

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

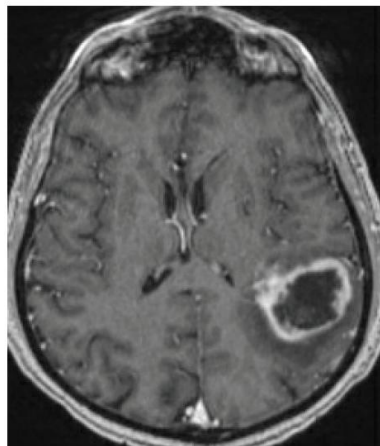
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE DE CONSTANTINE



LES TUMEURS CEREBRALES



Cours réalisé et présenté par : **Pr HAOUAM FAHMI**
Maitre de conférences A : *service de Neurochirurgie*
Hôpital militaire régional universitaire de Constantine

Aux étudiants de 4^{ème} année de médecine pour l'année universitaire : **2021 / 2022**

LES TUMEURS CEREBRALES

Plan du cours

- I. Introduction
- II. Epidémiologie
- III. Rappel anatomique
- IV. Physiopathologie
- V. Classification et grading
- VI. Sémiologie clinique
- VII. Exploration radiologique
- VIII. Traitement
- IX. Pronostic
- X. Conclusion

I. INTRODUCTION

Les tumeurs cérébrales primitives et secondaires constituent un ensemble d'entités complexe et hétérogène sur le plan pathologique, thérapeutique et pronostic dont l'expression clinique peut être comparable.

La dernière décennie a été marquée par le progrès considérable dans la compréhension des phénomènes physiologiques et pathologiques du système nerveux central (SNC). Le domaine particulier des tumeurs cérébrales n'y a pas échappé et a été lui aussi l'objet d'innovations importantes tant sur le plan clinique que sur celui des connaissances fondamentales.

La révolution de l'imagerie du SNC a profondément modifié les techniques chirurgicales et radiothérapeutiques. L'utilisation de nouvelles substances en chimiothérapie est venue compléter l'arsenal thérapeutique.

Parallèlement, le développement considérable de la biologie moléculaire, a permis de comprendre un certain nombre de mécanismes fondamentaux de l'oncogenèse dont les applications commencent à apparaître.

La mortalité des tumeurs cérébrales reste élevée, et se place au second rang après les leucémies. La morbidité liée notamment aux séquelles neurologiques des différentes thérapeutiques constitue un véritable défi aux praticiens.

II. EPIDEMIOLOGIE

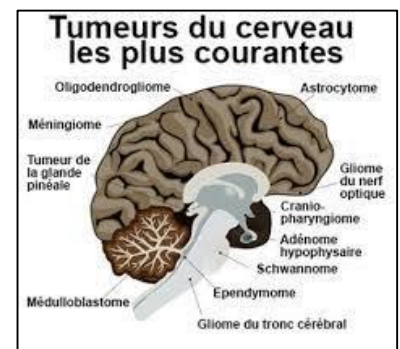
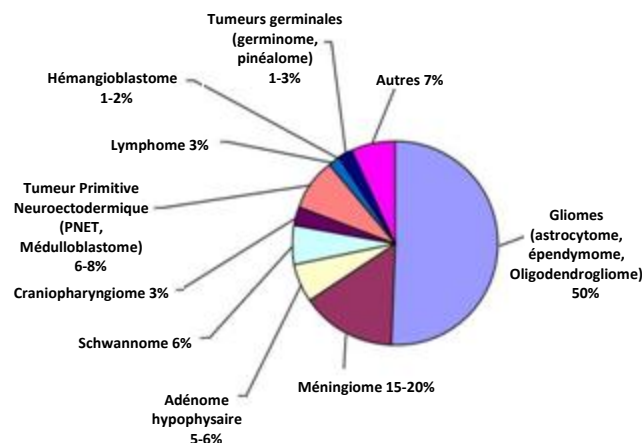
1. Incidence

- Tumeurs primitives du SNC : 10 à 20 / 100000 habitants /An chez l'adulte (5/100 000 chez l'enfant).
- 25 % des patients souffrant d'un cancer développeront des métastases cérébrales.

2. Sexe et âge

- Homme > femme, Sex ratio : 1.1 à 1.6 (exception le méningiome : 0.4 à 0.8).
- Adulte : l'incidence augmente avec l'âge, pic 65 à 74 ans ;
- Enfant : 50 à 55% des tumeurs cérébrales sont situées dans la fosse cérébrale postérieure (FCP) ;
- Nourrisson : dominance des tumeurs supratentorielles.

3. Histologie



4. **Facteurs génétiques (phacomatoses)**

- Neurofibromatose : 4 fois la population générale ;
- Hémangioblastome : maladie de Von Hippel Lindau

5. **Troubles de développement embryonnaire (tumeurs congénitales)**

- *Bénignes* : tératome, kyste dermoïde, chordome, lipome, craniopharyngiome.
- *Malignes* : neuroblastome, médulloblastome.

6. **Facteurs environnementaux**

⇒ *Immunodépression* : lymphomes ;

⇒ *Radiation ionisante* :

- Dose : 60 grays ;
- Méningiome : multiplie par 10 ; gliome : multiplie par 3 à 7.

Critères d'une tumeur radio-induite :

- Longue période de latence : 10 ans en moyenne ;
- Localisation dans le champ d'irradiation ;
- Histologie différente de la lésion irradiée.

⇒ Autres :

- Traumatismes crâniens, épilepsie ;
- Facteurs nutritionnels, infectieux, hormonaux, tabac, alcool ;
- Exposition toxique : vinyle, dérivés de pétrole, caoutchouc ;
- Téléphone cellulaire portable !.

III. **RAPPEL ANATOMIQUE**

Le cerveau est un organe sous haute protection, protégé par les os du crâne (très solides), puis 3 membranes (les méninges).

Le crâne a la forme d'une boîte crânienne, étanche et inextensible, formée par une convexité et une base. La base du crâne est formée de 3 étages (antérieure, moyen et postérieure) en marche d'escalier, lieu de passage des nerfs crâniens et des faisceaux nerveux à travers les trous de la base.

Les méninges : formées par 3 membranes, de l'extérieure vers l'intérieure :

- la dure mère, adhérente à la face interne du crâne, dont le dédoublement cerne les sinus veineux,
- l'arachnoïde, suivi par un espace sous arachnoïdien où circule le LCR, et les vaisseaux artériels,
- la pie mère en contact intime avec le cerveau.

A l'intérieur de cette boîte crânienne, il existe 2 parties (supérieures et inférieures), séparées par une toile « la tente du cervelet ».

