

LE CRANIOPHARYNGIOME A PROPOS DE 11 CAS

A. B. THIAM, N. NDOYE, N. SYLLA, C. BAM, B. S. BADIANE

*Clinique de Neurochirurgie
CHNU Fann (Dakar- Sénégal)*

RÉSUMÉ: Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne par sa nature mais grave en raison des difficultés chirurgicales, des séquelles visuelles, endocriniennes et neurologiques, ainsi que de la fréquence des récides. Les progrès réalisés dans la chirurgie, la radiothérapie et la prise en charge médicale ont, néanmoins, amélioré le pronostic. Notre travail est basé sur une étude rétrospective, étalée du 01 Janvier 2008 au Décembre 2011 et portant 11 cas de patients hospitalisés pour craniopharyngiome. Ces 11 craniopharyngiomes représentent 4% des 275 tumeurs intracérébrales prises en charge au cours de la même période. L'âge moyen est de 22 ans et 64% sont de sexe masculin, avec un sex-ratio de 1,75. Le délai moyen de diagnostic est de 9 mois. La clinique est dominée par l'hypertension intracrânienne qui est retrouvée dans 90% des cas, l'atteinte visuelle dans 81% (cécité 27%, baisse acuité visuelle 63%), alors que les troubles endocriniens avec retard staturo-pondéral sont présents dans 27% cas. L'imagerie a mis en évidence l'aspect en triple composante : kystique, charnue, calcifications chez 45% des patients et une double composante : kystique, charnue dans 36%. La localisation tumorale a été intra et supra-sellaire dans 54% et supra-sellaire dans 36%. Différents abords chirurgicaux ont été utilisés : sous frontal 3, transsphénoïdal 2, ptérial et temporo-parieto-frontal 1. L'exérèse a été totale chez 2 patients, partielle chez 4 et une simple biopsie a été effectuée 1 fois. L'évolution a été bonne dans 3 cas mais 3 décès ont été déplorés par ailleurs. L'évolution est marquée par 1 cas de diabète insipide et de 2 récides. Pas de chimiothérapie ni de radiothérapie instituées. Nos résultats sont jugés satisfaisants, malgré le diagnostic tardif.

Mots clés : Craniopharyngiome, Tumeurs sellaires, Voie transsphénoïdale, Récide

ABSTRACT: Craniopharyngioma is histologically a benign tumor but may be considered as a serious lesion because of its surgical difficulties, visual sequelae, endocrine and neurological disorders, as well as the frequency of recurrence. However, Progress in surgery, radiotherapy and medical care have improved the prognosis. Our study is based on a retrospective series of 11 cases, operated for craniopharyngiomas, over a period lasting from January 2008 to December 2011. These 11 craniopharyngiomas represent 4% of 275 intracerebral tumors admitted during the same period. The average age is 22 years and 64% were male, with a sex ratio of 1.75. The mean time for diagnosis was 9 months. The semiology is dominated by intracranial hypertension which is found in 90% of cases, visual impairment in 81% (27% blindness, decreased visual acuity 63%), whereas endocrine disorders are present in 27% of cases. Imaging exploration revealed tumors with triple component aspect: cystic, fleshy, calcifications in 45% of patients and a double component aspect: cystic and fleshy in 36%. Tumor location was intra- and suprasellar in 54% and suprasellar only in 36%. Different surgical approaches were used: transfrontal 3, transsphénoïdal 2, ptérial and fronto-temporo-parietal one. Resection was total in 2 patients, partial in 4 and a simple biopsy was performed once. The outcome was good in 3 cases but fatal for 3 patients. We noticed 1 case of diabetes insipidus and two recurrences. No chemotherapy or radiotherapy were instituted. We consider our results to be satisfactory despite the late diagnosis.

Key words : Craniopharyngioma, Sellar tumors, Transsphenoidal approach, Recurrence

INTRODUCTION

Le craniopharyngiome est une tumeur intracrânienne bénigne, à évolution lente, développée à partir des résidus embryonnaires du tractus cranio-pharyngé dans la région sellaire et supra-sellaire. L'imagerie TDM et IRM a révolutionné sa prise en charge [10]. Son traitement suscite une polémique quant à la meilleure attitude entre l'exérèse radicale et l'exérèse partielle à visée décompressive associée à une radiothérapie [25]. Malgré la nette diminution de la mortalité due au progrès des techniques mini-invasives, de l'anesthésie réanimation et à la substitution hormonale, le pronostic reste dominé par les séquelles endocriniennes, neurologiques et visuelles [20] avec un risque de récurrence [4].

Le but de notre étude est de décrire la prise en charge des craniopharyngiomes dans leurs aspects épidémiologique, clinique, radiologique et thérapeutique.

PATIENTS ET METHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée au service de neurochirurgie du Centre Hospitalier National Universitaire de FANN sur une période de 4 ans, de Janvier 2008 à Décembre 2011.

Au cours de cette période, nous avons colligé 11 cas de craniopharyngiomes avec une fréquence moyenne de 2,75 cas par an.

