

# L'HEMANGIOBLASTOME DE LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEUR : A PROPOS DE 4 CAS.

## POSTERIOR CRANIAL FOSSA HEMANGIOBLASTOMA : ABOUT FOUR CASES

DIALLO O.<sup>1</sup>, KANIKOMO D.<sup>2</sup>, DAMA M.<sup>1</sup>, DIARRA M.S<sup>3</sup>, TRAORE H.<sup>3</sup>,  
DIANI N.<sup>1</sup>, SOUARE I.I<sup>4</sup>, COULIBALY Y. <sup>5</sup>, BADIANE S. B.<sup>6</sup>

1. Service de neurochirurgie Hôpital du Mali
2. Service neurochirurgie hôpital Gabriel Touré
3. Hôpital Luxemburg
4. Service de neurochirurgie Conakry (Guinée)
5. Service de chirurgie pédiatrique hôpital Gabriel Touré
6. Service neurochirurgie hôpital FANN Dakar

**Correspondance** : Dr Oumar DIALLO

Neurochirurgien « Hôpital du Mali » Bamako MALI

Telephone 00223.66.65.77.79/ Email : [tiécourala2003@yahoo.fr](mailto:tiécourala2003@yahoo.fr)

---

### RÉSUMÉ

**Introduction:** L'hémangioblastome est une tumeur bénigne de l'adulte pouvant se développer en sous-tentotiel comme en sus-tentotiel. Cette tumeur peut se manifester sous plusieurs formes radiologiques.

**Objectif:** décrire les formes anatomo-cliniques et évolutives particulières de nos patients.

**Méthode:** Les patients ont été recrutés lors des consultations ordinaires ou en provenance des urgences. Leur âge se situait de 17 à 67 ans. Les signes cliniques allaient d'un syndrome d'hypertension artérielle aux troubles de la conscience. Le scanner a permis d'explorer tous les patients et objectif des formes sous-tentorielles kystiques purs et kystiques avec un nodule charnu se rehaussant après injection de produit de contraste. La maladie de Von Hippel Lindou était liée à un cas. Tous les patients ont bénéficiés d'interventions chirurgicales. L'histologie a confirmé l'hémangioblastome en montrant un stroma cellulaire associé à un riche réseau capillaire. Les cellules avaient un noyau qui présentait des vacuoles à contenu lipidique. Il n'y avait pas de nécrose ou de calcification. L'évolution a été favorable chez trois patients et défavorable chez un autre marquée par la transformation de la forme kystique à la forme charnue.

**Conclusion:** L'hémangioblastome est une tumeur bénigne pouvant s'exprimer dans le cadre de la maladie génétique de Von Hippel Lindou. La chirurgie apporte de bons résultats mais nécessite un contrôle clinique et radiologique régulier.

### SUMMARY

**Background:** Hemangioblastoma is a benign tumor of the adult may develop sub-tentotiel and supratentorial. This tumor can occur in several forms radiological.

**Objectives:** describe the anatomy-clinical forms and scalable particular patients.

**Method:** Patients were recruited during regular consultations or from emergencies. The age of patients ranged from 17 to 67 years. Clinical signs ranged an intracranial high pressure and disorders of consciousness. The scanner has explored all patients. Cystic forms and cystic with nodule was found. The Von Hippel Lindou was related to a case. All the patients were managing by surgery. Histology confirmed the hemangioblastoma showing a cellular stoma associated with a rich capillary network. The cells had a nucleus containing vacuoles in lipid content. There was no necrosis or calcification. Evolution was favorable for three patients and unfavorable for another, marked by the transformation of the cystic form to the fleshy form.

**Conclusion:** The hemangioblastoma is a benign tumor that can be expressed in the context of Von Hippel Lindou disease. The surgery gives some good results but requires regular clinical and radiological followed.

## INTRODUCTION

L'hémangioblastome est une tumeur histologiquement bénigne dont l'histogénèse est inconnue. Elle représente 1 à 2% des tumeurs intracrâniennes et 7 à 10% des tumeurs infratentorielles. Vingt-cinq à 30% des hémangioblastomes sont liés à une maladie de Von Hippel Lindau<sup>[1]</sup>. La localisation au niveau des hémisphères cérébelleux représente 80%<sup>[2]</sup>. Nous décrivons les aspects cliniques, paracliniques et évolutifs de quatre cas d'hémangioblastomes de la fosse cérébrale postérieures.

