



**Faculté de médecine**  
**Département de médecine**  
**Tlemcen**

**Service de neurochirurgie**

**Les tumeurs cérébrales**

**Supervisé par :**

Drbendahmane

**Présenté par :**

Drbenmostifasara

Année : 2014-2015

# Plan du travail

## Généralité

### Chapitre I : épidémiologie des tumeurs cérébrales

1. Epidémiologie
2. Les facteurs intrinsèques du risque
3. Les facteurs extrinsèques du risque

### Chapitre II : diagnostic et des tumeurs cérébrales

1. Diagnostic
2. Symptômes
3. Para cliniques
4. Anatomie pathologique

### Chapitre III : les tumeurs cérébrales

1. Classification simplifiée
2. Tumeurs cérébrales
  - Tumeur de la fosse postérieure
    - gliome : topographie; clinique ; para clinique ; traitement
    - oligodendrogliome
    - épendymome
    - papillome de plexus choroïde
    - méningiome
  - Tumeur de la région hypophysaire
    - adénome hypophysaire
    - adénome a prolactine
    - adénome a GH
    - adénome gonadotrope
    - adénome fonctionnelle
    - adénome corticotrope
    - craniopharyngiome

## Conclusion

## Généralité

Les tumeurs cérébrales désignent l'ensemble des tumeurs, bénignes ou malignes, se développant dans le parenchyme cérébral. Elles surviennent par le développement anormal et anarchique de divisions cellulaires, à partir soit d'une cellule du cerveau lui-même, soit d'une cellule métastatique exportée d'un cancer situé dans une autre partie du corps.

La tumeur cérébrale bénigne la plus fréquente est le gliome. Elle semble en augmentation régulière depuis les années 1980, pour des raisons probablement environnementales, encore mal cernées.

Les tumeurs cérébrales vraies (primaires) sont plutôt situées dans la partie arrière du cerveau chez les enfants, et dans la partie antérieure des deux tiers des hémisphères cérébraux chez les adultes, mais elles peuvent affecter toutes les parties du cerveau

## Chapitre I : épidémiologie des tumeurs cérébrales

### Epidémiologie :

Aux États-Unis, 43 800 nouveaux cas de tumeurs cérébrales ont été déclarés en 2005 (13 000 personnes en meurent annuellement dans ce pays), soit pour 1,4 pour cent de tous les cancers aux États-Unis, 2,4 % de tous les décès par cancer et 20–25 pour cent des cancers pédiatriques.

En Europe, le taux d'incidence des tumeurs malignes du système nerveux central (4 090 nouveaux cas en 2005 en France) a augmenté régulièrement de 1 % par an sur la période 1980-2005.

Il est important de séparer les tumeurs dites primitives et les métastases :

- les tumeurs primitives représentent environ 3 % des cancers, leur incidence est estimée à 8/100 000 habitants par an<sup>13</sup> ;
- le nombre de patients atteints de métastases est difficile à estimer car elles ne sont pas toujours recherchées et sont souvent asymptomatiques. On estime cependant qu'environ 25 % des patients atteints d'un cancer développeront des métastases intracrâniennes<sup>13</sup>.

L'épidémiologie descriptive répond à des fins de surveillance. L'indicateur, autorisant des comparaisons spatiales ou temporelles, est l'incidence (exprimée pour 100 000 habitants et par an). Le tableau donne des indications sur les taux d'incidence annuelle des principaux types histologiques. Les chiffres de prévalence sont rares et, de fait, ne permettent pas les comparaisons.

L'incidence est sous-évaluée car les registres généraux ont une information partielle ou inexistante à propos des tumeurs bénignes. Pour les quelques registres spécialisés l'exhaustivité constitue un objectif majeur. Les écueils sont l'absence de confirmation histologique (0 à 31 % des cas) et la difficulté de saisir les récives et les autres transformations anaplasiques. En termes de santé publique, ceci n'est pas synonyme d'absence de traitement (c'est-à-dire neurinomes de l'acoustique).

Les courbes d'incidence ont le même aspect jusqu'à 70 ans. L'incidence est plus importante chez l'enfant avant 10 ans, diminue ensuite, puis augmente de manière linéaire jusqu'à 70 ans pour rediminuer ensuite, hormis dans le registre de la Gironde (l'accès aux soins est ici certainement déterminant).

L'incidence a augmenté entre les années 1970 et 1990, d'environ 1 % par an chez l'adulte et de 1 à 2 % chez l'enfant, variant selon le type histologique. En France, le taux de mortalité par tumeur cérébrale a doublé au cours des 30 dernières années.

Les explications avancées sont les modifications démographiques, la progression de l'accès aux soins et aux techniques diagnostiques (un plateau est observé à partir des années 1990), ou encore l'ajustement des procédures neurochirurgicales (98 % des gliomes ont, actuellement, une confirmation histologique dans certains registres, chiffre très supérieur à

celui des décennies antérieures). Seules l'incidence des méningiomes et des tumeurs pédiatriques, continuant de croître, échappe à ces considérations.

La plupart des types histologiques ont augmenté, sauf les lymphomes primitifs du système nerveux chez les patients atteints du sida (grâce aux modifications des thérapeutiques utilisées). Traduction de l'évolution des classifications histologiques, les astrocytomes ont vu une nette réduction d'incidence mais au profit des oligodendrogliomes et/ou des tumeurs mixtes

Quelques travaux rapportent des chiffres indexés au type histologique à la localisation de la tumeur. Ainsi, l'incidence des schwannomes est de 1,1/100 000 (schwannomes vestibulaires : 0,55/100 000).

Des disparités géographiques majeures existent. On pourrait avancer des arguments d'ordre économique, mais chez l'enfant, l'incidence est de 4,9/100 000 en Suède et de 2,5/100 000 en Allemagne. Néanmoins, les tranches d'âge analysées diffèrent. Chez l'adulte, l'incidence des gliomes varie de 3,6 à 4,67 (Finlande) à 7,83/100 000 (Gironde) et celle des méningiomes de 0,6 à 7,8/100 000. L'incidence des méningiomes en Suède est supérieure de 50 % à celles des autres pays scandinaves.

Les comparaisons sont difficiles et doivent rester prudentes car les périodes d'analyse et les moyens diagnostiques (radiologiques, histologiques, autopsies, etc.) diffèrent.

**Tableau** Taux d'incidence annuelle pour 100 000 personnes

	ROCHESTER 1950-1989	ESTONIE 1986- 1996	LOTHIAN 1989- 1990	KUMAMOTO 1989-1994	CBTRUS 2000- 2004	GIRONDE 2000- 2004
Tumeurs neuro-épithéliales	6,14	4,07	8,20	2,24	6,45	7,83
Astrocytomes pilocytiques					0,34	
Astrocytomes grades 2 et 3	1,30	0,46			0,53	1,38
Variantes d'astrocytomes					0,09	
Astrocytomes, SAI		0,76			0,43	
Oligodendrogliomes grades 2 et 3	0,60	0,25			0,59	0,20
Gliomes mixtes	0,10	0,11			0,18	0,26
Glioblastomes	3,60	1,95			3,09	4,96
Gliomes malins, SAI					0,41	

	ROCHESTER 1950-1989	ESTONIE 1986- 1996	LOTHIAN 1989- 1990	KUMAMOTO 1989-1994	CBTRUS 2000- 2004	GIRONDE 2000- 2004
Tumeurs neuro-no-gliales					0,22	0,19
Ependymomes	0,20	0,15			0,34	0,34
Médulloblastomes et apparentés	0,30	0,26			0,23	0,20
Autres	0,04				0,07	0,05
Tumeurs des nerfs crâniens et rachidiens	0,90	0,35	0,70	0,78	1,46	2,24
Tumeurs des méninges	8,00		3,00		5,55	5,51
Méningiomes	7,80	1,71	2,70	2,76	5,35	5,10
Lymphomes et néoplasies hématopoïétiques	0,20		0,70	0,24	0,47	0,56
Tumeurs de la région sellaire	2,80	0,43	2,50	1,80	1,49	0,26

## Causes

De nombreux facteurs sont suspectés, mais leur implication reste mal définie; rien de comparable à l'association entre le cancer du poumon et le tabac n'a été mis en évidence (situation que l'on peut mettre en rapport avec la faible prévalence des cancers du cerveau dans la population générale):

- L'âge: le risque augmente en général avec l'âge, à certaines exceptions près, comme le médulloblastome.
- Le genre: les femmes ont plus de méningiomes mais les hommes ont plus de médulloblastomes.
- La génétique: un lien direct a été mis en évidence pour certaines maladies rares, telles la maladie de vonHippel-Lindau, le syndrome de Li-Fraumeni et la neurofibromatose (NF1 et NF2).
- État du système immunitaire: les individus avec un système immunitaire défaillant ont plus de risque de développer un lymphome.
- Exposition chimique: produits chimiques et solvants sont parfois incriminés, mais les preuves ne sont pas concluantes.
- Exposition aux rayonnements ionisants: l'irradiation subie lors d'une radiothérapie entraînerait chez les survivants un risque de développer une tumeur au cerveau, secondaire.

En 1998, une étude de J.F. Viel avait détecté une mortalité plus élevée chez 800 000 agriculteurs et ouvriers agricoles âgés de 35 à 74 ans dans 89 régions de France, avec une incidence significativement plus élevée de cancer du cerveau chez ceux les plus exposés aux pesticides<sup>15,16</sup>.

Cette enquête s'ajoute à d'autres qui laissent penser que les pesticides pourraient favoriser (10 à 25% de risque supplémentaire) le cancer du cerveau chez les viticulteurs. Comme les agriculteurs les plus exposés, les particuliers utilisant des pesticides pour leurs plantes d'intérieur augmentent leur risque de développer une tumeur cérébrale<sup>17</sup>[réf. insuffisante]. Le risque est doublé chez les agriculteurs très exposés, toutes tumeurs cérébrales confondues, et il est plus que triplé pour les gliomes. L'auteur souligne que son échantillon était limité (221 adultes de Gironde affectés d'une tumeur cérébrale et 442 témoins non malades) et que le lien de cause à effet doit être validé sur un échantillon plus représentatif. D'autres études ne confirment pas ces résultats et n'observent pas d'augmentation du risque<sup>18</sup>. Des travaux, menés sur des rongeurs concluent à un lien avec les insecticides de la famille des organophosphorés, notamment le chlorpyrifos-éthyl<sup>19, 20</sup>. Une étude plus large montre que si 19 molécules sont identifiées comme associées à un risque accru d'un ou plusieurs cancers, seul le chlorpyrifos-éthyl est associé au risque de cancer du cerveau<sup>21</sup>.

En Île-de-France, une étude publiée en 1994 a montré une association statistique entre le cancer du cerveau de l'enfant et divers facteurs de risque: maison de ferme, griffures de chat, maison traitée avec des pesticides, tabagisme passif, antécédents familiaux de cancer, l'apport antihistaminique. À l'inverse la prise dévitaminée pendant l'enfance réduirait le risque<sup>22</sup>.

## Chez l'enfant

Le cancer du cerveau chez l'enfant est en augmentation régulière. En 2000, aux États-Unis, environ 2,76 enfants pour 100 000 ont été touchés par une tumeur du système nerveux central. Ce taux augmente régulièrement. Il était de 3,0 enfants pour 100 000 en 2005 (soit 2 500–3 000 tumeurs cérébrales pédiatriques déclarées par an aux États-Unis). L'incidence de ces tumeurs est en augmentation d'environ 2,7 % par an, avec un taux de survie d'environ 60 % chez les enfants touchés, avec cependant un taux de survie qui varie selon l'âge au moment du diagnostic (les jeunes ont une mortalité plus élevée) et selon le type de cancer.

Chez les moins de 2 ans, environ 70 % des tumeurs cérébrales sont des médulloblastomes, épendymomes, et plus rarement des gliomes. Moins fréquemment, et surtout chez les nourrissons, se déclarent des tératomes et ATRT (*atypique teratoidrhabdoidtumor* pour les anglo-saxons)<sup>7</sup>. Les tumeurs de cellules germinales, dont tératomes, ne constituent qu'à peine 3 % des tumeurs primaires du cerveau chez l'enfant, mais avec une incidence mondiale qui varie fortement<sup>8</sup>.

