

LES HÉMANGIOBLASTOMES DE LA FOSSE CÉRÉBRALE POSTÉRIEURE (à propos de 21 cas)

SAMAÏ N¹., NACER H²., SAMAÏ I³., BOUAZIZ M¹.

¹ Neurosurgery Department CHU IBN ROCHD Annaba. Faculty of Medicine Annaba.
Badji Mokhtar University-Annaba.

² Department of General Anatomy. Medical Imaging Service CHU IBN ROCHD Annaba.
Faculty of Medicine Annaba. Badji Mokhtar University-Annaba.

³ Soil and Sustainable Development Research Laboratory, Department of Biology,
Faculty of Science, Badji Mokhtar University-Annaba.

Résumé: Les hémangioblastomes sont des tumeurs vasculaires bénignes du système nerveux central pouvant survenir de façon sporadique ou dans le cadre d'une maladie de Von Hippel Lindau (VHL). L'étude des 21 cas d'hémangioblastomes colligés au service de neurochirurgie de CHU IBN ROCHD Annaba, comporte une atteinte infra-tentorielle pure. Aucune localisation au reste du névraxe ou viscéral n'a été détectée. Tous les malades avaient un hémangioblastome sporadique. Le tableau clinique est dominé par le syndrome d'HTIC et le syndrome cérébelleux et, dans tous les cas, c'est l'HTIC qui était la révélation première. L'IRM et la TDM sont les deux moyens paracliniques de choix : l'IRM est plus sensible pour révéler la présence de la tumeur, ses caractéristiques (siège, taille, volume, nombre exact...) et la localisation de la portion kystique de la tumeur, ses relations avec le nodule mural, de même que ses répercussions sur les cavités ventriculaires. Le diagnostic d'hémangioblastome infra-tentoriel est d'un pronostic grave compte tenu de la mortalité post-opératoire, du risque de récurrence et des localisations multiples. La thérapeutique consiste en une ablation tumorale aussi complète que possible et la dérivation de l'hydrocéphalie associée peut se discuter dans certains cas. La surveillance post-opératoire s'effectue par l'IRM qui pourra déceler une récurrence par la mise en évidence d'un kyste ou d'une dilatation ventriculaire. Enfin, chez les personnes avec antécédents familiaux de la maladie de Von Hippel Lindau, il ne sera pas abusif de faire un examen ophtalmoscopique et une IRM cérébrale de manière périodique.

Mots clés : hémangioblastomes, tumeurs vasculaires, fosse cérébrale postérieure, maladie de Von Hippel Lindau.

HEMANGIOBLASTOMAS OF THE POST-TERRORAL BRAIN FOSSA (about 21 cases)

Abstract: Hemangioblastomas are benign vascular tumors of the central nervous system that can occur sporadically or as part of Von Hippel Lindau disease (VHL). The study of the 21 cases of hemangioblastomas collected in the Neurosurgery Department of CHU IBN ROCHD Annaba involves a pure infratentorial involvement. No localization in the rest of the neuraxis or visceral has been detected. All the patients had a sporadic hemangioblastoma. The clinical picture is dominated by the syndrome of increased intracranial pressure (ICP) and the cerebellar syndrome, and in all cases, it was the increased ICP that was the initial revelation. MRI and CT are the two preferred paraclinical methods: MRI is more sensitive in revealing the presence of the tumor, its characteristics (location, size, volume, exact number...) and the localization of the cystic portion of the tumor, its relationship with the mural nodule as well as its repercussions on the ventricular cavities. The diagnosis of infratentorial hemangioblastoma has a poor prognosis due to postoperative mortality, the risk of recurrence, and multiple locations. The treatment consists of as complete a tumor removal as possible, and the diversion of associated hydrocephalus can be discussed in certain cases. Post-operative monitoring is carried out using MRI, which can detect a recurrence by revealing a cyst or ventricular dilation. Finally, in individuals with a family history of Von Hippel Lindau disease, it would not be excessive to conduct periodic ophthalmic examinations and brain MRIs.

