

LES TUMEURS CEREBRALES SUS ET SOUS TENTORIELLES

PLAN

NEUR 18
M. J. J. J.
Phylos Pro
11 2001 30.50.35

I- INTRODUCTION

II - SEMIOLOGIE CLINIQUE

- a) Sémiologie globale
 - 1) syndrome d'HIC
 - 2) épilepsie
 - 3) chez nouveau-né et nourrissons
- b) Sémiologie focale
 - 1) déficit moteur
 - 2) déficit sensitif

III - CLASSIFICATION :

A- Classification topographique

1- tumeurs sus-tentorielle

- a) tumeurs des hémisphères cérébraux
- b) tumeurs du corps calleux
- c) tumeurs des noyaux gris centraux
- d) tumeurs des ventricules
- e) tumeurs pinéales
- f) tumeurs de région sellaire

2- tumeurs Sous-Tentorielles (FCP) :

- a) tumeurs du cervelet
- b) tumeurs du tronc cérébral
- c) tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

II ème PARTIE :

B - Classification histologique

- a) classification (OMS)
- b) histologie

IV - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Rx crâne
- TDM cérébrale
- IRM
- Echographie transfontanellaire
- Angiographie

V - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VI - COMPLICATIONS

VII - TRAITEMENT

VIII - PRONOSTIC

LES TUMEURS CEREBRALES (1^{ière} partie)

I-INTRODUCTION :

Ce sont des néoformations développées à partir des constituants du tissu nerveux, des structures autres que l'encéphale : nerfs crâniens, méninges, hypophyse. Nous excluons les processus expansifs de nature infectieuse (abcès) hémorragique (hématome) voire parasitaire (kyste hydatique).

II-SEMEIOLOGIE-CLINIQUE :

Les signes cliniques d'une tumeur cérébrale sont nombreux, ils sont repartis en 02 groupes :

1. Séméiologie globale :

a) **Syndrome d'HIC** : 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 fond d'œil (on peut avoir une stase ou atrophie optique) il ne faut pas attendre ce triade pour porter le diagnostic.

b) **Épilepsie généralisée** : constitue une manifestation commune aux tumeurs intracrâniennes, il faut se méfier d'une épilepsie tardive

c) **Chez le nouveau-né et le nourrisson** : augmentation du P.C

2. Symptomatologie focale : traduit la souffrance cérébrale locale et oriente vers la topographie de la tumeur (déficit moteur, sensitif)

III-CLASSIFICATION :

Il existe deux types de classification :

- topographique
- histologique

1) Classification Topographique :

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

- tumeurs sus-tentorielles ou supra-tentorielles
- tumeurs sous-tentorielles ou de la fosse postérieure
- tumeurs du foramen ovale : à cheval entre les deux étages sus et sous tentorielles
- tumeurs du trou occipital : situées à cheval entre la fosse postérieure et le canal rachidien cervical

A. Tumeurs Sus-Tentorielles :

a) **tumeurs des hémisphères cérébraux :**

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

- Tumeurs frontales : caractérisées par des troubles intellectuels et psychiques avec un syndrome dépressif, libération des réflexes archaïques (grasping reflexe, réflexe de succion, comportement d'urination) où à l'inverse excès de jovialité.
- Tumeurs rondiques : 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.

- **Tumeurs temporales** : caractérisées par :

Crises uncinées : ce sont des phénomènes hallucinatoires visuel, olfactif ou auditif avec état de rêve et sensation de déjà vu ou entendu (dream state)

Engagement temporal : on a une mydriase d'un côté et déficit moteur controlatéral (la mydriase étant située du même côté que la lésion) le réflexe photomoteur est aboli

- **Tumeurs pariétales** :

- Les troubles intéressent les fonctions supérieures (apraxie et astéréognosie)
- HIH dans le champ visuel controlatéral parfois réduite au quadrant inférieur
- Ataxie calleuse

- **Tumeurs occipitales** :