• **Au-dessus de la tente (région sus tentorielle)**, on trouve les hémisphères cérébraux séparés par « la faux du cerveau », l'hypothalamus et l'hypophyse au centre. Chaque hémisphère cérébral est partagé en 4 lobes :

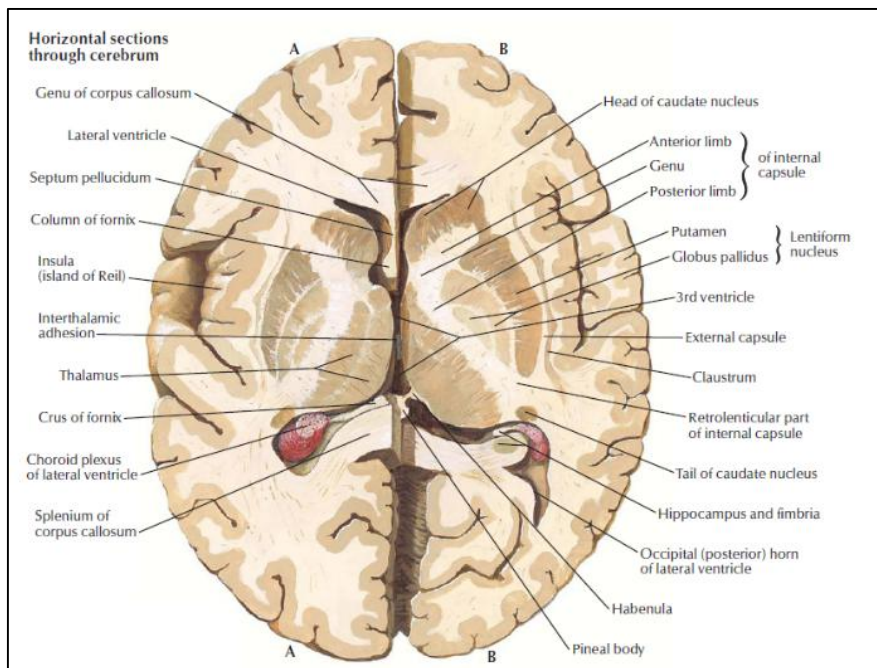
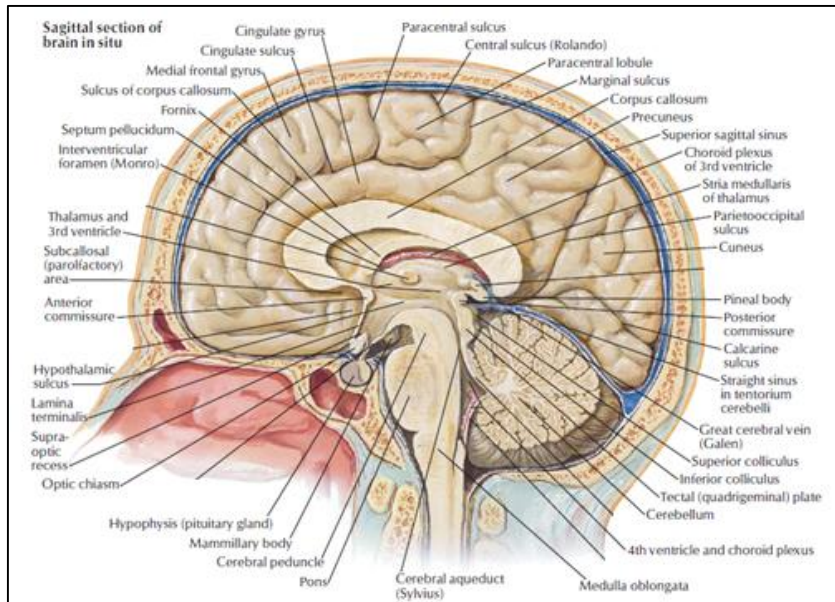
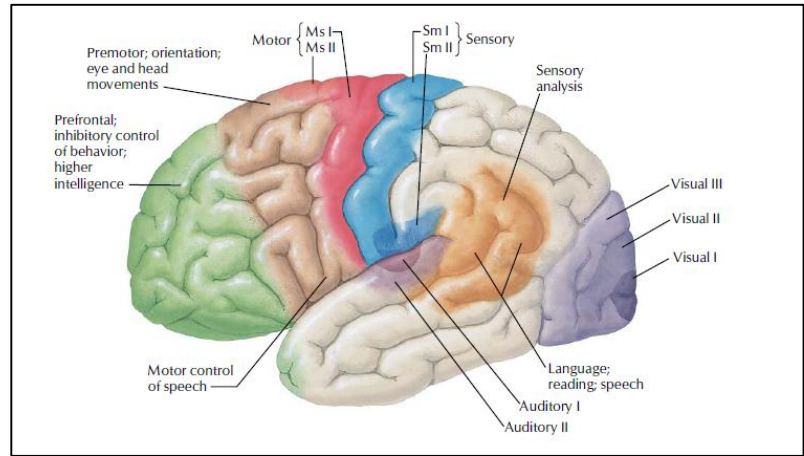
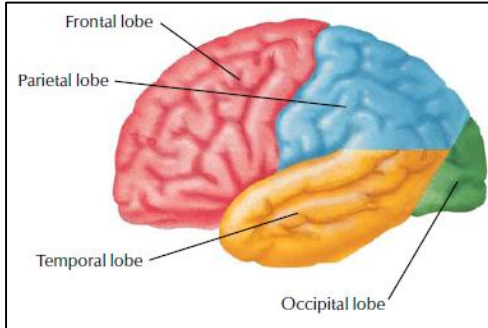
- *Lobe frontal*, qui gouverne la parole et le langage, le raisonnement, la mémoire, la prise de décision, la personnalité, le jugement et les mouvements. Le lobe frontal gauche commande le côté droit du corps et inversement. Chez un droitier, il participe à la parole.
- *Lobe pariétal* : permet la lecture, le repérage dans l'espace et la sensibilité.
- *Lobe temporal* : permet le langage, la mémoire et les émotions.
- *Lobe occipital* : permet la vision.

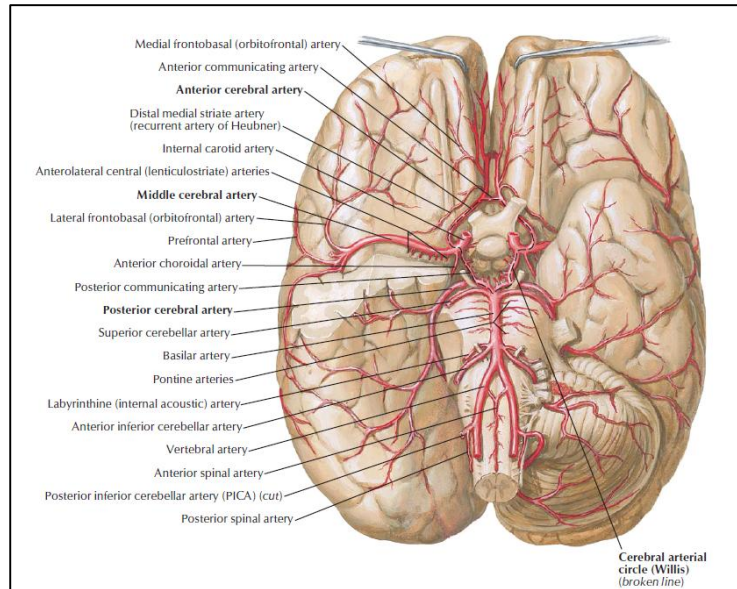
• **En dessous de la tente (région sous tentorielle)**, on trouve le tronc cérébral, le cervelet.

- *Le cervelet* : assure la coordination, permet des mouvements précis.
- *Le tronc cérébral* : organe critique, commande la respiration, la fréquence cardiaque, la température, les mouvements des yeux, les mouvements de déglutition, les mouvements de la face...

