



## ARTICLE ORIGINAL / RESEARCH ARTICLE

## Astroblastome de l'Enfant à propos d'un cas

*Astroblastoma in children: a case report*ERRAAD Ibtissam <sup>1\*</sup>, EL HIMRI Sami <sup>1</sup>, BENTALEB Daouad <sup>2</sup><sup>1</sup> : Faculté de médecine et de pharmacie Casablanca, CHU Ibn Rochd<sup>2</sup> : Service de radiologie pédiatrique à l'hôpital Mère-Enfant Abderrahim HAROUCHI**Mots-clés :**

Astroblastome, enfant, IRM, MN1, pseudorosette.

**Keywords :**

Astroblastoma, Child, MRI, MN1, Pseudorosette.

**\*Auteur correspondant**

Ibtissam Erraad,  
 Faculté de Médecine et de pharmacie Casablanca, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd, Service de Radiologie pédiatrique à l'hôpital Mère-Enfant Abderrahim HAROUCHI, Maroc.  
[erraadibtissam18@gmail.com](mailto:erraadibtissam18@gmail.com)  
 (+212672861872)

**Reçu le :** 11 décembre 2024**Accepté le :** 07 juin 2025**RÉSUMÉ**

**Introduction :** L'astroblastome est une tumeur gliale primitive rare de l'enfant et l'adulte jeune, de localisation sus tentorielle préférentielle. Le but de cet article est de mettre en lumière l'aspect radiologique de cette tumeur rare en scanner et en IRM et de souligner les défis rencontrés lors du diagnostic.

**Cas clinique :** Nous rapportons le cas d'un astroblastome chez une fille de 13 ans, révélé par un syndrome d'hypertension intracrânienne et des troubles visuels, confirmé par une étude histologique.

**Discussion :** L'astroblastome est une tumeur gliale rarement rapportée dans la littérature. Les signes cliniques et radiologiques sont non spécifiques et peuvent mimer d'autres diagnostics différentiels. La confirmation du diagnostic est histologique et moléculaire. Le traitement est basé sur la chirurgie et la radiochimiothérapie adjuvante.

**Conclusion :** Bien qu'elle soit rare, l'astroblastome doit figurer parmi les diagnostics différentiels de tumeurs sus-tentorielles chez l'enfant et l'adulte jeune. Étant donné son caractère parfois agressif, il est important d'assurer une prise en charge précoce et d'adopter une approche multidisciplinaire

**ABSTRACT**

**Introduction:** Astroblastoma is a rare primitive glial tumor found in children and young adults, preferentially located supratentorially. The aim of this article is to highlight the radiological features of this rare tumor on CT and MRI and to emphasize the challenges encountered during diagnosis.

**Case Report :** We present the case of a 13-year-old girl diagnosed with astroblastoma, which manifested as intracranial hypertension syndrome and visual disturbances, and was confirmed through histopathological and molecular studies.

**Discussion :** Astroblastoma is a glial tumor that is rarely reported in the literature. Clinical and radiological signs are non-specific and may mimic other differential diagnoses. Treatment is based on surgery and adjuvant radiochemotherapy.

**Conclusion :** Although it is rare, astroblastoma should be included in the differential diagnosis of supratentorial tumors in children and young adults. Given its sometimes aggressive nature, early management and a multidisciplinary approach are important.



## 1. Introduction

L'astroblastome est un néoplasme extrêmement rare du système nerveux central, représente 0,45 à 2,8% de toutes les tumeurs neuro-gliales et il est principalement situé dans les hémisphères cérébraux des enfants, des adolescents et les jeunes adultes [1].

Il a été initialement décrit par Bailey et Cushing en 1926, puis il a été caractérisé par Bailey et Bucy en 1930 [1]. Il est classé actuellement parmi les "gliomes astrocytaires circonscrits ou Circumscribed astrocytic gliomas" dans la nouvelle classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) des tumeurs du système nerveux central de 2021 [2].

L'imagerie joue un rôle très important dans l'orientation diagnostique et représentée principalement par l'IRM, mais la confirmation diagnostique se base principalement sur le couple imagerie-anatomopathologie avec étude moléculaire.