## Facteurs intrinsèques du risque

### ETHNIES :

D'après les données du registre américain les tumeurs neuro-épithéliales, ou des nerfs crâniens et spinaux ou encore de la moelle épinière auraient une incidence deux fois plus importante chez les blancs que chez les noirs. L'ethnie juive à un risque plus élevé de développer un méningiome et l'incidence des tumeurs cérébrales primitives est plus faible au Japon.

## SEXE :

Les méningiomes prédominent chez les femmes (avec un facteur de 2 à 4), mais essentiellement entre l'âge d'apparition des premières règles et celui de la ménopause. Les gliomes prédominent chez l'homme dans un rapport de 1,5 à 1,8/1.

## SYNDROMES DE PRÉDISPOSITION GÉNÉTIQUE :

Plusieurs maladies héréditaires (neurofibromatoses, maladie de Von Hippel-Lindau, syndrome de Turcot) donnent des tumeurs cérébrales mais n'expliquent que 5 % de l'ensemble.

En dehors des syndromes connus, la possibilité d'agrégations familiales de gliomes (5 % des familles) semble assez convaincante. La survenue dans une même famille de mélanomes et de tumeurs cérébrales a été retrouvée à plusieurs reprises. Les causes intrinsèques ou extrinsèques n'en sont pas clairement identifiées. Le recueil systématique des antécédents familiaux de cancer devrait faciliter ces identifications.

## ALLERGIES ET MALADIES AUTO-IMMUNES :

Un terrain atopique (asthme, eczéma, etc.) réduit de 30 % le risque de survenue d'un gliome [7] et une maladie auto-immune (polyarthrite rhumatoïde, etc.) de 30 à 50 %, celui d'un gliome ou d'un méningiome.

### POIDS À LA NAISSANCE :

Comme pour d'autres cancers, un poids de naissance supérieur à 4 kg augmenterait, de 40 %, le risque de survenue d'un gliome ou d'un médulloblastome chez l'enfant.

## POLYMORPHISME GÉNÉTIQUE :

Des travaux récents ont cherché à identifier un polymorphisme génétique dans différents systèmes (métabolisme des toxiques, systèmes de réparation de l'ADN, etc.). Les résultats sont variables et attendent confirmation. Parmi beaucoup de pistes intéressantes, un polymorphisme enzymatique particulier augmente le risque de survenue d'un méningiome et se majore avec une exposition professionnelle au plomb. Certains polymorphismes intéressant les régions codantes pour CDKN2B et RTEL1 constituent un facteur significatif du risque de survenue d'un gliome

### Facteurs extrinsèques du risque :

Le seuil toxique et la durée d'exposition minimale sont très souvent inconnus. La survenue d'un événement et d'une exposition antérieure est analysée comparativement à un groupe témoin. Un pourcentage variable des sujets ne peut répondre et le questionnaire est rempli par des proches. Cela induit un certain degré d'approximation lié aux inévitables biais qui surviennent en situation d'études dans les populations humaines.

## ALIMENTATION :

L'ingestion de composés nitrosés présents dans l'alimentation, l'aspartame, la consommation de café ou encore d'alcool ne constituent pas un facteur de risque. En revanche, la consommation de carotènes et de certaines fibres alimentaires réduirait de 50 à 60 % le risque de survenue d'un gliome.

### TABAC :



Le tabagisme est un facteur de risque beaucoup moins évident que dans d'autres cancers.

## INFECTIONS :

Certains virus peuvent donner des tumeurs. Plusieurs millions de personnes ont été contaminés par le simian virus-40 (retrouvé dans des tumeurs cérébrales) lors de campagnes vaccinales contre la poliomyélite. Fort heureusement, il n'y a pas, actuellement, d'augmentation démontrée du risque.

Des infections par des virus du type herpès ou des gripes récurrentes réduiraient de 30 à 40 % le risque. Les enfants nés en automne ou en hiver auraient un risque significativement plus élevé de développer une tumeur cérébrale. Ceci constitue, pour les auteurs, un soutien indirect à l'hypothèse d'une infection survenue en cours de grossesse ou immédiatement après la naissance.

## MÉDICAMENTS :

La prise régulière d'anti-inflammatoires non stéroïdiens réduit, d'environ 50 %, le risque de survenue d'un gliome. En revanche, l'exposition, pendant la grossesse, à différentes classes de médicaments (antiépileptiques, « tranquillisants », diurétiques, analgésiques) n'a pas d'effet.

Le rôle potentiel d'une imprégnation hormonale normale ou artificielle a été étudié chez les patients atteints d'un gliome ou d'un méningiome. Cette hypothèse constituait à la fois une explication et un moyen thérapeutique potentiel.

Concernant les gliomes, si une contraception orale n'a pas d'influence, en revanche un traitement hormonal substitutif diminuerait le risque et un âge tardif des premières règles l'augmenterait. Concernant les méningiomes, si une contraception orale n'a pas d'influence, en revanche, l'allaitement diminuerait le risque tandis qu'un traitement hormonal substitutif ou une masse corporelle élevée l'augmenterait.

## PESTICIDES :

En milieu rural, les types de cancers sont répartis différemment et, en particulier, les tumeurs cérébrales (excès de risque de l'ordre de 30 %). Le potentiel cancérogène d'un certain nombre de pesticides a été démontré. Aucune famille de produits n'est aujourd'hui mise en cause, mais le nombre d'études discriminant finement les expositions est réduit (il y a près de 1 000 molécules). Si les résultats sont actuellement contradictoires, le principe de précaution maximum devrait être appliqué.

## RADIATIONS ÉLECTROMAGNÉTIQUES :

L'exposition aux radiations ionisantes est un facteur de risque de survenue soutenu par le concept de tumeur radio-induites et par deux événements historiques. Celui de l'augmentation de l'incidence, dose-dépendante, des tumeurs cérébrales, surtout bénignes, dans la population civile ayant survécu aux irradiations d'Hiroshima et de Nagasaki. Et celui de la multiplication de risque de survenue d'un méningiome (9,5), d'un gliome (2,6), et d'un neurinome (18,8) après irradiation des têtes du cuir chevelu, faites entre 1948 et 1960, chez environ 20 000 Israéliens, principalement des enfants [9].

Malgré quelques discordances, l'irradiation d'un adénome hypophysaire multiplie par 10 le risque (méningiome par 24,3, gliome par 7), et augmente dans le temps.

Une irradiation cérébrale pour une leucémie ou une tumeur cérébrale chez l'enfant augmente très significativement, en fonction de la dose reçue, le risque (gliome par 7, méningiome par 10). Une chimiothérapie modifiait le risque uniquement s'il existait un certain polymorphisme génique. Il n'y a pas de données chez les adultes pris en charge pour une leucémie aiguë, malgré le nombre élevé de tumeurs systémiques induites.

Si biologiquement, les faibles doses d'irradiation semblent avoir un pouvoir mutagène supérieur aux doses élevées, les données cliniques infirment cette hypothèse. En effet, les nouvelles techniques de radiothérapie diluent constamment la dose dans un plus grand volume et seuls quelques cas de tumeurs survenues au décours d'une radio chirurgie ont été rapportés.

Pour d'autres cohortes de sujets, ayant reçu une irradiation pour le traitement d'une affection non tumorale, le risque n'était pas modifié.

Les irradiations faites à titre diagnostique (radiographies, scanner crânien, etc.) ou lors d'une exposition professionnelle ne modifient pas le risque. Seule la répétition des panoramiques dentaires le multiplierait par deux.

## CHAMPS ÉLECTROMAGNÉTIQUES (CEM) :

Présents dans nos milieux de vie depuis le développement de l'énergie électrique, les CEM génèrent des expositions nettement plus élevées aussi bien dans les circonstances professionnelles que dans les utilisations domestiques. Dans ces situations, les études ont eu des résultats souvent contradictoires.

Les téléphones portables induisent, lors de leur utilisation, un CEM variable selon le type d'émetteur. Différents systèmes, opérant des fréquences variables ont été introduits successivement compliquant l'analyse dans un domaine ouvert à la polémique et à l'inquiétude.

Des études anciennes avaient trouvé que l'utilisation du système analogique Nordic Mobile Téléphone augmentait le risque. Avec ceux utilisés actuellement, la très grande majorité des études, effectuées dans différents pays (Amérique du Nord, Europe, Japon) a eu des résultats négatifs. Deux méta-analyses (tenant compte du siège tumoral, du système utilisé et du temps d'utilisation) ont des résultats qui ne permettent pas d'incriminer l'utilisation des téléphones portables comme facteur de risque [10].

Cependant, les quelques résultats discordants publiés et les modifications considérables d'utilisation (durée) et d'utilisateurs (enfants) survenues au cours des dernières années, incitent à une certaine prudence.

## AUTRES :

Parmi de nombreuses études d'exposition, certaines augmenteraient significativement le risque (fréquentation d'un sauna dans les mois qui précèdent la conception ou utilisation de produits de traitement capillaires), sans que pour autant les raisons en soient claires.

### Diagnostic :

Le diagnostic se fait via un examen neurologique et souvent via le scanner qui permet de différencier une lésion (accident vasculaire) d'une tumeur et d'en préciser le stade, la localisation, le caractère éventuellement multiple. En cas de doute, une biopsie cérébrale est faite, sous anesthésie générale, grâce à une aiguille à ponction guidée grâce à un repérage 3D préparé grâce au scanner. Des métastases invitent à rechercher et traiter le cancer d'origine (dosages sanguins, marqueurs biologiques et éventuelle coloscopie, scanner, fibroscopie pulmonaire, une mammographie sont alors prescrites par le cancérologue).

## Symptomatologie :

Les premiers symptômes sont chroniques ou intermittents ; ce sont souvent de violents maux de tête accompagnés de nausées et vomissements, dus à l'hypertension intracrânienne engendrée par la tumeur, ressentis plus fortement le matin. Il peut aussi s'agir d'étourdissements ou vertiges, de perturbations de l'avisions (vue double), avec ou sans troubles psychomoteurs (faiblesse ou engourdissement d'un côté du corps, perte de coordination), le tout s'amplifiant avec les activités quotidiennes. Le patient ou l'entourage constatent souvent un trouble de l'humeur, des sens, de la personnalité ou des sentiments, une perte de mémoire voire une confusion mentale. Certains cancers du cerveau peuvent provoquer des crises d'épilepsie. La crise d'épilepsie chez un patient n'en ayant jamais présenté doit toujours mener à un examen neurologique complet et à la recherche d'un foyer tumoral cérébral.

## Para clinique :

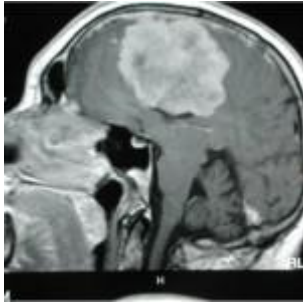
Les radios du crâne peuvent éventuellement montrer une augmentation de l'hypertension intracrânienne par une nouvelle disposition des sutures crâniennes (jonction entre les différentes parties osseuses du crâne). Les autres modifications de la voûte crânienne, des calcifications, une déformation de la selle turcique (zone où se situe l'hypophyse en plein centre du crâne) sont également possibles.

Le fond d'œil permet de vérifier s'il existe une atteinte de l'acuité visuelle ou du champ visuel, ceci uniquement après sept ans.

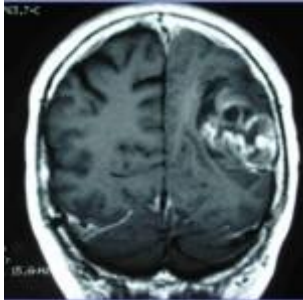
L'électroencéphalogramme est parfois normal, il permet quelquefois d'orienter le diagnostic mais il ne doit pas constituer un élément de référence.