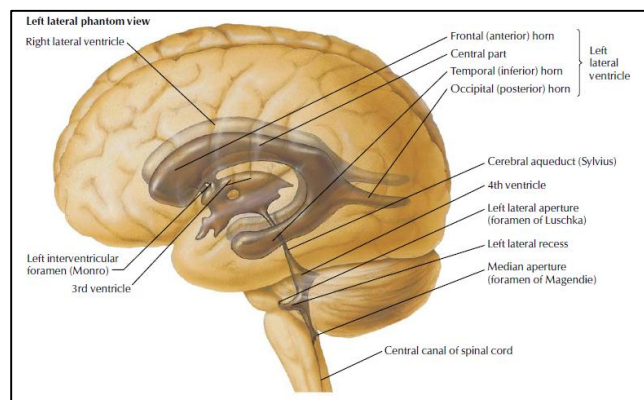
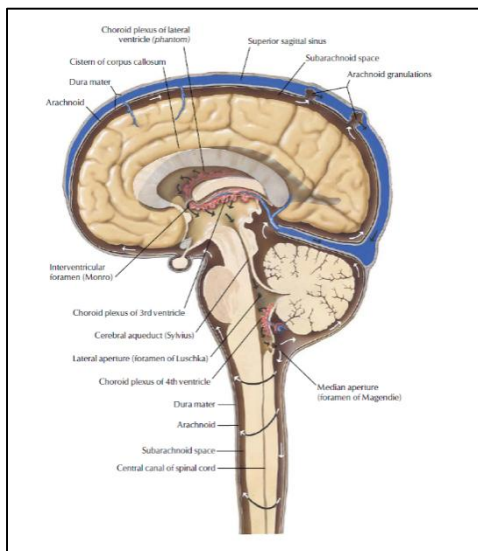
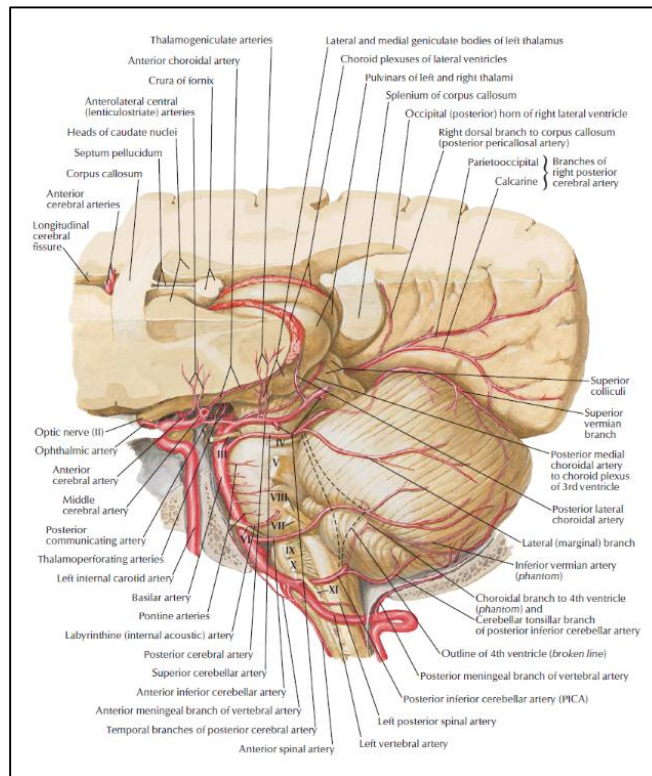
Enfin, à l'intérieur du crâne et le long de la colonne vertébrale, il existe un liquide qui joue le rôle d'isolant et d'amortisseur : le liquide céphalo-rachidien (LCR), qui circule dans des cavités couvertes par une membrane « l'épendymes », qui sont appelées les ventricules. Au nombre de quatre (2 latéraux, un troisième et un

quatrième ventricule), ces ventricules communiquent entre eux par les trous de Monro et l'aqueduc de Sylvius et avec l'espace sous arachnoïdien par les trous de Magendie et Luschka. Le LCR est secrété par un tissu intra ventriculaire « les plexus choroïdes » et résorbé en fin de course par les granulations de Pachioni au niveau des sinus veineux.





- VASCULARISATION ARTERIELLE DU SNC :**
- **Artères carotides internes**
 - A. cérébrales antérieures
 - A. cérébrales moyennes
 - A. communicante antérieure
 - A. ophtalmiques
 - A. communicantes postérieures
 - **Artères vertébrales**
 - Tronc basilaire
 - A. cérébelleuses (PICA, AICA, SCA)
 - A. cérébrales postérieures
- >>Polygone de Willis**



Circulation du LCR dans les ventricules et les espaces sous arachnoïdiens.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE

L'évolution naturelle de toutes les tumeurs cérébrales va se faire vers une augmentation progressive du volume, quelle qu'en soit la nature histologique.

Le rapport avec le tissu cérébral péri-tumoral correspond à deux types :

- Tumeurs expansives ;
- Tumeurs infiltrantes.

1. Barrière hémato-encéphalique

- Elle est localisée au niveau de la paroi capillaire cérébrale, les cellules endothéliales qui la constituent ne sont pas jointives, mais reliées par des jonctions serrées, entraînant une faible perméabilité aux solutés ioniques.
- Elle recouvre, pratiquement, tout le SNC sauf : neuro-hypophyse, glande pinéale, V4 et la lame terminale.
- Elle sera modifiée dans certaines circonstances, il s'agit :
 - d'un dysfonctionnement local par ouverture des jonctions serrées,
 - fenestration capillaire
 - augmentation de l'activité vésiculaire pinocytaire,
 - disparition des astrocytes péri capillaires : ayant comme rôle le maintien d'une perméabilité normale grâce à des facteurs trophiques ou par action de certaines substances (acide arachidonique, radicaux libres, PAF (platelet aggregating factor), VEGF (vascular endothelial growth factor), leucotrine.

2. Œdème cérébral

- L'augmentation de la perméabilité capillaire entraîne le passage dans l'espace extra cellulaire d'un filtrat plasmatique riche en protéine, c'est l'œdème vasogénique.
- Son importance est liée à l'existence d'un gradient de pression hydrostatique et osmotique.
- Le liquide extravasé va diffuser essentiellement au niveau de la substance blanche, suivant le trajet des fibres.
- Un équilibre va finalement s'établir entre la pression intra vasculaire et la pression intra tissulaire.

3. Hypertension intra crânienne (HIC)

⇒ Equation de Monro Kellie :

- Volume total (constant) = Somme des volumes (parenchyme, sang, LCR).
- Le développement d'une tumeur sera à l'origine d'un déséquilibre et l'HIC apparaîtra si les mécanismes de compensation sont insuffisants.

⇒ Courbe Pression – Volume :

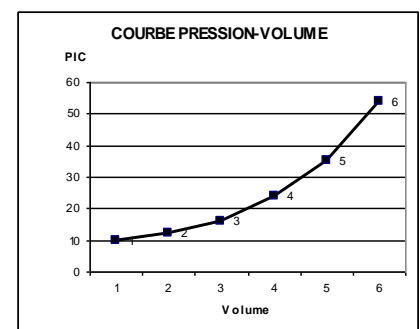
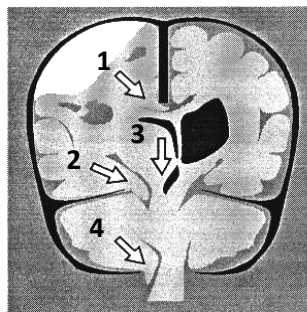
L'évolution de la pression intracrânienne (PIC) lors d'une croissance d'un processus expansif intracrânien ne se fait pas de façon linéaire.