Le but de cet article est de mettre en lumière l'aspect radiologique de cette tumeur rare et de souligner les défis rencontrés lors du diagnostic à l'imagerie vu son potentiel hautement malin dans certains cas, et ses diagnostics différentiels dont certains sont nettement moins évolutifs et plus fréquents chez les enfants et les adolescents.

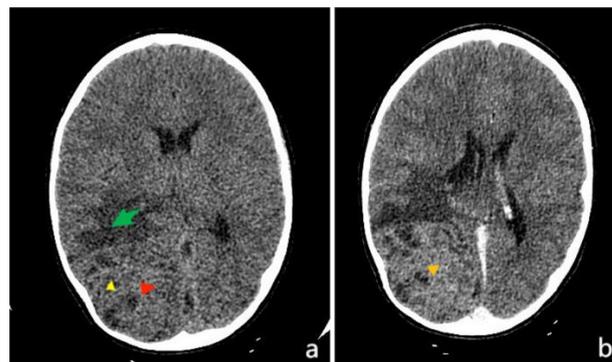
## 2. Patient et observation

Information de la patiente: Il s'agissait d'une adolescente, âgée de 13 ans, droitière, admise pour une aggravation récente d'un syndrome d'hypertension intracrânienne évoluant de façon progressive depuis environ 3 mois et une diplopie, ses antécédents révélaient une asphyxie périnatale à terme sans séquelles et un bon développement psychomoteur.

Résultats cliniques : L'examen ophtalmologique a retrouvé une pâleur papillaire de l'œil droit sans autres anomalies. Le reste de l'examen physique était normal.

Démarche diagnostique : La patiente a réalisé une TDM cérébrale en contraste spontané et avec

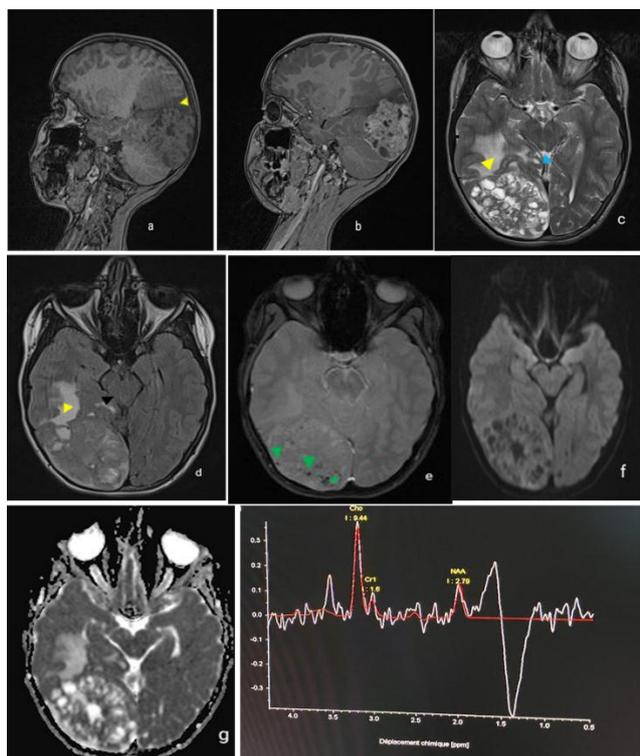
injection de produit de contraste qui a mis en évidence un néoplasme intracrânien (**Figure1**).



**Figures 1** : TDM cérébrale avec et sans injection de PDC (a): TDM coupe axiale en contraste spontanée / (b): TDM avec PDC temps 3min, montre un processus lésionnel occipital droit, bien limité, solidokystique siège de quelques formations kystiques (tête de flèche jaune) et sans calcifications nettement décelable, dont la portion charnue (têtes des flèches rouge et jaune foncée) rehaussée de façon hétérogène après injection de PDC. Il est entouré d'une plage d'hypodensité sous corticale en rapport avec un œdème péri lésionnel (flèche verte).

Ce processus exerçant un effet de masse sur la voûte en regard avec érosion de celle-ci. Le tout exerçant un effet de masse sur le ventricule homo-latéral et sur la ligne médiane mais sans engagement sous falcoriel et sans anomalie à l'étage sous tentorial.