HLH dans le champ visuel controlatéral avec respect du champ maculaire

b) Tumeurs du corps calleux :

- Troubles psychiques
- Ataxie et difficulté à reconnaître les couleurs

c) Tumeurs des Noyaux gris centraux :

- Touchent essentiellement le thalamus : hémiparésie controlatérale
- HIC alors que le syndrome de Déjerine-Roussy est rare.

d) Tumeurs des ventricules : 3% des T.I.C

- V3 : HIC avec accès paroxystique variant avec la position de la tête, c'est le syndrome de DURNS
- VL ne possédant pas de sémiologie propre, chez le nouveau-né, il peut s'agir d'une HDC

e) Tumeurs pinéales :

- HIC importante, sévère et précoce
- Syndrome de Parinaud : paralysie de la verticalité qui porte sur l'abaissement des globes oculaires
- Nystagmus
- Dans certains cas, c'est une puberté précoce

f) Tumeurs de la région séllaire : 20 % TIC chez l'adulte

La sémiologie associe 03 groupes de signes dont la chronologie d'apparition est très importante à retenir :

- Troubles endocriniens : ce sont les premiers signes qui apparaissent et amènent la malade à consulter. Ils traduisent l'altération des fonctions hypophysaires dans le sens déficitaire pouvant réaliser à l'extrême un panhypopituitarisme
- Troubles ophtalmologiques : succèdent aux précédents le plus souvent, il s'agit d'une hémianopsie bitemporale
- Troubles neurologiques : lorsque la tumeur déborde la selle turcique, elle peut comprimer ou envahir les structures de voisinage (hypothalamus, lobe frontal, sinus caverneux)
- Signes radiologiques : modification de la selle turcique. Avec aspect de ballonnement, de double fond.

B. Tumeurs Sous-tentorielles (FCP) : 5% TIC

a) Cervelet :

- Tumeurs médianes : touchent le vermis ou V4
 - HTC : sévère
 - Syndrome cérébelleux statique
- Tumeurs latérales c.-à-d. des hémisphères cérébelleux
 - HIC modérée
 - Syndrome cérébelleux cinétique unilatéral :

La tumeur déborde généralement son siège initial ce qui explique la séméiologie mixte c.-à-d. stato-cinétique

b) Tronc cérébral : pathologie essentiellement de l'enfant

- Syndrome alterne : atteinte nucléaire d'un côté 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 dehors par la face postérieure du rocher et en haut le cervelet
 - La chronologie d'apparition des signes cliniques est caractérisée par trois stades :
- Stade O.R.L. : allant de la baisse de l'acuité auditive jusqu'à la surdité
 - Stade neurologique : par compression des éléments nerveux (tronc cérébral, cervelet, nerf mixtes)
 - Stade HIC : tardif par blocage du LCR (hydrocéphalie).

LES TUMEURS CEREBRALES (2^{ème} partie)

2) CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE :

A. Classification (OMS) :

A l'avantage d'uniformiser la terminologie, les principales tumeurs sont :

1) Les tumeurs du tissu neuroepithelial

- Astrocytomes
- Glioblastomes
- Ependymomes
- Gliomes mixtes : oligo-astrocytomes
- Papillomes
- Spongioblastomes polaire
- Tumeurs neuronales et neurogliales mixtes (gangliocytome, neuroblastome)
- Tumeurs pinéales : Pinéocytome
- Tumeurs embryonnaires : médulloblastome, épendymoblastome
- Adénomes hypophysaires

2) Tumeurs des nerfs crâniens et rachidiens :

- Schwannome
- Neurofibrome

3) Tumeurs méningées : méningiomes

4) Tumeurs dérivées de reliquat embryonnaire : craniopharyngiome

5) Neoplasies hematopoeitiques : lymphome malin, plasmocytome

6) Tumeurs des cellules germinales: germinome, tératome

7) Extension locale des tumeurs régionales : chordome

8) Métastases cérébrales

9) Kystes et pseudotumeurs :

