

Les tumeurs cérébrales

Cours IDE
Novembre 2005
Stéphane PEYSSON

Sémiologie (1)

□ Epilepsie tumorale

- Manifestation fréquente des gliomes et des métastases
- Révèle dans 50 à 60 % les gliomes de bas grade
- À point de départ focal +++

□ Sémiologie déficitaire

- Inconstant, dépend :
 - Type de tumeurs (malignes essentiellement ...)
 - Siège de la lésion (zone muette ou fonctionnelle)
 - Œdème péri-tumoral
- Importance du mode d'installation (rapide, lent)
- Une aggravation rapide de la symptomatologie déficitaire peut traduire un engagement cérébral

Sémiologie (2)

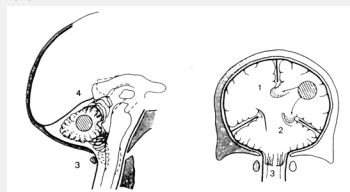
□ Hypertension intracrânienne

- **Clinique :**
 - céphalées en fin de nuit, matinales
 - vomissements faciles (tableaux trompeurs pseudo-digestifs ou pseudo-migraineux : FCP ++)
 - Troubles visuels :
 - flou visuel → oedème papillaire (FO)
 - diplopie horizontale par paralysie du VI
 - puis troubles de la vigilance → coma
- **Mode d'installation et évolution :**
 - précoce et sévère dans les processus aigus
 - tardive dans les processus lents

Sémiologie (3)

□ Engagements cérébraux :

- complication redoutable +++
- hernie du gyrus cingulaire (1) → tr psychiques
- hernies trans-tentorielles (2) et (4)
- hernie des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital (3)



Epidémiologie (1)

- **Métastases** : les plus fréquentes (3/4)
- **Tumeurs cérébrales primitives** :

Gliomes	55 – 60 %
Méningiomes	20 %
Adénomes hypophysaires	5 %
Neurinomes	3 %
Lymphomes	1 %
Ependymomes	1 %
Médulloblastomes	1 %
Craniopharyngiomes	1 %
Autres	9 %

Tumeurs hémisphériques (1)

- **Circonstances de découverte :**
 - Crises d'épilepsies partielles ou généralisées
 - Hypertension intracrânienne
 - Signes déficitaires focaux
- **Examens complémentaires :**
 - **Scanner cérébral sans et avec injection :**
 - Importance de la prise de contraste (rupture BHE)
 - Œdème péri-tumoral, effet de masse, engagement cérébral
 - **IRM encéphalique avec gadolinium :**
 - Examen le plus sensible et le plus précis
 - À faire avec injection de gadolinium +++
 - **Artériographie cérébrale :**
 - Vascularisation tumorale (intérêt pré-opératoire)
 - Moins pratiquée depuis l'ARM artérielle

Tumeurs hémisphériques (2)

- **Electroencéphalogramme** (si épilepsie)
- **Radiographie du thorax** (systématique)
- **Etude anatomopathologique** : indispensable +++
 - Biopsie stéréotaxique
 - Ou per-opératoire (extemporané)
- **Diagnostic différentiel** :
 - Abscès cérébral
 - Volumineuse malformation artériovineuse
 - AVC
 - Hématome sous dural chronique

Tumeurs hémisphériques (3)

- **Gliomes bénins (grade II)**
 - Tumeur gliale bien différenciée :
 - sans nécrose
 - sans hypervascularisation
 - Lésion infiltrante d'évolution lente (années)
 - Risque de transformation maligne :
 - Entre 3 et 7 ans (50 %)
 - En stade anaplasique (III) ou glioblastome (IV)
 - **Traitement** :
 - **Chirurgie** : d'exérèse la plus complète possible
 - **Radiothérapie** discutée : faible dose, immédiate ou si récidive
 - **Chimiothérapie** ??? (thérapeutique de sauvetage, OD)
 - **Surveillance clinique et IRM +++**

Tumeurs hémisphériques (4)

- **Glioblastome ou astrocytome anaplasique**
 - Tumeur gliale de haute malignité :
 - cellules immatures
 - Hypervascularisation (prise de contraste)
 - Nécrose
 - De novo ou évolution d'un gliome de bas grade
 - clinique rapide : déficit neurologique et/ou HTIC
 - **Scanner** :
 - Hypodensité mal limitée, souvent étendue
 - Prise de contraste inhomogène (parfois annulaire)
 - Œdème péri-tumoral et effet de masse importants
 - Hyperdensités spontanées possibles (hgie intra tumorale)
 - Evolution spontanée rapidement mortelle

Tumeurs hémisphériques (5)

