

# Tumeurs Cerebrales de l'enfant en milieu Canadien-Francais

F. RENEVEY, Y. AMYOT, G. GEOFFROY, M. VANASSE

**SUMMARY:** *Between 1964 and 1976, we have seen 197 cases of cerebral tumors in children. We have studied the frequency of each histological group of tumors, their localization, the results of the clinical investigation, their clinical manifestations and the prognosis for each group.*

*This study has confirmed that in children brain tumors are more frequently localized in the posterior fossa (56.4%). As in other series, tumors derived from the glia represent nearly 80% of the total. Clinically, increased intra-cranial pressure is the most frequent manifestation of posterior fossa lesion (75% of cases) while cerebellar involvement was seen in 60% of these children. Brain stem lesions and supratentorial tumors are more insidious*

*in their presentation and their clinical manifestations more diversified.*

*The EEG appeared useful in the investigation of brain tumors and showed irregularities in 78% of our patients. However, a more specific diagnosis required more invasive techniques such as angiography, pneumoencephalography or ventriculography.*

*As in previous series, the mortality rate remained high in the children we have followed, particularly for some groups of tumors (glioblastoma, medulloblastoma, brain stem lesions). It is to be hoped that with the introduction of the CT Scan, the improvement of neurosurgical techniques and the use of immuno and chemotherapy, the prognosis may be improved.*

**RÉSUMÉ:** *Au cours d'une période 12 ans, nous avons eu l'occasion de traiter 197 cas de tumeurs cérébrales chez l'enfant. Nous avons étudié la fréquence des différents types histologiques, la localisation de ces tumeurs, leurs manifestations cliniques, l'apport diagnostique des divers moyens d'investigation et, enfin, le pronostic de chaque groupe de tumeur.*

*Cette étude nous a permis de confirmer la localisation préférentielle des tumeurs cérébrales de l'enfant au niveau de la fosse postérieure (56.4%) ainsi que la fréquence très élevée des lésions tumorales issues de la glie, soit près de 80%. Sur le plan clinique, les tumeurs de la fosse postérieure se manifestent surtout par un tableau d'hypertension intra-crânienne (75% des cas) ainsi que par un syndrome cérébelleux*

*dans 60% des cas. Le mode de présentation clinique des tumeurs du tronc et supra-tentorielles est généralement plus insidieux et leurs manifestations plus diversifiées.*

*Quoiqu'un diagnostic plus précis repose sur l'utilisation de techniques plus invasives, il faut souligner la valeur de l'électroencéphalographie qui s'est avérée positive dans 78% des cas.*

*Tout comme dans les séries similaires, le taux de mortalité, dans l'ensemble, demeure élevé chez les enfants que nous avons suivis. Il est à espérer qu'un diagnostic plus précoce, grâce à la tomographie, ainsi que l'amélioration des techniques neuro-chirurgicales et, possiblement, l'introduction de l'immuno et de la chimiothérapie puissent améliorer le pronostic.*

## INTRODUCTION

Par leur fréquence, les tumeurs cérébrales viennent au second rang des néoplasies après les leucémies, et au premier rang des tumeurs solides dans la population pédiatrique américaine (Young et Coll., 1975). C'est donc un problème important comme en témoigne l'abondante littérature consacrée à ce sujet. Le but de la présente étude rétrospective s'étendant sur une période de 13 ans, est de comparer nos données aux séries les plus représentatives de cette littérature. Nous présenterons donc des statistiques sur:

- la fréquence et la répartition des différents types histologiques de tumeurs cérébrales.
- la sémiologie clinique.
- les investigations para-cliniques.
- l'incidence selon l'âge et le sexe.
- le pronostic des tumeurs les plus fréquentes.

## SELECTION DU MATERIEL

Cette étude inclut tous les patients de 0 à 20 ans, admis à l'hôpital Sainte-Justine de Montréal entre le 1er janvier 1964 et le 31 décembre 1976 avec un diagnostic de tumeur intra-crânienne. Nous avons exclu les anomalies kystiques congénitales, les malformations vasculaires, les abcès et les hématomés.

## RESULTAT

**Données générales:** Nos critères de sélection nous ont permis de constituer une série de 197 cas de tumeurs cérébrales comprenant 102 garçons (51.8%) et 95 filles (48.2%). 138 de ces enfants, c'est-à-dire 70% étaient âgés de 9 ans ou moins. 85 tumeurs ont une localisation supra-tentorielle (43.6%) et 112 une localisation infra-tentorielle (56.4%). 125 (63.5%) sont situées sur la ligne médiane (supra ou infra-tentorielles).

From the Service de Neurologie, Département de Pédiatrie, Hôpital Sainte-Justine, Université de Montréal, Montréal, Québec, Canada.

