

LES TUMEURS CEREBRALES

I-Introduction :

Les tumeurs cérébrales sont définies comme des néoformations développées à partir des constituants du tissu nerveux et des structures autres que l'encéphale : nerfs crâniens, méninges, hypophyse. Nous excluons les processus expansifs de nature infectieuse (abcès) hémorragique (hématomes) voire parasitaire (Kyste Hydatique).

II-DIAGNOSTIQUE POSITIF/

A-Sémiologie clinique : Les signes cliniques d'une tumeur cérébrale sont nombreux, ils sont repartis en 2 groupes :

a- Sémiologie globale :

- 1- Syndrome d'HIC : C'est un syndrome commun aux tumeurs intracrâniennes, il est caractérisé par la triade classique :
 - **Céphalées** : Matinales, intenses, rebelles aux antalgiques habituels
 - **Vomissements** : Faciles en jet survenant à l'acmé des céphalées qu'ils calment d'ailleurs.
 - **Troubles visuels** : Baisse de l'acuité visuelle uni ou bilatérale avec généralement œdème papillaire au FO (on peut avoir une stase ou une atrophie optique) il ne faut pas attendre ce stade pour apporter le diagnostic.
- 2- Epilepsie généralisée : Elle constitue une manifestation commune aux tumeurs intracrâniennes. Il faut se méfier d'une épilepsie tardive.
- 3- Chez le nouveau né et le nourrisson : Une augmentation du périmètre crânien (PC).

b- Symptomatologie focale :

Elle traduit la souffrance cérébrale focale et oriente vers la topographie de la tumeur (déficit moteur, sensitif).

B- Examens complémentaires : LA PL EST PROSCRITE

1- Radiographie du crane :

- Signes d'HIC :- Disjonction des sutures
 - Empreintes digitiformes.
 - Erosion ou destruction du dorsum sellae.
 - Elargissement des veines émissaires.
- Signes en rapport avec la Tumeur :
 - Lyse osseuse ou à l'inverse Hyperostose
 - Calcifications
 - Sillons vasculaires creusés.

2- TDM cérébrale : Examen de choix, permet de :

- Confirmer le Diagnostic
- Préciser la topographie de la tumeur, parfois sa nature et les signes accompagnateurs (œdème,..)

3- IRM cérébrale :

- Indiquée devant toute tumeur cérébrale, plus performante que la TDM surtout les tumeurs qui ont des rapports avec l'encéphale.
- Précise si la tumeur est unique ou multiple ainsi que les rapports de celle-ci avec les structures hautement fonctionnelles.

4- Ecographie trans-fontannellaire : Chez le nourrisson et le nouveau né, elle visualise la taille du système ventriculaire.

5- L'angiographie cérébrale : Elle permet l'étude de l'axe vasculaire.

III- DIAGNOSTIQUE DIFFERENTIEL/

1- **AVC :**

- Dans ce cas, il y a une brutalité dans l'installation et la progression des signes cliniques
- Les métastases cérébrales peuvent évoluer de la même façon, dans ce cas la TDM cérébrale permet de redresser très vite le diagnostic.

2- **Processus dégénératif :**

- La sémiologie n'est pas focale, la TDM permet de trancher.

3- **Hématome sous dural chronique :**

- Chez le sujet âgé, il donne le même tableau clinique
- Ce pendant la TDM permet de faire le DGC.

IV- CLASSIFICATION Il existe 2 types de classifications :

-Topographique

-Histologique.

A- CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE /

Selon que la tumeur siège au dessus ou au dessous de la tente du cervelet, on distingue :

- 1- Tumeurs sus-tentorielles ou supra-tentorielles .
- 2- Tumeurs sous tentorielles ou de la FCP.
- 3- Tumeurs du foramen ovale : à cheval entre les 2 étages sus et sous tentoriel.
- 4- Tumeurs du trou occipital : situées à cheval entre la FCP et le canal rachidien cervical.

1- Les tumeurs sus-tentorielles :

a- **Les tumeurs des hémisphères cérébraux :**

- Les plus fréquentes représentent 20% des tumeurs intracrâniennes.
- Les crises d'épilepsie focales ou généralisées inaugurales sont fréquemment retrouvées.