Le scanner cérébral doit être fait systématiquement et en urgence devant toute douleur de type céphalée (maux de tête) voire vomissements à répétition, quand une autre origine n'a été décelée. Il permet de localiser avec exactitude l'emplacement de la tumeur et apprécie son retentissement sur les zones de voisinage. Généralement, on découvre un œdème, et il permet de mettre en évidence une hémorragie, des calcifications (dépôts de minéraux). Néanmoins, il ne permet pas d'apporter une preuve quant à sa constitution histologique (composition exacte de la tumeur).

L'examen de débrouillage le plus fréquent est le scanner ou tomодensitométrie (TDM) cérébrale, réalisé sans puis avec injection de produit de contraste iodé. Cette technique utilise les rayons X. Cet examen permet le plus souvent de faire le diagnostic mais manque de précision.



Méningiome



L'IRM (imagerie par résonance magnétique) fait après injection de gadolinium présente une plus grande précision anatomique quant à la localisation de la tumeur, son retentissement, son extension. Cet examen permet d'autre part de savoir si la tumeur présente une composition liquidien ou pas. L'IRM est particulièrement utile pour les tumeurs de faible volume, et quand la tumeur se situe au niveau du tronc cérébral (partie du système nerveux central située en avant du cervelet et entre le cerveau et la moelle épinière).

L'IRM fonctionnel est une sorte d'IRM permettant de visualiser les mouvements circulatoires au niveau du cerveau. Il apporte quelques précisions quant à la nature de la tumeur et à son envahissement sur les tissus voisins.

## Anatomie pathologique :

### La biopsie d'une tumeur du cerveau

Prélever un fragment d'une tumeur du cerveau nécessite une intervention chirurgicale, sous anesthésie générale ou locale (le cerveau est un organe insensible), qui nécessite une hospitalisation de deux à cinq jours. Après avoir incisé le cuir chevelu et fait un petit trou dans l'os du crâne (de quelques millimètres de diamètre), le chirurgien insère une aiguille jusqu'à la tumeur et en aspire des fragments qui seront analysés. Le cuir chevelu est ensuite recousu, sans refermer le trou osseux qui se rebouchera spontanément au cours de la cicatrisation.

Lorsque, suite à l'examen clinique et neurologique, le médecin suspecte la présence d'une tumeur du cerveau, il prescrit un scanner et une IRM de la tête, mais également d'autres parties du corps à la recherche d'un autre cancer qui aurait métastasé dans le cerveau.

Si les images obtenues semblent confirmer le diagnostic, il est alors indispensable de prélever un fragment de la tumeur afin d'identifier sa nature et sa vitesse d'évolution (son « agressivité ») : c'est la biopsie ou examen anatomopathologique (voir encadré).

Cet examen peut être pratiqué avant de commencer les traitements ou, dans certains cas, après l'intervention chirurgicale destinée à retirer la tumeur.

## Chapitre III : les tumeurs cérébrales

### Classification simplifié :

L'OMS a produit une classification et description des cancers du cerveau<sup>1</sup> qui a varié de 1979 à 2007, la classification la plus récente étant celle de 2007<sup>2,3</sup>.

On distinguait habituellement les tumeurs bénignes des malignes avec :

- des cancers nés dans le cerveau (tumeurs primitives) ; différents selon le type de cellules affectées ;
- des cancers métastatiques, souvent multiples. Ce sont des tumeurs secondaires issues de la dissémination à distance d'un autre cancer (poumon, sein, côlon ou mélanome malin en général). C'est le cas le plus fréquent ;
- des lymphomes (produits à partir des organes lymphatiques).

Enveloppé dans les méninges, le cerveau est composé de substance blanche et de substance grise.

La substance grise se retrouve d'une part en périphérie : on l'appelle le cortex. D'autre part la substance grise est retrouvée dans la profondeur de l'encéphale : ce sont les noyaux gris centraux (ou noyaux de la base).

La substance blanche occupe l'ensemble de l'espace présent entre le cortex et les noyaux gris centraux.

Il contient des cellules nerveuses, ou neurones, qui n'engendrent que rarement des tumeurs, et des cellules interstitielles dites cellules gliales ou névrogliales (astrocytes, oligodendrocytes, cellules épendymaires) qui assurent la nutrition et le soutien des précédentes. Ce sont ces cellules gliales qui sont à l'origine des principales tumeurs cérébrales qu'on appelle donc « gliomes » (Ce sont 50 % à 60 % de toutes les tumeurs cérébrales (malignes et bénignes) détectées chez les enfants et les adultes) ;

- glioblastome, éventuellement « multiforme », qui est le cancer du cerveau le plus courant, qu'il faut traiter rapidement, car il grandit et s'étend rapidement ;
- astrocytome anaplasie, qui comme le précédent croît rapidement, mais qui est plus rare ;
- oligodendrogliome, plus rare lui aussi, se manifeste surtout chez les adultes ;
- épendymome ;
- gangliogliome.

Le médulloblastome est un cancer qui apparaît (souvent avant la puberté) dans la moelle épinière à la base du cerveau, dans le cervelet ou la partie arrière du cerveau ; c'est le plus courant des cancers du cerveau de l'enfant<sup>4</sup>.

Le sarcome et l'adénocarcinome du cerveau existent, mais sont très rares.

Les tumeurs bénignes, généralement mieux différenciées, sont plus faciles à traiter (excision chirurgicale en général), ce sont :

- les chordomes, qui naissent dans des cellules embryonnaires de la moelle épinière ou à la base du nerf crânien ;
- les hémangioblastomes, tumeurs des vaisseaux sanguins ;
- les méningiomes, tumeurs de la membrane qui entoure et protège le cerveau ; plus fréquent chez les femmes que les hommes<sup>5</sup> ;
- les ostéomes, qui naissent dans les os du crâne ;
- les pinéalomes, tumeurs de la glande pinéale ;
- les adénomes hypophysaires, tumeurs de l'hypophyse ;
- les schwannomes, tumeurs des cellules de Schwann qui entourent et protègent les nerfs.

Certaines de ces tumeurs bénignes peuvent devenir malignes (chordomes et méningiomes en particulier).

Tableau I : Principales classes de tumeurs cérébrales primitives

Tumeurs primitives du cerveau		
<i>Tumeurs gliales</i>	Astrocytome	Astrocytome pilocytique Astrocytome fibrillaire Astrocytome anaplasique
	Glioblastome Oligodendrocytome Ependymome	
<i>Tumeurs mésoenchymateuses</i>	Lymphome malin	
<i>Tumeurs vasculaires</i>	"Cavemome"	
Tumeurs primitives du cervelet		
<i>Tumeurs gliales</i>	Astrocytome pilocytique Ependymome	
<i>Tumeurs vasculaires</i>	Hémangioblastome "Cavemomes"	
Tumeurs primitives des méninges		
	Méningiome Sarcome méningé Hémangiosarcome	
Tumeurs d'origine embryonnaire		
	Kyste dermoïde Kyste épidermoïde Germinome Médulloblastome du IV <sup>e</sup> ventricule Tumeur neuroectodermale primitive (PNET)	
Tumeurs dites de la ligne médiane		
<i>Tumeurs de la région sellaire</i>	Adénomes hypophysaires	Adénomes sécrétants Adénomes non sécrétants
	Craniopharyngiome	
<i>Tumeurs du III<sup>e</sup> ventricule</i>	Kyste colloïde Tumeur pinéale	
Tumeurs des nerfs intracrâniens		
	Neurinome de l'Acoustique (VIII) Neurinome du Trijumeau (V) Gliome du Nerf Optique (II)	

## GLIOMES

L'incidence des gliomes augmentent. L'exposition au champ magnétique de basse fréquence est un facteur favorisant démontré.

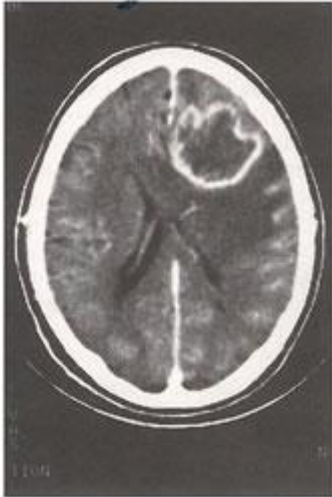


Fig 1 TDM injecté : glioblastome frontal.

### GLIOMES ASTROCYTAIRES

50/des tumeurs cérébrales sont des tumeurs gliales. 1/2, il s'agit d'un glioblastome. L'âge moyen varie selon l'histologie : glioblastome, 55 ans ; astrocytome anaplasique, 45 ans ; astrocytome bénin, 40 ans.

### NEUROPATHOLOGIE

*Topographie* : frontale, temporale, pariétale, carrefour, rarement occipitale ; noyaux gris (10%) ; gliomes multicentriques (2 à 3%). En région frontale, une infiltration tumorale bilatérale par le corps calleux est parfois observée ("en ailes de papillon").

### Classifications

La classification de l'OMS distingue les :

- astrocytomes de bas grade (grade I, II)
- astrocytomes anaplasiques (grade III)
- glioblastomes polymorphes (grade IV).



Celui de C. Daumas-Duport considère des critères morphologiques : anomalies nucléaires, mitoses, nécrose, prolifération endothélio-capillaire dont la somme permet d'individualiser 4 grades : grade 1 (aucun critère), grade 2 (1 critère), grade 3 (2 critères), grade 4 (3 ou 4 critères). Il convient de tenir compte aussi de la configuration spatiale des tumeurs sur l'étude de biopsies étagées (stéréotaxique) :

type I : tissu tumoral solide, sans cellule tumorale isolée, d'évolution favorable après exérèse chirurgicale

type II : tissu tumoral avec cellules tumorales isolées infiltrant le parenchyme cérébral

type III : absence de tissu tumoral solide mais présence de cellules tumorales isolées

## **TRAITEMENT**

Il est proposé en ayant une certitude diagnostique anatomo-pathologique.

*Chirurgical.* Il est palliatif. L'exérèse des gliomes malins doit être la plus complète possible. ;

En fait on cherche à "faire de la place". Nécessité d'un contrôle IRM post-opératoire pour apprécier la qualité de l'exérèse qui semble influé le pronostic (Albert 1994).

Astrocytomepilocytaire : l'exérèse totale constitue le traitement de choix et la survie à dix ans atteint 100 %, Elle est de 44 % avec une simple biopsie (Forsyth PA, 1993)

*Radiothérapie* : 60 Gy délivrées en 6 semaines. Une aggravation du tableau clinique peut s'observer au cours de la première semaine d'irradiation. Une radionécrose peut apparaître à partir du 4 4ème mois et parfois après plusieurs années. Les images TDM/IRM sont non spécifiques. Le traitement consiste en une corticothérapie à forte dose. Signalons aussi la possibilité d'une atrophie cérébrale post-radiothérapie. L'irradiation interstitielle à l'I125 est en cours d'évaluation.

Indication : Pour les astrocytomes bénins dont le diagnostic est effectué après prélèvement biopsiques par stéréotaxie, une abstention chirurgicale est conseillée avec une surveillance clinique TDM/IRM. L'exérèse complète des astrocytomepilocytaires apportent de très bons résultats à long terme. En ce qui concerne les autres tumeurs, l'exérèse chirurgicale est

préconisée associée à une radiothérapie et une corticothérapie celle-ci étant particulièrement efficace sur l'état clinique.

Résultats. Malgré le traitement, la probabilité de survie des glioblastomes à 5 ans est nulle, à 3 ans elle est inférieure à 2 %. La médiane de survie varie entre 6 mois et 1 an.

Pour les astrocytomes anaplasiques, la probabilité de survie à 5 ans est d'environ 40 %. Les taux de survie des astrocytomes dits bénins restent à être déterminés à cause des nouvelles données, en particulier scannographiques.

Les facteurs pronostics sont : le type histologique (55 % des astrocytomes bien différenciés deviennent anaplasiques et 30% se transforment en glioblastomes), l'âge, l'état clinique préopératoire (neurologique et général, tares).

