



Item296-Tumeurs intracrâniennes.

| Objectifs CNCI | | |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|
| - Diagnostiquer une tumeur intra-crânienne - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge | | |
| Recommandations | Mots-clés / Tiroirs | NPO / A savoir ! |
| - Polycopié national cancéro: Tumeurs intracrâniennes - Polycopié national neuro: Tumeurs intracrâniennes - ALD 30: Cancer primitif du système nerveux central de l'adulte - HAS 2010 | - Infra-(enfant); sus-tentorielle (adulte) - Métas: seins / poumons / mélanome - HTIC: céphalées / vision / NV / GCS - Signes de localisation / crise comitiale - IRM cérébrale systématique +++ - Biopsie stéréotaxique pour histologie - Diag. ≠ : abcès = hyperS en diffusion - HTIC: corticoïde-mannitol / DVE-VS - Traitement prophylactique anti-convulsivant - Traitement chirurgical curatif +/- radiochimio - Soins palliatifs / soutien psy / 100% | - Réunion de concertation pluriD - Rééducation au décours (MPR) |

Généralités

Epidémiologie

- **Tumeurs primitives**
 - Peu fréquentes (i = 8/100 000/an) / ~ 3% des tous les cancers
 - Seul FdR de tumeur primitive = atcd de radiothérapie cérébrale
 - Gliales >> méningiomes > schwannomes > adénomes hypophysaires
 - **Localisation // âge:** enfants = infra-tentorielles / adultes = supra-tentorielles
- **Tumeurs secondaires = métastases**
 - !! fréquence sous-estimée / potentiellement 25% des cancers
 - **Cancers primitifs:** sein - poumon >> mélanome-digestif - rénal

Classification histologique

- **Tumeurs cérébrales gliales**
 - Astrocytome: pilocytique / diffus / anaplasique
 - Oligodendrogliome / Glioblastome (grade IV)
- **Tumeurs cérébrales non gliales**
 - Lymphome cérébral
 - Adénome hypophysaire / crâniopharyngiome
- **Tumeurs extra-cérébrales** (mais intra-crâniennes)
 - Méningiome
 - Schwannome (ex-neurinome)
 - Schwannome (ex-neurinome)

Localisation

| | | |
|--|---------|---------|
| | Enfants | Adultes |
|--|---------|---------|

| | | |
|----------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| tumeurs infra-tentorielles | <ul style="list-style-type: none"> • Astrocytome pilocytique • Médulloblastome • Ependymome du V4 | <ul style="list-style-type: none"> • Schwannome • Métastases cérébrales |
| tumeurs supra-tentorielles | <ul style="list-style-type: none"> • Rares | <ul style="list-style-type: none"> • Tumeurs gliales (sauf AP) • Méningiome • Métastases cérébrales |
| supra-sellaires | <ul style="list-style-type: none"> • Crâniopharyngiome | <ul style="list-style-type: none"> • Adénome hypophysaire |

Diagnostic positif

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - **Terrain**
 - **Age:** adulte vs. enfant: tumeurs très différentes (cf supra)
 - Atcd: néoplasiques / ID (lymphome ++) / familiaux (rares)
 - **Signes fonctionnels**
 - signes généraux: asthénie / **AEG**
 - signes pour une tumeur primitive (poumon / sein / mélanome)
- **Examen physique**
 - **Syndrome d'hypertension intra-crânienne (HTIC) (4) +++**
 - céphalées: augmentées par décubitus / toux / matin
 - signes végétatifs: nausées / vomissements
 - signes visuels: dipopie (VI) / BAV (oedème papillaire au FO)
 - troubles de la conscience (signe de gravité: HTIC sévère)
 - chez le nourrisson: ↑ périmètre crânien / bombement de la fontanelle
 - **Signes neurologiques focaux: valeur localisatrice**

| | |
|-----------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Lobe frontal | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome pyramidal = cortex moteur (controlatéral) ▪ Syndrome frontal = cortex frontal antérieur |
| Lobe pariétal | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Apraxie idéo-motrice (si hémisphère dominant) ▪ Négligence / agnosies (si hémisphère mineur) |
| Lobe occipital | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémianopsie latérale homonyme (controlatérale) |
| Lobe temporal | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aphasie et troubles du langage |
| Cervelet | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome cérébelleux (statique: vermis / cinétique: H) |

- **Crises épileptiques**
 - !! Uniquement dans le cas de tumeurs sus-tentorielles
 - Crises partielles > généralisées (cf [Épilepsie de l'enfant et de l'adulte.](#))
- **Bilan d'extension clinique**
 - Si métastase: rechercher un cancer primitif: sein / poumon / mélanome
 - Si tumeur primitive: rechercher une localisation secondaire (!! rare)

Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
 - **TDM cérébrale injectée**
 - En 1ère intention devant toute suspicion: visualise la tumeur
 - **IRM cérébrale avec injection de gadolinium +++**
 - **Systématique** devant toute masse visualisée au scanner
 - Précise: siège / forme / réhaussement (= hyper-vascularisation)
 - **Biopsie cérébrale stéréotaxique**
 - **Indications**
 - Tumeur cérébrale primitive maligne (!! pas méningiome ni neurinome)
 - Métastase d'un cancer indéterminé ou inaccessible (sinon: en périphérie)
 - **Modalités**
 - Sous AL / trou de trépan / repérage stéréotaxique par cadre et TDM
 - Biopsie pour ex. anapath. → pose le diagnostic histologique + grade
- **Pour évaluation du retentissement**
 - **Imagerie cérébrale, rechercher:**
 - Effet de masse / engagement sous-falcoriel (déviation de la ligne médiane)

- Oedème péri-lésionnel = hypersignal T2 et surtout hypersignal FLAIR
- Fond d'oeil
 - cf retentissement de l'HTIC sur le nerf optique
 - hémorragies rétinienne en flammèche / oedème papillaire bilatéral
- !! Dans le cas d'une tumeur infra-tentorielle
 - IRM médullaire pour recherche d'une extension primitive (en préop)
 - Ponction lombaire pour recherche de cellules tumorales (!! ssi HTIC contrôlée)
- Recherche d'une tumeur primitive si métastase = selon la clinique
 - Mammographie bilatérale si femme +++
 - TDM thoraco-abdomino-pelvienne injectée (poumon ++)
 - PET-Scan si aucune tumeur primitive retrouvée
- Pour bilan pré-thérapeutique
 - Bilan préopératoire: bio standard + pré-transfusionnel + Cs anesthésie
 - Angiographie pour embolisation si risque hémorragique élevé (méningiome ++)

Diagnostics différentiels

- Abscès cérébral +++
 - Etiologies: pyogènes (sur sinusite ++) / BK / toxoplasmose / cryptococcose
 - Clinique: HTIC / signes focaux / crises épileptiques / !! fièvre **inconstante**
 - Paraclinique
 - TDM: hypodense / PdC annulaire (coque) / bulles d'air (anaérobies)
 - IRM: hypoT1 / hyperGado / hypersignal en **diffusion** (≠ tumeur)
 - Traitement
 - Symptomatique: anti-épileptique +/- anti-oedémateux
 - ABT: probabiliste puis adaptée / 3S en IV puis relais PO
 - Chirurgical: ponction évacuatrice et diagnostique systématique
- Autres diagnostics
 - Malformations vasculaires: si doute avec une MAV, faire angio-IRM
 - Sclérose en plaque (cf Sclérose en plaque.): femme jeune / paroxystique / LCR
 - AVC / TVC: clinique: FdR d'AVC / début brutal (≠ progressif)
 - Radionécrose: atcd de radiothérapie / nécrose post-radique

Diagnostic étiologique

Tumeurs cérébrales gliales

| | Localisation | Aspect IRM |
|-------------------------|----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Astrocytome pilocytique | cervelet | <ul style="list-style-type: none"> ● Kyste avec nodule mural ● Réhaussement du nodule par gadolinium |
| Astrocytome diffus | hémisphériques | <ul style="list-style-type: none"> ● Hyposignal T1 / hypersignal T2 ● Contours réguliers / non réhaussé |
| Oligodendro-gliome | | <ul style="list-style-type: none"> ● Idem + prise de contraste (grade III) |
| Glioblastome | | <ul style="list-style-type: none"> ● T1-Gado: aspect en cocarde: hyposignal central et prise de contraste annulaire ● Oedème péri-lésionnel et effet de masse |

Tumeurs cérébrales non gliales

| | Localisation | Aspect IRM |
|------------|---------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Lymphome | péri-ventriculaire (NGC / C. Calleux) | <ul style="list-style-type: none"> ● HypoT1-HypoT2 / oedème péri-lésionnel ● Prise de contraste intense / homogène |
| Métastases | multiples ++ | <ul style="list-style-type: none"> ● Image en cocarde en T1-Gado / oedème péri-lésionnel ++ (idem glioblastome) |

Tumeurs extra-cérébrales

| | Localisation | Aspect IRM |
|------------|-------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Méningiome | sous-durale | <ul style="list-style-type: none"> • Limites nettes / hyperostéose en regard • Prise de contraste intense et homogène |
| Schwannome | conduit auditif interne | <ul style="list-style-type: none"> • Limites nettes / PdC homogène • Extension vers angle ponto-cérébelleux |