1- Les tumeurs frontales : Caractérisées par des troubles intellectuels et psychiques avec un syndrome frontal dépressif, libération des reflexes archaïques (grasping reflexe, reflexe de succion, comportement d'urination) ou à l'inverse excès de jovialité.

2- Les tumeurs rolandiques : caractérisées par l'épilepsie BRAVAIS-JACKSONIENNE : C'est-à-dire à début localisé et conscient puis extension progressive de la crise, il existe un déficit moteur partiel.

3- Les tumeurs temporales : Caractérisées par :

- Crises uncinées : Ce sont des phénomènes hallucinatoires visuels, olfactifs, ou auditifs avec état de rêve et sensation du déjà vu ou entendu (Dreamy – state)
- Engagement temporal : On a une mydriase d'un coté et déficit moteur controlatéral (la mydriase étant située du même coté que la lésion) le reflexe photo moteur est aboli.

4- Les tumeurs pariétales :

- Les troubles intéressent les fonctions supérieures (Apraxie et astéréognosie)
- Hémianopsie Latérale Homonyme (HLH) dans le champ visuel controlatéral avec respect du champ macula ire.

b- Les tumeurs du corps calleux :

- Troubles psychiques
- Alexie et difficultés à reconnaître les couleurs.
- Ataxie calleuse (Difficulté de l'élaboration de la pensée)

c- Les tumeurs des noyaux gris centraux :

- Touchent essentiellement le thalamus
- Hémiparésie controlatérale.
- HIC alors que le syndrome de DEJERINE-ROUSSY est rare (hyper sensibilité à la douleur)

d- Les tumeurs des ventricules : 3% des TIC

-V3 : HIC avec accès paroxystique varie avec la position de la tête, c'est le syndrome de BURNS

- le VL ne possédant pas de sémiologie propre, chez le nouveau né il peut s'agir d'une HDC.

e- Les tumeurs pinéales :

- HIC importante, sévère et précoce
- Syndrome de PARINAUD/ Paralysie de la verticalité du regard qui porte sur l'abaissement des Globes oculaires.
- Nystagmus
- Dans certains cas, c'est une puberté précoce.

f- Les tumeurs des régions sellaires :

- Elles représentent 20% des TIC chez l'adulte.

- La sémiologie associe 3 groupes de signes dont la chronologie d'apparition est très importante à retenir.
- 1- Troubles endocriniens : Ce sont les premiers signes qui apparaissent et amènent le malade à consulter. Ils traduisent l'altération des fonctions hypophysaires dans le sens déficitaires pouvant réaliser à l'extrême un pan hypopituitarisme.
 - 2- Troubles ophtalmologiques : Succèdent aux précédents le plus souvent, il s'agit d'une hémianopsie bitemporale.
 - 3- Troubles neurologiques : Lorsque la tumeur déborde la selle turcique, elle peut comprimer ou envahir les structures de voisinage (Hypothalamus, lobe frontal, sinus caverneux).
 - 4- Signes radiologiques : Modification de la selle turcique avec aspect de ballonnement, le double fond.

2- Tumeurs sous tentorielles : (FCP) 15 % des TIC.

a- Cervelet :

- Tumeurs médianes : touchent le vermis ou le V4 :
 - HIC : sévère
 - Syndrome cérébelleux statique.
- Tumeurs latérales : Des hémisphères cérébelleux :
 - HIC modérée
 - Syndrome cérébelleux cinétique unilatéral.

La tumeur déborde généralement de son siège initial ce qui explique la sémiologie mixte c'est-à-dire stato-cinétique.

b- Tronc cérébral : Pathologie essentiellement de l'enfant

- Syndrome alterne : atteinte nucléaire d'un coté et déficit moteur croisé (WEBER, MILLARD-GUBLER)
- Absence d'HIC.

c- Angle ponto-cérébelleux :

- C'est un espace triangulaire limité par le tronc cérébral en DD, en DH par la face postérieure du rocher et en haut le cervelet.
- La chronologie d'apparition des signes cliniques est caractérisée par 3 stades :
 - 1 -stade ORL : allant de la diminution de l'acuité auditive jusqu'à la surdité de perception.
 - 2 – Stade neurologique : Par compression des éléments nerveux (tronc cérébral, cervelet, nerfs mixtes).
 - 3 – Stade d'HIC : Tardif par blocage des voies d'écoulement du LCR (HDC)

B- CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE /

A- Classification (OMS) : Elle a l'avantage d'uniformiser la terminologie.