- Dans une première étape « HIC compensée » : l'augmentation de volume ne s'accompagne d'aucune modification de pression, les mécanismes compensateurs assurant l'équilibre (fuite de LCR, réduction du volume sanguin).
- Progressivement, les mécanismes compensateurs deviennent insuffisants, et la PIC s'élève d'abord de façon lente, puis rapide, lorsque la compliance cérébrale s'abaisse. Une chute du débit sanguin avec diminution de la pression de perfusion se produit alors ; la vasodilatation secondaire va être responsable d'une augmentation du volume sanguin cérébral contribuant à majorer la PIC.
- Au stade ultime, existe une perte de l'autorégulation cérébrale avec arrêt circulatoire lorsque la PIC atteint la pression artérielle.

⇒ Phénomène d'engagement :

Une poussée de la zone cérébrale en hyper pression vers la zone de moindre pression :

- (1) Engagement sous falciqne,
- (2) Engagement temporal,
- (3) Engagement central,
- (4) Engagement amygdalien,



4. L'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie se définit comme un trouble de l'hydrodynamique du liquide céphalo-rachidien « LCR » à l'origine d'une augmentation du volume de celui-ci dans le crâne, ce qui entrainera une augmentation de taille des ventricules ce qui augmente la pression intra crânienne. Dans le contexte des tumeurs cérébrales, l'hydrocéphalie peut résulter de deux mécanismes, à savoir :

- Une hyperproduction de LCR : est le fait quasi exclusif des tumeurs du plexus choroïde (papillome et carcinome) ;
- Une résistance à la circulation par obstacle ou par obstruction:
 - Au niveau des trous de Monro : tumeurs des ventricules latéraux et du 3^{ème} ventricule ;
 - Au niveau de l'aqueduc de Sylvius : tumeurs pinéales et diencephaliques ;
 - Au niveau du trou de Magendie : tumeurs du 4^{ème} ventricule et du cervelet.

V. CLASSIFICATION ET GRADING

A/ Classification topographique

1. Tumeurs supra tentorielles(70%)

- Tumeurs des lobes cérébraux ;
- Tumeurs profondes : centre ovale, Noyaux Gris Centraux, ventricules latéraux ;
- Tumeurs médianes : corps calleux, région sellaire, pinéale, 3^{ème} ventricule.

2. Tumeurs infra tentorielles (30%)

- Médiane : vermis, 4^{ème} ventricule ;
- Axial : lobes cérébelleux, tronc cérébral ;
- Extra axial : APC, ganglion de Gasser.

3. Tumeurs à cheval

- Foramen ovale ;
- Trou occipital.

B/ classification histologique (OMS)

Les tumeurs sont dénommées en tenant compte de la cellule« d'origine ». Ainsi, les cellules astrocytaires donnent naissance aux *astrocytomes*, les cellules épendymaires aux *épendymomes*. Le terme de *gliome* regroupe l'ensemble des tumeurs issues des cellules gliales. Les *méningiomes* sont issus des cellules arachnoïdiennes des méninges.

• Tumeurs Neuroépithéliales

- Tumeurs astrocytaires
 - Tumeurs oligodendrogiales
 - Gliomes mixtes
 - Tumeurs épendymaires
 - Tumeurs des plexus choroïdes
 - Tumeurs gliales d'origine incertaine
 - Tumeurs neuronales et neuro-gliales
 - Tumeurs neuroblastiques
 - Tumeurs du parenchyme pinéal
 - Tumeurs embryonnaires
- ##### • Tumeurs des nerfs périphériques
- Schwannome
 - Neurofibrome
 - Périneurome
 - Tumeurs malignes des gaines
- ##### • Tumeurs des méninges
- Tumeurs des cellules méningothéliales
 - Tumeurs mésenchymateuses non méningo.
 - Lésions mélanocytiques primitives
 - Tumeurs d'origine incertaine

• Tumeurs hématopoïétiques

- Lymphome malin
- Plasmocytome
- Sarcome granulocytique

• Tumeurs des cellules germinales

- Germinome
- Carcinome embryonnaire
- Tumeurs du sac vitellin
- Choriocarcinome
- Tératome
- Tumeurs germinales mixtes

• Tumeurs de la région sellaire

- Craniopharyngiome
- Tumeurs à cellules granuleuses

• Tumeurs métastatiques

* La plupart des séries ont adopté un système de **grading** basé sur six critères :

- Activité mitotique,
- Hypercellularité,
- Atypies architecturales,
- Pléomorphisme cellulaire,
- Nécrose tumorale,
- Invasion du cerveau.

1. Tumeurs gliales

Elles sont classées en 4 grades de malignité croissante :

- 1.1. *Astrocytomes de grade 1 ou pilocytiques* : ce sont des tumeurs bénignes, survenant essentiellement avant 20 ans. Les localisations principales sont la fosse postérieure (classique astrocytome kystique). Ce sont des tumeurs curables chirurgicalement.
- 1.2. *Astrocytomes de grade 2* : Ce sont des tumeurs très épiléptogènes avec une évolution pré diagnostique parfois très longue. Leur traitement est controversé.
- 1.3. *Astrocytomes de grade 3 ou anaplasiques* : sont souvent issus d'une transformation d'un gliome de grade 2. Les médianes de survie sont d'environ 36 mois.
- 1.4. *Astrocytomes de grade 4 ou glioblastomes* : ce sont les tumeurs cérébrales primitives les plus fréquentes. Ils peuvent correspondre à la transformation maligne d'un astrocytome de grade 2 ou se former *de novo*. Il s'agit d'une tumeur avec une diffusion loco-régionale importante rendant illusoire la notion d'exérèse complète. La médiane de survie globale est d'environ 9 à 12 mois.
- 1.5. *Oligodendrogliomes* : ce sont des tumeurs souvent frontales, parfois calcifiées, très épiléptogènes et survenant chez des sujets jeunes (20 à 40 ans). La médiane de survie est d'environ 8 ans.

2. Tumeurs des enveloppes

- 2.1. *Méningiomes* : largement implantés sur la dure-mère, ils trouvent leur origine dans les cellules arachnoïdiennes. Ces tumeurs ont une prédominance féminine et constituent la tumeur cérébrale la plus fréquente après les gliomes. Leur vitesse de croissance est lente et leur développement superficiel. Le traitement est surtout chirurgical. La radiothérapie peut être proposée si la tumeur est inaccessible et/ou de grade histologique malin ou en cas de récurrence.
- 2.2. *les tumeurs de la voûte du crâne* : ostéomes.

3. Tumeurs des nerfs

- 3.1. *Neurinomes ou Schwannome* : ils se manifestent par une atteinte tronculaire lorsqu'ils surviennent au niveau des nerfs crâniens (VIII vestibulaire surtout, puis V, puis nerfs mixtes). Ils peuvent s'intégrer dans le cadre de maladies congénitales (neurofibromatoses de type I et II ou maladie de Von Recklinghausen). Ce sont des tumeurs le plus souvent bénignes sauf à de rares exceptions (les neurofibromes qui ont un pronostic moins favorable).

4. Tumeurs embryonnaires

- 4.1. *Médulloblastomes* : ce sont des tumeurs du cervelet qui surviennent surtout chez l'enfant. Son potentiel évolutif est important avec une possibilité de migration le long de l'axe cérébro-spinal. L'espérance de survie est actuellement de 50% à 5 ans. Le traitement associe chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.