Reprint requests to tirés à part: Dr. Guy Geoffroy, Hôpital Ste-Justine, 3175 Chemin Côte Ste-Catherine, Montréal, Québec, Canada, H3T 1C5.



**SIGNES ET SYMPTÔMES CLINIQUES**

Le tableau numéro 3 montre la nature et la fréquence des symptômes et signes cliniques les plus fréquents rencontrés dans les tumeurs cérébrales. Il est bien connu que la séméiologie dépend avant tout de la localisation et de l'extension de la lésion plus que de sa nature histologique (Matson, 1969). Pour cette raison, nous avons établi l'incidence des symptômes et signes présents au moment où le diagnostic était posée en fonction de la localisation de la tumeur.

Les tumeurs de la fosse postérieure, à l'exclusion de celles du tronc cérébral, se présentent essentiellement avec une symptomatologie d'hypertension intra-crânienne et un syndrome cérébelleux alors que les autres signes et symptômes neurologiques sont beaucoup moins fréquents. Notons toutefois que la douleur de la nuque et les symptômes d'irritation

méningée ont été retrouvés dans 16% des cas. Les tumeurs du tronc par contre se manifestent plus fréquemment par une atteinte des nerfs crâniens, un syndrome pyramidal ainsi qu'un syndrome cérébelleux. Les symptômes d'hypertension intra-crânienne sont nettement plus rares que pour les autres localisations et l'oedème papillaire ne fut retrouvé que dans 7.7% des cas.

Enfin, les tumeurs à localisation supra-tentorielle se révèlent également le plus volontiers par une hypertension intracrânienne, mais la symptomatologie d'accompagnement est variée. Le syndrome cérébelleux est plus rare que pour les deux autres localisations (9%). Il existe cependant des troubles du caractère et de la conscience dans 31% des cas, des convulsions dans 25% des cas, des atteintes de la vision chez 25% des malades par lésions de la IIe paire, du chiasma ou des voies optiques. Une atteinte des nerfs crâniens, principalement des nerfs

oculo-moteurs est également fréquente (22%). Enfin, des troubles endocriniens ont été notés chez 11% des cas, manifestations qui sont secondaires aux crânio-pharyngiomes et aux tumeurs de la région thalamique.