## OBSERVATION N° 1

Mr O.D est un patient de 44 ans au long passé de céphalées calmées habituellement par les antalgiques usuels. Depuis 3 mois des céphalées se sont compliquées de vomissement et de troubles de la marche. A la consultation en 10/09 2008, les vomissements étaient de plus en plus réguliers, le patient présentait un syndrome cinétique et statique. Les constantes hémodynamiques étaient stables. Le fond d'œil montrait un œdème papillaire sans autre lésions associées. Le bilan sanguin était normal et la tomodensitométrie montrait un gros kyste cérébelleux de 43,9mmx 31,7mm, après injection du produit de contraste un rehaussement les parois a été observé (fig 1).

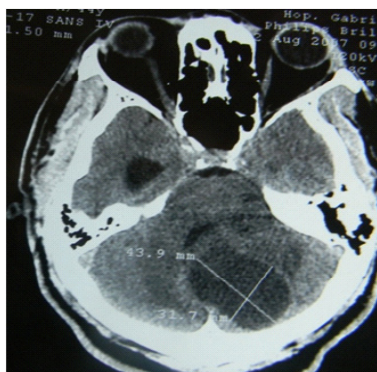


Figure 1. Scanner cérébral injecté montrant la tumeur kystique cérébelleuse gauche.

L'intervention chirurgicale le 25/09/2008 a permis l'évacuation du kyste et l'ablation partielle des parois de la cavitation (l'enveloppe) qui étaient hémorragique. L'histologie a montré un stroma cellulaire et d'un riche réseau capillaire. Les cellules avaient un noyau qui contenait des vacuoles à contenu lipidique. Il n'y avait pas de nécrose ou de calcification l'ensemble de ces données orientaient vers un hémangioblastome. L'évolution à court terme a été marquée par une nette amélioration clinique du patient suivi d'une reprise des activités professionnelles trois mois plus tard. Dix-huit mois après

l'intervention chirurgicale, les mêmes symptômes ont réapparus et plus invalidants associés à des troubles de la déglutition. Le scanner de contrôle effectué a visualisé une lésion tissulaire au niveau du site opératoire. Cette lésion prenait le contraste de façon homogène (48mmx31mm) avec un engagement rétrograde comprimant le quatrième ventricule avec une hydrocéphalie sustentoriale (fig 2). Les troubles de la déglutition se sont compliqués de pneumopathie à répétition lié aux fausses routes lors de ses alimentations. L'échographie abdominale et la radiographie du thorax n'ont pas montré de lésions associées. Le patient n'a pas pu être réopéré et est décédé dans les suites le 17 avril 2012.

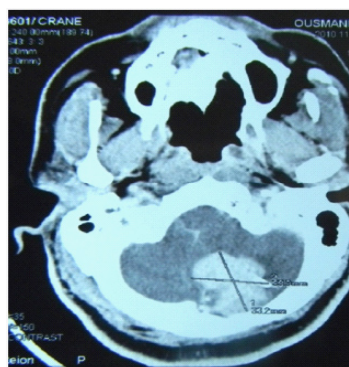


Figure 2. Scanner cérébral de contrôle Transformation de lésion kystique en lésion charnu 18 mois postopératoire

## OBSERVATION N° 2

D.O. est une patiente de 67 ans qui a effectué 8 maternités, avec 8 enfants vivants. Elle a été transférée le 3/01/2012 du service de médecine interne où elle était hospitalisée pour la prise en charge de poly arthralgie et des troubles du comportement. A l'admission la patiente était agitée, désorientée et confuse ne reconnaissait pas ces proches ceci aggravé de trouble visuelle, de céphalées et vomissements. On notait un syndrome cinétique et statique claustrant la patiente au lit. Le fond d'œil a montré un angiome rétinien qui avait saigné. Et la tomodensitométrie a montré une tumeur kystique avec une partie charnue murale prenant le contraste de façon intense faisant évoquer un hémangioblastome (fig 3.). L'intervention chirurgicale sous anesthésie générale a consisté à une incision allant de l'occiput à la deuxième vertèbre cervicale(C2). Une ostéotomie à os perdu a permis l'ouverture de la dure-mère tendue et une cortectomie cérébelleuse droite a permis l'ablation chirurgicale complète de la tumeur avec sa coque de couleuvre rouge nacrée sous microscope opératoire (fig 4).

