

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

LES ASTROCYTOMES PILOCYTIQUES DE LA FOSSE CÉRÉBRALE POSTÉRIEURE (FCP) (A PROPOS DE 31 CAS)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur MOHAMMADINE BADERDDINE
Né le 08 Juillet 1991 à Zerarda Taza

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPECIALITE

OPTION : NEUROCHIRURGIE

Sous la direction de Professeur : MOHAMMED BENZAGMOUT

Session Juin 2024

Dr. BENZAGMOUT Mohammed
Neurochirurgien
Professeur de Médecine - Comité Supérieur
CHU Hassan II - FES

Vy de 2024

Remerciements

A mon maître, Professeur Mohammed Chaoui El Faiz
Professeur de l'enseignement supérieur en Neurochirurgie

Je vous remercie de l'honneur que vous m'avez fait en m'acceptant comme résidant
dans votre service.

J'ai eu le privilège et l'honneur d'être un de vos étudiants, profitant de votre
dévouement, de vos conseils toujours au rendez-vous.

Vous m'avez toujours réservé le meilleur accueil malgré vos obligations
professionnelles.

Votre amabilité, votre compétence, vos qualités humaines et professionnelles
m'inspirent une admiration et un grand respect.

Je vous prie de bien vouloir, cher Professeur, accepter le témoignage de ma profonde
reconnaissance et mon éternel respect.

A mon cher maître Professeur CHAKOUR Khalid

Professeur de l'Enseignement Supérieur en Neurochirurgie

Aucune expression ne saurait témoigner de ma gratitude et de la profonde estime que je porte à votre personne.

Je suis très reconnaissant professeur, pour votre générosité dans l'enseignement et pour votre bienveillance et gentillesse de m'avoir accepté parmi vos résidants.

Les précieux conseils que vous m'avez donnée au cours de mon résidanat raisonnent encore dans ma tête, et c'est avec une grande fierté que je garde gravés dans ma mémoire les principes que vous nous avez tant bien appris.

Vous êtes réellement un exemple à suivre. Veuillez trouver ici, l'assurance de mon profond respect, ma profonde admiration et ma sincère gratitude.

A mon cher maître, et rapporteur de cette mémoire,

Professeur Mohammed Benzagmout

Professeur de Neurochirurgie au CHU Hassan II de Fès

Permettez-moi de vous remercier du fin fond de mon cœur, pour la confiance que vous m'avez accordé, en me donnant une opportunité à traiter un sujet aussi original.

Travailler sous votre direction était un réel honneur. Votre sérieux, vos qualités pédagogiques et votre intarissable bonté m'inspirent beaucoup d'admiration et de respect.

Vous êtes un homme de science rigoureux, pointilleux et respecté de tous.

Votre bonté, votre courtoisie et votre compréhension, ainsi que vos qualités professionnelles et humaines ne peuvent que susciter ma grande estime.

Votre aide à la réalisation de ce travail était d'un grand apport.

Veillez accepter, Professeur, l'expression de mes remerciements les plus distingués

A mon cher maître Professeur Faycal Lakhdar

Professeur de l'Enseignement Supérieur en Neurochirurgie

J'ai eu la chance et le privilège de travailler sous votre direction, de profiter de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines qui vous valent l'admiration et le respect.

Puissent des générations et des générations avoir la chance de profiter de votre savoir qui n'a d'égal que votre sagesse et votre bonté.

Veillez, cher maître trouver dans ce modeste travail l'expression de ma haute considération

A mon cher maître Professeur Hammoud Marouane

Professeur assistant en Anatomie

J'ai l'honneur d'avoir bénéficié de votre encadrement au cours de mon cursus de résidanat.

Merci pour m'avoir guidé tout au long de ces années, et merci pour l'accueil aimable et bienveillant que vous m'avez réservé à chaque fois.

Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect.

A mon cher maître Professeur Oualid Hmamouch

Professeur assistant en Neurochirurgie

Votre dévouement et acharnement, ainsi que votre disponibilité font de vous une personne appréciée de tous, je ne pourrais jamais vous remercier assez pour tout le bien que vous faites autour de vous.

C'est pour moi un grand honneur de vous avoir côtoyé au cours de mon résidanat. J'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui m'a reçu en toute circonstance avec sympathie et bienveillance.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de ma sincère reconnaissance et mon profond respect.

A tout le staff médical et paramédical du service de neurochirurgie
du CHU Hassan II de Fès

Merci pour ces moments agréables de partage, d'apprentissage et de travail acharné.

*J'espère avoir été à la hauteur de ma mission. Merci pour l'environnement familial sain
que vous m'aviez procuré au sein du service. Ce fut un plaisir !*

Dédicaces

A ma chère épouse Wissal Garrouani

Depuis qu'Allah a fait croiser nos chemins pour nous guider sur le même ; tu ne cesses de m'impressionner de me soutenir et aussi de me supporter. Tu es ma compagne, ma femme, mon amie, et ma fillette.

Ta présence, ton soutien et ton aide pour accomplir ce travail étaient d'un grand apport.

J'ai de la chance inestimable que tu sois à mes côtés.

Merci d'être là pour moi.

Je t'aime.

A mes chers parents ; Fatima El Yousefi et Hassan Mohammadine

Je vous dédie ce travail qui est le résultat de vos efforts et des lourds sacrifices que vous avez consentis, et que vous continuez à faire.

Quoi que je fasse, je n'égalerai jamais la tendresse et le dévouement que vous m'avez consacré. J'ai une chance inestimable d'être né dans une famille si aimante et si généreuse.

Que ce travail vous soit un gage de remerciements, et un témoignage de tendresse et d'amour. Que Dieu vous garde et vous préserve.

Toutes les pages de ce travail ne suffiront pas pour que je cite tout ce que vous avez fait pour moi. Aucune dédicace et aucun mot ne pourrait exprimer à leur juste valeur la gratitude et l'amour que je vous porte. C'est par votre sens des valeurs que j'ai pu me construire, aussi bien en tant que personne qu'en tant que médecin.

Je mets entre vos mains, le fruit de longues années d'études, de votre amour, de votre tendresse, et des longs jours d'apprentissage

J'espère que vous trouverez dans ce modeste travail un témoignage de ma gratitude, mon profond amour, et tout mon respect.

Puisse Dieu le tout puissant, vous protéger, vous procurer la santé, le bonheur et une longue vie.

Je vous aime.

A mes sœurs chéries Amina et Meriem

Vous êtes les meilleurs soeurs que j'aurais pu avoir.

Je suis fière d'avoir des sœurs aussi gentilles, généreuses et aimables que vous, qui me procurent
chaleur et tendresse.

Vous avez toujours été pour moi les amies, les sœurs et les confidentes sur qui je peux compter

Je vous dédie ce travail en souvenir des meilleurs et des plus agréables moments passés ensemble.

Pour toute la complicité et l'entente qui nous unissent

Je vous souhaite tout le bonheur du monde. Je vous aime très fort... ! Puisse Dieu vous ouvrir toutes les
portes du succès et de la réussite.

A ma grande famille :

A mes tantes, mes oncles et leurs petites familles ;

A ces gens pleins de bonté, dont la bénédiction et les prières n'ont cessé de me protéger.

Je vous dédie ce travail en témoignage de la profonde affection, l'indéfectible attachement qui nous lie,
et ma reconnaissance pour tout ce que vous m'avez offert sans limites.

Aucune expression ne saurait vous révéler le grand remerciement que je vous dois

J'implore le tout puissant qu'il vous procure bonheur et réussite, surtout la santé et nous garde unis.

A ma belle famille

J'ai l'énorme chance d'être votre beau fils, toujours chéri et comblé d'amour et d'attention

Je vous remercie pour tout ce que vous avez fait et que vous continuez de faire pour moi.

Vous êtes une deuxième famille pour moi. Que Dieu vous accorde santé, succès et félicité et nous garde unis à jamais

Puisse ce travail témoigner de ma profonde affection et ma sincère estime, je vous aime

J'espère que ce travail vous fasse honneur.

Je vous souhaite ce qu'il y a de meilleur.

A mon cher frère Othmane Raiss

Merci d'être toujours là, Tu as su me reconforter durant les durs moments, tu m'as illuminé quand je manquais d'inspiration, et tu trouvais les justes réponses à mes questionnements.

J'ai trouvé en toi le refuge de mes chagrins et mes secrets. Je sais que je pourrais toujours compter sur toi. Merci d'être toujours là au bon moment, merci pour ton soutien inconditionnel.

Tous les mots ne sauraient exprimer le respect et la reconnaissance sincères que j'ai pour toi.

En souvenir des moments merveilleux que nous avons passés et aux liens solides qui nous unissent, je dédie ce travail à notre grande amitié, qui je l'espère sera éternelle.

A mon cher ami Mohamed El Ghabouch

Ton amitié sincère et ton soutien infaillible ont été d'une grande importance pour moi. Tu as été mon accompagnant de route dans les moments de bonheur comme dans les moments difficiles.

Cette dédicace est une façon pour moi de t'exprimer toute ma gratitude, et pour te dire combien je tiens à toi.

A mes chers collègues,

En souvenir de tous les moments que nous avons passés ensemble, je vous remercie pour tout ce que vous m'avez apporté.

Avec tout mon respect et toute mon affection, je vous dédie ce travail.

A mes patients

Ce que j'ai appris grâce à vous dépasse tous les livres de médecine que j'ai pu dévorer. Votre courage face à la maladie a été une source d'inspiration et de motivation. Vous m'avez rendue humble et reconnaissant.

Je vous en remercie.

Liste des graphiques et figures

Graphique 1 : répartition selon les tranches d'âge.

Graphique 2: répartition selon le sexe.

Graphique 3 : répartition selon la localisation tumorale.

Graphique 4 : Répartition des patients selon la présence de l'hydrocéphalie.

Graphique 5 : Répartition des patients selon la qualité d'exérèse.

Figure 1 : astrocytome pilocytique de ligne médiane ; median solidokystique iso-intense T1 avec prise de contraste du bourgeon charnu (a,b,c) qui reste iso-intense T2 avec hydrocéphalie d'amont et résorption trans hypendymaire en FLAIR (d,f). Scanner post op avec reconstruction 3D (f,g). IRM après trois ans n'objectivant pas de récurrence.

Figure 2 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure : masse solidokystique envahissant le vermis et l'hémisphère cérébelleux droit hypointense T1 hyper intense T2 avec prise de contraste hétérogène (a,b,c,d). Control post scannographique en coupe axiale témoignant de l'exérèse totale avec disparition de l'effet de masse rendant le quatrième ventricule perméable.

Figure 3 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure : solidokystique au dépend du vermis avec grande portion charnue sur l'IRM (a,b,c,d). Control scannographique post opératoire en coupe axiale mettant en évidence une prise de contraste résiduelle (e,f). Résidu tumoral mis en évidence par l'IRM en T1 injecté et FLAIR au niveau du site opératoire.

Figure 4 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure : grosse masse solide vermienne avec prise de contraste légère avec une composante

kystique minime associée à une hydrocéphalie d'amont (a,b,c). Drain de DVP en place. IRM préopératoire (e,f,g). control scannographique post exérèse chirurgicale.

Figure 5 : Description de la voie sous occipitale médiane.

Figure 6 : Aspect en microscopie d'un astrocytome pilocytique coloré à l'HES (Hématéine–Eosine–Safran), où l'on retrouve une cellularité modérée, avec des cellules de deux types : D'une part des cellules pseudo oligodendrogiales, rondes à large cytoplasme clair, avec de petits noyaux ronds. D'autre part, des cellules fusiformes, piloïdes, à cytoplasme allongé éosinophile et noyau ovalaire.

Figure 7 : Abord médian sous occipital par incision sagittale : A: incision du muscle. B: craniectomie et laminectomie. C: incision de la dure mère. D: exposition intra–durale. (Légende : Dura : Dure mère. Tonsil : Amygdale. P.I.C.A : Artère cérébelleuse postéro intérieure. Ver A : Artère vertébrale. Dentatelgt : Ligament dentelé).

Figure 8 : Position latéro–ventrale de Park–Bench (A). Position procubitus dite en Concorde (B).

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition selon le type de dérivation du LCR

Tableau 2 : Complications post-opératoires à court terme.

Tableau 3 : complications post-opératoires à long terme.

Tableau 4 : fréquence du sexe selon les auteurs

Tableau 5 : L'aspect tumorale de l'astrocytome pilocytique selon les auteurs.

Tableau 6 : Répartition des localisations des AP au niveau de la fosse cérébrale postérieure selon les auteurs.

Tableau 7 : la présence de l'hydrocéphalie en préopératoire selon les auteurs.

Tableau 8 : le choix de la technique de dérivation du LCS comparativement à la série de Mauro R.

Tableau 9 : Répartition des patients selon la voie d'abord.

Tableau 10 : Répartition des patients selon la qualité d'exérèse dans la littérature.

Tableau 11 : répartition des patients selon le recours à la radiothérapie en post op selon les auteurs.

Tableau 12 : répartition des patients selon la survenue des complications post opératoires.