Keywords: hemangioblastomas, vascular tumors, posterior cranial fossa, Von Hippel-Lindau disease

Introduction

Les hémangioblastomes sont des tumeurs vasculaires bénignes d'origine histologique incertaine, constituant environ 2 % des tumeurs primaires du système nerveux central, et se localisant principalement dans la fosse cérébrale postérieure (FCP). Les hémangioblastomes représentent environ 7 à 10 % des tumeurs de la fosse crânienne. Le cervelet est l'endroit privilégié où se développent ces tumeurs. Au niveau infratentorial, ces tumeurs peuvent également être observées au niveau du plancher du quatrième ventricule, du tronc cérébral et de manière exceptionnelle au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. Il s'agit d'une tumeur relativement peu fréquente, principalement observée chez les adultes, qui peut être sporadique ou héréditaire dans le contexte de la maladie de Von Hippel-Lindau (VHL) [1]. L'introduction de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a facilité la caractérisation de ces lésions, pour lesquelles le traitement demeure principalement chirurgical à ce jour.

Dans le contexte de la maladie de VHL, les hémangioblastomes sont souvent associés à d'autres localisations viscérales telles que l'adénocarcinome du sac endolymphatique, les kystes pancréatiques, ainsi que les kystes et adénocarcinomes rénaux à cellules claires rénales, phéochromocytome, kyste surrénalien,

cystadénome de l'épididyme ou du ligament large [2]. Cela signifie que la surveillance des patients relève d'une prise en charge pluridisciplinaire implique la collaboration de neurochirurgiens, urologues, chirurgiens viscéraux et endocrinologues et de médecins ophtalmologistes. Bien qu'histologiquement bénin, les hémangioblastomes peuvent être associés à une morbidité et un taux de mortalité non négligeable liés soit à l'effet de masse entraîné par l'évolution de la tumeur, soit aux localisations viscérales dans le contexte de la maladie de VHL.

L'objectif de cette étude est d'examiner en détail les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des hémangioblastomes cérébelleux, à travers l'analyse d'une série rétrospective de 21 cas d'hémangioblastomes situés dans la fosse cérébrale postérieure et traités au sein du service de neurochirurgie CHU IBN ROCHD Annaba.

Matériel et méthodes

Notre étude est rétrospective ayant porté sur 21 dossiers d'hémangioblastomes de la fosse cérébrale postérieure colligés au service de Neurochirurgie du CHU IBN ROCHD Annaba sur une période de 12 ans, s'étalant du mois du 1er janvier 2012 au mois de décembre 2023. Tous ces cas d'hémangioblastomes ont été opérés et ont bénéficié d'une confirmation histologique. L'analyse rétrospective des dossiers médicaux

retenus pour l'étude a été faite suivant une fiche d'exploitation préétablie recueillant les différents paramètres anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs. La TDM cérébrale a été réalisée en coupes axiales de 5 mm d'épaisseur sans et avec injection de produit de contraste chez tous les patients et l'IRM cérébrale a été réalisée avec un appareil de 1,5 Tesla en séquences pondérées en T1 et en T2 chez tous les patients dans les trois plans de l'espace sans et avec injection de gadolinium.

La IRM cérébrale a constitué le moyen de surveillance post opératoire.

Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SPSS. Ces analyses correspondent à une description de notre série de données, par le calcul des moyennes, et des médianes pour les variables malades de notre série. Les troubles visuels de type de brouillard visuel et de baisse de l'acuité visuelle (soit 38.4 % des cas). Le fond d'œil a été réalisé chez tous les malades. Il a montré un œdème papillaire dans 14 cas, soit 66.66 % des cas. En revanche, il n'avait objectivé des hémangiomes rétiniens dans aucun cas. Le syndrome cérébelleux a été noté chez 13 malades, soit 61.9 % des cas de notre série. Le syndrome cérébelleux était statokinétique chez 07 patients (33.33% des cas), statique chez 06 malades (28.57% des cas). 03 malades présentaient une polyglobulie, soit 14.28% des cas. Cependant, les autres malades n'avaient aucune anomalie des constantes sanguines.

quantitatives, par le calcul d'effectifs, de fréquences et de pourcentages. En ce qui concerne les considérations éthiques, le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.

