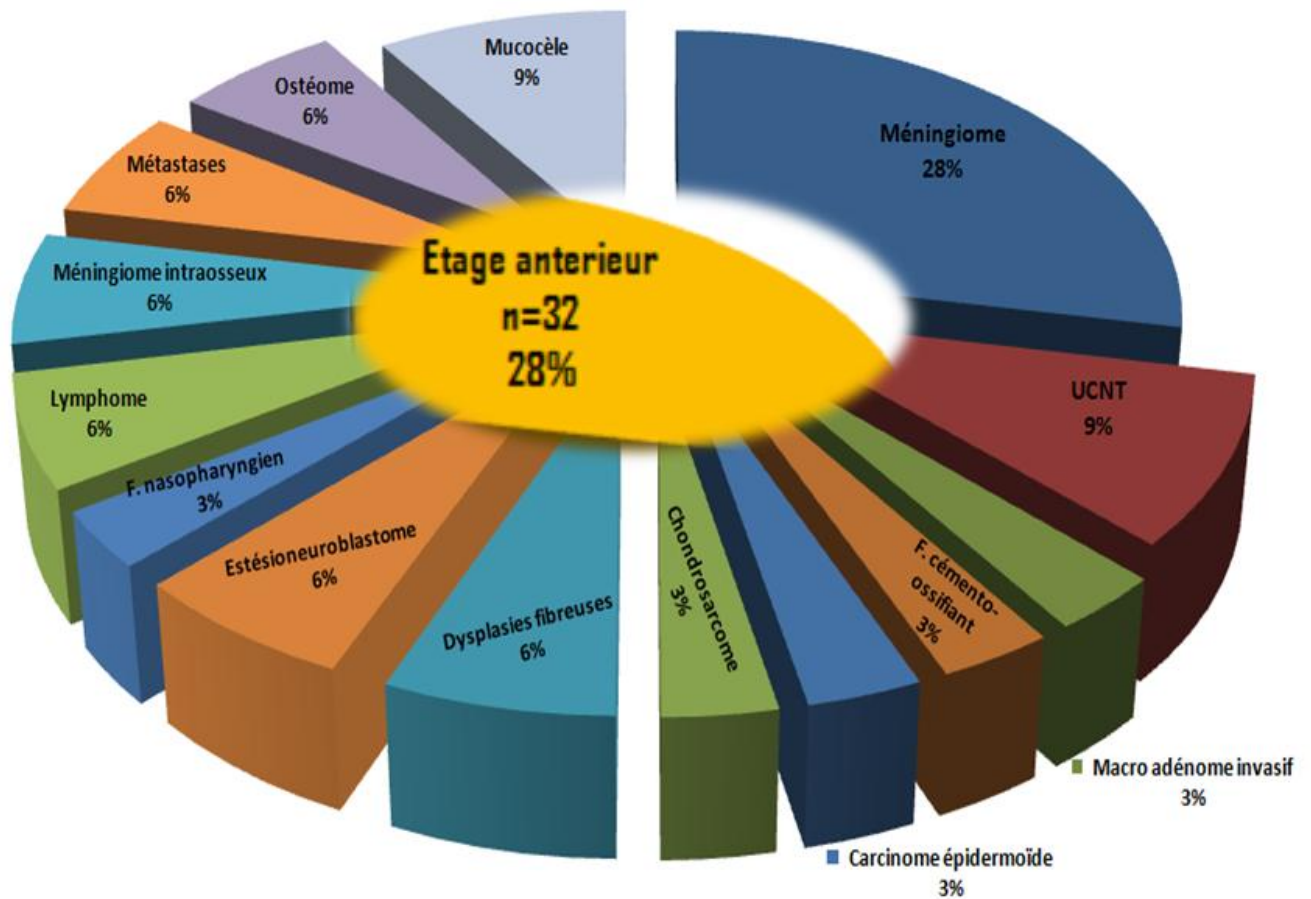


Fig. 16: Graphique à secteurs éclatés illustrant la fréquence des lésions tumorales parmi des TBC intéressant l'étage antérieur.

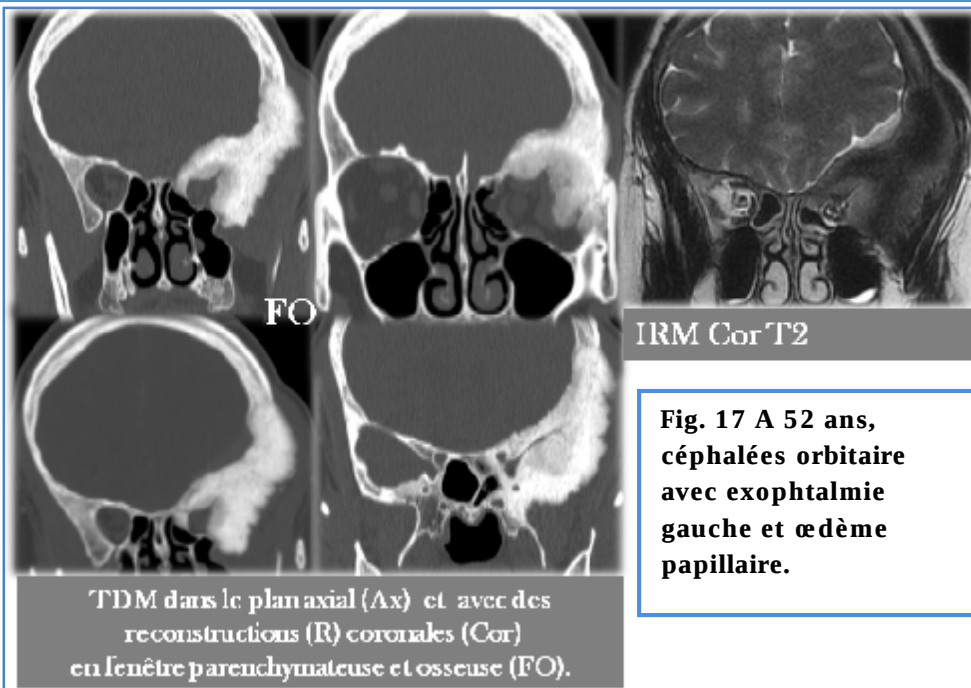


Fig. 17 A 52 ans, céphalées orbitaire avec exophtalmie gauche et œdème papillaire.

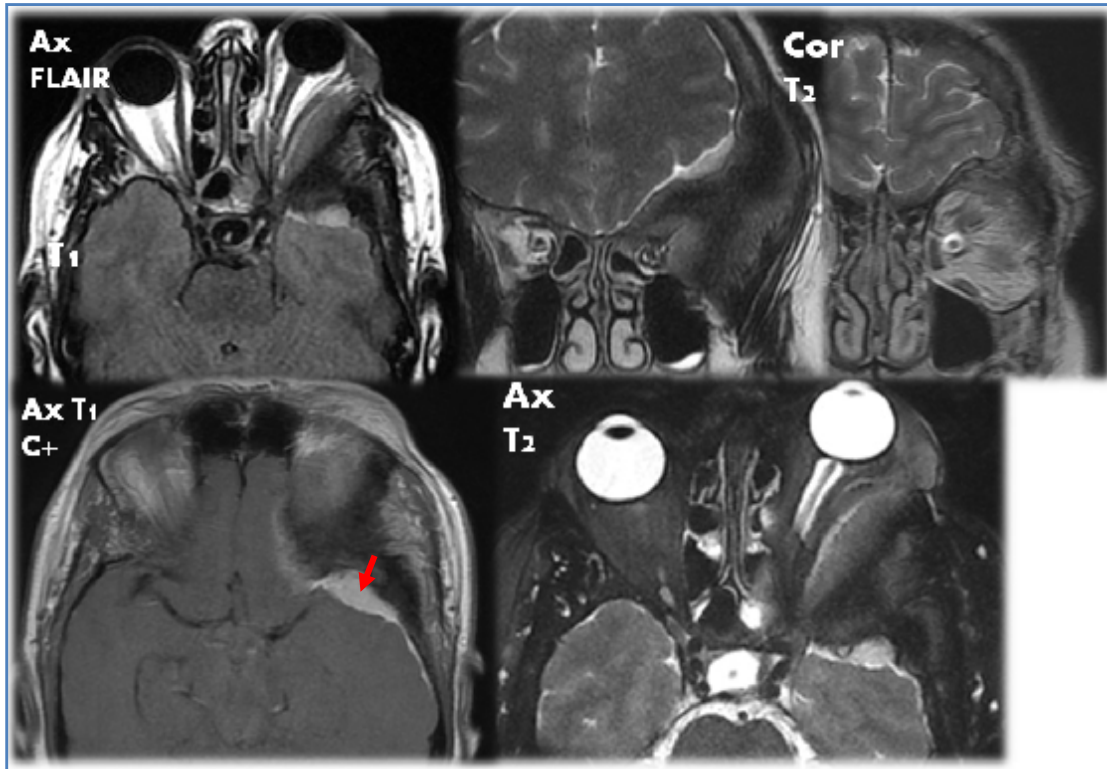


Fig. 17 B

A+B : TDM dans le plan axial et avec des reconstructions coronales avant et après injection de produit de contraste iodé (C+) et IRM T2, FLAIR et T1 après contraste, montrant une ostéocondensation et un épaississement diffus du bord externe de l'orbite gauche, étendue aux grande et petite ailes du sphénoïde et à la voûte fronto-temporale, ceci est associé à un refoulement des muscles droits supérieur et externe avec exophtalmie grade III. Il s'y assoie un épaississement méningé temporal homolatéral qui se rehausse intensément après injection de produit de contraste (Flèche), sans signe d'extension endocrâniennes. **Méningiome intra osseux.**

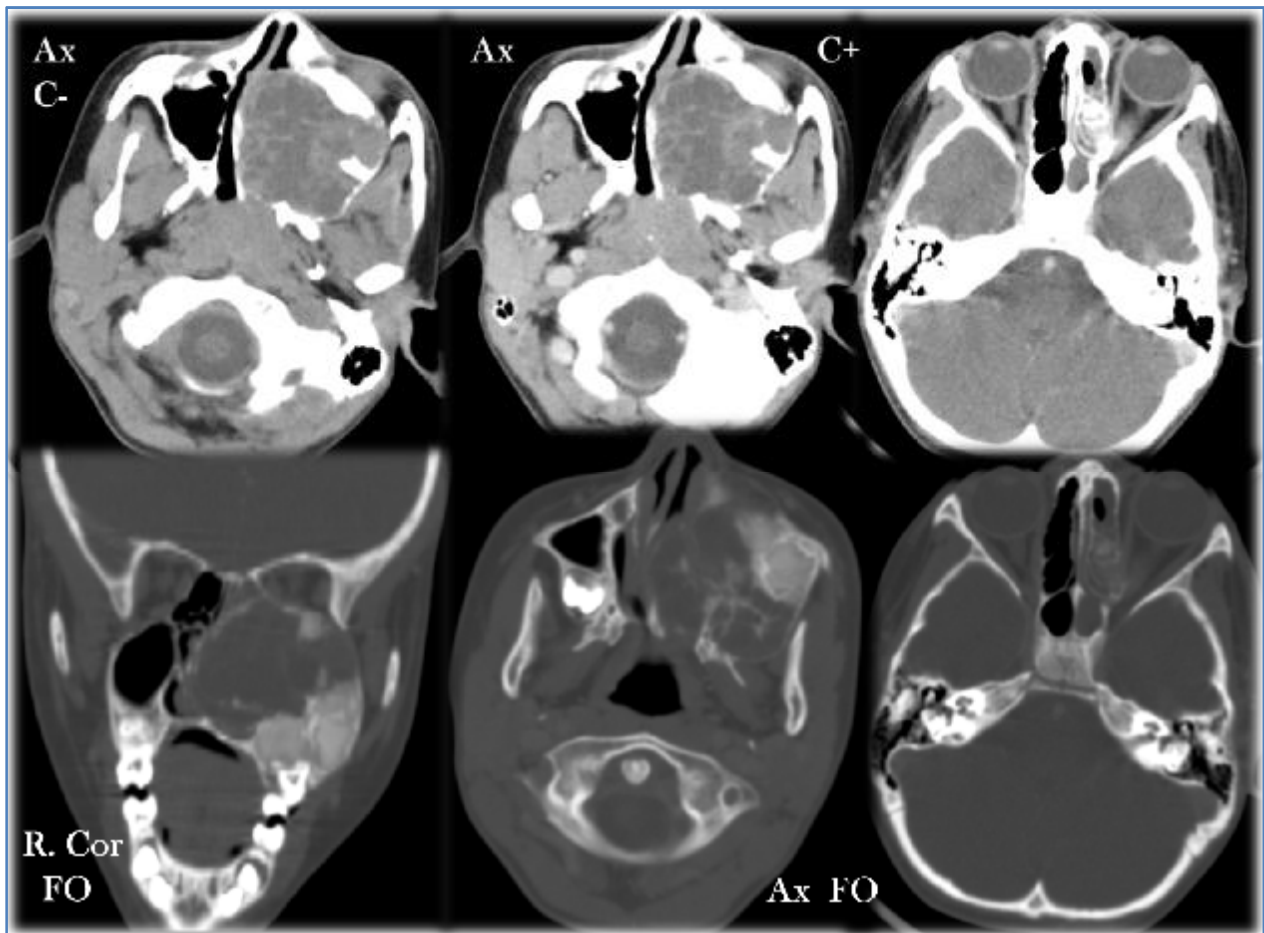


Fig. 18 A

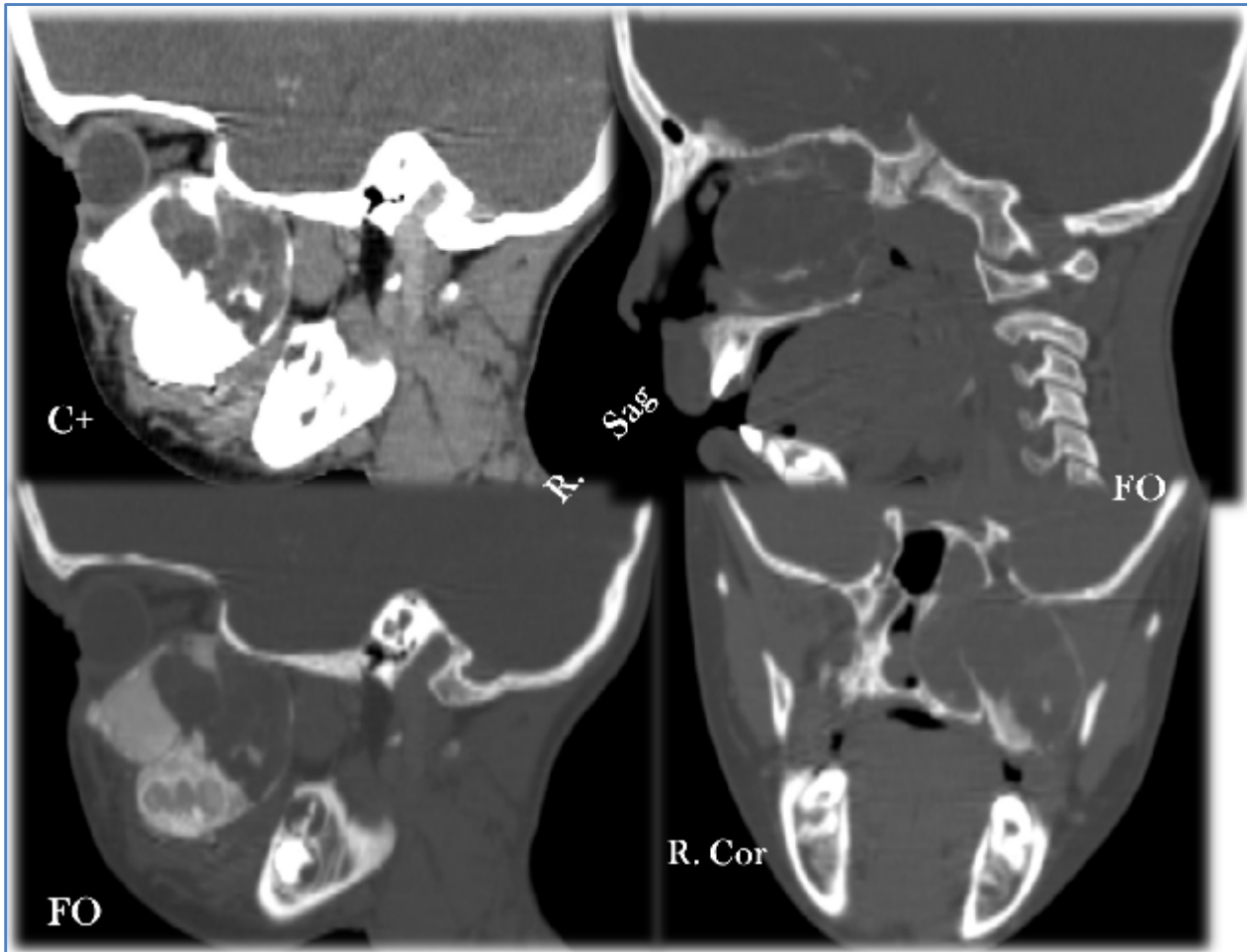


Fig. 18 B

07 ans, Opéré pour fibrome cémento-ossifiant du sinus maxillaire gauche

Anaaph: fibrome cemento-ossifiant.

Apparition d'une tuméfaction jugale homolatérale

A+B: TDM montrant un processus expansif du sinus maxillaire gauche, bien limité, hypodense hétérogène, non rehaussée après contraste, contenant des fines cloisons et des plages de condensation en verre dépoli, avec des parois soufflées et condensés. Elle refoule en dedans la paroi interne du sinus maxillaire, comblant la lumière de la fosse nasale avec déviation de la cloison nasale vers le coté controlatéral, réduisant la lumière de la fosse nasale droite. En haut il s'étend aux cellules ethmoïdales gauches et au sinus sphénoïdal homolatéral, refoule le plancher orbitaire.

Récidive de son fibrome cemento-ossifiant.

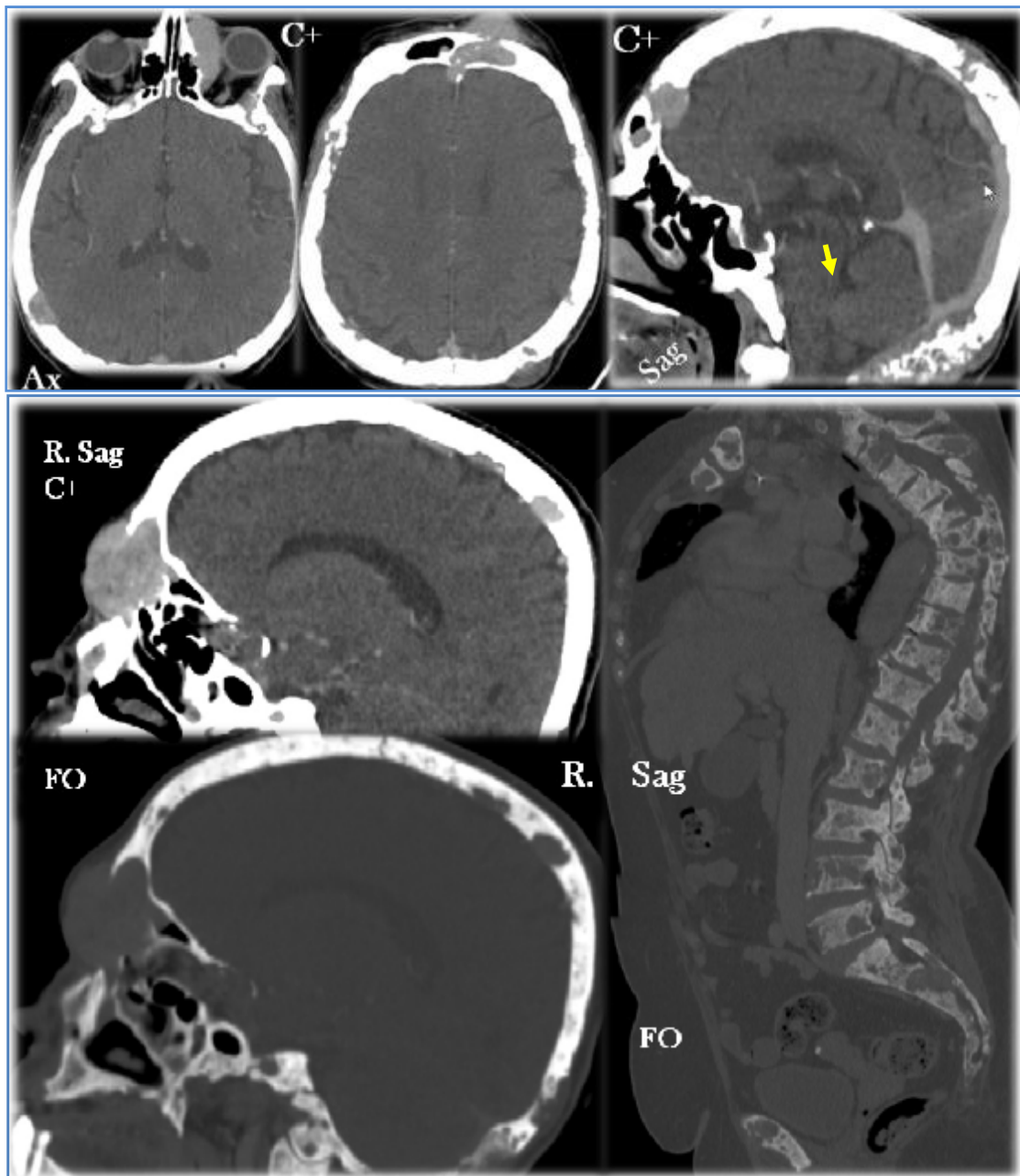


Fig. 19:

45 ans, suivis pour cancer du sein

Multiples lésions tissulaires ostéolytiques de la voute et de la base du crâne dont la plus volumineuse siège au niveau basi-frontal avec extension endo-orbitaire et endosinusienne frontale gauche.

Métastase de 03 étages de la base du crâne

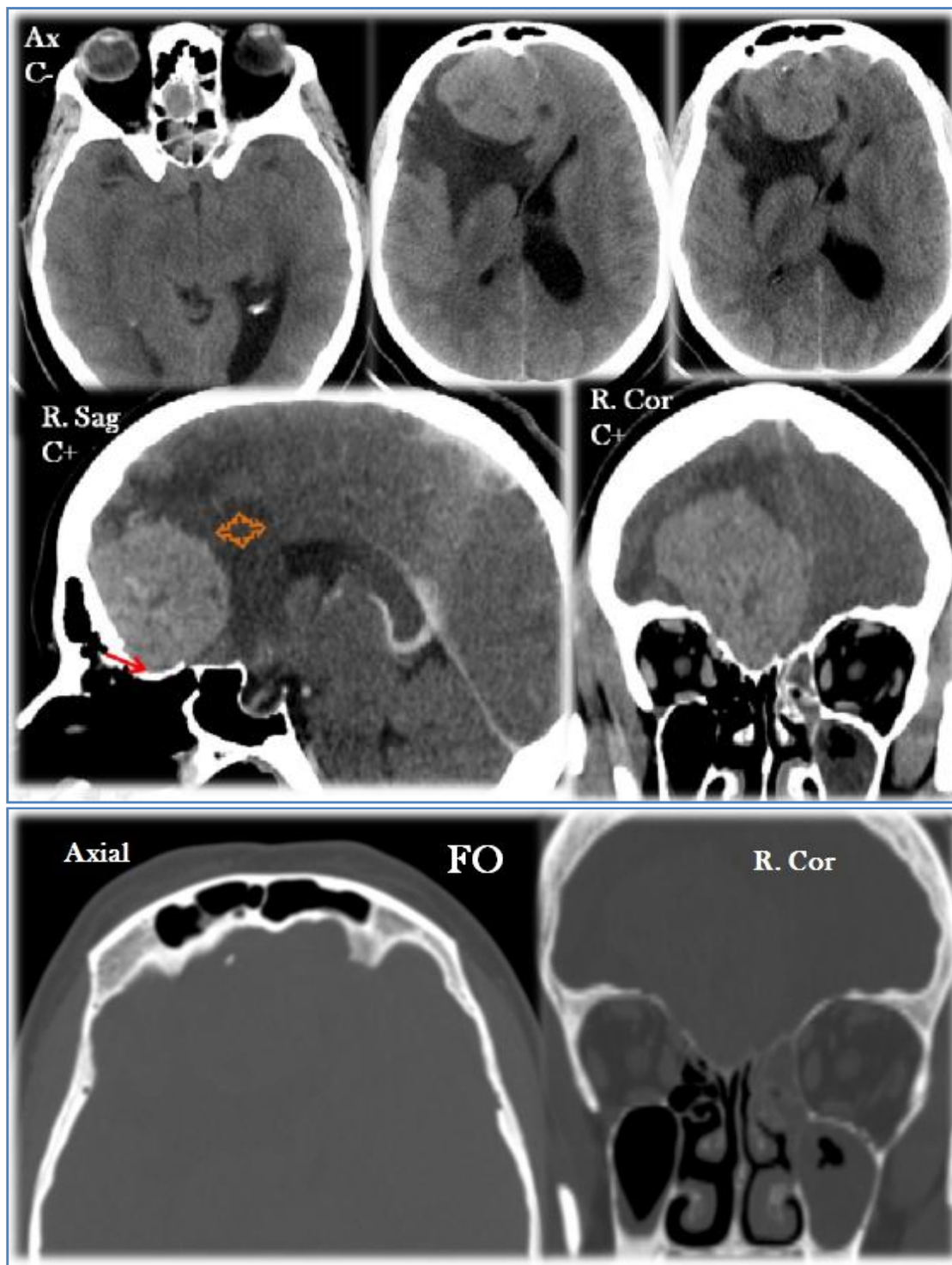


Fig. 20

40 ans, syndrome HTIC.

TDM C-/C+ avec reconstructions coronal et sagittal: processus tissulaire extra axial basi frontale droite à large base d'insertion sur lame criblée de l'éthmoïde, rehaussé de façon importante et hétérogène après contraste, entouré d'un œdème péri lésionnel exerçant un effet de masse sur la ligne médiane qui est dévié à gauche avec début d'engagement sous falcorien.

Méningiome atypique basi-frontal droit.

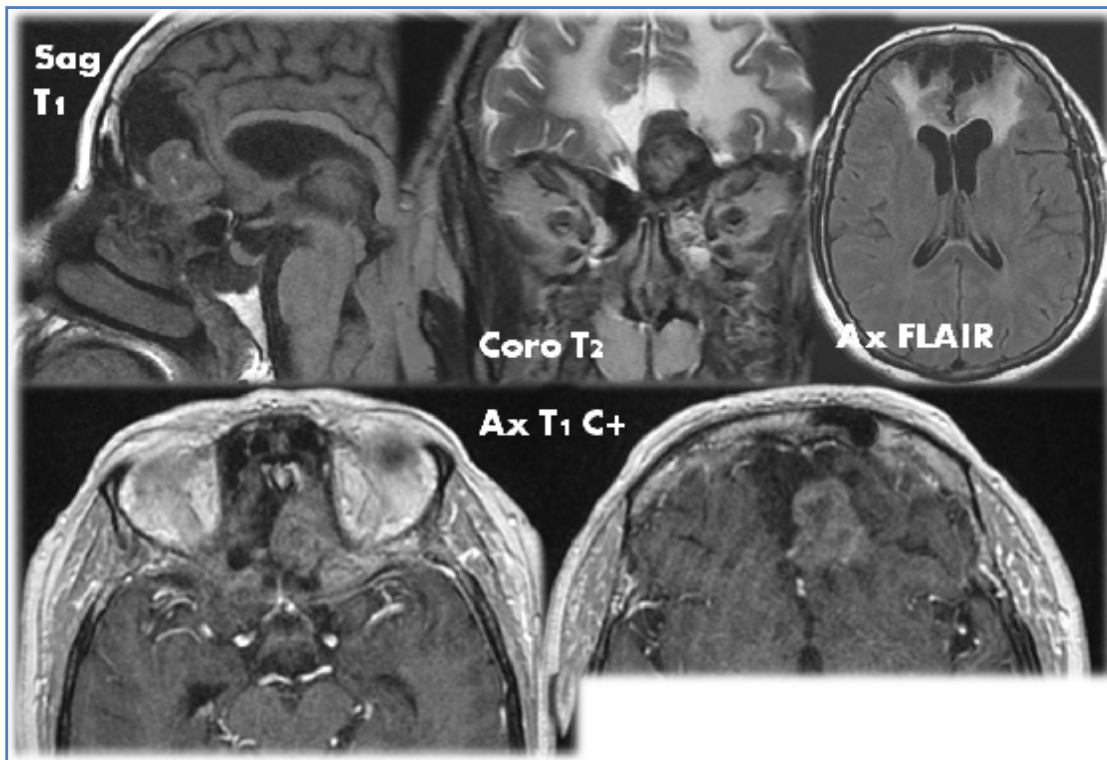


Fig. 21:

60 ans, opérés pour méningiome

IRM: reliquat tissulaire extra axial frontal latéralisé à gauche présentant une couronne iso intense T_1 , hypointense T_2 rehaussé délimitant un contenu hypo intense en T_1 , hyperintense T_2 modère et non rehaussé. Le reliquat prend insertion au niveau de la gouttière du nerf olfactif gauche et le toit de l'ethmoïde.

Méningiome du toit de l'ethmoïde

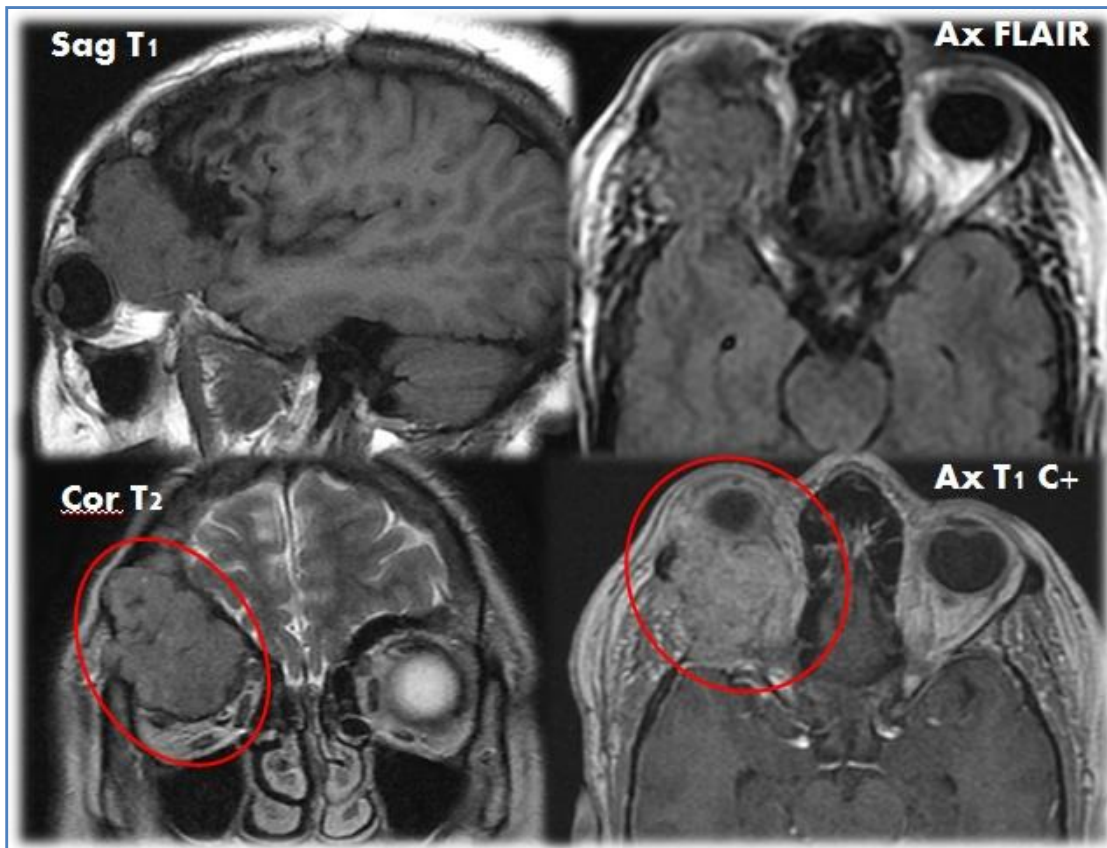


Fig. 22:

49 ans, Opérée pour méningiome frontal. Exophtalmie

IRM: lésion frontale extra axiale sus orbitaire droite, polylobée, décrite en iso signal T1 et T2 par rapport à la substance grise, rehaussée de façon importante après injection du PDC. Ce processus s'étend en intra orbitaire refoulant le nerf optique et le globe oculaire responsable ainsi d'une exophtalmie grade 3. En bas elle s'étend à la fosse infra temporale.