RESULTATS

Durant la même période, nous avons enregistré 275 cas de tumeurs intracrâniennes dont 35 de la région sellaire. Les craniopharyngiomes représentent ainsi 4 % des tumeurs intracrâniennes et 32 % des tumeurs de la région sellaire. La moyenne d'âge est de 22 ans avec des extrêmes de 3ans et 59 ans avec une fréquence plus élevée entre 11 et 20 ans (4cas). Notre série comprend 7 sujets de sexe masculin (64 %) et 4 sujets de sexe féminin (36 %) avec un sexe ratio à 1,75. Le délai diagnostique est variable, de 2 mois à 3 ans avec une moyenne de 9 mois, 5 cas (46 %) ont été diagnostiqués à moins de 1an. Le tableau clinique est composé de trois ordres de signes pouvant être isolés ou associés : neurologiques (10 cas), ophtalmologiques (9 cas) et endocriniens (3 cas). Le syndrome

d'hypertension intracrânienne a constitué la principale manifestation neurologique (10 cas). 3 cas ont présenté des crises convulsives généralisées dans un contexte d'hypertension intracrânienne ; 3 patients ont présenté un déficit moteur hémicorporel et 1 cas a été admis avec des troubles de la conscience. 10 patients ont présenté des troubles visuels, consistant en une baisse de la vision dans 7 cas, dont 6 étaient bilatérales et 3 cas de cécité, dont 2 étaient bilatérales. Un patient a présenté un strabisme. Le fond d'œil et le champ visuel n'ont pas été pratiqués chez nos malades. Sur le plan endocrinien, 3 enfants avaient présenté un retard staturo-pondéral.

La TDM cérébrale (Fig 1) a été réalisée chez 10 patients. Le craniopharyngiome était mixte, charnu et kystique, dans 5 cas (45 %), à prédominance kystique dans 3 cas, soit 27 % et à prédominance charnue dans 2 cas. Les calcifications périphériques ont été retrouvées chez 6 patients. La lésion était de siège intra et supra-sellaire dans 6 cas (54 %) et supra-sellaire dans 4 cas (36%). L'hydrocéphalie était présente dans 5 cas soit 45%.

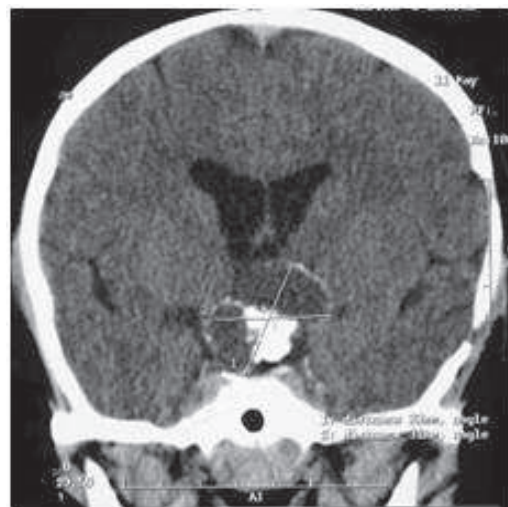


Fig. 1 : TDM cérébrale en coupe frontale : Processus sellaire et suprasellaire à triple composante : charnue, liquidienne et calcique chez un patient de 16 ans.

L'IRM cérébrale (Fig 2) a été effectuée chez 7 patients et de plus que la TDM, elle a révélé un aspect entièrement kystique dans 2 cas et 1 charnu dans 1 cas. Chez 5 de nos patients (45%), la tumeur était intra supra sellaire et était strictement supra sellaire chez les 2 autres (18%).

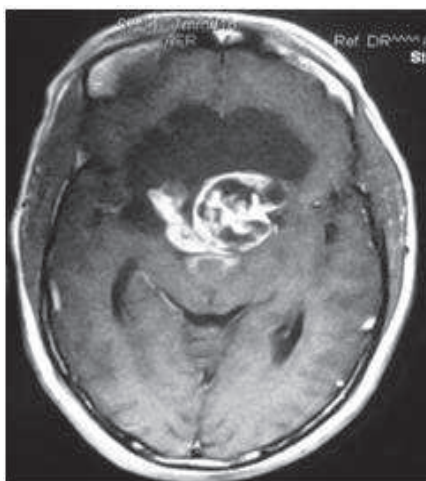


Fig. 2 : Aspect IRM en T1 injecté d'un craniopharyngiome à développement sellaire et à double composante : kystique et charnue, avec compression du chiasma et des ventricules cérébraux sus tentoriels chez un enfant de 11 ans.

Un seul patient a pu bénéficier d'un bilan hormonal (LH, TSH) qui s'est finalement révélé normal.

Sur le plan thérapeutique, tous nos patients avaient bénéficié aussi bien d'un traitement médical que d'un traitement chirurgical.

Le traitement médical post opératoire a consisté en une antibioprophylaxie, une corticothérapie, associés à des antalgiques. Les anticomitiaux ont été donnés en pré et post opératoire chez les patients ayant présenté une épilepsie pré opératoire. 1 cas compliqué de diabète insipide a été traité par la desmopressine en post opératoire.