- Kyste dermoïde et épidermoïde
- Kyste colloïde

B. HISTOLOGIE :

Nous discuterons brièvement les différents types fréquents en neurochirurgie

1) ASTROCYTOME

- Formé de cellules astrocytaires fibrillaires, protoplasmiques et gemistocytiques 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 (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 cellules 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 mono-morphe à savoir des oligodendrocytes gonflées et tassées les unes sur les autres.
 - Le noyau est arrondi, foncé et de petit volume, l'ensemble présente un aspect en « nid d'abeille » C'est une tumeur bénigne
 - Siège : hémisphères cérébraux, noyaux gris centraux, tronc cérébral

3) Médulloblastome : 30 - 40% des tumeurs de la FCP

- Touche préférentiellement l'enfant
- Présente un aspect cellulaire monomorphe, cellules à noyau rond ou ovalaire disposées en nappes ou en rangées parallèles ou pseudo-rosettes, la tumeur présente un aspect dit de « gelée de groseille »
- Le médulloblastome est une tumeur hautement maligne, radio-sensible
- Les résultats de la chimiothérapie sont encourageants
- Siège : vermis, hémisphères cérébelleux
- Pronostic : sombre chez l'enfant, mais bon chez l'adulte
- Métastases : par voie du LCR touchant la moelle, les ventricules et le cortex cérébral

4) EPENDYMOMES : 5 % des gliomes

- Formé de cellules polygonales disposées autour d'une cavité virtuelle avec présence de tubules épendymaires
- Siège : hémisphères cérébraux, VL, V4
- Métastases : par voie du LCR : au niveau moelle, ventricules
- Radiothérapie : peu efficace

5) PAPILOMES : 5% des T.C

- Ont une structure papillaire formée par un axe vasculo-conjonctif tapissé par un épithélium prismatique ou cubique.
- Siège : plexus choroïdes
- Tumeur bénigne

6) PINEALOMES : on distingue

- Germinomes : 50 % des tumeurs pinéales. C'est une plage cellulaire de grande taille, arrondies ou polygonales, le cytoplasme est vacuolé, le noyau est volumineux
- Pinéaloïtome : aspect cytologique d'une glande pinéale normale cad de petites cellules différenciées riches en chromatine, le cytoplasme n'est pas bien visible
- Pinéaloblastome : tumeur hautement cellulaire, il s'agit de petites cellules différenciées riches en chromatine, le cytoplasme n'est pas bien visible.

7) KYSTE COLLOÏDE : 2 % des gliomes

- La paroi du kyste est formée d'une capsule fibreuse revêtu d'un épithélium cubique
- Le contenu : matériel amorphe, liquidien
- Siège : V3
- Tumeur bénigne

8) NEURINOME

- C'est une tumeur ferme, encapsulée et bien limitée, il existe deux types
 - Type A d'Antoni : Fibrillaire
 - Type 13 d'Antoni : réticulaire, la densité cellulaire est moindre
- Siège : Angle ponto-cérébelleux (APC) : touche la VIII^e paire crânienne cad l'acoustique d'où l'appellation Neurinome de l'acoustique
- Maladie de RECKLING HAUSEN : neurinomes bilatéraux
- C'est une tumeur bénigne

9) MENINGIOMES : 20% TIC

- Tumeur bien limitée, encapsulée et extra-parenchymateuse formée de tourbillons cellulaires ou « WHORLS »
- Siège ubiquitaire
- Tumeur bénigne

10) CRANIOPHARYNGIOME : 3 % TIC et 20 % des tumeurs séllaires

- Il existe trois composants :
 - Portion charnue
 - Portion kystique renfermant un liquide que l'on compare (à l'huile de moteur usé)
 - Calcifications : visibles à la radiographie
- Siège : région séllaire
- Age : - enfant, occasionnant un retard pubertaire
 - adulte : rare

