

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



CORRELATION RADIO-
ANATOMOPATHOLOGIQUE DES
TUMEURS ENCEPHALIQUES DE
L'ENFANT

A propos de 55 cas

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur Affi Claudette Anicette KOUMONDJI
Née le 17/04/1987 à Parakou (Bénin)

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN
RADIOLOGIE**

Sous la direction de :
Professeur BOUBBOU Meryem

Année 2017

DEDICACES

A

AYADJI Nonvignon Eric, mon cher époux,

Yan Elie, mon tendre enfant,

Valérie et Gilbert KOUMONDJI, mes parents bien-aimés,

Je dédie ce travail.

REMERCIEMENTS

C'est avec un réel plaisir que je tiens à adresser ces mots de remerciement à tous ceux qui m'ont accompagné, conseillé et soutenu tout au long de mes études de spécialisation

Tout d'abord, je tiens à remercier le Professeur Meryem BOUBBOU qui m'a dirigé et encouragé dans la réalisation de mon mémoire. Sa confiance et son soutien permanents m'ont permis de surmonter les obstacles qui se dressaient sur mon chemin.

Mes remerciements sincères s'adressent également aux Professeurs Maaroufi MUSTAPHA, Youssef ALAOUI LAMRANI et Badr ALAMI, qui m'ont accordé des moments précieux de rencontre, de discussion et qui manifestent un intérêt profond à ma formation.

J'exprime ma reconnaissance aux Professeurs Siham TIZNITI, Imane KAMAOUI et Nadia SQUALLI.

J'ai une pensée particulière pour mon défunt frère Francis KOUMONDJI. Son sourire continuera à nous illuminer. Que son âme repose en paix.

A Mes sœurs et frère Hermine, Boris et Sandra KOUMONDJI, mes beaux-parents, et mes oncles j'exprime ici ma reconnaissance.

Mes remerciements s'adressent à l'équipe des services de radiologie du CHU HASSAN II de Fès au Maroc et du centre hospitalier de Calais en France.

Je voudrais aussi exprimer mes remerciements à tous mes collègues étrangers et marocains. Les qualités humaines, la bonne humeur, l'entraide permanente ont été pour moi des supports qui m'ont permis de surmonter la distance qui me séparait de ma famille.

Je ne pourrais clore ces remerciements sans me tourner une fois encore vers mon époux Eric Nonvignon AYADJI. Cette aventure doctorale est un projet commun. Sans ton aide, je n'aurais jamais trouvé la force de m'éloigner du pays.

SOMMAIRE

LISTE DES ABBREVIATIONS

INTRODUCTION..... 10

OBJECTIFS..... 11

PREMIERE PARTIE

I- CLASSIFICATION DES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX

CENTRAL..... 13

II- PARTICULARITES DE L'ENFANT..... 17

II-1 Particularités cliniques 17

II-2- Particularités par rapport au type..... 17

II-3- Particularités topographiques..... 17

II-4- Variétés histologiques..... 18

II-5- Contexte syndromique 19

II-6- Pronostic et traitement 19

III- MOYENS D'EXPLORATION 19

III-1- Objectifs et limites de l'imagerie au diagnostic 20

III-2- Objectifs de l'imagerie après les traitements 21

III-3- Techniques d'imagerie 21

A. Scanner 21

B. Imagerie par résonance magnétique 22

DEUXIEME PARTIE 30

I- MATERIELS ET METHODES 31

I-1- Type et période d'étude.....	31
I-2- Collecte des cas	31
I-3- Saisie et analyse statistique des données.....	31
II- Résultats et discussion	32
II-1- Etude descriptive globale.....	32
A- Répartition selon les examens radiologiques réalisés	32
B- Répartition selon l'âge.....	33
C- Répartition selon le sexe.....	34
D- Répartition selon les symptômes cliniques	35
E- Répartition selon le siège.....	36
F- Répartition des différents types et grades histologiques en fonction du siège	37
II-2- Etude descriptive par type et par grade histologique.....	40
II-2-1- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales.....	40
A- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales de bas grade.....	40
1- Astrocytome pylocytique	40
2- Astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes	49
3- Astrocytome diffus	53
4- Oligodendogliome	55
B- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales de haut grade	59
1- Astrocytomes et oligo-astrocytomes anaplasiques.....	59
2- Glioblastome.....	60
C- Gliome du tronc cérébral	63
II-2-2- Tumeurs neurogliales	66

A- Gangliogliome	66
B- Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques (DNET)	68
C- Tumeur glioneuronale disséminée.....	70
II-2-3- Tumeurs épendymaires	70
II-2-4- Tumeurs embryonnaires	78
A- Médulloblastome	78
B- PNET du système nerveux central	82
C- Tumeur rhabdoïde.....	83
II-2-5- Tumeurs germinales	84
A- Germinome	85
B- Tumeurs germinales non germinomateuses	86
II-2-6- Tumeurs de la région pinéale	86
II-2-7- Les tumeurs des plexus choroïdes.....	91
A- Papillome du plexus choroïde	91
B- Carcinome des plexus choroïdes	93
II-2-8- Tumeurs de la région sellaire	96
A- Craniopharyngiomes.....	96
II-2-9- Les autres tumeurs.....	99
A- Lymphome.....	99
B- Méningiome.....	103
II-3- Etude des concordances et discordances	107
A- Corrélation selon le grade histologique.....	109
1- Tumeurs de bas grade.....	109
2- Tumeurs de haut grade	112

B- Selon le type histologique	113
1- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales	113
2- Tumeurs épendymaires.....	115
3- Tumeurs embryonnaires : médulloblastome	115
4- Autres tumeurs.....	119
Conclusion.....	120
BIBLIOGRAPHIE	121

LISTE DES ABREVIATIONS

ADC	: Coefficient apparent de diffusion
ASL	: Arterial spin labelling
ATRT	: Atypical teratoid rhabdoid tumors
Cho	: Choline
CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
CID-O	: International Classification of Disease for Oncology
Cr	: Créatine
DNET	: Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques
EG	: Echo de gradient
GFAP	: Glial fibrillary acidic protein
hCG	: Human chorionic gonadotropin
HTIC	: Hypertension intracrânienne
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
Lac	: Lactate
LCS	: Liquide cérebrospinal
Lip	: Lipides
NAA	: N-Acétyl Aspartate
NF	: Neurofibromatose
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PDC	: Produit de contraste
PNET	: Tumeurs neuroectodermiques primitives
rCBV	: Relative Cerebral Blood Volume.
rTBF	: Relative tumor blood flow
SMR	: Spectro-IRM
SNC	: Système nerveux central
TE	: Temps d'écho

INTRODUCTION

Les tumeurs encéphaliques de l'enfant sont les lésions tumorales les plus fréquentes (20-22%), après les leucémies, mais elles demeurent les premières causes de décès par cancer. L'âge de prédilection se situant entre quatre et huit ans.

Elles présentent certaines particularités par rapport à l'adulte. Elles sont polymorphes et aspécifiques, et dépendent de la localisation tumorale et de l'âge de l'enfant. Contrairement à l'adulte, les métastases sont exceptionnelles chez l'enfant. On n'observe quasiment que des tumeurs cérébrales primitives. Les tumeurs de la fosse postérieure sont globalement aussi fréquentes que les tumeurs sus-tentorielles, mais cela varie en fonction de l'âge. Il existe une grande variété de types histologiques chez l'enfant, bénins et malins. Des tumeurs cérébrales parfois spécifiques peuvent survenir dans le cadre de syndromes de prédisposition aux cancers : NF1 (gliome des voies optiques), NF2 (méningiomes, épendymomes), sclérose tubéreuse de Bourneville (Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes), syndrome de Gorlin ou de Li-Fraumeni (médulloblastome). Le traitement et le pronostic dépendent du type et du grade histologique, du bilan d'extension, mais aussi de l'âge de l'enfant.

L'imagerie médicale a largement participé aux progrès réalisés au cours des deux dernières décennies en neuro-oncologie. Elle occupe une place capitale tout au long de la prise en charge de ces enfants, au diagnostic, au cours du traitement, puis dans la phase post-thérapeutique. Les examens réalisés à ces différents moments doivent être utiles aux différents thérapeutes. L'imagerie aide le neurochirurgien à planifier son intervention en vue d'une biopsie et l'oncologue dans l'évaluation de l'efficacité thérapeutique, enfin, elle aide le neurologue à différencier des signes de récurrence tumorale de lésions séquellaires.

OBJECTIFS

- Décrire les différents aspects radiologiques des tumeurs cérébrales chez l'enfant
- Pouvoir établir les corrélations entre l'aspect radiologique et l'aspect anatomo-pathologique

PREMIÈRE PARTIE : ***GÉNÉRALITÉS***

I- CLASSIFICATION DES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL [1, 2, 3]

La classification OMS (WHO classification) des tumeurs du système nerveux central est la plus utilisée et est basée sur les caractéristiques histologiques de la tumeur. Elle est reconnue universellement et constitue un langage commun entre neuroradiologues, neurologues, neurochirurgiens, anatomopathologistes et neuro-oncologues.

Bien que la version la plus récente soit la quatrième édition de 2007, une mise à jour a été publiée en 2016, et devrait être considérée comme un remplacement de la version antérieure. Cette mise à jour de 2016 a inclus pour la première fois des paramètres moléculaires dans le schéma diagnostique. Dans cette classification :

- Le code à quatre chiffres provient de la classification internationale des maladies oncologiques (CIM-O)
- Le nombre après la barre oblique (/) se réfère au comportement biologique et non au grade OMS
- * fait référence à une nouvelle tumeur dans la classification
- NOS : signifie que la tumeur n'est pas spécifiée autrement

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

Melanotic schwannoma	9560/1	Osteochondroma	9210/0
Neurofibroma	9540/0	Osteosarcoma	9180/3
Atypical neurofibroma	9540/0		
Plexiform neurofibroma	9550/0	Melanocytic tumours	
Perineurioma	9571/0	Meningeal melanocytosis	8728/0
Hybrid nerve sheath tumours		Meningeal melanocytoma	8728/1
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3	Meningeal melanoma	8720/3
Epithelioid MPNST	9540/3	Meningeal melanomatosis	8728/3
MPNST with perineurial differentiation	9540/3		
Meningiomas		Lymphomas	
Meningioma	9530/0	Diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	9680/3
Meningothelial meningioma	9531/0	Immunodeficiency-associated CNS lymphomas	
Fibrous meningioma	9532/0	AIDS-related diffuse large B-cell lymphoma	
Transitional meningioma	9537/0	EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma, NOS	
Psammomatous meningioma	9533/0	Lymphomatoid granulomatosis	9766/1
Angiomatous meningioma	9534/0	Intravascular large B-cell lymphoma	9712/3
Microcystic meningioma	9530/0	Low-grade B-cell lymphomas of the CNS	
Secretory meningioma	9530/0	T-cell and NK/T-cell lymphomas of the CNS	
Lymphoplasmacyte-rich meningioma	9530/0	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-positive	9714/3
Metaplastic meningioma	9530/0	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative	9702/3
Chordoid meningioma	9538/1	MALT lymphoma of the dura	9699/3
Clear cell meningioma	9538/1		
Atypical meningioma	9539/1	Histiocytic tumours	
Papillary meningioma	9538/3	Langerhans cell histiocytosis	9751/3
Rhabdoid meningioma	9538/3	Erdheim–Chester disease	9750/1
Anaplastic (malignant) meningioma	9530/3	Rosai–Dorfman disease	
		Juvenile xanthogranuloma	
		Histiocytic sarcoma	9755/3
Mesenchymal, non-meningothelial tumours			
Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma**		Germ cell tumours	
Grade 1	8815/0	Germinoma	9064/3
Grade 2	8815/1	Embryonal carcinoma	9070/3
Grade 3	8815/3	Yolk sac tumour	9071/3
Haemangioblastoma	9161/1	Choriocarcinoma	9100/3
Haemangioma	9120/0	Teratoma	9080/1
Epithelioid haemangioendothelioma	9133/3	Mature teratoma	9080/0
Angiosarcoma	9120/3	Immature teratoma	9080/3
Kaposi sarcoma	9140/3	Teratoma with malignant transformation	9084/3
Ewing sarcoma / PNET	9364/3	Mixed germ cell tumour	9085/3
Lipoma	8850/0		
Angiolipoma	8861/0	Tumours of the sellar region	
Hibernoma	8880/0	Craniopharyngioma	9350/1
Liposarcoma	8850/3	Adamantinomatous craniopharyngioma	9351/1
Desmoid-type fibromatosis	8821/1	Papillary craniopharyngioma	9352/1
Myofibroblastoma	8825/0	Granular cell tumour of the sellar region	9582/0
Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1	Pituicytoma	9432/1
Benign fibrous histiocytoma	8830/0	Spindle cell oncocytoma	8290/0
Fibrosarcoma	8810/3		
Undifferentiated pleomorphic sarcoma / malignant fibrous histiocytoma	8802/3	Metastatic tumours	
Leiomyoma	8890/0		
Leiomyosarcoma	8890/3		
Rhabdomyoma	8900/0		
Rhabdomyosarcoma	8900/3		
Chondroma	9220/0		
Chondrosarcoma	9220/3		
Osteoma	9180/0		

The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) [742A]. Behaviour is coded /0 for benign tumours; /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification, taking into account changes in our understanding of these lesions. *These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O. *Italics: Provisional tumour entities. **Grading according to the 2013 WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.*

Tableau 1 : Classification OMS 2016 des tumeurs du système nerveux central

WHO grades of select CNS tumours			
Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours			
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	II	Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	I
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	III	Papillary glioneuronal tumour	I
Glioblastoma, IDH-wildtype	IV	Rosette-forming glioneuronal tumour	I
Glioblastoma, IDH-mutant	IV	Central neurocytoma	II
Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	IV	Extraventricular neurocytoma	II
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	II	Cerebellar liponeurocytoma	II
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	III		
Other astrocytic tumours		Tumours of the pineal region	
Pilocytic astrocytoma	I	Pineocytoma	I
Subependymal giant cell astrocytoma	I	Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	II or III
Pleomorphic xanthoastrocytoma	II	Pineoblastoma	IV
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	III	Papillary tumour of the pineal region	II or III
Ependymal tumours		Embryonal tumours	
Subependymoma	I	Medulloblastoma (all subtypes)	IV
Myxopapillary ependymoma	I	Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered	IV
Ependymoma	II	Medulloepithelioma	IV
Ependymoma, <i>RELA</i> fusion-positive	II or III	CNS embryonal tumour, NOS	IV
Anaplastic ependymoma	III	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	IV
Other gliomas		Tumours of the cranial and paraspinal nerves	
Angiocentric glioma	I	Schwannoma	I
Chordoid glioma of third ventricle	II	Neurofibroma	I
Choroid plexus tumours		Perineurioma	I
Choroid plexus papilloma	I	Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)	II, III or IV
Atypical choroid plexus papilloma	II	Meningiomas	
Choroid plexus carcinoma	III	Meningioma	I
Neuronal and mixed neuronal-gial tumours		Atypical meningioma	II
Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	I	Anaplastic (malignant) meningioma	III
Gangliocytoma	I	Mesenchymal, non-meningothelial tumours	
Ganglioglioma	I	Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma	I, II or III
Anaplastic ganglioglioma	III	Haemangioblastoma	I
Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)	I	Tumours of the sellar region	
		Craniopharyngioma	I
		Granular cell tumour	I
		Pituicytoma	I
		Spindle cell oncocytoma	I

Tableau 2 : Classification OMS de certaines tumeurs du système nerveux central selon le grade

II- PARTICULARITES DE L'ENFANT [4]

Les tumeurs cérébrales sont les lésions tumorales les plus fréquentes (20–22%) chez l'enfant après les leucémies (30%), mais elles demeurent les premières causes de décès par cancer. Elles présentent certaines particularités par rapport à l'adulte.

II-1 Particularités cliniques

Elles sont polymorphes et aspécifiques, et dépendent de la localisation tumorale et de l'âge de l'enfant. Elles incluent des signes d'hypertension intracrânienne (HTIC) et divers signes neurologiques (épilepsie, troubles visuels, endocriniens, ataxie, paralysie des nerfs crâniens). Les signes sont plus trompeurs chez l'enfant en bas âge (macrocéphalie, bombement de la fontanelle, difficultés d'alimentation, arrêt des acquisitions, hypotonie, irritabilité). Il faut noter également la présence de torticolis dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

II-2- Particularités par rapport au type

Contrairement à l'adulte, les métastases sont exceptionnelles chez l'enfant. On n'observe quasiment que des tumeurs cérébrales primitives. Les tumeurs extra-axiales sont très rares, favorisées par des prédispositions génétiques comme la NF2.

II-3- Particularités topographiques

Les tumeurs de la fosse postérieure sont globalement aussi fréquentes que les tumeurs sus-tentorielles, mais cela varie en fonction de l'âge. Avant l'âge de 3ans, les tumeurs sus-tentorielles prédominent, tandis que les tumeurs de la fosse postérieures sont plus fréquentes de 3 à 11ans ; les fréquences des localisations sus- et sous-tentorielles sont identiques par la suite. Les tumeurs sont situées sur la ligne médiane dans 85 % des cas (50 % au niveau de la fosse postérieure, 30 % en supra-sellaire, 5 % en région pinéale). Ceci constitue un facteur de risque de dissémination leptoméningée, et nécessite la réalisation d'une IRM spinale

complémentaire à l'IRM cérébrale pré-thérapeutique, en coupes sagittales T1 après injection de gadolinium. Les tumeurs hémisphériques représentent environ 15 % des tumeurs et sont souvent épileptogènes. La localisation donne une orientation sur le type de tumeur. Les tumeurs de la fosse postérieure sont représentées par l'astrocytome pilocytaire, les gliomes du tronc cérébral, les médulloblastomes et les épendymomes. Au niveau des noyaux gris centraux et du thalamus, il faut penser aux gliomes malins. Au niveau hémisphérique profond, il faut aussi penser aux gliomes malins, tandis qu'au niveau périphérique, les tumeurs sont le plus souvent bénignes comme les DNET.

II-4- Variétés histologiques

Les tumeurs sont classées selon leur type histologique et leur grade (degré de malignité) dans la classification de l'OMS. Les grades I et II sont des tumeurs bénignes, et les grades III et IV, des tumeurs malignes. Il existe une grande variété de types histologiques chez l'enfant, bénins et malins. Les tumeurs neuroépithéliales primitives sont les plus fréquentes (80%), suivies par les craniopharyngiomes et les germinomes (3 à 5%). Parmi les tumeurs neuroépithéliales, les gliomes sont les tumeurs les plus fréquentes (30 à 50%), en particulier l'astrocytome pilocytique (20% des tumeurs neuroépithéliales primitives). Puis par ordre de fréquence, les tumeurs neuronales et glioneuronales mixtes pour environ 19% (gangliogliomes, DNET, gangliocytomes, gangliocytome dysplasique du cervelet), les tumeurs embryonnaires pour 17 % (médulloblastomes, tumeurs rhabdoïdes ou ATRT, tumeurs neuroectodermiques primitives ou CNS PNET), et les épendymomes pour environ 11 %. Ainsi, les astrocytomes pilocytiques, les médulloblastomes, les autres gliomes et les épendymomes représentent plus de 80 % des tumeurs de l'enfant. Le glioblastome est 100 fois moins fréquent que chez l'adulte. La fréquence des différents types histologiques dépend de l'âge. Ainsi, avant 3 mois, le tératome (30-50%), l'astrocytome pilocytaire (18-47%), le papillome (5-20%) et les tumeurs

embryonnaires prédominant. Le médulloblastome prédomine de 0 à 4ans, l'astrocytome pilocytique de 5 à 9ans, le gliome de haut grade de 10 à 14 ans.

II-5- Contexte syndromique

Des tumeurs cérébrales parfois spécifiques peuvent survenir dans le cadre de syndromes de prédisposition aux cancers : NF1 (gliome des voies optiques), NF2 (méningiomes, épendymomes), sclérose tubéreuse de Bourneville (tumeur sous-épendymaire à cellules géantes), syndrome de Gorlin ou de Li-Fraumeni (médulloblastome).

II-6- Pronostic et traitement

Ils dépendent du type et du grade histologique, du bilan d'extension, mais aussi de l'âge de l'enfant. Les tumeurs observées chez l'enfant de moins de 6 mois sont de moins bon pronostic en raison de la plus grande fréquence de tumeurs malignes, de la grande taille des lésions et de la contre-indication à la radiothérapie en raison de ses effets nocifs sur le cerveau en développement.

III- MOYENS D'EXPLORATION [4, 5, 6]

L'imagerie médicale a largement participé aux progrès réalisés au cours des deux dernières décennies en neuro-oncologie. Elle occupe une place capitale tout au long de la prise en charge de ces enfants, au diagnostic, au cours du traitement, puis dans la phase post-thérapeutique. Les examens réalisés à ces différents moments doivent être utiles aux différents thérapeutes. L'imagerie aide le neurochirurgien à planifier son intervention en vue d'une biopsie ou d'une résection, elle permet au radiothérapeute de définir ses champs d'irradiation, elle aide l'oncologue dans l'évaluation de l'efficacité thérapeutique, enfin, elle aide le neurologue à différencier des signes de récurrence tumorale de lésions séquellaires. Un compromis doit être réalisé, afin que les examens puissent être utiles aux différents spécialistes tout en restant dans des limites raisonnables de temps d'exploration.

III-1- Objectifs et limites de l'imagerie au diagnostic

L'examen radiologique s'attache tout d'abord à affirmer le caractère tumoral de la lésion en écartant les pseudotumeurs (malformations vasculaires, hamartomes, hétérotopies, lésions granulomateuses ou infectieuses) et en dépistant les tumeurs masquées par une complication hémorragique. Dans le même temps, il recherche des signes de complication aiguë (hydrocéphalie obstructive, œdème et engagement cérébral) qui nécessite une prise en charge spécifique et urgente. L'identification précise du point de départ tumoral (intraventriculaire, supra ou infratentorial, intra ou extra-axial) requiert une étude morphologique de grande qualité. Celle-ci peut être gênée par un volume tumoral important. Enfin, l'extension tumorale locorégionale doit être précisée, car elle conditionne l'organisation du geste chirurgical, sa faisabilité, ses voies d'abord, l'évaluation du risque et le choix entre biopsie ou exérèse première. L'analyse radiologique recherche l'extension aux ventricules, aux enveloppes péri-encéphaliques, les rapports vasculaires et l'extension intra-parenchymateuse directe aux lobes, hémisphères ou étages adjacents. La plurifocalité ou l'extension métastatique sur l'axe spinal doivent être recherchées systématiquement en cas de tumeurs intraventriculaires, de tumeurs de la loge pinéale ou de la fosse cérébrale postérieure. L'imagerie est enfin une aide précieuse pour les biopsies stéréotaxiques ou la neuronavigation, concourant alors activement au diagnostic définitif.

Des difficultés existent au moment du diagnostic initial : tout d'abord la spécificité de l'imagerie vis-à-vis du type histologique est assez faible, même si le diagnostic peut être approché en prenant en compte l'âge, la topographie de la lésion, l'existence d'une phacomatose et la sémiologie radiologique elle-même. Ensuite, les limites tumorales de certaines tumeurs infiltrantes ne peuvent être identifiées, quelle que soit la technique d'imagerie utilisée. Les prises de contraste,

en particulier, ne correspondent qu'à la néo vascularisation tumorale et à une extravasation par rupture de la barrière hémato-encéphalique (BHE).

III-2- Objectifs de l'imagerie après les traitements

Le rôle de l'imagerie est de rechercher les complications post-thérapeutiques et d'évaluer le devenir de la tumeur après chaque phase de traitement. Après la chirurgie d'exérèse, l'imagerie permet de rechercher un résidu tumoral ou une récurrence.

III-3- Techniques d'imagerie

A. Scanner

Il est la première méthode pour le diagnostic de masse cérébrale le plus souvent dans le contexte d'urgence. En raison de sa disponibilité et de sa rapidité, le scanner est le premier examen à réaliser en cas de suspicion clinique de tumeur cérébrale. Il permet de faire le diagnostic positif de tumeur, et de montrer des signes d'engagement qui déterminent le degré d'urgence de la chirurgie. Il est réalisé sans injection afin de détecter une hémorragie ou des calcifications, puis avec injection de produit de contraste. Ces éléments sémiologiques, sont en effet difficiles à différencier en IRM, même en utilisant les pondérations T2 étoilé de gradient. Le scanner permet également d'apprécier la cellularité tumorale, une tumeur hyperdense au scanner étant le reflet de son caractère hyper cellulaire, et bien souvent de son grade élevé.

Le scanner est moins performant que l'IRM pour les tumeurs de la ligne médiane, les tumeurs iso denses, les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et l'analyse de l'extension tumorale.

B. Imagerie par résonance magnétique

L'IRM est la technique de choix dans l'exploration et dans le bilan d'extension des tumeurs cérébrales.

❖ L'abord veineux et la sédation

L'abord veineux peut être difficile chez le tout-petit. L'application de pommade anesthésiante Emla® au point de ponction veineuse, facilite la pose d'une voie veineuse, mais elle doit être appliquée environ 45 minutes avant la ponction. L'immobilité des enfants est nécessaire pour une imagerie de bonne qualité. Les techniques de sédation varient suivant les habitudes locales. Souvent, chez l'enfant de moins d'un an, la prise d'un biberon avant l'examen suffit. De 3 à 5 ans une sédation médicamenteuse est nécessaire. Plus rarement, notamment en postopératoire, l'anesthésie générale est indispensable. Il faut enfin connaître le poids de l'enfant pour le paramétrage de la machine et le calcul de la dose de Gadolinium (0,1 mmol/kg)

❖ Le choix de l'antenne

L'antenne corps n'est pas adaptée à l'exploration de détail indispensable dans le bilan d'extension des tumeurs cérébrales de l'enfant. Des antennes spécifiques sont indispensables pour obtenir une résolution spatiale suffisante. Chez l'enfant de moins de 1 an, l'ensemble du névraxe (crâne et axe spinal) peut généralement être exploré avec la même antenne crâne sans mobiliser l'enfant. Chez l'enfant plus âgé, la mobilisation nécessaire pour le changement d'antenne peut perturber son sommeil.

❖ Technique

Elle inclut une imagerie conventionnelle multi planaire ainsi que des techniques avancées, qui doivent faire partie du bilan initial de toute tumeur cérébrale. Les séquences T1, T2, et T1 avec injection de gadolinium permettent de réaliser une étude morphologique et de faire le bilan d'extension de la lésion,

mais apparaissent toutefois limitées dans la caractérisation plus fine de la lésion, notamment de son type et de son grade histologique. Les techniques d'IRM avancées comme la diffusion, la spectroscopie-IRM ou l'IRM de perfusion permettent une approche fonctionnelle qui autorise une meilleure caractérisation de la cellularité, de l'hémodynamique vasculaire et du métabolisme tissulaire, et qui améliore ainsi la spécificité de l'IRM.

IRM conventionnelle

Le protocole d'imagerie doit être adapté à la topographie de la tumeur. Il inclut au minimum des séquences T1 sans injection de gadolinium, T2, T2*, FLAIR, une acquisition volumique 3D ou au moins 2 plans orthogonaux en T1 après injection de gadolinium. L'interprétation inclut l'analyse des limites de la lésion (infiltrante ou expansive), en notant sa topographie, son caractère unique ou multifocal et sa taille, de son signal en T1, T2 et FLAIR, de son aspect homogène ou hétérogène avec la présence d'une hémorragie, d'une nécrose ou de kystes intra tumoraux, de vaisseaux anormaux macroscopiques, de la prise de contraste, d'un œdème péri tumoral, d'un effet de masse et de localisations leptoméningées.

L'aspect global de la lésion peut montrer des aspects caractéristiques dans une localisation bien définie (astrocytome pilocytique de la fosse postérieure, tératome, craniopharyngiome...).

En dehors de ces conditions, on recherche des arguments en faveur du caractère bénin ou malin de la lésion, qui sont aussi fonction de la localisation tumorale :

- Une tumeur hémorragique associée à un œdème péri lésionnel et contenant de nombreux vaisseaux ectasiques doit faire évoquer une tumeur maligne. Toutefois, dans une étude récente, l'œdème péri tumoral et l'effet de masse ne sont pas corrélés à un grade élevé chez l'enfant, l'œdème péri tumoral

étant même davantage présent en cas de tumeur bénigne (50%) que de tumeur maligne (31%) ;

- En pondération T2, les tumeurs hyper cellulaires (souvent de grade élevé) sont iso voir hypo intenses par rapport au cortex, alors que les tumeurs peu cellulaires (souvent de bas grade) sont hyper intenses. Les macro-vaisseaux tumoraux sont aussi bien identifiés sur cette pondération ;
- Le degré de prise de contraste n'est pas corrélé au grade tumoral chez l'enfant. L'astrocytome pilocytique et le papillome des plexus choroïdes se rehaussent intensément après injection de gadolinium, alors qu'il s'agit de tumeurs de bas grade. À l'inverse, les tumeurs de haut grade, comme l'astrocytome anaplasique, le médulloblastome, peuvent ne pas se rehausser ou très peu ;
- Les kystes intra- et péri tumoraux, iso-intenses au LCS (liquide cérebrospinal), sont classiquement caractéristiques des astrocytomes pilocytaires, des gangliogliomes (quel que soit leur grade) et des DNET (où en général les kystes intra tumoraux sont inférieurs à 5 mm) ;
- La nécrose, non iso-intense au LCS en FLAIR le plus souvent, est plus rare que chez l'adulte, les tumeurs étant davantage hyper cellulaires que nécrotiques. Les tumeurs embryonnaires et les épendymomes de la fosse postérieure sont souvent nécrotiques. La nécrose peut être cependant présente en cas de tumeur bénigne (astrocytome pilocytique), et totalement absente dans les tumeurs de haut grade hyper cellulaires.

IRM de diffusion

La séquence de diffusion doit être utilisée en routine car elle est sensible à la cellularité tumorale. L'ADC est inversement proportionnel à la densité cellulaire, et donc au grade tumoral. Toutes les tumeurs embryonnaires (médulloblastome, tumeur rhabdoïde, PNET), ainsi que le pinéaloblastome et le germinome,

principalement observés chez l'enfant, sont des tumeurs malignes (grade IV) avec un ADC très bas. L'imagerie de diffusion permet ainsi de différencier les tumeurs de haut et de bas grade chez l'enfant en l'absence d'hémorragie, à l'étage sus- et sous-tentorial, sans valeur seuil entre les différents grades et entre les principales tumeurs. Toutes tumeurs confondues, la DNET a la valeur d'ADC la plus élevée et les tumeurs embryonnaires, la valeur la plus basse.

IRM de perfusion

L'IRM de perfusion en T2* après injection de gadolinium reflète indirectement la densité et la prolifération vasculaire au sein de la tumeur par la mesure du rCBV (relative Cerebral Blood Volume). Le rCBV est corrélé au grade tumoral des gliomes chez adulte, les tumeurs de haut grade présentant un rCBV plus élevé que les tumeurs de bas grade. Mais ces données ne sont peut-être pas transposables chez l'enfant en raison des différences histologiques entre les tumeurs. Les études en IRM de perfusion de tumeurs cérébrales dans des populations spécifiquement pédiatriques sont rares, probablement en raison des problèmes techniques liés à l'injection. Il est cependant tout à fait possible de réaliser une IRM de perfusion chez le petit enfant avec de petits cathéters et des débits de 0,8 à 1mL/s, ou avec une injection manuelle.

Une autre technique de perfusion en IRM, l'ASL (arterial spin labelling), permettrait de distinguer les tumeurs cérébrales de haut et de bas grade de l'enfant, mais pas les différents types histologiques. Le rTBF (relative tumor blood flow) maximal est plus élevé dans les tumeurs de haut grade comparativement aux tumeurs de bas grade.

Spectroscopie-IRM

La spectro-IRM (SRM) permet d'étudier le métabolisme tumoral.

Le nombre de molécules ayant des protons observables en SRM cérébrale est limité. Il dépend en particulier du temps d'écho (TE) auquel la séquence est pratiquée. On peut, schématiquement, réaliser deux types d'acquisitions :

- Les acquisitions à écho long (135 ms). À ce temps d'écho, on ne recueille le signal que des molécules ayant un T2 suffisamment long. Il s'agit du N-Acétyl Aspartate (NAA), de la créatine (Cr), de la choline (Cho) et, dans des conditions pathologiques, du lactate (Lac). Le spectre obtenu est « simple », c'est-à-dire qu'il contient une information limitée, mais facilement interprétable et quantifiable ;
- Les acquisitions à écho court (15-40 ms). En plus des molécules précédentes, on enregistre le signal du myo-inositol (mI), de la résonance complexe Glutamine-Glutamate-GABA (Glx) et, dans des conditions pathologiques, des lipides libres (Lip). Le spectre obtenu est plus riche que le précédent, mais pose un certain nombre de problèmes de quantification et d'interprétation, en raison de la superposition des résonances des différentes molécules.

La position des métabolites sur l'axe des abscisses, ou « déplacement chimique » est constante, quels que soient le champ magnétique de l'IRM et le temps d'écho choisi. On l'exprime en parties par millions ou ppm.

- Le NAA (2,02 ppm) est une molécule présente uniquement dans les neurones. Il s'agit donc d'un marqueur de la densité et de l'état fonctionnel de ces cellules. Il diminue en cas de souffrance et de mort neuronales.
- La créatine/phosphocréatine (3,02 ppm) est une molécule du métabolisme énergétique. C'est donc un marqueur de l'état

physiologique global du tissu, que l'on utilise souvent comme « pic de référence ».

- La choline (3,2 ppm) est impliquée dans la synthèse et le catabolisme des membranes. Elle augmente donc en cas de prolifération cellulaire (tumeurs) ou d'inflammation (sclérose en plaques).
- Le myo-inositol (3,5 ppm) est un sucre présent uniquement dans la glie. Il augmente en cas de prolifération et d'activation gliales (gliomes de bas grade, gliose réactionnelle). Il diminue en cas d'atteinte toxique de la glie (encéphalopathie hépatique essentiellement).
- La glutamine-glutamate-GABA se présente sous la forme d'une résonance large, située à gauche du NAA. Elle est un marqueur du pool des neurotransmetteurs intra cellulaires. Son intérêt en pratique clinique est limité (augmentation en cas d'encéphalopathie hépatique), en grande partie en raison de l'impossibilité actuelle de séparer les résonances provenant des 3 molécules constituant ce massif (IRM à 1,5 T).
- Le lactate (1,35 ppm) apparaît sur le spectre sous la forme d'un doublet, positif à écho court, négatif à écho long. À la limite de la détectabilité en condition physiologique, il augmente en cas d'activation du métabolisme anaérobie (ischémie, crises convulsives, cytopathies mitochondriales...).
- Les lipides libres constituent une résonance large, double, présente à droite du NAA. Ils sont essentiellement visibles à écho court, mais peuvent parfois persister à écho long, lorsqu'ils sont présents en quantité massive. Leur présence traduit une nécrose cellulaire (tumeurs de haut grade, ischémie) ou parfois une contamination par les lipides du scalp, lorsque le voxel est positionné trop superficiellement.