Chirurgicalement, 7 patients avaient bénéficié d'un abord direct de la tumeur, soit par voie sous frontale dans 3 cas (27 %), soit par voie transsphénoïdale dans 2 cas (18 %), soit par voie ptériorale dans 1 cas (9 %) ou encore par voie temporo-parieto-frontale dans 1 cas (9 %). L'exérèse a été totale dans 2 cas soit 18 % et partielle dans 4 cas soit 36 %. Une biopsie a été faite dans un cas soit 9 %. Chez un patient, une dérivation ventriculo-péritonéale avait précédé l'abord direct de la tumeur et 4 autres patients ont bénéficié seulement d'une dérivation seule sans exérèse de la tumeur.

Bien que des prélèvements pour l'étude anatomopathologique étaient systématiquement effectués, le résultat de cet examen n'a été retrouvé que dans deux dossiers et a conclu à un craniopharyngiome de type adamantin.

Aucun de nos patients n'a bénéficié de chimiothérapie ni de radiothérapie.

La durée moyenne d'hospitalisation après l'intervention était de 10,5 jours.

L'évolution a été, après un recul moyen d'environ 9 mois, favorable dans 3 cas.

Les complications n'ont été notées que chez une seule patiente, qui a présenté un diabète insipide en post opératoire immédiat.

Les récurrences n'ont pu être évaluées que chez 2 patientes qui ont pu bénéficier d'une TDM cérébrale de contrôle et qui a objectivé une récurrence tumorale chez les deux. Une a été réopérée 8 mois après la première intervention.

La mortalité dans notre série a été de 27 %, soit 3 cas enregistrés. Le premier, âgé de 27 ans, hospitalisé pour un syndrome d'HIC et baisse d'acuité visuelle, avait bénéficié d'une exérèse incomplète de la tumeur par voie ptériorale. Il est décédé un mois plus tard dans un contexte de troubles hémodynamiques sévères. Le deuxième, âgé de 27 ans, avait été admis pour troubles de la conscience, un syndrome d'HIC et des crises convulsives généralisées. La TDM avait objectivé un craniopharyngiome avec hydrocéphalie et avait bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale. Il est décédé 2 ans plus tard dans un contexte de reprise tumorale. La troisième patiente, âgée de 59 ans, présentait à l'entrée une hémiparésie gauche et une mydriase bilatérale aréactive. Elle a bénéficié d'une exérèse incomplète par voie transsphénoïdale. Elle est décédée 10 mois après l'intervention dans un contexte de reprise tumorale.

Les séquelles étaient de type neurologiques, sous forme d'une hémiplégie, ainsi qu'ophtalmologiques avec baisse de l'acuité visuelle dans 4 cas, cécité dans 3 cas et 1 cas de strabisme.

DISCUSSION

Les craniopharyngiomes sont des tumeurs rares, 3 à 4% de la totalité des tumeurs intracrâniennes [4], 2,46% pour Fareh sur 1053 tumeurs cérébrales [24], 2% pour Saddik sur 1920 tumeurs cérébrales [39]. Pour notre part, 11 cas de craniopharyngiomes ont été diagnostiqués dans notre

série en 4 ans, tirés d'un total de 275 cas de tumeurs intracrâniennes dont 35 de la région sellaire soit 4 % des tumeurs intracrâniennes et 32 % des tumeurs de la région sellaire. Ce résultat concorde avec les données de la littérature [9]. Les craniopharyngiomes sont découverts à tout âge, ils sont retrouvés dans plus de 50 % des cas chez l'enfant, alors que l'autre moitié se rencontre chez l'adulte [18]. Exceptionnels avant 2 ans, ils ont ensuite une distribution bimodale avec un pic d'incidence entre 5 et 14 ans, et un autre chez l'adulte entre 50 et 74 selon Bunin [11]. Dans notre série, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 22 ans avec un pic de fréquence au cours de la 2^e décennie (10-16 ans). On retrouve une prédominance dans la 2^e décennie, de 29,2 % pour Cabezudo [12], puis une diminution régulière avec l'âge pour Banna [6]. La prévalence du sexe est diversement appréciée, mais la majorité des séries donnent une légère prédominance masculine, d'environ 55 % selon Choux [19], 65 % pour le registre chinois [47] et 61 % pour notre série. Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne dont la croissance a une cinétique lente ; le délai diagnostique est souvent prolongé et s'étend d'une semaine à plusieurs années [26]. Ce délai était de 9 mois dans notre étude et corrobore les données de la plupart des auteurs : 235 cas pour 13 mois [19], 110 cas pour 8 mois [42].

