Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

CANCÉROLOGIE
NEUROLOGIE

Tumeurs intracrâniennes

I-10-146

Dr Hassan HOSSEINI
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Tumeurs intracrâniennes

Objectifs :

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

INTRODUCTION

- Les tumeurs cérébrales sont fréquentes : les tumeurs primitives constituent la deuxième cause de cancer chez l'enfant après les leucémies, et 2 % des tumeurs chez l'adulte ; les métastases représentent plus de trois quarts des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte.
- On classe les tumeurs :
  – en fonction de leur type histologique (primitif, secondaire) ;
  – en fonction de leur topographie (hémisphérique, fosse postérieure, région sellaire).
- Le diagnostic positif repose sur l'imagerie (TDM, IRM) et sur l'histologie +++.
- Une tumeur cérébrale est une urgence thérapeutique :
  – le pronostic vital est en jeu : risque d'engagement, état de mal épileptique ;
  – le pronostic fonctionnel est en jeu : cécité, déficits neurologiques.

DIAGNOSTIC POSITIF

I/ Clinique : principaux modes de révélation

A. HTIC.
B. Crise d'épilepsie.
C. Déficits neurologiques.

A/ Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC)

- Le syndrome d'HTIC comprend quatre signes cardinaux (aucun n'est constant) :
  – céphalées ;
  – vomissements ;
  – troubles visuels (ophtalmoplégie par atteinte du VI) ;
  – troubles de la vigilance ; cognitifs, sont plus tardifs.
- Les céphalées sont rebelles au traitement antalgiques, à recrudescence nocturne et matinale ; accentuées par les efforts, par la mobilisation céphalique. C'est le signe le plus fréquent.
- Les vomissements sont matinaux, calmant la céphalée, faciles.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Les troubles visuels, à type de diplopie (par atteinte du nerf moteur oculaire externe VI), baisse de l'acuité visuelle, éclipses visuelles. L'œdème papillaire se recherche au fond d'œil ; à un stade tardif, l'atrophie optique est responsable d'une cécité.
- Les troubles de la vigilance, cognitifs peuvent être trompeurs :
  – chez l'enfant, des troubles du comportement, un fléchissement scolaire doivent alerter l'attention. À un stade évolué, un coma peut survenir.
- Attention, chez le nourrisson, le tableau est particulier :
  – tension des fontanelles antérieures ; disjonction des sutures ; macrocrânie ; regard « en coucher de soleil ».

B/ Crise d'épilepsie

- Dans 20 % des cas, elle révèle une tumeur cérébrale. Elle peut être partielle (valeur localisatrice +++) ou généralisée.
- Elle est d'autant plus fréquente que la tumeur évolue lentement (astrocytome de bas grade) et qu'elle est plus corticale (oligodendriogliome).
- C'est pourquoi toute première crise convulsive justifie une imagerie cérébrale (TDM injectée ou IRM avec et sans gadolinium).

C/ Déficits neurologiques

- Ils sont en rapport avec la topographie de la tumeur et traduisent son extension en tache d'huile (installation progressive) : déficit moteur, sensitif, du champ visuel (HLH), aphasie…
- Un syndrome cérébelleux, un syndrome vestibulaire, une surdité, une atteinte des nefs crâniens (V, VII, VIII) situés dans l'angle ponto-cérébelleux peuvent révéler une tumeur de la fosse postérieure.
- Attention, parfois le déficit est d'installation brutale, d'allure pseudo-vasculaire !
- Principaux signes neurologiques en fonction de la localisation tumorale :
  – Symptômes révélant une tumeur de la région sellaire (adénome hypophysaire, craniopharyngiome…) :
  – signes visuels : classiquement, une hémianopsie bitemporale par compression du chiasma optique par une tumeur hypophysaire ;
  – signes endocriniens : signes d'hypersécrétion (aménorrhé-galactorrhée par sécrétion de prolactine, etc.) ou d'insuffisance hypophysaire (asthénie, prise de poids, etc.) ;
  – hypertension intracrânienne ;
  – extension tumorale à distance :
    - atteintes du sinus caverneux (paralysie oculomotrice douloureuse),
    - atteinte hypothalamique (diabète insipide, troubles alimentaire, sexuel),
    - hydrocéphalie par envahissement du troisième ventricule.