- **Glioblastome - astrocytome anaplasique (suite)** :
 - **Traitement** :
 - **Chirurgie** :
 - Exérèse complète impossible (tumeur infiltrante)
 - Exérèse la plus large possible
 - **Radiothérapie** : après la chirurgie (adjuvante) : 60 Gy
 - Haute dose : 60 Gy
 - chirurgie – radiothérapie : survie moyenne de 9 mois
 - **Chimiothérapie** : efficacité ?? Nitroso-urée

Tumeurs hémisphériques (6)

- **Lymphome cérébral primitif**
 - **Épidémiologie et type histologique** :
 - Favorisé par une immunodépression (SIDA, greffe ...)
 - Lymphome B, le + souvent à grandes cellules
 - **Diagnostic** : biopsie stéréotaxique +++ à l'aiguille
 - Lésions multifocales profondes périventriculaires, à contours flous, prise de contraste intense et homogène, peu ou pas d'œdème
 - Rechercher systématiquement avant biopsie :
 - Atteinte méningée : ponction lombaire
 - Atteinte oculaire : uvéite à rechercher au FO et LAF
 - **Traitement** : exérèse chirurgicale inutile +++
 - Corticothérapie et radiothérapie : survie de 3-4 ans
 - Chimiothérapie ?? (MTX IV et intrathécale)

Tumeurs hémisphériques (7)

- **Métastases cérébrales**
 - **Par ordre de fréquence** : bronches +++, sein +++, mélanome malin, rein, colon ... pfs cancer inconnu
 - **Imagerie** :
 - Image(s) arrondie(s) de densité variable, souvent multiples
 - Prise de contraste annulaire (« couronne », « cocarde »)
 - Œdème péri-tumoral, effet de masse
 - Evolution rapide
 - **Traitement** :
 - **Chirurgie + radiothérapie** : que si métastase unique et cancer bien contrôlé en l'absence d'autres métastases systémiques
 - **Radiothérapie ± chimiothérapie** : autres cas
 - **Pronostic** : mauvais +++ (10% à 2 ans)

Tumeurs hémisphériques (8)

• Méningiomes

- **Généralités** :
 - Tumeur extra-cérébrale, bénigne
 - implantée sur **dure-mère**, à partir des **cellules arachnoïdiennes**
 - Maximum de fréquence **vers 70 ans**, 2 femmes / 1 homme
 - Sous forme unique ou multiple (neurofibromatose)
- **Tableau clinique variable selon la localisation** :
 - **Convexité** : épilepsie, signes focaux d'aggravation progressive
 - **Faux de cerveau** : paraparésie spastique progressive
 - **Olfactif** : anosmie (ethmoïde), syndrome frontal
- **Radiographie du crâne** : **hyperostose** +++, raréfaction os
- **Scanner cérébral** : image **spontanément hyperdense**, extra-parenchymateuse, **bien limitée**, prise de contraste **forte et homogène**, pfs calcifications

Tumeurs de la fosse postérieure (1)

• Signes cliniques révélateurs

- **Hypertension intracrânienne** :
 - Hydrocéphalie par **blocage des voies d'écoulement du LCR**
 - **Tumeurs médianes** +++ : vermis cérébelleux, 4ème ventricule
- **Syndrome cérébelleux** :
 - Atteinte du **vermis** : sd cérébelleux statique
 - **Hémisphère cérébelleux** : sd cérébelleux cinétique homolatéral
- **Syndrome vestibulaire** : atteinte du nerf acoustique, des voies vestibulaires, du lobe floculo-nodulaire du cervelet
- **Atteinte des paires crâniennes** : tumeur du **tronc cérébral**
- **Torticollis ou attitude guindée** : craindre un début d'engagement des amygdales cérébelleuses +++
- **Atteinte des voies longues** : **controlatérale** à la tumeur

Tumeurs de la fosse postérieure (2)

• Examens complémentaires

- **Scanner cérébral sans et avec injection**
 - Coupes fines sur la région suspecte
 - Recherche :
 - **Cédème péritumoral** et effet de masse sur le 4ème ventricule
 - Existence d'une **hydrocéphalie sus-jacente**
 - Engagement des **amygdales cérébelleuses** dans le trou occipital
- **IRM cérébrale avec angio-RM (vascularisation)**
- **Artériographie cérébrale**
- **Autres examens** :
 - Radiographies du crâne
 - Fond d'œil

Tumeurs de la fosse postérieure (3)