L'hypertension intracrânienne est le mode de révélation prédominant de la maladie. Dans notre série, 90 % de nos patients avaient développé un syndrome d'hypertension intracrânienne en rapport avec le retard diagnostique responsable des proportions importantes du volume de la tumeur. Carmel [15] avait noté la présence du syndrome d'HIC chez 81 % pour 43 cas et Hoffman [31] 68 % parmi 50 cas. L'épilepsie tumorale est révélatrice des tumeurs sus-tentorielles dans 40% des cas. 27% de nos patients avaient présenté des crises convulsives. Adeloze [1] avait décrit 25% de crises épileptiques. Nos résultats, ainsi que celles des autres séries, sont superposables d'où l'intérêt de réaliser une imagerie cérébrale devant toute première crise épileptique. La fréquence des signes visuels varie selon les auteurs,

respectivement de 65 %, 22 % et 100 % [1, 7, 46]. 81 % de nos patients avaient une atteinte visuelle et cette atteinte était sévère dans 27 % des cas. Les troubles visuels constituent donc une manifestation aussi fréquente que les troubles neurologiques. Le siège sellaire et supra sellaire des craniopharyngiomes fait du fond d'œil un examen capital du bilan préopératoire, permettant de rechercher des signes indirects de l'hypertension intracrânienne à savoir l'œdème papillaire et l'atrophie optique, qui reflète le caractère ancien et traînant des troubles visuels et surtout du retard diagnostique. Dans notre série, aucun patient n'en a bénéficié, du fait de son indisponibilité, de même pour le champ visuel qui oriente sur le siège de la tumeur par rapport aux voies optiques notamment le chiasma. Les signes endocriniens ne viennent qu'au troisième rang, car souvent négligés par les patients. Les différents aspects cliniques rencontrés sont :

- ♦ *Le retard de croissance*, pouvant se manifester par une petite taille (par définition en dessous du deuxième écart-type de moyenne pour l'âge de l'enfant) [38]. Le retard de croissance est rencontré chez 27 % des patients de notre série.
- ♦ *Le retard pubertaire* : compte tenu de l'âge moyen des patients rapporté dans les séries pédiatriques, entre 8 et 9 ans, le retard pubertaire est un signe peu fréquent [36].
- ♦ *Le diabète insipide* : un syndrome polyuro-polydipsique témoin d'un diabète insipide est décrit dans 18% des cas en moyenne [9]. Si la symptomatologie d'un diabète insipide est parfois évidente, sa présence pourra être méconnue lorsque les manifestations se résument à une énurésie secondaire ou à des levers nocturnes bien banaux chez l'enfant. Le diabète insipide peut aussi évoluer par phases entrecoupées de période où la diurèse et la prise de boissons semblent normales.

Un bilan endocrinien aussi complet que possible est primordial en préopératoire, bien que les patients soient considérés de toute façon comme des insuffisants hypophysaires en péri-opératoires et traités comme tels. Mais du fait du retard

diagnostic, certains patients présentent un tableau neurologique ou ophtalmologique menaçant nécessitant un acte opératoire urgent. Par conséquent, ces explorations endocriniennes pré-opératoires n'ont pas toujours été réalisées devant ces syndromes tumoraux. Moins de 20 % des patients explorés ont une intégrité de la fonction antéhypophysaire. Le panhypopituitarisme est rare [19]. Dans notre série, le bilan endocrinien a été réduit au seul dosage de la TSH et LH dans le sang et chez seulement 9 % avec des résultats normaux.

La tomodensitométrie reste essentielle dans le diagnostic des craniopharyngiomes. Nos résultats restent conformes à ceux décrits par les différentes séries [5, 19]. En effet, le craniopharyngiome est le plus souvent hétérogène associant iso, hyper et hypodensité. Les kystes sont décrits comme hypodenses dans 80 % des cas [24], plus rarement iso ou hyperdenses. Des kystes à la densité plus élevée que le liquide céphalo-rachidien ventriculaire ou cisternal auraient une augmentation de leur contenu en protéines. La paroi des kystes prend le contraste dans 80 % des cas [10, 24]. Les portions charnues, spontanément iso ou légèrement hyperdenses au parenchyme cérébral prennent le contraste dans 20 à 70 % des cas [24]. Les calcifications sont par ailleurs situées en liseré autour des kystes décrivant l'aspect en «coquille d'œuf», ou en amas dans les proportions charnues. Ces amas sont plus nombreux que ne le laissent supposer les radiographies simples. Ainsi, la présence de calcifications doit faire évoquer le diagnostic de craniopharyngiome. Dans notre série, la triple composante ; charnue, kystique et calcique est retrouvée dans 45% des cas [24]. La TDM délimite les contours de la tumeur, ses extensions, ses rapports avec les éléments du polygone de Willis, son siège par rapport au troisième ventricule et objective l'existence éventuelle d'une hydrocéphalie [44]. Les rapports osseux sont bien étudiés à la TDM qui, en dehors des modifications de la selle turcique, peut montrer une érosion des clinoides, du dorsum sellae et de la gouttière optique. Cependant, l'étude des gros vaisseaux n'est pas aussi performante en scanner qu'en IRM. Actuellement, l'IRM est le meilleur

