

Tumeurs cérébrales

Objectifs :

- Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

INTRODUCTION

Les tumeurs cérébrales sont fréquentes : les tumeurs primitives constituent la deuxième cause de cancer chez l'enfant après les leucémies, chez l'adulte ; les métastases représentent plus de trois quarts des tumeurs intracrâniennes .

On classe les tumeurs :

- en fonction de leur type histologique (primitif, secondaire) ;
- en fonction de leur topographie (hémisphérique, fosse postérieure, région sellaire).

Le diagnostic positif repose sur l'imagerie (TDM, IRM) et sur l'histologie +++.

Une tumeur cérébrale est une urgence thérapeutique :

le pronostic vital est en jeu : risque d'engagement, état de mal épileptique ;
le pronostic fonctionnel est en jeu : cécité, déficits neurologiques.

DIAGNOSTIC POSITIF

I/ Clinique :

principaux modes de révélation

A. HTIC.

B. Crise d'épilepsie.

C. Déficits neurologiques.

A/ Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC)

Le syndrome d'HTIC comprend quatre signes cardinaux (aucun n'est constant) :

- céphalées ;
- vomissements.
- troubles visuels.
- troubles de la vigilance.

B/ Crise d'épilepsie

•Dans 20 % des cas, elle révèle une tumeur cérébrale. Elle peut être partielle (valeur localisatrice +++) ou généralisée.

C'est pourquoi toute première crise convulsive justifie une imagerie cérébrale (TDM injectée ou IRM avec et sans gadolinium).

C/ Déficits neurologiques

Ils sont en rapport avec la topographie de la tumeur et traduisent son extension en tache d'huile (installation progressive) : déficit moteur, sensitif, du champ visuel (HLH), aphasie...

Un syndrome cérébelleux, un syndrome vestibulaire, une surdité, une atteinte des nerfs crâniens (V, VII, VIII) situés dans l'angle ponto-cérébelleux peuvent révéler une tumeur de la fosse postérieure.

II/ Examens complémentaires

❖ Tomodensitométrie cérébrale :

- réalisée sans et avec injection (hors allergie +++) ;
- diagnostic positif : caractéristiques de la tumeur (nombre ; volume ; topographie ; œdème péri lésionnel ; ses composants : nécrose, sang, kyste, calcifications ; prise de contraste) ;
- diagnostic de gravité : effet de masse ; engagement; hydrocéphalie ;

❖ Imagerie par résonance magnétique :

- plus sensible : coupes dans les trois plans de l'espace ; définition meilleure de la tumeur.
- meilleure exploration de la fosse postérieure ;
 - meilleure dans l'étude des diagnostics différentiels

❖ Anatomopathologie :

–la biopsie stéréotaxique est souvent nécessaire pour affirmer le diagnostic positif et le pronostic de la tumeur.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

De principe, différents diagnostics différentiels seront discutés :

– causes infectieuses :

- * abcès cérébral (devant un contexte infectieux : fièvre, foyer pulmonaire, ORL, stomato-logique ; avec une prise de contraste en anneau),
- * tuberculome (notion de contagé, statut VIH) ;

– causes inflammatoires (forme pseudo-tumorale) :

- *neuro-Behçet, neurosarcoïdose, sclérose en plaques...

COMPLICATIONS DES TUMEURS CÉRÉBRALES

A/ Engagement

L'engagement cérébral correspond au passage d'une partie du parenchyme cérébral au travers d'une structure rigide de l'encéphale (tente du cervelet, trou occipital).

Les principaux types d'engagement :

1. Pour les tumeurs sus-tentorielles

a) Engagement temporal +++

– Passage de la 5e circonvolution temporale dans le foramen ovale, ou fente de Bichat

Clinique :

*il doit être évoqué devant une mydriase aréactive, un ptosis et une hémiparésie controlatérale à la tumeur traduisant une compression du nerf moteur oculaire commun (III).

b) Engagement du diencephale dans le foramen ovale (engagement central)

c) Engagement cingulaire (sous la faux du cerveau)

2. Pour les tumeurs de la fosse postérieure

Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital +++ :

– clinique :on doit l'évoquer devant le port guindé de la tête, un torticolis (y penser chez l'enfant+++)

sa complication principale est la compression du bulbe qui entraîne une déficience respiratoire majeure ou une mort subite.