Signes neurologiques	Localisation tumorale
● Déficit moteur/syndrome pyramidal	● Circonvolution frontale ascendante ou capsule interne controlatéraux
● Déficit sensitif	● Lobe pariétal ou thalamus controlatéraux
● Hémianopsie latérale homonyme	● Lobe occipital ou radiations optiques controlatéraux
● Syndrome frontal	● Lobe frontal
● Trouble du langage	● Lobe frontal ou temporal de l'hémisphère dominant
● Hémianopsie bitemporale/déficits hormonaux	● Atteinte du chiasma optique atteinte hypothalamo-hypophysaire *

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

II/ Examens complémentaires

- Tomodensitométrie cérébrale :
  - réalisée sans et avec injection (hors allergie +++) ;
  - diagnostic positif : caractéristiques de la tumeur (nombre ; volume ; topographie ; œdème périlésionnel ; ses composants : nécrose, sang, kyste, calcifications ; prise de contraste) ;
  - diagnostic de gravité : effet de masse ; engagement (QS) ; hydrocéphalie ;
  - diagnostics différentiels (cf. infra) ;
  - ses limites : mauvaise étude de la fosse postérieure ; diagnostics différentiels difficiles (abcès…).
- Imagerie par résonance magnétique :
  - plus sensible : coupes dans les trois plans de l'espace ; définition meilleure de la tumeur (composants ; limites) ;
  - meilleure exploration de la fosse postérieure ;
  - meilleure dans l'étude des diagnostics différentiels (abcès, thrombophlébite cérébrale, hématome sous-dural chronique).
- Anatomopathologie :
  - la biopsie stéréotaxique est souvent nécessaire pour affirmer le diagnostic positif et le pronostic de la tumeur.
- Autres :
  - biologies : recherche d'une dysnatrémie ; d'un syndrome inflammatoire ;
  - recherche d'un primitif : radiographie/TDM thoracique, mammographie… ;
  - électroencéphalogramme : il est indiqué en cas de crise chez le patient ou de confusion pouvant révéler un état de mal infraclinique ;
  - artériographie cérébrale carotidienne ou vertébrale (selon les cas) à la recherche : d'une néovascularisation d'une tumeur ; préthérapeutique (embolisation préopératoire d'un méningiome).

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- De principe, différents diagnostics différentiels seront discutés :
  - causes infectieuses :
    - * abcès cérébral (devant un contexte infectieux : fièvre, foyer pulmonaire, ORL, stomatologique ; avec une prise de contraste en anneau),
    - * tuberculome (notion de contage, statut VIH) ;
  - causes inflammatoires (forme pseudo-tumorale) :
    - * neuro-Behçet, neurosarcoïdose, sclérose en plaques… (recherche de poussées antérieures, bilan systémique positif…),
  - malformation artério-veineuse : le diagnostic repose sur l'artériographie.
- Principales causes à évoquer devant une image en cocarde au scanner (hypodensité centrale avec prise de contraste annulaire) :
  - métastase cérébrale ;
  - glioblastome ;
  - abcès cérébral (pyogène et toxoplasmose) ;
  - AVC récent.

COMPLICATIONS DES TUMEURS CÉRÉBRALES

- Connaître l'histoire naturelle des tumeurs et leurs principales complications, c'est savoir :
  - organiser la prise en charge multidisciplinaire du patient (thérapeutique, palliative, sociale) ;
  - surveiller les paramètres cliniques (conscience, fond d'œil, état pupillaire, syndrome méningé, syndrome d'HTIC…) et paracliniques du patient.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Le pronostic est conditionné par deux principaux paramètres : l'histologie et la localisation de la tumeur. Une tumeur bénigne (méningiome) peut être de mauvais pronostic si elle ne peut pas être enlevée chirurgicalement ; inversement, une tumeur maligne est de meilleur pronostic si une exérèse totale est possible.