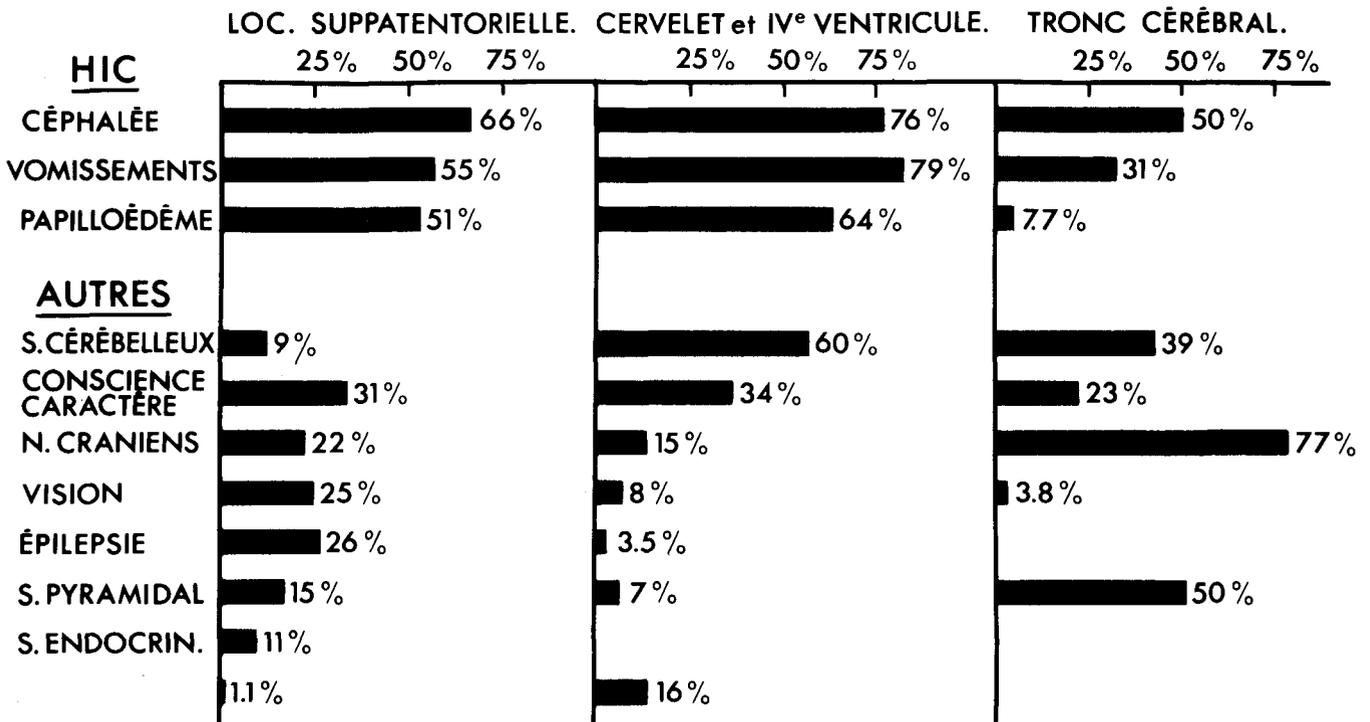
**INVESTIGATION PARA-CLINIQUE**

Les radiographies standards du crâne ont été positives dans environ 60% des cas. 93 sur 197 présentaient des signes radiologiques d'hypertension intra-crânienne. 15 fois seulement on pouvait distinguer des calcifications dont 7 étaient situées dans la région sellaire ou supra-sellaire. 152 des 190 électroencéphalogrammes initiaux pratiqués ont montré des anomalies diverses soit un pourcentage de 78%.

La pneumoencéphalographie gazeuse (fractionnée ou non), la ventriculographie gazeuse ou iodo-graphie ont été pratiquées selon les indications propres à chaque cas.

Tableau N°3

**CLINIQUE EN REGARD DE LA LOCALISATION**



L'ensemble de ces examens s'est révélé pathologique dans 159 cas sur 197 (81%). L'angiographie cérébrale n'a pas été pratiquée de routine mais chez 115 malades, elle a été décrite comme anormale. L'échoencéphalographie et la gammaencéphalographie n'ont été utilisées que dans un nombre trop restreint de cas pour que nous puissions tirer des conclusions. De même, comme cette étude a été terminée en 1976, très peu d'enfants ont bénéficié de la tomographie assistée par ordinateur (Emi-Scan) qui est devenue depuis lors un élément important dans le dépistage des tumeurs cérébrales.

#### ANALYSE DES GROUPES HISTOLOGIQUES LES PLUS IMPORTANTS

##### I. Astrocytomes (degré de malignité I et II)

A) Astrocytomes supra-tentoriels: Ce groupe est formé de 19 tumeurs (9.6% du total) dont 8 étaient situées sur la ligne médiane (IIIe ventricule, région supra-sellaire, région thalamique, région pinéale) et 11 en périphérie (ventricules latéraux et hémisphères). L'âge moyen était de 8 ans et 2 mois (de 6 mois à 12 ans). Il y avait 12 filles et 7 garçons. Le délai moyen entre le début des symptômes et l'établissement du diagnostic était de 6, 5 mois, indépendamment de la localisation de la tumeur.

La mortalité dépend évidemment beaucoup de la localisation qui peut limiter l'excision chirurgicale. Pour les tumeurs de la ligne médiane, 7 malades sur 8 sont décédés dont un en période post-opératoire. Par contre, pour les lésions hémisphériques, 3 malades sur 11 sont décédés, dont un en période post-opératoire. La moyenne de survie est de 4 ans et 7 mois et 4 des 9 survivants présentent des séquelles acceptables sous forme d'hémiplégie et/ou d'épilepsie focale, bien contrôlée par la médication. Deux enfants ont des signes de récurrence de la lésion.

B) Astrocytomes infra-tentoriels: (à l'exclusion des tumeurs du tronc cérébral).

Il s'agit du groupe le plus important puisqu'il est constitué de 34 enfants (17.2% du total). L'âge moyen se situe à 7 ans et 6 mois (1 an et 5 mois à 13 ans

et 5 mois). Il y a 20 garçons et 14 filles. Le délai moyen jusqu'à l'établissement du diagnostic a été de 3,8 mois. 13 de ces tumeurs étaient situées dans les hémisphères cérébelleux et 21 sur la ligne médiane (vermis et IVe ventricule).

Tout ont été opérés et 7 ont eu de plus une radiothérapie post-opératoire. Nous n'avons pas de relance chez 4 enfants. La mortalité globale dans le groupe des patients suivis a été de 4 sur 31 (13%) dont 1 en période post-opératoire (3.2%). La survie moyenne actuelle est de 3 ans et 5 mois (1 an et 10 mois à 9 ans et 2 mois). Deux enfants présentent des signes de récurrence alors que l'on note des séquelles neurologiques chez 16 (51%) des survivants. Chez 14 de ces enfants, les séquelles sont mineures et chez 2 d'entre eux, elles sont importantes.