Ensuite, une IRM cérébrale avec injection de gadolinium et étude spectroscopique ont été réalisées et qui ont révélé un processus occipital droit, solido-kystique, siège de multiples lésions kystiques donnant un aspect Bubbly caractéristique, bien limité, dont la portion charnue est en hypo signal T1, iso signal T2 avec présence de quelques vides de signal en T2\* , et elle présente un discret hyper signal diffusion avec ADC (Apparent Diffusion Coefficient) intermédiaire, il se rehausse de façon hétérogène après injection de gadolinium. Il mesurait 58 x 48 x 60 mm (**Figure 2**).



**Figures 2 :** IRM cérébrale 1,5 Tesla, séquences sagittales T1(a) et T1GADO(b), séquences axiales T2 ( c ),FLAIR(d),T2\* ( e ), Diffusion (f) et l' ADC(g) : processus occipital droit, solidokystique ovalaire, bien limité, avec des portions solides en hyposignal T1(a), iso signal T2 (c), discret hyper signal diffusion avec ADC intermédiaire (f,g), et vides de signaux à la séquence T2\* (e) en rapport avec des zones hémorragiques (têtes des flèches vertes), rehaussé intensément et de façon hétérogène après injection de gadolinium (b).

Ce processus est entouré d'une plage sous corticale pariéto-temporo-occipitale en hyposignal T1 hyper signal T2 et FLAIR en rapport avec un œdème péri lésionnel (têtes des flèches jaunes). Le tout est responsable d'un effacement partiel de la citerne ambiante homolatérale (tête de flèche noire) et de la citerne quadrigéminal (tête de flèche bleu ciel).

A l'étude spectroscopique (h) un pic de choline et un pic de lactate et une baisse de NAA traduisant une prolifération cellulaire accrue.

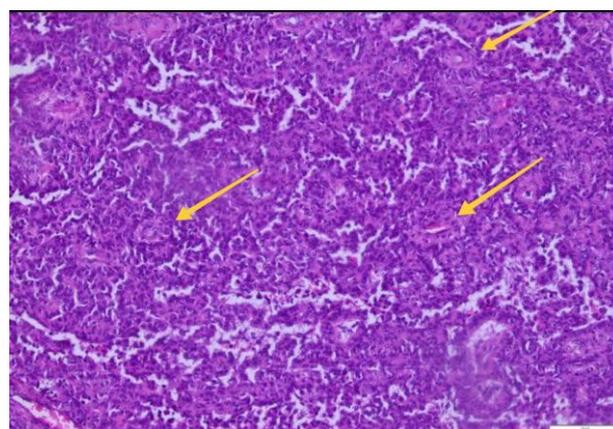
L'étude spectroscopique a objectivé un pic de choline et de lactate avec baisse de NAA (N-acetyl-L-aspartic acid).

**(Figure 2)**

Étant donné l'âge de la patiente, l'emplacement de la tumeur et ses caractéristiques en imagerie, une PNET a été évoquée en premier.

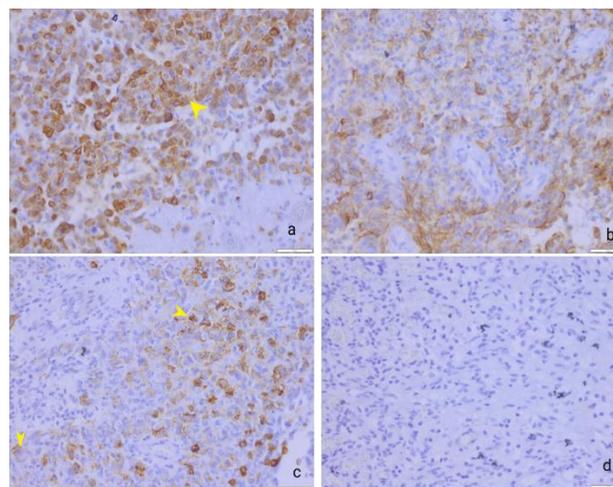
Intervention thérapeutique et suivi : La patiente a bénéficié par la suite, d'une exérèse large du processus sans complications per ou post opératoires. L'étude anatomopathologique a objectivé une prolifération tumorale, disposée en papilles et en pseudo rosettes caractéristiques, de densité élevée sur un fond fibrillaire,

creusé parfois de cavités kystiques sans signes d'agressivité **(Figure 3)**.