### **Facteurs de bon pronostic des GLIOMES DE BAS GRADE :**

- ▶ moins de 40 ans
- ▶ sémiologie épileptique
- ▶ pas de prise de contraste à l'imagerie
- ▶ pas d'effet de masse
- ▶ les tumeurs de petit volume, de topographie cortico-sous corticale ont un pronostic plus favorables que les tumeurs volumineuses de même histologie.

## **OLIGODENDROGLIOME**

Il s'agit d'une tumeur développée aux dépens de la cellule oligodendrogliale, d'évolution lente dont le pronostic est relativement favorable. Elle représente 5% de l'ensemble des tumeurs cérébrales. L'âge moyen varie entre 40 et 50 ans et le sexe masculin est intéressé dans 60% des cas.

Dans les oligodendrogliomes, la perte complète du bras court du chromosome 1 associées à une perte complète du bras long du chromosome 19 -d élections 1p-19q - signifient une plus grande probabilité de répondre à la chimiothérapie et signent pronostic plus favorable. Les

délétions sont présentes dans 80 à 90 % des Oligo de grade II et 70 % des oligo de grade III  
OMS

## **NEUROPATHOLOGIE**

*Topographie* : sus-tentorial dans 90% des cas avec une localisation frontale dans environ 50% des cas.

## **TRAITEMENT**

L'exérèse chirurgicale doit être la plus complète que possible associée à une radiothérapie.

Possibilité d'implantation de sources radioactives.

Résultats. Après chirurgie, la médiane de survie est estimée à 3 ans. Le taux de survie à 10 ans est d'environ 25 à 30%. Des survies très prolongées ont été signalées (jusqu'à 40 ans !)

Pronostic. Les facteurs pronostiques sont mal établis. Des récurrences peuvent survenir, avec une possible transformation maligne.

## **ÉPENDYMOMES**

Les épendymomes sont fréquents chez l'enfant et l'adolescent et représentent 2,7% des tumeurs intracrâniennes. A l'étage sus-tentorial, l'adulte jeune est souvent intéressé contrairement à l'étage sous-tentorial où l'enfant est le plus souvent concerné.



Fig 1 IRM : épendymome du V4.

2 - TDM

C-	C+	O	K	Ca	H	M
iso/hyper	+	++	+/-	++	+/-	++



Fig 2 TDM : épendymome sus -tentorial.

## NEUROPATHOLOGIE

*Topographie :*

- sous-tentorial : 70% des épendymomes siègent au niveau du 4ème ventricule (essentiellement le plancher, en particulier le pédoncule cérébelleux inférieur), avec possibilité d'extension au niveau du voisinage
- sus-tentorial : paraventriculaire - habituellement kystique et infiltrant le parenchyme - ou intraventriculaire, au niveau du 3ème ventricule avec une expansion vers les cornes frontales.

## TRAITEMENT

*Chirurgie :* l'exérèse complète peut être difficile du fait de l'expansion dans les zones fonctionnelles et/ou vitales.

*Radiothérapie :* irradiation crânio-spinale pour les épendymomes malins. La chimiothérapie a

peu d'effet bénéfique.

*Dérivation du LCS* : uniquement en cas d'hypertension intracrânienne majeure.

*Pronostic*. La survie à 5 ans tourne selon les statistiques autour de 30%. Elle peut cependant atteindre 76 % (Lyons). Elle ne paraît pas être fonction de l'anatomo-pathologie, en dehors des épendymoblastomes. L'exérèse totale, lorsqu'elle est possible l'améliorerait.

## PAPILLOME DES PLEXUS CHOROÏDES

Il s'agit d'une tumeur bénigne pouvant cependant présenter une forme maligne, le carcinome des plexus choroïdes (exceptionnelle). Elle représente 0,6 % des tumeurs cérébrales et 4 % chez l'enfant.

### NEUROPATHOLOGIE

Topographie : ventricules latéraux, volontiers le carrefour ventriculaire, rarement le 3ème ventricule et l'angle ponto -cérébelleux. La localisation au niveau du 4ème ventricule est surtout rencontrée chez l'adulte.

### TRAITEMENT

*Chirurgie* : exérèse. Souvent une dilatation ventriculaire persiste avec apparition de collections sous-durales très importantes. Une dérivation du LCS n'est légitime qu'en cas d'hydrocéphalie majeure. Une récurrence du papillome indique une reprise chirurgicale. Le taux de survie à long terme voisine 90%. La chimiothérapie et la radiothérapie sont indiquées s'il s'agit d'un carcinome.

## MÉNINGIOMES

Les méningiomes sont des tumeurs bénignes, d'évolution lente, extra-cérébrales, développées aux dépens des cellules arachnoïdiennes (villosités) dérivées des crêtes neurales à double potentialité : neuroectodermique et mésenchymateuse. Ils représentent 15 à 20% des tumeurs cérébrales. La prédominance féminine-cinquantaine est classique. La relation endocrinienne des méningiomes repose sur un certain nombre d'éléments : femme

de la cinquantaine, association fréquente avec un cancer mammaire ; la grossesse entraîne une évolution plus rapide et surtout la mise en évidence de récepteurs hormonaux (progestérone essentiellement, androgènes). Du point de vue génétique il a été mis en évidence au niveau de la cellule tumorale des anomalies chromosomiques (perte du chromosome 22 dans 70% des cas). Des méningiomes post-radiques ont été individualisés, la relation dose faible délivrée pour le traitement des teignes ayant été établie.

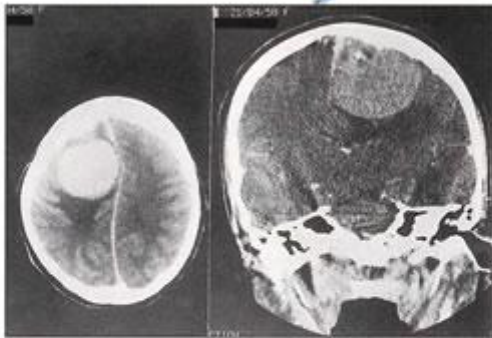


Fig 1 TDM : Méningiome parasagittal.

Tumeur arrondie avec une base d'implantation sur la duremère se rehaussant fortement après injection du produit de contraste. Effet de masse.

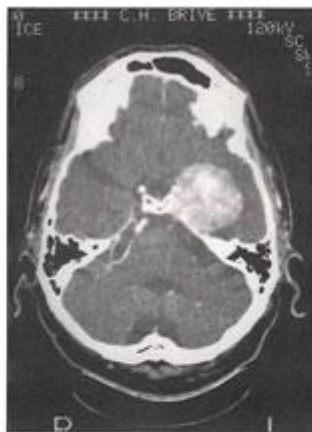


Fig 2 TDM injecté : méningiome de l'apex du rocher..

2 - **IRM.**

T1	T2	Gd
iso/hypo	iso/hypo	+++

- **Angio IRM** pour les méningiomes voisins des sinus veineux.



Fig 3 IRM. T1 gadolinium : méningiome parasagittal.

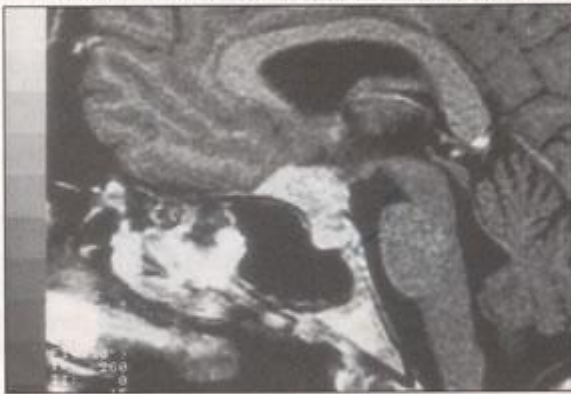


Fig 4 IRM T1 gadolinium. Méningiome du jugum.

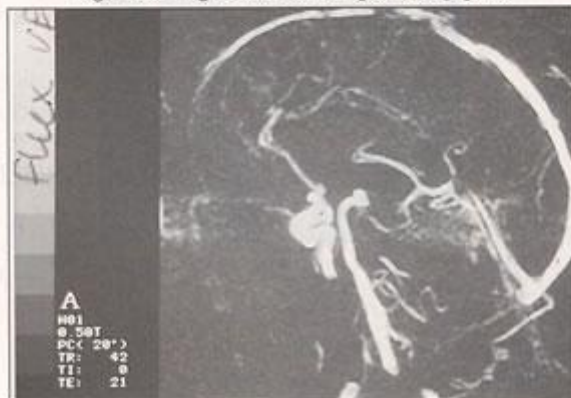


Fig 5 Angio-IRM (3DTOF) : sinus veineux intracrâniens.

## **NEUROPATHOLOGIE**

Topographie : 85 % des méningiomes ont un siège encéphalique : convexité (30%) - parasagittal (30%) : 1/3 antérieur, moyen (rolandique), postérieur (occipital, falcotentorial) - base (30%) - région sellaire, sinus caverneux, arête sphénoïdale - fosse postérieure (7%) ; intraventriculaire (2%), sans attache durale (toile choroïdienne, insulaire,...), orbitaire (5%), nerf optique. Le siège est spinal dans 9 % dont 86% en région thoracique. La localisation extradurale et ectopique est rare : cavités nasales, buccale, parotide, oreille, cou, poumon,

peau, nerf périphérique. Ils sont en règle uniques mais peuvent être multiples (3 à 8%) ("Méningiomatose" au cours de la maladie de Recklinghausen).

## **TRAITEMENT**

Chirurgical : pratiquer une exérèse complète de la tumeur, de son attache durale, suivie d'une plastie d'épicrâne ou de fascia latta. Une résection de l'os est effectuée lorsqu'il paraît envahi.

Les différents temps opératoires peuvent être très hémorragiques.

► La résection doit être complète englobant la tumeur, la dure mère envahie avec une marge de sécurité et l'ostéome lorsqu'il existe.

Du point de vue "tactique", la première étape est la coagulation de la principale artère méningée nourricière, puis la dure mère est incisée en périphérie de la base d'insertion. L'exérèse peut être réalisée en "bloc" en individualisant le plan de clivage en tractant délicatement la masse tumorale prise dans des fils passés. Les méningiomes volumineux sont réduits par un évidement (anse coagulante) et un morcellement suivi d'une mobilisation. Pour les méningiomes para sagittaux du 1/3 antérieur le sinus sagittal peut être réséqué, contrairement aux 2/3 postérieurs dont on doit apprécier la perméabilité en pré - opératoire. (Angio IRM ou clichés angiographie en incidence oblique). Pour le méningiome para sagittal postérieur, lorsque le sinus longitudinal est thrombose, il peut être réséqué.

## **Classification de Simpson (degré d'exérèse)**

Simpson 1 : exérèse complète incluant dure-mère et éventuellement os

Simpson 2 : exérèse complète avec thermo coagulation de l'insertion durale

Simpson 3 : exérèse complète sans résection ou thermocoagulation de l'insertion durale

Simpson 4 : exérèse incomplète.

Simpson 5 : biopsie ou simple décompression.

Une embolisation préopératoire peut être requise réduisant ainsi le risque hémorragique.



La radiothérapie diminue le délai de récurrence et est proposée après récurrence. En cas d'épilepsie révélant la tumeur le traitement anti comitial doit être poursuivi en post-opératoire.

Pronostic. Des récurrences sont possibles. Elles sont évaluées à 6% à 5 ans et à 22 % à 15 ans. Près d'un méningiome sur cinq récidiverait dans les dix ans suivant l'intervention (Philippon). Les tumeurs de la base récidivent une fois sur deux en 10 ans. Les récurrences sont liées au malade (jeune), à la tumeur (facteurs mal connus) ainsi qu'au chirurgien (qualité de l'exérèse).

## TUMEURS DE LA RÉGION HYPOPHYSAIRE

Principalement :

*adénomes*

*craniopharyngiome, méningiome, gliome (nerf optique, chiasmatique, hypothalamique)*

mais aussi : germinome (pinéalome ectopique), kyste de la poche de Rathke, chordome, carcinome, métastases (sein), choristome, gangliogliome, ganglioneurone, granulome éosinophile (lobe postérieur), hamartome, kyste arachnoïdien, kyste épidermoïde, sarcoïdose, épithélioma, adénocarcinome, sarcome, lymphome, histiocytose X.