L'évolution a été marquée par la récupération progressive, des troubles de l'équilibre et du comportement. Les céphalées ont également disparu.

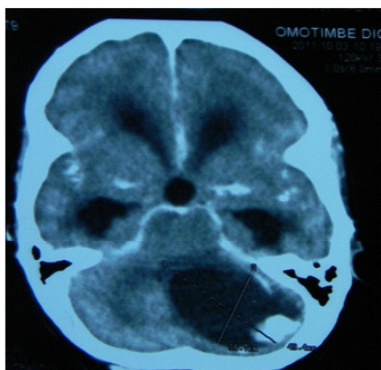


Figure 3. scanner injectée montrant la tumeur kystique avec rehaussement du nodule charnu



Figure 4. photographie de la Pièce opératoire de l'hémangioblastome avec sa coque(\*)

L'anatomopathologie a confirmée le diagnostic en montrant une prolifération homogène constituée d'un mélange de cellules tumorales de taille moyenne et de très nombreux vaisseaux capillaires. Les cellules sont de taille moyenne à grande avec de larges cytoplasmes éosinophiles ou clairs, renfermant souvent de petites vacuoles optiquement vides et parfois lipidiques. Les noyaux sont anisocaryotique, à chromatine fine. En plus des nombreux capillaires qui accompagnaient les cellules tumorales, on observait des vaisseaux capillaires et veineux de plus grande taille. Il n'y avait pas de mitoses (fig 5). Le scanner cérébral de contrôle trois mois après l'intervention chirurgicale a montré la disparition de la tumeur.

#### OBSERVATION N°3

Mme F.C est une patiente de 30 ans avec un long passée de céphalées mariée et mère de trois enfants. Elle a été transférée dans le service de neurochirurgie en provenance des urgences où elle avait été admise pour céphalées et raideur de la nuque après un accouchement récent de 30 jours. A l'admission le 27/06/2012.... Elle présentait des céphalées invalidantes s'aggravant au moindre mouvement. On notait également une désorientation temporo-spatiale et une baisse importante de l'acuité visuelle les troubles de la coordination ont été aussi notés. La tomodensitométrie a montré une

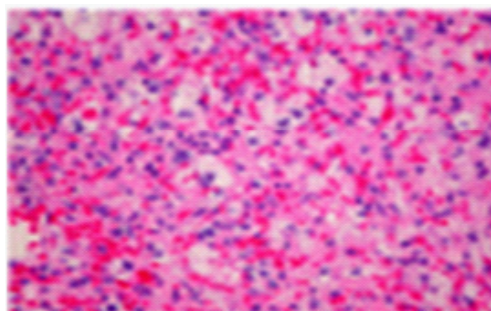


Figure 5. Image histologique de l'hémangioblastome

lésion à double composante kystique et charnue. La partie charnue prenait le contraste de façon homogène. La numération formule sanguine notifiât 15,7g d'Hb et l'hématocrite à 46,9% le fond d'œil visualisait un œdème papillaire. L'échographie abdomino-pelvienne et la radiographie du thorax étaient normale. L'intervention chirurgicale réalisée le 29/06/2012. A permis après une ostéotomie sous occipitale et une cortectomie cérébelleuse gauche. L'exérèse complète de la tumeur avec sa coque sous microscope opératoire a été réalisée. La confirmation histologique a été faite par l'anatomo-histo-chimie. Le postopératoire a été simple marquée par la récupération des troubles de la marche et de l'équilibre. Le scanner de contrôle réalisé avec des coupes fines sur les rochers n'a pas retrouvé de tumeur du sac endolymphatique et a montré la disparition complète de la tumeur 2 mois après chirurgie.