**Figures 3 :** L'examen microscopique des échantillons a montré une prolifération tumorale, disposée en papilles et en pseudo rosettes caractéristiques, de densité élevée sur un fond fibrillaire, creusé parfois de cavités kystiques.

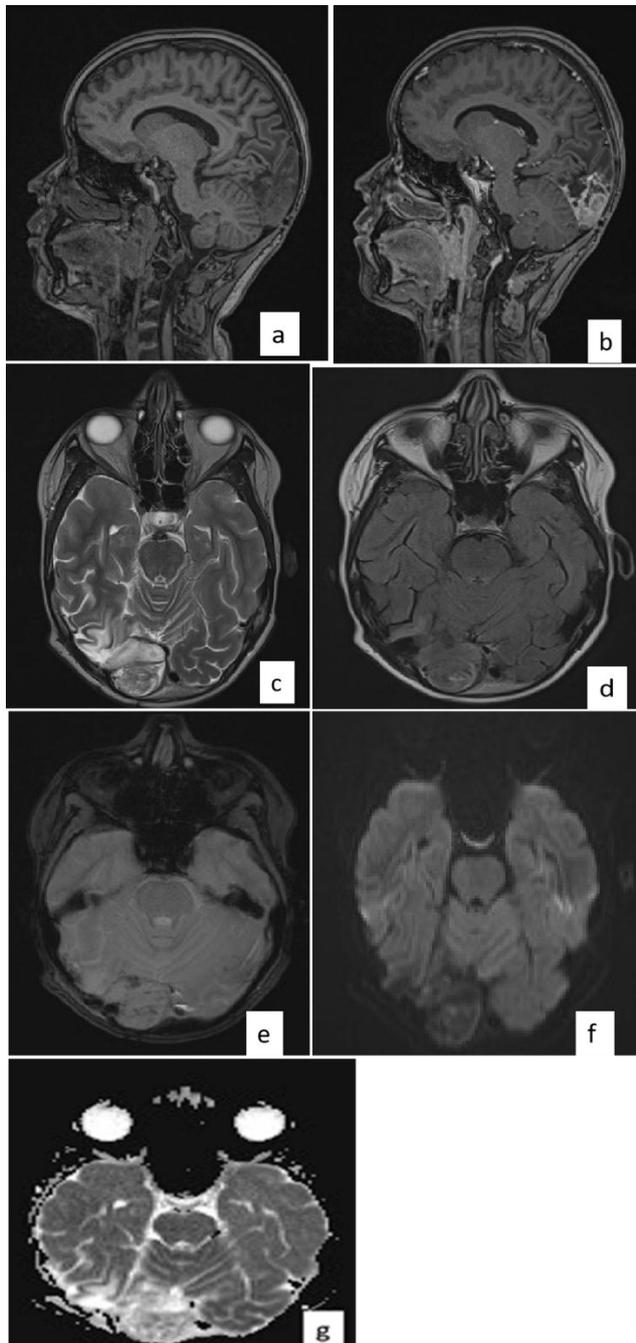
Ce résultat a nécessité le recours à une étude immunohistochimique qui a confirmé le diagnostic, en montrant une coloration positive pour le GFAP (protéine acide fibrillaire gliale), de manière focale podo-planine, EMA, par ailleurs Olig2 très focalement positive **(Figure 4)**.



**Figures 4 :** L'étude immunohistochimique a objectivé une coloration positive pour le GFAP (a) (protéine acide fibrillaire gliale), de manière focale podo-planine (b), EMA (c), par ailleurs Olig2 (d) très localement positive.

L'étude moléculaire n'a pas été faite.

Une IRM post-thérapeutique a été réalisée qui a montré la persistance d'un petit résidu tumoral (Figure 5).



