



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+045001+ | +015115+ A +000X0+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

LESTUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur BUKASA BINENE JEAN CLAUDE

Né le 17 Janvier 1968 à Likasi (RD. Congo)

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : NEUROCHIRURGIE

Sous la direction de :
Professeur BENZAGMOUT MOHAMMED

Session Avril 2020

PLAN

LISTE DES ABREVIATIONS	5
RESUME	6
INTRODUCTION.....	8
RAPPELS	10
I EMBRYOLOGIE.....	11
I-A Développement du 4ème ventricule.....	11
I-B Développement du système nerveux central et de ses dérivés	13
II RAPPEL ANATOMIQUE.....	14
II-A ANATOMIE DU QUATRIEME VENTRICULE.....	14
II-A-1 LE TOIT DU V4	15
II-A-2 LE PLANCHER DU V4	18
a) Les limites latérales	18
b) Le contenu	18
II-A-3 Les Bords du V4.....	20
II-A-4 Les Angles du V4	20
III RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	21
IV LES RAPPORTS DU QUATRIEME VENTRICULE	21
PATIENTS.ETMETHODES	22
I- ETUDE.....	23
II- DONNEES	24
II-A. Données épidémiologiques.....	24
II-B. Données cliniques	25
II-C. Données radiologiques	25
II-D. Prise en charge thérapeutique	25
II-D-1 Médicale	25
II-D-2 Chirurgicale.....	26
II-D-3 Traitements complémentaires	26
II -E Anatomopathologie	26
II-F Evolution	27
III. ANALYSE STATISTIQUE.....	27
RESULTATS	28

LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

I. ANALYSE DESCRIPTIVE DES RESULTATS DE NOTRE ETUDE	29
I-A. Epidémiologie	29
I-A-1. L'ÂGE	29
I-A-2. LE SEXE.....	31
I-A-3. LA DUREE D'HOSPITALISATION	31
I-A-4. LES ANTECEDENTS	32
I-B. CLINIQUE.....	33
I-B-1. La Durée moyenne d'apparition des premiers signes cliniques:	33
I-B-2. Motif d'hospitalisation.....	33
I-B-3. Examen clinique.....	34
I-C. EXPLORATION PARACLINIQUE	35
I-C-1. Imagerie	35
I-D La Chirurgie	53
LA TECHNIQUE CHIRURGICALE	55
I-D-1 bilans postopératoires	59
I-E. Evolution postopératoire	65
I-E-1 Récidives tumorales	66
I-F. Histologie	68
I-G. Le suivi à long terme	69
II ANALYSE DES FACTEURS PRONOSTIQUES:.....	71
1. Devenir global.....	71
2. Devenir en fonction de la qualité d'exérèse	71
3. Devenir en fonction du type histologique	72
DISCUSSION	73
I. GENERALITES.....	74
II. EPIDEMIOLOGIE	75
	1. Âge 75
	2. Sexe 76
III. CLINIQUE.....	76
IV. PARACLINIQUE	78
IV.A Imagerie	78
V. PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES.....	80

LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

V-A. TUMEURS INTRA-AXIALES.....	80
V-A-1. Médulloblastome	80
V-A-2. HEMANGIOBLASTOME	83
V-B. Tumeurs extra-axiales	85
V-B-1. Tumeurs épidermoïdes	85
V-B-2 Tumeurs dermoïdes.....	86
V-C. Tumeurs intra-ventriculaires	87
V-C-1. Ependymome	87
V-C-2. Papillome	90
VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	91
VI-A. Anesthésie-réanimation pour la craniectomie de la FCP	91
VI-B. Chirurgie.....	93
VI-B-1.Traitement de l'hydrocéphalie	93
VI-B-2. L'exérèse tumorale	94
VI-B-3. LES VOIES D'ABORD.....	95
VI-B-4. Complications:.....	96
VI-C. Radiothérapie.....	101
VI-D. Chimiothérapie	103
VII. PRONOSTIC	104
VII-A. En fonction de l'âge.....	104
VII-B. En fonction du type histologique.....	104
VII-C. En fonction de la localisation ;	105
VII-D. En fonction de l'exérèse chirurgicale	106
CONCLUSION	108
BIBLIOGRAPHIE.....	110

LISTE DES ABREVIATIONS

CHU	: Centre hospitalier universitaire
DVP	: Dérivation ventriculo-péritonéale
FCP	: Fosse cérébrale postérieure
HTIC	: Hypertension intracrânienne
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
SNC	: Système nerveux central
T1	: Séquence pondérée T1 en IRM
T2	: Séquence pondérée T2 en IRM
TDM	: Tomodensitomètre
V4	: 4ème ventricule
VCS	: Ventriculocisternostomie

RESUME

LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

Les tumeurs du quatrième ventricule (V4) sont très fréquentes chez les enfants et se caractérisent par une grande diversité histologique qui reste dominé par les médulloblastomes et les épendymomes. Elles s'expriment par des symptômes communs aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure en général. L'IRM est l'examen neuroradiologique de choix permettant de confirmer le siège intraventriculaire de la lésion, d'approcher sa nature histologique et de préciser ses rapports avec le tronc cérébral dont l'infiltration ou pas conditionne la qualité d'exérèse chirurgicale et le pronostic.

Notre étude est rétrospective ayant porté sur 101 dossiers de patients opérés au service de neurochirurgie CHU Hassan II de Fès pour une tumeur du quatrième ventricule. L'objectif de notre étude est de recenser les différents types de tumeurs du quatrième ventricule, de dresser un profil épidémiologique de notre population et de comparer les résultats de la prise en charge aux données de la littérature. Seules les lésions purement intraventriculaires et dont le dossier clinique est exploitable ont été incluses dans cette étude.

Notre population est relativement jeune avec une moyenne d'âge de 33,5ans (Extrêmes : 08 mois, 67 ans). Le sex-ratio est de 1,15 (54 sexe M/47 sexe F).

La symptomatologie clinique est similaire à celle de toute lésion de la fosse postérieure.

Le syndrome d'hypertension intracrânienne et le syndrome cérébelleux étaient les plus révélateurs. La majorité de nos patients avaient bénéficié d'une IRM cérébrale avant la chirurgie. L'analyse de nos résultats nous a permis de mettre en

évidence deux locations des tumeurs du quatrième ventricule en fonction de leur base d'insertion. Il s'agit du plancher et du toit du quatrième ventricule. L'analyse histologique a permis de recenser 63 cas de médulloblastome, 27 cas d'épendymome, 04 cas de kyste épidermoïde, 03 cas d'hémangioblastome, 03 cas de kyste dermoïde et un seul cas de papillome des plexus choroïdes. Tous les patients de notre série ont été opérés. 43 d'entre eux ont bénéficié d'un geste de dérivation du LCR avant l'exérèse chirurgicale de la lésion. La Ventriculocisternostomie était le plus utilisé (36 cas). La voie d'abord sous occipitale médiane était le plus utilisé et l'exérèse a été qualifiée de totale dans 83% des cas. La radio-chimiothérapie a été un traitement adjuvant chez tous les patients ayant un médulloblastome du V4.

Les tumeurs du quatrième ventricule (V4) sont très fréquentes chez l'enfant. Leur prise en charge thérapeutique demeure difficile et le pronostic dépend de la rapidité de prise en charge, de la qualité d'exérèse chirurgicale et de la survenue ou pas de complications.

INTRODUCTION

LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

Les tumeurs du quatrième ventricule font partie de tumeurs appelées de la fosse cérébrale postérieure (FCP) ou sous-tentorielles. Ces tumeurs, fréquentes chez l'enfant, siègent le plus souvent en intra-axiale ; le médulloblastome et l'épendymome cérébelleux sont les plus prédominants tandis que l'hémangioblastome, le kyste dermoïde, épidermoïde et le papillome du plexus choroïde sont pour l'adulte jeune.

Elles s'expriment par des symptômes similaires à ceux des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) en général.

Le syndrome d'hypertension intracrânienne et le syndrome cérébelleux sont les plus révélateurs. Le diagnostic est basé sur la clinique, la neuro-imagerie surtout l'imagerie par résonance magnétique et l'histologie.

La prise en charge thérapeutique est souvent multidisciplinaire ; elle repose essentiellement sur la chirurgie, complétée ou non par la radiothérapie et/ou la chimiothérapie selon la nature histologique de la tumeur.

L'évolution et le pronostic dépendent de plusieurs facteurs, notamment de la rapidité de diagnostic et de prise en charge, de la qualité d'exérèse chirurgicale et de la survenue ou pas de complications ainsi que du type histologique de la tumeur.

Pour ce travail, nous nous proposons de recenser les données des patients ayant une tumeur exclusive du quatrième ventricule, de dresser un profil épidémiologique de notre population et de comparer les résultats de la prise en charge aux données de la littérature. Seules les lésions purement intraventriculaires et dont le dossier clinique est exploitable ont été incluses dans cette étude.

RAPPELS

I EMBRYOLOGIE

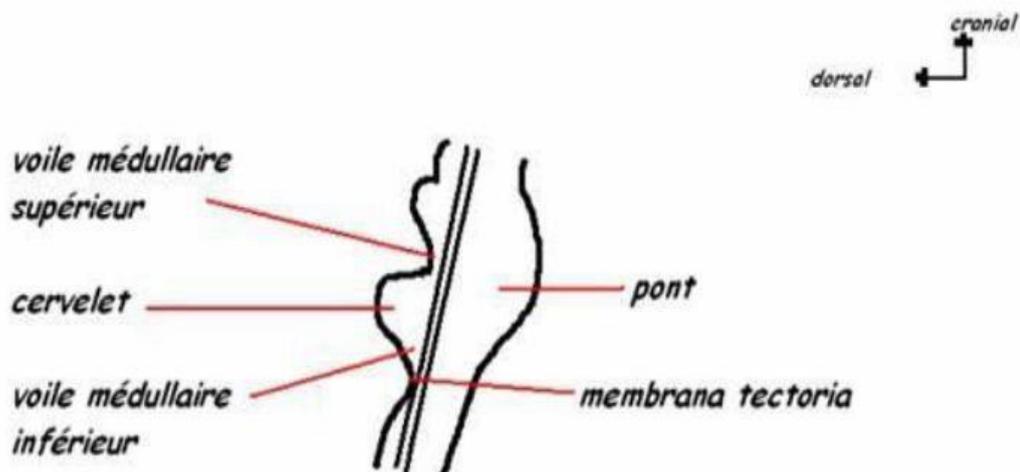
Le quatrième ventricule est une cavité qui se trouve sur la face dorsale du tronc cérébral. Il est une dilatation unique et médiane de la cavité épendymaire au niveau médullo (bulbo)–pontique.

Comme tous les ventricules, le quatrième ventricule est tapissé par un épithélium épendymaire et sécrète du liquide cébrospinal (LCS) grâce aux plexus choroïdes. Il est recouvert en arrière par le cervelet.

I-A Développement du 4ème ventricule :

Dans la partie rostrale « ouverte » du myélocéphale, la courbure pontique de concavité dorsale, va dilater le toit de la cavité épendymaire sous-jacente qui forme alors un losange [13,24]. C'est ainsi que les parois du tube neural s'écartent dorsalement (on compare souvent ce mouvement des parois à l'ouverture des pages d'un livre), et la cavité épendymaire élargie donnera naissance au 4ème ventricule [13].

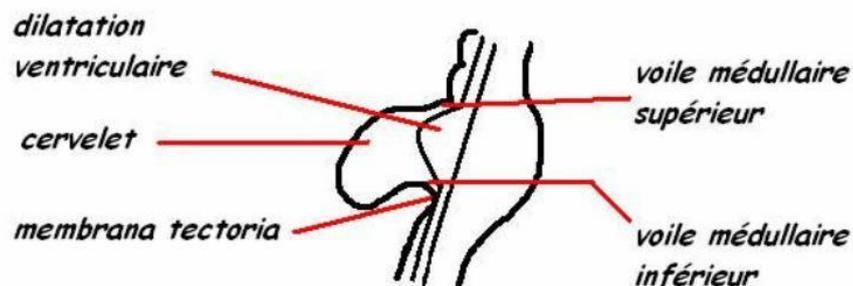
organogénèse du toit du quatrième ventricule



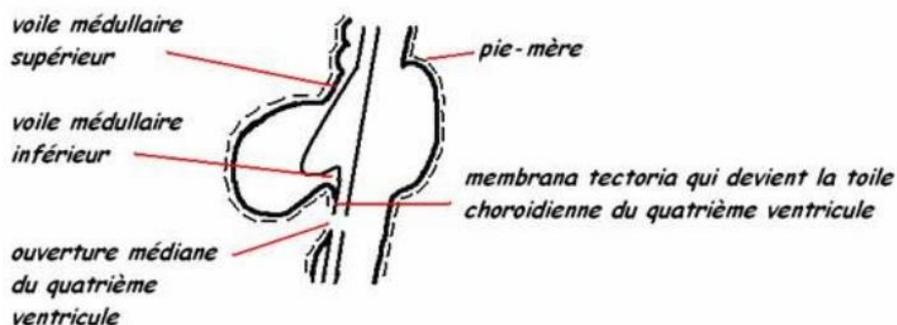
LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

D'après le traité d'anatomie humaine de L. Testut et A. Latarjet du fait de cet étirement latéral au niveau de la dilatation du quatrième ventricule, la paroi dorsale s'amincit pour former une membrana tectoria qui est constituée de trois couches:

- une couche interne épendymaire
- une couche intermédiaire neurogliale
- une couche externe correspondant à la pie-mère



Les voiles médullaires supérieur et inférieur ont la même organisation en couches sauf que la couche intermédiaire ne possède pas d'éléments nerveux. Ensuite, au niveau de la membrana tectoria (toit inférieur du ventricule), la couche intermédiaire disparaît, ce qui donne naissance aux toiles choroïdiennes.



Les vaisseaux de la couche piale se développent pour réaliser les plexus choroïdes.

L'organogenèse des formations choroïdiennes est identique pour les autres cavités ventriculaires cérébrales.

I-B Développement du système nerveux central et de ses dérivés

Le quatrième ventricule, cavité plus large au niveau du métencéphale et du myélocéphale, en continuité avec le canal de l'épendyme de la moelle spinale



Figure 1: Développement de V4 selon les différents âges

II RAPPEL ANATOMIQUE

II-A ANATOMIE DU QUATRIEME VENTRICULE

Le quatrième ventricule, ou ventricule bulbo-cérébelleux, est une dilatation du canal central de la moelle spinale, située entre la moelle allongée et le pont en avant, les pédoncules cérébelleux latéralement et le cervelet en arrière.

L'observation du 4ème ventricule n'est possible qu'après ablation du cervelet et en laissant en place les voiles médullaires et la toile choroïdienne du 4ème ventricule qui couvre partiellement ce dernier.

Le sillon médian dorsal ou postérieur se prolonge jusqu'à l'Obex (verrou) du 4ème ventricule. Le sillon latéral dorsal se prolonge par l'éminence trigéminale. Entre ces deux sillons, le cordon postérieur est divisé par le sillon intermédiaire dorsal, il se poursuit rostralement jusqu'au tubercule gracile et cunéiforme [5, 10, 13, 22,35].

Dans le prolongement rostral de ces reliefs, se trouvent les corps rétiformes qui deviennent les pédoncules cérébelleux inférieurs dont une partie est masquée par le processus latéral du 4ème ventricule. Ces deux pédoncules s'écartent et donnent attache à la toile choroïdienne du 4ème ventricule. La base supérieure de cette toile choroïdienne se poursuit par le voile médullaire inférieur (valvule de Tarin) qui est dans un plan transversal et se rattache au cervelet. De chaque côté, la coupe des pédoncules cérébelleux limite avec les voiles médullaires supérieur et inférieur, un orifice quadrilatère normalement occupé par le cervelet.

Le quatrième ventricule a la forme d'un rhomboèdre [5, 10, 22].

Il est composé :

- d'une paroi antérieure ou plancher ou fosse rhomboïde
- d'une paroi postérieure ou toit
- de quatre bords et de quatre angles

Son plancher de forme losangique présente un grand axe vertical, il mesure environ 35 mm dans le sens cranio-caudal sur 16 mm de large.

Le 4ème ventricule est une cavité médiane localisée entre le cervelet en arrière et le tronc cérébral en avant. Il est connecté rostralement à travers l'aqueduc de Sylvius au 3ème ventricule, caudalement par le foramen de Magendie à la grande citerne et latéralement par les foramens de Luschka aux citernes de l'angle ponto-cérébelleux [5, 10, 22, 35].

Il a un toit et un plancher

II-A-1 LE TOIT DU V4

Le toit du quatrième ventriculaire est constitué de deux parties :

- le toit supérieur situé entre les pédoncules cérébelleux supérieurs
- le toit inférieur situé entre les pédoncules cérébelleux inférieurs

II-A-1-a La partie supérieure du toit :

Elle est constituée du voile médullaire supérieur ou valvule de Vieussens [5]. Ce voile est un feuillet épendymaire recouvert d'une mince couche de substance gliale. Il est fixé caudalement au cervelet.

Il n'y a aucune ouverture à ce niveau.

- **Le toit supérieur du V4**

Elle n'est visible en totalité qu'après ablation du cervelet et section des pédoncules cérébelleux.

Il est situé entre les pédoncules cérébelleux supérieurs dirigés vers le haut et le dedans [5].

Le voile médullaire supérieur (valvule de Vieussens) est une formation nerveuse triangulaire dont la base se confond avec le vermis cérébelleux (Lingula)

. Son sommet correspond au frein du voile médullaire, tractus blanc, simple ou bifide.

De chaque côté du frein naît la quatrième paire de nerfs crâniens.

Ce voile médullaire supérieur est constitué de deux « lames » superposées :

- une « lame blanche » ou voile médullaire antérieur qui se continue en bas avec le centre médullaire du cervelet. Elle a un aspect lisse et régulier.
- Une « lame grise » (qui pourrait correspondre à la lingula du vermis cérébelleux et qui est quelquefois appelée « ténia » du quatrième ventricule).

Elle se situe sur la moitié inférieure du toit supérieur du ventricule.

Elle a un aspect strié [5,10].

II-A-1-b La partie moyenne du toit :

Cette partie a été décrite comme un diverticule ventriculaire qui est délimité :

- par les pédoncules cérébelleux latéralement
- par le vermis cérébelleux supérieur et le voile médullaire supérieur cranialement
- par le nodule cérébelleux caudalement, prolongé de chaque côté par le voile médullaire inférieur (ou valvule de Tarin) [5].

II-A-1-c La partie inférieure du toit :

- **Le toit inférieur du V4**

Il est constitué de deux plans :

- la membrane obturatrice ou membrana tectoria [22]
- la toile choroïdienne

La membrana tectoria est une mince membrane épithéliale épendymaire dont le sommet correspond à l'obex [5,22].

Cette membrane possède un foramen intra ventriculaire ou foramen de Magendie (arrondi, d'environ 7 à 8 mm de longueur et de 5 à 6 mm).

Ce foramen fait communiquer le quatrième ventricule et l'espace sous-arachnoïdien.

La toile choroïdienne est un feuillet pie-mèrien vasculaire qui se situe sur la face antérieure et postérieure de la membrana tectoria.

Elle est indissociable de celle-ci.

La base supérieure de la toile choroïdienne laisse place au voile médullaire inférieur ou valvule de Tarin (qui est considérée comme faisant partie de la partie moyenne du toit Ventriculaire) [5,22].

La toile choroïdienne et le voile médullaire inférieur ne sont pas dissociables macroscopiquement sur les dissections.

Les plexus choroïdes sont des villosités vasculaires dépendantes de la pie-mère et qui se situent sur la partie antérieure de la toile choroïdienne.

Ces plexus se continuent latéralement par les cornes d'abondance (de Bochdaleck) qui sont extra ventriculaires. Ce passage des plexus à l'extérieur du ventricule se fait par des «ouvertures » latérales qui se situent à la jonction transversale latérale du toit supérieur et inférieur du ventricule.

Elle est de forme triangulaire à base supérieure.

Elle est constituée d'une membrane obturatrice d'origine Ependymaire qui se poursuit avec l'épendyme recouvrant la partie ventriculaire du vermis cérébelleux.

Cette membrane épendymaire est doublée par la toile Choroïdienne du quatrième ventricule.

Le voile médullaire inférieur ou valvule de Tarin correspond à une languette transversale réunissant la toile choroïdienne au vermis cérébelleux [5,22].

Une ouverture médiane du quatrième ventricule ou foramen de Magendie au niveau du toit inférieur est observée sur la photo de la page suivante.

II-A-2 LE PLANCHER DU V4

Le plancher a une forme losangique à grand axe vertical et médian. Il est muni d'un sillon médian (ou tige du calamus scriptorius) et son petit axe horizontal comporte les stries médullaires. Il est alors divisé en deux triangles et une zone intermédiaire (jonctionnelle) [5]:

- En bas : le triangle bulbaire (face postérieure du bulbe) ;
- En haut : le triangle pontique ou protubérantiel ;
- Entre ces deux triangles : la partie jonctionnelle.

a) Les limites latérales :

- au niveau bulbaire : les deux pédoncules cérébelleux inférieurs, qui réunissent le bulbe au cervelet [5,10].
- au niveau pontique : les pédoncules cérébelleux supérieurs, qui réunissent le mésencéphale au cervelet [5].
- à la jonction : l'énorme pédoncule cérébelleux moyen, qui réunit la protubérance au cervelet [5].

b) Le contenu :

Il est marqué de saillies et de dépressions. Le plancher contient les noyaux des nerfs crâniens disposés en colonnes [5,22]:

- dans les saillies internes : la colonne de noyaux moteurs ;
- dans la dépression intermédiaire : les colonnes de noyaux végétatifs ;
- dans les saillies externes : les colonnes de noyaux sensoriels et sensitifs.

La vascularisation est assurée par l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) qui est la plus grosse branche destinée au plexus choroïde du 4ème ventricule et au cervelet.

Supérieur

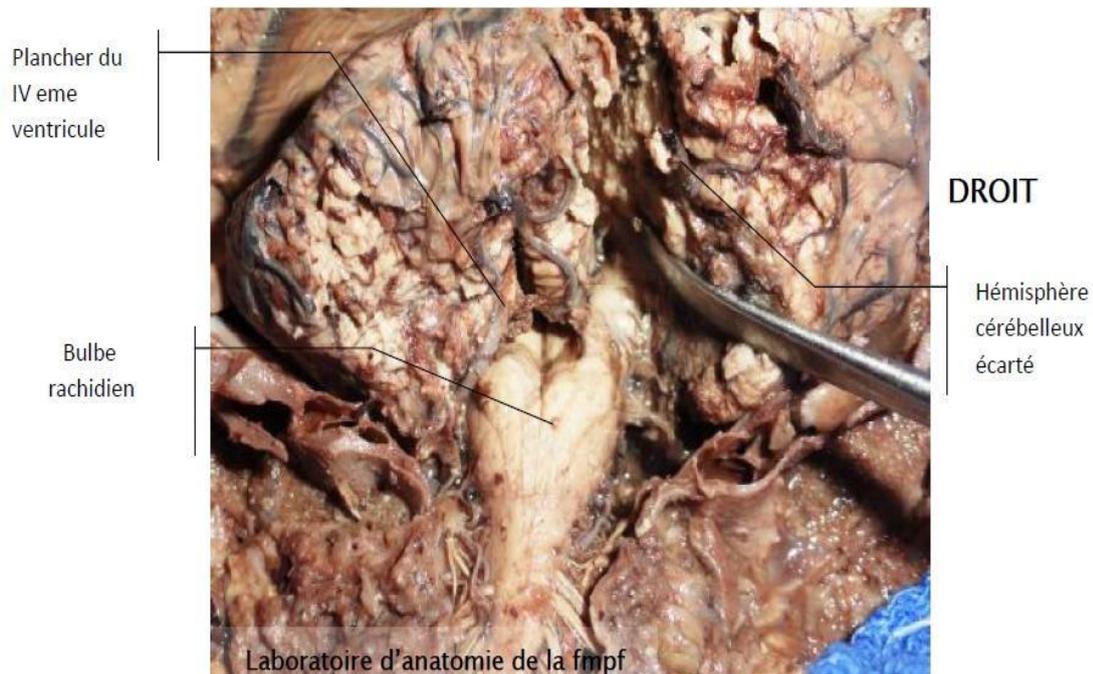


Figure 2: *vue postérieure du tronc cérébral montrant la partie inférieure du plancher du V4 après écartement de l'hémisphère cérébelleux droit.*

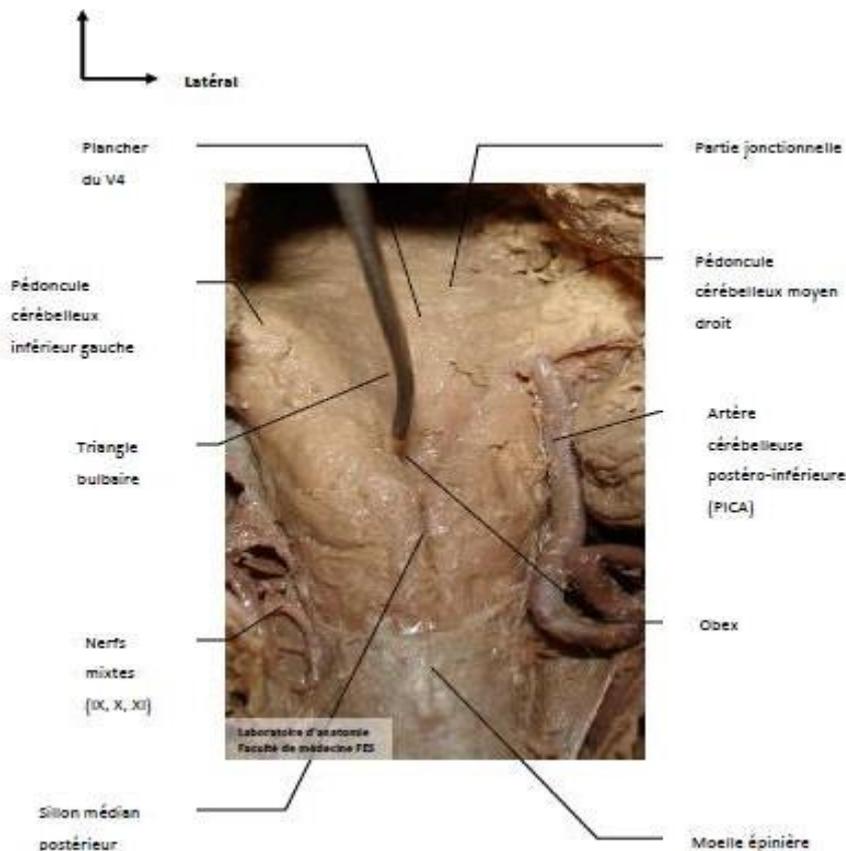


Figure 3: *vue postérieure du tronc cérébral montrant le triangle bulbaire du plancher de 4ème ventricule.*

II-A-3 Les Bords du V4 [5, 10, 22]:

- deux bords supérieurs correspondant aux bords internes des pédoncules cérébelleux supérieurs qui réunissent le mésencéphale au cervelet.
- deux bords inférieurs correspondant aux bords internes des pédoncules cérébelleux inférieurs qui réunissent le bulbe au cervelet.

II-A-4 Les Angles du V4 [5, 10, 22]:

- L'angle supérieur : entre les deux colliculi inférieurs (tubercules quadrijumeaux inférieurs) au niveau du frein de la valvule de Vieussens, c'est l'origine de l'Aqueduc de Sylvius.
- Deux angles latéraux : les récessus latéraux, orientés en dehors puis en avant, ils s'ouvrent dans l'angle ponto-cérébelleux par les trous de Lushka.
- L'angle inférieur : entre l'origine des deux pédoncules cérébelleux inférieurs au niveau de l'obex, il se poursuit plus bas par le canal épendymaire.

III RAPPEL PHYSIOLOGIQUE :

Le quatrième ventricule est une cavité reliée aux autres ventricules cérébraux et contenant du liquide cébrospinal (ou céphalorachidien).

Ce liquide arrive au quatrième ventricule par l'aqueduc du Mésencéphale ou de Sylvius et est évacué notamment par l'orifice médian de Magendie au niveau du toit inférieur vers la grande citerne et les orifices latéraux de Luschka vers les angles ponto-cérébelleux.

Ce liquide dont le volume maximal est de 150 ml a deux origines:

- Il est issu de la sécrétion continue des plexus choroïdes.
- Il est également issu du drainage du liquide interstitiel du tissu nerveux.

Ce liquide, en production continue, est résorbé au niveau des granulations arachnoïdiennes près du sinus veineux sagittal supérieur appelées aussi granulations de Pacchioni et de façon moindre au niveau des émergences radiculaires des nerfs spinaux [5, 10, 22].

La production quotidienne est d'environ 500 ml.

IV LES RAPPORTS DU QUATRIEME VENTRICULE : [5, 22]

- En haut il se continue avec le troisième ventricule par l'aqueduc de Sylvius
- En bas il communique médialement avec la grande citerne par le foramen de Magendie
- Latéralement avec l'angle ponto-cérébelleux par les foramens de Luschka.

PATIENTS
ET
METHODES

I- ETUDE :

Nous avons passé en revue 201 dossiers des patients hospitalisés au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge d'une tumeur du quatrième ventricule de 2000 à février 2019.

La revue avait pour but d'exclure des dossiers inexploitable ou ne contenant pas des éléments nécessaires et utiles pour notre travail.

Notre étude rétrospective concerne 101 dossiers retenus des patients de tout âge ayant eu une tumeur de 4^e ventricule.

La méthode utilisée ne nous a pas permis de recenser tous les cas, car le Pacs n'existait pas encore au CHU avant la construction des nouveaux bâtiments qui abritent ce CHU actuellement vers les années 2009; ensuite tous les cinq ans il y a nettoyage des disques durs pour libérer l'espace de stockage aux examens ultérieurs, ce qui explique l'absence des imageries sur le pacs des patients hospitalisés avant 2014. En outre certains patients avaient réalisé leurs scanners et IRM dans des centres privées d'imagerie médicale et leurs dossiers étaient inexploitable.

9 cas d'épendymomes trouvés sur les comptes rendus opératoires des années 2010, 2012 et 2013 dont l'imagerie n'était pas disponible sur le pacs, 21 autres cas trouvés dans les registres d'échantillons d'anatomo-pathologie; de même que 72 cas de médulloblastomes et 7 cas d'hémangioblastomes ont été trouvés enregistrés parmi les patients hospitalisés de 2000 à 2015 ainsi que dans les registres d'anatomo-pathologie mais leurs imageries non trouvées sur le pacs et leurs dossiers inexploitable.

Nous avons retenu 101 cas sur un total de 201 dossiers.

63 cas sont des médulloblastomes dont 44 ont leur insertion au toit du quatrième ventricule et 19 infiltrent les pédoncules cérébelleux et le plancher du V4;

il y a 27 cas d'épendymomes dont 20 implantés à la base du pédoncule cérébelleux inférieur gauche et 8 en regard du toit du V4 ; 3 patients d'hémangioblastomes, 3 kystes dermoïdes et 4 kystes épidermoïdes du plancher de V4 et un seul cas de papillome du plexus choroïde.

Les critères d'inclusion dans cette étude ont été :

- Les patients opérés et/ou ayant bénéficié d'un geste chirurgical pour une tumeur du quatrième ventricule dans le service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès entre janvier 2001 et février 2019 ;
- La localisation tumorale exclusive au niveau du quatrième ventricule (toit ou plancher).

II- DONNEES :

La consultation des dossiers médicaux nous a permis de recueillir les informations suivantes :

II-A. Données épidémiologiques :

Nous avons relevé l'âge des patients, leur sexe, et l'évolution post opératoire. Concernant les antécédents de nos patients, 16 avaient la notion de tabagisme et d'éthylisme chroniques dont 7 médulloblastomes opérés en 2013 avec l'âge moyen de 37,5 ans; 3 patients avec hémangioblastome, 1 kyste épidermoïde, 1 kyste dermoïde et 4 avec épendymomes. Les autres antécédents d'hypertension artérielle trouvés chez 11 patients, diabète compliqué d'hypertension artérielle chez 5 patients; aucun de nos patients n'avait d'antécédent familial d'autre type de tumeur.

