

Tumeurs intracrâniennes IC-299

- Connaître les principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes
- Connaître la définition des tumeurs primitives intracrâniennes : système nerveux central et annexes
- Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales
- Connaître l'épidémiologie des différents types tumeurs primitives intracrâniennes
- Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne
- Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte
- Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale
- Savoir évoquer une hypertension intracrânienne (HTIC) et une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intra-cérébrale
- Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intra-cérébrale

Connaître les principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes OIC-299-01-A

- Tumeur **primitive** : issue d'un tissu intracrânien
- Tumeur **secondaire = métastase** : issue de la dissémination intracrânienne d'une tumeur prenant son origine dans un autre organe/système
- Tumeur **intra parenchymateuse** : développée à l'intérieur de l'encéphale lui-même
- Tumeur **extra parenchymateuse** : développée à partir **des annexes** de l'encéphale, **i.e. méninges et nerfs crâniens**
- Tumeur **bénigne** : généralement bien circonscrite, d'évolution lente et de bon pronostic (e.g. méningiome)
- Tumeur **maligne = cancer** : rapidement évolutive et de plus mauvais pronostic (e.g. glioblastome)

Topographie :

- **Supra tentorielle** = « au-dessus de la tente du cervelet » (environ 80% des cas chez l'adulte)
- **Infra tentorielle** = « en-dessous de la tente du cervelet » (environ 20% des cas chez l'adulte)
- La répartition des différents types histologiques n'est pas homogène au sein de ces deux groupes +++

Variétés histologiques les plus fréquentes, par ordre décroissant :

- Métastases
- Gliomes (8 nouveaux cas / 100 000 habitants / an)
- Méningiomes (5 nouveaux cas / 100 000 habitants / an)
- Adénomes hypophysaires (5 nouveaux cas / 100 000 habitants / an)

Connaître la définition des tumeurs primitives intracrâniennes : système nerveux central et annexes OIC-299-02-A

- Tumeur **primitive de l'encéphale** = intra axiale, développée à l'intérieur de l'encéphale lui-même (i.e. cerveau, tronc, cervelet), par ex. glioblastome
- Tumeur **primitive des annexes** = extra axiale, développée à partir des méninges et nerfs crâniens, par ex. méningiome et schwannome/neurinome du nerf vestibulaire

Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales OIC-299-03-B

Méningiome :

- Souvent bénin, grade 1 OMS
- Développement à partir des cellules arachnoïdiennes
- Sex ratio : prédominance féminine
- Pic d'incidence : entre 50 et 70 ans
- Genèse favorisée par la prise de certains progestatifs (acétate de cyprotérone)
- Possibilité de localisations multiples (méningiomatose), en association avec d'autres variétés histologiques de tumeurs du système nerveux (e.g. schwannomes) dans le cadre de la neurofibromatose de type 2 (phacomatose)
- Sémiologie IRM : tumeur extra parenchymateuse ; bien circonscrite ; base d'implantation dure ; épaissement dural au contact = signe de la « queue de comète » ; rehaussement homogène après injection de contraste (gadolinium)

- Traitement essentiellement chirurgical dans les formes symptomatiques ou montrant une évolutivité radiologique

Adénome hypophysaire :

- Sécrétant (prolactinome, adénome à GH, LH, FSH, ACTH ou TSH) ou non-sécrétant
- Modes de révélation clinique :
 - o Syndrome endocrinien : hypersécrétion d'un secteur hormonal ; insuffisance d'un ou plusieurs secteur(s) hormonal(aux), anté et/ou post hypophysaire(s)
 - o Syndrome de masse, e.g. avec compression du chiasma optique (hémianopsie bitemporale)
 - o Apoplexie hypophysaire (plus rare)
- Traitement chirurgical en première intention, sauf pour le prolactinome = agonistes dopaminergiques. Correction des déficits endocriniens +++

Gliome de bas grade et de haut grade (glioblastome) de malignité :