Résultats

L'âge moyen de nos patients était de 41 ,33 ans, avec des extrêmes allant de 16 à 64 ans, avec prédominance masculine (12 hommes contre 9 femmes) (un sex-ratio de 1,33). Le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) était une constante puisque tous les patients de notre série se sont présentés avec des signes d'HTIC à leur admission. Il associe des céphalées à prédominance matinale, pulsatiles, souvent occipitales ou en casque, associées à des vomissements en jet constatés également chez tous les

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une TDM cérébrale qui a mis en évidence le processus tumoral au niveau de la fosse cérébrale postérieure (FCP). Le siège de la tumeur a été précisé dans tous les cas. Les hémisphères cérébelleux représentaient la localisation préférentielle avec 17 cas, soit 80.95 % des cas, deux hémangioblastomes étaient localisés au niveau du plancher du 4ème ventricule, soit 9.52% des cas et deux autres étaient localisés au niveau du vermis cérébelleux, soit 9.52% des cas.



Figure 1. TDM cérébrale montre l'hémangioblastome hémisphérique droit.

L'IRM cérébrale a été faite pour tous nos malades. L'IRM est plus sensible pour révéler la présence de la tumeur, ses caractéristiques (siège, taille, volume, nombre exact...) et la localisation de la portion kystique de la tumeur, ses relations avec le nodule mural de même que ses répercussions sur les cavités ventriculaires.



Figure 2. IRM cérébrale montre un processus intraaxiale kystique cérébelleux droit contenant un bourgeon mural évoquant un hémangioblastome.

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une échographie abdominale et d'une TDM abdominale dans le cadre du bilan d'extension. Cependant, aucun malade de notre série ne présentait une atteinte viscérale associée.

Le type histologique le plus fréquent était l'hémangioblastome grade II de l'OMS, qui représente 14 cas, soit 66.66 %.

Tableau 1. Différents types anatomopathologiques des hémangioblastomes

Types anatomopathologiques	Effectif	Pourcentage %
Type I: kyste simple	5	23.80
Type II: kyste avec nodule mural	14	66.66
Type III: tumeur dense	2	9.52
Type V : solide avec petits kystes	0	0
Total	21	100

La chirurgie d'exérèse tumorale représente le traitement de base de l'hémangioblastome de la FCP. Elle a un rôle diagnostique et thérapeutique. Tous les malades ont bénéficié d'une chirurgie d'exérèse complète. Aucun malade de notre série n'a bénéficié d'une biopsie ou d'une exérèse partielle de la tumeur. Tous nos patients ont été opérés en position de décubitus ventral, tête fixée sur têtère. La voie d'abord était occipitale médiane. Aucun de nos malades n'est décédé en peropératoire. L'hématome du foyer opératoire est survenu en postopératoire immédiat chez 2 patients nécessitant une reprise de

l'acte opératoire pour assurer l'hémostase. En revanche, l'évolution des autres patients était favorable. L'évolution à court et à long terme a été favorable pour tous les patients, avec une régression nette des signes neurologiques et une amélioration de l'état général. Aucun de nos malades n'a présenté une récurrence tumorale après un recul moyen de 04 ans.

Discussion

Les hémangioblastomes sont des tumeurs rares qui représentent environ 2 % de l'ensemble des tumeurs du SNC. Le FCP en constitue le siège préférentiel (92.6%). Malgré cette quasi-exclusivité, les hémangioblastomes infra-tentoriels représentent moins de 2% des tumeurs intracrâniennes et moins de 8% des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. La majorité des hémangioblastomes infra-tentoriels (94.3%) est localisée dans le cervelet. Les hémisphères cérébelleux sont 4 fois plus fréquemment atteints que le vermis [2]. Au niveau du tronc cérébral, les formes ventrales pré-protubérantielles ou pré-bulbaires sont exceptionnelles, (moins de 3 % de l'ensemble des hémangioblastomes de la fosse postérieure), les hémangioblastomes se développent au sein de la citerne de l'angle ponto-cérébelleux exceptionnellement [3]. En sus-tentorial, les hémangioblastomes peuvent être localisés dans divers sites intra-cérébraux (lobes, corps calleux), ou extra-cérébraux (tige pituitaire, hypophyse, citerne opto-chiasmatique). Ils représentent moins de 1% des tumeurs sus-tentorielles. Une étude