II-B. Données cliniques :

Le temps d'apparition des premiers signes cliniques jusqu'au moment d'admission au service est estimé en moyenne à 4 mois. Le mode de révélation de la tumeur a été étudié ainsi que le retentissement clinique en rapport avec la localisation tumorale. Les signes relevés ont été : les troubles d'équilibre, l'hypertension intracrânienne, des troubles de conscience. L'autonomie en pré hospitalisation et en post hospitalisation après la chirurgie n'a pas été prise en compte.

II-C. Données radiologiques :

En rapport avec notre travail, nous avons recherché le siège tumoral (plancher, ou toit du quatrième ventricule).

Sur les imageries disponibles (TDM et/ou IRM), nous avons évalué la présence d'hydrocéphalie trouvée dans tous les cas de nos patients étant donné l'emplacement de ces lésions qui obstruent le quatrième ventricule empêchant ainsi l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, le nombre de lésions unique dans tous les cas et la prise de contraste tumorale (homogène ou hétérogène). Nous avons également recherché l'association à d'autres lésions supra-tentorielles.

II-D. Prise en charge thérapeutique :

II-D-1 Médicale.

Le traitement symptomatique n'a pas été évalué avec objectivité par manque d'information, dans les dossiers de certains patients.

II-D-2 Chirurgicale.

C'est le premier traitement réalisé dans la majorité des cas soit :

- par dérivation interne du LCR (DVP ou VCS) pour 79 patients dont 43 dérivations ventriculo- péritonéales et 36 ventriculocisternostomies.
- par abord direct pour exérèse tumorale avec prélèvement pour étude histologique 22 patients.

La date de la prise en charge chirurgicale est notée ainsi que la qualité de l'exérèse d'après le compte-rendu opératoire rédigé par le chirurgien. L'exérèse s'est limitée soit à une : exérèse partielle, subtotale ou totale selon que la tumeur était infiltrante ou pas.

II-D-3 Traitements complémentaires

Les traitements complémentaires qui ont été délivrés aux patients au cours de l'évolution post opératoire: radiothérapie et chimiothérapie.

Pour les patients ayant bénéficié de radiothérapie, l'idéal était d'étudier la dose d'irradiation prescrite ainsi que l'évolution post irradiation, de même pour ceux ayant bénéficié de la chimiothérapie, le type de molécule ainsi que le protocole (le nombre de cure et la durée), malheureusement ces données n'étaient pas disponibles dans les dossiers médicaux.

II -E Anatomopathologie :

Nous avons pu avoir les résultats histologiques à partir du service informatique du CHU qui a accès au service d'anatomo-pathologie sur base des numéros d'identité des patients (IP) ainsi qu'à partir de registre de prélèvements tumoral pour anatomo-pathologie. Pour certains patients dont l'étude histologique était faite dans des centres privés à Fès ou à Rabat leur résultat n'était pas disponible.

II-F Evolution :

A court terme, nous avons relevé les éventuelles complications survenues en postopératoire immédiat durant leur séjour en réanimation ou au service de Neurochirurgie et à long terme, nous avons noté l'évolution clinique c'est à dire la disparition des signes clinique présents lors de la première hospitalisation, la qualité de vie (la stabilité des lésions, les séquelles). Pour les cas de décès, la cause a été recherchée.

Les imageries de contrôle post opératoire disponibles ont été étudiées.

La survenue d'une récurrence est notée si la tumeur initiale avait bénéficié d'une exérèse totale selon le compte rendu opératoire.

III. ANALYSE STATISTIQUE :

L'analyse statistique a d'abord concerné l'ensemble de la série puis une analyse des tumeurs en fonction de l'âge en commençant par les enfants de la série (âgés de moins de 15 ans) a été également réalisée. Une analyse descriptive a été effectuée en fonction du siège de la tumeur, de son caractère infiltrant ou pas.

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

Les facteurs étudiés ont été les suivants :

- l'âge (inférieur ou supérieur à 15 ans) ;
- la localisation ;
- le type histologique ;
- la qualité d'exérèse.

Dans une analyse multivariée, l'analyse est faite en tenant compte de l'interaction des critères les uns avec les autres.

RESULTATS

I. ANALYSE DESCRIPTIVE DES RESULTATS DE NOTRE ETUDE :

I-A. Epidémiologie :

Notre étude concerne les dossiers médicaux de 201 patients pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès, entre janvier 2000 et février 2019. Les 101 patients retenus sont ceux dont les dossiers étaient disponibles et exploitables contenant le diagnostic de la tumeur siégeant au quatrième ventricule confirmé par l'imagerie et la nature histologique donnée par l'anatomo-pathologie après chirurgie.

De tous les dossiers consultés: 1 patient traité en 2010, 2 patient en 2011, 6 patients en 2012, 13 patients en 2013, 17 patients traités en 2014, 12 patients en 2015, 13 patients en 2016, 17 patients en 2017, 18 patients en 2018 et 2 patients traités en 2019 ont été inclus dans notre étude.

I-A-1. L'ÂGE :

Âge (ans) Nombre de patient Pourcentage (%)

< 5 = 29 cas =28,71%

6-14= 25 cas =24,75%

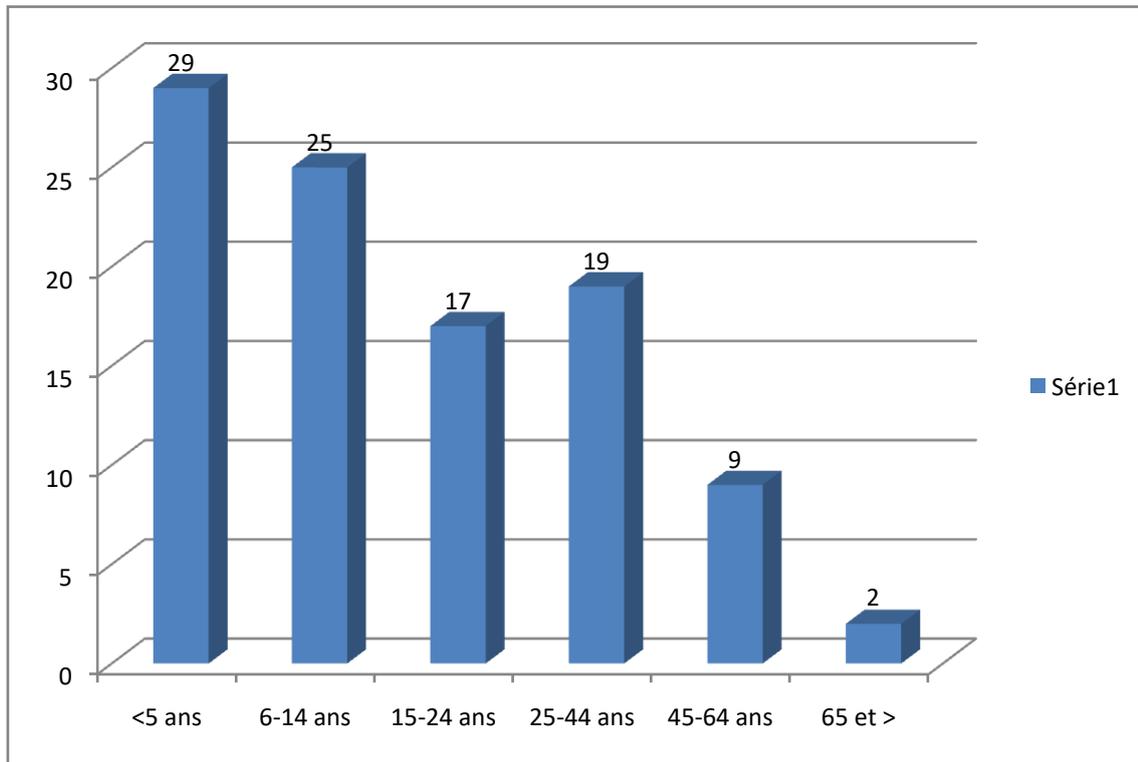
15-24= 17 cas =16,83%

25-44= 19 cas =18,81%

45-64= 09 cas =8,91%

≥65 = 02 cas =1,98%

Total 101 = 100%



Graphique I : répartition selon les tranches d'âge.

L'âge moyen de nos patients est de 33,5 ans avec une médiane de 27 ans et les extrêmes de 08 mois et 67 ans. En effet 29 patients étaient âgés de moins de 05 ans correspondant à 28,71% de l'effectif total de la série.

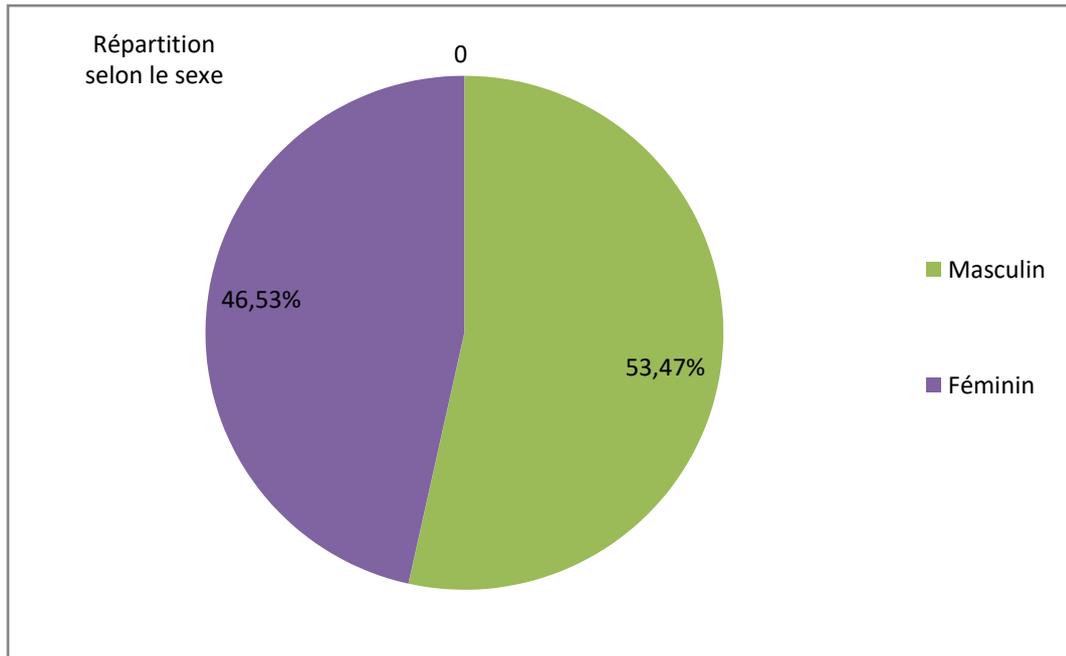
I-A-2. LE SEXE :

Nombre de patient en pourcentage

Masculin 54 patients soit 53,47%

Féminin 47 patientes soit 46,53%

Total 101 soit 100%



Graphique 2: *répartition selon le sexe*. Masculin : 53,47% et 46,53% Féminin.

Prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,15

I-A-3. LA DUREE D'HOSPITALISATION :

Pour l'ensemble des malades, la durée moyenne d'hospitalisation était de 1,25 mois avant 2017. Elle est passée à 3,20 mois en 2017 suite au manque de disponibilité de certains matériels.

I-A-4. LES ANTECEDENTS :

Sur l'ensemble de la série, 10 sur 101 patients soit (9,9%) étaient hypertendus et 6 étaient diabétiques.

Parmi eux, 4/6 (66,67%) patients avaient le diabète compliqué d'hypertension. Par ailleurs, 4 sur 101 (3,96%) patients avaient une complication associée (notamment une cardiopathie et une atteinte rénale et 17 sur 101 (16,83%) patients étaient des fumeurs et alcooliques.

Une notion de consanguinité était trouvée chez 5 patients sur 101 (6,93%) patients de la série.

Tableau 1 : Les antécédents selon les tranches d'âge.

LIBELLES	15 -24 ans	25 - 44 ans	45 -64 ans	65 et plus
HTA	0	6	3	1
Diabète	0	3	3	0
cardiopathie et atteinte rénale	0	0	4	0
Fumeur et alcool	3	7	6	1
consanguinité	5	0	0	0

I-B. CLINIQUE :

Le mode d'installation et les signes révélateurs des tumeurs du quatrième ventricule ont plus le syndrome cérébelleux dans certains cas et le syndrome d'hypertension intracrânienne et 27% des cas les deux syndromes étaient associés.

I-B-1. La Durée moyenne d'apparition des premiers signes cliniques:

La durée moyenne d'apparition des premiers signes cliniques avant la consultation est de 3,27 mois.

I-B-2. Motif d'hospitalisation :

Pour l'ensemble de notre série, 89,11% soit 90 patients ont présenté une hypertension intracrânienne, souvent confirmée à l'examen du fond d'œil par la mise en évidence d'un œdème papillaire bilatéral.

La triade classique du syndrome d'HTIC (céphalées chroniques occipito-temporales à prédominance matinale, troubles visuels et des vomissements en jet) a été notée chez 54 (53,47%) de nos patients plus jeunes. Par contre, les 47(46,53%) autres patients jeunes et adultes avaient un syndrome d'HTIC incomplet surtout dominé par les céphalées et baisse d'acuité visuelle mais fond d'œil normal.

Les troubles d'équilibre ont été trouvés chez 97 patients sur 101 (96,04%) des tumeurs du quatrième ventricule de notre série.

En général, les patients ont présenté des troubles de la marche à type d'ataxie révélatrice de la pathologie.

Les troubles de conscience étaient révélateurs des tumeurs de V4 chez 8 sur 101 (7,92%) patients de notre série.

I-B-3. Examen clinique :

A l'examen général, une augmentation anormalement rapide du périmètre crânien entraînant une macrocrânie (Chez le nourrisson et le petit enfant, avec regard en couché du soleil a été observée chez 3 nourrissons (2,97%).

A l'admission, 27 sur 101 (26,73%) patients présentaient une raideur de la nuque témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses confirmant le retard diagnostique.

Parmi les 97 patients soit 96,04% qui avaient présenté un syndrome cérébelleux certains avaient un syndrome cérébelleux statique isolé en rapport avec une atteinte vermienne et d'autres le syndrome cérébelleux statico-cinétique en rapport avec l'extension de la tumeur vers un hémisphère.

L'atteinte des nerfs oculomoteurs (les nerfs III, IV, VI) a été trouvée dans 27 sur 101 (26,73%) cas marquée surtout par l'atteinte de la VIème paire crânienne.

L'examen ophtalmologique était systématique dans tous les cas. Il a objectivé une baisse de l'acuité visuelle dans 37 cas sur 101 (29,70%) cas et une cécité dans 6 cas sur 101 (5,94%) cas à l'admission.

L'examen du fond d'œil a été réalisé chez 95 sur 101 (94,04%) patients et a objectivé un œdème papillaire bilatéral dans 69 cas.

I-C. EXPLORATION PARACLINIQUE :

I-C-1. Imagerie :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une imagerie. Parmi celle-ci, un scanner cérébral a été réalisé chez 80 patients (79,20%) et 21 patients (20,80%) ont été admis avec une imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique dans le cadre du bilan préopératoire. Parmi les 80 patients admis avec un scanner cérébral 56 soit 70% avaient complété leur bilan en réalisant une IRM cérébrale.

Les localisations tumorales étaient variées et détaillées en fonction de leur nature histologique.

Pour l'ensemble de la série, 78 patients (77,22%) présentaient une tumeur intra-axiale ; 23 sur 101 (22,88%) patients avaient une tumeur à développement intra-ventriculaire.

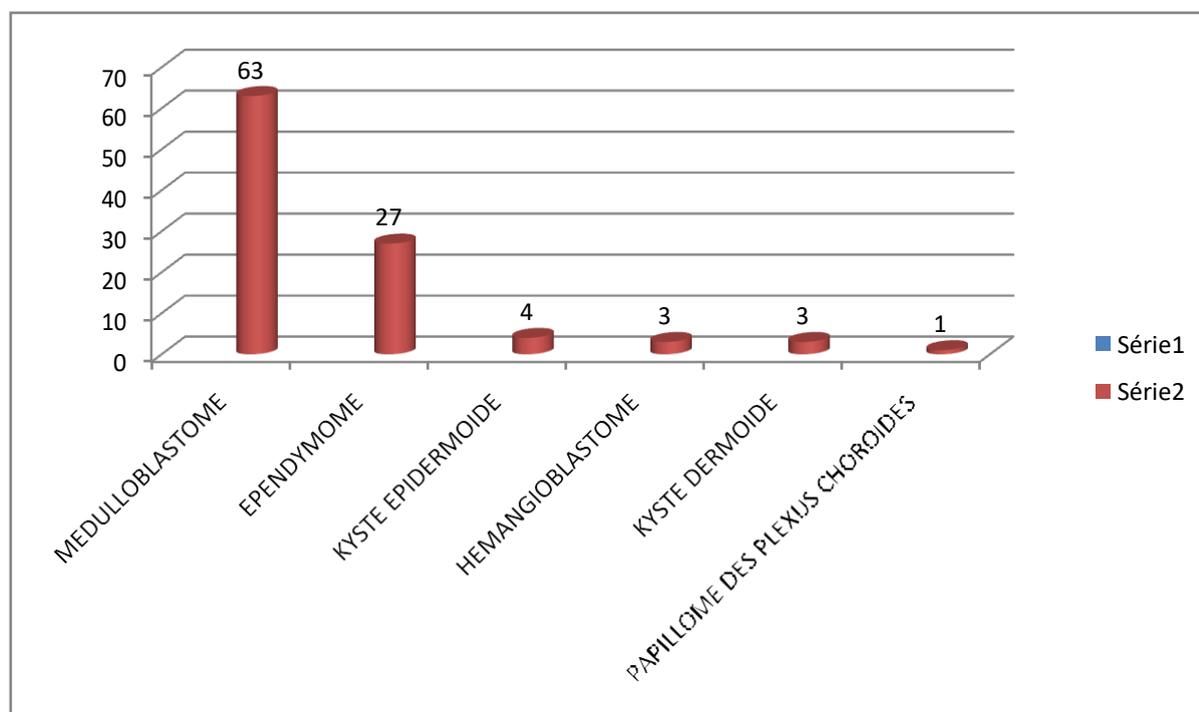


Tableau 2: répartition des tumeurs selon leur nature

A part la nature tumorale ayant comme localisation le V4, d'autres données d'imagerie ont été étudiées notamment l'aspect tumoral et la présence d'hydrocéphalie.

L'hydrocéphalie était présente dans 100% des patients de notre série à des degrés différents.

Sur les données radiologiques, nous avons pu constater l'existence d'une prise de contraste tumorale dans 98 sur 101 (97,03%) tumeurs. La plupart de ces tumeurs (54 sur 101cas) présentaient une prise de contraste hétérogène. Cependant, 41 sur 101 tumeurs étaient rehaussées de façon homogène par le contraste iodé. Le reste présentait un aspect kystique.

❖ 1^{er} Cas : Médulloblastome

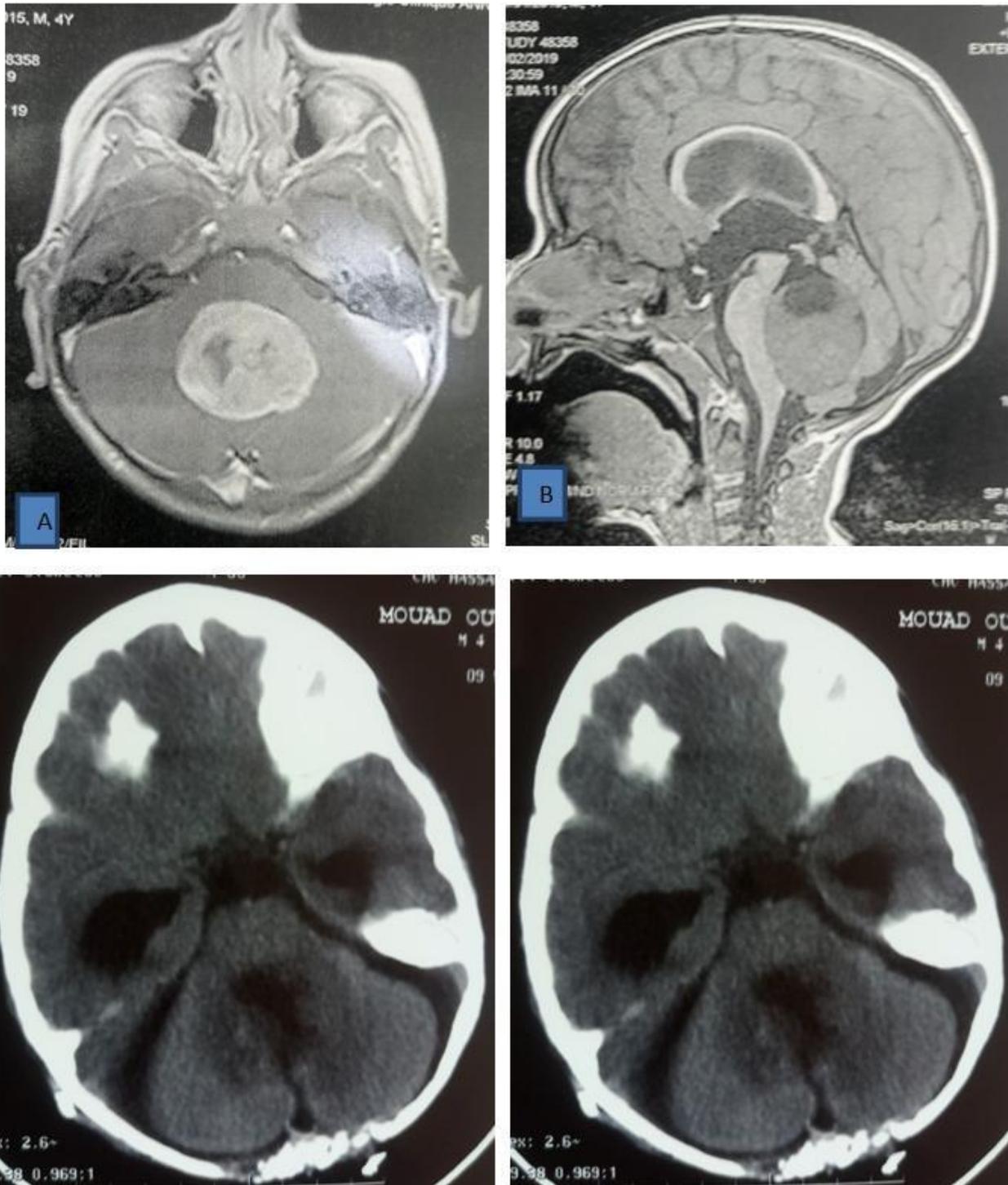


Figure 3 : coupes axiales IRM (A) T1, sagittale T2 (B). Volumineuse masse tissulaire située en arrière du 4^{ème} ventricule, développée au dépens du toit de V4 hétérogène, en hyper signal T1, cette masse se rehausse de façon hétérogène avec composante liquidienne refoulant en arrière le cervelet et comprimant le V4 et responsable d'une hydrocéphalie tri ventriculaire en amont: elle évoque un médulloblastome. TDM coupe axiale C-(C) et C+(D) de contrôle post opératoire.

❖ 2è cas de Médulloblastome

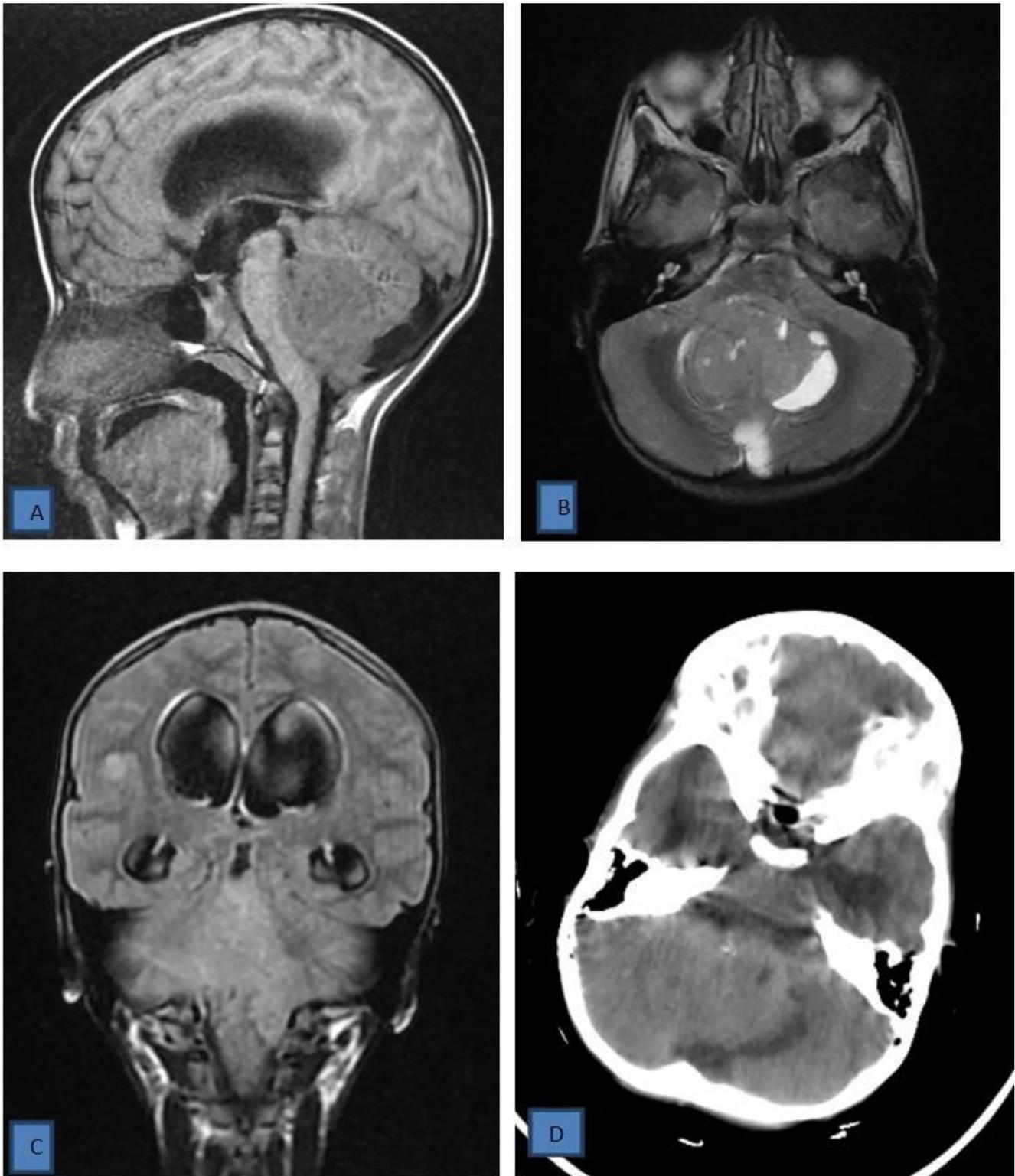


Figure 4 : IRM cérébrale (A) coupe sagittale flair, (B) coupe axiale flair et (C) coupe coronale et (D) le scanner C- montrant un Médulloblastome du V4 avec hydrocéphalie.

❖ 3^e cas de Médulloblastome

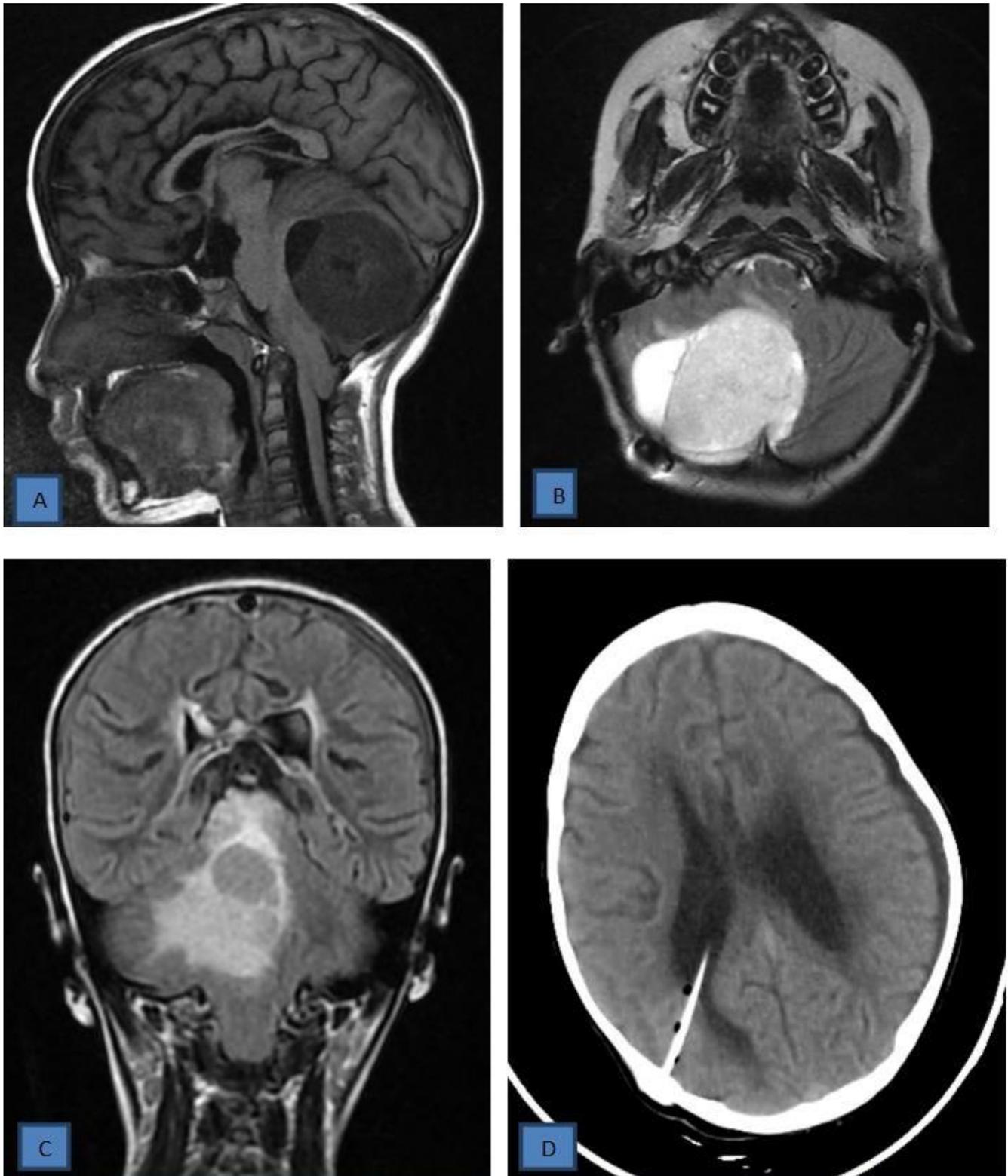


Figure 5 : IRM cérébrale (A) coupe sagittale, (B) coupe axiale et (C) coupe coronale T2 flair objectivant une lésion de V4 évoquant un médulloblastome latéralisé à droite avec une DVP sur le scanner (D) pour hydrocéphalie.

