

ACP : anatomie et cytologie pathologique
AFA : alcool formol acide
CD : classe de différenciation
DNET : tumeur neuroectodermique dysembryologique
EMA : antigène épithélial membranaire
GFPA : Glial Fibrillary Acidic Protein
GFPA : protéine gliale fibrillaire acide
HES : hématoxyline éosine safran
IDH : isocitrate déshydrogénase
IHC : immunohistochimie
INA : internexine Alpha
IRM : imagerie par résonance magnétique
Ki67 : index mitotique Ki67
LCR : liquide céphalo-rachidien
MGG : May Grunwald Giemsa
N : noyau
NF1 : neurofibromatose de type 1
NGF: nerve growth factor
NIF: nerve inducing factor
OMS : organisation mondiale de la santé
ORL : oto-rhino-laryngologie
PAS : périodic acid schiff
PNET : tumeur primitive neuroectodermique
SB : substance blanche
SG : substance grise
SIDA : syndrome d'immunodéficience acquise
SN : système nerveux
SNC : système nerveux central
SNP : système nerveux périphérique
TDM : tomodensitométrie

LISTE DES FIGURES

Figure 1:	Schéma embryologique de l'évolution du tube neural	7
Figure 2:	Représentation schématique de l'évolution des vésicules céphaliques au cours de L'embryogènes	9
Figure 3 :	Anatomie du système nerveux central	13
Figure 4:	Représentation du neurone type.....	15
Figure 5 :	Répartition des TSNC selon l'année du diagnostic	61
Figure 6 :	Répartition des TSNC en fonction des tranches de 5 ans.....	61
Figure 7 :	Répartition des TSNC en fonction des tranches d'âge de 5 ans et du sexe.....	62
Figure 8 :	Répartition des TSNC chez les enfants en fonction des tranches d'âge	62
Figure 9 :	Répartition des TSNC entre enfants et adultes	63
Figure 10:	Répartition des TSNC en fonction du sexe	64
Figure 11:	Répartition des TSNC en fonction du sexe chez les enfants	64
Figure 12:	Répartition des TSNC au niveau encéphalique et vertébro-médullaire	65
Figure 13:	Répartition des TSNC au niveau supratentorial et infratentorial.....	65
Figure 14:	Répartition des TSNC en fonction des sous-localisations au niveau supratentorial...	66
Figure 15:	Répartition des TSNC en fonction des sous-localisations au niveau infratentorial.....	66
Figure 16 :	Répartition des TSNC en fonction des sous-localisations au niveau vertébro- médullaire	67
Figure 17:	Répartition des TSNC en fonction de l'âge des patients.....	68
Figure 18:	Répartition des TSNC en fonction des localisations supratentorial les et infratentorielles selon les enfants et les adultes	69
Figure 19:	Répartition des patients atteints de méningiome par tranche d'âge de 5 ans	74
Figure 20:	Répartition des patients atteints de méningiome en fonction du sexe	75
Figure 21 :	Répartition des méningiomes en fonction de la topographie	75
Figure 22:	Méningiome méningothélial grade II OMS 2007 (HES, X400).....	76
Figure 23:	Méningiome méningothélial grade I OMS 2007 (HES, X400).....	77
Figure 24 :	Méningiome méningothélial riche en vaisseaux grade I OMS 20 (HES, X400).....	77
Figure 25 :	Méningiome choroïde grade II OMS 2007 (HES, X400)	78
Figure 26 :	Méningiome méningothélial grade I OMS 2007 (HES, X400).....	78
Figure 27 :	Méningiome fibroblastique grade II OMS 2007 (HES, X400)	79

Figure 28: Méningiome méningothélial grade II OMS 2007 (HES, X400).....	79
Figure 29 : Répartition des tumeurs astrocytaires en fonction de leur grade	80
Figure 30: Répartition des patients atteints d'astrocytome en fonction des tranches d'âge de 5 ans	81
Figure 31 : Répartition des tumeurs astrocytaires selon le sexe et le grade	81
Figure 32 : Répartition des astrocytomes en fonction de la topographie	82
Figure 33: Ependymome cellulaire grade II OMS 2007 (HES, X400).....	83
Figure 34 : Aspect biphasique d'un oligoastrocytome grade II OMS 2007 (HES, X400)	84
Figure 35 : Médulloblastome desmoplasique grade IV OMS 2007 (HES, X400)	86
Figure 36: Tumeur neuroépithéliale dysembryologique complexe (HES, X100).....	87
Figure 37 : Crâniopharyngiome dans sa forme squamopapillaire grade I OMS 2007 (HES, X400).....	89
Figure 38 : Médulloblastome grade IV OMS 2007 Chromogranine positive (HES, X400).....	91
Figure 39 : Médulloblastome grade IV OMS 2007 synaptophysine positive (HES, X400).....	91

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I :	Classification de Sainte-Anne.....	29
Tableau II:	Répartition topographique des tumeurs supratentorielles selon l'âge des patients.....	70
Tableau III :	Répartition topographique des tumeurs infratentorielles selon l'âge des patients.....	70
Tableau IV:	Répartition topographique des tumeurs vertébro-médullaires selon l'âge.....	71
Tableau V:	Répartition des types histologiques en fonction de leurs effectifs.....	72
Tableau VI :	Répartition des types histologiques chez l'adulte et chez l'enfant.	73
Tableau VII:	Répartition des sous-types histologiques de méningiomes	76
Tableau VIII:	Cas avec immunohistochimie	90
Tableau IX:	Aspects comparatifs des différents types histologiques	92
Tableau X :	Aspects comparatifs des sous-types histologiques des méningiomes.....	93
Tableau XI :	Comparaison des TSNC en fonction de l'âge avec les données de la littérature.....	95
Tableau XII :	Comparaison des TSNC en fonction des enfants et des adultes avec les données de la littérature.....	96
Tableau XIII :	Comparaison des TSNC en fonction de l'âges avec les données de la littérature chez les enfants	97
Tableau XIV:	Comparaison des TSNC en fonction du sexe avec les données de la littérature.....	98
Tableau XV :	Comparaison des TSNC en fonction de la topographie encéphalique ou vertébro-médullaire avec les données de la littérature	100
Tableau XVI :	Comparaison des TSNC en fonction des différents types histologiques diagnostiqués avec les données de la littérature	105
Tableau XVII:	Comparaison des TSNC en fonction des différents types histologiques diagnostiqués chez les enfants et les adultes avec les données de la littérature.....	106
Tableau XVIII:	Comparaison des TSNC en fonction de l'âge pour les méningiomes.....	109
Tableau XIX:	Comparaison des sous-types histologiques des méningiomes avec les données de la littérature.....	111

Tableau XX :	Comparaison de la prévalence des schwannomes avec les données de la littérature.....	120
Tableau XXI:	Comparaison des âges moyens des schwannomes en fonction de leur topographie	120

Rapport-Gratuit.com

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PARTIE 1 : REVUE DE LITTERATURE	5
1. RAPPELS	6
1-1 Embryologie du système nerveux central	6
1-1-1 La morphogenèse du SNC ou neurulation.....	6
1-1-2 L’histogenèse du système nerveux central.....	9
1-1-3 La maturation du système nerveux central.....	10
1-2 Anatomie du système nerveux central	11
1-2-1 L’encéphale	11
1-2-1-1 Le cerveau.....	11
1-2-1-2 Le tronc cérébral.....	12
1-2-1-3 Le cervelet.....	12
1-2-2 La moelle épinière	12
1-3 Histologie du système nerveux central	13
1-3-1 Organisation cellulaire du SNC.....	13
1-3-1-1 Les neurones.....	14
1-3-1-2 Les cellules gliales.....	16
1-3-2 Organisation tissulaire du SNC.....	17
1-4 Rappels physiologiques.....	20
1-4-1 L’encéphale	20
1-4-2 La moelle épinière.....	21
1-5 Facteurs de risque des tumeurs du SNC.....	21
2. ETUDE CLINIQUE	22
2.1. Signes cliniques	22
2.2- Examen paraclinique	23
2-2-1- Biologie	23
2-2-2 Imagerie	23
2-2-3 Examen anatomopathologique	24
2-2-3-1 Les types de prélèvements.....	24
2-2-3-2. Conditionnement, acheminement des prélèvements et leur prise en charge	25
3- CLASSIFICATION DES TSNC	28
3-1.Historique des classifications.....	28
3-2. La classification de Sainte-Anne.....	29

4- FORMES ANATOMOCLINIQUES DES TSNC	30
4-1 Les tumeurs du tissu neuro-épithélial.....	30
4-1-1 Les gliomes	30
4-1-1-1 Les gliomes de grade I	30
4-1-1-2 Les gliomes de grade II.....	32
4-1-1-3 Les gliome de grade III	38
4-1-1-4 Les gliome de grade IV	40
4-1-2 Les Tumeurs épendymaires et des plexus choroides	42
4-1-3 Tumeurs neuronales et mixtes neuronale-gliales	44
4-1-4 Tumeurs de la région pinéale	44
4-1-5 Les tumeurs à cellules germinales.....	45
4-1-6 Tumeurs embryonnaires	46
4-1-7 Tumeurs neuroectodermiques primitives du système nerveux central.....	47
4-1-8 Tumeurs des nerfs crâniens	47
4-1-9 Autres tumeurs du SNC	50
2 EME PARTIE : NOTRE ETUDE	54
1- L’OBJECTIF DU TRAVAIL	55
1-1 Objectif général.....	55
1- 2 Objectifs spécifiques.....	55
2- MATERIELS ET METHODE	55
2-1 Type d’étude.....	55
2-2 Cadres et période d’étude.....	55
2-3 Matériels de l’étude et paramètres étudiés	57
2-3-1 Archives des comptes rendus d’ACP	57
2-3-2 Les blocs et les lames d’archives	58
2-4 Méthodologie.....	58
2-5 Critères d’inclusion.....	60
2-6 Critère de non inclusion	60
2-7 Limites de notre étude.....	60
3-RESULTATS	61
3-1 Aspects épidémiologiques.....	61
3-1-1 Fréquence globale	61
3-1-2 Répartition des patients selon l’âge	61

3-1-2-1 Répartition des patients par tranche d'âge	61
3-1-2-2 Répartition des tumeurs entre enfants et adultes	63
3-1-3 Répartition des patients selon le sexe	64
3-1-4 Topographie des TSNC.....	65
3-1-4-1 Sièges encéphalique et vertébro-médullaire	65
3-1-4-2 Topographie des tumeurs de l'encéphale.....	65
3-1-4-3 Topographie des tumeurs au niveau supratentorial	66
3-1-4-4 Topographie des tumeurs au niveau infratentorial	66
3-1-4-5 Topographie des tumeurs au niveau vertébro-médullaire.....	67
3-1-5 Topographie des tumeurs suivant l'âge des patients	68
3-1-5-1 Tumeurs supratentorielles et infratentorielles selon l'âge des patients....	69
3-1-5-2 Topographie des tumeurs supratentorielles selon l'âge des patients	70
3-1-5-3 Topographie des tumeurs infratentorielles selon l'âge des patients	70
3-1-5-4 Topographie des tumeurs vertébro-médullaires selon l'âge	71
3-2 Aspects histologiques	72
3-2-2 Tumeurs du tissu neuro-épithélial	80
3-2-2.1 Tumeurs astrocytaires	80
3-2-2.2 Tumeurs épendymaires	82
3-2-2.3 Tumeurs oligodendrogiales	83
3-2-2.4 Tumeurs des gliomes mixtes	83
3-2-3 Tumeurs mal différenciées et embryonnaires	85
3-2-5 Lymphomes malins non hodgkiniens	88
3-2-6 Histiocytose.....	88
3-2-7 Tumeurs mésoenchymateuses	88
3-2-8 Tumeurs kystiques	89
3-2-9 Tumeurs de la région sellaire	89
3-2-10 Tumeurs métastatiques.....	90
3-2-11 Cas avec immunohistochimie.....	90
3-3 Aspects histologiques comparatifs	92
3-3-1 Aspects comparatifs des différents types histologiques	92
3-3-2 Aspects comparatifs des sous-types histologiques des méningiomes.....	93
4-DISCUSSION	94
4-1 Aspects épidémiologiques.....	94

4-1-1	Prévalence des TSNC.....	94
4-1-2	TSNC en fonction de l'âge.....	94
4-1-2.1	Chez les enfants.....	96
4-1-2.2	Chez les adultes.....	98
4-1-3	TSNC en fonction du sexe.....	98
4-1-3.1	Chez les enfants.....	99
4-1-3.2	Chez les adultes.....	99
4-1-4	Nombre de TSNC selon la topographie.....	99
4-1-4.1	Nombre des TSNC au niveau encéphalique et vertébro-médullaire.....	99
4-1-4-1-1	Chez les enfants.....	100
4-1-4-1-2	Chez les adultes.....	101
4-1-4.2	Répartition des TSNC au niveau encéphalique.....	101
4-1-4-2-1	Topographie des TSNC au niveau supratentorial.....	101
4-1-4-2-1-1	Chez les enfants.....	101
4-1-4-2-1-2	Chez les adultes.....	102
4-1-4-2-2	topographie au niveau infratentorial.....	102
4-1-4-2-2-1	Chez les enfants.....	102
4-1-4-2-2-2	Chez les adultes.....	103
4-1-4.3	Topographie au niveau vertébro-médullaires.....	103
4-1-4-3-1	Chez les enfants.....	103
4-1-4-3-2	Chez les adultes.....	103
4-2	Aspects histologiques.....	104
4-2-1	Différents types histologiques diagnostiqués.....	104
4-2-2	Les méningiomes.....	109
4-2-3	Tumeur du tissu neuro-épithélial.....	112
4-2-2.1	Les tumeurs astrocytaires.....	112
4-2-3-2	Les tumeurs oligodendrogiales.....	114
4-2-3-3	Les gliomes mixtes.....	116
4-2-3-4	Les tumeurs épendymaires.....	118
4-2-3-5	Les tumeurs neuronales et mixtes neuronale-gliales.....	119
4-2-4	Tumeurs indifférenciées et embryonnaires.....	119
4-2-5	Tumeurs des nerfs crâniens.....	120
4-2-6	Lymphomes malins non hodgkiniens.....	121

4-2-7	Plasmocytome.....	121
4-2-8	Tératome mature.....	122
4-2-9	Tumeurs de la région sellaire	122
4-2-10	Tumeurs métastatiques.....	123
CONCLUSION		125
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES		126
ANNEXES		126

INTRODUCTION

Les tumeurs du système nerveux central représentent l'ensemble des proliférations cellulaires bénignes ou malignes se développant aux dépens de l'encéphale ou de la moelle épinière. Les tumeurs malignes cérébrales peuvent être primitives ou secondaires.

Il s'agit d'un ensemble complexe et hétérogène de tumeurs dont la nomenclature le plus souvent évoque le type cellulaire à l'origine de la prolifération. Ainsi, les tumeurs cérébrales peuvent être de nature gliale naissant à partir d'une prolifération de cellules de types astrocytaires et/ou oligodendrogiales.

L'incidence de ces tumeurs est en nette croissance en raison du vieillissement des populations et de l'amélioration des moyens diagnostiques.

Les tumeurs cérébrales primitives représentent moins de 20 cas pour 100 000 habitants dans les pays industrialisés et sont moins fréquentes que les tumeurs secondaires. Elles représentent 2 à 3% des cancers tandis que les tumeurs secondaires constituent 25 à 30% des cancers.

La prévalence des tumeurs cérébrales est variable, mais ces tumeurs sont rares.

En Europe et aux Etats-Unis, en 2010, des auteurs ont estimé à 22 000 le nombre de nouveaux cas de tumeurs cérébrales avec 13000 décès [12]. En Afrique, la prévalence est mal connue.

Les tumeurs du système nerveux central restent très peu étudiées en Afrique subsaharienne. La plupart des travaux se limitent aux services médico-chirurgicaux et prennent rarement en compte les tumeurs du SNC dans leur globalité. Une étude Ougandaise (Davies) avait rapporté que les tumeurs du SNC représentaient 1,1 % de toutes les tumeurs enregistrées dans le registre des cancers de Kampala en 1965 [26]. Au Ghana, ces tumeurs représentaient 0,31 % des admissions de l'hôpital de Narh-Bita [7]. Au Cameroun, des auteurs ont avancé que ces tumeurs constituaient 8,2% des admissions en neurochirurgie [38]. Au Mali une prévalence de 2,63% a été rapportée, de 2006 à 2007 par une étude du service de radiologie et de médecine nucléaire [114]. Au Sénégal, KAMENI D.L., dans sa thèse avait parlé de prévalence chiffrée à 2,26% entre 1980 et 1998 [64].

Les types histologiques varient en fonction de l'âge et du siège de la tumeur. Chez l'enfant, les tumeurs cérébrales constituent les plus fréquentes des tumeurs solides de l'enfant : elles occupent le deuxième rang des cancers de l'enfant (20 %) après les leucémies (30 %). Elles représentent la première cause de mortalité par cancer chez l'enfant. Les types histologiques les plus fréquents chez l'enfant sont par ordre décroissant : les gliomes, le médulloblastome

et le crâniopharyngiome. Leur localisation préférentielle chez l'enfant reste la fosse cérébrale postérieure.

Chez l'adulte, les tumeurs intracrâniennes les plus fréquentes sont par ordre décroissant : les méningiomes, les gliomes, les adénomes hypophysaires. Elles se localisent le plus souvent au niveau des hémisphères cérébraux .

Au plan clinique, la symptomatologie est variable, et est fonction de la localisation de la tumeur. L'imagerie en particulier l'IRM précise cette localisation, les aspects macroscopiques de la prolifération tumorale ainsi que son extension.

L'anatomie pathologique en pathologie tumorale cérébrale occupe une place de choix dans le diagnostic des tumeurs du SNC. Elle permet de confirmer le type histologique de la tumeur, de la classer et de la grader. L'examen anatomopathologique peut être cytologique par la réalisation des smears ou étalements cellulaires. L'examen cytologique de ces étalements cellulaires peut renseigner sur le type cellulaire à l'origine de la prolifération, sur la densité cellulaire, l'aspect des vaisseaux (turgescence) ainsi que l'existence de nécrose. L'examen histologique des fragments congelés au cryostat (extemporané) peut préciser l'architecture de la prolifération tumorale cérébrale. L'histologie définitive permet de confirmer à la morphologie standard le type histologique de la tumeur cérébrale. Elle permet aussi le choix des anticorps à tester à l'immunohistochimie, soit pour confronter un diagnostic, soit pour éliminer les affections pouvant porter à confusion. L'immunohistochimie permet d'établir, dans certains cas, le profil immunohistochimique de la tumeur pouvant prédire de la réponse tumorale face à certaines thérapeutiques. La biologie moléculaire et la cytogénétique de nos jours participent aux côtés de l'immunohistochimie à établir de plus en plus de profil de tumeur cérébrale pour lequel il est possible de proposer une thérapeutique plus convenable (thérapeutique ciblée).

Le traitement de ces tumeurs comprend la neurochirurgie souvent complétée de la radiothérapie et plus rarement de la chimiothérapie.

Le pronostic de ces tumeurs cérébrales est lié à leur localisation (agressivité de la tumeur en terme de développement et de conséquences neurologiques), à leur type et à leur grade histologique (origine tissulaire, atypies cellulaires, mitoses, vaisseaux proliférants, et de la nécrose tissulaire), et à leur accessibilité au traitement chirurgical. Le pronostic de ces tumeurs reste à ce jour réservé .

Notre étude porte sur une série rétrospective de 171 cas de tumeurs du système nerveux central colligés dans les différents laboratoires d'anatomie et de cytologie pathologiques (ACP) des hôpitaux de Dakar (HOGGY- LEDANTEC – PRINCIPAL) entre janvier 2003 et décembre 2012. Elle abordera sur un mode descriptif le profil épidémiologique et histologique de ces tumeurs à Dakar.

Dans une première partie, nous effectuerons la revue de la littérature, puis nous décrirons le matériel et les méthodes de cette étude. Ensuite nous présenterons nos résultats que nous confronterons aux données de la littérature avant de conclure.

PARTIE 1 : Revue de littérature

1. RAPPELS

1-1 Embryologie du système nerveux central

La morphogénèse du système nerveux central ou neurulation est un phénomène très précoce et rapide qui débute dès le 19^e jour et se termine à la 12^e semaine. L'histogénèse du SNC aboutit à la formation de 100 milliards de neurones. La maturation en revanche est longue, se poursuit au-delà de la naissance [36].

1-1-1 La morphogénèse du SNC ou neurulation

Elle comprend :

la neurulation primaire qui aboutit à la formation de tout le SNC ; la neurulation secondaire qui sera à l'origine de la partie terminale de la moelle épinière et du filum terminal.

❖ La neurulation primaire :

Elle débute au 19^e jour par l'apparition de la plaque neurale qui se développe devant la ligne primitive sous forme d'un épaissement médio-sagittal de l'ectoderme ou ectoblaste primaire (neuroépithélium).

Au cours de la 3^e semaine, les bords de la plaque neurale se surélèvent et forment des bourrelets neuraux qui délimitent la gouttière neurale.

Dès le 28^e jour, les bords de la gouttière neurale vont se rapprocher puis s'accoler pour délimiter le tube neural. Dès lors, une couche de tissu mésenchymateux s'interpose entre le tube neural et l'ectoderme de surface. Celui-ci prend le nom d'épiblaste et va donner naissance aux crêtes neurales à l'origine du SNP. La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale (au niveau du 4^e somite) et progresse simultanément en direction céphalique (le neuropore antérieur se ferme au 29^e jour) et caudal (le neuropore postérieur se ferme au 30^e jour) [36].

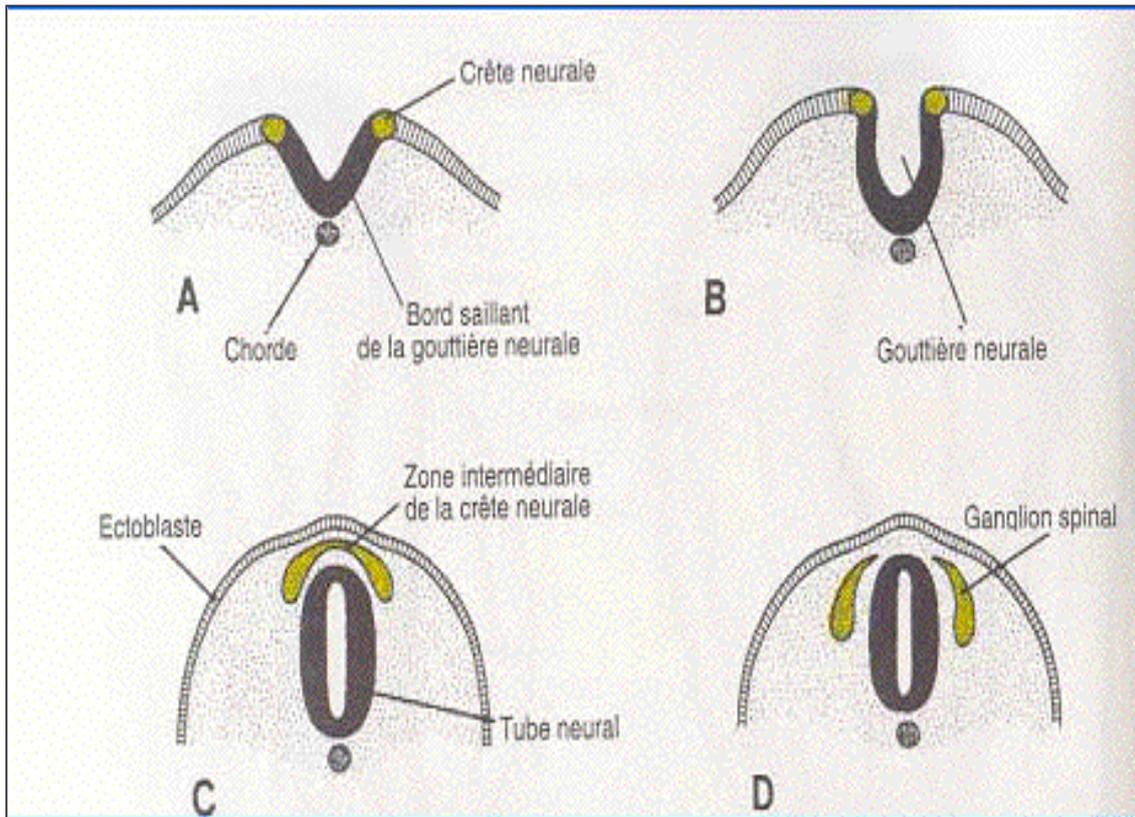


Figure 1: Schéma embryologique de l'évolution du tube neural [20]

➤ Déterminisme du SN

Le rôle inducteur de la corde dorsale dans la transformation neuroblastique de l'ectoderme a été démontré. Cette transformation ne touche qu'un groupe de cellules dites compétentes. Cette induction est limitée dans le temps et est définitive. Elle est à la fois verticale et horizontale. Les cellules acquièrent définitivement le potentiel de devenir précurseur de neurones et sont alors dites déterminées.

La différenciation neuronale et la sélection du type de neurone dépendent de l'expression régionale d'un groupe de gènes distincts.

Sur le plan biochimique certains facteurs de croissance interviennent dans la morphogenèse du cerveau. Ce sont :

le NIF (nerve inducing factor) qui intervient dans la transformation des cellules épithéliales en cellules nerveuses, et le NGF (nerve growth factor) qui facilite la croissance des prolongements nerveux [74].

Le tube neural primitif qui est entouré des méninges présente : d'une part, une lumière centrale à l'origine du système ventriculaire et d'autre part, une paroi faite de deux zones dont une zone ventriculaire ou neuroépithélium et une zone marginale essentiellement fibrillaire.

Il possède à la fois : une organisation longitudinale alignée sur celle des somites et une organisation transversale à l'origine des aires motrices (partie ventrale) et sensibles (partie dorsale).

Avant le 25^e jour, alors que le neuropore antérieur est encore ouvert, le tube neural subit deux inflexions (cervicale et céphalique), se renfle d'avant en arrière en 3 vésicules primaires qui sont de haut en bas :

le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale.

Le reste du tube conserve un aspect primitif et donne la moelle épinière.

Le développement des vésicules primaires est très inégal et touche préférentiellement le rhombencéphale et le prosencéphale qui se divisent en vésicules secondaires.

Les différents modes de développement de ces vésicules primaires en vésicules secondaires, en dérivés du plancher, en dérivés du plafond et des lumières sont consignés dans un tableau (confère annexe 1 : tableau 1)

❖ La neurulation secondaire :

Elle aboutit à la formation de la partie terminale de la moelle épinière et au filum terminal à partir de la partie caudale du tube neural dans son ensemble [52].

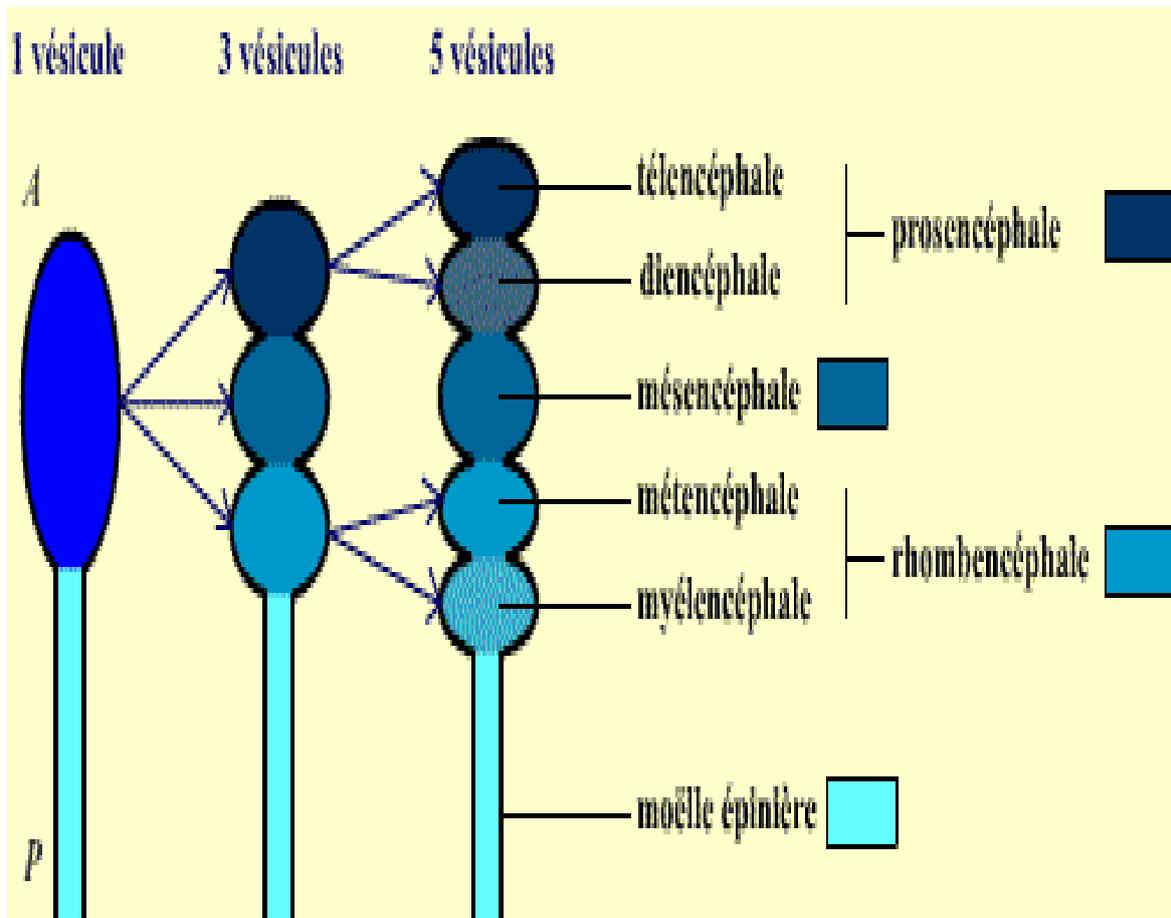


Figure 2: Représentation schématique de l'évolution des vésicules céphaliques au cours de L'embryogenèse [101]

1-1-2 L'histogenèse du système nerveux central

Plusieurs processus régissent l'histogenèse. Ce sont : la multiplication, la migration, la différenciation, la synaptogenèse, l'apoptose ; la myélinisation.

Après induction, le développement cérébral comporte plusieurs étapes:

- **La cytogenèse:**

C'est la production de neurones en surnombre et leur multiplication intense pendant 100 jours. En effet, la zone ventriculaire du tube neural est constituée d'un neuro-épithélium prismatique pseudo-stratifié, siège de nombreuses mitoses. Son potentiel mitotique est limité et s'épuise vers la 16ème semaine.

Le neuro-épithélium est constitué d'une seule couche de cellules bipolaires jointives tendues entre deux membranes basales distinctes. La réplication se fait au contact de la membrane basale externe et la division au contact de la membrane basale interne.

Lors de la division cellulaire, la position du noyau évolue en fonction du cycle mitotique. Les cellules qui quittent le cycle mitotique se transforment en neurone et celles qui conservent leur capacité de division donnent les cellules gliales.

La migration neuronale se fait le long de la glie radiaire. Les précurseurs sont les neuroblastes pour les neurones, les spongioblastes pour les astrocytes et oligodendrocytes, les épendymoblastes pour les épendymocytes et les lemnoblastes pour les cellules de Schwann.

- **la fibrogenèse:**

C'est la poussée des prolongements neuronaux, les axones et les dendrites dont la croissance est génétiquement programmée.

- **la synaptogenèse:**

C'est la différenciation des synapses et leur maturation qui débute au 60^{ème} jour et se poursuit après la naissance.

- **la chimiogenèse:**

Elle constitue un processus parallèle à la synaptogenèse. C'est la mise en place des systèmes enzymatiques et des neurotransmetteurs responsables du fonctionnement neuronal.

- **la myélinogenèse:**

Elle consiste en l'élaboration de la myéline par les cellules de Schwann et les oligodendrocytes. Elle débute au 6^{ème} mois et se termine plusieurs années après la naissance (vers 30 ans).

- **la gliogenèse:**

Elle commence chez l'embryon (98^{ème} jour), persiste après la naissance durant toute la période de croissance et permet l'augmentation du volume du cerveau.

- **la mort cellulaire:**

Elle fait partie du développement du tissu nerveux aussi bien avant qu'après la naissance. Chez l'adulte, les neurones et les prolongements en surnombre dégèrent [101].

1-1-3 La maturation du système nerveux central

Elle est longue et se poursuit après la naissance [101].

1-2 Anatomie du système nerveux central [27] [45]

Le système nerveux comporte : le système nerveux central ou névraxe et le système nerveux périphérique.

Le système nerveux central est constitué de l'encéphale et de la moelle épinière, le tout étant entouré par les méninges.

L'encéphale constitue toute la partie du système nerveux qui se situe dans la boîte crânienne. Il est constitué du cerveau, du tronc cérébral et du cervelet.

La moelle épinière est située dans la colonne vertébrale.

1-2-1 L'encéphale

1-2-1-1 Le cerveau

Il comprend :le télencéphale et le diencephale

❖ Le télencéphale :

Il est constitué par les deux hémisphères cérébraux quasi-symétriques droit et gauche séparés par la scissure interhémisphérique. Chaque hémisphère cérébral comporte trois faces, trois sillons profonds ou scissures qui délimitent quatre lobes ainsi que les trois faces.

Ces trois faces sont : la face externe, la face interne et la face inférieure.

La face externe comporte trois sillons principaux : le sillon latéral ou scissure de Sylvius qui est le sillon frontal-temporal le sillon central ou scissure de Rolando qui est le sillon fronto-pariétal et la scissure perpendiculaire externe ou sillon pariéto-occipital.

Ces trois sillons délimitent quatre lobes : le lobe temporal, le lobe pariétal, le lobe occipital et le lobe frontal.

En écartant la scissure de Sylvius on découvre un 5ème lobe, le lobe insula.

Il existe également des sillons moins profonds appelés circonvolutions. Les deux hémisphères cérébraux sont liés par des commissures nerveuses.

Ce sont :le corps calleux qui est une lame de substance blanche de huit cm de long, le trigone cérébral situé sous le corps calleux,la commissure blanche antérieure et ; la commissure blanche postérieure.

❖ **Le diencéphale :**

Il est couvert par les deux hémisphères cérébraux. Il représente une structure du système nerveux central qui se trouve au centre du cerveau. Il est composé essentiellement d'un amas de substance grise comprenant le thalamus et hypothalamus.

1-2-1-2 Le tronc cérébral

C'est une structure anatomique qui lie les différents éléments de l'encéphale. Il comprend trois parties de haut en bas: les pédoncules cérébraux ou mésencéphale, le pont ou protubérance annulaire et l'olive bulbaire ou pyramide bulbaire ou moelle allongée. La limite inférieure du tronc cérébral est le foramen magnum qui est le point de départ des nerfs crâniens.

1-2-1-3 Le cervelet

Il est situé directement en arrière du tronc cérébral et occupe la fosse postérieure en dessous de la tente du cervelet. Il est amarré par trois paires de pédoncules cérébelleux supérieurs, moyens et postérieurs. La région centrale appelée le vermis cérébelleux comporte deux hémisphères cérébelleux droit et gauche.

1-2-2 La moelle épinière

Elle se prolonge jusqu'à la deuxième vertèbre lombaire et se termine par la queue de cheval. Elle donne naissance aux nerfs rachidiens. Les méninges sont des membranes qui entourent le système nerveux central. Elles sont constituées de l'extérieur vers l'intérieur par : la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère. Entre l'arachnoïde et la pie-mère se trouve le liquide céphalo-rachidien. Les cavités du cerveau ou système ventriculaire sont représentées par: deux ventricules latéraux (un dans chaque cerveau), un 3^o ventricule qui communique avec les ventricules latéraux par les trous de Monro entre les thalamus, un 4^o ventricule qui communique avec le troisième ventricule par l'Aqueduc de Sylvius. Celui-ci se trouve à l'arrière du tronc cérébral et comprend trois trous qui communiquent avec les espaces méningés et le canal épendymaire (intramédullaire).

La moelle est vascularisée par les artères vertébrales. Le cerveau est vascularisé par les branches des artères carotides et vertébrales. Chacune des deux artères carotides internes (branches externes des artères carotides primitives) donne naissance à une artère cérébrale antérieure et une artère cérébrale moyenne. Les deux artères vertébrales fusionnent pour

former le tronc basilaire d'où naissent les artères cérébrales postérieures. Une artère communicante antérieure relie les deux artères cérébrales antérieures. Les artères communicantes postérieures relient chacune l'artère carotidienne interne et l'artère cérébrale postérieure. Ce système d'anastomose constitue le polygone de Willis, ou cercle artériel.

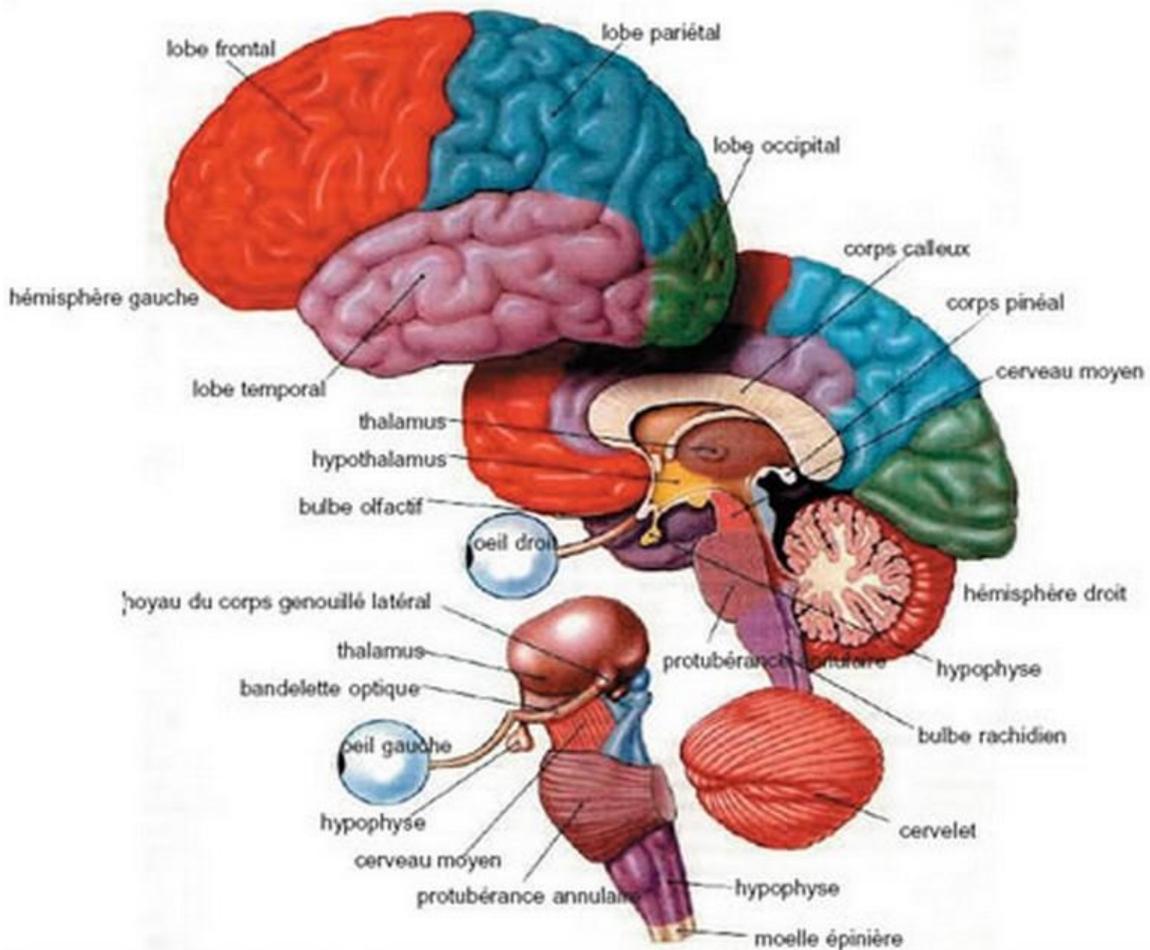


Figure 3 : Anatomie du système nerveux central [45]

1-3 Histologie du système nerveux central [119],

1-3-1 Organisation cellulaire du SNC

Le système nerveux central est constitué sur le plan histologique par : les neurones : qui sont les cellules nerveuses et leurs prolongements, la glie : qui est l'ensemble des cellules de soutien et les capillaires sanguins.

1-3-1-1 Les neurones

Ce sont des cellules nerveuses hautement différenciées, spécialisées dans la communication intercellulaire. Les neurones ont pour rôle, la réception, le traitement, la mise en mémoire des informations provenant de récepteurs sensoriels et leur transmission aux cellules effectrices. Ils sont constitués de plusieurs régions à fonction différente. Ce sont: le corps cellulaire, l'axone, les dendrites et les synapses.

➤ Le corps cellulaire:

Il est délimité par une membrane cytoplasmique nommée soma ou périkaryon.

Au microscope optique, il est constitué : d'un noyau volumineux et sphérique qui contient un gros nucléole, des organites cellulaires, les corps de Nissl qui sont très basophiles, de formes variables, sous forme d'amas ou de granulations retrouvés dans le corps cellulaire et les dendrites.

Au microscope électronique, le corps cellulaire est constitué de corps de Nissl: il s'agit des amas de citernes de réticulum endoplasmique granulaire parmi les rosettes de ribosomes où se réalise la synthèse protéique de l'appareil de Golgi. Cet appareil de Golgi, volumineux, en position juxta nucléaire possède un cytosquelette particulièrement riche composé de microfilaments d'actine, de filaments intermédiaires et de microtubules. Il renferme également le réticulum endoplasmique lisse, les lysosomes et les amas de lipofuscine.

➤ L'axone:

Il conduit l'influx du corps cellulaire jusqu'aux cibles. Il est long, unique et s'étend sur une longue distance allant du corps cellulaire jusqu'aux autres cellules. Il conduit l'information du corps cellulaire jusqu'aux autres cellules ou synapses. Il est dépourvu de corps de Nissl et contient de nombreuses mitochondries riches en cytosquelette.

➤ Les dendrites:

Elles sont habituellement multiples et se divisent comme des branches d'arbre. Ce sont des prolongements fins et courts qui conduisent le signal nerveux vers le corps cellulaire puis comportent des corps de Nissl, des mitochondries et un cytosquelette au niveau de leur partie proximale.

Il existe différents types de neurones.

Du point de vue morphologique, selon l'importance des prolongements, plusieurs types de neurones sont distingués en fonction de la disposition de l'axone et des dendrites: les neurones pseudo unipolaires:

Ils sont constitués d'un court prolongement divisé en deux branches : axone et dendrite, les neurones bipolaires :

Ils comprennent deux prolongements principaux de longueur similaire

- ✓ **les neurones multipolaires** : Ils sont constitués d'un long axone et de courtes dendrites qui émanent du corps cellulaire. Du point de vue fonctionnel, il existe différentes catégories de neurones selon leur fonction:
- ✓ **les neurones moteurs**: Ils possèdent un volumineux corps cellulaire pour répondre aux besoins métaboliques de l'axone, un volumineux axone et de nombreux prolongements dendritiques
- ✓ **les neurones sensoriels**: Ils présentent deux branches: l'une est dirigée vers le système nerveux central et l'autre vers les zones de réception sensorielle du corps.
- ✓ **les interneurones**: Ce sont de petites cellules à prolongement court qui établissent des connections locales à l'intérieur du système nerveux central. Ils sont le plus souvent bipolaires.
- ✓ **les types particuliers de neurones**: Ce sont les cellules de Purkinje: elles sont de grandes cellules multipolaires du cervelet dont l'aspect cytotologique est lié à l'activité métabolique.