rétrospective a été réalisée à propos des hémangioblastomes intracrâniens sporadiques sur 36 patients, qui a montré une atteinte des hémisphères cérébelleux prédominante avec 66%, suivie par ordre de fréquence décroissant par le vermis (14%), le quatrième ventricule (11%), les hémisphères cérébraux (5%) et le tronc cérébral (3%) [4]. Dans notre série de 21 cas d'hémangioblastomes sporadiques de la FCP 17 malades avaient une localisation cérébelleuse, soit 80.95% des cas ; 02 malades avaient le quatrième ventricule comme localisation tumorale, soit 9.52% des cas et 2 malades avaient une atteinte vermienne, soit 9.52 %.

Les hémangioblastomes du névraxe sont des tumeurs de l'adulte. L'âge moyen de découverte est de 31,5 ans pour les hémangioblastomes du tronc cérébral, 32,3 ans pour les formes sus-tentorielles et 34,9 ans pour les localisations cérébelleuses. Une révélation symptomatique avant 10 ans et après 65 ans est rarissime. L'âge moyen au diagnostic dans les cas familiaux est plus précoce de 5,6 années que dans les cas sporadiques, ce qui explique les deux pics de fréquence observés : le premier dans la tranche d'âge de 26-30 ans, le deuxième dans la tranche 36-40 ans [5], [6]. Les hémangioblastomes sont un peu plus fréquents chez l'homme que chez la femme avec un sex-ratio de 1,5 [7]. Une étude récente a montré un âge moyen au moment de diagnostic de 47 ans avec un sex-ratio de 1,5 [7]. Dans notre série, l'âge moyen est 41,33 ans et les hommes sont plus touchés que les femmes avec un sex-ratio de 1,33

ce qui est concordant avec les données de la littérature.

Le tableau clinique des hémangioblastomes infratentoriels dépend de la localisation du site tumoral au niveau cérébelleux ou du tronc cérébral. Les tumeurs siégeant au niveau cérébelleux sont souvent paucisymptomatiques, de décompensation rapide, au terme d'une histoire clinique d'une durée moyenne de 8,33 mois, plus rapide chez la femme que chez l'homme [6]. Les signes révélateurs sont caractérisés par l'importance des signes d'hypertension intracrânienne (présents lors du diagnostic dans près de 100% des cas). À l'examen, un œdème papillaire est fréquemment présent. L'examen neurologique peut aussi montrer un syndrome cérébelleux hémisphérique ou vermien, beaucoup plus rarement un syndrome pyramidal ou des signes d'atteinte des dernières paires crâniennes. Pour les hémangioblastomes du tronc cérébral ; elles peuvent se manifester par une hypotension orthostatique, une symptomatologie vestibulaire centrale ou une diplopie. Aucun élément ne permet cependant également d'évoquer sur la simple clinique ce type tumoral. Malgré le caractère hypervasculaire des hémangioblastomes, notamment les types 3 et 4, il est à noter que ces tumeurs ne se révèlent qu'exceptionnellement par un accident hémorragique à type d'hémorragie sous-arachnoïdienne pure ou d'hématome intra-axial [5]. Selon J. Le Reste et L. Riffaud, le tableau clinique révélateur des hémangioblastomes de

la FCP est dominé par les céphalées (60%), le syndrome cérébelleux (60%), les nausées/vomissements (33%), alors que les troubles de conscience, les crises d'épilepsie et le syndrome vestibulaire représentaient 5% des signes respectivement [8]. Dans notre étude, la symptomatologie clinique d'appel était très variée avec les proportions suivantes : syndrome d'HTIC (100%), syndrome cérébelleux (61.9%), syndrome pyramidal (19.04%), atteinte des paires crâniennes (28.57%).