Méningiome frontal étendu en intra orbitaire.

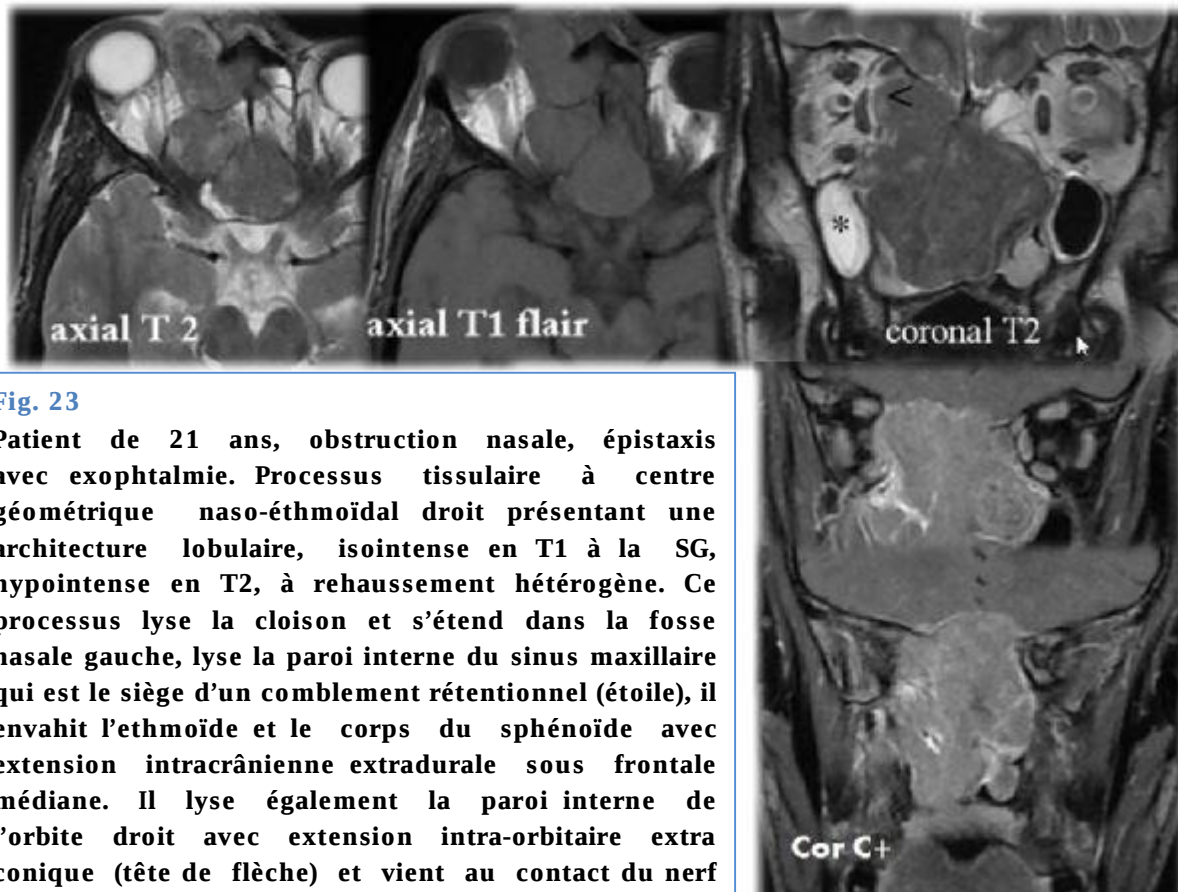


Fig. 23

Patient de 21 ans, obstruction nasale, épistaxis avec exophtalmie. Processus tissulaire à centre géométrique naso-éthmoïdal droit présentant une architecture lobulaire, isointense en T1 à la SG, hypointense en T2, à rehaussement hétérogène. Ce processus lyse la cloison et s'étend dans la fosse nasale gauche, lyse la paroi interne du sinus maxillaire qui est le siège d'un comblement rétentionnel (étoile), il envahit l'ethmoïde et le corps du sphénoïde avec extension intracrânienne extradurale sous frontale médiane. Il lyse également la paroi interne de l'orbite droite avec extension intra-orbitaire extra conique (tête de flèche) et vient au contact du nerf optique. Exophtalmie droite grade II.

Carcinome épidermoïde nasal.

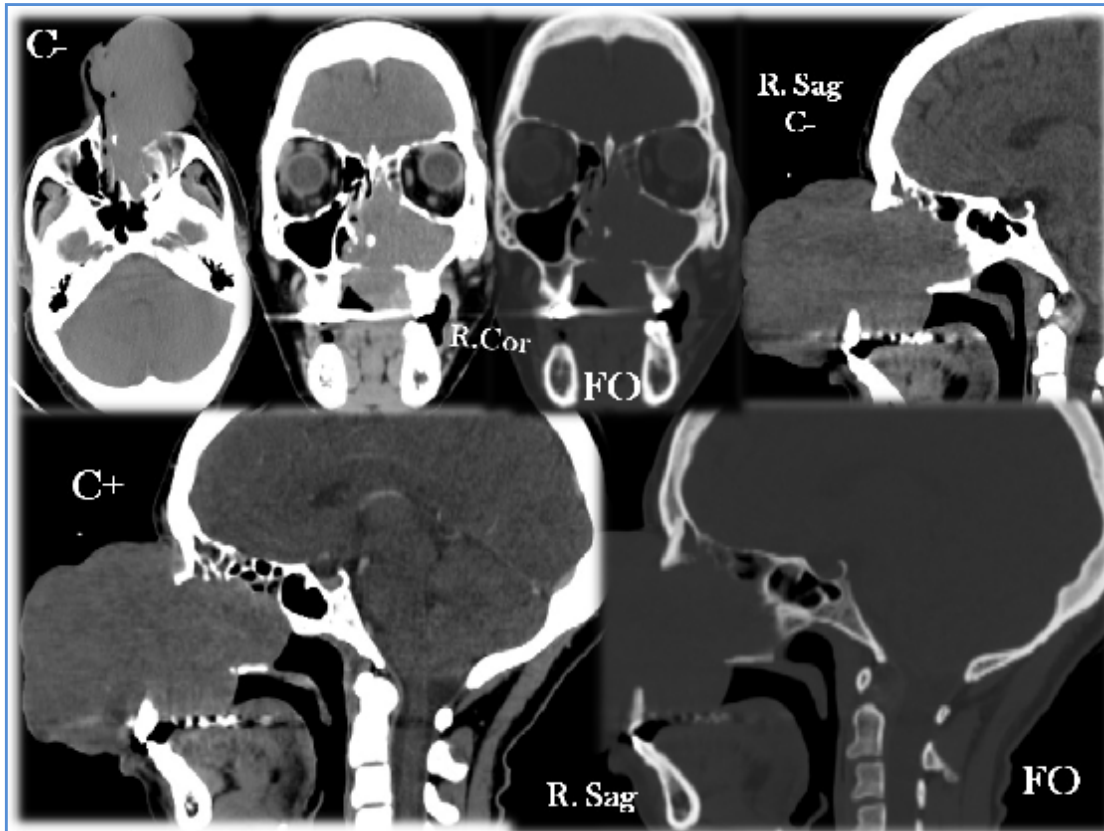


Fig. 24

60 ans, suivis pour lymphome

TDM avec de reconstructions dans les 3plans, montrant un volumineux processus tumoral éthmoïdo-nasal et de la cavité buccal en rapport avec un **lymphome.**

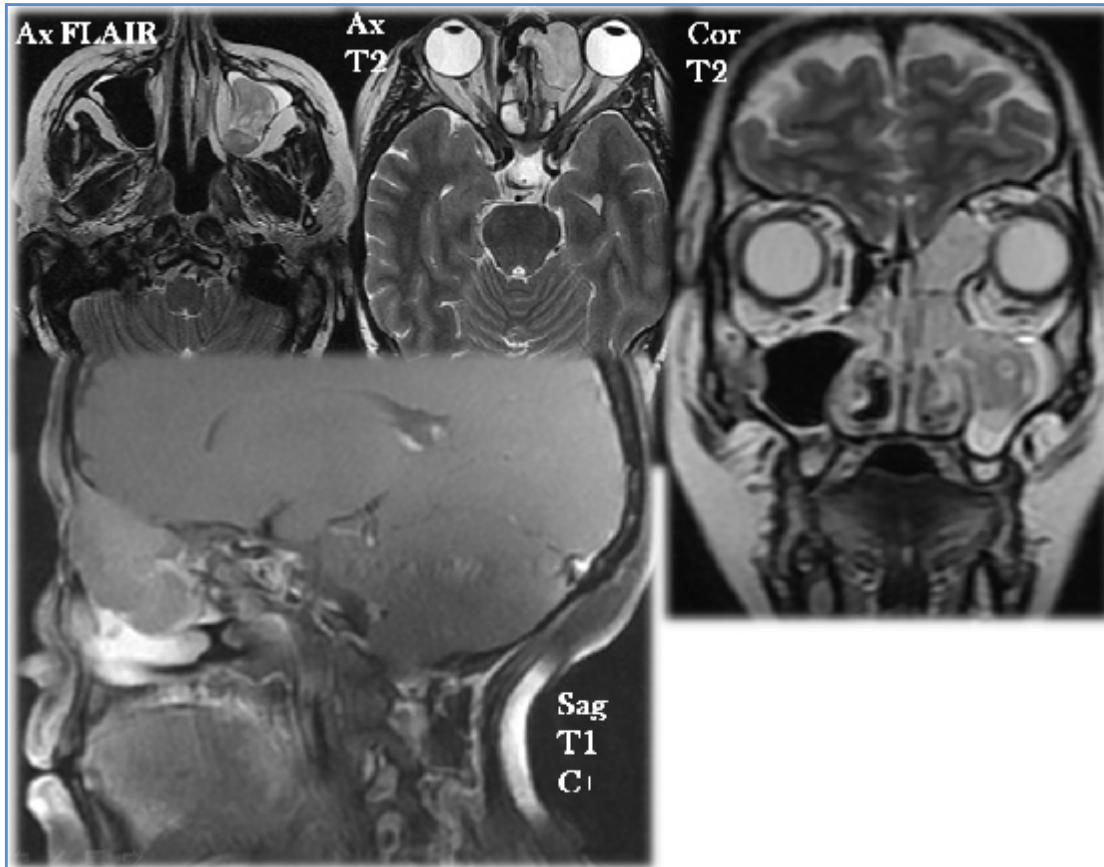


Fig. 25

F53, opérée pour dacryocystite.

Admise pour dysfonctionnement naso-sinusal.

volumineuse formation éthmoïdo-orbito-frontale, polylobée, associée à un refoulement et soufflure corticale, spontanément de haut signal en T1, par endroit. Le refoulement témoigne d'un processus extensif de croissance lente.

Mucocèle fronto-éthmoïdo-maxillaire.

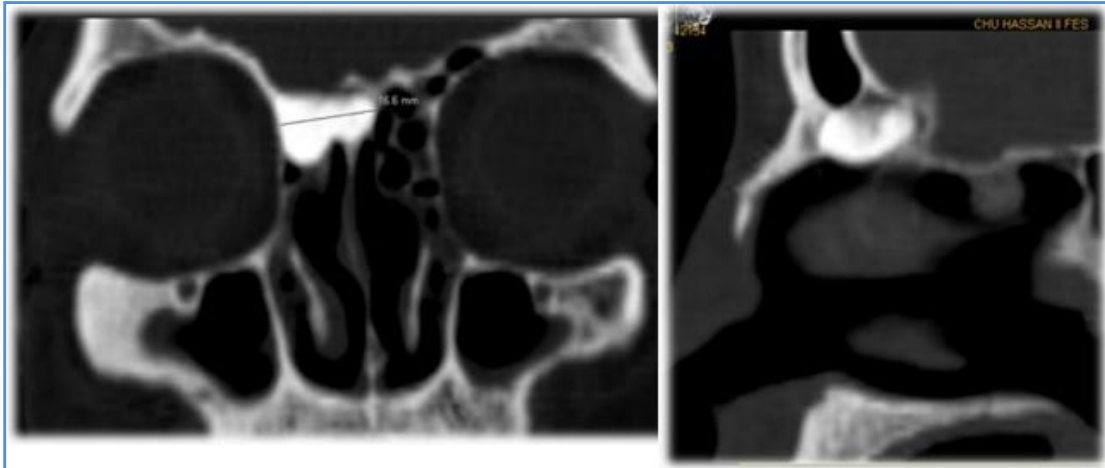


Fig. 26:

19 ans. TDM faciale pratiquée à l'occasion d'un traumatisme crânio-facial. Reconstruction scénographique sagittale et coronale faciale en fenêtrage osseux montrant une condensation osseuse bien limitée de la partie interne du cadre orbitaire droit et l'étage antérieur de la base du crâne.

Découverte fortuite d'un ostéome basi-frontal.

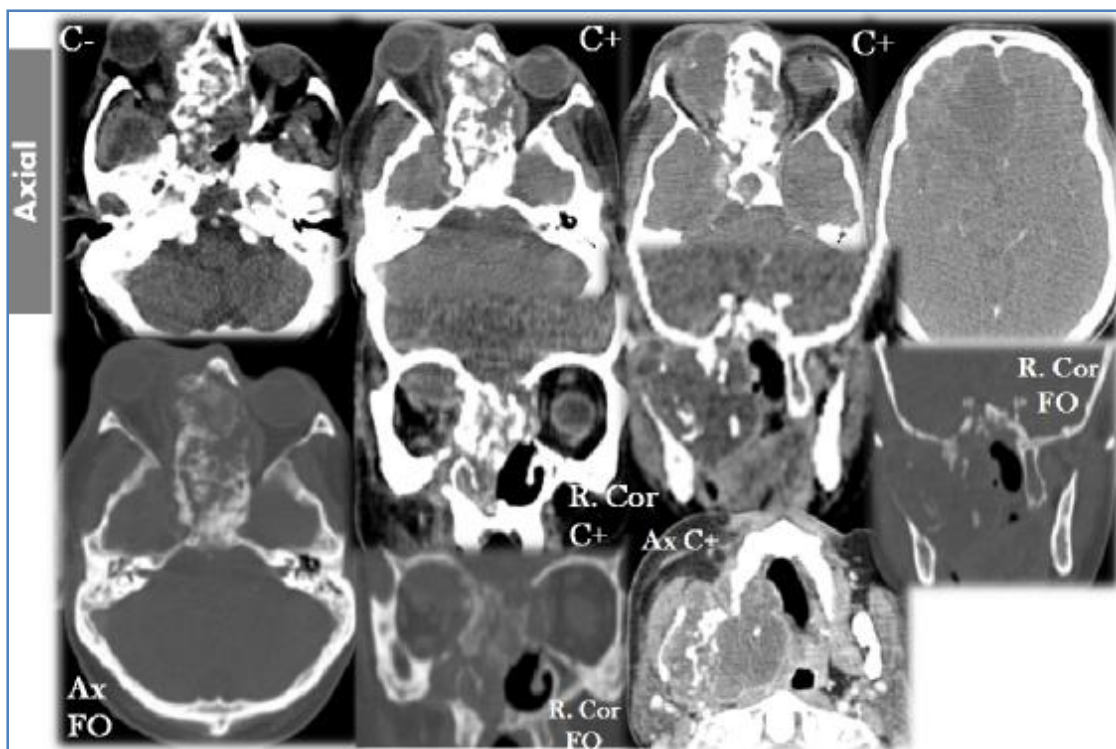


Fig. 27

52ans, suivi pour chondrosarcome éthmoïdo-nasal

Processus tissulaire éthmoïdo nasal, latéralisé à droite avec extensions endocrâniennes (frontale) et endo-orbitaires (responsable d'une exophtalmie grade III). En bas il lyse l'os maxillaire droit avec importante extension dans les espaces profonds de la face et refoulement du naso et oropharynx vers le côté gauche.

Chondrosarcome éthmoïdo-nasal, localement avance.

B. Étage moyen :

Les principales TBC intéressant l'étage moyen est le méningiome (n=13), macro-adénome invasif et les UCNT du cavum (n=8), sachant que les autres cas de tumeurs du cavum touchent à la fois 02 étages simultanés (antéro-central (n=2) et postéro-central (n=1)) ; le tableau suivant résume des TBC de l'étage moyen :

	Tumeurs	Nombre de cas	Pourcentage
Tumeurs provenant de la base du crâne elle-même	Méningiome intraosseux	2	2%
	Chondrome	1	1%
	Ostéosarcome	1	1%
	Métastases	3	3%
	Kyste épidermoïde	1	1%
Tumeurs endocrâniennes envahissant la base	Méningiome	13	12%
	Macro adénome invasif	10	9%
Tumeurs extracrâniennes envahissant la base	UCNT	8	7%
	Lymphome	2	2%
	F. nasopharyngien	1	1%
	Carcinome épidermoïde	1	1%
Lésions pseudo-tumorales de la base du crâne	Dysplasies fibreuses	2	2%
	Ostéïte chronique	1	1%
	Maladie de Paget	1	1%
	Anévrisme	3	3%
	Total	50	45%

Tableau 7 illustrant le nombre et la fréquence de TBC de l'étage moyen

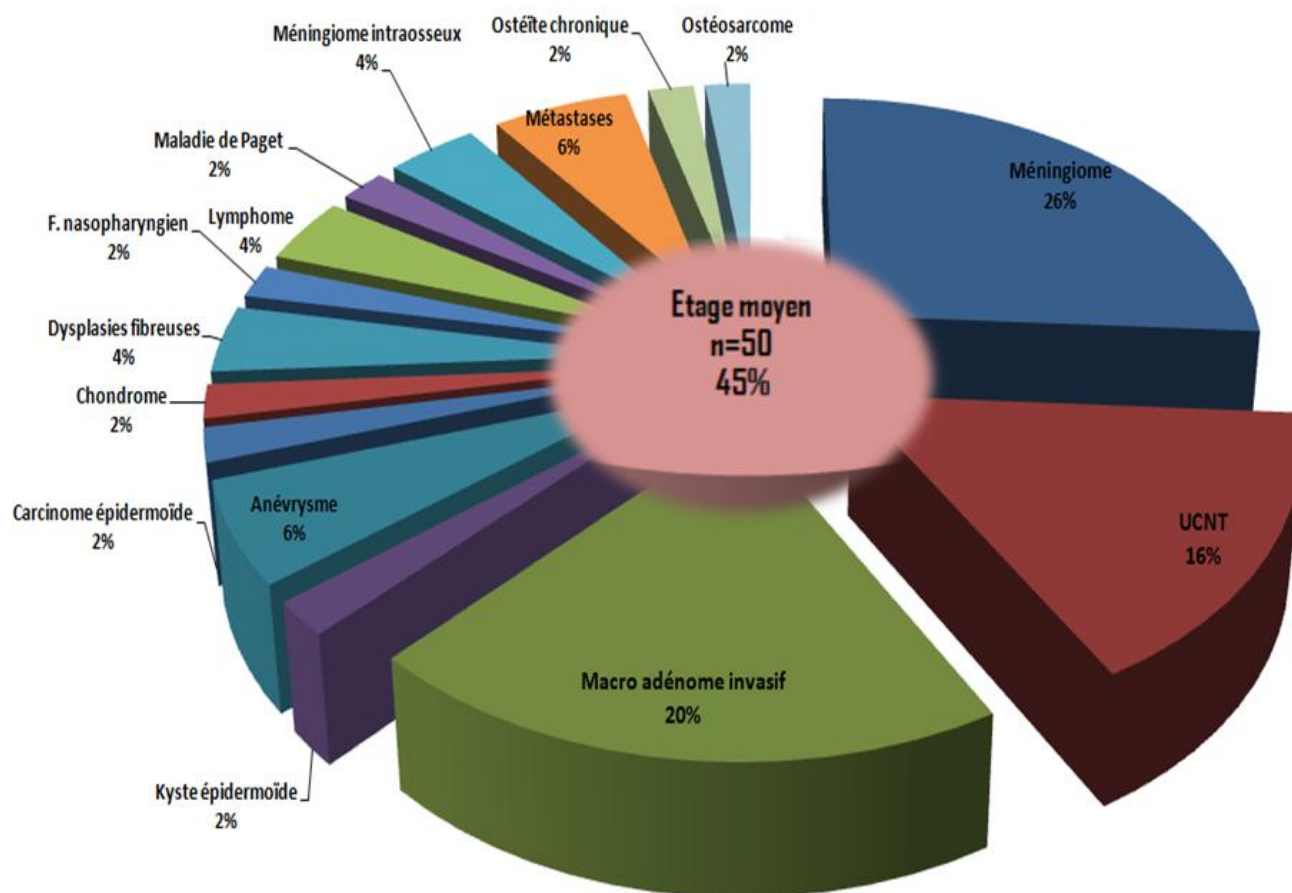


Fig. 28 Graphique à secteurs éclatés illustrant la fréquence des lésions tumorales intéressant l'étage de notre série.

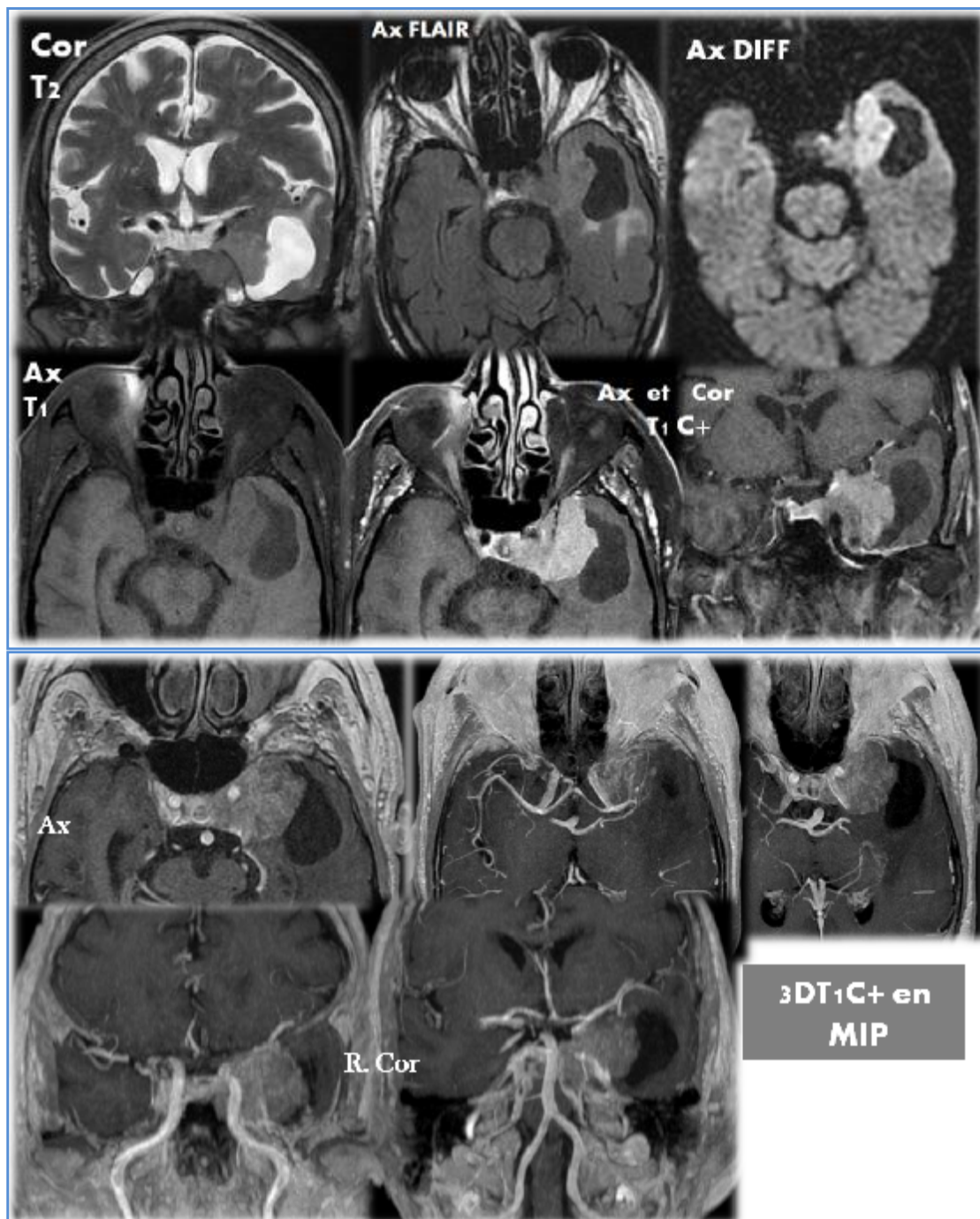


Fig. 29

IRM dans 03 plans et 3DT1C+ en MIP, montrant un processus tumoral extra axial, solido kystique temporal gauche, mal limité dont la portion charnu est hypersignal FLAIR et T2 restrictive en diffusion et rehaussé de façon homogène après injection du PC, envahissant le sinus caverneux homolatéral.

Méningiome kystique.

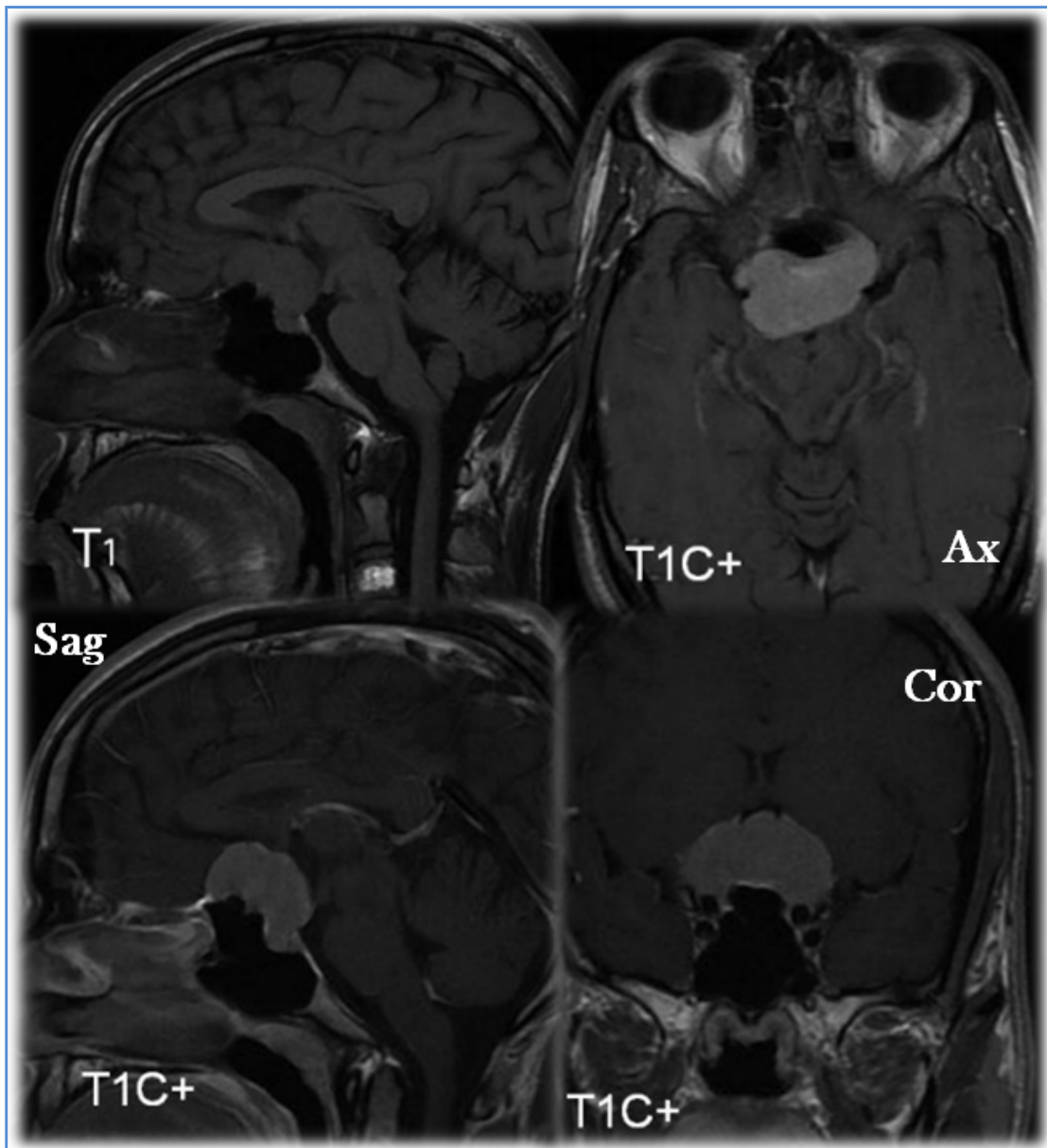


Fig. 30

21 ans, baisse de l'acuité visuelle.

Processus lésionnel intra et suprasellaire en isosignal T1 et T2 à la SG, franchement rehaussée de manière homogène, présentant un développement supra-sellaire refoulant en haut le chiasma optique et le plancher diencéphalique. En haut le processus s'implante sur le corps de sphénoïde avec prise de contraste de la dure-mère de voisinage et déborde en arrière de la selle turcique dans la citerne

pré-mésencéphalique. Latéralement il envahit les sinus caverneux dont les bords restent concaves, engainant les carotides de manière hémi circonférentielle.

Méningiome du dorsum, diaphragme, et tuberculum sellaires.

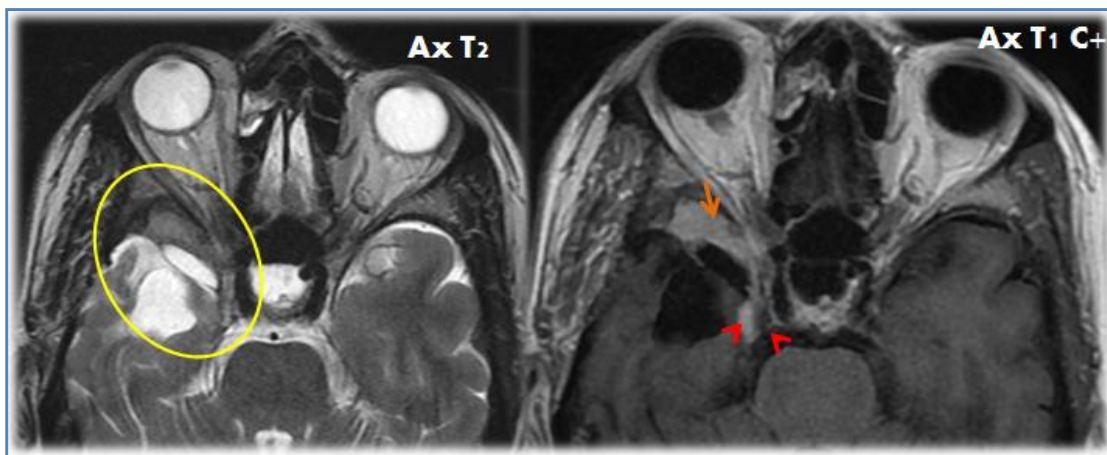


Fig. 31

46 ans, opérés en 2011 pour un méningiome temporo-caverneux droit (exérèse totale). Contrôle.

IRM: épaissement méninge au niveau de la grande aile du sphénoïde (flèche) et la paroi externe du sinus caverneux droit (tête flèche), rehaussé de façon importante après contraste. **Méningiome en plaque.**

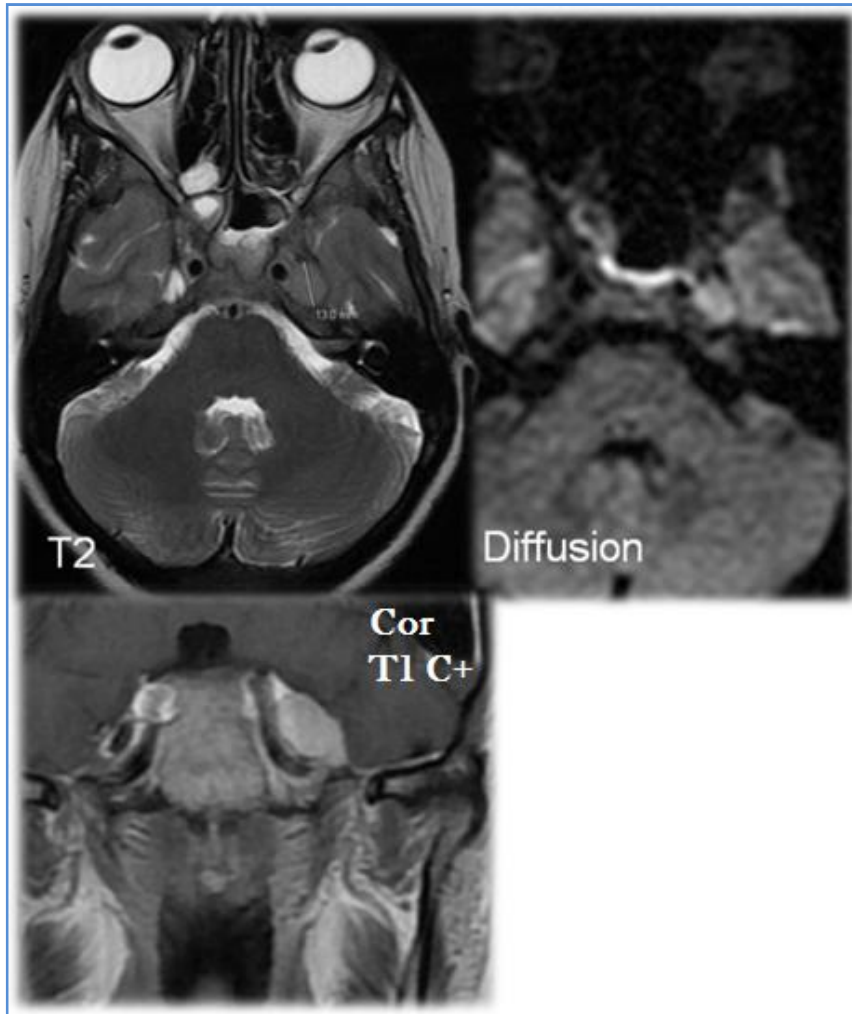


Fig. 32

33 ans. Parésie du VI et hypoesthésie de l'hémiface du côté gauche.