#### OBSERVATION N° 4

Me FA est une patiente de 27 ans sans antécédents personnels particuliers et Ces antécédents familiaux sont méconnus. Elle a été reçu en consultation le 21/12/2010 pour céphalées, vomissements et strabisme convergent évoluant depuis 1 mois. L'examen clinique a retrouvé un syndrome statique et cinétique très sévère. L'examen ophtalmologique a retrouvé un nodule rétinien faisant évoquer un angiome. Le scanner thoraco-abdominal n'a pas retrouvé de localisation notamment au niveau rénal. La tomodensitométrie cérébrale sans et avec injection avec des coupes fines sur le rocher a montré une lésion kystique avec un nodule mural réhaussé et d'autres nodules au niveau de la tente du cervelet. L'intervention chirurgicale a consisté à l'exérèse de la tumeur kystique avec son nodule. Ceux se trouvant au niveau de la tente du cervelet n'ont pas été extirpés. Le scanner de contrôle a montré la disparition de la lésion kystique avec son nodule charnu (figure 6). L'anatomo-histochimie a confirmé un hémangioblastome.



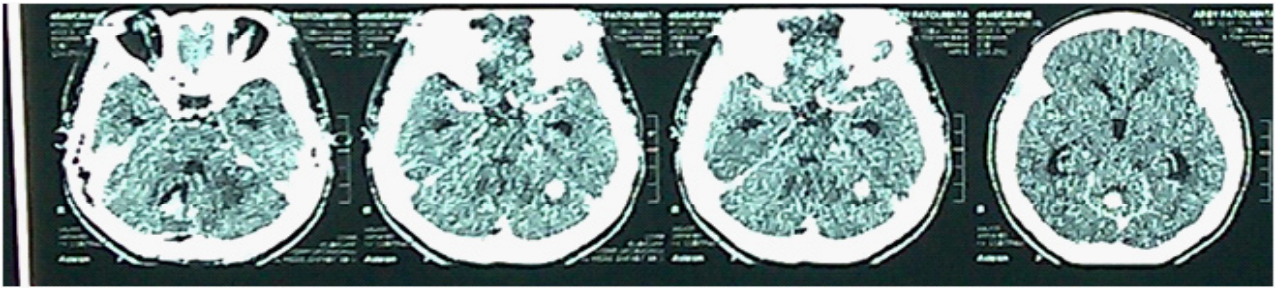


Figure 6. Scanner de contrôle montrant la disparition de la lésion kystique avec la partie charnue et persistance de la lésion sous la tente du cervelet

## DISCUSSION

L'hémangioblastome est une tumeur vasculaire bénigne survenant chez l'adulte jeune, l'âge de survenu est de 30 ans, elle survient rarement dans l'enfance et après 60 ans [3], il n'y a pas de prédominance sexuelle [1]. Trois de nos patients étaient de sexe masculin et l'autre avait 67 ans. Elle est souvent rencontrée dans le cadre d'une maladie héréditaire de Van Hippel-Lindau. L'enquête génétique ne nous a pas permis de découvrir des cas similaires familiaux. Notre quatrième cas clinique rentre dans le cadre de cette pathologie génétique dont la prévalence est de 1/36,000 [4].

La maladie de Von Hippel Lindau (VHL) comprend six manifestations cliniques majeures.

- Trois intéressent l'extrémité céphalique : hémangioblastome du névraxe, hémangioblastome rétinien, tumeur du sac endolymphatique.

- Trois sont des manifestations viscérales : phéochromocytome, cancer du rein à cellules claires et/ou kystes rénaux multiples, kystes ou tumeurs pancréatiques.

Le diagnostic de maladie de VHL est porté quand il existe : deux hémangioblastomes de l'extrémité céphalique, ou un hémangioblastome et une lésion viscérale, ou une lésion majeure et un antécédent familial. Il s'agit d'une affection transmise sur un mode autosomique dominant avec une incidence d'un nouveau cas pour 40 000 naissances environ. Elle est due à une mutation du gène VHL situé sur le bras court du chromosome 3, gène suppresseur de tumeur. Il existe deux sous-types de la maladie de VHL : type 1 : sans phéochromocytome ; type 2 : avec phéochromocytome. [1]

Plusieurs localisations ont été retrouvées au niveau de la fosse cérébrale postérieure, associé à un angiome rétinien chez notre cas clinique N°4. Une tumeur du sac endolymphatique n'a pas été retrouvée au scanner chez les quatre patients ceci est peut être lié à la sensibilité insuffisante du scanner par rapport à l'IRM. Il n'y a pas de signe cliniques spécifiques à l'hémangioblastome il s'agit de céphalées associées à un syndrome cérébelleux en fonction de la localisation et du volume de la tu-

meur. Au niveau sustentoriel une localisation rare [5]. Il s'accompagne très rapidement d'hypertension intracrânienne, Au niveau spinale de paresthésie pouvant évoluée vers la paralysie [4]. Des localisations au niveau hypophysaire ont été signalées [6]