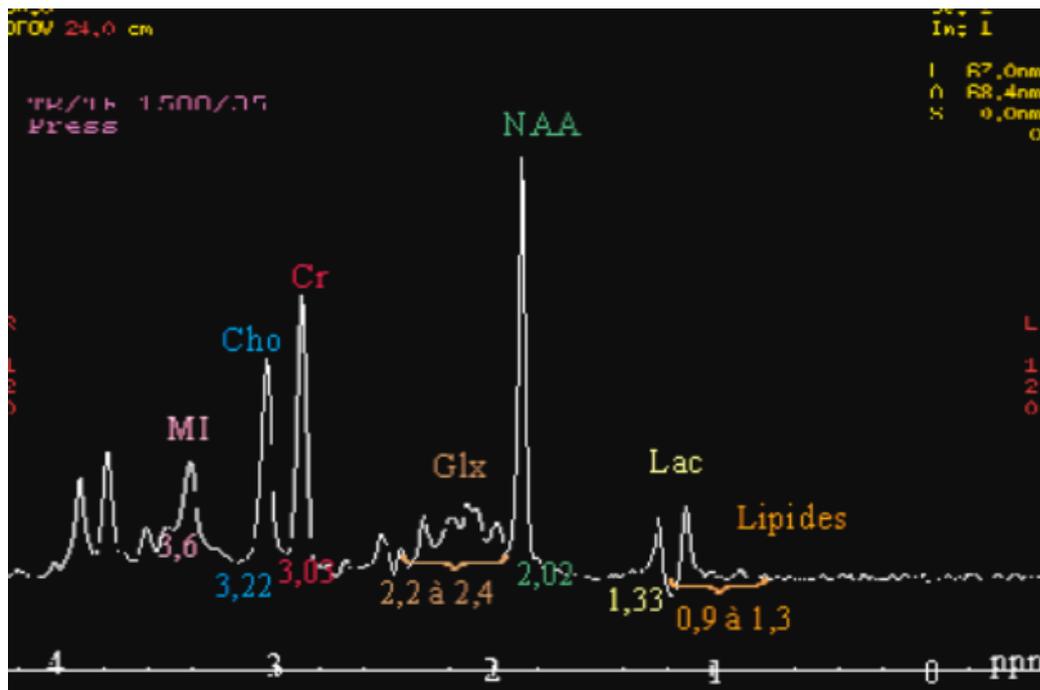


Figure 1 : Différents métabolites étudiés en spectroscopie

Les principales caractéristiques des tumeurs malignes sont une élévation de la choline (Cho), attribuée à une prolifération membranaire cellulaire, et une chute du N-acétyl aspartate (NAA) et de la créatine (Cr) attribués à l'œdème et à la nécrose. Le signal du lactate (Lac) est plus souvent retrouvé dans les lésions malignes que dans les lésions de bas grade, dû à une acidose métabolique dans le tissu tumoral. La nécrose est caractérisée par une augmentation de la résonance des Lac/Lip (lipides) associée à une diminution de tous les autres métabolites. Les ratios les plus élevés de Cho/Cr et Cho/NAA sont retrouvés dans les tumeurs agressives et les gliomes diffus du tronc cérébral.

Certaines caractéristiques spectroscopiques de différentes tumeurs cérébrales pédiatriques ont pu être identifiées. L'astrocytome pilocytique bénin présente un taux élevé de Lac, résultant d'un mécanisme biochimique encore mal compris. Les rapports Cho/NAA et Cho/Cr sont élevés malgré la bénignité de cette lésion. Ainsi chez l'enfant, l'élévation de la choline n'est pas synonyme de tumeur maligne. Dans le cas de la neurofibromatose de type 1, le rapport Cho/Cr aide à différencier les atteintes intra parenchymateuses focales hyper intenses T2 des

lésions tumorales gliales et du parenchyme sain. Les glioblastomes, bien que rares chez l'enfant, ont le taux le plus élevé d'alanine, de glutamine-glutamate et de glycine. Pour les tumeurs intraventriculaires, il a été montré qu'il existe un taux élevé de myo-inositol en cas de papillome du plexus choroïde, lésion bénigne, notamment par rapport au carcinome du plexus choroïde, tumeur maligne, où la choline est augmentée. Le myo-inositol est aussi élevé dans les épendymomes. La concentration de taurine est augmentée dans les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET). Le citrate est retrouvé dans les astrocytomes malins infiltrants du pont. Les germinomes ont une intensité élevée de glutamine-glutamate.

Prise isolément, chaque technique apparaît limitée dans la distinction et le grading des tumeurs. Une approche multimodale avec l'IRM conventionnelle apparaît indispensable dans le bilan préopératoire d'une tumeur pour permettre une meilleure caractérisation tumorale. Il existe peu de grandes séries pédiatriques, contrairement à l'adulte, en raison de la plus grande rareté des tumeurs, et de leur plus grande diversité histologique.

L'exploration de l'axe spinal

Cette exploration doit être complète jusqu'au cul de sac inférieur, parce que des greffes tumorales se font préférentiellement dans les territoires déclives et aussi parce qu'il est nécessaire d'indiquer au radiothérapeute la localisation exacte du cul de sac. Les séquences T2 ne sont pas nécessaires, par contre, l'étude après Gadolinium est indispensable pour dépister les métastases. L'examen comporte des coupes sagittales les plus fines possibles et des coupes axiales complémentaires en cas d'anomalies ou de doute diagnostique.

DEUXIÈME PARTIE

I- MATERIELS ET METHODES

I-1- Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective de 55 patients âgés de moins de 16 ans, colligés au CHU HASSAN II de Fès, sur une période de deux ans et six mois (du 1^{er} Juillet 2014 au 31 décembre 2016), présentant une tumeur cérébrale. Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie dans le service de radiologie du CHU HASSAN II, et le diagnostic anatomo-pathologique a été établi au laboratoire d'anatomo-cyto-pathologie.

Les patients présentant une tumeur du tronc cérébral pour lesquelles la biopsie est difficile, ont été également inclus.

I-2- Collecte des cas

Les principales sources d'informations étaient :

- Le service de radiologie du CHU Hassan II de Fès
- Le laboratoire d'anatomo-cyto-pathologie
- Le service de neurochirurgie

I-3- Saisie et analyse statistique des données

Le recueil des données a été réalisé sur un fichier Excel. Les données recueillies concernaient :

- L'identifiant du patient
- L'âge lors du diagnostic de la maladie
- Le sexe
- Les symptômes cliniques
- Les caractéristiques radiologiques :
 - ✓ Type d'examen radiologique réalisé : scanner, IRM cérébrale et de l'axe spinal
 - ✓ Siège : sus tentorial, sous-tentorial, ligne médiane, ou hémisphérique
 - ✓ Caractérisation tissulaire, rehaussement, diffusion et spectroscopie

- Le diagnostic et le grade radiologiques et histologiques.

Le logiciel utilisé pour l'analyse statistique des données était le logiciel Epi. Info 3.5.1 dans sa version française. Le traitement de texte et la confection des graphiques ont été réalisés grâce aux logiciels Microsoft © Word et Excel 2010.

II- Résultats et discussion

II-1- Etude descriptive globale

A- Répartition selon les examens radiologiques réalisés

Au cours de cette étude, divers examens radiologiques ont été réalisés, et sont répartis dans le tableau ci-dessous.

Examen radiologique	Scanner cérébral	IRM cérébrale	IRM médullaire
Nombre de patients	49	55	8

Tableau 3 : Répartition des patients selon les examens radiologiques réalisés

Les différentes techniques d'IRM sont réparties comme suit :

Techniques d'IRM	IRM conventionnelle	IRM de diffusion	Spectro-IRM	IRM de perfusion
Nombre de patients	55	55	15	0

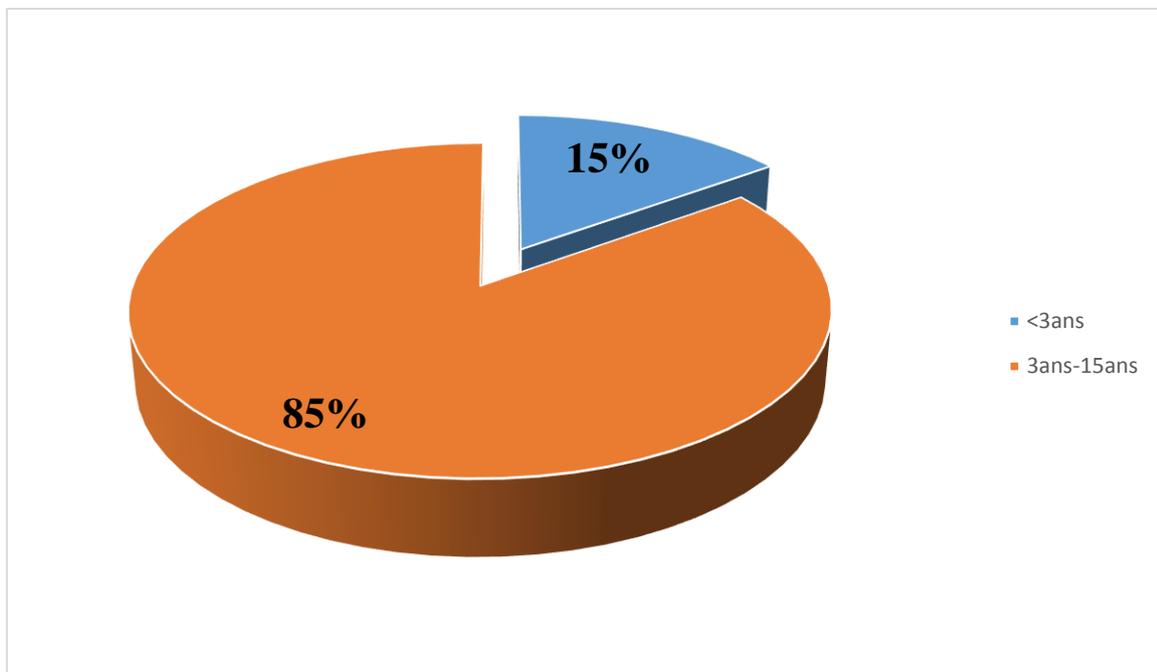
Tableau 4 : Répartition des patients selon la technique IRM

B- Répartition selon l'âge

L'âge moyen de nos patients était de 8,07 ans avec des extrêmes allant de 13 mois à 15 ans. 8 (15%) patients étaient âgés de moins de 3ans et (45%) âgés de plus de 3 ans.

L'âge moyen de nos patients est comparable à celui rapporté dans les séries nationales. En effet dans une étude rétrospective réalisée à l'hôpital des spécialités à Rabat, l'âge moyen était de 8,36 ans [7].

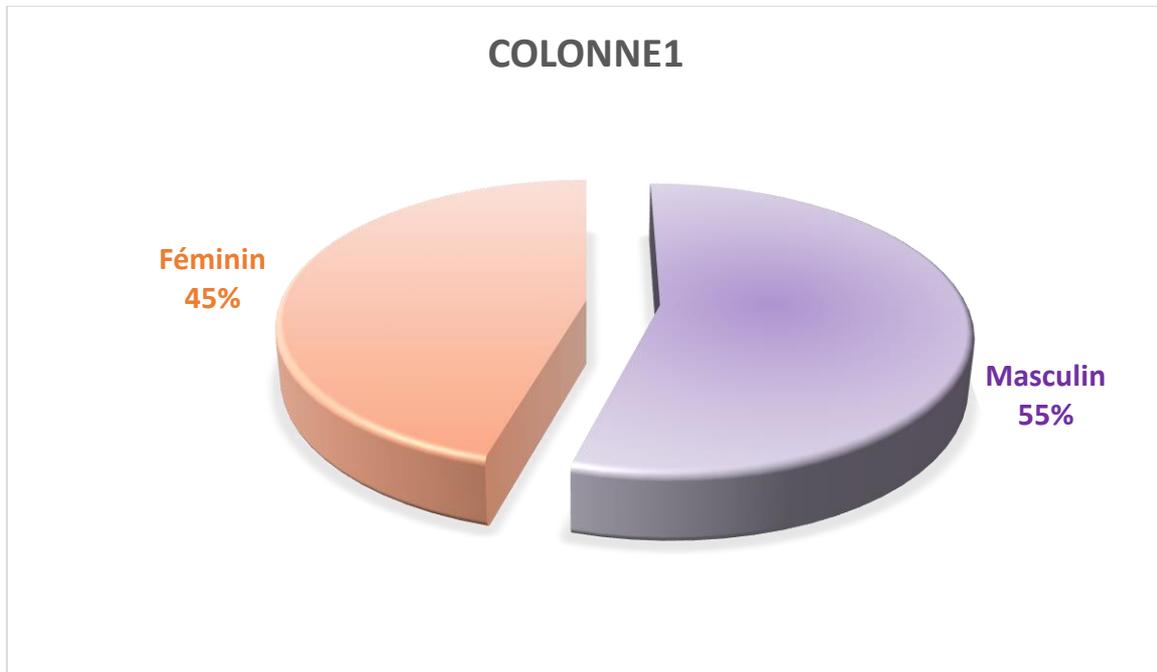
Ce taux diffère de celui d'Asirvatham JR et al en Inde, où l'âge moyen était de 10,9 ans [8].



Graphique 1 : Répartition des patients selon l'âge

C- Répartition selon le sexe

Dans notre série, nous avons recensé 30 garçons et 25 filles avec un sex ratio de 1,2 H/F. Cette prédominance masculine a été rapportée dans la littérature [7, 8, 9].



Graphique 2 : Répartition des patients en fonction du sexe

D- Répartition selon les symptômes cliniques

Symptômes		Siège de la tumeur		Total
		Supra-tentoriel	Infra-tentoriel	
HTIC		10	24	34 (61,8%)
Signes oculaires	Troubles visuels	9	0	15(27,2%)
	Strabisme	4	2	
Syndrome cérébelleux (ataxie)		0	14	14(25,4%)
Signes de focalisations		10	0	10(18,2%)
Troubles de la croissance		12	0	12(21,8%)
Convulsions		9	4	13(23,6%)
Epilepsie		7	0	7(12,7%)

Tableau 5 : Répartition des patients en fonction des symptômes cliniques

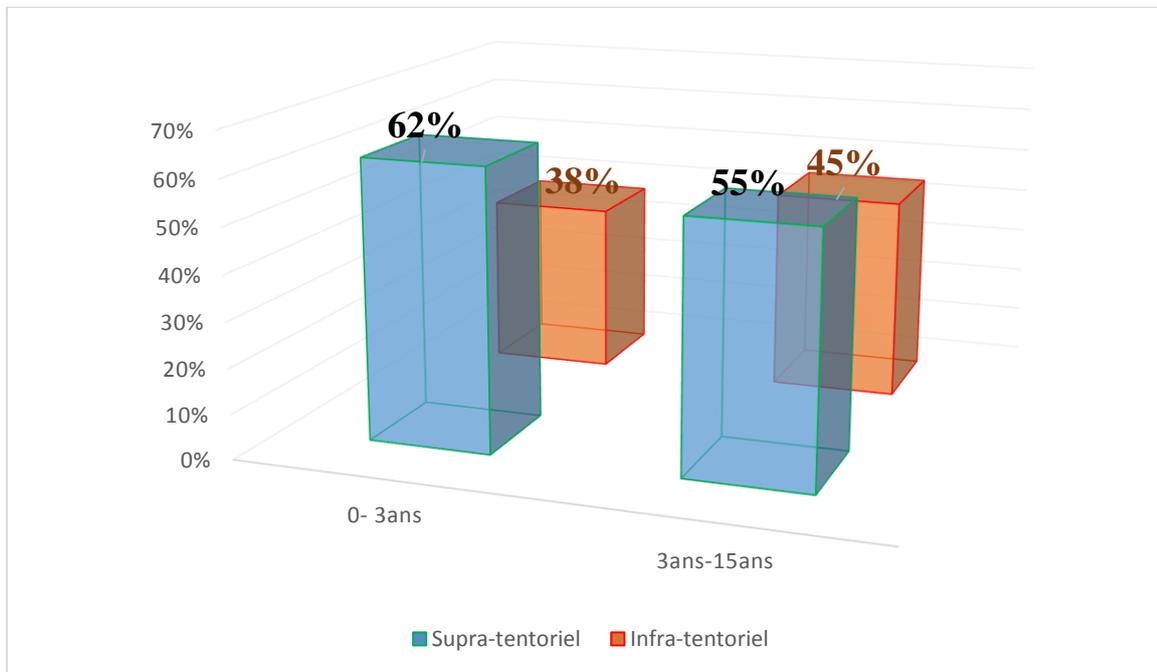
Les manifestations les plus fréquentes étaient l'hypertension intracrânienne (61,8%), les symptômes oculaires (27,2%), l'ataxie (25,4%). L'hypertension intracrânienne et les symptômes oculaires étaient les principaux symptômes des tumeurs intracrâniennes chez les enfants. Plus de la moitié des patients atteints de tumeurs infra-tentorielles présentaient une ataxie. Enfin l'hypertension intracrânienne était présente chez tous les enfants ayant une tumeur infra-tentorielle et coïncide avec l'incidence de l'hydrocéphalie, ce qui peut être la cause dans la plupart des cas la taille limitée de la fosse cérébrale postérieure. Ces résultats sont comparables à ceux de El-Gaidi MA [10].

E- Répartition selon le siège

➤ Par rapport à la tente du cervelet et à l'âge

Age	≤3ans		3ans-15ans	
Siège	Supra-tentorial	Infra-tentorial	Supra-tentorial	Infra-tentorial
Nombre de patients	5	3	26	21
Pourcentage	62,5%	37,5%	55,3%	44,7%
Total	8 (100%)		47(100%)	

Tableau 6 : Répartition des patients selon l'âge et le siège de la tumeur

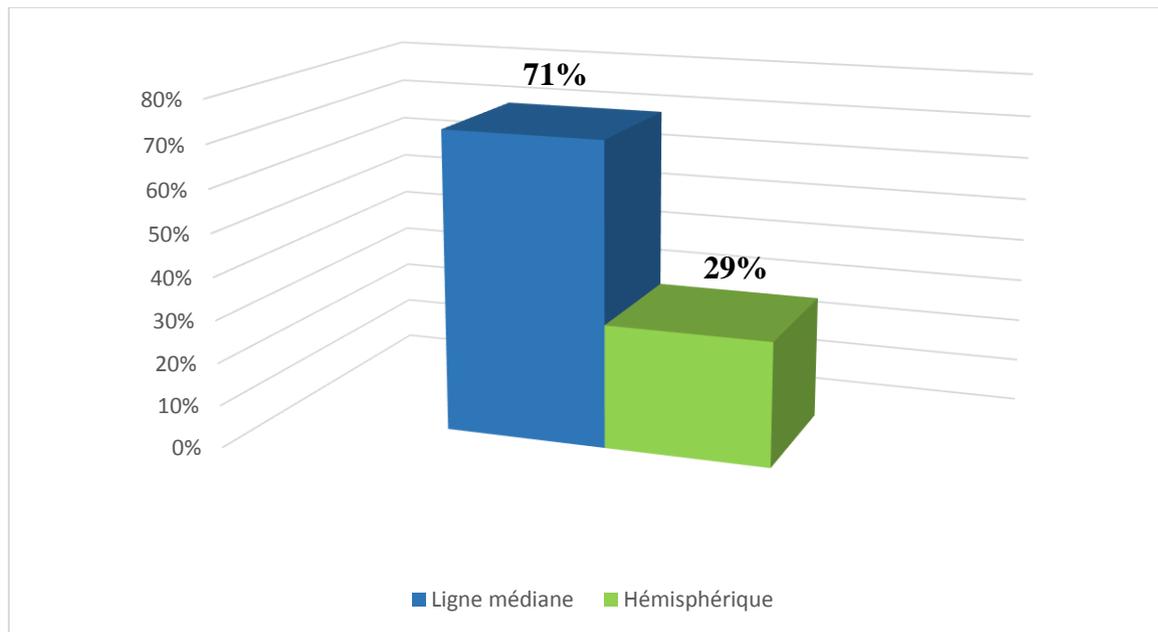


Graphique 3 : Répartition des patients en fonction du siège et de l'âge

De toutes les tumeurs, 24 (43,6%) étaient infratentoriales, et 31(56,4%) supra-tentoriales. Les tumeurs supra-tentoriales étaient beaucoup plus fréquentes avant l'âge de 3ans.

Pinho RS et Al. avaient également noté, une prédominance des tumeurs supra-tentoriales chez les enfants de moins de 1an [9].

➤ Par rapport à la ligne médiane



Graphique 4 : Répartition des tumeurs par rapport à la ligne médiane

39 (70,9%) tumeurs étaient situées sur la ligne médiane et 19 (29,1%) étaient hémisphériques. Ceci constitue un facteur de risque de dissémination leptoméningée, et nécessite la réalisation d'une IRM spinale complémentaire à l'IRM cérébrale [4].

F- Répartition des différents types et grades histologiques en fonction du siège

Les types histologiques recensés dans notre série étaient variés. Les tumeurs les plus fréquentes étaient les craniopharyngiomes (20%), les médulloblastome (16,3%), les épendymomes (14,5%), les astrocytomes pilocytiques (12,7%). Les types histologiques moins courants étaient, les tumeurs des plexus choroïdes méningiomes, et le lymphome qui représentaient 1,8% chacun. De toutes les tumeurs astrocytaires (n=17), Les astrocytomes pilocytiques constituaient 41,2%.

Les types histologiques les plus fréquentes parmi les tumeurs cérébrales des enfants, rapportés dans la littérature (astrocytomes, les médulloblastomes, les

craniopharyngiomes et les épendymomes) sont similaires aux nôtres avec des différences de fréquence qui n'étaient pas trop significatives [7, 8, 9, 10].

Selon la Classification internationale OMS des tumeurs du système nerveux central, les tumeurs bénignes (grade I et grade II) et malignes (grade III et IV) représentaient respectivement 63,6% et 36,4%. L'incidence des tumeurs malignes était plus fréquente (56,32%) dans l'étude de El-Gaidi MA [10].

Nous n'avons pas retrouvé de tumeurs germinales et de DNET dans notre série.

Types histologiques		Siège									Nombre
		Supra-tentorieel					Infratentorieel				
		Hémisphère cérébral	Région sellaire/suprasellaire	Région pinéale	V3	VL	Hémisphère cérébelleux	Vermis	V4	Tronc cérébral	
Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales	Astrocytome pilocytique (I)	1	1	0	0	0	4	1	0	0	7 (12,7%)
	Astrocytome à cellules géantes subépendymaire (I)	0	0	0	0	2	0	0	0	0	2 (3,6%)
	Astrocytome diffus (II et IV)	0	0	0	0		0	0	0	4	4 (7,2%)
	Astrocytome anaplasique (III)	1	0	0	0		0	0	0	0	1 (1,8%)
	Oligoastrocytome anaplasique (III)	1	0	0	0		0	0	0	0	1 (1,8%)
	Oligodendrogliome (II)	3	0	0	0		0	0	0	0	3 (5,4%)
	Glioblastome (IV)	3	0	0	0	0	0	0	0	0	3 (5,4%)
Tumeurs épendymaires	Ependymome (II)	1	0	0	1	1	0	0	5	0	8 (14,5%)
	Ependymome anaplasique (III)	0	0	0	0		0	0	1	0	1 (1,8%)
Tumeurs embryonnaires	Médulloblastome (IV)	0	0	0	0	0	0	9	0	0	9 (16,3%)
Tumeurs de la région pinéale	Pinéaloblastome (IV)	0	0	2	0	0	0	0	0	0	2 (3,6%)
Tumeurs des plexus choroïdes	Carcinome (III)	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1 (1,8%)
Tumeurs de la région sellaire et suprasellaire	Craniopharyngiome (I)	0	11	0	0		0	0	0	0	11 (20%)
Lymphomes	Lymphome B de haut grade	1	0	0	0		0	0	0	0	1 (1,8%)
Méningiomes	Méningiome transitionnel (I)	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1 (1,8%)
TOTAL		55 (100%)									

Tableau 7 : Répartition des différents types et grades histologiques en fonction du siège

II-2- Etude descriptive par type et par grade histologique

II-2-1- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales

A- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales de bas grade

1- Astrocytome pilocytique [4, 11, 12, 13, 14]

Les astrocytomes pilocytiques, également connus sous le nom d'astrocytomes pilocytaires juvéniles, sont des astrocytomes relativement bien définis (grade I de l'OMS).

Dans notre étude, ils représentaient environ (n=7 ; 33,3%) de l'ensemble des tumeurs gliales (21 cas), et dans 71% des cas (n=5), ils étaient localisés au niveau de la fosse cérébrale postérieure. D'autres localisations telles que le nerf optique/ chiasma optique, et l'hémisphère cérébral ont été retrouvées dans notre série.

Les astrocytomes pilocytaires sont des tumeurs des sujets jeunes, 75% se produisant dans les deux premières décennies de la vie, généralement à la fin de la première décennie (9-10 ans). Elles représentent seulement entre 0,6 et 5,1% de toutes les tumeurs intracrâniens (1,7-7% de toutes les tumeurs gliales) et 30% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, et constituent la tumeur cérébrale primaire la plus fréquente de l'enfance. La chirurgie est curatrice sans récurrence si l'exérèse est complète. La dissémination leptoméningée est rare, et se produit le plus souvent après chirurgie.

Le cervelet (60%) est de loin la localisation la plus fréquente. La distribution dans le cervelet varie avec de nombreuses tumeurs impliquant à la fois le vermis et l'hémisphère cérébelleux. En général, ils proviennent généralement des structures de la ligne médiane (Nerf optique / chiasma optique (25-30%) très fréquent dans la NF1, hypothalamus / adjacent au troisième ventricule, tronc cérébral). D'autres localisations moins fréquentes peuvent être concernées tel que : hémisphères cérébraux (plus fréquents chez les adultes jeunes), ventricules

cérébraux, septum interpositum. L'association de l'astrocytome pilocytaire avec la neurofibromatose de type 1 (NF1) est bien documentée. L'astrocytome pilocytaire est la tumeur la plus fréquente observée dans cette population, se produisant jusqu'à 15% -21% des cas chez tous les patients atteints de NF1, et implique généralement le nerf optique ou le chiasma.

La présentation clinique varie selon le siège de la lésion. Les céphalées, des vomissements, une perturbation de la marche, des troubles visuels, une diplopie et une douleur cervicale sont des symptômes courants chez les patients atteints d'astrocytome pilocytaire cérébelleux. Les signes cliniques comprennent habituellement l'hydrocéphalie, l'œdème papillaire, l'ataxie tronconique. Lorsqu'un astrocytome pilocytaire survient dans le tronc cérébral, il s'étend généralement de façon exophytique de son bord dorsal et provoque des symptômes d'HTIC et d'ataxie, avec un torticolis, un nystagmus et une paralysie des sixième et septième nerfs crâniens. L'astrocytome pilocytaire des voies optiques produit fréquemment un déficit visuel, avec une pâleur du disque optique et une atrophie du nerf optique dans l'œil impliqué, secondaire à une lésion axonale et une ischémie.

Sur le plan macroscopique, l'aspect varie en fonction de la localisation. Les astrocytomes pilocytiques du cervelet et de l'hémisphère cérébral tendent à être bien circonscrites formant des masses de kystiques avec un nodule mural discret, tandis que celles qui apparaissent dans l'hypothalamus et le chiasma optique ont tendance à être de grandes masses, semblables à des kystes. Les astrocytomes pilocytaires du tronc cérébral sont habituellement périphériques et sont attachés à la surface du tronc cérébral sans infiltration extensive. Il existe cependant quelques formes mal limitées en particulier celles des nerfs optiques qui aboutissent à une déformation fusiforme pseudo-hypertrophique ou certaines formes cérébelleuses qui sont diffusément infiltrants.

De point de vue anatomo-pathologique (**figure 2**), les formes typiques se caractérisent histologiquement par une architecture biphasique : des foyers tumoraux compacts alternent avec des foyers micro kystiques. Au sein des foyers compacts, les cellules tumorales sont allongées et dotées de longs prolongements ondulés. Elles s'organisent en structures fasciculées et sont parsemées de fibres de Rosenthal. La composante micro kystique est constituée de cellules astrocytaires protoplasmiques associées à des cellules oligo-like surtout présentes dans les localisations cérébelleuses. L'anisocaryose est modérée et les mitoses rares. La vascularisation est riche, faite de vaisseaux à paroi hyalinisée et d'autres glomérulés. Une nécrose de type ischémique peut s'observer. Des infiltrats inflammatoires de type lymphocytaires sont habituels, associés à des éléments sidérophagiques. Les calcifications intéressent surtout les formes hémisphériques, opto-chiasmatiques et thalamiques. En IHC, l'immunomarquage anti-GFAP permet de mettre en évidence le caractère piloïde des cellules tumorales. Les cellules protoplasmiques et oligo-like expriment Olig-2. Les cellules tumorales n'expriment pas la p53, p16, 47CDK4 et l'EGFR, contrairement aux astrocytomes diffus. L'index de prolifération cellulaire Ki67 varie de 0 à 3,9 % avec une valeur moyenne de 1,1%.

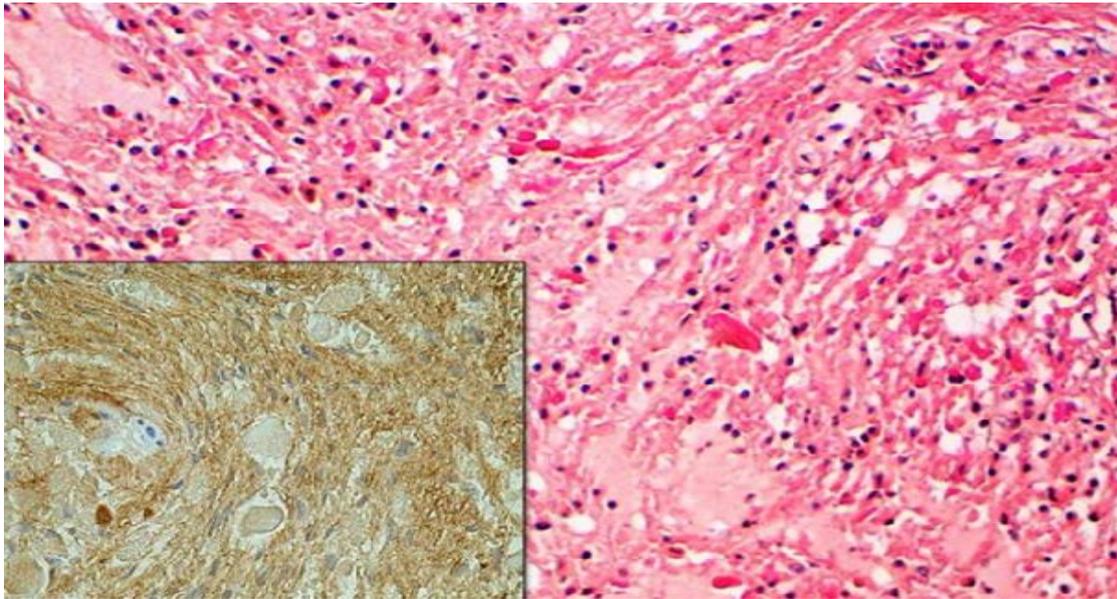


Figure 2 : Astrocytome pilocytaire typique en microscopie montrant une apparence biphasique avec une composante gliale lâche avec de nombreux microkystes et vacuoles et un tissu piloïde plus compact avec des cellules bipolaires allongées démontrant des processus fibrillaires fins. Des fibres de Rosenthal sont également notées.

En imagerie, l'aspect le plus typique d'un astrocytome pilocytaire (**figure 3 et 4**) est celui d'un kyste avec un nodule mural, observé que dans 50% des cas. Cet aspect n'est pas spécifique et peut être rencontré dans d'autre tumeur comme le gangliogliome et le xanthoastrocytome pléimorphe. La portion solide de la tumeur est hypodense au scanner, parfois calcifiée. Elle apparaît iso ou hypointense en T1, hyperintense en T2. La prise de contraste est intense, parfois hétérogène en IRM. Sur la séquence de diffusion, l'ADC est augmenté car la tumeur est peu cellulaire. En perfusion, le rCBV est bas, avec une courbe remontant au-dessus de la ligne de base, traduisant une rupture de la barrière hémato-encéphalique. Cet aspect a été retrouvé chez la majorité de nos patients ayant un astrocytome pilocytaire notamment pour les lésions localisées au niveau des hémisphères cérébelleux et cérébral. Le kyste a parfois un contenu hyperprotéique ou hémorragique. La paroi du kyste se rehausse parfois de manière

homogène, surtout en cas d'infiltration du parenchyme cérébral adjacent ou d'une hémorragie au sein du kyste.

L'astrocytome pilocytique peut se présenter sous la forme d'une lésion solide avec un centre nécrotico-kystique dans 40 à 45% des cas ou d'une lésion purement solide dans 10% des cas (**figure 5**).

L'astrocytome pilocytique bénin présente un taux élevé de Lac, résultant d'un mécanisme biochimique encore mal compris. Les rapports Cho/NAA et Cho/Cr sont élevés malgré la bénignité de cette lésion. La résonance lipidique est faiblement élevée, contrairement à une élévation significative notée dans le glioblastome multiforme.

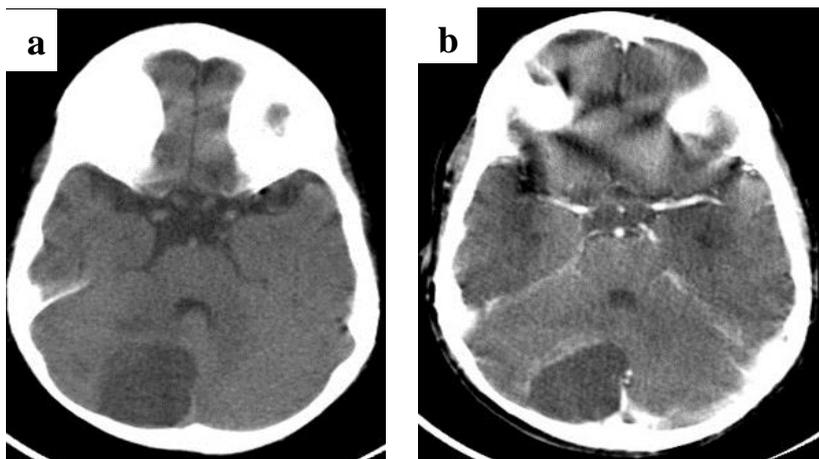


Figure 3 : Astrocytome pilocytique de l'hémisphère cérébelleux droit chez un enfant de 4ans. Scanner cérébral sans (a) et avec injection de produit de contraste (b) montrant une lésion à double composante kystique et charnue, dont la portion charnue est rehaussée après contraste.