##### II. Astroblastomes (degré de malignité III et IV)

###### A) Astroblastomes supra-tentoriels:

Ce groupe de 13 enfants (6.6%) comprend 7 garçons et 6 filles dont l'âge moyen est de 9 ans et 7 mois. Le délai entre le début des symptômes et le diagnostic a été de 2 mois et demi. Le pronostic est particulièrement sombre quels que soient la localisation ou le type de traitement. En dehors de 2 enfants dont nous ne connaissons pas l'évolution, tous sont décédés. Les enfants dont la tumeur était située sur la ligne médiane avaient un délai moyen entre le diagnostic et le décès un peu plus court que les autres: 21 mois vs 36 mois.

###### B) Astroblastomes infra-tentoriels: (à l'exclusion du tronc cérébral).

5 filles et 4 garçons sont inclus dans ce groupe et l'âge moyen est de 4 ans et 2 mois (11 mois à 11 ans et 8 mois). Le délai moyen jusqu'au diagnostic a été de 4 mois. 2 enfants n'ont pas été suivis dans notre centre et tous les autres sont décédés en moyenne 4,7 mois après l'établissement du diagnostic dont 3 en période post-opératoire.

##### III. Le Médulloblastome

Cette tumeur vient au second rang des néoplasmes de la fosse postérieure. Elle représente 13.7% de toute la série et approximativement le quart des tumeurs de la fosse postérieure. Nous en avons rencontré 27 cas dont 14

garçons et 13 filles. L'âge moyen était de 7 ans et 4 mois (1 an et 7 mois à 13 ans). Deux n'ont pas eu de follow-up. Le délai moyen jusqu'au diagnostic a été de 3 mois. La mortalité globale est importante (72%) ainsi que la mortalité post-opératoire (20%). Le délai moyen jusqu'au décès a été de 9,4 mois. Les 7 survivants (28%) ont une évolution de 4 ans et 7 mois (7 mois à 8 ans).

Il faut noter que le traitement classique associant chirurgie et radiothérapie n'a pu être appliqué que chez 14 enfants. Un patient est décédé avant toute thérapie, 5 sont décédés en période post-opératoire et dans 5 autres cas, le traitement a été refusé. De ces 5 derniers patients, un seul survit 22 mois après l'établissement du diagnostic.

##### IV. Tumeurs du tronc cérébral.

Ce groupe comprend 26 cas. Il vient donc au troisième rang des tumeurs de la fosse postérieure.

Huit fois seulement nous avons eu un diagnostic histologique définitif: deux astrocytomes (D.M. I et II), cinq astroblastomes (D.M. III et IV), et une tumeur sarcomateuse. Dans 18 cas, nous n'avons pu obtenir un diagnostic histologique.

Ce groupe est formé de 15 garçons et 11 filles dont l'âge moyen est de 7 ans et 4 mois (un an et 8 mois jusqu'à 20 ans). Le délai jusqu'au diagnostic a été de 4 mois (2 semaines à 12 mois). Chez 7 patients, nous n'avons pas de relance. Chez ceux dont l'évolution est connue, la mortalité est évidemment très grande (73.6%).

8 cas ont bénéficié de radiothérapie et ce traitement semble améliorer la survie. 4 enfants sont décédés mais les 4 autres sont encore vivants après un délai moyen de 2 ans et 8 mois. Deux toutefois présentent des signes de récurrence. En ce qui concerne le groupe d'enfants non-traités, 10 sur 11 (81%) sont décédés en moyenne 3,7 mois après l'établissement du diagnostic.

##### V. Ependymomes.

Ce diagnostic a été posé 6 fois chez 5 filles et 1 garçon dont l'âge moyen était de 3 ans et 7 mois (6 mois à 8 ans). Ces tumeurs étaient toutes situées au niveau de IVe ventricule. En dehors d'un enfant dont nous ne connaissons

pas l'évolution, tous les patients sont décédés (dont un en période post-opératoire), quel qu'ait été le traitement: chirurgie seule ou associée à de la radiothérapie. Le délai moyen jusqu'au décès a été de un an et 3 mois (une semaine à 2 ans et 5 mois).

#### VI. Le crânio-pharyngiome

9 enfants (4.6% de la série) constituent ce groupe. Il y avait 6 filles et 3 garçons et l'âge moyen est de 10 ans (6 ans et 6 mois à 15 ans et 11 mois). Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic a été en moyenne de 5 mois (de 1 à 14 mois).

6 des 9 enfants sont décédés (66.6%) dont un en période post-opératoire. Les autres décès sont survenus en moyenne 11 mois après l'intervention chirurgicale (4 mois à 2 ans). 3 enfants survivent, respectivement 4 ans et 8 mois, 5 ans et 10 mois et 6 ans et 6 mois après le diagnostic et présentent tous trois des séquelles endocrinologiques contrôlables. Un a de plus une atrophie optique bilatérale avec diminution importante de l'acuité visuelle (20 sur 1000).