Dans nos cas cliniques les patients sont arrivés tardivement ce qui a expliqué la gravité des signes observés allant jusqu'au troubles de la conscience. Erythropoïétine secrétée par la tumeur est responsable de la polyglobulie et accompagne dans 20% cette pathologie. Elle peut être un mode révélation de la pathologie [1,4]. L'IRM en séquence T1 après injection de gadolinium fait le diagnostic en montrant un nodule tissulaire qui s'accompagne très souvent d'un gros kyste dans une cavitation centromédullaire est souvent observée dans les localisation spinale [4]. De façon générale on décrit quatre formes d'hémangioblastome en imagerie : une forme kystique pure, une forme kystique avec nodule mural rehaussé, une forme solide associée à kyste centro-tumoral, une forme solide pure sans composante kystique et la forme kystique pure (exceptionnelle). Dans notre série nous décrivons un cas pareil ayant évolué vers une forme tissulaire après la première intervention. En notre expérience celle-ci n'a jamais été décrite. La forme kystique avec un nodule mural est la forme la plus fréquente, entre 60 et 70% des cas. La forme solide pure représente environ 30% des cas et la forme solide à composante kystique centrale est plus rare [1]. Des formes métastatiques ont été décrites [7]. Les tumeurs du sac endolymphatique proviennent de la prolifération des cellules du sac épithélial et peuvent s'étendre au cerveau; le mécanisme n'est pas entièrement élucidé [8] et l'IRM fait le diagnostic. Dans notre série, en l'absence de cet appareil, les scanners avec des coupes fine ont été effectuées et ne nous ont pas permis d'en retrouver.

Le traitement de l'hémangioblastome est chirurgicale et se passe le plus souvent dans un contexte d'urgence [9], il s'agit d'une tumeur bien arrondie sans infiltration des tissus sous-jacents. Les techniques microchirurgicales sont bien adaptée et permettent une exérèse complète [10-12] Il existe par ailleurs des localisations inextirpables [4]. La localisation sous la tente du cervelet chez notre patiente N°4 n'a pas pu

être excisée. L'embolisation préopératoire est souvent nécessaire pour minimiser les saignements. Ce procédé est utilisé par plusieurs équipes mais nous n'en avons pas effectuée à cause de l'indisponibilité de l'appareil d'embolisation<sup>[13]</sup>. La radiochirurgie stéréotaxique est une alternative permettant de contrôler des tumeurs de moins de 3 cm.<sup>[14]</sup> Après la chirurgie il est nécessaire de mesurer la pression intracrânienne dans le cadre des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure<sup>[15]</sup>. Dans le cadre d'une maladie de VHL de nombreux progrès génétiques ont été effectués mais nous n'avons pas pu faire de recherche génétique chez nos patients. Le cas clinique N°4 avec plusieurs localisations au niveau de la fosse cérébrale postérieure, un angiome rétinien se situe dans le cadre de la pathologie de VHL. Les tumeurs associées doivent être traitées spécifiquement notamment au niveau du sac endolymphatique, une intervention chirurgicale précoce est nécessaire pour éviter une atteinte de l'audition, ce type de tumeur n'a pas été retrouvé au scanner en absence d'I.R.M disponible. Les hémangioblastomes rétiens sont traités par photocoagulation au laser pour les tumeurs de petites tailles ou la cryothérapie pour les plus de 3 mm<sup>[16]</sup>. Une chirurgie vitréo-rétinienne est parfois nécessaire pour les lésions évoluées.

L'évolution de l'hémangioblastome après la chirurgie est favorable, dans les cas de lésions non accessibles (extirpables), ces tumeurs restent alors liées à une forte mortalité<sup>[4]</sup>. La particularité de cette série a été la transformation de la forme kystique pure à une forme purement charnue après l'exérèse chirurgicale ce qui reste exceptionnelle.