Evolution

Complications

- **Circonstances de découvertes**
 - cf supra: HTIC / crises d'épilepsie / déficits neurologiques focaux
- **Engagements cérébraux**
 - **Engagement sous-falcorien**
 - = engagement d'un hémisphère cérébral sous la faux du cerveau
 - **Clinique**: peu spécifique (déficit s-m / troubles de la conscience)
 - **Engagement amygdalien**
 - = engagement des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum
 - **Clinique**: céphalées occipitales / crises toniques postérieures
 - **Risque**: compression du bulbe avec détresse respiratoire ou mort subite
 - **Engagement temporal**
 - = engagement du lobe temporal sous la tente du cervelet (fente de Bichat)
 - **Clinique**
 - Mydriase + ptosis homolatéraux (par compression du III)
 - Hémiplégie controlatérale (compression pédoncule cérébral)
 - Troubles de la conscience +++ → coma puis décès
- **Autres complications**
 - Hémorragie intra-tumorale: sur métastases (mélanome / rénale) ou glioblastome
 - Diabète insipide: si atteinte hypophysaire / attention à l'hyponatrémie (cf **Troubles de l'équilibre acido-basique et désordres hydro-électrolytiques.**)
 - Méningite carcinomateuse: rechercher cellules tumorales dans le LCR
- **Récidive +++**
 - En cas d'exérèse incomplète

Pronostic

- **Tumeurs gliales**
 - **Astrocytome pilocytique**: très bon si exérèse complète
 - **Astrocytome diffus**: selon degré d'infiltration et \neq °: 60% à 5ans
 - **Oligodendrogliome**: selon degré d'infiltration et \neq °: 40% à 5ans
 - **Glioblastome**: très sombre: < 1an dans 90% des cas
- **Tumeurs cérébrales non gliales**
 - **Lymphome**: mauvais (survie moyenne = 3ans)
 - **Métastases**: mauvais / selon état général et cancer primitif
- **Tumeurs extra-cérébrales**
 - **Méningiome**: tumeur bénigne: très bon si exérèse complète
 - **Schwannome**: tumeur bénigne: très bon si exérèse complète

Traitement

Prise en charge

- **si HTIC**: hospitalisation en urgence en neurochirurgie +++
- **si pas d'HTIC**: hospitalisation à distance après bilan étiologique
- **Dans tous les cas**: réunion de concertation pluri-disciplinaire (**RCP**) (**A savoir !**)

Traitement symptomatique

- **Traitement de l'HTIC +++**
 - Repos au lit / position **1/2 assise** / équilibration hydroélectrolytique
 - **Traitement anti-oedémateux médicamenteux**
 - **Corticothérapie** PO ou IV / réduction de l'oedème péri-lésionnel
 - **Soluté hyperosmolaire**: mannitol ou glycérol en IV (2nde intention ou urgence)

- **Traitement chirurgical si hydrocéphalie**
 - **Dérivation ventriculaire externe**: si urgence (DVP au décours si chronique)
 - **Ventriculo-cisternostomie**: trou dans le plancher de V3 / voie endoscopique
- **Traitement prophylactique anti-comitial**
 - !! systématique dès que crise (voire toujours en pratique)
 - Valproate (Dépakine®) PO (ou Lévétiacétam: Keppra®)
 - **Couverture** initiale par une BZD systématique (ex: clonazépam)
 - Traitement immédiat de la crise: clonazépam 1mg en IVL, etc. (cf [Épilepsie de l'enfant et de l'adulte.](#))
- **Lutte contre les ACSOS**
 - Contrôle de la PA / glycémie / température / SpO2
- **Traitement symptomatique**
 - Antalgiques si céphalées / anti-émétique si vomissements

Traitement chirurgical curatif

- = exérèse complète avec ex. **anapath.** pour histologie
- **Traitement chirurgical curatif d'emblée (sans biopsie)**
 - Tumeur extra-cérébrale bénigne: méningiome / schwannome
- **Après diagnostic histologique (biopsie stéréotaxique)**
 - Toutes les tumeurs gliales (tant que possible)
 - Métastase unique et accessible et si cancer primitif bien contrôlé

Radio-chimiothérapie

- **RCT adjuvante**
 - Tumeur gliales de stade II/III/IV (AD/OD/GB)
 - Métastase cérébrale unique (attention la radiothérapie externe peut majorer transitoirement l'oedème et créer une HTIC)
- **RCT seules (pas de traitement chirurgical +++)**
 - Lymphome cérébral
 - Métastases cérébrales multiples

Mesures associées + + + (cf [Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie dont le stade de soins palliatifs en abordant les problématiques techniques, relationnelles, sociales et éthiques.](#))

Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance

- Réadaptation et **rééducation** post-opératoire (**MPR**) (**A savoir !**)
- Soins **palliatifs** si fin de vie
- Soutien psychologique
- Prise en charge à **100%**
- !! NPO pas de conduite automobile si crises comitiales

Surveillance

- **Clinique**: examen neurologique / HTIC / crises comitiales
- **Paraclinique**: imagerie cérébrale de contrôle

Synthèse pour questions fermées

Quels sont les 4 signes du syndrome d'HTIC chez l'adulte ?

- Céphalées : augmentées par décubitus
- Signes végétatifs : nausées / vomissements
- Signes visuels : diplopie (VI) / BAV
- Troubles de la conscience (SdG)

Quelle est la tumeur la plus fréquente chez l'adulte de localisation supra-sellaire ? de l'enfant ?

- Adénome hypophysaire
- Craniopharyngiome

Quels sont les 3 types d'engagements cérébraux ?

- Engagement sous-falcien
- Engagement amygdalien
- Engagement temporal