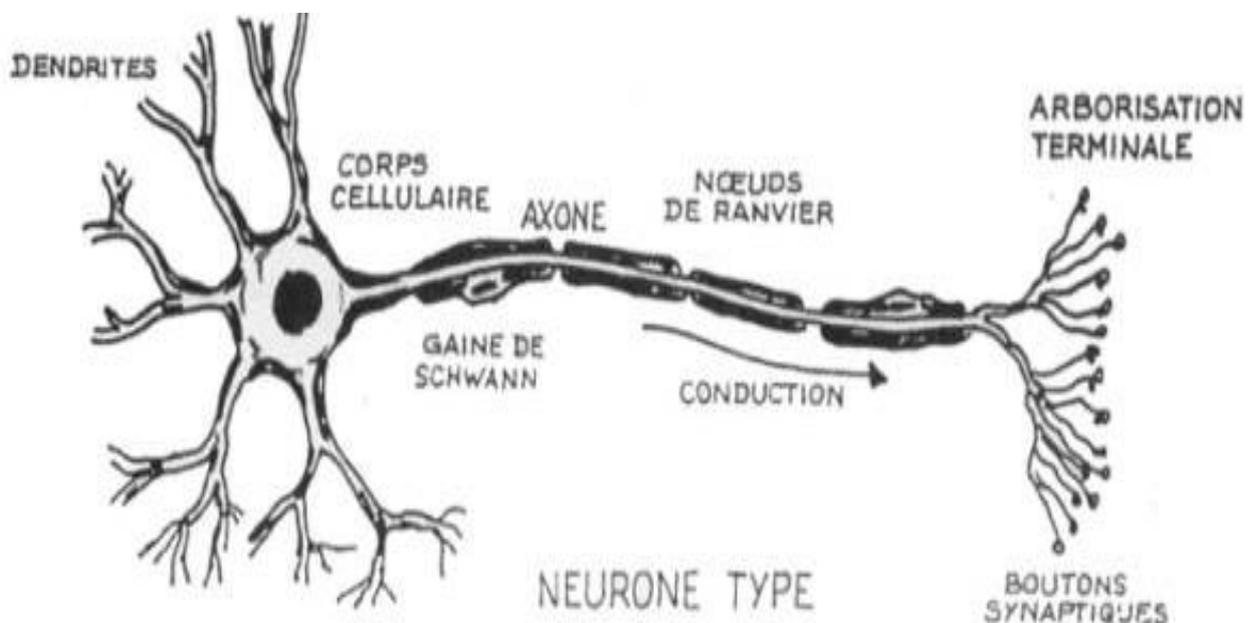


Figure 4: Représentation du neurone type

1-3-1-2 Les cellules gliales

Ce sont les cellules de soutien du SNC encore appelées névroglie ou glie. Elles sont constituées d'astrocytes, d'oligodendrocytes, de cellules microgliales et de cellules épendymaires.

➤ Les astrocytes:

Ce sont les cellules les plus nombreuses du système nerveux central. Ils sont appelés « cellules étoilées » parce qu'ils sont pourvus de prolongements ramifiés qui occupent tout l'espace entre les neurones.

Ils possèdent: un noyau ovale ou légèrement irrégulier et une chromatine peu abondante, des prolongements cellulaires qui prennent appui contre les membranes des vaisseaux et participent ainsi à la constitution de la barrière hémato-encéphalique ; un cytoplasme renfermant un type particulier de filament intermédiaire spécifique : la protéine glio-fibrillaire acide (GFAP). Cette protéine peut être mise en évidence sur une coupe de tissu à l'aide d'un anticorps spécifique par la technique d'immunohistochimie.

Il existe deux types d'astrocytes: les astrocytes fibrillaires riches en GFAP et les astrocytes protoplasmiques, longs, fins et pauvres en GFAP.

Les astrocytes ont diverses fonctions au cours du développement embryonnaire. Sur le cerveau adulte, ils représentent la charpente des cellules nerveuses spécialisées et jouent un rôle de transport du liquide et des ions de l'espace extra cellulaire autour des vaisseaux sanguins.

➤ Les oligodendrocytes:

Sur le plan morphologique, ils sont constitués : d'un noyau arrondi, d'une chromatine modérément dense, au niveau du cytoplasme d'un halo clair autour du noyau.

Ils sont responsables de la myélinisation des axones et envoient plusieurs prolongements destinés à myéliniser les axones voisins, les oligodendrocytes interfasciculaires et les oligodendrocytes satellites.

➤ Les cellules microgliales:

Elles représentent une population spécifique de cellules immunitaires qui proviennent des monocytes sanguins qui ont pénétré le parenchyme SNC. Elles sont transformées, le plus souvent, en macrophages spécialisés qui produisent des sécrétions après activation de nombreuses molécules comme les cytokines, les protéases, etc. Elles se discernent mal sur

coupe colorée à l'hématoxylline éosine. Elles comprennent un noyau en forme de bâtonnet et sont à limite cytoplasmique nette. L'immunohistochimie peut mettre en évidence les nombreux prolongements ramifiés et fins qui forment un réseau cellulaire sur l'ensemble du cerveau.

➤ **Les cellules épendymaires:**

Elles sont de type épithélial. Elles revêtent les cavités du cerveau, des ventricules et du canal situé au centre de la moelle épinière. Elles forment une couche de cellules au contact du liquide céphalo rachidien qui ne possède pas de lame basale. Elles émettent des prolongements effilés entrecroisés avec ceux des astrocytes. En microscopie optique, elles possèdent un petit noyau ovalaire et basal, une chromatine dense et le plus souvent des cellules ciliées. En microscopie électronique, elles sont unies par des desmosomes et possèdent des microvillosités en plus des cils.

1-3-2 Organisation tissulaire du SNC

Le parenchyme du SNC est composé de substance grise, et de substance blanche avec une surface profonde bordée par le revêtement épendymaire.

➤ **La substance grise (SG):**

Elle constitue les régions de connections interneuronales où siègent toutes les synapses du SNC. Elle est constituée par un ensemble de groupements de corps cellulaires neuronaux et de leurs prolongements. Elle possède une organisation spatiale propre à chaque territoire: il s'agit de l'architectonie. Elle comprend les cellules gliales: les astrocytes, les oligodendrocytes, la microglie et les capillaires.

Le neuropile représente la plage de substance grise entre corps cellulaires neuronaux, corps cellulaires gliaux et capillaires sanguins. En microscopie électronique, elle est constituée d'un enchevêtrement d'axones, de dendrites de neurones et de cellules gliales. Elles sont de calibre variable et comportent des éléments jointifs. Le compartiment extracellulaire est très réduit.

➤ **La substance blanche:**

C'est un ensemble d'axones myélinisés en faisceaux. Elle est dépourvue de synapses et possède des cellules gliales entre des faisceaux et des capillaires sanguins peu nombreux. La

formation de la substance blanche est assurée par les oligodendrocytes. En microscopie électronique, elle présente un aspect lamellaire.

Le revêtement astrocytaire marginal est constitué par la juxtaposition de prolongements cytoplasmiques d'astrocytes avec une face externe en contact avec le LCR.

L'histologie du système nerveux central sera détaillée au niveau de quatre grandes régions : la moelle épinière, le tronc cérébral, le cortex cérébelleux et le cortex cérébral.

➤ **La moelle épinière:**

Elle correspond à un cordon de système nerveux central au niveau duquel la SG se trouve au centre. Elle revêt un aspect en ailes de papillons et la SB se trouve à la partie postérieure et ventro-latérale de la moelle.

➤ **Au niveau du tronc cérébral:**

La SG correspond à des amas de corps cellulaires neuronaux groupés en noyaux ou dispersés au sein de la SB.

➤ **Au niveau du cervelet:**

La SG (cortex) se situe en périphérie et forme des circonvolutions très ramifiées «foliées » puis entoure une SB (médullaire) centrale.

➤ **Le cortex cérébelleux :**

Il est constitué de trois couches de cellules : la première couche (externe) ou « couche moléculaire »: elle est de faible cellularité et renferme essentiellement des dendrites et des axones qui font synapse ; la deuxième couche correspond à l'assise des « neurones de Purkinje ». Il s'agit de volumineux neurones agencés de façon discontinue. Ces neurones ont de nombreuses dendrites qui se ramifient dans l'assise moléculaire. Leur axone unique descend dans la SB et traverse la couche interne ; la troisième couche (interne) ou couche granulaire: elle renferme de nombreux neurones granulaires de petite taille. Ces neurones sont pourvus de petites dendrites. Leurs axones remontent dans la couche moléculaire et ont un trajet parallèle avant de former des synapses avec les dendrites des neurones de Purkinje.

D'un point de vue architectural, le néo cortex comporte cinq types de neurones différents (dont 2 principaux) qui vont s'agencer en 6 couches. Ces couches n'ont pas de démarcation nette entre elles. Elles présentent des différences au niveau de leur aspect, leur taille, la

densité des neurones et des variations d'une région corticale à l'autre selon l'épaisseur du cortex et sa fonction. Les différents neurones sont :

– **Les cellules pyramidales:**

Elles présentent un corps cellulaire en forme de « pyramide » dont le sommet est orienté vers la surface du cortex. L'axone part de la base et traverse la SB. Les cellules pyramidales ont de multiples dendrites : une dendrite épaisse qui se ramifie en surface et plusieurs petites dendrites, ramifiées latéralement. Les cellules pyramidales sont de tailles variables. Celles de petite taille siègent plutôt en surface alors que les plus grandes de taille du cortex moteur « Cellules de Betz » sont en profondeur. Elles ont comme médiateur, le glutamate qui est l'excitateur de l'influx nerveux.

Les cellules granulaires ou «grains» sont de petites cellules étoilées courtes et pourvues de dendrites multiples puis d'un petit axone vertical.

Trois autres types de neurones sont rencontrés dans le cortex cérébral :

– **les cellules de Martinotti:**

Ce sont des petits neurones polygonaux avec des dendrites peu nombreux, courts et un axone fin qui se dirige vers la surface où il s'étend horizontalement.

– **les cellules fusiformes:**

Elles ressemblent à un fuseau orienté perpendiculairement à la surface corticale. Les dendrites sont multiples, ramifiés latéralement et l'axone qui est unique remonte vers la surface.

– **les cellules de Cajal:**

Elles sont horizontales, fusiformes et orientées parallèlement à la surface corticale. Elles se trouvent dans la couche superficielle du cortex où leur axone fait synapse avec les cellules pyramidales.

Les différentes couches du cortex cérébral,

Les cinq types de neurones vont s'agencer en six couches cellulaires qui sont de l'extérieur vers l'intérieur :

– **la couche I ou « Couche Plexiforme » :**

Elle est faiblement cellulaire et renferme de rares corps cellulaires (cellules de Cajal), mais surtout des dendrites et des axones, ainsi que des neurones corticaux qui viennent y faire synapse.

– **la couche II :**

C'est la «Couche Granulaire externe». Elle renferme une dense population de cellules associant des neurones granulaires mais aussi des petites cellules pyramidales ou «Couche Plexiforme» qui est faiblement cellulaire. Elle renferme de rares corps cellulaires (cellules de Cajal) mais surtout des dendrites et des axones des neurones corticaux qui viennent y faire synapse.

– **la couche III ou «CouchePyramidale externe» :**

Elle est peuplée de cellules pyramidales de tailles moyennes.

– **la couche IV encore appelée « Couche Granulaire interne » :**

Elle est très dense et faite de neurones granulaires tassés les uns contre les autres.

– **la couche V ou «Pyramidale interne» ou couche ganglionnaire :**

Elle renferme de grandes cellules pyramidales, de petites cellules étoilées et des cellules de Martinotti.

– **la couche VI ou « couche Multiforme » :**

Elle renferme un mélange de cellules de petites tailles (étoilées, pyramidales, Martinotti).

1-4 Rappels physiologiques

Le système nerveux est un système complexe dont le fonctionnement de base est électrique. Il est constitué de 100 milliards de neurones interconnectés qui élaborent la pensée.

1-4-1 L'encéphale

❖ Le cerveau

– **La substance grise**

Le cortex est une couche de substance grise (corps cellulaires des neurones) à la surface du cerveau qui est responsable de toutes les activités conscientes et de nombreuses activités inconscientes. Chaque fonction est élaborée par une aire du cortex. Cela explique les rapports entre la lésion (tumeur, infarctus) et les symptômes neurologiques chez un patient.

Les noyaux gris centraux sont des îlots de substance grise au centre du cerveau qui assurent des fonctions diverses. L'hypothalamus est le chef du système neurovégétatif et fait le lien avec les émotions. Le thalamus sert de relai et passage de toutes les sensibilités et assure la régulation de la conscience, de la vigilance et du sommeil.

- **La substance blanche**

Elle constitue la voie de communication par les axones. La plupart de ces axones se croisent (voies motrices et sensitives). Les axones de la motricité volontaire forment le faisceau pyramidal. Les axones de la motricité involontaire constituent le faisceau extrapyramidal qui reçoit des fibres en provenance du cervelet (coordination de la motricité). Ainsi, l'hémisphère droit est relié au côté gauche du corps, on parle de latéralisation hémisphérique.

❖ **Le tronc cérébral**

C'est une zone de transit, d'échange et de relai des grandes voies ascendantes (de la moelle au cortex) et descendantes (du cortex à la moelle). Il comprend la formation réticulée qui maintient le cortex à l'état d'éveil et régule la vigilance.

C'est également le centre de contrôle de la respiration, le centre cardio-vasculaire, le centre de la déglutition du vomissement et le centre des réflexes auditifs et visuels.

❖ **Le cervelet**

Il a un rôle de relais entre le cerveau et les nerfs, contrôle l'équilibration statique et dynamique puis le tonus musculaire. Il participe à la coordination des mouvements volontaires souvent de type complexe et permet la réalisation de mouvements fins. Il assure la précision des mouvements automatiques.

1-4-2 La moelle épinière

La substance grise est le siège des phénomènes réflexes et des informations sensorielles. La substance blanche a un rôle de transit entre les étages de la moelle (fonctionnement inter segmentaire) puis entre système nerveux central et périphérique (voies médullaires longues) [81]

1-5 Facteurs de risque des tumeurs du SNC

Les facteurs de risque de survenue des tumeurs cérébrales sont de deux types : les facteurs intrinsèques à l'individu; les facteurs extrinsèques.

❖ **Les facteurs intrinsèques :**

Ils sont susceptibles de modifier le risque de survenue d'une tumeur cérébrale primitive et sont liés à l'existence d'un syndrome de prédisposition génétique.

Nous avons répertoriés des exemples de syndromes congénitaux associés aux tumeurs cérébrales comme par exemple la neurofibromatose avec certains gliomes (confère annexe 2 : tableau 2).

L'appartenance ethnique, le sexe, l'âge et le poids à la naissance sont également des facteurs de risque.

De récentes études ont révélé des liens entre:les méningiomes et les cancers ORL, les astrocytomes et le cancer de la prostate, les épendymomes et les cancers du sein et les neurinomes avec le cancer testiculaire ou le myélome [49]

❖ **Les facteurs extrinsèques : [23,44,51,77,100]**

Ce sont principalement les expositions aux radiations ionisantes.

De nombreux auteurs ont cherché à identifier d'autres facteurs comme : les traitements hormonaux substitutifs, l'exposition aux champs électromagnétiques dont ceux générés par les téléphones portables, l'alimentation, les pesticides, les dérivés nitrés (nitrosamines et nitrosamides) et, les métaux.

Pour ces auteurs, les résultats sont encore controversés.

2. Etude Clinique [75]

2.1. Signes cliniques

L'interrogatoire retrouve deux groupes de signes :des signes non spécifiques ; des signes spécifiques

❖ Les signes non spécifiques, il s'agit :

D'un syndrome d'hypertension intracrânienne qui se manifeste

✓ **Chez l'adulte par** : des céphalées tenaces inhabituelles et rebelles au traitement médical, des vomissements en jet ou des nausées, des troubles psychiques ou cognitifs des troubles visuels liés à l'œdème papillaire visible au fond d'œil.

✓ **Chez le nourrisson, l'hypertension intracrânienne est annoncée par** : une macrocraînie (>2 DS au-dessus de la normale) ; une fontanelle antérieure tendue, éventuellement associée à une disjonction des sutures : d'un regard en « coucher de soleil » ; des crises d'épilepsie tardives ou des manifestations d'épilepsie généralisées

❖ **Des symptômes spécifiques, ce sont** : des crises d'épilepsies tardives focalisées parfois évocatrices de la localisation. Par exemple en cas de localisation de la tumeur au niveau occipital le patient peut présenter des hallucinations visuelles critiques.

– des déficits « en tâche d'huile ». Ces déficits peuvent être de types moteurs, ou sensitifs d'installation progressive, lente, inexorable, témoignant d'une extension lésionnelle en zone fonctionnelle ; des troubles psychiques sans rapport avec l'état

psychique antérieur du patient. Ce sont par exemple des modifications thymiques ou comportementales ; des signes focaux de diverses natures pouvant orienter vers la localisation de la tumeur. Par exemple en cas de localisation frontale, le patient peut présenter une aphasia de Broca.

2.2- Examen paraclinique

2-2-1- Biologie

La biologie fournit très rarement des signes spécifiques pour le diagnostic des tumeurs cérébrales sauf, dans le cas de certaines tumeurs comme les adénomes hypophysaires qui sont des tumeurs sécrétantes (utilité des dosages hormonaux).

2-2-2 Imagerie

Plusieurs types d'imageries sont possibles. Mais il faut noter que c'est surtout l'association des différents types d'imageries qui permettent de mieux caractériser la tumeur cérébrale.

- D'abord, le scanner cérébral ou TDM

Ce moyen d'exploration est indispensable au diagnostic. Il participe à localiser la tumeur, à la décrire, et à montrer son extension.

Le scanner est souvent le premier examen pratiqué. Réalisé sans ou avec injection de produit de contraste, il permet de détecter environ 90% des tumeurs cérébrales. Les tumeurs gliales infiltrantes souvent de même tonalité que le tissu normal, même après l'injection d'un produit de contraste, peuvent être difficiles à visualiser.

- L'imagerie par résonance magnétique multimodal ou IRM morphologique et fonctionnelle (T1 avec injection, T2 ou flair 2D ou 3D, en diffusion, T2*, en perfusion)

Le scanner doit toujours être complété par une IRM de la totalité du système nerveux central surtout s'il y a une atteinte de la fosse postérieure. L'IRM permet d'obtenir des images dans les trois plans de l'espace. Sa précision dans l'espace est largement supérieure à celle du scanner et permet en plus de visualiser une atteinte méningée. Cet examen est essentiel pour mesurer la taille de la tumeur et visualiser les lésions infiltrantes peu visibles au scanner. De plus, il met en évidence, quand elles existent, les extensions tumorales à distance dans le système nerveux central. Il procure au chirurgien et au radiothérapeute les informations nécessaires à la planification de l'intervention et sur le champ d'irradiation.

Une imagerie postopératoire immédiate est réalisée afin d'évaluer la qualité de la résection.

- La spectrométrie

Elle réalise le métabolisme des tumeurs gliales.

- L'Angiographie cérébrale

L'angiographie garde de très rares indications préopératoires afin d'évaluer la vascularisation de certaines tumeurs comme les méningiomes, les tumeurs des plexus choroïdes, et les hémangioblastomes. Elle permet également d'éliminer une malformation vasculaire. Certaines tumeurs très riches en vaisseaux peuvent bénéficier d'une obturation de ces vaisseaux juste avant l'intervention.

- La tomographie par émission de positons (Pet-Scan)

La tomographie par émission de positons à la méthionine marquée est une technique en cours d'évaluation pour la surveillance postopératoire des tumeurs du système nerveux central en particulier pour distinguer une récurrence de tumeur gliale maligne ou une nécrose des tissus après radiothérapie.

Les données cliniques couplées à ceux de l'imagerie vont permettre au chirurgien de faire un choix thérapeutique et de décider du geste chirurgical à effectuer. Il s'agira de faire soit une chirurgie d'exérèse pour prélèvement de la tumeur ou alors de réaliser une biopsie – exérèse pour exploration. Les prélèvements issus de ces gestes (chirurgie d'exérèse tumorale, biopsie-exérèse) vont être acheminés au laboratoire d'ACP.

L'anatomie pathologie joue un rôle fondamental dans le diagnostic de ces tumeurs. Cet examen comprend une étude cytologique et une étude histologique. L'histologie standard peut être complétée au besoin par l'étude immunohistochimique, la biologie moléculaire et la cytogénétique.

2-2-3 Examen anatomopathologique

2-2-3-1 Les types de prélèvements

Il peut s'agir:

- ❖ de la biopsie cérébrale. Il existe divers types de biopsie, chacune ayant ses indications. Ce sont: la biopsie chirurgicale « à ciel ouvert » en cas d'atteinte diffuse ou site du prélèvement en zone muette ; la biopsie stéréotaxique en cas lésion focale ou multifocale ; la biopsie endoscopique (ventriculoscopie) ; la biopsie sous contrôle TDM et la neuronavigation.

- ❖ la pièce de nécropsie du cerveau.

Un autre prélèvement peut être étudié au laboratoire d'ACP et permettre de faire le diagnostic de tumeur cérébrale. Il s'agit:

- ❖ du liquide céphalo-rachidien

2-2-3-2. Conditionnement, acheminement des prélèvements et leur prise en charge

❖ Conditionnement des prélèvements

Le prélèvement doit arriver frais au laboratoire. Au cours de l'acheminement, il faut éviter l'assèchement, la déshydratation et l'écrasement du prélèvement.

Pour cela il est préférable de le mettre dans un support en verre avec du sérum physiologique ou envelopper le prélèvement dans une compresse imbibée de sérum physiologique.

❖ Acheminement des prélèvements

Le matériel est immédiatement acheminé au laboratoire, frais, non asséché et non fixé accompagné par une fiche de renseignements comportant l'identité du patient (le prénom, le nom, l'âge, le sexe), les renseignements cliniques (symptômes, début, évolution) ainsi que les données de la biologie et de l'imagerie.

❖ Prise en charge des prélèvements

Au laboratoire le prélèvement est enregistré puis identifié. Ensuite, il sera utilisé comme suit : une partie du prélèvement va servir pour réaliser l'examen extemporané ; une autre partie pour l'histologie standard

L'étude immunohistochimique sera réalisée à partir des blocs de l'histologie standard.

❖ L'examen extemporané

Le premier temps est cytologique. Un fragment de petite taille va être écrasé pour réaliser un frottis. Cet étalement va être coloré, puis monté entre lame et lamelle et la lecture se fera au microscope optique. Ainsi sera réalisé l'étalement cellulaire ou smear ou écrasis. Le smear permet d'étudier le type cellulaire, la densité cellulaire, l'activité mitotique, l'angiogenèse et la nécrose. Elle contribue également à l'étude cytologique fine des fragments biopsiques et apprécie la gliose réactive et les tumeurs. Des empreintes ou apposition pourront être réalisés.

Ces empreintes gardent une utilité pour distinguer une lésion métastatique d'un glioblastome par exemple.

Le deuxième temps est histologique. Il consiste à effectuer une coupe d'un fragment en congélation grâce au cryostat. Puis le ruban obtenu est étalé sur une lame et coloré par le bleu de toluidine ou HES. Cet examen renseigne sur l'architecture, le mode de regroupement des cellules et complète les renseignements fournis par le smear.

L'étude histologique couplée à la coupe au cryostat donne un renseignement précoce sur la nature de la tumeur. Cependant, il est nécessaire de confirmer ce résultat par l'histologie définitive.

❖ **L'examen histologique standard**

Il se fera après fixation au Formol – zinc, au formol 10% ou AFA modifié (40% alcool absolu, 10% acide acétique, 4% formol). Ensuite nous effectuerons l'inclusion en paraffine, la coupe au microtome, la coloration routine ainsi que les colorations spéciales au besoin.

Les colorations spéciales sont multiples. A titre d'exemple nous avons: la réticuline qui va mettre en évidence la vascularisation ou le bleu alcian pour la mise en évidence du mucus.

L'examen histologique est indispensable pour confirmer le diagnostic suspecté à l'examen extemporané.

Les blocs d'histologie standard seront utilisés pour l'examen immunohistochimique en cas de besoin. L'examen immunohistochimique est guidé par les données de l'histologie standard. Elle va déterminer s'il y a nécessité de confirmer un phénotype, d'éliminer un diagnostic, ou d'étudier un profil permettant de prédire une décision thérapeutique.

Les anticorps immunohistochimiques sont multiples. Il peut s'agir: [28-31] : de la GFPA (Glial Fibrillary Acidic Protein) qui peut être testé pour confirmer la nature gliale d'une tumeur cérébrale. L'index de prolifération Ki 67 qui est testé sur les cellules tumorales pour apprécier l'activité mitotique. Dans le cas des tumeurs qui ont un potentiel de récurrence, il va constituer un bon élément de surveillance ; la confirmation de tumeurs cérébrales neuroendocrines, nécessite une expression positive des cellules tumorales à au moins deux anticorps neuroendocrines (chromogranine, la synaptophysine et/ ou CD56) ; La confirmation de l'origine gliale d'une tumeur cérébrale peut être faite grâce à l'INA (internexine alpha).

La biologie moléculaire permet de faire le profil moléculaire des tumeurs cérébrales.

La cytogénétique participe à détecter les mutations génétiques incriminés dans la genèse de certaines tumeurs.

A titre d'exemple nous avons :

 **la codéletion 1p19q : [70-110]**

C'est un marqueur diagnostique des oligodendrogliomes. Il constitue également un facteur pronostic majeur et prédictif de la réponse à la chimiothérapie.

 **Quatre groupes tumoraux de glioblastomes peuvent être identifiés.**

Selon la génétique nous avons : le glioblastome pro-neural caractérisés par la mutation IDH1/IDH2, la mutation TP53, la mutation/amplification PDGFRA, et la mutation/amplification EGFR. ; le glioblastome neural caractérisé par la mutation/ amplification EGFR ; le glioblastome classique caractérisé par la mutation/ amplification EGFR, la mutation TP53 ; le glioblastome mésenchymateux caractérisé par la mutation TP53, la mutation/ délétion NF1, la mutation TPEN.

L'importance de les distinguer est thérapeutique et pronostic [67].

 **La mutation IDH1 et IDH2 est observée dans les gliomes [67]**

Ces mutations permettent donc de dissocier les astrocytomes diffus en mutés et non mutés pour IDH1/2. Ces mutations ont également valeur pronostique. En effet, on a pu observer que les glioblastomes mutés pour IDH1/2 avaient un meilleur devenir oncologique que les astrocytomes anaplasiques non mutés pour ces mêmes gènes.

➤ **Des échantillons sont réservés :** Un échantillon mis dans le Glutaraldéhyde est prévu pour la microscopie électronique après traitement à l'acide formique ; Il faut des prélèvements frais pour la congélation (banque de tissus, western blot).

➤ **Le liquide céphalo-rachidien :**

Il doit être acheminé au labo dans les 30 minutes. Le liquide céphalo-rachidien va subir la cyto centrifugation à 700 tours pendant 5 minutes et les colorations suivantes : M.G.G., P.A.S, Bleu alcian seront réalisés. L'étalement du liquide céphalo-rachidien peut montrer la présence de cellules tumorales carcinomateuses, ou lymphomateuses.

L'étude immunocytochimique est également possible au besoin, sur ces étalements cellulaires.

➤ **La pièce de nécropsie :**

Son prélèvement doit se dérouler dans un cadre réglementaire. Il peut s'agir d'une autopsie médicale ou d'une autopsie médico-légale. La fixation du cerveau se fera au formol 10 % pendant 3 à 6 semaines dans un récipient pouvant contenir au moins deux fois le volume du cerveau. Pour réussir une excellente fixation, il faudra changer le formol toutes les 48 heures.

Les données de l'examen extemporané, confirmées par l'histologie définitive et les renseignements fournis par l'étude immunohistochimique permettent de classer ces tumeurs cérébrales.

La classification actuelle sur laquelle sont basés les différents schémas thérapeutiques est celle proposée par l'OMS 2007.

3- Classification des TSNC[32]

La classification des tumeurs du système nerveux central a beaucoup évolué au cours des années. Les pathologistes avaient été confrontés à de nombreuses difficultés. Il s'agissait de problèmes liés à la complexité des tumeurs cérébrales, de problèmes de reproductibilité inter-observateurs, et de problèmes de reproductibilité intra-observateurs.

3-1.Historique des classifications

Les principaux temps marquant l'évolution de cette classification étaient les suivants:1926: Bailey et Cushing proposaient pour la première fois un modèle de classification des gliomes basé sur la morphologie histologique des cellules tumorales et la théorie des restes embryonnaires: les gliomes seraient issus de cellules embryonnaires prélevées à différents stades de l'embryogenèse. 1949: Kernohan et coll. relèvaient que les tumeurs gliales se développaient à partir de cellules adultes spécialisées, capables de se dédifférencier. La notion de classification en grade (ou stadification) en fonction de la malignité des lésions a été également ajoutée. 1979: L'OMS adoptait un consensus issu de ces deux classifications par un groupe d'experts neuropathologistes. La première classification officielle était basée essentiellement sur la localisation tumorale, l'histo-morphologie et le grade de la tumeur. Quatorze ans plus tard, la première révision de cette classification survenait par Paul Kleihues en 1993]. En 2000 une nouvelle classification était mise au point. Elle incorporait les premières données moléculaires (en tant que marqueurs pronostiques ou prédictifs) associées aux gliomes telles que l'hyperméthylation du promoteur du gène MGMT pour les glioblastomes ou la détection de pertes de régions chromosomiques 1p et/ou 19q et les tumeurs oligodendrogiales [34]. En 2007 la quatrième version de la classification de l'OMS

était énoncée. Elle représente le standard international actuel. La classification OMS 2007 est basée sur le type cellulaire prédominant. (cf. annexes 3 : classification OMS 2007).

Le grading des gliomes est basé sur la densité cellulaire, les atypies cytonucléaires, l'activité mitotique, l'activité angiogénique et la nécrose.

D'où la notion de gliome de bas grade et de gliome de haut grade. Ces critères sont également utilisés pour le grading des autres TSNC. Plus le grade est élevé plus la tumeur est agressive. (cf. annexe 4 : classification histo-pronostic ou grading de l'OMS).

3-2. La classification de Sainte-Anne

Elle concernait les gliomes et était basée sur : la confrontation de l'histologie et de l'imagerie et incluait la notion de structure spatiale histologique.

La prise de contraste en imagerie est étroitement liée au degré d'hyperplasie endothélio-capillaire. L'IRM et le scanner permettent un véritable examen macroscopique car la prise de contraste est liée au degré de microangiogenèse et l'œdème péri tumoral est bien identifié par un hyposignal T1 et un hypersignal T2 en IRM et une hypodensité en TDM.

Tableau I : Classification de Sainte-Anne

Type histologique	Prise de contraste en imagerie
Astrocytomes	
Bénin : astrocytome pilocytique	+
Malin : glioblastome	+ en anneau
Oligodendrogliomes	
Oligodendrogliome grade A	-
Oligodendrogliome grade B	+ modérée, multicentrique, multinodulaire
Oligoastrocytomes	
Oligoastrocytome grade A	-
Oligoastrocytome grade B	+ modérée, multicentrique ou multinodulaire

Cette classification est à connaître, car elle est encore utilisée par certains pathologistes. Il n'existe pas de corrélation entre la classification de Sainte-Anne et la classification OMS 2007. Les schémas thérapeutiques actuels sont basés sur les critères de la classification OMS 2007.

4- Formes anatomocliniques des TSNC [32] [2]

4-1 Les tumeurs du tissu neuro-épithélial

4-1-1 Les gliomes

Les tumeurs gliales sont des tumeurs primitives du SNC, constituées de cellules gliales de phénotype astrocytaire, oligodendrogial, intermédiaire voire indéterminé, dans des proportions variables et se développant au sein d'un tissu nerveux constitué d'astrocytes et d'oligodendrocytes non tumoraux.

4-1-1-1 Les gliomes de grade I

Les gliomes de grade I regroupent les astrocytomes pilocytiques et les astrocytomes à cellules géantes sous-épendymaires. Ils représentent 90% des gliomes.

Astrocytome pilocytique

- *Epidémiologie* :

C'est une tumeur bénigne qui affecte surtout les enfants, les adolescents et plus rarement les adultes. Ils représentent 0,6 à 5% des gliomes et le sexe ratio est de 1.

Le siège est ubiquitaire au sein du SNC. Chez le jeune il se localise préférentiellement au niveau du cervelet, du tronc cérébral, et des régions entourant le V3 (3^{ème} ventricule). Chez l'adulte il siège au niveau hypothalamus, du nerf optique et chiasma.

- *Sur le plan clinique*:

Les signes sont fonction du siège de la tumeur. Il se manifeste surtout par des signes d'hypertension intracrânienne, des signes d'endocrinopathie, des troubles de la vision, des déficits focaux et des dysfonctionnements hypophyso-hypophysaires.

- *Macroscopie* :

Ce sont des tumeurs bien limitées souvent volumineuses et peu infiltrantes. Elles associent une composante solide et une composante kystique. Des foyers de remaniements hémorragiques sont possibles.

- *Microscopie* :

- *A la cytologie*:

Nous observons, des cellules tumorales avec des prolongements fibrillaires longs et bipolaires. Ces cellules possèdent un noyau souvent ovoïde, irrégulier voire dystrophique. Les mitoses sont rares. La présence de fibres de Rosenthal et/ou de corps granuleux éosinophiles sont souvent présents.

- A l'histologie:

Nous avons un aspect biphasique dans la forme typique.

Il comporte une alternance de foyers compacts avec des foyers microkystiques. Les foyers compacts sont constitués de cellules tumorales allongées et dotées de longs prolongements ondulés. Ces cellules sont organisées en structures fasciculées. Nous avons des fibres de Rosenthal ainsi que des agrégats éosinophiles intracytoplasmiques de protéines gliales fibrillaires GFAP. Les foyers microkystiques sont composés de cellules astrocytaires protoplasmiques associées à de cellules oligodendrogiales. Une importante anisocaryose et même un aspect de nécrose avec prolifération endothéliocapillaire peuvent être visibles. Un infiltrat inflammatoire lymphocytaire, des éléments sidérophagiques, des calcifications et des remaniements fibro-hyalins sont parfois présents.

✓ **IHC : [109-111]** ; Nous avons l'anticorps anti-GFPA positives (protéine fibrillaire gliale acide) pour les astrocytes normaux ou réactionnels, l'anticorps anti-GFPA négative pour les oligodendrocytes, l'olig 2 pour les cellules tumorales protoplasmiques et oligo-like, Le MBP (pronostic favorable), PDGFR alpha (pronostic défavorable) sont exprimés par les astrocytomes pilocytiques, Ki 67 varie entre 0 et 3,9%, MIB faible ou nul.

✓ **Génétique :**

Elle est mal connue, le gène NF1 (neurofibromatose de type 1) peut être impliqué mais pas dans les formes sporadiques. Une amplification et translocation entre le BRAF et le KIA 1549 dans les astrocytomes pilocytiques de l'enfant.

✓ **Pronostic :**

L'évolution est le plus souvent indolente avec une transformation exceptionnelle en grade supérieur.

Astrocytomes à cellules géantes sous-épendymaire

✓ **Epidémiologie :**

Ce sont des tumeurs bénignes, très rares, qui se rencontrent chez les enfants et les adultes jeunes. Le sexe ratio est de 1.

Ce sont des tumeurs qu'on retrouve au niveau du foramen de Monro ou des ventricules latéraux le plus souvent.

✓ **Sur le plan clinique:**

Nous avons des signes d'hypertension intracrânienne et / ou une aggravation des crises d'épilepsie.

✓ **Macroscopie :**

Ce sont des tumeurs polylobées, de consistance ferme ou molle, de coloration grisâtre ou ocre. Des calcifications sont parfois présentes.

✓ **Microscopie :**

Elle est constituée de cellules de grandes tailles, assez polymorphes.

Les cellules sont arrondies, polygonales ou fusiformes à cytoplasme abondant, éosinophiles, vitreux ou hyalin. Leur noyau est excentré, vésiculaire à nucléole visible. Les différentes cellules tumorales ont tendance à s'organiser en pseudorosettes périvasculaires. Des infiltrats inflammatoires riches en lymphocytes T et en mastocytes semblent constants.

✓ **IHC :** L'anticorps anti-GFPA est positif ; La PS100 est positive ; Ki 67 varie entre 1,5 et 7,4%

✓ **Génétique :**

Il est souvent associé à une mutation du gène TSC1 sur le ch9qet du gène TSC2 sur le ch16q surtout dans les formes sporadiques. (Sclérose tubéreuse de Bourneville)

✓ **Pronostic :**

L'évolution est lente avec transformation exceptionnelle en tumeur de haut grade.

4-1-1-2 Les gliomes de grade II

Les gliomes de grade II comprennent les astrocytomes diffus, les astrocytomes pilocytiques dans leur forme pilomyxoïde, le xanthoastrocytome, les tumeurs oligodendrogiales de gradeII et les tumeurs oligoastrocytomes de gade II.

🚦 Astrocytome diffus [59,109,111]

✓ **Epidémiologie :**

Ils représentent 25 à 30% des gliomes et atteignent les adultes jeunes.

Nous observons une prédisposition masculine. Les astocytomes fibrillaires sont les plus fréquents des astrocytomes diffus.

Ils sont essentiellement de siège supratentorial chez l'adulte et siège au niveau du tronc cérébral chez l'enfant.

✓ **Sur le plan clinique:**

Ils sont révélés surtout par des crises d'épilepsie souvent partielles, avec des troubles des fonctions cognitives modérés sous-jacents mais les déficits neurologiques sont rares.

✓ **Macroscopie :**

La tumeur est mal limitée, infiltrante, grisâtre, translucide ou blanchâtre.

Des microkystes et des calcifications sont souvent présents.

✓ **Microscopie :**

- **A la cytologie:**

Nous avons à l'œil nu un aspect dense et hétérogène.

Si l'étalement intéresse la partie centrale de la tumeur nous observerons, des cellules néoplasiques à prolongements fibrillaires plus ou moins courts. Leur cytoplasme est d'abondance variable, leur noyau est ovoïde, de taille irrégulière à chromatine plus dense avec nucléole absent ou de petite taille.

Si l'étalement intéresse la zone d'invasion tumorale de la tumeur nous aurons, de nombreuses cellules à noyau nu à chromatine dense au sein d'astrocytes réactionnels.

- **A l'histologie:**

OMS distingue 3 types selon la ressemblance aux astrocytes normaux ou réactionnels. On distingue les astrocytomes diffus de type fibrillaire, de type géminocytique, et de type protoplasmique.

• **Astrocytome fibrillaire :**

Elle est fondée sur la ressemblance de la population tumorale avec les astrocytes fibreux de la substance blanche. Ces cellules au cytoplasme peu abondant souvent inapparent ont un aspect de noyau nu. Seule la présence d'atypies nucléaires les distingue des noyaux des astrocytes normaux.

• **Astrocytome géminocytique :**

Elle est définie par la présence d'au moins 20% d'astrocytes géminocytiques néoplasiques et des manchons lymphocytaires périvasculaires. Ce sont des cellules aux corps cellulaires abondants laqués et éosinophiles, de forme globuleuse et aux noyaux excentrés contenant un petit nucléole.

- **Astrocytome protoplasmique :**

Elle est constituée d'astrocytomes néoplasiques ressemblant aux astrocytes de la substance grise. Ils sont caractérisés par un petit corps cellulaire avec des prolongements pauvres en filaments gliaux et un noyau uniformément rond ou ovale.

En principe les types cellulaires sont mélangés.

Les astrocytomes diffus sont le siège de remaniements kystiques donnant alors un aspect spongieux ou gélatineux aux tissus pour tous les types.

✓ **IHC :** L'anticorps anti-GFPA est positif pour les astrocytomes normaux ou réactionnels, L'olig 2 est exprimé par les noyaux tumoraux, La P53 est exprimé par les cellules tumorales, le Ki 67 est inférieur à 5% pour les astrocytes géminocytiques.

✓ **Génétique :** La mutation du gène TP53 est observée, La surexpression de PDGFR alpha est notée, La mutation IDH1 est souvent présente dans les astrocytomes fibrillaires.

✓ **Pronostic :**

Elle peut évoluer vers un grade III ou IV.

- **Astrocytome pilocytique dans sa forme pilomyxoïde**

✓ **Epidémiologie :**

Ce sont des tumeurs rares qui affectent les très jeunes enfants et rarement les adolescents et les adultes. Nous observons une prédominance masculine modérée.

Elle se localise au niveau de la région hypothalamo-chiasmatique préférentiellement. Mais elle peut siéger également dans le thalamus, le cervelet, le tronc cérébral et les hémisphères cérébraux.

- **Sur le plan clinique:**

La symptomatologie est fonction du siège.

- **Macroscopie :**

Ce sont des tumeurs solides le plus souvent.

- **Microscopie :**

Ce sont des tumeurs à architecture homogène et à cellules tumorales monomorphes et fusiformes. Les cellules sont d'allure piloïde dans un fond myxoïde.

✓ **IHC** : L'anticorps anti-GFPA est positif, La PS100 est positive, Le Ki 67 est en moyenne de 4%

✓ **Cytogénétique** :

Nous observons souvent une mutation du gène NF1. (Neurofibromatose de type1)

✓ **Evolution** :

Ce sont des tumeurs plus agressives que les astrocytomes pilocytiques.

Xanthoastrocytome pléomorphe

✓ **Epidémiologie** :

Ce sont des tumeurs rares qui représentent moins de 1% des astrocytomes affectant les adolescents ainsi que les adultes jeunes. Le sexe ratio est de 1.

Elles se localisent surtout au niveau des lobes cérébraux au contact des méninges.

- **Sur le plan clinique:**

Nous observons une longue histoire de crises convulsives et la symptomatologie est fonction du siège.

- **Macroscopie** :

Ce sont des tumeurs solides ou solido-kystiques superficielles, hétérochrome avec des foyers tumoraux jaunâtres, grisâtres parfois hémorragiques. Elle est plus ou moins infiltrante.

- **Microscopie** :

- **A la cytologie:**

L'étalement cellulaire montre un grand polymorphisme cellulaire. La rareté des mitoses et la présence de microvacuoles graisseuses cytoplasmique.

- **A l'histologie:**

La tumeur est faite de cellules gliales fusiformes associées à des cellules de grande taille et pléomorphes. Leur cytoplasme est abondant, riche en vacuoles lipidiques de taille variable au sein d'un réseau réticulinique dense. Des corps granuleux éosinophiles et des fibres de Rosenthal parsèment la prolifération. On note la présence d'un infiltrat lymphocytaire en foyers.

✓ **IHC :**

De manière constante les cellules tumorales expriment : Ki -67 inférieure à 1%, GFAP positif, la PS 100 est positive, De manière inconstante les cellules tumorales expriment : la synaptophysine, la chromogranine, la bêta-tubuline de classe III, le neurofilament et le CD34

✓ **Cytogénétique** : La mutation NF1 est parfois observée, La mutation du gène TP53 est observée, l'amplification des gènes EGFR, CDK4, MDM2 sont exceptionnelles.

✓ **Evolution :**

Elle est lente.

✚ **Tumeurs oligodendrogiales grade II**

✓ **Epidémiologie :**

Elles représentent 5 à 18% des gliomes intracrâniens et surviennent avec un maximum de fréquence entre 30 et 50 ans. Une discrète prédominance masculine est observée.

Ils siègent le plus souvent dans les hémisphères cérébraux surtout au niveau frontal, au niveau du cortex et de la substance blanche lobaire. Les oligodendrogliomes cérébelleux sont rigoureusement exceptionnels.