moyen pour étudier l'anatomie tumorale et péri tumorale. Elle supplante le scanner dans l'étude fine des rapports avec les voies optiques, la tige pituitaire et le diaphragme sellaire. A l'inverse, un petit craniopharyngiome entièrement calcifié est mieux étudié par le scanner. Les calcifications, en hypo signal en T1 et en T2, sont moins bien étudiées par l'IRM que par le scanner et peuvent même passer inaperçues [37]. Pour Choux [19], certaines tumeurs avaient un aspect «pommelé» en rapport avec des micro-calcifications disséminées dans une masse charnue. Le signal des kystes est variable en fonction de la composition physico-chimique de leur contenu [2, 19]. La moitié de ces kystes ont un signal hyper intense en T1 et en T2, ce qui traduit leur richesse en méthémoglobine, en protéines, et en cholestérol, donnant l'aspect classique du contenu en «huile de vidange» ; les autres qui ont un contenu fluide «jaune clair» ont un hypo ou iso signal en T1 et un hyper signal en T2. L'étude des rapports de la tumeur avec le parenchyme cérébral est d'une importance capitale [8]. Les nerfs optiques et le chiasma peuvent être refoulés ou étirés en haut et en avant, le plancher distendu sur le dôme tumoral, les tubercules mamillaires laminés, les pédoncules cérébraux, l'infundibulum et la tige peuvent à leur tour être individualisés en IRM et l'hypophyse en cas d'absence de contingent intrasellaire. L'IRM explore par ailleurs les relations de la tumeur avec les éléments du polygone de Willis.

La chirurgie dispose de plusieurs voies d'abord :

- ♦ *La voie sous-frontale* : fréquemment utilisée [19], elle consiste à réaliser un volet crânien frontal, le plus souvent du côté droit, celui de l'hémisphère mineur. Cette voie a été utilisée par plusieurs auteurs, «la voie sous frontale, ou aucune» [35] D'autres préfèrent une voie d'abord bifrontale donnant un espace de dissection plus large et plus confortable pour le neurochirurgien ; elle semble intéressante dans les craniopharyngiomes géants à expansions latérales et frontales, Samii [40], Al-Mefty [3] et Konovalov [33], sans négliger les risques éventuels : séquelles psychiques, anosmie, hydrome voire un

hématome sous dural. Nous avons pratiqué cette voie chez 27% de nos patients.

- ♦ *La voie ptérionale* a été décrite par Yasargil [48] chez 125 de ses 144 patients porteurs de craniopharyngiome. Seule ou combinée à une voie transsphénoïdale ou trans-ventriculaire. Le côté est en général celui de l'hémisphère mineur ou celui de l'expansion latérale s'il en existe une. Elle semble intéressante pour les craniopharyngiomes supra-sellaires, surtout si leur développement est asymétrique. La voie ptérionale a été utilisée chez un de nos patients.
- ♦ *La voie transsphénoïdale* (ou voie basse) nettement moins usitée pour ce type de tumeur comparée aux adénomes hypophysaires. Souvent, dans 1/3 des cas, le diagnostic de craniopharyngiome n'est pas fait en pré-opératoire et cette tumeur intra-sellaire est prise pour un adénome [32]. Par ailleurs, la voie transsphénoïdale a été utilisée dans 18% des cas dans notre série, dans 23% pour Fahlbush [23] et 15% pour Fareh [24]. C'est la principale voie d'abord pour les récidives qui ont surtout lieu dans la selle turcique.

La qualité de l'exérèse dépend essentiellement du caractère invasif de la tumeur. En effet, il n'est en général pas possible de désincruster une tumeur invasive de la structure nerveuse dans laquelle elle pénètre. Pour réaliser son exérèse complète, il faut sacrifier le parenchyme envahi car il n'existe pas de bon plan de clivage entre la tumeur et le parenchyme sain. Ce sacrifice est possible au niveau de la tige et l'infundibulum (qui ne sont pas toujours visibles en per-opératoire), dont la section entraîne simplement un déficit hormonal, qui est facile à compenser. Dans notre série, l'exérèse a été jugée totale dans 2 cas, partielle dans 4 cas, contrairement à la plupart des études [41] où l'exérèse a été totale dans plus de la moitié des cas.

Le type histologique du craniopharyngiome est différemment apprécié. Fahlbusch [23] a trouvé 85% de type adamantin dans sa série, 27% seulement pour Tena-Suck [43]. Un prélèvement anatomopathologique per opératoire a été

réalisé de façon systématique chez tous les patients de notre série mais le résultat de cet examen n'a été retrouvé que dans deux dossiers. Cela serait en rapport d'une part avec la tenue insuffisante des dossiers et d'autre part avec le fait, qu'en l'absence d'anatomopathologiste dans notre centre, les prélèvements sont remis directement aux familles des patients. Le coût élevé de cet examen pourrait limiter sa réalisation. Les 2 résultats retrouvés dans notre série concluaient à un craniopharyngiome de type adamantin. En l'absence des résultats de l'histologie, le diagnostic des craniopharyngiomes a été retenu sur la base de l'imagerie et des constatations per-opératoires.