5. Tumeurs des éléments constitutifs des ventricules

- 5.1. *Ependymomes* : ils sont parfois totalement bénins. En revanche, ils ont un pronostic redoutable quand ils surviennent chez l'enfant de moins de 5 ans.
- 5.2. *Papillomes des plexus choroïdes* : ils surviennent essentiellement chez l'enfant, et constituent une des rares situations où il existe une hydrocéphalie par hypersécrétion de LCR. Certains sont totalement bénins, d'autres sont des carcinomes des plexus choroïdes.

6. Tumeurs des Vaisseaux

- 6.1. *Hémangioblastomes* : ils surviennent essentiellement au niveau de la fosse postérieure. Ils peuvent s'observer de manière sporadique, ou au contraire dans le cadre de maladie génétique (Von Hippel-Lindau) et ont dans ce cas des localisations systémiques (rénales en particulier).
- 6.2. *Angiomes caverneux* : se manifestent soit par des crises, soit par une hémorragie cérébrale, ou sont découverts de manière fortuite. En fait il s'agit plutôt des anomalies du développement embryonnaire qu'à une tumeur proprement dite.

7. Tumeurs de l'hypophyse

Ce sont des tumeurs fréquentes exceptionnellement malignes. Elles sont classées en fonction de leur taille en (micro- et macro-adénomes) et en fonction de leur aptitude à sécréter une hormone décelable au niveau sanguin en (adénome sécrétant et non-sécrétant). Les adénomes sécrétant sont révélés par un syndrome d'hypersécrétion hormonale dont la symptomatologie dépend de l'hormone ainsi produite (prolactine : syndrome d'aménorrhée-galactorrhée ; hormone de croissance : tableau d'acromégalie ; etc.). Les non sécrétant sont le plus souvent découverts au stade de macro-adénome, révélés par des troubles visuels, des céphalées ou un panhypopituitarisme. Les traitements des adénomes sont médico-chirurgicaux et peuvent comporter aussi une radiothérapie.

8. Tumeurs secondaires :

Dans environ 20% des cas, la métastase cérébrale révèle la maladie. Elles compliquent l'histoire d'un cancer dans 1 cas sur 5. L'aspect radiologique est parfois comparable à celui d'une tumeur primitive. L'origine est par ordre de fréquence : poumon, sein, mélanome, rein, tube digestif. Le pronostic est d'autant plus favorable que le délai entre la découverte du cancer primitif et l'apparition de la métastase cérébrale est plus long. Le traitement est chirurgical, uniquement en cas d'une métastase unique, associé à une radiothérapie de l'encéphale (la chimiothérapie est proposée en fonction de la nature du primitif). Dans le cas de métastases multiples, le traitement est essentiellement fondé sur la radiothérapie

VI. SEMIOLOGIE CLINIQUE

Les signes d'appel des tumeurs cérébrales sont, de manière didactique, regroupés en trois grands syndromes :

- Syndrome cérébral irritatif,
- Syndrome cérébral déficitaire,
- Syndrome d'hypertension intracrânienne (HIC).

Les tableaux cliniques observés peuvent regrouper tout ou partie de ces trois grands syndromes. Néanmoins, l'âge du patient, le siège de la tumeur et sa vitesse de développement sont des éléments importants qui vont déterminer le tableau clinique.

1. Les signes irritatifs

Environ 45% des tumeurs cérébrales se manifestent par une crise comitiale inaugurale. Cette crise est focale secondairement généralisée dans 65% des cas. Plus la tumeur sera localisée dans une zone épileptogène, et plus la crise révélatrice sera précoce. Le mode de début de la crise et son déroulement permettent de supposer la localisation du foyer épileptogène (crise motrice, crise sensoriel).

2. Les signes déficitaires

Classiquement le déficit neurologique d'origine tumorale apparaît progressivement et s'étend "en tâche d'huile" dit-on. Insensiblement, le patient présente un déficit dont il ne peut souvent pas fixer la date de début. Le déficit diffère d'une localisation cérébrale à une autre. Il peut être un déficit moteur et/ou sensitif, un trouble de l'équilibre et/ou de la coordination, un déficit neuropsychologique, touchant les fonctions supérieures pouvant se manifester par un ralentissement idéomoteur, une perte d'initiative, une désorientation, une confusion, une détérioration mentale, une indifférence affective, une hyperémotivité, une dépression, une irritabilité ou une désinhibition.

3. Les signes d'hypertension intracrânienne (HIC)

Des signes d'HIC apparaissent lorsque la tumeur a un volume considérable ou s'accompagne d'un œdème cérébral important ou une hydrocéphalie associée. Ces signes ne sont pas spécifiques à tel ou tel type de tumeur. Les signes subjectifs cardinaux sont :

- **Céphalée** : Elle est récente, inhabituelle, tenace, matinale ou à recrudescence nocturne, souvent augmentée par des efforts de toux ou de défécation. Elle est le plus souvent bitemporale, décrite comme une sensation d'étai.

- **Vomissements** : des nausées ou de vomissements faciles, en jets, survenant classiquement au maximum du pic douloureux et soulageant la céphalée.
- **Troubles visuels** :
 - *Diminution de l'acuité visuelle*, plus ou moins progressive, témoignant de l'œdème papillaire. La complication majeure est la cécité par atrophie optique qui peut parfois survenir rapidement.
 - *Un strabisme uni- ou bilatérale* avec une vision double.
 - *Un œdème papillaire* à l'examen du fond d'œil, est d'autant plus contributif que le sujet est jeune.
- **Tableaux d'engagement** :

Les troubles de la vigilance et a fortiori un coma sont liés à la décompensation de l'HIC, en d'autres termes à un tableau d'engagement. Un engagement est défini par le déplacement d'une structure cérébrale en dehors des compartiments anatomiques imposés par la disposition des limites dure-mériennes. Ces déplacements peuvent entraîner la compression d'axes vasculaires, de nerfs crâniens (mydriase par compression du III) ou de structures adjacentes et conduire à des désordres irréversibles ou au décès si la structure comprimée est vitale comme le tronc cérébral. On distingue :

→ **Engagement temporal** : il comporte 3 phases successives :

- Au début, le patient présente quelques plaintes (céphalées, parfois vomissements) ;
- quelques minutes à quelques jours plus tard survient une obnubilation de plus en plus sévère tandis que s'accroissent céphalées et vomissements ;
- par la suite survient une aggravation double consistant en l'apparition d'un syndrome focal avec déficit moteur le plus souvent controlatéral à la lésion encéphalique, et en l'altération de plus en plus sévère de l'état de vigilance avec, tardivement, survenue d'une mydriase constamment homolatérale à la lésion expansive et signant une souffrance du tronc cérébral.

→ **Engagement central** : le plus souvent dû à une lésion encéphalique diffuse se traduisant par, une atteinte de haut en bas de l'ensemble de l'axe mésencéphalique. La surveillance clinique sera basée sur l'évolution du score de Glasgow.

4. Les signes particuliers à l'enfant et au nourrisson

Chez le nourrisson, les premiers signes neurologiques sont tardifs et difficiles à percevoir, alors que les signes d'HIC comme les vomissements sont au premier plan. Un retard du développement psychomoteur et une irritabilité sont révélateurs. Parmi les signes d'examen à rechercher, on retiendra la mesure du périmètre crânien et l'examen de la fontanelle. Chez l'enfant, les vomissements et les troubles de l'équilibre sont les signes de découverte les plus fréquents.