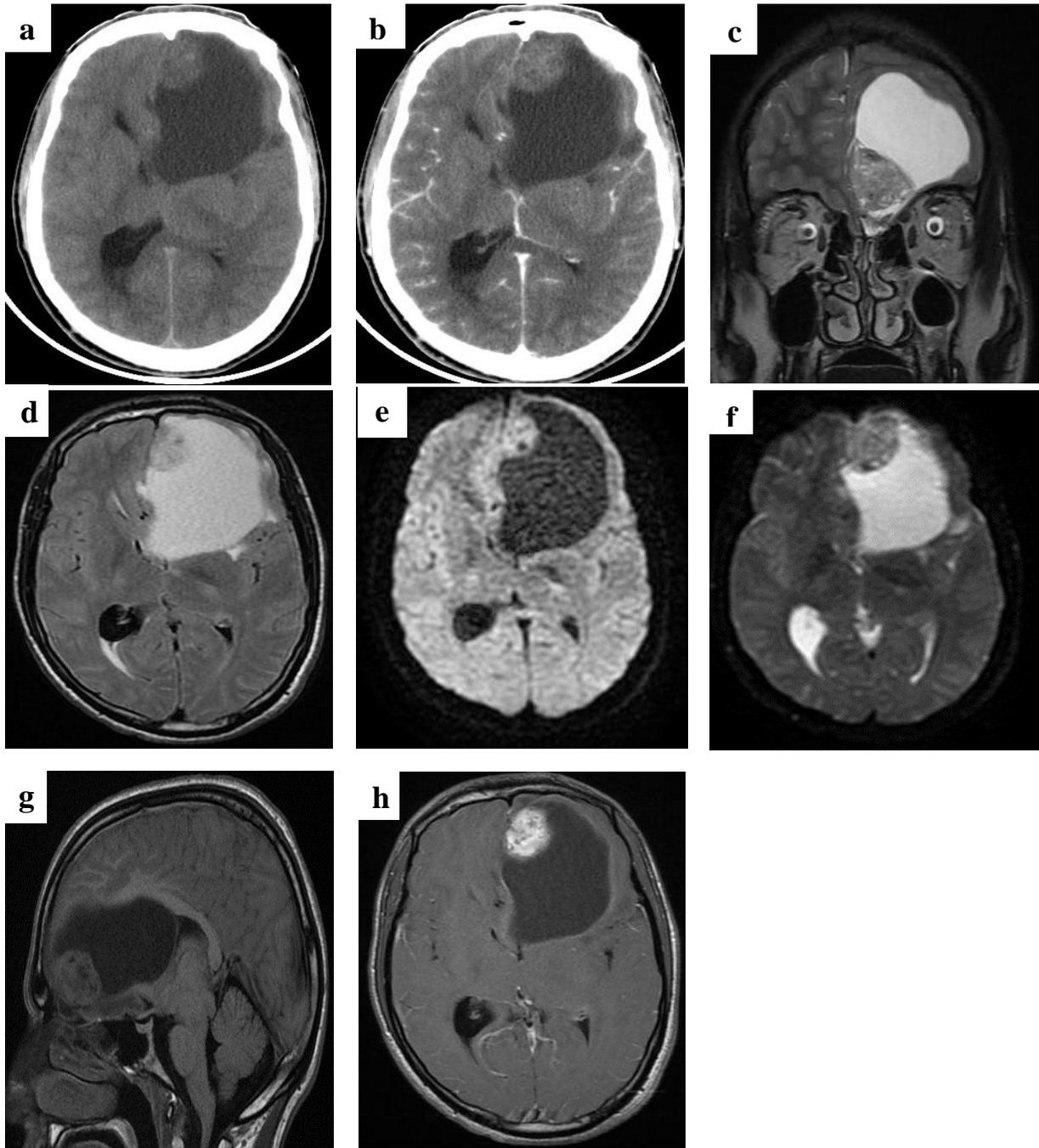


Figure 4 : Astrocytome pilocytique frontal gauche (TDM et IRM) chez un enfant de 15 ans, sous forme d'une masse kystique sans œdème, avec un nodule mural iso dense au scanner (**a**) rehaussé après contraste (**b**). Le nodule est iso-intense en T1 (**g**), hyper-intense en T2 (**c**) et flair (**d**), rehaussé intensément en T1+Gado (**h**), et ne présente pas de restriction de la diffusion (**e**, **f**).

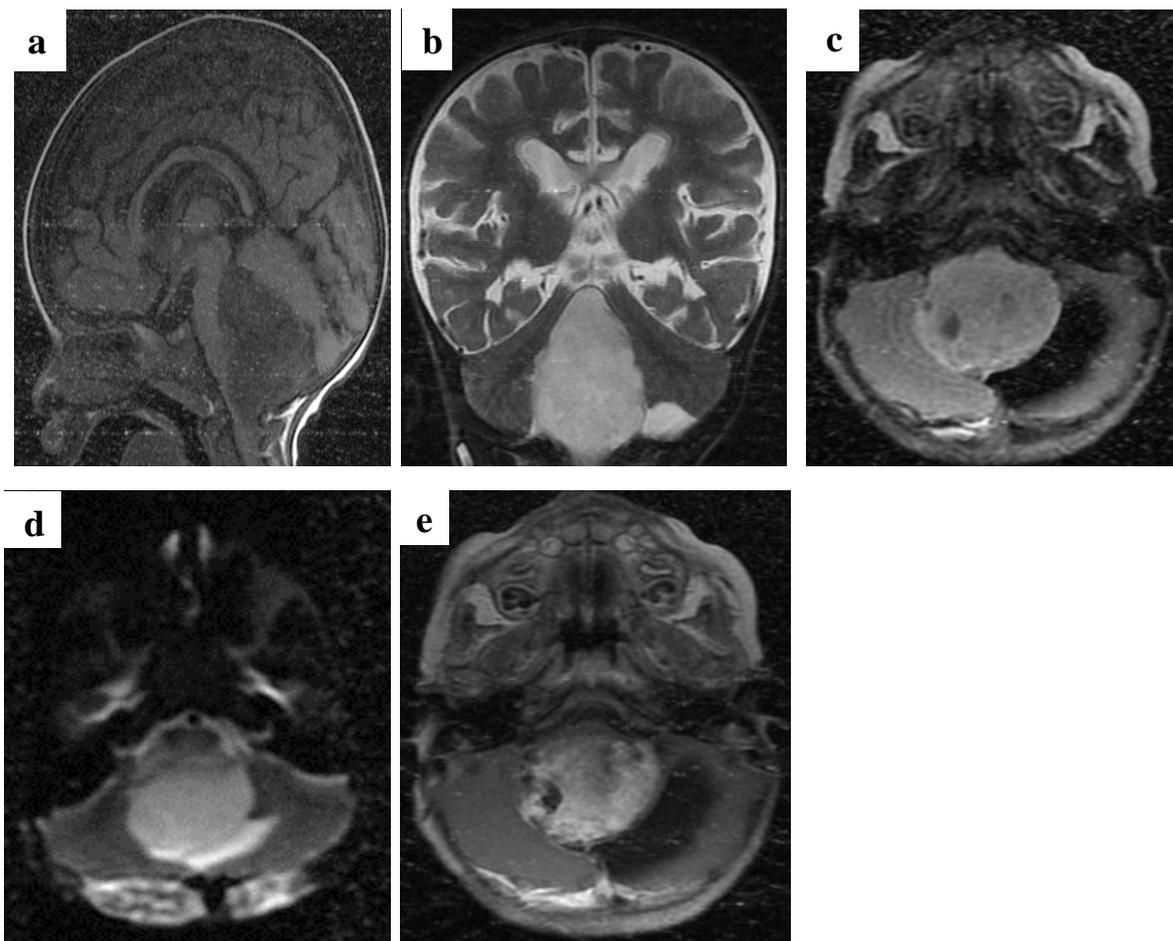


Figure 5 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale chez un 13 mois. L'IRM montre un processus tumoral occupant la quasitotalité du quatrième ventricule et étendu à l'hémisphère cérébelleux gauche, avec un volumineux nodule mural en hyposignal T1 (a), hypersignal T2 (b) et flair (c), se rehaussant de façon intense après injection de gadolinium (e). La diffusion montre une absence de restriction avec un ADC élevé (d).

Le gliome des voies optiques est un astrocytome pilocytique développé dans la région hypothalamique, chiasmatique ou sur les nerfs optiques. Il représente 5% des tumeurs de l'enfant. Il se présente sous la forme d'une masse multilobulée, ovale ou ronde. Il existe une extension supérieure dans le troisième ventricule, inférieure dans la selle turcique, postérieure dans la fosse interpedonculaire, antérieure dans la fosse cérébrale antérieure. Il se développe surtout le long des voies visuelles antérieures et postérieures, mais reste parfois localisé à la région

hypothalamo-chiasmatique. La prise de contraste est variable, parfois localisée uniquement sur la partie périphérique de la lésion (**figure 6**).

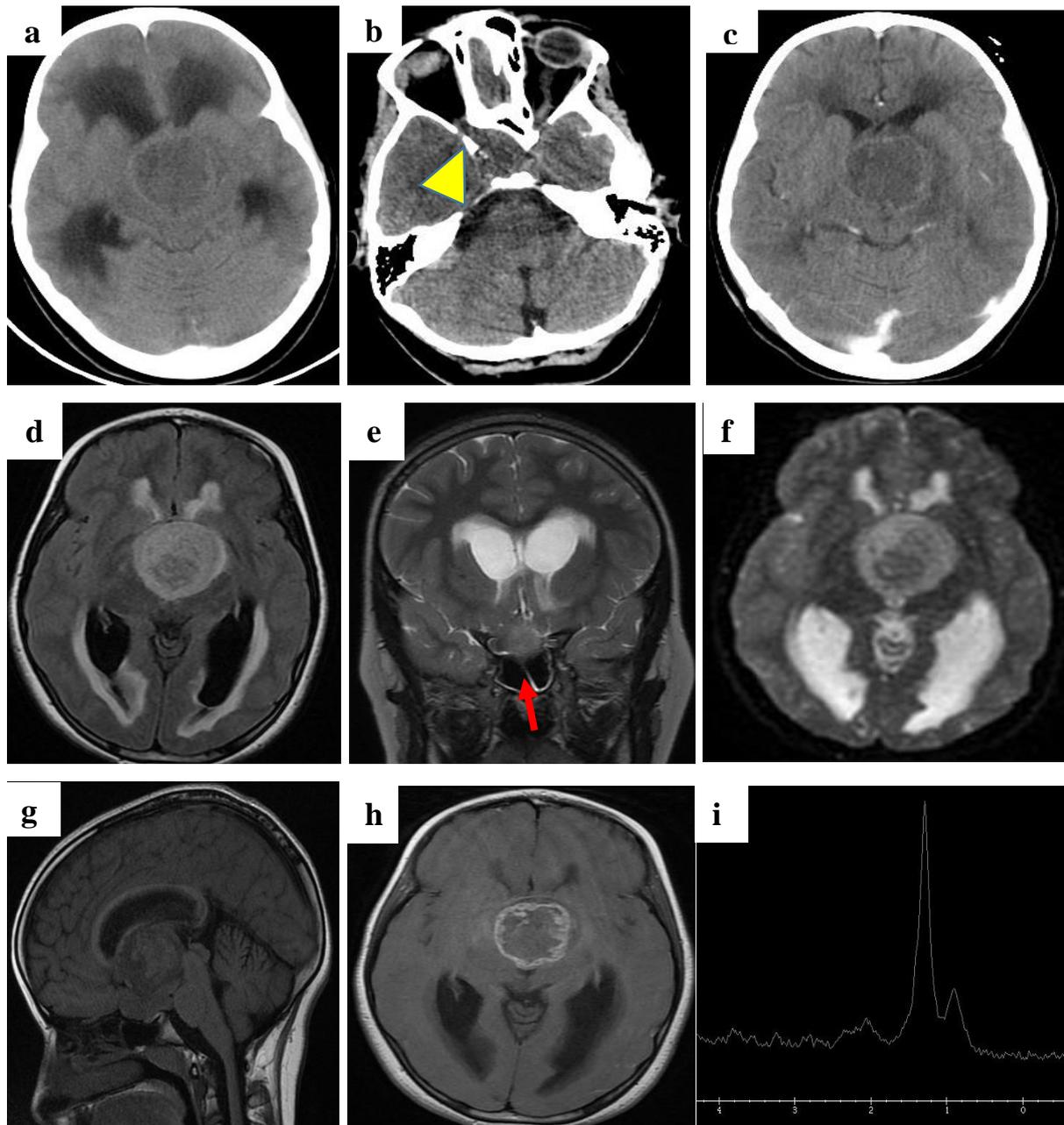


Figure 6 : Astrocytome pilocytique (gliome) du chiasma optique étendu à l'hypothalamus en TDM et IRM chez une fillette de 9 ans. Masse de la région sellaire et supra-sellaire, de forme ovale, lobulée, centrée sur le chiasma optique sur la séquence T2 coronale (e) qui est élargi (flèche), avec un élargissement du trou optique droit au scanner (tête de flèche, b). Cette tumeur est étendue à l'hypothalamus et au troisième ventricule responsable une hydrocéphalie bi-ventriculaire active. Elle est hypodense en scanner (a), rehaussée en périphérie (c, h). Son signal est hétérogène en T1 (g) et en flair (d) avec une nécrose centrale comme en témoigne le taux élevé de lipide en spectroscopie (i). Elle n'entraîne pas de restriction de la diffusion (e). Noter également le pic de lactate en spectroscopie (h) caractéristique des astrocytomes pilocytiques.

2- Astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes [4, 15, 16]

Deux cas d'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes (3,6%) ont été recensés dans notre étude, un des enfants était suivi pour une sclérose tubéreuse de Bourneville. Ils représentaient 33,3% (n=2) des tumeurs intraventriculaires de notre série et étaient localisés près du trou de Monro dans les deux cas.

Il s'agit de tumeurs bénignes (grade I), observées presque exclusivement chez les jeunes patients atteints de sclérose tubéreuse. Ils affectent 5-15% des patients atteints de la condition. Ils sont principalement diagnostiqués chez les patients âgés de moins de 20 ans, mais sont parfois présents chez les personnes âgées.

Les astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes sont souvent asymptomatiques. Lorsque les symptômes sont présents, ils sont généralement le résultat d'une hydrocéphalie obstructive en raison de l'effet de masse sur système ventriculaire. Les sites d'obstruction les plus courants sont le foramen interventriculaire (de Monro), l'aqueduc de Sylvius, le troisième ou le quatrième ventricule.

Sur le plan histologique, la tumeur bien est circonscrite, composée de cellules de grande taille, assez polymorphes, dont l'aspect général oriente vers une nature astrocytaire et neuronale. Certaines sont de grande taille, à cytoplasme éosinophile globuleux refoulant le noyau rappelant les gémistocytes. Des cellules d'apparence ganglionnaire, à noyau vésiculeux et nucléolé sont aussi notées. Les différentes cellules tumorales s'organisent en pseudo-rosettes périvasculaires. Les mitoses ne sont pas rares. Les parois vasculaires sont hyalinisées, sans signe de prolifération. La nécrose est habituellement absente. Des infiltrats inflammatoires lymphocytaires semblent constants (**figure 7**).

Au scanner, la lésion apparaît généralement comme une masse intraventriculaire près du trou de Monro, dont la taille est supérieure à 10/12mm. Elle est iso ou légèrement hypodense par rapport à la substance grise. Les

calcifications sont fréquentes et une hémorragie est possible. L'hydrocéphalie peut être présente. L'injection de produit de contraste montre un rehaussement intense de la tumeur ainsi que des nodules sous-épendymaires s'ils sont présents.

En IRM, la tumeur est hypo- / iso intense en T1 et iso / hyperintense sur la séquence pondérée en T2, parfois hétérogène (en cas de calcification ou d'hémorragie objectivées en T2EG), rehaussée fortement après injection de gadolinium. Il faut le distinguer d'un nodule sous-épendymaire, dont il peut se développer, avec sa taille supérieure à 10/12mm (**figure 8**).

Dans le contexte clinique de sclérose tubéreuse connue, l'aspect est pratiquement pathognomonique, et le principal différentiel est un nodule sous-épendymaire dont la taille est inférieure à 10mm. L'imagerie de contrôle est utile ici, car elle permet d'objectiver la croissance faisant évoquer un astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes. D'autres diagnostics différentiels sont possibles : neurocytome central, papillome du plexus choroïde, carcinome du plexus choroïde.

Le principal traitement est la chirurgie, qui est indiquée si la tumeur est symptomatique, ou si la croissance est démontrée en IRM. La chirurgie est souvent curative. Le traitement par Oral Rapamycin® (sirolimus) permet également de réduire la taille de la tumeur.

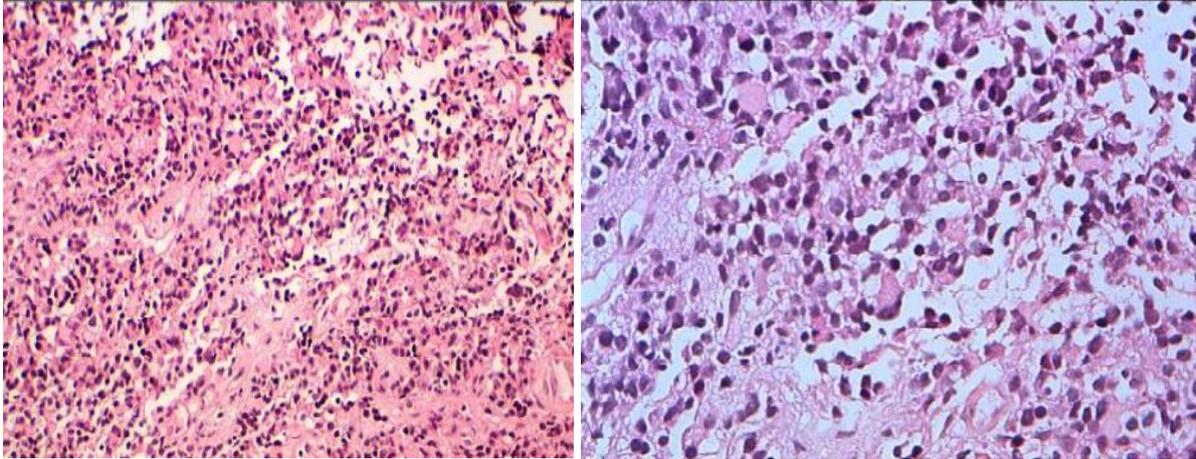


Figure 7 : Prolifération tumorale gliale faite de cellules polymorphes de taille variable. Des cellules présentant une différenciation ganglionnaire, de grande taille à cytoplasme éosinophile et à noyaux excentrés sont notées. Les parois vasculaires sont hyalisées. Il s'agit d'un astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes.

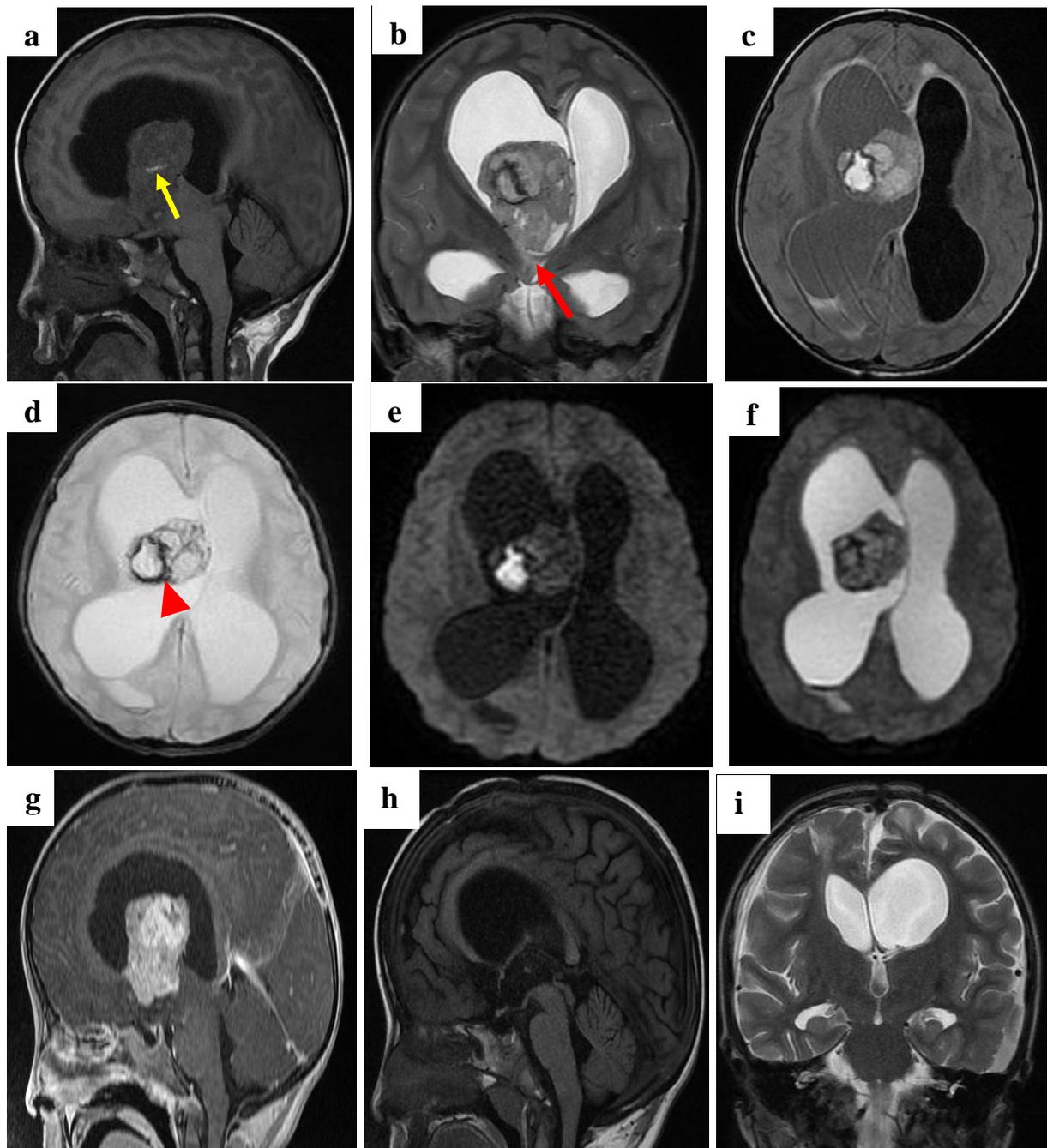


Figure 8 : Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes du ventricule latéral droit chez une fillette de 6ans. Masse intraventriculaire du ventricule latéral droit près du trou de Monro (flèche rouge), en hypersignal T1 (a) avec des zones hémorragiques (flèche jaune), de signal hétérogène en T2 (b)/flair (c), sans restriction de la diffusion (e, f). La séquence T2EG (d) montre des zones en franc hyposignal correspondant à des calcifications et de l'hémorragie. La masse est rehaussée de façon intense après injection de gadolinium (g). Noter le contrôle post-chirurgical satisfaisant (Séquences sagittale T1 h et coronale T2 i).

3- Astrocytome diffus [17, 18, 19]

Nous avons recensé quatre cas de gliome infiltrant du tronc cérébral dans notre série. Aucun astrocytome diffus sus-tentorial n'a été retrouvé.

Encore appelés astrocytomes infiltrants, ils désignent des tumeurs de grade II. Le terme d'infiltration diffuse signifie qu'il n'y a pas de frontière identifiable entre la tumeur et le tissu cérébral normal, même si les frontières peuvent apparaître bien marquées sur l'imagerie. Ils comprennent un certain nombre de sous-types : astrocytome fibrillaire, protoplasmique et gemistocytaire. Il présente deux pics de fréquence, avec un pic dans l'enfance (6-12 ans) et l'autre pic au début de l'âge adulte (26-46 ans). Les gliomes de l'enfance sont principalement des gliomes du tronc cérébral diffus, qui sont discutés séparément.

Sur le plan clinique, ils se manifestent par des céphalées, parfois un déficit focal et selon sa taille et sa localisation on peut avoir une hydrocéphalie.

Le siège le plus fréquent est le lobe frontal et temporal.

En histologie, les astrocytomes diffus de bas grade sont composés principalement d'une matrice tumorale microcystique dans laquelle sont incorporés des astrocytes néoplasiques fibrillaires avec une atypie nucléaire légère et une faible densité cellulaire. Souvent, des espaces microcystiques contenant du liquide mucineux sont présents. Les mitoses, la prolifération microvasculaire et la nécrose sont absentes (si elles sont présentes, elles suggèrent une tumeur de haut grade).

L'IRM est la modalité de choix pour caractériser ces lésions, et dans le cas de tumeurs plus petites, elles peuvent être subtiles et difficiles à voir en TDM, d'autant plus qu'elles ne se rehaussent pas.

Typiquement, les astrocytomes diffus de bas grade apparaissent comme des régions isodenses ou hypodenses avec un effet de masse sur les structures avoisinantes, souvent sans aucun rehaussement. Les calcifications ne pas

fréquente (10-20% des cas) et peut être liée à des composants oligodendrogliaux (c'est-à-dire l'oligo-astrocytome). Des composantes kystiques sont également rencontrées, en particulier dans les variétés de gemistocytiques et de protoplasmiques.

En IRM, la lésion apparaît en isosignal à hyposignal T1 par rapport à la matière blanche et provoque l'expansion du cortex adjacent. En T2 / FLAIR elle est en hypersignal. Le cortex peut également être impliqué dans des cas vus tardivement par rapport à l'oligodendrogliome, qui est une tumeur à base corticale depuis le début. Le signal T2 élevé n'est PAS lié à la cellularité ou à l'atypie cellulaire, mais plutôt à l'œdème, à la démyélinisation. La lésion ne présente pas de restriction de la diffusion, ce qui permet de différencier l'astrocytome diffus d'une ischémie aiguë. Aucun rehaussement n'est retrouvé après injection de gadolinium, cependant, lorsqu'un rehaussement est observé, il doit être considéré comme un signe d'alerte pour la progression vers un grade supérieur.

En spectroscopie, on note un pic de choline, une basse de NAA, un rapport choline/créatine élevé, un myo-inositol élevé. Il n'y a pas de pic de lactate.

En perfusion on ne note pas d'élévation de rCBV.

Le traitement dépend de la présentation clinique, de la taille de la tumeur et de sa localisation. En général, une biopsie est réalisée pour confirmer le diagnostic. La résection chirurgicale est la règle, et habituellement la radiothérapie en cas de la récurrence ou de la progression.

Les principaux diagnostics différentiels sont : infarctus, encéphalite (encéphalite à herpès simplex, ADEM), astrocytome anaplastique, et les tumeurs à base corticale (oligodendrogliome, gliome angiocentrique).

4- Oligodendogliome [20, 21]

Avec 3 cas, l'oligodendrogliome représente 14,2% des tumeurs gliales et 5,4% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes de notre série. Il siège exclusivement à l'étage sus-tentorial au niveau des hémisphères cérébraux. Tous nos enfants étaient âgés de plus de 6ans. Dans deux cas, on retrouvait des calcifications et dans un cas on y retrouvait des remaniements hémorragiques.

Les oligodendrogliomes sont des tumeurs de grade 2, rares représentent moins de 2,5% des tumeurs de l'enfant, et sont observées autour de l'adolescence. Ils sont situés dans les régions frontale (50-85%) et temporelle et intéresse le cortex et la substance blanche adjacente, ou dans les noyaux gris centraux et le thalamus, et sont alors de mauvais pronostic.

Sur le plan clinique, ils se manifestent par l'épilepsie, une HTIC et un déficit neurologique.

Sur le plan histologique, la prolifération tumorale est classiquement faite de cellules assez monomorphes dotées d'un halo clair péri nucléaire à l'origine de l'aspect « en nid d'abeilles ». Les noyaux sont sphériques, assez réguliers, dotés d'une chromatine fine et d'un petit nucléole. Quelques rares figures de mitoses sont notées. La vascularisation est assez marquée, composée de vaisseaux arciformes et branchés, réalisant des aspects « en bréchet de poulet ». L'endothélium est aplati, parfois turgescent. En IHC, les cellules tumorales oligodendrogliales expriment fortement et constamment le facteur de transcription Olig 2. La GFAP est exprimée de façon inconstante. Cet immunomarquage à la GFAP met en évidence une gliose réactionnelle. La vimentine peut être discrètement positive au sein d'oligodendrocytes tumoraux (**figure 9**).

En imagerie, la lésion est hypodense avec des calcifications dans 40% des cas (moins que chez les adultes), et moins fréquemment des remaniements

hémorragiques (**figure 10**). Le signal est hypointense sur la pondération T1 et hyperintense sur l'imagerie pondérée T2, parfois avec de petits kystes. Le rehaussement après contraste est rare chez l'enfant, de même que l'effet de masse ou l'œdème, à l'exception des tumeurs anaplasiques (**figure 11**).

En diffusion, l'ADC est peu modifié dans le cadre d'oligodendrogliome, mais reste inférieur à celui observé dans l'astrocytome de bas grade.

Les courbes de spectroscopie montrent une augmentation du pic de choline avec une baisse de celui du NAA. A TE court, une élévation du myoinositol peut être observée, superposable à celle des astrocytomes de grade II. Une résonance de glutamine-glutamate à TE court est plus évocatrice d'un oligodendrogliome que d'un astrocytome.

Le diagnostic différentiel se fait avec les dysplasies et les DNET, les astrocytomes et les gangliogliomes.

Le traitement est chirurgical, avec radiothérapie adjuvante et chimiothérapie. Bien qu'ils soient macroscopiquement bien délimités, l'infiltration est présente à leurs marges et la récurrence locale est fréquente. Le taux de survie de cinq ans est d'environ 50-75%.

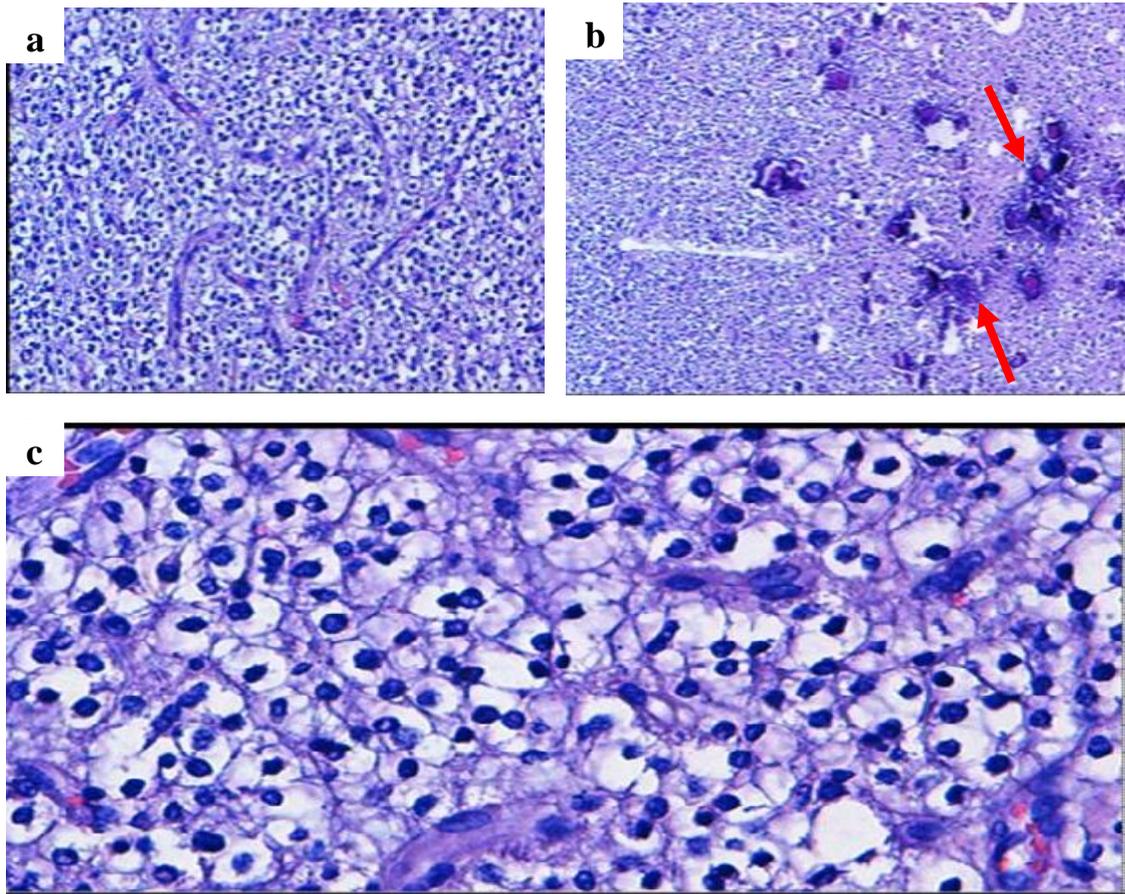


Figure 9 : Oligodendrogliome de grade II. Prolifération tumorale faite de cellules monomorphes grossièrement arrondies dotées d'halo clairs périnucléaires (b-c). Des calcifications sont notées (b). La vascularisation est branchée réalisant un aspect en brechet de poulet (c). [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II-Fès]



Figure 10 : Oligodendrogliome chez un enfant de 11 ans. Le scanner sans injection montre une masse frontopariétale gauche, hypodense avec des remaniements hémorragiques, exerçant un effet de masse sur les structures de la ligne médiane. Noter l'absence d'œdème péri tumoral.

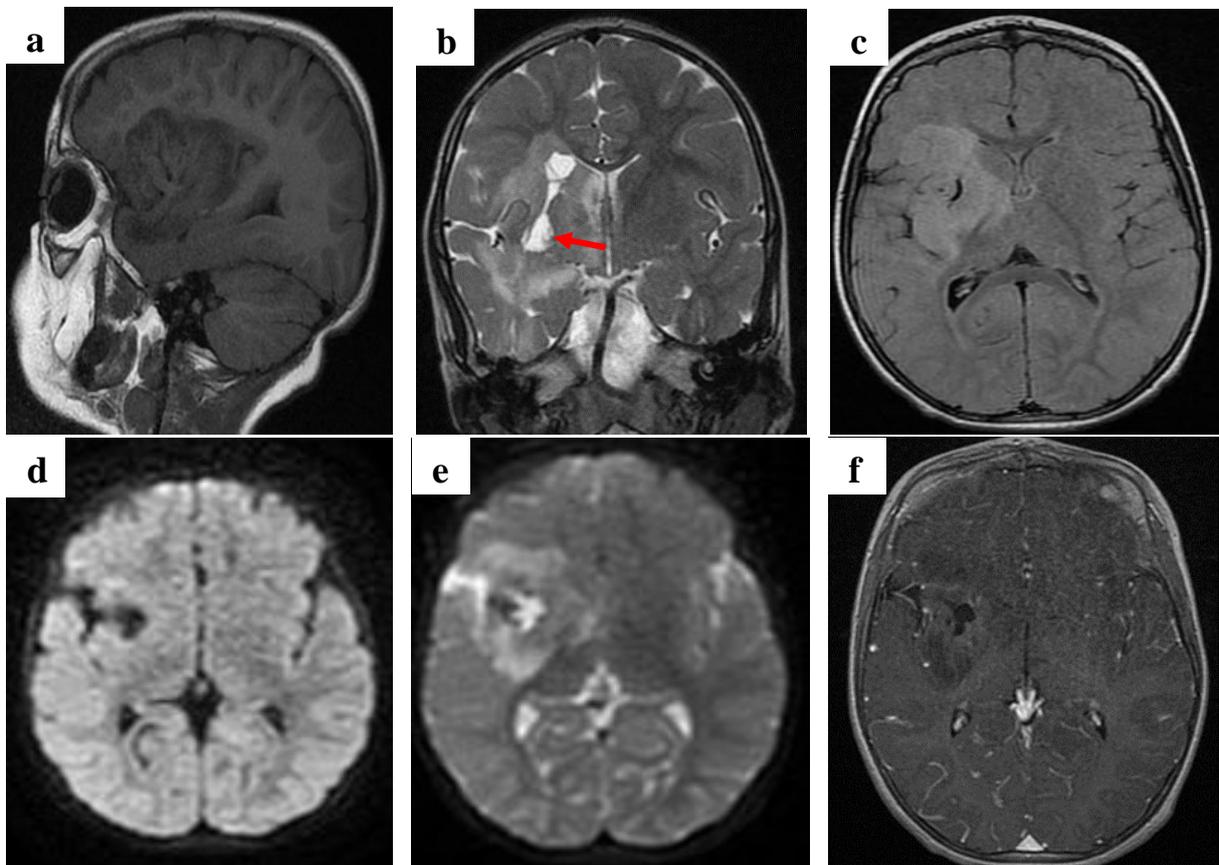


Figure 11 : Oligodendrogliome de grade II chez un enfant de 6ans. Masse tumorale cortico-sous-corticale temporo-insulaire droite, en hyposignal T1 (a), Hypersignal T2 (b)/flair (c) avec des zones kystiques (flèche rouge). La séquence de diffusion (d, e) ne note pas de restriction de diffusion. Noter l'absence de rehaussement après injection de gadolinium (f).

B- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales de haut grade

1- Astrocytomes et oligo-astrocytomes anaplasiques [4, 18]

Les caractéristiques pathologiques sont également intermédiaires entre celles des astrocytomes de faible grade diffus (grade II) et des glioblastomes (grade IV). Les principales caractéristiques des astrocytomes anaplasiques qui sont absents dans les tumeurs de bas grade sont l'activité mitotique et le pléomorphisme cellulaire. Contrairement aux glioblastomes, cependant, ils ne démontrent pas de nécrose ou de prolifération vasculaire.

En imagerie, les astrocytomes anaplasiques apparaissent semblables aux astrocytomes de bas grade, mais sont plus d'hétérogènes. La clé pour distinguer les astrocytomes anaplasiques des tumeurs de bas grade est la présence d'un rehaussement. Contrairement aux glioblastomes, les astrocytomes anaplasiques manquent de nécrose franche.

En scanner, la lésion apparaît comme une masse hypodense avec effet de masse. Le rehaussement est variable.

En IRM, la lésion apparaît en hyposignal T1 par rapport à la matière blanche, généralement en hypersignal T2/Flair mais pouvant être hétérogène en cas de calcification, le rehaussement est très variable, mais généralement au moins une certaine prise de contraste est présente. La présence d'une prise de contraste en anneau suggère la nécrose centrale et donc un glioblastome plutôt que l'astrocytome anaplastique. En spectroscopie, on observe une augmentation du rapport choline / créatine, le taux de NAA est préservé ou légèrement déprimé, pas de lactate significatif, et un taux intermédiaire de Myo-inositol (inférieur à l'astrocytome diffus de faible grade, mais supérieur à celui du glioblastome). En perfusion, le volume sanguin cérébral est élevé.

Comparativement aux glioblastomes, il existe relativement peu d'essais portant sur les schémas thérapeutiques pour l'astrocytome anaplasique. Les

principes généraux sont cependant les mêmes, la résection chirurgicale étant le traitement de choix avec ou sans radiothérapie et / ou chimiothérapie.

2- Glioblastome [4, 22, 23]

Les glioblastomes (grade IV) sont rares chez les enfants et représentent 7 à 9% des tumeurs intracrâniennes. Ils représentaient 5,4% de l'ensemble des tumeurs de notre série.

La plupart des glioblastomes de l'enfant siège au niveau du thalamus et les ganglions de la base et la substance blanche, et sont parfois bilatérales. Dans notre étude ils étaient hémisphériques dans deux cas.

Sur le plan histologique (**figure 12**), la densité cellulaire est très élevée. La prolifération tumorale est diffuse et envahit les structures environnantes. Les cellules sont très polymorphes ou au contraire monomorphes et peu différenciées. Elles peuvent comporter des prolongements fibrillaires et s'organiser en structures microkystiques. Une composante gémistocytaire peut prédominer et s'associer à des infiltrats lymphocytaires périvasculaires. Parfois, les cellules tumorales sont globuleuses ou fusiformes avec des limites cytoplasmiques nettes simulant une prolifération d'allure métastatique. Cet aspect épithéloïde est d'autant plus trompeur que les cellules de ce type expriment peu ou pas la GFAP. Des cellules tumorales géantes multinucléées peuvent également s'observer dans les formes communes de glioblastome. La prolifération tumorale peut également renfermer des cellules peu différenciées à noyaux hyperchromatiques et monomorphes comparables aux cellules de carcinome neuroendocrine ou de PNET. Des cellules à noyau nu sont quasi-constants quel que soit le type cellulaire prédominant. Il est également décrit d'observer des cellules oligodendrocytaires éparses au sein d'autres types cellulaires (en dehors du glioblastome à composante oligodendrogliale). L'organisation microkystique est très fréquente. Les cellules tumorales peuvent s'organiser en pseudo-rosettes ou en structures fasciculées. Les atypies cellulaires sont classiques, avec un rapport cyto-nucléaire élevé, des

noyaux hyperchromatiques de taille et de forme variables, souvent nucléolés. Les mitoses sont en nombre variable souvent de morphologie anormale.

En imagerie, il s'agit d'une lésion nécrotique hémorragique, infiltrante, qui est se rehausse après injection de gadolinium. L'œdème péri tumoral est important et infiltrant. L'ADC est faible. En spectroscopie La choline est augmentée, le lactate et les lipides sont présents (**figure 13**). Le rCBV est augmenté en perfusion. Il est parfois difficile de distinguer formellement les différents grades de gliomes sur l'IRM.

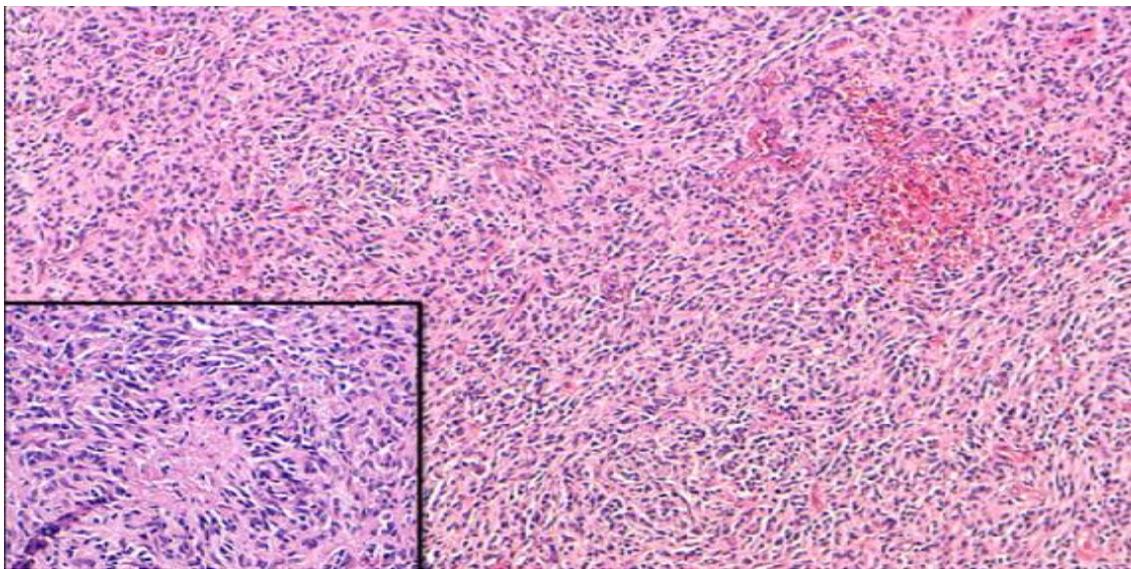


Figure 12 : Prolifération tumorale hautement cellulaire, d'architecture fusocellulaire. Elle est faite de cellules polymorphes. Les vaisseaux sont abondants. Des foyers de nécrose palissadique sont observés. Cet aspect est caractéristique du glioblastome. [Laboratoire d'anatomie pathologique CHU Hassan II de Fès].

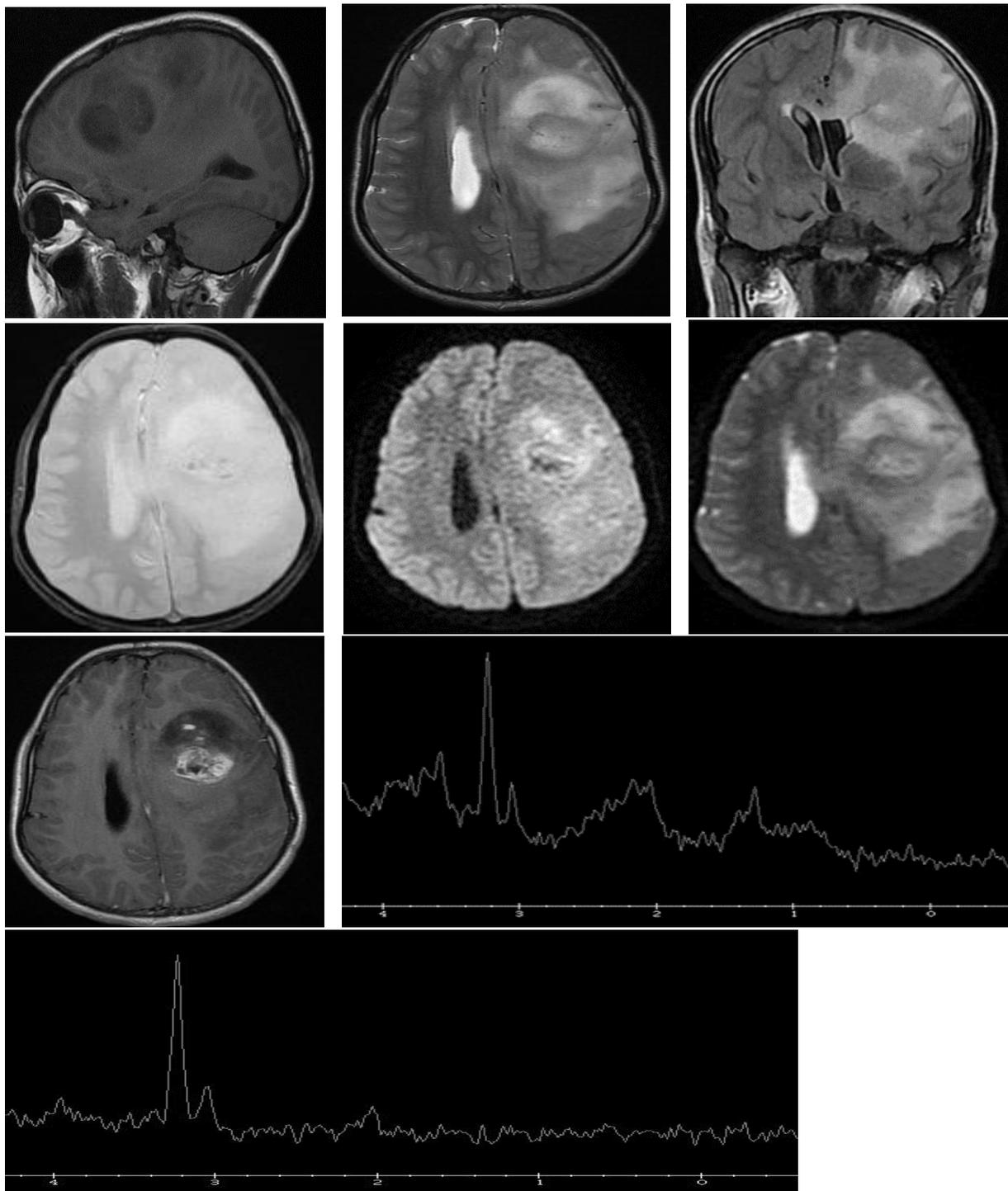


Figure 13 : Glioblastome (grade IV) chez un enfant de 15 ans. Volumineux processus tumoral fronto-pariétal gauche en hyosignal T1, hypersignal T2/Flair hétérogène avec des zones nécrotico-hémorragiques, et entouré d'un œdème infiltrant la substance blanche (corps calleux) et le cortex. La séquence de diffusion permet de retrouver des zones de restriction de diffusion en son sein. Noter le rehaussement hétérogène après injection de Gadolinium. La spectroscopie objective un taux élevé de choline, un effondrement du taux de NAA et la présence de lipides.

C- Gliome du tronc cérébral [4, 24, 25, 26]

Les gliomes du tronc cérébral se composent d'un groupe hétérogène qui varie considérablement en histologie et en pronostic. Ils représentent environ 10% à 20% des tumeurs cérébrales de l'enfant et 20% à 25% de toutes les tumeurs de la fosse postérieure et sont plus fréquents chez les enfants de 7 à 9 ans. Il n'existe aucune prédisposition sexuelle reconnue.

Dans notre étude, il représentait 7,2% de l'ensemble des tumeurs, et 16,6% de toutes les tumeurs de la fosse cérébral postérieure.

Il existe deux types : les formes diffuses (plus fréquentes 60% à 80% des cas) de mauvais pronostic et les formes focales (de meilleur pronostic). Nous n'avons recensé que des formes diffuses.

Bien que la présentation exacte varie en fonction de la localisation et la taille de la tumeur, en général, la symptomatologie clinique associe une atteinte des nerfs crâniens, une ataxie, un syndrome pyramidal et une hydrocéphalie responsable d'une HTIC. La durée des symptômes est généralement beaucoup plus courte dans les gliomes diffus, dont l'histoire est généralement très courte (quelques jours).

Les types histologiques comprennent :

- L'astrocytome diffus (habituellement des astrocytomes fibrillaires de grade II-IV) (**figure 14**)
- Le gliome focal : astrocytome fibrillaire de grade II (forme histologique la plus courante), astrocytome pilocytaire et le gangliogliome
- Le gliome exophytique : astrocytome de bas grade et le gangliogliome

La biopsie n'est habituellement pas réalisée à cause des risques de complications.

En imagerie il s'agit des lésions difficiles à voir au scanner, et sont détectées uniquement par l'effet de masse qu'elles provoquent sur le quatrième ventricule. Elles sont responsables d'un gros tronc hypodense plus ou moins rehaussée après injection de produit de contraste.

En IRM, il s'agit d'une volumineuse lésion infiltrant le pont, qui peut s'étendre verticalement, dans le cervelet et vers l'avant, en enserrant l'artère basilaire. Elle apparaît hypo ou isointense en T1 et hyperintense en T2 et FLAIR, peu ou pas de rehaussée après injection de gadolinium, sans restriction de la diffusion avec un ADC élevé (**figure 15**). La transformation en un grade plus élevé (III et IV) se traduit par l'apparition d'une prise de contraste, d'une hémorragie, d'une zone d'ADC abaissée, d'une augmentation du rCBV, et à la spectroscopie, d'une augmentation de la choline et de la présence de la présence de lipide (**figure 16**).

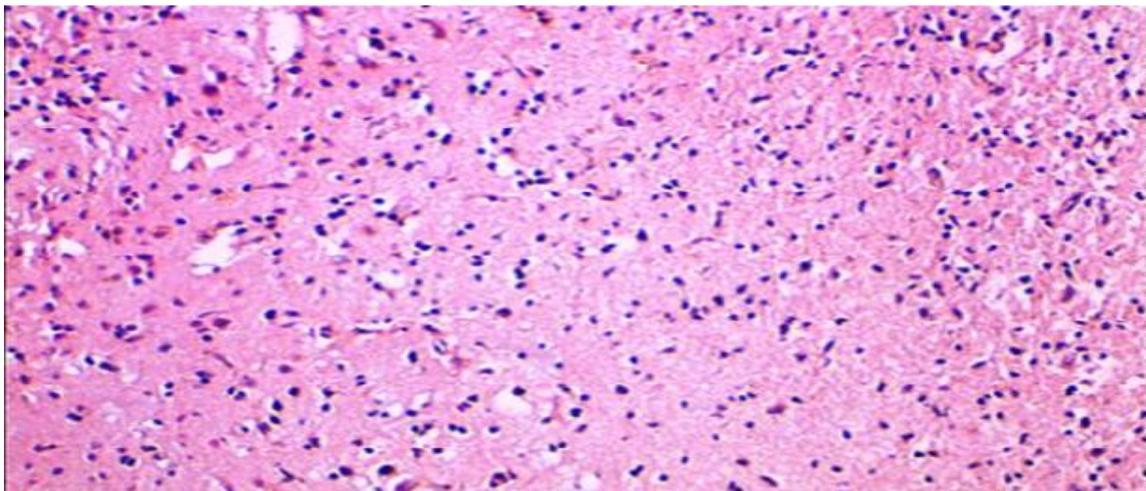


Figure 14 : Astrocytome diffus. Coupe histologique HES vue au grossissement 200 objectivant une prolifération tumorale de faible densité cellulaire disposée en nappes diffuses, faite de cellules dotées de cytoplasmes abondant éosinophiles et de noyaux allongés, reposant sur un fond fibrillaire. Pas vu de nécrose ou de prolifération endothélio-capillaire. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II-Fès]

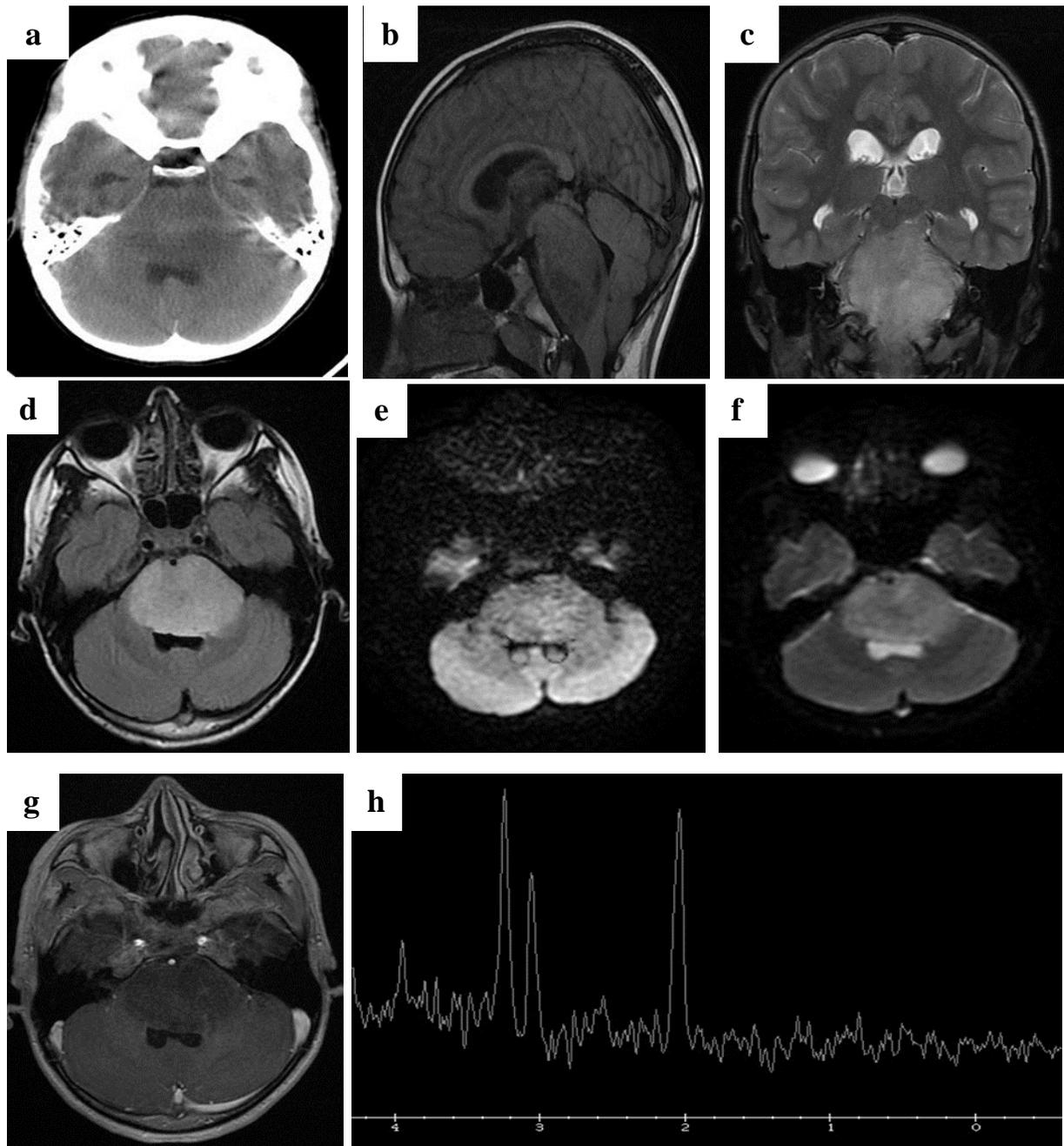


Figure 15 : Gliome diffus du tronc cérébral de grade II chez un enfant de 10ans présentant une ataxie. Volumineuse masse infiltrant le tronc cérébral hypodense au scanner avec un effet de masse sur le quatrième ventricule (a). En IRM, la masse infiltre le pont, et engaine le tronc basilaire. Elle se présente en hyposignal T1 (b), hypersignal T2 (c) et flair (d), sans restriction de la diffusion (e) avec un ADC élevé (f). Noter l'absence de rehaussement après injection de gadolinium (g). En spectroscopie (h), on note une augmentation de la choline, sans effondrement du taux de NAA, et une absence de lipides.

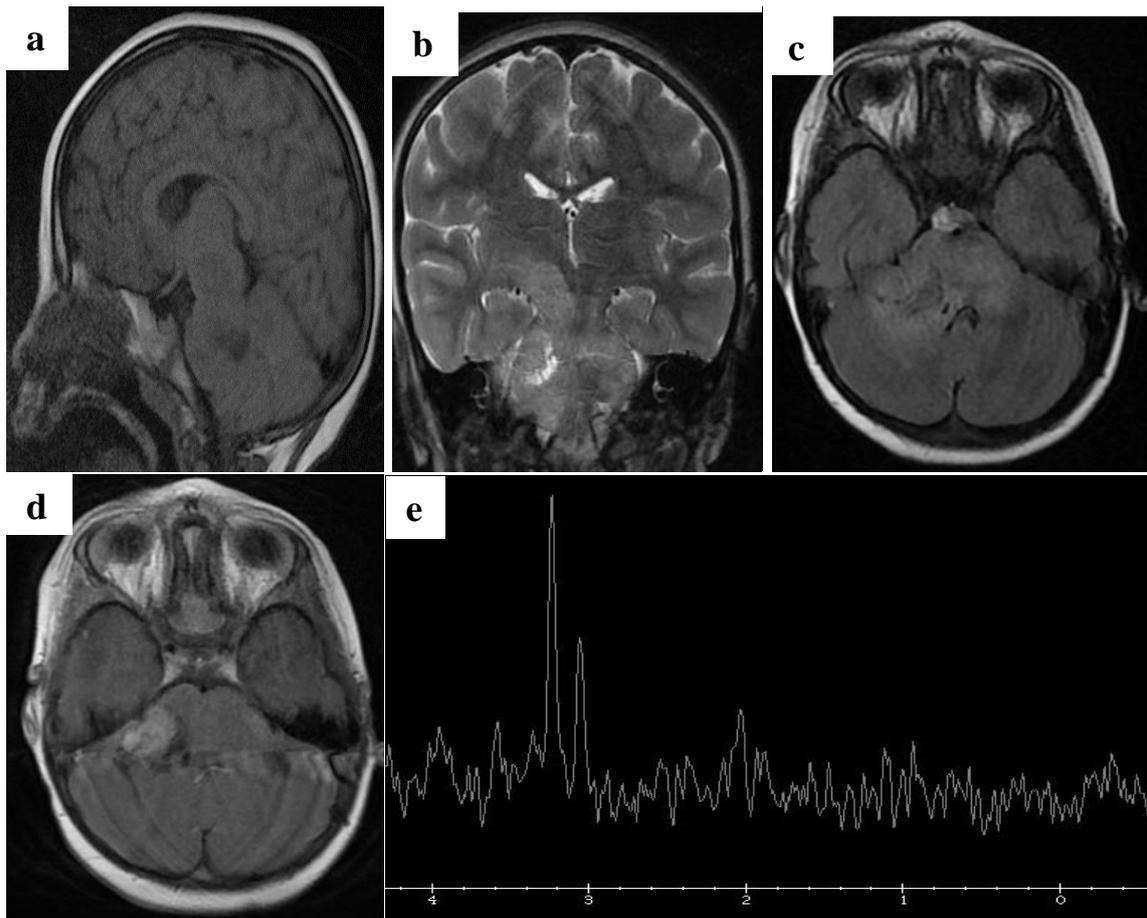


Figure 16 : Gliome du tronc cérébral de haut grade chez un enfant de 6 ans. Volumineuse masse infiltrant le tronc cérébral. En IRM, elle engaine le tronc basilaire. Elle se présente en iso-hyposignal T1 (a), hypersignal hétérogène T2 (b) et flair (c), rehaussés de façon hétérogène après injection de gadolinium (d). En spectroscopie (e), on note une augmentation de la choline, un effondrement du taux de NAA, et la présence de lipides témoignant de son grade élevé.

II-2-2- Tumeurs neurogliales

A- Gangliogliome [4, 28, 29]

Aucun cas de gangliogliome n'a été retrouvé dans notre série.

Il s'agit d'une tumeur neurogliale, souvent bénigne de grade I, représentant 1 à 4% des tumeurs cérébrales de l'enfant et 40% des tumeurs liées à l'épilepsie. La présentation clinique la plus fréquente est l'épilepsie partielle complexe réfractaire

et la tumeur est 10 fois plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte. La majorité des cas sont observés entre 10 et 20 ans. Ils sont situés dans le cortex, dans 80% des cas dans les régions temporales et dans 12% des cas dans les régions frontales.

En histologie, le gangliogliome de grade I de l'OMS est fait de deux composantes :

- Une composante gliale habituellement de nature astrocytaire. Les mitoses sont rares. Des fibres de Rosenthal et des corps granuleux éosinophiles sont présents. Plus rarement, des cellules de type oligodendrogial ou oligoastrocytaire sont notées

- La seconde composante est faite de cellules ganglionnaires organisées en petits îlots.

La vascularisation est abondante faite de vaisseaux sanguins béants pseudoangiomateux. Des infiltrats lymphocytaires péri vasculaires sont constants. Des calcifications sont souvent associées. La nécrose est habituellement absente.

Des signes histologiques d'agressivité (augmentation de la densité cellulaire, atypies cytonucléaires, prolifération micro vasculaire) peuvent s'observer surtout au sein de la composante gliale définissant le gangliogliome atypique ou de grade II. La présence de nécrose caractérise le grade III voire IV.

L'étude immuno-histochimique confirme la nature double de la prolifération tumorale. La composante gliale exprime la GFAP et dans certains cas olig2. La composante neuronale tumorale exprime les marqueurs neuronaux classiques (synaptophysine, chromogranine A, NF, MAP2) et le CD34. L'index de prolifération cellulaire Ki67 est inférieur à 3%.

En imagerie, le gangliogliome se présente sous la forme d'une masse solide (43%), d'un kyste (5%) ou d'une lésion mixte (52%). Des calcifications très évocatrices sont observées dans 50% des cas. Il peut exister un scalloping de la voûte crânienne adjacente, On n'observe pas d'œdème autour de la lésion.

L'aspect en scanner est variable. En IRM la lésion élargit un gyrus et atteint le cortex. La portion solide de la lésion apparaît iso- ou hypointense en T1 et hyperintense en T2. La prise de contraste d'intensité variable, et parfois périphérique, est observée dans 60% des cas. L'ADC est augmenté en diffusion et le rCBV apparaît plus élevé que dans les gliomes de bas grade.

L'IRM multimodale est nécessaire dans l'épilepsie réfractaire pour distinguer un gangliogliome d'une DNET et d'une dysplasie corticale locale en raison de son potentiel de transformation anaplastique (grade III). Le rCBF, le rCBV et la choline sont plus élevés dans les gangliogliomes et la créatine est plus faible.

Le gangliogliome desmoplastique infantile est une forme particulière de gangliogliome chez les enfants de moins de 6 mois / 1 an. Il entraîne une macrocranie, l'épilepsie et les signes neurologiques focaux. Il se localise généralement dans la région frontale ou pariétale et se présente comme une grosse lésion solido-kystique. La partie solide de la lésion présente une attache durale, et est en hyposignal en T2 avec un ADC diminué, se rehausse intensément après contraste. L'œdème peut être présent, bien que les calcifications ne soient pas observées. Il a un bon pronostic.

Sur le plan thérapeutique, la résection locale est le traitement de choix et détermine le pronostic. Dans le cerveau où une marge de résection raisonnable peut être atteinte, le pronostic est bon. Dans la moelle épinière où cela n'est pas possible sans déficits dévastateurs, la récurrence locale est très fréquente. Si seule une résection incomplète est réalisable ou qu'une récurrence tumorale survient, la radiothérapie peut être avantageuse.

B- Tumeurs neuroépithéliales dysembryoplasiques (DNET) [27, 30, 31, 32, 33]

Nous n'avons recensé aucun cas de DNET dans notre série.

Il s'agit d'une tumeur neurogliale de grade 1, qui représente 14% des tumeurs liées à l'épilepsie et est observée avant l'âge de 20 ans. Elle est de siège corticale-

sous-corticale, temporale (dans 62%) ou frontale (dans 31%). On peut observer des localisations rares intraventriculaires, ainsi que dans les noyaux gris centraux et le thalamus.

En histologie, il s'agit d'une tumeur glioneurale mixte, d'architecture multinodulaire et d'une composition cellulaire hétérogène. Trois formes histologiques sont reconnues selon la classification de Daumas-Duport :

- La forme complexe : formée d'éléments glioneuronaux spécifiques avec des nodules gliaux et une architecture multinodulaire. Une composante de dysplasie corticale focale est fréquemment associée.
- La forme simple formée d'éléments glioneuronaux spécifiques seulement
- La forme non spécifique avec des nodules homogènes ou hétérogènes ou une pseudo dysplasie. Aucun élément glioneuronal spécifique n'est retrouvé.

En imagerie, la tumeur est clairement bien délimitée, de forme triangulaire, et produit occasionnellement un scalloping sur la voûte crânienne. Il apparaît multilobulé avec des septa, composée de pseudokystes multiples. Les calcifications sont observées dans un tiers des cas. La lésion est hypointense en T1 et hyperintense en T2 et FLAIR, sans œdème ni effet de masse en dehors de l'expansion locale d'un gyrus. La prise de contraste est observée dans 21% à 50% des cas et est nodulaire, annulaire ou hétérogène. En spectroscopie un taux élevé de myoinositol est observé avec une diminution insignifiante de NAA ont été rapportés. Les DNET peuvent présenter une modification de leur signal ou de leur contraste peuvent au cours du suivi.

La chirurgie peut guérir l'épilepsie et les récurrences sont rares.

C- Tumeur glioneuronale disséminée [4]

Il s'agit d'une tumeur rare avec moins de 30 cas décrits dans la littérature, regroupés sous le terme de tumeur glioneuronale ou de tumeur neuroépithéliale méningée diffuse.

Elle se révèle souvent par une hydrocéphalie tétra ventriculaire et les céphalées, une HTIC et une ataxie.

Elle est constituée de cellules de type oligodendrocytes glioneuronales qui infiltrent dans les méninges et serait une lésion apparentée aux tumeurs glioneuronales. L'aspect en IRM est très caractéristique, avec des prises de contraste leptoméningées diffuses cérébrales et spinales, associée à de multiples lésions kystiques intraventriculaires et dans les espaces méningés cérébraux, en particulier cérébelleux et spinaux. L'évolution est lente avec une augmentation progressive de la taille des kystes.

Les biopsies initiales sont souvent négatives, sans cellules anormales sur la ponction lombaire. Le traitement associe une chimiothérapie et une radiothérapie.

II-2-3- Tumeurs épendymaires [4, 34, 35]

9 cas d'épendymome ont été recensés dans notre série, et représentaient 16,3% de l'ensemble des tumeurs de notre série, et 37,5% de l'ensemble des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (9 cas sur 24). Dans 6 cas sur 9 (66,6%), elles étaient localisées au niveau de la fosse cérébrale postérieure, et 8 cas sur 9 étaient localisées en intraventriculaire dont 75% au niveau du quatrième ventricule. Un seul cas était localisé en intraparachymateux. Un cas d'épendymome anaplasique de grade III a été retrouvé, les autres tumeurs épendymaires étaient de grade II.

Les épendymomes représentent 6 à 10% de toutes les tumeurs et 15% des tumeurs de la fosse postérieure. Soixante-dix pour cent des tumeurs sont

infratentoriales, dans ces cas, elles sont souvent malignes (grade III) et sont particulièrement observées chez les enfants de moins de 3 ans.

Elles proviennent des cellules épendymaires des parois ventriculaires notamment du quatrième ventricule, du trou de Luschka ou des ventricules latéraux.

Ils sont des tumeurs de grade II et III (anaplasique) de l'OMS, le supépendymome (grade I) étant discuté séparément.

Les épendymomes sont des tumeurs gliales avec une différenciation épendymale. Elles ont tendance à être des tumeurs lobulées et des tumeurs de type ronde, bien délimitées, qui sont modérément cellulaires. Les caractéristiques histopathologiques de l'épendymome sont de nature :

- Architecturale : les cellules épendymaires émettent des prolongements cytoplasmiques convergeant vers les parois vasculaires en formant des pseudo-rosettes périvasculaires. Des zones fibrillaires acellulaires sont fréquentes. Les cellules sont dotées de corpuscules basaux mis en évidence par une coloration à l'hématoxyline phospho-tungstique de Mallory ou par un immunomarquage par l'EMA (**figure 17**).
- Cytologique : les noyaux sont monomorphes de forme ovoïde. La chromatine est fine d'aspect caractéristique en « poivre et sel ». Un petit nucléole peut être noté. Les mitoses sont rares. Les vaisseaux ont des parois hyalinisées et sont dépourvus de prolifération endothéliale. De phénomènes de métaplasie ostéo-chondroïde ou adipeuse sont possibles. Certains épendymomes dits « cellulaires » se distinguent par une cellularité accrue sans majoration de l'activité mitotique. Plus rarement, la prolifération épendymaire revêt un aspect papillaire marqué caractérisant « l'épendymome papillaire ». L'épendymome à cellules claires se caractérise par un aspect pseudo-oligodendrogial de la prolifération tumorale.

En immunohistochimie, les cellules tumorales expriment la GFAP (glial fibrillary acidic protein) et la vimentine en particulier au niveau des prolongements cellulaires périvasculaires. L'EMA est exprimée de façon inconstante en particulier au niveau des rosettes épendymaires. La PS100 est également exprimée par les cellules tumorales épendymaires. La cytokératine est classiquement négative. L'index de prolifération cellulaire peut être variable.

En imagerie, la majorité des épendymomes intracrâniens (60%) se situent dans la fosse postérieure, habituellement à partir du plancher du quatrième ventricule. Cela est particulièrement vrai chez les enfants. Le reste (40%) est de siège supratentorial et la moitié d'entre eux sont intraparenchymateux.

Les épendymomes de la fosse postérieure sont susceptibles de s'étendre à travers les trous de Luschka et de Magendie, engainant les vaisseaux et nerfs, d'où le terme d'épendymome plastique. Il s'agit d'une caractéristique qui peut être observée à la fois en scanner et en IRM.

Les épendymomes sont typiquement des masses hétérogènes avec des zones de nécrose, de calcification, kystique et d'hémorragie fréquemment observées. Il en résulte un aspect hétérogène sur toutes les modalités d'imagerie.

En tomodensitométrie, la tumeur est iso, hypo ou hyperdense. Des calcifications punctiformes sont observées dans 50% des cas, avec des remaniements hémorragiques dans 10% des cas. Les aspects en IRM (**figures 18, 19**) varient et sont souvent hétérogènes. La lésion est iso ou hypointense en T1 et hyperintense en T2 et Flair, avec des kystes et des zones de nécrose. La prise de contraste est hétérogène mais peut être absente. En diffusion, l'ADC varie entre celui d'un médulloblastome et un astrocytome pilocytaire. Le rCBV est également variable. La choline, le myo-inositol, le glutamate-glutamine et le lactate sont augmentés, et la NAA est réduite en spectroscopie. On peut noter la présence de lipide en cas de dégénérescence maligne. Le myo-inositol est plus élevé dans les épendymomes anaplasiques (grade III).

Les lésions intra-parenchymateuses (habituellement supratentorielles) sont habituellement de grande taille et d'apparence variable, allant de masses totalement solides, à des masses solido-kystiques plus hétérogènes (**figure 20**). On croit qu'elles proviennent du piégeage des restes embryonnaires des tissus épendymaires dans le tissu cérébral en développement.

Les métastases méningées ne sont observées que dans 10 à 12% des cas au moment du diagnostic, en particulier dans les tumeurs anaplasiques, mais sont plus fréquemment observées au cours du suivi.

Une résection totale ou partielle pourrait être tentée associée plus ou moins à une irradiation. Le pronostic est cependant relativement réservé, ce qui est principalement dû à des tumeurs localisées dans des régions difficiles d'accès à la chirurgie, ce qui rend la résection complète difficile. Les facteurs de mauvais pronostic incluent la localisation au niveau du quatrième ventricule, la variante anaplastique et la résection incomplète. Dans l'ensemble, le taux de survie à cinq ans chez les enfants va de 50 à 75% (du fait de la localisation au niveau du quatrième ventricule et la variante anaplasique qui sont plus fréquentes chez les enfants). Une fois que la récurrence survient, le pronostic est très mauvais, avec un taux de mortalité de 90%.

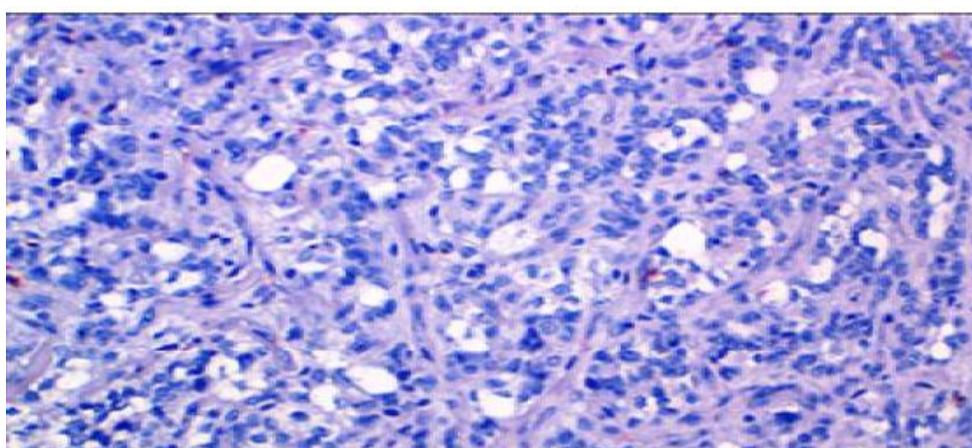
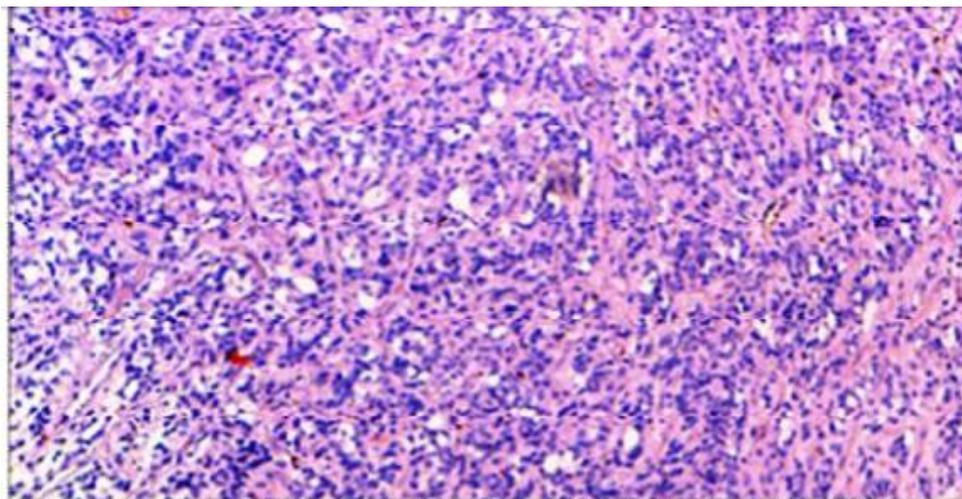


Figure 17 : Prolifération tumorale disposée en nappes, faites de cellules monomorphes ovoïdes, munies de noyaux réguliers à chromatine fine. Les cellules tumorales s'agencent autour des vaisseaux formant des pseudo-rosettes. Il s'agit d'un épendymome de grade II.

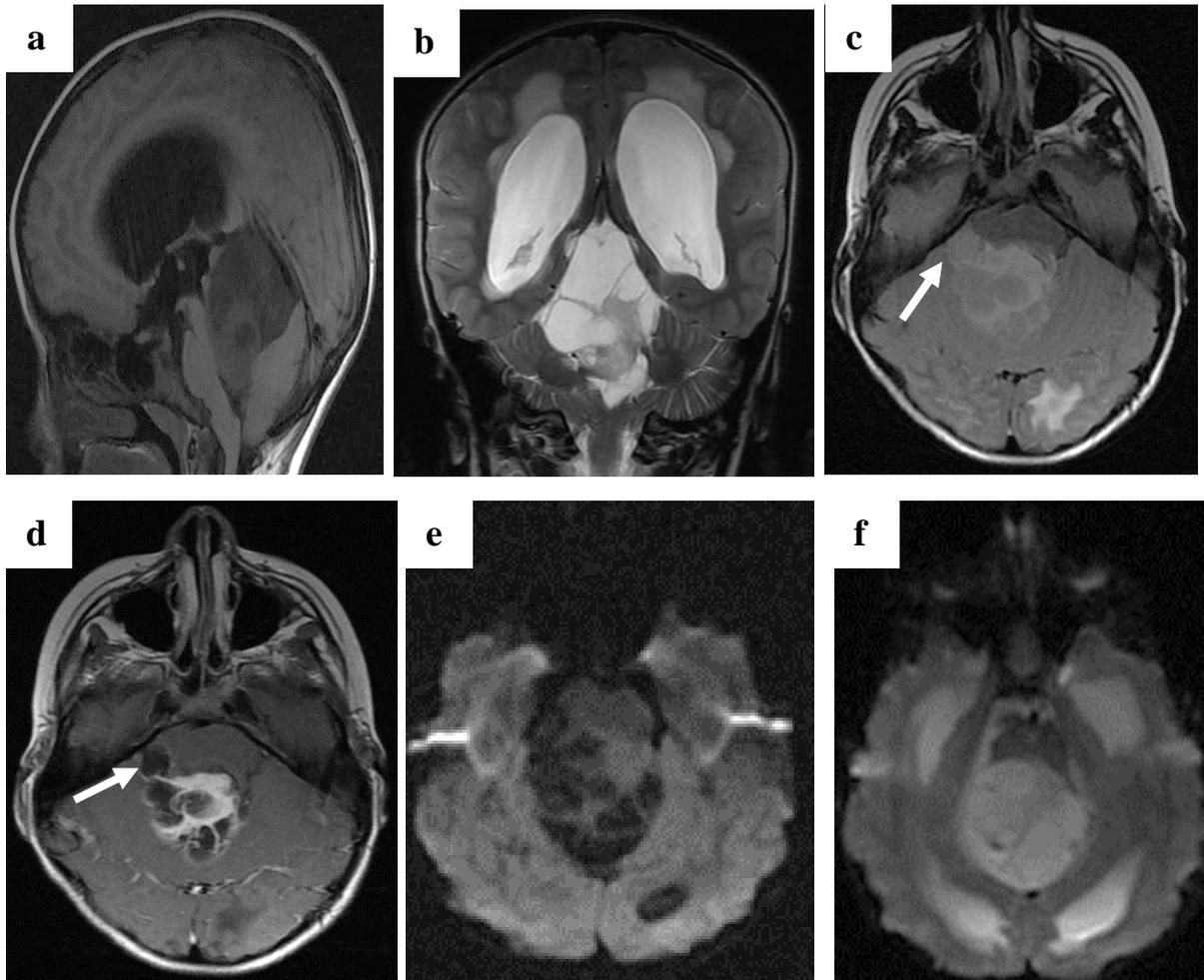


Figure 18 : Ependymome du quatrième ventricule chez un enfant de 5ans. L'IRM retrouve une masse de la fosse cérébrale postérieure intraventriculaire, étendu à travers le foramen de Luschka (flèche) droit et à la citerne supra-vermienne. La masse est de signal hétérogène, solido-kystique, avec la portion tissulaire se présentant en iso-signal T1 (**a**), en hypersignal T2 (**b**)/Flair (**c**), sans restriction de la diffusion (**e**, **f**), et rehaussée de façon hétérogène après injection de gadolinium (**d**). Elle est responsable d'une hydrocéphalie triventriculaire active d'amont.

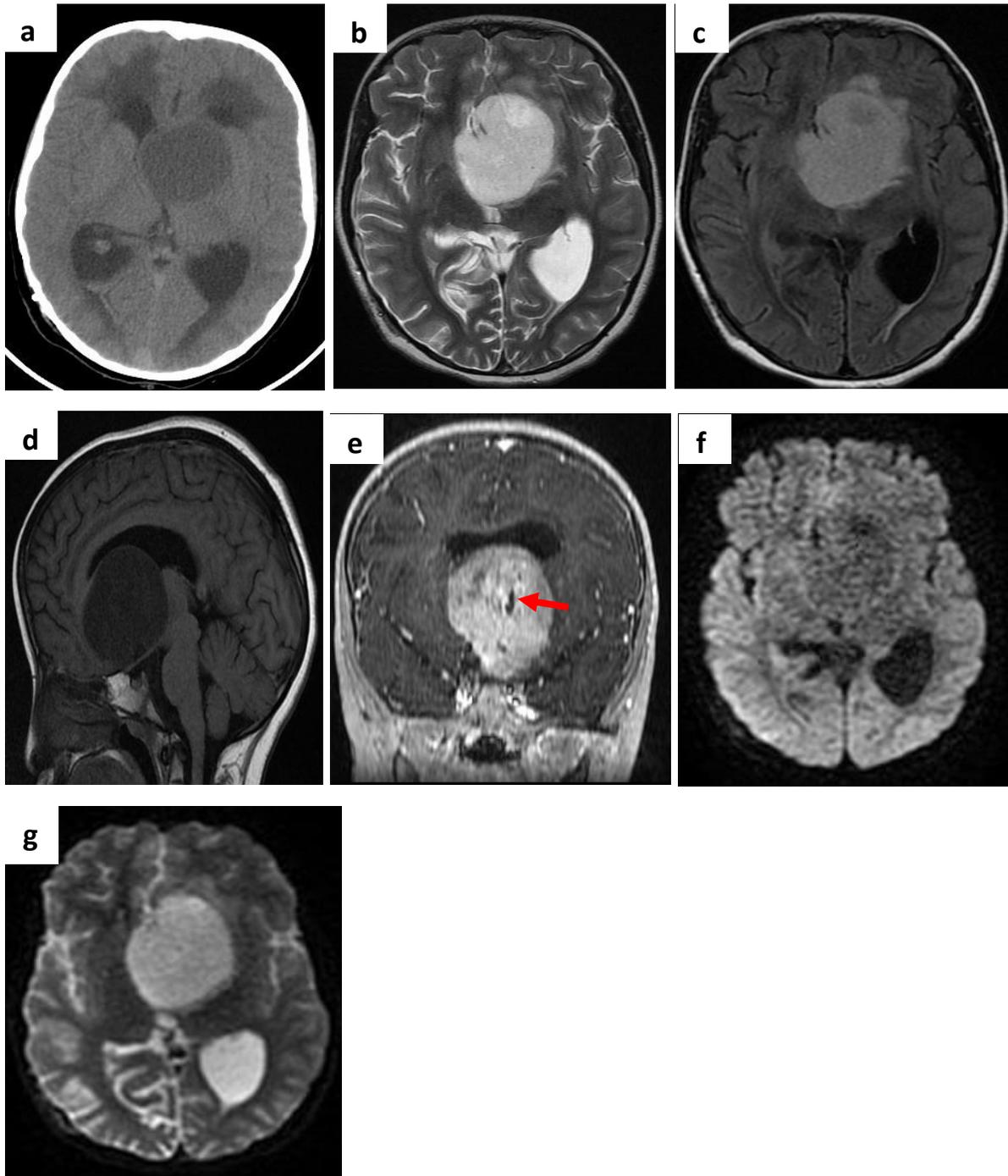


Figure 19 : Ependymome de la paroi du VL gauche chez un enfant de 8 ans. Masse intraventriculaire du ventricule latéral gauche avec une hydrocéphalie biventriculaire active. La lésion est bien limitée, de densité tissulaire hypodense en TDM (a), en hyposignal T1 (d), hypersignal T2 (b)/Flair (c), sans restriction de la diffusion (f) avec un ADC (g) élevé. Après injection de gadolinium (e), elle se rehausse de façon intense et délimite de petites zones de nécrose centrale (flèche).

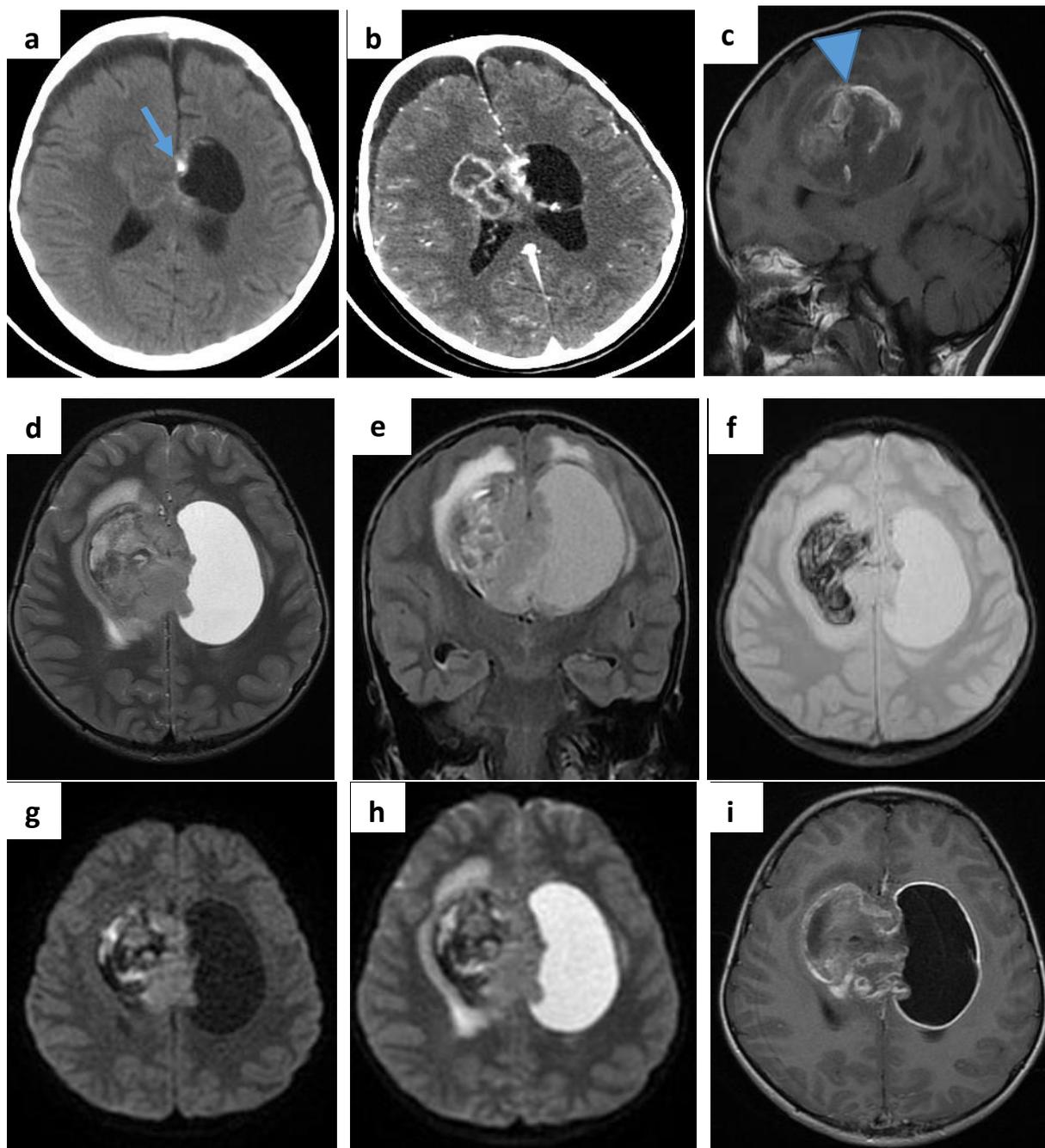


Figure 20 : Ependymome intraparenchymateux de grade II chez un enfant de 7 ans. Volumineuse masse intra-parenchymateuse cérébrale, comprimant les ventricules latéraux, à composante kystique, solide hétérodense en scanner (**a**), de signal hétérogène en T1 (**c**), T2 (**d**) et Flair (**e**), siège de calcifications (flèche) et d'hémorragie (tête de flèche) et entourée d'un discret œdème. L'injection de produit de contraste objective un rehaussement hétérogène en scanner (**b**) et en IRM (**i**). L'étude de la tumeur en diffusion (**f**, **g**) est difficile du fait de la présence de remaniements hémorragiques.

II-2-4- Tumeurs embryonnaires

A- Médulloblastome [4, 36, 37, 38, 40]

9 cas de médulloblastome ont été recensés dans notre série, soit 16,3% des tumeurs cérébrales. Chez l'enfant, le médulloblastome représente 37,5% (9 cas/24) de l'ensemble des tumeurs infratentorielles. Dans notre série, 8/9 cas étaient localisés au niveau du vermis et un cas au niveau hémisphérique cérébelleux.

En général, les médulloblastomes (tumeur maligne de grade IV) représentent 12 à 25% de toutes les tumeurs du SNC et 30 à 40% des tumeurs de la fosse postérieure chez les enfants. Pris en groupe, il existe une prédilection masculine modérée avec un sex ratio de 2/1. Ils sont habituellement présents dans l'enfance, l'âge médian du diagnostic est de 9 ans avec un pic de fréquence à 4 ans.

La croissance de ces tumeurs très cellulaires est souvent rapide et explique leur tableau clinique relativement brutal. Typiquement, la symptomatologie clinique survient en quelques semaines avec un tableau dominé par des symptômes d'hypertension intracrânienne à la suite d'une hydrocéphalie obstructive. Chez environ 40% des patients, il existe des signes méningés au moment du diagnostic du fait de la présence de métastases méningées.

La tumeur est située dans le cervelet dans 94,4% des cas, sur la ligne médiane dans 75%. Il s'agit d'une tumeur bien délimitée, qui se développe dans le quatrième ventricule à partir du vermis inférieur, provoquant l'hydrocéphalie. Il peut parfois s'étendre dans le trou de Luschka et l'angle ponto-cérébelleux, comme l'épendymome. Les métastases méningées spinales sont retrouvées dans 30 à 40% des cas au moment du diagnostic.

L'examen histopathologique permet de porter le diagnostic de médulloblastome classique sur la mise en évidence de petites cellules arrondies ou parfois fusiformes, très basophiles, au rapport nucléo cytoplasmique élevé, à

activité mitotique intense, parfois arrangées en rosettes et pseudo rosettes de Homer-Wright, caractérisant l'origine neuroectodermique. Différents degrés de différenciation gliale ou neuronale peuvent être observés suggérant que la cellule d'origine a une double capacité de différenciation (**figure 21**).

Cinq sous-types histologiques sont observés, de pronostic différent : médulloblastome classique (65-80% des cas), anaplasique de grandes cellules (4-5%, très agressif et métastatique), à nodularité extensive (5% avant 1-3 ans avec un aspect multinodulaire), et desmoplastique (15-25%, de bon pronostic).

Du point de vue immunohistochimique, les médulloblastomes peuvent exprimer des marqueurs gliaux astrocytaires comme la GFAP, ou neuronaux (synaptophysine, NSE, neurofilaments). Les autres marqueurs exprimés sont la vimentine, la nestine ou le CD56. L'activité proliférative Ki67 est marquée, variant de 25 à 50%.

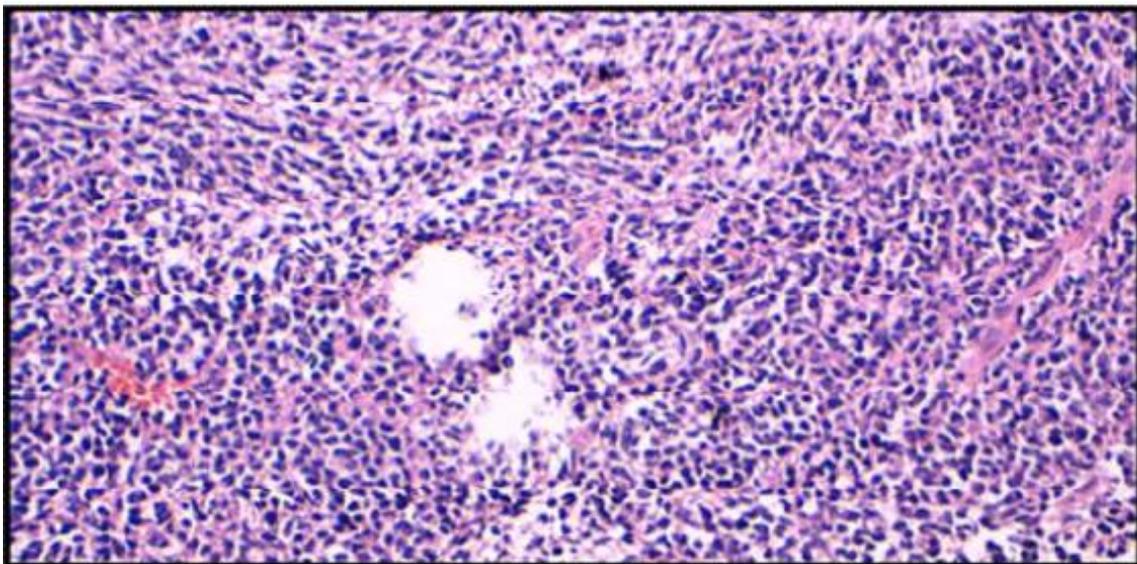


Figure 21 : Médulloblastome. Coupe histologique HES vue au grossissement 200 objectivant une prolifération tumorale à petites cellules rondes, disposée en nappes diffuses. La vascularisation est branchée. (Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II – Fès).

En imagerie, les médulloblastomes apparaissent sous forme de masse provenant du vermis, entraînant un effacement du quatrième ventricule et des citernes basales et responsables d'une hydrocéphalie obstructive (**figure 22 et 23**). Ils sont généralement hyperdenses au scanner (90% des cas) à cause de leur hypercellularité. Les calcifications sont observées dans 10 à 20% des cas. La prise de contraste est présente dans plus de 90% des cas et est généralement importante.

En IRM, la lésion apparaît hypointense en T1 et iso-hypointense sur a séquence pondérée T2 et en imagerie FLAIR. On observe fréquemment de petits kystes périphériques (50%) et des zones nécrotiques. Les kystes sont plus fréquents dans le médulloblastome classique et le médulloblastome desmoplastique. La prise de contraste est intense, mais parfois hétérogène ou absente. L'élément le plus fiable pour le diagnostic est l'ADC, qui est bas pour les tumeurs et les métastases leptoméningées en raison de l'hypercellularité tumorale. Il existe des cas rares où l'ADC est élevé. La spectroscopie montre les caractéristiques d'une tumeur agressive, avec une choline élevée, une baisse de NAA, la présence de lipides et de taurine. Le rCBV est élevé en perfusion.

Le traitement consiste généralement en une résection chirurgicale, une radiothérapie et une chimiothérapie. En général, les tumeurs sont assez radiosensibles.

Le pronostic dépend de la résection chirurgicale complète et de la présence de métastases du LCR au moment du diagnostic.

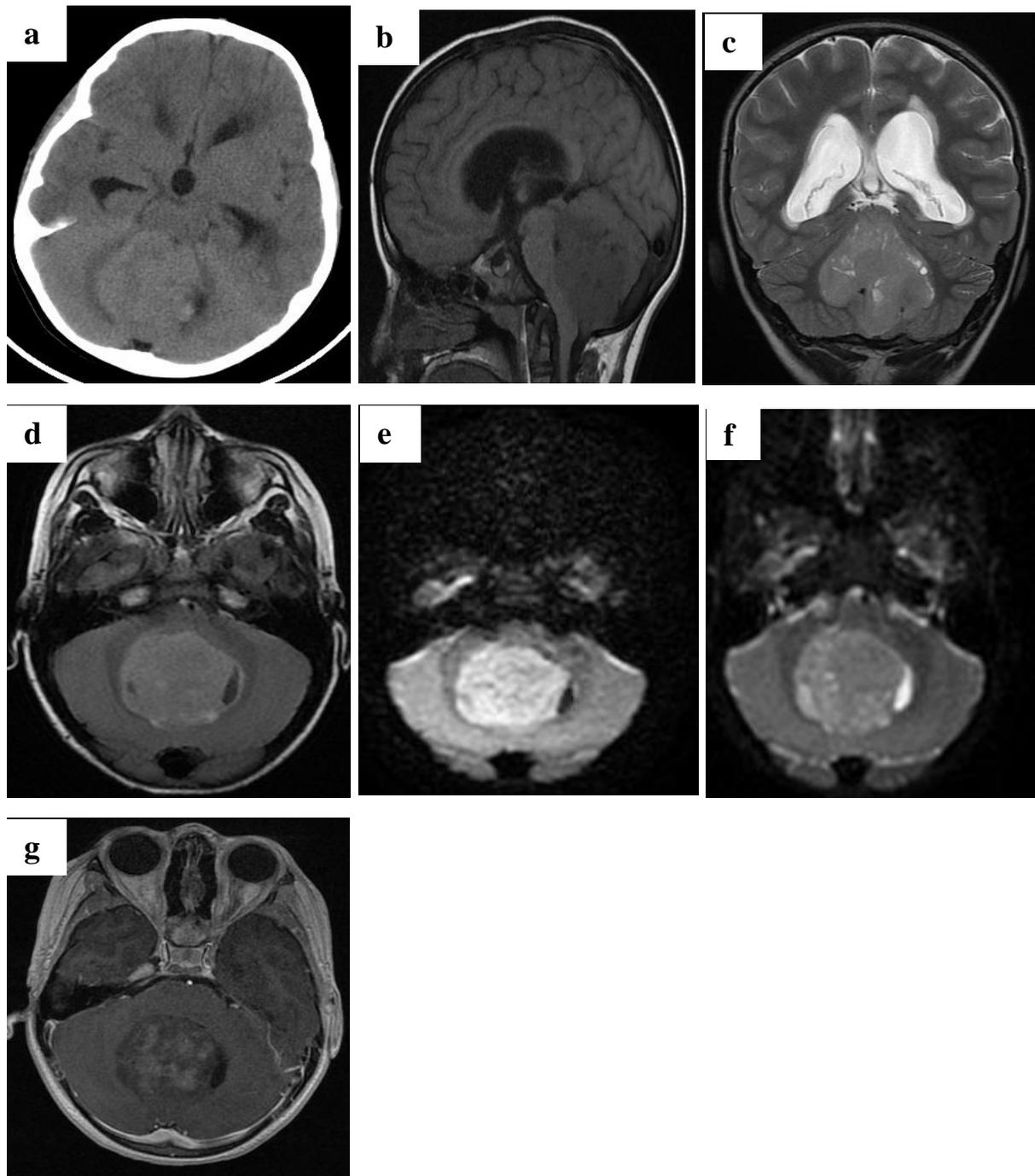


Figure 22 : Médulloblastome chez un enfant de 7ans. Le scanner sans contraste (a) objective une masse de la fosse cérébrale postérieure centrée sur le vermis, hyperdense comprimant le quatrième ventricule avec une hydrocéphalie triventriculaire active d'amont. En IRM, la tumeur apparait hypointense en T1 (b), iso-intense au cortex en T2 (c)/Flair (d), avec une restriction de la diffusion (e) et un ADC bas (f). L'injection de produit de contraste objective un rehaussement hétérogène de la tumeur (g).

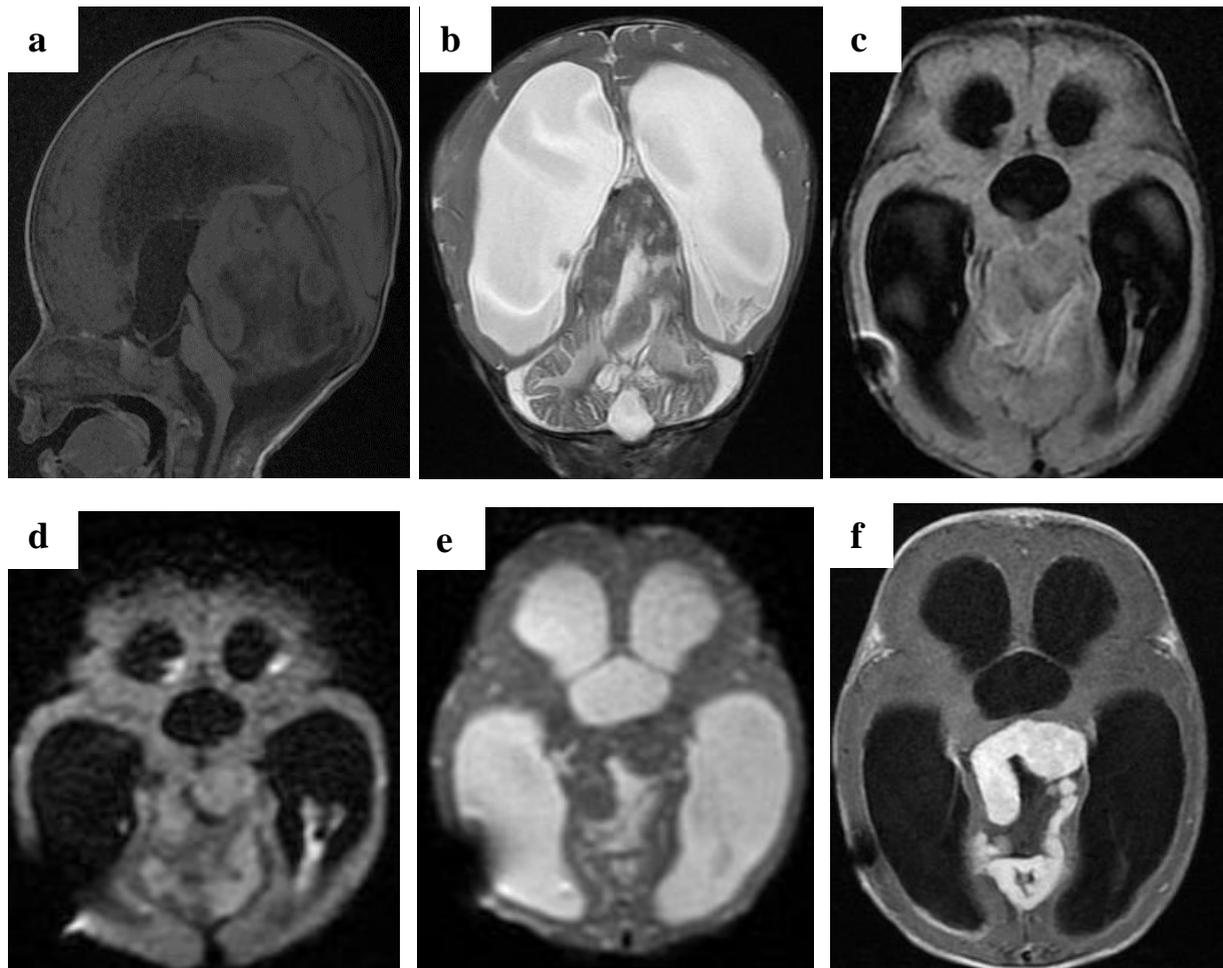


Figure 23 : Méduloblastome desmoplastique chez une fillette de 2ans 10moi. Volumineuse masse centrée sur le vermis, étendue à la citerne supra-vervienne à double kystique, et tissulaire en isosignal T1 (**a**), iso-hyposignal T2 (**b**)/Flair(**c**). La portion tissulaire présente une restriction de la diffusion (**d**) avec un ADC bas (**e**), et se rehausse de façon intense après injection de gadolinium (**f**).

B- PNET du système nerveux central [41, 42, 43]

Aucun cas de PNET n'a été recensé dans cette étude.

Les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET), sont des tumeurs rares, très agressives et de mauvais pronostic, observées dans la population pédiatrique, généralement pendant les 10 premières années de vie, avec un âge moyen de 5 ans. Il existe une prédilection masculine reconnue.

Elles sont situées à l'étage supratentoriel ou au niveau du tronc cérébral.

La présentation clinique est non spécifique et ne peut être distinguée des autres masses intracrâniennes agressives. Les signes d'hypertension intracrânienne, les crises et un déficit neurologique focal peuvent être présents.