Les localisations extra-encéphaliques dominées par les hémangioblastomes rétinien (tumeurs de Von Hippel Lindau) sont d'authentiques tumeurs siégeant typiquement à la périphérie de la rétine. Il existe aussi des formes parapapillaires.

L'hémangioblastome du nerf optique intra-orbitaire est exceptionnel [7]. L'angiographie sélective peut montrer clairement l'association des hémangioblastomes du système nerveux central et des tumeurs de la cavité abdominale [9] : l'atteinte rénale peut être révélée par une masse lombaire ou par une protéinurie. Le cancer du rein à cellules claires affecte près de 75% des patients à 60 ans, et est responsable de 30 à 50 % des décès, plus en raison d'une prise en charge trop souvent tardive que d'une particulière agressivité [10], [11]. Le cancer rénal associé à la maladie de VHL, longtemps asymptomatique, se distingue des tumeurs « sporadiques » par son âge de découverte (60% des cas avant 40 ans), une fréquente apparence kystique (kystes « atypiques

» cloisonnés ou à paroi épaissie) et un caractère multifocal et bilatéral (parfois jusqu'à plusieurs dizaines de tumeurs) qui rend son traitement très délicat [12], [13]. L'atteinte pancréatique est la plus méconnue de toutes les manifestations viscérales associées à l'hémangioblastome, alors qu'il s'agit sans doute de la lésion la plus fréquente, peut-être parce qu'elle consiste habituellement en des kystes multiples, plus rarement en cystadénomes séreux ou kystes isolés, sans aucun retentissement clinique [14], [15]. Le phéochromocytome est bilatéral. Le caractère souvent révélateur du phéochromocytome et le risque toujours latent de crise hypertensive paroxystique aux conséquences parfois dramatiques, notamment lors d'un acte médical invasif [16].

La polyglobulie secondaire n'est que très exceptionnellement révélatrice [6]. D'après certains auteurs [17], [18], la polyglobulie accompagne les hémangioblastomes de la FCP dans 10 à 40 % des cas. Elle disparaît avec l'exérèse de la tumeur, réapparaît en cas de récurrence et le pourcentage de polyglobulie est alors beaucoup plus important [19]. Cramer relève une polyglobulie chez 18 % des patients porteurs d'hémangioblastomes cérébelleux et chez 63 % des patients porteurs d'hémangioblastomes récidivants [19].

Sur le plan anatomopathologique, l'hémangioblastome est une lésion tumorale, bénigne et vasculaire à deux composantes, l'une vasculaire, capillaire et l'autre stromale. Ces deux

composantes peuvent être associées dans des proportions variables. Les hémangioblastomes du cervelet peuvent revêtir quatre aspects macroscopiques [7] : kyste simple (type 1), kyste avec nodule mural (type 2), tumeur dense (type 3), tumeur solide avec de petits kystes internes (type 4). Les deux formes à composante liquidienne principale comptent pour les deux tiers des cas.

La TDM cérébrale permet, en plus de son aspect (montre le kyste tumoral et le nodule mural), de préciser le siège de l'hémangioblastome. En effet, l'hémangioblastome infra-tentorial se localise plus fréquemment au niveau du cervelet (90.61 %) par rapport au tronc cérébral (9.39 %) [20]. Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une TDM cérébrale. Le type 2 (kyste avec nodule mural) était prédominant, retrouvé chez 14 malades (66.66 % des cas) et l'hydrocéphalie était retrouvée chez 18 malades, soit 85.71% des cas. L'IRM est la modalité d'imagerie de choix pour l'exploration de la fosse postérieure. L'IRM est capable de démontrer des nodules non mis en évidence par la tomodensitométrie [21]. Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'une IRM cérébrale préopératoire. La possibilité dans tous les cas d'une dissémination du processus tumoral impose un bilan lésionnel. En cas d'hémangioblastomatose, l'exérèse d'une tumeur peut en effet induire une poussée évolutive d'une ou de plusieurs autres localisations connues ou quiescentes [5]. Ce bilan lésionnel

devrait pouvoir être envisagé, dans l'idéal, avant tout geste chirurgical.