VII. EXPLORATION RADIOLOGIQUE

- **Radiographies du crâne** : pas d'intérêt.
- **Electroencéphalogramme (EEG)** : pas d'intérêt.
- **Angiographie cérébrale** : examen spécialisé uniquement réalisé dans le cadre du bilan pré thérapeutique.
- **Ponction lombaire** : formellement contre-indiquée en cas de suspicion de tumeur cérébrale, car elle peut décompenser brutalement une HIC en précipitant un engagement.

A. Imagerie morphologique

Deux examens sont essentiels :

- >> *L'examen tomодensitométrique (TDM) cérébral ou scanographie ;*
- >> *L'imagerie par résonance magnétique (IRM).*

En pratique la TDM et l'IRM fournissent deux types d'informations :

- Ils confirment le diagnostic de tumeur cérébrale (c'est-à-dire une image anormale occupant de l'espace) et de préciser sa topographique (géométrie, taille, localisation) surtout l'IRM qui a la possibilité d'acquisition dans les trois plans de l'espace (axial, sagittal et frontal).

- Ils permettent d'évaluer une HIC. Les signes radiologiques d'une HIC sont ceux témoignant d'une mise en jeu des mécanismes compensateurs :
 - chasse du LCS : diminution de la taille ventriculaire par rapport à l'âge, réduction de la visibilité des sillons corticaux et/ou des citernes),
 - faillite de ceux-ci et d'un déplacement des structures (c'est-à-dire un engagement).

N.B : Ces deux examens nécessitent d'être réalisés sans préparation puis après injection d'un produit de contraste. Ils comportent, tous les deux des contre-indications qui doivent être recherchées préalablement. Les renseignements fournis par l'examen TDM sont nettement inférieurs à ceux fournis par l'IRM, mais la faible disponibilité de cette dernière constitue un handicap de taille à sa réalisation.

1. **Tomodensitométrie cérébrale (TDM) :**

La densité du parenchyme cérébral est prise comme référence, il est donc « isodense ». Certaines structures sont hypodenses par rapport à celui-ci (LCR des ventricules, espaces sous-arachnoïdiens, air et graisse), d'autres sont hyperdenses (os, sang).

1.1. Sans injection:

- signes propres à la tumeur : qui est isodense, hypodense (tumeur kystique ou nécrosée) ou hyper dense (calcifications ou hémorragie intra tumorale) ;
- signes liés au retentissement de la tumeur : hypodensité périphérique (œdème péri lésionnel), effet de masse (effacement de sillons, déviation de la ligne médiane), hydrocéphalie (blocage de la circulation du LCR).

1.2. Après injection:

Il faut étudier le comportement de la tumeur comparativement aux clichés faits sans injection : elle reste hypodense ou devient hyper dense (de manière homogène ou hétérogène) ;

2. **L'imagerie par résonance magnétique(IRM) :**

- Une tumeur comportant une angiogénèse pathologique (souvent maligne) : de manière typique, c'est une tumeur hypo intense en T1, hyper intense en T2 et se rehausse après injection de Gadolinium ;
- Une tumeur hémorragique : est (hyper intense T1 et hyper intense T2) à la phase subaigüe et (hyper T1, hypo T2 secondairement) ;
- Une tumeur dont le contenu est riche en graisse : est (hyper T1 et hyper T2) ;
- Une tumeur dont le contenu est liquidien (kystique) : est (hypo T1 et hyper T2) sans prise de contraste.

N.B :

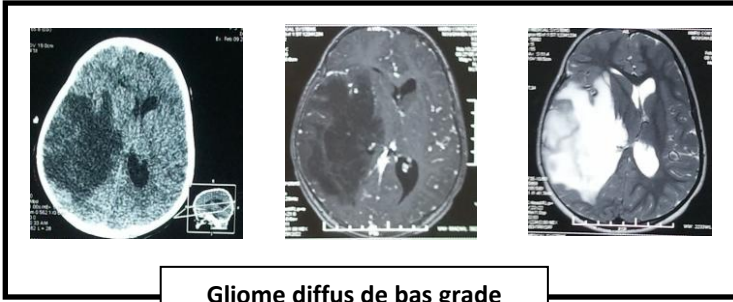
- Une prise de contraste traduit une rupture de la barrière hémato-encéphalique. Elle est assez superposable en passant de l'examen TDM à l'IRM.
- Les données neuroradiologiques ont une valeur diagnostique, une valeur pronostique, mais elles n'ont qu'une valeur évocatrice de nature.

B. Imagerie fonctionnelle et métabolique

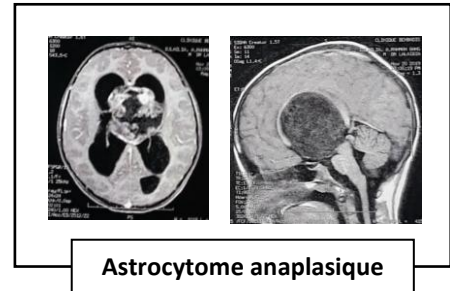
- IRM de diffusion,
- IRM fonctionnelle,
- Spectroscopie par RM.
- Cartographie fonctionnelle ou tractographie de la motricité,
- TEP (tomographie par émission de positon).

⇒ **DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

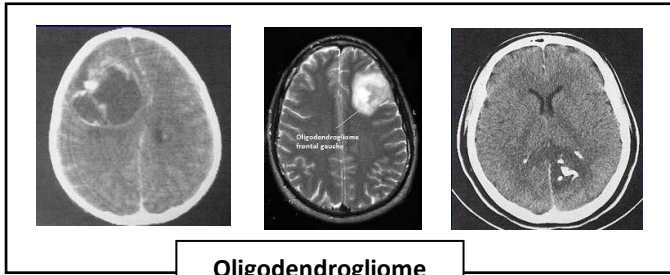
1. **Accidents vasculaires cérébraux :** signes cliniques identiques mais le plus souvent avec un début brutal. Le tableau clinique est systématisé, c'est-à-dire qu'il correspond à un territoire vasculaire, dans le cas des accidents ischémiques. Dans les cas difficiles, les examens radiologiques permettent de trancher.
2. **Processus infectieux :** les abcès cérébraux ont le plus souvent une évolution rapide. On dit qu'ils évoluent cliniquement à une vitesse intermédiaire entre celle des accidents vasculaires cérébraux et celle des tumeurs. L'IRM donne des informations très importantes, en particulier sur les séquences de diffusion.