**Figures 5** : IRM de contrôle post thérapeutique, séquences sagittales T1(a) et T1GADO(b), séquences axiales T2, FLAIR(d), diffusion et d'ADC(f) : régression en taille du processus solidokystique occipital droit, avec gliose adjacente et stigmate hémorragique, sans signes d'engagement.

L'évolution clinique était favorable avec régression de son HTIC.

### 3. Discussion

Le terme « astroblastome » dans les titres des articles indexés sur PubMed n'atteint pas les 200 résultats, dont la majorité sont des cas cliniques sans grande série du fait du caractère exceptionnel de cette tumeur, surtout en pédiatrie. [1,2]

Il a été proposé pour la première fois par Bailey et Cushing en 1926, puis a été davantage décrit par Bailey et Bucy en 1930. Dans la première édition de la classification de l'OMS des tumeurs du système nerveux central en 1979, il a été initialement classé parmi les « tumeurs astrocytaires », avant d'être reclassé dans la catégorie des « tumeurs neuroépithéliales d'histogenèse incertaine », classification qui a été maintenue depuis la deuxième édition en 1993 [1]. Il est classé actuellement parmi les "gliomes astrocytaires circonscrits ou Circumscribed astrocytic gliomas " dans la nouvelle classification de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) des tumeurs du système nerveux central de 2021 [2].

L'origine cellulaire de l'astroblastome fait l'objet de débats. Rubinstein et Herman ont proposé une éventuelle relation cytogénétique avec les tanocytes, un type de cellule gliale présentant des caractéristiques intermédiaires entre les astrocytes et les épendymocytes.[1]

Cette tumeur, elle peut survenir à tout âge et présente deux pics de fréquence entre 5-10 ans et 21-30 ans, avec prédominance féminine [1].

La plupart des astroblastomes se localisent à l'étage supratentorielle, en particulier au niveau cortico-sous-cortical, avec une prédilection pour le lobe frontal, suivi du lobe pariétal et temporal. D'autres sites d'apparition sont moins fréquents, notamment le lobe occipital, comme l'illustre le cas de notre patiente, ainsi que la région du corps calleux. Cependant, l'implication du mésencéphale, du cervelet et du tronc cérébral est rarement mentionnée dans la littérature [3].

Les signes cliniques sont non spécifiques et dépendent de la taille de la tumeur, de sa localisation et de son effet de masse sur les structures avoisinantes. Ils sont marqués principalement par le syndrome d'hypertension intracrânienne et les troubles visuels. (4)

En imagerie, l'astroblastome se présente comme une masse solidokystique, principalement sus-tentorielle, bien délimitée et située en surface, contenant fréquemment des kystes intratumoraux, lesquels lui confèrent un aspect « bulleux ou bubbly ». Au scanner la portion solide apparaît généralement iso-dense par rapport à la substance grise, siège de calcifications, tandis que la portion kystique apparaît hypo-dense [3,5]. En IRM, la portion solide apparaît hyper intense par rapport

à la substance blanche sur les séquences FLAIR et T2, et hypo voire iso-intense sur les images pondérées en T1, présentant des vides de signal sur les séquences de susceptibilités magnétiques et un hypersignal diffusion et restriction sur la cartographie de l'ADC [3], la portion kystique présente un signal liquidien. La lésion se rehausse de façon hétérogène ainsi qu'un rehaussement en bordure sur les images pondérées en T1 avec contraste et les images de scanner avec contraste, probablement induit par une nécrose centrale ou un déplacement périphérique des vaisseaux au fur et à mesure de l'expansion tumorale.[3,5].

L'analyse spectroscopique, bien que non spécifique, montre un profil tumoral caractérisé par une élévation de la choline et une diminution de N-acétylaspartate, +/- un pic de lactate qui est rapporté dans quelques cas de la littérature [3], ainsi que dans notre cas. Ces métabolites traduisent une prolifération cellulaire accrue avec nécrose et altération de métabolisme normale neuronale. La présence d'une attache durale et/ou d'une érosion du calvarium constitue une découverte moins fréquemment documentée dans la littérature, mais demeure importante, particulièrement dans les astroblastomes superficiels à croissance lente [3].