Lésion tissulaire de forme oblongue sur le trajet du nerf V gauche, en hypersignal T2 et en diffusion, rehaussée de façon homogène après injection PC. **Neurinome du V gauche.**

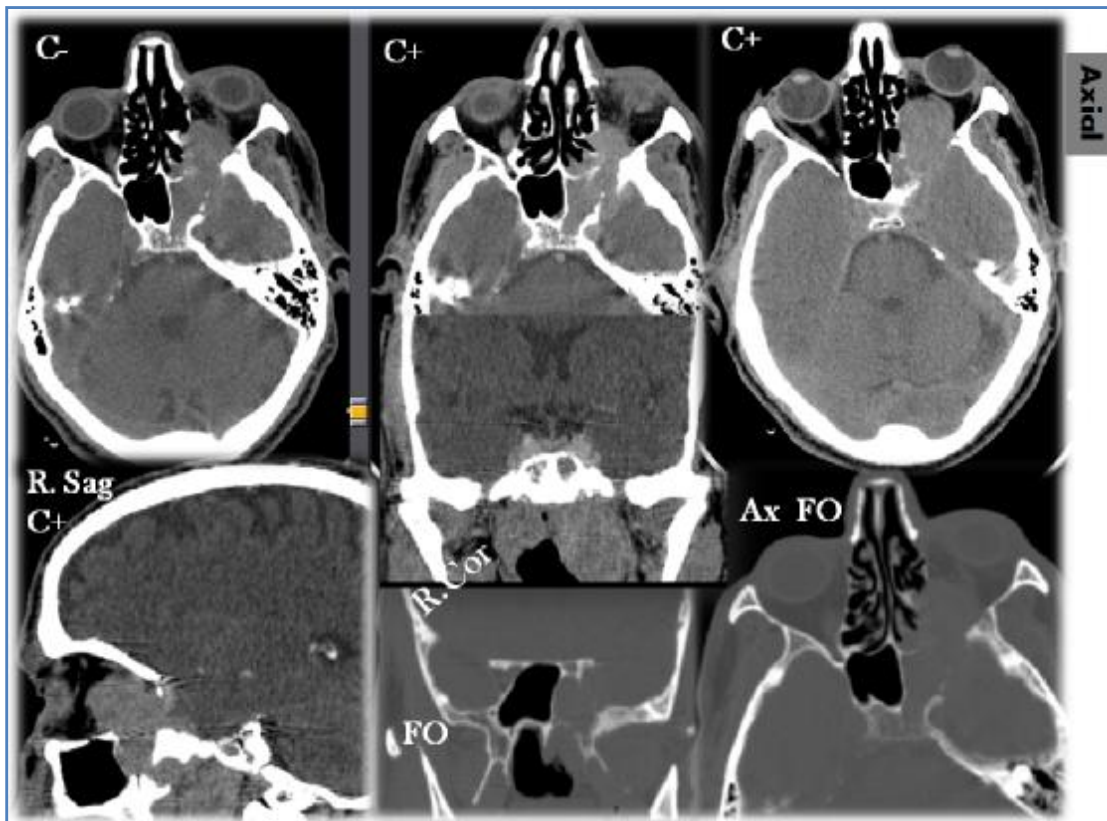


Fig. 33

Processus tissulaire centré sur le corps du sphénoïde lytique mal délimitée infiltrant rehaussée de façon modérée après contraste. Il s'étend vers le sinus caverneux gauche. En avant ce processus s'étend le long du canal optique gauche en englobant le nerf optique. Il lyse la paroi latérale du sinus et du corps de la grande aile sphénoïdaux avec comblement des cellules éthmoïdales. Ce processus s'étend en bas le long des foramens de la base vers la nasopharynx.

Lymphome infiltrant la base du crâne

Anapath : Le stroma tumoral est lymphoïde (processus tumoral malin indifférencié).

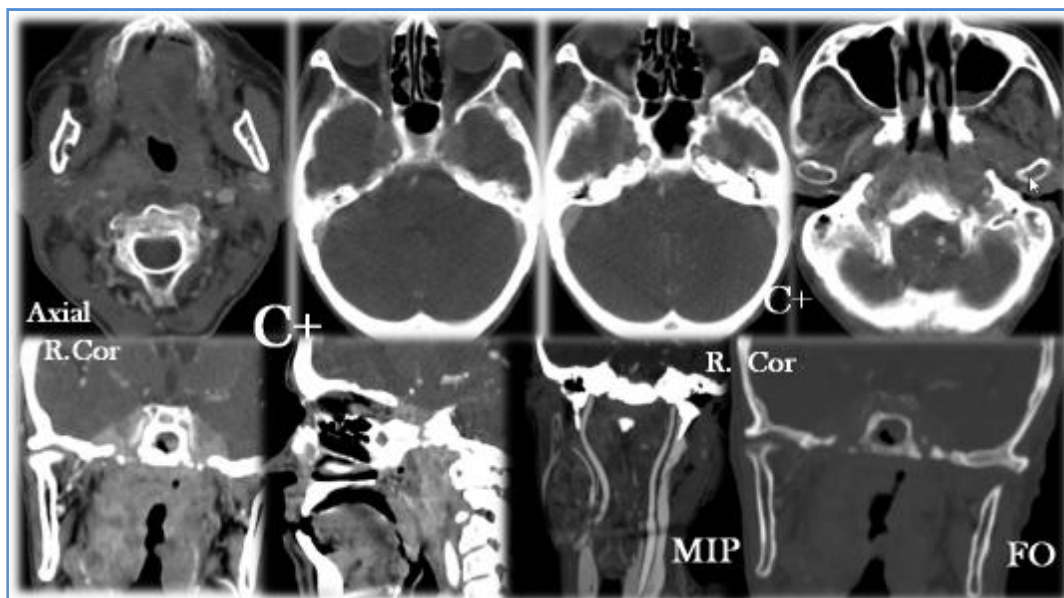


Fig. 34

67 ans, consulte pour masse cervicale droite.

TDM : 2 masses latéro-cervicales bilatérales plus marquée à droite bombant au niveau de l'oropharynx et refoulant l'amygdale homolatérale avec infiltration tissulaire de la base du crâne et des sinus caverneux.

UCNT.

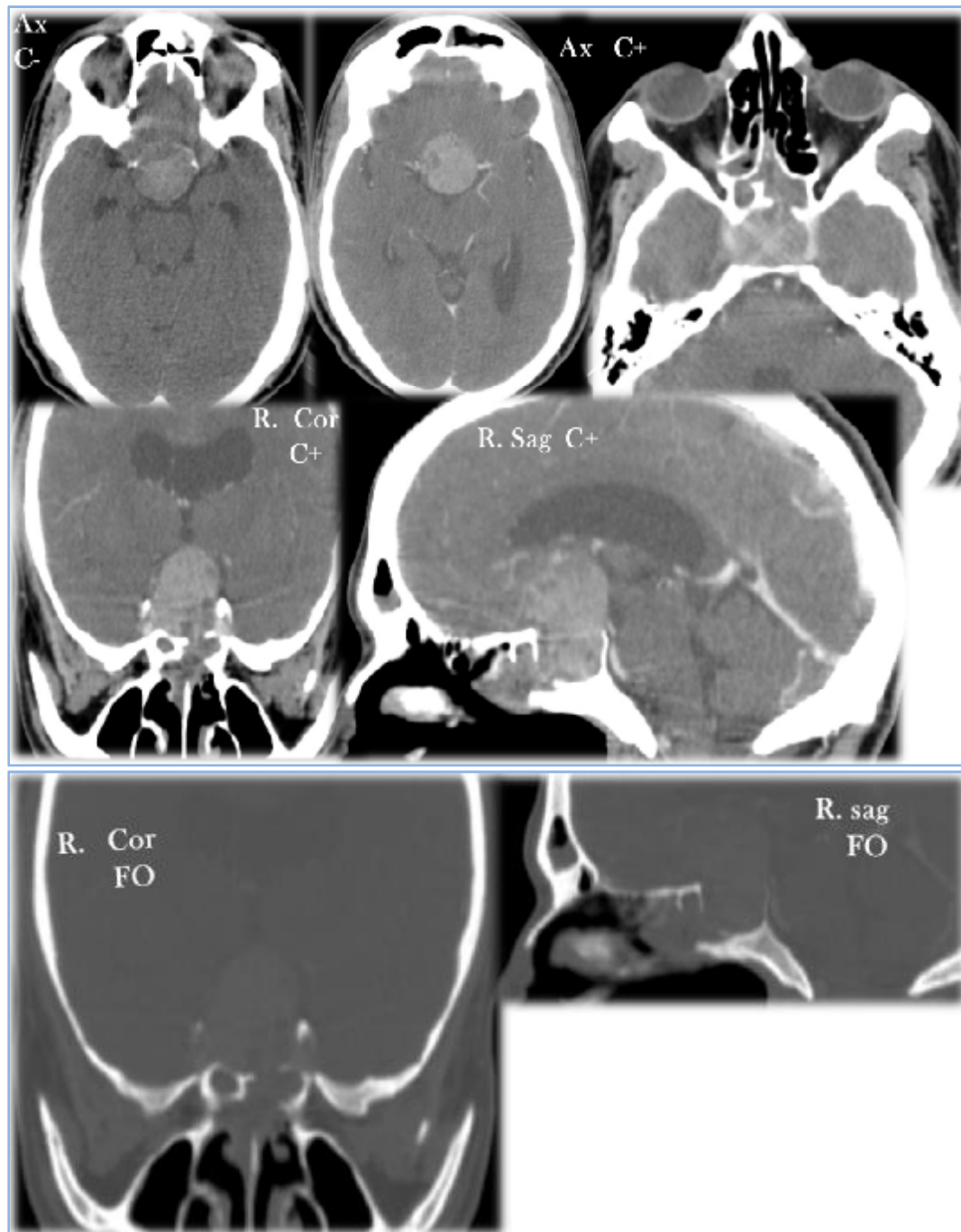


Fig. 35

52 Ans, suivi pour macroadénome

Volumineux processus tissulaire de la région sellaire, iso-intense en T1 et T2 à la SG, rehaussé modérément et hétérogène. Ce processus lyse le jugum sphénoïdal et s'étend dans les cellules éthmoïdales postérieures, Il lyse également le corps du sphénoïde. En arrière il lyse la lame quadrilatère. Latéralement il bombe à gauche dans la fosse temporale. Latéralement, il s'étend dans les sinus caverneux dont le bord externe est convexe. Il engaine le siphon carotidien des deux côtés.

Macro adénome invasif

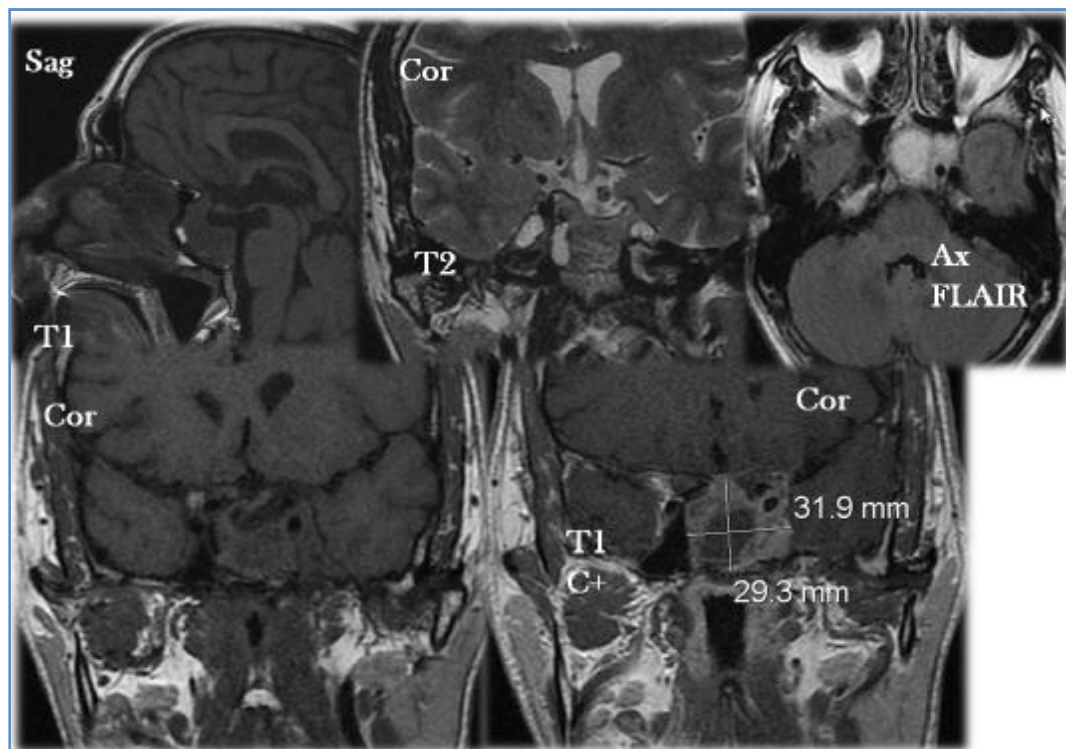


Fig. 36

45 ans, suivi pour macro adénome hypophysaire, contrôle
Macro adénome hypophysaire envahissant le sinus caverneux gauche

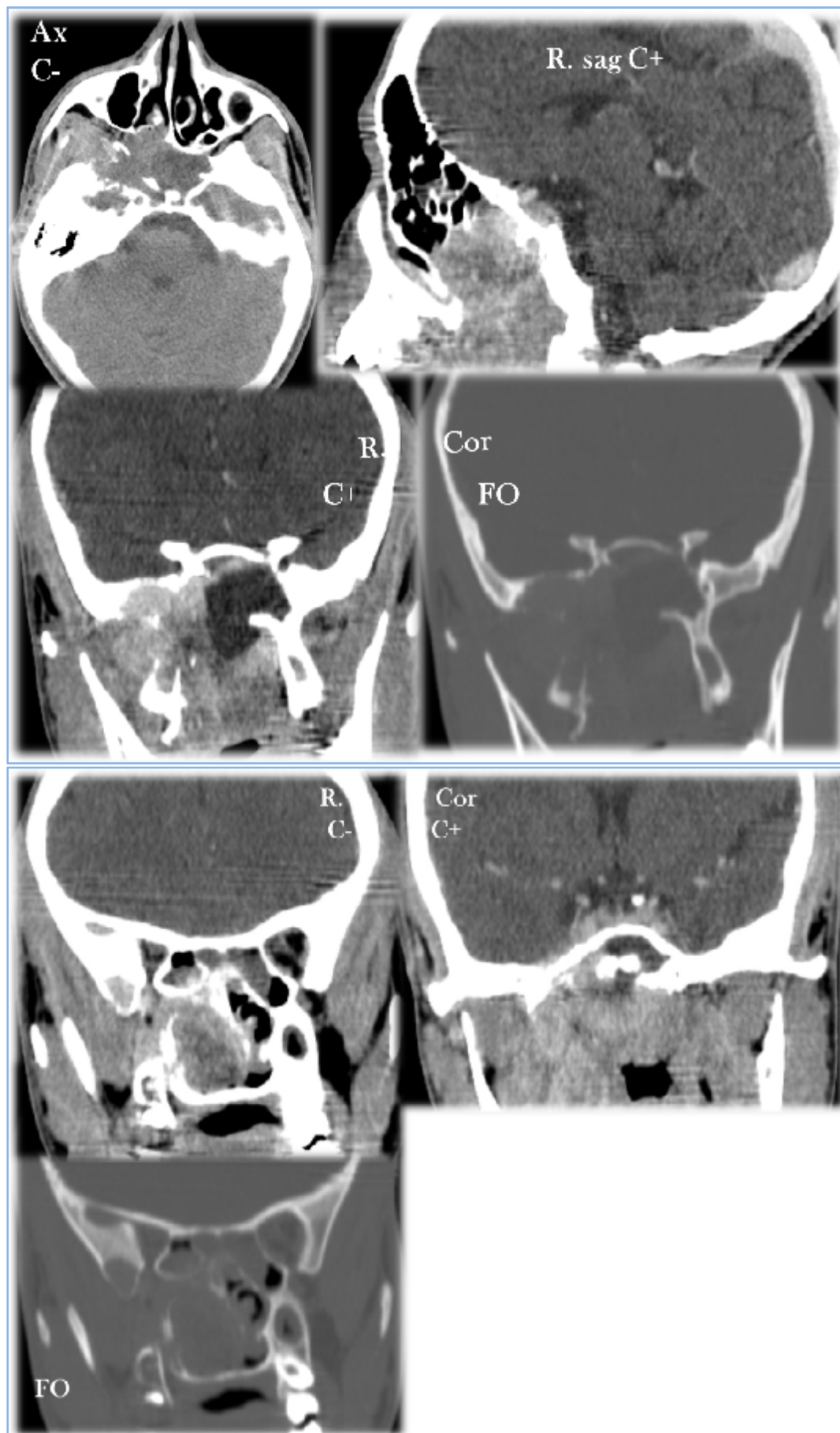


Fig. 37, A

M18 ans sans ATCD, obstruction nasale chronique.

Processus tumoral ostéolytique du sphénoïde, latéralisé à droite, localement invasif, avec extension intracrâniennes, infra temporale droite, endo-nasale et pharyngée en rapport avec un **fibrome naso-pharyngé.**



Fig. 37, B, C

B : Embolisation préopératoire du fibrome naso-pharyngé de (la Figure précédente)
 C : contrôle postopératoire : **persistance d'un résidu tumoral.**

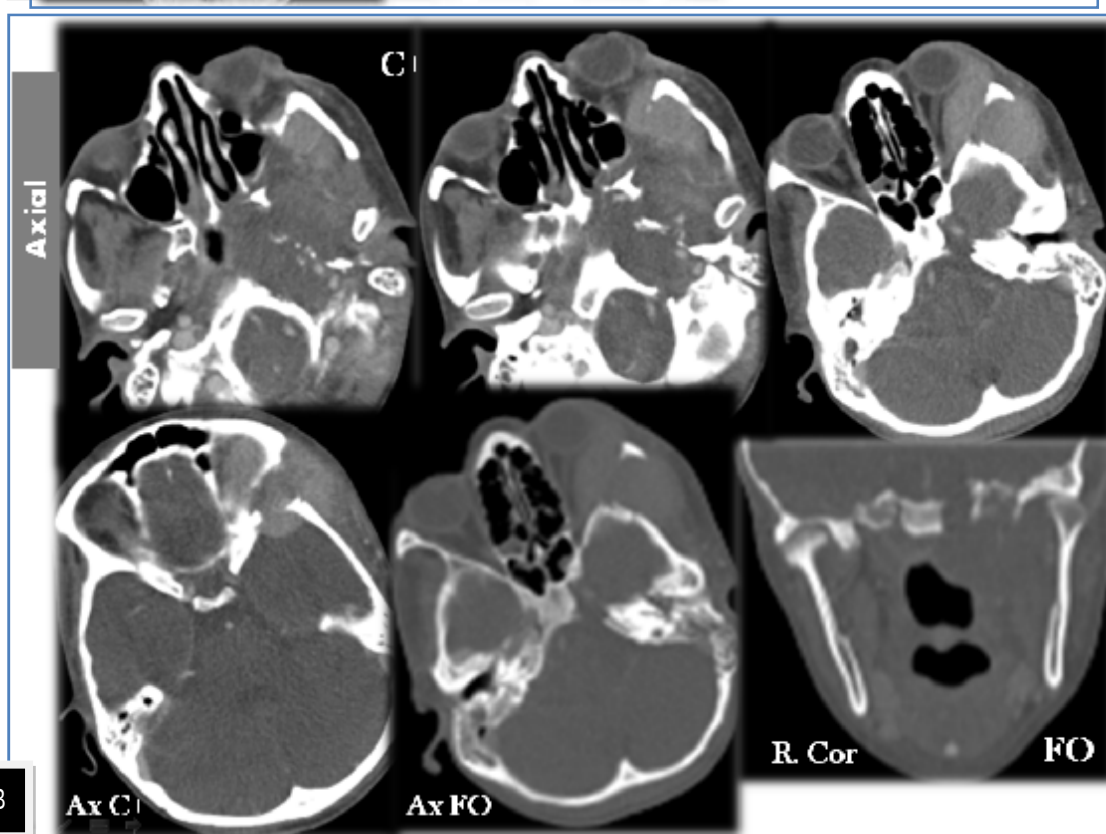
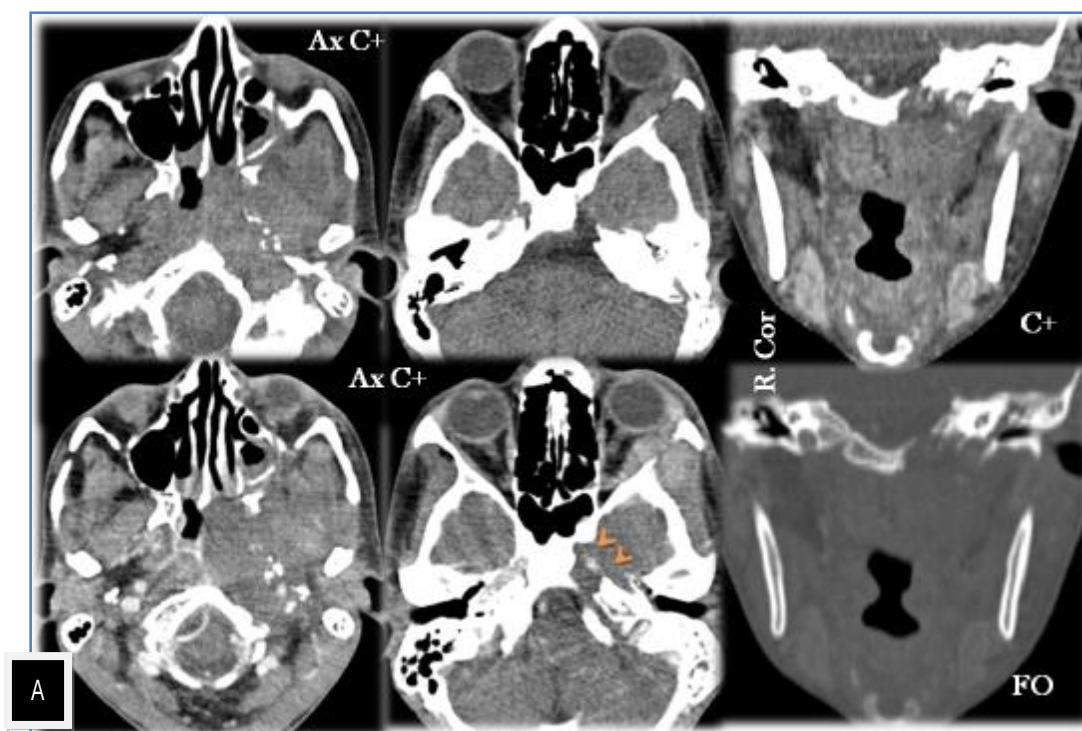


Fig. 38

22 ans, suivi pour UCNT du cavum.

A : TDM montrant un processus tumoral du cavum, latéralisé à gauche, localement avancé, avec lyse du clivus le corps sphénoïde et envahissement le canal carotidien homolatéral (tête de flèche)

B : Contrôle : progression du processus tumoral du cavum, latéralisé à gauche, localement avancé, avec extension intra-orbitaires homolatérale responsable d'une exophtalmie grade III.

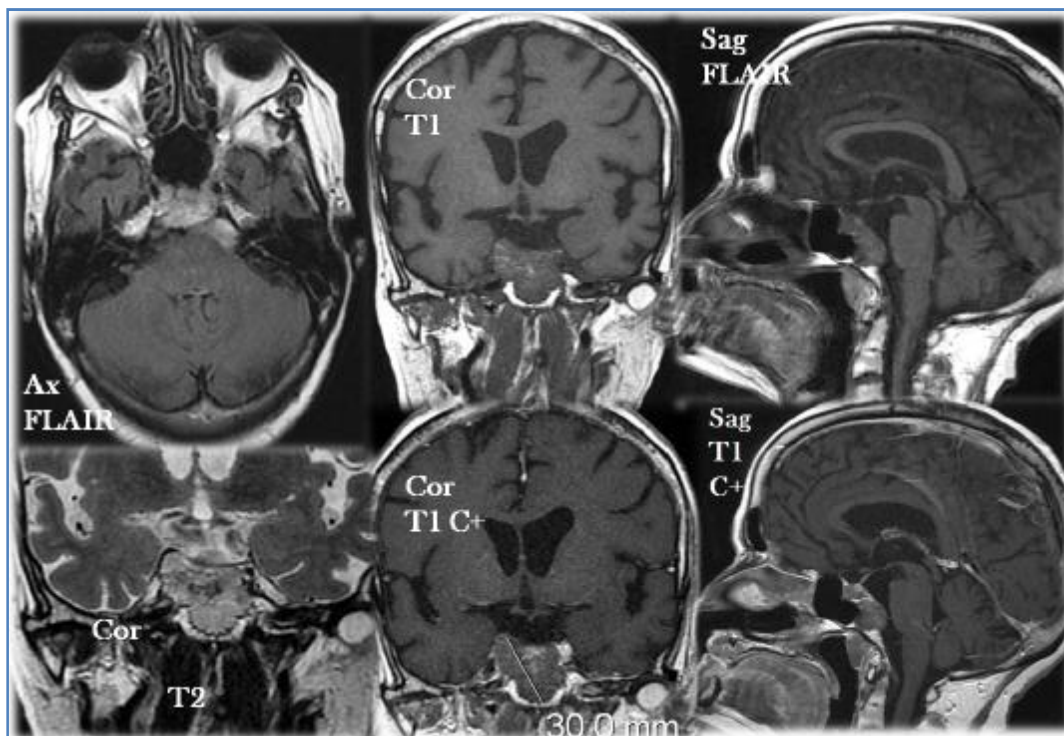


Fig. 39

65 ans, opérés pour chrome du clivus en 2010 avec exérèse subtotal.
IRM dans les 03 plans, montrant un processus tissulaire clival et du corps du sphénoïde, décrit en hypo signal T1 et en hyper signal T2, rechaussée discrètement et de façon hétérogène après contraste. Sur le plan topographique, il présente une extension à la loge sellaïre et l'envahissement du sinus caverneux droit. **Chordome clival.**

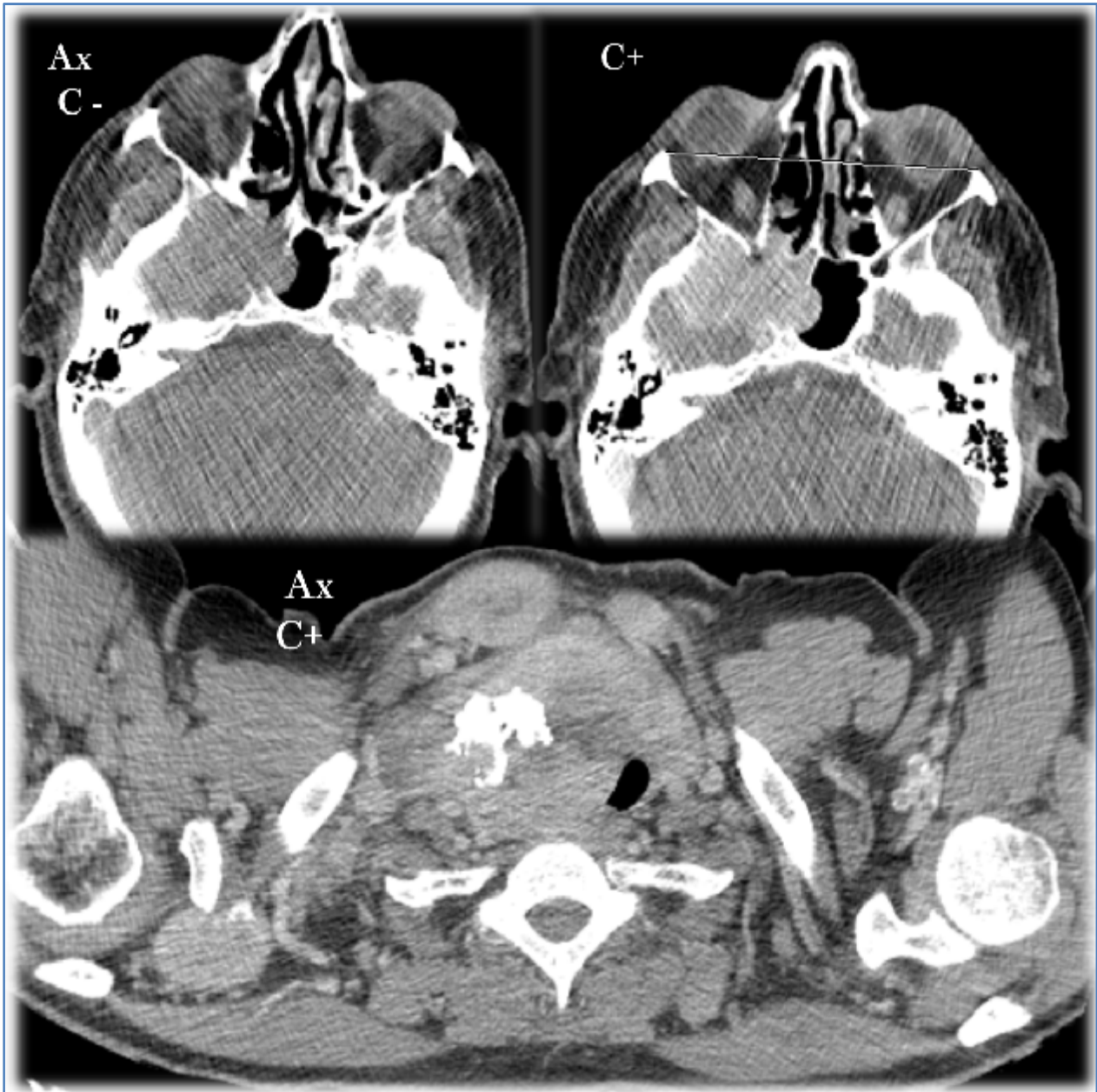


Fig. 40 A

57 ans, **goitre plongeant métastatique.**

Masse tissulaire ostéolytique sur la petite aile sphénoïdale droite mal limitée

Rehaussée intensément après contraste. Cette masse envahit le lobe temporal, avec engainement du sinus caverneux droit. Elle comble la fosse orbitaire supérieure avec exophtalmie grade II, et s'étend vers les cellules éthmoïdales postérieures, homolatérales

En bas : elle envahie la fosse infra-temporale ainsi la paroi externe du cavum ;

En dedans : il comble le sinus sphénoïdal homolatéral ;

GMHN plongeant en endo-thoracique et refoule en dedans l'axe aéro-digestif avec adénomégalies médiastinales (Fig. 46 B).

Goitre anaplasique avec de métastase de la base du crâne.