✓ **Sur le plan clinique:**

La symptomatologie est dominée par les crises d'épilepsies et les céphalées.

✓ **Macroscopiquement :**

Ce sont des tumeurs intraparenchymateuses habituellement bien limitées, gris rosées avec souvent des zones de transformation mucoïde. Elle est de consistance gélatineuse, présente des foyers de nécrose, de dégénérescence kystique, des plages hémorragiques et des calcifications.

✓ **Microscopiquement :**

- **A la cytologie:**

Nous avons un étalement cellulaire monomorphe. Elle est faite de cellules ayant une petite collerette de cytoplasme, aux noyaux réguliers, sphériques, à petit nucléole. La chromatine est fine. Les mitoses sont rares.

✓ **l'histologie:**

Les oligodendrogliomes ont un aspect très monomorphe, bien reconnaissable, " en nid d'abeilles". Les oligodendrocytes œdémateux tassés les uns contre les autres ont un petit noyau arrondi foncé à chromatine dense et inhomogène entouré d'une couronne

cytoplasmique claire ce qui leur donne un aspect typique dit « en œuf sur le plat ». Les vaisseaux sont volontiers rectilignes dit en « brèchet de poulet ». Les mitoses sont rares et le stroma conjonctivo-vasculaire est discret. Des microcalcifications, un réseau de capillaire ramifié et une dégénérescence myxoïde peuvent être associés.

✓ **IHC** : OLIG2 est exprimé par les cellules tumorales, GFAP, Inconstant la synaptophysine et la MAP2, Internexine alpha, Faible expression de la P53, avec une Ki 67 inférieur à 5%

✓ **Génétique :**

On note une perte conjointe des chromosomes 1p et 19q avec translocation et des mutations IDH1 et IDH2 [39].

✓ **Pronostic:**

Favorable en général sous traitement.

 **Tumeurs oligoastrocytaires de grade II**

✓ **Epidémiologie :**

La prévalence est difficile à préciser. L'âge moyen est entre 35 et 45 ans.

Nous avons une discrète prédominance masculine.

Le siège est essentiellement hémisphérique mais les atteintes cérébelleuses sont rares.

- **Sur le plan clinique:**

La symptomatologie est dominée par des crises convulsives partielles ou généralisées plus rarement des céphalées.

✓ **Macroscopie :**

Elle est superposable à celle de l'oligodendrogliome.

✓ **Microscopie :**

- A la cytologie:

On a un mélange de cellules oligodendrogliales et astrocytaires et intermédiaires.

A l'histologie, nous avons deux formes :

- l'oligoastrocytome biphasique ou forme compacte :

Elle est à contingents juxtaposés mais séparés. Elle est assez rare et comporte une composante oligodendrogliale typique et une composante astrocytaire de type géminocytique riche en manchons lymphocytaires périvasculaires.

- L'oligoastrocytome mélangé :

Elle est plus diffuse et est composée de cellules de phénotype oligodendroglial mélangées à des cellules astrocytaires et surtout des éléments tumoraux intermédiaires.

✓ **IHC :**

Association des deux profils génétiques astrocytaire et oligodendrogliale.

- **Cytogénétique :**

Association des profils cytogénétiques des tumeurs astrocytaires et des tumeurs oligodendrogliales.

- **Evolution**

Le pronostic est réservé.

4-1-1-3 Les gliome de grade III [17,105, 106, 116]

 **Astrocytome anaplasique :**

- **Epidémiologie :**

Il se localise surtout aux hémisphères cérébraux. On note une discrète prédominance féminine.

- **Macroscopie :** Elle est variable.

- **Microscopie :** Elles présentent les caractéristiques des tumeurs de grade III de l'OMS.

✓ **IHC :** Nous observons une mutation du gène P53.

- **Génétique :**

L'inactivation du gène CDKN2A/P16 sur le chromosome 9P ou l'amplification du gène CDK sur le chromosome 12q ou l'inactivation du gène RB1 sur le chromosome 13q.

Les mutations IDH1 et IDH2 peuvent être également retrouvées.

- **Evolution :**

Le plus souvent il évolue vers un grade plus élevé.

 **Oligodendrogliome anaplasique**

- **Epidémiologie :**

Elle peut survenir comme un mode évolutif d'un oligodendrogliome de grade II ou survenir de novo.

Elle est rare et représente 10% des gliomes et surviennent entre 40 et 60 ans.

Son siège est identique à ceux des oligodendrogliomes et son évolution est plus courte que pour les oligodendrogliomes.

- **Au plan clinique:**

Elles présentent la même symptomatologie que les oligodendrogliomes de grade II.

- **Macroscopie :**

Ce sont des tumeurs de consistance plus molle, avec un aspect classiquement hémorragique et parfois nécrotique.

- **Microscopie :**

- **A la cytologie:**

Nous avons un étalement densément cellulaire et riche en figure mitotique. Les cellules tumorales sont assez monomorphes. Le rapport nucléo-cytoplasmique est majoré. Les vaisseaux montrent des lésions marquées de prolifération microvasculaire.

- **A l'histologie:**

Elle présente les caractéristiques d'un gliome de grade II. Les corps cytoplasmiques sont plus visibles, souvent éosinophiles conférant un aspect plasmocytoïde ou pseudoépithélial à la prolifération tumorale. La présence de nécrose ischémique ou de type pseudo-palissadique est possible. Nous pouvons observer une anaplasie focale.

✓ **IHC :** Ce sont les mêmes que pour les oligodendrogliomes ; Ils ont une tendance à exprimer la vimentine. Le Ki 67 varie entre 5 et 30%. L'expression du P53 est plus marquée. Ils expriment fortement l'internexine alpha, et la GFPA. Nous avons également une codétion 1p 19q

✓ **Cytogénétique :** Les mutations IDH1 et IDH2 peuvent être retrouvées.

✓ **Evolution :** Le pronostic est réservé et lié à la présence ou non d'une codétion 1p19q.

Oligoastrocytome anaplasique

✓ **Epidémiologie :**

La prévalence est mal définie, et nous observons une prédominance dans la cinquième décennie. Nous observons une discrète prédominance masculine.

Son siège est essentiellement hémisphérique.

✓ **Au plan clinique:** La symptomatologie est superposable à celle de oligodendrogliome anaplasique.

- ✓ **Macroscopie** : La tumeur est d'aspect hétérogène riche en remaniements kystiques et hémorragique.
- ✓ **Microscopie** : L'anaplasie peut être focale et ou affecter une seule composante tumorale diffuse
- ✓ **IHC** : Elle est superposable à celle des oligoastrocytomes de grade II mais l'index de prolifération Ki67 est plus élevé.
- ✓ **Biologie moléculaire** : Elle est identique à celle de l'oligoastrocytome. En plus la perte du bras chromosomique 9q, la perte du chromosome 10 et la délétion homozygote de CDKN2A.
- ✓ **Evolution**: Ils peuvent évoluer vers un grade plus élevé.

4-1-1-4 Les gliome de grade IV [13,31,91]

Ils sont constitués par les glioblastomes.

 Le glioblastome

- Epidémiologie :

Certains procèdent de la transformation maligne d'un astrocytome préexistant, d'autres sont primitifs. Ils surviennent à tout âge avec un maximum de fréquence entre 40 et 60 ans. Ils représentent 12 à 15% des tumeurs cérébrales et 50% des gliomes.

Nous observons une discrète prédominance masculine.

Ils peuvent siéger en n'importe quel point du cerveau avec cependant une prédilection pour les lobes frontaux, les lobes temporaux et les régions profondes et commissurales. Dans environ 5% des cas, il existe des localisations multiples (gliomes multifocaux).

- Au plan clinique:

La symptomatologie clinique est de courte durée sauf en cas d'évolution secondaire. Ce sont essentiellement des signes d'hypertension intracrânienne ou d'épilepsie qui dominent le tableau.

- Macroscopiquement :

Ces tumeurs peuvent sembler bien limitées mais il n'existe pas de capsule. Le tissu tumoral, gris rosé, mou et granuleux, forme souvent une mince bande périphérique. Au centre de la tumeur s'intriquent des zones jaune-crèmeux, et/ ou des dégénérescences graisseuses, de

remaniements hémorragiques, nécrotiques parfois kystiques. Des vaisseaux dilatés, parfois thrombosés, sont souvent visibles en périphérie.

- **Microscopique :**

- **A la cytologie:**

Nous observons un grand polymorphisme cellulaire. Les signes cytologiques de malignité sont marqués. Les cellules tumorales ont tendance à se rattacher aux vaisseaux proliférant. Nous observons de nombreuses figures mitotiques. La nécrose prend l'aspect d'un matériel grumeleux enserrant parfois les débris cellulaires.

- **A l'histologie:**

Les glioblastomes sont des tumeurs très polymorphes. Elles associent en proportion variable d'une région à l'autre et d'une tumeur à l'autre et sans agencement systématisé des plages cellulaires plus ou moins denses.

Elles sont composées d'astrocytes tumoraux de taille et de forme très variable avec des anomalies nucléo-cytoplasmiques, des mitoses nombreuses, des foyers de nécrose autour desquels les cellules se disposent en "pseudopalissades".

Des plages hémorragiques et des kystes sont possibles. L'existence d'une prolifération endothélio-capillaire est un aspect caractéristique qui est désignée par le nom de prolifération vasculaire gloméruloïde avec parfois de la nécrose en guirlande. Une réaction conjonctive n'est pas rare, liée à une pénétration de la tumeur dans les espaces leptoméningés, à une organisation fibreuse des zones de nécrose ou à une prolifération collagène et réticulinique associée à la prolifération endothélio-capillaire.

✓ **IHC:**

Ki-67 supérieure à 20%, mutation 10q, mutation P53, amplification EGF, inactivation CDKN2A/P16ch9

- **Génétique :** La GFPA est positive.
- **Cytogénétique :** Nous observons une mutation du TP53, IDH1 et IDH2 dans les glioblastomes secondaires. L'amplification du gène codant pour le récepteur de L'EGFR, inactivation CDKN2A/P16 du chromosome sont aussi observés. Nous avons une perte du chromosome 10q, le gain du chromosome 7 et la perte du bras du chromosome 9 ainsi que la mutation de PTEN.
- **Evolution :** Ce sont les tumeurs astrocytaires les plus malignes. Elles sont rapidement mortelles. Envahissement et survie de quelques mois.

✓ **Variantes :** le glioblastome gigantocellulaire, le glioblastome lipidisé, le glioblastome à petites cellules, le glioblastome à composante oligodendrogliale, l'association glioblastome et PNET, le gliosarcome

✚ Les autres gliomes : Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes, xanthoastrocytome pléomorphe, Astroblastome, Gliome choroïde du troisième ventricule, Gliome angiocentrique

4-1-2 Les Tumeurs épendymaires et des plexus choroïdes [67,113]

Ils regroupent les tumeurs épendymaires et les papillomes choroïdiens.

✚ Tumeurs épendymaires

- Epidémiologie :

Ils peuvent survenir à tout âge mais sont nettement plus fréquents chez l'enfant et l'adolescent.

Ils peuvent siéger en n'importe quel point du système ventriculaire mais les localisations supra-tentorielles sont plus rares (environ 40%) que les localisations sous-tentorielles (environ 60%), plus particulièrement au niveau du 4ème ventricule. Les localisations préférentielles sont au niveau de la moelle lombo-sacrée et du filum terminal.

- Macroscopiquement :

Ce sont des tumeurs bien limitées, rougeâtres ou grisâtres, nodulaires et lobulées. Elles sont de consistance ferme. Les hémorragies sont banales. A la coupe nous avons, des aspects microkystiques plus ou moins calcifiés.

- Microscopique :

- A la cytologie:

Nous observons des cellules tumorales à prolongements fibrillaires rattaché à des axes vasculaires réalisant des aspects grossièrement foliacés. Les noyaux sont monomorphes souvent perpendiculaires à la lumière vasculaire.

- A l'histologie:

L'architecture et la cellularité des épendymomes varient d'un cas à l'autre et d'une région à l'autre d'une même tumeur. Le plus souvent au niveau des hémisphères cérébraux et de la fosse postérieure, il s'agit de tumeurs très cellulaires faites de cellules polygonales étroitement

groupées dans lesquelles la coloration à l'hématoxyline phosphotungstique permet de visualiser des corpuscules basaux.

Deux aspects sont très évocateurs mais inconstants : la présence de tubules épendymaires (arrangement de cellules épendymaires autour d'une cavité circulaire réelle ou virtuelle) et celle de couronnes périvasculaires de cellules épendymaires dont les prolongements fibrillaires forment un halo clair entre le vaisseau au centre et la couronne des noyaux des épendymocytes en périphérie. Ils réalisent des aspects dits en rosettes ou en pseudorosettes périvasculaires. Des aspects d'épendymome papillaire au niveau du filum terminale et de la moelle. L'aspect de myxopapillaire se voit uniquement au niveau du filum terminal.

✓ **IHC :**

Pour les tumeurs myxopapillaires GFAP positif, EMA positif

- **Génétique :**

La délétion du gène CDK2A est observée dans les épendymomes sus-tentoriels. La mutation du gène de la neurofibromatose de type 2 dans les épendymomes cervicaux.

- **Evolution :**

Une extension loco-régionale par contiguïté ou par voie liquidienne est possible. Des métastases à distance, dans le système nerveux, et même, exceptionnellement, en dehors du système nerveux, ont été rapportées.

- **Pronostic :**

Les épendymomes sont histologiquement bénins. Cependant, il peut exister des épendymomes malins macroscopiquement très envahissants, difficiles à distinguer d'un glioblastome et histologiquement très indifférenciés. Ils sont capables de s'étendre locorégionalement par métastases à distance dans le système nerveux ou exceptionnellement en dehors du système nerveux.

 **Les tumeurs du plexus**

• **Papillomes des plexus choroïdiens**

- **Epidémiologie :**

Ils représentent 0,5% des tumeurs intracrâniennes. Ils s'observent essentiellement chez l'enfant, dans la première décennie.

Ils siègent dans les régions du système ventriculaire où se trouvent les plexus choroïdes, par ordre de fréquence décroissant, dans le 4ème ventricule, dans les ventricules latéraux (préférentiellement à gauche) et dans le 3ème ventricule.

- **Microscopie :**

Leur structure histologique reproduit fidèlement celle des plexus choroïdes normaux. Ils ont une structure papillaire, avec des axes vasculo-conjonctifs tapissés par un épithélium prismatique ou cubique simple, dont les cellules, dépourvues de cils et de corpuscules basaux, contiennent souvent des granules et des petites vacuoles. Bien qu'il s'agisse de tumeurs histologiquement bénignes, on peut assez fréquemment observer une dissémination par voie liquidienne dans les espaces leptoméningés. Par ailleurs, l'hypersécrétion de liquide céphalo-rachidien au niveau de la tumeur est susceptible d'entraîner une hydrocéphalie.

Quant aux papillomes choroïdiens malins, leur réalité semble prouvée par quelques cas, mais ils sont d'une telle rareté qu'avant de porter ce diagnostic, il faut avoir formellement éliminé une métastase choroïdienne d'un épithélioma viscéral.

 **Autres tumeurs du Plexus choroïde :** Le carcinome des plexus choroïdes ;Le papillome atypique des plexus choroïdes

4-1-3 Tumeurs neuronales et mixtes neuronale-gliales

Elles sont représentées essentiellement par le gangliome, le neurocytome et le gangliocytome.

4-1-4 Tumeurs de la région pinéale

Elles regroupent les pinéalomes vrais et les pinéaloblastomes.

• **Les Pinéalomes vrais :**

- **Epidémiologie:**

Ils sont développés à partir des cellules de la glande pinéale et se répartissent en deux groupes.

- **Macroscopie:**

Les pinéocytomes (ou pinéalocytomes) sont des tumeurs circonscrites et de croissance lente.

- **Microscopie :**

Ils sont constitués de petites cellules à cytoplasme éosinophile envoyant une expansion vers les vaisseaux. Ces tumeurs sont groupées en lobules séparés par des travées vasculo-conjonctives.

Les cellules s'organisent parfois en rosettes autour de zones arrondies éosinophiles de structures fibrillaires.

- Les pinéoblastomes (ou pinéaloblastomes)

- **Microscopie :**

Ils sont des tumeurs hautement cellulaires, faites de petites cellules peu différenciées, riches en chromatine et dont le cytoplasme est peu ou pas visible. Ces tumeurs ont un aspect histologique identique à celui des médulloblastomes dont elles partagent aussi la haute malignité et la tendance à diffuser par voie leptoméningée. Certains auteurs les considèrent d'ailleurs comme de véritables médulloblastomes de la pinéale.

Enfin, à côté des germinomes et des pinéalomes vrais, la région pinéale est une localisation préférentielle des tératomes ; elle peut aussi être le siège de nombreuses variétés de tumeurs (gliomes, méningiomes, cholestéatomes, etc.).

Autres tumeurs de la région pinéale : Tumeur du parenchyme pinéal à différenciation intermédiaire, Tumeur papillaire de la région pinéale

4-1-5 Les tumeurs à cellules germinales

- **Les germinomes :**

- **Epidémiologie:**

Les germinomes sont les plus fréquentes des tumeurs de cette région (environ 50%).

Les germinomes intracrâniens se voient entre 20 et 40 ans et préférentiellement chez les sujets de sexe masculin.

- **Microscopie :**

Ils sont composés de deux populations cellulaires distinctes : des plages de grandes cellules polygonales ou arrondies, à cytoplasme souvent vacuolisé et à noyau volumineux, arrondi et nucléolé, sont séparées par des travées conjonctivo-vasculaires. Le long de ces travées se retrouvent groupées de petites cellules rondes ressemblant à des lymphocytes. Ces tumeurs dites "en mosaïque" contiennent fréquemment des calcifications.

- **Evolution :**

Bien qu'il s'agisse de tumeurs histologiquement malignes et extensives, l'évolution clinique après radiothérapie peut être plus bénigne que l'histologie ne le laissait prévoir.

4-1-6 Tumeurs embryonnaires

 **Les Médulloblastomes et autres tumeurs embryonnaires (PNET= tumeurs primitives neuroectodermales)**

- **Epidémiologie :**

Les médulloblastomes sont les principales tumeurs du groupe des PNET et sont classés grade IV par l'OMS. Ces tumeurs malignes représentent un tiers des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant. Elles sont plus ou moins radio-sensibles. Les 75% surviennent avant 15 ans et le pic de fréquence se situe autour de 5ans.

Leur siège électif est le vermis cérébelleux, surtout dans sa portion inférieure.

- **Microscopie :**

Les médulloblastomes sont des tumeurs très cellulaires, monomorphes. Ils comportent des noyaux denses ronds ou ovalaires, des petites cellules à cytoplasme faible. Ces cellules sont disposées en nappes denses et diffuses, en rangées parallèles ou en pseudo-rosettes. Les mitoses sont nombreuses. Il n'y a pas de fibres gliales, pas de réticuline (sauf quand la méninge est envahie) et peu de vaisseaux.

- **L'évolution :**

La tumeur a tendance à infiltrer les hémisphères cérébelleux et la cavité du 4ème ventricule. Les métastases par voie liquidienne à l'intérieur du système nerveux sont fréquentes.

- **Génétique :**

Une prédisposition génétique dans le cadre d'un syndrome de Gorlin et d'une polypose rectocolique est observée.

Variantes du médulloblastome : Médulloblastome, Médulloblastome desmoplasique/nodulaire, Médulloblastome à nodularité extensive, Médulloblastome anaplasique, Médulloblastome à grandes cellules

4-1-7 Tumeurs neuroectodermiques primitives du système nerveux central

Les neuro-astrocytomes ou ganglioneuromes

- Epidémiologie :

Ce sont des tumeurs rares qui touchent préférentiellement l'enfant et l'adulte jeune. Ils siègent dans le plancher du 3ème ventricule ou le lobe temporal.

- Macroscopie :

Ce sont des tumeurs de faibles volumes, bien limitées, homogènes, finement granulaire à la coupe.

- Microscopie :

Ces tumeurs présentent dans des proportions variables d'une tumeur à l'autre, une double population cellulaire neuronale et astrocytaire, un important stroma conjonctif, une vascularisation abondante, des calcifications et de petites cavités kystiques.

- Evolution :

Elle est très lente, le pronostic après exérèse chirurgicale est en principe bon.

4-1-8 Tumeurs des nerfs crâniens [107]

Les Neurinomes ou Schwannomes

- Epidémiologie :

Les neurinomes intracrâniens les plus fréquents sont les neurinomes de l'acoustique (VIII) siégeant dans l'angle ponto-cérébelleux.

Les neurinomes les moins fréquents sont les neurinomes du V, du IX et du X.

Les nerfs moteurs sont exceptionnellement intéressés.

- Macroscopiquement :

Les neurinomes sont des tumeurs fermes bien circonscrites, encapsulées, de taille variable. Quand ils sont petits, ils sont sphériques, de consistance un peu élastique, blanchâtre ou légèrement translucide ; plus gros, ils sont irrégulièrement lobulés et peuvent devenir kystiques.

Certains présentent, à la coupe, des hémorragies et des plages jaunâtres. Ces tumeurs refoulent sans l'envahir le nerf à partir duquel elles se développent.

En règle générale, les neurinomes sont des tumeurs uniques, solitaires.

Dans le cadre de la neurofibromatose de type II, nous observons des neurinomes multiples (en particulier neurinomes bilatéraux du VIII).

- **Microscopiquement :**

Une capsule conjonctive entoure la tumeur. Le tissu tumoral peut revêtir deux aspects souvent entremêlés au sein d'une même tumeur : un aspect fibrillaire dense (tissu de type A) où les cellules bipolaires étroites et allongées possèdent très peu de cytoplasme et dont les noyaux allongés en forme de bâtonnets ou de cigarettes sont disposés en faisceaux, en tourbillons ou en palissades caractéristiques; un aspect réticulaire lâche (tissu de type B) où la densité cellulaire est moindre, les noyaux arrondis et pycnotiques sont disposés au hasard dans une sorte de trame faite de microkystes et de cellules vacuolisées.

L'aspect général est en nid d'abeille. Des fibres de réticulines sont présentes. Ce tissu de type B est en règle prédominant dans les neurinomes intracrâniens. Enfin, il faut noter l'absence de mitoses, l'épaississement hyalin des parois des vaisseaux intra-tumoraux et l'absence de fibres nerveuses dans le tissu tumoral.

IHC : La PS100 est positive.

Génétique : on note une inactivation du gène de la neurofibromatose de type 2.

- **Evolution :**

L'évolution des neurinomes est lente. Ils restent en principe histologiquement bénins. Ils peuvent toutefois récidiver.

 **Les Neurofibromes**

- **Epidémiologie :**

Ce sont des tumeurs multiples, des racines et des nerfs survenant au cours de la maladie de Recklinghausen (neurofibromatose de type I). Ils se distinguent des neurinomes par plusieurs critères : Ils surviennent dans le cadre de la neurofibromatose, Ils sont toujours multiples, Ils présentent, tant en microscopie optique qu'en microscopie électronique, les mêmes éléments constitutifs que le nerf normal (fibres nerveuses myélinisées et amyéliniques, cellules de Schwann, fibroblastes, fibres de collagène)

 **Les Méningiomes [104]**

- **Epidémiologie :**

La plupart des méningiomes surviennent entre 20 et 60 ans, avec un maximum vers 45 ans. Il existe une prépondérance du sexe féminin. Il représente 15% des tumeurs primitives intracrâniennes.

Leur topographie est ubiquitaire : ils peuvent se développer partout où se trouvent des cellules arachnoïdiennes.

Les méningiomes intracrâniens sont représentés par : les méningiomes de la convexité (parasagittaux, de la faux et de la convexité proprement dite) sont les plus fréquents (environ 50%). Les méningiomes de la base (olfactifs, de la petite aile sphénoïde, du ptérior, suprasellaires) viennent ensuite (environ 40% des cas). Les méningiomes de la fosse postérieure et du trou occipital ainsi que les méningiomes intraventriculaires sont beaucoup plus rares (environ 10% des cas). Les méningiomes intrarachidiens se situent au niveau dorsal, latéralement dans l'espace sous-dural.

– **Macroscopiquement,**

Les méningiomes sont des tumeurs grossièrement sphériques ou lobulées, bien limitées, fermement attachées à la face profonde de la dure-mère et qui repoussent le parenchyme nerveux sous-jacent sans l'envahir. Les méningiomes "en plaque" s'étalent à la face profonde de la dure-mère et envahissent volontiers l'os, au niveau duquel ils peuvent déterminer une hyperostose. Les méningiomes, en règle solitaires, peuvent être multiples et dans certains cas on se trouve en présence d'une véritable méningiomatose susceptible d'intéresser toute l'étendue des espaces leptoméningés.

– **Microscopie :**

En microscopie optique, les méningiomes revêtent divers aspects :

Les méningiomes "ménéiothéliomateux" apparaissent constitués de cellules polygonales, aux limites cellulaires imprécises, avec un cytoplasme pâle et un noyau relativement volumineux, sphérique, nucléolé et présentant parfois une pseudo-inclusion.

Ils s'organisent en "whorls" ou "tourbillons cellulaires" où les cellules s'enroulent les unes sur les autres. Des psammomes peuvent être retrouvés.

Les méningiomes "fibroblastiques" apparaissent constitués de cellules allongées disposées en faisceaux onduleux entrelacés. Entre les cellules, existe un réseau assez développé de fibres de collagène et de réticuline. On retrouve des psammomes.

Qu'ils soient d'aspect méniothéliomateux ou fibroblastiques, les méningiomes peuvent être le siège de variations ou "dégénérescences" histologiques diverses : transformations xanthomateuses, myxomateuses, formations de cartilage ou d'os, dépôts de pigment mélanique ("méningiomes pigmentés").

Certains enfin présentent une très riche vascularisation ("ménigiome" dit "angiomateux").

Il n'existe aucune corrélation entre ces variations histologiques et la topographie et l'évolution des ménigiomes.

- **Génétique :**

Il existe une inactivation du gène de la NF2 sur le chromosome 22 et d'autres altérations sont remarquables à savoir perte du chromosome 1q, 10q, 14q.

- **L'évolution :**

L'évolution des ménigiomes est très lente. Dans quelques cas, leur exérèse, même apparemment complète, peut être suivie de récurrence.

- **Grading des ménigiomes**

Il est fonction du type histopathologique (annexe 5) et de critères microscopiques indépendants du type histopathologique (annexe 6).

4-1-9 Autres tumeurs du SNC

Les lymphomes

- **Epidémiologie :**

Les lymphomes primitifs surviennent préférentiellement chez les immunodéprimés (en particulier au cours du SIDA).

- **Macroscopie :**

Ils peuvent constituer une masse unique ou multiple, et/ou infiltrer de façon diffuse le parenchyme cérébral. Leur siège le plus fréquent est dans les régions profondes, périventriculaires du cerveau.

- **Microscopie :**

L'aspect caractéristique est une infiltration lymphomateuse de type B (le plus souvent immunoblastes ou lymphoblastes) avec collerettes réticuliniques périvasculaires.

- **Evolution :**

La malignité est habituellement élevée, mais les protocoles thérapeutiques actuels permettent d'espérer des survies supérieures à 5 ans.

Les adénomes hypophysaires :

- Epidémiologie :

Ce sont, de loin, les plus fréquentes des tumeurs hypophysaires.

- Macroscopie :

De taille variable, pouvant aller d'une tumeur purement intra-hypophysaire à une tumeur géante sortant de la selle turcique et venant comprimer la base du cerveau.

- Microscopie :

Les adénomes hypophysaires se répartissent en deux grands groupes :

Les adénomes sans signification fonctionnelle reconnue (adénomes chromophobes vrais) sont faits de cellules de taille variable, sans affinités tinctoriales définies, organisées de façon massive ou trabéculaire, voire de façon palissadique ou papillaire. Les adénomes homogènes sont identifiables grâce à l'immunohistochimie en leurs diverses variétés, fonctions du type cellulaire qui leur donne naissance : adénomes somatotopes de l'acromégalie, adénomes à prolactine des syndromes d'aménorrhée-galactorrhée, adénomes corticotropes et adénomes mélanotropes de certaines maladies de Cushing, adénomes thyrotropes, le plus souvent réactionnels à un myxoedème thyroïdien.

Les crâniopharyngiomes

- Epidémiologie :

Ils sont observés surtout chez l'enfant et l'adolescent.

- Macroscopie :

Ce sont des tumeurs encapsulées, solides et/ou kystiques, en rapport anatomique intime avec l'hypophyse et la tige pituitaire.

Les crâniopharyngiomes sont des tumeurs supra-sellaires comprimant le chiasma en avant, l'hypophyse en bas et le 3ème ventricule en haut.

Bien qu'il s'agisse de tumeurs histologiquement bénignes, elles envoient souvent des prolongements dans des directions variées, rendant leur exérèse complète difficile.

- Microscopiquement :

Les régions solides de la tumeur sont faites de cordons ou plages de cellules épithéliales. En leur sein peuvent se voir de petits kystes bordés de cellules palissadiques, ainsi que des dépôts de tissu conjonctif souvent étroits contenant des vaisseaux sanguins. Ces derniers prennent souvent un aspect très polymorphe lié à des dégénérescences microkystiques, à la présence de

cristaux de cholestérol, de macrophages, de cellules géantes à corps étrangers et d'infiltrats lymphocytaires.

Les régions kystiques de la tumeur sont bordées par un épithélium pavimenteux stratifié reposant sur une mince couche de tissu conjonctif.

Le liquide intrakystique contient de nombreux cristaux de cholestérol.

Autour de la tumeur, il se développe souvent une gliose dense au sein de laquelle peuvent se voir de petits îlots épithéliaux, apparemment détachés de la masse tumorale.

Les choléstéatomes

Ce sont des tumeurs rares de la fosse postérieure, de la région sellaire et supra-sellaire. On note deux principales variétés : les kystes épidermoïdes et dermoïdes.

Les hémangioblastomes

- Epidémiologie :

Ils représentent environ 1 à 2,5% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes. Les hémangioblastomes peuvent se voir à tout âge, mais sont plus fréquents chez les sujets jeunes et d'âge moyen.

Les localisations les plus fréquentes sont dans le cervelet mais on peut aussi en rencontrer dans la moelle, dans le bulbe et plus rarement dans l'étage supratentorial.

- Macroscopie :

Ils sont souvent uniques ou multiples. Les hémangioblastomes sont des tumeurs bien limitées, très fréquemment kystiques. L'abondance des lipides qu'ils contiennent leur donne souvent un aspect jaune assez évocateur. L'abondance de la vascularisation tumorale rend compte de la fréquence des hémorragies intra-tumorales.

- Microscopie :

L'aspect est très caractéristique. Il existe de très nombreux capillaires de tailles variables, séparés par des travées ou plages plus ou moins étendues de cellules claires à noyau arrondi ou allongé. Ces cellules tumorales, dépourvues de toute anomalie cytonucléaire, présentent souvent un aspect spongieux dû à l'abondance de vacuoles intracytoplasmiques vidées de leur contenu lipidique par les techniques histologiques. Un fin réseau de fibres de réticuline entoure les capillaires et les cellules tumorales.

- **Evolution :**

Les hémangioblastomes sont des tumeurs histologiquement bénignes, mais les récurrences post-opératoires et surtout l'éclosion d'hémangioblastomes dans d'autres localisations peuvent assombrir le pronostic.

 **Les Tumeurs secondaires (métastases)**

Les métastases d'un cancer viscéral primitif sont certainement l'une des variétés histologiques les plus fréquentes (environ 20%) de tumeurs intracrâniennes.

Elles peuvent siéger dans le système nerveux central lui-même, dans les nerfs crâniens ou dans les enveloppes méningées (méningites carcinomateuses, métastases dure-mériennes de la base du crâne ou de la convexité).

Les métastases peuvent être uniques mais sont le plus souvent multiples et leur volume va de celui d'un grain de mil à celui d'un oeuf de poule.

Elles se présentent en règle sous l'aspect de nodules bien circonscrits, durs ou mous (du fait d'une hémorragie intratumorale), d'une fonte nécrotique ou d'une dégénérescence kystique).

Les cancers bronchiques chez l'homme et les cancers du sein chez la femme sont leurs deux étiologies principales ; viennent ensuite les mélanomes malins, les cancers du rein et les cancers digestifs.

Microscopiquement, les métastases reproduisent grossièrement le type histologique du cancer primitif. Toutefois, des aspects très atypiques ne sont pas rares, et si le cancer primitif n'est pas préalablement connu, le diagnostic histologique de l'origine de la métastase est, dans bon nombre de cas, difficile, voire impossible.

2 ème PARTIE : Notre étude

1- L'objectif du travail

1-1 Objectif général

Le but de notre étude était : de décrire les aspects épidémiologiques et morphologiques des TSNC dans les laboratoires des hôpitaux de Dakar, d'en analyser les limites et les problèmes diagnostiques.

1- 2 Objectifs spécifiques

Les objectifs spécifiques consistaient à : Répertorier les aspects épidémiologiques et morphologiques des tumeurs du système nerveux central dans les laboratoires d'ACP des hôpitaux de Dakar, Classer, après relecture, les types histologiques diagnostiqués selon les critères de la classification OMS 2007, Etudier la répartition des types histologiques des TSNC diagnostiqués à Dakar en fonction de l'âge et de leur topographie, Apprécier les difficultés du diagnostic de ces tumeurs dans les laboratoires d'ACP des hôpitaux de Dakar, Comparer les aspects épidémiologiques et histologiques des tumeurs du système nerveux central diagnostiqués dans les laboratoires d'ACP de Dakar avec les données de la littérature, Proposer des recommandations pour amélioration de la prise en charge des tumeurs du système nerveux central à Dakar

2- MATERIELS ET METHODE

2-1 Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique sur les tumeurs du système nerveux central diagnostiqué dans les laboratoires d'ACP des hôpitaux de Dakar.

2-2 Cadres et période d'étude

L'étude a été menée sur une période de 10 ans allant du 01^{er} Janvier 2003 au 31 Décembre 2012.

Elle a été réalisée dans les laboratoires d'A.C.P. de :l'hôpital Aristide Le Dantec de Dakar (HALD) ; l'université Cheikh Anta Diop de Dakar (UCAD) ; l'hôpital Général de Grand-Yoff (HOGGY) ; l'hôpital principal des instructions des armées (HPD) ; ainsi que l'hôpital de FANN (CHNU DE FANN) où les différentes techniques ont été réalisées pour la relecture.

- ❖ Le laboratoire d'A.C.P. du HALD est un laboratoire situé au sein d'un établissement public de santé de niveau 4.

Le personnel est constitué : d'un Professeur de rang magistral titulaire de la chaire universitaire d'ACP au Sénégal. C'est elle qui coordonne l'activité de l'ACP sur toute l'étendue du territoire ; de deux assistants hospitalo-universitaires ; de deux techniciens supérieurs et 01 aide-technicien ; de deux secrétaires ; et des étudiants en formation de diverses nationalités.

Ce laboratoire possède comme infrastructures: Une salle de technique ; cinq bureaux (01 pour le professeur, 02 pour les assistants, 01 pour les secrétaires, 01 pour les étudiants) ; une salle de prélèvement ; une salle de macroscopie ; une salle d'autopsie ; une salle d'archive

Ce laboratoire reçoit en moyenne 3000 prélèvements histologiques (biopsies et pièces opératoires) par an.

Des études cytologiques de tout ordre y sont également menées et l'examen des frottis cervicaux vaginaux occupe le premier rang.

- ❖ Le service d'ACP de l'Université Cheikh Anta Diop de Dakar (UCAD)

Ce service comporte comme personnel: un professeur de rang magistral, quatre assistants hospitalo-universitaires ; Un technicien et un aide-technicien ; Trois secrétaires ; et des étudiants de diverses nationalités en formation.

Ce service renferme: un bureau ; une salle de technique ; une salle de macroscopie

Il reçoit en moyenne 1000 prélèvements histologiques (biopsies et pièces opératoires) par an.

- ❖ Le laboratoire d'A.C.P. de HOGGY est un laboratoire se trouvant au sein d'un établissement public de santé de niveau 4.

Il comprend comme personnel :un professeur de rang magistral. Il s'agit d'un ancien chef service, qui y officie en tant que vacataire ; un assistant hospitalo-universitaire ; deux techniciens supérieurs ; un aide-technicien ; un secrétaire ; et des étudiants de diverses nationalités en formation

Ce laboratoire abrite: trois bureaux (01 pour l'assistant, 01 pour les étudiants, 01 pour la secrétaire) ;une salle de réunion ; une salle technique ; une salle de macroscopie ; une salle d'autopsie ; une salle d'archive

Il reçoit en moyenne 2500 prélèvements histologiques (biopsies et pièces opératoires) par an. Il constitue une référence en matière d'anatomopathologie néphrologique. L'immunofluorescence y est effectuée.

- ❖ Le laboratoire d'ACP de l'hôpital principal des instructions de l'armée fait partie d'un établissement public de santé de niveau 4.

Son personnel compte : un professeur de rang magistral, un assistant et des étudiants en formation, Ses infrastructures comportent ; une salle de macroscopie ; une salle d'archive ; une salle de technique ; un bureau

- ❖ Le laboratoire d'ACP de l'hôpital FANN se trouve au sein d'un établissement public de santé de niveau 4.

Le personnel de ce laboratoire compte: un professeur de rang magistral à la retraite, qui y offre des services de vacation, une assistante hospitalo-universitaire, une technicienne supérieure de laboratoire, une aide-technicienne, une secrétaire, deux aide-techniciennes stagiaires

Ce laboratoire est composé de : trois bureaux (02 pour les pathologistes, 01 pour la secrétaire), une salle de macroscopie, une salle de technique histologique

Ce laboratoire fonctionne depuis un an. Il constitue une référence en matière de neuropathologie. La mise en place de l'immunohistochimie par technique manuelle y est en cours.

2-3 Matériels de l'étude et paramètres étudiés

2-3-1 Archives des comptes rendus d'ACP

Cette étude a été menée à partir des archives de comptes rendus anatomopathologiques de tumeurs du système nerveux central issues des différents laboratoires des hôpitaux de Dakar.

Une fiche de renseignement standardisée a été confectionnée pour le recueil des données.

Les paramètres suivant y ont été reportés (Annexe1): Le nom de l'hôpital, L'année du diagnostic, Le préleveur (médecin), Le service demandeur, L'identification du patient : nom et prénoms, âge, sexe, nationalité, N° dossier anatomopathologique, N° dossier clinique, Les

renseignements cliniques et radiologiques ; Le diagnostic: le type histologique, la classification, l'immunomarquage porté à la lésion

2-3-2 Les blocs et les lames d'archives

Grâce aux numéros d'enregistrement du laboratoire d'ACP, les blocs de ces cas ont été colligés à partir des archives de matériels d'histologie ayant permis les diagnostics. Lorsque ces blocs n'étaient pas disponibles, c'étaient les lames d'archives qui avaient été recherchés. Ces deux autres matériels ont servi à la relecture au microscope optique.

2-4 Méthodologie

Nous avons procédé à l'analyse descriptive des aspects épidémiologiques des cas répertoriés. Les items suivants: l'année du diagnostic puis l'âge, le sexe, la nationalité du patient ainsi que la topographie des tumeurs du SNC ont été utilisés pour cette analyse. Nous avons également analysés les aspects morphologiques des TSNC au microscope optique. Nous nous sommes intéressés aux phénotypes cellulaires, aux types et sous-types histologiques et ainsi qu'à la classification.

Grâce aux numéros de dossiers anatomopathologiques, les blocs de paraffine ont été retrouvés pour un certain nombre de cas répertoriés.

Au laboratoire d'ACP de l'hôpital de FANN, ces blocs ont été désinclus par la fonte de la paraffine ancienne dans un moule, les prélèvements sont alors récupérés puis réinclus dans une paraffine neuve, Ils vont être refroidis sur plaque froide, et on obtient ainsi de nouveaux blocs de paraffine, Ces nouveaux blocs de paraffine seront dégrossis, puis coupés au microtome en rubans (épaisseur du ruban= 2,5 micromètre), les rubans seront par la suite étalés, colorés, montés entre lame et lamelle puis relus au microscope optique.

Cette relecture avait été réalisée sous la supervision d'un pathologiste sénior.

Certains blocs n'avaient pas été retrouvés. Pour ces cas nous nous sommes reportés aux lames disponibles en archives.

Dans notre série, nous avons procédé à l'étude immunohistochimique par technique manuelle au laboratoire de FANN pour les cas suivant (préciser les lots des anticorps) ; Nous avons testé 3 anticorps sur un cas pour lequel deux hypothèses diagnostiques (schwanome et méningiome) avaient été évoqués au cours de la relecture: ce sont les anticorps anti- PS100, anticorps anti-EMA, et anticorps anti-Ki 67 ; Dans deux cas où l'aspect morphologique était

en faveur d'un médulloblastome nous avons testé deux anticorps neuroendocriniens la synaptophysine et la chromogranine pour confirmer ce diagnostic.

Pour tous les cas d'immunohistochimie un cas témoin était toujours disponible pour confirmer le diagnostic.

La technique d'immunohistochimie a été faite selon les étapes suivantes : Nous avons recoupé le bloc de paraffine au microtome et placé le fragment au centre de la lame (lame de type superfrost), La fixation du prélèvement sur la lame a été réalisée en plaçant la lame dans un premier temps à l'intérieur d'une étuve à 60°C pendant 24h puis les lames sont restées au frais pendant 24h et dans un deuxième temps nous avons à nouveau placé la lame dans une étuve à 60°C pendant 24h, Le déparaffinage doit être soigné : nous l'avons réalisé grâce à trois bains successifs de xylènes pendant 5 minutes, Puis nous avons procédé à la réhydratation progressive par 2 bains d'alcool pendant 5 minutes (alcool absolu puis alcool à 95°C) puis dans de l'eau distillée pendant 5 minutes. Le reste de la technique s'est déroulé à l'abri de la lumière, Le démasquage antigénique était fonction de l'anticorps à tester. Si ce dernier était recommandé, il s'est réalisé en milieu humide divers selon le type d'anticorps à tester (étuve, ou bain-marie, ou micro-onde). Le démasquage antigénique s'effectue avec un tampon PH 6, ou avec tampon PH7, ou avec une solution CC1 (cell conditioning solution). On procède ensuite à un rinçage au tampon PH7, 6 pendant 5 minutes. Le rôle du démasquage antigénique est de libérer les sites antigéniques pour permettre leur reconnaissance par les anticorps spécifiques, Le prélèvement va être entouré par un marqueur liquid bloqueur dans le but d'empêcher les différentes solutions à appliquer de diffuser sur la lame hors du spécimen. Puis nous appliquerons de l'hydrogène peroxyde block pendant 10 minutes. Ce dernier a pour rôle de bloquer les sites antigéniques non spécifiques. Le rinçage au tampon PH 7,6 pendant 5 minutes est alors effectué, Nous avons ensuite introduit la solution ultra vision protein block pendant 5 minutes. Par la suite nous effectuerons un rinçage au tampon PH7, 6 pendant 5 minutes, Puis nous avons appliqué l'anticorps à tester dilué pendant 30 minutes après rinçage au tampon PH7, 6 pendant 5 minutes, Ensuite nous avons procédé à la mise de l'amplificateur pendant 10 minutes pour accélérer la réaction puis rinçage au tampon PH7, 6 pendant 5 minutes, Nous avons appliqué du polymère marqué à la peroxydase pendant 10 minutes pour montrer le site de fixation puis rinçage dans de l'eau distillée pendant 5 minutes, Nous avons introduit de la solution chromogène (DAB) préparé extemporanément pendant 5 minutes puis rinçage dans de l'eau distillée pendant 5 minutes, La technique s'était terminée par une contre coloration nucléaire à hématoxyline pendant une

minute, puis rinçage à l'eau courante pendant une minute, montage entre lame et lamelle avec du liquide aqua-mount et séchage à l'air libre.