En TEP/CT, les astroblastomes, à l'instar d'autres néoplasmes cérébraux, se distinguent par une forte captation de méthionine marquée au C-11 et une faible avidité pour le FDG-18F. Les résultats d'angiographie par cathéter présentent des variations, incluant une hyper vascularisation, des shunts artério-veineux et des zones d'avasclérisation. Bien que ces éléments soient d'intérêt, les résultats de la TEP/CT et de l'angiographie par cathéter ne sont généralement pas suffisamment discriminants pour susciter un diagnostic d'astroblastome, car ces examens ne font pas partie du bilan initial pour les nouvelles néoplasies cérébrales pédiatriques [3].

Sur la base de l'analyse radiologique, les principaux diagnostics différentiels de l'astroblastome incluent l'astrocytome de haut grade, l'oligodendrogliome, la tumeur neuroectodermique primitive (PNET), l'épendymome, le méningiome et la tumeur tératoïde/rhabdoïde atypique (AT/RhT) [3,5]. La distinction de ces néoplasmes primaires uniquement à partir des résultats d'imagerie reste complexe.

L'âge du patient est un facteur clé dans le diagnostic des astroblastomes, qui se manifestent principalement entre 10 et 30 ans. En revanche, les méningiomes, les glioblastomes multiformes (GBM) et les oligodendrogliomes touchent surtout les adultes, tandis

que les épendymomes, AT/RhT et PNET affectent majoritairement les enfants de moins de 10 ans [5].

Les astroblastomes se caractérisent par leur localisation supratentorielle, qui est moins fréquente dans les épendymomes et AT/RhT (3). Morphologiquement, ils présentent souvent des marges bien définies et une structure multicystique, dite « bulleuse ». En revanche, les oligodendrogliomes et les astrocytomes anaplasiques, bien que parfois bien délimités, ne présentent pas généralement de composante kystique dans le cas des premiers. Les seconds peuvent être kystiques, mais ne sont pas décrits comme « bulleux » (5).

La majorité des astroblastomes rapportés présentent des calcifications, souvent ponctuées, ce qui les distingue des autres tumeurs cérébrales primitives, comme les oligodendrogliomes, qui montrent des calcifications globulaires [3,5].

L'astroblastome présente des signes histologiques bien définis [6], sur le plan microscopique des amas et des pseudo-papilles de cellules rhabdoïdes orientées radialement vers des vaisseaux généralement hyalinisés, formant des pseudo-rosettes astroblastiques. Sur le plan immunohistochimique, les cellules tumorales montrent généralement une forte immunoréactivité pour la protéine acide fibrillaire gliale (GFAP), le facteur de transcription des oligodendrocytes 2 (Olig2) et la protéine S-100, avec une coloration variable de l'antigène de la membrane épithéliale (EMA) au niveau cytoplasmique ou membranaire [6]. Les caractéristiques histologiques d'agressivité incluent une activité mitotique accrue, une nécrose, une forte cellularité, une prolifération vasculaire et un index Ki-67 élevé [6].

Bien que les astroblastomes soient bien définis sur le plan histologique, ils sont hétérogènes et variés sur le plan moléculaire. Le réarrangement du gène \*Meningioma 1\* (MN1), un activateur transcriptionnel situé sur le bras long (q) du chromosome 22, est l'altération moléculaire la plus fréquemment observée dans les astroblastomes. Cette altération génique est devenue déterminante pour cette condition, qui est désormais appelée \*astroblastome avec altération de MN1\* selon la classification de l'OMS de 2021 [2]. Près de 40% des tumeurs histologiquement diagnostiquées comme des astroblastomes présentent cette altération [8]. Des fusions nouvelles, telles que MAML1:BEND2, YAP1:BEND2 et EWSR1:EZH1, EWSR1:BEND2 et YAP1:BEND2 ainsi qu'une mutation BRAF V600E ont été rapportées dans la littérature [7-9]. Ces tumeurs ne sont pas encore gradées dans la dernière édition de la classification d'OMS de 2021 [2].