Tableau 13 : taux de récurrence tumorale selon les auteurs.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	22
MATERIELS ET METHODES.....	24
I. ETUDE.....	25
II. DONNEES.....	25
1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES ET CLINIQUES.....	25
2. DONNEES RADIOLOGIQUES.....	26
3. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE.....	26
3.1 MEDICALE.....	26
3.2 CHIRURGICALE.....	26
3.3 TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE.....	26
4. ANATHOMOPATHOLOGIE.....	27
5. EVOLUTION.....	27
III. ANALYSES DESCRIPTIVES.....	27
RESULTATS.....	28
I. EPIDEMIOLOGIE.....	29
1. AGE.....	29
2. SEXE.....	30
II. CLINIQUE.....	31
1. LA DUREE MOYENNE D'APPARITION DES SIGNES CLINIQUES....	31
2. LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.....	31
III. EXPLORATION PARACLINIQUE.....	32
1. IMAGERIE CEREBRALE.....	32
2. L'HYDROCEPHALIE.....	33
3. CAS ILLUSTRATIFS :.....	33
3.1 CAS ILLUSTRATIF N°1.....	33
3.2 CAS ILLUSTRATIF N°2.....	35

3.3	CAS ILLUSTRATIF N°3	36
3.4	CAS ILLUSTRATIF N°4	38
IV.	TRAITEMENT CHIRURGICAL	40
1.	TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE	40
2.	EXERESE CHIRURGICALE.....	40
2.1	LA VOIE D'ABORD	40
2.2	LA QUALITE D'EXERESE.....	40
2.3	TECHNIQUE CHIRURGICALE	40
V.	EVOLUTION POST-OPERATOIRE.....	44
1.	COMPLICATIONS A COURT TERME	44
2.	EVOLUTION A LONG TERME ET RECIDIVE TUMORALE.....	45
3.	MORTALITE	45
	DISCUSSION	46
I.	EPIDEMIOLOGIE	47
II.	CLINIQUE	48
III.	PARACLINIQUE	49
1.	IMAGERIE CEREBRALE	49
2.	L'HYDROCEPHALIE	50
3.	ANATOMOPATHOLOGIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE.....	51
IV.	TRAITEMENT	53
1.	PRINCIPE DU TRAITEMENT	53
2.	TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE	53
3.	LA CHIRURGIE	55
4.	VOIE D'ABORD	55
5.	LA QUALITE D'EXERESE	57
6.	TRAITEMENT COPLEMENTAIRE	58

6.1	LA RADIOTHERAPIE	58
6.2	LA RADIOCHIRURGIE STEREOTAXIQUE.....	58
V.	EVOLUTION.....	59
VI.	PREVENTION	63
	CONCLUSION	64
	RESUME.....	66
	BIBLIOGRAPHIE.....	69

INTRODUCTION

L'astrocytome pilocytique a été décrit pour la première fois par Cushing en 1931 comme une entité pathologique indépendante[1]. Ils sont les tumeurs primaires les plus fréquemment retrouvées chez les enfants et les adolescents, représentant environ 15,6 % de toutes les tumeurs cérébrales et 5,4 % de tous les gliomes. Ils sont localisés principalement au niveau des structures infratentorielles telles que le cervelet et au niveau des structures cérébrales médianes telles que le nerf optique, l'hypothalamus et le tronc cérébral [2]. L'astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure peut survenir sous la forme d'une tumeur isolée ou être associée à d'autres maladies telles que le syndrome de Turcot et la neurofibromatose de type 1. C'est une tumeur à croissance lente [3,4,5].

Cliniquement les AP de la fosse cérébrale postérieure se révèlent principalement par le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) et le syndrome cérébelleux. Le diagnostic est basé sur la clinique, la neuro-imagerie surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'histologie.

La prise en charge thérapeutique est essentiellement chirurgicale.

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.

Pour ce travail, nous nous proposons de recenser les données des patients ayant un astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure, de dresser un profil épidémiologique de notre population. Seuls les dossiers cliniques qui sont exploitables ont été inclus dans cette étude.

MATERIELS ET METHODES

I- ETUDE :

Nous avons passé en revue 374 dossiers des patients hospitalisés au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure de janvier 2013 à décembre 2023. La revue avait pour but d'exclure les dossiers dont les diagnostics autre que l'AP a été retenu ainsi que les dossiers inexploitable. Notre étude rétrospective concerne 31 dossiers retenus des patients de tout âge ayant eu un AP confirmé histologiquement.

Nous n'avons pas pu recenser tous les dossiers à cause de certaines difficultés liées à la rénovation des archives, ainsi que pour le système de Pacs qui subit un processus de nettoyage pour libérer de l'espace de stockage aux examens récents d'où la non-disponibilité de certaines imageries.

Les principaux critères d'inclusion dans cette étude ont été : Les patients opérés et/ou ayant bénéficié d'un geste chirurgical dans le service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès entre janvier 2013 et décembre 2023 pour un astrocytome pilocytique de la FCP.

II- DONNEES :

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

1. Données épidémiologiques et cliniques :

Nous avons relevé l'âge des patients, leur sexe, et l'évolution post opératoire. 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 mais l'autonomie en pré hospitalisation et en post hospitalisation après la chirurgie n'a pas été prise en compte.

2. Données radiologiques :

En rapport avec notre travail, nous avons recherché le siège tumoral (vermis ou hémisphère cérébelleux ou quatrième ventricule). Sur les imageries disponibles (TDM et/ou IRM), nous avons évalué la présence d'hydrocéphalie ou non, et l'aspect solido-kystique de la tumeur.

3. Prise en charge thérapeutique :

3.1 Médicale :

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

3.2 Chirurgie :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un abord chirurgical de la tumeur, le recours à un shunting du LCR par dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) ou ventriculo-cisterno-stomie (VCS) en pré op ou post op a été évalué.

la qualité de l'exérèse a été noté d'après le compte-rendu opératoire rédigé par le chirurgien et l'imagerie post opératoire. L'exérèse a été donc qualifiée de : totale, sub-totale et partielle.

3.3 Traitements complémentaires :

Aucun des patients de notre série n'avait besoin d'un traitement complémentaire notamment : radiothérapie ou chimiothérapie.

4. Anathomopathologie :

Nous avons pu avoir les résultats histologiques à partir du service informatique du CHU (Hosix) 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 les résultats obtenues à titre externe en privée.

5.Evolution :

Nous avons relevé les éventuelles complications à court terme survenues en postopératoire immédiat durant leur séjour en réanimation ou au service de Neurochirurgie, et à long terme notamment la récurrence ou non.

Les imageries de contrôle post opératoire disponibles ont été étudiées.

III. ANALYSES DESCRIPTIVES :

Une analyse descriptive a été effectuée concernant les variables suivantes : l'âge, le sexe, la clinique, l'imagerie cérébrale, la qualité d'exérèse, les complications post op, la récurrence, et le recours au shunting du LCR.

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

RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

Notre étude concerne les dossiers médicaux de 374 patients pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès, entre janvier 2013 et décembre 2023 pour tumeur de la fosse cérébrale postérieure. Les 31 patients retenus sont seulement ceux dont le diagnostic de l'astrocytome pilocytique a été retenu et ceux qui étaient disponibles et exploitables.

1. l'âge :

l'âge moyen de notre population était de 10 ans avec une nette prédominance de la population pédiatrique 27 enfants constituant ainsi 87% de notre série contre seulement 4 adultes.

Âge (ans)	Nombre de patient	Pourcentage (%)
-----------	-------------------	-----------------

< 5 = 9 cas = 29,03%

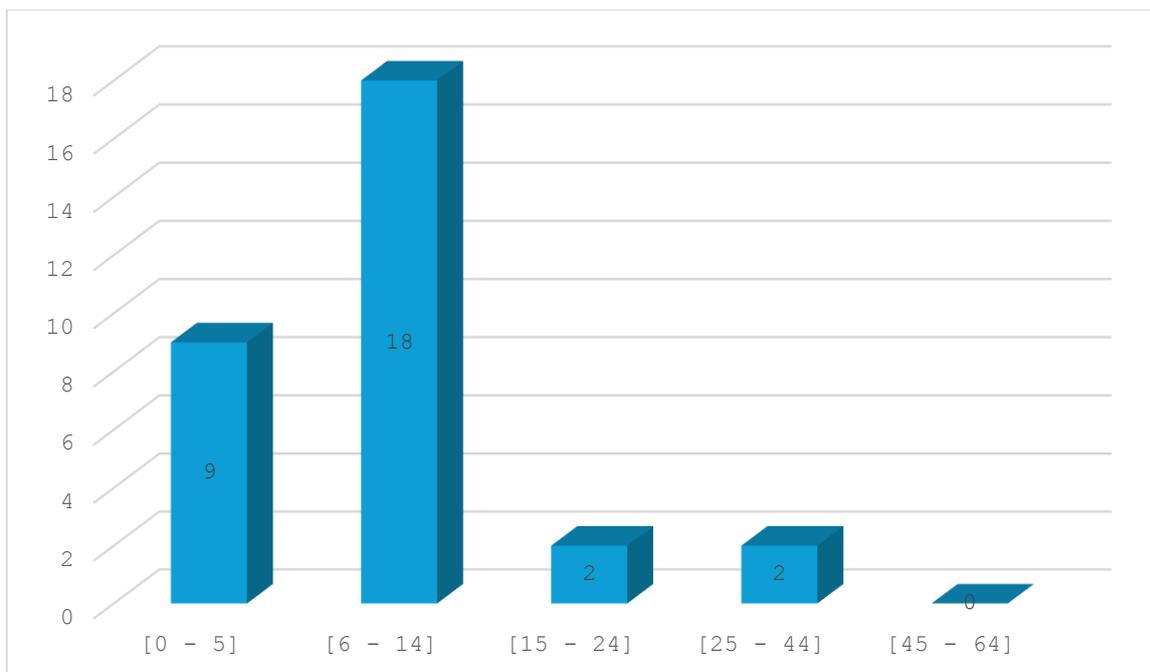
6-14 = 18 cas = 58,08%

15-24 = 2 cas = 6,44%

25-44 = 2 cas = 6,44%

45-64 = 0 cas

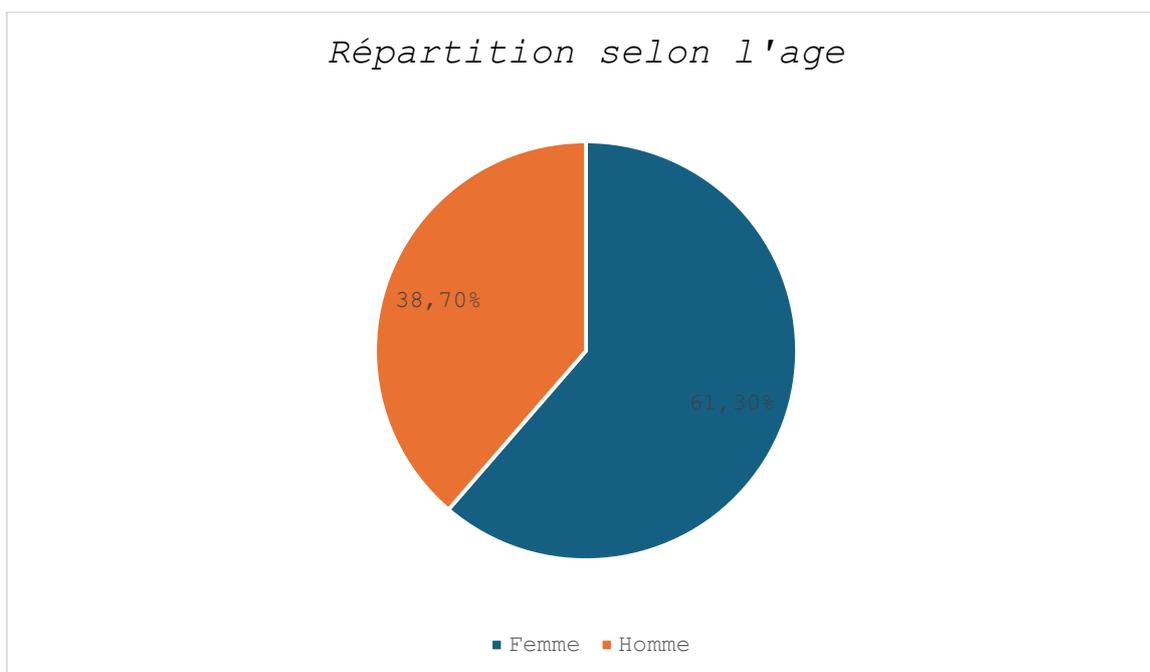
≥65 = 0 cas



Graphique 1 : répartition selon les tranches d'âge

2. Le sexe:

Notre série a été dominé par le sexe féminin avec un total de 19 patientes (61,3%) par rapport à 12 patients (38,7%) avec un sexe ratio de 0,63.



Graphique 2: répartition selon le sexe

II. CLINIQUE :

le mode d'installation et la symptomatologie révélatrice des astrocytomes pilocytique de la fosse cérébrale postérieure dans notre série sont le syndrome cérébelleux et le syndrome d'hypertension intra-cranienne (HTIC).

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

La durée moyenne d'apparition des premiers signes cliniques avant la consultation est en moyenne de 04 mois.