A/ Engagement

- L'engagement cérébral correspond au passage d'une partie du parenchyme cérébral au travers d'une structure rigide de l'encéphale (tente du cervelet, trou occipital). La cavité crânienne est divisée par des prolongements rigides de la dure-mère en trois compartiments : la fosse postérieure, les deux hémisphères. Toute hyperpression dans l'un de ces compartiments va entraîner une hernie d'une partie du parenchyme cérébral.
- Les principaux types d'engagement (cf. « Pour approfondir » en fin de question).

1. Pour les tumeurs sus-tentorielles

a) Engagement temporal +++

– Passage de la 5e circonvolution temporale dans le foramen ovale, ou fente de Bichat (entre le bord libre de la tente du cervelet et le tronc cérébral).
– Clinique :
  * il doit être évoqué devant une mydriase aréactive, un ptosis et une hémiparésie controlatérale à la tumeur traduisant une compression du nerf moteur oculaire commun (III).

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

– Dans ces deux cas, le pronostic vital est en jeu : la compression du tronc cérébral (mésencéphale et bulbe) par l'engagement évolue vers le coma et la mort

c) Engagement cingulaire (sous la faux du cerveau)

2. Pour les tumeurs de la fosse postérieure

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

– clinique :
  * on doit l'évoquer devant le port guindé de la tête, un torticolis (y penser chez l'enfant +++) ;
  * sa complication principale est la compression du bulbe qui entraîne une déficience respiratoire majeure ou une mort subite.

B/ Hémorragie

- Soit spontanée, soit provoquée par l'engagement, l'hémorragie peut être responsable d'une aggravation du déficit neurologique et de la survenue de crises comitiales. Elle est plus fréquemment associée à certains types de tumeurs : métastases de mélanome, de choriocarcinome ou de cancer de rein, d'oligodendrogliome.

C/ Hydrocéphalie

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

– hydrocéphalie non communicante, liée à une compression de l'aqueduc de Sylvius entraînant une hydrocéphalie triventriculaire.
– hydrocéphalie communicante, liée à un défaut de résorption du LCR au niveau des granulations de Pacchioni dû à une dissémination lepto-méningée.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

D/ Méningite, méningo-radiculite tumorale

- Elle est secondaire à l'extension aux espaces sous-arachnoïdiens d'une tumeur cérébrale ou à une métastase méningée d'un cancer systémique.
- Cliniquement, on doit l'évoquer devant une paralysie d'un nerf crânien, de douleurs rachidiennes, d'une aréflexie, des troubles de la marche.
- Le diagnostic repose sur une ponction lombaire (hors HTIC) et l'IRM, qui peut montrer des prises de contraste méningé ou médullaire.

E/ Pathologies thromboemboliques

- Pathologies très fréquentes (20 à 30 % des patients ayant un gliome malin présenteront un accident thromboembolique au cours de leur maladie), favorisées par le décubitus et l'hypercoagulabilité.
- Une surveillance régulière (palpation des mollets, douleur thoracique, épisode dyspnéique), associée à des mesures de prévention (bas de contention, kinésithérapie, anticoagulant) sont importantes.

F/ Pathologies infectieuses

- Elles sont fréquentes, liées aux troubles de la déglutition (pneumopathie d'inhalation), aux traitements (agranulocytose postchimiothérapie), à l'état grabataire.

G/ Troubles visuels

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

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

A/ Le traitement est d'abord symptomatique

1. Traitement de l'hypertension intracrânienne

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

2. Traitement antiœdémateux

- Corticothérapie, pour leur action antitumorale propre (lymphome) et surtout antiœdémateuse. Elle nécessite des mesures adjuvantes strictes (régime sans sel, pauvre en graisses, enrichi en potassium, en calcium, en vitamine D) et une surveillance des effets secondaires (complications psychiatriques, ostéonécrose, syndrome cuschingoïde…).
- Mannitol : par voie IV ; indiqué en préopératoire immédiat (effet rebond).
- Glycérol : par voie orale.

3. Prévention des convulsions

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

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

B/ Traitement étiologique

- Les moyens thérapeutiques sont :
  - la chirurgie ;
  - la radiothérapie ;
  - la chimiothérapie anticancéreuse.