- Développement à partir des cellules de la glie :
 - o Astrocyte → astrocytome
 - o Oligodendrocyte → oligodendrogliome
- 4 grades selon la classification de l'OMS :
 - o Grade 1 = bénin
 - o Grade 2 = bas grade de malignité (progression inéluctable vers grade 3 et 4)
 - o Grade 3 et 4 = haut grade de malignité
- → 2 sous-types de glioblastome :
 - o Primaire (*de novo*)
 - o Secondaire = transformation d'un gliome de bas grade de malignité au cours de son évolution ; sujets plus jeunes
- Pour le glioblastome (grade 4), les facteurs améliorant le pronostic sont :
 - o Âge < 70 ans
 - o Etat général et neurologique préservé (index de Karnofsky > 70%)
 - o Qualité de la résection chirurgicale

Biologie moléculaire : mutation d'IDH (= glioblastome secondaire) ; méthylation du promoteur du gène de la MGMT, prédit la sensibilité à la chimiothérapie

		Pic d'incidence	Topographie préférentielle	Sémiologie IRM	Traitement	Pronostic
Gliomes BAS GRADE	Grade 1	< 20 ans	Infra tentorielle	Mixte = kystique / solide Rehaussement après contraste	Chirurgie	Guérison si résection complète
	Grade 2	20–40 ans	Supra tentorielle	Hypersignal T2 Hyposignal T1 Absence de prise de contraste	Chirurgie (résection maximaliste, si possible) +/- radiothérapie / chimiothérapie	Progression inéluctable vers l'anaplasie (grades 3 et 4)
Gliomes HAUT GRADE	Grade 3	30–50 ans	Supra tentorielle	Hypersignal T2 Hyposignal T1 Prise de contraste	Chirurgie (résection maximaliste, si possible) + radiothérapie / chimiothérapie	Progression inéluctable vers le glioblastome (grade 4)
	Grade 4	60–70 ans	Supra tentorielle	Nécrose Prise de contraste hétérogène	Chirurgie (résection maximaliste, si possible) + radio-chimiothérapie concomitante (protocole de Stupp)	Extension locale/régionale rapide Survie globale de 15 mois

Métastase :

- Origines principales = cancers à fort tropisme neurologique : broncho-pulmonaire, mammaire et mélanome
- IRM : tumeur(s) unique ou multiples ; localisation cortico-sous-corticale ; rehaussement hétérogène après injection de contraste, avec aspect en cocarde (nécrose centrale et prise de contraste périphérique) ; œdème péri-tumoral +++ ; révélation hémorragique des métastases de mélanome et de cancer du rein
- Traitement :
 - o Dépend du nombre, de la localisation et du volume de la (ou des) métastase(s), de l'existence de déficits neurologiques

o Arsenal = chirurgie d'exérèse ; radiothérapie focale (conformationnelle ou stéréotaxique) ou pan-encéphalique ; traitements systémiques (chimiothérapie, hormonothérapie, thérapies ciblées)

Connaître l'épidémiologie des différents types tumeurs primitives intracrâniennes OIC-299-04-B

Les tumeurs primitives intracrâniennes les plus fréquentes ont été décrites dans la section précédente. D'autres sous-types histologiques plus rares existent :

- **Neurinome ou schwannome :**

- o Développement à partir des cellules de Schwann des nerfs crâniens/périphériques (à l'exception du nerf olfactif et du nerf optique, qui sont des prolongements du système nerveux central)
- o Bénin dans l'immense majorité des cas
- o Sporadique ou dans le cadre de la neurofibromatose de type 2 (phacomatose)
- o Localisation préférentielle = nerf vestibulaire +++
- o IRM : tumeur rehaussée de manière homogène, naissant à partir du conduit auditif interne (pour le schwannome vestibulaire)