Le traitement chirurgical vise à corriger l'hydrocéphalie et à réaliser l'exérèse de la masse tumorale. La prévalence d'une hydrocéphalie concomitante (60 à 80 % des cas) nécessite une réflexion préalable sur la pertinence d'une dérivation ventriculo-péritonéale ou une ventriculocisternostomie (VCS) endoscopique. Le seul traitement efficace des hémangioblastomes est l'exérèse complète. Le choix de la position opératoire et de la voie d'abord est en fonction du siège de la tumeur et de son extension. Dans les hémangioblastomes macrokystiques du cervelet, il peut être utile avant l'ouverture dure de réaliser une ponction transdurale du kyste et l'aspiration d'une partie du contenu liquidien au moyen d'une aiguille fine, ce qui permet une détente progressive du cervelet et évite une décompression brutale de la fosse postérieure au moment de l'ouverture dure. L'exploration peut permettre de visualiser parfois d'emblée le nodule tumoral sous pial : ses vaisseaux nourriciers sont aisément contrôlés, puis le nodule est retiré, ce qui ouvre la paroi kystique. Le plan de dissection doit déborder d'au moins 5 mm les limites apparentes du nodule en emportant une collerette de tissu cérébelleux péri-tumoral. Si une fois le nodule mural excisé, l'examen attentif sous fort grossissement de la paroi kystique ne montre pas d'autre image tumorale, l'excision de la paroi du kyste n'est pas nécessaire. En

revanche, si aucun nodule mural n'est découvert en dépit d'une exploration attentive, l'excision de la paroi kystique doit être effectuée. Dans les formes denses (types 3 et 4), l'excision doit être réalisée avec méthode, avec un contrôle puis une section première de proche en proche des pédicules artériels suivie de celle des veines de drainage. Le plan de dissection doit rester à une courte distance de la surface tumorale, ce qui permet de repérer et de contrôler aisément les vaisseaux et de circonscrire progressivement la tumeur du tissu cérébelleux de voisinage. Il est très fortement déconseillé de tenter une section tumorale pour effectuer une réduction de la masse. Une hémorragie massive difficilement contrôlable est la sanction de toute effraction tumorale survenant avant que la tumeur n'ait été déconnectée de ses principaux apports artériels [21].

Dans le relevé des cas français effectué en 1983, la mortalité post-opératoire après exérèse complète d'une localisation cérébelleuse unique restait élevée (16.3%) ; elle augmentait avec l'âge et était plus importante de façon significative dans les types 3 et 4, que dans le type 2 [22]. Les facteurs de mauvais pronostic sont l'existence d'un caractère familial, garant pratiquement certain d'une prolifération plurifocale (même si elle n'est pas objectivable initialement) et d'un fort potentiel évolutif, et dans les formes en apparence "sporadiques" la présence d'emblée de plusieurs localisations et notamment d'une composante rétinienne, et la révélation

de la maladie avant 30 ans, tous éléments qui feront évoquer une néo-mutation [21]. Dans notre série, aucun malade n'est décédé en postopératoire. Cependant, des complications postopératoires ont été observées chez 04 patients à type de fuite d'LCR avec méningite chez 02 malades soit 9.52%.