Sur la base de l'analyse histologique, les principaux diagnostics différentiels de l'astroblastome incluent principalement l'épendymome et AT/RhT ainsi que

l'astrocytome de haut grade, ces trois tumeurs présentent aussi l'aspect de pseudorosette périvasculaire, mais sont majoritairement infiltrative, présentant des marqueurs immunohistochimiques distinctives, l'épendymome supra tentoriel sont positif pour LCMA, l'astrocytome de haut grade positif pour IDH1 et le vimontin est positive au cours de l' AT/RhT [6].

En raison de la rareté de l'astroblastome, un consensus sur la prise en charge optimale n'a pas encore été établi. Étant donné que les astroblastomes sont souvent bien circonscrits et périphériques, ils sont accessibles à une résection totale macroscopique malgré leur grande taille. L'astroblastome de bas grade a un taux de survie de 95 % à 5 ans après une résection totale macroscopique. Quelques auteurs ont préconisés une chimiothérapie adjuvante avec le témozolomide en combinaison avec la radiothérapie, en particulier pour les cas de haut grade et/ou en cas d'une résection sub totale [3,6].

#### 4. Conclusion

L'astroblastome est une tumeur cérébrale extrêmement rare, en particulier au sein de la population pédiatrique. En raison de ses données radiologiques et histologiques imprécises et des erreurs diagnostiques fréquentes, le couple radio-anatomopathologique non spécifique est la clé et ce diagnostic doit être inclut dans la gamme des diagnostics à évoquer surtout devant une jeune femme présentant une large et circonscrite masse sus-tentorielle.

#### Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

#### 5. Références

1. Hammas N, Senhaji N, Alaoui Lamrani MY, Bennis S, Chaoui EM, El Fatemi H, et al. Astroblastoma – a rare and challenging tumor: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports*. 2018 Dec;12:102. DOI: 10.1186/s13256-018-1623-1
2. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol*. 2021 Jun 29 ;23:1231-51. DOI: 10.1093/neuonc/noab106
3. Cunningham DA, Lowe LH, Shao L, Acosta NR. Neuroradiologic characteristics of astroblastoma and systematic review of the literature: 2 new cases and 125 cases reported in 59 publications. *Pediatr Radiol*. 2016; 46:1301-08. DOI: 10.1007/s00247-016-3607x
4. Yapıcıer Ö, Demir MK, Özdamarlar U, Özdamarlar U, Kılıç D, Akakin A, Kılıç T. Posterior fossa astroblastoma in a child: a case report and a review of the literature. *Childs Nerv Syst*. 2019 Jul;35:1251-55. DOI: 10.1007/s00381-019-04113-3
5. Bell JW, Osborn AG, Salzman KL, Blaser SI, Jones BV, Chin SS. Neuroradiologic characteristics of astroblastoma. *Neuroradiology*. 2007 Mar;49:203-9. DOI: 10.1007/s00234-006-0182-0
6. Sprenger F, Da Silva EB, Cavalcanti MS, Alemda Teixeira BC. Radiology-Pathology and Surgical Correlation in Astroblastoma. *AJNR AmJNeuroradiol*. 2023 Apr;44:390-95. DOI: 10.3174/ajnr.A7824
7. Cuoco JA, DO, Williams S, Klein BJ, Borowicz VM, Ho H, Stump MS, Rogers CM. Astroblastoma With a Novel YAP1::BEND2 Fusion: A Case Report. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2024 Jul 1;46:e313-e316. DOI:10.1097/MPH.0000000000002885
8. Mhatre R, Sugur HS, Nandeesh BN, Chickabasaviah Y, Saini J, Santosh V. MN1 rearrangement in astroblastoma: study of eight cases and review of literature. *Brain Tumor Pathol*. 2019 Jul;36:112-120. Doi: 10.1007/s10014-019-00346-x. Epub 2019 May 20. PMID: 31111274.
9. Fu L, Lao IW, Huang L, Ou L, Yuan L, Li Z, Li S, Hu W, Xi S. Spinal Cord Astroblastoma With EWSR1-BEND2 Fusion in Female Patients : A Report of Four Cases From China and a Comprehensive Literature Review. *Am J Surg Pathol*. 2024 Nov 1;48(11):1372-80. DOI: 10.1097/PAS.0000000000002298