❖ 4è cas de Médulloblastome Patient de 17 ans. opéré le 17/12 /2018

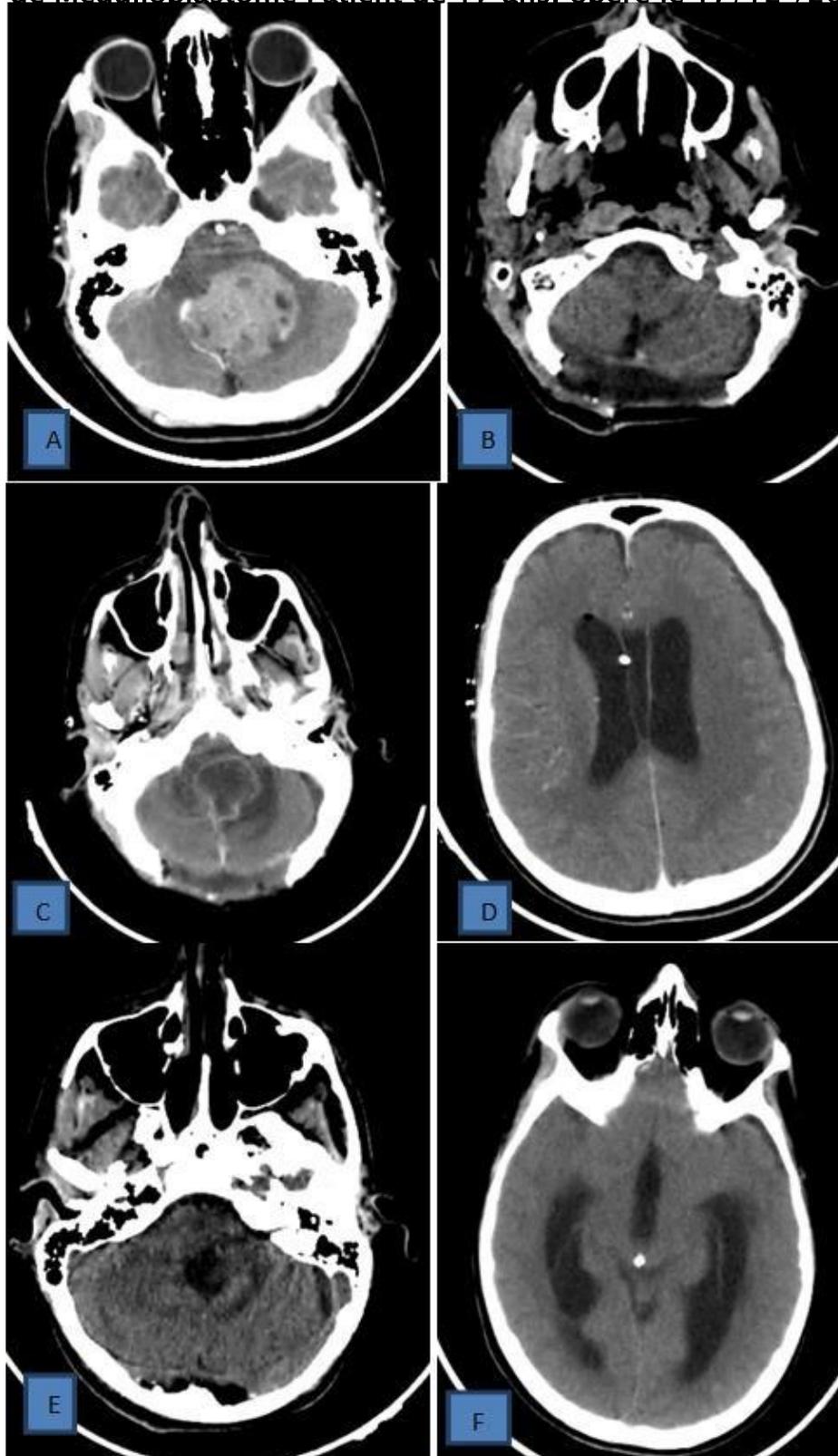


Figure 6: TDM cérébrale (A) coupe axiale d'un Médulloblastome de V4, (B) TDM contrôle post opératoire satisfaisant ; (C) TDM C+ objective une prise de contraste exagérée évoquant une méningite et une hydrocéphalie pour lesquelles une DVE a été mise en place (D) pour hydrocéphalie (F) et le scanner contrôle normal après une antibiothérapie efficace.

❖ 5è cas de Médulloblastome

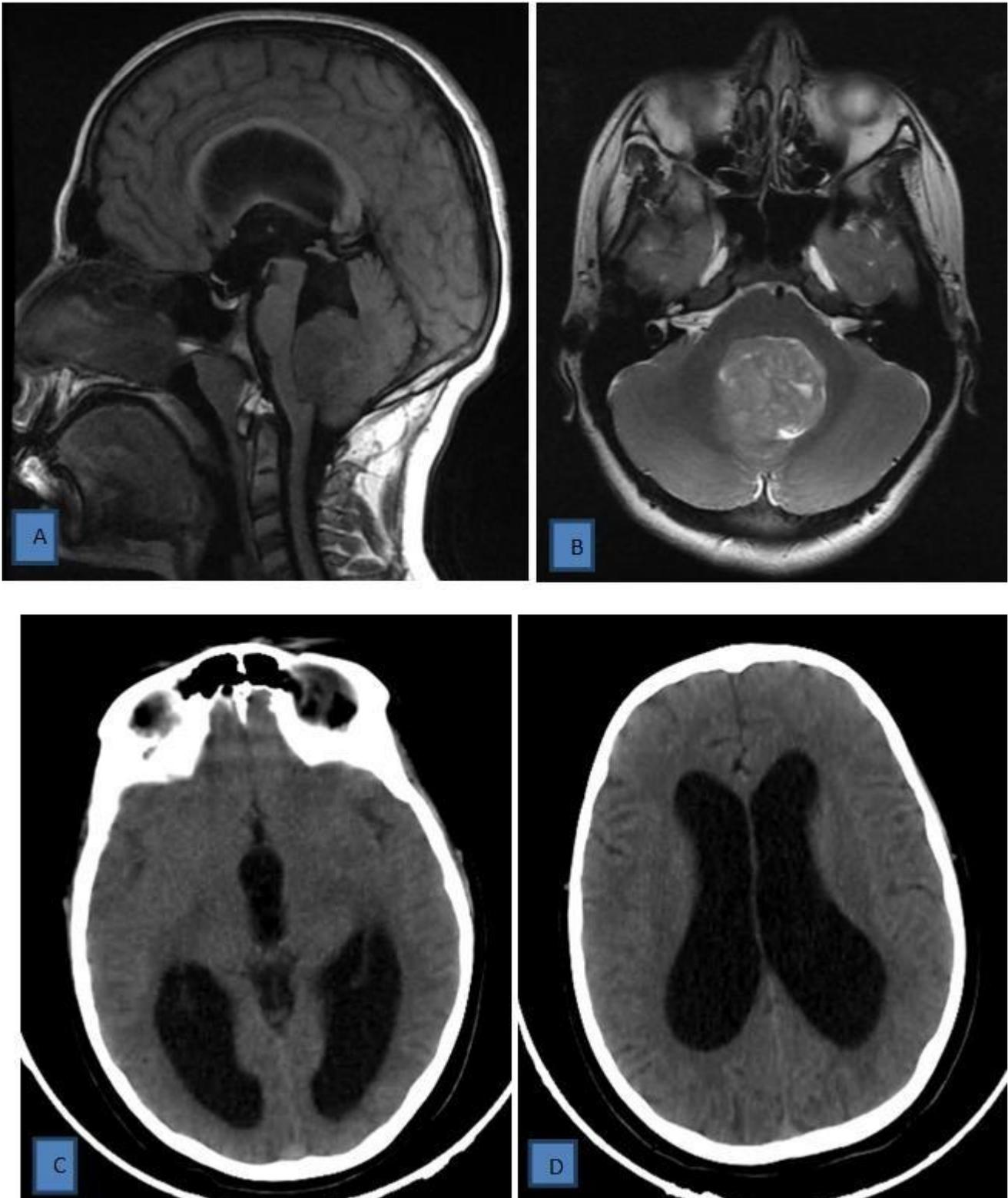
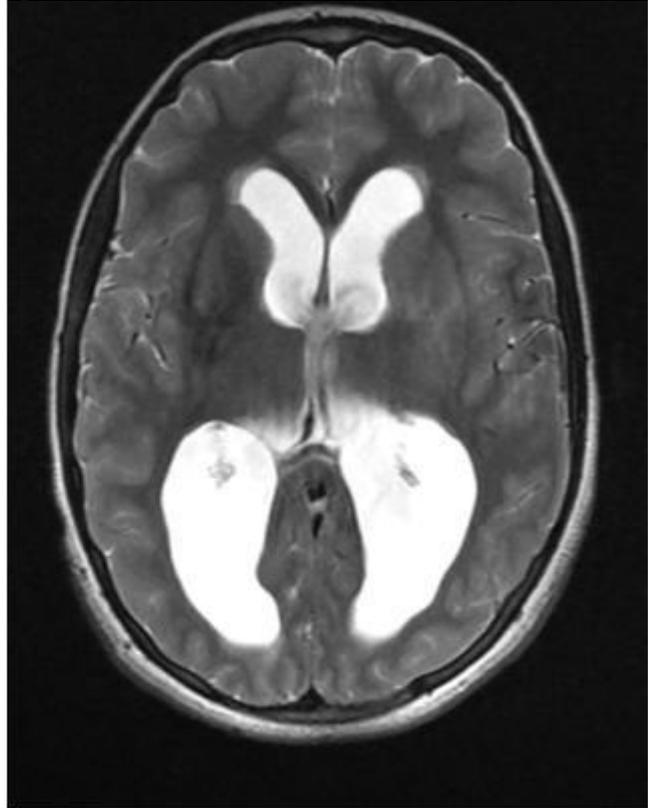
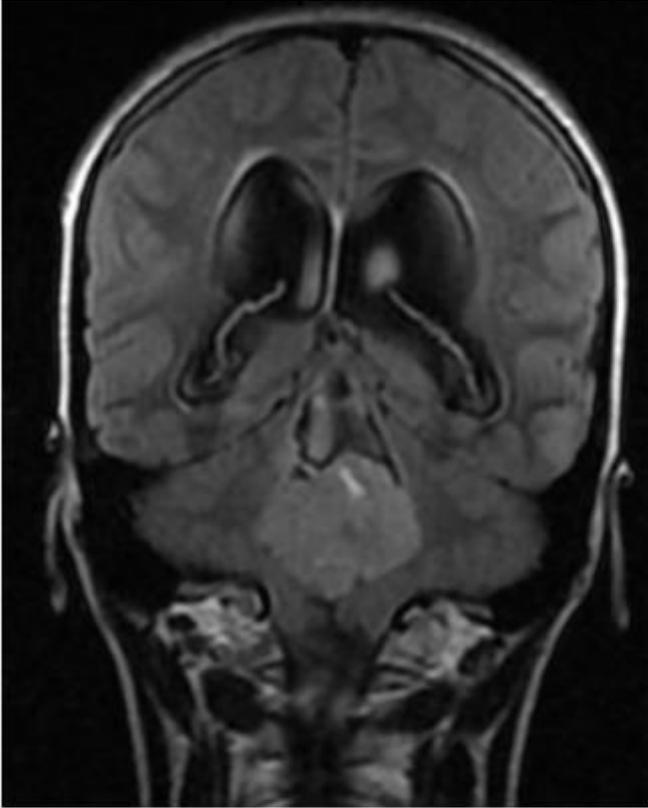


Figure 7 : IRM cérébrale (A) coupe sagittaleT1 et (B) axiale flair montrant un Médulloblastome du toit inférieur de V4 avec une hydrocéphalie (C) et (D)en amont patient ayant bénéficié d'une VCS.

- ❖ 6 ème cas de Médulloblastome opéré le 17/12/2018 chez un Enfant de 13 ans IRM préopératoire du 24/09/2018.



TDM J2 post opératoire C-

le 17/01/2019

TDM C+



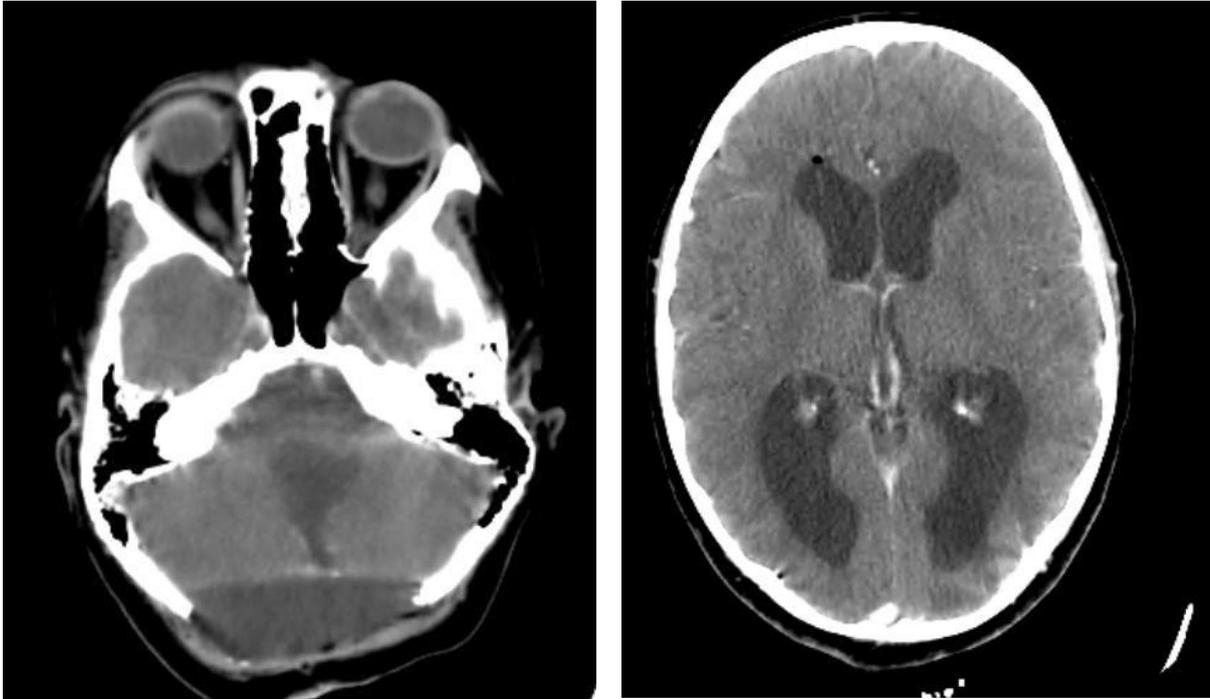
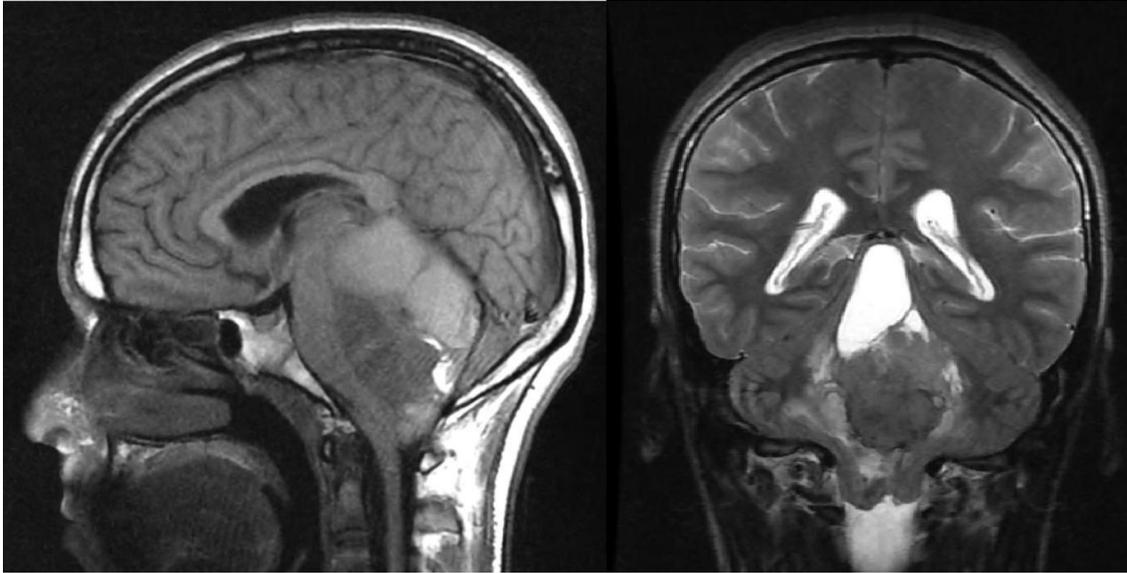


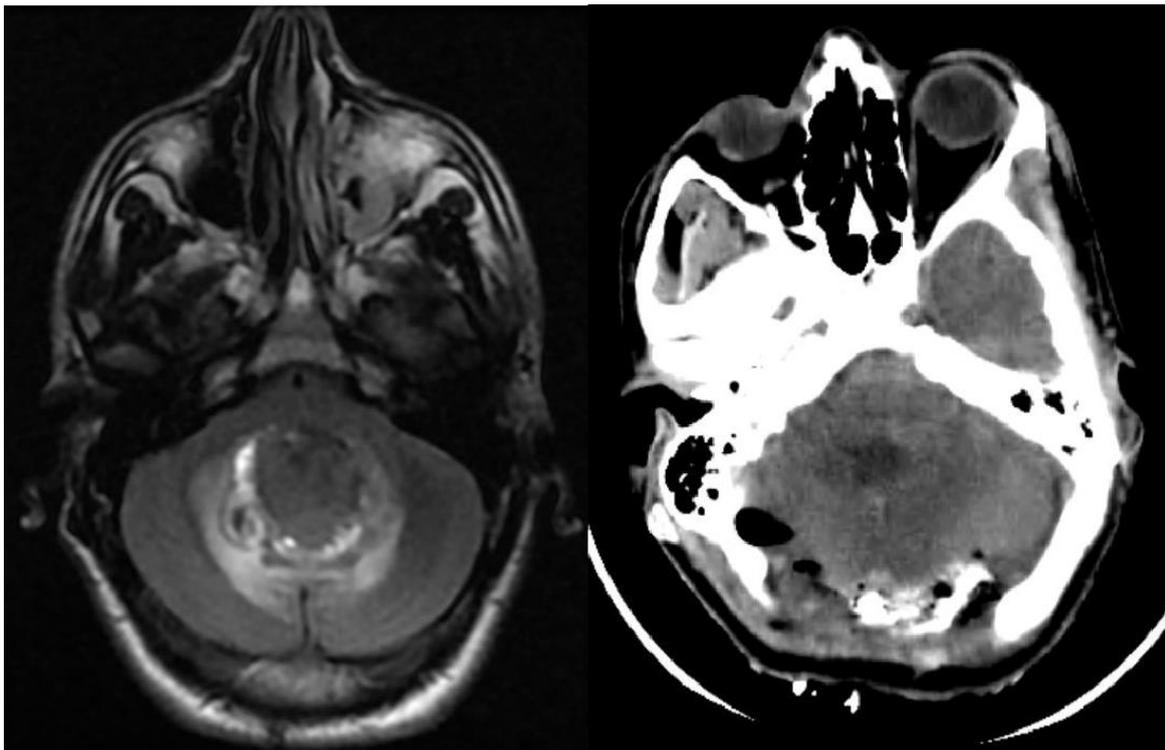
Figure 8:TDM C+ faite à J9 post-opératoire le 25/01/2019 pour de LCR sur l'incision opératoire montre une collection sous cutanée (méningocèle) et une prise de contraste exagérée patient en méningite avec une hydrocéphalie.

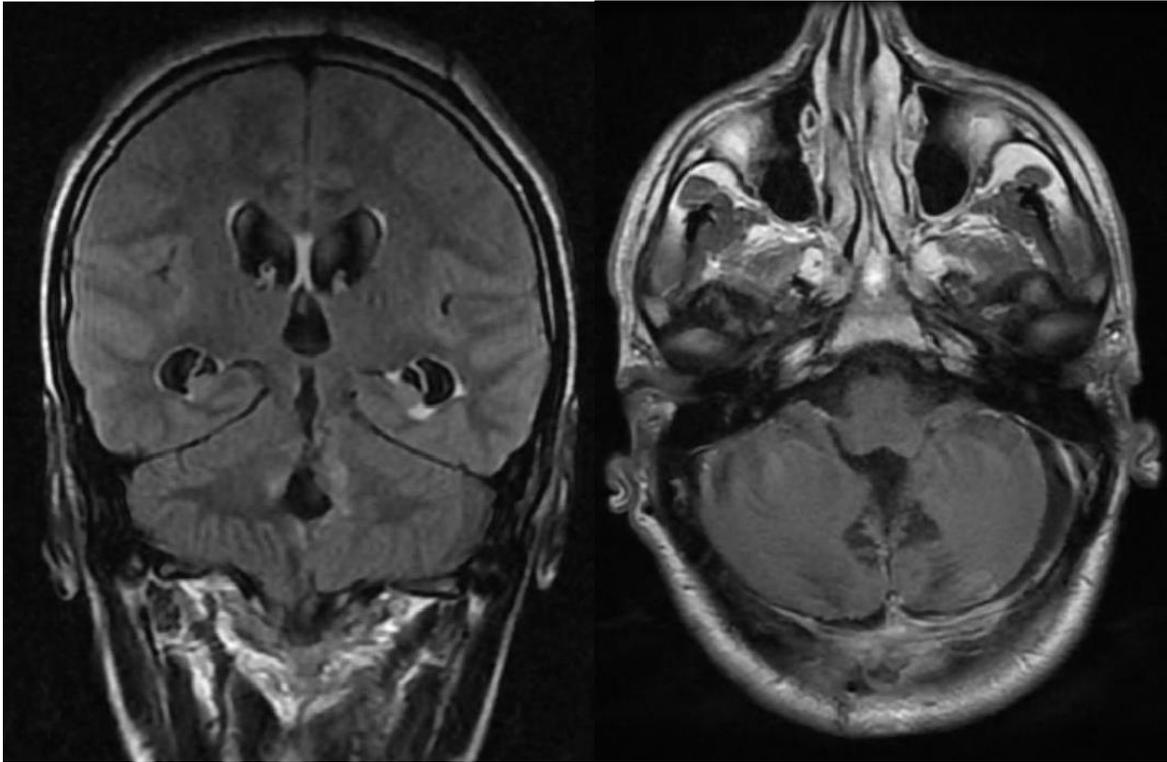
- ❖ 7ème Cas de Médulloblastome IRM du 29/12/2017 Patient de 19 ans. Préopératoire



IRM coupe axiale T2 flair Médulloblastome.

TDM du 11/01/2018 contrôle J1 post opératoire





20/02/2018 IRM cérébrale de contrôle 6 semaines après la chirurgie.

❖ 1^{ème} cas : Hémangioblastome

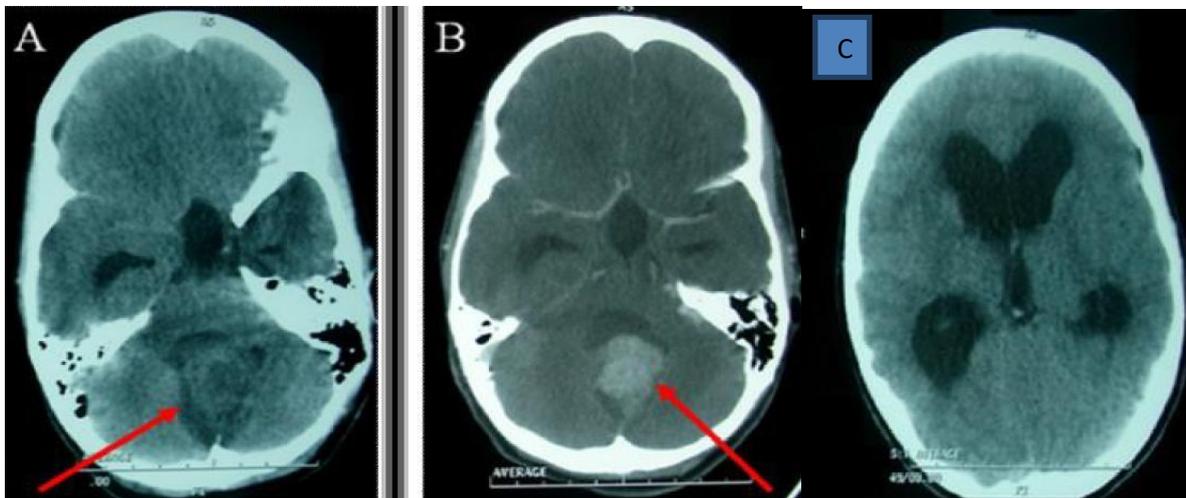


Figure 9:TDM cérébrale en coupes axiales avant (A, C) et après (B) injection de produit de contraste montrant une lésion isodense, bien limitée, prenant fortement le contraste, siégeant au niveau du plancher du V4 (flèche), responsable d'une hydrocéphalie triventriculaire active.

❖ 2ème cas d'Hémangioblastome

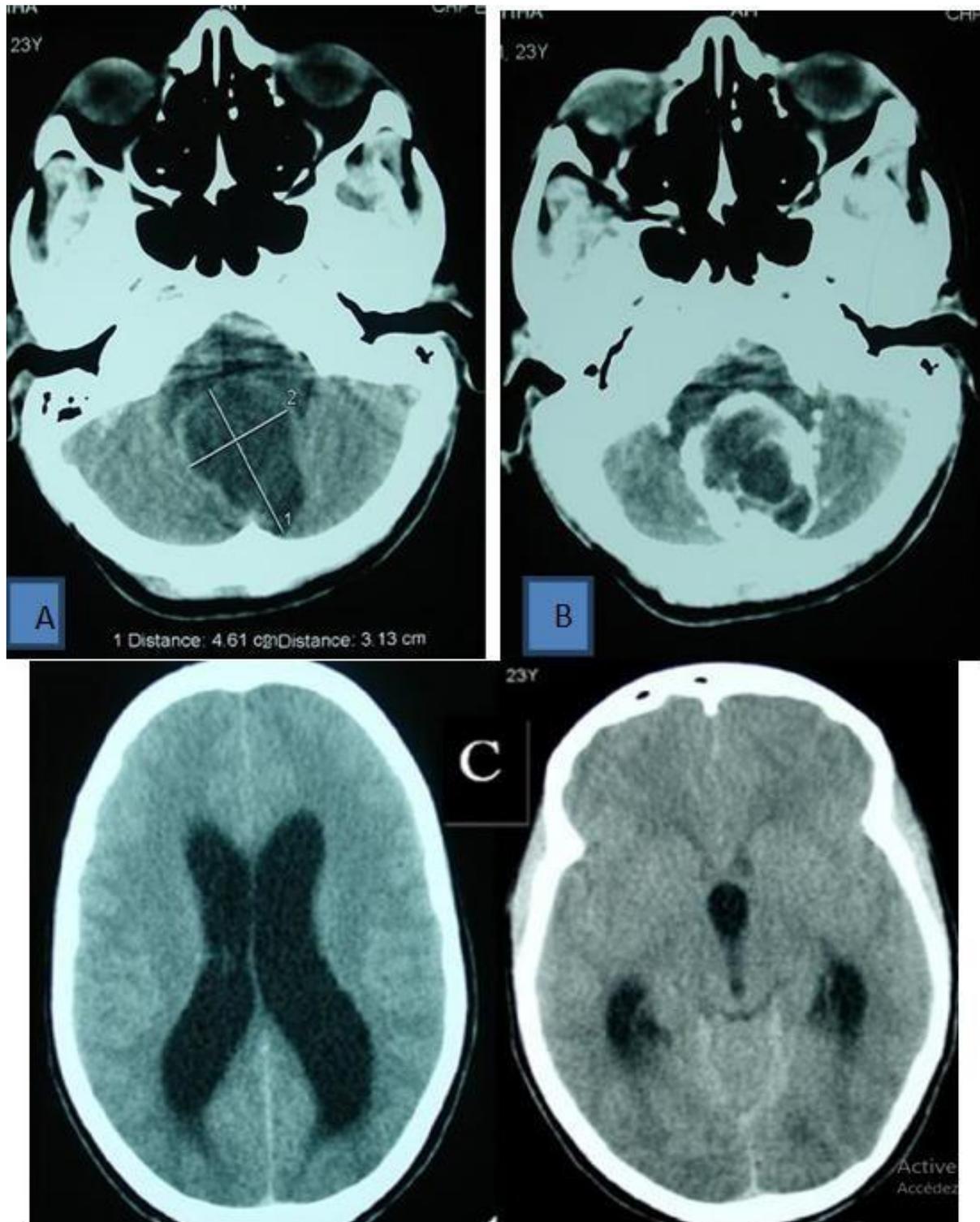


Figure 10 : TDM cérébrale en coupes axiales avant (A et C) et après (B) injection de produit de contraste montrant une image hypodense bien limitée siégeant au niveau du V4, qui se rehausse de façon hétérogène après injection de contraste avec une hydrocéphalie tri ventriculaire (C).

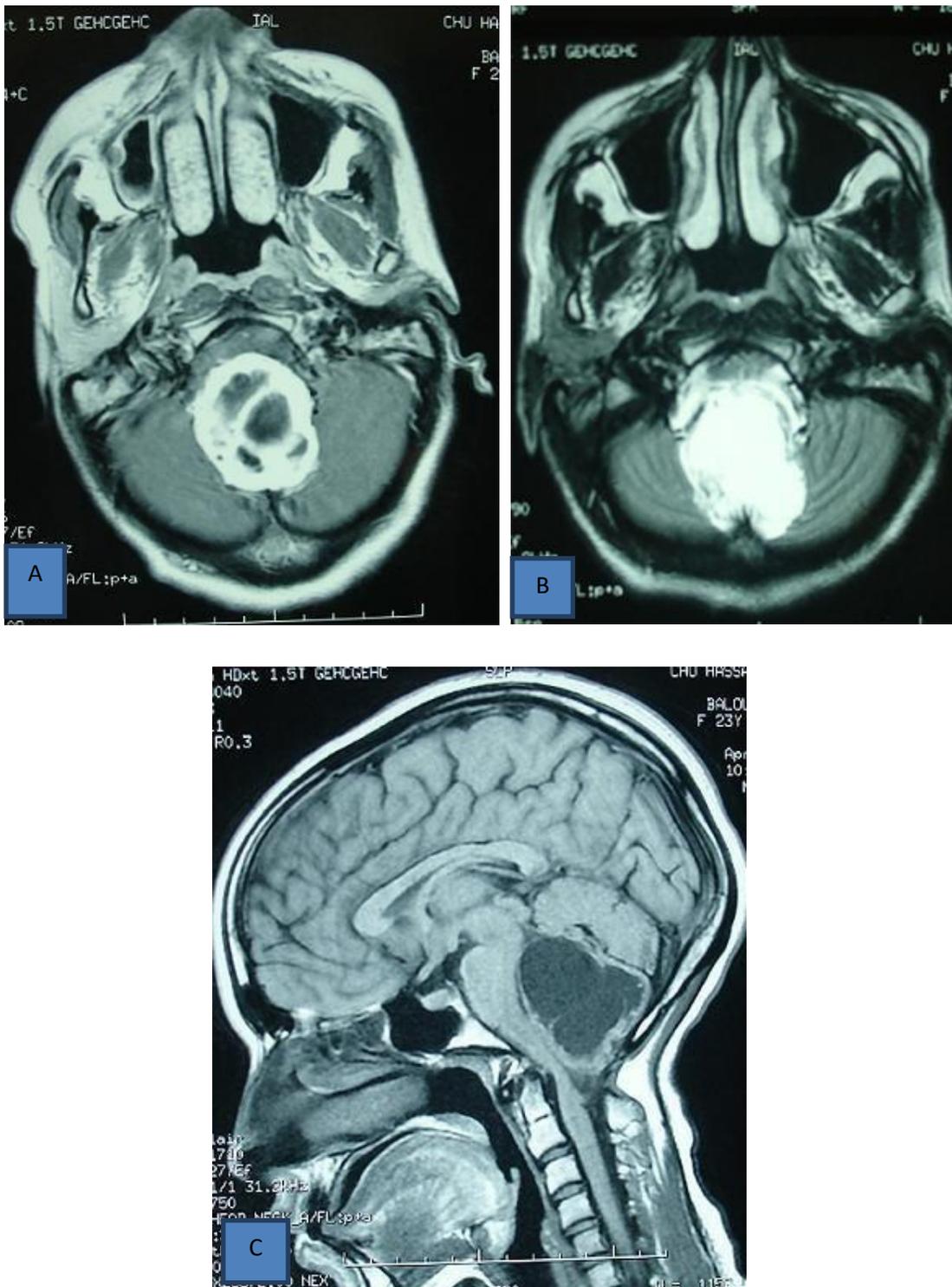


Figure 11: IRM cérébrale en coupes axiales séquence pondérée T1 avec Gadolinium (A), séquence T2 (B) et en coupe sagittale T1 sans Gadolinium (C) montrant un volumineux processus tumoral siégeant au niveau du plancher du V4, bien limité, hétérogène, comprimant fortement le cervelet et le TC, évoquant un hémangioblastome du V4.