Le Traitement des données : Les données recueillies ont été exploitées et analysées par les logiciels Excel 2010 et Epi info 3.5.4.

2-5 Critères d'inclusion

Nous avons considéré tous les comptes rendus histologiques ayant une conclusion formelle de tumeurs du système nerveux central.

2-6 Critère de non inclusion

Ont été exclus tous les comptes rendus histologiques sans conclusion formelle de tumeurs du système nerveux central : ce sont les cas qui n'ont pas été confirmés, les cas où plusieurs hypothèses ont été proposées, les cas posant des problèmes d'artéfacts (problème de fixation, etc....)

2-7 Limites de notre étude

Tous les cas de tumeurs du système nerveux central n'ont pas pu être étudiés du fait d'une insuffisance ou d'une absence de données informatives à recueillir à partir des archives des laboratoires d'ACP.

C'est le cas du laboratoire d'ACP de l'hôpital Le dantec qui a subi un incendie (année 2006-2007), occasionnant des pertes d'archives.

Au laboratoire d'ACP de l'université, le problème était lié à une qualité défectueuse de l'archivage qui est à l'origine de la perte de données.

Dans les services neurochirurgiens, des données ont manqué et cela était lié au décès des patients dont les dossiers ne sont pas archivés.

De nombreux spécimens de tumeurs cérébrales n'ont pas été traités dans le laboratoire d'ACP de Dakar. Ils avaient été envoyés à l'extérieur (France et autres).

3-RESULTATS

3-1 Aspects épidémiologiques

3-1-1 Fréquence globale

Cette série comporte 171 cas de patients atteints de tumeurs cérébrales.

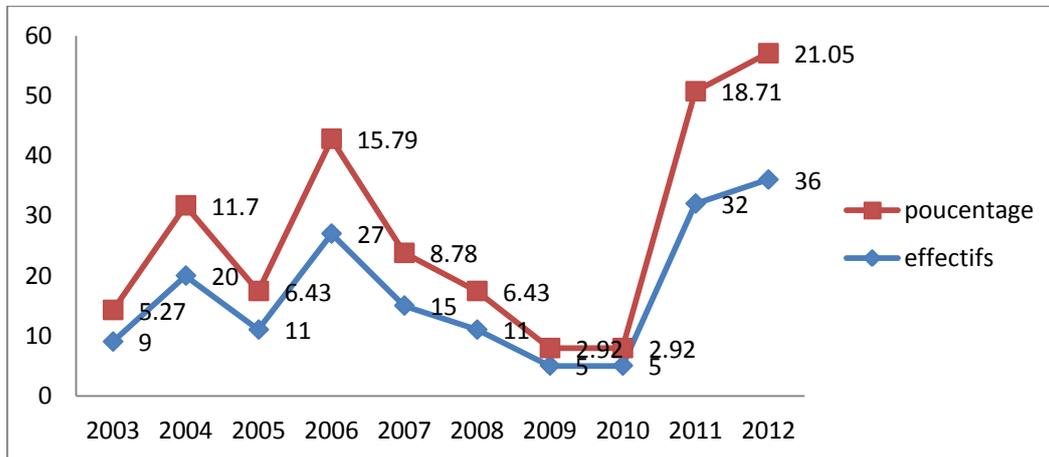


Figure 5 : Répartition des TSNC selon l'année du diagnostic

Ce graphique montre la répartition des cas de TSNC en fonction des années. Une augmentation progressive de la fréquence des TSNC de 2003 à 2012 était observée. La fréquence moyenne était de 17,1 cas par an. (Figure n°5)

3-1-2 Répartition des patients selon l'âge

3-1-2-1 Répartition des patients par tranche d'âge

✚ Pour l'ensemble de l'échantillon

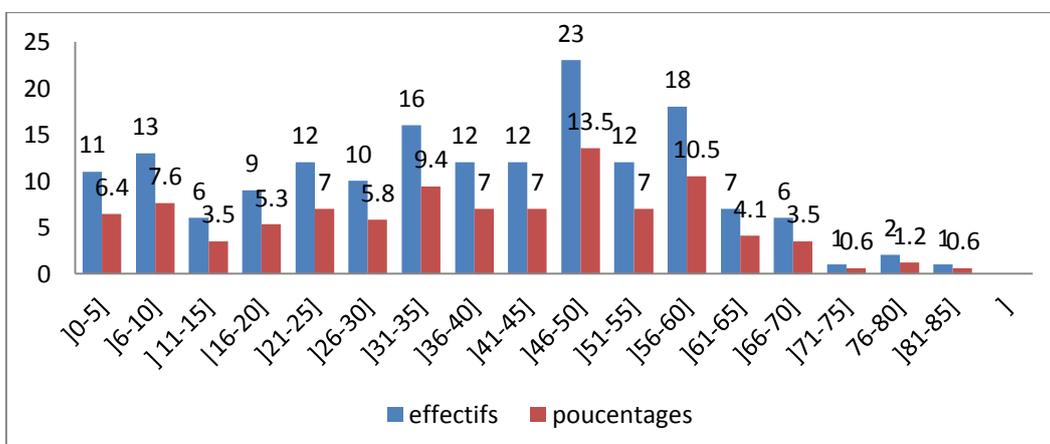


Figure 6 : Répartition des TSNC en fonction des tranches de 5 ans

Cette figure montre la répartition des cas des TSNC en fonction des tranches d'âge de 5 ans. Trois pics de fréquence avaient été observés : la tranche d'âge de]31-35] ans, celle de]46-50] et celle de]56-60] ans. 72,5% des patients avaient moins de 50 ans. (Figure n° 6)

✚ Répartition en fonction de la tranche d'âge et du sexe

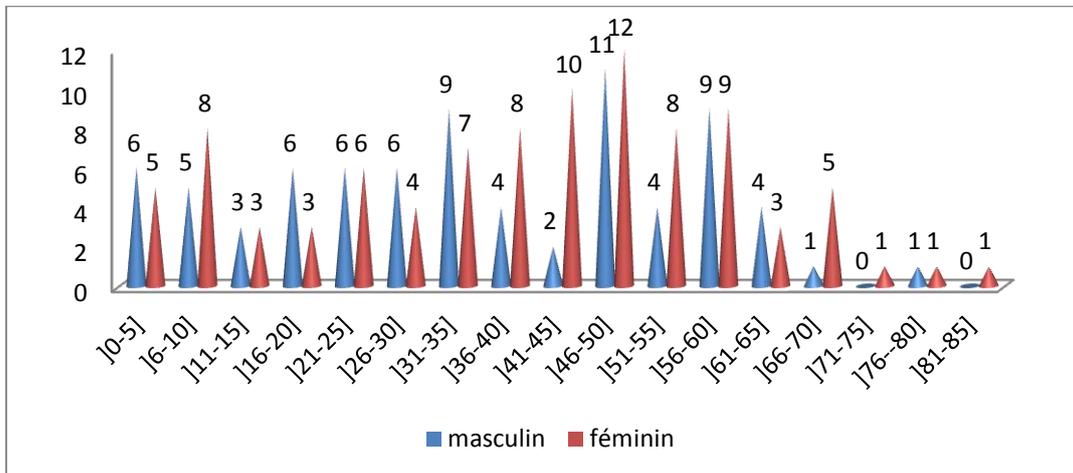


Figure 7 : Répartition des TSNC en fonction des tranches d'âge de 5 ans et du sexe

Au niveau du sexe masculin avaient été notés deux pics: celui de]31-35] et celui de] 46-50]. Chez le sexe féminin avaient également été constatés deux pics: celui de] 41-45] et celui de] 46-50].

✚ Pour les enfants

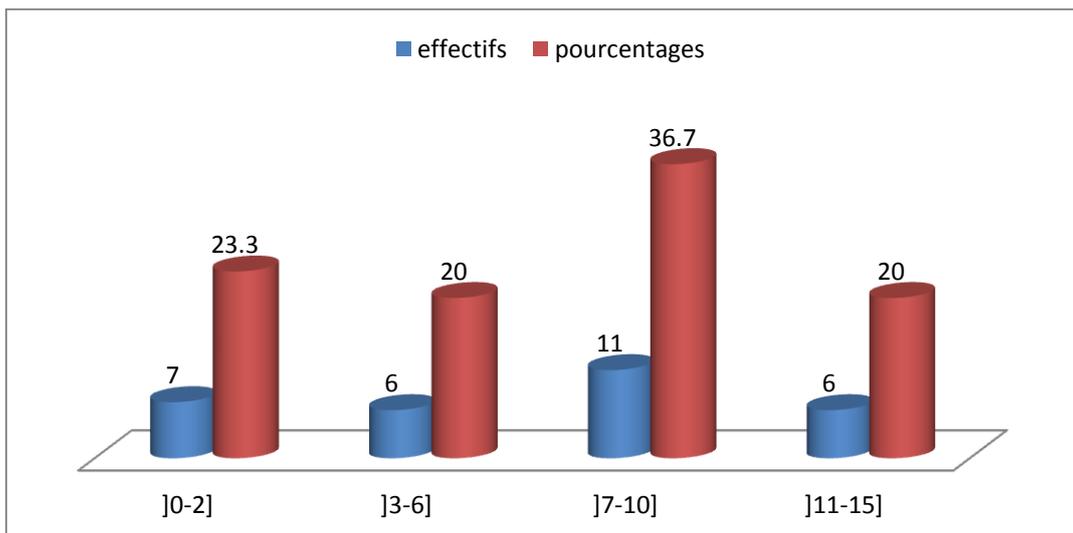


Figure 8 : Répartition des TSNC chez les enfants en fonction des tranches d'âge

La tranche d'âge la plus touchée était celle de]7-10] ans avec 11 patients ce qui représentait 36,7% des enfants.

Le pourcentage des nourrissons (âge ≤ 2 ans) était de 23,3% alors que les enfants de plus de 2 ans constituaient 76,7% des patients enfants. (Figure n° 8)

3-1-2-2 Répartition des tumeurs entre enfants et adultes

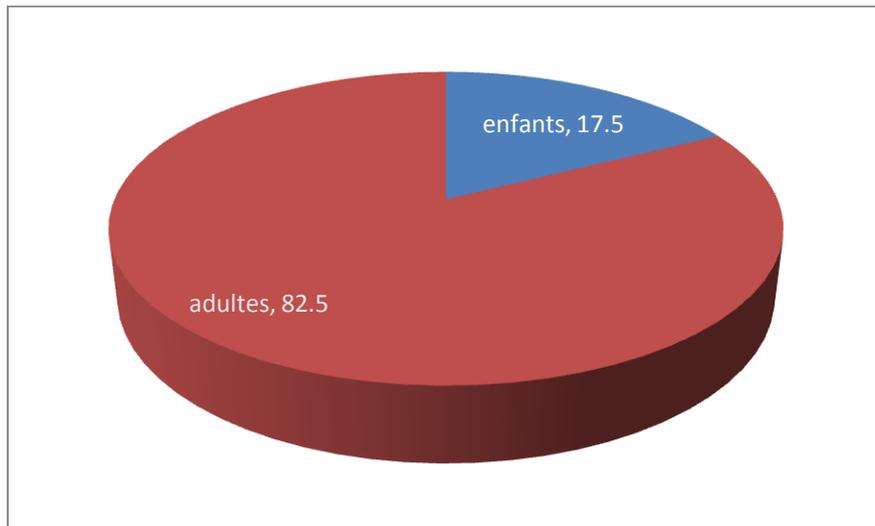


Figure 9 : Répartition des TSNC entre enfants et adultes

Ont été considérés comme enfants tous les patients âgés de 0 à 15 ans. L'adulte était 4,7 fois plus touché que l'enfant. 141 cas de patients adultes avaient été comptés soit 82,5% de cette série contre 30 enfants soit 17,5%. (Figure n° 9)

- La moyenne d'âge

En considérant tout l'échantillon

La moyenne d'âge était de 37,33 ans \pm 19, 714 (écart type) avec des extrêmes de 12 mois et de 82 ans. L'âge médian était de 39 ans.

En considérant les enfants

La moyenne d'âge était de 6,93 ans \pm 4,291 (écart type). L'âge médian était de 7 ans et demi. L'âge de ces enfants variait entre 12 mois et 15 ans.

En considérant les adultes

La moyenne d'âge était de 43, 79 ans \pm 15,101 (écart type). L'âge médian était de 45 ans. L'âge de ces adultes variait entre 16 mois et 82 ans.

3-1-3 Répartition des patients selon le sexe

✚ Pour l'ensemble de l'échantillon

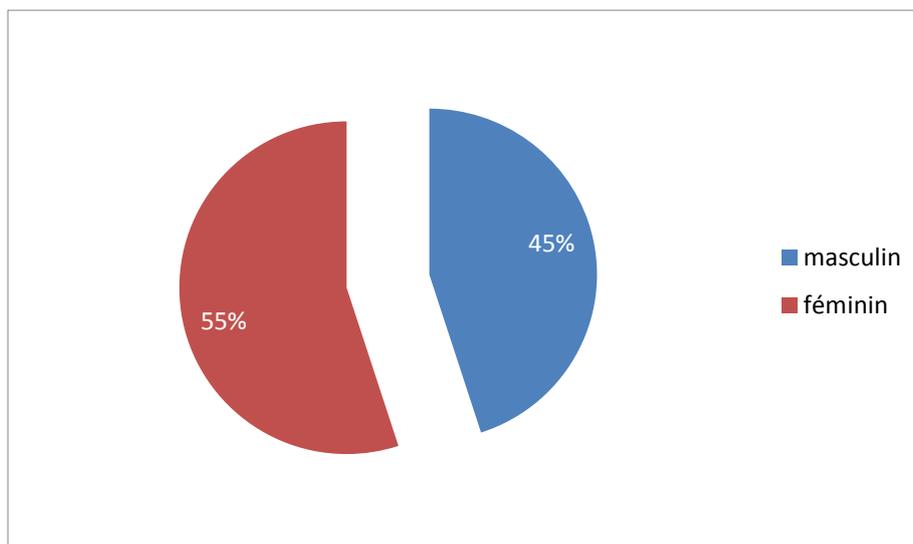


Figure 10: Répartition des TSNC en fonction du sexe

La prédominance féminine était peu marquée, avec 94 cas représentant 55% des cas. (Figure n°10)

✚ Chez les enfants

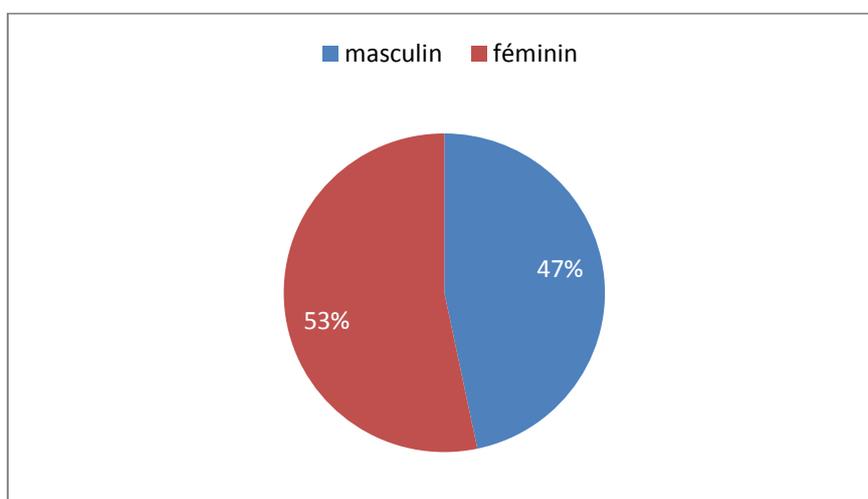


Figure 11: Répartition des TSNC en fonction du sexe chez les enfants

Chez les enfants une prédominance féminine était nette, avec 16 cas soit 53% de l'échantillon. (Figure n°11)

✚ Chez les adultes

Une nette prédominance féminine est observée avec 57,55% de l'échantillon.

3-1-4 Topographie des TSNC

3-1-4-1 Sièges encéphalique et vertébro-médullaire

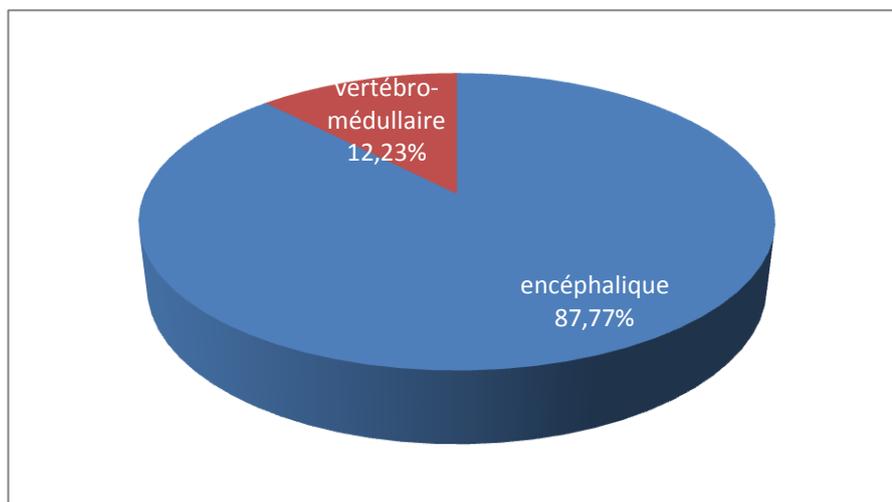


Figure 12: Répartition des TSNC au niveau encéphalique et vertébro-médullaire

La localisation avait été précisée dans 139 cas sur les 171 soit 81,28% des cas. Dans notre étude les tumeurs encéphaliques représentaient 122 cas soit 87,77% contre 17 cas soit 12,23 % pour le siège vertébro-médullaire. (Figure n°12)

3-1-4-2 Topographie des tumeurs de l'encéphale

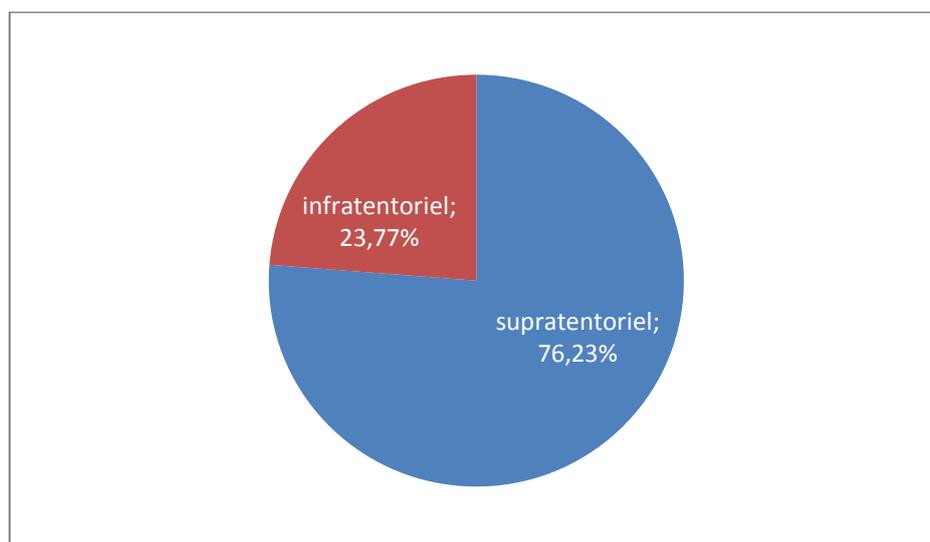


Figure 13: Répartition des TSNC au niveau supratentoriel et infratentoriel

Les tumeurs supratentorielles étaient majoritaires avec 93 cas soit 76,23%. Le siège infratentoriel constituait 23,77% de la série soit 29 cas. (Figure°13)

3-1-4-3 Topographie des tumeurs au niveau supratentoriel

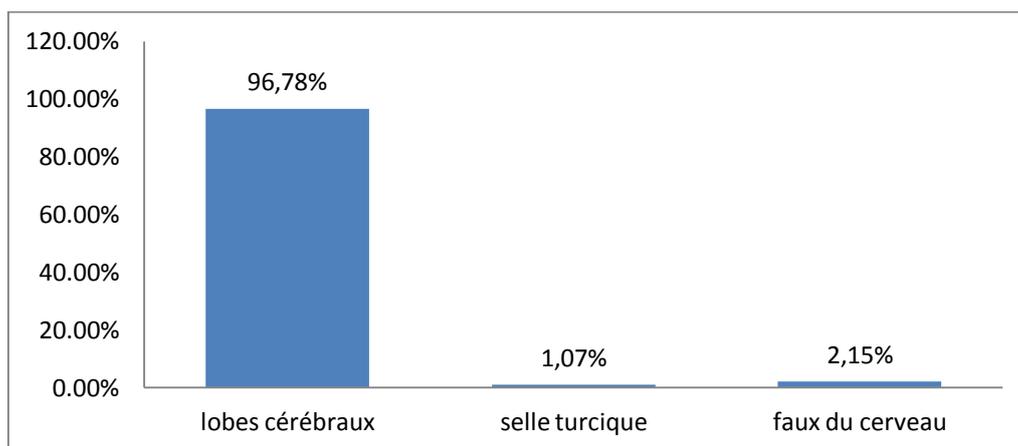


Figure 14: Répartition des TSNC en fonction des sous-localisations au niveau supratentoriel

En ce qui concerne les tumeurs supratentorielles, les sous-localisations ont été précisées pour les 93 cas. Une nette prédominance de l'atteinte des lobes cérébraux était la plus notée avec 90 cas soit 96,78% des localisations supratentorielles. La localisation la faux du cerveau venait en seconde position avec 2 cas soit 2,15% suivie du siège sellaire avec un cas soit 1,07 %. (Figure n °14)

3-1-4-4 Topographie des tumeurs au niveau infratentoriel

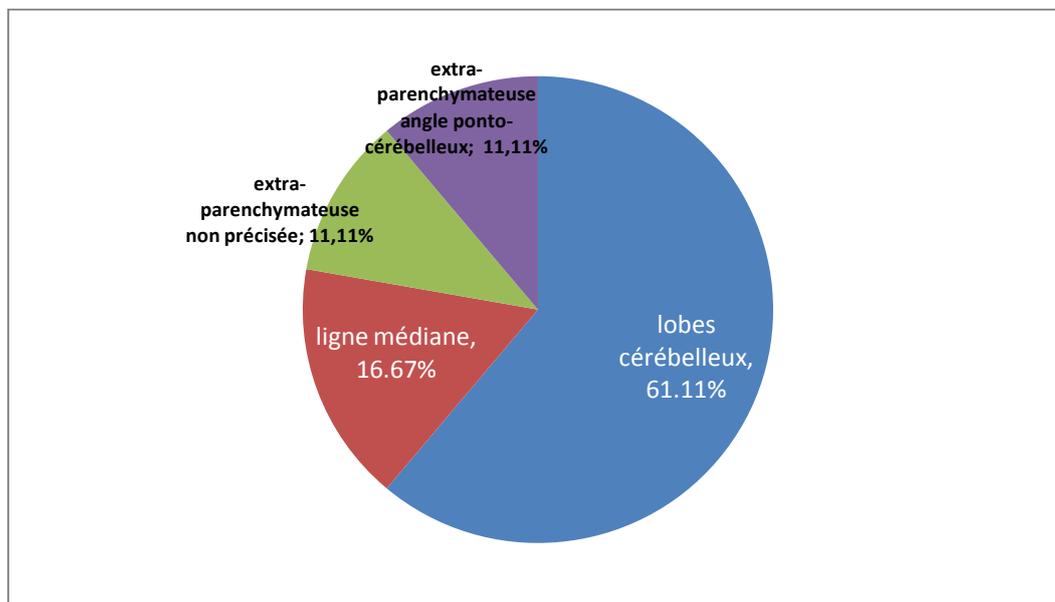


Figure 15: Répartition des TSNC en fonction des sous-localisations au niveau infratentoriel

Au niveau infratentorial, les sous-localisations ont été renseignées dans 18 cas. Les tumeurs des hémisphères cérébelleux représentaient la première localisation avec 11 cas soit 61,11% puis celles de la localisation extra-parenchymateuse avec 4 cas soit 22,22%. Enfin la localisation de la ligne médiane était retrouvée dans 3 cas soit 16,67%. (Figure n°15)

3-1-4-5 Topographie des tumeurs au niveau vertébro-médullaire

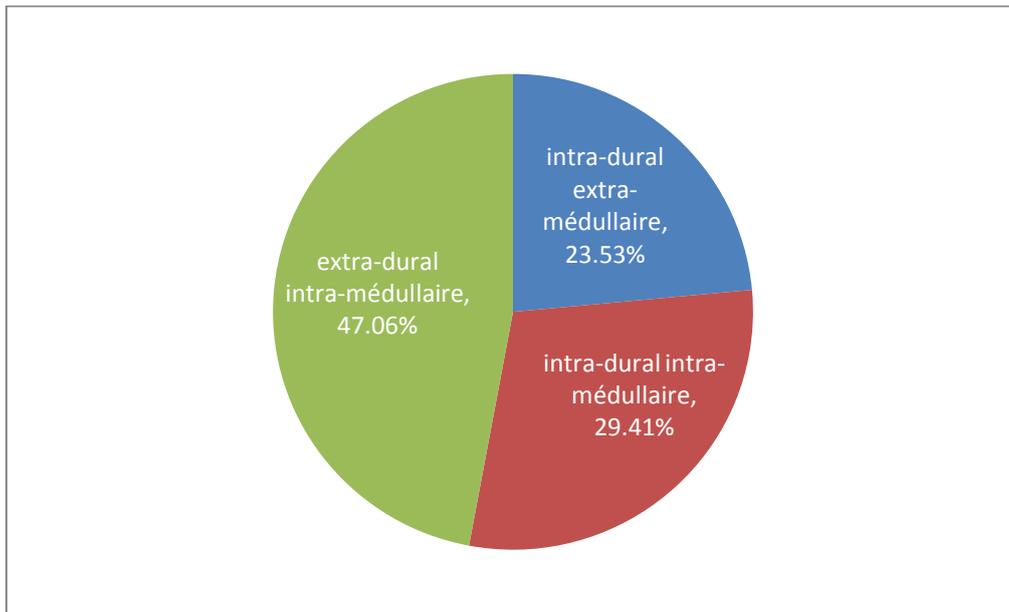


Figure 16_ : Répartition des TSNC en fonction des sous-localisations au niveau vertébro-médullaire

Les tumeurs intra-médullaires extra-durales constituaient près de la moitié des tumeurs avec 8 cas soit 47,06% des tumeurs vertébro-médullaires. Les tumeurs intra-durales intra-médullaires suivaient avec 5 cas soit 29,41% et enfin les tumeurs intra-durales extra-médullaires avec 4 cas soit 23,53% étaient notées. (Figure°16)

3-1-5 Topographie des tumeurs suivant l'âge des patients

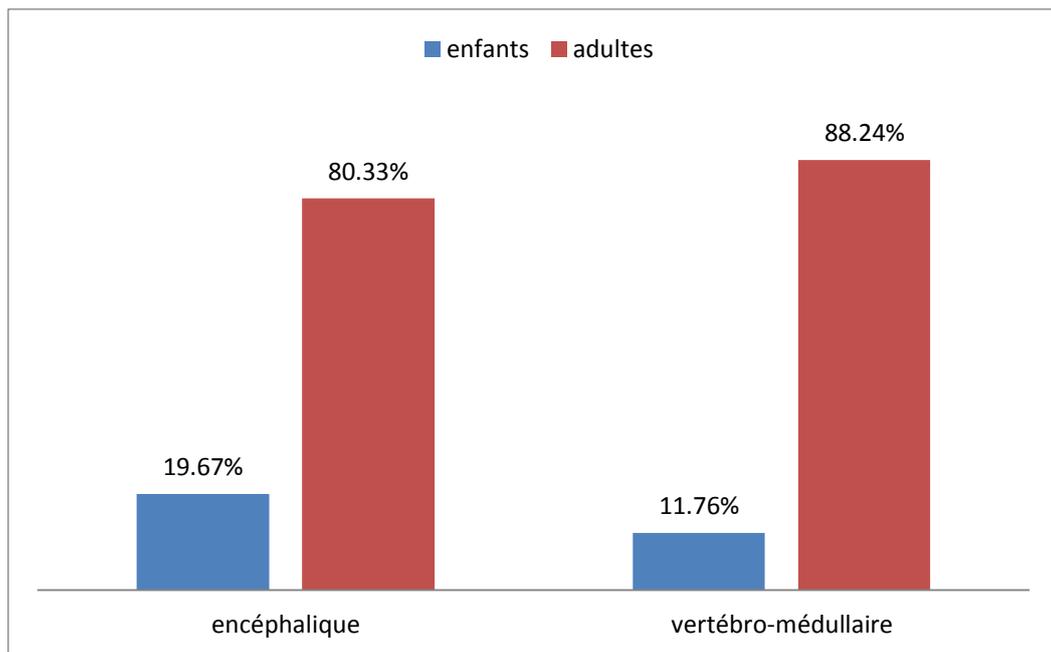


Figure 17: Répartition des TSNC en fonction de l'âge des patients

Aussi bien chez les enfants que chez les adultes, la localisation encéphalique prédominait par rapport à la localisation vertébro-médullaire.

Chez l'enfant la localisation encéphalique était retrouvée dans 24 cas et la localisation vertébro-médullaire dans 2 cas.

Chez l'adulte la localisation encéphalique était retrouvée dans 98 cas et la localisation vertébro-médullaire dans 15 cas. (Figure n°17)

3-1-5-1 Tumeurs supratentorielles et infratentorielles selon l'âge des patients

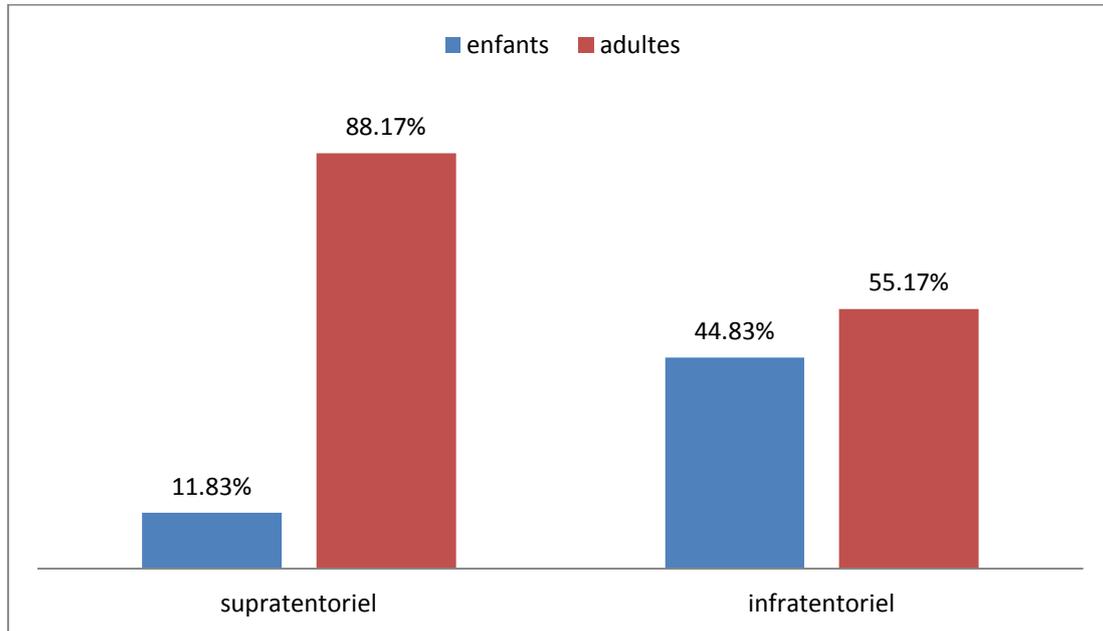


Figure 18: Répartition des TSNC en fonction des localisations supratentorial et infratentorial selon les enfants et les adultes

Nous observons que la localisation supratentorielle occupait le premier rang chez les adultes. Chez l'adulte la localisation supratentorielle est retrouvée dans 82 cas alors que celle infratentorielle se retrouvait dans 16 cas. Chez les enfants, la localisation supratentorielle est notée dans 11 cas tandis que celle infratentorielle était signalée dans 13 cas. La localisation infratentorielle prédomine chez l'enfant. (Figure n°18)

3-1-5-2 Topographie des tumeurs supratentorielles selon l'âge des patients

Tableau II: Répartition topographique des tumeurs supratentorielles selon l'âge des patients

localisation	enfant	adulte	totaux
Lobes cérébraux	11	79	90
Selle turcique	0	1	1
Faux du cerveau	0	2	2
Totaux	11	82	93

Chez les enfants tout comme chez les adultes les TSNC intéressaient les lobes cérébraux ainsi que chez les adultes. (Tableau n° II)

3-1-5-3 Topographie des tumeurs infratentorielles selon l'âge des patients

Tableau III : Répartition topographique des tumeurs infratentorielles selon l'âge des patients

localisation	enfant	adulte	total
Lobes cérébelleux	5	6	11
Extra parenchymateux non précisée	0	2	2
Extra-parenchymateux angle ponto-cérébelleux	0	2	2
Ligne médiane	0	3	3
Total	5	13	18

La topographie a été précisée pour 18 cas sur 29 cas.

Chez les enfants ainsi que chez les adultes c'était le siège des lobes cérébelleux qui était le siège le plus fréquent au niveau infratentoriel. (Tableau n° III)

3-1-5-4 Topographie des tumeurs vertébro-médullaires selon l'âge

Tableau IV: Répartition topographique des tumeurs vertébro-médullaires selon l'âge

Localisation	enfant	adulte	total
Intra-dural intra-médullaire	0	5	5
Extra-dural intra-médullaire	1	7	8
Extra-médullaire intra-dural	1	3	4
Total	2	15	17

La localisation extra-durale intra –médullaire prédominait chez les adultes.

(Tableau n°IV)

3-2 Aspects histologiques

Types histologiques en fonction de leurs effectifs

Tableau V: Répartition des types histologiques en fonction de leurs effectifs

Types histologiques	Nombre de cas	Pourcentage
Astrocytomes	35	20,50%
Méningiomes	74	43,28%
Métastases	3	1,75%
Médulloblastomes	8	4,70%
Ependymomes	10	5,84%
Neurinomes	5	2,92%
Neurofibromes	2	1,17%
Oligodendrogliomes	6	3,52%
Oligoastrocytomes	6	3,52%
Hémangioblastome	1	0,58%
LMNH	3	1,75%
Plasmocytomes	2	1,17%
Hémangiopéricytome	1	0,58%
Adénome hypophysaire	1	0,58%
DNET	1	0,58%
PNET	1	0,58%
Angiome cérébral	1	0,58%
Tératome mature	1	0,58%
Gangliogliome	1	0,58%
Ganglioneurone	1	0,58%
Astroblastomes	2	1,17%
Craniopharyngiome	1	0,58%
Ependymogliomes	2	1,17%
Gliosarcome	1	0,58%
Histiocytose	1	0,58%
Tumeur à cellules fusiforme	1	0,58%
Total	171	100%

Le tableau des différents types histologiques montrait une prédominance des méningiomes dans notre série d'étude. Les méningiomes représentaient 74 cas soit 43,28% de notre série d'étude. (Tableau n° V)

Différents types histologiques en fonction des enfants et des adultes

Tableau VI : Répartition des types histologiques chez l'adulte et chez l'enfant.

Types histologiques	Adultes	Pourcentage	Enfants	Pourcentage
Astrocytomes	28	20,00%	7	23,35%
Méningiomes	71	50,40%	3	10%
Métastases	3	2, 20%	0	0%
Médulloblastomes	4	2,90%	4	13,33%
Ependymomes	5	3,60%	5	16,68%
Neurinomes	2	1,50%	3	10%
Neurofibromes	2	1,50%	0	0%
Oligodendrogliomes	6	4,40%	0	0%
Oligoastrocytomes	4	2,90%	2	6,66%
Hémangioblastome	1	0,70%	0	0%
LMNH	2	1,50%	1	3,33%
Plasmocytomes	2	1,50%	0	0%
Hémangiopéricytome	1	0,70%	0	0%
Adénome hypophysaire	1	0,70%	0	0%
DNET	1	0,70%	0	0%
PNET	1	0,70%	0	0%
Angiome cérébral	1	0,70%	0	0%
Tératome mature	1	0%	1	3,33%
Gangliogliome	1	0,70%	0	0%
Ganglioneurone	1	0,70%	0	0%
Astroblastome	0	0%	1	3,33%
Craniopharyngiome	1	0,70%	0	0%
Ependymogliome	0	0%	2	6,66%
Gliosarcome	1	0,70%	0	0%
Histiocytose	0	0%	1	3,33%
Tumeur à cellules fusiforme	1	0,70%	0	0%
Total	141	100%	30	100%

Chez l'adulte, prédominaient les méningiomes avec 50,40% suivi des astrocytomes 19,90%, oligodendrogliomes 4,40%.

Chez l'enfant, aussi prédominaient les astrocytomes 23,35% suivi des ependymomes 16,68% et des médulloblastomes 13,33%.

3-2-1 Les méningiomes

✚ Fréquence

Elle occupait la première place des tumeurs dans notre étude avec 74 cas soit 43,28 % de l'ensemble des tumeurs du SNC de notre cohorte.

L'ensemble des méningiomes de cette étude étaient de nature bénigne (grade I et II)

✚ Répartition selon les tranches d'âge

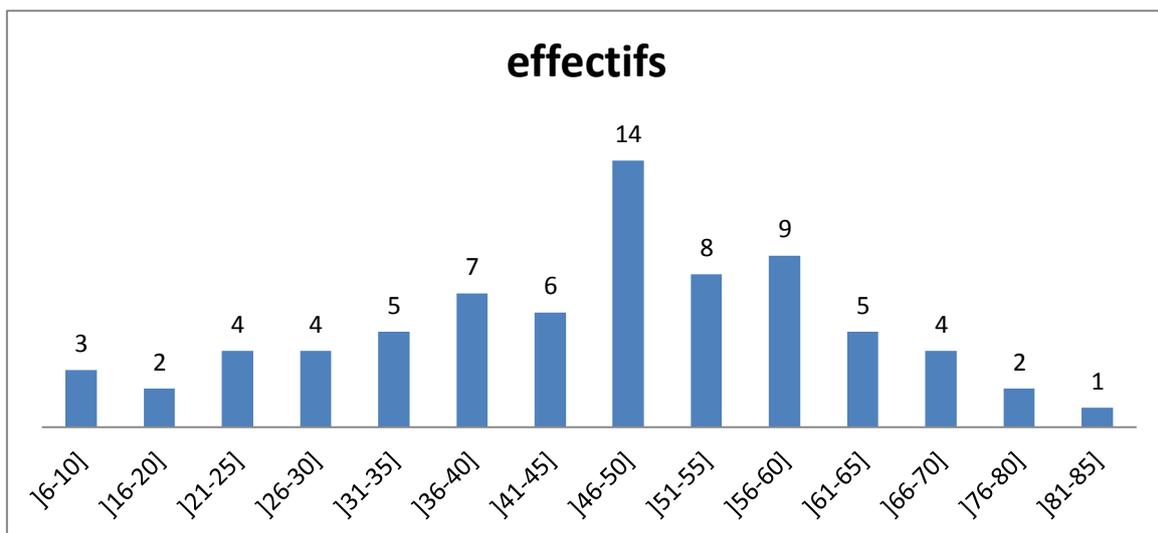


Figure 19: Répartition des patients atteints de méningiome par tranche d'âge de 5 ans

Les méningiomes concernaient les patients âgés entre 31 ans et 65 ans. (Figure n°)

L'âge moyen des patients atteints de méningiomes était de 45ans \pm 16,341 (écart type) avec des extrêmes de 6 ans et 82 ans.

✚ Répartition selon le sexe

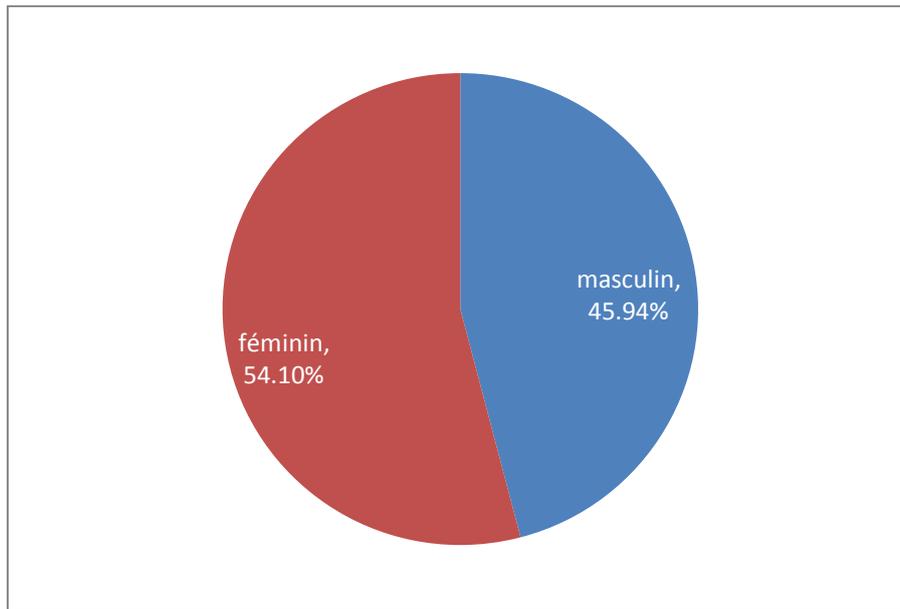


Figure 20: Répartition des patients atteints de méningiome en fonction du sexe

La prédominance était féminine. (Figure n°20)

✚ Topographie

Sur les 74 cas, la topographie chez 60 patients avait été précisée.