Les traitements adjuvants peuvent faire appel à :

- ♦ La radiothérapie conventionnelle : L'efficacité de la radiothérapie conventionnelle est prouvée depuis les travaux de Kramer [34], elle réduit partiellement le volume tumoral et ralentit l'évolutivité. C'est le traitement de rattrapage recommandé en cas de craniopharyngiome récidivant et agit aussi en diminuant le risque de récurrence chez les patients qui n'ont pas pu bénéficier d'une exérèse totale de la tumeur.
- ♦ La Radiothérapie intracavitaire par injection d'Irriyum ou de Rhénium
- ♦ La chimiothérapie intracavitaire par bléomycine et par injection de l'inter-féron alpha : la première, grâce à son affinité pour les tumeurs épithéliales, est indiquée dans le traitement des craniopharyngiomes kystiques. Ses effets biologiques sur l'épithélium recouvrant la paroi kystique entraînent une altération de la cellule et par la suite une diminution de sa capacité à sécréter la fluide [13]. La seconde, administrée en intratumoral ou par voie systémique est significativement active contre les carcinomes à cellules squameuses. Contrairement à la bléomycine, l'interféron alpha présente une faible neurotoxicité et peut même être utilisé à l'intérieure des ventricules [16]. Cependant, aucun de nos patients n'a bénéficié de ces différents types de traitement. Cela pourrait être dû au coût élevé de leurs différentes séances.

L'évolution est évaluée sur plusieurs fonctions :

- ♦ Visuelle : un des buts principaux de la chirurgie du craniopharyngiome est de préserver ou d'améliorer la fonction visuelle. Les résultats dépendent de la précocité de l'acte thérapeutique et il est fondamental de pouvoir opérer les patients avant l'installation de troubles sévères. Les patients présentant une détérioration visuelle progressive s'améliorent souvent à la suite d'une décompression chirurgicale. Toutefois, un certain nombre de patients présentent une détérioration visuelle après la résection de craniopharyngiome [36]. Dans notre série, l'évolution a été marquée par la persistance des 3 cas de cécité, 2 bilatérales et 1 unilatérale, en rapport avec un retard diagnostic et non pas avec l'acte opératoire. Quant à l'évolution de l'acuité visuelle, on a noté une amélioration chez 3 patients alors que l'évolution était stationnaire dans 4 cas. La plupart des déficits surviennent du même côté que la voie d'abord chirurgicale, en raison de la manipulation du nerf optique ou des voies optiques lors de la résection de la tumeur sous ces structures ou en approchant l'espace optico-carotidien. Après chirurgie par voie intracrânienne, 1/3 des syndromes chiasmatiques récupère totalement [23], 1/3 partiellement et un 1/3 reste stable ou aggravé.
- ♦ Endocrinienne : le traitement d'un craniopharyngiome peut être responsable de l'aggravation des déficits endocriniens. C'est la voie basse qui semble donner les meilleurs résultats endocriniens [28]. Dans la phase post-opératoire immédiate, deux troubles endocriniens dominent la scène car pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel voire vital des patients : le diabète insipide et l'insuffisance surrénale. Passé le cap des premières semaines, si le management de ces deux premiers déficits est encore à assumer, se surajoute la prise en charge de fonctions somatotrope et thyroïdienne, mais aussi de l'évolution pondérale. Pour Yazargil [48], la fréquence du diabète insipide après traitement est de

87% et de 74% pour Choux [19]. Pour Van Effenterre [45], elle est de 70% en post-opératoire, mais il a régressé par la suite dans la moitié des cas. Dans notre série, le diabète insipide post-opératoire a été noté dans un cas. Dans notre étude, Nous nous sommes contentés d'étudier la fonction post-hypophysaire. Du fait du niveau socioéconomique bas et de l'absence probable de signes d'appel, la plupart de nos patients n'ont pas pu bénéficier d'un bilan hormonal post-opératoire et à long terme.

- ♦ Neurologique : des troubles des fonctions supérieures peuvent survenir après traitement chirurgical, ils affectent la mémoire, la concentration et l'intelligence surtout [17]. Les déficits moteurs séquellaires existent dans 2 à 20% selon l'étude de Choux [19], 9% dans notre série. Une épilepsie séquellaire est notée dans 5 à 20% des cas selon Duff [22] d'où l'intérêt de prescrire un traitement anticonvulsivant en post opératoire.

Les récurrences surviennent, dans la plupart des séries pédiatriques, dans les 3 premières années qui suivent la première intervention et plus rarement après la cinquième année [14]. Cependant, le taux de récurrences n'est pas négligeable même dans les séries d'exérèse qualifiées de complètes [30]. Dans notre étude, nous avons noté 2 cas de récurrences chez 2 patientes ayant bénéficié d'une exérèse incomplète de la tumeur avec un recul moyen de 9 mois. D'autres facteurs associés à la récurrence ont été rapportés : la consistance kystique de la tumeur selon Gupta [27], des signes ophtalmologiques à l'admission et l'adhérence tumorale en per-opératoire selon De Vile [21]. La conduite en cas de récurrence est variable, le choix thérapeutique dépend des possibilités de réinterventions chirurgicales. Dans le cas contraire la radiothérapie reste l'alternative. 20 à 50% des patients qui ont récidivé une première fois vont présenter une ou d'autres récurrences posant des problèmes thérapeutiques et recommandant l'usage de simples gestes palliatifs [29].

La mortalité est lourde. Dans notre série, 3 patient sont décédés en post-opératoire (27%), un dans un contexte de troubles hémodynamiques et 2 dans un tableau de

croissance tumorale. Ce taux reste élevé par rapport à toutes les autres séries étudiées [42]. Ceci peut être attribué au délai diagnostic long, au plateau technique insuffisant (absence de cavitron), au niveau de qualification des chirurgiens.