B/ Hémorragie

Soit spontanée, soit provoquée par l'engagement.

C/ Hydrocéphalie

- Elle est due à une hyperpression dans le système ventriculaire secondaire à un obstacle sur les voies d'écoulement du LCR.

D/ Méningite, méningo-radiculite tumorale

E/ Pathologies thromboemboliques

F/ Pathologies infectieuses

G/ Troubles visuels

Toute hyperpression cérébrale peut entraîner une atrophie du nerf optique responsable d'une cécité définitive.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

A/ Le traitement est d'abord symptomatique

1. Traitement de l'hypertension intracrânienne

- Repos au lit strict – Prévention thromboembolique.
- Oxygénothérapie – Assurer la liberté des voies aériennes supérieures.
- Surélever la tête – Arrêt de l'alimentation par voie orale.
- Maintien d'une hémodynamique correcte (éviter l'hypercapnie qui aggraverait l'œdème cérébral).
- Protection gastrique.

2. Traitement anti œdémateux

- Corticothérapie, pour leur action anti tumorale propre (lymphome) et surtout anti œdémateuse. Elle nécessite des mesures adjudantes strictes (régime sans sel, pauvre en graisses, enrichi en potassium, en calcium, en vitamine D) et une surveillance des effets secondaires.

Mannitol : par voie IV ; indiqué en préopératoire immédiat (effet rebond).

3. Prévention des convulsions

- Le traitement anti comitial est indiqué si des crises convulsives sont déjà survenues et/ou en cas de lésions corticales à haut risque.
- Les traitements souvent utilisés sont : valproate de sodium (Dépakine), carbamazépine (Tégrétol) , Gardenal ; ils nécessitent une surveillance de leurs effets secondaires.

B/ Traitement étiologique

- la chirurgie
- la radiothérapie
- la chimiothérapie anticancéreuse

C/ Traitement palliatif

- Dans de nombreux cas, les tumeurs cérébrales malignes échappent aux moyens curatifs et aboutissent à une perte d'autonomie du patient. Une prise en charge multidisciplinaire du patient et de son entourage est envisagée alors:
 - hospitalisation à domicile – unité de soins palliatifs, etc.
- L'objectif recherché est le confort de vie maximal du patient : pas de douleur, pas de gêne respiratoire, etc.

DIAGNOSTICS ÉTIOLOGIQUES : PRINCIPALES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES ET PARACLIQUES DES TC

A/ Épidémiologie

- On classe les tumeurs :
 - en fonction de leur type histologique :
 - * primitives (bénignes ou malignes) ;
 - * secondaires (métastases).
 - en fonction de leur topographie :

*hémisphériques (80 % des tumeurs chez l'adulte) : cortex, substance blanche, ganglions de la base, ventricules latéraux ;

*de la fosse postérieure (80 % des tumeurs chez l'enfant) : tronc cérébral, cervelet ;

*de la région sellaire.

Tumeurs sus-tentorielles		
	4/5 des tumeurs chez l'adulte	1/5 des tumeurs chez l'enfant
Hémisphériques	Gliomes (astrocytome ; glioblastome) Métastases Méningiome	
Région sellaire	Adénomes hypophysaires (10 %)	Craniopharyngiome

Tumeurs sous-tentorielles (de la fosse postérieure)	
1/5 des tumeurs chez l'adulte	4/5 des tumeurs chez l'enfant
Neurinome du VIII Gliome du tronc cérébral Métastases	Médulloblastome +++ Astrocytome kystique du cervelet Épendymome du quatrième ventricule