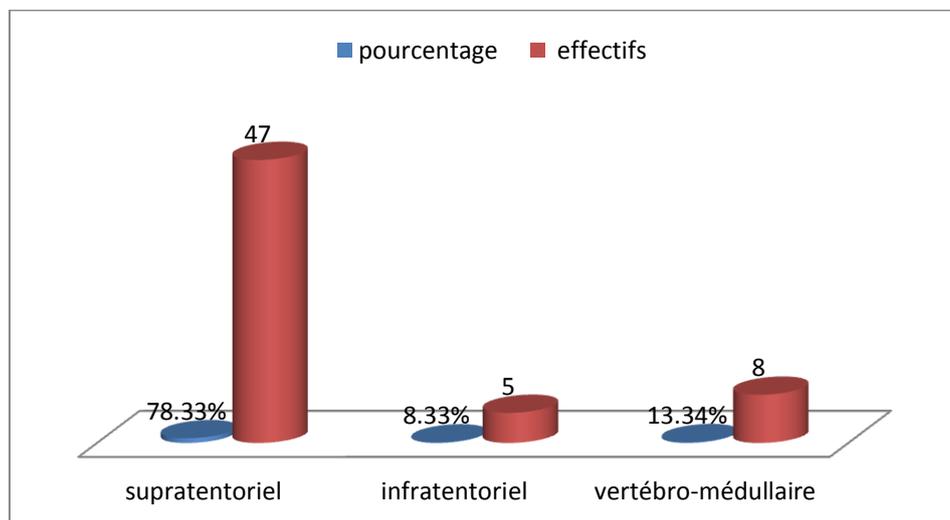


Figure 21 : Répartition des méningiomes en fonction de la topographie

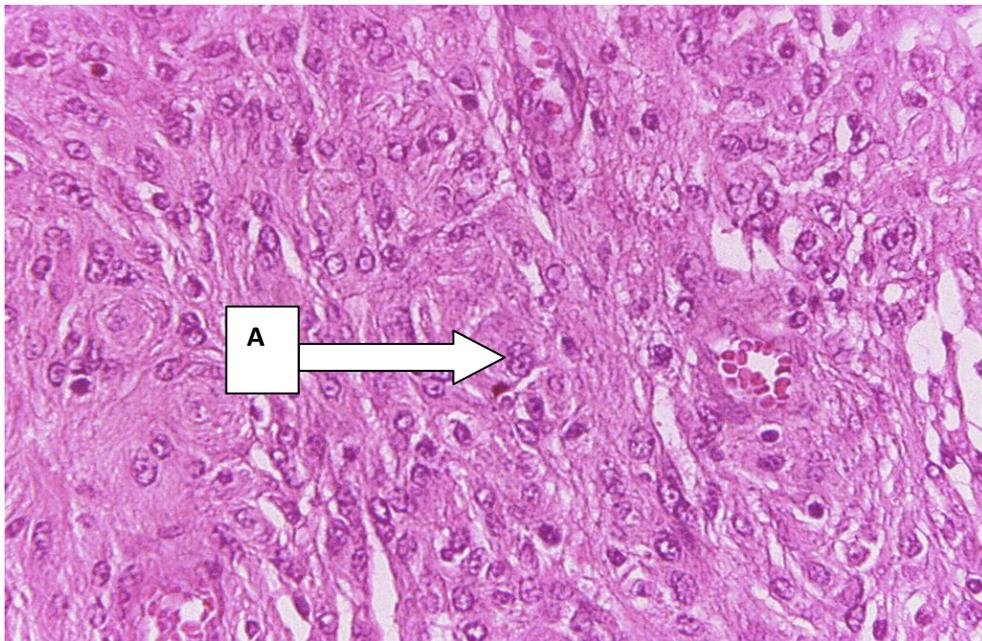
Le siège supratentorial était le plus fréquent avec 47 cas soit 78,33%. (Figure n° 21)

✚ Répartition des sous-types histologiques des méningiomes.

Tableau VII: répartition des sous-types histologiques de méningiomes

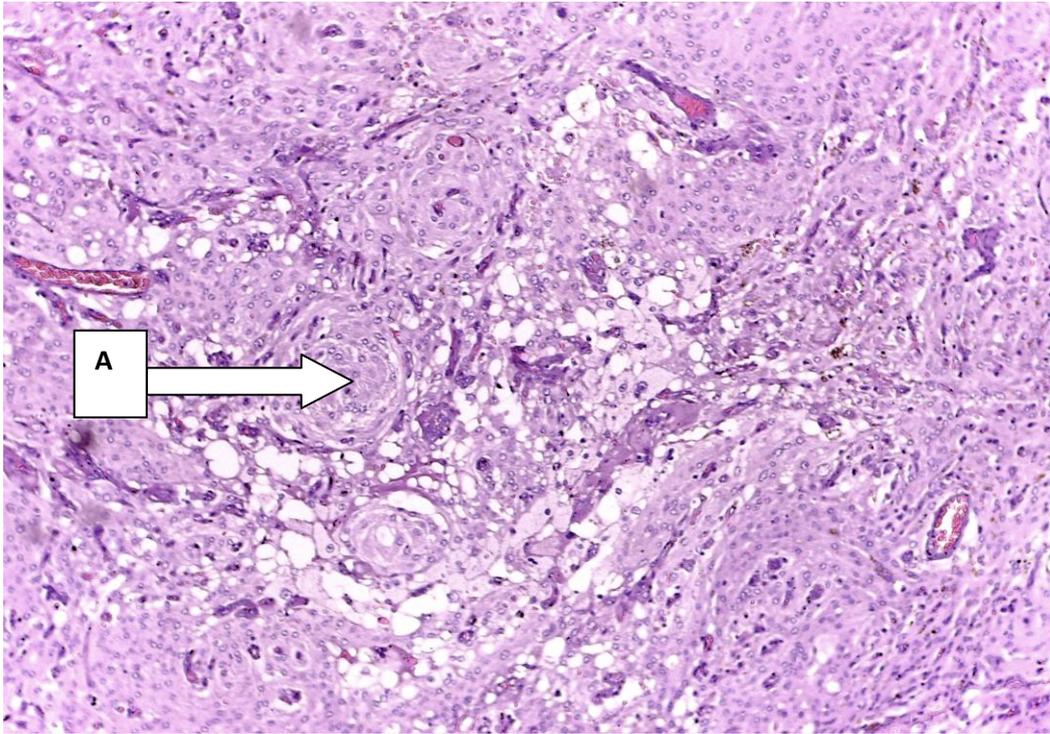
Sous type histologique	Nombre	Pourcentage
Méningiomes angiomateux	6	8,10%
Méningiomes andothéliomateux	2	2,70%
Méningiomes fibroblastique	11	14,9%
Méningiomes meningothéliale	35	47,29%
Méningiomes spamomateux	5	6,75%
Méningiomes transitionnel	3	4,05%
Méningiomes (non précisé)	12	16,21%
Total	74	100%

Le sous-type méningothélial venait au premier rang suivi du sous-type fibroblastique.



A: schitting nucléaire

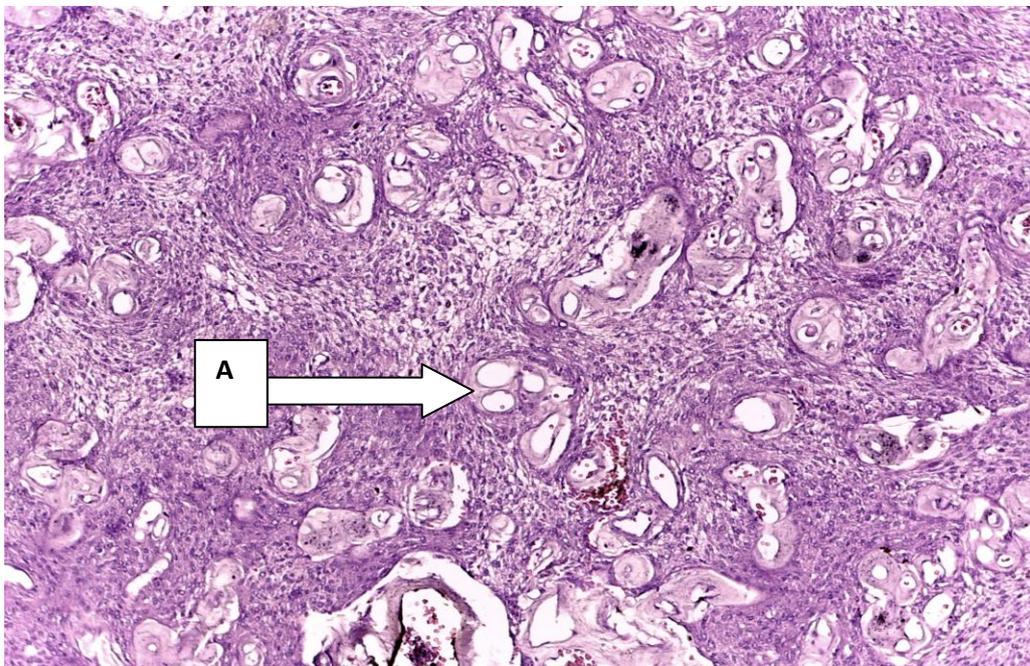
**Figure 22: Méningiome méningothélial grade II OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**



A : Worls ou enroulemen

Figure 23: Méningiome méningothélial grade I OMS 2007 (HES, X400)

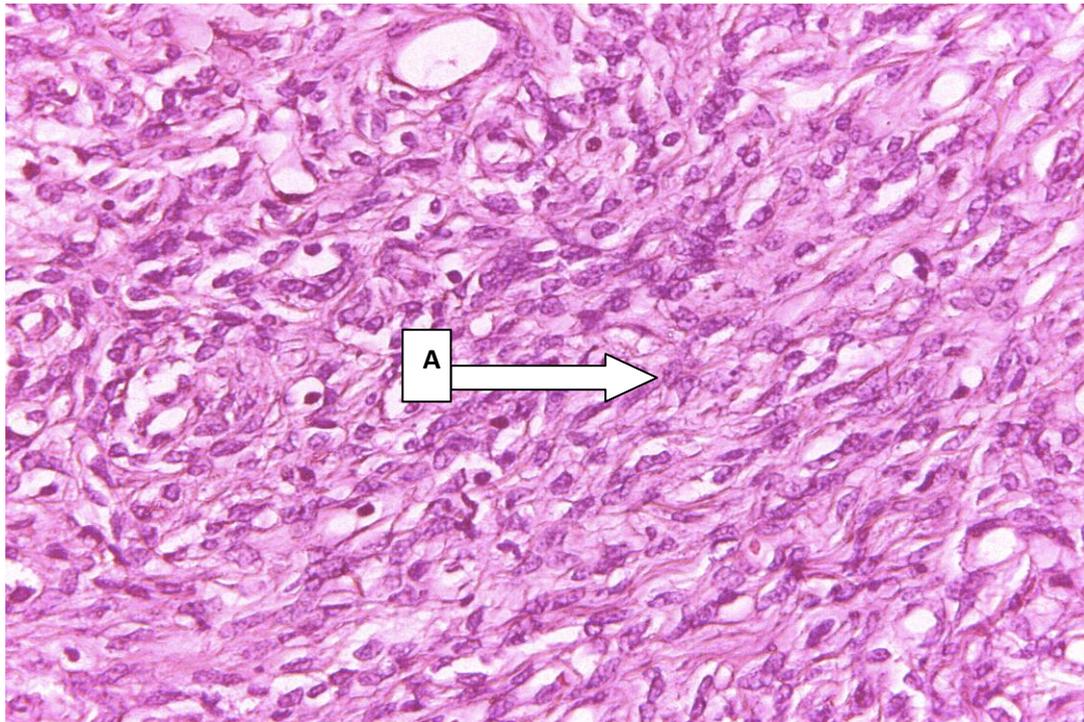
(ARCHIVES ACP HOGGY)



A : vaisseaux à paroi épaisse hyalinisée

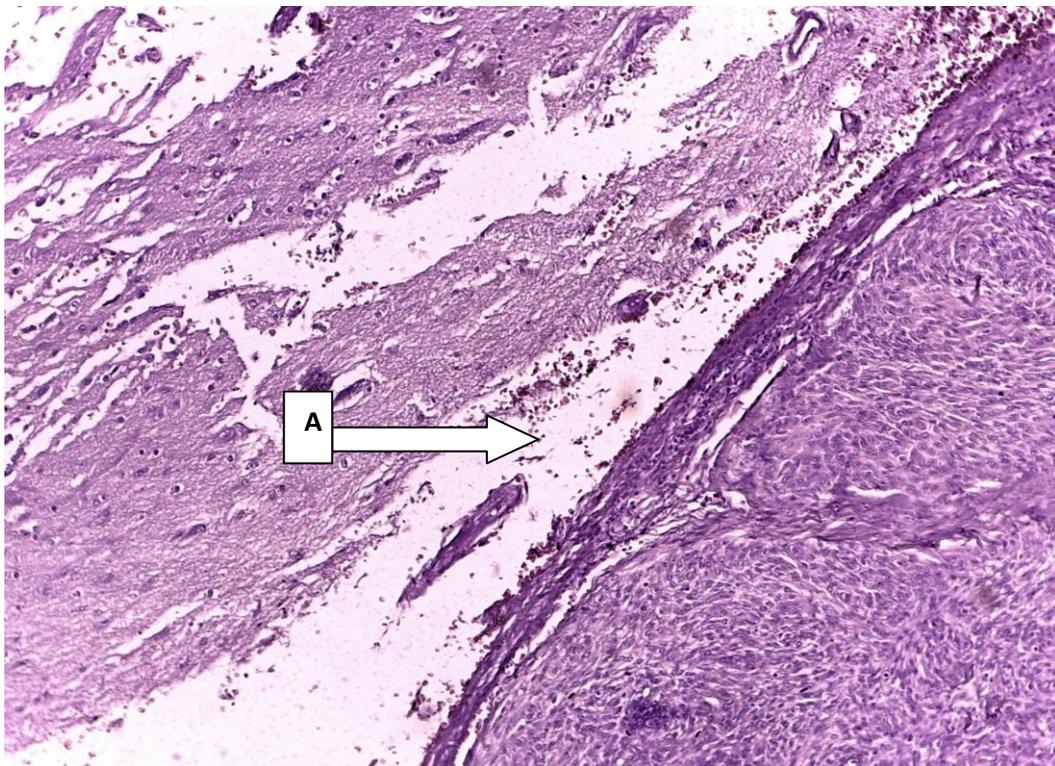
Figure 24 : Méningiome méningothélial riche en vaisseaux grade I OMS 20 (HES, X400)

(ARCHIVES ACP HOGGY)



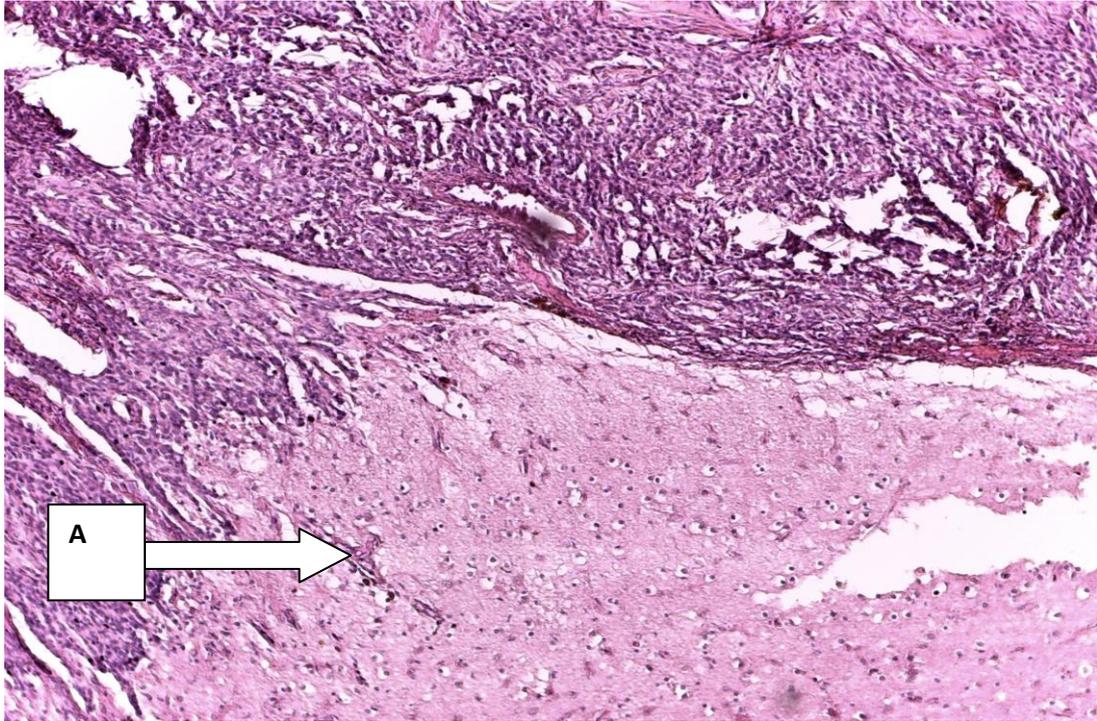
A : travées de cellules tumorales

**Figure 25 : Méningiome chordoïde grade II OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**



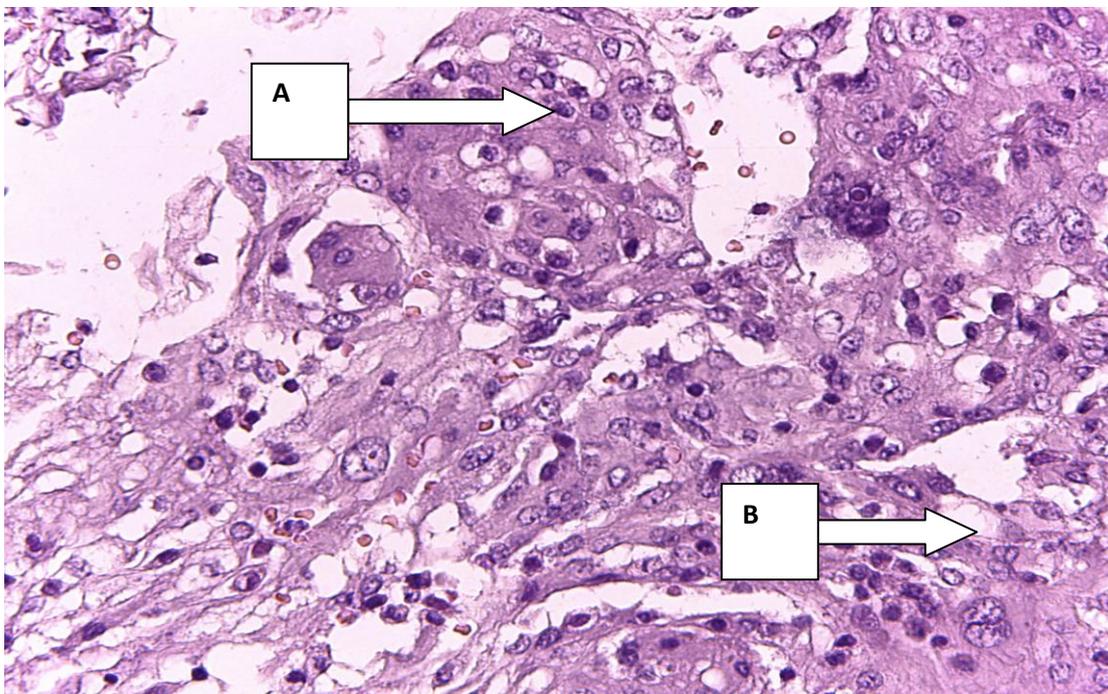
A : Plan de clivage entre la zone tumorale et la zone saine

**Figure 26 : Méningiome méningothélial grade I OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**



A : infiltration de la prolifération tumorale dans le tissu cérébral sain

**Figure 27 : Méningiome fibroblastique grade II OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**



A : Image d'atypies cellulaires, B : Image de mitoses cellulaires

**Figure 28: Méningiome méningothélial grade II OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**

3-2-2 Tumeurs du tissu neuro-épithélial

Les tumeurs neuro-ectodermiques venaient en seconde position dans cette cohorte. Elles englobaient 53 patients soit 35,69 % de l'échantillon d'étude.

3-2-2.1 Tumeurs astrocytaires

fréquence

Ces tumeurs représentaient 35 cas soit 20,50% de cette série de patients donc un glioblastome a bénéficié IHC.

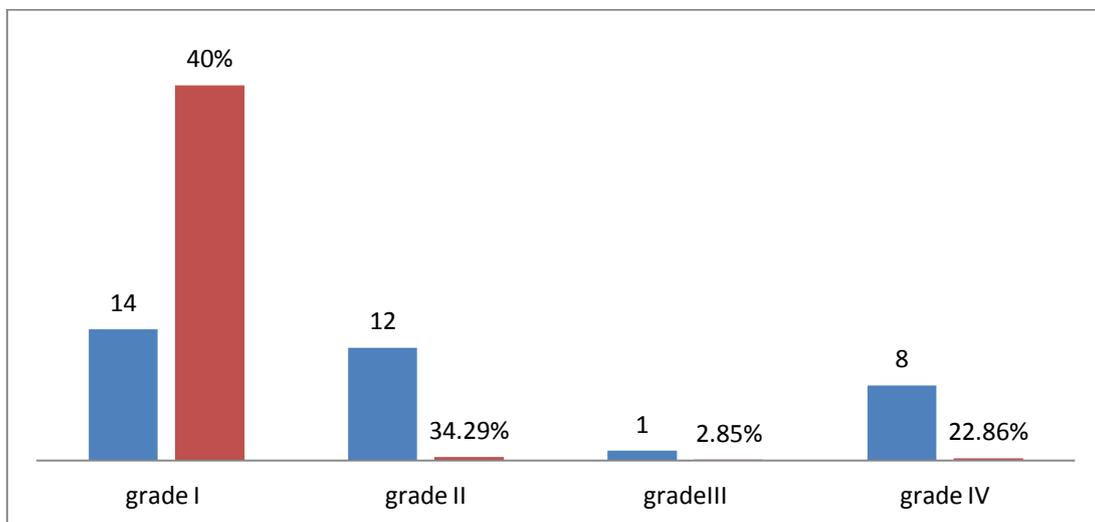


Figure 29 : Répartition des tumeurs astrocytaires en fonction de leur grade

Les astrocytomes de grade I et II étaient les plus fréquents dans cette cohorte suivis des tumeurs de grades IV et III.

✚ Répartition selon les tranches d'âge

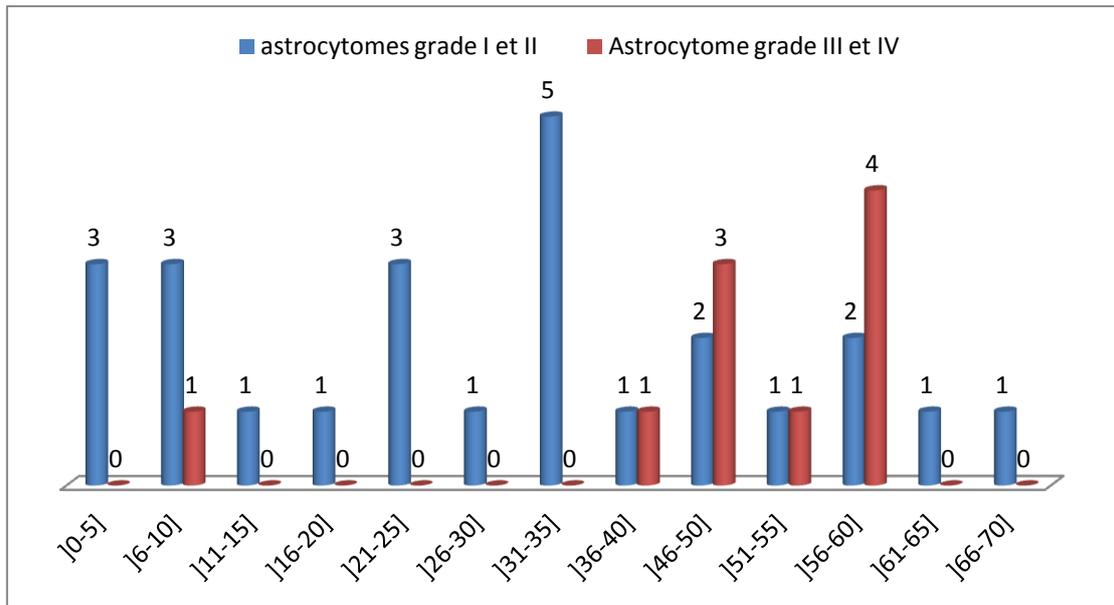


Figure 30: Répartition des patients atteints d'astrocytome en fonction des tranches d'âge de 5 ans

Les astrocytomes de grade I et II se situaient entre les trois premières décennies.

Les astrocytomes de grades III et IV concernaient les patients des trois dernières décennies. (Figure n° 30)

✚ Répartition selon le sexe

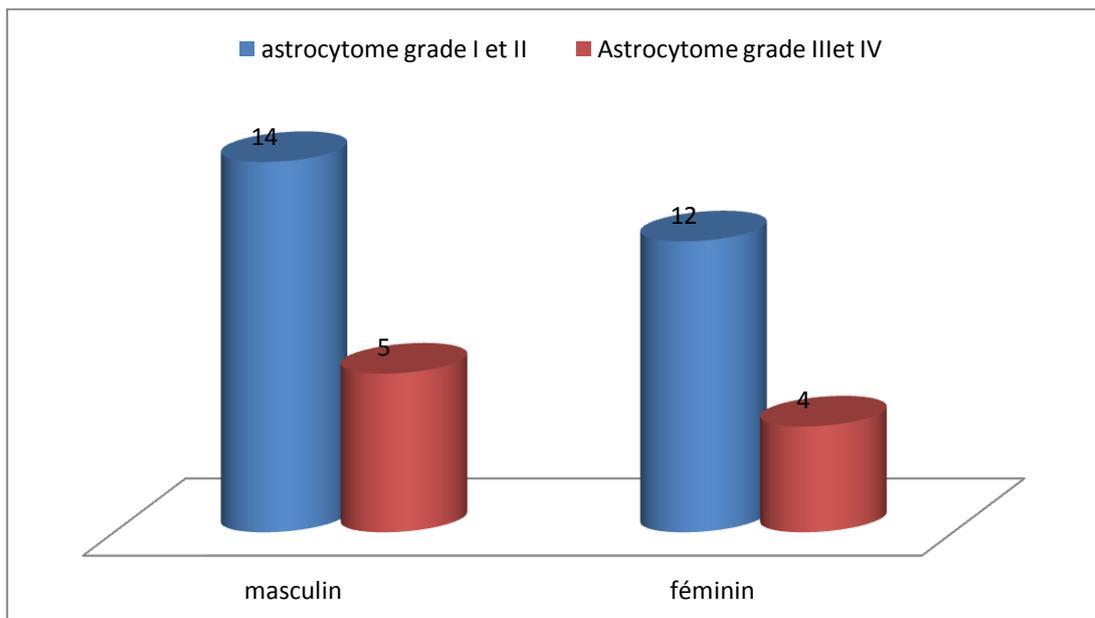


Figure 31 : Répartition des tumeurs astrocytaires selon le sexe et le grade

Le sexe masculin était le plus concerné aussi bien pour les bas grades (I et II) que pour les hauts grades (III et IV). (Figure n°31)

✚ Répartition selon la topographie

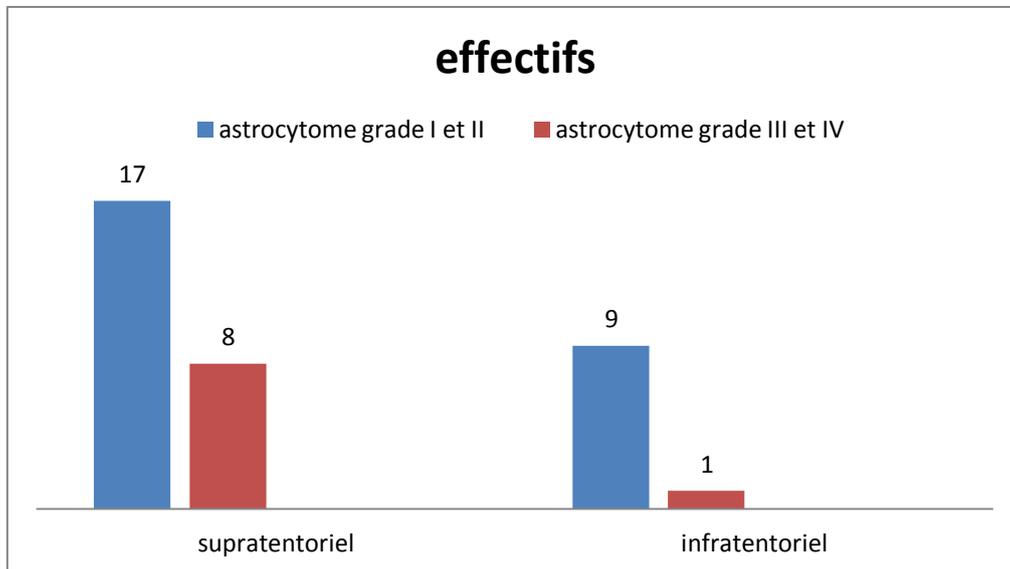
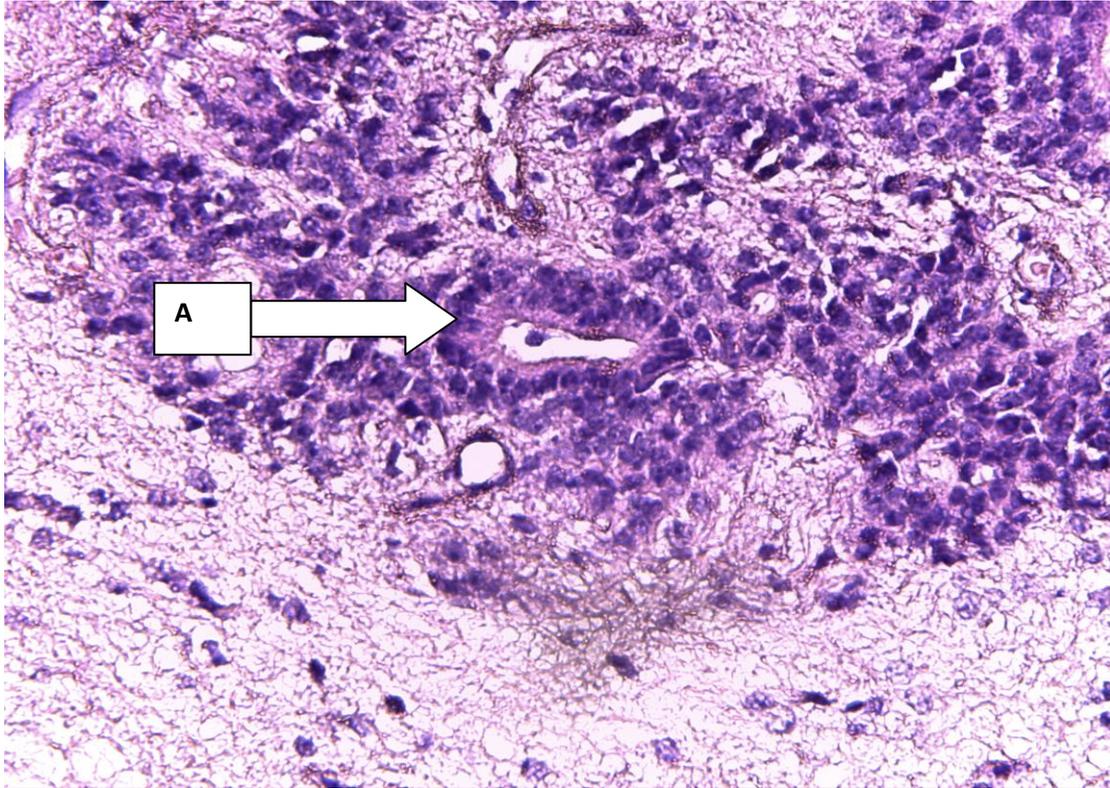


Figure 32 : Répartition des astrocytomes en fonction de la topographie

Les astrocytomes étaient majoritairement de siège supratentoriel aussi bien pour les bas grades (I et II) que pour les hauts grades (III et IV).

3-2-2.2 Tumeurs épendymaires

- ✚ **Fréquence** ; Dix cas d'épendymomes avaient été comptés dans cette série soit 5,84%. Sept étaient de nature bénigne et 3 épendymomes anaplasiques avaient été observés.
- ✚ **Répartition selon le sexe et l'âge** : Quatre épendymomes étaient de sexe masculin et 6 de sexe féminin. Les épendymomes se retrouvaient au niveau des enfants et adultes jeunes. Les âges variaient entre 1 et 33 ans.
- ✚ **Répartition selon la topographie** : La localisation de 7 épendymomes dont un anaplasique était précisée : quatre se situaient au niveau supratentoriel et trois se localisaient au niveau vertébro-médullaire dont un épendymome anaplasique.



A : tubule épendymaire

**Figure 33: Ependymome cellulaire grade II OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**

3-2-2.3 Tumeurs oligodendrogiales

- ✚ **Fréquence :** Cette série d'étude comptait 6 cas soit 3,52% des cas.
- ✚ **Répartition selon l'âge et le sexe :** Les âges variaient entre 32 et 42 ans. Un patient était de sexe masculin et 5 étaient de sexe féminin.
- ✚ **Topographie :** La Localisation était précisée pour 3 cas au niveau supratentoriel.

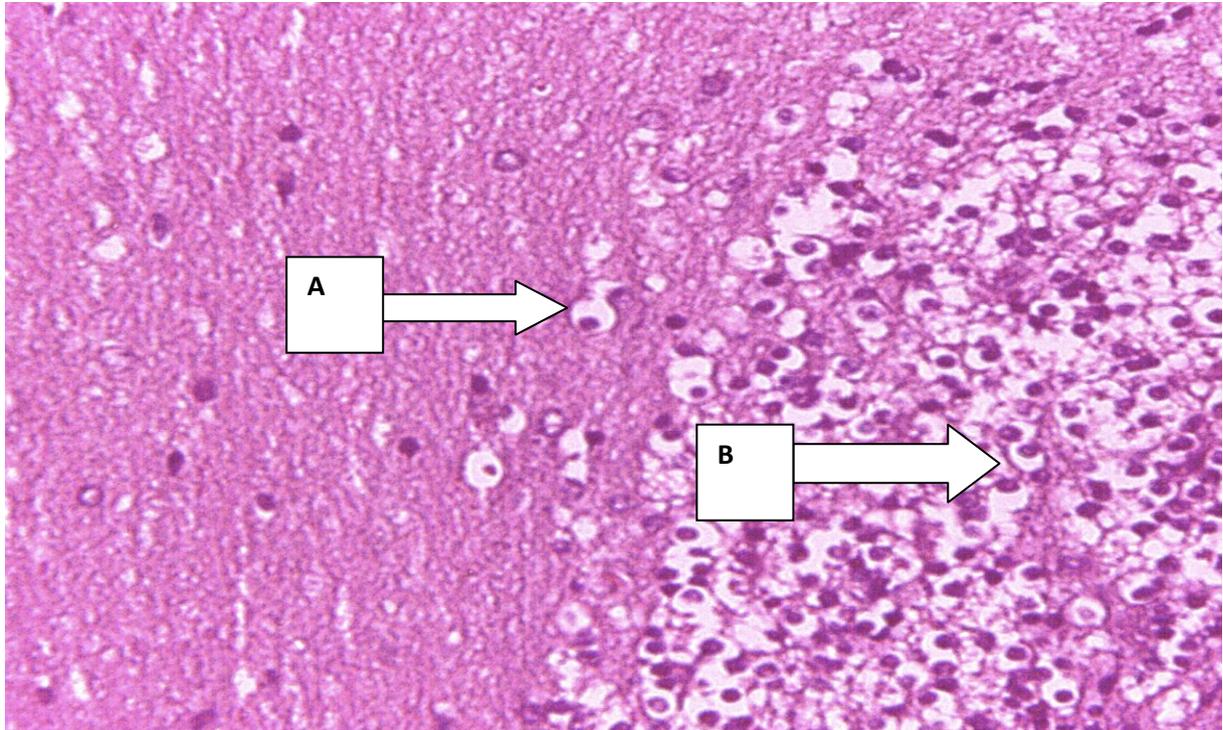
3-2-2.4 Tumeurs des gliomes mixtes

➤ **Oligoastrocytomes**

- ✚ **Fréquence :** Cette étude comportait 6 cas d'oligoastrocytomes soit 3,52% de l'échantillon deux étaient de grade III et quatre de grade II
- ✚ **Répartition selon le sexe et l'âge :** Au sein de notre série on notait deux patients de sexe féminin et quatre patients de sexe masculin.

La moyenne d'âge était de 31,16 ans avec des extrêmes de 10 ans et 60 ans.

- ✚ **Répartition topographique :** Quatre tumeurs avaient une topographie précisée. Trois étaient localisés au niveau supratentoriel des lobes cérébraux et un au niveau infratentoriel.



A : composante astrocytaire fibrillaire ; B : composante oligodendrogliale

**Figure 34 : Aspect biphasique d'un oligoastrocytome grade II OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**

➤ **Gliosarcome**

- ✚ **Fréquence :** Cette cohorte comportait un cas de gliosarcome soit 0,58% de cet échantillon.

- ✚ **Répartition en fonction de l'âge et du sexe :** Il s'agissait d'un patient de sexe masculin et âgé de 53 ans.

- ✚ **Répartition en fonction de la topographie :** Cette tumeur se localisait au niveau encéphalique supratentoriel des lobes cérébraux.

➤ **Ependymogliomes**

- ✚ **Fréquence :** Cette étude renfermait deux cas d'épendymogliomes 1,17% de notre série.

- ✚ **Répartition en fonction de l'âge et du sexe :** Les deux patients étaient de sexe masculin. Un patient avait 13 ans et l'autre 15 ans.

✚ **Répartition selon la topographie :** La localisation était précisée pour un cas et se situait au niveau supratentorial des lobes cérébraux.

➤ **Gangliogliome**

✚ **Fréquence :** Cette série était constituée d'un seul cas de gangliogliome.

✚ **Répartition en fonction du sexe et de l'âge :** Le patient était de sexe masculin, et avait 30 ans

✚ **Répartition selon la topographie :** La tumeur était de siège supratentorial au niveau des lobes cérébraux.

➤ **Ganglioneurone**

✚ **Fréquence :** Cette étude se composait d'un cas de ganglioneurone.

✚ **Répartition en fonction de l'âge et du sexe**

Il s'agissait d'un patient de sexe féminin, âgé de 18 ans.

✚ **Répartition en fonction de la topographie :** La tumeur se situait dans le siège vertébro-médullaire intra-dural intra-médullaire.

3-2-3 Tumeurs mal différenciées et embryonnaires

➤ **Médulloblastomes**

✚ **Fréquence :** 8 cas de médulloblastomes soit 4,68% se retrouvaient dans cette étude.

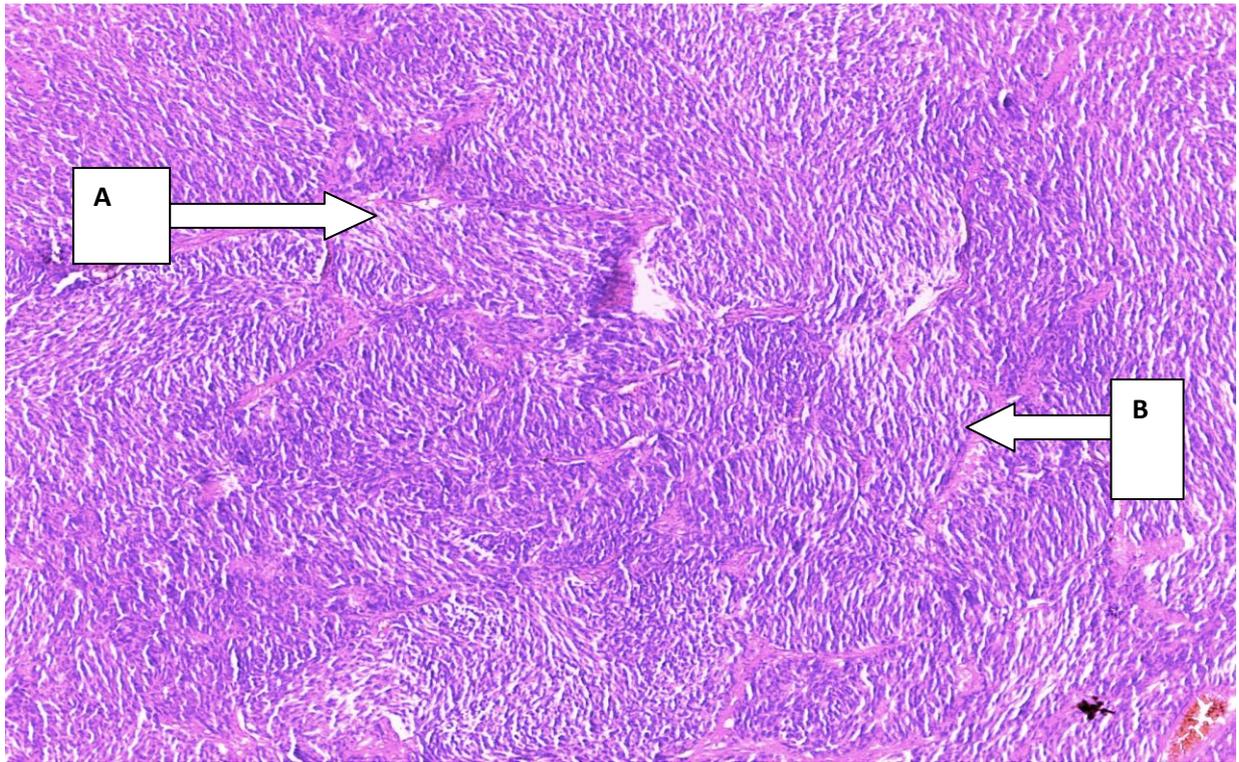
✚ **Répartition en fonction de l'âge et du sexe**

Deux patients étaient de sexe féminin et 6 de sexe masculin.

Les âges variaient de 2 ans à 26 ans avec une moyenne de 16,12 ans. Il s'agissait essentiellement d'enfants et seulement 3 adultes.

✚ **Topographie**

Les localisations étaient précisées pour 5 cas et se situaient au niveau infratentorial au niveau des lobes cérébelleux.



A : Ilots de cellules néoplasiques B : Réseau réticulinique

**Figure 35 : Médulloblastome desmoplasique grade IV OMS 2007 (HES, X400)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**

➤ **PNET**

✚ **Fréquence** : Un cas soit 0,58% était retrouvé dans notre série d'étude.

✚ **Age et sexe** : Elle avait 57 ans et était de sexe féminin.

✚ **Topographie** : Elle était de siège supratentorial.

➤ **DNET**

✚ **Fréquence** : Dans cette série d'étude elle était représentée par un cas soit 0,58%.

✚ **Age et sexe** : Elle avait 17 ans et était de sexe féminin.

✚ **Topographie** : Le siège n'était pas précisé.

➤ **Hémangioblastome**

✚ **Fréquence** : Un cas soit 0,58% était partie intégrante de cette étude.

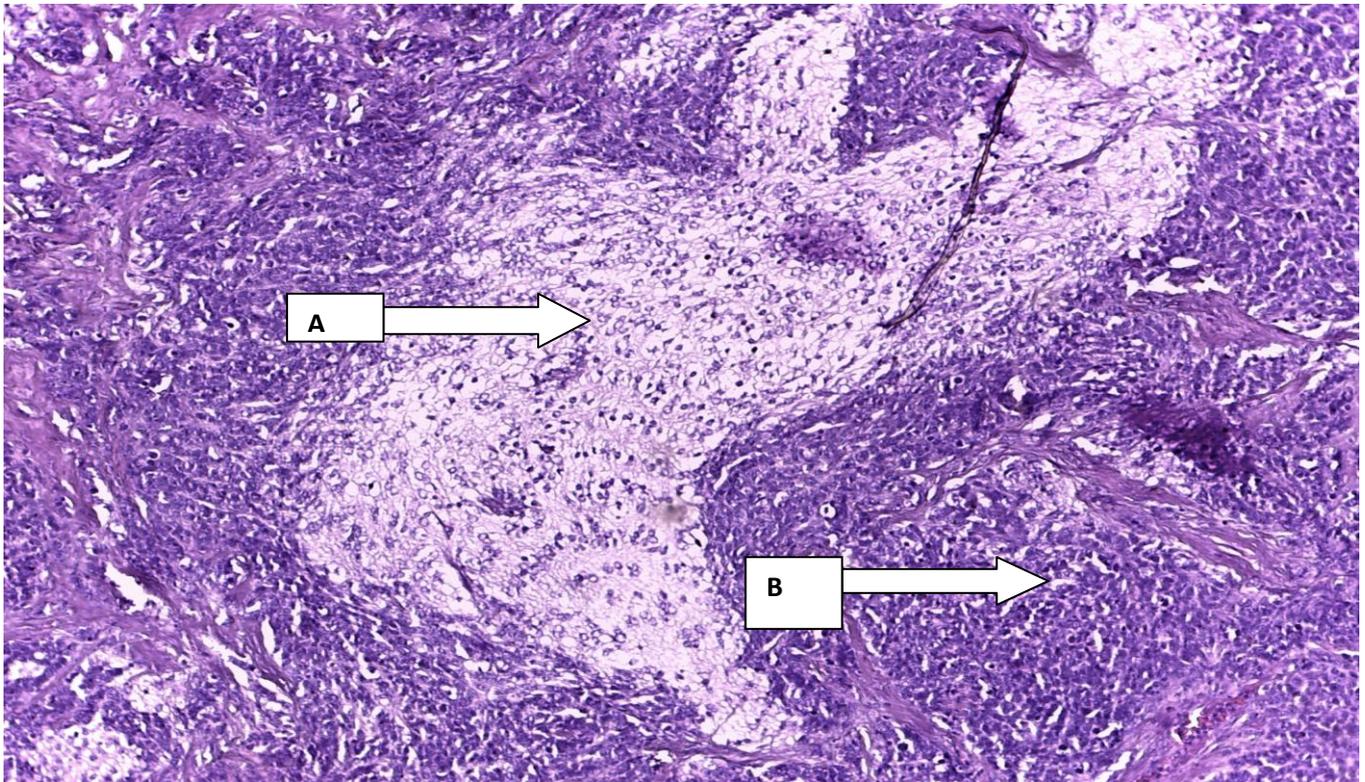
✚ **Age et sexe** : Elle avait 41 ans et était de sexe féminin.