• Neurinome de l'acoustique

- **Schwannome du nerf vestibulaire** :
 - Branche vestibulaire du nerf acoustique
 - Bénin, généralement unilatéral
 - **Stade intra-canalair** :
 - Surdit  de perception unilat rale progressive (t l phone)
 - Acouph nes unilat raux
 - Signes vestibulaires discrets : vertiges et ataxie (compensation centrale)
 - **D veloppement vers l'angle ponto-c r belleux** :
 - Paralyse faciale p riph rique
 - Atteinte du nerf trijumeau (n vralgie, anesth sie, r flexe corn en)
 - Paralyse des nerfs mixtes (IX, X, XI) voire sd c r belleux et hydroc phalie par compression de V4 ... : **stade tardif**

Tumeurs de la fosse post rieure (4)

- **Examens compl mentaires** :
 - **Audiom trie** : surdit  de perception unilat rale
 - **Examen vestibulaire** : hypo ou ar flexie unilat rale
 - **PEA** : allongement des intervalles I-III et I-V (r trocochl aire)
 - **Scanner c r bral sans et avec injection + coupes du CAI** :
 -  largissement isol  du CAI (stade intra-canalair)
 - L sion hypodense prenant le contraste (APC)
 - **IRM avec gadolinium** : **examen de r f rence** +++
 - Tumeur du **CAI** bien limit e prenant le **contraste**
 - Rapports de la tumeur avec les structures de voisinage
- **Traitement** :
 - Ex r se totale de la tumeur
 - Le plus pr coce possible → s quelles – fr quentes (PFP)

Tumeurs de la fosse post rieure (4)

• M tastases c r belleuses et du tronc c r bral

- Aggravation clinique **rapide** avec **HTIC pr coce**
- **Anomalie(s)**
 - prenant le contraste de fa on inhomog ne
 - c d me p ritumoral, effet de masse
 - hydroc phalie sus-jacente fr quente
- Scanner c r bral et surtout **IRM c r brale** +++
- **H mangioblastomes du cervelet**
 - Tumeur vasculaire b nigne de caract re kystique
 - Parfois polyglobulie : s cr tion d' rythropo tine
- **Gliome du tronc c r bral**
- **Lymphome du tronc c r bral**

Tumeurs de la fosse postérieure (5)

• Chez l'enfant

– Astrocytome kystique du cervelet :

- Tumeur **bénigne**, kystique, bien limitée, hémisphérique
- **Sd cérébelleux cinétique homolatéral** avec **HTIC progressive**
- Évolution progressive, **bon pronostic** : guérison définitive si exérèse complète

– Médulloblastome du cervelet :

- Tumeur **maligne** de l'enfant, souvent < 10 ans
- Vermis cérébelleux, infiltre le plancher de V4, métastases SNC
- **HTIC rapide** par obstruction de V4 → dérivation en urgence
- Traitement : chirurgie + radiothérapie

– Épendymome du 4ème ventricule

– Gliome du tronc cérébral

Tumeurs de la région sellaie (1)

• Clinique

– Signes révélateurs :

- **Céphalées** (malgré l'absence d'HTIC)
- **Hémianopsie bitemporale** (**chiasma optique**)
Si tardif : cécité par atrophie optique
- **Manifestations endocriniennes** : signes d'hypersécrétion hormonale et/ou d'insuffisance hypophysaire

– Si extension tumorale importante : extension à :

- **Sinus caverneux** : atteinte des nerfs oculomoteurs et de V1
- **Hypothalamus** : diabète insipide, troubles des conduites alimentaires, trouble de la thermorégulation et du sommeil, troubles sexuels

– Nécrose ou hémorragie intra-tumorale : HTIC et aggravation rapide des troubles visuels

Tumeurs de la région sellaie (2)

• Examens complémentaires

– Radiographies du crâne de face et profil

- Centré sur la selle turcique (anomalies)
- Calcifications supra-sellaires (craniopharyngiome)

– Scanner cérébral sans et avec injection

– IRM cérébrale sans et avec injection de gadolinium

- **Examen de référence +++**
- Avec coupes axiales et surtout coronales +++
- Visualise la tumeur et son extension (chiasma ++)

– Examen ophtalmologique : AV, CV, FO, couleurs

– Bilan hormonal

- Dosages plasmatiques de base orientés par la clinique
- Tests dynamiques selon les résultats des dosages de base

Tumeurs de la région sellaie (3)

• Adénomes hypophysaires

- Tumeur **bénigne** à point de départ **intrasellaire**
- **Microadénome** d'évolution progressive
- Puis **macroadénome** (compression de la selle turcique)
- Manifestations **endocriniennes** +++

• Craniopharyngiome

- Tumeur fréquente de l'enfant, **bénigne**
- Point de départ le plus souvent **suprasellaire**
- Signes révélateurs : signes d'insuffisance hypophysaire, troubles visuels, atteinte hypothalamique
- **Calcifications suprasellaires** (radiographie et scanner)
- Évolution : malgré la chirurgie, **récidive fréquente**