1. Chirurgie

- Elle permet :
  - d'obtenir une certitude diagnostique par biopsie stétérotaxique ou exérèse ;
  - une exérèse la plus complète possible de la tumeur (sauf pour les lymphomes). L'exérèse incomplète s'accompagne d'un pronostic réservé (but thérapeutique) ;
  - d'améliorer le confort de vie du patient, par diminution des symptômes d'HTIC, des crises, etc. (but palliatif).

2. Radiothérapie

- Elle est toujours indiquée dans les tumeurs malignes, en l'absence de deux contre-indications :
  - l'HTIC qui, majorée par l'œdème précoce dû à la radiothérapie, risque d'entraîner un engagement cérébral. L'association d'une corticothérapie est indiquée pour diminuer cet œdème réactionnel ;
  - le terrain (enfant ; âge > 65ans ; antécédents cardio-vasculaires) qui augmente le risque de leucoencéphalopathie postradique.

3. Chimiothérapie

- Elle dépend du type de tumeur. Elle repose sur l'administration IV de produit cytotoxique ; ses effets secondaires dépendent des produits utilisés.
- Les lésions les plus chimiosensibles sont : germinomes ; lymphomes ; médulloblastomes ; tumeurs oligodendrogliales ; métastases de choriocarcinome.
- Les glioblastomes sont très peu sensibles à la chimiothérapie.

C/ Traitement palliatif

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

DIAGNOSTICS ÉTIOLOGIQUES : PRINCIPALES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES ET PARACLINIQUES DES TC

A/ Épidémiologie

- On classe les tumeurs :
  - en fonction de leur type histologique :
    - * primitives (bénignes ou malignes) ;
    - * secondaires (métastases).
  - en fonction de leur topographie :
    - * hémisphériques (80 % des tumeurs chez l'adulte) : cortex, substance blanche, ganglions de la base, ventricules latéraux ;
    - * de la fosse postérieure (80 % des tumeurs chez l'enfant) : tronc cérébral, cervelet ;
    - * de la région sellaire.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

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

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

	Gliome de bas grade	**Gliome de haut grade**
Généralités	● Tumeur bien différenciée sans hypervascularisation, ni nécrose. ● Terrain : 35-45 ans	● Tumeur de haute malignité, avec hypervascularisation et nécrose ● Tumeur primitive les plus fréquentes chez l'adulte ● Terrain : 40-50 ans ● Origine soit *de novo*, soit résultant de l'évolution d'un astrocytome de bas grade
Clinique	● Longtemps asymptomatique ● Crise comitiale (mode de révélation fréquent)	● Déficit neurologique ou syndrome d'HTIC rapidement évolutif (quelques semaines)
Imagerie	● TDM : normale ou plage isodense mal limitée ● IRM +++ : hypo-intense en T1 ; hyperintense en T2 ou en flair ● Pas de prise de contraste ● Calcifications (pour les oligodendrogliomes) ● Œdème périlésionnel minime	● TDM/IRM : hypodensité mal limitée, souvent étendue, parfois bilatérale (foyers de nécrose) ● Prise de contraste inhomogène (parfois annulaire) ● Œdème périlésionnel important ● Artériographie : refoulement de vaisseaux normaux ; néovascularisation
Évolution	● Chronique, longtemps asymptomatique. ● Transformation en tumeur agressive (gliome anaplasique) = 50 % à 6 ans. ● Infiltration cérébrale diffuse anaplasiques ; (gliomatose cérébrale secondaire), ● Survie : 5-7 ans (astrocytomes) ; 12-16 ans (oligodendrogliomes)	● Pas de dissémination métastatique. ● Extension locorégionale (risque d'engagement +++ ; méningite tumorale…) ● Survie : trois ans pour les astrocytomes un an pour les glioblastomes, surtout pour les oligodendrogliomes.
Traitement	● Chirurgie (exérèse chirurgicale la plus complète possible) et radiothérapie +++ ● Chimiothérapie : place controversée	● Chirurgie et radiothérapie ● Chimiothérapie discutée