2. La symptomatologie clinique :

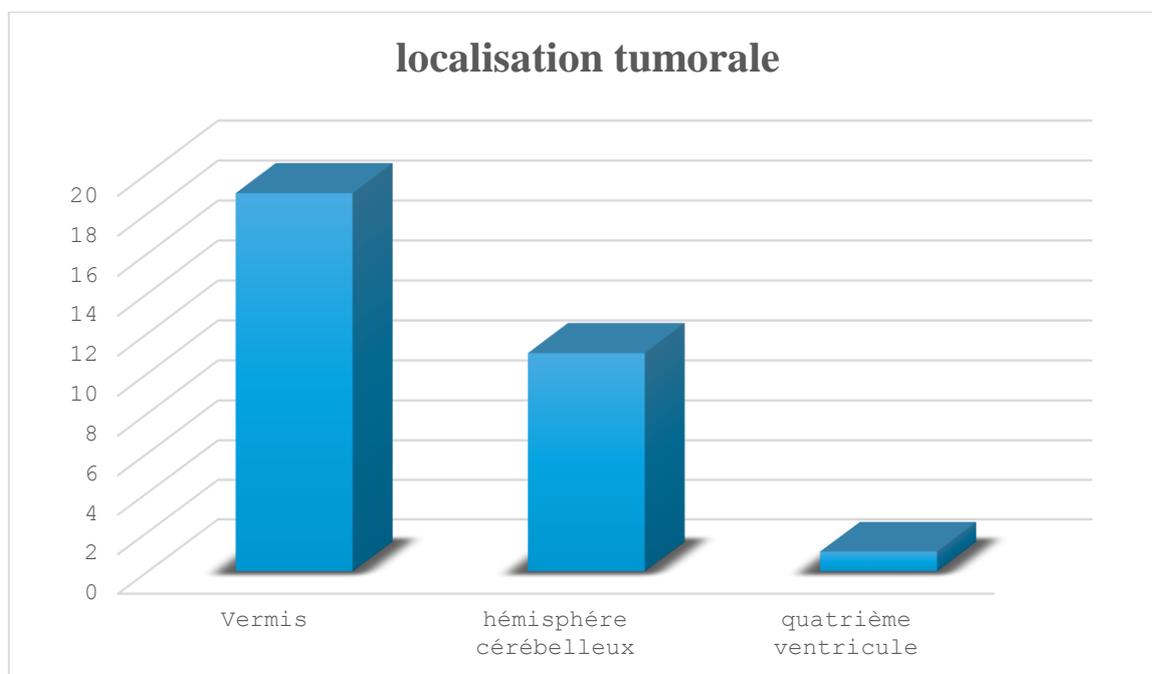
Dans notre série 77,4% des patients ont présenté un syndrome cérébelleux associé ou non au syndrome d'HTIC et 16,12% ont présenté un syndrome d'HTIC isolé. Nous avons noté un seul cas de découverte fortuite lors de la réalisation d'une imagerie cérébrale dans le cadre d'un bilan pour traumatisme crânien.

III. EXPLORATION PARACLINIQUE :

1. Imagerie cérébrale :

Tous les patients de notre série ont bénéficié du couple TDM/IRM cérébrale avant la chirurgie.

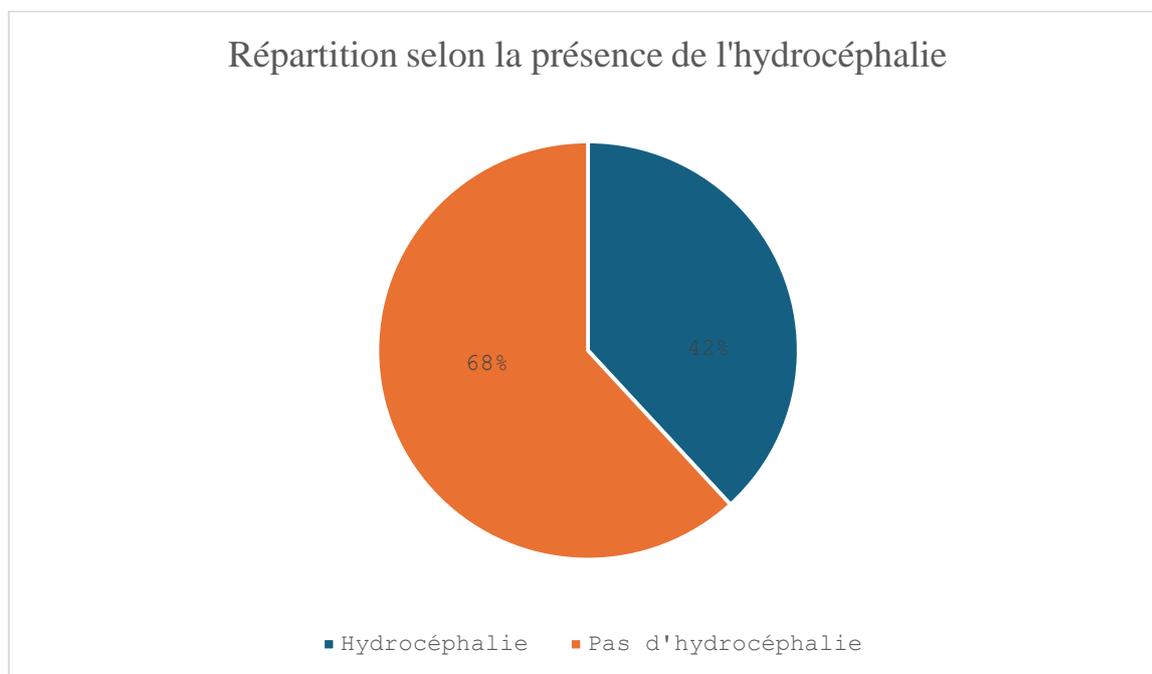
L'étude de l'imagerie cérébrale des 31 cas nous a permis de mettre en évidence que toutes les tumeurs avaient le caractère solido-kystique avec 19 cas de localisation vermienne, 11 cas de localisation hémisphérique cérébelleuse et un seul cas au niveau du quatrième ventricule.



Graphique 3 : répartition selon la localisation tumorale

2. L'hydrocéphalie :

L'imagerie cérébrale nous a permis de mettre en évidence une hydrocéphalie associée chez 13 cas soit 42% de notre série.



Graphique 4 : Répartition des patients selon la présence de l'hydrocéphalie

3. Cas illustratifs :

3.1. Cas illustratif N°1 :

Patient âgé 05 ans sans antécédents pathologiques notable qui s'est présenté aux urgences pour une symptomatologie faite de céphalées associées à un trouble de la marche, l'examen clinique trouve un patient conscient avec un syndrome d'HTIC et syndrome cérébelleux l'IRM faite chez lui a objectivé un processus tumorale de la fosse cérébrale postérieure médian solido-kystique faisant évoquer un astrocytome pilocytique exerçant un effet de masse sur le quatrième ventricule et le tronc cérébral associée à une hydrocéphalie d'amont (figure 1 : a,b,c,d,e) l'indication neurochirurgicale était retenue en urgence avec mise en place d'une dérivation

ventriculo-péritonéale suivie d'une exérèse tumorale totale confirmé par un scanner post opératoire mettant en évidence le drain ventriculaire en place avec absence de prise de contraste au niveau du site opératoire (figure 1 : f,g), l'évolution à long terme n'avait pas objectivé de récurrence tumorale prouvée par une IRM à trois ans d'intervalle n'objectivant pas de récurrence (figure 1 : h,i).

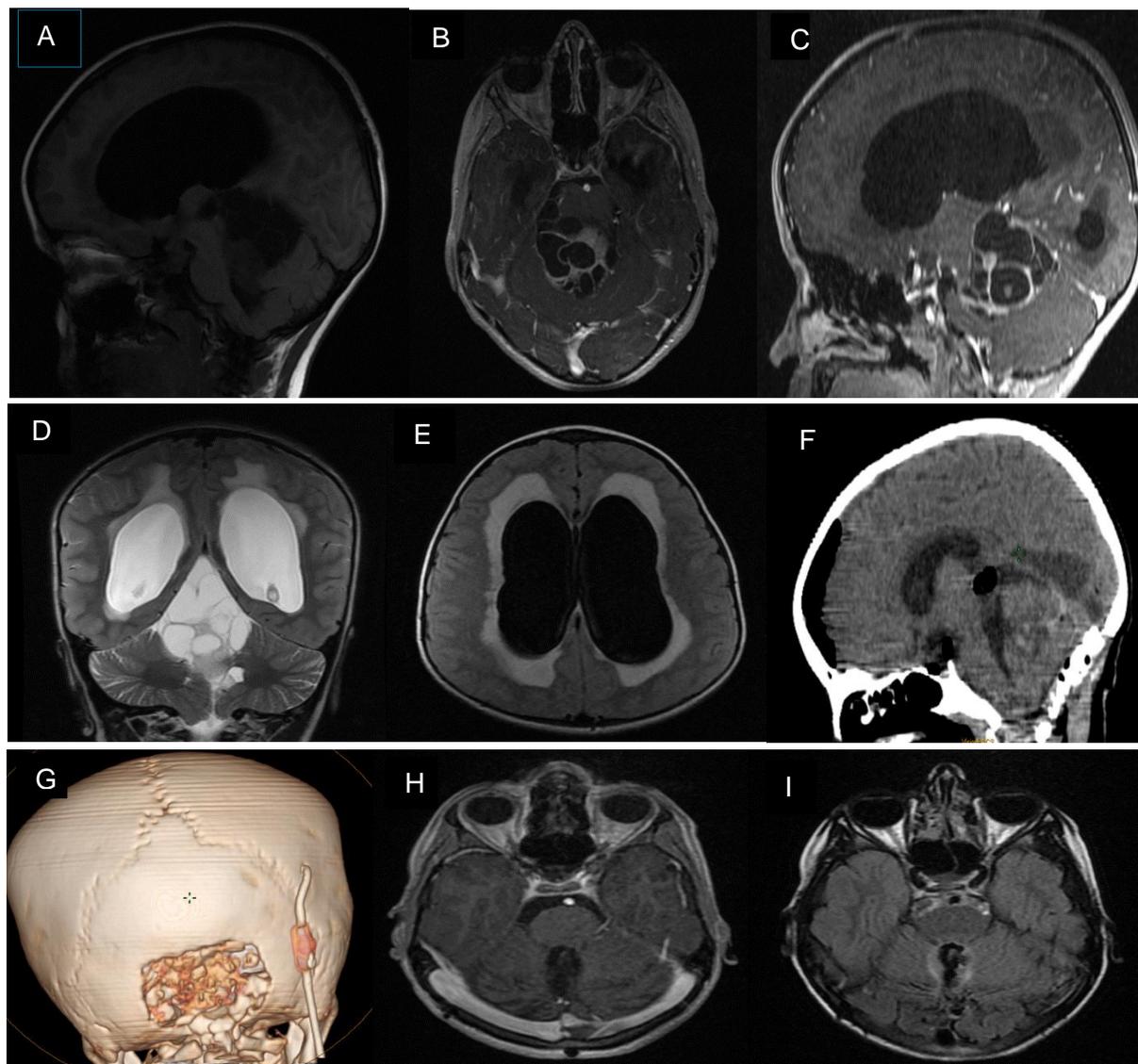


FIGURE 1 : astrocytome pilocytique de ligne médiane ; median solidokystique isointense T1 avec prise de contraste du bourgeon charnu (a,b,c) qui reste isointense T2 avec hydrocéphalie d'amont et résorption trans hypendymaire en FLAIR (d,f). scanner post op avec reconstruction 3D (f,g). IRM après trois ans n'objectivant pas de récurrence.

3.2. Cas illustratif N°2 :

Fillette de 04 ans qui s'est présentée aux urgences pour trouble de la marche, chez qui l'examen clinique a révélé un syndrome cérébelleux sans déficit sensitivo-moteur, l'IRM faite chez la patiente est revenue en faveur d'un processus expansif de la fosse cérébrale postérieure médian avec extension cérébelleuse droite, la patiente a bénéficié d'une exérèse complète avec bonne suite post-opératoire (figure 2).

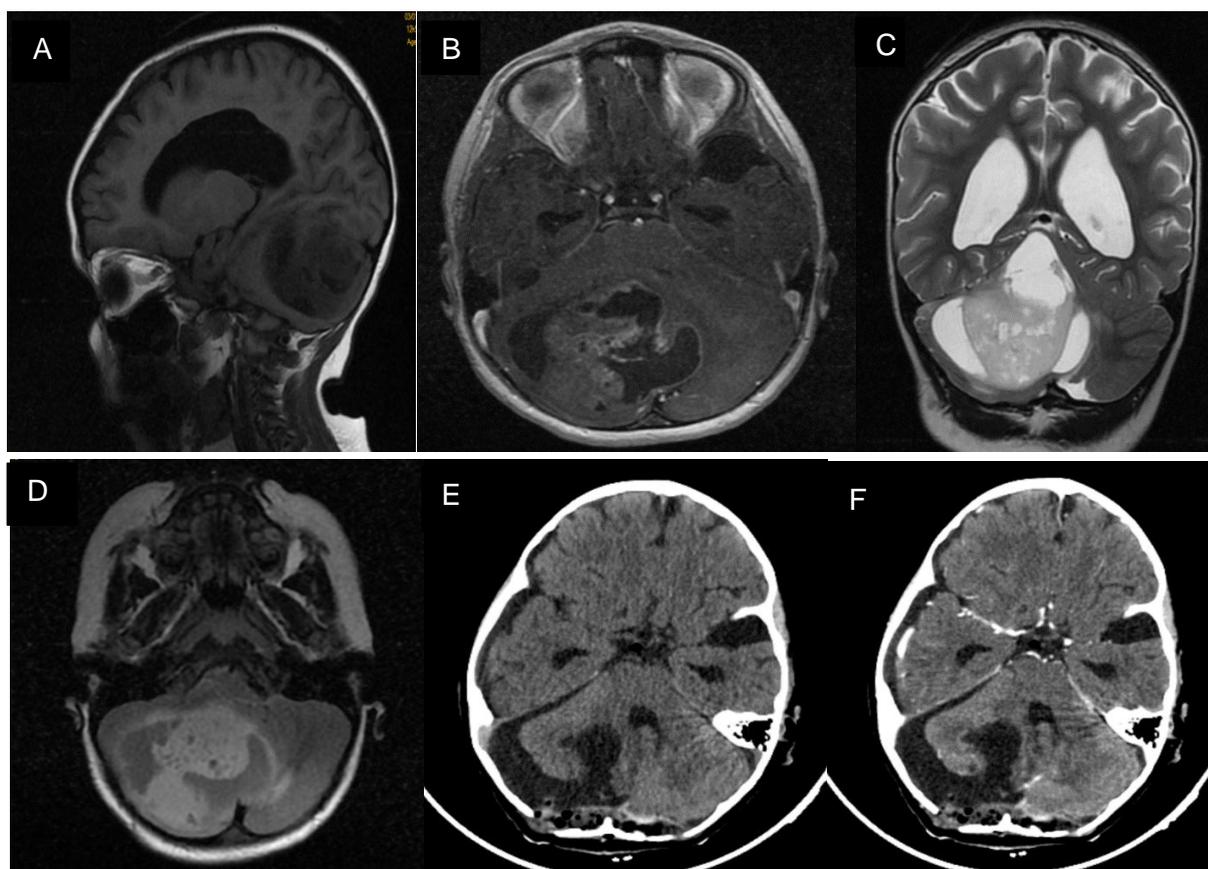


Figure 2 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure : masse solido-kystique envahissant le vermis et l'hémisphère cérébelleux droit hypointense T1 hyper intense T2 avec prise de contraste hétérogène (a,b,c,d). control post scannographique en coupe axiale témoignant de l'exérèse totale avec disparition de l'effet de masse rendant le quatrième ventricule perméable.

3.3. Cas illustratif N°3 :

Patiente âgée de 08 ans ayant consulté aux urgences pour céphalées rebelles aux traitements usuels et chez qui l'examen clinique trouve un syndrome d'HTIC isolé sans déficit sensitivo-moteur. L'imagerie réalisée chez la patiente a objectivé un processus lésionnel de la fosse cérébrale postérieure solido-kystique avec une volumineuse portion charnue, s'étendant à l'hémisphère cérébelleux gauche exerçant un effet de masse sur le tronc cérébral, associée à une hydrocéphalie d'amont. La fillette a bénéficié d'une ventriculo cisternostomie initialement suivie d'une exérèse chirurgicale subtotale dont la surveillance radiologique en consultation n'a pas montré une progression du résidu tumorale restant stable (figure 3).

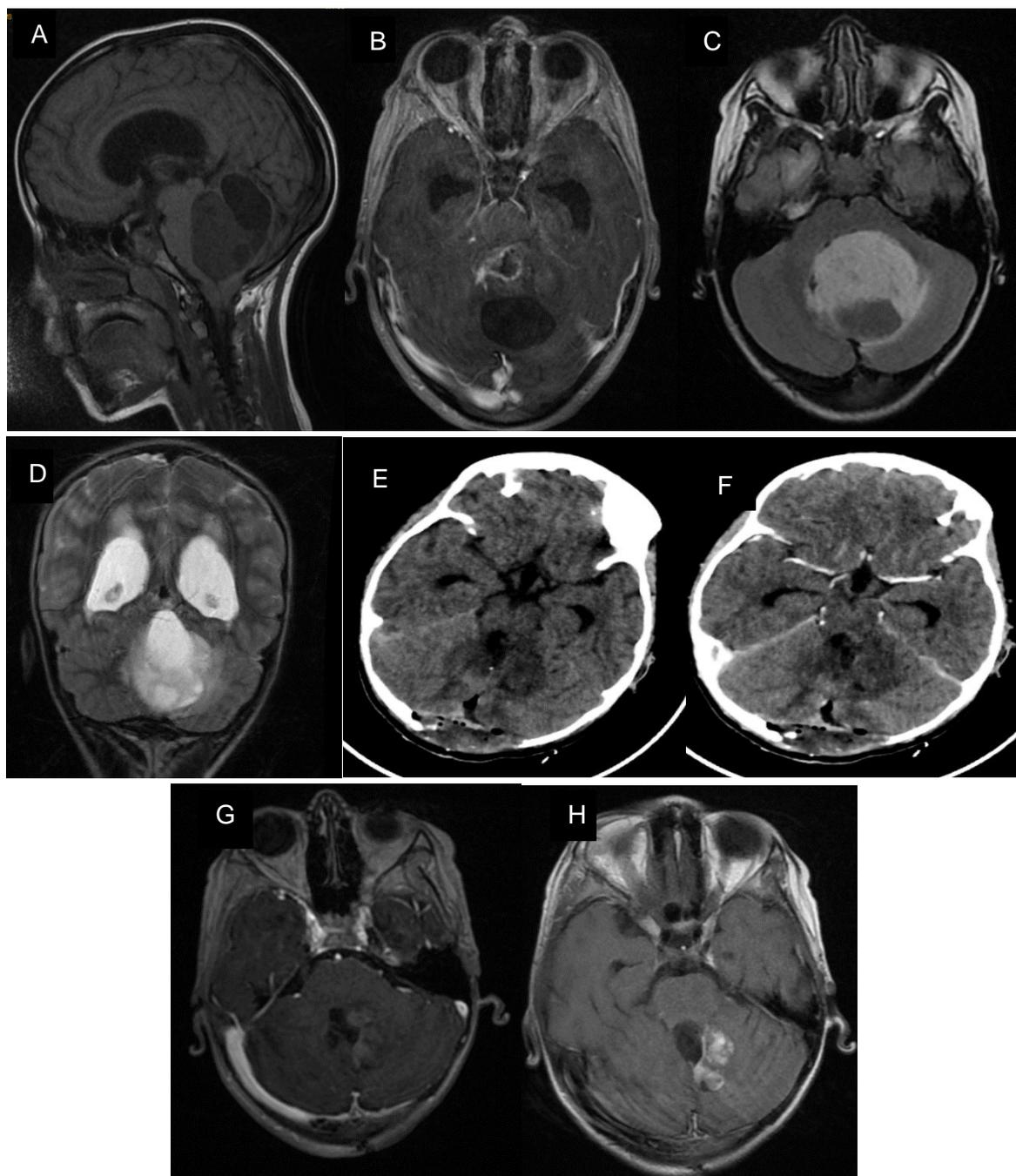


Figure 3 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure : solido-kystique au dépend du vermis avec grande portion charnue sur l'IRM (a,b,c,d). Control scannographique post opératoire en coupe axiale mettant en évidence une prise de contraste résiduelle (e,f). Résidu tumoral mis en évidence par l'IRM en T1 injecté et FLAIR au niveau du site opératoire.

3.4. Cas illustratif N°4 :

Fillette de 05 ans admise pour syndrome d'htic associé à un syndrome cérébelleux dont le scanner était en faveur d'une volumineuse masse tissuaire de la fosse cérébrale postérieure médiane occupant le vermis et s'étendant à l'hémisphère cérébelleux gauche avec une petite composante kystique, le tout associée à une hydrocéphalie. La patiente a bénéficié d'une dérivation ventriculo péritonéale en urgence, puis elle a bénéficié d'une IRM cérébrale confirmant le diagnostic radiologique d'un astrocytome pilocytique de la FCP la patiente a été opérée dans deuxième temps d'une exèrese chirurgicale complète. (figure 4).

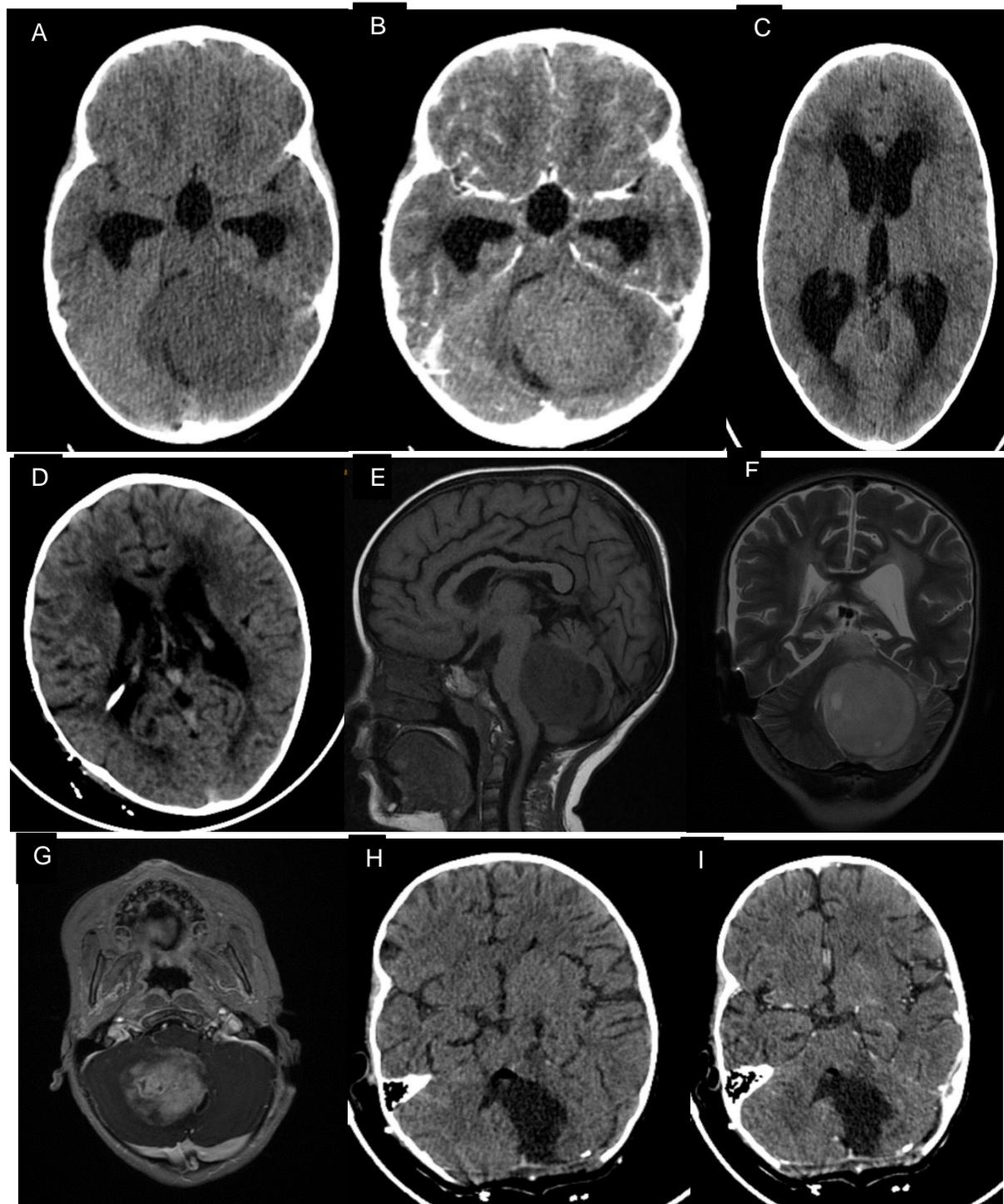


Figure 4 : Astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure : grosse masse solide vermienne avec prise de contraste légère avec une composante kystique minime associée à une hydrocéphalie d'amont (a,b,c). Drain de DVP en place. IRM préopératoire (e,f,g). control scannographique post exérèse chirurgicale.

IV. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

1. Traitement de l'hydrocéphalie :

Dans notre série 13 patients soit 42% ont présentés une hydrocéphalie à l'admission avec des degrés différents, l'indication d'un shunting du LCR a été retenu chez ces derniers avant l'exérèse chirurgicale dont 5 patients ayant bénéficiés d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) et 8 patients d'une ventriculo-cisterno-stomie par voie endoscopique (VCS).

Tableau 2: Répartition selon le type de dérivation du LCR

	VCS	DVP
Nombre de patients	8	5

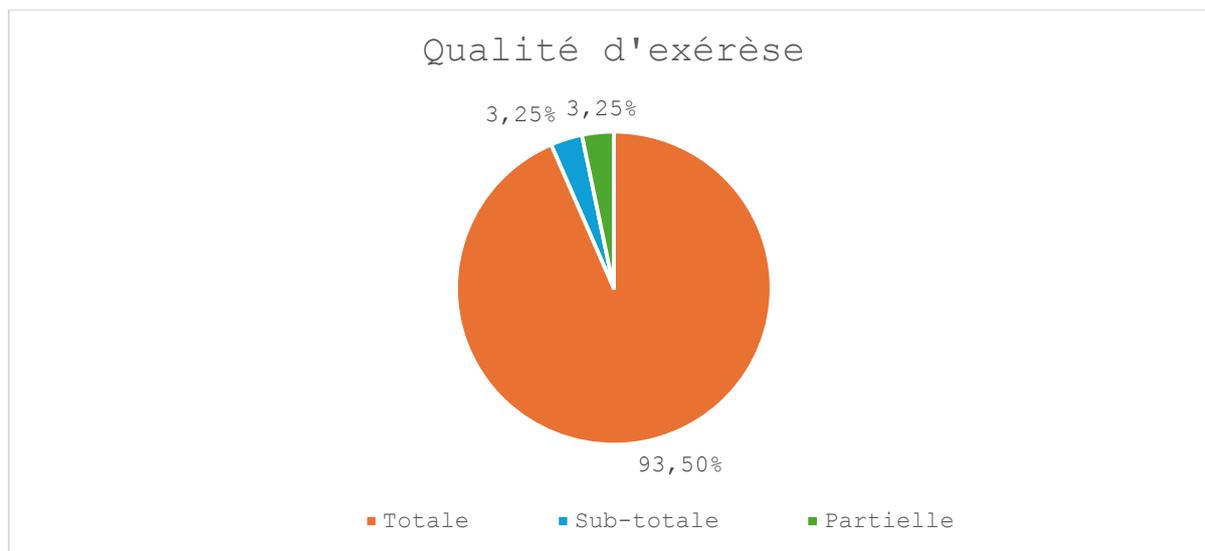
2. Exérèse chirurgicale :

2.1. La voie d'abord :

L'exérèse chirurgicale a concerné la totalité de nos patients, la voie d'abord utilisée était la voie sous occipitale médiane pour toute la série.