❖ 1ème cas épendymome du V4

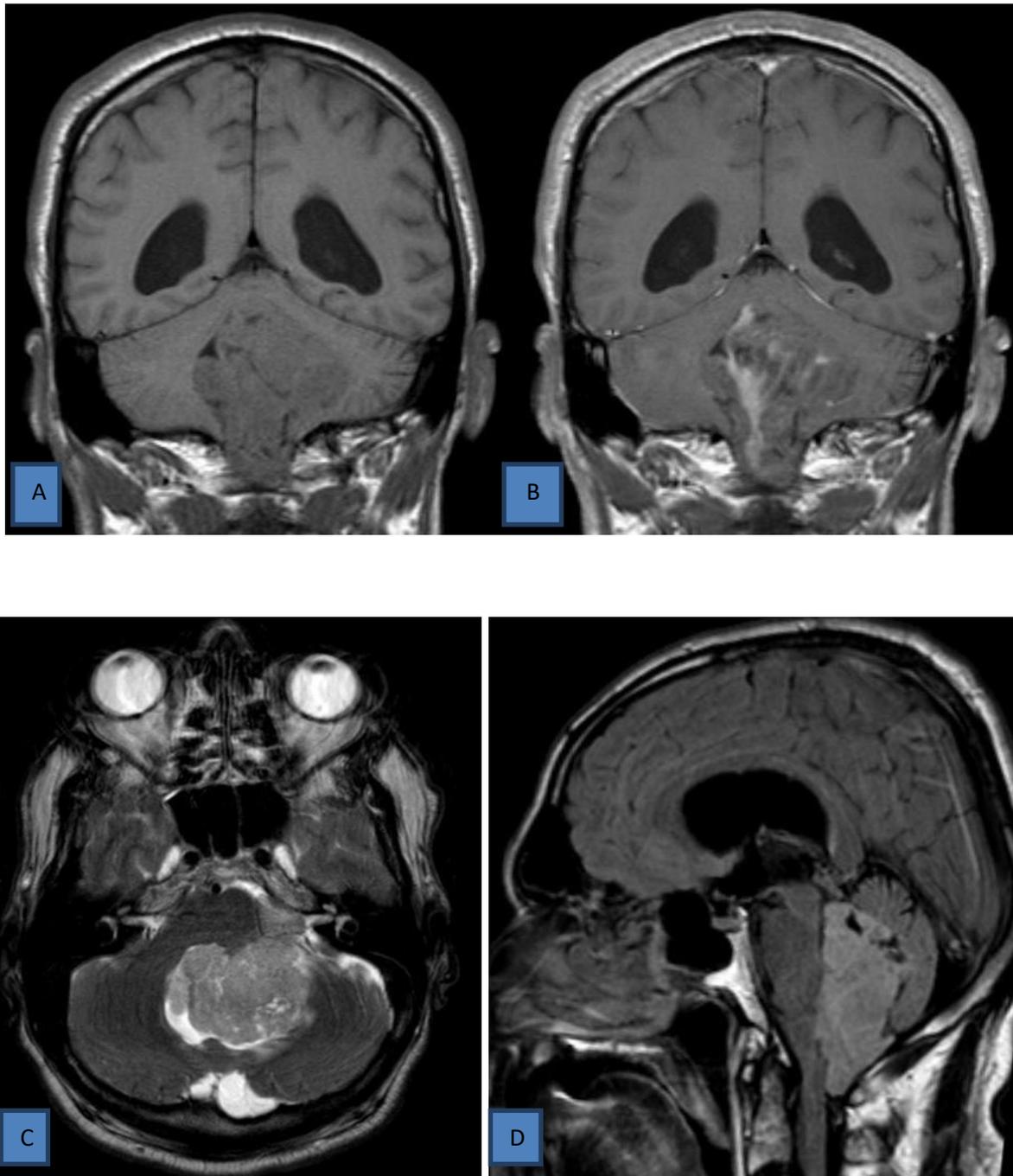


Figure 12: *Processus tumoral du V4 coupe coronale légèrement en hyposignal T1 (A), se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium coupe coronale (B) et sagittale (D) et en hypersignal T2 coupe axiale (C) avec une dilatation modérée des cornes temporales des Ventricules latéraux témoignant d'une hydrocéphalie obstructive en amont. Il émet une expansion à l'angle ponto-cérébelleux gauche et au trou occipital : Ependymome.*

❖ 2ème cas d'épendymome.

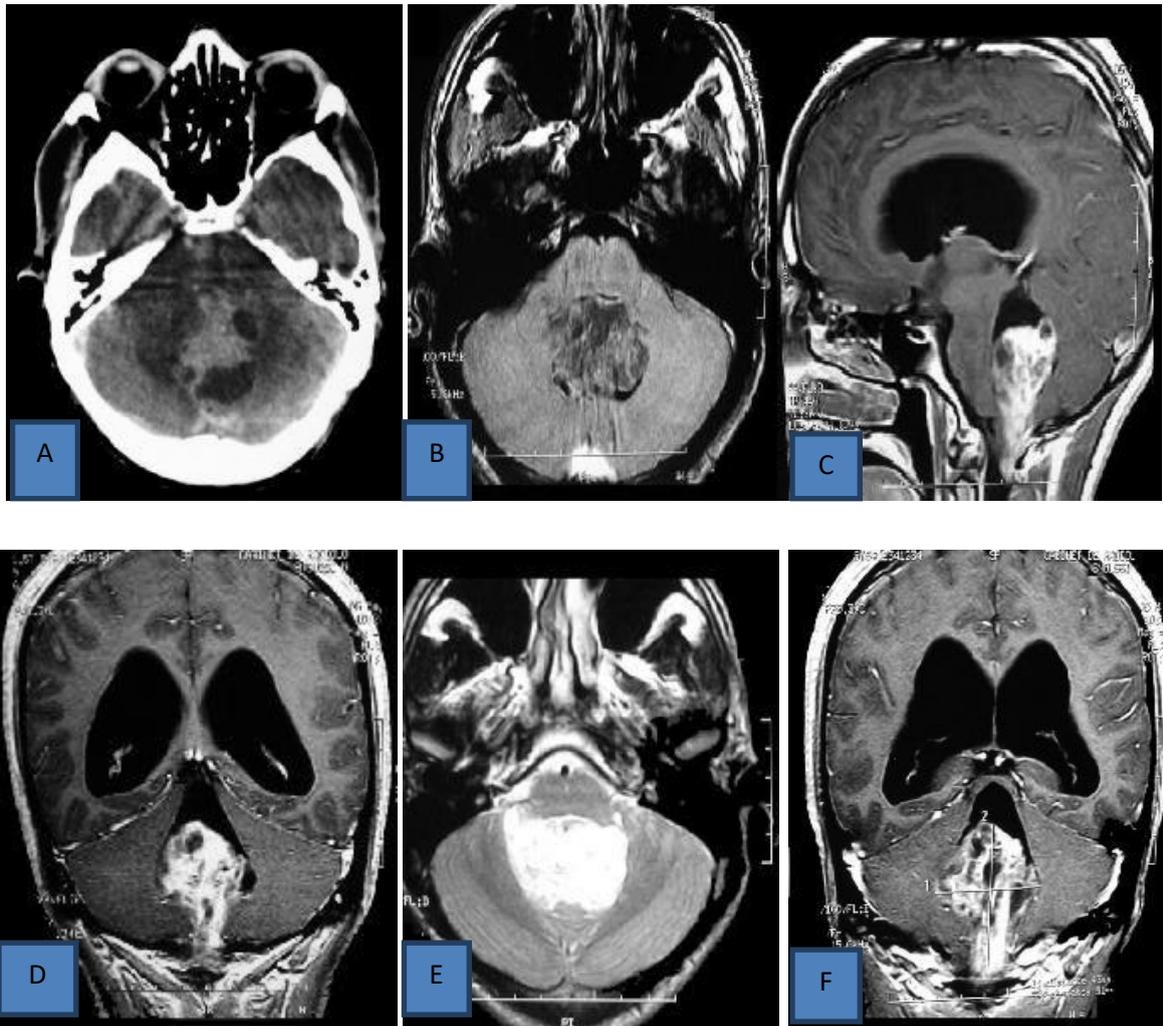


Figure 13 : *Processus tumoral du V4 spontanément hyperdense en scanner (A), siège de calcifications avec une extension vers l'APC gauche. Processus tumoral du V4 en isosignal T1 (B), hypersignal T2 (E), se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium (C, D, F), avec une dilatation des cornes temporales des Ventricules latéraux témoignant d'une hydrocéphalie d'amont. Il émet des expansions à l'angle ponto-cérébelleux droit et au trou occipital : Ependymome.*

❖ 1ème cas Kyste épidermoïde

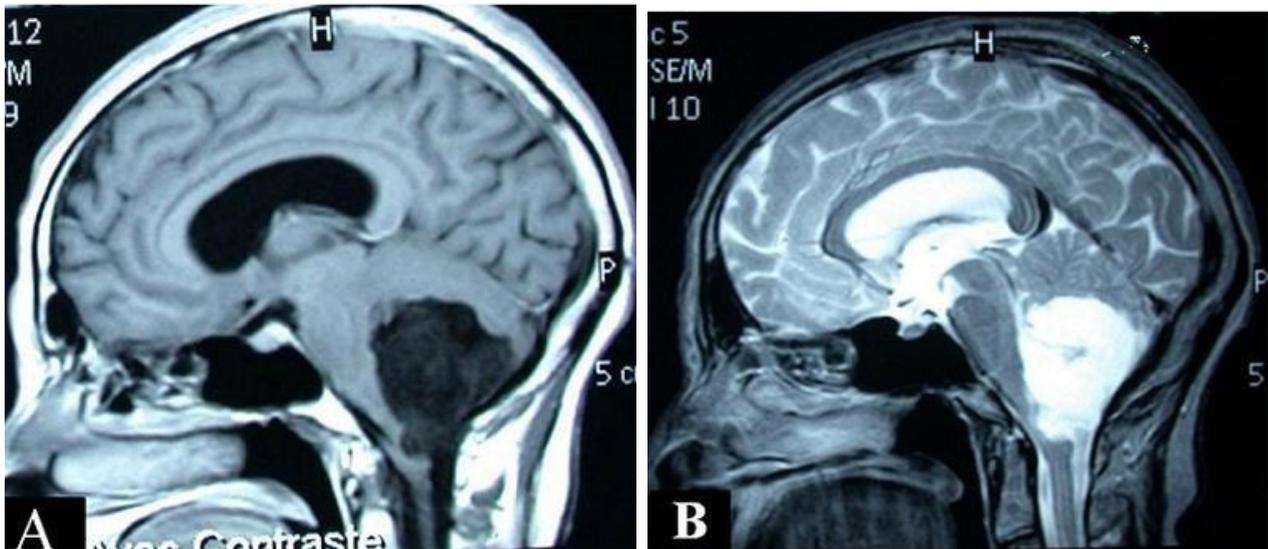


Figure 14 : IRM en coupe sagittale, séquence pondérée T1 après injection du gadolinium (A) et T2 (B) montrant une lésion hétérogène hypo signal T1 et hyper signal T2, ne prenant pas le contraste, ayant des limites irrégulières, comblant complètement le V4 et se prolongeant vers le bas dans l'obex.

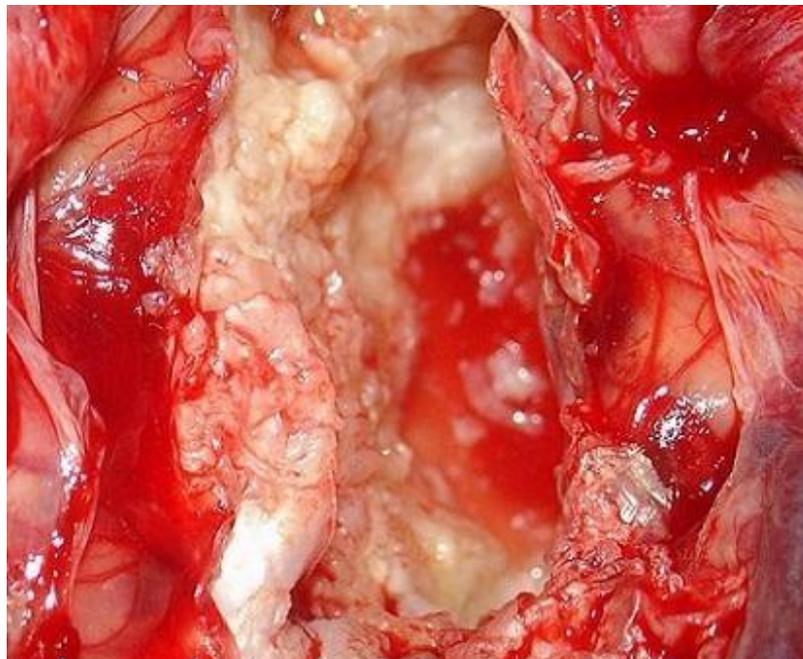


Figure 15 : Aspect du kyste épidermoïde en per-opératoire au sein de la lumière du V4.

❖ 2ème cas Kyste épidermoïde

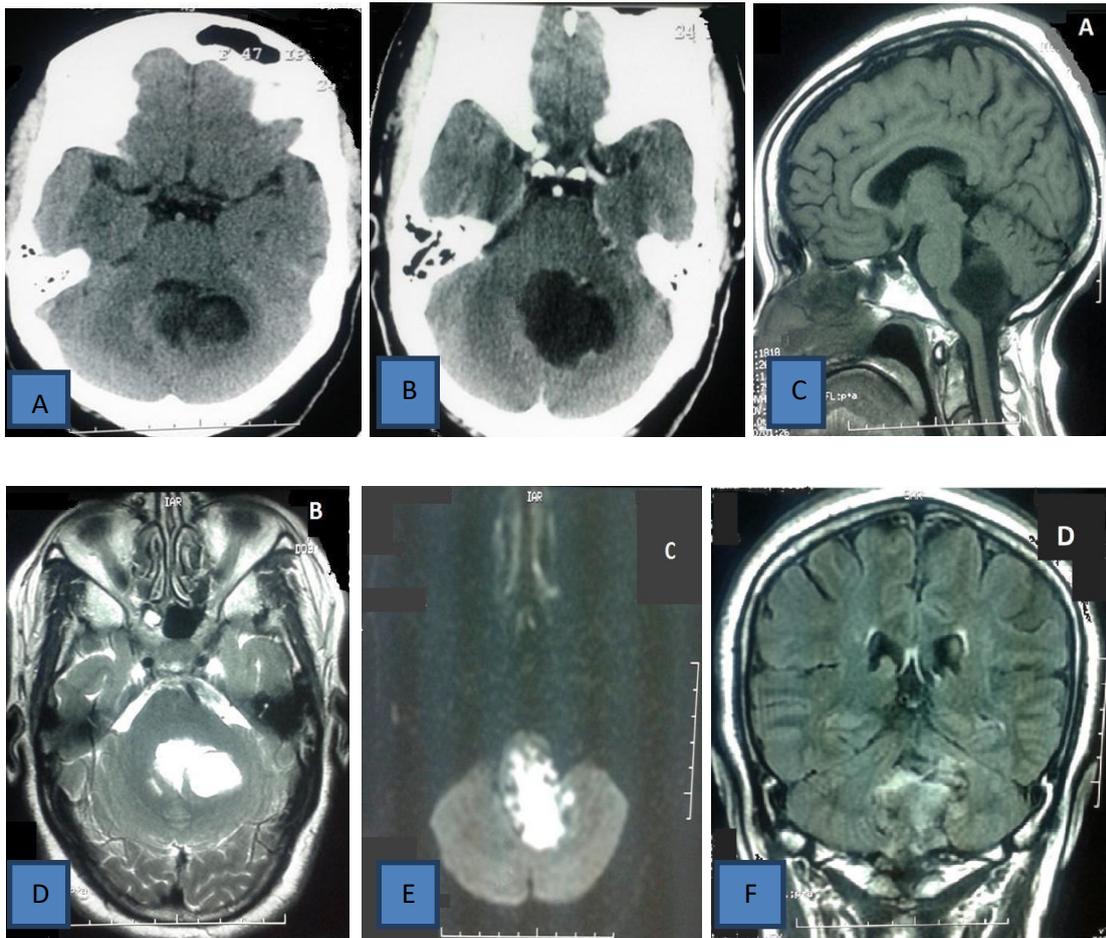


Figure 16 : TDM cérébrale C- coupe axiale (A) et C+ coupe axiale montrant une lésion hypodense non réhaussée par le produit de contraste.IRM cérébrale en coupe sagittale T1 (C), coupe axiale T2 (D), diffusion (E)et coronale FLAIR (F) montrant une lésion remplissant la lumière du V4, hypointense T1, hyperintense T2 et en diffusion, de contours irréguliers, évoquant en premier un kyste épidermoïde du V4.

❖ 1^{ème} cas : Papillome des plexus choroïdes

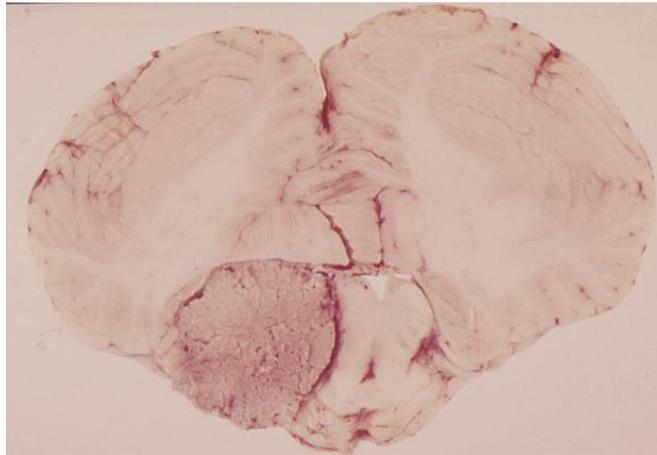


Figure 17 : Tumeur rosée et grumeleuse occupant le récessus latéral du 4^{ème} ventricule, dans l'angle ponto-cérébelleux. Papillome des plexus choroïdes.

❖ 6^{ème} cas Kyste dermoïde :

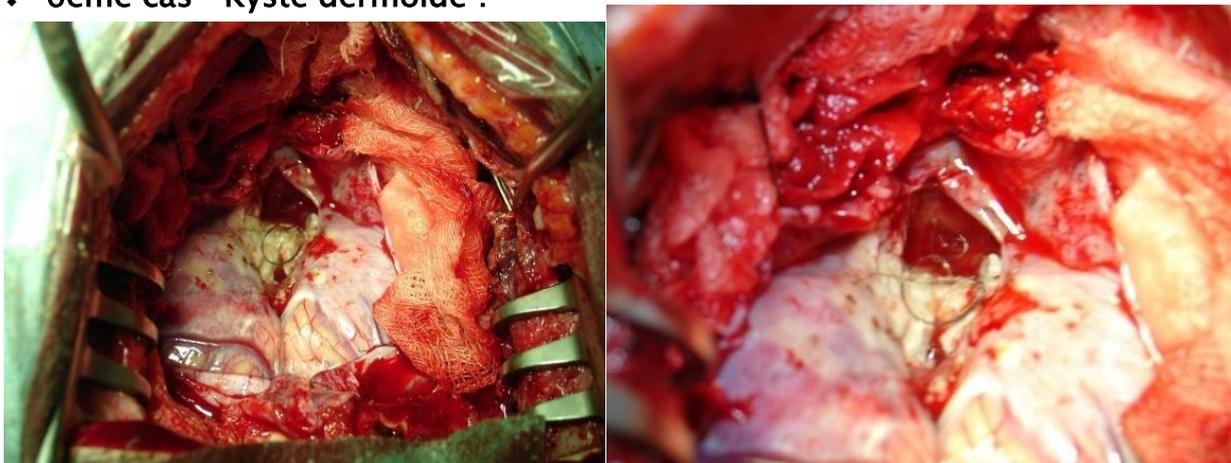


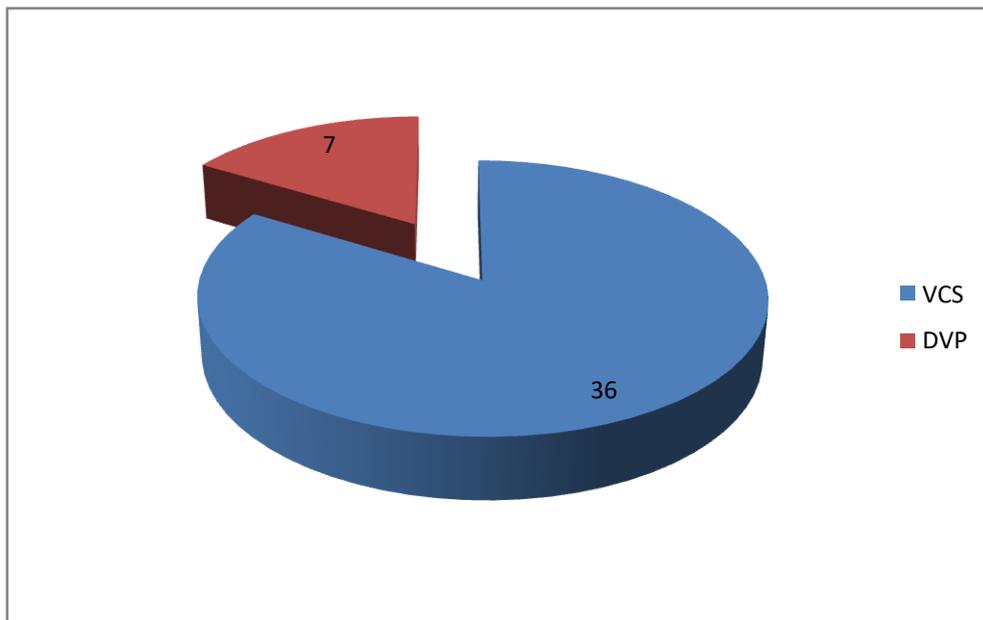
Figure 18 :Exérèse partielle en per opératoire d'un kyste dermoïde du V4 (blanc)surmonté de cheveux.



Figure 19 : Le kyste dermoïde avec des cheveux

I -D La Chirurgie :

L'hydrocéphalie a été quasi présente chez tous nos patients suite à l'obstruction du V4 à de degrés différents en fonction de la localisation de la tumeur. 43 patients d'entre eux ont bénéficié d'un geste de dérivation du LCR avant l'exérèse chirurgicale de la lésion, dont 36 patients pour la Ventriculocisternostomie et 7 patients pour la dérivation ventriculo-péritonéale.



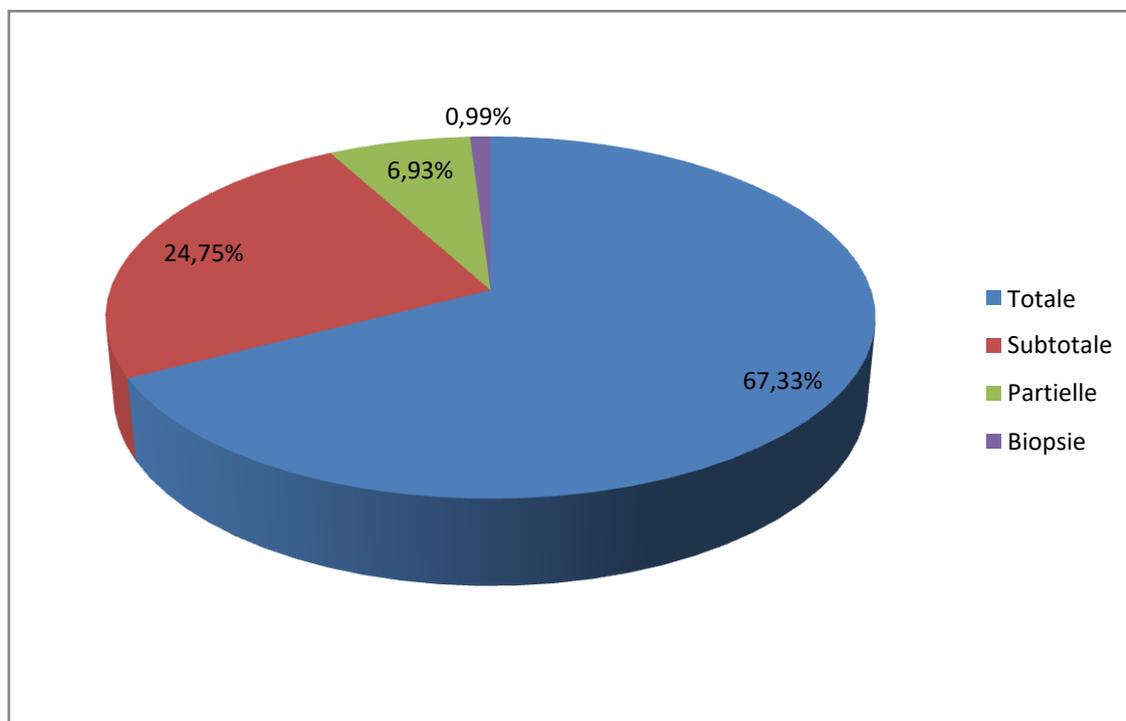
Graphique 3 : répartition selon le type de dérivation du LCR.

LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

L'exérèse chirurgicale a concerné la majorité des tumeurs de la série, chez 101 patients.

La voie d'abord utilisée était la voie sous-occipitale médiane pour tous les patients de notre série.

La qualité d'exérèse chirurgicale a été de cotée partielle dans 7 cas (6,93%) cas, subtotale dans 25 cas (24,75%) cas; totale chez 68 (67,33%) patients et dans un seul cas (0,99%), le geste chirurgical a consisté en une simple biopsie (médulloblastome adhérent au plancher du V4 avec des calcifications).



GRAPHIQUE 4: répartition selon la qualité d'exérèse.

LA TECHNIQUE CHIRURGICALE :

Patient en position de pro cubitus tête fléchie sur têtère en fer à cheval. Infiltration cutanée à l'adrénaline diluée dans le sérum physiologique. Champage après pré aseptie et aseptie. Incision cutanée sagittale partant de 2 cm au-dessus de la protubérance occipitale externe jusqu'à l'apophyse épineuse C4.

Section et désinsertions musculo-aponévrotiques et dégagement des berges postérieures du foramen magnum.

Après craniectomie sous occipitale jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique. Ablation de l'arc postérieur de l'atlas.

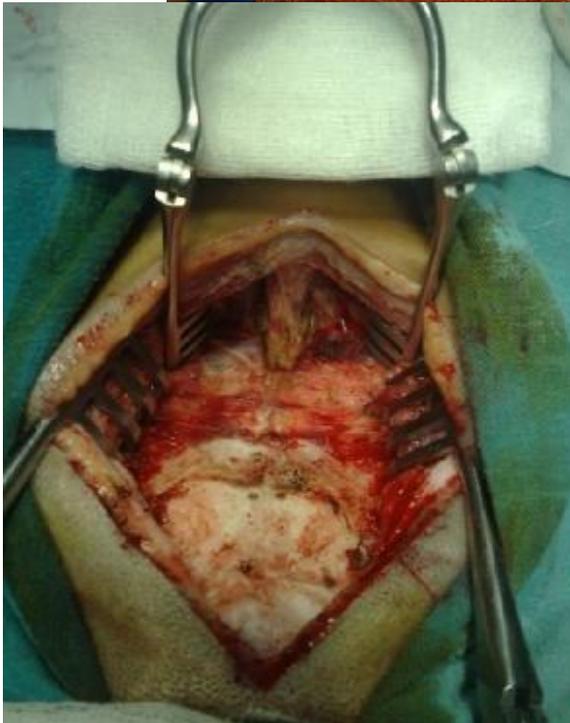
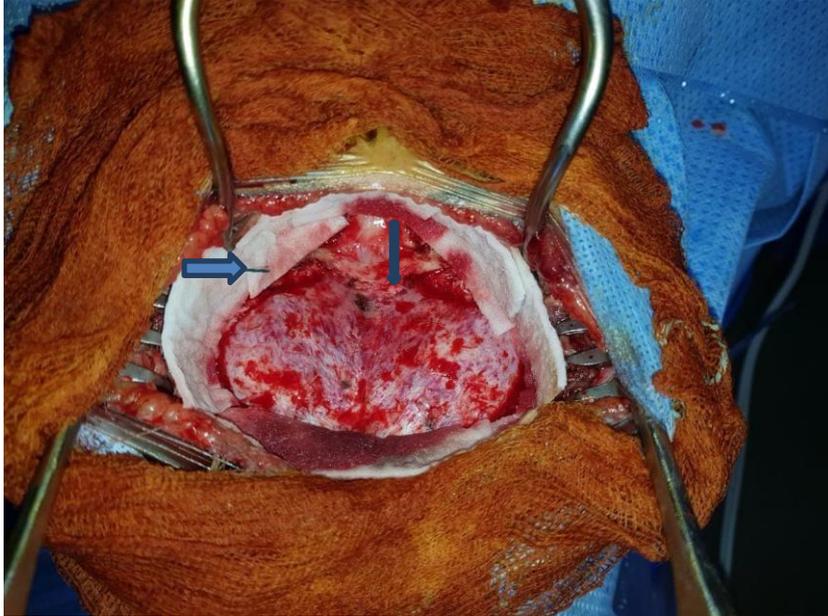
Après ouverture de la dure-mère en Y. Exposition de la portion des hémisphères cérébelleux qu'il faudra écarter pour visualiser le vermis et la lésion si localiser au toit du V4 et qui peut également être visible si volumineux et sans écartement des hémisphères cérébelleux.



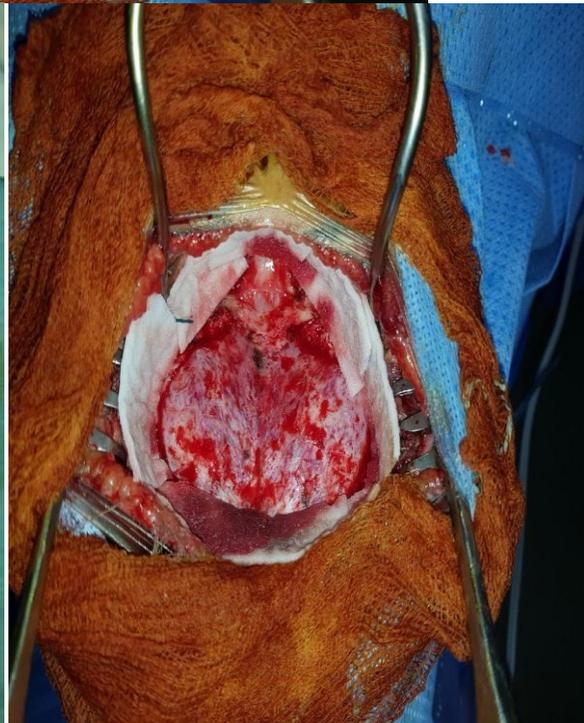
Patient en position de pro cubitus tête fléchie.

Incision cutané sagittale partant de 4 cm au dessus de la protubérance occipitale externe jusqu'à l'apophyse épineuse C4.