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

B/ Tumeurs primitives

1. Gliomes

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

2. Méningiomes

a) Généralités

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

b) Clinique

- Ils sont souvent asymptomatiques. Lorsqu'ils sont symptomatiques, la présentation clinique est variable en fonction de la localisation :
  - méningiome de la convexité : révélé par des crises convulsives, signes déficitaires moteurs ou sensitifs d'aggravation lente ;
  - méningiome de la faux du cerveau : paraparésie spastique par atteinte des deux lobules paracentraux ;
  - méningiomes du sinus caverneux : atteinte du nerf trijumeau (trouble sensitif de la face) et des nerfs oculomoteurs (III, IV, et VI).

c) Imagerie

- TDM : la lésion est spontanément hyperdense, bien limitée, de siège extraparenchymateux. La prise de contraste est homogène. Il peut exister un épaississement de l'os en regard +++.
- IRM : permet de préciser les limites de la tumeur. La lésion est hypo- ou iso-intense en T1, iso-intense en T2, avec une prise de contraste franche.
- L'œdème périlésionnel est modéré.
- Artériographie : refoulement des vaisseaux normaux ; vascularisation importante assurée au moins par une branche de la carotide externe.

d) Évolution

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

e) Traitement : chirurgical +++

3. Lymphome cérébral primitif

a) Généralités

- Tumeur maligne particulièrement fréquente chez le sujet immunodéprimé (pic à 30 ans) ; le sujet sain peut être également touché (pic à 60 ans) : envisagé ici.
- Il s'agit d'un lymphome de type B à grandes cellules (90 % des cas).

b) Clinique

- La tumeur est souvent localisée au niveau des noyaux gris centraux ou du corps calleux ; parfois, elle intéresse les méninges (méningite lymphomateuse), la chambre postérieure de l'œil (uvéite postérieure).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– Imagerie : TDM/IRM : lésions périventriculaires se rehaussant de manière dense et homogène avec le produit de contraste (aspect cotonneux).
– Le diagnostic repose sur une biopsie stéréotaxique de la lésion.

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

4. Tumeurs de la région sellaire

a) Adénome hypophysaire
– Généralités :
  * il est plus fréquent chez l'adulte (10 % des tumeurs cérébrales primitives). On distingue les adénomes non sécrétants (3/4 des cas) et sécrétants (1/4 des cas). Parmi les adénomes sécrétants, les adénomes à prolactine ; à GH (somatotrope) et mixtes (prolactine et GH) sont les plus fréquents.
– Clinique : cf. supra.
– Diagnostic :
  * il repose sur le bilan hormonal (hypersécrétion ou insuffisance antéhypophysaire) et sur l'imagerie (IRM centrée sur la selle turcique - lésion iso-intense en T1 et hyperintense en T2), prenant le contraste.
– Traitement :
  * il est médicochirurgical : en fonction du type d'adénome, un traitement freinateur ou inhibiteur sera donné (agoniste dopaminergique bromocriptine Parlodel dans les adénomes à prolactine) ;
  * le traitement chirurgical repose sur une adénomectomie sélective par voie transsphénoïdale.

b) Craniopharyngiome
– Plus fréquent chez l'enfant, il dérive de l'épithélium pharyngé de la poche de Rathke (vestige du tractus pharyngo-hypophysaire primitif).

À l'imagerie, il est suspecté devant une lésion suprasellaire calcifiée +++

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

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

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

C/ Tumeurs secondaires ou métastases cérébrales

1. Généralités

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

2. Imagerie

- TDM : lésions arrondies, de densités variables(hypo-, iso-, hyperdenses), souvent multiples, se rehaussant après injection de produit de contraste (image annulaire ou en couronne ou en cocarde). Un œdème périlésionnel et un effet de masse sont souvent observés.
- IRM : plus sensible que le scanner : 10-20 % des patients présentant une lésion unique au scanner présentent d'autres localisations sur l'IRM. Les lésions sont hypo-intense en T1, entourées d'un œdème hyperintense en T2.

3. Évolution – Traitement

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

POUR APPROFONDIR

- Classification des tumeurs cérébrales (Kleihues, et al. 2000). ■

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier