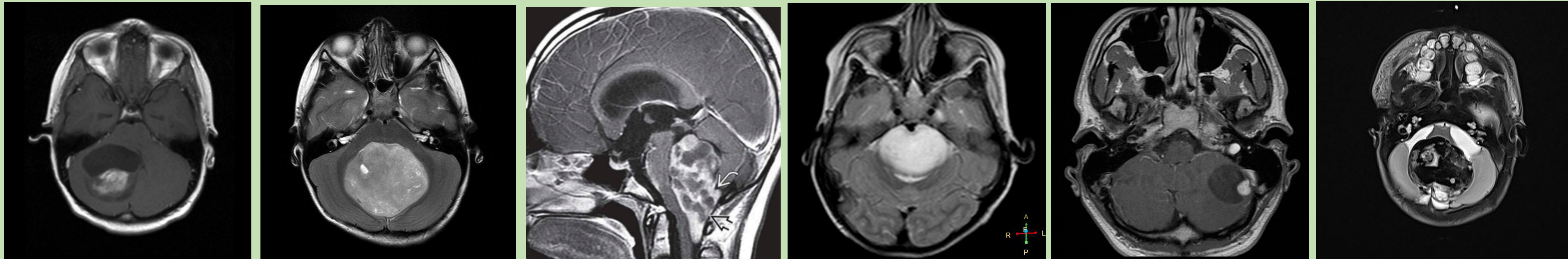


Les masses de la fosse postérieure chez l'enfant.

Eléonore Haberer R-II, Pr. Marie-Constance Lacasse, Pr. Marie-Claude Lefebvre

Introduction:

Les tumeurs cérébrales chez l'enfant représentent les néoplasies les plus communes, après les leucémies, et se situent majoritairement en infra-tentoriel, au site que l'on appelle la fosse postérieure. Nous aborderons les diagnostics les plus communs, spécifiquement : les astrocytomes de la fosse postérieure dont l'astrocytome pilocytique juvénile et le gliome du tronc cérébral, le médulloblastome, l'épendymome, l'hémangioblastome et la tumeur rhabdoïde térétoïde atypique. Bien que leurs présentations cliniques soient très similaires et peuvent inclure des troubles de l'équilibre, de la vision ainsi que des déficits reliés à de l'hypertension intra-crânienne ou l'hydrocéphalie, leurs apparences radiologiques sont bien distinctes telles que résumées dans ce poster.



	Astrocytome pilocytique juvénile	Médulloblastome – groupe 4	Épendymome	Gliome du tronc cérébral	Hémangioblastome	Tumeur rhabdoïde térétoïde atypique
Tranche d'âge	. 75% avant 20 ans . Médiane 10 ans	. Avant 20 ans . Médiane 9 ans	Première décennie	. Première décennie . Médiane 3-10 ans	20-30 ans	2-3 ans
Prévalence	. Tumeur cérébrale la plus fréquente chez l'enfant . 85% de tous les astrocytomes cérébelleux	Tumeur maligne la plus fréquente chez l'enfant	. 2/3 fosse postérieure . 1/3 supra-tentoriel . 33% des tumeurs cérébrales des moins de 3 ans	15% des tumeurs de la fosse post	10% tumeurs fosse post	Rare
Localisation	. Vermis et hémisphères à 60% . 25-30% à partir des voies optiques	. Vermis (75%) . extension au 4 ^e ventricule	. À partir du plancher du 4 ^e ventricule . Masse 'molle' qui s'étend à travers les forams de Luschka et Magendie	Structures de la ligne médiane, atteinte du plancher du 4 ^e ventricule	. 85% hémisphères cérébelleux . 10% vermis . 5% médulla	50% fosse post
CT	. 2/3 kystique avec rehaussement périphérique . 1/3 composante solide iso- à hypo- dense avec nécrose centrale . Tumeur bien délimitée . Rehaussement nodule périphérique dans 95% . Calcifications 20%	. Hyperdense (90%) . Formation kystique ou nécrose intra-tumorale (40-50%) . Rehaussement dans 90% lorsque C+ . Calcifications 10-20%	. Masse hétérogène . Composante solide iso- à hypodense . Zones parfois nécrotiques ou hémorragiques . Calcifications macroscopiques 50% . Zones kystiques 50%	. Masse iso- à hypodense . Peu rehaussante . Lésion expansive	. Masse homogène bien circonscrite . 40% solide . 60% portion kystique . Rehaussement nodule . Périphérie du kyste non rehaussante et très vasculaire . Aucune calcification	. Masse hétérogène . Isodense à la MG . Rehaussement hétérogène . Peu présenter de la nécrose, des zones kystiques ou hémorragiques . Calcifications fréquentes
IRM T1	. Composante solide : iso- à hypodense à la MG . Composante kystique : iso- à légèrement hyperdense au LCR	. Masse hypodense à la MG	. Masse hétérogène . Portion solide : iso- à hypodense à la MG . Portion kystique : légèrement hyperdense au LCR	Hypodense	. Portion solide: isodense +/- flow voids . Portion kystique: hyperdense au LCR	. Hétérogène . Isodense à la MG . Zones hémorragiques et kystiques hyperdenses
IRM T2	. Composante solide : hyperdense à la MG . Composante kystique : iso- à hyperdense au LCR	. Iso- à hyperdense à la MG . Peut être hétérogène	. Iso- à hyperdense à la MG	. Hétérogène mais hyperdense	. Portion solide et kystique : hyperdense à la MG . Flow voids	. Hétérogène . Hypodense (zone hémorragique) à hyperdense (zone kystique)
IRM DWI	Diffusion similaire à la MG	. Restriction de diffusion	Pas de restriction à la diffusion	. Normale . Restriction de diffusion rare	Peu de restriction	. Restriction de la diffusion
Associations	Neurofibromatose de type I (spécifiquement si touche les voies optiques)	Coffin-Siris syndrome, Cowden syndrome, Gardner syndrome, Gorlin syndrome, Li-Fraumeni syndrome, Rubinstein-Taybi syndrome, Turcot syndrome		Neurofibromatose de type I	Von Hippel Lindau (vHL), phéochromocytome, RCCs	Aberration de certains gènes (perte du gène suppresseur de tumeur INI1 sur le chromosome 22 ou atteinte du gène BRG1)