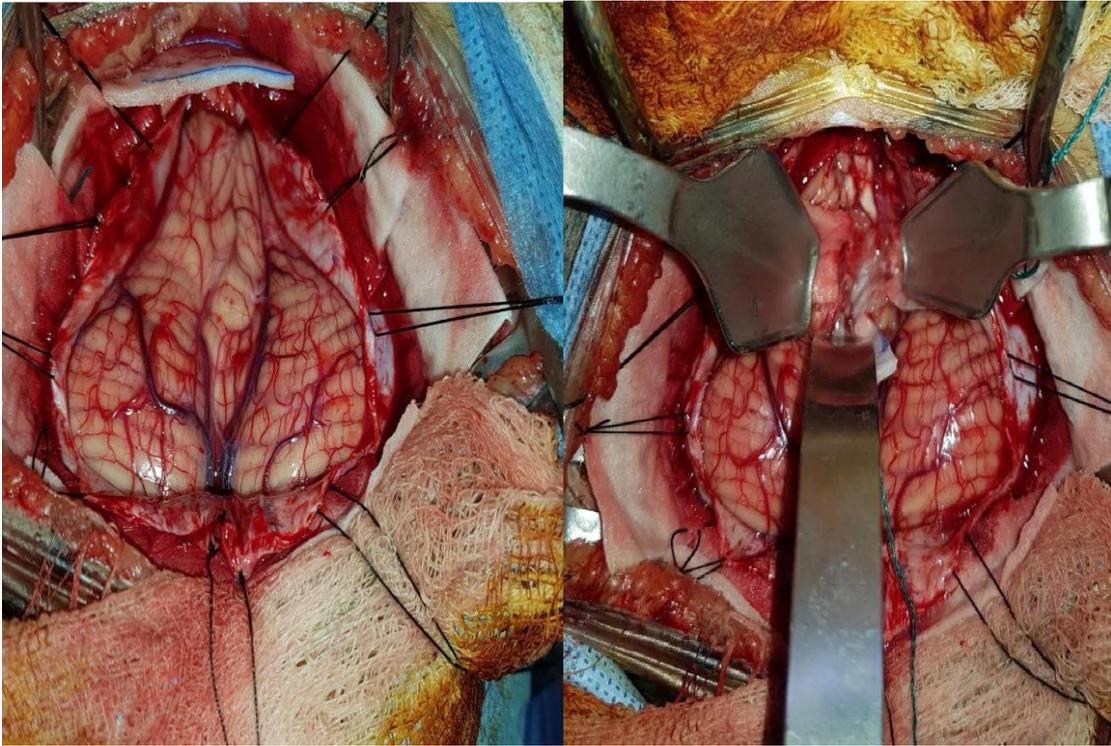
Figure 20 : voie sous occipitale médiane



Section et désinsertions musculo aponévrotiques et dégagement des berges postérieures du foramen magnum.

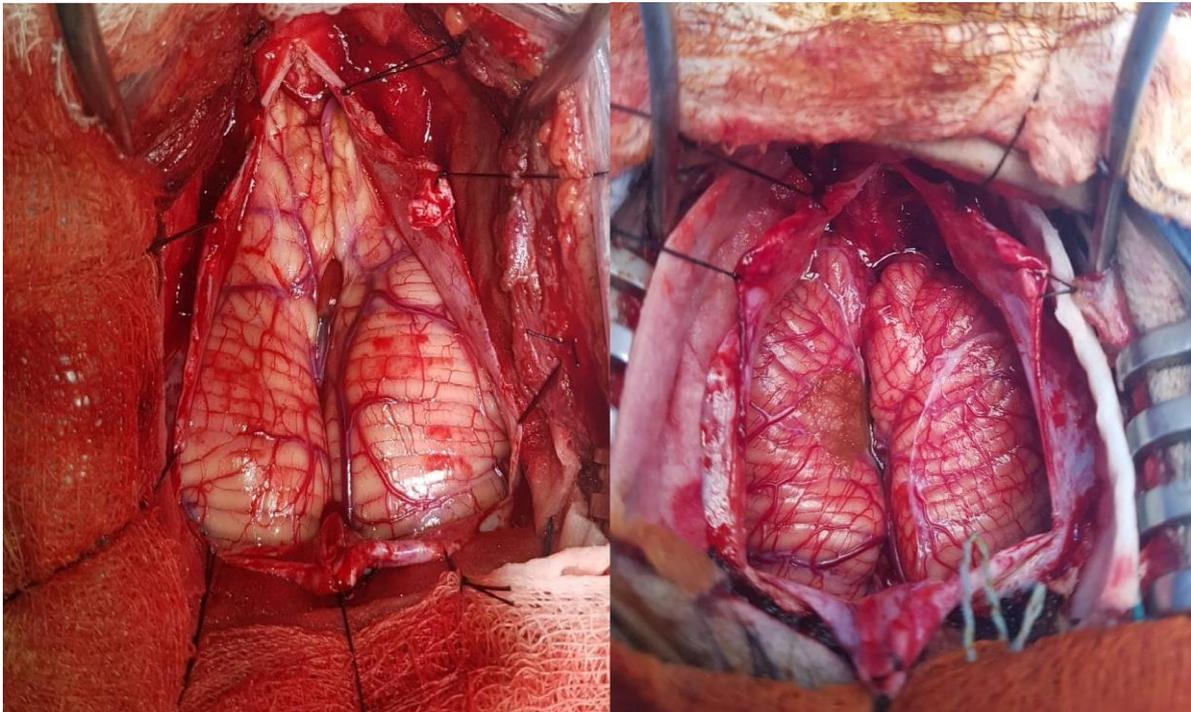


Après craniectomie occipitale jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et ablation de l'arc Postérieur de l'atlas (C1).



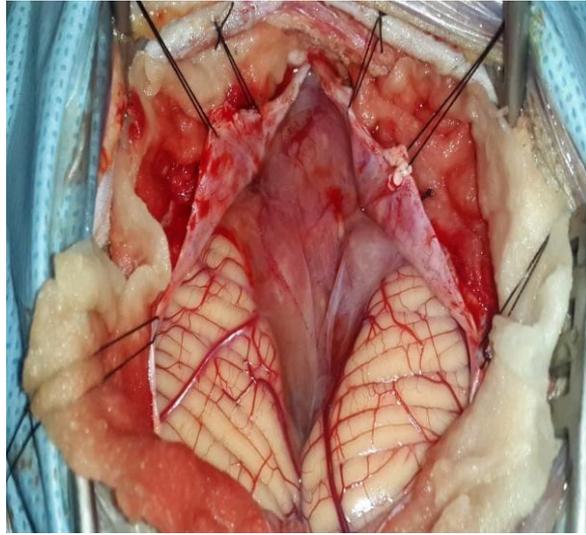
Après ouverture de la dure-mère en Y.

Exposition de la tumeur de toit de V4



Fin d'exérèse avec Exposition de V4 et son plancher

Image montrant la fin d'exérèse d'une lésion de V4



Exposition de V4refoulant vers le haut le vermis et s'étend vers le bas sur le bulbe.

Figure 21: craniectomie avec ablation de l'arc postérieur de C1 (flèche).

Concernant les médulloblastomes de la série (63 cas), le prélèvement du LCR à la recherche des cellules néoplasiques a été réalisé chez tous les patients ; cependant la cytologie était négative dans tous les cas.

Tous nos patients (100%) ont bénéficié d'une imagerie de contrôle postopératoire dans un délai moyen de 2,54 jours, avec une médiane à 4 jours et les extrêmes de 2 heures et 5 jours.

I-D-1 bilans postopératoires

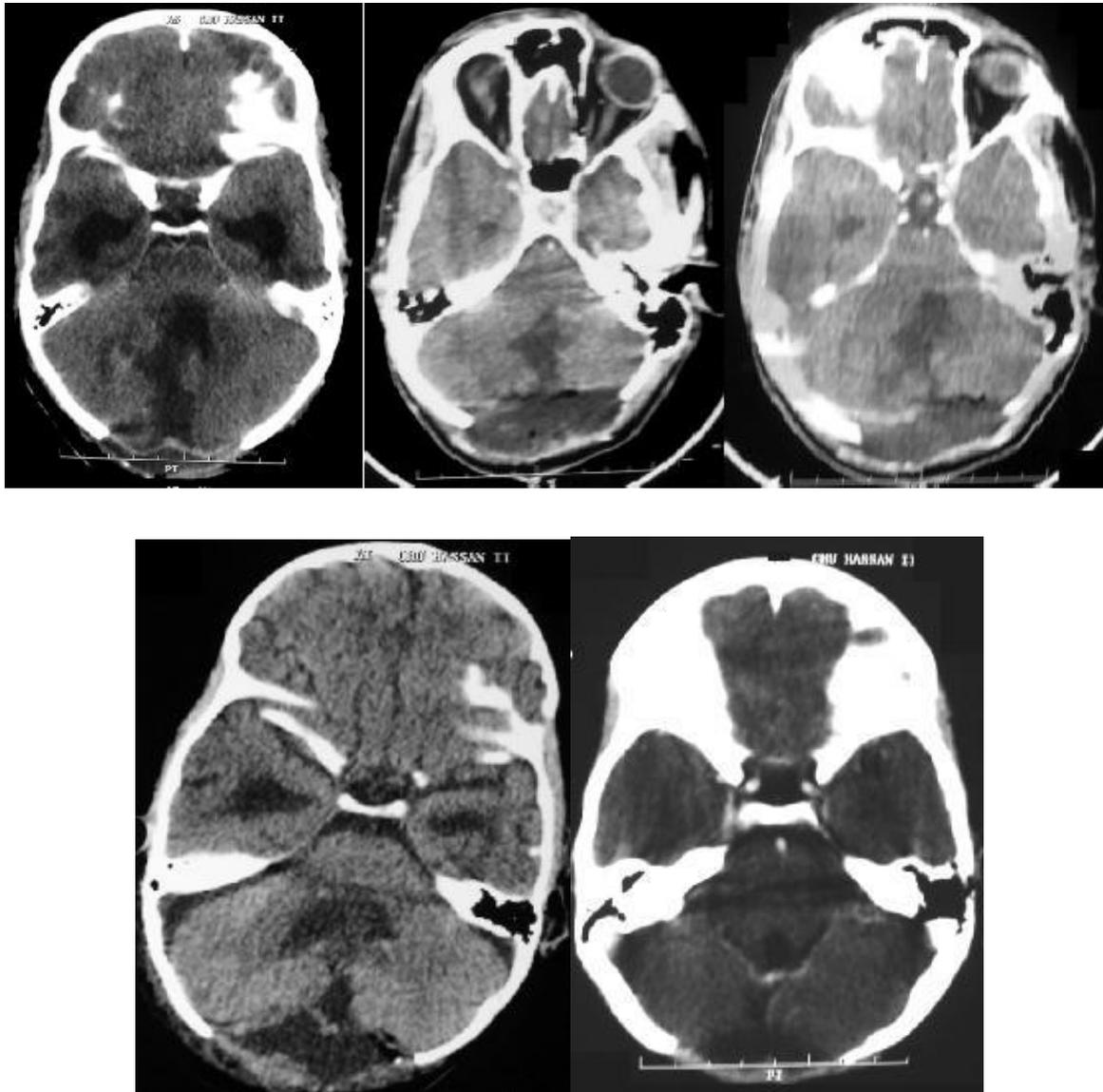


Figure 22 : *post-opératoire : coupes scannographiques axiales montrant une cavité liquidienne occipitale postérieure en communication avec les espaces sous arachnoïdiens sans lésion tissulaire visible. L'injection de PCI ne note pas de prise de contraste pathologique : pas de résidu tumoral.*

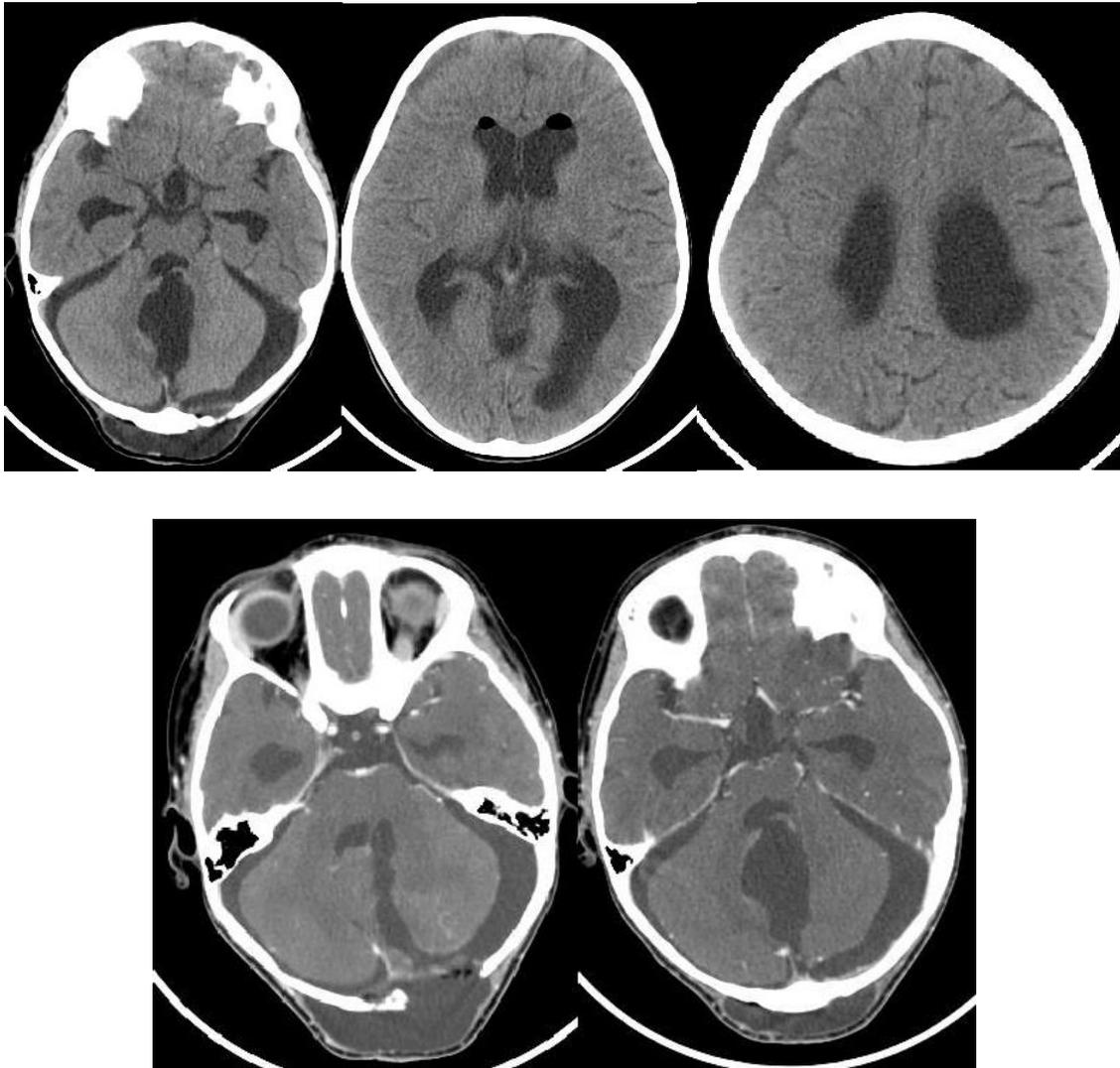


Figure 23 : TDM cérébrale de contrôle postopératoire, en coupes axiales sans contraste, montrant: (A) la présence d'une cavité liquidienne de la FCP communiquant avec le V4 sans processus tissulaire visible, (B) présence d'une pneumocéphalie postopératoire, (C) collection liquidienne juxta-osseuse pariétale droite hétérodense avec composante spontanément hyperdense: hématome sous dural.



Figure 24 : TDM cérébrale de contrôle en coupes axiales sans injection de produit de contraste montrant une hyperdensité spontanée siégeant au niveau du plancher du V4 en regard de la craniectomie occipitale, traduisant la présence d'un hématome du foyer opératoire.

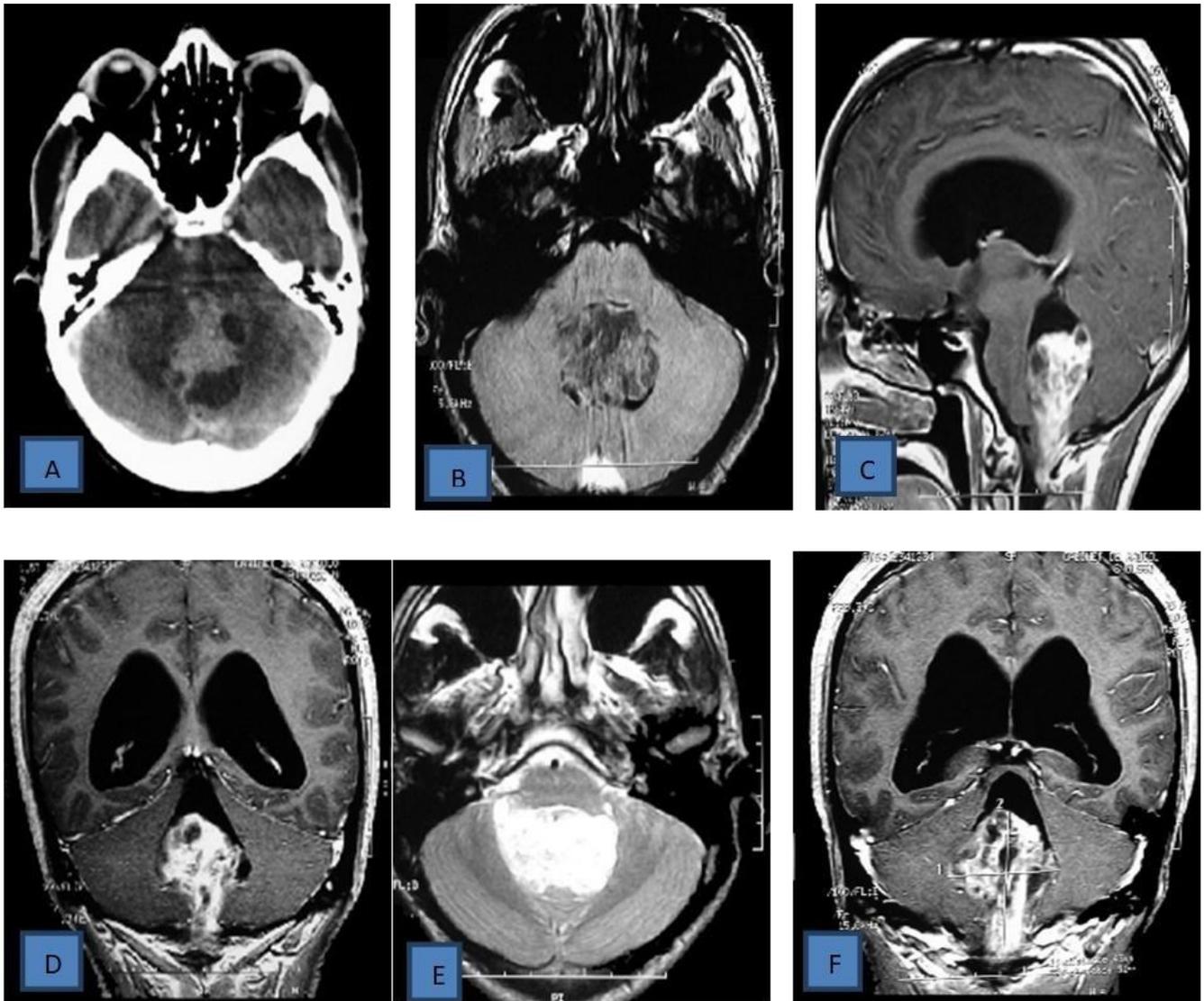


Figure 25: Processus tumoral du V4 spontanément hyperdense en scanner (A), siège de calcifications avec une extension vers l'APC gauche. Processus tumoral du V4 en isosignal T1 (B), hypersignal T2 (E), se rehaussant de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium (C, D, F), avec une dilatation des cornes temporales des Ventricules latéraux témoignant d'une hydrocéphalie d'amont. Il émet des expansions à l'angle ponto-cérébelleux droit et au trou occipital : Ependymome.

➤ Contrôle post opératoire de kyste épidermoïde

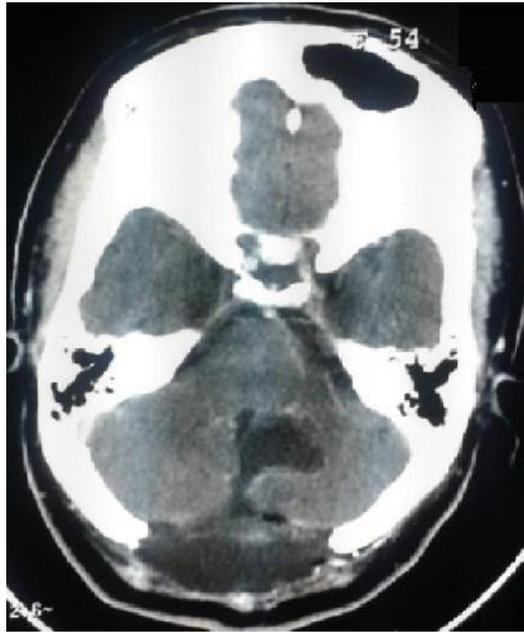


Figure 26: TDM cérébrale C+ post opératoire montrant une craniectomie occipitale médiane avec une méningocèle compliquant l'ablation chirurgicale d'un kyste épidermoïde du 4ème ventricule

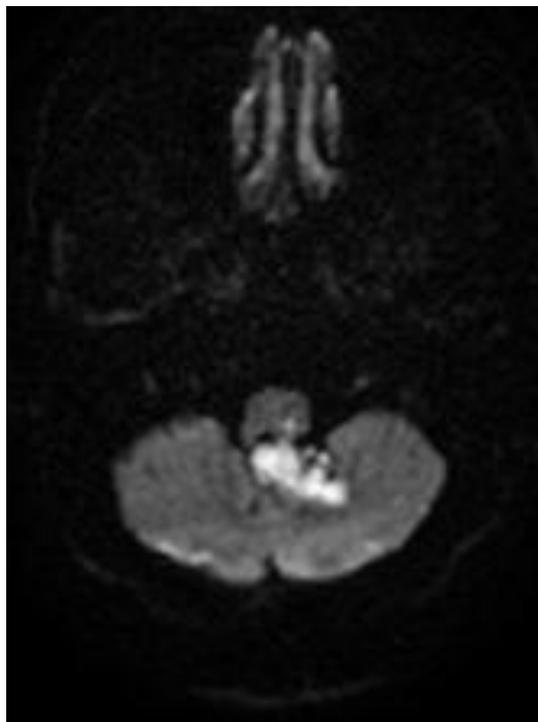


Figure 27: IRM cérébrale coupe axiale en diffusion montrant un résidu tumoral postopératoire d'épendymome au niveau du V4.

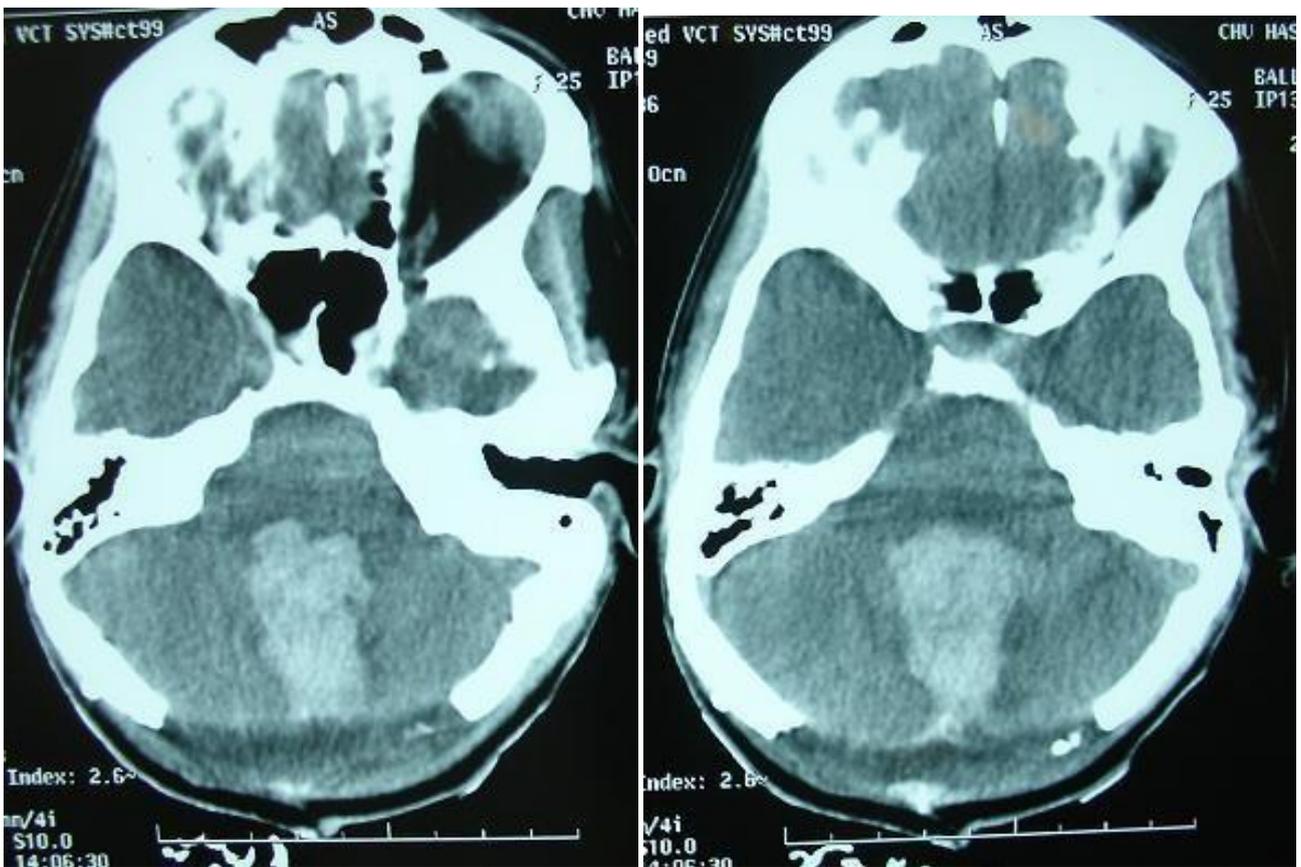


Figure 28: TDM cérébrale de contrôle en coupes axiales sans injection de produit de contraste montrant une hyperdensité spontanée siégeant au niveau du plancher du V4 en regard de la craniectomie occipitale, traduisant la présence d'un hématome du foyer opératoire après exérèse de l'hémangioblastome du V4.

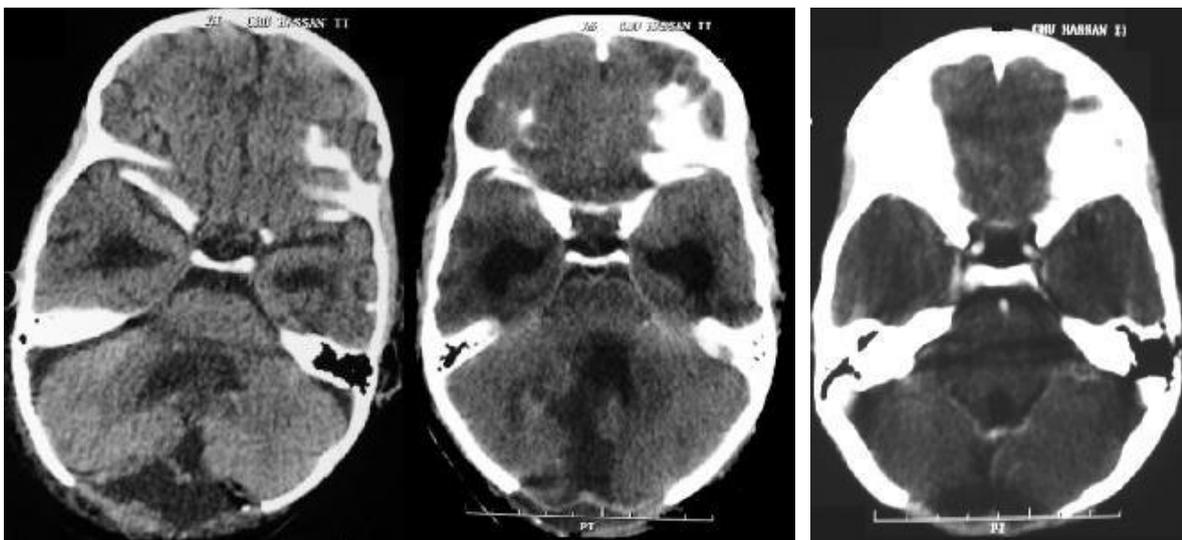


Figure 29: post-opératoire : coupes scannographiques axiales montrant une cavité liquidienne occipitale postérieure en communication avec les espaces sous arachnoïdiens sans lésion tissulaire visible. L'injection de PCI ne note pas de prise de contraste pathologique : pas de résidu tumoral.

I-E. Evolution postopératoire:

L'évolution et les complications postopératoires concernent aussi bien la chirurgie initiale que la chirurgie pour récurrence tumorale. Dans l'ensemble de la série, 17/101 (16,83%) patients ont présenté des complications postopératoires immédiates. Ces complications ont été infectieuses dans 10 (9,9%) cas (4 cas de méningite purulente, 3 cas de pneumopathies et 3 cas de sepsis). D'autres complications liées au geste chirurgical ont été colligées, notamment 3 cas (2,97%) cas de saignements (hématome postopératoire), 4 cas (3,9%) de retard de réveil, le mutisme akinétique dans 3 cas (2,97%), 3 cas (2,97%) cas de coma, 7 cas (6,93%) patients ont présenté une fuite du LCR et 3 cas (2,97%) patients ont bénéficié d'une reprise chirurgicale pour un pseudo-méningocèle.

L'évolution postopératoire est rapportée chez 101 patients de l'ensemble de la série. Parmi eux, 94 patients (92,31%) se sont améliorés et 7 patients (6,93%) sont décédés. Nous nous sommes intéressés à la cause, ainsi nous avons retrouvé :

Trois cas de décès (médulloblastome) à J12 et J22 postopératoire suite à une septicémie associée à un œdème aigu du poumon ; Les 4 autres patients (ayant un médulloblastome) arrivés en pré engagement des amygdales suite au un retard diagnostique. Admis dans un tableau de troubles de conscience avec un GCS<12 et une raideur de la nuque, ils sont tous décédés après une chirurgie initiale, soit du fait des signes d'engagement révélateurs de la tumeur, ou à cause d'une évolution tumorale rapide. En effet un de ces patients est décédé à 13 jours du postopératoire suite à une hydrocéphalie aiguë, non dérivée en urgence par manque de matériel de dérivation.

I-E-1 Récidives tumorales :

En ce qui concerne l'ensemble des patients de notre étude, 11 patients (10,89%) tumeurs ont récidivé après la chirurgie initiale à type d'exérèse totale. La médiane du délai de récurrence est de 10,30 mois ($\pm 9,31$ mois) avec une durée moyenne de 14,44 mois ($\pm 9,31$ mois). Parmi ces tumeurs récidivantes, un patient (soit 0,99%) de la série ayant été opéré pour un médulloblastome a présenté des métastases à distance de la fosse cérébrale postérieure (FCP) secondaires à une dissémination leptoméningée. Toutefois, il faut noter que la majorité de nos patients a été adressée dans un autre service pour un traitement complémentaire (radiothérapie et/ou chimiothérapie) ; sur 63 patients de médulloblastome adressés pour traitement complémentaire, 23(22,77%) ont bénéficié d'une exérèse supposée totale macroscopiquement et 15 patients(14,85%) a pu bénéficier d'une radiothérapie après une exérèse totale initiale d'autres n'ont pas pu en bénéficier soit pour des raisons financière ou une contre-indication à cause de l'âge < à 3 ans.