Fig. 40 B

C. Étage postérieur:

Les principales TBC intéressant l'étage postérieur sont résumées dans le tableau suivant :

	Tumeurs	Nombre de cas	Pourcentage
Tumeurs provenant de la base du crâne elle-même	Chondrome	1	1%
	Ostéosarcome	1	1%
	Métastases	2	2%
	Myélome	1	1%
	Kyste épidermoïde	7	1%
Tumeurs endocrâniennes envahissant la base	Méningiome	3	3%
	Neurinome	3	3%
Tumeurs extracrâniennes envahissant la base	UCNT	1	1%
	Paragangliome	5	4%
Lésions pseudo-tumorales de la base du crâne	Histiocytoses X	2	2%
	Ostéïte chronique	1	1%
	Maladie de Paget	1	1%
	Anévrisme	3	3%
	Total	30	27%

Tableau 8 illustrant nombre et la fréquence de TBC intéressant l'étage postérieur

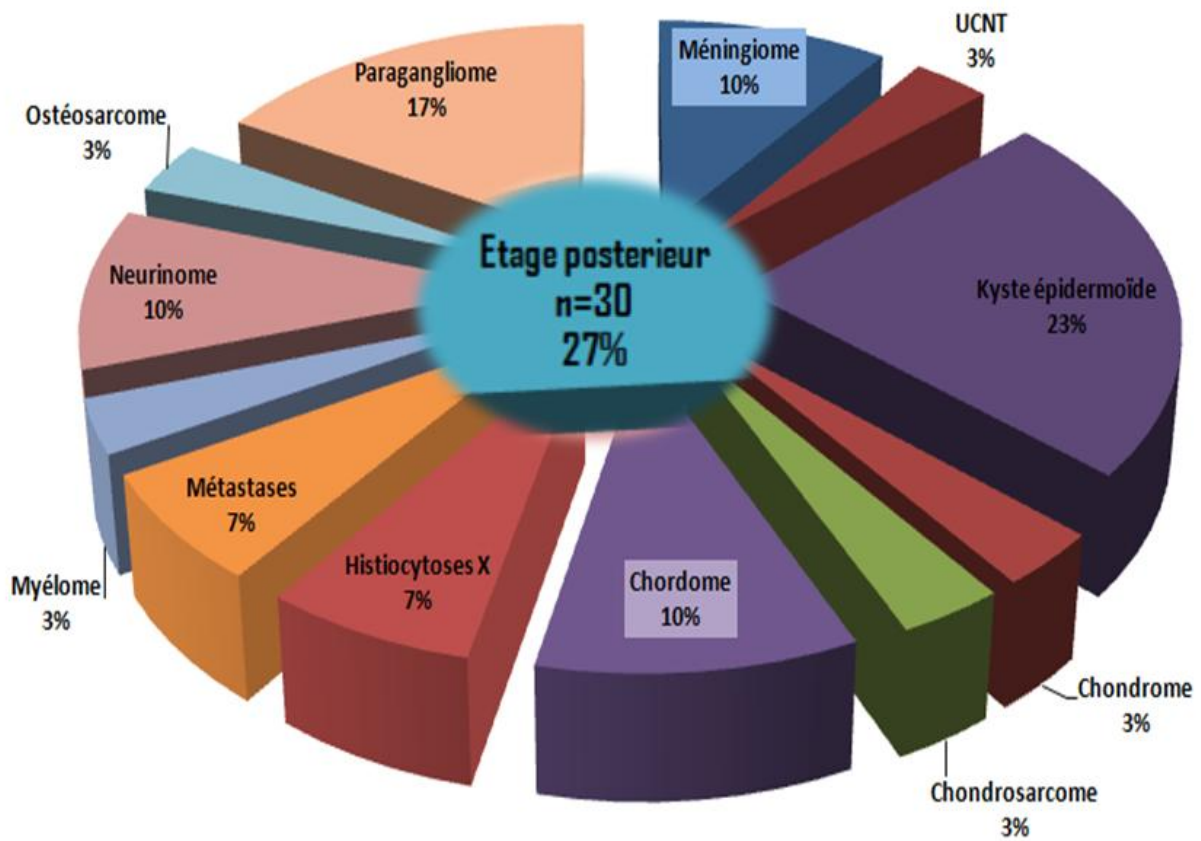


Fig. 41 Graphique à secteurs éclatés illustrant la fréquence des lésions tumorales parmi des TBC intéressant l'étage postérieur (n=30).

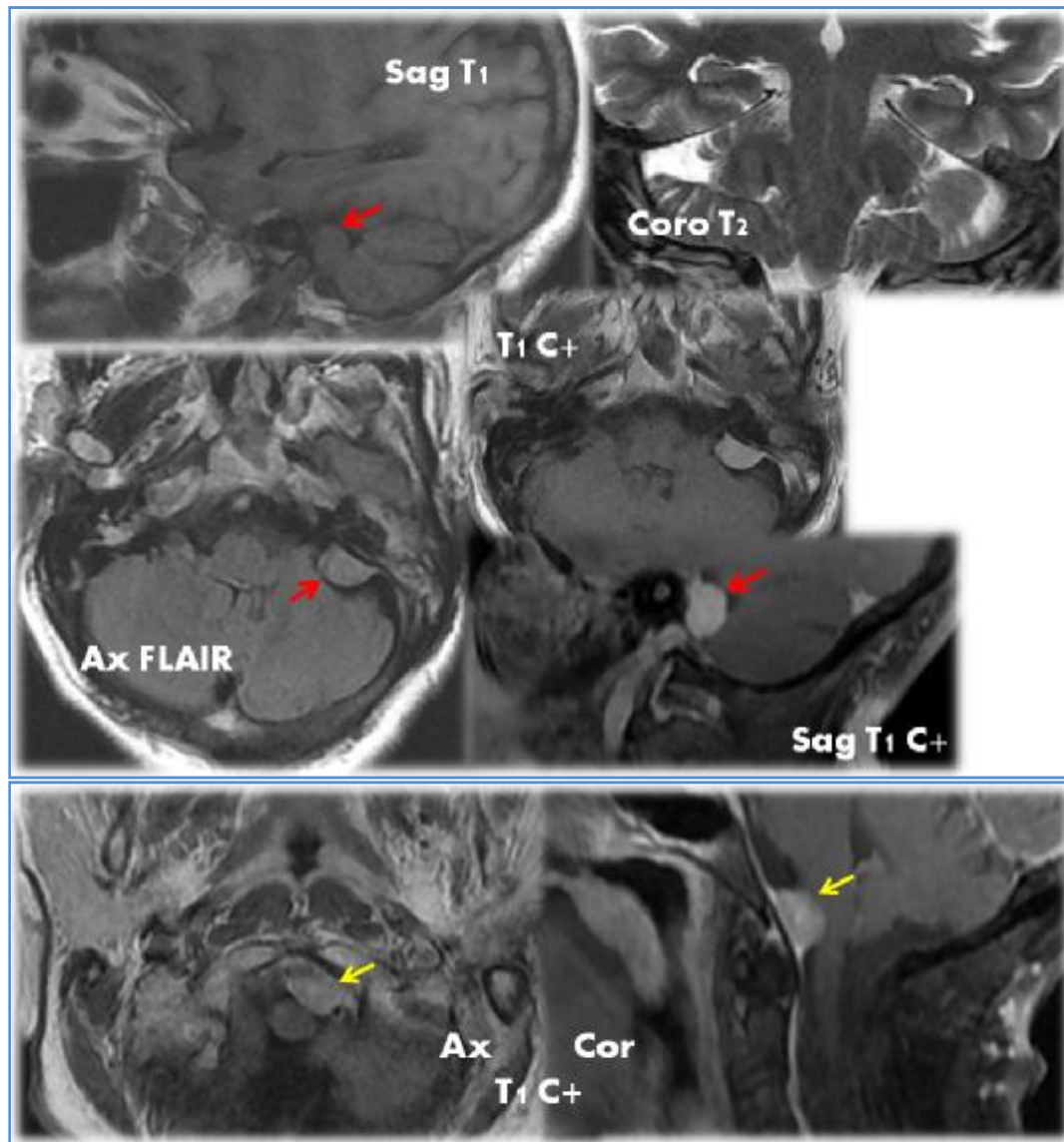


Fig. 42

IRM : Processus lésionnel au niveau de de l'angle ponto cérébelleux gauche bien limité, hypo T1, iso Flair, rehaussé après contraste, reposant sur le clivus à base d'implantation dure méridienne venant en contact avec le bulbe gauche (flèche rouge).

Il s'y associe un autre processus lésionnel au niveau de la région pré bulbaire paramédiane gauche présentant les mêmes caractéristiques (flèche jaune).

Méningiome pré-bulbaire et de l'APC gauche.

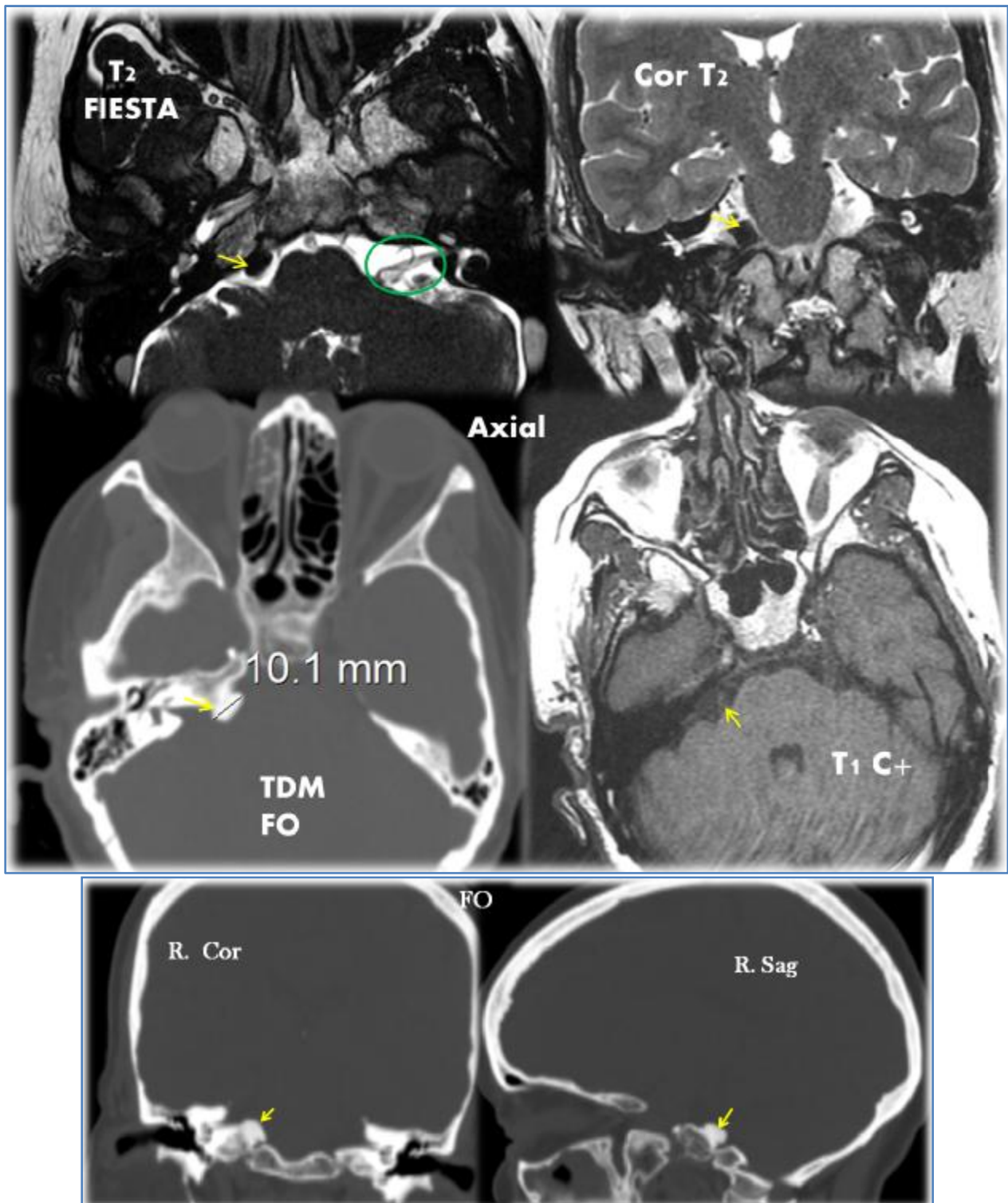


Fig. 43

65 ans, acouphène bilatéral avec de vertiges.

IRM+TDM :

Formation grossièrement ovale, accolée à la face postérieure du rocher droit, qui se présente en hypo signal T1 et T2, non rehaussée après injection de chélate de Gadolinium (flèche jaune), compatible avec une calcification à la TDM. Cette lésion reste à distance du paquet acoustico-facial droit.

A noter une branche vasculaire gauche de l'AICA qui croise le paquet acoustico-facial homolatéral (cercle vert)

Méningiome pétreux calcifié droit

Conflit neuro-vasculaire gauche.

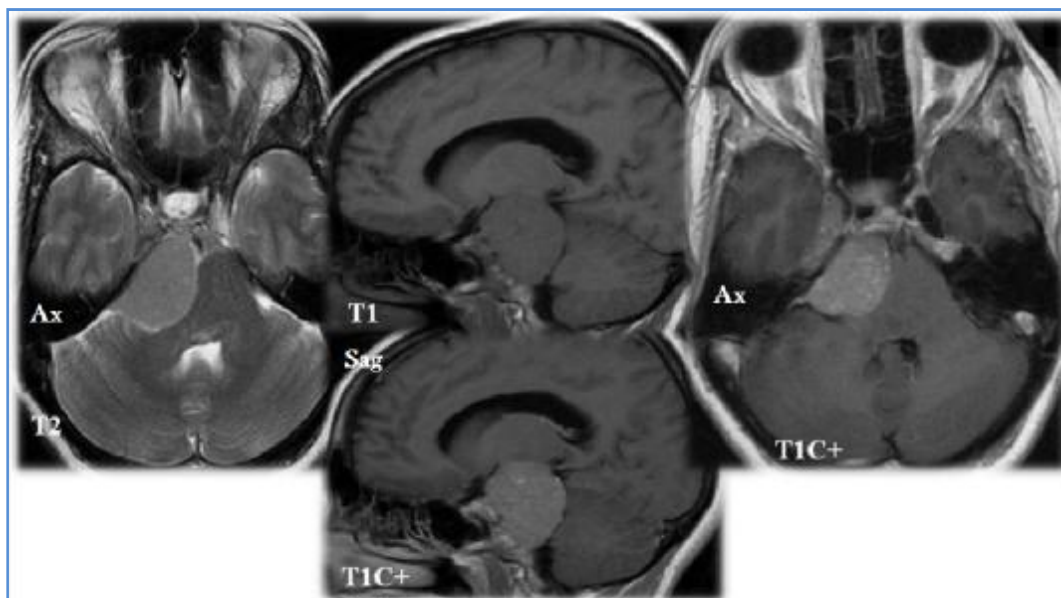


Fig. 44

58 ans. Syndrome d'HTIC, trouble de la marche, syndrome vestibulaire central, et atteinte du V droit.

Méningiome pétro-clival droit ^[69].

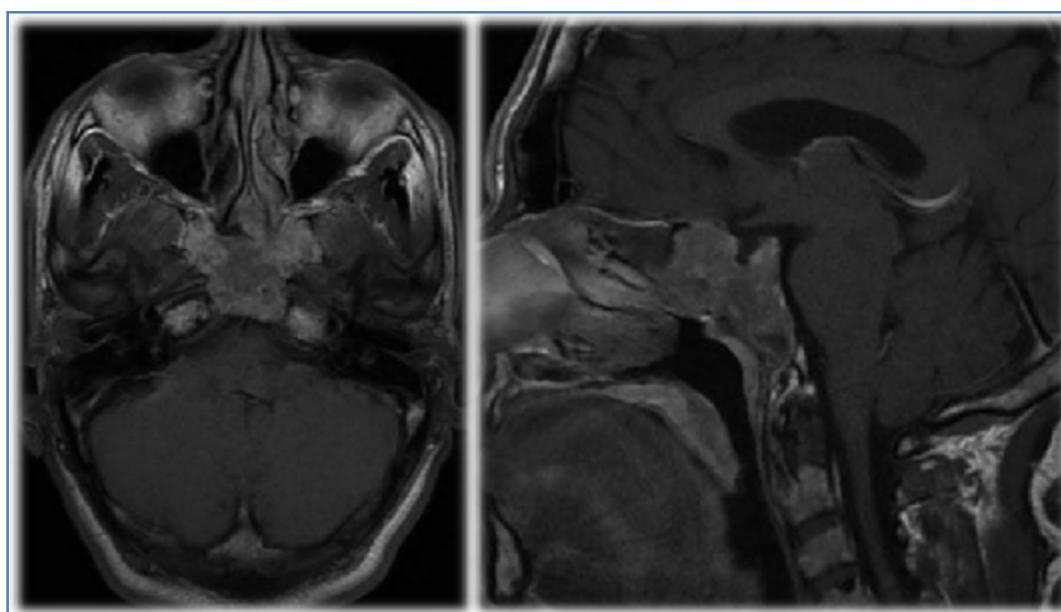


Fig. 45

Processus centré sur le corps du sphénoïde rehaussé de façon hétérogène après injection de chélates de gadolinium. **Chordome du clivus**.

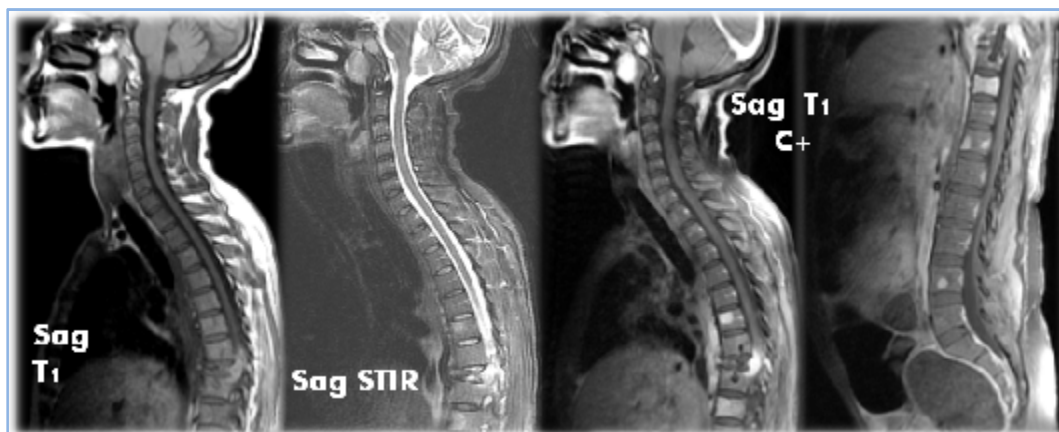


Fig. 46

Opéré pour une compression médullaire (Anapath : **plasmocytome).**

Admis pour syndrome de compression médullaire.

Lésions osseuses intéressant le clivus et les corps vertébraux présentant en hyposignal T1, hypersignal T2, ne s'effaçant pas sur les séquences STIR, et qui se rehaussent après contraste.

Masse en regard du site opératoire D7-D8, qui infiltre les parties molles périvertébrales et qui envahit le canal médullaire comprimant la moelle décrite en hyposignal T1, hypersignal T2, rehaussée de façon importante après contraste.

A noter une lésion du cavum décrite en hypersignal T1, hypersignal T2, rehaussée après contraste du même signal de la lésion du clivus.

Récidive tumoral au niveau de D7-D8 comprimant la moelle à ce niveau associé à des localisations secondaires vertébrales et de la base du crâne

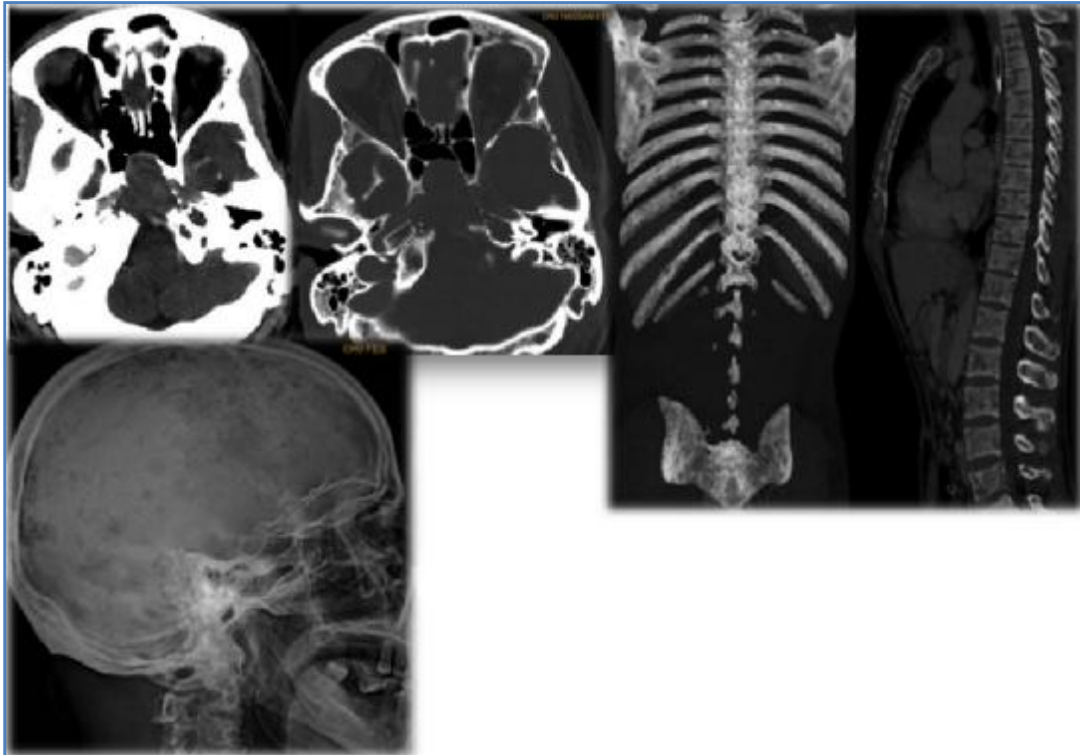


Fig. 47

43 ans. Admis pour pancréatite aigue compliquant une hypercalcémie. Découverte de multiple lésions ostéolytiques diffuses de la voûte et du squelette axial. À l'étage cérébral mise en évidence d'une lésion tissulaire centrée sur le clivus ostéolytique.

Localisation myélomateuse clivale^[69].

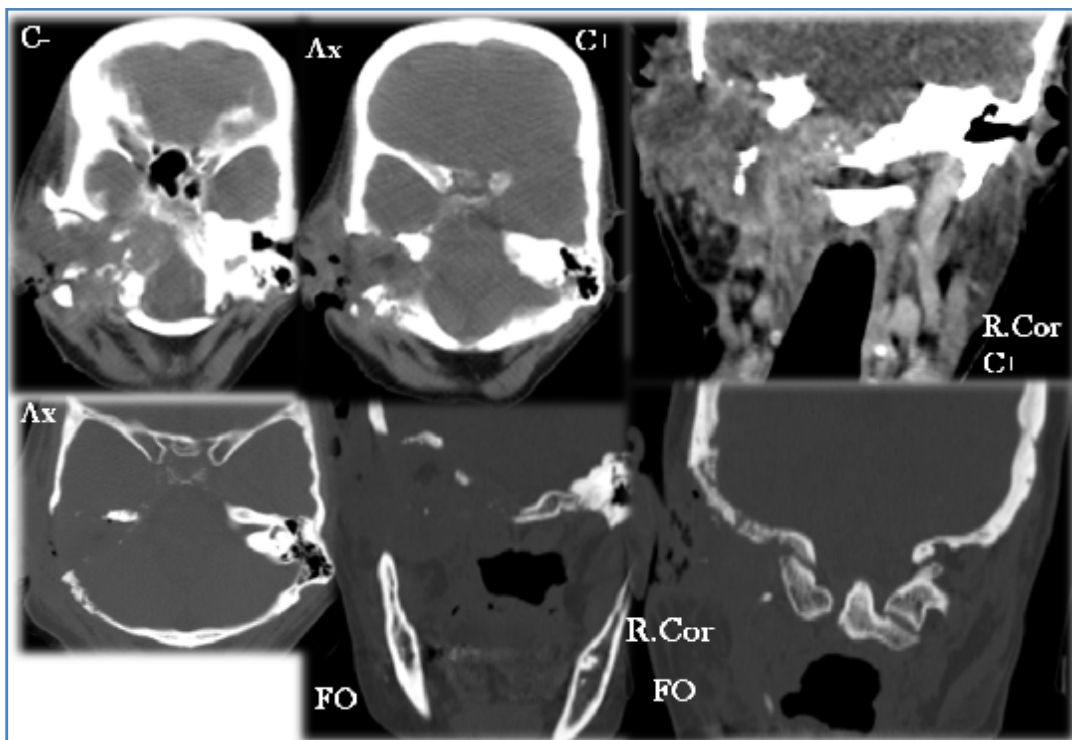


Fig. 48

Suivi pour carcinome épidermoïde de l'oreille droite récidivante.

TDM : Volumineux processus tissulaire lytique centré sur la mastoïde droite localement avancé et envahissant la base du crâne avec extension endocrânienne.

Carcinome épidermoïde

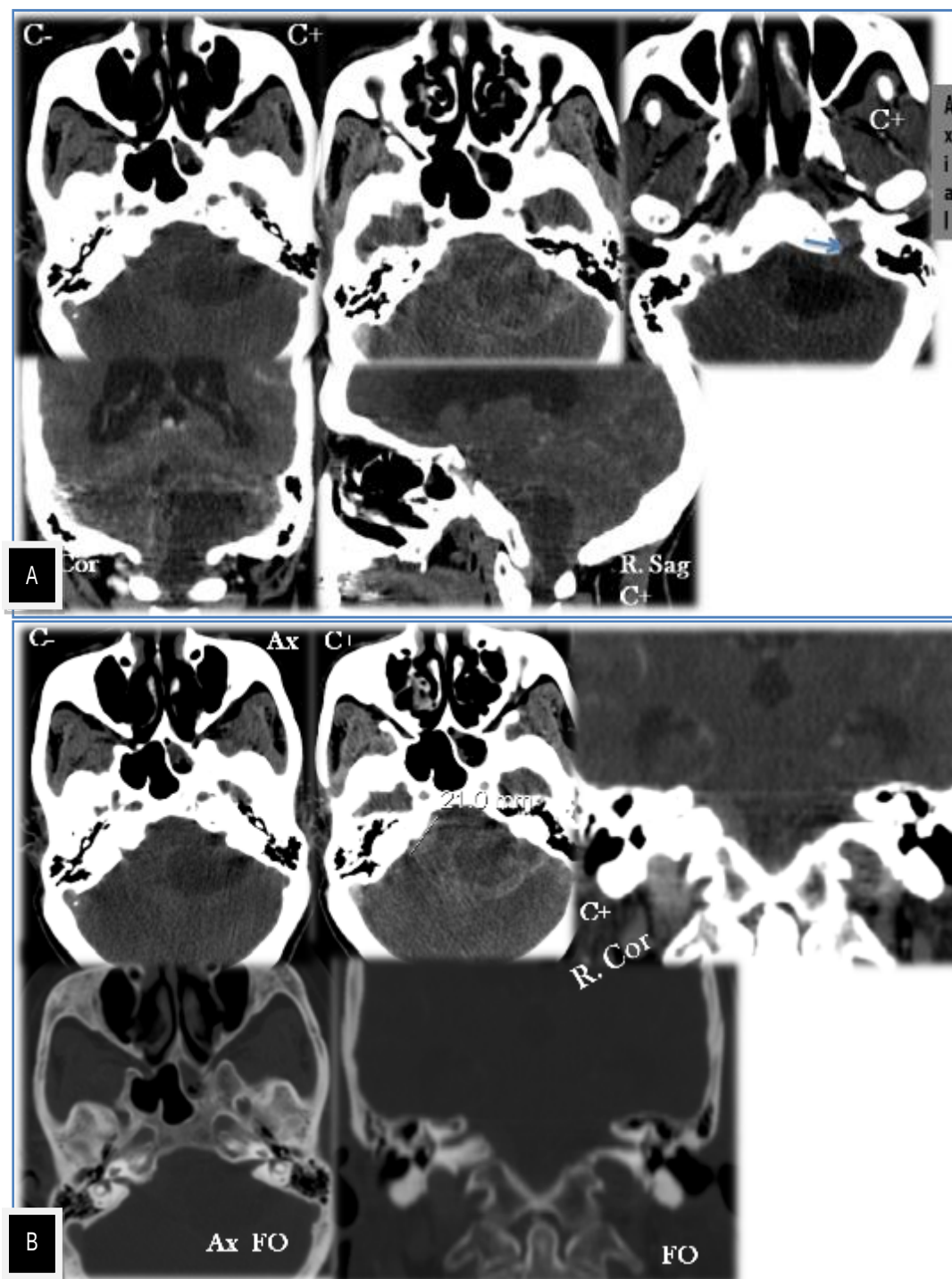


Fig. 49

56 ans, suivi pour **neurinome de l'acoustique gauche**.

A : lésion tissulaire de l'APC droit, méningiome ou neurinome.

B : Processus tumoral cérébelleux gauche envahissant la veine jugulaire interne au niveau du trou déchiré (flèche).

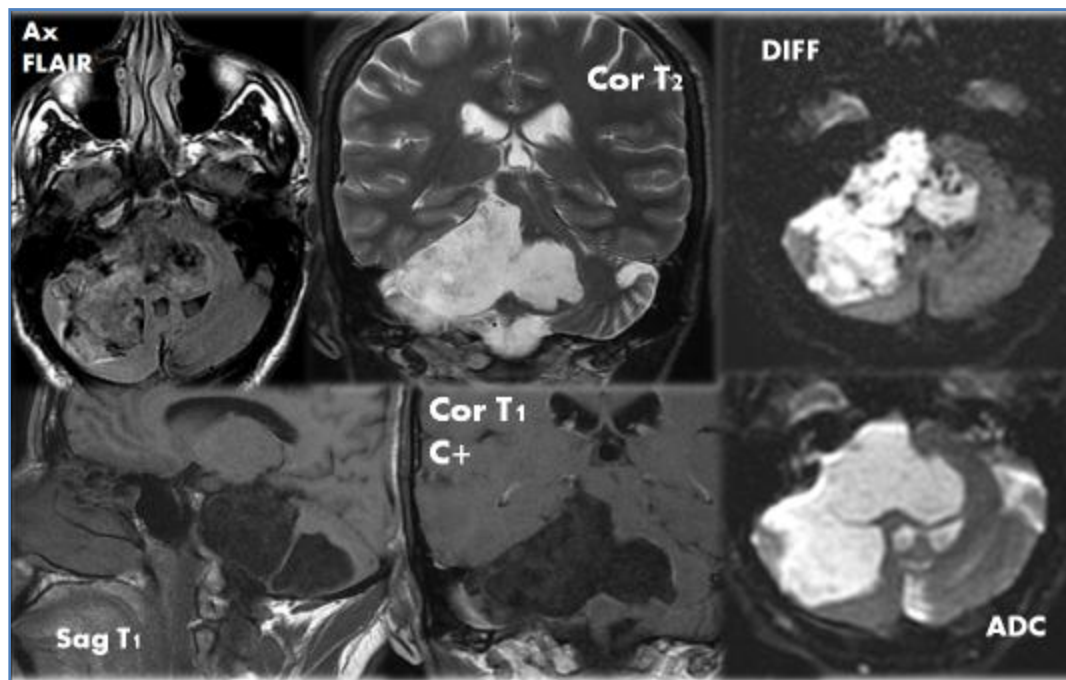


Fig. 50

IRM montrant un processus lésionnel expansif, extra axial, polylobé, décrit en hyposignal T1, hypersignal T2, ne s'effaçant pas au Flair, restrictif en DWI, et non rehaussé après injection du PDC

Kyste épidermoïde.