Envisager aussi d'autres "masses expansives" très rares : abcès, hypophysite, tuberculome, mucocèle, cavernome.

### **ADÉNOMES HYPOPHYSAIRES**

Les adénomes hypophysaires sont des tumeurs bénignes développées aux dépens de cellules antéhypophysaires dont la gravité tient de leur extension et complications endocriniennes.

Les carcinomes sécrétant sont exceptionnels. L'origine monoclonale des adénomes paraît admise. Ils représentent environ 8 à 10% des processus expansifs intra crâniens.

## **NEUROPATHOLOGIE**

### **CLINIQUE**

## **1 - Syndrome tumoral :**

a - céphalées :

b - ophtalmologique :

c- L'HTIC

## **2 - Syndrome endocrinien :**

- PRL : aménorrhée - galactorrhée
- GH : acromégalie
- ACTH : maladie de Cushing
- insuffisance antéhypophysaire partielle ou globale.

3 - Une hémorragie intra tumorale, une nécrose ischémique peuvent s'exprimer par un tableau d'apoplexie hypophysaire avec un tableau d'hypertension intrasellaire aiguë : céphalée, amputation du CV, ophtalmoplégie, douleurs trigéminales, syndrome méningé, LCS hémorragique. Mais parfois le tableau peut être frustré, avec une atteinte isolée des nerfs de l'oculomotricité.

Dosages hormonaux, témoignant soit d'une hypersécrétion de la lignée adénomateuse soit d'un déficit des lignées hypophysaires (anté voire anté et post-hypophyse). Un adénome peut être mixte (ex : GH/PRL).

# **ADÉNOME A PROLACTINE**

Les adénomes à prolactine (PRL) représentent 40% des tumeurs hypophysaires.

## **CLINIQUE**

1- Chez la femme (âge moyen, 28 ans)

- aménorrhée I ou II, spanioménorrhée, retard de couche, aménorrhée post pilule
- galactorrhée (85%) elle peut être spontanée ou doit être recherchée par la pression (quelquefois forte) du mamelon

- prise de poids, supérieur à 5 kg (45%)
- stérilité (30%).
- Le syndrome tumoral (40%)
- association possible à un syndrome acromégalique.

2 - Chez l'homme (15%) (âge moyen, 35 ans)

- syndrome tumoral (70%)
- baisse de la libido et/ou impuissance, stérilité, hypopituitarisme
- galactorrhée inconstante, associée ou non à une gynécomastie (30%).

3 - Chez l'enfant, la tumeur est souvent invasive et récidivante :

- avant la puberté : arrêt brutal de la croissance, impubérisme, syndrome tumoral
- après la puberté : chez la fille, aménorrhée I ou II parfois galactorrhée ; chez le garçon, hypogonadisme hypo- gonadotrophique, syndrome tumoral.

Hyperprolactinémie ne signifie pas forcément adénome, d'autres origines doivent être envisagées :

- médicamenteux +++ (Aldomet\*, Primpéran\*, cimétidine, neuroleptiques)
- réactionnelle à une compression tumorale de voisinage par diminution du PIF d'origine hypothalamique (crâniopharyngiome,...)
- associée à une hypothyroïdie, une sarcoïdose, une insuffisance rénale, une selle turcique vide (mais il peut exister un microadénome associé), .un SOPK,...
- post-pilule ou au cours d'une grossesse
- fonctionnelle (primaire). Il existe aussi des syndromes aménorrhée-galactorrhée sans hyperprolactinémie (23 %).

## **TRAITEMENT**

Radiothérapie. Rarement indiquée (récidive et résistance au traitement médical). Critères de

guérison : PRL < 30 ng/ml, régularité du cycle génital, ovulation avec possibilité de grossesse.

La stratégie suivante peut être proposée :

- microadénome : bromocriptine ou pergolide (surveillance du champ visuel, prolactinémie et TDM/IRM). L'alternative chirurgicale peut être proposée en fonction du désir du patient du fait d'un refus d'un traitement à vie et bien entendu s'il existe une résistance.
- macroadénome : bromocriptine ou pergolide
- grossesse : bromocriptine + surveillance. Dans le cadre des macroadénomes hypophysaires avec expansion suprasellaire, la bromocriptine prescrite en préopératoire peut entraîner une réduction du volume tumoral et faciliter le geste chirurgical. Une prescription longue (environ un an) de bromocriptine rend le geste d'exérèse difficile (fibrose, difficulté de distinguer tissu tumoral et tissu sain)

Résultat de la chirurgie. Il est fonction

- du volume :
  - pour le micro adénomes : efficacité dans 80 à 90 % des cas
  - pour les macros adénomes, 65 %
- et du taux de PRL : 85 % guérison si PRL < 200 ng/ml et 25% si PRL >200ng/ml.

“Chirurgie pour micro adénome avec PRL < 200 ng/ml = 95 % guérison”. Le taux de récurrence à 10 ans varie entre 20 et 25% (Laws).

## KYSTE COLLOÏDE du 3<sup>ème</sup> ventricule (V3)

Le kyste colloïde du V3 est une tumeur dysembryoplasie (origine mal définie). Il s'agit d'une tumeur bénigne en "battant de cloche" avec un risque de mort subite par engagement et/ou "irritation" des centres neuro-végétatifs. Elle représente 0,6 à 1,5% des tumeurs cérébrales et se manifeste surtout entre 30 et 50 ans sans prédominance de sexe.

## **NEUROPATHOLOGIE**

*Topographie* : partie antérieure du V3 entre les foramen inter ventriculaires, en arrière des piliers antérieurs du fornix, n'adhérant qu'au toit du V3 et à la toile choroïdienne.

## **CLINIQUE**

Elle est caractérisée par un polymorphisme : asymptomatique, latence, mort subite ou

### 1 - Symptômes paroxystiques

- HTIC paroxystique sans signe de localisation. FO : parfois œdème papillaire pouvant être fluctuant
- céphalées, vomissements, troubles visuels : diplopie, éclipses visuelles
- crises de dérobage des membres inférieurs : diminution du tonus, pendant 5-15mn sans troubles de la conscience
- troubles vaso moteurs, thermiques
- troubles psychiques fluctuants.

### 2 - Symptômes non paroxystiques :

- HTIC, troubles psychiques et mnésiques
- troubles endocriniens (aménorrhée, puberté précoce,...)

## **TRAITEMENT**

### *Chirurgie*

- Exérèse complète par abord direct (voie trans ventriculaire, transcalleuse, interthalamotrigonale) avec une mortalité faible. La proximité du fornix génère souvent des troubles mnésiques.
- Ponction stéréotaxique ou exérèse endoscopique.

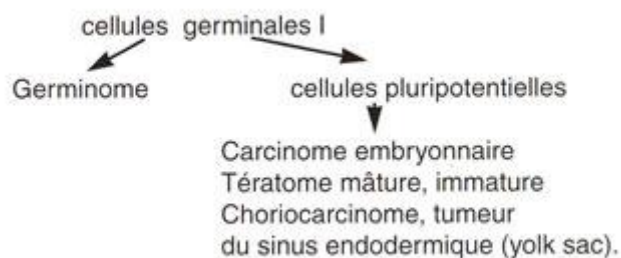
## **TUMEURS DE LA RÉGION PINÉALE**

Les tumeurs de la région pinéale représentent 1 à 2% des tumeurs cérébrales (4% au Japon) et 11% des tumeurs de l'enfant. Elles posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques.

## NEUROPATHOLOGIE

La glande pinéale a une taille variant entre 5 à 10 mm de long et de large et 1 à 4,5 mm d'épaisseur. Du point de vue pathologique, on distingue les :

- tumeurs germinales.



Signalons la possibilité de tumeurs mixtes.

- pinéalomes et les pinéaloblastomes
- tumeurs gliales : gliomes, épendymomes,.....
- tumeurs non gliales : méningiomes, hémangiopéricy-tomes, ganglioneurone, mélanome, kyste dermoïde, épidermoïde, lipome, hémangiome, crâniopharyngiome, papillome, métastase.

*Germinomes.* Ils constituent 50% des tumeurs de la région pinéale et peuvent siéger en avant au niveau du 3ème ventricule, de l'hypothalamus. Ils sont 8 fois plus fréquents chez l'homme et diagnostiqués surtout entre 15 et 25 ans. L'éventualité de métastases et de double localisation doit être signalée.

Macroscopie : friables, grisâtre, infiltrantes.

Microscopie : cellules volumineuses (15 à 30µ de Ø), avec des mitoses fréquentes groupées en lobules, entourées d'un stroma conjonctivo - vasculaire contenant souvent des calcifications et des lymphocytes d'abondance variable.

Microscopie électronique : similitude morphologique avec les séminomes testiculaires, les dysgerminomes ovariens. Tératomes. mûre, immature (20%). Ils intéressent presque exclusivement l'homme, volontiers l'enfant et l'adulte jeune.

Macroscopie : souvent volumineux, plus ou moins infiltrant avec des zones kystiques, solides pouvant contenir de l'os, du cartilage, des cheveux.

Microscopie : aspect variable. Citons le : carcinome embryonnaire (5%), choriocarcinome (5%), tumeur du sinus endodermique (yolk sac) (7%). Ces tumeurs d'origine germinale peuvent s'associer.

Pinéalo blastomes. L'incidence est élevée avant l'âge de 10 ans. Ils sont habituellement très étendus et donnent fréquemment des métastases, le plus souvent par voie liquidienne.

Microscopie : cellules monomorphes évoquant un médulloblastome, avec différents degrés de différenciations. Les pinéalo cytomes reproduisent l'aspect de la glande pinéale.

## **CLINIQUE**

1 - HTIC.

2 - Symptomato logie oculomotrice : Parinaud, trouble de la convergence, dissociation automatico volontaire, nystagmus, rarement signe d'Argyll Robertson.

3 - Signes endocriniens : diabète insipide, puberté précoce, hypogonadisme

4 - Atteinte cérébello -vestibulaire, troubles de la sensibilité, de la motricité, signes psychiatriques, ....

## **PARACLINIQUE**

1- IRM3

- Artériographie en l'absence d'IRM.

4 - Radiographie du crâne : signes d'HTIC. Une calcification pinéale avant 10 ans, supérieure à 10 mm doit faire évoquer une tumeur.

► Les marqueurs tumoraux doivent être systématiquement recherchés dans le sang et LCS ainsi que les cellules tumorales. AFP, en faveur d'une tumeur du sinus endodermique.  $\beta$  HCG, évoquant un choriocarcinome. PLAP (phosphatase Alcaline placentaire) oriente vers un germinome, un carcinome embryonnaire, une tumeur du sinus endodermique.

# TRAITEMENT

## *Chirurgie*

- curative : exérèse
- palliative : dérivation du LCS (shunt, ventriculostomie endoscopique)
- à visée diagnostique et/ou thérapeutique : stéréotaxie avec possibilité d'implantations d'éléments radioactifs.

## Principaux abords :

- supratentoriel
  - transcalleux
  - transventriculaire
    - temporo- occipital
    - frontal : interthalamo trigonal
  - médio-occipital, trans-tentoriel,
- sous-tentoriel, supracérébelleux.

L'exérèse tumorale peut entraîner un syndrome de Parinaud, des pseudo migraines, un syndrome dépressif.