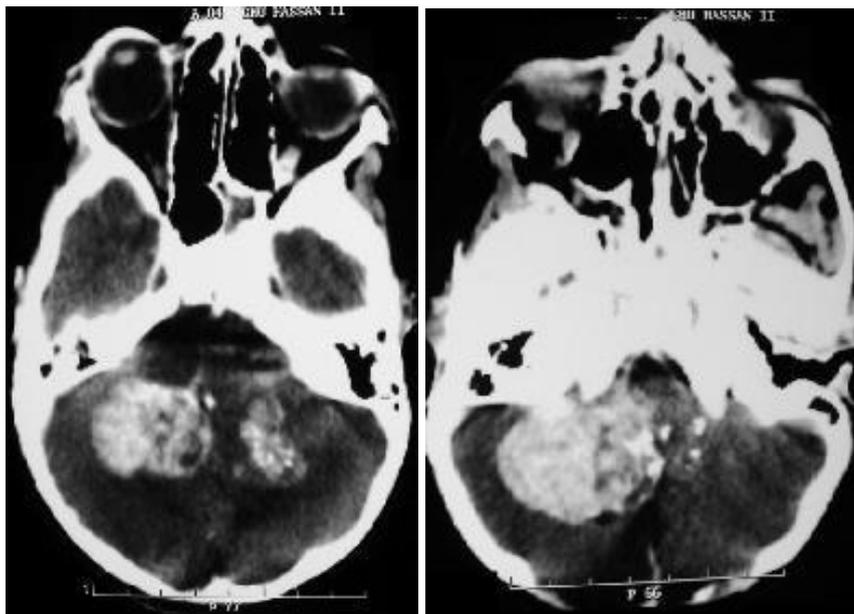


Figure 30 :TDM en coupe axiale Récidive du médulloblastome : A- C+ tumeur initiale :processus tissulaire se rehaussant intensément et de façon hétérogène après contraste latéralisé à droite avec des microcalcifications B : TDM postopératoire en coupe axiale C-.C : récidence tumorale latéralisée à droite avec de microcalcifications.

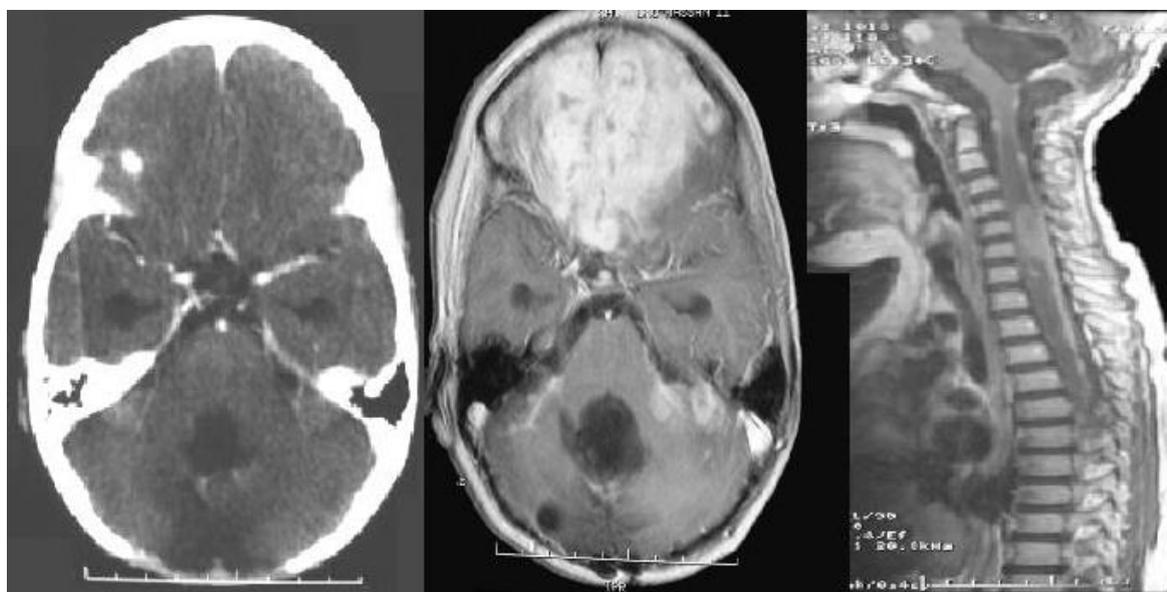
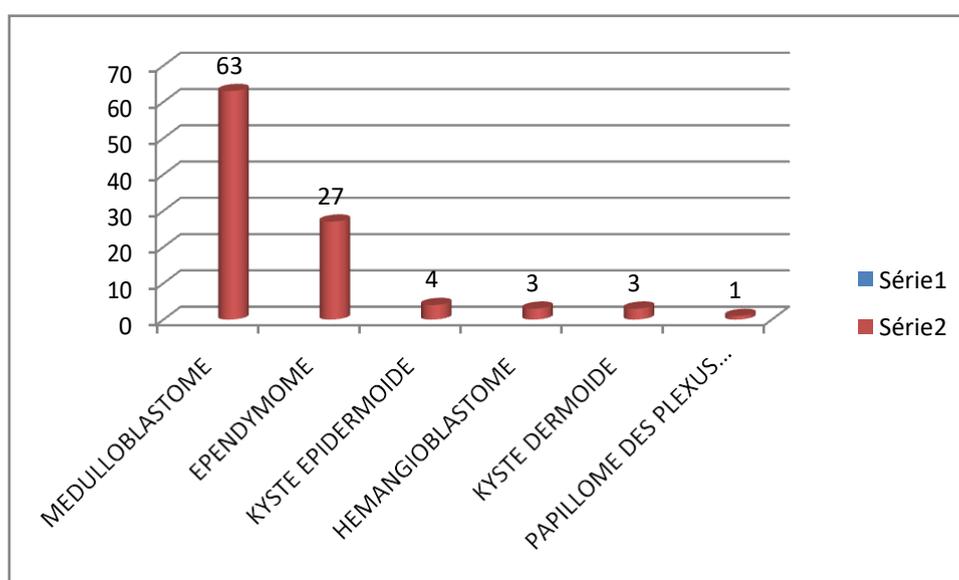


Figure 31 : A. scanner postopératoire injecté ; B. IRM coupe axiale en T1 Gado ; C. IRM coupe sagittale médullaire cervico-dorsale en T1 avec injection de Gadolinium. Imagerie montrant une dissémination Leptoméningée (sous-arachnoïdienne) cérébrale et spinale d'une récidence fronto-basale d'un médulloblastome duV4.

I-F. Histologie :

Tableau : *distribution en fréquence selon le type histologique.*

Type	Nombre des cas	Pourcentage
Médulloblastome	63	62,37
Ependymome	27	26,73
Kyste épidermoïde	4	3,96
Hémangioblastome	3	2,97
Kyste dermoïde	3	2,97
Papillome de plexus choroïdes	1	0,99
TOTAL	101	100



Comme pour tous les cas opérés, un prélèvement pour un examen extemporané était fait et le résultat était obtenu dans les minutes qui suivaient le début de l'exérèse chirurgicale et le prélèvement définitif était fait avant la fin du geste chirurgical pour confirmation diagnostique chez tous les patients qui ont bénéficié d'une exérèse tumorale ; comme nous l'avons constaté dans le tableau précédent, notre série était dominée par le médulloblastome 63 cas (62,37%); suivi par l'épendymome 27 patients (26,73%), tous des jeunes dont l'âge moyen est de 28,83 ans ; 4 patients (3,96%) ont un kyste épidermoïde, l'hémangioblastome et le kyste dermoïde étaient représentés à proportion égale dans notre série avec 2,97 % (3 cas) et un seul cas de papillome de plexus choroïde(0,99%).

I-G. Le suivi à long terme:

Le délai moyen de suivi est de 38,53 mois ($\pm 19,20$ mois) pour les 94 patients vivants de notre série, avec comme extrême 17 mois, 72,84 et 96 mois pour les médulloblastomes opérés en 2010,2011 et 2012 et vus en consultations avec scanner de contrôle. Ces nouvelles ont été obtenues par visualisation de l'imagerie médicale de contrôle. En effet, 7 patients (6,93%) patients sont décédés et les patients restants ont été suivis.

Actuellement environ 45 patients soit (44,55%) opérés avant 2016 sont perdus de vue. Parmi les 56 autres patients suivis, 38 ont (67,86%) ont une évolution tumorale stable, 9 (16,07%) patients présentent des séquelles et autres ont présenté une récurrence tumorale dont 4 cas de médulloblastome et 5 cas d'épendymome.

Parmi les séquelles nous avons noté : L'aggravation d'ataxie dans 6 cas, une cécité chez 3 patients.

Par ailleurs, nous avons réalisé une analyse spécifique chez les enfants de notre série ; il y avait 54 (42,59%) patients ayant un âge ≤ 15 ans. Parmi eux il y a eu 27/54 garçons (50%) et 27/54 filles (50%) avec un âge moyen de 7,83 ans tandis que les extrêmes inférieur et supérieur étaient respectivement de 0,67 ans (8mois) et 14 ans.

La pathologie tumorale a été révélée dans ces 54 cas par un syndrome d'HTIC; et un trouble de l'équilibre. Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie comme bilan préopératoire, TDM dans tous les cas et IRM dans 42/54 (77,78%). Les localisations tumorales étaient intra-axiaux à (100%).

L'hydrocéphalie a été objectivée dans tous les cas et 32/54 (59,26%) patients ont bénéficié d'une dérivation du LCR.

Tous les patients avaient été opérés. Parmi ces enfants l'exérèse tumorale a été totale dans 48 cas (88,89%), subtotale dans 3 cas (5,56%), et partielle dans 3 cas (5,56%).

LES TUMEURS DU QUATRIEME VENTRICULE

Sur le plan histologique, il s'agissait de médulloblastome dans 35/54 (64,81%) cas, d'épendymome dans 17/54 (31,48%) cas d'hémangioblastome dans 1/54 cas (1,85%) et de kyste dermoïde 1 cas (1,85%).

Le suivi des patients a montré que 3/54 patients (5,56%) sont décédés, 37/54 (68,51%) régulièrement suivis au service avec 3 cas de récurrence tumorale et 11 patients perdus de vue.

Tableau 4: résumé des caractéristiques des patients de notre étude.

LIBELLES	TOTAL 101 Patients 100%	Age≤15=54 53,47%
Age moyen (ans)	33,5	7,83
Sexe		
Masculin	54	27
Féminin	47	27
Antécédents		
Tabagisme	17	0
HTA	10	0
Diabète	06	0
Cardiopathie	04	0
consanguinité	05	05
Signes cliniques		
HTIC	101	54 (100%)
Syndrome cérébelleux	86	38 (37,62%)
Imagerie préopératoire:		
TDM	80 (79,20%)	50 (92,59%)
IRM	21 (20,80%)	04 (07,40%)
Siège tumoral :		
Intra-axiale	78 (77,22%)	54 (100%)
Intra-ventriculaire	23 (22,88%)	0
Hydrocéphalie associée	101 (100%)	54 (100%)
Traitement :		
a) Dérivation LCR		
DVP	07 (6,93%)	04 (07,40%)
VCS	36 (35,64%)	19 (35,19%)
b) Exérèse		
Voie d'abord sous occipital	101 (100%)	101 (100%)
c) Qualité d'exérèse		
- Totale	68 (67,33%)	48 (88,89%)
- Subtotale	25 (24,75%)	03 (05,56%)
- Partielle	07 (6,93%)	03 (05,56%)
- Biopsie	01 (0,99%)	01 (01,85%)
Diagnostic histologique		
- Médulloblastome	63 (62,37%)	35 (64,81%)
- Ependymome	27 (26,73%)	17 (31,48%)
- Kyste épidermoïde	04 (03,96%)	00
- Kyste dermoïde	03 (02,97%)	01 (01,85%)
- Hémangioblastome	03 (02,97%)	01 (01,85%)
- Papillome p choroïde	01 (0,99%)	00
Récidive :	09 (08,91%)	03/48 exérèse totale
Décès :	07 (06,93%)	03 05,56%)

II ANALYSE DES FACTEURS PRONOSTIQUES:

1. Devenir global :

Pour l'ensemble de la série, 94 patients (93,07%) ont bénéficié d'un suivi régulier à long terme. Sur les 94 patients 45 d'entre-deux opérés avant 2016 sont perdus de vue et les 56 restants sont suivis régulièrement parmi eux 38/56 (67,86%) ont présenté une évolution tumorale stable, 09 patients (16,07%) ont gardé des séquelles et 09 autres ont présenté une récurrence tumorale dont 04 médulloblastome et 05 épendymome.

2. Devenir en fonction de la qualité d'exérèse :

En tenant compte de la qualité de l'exérèse chirurgicale pour analyser le devenir des patients, nous avons regroupé les types d'exérèses en 2 catégories :

- Exérèse totale ou complète et
- exérèse incomplète (subtotale, partielle et biopsie).

Devant ces constatations, nous avons comparé le pronostic des tumeurs du quatrième ventricule ayant bénéficié d'une exérèse totale par rapport aux autres regroupées (subtotale, partielle et biopsie). Pour les 56/94 patients suivis régulièrement 47/56 patients (83,93%) avaient une exérèse totale et il y a eu une seule récurrence de (0,24%). Par contre sur 9/56 (16,07%) à exérèse incomplète 8/14 patients (57,14%) ont récidivé.

La différence statistique étant très significative, ceci montre que le pronostic des patients semble être meilleur après une exérèse totale que lorsqu'il s'agit d'une exérèse incomplète avec 83,93% de survie contre 16,07% de survie pour les patients ayant bénéficié d'une exérèse incomplète.

3. Devenir en fonction du type histologique :

En fonction du type histologique, La différence statistique entre le médulloblastome (type histologique le plus fréquent dans notre série) et les autres tumeurs primitives de la série est significative dans le sens que sur 56 patients restants et suivis 25/56 avaient le médulloblastome dont ont présenté des séquelles et 5 la récursive ; 20/56 patients avaient l'épendymome dont 2 séquelles et 4 récursives ; 3/56 hémangioblastome dont une séquelle ; 4/56 patients kyste épidermoïde ; 3/56 kyste dermoïde et un papillome du plexus choroïde. Ceci veut dire que le nombre de survie pour 14/25 patients (56%) de médulloblastome sont stables ; pour l'épendymome 14/20 (70%) sont stables ; l'hémangioblastome 2/3 patients sont stables et pour le reste de patients (kyste épidermoïde, kyste dermoïde et papillome du plexus choroïde sont tous stables).

Tableau 5 : Pronostic *de nos patients présentant une tumeur du quatrième ventricule en du type histologique*

N°	HISTOLOGIE	N x Patients	Séquelle	Récursive	Pstable	Age %
1	Médulloblastome	25	6	5	14	56
2	Ependymome	20	2	4	14	70
3	Hémangioblastome	3	1	0	2	66,67
4	Kyste épidermoïde	4	0	0	4	100
5	Kyste dermoïde	3	0	0	3	100
6	Papillome	1	0	0	1	100
TOTAL		56	9	9	38	

DISCUSSION

I. GENERALITES :

Les tumeurs du quatrième ventricule représentent une entité tumorale plus fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune. La majorité des séries rapportées dans la littérature ne concernent que l'enfant [6, 21, 28, 30, 34, 54].

De plus, chez l'adulte les études réalisées concernent souvent les différents types histologiques, en particulier le papillome et parfois le médulloblastome [30,52].

Pour réaliser notre travail qui concerne les tumeurs du quatrième ventricule, nous nous sommes heurtés à plusieurs difficultés.

D'une part, il s'agit d'une étude rétrospective limitée par la difficulté à recenser de façon exhaustive des différentes données (traitements complémentaires, pronostic etc..) sur les patients.

D'autre part la difficulté d'harmoniser le recueil des données en raison des prises en charge différentes en fonction du type histologique apporte une augmentation en nombre de cas.

L'imagerie n'a pas toujours été entièrement disponible (parfois conservée par d'autres services qui ont pratiqué le suivi pour un traitement complémentaire) soit n'existant pas sur le pacs ou elle y a été supprimée pour libérer la place sur le disque dur ou soit elle fut réalisée dans un centre privé d'imagerie, qui nous a obligé de limiter notre période allant de 2010 à 2019.

Avec l'évolution de la technologie, les différentes données collectées nous permettent d'avoir une approche intéressante sur l'épidémiologie, la clinique, la paraclinique, l'évolution tumorale et les pratiques thérapeutiques avec des statistiques interprétables en raison du nombre important des cas (101 tumeurs du quatrième ventricule) et de discuter nos données par rapport aux écrits de la littérature scientifique.

II. EPIDEMIOLOGIE :

1. Âge :

Dans notre étude l'âge moyen de nos patients était de 33,05 ans avec des extrêmes (de 8 mois et de 67 ans). Nous avons eu 54 patients ayant un âge inférieur ou égal à 15 ans (enfants) et 29 patients dont l'âge était compris entre 16–35 ans (jeune adulte), représentant ainsi la majorité des patients de notre série. Ces données épidémiologiques confirment que les tumeurs du quatrième ventricule représentent une pathologie de l'enfant et de l'adulte jeune. Dans la littérature, 55% à 70% des tumeurs cérébrales chez l'enfant sont localisées dans la fosse cérébrale postérieure [32,50, 83].

L'âge moyen de découverte des tumeurs du quatrième ventricule varie selon le type histologique. Ainsi chez l'enfant, l'âge moyen de découverte d'un médulloblastome se situe aux alentours de 5–10 ans. Et près de 80% des cas de médulloblastome de l'adulte sont diagnostiqués entre 20 et 40 ans avec un âge médian à 25 ans. De ce fait, il faut garder à l'esprit que le médulloblastome peut survenir à tout âge [6, 30, 57, 67]. Dans notre expérience nous avons rapporté un cas de médulloblastome chez un nourrisson de 8 mois et un autre de chez un adulte de 60 ans.

L'épendymome sous tentorielle intéresse plus l'enfant et l'adolescent.

Sachant que l'hémangioblastome est une tumeur de l'adulte jeune et rarement découvert dans l'enfance ; son âge de survenue est variable. Ainsi, un hémangioblastome sporadique survient entre l'âge de 40–50 ans et un hémangioblastome dans le cadre d'une maladie de Von Hippel Lindau entre 20–30 ans.

Quant au papillome des plexus choroïdes, sa localisation au quatrième ventricule est surtout rencontrée chez l'adulte.

2. Sexe :

La répartition de notre série selon le sexe ne montre pas une prédominance significative ; elle est constituée de 47 femmes (46,53%) et 54 hommes (53,47%) d'où une légère prédominance masculine (sex-ratio=1,15). En effet, pour le médulloblastome, les patients de sexe masculin sont plus souvent atteints 37/63 contre 26/63 pour le sexe féminin et le sex-ratio décrit dans la littérature est supérieur à 1,5. Il n'existe pas de prédominance sexuelle dans la plupart des autres tumeurs du quatrième ventricule [15].

Tableau 6 : fréquence des sexes selon les auteurs.

AUTEURS	Hommes(%)	Femmes(%)
NOTRE SERIE	53,47%	46,53%
MERGHNI SE	55%	45%
CHERQAOUI	54%	46%
LAABOURRI	60%	40%

III. CLINIQUE :

Comme pour toutes les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) les signes cliniques révélateurs sont très stéréotypés. Le plus souvent, la tumeur se manifeste par les signes d'hypertension intracrânienne secondaire au volume de la tumeur qui obstrue dans la majorité des cas le quatrième ventricule qui le carrefour d'écoulement de LCR et entraîne une hydrocéphalie. Elle peut se révéler aussi par un syndrome cérébelleux avec une ataxie à la marche, un nystagmus, une dysarthrie et/ou des troubles de la coordination [6, 32]. Ces signes sont variables en fonction de l'âge et n'ont aucune spécificité par rapport à ceux présentés lors du diagnostic des différentes localisations et ne permettent pas de définir ou non le caractère agressif d'une tumeur. Parfois, les symptômes diffèrent selon la localisation de la

tumeur, l'obstruction complète ou non du V4 et la rapidité d'installation du tableau clinique.

Concernant les hémangioblastomes, on constate que les symptômes surviennent classiquement chez les patients de sexe féminin durant la grossesse [15,33]. La sécrétion accrue d'érythropoïétine provoquant une polyglobulie est fréquente, mais celle-ci est rarement à l'origine de la découverte de la tumeur. La découverte d'un hémangioblastome peut se faire également dans le cadre d'une recherche ou d'un bilan de la maladie de Von Hippel Lindau [33]

Au stade tardif, on peut observer une raideur de la nuque témoignant d'un début d'engagement des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum, confirmant le retard diagnostique (27/101 cas dans notre série soit 26,73%) [53].

Cependant, dans notre étude le syndrome d'HTIC était la circonstance de révélation la plus fréquente 100 patients soit 100%. Ainsi, selon les données de la littérature, cette fréquence est variable entre 80 à 100% dans les différentes séries rapportées et le syndrome cérébelleux était retrouvé dans 96,04% cas soit 97 patients.

Selon les écrits de la littérature scientifique, ce syndrome cérébelleux a une grande valeur localisatrice des affections de la fosse cérébrale postérieure (FCP), il traduit le plus souvent une compression du cervelet par la masse tumorale.

Tableau 7: fréquence du syndrome d'HTIC et du syndrome cérébelleux dans les tumeurs du V4 selon les auteurs

AUTEURS	HTIC	Syndrome cérébelleux
NOTRES SERIE	100%	96,04%
MERGHNI SE	99%	96%
CHERQAQUI	80%	83,6%
LAABOURRI	97,2%	100%

IV. PARACLINIQUE :

IV.A Imagerie :

Les règles techniques d'exploration d'un processus expansif infra-tentoriel ne diffèrent pas de façon fondamentale de celles qui permettent l'étude d'une tumeur sus-tentorielle. L'IRM est l'examen clé qui doit être demandé devant toute symptomatologie amenant à suspecter une pathologie de la fosse cérébrale postérieure [2, 8, 15, 25, 30]. Le scanner n'a qu'un rôle accessoire pour apprécier la présence d'éventuels composants calciques et pour une étude osseuse [2, 7, 15].

D'une façon générale, L'IRM doit comprendre au moins une étude dans un plan axial, plan coronal et dans un plan sagittal. Le plan de coupe sagittal est indispensable pour étudier l'éventuel engagement des amygdales cérébelleuses [2,25]. Au mieux, l'exploration comportera des séquences dans les trois plans de l'espace [2,15]. Elle inclura naturellement une étude de l'ensemble de l'encéphale pour vérifier le caractère unique ou non de la lésion de la fosse postérieure et pour apprécier son éventuel retentissement sur le système ventriculaire. L'examen comportera des séquences pondérées T1, T2 et/ou FLAIR. Il faut noter que la séquence FLAIR [15], dont la sensibilité n'est pas optimale dans la recherche des anomalies de signal à l'étage sous-tentoriel, a une fiabilité suffisante pour la pathologie tumorale de cette région.

Les séquences après injection seront acquises au mieux et dans au moins deux plans de coupes orthogonaux [15]. La séquence de diffusion doit faire partie au même titre que les séquences précédentes, de l'exploration en IRM d'un processus d'allure évolutive de la fosse postérieure. Elle participe peu fréquemment, mais de façon décisive à la caractérisation tissulaire comme dans le cas des kystes épidermoïdes ou des médulloblastomes [15]. Dans le cas d'une lésion extra-axiale

siégeant dans les citernes, il est nécessaire d'acquérir une séquence en T2 haute résolution (Quel que soit son mode d'acquisition). Il s'agit d'une séquence à très haute définition anatomique, à très fort contraste, même s'il est binaire (liquide hyper-intense et toutes les autres structures hypo-intenses) [15,25]. Elle permet une excellente analyse de la pathologie des nerfs crâniens et autorise un bilan d'extension précis de tumeur comme par exemple le kyste épidermoïde [15].

La séquence en écho de gradient peut être d'indication moins systématique dans ce cadre de suspicion de tumeur, mais elle met parfaitement en évidence les éventuels composants calciques ou le caractère hémorragique de la lésion. Les séquences de perfusion et l'imagerie spectroscopique peuvent venir en complément pour la caractérisation, éventuellement le grading et la surveillance postopératoire des tumeurs. Cependant, la qualité de ces séquences est plus aléatoire à l'étage infra-tentorial qu'à l'étage sus-tentorial du fait des artefacts engendrés par l'os de la fosse crânienne postérieure [15].

Dans notre série, l'hydrocéphalie obstructive a été objectivée chez 101/101 (100%) patients mais à des degrés d'obstruction différents.

V. PRINCIPALES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Les tumeurs du quatrième ventricule peuvent se développer aux dépens de tous les éléments localisés à ce niveau. Cependant, quels que soient l'organe exploré et la technique utilisée, la détermination du siège tumoral est une étape importante de la démarche diagnostique en imagerie.

En matière de processus expansif dans la fosse cérébrale postérieure, il s'agit de localiser précisément la tumeur [2,15]:

- Tumeur intra-axiale ou intrinsèque : dans le tronc cérébral ou le cervelet (vermis ou hémisphères) ;
- Tumeur intra-ventriculaire : dans le 4ème ventricule ou dans les foramens adjacents (foramen de Luschka) ;
- Tumeur extra-axiale :

Dans ce chapitre, nous allons discuter des principales formes anatomopathologiques en fonction du siège :

V-A. TUMEURS INTRA-AXIALES :

V-A-1. Médulloblastome :

Le médulloblastome est une tumeur embryonnaire (appartenant à la famille des tumeurs primitives neuro-ectodermiques à croissance rapide), qui naît à partir des cellules neuro-ectodermiques du vermis cérébelleux dans 85% des cas et du toit du 4ème ventricule [6,30].

L'origine de cette tumeur était restée longtemps dans le doute. Le terme médulloblastome a été utilisé pour la première fois par BAILEY et CUSHING en 1925 pour la seule raison qu'il est similaire à la famille des tumeurs primitives neuro-ectodermiques (PNET) [6].

Dans notre étude, il est le plus fréquent et représente 62,37% (63/101 cas) des tumeurs du V4. Dans la littérature scientifique, le médulloblastome est le plus fréquent des tumeurs malignes intracrâniennes en pédiatrie [6, 30, 32].

Ainsi il représente 40 % des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, 20% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes chez l'enfant contre 6% de celles de la fosse cérébrale postérieure et 1% des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte [6, 28, 30].

❖ **Macroscopie :**

Il s'agit d'une tumeur cérébelleuse. Chez l'adulte, elle siège plus volontiers dans les hémisphères alors qu'elle est plutôt médiane et vermienne chez l'enfant. Elle peut parfois être très latérale, voire exophytique. Des cas de médulloblastomes s'étendant dans l'angle ponto-cérébelleux (dans moins de 20% des cas) le long des nerfs du paquet acoustico-facial ont été rapportés.

La tumeur est solide, rouge-grisâtre, molle, friable à limite nette et infiltrant les espaces péri-vasculaires des tissus de voisinage. Il existe souvent des zones ramollies de nécrose et/ou liquidiennes [30].

❖ **Microscopie**

Le diagnostic repose sur l'examen histologique d'un fragment tumoral non nécrotique, obtenu lors de l'intervention chirurgicale. Elle permet de distinguer différentes formes principales :

Le médulloblastome classique (75% des cas) : il est de loin la forme la plus fréquente. Il est constitué de travées de petites cellules arrondies ou parfois fusiformes, très basophiles, au rapport nucléo-cytoplasmique élevé, à l'activité mitotique intense, parfois arrangées en rosettes et pseudo-rosettes de Homer-Wright (noyaux des cellules tumorales disposés de façon circulaire), caractérisant l'origine neuro-ectodermique [6,57]. Différents degrés de différenciation gliale ou neuronale peuvent être observés, suggérant que la cellule d'origine a une double capacité de différenciation.

Le médulloblastome desmoplasique (10%- 20% des cas) : caractérisé par l'existence d'abondantes fibres de collagène ou de réticuline, survient chez l'adolescent ou le jeune adulte, surtout dans les hémisphères cérébelleux [6, 30, 57].

Le Médulloblastome anaplasique (5% des cas) : caractérisé par des cellules contenant de grands noyaux ronds et/ou pléomorphes, de larges plages de nécrose, un index mitotique élevé et une grande proportion de cellules en apoptose. Cette forme est agressive avec un pronostic péjoratif [6,30].

D'autres variétés, encore beaucoup plus rares, ont été décrites comme le médullomyoblastome, le médulloblastome mélanotique ou le médulloblastome lipomateux [30].

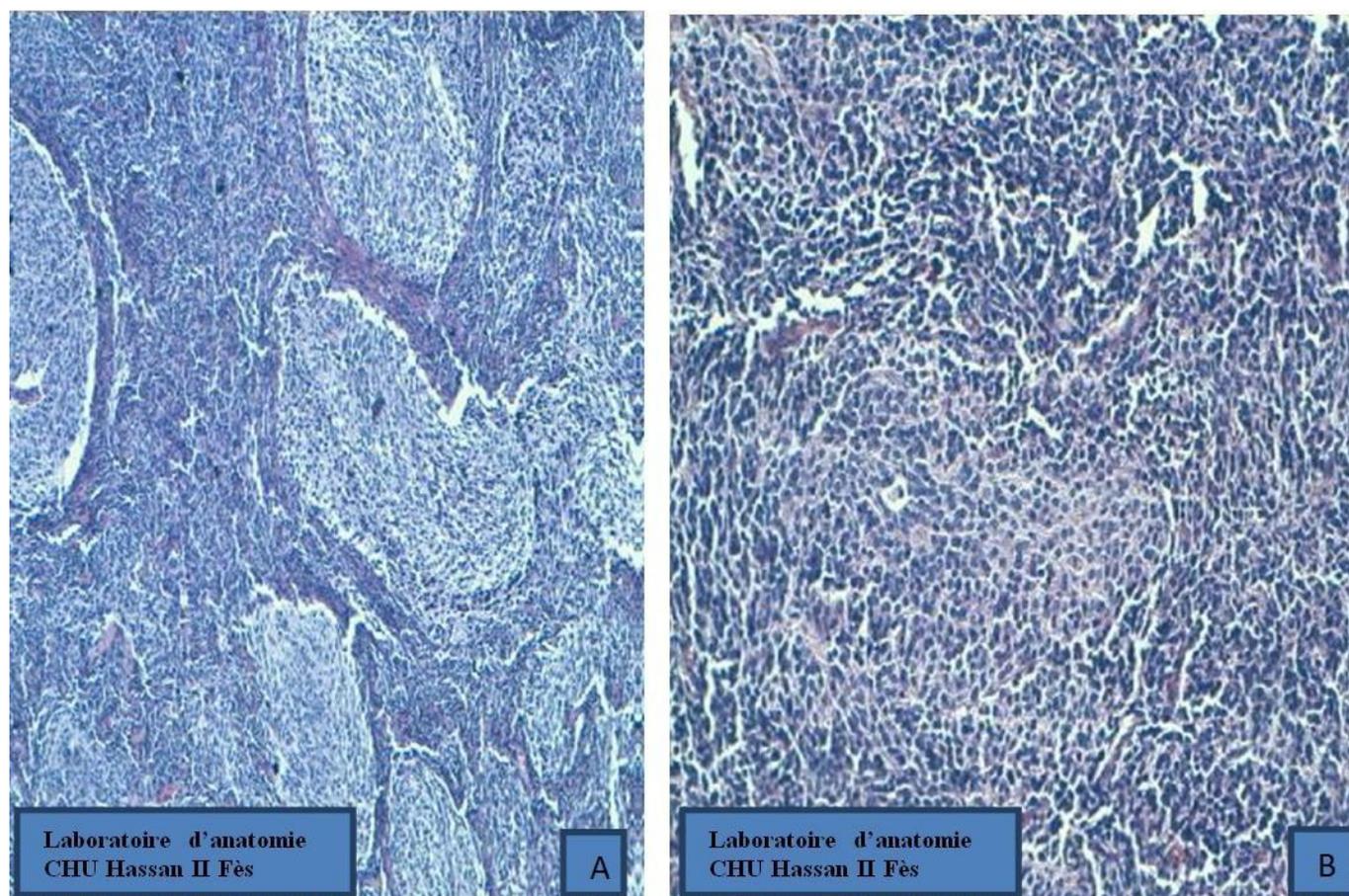


Figure 32 : Médulloblastome: A–prolifération tumorale indifférenciée et disposée en formation nodulaire à centre clair entourée de réticuline (HESx 10). B–Prolifération tumorale faite de cellules de petite taille à noyau hyperchromatique et au cytoplasme peu visible (HESx20).

V-A-2. HEMANGIOBLASTOME :

Il s'agit d'une tumeur d'histogenèse inconnue composée d'un stroma cellulaire et de capillaires abondants. Dans notre expérience, le diagnostic d'hémangioblastome a été retenu dans 2,97% des cas (3/101). Cependant dans les écrits scientifiques, ils représentent 1 à 2 % des tumeurs intracrâniennes et 7 à 10 % des tumeurs infra-tentorielles.