#### DISCUSSION

Au cours des 13 années que couvre cette étude, nous avons donc en moyenne traité 15 cas de tumeurs cérébrales par année. Il ne nous est pas possible à l'heure actuelle de tirer des conclusions définitives quant à l'incidence des lésions cérébrales tumorales dans la population Canadienne-Française.

On estime généralement que l'incidence varie de 1.7 à 4 nouveaux cas par année par 100,000 enfants (Bergstrand et Coll., 1958; Gjerris, 1976; Schoenberg et Coll., 1975), ce qui, rappelons-le, classe ces tumeurs au premier rang des tumeurs solides de l'enfant et au deuxième rang des néoplasies après les leucémies (Young et Coll., 1975). La distribution selon les sexes est pratiquement égale dans notre série avec 51.8% de garçons et 48.2% de filles, ce qui diffère des données classiques où la prédominance des garçons est plus évidente (Gjerris, 1976; Matson, 1969). L'âge, en revanche, est superposable: 70% de

la série est constituée par des enfants de la première décade.

La répartition selon la localisation avec 43.6% de lésions supra-tentorielles et 56.4% de lésions infra-tentorielles est également comparable à ce que l'on retrouve dans certaines séries (Bergstrand et Coll., 1958; Gjerris, 1976; Marsden et Stewart, 1968) mais ne confirme pas la proportion habituellement rapportée en pédiatrie de 2/3 infra-tentorielles contre 1/3 supra-tentorielles (Matson, 1969; Bailey et Coll., 1939). Peut-être l'augmentation relative des tumeurs supra-tentorielles est-elle due à l'admission dans notre série de patients âgés jusqu'à 20 ans, puisqu'on sait que dans la deuxième décade le nombre de gliomes hémisphériques a tendance à augmenter (Rubinstein, 1972).

La fréquence des différents types histologiques rejoint généralement les chiffres cités dans la littérature médicale. Avec 80% environ de gliomes (astrocytomes, astroblastomes, épendymomes, médulloblastomes, gliomes optiques, oligodendrogliomes, pinéalomes) nous sommes un peu au-dessus des données de Bailey et Coll. (1939) mais très proches de celles de Smith et Coll. (1942), de Keith et Coll. (1949) et plus récemment, de Matson (1969) et Onoyama et Coll. (1975). Tout comme dans ces séries, l'astrocytome vient au premier rang aussi bien des lésions supra-tentorielles que de la fosse postérieure. On notera toutefois que les astroblastomes (degré de malignité III et IV) sont relativement nombreux (13.7% du total) et égaux en nombre au médulloblastome qui est en fréquence, la deuxième tumeur de la fosse postérieure, après l'astrocytome et juste devant les tumeurs du tronc qui, dans notre série, sont au nombre de 26 (13% du total).

L'épendymome représente 3.7% des tumeurs que nous avons rencontrées, ce qui est moins fréquent que les chiffres rapportés par d'autres auteurs et où la fréquence varie de 9 à 12% (Gjerris et Coll., 1976; Matson, 1969; Onoyama et Coll., 1975; Rubinstein, 1972). Il en est de même pour le crânio-pharyngiome (5.5%) qui représente dans certaines séries jusqu'à 10% (22).

Les autres tumeurs non gliomateuses ont une fréquence sensiblement superposable à celles des études citées. Le petit nombre de ces tumeurs ne nous permet pas d'en donner, comme pour les néoplasies citées plus haut, un aperçu spécifique pour chacun des types.

En ce qui concerne la séméiologie, le tableau numéro 2 illustre les symptômes et signes cliniques notés au moment où le diagnostic a été posé. Il ne tient évidemment pas compte de l'ordre d'apparition des différents éléments cités. En revanche, nous avons pu établir pour chacun des groupes de tumeurs décrits, la durée moyenne de la symptomatologie avant l'établissement du diagnostic. On peut ainsi voir que les astrocytomes hémisphériques (D.M. I et II) ont une histoire habituellement plus longue que les astroblastomes soit de 6,5 vs 2,5 mois. De même, le crânio-pharyngiome a un délai de près de 6 mois. Par contre, les tumeurs infra-tentorielles présentent un délai généralement plus court entre 3 et 4 mois, quelque soit le type histologique impliqué. Ces constatations sont en accord avec les statistiques présentées par Gjerris (1976, 1978).