	Gliome de bas grade	Gliome de haut grade
Généralités	<ul style="list-style-type: none"> ● Tumeur bien différenciée sans hypervascularisation, ni nécrose. ● Terrain : 35-45 ans 	<ul style="list-style-type: none"> ● Tumeur de haute malignité, avec hypervascularisation et nécrose ● Tumeur primitive les plus fréquentes chez l'adulte ● Terrain : 40-50 ans ● Origine soit de novo, soit résultant de l'évolution d'un astrocytome de bas grade
Clinique	<ul style="list-style-type: none"> ● Longtemps asymptomatique ● Crise comitiale (mode de révélation fréquent) 	<ul style="list-style-type: none"> ● Déficit neurologique ou syndrome d'HTIC rapidement évolutif (quelques semaines)
Imagerie	<ul style="list-style-type: none"> ● TDM : normale ou plage isodense mal limitée ● IRM +++ : hypo-intense en T1 ; hyperintense en T2 ou en flair ● Pas de prise de contraste ● Calcifications (pour les oligodendrogliomes) ● Œdème périlésionnel minime 	<ul style="list-style-type: none"> ● TDM/IRM : hypodensité mal limitée, souvent étendue, parfois bilatérale (foyers de nécrose) ● Prise de contraste inhomogène (parfois annulaire) ● Œdème périlésionnel important ● Artériographie : refoulement de vaisseaux normaux ; néovascularisation
Évolution	<ul style="list-style-type: none"> ● Chronique, longtemps asymptomatique. ● Transformation en tumeur agressive (gliome anaplasique) = 50 % à 6 ans. ● Infiltration cérébrale diffuse anaplasiques ; (gliomatose cérébrale secondaire), ● Survie : 5-7 ans (astrocytomes) ; 12-16 ans (oligodendrogliomes) 	<ul style="list-style-type: none"> ● Pas de dissémination métastatique. ● Extension locorégionale (risque d'engagement +++ ; méningite tumorale...) ● Survie : trois ans pour les astrocytomes un an pour les glioblastomes, surtout pour les oligodendrogliomes.
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> ● Chirurgie (exérèse chirurgicale la plus complète possible) et radiothérapie +++ ● Chimiothérapie : place controversée 	<ul style="list-style-type: none"> ● Chirurgie et radiothérapie ● Chimiothérapie discutée

B/ Tumeurs primitives

1. Gliomes

- Tumeurs développées aux dépens de la glie (astrocytes, oligodendrocytes) ; on distingue deux types de tumeurs gliales :
 - gliomes de bas grade : astrocytomes de grades I et II ; oligodendrogliomes ;
 - gliomes de haut grade : glioblastome et astrocytome anaplasique (grades III et IV).

2. Méningiomes

a) Généralités

- Tumeurs développées aux dépens des méninges, implantées sur la dure-mère et développées à partir des cellules de l'arachnoïde.
- Tumeurs bénignes – deux fois plus fréquentes chez la femme que chez l'homme – dont l'incidence augmente avec l'âge (maximale à 70 ans).
- Se voit sous forme unique ou multiple dans les neurofibromatoses.

b) Clinique

Ils sont souvent asymptomatiques. Lorsqu'ils sont symptomatiques, la présentation clinique est variable en fonction de la localisation :

c) Imagerie

- TDM : la lésion est spontanément hyperdense, bien limitée, de siège extra parenchymateux. La prise de contraste est homogène. Il peut exister un épaississement de l'os en regard +++.
- IRM : permet de préciser les limites de la tumeur. La lésion est hypo- ou iso-intense en T1, iso-intense en T2, avec une prise de contraste franche.

d) Évolution

- Tumeur bénigne d'évolution très lente.
- Le pronostic est excellent lorsque l'exérèse de la tumeur a été complète. En cas d'exérèse incomplète, le risque de récurrence est important.

e) Traitement : chirurgical +++

3. Lymphome cérébral primitif

a) Généralités

- Tumeur maligne particulièrement fréquente chez le sujet immunodéprimé (pic à 30 ans) ; le sujet sain peut être également touché (pic à 60 ans)
- Imagerie : TDM/IRM : lésions péri ventriculaires se rehaussant de manière dense et homogène avec le produit de contraste (aspect cotonneux), le diagnostic repose sur une biopsie stéréotaxique de la lésion.

b) Évolution – Traitement

- Rechute fréquente, la survie à cinq ans égale 20 à 30 %.
- Le lymphome est très sensible à la corticothérapie, même à faible posologie ; c'est pourquoi, la prise de corticoïdes ne doit pas précéder la biopsie.
- Le traitement spécifique repose sur une chimiothérapie anticancéreuse systémique à base de méthotrexate et une radiothérapie ; les corticoïdes n'ont qu'une efficacité transitoire.
- L'exérèse chirurgicale est inefficace.