✚ **Topographie** : Elle se localisait au niveau infratentorial.

➤ **Astroblastomes**

✚ **Fréquence** : Cette étude comporte deux cas d'astroblastome soit 1,17% de cette série.

- ✚ Age et sexe :Il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 2 ans et d'un patient de sexe féminin âgé de 16 ans.
- ✚ Topographie :Une tumeur se localisait en infratentorial au niveau de la ligne médiane et l'autre en infratentorial au niveau des lobes cérébelleux.



A : nodules gliaux ; B : composante glioneuronale spécifique

**Figure 36: Tumeur neuroépithéliale dysembryologique complexe (HES, X100)
(ARCHIVES ACP HOGGY)**

3-2-4 Tumeurs des nerfs crâniens

- ✚ Fréquence :Cette étude comportait deux cas de neurofibromes et 5 cas de schwannomes. Sur les 5 schwannomes 4 sont de grade I et un est de grade III.
- ✚ Age et sexe :Les deux patients étaient atteints de neurofibrome. Ils étaient de sexe féminins et avaient 45 et 30 ans.
- ✚ Topographie :Sur les deux cas de neurofibromes la localisation d'un seul était précisée. Il était localisé au niveau supratentorial des lobes cérébraux. ; La topographie de 5 schwannomes était précisée.

2 schwannomes étaient des sièges supratentoriels au niveau des lobes cérébraux, un était au niveau infratentoriel au niveau de la ligne médiane et un au niveau infratentoriel au niveau extra-parenchymateux de l'angle ponto-cérébelleux.

3-2-5 Lymphomes malins non hodgkiniens

- ✚ Fréquence : 3 cas de lymphomes malins (soit 1,75%) étaient dans notre échantillonnage.
- ✚ Age et sexe : Trois patients étaient de sexe féminin. Ils avaient 7 ans, 51 ans et 55 ans.
- ✚ Topographie : Deux cas étaient de sièges vertébro-médullaires extra-duraux et intramédullaires ; Un cas siégeait en infratentoriel des lobes cérébelleux.

- Plasmocytome

- ✚ Fréquence : Deux plasmocytomes malins faisaient partie de cette étude.
- ✚ Age et sexe : L'un était survenu chez un patient de 48 ans de sexe féminin et l'autre sur un patient de 60 ans de sexe masculin.
- ✚ Topographie : Un cas était de siège vertébro-médullaire extra-dural intra-médullaire et l'autre de siège encéphalique supratentoriel des lobes cérébraux.

3-2-6 Histiocytose

- ✚ Fréquence : Un cas était retrouvé dans cette série d'étude.
- ✚ Age et sexe : Il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 8 ans.
- ✚ Topographie : La localisation était non précisée.

3-2-7 Tumeurs mésoenchymateuses

- ✚ **Fréquence** : Trois tumeurs mésoenchymateuses étaient dans cette étude. Elles étaient composées d'un angiome, d'un hémangiopéricytome et d'une tumeur à cellules fusiformes.
- ✚ **Age et sexe** : L'âge de ces tumeurs variait de 22 à 48 ans. Deux patients sur 3 étaient de sexe féminin.
- ✚ **Topographie** : L'hémangiopéricytome était de siège encéphalique supratentoriel des lobes cérébraux.

L'angiome était de siège infratentoriel au niveau extra-parenchymateux.

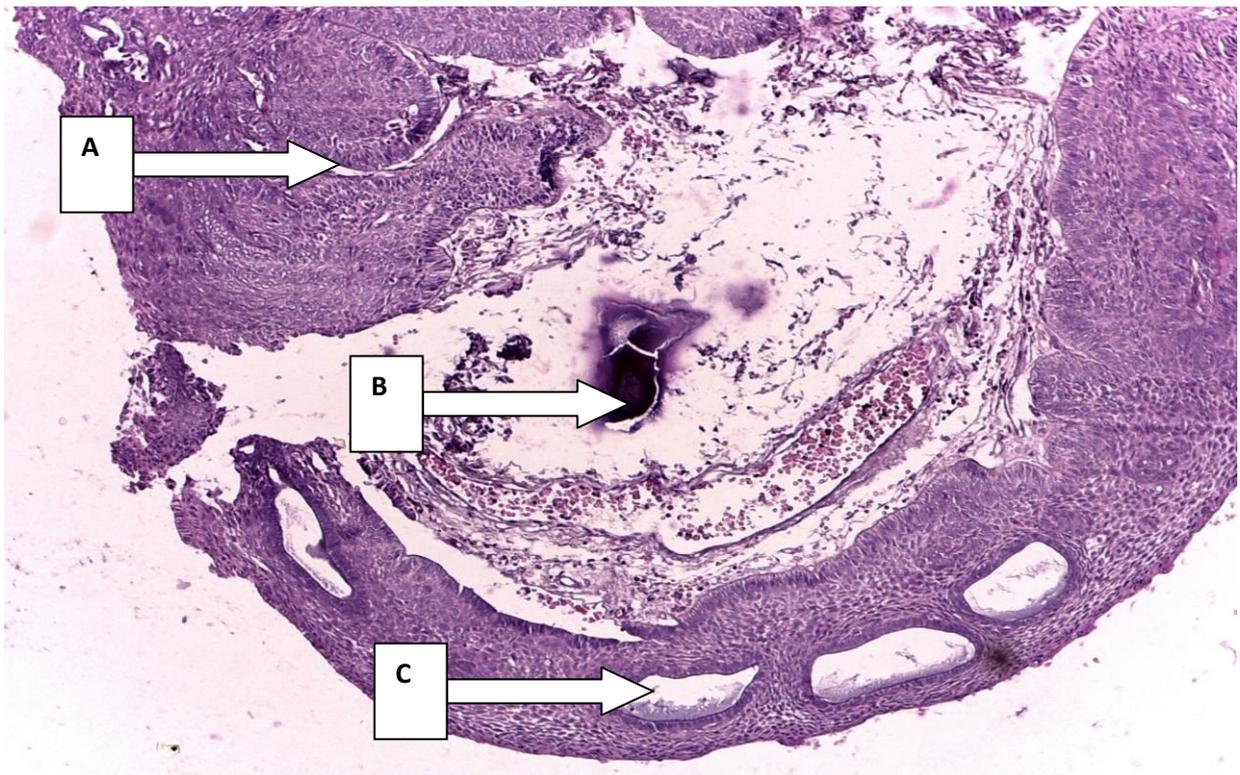
La tumeur à cellules fusiformes était de siège vertébro-médullaire extra-dural intra-médullaire.

3-2-8 Tumeurs kystiques

- ✚ **Fréquence** : Un tératome mature avait été retrouvé comme tumeur kystique soit 0,58% de notre échantillon d'étude.
- ✚ **Age et sexe** : Le patient avait un an et était de sexe féminin.
- ✚ **Topographie** : La tumeur était de localisation encéphalique supratentorial.

3-2-9 Tumeurs de la région sellaie

- ✚ **Fréquence** : Deux tumeurs au niveau de la région sellaie étaient retrouvées. Un était un adénome hypophysaire et l'autre un crâniopharyngiome.
- ✚ **Age et sexe** : L'adénome hypophysaire était survenu chez un patient de 38 ans, de sexe féminin et le crâniopharyngiome chez un patient de 23 ans de sexe masculin.
- ✚ **Topographie** : L'adénome hypophysaire se localisait au niveau de la région sellaie et la topographie du crâniopharyngiome était non précisée.



- A : Boyaux de cellules épithéliales avec disposition palissadique périphérique
- B : Calcification
- C : Kyste tapissé d'un épithélium unistratifié cylindrique renfermant un matériel amorphe

Figure 37 : Crâniopharyngiome dans sa forme squamopapillaire grade I OMS 2007 (HES, X400) (ARCHIVES ACP HOGGY)

3-2-10 Tumeurs métastatiques

- ✚ **Fréquence** : Les tumeurs métastatiques étaient au nombre de 3 dans cette série d'étude soit 1,75%. Un cas a bénéficié d'IHC.
- ✚ **Age et sexe** : Dans cette cohorte les métastases étaient présentes chez l'adulte de 33 ans à 60 ans avec une moyenne d'âge de 47,33 ans. Deux patients étaient de sexe masculin.
- ✚ **Topographie** : Sur les trois cas deux localisations avaient été précisées. Une au niveau vertébro-médullaire extra-dural intra-médullaire et l'autre au niveau encéphalique infratentorial des lobes cérébelleux.

3-2-11 Cas avec immunohistochimie

Tableau VIII: Cas avec immunohistochimie

Diagnostique morphologique	Anticorps utilisés pour l'immunohistochimie	Diagnostique finale
Glioblastome	Anticorps non précisé (laboratoire LCL ivry-seine) prof Samence	Glioblastome confirmé
PNET	<ul style="list-style-type: none"> ■ IN11 : marquage nucléaire assez diffus; ■ Neurofilament : de rares cellules éparses sont marquées par cet anticorps. Elles sont dispersées dans la tumeur. ■ Synaptophysique : marquage diffus modéré, ■ MIB1 : marquage hétérogène dans sa répartition atteignant plus de 80% dans les zones de plus forte densité de marquage, ■ GFAP : absence de marquage, ■ EMA : absence de marquage, ■ CD20 : quelques cellules isolées dispersées sont marquées et témoignent d'un infiltrat lymphocytaire B, ■ Chromogranine : présence des cellules positives au sein de la tumeur, ■ CD45 : quelques éléments sont dispersés dans les plages tumorales, 	PNET confirmé
Localisation cérébelleuse d'un adénocarcinome muco-sécrétant.	<ul style="list-style-type: none"> ■ K7 : expression diffuse de type intracytoplasmatique avec renforcement membranaire. ■ CK20 ■ TTF1 : expression diffuse par les noyaux tumoraux et d'intensité marquée, orientant vers une origine bronchopulmonaire. ■ Récepteur aux œstrogènes :(ventana, PD) 	Localisation cérébelleuse d'un adénocarcinome muco-sécrétant.

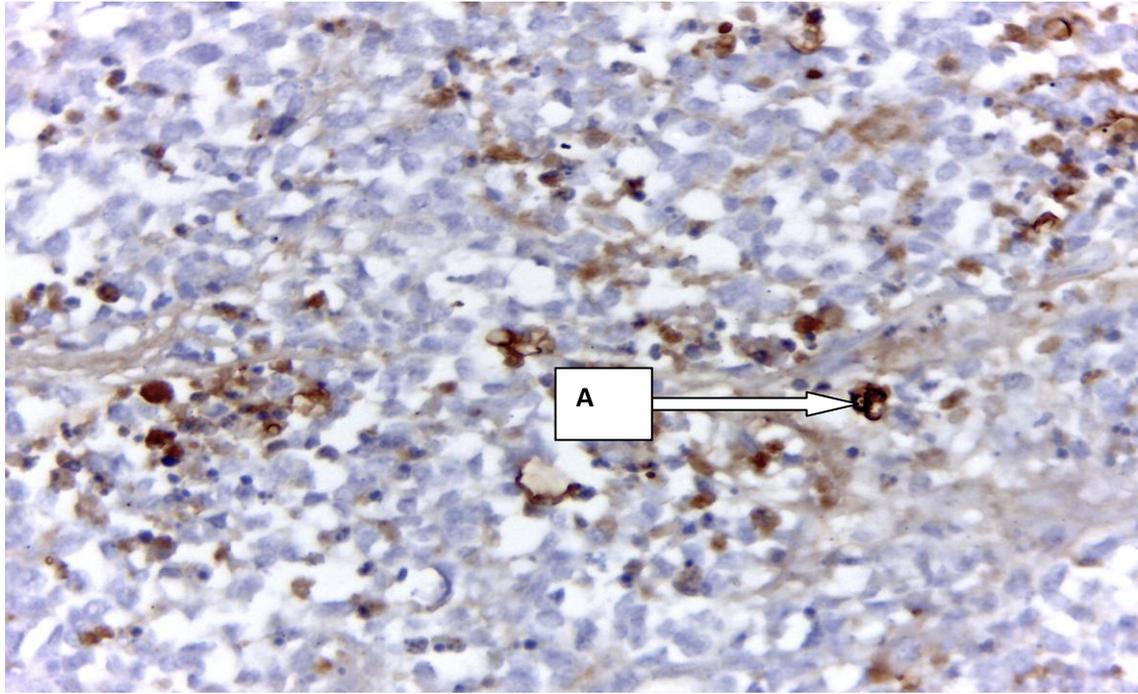
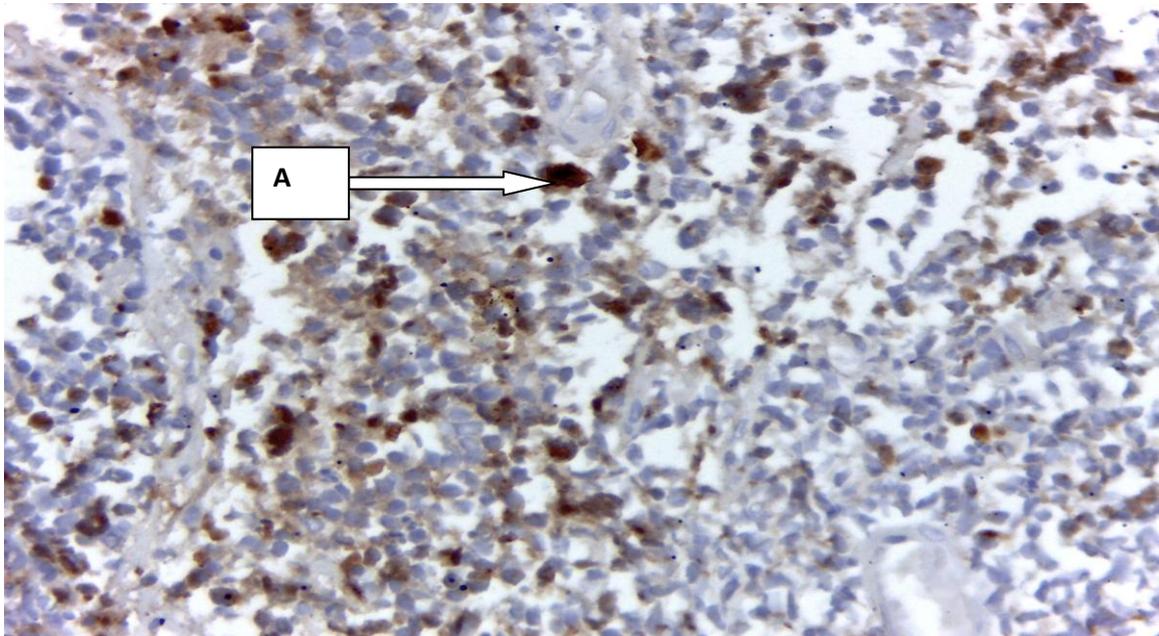


Figure 38 : Médulloblastome grade IV OMS 2007 Chromogranine positive (ARCHIVES ACP HOGGY) X400 HES



A : marquage nucléaire et cytoplasmique

Figure 39 : Médulloblastome grade IV OMS 2007 synaptophysine positive (HES, X400) (ARCHIVES ACP HOGGY)

3-3 Aspects histologiques comparatifs

3-3-1 Aspects comparatifs des différents types histologiques

Voici pour les 100 cas retrouvés les aspects anatomopathologiques figurants sur les comptes rendus et après relecture pour toutes les tumeurs du système central de manière générale.

Tableau IX: Aspects comparatifs des différents types histologiques

Types histologiques	Sur le compte rendu anatomopathologique	Après relectures des lames
Les méningiomes grade I, II, III OMS 2007	45	47
PNET grade IV OMS 2007	2	2
Les astrocytomes (fibrillaire ou pilocytique) grade I OMS 2007	6	6
Les astrocytomes diffus grade II OMS 2007	9	9
Les astrocytomes anaplasiques grade III OMS 2007	2	1
Gliosarcome grade IV OMS 2007	1	1
Médulloblastomes grade IV OMS 2007	5	5
Les épendymomes grade II OMS 2007	4	4
Gangliogliome grade III OMS 2007	1	1
Oligodendrogliomes grade II OMS 2007	6	3
Hémangioblastome	1	1
Métastases d'un adénocarcinome différencié	2	2
Ependymogliomes grade I OMS 2007	2	1
Astroblastomes grade II OMS 2007	2	2
Oligoastrocytomes grade II OMS 2007	2	5
Oligoastrocytomes grade III OMS 2007	2	2
Neurofibrome plexiforme	1	1
Plasmocytome malin	1	1
Glioblastome grade IV OMS 2007	1	1
Glioblastome à composante oligodendrogliale grade IV OMS 2007	1	1
Tératome mature	1	1
Craniopharyngiome grade I OMS 2007	1	1
Ganglioneurone grade I OMS 2007	1	1
Angiome cérébrale		1
Total	100	100

On observe que sur les 100 cas de tumeurs du système nerveux central on a 100 cas où les diagnostics sont confirmés après relecture . Donc dans l'ensemble l'étude morphologique des tumeurs du système nerveux central est bien réalisée à Dakar.

Cependant une étude plus fine nous permet de voir que le plus souvent pour les médulloblastomes ou les glioblastomes le grade n'est pas souvent précisé or cela est très important pour leur prise en charge car ce sont des tumeurs très agressives de grade IV de OMS 2007.

Certaines architectures morphologiques peuvent prêter à confusion d'où l'intérêt de l'immunohistochimie pour confirmer le cas ou déterminer l'origine primitive des tumeurs secondaires.

3-3-2 Aspects comparatifs des sous-types histologiques des méningiomes

Voici les aspects anatomopathologiques comparatifs détaillés des méningiomes figurant sur les comptes rendus anatomopathologiques et après relecture

Tableau X : Aspects comparatifs des sous-types histologiques des méningiomes

Types histologiques de Méningiomes	Sur le compte rendu anatomopathologique	Après relectures des lames
Méningiomes méningothéliales Grade I	22	23
Méningiomes transitionnels Grade I	2	13
Grade II	1	2
Grade III		1
Méningiomes fibroblastiques Grade I	6	7
Méningiomes angiomateux Grade I	8	0
Méningiome choroïde Grade II	0	1
Méningiome de sous-types non précisés		
Grade I	3	0
Grade II	3	0
Total	45	47

En ce qui concerne les méningiomes sur le plan morphologique, on observe après relecture que les sous-types histologiques n'ont pas été précisés dans 6 cas. Cependant ce n'a pas d'influence sur la prise en charge des patients.

Dans 8 cas le diagnostic de méningiome angiomateux a été mal posé. Le Diagnostic de méningiome choroïde n'a pas pu être posé également.

Le grade du méningiome a été sous évalué dans un cas grade 2 au lieu de grade 3.

4-DISCUSSION

4-1 Aspects épidémiologiques

4-1-1 Prévalence des TSNC

Entre 2003 et 2012, nous avons colligé 171 cas de TSNC. La moyenne annuelle de la prévalence des TSNC était de 17,1 cas par an. La prévalence augmentait progressivement de 9 cas en 2003 à 36 cas en 2012, le maximum de cas ayant été colligés au cours de l'année 2012 (soit 36 cas en 2012).

Cette prévalence serait en deçà de la réalité. Il est difficile de déterminer la fréquence réelle des tumeurs cérébrales, au Sénégal comme en milieu africain.

Les facteurs qui justifient ce fait seraient liés à l'insuffisance de centres spécialisés pour la prise en charge des tumeurs cérébrales. La plupart des études réalisées sur ce sujet étaient basées sur des centres médico-chirurgicaux essentiellement (services de neurologie et de chirurgie générale). De nombreux patients, pour des difficultés socio-économiques n'arrivaient pas à supporter non seulement le coût du traitement, mais aussi celui de l'examen anatomopathologique.

Dans les conditions d'exercice à Dakar, les prélèvements issus des blocs opératoires sont remis aux patients et accompagnants de patients. De nombreuses pièces opératoires sont perdues du fait de la non information des accompagnants qui ne sont pas suffisamment conscients de la nécessité de réaliser une étude histologique des spécimens issus de l'intervention chirurgicale. D'autres parts, un lot de pièces opératoires est acheminé dans des laboratoires à l'extérieur du pays par les parents ou par le biais de courtage de laboratoires de biologie ou autres.

4-1-2 TSNC en fonction de l'âge

L'âge des patients dans cette cohorte variait entre 12 mois et 82 ans. La moyenne d'âge était de 37,33 ans \pm 19,714 (écart type), et l'âge médian de 39 ans. Les tranches d'âge les plus touchées étaient celles de]31-35] ans, de]46-50] ans et de]56-60] ans. Ces résultats se rapprochent de ceux rapportés par de nombreux auteurs, que nous avons consignés dans le tableau ci-dessous.

Tableau XI : Comparaison des TSNC en fonction de l'âge avec les données de la littérature

	Notre série Dakar (2015)	Konségré et coll. à ouagadou- gou en (2014) [69]	Iben et coll. CHU Hassan II (2014) [54]	Zouaoui et coll. en France en (2012) [121]	Adal- oussi et coll. (2010) [6]	Eyenga et coll. Came- roun (2008) [38]	Andre- ws et coll. au Ghana (2004) [7]	Amarti et coll. de Rabat (2001) [5]	Kameni et coll. Dakar (2000) [64]
Age moyen	37,33 ±19,714 ans	37,05	35,5 ans	52,3 ans	37,61 ±19,37 ans	40,3 ±20,6 ans	39,8 ans	36 ans	35,80 ans
Extrêmes	12 mois-82 ans		-	-	12 mois - 82 ans	2 semaines - 74 ans	-	-	-
Age médian	39ans		38 ans	56ans	38 ans	-	-	-	-
Tranche plus touchée] 46-50]		-	20 à 70 ans	[36-55]	Entre 2 ^{ème} Et la 4 ^{ème} décennie	-	-	

Pour l'ensemble des auteurs, la pathologie cérébrale était celle de l'adulte jeune dont l'âge est inférieur à 40 ans, aussi bien pour les auteurs africains qu'europeens.

Les tranches d'âge les plus touchées étaient notées avant la 5^{ème} décennie pour les pays en voie de développement et plus tard, pour les pays industrialisés. La faible espérance de vie dans les pays en voie d'émergence semble expliquer cette situation contraire aux pays développés, où ces tumeurs prédominent après la cinquième décennie de l'existence, sûrement en raison d'une espérance de vie plus élevée.

Dans notre série d'étude, l'adulte était environ 5 fois plus touché que l'enfant (140 cas d'adultes contre 30 cas d'enfants).

Ces résultats sont conformes à ceux publiés par d'autres auteurs dans le reste de l'Afrique. (Confère tableau).

Les tumeurs cérébrales concernaient 4 à 6 fois plus d'adultes que d'enfants. **[5,6,14,38,84,120]**

L'étude de Mbonda et coll. avait noté un chiffre plus important (21,17 fois plus d'adultes que d'enfants) comme le montre le tableau ci-dessous :

Tableau XII : Comparaison des TSNC en fonction des enfants et des adultes avec les données de la littérature

	Notre série (2015)	Zouaoui et coll. en France en 2012 [121]	Mbonda et coll. (2011) [82]	M.And -aloussi et coll. (2010) [6]	Eyenga et coll. Cameroun (2008) [38]	Broalet et coll. Abidjan(2007) [14]	Zera et coll. (2004) [120]	Amarti et coll. Rabbat (2001) [5]	Mori et coll. (Japon) [84]
Age limite entre enfant et adulte	15 ans	15ans	15 ans	15 ans	15 ans	15 ans	20 ans	15 ans	15 ans
Enfants	17,50%	5,1%	4,51%	15,7%	15%	15,74%	20%	23,02%	12,97%
Adultes	82,50%	94,9%	95,49%	84,3%	85%	84,26%	80%	76,98%	87,02%
Rapport adultes / Enfants	4,7	18,6	21,17	5,36	5,66	5,35	4	3,34	6,70

En Europe, le nombre d'enfants atteints de tumeurs cérébrales reste faible, mais il est en augmentation ces dernières années. [19]

4-1-2.1 Chez les enfants

Dans notre cohorte, la moyenne d'âge des enfants était de $6,93 \pm 4,291$ (écart type), l'âge médian était de 7 ans et les extrêmes de 12 mois et 15 ans. La tranche d'âge la plus touchée était celle de 7 à 10 ans avec 36,7% des enfants puis celle de 0 à 2 ans avec 23,3 % des enfants. Les pics de fréquence concernaient en premier la petite enfance et ensuite l'âge scolaire.

Tableau XIII : Comparaison des TSNC en fonction de l'âge avec les données de la littérature chez les enfants

	Notre série Dakar (2015)	Hamdane et coll. en tunisie (2012) [47]	Mbonda et coll. Cameroun (2011) [82]	F. Jadali, et coll. en Iran (2008) [57]	Alexious et coll. en Grèce en (2008) [4]	Bellil et coll. en Tunisie en (2008) [10]	Broalet et coll. Abidjan (2007) [14]
Age moyen	6,93 ± 4,291	9 ans	9 ans	8,9 ± 4,1 ans	7,2 ans.	8 ans	8,5ans
Age médian	7 ans	-	-	-	-	-	-
Extrêmes	12 mois et 15 ans	8 mois et 16 ans	-	-	-	-	1 à 15 ans
Tranche plus touchée]7-10] ans et]0-2] ans	-	8 -13 ans	-	-	-	11 - 15 ans

Ce tableau est récapitulatif des âges moyens, médians et extrêmes ainsi que des tranches d'âges les plus touchées des différentes séries.

Pour de nombreux auteurs, comme l'indique ce tableau, les tumeurs cérébrales concernaient les enfants d'âge scolaire. Notre série mentionnait un âge moyen d'environ 7 ans comme la série d'Alexious et coll.. D'autres auteurs avaient relevé un âge à peine plus élevé (8 à 9 ans) comme le montre le tableau ci-dessus **[4,10,14,57,82]**

Dans notre série, la tranche d'âge la plus intéressée était celle de la petite enfance et de l'âge scolaire. Ce résultat est conforme aux données avancées par divers autres auteurs [72,93]

Plantaz et coll. [93], Lamsak et coll. [72] ainsi que Zerah et coll. [120], avaient noté comme tranche d'âge la plus touchée celle de 4 à 11 ans.

Pour El Gaidi et coll. [34], de même que Karkouri et coll. [64], la tranche d'âge de 5-9 ans était la plus intéressée.

D'autres auteurs comme Fattet et coll. [39], désignaient celle de l'adolescence parmi les tranches d'âge intéressées.

Dans notre échantillon, deux pics de fréquence étaient observés : le premier concernait la petite enfance et le second l'adolescence. Mbonda et coll. [82] et Broalet et coll. [14] ont trouvé une incidence plus élevée chez les 10-15 ans.

4-1-2.2 Chez les adultes

La moyenne d'âge était de 43,79 ans \pm (15,101). L'âge médian était de 45 ans et les extrêmes étaient de 16 et 82 ans.

Très rarement, des auteurs avaient considéré les âges moyens des adultes séparément de ceux des enfants dans leurs cohortes. Mais il faut retenir que les tumeurs cérébrales les plus graves touchaient les sujets les plus âgés.

4-1-3 TSNC en fonction du sexe

Dans notre étude, la prépondérance féminine était peu marquée et constituait les 55% de l'échantillon.

Tableau XIV: Comparaison des TSNC en fonction du sexe avec les données de la littérature

	Notre série Dakar (2015)	Iben et coll. CHU Hassan II (2014) [54]	Zouaoui et coll. en France en (2012) [121]	Adal- oussi (2010) [6]	Amarti et coll. de Rabat en – (2001) [5]
% femme	55%	54%	53,3%	51,96%	50,15%
% Homme	45%	46%	46,7%	48,04%	49,85%.

Ce tableau expose le pourcentage de femmes atteintes par les tumeurs cérébrales par rapport aux hommes dans différentes cohortes.

Les résultats avancés par divers auteurs comme Iben et coll. [54], Zouaoui et coll. [121], Adaloussi et coll. [6] ainsi que Amarti et coll. [5] se rapprochent des données de notre étude.

La légère prédominance des femmes sur les hommes était également observée dans l'étude d'Eyenga et coll. [38] et Andrews et coll. [7] qui avaient respectivement rapporté un sexe ratio de 0,82 et de 0,87.

Par contre, une prépondérance masculine a été avancée par Guida et coll. [46] avec un sexe ratio de 4,4.

4-1-3.1 Chez les enfants

Chez les enfants, une légère prédominance féminine était constatée dans 53 % de notre échantillon.

Ce résultat était conforme à celui noté dans certaines séries

Une légère prédominance féminine avait été notée par d'autres auteurs comme Broalet et coll.[14] ainsi que Mbonda et coll. [82] qui ont rapporté dans leur cohorte respectivement un sexe ratio 3/5 et un sexe ratio de 0,9.

4-1-3.2 Chez les adultes

Chez les adultes, le pourcentage de femmes atteintes de TSNC était de 57,55% avec 81 patients atteints. Alexious et coll. [4] dans leur série ont signalé une légère majorité de femmes (50,3% de femmes contre 49,7% d'hommes).

La prédominance d'un sexe par rapport à l'autre varie d'une série à l'autre. Cela pourrait être lié à la taille de la série, ainsi qu'à la différence des paramètres étudiés.

4-1-4 Nombre de TSNC selon la topographie

4-1-4.1 Nombre des TSNC au niveau encéphalique et vertébro-médullaire

Dans notre étude, au plan topographique, les localisations encéphaliques étaient majoritaires avec 87,77%. L'atteinte vertébro-médullaire constituait 12,23% de la série.

Ces données rejoignent celles d'Iben et coll. [54], de Chabni et coll. [71], d'Andaloussi et coll [6] et de celle de la série d'Amarti et coll. [5] comme montre le tableau suivant :

Tableau XV : Comparaison des TSNC en fonction de la topographie encéphalique ou vertébro-médullaire avec les données de la littérature

Siège	Notre série Dakar (2015)	Iben et coll. CHU Hassan II (2014) [54]	Chabni et coll. Maroc (2012) [71]	Zouaoui Et coll. en France en (2012) [121]	Andaloussi (2010) [6]	Andrews et coll. au Ghana (2004) [7]	Série d'Amarti et coll. (2001) Rabat [5]
Supratentorial (%)	66,91%	62%	68,22	80%	56	-	66
Infratentorial (%)	20,86 %	38%	24,8	15%	27	-	16
Vertébro-Médullaire (%)	12,23%	-	6,98	5%	-	13	18

Eyenga et coll. [38] avaient trouvé également une majorité de tumeurs de localisation intracrânienne qui formaient les 75 % de leur série, les 25% étant représentés par le siège intrarachidien.

4-1-4-1-1 Chez les enfants

Dans notre étude, la localisation encéphalique occupait le premier rang avec 92,31% contre 7,69% pour le siège vertébro-médullaire.

Au niveau encéphalique, le site infratentorial était prédominant avec 54,16% tandis que la localisation supratentorielle réalisait les 45,84%.

La série de Broalet et coll. [14] retrouvaient, contrairement à notre cohorte, un plus grand nombre de tumeurs supratentorielles (54,38% des cas) par rapport aux sièges infratentoriels (33,33%) et 12,28% de cas de tumeur orbitaire.

Jadali, et coll. [57] sur une période d'étude de 10 ans, avaient rapporté que pour une série de 143 patients de TSNC, 119 cas de siège intracrânien et 58 cas de siège intrarachidien.

Cinquante - un virgule trois pour cent des tumeurs cérébrales étaient situées dans la région supratentorielle et 48,7% dans les régions sous-tentorielles. Cette suprématie des localisations supratentorielles a été également avancée par Merazin et coll. [83].

Il en est de même pour les auteurs comme Kadri et coll. [71], Hamdane et coll. [47] qui avaient noté ces mêmes constatations dans leurs séries.

De même, Mbonda et coll. [82], avaient observé dans leur série une prédominance des tumeurs infratentorielles avec 23 cas soit 54,76% contre 19 cas soit 45,24% en localisation supratentorielle.

Djamil et coll. [28] avaient aussi noté dans leur échantillon, un nombre de tumeurs de siège infratentoriel plus important que celui des tumeurs localisées en supratentoriel.

Dans une série égyptienne [34], la plupart des tumeurs étaient confinées à un seul compartiment (infratentoriel dans 49,7%, supratentoriel dans 46,6%), tandis que 3,8% des tumeurs impliquaient des compartiments multiples.

4-1-4-1-2 Chez les adultes

Dans notre étude, chez l'adulte, il était dénombré 98 cas de tumeurs de siège encéphalique et 15 cas de localisation vertébro-médullaire. De nombreux auteurs, avaient rapporté des tumeurs cérébrales plus fréquemment situées au niveau encéphalique.

Alexious et coll. [4] signalaient une localisation intracrânienne majoritaire (93%, $n = 1315$) contre la localisation spinale (7%, $n = 99$). Bellil et coll. [10], dans leur série, avaient compté 426 cas soit 86,6% des cas au niveau intracrânien et 66 cas soit 13,4% au niveau vertébro-médullaire.

4-1-4.2 Répartition des TSNC au niveau encéphalique

4-1-4-2-1. Topographie des TSNC au niveau supratentoriel

Dans notre série, une nette prédominance des lobes cérébraux était constatée avec 96,78% suivie de la localisation à la faux du cerveau avec 2,15% et enfin le siège sellaire avec 1,07%.

Ce résultat est similaire à celui observé par d'autres auteurs.

Les lobes cérébraux occupaient le premier rang, de par la topographie des tumeurs cérébrales dans la série d'Andaloussi et coll. [6] avec 89,47%, et dans la cohorte de Kelley et coll. [65] (65,5%). Dans l'étude d'Iben et coll. [54], le siège hémisphérique occupait le 1^{er} rang avec 57% puis la ligne médiane 16% et enfin le ventricule avec 3% et le siège extra-axial avec 16%.

4-1-4-2-1-1 Chez les enfants

Chez les enfants, toutes les tumeurs supratentorielles dans notre échantillon siégeaient au niveau des lobes cérébraux. Broalet et coll. [14] avaient colligé 13 cas soit 68,42% au

niveau des lobes cérébraux, puis pour la ligne médiane (5 cas avec 26,31%) et le siège extra axiale (1 cas soit 5,26%).

Jadali et coll. [57] notaient au niveau de la région supratentorielle 45,6% des tumeurs dans les hémisphères, 19,7% en intraventriculaire et le reste était situé en siège suprasellaire, au niveau du nerf optique et de la région pinéale.

4-1-4-2-1-2 Chez les adultes

Peu d'étude portait sur les tumeurs cérébrales uniquement.

4 -1-4-2-2 topographie au niveau infratentorial

Dans notre série, au niveau infratentorial, les tumeurs des hémisphères cérébelleux venaient au premier rang avec 11 cas soit 61,11% puis celles de localisation extra parenchymateuse avec 4 cas soit 22,22% et enfin la localisation à la ligne médiane était retrouvée dans 3 cas soit 16,67%.

L'atteinte prédominante des hémisphères cérébelleux était également observée par différents auteurs. Dans les séries d'Andaloussi et coll. et de Kelley et coll. [65] elle représentait respectivement 65,06% et 50% des cas.

Dans l'étude d'Iben et coll. [54], le siège à l'hémisphère cérébelleux dominait avec 27% puis le vermis avec 24% et enfin le IV ventricule et le siège extra-axial.

4-1-4-2- 2-1 Chez les enfants

Dans notre cohorte, toutes les tumeurs infratentorielles des enfants étaient localisées au niveau des lobes cérébelleux.

Ces résultats diffèrent de ceux rapportés par les auteurs. Ceci peut s'expliquer par notre mode d'échantillonnage.

Dans l'étude de Mbonda et coll. [82], la fosse postérieure médiane comptait 60,87% des cas, et au niveau des hémisphères cérébelleux 21,74% des cas, au niveau médio-hémisphérique 13,04% des cas et en extra axiale 4,35%.

La fréquence des tumeurs des fosses postérieures était de 22,18% dans une série sénégalaise [102].

Dans la cohorte de Jadali, Almasi et coll. [57], la région infratentorielle comportait 94,8% des tumeurs qui siégeaient dans le cervelet au niveau de l'angle et au tronc cérébral.

4-1-4-2-2 Chez les adultes

Peu d'étude portait sur les tumeurs cérébrales uniquement.

4-1-4.3 Topographie au niveau vertébro-médullaires

Dans notre série, les tumeurs intra- médullaires extra -durales prédominaient avec 47,06% suivies par les tumeurs intra- médullaires intra -durales avec 29,41% et enfin les tumeurs extra- médullaires intra- durales qui constituaient 23,53% de l'échantillon.

Chez l'adulte, la localisation des tumeurs intra- médullaires extra - durales était majoritaire puis les tumeurs intra- durales intra –médullaires étaient notées ensuite venaient les tumeurs intra- dural extra- médullaires.

Ces résultats sont identiques à ceux rapportés par la série d'Andaloussi et coll. [6] qui avaient noté également la prédominance de l'atteinte extra- durale intra -médullaire (50%) devant l'atteinte intra- durale extra- médullaire avec (30%) et l'atteinte intra- durale intra -médullaire (20%).

4-1-4-3-1 Chez les enfants

Nous avons observé une égale répartition des TSNC entre les régions extra-durales intra-médullaires et celles intra-durales extra-médullaires.

Jadali, Almasi et coll. [57] ont noté dans leur cohorte une prépondérance de tumeurs embryonnaires (37,5%). Les tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales étaient au second rang avec (20,8%), puis venaient les tumeurs astrocytaires (16,7%) et les tumeurs de méningothéliales (12,5%).

Cette différence de résultats est liée à nos possibilités chirurgicales, aux plateaux techniques dont nous disposons et aux paramètres étudiés ainsi que à notre période d'étude.

4-1-4-3-2 Chez les adultes

Peu d'étude portait sur les tumeurs cérébrales uniquement.

4-2 Aspects histologiques

4-2-1 Différents types histologiques diagnostiqués

❖ Tumeurs primitives

Elles constituaient le type histologique de tumeurs primitives du TSNC le plus fréquemment diagnostiqué.

Le méningiome qui représentait 43,28% de la série (soit 74 cas sur 171) était le type histologique le plus fréquent. Les tumeurs neuro-épithéliales venaient avec 53 patients (soit 30,70% de notre cohorte) en seconde position.

Le méningiome occupe le premier rang dans notre étude car dans nos pays ce sont les tumeurs les plus accessibles au plan chirurgical, la chirurgie des tumeurs gliales étant plus difficile en raison de leur infiltration.

Nous avons comparé nos résultats à ceux présentés par de nombreux auteurs, consignés dans le tableau suivant.

Tableau XVI : Comparaison des TSNC en fonction des différents types histologiques diagnostiqués avec les données de la littérature

Histologie	Pourcentage dans chaque étude						
	Notre série	Zulch et coll. [122]	Janis et coll. [58]	Cushing et coll. [24]	Amarti et coll. [5]	Andaloussi et coll. [6]	Konségré et coll. [69]
Astrocytome bénin	15,20	14,2	24,1	15,9	12	10,46	
Astrocytome Malin	5,26	13,3	28	10,3	17,2	15,03	
Méningiome	43,28	18,1	19,3	13,4	17,7	24,84	36,04+++
Métastase	1,75	4,1	-	4	9,1	8,50	
Adénome	0,58	7,1	4,5	17,8	7,5	0,65	
Neurinome	2,92	7,5	5	8,7	6,4	4,25	
Médulloblastome	4,70	4	4,3	4,3	4,3	6,86	
Kyste épidermoïde	0,58	1,6	-	0,7	-	0,33	
Lymphome	1,75	-	-	-	-	1,96	
Ependymome	5,84	4,6	3,5	1,3	3,8	6,54	
Oligodendrogliome	3,52	4,6	1,4	2,7	1,8	4,25	

Ce tableau permet de comparer les principaux types histologiques de tumeurs du SNC. Andrews et coll. avaient signalé dans leur cohorte une prédominance des astrocytomes.

Si l'on considère l'âge, les types histologiques les plus fréquents par ordre décroissant sont chez les enfants les astrocytomes, les épendymomes, et les médulloblastomes alors que chez les adultes, les méningiomes occupaient la tête de file, suivies des astrocytomes, des oligodendrogliomes puis des épendymomes.

Tableau XVII: Comparaison des TSNC en fonction des différents types histologiques diagnostiqués chez les enfants et les adultes avec les données de la littérature

Histologie	Enfant							Notre série	Andaloussi [6]
	Notre série	Hamdane et coll. [47]	Andaloussi et coll. [6]	Shop et coll. [123]	Mbon-da et coll. [84]	Broalet et coll. [82]			
Astrocytomes (Tous types)	4,09 %	41,3%	41,66%	32,1%	52,37 %	27,26%	16,37%	22,09%	
Méningiomes	1,75 %		2,08%	2,8%	4,76%	13,63%	41,52%	29,45%	
Médulloblastomes	2,34 %	11,1%	27,08%	19,4%	16,67 %	4,54%	2,34%	3,48%	
Ependymomes	2,92 %		10,4%	5,5%	19,04 %	4,54%	2,92%	5,42%	
Oligodendrogliomes	-		-	2,8%	-	-	3,52%	5,04%	
Adénomes hypophysaires	-		2,08%	0,5%	-	-	0,58%	0,38%	
Métastase	-		-	0,5%	-	-	1,75%	10,07%	
Craniopharyngiome	-	17,5%	-	-	4,76%	4,54%	0,58%	-	
Papilome du plexus corioïde	-		-	-	2,38%	-	-	-	
Lymphome de Burkitt	-		-	-	-	13,63%	-	-	
Rhabdomyosarcome	-		-	-	-	9,09%	-	-	

Ce tableau permet de comparer les principaux types histologiques des tumeurs du SNC chez les enfants et chez les adultes.

Nos résultats s'opposent à ceux de Fattet et coll. [39] qui dans leur série ont relevé des résultats qui divergent de ceux de notre série.

Une prédominance des crâniopharyngiomes et des tumeurs pinéales était constatée dans leur cohorte. Une particularité, était représentée par la prévalence du lymphome de BURKITT qui précédait les lésions classiquement décrites (crâniopharyngiomes, médulloblastomes, épendymomes). Des lésions, rarement décrites chez l'enfant, ont été retrouvées, notamment un méningiome, un adénome hypophysaire infiltrant et un neurinome de l'acoustique. [65]

Des auteurs ont rapporté une prépondérance des tumeurs gliales sur les autres types. Ce sont Kadri et coll. [62], Eyenga et coll. [38] ainsi que Tuskan-Mohar et coll. [115]. Dans leur série, les astrocytomes dominaient.