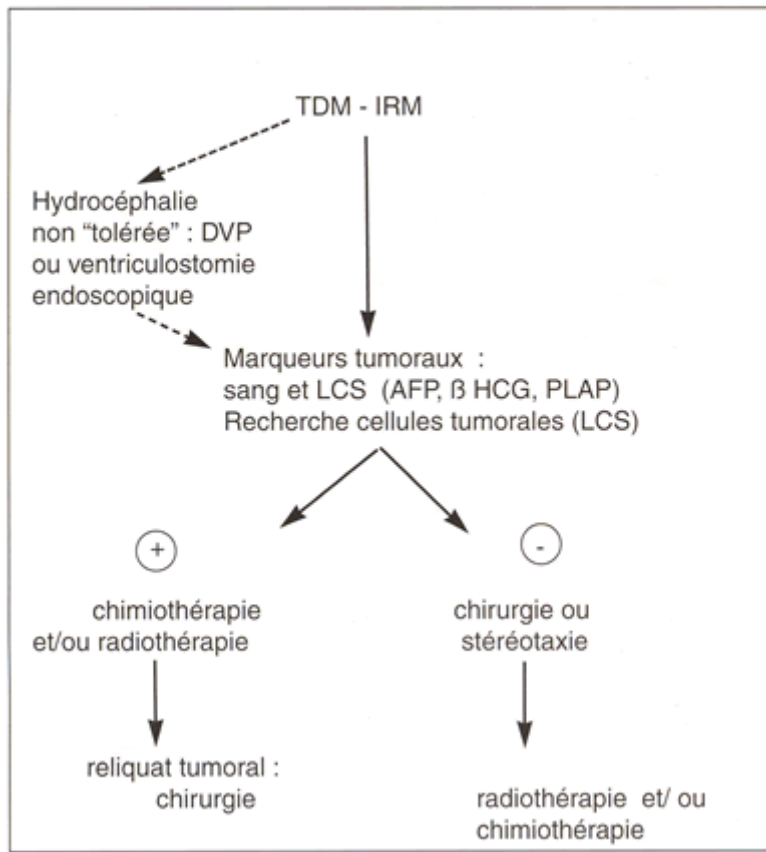
Radiothérapie : conventionnelle ou stéréotaxique : multi- faisceaux, endocavitaire, interstitielles. Elle est sans effet pour les tératomes. Les germinomes et les pinéoblastomes sont radiosensibles. L'irradiation prophylactique de l'axe spinal est discutée.

L'efficacité de la chimiothérapie liée à l'absence de barrière hémato méningée est en cours d'évaluation.

Les indications sont discutées entre les partisans de l'abord chirurgical systématique, les équipes proposant une biopsie stéréotaxique préalable et l'irradiation première de principe à visée diagnostique (Japon).



La démarche ci-dessous semble actuellement être admise :



Pronostic. La mortalité chirurgicale est inférieure à 5% actuellement. Germinome : 85 % de survie à 5 ans. Tératome : 60 à 100% de survie à 5 ans. Pinéaloblastome : survie inférieure à 10% à 5 ans.

## TUMEURS DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX

Développées dans la fosse postérieure, les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux sont graves à cause du risque vital et fonctionnel qui s'explique par l'étroitesse de la loge et l'extrême richesse des formations nerveuses qui y siègent. Ces tumeurs sont dominées par le neurinome de l'acoustique.

### SCHWANNOME VESTIBULAIRE ou NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

Tumeur bénigne, extra axiale, développée au dépens des cellules de Schwann du nerf vestibulaire (schwannome) au niveau du ganglion de Scarpa, il représente 8% des tumeurs

cérébrales, 25% des tumeurs de la fosse postérieure, 80% des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, et est bilatéral dans 5% des cas (neurofibromatose de type 2). Les neurofibromes entrent dans le cadre de la neurofibromatose de type I : maladie de Recklinghausen, multiples). Il touche surtout la femme de 40 - 50 ans. L'incidence est estimée à 1cas/100.000 habitants par an.

## **NEUROPATHOLOGIE**

Classification

KOOS :

- Stade I : neurinome intra -canaire
- Stade II : neurinome dans la citerne ponto-cérébelleuse
- Stade III : neurinome au contact du tronc cérébral
- Stade IV : neurinome refoulant le tronc cérébral.

Ou "Copenhague"

- Stade O : intracanaire
- Stade I : débordant de 1 cm dans l'angle
- Stade II : débordant de 2 cm dans l'angle
- Stade III : débordant de 3 cm dans l'angle
- Stade IV : au dessus de 3 cm dans l'angle.

## **CLINIQUE**

*1 - Stade otologique :*

- surdité unilatérale (90%) progressive, discrète avec diminution du seuil de l'intelligibilité (signe du téléphone, tic tac, diapason), d'évolution fluctuante mais pouvant être brusque.
- acouphènes
- vertiges intermittents, instabilité, latéropulsion.

## 2 - Stade neurologique

- syndrome vestibulaire
- atteinte du nerf V : abolition du réflexe cornéen, hypoesthésie, paresthésie dans le territoire, exceptionnellement névralgie du V
- paralysie faciale périphérique (le nerf VII est souvent déroulé mais est lésé tardivement)
- paralysie du nerf VI, des nerfs mixtes, syndrome cérébelleux, syndrome pyramidal traduisant l'extension de la tumeur.

## 3 - HTIC.

L'intensité de l'expression clinique n'est pas toujours en rapport avec le volume tumoral.

## **PARACLINIQUE**

1 - Audiogramme tonal et vocal : surdité de perception rétro-cochléaire. La conduction aérienne et osseuse est diminuée également sans phénomène de recrutement (impédancemétrie, étude du réflexe stapédien). Épreuves vestibulaires.

2 - PEA : augmentation de l'intervalle I-III, I-V.

3 - IRM

. IRM T1 gadolinium. Neurinome du VIII. Droit : hyper signal.

. IRM T1 gadolinium. Neurinome du VIII. Droit : hyper signal.

► TDM centrée sur la fosse postérieure et les rochers incluant des fenêtres osseuses avec des coupes fines axiales et coronales. Méatocisternographie à l'air ou au métrizamide pour les petits neurinomes intra-canalaires.

.TDM . Neurinome du VIII. Stade 4

4 - Radiographie du crâne (rochers dans les orbites, tomographie) : élargissement du méat auditif interne.

## **TRAITEMENT**

*Chirurgie.* But : exérèse totale sans risque vital, en préservant le nerf VII et si possible l'audition. L'intervention est longue, pratiquée sous monitoring peropératoire permettant la surveillance neurophysiologique des nerfs facial et cochléaire (EMG, PEV) Le choix de la voie d'abord (sous occipitale, trans-porteuse) dépend des écoles.

Voies d'abord :

- sous occipitale
- trans-labyrinthique (audition perdue ou non conservable)
- sous temporale sus-pétreuse (audition conservée).

*Résultat.* Il est fonction du terrain avec une corrélation volume et pronostic. La mortalité est actuellement quasi-nulle. Les récurrences après exérèse complète sont chiffrées entre 0 et 9%. L'exérèse complète est possible dans 90% avec une préservation du nerf VII dans 80% et l'audition dans 10%. Celle-ci peut cependant se dégrader progressivement. En cas de paralysie post-opératoire du nerf VII (échelle de House), une récupération spontanée apparaît dans des délais variables, pouvant aller jusqu'à 2 ans. Une anastomose hypoglosso-faciale peut cependant s'avérer nécessaire. Des troubles fonctionnels handicapent partiellement la vie des opérés (Pellet) La radio chirurgie stéréotaxique en cours d'évaluation est proposée pour les neurinomes d'un diamètre inférieur à 3 cm.

### **MÉNINGIOME (10% des tumeurs de l'angle)**

Il se manifeste volontiers par des céphalées, une atteinte du nerf trijumeau, une parésie faciale avec souvent respect de la fonction cochléaire. L'artériographie permet de préciser la vascularisation. L'exérèse chirurgicale est difficile.

### **KYSTE ÉPIDERMOÏDE (3% des tumeurs de l'angle)**

Appelé encore tumeurs "perlées" à cause de son aspect. Le contenu est crémeux parfois calcifiée. La microscopie optique objective un kyste à revêtement malpighien avec des lamelles de kératine. Le diagnostic doit être évoqué chez le jeune de moins de 20 ans

présentant une névralgie du V. Une méningite aseptique, "chimique" peut aussi être observée et traitée par une corticothérapie à haute dose. L'exérèse tumorale entraîne une guérison de la névralgie.

### **NEURINOME du nerf V (rare).**

Le schwannome est le plus fréquemment observé. Il est habituellement clivable contrairement au neurofibrome qui est infiltrant. La tumeur est souvent en sablier à cheval sur l'apex pétreux avec une extension vers le sinus caverneux.

La clinique s'exprime habituellement par une névralgie du V symptomatique. L'exérèse laisse souvent des séquelles sensitives trigéminées.

### **PAPILLOME DES PLEXUS CHOROÏDES (rare)**

10 à 15% des papillomes se localisent au niveau de l'angle et concernent surtout l'adulte jeune.

Citons les rares neurinomes des nerfs mixtes, du nerf facial

## **ASTROCYTOME DU CERVELET**

L'astrocytome du cervelet représente 30% des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant avec un pic de fréquence entre 5 et 10 ans.

### **TRAITEMENT**

*Chirurgicale.* L'exérèse complète entraîne une guérison. L'ablation complète de la paroi se justifie lors de prise de contraste scannographique (Lapras). Une radiothérapie se justifie en cas d'exérèse incomplète.

## **MÉDULLOBLASTOME**

Le médulloblastome est une tumeur maligne du cervelet survenant le plus souvent chez l'enfant. Il représente 4 % des tumeurs cérébrales tous âges confondus, 18,2% des tumeurs cérébrales de l'enfant et 30% des tumeurs de la fosse postérieure de l'enfant. 75% des médulloblastomes sont observés avant l'âge de 15 ans avec un pic entre 5 et 8 ans. On note une prédominance masculine (2 garçons pour 1 fille). L'origine neuronale de la tumeur est probable.

## **NEUROPATHOLOGIE**

*Topographie* : tumeur développée à partir du voile médullaire inférieur s'étendant vers le vermis avec possibilité de développement dans un hémisphère cérébelleux ou vers le tronc cérébral.

## **TRAITEMENT.**

*Chirurgie* : exérèse la plus complète que possible en tenant compte du risque d'atteinte des nerfs crâniens, des voies longues ainsi que d'un syndrome pseudo-bulbaire transitoire ou d'un mutisme. En cas d'hydrocéphalie, la mise en place d'une DVE/DVP transitoire en préopératoire est discutée, et peut être dangereuse du fait d'une possible dissémination tumorale et aussi du risque d'un engagement à travers l'incisure tentorielle.

L'envahissement du tronc cérébral contre-indique l'exérèse totale.

*Radiothérapie.* Elle est proscrite avant l'âge de 3 ans sur l'ensemble du système nerveux, 50 à 55 Gy sur la fosse postérieure ; 25 à 40 Gy sur l'encéphale et sur la moelle, en 4 à 5 semaines. Effets secondaires : asthénie, retard de croissance, troubles psychologiques.

*Chimiothérapie.* Plusieurs protocoles, en cours d'évaluation sont proposés.

*Surveillance* : PL à J8 puis tous les 2 mois. IRM (myélographie) ; NFS ; courbe de croissance, bilan endocrinien, IRM/TDM, marqueurs (polyamines, spermidine).

## **HÉMANGIOBLASTOME de la FOSSE POSTÉRIEURE**

Tumeur vasculaire, bénigne, d'origine vraisemblablement endothéliale capillaire (Hassoun) résultant d'un trouble du développement, l'hémangioblastome représente 1 à 2% des tumeurs cérébrales et 7 à 12% des tumeurs de la fosse postérieure. Il existe une prédominance masculine et un âge moyen de découverte d'environ 30 ans. La tumeur est exceptionnelle chez l'enfant et le vieillard. 95% des hémangioblastomes du névraxe sont sous-tentoriels. Des formes familiales (10 à 20%) sont retrouvées avec un mode de transmission de type autosomique dominant. Le gène en cause est situé sur le bras court du chromosome 3. L'association de l'hémangioblastome avec d'autres lésions (rétinienne, viscérale) rentre dans le cadre de la maladie de Von Hippel Lindau. Cette association est retrouvée dans environ 40% des cas, en particulier dans les formes intramédullaires.

## **NEUROPATHOLOGIE**

*Localisations.* Hémisphères cérébelleux (72%), vermis (16%), tonsilles (2%).

Formes topographiques

1- Hémangioblastome rétinien (10%) : le plus souvent unilatéral et périphérique : dilatations vasculaires volumineuses pouvant évoluer vers une hémorragie, un décollement de la rétine, un glaucome, une cataracte, une cécité.