CONCLUSION

Le craniopharyngiome, tumeur rare et bénigne, a un pronostic péjoratif. Nos résultats sont satisfaisants, malgré le diagnostic tardif. Cependant, il est à souligner que notre série est très limitée en nombre par rapport aux autres séries et que notre recul moyen est court, de 9 mois seulement, ce qui rend nos résultats relatifs.

BIBLIOGRAPHIE

- 01] ADELOYE A, NOTTIDGE VA, UDI J. Craniopharyngioma in Nigerian children. *Childs Nerv Syst* 1988 ; 4 : 128-134.
- 02] AHMADI J, DESTIAN S, APUZZO ML, SEGALL HD, ZEE CS. Cystic fluid in craniopharyngiomas. *MR Imaging and Quantitative Analysis Radiology* 1992; 182: 783-785.
- 03] AL MEFTY O, HASSOUNAH M, WEAVER P, SAKATI N, JINKINS JR, FOX JL. Microsurgery for giant craniopharyngiomas in children. *Neurosurg* 1985; 17:585-595.
- 04] ALVARES M. Craniopharyngiomas. *J. Neurosci Nurs* 2006; Oct, 38 (5): 362-368.
- 05] AMINA EK Imagerie des craniopharyngiomes. Thèse doc méd Rabat 2008; n°48
- 06] BANNA M. Craniopharyngioma based on 160 cases. *Br J Radiol* 1976; 49: 206-223.
- 07] BRAUNER R, MALANDRY F, RAPPAPORT R, PIERRE-KAHN A, HIRSCH JF. Craniopharyngiomes de l'enfant. Evaluation et traitement endocriniens. A propos de 37 cas. *Arch Fr Pediatr* 1987; 44 : 765-769.
- 08] BRODSKY MC, HOYT WT, BARNWELL SI, WILSON CB. Intrachiasmatic craniopharyngioma: a rare cause of chiasmatic thickening case report. *J Neurosurg* 1988; 68: 300-302.
- 09] BROGGI G, FRANZINI A, CAJOLA L, PLUCHINO F. Cell kinetic investigations in craniopharyngioma : preliminary results and considerations. *J Neurosurg* 1999; 61: 21-23.
- 10] BRUNEL H, RAYBAUD C, PRETTI-VITON P, LENA G, GIRARD N, PAZ-PAREDES A, LEVRIER O, Craniopharyngioma in children (MRI study of 43cases). *Neurochirurgie* 2005; Sep 48(4):309-18.
- 11] BUNIN GR, SURAWITCZ TS, WITMAN PA, PRESTON-MARTIN S, DAVIS F, BRUNER JM. CRANIopharyngioma. *Neurosurg Focus*; 1997 Déc.15; 3(6).
- 12] CABEZUDO JM, VAQUERO J, AREITIO E, MARTINEZ R, DE SOLA RG, BRAVO G. CRANIopharyngiomas: a critical approach to treatment. *J Neurosurg* 1981; 55: 371-375.
- 13] CACERES A. Intracavitary therapeutic options in the management of cystic craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 705-718.
- 14] CALDARELLI M, MASSIMI L, TAMBURRINI G, CAPPAS M, DI ROCCO LONG-term results of the surgical treatment of craniopharyngioma : the experience at the Policlinico Gemelli, Catholic University, Rome. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 747-757.
- 15] CARMEL PW. Vegetative dysfunctions of the hypothalamus. *Acta Neurochir* 1985; 75: 113-121.
- 16] CAVALHEIRO S, DASTOLI PA, SILVA NS, TOLEDO S, LEDERMAN H, DA SILVA MC. USE of interferon alpha in intratumoral chemotherapy for cystic craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 719-724.
- 17] CAVAZUTI V, FISHER EG, WELCH K. Neurological and psychological sequelae following different treatments of craniopharyngioma in children. *J Neurosurg* 1983; 59 : 409-417.
- 18] CHEN C, OKERA S, DAVIES PS, FRANZCO DS, FRANZCO JLC. Craniopharyngioma: a review of long-term visual outcome. *Clin Experim Ophthalmol* 2003; 31 : 220-228.
- 19] CHOUX M, LENA G, GENITORI L. Craniopharyngiome de l'enfant. *Neurochirurgie* 1991; 37 Suppl : 1-174.