En excluant les néoplasies du tronc cérébral, les tumeurs de la fosse postérieure présentent la plus haute fréquence d'hypertension intracrânienne (75%), nos chiffres étant toutefois légèrement inférieurs à ceux habituellement cités (Gjerris, 1976, 1978). Une obstruction rapide du IV<sup>e</sup> ventricule et les dimensions réduites de la fosse postérieure expliquent aisément cette symptomatologie. Pour la même raison, le syndrome cérébelleux cinétique ou statique présent dans 60% des cas se comprend facilement. L'hypertension intracrânienne est en revanche beaucoup plus rare dans les tumeurs du tronc qui ont tendance à l'infiltration progressive avec refoulement de l'aqueduc de Sylvius et du IV<sup>e</sup> ventricule sans les bloquer. On comprendra dès lors qu'elles se manifestent plutôt par une atteinte des longs faisceaux et des nerfs crâniens, particulièrement le VII<sup>e</sup> avec, à un degré moindre, un syndrome cérébelleux.

L'hydrocéphalie et l'hypertension intra-crânienne sont moins fréquentes

dans les tumeurs supra-tentorielles même si 20% d'entre elles sont situées sur la ligne médiane. Leur symptomatologie est plus diversifiée et en rapport avec la localisation et les régions lésées par la croissance tumorale.

Parmi les divers examens visant à dépister la présence d'une masse intracrânienne, il faut souligner la valeur de l'E.E.G. qui s'est avéré positif dans 78% des cas. Ce sont principalement les tumeurs du tronc cérébral qui échappent à cet examen. Les radiographies standards du crâne sont également un apport précieux, surtout pour confirmer l'hypertension intracrânienne (élargissement des sutures chez le nourrisson, déminéralisation de la selle turcique et empreintes digitiformes exagérées chez l'enfant plus âgé). Les calcifications ne sont par contre présentes que dans 7.5% des cas. Il est évident qu'actuellement, la tomodensitométrie du cerveau assistée à l'ordinateur est devenue un élément très important de diagnostic, dont la fiabilité pourrait même devenir supérieure aux techniques conventionnelles de la neuroradiologie qui, dans notre étude, a donné des résultats positifs dans 81% des cas (Gawler et Coll., 1974, 1976; New et Coll., 1975).

Malgré qu'il soit difficile de présenter une analyse statistique rigoureuse de chaque groupe de tumeurs cérébrales, certaines grandes lignes propres à chacun des types histologiques peuvent être esquissées pour les tumeurs les plus fréquentes.

Ainsi, notre série confirme que l'astrocytome cérébelleux qui représente 17.2% des cas rencontrés (34 sur 197) est la tumeur cérébrale la plus fréquente en pédiatrie mais aussi la plus bénigne et celle dont le pronostic est le plus favorable puisque notre mortalité globale est de 13% et post-opératoire de 3% (Geissinger et Bucy, 1971; Gol et McKissock, 1959; Matson, 1956). Le pronostic de l'astrocytome supra-tentoriel est beaucoup plus dépendant de sa localisation, permettant ou non une exérèse chirurgicale radicale. De plus, les dimensions de ces tumeurs peuvent être énormes lorsqu'elle croissent dans des zones cérébrales neurologiquement muettes telles le lobe frontal. Elles peuvent évoluer longtemps (ici

plus de 6 mois) entre les tout premiers symptômes et le moment du diagnostic. Par ailleurs, les diverses associations thérapeutiques (chirurgie et radiothérapie, radiothérapie et hormonothérapie) ne semblent pas influencer beaucoup sur la survie des malades (Pons et Coll., 1975). Un autre élément décisif dans le pronostic des gliomes est que nous pouvons confirmer le degré de malignité (Gjerris et Coll., 1976) tel que défini par Kernohan et Coll. (1949). Dans ce groupe où le degré de malignité III et IV a été vérifié histologiquement, la mortalité pour les 23 enfants dont l'évolution est connue a été de 100%.

Le médulloblastome est une tumeur hautement maligne, survenant principalement au niveau du cervelet. Malgré l'association thérapeutique bien schématisée de la chirurgie et de la radiothérapie, le pronostic demeure réservé (Aron, 1971). Des guérisons sont cependant décrites, passée la période de risque de récurrence assez clairement définie pour cette tumeur et qui serait égale à l'âge où le diagnostic a été posé, plus 9 mois, c'est-à-dire la durée de la grossesse (Quest et Coll., 1978). Nos taux de mortalité tant post-opératoire que globale (respectivement 20 et 72%) se rapprochent de ceux de la littérature (Aron, 1971; McFarland et Coll., 1969; Matson, 1969). La chimiothérapie récemment introduite dans le traitement de cette tumeur pourrait prolonger la survie, mais, à long terme, ne semble pas modifier le pronostic (Mealey et Hall, 1977).

La radiothérapie à haute dose (5,000 rads) et peut-être la chimiothérapie peuvent également prolonger la survie des patients présentant une tumeur du tronc cérébral (Lee, 1975; Villani et Coll., 1975). La chirurgie n'a, pour ce groupe de patients, qu'une place tout à fait secondaire se limitant à la dérivation en cas d'hydrocéphalie et à la ponction d'éventuels éléments kystiques. Même la biopsie ne semble plus requise lorsque le diagnostic neuro-radiologique est suffisamment clair. L'issue est toujours fatale et Matson suggère même de très fortement mettre en doute le diagnostic clinique de gliome du tronc si, après 18 mois, le malade est toujours en vie,

qu'il y ait eu traitement ou non (Matson, 1969).