- **Épendymome :**

- o Développement à partir des épendymocytes des ventricules
- o Localisation intra ventriculaire, souvent supra tentorielle chez l'adulte (contrairement à l'enfant)
- o Survient surtout chez l'enfant, parfois chez l'adulte jeune
- o IRM : morphologie poly lobulée ; rehaussement intense après injection de contraste
- o Bénin (grade 1 ou 2 OMS) ; plus rarement malin (grade 3 OMS)

- **Médulloblastome :**

- o Tumeur embryonnaire maligne (grade 4 OMS)
- o Localisation infra tentorielle = vermis du cervelet +++
- o Survient surtout chez l'enfant, parfois chez l'adulte jeune
- o IRM : rehaussement hétérogène après injection de contraste
- o Possible dissémination métastatique dans le LCS → IRM panmédullaire injectée systématique +++

- **Hémangioblastome :**

- o Tumeur vasculaire bénigne
- o Sporadique ou dans le cadre de la maladie de Von Hippel–Lindau (phacomatose)
- o Localisation préférentielle dans le cervelet +++, ou la moelle épinière
- o IRM : aspect mixte, i.e. kystique / solide, comportant un nodule mural fortement rehaussé après injection de contraste
- o Biologie : rarement (mais c'est très évocateur du diagnostic), présence d'une polyglobulie secondaire (sécrétion de facteur érythropoïétique par la tumeur)

- **Lymphome cérébral primitif :**

- o Lymphome de type B, diffus, à grandes cellules
- o Primitif = en dehors de toute autre localisation systémique
- o Rare
- o > 60 ans
- o Terrain : survenue favorisée par une immunodépression e.g. VIH, greffe d'organe
- o IRM : tumeur volontiers pluri focale ; localisation péri ventriculaire ; aspect « floconneux », rehaussé de manière homogène après injection de contraste

Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne OIC-299-05-A

1 / Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) :

- Conséquence de l'augmentation d'un ou plusieurs volume(s) dans une enceinte close inextensible, i.e. le crâne : tumeur +/- œdème vasogénique péri-tumoral +/- hydrocéphalie (obstacle à la libre circulation du LCS) +/- saignement intra-tumoral

- Symptômes :
 - o **Céphalées** :
 - Sans valeur localisatrice
 - Inhabituelles
 - Aggravation progressive
 - Mal calmées par les antalgiques usuels
 - Recrudescence en fin de nuit ou matinale, et au cours des efforts à glotte fermée
 - Soulagées par les vomissements
 - o **Nausées et vomissements « en jets »**
 - o **Parésie du nerf abducens (VI) :**
 - Sans valeur localisatrice +++
 - Strabisme convergent
 - Diplopie horizontale
 - (VI = nerf long et fin, particulièrement susceptible à l'augmentation de la pression intracrânienne)
 - o **Baisse d'acuité visuelle :**
 - Souffrance du nerf optique sous l'effet de l'HTIC
 - Peut évoluer vers la cécité
 - Fond d'œil (FO) = œdème papillaire bilatéral de stase
 - Complications évolutives :
 - o **Ralentissement psychique, troubles de la vigilance**
 - de la somnolence au coma (score de Glasgow +++)
 - o **Engagement cérébral conduisant au décès**

2/ Déficits neurologiques focaux :

- o Fonction de la localisation, e.g. :
 - Lobe occipital = hémianopsie latérale homonyme
 - Lobe frontal = hémiparésie controlatérale
 - Lobe temporal de l'hémisphère dominant pour le langage = aphasie
- o Installation progressive, avec aggravation « en tâche d'huile »
- o Plus fréquents dans les tumeurs d'évolution rapide

3 / Épilepsie :

- o Crises focales / partielles dont la sémiologie à une valeur localisatrice +++, ou d'emblée généralisées
- o Plus fréquente en cas de tumeur à contact cortical et évolution lente (gliome de bas grade de malignité, méningiome)

4/ Troubles endocriniens :