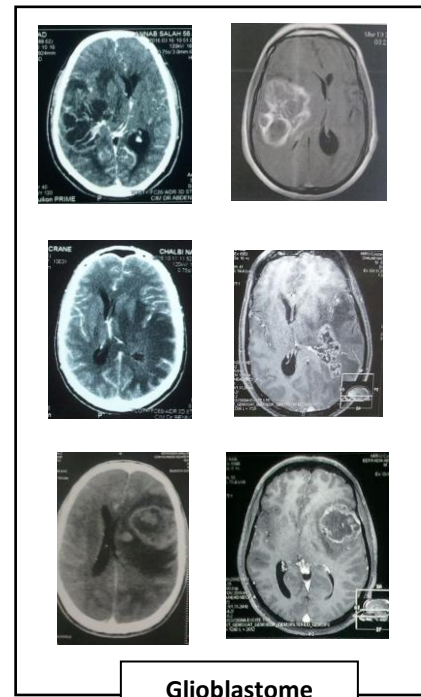
Gliome diffus de bas grade



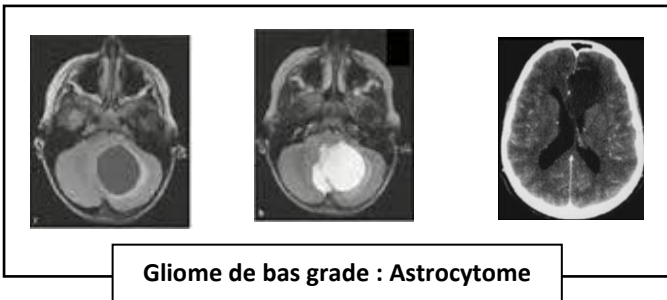
Astrocytome anaplasique



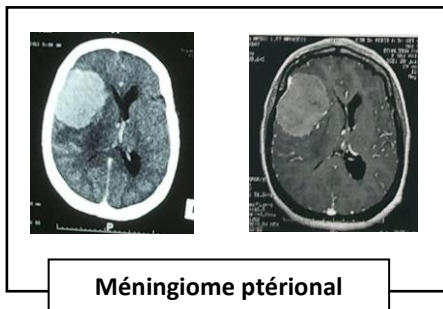
Oligodendrogliome



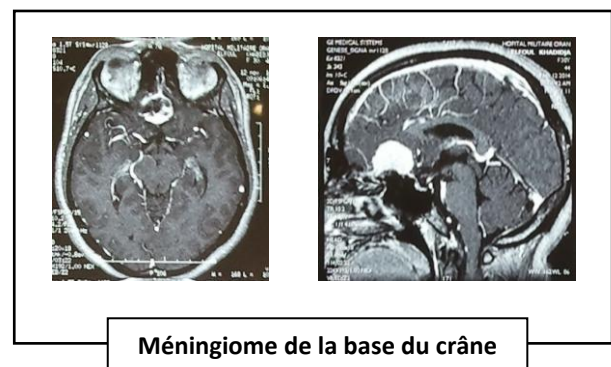
Glioblastome



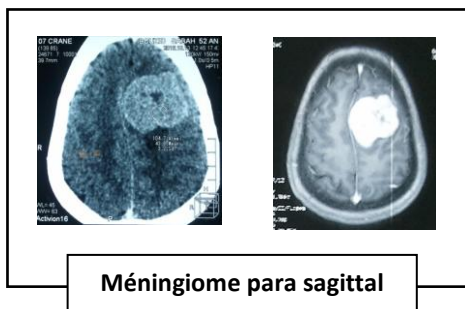
Gliome de bas grade : Astrocytome



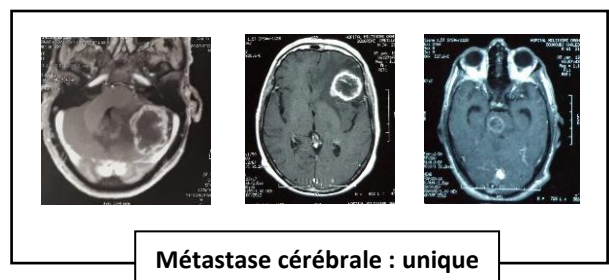
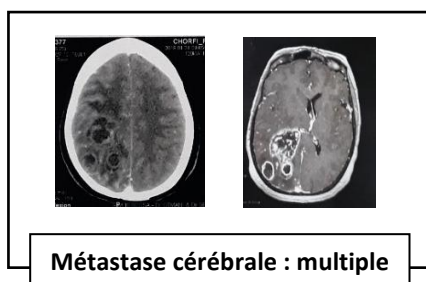
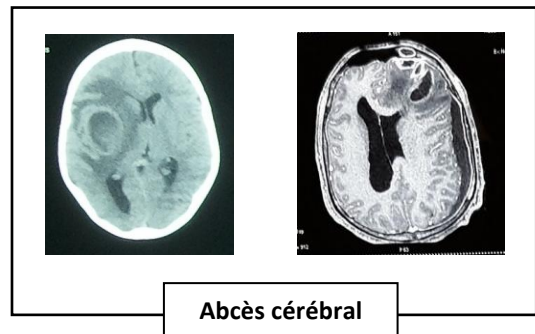
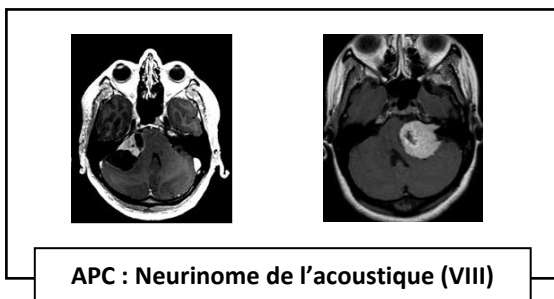
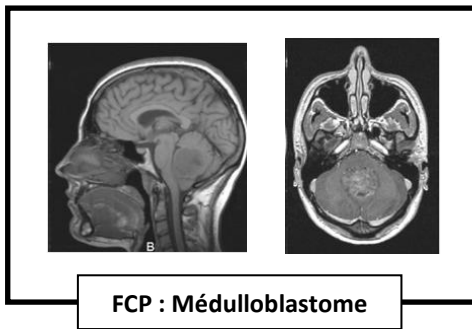
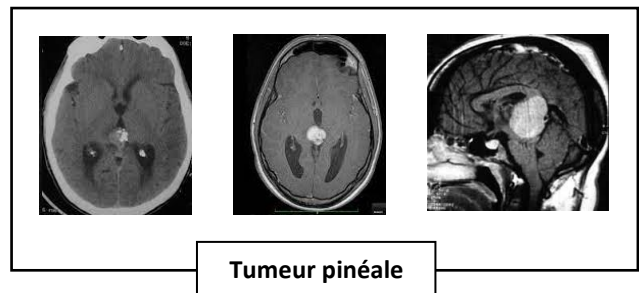
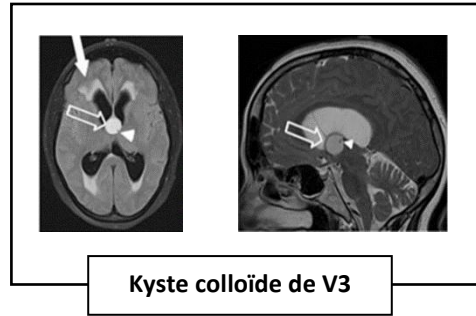
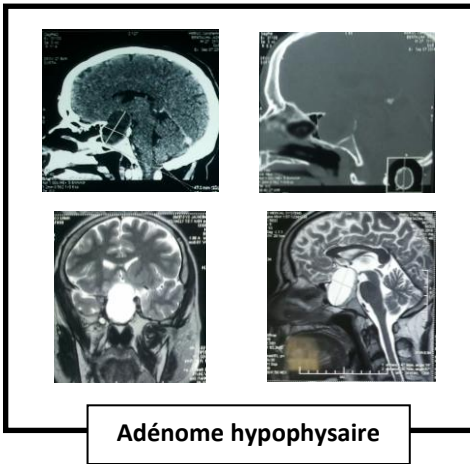
Méningiome ptérial



Méningiome de la base du crâne



Méningiome para sagittal



VIII. TRAITEMENT :

A. Traitement médical (symptomatique)

1. Anti-œdémateux :

- **Corticoïdes** « *méthylprednisolone* et *dexaméthasone* » (1 à 2 mg/Kg/jour). Son rôle est le rétablissement de l'intégrité fonctionnelle de la barrière hémato-encéphalique lésée. Il faut faire attention au problème de l'utilisation au long cours, à la fuite potassique, il nécessite un régime sans sel et hypocalorique.
- **Diurétiques osmotiques** : « *Mannitol* » en perfusion (0.5 à 1.5g/Kg/jour) en (15 à 20 min), est très efficace dans le cadre d'une utilisation de courte durée. Effet maximal en (30 à 40 min) et dure (2 à 3 heures). Il permet une réduction de la teneur en eau du parenchyme cérébral par création d'un gradient osmotique trans-capillaire.