Cinq sous-types de PNET sont reconnus : classique, neuroblastome du SNC, ganglioneuroblastome du SNC, médulloépithéliome et épendymoblastome. Elles sont de grandes tumeurs localement invasives et sont associées à des métastases leptoméningées dans 40% des cas.

En imagerie, elles réalisent de volumineuse masse irrégulière hétérogène hyperdense au scanner, iso ou hypointense en T1, hyperintense en T2 et contiennent des calcifications, des remaniements nécrotiques, et hémorragiques avec une prise de contraste variable. En diffusion, l'ADC est bas et la spectroscopie montre une augmentation de la choline, une baisse de NAA et la présence de taurine.

Les PNET supratentorielles ont généralement un pronostic plus mauvais que les médulloblastomes, avec un faible taux de survie à 5 ans. Les métastases leptoméningées sont fréquentes, nécessitant une exploration en imagerie et le traitement de tout le neuroaxe.

C- Tumeur rhabdoïde [4, 44, 45]

Les tumeurs rhabdoïdes ou ATRT (atypical teratoid rhabdoid tumors) sont des tumeurs rares de très mauvais pronostic, observées chez les jeunes enfants (l'âge moyen est inférieur à 2-3 ans), contrairement aux médulloblastomes qui se produisent généralement à la mi- enfance (âge médian 6 ans).

Une mutation caractéristique du gène SMARCB1 / INI1 est observée dans 76% des cas, prédisposant à la formation de tumeurs rhabdoïdes intra- et extra-cérébrales.

Elles se localisent dans la fosse postérieure dans 60-70% des cas, ou en supratentorial (hémisphères, région pinéale, septum pellucidum, hypothalamus), peuvent être intra- ou extra-axiales et souvent multifocales.

Il s'agit de grosses tumeurs calcifiées, hémorragiques, nécrotiques, entourées d'œdème, de kystes périphériques associées à des métastases lepto-méningées. La localisation intra-axiale est la plus fréquente, en dehors de la ligne médiane. En cas de localisations extra-axiales, l'angle ponto-cérébelleux est souvent atteint.

En imagerie, ce sont des tumeurs hétérogènes qui sont hyperdenses à la TDM, et hypointense sur la séquence pondérée T2, avec une prise de contraste variable. Les tumeurs rhabdoïdes et les médulloblastomes ont les mêmes caractéristiques en IRM, avec un ADC bas, sauf qu'elles surviennent chez les enfants plus jeunes (moins de 3 ans), affectent l'angle cérébelleux et contiennent souvent de l'hémorragie.

Les tumeurs supratentorielles sont de plus grande taille, contiennent plus de kystes avec une nécrose centrale avec une prise de contraste épaisse périphérique. Elles se localisent principalement dans les lobes frontaux et sont généralement moins métastatiques.

Le traitement associe chirurgie et radiothérapie.

II-2-5- Tumeurs germinales [4, 46, 47, 48]

Aucune tumeur germinale n'a été recensée dans notre série.

Les tumeurs germinales intracrâniennes sont un groupe hétérogène de tumeurs présentant des caractéristiques radiologiques, biologiques, thérapeutiques et pronostiques variables. Selon la classification de l'OMS, elles se subdivisent en :

- Germinome (qui représente 60 à 80% des cas)
- Les tumeurs germinales non germinomateuses : carcinome embryonnaire, tumeur du sac vitellin, choriocarcinome, tératome (immature, mature, tératome avec transformation maligne), tumeur germinale mixte.

A- Germinome

Cette tumeur de grade IV représente 1 à 2% des tumeurs cérébrales de l'enfant. Le siège le plus fréquent est la région pinéale (57%) et le suprasellaire (32%), suivi des noyaux gris centraux (9%). Elle a tendance à affecter les garçons entre 10 et 18 ans. Les tumeurs bifocales suprasellaires et pinéales sont observées dans 15% des cas.

La symptomatologie clinique est dominée par des signes d'hypertension intracrânienne, des troubles visuels ou une ataxie.

En imagerie, le scanner montre une masse hyperdense calcifiée. En IRM, la lésion est iso ou hypointense en T1 et iso ou hyperintense en T2. Des zones hémorragiques, kystiques ou nécrotiques peuvent être observées, en particulier dans les tumeurs de grande taille. L'ADC de la composante tissulaire est variable identique (55%), bas (36%) ou plus élevé (9%) que celui du parenchyme cérébral normal. La tumeur se rehausse généralement de façon intense après contraste. Des métastases leptoméningées peuvent exister nécessitant l'exploration de l'axe spinale.

Quant au germinome suprasellaire, la symptomatologie clinique inclut un diabète insipide, des troubles visuels et pubertaires. La tumeur n'est retrouvée que 3 à 6 mois après l'apparition du diabète insipide, alors que l'IRM est normale ou ne montre qu'un discret épaissement de la tige pituitaire. L'hémorragie et la nécrose intra-tumorale sont plus fréquentes que dans les localisations pinéales et les calcifications sont absentes. L'ADC bas et le signal iso-hypointense en T2 de la lésion permet de la différencier d'autres tumeurs suprasellaires.

La localisation au niveau des noyaux gris centraux est plus fréquente dans la population asiatique. Il s'agit d'une tumeur qui se développe dans les noyaux caudés, lenticulaires et les thalami, mais il s'agit parfois d'une extension thalamique d'une tumeur pinéale à travers les parois du troisième ventricule. Le

pronostic est moins favorable que dans les autres localisations car il s'agit d'une tumeur initialement infiltrante.

Le traitement inclut la chimiothérapie, qui est très efficace, suivie de la radiothérapie en cas de résidu tumoral. Les germinomes ont un très bon pronostic en raison de leur excellente radio et chimio-sensibilité.

B- Tumeurs germinales non germinomateuses

Les tératomes (10% des tumeurs germinales) sont observés chez les enfants de moins de 10 ans. Il s'agit aussi de la tumeur néonatale la plus fréquente (plus de 50%) et siège au niveau la région pinéale, mais aussi, dans les régions hypothalamiques ou suprasellaires, ou au sein des hémisphères cérébraux. Elles sont classées des tumeurs en grade 0 (tissu mature) à III (tissus immatures). Les formes matures contiennent de la graisse, des kystes, des calcifications et des composantes charnues. Elles se rehaussent de façon hétérogène avec contraste, en particulier les parties tissulaires de la tumeur. L'ADC est augmenté en diffusion et les lipides sont présents en spectroscopie. Les formes malignes et immatures de la tumeur ont des bords moins bien limités, et un œdème est présent autour de la tumeur, bien qu'il soit impossible de les distinguer formellement des tumeurs matures, à moins d'avoir des métastases leptoméningées.

Les tumeurs des cellules germinales peuvent sécréter du β -hCG et de l'alpha-fœtoprotéine dans le sang et le LCS, ce qui permet un diagnostic positif et non équivoque, et évite parfois la chirurgie pour l'histologie.

II-2-6- Tumeurs de la région pinéale [46, 49, 50]

Dans notre série, nous avons recensé deux cas de tumeurs de la région pinéale, représentant 3,6% de l'ensemble des tumeurs de notre série. Il s'agit de pinéoloblastome, et dans les deux cas, il existait des métastases leptoméningées.

Les tumeurs de la région pinéale représentent de 3 à 11% des tumeurs supratentorielles de l'enfant. Les tumeurs des cellules germinales représentent 50-

80% de l'ensemble des tumeurs de cette région (voir chapitre « Tumeurs des cellules germinales »), viennent ensuite les tumeurs du parenchyme pinéal (15%) et les tumeurs neuroépithéliales.

Sur le plan clinique, elles se manifestent une HTIC (hydrocéphalie par obstruction de l'aqueduc), Les manifestations neuro-ophtalmologiques liées à l'atteinte des colliculi supérieurs et de la région pré-tectale. Le syndrome de PARINAUD (paralysie de la verticalité) plus ou moins complet est présent dans 50 % des cas.

Le pinéoblastome (pinéaloblastome) est la tumeur parenchymateuse de la glande pinéale la plus agressive (grade IV) et représente 24-50% de l'ensemble des tumeurs du parenchyme pinéal. Il se rencontre typiquement chez les jeunes enfants, les deux sexes étant également affectés (contrairement à la prédominance masculine observée chez les germinomes pinéaux). Il existe une association bien établie avec des rétinoblastomes héréditaires. Les patients atteints de rétinoblastome héréditaire (bilatéral) développent (pas plus de 5%) des tumeurs neuroblastiques de la région médiane (suprasellaire ou pinéale). Ces cas sont parfois désignés sous le nom de rétinoblastome trilatéral.

Sur le plan histologique, la tumeur provient de cellules neuroectodermiques. Il s'agit de tumeurs hypercellulaires, formées de cellules pinéale les moins différenciées. Les tumeurs sont composées de petites cellules bleues rondes avec rapport un rapport nucléo-cytoplasmique élevé, ce qui détermine à leur aspect en imagerie (**figure 24**).

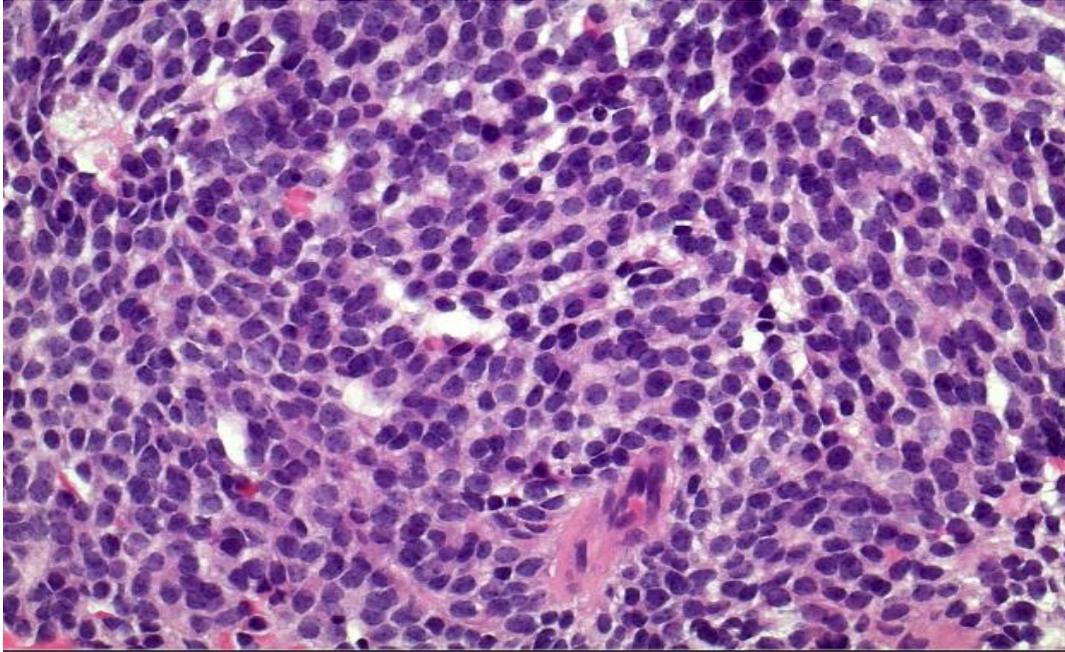


Figure 24 : Les coupes de paraffine montrent des fragments d'une tumeur densément hyper-cellulaire. Les cellules tumorales ont de petits noyaux hyper chromatiques ronds, ovales et angulés et des processus délicats qui montrent une forte immunocoloration pour la protéine du neurofilament (NFP). Les cellules tumorales sont disposées dans des feuilles diffuses. Des rosettes remarquables Homer-Wright sont notées dans plusieurs domaines. Des figures mitotiques dispersées sont identifiées. Aucune zone de nécrose n'est visible.

Les aspects de ces lésions en imagerie sont similaires à ceux des PNET. Les pinéoblastome réalisent souvent de grosses masses mal définies. Ils ont tendance à envahir les structures cérébrales adjacentes, ce qui permet de les distinguer des autres tumeurs pinéales qui ont tendance à être mieux circonscrites. Il réalise une masse plus ou circonscrite. La portion charnue a une densité un peu élevée en scanner, et il existe souvent des calcifications périphériques. En IRM, la lésion est isointense à hypointense en T1, isointense au parenchyme cérébral adjacent en T2. Des zones kystiques ou de nécrose peuvent être présentes. Après injection de produit de contraste, la prise de contraste est intense et hétérogène. En diffusion, l'ADC très bas, ce qui les distingue du germinome, qui a un ADC comparativement plus élevé (**figure 25**).

L'exploration de l'axe spinal est nécessaire car les métastases leptoméningées sont observées dans 45% des cas.

Le traitement associe habituellement la chirurgie à la chimiothérapie et la radiothérapie. Malgré le traitement, le pronostic est mauvais, avec une survie à 5 ans de seulement 58%.

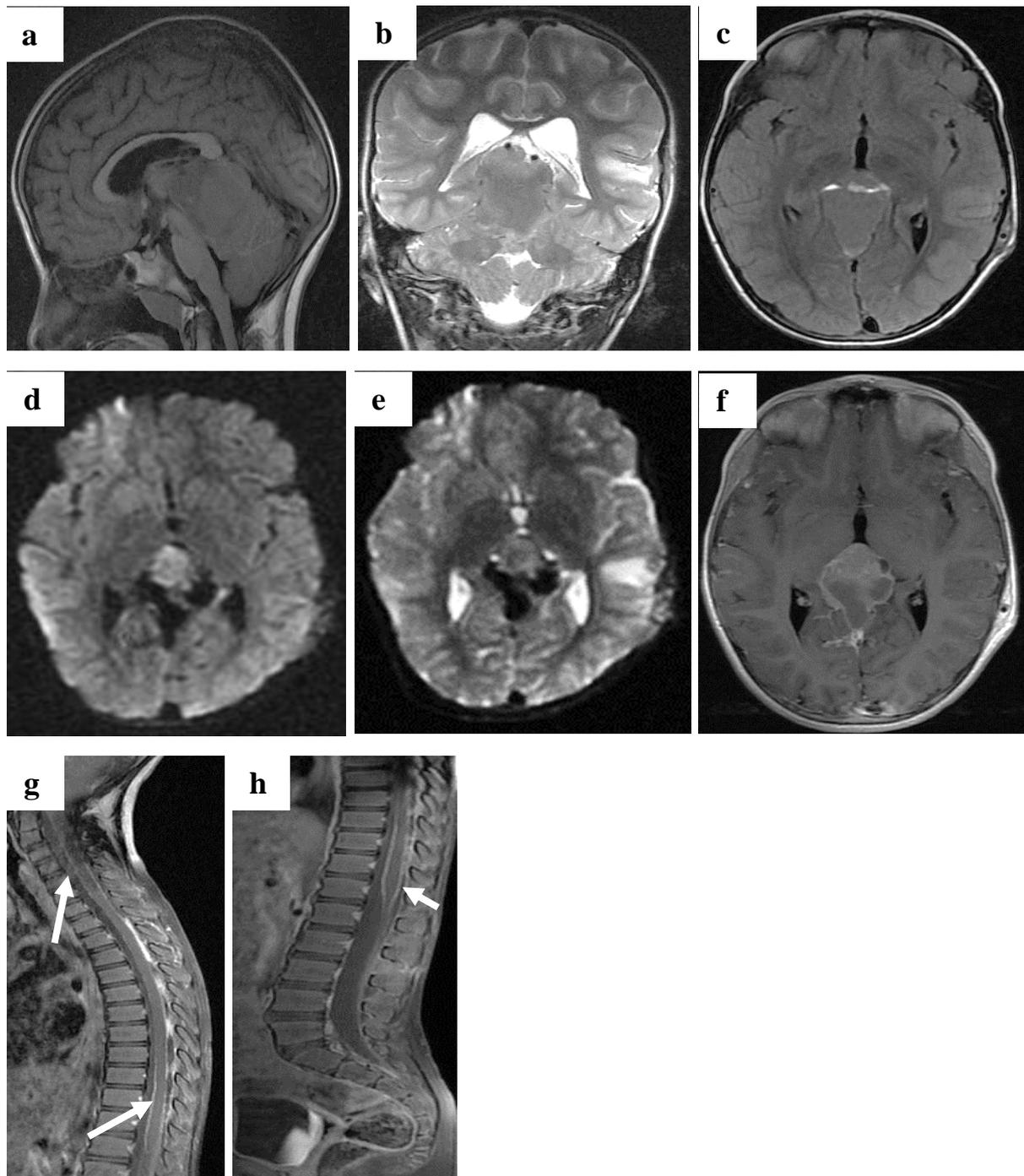


Figure 25 : Pinéaloblastome disséminé chez un enfant de 7ans. Volumineuse masse de la région pinéale de signal hétérogène iso-hypointense en T1(**a**), T2(**b**) et Fair(**c**), rehaussée de façon hétérogène après injection de gadolinium (**f**). La séquence de diffusion (**d**) montre une restriction de la diffusion avec un ADC bas (**e**). L'exploration de l'axe spinal (**g**, **h**) objective la présence de métastases leptoméningées comme en témoigne la prise de contraste nodulaire de la pi-mère (flèche).

II-2-7- Les tumeurs des plexus choroïdes

Dans notre série, nous avons recensé un seul cas de tumeur des plexus choroïde : un carcinome observé chez un nourrisson de 22 mois. Elle était localisée au niveau carrefour du ventricule latéral gauche.

Les tumeurs des plexus choroïdes peuvent être primitives (papillome, papillome atypique et carcinome) ou secondaires (métastase).

A- Papillome du plexus choroïde [51, 52, 53]

Le papillome du plexus choroïde est une tumeur bénigne (grade I) qui se développe à partir des plexus choroïdes et est observée dans les deux premières années de vie.

Ces tumeurs représentent environ 2-6% de toutes les tumeurs cérébrales pédiatriques.

L'hydrocéphalie significative est très fréquente et est observée dans plus de 80% des cas. Bien que le mécanisme exact reste incertain, on pense qu'elle est due à une production de LCS par la tumeur.

Le papillome du plexus choroïde est localisé dans les ventricules latéraux (trigone) dans 80% des cas, dans le 4ème ventricule dans 16% des cas et dans le 3ème ventricule dans 4% des cas. Les localisations proches du foramen de Monro ne sont observées que dans 4% des cas.

En macroscopie, les papillomes du plexus choroïde se présentent comme des masses en « chou-fleur ». En histologie, on retrouve des structures papillaires avec un noyau fibrovasculaire doublé de cellules épithéliales colonnaires ou cuboïdes avec des noyaux vésiculaires. Leur aspect est très similaire au plexus choroïdien normal. Si le nombre de mitose est supérieur ou égal à deux, alors la tumeur est considérée comme un papillome atypique du plexus choroïde et est classée grade

II de l'OMS. Les marqueurs comme la cytokératine peuvent aider à les différencier d'un épendymome.

En imagerie, la tumeur se présente généralement comme une masse lobulée bien limitée n'envahit pas le parenchyme cérébral adjacent, soit iso ou légèrement hyperdense par rapport au parenchyme cérébral. Une calcification fine est observée dans la tumeur dans environ 25% des cas. Il existe une hydrocéphalie associée. Le rehaussement est habituellement homogène. S'il est nettement hétérogène, un carcinome du choroïde plexus devrait être suspecté. En IRM, la lésion apparaît typiquement isointense parfois légèrement hypointense en T1, iso à hyperintense en T2. On retrouve souvent des vaisseaux dilatés au sein de la tumeur. Un œdème est parfois présent. Après injection de gadolinium, la prise de contraste est marquée, et homogène. L'ADC est légèrement diminué, et le CBC est élevé. En spectroscopie on note une diminution de NAA et une augmentation de Choline.

Le diagnostic différentiel se fait avec le carcinome du plexus choroïde qui peut être très difficile en imagerie presque exclusivement chez les jeunes enfants, prise de contraste hétérogène, peut présenter un envahissement parenchymateux. Si l'envahissement parenchymateux est absent, alors il est presque impossible de faire la différence. Les autres diagnostics différentiels sont : métastases du plexus choroïde, lorsqu'elles sont situées au niveau de la fosse postérieure chez les enfants (moins fréquentes) médulloblastome, Tumeur atypique teratoïde / rhabdoïde (ATRT) et l'épendymome anaplastique.

L'exérèse chirurgicale complète doit être l'objectif de la thérapie et est curative dans la grande majorité des cas. L'ensemencement méningé est peu fréquent.

B- Carcinome des plexus choroïdes [54, 55, 56]

Le carcinome du plexus choroïde est une tumeur maligne provenant du plexus choroïde classée grade III de l'OMS.

Les carcinomes du plexus choroïde surviennent principalement chez les enfants, typiquement dans les 5 premières années de vie. Ils sont rares, moins fréquents que les papillomes du plexus choroïde représentant seulement 1-4% des tumeurs cérébrales pédiatriques.

Comme c'est le cas pour les papillomes du plexus choroïde, la présentation clinique est habituellement dû à l'hydrocéphalie. Les symptômes incluent l'augmentation du périmètre crânien ou une HTIC. De plus, les carcinomes du plexus choroïde ont tendance à envahir le parenchyme cérébral adjacent et peuvent donc se manifester par un déficit neurologique focal.

Macroscopiquement, ce sont des masses lobulées avec des zones kystiques et nécrotiques avec perte de la cyto-architecture papillaire observée à la fois dans le plexus choroïde normal et papillome du plexus choroïde. En histologie, des microcalcifications et des hémorragies peuvent être présentes. L'invasion parenchymateuse est une caractéristique et, si elle est présente, elle permet de distinguer les carcinomes du plexus choroïde des papillomes du plexus choroïde.

Les carcinomes du plexus choroïde (**figure 26**) se présentent comme des tumeurs intraventriculaires, qui surviennent habituellement dans le trigone d'un ventricule latéral et envahissent le parenchyme cérébral adjacent. Elle présente les mêmes caractéristiques en imagerie que le papillome, mais l'injection de produit de contraste entraîne un rehaussement hétérogène, avec un œdème péri-tumoral. Des calcifications, des zones nécrotiques et hémorragiques peuvent être visibles. Il est souvent difficile de distinguer le carcinome du papillome notamment en l'absence d'envahissement du parenchyme cérébral. La tumeur peut avoir une

dissémination à travers le LCS, par conséquent une imagerie de l'axe spinal entier est recommandée avant la chirurgie.

Les carcinomes du plexus choroïde sont des tumeurs à croissance rapide avec une survie de 40% à 5 ans. La mutation TP53, l'invasion du cerveau et les métastases leptoméningées sont considérées comme des facteurs de mauvais pronostic. La résection chirurgicale en bloc est le pilier du traitement et peut entraîner une guérison, atteignant près de 50% des cas, mais ce résultat n'a été rapporté que dans certaines séries. Dans les cas où la résection est incomplète, la survie à 5 ans est beaucoup plus faible (26%). La radiothérapie et la chimiothérapie sont également utilisées.

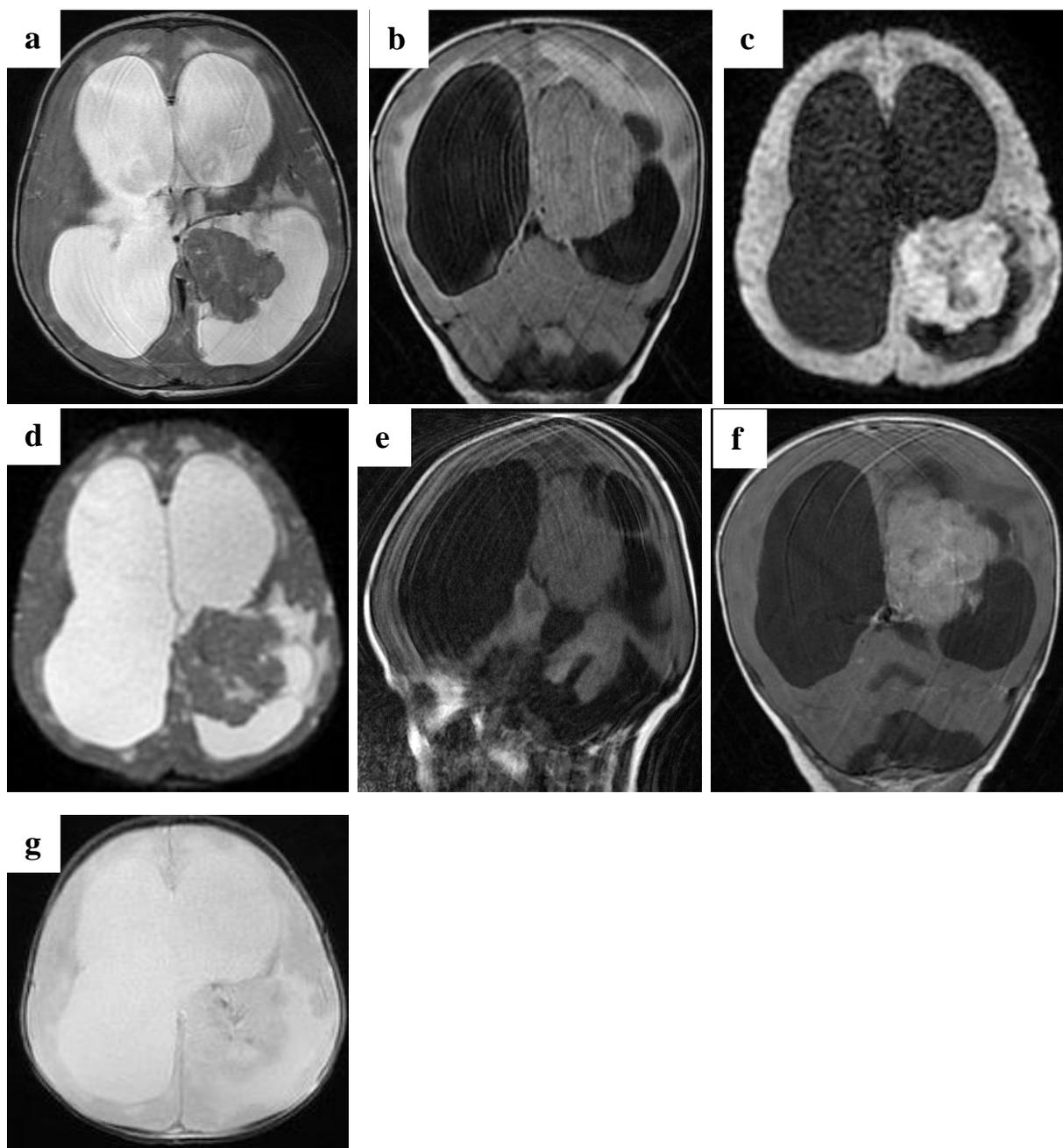


Figure 26: Carcinome du plexus choroïde chez un nourrisson de 22 mois . Masse intra-ventriculaire du carrefour du ventricule latéral gauche, lobulée, en isosignal T1(e), T2(a) et Flair (b), avec une restriction de la diffusion (c, d) et une prise de contraste quasi-homogène après injection de gadolinium(f). La séquence en EGT2(g) objective des zones vides de signal ausein de la tumeur pouvant correspondre à des calcifications. Absence de nette invasion du parenchyme tumoral.

II-2-8- Tumeurs de la région sellaie

Au nombre de 12 cas, elles représentaient 21,8% de l'ensemble des tumeurs de notre série. Dans 91% (11/12) des cas, il s'agissait d'un craniopharyngiome. Un cas de gliome (astrocytome pilocytaire) des voies optiques a été retrouvé.

Les tumeurs de la région sellaie représentent 40% de toutes les tumeurs intracrâniennes et comprennent les craniopharyngiomes, les gliomes des voies optiques (voir chapitre « astrocytome pilocytaire ») et les germinomes (voir rubrique « Tumeurs des cellules germinales »). Toutes ces tumeurs peuvent avoir des aspects mixtes solides et kystiques sur l'imagerie. L'ADC et la spectroscopie peuvent aider à les distinguer.

A- Craniopharyngiomes [4, 57, 58, 59]

Il s'agit d'une tumeur de grade I de l'OMS observée vers l'âge de 4-5 ans chez les enfants et représente de 5 à 10% des tumeurs cérébrales infantiles et 50% des masses suprasellaires. Il se développe à partir des résidus de la poche de Rathke ou du canal craniopharyngé.

Sur le plan clinique, il se manifeste par des troubles visuels, des céphalées et des anomalies endocriniennes (retard staturo-pondéral). Il se développe particulièrement dans la région suprasellaie et moins fréquemment intrasellaie, dans la région de l'hypothalamus et du chiasma optique et peut s'étendre aux fosses cérébrales antérieures et moyennes.

Il existe deux types histologiques, qui ne diffèrent pas seulement dans les aspects, mais aussi dans le pronostic et l'épidémiologie :

- Le type adamantinomateux (90%), la tumeur la plus typique chez les enfants.
 - Le type papillaire (10%) chez les adultes. On peut avoir aussi des formes mixtes.

De point de vue histologique, la partie solide de la lésion se compose de cellules épithéliales agencées en boyaux anastomosés. En périphérie, les cellules ont tendance à décrire des palissades et sont limitées par une membrane basale. Elles subissent une maturation kératosique. Les boyaux épithéliaux sont séparés par un tissu mésenchymateux avec parfois des zones de métaplasie ostéoïde. Des calcifications et des xantogranulomes sont classiques. Les kystes sont tapissés par un épithélium uni- ou pluristratifié et renferment un matériel amorphe éosinophile enserrant des cristaux de cholestérol ou des débris cellulaires (**figure 27**).

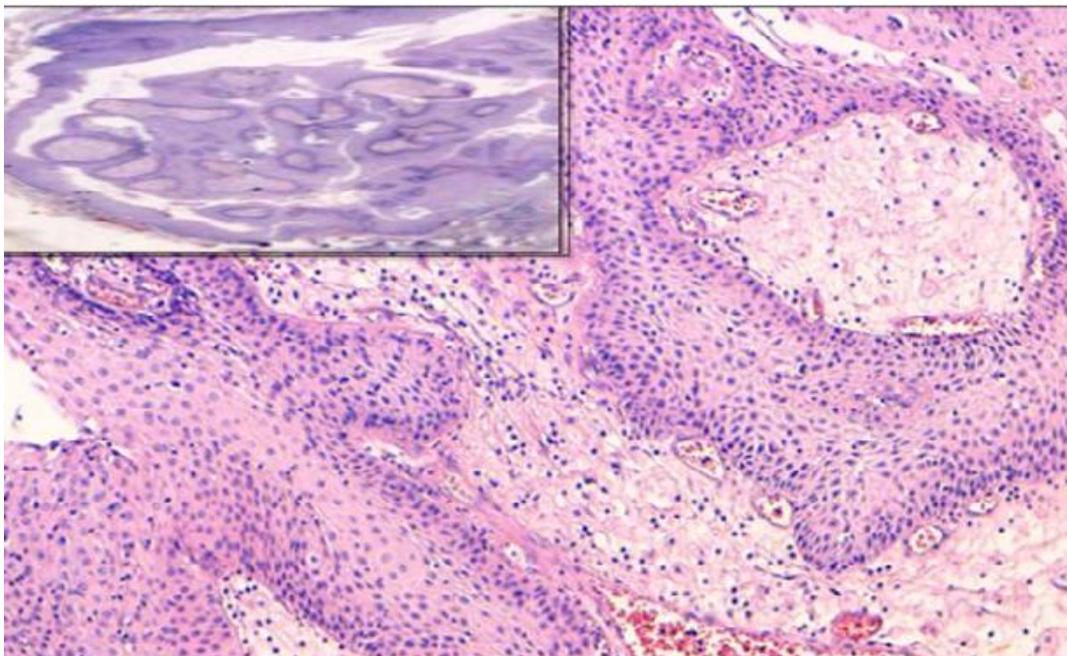


Figure 27 : Craniopharyngiome. Coupes HES objectivant une prolifération épithéliale faite de massifs et de boyaux anastomosés. Ils sont limités par une membrane basale et délimitent une palissade. [Laboratoire d'anatomie pathologique- CHU Hassan II- Fès].

En imagerie, l'aspect le plus typique est celui d'un kyste suprasellaire calcifié. La tumeur apparaît hypointense ou hyperintense sur T1 (lipides, protéines ou sang), et hypointense en imagerie pondérée T2 et hyperintense sur l'imagerie FLAIR. La paroi du kyste se rehausse après contraste. Une composante tissulaire peut être présente, et se rehausse de manière hétérogène. La tumeur engaine les

vaisseaux sanguins adjacents. En spectroscopie, les lipides et le lactate se retrouvent à l'intérieur du kyste, ce qui permet de le distinguer d'un astrocytome des voies optiques. L'ADC est élevé (**figure 28**).

Il est important de reconnaître les tumeurs kystiques, qui sont traitées localement (comme la bléomycine). Les tumeurs solides sont plus rares et les tumeurs mixtes sont fréquentes.

La chirurgie est proposée comme traitement lorsque la lésion est à distance de l'hypothalamus (type 0) ou au contact avec l'hypothalamus (type 1). Si la tumeur et l'hypothalamus sont indissociables (type 2), une résection partielle est proposée, associée à une radiothérapie, chez les enfants de plus de 5 ans. Les récurrences sont fréquentes.

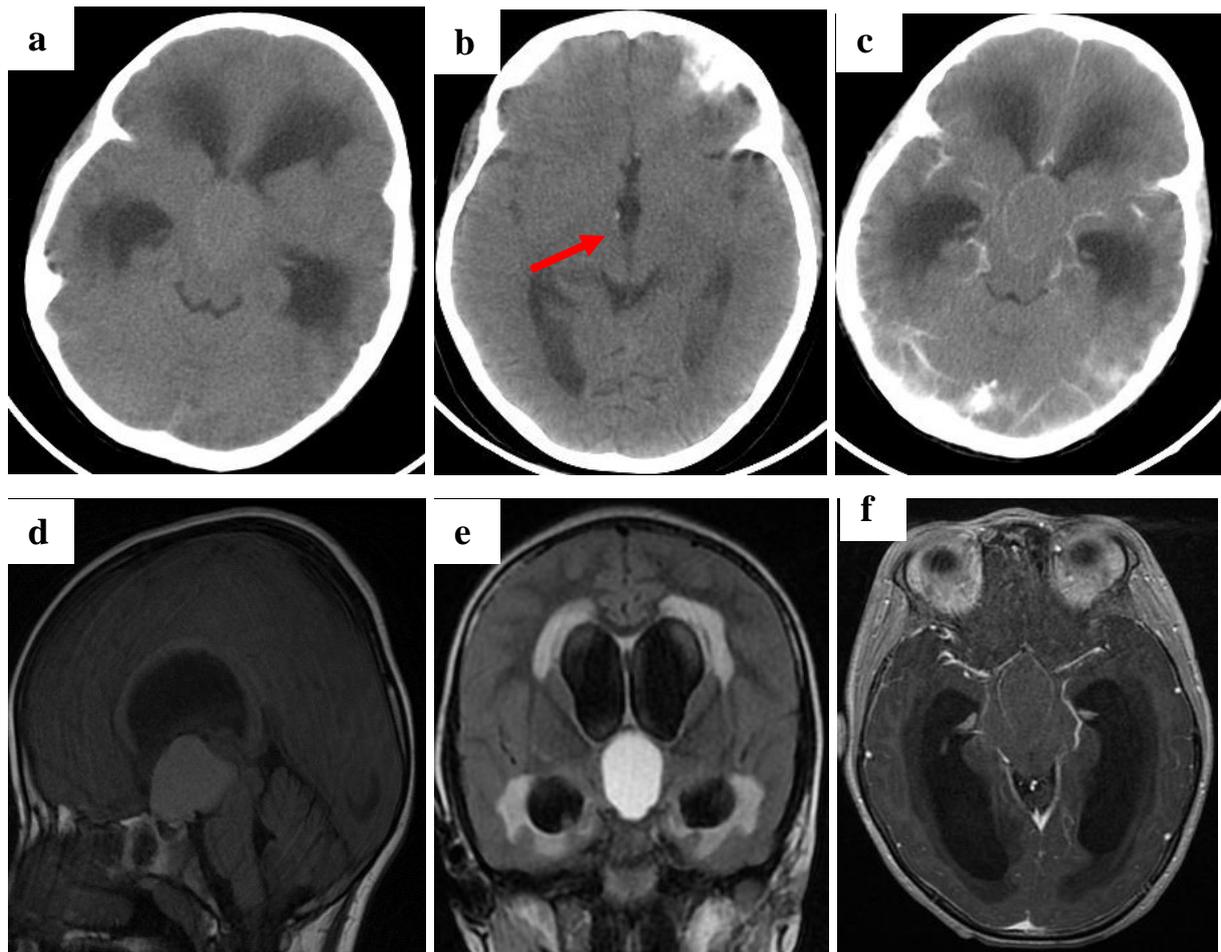


Figure 28: Craniopharyngiome chez un enfant de 8ans. Masse kystique supra-sellaire isodense au scanner (a), en hypersignal T1 (d) du fait probablement d'un contenu protéique, en hypersignal T2 (e). La paroi du kyste est rehaussée après injection de produit de contraste en scanner (c) et en IRM (f). Noter la présence d'une petite calcification (flèche) qu'il faut souvent rechercher en scanner.