Les principales tumeurs sont :

- Tumeurs du tissu neuroepithelial :
 - Astrocytomes
 - Glioblastomes

- Ependymomes
- Gliomes mixtes : oligo-astrocytome
- Papillomes
- Spongioblastomes polaires
- Tumeurs neuronales et neurogliales mixtes (gongliocytomes, neuroblastomes)
- Tumeurs pinéales : Pinéalocytome
- Tumeurs embryonnaires : (Medulloblastome, ependymoblastome)
- Adénomes hypophysaires
 - Tumeurs des nerfs crâniens :- Schwannome
 - Neurofibrome
 - Tumeurs méningées : Méningiomes
 - Tumeurs dérivées de reliquats embryonnaires : Craniopharyngiome
 - Néoplasies hématopoïétiques : Lymphome malin, plasmocytome.
 - Tumeurs des cellules germinales : Germinome, tératome.
 - Extension locale des tumeurs régionales : Chordome.
 - Métastases cérébrales.
 - Kystes et pseudo tumeurs :- Kyste dermoïde et épidermoïde
 - Kyste colloïde.

B- Histologie : Nous discuterons brièvement les différents types les plus fréquents en neurochirurgie.

- 1) Astrocytome :
 - Formé de cellules astrocytaires fibrillaires, protoplasmique et germitocytiques disposées dans un réseau de prolongement fibrillaire, tumeur kystique comportant un bourgeon charnu.
 - C'est une tumeur souvent bénigne qui peut subir une transformation maligne
 - Siège : Hémisphères cérébraux.
 - Chez l'enfant le pronostic est en général bon.
- 2) Gliomes : ils représentent 40%. Les types les plus fréquents :
 - Glioblastome : Représente 50 % des gliomes.
 - Il peut se voir à tout âge, le pic de fréquence : 40- 50 ans.
 - Formé de cellule de taille et de forme différente, les mitoses sont nombreuses. Il existe une hémorragie, de la nécrose et présence de cellules géantes.
 - Siège : Hémisphères cérébraux surtout le lobe temporal.
 - La tumeur répond à la radiothérapie mais le pronostic est mauvais.
 - Oligodendrogliomes : 5 % des gliomes.
- Aspect assez monomorphe à savoir des oligodendrocytes gonflées et tassées les unes sur les autres.
- C'est une tumeur bénigne.
- Siège : Hémisphères cérébraux, noyaux gris centraux, tronc cérébral
- Clinique : Epilepsie+++
- TDM : Présence de calcifications.

- 3) Medulloblastome : il représente 30 à 40 % des tumeurs de la FCP.
- Touche préférentiellement l'enfant.
 - Présente un aspect cellulaire monomorphe : Aspect dit en « Gelée de groseille »
 - Le medulloblastome est une tumeur hautement maligne, radiosensible.
 - Les résultats de la chimiothérapie sont encourageants.
 - Siege : Vermis, hémisphère cérébelleux.
 - Pronostic : Sombre chez l'enfant mais bon chez l'adulte.
 - Métastases par voie du LCR touchent la moelle, les ventricules et le cortex cérébral.
- 4) Ependymome : il représente 5 % des gliomes
- Formé de cellules ependymaires disposées en tubules.
 - Siege : Hémisphères cérébraux, V4, VL.
 - Métastases par voie du LCR au niveau de la moelle, ventricules.
 - Radiothérapie : peu efficace.
- 5) Papillomes :
- 5 % des TIC
 - Siege : Plexus choroïdes
 - Tumeurs bénignes
 - Tumeurs vasculaires, très hémorragiques.
- 6) Pinealomes : On distingue :
- Les germinomes : 50% des tumeurs pinéales, se voient chez l'enfant de sexe masculin, Tumeurs radiosensibles
 - Pinealocytome : Aspect cytologique d'une glande pinéale normale. Tumeur bénigne.
 - Pinéoloblastome : Tumeurs hautement maligne.
- 7) Kyste colloïde : 2 % des gliomes.
- Formés d'une capsule dont le contenu peut être un matériel amorphe ou liquidien.
 - Siege : V3
 - Tumeur bénigne.
- 8) Neurinome :
- Tumeur ferme, encapsulée et bien limitée, il existe 2 types :
 - Type A d'ANTONI : Fibrillaire.
 - Type B d'ANTONI : Réticulaire, la densité cellulaire est moindre.
 - Siege : L'APC, touche la VIII paires crâniennes c'est-à-dire l'acoustique d'où l'appellation de neurinome de l'acoustique.
 - Maladie de VAN RECKLING HAUSEN : neurinomes bilatéraux.