La surveillance post opératoire est basé sur l'IRM, elle est différente selon les formes d'hémangioblastomes. En effet, en cas d'hémangioblastome sporadique, seule une IRM de contrôle quelques mois après l'intervention s'avère nécessaire pour vérifier l'affaissement du kyste et l'absence de tumeur résiduelle. Alors que dans le cas de la maladie de Von Hippel Lindau (VHL), une surveillance régulière est nécessaire comportant une IRM de contrôle à rythme annuel [23], un examen clinique, un examen ophtalmologique avec fond d'œil, un dosage des catécholamines urinaires, une TDM abdominale, sans oublier un interrogatoire sur l'histoire familiale pour dépister une éventuelle lésion incluse dans la maladie de VHL [24], [25]. Le nombre de récurrences connues dans la littérature est plutôt faible et atteint seulement 9 %. Ces récurrences peuvent également intéresser le reste du névraxe et les organes abdominaux [7].

Conclusion

Les hémangioblastomes sont des tumeurs vasculaires bénignes du système nerveux central pouvant survenir de façon sporadique ou dans le cadre d'une maladie de VHL. Dans cette pathologie, les

hémangioblastomes multiples du SNC et le cancer du rein demeurent des manifestations majeures responsables d'un taux élevé de morbidité et de mortalité à long terme. La prise en charge globale requiert elle-même une coordination pluridisciplinaire spécialisée. Le pronostic de l'affection dépend en partie du dépistage et de la précocité du diagnostic. Il est donc fondamental d'évoquer cette maladie devant une présentation clinique ou radiologique caractéristique : hémangioblastomes multiples du SNC, hémangioblastomes rétinien, hémangioblastome du sujet jeune (< 30 ans) ou association à une autre tumeur périphérique caractéristique.

References

- [1] J. E. Adams, « Familial Hemangioblastoma of the Cerebellum », juill. 1953, doi: 10.3171/jns.1953.10.4.0421.
- [2] « Prise en charge chirurgicale des hémangioblastomes cérébelleux chez les patients atteints de la maladie de von Hippel-Lindau dans : Journal of Neurosurgery Volume 108 Numéro 2 (2008) ».
- [3] F. Resche et al., « Haemangioblastoma, haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease », *Adv. Tech. Stand. Neurosurg.*, vol. 20, p. 197-304, 1993, doi: 10.1007/978-3-7091-6912-4_6.
- [4] E. Masson, « Hémangioblastomes intracrâniens sporadiques : une étude rétrospective »,

EM-Consulte. Consulté le: 16 octobre 2024. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/273490/hemangioblastomes-intracraniens-sporadiques-une-et>

[5] R. François, *Les angioréticulomes - hémangioblastomes - du névraxe*. [S.l.]: [s.n.], 1971.

[6] S. F. de Neurochirurgie, « Table ronde : Les hémangioblastomes infratentoriels. », *Neurochirurgie.*, vol. 31, n° 2, p. 91-149, 1985.

[7] F. Resche *et al.*, « Haemangioblastoma, haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease », *Adv. Tech. Stand. Neurosurg.*, vol. 20, p. 197-304, 1993, doi: 10.1007/978-3-7091-6912-4_6.

[8] E. Masson, « Hémangioblastomes intracrâniens sporadiques : une étude rétrospective », EM-Consulte. Consulté le: 16 octobre 2024. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/273490/hemangioblastomes-intracraniens-sporadiques-une-et>

[9] S. RICHARD *et al.*, « L'hémangioblastome existe-t-il en dehors de la maladie de von Hippel-Lindau ? », *Hémangioblastome Existe-T-Il En Dehors Mal. Von Hippel-Lindau*, vol. 40, n° 3, p. 145-154, 1994.

[10] « Neurochirurgie ». Consulté le: 17 octobre 2024. [En ligne].

Disponible sur: https://journals.lww.com/neurosurgery/abstract/2001/01000/hemangioblastomas_of_the_central_nervous_system_in.9.aspx

[11] « Renal involvement in von Hippel-Lindau disease - ScienceDirect ». Consulté le: 17 octobre 2024. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0085253815596890>

[12] American Society of Clinical Oncology, « American Society of Clinical Oncology policy statement update: genetic testing for cancer susceptibility », *J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol.*, vol. 21, n° 12, p. 2397-2406, juin 2003, doi: 10.1200/JCO.2003.03.189.