II-2-9- Les autres tumeurs

A- Lymphome [60, 61, 62]

Un seul cas de lymphome cérébral primitif a été recensé dans cette étude, et représente 1,8% de l'ensemble des tumeurs de cette série. Il était supratentorial sur la ligne médiane, et il s'agissait d'un lymphome B de haut grade.

Le lymphome primitif du SNC est une tumeur très rare chez les enfants. Les cas pédiatriques représentent environ 1,5% de l'ensemble des tumeurs cérébrales mais l'incidence réelle n'est pas connue. Les patients atteints d'une infection par

le virus de l'immunodéficience humaine courent un risque plus élevé de développer un lymphome primitif du SNC.

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 14 ans. Il existe une prédominance masculine.

La manifestation clinique la plus fréquente est le syndrome d'HTIC.

La tumeur siège le plus souvent au niveau hémisphérique cérébral, et contrairement aux adultes, les structures profondes ne sont souvent pas intéressées. D'autres localisations ont été également noté dans la littérature tel que la fosse cérébrale postérieure et pouvant être responsable d'une dissémination à travers le LCS.

Sur le plan histologique, la majorité des patients présente un lymphome diffus B à grandes cellules. Environ 10% des patients peuvent avoir d'autres types histologiques comme le lymphome de Burkitt, les lymphomes de bas grade à lymphocytes B et lymphome à lymphocytes T. L'atteinte cérébrale se caractérise par la présence de cellules lymphomateuses de taille moyenne à grande, enserrées par un maillage de fibres de réticuline. Tous les types cellulaires peuvent s'observer : centroblastes, immunoblastes, L'activité mitotique est marquée. Il s'y associe des macrophages à corps tangibles et une gliose astrocytaire et une population lymphoïde réactionnelle péri vasculaire. Les cellules lymphomateuses forment des manchons péri vasculaires, des nappes tumorales confluentes, ou diffusent dans le neuropile. Les cellules tumorales expriment les marqueurs B (CD20), BCL-2 et BCL-6. L'index de prolifération est proche de 80%. La nécrose est absente sauf chez les immunodéprimés.

En imagerie, la tumeur se présente sous la forme se manifeste par une ou plusieurs lésions spontanément hyperdenses, parfois isodenses au scanner. Après injection du produit de contraste iodé, les lésions prennent le contraste classiquement de manière intense et homogène. En IRM les lésions apparaissent

classiquement en isosignal en T1 ; iso- ou hyposignal parfois en hypersignal (en cas de nécrose) en T2. Chez l'immunocompétent, la prise de contraste est classiquement intense et homogène (en « boule de neige » ou « aspect cotonneux»). Chez les immunodéprimés, les prises de contraste sont le plus souvent hétérogène, souvent périphérique annulaire. On note une restriction de la diffusion avec un ADC bas (**figure 29**). En perfusion, une élévation très modérée du rCBV est notée. Le retour au-dessus de la ligne de base volontiers horizontal est très évocateur, probablement en rapport avec une fuite importante du produit de contraste dans le tissu interstitiel. Ces anomalies sont limitées à la tumeur et ne sont pas observées dans l'espace péri tumoral. En spectroscopie, l'aspect des courbes n'est pas spécifique. Habituellement, une élévation marquée de la choline, une baisse des pics de NAA et de la créatine avec une augmentation correspondante des ratios Cho/NAA et Cho/Cr sont notées. Il s'y associe une résonance souvent très nette de lactates et de lipides libres. Ces anomalies sont absentes dans l'espace péri tumoral.

En IRM, certains éléments orientent vers un lymphome :

- La lésion est le plus souvent multifocale, avec des localisations profondes au contact des ventricules et au sein du corps calleux,
- Elle se présente en isosignal T1 et T2, voire hyposignal T2,
- Elle ne présente pas de nécrose tumorale, en dehors d'un contexte d'immunodépression.
- Elle prend le contraste de façon homogène,
- L'œdème et l'effet de masse sont limités.

Le lymphome primitif du système nerveux central est une tumeur infiltrante hautement radiosensible et chimio-sensible. Les stéroïdes peuvent être utilisés jusqu'à ce que le diagnostic soit confirmé. La chirurgie est utile pour confirmer le

diagnostic. Une survie médiane de 4,6 mois a été rapportée chez les patients traités par résection chirurgicale seule.

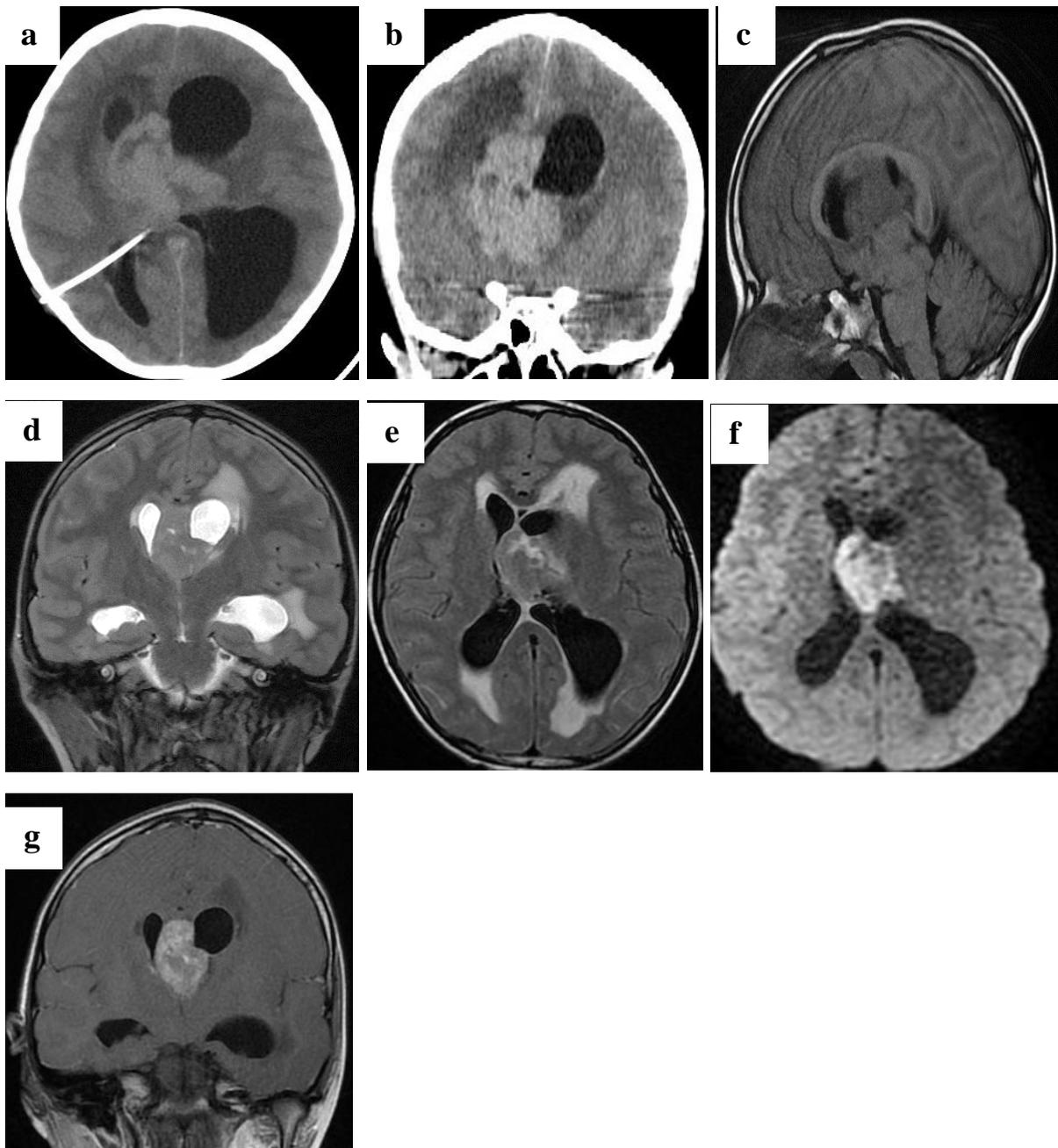


Figure 29: Lymphome B de haut grade chez un enfant de 12ans. Masse tumorale parenchymateuse sus-tentorielle médiane, périventriculaire, infiltrant le corps calleux. La lésion est hyperdense en scanner en coupes axiale (a) et coronale (b), en iso-signal T1 (c), T2 (d) et Flair (e) par rapport à la substance grise, avec une nette restriction de la diffusion (f) et une prise de contraste homogène après injection de gadolinium (g).

B- Méningiome [63, 64, 65, 66, 67]

Nous avons recensé un seul cas de méningiome intra-ventriculaire du troisième ventricule, chez un enfant de 7ans.

Les méningiomes sont des tumeurs rares dans la population pédiatrique. Leur incidence est de 1,52%. Ils surviennent dans la moitié de la première décennie ou début de la deuxième décennie de vie. Dans plusieurs études il existe une prédominance masculine. Dans 18% à 35% des cas, il existe une neurofibromatose de type 2 associée. Les méningiomes sporadiques sont rares.

Différentes localisations ont été citées dans la littérature, la localisation intraventriculaire (**figure 30**) étant plus fréquente dans la population pédiatrique : 17% à 44% versus 15% chez les adultes.

Sur le plan clinique, l'HTIC est la manifestation clinique la plus fréquente (90%).

Les méningiomes atypiques et anaplasiques sont les types histologiques les plus fréquentes expliquant la fréquence des récurrences après la chirurgie.

Sur le plan histologique, le méningiome est une prolifération tumorale composée de cellules arachnoïdiennes tendant à décrire des enroulements cellulaires ou « whorls » autour de vaisseaux sanguins ou d'une concrétion calcifiée. Les limites cytoplasmiques ne sont pas nettes. Les cellules s'agencent en lobules ou en faisceaux séparés par des tractus conjonctivo-vasculaires. Le cytoplasme est abondant. Les noyaux sont arrondis ou ovoïdes, réguliers, à nucléole clarifié, parfois dotés de pseudo-inclusions intranucléaires d'où l'aspect caractéristique dit « optiquement vide ». La chromatine est fine et les nucléoles à peine visibles. Les parois vasculaires sont assez épaisses. Dans les formes histologiquement agressives, des images de prolifération vasculaire comparables

à celles observées dans les gliomes sont notées. La forme des cellules tumorales et leur agencement architectural déterminent les trois principaux types histologiques :

- Le méningiome méningothéliomateux : où prédominent des cellules polygonales pseudo-épithéliales à limites imprécises, agencées en lobules.
- Le méningiome fibroblastique : fait de cellules allongées agencées en faisceaux entrecroisés, reposant sur un fond fibreux.
- Le méningiome transitionnel : forme intermédiaire entre les deux formes précédentes.
- La présence de formations calcifiées concentriques définit le « méningiome psammomateux ».

Le méningiome est une tumeur qui refoule les structures nerveuses adjacentes ; néanmoins, dans certaines formes agressives, des expansions tumorales vont envahir le cortex avoisinant. Les critères histopronostiques évalués devant tout méningiome sont :

- L'activité mitotique avec un seuil significatif à 4 mitoses par 10 champs vus au fort grossissement
- L'envahissement cortical
- L'hypercellularité
- L'augmentation du rapport nucléocytoplasmique
- La présence de nucléoles proéminents
- La perte d'architecture ou 'sheeting'
- La nécrose en carte géographique (en dehors d'embolisation antérieure).

La présence isolée de l'un des deux premiers critères ou l'association d'au moins trois des cinq derniers critères conduit au diagnostic de méningiome atypique de grade II de l'OMS qui représente 5 à 10% des méningiomes.

Le méningiome anaplasique ou malin (<5%), de grade III de l'OMS, est défini par un index mitotique supérieur à 20 mitoses par 10 champs vus au fort grossissement ou par la présence de foyers tumoraux dédifférenciés simulant un sarcome, un carcinome ou un mélanome.

De point de vue immunohistochimique, l'EMA est le marqueur le plus discriminant des méningiomes, caractérisé par un marquage cytoplasmique et parfois un renforcement membranaire. Les méningiomes expriment également la vimentine et à moindre degré la PS100. L'index de prolifération cellulaire Ki67 varie avec le grade histologique avec une valeur moyenne de 1.3% dans les méningiomes de grade I, 9% dans les grades II et 15 % dans les grades III. Les récepteurs à la progestérone sont surtout exprimés par les méningiomes de grade I.

En TDM, les méningiomes apparaissent typiquement comme une masse extra-axiale à large base d'implantation durale, bien limitée, spontanément iso ou hyperdenses, avec présence de calcifications dans près de 20 % des cas, se rehaussent intensément après contraste. Une composante kystique est fréquente chez les enfants. La TDM permet surtout d'apprécier la présence d'une éventuelle hyperostose (5%) qui traduit la réaction osseuse au site d'insertion du méningiome, sans liaison apparente avec le type histopathologique. Rarement peuvent s'y associer des zones d'érosion osseuse, plus fréquentes dans les formes agressives.

Le méningiome est volontiers en hypo ou isosignal T1, iso ou hypersignal T2/FLAIR, rendant son individualisation difficile lorsqu'il est de petite taille. La distinction des différents sous-types de méningiome sur des variations de signal reste aléatoire. Plus rarement, une composante kystique intra ou extra tumorale peut exister, apparaissant en hypersignal T2. En augmentant de volume, les méningiomes peuvent entraîner un effet de masse sur les structures cérébrales adjacentes. Un œdème cérébral peut être noté en hypersignal T2/Flair. Par ailleurs,

les méningiomes sont des tumeurs très vascularisées ce qui explique e rehaussement intense après injection de gadolinium. La prise de contraste tumorale s'accompagne d'une prise de contraste de la dure-mère adjacente épaissie (« dural tail sign »). En perfusion, la plupart des méningiomes présentent un rCBV très élevé (>5) avec une courbe évocatrice associant un élargissement de celle-ci et un retour en dessous de la ligne de base, aspect différent de celui observé dans les glioblastomes ou les métastases. En diffusion, les valeurs de l'ADC des méningiomes typiques apparaissent discrètement supérieures à celles du parenchyme cérébral normal. Les formes atypiques et malignes ont quant à elles des valeurs d'ADC un peu plus basses, mais sans différence significative utilisable en pratique. Habituellement la spectroscopie, ne joue pas un rôle important dans le diagnostic, mais peut aider à distinguer les méningiomes des autres tumeurs. On retrouve une augmentation de l'alanine, de la glutamine / glutamate et de la choline. On ne note pas de baisse de N-acetylaspartate (origine non neuronale de la tumeur).

La résection chirurgicale est le traitement de référence. La radio-chimiothérapie peut être associée dans les formes agressives. Le taux de récurrence atteint 33% dans la littérature.

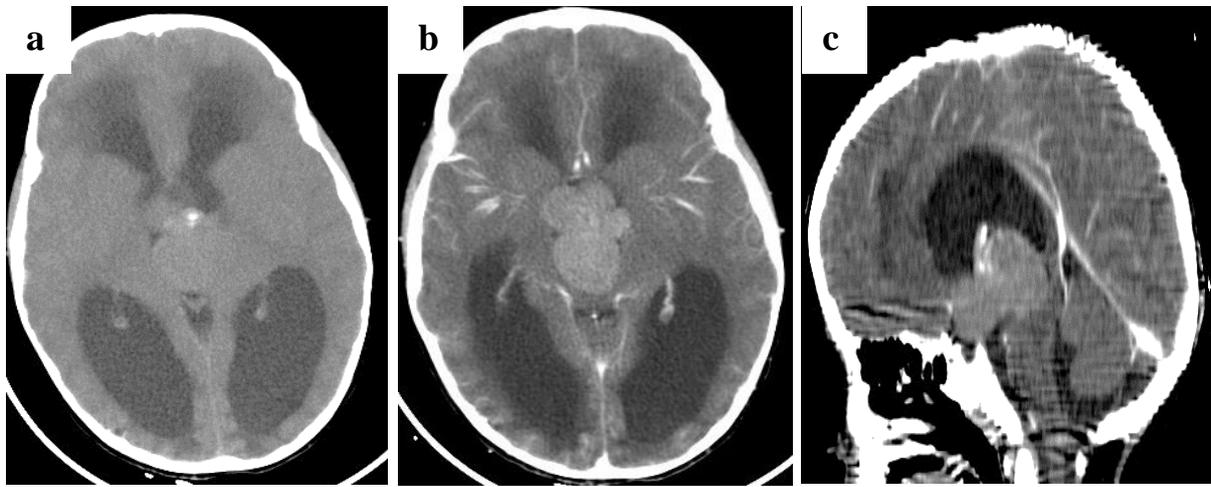


Figure 30 : Méningiome transitionnel du V3 chez un enfant de 7ans. Masse supra-sellaire intraventriculaire, de contours lobulés, spontanément dense (a), contenant des calcifications, rehaussée de manière intense et homogène après contraste (b, c). Elle est responsable d'une hydrocéphalie biventriculaire active.

II-3- Etude des concordances et discordances

A travers notre étude descriptive et comparative entre les hypothèses diagnostiques radiologiques et les diagnostics anatomo-pathologiques, nous avons établi une corrélation anatomo-radiologique en matière de tumeurs cérébrales chez l'enfant. Nous avons ainsi pu préciser le taux de concordance et discordance entre l'hypothèse diagnostique émise par les radiologues et le diagnostic anatomopathologique, tout en précisant le type de discordance (type tumoral, et le grade).

Le taux de concordance globale (type et grade histologique y compris) est de 78,2% (43/55 cas). En ce qui concerne les cas discordants (12 cas), il s'agissait dans 66,6% des cas d'une discordance par rapport au type et au grade histologique (8 cas), dans 25% des cas d'une discordance par rapport uniquement au type

histologique (3 cas), et dans 8,3% des cas d'une discordance par rapport au grade histologique (1 cas).

Le taux de concordance radio-anatomopathologique est variable selon les séries : 81.92% de concordance dans la série de Sertzer, 83,5% de concordance dans la série de Moumna [68, 69].

Type de discordance	Diagnostic radiologique	Diagnostic anatomopathologique
Type et grade histologique	Neurocytome centra ou ependymome	Astrocytome sous-ependymaire à cellule géante
	Astrocytome pilocytique	Ependymome de grade II
	Craniopharyngiome	Ependymome de grade II
	Craniopharyngiome	Tumeur gliale de haut grade
	Tumeur gliale de haut grade	Ependymome de grade II
	Ependymome anaplasique	Médulloblastome
	Médulloblastome	Astrocytome pilocytique
	Ependymome anaplasique	Médulloblastome
Grade tumoral	Papillome du plexus choroïde	Carcinome du plexus choroïde
Type histologique	PNET	Glioblastome
	Tumeur gliale de haut grade	Lymphome B de haut grade
	Craniopharyngiome	Méningiome

Tableau 8 : Tableau résumant les cas de discordance radio-anatomopathologique

A- Corrélation selon le grade histologique

1- Les tumeurs de bas grade

Elles représentent 63,6% des cas de notre série (35 cas). Les tumeurs bénignes (bas grade) dont l'imagerie a évoqué une tumeur de haut grade sont les suivants :

- 1 astrocytome pilocytique où le diagnostic radiologique était un médulloblastome
- 1 épépendymome où le diagnostic radiologique était une tumeur gliale de haut grade

Dans le cas de l'astrocytome pilocytique, il s'agissait d'un nourrisson de 13 mois qui présentait une tumeur de la fausse cérébrale postérieure intéressant le vermis et l'hémisphère cérébelleux gauche. La discordance intéressait le type et le grade histologique. L'IRM (**figure 31**) avait montré une tumeur centrée sur le vermis et l'hémisphère cérébelleux gauche, à double composante kystique et majoritairement tissulaire. La portion tissulaire de la tumeur était rehaussée de façon intense hétérogène. La portion kystique était refoulée en périphérie avec une paroi non rehaussée mimait une méga grande citerne de la base.

Quatre aspects en imagerie de l'astrocytome pilocytaire ont été décrits : une masse kystique non rehaussé et un nodule mural intensément rehaussé (21% des cas) ; une masse avec un kyste dont la paroi est rehaussée et un nodule mural intensément rehaussé (46%), une masse nécrotique avec une zone centrale non rehaussée (16%), et une masse solide avec un petite ou aucune composante kystique (17%). Dans deux tiers des cas, les astrocytomes ont un aspect classique en imagerie, celui d'une masse kystique avec un nodule mural rehaussé. L'aspect que nous avons noté dans notre cas est rare et n'est retrouvé que dans 17% des cas [11].

De plus, la relecture de l'examen radiologique faite a permis d'évoquer une tumeur gliale de bas grade plutôt qu'un médulloblastome, car sur la séquence de

diffusion on ne notait pas de restriction de la diffusion, et le signal en T2 (hyperintense) sont corrélés à la faible cellularité donc au bas grade de tumeur [71]. Enfant l'intensité du rehaussement n'est pas corrélée au grade tumoral chez les enfants.

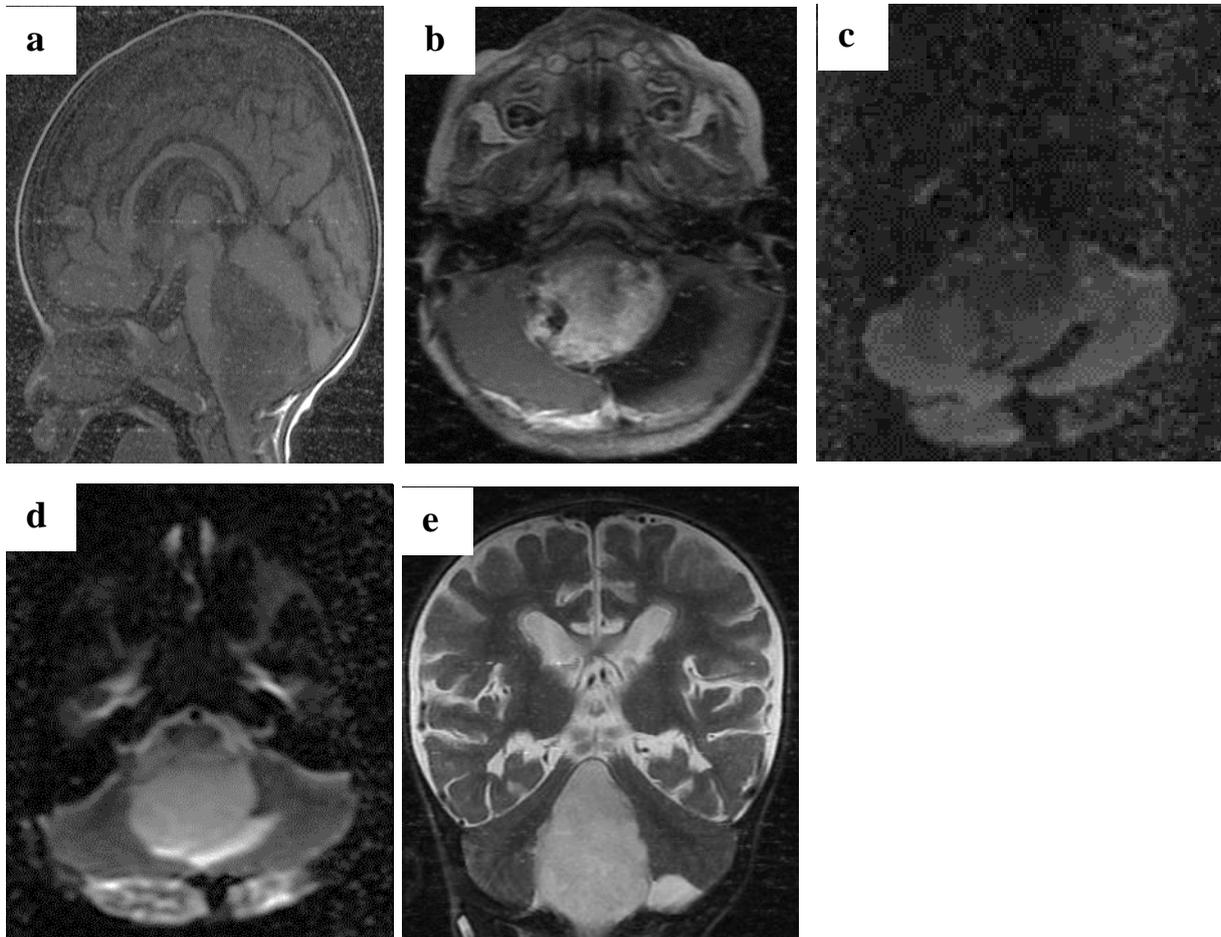


Figure 31 : Astrocytome pilocytique pris pour un medulloblastome. IRM cérébrale séquence sagittale T1 (a) : Processus tumoral de la fosse cérébrale postérieure à double composante kystique et majoritairement charnue en hypsignal T1, rehaussée de façon hétérogène après injection de gadolinium (b). Absence de restriction de la diffusion (c) avec un ADC élevé sur la cartographie ADC (d). Noter le signal hyperintense de la tumeur en T2 (e), avec la présence d'une composante kystique.

Quant au deuxième patient, il s'agissait d'un épépendymome de grade II chez un patient de 7 ans (**figure 32**) chez qui l'imagerie avait évoqué une tumeur gliale e

haut grade. Dans cas, le siège intraparenchymateux périventriculaire, le rehaussement hétérogène de la tumeur, et la présence d'œdème péri-tumoral et de remaniements hémorragiques, ont permis d'évoquer en imagerie une tumeur de haut grade. L'examen anatomopathologique était revenu en faveur d'un épendymome de grade II. Cet aspect a été également noté dans la plupart des cas publiés dans la littérature [72, 73]

Les épendymomes supratentoriels extraventriculaires sont rares. Plusieurs aspects ont été décrits en imagerie. Dans la série de Furie DM [73], concernant l'aspect en scanner et en IRM des épendymomes et sub-épendymomes supratentoriels, les épendymomes étaient souvent périventriculaires (9 cas), moins fréquemment intraventriculaires (1 cas). Huit des neuf épendymomes avaient une composante kystique. Les sept épendymomes évalués par IRM ont démontré un signal hétérogène en T1 et T2, deux ont présenté une hémorragie intra tumorale. Les types de rehaussement après contraste comprenaient un nodule rehaussé à l'intérieur de la paroi d'un kyste (quatre cas), un rehaussement hétérogène des lésions kystiques et solides (deux cas) et un rehaussement homogène d'une lésion solide (un cas).

Notre cas illustre bien le constat de Porto L et al où un œdème autour de la tumeur et un effet de masse ainsi que la présence de remaniements hémorragiques ne soient pas corrélés à une tumeur de haut grade chez les enfants. En effet l'œdème péri tumoral était même davantage présent en de tumeurs bénignes (50%) que de tumeurs malignes (31%) [74].

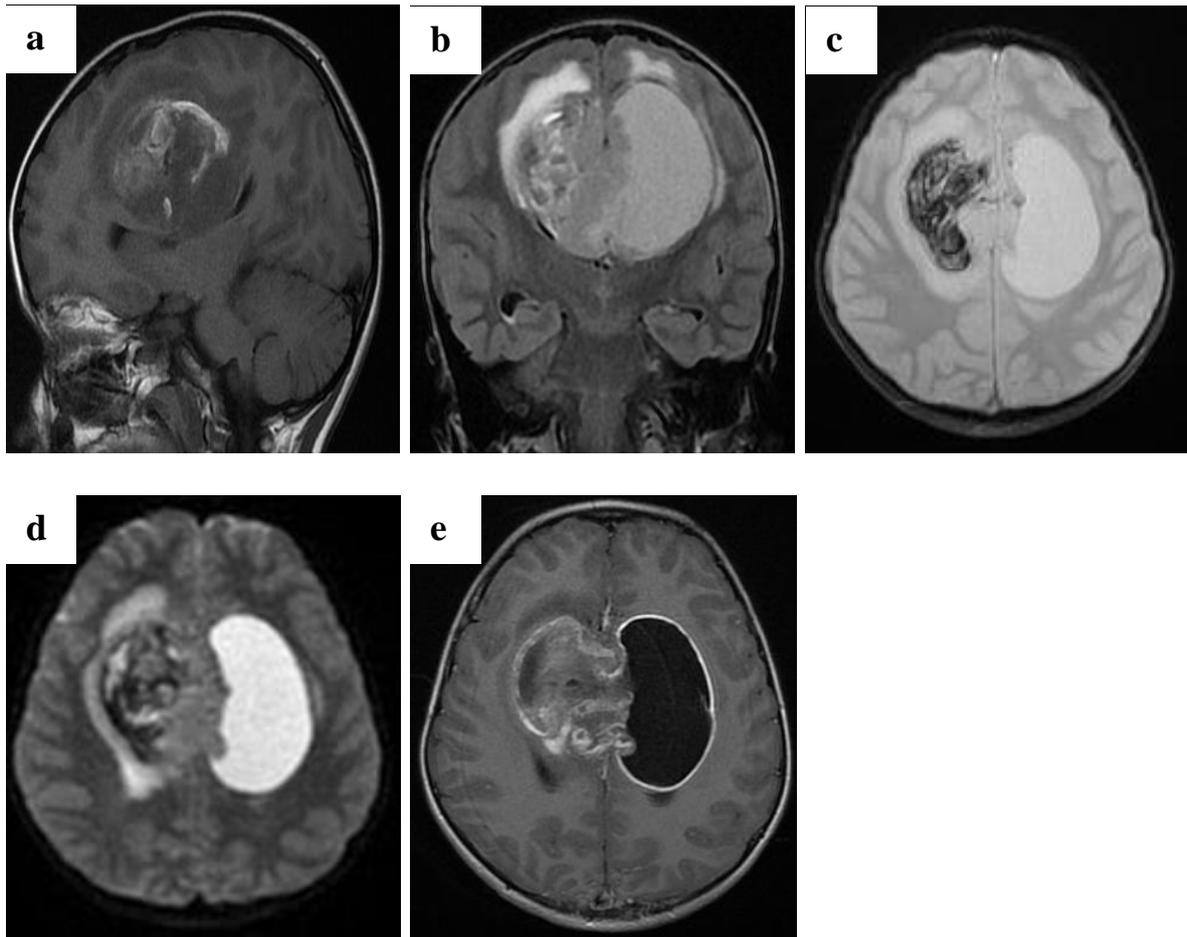


Figure 32 : Ependymome de grade II pris pour une tumeur gliale de haut grade. Noter le siège supratentorial périventriculaire, le signal hétérogène de la tumeur sur toutes les séquences IRM, le rehaussement hétérogène (e), et la présence d'œdème péri-tumoral sur la séquence flair (b). L'analyse de la lésion en diffusion (d) est difficile du fait de la présence de remaniements hémorragiques en hypersignal T1(a) et hyposignal T2EG (c).

2- Tumeurs de haut grade

Au nombre de 20 cas, elles représentent 36,4% de l'ensemble des tumeurs de notre série. Sur les 20 cas de tumeurs de haut grade, le grade radiologique était concordant avec le grade histologique dans 18 cas, soit 90%.

Dans les 2 cas discordants quant au grade (10%), les types histologiques étaient :

- Une Tumeur gliale de haut grade chez un enfant de 6 ans chez qui l'imagerie a évoqué le diagnostic de craniopharyngiome. Il s'agissait d'une tumeur suprasellaire à développement hypothalamo-thalamique bilatéral, mal limité à double composante kystique majoritaire et tissulaire rehaussée après injection de produit de contraste, contenant des zones hémorragiques.

Plusieurs cas de glioblastome de la région sellaire et suprasellaire ont été rapportés dans la littérature aussi bien chez des enfants que chez des adultes. Cirak B et al avait rapporté un cas de glioblastome du chiasma optique chez un enfant de 6 ans. Lemm D et al avait également rapporté deux cas. Dans tous les cas, il s'agissait d'une masse sellaire et suprasellaire parfois latéro-sellaire complexe [75, 76].

- Un cas de carcinome du plexus choroïde chez un nourrisson de 22 mois, où l'imagerie avait évoqué un papillome.

En effet, les signes radiologiques permettant de différencier le papillome du carcinome du plexus choroïde (l'infiltration du parenchyme cérébral adjacent, l'œdème et le rehaussement hétérogène du fait de la présence de nécrose et d'hémorragie) n'ont pas été retrouvés dans notre cas. L'examen anatomopathologique est souvent nécessaire pour le diagnostic [56].

B- Selon le type histologique

Le taux de discordance entre les résultats de l'imagerie et ceux de l'examen anatomopathologique quant au type histologique est de 20% (11 cas/55).

1- Tumeurs astrocytaires et oligodendrogiales

❖ Astrocytome pilocytique

Parmi les 7 cas d'astrocytomes pilocytiques retrouvés dans notre série, l'imagerie a évoqué le diagnostic dans 6 cas. Un seul cas de discordance radio-anatomopathologique a été noté. Dans ce cas, l'imagerie avait évoqué un

médulloblastome. Après relecture du cas (figure 28), le diagnostic d'astrocytome pilocytique a été retenu.

❖ Astrocytome sous-épendymaire à cellule géante

Deux cas d'astrocytome sous-épendymaire à cellule géante ont été recensés dans notre série. Le diagnostic a été évoqué dans un cas chez un enfant suivi pour sclérose tubéreuse de bourneville et présentait en imagerie plusieurs autres nodules sous-épendymaires.