- o En cas de tumeur de la région sellaire, e.g. adénome hypophysaire ou crâniopharyngiome
- o Hypersécrétion, e.g. syndrome de Cushing, acromégalie, hyper prolactinémie avec aménorrhée/galactorrhée
- o Insuffisance anté et/ou post hypophysaire : un ou plusieurs secteur(s) hormonal(aux), e.g. hypothyroïdie, diabète insipide

Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte OIC-299-06-B

En urgence : scanner cérébral sans et avec injection +++

- Facilité d'accès
- Permet le diagnostic positif et différentiel (e.g. hématome intra cérébral)

Diagnostic étiologique et planification du traitement : IRM +++

- Caractéristiques de la tumeur : nombre ; volume ; morphologie circonscrite ou diffuse ; localisation intra ou extra parenchymateuse ; topographie (supra ou infra tentorielle, ventricules, cervelet, tronc etc.) ; nature de la prise de contraste (absente, intense, homogène, hétérogène)

- Conséquences de la tumeur : effet de masse, œdème, hydrocéphalie, engagement
 - Possibilité d'acquisition d'images multimodales, apportant des informations supplémentaires non-morphologiques :
 - o Séquence de diffusion : abcès = hypersignal diffusion avec restriction du coefficient apparent de diffusion ; tumeur = hyposignal diffusion sans restriction du coefficient apparent de diffusion (le pus étant épais, les molécules d'eau sont peu mobiles et ne diffusent pas)
 - o Séquence de perfusion : hyperperfusion dans les tumeurs malignes
 - o Spectroscopie : métabolites évocateurs d'abcès, ou de tumeur maligne
 - o Fonctionnelle : localisation des cortex fonctionnellement éloquentes (langage, motricité), à titre de cartographie préopératoire
 - En fonction de cette sémiologie IRM, une hypothèse étiologique peut souvent être formulée, mais aucune caractéristique n'est absolument pathognomonique et seul l'examen anatomopathologique permet in fine un diagnostic histologique de « certitude »
-

Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale OIC-299-07-A

Bilan d'extension : rechercher le cancer primitif (et d'autres métastases systémiques extra-encéphaliques)

- **Clinique :**
 - o Examen cutané (mélanome)
 - o Auscultation pulmonaire
 - o Palpation mammaire, adénopathies
 - **Imagerie :**
 - o **Scanner thoraco-abdomino-pelvien**, avec injection de produit de contraste
 - o +/- TEP scanner au fluorodéoxyglucose (^{18}F)
 - o Mammographie chez la femme
-

Savoir évoquer une hypertension intracrânienne (HTIC) et une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intra-cérébrale OIC-299-08-A

HTIC :

- En cas de tumeur volumineuse, œdème majeur, hydrocéphalie obstructive, et/ou saignement intra-tumoral
- Dépister une éventuelle complication ophtalmologique de l'HTIC (atteinte du II, VI)
- Surveiller l'apparition d'une somnolence, de troubles de la vigilance (score de Glasgow +++) pouvant aller jusqu'au coma et décès par engagement cérébral

Épilepsie avec état de mal :

- Crise prolongée ou crises répétées sans retour inter ictal à la conscience
 - Risque de collapsus cardio-tensionnel, hypoxie, rhabdomyolyse, défaillance multi-viscérale, ischémie cérébrale, décès
-

Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intra-cérébrale OIC-299-09-B

HTIC = urgence thérapeutique +++

- Traitement fonction du mécanisme
- Œdème vasogénique péri-tumoral :
- o → corticoïdes (méthylprednisolone, dexaméthasone)
- o → diurétiques (mannitol)
- o Action rapide mais limitée dans le temps
- Tumeur volumineuse ou hémorragique : → chirurgie de résection
- Hydrocéphalie obstructive : → ventriculocisternostomie endoscopique / dérivation interne ou externe de LCS

Épilepsie :

- **Pas** de traitement **préventif en l'absence de crise** préalable

- Privilégier les molécules de nouvelle génération, efficaces contre les crises focales / partielles et non-inductrices enzymatiques (lévétiracétam, lacosamide).