En outre, 25 à 30% des hémangioblastomes sont liés à une maladie de Von Hippel Lindau [6,33].

❖ **Macroscopie**

Macroscopiquement, il s'agit toujours d'un processus de contours nets et bien limités, sans signes d'infiltration du tissu cérébral adjacent. Son volume est très variable, allant d'un petit nodule millimétrique jusqu'à une tumeur de plusieurs centimètres, l'importance de ce volume étant alors due à la composante kystique de l'hémangioblastome [15].

Classiquement, il est décrit quatre types d'hémangioblastome en imagerie [15]:

- Type I : une forme kystique pure ;
- Type II : une forme kystique avec nodule mural rehaussé ;
- Type III : une forme solide avec kyste Centro-tumoral ;
- Type IV : une forme solide pure sans composante kystique.

En fait, la forme kystique pure est exceptionnelle et lors de notre étude, elle n'a jamais été rencontrée. Dans la littérature, la forme kystique avec nodule mural est la plus fréquente, entre 60 et 70 % des cas, la forme solide pure représente environ 30 % des cas et la forme solide à composante kystique centrale est plus rare [12, 33]. Ces proportions sont expliquées par le mode de croissance tumorale.

L'hémangioblastome est une tumeur richement vascularisée, avec des composantes kystiques [6].

❖ Microscopie

Histologiquement, elle est composée d'un stroma cellulaire et d'un riche réseau capillaire [15]. Les cellules ont un noyau qui contient des vacuoles à contenu lipidique. La transformation kystique de la tumeur est habituelle, mais, il n'y a pas de nécrose ou de calcification. En d'autres termes, l'hémangioblastome est une tumeur bénigne de grade I selon la classification de l'OMS [33].

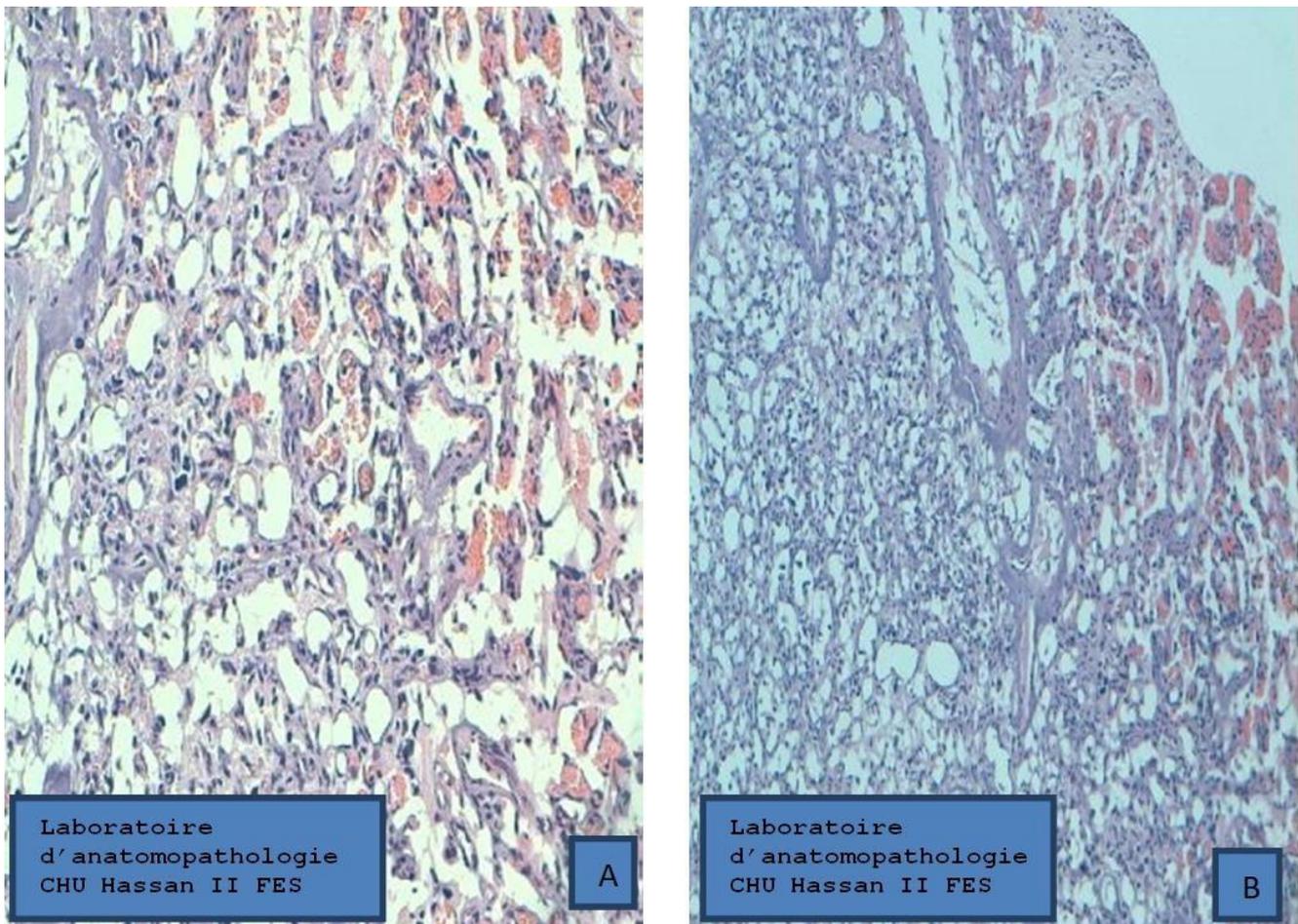


Figure 33 : Hémangioblastome A–Prolifération vasculaire bordée par des cellules endothéliales régulières (HESx20) ; B–Prolifération tumorale vasculaire faite de capillaires (HESx10).

V-B. Tumeurs extra-axiales

V-B-1. Tumeurs épidermoïdes :

Les termes de « tumeur » ou de « kyste épidermoïdes » sont mieux adaptés que celui de « cholestéatome » qui peut prêter à confusion avec les cholestéatomes secondaires de l'oreille moyenne [43]. Il s'agit d'une lésion congénitale dysgénésique du fait de la probable inclusion d'éléments épithéliaux dans le tube neural lors de sa fermeture entre la troisième et la cinquième semaine de vie intra-utérine.

Cette hypothèse permet d'expliquer les kystes épidermoïdes de la ligne médiane [15]. Les kystes latéraux proviendraient de reliquats épiblastiques inclus plus tardivement lors de la formation des vésicules cérébrales ou de l'enfouissement des placodes auditives.

Dans la littérature scientifique, elles représentent la troisième tumeur de siège extra-axial par ordre de fréquence [15,43]. Cependant, dans notre étude 4/101 cas soit 3,96%.

❖ **Macroscopie**

Le siège le plus fréquent de la tumeur est de loin l'angle ponto-cérébelleux (près de la moitié des cas) [15]. Il s'agit d'ailleurs de la troisième tumeur par ordre de fréquence de l'angle ponto-cérébelleux, après le schwannome vestibulaire et le méningiome. Les autres sites sont plutôt sur la ligne médiane. En ce qui concerne la fosse cérébrale postérieure, la deuxième localisation est le quatrième ventricule [15].

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

❖ Microscopie

Sa paroi comprend une mince capsule de tissu conjonctif sur laquelle repose un épithélium stratifié et kératinisé. Son contenu est formé d'un matériel riche en cholestérol provenant de la dégradation de la kératine [42].

V-B-2 Tumeurs dermoïdes

Les kystes dermoïdes sont des formations tumorales bénignes, de croissance lente, presque toujours d'origine congénitale, résultant de l'inclusion aberrante d'éléments ectodermiques, lors de la fermeture du tube neural, entre la 3ème et la 5ème semaine du développement embryonnaire. Très rarement, l'origine iatrogène peut être affirmée sur la notion d'antécédents de ponctions percutanées, sous durales ou intra-ventriculaires, répétées.

Le kyste dermoïde n'a généralement pas l'aspect blanc laiteux si caractéristique de son homologue épidermoïde. Il est plus variable, plus hétérogène, en raison de la diversité des matériaux qui se collectent dans sa cavité. Le revêtement épithélial est identique, mais sa paroi contient en plus des éléments dermiques : follicules pileux, glandes sébacées et sudoripares et parfois même lobules graisseux. Le contenu kystique est de ce fait un amalgame plus ou moins hétérogène de kératine, de cholestérol, de sécrétions sébacées et sudoripares et très souvent de poils. Cette lésion est totalement avasculaire. Plus fréquemment sa paroi peut présenter quelques îlots de calcifications.

Les kystes dermoïdes représentent approximativement 1 % de toutes les tumeurs intracrâniennes (0,6 à 1,5 % selon les séries) (ULRICH, 1964). Ils surviennent à part égale dans les deux sexes. Leur distribution intracrânienne est potentiellement ubiquitaire. Elles présentent néanmoins une très nette prédilection pour les sites basilaires, para sagittaux ou ventriculaires, dont l'explication est peut-être embryologique. Les éléments ectodermiques inclus suivraient les

ébauches mésoenchymateuses vasculaires, pénétrant dans le tissu neuro-épithélial intracrânien. Les inclusions migrant avec l'axe carotidien rendraient compte des localisations à la fosse temporale et aux régions supra et para-sellaires. Celles suivant l'axe vertébro-basilaire seraient à l'origine des localisations à l'angle ponto-cérébelleux. Quant à la migration selon l'axe choroïdien, elle expliquerait la survenue de formes intra-ventriculaires (LEPOIRE, 1958).

Les kystes dermoïdes quant à eux montrent une plus grande propension à se développer dans ou à proximité immédiate des structures de la ligne médiane supra-tentorielle : région supra sellaire, mésencéphalique, pinéale, partie médiale de la fosse cérébrale moyenne, mais aussi tronc cérébral et cervelet.

V-C. Tumeurs intra-ventriculaires :

V-C-1. Ependymome :

L'incidence de l'épendymome pour tous les âges confondus est de 0, 3/100 000 patients par an, mais elle est de 3/100 000 enfants (de moins de 15 ans) par an. Dans notre série, les épendymomes représentaient 26,73% (27 cas) : résultats se rapprochant à ceux de la littérature (tous sièges confondus, ils représentent 3 à 5 % des tumeurs cérébrales) [3].

Ils sont plus fréquents chez l'enfant et représentent la 3ème tumeur après le médulloblastome et astrocytome, et peuvent concerner 6-12% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes primitives. Environ deux tiers des épendymomes siègent dans la fosse cérébrale postérieure et représentent 20-30% des tumeurs de la fosse postérieure [3,15].

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

Cette tumeur a été correctement diagnostiquée par VIRCHOW en 1863 ; sa provenance des cellules épendymaires était suggérée pour la première fois par Mallory, par la mise en évidence des blépharoplasties typiques [5]. BAILEY et CUSHING ont découvert deux types, l'une est l'épendymome et l'autre a des caractéristiques invasive et maligne : les épendymoblastomes [3].

❖ Macroscopie

Le siège le plus fréquent des épendymomes est le 4ème ventricule [3,15]. Ils naissent alors volontiers au niveau du plancher du 4ème ventricule, dans le triangle bulbaire ; rarement, ils ont leur origine au niveau du plafond du ventricule [28]. Ils peuvent s'étendre vers la citerne de l'angle ponto-cérébelleux par le foramen de Luschka et/ou vers la grande citerne par le foramen de Magendie. Il peut exister des épendymomes dont la majeure partie siège dans la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. À côté de ce siège caractéristique et de ces extensions, certains épendymomes peuvent naître dans des localisations ectopiques, telle que la partie postérieure de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux [15].

❖ Microscopie :

Les épendymomes sont composés de cellules gliales avec un noyau monomorphe. Il y a peu de mitoses. Les éléments caractéristiques sont les «rosettes» épendymaires et les pseudos « rosettes» péri-vasculaires. Il peut exister des phénomènes hémorragiques, des calcifications et des plages de dégénérescence myxoïde. Les épendymomes sont classés grade II dans la classification internationale (OMS) [15, 28, 32].

❖ Microscopie

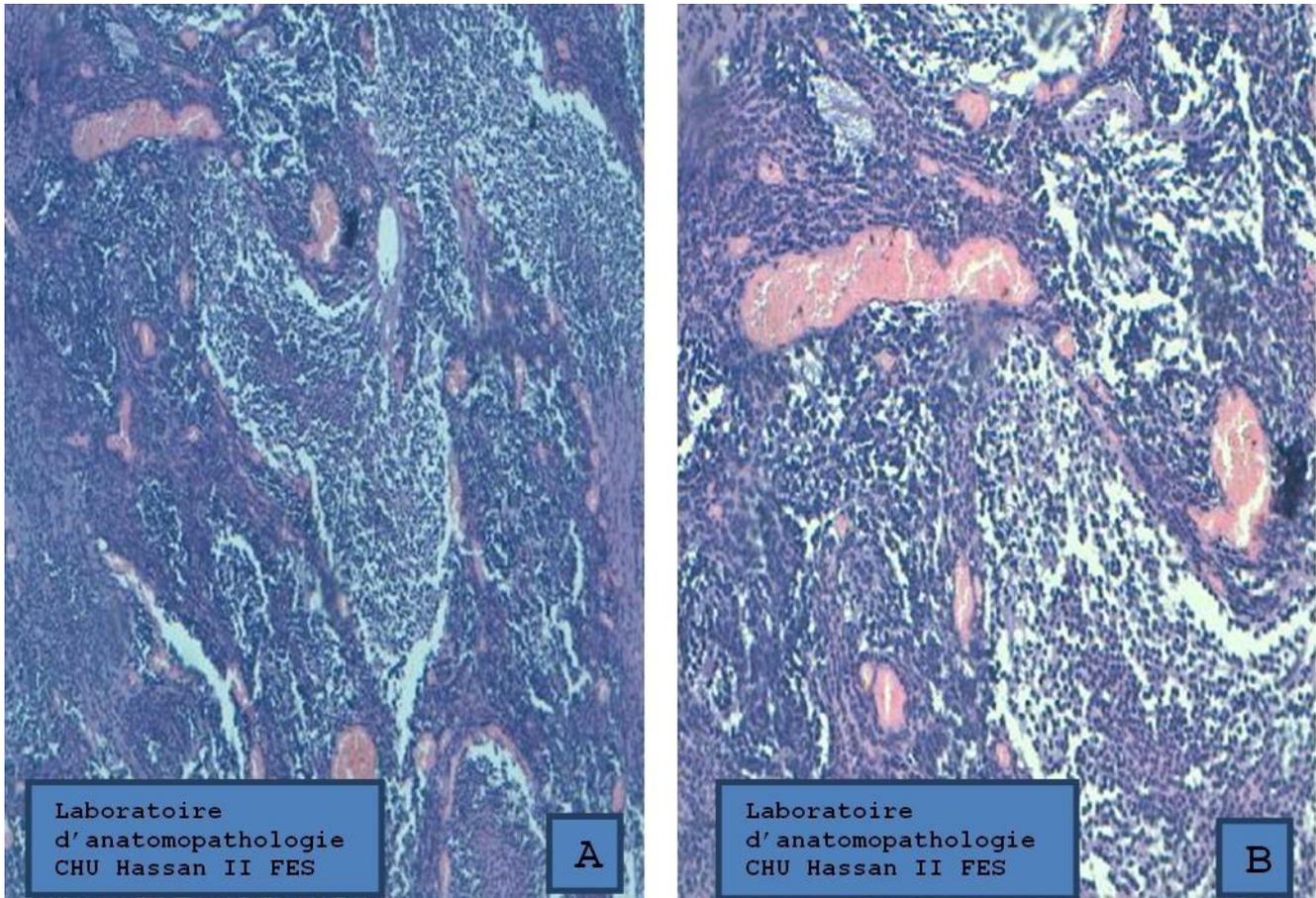


Figure 34 : *Ependymome* :

A-prolifération tumorale de densité cellulaire élevée formant des pseudo rosettes (HESx10) ;

B-Cellules tumorales de petite taille arrondies irrégulières disposées sur un fond fibrillaire avec formation de pseudo rosette (HESx20)

V-C-2. Papillome :

Il s'agit d'une tumeur rare, dérivée de l'épithélium des plexus choroïdes. Elle représente 0,4 à 0,6 % des tumeurs cérébrales. Elle est plus fréquente chez l'enfant puisqu'elle représente 2 à 4 % des tumeurs à cet âge et 10 à 20 % des tumeurs cérébrales de la première année de vie. La proportion de tumeurs bénignes (papillome des plexus choroïdes) par rapport aux tumeurs malignes (carcinome des plexus choroïdes) est de 5 pour 1 [15,32]. Cette proportion est encore plus faible chez l'adulte où les tumeurs malignes sont extrêmement rares. L'incidence annuelle moyenne est de 0,3 pour 1 000 000 [15].

❖ **Macroscopie :**

Les papillomes de la fosse postérieure siègent soit dans le 4ème ventricule, soit plus latéralement dans le foramen de Luschka, là où il existe un renflement du plexus choroïde appelé « Corne d'abondance ». Leurs contours sont nets et irréguliers, souvent polylobés [15].

Macroscopiquement, l'aspect du papillome est souvent comparé à celui du chou-fleur. Les limites avec le tissu nerveux adjacent sain sont nettes. Il peut exister des kystes intra-tumoraux, des phénomènes hémorragiques et des calcifications (dans 5 à 20 % des cas selon les séries) [15,32].

❖ **Microscopie :**

Les papillomes sont composés d'un tissu fibro-vasculaire au sein duquel l'activité mitotique est faible, et qui ne se nécrose pas. Il ressemble au tissu (non tumoral) des plexus choroïdes, avec des cellules beaucoup plus nombreuses, de forme plus allongée. La protéine S-100 est présente dans environ 90 % des cas [15].

VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Le traitement des tumeurs du quatrième ventricule est essentiellement chirurgical. Par ailleurs, certains auteurs préconisent en préopératoire, pour certains patients ayant des vomissements secondaire à une hypertension intracrânienne, l'instauration d'un traitement antiémétisant associé à une éventuelle correction des troubles électrolytiques.

VI-A. Anesthésie-réanimation pour la craniectomie de la FCP :

L'anesthésie-réanimation joue un rôle important dans la prise en charge des patients présentant une tumeur du quatrième ventricule. Elle permet d'une part, de procurer au neurochirurgien un accès aisé à la lésion (en réduisant les lésions d'écartement), et d'autre part elle participe à la qualité du geste opératoire.

Dans la craniotomie de la fosse cérébrale postérieure, il existe quelques considérations additionnelles par rapport à celle des affections supra-tentorielles.

❖ En préopératoire :

Une évaluation hémodynamique ainsi qu'un examen neurologique sont faits initialement (une atteinte des nerfs crâniens est recherchée particulièrement). De ce fait, la position du malade et la stratégie d'anesthésie, lors de la craniotomie, sont choisies en fonction de ces critères.

❖ En per-opératoire :

Une fois, la stratégie d'anesthésie décidée après une bonne évaluation, une surveillance continue et objective s'impose aussi bien en per qu'en postopératoire afin d'éviter certaines complications.

L'intervention peut se faire en position de procubitus, de décubitus latéral ou assise. L'intérêt de la position assise en Neurochirurgie s'est développé à partir de 1914, l'année à laquelle, De Martel fut le premier neurochirurgien à réaliser une craniotomie de la fosse cérébrale postérieure chez un patient en chaise roulante

[98]. En effet, la position assise mérite une attention particulière car elle offre de nombreux avantages chirurgicaux pour les patients. La position verticale améliore l'orientation de l'opérateur et l'accès chirurgical aux lésions de la ligne médiane dans de nombreux cas d'atteinte de la fosse postérieure. Le drainage gravitationnel du sang veineux hors du champ chirurgical et la réduction de la pression intracrânienne améliorent l'aisance technique et permettent un accès plus rapide aux points de saignement [94]. En position assise, une vue dégagée du visage permet d'observer directement les réactions motrices aux stimulations des nerfs crâniens, et l'accès à la paroi thoracique antérieure est facilité en cas de collapsus cardiovasculaire. En dépit des nombreux avantages chirurgicaux, la position assise suscite encore des controverses. Elle présente des défis physiologiques exceptionnels à l'anesthésiste, ainsi que de nombreuses complications potentielles qui peuvent être [94,98]:

- l'embolie gazeuse veineuse, avec ou sans embolie gazeuse paradoxale (une préoccupation majeure associée au recours à cette position) ;
- une instabilité hémodynamique accompagnée d'hypotension peut survenir, les perfusions cérébrale et myocardique peuvent être compromises ;
- une réduction de l'agent anesthésique volatil inhalé ainsi qu'une profondeur décroissante de l'anesthésie peuvent prédisposer le patient assis au risque de regain de conscience per-opératoire ;
- une quadriplégie après une craniotomie de la fosse cérébrale postérieure en position assise est possible : c'est une complication rare, qui est attribuée à une extrême flexion du cou entraînant une compression mécanique du cordon spinal avec une strangulation des vaisseaux du cordon spinal [94] ;
- la neuropathie périphérique ;
- la pneumocéphale compressive.

❖ Postopératoire :

Les objectifs de la réanimation postopératoire sont de maintenir l'homéostasie au plan biologique et d'amener le patient à l'autonomie si possible.

Ainsi une surveillance continue et objective s'impose en per et postopératoire [94,98] :

- prévention des lésions de décubitus par un rembourrage des points de pression ;
- surveillance électro-cardioscopique continue ;
- mesure sanglante de la pression artérielle permettant en outre la prise répétée de sang artériel pour la mesure des gaz du sang ; • mesure de la pression veineuse centrale afin d'évaluer les variations de la volémie ;
- sondage vésical permettant une évaluation bi-horaire de la diurèse et reflétant l'état hémodynamique du patient ;

VI-B. Chirurgie :

Le but de la chirurgie des tumeurs de la fosse postérieure est à la fois diagnostique et thérapeutique [23,30]. L'exérèse chirurgicale est la première étape indispensable du traitement des tumeurs du quatrième ventricule.

VI-B-1. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'exérèse tumorale ne peut pas être réalisée en présence d'une importante hydrocéphalie. Ainsi une dérivation préalable du LCR doit toujours être discutée (elle n'est pas systématique dans tous les cas). Parfois un traitement anti œdémateux par corticoïdes intraveineux peut être suffisant dans l'attente de l'intervention sur la fosse postérieure [6,30, 39].

Les indications du drainage du LCR sont [7]:

- une hydrocéphalie sévère et d'évolution aiguë ;
- ou un enfant de bas âge susceptible de décompenser plus rapidement.

Dans notre série, 65/101 (64,35%) des hydrocéphalies ont été enregistrés dont 43 dérivées avant l'exérèse tumorale ; alors que dans l'étude menée par Due-Tønnessen faite en 2007 à Oslo (Norvège), 69/87 (79%) ont pu être dérivées. De plus, dans la série de MORELLI à Bruxelles 107/114 (93,86%) des patients ayant présenté une hydrocéphalie ont bénéficié d'une dérivation du LCR. Toutes ces données prouvent encore la place importante du drainage du LCR en préopératoire.

VI-B-2. L'exérèse tumorale :

L'exérèse tumorale est l'étape essentielle dans la prise en charge des tumeurs du quatrième ventricule, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Elle doit être la plus complète possible, afin de débloquer la voie d'écoulement du LCR et de décompresser le tronc cérébral [6].

Par ailleurs si dans notre série, une exérèse chirurgicale complète a été réalisée chez 77,22% (78) patients et qu'elle était subtotale ou partielle respectivement dans 14,85% (15 patients) et 7 patients (6,93%) des cas ; par contre dans celle de MORELLI [132], l'ablation chirurgicale était cotée totale ou subtotale chez 58,13% des malades tandis qu'elle était partielle dans 33,12%. De plus 0,99% de nos patients avaient bénéficié d'une biopsie (pour médulloblastome calcifié adhérent au plancher de V4) alors que cet acte opératoire a été fait 7 fois plus dans la série de MORELLI [132] avec 8,75%. D'après certains auteurs, une exérèse chirurgicale aussi complète que possible permettrait d'améliorer le pronostic vital grâce à l'éviction des récidives et des complications.

VI-B-3. LES VOIES D'ABORD :

De façon générale les tumeurs du quatrième ventricule font partie des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure dont les voies d'abord sont multiples et variées et chacune d'elle a des avantages et des inconvénients.

Le choix de la voie d'abord dépend de :

- la topographie de la tumeur et de son extension dans la FCP,
- l'état clinique du malade,
- l'expérience du chirurgien.

Les principaux abords des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure sont :

- la voie sous occipitale (médiane ou paramédiane) ;
- la voie rétrosigmoïdienne ;
- la voie translabyrinthique ;
- la voie sous temporale ;
- Les voies combinées.

Pour notre étude la voie d'abord utilisée est la sous -occipitale médiane.

Dans ce chapitre nous allons la décrire.

LA VOIE SOUS OCCIPITALE MEDIANE :

C'est la voie classique pour l'abord chirurgical de la fosse cérébrale postérieure. Sa réalisation nécessite les étapes suivantes [6,18] :

- Position assise ou Décubitus ventral, billots sous les épaules et les épines iliaques antérieures entraînant une liberté abdominale.
- Incision cutanée sagittale partant de 2 cm au-dessus de la protubérance occipitale externe ou si possible en dessous jusqu'à l'épineuse de C5.
- Section du raphé médian.
- Section et « rugination » des insertions musculo-aponévrotiques.

- Dégagement des berges postérieures du foramen magnum et de l'arc postérieur de l'atlas en se méfiant de l'artère vertébrale dans sa portion atlanto-occipitale où elle épouse le versant postérieur de l'articulation atlanto-occipitale. Dans ce trajet atlanto-occipital, il existe de larges veines anastomotiques formant un plexus veineux péri-artériel.
- Trou de trépan occipital (2 ou 4 trous) puis : craniotomie ou craniectomie occipitale de haut en bas jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique.
- Respect du sinus latéral.
- Hémostase du diploé à la cire à os et des veines émissaires qui se jettent dans le sinus latéral.
- Ouverture de la dure-mère en lyre ou en Y de part et d'autre du sinus occipital dont on clippe le bec inférieur.
- La fermeture de la dure-mère doit être méticuleuse dans le but de réaliser une étanchéité parfaite afin d'éviter une fistule de LCR.
- Fermeture soignée du plan musculo-aponévrotique et cutanée.

VI-B-4. Complications:

L'examen clinique postopératoire doit en particulier s'attacher à rechercher les complications.

Au sein des séries les plus récentes, l'avènement des nouvelles techniques neurochirurgicales a permis une baisse considérable de la morbidité opératoire et la mortalité de l'ensemble des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure estimées respectivement à 5%-10% et 3 % [6,28,30].

VI-B-4-a. Mortalité :

La mortalité opératoire (celle en per-opératoire/postopératoire survenant au cours du premier mois suivant l'acte chirurgical) des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure diffère selon les équipes.

Dans notre série, nous avons observé 7/101(6,93%) cas de décès, dont 4 furent admis dans un tableau d'engagement avec un GCS <8 pour 3 et l'autre son GCS était <10, témoin d'un retard diagnostic. Ainsi, dans les anciennes séries rapportées dans la littérature, la mortalité était située entre 15 à 30%, mais actuellement avec les progrès de l'imagerie, des techniques de la neurochirurgie (microchirurgie), de la neuro-anesthésie et de la réanimation, la mortalité a significativement diminué (inférieure à 3%) [5, 50, 53]. Dans l'étude de CHERQAOU [52] la mortalité était de l'ordre de 22% alors que dans celle de LAABOURRI [75] elle était de 18,57%.

Tableau 8 : mortalité opératoire des tumeurs de la FCP selon les auteurs.

AUTEURS	Mortalité
NOTRES SERIE	6,93%
MERGHNI SE	7%
CHERQAOU	22%
LAABOURRI	18,57%

VI-B-4-b. Fuite du LCR et Pseudoméningocèle :

Dans notre série, (7) 6,93% des patients ont présenté une fuite du LCR après acte opératoire et 3 cas soit 2,97% des patients avaient un pseudoméningocèle. Cette fuite du LCR était présente dans 27,59% des cas dans l'étude de STEINBOK [96], alors qu'elle n'était que de 17,24% dans celle de BERNT. En plus dans la série de STIENBOK il y avait 33% de pseudoméningocèle.

Tableau 9: fréquence de la fistule LCR dans chirurgie de la FCP selon les auteurs.

AUTEURS	Nombre de patient	Fistule LCR	Pseudoméningocèle
NOTRES SERIE	10/101	7 soit 6,93	3 soit 2,97%
STEINBOK et al	48/174	27,59%	33%
BERNT et al	15/87	17,24%	-
ALEXANDER et al	35/150	23,33%	-

En effet, ces types de complications surviennent dans 17,6% des cas après la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure (FCP) et sont dus aux défauts d'étanchéité lors de la fermeture dure-mérienne [47]. Mais ils peuvent se voir aussi après une méningite postopératoire (septique ou aseptique). Ce défaut d'étanchéité peut entraîner une fuite du LCR et un épanchement (pseudoméningocèle) d'où l'indication immédiate d'un drainage ou d'un pansement compressif [6, 30, 47].

En l'absence de la régression de l'épanchement 5 à 7 jours après le drainage, le patient bénéficiera d'une reprise chirurgicale avec fermeture du défaut étanchéité dure-mérienne [47,69].

VI-B-4-c. Hydrocéphalie aiguë et œdème :

Six cas d'hydrocéphalie aiguë ont été répertoriés dans notre série chez les patients bénéficié d'exérèse incomplète tandis que dans celle de MORELLI, il y'en avait 11/107 (10%) cas. Dans la littérature scientifique, les hydrocéphalies aiguës peuvent survenir dans 25% des cas notamment lors d'une exérèse tumorale incomplète. L'œdème postopératoire peut constituer un facteur péjoratif, qui nécessite une prise en charge immédiate.

Dans environ 20 % des cas, une dérivation est faite en période postopératoire suite à une hydrocéphalie aiguë [6].

VI-B-4-d. Infections :

La plupart des patients en période postopératoire sont susceptibles de développer des complications infectieuses, mais le tableau est surtout dominé par les méningites et des pneumopathies consécutives à la durée et au geste thérapeutique per- et postopératoire (chirurgie et anesthésie-réanimation). Dans notre série, ces complications infectieuses étaient retrouvées chez 10/101 (9,9%) patients : 4 cas de méningites, 3 cas de pneumopathies et 3 tableau sepsis (avec cyanose, sueur profuse et tachycardie). Pour prévenir ces infections, un régime varié d'antibiothérapie prophylactique visant principalement le staphylocoque et le streptocoque peut être suggéré [6,30].

Tableau 10: fréquence des infections postopératoires de la FCP selon les auteurs.

AUTEURS	Méningite %	pneumopathies	Sepsis
NOTRES ETUDE	3,96%	2,97%	2,97%
MERGHNI SE	17%	12%	-
CHERQAQUI	10%	-	-
LAABOURRI	18,57%	-	-

VI-B-4-e. Saignement

Les saignements ou les hématomes intra-parenchymateux, sous-duraux, voire extraduraux sont rares (moins de 1%) mais graves. Leur survenue précoce après l'acte opératoire nécessite une ré-intervention urgente dans les 6 heures après la craniotomie, car le risque de mortalité est très élevé entre 50% à 77% des cas [6, 30, 60, 61].

VI-B-4-f. Mutisme akinétique (syndrome de la fosse postérieure)

Dans notre expérience, le mutisme akinétique était rapporté chez 3/101 (2,97%) patients ; par contre dans la littérature sa fréquence est variable selon les séries : ce syndrome était présent dans 28,57% des cas dans la série de CORTINEY W-C alors qu'il n'était que de 7,91% dans celle de DEBORAH [93].

Tableau 11 : fréquence du syndrome de la fosse postérieure selon les auteurs.