## CONCLUSION

L'hémangioblastome de la fosse cérébrale postérieure est une pathologie bénigne dans sa localisation classique et dont l'évolution est favorable après la chirurgie pour les lésions extirpables. A travers nos observations nous rapportons d'une part une évolution particulière de cette pathologie pouvant passer de la forme kystique pure à la forme entièrement charnue, la possibilité de découverte après 60 ans. D'autre part les difficultés de recherche dans le cadre d'une pathologie génétique comme la maladie de Von Hippel Lindou en milieu tropical.

## RÉFÉRENCES

1. JL SARRAZIN . le point sur Tumeurs de la fosse postérieure. *JR*. 2006, Vol 87, N° 6-C2 : 748-763
2. STOKIN CL, GLAVAČ D, POPOVIĆ M. A case of haemangioblastoma of the fourth ventricle presenting with depression. *BMJ Case Rep*. 2009, pii: bcr 11.2008.1237.
3. LABORDE G, GILSBACH J, HARDERS A. Successful treatment of a haemangioblastoma in a 95 year-old patient. Case report. *Acta Neurochir (Wien)*. 1991, 110 (3-4):193-4
4. RICHARD S, BEIGELMAN C, GERBER S, VAN EF-FENTERRE R, GAUDRIC A, SAHEL M, BINAGHI M, DE KERSAINT-GILLY A, HOUTTEVILLE JP, BRUNON JP, ET AL. [Does hemangioblastoma exist outside von Hippel-Lindau disease?]. *Neurochirurgie*. 1994; 40 (3):145-54
5. YANG B, LUAN S, CAO X, BAO W. Supratentorial hemangioblastoma. *Neurosciences (Riyadh)*. 2011; 16 (2):150-2.
6. KANNO H, KURATSU JI, NISHIKAWA R, MISHIMA K, NATSUME A, WAKABAYASHI T, HOUKIN K, TERASAKA S, SHUIN T. Clinical features of patients bearing central nervous system hemangioblastoma in von Hippel-Lindau disease. *Acta Neurochir (Wien)*. 2012; Oct 19. [Epub ahead of print]
7. GORMAN EF, BAG AK, PALMER CA. Man with posterior fossa tumors 15 years apart. *Brain Pathol*. 2012; Vol 22 No1:117-20.
8. VORTMEYER AO, FALKE EA, GLÄSKER S, LI J, OLDFIELD EH. Nervous system involvement in von Hippel-Lindau disease: pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol*. 2013 Feb 12. [Epub ahead of print].
9. LONER RR, GLENN G, WALTHER MCC, CHEW EY, LIBUTTI SK, LINEHAN WM, OLDFIELD EH. Von-Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2003; 361: 2059-2067
10. ZHOU L, DU G. Diagnosis and surgical treatment of posterior fossa solid hemangioblastomas. *Chin Med J (Engl)*. 2000; 113 (2) :129-32.
11. Matsumoto K, Kannuki S. [Hemangioblastoma and von Hippel-Lindau disease]. *Nihon Rinsho*. 1995 ; 53 (11): 2672-7.
12. WAN JQ, CUI H, WANG Y. Surgical management of large solid hemangioblastomas of the posterior fossa. *J Clin Neurosci*. 2011, 18 (1):39-42.
13. SAKAMOTO N, ISHIKAWA E, NAKAI Y, AKUTSU H, YAMAMOTO T, NAKAI K, SHIIGAI M, TSURUSHIMA H, ISOBE T, TAKANO S, TSUBOI K, MATSUMURA A. Preoperative endovascular embolization for hemangioblastoma in the posterior fossa. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012; 52 (12) : 878-84.
14. NIEMELÄ M, LIM YJ, SÖDERMAN M, JÄÄSKELAINÄINEN J, LINDQUIST C. Gamma knife radiosurgery in 11 hemangioblastomas. *J Neurosurg*. 1996; 85: 591-596
15. OSHOROV AV, SAVIN IA, GORIACHEV AS, POPUGAEV KA, LUBNIN AIU. [Monitoring of intracranial pressure difference between supra- and infratentorial spaces after posterior fossa tumor removal (case report)]. *Anesteziol Reanimatol*. 2011; 4:74-7.
16. DOLLFUS H, MASSIN P, TAUPIN P ET AL. Ocular manifestations in von Hippel-Lindau disease: a clinical and molecular study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2002; 43: 3067-3074.