2.2. La qualité d'exérèse :

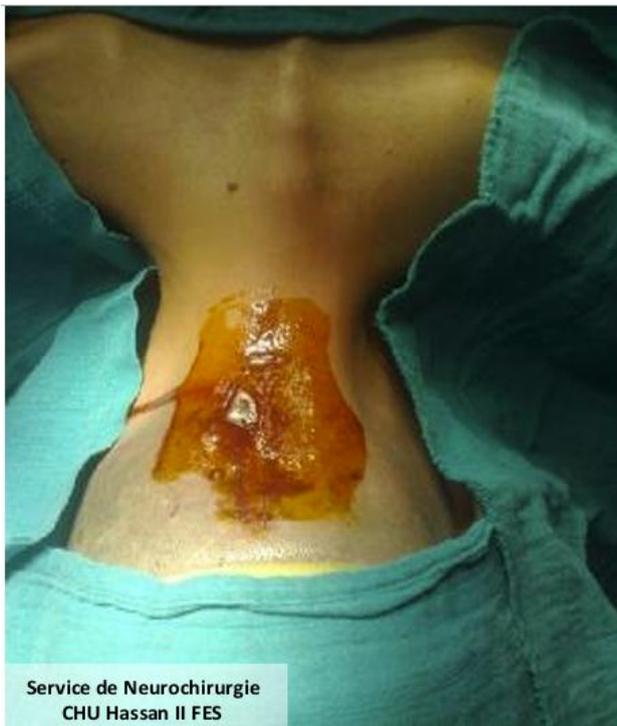
La qualité d'exérèse était coté totale chez 29 patients soit 93,5% de notre série, subtotale chez un seul cas, et partiel chez un seul cas qui a été repris ultérieurement.



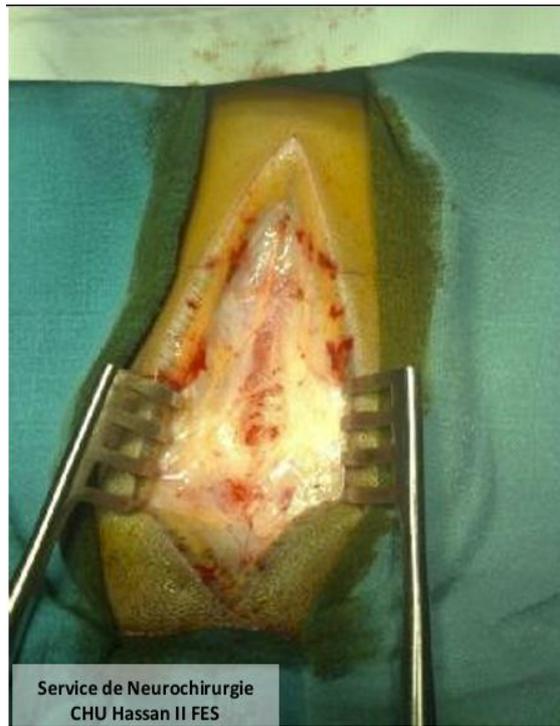
Graphique 5 : Répartition des patients selon la qualité d'exérèse

2.3. Technique chirurgicale :

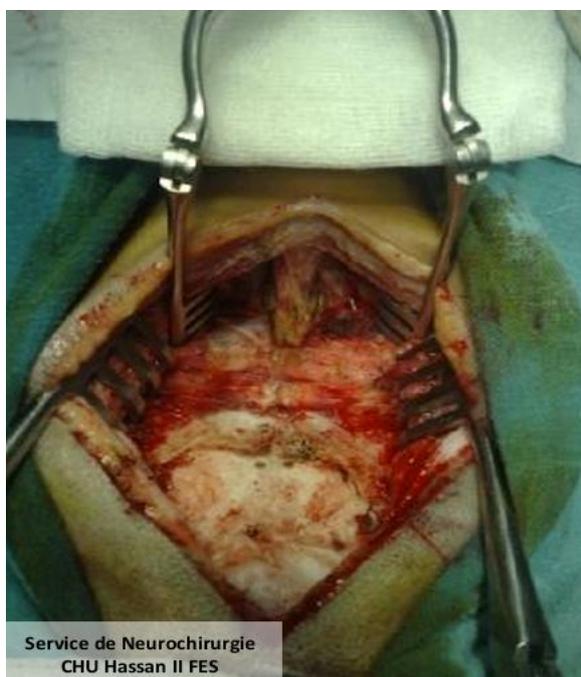
Patient en position de pro cubitus avec la tête fléchie sur têtère en fer à cheval (position dite en concorde). Infiltration cutanée à l'adrénaline diluée dans le sérum physiologique. Champage après pré aseptie et aseptie. Incision cutanée sagittale partant de 2 cm au-dessus de la protubérance occipitale externe jusqu'à l'apophyse épineuse C3. 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 et ouverture de la grande citerne pour avoir une bonne détente cérébelleuse facilitant l'écartement par la suite. Exposition de la portion des hémisphères cérébelleux ; si la lésion est au niveau des hémisphères on procède à une corticectomie puis exérèse de la tumeur, si elle est au niveau du vermis l'exérèse est assurée par abord trans-vermien, et si elle au niveau du quatrième ventricule un écartement du vermis est nécessaire pour atteindre la tumeur. (Cf figure suivante).



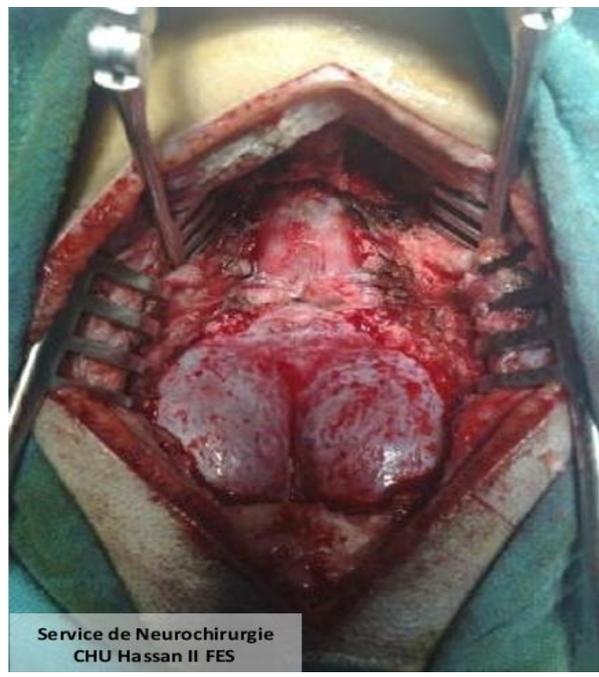
Patient en position de procubitus tête fléchie.



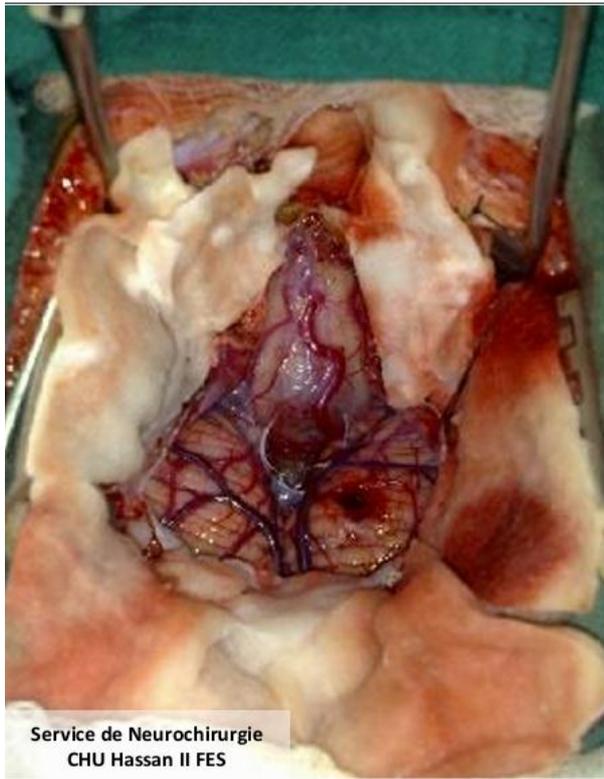
Incision cutané sagittale partant de 4 cm au dessus de la protubérance occipitale externe jusqu'à l'apophyse épineuse C3.



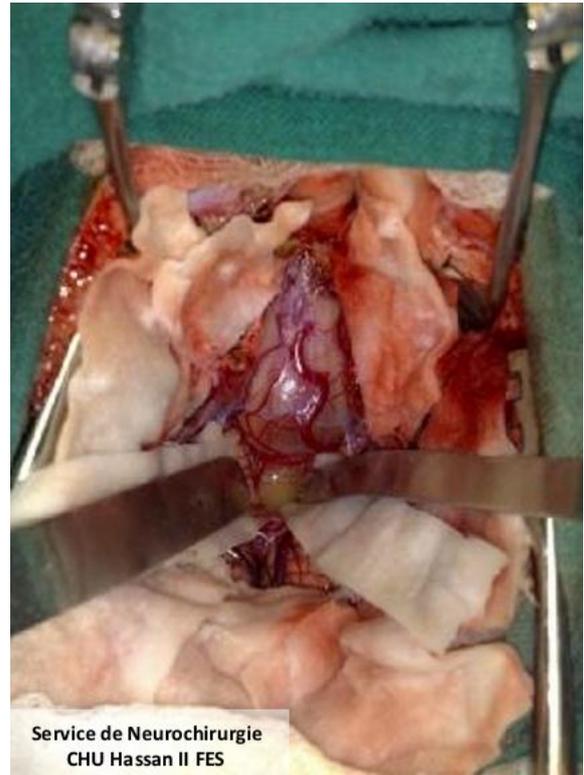
Section et désinsertions musculo aponévrotiques et dégagement des berges postérieures du foramen magnum



Après craniectomie occipitale jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique.



Après ouverture de la dure-mère en Y.



Exposition de la tumeur après écartement des hémisphères cérébelleux.

FIGURE 5 : Description de la voie sous occipitale médiane

V. EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

La durée moyenne de suivi dans notre étude était de 36 mois, une analyse clinique, biologique, ainsi que radiologique a été effectuée chez la totalité de notre série ; ainsi les complications à court terme, à long terme et la récurrence tumorale ont été évaluées.

1. Complications à court terme :

Les complications post-opératoires ont été dominées par la survenue de méningites chez 29% des patients soit 7 cas avec bonne amélioration sous antibiotiques, un seul cas de petit hématome non compressif du site opératoire et dont l'attitude était conservatrice, un seul cas de lâchage des sutures repris chirurgicalement.

TABLEAU 2 : Complications post-opératoires à court terme.

Complications à court terme	Nombre de cas
Méningite	7
Hématome du site opératoire	1
Lâchage de suture	1

2. Evolution à long terme et récurrence tumorale

En ce qui concerne nos patients le suivi à long terme nous a permis d'objectiver 2 cas de survenue d'hydrocéphalie nécessitant la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Nous rapportons un seul cas de récurrence tumorale à deux ans d'intervalle de la première chirurgie ayant bénéficié d'une reprise d'exérèse chirurgicale avec suites post-opératoires simples.

TABLEAU 3 : complications post-opératoires à long terme.

Complications à long terme	Nombre de cas
Hydrocéphalie	2
Récurrence tumorale	1

3. Mortalité :

Nous rapportons que le taux de mortalité dans notre série était nul.

Taux de mortalité = 0.

DISCUSSION

Les astrocytomes pilocytiques sont classés selon l'OMS comme des tumeurs bénignes de grade I [6]. Par conséquent la résection totale globale est la principale approche thérapeutique pour parvenir à une guérison surtout chez les enfants. En général le pronostic des patients opérés pour astrocytome pilocytique reste bon et la survie globale à 10 ans après résection totale atteint plus de 90 % dans la population pédiatrique [7]. Cependant les complications et la morbidité sont liés à la chirurgie et l'atteinte du tronc cérébral [8,9].

L'astrocytome pilocytique est associé à une mortalité plus élevée chez les patients adultes que chez les enfants et les adolescents [8].

I. Epidémiologie :

1. L'âge :

Dans notre étude l'âge moyen était de 10 ans avec une prédominance pédiatrique constituant 87% de notre série par rapport aux adultes ne constituant que 13% ce qui rejoint les données épidémiologiques des astrocytomes pilocytiques qui sont localisés dans 37% des cas au niveau de la fosse cérébrale postérieure chez les enfants [10].

2. Le sexe :

La répartition selon le sexe dans notre série a objectivé une prédominance féminine, pareil pour la série de Sherif M. [11]. Tandis que la série de Mauro R. n'a pas montré de prédilection de sexe [12].