- 20] DEKKERS OM, BIERMASZ NR, SNUT JW, GROOT LE, ROELFSEMA F, ROMIJIN JA, PEREIRA AM. QUALity of life in treated adult craniopharyngioma patients. *Eur J Endocrinol* 2006 ; Mar 154 (3) : 483-9.
- 21] DE VILE CJ, GRANT DB, KENDALL BE, NEVILLE BGR, STANHOPE R, WATKINS KE, HAYWARD RD. Management of childhood craniopharyngioma : can the morbidity of radical surgery be predicted?. *J Neurosurg* 1996; 85: 73-81.
- 22] DUFF JM, MEYER FB, ILSTRUP DM, LAWS ER JR, SCHLECK CD, SCHEITHAUER BW. Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas (clinical studies). *Neurosurgery* 2000; 46(2):291-305.
- 23] FALBUSCH R, HONEGGER J, PAULUS W, HUK W, BUCHFELDER M. Surgical treatment of craniopharyngiomas: experience with 168 patients. *J Neurosurg* 1999; 90: 237-250.
- 24] FAREH M. Craniopharyngiome. Thèse doc méd Casablanca 2009; n°23.
- 25] FRAIOLI MF, SANTONI R, FRAIOLI C, CONTRATTI F. Conservative surgical approach and early post operative radiotherapy in a patient with a huge cystic craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst* 2006; Feb 22 (2):151-5. Discussion 158-63.
- 26] GRAHAM PH, GATTAMANMI HR, BIRCH JM. Pediatric craniopharyngiomas : a regional review. *Br J Neurosurg* 1992 ; 6: 187-193.
- 27] GUPA DK, OJHA BK, SARKAR C, MAHAPATRA AK, SHARMA BS, MEHTA VS. Recurrence in pediatric craniopharyngiomas : analysis of clinical and histological features. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 50-55.
- 28] HALAC I, ZIMMERMAN D. Endocrine manifestations of craniopharyngioma. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 640-648.
- 29] HOFFMAN HJ, HANDRICK EB, HUMPHREYS RP, BUNCIC JR, AMSTRONG DI, JENKIN RD. Management of craniopharyngioma in children. *J Neurosurg* 1977; 47: 218-227.
- 30] HOFFMAN HJ, DE SILVA M, HUMPHREYS RP, DRAKE JM, SMITH MI, BLASER SI. Aggressive surgical management of craniopharyngiomas in children. *J Neurosurg* 1992; 76 : 47-52.
- 31] HOFFMAN HJ. Surgical management of craniopharyngioma. *Neurosurgery* 1998; 65: 112-115.
- 32] HONEGGER J, BAROCKAA, SADRI B, FAHLBUSCH R. Transsphenoidal microsurgery for craniopharyngioma. *Surg Neurol* 1992; 37: 189-196.
- 33] KONOVALOV AN. Operative management of craniopharyngiomas in: *Handbook of clinical neurology*. Viken PJ Bruyn GW(Eds) 1975; 18: 281-318.
- 34] KRAMER S, KISSOCK W, CONCANNON JP. Craniopharyngiomas treatment by combined surgery and radiators therapy. *J Neurosurg* 1961; 18 217-226.
- 35] MATSON DD, CRIGLER JF. Management of craniopharyngioma in childhood. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 2002; 53(3):533-542.
- 36] PIERRE-KAHN A, SAINTE-ROSE C, RENIER D. Surgical approach to children with craniopharyngiomas and severely impaired vision: special considerations. *Pediatr Neurosurg* 1994 ; 21(Suppl1): 50-56.
- 37] PIGEAU I, SIGAL R, HALIMI P, COMOY J, DOYON D. Aspect IRM des craniopharyngiomes à 1,5tesla. *J Neuroradiol* 1988; 15: 276-287.
- 38] PUSEY E, KORTMAN KE, FLANNIGAN BD, TSURUDA J. : MR of craniopharyngiomas : Tumor delineation and characterization. *Am J Roentgenol* 1987; 149: 383-388.
- 39] SAADIK Y. Prise en charge des craniopharyngiomes. Thèse doc méd casablanca 2005 ; n°47
- 40] SAMII M, BINI W. Surgical treatment of craniopharyngiomas. *Zent Bl Neurochir* 1991; 52: 3.
- 41] SHIRANE R, HAYASHI T, TOMINAGA FRONTTo-basal interhemispheric approach for craniopharyngiomas extending outside the suprasellar cistern. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 669-678.

-
- 42] SUNG DI, CHANG CH, HARISIADIS L, CARMEL PW. Treatment results of craniopharyngiomas. *Cancer* 198; 47: 847-852.
- 43] TENA S. Diagnostic Cytopathology of craniopharyngioma. Department of neuropathology, National Institute of Neurology and Neurosurgery, Mexico City, Mexico. Décembre 2011.
- 44] VAN EFFENTERRE R, BOCH AL. Craniopharyngiome. *Encyclopédie Orphanet* Décembre 2007.
- 45] VAN EFFENTERRE R, BOCH AL. Craniopharyngioma in adults and children: a study of 122 study of 122 surgical cases. *J. Neurosurg* 2002; 97 : 3-11.
- 46] WEN DY, SELJESKO EL, HAINES SJ. MICrosurgical management of craniopharyngiomas. *Br J Neurosurg* 1992; 6: 467-474.
- 47] WEN-QING H ET AL. Statistical analysis of central nervous system tumors in china. *J. Neurosurgery* 1982; 56 : 555-64.
- 48] YASARGIL MG, CURCIC M, KIS M, SIEGENTHALLER G, TEDDY PJ, ROTH P. Total removal of craniopharyngiomas. Approaches and long-term results in 144 patients. *J Neurosurg* 1990; 73: 3-11.