2 - Viscérales (12 à 20% ; 30 à 60% en cas de maladie de Van Hippel Lindau) :

- rénal, la plus fréquente : angiome, kyste, polykystose, cancer à petites cellules, malformations (duplicité urétérale,...)
- pancréas : kyste, angiome, adénome, hémangiome -\*surrénales : phéochromocytome, kystes
- épидидyme, foie, rate, poumons, peau, vessie, prostate,

3 - Radiculo-médullaire (3 à 11%).

4 - Sus-tentoriel, exceptionnels.

BILAN

- Examen neurologique et somatique

- Examen ophtalmologique,
- NFS
- IRM médullaire (Angiographie)
- Recherche d'une atteinte viscérale (écho abdominale,..)
- Recherche d'un phéochromocytome (risque anesthésique)
- *Enquête génétique*

## **TRAITEMENT**

*Chirurgical* dans le but d'une exérèse totale. Les formes névraxiques asymptomatiques doivent être surveillées. La radiothérapie a un rôle palliatif.

*Résultats.* La mortalité post-opératoire reste élevée (16%).

## **GLIOMES DU TRONC Cérébrale**

Les gliomes du tronc cérébral sont plus fréquents chez l'enfant (10 à 15% des tumeurs de la fosse postérieure) que chez l'adulte.

## **NEUROPATHOLOGIE**

Ils sont souvent infiltrants, respectant habituellement le V4, avec parfois des portions exophytiques ou kystiques. Ils peuvent être bénins ou malins.

## **CLINIQUE**

1 - Syndrome pyramidal, syndrome cérébelleux. Les voies sensibles sont habituellement respectées.

2 - Paralysie uni- puis bilatérale des nerfs crâniens, en particulier les nerfs oculomoteurs et le nerf facial

3 - HTIC tardive. L'évolution est lentement progressive (5 ans ou plus), avec parfois des poussées partiellement régressives.



## **Diagnostic différentiel**

Principalement : les malformations vasculaires cryptiques, tuberculomes, abcès, myélinosecentropontique, SEP,.....

## **TRAITEMENT**

Il fait appel à la chirurgie, à la radiothérapie et à la chimio-thérapie mais les résultats sont décevants, 4% de survie à 5 ans pour les formes diffuses. Les biopsies par voie stéréotaxique permettent une approche diagnostique histologique. Les formes bulbo-médullaires, le plus souvent de type astrocytaire bénin sont des lésions chirurgicales (Choux).

# **LYMPHOMES PRIMITIFS CÉRÉBRAUX**

Les lymphomes primitifs cérébraux appartiennent aux groupes des lymphomes malins non hodgkiniens. Ils représentent 8% des lymphomes et 0,5% des tumeurs cérébrales. L'âge de découverte se situe entre 55 et 65 ans, et autour de 30 ans lorsqu'il s'agit de malades sidéens. Le terrain est celui d'une immunodépression congénitale ou acquise (sida, transplantation, traitement immunosuppresseur).

## **NEUROPATHOLOGIE**

Les lymphomes sont développés à partir de rares lymphocytes - presque exclusivement lymphocytes B - présents dans les espaces périvasculaires cérébraux et les plexus choroïdes ou de cellules mésenchymateuses indifférenciées incluses dans les adventices vasculaires.

## **CLINIQUE**

Installation rapidement progressif des signes cliniques.

- 1 - Syndrome : tumoral, pseudoencéphalitique, pseudovasculaire
- 2 - Détérioration psycho-intellectuelle.
- 3 - Aspect d'affections démyélinisantes.
- 4 - Syndromes : méningé, hypothalamo-hypophysaire, HTIC,...

BILAN HÉMATOLOGIQUE à NFS, myélogramme, radiographie du thorax, TDM abdomino-pelvien, biopsie ganglionnaire.

TRAITEMENT à La biopsie stéréotaxique assure le diagnostic et précède le traitement.

Médical : disparition sous corticoïdes ("tumeur fantôme").

Radiothérapie : tumeur radiosensible. Irradiation de tout l'encéphale.

Pronostic : défavorable avec une mortalité surtout liée à une récurrence locale. Les survies au delà de 3 ans sont rares.

## TUMEURS DES VOIES OPTIQUES

Les tumeurs des voies optiques sont dominées par le gliome (2/3) puis les méningiomes. Les autres tumeurs sont beaucoup plus rares : pinéalome ectopique, sarcoïdose, infiltrations leucémiques ou lymphomateuses, infiltrations carcinomateuses des gaines, tuberculome, hématorne intraneural, kyste arachnoïdien, malformation dysembryoplasique.

### **GLIOMES**

Les gliomes du nerf optique (NO) posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. L'association avec la maladie de Recklinghausen (NF1) est retrouvée une fois sur deux. Ils sont peu fréquents, 6% des tumeurs cérébrales de l'enfant et se révèle surtout avant 6 ans. Les garçons sont affectés 2 fois plus que les filles.

### **NEUROPATHOLOGIE**

Les gliomes du NO paraissent former 2 groupes distincts :

- habituellement il s'agit d'astrocytomespilocytiques mais aussi fibrillaires ou protoplasmiques, de grades I ou II donc des tumeurs histologiquement bénignes mais infiltrantes et sans limite nette. Ces tumeurs soufflent le NO et détruisent progressivement les axones. Leur croissance est lente, mais par contre, le

retentissement sur la fonction visuelle et la dégradation de celle-ci peuvent être rapides, en particulier en raison de l'apparition de kystes mucoïdes intratumoraux ou d'une réaction proliférative des méninges.

- le glioblastome est rare et très agressif. Il touche les adultes, causant une rapide détérioration de la vision. Cette tumeur s'étend volontiers le long des voies optiques antérieures et envahit le cerveau aussi bien que les méninges.

La classification de Paillas est habituellement utilisée :

\*type I : tumeur limitée à un NO dans sa portion intra-orbitaire

\*type II : tumeur du chiasma de taille modérée avec ou sans atteinte des NO

\*type III : tumeur volumineuse du chiasma et des NO, infiltrant aussi les structures de voisinage (hypothalamus, V3).

## **CLINIQUE**

1 - Signes ophtalmologiques : baisse de l'AV passée longtemps inaperçue, exophtalmie d'apparition souvent rapide, strabisme, nystagmus, scotomes. Au FO : oedème papillaire, atrophie optique. Atteinte du CV, asymétrique, irrégulière

2 - Signes neurologiques : HTIC, hydrocéphalie, retard psycho-moteur

3 - Signes endocriniens et métaboliques (25% des gliomes du chiasma) : puberté précoce, diabète insipide, obésité avec retard staturo- pondéral.

## **PARACLINIQUE**

1- -IRM permet d'apprécier l'extension (bandelette, chiasma)

2 - TDM crânio orbitaire avec des coupes dans le plan neuro-oculaire et des coupes frontales, voire des reconstructions obliques dans le plan du NO. Cet examen est réalisé avec les épreuves physiologiques des mouvements des globes oculaires, de façon à juger de la souplesse ou rigidité du NO tumoral.

3 - Échographie orbitaire : étudie les échos du NO et de ses enveloppes. Lors de gliome, le diamètre du NO est augmenté à l'échographie B.

4- Radiographie du crâne et des trous optiques. Signes d'HTIC, élargissement d'un trou

optique, calcifications supra-sellaires.

5 - Biopsie à l'aiguille sous contrôle TDM.

## **DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

\* Pseudo tumeurs inflammatoires,

\* LES TUMEURS DE L'ORBITE

\* LES TUMEURS DE LA RÉGION CHIASMATIQUE et HYPOTHALAMIQUE. \_ Citons l'hamartome de l'hypothalamus appendu aux corps mammillaires révélé par une puberté précoce et des crises, d'indication chirurgicale rare

## **TRAITEMENT**

Chirurgie :

- exérèse complète du nerf, du chiasma jusqu'au globe
- l'exérèse partielle suivie d'une chimiothérapie est proposée par certaines équipes ;
- dérivation ventriculaire devant une hydrocéphalie.

*Radiothérapie* : 50 grays au volume cible, étalés en 5 à 6 semaines à raison de 5 séances par semaine de 1,7 à 2 grays. Chimiothérapie en cours d'évaluation.

*Indications.* Les gliomes du NO sont considérés par certains auteurs non comme des tumeurs, mais comme des hamartomes à potentiel de croissance limité justifiant parfois l'abstention thérapeutique. Pour d'autres, le rythme de croissance de ces tumeurs est imprévisible et ne justifie pas une attitude passive.

**PRONOSTIC.** Il est impossible de faire l'ablation d'un gliome sans sacrifier le NO lui-même puisqu'il est infiltré. La crainte tient à la possibilité de propagation au chiasma. Le pronostic vital est lié à l'extension postérieure en tenant compte de l'HTIC, et des signes hypothalamiques et neurologiques associés. Le pronostic est moins bon lorsque la tumeur est limitée au chiasma .

## **MÉNINGIOMES DU NERF Optique**

Tumeurs développées aux dépens des enveloppes méningées du NO, elles se rencontrent plus souvent chez l'adulte de 40 à 60 ans et chez la femme dans 90% des cas.

## **CLINIQUE**

Altération de la fonction visuelle, pâleur papillaire et apparition de veines optico-ciliaires (FO) sont évocatrices d'un méningiome des gaines, surtout si elle est associée à une exophtalmie plus ou moins importante (triade de Frisen et Hoyt).

## **TRAITEMENT**

*Chirurgie* : l'exérèse est proposée dans les méningiomes segmentaires localisés. Si le méningiome engaine tout le NO, une tentative de préservation fonctionnelle est illusoire. Dans ce cas, une radiothérapie est proposée si la baisse visuelle s'accroît. Chez les patients avec une bonne vision, l'abstention thérapeutique est proposée avec surveillance ophtalmologique tous les trois mois, et IRM/TDM tous les six mois.

En pratique, seuls les méningiomes en virole du 1/3 antérieur du NO intra-orbitaire, les méningiomes du canal optique et les méningiomes pédiculés peuvent être opérés avec espoir de conservation de la fonction visuelle, associée ou non à une radiothérapie post-opératoire en fonction des constatations chirurgicales.

Dans les formes antérieures - atteinte orbitaire isolée et extension intra crânienne respectant le chiasma -, on peut envisager une exérèse totale, permettant ainsi l'obtention d'une guérison. Le sacrifice du nerf optique est réservé aux lésions responsables d'une cécité, en présence d'une exophtalmie menaçante, ou en cas d'évolutivité avec risque d'extension au chiasma. Parmi les traitements adjuvants, la chimiothérapie sera proposée en première intention. Pronostic Dans les formes antérieures, la survie est estimée à 90 % à 5 ans.

Ces tumeurs rares peuvent poser des difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

## **DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

Modifications osseuses :

- non pathologiques : granulations de Paccioni, impression vasculaire
- pathologiques d'origine :
  - tumorale : de voisinage intracrânien ou ORL +++
  - traumatique : céphalématome, fracture évolutive de l'enfant,
  - infectieuse : ostéomyélite, ostéite
  - malformative : méningocèle, méningoencéphalocèle, dysostose cléidocrânienne, troubles pariéto- congénitaux ; sinus péricrani
- radionécrose.

## **TUMEURS PRIMITIVES**

- Tumeurs d'origine embryonnaire :

Chordome : 0,1- 0,2% des tumeurs intracrâniennes, touchant surtout l'adulte jeune. Il s'agit d'une tumeur bénigne développée au dépens de la notochorde et récidivant facilement, la situation de la tumeur rendant l'exérèse totale difficile. Macroscopiquement, cette tumeur plurilobulée avec envahissement osseux est de consistance variable et siège surtout au niveau basi-occipital et basi-sphénoïdal (clivus) avec une possible expansion intra durale et vers les cavités aériennes. Des métastases ont été décrites et sont exceptionnelles. Le traitement est chirurgical. Pronostic : 40% de survie inférieur à 5 ans.