Fig. 51

36 ans, Masse occipitale et mastoïdienne droite.
Processus tumoral agressif à point de départ osseux occipito-temporal droit, localement avancé avec extension endocrânienne (FCP, trou occipital, lobe pariéto-occipital droits). **Ostéosarcome**

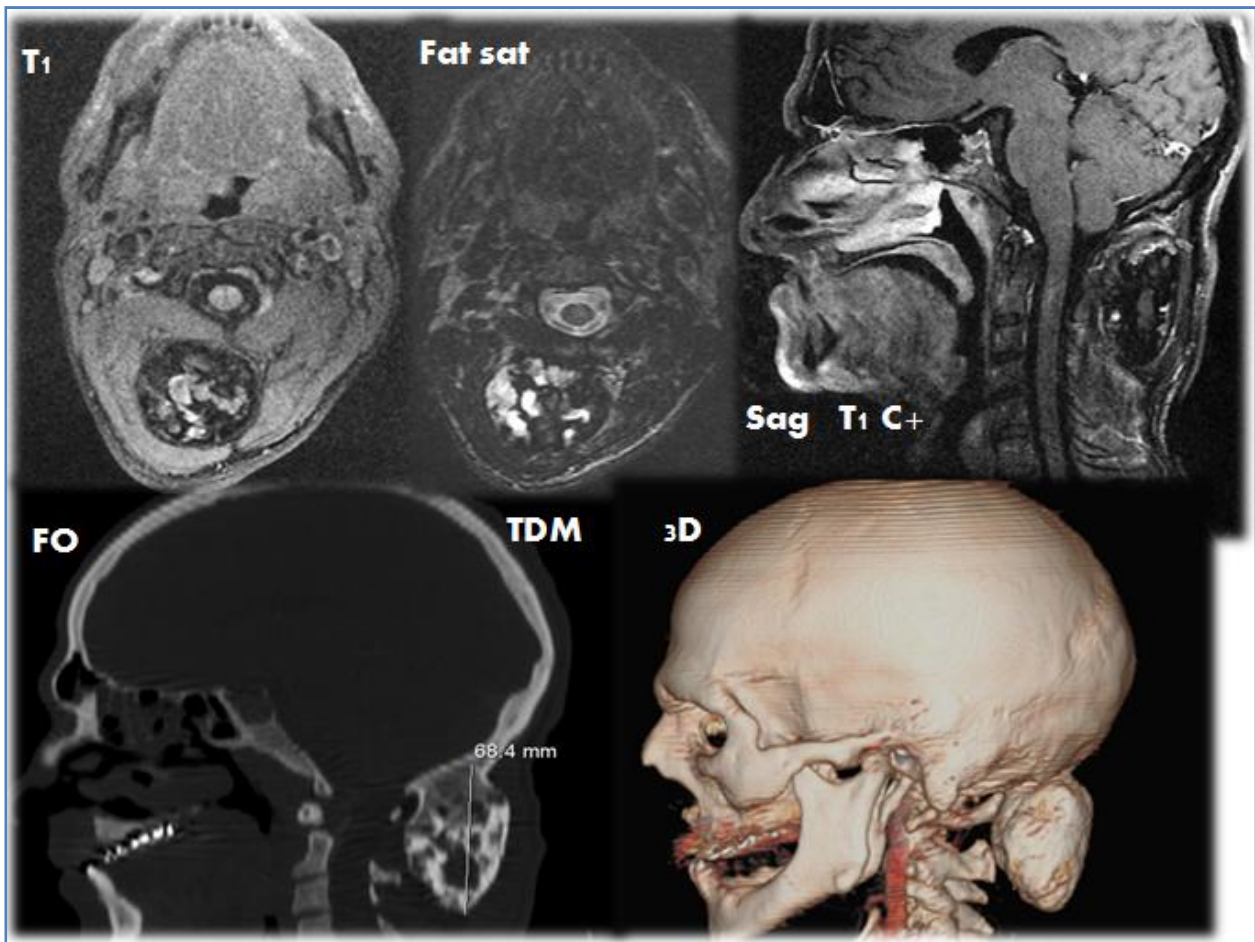


Fig. 52

45 ans, masse occipitale d'évolution progressive

IRM+TDM : exostose basi-occipitale, bien limité, à contenu hétérogène, non modifié après contraste. Ce processus refoule les parties molles en regard sans signes d'envahissement. **Ostéo-chondrome**

D. Lésions pseudo-tumorales :

Les principales pseudotumeurs intéressant la base du crâne sont résumées dans le tableau suivant :

Lésions pseudo-tumorales de la base du crâne	Dysplasies fibreuses	4	4%
	Histiocytose X	2	2%
	Anévrisme	3	3%
	Maladie de Paget	1	1%
	Ostéite chronique	1	1%
	Total	11	10%

Tableau 9 illustrant nombre et la fréquence de pseudo-TBC de notre série.

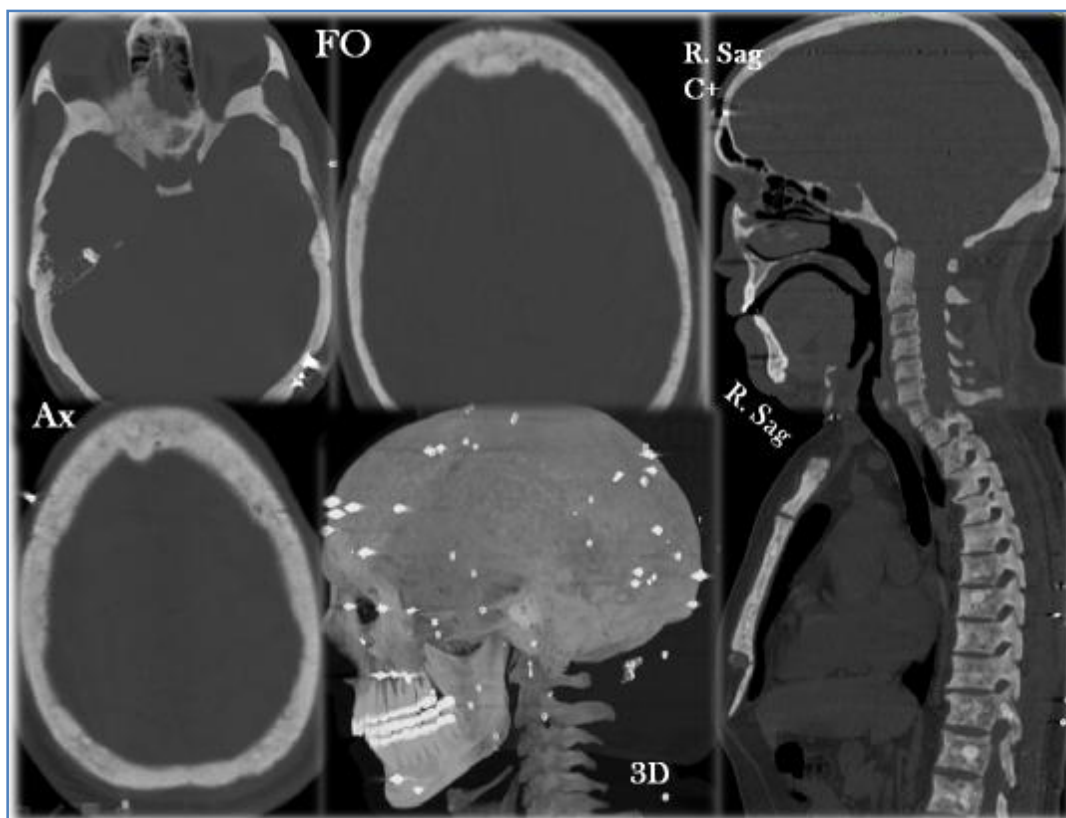


Fig. 53

Douleurs osseuses diffuse

TDM en FO: Aspect épaissi de la voûte et de la base du crâne ayant un aspect floconneux siège de plages ostéocondensantes avec désorganisation architecturale de la trame osseuse normale.

Maladie de Paget.

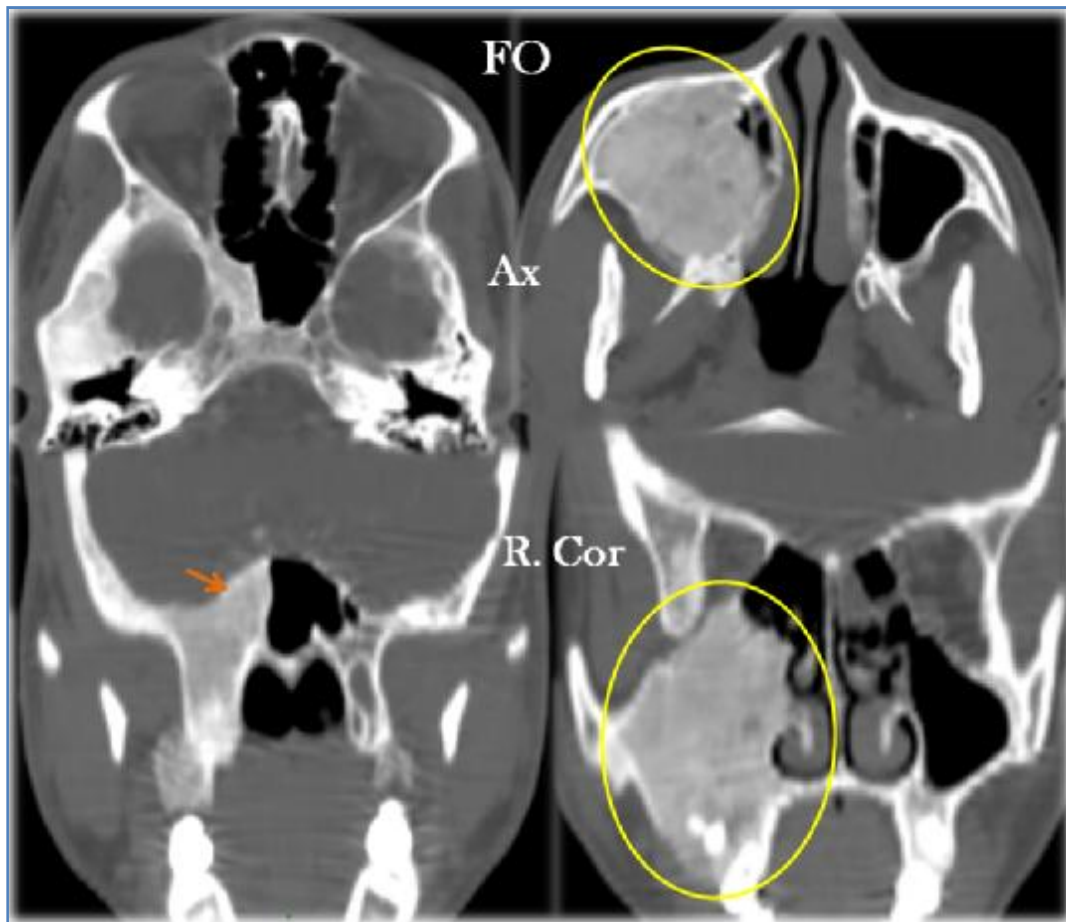


Fig. 54

16 ans, déformation faciale droite.

TDM : plage en verre dépolie occupant la totalité du sinus maxillaire droit (cercle jaune), qui est hypertrophiée, exerçant un effet de masse sur la fosse nasale homolatérale et déformant la paroi antérolatérale du sinus maxillaire. Il s'y associe un épaississement de la paroi latérale gauche du sinus sphénoïdal, se présentant le même aspect sus décrit.

Dysplasie fibreuse condensante de l'étage moyen.

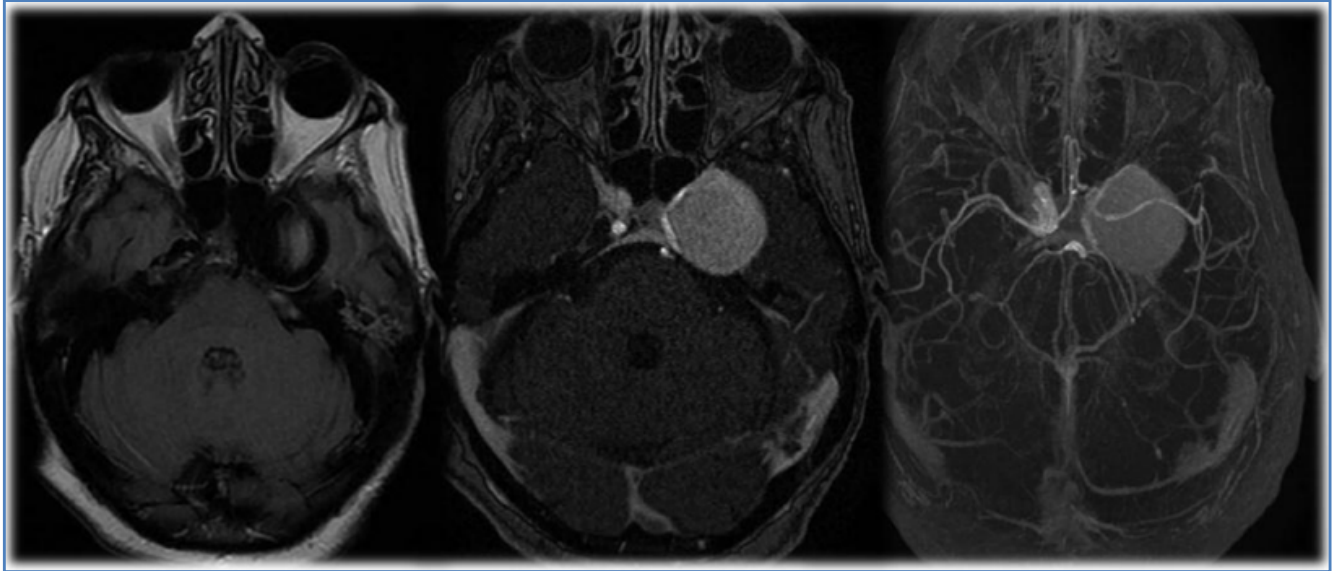


Fig. 55

45 ans.

Angio-RM encéphalique montrant un anévrisme géant localisé au niveau de la carotide interne gauche intra caverneuse fortement rehaussé.

Anévrisme géant de l'ACI caverneuse gauche.

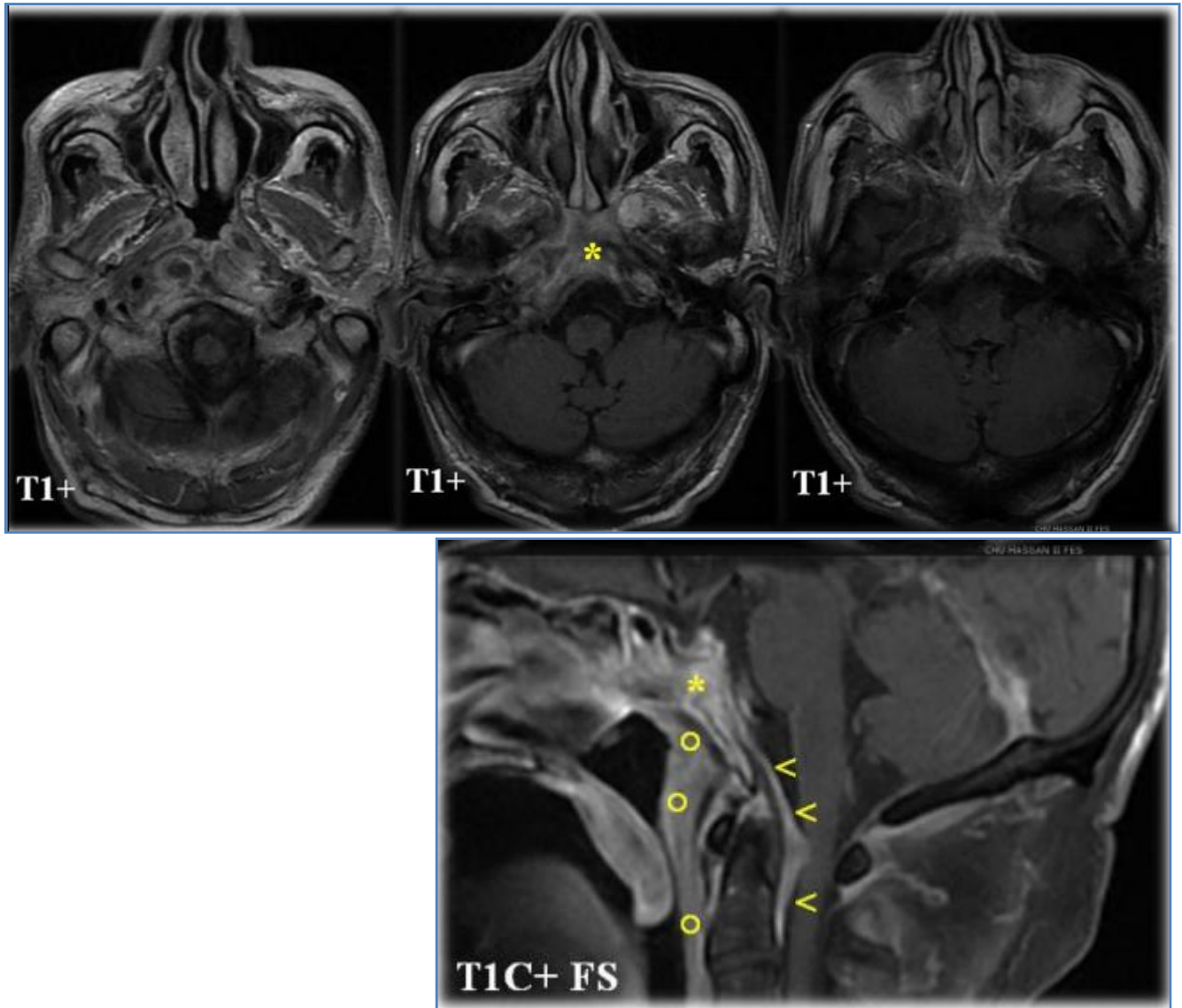


Fig. 56

80 ans. paralysie oculo-motrice et faciale gauches.

Infiltration rétropharyngée rehaussée (ronds), mal circonscrite, associée à une érosion du clivus avec rehaussement de la spongieuse osseuse (astérisques) et diffusion transclivale endocrânienne et rehaussement méningé de la face postérieure du rocher et rétroclival (têtes de flèches).

Ostéite du clivus.

Abcès rétro-pharyngé + épidurite C1-C2.

E. Atteintes multifocale :

Quelques cas on a objectivé les TBC qui touchent à la fois 02 étages (n=15 pour les étages antéropostérieur et n=12 pour les étages postéro-moyens et rarement les 03 étages (n=4), comme illustrer dans le diagramme suivant.

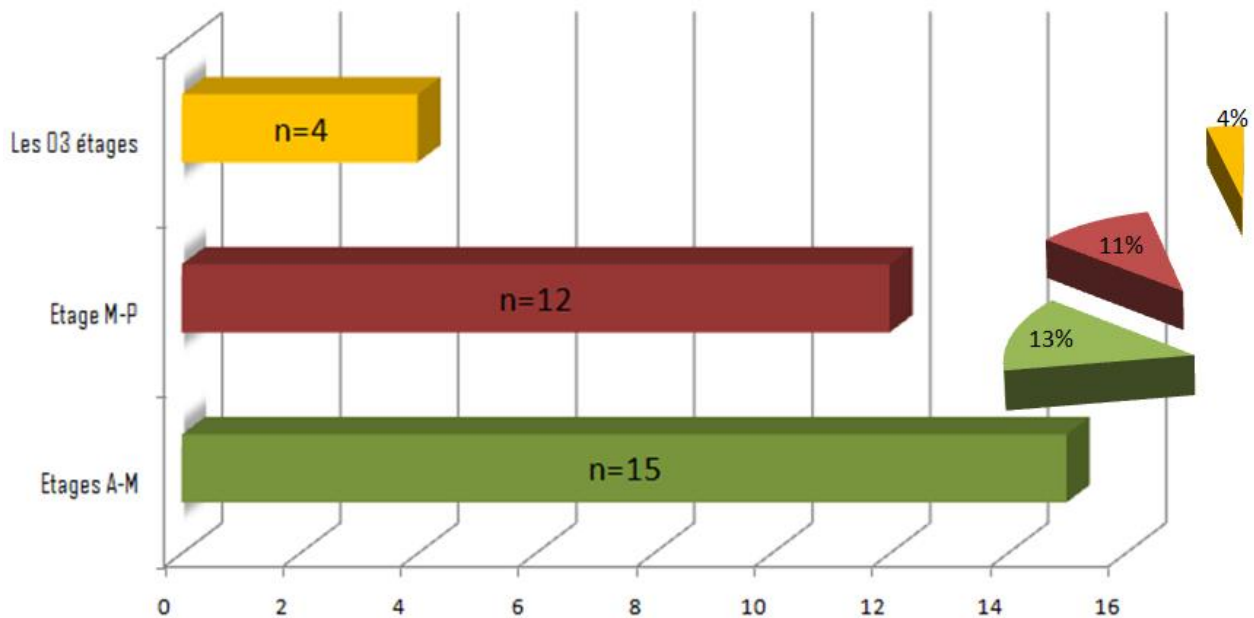


Fig. 57 montre le nombre et la fréquence de lésions multifocales de TBC

F. Analyse statistique :

Tableau 10: Tableau récapitulatif des TBC selon l'étage de façon comparative :

Tumeurs de la base du crâne	Étage antérieur		Étage moyen		Étage postérieur		Nombre total	Fréquence (%)
	(n)	(%)	n	%	n	%		
Méningiome	9	8%	13	12%	3	3%	25	22%
UCNT	3	3%	8	7%	1	1%	12	11%
Macro adénome invasif	1	1%	10	9%			11	10%
Kyste épidermoïde			1	1%	7	6%	8	7%
Anévrisme			3	3%			3	3%
F. cémento-ossifiant	1	1%					1	1%
Carcinome épidermoïde	1	1%	1	1%			2	2%
Chondrome			1	1%	1	1%	2	2%
Chondrosarcome	1	1%			1	1%	2	2%
Chordome					3	3%	3	3%
Dysplasies fibreuses	2	2%	2	2%			4	4%
Esthésioneuroblastome	2	2%					2	2%
F. nasopharyngien	1	1%	1	1%			2	2%
Histiocytoses X					2	2%	2	2%
Lymphome	2	2%	2	2%			4	4%
Maladie de Paget			1	1%			1	1%
Méningiome intraosseux	2	2%	2	2%			4	4%
Métastases	2	2%	3	3%	2	2%	7	6%
Myélome					1	1%	1	1%
Neurinome					3	3%	3	3%
Ostéite chronique			1	1%			1	1%
Ostéome	2	2%					2	2%
Ostéosarcome			1	1%	1	1%	2	2%
Paragangliome					5	4%	5	4%
Mucocèle	3	3%					3	3%
Total	32	28%	50	45%	30	27%	112	100%

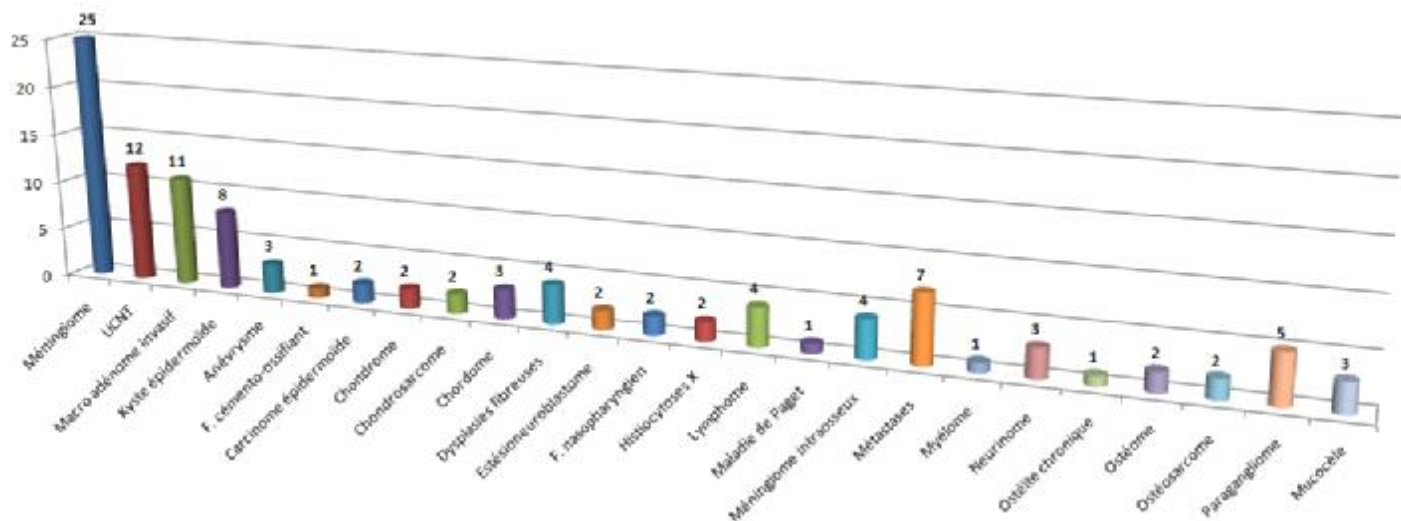


Fig. 58 Histogramme à cylindres représentant le nombre de cas de notre série.

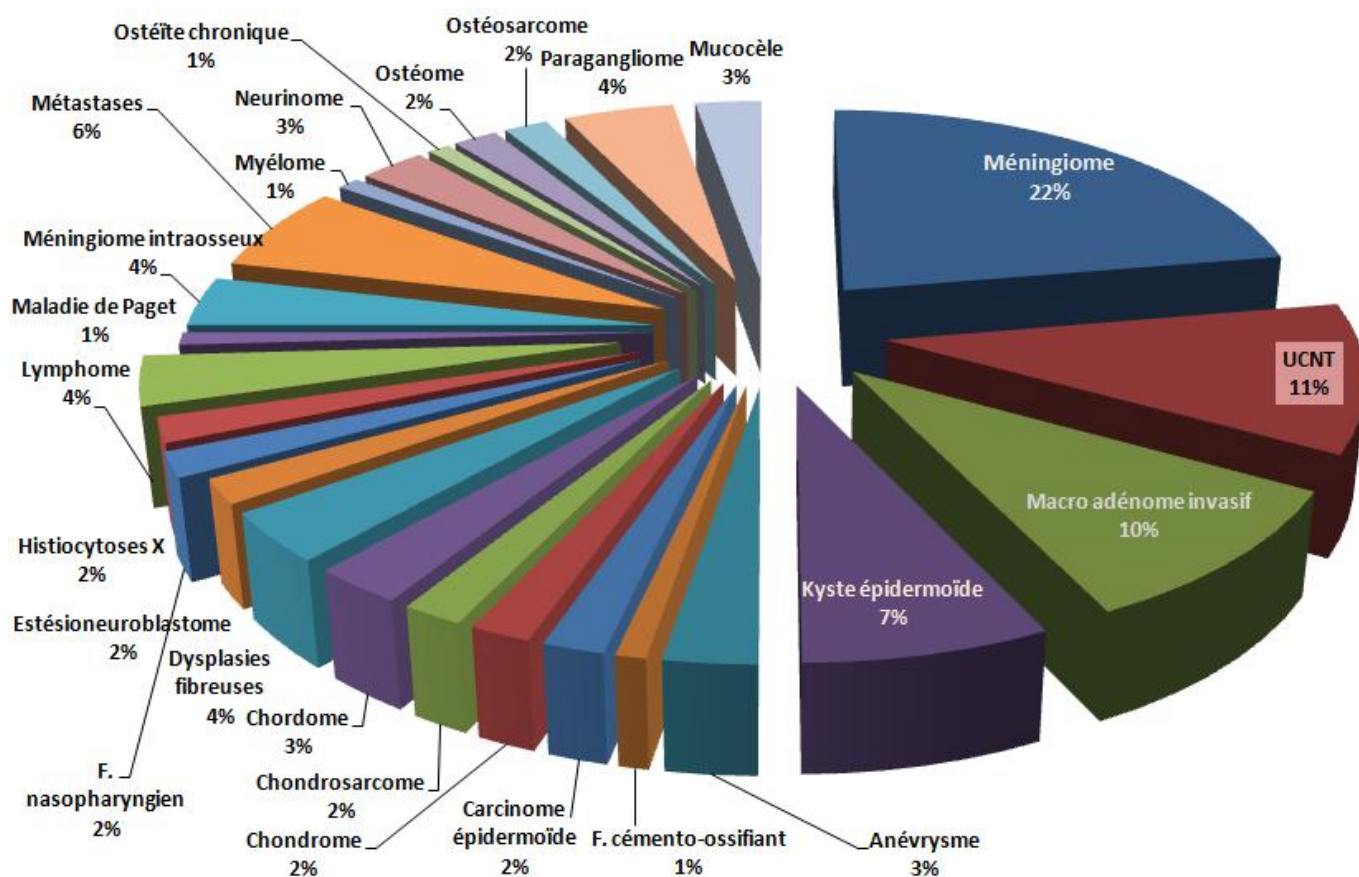


Fig. 59 Graphique à secteurs éclatés illustrant la fréquence de TBC de notre série

Chapitre 3 : Discussion

I. GENERALITES

Les tumeurs de la base du crâne (TBC) représentent une entité tumorale variée. Notre travail permet d'étudier l'évolution sur un grand nombre de TBC, mais se heurte à plusieurs difficultés. D'une part, il s'agit d'une étude rétrospective qui a été limitée par la difficulté à recenser de façon exhaustive des différentes données sur les patients. D'autre part, la réalisation d'un travail englobant toutes les TBC, quel que soit l'âge du patient ; accroît la difficulté d'harmoniser le recueil des données : en raison des prises en charge différentes en fonction du type histologique. Les différentes données collectées nous permettent d'avoir une approche intéressante sur l'épidémiologie, la clinique, l'imagerie, l'évolution tumorale et les pratiques thérapeutiques avec des statistiques interprétables en raison du nombre important des cas (112 cas) et de discuter nos données par rapport aux écrits de la littérature scientifique.

A. EPIDEMIOLOGIE :

1. Âge :

L'âge moyen de nos patients était de 51 ans avec des extrêmes (de 12 mois et de 80 ans). Nous avons eu 11 patients ayant un âge inférieur à 20 ans, et 23 patients dont l'âge était compris entre 20-40 ans, alors que l'âge supérieur à 40 ans représentant ainsi la majorité des patients de notre série (n=78), dont le pic de fréquence était supérieur à 60 ans (n=29) puis entre 40 et 50 ans (n=25). Ces données épidémiologiques confirment que les TBC représentent une pathologie de sujet adulte et âgé, mais également peut toucher de l'enfant et de l'adulte jeune. De ce fait, il faut garder à l'esprit que les TBC peuvent survenir à tout âge. L'âge moyen de découverte des TBC varie selon le type histologique.

2. Sexe :

La répartition de notre série selon le sexe montre une prédominance significative féminine ; notre série est constituée de 64 femmes (57%) et 48 hommes (43 %) avec sex-ratio=0,75). En effet, pour le méningiome, les patients de sexe féminin sont plus souvent atteints que ceux de sexe masculin. Il n'existe pas de prédominance sexuelle dans la plupart des autres tumeurs en dehors de l'angiofibrome juvénile chez le sexe masculin. Parmi des 7 cas de métastases de notre série, 4 patientes avaient des antécédents de néoplasie (3

cancer du sein, 2,7% et 01 thyroïdien, 1%) et 3 patients (2 étaient suivis pour néoplasie pulmonaire et l'autre pour la prostate). Mais il faudra signaler que n'importe quelle tumeur maligne peut atteindre la base du crâne et le système nerveux central lors d'une évolution métastatique avec degré variable.

3. CLINIQUE :

Les TBC présentent un développement initialement extra-cérébral, expliquant leur caractère souvent peu symptomatique au regard de leur volume . Ceci est d'autant plus vrai dans le cas des tumeurs bénignes. Cette constatation est compatible avec les résultats de notre série, de sorte que la majorité de nos patients étaient admis dans le cadre de surveillance radiologique (38 %).

- ✚ Les pathologies tumorales métastatiques surviennent en général en fonction de découverte de la tumeur primitive.
- ✚ Les signes cliniques révélateurs d'une TBC sont très stéréotypés selon l'étage atteint et la topographie lésionnelle. Le plus souvent, la tumeur se manifeste par les signes d'hypertension intracrânienne secondaire au volume de la tumeur dans la majorité des cas (méningiome, macroadénome invasif...).
- ✚ Concernant les tumeurs nasosinusiennes, qui touchent essentiellement l'étage antérieur, peuvent se manifester par une simple sinusite chronique (à répétition) jusqu'à l'obstruction totale de voies aériennes supérieures.
- ✚ Pour les macroadénomes hypophysaires invasifs se manifestent essentiellement par syndrome d'hyper sécrétion (à l'origine de la découverte de la tumeur) avec syndrome HTIC.
- ✚ Ainsi, un syndrome de l'angle ponto cérébelleux, en cas d'atteinte de l'étage postérieur, peut simplement être évoqué quand le mode de révélation est une hypoacousie ; ce qui est habituel pour les tumeurs extra-axiales de la fosse cérébrale postérieure (FCP), en particulier les schwannomes vestibulaires. La découverte d'un neurinome peut se faire également dans le cadre d'une recherche ou d'un bilan de la maladie de Von Hippel Lindau.
- ✚ Au stade tardif, on peut observer une atteinte de 03 étages, confirmant le retard diagnostique, et ça plus marqué en cas de métastase, dysplasie fibreuse et maladie de Pget.
- ✚ Le tableau suivant résume les signes cliniques qu'on peut rencontrer dans

l'atteinte de la base du crâne avec degré variable selon la topographie lésionnelle et l'étage ciblé.