Tableau 4 : fréquence du sexe selon les auteurs

Auteurs	Hommes	Femmes
Notre série	38,7%	61,3%
Sherif M.	43.6%	56.4%
Mauro R.	46%	54%

II. Clinique :

La présentation clinique des astrocytomes pilocytiques est basée sur leur localisation dans la fosse cérébrale postérieure et sur l'augmentation de la pression intracrânienne secondaire à l'hydrocéphalie. Les symptômes peuvent apparaître lentement et progressivement chez l'enfant du fait de la capacité du cerveau pédiatrique à compenser ainsi de la méconnaissance des symptômes. Les céphalées représentent le signe clinique le plus courant, suivis des vomissements, un œdème papillaire et une diplopie sont également fréquemment observés [13].

Ainsi toute lésion de la fosse cérébrale postérieure peut entraîner l'apparition de symptômes tels que : l'ataxie, le nystagmus et les troubles de la marche qui peuvent parfois être difficiles à identifier chez l'enfant. Parfois, une raideur de la nuque ou un torticolis peuvent être le seul signe révélateur d'une tumeur de la fosse postérieure, en particulier chez celles qui s'étendent caudalement du quatrième ventricule [13, 14].

Dans notre série les signes cliniques ont été étudiés selon des regroupement syndromique ; 77,4% des patients ont présenté un syndrome cérébelleux associés dans la plupart des cas à des céphalées plus vomissements, et 16,12% ont présenté un syndrome d'hypertension intracrânien isolé. Dans la série de Lambarki I. la symptomatologie était dominée par le syndrome d'hypertension intracrânienne et le syndrome cérébelleux était présent chez 70,83% de leurs patients [15].

III. Paraclinique :

1. Imagerie cérébrale :

L'IRM avec injection du gadolinium est l'examen de référence pour poser le diagnostic radiologique des astrocytomes pilocytiques permettant d'objectiver les caractéristiques solido-kystiques de la tumeur, de définir l'extension et les rapports avec les structures avoisinantes ainsi que pour mettre en évidence l'hydrocéphalie [13]. L'aspect classique des astrocytomes pilocytiques sur l'IRM est une masse kystique, avec une composante solide excentrique. La paroi du kyste peut être formé uniquement du tissu cérébelleux gliotique ou du tissu tumoral, certains astrocytomes pilocytiques apparaissent exclusivement kystiques et d'autres exclusivement solides [13]. La composante kystique présente des bords lisses avec une paroi kystique rehaussée dans la majorité des cas. La partie solide est généralement iso-intense à hypointense en T1 et hyperintense en T2 sur les images FLAIR et présente un rehaussement post-contraste [16].

Dans notre série la totalité des tumeurs était solido-kystiques (figure 1, 2, 3, 4), presque le même résultat dans la série de Lambarki I. [15], chez Mauro R. l'aspect solide est le plus dominant [12]. (Tableau 5).

Tableau 5 : L'aspect tumorale de l'astrocytome pilocytique selon les auteurs.

	Solide	Kystique	Solido-kystique
Notre série	-	-	100%
Lambarki I.	-	-	95,83%
Mauro R.	29%	71%	-
Sherif M.	20,5%	38,5%	41%

La littérature définit la grande majorité (90 %) des tumeurs solides comme étant de la ligne médiane et donc plus difficiles à distinguer radiologiquement des médulloblastomes ou des épendymomes [13, 17].

Dans notre série la localisation tumorale au niveau du vermis a été observé chez 61,2% des cas, chez 35,4% au niveau des hémisphères cérébelleux et chez 3,4% au niveau du quatrième ventricule. Chez Lambarki I. 64,7 % de la série présentaient une localisation au niveau du vermis [15]. 56,4% des cas de Sherif M. présentaient aussi une localisation sur la ligne médiane [11].

Tableau 6 : Répartition des localisations des AP au niveau de la fosse cérébrale postérieure selon les auteurs.

Localisation	Médiane (vermis)	Hémisphères cérébelleux
Notre série	61,2%	35,4%
Lambarki I.	64,7%	-
Sherif M.	56,4%	44,6%

2. L'hydrocéphalie :

La présence de l'hydrocéphalie est essentiellement liée à l'effet de masse exercé par la tumeur sur le quatrième ventricule engendrant ainsi une hydrocéphalie obstructive.

L'hydrocéphalie a été définie et calculée sur la base de l'indice d'Evans. Un ratio < 0,3 était considéré comme normal.

Dans notre série l'hydrocéphalie a été observé chez 42% des patients. Chez Mauro R. elle a été présente chez 79% des cas [12], presque le même résultat a été rapporté par Sherif M. avec une valeur de 79,5% des cas [11].

Tableau 7 : la présence de l'hydrocéphalie en préopératoire selon les auteurs.

Les auteurs	Hydrocéphalie
Notre série	42%
Mauro R.	79%
Sherif M.	79,5%

3. Anatomopathologie et biologie moléculaire :

Microscopiquement, les astrocytomes pilocytique répondent à un grade 1 de l'OMS [16]. Il s'agit de proliférations tumorales circonscrites, de densité cellulaire faible à modérée. Les AP se caractérisent par un aspect biphasique avec une alternance de secteurs pilocytiques, où les cellules tumorales sont fusiformes, donnant naissance à de fins prolongements cytoplasmiques bipolaires, et de secteurs micro kystiques, de densité plus faible, renfermant des cellules tumorales d'aspect oligodendrogial ou avec un cytoplasme peu abondant. Les secteurs pilocytiques renferment typiquement des fibres de Rosenthal et les secteurs micro kystiques, des corps granuleux éosinophiles. L'anisocytose et l'anisocaryose sont modérées ; il peut exister quelques dystrophies nucléaires. Les mitoses sont rares. La vascularisation est souvent très développée, constituée de vaisseaux bourgeonnants. Des foyers de nécrose ischémique sont compatibles avec le diagnostic d'AP [16,18].

Sur le plan moléculaire, les astrocytomes pilocytiques sont caractérisés par des altérations de la voie des MAP Kinases. L'altération la plus fréquente (plus de 60% des cas, 80% des AP cérébelleux) est une duplication en tandem sur le chr7q34 à l'origine d'une fusion KIAA1549–BRAF. Cette fusion peut être recherchée, entre autres, par technique FISH ou RT–PCR. L'absence de fusion n'élimine pas le diagnostic d'AP. Une mutation BRAF–V600E est observée dans 13 % des cas [18,19,20].

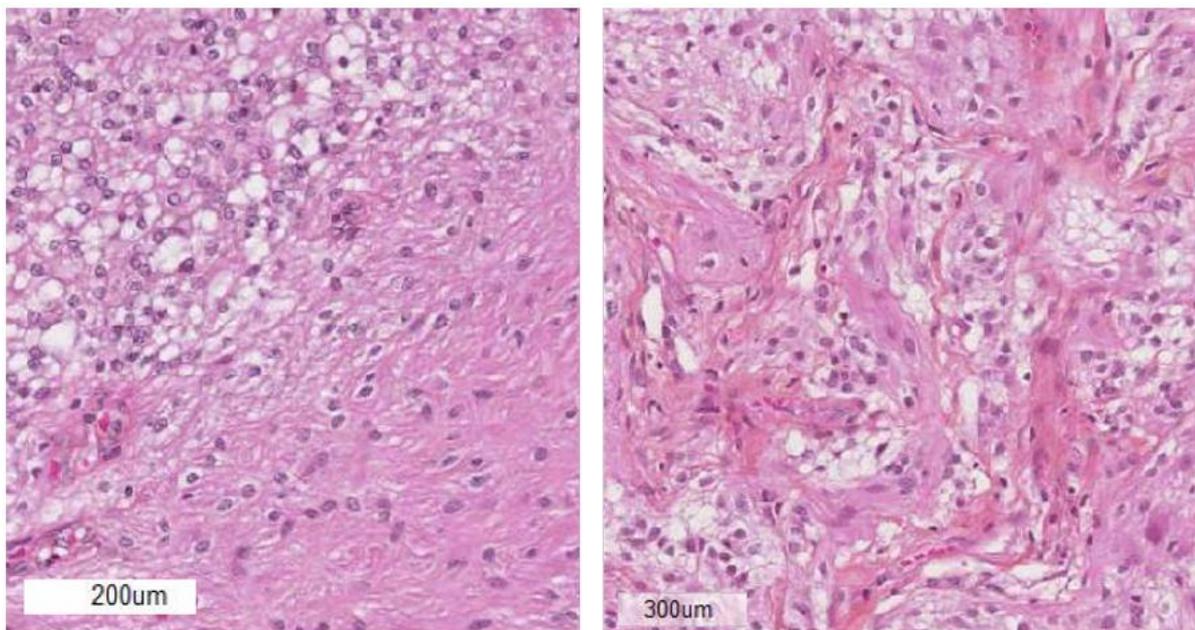


Figure 6 : Aspect en microscopie d'un astrocytome pilocytique coloré à l'HES (Hématéine-Eosine-Safran), où l'on retrouve une cellularité modérée, avec des cellules de deux types : D'une part des cellules pseudo oligodendrogiales, rondes à large cytoplasme clair, avec de petits noyaux ronds. D'autre part, des cellules fusiformes, piloïdes, à cytoplasme allongé éosinophile et noyau ovalaire [21].

IV. Traitement :

1. Principe du traitement :

Le traitement des astrocytomes pilocytiques de la fosse cérébrale postérieure a pour principe le même que celui de toutes les tumeurs de la FCP :

- La gestion de l'HTIC.
- L'exérèse tumorale.
- Confirmation du type histologique.
- L'amélioration de la qualité de vie.

2. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie secondaire aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure constitue un état potentiellement mortel, qui nécessite un traitement chirurgical parfois urgent. Ainsi une dérivation préalable du liquide cérébro-spinal (LCS) doit toujours être discutée surtout que l'exérèse tumorale ne peut pas être réalisée en présence d'une hydrocéphalie importante.

Le protocole de notre service était de gérer l'hydrocéphalie en premier temps chez avant de passer à l'exérèse tumorale en deuxième temps.

Les indications du drainage du LCS dans notre service pour les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure en général non seulement pour les astrocytomes pilocytiques sont : une hydrocéphalie sévère et d'évolution aiguë ou chez les enfants de bas âge susceptibles de décompenser plus rapidement.

Le choix de la technique de la dérivation du LCS dans notre service se discutait au cas par cas. 42% de notre série présentant une hydrocéphalie préopératoire ont bénéficié initialement d'une dérivation avant la chirurgie d'exérèse dont 62% d'eux ont bénéficié d'une VCS et 38% d'une DVP avec aucun cas de drainage externe.

Comparativement à la série de Sherif M, le protocole envisagé pour les patients ayant une hydrocéphalie préopératoire était de poser un drainage ventriculaire externe avant d'entamer l'exérèse chirurgicale dans un même temps opératoire, après le drain était gardé pendant 5 à 7 jours en post op suivie d'un clampage de 48h ; si le patient présente des signes d'HTIC avec hydrocéphalie sur le scanner ou fistule du LCR le drain est internalisé en DVP, sinon le patient est sevré de son drainage [11].

Pour Mauro R. 79% de leurs patients ont présenté une hydrocéphalie préopératoire mais seulement 38% de ces derniers ont bénéficié d'une dérivation avant exérèse [12].

Tableau 8 : le choix de la technique de dérivation du LCS comparativement à la série de Mauro R.

	DVE	DVP	VCS
Notre Série	0%	38%	62%
Mauro R.	18%	4%	6%

Dans la littérature la VCS endoscopique est désormais une la méthode de choix qui est devenue très répandue par rapport à la pose du shunt ventriculaire pour la prise en charge de l'hydrocéphalie obstructive secondaire aux tumeurs de la FCP, du fait des bon résultats de la VCS avec moins de complications [21].

3. La Chirurgie :

La résection chirurgicale totale est la meilleure thérapeutique pour les astrocytomes pilocytiques de la fosse cérébrale postérieure, ainsi les meilleurs résultats dans la littérature sont ceux obtenus avec une résection totale avec un taux de survie à 10 ans supérieur à 90% [23, 24, 25].

4. La voie d'abord :

Les voies d'abord des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure (FCP) sont multiples et variées ; cependant, chacune a ses avantages et 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 trans-labyrinthique.
- La voie rétro-sigmoïdienne.
- La voie sous temporale.
- Les voies combinées [26].

Dans notre série tous les patients (100%) ont été opéré par voie sous occipitale médiane. Chez Mauro R. 80% ont été opéré par voie sous occipitale médiane, 16% paramédiane et 4% par voie rétro sigmoïdienne [12].

Tableau 9 : Répartition des patients selon la voie d'abords.

	Sous occipitale médiane	Para médiane	Retro-sigmoïdienne
Notre série	100%	-	-
Mauro R.	80%	16%	4%

La voie sous occipitale est la voie classique pour la fosse cérébrale postérieure [27] ; cette voie autorise l'exploration du vermis, du quatrième ventricule, de la jonction bulbo-médullaire, et de la partie interne des hémisphères cérébelleux. Cette voie décrite par Albert Rhoton et schématisée dans la figure suivante. [26, 28].