Le petit nombre d'épendymomes dans notre série ne nous permet pas de tirer de conclusions définitives. La localisation exclusive au niveau de l'IVe ventricule peut n'être qu'un hasard puisque l'on sait que cette tumeur se retrouve aussi bien en supra qu'en infra-tentoriel (Barone et Elvidge, 1970; Dohrmann et Coll., 1976). Notre taux de mortalité apparaît également plus élevé que celui de la littérature puisque Dohrmann et Coll. (1976) présentent une survie de 25% après 3 ans alors que Barone et Elvidge (1970), dans un groupe d'enfants et d'adultes, retrouvent 50% de survivants 5 ans après le diagnostic. Ces deux auteurs s'accordent à trouver un effet bénéfique à l'irradiation post-opératoire.

Notre expérience dans le traitement du crânio-pharyngiome s'est avérée décevante avec une mortalité de 66% attribuable soit à une récurrence de la tumeur, ou à des complications endocriniennes. Certains centres présentent des résultats thérapeutiques supérieurs, insistant sur la nécessité d'une excision aussi radicale que possible (Katz, 1975) et sur l'effet bénéfique de la radiothérapie post-opératoire (Hoff et Patterson, 1972). Par contre, Svolos (1969), dans une étude extensive, présente des statistiques comparables aux nôtres quant au taux de mortalité.

#### CONCLUSION

La distribution des tumeurs cérébrales, tant du point de vue de leur localisation que de leur nature histologique, apparaît superposable, dans notre série, à celle décrite dans la littérature médicale. Pour certains types de tumeurs (astroblastomes, tumeurs du tronc, crânio-pharyngiomes, médulloblastomes), la mortalité demeure élevée malgré les progrès évidents de la neuro-chirurgie et de la radiothérapie. On peut espérer que, grâce à l'Emi-Scan, un diagnostic plus précoce pourra être possible. On peut aussi espérer que les progrès de la chimiothérapie et de l'immunothérapie, en ce qui concerne ces tumeurs, permettront d'en améliorer le pronostic (Ommaya, 1976; Walker et Weiss, 1975).

## REMERCIEMENTS

Nous désirons remercier les docteurs Michel Décarie et Jean-Pierre Mathieu du service de Neurochirurgie de l'hôpital Sainte-Justine pour leur collaboration et leur permission de consulter les dossiers de leurs patients. Nous voudrions aussi remercier les docteurs Raymond Lafontaine, Wanda Schiffman, Pierre C. David et Albert Larbrisseau du service de Neurologie de l'hôpital Sainte-Justine pour leurs conseils. Enfin, nous remercions aussi mesdemoiselles Lucille Tellier, Danielle Rousseau, Diane Tanguay et madame Marie Quessy pour l'aide secrétariale.