Signes cliniques

1	Syndrome HTIC
2	Exophtalmie
3	Syndrome cérébelleux
4	Trouble de conscience
5	Céphalées + troubles visuels
6	Masse latéro-cervicale et faciale
7	Troubles auditifs
8	Déficit moteur + PFP
9	Masse oto-mastoïdienne
10	Troubles naso-sinusiens + olfactifs
11	NCB
12	Syndrome tumoral hypophysaire
13	Épilepsie
14	Douleurs osseuses diffuses

- ✚ Ces signes sont variables en fonction de l'âge, n'ont aucune spécificité par rapport à ceux présentés lors du diagnostic des différentes localisations et ne permettent pas de définir le caractère agressif de la tumeur.
- ✚ Parfois, les symptômes diffèrent selon la localisation de la tumeur, le caractère unique ou multiple et la rapidité d'installation du tableau clinique.
- ✚ En fin le syndrome de découverte d'une TBC traduit le plus souvent une compression des structures vasculo-nerveuses par la masse tumorale.

B. Classification des TBC

De très nombreuses tumeurs peuvent se développer au niveau de la base du crâne. Elles sont habituellement classées selon leur site d'origine et selon leur localisation.

1. Selon le site d'origine :

On distingue selon le site d'origine 3 grands groupes : Les tumeurs provenant de la base du crâne elle-même, Les tumeurs endocrâniennes envahissant la base, et les tumeurs extra crâniennes envahissant la base.

a) Les tumeurs provenant de la base du crâne elle-même :

- ✚ peuvent prendre naissance au niveau des éléments suivants :

- Cartilage: chondrome; chondrosarcome.

- Os: ostéomes ; ostéoblastomes ; ostéosarcomes ; tumeurs à cellules géantes.
- Restes embryonnaires: chordomes; crânio-pharyngiomes; kystes dermoïdes; kystes épidermoïdes.
- Tissu fibreux: dysplasie fibreuse et fibrome ossifiant; fibrosarcomes.
- Tissu hématopoïétique et réticulohistiocytaire: leucémies; lymphomes; histiocytoses; myélomes.

Site d'origine de TBC	Type histologique
Os	Ostéosarcome
	Ostéome
	ostéoblastome
	tumeurs à cellules géantes
Cartilage	Chondrosarcome
	Chondrome
Restes embryonnaires	Chordome
	crânio-pharyngiomes
	kystes dermoïdes
	kystes épidermoïdes.
Tissu fibreux	Dysplasie fibreuse
Tissu HRH	Histiocytoses
	Myélomes
	Lymphome
A distance	Métastases

Tableau 11 Les tumeurs peuvent prendre naissance de la base du crâne elle-même

- Tissu vasculaire: hémangiomes.
- Des métastases peuvent prendre naissance au niveau des différents éléments constitutifs de la base.

b) Les tumeurs endocrâniennes envahissant la base du crâne:
Méningiomes, neurinomes, certaines tumeurs gliales, notamment de haut grade, peuvent s'accompagner d'une atteinte de la base.

c) Les tumeurs extracrâniennes envahissant la base :

(1) Tumeurs naissant des fosses nasales et des sinus:

- Tumeurs bénignes : mucocèles ; ostéomes ; papillomes inversés.
- Tumeurs malignes : carcinomes, adénocarcinomes ; cylindromes ; rhabdomyosarcomes ; lymphomes ; esthésioneuroblastomes.

(2) Tumeurs naissant du nasopharynx:

- + Tumeurs bénignes: tératomes ; angiofibromes.
- + Tumeurs malignes: carcinomes, adénocarcinomes; rhabdomyosarcomes ; lymphomes.

2. Selon la localisation :

a) Étage antérieur :

- + Méningiome, neuroblastome olfactif, tumeurs naso-sinusiennes.

b) Étage moyen :

(1) Central :

- + Adénome hypophysaire, méningiome, craniopharyngiome, carcinome du sinus sphénoïdal ;

(2) Para-central :

- + Méningiome, schwannome, carcinome adénoïde kystique ;

(3) Latéral :

- + Méningiome, schwannome, fibrome naso-pharygien juvénile, carcinome adénoïde kystique, sarcome.

c) Étage postérieur :

(1) APC :

- + neurinome acoustique, méningiome, kyste épidermoïde, neurinome trigeminal, granulome à cholestrine.

(2) Clival :

- + chondrome, méningiome, paragangliome, carcinome naso-pharyngé, schwannome, chondrosarcome ;

(3) Foramen jugulaire :

- + paragangliome, schwannome, méningiome, métastase ;

(4) Foramen magnum:

- + paragangliome, schwannome, chondrome.

Localisation		Signes cliniques	Pathologies tumorales
Étage antérieur		Dysfonction nasale: douleur, épistaxis, anosmie. Dysfonction visuelle: perte du champ visuel, diplopie, ptôsis. Atteinte des lobes frontaux: altération de la personnalité, altération de la mémoire et de la concentration.	Méningiome, neuroblastome olfactif, tumeurs naso-sinusiennes.
Étage moyen	Central	hypopuitarisme ou hyperfonctionnement hypophysaire, Neuropathie optique (nerf et chiasma)	adénome hypophysaire, méningiome, craniopharyngiome, carcinome du sinus sphénoïdal
	Paracentral	Neuropathie optique, syndrome shéno-caverneux	méningiome, schwannome, carcinome adénoïde kystique
	Latéral	Proptosis, dysesthésie faciale et la douleur, épistaxis	méningiome, schwannome, fibrome naso-pharyngien juvénile, carcinome adénoïde kystique, sarcome
Étage postérieur	APC	perte auditive, engourdissement ou faiblesse du visage dysmétrie, ataxie, dysfonction du nerf crânien, signes de compression du tronc cérébral HTIC	neurinome acoustique, méningiome, kyste épidermoïde, neurinome trigéminal, granulome à cholestérine.
	Clival	Paralysie du IV, neuropathie crânienne bilatérale, signes de compression du tronc cérébral	chondrome, méningiome, paragangliome, carcinome naso-pharyngé, schwannome, chondrosarcome
	Foramen jugulaire	Paralysie des NC IX, X, XI (syndrome vermien), de IX à XII (syndrome de Colle-Ssicard) et sympathique (syndrome de Villaret)	paragangliome, schwannome, méningiome, métastase
	Foramen magnum	Douleur cervicale sous occipitale, dysesthésie homo-latérale, faiblesse progressive	paragangliome, schwannome, chondrome

Tableau 12 : Classification de TBC selon l'étage atteint avec des signes cliniques correspondants et le type histologique

II. Données de l'imagerie :

- Les règles techniques d'exploration d'une TBC, essentiellement un processus expansif intracrânienne ou exocrânienne, envahissant la base, ne diffèrent pas de façon fondamentale de celles qui permettent l'étude d'une tumeur sus ou sous tentorielle.
- En pratique courante, devant toute suspicion clinique de processus expansif de la base du crâne, sus ou sous jacent, une exploration IRM est indiquée idéalement en première intention.
- Cependant, l'examen le plus accessible demeure encore le scanner qui garde son rôle pour apprécier la présence d'éventuels composants calciques et pour une étude osseuse.
- L'IRM doit comprendre au mieux une étude dans 03 plans de l'espace, dont le plan coronal est fondamental. Elle inclura naturellement une étude de l'ensemble de l'encéphale pour vérifier le caractère unique ou non de la lésion de la base du crâne et pour apprécier son éventuel retentissement sur le parenchyme cérébral en cas d'une TBC qui l'envahit.
- Lorsqu'elle est disponible, l'utilisation d'une force de champ élevée (3 T) doit être considérée, car cela produit un signal d'image accru et une bonne résolution spatiale. Les séquences d'IRM peuvent varier d'un établissement à l'autre (notre établissement utilise IRM avec de force de champ à 1,5 T), mais un protocole d'IRM à base de crâne typique comprend des séquences T1, T2 et T1 après injection de chélate de Gadolinium à une épaisseur de coupe ≤ 3 mm.
- Les acquisitions tridimensionnelles pondérées T2 (CISS, FIESTA...) sont des séquences en écho de gradient, permettant la réalisation de coupes submillimétriques (0,7 à 0,8 mm). Ces images apportent un excellent contraste surtout entre les différentes structures de l'APC.
- L'imagerie haute résolution T2 améliore la visualisation précise des nerfs crâniens, en particulier dans les citernes de base et le conduit auditif interne (CAI).
- La séquence T1 après contraste est la technique la plus sensible pour démontrer la propagation d'une tumeur périneurale, dont la présence aggrave habituellement le pronostic et peut provoquer des séquelles neurologiques si elle n'est pas reconnue. ^{[1], [2]}
- L'imagerie pondérée par diffusion à la base du crâne reste techniquement

difficile en raison de l'artefact et distorsion de l'interface air-os, qui peut être réduite en employant une séquence non-echoplanar.

- Bien que les valeurs seuils fiables soient difficiles à définir, les tumeurs malignes ont tendance à présenter une diffusivité plus faible que les maladies bénignes, à l'exception de certaines lésions non néoplasiques telles que les kystes épidermoïdes et les cholestéatomes connus pour leur restriction de diffusion caractéristique^[3].
- Les séquences injectées aident généralement à la délimitation des tumeurs solides, y compris la différenciation de la maladie inflammatoire (ou infectieuse) de la tumeur.
- Une certaine controverse existe, en raison d'un risque potentiel d'artefact dû à une suppression incomplète de la graisse qui serait confondu avec rehaussement de la tumeur^[4]
- L'angiographie par résonance magnétique (3D TOF) est une technique d'imagerie, qui donne des informations sur la perméabilité et la position des artères crâniennes par rapport à la tumeur. Ceci est pertinent pour la planification chirurgicale, bien que l'ARM ne puisse pas décrire avec précision le degré de perfusion tumorale pour toutes les lésions.
- Par conséquent, ANS (*Angiographie numérique de soustraction*) garde un rôle important dans la délimitation de débit artériel en cas de tumeurs hypervascularisées, en particulier chez les candidats au traitement d'embolisation. Cela peut être effectué soit en complément avant une chirurgie radicale, soit en tant que mesure palliative où la résection curative n'est pas possible.^[5]
- La TDM est extrêmement utile pour délimiter les lésions osseuses et identifier les caractéristiques agressives de malignité, en particulier l'érosion. Nous recommandons une épaisseur de coupe de TDM hélicoïdales de 0.5-1 mm à l'étage pétreux et 1 à 5 mm à l'étage moyen et postérieur, avec des reformats multiplanaires.
- Le choix d'un petit champ de vision peut être utile pour maximiser le rapport signal sur bruit dans de petites structures, par exemple pour délimiter le labyrinthe osseux.
- Récemment, la TEP / TDM, en particulier l'imagerie Fluorothymine 18-F, a été suggérée comme potentiellement bénéfique dans le cancer du cou et de la

tête. ^[6]

- v Le rôle de l'imagerie est primordiale dans le bilan d'extension exhaustif et l'approche diagnostique histologique ; le radiologue doit, principalement, préciser au chirurgien :**
 - les rapports anatomiques et l'extension aux structures voisines : voies visuelles : nerf optique - chiasma - bandelette optique.
 - L'atteinte du sinus caverneux : est-il refoulé ou envahit.
 - L'extension aux cavités aériennes : sinus sphénoïdal et ethmoïde : sont-ils envahis, détruits, refoulés ou bien le siège d'une rétention liquidienne.
 - L'atteinte de la selle turcique : agrandie, refoulée ou détruite ou au contraire normal.
 - L'atteinte du tronc cérébral : niveau et degré de compression.
 - D'acquérir avec la plus grande précision possible le caractère extra et/ou intra-dural de la lésion.
- Comme les caractéristiques d'imagerie de certaines tumeurs de la base du crâne se chevauchent, les radiologistes peuvent s'abstenir de donner un diagnostic histologique définitif. ^[7]
- La création d'un centre spécialisé sur une voie multidisciplinaire établie, représente les meilleures pratiques internationalement acceptées pour les patients présentant des lésions complexes de la base du crâne.

III. Diagnostic étiologique :

Les tumeurs de la base du crâne peuvent être classées selon leur site d'origine ou selon l'étage concerné (Erreur ! Source du renvoi introuvable.).

Nous proposons une description en fonction de leur topographie la plus fréquente selon l'étage.

A. Étage antérieure de la base du crâne

1. Sillon olfactive

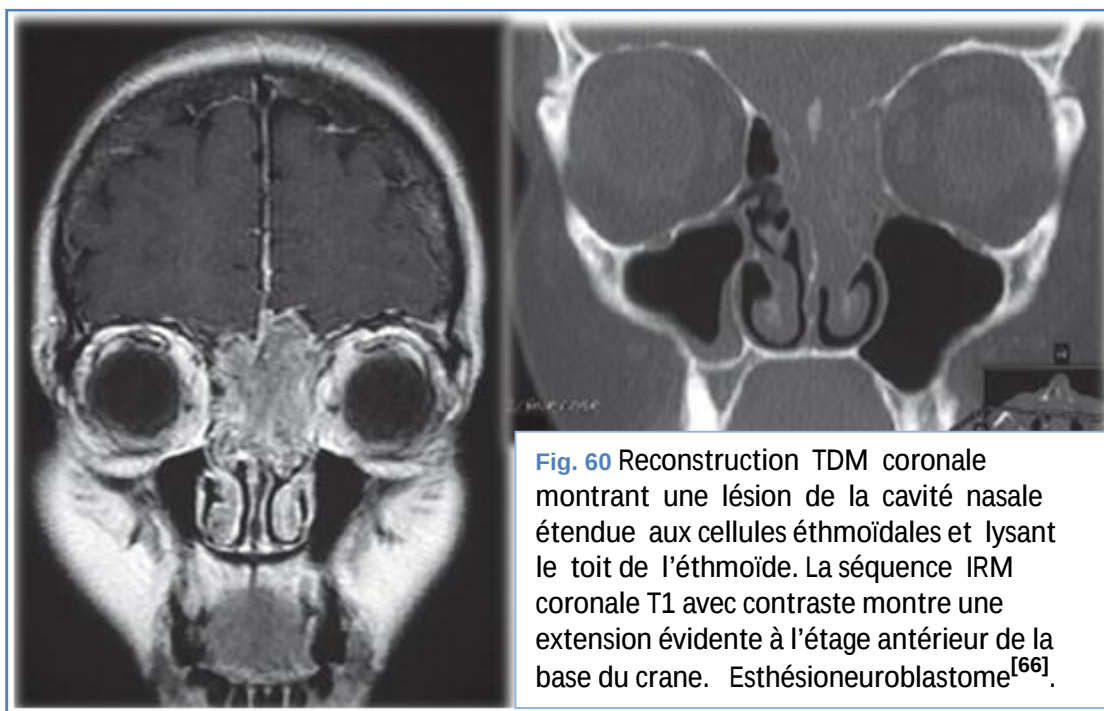
- Se situe dans la plaque cribiforme de chaque côté de la crista galli.
- Il transmet les nerfs olfactifs et contient antérieurement un petit foramen pour le nerf naso-ciliaire, une branche du nerf ophtalmique (V1).

a) *Méningiome (Fig. 20)*

- Le méningiome apparaît généralement dans le sillon olfactif, bien que cette tumeur puisse apparaître n'importe où le long de la base du crâne.
- D'autres sites typiques incluent le planum sphenoidale, la région parasellaire, le clivus et le tentorium cerebelli.
- Méningiomes représentent 13-26% de toutes les tumeurs intracrâniennes avec un ratio femmes / hommes de 2: 1 et surviennent le plus souvent au-delà de la 5ème décennie.^{[8], [9], [10], [11]} Dans notre série le méningiome présente de 22% de TBC et 28% de celles intéressant l'étage antérieur avec prédominant chez le sex féminin (2femmes pou 1H) dont 03 patients inférieure à 30 ans et 22 patients entre 40 et 70.
- Sur la tomodensitométrie, on peut objectiver une hyperostose associée dans environ 75% de cas.
- Les apparences IRM classiques sont celles d'une lésion isointense T1 et T2 avec rehaussement avec après contraste, mais ce n'est pas une caractéristique nécessaire ou pathognomonique (Fig.).
- En fonction de leur taille et de leur emplacement, ces lésions peuvent être étonnamment indolentes, mais certaines caractéristiques telles que la compression progressive du nerf optique peuvent nécessiter une intervention d'urgence.^[11]

b) Esthésioneuroblastome

- Le neuroblastome olfactif ou esthésioneuroblastome est une tumeur neuroendocrine issue de la muqueuse olfactive.
- Son incidence atteint son pic de fréquence dans la deuxième et la sixième décennie, bien qu'elle puisse survenir à tout âge.^[12]
- Les tissus mous de la niche olfactive, qui pourraient être confondus avec un petit méningiome ou une maladie des sinus, peuvent être les premiers signes en imagerie.
- Le neuroblastome olfactif se propage fréquemment aux sinus maxillaires et ethmoïdaux homolatéraux; l'invasion des méninges et des bulbes olfactifs est fréquente dans les tumeurs avancées.
- En IRM, les neuroblastomes olfactifs présentent habituellement un signal T1 intermédiaire et un hypersignal T2 légère avec une rehaussement homogène. Les petits kystes périphériques et les calcifications ont été rapportés comme caractéristiques, mais peuvent être absents.^[13] En tomodensitométrie, la destruction osseuse peut révéler la nature maligne du neuroblastome olfactif et représente une caractéristique distinctive du méningiome.



2. Région naso-sinusienne

- Situé immédiatement au-dessous de la base du crâne osseuse antérieure, l'espace naso-sinusal représente un site primaire commun pour les néoplasmes bénins et malins. La plaque cribriforme, qui forme le toit de la

cavité nasale, offre relativement peu de résistance à la propagation des cancers.

a) Tumeurs bénignes

(1) Angiofibrome nasopharyngien (Fig. 37)

- Le fibrome nasopharyngien (F.N.P) est une tumeur rare dont l'incidence varie entre 0,05 et 0,5 de l'ensemble des tumeurs de la tête et du cou^[16]. Il présente 2% de TBC de notre série
- Elle touche habituellement l'adolescent de sexe masculin entre 7 et 25 ans et le diagnostic est fait fréquemment entre 14 et 17 ans^{[15], [16]}. Cette constatation est compatible avec résultats de notre série (l'âge lors de diagnostic est de 20 ans)
- Il s'agit d'une tumeur bénigne composée d'un stroma fibreux renfermant des structures vasculaires pouvant aller des capillaires aux veinules. Les vaisseaux les plus volumineux occupent le centre^[16].
- Cette tumeur prend origine au niveau de la partie postérieure de la paroi latérale de la fosse nasale près du bord supérieur du foramen sphéno-palatin^[17].

Clinique:

- Les signes rhinologiques sont au premier plan dominés par l'obstruction nasale uni ou bilatérale retrouvée dans 79 à 87 % des cas^[18].
- Une épistaxis est associée dans 69 % des cas, elle serait d'abondance variable : volontiers récidivante entraînant parfois une anémie sévère nécessitant des transfusions sanguines^{[15], [18], [19]}. Dans notre série, l'obstruction nasale et l'épistaxis étaient présentes dans 90 % des cas.

Imagerie :

- En TDM, le FNP apparaît sous forme d'une masse de densité tissulaire intéressant la fosse nasale et le nasopharynx se rehaussant intensément après injection de produit de contraste^{[20], [22], [23]}.
- L'IRM permet une meilleure évaluation de l'extension tumorale, notamment vers les espaces profonds de la face, et l'envahissement endocrânien^[15]. Elle permet en outre de faire la part entre envahissement sinusien et rétentions. Le FNP se présente sous forme d'une masse en discret hypo signal en T1 et en

hypersignal en T2 avec rehaussement intense après injection de Gadolinium ^[15], ^[23].

- **Malgré leur aspect histologique bénin, ces tumeurs se caractérisent par une agressivité locorégionale avec extension sous-muqueuse dans toutes les directions.**
- **L'extension se fait tout d'abord vers la cavité nasale, le nasopharynx, la fosse pterygopalatine et le sinus sphénoïdal ^[18].**
- **L'extension latérale à partir de la fissure pterygo-maxillaire vers la fosse infratemporale est fréquente, alors que les extensions orbitaire et endocrânienne sont plus rares ^[18]. Comme l'a montré Radkowski ^[19].**
- **Les angiofibromes juvéniles peuvent détruire l'os environnant et envahir la base du crâne ou l'orbite.**
- **Ces caractéristiques, ainsi que l'âge du patient, peuvent aider à différencier les angiofibromes juvéniles des autres lésions nasopharyngiennes. ^[36]**
- **L'embolisation pré chirurgicale doit être envisagée pour ces tumeurs hyper vascularisées afin de réduire le risque chirurgical et une éventuelle complication hémorragique.**
- **L'embolisation permet non seulement de diminuer le saignement préopératoire mais aussi d'améliorer les résultats opératoires ^[31], ^[32], ^[33], ^[34], ^[35].**

Ø Technique d'embolisation de FNP :

- **L'angiographie permet dans un premier temps de faire un bilan des artères participant à la vascularisation de la tumeur et dans un 2^e temps de faire une embolisation.**
- **L'examen comporte une étude de profil, à l'aide d'un cathéter 4 ou 5 French de la carotide interne, de l'artère maxillaire, et des artères pharyngienne et palatine ascendantes.**
- **En cas d'extension vers le côté controlatérale une étude des vaisseaux du côté opposé est réalisée ^[9]. L'injection montre au temps artériel précoce un aspect réticulé caractéristique avec un blush dense et homogène persistant au temps veineux ^[25].**
- **La présence d'un drainage veineux précoce est rare. La visualisation d'un rehaussement de la tumeur après injection de la carotide interne peut**

correspondre soit à une extension intracrânienne ou intra-orbitaire, soit à une suppléance par des collatérales de la carotide interne.

- Dans certaines séries, la participation de la carotide interne à la vascularisation des FN P était présente dans 30 % des cas^[15]. Dans notre série, aucun cas n'avait présenté de vascularisation à partir de la carotide interne.
- Des variantes anatomiques au niveau des branches de l'artère carotide externe notamment la naissance de l'artère ophtalmique à partir de l'artère méningée moyenne et les communications entre l'artère pharyngienne ascendante et l'artère vertébrale doivent être recherchées avant l'embolisation. De même l'artère occipitale peut communiquer directement avec l'artère vertébrale au niveau de l'arc postérieur de la première vertèbre cervicale^[5].
- Omerci M^[26] a rapporté un cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine après embolisation de la maxillaire interne pour F.N.P probablement par l'intermédiaire d'une collatérale de la maxillaire interne non visualisée sur l'angiographie carotidienne. Une étude minutieuse de ces collatérales doit être réalisée par cathétérisme sélectif.
- L'embolisation des branches de la carotide externe permet de diminuer le saignement préopératoire^{[15], [18]}.
- Dans une étude comparative Li, *et al.*^[27] ont trouvé que les malades du stade II C et des stades inférieurs traités par embolisation pré opératoire ont présenté un saignement préopératoire beaucoup moins important que ceux n'ayant pas bénéficié d'embolisation (en moyenne 637 ml contre 1 136 ml).
- Le même résultat a été retrouvé par Liu, *et al.*^[28] pour les tumeurs stade IA.

(2) Fibrome cémento-ossifiant (Fig. 18)

- Le fibrome cémento-ossifiant est une tumeur bénigne des os ayant une ossification membraneuse. Il touche donc exclusivement les os du squelette maxillo-facial^{[84] [85]}
- Il apparaît le plus souvent monostotique mais il existe des formes multiples à partir de cas sporadiques ou plus rarement familiaux^{[86] [87]}.
- Il survient généralement entre la deuxième et la quatrième décade, avec un ratio homme/femme de 1/5. Sa localisation est mandibulaire dans 75 % des cas, intéressant la région prémolo-molaire^{[73] [88] [89] [90]}
- Il se révèle par une tuméfaction osseuse de croissance lente, progressive,

indolore et provoque parfois le refouement des organes dentaires sans entraîner de rhizalysse.

- La vitalité des dents adjacentes est préservée. Il refoule également les tissus avoisinants sans les détruire. Sa consistance est plus ou moins ferme selon son degré de minéralisation.
- Le fibrome cémento-ossifiant est recouvert d'une muqueuse normale. On ne retrouve pas de signes généraux ni d'adénopathies associés^[91]
- Le tableau clinique est très proche de celui de la dysplasie fibreuse dans sa forme monostotique, ce qui explique les difficultés diagnostiques au stade initial.
- La transformation maligne est extrêmement rare^[73]
- Aspect radiologique :
 - Classiquement, l'aspect radiologique est initialement caractérisé par une image stéolytique, bien délimitée, se distinguant aisément de l'os environnant^{[77] [89]}
 - À la mandibule, il s'agit d'une lacune refoulant le canal mandibulaire qui reste intact, et amincissant les corticales vestibulaire et linguale^[91]
 - Le fibrome cémento-ossifiant peut être découvert à un stade précoce, sous l'aspect d'une image bien circonscrite, essentiellement radioclaire, prenant parfois même un aspect pseudo-kystique.^[75]
 - Au cours de l'évolution, de fines opacités vont se développer au centre de la lésion ; elles ont une densité plus faible que celle de l'os environnant, mais elles peuvent être découvertes précocement par l'examen tomодensitométrique^{[91] [92]}
 - À un stade de maturation plus avancé, l'image est composée d'opacités irrégulières formant des travées osseuses concentriques, circonscrites par une ostéocondensation périphérique, souvent comparée à une coquille d'œuf^{[73] [92]}
 - Les travées osseuses ont une disposition plutôt radiaire par rapport au centre de l'image mais, au terme de l'évolution, on aboutit à une opacité presque complète de la lésion.
 - Au maxillaire, la lésion peut être découverte plus tardivement si son développement se fait de façon asymptomatique dans le sinus maxillaire et/ou dans les fosses nasales.
 - L'exploration tomодensitométrique en fenêtre osseuse permet de faire le bilan

d'extension de la tumeur et d'évaluer le refoulement des tissus environnants. On retrouve, volontiers dans les localisations maxillaires, un aspect uni- ou multiloculaire, bien délimité par une coque osseuse d'épaisseur variable. Des cloisons osseuses forment de véritables logettes au contenu hypodense.

- Les structures avoisinantes sont refoulées, sans destruction. À ce stade d'évolution, le fibrome cémento-ossifiant présente des similitudes radiologiques avec la dysplasie fibreuse, ce qui complique son diagnostic^[78]
- Quoiqu'il en soit, l'aspect bien délimité d'une image ostéolytique pure ou en demi-teinte est évocateur de la lésion, et doit être un élément évoqué lors du diagnostic différentiel avec la dysplasie fibreuse.
- L'IRM complète les informations obtenues par la TDM. La coque osseuse périphérique apparaît hypo-intense en T2, et se rehausse après injections de produit paramagnétique. Ce rehaussement permet de différencier la formation tumorale et les tissus mous environnants (muqueuse sinusienne...)^[78]
- Au cours de son évolution, l'aspect macroscopique de la lésion passe progressivement d'une masse de consistance molle, d'allure kystique, à une formation osseuse, dure, de couleur blanc nacré^[77]
- Concernant le diagnostic différentiel, Cahn (1951), en décrivant des calcifications ovoïdes d'aspect cimentiforme dans du tissu fibreux, distingue deux nouvelles entités, le fibrome ossifiant et le fibrome cémento-ossifiant, qu'il différencie clairement de la dysplasie fibreuse des os^[72]
- Sur le plan histologique, on observe une double composante : osseuse et mésenchymateuse. Des travées osseuses, élaborées au sein d'un mésenchyme presque toujours cellulaire, sont agencées en réseau^{[77] [79] [93]}
- Kramer et coll. soulignent qu'il est souvent difficile de distinguer le ciment de l'os, deux tissus qui, de plus, ont la même origine histogénétique^[71]
- Eversole et coll. (1985)^[74] puis Damjanof et Linder (1996)^[94] jugent cette séparation arbitraire et inutile et ils proposent de rassembler les deux entités sous la dénomination de fibrome ossifiant.
- Cette question n'est toujours pas tranchée mais, depuis 1992, la plupart des auteurs utilise le terme de fibrome cémento-ossifiant^{[76] [81] [82] [83] [95]}

(3) Autres lésions naso-sinusiennes bénignes

- Les masses naso-sinusoïdales bénignes sont constituées de polypes, de muqueuses inflammatoires, d'hémangiomes et de papillomes inversés (Fig. 61), les polypes représentant la grande majorité (environ 70%).^[14]
- Les lésions bénignes peuvent nécessiter une résection si elles provoquent des symptômes obstructifs, mais n'envahit généralement pas la base crânienne. Un encéphalocèle sincipital est une malformation congénitale qui peut, à première vue, mimer une tumeur de la base antérieure du crâne, mais la présence de tissu cérébral herniaire devrait alerter sur le bon diagnostic.

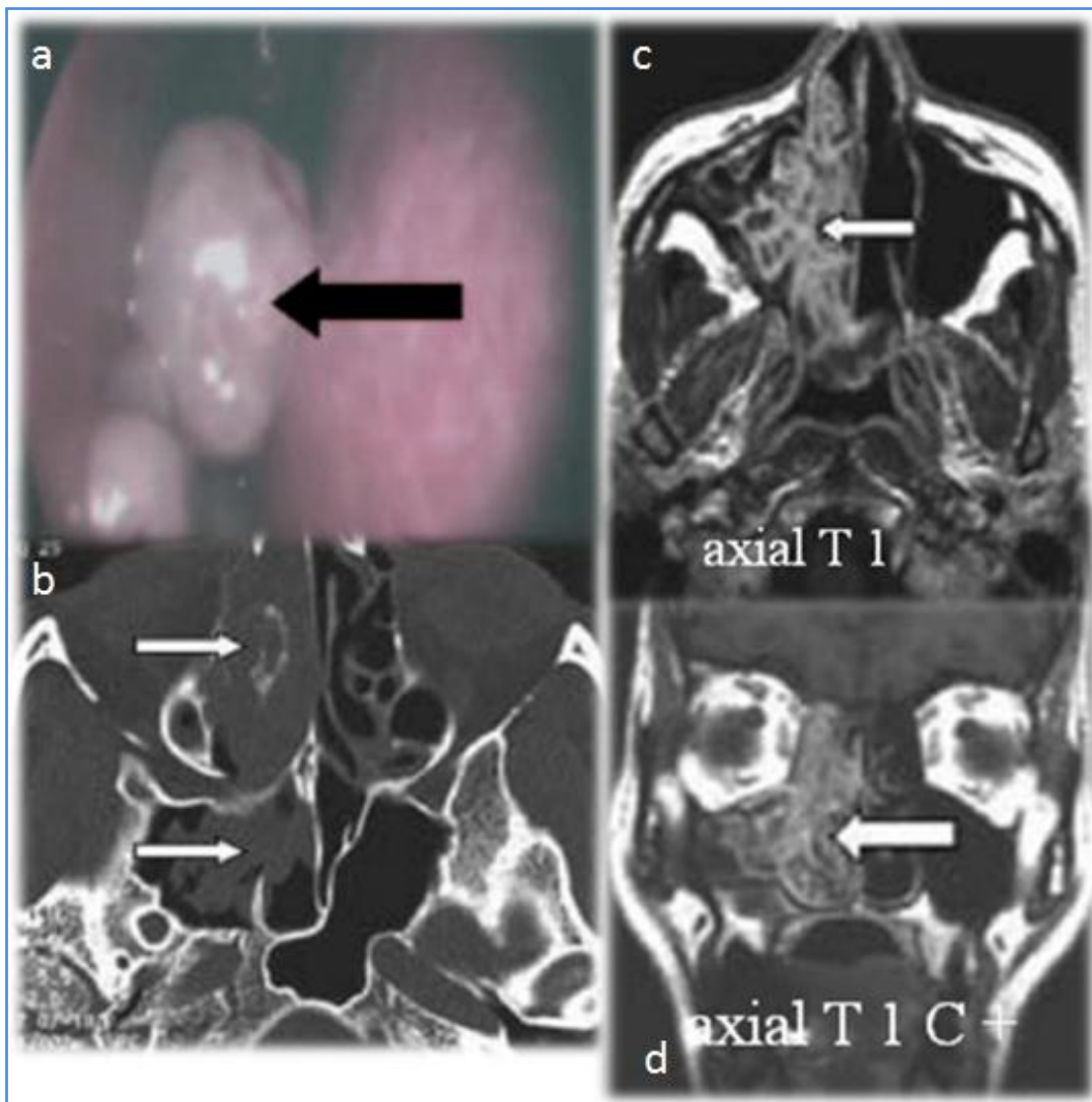


Fig. 61

a : Vue endoscopique d'un papillome inversé de la fosse nasale droite.

b : Coupe TDM axiale en fenêtrage osseux montrant une extension de la tumeur vers les cellules éthmoïdales puis vers le sinus sphénoïdal du côté droit.

c-d : L'IRM réalisée après injection de chélates de gadolinium montre une prise de contraste curvilinéaire donnant un aspect cérébriforme de la masse.