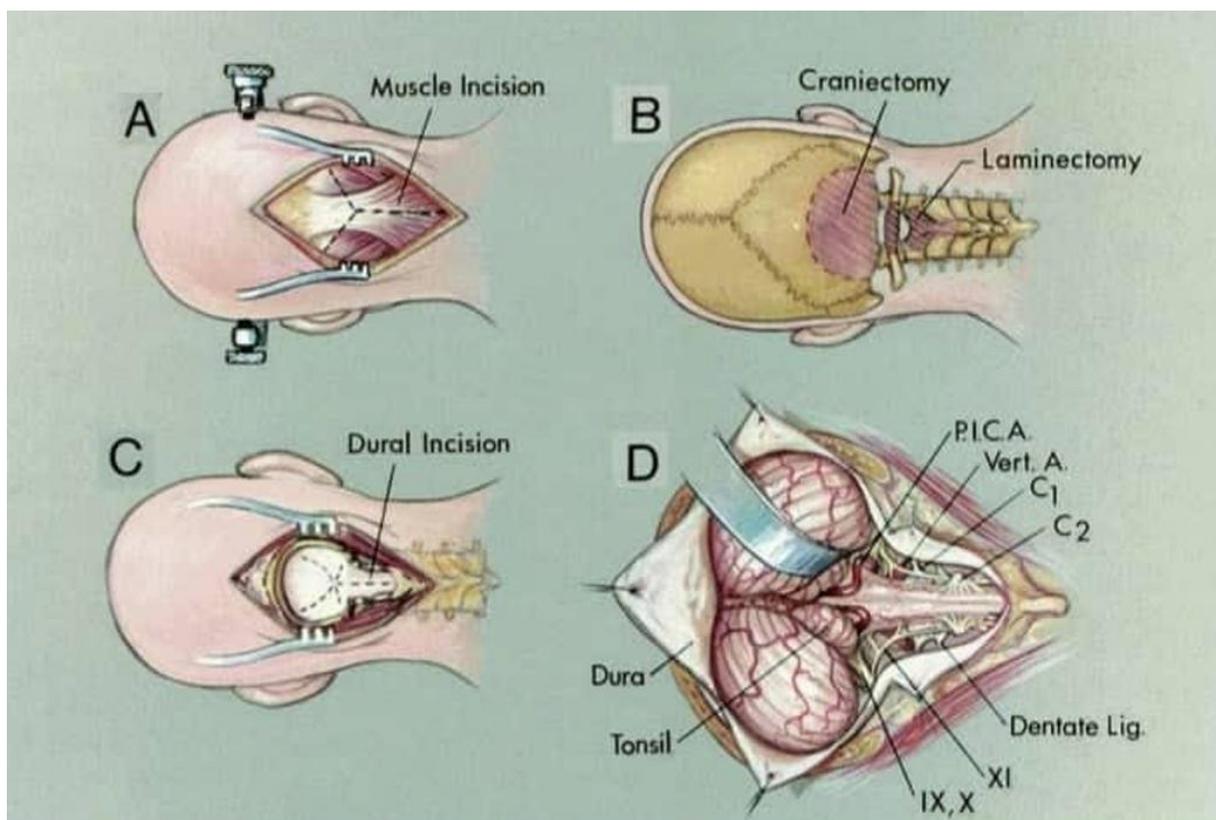


Figure 7 : Abord médian sous occipital par incision sagittale : A: incision du muscle. B: craniectomie et laminectomie. C: incision de la dure mère. D: exposition intradurale. (Légende : Dura : Dure mère. Tonsil : Amygdale. P.I.C.A : Artère cérébelleuse postéro intérieure. Ver A : Artère vertébrale. DentateLgt : Ligament dentelé).

L'équipe de Sherif M. rapporte avoir procédé la craniectomie sous occipitale pour sa série en position latéral dite de Park-Bench. Tandis que notre équipe privilège le décubitus ventral en position dite de concorde [11]. (Figure 5).

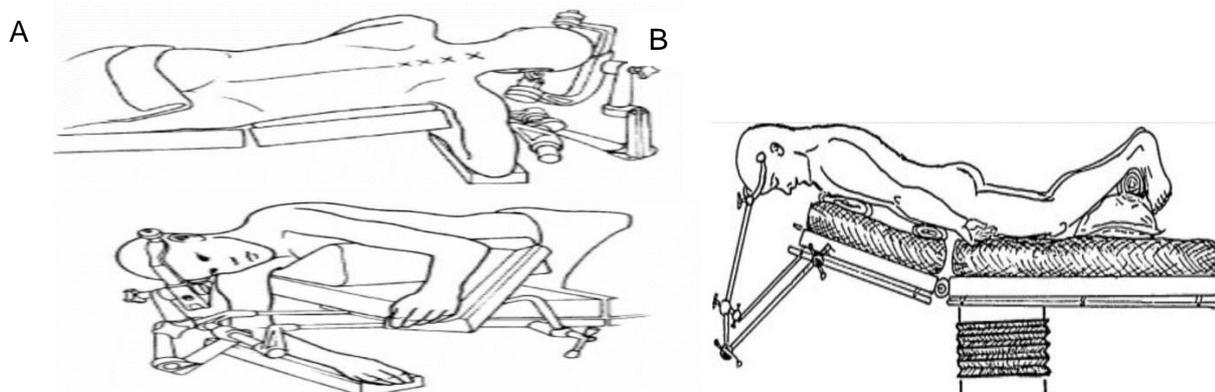


Figure 8 : Position latéro-ventrale de Park-Bench (A). Position procubitus dite en Concorde.

Le choix de la position ventrale par notre équipe est basé sur les données de la littérature et de l'expérience du service. Contrairement à la position semi assise qui expose à l'hypotension systémique, et à la position latérale que notre équipe la procède seulement pour les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.

5. La qualité d'exérèse :

L'astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure est une entité purement chirurgicale et le traitement principal est la résection chirurgicale, dans le but d'obtenir une exérèse totale de la tumeur [29].

En fait, la qualité de la résection est le principal prédicteur de récurrence et de survie [30], et l'exérèse totale est considérée curative pour les astrocytomes pilocytiques [31]. Dans notre série la résection totale a été notée chez 96,5% qui reste meilleur en comparaison avec les résultats de la littérature (voir tableau suivant).

Tableau 10 : Répartition des patients selon la qualité d'exérèse dans la littérature.

	Résection totale	Résection subtotala	Résection partielle
Notre série	96,5%	3,25%	3,25%
Lambarki I.	50 %	45,8%	-
Sherif M.	69.2%	30,8%	0%
Mauro R.	67%	-	-

6. Traitement complémentaire :

6.1. La radiothérapie :

La radiothérapie conventionnelle n'est pas nécessaire, L'irradiation dans cette région du cerveau a des séquelles importantes [32]. Dans la littérature l'irradiation a été indiqué dans certains cas où la tumeur était non résécable [33].

Aucun de nos patients n'a été irradié, chez Mauro R. 5% des patients de sa série ont été irradié [12] et 12% patients de la série de Sherif M. [11].

Tableau 11 : répartition des patients selon le recours à la radiothérapie en post op selon les auteurs.

	Radiothérapie
Notre série	0%
Sherif M.	12%
Mauro R.	5%

6.2. La radiochirurgie stéréotaxique :

Dans certaines études, la radiochirurgie stéréotaxique a donné d'excellents résultats pour les résidus tumoraux et pour les formes récurrentes [34, 35]. Mais les résultats de ces études ont été critiqué du fait que la durée de suivie n'était pas suffisante, et que la radiochirurgie stéréotaxique peut favoriser la transformation anaplasique [36].

V. Évolution :

1. Complications à court terme :

Les complications post opératoires à court terme des astrocytomes pilocytiques de la fosse cérébrale postérieures spécialement, sont similaires à toutes complications liées la chirurgie de cette région anatomique généralement quel que soit la pathologie.

Concernant notre étude ; 29% des patients ont présenté une complication post opératoire, quant à l'étude de Lambarki M. seulement 16,67% des patients [15], et 20% chez Mauro R. [12].

Tableau 12 : répartition des patients selon la survenue des complications post opératoires.

	Complications post opératoires
Notre série	29%
Lambarki I	16,67%
Mauro R.	20%

Dans notre série ; nous avons objectivé que les complications étaient dominées par la survenue de la méningite chez 22,6% des cas, un seul cas de petit hématome du site opératoire et un seul cas de lâchage de suture. Mauro R. a rapporté aussi que l'infection était la principale complication de la chirurgie avec 13% de méningites, 1% d'abcès, et 1% d'infection du site opératoire, le mutisme cérébelleux a été rapporté chez 15% de sa série [12]. Tandis que chez nous le mutisme n'a pas été évalué.

Dans la série de Ogiwara H. é cas d'hématome extraduraux ont été trouvé ; un supratentorial et le deuxième infratentorial [29].

Le mutisme akinétique ou syndrome du mutisme cérébelleux est l'une des complications neurologiques postopératoires les plus invalidantes après une chirurgie de la fosse postérieure chez l'enfant. Il se caractérise par l'apparition d'un mutisme

transitoire dans les 2 jours postopératoires, accompagné d'une ataxie, d'une hypotonie et d'une irritabilité, il est le plus souvent associé à la chirurgie des tumeurs cérébelleuses à localisation au niveau du quatrième ventricule ou de la ligne médiane [37]. Ce syndrome a été décrit la première fois par Hirsch et al [38]. Plusieurs hypothèses ont été suggérées quant à la physiopathologie de ce syndrome [37], mais la théorie la plus acceptée est celle de l'atteinte de la voie dentalo-thalamo-corticale [39].

2. Evolution à long terme et récurrence tumorale :

2.1 L'hydrocéphalie post chirurgie des tumeurs de la FCP :

Il n'existe aucun consensus concernant la prise en charge de l'hydrocéphalie surtout chez les enfants atteints de tumeurs de la fosse postérieure avant, pendant ou après une intervention chirurgicale [40]. Presque le tiers des patients développe de l'hydrocéphalie post chirurgie de la FCP [41]. Dans notre série 6,5% des cas ont présenté une hydrocéphalie post opératoire, chez Mauro R. 35% des cas. La modalité optimale de dérivation du LCR pour la traiter reste mal connue [12], pour notre service la dérivation ventriculo-péritonéale reste le meilleur choix pour traiter les patients ayant développé une hydrocéphalie post chirurgie de la FCP, même considération chez l'équipe de Mauro R. [12]. Certaines études préconisent la ventriculo-cistérno-stomie car elle présente moins de complications [41, 42].

Dans la littérature plusieurs facteurs peuvent être incriminés dans la persistance de l'hydrocéphalie post opératoire notamment : la présence de l'hydrocéphalie en préopératoire, le recours à un drainage ventriculaire externe en préopératoire, la résection subtotale, les hématomes du site opératoires, les méningites ou ventriculites, l'approche trans-vermienne, et le développement du mutisme

akinétique ; toutes ces variables sus décrites avaient été statistiquement significatives dans l'étude de Mauro R [12].

Il est conseillé pour réduire le risque d'hydrocéphalie persistante, d'aspirer de manière adéquate tout le sang dans la grande citerne, les espaces sous-arachnoïdien et le 4e ventricule, et d'utiliser beaucoup de solution saline pour éliminer tous les caillots sanguins et minimiser l'utilisation de matériaux hémostatiques laissés dans le 4e ventricule, ainsi qu'une fermeture étanche de la dure-mère.

2.2 La récurrence tumorale :

La résection tumorale totale des astrocytomes pilocytique est un facteur pronostic essentiel déterminant la récurrence ou la progression tumorale dans le suivi des patients opérés.

Les tumeurs qui s'étendent aux structures vitales telles que le tronc cérébral ou les pédoncules cérébelleux ne permettent pas une résection totale, et une petite partie de la tumeur n'est généralement pas réséquée [43] raison pour laquelle il faut établir un suivi rigoureux par neuroimagerie.

Le suivi des patient opérés pour astrocytomes pilocytique de la fosse cérébrale postérieure repose sur l'imagerie cérébrale par résonance magnétique, cette surveillance radiologique chez les patients dont la qualité d'exérèse est jugée complète reste controversée dans la littérature plus le coût élevé et la nécessité d'anesthésie générale chez les enfants [8]. Mais compte tenu les cas de récurrence publiés dans la littérature même après résection totale il est recommandé un suivi adéquat pendant 10 ans [13, 29, 44], dans notre série on note un seul cas de récurrence après deux ans et chez qui l'exérèse était complète initialement. En cas de résection subtotale, une surveillance de plus fréquente est recommandée, à moins que la tumeur ne régresse complètement [13].

Sherif M. a rapporté dans sa série 23% de cas de récurrence les deux tiers étaient une exérèse complète et le tiers une exérèse incomplète [11]. Chez Ogiwara H. 28,7% de cas de récurrence a été observé avec un intervalle de 8 ans de la chirurgie initiale [29]. Chez Lambarki I. 8,3% de récurrence a été noté [15].

Tableau 13 : taux de récurrence tumorale selon les auteurs.

Les auteurs	Taux de récurrence
Notre série	3,2%
Sherif M	23%
Lambarki I	8,3%
Ogiwara H	28,7%

3. La mortalité :

La mortalité globale des astrocytomes pilocytiques de la fosse cérébrale postérieure est généralement très faible, avec des taux allant de 0 à 4 % dans les grandes séries [13, 29, 44]. Cependant les complications et la morbidité sont liés à la chirurgie et l'atteinte du tronc cérébral [8,9].

La mortalité dans notre série était nulle, aucun cas de décès n'a été objectivé durant le suivi.

Globalement, le pronostic des patients atteints d'astrocytome pilocytique est excellent, avec un taux de survie à 10 ans pouvant atteindre 94 % et un taux de survie à 20 ans de 79 % [45].

VI. Prévention :

Dans la littérature ; Il n'existe pas de facteurs de risque modifiables pour l'astrocytome pilocytique [31]. Certaines maladies génétiques prédisposent les familles aux astrocytomes pilocytiques telles que la neurofibromatose type 1, et par conséquent des tests et des conseils génétiques peuvent s'avérer appropriés dans ces cas, et la plupart des cas d'astrocytomes pilocytiques sont dues à des mutations sporadiques [32, 34, 35]. Pour cela il est très important de connaître cette entité de tumeurs et de se rendre compte qu'il existe bien des formes génétiques permettant aux praticiens de les diagnostiquer au bon moment avant que le pronostic vital des patients soit mis en jeu.