Dans le second cas, les hypothèses diagnostics étaient : un neurocytome central ou un épendymome.

Dans la littérature, l'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes peut être confondu radiologiquement avec le neurocytome central, le sub-épendymome ou plus rarement l'épendymome. L'association à des tuber corticaux et des nodules sous épendymaires (90-100 % des cas) est un argument fort en faveur de ce diagnostic [77, 78].

❖ Glioblastome

La discordance entre le diagnostic radiologique et celui anatomopathologique a été vu dans deux cas.

- L'hypothèse diagnostic évoqué dans le premier cas en imagerie était un craniopharyngiome devant une tumeur suprasellaire. Ce cas a été discuté plus haut dans le chapitre « corrélation : tumeurs de haut grade).
- Le deuxième cas était celui d'une enfant de 15 ans présentant une tumeur hémisphérique gauche. En IRM, il s'agissait d'une volumineuse tumeur hémisphérique gauche, hétérogène avec un œdème péritumoral. L'imagerie avait évoqué le diagnostic de PNET devant l'élévation du taux de taurine en spectroscopie, principal métabolite permettant de différencier les PNET des autres tumeurs gliales de haut grade [79, 80]. Une relecture faite, a permis de rectifier le diagnostic car le métabolite observé était visible sur

le spectre à TE court à 3,56ppm (myo-inositol) alors que la taurine s'observe à 3,26ppm.

2- Tumeurs épendymaires

❖ Ependymome de grade II

Sur les huit (8) cas d'épendymome de grade II, l'imagerie a évoqué le diagnostic dans cinq (5) cas. Dans les trois (3) autres cas, les hypothèses diagnostics radiologiques étaient :

- Un astrocytome pilocytique de la région pinéale, car l'épicentre de la tumeur était au niveau de la région pinéale. Une relecture faite a permis de retenir le diagnostic d'épendymome par la présence d'une extension de la tumeur à travers le foramen de Luschka droit, principale caractéristique des épendymomes du quatrième ventricule [34].
- Un craniopharyngiome ou une tumeur germinale de la région suprasellaire. Dans ce cas il s'agissait d'un processus tissulaire suprasellaire médian, de forme grossièrement ovalaire, se présentant en hyposignal T1, discret hypersignal T2, contenant quelques stigmates hémorragiques, rehaussé de façon hétérogène après injection de gadolinium. Il s'étendait en haut vers le troisième ventricule qui était comprimé et était responsable d'un élargissement de la selle turcique. Après relecture du cas, le diagnostic radiologique a été maintenu. Aucun cas d'épendymome de la région sellaire et suprasellaire n'a été retrouvé dans la littérature.
- Tumeur gliale de haut grade, il s'agit du cas de la **figure 32** déjà discuté.

3- Tumeurs embryonnaires : médulloblastome

Le diagnostic de médulloblastome a été évoqué par l'imagerie dans sept (7) cas neuf (9), tous confirmés en histologie. Deux (2) cas de discordance ont été retrouvés tous en faveur d'un épendymome anaplasique.

- Le premier cas est celui d'un enfant de 7ans présentant une tumeur de la fosse cérébrale postérieure. En IRM (**figure 33**), on retrouvait une tumeur de siège médian, centré sur le vermis s'étendant dans le quatrième ventricule solido-kystique, dont la composante solide est en hyposignal T1, isosignal T2/Flair par rapport au cortex cérébral, avec une restriction de la diffusion et se rehaussant de façon hétérogène après contraste. Cette masse semble s'étendre dans le foramen de Luschka gauche.
- Le deuxième cas est celui d'un enfant de 4 ans, avec à l'imagerie une tumeur de la fosse cérébrale postérieure, centrée sur l'angle cérébello-pontique gauche à proximité du quatrième ventricule (**figure 34**). Il s'agit d'une tumeur solido-kystique hétérogène se présentant en hyposignal T1, isosignal T2/Flair par rapport au cortex cérébral, avec une restriction de la diffusion, des calcifications en hyposignal T2EG, et une prise de contraste hétérogène.

La sensibilité de l'imagerie dans le diagnostic du médulloblastome ainsi que la VPP varient de 50% à 75% ; la spécificité et la VPN sont de 98% [69].

En dehors de la localisation habituelle du médulloblastome au niveau du vermis, plusieurs autres localisations ont été décrites (**figure 35**) [81].

Dans la littérature, le diagnostic différentiel radiologique repose sur l'épendymome, l'astrocytome pilocytique, l'ATRRT, le gliome exophytique du tronc cérébral.

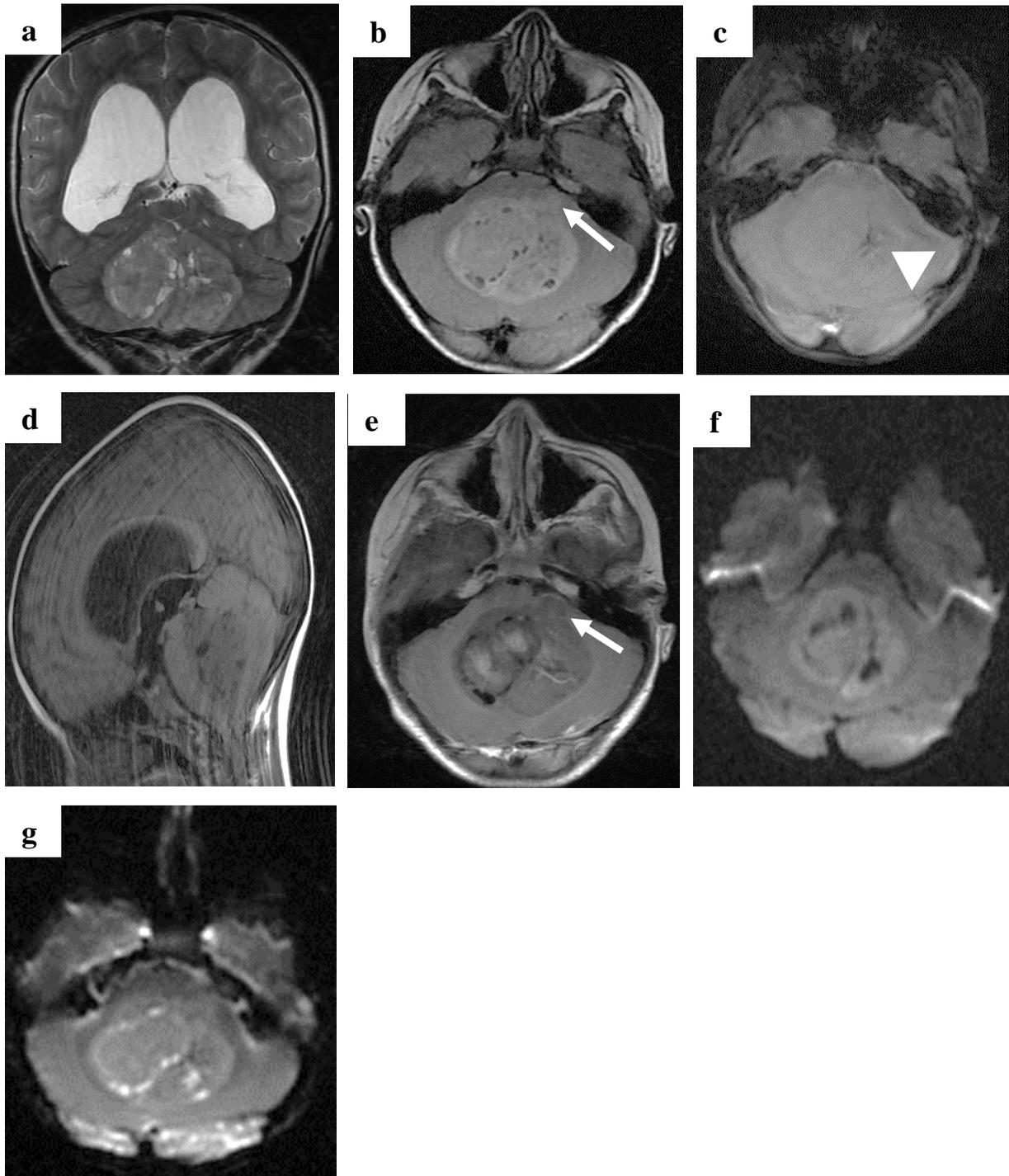


Figure 33 : Médulloblastome pris pour épendymome anaplasique devant l'extension de la tumeur au foramen de Luschka gauche (flèche). Il s'agit d'une tumeur solido-kystique hétérogène se présentant en hyposignal T1 (**d**), isosignal T2 (**a**)/Flair (**b**) par rapport au cortex cérébral, avec une restriction de la diffusion (**f**, **g**), des calcifications (tête de flèche) en hyposignal T2EG (**c**), et une prise de contraste hétérogène (**e**).

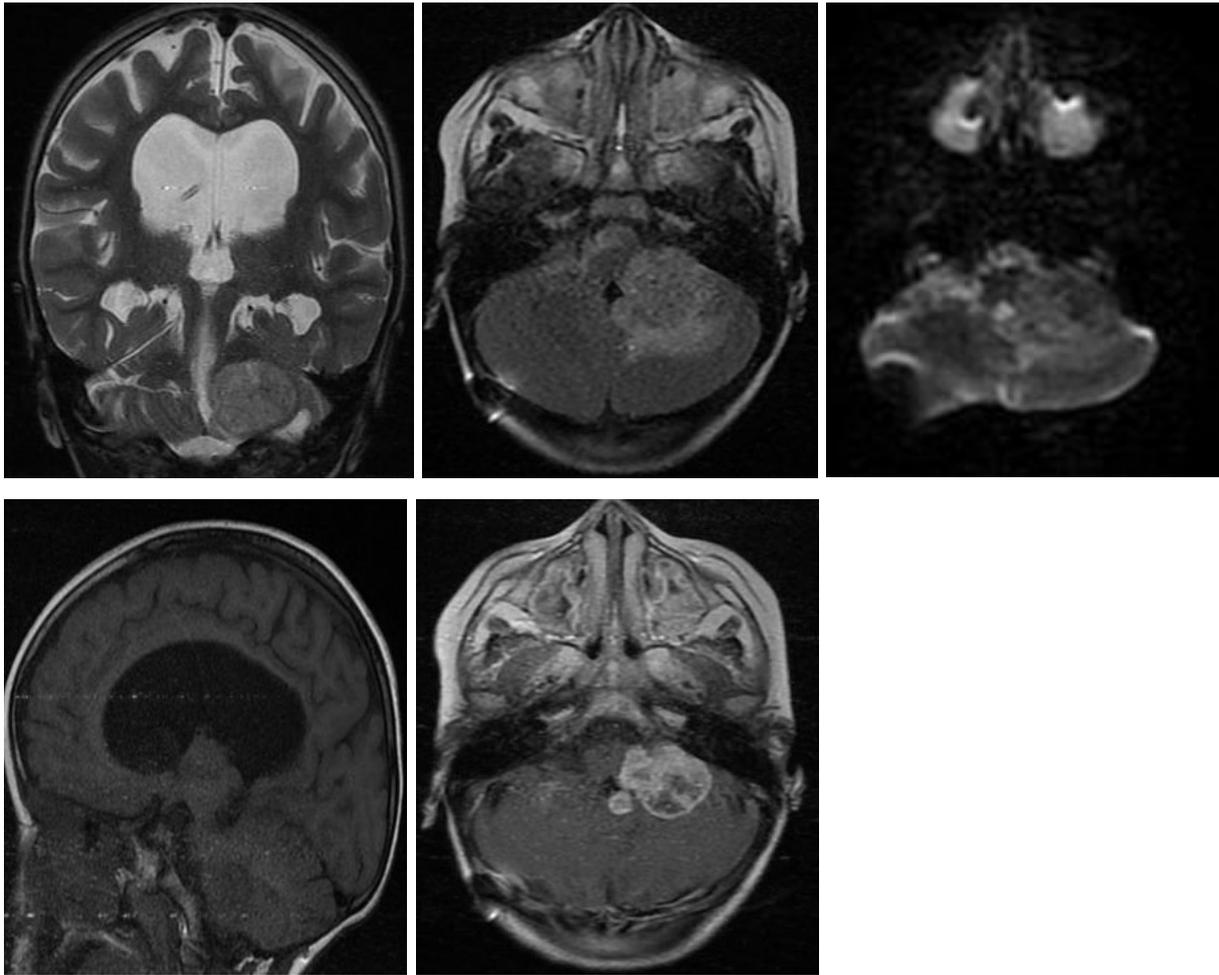


Figure 34 : Discordance entre le diagnostic histologique (médulloblastome) et radiologique (épendymome). Lésion tumorale centrée sur l'angle cérébello-pontique gauche accolée au quatrième ventricule en isosignal T1(**d**), hypersignal T2 (**a**)/Flair (**b**), sans restriction de la diffusion, rehaussée de façon hétérogène après contraste (**e**).

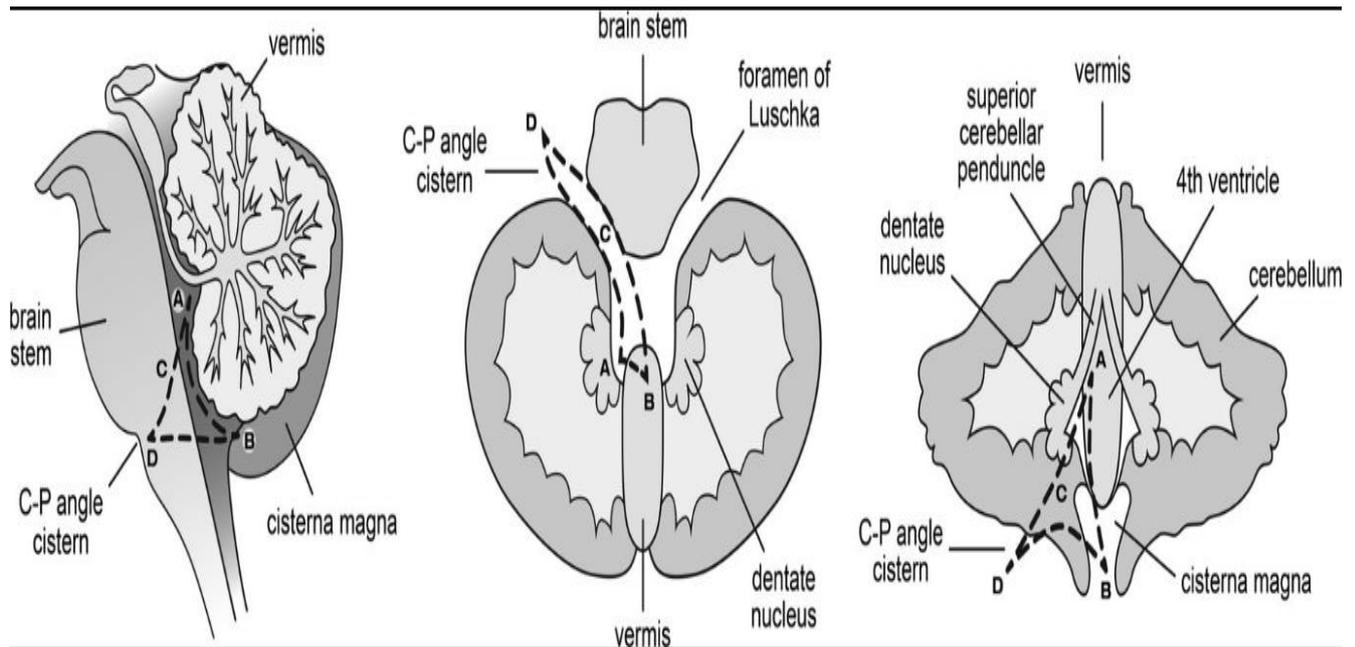


Figure 35 : Origines du médulloblastome dans les plans sagittal, transversal et coronaire. Les lettres (A-D) indiquent l'épicentre théorique des tumeurs dans les différents sous-types. Cependant, les points d'origine représentent un continuum, et les tumeurs peuvent être centrées n'importe où le long des lignes pointillées.

4- Autres tumeurs

❖ Lymphome

Un seul cas de lymphome a été recensé et l'hypothèse diagnostic en imagerie était une tumeur gliale de haut grade. Après relecture du cas le diagnostic a été rectifié. La spectroscopie n'a pas été réalisée dans ce cas.

La sensibilité de l'imagerie dans le diagnostic des lymphomes est de 100% après relecture [69].

❖ Méningiome

Un seul de cas de méningiome du troisième ventricule a été noté dans notre étude. L'hypothèse diagnostique en imagerie était un craniopharyngiome.

Les méningiomes du troisième ventricule sont extrêmement rares et ne représentent que 0,11% de l'ensemble des méningiomes intracrâniens. Ils peuvent

intéresser la partie antérieure, postérieure ou la totalité du ventricule. L'aspect en imagerie n'est pas spécifique, et leurs principaux diagnostics différentiels sont : le craniopharyngiome, le papillome du plexus choroïde et le pinéocytome [82].

Conclusion

En pédiatrie, il existe une très large gamme histologique de tumeurs cérébrales, bien que les plus courantes soient les craniopharyngiomes, médulloblastomes, les astrocytomes et les épendymomes.

L'analyse du site de la lésion et de ses aspects en tomодensitométrie et en IRM peut fournir un diagnostic préopératoire du type et du grade dans la majorité des cas.

La classification histologique des tumeurs est en constante évolution depuis sa création. La nouvelle classification de l'OMS intègre les résultats génétiques et moléculaires, en distinguant les sous-types associés à différents pronostics, avec des traitements individualisés plus ciblés.

En plus de l'information anatomique ou structurelle acquise avec des séquences d'IRM conventionnelles, les techniques avancées d'imagerie par résonance magnétique fournissent également des informations physiologiques sur la morphologie, le métabolisme et l'hémodynamique de la tumeur qui sont en corrélation avec ces sous-types biologiques.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD Al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol.* 2007;114(2):97-109.
- [2] Louis DN. *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System, WHO Classification of Tumours.* World Health Organization. 2007 ISBN:9283224302. Read it at Google Books.
- [3] Louis DN, Perry A, Reifenberger G Al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803-20.
- [4] Koob M, Girard N. Cerebral tumors: specific features in children. *Diagn Interv Imaging.* 2014 Oct;95(10):965-83.
- [5] Combaz X, Girard N, Scavarda D, Chapon F, Pineau S, Levrier O, Viout P, Confort-Gouny S. Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. *J Neurodiagnol.* 2008 Dec;35(5):261-7.
- [6] Thiesse Ph, Jaspan T, Couanet D, Bracard S, Neuenschwander S, Griffiths PD. Un protocole d'imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. *J radiol.* 2001;82(1):11-16
- [7] Harmouch A, Taleb M, Lasseini A, Maher M, Sefiani S. Epidemiology of pediatric primary tumors of the nervous system : a retrospective study of 633 cases from a single Moroccan institution. *Neurochirurgie.* 2012 Feb ;58(1):14-8.
- [8] Asirvatham JR, Deepti AN, Chyne R, Prasad MS, Chacko AG, Rajshekhar V, Chacko G. Pediatric tumors of the central nervous system : a retrospective study of 1043 cases from a tertiary care center in South India. *Childs Nerv Syst.* 2011 Aug;27(8):1257-63.

- [9] Pinho RS, Andreoni S, Silva NS, Cappellano AM, Masruha MR, Cavalheiro S, Vilanova LC. Pediatric central nervous system tumors: a single-center experience from 1989 to 2009. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2011 Dec;33(8):605-9.
- [10] El-Gaidi MA. Descriptive epidemiology of pediatric intracranial neoplasms in Egypt. *Pediatr Neurosurg*. 2011;47(6):385-95.
- [11] Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2004 Nov-Dec;24(6):1693-708.
- [12] Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. *Surv Ophthalmol*. 1994 Mar-Apr;38(5):427-52.
- [13] Poretti A, Meoded A, Huisman TA. Neuroimaging of pediatric posterior fossa tumors including review of the literature. *J Magn Reson Imaging*. 2012;35(1):32-47.
- [14] Chung EM, Biko DM, Schroeder JW, Cube R, Conran RM. From the radiologic pathology archives: precocious puberty: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2012;32(7):2071-99.
- [15] Goh S, Butler W, Thiele EA. Subependymal giant cell tumors in tuberous sclerosis complex. *Neurology*. 2004;63 (8):1457-61.
- [16] Krueger DA, Care MM, Holland K, Agricola K, Tudor C, Mangeshkar P, Al. Everolimus for subependymal giant-cell astrocytomas in tuberous sclerosis. *N Engl J Med*. 2010 Nov 4;363(19):1801-11.
- [17] Lind-Landström T, Habberstad AH, Sundström S Al. Prognostic value of histological features in diffuse astrocytomas WHO grade II. *Int J Clin Exp Pathol*. 2012;5(2):152-8.
- [18] Castillo M, Smith JK, Kwock L. Correlation of myo-inositol levels and grading of cerebral astrocytomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000;21(9):1645-9.

- [19] Brat DJ, Verhaak RG Al. Comprehensive, Integrative Genomic Analysis of Diffuse Lower-Grade Gliomas. *N. Engl. J. Med.* 2015;372(26): 2481-98.
- [20] Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: Oligodendroglioma and its variants: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2005;25(6): 1669-88.
- [21] Lena G, Mottolese C, Paz-Paredes A, Scavarda D, Girard N, Gouvernet J, Al: Pediatric supratentorial oligodendrogliomas: Marseilles and Lyons experiences. *Neurochirurgie.* 2005 Sep;51(3-4 Pt 2):400-9.
- [22] Chang YW, Yoon HK, Shin HJ, Roh HG, and Cho JM. MR imaging of glioblastoma in children: usefulness of diffusion/perfusion-weighted MRI and MR spectroscopy. *Pediatr Radiol.* 2003 Dec;33(12):836-42.
- [23] Colosimo C, di Lella GM, Tartaglione T, and Riccardi R. Neuroimaging of thalamic tumors in children. *Childs Nerv Syst.* 2002 Aug;18(8):426-39.
- [24] Garzon M, Garcia-Fructuoso G, Guillen A, Sunol M, Mora J, and Cruz O. Brain stem tumors in children and adolescents: single institutional experience. *Childs Nerv Syst.* 2013 Aug;29(8):1321-31.
- [25] Lobel U, Sedlacik J, Reddick WE, Kocak M, Ji Q, Broniscer A, Al. Quantitative diffusion-weighted and dynamic susceptibility-weighted contrast-enhanced perfusion MR imaging analysis of T2 hypointense lesion components in pediatric diffuse intrinsic pontine glioma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011 Feb;32(2):315-22.
- [26] Hipp SJ, Steffen-Smith E, Hammoud D, Shih JH, Bent R, Warren KE. Predicting outcome of children with diffuse intrinsic pontine gliomas using multiparametric imaging. *Neuro Oncol.* 2011 Aug;13(8):904-9.
- [27] Koeller KK, Henry JM. From the archives of the AFIP: superficial gliomas: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2001 Nov-Dec;21(6):1533-56.

- [28] Kupnicka DJ, Sikorska B, Klimek A, Kordek R, Liberski PP. Angioganglioglioma : a transitional between angioglioma and ganglioglioma ? *Ultrastruct Pathol.* 2003 Nov-Dec;27(6):423-32.
- [29] Song JY, Kim JH, Cho YH, Kim CJ, Lee EJ. Treatment and outcomes for gangliogliomas: a single-center review of 16 patients. *Brain Tumor Res Treat.* 2014 Oct;2(2):49-55.
- [30] Raybaud C, Shroff M, Rutka JT, Chuang SH. Imaging surgical epilepsy in children. *Childs Nerv Syst.* 2006 Aug;22(8):786-809.
- [31] Chassoux F, Landre E, Mellerio C, Laschet J, Devaux B, and Daumas-Duport C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: epileptogenicity related to histologic subtypes. *Clin Neurophysiol.* 2013 Jun;124(6):1068-78.
- [32] Fernandez C, Girard N, Paz-Paredes A, Bouvier-Labit C, Lena G, and Figarella-Branger D. The usefulness of MR imaging in the diagnosis of dysembryoplastic neuroepithelial tumor in children: a study of 14 cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003 May;24(5):829-34.
- [33] Bulakbasi N, Kocaoglu M, Sanal TH, and Tayfun C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: proton MR spectroscopy, diffusion and perfusion characteristics. *Neuroradiology.* 2007 Oct;49(10):805-12.
- [34] Yuh EL, Barkovich AJ, Gupta N. Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Childs Nerv Syst.* 2009 Oct;25(10):1203-13.
- [35] Smith A, Smirniotopoulos J, Horkanyne-Szakaly I. From the Radiologic Pathology Archives: Intraventricular Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics.* 2013 Jan-Feb;33(1):21-43.
- [36] Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2003 Nov-Dec;23(6):1613-37.

- [37] Taylor MD, Northcott PA, Korshunov A Al. Molecular subgroups of medulloblastoma: the current consensus. *Acta Neuropathol.* 2012 Apr;123(4):465-72.
- [38] Schneider JF, Confort-Gouny S, Viola A, Le Fur Y, Viout P, Bennathan M, Chapon F, Figarella-Branger D, Cozzone P, Girard N. Multiparametric differentiation of posterior fossa tumors in children using diffusion-weighted imaging and short echo-time 1H-MR spectroscopy *J Magn Reson Imaging.* 2007 Dec;26(6):1390-8.
- [39] Yeom KW, Mobley BC, Lober RM, Andre JB, Partap S, Vogel H, Barnes PD. Distinctive MRI features of pediatric medulloblastoma subtypes. *AJR Am J Roentgenol.* 2013 Apr;200(4):895-903.
- [40] Pillai S, Singhal A, Byrne AT, Dunham C, Cochrane DD, Steinbok P. Diffusion-weighted imaging and pathological correlation in pediatric medulloblastomas - "They are not always restricted!". *Childs Nerv Syst.* 2011 Sep;27(9):1407-11.
- [41] Borja MJ, Plaza MJ, Altman N, Saigal G. Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: supratentorial tumors. *AJR Am J Roentgenol.* 2013 May;200(5):483-503.
- [42] Kovanlikaya A, Panigrahy A, Krieger MD et-al. Untreated pediatric primitive neuroectodermal tumor in vivo: quantitation of taurine with MR spectroscopy. *Radiology.* 2005;236 (3):1020-5.
- [43] Chawla A, Emmanuel JV, Seow WT et-al. Paediatric PNET: pre-surgical MRI features. *Clin Radiol.* 2007;62 (1):43-52
- [44] VMeyers SP, Khademian ZP, Biegel JA et-al. Primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: MRI features and patient outcomes. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27(5):962-71.

- [45] Lee YK, Choi CG, Lee JH. Atypical teratoid/rhabdoid tumor of the cerebellum: report of two infantile cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25(3):481-3.
- [46] Wang Y, Zou L, Gao B. Intracranial germinoma: clinical and MRI findings in 56 patients. *Childs Nerv Syst.* 2010 Dec;26(12):1773-7.
- [47] Douglas-Akinwande AC, Ying J, Momin Z, Mourad A, Hattab EM. Diffusion-weighted imaging characteristics of primary central nervous system germinoma with histopathologic correlation: a retrospective study. *Acad Radiol.* 2009 Nov;16(11):1356-65.
- [48] Parmar HA, Pruthi S, Ibrahim M, and Gandhi D. Imaging of congenital brain tumors. *Semin Ultrasound CT MR.* 2011 Dec;32(6):578-89.
- [49] Dumrongpisutikul N, Intrapromkul J, Yousem DM. Distinguishing between germinomas and pineal cell tumors on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012;33 (3):550-5.
- [50] de Jong MC, Kors WA, de Graaf P et-al. The Incidence of Trilateral Retinoblastoma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Am. J. Ophthalmol.* 2015;160 (6):1116-1126.
- [51] Jaiswal AK¹, Jaiswal S, Sahu RN, Das KB, Jain VK, Behari S. Choroid plexus papilloma in children: Diagnostic and surgical considerations. *J Pediatr Neurosci.* 2009 Jan;4(1):10-6.
- [52] Costa JM¹, Ley L, Claramunt E, Lafuente J. Choroid plexus papillomas of the III ventricle in infants. Report of three cases. *Childs Nerv Syst.* 1997 May;13(5):244-9.
- [53] Nishio S¹, Morioka T, Suzuki S, Fukui M. Tumours around the foramen of Monro: clinical and neuroimaging features and their differential diagnosis. *J Clin Neurosci.* 2002 Mar;9(2):137-41.

- [54] Koeller KK, Sandberg GD. From the archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 22 (6):1473-505.
- [55] Berger C, Thiesse P, Lellouch-Tubiana A et-al. Choroid plexus carcinomas in childhood: clinical features and prognostic factors. *Neurosurgery*. 1998;42(3):470-5.
- [56] Grygotis LA, Chew FS. Choroid plexus carcinoma of the lateral ventricle. *AJR Am J Roentgenol*. 1997;169(5):1400.
- [57] Brunel H, Raybaud C, Peretti-Viton P, Lena G, Girard N, Paz-Paredes A, Levrier O, Farnarier P, Manera L, Choux M. Craniopharyngioma in children: MRI study of 43 cases. *Neurochirurgie*. 2002 Sep;48(4):309-18.
- [58] Schroeder JW, Vezina LG. Pediatric sellar and suprasellar lesions. *Pediatr Radiol*. 2011 Mar;41(3):287-98.
- [59] Puget S, Garnett M, Wray A, Grill J, Habrand JL, Bodaert N, Zerah M, Bezerra M, Renier D, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C. Pediatric craniopharyngiomas: classification and treatment according to the degree of hypothalamic involvement. *J Neurosurg*. 2007 Jan;106(1 Suppl):3-12.
- [60] Ablu O, Weitzman S, Blay JY, O'Neill BP, Abrey LE, Neuwelt E, Doolittle ND, Baehring J, Pradhan K, Martin SE. Primary CNS lymphoma in children and adolescents: a descriptive analysis from the International Primary CNS Lymphoma Collaborative Group (IPCG). *Clin Cancer Res*. 2011;17:346-352.
- [61] Kai Y, Kuratsu J, Ushio Y. Primary malignant lymphoma of the brain in childhood-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1998;38:232-7
- [62] Slone HW, Blake JJ, Shah R, Guttikonda S, Bourekas EC. CT and MRI findings of intracranial lymphoma. *AJR Am J Roentgenol*. 2005 May;184(5):1679-85.

- [63] Hui M, Uppin MS, Saradhi MV, Sahu BP, Purohit AK, Sundaram C. Pediatric meningiomas an aggressive subset: a clinicopathological and immunohistochemical study. *J Postgrad Med.* 2015 Jan-Mar;61(1):32-5.
- [64] VThuijs NB, Uitdehaag BM, Van Ouwerkerk WJ, van der Valk P, Vandertop WP, Peerdeman SM. Pediatric meningiomas in The Netherlands 1974-2010: a descriptive epidemiological case study. *Childs Nerv Syst.* 2012 Jul;28(7):1009-15.
- [65] Lakhdar F, Arkha Y, El Ouahabi A, Melhaoui A, Rifi L, Derraz S, El Khamlichi A. Intracranial meningioma in children: different from adult forms? A series of 21 cases. *Neurochirurgie.* 2010 Aug;56(4):309-14.
- [66] Pasquier D, Bijmolt S, Veninga T, Rezvoy N, Villa S Al. Atypical and malignant meningioma: outcome and prognostic factors in 119 irradiated patients. A multicenter, retrospective study of the rare cancer network. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2008 Aug 1;71(5):1388-93.
- [67] Karamitopoulou E, Perentes E, Tolnay M, Probst A. Prognostic significance of MIB-1, p53 and bcl-2 immunoreactivity in meningiomas. *Hum Pathol.* 1998 Feb;29(2):140-5.
- [68] Setzer M, Herminghaus S, Marquardt G, Tews DS, Pilatus U, Seifert V, Zanella F, Lanfermann H. Diagnostic impact of proton MRspectroscopy versus image-guided stereotactic biopsy. *Acta Neurochir (Wien).* 2007;149(4):379-86.
- [69] Moumna K. Tumeurs intracrâniennes : correlations anatomo-radiologique (A propos de 109 cas). [Thèse de doctorat de médecine, Faculté de médecine et de Pharmacie]. Fès: Université Sidi Mohammed Ben Abdellah Faculté de médecine ; 2012
- [70] Forbes JA, Chambless LB, Smith JG, Wushensky CA, Lebow RL, Alvarez J, Pearson MM. Use of T2 signal intensity of cerebellar neoplasms in pediatric

patients to guide preoperative staging of the neuraxis. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Feb;7(2):165-74.

[71] Rumboldt Z, Camacho DL, Lake D, Welsh CT, Castillo M. Apparent diffusion coefficients for differentiation of cerebellar tumors in children. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006 Jun-Jul;27(6):1362-9.

[72] Yadav YR, Neha, Chandrakar SK. Pure cortical supratentorial extraventricular ependymoma. *Neurol India.* 2009 Mar-Apr;57(2):213-5.

[73] Shuangshoti S, Rushing EJ, Mena H, Olsen C, Sandberg GD. Supratentorial extraventricular ependymal neoplasms: a clinicopathologic study of 32 patients. *Cancer.* 2005 Jun 15;103(12):2598-605.

[74] Porto L, Jurcoane A, Schwabe D, Hattingen E. Conventional magnetic resonance imaging in the differentiation between high and low grade brain tumours in paediatric patients. *Eur J Paediatr Neurol.* 2014 Jan;18(1):25-9

[75] Cirak B1, Unal O, Arslan H, Cinal A. Chiasmatic glioblastoma of childhood. A case report. *Acta Radiol.* 2000 Jul;41(4):375-6.

[76] Lemm D, de Oliveira FH, Bernays RL, Kockro RA, Kollias S, Fischer I, Rushing EJ. Rare suprasellar glioblastoma: report of two cases and review of the literature. *Brain Tumor Pathol.* 2012 Oct;29(4):216-20.

[77] Charbonneau F, Naggara O Al. Neuroimagerie : Tumeurs intraventriculaires. *Feuillets de Radiologie.* 2006;46:286-96.

[78] Delmaire C, Boulanger T et Al. Imagerie des tumeurs du ventricule latéral. *Neurochirurgie.* 2011;57:180-192

[79] Kovanlikaya A, Panigrahy A, Krieger MD et-al. Untreated pediatric primitive neuroectodermal tumor in vivo: quantitation of taurine with MR spectroscopy. *Radiology.* 2005;236 (3):1020-5.

- [80] Chawla A, Emmanuel JV, Seow WT Al. Paediatric PNET: pre-surgical MRI features. *Clin Radiol*. 2007 Jan;62(1):43-52.
- [81] Patay Z, DeSain LA, Hwang SN, Coan A, Li Y, Ellison DW. MR Imaging Characteristics of Wingless-Type-Subgroup Pediatric Medulloblastoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015 Dec;36(12):2386-93.
- [82] Li P, Diao X, Bi Z, Hao S, Ren X, Zhang J, Xing J. Third ventricular meningiomas. *J Clin Neurosci*. 2015 Nov;22(11):1776-84.