2. Anti-épileptiques :

L'indication d'un tel traitement à titre préventif est discutée, surtout si le malade n'a jamais eu de crise, mais formelle dans le cas contraire. Il faut utiliser des molécules efficaces contre les épilepsies partielles symptomatiques et tenir compte de leurs possibles interactions avec une éventuelle chimiothérapie.

De nombreuses molécules sont disponibles (rares sont celles utilisables par voie injectable) : phénobarbital* = Gardéнал ; Carbamazépine* = Tegretol ; Valproate* = Dépakine ; Lévétiracétam* = Keppra ; Valium* = Diazépam ; Rivotril* = Clonazépam ; Lamictal* = Lamotrigine). Les tumeurs peuvent être révélées par un état de mal épileptique nécessitant une prise en charge spécifique.

B. Traitement chirurgical

1. La chirurgie d'exérèse

- Le but est de :
 - Lever la compression et supprimer la souffrance nerveuse,
 - Lutter contre l'HIC ;
 - Rétablir la circulation du LCR ;
 - Permettre le diagnostic histologique ;
 - Faire l'exérèse des tumeurs non infiltrantes (ex. méningiomes) ;
 - Faire une réduction du volume tumoral des tumeurs infiltrantes (ex. gliomes) ;
- L'indication : les tumeurs accessibles, superficielles, sans risque neurologique majeure (zone peu fonctionnelle), chez un patient dont l'état général est acceptable (Karnofsky).

2. La biopsie

Elle est indiquée en cas de tumeurs profondes, ou inaccessibles à la chirurgie d'exérèse (ex. gliomes des NGC ou du tronc cérébral) ou lorsqu'il y a une contre-indication à l'anesthésie générale. Elle permet le diagnostic histologique ce qui guidera l'attitude thérapeutique complémentaire (radio et/ou chimiothérapie). La biopsie se fait actuellement, dans des conditions stéréotaxiques (BST) sous anesthésie locale.

3. Le drainage de LCR

En cas d'hydrocéphalie aiguë avec une HIC menaçante, un drainage de LCR (drainage ventriculaire externe ou ventriculo-péritonéale) en urgence s'avère nécessaire. Le drainage est temporaire en attendant la chirurgie d'exérèse ou définitive en cas de tumeurs inaccessibles à la chirurgie.

C. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE

1. Radiothérapie

On utilise une radiothérapie localisée et fractionnée, au total (54 à 60 Gray) répartie sur 4 à 6 semaines. Ses principaux effets secondaires sont une asthénie, une alopecie. Elle peut être faite en ambulatoire si l'état clinique du patient le permet.

Elle fait partie des armes thérapeutiques dans toutes les tumeurs malignes du SNC sauf chez l'enfant avant 5 ans où sa toxicité est importante. Son efficacité est réduite dans les tumeurs bénignes. Elle est souvent utilisée lors des récidives tumorales ou lorsque celles-ci sont situées dans des localisations inopérables. Sa morbidité est d'environ 10% des cas (de la radionécrose localisée jusqu'à l'encéphalopathie post-radique), dépendante de la dose administrée, de la radiosensibilité du sujet (enfant, sujet âgé).

2. Brachythérapie (irradiation interstitielle) :

L'implantation locale de corps radioactifs a comme but théorique de délivrer une irradiation importante en minimisant l'effet toxique périphérique. Elle est réalisée par le placement stéréotaxique de pellets (125) ou plus souvent de cathéters contenant de l'iridium¹⁹², laissés en place 7 à 10 jours. Elle a été proposée dans les cas où les autres options thérapeutiques sont exclues. Elle est utilisée comme option thérapeutique de première intention dans le traitement des craniopharyngiomes kystiques (Yttrium90 ou interféron alpha).

3. Chimiothérapie

Souvent utilisée en concomitance avec la radiothérapie. Le taux de réponse globale est faible (15 à 20%).

Une efficacité, relative a été démontrée pour les molécules de la famille des nitroso-urées (TEMODAL* pour les glioblastomes). La toxicité est surtout hématologique.

IX. PRONOSTIC

Indépendamment du grade de malignité histologique de chaque tumeur, il existe des facteurs pronostiques que l'on retrouve dans toutes les catégories de tumeurs intracrâniennes :

- **L'âge** : est un facteur très significativement lié à la survie, indépendamment des facteurs de risque cardiovasculaire ou respiratoires ou de l'état général qui pourraient limiter le traitement (contre-indications à l'anesthésie générale par exemple). L'âge est une limite au traitement chirurgical, à la tolérance des médicaments, à la récupération neurologique, et à la capacité à résister.
- **L'état fonctionnel neurologique** : est également important. En matière de tumeurs intracrâniennes, on utilise l'index de Karnofsky qui évalue le degré de capacité fonctionnelle en pourcentage par rapport à la normale.
- **Le degré d'accessibilité à une exérèse chirurgicale complète** : Enfin, est un des facteurs de bon pronostic pour l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

CONCLUSION

Les tumeurs cérébrales primitives et secondaires tous types confondus, constituent un groupe hétérogène, tant sur le plan pathologique, thérapeutiques, que pronostique. Elles représentent une pathologie fréquente dont l'incidence est en croissance dont la prise en charge implique un partenariat multidisciplinaire où neuro-oncologue, neuroradiologue, anatomo-pathologiste, neurochirurgien, radiothérapeute, médecin généraliste, médecin de soins palliatifs ont leur place.

Références

1. Tumeurs cérébrales. Extrait du Campus de Neurochirurgie. <http://campus.neurochirurgie.fr>
2. La boîte crânienne et son contenu, Les tumeurs cérébrales. EMC Neurologie 2012. Elsevier Masson.
3. François Ducray. De la classification histologique à la classification moléculaire des tumeurs gliales. Neuro-oncologie, Hospices Civils de Lyon
4. Delmaire, C., Gauvrit, J. Y., Hajj, El, et al. Tumeurs cranio-encéphaliques de la ligne médiane. Journal de Radiologie, 2006, vol. 87, no 6, p. 764-778.
5. Adam, C., & Mokhtari, K. (2011). Tumori del sistema nervoso centrale. Classificazioni istologiche e topografiche, epidemiologia. EMC-Neurologia, 11(2), 1-9.
6. Brouland, J. P., & Hottinger, A. F. (2017). Nouvelle Classification OMS 2016 Des Gliomes: Quels Changements?. Revue Medicale Suisse, 13(579), 1805-9.
7. Afif, M., Khalil, J., Kouhen, F., Elmajjaoui, S., Kebdani, T., & Benjaafar, N. (2015). Profil clinique et histologique des tumeurs du système nerveux central chez l'enfant à l'institut national d'oncologie de Rabat, Maroc. Journal Africain du Cancer/African Journal of Cancer, 7(2), 111-114.