[13] « Statistical analysis of the two stage mutation model in von Hippel-Lindau disease, and in sporadic cerebellar haemangioblastoma and renal cell carcinoma. | Journal of Medical Genetics ». Consulté le: 17 octobre 2024. [En ligne]. Disponible sur: <https://jmg.bmj.com/content/27/5/311.short>

[14] J. M. Lamiell, F. G. Salazar, et Y. E. Hsia, « Von Hippel-Lindau Disease Affecting 43 Members of a Single Kindred », *Medicine (Baltimore)*, vol. 68, n° 1, p. 1, janv. 1989.

[15] P. Hammel, C. Beigelman, D. Chauveau, F. Resche, E. Bougerolles, et J.-F. Flejou, « Variété des lésions

pancréatiques observées au cours de la maladie de von Hippel-Lindau : présentation de 8 cas », in *Gastroentérologie clinique et biologique*, 1995, p. 1011-1017. Consulté le: 17 octobre 2024. [En ligne]. Disponible sur: <http://pascal-francis.inist.fr/vibad/index.php?action=getRecordDetail&idt=2976684>

[16] S. Richard *et al.*, « Pheochromocytoma as the first manifestation of von Hippel-Lindau disease », *Surgery*, vol. 116, n° 6, p. 1076-1081, déc. 1994, doi: 10.5555/uri:pii:0039606094903077.

[17] H. Olivecrona, « The Cerebellar Angioreticulomas », juill. 1952, doi: 10.3171/jns.1952.9.4.0317.

[18] « Maladie de von Hippel-Lindau - Pédiatrie », Édition professionnelle du Manuel MSD. Consulté le: 17 octobre 2024. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.msdmanuals.com/fr/professional/pédiatrie/syndromes-neurocutanés/maladie-de-von-hippel-lindau>

[19] F. Cramer et M. W. Kimsey, « The cerebellar hemangioblastomas; review of fifty-three cases with special reference to cerebellar cysts and the association of polycythemia », *AMA Arch. Neurol. Psychiatry*, vol. 67, n° 2, p. 237-252, févr. 1952.

[20] L. Ferrante, M. Acqui, L. Mastronardi, et A. Fortuna, « Supratentorial hemangioblastoma. Report of a case and review of the

literature », *Zentralbl. Neurochir.*, vol. 49, n° 3, p. 151-161, 1988.

[21] J. Jagannathan, R. R. Lonser, R. Smith, H. L. DeVroom, et E. H. Oldfield, « Surgical management of cerebellar hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease », févr. 2008, doi: 10.3171/JNS/2008/108/2/0210.

[22] J. Basma et J. Sorenson, « Surgical Anatomy of the Posterior Fossa », in *Skull Base Surgery of the Posterior Fossa*, W. T. Couldwell, Éd., Cham: Springer International Publishing, 2018, p. 3-24. doi: 10.1007/978-3-319-67038-6_1.

[23] S. Richard, P. David, K. Marsot-Dupuch, S. Giraud, C. Bérout, et F. Resche, « Central nervous system hemangioblastomas, endolymphatic sac tumors, and von Hippel-Lindau disease », *Neurosurg. Rev.*, vol. 23, n° 1, p. 1-22, avr. 2000, doi: 10.1007/s101430050024.

[24] C. Roonprapunt, V. M. Silvera, A. Setton, D. Freed, F. J. Epstein, et G. I. Jallo, « Surgical management of isolated hemangioblastomas of the spinal cord », *Neurosurgery*, vol. 49, n° 2, p. 321-327; discussion 327-328, août 2001, doi: 10.1097/00006123-200108000-00012.

[25] S. RICHARD, S. MARTIN, P. DAVID, et P. DECQ, « Maladie de von Hippel-Lindau et hémangioblastomes du système nerveux central : Applications cliniques des progrès

génétiques », *Mal. Von Hippel-Lindau*
Hémangioblastomes Système Nerv.
Cent. Appl. Clin. Prog. Génétiques,
vol. 44, n° 4, p. 258-266, 1998.