- C'est une tumeur bénigne.

9) Méningiomes : 20% des TIC.

- Tumeurs bien limitées, encapsulées et extra-parenchymateuses formée de tourbillons cellulaires ou »WHOLS «
- Siege : ubiquitaire.
- Tumeurs bénignes.

10) Craniopharyngiome : 3 % des TIC et 20 % des tumeurs sellaires.

- Il existe 3 composantes :
 - Portion charnue
 - Portion kystique renfermant un liquide que l'on compare à l'huile de moteur usé.
 - Calcifications : Visibles à la radiographie.
- Siege : région sellaire
- Age :- Enfant, occasionnant un retard pubertaire.
 - Adulte : rare

11) Adénomes : 2 grands types :

- Adénomes non sécrétant (chromophobes) pas de signification fonctionnelle.
- Adénomes sécrétant
 - C'est-à-dire hormonogène : Somatotrope : Acromégalie
 - Corticotrope cushing. Prolactine : Aménorrhées, galactorrhées ; prolactinome répond bien au traitement par la bromocriptine (Parlodel)
 - La chirurgie actuelle et la chimiothérapie ont modifié le pronostic des adénomes préservant autant que possible les fonctions endocrines .Parfois on a recours à la radiothérapie.

12) Cholé stéatomes : Kyste epidermoide

- Appelé encore tumeur perlée à cause de la présence de paillette de cholesterine.
- Proviens de reliquats embryonnaires épiblastiques.
- Siege : APC essentiellement.
- Pronostic : bon : risque de méningite aseptique.

V- COMPLICATIONS /

Non opérées les tumeurs cérébrales vont entrainer le décès du malade par engagement. On a 3 types :

1) Engagement sous falcique :

- Se voit dans les processus expansif intracrâniens du lobe frontal.
- Il se fait sous la faux du cerveau.

- Il est sans expression clinique particulière.

2) **Engagement temporel** :

- Observé lors des processus expansifs intracrâniens hémisphériques
- Du à la descente de l'incus (T5) à travers le foramen ovale avec compression du pédoncule cérébral homolatéral (mésencéphale)
- Il en résulte : -Une mydriase homolatérale unilatérale
 - Trouble de la conscience (coma progressif)
 - Une hémiparésie contralatérale
 - Une rigidité de décérébration unilatérale.

3) **Engagement Amygdalien** :

- C'est le déplacement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, comprimant ainsi le bulbe (Centre respiratoire)
- Il se manifeste par des crises toniques postérieures, des raideurs intermittentes puis trouble du tonus (attitude en opisthotonos) Troubles neurovégétatifs majeurs cardio-respiratoires et thermiques avec risque de mort subite.

VI- TRAITEMENT/

Il est essentiellement chirurgical ; il se fait selon 4 axes :

- 1) **TRT MEDICAL** : Pour lutter contre l'œdème cérébral et les crises convulsives on utilise :
 - Corticoïdes (Solumedrol)
 - Solutés hypertoniques (Mannitol 20%)
 - Diurétiques (Diamox, Lasilix)
 - Hyperventilation
 - Anticonvulsivants : Gardéna
- 2) **TRT Chirurgical** : Consiste à faire :
 - Un abord direct si la tumeur est accessible (Volet osseux en général à 4 trous de trépan ou craniectomie à os perdu)
 - Une biopsie stéréotaxique : Si la tumeur est profonde.
 - Une dérivation ventriculo-péritonéale si l'exérèse de la tumeur ne rétablit pas la circulation du LCR.
- 3) **Radiothérapie : et/ou Chimiothérapie en cas :**
 - Tumeur maligne : Radiosensible ou chimio sensible.
 - Tumeur bénigne : Si l'exérèse est incomplète.
- 4) **Rééducation fonctionnelle** : Elle s'impose en cas de déficit moteur préopératoire ou postopératoire dans le but d'activer la réinsertion socioprofessionnelle du malade.

VII- PRONOSTIC/

Dépend du type histologique mais aussi du siège de la tumeur.