4. Tumeurs de la région sellaie

a) Adénome hypophysaire

- Généralités : il est plus fréquent chez l'adulte (10 % des tumeurs cérébrales primitives). On distingue les adénomes non sécrétants (3/4 des cas) et sécrétants (1/4 des cas). Parmi les adénomes sécrétants, les adénomes à prolactine ; à GH (somatotrope) et mixtes (prolactine et GH) sont les plus fréquents.
- Diagnostic : repose sur le bilan hormonal (hypersécrétion ou insuffisance antéhypophysaire) et sur l'imagerie (IRM centrée sur la selle turcique - lésion iso-intense en T1 et hyperintense en T2), prenant le

contraste.

– Traitement : est médicochirurgical : en fonction du type d'adénome, un traitement freinateur ou inhibiteur sera donné (agoniste dopaminergique bromocriptine Parlodel dans les adénomes à prolactine) ; le traitement chirurgical repose sur une adénomectomie sélective par voie transsphénoïdale.

b) Craniopharyngiome : plus fréquent chez l'enfant, il dérive d'un vestige embryonnaire l'épithélium pharyngé de la poche de Rathke. À l'imagerie, il est suspecté devant une lésion suprasellaire calcifiée +++

5. Médulloblastome

- Il s'agit d'une tumeur maligne, d'origine embryonnaire (neurectoderme) survenant surtout avant l'âge de 10 ans (pic à 5 ans).
- Il atteint le plus souvent le vermis cérébelleux et infiltre le plancher du quatrième ventricule (V4).
- Le principal risque est l'hydrocéphalie non communicante par obstruction du V4 +++, nécessitant une dérivation ventriculaire en urgence.
- Le traitement repose sur l'association chirurgie-radiothérapie ; le taux de survie à cinq ans est de 70 %.

6. Astrocytome du cervelet • Il s'agit d'une tumeur bénigne, touchant surtout l'enfant entre 10 et 15 ans. Il atteint le plus souvent les hémisphères cérébelleux. La tumeur apparaît bien limitée et souvent kystique. • L'évolution est excellente en cas d'exérèse complète.

C/ Tumeurs secondaires ou métastases cérébrales

1. Généralités

- Deux cancers primitifs les plus fréquents :
 - tumeur broncho-pulmonaire (un tiers des cas) ;
 - tumeur du sein (un quart des cas).
- Viennent ensuite : cancer digestif, du rein, mélanome. Dans 20 % des cas, le cancer primitif n'est pas retrouvé.

2. Imagerie

- TDM : lésions arrondies, de densités variables (hypo-, iso-, hyperdenses), souvent multiples, se rehaussant après injection de produit de contraste (image annulaire ou en couronne ou en cocarde). Un œdème péri lésionnel et un effet de masse sont souvent observés.

- IRM : plus sensible que le scanner : 10-20 % des patients présentant une lésion unique au scanner présentent d'autres localisations sur l'IRM. Les lésions sont hypo intenses en T1, entourées d'un œdème hyper intense en T2.

3. Évolution – Traitement

- Pronostic mauvais : malgré le traitement, un patient sur dix seulement est en vie après deux ans.
- Le traitement a pour buts l'amélioration de la survie (décevant, 3-6 mois versus 1 mois sans traitement) et l'amélioration de la qualité de vie (éviter les déficits neurologiques).
- Il repose sur la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie. La chirurgie est indiquée en cas de lésion accessible, unique ou peu nombreuse, à

condition que le cancer primitif soit bien contrôlé, en l'absence d'autres localisations métastatiques.