CONCLUSION

Nous avons rapporté une série de 31 patients opérés pour astrocytome pilocytique de la fosse cérébrale postérieure dans notre service de Neurochirurgie au CHU Hassan II de Fès entre janvier 2013 et décembre 2023. Les astrocytomes pilocytiques de la fosse cérébrale postérieure sont des tumeurs bénignes plus fréquentes chez l'enfant et l'adolescent que l'adulte, les résultats obtenus chez les patients opérés dans notre formation pour cette entité sont très favorables ; un seul cas de récurrence avec un taux de mortalité qui est nul. La prise en charge chirurgicale rapide dans le but d'obtenir une exérèse chirurgicale complète est le traitement adéquat, la gestion de l'hydrocéphalie en préopératoire et aussi en postopératoire doit être prise en considération de façon prioritaire, avec le choix de la bonne modalité de dérivation du LCR.

RESUME

Introduction :

L'astrocytome pilocytique est une tumeur bénigne de grade I, dont l'incidence globale reste faible, mais la localisation au niveau de la FCP est l'entité la plus courante chez la population pédiatrique.

Patients et méthodes :

Notre travail est une étude rétrospective d'une série de 31 cas d'astrocytome pilocytique de la FCP opérés au service de Neurochirurgie CHU Hassan II de Fès sur une période de 11 ans (Janvier 2013-Décembre 2023). Tous les dossiers inclus dans l'étude ont eu une confirmation histologique.

Résultats :

L'âge moyen de nos patients est de 10 ans avec une prédominance féminine (61,3%) et un sex-ratio de 0,6. Notre série était dominée par la population pédiatrique qui constitue 87% de l'ensemble des patients. Les signes fonctionnels étaient dominés par le syndrome d'HTIC et l'examen clinique a objectivé un syndrome cérébelleux dans 77,4% des cas. Un seul cas de la série a été de découverte fortuite.

En imagerie, la tumeur était solido-kystique chez tous les patients. La localisation était vermienne chez 62% des patients et cérébelleuse hémisphérique chez 35% des cas. La tumeur était localisée au niveau du quatrième ventricule dans un seul cas. 42% des patients présentaient une hydrocéphalie au moment du diagnostic.

Le traitement chirurgical consistait à une exérèse totale chez 90% des patients et subtotale chez 6,5% avec un seul cas d'exérèse partielle repris dans un deuxième temps. Sept patients seulement (22%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical de l'hydrocéphalie avant l'exérèse tumorale.

Les complications postopératoires étaient marquées essentiellement par la survenue d'une méningite chez 29% des cas avec bonne amélioration sous antibiotiques.

L'évolution à long terme avait objectivé un seul cas de récurrence à deux ans d'intervalle nécessitant une reprise chirurgicale et le taux de mortalité était nulle dans notre série.

Conclusion :

L'astrocytome pilocytique de la FCP est fréquent chez l'enfant mais reste associé à un bon pronostic sous réserve d'un diagnostic précoce et d'une exérèse chirurgicale complète.

REFERENCES

1. Cushing H: Experiences with the cerebellar astrocytomas: a critical review of 76 cases . Surg Gynecol Obstet. 1931, 52:129–204. 10.7887/jcns.13.706.
2. Debora Salles, Gabriela Laviola, Andrea Cristina de Moraes Malinverni, and Joao Norberto Stavale. Pilocytic Astrocytoma: A Review of General, Clinical, and Molecular Characteristics. Journal of Child Neurology 1–7.
3. Strong JA, Hatten HP Jr, Brown MT, Debatin JF, Friedman HS, Oakes WJ, Tien R: Pilocytic astrocytoma: correlation between the initial imaging features and clinical aggressiveness. AJR Am J Roentgenol. 1993, 161:369–72. 10.2214/ajr.161.2.8333380.
4. Chang T, Teng MM, Lirng JF: Posterior cranial fossa tumours in childhood . Neuroradiology. 1993, 35:274–8. 10.1007/BF00602613.
5. Ilgren EB, Stiller CA: Cerebellar astrocytomas. Clinical characteristics and prognostic indices. J Neurooncol. 1987, 4:293–308. 10.1007/BF00150619.
6. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. World Health Organization Histological Classification of Tumours of the Central Nervous System. France: International Agency for Research on Cancer; 2016.
7. Georgakis MK, Karalexi MA, Kalogirou EI et al (2017) Incidence, time trends and survival patterns of childhood pilocytic astrocytomas in Southern–Eastern Europe and SEER, US. J Neurooncol 131:163–175.

8. Alford R, Gargan L, Bowers DC, Klesse LJ, Weprin B, Koral K. Postoperative surveillance of pediatric cerebellar pilocytic astrocytoma. *J Neurooncol.* 2016;130:149–154.
9. Ait Khelifa–Gallois N, Laroussinie F, Puget S, Sainte–Rose C, Dellatolas G. Long–term functional outcome of patients with cerebellar pilocytic astrocytoma surgically treated in childhood. *Brain Inj.* 2015;29:366–373.
10. Johnson DR, Brown PD, Galanis E, Hammack JE. Pilocytic astrocytoma survival in adults: analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program of the National Cancer Institute. *J Neurooncol.* 2012;108:187–193.
11. Elwatidy S M, Ahmed J, Bawazir M H, et al. (February 15, 2022) Outcome of Childhood Cerebellar Pilocytic Astrocytoma: A Series With 20 Years of Follow Up. *Cureus* 14(2): e22258.
12. Mauro Ruella, Sebastian Giovannini, Christian Pirozzi Chiusa, Joaquin Perez Zabala, Romina Argañaraz, Beatriz Mantese. Cerebellar pilocytic astrocytoma. Retrospective cohort study assessing postoperative functional outcome, cerebellar mutism and hydrocephalus. *World Neurosurgery: X* 19 (2023) 100180.
13. Bonfield CM, Steinbok P. Pediatric cerebellar astrocytoma: a review. *Childs Nerv Syst.* 2015 Oct;31(10):1677–1685. Epub 2015 Sep 9. PMID: 26351221.

14. Turgut M, Akalan N, Bertan V, Erbenli A, Eryilmaz M. Acquired torticollis as the only presenting symptom in children with posterior fossa tumors. *Childs Nerv Syst.* 1995 Feb;11(2):86–88. <https://doi.org/10.1007/BF00303811>. PMID: 7758017.
15. I. Lambarki, A. Jehri, Y. Tahrir, K. Ibaïoin, S. Hilmani, A. Lakhdar. Astrocytome pilocytique du cervelet chez l'enfant. *Neurochirurgie* Volume 66, Issue 4, August 2020, Page 309.
16. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, Von Deimling A, Figarella-Branger D, et al. (2016) The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Acta neuropathologica* 131: 803–20.
17. Koral K, Alford R, Choudhury N, et al. Applicability of apparent diffusion coefficient ratios in preoperative diagnosis of common pediatric cerebellar tumors across two institutions. *Neuroradiology.* 2014 Sep;56(9):781–788.
18. Alice Métaïsa, Audrey Rousseau. Histomolecular diagnosis of glial and glioneuronal tumours. *Annales de pathologie* 41 (2021) 137–153.
19. Sugiura Y, Nagaishi M. Clinical relevance of BRAF status in glial and glioneuronal tumors: a systematic review. *J Clin Neurosci* 2019;66:196.
20. Jones DTW, Kocialkowski S, Liu L, Pearson DM, Bäcklund LM, Ichimura K, et al. Tandem duplication producing a novel oncogenic BRAF fusion gene defines the majority of pilocytic astrocytomas. *Cancer Res* 2008;68:8673–7.

21. EMELINE NOIZET BERTHIER et al. TUMEURS DE LA FOSSE POSTERIEURE CHEZ L'ENFANT: MISE AU POINT ET APPORT DE L'IRM MULTI-MODALE. THESE pour le DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE ; université d'ANGERS, Faculté de médecine, année 2015.
22. K. CHTIRA, M. LMEJJATI, S. AIT BENALI.. Thèse : Le traitement des hydrocéphalies sur tumeurs de la fosse cérébrale postérieure : dérivation ventriculo-péritonéale versus ventriculo-cisternostomie. Service de neurochirurgie. Hôpital Ibn Tofail. CHU Mohammed VI. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech.
23. Slavic I, Salchegger C, Hauer C, et al.: Follow-up and quality of survival of 67 consecutive children with CNS tumors. Childs Nerv Syst. 1994, 10:433-43.
24. Aarsen FK, Van Dongen HR, Paquier PF, Van Mourik M, Catsman-Berrevoets CE: Long-term sequelae in children after cerebellar astrocytoma surgery. Neurology. 2004, 62:1311-6.
25. Kano H, Niranjan A, Kondziolka D, Flickinger JC, Pollack IF, Jakacki RI, Lunsford LD: Stereotactic radiosurgery for pilocytic astrocytomas part 2: outcomes in pediatric patients. J Neurooncol. 2009, 95:219-29.
26. SAMIA AMILA et al. Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure : expérience du service de neurochirurgie à l'hôpital Moulay Ismail de Meknes.

Thèse N°193/22. Université Sidi Mohamed Ben Abdellah de Fes. Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire.

27. MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. RUTKA. Medulloblastoma. *Neurooncology of CNS tumors* (Springer) 2006; 35:461–70.
28. ALBERT L. RHOTON, JR. The foramen magnum. *Neurosurgery*, 2000;47(S3) : 155–93.
29. Ogiwara H, Bowman RM, Tomita T. Long-term follow-up of pediatric benign cerebellar astrocytomas. *Neurosurgery*. 2012;70:40–7.
30. Albright A, Pollack I, Adelson P. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. In: Peruzzi P, Boué D, Courey R, editors. *Cerebellar Astrocytomas*. 3rd ed. New York: Thieme; 2013: 563–73.
31. Milde T, Rodriguez FJ, Barnholtz–Sloan JS, Patil N, Eberhart CG, Gutmann DH. Reimagining pilocytic astrocytomas in the context of pediatric low-grade gliomas. *Neuro. Oncol.* 2021;23:1634–46.
32. Austin EJ, Alvord EC Jr. Recurrences of cerebellar astrocytomas: a violation of Collins' law. *J. Neurosurg.* 1988;68:41–7.
33. Packer RJ, Lange B, Ater J, Nicholson HS, Allen J, Walker R, et al. Carboplatin and vincristine for recurrent and newly diagnosed low grade gliomas of childhood. *J. Clin. Oncol.* 1993;11:850–6.

34. Packer RJ, Lange B, Ater J, Nicholson HS, Allen J, Walker R, et al. Carboplatin and vincristine for recurrent and newly diagnosed low grade gliomas of childhood. *J. Clin. Oncol.* 1993;11:850-6.
35. Jiang Y, Lv L, Yin S, Zhou P, Jiang S. Primary spinal pilocytic astrocytoma: clinical study with long-term follow-up in 16 patients and a literature review. *Neurosurg. Rev.* 2020;43:719-27.
36. Murphy ES, Parsai S, Kano H, Sheehan JP, Martinez-Alvarez R, Martinez-Moreno N, et al. Outcomes of stereotactic radiosurgery for pilocytic astrocytoma: an international multiinstitutional study. *J. Neurosurg.* 2019;1-9.
37. Reiko Ashida, Naadir Nazar, Richard Edwards, Mario Teo. Cerebellar Mutism Syndrome: An Overview of the Pathophysiology in Relation to the Cerebrocerebellar Anatomy, Risk Factors, Potential Treatments, and Outcomes. *World Neurosurg.* (2021) 153:63-74.
38. Hirsch JF, Renier D, Czernichow P, Benveniste L, Pierre-Kahn A. Medulloblastoma in childhood: survival and functional results. *Acta Neurochir (Wien).* 1979;48:1-15.
39. van Baarsen KM, Grotenhuis JA. The anatomical substrate of cerebellar mutism. *Med Hypotheses.* 2014;82:774-780.

40. Gopalakrishnan CV, Dhakoji A, Menon G, Nair S. Factors predicting the need for cerebrospinal fluid diversion following posterior fossa tumor surgery in children. *Pediatr Neurosurg*. 2012;48(2):93–101.
41. Dewan MC, Lim J, Shannon CN, Wellons 3rd JC. The durability of endoscopic third ventriculostomy and ventriculoperitoneal shunts in children with hydrocephalus following posterior fossa tumor resection: a systematic review and time-to-failure analysis. *J Neurosurg Pediatr*. 2017 May;19(5):578–584.
42. Fritsch MJ, Doerner L, Kienke S, Mehdorn HM. Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg*. 2005 Jul;103(1 Suppl):40–42.
43. Tomita T, Chou P, Reyes–Mugica M. IV ventricle astrocytomas in childhood: clinicopathological features in 21 cases. *Childs Nerv Syst*. 1998;14(10):537–546.
44. Due–Tønnessen BJ, Helseth E, Scheie D, Skullerud K, Aamodt G, Lundar T. Long–term outcome after resection of benign cerebellar astrocytomas in children and young adults (0–19 years): report of 110 consecutive cases. *Pediatr Neurosurg*. 2002 Aug; 37(2):71–80.
45. Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: radiologic–pathologic correlation: Pilocytic astrocytoma: Radiologic–pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24:1693–708

46. Milde T, Rodriguez FJ, Barnholtz-Sloan JS, Patil N, Eberhart CG, Gutmann DH. Reimagining pilocytic astrocytomas in the context of pediatric low-grade gliomas. *Neuro. Oncol.* 2021;23:1634-46.