Pour Alexious et coll. [4], les astrocytomes constituaient la composante la plus importante, avec les astrocytomes pilocytiques qui représentaient 25,6% de toutes les tumeurs. La deuxième entité la plus fréquente était le médulloblastome, qui formait 18% de toutes les tumeurs, et les épendymomes en étaient la troisième tumeur la plus fréquente.

Dans l'étude de Karkouri et coll. [64], le médulloblastome était la tumeur la plus fréquente (34,5%), suivi par l'astrocytome pilocytique (17,3%) et l'astrocytome diffus de grade II (12,5%).

Ces résultats sont conformes à ceux relatés par l'OMS.

Répartition en fonction de la topographie et du type histologique

Dans notre étude, nous avons trouvé 53 cas (soit 30,70 %) de tumeurs neuro-ectodermiques dont 35 cas (soit 20,50%) de tumeurs astrocytaires.

Ces résultats sont proches de ceux de la série de Jadali, Almasi et coll. [57] où les tumeurs astrocytaires étaient classées en première place (44 sur 119 soit 36,8%), devant les tumeurs embryonnaires (37 sur 119 soit 31,1%), et les tumeurs épendymaires (13,4% soit 16 sur 119).

Il existe également une similitude de résultats avec ceux observés dans la cohorte de Merazin et coll. [83]

Ces auteurs avaient noté que les tumeurs du SNC les plus communes étaient constituées respectivement par le médulloblastome, l'astrocytome et le crâniopharyngiome.

Le plus commun parmi les néoplasmes astrocytaires et embryonnaires intracrâniens était représenté respectivement par l'astrocytome pilocytique et le médulloblastome.

Dans l'étude de Merazin et coll., les proliférations tumorales intraspinales les plus courantes étaient représentées respectivement par les tumeurs embryonnaires (37,5%) et les tumeurs mésoenchymateuses non méningothéliales (20,8%), suivie par les tumeurs astrocytaires (16,7%) et les tumeurs méningothéliales (12,5%).

Pour El Gaidi [34], les tumeurs intracrâniennes les plus fréquentes étaient par ordre de fréquence constituées par les astrocytomes (35%), les médulloblastomes (18,8%), les crâniopharyngiomes (11,3%) et les épendymomes (10%).

Les astrocytomes pilocytiques constituaient 55% de tous les astrocytomes et 19,3% de toutes les tumeurs cérébrales.

Les tumeurs primitives neuroectodermiques (2,7%), suivies par les méningiomes, les tumeurs des cellules germinales et les tumeurs du plexus choroïde (2,4% chacun) étaient les types histologiques les moins fréquents.

❖ Tumeurs métastatiques

Dans notre cohorte, les métastases étaient localisées aussi bien au niveau encéphalique qu'au niveau vertébro-médullaire.

Ce résultat diffère de ceux retrouvés par d'autres auteurs.

La série d'Andalousi et coll. [6] retrouvait une majorité de métastases au niveau vertébro-médullaire (61,46%) par rapport au siège encéphalique (38,46%).

Alexis et coll. [114] dans sa cohorte a noté que l'ensemble des métastases de son étude étaient de siège encéphalique.

Le faible taux de métastases dans notre série serait dû aux problèmes d'archivage, aux circuits de courtage et au stade tardif de prise en charge des patients dans nos contrées qui le plus souvent décédaient avant de disposer de prélèvements.

4-2-2 Les méningiomes

Les méningiomes constituaient les tumeurs les plus fréquentes de notre série avec 43,28% des tumeurs cérébrales. Ce résultat est similaire à celui rapporté par de nombreux auteurs.

Ce pourcentage reste inclus dans l'intervalle des chiffres rapportés par de nombreux auteurs.

Alors que Konségré et coll. [69] rapportaient dans leur cohorte une majorité de méningiomes qui représentaient 36,04%, Mbouri [37] avait noté un taux prédominant de 24,15%.

Oka, lui avait trouvé un taux majoritaire de méningiomes avec 33,43%.

Et chez Youssoupha et coll. [102], les méningiomes représentaient 44,44 % des tumeurs cérébrales : ce chiffre était à peu près égal au pourcentage de méningiomes dans notre série.

Ces chiffres varient d'une série à l'autre et semblent liés à la différence de nombre de cas inclus dans chaque étude, et aussi à la différence des paramètres étudiés.

Ces tumeurs sont les plus fréquentes dans notre série et chez de nombreux auteurs africains, car elles sont les plus accessibles dans nos conditions d'exercice et les plus opérables dans nos contrées.

Dans notre série, l'âge moyen des patients atteints de méningiomes était de 45 ans \pm (écart type 16,341) avec des extrêmes de 6 ans et 82 ans.

Ces résultats sont conformes à ceux notés dans plusieurs autres séries dont les données ont été consignées dans le tableau suivant.

Tableau XVIII: Comparaison des TSNC en fonction de l'âge pour les méningiomes

	Notre étude Dakar (2015)	Konségré et coll. à ouagadou- gou en (2014) [69]	Mbouri et coll. (2008) [37]	OKA et coll. (2002) [87]	Youssoupha et coll. Sénégal (1999) [102]
Moyenne d'âge	45 ans \pm 16,341	45,32 ans	46 ans	43 ans	-
Extrêmes	6 ans et 82 ans	13 et 86 ans	17 et 82 ans	7 et 82 ans	21 et 77 ans

Les méningiomes intéressaient plus la population féminine dans notre étude tout comme dans de nombreuses autres séries.

Youssoupha et coll, Mbouri et coll, Oka et coll. et Konségré et coll. avaient trouvé respectivement un sex ratio de 0.41, de 0.66, de 1.5 et de 1.25. [37,69,87,102]

Au plan cytologique, des smears ou écrasés sont réalisés et dans de rares localisations où les cellules méningiomateuses desquament, en cas de méningiomes fibroblastiques de l'angle ponto-cérébelleux, des appositions peuvent aider au diagnostic. Les méningiomes sont évoqués sur la présence de cellules à contours mal définis et organisées en tourbillons appelés encore « whorls » ou en faisceaux ou les deux à la fois. L'étude cytologique n'a pas été réalisée pour les cas de notre série : car elle n'est pas encore pratiquée à Dakar. Elle revêt une grande importance car elle permet dès la cytologie d'évoquer le diagnostic de méningiome, d'en déterminer le sous-type histologique.

A la macroscopie, il est important de peler le méningiome sur toute sa surface pour ne pas ignorer une infiltration du tissu cérébral sain qui entraîne un surgrading à la lecture au microscope optique.

Au plan histologique, les critères permettant de poser le diagnostic de méningiome reposent essentiellement sur la nature arachnoïdienne des cellules, leur disposition en whorls ou en faisceaux ou l'association des deux aspects. La présence de cellules claires, de structures papillaires, de structures chordoïdes, la richesse de la tumeur en psammomes, en vaisseaux, en kystes ou cellules inflammatoires lympho-plasmocytaires permettent de préciser le sous-type histologique et participent au grading de cette tumeur.

Le sous-type méningothélial était le plus fréquemment diagnostiqué dans notre cohorte. Il représentait 47,29 % des méningiomes.

Il en est de même dans l'étude de Konségré et coll. (35,48%), de Mbouri et coll. (34,73%), et d'Oka et coll. (55,78%) [37,69,87]. Par contre dans l'étude de Youssoupha et coll. [102], le sous-type histologique fibroblastique (58,33%) était majoritaire.

Tableau XIX: Comparaison des sous-types histologiques des méningiomes avec les données de la littérature

Sous type histologique	Notre étude Dakar (2015)	Konségré et coll. à ouagadougou en (2014) [69]	Mbouri et coll. (2008) [37]	Oka et coll. (2002) [87]	Youssoupha et coll. Sénégal (1999) [102]
Méningiome angioblastique	6 soit 8,10%	-	-	5,26%	1 soit 4,166%
Méningiome endothéliomateux	2 soit 2,70%	-	-	-	-
Méningiome fibroblastique	11 soit 14,86%	-	19 soit 20%	16,68%	-
Méningiome méningothélial	35 soit 47,29%	35,48%	33 soit 34,73%	55,78%	14 soit 58,33%
Méningiome psammomateux	5 soit 6,75%	-	14 soit 14,73%	3,15%	9 soit 37,5%
Méningiome transitionnel	3 soit 4,05%	-	29 soit 30,54%	15,78%	-
Méningiome (non précisé)	12 soit 16,21%	-	-	-	-
Kystique	-	-	-	2,10%	-
Papillaire	-	-	-	1,05%	-

L'ensemble des méningiomes de notre étude étaient de nature bénigne grade I et II.

Cette prépondérance des méningiomes de nature bénigne se constatait dans l'étude de V.Konségré et coll. où les méningiomes de nature bénigne représentaient 90,31 %, et les méningiomes atypiques (grade II) et malins (grade III) 9,69 % des cas.

Dans notre série, à la relecture, pour un cas, le diagnostic n'étant pas évident en se basant sur la morphologie uniquement, nous avons eu recours à l'immunohistochimie pour effectuer le diagnostic différentiel entre un méningiome et un schwannome.

Les anticorps utilisés ont été l'EMA qui avait montré un marquage de type intracytoplasmique avec un renforcement membranaire inconstant.

Le marquage par la PS100 est significatif lorsque il est cytoplasmique et nucléaire à la fois. Ce marquage était négatif et permettait d'éliminer un schwannome.

Le Ki 67 montrait un index mitotique faible inférieur à 5%. Le marquage significatif pour le Ki 67 doit être nucléaire. Il a pour rôle d'évaluer le risque de récurrence du méningiome par la surveillance de l'index mitotique de la tumeur.

La biologie moléculaire retrouvait dans les cas de méningiome une inactivation de la NF2 et de multiples altérations chromosomiques à des grades plus élevés. Cette biologie moléculaire n'avait pas été réalisée pour les cas de notre étude.

Le grading des méningiomes est fonction du type histopathologique (annexe 5) et de critères microscopiques indépendants du type histopathologique (annexe 6).

4-2-3 Tumeur du tissu neuro-épithélial

4-2-2.1 Les tumeurs astrocytaires

Ces tumeurs représentaient 35 cas sur 171 soit 20,50 % de cette série de patients et venaient en seconde position.

Eyenga et coll. [38], retrouvaient les méningiomes comme étant les tumeurs les plus fréquentes de leur série avec 24 % des cas (n = 56), suivis des astrocytomes avec 18 % des cas (n = 42) comme dans notre série.

Au plan cytologique, les smears objectivaient des cellules aux prolongements fibrillaires plus ou moins courts. Il est important d'apprécier si possible la densité cellulaire, son homogénéité ou non, les atypies cytonucléaires, l'aspect des vaisseaux proliférant ou non, la présence de nécrose cellulaire ainsi que l'activité mitotique, les éléments associés tel que la gliose réactionnelle, l'association à d'autres types cellulaires ou le caractère indifférencié de la prolifération. L'étude cytologique serait judicieuse pour un diagnostic plus précoce des tumeurs astrocytaires.

Au plan histologique, les tumeurs astrocytaires se caractérisent par la prolifération de cellules de nature astrocytaire, de type fibrillaire, gémitocytique ou protoplasmique uniquement ou associés. Toutes sortes de remaniements sont possibles.

A l'immunohistochimie, la GFPA est utile pour confirmer l'origine gliale de la prolifération. C'est une protéine du cytosquelette exprimée par les cellules astrocytaires. Son marquage est cytoplasmique, sous forme d'un maillage dans les tumeurs astrocytaires. Le marquage est plus focal, en mosaïque, dans les glioblastomes. [80]

Le Ki67 réalise un marquage nucléaire et permet d'apprécier l'index mitotique. L'immunohistochimie permet de distinguer une tumeur astrocytaire de bas grade d'une gliose réactionnelle car cette gliose n'exprime ni le Ki 67, ni la P53 ni IDH1 ou 2 [80].

A la biologie moléculaire la mutation de l'IDH1 ou la surexpression de la PDGFR alpha permettent de différencier une gliose réactionnelle d'un astrocytome de bas grade.

L'IDH1 est un marqueur diagnostique des gliomes et un facteur majeur de bon pronostic. Les mutations/substitutions des gènes IDH concernent les gliomes de grade II et III de tout type histologique (astrocytome, oligodendrogliome, oligoastrocytome), les glioblastomes secondaires, et les glioblastomes du sujet jeune, dont on ne sait pas toujours s'ils sont secondaires ou de novo [80]

Les glioblastomes de novo se caractérisent par les mutations PTEN et l'amplification de l'EGFR. Les glioblastomes secondaires présentent une mutation P53 en plus d'IDH1/IDH2.

L'EGFR a une valeur diagnostique: son amplification est fréquente dans les glioblastomes de novo (environ 40%), peu fréquente dans les gliomes mixtes anaplasiques et les oligodendrogliomes [97].

Sa valeur pronostique serait péjorative dans les glioblastomes par rapport aux glioblastomes ne présentant pas l'amplification d'EGFR, particulièrement chez les patients jeunes [115,123]. Les traitements ciblant l'EGFR sont les anticorps monoclonaux (cetuximab, Erbitux®), les inhibiteurs de tyrosine kinase (gefitinib), ou autres stratégies immunothérapeutiques comme le vaccin ciblant EGFR VIII, dont des études cliniques récentes ont montré des résultats décevants. Le traitement par inhibiteur des tyrosines kinase, le gefitinib (Iressa®) et erlotinib (Tarceva®), est peu efficace. L'utilisation de cetuximab montre une réponse partielle qui n'est cependant pas corrélée à l'amplification de l'EGFR [43,53,117].

D'autres altérations génétiques peuvent être observées aux grades élevés. La biologie moléculaire permet d'orienter le grading de la tumeur cérébrale (haut ou bas grade).

Le grading s'effectue en s'aidant de la morphologie (la densité cellulaire, les atypies cytonucléaires, les mitoses, la prolifération microvasculaire et de la présence de nécrose cellulaire), puis de l'IHC et de la biologie moléculaire.

Le grading reste cependant lecteur dépendant et se base sur des données histologiques ou radio-histologiques. Selon les classifications, beaucoup de discordances intra et inter-observateurs sont notées et des travaux de recherche se poursuivent pour une meilleure caractérisation des tumeurs gliales.

Les astrocytomes de grade I (40%) et II (34,29%) étaient les plus fréquents dans cette cohorte suivis des glioblastomes ou tumeurs de grade IV (22, 86%). Le pourcentage de grade III (2,85%) était le plus faible. Les astrocytomes de grade I et II concernaient les patients dont l'âge était compris entre les trois premières décennies.

Les astrocytomes de grade III et IV intéressaient les patients dont l'âge se situait dans les trois dernières décennies.

Similairement à notre étude, les astrocytomes de grade I (19,2%) et II (23,1%) étaient les plus fréquents dans cette série suivis des glioblastomes ou tumeurs de grade IV (38,5%). Le pourcentage de grade III (19,2%) était le plus faible [38]

Selon l'OMS, les tumeurs gliales sont plus fréquentes, mais sont les plus difficiles d'accès au plan chirurgical en raison de leur infiltration. Dans nos pays la chirurgie de ces tumeurs est limitée par la faiblesse du plateau technique.

4-2-3-2 Les tumeurs oligodendrogliales

Nous avons rapportés 6/171 cas d'oligodendrogliomes cérébraux qui représentaient 17,14% des tumeurs neuro-épithéliales et 3,52% de l'ensemble des tumeurs du système nerveux central. Ils étaient tous de grade II.

Les âges variaient entre 32 et 42 ans. Une nette prédominance féminine (sex-ratio: 0,36) avait été observée, ce résultat reste à confirmer par des séries plus larges (5 femmes pour 1 homme).

La localisation supratentorielle était retrouvée pour les 3 cas où le siège était précisé.

Les oligodendrogliomes sont des tumeurs rares du système nerveux central [70]. Cette rareté est souvent expliquée par le fait que la fréquence réelle de ces tumeurs était sous-estimée, surtout dans leur forme infiltrante pure, induisant une gliose astrocytaire importante.

Cet aspect histologique serait interprété par l’OMS, comme des astrocytomes fibrillaires. Ceci pose le problème de reproductibilité des classifications. Les oligodendrogliomes se développaient à tout âge mais avec une nette prédominance entre la 4^{ème} et la 6^{ème} décade de la vie [26]. Pour Roux et coll. [99], les oligodendrogliomes cérébraux représentaient plus de 30 % des tumeurs gliales de l’adulte. L’âge moyen au moment du diagnostic était de 41 ans pour le grade A et de 45 ans et demi pour le B.

Il est difficile de comparer ces données avec celles de notre série car il n’y a pas de corrélation entre les deux classifications, celle de l’OMS basée sur la densité cellulaire, l’activité mitotique, la présence de nécrose cellulaire, la prolifération microvasculaire et les atypies cytonucléaires et celle de Saint –Anne fondée sur la prise de contraste en imagerie qui serait étroitement liée au degré d’hyperplasie endothélio-capillaire.

Pour Abdelkrim et coll. [1], l’oligodendrogliome constituait 2,5% de l’ensemble des tumeurs du système nerveux central diagnostiquées et 15,4% des tumeurs gliales.

Dans la série Ben A. S. et coll. [1], l’âge moyen au moment du diagnostic était de 34,7 ans avec des extrêmes de 8 et 61 ans. La tranche d’âge la plus touchée était celle de 20-45 ans avec 67% de l’échantillon. Le sex-ratio était de 0,36 soit 4 hommes/11 femmes.

Dans la cohorte Ben A. S. et coll. [1], tous les oligodendrogliomes étaient de localisation supratentorielle. Ces tumeurs siégeaient dans le lobe frontal dans 6 cas (40%), au niveau temporal dans 1 cas (6,6%), au niveau pariétal dans 3 cas (20%) et étaient multifocales dans 5 cas (33,3%).

Dans la cohorte Ben A. S. et coll. [1], parmi les 10 cas d’oligodendrogliomes purs, 8 étaient de grade II et 2 de grade III.

Au plan cytologique, est observée une population monomorphe de cellules comportant un noyau régulier, sphérique, entouré d’une collerette cytoplasmique. On note une richesse en calcifications pouvant rendre l’étalement cellulaire difficile. Des atypies cytonucléaires peuvent se voir.

Au plan histologique, le diagnostic d’oligodendrogliome repose sur la présence d’une prolifération cellulaire de nature gliale faite d’oligodendrocytes tumoraux réalisant un aspect classique en nids d’abeille le plus souvent. Divers remaniements peuvent s’observer ainsi qu’une vascularisation en bréchet de poulet.

A l' IHC, les anticorps testés sont Olig2 et la GFAP. L'olig2 sera exprimé en mottes paranucléaires et cette expression confirme la nature gliale des oligodendrocytes. [41,56,88]

L'interneurine-alpha est exprimée par les oligodendrogliomes. Il est un marqueur de la codélétion 1p19q avec marquage cytoplasmique, en croissant ou en boule paranucléaire.

La codélétion 1p19q est un marqueur diagnostique, un facteur pronostic majeur et un facteur prédictif de la réponse à la chimiothérapie dans les oligodendrogliomes.

Le Ki 67 évalue l'index mitotique et par conséquent le risque de récurrence. [40,48,55,66,92]

L'association d'une amplification de l'EGFR, d'une perte du chromosome 10 et d'une délétion homozygote de P16/CDKN2A sont retrouvés dans les oligodendrogliomes.

L'association des deux à la fois la codélétion 1p19q ainsi que d'une amplification de l'EGFR, d'une perte du chromosome 10 et d'une délétion homozygote de P16/CDKN2A sont rencontrés dans certains oligodendrogliomes. [57]

En cas de doute avec une prolifération lymphomateuse les anticorps suivants sont testés : CD20, CD3. L'absence d'expression ne permet pas d'éliminer la nature lymphoïde de ces cellules.

A la biologie moléculaire et à l'IHC une expression de la P53 est observée dans le grade II et III ainsi qu'une mutation de l>IDH. L'immunomarquage à la P53 est considéré positif lorsqu'au moins 10% des cellules tumorales présentent un marquage nucléaire intense (. Figarella- Branger et coll). La mutation de TP53 est une aide diagnostique pour différencier une tumeur oligodendrogliale d'une tumeur astrocytaire. La valeur pronostique de la mutation de TP53 serait péjorative pour les gliomes de grade II, par rapport à ceux portant la codélétion 1p19q [97].

Un haut grading est lié à une densité cellulaire élevée, une activité mitotique importante, la présence de nombreuses atypies cytonucléaires et d'une nécrose cellulaire puis une prolifération endo-capillaire.

4-2-3-3 Les gliomes mixtes

Les oligoastrocytomes

Cette étude comportait 6 cas d'oligoastrocytomes soit 3,52% de l'échantillon. Deux étaient de grade III et quatre de grade II.

Au sein de notre série, on notait deux patients de sexe féminin et quatre patients de sexe masculin.

La moyenne d'âge était de 31,16 ans avec des extrêmes de 10 ans et 60 ans.

La topographie était précisée pour quatre cas. Trois étaient localisés au niveau supratentoriel au niveau des lobes cérébraux et un au niveau infratentoriel.

Les oligoastrocytomes sont rarement diagnostiqués dans les différentes cohortes. Cela est dû à la difficulté de diagnostiquer une gliose réactionnelle d'une véritable prolifération astrocytaire associée à la prolifération oligodendogliale.

Sur le plan cytologique, histologique, à l'IHC et de la biologie moléculaire, le diagnostic des oligoastrocytomes se base sur l'association des critères de diagnostic des astrocytomes et des oligodendrogliomes.

Gliosarcome

Notre étude comportait un cas de gliosarcome. Il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 53 ans. Cette tumeur se localisait au niveau encéphalique supratentoriel, au niveau des lobes cérébraux.

Ayadi et coll. [76], dans une étude clinico-pathologique, ont rapporté 8 cas de gliosarcomes qui touchaient une majorité de sexe masculin (5 hommes pour 3 femmes).

Leur âge moyen était de 50,7 ans avec des extrêmes de 31 et 74 ans. Le siège de la tumeur était le plus souvent temporo-pariétal ou pariétal dans 5 cas soit 62.5%.

Dans leur cohorte de 7 cas de gliosarcomes, Ayadi et coll, rapportaient un âge moyen qui était de 54 ans avec des extrêmes de 31 et 79 ans. Une prédominance masculine était observée (sexe ratio = 1,33). La tumeur était de siège temporal dans 3 cas, pariétal dans 2 cas et frontal dans 2 cas.

Sur le plan histologique, c'est l'association d'une composante mésenchymateuse maligne quelque soit sa nature avec une composante gliale qui permet de poser le diagnostic.

L'IHC permet la mise en évidence de la composante gliale grâce à l'anticorps anti GFPA.

Cette protéine réalise un marquage cytoplasmique et membranaire.

La biologie moléculaire est fonction des types de cellules gliales associées.

Astroblastome

Notre étude comportait deux cas d'astroblastomes soit 1,17% de la série. Il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 2 ans et d'un patient de sexe féminin âgé de 16 ans. Une des tumeurs se localisait en infratentoriel au niveau de la ligne médiane et l'autre en infratentoriel au niveau des lobes cérébelleux.

Un cas a été décrit chez un adolescent par Chelly et coll.[21].

Au plan histologique, le diagnostic se pose sur la présence de cellules tumorales monomorphes globuleuses, organisées en rosettes périvasculaires avec des pieds vasculaires trapus.

A l'IHC l'astroblastome exprime la GFAP, la vimentine et la PS100. La vimentine et la PS100 réalisent un marquage nucléaire et cytoplasmique.

Ependymogliome

Dans les autres séries, il n'existe pas de cas d'épendymogliome. Cela est dû à la rareté de ce type histologique de tumeur ou bien aux critères diagnostiques difficiles. Elle constitue une entité difficile, rare à diagnostiquer.

4-2-3-4 Les tumeurs épendymaires

Dix cas d'épendymomes avaient été comptés dans cette série soit 5, 84%. Sept d'entre eux étaient de nature bénigne (grade II) et 3 étaient des épendymomes anaplasiques (grade III).

Quatre épendymomes survenaient chez des patients de sexe masculin et 6 de sexe féminin. Les épendymomes touchaient surtout les enfants et des adultes jeunes. Leur âge variait entre 1 et 33 ans avec une moyenne d'âge de 27 ans.

Leur localisation était précisée pour 7 cas: quatre se situaient au niveau supratentorial ; trois se localisaient au niveau vertébro-médullaire dont un épendymome anaplasique.

Figarella-Branger et coll. [41] ont rapporté dans leur série portant sur 121 cas, une moyenne d'âge de 46 ans et un sex-ratio de 1/1. Les localisations supratentorielles et infratentorielles représentaient respectivement 33,9 % (41 patients) et 66,1 % (80 patients) des cas. Dans cette cohorte on notait 72,7 % d'épendymomes de grade II de l'OMS 2007 (soit 88 patients) et 27,3 % III de l'OMS 2007 (soit 33 patients).

Des épendymomes spinaux étaient notés chez les adultes d'âge moyen le plus souvent [60]. Au niveau cytologique, la prolifération tumorale est constituée de cellules tumorales à prolongements fibrillaires, rattachées aux axes vasculaires réalisant des aspects grossièrement foliacés.

Au plan histologique, des aspects de pseudorosettes périvasculaires, de rosettes et de tubules épendymaires sont observés.

A l'immunohistochimie, les cellules tumorales sont positives pour la GFPA et la PS100, la vimentine pour les prolongements cellulaires périvasculaires.

4-2-3-5 Les tumeurs neuronales et mixtes neuronale-gliales

➤ Gangliogliome

Dans notre étude le patient était de sexe masculin âgé de 30 ans La tumeur était de siège supratentoriel au niveau des lobes cérébraux.

Au plan histologique, elle se compose d'une double composante neuroganglionnaire et gliale.

Les cellules ganglionnaires sont synaptophysine +, neuropeptides +, neurofilament+, NeuN+.

➤ Ganglioneurome

Ce sont des tumeurs rares, de diagnostics difficiles. Notre étude se comportait d'un cas de ganglioneurome de siège vertébro-médullaire intra-dural intra-médullaire. Il s'agissait d'un patient de sexe féminin, âgé de 18 ans.

Le principal critère de diagnostic est la présence de cellules ganglionnaires entourées de cellules satellites. L'essentiel de la lésion est constitué par une prolifération de cellules de Schwann et d'axones, répartis de façon +/- régulière ou désordonnée évoquant un neurofibrome. Les cellules ganglionnaires peuvent montrer un certain degré de polymorphisme.

4-2-4 Tumeurs indifférenciées et embryonnaires

Dans notre étude il s'agissait essentiellement d'enfants donc la moyenne d'âge était de 16,12 ans. Les lésions se localisaient pour 5 cas dans les lobes cérébelleux.

L'étude de Zeema et coll. portait sur un cas de médulloblastome chez un garçon de 7 ans situé au vermis du cervelet [85].

Le rôle de l'immunohistochimie est important pour faire ce diagnostic.

La chromogranine et la synaptophysine permettent de confirmer la nature endocrine de cette tumeur. Il est nécessaire que le marquage soit positif pour les deux anticorps simultanément pour que la réponse soit considérée significative. La chromogranine et la synaptophysine réalisent un marquage granulaire cytoplasmique. Le Ki67 ou index mitotique, permet d'évaluer le risque de récurrence par un marquage nucléaire. Le médulloblastome possède un Ki67 marquant plus de 80% des cellules.

4-2-5 Tumeurs des nerfs crâniens

Cette étude comportait deux cas de neurofibromes et 5 cas de schwannomes.

➤ Les schwannomes

Ce tableau reflète la prévalence des schwannomes rapportés par d'autres auteurs.

Tableau XX : comparaison de la prévalence des schwannomes avec les données de la littérature

Etude	Notre étude 2015 Dakar	Nguemo et coll 2014[87]	Mondialement [35,108,118]	El Madhi et coll Maroc 1996 [55]	Eyenga Cameroun 2008[38]
Prévalence	2,92%	1,1%	6-8%	6,21%	4,5%
Nombre de tumeurs cérébrales	171	431		903	203

La prévalence des neurinomes de notre étude était plus faible que celles des autres séries.

Ceci s'explique par les problèmes d'archivage.

Ce tableau compare l'âge des patients porteurs de schwannomes dans notre série avec celui noté dans différentes autres études.

Tableau XXI: comparaison des âges moyens des schwannomes en fonction de leur topographie

	Notre étude	Nguemo et coll. [87]	Xiang Huang et coll. [118]	Scharma et coll. [108]
Age moyen	28,2 ans	43,8 ans±11,7 ans	-	
Age moyen des schwannomes vestibulaires	Un patient âgé de 49 ans	48,7 ans±1,5 ans avec extrêmes de 47 et 50 ans	47,6±12,2% avec des extrêmes de 2 ans et 80 ans.	-
Age moyen des schwannomes du cervelet	Un patient de 20 ans	Deux patients un de 23 ans et un de 50 ans	-	Un de 24 ans et un de 45 ans soit une moyenne d'âge de 34,5 ans.
Age moyen des schwannomes cérébraux	Un patient de un an et un patient de 11ans	- -	-	-

La tranche d'âge la plus atteinte pour les schwannomes vestibulaires est celle de 40 à 60 ans, par contre les schwannomes intracérébelleux surviennent plus tôt vers l'âge de 30 ans. [11]

Pour les schwannomes vestibulaires, comme dans notre série, une légère prédominance féminine avait été signalée par de nombreux auteurs [11,87,108,118] Pour le schwannome intracérébelleux de notre cohorte, le patient était de sexe masculin comme décrit dans la littérature [35].

En ce qui concernait les schwannomes intracérébraux des lobes cérébraux, deux patients étaient de sexe féminin et un de sexe masculin.

Sur le plan histologique, l'immunohistochimie peut aider au diagnostic différentiel avec les méningiomes. Pour cela nous pourrions avoir recours à la PS100 qui réalise un marquage nucléaire et cytoplasmique dans les schwannomes, à l'EMA qui réalise un marquage cytoplasmique en mottes paranucléaires dans les méningiomes.

4-2-6 Lymphomes malins non hodgkiniens

Dans notre cohorte, les LMNH représentaient 1,75% de notre échantillon soit 3 cas. Les patients avaient respectivement 7, 51 et 55 ans. Houillier et coll en 2012 [50] avait retrouvé une majorité de patients d'âge mur.

L'incidence des LPSNC est estimée aux Etats-Unis à 5/10000000 personnes par an. Ils représentaient environ 3% des tumeurs primitives du système nerveux central (SNC) et environ 1 à 2% des lymphomes malins non hodgkiniens (LNH). L'incidence était estimée en France à 300 nouveaux cas par an [16]. Elle diminuait dans la population des patients immunodéprimés, mais continuait d'augmenter dans la population immunocompétente.

Nous ne possédons pas de renseignements par rapport à l'immunité des patients de notre série La plupart des lymphomes primitifs du SNC sont de type B, en général des lymphomes diffus à grandes cellules B (LDGCB). Le LPSNC de type T est rare.

La médiane d'âge se situait entre 50 et 60 ans. Le sexe ratio homme : femme était d'environ 1,5. [30]

4-2-7 Plasmocytome

Cette série comportait deux cas de plasmocytome. L'un était survenu chez un patient de 48 ans de sexe féminin et la lésion siégeait au niveau vertébro-médullaire extra-dural intra-médullaire. Le second concernait un patient de 60 ans, de sexe masculin, et se situait au niveau encéphalique supratentorial, au niveau des lobes cérébraux.

Randoux et coll. [95] ont rapportés un cas de plasmocytome solitaire intracranien chez un homme de 34 ans de même que Dougados et coll. [29]

Les plasmocytomes intracrâniens sont rares et de siège pariéto-occipital surtout, et sont rarement de siège vertébro-médullaire.

4-2-8 Tératome mature

Le seul tératome de notre série intéressait une fillette âgée de un an et la lésion se situait au niveau encéphalique.

Rivero-Garvia et coll. [98] l'avait rencontré chez un enfant de 11 ans de sexe féminin : il se localisait au niveau de la ligne médiane de la fosse postérieure.

R. Nabil et coll. [96] ont rapporté un cas : le patient était âgé de 16 ans et il s'agissait d'un kyste dermoïde de siège intra médullaire. Les tératomes sont des tumeurs rares du SNC.

4-2-9 Tumeurs de la région sellaie

Dans notre étude, deux tumeurs de la région sellaie ont été diagnostiquées : un adénome hypophysaire chez une femme de 38 ans et un crâniopharyngiome chez une femme de 23 ans.

Tous les patients étaient de sexe féminin. Ceci est confirmé par l'étude d'EL Moulattaf et coll. [33] qui retrouvait une moyenne d'âge de 37 ans et une prédominance féminine des tumeurs sellaies de même que Sanoussi et coll [103]

Les adénomes hypophysaires et les craniopharyngiomes sont les tumeurs les plus fréquentes de la région sellaie. [94]

Les tumeurs de la région sellaie sont des tumeurs sécrétantes d'où la nécessité de rechercher les taux d'hormones telles que LH, FSH, ACTH, GH.

L'immunohistochimie dans ce cas a un intérêt pour l'orientation et le choix thérapeutique. Elle va permettre de caractériser, par exemple les adénomes à prolactine, les adénomes somatotropes, les adénomes corticotropes, les adénomes gonadotropes, les adénomes thyrotropes et les adénomes mixtes.

4-2-10 Tumeurs métastatiques

Les métastases cérébrales constituent les tumeurs les plus fréquentes du SNC. Dans notre étude, ils représentaient 1,75% de notre échantillon. Ce chiffre serait au-deçà de celui attendu et également retrouvé dans les données de la littérature.

Dans nos pays, les tumeurs malignes toute localisation confondue, sont de diagnostic, et de prise en charge tardive. Plusieurs raisons sont évoquées : l'insuffisance de l'IEC et les problèmes de plateau technique. Le stade de métastase est fréquemment celui de découverte et de diagnostic des tumeurs.

Les biais dans l'archivage des données, les circuits de courtages, les patients décédés avant toute prise en charge chirurgicale, la non disposition des prélèvements peuvent expliquer le faible taux observé dans notre série par rapport à celui attendu.

Chez l'adulte la localisation à la fosse postérieure était la plus fréquente avec 20 % des cas. [15]

Au plan cytologique, la réalisation d'empreinte est importante pour le diagnostic de présomption des métastases. Elle permet d'orienter grâce aux modes de regroupement des cellules et de suspecter l'origine primitive. Elle permet également de distinguer un glioblastome d'une métastase cérébrale.

L'origine du cancer est précisée dans 3% des cas [112] Dans notre étude il n'a été précisé que dans deux cas sur 3 et la localisation cérébelleuse la plus fréquente a été notée dans un cas.

Le type histologique le plus fréquent est l'adénocarcinome [90]: il a été retrouvé dans deux cas sur les 3 dans notre série. Chez l'homme, l'adénocarcinome bronchopulmonaire occupait la première place et chez la femme il s'agissait de l'adénocarcinome mammaire qui était le plus fréquent [42]

L'histologie, avec les colorations standard, puis les colorations spéciales telles que le bleu alcian, le PAS pour la mise en évidence de la mucosecrétion peuvent montrer des caractéristiques de différenciation pouvant orienter le diagnostic. [3]

Notre étude comptait deux cas d'adénocarcinome : un adénocarcinome muco-sécrétant chez un patient de sexe masculin de 49 ans et le second chez une patiente de 60 ans de sexe féminin.

Pour le cas d'adénocarcinome muco-sécrétant, l'origine pulmonaire primitive a été confirmée en testant 3 anticorps comme dans l'arbre décisionnel proposé par de nombreux auteurs [25,32]

La positivité du CK7 associée à la négativité du CK20 oriente vers une origine primitive pulmonaire ou mammaire. L'absence d'expression de la CK20 permet d'éliminer l'origine colique.

Le facteur de transcription thyroïdien ou TTF-1 (thyroid transcription factor-1) a la particularité de marquer 70 à 95 % des adénocarcinomes primitifs pulmonaires. [22,74] L'origine mammaire peut être confirmée par l'expression de la CK7 associée à celle des récepteurs hormonaux. Cependant toutes les tumeurs mammaires n'expriment pas les récepteurs hormonaux.

Une métastase épidurale a été diagnostiquée. Il s'agissait d'un homme de 33 ans présentant une métastase épidurale d'un carcinome peu différencié. Ceci est décrit par C. Destrieux [9,32]

La recherche de l'origine primitive doit être systématique pour une prise en charge adaptée du patient. [30]. Elle se fait à l'aide de l'immunohistochimie,

CONCLUSION

Les tumeurs cérébrales sont rares, complexes, polymorphes et de diagnostic difficile. Nous avons mené une étude rétrospective, descriptive et transversale, des tumeurs du système nerveux central au Sénégal dans la période entre Janvier 2003 et Décembre 2012.

Nous avons colligé les cas à partir des archives de compte rendus histologiques des différents laboratoires d'anatomie et cytologie pathologiques de Dakar et des dossiers des services de neurochirurgie des différents hôpitaux de Dakar.

Nous avons relus des cas après confection de nouvelles lames à partir des blocs de paraffine d'archives (50 cas sur 171) quand ils étaient disponibles. Pour les cas où les blocs n'étaient pas disponibles nous avons effectué la relecture directement à partir des lames d'archives (50 cas sur 171).

Nous avons effectué une technique manuelle d'immunohistochimie pour 3 cas.

Dans le premier cas, pour faire le diagnostic différentiel entre un schwannome et un méningiome, nous avons utilisé les anticorps anti-PS100 et anti-EMA. La PS100 sert à confirmer un schwannome par une expression à la fois cytoplasmique et nucléaire. L'EMA permet de confirmer le méningiome en montrant un marquage cytoplasmique en mottes paranucléaires. Le Ki 67 permet d'évaluer l'activité mitotique par un immunomarquage nucléaire.

Les deux autres anticorps ont été testés pour confirmer des médulloblastomes. Nous avons utilisé la synaptophysine et la chromogranine A pour affirmer la nature neuroendocrine de la tumeur et confirmer le médulloblastome. Nous avons testé le Ki 67 pour apprécier l'activité mitotique.

Nous avons décrit :les aspects épidémiologiques (fréquence/ année, âge, sexe, topographie) ; les caractéristiques histologiques : les éléments du diagnostic (fréquence des types et sous-types histologiques, le grade de malignité et la répartition des types histologique selon l'âge, le sexe et la topographie) et les éléments histo-pronostics ;puis nous avons analysé l'expression de cellules tumorales par rapport aux anticorps testés)

Au plan épidémiologique nous avons recensé 171 patients atteints de tumeur du système nerveux central soit une fréquence de 17,1 cas par an.

Dans cette population, les adultes étaient environ 5 fois plus touchés que les enfants (30 cas soit 17,5 % contre 141 cas soit 82,5 %).

La moyenne d'âge de l'échantillon était de 37,33 ans plus ou moins 19,714 (écart type) avec un âge médian de 39 ans. Les extrêmes étaient de 12 mois et de 82 ans, les tranches d'âge les plus touchées étaient respectivement celles de]31-35] ans,]46-50]ans, et celle de]56-60] ans. Chez les enfants l'âge moyen était de 6,93 ans plus ou moins 4,291 (écart type) avec un âge médian de 7 ans avec des extrêmes de 12 mois à 15 ans. La tranche d'âge la plus touchée était celle de]7-10] ans qui comptait 36,7 % des patients.

Aussi bien dans l'échantillon pris en globalité que chez les enfants, il était constaté une discrète prédominance féminine.

Les tumeurs encéphaliques (87,77%) dominaient dans cette série par rapport aux tumeurs vertébro-médullaires qui, représentaient 12,23%. Les tumeurs encéphaliques se répartissaient en tumeurs supratentorielles (76,23%) et en tumeurs infratentorielles (23,77%).

Au niveau supratentoriel, la localisation au niveau des lobes cérébraux venait en premier rang avec 96,78% suivie de la localisation à la faux du cerveau avec 2,15% et celle de la selle turcique 1,07 %. En infratentoriel, une nette prédominance des lobes cérébelleux était notée avec 61,11% suivie de la localisation au niveau extra-parenchymateux avec 22,22% et enfin celle de la ligne médiane avec 16,67%.

Les tumeurs vertébro-médullaires se répartissaient :en tumeurs extra-durales intra-médullaires avec 47,06%,en tumeurs intra-durales intra-médullaires avec 29,41% et en tumeurs intra-durales extra-médullaires avec 23,53%.

Aussi bien chez les enfants que chez les adultes, le siège encéphalique prédominait sur celui vertébro-médullaire. Au niveau encéphalique, la localisation supratentorielle était majoritaire sur la localisation infratentorielle chez les adultes. Et contrairement chez les enfants.

Les enfants au même titre que les adultes portaient des tumeurs localisées en majorité aux lobes cérébraux au niveau supratentoriel et la localisation au niveau des lobes cérébelleux était celle qui prédominait au niveau infratentoriel.

Au niveau vertébro- médullaire, il existait chez les enfants une répartition égale de tumeurs du SNC au niveau des localisations extra-durales intra-médullaires et extra-durales extra-médullaires tandis qu'au niveau des adultes la localisation prédominante était celle extra-durale intra-médullaire.

Au plan histologique, les principaux types histologiques dans notre série étaient constitués par :Les méningiomes 43,28% ;Les astrocytomes 20,50% ;Les épendymomes 5,84% ; Les médulloblastomes 4,70%.

Les oligodendrogliomes et les oligoastrocytomes occupaient le cinquième rang avec un pourcentage de 3,52% pour chacun de ces types histologiques.

Chez l'adulte, les méningiomes étaient les plus diagnostiqués suivis des astrocytomes et des oligodendrogliomes tandis que chez l'enfant prédominaient les astrocytomes suivis des épendymomes et des médulloblastomes.

Les méningiomes occupaient la première place des tumeurs dans notre étude.

Le sous type méningothélial était prédominant (47,29%).

Dans leur totalité, les méningiomes étaient de nature bénigne (grade I et II). Les patients atteints de méningiomes étaient âgés de 45 ans plus ou moins 16,341(écart type) avec des extrêmes de 6 ans et de 82 ans. La tranche d'âge la plus touchée était celle de 31 à 65 ans. Une discrète prédominance féminine était observée et la topographie prédominante était le siège supratentoriel.

Les tumeurs du tissu neuroepithélial (30,70%) venaient au second plan dans notre cohorte.

Les tumeurs astrocytaires de bas grade (I et II) concernaient les trois premières décennies et étaient plus fréquentes que celles de haut grade (III et IV) qui intéressaient les trois dernières décennies. Le sexe masculin et le siège supratentoriel étaient le plus concerné quelque soit le grade.

Les tumeurs épendymaires étaient essentiellement bénignes de sexe féminin avec un âge variant entre 1 an et 33 ans. Il s'agissait de tumeurs localisées en majorité au niveau supratentoriel. Les tumeurs autres gliales venaient par la suite.

Les autres tumeurs étaient rares.

La relecture des lames et des blocs disponibles (100 cas) avait permis une confirmation des diagnostics conclus à 94% (94 cas /100 cas) de l'échantillon d'où dans l'ensemble l'étude morphologique des tumeurs du système nerveux centrale est bien réalisé à Dakar. L'immunohistochimie par technique manuelle a été nécessaire pour la confirmation de deux médulloblastomes et le diagnostic différentiel entre un méningiome et un schwannome.

L'immunohistochimie permet d'obtenir le profil des tumeurs et de faire un meilleur choix thérapeutique.

Les tumeurs gliales expriment l'internexine alpha corrélée, à la codéletion 1p19 q pour les oligodendrogliomes, IDH1/IDH2 dans les gliomes de grade II et III.