Conclusion:

Bien que de localisation similaire, les tumeurs prédominant à la fosse postérieure chez l'enfant présentées ci-haut arborent des caractéristiques qui leurs sont propres. Le pronostic de ces tumeurs reste vaste et peut varier entre un fort potentiel de guérison, tel que l'astrocytome pilocytique juvénile et l'hémangioblastome, et un pronostic plus sombre telle que la tumeur rhabdoïde térétoïde atypique ou pire encore le gliome du tronc cérébral. Lorsqu'un tel diagnostic est annoncé, il est important de poursuivre les investigations avec les tests génétiques nécessaires et de compléter par des imageries complémentaires au besoin (ex: hémangioblastome).

Références:

- Calmon R, and al., Imagerie des tumeurs cérébrales de l'enfant. mt pédiatrie 2013 ; 16(3) : 229-37 doi:10.1684/mtp.2013.0488
- Perreault S. and al., "MRI Surrogates for Molecular Subgroups of Medulloblastoma." *American journal of neuroradiology* (2014, 35 (7)): 1263-1269.
- Brant W., Helms C. A. *Fundamentals of Diagnostic Radiology - Fourth Edition*. n.d.
- Osborn, Salzman, Jhaveri. *Diagnostic Imaging Brain, 3rd Edition*. n.d.
- WILLIAM T. O'BRIEN, SR., D.O. "IMAGING OF PRIMARY POSTERIOR FOSSA BRAIN TUMORS IN CHILDREN." *American Osteopathic College of Radiology* (2013).
- <https://radiopaedia.org/articles/posterior-fossa-tumours>
- <https://radiopaedia.org/articles/medulloblastoma>
- <https://radiopaedia.org/articles/pilocytic-astrocytoma>
- <https://radiopaedia.org/articles/diffuse-midline-glioma-h3-k27m-mutant>
- <https://radiopaedia.org/articles/atypical-teratoid-rhabdoid-tumour>
- <https://radiopaedia.org/articles/ependymoma>
- <https://radiopaedia.org/articles/haemangioblastoma-central-nervous-system-2>

Image Courtesy:

- Astrocytome pilocytique : Case courtesy of Dr Bruno Di Muzio, Radiopaedia.org, rID: 58110
- Médulloblastome: Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 7912
- Gliome du tronc: Case courtesy of Dr Ahmed Abdrabou, Radiopaedia.org, rID: 35712
- ATRT: Case courtesy of Dr Fabien Ho, Radiopaedia.org, rID: 59091
- Épendymome: Osborn, Salzman, Jhaveri. *Diagnostic Imaging Brain, 3rd Edition*. p482
- Hémangioblastome : Case courtesy of Dr Hani Salam, Radiopaedia.org, rID: 12925