Kystes épidermoïdes et dermoïdes : tumeurs bénignes siégeant surtout au niveau du diploë et la grande aile du sphénoïde ; les kystes dermoïdes, sont retrouvés habituellement sur la ligne médiane.

- **Tumeurs d'origine cartilagineuse :**

Chondrome : tumeur bénigne extradurale d'évolution lente à localisation préférentielle sphéno-pétreux-occipital (fosse temporale, angle ponto-cérébelleux).

Chondrome fibromyxoïde : lésion bénigne, unique ou multiple (maladie d'Ollier).

Chondrosarcome : tumeur maligne.

### **- Tumeurs d'origine osseuse :**

Ostéome : tumeur bénigne intéressant surtout la femme jeune, de siège habituellement ethmoïdo-frontal.

Ostéoblastome : tumeur bénigne très rare siégeant presque exclusivement au niveau du sphénoïde.

Ostéosarcome (sarcome ostéogénique) : tumeur maligne touchant surtout le sujet jeune.

Chez le sujet âgé, il est secondaire à une "malignisation" d'une maladie de Paget dans 10 à 15% des cas. Il existe aussi des ostéosarcomes post-radiothérapeutiques. Le pronostic est mauvais : 10 % de survie à 5 ans.

### **- Tumeurs d'origine vasculaire :**

Hémangiome : tumeur bénigne intéressant surtout la femme adulte et se révélant habituellement par une tuméfaction douloureuse. Elle est de siège diploïque avec possibilité d'extension vers le scalp.

### **- Tumeurs d'origine fibroblastique :**

Le lipome et le fibrome ossifiant sont des tumeurs exceptionnelles.

Fibrosarcome : soit primitif soit secondaire à une radiothérapie, à une tumeur à myéloplaxe, à une maladie de Paget.

- Tumeurs à myéloplaxe : tumeurs bénignes pouvant être uniques ou multiples touchant l'adulte jeune avec des risques de dégénérescence maligne dans 10 à 15% des cas. La topographie est habituellement temporale antérieure ou sphénoïdale.

- Tumeur bénigne : méningiome en plaque ou méningiome osseux hyperostosant

## Conclusion :

Une tumeur est toute masse qui résulte d'une multiplication (division) accrue de cellules anormales.

Les multiples recherches sur les facteurs environnementaux et héréditaires ne permettent pas, à l'heure actuelle, de définir clairement la relation entre ces facteurs et le développement d'une tumeur cérébrale. Par ailleurs, les recherches progressent dans un certain nombre de nouveaux domaines, tels que les oncogènes (gènes spécifiques associés au cancer) et la production anormale de facteurs de croissance spécialisés. Très rarement, les tumeurs cérébrales se développent en relation avec des maladies familiales (génétiquement transmises), telles que la neurofibromatose, la maladie de Von Hippel Lindau ou la sclérose tubéreuse de Bourdonville.

Une distinction peut être opérée entre les tumeurs cérébrales primaires et les tumeurs cérébrales métastatiques ou secondaires. Les premières se développent dans les cellules spécialisées qui constituent le cerveau et son enveloppe. Les tumeurs cérébrales métastatiques proviennent d'un autre organe, tel que les poumons, les seins, les reins ou la peau.

Les tumeurs cérébrales sont classifiées en fonction de leur agressivité. Certaines sont peu agressives. Elles sont constituées de cellules qui croissent lentement et qui, à l'analyse microscopique, n'ont pas de caractère d'activité importante. Une tumeur cérébrale bénigne peut être simplement surveillée radiologiquement ou être extirpée chirurgicalement complètement ou de façon partielle.

Les tumeurs cérébrales malignes définissent certaines tumeurs primaires ainsi que toutes les lésions cérébrales métastatiques. Elles sont constituées de cellules qui se divisent relativement vite. Ces tumeurs croissent donc rapidement et peuvent envahir et endommager des structures cérébrales importantes. Elles peuvent être traitées par la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie ou une combinaison de celles-ci.



## Le travail fait sur des dossiers vides ou on ne peut pas faire une étude sur les types histologiques

Le service de neurochirurgie est une entité d'un hôpital universitaire qui collecte les malades de toute la région d'ouest plus les malades transférés des autres hôpitaux

Les chiffres des malades 2004-2014 :

année	femme	homme	enfant	
2004-2005	98	86	32	216
2006-2007	170	55	16	241
2008-2009	77	81	40	198
2010-2012	71	101	21	193
2012-2014	31	34	9	74

Selon le tableau on remarque une diminution notable en nombre des patients par contre **Augmentation de 40% des tumeurs cérébrales au monde de 2001 à 2010**

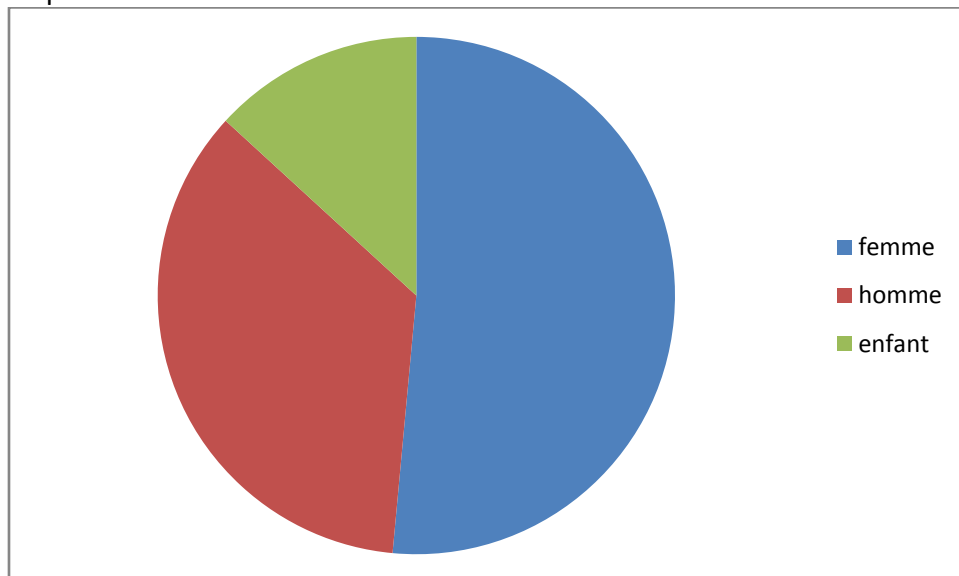
DES DIFFÉRENCES, POURQUOI ?

- Amélioration de prise en charge TDM .IRM.ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE
- Augmentation des prévalences des autres tumeurs surtout colique prostatique qui demande une prise de charge spécialisée et qui sont la cause principale de la mort qui diminuent le médian de la vie chez les patients déjà réexposés à la faction empêchent le diagnostic d'une tumeur cérébrale coexistant

Selon l'Age :

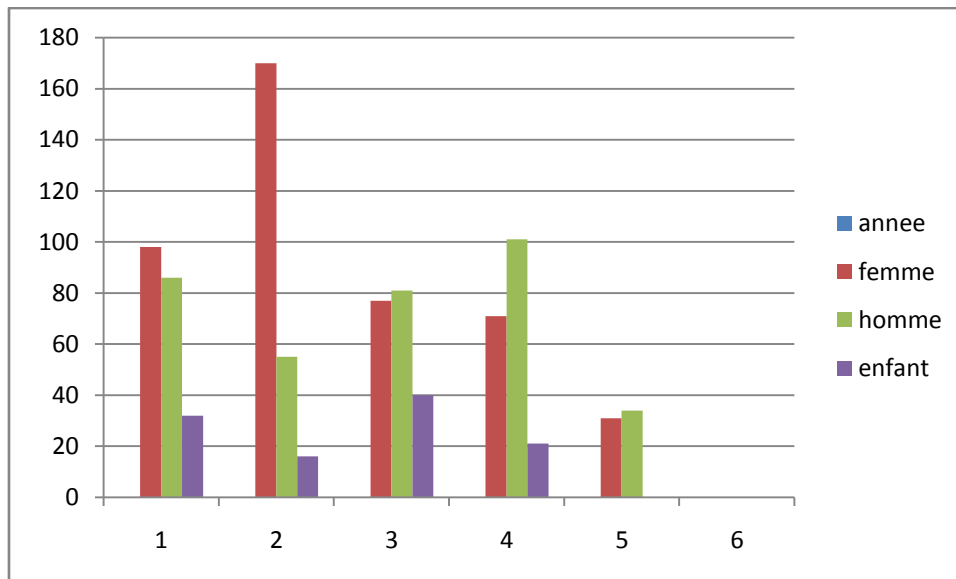
La pourcentage des adultes très élevés que le nombre des enfants qui portent les plus souvent en association une hydrocéphale

Le pic de tumeur cérébrale vers 60 ans



Bien qu'étant relativement rares, les tumeurs cérébrales représentent la seconde cause de cancer chez l'enfant, après les leucémies, avec une incidence annuelle est 5 tumeurs pour 100 000.

Selon le sexe :



Le résultat que 51.25 des femmes en face 35.20 des hommes  
C'est un résultat incompatible avec des résultats mondiaux des tumeurs cérébrales

### **Les chiffres de 2012 en France :**

Si l'on ne tient compte que des tumeurs malignes, les cancers du système nerveux central représentent environ 2 % des tumeurs malignes de l'adulte.

L'incidence estimée en France en 2012 est de 5 000 cas, dont 56 % affectant les hommes.

Les taux annuels pour 100 000 personnes sont de 6,3 chez l'homme et de 4,2 chez la femme, soit un rapport hommes/femmes de 1,5. Ces taux sont en augmentation, notamment pour les tumeurs survenant chez les personnes âgées.

Elles pourraient s'expliquer par des différences en matière d'environnement et de susceptibilité génétique.

### **Les chiffres entre 2001-2010 en Danemark**

Les tumeurs dans le système cérébral et nerveux augmentent au Danemark selon le dernier rapport du Registre du cancer danois. On voit l'augmentation tant chez les hommes que chez les femmes.

Le nombre de tumeurs cérébrales a augmenté de 40 % entre 2001 et 2010 chez les hommes (par 100.000 habitants, âge normalisé) et de 29% chez les femmes. En chiffres réels, cela fait 268 hommes et 227 femmes par an diagnostiqués avec une tumeur au cerveau

### **En Finlande**

Selon le Registre finlandais du cancer, pour une population de 5,4 millions d'habitants, le nombre de nouveaux cas de tumeurs cérébrales et du système nerveux central en 2007 était de 372 chez les hommes et de 561 chez les femmes.

DES DIFFÉRENCES, POURQUOI ?

- La population algérienne prédominante féminine
- Diminution de l'incidence des tumeurs féminines telles que le cancer du sein et le col due à l'augmentation du dépistage et l'augmentation des tumeurs du colon et prostatiques chez l'homme

On n'observe pas de ladéférence entre la répartitiongéographique entre les régions de l'ouest

- **On conclusion**

Les tumeurs cérébrales se situent au 16e rang des cancers en termes d'incidence. Chez l'enfant, c'est le deuxième cancer le plus fréquent après les leucémies.

- Les facteurs de risques étudiés pour tenter d'expliquer les tumeurs cérébrales peuvent être liés à l'hérédité, à l'environnement professionnel ou à l'environnement général.
- A ce jour, pour les tumeurs cérébrales, les rayonnements ionisants ont classés comme cancérogènes certains pour l'homme (groupe 1 du *CIRC*). Les radiofréquences liées à l'utilisation du téléphone sans fil sont classées cancérogènes possibles (groupe 2B) pour le risque de gliome.
- Plusieurs autres facteurs de risque environnementaux sont étudiés et actuellement débattus pour les tumeurs de l'adulte: les radiations non ionisantes, les pesticides, les métaux lourds (plomb, mercure), les composés nitrés, certaines infections virales (SV40), le tabagisme.
- Chez l'enfant, les facteurs de risque débattus sont : l'exposition parentale aux pesticides avant la naissance, certaines infections virales (SV40) de la mère pendant la grossesse, l'exposition maternelle aux composés nitrés pendant la grossesse (alimentation, tabac).