11) ADENOMES : deux grands types :

- Adénome non sécrétant (chromophobe) : pas de signification fonctionnelle
- Adénome sécrétant c'est à dire hormonogène :
 - Somatotrope : Acromégalie
 - Corticotrope : Cushing
 - Prolactine : Aménorrhée, galactorrhée, le prolactinome répond bien au traitement par la bromocriptine (PARLODEL)

La chirurgie actuelle et la chimiothérapie ont totalement modifié le pronostic des adénomes préservant autant que possible les fonctions endocrines. Parfois, on a recours à la radiothérapie

12) CHOLESTEATOMES : Kyste épidermoïde

- Appelé encore tumeur perlée à cause de la présence de paillettes de cholestérine

- Proviennent de reliquats embryonnaires epiblastiques
- Sièges : Angle ponto-cérébelleux (APC) essentiellement
- Pronostic : bon : risque de méningite aseptique

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1. RADIOGRAPHIE DU CHAÎNE : signes d'HIC :

- Disjonction des sutures
- Empreintes digitiformes
- Érosion ou destruction du dorsum sellae
- Élargissement des veines émissaires
- Signes en rapport avec la tumeur :
- Lyse osseuse ou à l'inverse hyperostose
- Calcifications
- Sillons vasculaires creusés

2. TOMODENSITOMETRIE : examen de choix, permet de :

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

3. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :

Indiquée dans les lésions situées sur la ligne médiane (Tronc cérébral, corps calleux, noyaux gris centraux)

4. ECHOGRAFIE TRANSFONTANELAIRE :

Chez le nouveau-né, nourrisson

5. ANGIOGRAPHIE

Permet l'étude de l'axe vasculaire, très peu pratiquée actuellement en dehors des malformations vasculaires.

V-DIAGNOSTIC 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.

VI-LES COMPLICATIONS :

Non opérées les tumeurs cérébrales vont entraîner le décès du malade par engagement on a 3 types:

a)Engagement temporel :

- observé lors des processus expansifs intra crâniens hémisphériques
- dû à la descente de l'uncus (T5) à travers le foramen avale avec compression du pédoncule cérébral homolatéral (mésencéphale).

- Il en résulte

- une mydriase unilatérale homolatérale
- des troubles de la conscience (coma progressif)
- une hémiplégié controlatérale
- une rigidité de décérébration unilatérale.

b) 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 troubles du tonus (attitude en opisthotonos), troubles neurovégétatifs majeurs cardio respiratoires et thermique avec risque de mort subite-

c) Engagement sous falcorieniel :

- se voit dans les PEIC du lobe frontal
- il se fait sous la faux du cerveau
- il est sans expression clinique particulière

VII-TRAITEMENT :

Il est essentiellement chirurgical se fait selon 4 axes

1) Traitement médical :

Pour lutter contre l'œdème cérébral et les crises compulsives on a

- les glucocorticoïdes (Solumédrol)
- solutés hypertoniques Mannitol 20%
- diurétiques : Diamox, Lasilix
- hyper ventilation
- Anticonvulsivants : GardénaL..

2) Traitement chirurgical : consiste à faire

- un abord direct si la tumeur est accessible (volet osseux en général à 4 trous ou craniectomie à os perdu).
- une biopsie stéréotaxique : si la tumeur est profonde
- une dérivation ventriculoopéritonéale si l'exérèse de la tumeur ne rétablit pas la circulation du L.C.R

3) Radiothérapie : et/ou Chimiothérapie en cas

- tumeur maligne : radio sensible ou chimio sensible
- tumeur bénigne : si l'exérèse est incomplète

4) Rééducation fonctionnelle :

Elle s'impose en cas de déficit moteur pré opératoire ou post opératoire dans le but d'activer la réinsertion socio professionnelle du malade.

VIII-PRONOSTIC:

Dépend du type histologique mais aussi du siège de la tumeur