Papillome inversé.^[67]

b) Tumeurs malignes naso-sinusienne

- L'imagerie n'est pas fiable dans la différenciation des sous-types de cancers naso-sinusiens, mais elle est essentielle pour l'identification des caractéristiques malignes et pour la stadification de la maladie.
- L'envahissement osseux constitue un signe suspect, qui peut se manifester par une lyse en TDM ou une perte du bord inférieur du signal osseux normal sur IRM T1.
- Les tumeurs naso-sinusiennes peuvent facilement se propager le long de la lame papyracée dans l'orbite et les nerfs crâniens dans la base du crâne central^[13].
- Le rehaussement de composante solide distingue ces tumeurs de la sécrétion sinusienne et de l'inflammation des muqueuses avec la possibilité de nécroses centrales.

(1) Carcinome épidermoïde (Fig. 23)

- Le carcinome épidermoïde est la tumeur maligne la plus courante des sinus paranasaux, affectant typiquement les hommes de plus de 50 ans.^[12]
- Les carcinomes épidermoïdes représentent 80% des tumeurs malignes naso-sinusiennes avec 25-58% des sinus maxillaires, 25-35% dans la cavité nasale, 10% dans les cellules ethmoïdes et 1% dans les sinus frontaux.^[37] dans notre serie il présente 2% de TBC ave un âge >60 ans
- Les facteurs de risque connus comprennent l'exposition au nickel, à la poussière de bois, à un certain nombre de produits chimiques, à l'alcool et au tabac.
- Les caractéristiques d'imagerie du carcinome épidermoïde naso-sinusienne (CENS) sont non spécifiques, mais la présence d'une sinusite unilatérale, en particulier si elle est associée à une masse importante de tissu mou et à une nécrose, devrait susciter des inquiétudes.^[38]
- La tomodensitométrie pratiquée en cas de rhinosinusite peut dépister l'envahissement tumoral, qui est habituellement important.
- La CENS peut présenter un signal T2 intermédiaire à faible comme caractéristique de la cellularité, ce qui, conjointement avec un rehaussement tumoral, représente une caractéristique distinctive de la maladie bénigne de la

muqueuse. Une mise en scène méticuleuse est très importante, car des tumeurs intracrâniennes et cervicales synchrones ou une tumeur maligne pulmonaire peuvent être présents chez environ 15% des patients.

(2) Carcinome adénoïde kystique

- Le carcinome adénoïde est une malignité à croissance lente mais très agressive avec le taux de récurrence locale le plus élevé de toutes les tumeurs naso-sinusiennes (75-90%).^[38]
- La dissémination périneurale est une caractéristique de ces néoplasmes, qui peuvent expliquer leur récurrence retardée caractéristique 20 ans.
- Les carcinomes adénoïdes kystiques sont habituellement de signal T2 intermédiaire, mais les lésions de bas grade peuvent mimer une maladie inflammatoire en présentant un hypersignal T2.

(3) Adénocarcinome

- L'adénocarcinome représente environ 10% des tumeurs malignes de la cavité nasale.
- Semblable à CENS (carcinome épidermoïde naso-sinusienne), une association particulière a été rapportée entre l'incidence de la tumeur et l'exposition toxique à l'industrie du bois dur et de la chaussure (Fig. 62).

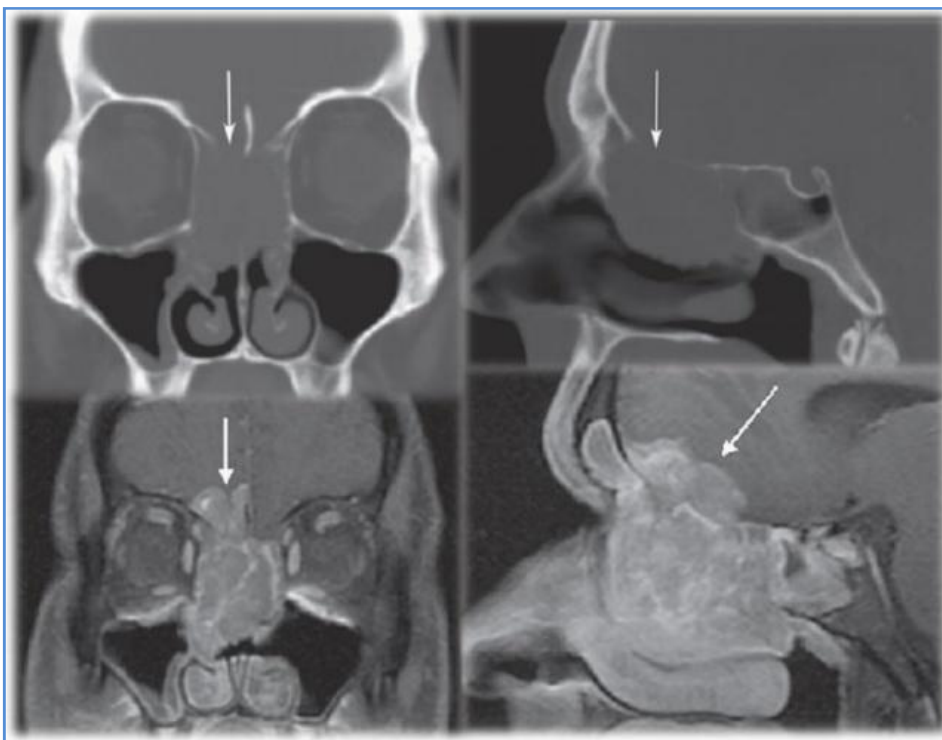


Fig. 62:

Reconstructions scanographiques coronale et sagittale en fenêtrage osseux montrant un processus tissulaire ostéolytique éthmoid-onasal lysant la lame criblée. Les correspondances IRM (coronale et sagittale T1 avec injection de chélates de Gadolinium) montrent l'extension endocranienne extradurale (flèches). Adénocarcinome de l'éthmoïde^[66].

(4) Carcinome indifférencié nasal (Fig. 38)

- Le carcinome indifférencié nasal est une tumeur maligne particulièrement agressive, souvent diagnostiquée à un stade avancé impliquant l'orbite, les sinus paranasaux et la fosse crânienne antérieure^[37].

(5) Carcinome muco-épidermoïde

- Le carcinome muco-épidermoïde, bien que plus fréquent dans la glande parotide, peut provenir de glandes salivaires mineures du palais dur et présente typiquement un raccourcissement T1 à l'IRM en raison de la teneur en protéines.

(6) Sarcome

- Environ 15 à 20% des sarcomes de la tête et du cou surviennent dans une distribution naso-sinusale et sont morphologiquement indiscernables des tumeurs malignes carcinomateuses.

(7) Mélanome nasal

- Le mélanome spontané est le mélanome muqueux le plus fréquent, bien qu'il ne représente globalement que 2,5% de tous les mélanomes.^[39]
- Les mélanomes proviennent souvent de la cloison nasale ou de l'os de remodelage des cornets d'une façon bénigne, bien que l'érosion finisse par se produire.
- Les néoplasmes peuvent présenter un raccourcissement T1 intrinsèque dû à sa teneur en mélanine et augmenter avec le contraste. Le mélanome desmoplastique a une forte propension à envahir les nerfs, vraisemblablement en raison de la forte expression du récepteur neurotrope p75, que l'on retrouve également dans une proportion de carcinomes adénoïdes kystiques^[12]

(8) Lymphomes non hodgkiniens (Fig. 24)

- Les lymphomes non hodgkiniens représentent environ 5% des tumeurs malignes de la tête et du cou et peuvent concerner presque tous les sites de cette région.^[50] il présente 4% de notre série
- Parmi les lymphomes naso-sinusiens, les lésions provenant de la cloison nasale ou de l'anneau lymphatique de Waldeyer sont relativement

fréquentes^[37].

- Chez les patients immunocompétents sans facteur prédisposant, le diagnostic est souvent retardé en raison de la rareté relative de la maladie et de son absence d'aspect pathognomique. Le lymphome nasal tend à présenter une intensité de signal intermédiaire sur toutes les séquences, bien que l'hypersignal T2 soit également reconnu^[38].
- Le lymphome à cellules B se présente généralement comme une masse importante de tissu mou, souvent associée au remodelage osseux. Au contraire, le lymphome à cellules T peut entraîner une destruction osseuse supérieure à la masse des tissus mous^[38].
- La restriction de la diffusion est une caractéristique connue du lymphome et un marqueur de sa cellularité relative.
- La fièvre accompagnant et la perte de poids en plus des signes locaux tels que l'obstruction nasale et l'épistaxis pourraient susciter la suspicion, mais ne sont pas spécifiques.
- Le lymphome primitif de la base du crâne osseux est distinctement rare; cependant, un lymphome naso-sinusal peut envahir directement la base antérieure du crâne ou atteindre la base du crâne moyenne par l'intermédiaire d'une dissémination périnerveuse.

3. Région orbitaire

- En raison de leur proximité, les lésions de base du crâne antérieur peuvent impliquer les orbites, et vice versa. Le toit de l'orbite forme le plancher du sinus frontal et une partie de la fosse crânienne antérieure. Médialement, chaque orbite est séparée des cellules de l'air ethmoïde par la lamie papyracée. L'apex orbitaire forme la transition vers la base du crâne central.

Lésions de base du crâne avec invasion orbitaire

- Sachant que, n'importe quelle tumeur de la base antérieure et centrale du crâne peut s'étendre aux orbites. Les néoplasmes agressifs tels que le neuroblastome olfactif et les tumeurs malignes des sinus nasaux ont le potentiel destructeur d'envahir l'orbite, notamment via la mince lame papyracée.
- Dans un contexte clinique pertinent, la présence de symptômes visuels ou d'ophtalmoplégie devrait pratiquer une imagerie urgente.

- L'imagerie par tomodensitométrie offre un bon contraste naturel entre l'os, la graisse, les muscles et le corps vitré, l'érosion osseuse et la perte des plans graisseux normaux pouvant être des marqueurs subtils de la participation.
- Les séquences d'IRM ciblées sur l'orbite (par exemple STIR coronale, axiale et coronale T1 avant et après contraste à une épaisseur de coupe de 3 mm) peuvent être utiles pour représenter l'invasion orbitaire. Le méningiome est une lésion commune de la base du crâne qui se propage par l'apex orbital vers le globe oculaire, mais ces lésions peuvent également survenir dans l'orbite elle-même à partir de la couche durale du nerf optique.

Méningiome intra osseux : (Fig. 17)

- Le terme de méningiomes ectopiques regroupe l'ensemble des méningiomes qui se développent en dehors des méninges, ils sont appelés également méningiomes extracranien, extra-neuraxiaux, cutanés ou intra osseux ^[41].
- Pour éviter toute confusion, Lang et al ont proposé de les nommer communément les méningiomes extraduraux primitifs ^[44].
- Ce type de méningiomes est rare ^{[41] [42] [43]}, l'incidence rapportée est de 1% à 2% de l'ensemble de ces tumeurs ^{[44] [45]}. Soixante huit pourcent des méningiomes extraduraux primitifs touchent la région céphalique ^[45]. Il présente environ 4% de notre série
- Les régions sphéno-orbitaire et fronto-pariétale sont les localisations les plus fréquentes des méningiomes intra osseux ^{[41] [44] [45]}.
- Il existe différentes hypothèses concernant l'origine de ces méningiomes intra osseux céphaliques ^{[41] [45]} ; le développement de cette tumeur se ferait à partir de méningocytes ectopiques ou bien de cellules des capillaires arachnoïdiennes qui seraient piégées dans les sutures crâniennes durant le développement embryonnaire.
- La seconde hypothèse serait également un piégeage des cellules méningothéliales dans les sutures ou bien dans les traits de fractures crâniens secondaires à un traumatisme, cependant ce dernier était absent chez notre patiente.
- Crawford et al ^[46] trouve seulement 5 parmi 36 cas avec méningiome intra osseux primitif qui ont une histoire de traumatisme crânien au niveau de la région où se localise la tumeur. Le méningiome intra

osseux touche aussi bien les hommes que les femmes sans prédominance de sexe, il survient en général au cours de la dernière décade de la vie ^[41] ^[44].

- Cliniquement, les patients avec méningiome sphéno-orbitaire se présentent typiquement avec une exophtalmie progressive et indolore ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle très lente pouvant aboutir à la cécité sans manifestations neurologiques associées ^[41] ^[42] ^[44], ceci concorde avec les données cliniques de notre patiente.

ASPECT RADIOLOGIQUE :

o Forme hyperostosante (fréquente):

§ Épaississement osseux

§ Aspect hérissé avec des spicules osseux réguliers et trapus dits en « rayons de soleil ».

o Forme ostéolytique ou érosive (rare):

§ Lésion ostéolytique associée ou non à une reconstruction osseuse.

§ Les hypothèses diagnostiques dans ce cas sont les tumeurs malignes et le diagnostic de méningiome intra-osseux est souvent une surprise histologique.

Ø TDM:

§ Objective l'atteinte osseuse ostéocondensante ou lytique de surface lisse ou spiculée.

§ Discerne les différentes structures osseuses atteintes (diploé, lame interne et lame Externe).

§ Densité tumorale supérieure à celle du cortex avec disposition régulière des spicules, différente de l'aspect fin et anarchique d'une tumeur maligne.

§ Aucun rehaussement lésionnel n'est visible dans les formes condensées. Un épaississement et une prise de contraste de la dure-mère sont systématiquement recherchés.

Ø IRM:

§ Sensible pour la détection d'une extension endo et exo crânienne.

§ Hyposignal T1 et T2 avec une prise de contraste de la composante intra-osseuse dans les formes lytiques et un rehaussement des enveloppes méningées en regard.

v Diagnostic différentiel:

§ **Formes ostéolytiques: métastases, ostéosarcome et la lacune myélomateuse.**

§ **Formes hyperostosantes: ostéome, dysplasie fibreuse et maladie de Paget.**

o **Étude histologique:**

constitue le diagnostic de certitude et révèle une tumeur bénigne de type méningo-endothélial ou transitionnel, rarement fibroblastique, angiomateux.

- **Dans 5 à 10 %, le méningiome est d'emblée malin, sarcomateux ou anaplasique. Une radiothérapie adjuvante est recommandée chez les patients qui présentent des lésions résiduelles symptomatiques et/ou augmentant de volume**^{[43] [51] [52]}.
- **Les chances de guérison étant inversement proportionnelles au degré d'extension de la tumeur. La lenteur d'évolution facilite la surveillance des reliquats tumoraux et/ou le dépistage des récides par la réalisation d'un contrôle IRM annuel. Lorsqu'il s'y associe une atteinte de la fonction visuelle, l'acuité visuelle préopératoire ainsi que la durée d'évolution constituent des éléments à valeur pronostique quant à la récupération fonctionnelle post-opératoire**^{[43] [49]}.

B. Tumeurs orbitaires avec propagation à la base du crâne

- **L'extension intracrânienne d'un méningiome du nerf optique ou d'un gliome du nerf optique est bien démontrée à l'imagerie et peut être distinguée par la présence d'une augmentation de la gaine nerveuse par rapport à une structure de nerf optique intrinsèque.**
- **La dissémination périneurale peut être rencontrée dans les néoplasmes orbitaires malins tels que les métastases (en particulier les cancers du sein et du poumon), les lymphomes et les mélanomes uvéaux.**^[47]
- **Il n'y a pas de caractéristiques pathognomoniques mais si l'épicentre de la tumeur est clairement localisé dans l'orbite, Cela peut aider à réduire le diagnostic différentiel.**
- **Certaines lésions bénignes telles que l'hémangiome caverneux s'étendent moins souvent au-delà des limites orbitaires. Les tumeurs de la gaine nerveuse, en particulier le nerf ophtalmique, peuvent se rencontrer rarement sur le toit de l'orbite qui borde la fosse crânienne antérieure.**
- **Les lésions bénignes des glandes lacrymales peuvent éroder le toit de l'orbite, le plus commun étant l'adénome pléomorphe.**

C. Étage moyen de la base du crâne

1. Selle turcique :

- La selle turcique (ST) fait partie du corps sphénoïdal contenant la glande pituitaire dans sa fosse hypophysaire centrale. Le bord antérieur de la ST est défini par le tuberculum sellae et sa bordure postérieure par les processus dorsum sellae et clinéoïde postérieur. Les tumeurs dans cette région comprennent un microadénome hypophysaire et un macroadénome, un méningiome et un craniopharyngiome. Seules les tumeurs envahissant la base sont étudiées

a) *Adénome hypophysaire (Fig. 35)*

- La majorité des tumeurs hypophysaires sont représentées par les adénomes hypophysaires qui sont dérivés du tissu adrénno-hypophysaire, c'est-à-dire de l'hypophyse antérieure, portion la plus glandulaire qui sécrète les hormones trophiques.
- Ces tumeurs bénignes représentent environ 8% de l'ensemble des tumeurs primitives intracrâniennes (10% de notre série, envahissant la base).
- Cette tumeur se développe lentement pour franchir les limites de l'enveloppe ostéo-durale en déformant puis en érodant le plancher osseux de la selle turcique. Le macroadénome se développe simultanément vers le haut, franchit le diaphragme sellaire, soulève le chiasma optique et peut atteindre le plancher du IIIe ventricule.
- Cet adénome volumineux peut devenir un adénome géant, avec envahissant les parois latérales dures du sinus caverneux situé de chaque côté de la selle turcique.
- Contrairement aux méningiomes, les adénomes hypophysaires rétrécissent rarement l'artère carotide caverneuse^[48]. Un emplacement exclusivement intra-osseux, auquel cas un aspect de selle vide peut-être l'indice d'imagerie pertinent.

b) *Craniopharyngiome*

- Le craniopharyngiome est une tumeur rare représentant moins de 2% de l'ensemble des tumeurs primitives intracrâniennes. C'est une tumeur épithéliale bénigne de croissance lente qui prend naissance au niveau de la

tige pituitaire et de l'hypophyse. Il se développe dans la région sellaire au contact des voies optiques et vers l'hypothalamus et le plancher du IIIe ventricule.

- C'est une tumeur encapsulée en partie kystique et calcifiée. Le contenu du kyste tumoral est un liquide épais, de couleur vert foncée, contenant en suspension des cristaux de cholestérine. Il est découvert chez l'enfant ou chez l'adulte jeune, et plus rarement après 60 ans.
- La tumeur de croissance lente se manifeste par une insuffisance panhypophysaire, avec chez l'enfant un déficit staturo-pondéral lié au déficit en hormone somatotrope (nanisme hypophysaire harmonieux) et en vasopressine (diabète insipide. Les caractéristiques d'imagerie typiques sont les calcifications et un aspect solido-kystique avec raccourcissement du signal T1 dû à la teneur en protéines.^[51]
- L'exérèse chirurgicale totale est souhaitée, mais n'est pas toujours possible en raison des adhérences de la tumeur avec le plancher du IIIe ventricule dans une région difficile d'accès et dangereuse au plan fonctionnel, ce qui expose à des récidives. La radiothérapie est un traitement principal ou complémentaire possible, malgré la faible radiosensibilité de la tumeur.

c) Autres tumeurs suprasellaires

- D'autres tumeurs suprasellaires comprennent le germinome, le gliome et l'hamartome, qui proviennent du parenchyme cérébral par opposition à la base du crâne.

2. Régions para-centrales et foramens neuraux

a) Envahissement péricrânien

- L'envahissement péricrânien représente une forme métastatique insidieuse et redoutée qui peut se propager le long de tout nerf, le plus souvent via les branches trigéminales V2 et V3 dans la base du crâne central.
- Cet envahissement péricrânien affecte également couramment la branche descendante du nerf facial dans les cancers de la face et du cou. Bien que la présence de PPN aggrave le pronostic, la guérison peut encore être possible, mais cela dépend d'une estimation précise de l'étendue de la maladie.
- A l'imagerie après injection de chélate de Gadolinium, la PPN se manifeste par un épaississement nerveux et un rehaussement pathologique, parfois

nodulaire, qui peut être subtile et facilement méconnue.

- La perte du signal LCR normal dans la cavum de Meckel représente également une caractéristique suspecte.
- Il convient de souligner ici que les structures normales (p. Ex. Plexus veineux) peuvent donner lieu à un rehaussement périnerveux, qui ne doit prendre à tort comme un envahissement suspect.^[52]
- Les reconstructions multiparamétriques, la comparaison latérale peuvent lever le doute.
- Les symptômes cliniques de l'envahissement périneural sont souvent vagues, y compris la douleur neuropathique ou la dysesthésie, mais près de 50% des patients demeurent asymptomatiques^[51].
- En raison de sa forte incidence, le carcinome épidermoïde est le néoplasme le plus répandu le long des nerfs crâniens^[7], avec un carcinome adénoïde kystique (jusqu'à 28%), un mélanome, un lymphome et un sarcome.^[53]

b) Méningiome

- Le méningiome est particulièrement commun dans la région parasellaire, où les lésions «en plaque» (Fig. 31) peuvent être manquées si elles sont petites et difficiles à réséquer complètement.
- Pour les lésions à proximité du sinus caverneux, le rétrécissement de l'ACI caverneuse est souvent vu avec le méningiome.

c) Schwannome

- Un Schwannome peut se produire dans la base du crâne central, impliquant le plus souvent le nerf trijumeau (V) (Fig. 32).
- Le type de schwannome le plus commun est le schwannome vestibulaire, qui sera discuté au chapitre de l'étage postérieur

D. Clivus et base du crâne central

1. Chordome (Fig. 39)

- Le chordome est une tumeur embryonnaire développée à partir des résidus de la notochorde. Ils représentent 0,1 à 0,2 % des tumeurs intracrâniennes (3% de TBC de notre série).
- Cette tige rigide, véritable premier squelette axial de l'embryon se trouvera incorporer dans le mésoblaste futur squelette et elle disparaît pour ne

persister que dans la composition du nucleus pulposus des disques intervertébraux.

- **Le chordome se développe donc à partir des résidus notochordaux en particulier aux extrémités céphalique (chordome de la base du crâne) et caudale (chordome sacrococcygien) de la notochorde.**
- **La présence de la notochorde au sein du massif sphénoïdal du basioccipital ainsi que les extensions possibles à la région sellaire, pharyngée et postérieure explique les différentes localisations tumorales au niveau de la base. Ils peuvent se révéler à tout âge (volontiers l'adulte jeune), même chez l'enfant jeune.**
- **Les signes cliniques sont en fonction du siège originel du chordome et de l'évolution topographique**

 **Chordome sellaire ou parasellaire : Manifestations endocriniennes (aménorrhée) avec signes visuels (baisse de l'acuité, altération du champ visuel, paralysie oculomotrice).**

 **Chordome du clivus : Paralysie unilatérale plus ou moins complète des nerfs crâniens du VI au XII associée à une atteinte des voies longues, témoin de la compression du tronc cérébral ou de la jonction bulbo-médullaire**

 **Chordome à développement pharyngé : Troubles de la déglutition et obstruction respiratoire**

- **Le scanner met en évidence la lésion, l'importance de la destruction osseuse. Les calcifications sont fréquentes, d'aspect variable, en amas ou linéaires.**
- **L'IRM permet une analyse précise de la topographie et de l'extension de la lésion. Le site de la tumeur est le plus souvent le clivus, qui peut être atteint en totalité ou à sa partie supérieure ou inférieure.**
- **L'extension peut se faire vers le haut dans la citerne optochiasmatique avec effet de masse sur le chiasma voire sur le 3^e ventricule.**
- **L'extension inférieure peut se faire vers les premières vertèbres cervicales, en particulier l'atlas, et les muscles périvertébraux, ainsi que vers le trou occipital et le trou déchiré postérieur.**
- **L'extension postérieure est très fréquente, avec comblement de la citerne prépontique, compression du tronc cérébral et du tronc basilaire**

et parfois hydrocéphalie.

- L'extension antérieure peut se faire dans le corps du sphénoïde, dans la selle turcique et dans le nasopharynx.
- Latéralement, les sinus caverneux peuvent être envahis et la lésion peut atteindre les apex pétreux et les angles ponto-cérébelleux.
- Les caractéristiques de signal des chordomes sont assez peu spécifiques. En T1, ils sont habituellement en hyposignal ou en isosignal et des foyers d'hypersignal peuvent parfois être observés. Après injection de Gadolinium, la lésion est habituellement rehaussée de façon hétérogène avec un aspect lobulé, en « rayon de miel ».
- Ces lésions sont histologiquement bénignes mais ont une malignité locale importante.

- ✚ Les chondromes et chondrosarcomes naissent des reliquats embryonnaires du cartilage primitif.
- ✚ Ils se localisent volontiers au niveau de la synchondrose sphéno-occipitale.
- ✚ Ils peuvent avoir un aspect radiologique proche de celui des chordomes.
- ✚ Ils atteignent le clivus mais ont volontiers une localisation plus latérale que les chordomes avec une extension plus fréquente vers l'angle ponto-cérébelleux.
- ✚ Ces lésions contiennent fréquemment des calcifications assez volumineuses, en mottes, bien visibles au scanner, et apparaissent sous forme de zones dépourvues de signal en IRM.
- ✚ En IRM, ces lésions apparaissent en hyposignal T1 et en hypersignal T2 et se rehaussent de façon modérée et hétérogène, après injection de Gadolinium.

2. Chondrosarcome (Fig. 27)

- Les chondrosarcomes sont des tumeurs rares représentant environ 6% de toutes les lésions de la base du crâne. La tête et le cou représentent un site primaire relativement commun contribuant à 10% de tous les chondrosarcomes avec une prédilection pour la base du crâne central^{[38], [56]}. Il représente 3% de notre série
- Les chondrosarcomes ont tendance à se manifester vers la sixième décennie et sont rares avant de 40 ans.
- Le degré de destruction osseuse augmente avec le grade de la tumeur, des

tumeurs bien différenciées présentant plus souvent une matrice chondroïde classique, caractérisée par une minéralisation ponctuée ou curviligne sur la TDM.

- Les aspects typiques de l'IRM sont un faible signal T1, un signal T2 élevé avec rehaussement après contraste relativement élevée.
- Les caractéristiques d'imagerie du chondrosarcome se chevauchent souvent avec celles du chordome, rendant nécessaire une biopsie à moins que le clivus soit clairement épargné, ce qui n'arrive que dans le chondrosarcome.

3. Métastases (Fig. 19)

- Les métastases sont les néoplasmes les plus fréquents affectant la base du crâne osseux.^[55] cependant notre série objective 6% de lésions secondaires de TBC
- Même si elles peuvent se produire n'importe où, le clivus, l'apex pétreux et le triangle sphénoïdal sont les plus fréquemment affectés en raison de leur teneur accrue en moelle.
- Le cancer primitif peut être pulmonaire, mammaire, rénale et prostatique... avec degré variable de dissémination.
- Recherche des signes multifocaux et des antécédents médicaux et chirurgicaux peuvent constituer des indicateurs diagnostiques utiles.

4. Ostéosarcome (Fig. 51)

- L'ostéosarcome est une tumeur très rare de la base du crâne avec une centaine de cas rapportés à ce jour.^[56] il présente 2% de notre série.
- Ces néoplasmes surviennent avec un pic d'âge au cours de la troisième décade, légèrement plus tard que l'ostéosarcome des os longs.
- Les facteurs de risque d'ostéosarcome secondaire comprennent la maladie de Paget, le syndrome de Li Fraumeni et la dysplasie fibreuse.
- L'ostéosarcome peut survenir à la suite d'une radiothérapie crânienne en périphérie du champ de rayonnement, très souvent au niveau de la mâchoire présentant des douleurs dentaires et des dents lâches.^[56]

L'ostéosarcome peut présenter une association de lyse et de sclérose avec minéralisation nuageuse ou en grappes.^{[51] [57]}

- Lorsqu'il est présent, un triangle de Codman avec réaction périostée est caractéristique.

- En fonction de la teneur en minéraux, l'ostéosarcome peut renvoyer un signal MR variable, le plus souvent un signal T1 et un signal T2 intermédiaire. Le rehaussement est relativement important (moins que le chondrosarcome).

5. Dysplasie fibreuse (Fig. 54)

- La dysplasie fibreuse ou maladie de JAFFÉ LICHSTENTEN est une maladie osseuse, d'étiologie inconnue, caractérisée par la prolifération intra-osseuse de tissu cellulaire fibreux.
- Elle atteint un ou plusieurs os et dans sa forme polyostotique, elle est parfois associée à une puberté précoce et à une pigmentation cutanée anormale, réalisant ainsi le syndrome d'ALBRIGHT.
- La dysplasie fibreuse des os est une maladie relativement rare : 2,5 % des tumeurs osseuses et 7,5 % des tumeurs osseuses bénignes. (4% de notre série)
- C'est une maladie du sujet jeune.

▸ Signes cliniques

- La symptomatologie est variable en fonction de la localisation et de l'importance de l'épaississement osseux mais la symptomatologie visuelle est largement prédominante : baisse de l'acuité visuelle - désaxation oculaire - exophtalmie - hypertélorisme.
- Ces signes visuels sont le plus souvent d'apparition progressive, mais une diminution brutale de l'acuité visuelle, uni ou bilatérale est possible par transformation aiguë, kystique ou hémorragique du processus dysplasique.

▸ Radiologie :

- L'aspect radiologique est variable. On décrit toutefois 3 formes principales :
 - o *La forme condensante ou compacte, la plus fréquente, est marquée par un épaississement homogène et dense des structures osseuses ethmoïdo-sphénoïdales, débordant de façon variable sur le cadre orbitaire, englobant ainsi les nerfs optiques par atteinte des parois des canaux optiques.*

- o *La forme kystique* apparaît comme une lésion expansive, soufflante, hypodense au scanner avec des cloisonnements multiples refoulant plus que détruisant les structures basales qui peuvent ne plus être individualisables. Ces formes kystiques peuvent avoir une extension très importante aboutissant à un hypertélorisme. Elles peuvent se compliquer par de troubles visuels majeurs d'apparition subaiguë.
- o *La forme mixte* associe à des degrés divers les deux formes précédentes, l'aspect habituel est celui d'une dysplasie fibreuse compacte à la base, et mixte à la voûte frontale.
 - En TDM, la dysplasie fibreuse présente une matrice fibreuse caractéristique en verre dépoli et parfois mêlée à des zones de sclérose. En IRM, la dysplasie fibreuse renvoie typiquement des signaux T1 et T2 réduits.
 - Alors que la tumeur est entièrement bénigne, il convient de rappeler que l'ostéosarcome secondaire peut survenir sur un fond de dysplasie fibreuse à long terme.
 - La scintigraphie isotopique utilisant le méthylène diphosphonate technetifié est très utile pour dépister d'autres localisations de la maladie. Le traitement n'est que chirurgical.

E. Étage postérieure de la base de crâne

1. Région pétreuse de l'os temporal

- La crête pétreuse marque la frontière anatomique entre la fosse crânienne moyenne et postérieure, mais les tumeurs ne respectent pas cette division et peuvent impliquer soit un compartiment, soit les deux.
 - *Tumeur du glomus tympanique*
- La *tumeur* du glomus tympanique est le néoplasme de l'oreille moyenne le plus fréquent après le schwannome vestibulaire^[58].
- Ces lésions peuvent survenir à tout âge, mais elles sont plus fréquentes entre 40 et 70 ans.
- Les tumeurs glomiques sont des paragangliomes constitués de cellules chromaffines séparées par des canaux vasculaires, donnant leur apparence

caractéristique "sel et poivre" à l'imagerie par résonance magnétique provoquée par une combinaison de rehaussement important et de faibles vides de flux de signal.

- Lors de l'évaluation des tumeurs glomiques, il est utile de combiner la TDM pour affiner l'exploration de l'os pétreux et l'IRM, ce qui est plus performant pour l'identification de des tissus mous.
- Glomus tympanicum apparaît classiquement au promontoire cochléaire, se manifestant à l'otoscopie comme une petite masse rouge dans le quadrant antero-inférieur de la membrane tympanique.
- Des localisations alternatives, le long de la paroi médiale de la cavité de l'oreille moyenne peuvent être rencontrées, le long de la branche tympanique du nerf glossopharyngien (IX, nerf de Jacobson) et de la branche auriculaire du nerf vague (X, nerf d'Arnold).
- L'acouphène pulsatile peut traduire le retentissement de cette tumeur, bien que ce ne soit pas un symptôme spécifique.

a) Paragangliome du foramen jugulaire ou tumeur du glomus jugulaire

- Les PFJ surviennent le plus souvent entre 50 et 60 ans, et plus fréquemment chez la femme avec un sex-ratio de 5/1 (4F/1H de notre série soit 4% de TBC). Ils peuvent être sporadiques ou familiaux.
- Une atteinte multicentrique est possible ; elle est notée dans 10% des formes sporadiques et dans 25 à 50% des formes familiales (
- Les signes cliniques sont assez pauvres au début et leur installation est très lente, ce qui est source d'un retard diagnostique. Ils sont représentés par des acouphènes pulsatiles ; par la suite, une surdité s'installera.
- Examen clinique : tympan bleu à l'otoscopie.
- Ainsi, la tumeur est le plus souvent découverte lorsqu'elle est volumineuse
- Glomus jugulaire provient de glomus associés à l'ampoule jugulaire. Ses caractéristiques d'imagerie correspondent à celles du glomus tympanicum; en fait, avec de grandes tumeurs, il peut devenir difficile de distinguer les deux entités.
- Les signes d'imagerie spécifiques du glomus jugulaire comprennent l'élargissement du foramen jugulaire, fréquemment avec des signes d'érosion à la TDM.