AUTEURS	Nombre de cas	Syndrome de la fosse postérieure
NOTRE ETUDE	3/101	(2,97%)
CORTINEY W-C	6/21	28,57%
KIRK E A	19/121	15,70%
DEBORAH DEXEY	20/253	7,91%

En fait le syndrome de la fosse postérieure communément appelé mutisme akinétique a été décrit pour la première fois en 1985 par Rekate. C'est une complication spécifique qui peut survenir après la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure. Ces symptômes sont le plus souvent notés aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. Le mutisme akinétique peut s'associer à des troubles de la vigilance ou du caractère [6,77].

C'est un syndrome de mécanisme inconnu (étiopathogénie incertaine) qui peut être observé durant les 5 premiers jours qui suivent la chirurgie de la FCP. Ce

syndrome comprend plusieurs symptômes dont la régression peut s'étaler sur des semaines voir des mois mais il ne guérit jamais complètement [6, 38, 44, 49, 75].

Il associe :

- Trouble de langage : dysarthrie, mutisme (surtout lors d'une exérèse large du lobe cérébelleux gauche ou du vermis sont des théories avancées) [38,72];
- Dysphagie ;
- Déficits moteurs ;
- Paralysie des nerfs crâniens ;
- Labilité émotionnelle.

VI-B-4-g. Les embolies gazeuses :

Essentiellement dues à la position assise [63].

VI-B-4-h. Autres complications :

Des complications à type de réveil prolongé, de troubles de conscience, l'aggravation d'ataxie cérébelleuse sont rapportés. On note aussi des complications en rapport avec la position du patient au cours de l'intervention, [77].

VI-C. Radiothérapie :

La radiothérapie occupe après la chirurgie une place importante dans le traitement des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (surtout chez les enfants).

Elle peut être indiquée en complément à la chirurgie ou comme seul traitement (avec ou sans chimiothérapie) lorsque la chirurgie est impossible.

Aussi, il faut noter que le médulloblastome, malgré sa potentialité importante de récives est hautement radiosensible [6, 28, 30]. Un des risques du médulloblastome est sa dissémination sous-arachnoïdienne [30]: c'est le cas d'un de nos patients. L'exérèse est complétée par une radiothérapie du système nerveux

central (encéphale et moelle), avec une éventuelle surimpression en fosse postérieure sur le volume tumoral [6, 30].

Les enfants âgés de moins de 3 ans ne doivent pas être irradiés car il y a un risque majeur sur le développement de leur cerveau. De plus, des séquelles neurologiques graves sont possibles [6,28]. Ces enfants non traités par la radiothérapie pourront recevoir une chimiothérapie temporaire et bénéficier de la radiothérapie après l'âge de 3 ans. Dans tous les cas, le délai maximal recommandé entre l'exérèse et le début de la radiothérapie est en règle de 90 jours [81,87].

Les doses « classiques » chez l'enfant et chez l'adulte [6, 28, 30], selon le groupe à risque sont de [6,30] :

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

Actuellement l'avancée des techniques radio-thérapeutiques continue à améliorer le contrôle local et locorégional. Ainsi la médiane de survie des patients traités par la radiothérapie seule était fixée approximativement entre 4 à 6 mois. L'efficacité de la radiothérapie est optimisée quand elle est associée à la chirurgie, la radio-chirurgie ou à la chimiothérapie [16].

Les effets secondaires sont vus dans plus de 56% des cas à long terme. Ces complications incluent des troubles cognitives, une altération de la sécrétion endocrinienne (hypophyse et thyroïde) ; des néoplasies radio-induites, une surdité de perception et un syndrome de moya moya (serait secondaire à une occlusion progressive de l'artère carotidienne) [6].

VI-D. Chimiothérapie :

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

Le médulloblastome est relativement chimio sensible [6,30] ; raison pour laquelle le rôle de la chimiothérapie est révolu. Néanmoins, les enfants de moins de 3 ans pourront avoir une chimiothérapie initiale jusqu'à l'âge d'indication de la radiothérapie, afin de permettre un développement normal du cerveau de ces patients [6,28].

La majorité des auteurs classe le médulloblastome en fonction des facteurs pronostiques [32] :

- Risque standard : âge > 3ans, ayant un volume résiduel < 1,5cm³ (imagerie postopératoire) et sans métastase à distance évidente.
- Haut risque : âge < 3ans, avec un volume résiduel > 1,5cm³ et/ou métastase à distance.

Beaucoup de centres utilisent la chimiothérapie dans les médulloblastomes à haut risque. Le régime de la chimiothérapie est variable de protocole en protocole, par contre aucun n'a prouvé son efficacité par rapport aux autres [6].

En revanche, il n'existe pas aujourd'hui de traitement de référence chez les jeunes enfants atteints de médulloblastome métastatique, dont le pronostic reste très sombre. Probablement les indications thérapeutiques devraient être guidées, dans un futur proche, par l'âge au moment du diagnostic, le caractère complet ou non de l'exérèse, le bilan d'extension, et les facteurs de risque biologiques.

VII. PRONOSTIC :

VII-A. En fonction de l'âge :

L'âge du patient au moment du diagnostic est un facteur pronostique déjà évoqué par certains auteurs [6,30,32]. Dans notre série, un seul patient avait un âge inférieur à 2 ans (nourrisson de mois) ce facteur n'a pu être analysé par manque de renseignements sur ce patient. Dans la littérature, la découverte du médulloblastome chez des patients de moins de 3 ans est un facteur nettement défavorable [6,32].

Toutefois, pour les autres types de tumeurs du quatrième ventricule, l'âge est un facteur de mauvais pronostic sur la survie globale notamment dans les tumeurs de haut grade [6].

VII-B. En fonction du type histologique :

L'analyse uni-variée de notre série montre que le type histologique est un facteur pronostique indépendant et non significatif. Cependant nous avons constaté que le nombre de décès chez les patients suivis pour un médulloblastome est de plus de 60%. Dans notre série, nous n'avons pas eu assez de recul pour bien évaluer la survie à long terme des patients. Selon les écrits scientifiques, dans le cas des médulloblastomes, le taux de survie sans récurrence à 5 ans est compris entre 50 et 85 % chez l'enfant (en l'absence de métastases qui représentent le principal facteur pronostique), tandis que chez l'adulte, il est de 60 % à 5 ans et de 50 % à 10 ans [6,30,81].

Pour les hémangioblastomes, leur pronostic est lié à leur intégration ou non à une maladie de Von Hippel Lindau. Dans sa forme sporadique, l'hémangioblastome est chirurgicalement curable [15] Cependant certains auteurs soulignent que le

risque de morbidité et de mortalité postopératoire dans les hémangioblastomes cérébelleux kystique est très faible. Le risque opératoire augmente dans sa localisation spinale et en particulier dans les grosses lésions solides du tronc cérébral.

Quant aux épendymomes, toutes formes confondues, la survie est de 69 % à 5 ans et de 51 % à 15 ans.

VII-C. En fonction de la localisation ;

Nous souhaitons étudier la valeur pronostique de la localisation et savoir si les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure avaient des localisations préférentielles mais les résultats obtenus n'étaient pas significatifs. Les auteurs trouvent que le pourcentage de tumeurs situées au niveau intra-axial est approximativement supérieur à 80% chez l'enfant [15,28, 32] ce qui conforte nos résultats dans la mesure où cette localisation a été retrouvée dans 95,65% des cas chez les patients âgés de moins de 15 ans.

Cependant, nous n'avons pas pu comparer les autres localisations (intra-ventriculaire et extra-axiale) à une autre étude spécialement dédiée aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Les facteurs limitant les possibilités d'une exérèse complète sont liés à la présence ou non d'une infiltration du plancher du 4ème ventricule [6,30,32]. Or, dans notre étude, la localisation de la tumeur n'influence pas le pronostic et ne modifie pas la survie globale encore moins la survenue d'une récurrence pour les tumeurs. On peut donc penser que l'amélioration des techniques chirurgicales de repérage, la réalisation d'imagerie spécifique (Octréoscan®) par certaines équipes, l'évolution de la microchirurgie contribueront à des exérèses de bonne qualité quelle que soit la localisation [16,21].

VII-D. En fonction de l'exérèse chirurgicale :

Dans notre étude, analyse uni-variée montre que la qualité d'exérèse tumorale est un facteur pronostique indépendant et significatif. La différence statistique est très significative avec 83,92% de survie pour les cas d'exérèse complète contre 16,08% de survie chez les patients ayant bénéficié d'une exérèse incomplète.

L'importance de la résection chirurgicale aussi complète que possible est reconnue pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure tous types histologiques confondus. La chirurgie apparaît comme la thérapeutique la plus efficace, réduisant à la fois le risque, les récurrences et la mortalité [30,32]. La qualité de l'exérèse chirurgicale est corrélée à la survenue des récurrences.

Il faut souligner que la qualité d'exérèse chirurgicale est une caractérisation subjective (rendu opératoire) qui permet difficilement d'interpréter les résultats des publications mentionnant « exérèse complète ». Les résultats doivent être interprétés avec précautions.

Les données statistiques démontrent un bénéfice sur la survie et la qualité de vie des patients traités par la chirurgie. L'éligibilité des patients pour la chirurgie dépend de la taille, du siège, de la localisation et du nombre de lésions tumorales, et aussi de l'état systémique de la tumeur. En général, la chirurgie est indiquée chez les patients ayant une lésion unique. La technique chirurgicale peut être guidée par l'imagerie.

Concernant le médulloblastome, les deux sites principaux de récurrence se situent au niveau du cul-de-sac sacré et au niveau de la région fronto-basale (correspondant aux limites des champs d'irradiation) [6, 30, 32, 79]. Tant chez l'adulte que chez l'enfant, il n'existe aucun traitement standard de cette récurrence.

Lorsque cette dernière est locale (cas le plus fréquent), une ré-intervention doit toujours être discutée. L'alternative, en cas de récurrence de petit volume

(diamètre < 3 cm), peut reposer sur la radiochirurgie [30,79]. Après la chirurgie ou la radiochirurgie ou en cas d'inopérabilité (extension locale, métastases), une chimiothérapie sera le plus souvent mise en place et permettra, dans de rares cas, l'obtention d'une rémission prolongée [30,79].

Tableau 12 : le taux des récurrences des tumeurs de FCP selon les auteurs.

AUTEURS	Exérèses complètes macroscopique (%)	Récurrences (%)
NOTRE ETUDE	83,93	2,13
LAABOURRI	75,60%	7,32%
MERGHNI SE	89%	5,74%
CHERQAQUI	68,57%	8,34%

L'analyse de nos résultats et la revue de la littérature permettent de penser que la chirurgie est une attitude thérapeutique primordiale à adopter dans la prise en charge des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure surtout celle des récurrences en général et celle du quatrième ventricule en particulier.

CONCLUSION

Les tumeurs du quatrième ventricule et celles de la fosse cérébrale postérieure en général font l'objet de beaucoup d'études car leur évolution maligne est difficile nécessite une prise en charge multidisciplinaire.

Le résultat de notre étude montre bien qu'il s'agit bien des pathologies de l'enfant et de l'adulte jeune sans prédominance sexuelle significative. L'hypertension intracrânienne et le syndrome cérébelleux étaient la base du diagnostic clinique. La réalisation de ce travail a permis d'évoquer les principes de leur prise en charge (épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique).

La chirurgie apparaît comme le seul traitement indiqué en première intention pour ces tumeurs et la qualité de l'exérèse dont dépend le pronostic est conditionnée par le caractère infiltrant ou pas de ces tumeurs. La chirurgie qui améliore le pronostic des patients lorsque l'exérèse est complète (totale) doit être pratiquée à chaque récurrence et Le chirurgien doit ainsi s'attacher à réséquer l'ensemble de la lésion tout en respectant les structures nobles afin de minimiser les complications postopératoires.

La radiothérapie cérébrale semble être une arme thérapeutique pour certaines tumeurs de cette localisation telle que le médulloblastome.

Avec le développement de la science, des recherches sont à approfondir et à orienter sur le sens et la valeur de certains facteurs pronostiques tels que la localisation (plancher ou toit du V4), la chimiothérapie utilisée chez les nourrissons (petits enfants moins de 3 ans à la place de la radiothérapie), ainsi que la dose d'irradiation délivrée aux patients doivent être analysées.

BIBLIOGRAPHIE

1. ALBERT L. RHOTON, JR. The posterior cranial fossa: microsurgical anatomy and surgical approaches. *Neurosurgery*, 2000; 47(3):5–297.
2. C. ADAMSBAUM, V. MERZOUG, C. ANDRÉ, S. FERREY, G. KALIFA.
Imagerie du cervelet de L'Enfant. *J. Neuroradiol.*, 2003;30 :158–71
3. NICHOLAS WETJEN, COREY RAFFEL, JAMES T. RUTKA. Ependymomas.
Neuro-oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 34: 453–60.
4. AGGOURI M, MOUSSAOUI A, BENZAGMOUT M, CHAKOUR K, CHAOUI F.M, kyste epidermoïde du quatrieme ventricule : à propos d'un cas, *AJNS* 2002 :29–2
5. ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellum and fourth ventricle. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 7–27.
6. MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA. Medulloblastoma. *Neurooncology of CNS tumors (Springer)* 2006; 35:461–70
7. PATRICK Y.WEN, SIEW KOON TEOH, PETER MCLAREN BLACK. Clinical, imaging, and laboratory diagnosis of brain tumors. Youmans (editor) 1999; 11:217–47
8. ROGER J. PACKER. Brain tumors in children. *Arch Neurol.* 1999; 56: 421–5
9. ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellar arteries. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 29–68
10. KEITH L. MOORE, ARTHUR F. DALLEY II. *Clinically Oriented Anatomy*, 5th éd. (Lippincott Williams & Wilkins) 2006; 7:901
11. ALBERT L. RHOTON, JR. The posterior fossa cisterns. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 287–97
12. M. GELABERT GONZALEZ, et al. Hemangioblastomas de fosa posterior. *Neurología*, 2007; 22 (10):853–9
13. SUSAN STANDRING. The anatomical basis of clinical practice. *Gray's anatomy*, 39th Ed (Elsevier), 2008.
14. ALBERT L. RHOTON, JR. Posterior fossa veins. *Neurosurgery*, 2000; 47 (S3), 69–92.

15. JL SARRAZIN. Tumeurs de la fosse postérieure. J Radiol. 2006; 87:748–63.
16. MICHEAL W. McDERMOTT, PENNY K. SNEED. Radiosurgery in metastatic brain cancer. Neurosurgery, 2005; 57(S4):45–53.
17. JACEK BOGUCKI, ANNA TARASZEWSKA, J. BARANIECKA, Z. CZERNICKI. Familial incidence of obstructive hydrocephalus due to posterior fossa tumours leading to the diagnosis of Von Hippel Lindau disease – a case report. Folia Neuropathol. 2002; 40(4): 219–22.
18. ALBERT L. RHOTON, JR. The foramen magnum. Neurosurgery, 2000; 47(S3) : 155–93.
19. JACQUES GRILL, CHRISTELLE DUFOUR, CHANTAL KALIFA. Tumeurs cérébrales de l'enfant. La revue du praticien, 2007 ; 57 : 817–25.
20. G. WILMS, DEMAEREL, S. SUNAERT. Intra-axial brain tumours. Euro radiol (2005) 15: 468–484.
21. DAVID M. PEEREBOOM. Chemotherapy in brain metastases. Neurosurgery 2005;57(S4): 54–65.
22. BOUCHET A, GUILLERET J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, le système nerveux central, 2ème éd. (SIMEP, paris), 1991.
23. FRANCO DEMONTE. Surgically curable brain tumors of adults. Tumors of brain and spine MD Anderson cancer care series (Springer), 2007; 4:67–73.
24. ORHAN ARSLAN. Neuroanatomical basis of clinical neurology (Parthenon publishing group), 2001.
25. J. C. TAMRAZ, Y. G. COMAIR. The brainstem and cerebellum. Atlas of regional anatomy of the brain using MRI, softcover Ed (Springer) 2006; 8:227–56.
26. M. LONJON, F. VANDENBOS, D. VON LANGSDROFF, S. LITTRICO, M. CHATEL. Tumeurs épendymaires intracrâniennes. EMC (Elsevier) 2005 17–210–B–50.

27. WARREN H. LEWIS, HENRY GRAY. Anatomy of the human body. Gray's anatomy 20th éd. 2000.
28. ELLEN E. MACK. Neurologic tumors. Manual of clinical oncology (LW&W)2000; 14: 122-5.
29. ALBERT L. RHOTON, JR. Tentorial incisura. Neurosurgery, 2000; 47: No. 3, S131-S153.
30. L. TAILLANDIER, F. DOZ, V. BERNIER, P. CHASTAGNER. Médulloblastomes. EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10, 15p.
31. ANDREW H. KAYE. Brain tumors. Essential neurosurgery 3ème ed. (Blackwell publishing) 2005; 6: 64-92.
32. DOUGLAS R. STROTHER, IAN F. POLLACK, PAUL GRAHAM FISHER, JILL V. HUNTER, SHIAO Y. WOO, SCOTT L. POMEROY, LUCY B. RORKE. Tumors of the central nervous system, in: Principles and practice of pediatric oncology 4th ed. (LW&W) 2001; 27: 479-526.
33. JUHA E. JÄÄSKELÄINEN, MIKA NIEMELÄ. Hemangioblastoma and von hippel lindau disease. Neuro- oncology of CNS tumors (Springer) 2006; 15:236-41.
34. B.W. SCHEITHAUER, C. HAWKINS, T. TIHAN, S.R. VANDENBERG, P.C. BURGER. Pilocytic astrocytome. WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC)2007 1:14-21.
35. ADEL K. AFIFI, RONALD A. BERGMAN. Functional neuroanatomy: text and atlas 2nd ed. (McGraw-hill) 2005.
36. R.E MCLENDON, O.D. WIESTLER, J.M. KROS, A. KORSHUNOV, H.-K. Ng. Ependymoma. WHO classification of tumours of the central nervous system (IARC) 2007:72-8.
37. DUANE E. HAINES. Neuroanatomy: an atlas of structure, sections, and systems 6th Ed. Lippincott Williams & Wilkins 2004.

38. IAN F. POLLACK, PAUL POLINKO, LELAND A. ALBRIGHT, RICHARD TOWBIN, CHARLES FITZ. Mutism and Pseudobulbar Symptoms after Resection of Posterior Fossa Tumors in Children: Incidence and Pathophysiology. *Neurosurgery*. 1995 37(5):885–93.
39. KAI ARNELL, LEIF OLSEN, THOMAS WESTER. Hydrocephalus. *Pediatric surgery (Springer)* 2006; 39: 419–26.
40. DUE-TONNESSEN B. J., HELSETH E. Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery. *Pediatric Neurosurgery* 2007; 43:92–96.
41. LUTZ DÖRNER, MICHAEL J. FRITSCH, ANDREAS M. STARK, HUBERTUS MAXIMILIAN MEHDORN. Posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis? *Child's Nervous System* 2007; 23(8): 887–90.
42. H. MEGDICHE BAZARBACHA, S. NAGI, W. DOUIRA, R SEBAI, L. BELGHITH, S. TOUIBI. Kyste épidermoïde intracrânien spontanément hyperdense. *J. Neuroradiol. (Masson, Paris)* 2004, 31, 150–152.
43. EL MOSTARCHID B., MAFTAH M., MANSOURI A., EL ABBADI N., BELLAKHDAR F. Kyste épidermoïde de la fosse cérébrale postérieure avec sinus dermique révélé par un abcès cérébelleuse (a propos d'un cas). *Médecine du Maghreb* ; 1998 ; 69 :27–30.
44. DARIA RIVA, CESARE GIORGI. The cerebellum contributes to higher functions during development. Evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. *Oxford journals: Brain, (Oxford University Press)* 2000; 123(5): 1051–61
45. J. F. HUBER, K. BRADLEY, B. SPEIGLER, M. DENNIS. Long-Term Neuromotor Speech Deficits in Survivors of Childhood Posterior Fossa Tumors: Effects of Tumor Type, Radiation, Age at Diagnosis, and Survival Years. *J Child Neurol.*, July 1, 2007; 22(7): 848 – 54.

46. A. GUIRAT et al. Syndrome de turcot : un cas de médulloblastome associé à une tumeur colorectale. J.I. M. Sfax, N13/14 ; Juin07/Dec07 :34 – 37. 151
47. P. STEINBOK, A.SINGHAL, J. MILLS, D.D. COCHRANE, A.V. PRICE. Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis. Child's Nervous System 2006; 23(2):171–74.
48. FRITSCH MICHAEL J., DOERNER LUTZ, KIENKE SVEN, MEHDORN H. MAXIMILIAN. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005; 103(1): 40–2.
49. F. V. CALENGH, ARNOLD V. D LAAR, CHRIS PLETS, JAN GOFFIN, P. CASAER. Transient Cerebellar Mutism after Posterior Fossa Surgery in Children. Neurosurgery. 1995 37(5):894–8.
50. KENNETH W. LINDSAY, IAN BONE, ROBIN CALLANDER, J. VAN GIJN. Localized neurological disease and its management a intracranial. Neurology and neurosurgery illustrated 3th ed. 1997; 293–343.
51. LAABOURRI A. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. Thèse Méd. Casablanca 1986.
52. CHERQAQUI A. H. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure de l'adulte. Thèse de Méd. Casablanca 1992.
53. GUPTA A. K., ROY D. R., CONLAN E. S., CRAWFORD A. H. Torticollis secondary to posterior fossa tumors. Journal of pediatric orthopedics 1996; 16(4):505–7.
54. MERGHNI S.E. Tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant. Thèse de Méd. Casablanca 2003.

55. ROUGE Jr., A J RAIMONDI, CHOUX M. DI ROCCO. New Postoperative Clinical Syndromes. In: Posterior Fossa Tumors. New York, Springer-Verlag 1993:189-193. 152
56. ANDREA JASPERT-GREHL. Cranial nerve lesions. Neurophysiol. Lab. 30 (2008) 153-186.
57. PARKER R.J. Childhood Medulloblastoma: Progress and Future Challenges. Brain and Development 1999; 21 (2):75-81.
58. JÜRGEN KONCZAK, BEATE SCHOCH, ALBENA DIMITROVA, ELKE GIZEWSKI AND DAGMAR TIMMANN. Functional recovery of children and adolescents after cerebellar tumour resection. Brain, 2005 ;128 : 1428-1441.
59. J.-P. GRAFTIEAUX, F. LITRE, P. GOMIS, J.-M. MALINOVSKY. Chirurgie de la fosse postérieure en décubitus dorsal modifié : faisabilité et intérêt. Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 23 (2004) 751-754.
60. VOTH D, SCHWARZ M, GEIBLER M. Surgical Treatment Of Posterior Fossa Tumors In Infancy And Childhood. Technique and Results. Neurosurg Rev 1993; 16: 135-143.
61. R. SANTHANAM, ANANDH BALASUBRAMANIAM, B.A. CHANDRAMOULI. Fatal intratumoral hemorrhage in posterior fossa tumors following ventriculoperitoneal shunt. Journal of Clinical Neuroscience 2009 ;16 :135-137.
62. MICHAEL J. FRITSCH, LUTZ DOERNER, SVEN KIENKE, AND H. MAXIMILIAN MEHDORN. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg (Pediatrics 1)103:40-42, 2005.
63. GUARNIERI J, DERLON J-M, HOUTTEVILLE J-P. La position ventrolaterale. Neurochirurgie 2004 ; 50 (2-3) :105-110.153

64. KADIR KOTIL, MUSTAFA E., MUSTAFA A., TURGAY BILGE. Cerebellar Mutism Following Posterior Fossa Tumor Resection in Children. Turkish Neurosurgery 2008, Vol: 18, No: 1, 89–94.
65. C. DE BOUYN–ICHER, V. MINARD–COLIN, A. ISAPOF, D.–A. KHUONG QUANG, I. REDON, O. HARTMANN. Tumeurs solides malignes néonatales : à propos de 71 cas. Archives de pédiatrie 13 (2006) 1486–1494.
66. FRITSCH MICHAEL J., DOERNER LUTZ, KIENKE SVEN, MEHDORN H. MAXIMILIAN. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005, vol. 103, no1, pp. 40–42.
67. GILBERTSON RICHARD J. Medulloblasma: Signaling a Change in Treatment. The Lancet Oncology 2004; 5:209–218.
68. J. GRILL, S. PUGET, E. DE CARLI, L. AMOROSO, M. TAYLOR, R. BRAUNER, et al. Tumeurs cérébrales de l'enfant : morbidité et suivi à l'âge adulte. Neurochirurgie, 2008 ;54: 623–641.
69. STEINBOK, P., SINGHAL, A., MILLS, J., COCHRANE, D., PRICE, A. Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis. Child's Nervous System, 007;23(2):171–175.154
70. PHILIPPE METELLUS, MARYLIN BARRIE, DOMINIQUE FIGARELLABRANGER, OLIVIER CHINOT, ROCH GIORGI, JOANNY GOUVERNET, ANNE JOUVET5 et JACQUES GUYOTAT. Multicentric French study on adult intracranial ependymomas: prognostic factors analysis and therapeutic considerations from a cohort of 152 patients. Brain (2007); 130: 1338–1349.

71. D. FIGARELLA-BRANGER, P. METELLUS, M. BARRIE, A. MAUES DE PAULA, C. FERNANDEZ, M. POLIVKA, A. VITAL et al. Épendymomes intracrâniens de l'adulte. Diagnostic histologique et facteurs histopronostiques. Neurochirurgie 53 (2007) 76-84.
72. KIRK E.A, HOWARD V.C, SCOTT C.A. Description Of Posterior Fossa Syndrom In Children After Posterior Fossa Brain Tumor Surgery. J. Pediat Oncol Nurs 1995; 12 (4):181-187.
73. L. YAZIGI-RIVARD, C. MASSEROT, J. LACHENAUD, I. DIEBOLD-PRESSAC, A. APRAHAMIAN, D. AVRAN, F. DOZ. Le médulloblastome de l'enfant. Archives de pédiatrie 2008;15:1794-1804. 155
74. LOTFI KOCHBATI, NOUREDDINE BOUAOUINA, DALENDIA HENTATI, CHIRAZ NASR, MOUNIR BESBES, FAROUK BENNA, et al. Métastases extranévraxiques du médulloblastome : aspects cliniques et facteurs de risque. Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 107-111.
75. MAJA STEINLIN, SARA IMFELD, PRISCA ZULAUF, EUGEN BOLTSHAUSER, KARL-OLAF LOÈVBLAD et al. Neuropsychological long-term sequelae after posterior fossa tumour resection during childhood. Brain (2003), 126, 1998-2008.
76. CORIENE E CATSMAN-BERREVOETS, HUGO R, VAN DONGEN, PAUL G H MULDER, DANIEL PAZ Y GEUZE, PHILIPPE F PAQUIER et al. Tumour type and size are high risk factors for the syndrome of "cerebellar" mutism and subsequent dysarthria. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1999;67 :755-757.
77. KANNA K. GNANALINGHAM, JESUS LAFUENTE, DOMINIC THOMPSON, WILLIAM HARKNESS, AND RICHARD HAYWARD. Surgical procedures for posterior fossa tumors in children: does craniotomy lead to fewer complications than craniectomy? J Neurosurg 2002 ; 97:821-826.

78. G. WILMS, PH. DEMAEREL S. SUNAERT. Intra-axial brain tumours. Eur. Radiol. (2005) 15: 468-484.
79. L. KOCHBATI, I. GHORBEL, N. CHAARI, M. BESBES, M. MAALEJ. Rechute frontale du médulloblastome Causes et conséquences (à propos d'un cas). Cancer/Radiothérapie 12 (2008) 860-862.156
80. X. COMBAZ, N. GIRARD, D. SCAVARDA, F. CHAPON, S. PINEAU, O. LEVRIER, et al. Imagerie des tumeurs cerebrales de l'enfant. Journal of neuroradiology 2008 ; 35 : 261—267.
81. BRANDES A. A., PARIS M. K. Review of the pronostic factors in medulloblastoma of children and adultes. Crit rev oncol hematol 2004; 50 (2):121-8.
82. DUFFNER P.K., HOROWITZ M.E., KRISCHER J.P,FRIEDMAN H.S, BURGER P.C., COHEN M.E., et al. Postoperative chemotherapy and delayed radiation in children less than three years of age with malignant brain tumors. N Engl J Med 1993; 328 (24): 1725-31.
83. B. LACOUR, E. DESANDES, N. MALLOL, D. SOMMELET. Le registre lorrain des cancers de l'enfant : incidence, survie 1983-1999. Archives de pédiatrie 2005 ; 12 :1577-1586.
84. G NÖEL, J. MERRER. Médulloblastome de l'adulte. Expérience de l'hôpital d'instruction des armées du val-de-grâce (1975-1994) et revue de la littérature. Cancer/radiothérapie 1997 ; 1 :60-7.
85. YOON JUNG CHOI, TAI SEUNG KIM. Histopathological analysis of posterior fossa tumor. Korean j path 1994; 28:228-34.
86. J.F. SCHNEIDER, A. VIOL, S. CONFORT-GOUNY, K. AYUNTS, Y. LE FUR, P. VIOUT, et al.Tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant : apport des techniques d'imagerie avancées. Journal of Neuroradiology 2007 ; 34 :49-58.

87. EBERHAT CG, KERPNER JL, GOLDTHWAITE PT, KUN LE, DUFFNER PK, FRIEDMAN HS, STROTHER DR, BURGER PC. Histopathologic grading of medulloblastomas. *Cancer* 2002; 94 (2): 552–60.
88. BERNT JOHAN DUE-TØNNESEN, EIRIK HELSETH. Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery. *Pediatric Neurosurgery* 2007;43:92–96.
89. SANTAMARTA D; BLAZQUEZ J A; MAILLO A; MUÑOZ A; CABALLERO M; MORALES F. Analysis of cerebrospinal fluid related complications (hydrocephalus, fistula, pseudomeningocele and infection) following surgery for posterior fossa tumors. *Neurocirugía (Asturias, Spain)*2003;14(2):117–26.
90. ALEXANDER G. BIEN, BRADLEY BOWDINO, GARY MOORE AND LYAL LEIBROCK. Utilization of Preoperative Cerebrospinal Fluid Drain in Skull Base Surgery. *Skull Base*. 2007; 17(2): 133–139.
91. S. M. ABDOLLAHZADEH-HOSSEINI, H. REZAISHIRAZ AND F. ALLAHDINI. Management of hydrocephalus in posterior cranial fossa tumors. *Acta Medica Iranica*, 2006; 44(2):89–94.
92. GEOFFREY T. MANLEY AND WILLIAM DILLON. Acute posterior fossa syndrome following lumbar drainage for treatment of suboccipital pseudomeningocèle. *J Neurosurg*, 2000 92:469–474.
93. DEBORAH DOXEY, DEREK BRUCE, FREDERICK SKLAR, DALE SWIFT, KEN SHAPIRO. Posterior Fossa Syndrome: Identifiable Risk Factors and Irreversible Complications. *Pediatric Neurosurgery* 1999; 31:131–136.
94. ANTHONY J. CUNNINGHAM, DAVID HOURIHAN. The sitting position in neurosurgery – unresolved hemodynamic consequences. *Canadian Journal of Anesthesia* 2007;54:497–500.

95. KIRK EA, HOWARD VC, SCOTT CA. Description of posterior fossa syndrome in children after posterior fossa brain tumor surgery. *J. Pediatric Oncology Nurs.* 1995; 12(4):181–7.
96. D. COUANET, C. ADAMSBAUM. Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. *J Radiol.* 2006; 87:732–47.
97. CORTNEY WOLFE–CHRISTENSEN, LARRY L. MULLINS, JAMES G. SCOTT, RENÉ Y. McNALL–KNAPP. Persistent psychosocial problems in children who develop posterior fossa syndrome after medulloblastoma resection. *Pediatric Blood & Cancer* 2007; 49:723–726.
98. HENRY C. TAUSH AND RAYMOND MILLER. Anesthesia for posterior fossa surgery in the sitting position. *Bulletin of New York academy of medicine* 1983; 59 (9): 772–83.
99. MORELLI D., PIROTTTE B., LUBANSU A., DETEMMERMAN D., AEBY A. et al. Persistent hydrocephalus after early surgical management of posterior fossa tumors in children: is routine preoperative endoscopic third ventriculostomy justified? *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 2005; 103(3): 247–52.