Dans les cas testés avec l'immunohistochimie par technique manuelle, les résultats sont les suivants :dans le premier cas pour différencier un schwannome d'un méningiome : la tumeur n'a montré aucun marquage à la PS100 mais un marquage cytoplasmique en mottes paranucléaires avec l'EMA. Le Ki 67 est exprimé par moins de 5% de cellules positives.

Ceci confirme le diagnostic de méningiome ;Pour les deux autres cas, nous avons observé un marquage cytoplasmique granulaire pour la chromogranine A et la synaptophysine. Le

Ki 67 est positif avec plus de 80% de cellules positives. Ceci confirme les deux cas de médulloblastomes ; Dans notre échantillon d'étude, trois cas de métastase ont bénéficié d'immunohistochimie hors de Dakar : un cas de glioblastome par un anticorps non précisé ; un cas de PNET par IN1, la synapophysine, la chromogranine, le MIB1, la GFAP, l'EMA, le CD20, le CD45 ; un cas de localisation cérébelleuse d'un adénocarcinome muco-sécrétant par l'anticorps K7, CK20, TTF1, récepteurs aux oestrogènes et à la progestérone ; La recherche de l'origine primitive des métastases fait appel également à certains anticorps tels que CK7 +, CK20 -, TTF1 + dans le cas d'une origine pulmonaire primitive.

Les difficultés de cette étude ont été : Le faible échantillonnage (171 cas seulement pour 10 ans) ; Les problèmes de qualité d'archivage (comptes rendus anatomo-pathologiques et dossiers cliniques) ; Le caractère incomplet des fiches de comptes rendus anatomo-pathologiques (topographie ou autres renseignements manquants) ; Les circuits de courtage ; L'absence de centre de référence des tumeurs du système nerveux central ainsi que de registre du cancer.

Toutes ces difficultés peuvent expliquer les différences et les discordances notées avec les études des autres auteurs.

RECOMMANDATIONS

Ce travail nous a permis de suggérer quelques recommandations :

1. Le remplissage complet des dossiers cliniques et des dossiers ACP et ainsi que l'informatisation de ces données.
2. La mise en place d'un système permettant de disposer des prélèvements à l'état frais directement à partir des blocs opératoires.
3. La réalisation d'un diagnostic cytologique extemporané pour un diagnostic de présomption dans le cadre des tumeurs du système nerveux central
4. L'examen macroscopique rigoureux : par exemple en cas de méningiome bien peler la surface de la tumeur pour ne pas passer devant une infiltration du tissu cérébral et sous-grader la tumeur.
5. La lecture méthodique des tumeurs cérébrales : s'intéresser d'abord au type cellulaire, à la densité cellulaire, aux atypies cytonucléaires, puis aux mitoses, ensuite à la prolifération vasculaire et à la nécrose cellulaire.
6. La mise en place dans les différents laboratoires d'anatomopathologie de l'immunohistochimie pour une meilleure caractérisation des tumeurs cérébrales. L'immunohistochimie permettra de faire le diagnostic différentiel, de typer la tumeur, d'effectuer un grading plus juste et d'orienter le traitement ainsi que de suivre son évolution.
7. En fonction des TSNC les plus fréquentes au Sénégal, nous proposons qu'un panel d'anticorps de base soit dans un premier temps mis à disposition dans les laboratoires d'ACP. Il s'agit : pour les tumeurs gliales de la GFAP, de l'Inalpha, de la P53, de l'OLIG2, pour les méningiomes de l'EMA et de la PS100, pour les tumeurs neuroendocrines de la chromogranine A et de la synaptophysine, pour la recherche de l'origine primitive des métastases la TTF1, la CK7, la CK20, et pour l'évaluation de l'activité mitotique et la surveillance des tumeurs à grande tendance de récurrence le Ki 67

8. La standardisation des conclusions en se basant sur les classifications en vigueur comme celle de l'OMS 2007, avec précision du grade histologique de malignité.
9. La création d'un groupe de recherche sur les tumeurs cérébrales à Dakar axée notamment sur les facteurs étiologiques pour la prévention primaire des TSNC.
10. La création d'un centre de référence des tumeurs cérébrales qui permettra un meilleur recrutement des malades, une meilleure prise en charge diagnostique et thérapeutique.
11. Des réunions de concertation multidisciplinaire pour une meilleure prise en charge des patients.

**REFERENCES
BIBLIOGRAPHIQUES**

- [1]. **Abdelkrim S B, Ziadi S, Mouhamed L, Jomaa W, Beizig N, Iadh K. et al.**
Les oligodendrogliomes : étude rétrospective de 15 cas. African Journal of Neurological Sciences. vol30, N° 2, 2011.
- [2]. **Adem C.**
Mémento de pathologie, 4ème édition, 2014, Paris.
- [3]. **Ahouidi-Diémé M J, Gargouri F, Fotso P, Diop A D, Mokhari K, Ba M C. et al.** Localisation cerebelleuse d'un adénocarcinome chez un adulte senegalais aux antécédents multiples : apport de l'immunohistochimie. Revue africaine de pathologie.vol 12, N°1-2, juin-décembre 2013
- [4]. **Alexiou GA, Moschovi M, Stefanaki K , Sfakianos G et Prodromou N.** Epidemiology of pediatric brain tumors in Greece (1991-2008). Experience from the Agia Sofia Children's Hospital. Cent Eur Neurosurg. 2011 Feb; 72(1):1-4.
- [5]. **Amrati A, Ottmani S, Maher M, Bernoussi Z, Khmlichi A et Saidi A.** Central nervous system tumors in Morocco, retrospective analysis of 2374 cases. J neurosurg Sci (sept 2001) ; 45 (3) :163-70.
- [6]. **Andalousie S.**
Les tumeurs du système nerveux central : anatomie pathologique et difficultés diagnostics (A propos de 306cas). Fès : Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Faculté de médecine et de pharmacie ; 2010.158p. Thèse n° 136 /10.
- [7]. **Andrews N B, Ramesh R et Odjidja T.**
A preliminary survey of central nervous system tumors in Tema, Ghana. West Afr J Med 2003; 22(2): 167-72.
- [8]. **Bailey P and Cushing H A.**
Classification of tumors of the glioma group on a histogenetic basis with a correlation study of prognosis, Philadelphia, PA: Lippincott, 1926.
- [9]. **Becher M W, Abdel T W, Thompson R C, Weaver K D et Davis L E.**
Immunohistochemical analysis of metastatic neoplasm of the central nervous system J; Neuropathol.2006; 65:935-44.

- [10]. **Bellil S, Limaiem F, Mahfoudhi H, Bellil K, Chelly I, Mekni A. et al.**
Descriptive Epidemiology of Childhood Central Nervous System Tumours in Tunisia
Experience of a Single Institution over a 15-Year Period (1990–2004).
Pediatr Neurosurg 2008;44:382–387.
- [11]. **Bougrine F, Bacha D, Chouchane O, Laabidi B, Yeades M. et Bouziani A.**
Schwannome intracérébrale : étude anatomoclinique d'une observation.
Neurochirurg. 2007 ; 53 : 387- 390.
- [12]. **Brem S S ,Bierman P J ,Brem H ,Butowski N, Chamberlain M C ,Chiocca E. A. et al.**
Central nervous system cancers. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network* April2011, 9(4):352–400.
- [13]. **Brennan C, Momota H, Hambardzumyan D, Ozawa T, Tandon A, Pedraza A. et al**
Glioblastoma subclasses can be defined by activity among signal transduction pathways and associated genomic alterations2009. *PLoS One* 4(11):e7752
- [14]. **Broalet M Y E, Haidara A, Zunon-Kipre Y, N'DRI OKA D, N'DA H, Jibia A. et al.**
Approche diagnostique des Tumeurs Cérébrales chez l'Enfant. Expérience du Service de Neurochirurgie du CHU de Yopougon Abidjan. *African Journal of Neurological Sciences.* vol26, N° 2, 2007.
- [15]. **Brown R W, Campagna L B, Dunn I K et Cagle P.T.**
Immunohistochemical identification of tumor markers in metastatic adenocarcinoma, a diagnostic adjunct in the determination of primary site. *Am. J. Clin. Pathol.* 1997; 107: 12-19.
- [16]. **Bullard D E, Rawlings C E, Phillips B, Cox EB, Schold S C, Burger P. et al.**
Oligodendroglioma. An analysis of the value of radiation therapy. *Cancer* 1987; 60 (9):2179-88

- [17]. **Cairncross J G, Ueki K. et al.**
Specific genetic predictors of chemotherapeutic response and survival in patients with Anaplastic oligodendrogliomas. *J Natl Cancer Inst* 1998, 90: 1473-1479
- [18]. **Cairncross J G, Ueki K, Zlatescu M C, Lisle D K, Finkelstein D.M. et al.**
Specific genetic predictors of chemotherapeutic response and survival in patients with Anaplastic oligodendrogliomas. *J Natl Cancer Inst* 1998, 90: 1473-1479
- [19]. **Chantrain C.**
Tijdschrift van de Belgische Kinderarts • Vol. 1 - 2007 - Nr.1
- [20]. **Charon P.**
Tératologie du tube neural: histoire et paléopathologie. *Antropo* 2005. 10 ; 83-101.
- [21]. **Chelly I, Mekni A, Aoudj L, Bellil K, Bellil S, Salah M. B. H. et al.**
Une tumeur cérébrale récidivante chez un enfant: Recurrent cerebral tumour in a child
Annales Pathologie Vol 26, N° 6 décembre 2006 pp. 473-474
- [22]. **Chhleng D C, Cangiarella J F, Zakowski M F, Goswami S, Cohen J M, Yee HT. et al.**
Use thyroid transcription factor 1, PET10, cytokeratins 7 and 20 in discriminating between primary lung carcinomas and metastatic lesions in fine – needle aspiration biopsy specimens cancers. *Cancer Cytopathology* 2001, 5: 100-5.
- [23]. **Coons S W P, Scheithauer B W, Yates A J et Pearl D.K.**
Improving diagnostic accuracy and interobserver concordance in the classification and grading of primary gliomas. *Cancer* 1997, 79: 1381-1393
- [24]. **Cushing H et Bailey P.**
Intracranial tumors of infancy and childhood. In: VothD, GutjahrP , LangmidC.(eds) *Tumors of the central nervous system in infancy and childhood.* Springer, Berlin Heidelberg. New York (1982B), pp: 1-16.
- [25]. **Dabbs D. J.**
Diagnostic immunohistochemistry, Philadelphia, Churchill Livingstone 2002; 5: 407-87.

- [26]. **Davies J N P , Knowelden J et Wilson B.A.**
Incidence rate of cancer in Kyadondo country, Uganda. JNtl Cancer Inst 1965; 38: 789
- [27]. **Di Marino V, Etienne Y et Niddam M.**
Atlas photographique en couleur du système nerveux central, édition springer. Paris Berlin Heidelberg New York, 2011.
- [28]. **Djamil F. et Brooks M. L.**
Medulloblastoma. Medicine . medscape. com, 2008.
- [29]. **Dougados M, Laplane D, Broglin D, Le Quintrec Y et Castaigne P.**
Plasmocytome solitaire intracrânien. A propos d'une observation et revue de la littérature. Ann Med Interne (Paris) 1981;132(8):563-7.
- [30]. **Dr Burcheri, Dr Donadio, Dr Garrido, Dr Legouffe, Dr Quinquenet, Dr Quittet et al.**
Référentiel régional onco. Comité Onco-Hématologie. Lymphome diffus a grandes cellules B. du sujet âgé, mise à jour en mai 2013.
- [31]. **Ducray F, de Reyniès A, Chinot O, Idbaih A, Figarella-Branger D, Colin C. et al.**
An ANOCEF genomic and transcriptomic microarray study of the response to radiotherapy or to alkylating first-line chemotherapy in glioblastoma patients 2010. Molecular Cancer 9:234.
- [32] **Martin-Duverneuil N et and Mokhtari K.**
Les tumeurs intracrâniennes de l'adulte (Montpellier, Sauramps médical). 2009
- [32]. **Lechapt-Zalcman E.**
Référentiel des métastases cérébrales. Anocéf, 17 mai 2014.
- [33]. **EL Moulattaf M, Basraoui D, Belhadj Z, El Ganouni N C I, Essadki O et Ousehal A.**
Apport de l'imagerie (IRM) dans le diagnostic des tumeurs sellaires et suprasellaires. Journal de radiologie. Vol 90 - N° 10, P. 1545 - octobre 2009.

- [34]. **El- Gaidi M A.**
 Descriptive Epidemiology of Pediatric Intracranial Neoplasms in Egypt.
Pediatr Neurosurg. 2011; 47(6):385-95.
- [35]. **El Madhi T, Zentar A, El Azzouzi M et El Khamlichi A.**
 Prophyl épidémiologique descriptif des tumeurs du système nerveux central à propos de
 903 cas (1983-1992). *Médecine du Magreb.* 1996 ; 59 :6-14.
- [36]. **Encha-Razavi F. et Escudier E.**
 Abrégés d'embryologie clinique. Edition Masson, Paris 1995 ; 127 - 146.
- [37]. **Ephrem Mbou Ekambou**
 Méningiomes intracrâniens Expérience du service de neurochirurgie de l'hôpital
 militaire d'instruction Mohammed v, a propos de 115 cas. Université Mohammed v-
 Sanouissi .2008. Thèse n° 119.
- [38]. **Eyenga V C, Eloundou Ngah J, Atangana R, Etom E, Ngowe N, Bassong Y. et
 al.**
 Les tumeurs du système nerveux central au Cameroun: Histopathologie, démographie.
Cahiers Santé. 2008;18(1):39-42.
- [39]. **Fattet S, RILLET B et VERNET O.**
 Tumeurs cérébrales de l'enfant : diagnostic et traitement.
*Rev Med Suisse.*2007 Mai 2;3(109):1131-8
- [40]. **Figarella-Branger D, Bouvier C. et al.**
 Classification morphologique des glioblastomes - *Neurochirurgie,* 2010- 56:441-8.
- [41]. **Figarella-Branger D, Colin C, Coulibaly B, Quilichini B, Maues De Paula A,
 Fernandez C. et al.**
 Histological and molecular classification of gliomas.
Rev Neurol (Paris) 2008;164 (6-7):505-15.

- [42]. **Gachet J, Giroux J, Girre V, Brain E, Kirova Y, Mignot L. et al.**
Métastases cérébrales dans les cancers du sein. Epidémiologie et histoire naturelle. Expérience de l'institut Curie à travers deux études : les patientes HER2- de moins de 65 ans et les patientes de plus de 65 ans. Bull Cancer 2011 ; 98 :357-369.
- [43]. **Gan H K, Kaye A H et Luwor R. B.**
The EGFR vIII variant in glioblastoma multiforme. Journal of Clinical Neuroscience. juin 2009;16(6):748-754.
- [44]. **Gold D G, Neglia J P, Potish R A et Dusenbery K.E.**
Second neoplasms following megavoltage radiation for pediatric tumors. Cancer. 2004 Jan 1; 100(1):212-3.
- [45]. **Oberlin C, Vacher C et Berthelot J-L.**
Précis d'anatomie Atlas Tome 2, Système nerveux central, Organe des sens, Splanchnologie : thorax, abdomen et bassin 11^{ème} édition Lavoisier. Paris.
- [46]. **Landouere G.**
Thèse sur l'étude épidémio-clinique des tumeurs cérébrales dans le service de neurologie de l'hôpital national du point G, 2002. Faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie. Thèse n°150.
- [47]. **Hamdane M. M., Bougrine F, Ben Ammar M, Msekni I, Yedes M et Bouziani A.**
Le retard diagnostique dans les tumeurs du système nerveux central de l'enfant.
Journal Africain du cancer. vol 4, pp228-232, novembre 2012
- [48]. **Hashimoto N, Murakami M, Takahashi Y, Fujimoto M, Inazawa J et Mineura K.** Correlation between genetic alteration and long-term clinical outcome of patients with oligodendroglial tumors, with identification of a consistent region of deletion on chromosome arm 1p. Cancer 2003; 97(9):2254-61.
- [49]. **Hemminki K et Li X.**
Association of brain tumours with other neoplasms in families.
Eur JCancer. 2004 Jan; 40(2): 253-9.

- [50]. **Houillier M-D, Bauchet L, Rigau V. et al**
 French brain tumor data bank : methodology and first results on 10,000 cases.
 J Neurooncol. 2007; 84:189-99.
- [51]. **Hours M, Montestrucq L, Arslan M, Bergeret A, I. Deltour, Cardis E. et al.**
 Téléphone mobile, risque de tumeurs cérébrales et du nerf vestibulo acoustique :
 l'étude cas-témoins interphone en France. Revue d'épidémiologie et de santé publique
 55 (2007) 321–332.
- [52]. **Humeau C et Arnal F.**
 Reproduction et Développement: 3ème édition corrigée. Editions Sauramps Médical,
 2007.
- [53]. **Huncharek M et Kupelnick B.**
 Epidermal growth factor receptor gene amplification as a prognostic marker in
 glioblastoma multiforme: results of a meta-analysis. Oncol. Res. 2000;12(2):107-112.
- [54]. **Iben S.**
 Corrélation radio-anatomopathologique des tumeurs cérébrales. CHU HASSAN II
 2014. Thèse n°111.
- [55]. **Ino Y, Betensky R A, Zlatescu M C, Sasaki H, Macdonald D R, Stemmer-
 Rachamimov A.O. et al.**
 Molecular subtypes of anaplastic oligodendroglioma: implications for patient
 management at diagnosis. Clin. Cancer Res. Avr 2001;7(4):839 - 845.
- [56]. **Jacob R, Jyothirmayi R , Dalal Y, Nambiar U, Rajan B, Nair M. K. et al.**
 Oligodendroglioma: clinical profile and treatment results. Neurol India
 2002;50(4):462-6.
- [57]. **Jadali F, Almasi A, Gharib A, Zali A, Mohammadi H R et Farzan A.**
 A 10 year survey on Childhood CNS Tumors. Iran JChild Neurology 2008;33-6
- [58]. **Janisch W., Gutert H. et Schreiber D.**
 Pathologie der tumoren des zentralnervensystems Fischer, Jena 1976.

- [59]. **Jenkins R B, Blair H, Ballman KV, Giannini C et Arusell R.M.**
A t(1;19)(q10;p10) mediates the combined deletions of 1p and 19q and predicts a better prognosis of patients with oligodendroglioma. *Cancer Res* 2006, 66: 9852-9861.
- [60]. **Jinnai T et Koyama T.**
Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: analysis of 149 cases. *Neurosurgery*. 2005 ;56 (3): 510–5.
- [61]. **Duloust J, Pépin P et Grémy I.**
Epidémiologie des cancers chez l'enfant de moins de 15 ans en Ile-de-France. *Observatoire régional de santé d'Ile-de-France* 2010. Consulté le 6 /10/2014.
- [62]. **Kadril H, Mawla A A et Murad L.**
Incidence of childhood brain tumors in Syria.
Pediatr neurosurg. 2005; 41 :173–7
- [63]. **Kameni D.L.**
Contribution à l'étude des néoformations crânio-cérébrales aux cliniques neurochirurgie du CHU de Fann de 1980 à 1998. Thèse n°51 Med., Dakar 2000, 73p.
- [64]. **Karkouri M, Zafad S, Khattab M, Benjaafar N, El Kacemi H, Sefiani S. et al.**
Profil clinique et histologique des tumeurs du système nerveux central au Maroc
Childs Nerv Syst. 2010 Aug; 26(8) :1021-7.
- [65]. **Kelley P. J.**
Le laser au dioxyde de carbone et la crâniotomie stéréotaxique.
Neurochirurgie, 1992, 38:208-216.
- [66]. **Khé - Xuan H, Idbaih A, Mokhtari K et Sanson M.**
Towards a molecular classification of gliomas. *Bull Cancer*. avr 2005;92(4):310 -316.
- [67]. **Kleihues P et Cavenee W.K.**
WHO. Classification of Tumours of the Nervous System In: Pathology and Genetics Tumours of the Nervous System.. International Agency for Research on Cancer (IARC) Press, Lyon, 2000

- [68]. **Kleihues P.C.W.**
Pathology and Genetics tumours of the Nervous System. World Health Organization Classification of Tumours, 2000 : 6-7.
- [69]. **Konségré V, Lamien-Sanou A, Ouédraogo A S, Ramdé W N, Traoré C, Ido F et al.**
Place des méningiomes dans les tumeurs du système nerveux central au centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU-YO) de Ouagadougou : approche histopathologique .Journal africain du cancer. Vol 6, pp 235-239, November 2014
- [70]. **Kreiger PA, Okada Y, Simon S, Rorke LB, Louis DN et Golden J.A.**
Losses of chromosomes 1p and 19q are rare in pediatric oligodendrogliomas Acta Neuropathol 2005, 109: 387-392
- [71]. **Chbani L, Hafid I, Berraho M, Mesbahi O, Nejjari I et Amarti A.**
Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des cancers dans la région de Fès-Boulemane. Eastern Mediterranean Health journal. Vol 19, 2013.
- [72]. **Lamsak S, Salam S et El Khou K.**
Tumeurs de la fosse postérieure chez l'enfant. A propos de 100 cas. Poster électronique. JFR 2008.
- [73]. **Larsen W J et Livingstone C.**
Ouvrage original: Human Embryology, Third Edition by Churchill Livingstone, Larsen 2001.
- [74]. **Lau S K, Luthringer D J et Eisen R. N.**
Thyroid transcription factor-1 : a review. Appl Immunohistochem Mol Morphol 2002 ; 10 : 97-102
- [75]. **Leys D et Defebvre L.**
Neurologie. Edition Ellipses, 3^{ème} édition , réussir ECN, 2008.
- [76]. **Lobna A, Charfi S, Khabir A, Kallel R, Sellami A, Makni S. et al.**
Gliosarcome cérébrale, étude clinico-pathologique de 8 cas.
La tunisie Medicale - 2010 ; Vol 88 (n°03) : 142 – 146.

- [77]. **Loiseau H., Huchet A. et Baldi I.**
Epidemiologie des tumeurs cérébrales primitives.
Neurologie .com. vol2 : N°4. PP 83-6, Avril 2010.
- [78]. **Longstreth WT jr, Phillips LE, Drangsholt M, Koepsell TD, Custer BS, Gehrels J. A. et al.**
Dental X-rays and the risk of intracranial meningioma : a population based case-control study. *Cancer*.2004 Mar 1; 100(5):1026-34
- [79]. **Jamet M.- J.**
La balance synthèse/dégradation de la Sphingosine-1-phosphate dans les gliomes. Intérêt pronostique de l'immunomarquage de l'enzyme oncogène Sphingosine kinase Et de l'enzyme suppresseur de tumeur Sphingosine -1-phosphatylase. Thèse de médecine. Université du droit et de la santé de Lille 2. Année 2013.p80.
- [80]. **Marieb E.N.**
Anatomie et Physiologie humaines 2014 (9ème édition), Edition Pearson Education Paris.
- [81]. **Martin-Duverneuil N et Mokhtari K.**
Les tumeurs intracrâniennes de l'adulte, neuroimagerie - neuropathologie. *Sauramps Médical* 2009: 521-524.
- [82]. **Mbonda E, Siaka C I, Djientcheu V D P, Nguiefack S, Chim P C M, Chiabiet A. et al.**
Aspects cliniques, scanographiques et histologiques des tumeurs cérébrales de l'enfant à Yaoundé. *Schweizer archiv fur neurologie und psychiatrie* 2011;162(7):284–7.
- [83]. **Merazin M. et Yavari P.**
Morphological pattern and frequency of intracranial tumors in children.
Child Nerv Syst. 2007; 23(2):157-62
- [84]. **Mori K , Kurizaka M. et al.**
Brain tumors in childhood : statistic analysis of cases from the brain tumors registry of Japon

- [85]. **N Achite et Fatime**
Medulloblastome chez l'enfant: expérience de l'Institut National d'Oncologie (A propos de 37 cas et revue de littérature) .Université Mohamede V- Rabat. 2013. Thèse de médecine.
- [86]. **N'dri Oka D, Broalet M Y E, Kakou M, Broalet P, Haidara A, Boni N R. et al.**
Les méningiomes intracrâniens en milieu ivoiriens. Etude d'une série chirurgicale. African Journal of Neurological Sciences. vol 27, N° 1, 2008.
- [87]. **Nguemo Mboula Louise Raissa**
Schwannomes intracrâniens : aspects cliniques et histopathologiques à propos de 5 cas colligés au service de neurochirurgie du CHNU de Fann et à l'unité neurochirurgicale de l'Hôpital Général de Grand Yoff 2014. Thèse n°100. UCADD.
- [88]. **Nijjar T S, Simpson W J, Gadalla T et Mc cartney M.**
Oligodendroglioma. The Princess Margaret Hospital experience (1958-1984). Cancer 1993;71(12):4002-6.
- [89]. **Ohgaki H et Kleihues P.**
Population-based studies on incidence, survival rates, and genetic alterations in astrocytic and oligodendroglial gliomas. J Neuropathol Exp Neurol. 2005 Jun;64(6):479-89.
- [90]. **Park S Y, Kim B H, Lee S et Kang G. H.**
Panels of immunohistochemical markers helps determine primary site of metastatic adenocarcinoma Arch. Pathol. Lab. 2007 ; 131 :1561-7.
- [91]. **Parsons D W**
An integrated, genomic analysis of human glioblastoma multiforme 2008. Science 321(5897):1807-12.)
- [92]. **Peraud A, Kreth F W, Wiestler O D, Kleihues P et Reulen H-J.**
Prognostic Impact of TP53 Mutations and P53 Protein Overexpression in Supratentorial WHO Grade II Astrocytomas and Oligoastrocytomas. Clin Cancer Res. 5 janv 2002;8(5):1117-1124.

- [93]. **Plantaz D.**
Tumeur de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant (144d). Corpus Médical, Faculté de Médecine de Grenoble 2004.
- [94]. **Poirier J-Y, Brassier G, Carsin-Nicol B et Morandi X.**
Tumeurs de l'hypophyse et de la région sellaire 1996. Paris ; Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS.
- [95]. **Randoux B, Nataf F, Méary E, Méder J-F et Frédy D.**
Plasmocytome solitaire de la voûte Journal of Neuroradiology 2000; 27: 278-281
- [96]. **Nabil R, Adil H, Nizar F, Rachid G, Rachid M M, Mohammed J et al.**
Kyste épidermoïde intra médullaire: a propos d'un cas. AJNS 2013 vol.32, N°1.
- [97]. **Riemenschneider M. J.**
Molecular neuropathology of gliomas. Int J Mol Sci. janv 2009;10(1):184- 212.
- [98]. **Rivero-Garvía M, Márquez-Rivas J, Rivas E et Rueda-Torres A. B.**
Extrapineal mature teratoma of the posterior fossa in a child. Journal of pediatrics. Vol.2 No.3, September 27, 2012 .
- [99]. **Roux F X et Bertherat J.**
Traitement des adénomes hypophysaires de l'adulte : avancées et controverses. In: Hildebrand J éd. Neuro-oncologie, Paris:Doin, 2001; 13:26-302.
- [100]. **Sadetzki S ,Flint- Richter P , Ben-Tal et Nass D.**
Radiation-induced meningioma: a descriptive study of 253 cases. J Neurosurg 2002, 97: 1078-1082
- [101]. **Sadler T W et Langman J.**
Embryologie médicale; éditions Pradel Juin 2007 (8è édition) Paris.
- [102]. **Youssoupha S, Fatigba H, Ndaraw N, Code M B, Sally D M, Seydou B. B. et al.**
Chirurgie des méningiomes intracrâniens dans une unité neurochirurgicale de Dakar. AJNS, 2005 , vol.24, n°1.

- [103]. **Sanoussi S, Kelani A, Djibo A, ADEHOSI E et MIJINYAWA I.**
Les tumeurs sellaires et des régions supra et parasellaires : aspects diagnostiques et thérapeutiques. A propos de 17 cas à l'Hôpital National de Niamey – Niger. Médecine d'Afrique Noire - N° 5204 - Avril 2005 - pages 213-219
- [104]. **Sanson M et Cornu P.**
Biology of meningiomas. Acta Neurochir2000, 142: 493-505
- [105]. **Sanson M , Laigle-Donadey F et Benouaich-Amiel A.**
Molecular changes in brain tumors: prognostic and therapeutic impact. Curr Opin Oncol 2006, 18: 623-630
- [106]. **Sanson M , Thillet J et Hoang-Xuan K.**
Molecular changes in gliomas. Curr Opin Oncol2004, 16: 607-613
- [107]. **Sanson M.**
A new tumor suppressor gene responsible for type 2 neurofibromatosis is inactivated in neurinoma and meningioma. Rev Neuro 11996, 152: 1-10
- [108]. **Scharma M C, Karack AK, Gaikwad SB, Mahapatra AK, Mehta VS et Sudha K.**
In tracraniel intraparenchymal schwannomas: a series of eight cases.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatric. 1996; 60:200-203.
- [109]. **Smith J S et Jenkins R.B.**
Genetic alterations in adult diffuse glioma: occurrence, significance, and prognostic implications. Front Biosci. 2000 Jan 1;5:p213-31.
- [110]. **Smith J S., Perry A, Borell TJ, Lee HK, O'Fallon J, Hosek S.M. et al.**
Alterations of chromosome arms 1p and 19q as predictors of survival in oligodendrogliomas, astrocytomas, and mixed oligoastrocytomas.
J Clin Oncol. 2000 Feb;18(3):636-45.

- [111]. **Smith J S, Tachibana I, Passe SM, Huntley B K, Borell TJ, Iturria N. et al.**
PTEN mutation, EGFR amplification, and outcome in patients with anaplastic astrocytoma and glioblastoma multiforme.
J Natl Cancer Inst. 2001 Aug 15;93(16):1246-56.
- [112]. **Stricklant – Marmol L B, khor A, Livingston S K et Rojini A.**
Utility of tissue- specific transcription factors thyroid transcription factor thyroid 1 and Cd x 2 in determining the primary site of metastatic adenocarcinomas to the brain.
Arch. Pathol Lab. 2007; 131: 1686-90.
- [113]. **Taylor M D, Poppleton H , Fuller C, Su X, Liu Y. et al.**
Radial glia cells are candidate stem cells of ependymoma. Cancer Cell 2005, 8: 323-335
- [114]. **Théra A.**
Thèse sur les aspects scanographiques des tumeurs cérébrales à Bamako 2007- 2008.
Université de Bamako; Faculté de médecine, de pharmacie et d'odonto-stomatologie.
Thèse N°150.
- [115]. **Tuskan-Mohar L et Materijam E.**
Epidemiology of primary central nervous system tumors in the coast and Gorsky Kotar country, Croatia, 1977-2000. Tumori 2004 ; 90 : 550-5.
- [116]. **Van Den Bent MJ, Carpentier AF, Brandes AA, Sanson M et Taphoorn MJ**
Adjuvant procarbazine, lomustine, and vincristine improves progression-free survival but not overall survival in newly diagnosed anaplastic oligodendrogliomas and oligoastrocytomas: a randomized European Organisation for Research and Treatment of Cancer phase III trial. J Clin Oncol 2006, 24: 2715-2722
Cancer et environnement 326.
- [117]. **Viana-Pereira M , Lopes J M, Little S, Milanezi F., Basto D, Pardal F. et al.**
Analysis of EGFR overexpression, EGFR gene amplification and the EGFRvIII mutation in Portuguese high-grade gliomas. Anticancer Res. avr 2008;28(2A):913-920.

- [118]. **Xiang H, Jian X, Ming X, Liang-fu Z, Rongzhang A , Liquin L et al.**
Clinical features of intracranial vestibular schwannomas. *Oncology letters*.2013; (5):
57-62.
- [119]. **Young B and Heath J.W.**
Histologie fonctionnelle. Traduction de la 4ème édition anglaise : Wheather's
Functional Histology. A Text and colour Atlas, Fourth Edition by. Churchill
Livingston. Harcourt Publishers Limited, 2000.
- [120]. **Zerah M et Rougault T.**
Tumeurs cérébrales de l'enfant dans: Tumeurs cérébrales: Du diagnostic au
traitement. Editions Masson. 2004 ;233–52.
- [121]. **Zouaoui S et Rigau V.**
Recensement national histologique des tumeurs primitives du système nerveux
central: résultats généraux sur 40000 cas, principales applications actuelles et
perspectives. *Neurochirurgie* 2012 :58 : 4-13
- [122]. **Zulch K. J.**
Brain tumors. Their biology and pathology. Third edition, Springer-Verlag
Berlin,1986.
- [123]. **Zulch K. J. K.**
Intracranial tumors of infancy and childhood.
In: VothD, GutjahrP LangmidC.(eds) Tumors of the central nervous system in
infancy and childhood.Springer,Berlin Heidelberg. New York(1982B), pp: 1-16.

ANNEXES

Annexe 1 : Tableau1 : dérivés des vésicules cérébrales

Vésicules primaires	Vésicules secondaires	Dérivés plancher	Dérivés plafond	lumière
prosencéphale	Télencéphale diencéphale	N.striés, N.caudés Epiphyse, Rétine, N.hypophyse Thalamus, hypothalamus	Cortex Lamina terminalis	Ventricule latérale Troisième ventricule
mésencéphale	mésencéphale	pédoncules	Tubercules quadrijumeaux	Aqueduc Sylvius
rhombencéphale	Métencéphale myélencéphale	Protubérance Bulbe, pédoncule cérébelleux	Toile choroidienne	Quatrième ventricule

Annexe 2 : Tableau 2 : Principaux syndromes congénitaux et tumeurs cérébrales dérivantes

Maladies congénitales possibles	Types de tumeurs du SNC
Neurofibromatose type I (NF-1)	Gliomes (astrocytomepilocytaire du chiasma optique, astrocytome du tronc cérébral), neurofibrome, méningiome.
Neurofibromatose type II (NF-2)	schwannomes, gliomes, épendymomes
Syndrome de Von Hippel-Lindau	hémangioblastomes
Syndrome de Li-Fraumeni	gliomes, médulloblastomes, tumeurs plexus choroïde
Syndrome de Turcot	gliomes
La sclérose tubéreuse de Bourneville	astrocytome sous-épendymaire(16)
Syndrome de Gorlin, L'ataxie télangiectasie, Syndrome de Wiskott-Aldrich	tumeur intra-cérébrale de nature diverse

Annexe 3 : Classification histologique OMS 2007 des tumeurs du système nerveux central

Elle distingue :

+ Tumeurs du tissu neuro-épithéliales

- Tumeurs astrocytaires
 - Astrocytome pilocytique
 - Astrocytome pilomyxoïde
 - Astrocytome à cellules géantes subépendymaires
 - Xanthoastrocytome pléomorphe
 - Astrocytome diffus
 - Astrocytome fibrillaire
 - Astrocytome gémistocytique
 - Astrocytome protoplasmique
 - Astrocytome anaplasique
 - Glioblastome
 - Glioblastome à cellules géantes
 - Gliosarcome
 - Gliomatosis cerebri
- Tumeurs oligodendrogiales
 - Oligodendrogliome
 - Oligodendrogliome anaplasique
- Tumeurs oligoastrocytaires
 - Oligoastrocytome
 - Oligoastrocytome anaplasique
- Tumeurs épendymaires
 - Subépendymome
 - Ependymome myxopapillaire
 - Ependymome cellulaire, papillaire, à cellules nettes, tancytique
 - Ependymome anaplasique
- Tumeurs des plexus choroïdes
 - Papillome des plexus choroïdes
 - Papillome atypique des plexus choroïdes
 - Carcinome des plexus choroïdes

➤ **Autres tumeurs neuro-épithéliales**

- Atroblastome
- Gliome choroïde du troisième ventricule
- Gliome angiocentrique

✚ **Tumeurs neuronales et mixtes neuronale-gliales**

- Gangliocytome dysplasique du cervelet (Lhermitte-Duclos)
- Astrocytome /Gangliogliome desmoplasique infantile
- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique
- Gangliocytome
- Gangliogliome
- Gangliogliome anaplasique
- Neurocytome central
- Neurocytome extraventriculaire
- Liponeurocytome cérébelleux
- Tumeur glioneuronal papillaire
- Tumeur glioneuronal formant des rosettes du quatrième ventricule
- Paragangliome

✚ **Tumeur de la région pinéale**

- Pinéocytome
- Tumeur du parenchyme pinéal à différenciation intermédiaire
- Pinéoblastome
- Tumeur papillaire de la région pinéale

✚ **Tumeurs embryonnaires**

- Médulloblastome
- Médulloblastome desmoplasique/nodulaire
- Médulloblastome à nodularité extensive
- Médulloblastome anaplasique
- Médulloblastome à grandes cellules

✚ **Tumeurs neuroectodermiques primitives du système nerveux central**

- Neuroblaste du système nerveux central
- Ganglioneuroblaste du système nerveux central
- Médulloépithéliome
- Ependymoblastome

Tumeur tératoïde / rhabdoïde atypique

Tumeurs des nerfs crâniens et spinaux

-Schwannome (neurilemome, neurinome)

cellulaire

plexiforme

mélanotique

-Neurofibrome

Plexiforme

-Périneuriome, NOS

-Périneuriome maligne

-Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques (MPNST)

MPNST épithélioïde

MPNST avec différenciation mésenchymateuse

MPNST mélanotique

MPNST avec différenciation glandulaire

Tumeurs des méninges

-Tumeurs des cellules méningothéliales

Méningiome

Méningathélial

Fibreux (fibroblastique)

Transitionnel (mixte)

Psammomateux

Angiomateux

Microkystique

Secrétoire

Riche en lymphoplasmocytes

Métaplasique

Chordoïde

A cellules nettes

Atypique

Papillaire

Rabdoïde

Anaplasique (malin)

Tumeurs mésenchymateuses

- Lipome
- Angiolipome
- Hibernome
- Liposarcome
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeurs gliales
- Fibrosarcome
- Histiocytome malin fibreux
- Léiomyome
- Léiomyosarcome
- Rabdomyome
- Rabdomyosarcome
- Chondrome
- Chondrosarcome
- Ostéome
- Ostéosarcome
- Hémangiome
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Hémangiopéricytome
- Hémangiopéricytome anaplasique
- Angiosarcome
- Sarcome de Kaposi
- Sarcome d'Ewing

Lésions mélanocytaires primaires

- Mélanocytose diffuse
- Mélanocytome
- Mélanome malin
- Mélanomatose méningée

Autres néoplasies liées aux méninges

- Hémangioblastome

Lymphomes et néoplasies hématopoïétiques

- Lymphomes malins
- Plasmocytome

-Sarcome granulocyttaire

 **Tumeurs des cellules germinales**

-Germinome

-Carcinome embryonnaire

-Tumeur du sac vitellin

-Choriocarcinome

-Tératome

Mature

Immature

Tératome à transformation maligne

-Tumeurs mixtes à cellules germinales

 **Tumeurs de la région sellaie**

-Craniopharyngiome

Adamantinomateux

Papillaire

-Tumeurs à cellules granuleuses

-Pituicytome

-Oncocytome à cellules fusiforme de l'adénohypophyse

 **Tumeurs métastatiques**

Annexe 4 : Tableau 3 la Classification histo-pronostic : grading de l'OMS 2007

	Différenciation	Cellularité	Atypies nucléaires	Mitoses	Nécrose	PEC
Astrocytomes						
Grade II	Bien différencié	Modérément	Occasionnelles	Absente	Absente	Absente
A .Diffus		Augmentée		ou 1 mitose		
Grade III	Anaplasie focale ou	Augmentée	Présentes	Présentes	Absente	Absente
A. anaplasique	Diffuse					
Grade IV	Faible	Élevée	Marquées	Nombreuses	Présente	Présente
Glioblastome						
Oligodendrogliomes						
Grade II	Bien différencié	Modérée	Possiblement	Absentes ou	Absente	Non
			Marquée	Occasionnelles		
Grade III	Anaplasie focale	Éventuellement	éventuellemnet souvent	possibles		possibles
	ou diffuse	augmentées	marqués	nombreuses		
Oligoastrocytomes						
Grade II	Bien différencié	Modérée	?	Absentes ou rares		
Absente	Absente					

Annexe 5 : Tableau 4 Grading OMS 2007 des méningiomes selon le type histologique

I	Tumeur circonscrites à croissance lente Exérèse chirurgicale complète= guérison	Méningothélial+++ Fibroblastique+++ Transitionnel (mixte)+++ Psammomateux Angiomateux Microkystique Sécretoire Riche en lymphoplasmocytes Métaplasique
II	Tumeurs infiltrantes de bas grade Risque de récurrence après exérèse chirurgicale	Chordoïde A cellules claires Atypie Invasion cérébrale
III	Tumeurs malignes+++ Traitements agressifs	Rhabdoïde Papillaire Anaplasique

Méminto, 2014 4^{ème} édition, Adem C.

Annexe 6 : Tableau 5 Critères microscopiques indépendants du type histopathologique

I	< une mitose pour 10 champs au fort grossissement (x40) (index MIB-1 /Ki67% moyen : 3,8%)
II (Atypique)	Envahissement parenchyme cérébrale et/ou 4 ≤ mitoses <20 pour 10 champs au fort grossissement (X400) et /ou ≥ 3 critères/5 Hypercellularité Rapport nucléo-cytoplasmique élevé Nucléoles proéminents Architecture en nappes Foyer de nécrose en carte de géographie
III	> 20 mitoses pour 10 champs au fort grossissement (x400)

Méminto, 2014 4^{ème} édition, Adem C.

Les tumeurs du système nerveux central à Dakar : Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques de 2003-2012

RESUME

INTRODUCTION : Les tumeurs cérébrales sont rares, complexes, polymorphes et de diagnostic difficile. Elles présentent des particularités topographiques, histologiques et pronostics.

OBJECTIFS : Nos objectifs étaient de décrire les aspects épidémiologiques et morphologiques des TSNC dans les laboratoires des hôpitaux de Dakar ainsi que d'en analyser les limites et les problèmes diagnostiques.

PATIENS ET METHODOLOGIE : Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et transversale, allant de janvier 2003 à décembre 2012. Elle a été réalisée à partir des archives de comptes rendus histologiques des différents laboratoires d'anatomie et cytologie pathologiques de Dakar et des dossiers des services de neurochirurgie des différents hôpitaux de Dakar.

RESULTATS : Nous avons recensé 171 patients atteints de tumeur du système nerveux central soit une fréquence de 17,1 cas par an. Dans cette population, les adultes étaient environ 5 fois plus touchés que les enfants. La moyenne d'âge de l'échantillon était de 37,33 ans plus ou moins 19,714 (écart type) avec un âge médian de 39 ans. Les extrêmes étaient de 12 mois et de 82 ans, la tranche d'âge la plus touchée était celle de]46-50] ans.

Il était constaté une discrète prédominance féminine. Les tumeurs encéphaliques (87,77%) dominaient dans cette série par rapport aux tumeurs vertébro-médullaires qui, représentaient 12,23%. Les tumeurs vertébro-médullaires se répartissaient en tumeurs extra-durales intra-médullaires avec 47,06%, et en tumeurs intra-durales intra-médullaires avec 29,41% et en tumeurs intra-durales extra-médullaires avec 23,53%.

Au plan histologique, les principaux types histologiques dans notre série étaient constitués par les méningiomes 43,28%, les astrocytomes 20,50%, les épendymomes 5,84%, et Les médulloblastomes 4,70%.

CONCLUSION :

Les tumeurs du système nerveux central sont rares à Dakar. Elles sont dominées par les méningiomes, suivis des astrocytomes, des épendymomes et des médulloblastomes.

MOTS-CLES : Tumeurs, Système nerveux central, Histopathologie, Dakar, Sénégal

Docteur SEIDOU FALILATOU