## REFERENCES

- AMBRAMSON, N., RABEN, M., CAVANAUGH, P. J. (1974). Brain tumours in children: Analysis of 136 cases. *Radiology*: 112: 669-672.
- ARON, B. S. (1971). Medulloblastoma in children. Twenty-two year's experience with radiation therapy. *Amer. J. Dis. Child.* 121: 314-317.
- BAILEY, P., BUCHANAN, D. N., BUCY, P. C. (1939). *Intracranial tumours of infancy and childhood*. Chicago: University of Chicago Press.
- BARONE, B. M., ELFIDGE, A. R. (1970). Ependymomas. A clinical survey. *J. Neurosurg.* 33: 428-438.
- BERGSTRAND, C. G., BERGSTEDT, J., HERRLIN, K. M. (1958). Paediatric aspects of brain tumours in infancy and childhood. *Acta. Paediatrica Scandinav.* 47: 688-698.
- DOHRMANN, G. J., FARWELL, J. R., FLANNERY, B. S. (1976). Ependymomas and ependymoblastomas in children. *J. Neurosurg.* 45: 273-283.
- GAWLER, J., BULL, J. W., DU BOULAY, G. H. (1974). Computer assisted tomography (EMI-Scanner). Its place in investigation of suspected intracranial tumours. *Lancet*: 2: 419-423.
- GAWLER, J., DU BOULAY, G., BULL, J. W. B. (1976). A comparison of computer assisted tomography (EMI-Scanner) with conventional neuroradiologic methods in the investigation of patients suspected of intracranial tumour. *J. Can. Assoc. Radiol.* 27: 157-169.
- GEISSINGER, J. D., BUCY, P. C. (1971). Astrocytomas of the cerebellum in children. Long-Term study. *Arch. Neurol.* 24: 125-135.
- GJERRIS, F., KLEE, J. G. and KLINKEN, L. (1976). Malignancy grade and long-term survival in brain tumours of infancy and childhood. *Acta Neurol. Scandinav.* 53: 61-71.
- GJERRIS, F. (1976). Clinical aspects and long-term prognosis of intracranial tumours in infancy and childhood. *Develop. Med. Child Neurol.* 18: 145-159.
- GJERRIS, F. (1978). Clinical aspect and long-term prognosis of infratentorial intracranial tumours in infancy and childhood. *Act. Neurol. Scandinav.* 57: 31-52.
- GOL, A., MCKISSOCK, W. (1959). The cerebellar astrocytomas. A report on 98 verified cases. *J. Neurosurg.* 16: 287-296.
- HOFF, J. T. and PATTERSON, R. H. (1972). Craniopharyngiomas in children and adults. *J. Neurosurgery* 36: 299-302.
- KATZ, E. L. (1975). Late results of radical excision of craniopharyngiomas in children. *J. Neurosurg.* 42: 86-93.
- KEITH, H. M., CRAIG, W. M., KERNOHAN, J. W. (1949). Brain tumours in children. *Pediatrics.* 3: 839-844.
- KERNOHAN, J. W., MABON, R. F., SVIEN, H. J., ADSON, A. W. (1949). A simplified classification of gliomas. *Proc. Staff Meetings Mayo Clinic.* 24: 71-75.
- LEE, F. (1975). Radiation of infratentorial and supratentorial brainstem tumours. *J. Neurosurg.* 43: 65-68.
- McFARLAND, D. R., HORWITZ, H., SAENGER, EL (1969). Medulloblastoma: A review of prognosis and survival. *Br. J. Radiol.* 42: 198-214.
- MARSDEN, H. B., STEWART, J. K. (1968). *Tumours in children*. Berlin. Springer ed.
- MATSON, D. D. (1956). Cerebellar astrocytoma in childhood. *J. Pediatr.* 18: 150-158.
- MATSON, D. D. (1969). *Neurosurgery of infancy and childhood* 2nd Edition. p. 410-479. Charles C. Thomas Publisher — Springfield.
- MEALEY, J. JR., HALL, P. V. (1977). Medulloblastoma in children. Survival and treatment. *J. Neurosurg.* 46: 56-64.
- NEW, P. J. F., SCOTT, W. R., SCHNUR, J. A. (1975). Computed tomography with the EMI-Scanner in the diagnosis of primary and metastatic neoplasms. *Radiology* 114: 75-87.
- OMMAYA, A. K. (1976). Immunotherapy of gliomas: A review. In *Advances in Neurology*. Vol. 15 pp. 337-349, Raven Press.
- ONOYAMA, Y., ABE, M., TAKAHASHI, M., YABUMOTO, E., SAKAMOTO, T., SAKAMOTO, T. (1975). Radiation therapy of brain tumors in children. *Radiology* 115: 687-693.
- PONS, A., ARMAND, J. P., COMBES, P. F., NADAL, P. (1975). Survie des malades atteints de tumeurs cérébrales sus-tentorieles primitives en fonction des associations thérapeutiques. *Neurochirurgie*: 21: 408-410.
- QUEST, D. O., BRISMAN, R., ANTUNES, J. L., HOUSEPIAN, E. M. (1978). Period of risk for recurrence in medulloblastoma. *J. Neurosurg.* 48: 159-163.
- RUBINSTEIN, L. J. (1972). Tumors of the central nervous system. In *Atlas of Tumor Pathology*, fasc. 6 Published by the Armed Forces Institute of Pathology.
- SCHOENBERG, B. S., SCHOENBERG, D. C., CHRISTINE, B. W., GOMEZ, R. R. (1975). The epidemiology of primary intracranial neoplasms of childhood: A population study. *Neurology.* 25: 256.
- SMITH, W. A., FINCHER, E. F. (1942). Intracranial tumors in children: Preliminary study of 100 cases. *South Med. J.* 35: 547-554.
- SVOLOS, D. G. (1969). Craniopharyngiomas: A study based on 108 verified cases.
- VILLANTI, R., GAINI, S. M., TOMEI, G. (1975). Follow-up study of brain-stem tumors in children. *Child's Brain* 1: 126-135.
- WALKER, M. D., WEISS, H. D. (1975). Chemotherapy in the treatment of malignant brain tumors. In *Advances in Neurology*. Vol. 13, pp. 149-191. W. J. Friedlander edit. Raven Press.
- YOUNG, J-L. Jr., MILLER, R. W. (1975). Incidence of malignant tumors in U.S. children. *J. Pediatr.* 86: 254-258.