- Une autre caractéristique typique de glomus jugulaire est l'érosion du plancher de la cavité tympanique, ce qui est inhabituel pour le glomus tympanique.^[58]
- Les symptômes cliniques comprennent une déficience auditive avec acouphène pulsatile, dysfonctionnement vestibulaire et atteinte des nerfs crâniens dans le foramen jugulaire, avec les nerfs glossopharyngiens et vagues étant particulièrement vulnérables à la compression.^[59]
- Les tumeurs du glomus jugulaire de plus grande taille peuvent s'étendre verticalement dans l'hypotympan et mimer le glomus tympanique en étant visibles à l'otoscopie.
- Chaque fois que le diagnostic d'une tumeur glomique est interrogé, il est important de prendre en compte les mimétiques vasculaires, qui pourraient avoir des conséquences catastrophiques sur la biopsie, comme un trajet ectopique de l'artère carotide interne (ICA), une veine jugulaire interne avec déhiscence osseuse ou un anévrisme.
- Bien que les tumeurs du glomus soient des lésions de l'oreille moyenne relativement fréquentes, leur diagnostic différentiel est très large, allant de l'inflammation aiguë au cholestéatome et aux tumeurs non glomiques.^[60]

b) Aqueduc vestibulaire

- L'aqueduc vestibulaire représente un canal osseux à l'intérieur de l'os temporal pétreux contenant le canal endolymphatique, qui relie le labyrinthe membraneux de l'oreille interne au sac endolymphatique temporal postérieur.

c) Tumeur du sac endolymphatique

- La tumeur du sac endolymphatique (TSEL) est une tumeur osseuse rare localement agressive provenant de l'épithélium endolymphatique dans l'os temporal postérieur pétreux.^[61]
- L'invasion de la mastoïde, des canaux semi-circulaires, de l'angle ponto-cérébelleux et des nerfs crâniens est fréquente au moment de diagnostic. La proximité de l'aqueduc vestibulaire est une caractéristique clé de TSEL, car ces tumeurs ne se produisent pas dans l'aqueduc mais à sa marge postérieure correspondant à la position attendue du sac endolymphatique.
- Parmi d'autres néoplasmes, cette tumeur survient fréquemment chez les individus atteints du syndrome de Von Hippel-Lindau.

2. L'angle ponto-cérébelleux

- L'angle ponto-cérébelleux (ACP) représente la jonction entre le cervelet et le pont, d'où émergent les nerfs facial (VII) et vestibulochochléaire (VIII).
- A distance proche, le nerf trijumeau (V) traverse la citerne pontique et peut être comprimé par de grandes tumeurs de l'APC.

a) Schwannome vestibulaire

- Le schwannome vestibulaire (SV) est la tumeur le plus fréquent de l'APC.
- Elle représente 20% des tumeurs de la fosse postérieure chez l'adulte, et 8% de l'ensemble des tumeurs primitives intracrâniennes et environ 6-10% de toutes les tumeurs intracrâniennes. ^{[62][63]}. (3% de TBC de notre série)
- Le VS est lentement évolutif.
- Le neurinome du VIII, ou schwannome vestibulaire est une tumeur bénigne bien encapsulée, développée dans la gaine de Schwann du nerf cochléo-vestibulaire (VIIIe paire crânienne), et plus précisément sur le nerf vestibulaire inférieur dans le conduit auditif interne (Fig. 49).
- Elle représente 20% des tumeurs de la fosse postérieure chez l'adulte, et 8% de l'ensemble des tumeurs primitives intracrâniennes et environ 6-10% de toutes les tumeurs intracrâniennes. ^{[62][63]}.
- Le neurinome est rare chez l'enfant sauf dans le cadre de la neurofibromatose II.
- C'est une tumeur avec un potentiel évolutif variable mais une croissance faible, de l'ordre de 0,2mm à 2mm par an.
- D'abord intracanalair, la tumeur menace de compression le nerf auditif donnant ainsi ses premiers signes : une baisse progressive de l'acuité auditive. Puis le volume allant croissant, la tumeur déborde l'entrée du conduit auditif interne.
- Elle peut alors se développer et grossir dans l'angle ponto-cérébelleux jusqu'à atteindre 4 à 5 cm de diamètre.
- D'autres signes neurologiques viennent s'ajouter à la surdité unilatérale. En effet, la tumeur comprime alors en dedans le pédoncule cérébelleux moyen (syndrome cérébelleux), en haut le nerf trijumeau (anesthésie cornéenne), et en bas les nerfs mixtes (troubles de la déglutition).
- Le nerf facial (VIIe paire crânienne) qui suit le même trajet que le nerf cochléo-vestibulaire finit par être lui aussi étiré, ce qui provoque une paralysie faciale

périphérique du côté de la lésion.

- La distorsion du tronc cérébral, et donc l'obstruction des voies d'écoulement du LCS, est responsable d'une hydrocéphalie active.
- Une forme particulière de neurinomes bilatéraux de l'acoustique peut se rencontrer au cours de la neurofibromatose II de Recklinghausen qui associe la présence de multiples tumeurs du système nerveux.
- La morphologie IRM classique est celle d'une lésion «crème glacée sur cône» avec sa base à APC et son extrémité (cône) élargissant le CAI, de petites lésions peuvent toutefois apparaître. être purement intracanaliculaire. VS est souvent isointense T1 et hyperintense T2.
- Les petites tumeurs sont souvent constituées de composantes tissulaires denses d'Antoni A, qui se rehausse après contraste.
- Les zones faiblement condensées, parfois avec des caractéristiques kystiques, sont appelées Antoni type B et peuvent présenter un rehaussement hétérogène.
- La distance entre l'extension latérale de la lésion intra canaliculaire et le fond du méat auditif interne est un prédicateur important des résultats auditifs et peut influencer l'approche chirurgicale.
- Deux modes de traitement sont aujourd'hui disponibles, la microchirurgie et la radiochirurgie stéréotaxique multifaisceaux en dose unique

b) Méningiome (Fig. 42)

- Le méningiome est la deuxième tumeur de l'APC la plus commune et peut souvent être identifié avec certitude, surtout s'il est volumineux.
- Cependant, en l'absence de caractéristiques typiques, la distinction de schwannome peut être difficile.
- Yamamoto et al. ^[64] ont récemment rapporté une différence statistiquement significative dans le flux sanguin tumoral en utilisant l'IRM pseudo-continue de spin artériel avec des valeurs plus élevées démontrées dans le méningiome comparé au schwannome et une application potentielle chez les patients avec une contre indication de produit de contraste. ^[64]

c) Kyste épidermoïde ou dermoïde (Fig. 50)

- Les kystes dermoïdes et épidermoïdes représentent environ 1% des tumeurs intracrâniennes. (8% de TBC dans notre série essentiellement intéressant

l'étage postérieur).

- Ces tumeurs sont des formations tumorales bénignes, de croissance lente, résultant du développement de restes embryonnaires de cellules ectodermiques. Elles sont ubiquitaires, mais se développent de préférence dans les citernes arachnoïdiennes de la base du crâne (citerne prépontique et citerne de l'angle ponto-cérébelleux) et près des ventricules cérébraux.
- La distinction entre les deux types de lésions est histologique : le kyste épidermoïde appelé aussi "tumeur nacrée" en raison de son aspect blanc nacré ne contient que des cellules épithéliales, alors que le kyste dermoïde contient en plus des éléments dermiques comme des follicules pileux, des glandes sébacées, des lobules graisseux.
- La symptomatologie s'installe lentement, sur plusieurs années, et dépend du site d'implantation du kyste.
- Au scanner, la lésion apparaît hypodense en raison de son important contenu graisseux.
- En IRM, l'aspect hyper ou hypointense de la lésion dépend de son contenu en cholestérol et en eau.
- Il n'y a pas de rehaussement de la lésion après injection de contraste iodé ou de gadolinium.
- Le traitement des kystes dermoïdes ou épidermoïdes est uniquement chirurgical avec l'ambition d'une exérèse complète.
- Celle-ci n'est pas toujours possible en raison de l'adhérence de fragments tumoraux sur les structures nerveuses avoisinantes qui doivent être respectées.
- Aussi, la récurrence est-elle inéluctable après un délai très prolongé si l'exérèse n'a pu être complète.
- La période post-opératoire immédiate peut être compliquée par une méningite dite aseptique, car provoquée par l'action toxique des acides gras libérés dans le LCS au cours du geste chirurgical.

d) *Autres : Métastases*

- Parfois des métastases se trouvent dans le CAI. Ceux-ci n'ont pas de caractéristiques spécifiques dans les premiers stades et peuvent être difficiles à diagnostiquer, en particulier si la tumeur primaire est occulte.

3. Foramen magnum

Le foramen magnum est un anneau osseux formé par l'os occipital et représente l'ouverture la plus caudale de la base du crâne, transmettant la moelle allongée et les artères vertébrales.

Le canal hypoglosse débouche dans la paroi antérieure du foramen magnum de chaque côté.

+ Tumeurs du foramen magnum

- Les tumeurs au foramen magnum tombent dans les catégories susmentionnées, principalement constituées de méningiome, de tumeurs de la gaine nerveuse (schwannomes et neurofibromes) et de chordomes.^{[64], [65]}
- Les lésions confinées au canal hypoglosse peuvent causer un déficit du nerf crânien XII même lorsqu'il est petit.
- En revanche, les lésions impliquant le foramen magnum sont souvent d'une taille importante avant de provoquer des symptômes.
- Les symptômes cliniques du «syndrome du foramen magnum» incluent des symptômes sensoriels tels que picotements dans les mains, douleurs cervicales et déficits moteurs évoluant vers la quadriparésie⁴⁵.
- La résection chirurgicale des lésions du foramen magnum est exigeante et peut bénéficier de l'imagerie angiographique pour la planification opératoire.

F. LÉSIONS PSEUDO-TUMORALES :

1. Maladie de Paget (Fig. 53)

La maladie osseuse de Paget est une ostéopathie focalisée, caractérisée par un dysfonctionnement des ostéoclastes donnant lieu à une augmentation de la résorption osseuse, puis secondairement de la formation osseuse.

Ce remaniement excessif et anarchique du tissu osseux retentit sur la structure et la morphologie des pièces osseuses touchées qui se déforment et se fragilisent.

+ Circonstances cliniques du diagnostic:

- Douleurs osseuses et/ou articulaires, céphalées pulsatiles,
- Déformation et/ou hypertrophie d'un os périphérique
- Fissure ou fracture sur os pagétique (rare),
- Complication neurosensorielle : compression radiculaire ou médullaire, Surdité.

- Transformation sarcomateuse (rare).

✚ Diagnostic biologique

- Taux de phosphatases alcalines: marqueur très utile au diagnostic et au suivi de
- l'affection,
- Témoin de l'augmentation d'activité des ostéoblastes et du niveau d'activité de la maladie.

✚ Diagnostic radiologique:

§ Os épaissi, allongé, présentant une trame fibrillaire, anarchique, faite de travées grossières et des plages d'ostéolyse alternant avec des îlots de condensation.

§ Dédifférenciation corticomédullaire: les corticales épaisses sont aussi plus poreuses et difficiles à différencier de l'os trabéculaire.

Ø 3 phases se succèdent :

- une phase d'ostéolyse: plage de déminéralisation sur le crâne ou un front de résorption primaire sur les os longs,
- Une phase mixte: la plus fréquente, associant ostéolyse et foyers de condensation, avec un aspect « ouaté » évocateur,
- une phase de sclérose: où prédomine la condensation osseuse.

2. Histiocytose

L'histiocytose langerhansienne (HL) anciennement nommée histiocytose X est une maladie rare caractérisée par l'accumulation d'un processus granulomateux idiopathique, localisé ou systémique, composé d'un contingent histiocytaire particulier : la cellule de Langerhans.

Presque tous les organes peuvent être affectés.

Traditionnellement trois sous-types ont été distingués :

- § HL focale,
- § HL multifocale,
- § HL disséminée.

✚ La localisation du crâne est fréquente. Au niveau de la voûte, la lésion se manifeste par l'apparition d'une tuméfaction rénitente ou molle.

✚ La palpation peut retrouver une dépression osseuse sous-jacente. Au niveau temporal, on retrouve cliniquement des otites récidivantes.

✚ Radiographie standard: l'aspect radiologique est très variable;

§ Apparence manifestement bénigne

§ jusqu'à une lésion agressive;

✚ TDM:

- La tomodensitométrie confirme la présence d'une lésion ostéolytique, hétérogène prenant le contraste. Elle permet d'analyser la réaction corticopériostée et de l'extension de la lésion, en particulier au niveau de la base du crâne.

✚ IRM:

- Permet d'apprécier l'expansion tridimensionnelle de l'atteinte dans la moelle et dans les parties molles adjacentes à l'os. L'IRM peut montrer des lésions non visibles à la radiographie standard.

3. Autres lésions pseudo-tumorales :

✚ Autres lésions pouvant donner le change avec de véritables tumeurs de la base du crâne en prenant un aspect pseudotumoral:

Ø Lésion vasculaire:

- Anévrisme géant (Erreur ! Source du renvoi introuvable.)

- Identifier la portion circulante ++,
- ARM +++;
- Si le doute persiste: angiographie.

Ø Processus infectieux ou inflammatoire pseudotumoral (ostéite chroniques).

Ø Vascularite: Granulomatose de Wegener.

Conclusion :

Les tumeurs de la base de crâne sont un groupe hétérogène de néoplasmes, avec souvent des caractéristiques d'imagerie qui se chevauchent. Les étiologies des tumeurs de la base du crâne sont très nombreuses.

La démarche diagnostique se base essentiellement sur les données topographiques de la lésion tumorale par moyens d'imagerie en coupe principalement par la TDM pour l'évaluation de l'atteinte osseuse, et par l'IRM pour un bilan d'extension précis (pour localiser avec précision la lésion, évaluer l'intégrité des structures adjacentes et suggérer un diagnostic approprié).

Les tumeurs de la base sont divisées en 3 étages, antérieur, moyen et postérieur; pouvant provenir de la base du crâne elle-même, pouvant être endocrâniennes ou exocrâniennes envahissant la base secondairement.

Les tumeurs de l'étage antérieur sont dominées par les méningiomes et les tumeurs naso-sinusiennes envahissant la base;

Les tumeurs de l'étage moyen sont dominées par les tumeurs du cavum envahissant la base, méningiomes et les tumeurs sellaires ;

Les tumeurs de l'étage postérieur sont essentiellement représentées par les lésions du clivus (chordome et métastases).

La planification du traitement dépend de l'approche diagnostique radiologique.

Une création d'équipe interdisciplinaire avec une compréhension intime des aspects cliniques, neuroradiologiques, chirurgicaux et radio-oncologiques est essentielle pour améliorer le résultat de la prise en charge de ces tumeurs difficiles.

Référence :

1. Cho A.A., Annen M. Endovascular embolization of complex hypervascular skull base tumors. *Oper Tech Otolaryngol.* 2014;25:133–142.
2. Majoie C.B.L.M., Hulsmans F.-J.H., Verbeeten B., Jr. Perineural tumor extension along the trigeminal nerve: magnetic resonance imaging findings. *Eur J Rad.* 2007;24:191–205. [[PubMed](#)]
3. Mendenhall W.M., Amdur R.J., Williams L.S. Carcinoma of the head and neck with perineural invasion. *Head Neck.* 2002;24(1):78–83. [[PubMed](#)]
4. Ginat D., Mangla R., Yeane G., Ekholm S. Diffusion weighted imaging of skull lesions. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2014;75(June (3)):204–213. [[PubMed](#)]
5. Borges A., Lufkin R., Huang A., Farahni K., Arnold A. Frequency selective fat suppression MR imaging: localized asymmetric failure of fat suppression mimicking orbital disease. *J Neuroophthalmol.* 1997;17(1):12–17. [[PubMed](#)]
6. Vojitisek R., Ferda J., Finek J. Effectiveness of PET/CT with 18F-fluorothymidine in the staging of patient with squamous cell head and neck carcinomas before radiotherapy. *Rep Pract Radiat Oncol.* 2015;20(3):210–216. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
7. Borges A. Skull base tumours part 1: imaging technique, anatomy and anterior skull base tumours. *Eur J Radiol.* 2008;66:338–347. [[PubMed](#)]
8. Hallinan J.T.P.D., Hedge A.N., Lim W.E.H. Dilemmas and diagnostic difficulties in meningioma. *Clin Rad.* 2013;68:837–844. [[PubMed](#)]
9. Louis D.N., Scheithauer B.W., Budka H. Meningiomas. In: Kleinhues P., Canene W.K., editors. *Pathology and genetics of tumors of the nervous system: World Health Organisation classification of tumours.* IARC Press; Lyon: 2000. pp. 176–184.
10. Buetow M.P., Buetow P.C., Smirniotopoulos J.G. Typical, atypical and misleading features in meningioma. *Radiographics.* 1991;11:1087–1106. [[PubMed](#)]
11. Bindal R., Goodman J.M., Kawasaki A., Purvin V., Kuzma B. The natural history of untreated skull base meningiomas. *Surg Neurol.* 2003;59:87–92. [[PubMed](#)]

12. Parma H., Gujar S., Shah C.G., Mukherji S.K. Imaging of the anterior skull base. *Neuroimaging Clin North Am.* 2009;19:427–439. [\[PubMed\]](#)
13. Som P.M., Lidov M., Brandwein M. Sinonasal esthesioneuroblastoma with intracranial extension: marginal tumour cysts as a diagnostic MR finding. *Am J Neuroradiol.* 1994;15:1259–1262. [\[PubMed\]](#)
14. Nepal A., Chetri S.T., Joshi J.J., Karki S. Benign sinonasal masses: a clinicopathological and radiological profile. *KUMJ.* 2013;11(January–March (41)):4–8. [\[PubMed\]](#)
15. Paris J, Guelfucci B, Moulin G, Zanaret M, Triglia JM. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001;258:120-4.
16. Celik B, Erisen L, Saraydaroglu O, Coskun H. Atypical angiofibromas: a report of four cases. *Int J Pediatr otorhinolaryngol* 2005;69:415-21.
17. Seo CS, Han MH, Chang KH, Yeon KM. Angiofibroma confined to the pterygoid muscle region: CT and MR demonstration. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;17:374-6.
18. Roberson GH, Price AC, Davis JM, Gulati A. Therapeutic embolization of juvenile angiofibroma. *AJR Am J Roentgenol* 1979;133:657-63.
19. Radkowski D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT. Angiofibroma. Changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;122:122-9.
20. Bohman L, Mancuso A, Thompson J, Hanafie W. CT approach to benign nasopharyngeal masses. *AJR Am J Roentgenol* 1981;136:173-80.
21. Cansiz H, Güvenç MG, Sekercioglu N. Surgical approaches to juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Craniomaxillofac Surg* 2006;34:3-8.
22. Bryan RM, Sessions RB, Horowitz BL. Radiography management of juvenile angiofibroma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1981;2:157-166.
23. Davis KR. Embolization of epistaxis and Juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *AJR Am J Roentgenol* 1987;148:209-18.
24. Darrouzet V, Simon C, Tran Ba Huy T, Zanaret M. Pathologie vasculaire en ORL. Rapport de la société française d'ORL et de Chirurgie de la Face et du Cou. Éditeur 2000:287-310.

25. Rosen L, Hanafee W, Nahum A. Nasopharyngeal angiofibroma, an angiographic evaluation. *Radiology* 1966;86:103-7.
26. Onerci M, Gunus K, Cil B, Eldem B. A rare complication of embolization in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:423-8.
27. Li JR, Qian J, Shan XZ, Wang L. Evaluation of the effectiveness of preoperative embolization in surgery for nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otolaryngol* 1998;255:430-2.
28. Liu L, Wang R, Huang D et al. Analysis of intra-operative bleeding and recurrence in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2002;27:536-40.
29. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, Cappiello J et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how. *Laryngoscope* 2003;113:775-82.
30. Moulin G, Chagnaud C, Gras R, Gueguen E et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparison of blood loss during removal in embolized group versus nonembolized group. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995;18:158-61.
31. Roger G, Tran Ba Huy P, Froehlich P, Van Den Abbeele T et al. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:928-35.
32. Siniluoto TM, Luotonen JP, Tikkakoski, Leinonen AS, Jokinen KE. Value of pre-operative embolization in surgery for nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol otol* 1993;107:514-21.
33. Pryor SG, Moore EJ, Kasperbauer JL. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 2005;115:1201-7.
34. Elashfour A, Khafagy Y, Amer T, Tawfik A. Preoperative embolization on nasopharyngeal angiofibroma. A report of 34 cases. *International congress Series* 2003;1240:1449-54.
35. Hazarika P, Nayak DR, Balakrishnan R, Raj G, Pillai S. Endoscopic and KTP laser-assisted surgery for juvenile angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2002;23:282-6.

36. Ludwig B.J., Foster B.R., Saito N., Nadgir R.N., Castro-Aragon I., Sakai O. Diagnostic imaging in nontraumatic pediatric head and neck emergencies. Radiographics. 2010;30:781–799. [[PubMed](#)]
37. Som P.M., Brandwein M.S. Tumors and tumor-like conditions. In: Som P.M., Curtin D.C., editors. Head and neck imaging. 4th ed. Mosby; St. Louis, MO: 2003. pp. 261–373.
38. Madani G., Beale T.J., Lund V.J. Imaging of sinonasal tumors. Semin Ultrasound CT MRI. 2009;30:25–38. Barnes L. Intestinal-type adenocarcinoma of nasal cavity and paranasal sinuses. Am J Surg Pathol 1986;10:192–202. [[PubMed](#)]
39. Barnes E.L., Kapadia S.B., Nemzek W.R. Biology of selected skull base tumours. In: Janecka I.P., Tiedemann K., editors. Skull base surgery. Lippincott-Raven; Philadelphia: 1997. pp. 263–292.
40. De Pena C.A., van Tassel P., Lee Y. Lymphoma of the head and neck. Radiol Clin North Am. 1990;28:723–743. [[PubMed](#)]
41. Charbel FT, Hyun H, Misra M, Gueyikian S, Mafee RF. Juxtaorbital en plaque meningiomas: report of four cases and review of literature. Radiol Clin North Am. 1999; 37(1):89-100. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
42. Nanto M, Tsuji N, Miki J, Tanaka S, Uematsu Y, Itakura T. A case of intraosseous meningioma with extracranial progression having difficulty in making a preoperative diagnosis. No Shinkei Geka. 2005; 33(1):51-6. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
43. Macarez R, Bazin S, Civit T, Grubain S, de laMarnierre E, Tran Huu D, Guigon B. Récupération fonctionnelle après chirurgie d'exérèse d'un méningiome sphéno-orbitaire : à propos d'une observation. Journal français d'ophtalmologie. 2003 ; 26(4):375-380. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
44. Nil Tokgoz, Yusuf Oner A, Memduh Kaymaz, Murat Ucar, Guldal Yilmaz, Turgut Tali E. Primary Intraosseous Meningioma: CT and MRI Appearance. Am J Neuroradiol. 2005; 26 (8):2053-2056. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

45. Muzumdar DP, Vengsarkar US, Bhatjiwale MG, Goel A. Diffuse Calvarial Méningioma: a case Report. *Journal of postgraduate medicine*. 2001; 47(2): 116-8. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
46. Crawford TS, Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO. Primary intraosseous meningioma: case report. *J Neurosurg*. 1995; 83(5):912-5. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
47. Tang Y., Booth T., Steward M., Solbach T., Wilhelm T. The imaging of conditions affecting the cavernous sinus. *Clin Rad*. 2010;65:937–945. [[PubMed](#)]
48. Cottier J.P., Destrieux C., Brunereau I. Cavernous sinus invasion by pituitary adenomas: MR imaging. *Radiology*. 2000;215:463–469. [[PubMed](#)]
49. Franquet N , Pellerin P , Dhellemmes P , Defoort-Dhellemmes S. Manifestations ophtalmologiques des méningiomes sphéno-orbitaires : à propos de 23 cas chirurgicaux. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2008 ; 32 (1) : 16- 19. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
50. Farid N. Imaging of vestibular schwannoma and other cerebellopontine angle tumours. *Oper Tech Otolaryngol*. 2014;25:87–95.
51. Atlas S.W. 3rd ed. Lippincott Williams & Wilkins; Philadelphia: 2002. Magnetic
52. Maroldi R., Farina D., Borghesi A., Marconi A., Gatti E. Perinatal tumour spread. *Neuroimaging Clin North Am*. 2008;18:413–429. [[PubMed](#)]
53. Hutcheson J.A., Vural E., Korourian S. Neural cell adhesion molecule expression in adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 2000;110(6):946–948. [[PubMed](#)]
54. Castelman J.W. The skull base: tumoral lesions. *Eur Radiol*. 2005;15(3):534–542. [[PubMed](#)]
55. Durden D.D., Williams D.W., III Radiology of skull base neoplasms. *Otolaryngol Clin North Am*. 2001;34(6):1043–1064. [[PubMed](#)]
56. Gangadhar K., Santhosh D. Radiopathological evaluation of primary malignant skull tumours: a review. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012;114:833–839. [[PubMed](#)]

57. O'Neil J.P., Bilsky M.H., Kraus D. Head and neck sarcomas: epidemiology, pathology and management. *Neurosurg Clin North Am.* 2013;24:67–78. [[PubMed](#)]
58. Tuan A.S., Chen J.Y., Mafee F.M. Glomus tympanica and other intratympanic masses: role of imaging. *Oper Tech Otolaryngol.* 2014;25:49–57.
59. Rigby P., Jackler R.K. Clinicopathologic presentation and diagnostic imaging of jugular foramen tumours. *Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996;7(2):99–105.
60. Mafee M.F., Valvasorri G.E., Kumar A. Tumors and tumor-like conditions of the middle ear and mastoid: role of CT and MRI. An analysis of 100 cases. *Otolaryngol Clin North Am.* 1988;21:349–375. [[PubMed](#)]
61. Lonser R.R., Baggenstos M., Butman J.A., Vortmeyer A.O. The vestibular aqueduct: site of endolymphatic sac tumors. *J Neurosurg.* 2008;108(April (4)):751–756. [[PubMed](#)]
62. Moffat D.A., Ballagh R.H. Rare tumours of the cerebellopontine angle. *Clin Oncol.* 1995;7:28–41. [[PubMed](#)]
63. C Yamamoto T., Takeuchi H., Kinoshita K., Kosaka N., Kimura H. Assessment of tumor blood flow and its correlation with histopathologic features in skull base meningiomas and schwannomas using pseudo-continuous arterial spin labelling. *Eur J Radiol.* 2014;83:817–823. [[PubMed](#)]
64. Chandra S., Jaiswa A.K., Mehta V.S. Foramen magnum tumors: a series of 30 cases. *Neurol India.* 2003;51(June (2)):193–196. [[PubMed](#)]
65. Das K.K., Kumar R., Ashish K. Extramedullary foramen magnum tumors and the surgical management: an experience with 29 cases. *Asian J Neurosurg.* 2014;9(October–December (4)):223–232. [[PubMed](#)]
66. Hanna Y H; De Monte F. Comprehensive Management of Skull Base Tumors. 1st Ed. Newyork, Informa Healthcare; 2009
67. Chammakhi-Jemli C, et al. Imagerie du papillome inversé naso-sinusien. *Feuillets de Radiologie*, 2007, 47, n° 2, 75-82
68. Akira Kunimatsu and Natsuko Kunimatsu, Skull Base Tumors and Tumor-Like Lesions: A Pictorial Review, *Pol J Radiol.* 2017; 82: 398–409.

69. Alaoui Lamrani Y. et al. Tumeurs de la base du crâne : pas à pas au diagnostic, [Poster JFR 2011](#)
70. L Pierot et al. : Imagerie des tumeurs de la base du crâne de l'adulte. [J Radiol 2002;83](#) Vol 83, N° 11 - novembre 2002 pp. 1719-1734 Doi : JR-11-2002-83-11-0221-0363-101019-ART2
71. KRAMER IRH, PINDBORG JJ, SHEAR M. Histologic typing of odontogenic tumours (pp 27-28). Springer-Verlag, Berlin, 1992.
72. JAMMET P, CANDON B, MONTES DE OCA, SOUYRIS F. Quelques cas de fibromes ossifiants et de dysplasies fibreuses cranio-maxillo-faciaux. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1987; 88: 10-4.
73. COMMINGS DJ, TOLLEY NS, MILFORD CA. Fibrous dysplasia and ossifying fibroma of the paranasal sinuses. J Laryngol Otol 1998; 112: 964-8.
74. EVERSOLE LR, LEIDER AS, NELSON K. Ossifying fibroma: a clinicopathologic study of sixty four cases. Oral surg Oral Med Oral Path 1985; 60: 505-17.
75. BRUNO COURTOIS et al. Fibrome cémento-ossifiant du maxillaire : difficultés pour le diagnostic différentiel et la classification, médecine buccale chirurgie buccale VOL. 10, N°1 2004 p21.
76. SAPP JP, EVERSOLE LR, WYSOCKI GP. Contemporary oral and maxillofacial pathology (pp 109-110). Mosby, St Louis, 1997.
77. SCIUBBA J, YOUNAI F. Ossifying fibroma of the mandible and maxilla: review of 18 cases. J Oral Pathol Med 1989; 18: 315-21.
78. MARTIN-DUVERNEUIL N, CHIRAS J. Imagerie maxillo-faciale (pp 100-102) . Médecine-Sciences – Flammarion, Paris, 1997.
79. KADIRI F, LARAQUI NZ, TOUHANI M, BENGHALEM A, MOKRIM B, CHEKKOURY-IDRISI A, BENCHAKROUN Y. Les fibromes ossifiants des maxillaires. Rev Laryngol 1993; 114: 349-53.
80. SAKUMA T, KAWASAKI T, WATANABE K. Concurrent cementifying and ossifying fibromas of the mandible: report of a case. J Oral Maxillofac Surg 1998; 56: 778-82.
81. WOOD NK, GOAZ PW. Differential diagnosis of oral and maxillofacial lesions

(pp 328-329). Mosby, St Louis, 1997.

82. CAWSON RA, ODELL EW. Essentials of oral pathology and oral medicine (pp 133-135). Churchill Livingstone, Londres, 1998.
83. REICHART PA, PHILIPSEN HP. Oralpathologie (pp 192). Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1999.
84. GUILBERT F, CHOMETTE G, LE CHARPENTIER Y, AURIOL A. Les tumeurs bénignes et pseudo-tumeurs des maxillaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1993; 94: 222-9.
85. BUCHET C, BARALLE MM, GOSSET P, LECOMTE-HOUCHE M, DONAZZAN M. Fibrome ossifiant maxillaire : à propos de trois cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1994; 95: 95-100.
86. HAUSER M, FREIJE S, PAYNE R, TIMEN S. Bilateral ossifying fibroma of the maxillary sinus. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989 ; 68 : 759-63.
87. YIH W, PEDRESO G, BARTLEY M. Multiple familial ossifying fibromas: relationship to other osseous lesions of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989; 68: 754-8.
88. WALDRON C. Fibro-osseous lesions of the jaws. J Oral Maxillofac Surg 1985; 43: 249-62.
89. HALL E, NAYLOR G, MOHR R, WARNOCK G. Early aggressive cemento-ossifying fibroma: a diagnostic and treatment dilemma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1987; 63: 132-6.
90. ROSENBERG A, MOKHTARI H, SLOOWEG PJ. The natural course of an ossifying fibroma. J Oral Maxillofac Surg 1999; 28: 454-6.
91. HALKIAS L, LARSEN P, ALLEN C, STEINBERG M. Rapidly growing, expansile mass of the mandible in a 6-years-old boy. J Oral Maxillofac Surg 1998; 56: 866-71.
92. BURNS J, LEZZONI J, REIBEL J. Pathologic quiz case 2. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996; 122: 681-3.
93. EVERSOLE LR, LEIDER AS, NELSON K. Ossifying fibroma: a clinicopathologic study of sixty-four cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1985; 60: 505-11

- 94.DAMJANOV I, LINDER J. Anderson's pathology (pp 1606-1607). Mosby, St Louis, 1996**
- 95.CAWSON RA, BINNIE WH, SPEIGHT PM, BARRETT A.W, WRIGHT JM. Luca's pathology of tumours of the oral tis-sues (pp 156). Churchill Livingstone, Londres, 1999**
- 96. L Pierot et al. Imagerie de tumeurs de la base du crâne, Journal de radiologie Vol 83, N° 11 - novembre 2002 pp. 1719-1734 Doi : JR-11-2002-83-11-0221-0363-101019-ART2**